中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会

上海科学技术出版社

（上）

中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会

上海科学技术出版社

（中）

中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会

上海科学技术出版社

（下）

中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会



（上）

上海科学技术出版社

中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会



（中）

上海科学技术出版社

中国医学百科全书

临床医学

《临床医学》编辑委员会



（下）



上海科学技术出版社

中国医学百科全书
临 床 医 学
(上) (中) (下)
《临床医学》编辑委员会
上海科学技术出版社出版、发行
(上海瑞金二路 450 号)
新华书店上海发行所经销　　上海市印刷三厂印刷
开本 787 × 1092　1/16　印张 170.75　插页 19　字数 6,386,000
1997 年 6 月第 1 版　1997 年 6 月第 1 次印刷
印数 1 —— 5,000
ISBN 7-5323-3851-7/R · 1063
定价: 295.00 元
(全 三 册)

《中国医学百科全书》编辑委员会

序

出版《中国医学百科全书》是发展我国医药卫生事业的一项基本建设，也是我国医学界的一项重大历史使命。60年代初，毛泽东同志曾讲过：可在《医学卫生普及全书》的基础上编写一部中国医学百科全书。百科全书是当代世界各国公认的知识密集型参考书的最佳形式，是反映一个国家科学文化水平的窗口。系统、全面地编写符合中国国情和医学科学发展史实的大型的医学百科全书在我国还是第一次。这是我国医学卫生知识领域建设中规模最大的一次系统工程和首创性事业。要办好这样庞大的系统工程，需要各方面的通力协作和热情支持。

《中国医学百科全书》自1978年开始筹备和成立编委会以来，在党中央、国务院和卫生部的领导和支持下，组织了全国中西医药专家和中青年骨干约四千余人，在继承发扬祖国医学和现代医学科学技术的基础上，总结各自的科研成果和实践经验，为共同编写好这部具有中国医学特色，代表中国医学科学水平的百科全书，进行了坚持不懈的工作。历经十余载，《中国医学百科全书》分卷本93个分卷终于陆续问世，赢得了读者好评。全书简明扼要，内容新颖可靠，体现了全、精、新、准、便等特点，对广大医药卫生人员，包括医药院校师生、研究生，从事临床和预防工作的各科医生，预防保健工作者，以及广大基层医务工作者，都有较高的参考价值。

《中国医学百科全书》的编纂和出版，是一项长期的、连续的、系列性的巨大工程。计划分两步走：先按学科专业撰写分卷本，然后在此基础上改编出版综合本。1984年12月召开的厦门会议，开始就综合本的编纂原则和组织准备进行酝酿。1985年11月在上海召开的编委工作会议上决定：要求综

合本具有更高的质量，高度的思想性与科学性，全面而精确地反映出我国中西医药科学的重要内容和世界医药科学发展的最新成就；并在分卷本的基础上，着手编纂出版综合本。综合本分五部：《中医学》由中国中医研究院主编；《军事医学》由中国人民解放军军事医学科学院主编；《预防医学》、《基础医学》和《临床医学》由上海医科大学主编。综合本的编纂是以分卷本条目内容为重要材料，进行综合、改写、移植、新增，在条目结构和编写体例上有所改革和创新，以避免重复、补充遗漏、更新内容，统一体例，使综合本和分卷本这两种版本各具特色，长期并存，以满足读者的不同需要。

综合本的主要读者对象，仍是医药院校毕业及具有同等水平的医药卫生人员。条目编排，以知识体系分类为主，附有字顺索引，使可读性和可查性结合，兼具检索查阅和辅导自学的双重功能。文字叙述力求言简意明，深入浅出，主要介绍基本概念、重要事实、科学依据、技术要点和肯定结论。总体设计力求结构合理，简明实用，体现综合性、整体性和简明性。

《中国医学百科全书》综合本的编写出版是一项承前启后、继往开来的事业，这对发展我国医药卫生事业，推动社会主义精神文明建设，将会发挥它应有的作用。由于涉及面广，工作量大，缺点错误在所难免，希望广大读者批评指正。



钱信忠

1991年8月

《临床医学》编辑委员会

赵　森　赵伟鹏　赵体平　赵惠扬　胡德昌　钟学礼　钮善福
俞茂华　俞鲁谊　姜　楞　洪应中　姚志冲　施守义　秦芝九
袁　曼　袁爱娜　莫善兢　贾友明　夏德全　夏镇夷　顾玉东
顾光宁　倪赞明　钱肇仁　徐元钊　徐麦玲　徐丽英　徐俊冕
徐智章　徐韬园　徐肇玥　翁心华　翁孟武　郭怡清　高育璈
唐惟瑜　唐镇生　浦寿月　诸骏仁　黄开莲　黄文吉　黄爱玉
黄鹤年　萨藤三　曹斌融　盛丹菁　崔祥瑸　康克非　蒋大介
蒋知节　蒋振斌　韩企夏　韩辛野　韩築元　程　瑛　程梅芬
嵇训传　褚仁远　蔡幼德　蔡成机　蔡映云　蔡涵蓉　蔡德培
管一晖　廖履坦　廖康煌　熊汝成　缪廷杰　樊绍曾　黎勉勤
颜文伟　潘孝彰　戴自英　糜振玉　瞿治平

有关分卷本主要编写人员

（按姓氏笔画为序）

丁　霆　丁文祥　丁训杰　丁仲奇　丁声玲　丁育基　丁鸿方
丁德云　卜国铉　刁国平　于梦九　于文海　于志恒　于芳濂
于国良　于国谦　于孟学　于荣溥　于载畿　于润江　于家禄
于清汉　于维汉　于惠元　于靖寰　万景华　上官存民　卫莲郡
马　建　马　泰　马元璋　马圣清　马永江　马亦林　马孝义
马庭元　马恩懿　马寄晓　马福邦　马腾骧　马镇西　王　凡
王　果　王　牧　王　逊　王　炜　王　珩　王　捷　王　璁
王　薇　王大玫　王大觉　王大章　王大琬　王天铎　王云钊
王长华　王长欣　王心禾　王文广　王文吉　王巧璋　王正仪
王正颜　王世臣　王世勋　王世真　王世俊　王可嘉　王东曦
王仪生　王训颖　王永勋　王永祥　王永桢　王永龄　王永潮
王快雄　王光超　王延华　王伟俊　王传文　王仲初　王兆俊
王亦璁　王汝德　王如文　王有麒　王志增　王克俭　王克泰
王芷源　王伯昌　王良绪　王侠生　王其南　王丽天　王丽雯
王述静　王叔咸　王忠仁　王忠诚　王定邦　王鸣岐　王季午
王宠林　王承培　王承缘　王顺靖　王思让　王保华　王锡周
王洪琛　王祖承　王振义　王振亚　王恭宪　王晋泉　王桂生
王晓仪　王倩云　王海燕　王家骓　王家璧　王菊生　王菊华
王雪圃　王敏生　王敏霓　王鸿利　王淑贞　王淑珠　王博惕
王喜生　王惠芸　王善澄　王尊禹　王象昌　王睿藻　王鹏万
王新房　王新德　王源昶　王瑞福　王福权　王福荣　王嘉桔
王模堂　王毓英　王端礼　王慧英　王德元　王德炳　王德昭
王翰章　王辨明　王澍寰　王韵琴　韦嘉瑚　贝　濂　牛星焘

毛文书　毛守白　毛克强　毛承樾　毛祖彝　毛维翰　卞宗沛
卞度宏　方　丽　方兆麟　方国祥　方谦逊　尹伯约　尹培达
孔令震　孔庆德　孔祥云　孔繁祜　邓　达　邓云山　邓少馥
邓元诚　邓长安　邓发智　邓昭文　邓显昭　邓家栋　邓德光
易有云　甘运兴　甘智林　古希晨　左加客　左启华　石义生
石珍荣　石美鑫　龙燕玲　卢　廷　卢　亮　卢正福　卢仙娥
卢永德　卢倜章　申尊茂　冉瑞图　叶　培　叶　瑛　叶千运
叶世泰　叶世德　叶丽珍　叶丽南　叶良华　叶其芬　叶育林
叶衍庆　叶裕春　叶维新　叶惠芳　叶德华　田雪萍　田子朴
田庚善　田润梅　田淑浩　史一凡　史玉泉　史志澄　史明真
史轶蘩　史俊南　史焕瑶　史鸿璋　史博之　丘建春　白　耀
白广明　白世成　白秦生　白曼颐　丛树樾　印文考　乐　杰
乐　铜　乐效翚　包礼平　包尚恕　邝贺龄　邝耀中　冯　刚
冯友贤　冯尔娟　冯传汉　冯国忱　冯建章　冯树模　冯家钧
冯琇荆　冯绮霞　冯博文　冯葆华　冯瑞琦　吉民生　匡培根
过邦辅　过晋源　毕道济　毕增祺　曲万智　吕大劳　吕连庭
吕传真　吕裕生　吕新生　吕锡尧　朱　菁　朱　预　朱人烈
朱大成　朱无难　朱文玲　朱文炳　朱汉英　朱光斗　朱仲刚
朱希涛　朱国泓　朱忠义　朱育惠　朱承谟　朱畅宁　朱炳法
朱洪荫　朱宪彝　朱祖慈　朱通伯　朱晓东　朱彩珠　朱家恺
朱祯卿　朱启榕　朱葆伦　朱萱和　朱霖青　朱禧星　朱镛莲
仲剑平　仲崇祜　任长裕　任玉珠　任全敬　任道性　伍正谊
伍汉文　伍惠生　华明达　华桂如　庄广伦　庄亚纯　刘　千
刘　平　刘　立　刘　铤　刘上怡　刘月英　刘文芳　刘文启
刘为纹　刘认华　刘世杰　刘世强　刘玉秀　刘玉清　刘运章
刘正乐　刘冬生　刘永佳　刘永雄　刘协和　刘臣恒　刘传玺
刘自宽　刘多三　刘约翰　刘志泉　刘志强　刘克洲　刘启良
刘国振　刘松年　刘厚钰　刘昌永　刘季和　刘秀杰　刘承斌
刘承煌　刘春城　刘荣耀　刘俊杰　刘锡民　刘致涵　刘健波
刘润田　刘家琦　刘继鹏　刘乾初　刘辅仁　刘淑俊　刘裕昆
刘惠英　刘景祥　刘善学　刘道宽　刘湘云　刘赓年　刘焯霖
刘猷枋　刘缓如　刘慕真　刘鼎新　刘燕文　刘德傅　刘薇廷
关文祥　关征实　江　鱼　江　浩　江　敏　江　森　江绍基
江载芳　江启俊　安世源　汤钊猷　汤良知　汤晓芙　池芝盛
许　迪　许　群　许又新　许广波　许先典　许丽芬　许贤豪
许昌麟　许国祺　许松林　许炽熛　许振夏　许积德　许梅骊
许曼音　许锦江　许殿乙　孙大金　孙以鲁　孙东信　孙用均
孙志伟　孙昌惕　孙忠亮　孙尚韬　孙金琳　孙念怙　孙宝琨
孙建民　孙荣武　孙信孚　孙济治　孙素元　孙桂毓　孙鸿泉

孙瑞龙 孙鼎元 孙德建 麦灿荣 麦祖荫 麦荫乔 严　棠
严自助 严昌运 严和骏 严济邦 严隽鸿 严善明 劳远琇
苏应宽 苏鸿熙 杜子威 杜传书 杜传诗 杜寿玢 杜念祖
杜学海 李　文 李　伟 李　辰 李　枢 李　彬 李　琳
李　琦 李　翔 李　龄 李　蔼 李士梅 李万君 李广生
李子良 李子荣 李中兴 李长恒 李从培 李凤鸣 李正之
李式瀛 李龙芸 李汉民 李光瑶 李伟雄 李华德 李伊士
李兆基 李庆彬 李齐嶽 李守柔 李杏芳 李伯壎 李炎唐
李武功 李其英 李松年 李松初 李明珊 李迪元 李知非
李秉琦 李金荣 李学旺 李学祥 李学敏 李宝华 李宝实
李宗明 李绍白 李绍珍 李春山 李春林 李春福 李荣德
李相忠 李树莱 李贵真 李锡莹 李修琪 李美玉 李祖熙
李衷初 李泰钧 李振权 李哲生 李益农 李益群 李诵弦
李培雄 李梦鹤 李雪荣 李清辉 李鸿儒 李维礼 李辉萃
李景学 李舜伟 李镇华 李温仁 李瑞宗 李蓉生 李新台
李静贞 李嘉猷 杨　冠 杨　桢 杨　琪 杨士元 杨士静
杨大俊 杨天楹 杨天籁 杨元清 杨少梅 杨文质 杨东岳
杨永彰 杨式之 杨光圻 杨同书 杨伟炎 杨任民 杨汝杰
杨守礼 杨克勤 杨国亮 杨和钧 杨松森 杨宗才 杨承荣
杨伯林 杨树源 杨贵贞 杨晓玲 杨焴林 杨雪琴 杨崇礼
杨超前 杨景春 杨献基 杨蜀嵋 杨新史 杨德旺 杨德泰
杨德森 杨露春 庞国元 步丰驹 吴　山 吴　玥 吴　珏
吴　鄂 吴乐正 吴圣楣 吴阶平 吴克让 吴在德 吴廷椿
吴廷璧 吴庆贞 吴守义 吴宁芬 吴观陵 吴志英 吴吉涛
吴恒慧 吴英恺 吴味辛 吴征鉴 吴学愚 吴保同 吴承惠
吴孟超 吴绍熙 吴咸中 吴厚章 吴祖尧 吴恩惠 吴振中
吴梓涛 吴敏明 吴善芳 吴瑞萍 吴蔚然 吴肇光 吴德诚
吴燮灿 吴耀玉 何　毅 何天骐 何永照 何应龙 何尚志
何南祥 何树初 何亮家 何清濂 何梓铭 何维廉 何景凡
何碧芬 何慕陶 何毅勋 邱丙森 邱传禄 邱蔚六 佟菊贞
佟慕光 余开森 余定勋 余栋材 余炳桢 余淑尧 余斌杰
余道智 余鸾锥 余泮水 余亚雄 应大明 应明信 辛育龄
汪　淼 汪小慧 汪无级 汪芳润 汪良能 汪绍训 汪祖康
汪梅先 汪馥堂 况　允 沙松林 沈　迪 沈　经 沈　魁
沈一平 沈元津 沈天真 沈怀信 沈成鑫 沈关涛 沈良祥
沈孝宙 沈丽玉 沈其杰 沈定国 沈绍基 沈祝萱 沈惟堂
沈铁夫 沈家立 沈渔村 沈谋绩 沈鼎烈 宋　怡 宋少章
宋亚卿 宋名通 宋鸿钊 宋琳琳 宋莲芬 宋献文 宋儒耀
迟汝澄 邸建德 邵文钊 邵丙扬 邵继智 邹　仲 邹　玲

邹万忠　邹兆菊　邹贤华　邹宜昌　邹秋水　邹颂海　张　纪
张　立　张　安　张　训　张　昀　张　治　张　争　张　岷
张　容　张　湖　张　蔚　张士元　张之虎　张之南　张子文
张乃峥　张乃铮　张友南　张凤声　张文萃　张世显　张本华
张立生　张达青　张贞浏　张光铂　张华麟　张传钧　张伏生
张仲木　张兆松　张庆怡　张庆松　张孝中　张孝骞　张苏苏
张扬达　张丽珠　张沅昌　张良栋　张青萍　张时纯　张迺华
张国桢　张明岛　张明园　张鸣和　张明泉　张秀俊　张季伦
张秉枢　张金哲　张金谷　张金辉　张宝珍　张定凤　张定国
张建石　张承芬　张岐山　张珏华　张树　张树勋　张锡泽
张俊杰　张胜华　张鸿逵　张铁梁　张振雄　张逢春　张效房
张涤生　张家埙　张家骅　张继庆　张继志　张挽华　张基谟
张雪华　张雪哲　张崇州　张鸿寿　张惜阴　张覃泉　张森泉
张敬娥　张善通　张缙熙　张肇祥　张嘉庆　张镇南　张潭澄
张耀英　陆广华　陆以信　陆先韫　陆佩华　陆宝麟　陆星华
陆惟善　陆雪芬　陆鸿滨　陆惠民　陆道培　陆湘云　陆德源
陆慰萱　陈　汉　陈　华　陈　种　陈　淑　陈　新　陈　强
陈　端　陈一飞　陈王善继　陈元方　陈中伟　陈公白　陈文龙
陈文珍　陈文俊　陈玉人　陈玉瑛　陈世畯　陈安玉　陈汉白
陈加尔　陈仲庚　陈名刚　陈如钧　陈约翰　陈寿农　陈君石
陈英男　陈郁林　陈国芬　陈国桢　陈明斋　陈秉谦　陈彼得
陈学存　陈宝田　陈宗芳　陈宗蕊　陈荣殿　陈悦书　陈星荣
陈顺乐　陈美娟　陈祖望　陈夏卡　陈家伦　陈家骥　陈祥泰
陈梅芳　陈敏章　陈麟延　陈清棠　陈景藻　陈鸿道　陈淑初
陈维政　陈集舟　陈瑞梅　陈稚勇　陈德甫　陈耀真　陈耀然
陈灏珠　范　淼　范振符　范家珍　范启修　茅祖裕　林　凤
林　节　林　汉　林　华　林　贵　林大雄　林木根　林友华
林世和　林训生　林必锦　林传骧　林芷英　林芳焯　林其德
林金锌　林志新　林祥通　林琼芳　林善琰　林擎天　林耀广
郁知非　郑济芳　欧阳珊　欧阳乾　尚天裕　尚德延　明安宁
明道化　罗才勇　罗文彬　罗汉超　罗永湘　罗邦国　罗成仁
罗会元　罗尚功　罗和春　罗道天　罗端德　季金林　岳　琏
岳松龄　金　瑗　金士翱　金大雄　金大勋　金之欣　金汉珍
金西铭　金百祥　金庆达　金秀英　金学源　金洪宾　金济霖
金清尘　金勤立　金静分　金熊元　周　杞　周　岱　周　前
周人厚　周广智　周文炳　周世恒　周连圻　周光裕　周庆均
周孝达　周延恺　周君琪　周茂恒　周凯书　周郅隆　周岳城
周绍聪　周树夏　周映清　周锡庚　周美清　周彩锦　周继林
周康荣　周蓉儿　周鲸渊　周鲸湘　郑　立　郑忆柳　郑式燕

郑怀美 郑丕舜 郑白蒂 郑芝田 郑光琪 郑伦宪 郑扶民
郑邦和 郑建中 郑显理 郑咏梅 郑钧正 郑信民 郑曼凯
郑斯聚 郑崇达 郑溱元 郑德裕 郑瞻培 郑麟蕃 武永吉
武晋鸿 官希吉 宓锡裕 郎恩仟 屈建石 孟广栋 孟迅吾
孟承伟 孟宪镛 孟家眉 赵　易 赵　俊 赵　馥 赵平萍
赵文惠 赵玉祥 赵可艳 赵东生 赵东尧 赵亚忠 赵伟鹏
赵应时 赵实诚 赵树馨 赵钟岳 赵耕源 赵鸣武 赵桐茂
赵惠扬 赵葆洵 赵雅度 赵辉三 赵慰先 郝健英 郝新光
荆宝莲 荣国威 荣独山 荣德舆 胡　铮 胡大文 胡天圣
胡允恭 胡文祥 胡永升 胡永瑜 胡亚美 胡师学 胡廷泽
胡序胜 胡雨田 胡昌恒 胡国贤 胡诞宁 胡逸民 胡清谭
胡景玲 胡善生 胡婉英 南登崑 柯小英 柯美云 查良锭
柳用墨 柳步青 柳朝藩 柳端今 郦筱能 钟乃川 钟世磐
钟世藩 钟学礼 钟惠澜 段国升 段承祥 段恕诚 皇甫慕
俞　渊 俞乃昌 俞尧平 俞宝田 俞善昌 俞德葆 饶明俐
施守义 施桂英 施锡恩 施曼珠 闻芝梅 闻恭俊 姜　楞
姜元川 姜佐宁 姜宗衡 姜泗长 姜培芳 娄焕明 洪　民
洪应中 洪素英 洪修鄂 宣祥林 费亚新 姚历农 姚庆华
姚芳传 姚梦林 姚景莉 姚智才 胥　彬 贺宗理 贺联印
骆兆平 秦　震 秦万章 秦永彦 秦芝九 秦廷权 秦振庭
秦启贤 都绥之 袁世珍 袁世祥 袁吉云 袁观俊 袁其晓
袁佳琴 袁绍沄 袁济民 袁爱力 袁椿海 袁耀萼 耿振江
聂传贤 莫　瑜 莫东旭 莫淦明 桂世济 贾士淦 贾友明
贾雨辰 贾和庚 夏宗勤 夏振民 夏毓芬 夏德全 夏镇夷
夏穗生 顾　瑞 顾方六 顾云五 顾友梅 顾以铭 顾玉东
顾立德 顾光宁 顾倬云 顾锡荣 顾美礼 顾景顺 顾景范
顾恺时 柴本甫 晏志坚 晏想成 钱　惪 钱士良 钱中希
钱光莹 钱荣立 钱桐荪 钱桐焘 钱致中 钱铭辉 侯　沂
侯宗昌 侯熙德 倪新瑜 倪赞明 徐　参 徐　越 徐　澄
徐大毅 徐义枢 徐中武 徐同株 徐从德 徐文严 徐文璇
徐开埜 徐令巽 徐怀三 徐永年 徐汉卿 徐有秋 徐华芳
徐乐天 徐庆中 徐庆来 徐声汉 徐均超 徐采朴 徐君伍
徐明谦 徐秉锟 徐承静 徐荫祥 徐钦儒 徐浩粱 徐惊伯
徐俊冕 徐勉忠 徐海超 徐葆元 徐智章 徐新六 徐碣敏
徐韬园 徐赛英 徐肇玥 徐醒宜 殷汝桂 殷培璞 殷慧君
翁　瀛 翁守清 翁坤荣 凌宏琛 凌贻淳 凌萼达 凌敏猷
高玉洁 高秀惠 高育瑶 高育璈 高学书 高荫藻 高铭文
高博铎 高麟韬 郭　迪 郭　钧 郭万学 郭中和 郭玉德
郭玉璞 郭巨灵 郭光昭 郭庆林 郭应禄 郭英年 郭奇贵

郭秉宽 郭学勤 郭树春 郭泉清 郭俊渊 郭恩覃 郭晓峰
郭源华 郭静贞 郭德文 唐 瑾 唐 曙 唐观甜 唐伯荣
唐孝达 唐忠怀 唐学恒 唐惠德 唐锦治 唐镇生 浦寿月
浦佩玉 宰春和 诸丞祎 诸骏仁 诸福棠 陶 甫 陶 清
陶正德 陶寿淇 陶国泰 陶学濂 陶锦淳 黄 宛 黄 桦
黄元勋 黄天启 黄友岐 黄文义 黄文兴 黄文洲 黄书琴
黄正吉 黄玉珍 黄安华 黄令杨 黄汉兴 黄庆元 黄庆森
黄志英 黄志强 黄孝迈 黄克维 黄金芳 黄国俊 黄佩文
黄宗仁 黄承达 黄帷章 黄家驷 黄祥圣 黄萃庭 黄铭新
黄葆钧 黄群华 黄嘉裳 黄蕙芬 黄震东 黄鹤年 黄德珉
黄德瞻 黄澄如 黄耀权 萧广钧 萧雨滋 萧连陞 萧卓然
萧树东 萧轼之 萧常思 萧路加 萧锦腾 萨藤三 梅 骅
梅周蕾 曹天祥 曹玉璞 曹来宾 曹荃荪 曹钟梁 曹锡冲
曹钰霖 曹润瑶 曹维霁 曹清泰 曹斌融 曹锺梁 戚琼芬
戚警吾 盛 林 盛丹菁 盛卓人 盛履谦 龚 正 龚兰生
龚家镇 龚耀先 崔甲荣 崔庆凌 崔祥瑸 康克非 康映蕖
康熙雄 章天予 章仁安 章尔仓 章宗穆 章咏裳 章魁华
阎国来 阎承先 梁 徐 梁之安 梁尤毅 梁文熙 梁永康
梁扩寰 梁绍仁 梁尚农 梁秀玲 梁秀龄 梁树今 梁素娣
梁惠英 梁猷惠 梁福临 寇文镕 屠聿修 彭 勃 彭文伟
彭吉人 彭治生 彭勇炎 彭轼平 彭新颖 葛民泽 葛茂振
葛馥庭 董 怡 董方中 董方春 董为伟 董世范 董永绥
董民声 董其刚 董金增 董佩刚 董承琅 董惟誉 董淑芬
董惠群 敬以庄 惠博生 蒋 明 蒋 健 蒋 豪 蒋大介
蒋化龙 蒋先惠 蒋朱明 蒋吕品 蒋秀贞 韩 明 韩才英
韩本立 韩仲岩 韩秀菊 韩春生 韩济生 韩萃野 韩堃元
韩桃娟 粟秀初 赖炳耀 景崇德 喻以光 喻书彻 嵇训传
程子超 程心恒 程玉麟 程绪西 程道新 程梅芬 程锦元
程蕙芳 傅 玲 傅守静 傅培彬 傅雅各 焦锡葳 焦德让
储凤梧 鲁一民 鲁开化 鲁恩赐 童尔昌 章国璋 曾子跃
曾兆麟 曾映波 曾宪九 曾梅珍 曾縠生 温存智 温廷桓
温高升 游孟高 游远涵 谢 军 谢 荣 谢 桐 谢光潞
谢柏樟 靳 冰 靳培英 蓝云霞 蓝锡纯 蓝鸿钧 詹淑汉
蒲金炎 蒲以同 蒲瑞章 楼杜芳 裘法祖 虞以新 虞颂庭
褚仁远 鲍卫汉 鲍约瑟 鲍镇美 鲍耀东 解子新 解毓章
赫雨时 蔡 能 蔡大立 蔡用之 蔡用舒 蔡汝宾 蔡伟民
蔡松年 蔡宜生 蔡柏蔷 蔡荣业 蔡宣猷 蔡桂茹 蔡钺侯
蔡雪梅 蔡斐茜 裴宏恩 管立人 管晓红 廖康煌 廖履坦
谭 新 谭新民 谭子环 谭见安 谭天秩 谭郁彬 谭铭勋

谭鸿群　谭毓铨　谭蕙英　熊开钧　熊光华　熊旭林　熊汝成
缪天荣　缪廷杰　缪鸿石　樊良卿　樊绍曾　鄢裕光　臧美孚
臧俊芳　黎　允　黎介寿　黎冠瑜　黎勉勤　黎锦芳　黎磊石
颜　纯　颜小琼　颜子武　颜和昌　潘　治　潘少川　潘长玉
潘中允　潘永辉　潘志耆　潘孝仁　潘孝彰　潘伟芬　潘作新
潘其英　潘国宗　潘金培　潘祖章　潘家绮　潘家骧　潘辑圣
潘瑞彭　潘瑞福　薛　培　薛庆澄　薛兴尧　薛建中　薛启黄
薛善益　穆魁津　甄道济　褟湘耀　戴为信　戴汝平　戴自英
戴希真　戴钟英　戴爱云　戴策安　戴瑞鸿　戴蔼善　藉孝诚
魏克湘　魏治统　魏桂庭　魏能润　魏新邦　魏赞道　魏德祥
瞿书涛　瞿治平　瞿敬贤

参加《临床医学》综合本编辑工作主要人员

（按姓氏笔画为序）

叶　宏　刘素慧　杨又才　杨振球　应小雄　宋宝森　张　帆
郑中耀　郑菡萍　柯如仙　饶平如　俞克忠　郭美琳　高　聪
鲍国华　戴常林　瞿世英

参加分卷本编辑工作主要人员

（按姓氏笔画为序）

王德勋　叶　宏　史伊凡　刘素慧　杨振球　杨钰华　宋宝森
陆义群　李承禧　郑中耀　郑菡萍　柯如仙　饶平如　俞克忠
唐雪琴　郭美琳　鲍国华　樊　雯　瞿世英

编 写 说 明

临床医学是人类在繁衍后代、与疾病作斗争、增进健康以及提高生活质量中逐渐发展起来的一门实践性医学学科，该学科的发展与人类社会、经济、哲学和文化发展息息相关，在整个医学发展史中临床医学大致可分为原始、古代、中世纪、近代和现代临床医学五个阶段。根据研究的范围，现代临床医学又可分为内科学、外科学、妇产科学、儿科学、传染病学、皮肤病学、眼科学、耳鼻咽喉科学、口腔科学、神经病学、精神病学等。近50年来，随着社会生产力的迅速发展，医学科学的突飞猛进和医疗知识的不断积累，临床医学的分科越来越细，如内科又分为呼吸、循环、消化、泌尿、造血、内分泌、代谢及营养、结缔组织疾病和职业病等专业，外科则又有普外科、脑外科、胸外科、骨科、泌尿外科、整形外科、血管外科、小儿外科等专业。

医学百科全书分卷本93卷中临床医学分卷本占40卷，共2千余万字，临床医学分卷本适合于医药院校毕业及具有同等水平的医药卫生人员查阅、参考，而有些分卷如神经外科学的条目还包括一些手术方法，如颅骨手术、视神经管减压术、面神经瘫痪手术、舌咽神经切断术、脑脊液漏修补术等，其他的外科分册也有类似的条目，因此分卷的条目设置也有利于专科医师参阅，提高专业水平。

世界卫生组织1977年提出“2000年人人享有卫生保健”的战略目标，1978年又提出通过初级卫生保健来实现这一目标，我国对此作了积极的响应。就现状而言，除需要一定数量的专科医生外，还需培养大量的通科医生，才能通过初级卫生保健进一步实现“人人享有卫生保健”的目的，这符合1988年的“爱丁堡宣言”精神。

临床医学综合本乃适合通科医生的需要，广大的通科医生手不释此卷，将随时可获各科的知识，专科医生也可藉此综合本随时获得其他专业的知识。临床医学综合本具有全、新、精等特点，“全”即做到尽量不遗漏，“新”即力求在释条中，采用世界最新而又属成熟的新进展，“精”即高度浓缩的同义词。我们从医百分卷本的2000万字浓缩为目前的650万，力求删除重复，例如，“三叉神经痛”在分卷中，从各专科出发，设有9个条目，从不同角度进行阐述，本书乃将其综合为一条，字数由13000余字减少至3000余字，既保留各专科的精华，又删除了重复。

综合本的编纂以分卷本为基础，进行综合、改写、移植、增补。如上所述，综合、改写时均沿用分卷本的内容为素材，同时将新内容与之融合。少数条目因新进展不多，故移植分卷本条目，综合本的编写乃与分卷本的作者有关，其名单集中列于卷首。

临床医学综合本的条目设置方案有多种，但各有其优缺点，我们在诸多的目录编排方式中，采用“国际疾病分类”(International Classification of Disease, ICD)，该分类中部分采用病因归类，如感染性疾病、理化因素所致疾病、先天和遗传性疾病等，部分则沿用循环系统、消化系统、呼吸系统等传统

的分类法，各系统的肿瘤则全部归纳在一起，自成体系，该分类法的最大特点是避免重复，符合我们编写综合本精神，如胆囊炎胆石症原在内科及外科分卷均设有条目，如今仅设一条于消化系统中，再如病毒性肝炎，于分卷本中出现于传染病学分卷、消化病学分卷及儿科学分卷中，综合本则仅于感染性疾病中列出一条，释文中包括成人及小儿的特点。必须说明的是，在综合本中已无内、外、妇、儿等分科的设置。按习惯，“烧伤”条应设在“外科”范围中，而在综合本，该条设置于理化因素所致疾病内。“乳腺癌”按习惯应属于外科范围，现需在肿瘤中的“软组织肿瘤”内查阅。感染性疾病条目的设置原则为选用单一病原所致者，如绿脓杆菌肺炎、腺病毒肺炎、葡萄球菌食物中毒等均由单一病原引起而归该部分条目。多病原所致疾病如感染性心内膜炎可由各种细菌、真菌等所致，故该条目设于循环系统中。遗传性疾病也是如此，仅单一遗传因素所致疾病收入该部分条目中，随着病因探讨的深入，现已知许多疾病均与遗传因素有关，因非唯一病因，故有关条目仍置于各系统中。原妇产科学分卷的条目现分别见于“泌尿生殖系统疾病”、“妊娠、分娩及产褥疾病”、“肿瘤”等系列中。根据ICD并结合习惯的排列方式，我们将临床医学综合本分为三卷，第一卷包括临床医学、感染性疾病、理化因素所致疾病、呼吸系统疾病等十二部分，第二卷包括眼科疾病、耳鼻咽喉科疾病、口腔科疾病、皮肤结缔组织疾病等九个部分。在第三卷中，设置了“诊断学基础”“治疗学基础”“症状学”和“综合征”等，诊断学基础包含各种临床检验及X线、超声和核医学等诊断技术。在释文中，着重于基本原理及临床意义的阐述，简述操作方法，这有助于通科医生对当今的诊断手段有一深入了解。在“治疗学基础”中，选择一些常见病的药物应用，简述其临床药理、应用方法及不良反应等。“综合征”极为繁多，一些极罕见者，未予收入，重要的综合征如预激综合征、下丘脑综合征分别在循环系统、内分泌系统中有详述，而在“综合征”中也重复列条，并有简单释文，以便查阅。

在全书的最后，列有索引，读者开始尚不熟悉这一条目的分类排列时，可从中查阅欲查考的条目。

临床医学综合本牵涉面广、规模大，总字数近700万，错误缺点实属难免，希各读者给予指正。

在总审过程中，王侠生、倪赞明、丘明生、李锡莹、沙松林、陈新、陈可靖、陈钦元、林庚金、俞茂华、郭履瑀、程瑛、韩企夏、蔡映云等协助编委会作了大量工作，特铭感。

《临床医学》编辑委员会

1994年10月

总 目 录

上

中

下

目　录

化学物理因素所致疾病 203

呼吸系统疾病 247

循环系统疾病 287

内分泌、代谢和营养性疾病 …… 671

目录

目　录

临床医学

临床医学

临床医学(clinical medicine)是人类在繁衍后代、与疾病作斗争、增进健康以及提高生活质量的生存历史中逐渐发展起来的一门综合性、实践性的医学学科，是研究疾病的诊断、预防和治疗的各专业学科的总称。它根据病人的临床表现，从整体出发，综合疾病的病因、发病机制与病理过程，进而确定诊断；通过治疗与预防以达到消除疾病、减轻病人痛苦、恢复病人健康、保护劳动力的目的。它的发展与人类社会、经济、哲学和文化发展的进程息息相关，同时也与传统医学、基础医学、预防医学以及药物学等的发展相互依赖和相互促进。

发展简史 人类的全部医药成果是从原始社会开始的，原始医疗活动是人类集体经验的积累。原始人在靠采集谋生的长期过程中，熟识了植物的营养、毒性和治疗作用。由于生产工具的进步、弓箭的发明，开始了狩猎的畜牧业，这不仅使人类懂得了动物的营养价值以及药用功能，而且由于在与禽兽搏斗中，增加了意外损伤，由此出现了救助创伤、骨折和脱臼等的简陋办法。陶器、粘土器等的发明，使人类懂得将它们用于煮饭和炮炙药物，这不仅减少了人类发病的机会，也开始对药用植物进行加工，并用以医治疾病。

在奴隶社会时期，古埃及、古印度、巴比伦、古希腊和古罗马医学的发展具代表性，但在早期，巫和医是结合在一起的，有限的医药知识掌握在祭司、十师、巫者手中，早期的诊疗方法以占卜、咀咒、祈祷为主，蒙有浓厚的迷信色彩，同时人民在实践中总结流传的"经验医学"，也在同步积累。奴隶社会后期，医学逐步摆脱神学束缚与巫医分离，出现了专职医生，医学走上了独立发展的道路。随着生产、科学的发展，唯物主义思想占了上风，神学迷信的领地在缩小，东方各国对宇宙、对自然、对人体自身的认识联想，经历了大同小异的哲学概括；埃及人的土、水、火、气与骨肉、体液、体温、呼吸的联想；巴比伦人的"大宇宙"与人体"小宇宙"的类比；印度人的地、水、火、风与气、胆、痰的统一思辨；中国人阴阳五行与五脏、五官、五味等的拟合；以及希腊人土、水、火、风与血液、粘液、黄疸、黑疸四体液说等的直观推测，都是以人们从生产、生活实践中逐渐形成的朴素唯物主义世界观来解释人体与疾病的。由于政治、经济、地理、宗教上的原因，埃及、巴比伦受宗教的长期统治，始终未能彻底摆脱宗教思想的桎梏，其古代医学成就和思想融合于希腊医学中，而印度与中国医学，相对稳定地保存了自身的理论体系，特别是中国医学，延绵至今。希腊医学中希波克拉底(Hippocrates)学派广泛吸收其他民族的精华，创造性地总结实践经验，注重实地观察与理论概括，使希腊医学形成具有自身特色和初步理论的古代医学体系，其中不少宝贵的遗产至今仍值得借鉴和发扬。罗马医学早期掺杂较浓厚的宗教魔术色彩，后来受希腊医学的深刻影响，在罗马帝国时期有了蓬勃的发展，名医辈出，学派峰起，著述繁多，盖伦(Galen)是最为突出的代表人物，他集西方古代医学之大成，完成浩瀚的著作，开创了比较解剖学和实验生理学的研究，作出了重大的贡献。

中世纪早期，由于封建主的专制、割据，政治上分裂，战争频繁，致使生产停滞，医学发展也受到了极大阻碍。中世纪欧洲传染病猖獗流行，如鼠疫、麻风和梅毒等，医生在实践中懂得了严格隔离病人才能控制其蔓延，这为欧洲医院的建立提供了依据。以后港口检疫开始实施，以控制传染病蔓延。值得一提的是阿拉伯医学的发展，尤其在化学、药物学和制备药物的技艺方面取得的成就十分突出。"炼金术"原为冶炼贵重金属和炼制长生不老之药而建立，尽管后者的目的并未达到，但发现了许多医用化合物，设计了很多实验操作法，如蒸馏、升华、结晶、过滤等，从而大大丰富了药物制剂的发展。中世纪欧洲临床医学的发展还表现在医学校、医院和药房的建立，这为医生的正规训练和培养创造了条件。然而由于受到宗教统治势力的严格控制，临床医学的发展仍然迟缓，长期被禁锢在封建统治的枷锁之中。

16世纪欧洲资本主义的兴起和文艺复兴的开始，医学发展史上爆发了一场重大的革命，实验医学体系的兴起标志着世界医学的发展进入了一个新的阶段，这一转折的突破口是以维萨留斯(Vesalius)与哈维(Harvey)等对长期占统治地位的盖伦的解剖学和血液运动学说的否定。人体解剖学、实验生理学取得了突破性进展，显微镜应用于医学研究，初步奠定了组织学、微生物学的基础。实验医学推动了临床医学的发展，医生摆脱了传统观念的束缚，不再迷信古代权威教本，开始走到床边，面向病人，详细观察病情，并探求疾病的本质。18、19世纪，资本主义世界经历了两次技术革命，社会生产力的发展与科学技术的进步，同时也推动了医学的发展，由于物理学、化学与技术科学的进步，使得基础医学如生理学、病理学、微生物学和免疫学相继成为独立的学科。叩诊、听诊器与X线的发明与发现以及新型诊疗器械的发明，大大提高了诊疗水平，临床医学也相应发展起来。内科的临床教学、精神病学、妇产科学和护理学也相继完善独立，特别是外科学，取得了前所未有的进步，麻醉术、消毒防腐法和输血术的发明和广泛应用，使外科学取得了突破性的进展。19世纪医学的发展，奠定了现代医学的基础，从而使医学进入新的历史阶段。

20世纪的现代临床医学是由于物理学、化学、生理学、技术科学和工业技术的巨大发展所促成。20世纪的每一个十年，在医药卫生方面的新进展，都要超过以前几个世纪成就的总和。显示20世纪医学成就的指标有三个方面：①各种传染病和营养缺乏病已被控制，被历史学家称为"所有死亡使者中最可怕"的天花被完全消灭。②死亡率的显著降低，例如1901年英格兰和威尔士的"标准

化死亡"为266，到1962年已降至92。③平均寿命显著延长，例如美国1900年平均寿命47.3岁，1950年猛增到67.4岁，到1982年已增至73岁。

纵观医学发展的历史，医学模式经历过医巫混杂的"神灵医学模式"以及经验医学发展时期的"自然哲学医学模式"，进入今天的"生物医学模式"，然而仅从生物学角度来考虑疾病的防治与健康水平仍不很全面，必须重视社会、心理、行为等因素对疾病与健康的影响，因此当今的医学模式应该是"生物、心理、社会医学模式"，而且可能是未来一个很长历史时期医学发展的总方向。

临床医学的分科 由于临床医学研究的对象、内容和方法不完全相同而分成许多学科。虽然中世纪时已有内科、外科之分，但临床医学逐步在16世纪解剖学的基础上，经过17世纪的生理学、18世纪的病理解剖学、19世纪的细胞学、细菌学等的发展，使基础医学和临床医学紧密结合，临床医学的发展更趋深入，分科越来越细，现将临床医学的分科作一简扼的介绍。

内科学 是研究各个疾病的病因、发病机制、发展规律、诊断方法和防治措施的临床医学。整体性强，涉及面广，范围包括呼吸、循环、消化、泌尿、造血、内分泌、神经系统和代谢、营养、结缔组织、关节、理化因素以及精神等常见病。近年来，随着基础理论与应用技术的发展，内科学的内容在不断地更新、提高、发展，且相应分成许多专科，如心脏病学、肺病学、消化病学、血液病学等等。早年属于内科学范围的传染病、职业病，由于各自具有一定的特性，已成为独立的学科。

心脏病学 原是内科学及儿内科学的一部分，在本世纪20年代才逐渐形成一门独立的学科，是医学领域中专门研究心脏和大血管疾病的一门学科，研究范围包括心脏、大血管病的病因、流行学、发病机制、临床表现、诊断、预后、防治等。近几年来多数心脏病的病因和发病机制逐渐得到明确。心脏病流行学的研究广泛而深入开展。心脏病的病理解剖与病理生理研究已进入细胞亚细胞分子水平，现代科学技术对心脏提供了正确早期的诊断。

肺病学 是研究肺部疾病病因、发病机制、病理解剖、诊断和防治的临床学科。在未有文字记载的史前，肺结核即已存在，说明本学科是非常古老的，但从整体而言，在本世纪50年代前，仍处幼稚时期，近30年来特别是呼吸系统基础研究的深入，诊断新技术的应用，各种有效抗生素、氧气疗法、机械呼吸器及胸外科治疗等，对呼吸系统疾病的认识与研究发展迅速，是过去任何时期所不能比拟的。

消化病学 是涉及消化系统的一门临床学科，消化系统包括口腔与唾液腺、食管、胃、小肠、结肠、肝、胆道系统、胰腺，以及腹膜、大网膜和肠系膜等，但传统上将口腔与唾液腺疾病列为口腔病学。消化病学就是研究上述器官疾病的病因、流行学、发病机制、病理、临床表现、诊断、防治与预后。消化生理学的发展，X线检查的发现，内镜的相继出现，使消化病学内容日益丰富，出现了更细的分支，如肝脏病学、胃肠病学、胃肠内镜学等。

肾脏病学 是一门新兴的学科，18世纪初对肾脏病方面有所认识，但作为一门学科，是本世纪60年代才从内科独立出来。肾脏病学应当是研究肾脏各种疾病的学科，但有些肾脏疾病（如肾结石、肾肿瘤、肾结核、肾畸形）已归入泌尿外科的范畴。目前肾脏病学的研究是着重于原发和继发性肾小球、肾小管、肾间质、肾血管、肾脏功能不全等疾病，旨在通过研究这些肾脏疾病的病因、发病机制、病理、诊断和临床表现，提高对它们的防治水平。

血液病学 是研究造血组织和血液的生理和病理为中心的，基础与临床、理论与实践紧密结合的综合性学科。19世纪末血液病学才从医学科学中逐步分支出来，直至本世纪50年代之前，其研究范围大体上包括形态学、病理生理学和临床观察等几方面，第二次世界大战以后，原有形态学和病理生理内容已发展到超级水平和动态研究新阶段；另一方面又拓开了许多新领域，如血液细胞动力学、血液遗传学、血液流变学、免疫血液学、放射血液学。

内分泌代谢病学 内分泌病狭义上是指内分泌腺或组织的分泌功能和（或）结构异常时发生的征群，但广义上是指除内分泌腺或组织本身疾病外还包括激素受体异常，来源异常和由于物质代谢异常引起的内分泌异常和外来激素过多等所致的征群。内分泌病学就是研究内分泌病的病因、发病机制、病理、诊断和防治规律的学科，亦称为临床内分泌学。临床内分泌学是内分泌学的一个组成部分，内分泌学的理论是建筑在生理、生化、病理、生理、药理学的基础上，随着细胞生物学和分子生物学的发展，内分泌学的研究已逐步深入到亚微结构与分子水平，使激素的生物合成和作用机制等逐渐阐明。

代谢病是指进入人体内的任何营养物质在一系列生化转变过程中的异常所引起的病理生理状态。进入人体的营养物质有糖类、蛋白质、脂肪、矿物质（包括钠、钾、钙、镁等）、维生素、水和氧，还有微量元素，这些营养物质，在神经一体液系统调节下，进行有规律的生物化学转化过程。此一过程相互联系、配合，相互调节形成整体，保证了机体正常生理活动、生殖遗传，并随时变化，以适应体内外瞬息变化。一旦神经一体液系统调节失常，则引起代谢紊乱，临床表现为代谢病。代谢病学就是研究其发病病因、发病机制、诊断与防治的临床科学。

神经病学 又称临床神经病学，主要研究脑和神经系统其他部位的炎症、血管病、肿瘤、变性、畸形、遗传、免疫反应、营养代谢性疾病，中毒和创伤等疾病的诊断和防治。近年来，由于神经组织胚胎学、神经解剖学、神经生理学、神经生物化学、神经病理学、神经药理学等的迅速发展，并成为防治神经系统疾病的理论基础。近代科学技术的特殊辅助检查的发展，有可能更准确及时地确定疾病部位和性质。在防治方面，除了应用各种传统和近

代的内科治疗外，外科手术也日益发展，促使临床神经病学又形成神经内科学和神经外科学两个分支。神经病学又与其他临床学科交叉融合、相互渗透形成新的边缘学科，如神经眼科学、神经耳科学、神经放射学、神经内分泌学等，从各个学科的角度加深对神经系统疾病的研究。

精神病学 是研究各种精神疾患的病因、发病机制、临床特征、转归和防治措施的临床医学。精神病学的历史可谓源远流长，但现代精神病学的创立和发展则是近百年的事。精神活动（又称心理活动）是人脑在反映客观事物时所进行的一系列复杂的功能活动，主要包括认识、情感、意志等过程。精神病就是一组由不同原因所致的人脑功能紊乱，临床上表现为精神活动的异常，包括感知、思维、情感、注意、记忆、行为、意识和智能等方面的异常。近十余年来行为科学的迅速发展，其与精神病学关系密切，内容涉及社会学、心理学、遗传学、人类学和神经科学。有主张将精神病学纳入行为医学的范畴。还有认为精神病学应改称为"精神医学"，除研究精神疾病的发生和防治外，还研究各种因素对精神活动的影响以及精神卫生对社会各领域所起的作用等。主张开展深人而广泛的精神卫生服务，为个人、家庭和社会各部门提供更多的精神卫生咨询和指导。

传染病学 是研究传染病在人体内发生、发展、转归的原因与规律，以及研究传染病的早期诊断方法和治疗措施，促使患者恢复健康，进而控制传染病在人群中传播的科学。传染病是由各种生物性致病原所引起的一组疾病，在一定的条件下可在人群中传播而引起流行，通常有高度传染性的传染病称为烈性传染病，如鼠疫、霍乱等。传染病发生后应向当地防疫部门报告者称为法定传染病。中国古代称传染病为疫、瘟疫、瘟病、伤寒等，数千年来对多种急性传染病具丰富的诊治经验，近年来传染病的发病率已不断下降，有的已绝迹，1980年WHO宣布全世界已消灭天花，是一个有力的佐证。然而一些传染病被消灭控制了，另一些传染病又成为防治方面的新问题，如近年来艾滋病的出现，急需探索和阐明新问题的实质，以达到控制和消灭疾病的目的。

职业病学 职业病学是一门临床医学科学，它通过临床检查和诊断方法，联系生产条件调查，综合研究劳动者健康受职业性有害因素损害的程度及其与生产性有害因素之间的关系，确立职业病的诊断依据和有效的治疗方法，并对预防职业病的发生、改善劳动条件措施提出有关的科学依据。近年来职业病学的重点已转移到疾病前期征象的鉴别和早期诊断上，有人主张改称职业医学。职业病学与劳动卫生学密切相关，其目的都是为使劳动者在其所从事的生产劳动过程中有充分的安全和健康保障，并为不断提高劳动生产率提供科学保证。

外科学 外科学是医学科学的一个重要组成部分，在古代，外科学的范畴仅仅限于一些体表的疾病和外伤；随着现代医学发展，其范畴已经包括许多内部的疾病。外科学除研究疾病的病因、发病机制、病理、诊断以外，其突出的治疗手段为手术，包括术前的准备与术后的处理，手术已成为外科治疗的重要特征。现代工业在外科手术的应用是现代外科发展的另一特征，如电刀、激光刀的应用，无创伤止血钳和缝针及人工血管的应用，人工心肺机的研制，手术显微镜的应用均为外科学的发展起了重要的作用。

由于外科领域日渐扩大，逐步按不同专业形成各种外科分科，如按身体的部位而分脑外科、胸部外科、骨科、泌尿外科；或按疾病的性质分为整形外科、肿瘤外科、血管外科、内分泌外科等；按病人年龄而分，如小儿外科、老年外科等。外科中各专科成立后，其余未被包括在专科范畴内的即称普通外科。

胸部外科学 是研究胸部各种组织器官和胸壁、胸膜、气管、支气管、肺、纵隔、食管、膈肌以及心脏、心包、大血管等疾病的病因、发病机制、病理、临床表现、诊断、外科治疗方法、并发症的科学。本世纪40年代才逐渐形成一门独立分支。随着麻醉学、现代科学技术的发展，特别是本世纪60年代低温和体外循环技术进入临床应用，为心脏外科飞速发展创造了条件。

骨科学 又称矫形外科学，是专门研究骨骼肌肉系统的解剖、生理与病理，并且运用药物、手术及物理方法以保持和发展这一系统的正常形态与功能和治疗这一系统的伤病。二千余年前，中国即有伤骨科，西方医学中，在公元前已有截除伤残肢和使用拐杖的记载。随着X线摄影、麻醉和无菌外科的发展，大大提高了骨关节病的诊治水平，并使骨科手术得以广泛应用。近年来由于诊断治疗器材、医用金属与高分子材料的重大进展，使骨科进入了新的时代，人工关节置换、显微外科在骨科中的应用，反映了这一时代的成就。

泌尿外科学 是防治泌尿和男性生殖系统疾病，研究有关基础理论和疾病规律的学科，主要处理泌尿、男性生殖系统的畸形、损伤、感染、肿瘤、结石病、功能性异常和其他局部疾患。手术治疗在泌尿外科中占有主要地位。随着膀胱镜、静脉尿路造影剂的出现，推动了泌尿外科的发展。本世纪50年代肾移植的成功成为器官移植的先驱，进入了肾移植临床应用的新时代。

神经外科学 又称脑外科学，是用外科学方法来研究中枢神经（包括脑、脊髓）、周围神经和自主神经系统疾病的一门临床医学，治疗疾病以手术为主要方式，近代神经外科学是从本世纪初才开始。脑血管造影术、显微外科、X线计算机体层摄影、磁共振等技术的应用，促进神经外科的发展。神经外科的发展将为人脑直接观察及测试提供机会，并将有助于整个神经学科的发展。

整形外科学 又称成形外科学，主要是研究体表和体表器官以及肌肉、骨骼等组织因先天性原因或后天创伤、疾病或自然的生理变化所造成的缺损、缺陷或畸形的修复和再造。除采用局部组织调整手段外，以自体的各

和组织移植为主，间或采用同种、异种组织的移植，和组织代用品的植入，目的在于改善或恢复功能和外观，或单纯为了改善形态。

小儿外科学　小儿外科学是解决从出生到12岁（或14岁）这一年龄阶段所有的外科问题，包括全部先天性和获得性外科疾病的预防和治疗。小儿外科学发展成为独立的学科，是因其具有特殊的疾病和病理生理特点。19世纪下叶小儿外科才开始萌芽，20世纪初小儿外科逐渐发展。

麻醉学　是研究临床麻醉，重病监测治疗、急救复苏理论和技术的一门学科。麻醉学经过百余年的演变和发展，在本世纪50年代进入成熟时期，其内容已经超出了“麻醉”词义的范畴。以临床麻醉而论，除手术时取得无痛的效果外，还应保证麻醉病人安全，避免术中生理功能紊乱、防止术后不良反应和并发症的发生，为手术提供良好的工作条件等方面进行深入研究。急救复苏技术不仅确保麻醉的安全进行，而且在重病监测治疗中也取得显著效果。

儿科学　儿科学是研究小儿各年龄阶段的生长发育和疾病防治，提高小儿心身健康水平的医学科学。其范围包括预防儿科学、发育儿科学、临床儿科学（儿科诊疗学）。预防儿科学的范围包括器质和精神情绪的疾病预防，对象可自少年回溯到胎儿。发育儿科学是研究和解决有关小儿生长发育的所有问题，包括体格生长、心理发育、心理性病症预防、儿童的照管疏忽与虐待问题、学习困难、社会交往困难、智能障碍以及智、体发育的永久性缺陷等。临床儿科学近年来有按系统分成小儿心脏病学、血液病学、胃肠病学，但在儿科诊疗中，渗透着发育儿科学及预防儿科学的思想观点与内容。按照小儿发育过程中生理、预防和诊疗上有重要特殊性的几个特别时期，儿科学又分别发展为以年龄划分的专业，即围生医学、新生儿学和青春期医学。

妇产科学　是研究妇女特有的解剖、生理和疾病的诊断、预防和处理的一门学科。它分为产科学和妇科学两部分，产科学研究妇女在妊娠、分娩和产褥期的生理和病理，包括胎儿及新生儿的生理和病理；妇科学是研究妇女在非妊娠状态下生殖系统的生理和疾病，以及对这些疾病情况的诊断、预防和处理。妇产科学也包括女性计划生育的部分。西方医学的妇产科学大约是18世纪开始建立，并于19世纪传入中国。

眼科学　是研究视觉器官（包括眼球及附属器、视路及视中枢）疾病防治的学科。视觉是人体最重要的感官功能，眼球所占的体表面积和体重比例固然极小，但视觉敏锐与否对工作和学习效率至关重要。视觉器官是易感疾病和易受外伤的部位，失明不但给病人带来痛苦，且人也会增加社会负担，因此眼科学内容具重大的社会意义。19世纪中叶眼底镜的发明常作为现代眼科形成的起点。眼是个光学器官，随着现代光学、电子、机械学的发展，对眼科学的发展有重要意义。

耳鼻咽喉科学　是研究耳鼻咽喉与气管食管诸器官的正常生理和疾病现象的一门科学。耳鼻咽喉科学成为一个独立的分科是因为本学科具有某些不同于其他学科的特殊性。例如耳鼻咽喉诸器官在解剖结构、生理功能和疾病的发生发展相互有密切关系；所在部位多为深在孔洞。欲清楚地辨认其正常形态及病变现象，必须利用特殊的照明设备和检查器械。耳鼻咽喉诸器官具有听觉、平衡、嗅觉、呼吸、发声及吞咽等重要生理功能，在治疗这些器官疾病时，维护和恢复其功能是极为重要的目的。除需了解一般的医学基础知识外，还须有声学、力学、电子学及光学等有关学科知识。尤其是航天、登山、深潜水的兴起，对耳鼻咽喉科提出了更新的研究课题。

口腔医学　是应用生物学、医学、工程学及其他自然科学的理论和技术，研究和防治口腔及颌面部疾病的一门医学上生科学。包括牙医学全部内容及颌面部疾病的防治。现代口腔医学是从古老的牙医学逐步发展起来，近年随着新金属材料、复合材料的研制，人工合成医用高分子材料的成果，激光技术、光导纤维的应用，牙用机械的高速化、电子化、自动化和铸造学方面的发展，显微外科、生物医学工程的发展，尤以微电子工业方面非凡的进展，都极大地促使牙科技术工艺的改进和口腔医学迅速发展。

皮肤病学　是临床医学中专门研究皮肤病的病因、发病机制、发生发展规律、组织病理、临床表现、诊断与防治的学科。皮肤是人体暴露部位，是人体最大的器官，披覆全身。也是一个突出的反映器官，有高度发育的感受器和丰富的传导装置与中枢神经系统相连接，将体内组织和器官的异常情况反映到皮肤。同时又将外界环境各种刺激反映到大脑中枢而引起相应的反应。因此许多皮肤病不仅是外界刺激的局部表现，也常是全身系统性疾病的局部表现。中国在明代就有完整的皮肤病学记载。

诊断学　是通过采集病史和进行各种医学检查来收集有关就诊者健康状态或病情的资料，然后加以归纳分析，并作出概括性判断的一门学科。诊断是临床医学最根本的任务之一，是预防和治疗疾病的前提。一个完整的诊断内容不仅应包括对疾病的性质、部位和病理形态的认识，还应包括致病因素、功能状态和病人全面健康状态等的判断。根据其取得资料的不同可分为症状诊断、体检诊断、实验诊断、生物电流诊断、超声波诊断、X线诊断、放射性核素诊断、内镜诊断、手术诊断和试验治疗诊断等。只有将这些方法有选择地相互配合使用，才能得出比较确切完整的诊断。

医学影象学　是通过某种检查手段获得有关机体内部组织和器官的形态结构、生理功能和病理状态的图象，从而根据它们所显示的特点诊断疾病的一门新兴医学科学。近代电子计算机的成就，能清晰显示病变和正常组织之间或器官与器官之间密度差较小，对比度较低，用传

统检查方法无法形成有意义图象的病变。例如CT、从阶超声体层检查、磁共振等，使医学诊断技术提高到一个高深的阶段。医学影象学的内容包括传统的X线诊断学、超声体层检查、核素显象技术。

护理学　是医药卫生科学的重要组成部分，是在自然科学和社会科学的理论和实践指导下发展起来的一门综合性应用科学。它是研究维护人的身心健康、预防疾病，在生老病死各个阶段中，配合医疗，进行护理，指导康复，慰藉垂危病人。由于人类具有生物的、心理的、社会的本质特性，护理学正从以疾病防治为中心转向以人的整体为中心，去研究自然、社会、文化、教育、心理等因素对人体健康和疾病的影响，不断提高护理学的理论和技术水平。随着近年预防医学的兴起，为了提高人群健康水平，加强防病措施，宣传卫生知识，指导家庭护理，公共卫生护理（又称社区护理）已成为护理学的重要专科之一。

理疗学和运动医学　理疗学是研究各种物理因子用于医疗、预防、康复的科学。在物理因子如人工物理因子光、电、磁、声、湿热、寒冷、运动等和自然物理因子如矿泉、气候、日光、空气、海水等的作用下，通过机体神经反射、体液的途径动员自身的力量以达到医疗或保健的目的。运动医学则是医学和体育相结合的一门边缘科学，是运用医学的技术和知识对运动训练进行监督和指导，防治运动伤病，为研究医疗和预防性体育运动，以达到增强人民体质、保障运动员健康和提高运动成绩的目的。其内容包括运动医疗监督、运动营养学、运动创伤学、医疗体育等。

虽然临床医学分科愈来愈细，在学科体系上向"微分化"和"积分化"发展，例如外科学分成许多专门分支，腹部外科学、胸部外科学、神经外科学、心脏外科学、泌尿外科学、整形外科学、显微外科学、手外科学、肛肠外科学等，甚至一种病也成为一门专科，如"糖尿病学"、"结核病学"，但精细分科又和交叉综合并进。20世纪的医学越来越强调综合，如"肿瘤学"、"风湿病学"、"生殖医学"、"行为医学"、"老年医学"、"康复医学"等都是新的综合，"分"与"合"同时并进，相互渗透，而且"分"本身就是"合"。"肿瘤学"是分出来了，但又综合了肿瘤的病理学、流行学、生物化学、免疫学、诊断学和治疗等各有关学科。在治疗上由于采用手段不同，临床上又可分为外科肿瘤学、内科肿瘤学和放射肿瘤学等。

发展和展望

化学治疗和抗生素的发现和发展　现代的化学治疗是由德国医学家、细菌学家艾利希（Ehrlich）创立的，他在1909年和日本学者发现并研制了"606"号药物以治疗梅毒，开创了化学疗法的新纪元。第二个重大发现是，1935年德国科学家杜马克（Domagk）研制"百浪多息"有很强的抗菌作用。1928年，美国细菌学家弗莱明（Fleming）发现青霉素有很强的抑菌或杀菌作用，之后英国病理学家弗洛里（Florey）和德国化学家钱恩（Chain）解决了青霉素的提炼，使有可能大量生产。1943年青霉素药首次应用于临床，对猩红热、白喉、脑膜炎、淋病、梅毒等均有显著疗效。在青霉素扩大生产的同时，世界各地在土壤中进行了大量筛选工作，以发现产生新抗生素的菌种。1944年美国微生物学家瓦克斯曼（Waksman）发现链霉素对结核病的有效治疗作用后，相继有氯霉素、金霉素、新霉素、土霉素、红霉素、四环素、卡那霉素、林可霉素、庆大霉素、妥布霉素、磷霉素等抗生素涌现，特别是本世纪60年代分别分离出青霉素母核和头孢菌素母核，为半合成β内酰类抗生素的研究提供了基础，并在新品种的开发方面取得了辉煌的成果，其中尤以半合成头孢菌素类品种最多，临床疗效也最为突出。抗菌药物包括抗生素、磺胺药、咪唑类、氟喹诺酮类等的大量出现，大多数传染病、感染以及手术后感染得到了有效的治疗和控制。

免疫学的发展　继19世纪巴斯德（Pasteur）制造狂犬病疫苗后，20世纪初英国赖特（Wright）研制成伤寒菌苗，之后霍乱、白喉、破伤风、脊髓灰质炎、麻疹等疫苗菌苗相继出现，但均属抗感染免疫范畴。1954年"免疫耐受性"的发现是进入"现代免疫学"时期的标志，免疫学已经从"抗感染免疫"的经典概念中解脱出来，发展为生物机体对"自己"和"非己"的认识维持机体稳态的生物学概念。1958年波特（Porter）、1959年埃德尔曼（Edelman）阐明了免疫球蛋白的结构。后有人提出了抗体形成的细胞系选择学说等。现代免疫学已发展为包括免疫化学、免疫生物学、免疫遗传学、免疫病理学、分子免疫学、临床免疫学、肿瘤免疫学等多个学科的独立领域，对生物学的进一步发展有其重要的理论和实践意义。

营养学的发展　进入20世纪以后，营养学得到很大的发展。①对蛋白质在营养方面的重要性越来越清楚，本世纪30年代美国的罗斯（Rose）等化了5～6年时间搞清了必需氨基酸与非必需氨基酸的差别，证明了人类需要8种必需氨基酸。②各种维生素的接连发现。③认识到锌、铜、锰、钴、钼、碘、硒等微量元素的重要作用。由于营养学知识的进步，有可能采取"强化食物"防治各种营养缺乏病，也可使"完全胃肠外营养法"成为可能，可以有效地挽救由于消化道功能障碍等原因而发生严重营养不良患者的生命。

内分泌学的发展　1901年日本化学家高峰让吉分离出肾上腺素，英国生理学家贝利斯（Bagliss）和斯塔林（Starling）从小肠粘膜提取液中发现"促胰激素"，揭开了人类认识"体液调节"的新领域。此后相继发现了甲状腺素、胰岛素、雌激素、雄激素、孕激素等。特别是1927年哈特曼（Hartman）提取肾上腺皮质激素，之后分离出30多种肾上腺皮质激素并应用于临床。50年代中期提取和分离出脑垂体"促肾上腺皮质激素"和"促甲状腺激素"开拓了下丘脑"神经内分泌学"的新领域。虽然早在30年代户

期欧拉(Euler)已经发现并命名"前列腺素",但直至近年经贝格斯特隆(Bergstroin)等的工作,才阐明了这种物质的多种结构和多种功能。环磷酸腺苷(cAMP)的发现,提出了"第二信使学说",阐明含氮激素的作用机制,推动了"分子内分泌学"的迅速发展。

外科治疗的发展 本世纪初,血型的发现和抗凝剂的使用,使输血安全易行;普鲁卡因的局部麻醉,以及箭毒用于麻醉使肌肉松弛,都促进了外科治疗的发展。美国外科学家库欣(Cushing)奠定了神经外科的基础。50年代在人工心肺机的基础上,并采用了人工低温术首次成功地进行了体外循环心内直视手术,开拓了心脏外科的新领域。以后肾移植的成功,肺移植、肝移植、胰腺移植以至心脏移植的进行都是外科治疗上重要的发展。60年代断肢再植的成功,推动了显微外科学的发展。

生物医学工程学的发展 40年代以来,现代科学技术更直接地进入到医学领域,医学、生物学、电子学、化学、数学、力学、高分子化学、工程学等融为一体,出现了生物医学工程学的崭新领域。各种"人造器官"是生物医学工程学的主要成就和标志。1943年荷兰柯尔夫(Kolf)开始应用"人工肾"治疗急性肾功能衰竭,1945年首获成功,到1978年全世界使用人工肾的患者已有10万人以上,给慢性肾功能衰竭者带来福音。1962年斯达尔(Starr)采用人造球形瓣膜更换左房室瓣(二尖瓣)成功,各种不同类型的人造瓣膜相继出现。1957年人工肾的发明者又开始研制人工心脏,虽然第一例植入人工心脏患者仅存活112d,死于并发症,但预示着未来的成功。

分子生物学和分子医学的发展 1949年鲍林(Pauling)等首先指出镰状细胞贫血是一种血红蛋白异常的"分子病"。科里(Cori)夫人证明糖原累积病Ⅱ型是由于葡萄糖-6-磷酸酯的缺失。这些重要发现导致了分子水平上阐明疾病的分子医学的发展。沃森(Watson)等提出DNA分子双股螺旋结构模型,史密斯(Smits)发现和提纯限制性DNA内切酶。1987年美国加州大学用基因工程法生产胰岛素。1980年美国加州大学首次对病人应用基因工程,对3名无法医治的一种特殊的贫血患者,抽取少量骨髓,将能产生正常血红蛋白的正常基因输入骨髓细胞后再送回患者体内,这是遗传工程在医学实践中应用的初步尝试。未来的遗传工程将对医学产生难以估量的巨大影响。1969年美国希布纳(Huebner)等提出在所有的细胞内都会有致癌病毒的全部遗传信息,其中与致癌有关的信息称为"癌基因"。1970年特明(Temin)发现致癌的RNA病毒中存在着致癌直接有关的DNA序列,同时在上述病毒中又发现了反转录酶,提出了癌基因,正常细胞中也存在着与之同源的DNA顺序,称为"原癌基因",一旦活化为癌基因,便引起细胞癌变。这些发现为征服癌症提供了重要线索。

诊断技术的发展 本世纪初X线诊断已成临床医学的主要诊断手段,此后最重要的诊断技术进展有:心电图、脑血管造影、心导管技术、脑电图等。近年来,敏感的化学诊断方法和精确的影象诊断方面的发展尤为突出。耶洛(Yaloro)等建立极为敏感的放射免疫分析法,可定量测定纳克(ng)皮克(pg)水平的体内激素、酶、药物、维生素等物质。豪里(Howry)等于1949年完成第一个超声成象系统,并于1950—1951年间获得第一幅小腿声象图。至今超声诊断技术有A型、B型、M型等多种成象系统,成象质量不断改善和提高。豪斯菲尔德(Hounsfield)等发明电子计算机辅助的X线体层摄影(CT),2s内可完成一个体层检查,可测知直径3～8mm的肿瘤。60年代日本采用光导纤维制成胃镜,现已发展有胃、食管、十二指肠、胰胆管、结肠、小肠、支气管、肾盂、膀胱、子宫、腹腔、关节等二十多种纤维内镜,提高了临床诊断效率,并发展到可进行治疗操作。60年代用羊水检查诊断胎儿血友病,后又进行染色体病的产前诊断,测定羊水中酶的活性,可诊断先天性代谢缺陷。70年代测定羊水甲胎蛋白诊断脊柱裂、无脑儿。现在产前诊断已能在宫内诊断出各种遗传性疾病和先天性疾病,为现代优生学开辟了可靠的新途径。

精神医学的发展 德国的克雷丕林(Kpiaeplin)建立精神病的分类系统,使精神病学建立在科学的基础上;维也纳的弗洛伊德(Freud)以其精神解剖学说(无意识、前意识和意识)、本能学说("性力"和"情结"),精神结构学说(和我、自我和超我)建立精神分析学派,不仅对精神病、心身医学,而且对心理学以至整个西方文化产生了很大的影响,并不断遭到批判和修正。美国精神病学家梅耶(Meyer)的精神生物学派,把病人作为一个完整的人来理解,认为精神病源于适应习惯遭到破坏所引起的人格的不平衡,治疗的主要目的在于重建健康的适应习惯。巴甫洛夫(Павлов)学派以条件反射为中心的高级神经活动学说,对精神病提出了生理学的解释,也成为当时盛行的"行为疗法"的理论基础之一。在本世纪30年代以前,对精神病缺乏有效的治疗方法,其后出现了胰岛素治疗精神病与电休克疗法,并被广泛应用,两者被并列为50年代以前精神病的两大治疗方法。1952年迪莱(Deley)等首先报告用氯丙嗪治疗狂躁病人获得成功,同时发现了利血平有抗精神分裂症的效用;这样,就出现了第一代精神病药物,使整个精神病的治疗进入到化学治疗的新阶段。"精神药理学"作为一门新的学科诞生了,并得到了很大的发展。在社会心理紧张日益加剧的现代社会,讨论心理与健康和疾病关系的学科——医学心理学、临床心理学、心身医学(心理生理医学)、行为医学等随之兴起,并有所发展。

虽然20世纪医学取得了空前的巨大成就,然而也仍然面临着许多严重的挑战。如癌肿、心血管疾病和脑血管疾病是人类目前主要的死因。遗传病已发现达数千种,其相对的和绝对的患病率仍日见增高。据WHO人类遗传学规划任务小组报道,在发达国家已确知有3%～5%

的人的生命质量受到遗传性病残的严重危及。精神病的发病率本来就相当高，且尚无可靠的治疗和预防其发生和复发的措施；加之心因性疾患、心身疾患以及自杀、酗酒、吸烟、吸毒等与人类行为密切相关的问题日益严重，精神卫生、精神医学、行为医学急待发展。公害病及其他一些新的疾病，例如近年来先在美国，然后在其他国家相继发现的病死率很高的艾滋病等，都是前所未有的新问题。全世界以每天增长20万人，每年增加9 000万人的速度经受巨大的人口压力，如何有效地控制人口的增长，提高人口的素质，这对全世界尤其是发展中国家，是一个十分紧迫的任务。平均寿命的延长，使许多国家以至整个世界面临着老龄化问题，据日本东京统计，老年、中老年性痴呆的平均发病率为5%，高龄组中的发病率尤高。此外，老龄化引起的保健和生活问题，已成为一些国家卫生部门面临的紧迫课题。

人类为了解决这些问题，医学科学除了继续其已有的研究外，还需要着重注意分子生物学、遗传学、免疫学、脑科学等的发展，对于以基因工程为中心的医学生物工程的研究，将对整个医学产生巨大的影响。电子计算机在医学中的应用和发展，也可能大大改变现有面貌。在医学领域内，一些新兴的学科，例如康复医学、行为医学、环境医学、人口医学、老年医学等应该受到更多的重视，得到更大的发展。前苏联医史学家彼得罗夫(Петров)曾提出“医学应该面向健康人，新的世界将是一个健康世界”。我们坚信21世纪必将成为一个“人人享有卫生保健”的世纪。

感染性疾病

流行性感冒

流行性感冒(influenza)简称流感，是由流感病毒引起的急性呼吸道传染病。流感病毒在呼吸道上皮细胞内复制引起表面炎症，表现为急性上呼吸道炎和全身中毒症状。本病的传染源为病人及隐性感染者，经飞沫传播，人群普遍易感，本病除散发外，易发生暴发、流行、大流行甚至世界性大流行，本世纪以来已发生5次世界性大流行。

病原、发病机制和临床 流感病毒属正粘病毒科，系RNA病毒。病毒内部的核心由单链核糖核酸及核蛋白组成，根据核蛋白的抗原性不同可分为A、B、C三型。核心外有一层脂质囊膜，从脂质中伸出许多微粒，即血凝素(H)与神经氨酸酶(N)，后两者是流感病毒的表面抗原，根据H与N的不同可区分为不同亚型。血凝素可和红细胞表面的糖蛋白受体结合而发生白细胞凝集现象，具有亚型和株的特异性。

流感病毒有变异的特点，主要是H与N的变异。H有H_0、H_1、H_2、H_3而N仅有N_1及N_2，有时只有一种抗原发生变异，有时两种同时变异。小的变异是抗原的量变，称抗原漂移，形成新的毒株称为变种，A型变异较快，每2～3年可发生一次，B型变异较慢。当抗原发生较大的变异时，与前次流行株完全不同，是抗原的质变，称为抗原株变。此时产生了新的亚型。由于人群对此新的亚型缺乏抗体，故常可引起大的流行。这种变异只见于A型流感，可导致世界性流行。B型流感可局部流行，而C型流感未见变异，常呈散发流行。

A型流感病毒自1918年世界大流行后已发生了5次大变异。1933年首次分离出A_0型，相继变异为A_1(亚甲型，1946年分离)、A_2(亚洲A型，1957年分离)、A_3(香港亚洲A型，1968年分离)与新A_1型(1977年分离)。人群对流感病毒免疫力的强弱是流感能否流行的主要因素，也是引起流感病毒变异的基本因素。一般用测定正常人群血清中抗体的阳性率与平均滴度来了解人群的免疫状态。北京、上海均有流感监测站，每年在人群中采样，同时了解病毒变异的情况。

为了适应流感病毒抗原变异，1971年国际流感工作会议对流感病毒命名法规定如下：型别／分离地点／毒株序号／分离年代(H,N)。中国应用的命名顺序是：型别(亚型)／分离地点，分离单位，年代，毒株号，例如A_3／京科68－1 (H_3N_2)。病毒侵入呼吸道的纤毛柱状上皮内进行复制，释放后再侵入其他上皮细胞。受染的细胞发生变性、坏死和脱落，局部有炎症反应，一般不发生病毒血症。2周后上皮细胞重新出现和修复。流感病毒偶可进入下呼吸道可导致肺炎，其病变特征为肺脏充血、水肿呈暗红色，气管与支气管内有血性分泌物。

潜伏期1～2 d，短者仅数小时。

(1)典型流感：急性畏寒、高热(体温可达39～40℃)，有显著头痛、乏力、全身酸痛等全身毒血症状；同时有咽痛、鼻塞、流涕等呼吸道症状，但一般全身症状重而呼吸道症状轻。少数病人可有腹泻，水样便。体检见眼结膜轻度充血，咽部充血，肺部有干啰音。发热一般持续2～3 d后渐退，症状消失后乏力可持续1～2周。

(2)肺炎型流感：主要发生在老年人、婴幼儿，有心、肺等慢性疾病及用免疫抑制药治疗者。病初与典型流感相似，但发病1～2 d后病情加重，持续高热，出现气急、紫绀，阵咳、咳血性痰等。体检双肺呼吸音低，满布哮鸣音，但无实变体征。X线胸片显示双肺弥漫性结节阴影，近肺门处较多。周围血象白细胞总数较低，中性粒细胞减少。病人高热持续，病情日益恶化，易继发细菌(特别是葡萄球菌)感染，重者在5～10d内因心力衰竭或周围循环衰竭而死亡。

(3)中毒型流感：呼吸系统症状轻微，但有明显的全身毒血症状及脑炎的表现。患者有高热、神志不清、谵妄、抽搐等，甚至可出现休克。

(4)其他：部分病人仅有轻度或中度发热，全身症状与呼吸道症状均轻微，1～2 d后即好转，为轻型流感。少数病人以腹痛、腹泻等胃肠道症状为主要表现，称为胃肠型流感。此外，流感病毒也可导致心肌炎、心包炎、脑膜炎、格林-巴利综合征，Reye综合征及肌炎等。

诊断依据 流行病学资料是诊断流感的重要依据。A型流感除散发外易发生暴发流行、大流行，甚至世界性大流行。新亚型的大流行发病率高，形成明显高峰，流行期短，但第一波后可有第二、三波。常沿交通线迅速蔓延，先集体后散居，先城市后农村。四季均可流行，但以冬春为多。5－20岁的发病率较高，但新亚型大流行则无显著年龄差别。根据疫情结合临床特点不难诊断，但散发病例不易诊断。

确诊有赖于病原及血清学检查：①病毒分离：起病3d内取咽含漱液或咽拭子进行病毒分离，用鸡胚或组织细胞培养，一般3－4 d后即可用血凝法及血凝抑制法来确定流感病毒的存在并定型。②疾病早期和恢复期双份血清测定抗体上升情况，常用血凝抑制法、ELISA或补体结合法。③鼻甲粘膜印片或咽含漱液沉渣涂片直接用单克隆荧光抗体检查流感病毒抗原，是阳性率较高的快速诊断方法。

防治要点 加强全球性的流感监视系统，及时了解世界各地流感的发病动态及流感病毒变异的情况，以采取有效的预防措施。

目前应用的疫苗有：①流感灭活疫苗：皮下接种对象是婴幼儿、老年人，有慢性心、肺、肾等慢性疾病以及应用免疫抑制剂者，因为这些人患流感后，病情重，病死率高。一般秋季进行接种，基础免疫为皮下注射2次，每次1 ml，间隔6～8周，以后每年加强一次，1 ml，免疫效果较好。如换用新亚型疫苗，应重新做基础免疫。国

外常与肺炎双球菌疫苗同时应用，无不良反应。②流感减毒活疫苗：经鼻腔喷雾接种以产生较多的呼吸道局部抗体。接种对象为健康成人及儿童，每次双侧鼻腔各2.ml，一般在当地流行季节前1～3个月内接种。

疑有本病流行时应及时上报疫情，采集急性期病人标本进行病毒分离及抗原检测。对病人进行呼吸道隔离治疗以减少本病的传播。流行期间宜减少大型集会和集体活动，公共场所宜加强通风或用乳酸熏蒸。接触者应戴口罩。病人须隔离到热退后2 d。治疗主要是对症的，包括解热止痛和防治继发细菌感染。

金刚烷胺和金刚乙胺可阻断病毒复制，对A型流感有预防和治疗作用，后者副作用较小。剂量为每日成人200mg（2 .mg/kg）。可缩短病程并减少病毒的释放。须在发病后第1 d开始应用，疗程3～5 d。在A型流感暴发后对易感者可考虑预防应用，对象是老年人（特别是生活在福利院的老年人），慢性心、肺、肾疾病患者，免疫抑制药应用者，住院病人及医务工作者。副作用有头痛、兴奋、眩晕、共济失调等。

副流行性感冒

副流行性感冒（parainfluenza）简称副流感，病毒属副粘病毒科。自1955年初次由小儿哮喘病患者中分离到此病毒后，发现它是小儿急性呼吸道疾病的重要病因之一。目前已有Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ四个型，Ⅳ型又分为A、B两个亚型。抗原稳定，不变异。Ⅲ型最为常见，多数感染婴儿，可在初冬季造成流行。Ⅰ、Ⅱ型多感染学龄前儿童。Ⅳ型少见，临床症状轻，主要表现为急性上呼吸道炎症。

本病毒可致鼻咽部、喉、气管、支气管及肺泡等广泛炎症。病人和隐性感染者是传染源，潜伏期3～6 d。临床表现为：①急性上呼吸道感染：表现为鼻炎及咽炎，发热2—3 d。②急性阻塞性喉-气管-支气管炎（哮吼）：多发生在2～6岁幼儿，常在夜间发作，阵发性痉挛性咳嗽，紧促如犬吠，两肺可闻及干湿啰音。重者引起喉头梗阻，出现吸气性呼吸困难，甚至紫绀。哮吼是流感中主要的临床表现，美国一组15年的观察示994例哮吼病患者中32.5%由副流感病毒所致。③支气管肺炎。

确诊有赖于用咽含漱液或咽拭子进行组织细胞培养病毒分离，也可用以上标本直接涂片后以单克隆抗体检测抗原。由于副流感各型之间及与其他病毒（如腮腺炎病毒等）有交叉反应，因此血清学诊断的意义不大。

目前尚无特效的抗副流感病毒药物，主要是对症治疗。特别是对哮喘患者，须给予超声雾化吸入以湿润呼吸道，协助痰液咯出，同时给予解痉、控制继发细菌感染治疗，密切观察呼吸道阻塞及呼吸衰竭的发生，必要时应用导管及辅助呼吸。副流感病毒Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型的疫苗已制成。

普通感冒

普通感冒（common cold）是最常见的急性呼吸道传染病，主要表现为上呼吸道炎症，可伴有发热、头痛等症状。据国内监测，成人平均每年患由鼻病毒所致的感冒1次左右，小儿则高达3～4次，可见其对健康及劳动生产力的影响。

本病主要的病原是鼻病毒，属微小RNA病毒科。从50年代中期此病毒首次被分离后，至今已从散发的患者中分离出110个以上的血清型。鼻病毒不耐酸，pH 3～5的环境下3 h即可灭活，因此易被胃酸破坏而不能到达肠道。5%～15%的普通感冒由冠状病毒所致。其他如腺病毒、流感病毒、副流感病毒、呼吸道合胞病毒、肠道病毒等均可引起普通感冒的临床表现。成人以鼻病毒为主，儿童则以合胞病毒及副流感病毒为主。

普通感冒全年均可发生，以冬末春初为多。病人与带病毒者是传染源。通过飞沫或手传播。鼻病毒感染后中和抗体持续不久，因此免疫力短暂。潜伏期2 d左右。临床表现为上呼吸道感染，主要是鼻炎及咽炎，有鼻塞、流涕、喷嚏、咽干、咽痛、咳嗽等，可伴有发热、头痛、全身酸痛、乏力等症状，发热一般1～2 d。偶可引起喉炎而致声音嘶哑，也可致急性支气管炎，继发细菌性咽炎、扁桃体炎、鼻窦炎及中耳炎等。

诊断主要根据临床表现，特别是急性鼻炎的症状。由于鼻病毒的血清型太多，且多种病毒可导致普通感冒，因此病原学检查不切合实际。

目前尚无特效治疗药物，以退热、止痛、治疗鼻炎等对症处理为主。清热解毒中草药、休息、充分的水分摄入都有利于疾病恢复。老年人、婴儿及有慢性心、肺疾病患者，或有继发细菌感染时，可适当选用抗菌药物治疗。流行期间可进行空气消毒或加强通风，加强托儿所和幼儿园的晨间检查，可早期发现患儿。进行适当隔离，防止疾病蔓延。

呼吸道合胞病毒感染

呼吸道合胞病毒感染（respiratory syncytial virus infection）是由呼吸道合胞病毒所致的感染。临床表现为上、下呼吸道各部位的炎症，起病急，发热高，与流感不易区别。

呼吸道合胞病毒（RSV）是一种RNA病毒，属副粘液病毒科，在组织培养细胞上繁殖时，能引起明显的细胞融合现象。病毒呈圆形，形态和大小常不一致，多在100～300nm之间，病毒内部为螺旋状结构的核蛋白，外面有突起的外膜。对乙醚敏感，不耐酸与热，无血凝与血细胞吸附作用，无溶血素。目前仅发现一个血清型，除人外，猩猩和牛也是其自然宿主，能在人胎肺双倍体细胞、HeLa

细胞、Hep 2细胞内生长。

本病世界各地都有，经飞沫与直接接触传播。成人与小儿均易感，婴幼儿及学龄前儿童发病机会较多，症状也较重，感染1年左右后可再感染，其流行特征介于A型流感与副流感之间，流行期较短，但较流感略长。一年四季都可流行。

病理改变为呼吸道粘膜炎症，并易引起坏死性毛细支气管炎，细支气管堵塞，局灶性肺不张与片状肺炎。有慢性肺部疾病的患者易得重症致死。

潜伏期3～5d。临床可表现为上下呼吸道各部位的感染。小儿主要表现为发热与急性毛细支气管炎，常有急性鼻炎、喉炎、急性中耳炎以至急性支气管炎。起病急，发热较高，体温39℃左右，可高达40.5℃，持续约3d，干咳，呼吸困难与喘鸣为最明显。体检呼吸急速，两肺有哮鸣音及细湿啰音。重者血白细胞增高达(10～20)×10^9/L，临床与流感不易区别，但其发病不如流感急，急性鼻炎较流感多见，多数病人病情较轻，重症可致死亡。本病易发生同一抗原株的再感染，很可能为慢性支气管易致急性发作原因之一，病情较重。

根据流行病学资料与临床表现可作初步诊断，确诊有赖上呼吸道分泌物的病毒分离及病初与2－3周后的双份血清作补体结合试验与中和试验。鼻咽分泌物特异性免疫荧光抗体检查可作快速诊断。

治疗仅为对症处理。小儿下呼吸道感染严重者可考虑气管切开，必要时可用人工呼吸器辅助呼吸。

人日冕病毒感染

人日冕病毒感染(coronavirus infection)由人日冕病毒所致。该病毒呈圆形或椭圆形，直径80—120nm，外周有梨状突起，突起长20nm，底部较小，外端较大，约10nm，突起之间有较大间隙，其形似日冕或皇冠，故称人日冕病毒或冠状病毒。不耐乙醚和酸，有血凝现象，而无细胞吸附作用，无溶血素。血清型已知有3型，其不同株对组织细胞和器官培养的敏感性不同。人日冕病毒发现时间不久，其流行病学尚不太清楚。人日冕病毒染感约占人群急性呼吸道感染的3%～4%，很可能是冬季成人上呼吸道感染的重要病原之一，也可引起儿童上呼吸道感染，但并非是婴幼儿下呼吸道感染的重要病原。本病主要症状为喷嚏、流清涕、鼻塞、咽痛或咳嗽，约1/5～1/3的患者有头痛与全身酸痛、畏寒、发热，病程平均6～7d。治疗为对症性。

病毒性肺炎

病毒性肺炎(viral pneumonia)是婴幼儿时期的常见病。其病因以呼吸道合胞病毒、腺病毒、流感病毒、副流感病毒为多见。此外，麻疹病毒、水痘病毒、鼻病毒、肠道病毒及巨细胞病毒亦可引起本病。在国内，其发病率随季节、年龄及地区不同而有差异。不同病原所致肺炎的病理和临床表现亦各有所异。

病毒性肺炎早期有上呼吸道感染症状伴发热，热程及热型因病原不同而异，持续数日，继之出现肺部的症状和体征，表现气急、紫绀、三凹征或出现喘憋，两肺可闻湿啰音。肺部X线摄片常表现为间质性病变，呈网粒状、小片状或大片融合阴影，可有肺气肿、胸膜反应。周围血白细胞多不增加，一般中性粒细胞不超过70%，抗生素治疗常无效。

本病的诊断除依据病史、临床表现和X线摄片外，确诊主要依靠病毒分离和血清抗体测定。目前应用免疫荧光法和免疫酶技术作快速诊断有助于及时确诊。

病毒性肺炎目前尚无特效疗法，以对症处理、支持疗法为主。早期病人可使用利巴韦林(三氮唑核苷)，有继发感染时适当使用抗生素。

流感病毒肺炎

流感病毒肺炎(influenza virus pneumonia)的病原为流感病毒，分A、B、C三型。A型病毒易变异，出现新的变异亚型而人群无免疫力，因而易发生大流行；B型变异速度慢，常引起小流行；丙型稳定，仅有一个血清型，为散发发病。流感病毒肺炎多发生于老年人及弱小婴儿(以6个月～2岁多见)，A型的病情比乙型重，其中A_1又较A_2为重，流行季节以冬春为主。

本病的病理变化以间质肺炎为主要表现，伴有气管、支气管粘膜上皮损害，易合并细菌感染，严重者可有广泛出血性坏死性支气管炎及肺炎。

临床表现，潜伏期1～2d，一般发病急，高热持续不退，伴有寒颤、头痛、鼻塞、流涕等症状，并表现呼吸困难、紫绀、三凹征，肺部听诊有湿啰音或肺实变体征，重症者尚可出现心功能不全，呼吸衰竭。流感病毒肺炎常易合并细菌感染。

胸部摄片显示有小点、小片状阴影，少数可呈融合或节段性实变，肺门影增宽，血象呈白细胞减少，淋巴细胞增多。

诊断主要根据流行病学及接触患者史，流行季节中若患者发热持续不退且有明显呼吸道感染症状者，应给予胸透以除外肺炎。病毒分离，双份血清滴度测定，免疫荧光抗体检查均可协助诊断。

流感肺炎治疗，早期可用金刚烷胺、利巴韦林(三氮唑核苷)等，合并细菌感染时应酌情选用抗生素及对症治疗。流感病毒肺炎病情较腺病毒肺炎为轻，婴幼儿一般预后较好，但老年人合并有心血管疾病或慢性支气管炎者病死率较高，在流行期间对婴幼儿及老年人可应用新变异株的灭活流感病毒疫苗进行预防。

腺病毒肺炎

腺病毒肺炎(adenovirus pneumonia)部分型别腺病毒可引起肺炎,国内发病率较高。自1958年以来中国很多地区均有报道。其特点为重症者多、病程及恢复期长,部分患者可留有后遗症。北方发病率高于南方,北方多见于冬、春两季,南方则多见于秋季。腺病毒肺炎可在集体儿童机构中流行,6个月至2岁易发病。

病原、发病机制和临床 病原为腺病毒,一般通过呼吸道传染,中国流行的腺病毒肺炎多数由3型及7型引起,但11、5、9、10、21型亦有报道,病毒侵犯肺组织,呈灶性或融合性、坏死性肺浸润和支气管炎,两肺均可有大片实变坏死,以两下叶为主。实变以外的肺组织可有明显气肿,支气管、毛细支气管及肺泡有单核细胞及淋巴细胞浸润,上皮细胞损伤,管壁有坏死、出血,肺泡上皮细胞显著增生,细胞核内有包涵体,腺病毒尚可侵犯咽、结膜、角膜、小肠、淋巴结、中枢神经系统等器官。

腺病毒肺炎潜伏期为3～8 d。起病急骤,体温在1～2 d内升高至39～40℃,呈稽留不规则高热。轻者7～10d退热,重症者可持续2～3周,咳嗽频繁,多为干咳,同时可出现不同程度的呼吸困难及阵发性喘息。疾病早期患者即可呈现面色灰白、神委、嗜睡,伴纳呆、恶心、呕吐、腹泻等消化道症状;重症者晚期可出现昏迷及惊厥,弥散性血管内凝血。体格检查肺部体征常在高热4～7 d后才出现湿性啰音,有肺实变者出现呼吸音减低,叩诊呈浊音,明显实变期可出现管状呼吸音。一般在病程第3～4周肺部体征渐渐减少或消失,重症者在第4～6周才消失,少数病例可有胸膜炎体征,此外尚可有肝脾肿大,致病第1～2周可出现心力衰竭。

肺部摄片早期无变化,一般在2～6 d出现,轻者为肺纹理增粗或斑片状炎症影,重者可见大片融合影,累及节段或整个肺叶,以两下肺多见。轻症3～6周,重症4～12周消失,部分病人可留有支气管扩张、肺不张、肺气肿、肺纤维化等后遗症。

周围血象检查在疾病初期血白细胞数大多减少或正常,以淋巴细胞为主,后期有继发感染时白细胞及中性粒细胞可增多。

腺病毒肺炎的病死率约为5%～15%,部分患者留有不同程度的肺部迁延病变,并可影响肺功能。

诊断依据 本病诊断主要根据典型的临床表现及肺部摄片所见,抗生素治疗无效。病原学确诊要依据鼻分泌物病毒分离或双份血清滴度测定,目前采用酶联免疫吸附试验作快速诊断,有助于及时确诊。

防治要点 尚无特效治疗方法,以综合治疗为主,对症治疗、支持疗法如退热、镇静、吸氧、雾化吸入以保持呼吸道通畅,纠正心力衰竭,维持水、电解质平衡,若发生呼吸衰竭应予插管并使用人工呼吸器,有继发感染时应给予适当的抗生素。早期病人可使用利巴韦林(三氮唑核苷)。

单纯疱疹病毒感染

单纯疱疹病毒感染(herpes simplex virus infection)是由单纯疱疹病毒(HSV)Ⅰ型和Ⅱ型所引起的各种临床征群,人是自然界的唯一传染源。本病主要通过直接接触传播,HSV Ⅰ型尚可通过空气飞沫传播,HSV Ⅱ型则主要通过性生活传播,在分娩时HSV Ⅱ型可通过产道直接感染新生儿。临床上主要表现为口面部、生殖道疱疹及脑炎等。本病无明显季节性,以散发为主。

病原、发病机制和临床 HSV属疱疹病毒科,直径约180～200nm,电镜下可见颗粒由同心复层组成,内层为核心,含双链的DNA和蛋白,其外层为20面体的蛋白质衣壳,最外层为包膜,由脂肪和糖蛋白组成,糖蛋白决定HSV的抗原特异性。

病毒自皮肤粘膜入侵,在上皮细胞内繁殖,导致细胞溶解并产生局部炎症,有时可有局部淋巴结肿大。病毒血症及肺、肝、脑等全身播散极为少见。原发感染时病毒即沿着感觉神经轴进入神经节,呈潜伏型终身存在,并可沿着轴索向皮肤和粘膜周期性排出病毒,当机体内环境改变,如发生其他感染、应用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂等情况下,HSV可被激活而引起复发性感染。在正常人,HSV感染所引起病变局限于表皮和粘膜表层。但细胞免疫尚未发育成熟或有功能缺陷,以及皮肤有较广泛损伤如婴儿湿疹或烧伤时,则HSV感染常发展为皮肤粘膜广泛疱疹病变、病毒血症与内脏播散,病情严重。

潜伏期2～12d,平均4 d,常见如下临床类型:

口面部感染 初发HSV Ⅰ型感染最常见于儿童和青年,以口腔炎症和咽炎为主。患者有发热、肌痛、颈淋巴结肿大,疱疹可累及口唇、牙龈、硬腭、舌前部及颜面部。发疹部位先有灼热感及斑丘疹,继之出现水疱,水疱溃破后呈糜烂、干涸、结痂。初发HSV Ⅰ及HSV Ⅱ感染均可引起咽炎、扁桃体炎,局部可有溃疡。再激活的复发性感染最常见的临床表现是复发性口唇疱疹,常于肺炎、脑膜炎、疟疾等疾病的极期或治愈后出现。在免疫抑制者中感染可波及粘膜层及皮肤深层,并伴有坏死出血性皮损。

生殖道感染 HSV Ⅰ与HSV Ⅱ均可引起生殖道感染,但Ⅱ型感染后更易被激活而反覆发作。初发者一般在性交感染后4 d左右出现生殖道及尿道炎症,有发热,会阴周围、肛周、阴唇、宫颈、阴茎、尿道等处痛、痒,24h后局部出现疱疹,约6 d后溃破,2周左右结痂、后愈合,并有排尿困难、腹股沟淋巴结肿大等症状,女性病人常有下腹部不适。复发者皮损轻而持续时间短,一般持续1周左右。流行病学调查未能最后证实生殖道HSV感染与宫颈癌的关系。

疱疹性甲沟炎 是手指的感染,常见于医务工作者。患指水肿、红斑、局部触痛,指尖出现水疱,有发热、肱骨内上髁及腋窝淋巴结炎等。病程2～3周,少数病人可有复发。

眼部感染 浅表的病变是角膜结膜炎,局部水肿、溃疡,伴疼痛,影响视力。深部的病变有视网膜炎等。眼HSV感染是致盲的重要病因之一。

中枢神经系统感染 单纯疱疹病毒脑炎是一种常见的散发性脑炎。新生儿主要由Ⅱ型所致,从母亲产道获得感染。成人主要由Ⅰ型引起,多由三叉神经或嗅神经的潜伏感染再激活人侵脑部所致。脑部病变呈不对称分布,以海马回、颞叶、额叶等处最显著。脑实质有出血、坏死、软化等变化。起病急骤,有发热、头痛、呕吐、嗜睡、谵妄等症状,部分病人在短期内出现定向力丧失、语言障碍、局限性癫痫,也有早期出现行为和精神异常、幻嗅、幻味等,提示颞叶受损。未经治疗者70%死亡,早期治疗也有部分患者留有瘫痪、精神障碍等后遗症。

免疫功能缺陷者感染 有严重营养不良伴发麻疹的婴幼儿如发生HSV感染,常表现为内脏播散,但脑部极少累及。患儿有突起发热、抽搐、肝肿大、淤点等,病死率高。

诊断依据 病毒分离获阳性结果是确诊的依据。口面部或生殖道疱疹内的浆液及脑、肺等活检标本可接种于人双倍体纤维细胞等进行培养,1～3 d后即可出现细胞病变,用单克隆荧光抗体进行鉴定。脑、肺等组织标本也可直接用单克隆荧光抗体检测其病毒抗原。初次感染时,恢复期抗体升高有助于诊断,但潜在病毒被激活的复发并无抗体升高的现象。

单纯疱疹病毒脑炎时,脑电图可示颞叶弥漫性慢波和尖波,脑CT示颞叶致密质减低,此等发现有相对特异性,并可作为脑穿刺活检的定位。

防治要点 阿昔洛韦(无环鸟苷)是目前治疗HSV的首选药物,可缩短病程,减轻症状。本品血浓度的56%可通过血脑屏障。脑炎及全身严重感染时每8 h静脉点滴一次,每次10mg/kg,溶解于100ml溶液中,于1～2 h内滴完,疗程10～14d。1986年美国报告经脑活检证实诊断者27例,使用阿昔洛韦治疗后仅5例死亡,6个月全部康复者15例。起病4 d内投药者疗效明显较好,故临床拟诊为单纯疱疹病毒脑炎者于脑穿刺后即开始本品治疗;如证实病原为HSV,则治疗可继续,否则可考虑停药。对生殖道单纯疱疹病毒感染,美国疾病控制中心制订的方案是:①首次发作者一般用本品口服,每日5次,每次200mg,疗程5～7 d。症状严重者静脉点滴,每8 h 1次,每次5 mg/kg,共5～7 d。②反覆发作时,每日5次口服,每次200mg,共5 d。③为预防反覆发作,可口服每日2～5次,每次200mg。由于阿昔洛韦通过抑制病毒DNA合成而起作用,因此仅对正在细胞内复制的病毒有作用,而对处于潜伏状态的病毒无作用,停药后可复发。阿昔洛韦局部应用于疱疹可减少病毒数量,但不能减轻症状,也不能加速病损愈合。孕妇应用阿昔洛韦后的安全性尚未证实,不宜采用。

阿糖腺苷治疗HSV全身感染也有效,脑炎及全身严重感染者的应用剂量为每日10～15mg/kg,静脉点滴,疗程10d。

HSV的眼部感染可用0.1%碘苷或利巴韦林(三氮唑核苷)滴眼。

皮肤粘膜的疱疹只须局部对症处理,防止继发感染。

孕妇宫颈或阴道的疱疹可导致新生儿HSV感染,因此一个月内即将分娩的妇女如生殖道有病损或病毒培养阳性者,以剖宫产为宜;对新生儿做眼、口和其他病灶的病毒培养,必要时进行抗病毒治疗。

带状疱疹

带状疱疹(herpes zoster)是由水痘-带状疱疹病毒引起。临床表现沿身体一侧周围神经作带状分布的成群水疱,伴神经痛和局部淋巴结肿大,愈后极少复发。该病毒仅感染人而对动物不致病。原发感染表现为水痘,感染后病毒可长期潜伏于体内,主要在脊髓神经或脑神经的感觉神经节的神经元内,当宿主的免疫功能减弱时即被激发活动,沿着相应的周围神经转移到皮肤而引起带状疱疹。年老体弱、外伤、严重的全身疾病如感染、恶性肿瘤和系统性红斑狼疮、放射治疗、皮质激素和免疫抑制剂等的应用,常为本病的诱因。

多见于青年人,发病前常先有轻度全身不适、低热、局部皮肤刺痛或感觉过敏,继即出现成簇的粟米至绿豆大的丘疹,很快成为水疱,疱壁紧张发亮,周围有红晕。水疱少则一、二簇,多则十余簇,常沿神经分布排列成带状,簇与簇间隔以正常皮肤。一般发生在身体一侧,不超过体表正中线,罕见两侧,最常见于胸部的肋间神经及面部的三叉神经所分布的区域,其次是颈、腹、腰及四肢,其他部位包括口腔、咽部亦可发生。数日后水疱呈混浊、吸收、干涸、结痂而痊愈。全病程约2～4周。可有痒感。神经痛为本病的特征之一,老年较重,甚至在损害消退后,仍遗留顽固性神经痛,持续数月之久。

由于机体免疫状态不同,本病可表现为顿挫型(免疫功能较强者)、大疱型(免疫功能低下者)和泛发型。带状疱疹若发生于眼部,往往引起剧烈疼痛,可损害角膜和眼球各部,甚至引起全球炎,招致失明。若病毒直接从脊髓神经前后根向上侵入中枢神经系统可引起脑脊髓炎。Ramsey-Hunt综合征是带状疱疹的一种特殊类型,由于累及膝状神经节,影响第Ⅷ对脑神经的运动和感觉纤维而发生面瘫、耳壳及外耳道疱疹。

组织病理与单纯疱疹、水痘不能区别,但其炎症反应较单纯疱疹重而较水痘轻。

根据成群水疱单侧发生,沿周围神经作带状分布并有疼痛的特点,本病不难诊断。不典型的类型,须与肋间

神经痛、急性阑尾炎及坐骨神经痛等鉴别。根据疱液接种家兔角膜不产生角膜炎以及病毒培养分离、免疫荧光检查、补体结合试验等，可与严重的单纯疱疹区别。

本病有自限性，治疗原则是止痛，控制炎症，保护局部和防止继发感染。一般可给予维生素B 和维生素B_{12}肌注，中药板蓝根或龙胆泻肝丸以清热解毒，口服止痛剂或选用针刺疗法、音频电疗。重症病例可用抗病毒或增强机体免疫功能的药物如转移因子(TF)或特异性高价免疫球蛋白、干扰素及干扰素诱导剂等。抗病毒药物阿糖胞苷、阿昔洛韦(无环鸟苷)，特别是后者名能早期应用，有显著提高治愈率、缩短病程和减轻疼痛、防止并发症的良好效果。早期使用短程泼尼松(强的松)可避免发生严重的神经痛后遗症。局部治疗用炉甘石洗剂或1%甲紫(龙胆紫)溶液搽涂，眼部可用碘苷(疱疹净)等眼药水。

水痘-带状疱疹病毒肺炎

水痘-带状疱疹病毒肺炎(varicella-zoster virus pneumonia)病原为水痘疱疹病毒，水痘可在任何年龄发生，但90%以上发生在10岁以下小儿，而水痘病毒肺炎在小儿并不多见，常见于成人水痘患者。免疫缺陷病、白血病、恶性肿瘤、粒细胞缺乏症或用皮质激素及免疫抑制剂治疗的患者合并有水痘或带状疱疹肺炎时往往为重症。病死率高达10%。

临床症状常出现在皮疹后1～6 d，轻者可无症状或只有干咳，重症者高热、咳嗽，可有咯血、胸痛、呼吸困难、紫绀。肺部体征仅有呼吸音粗或有干、湿啰音。诊断主要依靠临床及X线摄片证实，两肺纹理明显增粗，有弥漫、大小不一之结节趋向融合，常与皮疹轻重成正比，轻者病变吸收较快，一般2～4周消失。

实验室检查可有轻度白细胞增多，细胞免疫降低，病理可见气管、支气管、肺泡及消化道等处有出血坏死性改变。

水痘-带状疱疹病毒肺炎早期可应用阿昔洛韦(无环鸟苷)、干扰素或阿糖腺苷等及对症、支持疗法，合并细菌感染时酌情选用抗生素。

幼儿急疹

幼儿急疹(exanthema subitum)是婴幼儿时期常见的一种病毒性出疹性疾病，以6～15个月小儿患病较多。其特征是发热3～5 d，热退后周身出现红色斑丘疹。病情轻，传染性不强。

潜伏期7～14d，平均10d。起病较急，体温骤升达39～40.5℃，无其他全身症状，患儿一般情况良好，精神、食欲少受影响。高热持续3～5 d后自然骤降，此时体部出现皮疹，为不规则玫瑰色斑丘疹，直径2～3 mm，压之褪色。皮疹最初见于颈部及躯干，迅速波及全身，以腰部、臀部较多，面部及肘膝以下则较少。皮疹可融合，或呈小圆点状，周围有浅红晕。出疹后1～2 d，皮疹很快消退，不留痕迹。患儿有时发生轻度咽部充血或消化道紊乱，部分可有颈部淋巴结肿大，但这些症状均轻微，不如风疹显著。少数婴儿体温骤高时可出现惊厥，脑脊液检查正常。

根据患者年龄小，骤发高热及热退后开始出皮疹的情况即可诊断本病。血象中白细胞总数不高。

本病需与一些出疹性疾病鉴别：①风疹：发热不如幼儿急疹那样高，在发病1～2 d即出现皮疹，皮疹大多融合，有耳后及枕部淋巴结显著肿大的特点，常形成流行。②麻疹：眼、鼻、咽、喉有严重的卡他症状，颊粘膜上于发病早期可见到费-柯氏斑，全身症状重，皮疹在体温高峰期出现，出疹期体温持续不退。③其他病毒感染所致皮疹：有柯萨基病毒、埃可病毒、EB病毒等感染，按临床症状及血清学检测可鉴别。④药物疹：有服药史，无体温骤升及骤退后出疹的情况，停药后，皮疹即消退。

本病预后良好，一般对症治疗即可。婴儿宜多饮水，发病期以流质或半流质为主。高热时予以退热处理并用镇静剂以防止惊厥。在集体机构的婴儿，有幼儿急疹接触史者，应观察10d，如有高热出现，即予隔离。无症状者不必应用抗生素。

风疹

风疹(rubella)是由风疹病毒引起的急性出疹性疾病，经呼吸道传播。此病症状很轻，前驱期短，全身可出现斑丘疹，常伴有耳后、枕部及颈部淋巴结肿大。以春冬季发病较多，在儿童集体机构内可形成流行，但其传染性不如麻疹及水痘强。孕妇患风疹后，可使胎儿致畸或引起"先天性风疹综合征"。

风疹病毒呈球形，直径50～70nm，在体外生活力弱，-70℃可保持活力3个月。病毒进入呼吸道后经14～21d潜伏期，在部分患儿出现低热、流涕、咳嗽、咽痛症状，或在口咽及软腭出现少量粘膜疹。大儿童及成人患者前驱期症状较显著，可持续5～6 d。通常发热1～2 d后即出现皮疹，为红色斑丘疹，初见面部，于数小时至一日后迅速蔓延至全身及四肢，部分皮疹可融合，或呈麻疹样皮疹。出疹期伴有耳后及枕部淋巴结肿大(1个或数个)，活动，不融合。有时全身其他部位的浅表淋巴结亦可肿大。皮疹数日内消退，不留痕迹。

孕妇于妊娠早期感染风疹后，可使胎儿发生"先天性风疹综合征"，引起多种先天性畸形如先天性心脏病、白内障、耳聋、小头畸形、智力障碍等，婴儿出生后1年内可自咽部、血及粪、尿中分离出病毒。

根据流行病史与临床表现即可诊断本病。确诊有赖血清学检查及咽部病毒分离。借此检查可与其他有斑丘

疹表现的病毒性疾病相鉴别。

患者宜呼吸道隔离至出疹后5d。主要对症治疗，按上呼吸道炎处理。中药桑叶、菊花、银花、连翘起清热解毒作用。孕妇避免接触风疹患者，若已接触并有胎儿致畸影响者，宜作人工流产以达到优生。国外普遍接种风疹疫苗，特别强调血清学检测阴性的易感育龄妇女在接种疫苗后再度测定血清抗体效价，以保护怀孕后胎儿健康。中国妇女多在儿童期感染过风疹，97%～99%孕妇血清风疹抗体阳性，对胎儿有一定保护力。

水痘

水痘（chickenpox）是由水痘-带状疱疹病毒引起的小儿常见呼吸道传染病，以皮肤及粘膜分批出现斑疹、丘疹、疱疹及结痂为特征，皮疹发展迅速，以躯干部位为多，全身症状轻微，传染性强，常在集体儿童机构中小流行。本病一年四季均可发病，以冬、春季为多。一次发病终身免疫。

病原、发病机制和临床　水痘-带状疱疹病毒属疱疹病毒，为DNA型，直径150～200nm，呈球形。病毒外膜含脂蛋白，在感染的细胞核内繁殖。病毒在体外生活力弱，在空气中数小时致病性即降低，一般消毒剂均可灭活。

病毒在鼻咽、口咽及上呼吸道粘膜繁殖后，进入血流，引起短暂病毒血症，然后达全身皮肤及粘膜，形成病变。在皮肤及粘膜上首先发生斑、丘疹，其后转成疱疹。病理变化主要发生在表皮棘细胞层，有变性、水肿，并有囊状细胞形成；细胞核分裂，形成多核巨细胞，细胞内液体增加，另有周围组织液进入细胞，呈透明液状，细胞核内有嗜酸性包涵体。由于水泡病变较浅，在皮肤上结痂脱落后一般不留瘢痕。当有继发性细菌感染后，发生化脓性病变，损及真皮层时愈合后可留瘢痕。在眼结膜、口腔及肛门口粘膜上，水疱破裂后可形成溃疡。重型水痘在肺、肝、肾、胰腺及肾上腺实质中均能发生疱疹，甚至进展至局灶性坏死。

潜伏期10～20d，一般14d。大多呈急性起病，有发热、纳差、轻咳等上呼吸道炎症状，婴儿可有呕吐及腹泻。体温轻微上升常不被注意，或患儿无任何前驱症状而于1～2d后开始出疹。首先在躯干出现稀疏散在性红色斑疹，呈向心性。数小时后，红色斑疹发展成丘疹，再数小时后发展成疱疹。疱疹部位浅表，大小不等，直径2～3mm，呈单囊或多囊，有微痒感。疱疹内液体起初清晰如露水珠，后转微混，周围皮肤红晕，壁薄易破。至数日后，疱疹中央开始干枯凹陷，于1周内结痂，病程1～2周时痂干而脱落。病程中躯干陆续出现红色斑疹，头部及四肢亦有少许，新皮疹分批出现，使躯干皮肤在同一时期存在斑疹、丘疹、疱疹及结痂，有时疱疹融合。亦可在口腔、软腭、咽喉部、眼结膜、肛门口、女婴阴唇粘膜等处发生疱疹。自水痘起病至结痂脱落全部病程约1～3周。继发感染时局部呈化脓性病灶，易导致败血症或脓毒血症使病情转危。常见致病菌为金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌或大肠杆菌。体质虚弱的婴幼儿及免疫功能低下者如白血病或接受免疫抑制剂治疗者，易发生重型水痘，水痘联合成片状及融合成大疱型。出血性水痘为重型水痘的一种表现，临床上少见，患者水疱中有血性渗出液，疱疹周围出血，形成出血性皮疹及紫癜，常危及生命。肾上腺皮质激素禁用，因易引起水痘病毒播散，形成全身性感染或出血性血疹。另一种重型水痘称坏死型水痘，皮疹及疱疹处皮肤及粘膜下组织坏死，并有全身中毒症状，常继发细菌感染，病死率高。先天性水痘极少见。妊娠妇女于怀孕8～15周内感染水痘后，病毒通过胎盘传给胎儿，出生婴儿可发生先天性水痘综合征，表现为低体重、皮肤瘢痕、肢体发育不全、肌肉萎缩性瘫痪、脉络膜视网膜炎、小眼、白内障及智能发育不全等。

并发症有：①皮肤继发性细菌感染，如脓皮病、丹毒、蜂窝织炎等。②败血症。③脑炎，可由病毒直接侵犯脑组织或由变态反应所致，前者发生在水痘前1周至水痘后3周，后者发生在水痘后1个月（不多见）。④脊髓炎、神经根炎及神经炎，偶见横段性脊髓炎。⑤其他，如肺炎、心肌炎、肝炎、肾炎、关节炎等。⑥脑病肝内脏脂肪变性综合征，已证实与水痘病毒有关，多发生在水痘后数日，临床特征是明显脑水肿及肝功能损害，预后差。

诊断依据　根据水痘形态及同时出现不同形态的斑疹、丘疹、疱疹及结痂，呈向心性分布及发展迅速的特点，临床上易诊断。如病前有接触史则更有助于确诊，惟接触史常不易被发现。在有条件的情况下可进行病毒分离、疱疹液查病毒颗粒、血清学检查等。本病应与丘疹性荨麻疹、疱疹性湿疹、脓疱疹、肠道柯萨奇病毒所致的疱疹、天花等鉴别。

防治要点　此病无特殊治疗，应予适当护理，特别重视皮肤清洁，避免细菌污染水痘破损处，避免手抓疱疹，防止继发感染。局部痒感不适时可用炉甘石洗剂外涂，疱疹破碎后宜用1%甲紫（龙胆紫）或抗生素软膏。高热时可用退热剂，但应尽量避免用水杨酸制剂（如阿司匹林）。有报告后者退热可诱发脑病、肝内脏脂肪变性，故近年来国际上曾提出对水痘患者应禁用阿司匹林，惟两者关系尚需进一步阐明。婴幼儿夏季出水痘可及早适当应用抗生素外敷以防止皮肤继发感染。阿昔洛韦（无环鸟苷）静脉应用有疗效，5d为一疗程，严重水痘可用干扰素治疗，能阻止病情进展。肾上腺皮质激素的应用常可使病毒在体内繁殖并扩散，使病情恶化，危及生命，故禁用激素。如有其他病必需使用激素或已用激素者，则应尽快减量至生理剂量，或尽快减量停用。但在病程后期，水痘已结痂或痂已干结，或水痘并发重型肺炎、脑炎时，可酌情采用肾上腺皮质激素，以提高治愈率，此时激素已无播散水痘的危险性。口服中药银花、连翘、板蓝根

能起到清热解毒作用，改善病情。麻疹疫苗可干扰水痘病毒在人体内的作用，如在水痘进展期肌注麻疹疫苗，水痘能迅速得到控制及结痂，常用剂量为0.2～0.5ml，注射一次即可生效。

患儿可留家中隔离治疗，隔离至全部结痂及痂干为止。避免接触易感儿童。营养不良婴幼儿及患其他疾病的小儿，特别是有免疫缺陷者，于接触水痘后5d内注射丙种球蛋白、胎盘丙种球蛋白或恢复期血清，常可得到保护。接触后及早注射可得良好免疫效果。

麻疹

麻疹（measles）系麻疹病毒引起的急性呼吸道传染病。主要发生在小儿，有发热、结膜炎、上呼吸道炎及皮疹等临床表现，以颊粘膜出现粘膜斑及皮肤出现红色斑丘疹为特征。本病常呈季节性流行，中国自1965年推广应用麻疹减毒活疫苗后，发病率已显著降低。6个月内婴儿自母体获得被动免疫抗体，较少发病。

病原、发病机制和临床　易感者接触麻疹病毒后即可发病。麻疹病毒属副粘液病毒科，直径90—150nm，中心为核糖核酸，外有脂蛋白包膜。病毒在人体外生活力不强，对日光、紫外线及一般消毒剂敏感。含病毒的飞沫在空气中的传染性约2h，对干燥、寒冷有耐受力。

病人是唯一传染源，自发病前2d至出疹后5d有传染性。本病主要经飞沫直接传播，易感者接触后95%以上发病。麻疹病毒从上呼吸道或眼结膜侵入人体后，先在粘膜上皮细胞内繁殖，后进入附近淋巴结，通过病毒血症散布至全身单核细胞吞噬系统，并广泛繁殖。大量繁殖的病毒再度进入血液，并感染血管内皮细胞，激活免疫淋巴细胞，发生皮疹。在整个呼吸道及全身淋巴组织均出现单核细胞浸润及华-弗氏（Warthin-Finkeldey）多核巨细胞；细胞直径约100nm，在出疹前后2d可自眼结膜、鼻咽或口腔分泌物等涂片中找到。口腔内粘膜斑称费柯氏（Filatov-Koplik）斑，乃粘膜炎症致局部充血、浸润、渗出、坏死及角化所致。麻疹病程中，机体免疫反应受抑制，使原有结核病灶恶化，结核菌素反应暂时转阴，湿疹、哮喘及肾病综合征暂时缓解。

感染麻疹病毒后经7～10d潜伏期发病，经被动免疫后潜伏期可延长至3周，典型临床经过分三期：

（1）前驱期（出疹前期）：一般3～5d，主要表现为上呼吸道炎症，有发热、纳差、眼结膜充血、畏光、流泪、眼皮浮肿、咳嗽及声嘶哑等卡他症状。有时出现呕吐及轻度腹泻。起病后2d，在口腔内第一臼齿处颊粘膜上可见0.5～1mm大小白色小点，周围有红晕，即费-柯氏斑。斑点数量渐增多，且可融合或扩散至牙龈及口唇，有时在结膜、鼻粘膜及阴道粘膜亦可见此斑，持续至出疹后2d消失。

（2）出疹期：发热3～4d（即在费-柯氏斑出现后2d）开始出现皮疹，自耳后颈部开始，渐向前额、面、躯干、四肢发展，最后达鼻尖及掌心足底，约3～4d出齐。皮疹初呈淡红色，较稀，其后增多，并可融合，颜色转深，疹间皮肤正常。皮疹初压退色，后期疹密、色转深者压后不退色。在皮疹出齐前，体温上升可达40℃，全身症状相应加重，卡他症状达高峰。患者神委、剧咳、结膜充血、畏光明显，舌乳头呈红肿，甚至出现神志昏沉或谵妄。全身浅表淋巴结及肝脾均可轻度肿大，部分患者肺部可闻及少些啰音。

（3）恢复期：出疹3～5d后，全身皮疹出齐，患者一般情况明显改善，体温下降，全身症状及呼吸道卡他症状迅速减轻，皮疹开始消退，但咳嗽可持续数天。皮疹消退后，留有浅褐色色素沉着斑痕，此为麻疹恢复期的特征，经1～2周后逐渐消退。退疹时皮肤有细小糠麸状脱屑。

典型的麻疹病程一般为10d。部分患者在前驱期可出现稀淡的玫瑰疹，数小时即退，称前驱疹。成人麻疹的症状较小儿为重，体温高、皮疹密，但并发症较小儿少。除上述典型麻疹外，尚可见到下列类型：①轻型麻疹：发生在留有部分母亲传递免疫力的婴儿，或近期内注射过被动免疫制剂，或过去注射过麻疹减毒活疫苗但未能完全受保护者。此型麻疹潜伏期长，全身症状轻，上呼吸道卡他症状不明显，有时未见费-柯氏斑，皮疹分布稀少、色淡，但皮疹退后仍可留有淡褐色色素沉着斑，并发症少。②重型麻疹：临床上不多见，但病死率高。重型麻疹根据临床表现又可分为中毒型麻疹及出血性麻疹两种。中毒型麻疹的毒血症症状重，体温可高达40.5～41℃，伴谵妄、抽搐、昏迷、紫绀，皮疹呈融合性、色暗；或出现循环衰竭，有面色苍白、心率快、心音钝、血压下降；皮疹则迟迟不出齐，色淡、稀少；或已出的皮疹突然隐退。出血性麻疹，皮疹呈出血点状或紫癜样，常伴体部粘膜及肠道出血，全身中毒症状明显。③异型麻疹：前驱期的体温明显升高，发热2d即出皮疹，皮疹自四肢末端开始，渐向躯干或面部发展，皮疹呈多形性，口腔内无费-柯氏斑，检测血液发现嗜酸粒细胞增多，可能是一种延发型变态反应，临床上少见。近年来成人麻疹发生率上升，症状较小儿起病急，可无卡他症状。

麻疹常伴并发症，严重者危及生命。主要并发症有：①肺炎：为常见的并发症，2岁以下多见。在麻疹出疹期，可由麻疹病毒本身侵犯肺部引起肺炎，肺大多呈间质性改变；一般表现不重，无明显气急，肺部出现少许啰音或无体征。X线检查可见较淡的点状或条状阴影。当继发细菌、病毒、真菌或混和感染时，临床症状明显，有发热、气急，病程较长。其中以并发金黄色葡萄球菌肺炎最严重，易进一步发生纵隔气肿、脓胸或脓气胸，甚至肺脓肿及心包炎。麻疹肺炎迁延者，可发展为支气管扩张症。②喉炎：多发生在年幼儿。轻度嘶哑及喉炎是麻疹本身

症状之一。并发细菌性喉炎时有犬吠咳、嘶哑、哮吼及呼吸困难，吸气时出现胸骨上凹陷。严重者可因重度喉梗阻而窒息死亡。(3)心血管功能不全：由麻疹病毒性心肌炎或心肌营养不良变性所致，严重者皮疹隐退并出现休克。(4)脑炎：发生率仅0.01%～0.5%，可发生于出疹后1个月内，出疹后2～6 d多见，与麻疹轻重类型无关。早期发病可由麻疹病毒直接侵入脑组织所致；发生在出疹期后，则认为是一种机体对麻疹病毒的免疫反应。少见的亚急性硬化性全脑炎在麻疹后3～23年发生，预后差，大多死亡。

诊断依据 根据临床表现及接触史，即可诊断。在麻疹流行期间，易感者出现呼吸道卡他症状及口腔内查见费-柯氏斑，可确定为麻疹。出疹期费-柯氏斑已消失时，按皮疹出现的顺序、形态及分布作诊断。疹退后，根据色素沉着斑诊断。早期取结膜及口咽分泌物作涂片找华-费氏巨细胞有助于诊断。需与风疹、猩红热、幼儿急诊、肠道病毒感染引起的皮疹及药物疹相鉴别。

防治要点 对麻疹患儿应早发现，及时隔离以控制传染源。隔离患者至出疹后5 d，如有并发症则延长隔离至出疹后10d。接触患者后应在户外流动空气中停留20min再接触他人，密切接触的易感者应检疫14d；如已接受被动免疫，应延长检疫至21d。麻疹疫苗的免疫效果良好，在中国，初次免疫年龄为8～12个月，于20个月及入小学前再接种一次。接种10d后，体内即产生抗体。对有免疫抑制或系统性疾病的患儿可用丙种球蛋白1～3 ml或胎盘丙种球蛋白3～6 ml肌注预防。成人全血20～30ml或血浆10～15ml，分两侧臀部注射，可得相同效果。在初次接触麻疹患者5 d内应用，可获暂时免疫力3～8周。

对麻疹患者应采取综合措施以减轻症状，防止并发症。无并发症患者应在家中不出门，合理护理最为重要，应保持室内温度及安静环境，注意眼部及口腔卫生，给易消化而富有营养的食物。利巴韦林对呼吸道病毒有一定作用，可肌内或静脉应用。有并发症者按病情予以适当治疗。传统医学对麻疹透疹有独特效能，可用透疹方煎熏及擦洗，使顺利出疹。透疹方中含西河柳30g、紫浮萍30g、生麻黄30g、芫荽子30g。亦可口服中药辛凉透疹，宣肺发表，清热解毒。前驱期可用鲜茅、芦根、薄荷、牛蒡子、杏仁、连翘、板蓝根及菊花等；出疹期可用银花、连翘、紫草、蝉蜕、黄芩及菊花等；恢复期可用沙参、麦冬、地骨皮、花粉及建曲等。

天花与牛痘

天花(variola, small pox)为一种烈性传染病，由天花病毒引起，主要表现为严重的病毒血症，皮肤成批出现斑疹、疱疹、脓疱，最后结痂，脱痂，遗留瘢痕。自Jenner于18世纪创用牛痘预防天花后，发病率逐渐下降。1980年5月世界卫生组织宣布全球人类中已消灭天花。中国最后1例发生于1960年3月。世界最后1例天花发生于1977年10月。

天花病毒(poxvirus variolae)属DNA类痘病毒，电镜下呈砖形(230～300nm)，对环境抵抗力强，耐干燥、低温，在污染的痂皮、衣被、尘土中可存活数年，不耐热和紫外线，煮沸及常用消毒液可灭活，传染源为病人，经飞沫传播，未患过病或未种痘者均易感，可酿成大流行，病人数达千万例，病死率高，四季均可发病。潜伏期一般8～12d，急性发病，全身毒血症状明显，高热、寒战伴头痛、全身酸痛及呼吸道症状，小儿可有惊厥，神志清。3～5d开始出疹，热稍降，皮疹经斑疹、丘疹、疱疹(中央稍凹，呈多房性)、脓疱疹直至结痂，约经10余日，于病程21d左右痂脱呈麻斑，脓疱期发热可再次增高，结痂时体温下降，毒血症状渐消失。皮疹呈分散离心性，以头、面、四肢为多，且为同期皮疹，可伴有粘膜内疹，常溃破，重症皮疹呈出血性或伴继发感染。疱疹液或痂皮中可在电镜下找到典型病毒，鸡胚接种及组织培养可呈阳性；或可以牛痘血清与标本中抗原进行琼脂沉淀反应，抗原阳性出现沉淀线，但天花病毒、牛痘病毒与猴痘病毒均可呈阳性。需与水痘、全身性牛痘、猴痘症等相鉴别。

天花病毒性角膜炎是天花的重要合并症。角膜呈现浅层炎症，一旦并发细菌感染，则可发生溃疡穿孔，造成前粘性角膜白斑，严重时可失明。

天花患者或可疑者必须立即报告防疫部门，并进行严格单间隔离，直至全身痂皮脱尽为止。接触者检疫21d，并接种牛痘，无反应者应重种。对天花病人无特殊治疗，应卧床休息，保证营养，给予良好护理和对症治疗。一切接触物品及排泄物、分泌物均须严格消毒。

接种牛痘可提高人体主动免疫力，预防天花。因种痘有可能引起各种并发症，如全身牛痘、种痘后脑炎、牛痘湿疹等危险，且天花已在全球人类中消灭，故目前已停止种痘，但今后如一旦天花再现，由于人群几乎都处于易感状态，应先普遍服用美替沙腙(甲吲噻腙，methisazone)，然后再接种牛痘，故医务人员应熟悉种痘。除患急性传染病、发热、湿疹、严重皮肤病、神经、精神病及孕妇为绝对禁忌者外，有心、肝、肾、血液、腹泻等病及年老体弱、体质过敏者也应暂缓接种，其他易感者都可接种牛痘。一般采用冻干牛痘苗，用分叉针多压法于左上臂外侧近三角肌处接种，不可出血。种痘后原发反应可于3 d后局部发红出现斑丘疹，1～3 d内形成疱疹，伴发热厌食，8～12d后疱疹渐干，结成痘痂，2～4周后自然脱落。以往种过牛痘者上述过程加速，全身反应较轻，有充分免疫力者则仅出现小斑丘疹，很快消退。要预防继发感染，密切注意种痘后脑炎，全身痘疹及心、肾等并发症。

种痘与种痘并发症

种痘(smallpox vaccination)是用痘苗接种于人，使人安全地发生牛痘，从而产生对天花的自动免疫。一般采用划痕法接种于上臂外侧中部。患有湿疹及各种较严重的皮肤病、发热、急性传染病时及病愈不到2周、中耳炎、脑病、癫痫、有精神病史及孕妇等均不能种痘。种痘后偶尔可发生异常反应，称种痘并发症(vaccinated complication)。

种痘 种痘的正常反应有三种：①原发反应：见于初次种痘者。种痘后3～4 d，局部出现丘疹，4～5 d成为疱疹，中央有脐窝，周围有红晕，8～11 d成脓疱，红肿范围增大，伴有发热，全身不适，局部痒痛及附近淋巴结肿大。以后脓疱逐渐干燥、结痂。约经3周左右脱痂留有瘢痕。②加速反应：见于多年前曾种过痘苗而复种者，其发痘过程相似，但稍快，一般5～7 d达到高峰，以后逐渐脱痂痊愈。③免疫反应：种痘后仅出现丘疹，局部有痒感，无全身症状，1～3 d达高峰，以后不再发展，不出现脓疱而逐渐消退。

种痘并发症 有以下几种。

副痘 或称子痘，是种痘后6～9 d在原发痘周围附近3～5 cm处出现的小痘，数目不定，多数在2周内消退。

移植痘 因自家接种，或被痘苗意外污染，或与新接种者密切接触所致。一般多生于暴露部位，历时2周后痊愈。若侵及角膜发生角膜炎，可影响视力，甚至失明。治疗应保护局部，防止继发感染。眼部万一溅入痘苗时，切不可用手揉擦，应立即用硼酸水或生理盐水冲洗，随后用丙种球蛋白10倍稀释液滴眼，连续1周。眼部移植痘可滴0.1%碘苷(疱疹净)眼药水或利福平、氯霉素眼药水。继发感染明显时配合全身应用抗生素。

全身痘 或称泛发痘。系由于痘苗病毒通过血液循环波及全身皮肤所致。一般发生于免疫功能较差，体内特异性抗体产生迟缓的人；随着体内特异性抗体的产生，本病即可痊愈。损害一般发生在种痘后4～14d或更久，除接种部位外，全身皮肤出现稀疏痘疱，有时累及口腔或外阴部的粘膜。常成批发生，偶有发热等全身症状。若无继发感染，全病程约10余天，愈后可有浅表瘢痕。治疗主要是对症，防止继发感染。必要时可注射丙种球蛋白或抗生素。

坏疽痘 又称进行性痘。极为少见，但预后严重。多发生于初种痘的婴儿，是由于免疫缺陷特别是细胞免疫缺陷，使患者不能形成对天花病毒的免疫反应所致。原种痘处发生坏死和溃疡，可达10cm或更大，边缘部位则不断新发痘疱，约在种痘后1至数月，全身各处包括口腔、外阴等粘膜不断发生新的痘疱，发展成坏死性溃疡，经久不愈，伴高热，持续不退。常因并发肺炎、败血症等引起全身衰竭而死亡。本病应及早积极救治，可多次输入含有高价痘苗抗体的干冻血浆或新近种痘成功的新鲜全血或血浆，亦可每日注射高价痘苗丙种球蛋白，直至病情好转。正常人白细胞转移因子，胸腺移植等亦可试用。

种痘变应疹 又称种痘中毒疹。系痘苗中所含蛋白质引起的变应性发疹。常见于种痘后7～10d，大多表现为多形性红斑、麻疹样红斑、猩红热样红斑、荨麻疹等皮疹，偶可为结节性红斑、中毒性表皮松解坏死型或血小板减少性紫癜等皮疹。

湿疹痘 又称牛痘性湿疹。系原有遗传过敏性皮炎的患儿种痘或接触种痘者受痘苗病毒感染后，在原有的皮肤病的病损上发生的急性疱疹性皮炎。潜伏期5～19d，平均约10d，起病急，先在原先皮损部位发生成群水疱，迅变脓疱，常密集或融合成片，基底显著红肿，附近淋巴结肿大。惯发于面部，可波及邻近部位，严重时遍布全身，类似天花，甚至引起出血。水疱发生的第2～3 d出现高热、倦怠、厌食，甚至恶心、呕吐等。发热持续4～5 d后，体温逐渐下降至正常。痘疱结痂而愈合，痂脱后留浅表性瘢痕及色素沉着。偶可并发脑炎、脊髓炎、角膜溃疡或其他继发感染而引起严重后果。患者应隔离，加强支持疗法，内用阿昔洛韦(acyclovir)，控制继发感染。禁用皮质激素。严重者可注射转移因子、丙种球蛋白和多次少量输血。

牛痘苗性角膜炎 是由牛痘病毒所引起的角膜炎。常因预防天花接种牛痘时痘苗进入眼部有关。传染途径：①痘苗直接溅入眼内。②通过手指或用具接触本人或他人的牛痘而将病毒接种于眼部。

临床上常同时伴发眼睑痘疱。角膜受累时，则有明显充血和刺激症状。依其严重程度，可呈现以表层点状浸润为主的上皮性角膜炎，树枝状乃至地图状角膜溃疡为特征的浅层角膜炎以及以基质浸润为主的深层角膜炎三种类型。因此，根据痘苗接种或接触史，与此相伴存的眼睑痘疱，结合典型的角膜损害以及附近淋巴结肿大压痛等，诊断不难确立。治疗可全身或局部给以免疫球蛋白，滴用利福平，碘苷也可收到一定的效果。本病主要在于预防，应杜绝上述的传染途径。

挤奶员结节

挤奶员结节(milker's nodule)是由一种假牛痘或副牛痘病毒引起。这种病毒在形态上与羊痘病毒相似，它与天花病毒和牛痘病毒之间无交叉免疫。牛感染这种病毒后，乳房发生水疱或脓疱，人挤奶时被接触传染，故名。患者多见于牛场或屠宰场的工人。潜伏期1～4周，大多数为1～2周。皮损几乎均发生于两手背、手指或前臂，右侧一般比左侧多些，显然与右手接触机会较多有关。基本损害以疱疹和结节为主。组织病理示表皮角化过度，角化不全，棘层肥厚，钉突明显伸延。真皮内为慢

性非特异性炎症细胞浸润。有时可见到表皮因网状变性而发生的多房性水疱和气球状细胞，于气球状细胞中可发现相当多的嗜酸性包涵体。皮损一般约绿豆及黄豆大小，周围多有红晕。有的疱顶有凹陷。结节呈暗红色，质坚实。个别病例的早发损害为丘疹。晚期表现为化脓性肉芽肿样损害。自觉有轻度痒痛感，结节有时有压痛。病期2～4周不等。愈后不留瘢痕。部分患者可并发局部淋巴管炎或淋巴结炎。一般无其他全身症状。

防治：发现可疑病牛，立即隔离，并作相应的消毒及对症治疗。挤奶员如欲在病牛身上操作，可戴橡皮手套或采用机械化操作法。尽量减少直接接触病牛皮损的机会。本病有自限性，一般对症处理即可。

羊痘

羊痘(orf)是由DNA病毒中的羊痘病毒引起，是绵羊的常见流行病，主要影响羔羊。人因直接接触病羊污染的物质而被感染，故多见于牧羊人、兽医及屠宰人员等。尚未见人与人之间互相传染的报道。潜伏期5～6 d。初起为红色或紫红色小丘疹，质硬，以后扩大成顶端扁平水疱，可发展成出血性大疱或脓疱，直径2～3 cm，中央有脐窝。在24～48h内疱破裂，基底有乳头状增生，表面覆盖有厚的淡褐色焦痂，痂周为灰白色或紫红色晕，再外为炎性红斑。常伴发轻度淋巴管炎及局部淋巴结炎，可有轻微发热及疼痛。病程一般为3周，也可长达5～6周。传染后有终生免疫力。好发于手指、手、前臂及面部，单个或数个。有的患者在起病第2周可在躯干出现一过性斑丘疹，亦可在四肢伸侧出现多形红斑样皮疹。组织病理示表皮内有明显的细胞内及细胞间水肿、空泡形成以及气球状变性。真皮有密集的细胞浸润，中央主要为组织细胞和巨噬细胞，外周为淋巴细胞和浆细胞。有许多内皮细胞增生和扩张的小血管。在真皮血管内皮细胞和表皮细胞的胞质中可见有嗜酸性包涵体。根据接触史、典型皮疹、自愈过程，一般不难诊断。如有怀疑，可以损害的痂皮或活检组织在电镜下观察以发现病毒包涵体。组织培养有病毒生长。

预防主要在于避免接触患羊痘的绵羊和山羊。对2～3周羔羊接种羊痘活病毒疫苗可引起终身免疫。对患者主要作一般对症处理，控制继发感染。

巨细胞病毒感染

巨细胞病毒感染(cytomegalovirus infection)又称巨细胞包涵体病，主要侵犯婴幼儿，可引起严重后果。恶性肿瘤或接受免疫抑制剂患者的感染可呈亚临床类型，或呈其他严重的临床表现。

患者及隐性感染者是本病的传染源，其唾液、尿、血、乳汁、子宫分泌物、精液、粪便等均可含病毒。能通过胎盘引起先天感染或由于后天长期接触经呼吸道、消化道或性生活而受染。儿童的唾液或尿液可间断排毒数月或数年。5%～7%的献血员血液中带本病毒，故亦可因输入病毒携带者的血液或植入其肾脏或骨髓而传染。

尿液带病毒者，初生儿占0.5%～2%，12个月时较高，1岁以后即逐渐减少，成年时低于1%或为阴性。孕妇晚期尿或子宫颈分泌物2%～13%带病毒，其中3%～5%为显性感染。受染孕妇逐渐产生免疫力，因此孕妇妊娠前3个月受染时，胎儿常受染；妊娠中3个月受染则胎儿可能受染；妊娠后3个月受染则胎儿很少受染。第二胎先天性受染机会很少。人群血中特异抗体的阳性率随年龄增长而上升，35岁以后可高达35%～80%，其中成年妇女较高，说明隐性感染广泛存在。

病原、发病机制和临床　巨细胞病毒(CMV)是一种疱疹病毒，含双链DNA，电镜下为20面体，直径约150～200nm。与其他疱疹病毒相似，初次感染CMV后，病毒常潜伏于体内，于妊娠或免疫抑制时，潜伏病毒可被激活而成感染性病毒。此外，CMV带有癌基因。

病毒进入人体后通过血流由血细胞(多核细胞及单核细胞)带到全身各处。原发感染时，因机体缺乏相应抗体，病毒广泛侵入各器官，在上皮细胞，形成典型的巨细胞包涵体病变、间质性炎症及灶性坏死等。复发感染时病毒量少，体内常有一定水平的循环抗体，病变及临床表现一般较轻。复发可由内源性的潜在病毒激活，也可因感染不同抗原株的CMV或感染大量相同的毒株而致病。

CMV感染可损害宿主的体液免疫和细胞免疫，以后者为甚，表现为淋巴细胞转化率低下、T辅助细胞数降低而T抑制细胞增多，导致慢性潜伏感染。与此同时白细胞不能产生干扰素，故患者虽有循环抗体但不能保护机体免受再次感染，且于尿及宫颈液仍可排出病毒。

潜伏期一般4～8周，根据年龄及宿主免疫状态的不同可有不同的临床类型。

先天性感染　与乙型肝炎、弓形体病、风疹及单纯疱疹病毒等相同，CMV可由孕妇经胎盘传给胎儿。多发生在母体初次感染或既往感染的再激活之后，前者胎儿出现严重病变的危险性高于后者。妊娠越早期获得的感染导致胎儿的病变也越严重。妊娠期的CMV感染常轻或无症状，因此产前难被发现。受感染的胚胎白细胞播散全身，侵犯胎儿的各器官，导致发育异常。

先天性CMV感染可引起新生儿早产，90%出生时无明显症状，少数可于数月或数年后出现。5%于出生时或出生后不久出现典型的巨细胞包涵体病症状，表现为低体重、小头畸形、视网膜脉络膜炎、黄疸、肝脾肿大、间质性肺炎、抽搐、血小板降低等，病死率极高。存活者可有严重的精神发育迟缓及失听等。在西方，CMV是造成智力缺陷最常见的病毒，可有永久性的脑损害，也可表现为智力或听力障碍。

健康人的获得性感染　婴儿CMV感染是指分娩时通

过有CMV存在的产道受感染，或出生后通过带病毒的母乳而受染。多数在出生后2～4月内发病，症状轻，多属亚临床型，也可有中等黄疸、肝脾肿大、肝功能异常、淋巴结肿大、间质性肺炎、皮疹等，如无细菌并发感染，多自行缓解，偶可留下智力障碍。

儿童在托儿所、幼儿园等集体生活中密切接触，CMV可经唾液及尿等污染手及玩具而传播。据报告5岁以下的儿童9.4%～29%的尿有CMV，5～15岁时为9.5%～15%。唾液的带毒率与之相仿。临床表现与成人获得性感染相仿，但颈淋巴结肿大较成人为甚。

健康成人可从儿童获得感染，也可由性交感染。在西方，性生活杂乱的人受染更多。临床表现主要是嗜异性凝集试验阴性的单核细胞增多征群，表现为发热，热程平均3周，可达5周，有肌痛、头痛、皮疹、扁桃体炎、全身淋巴结肿大、黄疸、肝脾肿大等，也可表现为心肌炎、Guillain-Barre综合征、溶血性贫血、血小板减少性紫癜等。周围血象白细胞增多，以淋巴细胞为主，有异常淋巴细胞出现。部分病人冷凝集试验、抗核抗体及类风湿因子阳性。

免疫缺陷者的感染 恶性肿瘤、结缔组织病及器官移植者等维持免疫抑制治疗者的CMV感染可由潜伏的病毒（潜伏在宿主、血制品或移植的器官内）再激活引起。输血，特别是输白细胞、骨髓移植、肾移植等都易获得CMV感染，艾滋病有极高的CMV感染率。器官移植者常于移植后1～2个月内发生CMV感染，常为亚临床型，但如发病，则临床表现多而重，最常见的是发热、间质性肺炎，也可有肝炎、视网膜炎及胃肠道症状等。间质性肺炎是骨髓移植及肾移植患者常见的死亡原因，起病慢，患者有气急、干咳、紫绀，两肺下可闻及湿啰音。轻者可无明显症状，胸部摄片时发现两侧间质炎症，2～3周后自愈。器官移植者发生CMV感染后，发生排斥的危险较高，排斥一般在移植后一个月内发生。CMV感染本身也可造成免疫抑制，使之易引起其他机会病原体，如细菌、真菌、卡氏肺孢子虫和单纯疱疹病毒等的感染与播散。

此外，CMV与Kaposi肉瘤和恶性肿瘤有关，可发生在前列腺、直肠和子宫颈等处。

诊断依据 临床诊断CMV感染是困难的，但有如下情况应考虑本病的可能性，再结合病原学及血清学检查以明确诊断：①凡早产、先天畸形及营养不良的婴儿，或在新生儿期出现原因不明的黄疸、肝脾肿大、紫癜、鼻出血、小头畸形和脑、眼损害者。②儿童或成人有嗜异性凝集试验阴性的单核细胞增多征群者。③免疫功能低下者或骨髓、肾脏移植者等出现发热及间质性肺炎经抗生素治疗无效者。

病原检查 ①细胞培养分离病毒：尿液、咽洗液、血细胞等标本采取后宜置于4℃冰箱中，最好立即进行检查。常用的是人胚纤维母细胞或包皮上皮细胞培养，一般在1～2周后可见到细胞变圆、团聚等病变。1985年Smith等将标本接种到有细胞培养的玻片上后经离心沉淀使病毒进入细胞，再置入含二氧化碳的孵箱中培养，16h后用荧光标记的单克隆抗体染色，即可检测到感染细胞中的早期抗原，为本病的早期诊断提供了极好的方法。但病毒培养阳性并不能区别是病毒携带状态或CMV病。②电镜检查：由于CMV有典型的疱疹病毒结构，因此可用电镜直接检测尿标本或感染组织中的病毒颗粒，也可再用特异性的荧光抗体检测此病毒颗粒的特异性。③组织病理学检查：通过检测组织（肾、肺、肝等的活检标本）或脱落细胞涂片（尿沉渣、间质性肺炎气管灌洗液的沉渣等）中特征性含核内包涵体的巨细胞有助于诊断。受染细胞增大3～4倍，核内有嗜酸性包涵体，中心深染色浓，周围有一亮圈与核膜分开，酷似猫头鹰眼。尿沉渣检查的阳性率并不高，病后也可长期阳性。应用特异性的单克隆抗体也可直接检测组织或脱落细胞中的CMV抗原。④分子杂交技术也应用于白细胞、尿液和组织等临床标本的检测，该方法是先从标本中提取DNA，然后用放射活性标记的CMV探针与之进行杂交，48～72h可得阳性结果。

血清学诊断 应用免疫荧光、补体结合、酶联免疫吸附、乳胶凝集等血清学技术可检测CMV特异性的IgG及IgM。单份血清IgG阳性说明曾有过感染，双份血清效价4倍增高说明新近感染，但有时抗体增高需数周之久，因此急性期取血后应于2～8周后各取恢复期标本检测。单份血清IgM阳性，即有诊断意义，说明新近感染或潜伏的病毒被激活。类风湿因子可干扰IgM检测而获假阳性结果，可将抗人μ链抗体吸附到固相上以捕捉待检血清中的IgM。由于IgM不能通过胎盘，因此新生儿脐带血如获阳性即可诊断先天性感染。

防治要点 预防本病的目标是尽可能防止高危血清抗体阴性者感染CMV，并且使血清抗体阳性者的CMV再激活减少到最低程度。

目前尚无预防妊娠期间CMV激活的方法，认真洗手是减少孕妇CMV感染最好的方法。托儿所和幼儿园是本病传播的重要场所，造成儿童间的感染及血清抗体阴性的工作人员及家长的感染。血清抗体阴性的婴儿室工作人员也易由接触感染婴儿的分泌物（尿布、尿液、唾液等）而受染。最有效的预防方法是良好的卫生习惯，如洗手等。防止性传播也是重要措施。

由于经输血可传播，因此宜尽量避免不必要的输血。对早产儿、新生儿、免疫缺损者、接受器官移植者及孕妇尽可能用血清CMV抗体阴性的血制品（至少IgM阴性）或不输入血细胞。移植的器官可是CMV的传染源，应尽可能采用血清抗体阴性的器官或组织。高效价免疫球蛋白的应用正在研究中。抗病毒药物无预防作用。

阿昔洛韦（无环鸟苷）及阿糖腺苷治疗其他疱疹病毒疾病有效，但对CMV感染无效。阿昔洛韦的衍生物DHPG（9-鸟嘌呤）在试管中作用较阿昔洛韦强25～50

倍，但其副作用也大，中性粒细胞减少是其最主要的副作用。该药的疗效及安全性有待进一步研究。

病毒性肝炎

病毒性肝炎(viral hepatitis)是由多种肝炎病毒引起的常见传染病，临床上主要表现为乏力、食欲减退、恶心、呕吐、肝脏肿大及肝功能损害，部分病人可有黄疸和发热，隐性感染较为常见。病毒性肝炎可分为甲型、乙型、丙型、丁型和戊型(hepatitis A、B、C、D、E)五种。

病原 甲型肝炎病毒(HAV)、乙型肝炎病毒(HBV)及丙型肝炎病毒(HCV)是人体急性和慢性肝炎的主要病因。HAV是一种微小RNA病毒，直径25～29nm，在外界抵抗力较强，能耐受50℃ 60min，但100℃ 5 min、氯1 mg/L 30 min、紫外线照射1 h，甲醛1：4 000 37℃ 72h均可灭活。HBV是一种DNA病毒，又名Dane颗粒，直径为42nm，圆形，分外壳和内核两部分，它们的抗原性有所不同，外壳为表面抗原(HBsAg)，本身无传染性，但因其常与HBV内核同时存在，故常被认为是传染性标志之一。HBV的内核中含有DNA多聚酶、环状双股DNA、核心抗原(HBc Ag)和e抗原(HBeAg)，均为乙型肝炎病毒复制成分。乙型肝炎的e抗原是核心抗原的亚成分或破裂产物，HBeAg阳性提示体内HBV在复制，持续阳性者易发展为慢性肝炎。HBeAg阳性血清的传染性强，血清中Dane颗粒的滴度亦高。

丙型肝炎病毒(HCV)属披盖病毒的一种，与黄病毒相近，其直径约80nm，外膜为脂蛋白，核心为RNA。其基因组已被纯化，内含约10 000核苷酸，并在大肠杆菌中表达，可引起肝细胞浆管型超微结构改变，因而又称管型形成因子(TFA)，HCV主要经血或血制品传播，常呈散发或小型暴发，其临床经过类似乙型肝炎。

丁型肝炎病毒(HDV)为一种缺陷RNA病毒，直径35～37nm，可分核心、外壳两部分。目前认为，本病多见于慢性活动性乙型肝炎病人，病情较重，与肝硬化的发生可能有关。

戊型肝炎病毒(HEV)为一种RNA病毒，中国用本病患者的粪便悬液静脉内感染恒河猴成功，HEV在动物体内连续传代后。潜伏期较稳定，平均为4～5周左右。HEV主要经粪-口途径传播，常引起大型暴发或流行，其临床经过类似甲型肝炎。

急性患者和隐性感染者是甲型肝炎的主要传染源。自潜伏末期至发病后10d传染性较大，出现黄疸后20d始无传染性。急性乙型肝炎患者的传染期主要在潜伏期和急性期，慢性乙型肝炎病人和携带者均是本病的传染源。慢性HBsAg携带者血液和体液中含有高浓度的HBV，排毒时间长，人数多，是乙型肝炎最重要的传染源。丙型肝炎的急、慢性患者都可成为传染源，而以慢性患者为重要，慢性患者的血液对猩猩的传染性可持续1～6.5年之久。

HAV主要从肠道排出，通过日常生活接触经口传染。水源和食物污染了带有HAV的粪便，易引起暴发流行。甲型肝炎亦可经输血与注射传播，由于血中HAV浓度较高，经输血传染的发病率可达100%。但本病病毒血症的时间不长，通过血行传播者并不多见。

HBV主要经血行，如通过多次使用、未彻底消毒的注射器和针头、输血和血制品，以及血液透析等传播。乙型肝炎的母婴传播系分娩时接触母血或羊水和产后密切接触引起，但少数(约5%)可在子宫内直接感染。母血HBeAg阳性者婴儿的感染率达85%～90%以上，母血HBsAg阳性而HBeAg阴性者，婴儿HBV感染率较低(约27%～30%)。

丙型肝炎和丁型肝炎的传播与乙型肝炎血行传播途径相似，戊型肝炎可通过日常生活接触传播，亦可经水源污染而传播。中国各地报告的本病流行特点基本类似，主要为青壮年发病，男性发病率高于女性；孕妇病死率高；流行多发生于雨季或洪水后。

在接触病毒性肝炎患者后并非全部发病。中国的居民患病率约1%～2%，集体机构中可能稍高。近年来由于检测方法改进，各型肝炎检出率有所提高，中国健康人群的HBsAg阳性率可达8.83%～13.4%。

发病机制和临床 病毒性肝炎的发病机制颇为复杂，HAV进入人体后，形成短暂的病毒血症，然后汇集于肝脏，繁殖致病，最后被清除，疾病恢复、痊愈。甲型肝炎病人很少演变为慢性。乙型肝炎的发病是HBV与机体之间相互作用的结果，人体感染HBV后，发生肝炎的类型、肝细胞损害的程度、临床表现的轻重，以及病程的长短和转归，取决于病毒的量、毒力、受感染肝细胞的数量以及机体的细胞免疫状态。免疫反应强烈的患者常发生急性重症肝炎。细胞免疫功能低下者，感染HBV后易演变成慢性肝炎，此乃由于体液因子产生不足。机体感染病毒后，仅有部分病毒被清除，及部分受累的肝细胞被破坏，则成为持续带有病毒和肝细胞持续损害的慢性肝炎。当人体免疫功能处于正常状态，一旦感染HBV发生典型的急性肝炎，由于细胞免疫功能正常，病毒能被全部清除，肝细胞迅速再生而痊愈。

潜伏期：甲型肝炎2～6周，乙型肝炎6周～6个月，丙型肝炎6～12周。

临床类型可分急性肝炎、慢性肝炎、重症肝炎及淤胆型肝炎。各型肝炎的临床表现如下：

急性肝炎 可分黄疸型与无黄疸型肝炎两种。

1)急性黄疸型肝炎 病程2～3个月，病程早期称黄疸前期。多数起病缓慢，可有畏寒、发热，主要症状有乏力、食欲减退、恶心呕吐、肝区胀痛、腹胀、便秘或腹泻等。某些病人有明显的上呼吸道症状，类似感冒。本期体征不明显，部分病人有浅表淋巴结肿大，大多数病人尿色加深，继而巩膜及皮肤先后出现黄疸。病程进入黄

疸期时消化道症状加重，黄疸日益加深，皮肤瘙痒，大便呈淡灰白色，尿如红茶色。大多数病人有肝脏肿大，并有压痛、叩击痛，约10%～20%的病人脾肿大。抽血查肝功能有明显异常，黄疸期病程约2～6周。当起病后1～1.5月时大多病人症状逐渐消退，精神和食欲明显好转，肝脾逐渐回缩，肝功能逐渐正常。少数病人口苦、肝区隐痛、腰背酸痛、乏力、腹胀等症状迁延较久。极少数病人黄疸可持续3～5个月后才消退。

（2）急性无黄疸型肝炎：本病大多缓慢起病，主要症状有乏力、食欲不振、腹胀、肝区疼痛，部分病人有恶心呕吐、头昏头痛。多数病人肝肿大、压痛、叩击痛，偶有脾大。肝功能损害不如黄疸型显著。一部分病人并无明显症状，于体检时发现肝肿大、肝功能异常或HBV标志阳性等。本型病程长短不一，大多于3个月内恢复健康，但部分病人病情迁延，转为慢性，尤见于乙型肝炎和丙型肝炎。

慢性肝炎　可分为慢性迁延性肝炎和慢性活动性肝炎两种。

（1）慢性迁延性肝炎．部分急性肝炎病人迁延不愈，病程超过半年，有乏力、食欲不振、肝区隐痛、腹胀等症状，肝功能轻度异常或反覆波动。以上情况可持续数月至数年。

（2）慢性活动性肝炎：病人的症状和体征持续1年以上，临床上除有乏力、食欲不振、腹胀、肝痛等常见症状外，还可出现关节炎、肾炎、结肠炎、甲状腺炎等症状，其中以关节炎和慢性肾炎多见。肝脾多肿大，有压痛和质地改变，肝功能持续异常，或有明显波动，部分病人有面色黝黑、蜘蛛痣、肝掌等表现。

重症肝炎　可有急性和亚急性两种。

（1）急性重症肝炎：又称暴发型肝炎、急性肝坏死。本病通常以急性黄疸型肝炎起病，病情在10d内迅速恶化，并出现下列症状，如黄疸迅速加深，有明显出血倾向，肝脏萎缩，并有肝臭，神经系统症状有烦躁、谵妄、计数能力障碍、嗜睡，以至昏迷。肝功能损害严重，常伴肾功能减低，出现少尿、尿毒症等症状。

（2）亚急性重症肝炎：临床症状与急性重症肝炎相似，但病程超过10d，主要症状有黄疸进行性加深、出血倾向、腹水、肝缩小、烦躁或嗜睡、高度乏力、明显食欲减退和顽固恶心呕吐等。本病亦可发生肝昏迷，肝、肾功能衰竭而死亡，或发展成肝硬化。

淤胆型肝炎　病人以梗阻性黄疸为主要表现，有乏力、皮肤瘙痒、肝肿大，大便呈灰白色，但消化道症状较轻。肝功能异常，示直接胆红素、碱性磷酸酶、胆固醇等增高，血清转氨酶则近于正常。黄疸可持续数月至1年以上，大多数患者可恢复，仅少数发展为胆汁性肝硬化。

诊断依据　病毒性肝炎的诊断必须依据流行病学资料、症状和体征及实验室检查等加以综合分析而确定。对甲型和乙型肝炎主要借抗原、抗体测定而确诊。丙型、丁型和戊型肝炎亦可根据病人血清中特异性抗体的检出，而加以确诊。

对甲型肝炎病人可测定特异性抗原及抗体，常用方法有：血清检测抗HAV-IgM（甲型肝炎病毒免疫球蛋白M抗体）及粪便查HAAg（甲型肝炎抗原），阳性者可确诊本病。

乙型肝炎的3种抗原、抗体系统检测对确诊本病有很大意义。乙型肝炎表面抗原（HBsAg）阳性是HBV感染的标志，其滴度随病情恢复而下降；慢性肝炎、无症状携带者则可长年从血中检测到HBsAg，但HBsAg滴度高低与病情并无平行关系。乙型肝炎表面抗体（抗-HBs）阳性提示有过HBV感染，持续阳性表示机体有保护性免疫力。抗-HBs的滴度越高，再感染后的发病机会越小。乙型肝炎核心抗原（HBcAg）存在于乙型肝炎病毒的核心部分，用免疫荧光电镜检查可发现HBcAg位于受感染肝细胞核内，但在血清中难以检出。HBcAg阳性表明HBV在体内复制，提示有传染性。乙型肝炎核心抗体（抗-HBc）的高滴度阳性常提示体内存在HBV复制标志。乙型肝炎e抗原（HBeAg）阳性表明乙肝病人体内有HBV复制，持续阳性在慢性乙型肝炎病人中多见。HBeAg在慢性活动性肝炎的检出率最高，慢性迁延性肝炎次之，无症状携带者最低，说明HBeAg阳性者病情较重，且较易发展为慢性活动性肝炎。乙型肝炎e抗体（抗-HBe）在无症状携带者中检出率最高，慢性迁延性肝炎次之，慢性活动性肝炎最低，抗-HBe阳性的急、慢性肝炎病人肝活检病理结果多为正常或基本正常，可见HBeAg消失和抗-HBe的出现是病情转轻、预后较好的标志。

丙型肝炎于急性感染时，可检HCV-IgM，半数以上于起病10d后测得，4周时则大多数呈阳性；另可检测HCV-IgG，近有以多聚酶链反应（PCR）方法测定HCV的RNA。

戊型肝炎于黄疸出现后4周，约3/4的患者HEV-IgM阳性，持续8个月左右。HEV-IgG可持续较长时间。

此外，肝穿刺病理检查对各型肝炎的诊断有较大价值，对鉴别慢性活动性肝炎与慢性迁延性肝炎尤有重要意义。

防治要点

预防　病毒性肝炎的预防应采取综合措施，具体包括以下方面：

（1）早期发现和隔离病人：急性甲型肝炎病人的隔离期从发病日起至少3周，急性乙型肝炎病人的隔离期应根据临床情况予以决定（一般较甲型肝炎为长）。慢性肝炎病人也应加强管理，如有复发，按急性期处理。

（2）加强饮食管理：粪便污染饮食是散播本病（甲型肝炎）的主要方式，故加强卫生宣教、消灭苍蝇、建立食品行业卫生制度、保证食物及食具的清洁、注意个人卫生等均极为重要。

（3）诊疗器械的消毒：用过的刺血针、注射器、针头等均须先煮沸消毒30min，然后清洗并再行消毒，推广使用一次性注射用具。

（4）献血员的选择：献血员应经严格检查后合格者方能献血，对HBV标志中有一项阳性者或患过病毒性肝炎者不宜作献血员。

（5）保护易感人群：流行期间丙种球蛋白对甲型肝炎有一定预防作用，对乙型肝炎无作用。阻断母婴中乙型肝炎传播，可用乙型肝炎疫苗及乙型肝炎免疫球蛋白(HBIg)。乙型肝炎疫苗用法：初生婴儿即刻用10～20μg，皮下注射，以后于第1个月、第6个月各皮下注射10～20μg。同时应用HBIg 3ml 肌注。

治疗 病毒性肝炎的治疗应采取综合措施，中药茵陈蒿汤已沿用多年，可辨证加减使用。长期滥用药物可加重肝脏负担，不利于恢复。急性期恶心呕吐明显、进食过少时可静注葡萄糖、维生素C等。各期活动性肝炎可常服维生素B族、维生素C、葡醛内酯(肝泰乐)、肌苷等。体重增加、疑有肝脏脂肪变性可酌用去脂药物。慢性肝炎尚缺少特效治疗，目前采用抗病毒和调整机体免疫药物，可获得一定效果。抗病毒药有利巴韦林(三氮唑核苷)、阿糖腺苷、阿昔洛韦(无环鸟苷)、干扰素、磷甲酸、右旋儿茶素等，以干扰素和阿糖腺苷应用较多。调整机体免疫功能的药物有胸腺素(肽)、免疫核糖核酸、转移因子、左旋咪唑、云芝多糖、香菇多糖等，但临床疗效尚不肯定。对慢性活动性肝炎病人有自身免疫功能紊乱，经其他药物治疗无效时，可用免疫抑制剂，如泼尼松龙(强的松龙)、琥珀酰氢可的松、地塞米松等治疗。在用药期间应防止副作用的发生，淤胆型肝炎亦可用以上激素类药物治疗。

脊髓灰质炎

脊髓灰质炎(poliomyelitis)是由病毒引起的急性传染病，又称小儿麻痹症。流行地区好发于5岁以下儿童，部分病例可发生分布不规则的弛缓性肢体麻痹，重者引起死亡或留有瘫痪后遗症，但绝大多数感染者不出现症状。自60年代起普遍口服减毒活疫苗后，全国发病率大大下降，但个别未服疫苗地区仍有小流行。

病原、发病机制和临床 脊髓灰质炎病毒为微小核糖核酸肠道病毒，圆形，直径20—30nm，抗酸，按抗原性不同分为1、2、3型，体外活力强，在水和粪便中可存活数月，低温下可保持数年，对干燥敏感，高温、紫外线及氧化剂有灭活作用。各类患者(无症状型、顿挫型、无瘫痪型及瘫痪型)与带病毒者为传染源。潜伏期末鼻咽分泌物及粪便中即带病毒。呼吸道带病毒10～14d。粪便带病毒量多且排毒期达2～4周，个别达3～5个月。病毒主要经粪—口传播，污染水和食物及手和用具。人类普遍易感，感染后获得持久特异免疫，中和抗体一般出现迟，较持久(1～2年)，其中IgM出现于病程早期(消失快)，IgG及IgA随病程进展而增高，呼吸道及肠道局部于2周后出现分泌型IgA，有局部保护作用。补体结合抗体出现较早但下降也快，常表示近期感染。4个月以下婴儿可自母亲胎盘及其初乳获得免疫力，1岁左右降至最低，5岁以上年长儿及成人大多经显性或隐性感染获得主动免疫力，故流行时以4月～5岁儿童发病率最高，约占90%。但在普服疫苗地区，发病年龄有增大趋势，成人患病不少，一岁以下婴儿也多；季节高峰(以往在夏秋)及3－5年出现一次大流行的规律也已打破。

病毒由咽壁或肠壁侵入人体后在局部淋巴组织生长繁殖，并迅速转入局部淋巴结，可向外排出或进入血液形成第一次病毒血症，可产生特异抗体。此时相当于病程的前驱期，如不再发展即为轻型或顿挫型；若免疫力不足，局部增殖的病毒由淋巴组织大量入血循环，形成第二次病毒血症。病毒可经血脑屏障侵入中枢神经系统，病程发展至瘫痪前期或瘫痪期，如感染至瘫痪前期为止称无瘫痪型，发生瘫痪则称瘫痪型。病前或病初有劳累、剧烈运动，手术创伤(尤其头面部手术)，注射疫苗或有免疫低下者可诱发瘫痪。病理变化可遍及大脑、中脑、延髓及脊髓，以脊髓颈段、腰段前角运动神经细胞受损为主，病变呈散在性。神经细胞染色质溶解坏死伴周围组织炎症变化，充血、水肿、细胞浸润。个别病例有局灶性心肌炎及间质性肺炎，长期瘫痪可引起局部骨骼、肌肉、皮下组织萎缩变形。

潜伏期平均7～14d(3～35d)。临床表现有以下几型：

（1）无症状型或隐性感染：占90%～95%，虽无症状但可排出病毒，且中和抗体效价上升4倍以上。

（2）顿挫型：约占4%－8%，出现前驱期症状如上呼吸道炎或流感样症状伴呕吐、腹泻等，未出现中枢神经系症状。

（3）无瘫痪型：前驱期症状后可接着出现中枢神经系症状及脑脊液改变，或在体温下降数日后又上升(双峰热)。有头痛、呕吐、颈背强直，除克氏征、布氏征阳性外，年长者可有三脚架征(坐起时双上肢向后伸直支撑身体)及吻膝试验阳性(坐起时下颌无法碰到膝)，伴肢体疼痛、脑脊液细胞数大多稍高$(50～300)\times10^6$/L，偶达1000×10^6/L，早期以中性粒细胞为多，后期淋巴细胞占优势，2－3周后蛋白质增高，糖正常。

（4）瘫痪型：占1%－2%，热持续，深浅反射由亢进转而消失，随即出现肢体瘫痪，多弛缓性不规则不对称，肌张力减低，感觉无障碍。一般5～10d热下降，瘫痪不再进展，可分：⑴脊髓型：最常见，以四肢瘫为多，下肢多见，但可累及任何肌群，四肢近端较远端肌群受损为重。颈背肌瘫痪不能抬头、坐起，肋间肌或(和)膈肌麻痹影响呼吸运动，患者呼吸浅速，咳嗽无力，胸廓呼吸运动减弱，紧按上腹或胸廓可出现憋气、吸气时上腹内凹。

X线检查可见横膈上抬，膀胱肌麻痹时膀胱尿潴留或失禁。②脑干型(包括中脑、脑桥或延髓受损或称延髓型或球型)：占瘫痪型6%～25%，病情较重，常累及各对脑神经，出现相应症状。第Ⅸ、Ⅹ对脑神经受损发生吞咽困难，进食呛咳、自鼻返流，声音嘶哑，易引起窒息；延髓呼吸中枢受损，出现呼吸变浅、不规则或暂停；循环中枢受损则出现肢凉、脉细、血压下降等循环衰竭症状。③脑炎型：较少，分弥漫性及局灶性两亚型，可有意识障碍、惊厥、强直性瘫痪等，须与缺氧严重时发生的脑症状相鉴别。临床上常见几种类型混合发生，以脊髓型与脑干型同存为多。急性期可并发心肌炎、肺炎、肺不张、尿路感染等。瘫痪肢体肌力在热退后1～2周内逐渐恢复，自四肢远端开始渐至近端，深浅反射及膀胱功能恢复较早。最初3～6个月肌力恢复较快，以后渐慢，1年后恢复可能性较小，长期瘫痪可引起肌萎缩痉挛、肢体畸形。

诊断依据 无瘫痪型临床诊断不易，须依据咽拭、粪便病毒分离阳性及血清学恢复期中和抗体上升≥4倍作出诊断。瘫痪型则按瘫痪及脑脊液特点作出诊断与鉴别诊断，即瘫痪为不规则、不对称、下运动神经元性、弛缓性瘫痪，肌张力及腱反射减弱，不伴感觉障碍。与下列疾病鉴别：①传染性多发性神经根炎：多见于青少年，呈上升性、对称性、弛缓性麻痹伴感觉障碍，脑脊液以蛋白质增高为主，细胞数不多。②其他肠道病毒引起瘫痪：瘫痪轻、恢复快。③多发性神经炎：无发热，有明显感觉障碍，脑脊液正常。④假性瘫痪，可因关节炎、骨折、维生素C缺乏引起。仔细检查，X线摄片有助诊断。

防治要点 无特殊治疗，隔离患者至少40d，卧床休息，注意护理，加强营养，保持水、电解质平衡。肢痛肌痉挛可给予镇痛剂及湿热敷，早期可用葛根芩连汤等中草药。瘫痪肢体置功能位。呼吸困难者根据病因相应处理，保持呼吸道通畅，必要时气管切开；呼吸衰竭者应用人工呼吸器；循环衰竭休克者要及时抢救。恢复期肢体瘫痪停止发展后，可用针灸、推拿、各种理疗和体疗促进肌力恢复，亦可选用地巴唑每日0.1～0.2mg／kg(儿童)，10d一疗程，或加兰他敏每日0.05～0.1mg／kg(儿童)，肌注每日1次，从小剂量开始逐渐加大，20～40d为1疗程，后遗症伴肢体畸形者以骨科手术矫治。

预防：①一般卫生措施：加强个人卫生、饮食卫生、环境卫生，注意体格锻炼、劳逸结合。流行期内避免劳累，少去人群集居处，推迟手术及预防接种。②被动免疫：密切接触的易感者可肌注丙种球蛋白0.3～0.5ml／kg，以预防本病或减轻症状。③自动免疫：是控制本病最重要的措施，有灭活疫苗(Salk疫苗)及减毒活疫苗(Sabin疫苗)两种。灭活疫苗较安全，大多用于免疫力低下者。中国都采用减毒活疫苗，制成口服糖丸，按病毒型别不同分1型(红色)、2型(黄色)、3型(绿色)单价疫苗，2型＋3型为二价疫苗(蓝色)，1型＋2型＋3型为三价混合疫苗(白色)。口服疫苗后病毒在咽部及肠道繁殖，2周后局部产生SIgA，血清中IgG中和抗体也上升，可维持免疫力4年，可预防本病及再感染，因有来自母体被动免疫会影响疫苗作用，故宜自2个月开始服疫苗，相隔4～6周按1型、2型、3型顺序服单价疫苗，或目前采用三价混合疫苗隔6周服1粒，共服3粒，以冷开水吞服。一般认为不需加强接种，也有主张初服后2年每年重复全程免疫1次，7岁上学前再加强一次，减毒活疫苗应保存在低温（4～8℃）下，室温20～22℃减毒活疫苗仅能存活12d，30～32℃仅2d即失效。大规模服疫苗应在冬春季节进行，要求易感者服疫苗率不低于90%，避免在其他肠道病毒流行时服用，以免发生干扰，当地有脊髓灰质炎流行时可紧急大规模服减毒活疫苗，以终止流行。

病毒性脑膜炎

病毒性脑膜炎(viral meningitis)是由多种特异病毒侵犯中枢神经系统所表现的临床综合征。不同病毒所引起的临床表现无显著差异，症状以发热、头痛、呕吐、倦怠、颈强直等脑膜刺激征为主要表现。脑脊液细胞数增多，以淋巴细胞为主，蛋白正常或轻度增加，糖含量正常，细菌培养阴性。通常病程短而呈自限经过。肠道病毒脑膜炎主要传播途径为经粪－口传染，常在晚春和夏季时有流行倾向，各年龄组都有发病，多见于儿童。腮腺炎病毒脑膜炎传染源为早期患者或隐性感染者，全年均可发病，冬春较多，年长儿童及青年多见。淋巴细胞脉络丛脑膜炎常发生于晚秋及冬季，以青壮年多见，单纯疱疹病毒脑膜炎无季节分布，常散发，主要见于幼儿及成年人。

病原、发病机制和临床 引起中枢神经系统病毒感染的病原主要有：肠道病毒(柯萨奇A、B组及埃可病毒、脊髓灰质炎病毒)，疱疹病毒(单纯疱疹、水痘－带状疱疹病毒、巨细胞病毒、EB病毒)，粘液病毒(流感病毒、麻疹、腮腺炎、风疹病毒)，虫媒病毒，其他如淋巴脉络丛脑膜炎病毒、腺病毒等。近年来由于脊髓灰质炎疫苗的广泛应用，故在肠道病毒中由脊髓灰质炎病毒引起者已大为减少。病毒通过皮肤(虫媒病毒)、消化道(肠道病毒)或呼吸道(麻疹、风疹、腮腺炎病毒)进入人体，先在局部组织繁殖，然后进入血液循环发生病毒血症，通过血脑屏障侵入中枢神经系统，少数病毒如单纯疱疹病毒、水痘－带状疱疹病毒经神经纤维传入脑内。病理变化主要为局限于脑膜的炎症改变，若病变侵犯脑实质临床可表现脑炎症状。

各种病毒引起的病毒性脑膜炎的临床症状相似，起病可急可缓，大部分病人起病急骤，可有轻度乏力等前驱症状。潜伏期一般为2～10d，发热、头痛、呕吐且有脑膜刺激征，一般呈中等热度平均持续4～6d，个别可达10d。柯萨奇A组及埃可病毒的某些型别尚可伴发皮疹、咽部疱疹及咽痛、胸痛、肌痛、肌力减退等症状，且可有倦

急、无力、头晕、嗜睡、不安表现。有些病人因同时累及脑实质可表现嗜睡或意识障碍、肢体强直、惊厥及神经系统病理征等明显的脑症状，称为脑膜脑炎。病毒性脑膜炎患者体征甚少，颈强，克氏征阳性常成为唯一体征，病程7～10d，经休息及对症治疗，上述症状可渐渐恢复，大部分病人病情不重，预后良好而无后遗症。

诊断依据 患者脑脊液压力可略偏高，细胞数一般为(50～500)×10^6/L，发病早期以中性粒细胞为多，以后可迅速转为以淋巴细胞为主，蛋白量稍高，为0.4～1g/L，糖量及氯化物正常，细菌培养阴性，部分患者脑脊液常规亦可正常，确诊依据为取患者之咽拭、粪便、脑脊液标本作病毒分离或采取患者双份血清进行特异性抗体测定。

防治要点 病毒性脑膜炎的治疗以对症和支持疗法为主，加强护理并注意患者营养和水、电解质平衡。对高热、头痛等症状应给予退热止痛药。明显颅内高压者可给予20%甘露醇、地塞米松等静注以减轻脑水肿，并可酌情选用阿昔洛韦(无环鸟苷)、阿糖胞苷、利巴韦林(病毒唑)、干扰素等药物。

肠道病毒脑膜炎

肠道病毒脑膜炎(enterovirus meningitis)由肠道病毒所致，后者属小核糖核酸病毒，呈球形，直径25～31nm，含单股核糖核酸，包括柯萨奇病毒A组23个型及B组6个型，埃可病毒31个型，脊髓灰质炎病毒3个型和新型肠道病毒68型、69型、70型及71型。一般起病急骤，表现为发热、头痛、呕吐、嗜睡等症状。

病原、发病机制和临床 肠道病毒是病毒性脑膜炎中最常见的病原，由于健康人大便常可分离出肠道病毒，故从病人脑脊液、血液等分离到病毒更具有诊断价值。柯萨奇A组1、2、4～7、9、10、14、16、22型及24型，B组1～6型和埃可病毒2、4～7、9、11、14～20、23、24、30和31型等已自病人脑脊液或血液中分离出来，其中以柯萨奇A_7及A_9型、B_2、B_3、B_4型和埃可4、6、9、11、14、18及30型为最常见的致病原，可引起暴发流行。自脊髓灰质炎活疫苗广泛应用以来，由此病毒感染而发病者已属罕见。北京报道58例无菌性脑膜炎，脊髓灰质炎病毒1、2、3型引起者14例，柯萨奇病毒A_9及B_5型引起者各2例。上海报道159例无菌性脑膜炎，肯定病原诊断者79例(49.6%)，分离得埃可病毒9型和3型及柯萨奇病毒B_3、B_6及A_9型。新型肠道病毒71型亦可发生病毒性脑膜炎，并已从患者脑、脊髓、粪便或咽拭液中分离。

肠道病毒脑膜炎有以下流行病学特点：①有高度传染性，粪-口为主要传播途径。在家庭或幼托机构中，约70%的感染为密切接触所致，除有脑膜炎病例外，常同时出现低热伴皮疹、上呼吸道感染、腹泻、胸肌痛及心肌炎等症状。②夏秋季为发病高峰，并常呈暴发流行。每次流行中常有一种主要病毒型别占优势，同时又有其他型别的散在感染，常造成流行的复杂性。③亚临床感染率高，其中14岁以下儿童占73%，5岁以下者占50%。

肠道病毒首先在咽部及小肠内进行初步繁殖，再扩散至局部淋巴结内繁殖，然后产生病毒血症，并侵入心、肝、胰、肾等器官繁殖，导致组织损害，仅在偶然的病例中，病毒通过血脑屏障而侵入中枢神经系统。柯萨奇和埃可病毒可在脉络丛繁殖并释放至脑脊液，故易从脑脊液分离得病毒；脊髓灰质炎病毒并不在脉络丛繁殖，因而极少能自脑脊液中分离。

感染后3d左右，唾液及血液中可检出特异性抗体。咽部及肠道粘膜产生分泌性IgA抗体，后者在减低肠道对同型病毒再感染具有主要作用。血清内首先出现IgM抗体，于3～4周达高峰，继而下降；IgG抗体在感染后第2周开始上升，可持续存在，具有型特异免疫力。6～9个月以下的婴儿由于有从母体获得的IgG抗体，故可阻止病毒血症的发生。

无或低丙种球蛋白血症的患儿常有严重体液抗体或分泌性IgA的缺乏，致使肠道局部病毒不能被及时消除，导致肠道排毒时间延长，而长期的带毒状态又增加了病毒血症和病毒扩散至中枢神经系统的可能性。

肠道病毒引起的脑膜炎，其症状、体征与其他病毒性脑膜炎相似。潜伏期一般为2～10d，发病可缓慢，有轻度乏力等前驱症状。但大部分病例发病急骤，表现为发热、头痛、呕吐，于起病1～2d内即出现脑膜刺激征，发热很少超过39—40℃，持续1～7d，平均为4～5d，少数可达2周。嗜睡、谵妄多见。

大部分柯萨奇及埃可病毒在发生脑膜炎的同时，尚伴有复杂多样的症状，其中一些症状有助于病原学的诊断，如风疹样斑丘疹常见于柯萨奇病毒A组9、16、23型、埃可病毒4、6、9、16型及新型肠道病毒71型感染，水疱性皮疹则偶见于柯萨奇病毒A组5、6、16型及新型肠道病毒71型感染，脊髓灰质炎病毒感染则极少伴发皮疹。柯萨奇A组病毒感染常伴有疱疹性咽峡炎。肌痛(好发于胸、腹部)多见于柯萨奇B组1～5型病毒感染。埃可6、9型及柯萨奇B组病毒感染可伴短暂的肌力减退，而柯萨奇A_7型及新型肠道病毒71型则尚可引起麻痹型脊髓灰质炎以至发生死亡。

脑脊液压力略增，细胞数自(10—2 500)×10^6/L，一般为(50—500)×10^6/L，发病1～2d内以中性粒细胞为多，以后迅速转为淋巴细胞为主，但感染埃可病毒9型者，其细胞可持续偏高达8～12d；蛋白量稍高，为0.4～1g/L，糖量正常。

病程通常为7～10d，但很多病例在2月内可有双相型、三相型或不规则型的发热及脑膜刺激征，尤以柯萨奇B组病毒感染为多见。其中极大多数病人预后仍良好而无后遗症；但亦有体力恢复较慢者，尤以成人病例为多见。

诊断依据 发病早期即应取患者咽拭液、粪便或肛拭，尤其是脑脊液标本，接种于原代猴肾或人胚肾等细胞培养或同时接种于1日龄小白鼠以分离病毒。自发病开始，肠道病毒在粪便中的排毒时间可持续6～8周。由于健康人群中带毒率较高，故应及时采取患者的双份血清进行特异抗体测定，若恢复期血清抗体效价有4倍升高，则具有诊断意义。柯萨奇及埃可病毒的型别众多，进行血清抗体测定较为费时，实用困难。

新型肠道病毒71型对人胚肾细胞不敏感，但接种于原代或传代绿猴肾细胞培养及新生小白鼠、棉鼠或猴可分离出此病毒。

防治要点 以对症和支持疗法为主。肾上腺皮质激素可抑制细胞免疫功能及干扰素与抗体的合成；动物实验显示，在肠道病毒感染的急性期，肾上腺皮质激素可促进各种靶组织的病毒繁殖与病理损害，因而不宜使用。

脊髓灰质炎口服活疫苗已广泛使用。柯萨奇及埃可病毒的型别繁多，极大多数感染呈轻症，至今尚无疫苗。人体内种球蛋白虽含有其多种型别的病毒抗体，但不切实用。

淋巴细胞脉络丛脑膜炎

淋巴细胞脉络丛脑膜炎（lymphocytic choriomeningitis, LCM）是LCM病毒所致的急性传染病，临床上表现为流感样或脑膜炎。LCM病毒在细胞质内复制繁殖，对小鼠、豚鼠、猴等具致病力。本病散发于世界各地，家鼠是主要传染源。饮食、尘埃等被病鼠的唾液、鼻分泌物、尿、粪等污染后，可经消化道或呼吸道使人受染；与病鼠皮毛、排泄物等直接接触，病毒可经皮肤破损处侵入人体。人与人间的传播未见报道，但已有患病孕妇感染胎儿的例子。虱及蟑螂有作为传播媒介的可能。发病年龄多在15～40岁，晚秋、冬季患者较多。隐性感染多。病后有持久免疫力。

病毒经消化道或呼吸道侵入人体后产生病毒血症和流感样症状，如进一步通过血脑屏障进入中枢神经系统，即可引起脑膜炎或脑膜脑炎。脑膜及脉络膜呈炎症变化，以淋巴细胞浸润为主。

潜伏期为15～23d，临床上可分为流感型、脑膜炎型和脑膜脑炎型，均有流感样症状如急起发热、畏寒、肌痛、眼眶后痛、头痛、咳嗽等。流感样型的病程为5～15d，脑膜炎型的脑膜刺激征常出现于流感样症状消退后1～2d。脑膜脑炎型少见。本病的临床过程呈良性，绝大多数病例顺利恢复而无后遗症。

诊断本病有赖于流行病学资料，如住处有鼠、附近有同样病人；临床资料如流感样症状短暂缓解后出现脑膜刺激征。脑脊液中增多的细胞几全为淋巴细胞，氯化物正常而糖相对减少等。确诊依靠血清学检查或病毒分离。免疫荧光试验常于病程第1周即呈阳性，有助于早期诊断。补结试验于病程10～14d呈阳性，效价于5～8周达高峰，4～6个月内消失。中和试验于病程6～8周呈阳性，效价逐渐升高，并维持较高水平达数年之久。可用于流行病学调查。在急性期将病人血液或脑脊液接种于小鼠脑或腹腔中，可检出病毒。本病需与流感、各种病毒性脑膜炎和脑膜脑炎、结核性脑膜炎等鉴别。

本病无特效治疗，病人无需隔离，应防止被实验室小鼠咬伤。

传染性单核细胞增多症脑膜炎

传染性单核细胞增多症脑膜炎（meningitis of infectious mononucleosis）系由EB病毒引起（见“传染性单核细胞增多症”条）。传染性单核细胞增多症累及中枢神经系统者较多，但未引起临床足够的注意。临床可表现为无菌性脑膜炎、脑膜脑炎，多发性神经炎、横断性脊髓炎、急性对称性多发性神经炎等。中枢神经系统症状一般在病后1～2周内出现，少数可为首发症状，但亦有迟至病后6～8周才出现。脑脊液检查，蛋白中等量增高，淋巴细胞增多，有异型淋巴细胞出现。

本病尚无特殊治疗。肾上腺皮质激素短程治疗有显著效果。开始以泼尼松（强的松）每日服40～60mg（或与其作用相似的人工合成剂的相当剂量）治疗2～3d，迅即减量并于一周内停服。

单纯疱疹病毒脑膜炎

单纯疱疹病毒脑膜炎（herpes simplex virus meningitis）由单纯疱疹病毒所致，后者分Ⅰ、Ⅱ两个血清型（见“单纯疱疹病毒感染”条）。Ⅰ型病毒以侵犯脑实质发生脑炎为重要表现。

Ⅱ型病毒主要引起脑膜炎，约占病毒性脑膜炎的1%。由于从病人的血液和脑脊液可分离出此型病毒，因而推测其系血源性感染所致。患者绝大多数为婴儿和年轻人，常伴有生殖道粘膜疱疹和尿道炎，临床表现与其他病毒性脑膜炎相似，预后良好。有的病人并不发热，却有心动过缓。新生儿感染除有口、眼、皮肤损害外，尚可波及全身脏器，患儿中的50%可并发脑炎，70%有肝肿大与黄疸，病死率高。

脑脊液中红细胞增多为本病特点之一，有的病例随着病情进展，糖量可显著减低，易误诊为结核性脑膜炎。病人的脑脊液可接种在小白鼠乳鼠的脑内、鸡胚绒毛尿囊膜及人胚羊膜细胞以分离病毒。Ⅱ型病毒尚可在原代人胚肾细胞产生细胞病变。从患者的脑脊液分离Ⅰ型病毒的阳性率很低。但以免疫荧光抗体或免疫过氧化酶技术可快速检出细胞内疱疹病毒的抗原或抗体。

抗病毒治疗可采用阿昔洛韦（acyclovir），每次

10mg/kg 静脉滴注，每次滴 1 h，每 8 h 1 次，10d 为 1 疗程。疗效优于阿糖腺苷。有脑水肿者可予20%甘露醇加地塞米松静脉滴注，每 6 h 1 次。其他应注意加强护理、营养、水和电解质的平衡、呼吸道的通畅等。

虫媒病毒脑炎

虫媒病毒脑炎(arboviral encephalitis)是由一组虫媒病毒所引起的急性中枢神经系统传染病，可分蚊传和蜱传两类。临床上以发热、头痛、呕吐、意识障碍、抽搐，并可留有后遗症为主要特征。疾病呈流行性或散发性，分布于世界一定的地区。

病原、发病机制和临床 虫媒病毒有A、B、C等多组，其中A和B组均属于披盖病毒，呈球形。A组稍大，B 组较小，由单股 RNA 组成核心，外层为脂蛋白包膜。无共同的组抗原。虫媒病毒由吸血昆虫作为传播媒介，并可经卵传代，故昆虫又为储存宿主。本组疾病在脊椎动物间广泛传播。经常引起脑炎者有 3 个组13个型；以 A、B两组数量最多。在中国流行的仅流行性乙型脑炎和森林脑炎两种。病毒在田鼠和鸡胚等组织细胞内生长良好，不耐热，不耐酸，对脂溶剂、紫外线等均很敏感。

虫媒病毒可在昆虫体内繁殖而并不引起疾病，但能将病毒传播给动物和人。各种虫媒病毒各有其主要动物宿主，如流行性乙型脑炎的主要宿主是猪、马；东、西方马脑炎的主要宿主为野鸟等。人受感染后病毒血症时间短，故人不是主要的传染源。各种虫媒病毒均有比较固定的传播媒介，可分为蚊传和蜱传两大类。由于各种虫媒的生态不同，故虫媒病毒脑炎有严格的地区性和明显的季节性。蚊传病毒脑炎主要流行于夏季，A 组分布于美洲，B 组分布于亚洲、美洲和澳洲等地。蜱传病毒脑炎流行于春、夏季，主要分布于欧亚两洲。人群普遍易感，感染后除委内瑞拉马脑炎的发病率高达80%外，其他脑炎大多数为隐性感染。人感染后无论是否发病，均可对同型病毒免疫。成人多已具有免疫力，故发病以小儿为多。蜱传病毒脑炎的发病以儿童和青壮年为多。各种虫媒病毒脑炎见下表。

虫媒病毒脑炎简表

病名	血清型	流行地区	流行季节	动物宿主	临时宿主	传播媒介
东方马脑炎	A	东美、中美、巴西、加拿大、阿根廷、圭亚那	夏	鸟、禽、马	马、人	库蚊
西方马脑炎	A	美国、加拿大、圭亚那、巴西、阿根廷	夏	鸟、马、小哺乳动物	马、人	库蚊
委内瑞拉马脑炎	A	委内瑞拉、中美	春、夏	啮齿动物、鸟	马、人	库蚊
流行性乙型脑炎	B	东南亚各国	夏	猪、禽、马等	人	库蚊、伊蚊
圣路易型脑炎	B	西美、中美、哥伦比亚、巴西、阿根廷	夏	禽	人	库蚊
墨累山谷脑炎	B	澳洲、新几内亚	夏	禽	人	伊蚊、库蚊
西尼罗热脑炎	B	前苏联、中东、西南亚地中海流域	夏	野鸟等	人	库蚊、蜱
波瓦生脑炎	B	加拿大、美国	春、夏	小哺乳动物	人	蜱
羊跳跃病	B	英国	春、夏	羊、小哺乳动物	人	蜱
加利福尼亚脑炎	C	美国	夏、秋	小哺乳动物	人	伊蚊
森林脑炎	B	前苏联、中国、东印度、马来西亚	春、夏	哺乳动物	人	蜱
中欧脑炎	B	东、中欧从波罗的海到巴尔干	春、夏	哺乳动物	人	蜱
根岸脑炎	B	日本	夏	不明	人	蜱

当含有病毒的蚊、蜱叮咬人时，病毒注入人体，病毒可在局部繁殖，并经淋巴管至单核吞噬细胞系统如淋巴结、脾、肝等处繁殖。体外研究表明，病毒能在转化的淋巴细胞和巨噬细胞内复制，并在繁殖后大量释放，引起病毒血症，经血循播散至各器官。高浓度的病毒易透过血脑屏障，侵犯中枢神经系统，造成损害。但从血管周围大量淋巴细胞浸润和后期脑脊液淋巴细胞升高表明，其发病机制可能与免疫介导有关。各种虫媒病毒脑炎的病理变化虽有差异，但基本病变相似，软脑膜和大脑有充血及水肿，脑组织多处出血，血管周围有显著淋巴细胞、单核细胞浸润，形成"血管周围套"，神经元变性和坏死，胶质细胞和多核细胞积聚，形成结节。病变分散，以灰质、中脑、基底节、脑干和小脑为明显，有时累及脊髓、心肌和肝脏等。

各种虫媒病毒所致的脑炎，其临床表现大致相似。起病一般急骤，有明显的发热、头痛、呕吐、全身不适和脑膜刺激征等。轻症约 3 d左右退热而恢复；重症有高热、抽搐和意识障碍，可在一周内死亡。若病程超过一周以上，则多可存活，部分患者留有后遗症。东方马脑炎病情最重，病死率高，其次为流行性乙型脑炎、墨累山谷脑炎

和波瓦生(Powassan)脑炎等,西方马脑炎、委内瑞拉马脑炎、加利福尼亚脑炎等最轻。圣路易型脑炎成人较重,病死率高。

诊断依据 诊断虫媒病毒脑炎除流行病学资料和临床表现外,实验室检查常有血白细胞总数升高,分类以中性粒细胞为主,加利福尼亚脑炎则以淋巴细胞为主。脑脊液外观清或微混,蛋白0.3—1.5g/L,细胞数(20—2 500)×10^6/L,以(50—500)×10^6/L多见。分类一般早期以中性粒细胞为主,后期淋巴细胞升高;加利福尼亚脑炎则早期即以淋巴细胞为主。糖量不降低,氯化物正常。脑脊液乳酸脱氢酶和乳酸正常或轻度升高。免疫学试验常采用补体结合、血凝抑制和中和试验检测抗体。恢复期血清效价较早期血清效价升高4倍以上才有诊断意义,故不适用于早期诊断。目前采用IgM抗体测定、免疫荧光、酶联免疫吸附等检查病毒抗原具有灵敏、快速和特异等优点。根据具体情况,也可采取早期病人血、脑脊液和脑组织分离病毒。

防治要点 搞好环境卫生,防止被蚊、蜱叮咬。目前尚无特效治疗,主要为对症及支持疗法。

流行性乙型脑炎

流行性乙型脑炎(epidemic encephalitis B)简称乙脑,亦称日本乙型脑炎,是由乙脑病毒所致的中枢神经系统急性传染病。主要通过蚊虫传播,流行于亚洲东部的热带、亚热带、温带国家。在中国乙脑流行于夏秋季,病人多为10岁以下儿童。以高热、意识障碍、抽搐、呼吸衰竭及脑膜刺激症状为特征。

乙脑是人畜共患的自然疫源性疾病,人与许多动物均为本病的传染源。乙脑病人或隐性感染者不是本病重要的传染源。猪感染后,血中病毒量较多,通过蚊—猪—蚊循环,成为本病的重要传染源。

本病主要通过蚊虫叮咬传播。能传播本病的蚊种为库蚊、伊蚊和按蚊中的某些种。成人80%以上乙脑中和抗体阳性。在热带地区,本病全年均可发生,无明显季节高峰;而在亚热带及温带地区,流行集中于夏末秋初,80%病例发生于7、8、9三个月。乙脑流行区内,80%发病者为10岁以下儿童,尤以3—6岁发病率最高,1岁以下的婴儿极少发病。晚近发现病人年龄有上升趋势,可能与预防接种有关。

病原、发病机制和临床 乙脑病毒属虫媒病毒乙组,形态和结构分类属于披盖病毒。电镜观察成熟的病毒体为球形,大小15—22nm,核心为单股RNA,包以脂蛋白包膜,表面有糖蛋白突出物。病毒对各种常用消毒剂敏感,温度增高至56℃30min即可灭活,但能耐受低温和干燥。乙脑病毒可在多种组织和细胞,如在HeLa细胞,Detroit-6细胞,人结合膜、皮肤和肠道等细胞,猴肾细胞及小鼠、牛、人等胚胎细胞中生长。

当人体被带病毒的蚊叮咬后,病毒先在局部繁殖。随后进入血液,到达血管内皮、骨髓、淋巴结、脾及肾等内脏繁殖。此期不出现临床症状。病毒再次进入血液形成第二次病毒血症时,则可突破血脑屏障,进入中枢神经系统致病。

中枢神经系统的病变累及大脑以至脊髓,以间脑、中脑等处病变最为显著。软脑膜的大小血管高度充血、水肿,有时见到粟粒或米粒大小软化坏死灶。显微镜检示:①小血管内膜细胞肿胀、坏死、脱落及血管周围环状出血。②神经细胞变性、肿胀与坏死。③胶质细胞增生及炎性细胞浸润,在血管周围,淋巴细胞与大单核细胞可形成血管周围套,并有神经细胞吞噬现象。④软化灶出现,大小约1至数毫米不等,以后钙化或形成空腔。

本病潜伏期4—21d,一般为10—14d。典型乙脑病人可有初热期、极期、恢复期及后遗症期等临床经过。初热期病人起病急骤,体温很快升高至39℃左右,伴有头痛、恶心、呕吐。多数病人有嗜睡,并出现颈项强直等脑膜刺激征,亦可有短暂抽搐,但神志仍清楚。2—3d后进入极期,体温常稽留于40℃以上,脑炎症状加重,病人有不同程度意识障碍,如嗜睡、昏迷、谵妄、定向力障碍等。由于脑实质广泛炎症及脑水肿,常出现抽搐或惊厥,先有面部、眼肌、口唇的小抽搐,随后肢体阵挛性抽搐,可发生于单肢、双肢或四肢,亦可呈全身强直性抽搐。高热一般持续7—10d,轻者3—5d,重者3—4周,发热越高,热程越长,病情越重,病人深昏迷,抽搐频繁。婴幼儿多无脑膜刺激征,而常有前囟隆起。重型病人出现呼吸衰竭,主要为中枢性,表现为呼吸节律异常,如呼吸表浅、节律不整、双吸气、潮式呼吸、呼吸间断等。由脑疝引起者,除呼吸衰竭外,常伴有脑疝的其他表现,如颞叶钩回疝(又称天幕切迹疝),表现为昏迷,病侧瞳孔散大,上眼睑下垂,对侧肢体瘫痪和锥体束征阳性;小脑扁桃体疝(又称枕骨大孔疝),表现为极度躁动、脸色苍白、眼球固定、瞳孔缩小或散大、呼吸微弱不规则,随之呼吸与心跳停止。持续高热、反覆频繁的抽搐以及呼吸衰竭均为乙脑急性期的严重症状,三者互相影响,尤其呼吸衰竭,常是导致死亡的主要原因。

神经系统的体征常有浅反射如提睾反射、腹壁反射减弱和消失。深反射如膝反射、跟腱反射、肱二头肌反射等则先亢进后消失。椎体束受损时,常出现肢体痉挛性瘫痪、肌张力增强、巴氏征阳性。前庭小脑受累时,可发生眼球震颤、瞳孔散大或缩小、不等大及对光反应迟钝等现象。基底核受累则表现为肌颤、木僵、不自主运动等。延髓受累出现吞咽或呼吸麻痹。深昏迷者常有膀胱麻痹、尿潴留、直肠麻痹等。极重型乙脑可呈脑性休克,表现为弛缓性瘫痪,各种生理反射和病理反射消失。

根据病情轻重,临床上可分为以下四种类型:①轻型:发热常在39℃以下,神志始终清醒,可有轻度的头痛、呕吐、嗜睡,无抽搐。②普通型(中型):占80%,发热在

39～40℃，有头痛、呕吐或浅昏迷，脑膜刺激征明显，偶有短暂抽搐。③重型：起病急，高热40℃左右，神志昏迷，烦躁，反覆或持续抽搐，浅反射消失，腱反射亢进或消失。4)极重型(暴发型)：体温迅速上升到40～41℃或以上，深度昏迷，反覆或持续抽搐，常早期出现瞳孔改变及呼吸表浅或不规则等呼吸衰竭表现，脑水肿、脑疝等发生率高。

并发症发生率为9％～10％。支气管肺炎最为常见，尤以深度昏迷者更易发生。其次有肺不张，金黄色葡萄球菌所致的败血症和肠炎，大肠杆菌所致的泌尿道感染、褥疮、脓疖、口腔炎等亦常见。

多数病人发热持续7～10d，病情改善，进入恢复期。经过短期的呆滞阶段后，言语表情、运动及神经反射可恢复正常。

少数重症病人在发病半年以后，仍留有意识障碍、失语、瘫痪、锥体外束症状、痴呆等神经精神症状，称为乙脑后遗症。其发生率约在7％～20％之间。

诊断依据 典型临床特征结合流行病学资料可作出临床诊断，确诊有赖于实验室检查。早期血白细胞总数在(10～20)×10^9/L，个别可达30×10^9/L，中性粒细胞增至80％以上，有核左移。脑脊液压力升高，外观透明或微混，白细胞在(50～500)×10^6/L，最高可达1 000×10^6/L以上，分类计数早期以中性粒细胞为主，以后则淋巴细胞增多。亦有极少数病人的脑脊液常规检查始终正常。脑脊液细胞数与病情轻重无关。蛋白质轻度增多，糖正常或偏高。补体结合试验、血凝抑制试验、中和试验等，均以双份血清抗体效价升高4倍以上作为诊断标准，故只能用于疾病回顾性诊断或流行病学调查，无早期诊断价值。特异性IgM抗体于病后第4 d就可查出，早期诊断率可达80％以上。

本病须与结核性脑膜炎、化脓性脑膜炎、其他病毒性脑膜脑炎(如流行性腮腺炎病毒、肠道病毒、脊髓灰质炎病毒、单纯疱疹病毒、急性淋巴细胞脉络丛脑膜炎病毒等所引起的脑膜脑炎)鉴别。

防治要点 本病无特效治疗，应积极采取对症治疗和支持治疗。隔离病人，严密监视病人体温及病情变化。昏迷患者应定时翻身、拍背、吸痰。高热或重症病人常有脑水肿，输液量应适当减少，成人每日1 500—2 000ml，小儿每日50—80ml/kg。速度不宜太快，钠盐不应过多。普通型病人亦应注意调整水、电解质、酸碱平衡。高热者应控制室温在30℃以下，以利体温下降，并应积极降低体温，一般要求控制肛温在38℃以下，以减轻抽搐、脑水肿、脑缺氧。降温不宜过快、过猛，特别是伴有末梢循环不良的病人，禁用冰水擦浴以免引起寒战反应和虚脱。物理降温可用冰袋置前额、枕部、两侧颈部、腋下和腹股沟部，或用30％～40％乙醇擦浴，每2－4 h重复一次，亦可用冰盐水灌肠。药物降温，小儿常用安乃近滴鼻，亦可口服或肌注，剂量成人每次0.25—0.5g，小儿每次5－10mg/kg。亚冬眠药物因能抑制呼吸中枢及咳嗽反射，导致痰液积聚，气道堵塞，从而加重缺氧和脑损害，仅考虑用于反覆抽搐、持续高热病人。抽搐者可应用镇痉药物，以地西泮(安定)为首选，剂量成人每次10mg，小儿每次0.1～0.3mg/kg，肌注或加入25％～50％葡萄糖20ml内缓慢静注。

呼吸衰竭的病人应早期积极给予脱水剂降低颅内高压，减轻脑水肿，防止脑疝。常用20％甘露醇或25％山梨醇，每次1～2 g/kg，半小时内静脉滴入或推入。地塞米松成人每次5～10mg，小儿每次1—2.5mg，加入10％葡萄糖液滴人，每日1～2次。有深昏迷、肺部感染、痰堵塞者应及早气管切开或插管，应用人工呼吸器以改善通气功能，纠正缺氧。

鉴于乙脑病人有细胞免疫功能低下，可应用转移因子或免疫核糖核酸治疗。转移因子剂量成人每次2 ml，每日2次，小儿每次2 ml，每日1次，皮下注射，疗程3－5 d。免疫核糖核酸剂量成人每次3 ml，每日2次。据报道，转移因子和免疫核糖核酸对乙脑的退热、缩短疗程、阻止病情发展均有一定的疗效。

恢复期病人如有扭转痉挛或高热、多汗等，可对症治疗，并注意营养，精心护理，防止并发症，加强肢体功能锻炼。对失语、流涎、肢体瘫痪等后遗症，可采用针灸和推拿疗法。

本病病死率3％～10％，重症病例病死率仍在15％以上。下列因素可影响预后，流行早期重症较多，病死率较高；15岁以上的病人病死率一般较高；重症及极重型病死率和后遗症发生率亦高；治疗早晚对预后亦有影响。

应以预防注射为重点，并切实抓好传染源管理及消灭蚊虫等综合措施，包括隔离病人，作好家畜、家禽饲养场所的环境卫生，对重点家畜(如猪、马)进行疫苗注射。乙脑灭活疫苗注射可提高人群免疫力，免疫效果安全可靠，免疫后血清中和抗体阳转率可达80％，保护率为90％。免疫对象主要为流行区内6个月至10岁的儿童和从非流行区迁入流行区的成人。剂量：6－12个月婴儿每次0.25ml，1－6岁每次0.5ml，7－12岁每次1 ml，皮下注射，共2次，间隔7—10d；以后每年加强注射一次。预防注射应于每年流行期前一个月完成。

森林脑炎

森林脑炎(forest encephalitis)是森林地区的自然疫源性疾病，由蜱传脑炎病毒所引起。临床以高热、昏迷、瘫痪为主要特征，病死率高。本病流行于中国东北森林地区及前苏联远东地区，春夏季发病，故又名苏联春夏脑炎。

病原、发病机制和临床 本病病原体是虫媒病毒B组蜱传脑炎病毒复合群的一个型，是较小的嗜神经病毒，直径为30—40nm，核心为单股RNA，分子量约400万。

蜱传脑炎病毒在节肢动物及野生脊椎动物间进行繁殖循环。许多野生动物如鸟、啮齿类及某些家畜如绵羊、山羊、马等均可成为贮存宿主及传染源。蜱对动物及人的发病起传播媒介作用。病毒能在蜱体内越冬，并经卵传给下一代，故蜱也是传染源。全沟硬蜱、嗜群血蜱和森林革蜱中均含病毒。蜱叮咬是感染的主要途径，也有经饮用生羊奶而感染者，实验室工作者尚可经口吸入或经粘膜污染而感染。本病在中国主要见于东北原始森林地区，从4月末开始流行，6月达高峰，7月开始下降，来自非疫区的林业工人、森林调查队员、筑路工人及兽医等易被感染，感染后不论有无症状，均可获得免疫力。

病毒经不同途径侵入人体后，在局部淋巴结、脾脏、肝脏及其他单核吞噬细胞系统中复制。经3～7d，病毒再一次进入血流，并随血流进入脑毛细血管，继而侵入中枢神经系统，引起神经细胞变性、坏死而发病。

本病中枢神经系统病理变化广泛，以脊髓颈段、脑桥、中脑及基底节等较为严重。脑及脊髓病变主要表现为充血、淤点状出血、血管周围淋巴细胞浸润等。脊髓病变，颈段比胸、腰段重，灰质比白质重，前角比后角重。除中枢神经系统病变外，尚可有心内膜炎和心外膜出血、支气管肺炎、肝静脉窦扩张充血等变化。

潜伏期一般9—14d，某些暴发病例可短至4d，最长不超过1月。约20%病人有前驱症状，如低热、头昏、乏力、全身不适等。但大多数病例为急性发病。急性期的常见症状有发热，在2～3d内达39—40℃，持续5～10d后下降，少数病例体温下降后2～3d又复上升。偶有第二次上升者。全身中毒症状有全身疼痛、乏力、食欲不佳等。少数病例有心音低钝、心率增快等心肌炎表现。约半数以上有嗜睡、谵妄、昏迷等意识障碍，昏迷是重症的标志。体征同乙脑。病程第2～5d可出现颈、肩及上肢弛缓性瘫痪，表现为头下垂及手臂呈摇摆无依状，少数出现下肢瘫痪。2～3周后多数能逐渐恢复。少数病例尚可出现吞咽和发音困难、呼吸及循环衰竭等延髓麻痹症状，常导致死亡。

本病可分为三型，①脑膜脑炎型，出现不同程度的意识障碍，可伴有惊厥及脑膜刺激征、锥体征或锥体外系体征。②脑脊髓炎型：有脑膜脑炎型特征，并出现颈、肩胛肌及肢体弛缓性瘫痪，有时出现延髓麻痹，此型病死率很高。③脊髓炎型：主要出现肢体肌肉弛缓性瘫痪等。

急性期病程约2～3周，多数病人能恢复，但有少数病人转入慢性期，表现为精神异常、失语、肌肉瘫痪、萎缩及肌痉挛性癫痫。

诊断依据 诊断主要依据本病的流行病学资料及临床特征，确诊依靠补体结合试验、血凝抑制试验。一般须双份血清标本，若恢复期较发病初期效价增高4倍以上则有诊断意义。近年来应用特异性IgM测定以作早期诊断。森林脑炎病后取血液作病毒分离的阳性率不高。

本病应与流行性乙型脑炎、脊髓灰质炎、急性多发性神经炎鉴别。

防治要点 预防在于进行灭蜱、灭鼠及卫生宣教，做好个人防护，对家畜进行疫苗接种。森林工作者、有关实验室人员及疫区新居民应作疫苗注射预防。中国应用的地鼠肾灭活疫苗，第一次注射2ml，7～10d后再注射3ml，经两次预防接种者其免疫力可维持1年，第2年再给3ml以加强免疫力。被蜱叮咬后尚未发生症状者，可应用高价免疫球蛋白注射作被动免疫预防。

目前无特效的病原治疗。主要为支持疗法，方法同乙脑。发病早期可试用核酸酶及高价免疫球蛋白。核酸酶成人每次30mg，肌注，每4～5h一次，4～6d为一疗程，注射前先作皮肤过敏试验。高价免疫球蛋白每次6～8ml，每日3次，连续应用7～8d。

病死率约20%～80%，突然高热、迅速昏迷和发生惊厥、出现延髓麻痹或呼吸衰竭者预后不良。

嗜睡性脑炎

嗜睡性脑炎(encephalitis lethargica)又称流行性甲型脑炎，起病缓急不一，呈急性、亚急性或慢性经过。急性期以发热、嗜睡和眼肌运动障碍，慢性期以帕金森综合征为主要临床特征。

病原、发病机制和临床 嗜睡性脑炎迄今未分离出病毒，但病理和临床特征符合中枢神经的病毒感染。1917年流行时由von Economo首次提出为一独立疾病，此后多次发生世界性大流行，从1927年以来突然不再流行。1971年有报告11例，年龄在4～33岁之间，脑炎后发生帕金森综合征，有4例死亡。

嗜睡性脑炎的传染源推测是病人和带毒者。根据流行季节(以冬春为高峰)和流行特征，认为是通过呼吸道传播。人普遍易感，发病以10～40岁为多，男性多于女性。

病毒侵入后，经病毒血症侵犯中枢神经系统。脑膜和大脑有充血、水肿和出血点。血管周围，尤其是中等大小静脉，有淋巴细胞和浆细胞浸润。神经元损害表现为水肿，染色质溶解，固缩，神经节细胞变性、坏死，胶质细胞增生。病变以基底节、中脑和脑桥最显著，脊髓损害不明显。慢性病人呈进行性炎性退变性脑病和纤维化。

本病潜伏期约4～15d，大流行时期患者起病急骤，并多呈暴发经过，数年后起病逐渐缓慢。临床表现形式多样，可分为嗜睡眼肌麻痹型、运动过强型、延脑脑桥型、中脑和基底节型、脑膜炎型和脊髓炎型。

发热大都急起或逐渐增高，有头痛、呕吐、肢体疼痛，精神委靡和嗜睡，部分病人有神志恍惚、昏睡以至昏迷，或谵妄、狂躁、眩晕、卒中样表现。可出现不自主运动如舞蹈运动、手足徐动、肌阵挛等。癫痫样发作或反覆发生局限性及全身性抽搐，肢体或脑神经麻痹，尤其眼肌麻痹引起眼球运动障碍较为多见。肌腱反射减弱和脑膜刺激征阳性。严重者呼吸不规则，两侧瞳孔不等大，扩大或缩

小。病程约2～3周，亦有经月余而恢复者。约30%病人完全恢复，30%留有各种后遗症。病死率约30%，死亡多于起病2周以内，以小儿和老人为多。

急性期血白细胞总数轻度增高，分类中性粒细胞增加。脑脊液细胞数轻度升高，分类以淋巴细胞为主，蛋白质轻度升高，糖和氯化物正常。

慢性病人以40岁以下青壮年多见。可以从急性期直接发展或经数月、数年的暂时缓解后发病。此期以帕金森综合征为主要表现，如步态微小、肌肉强直，智力减退、表情痴呆、口液外流、上肢远端常有节奏性震颤，开始多在休息时出现，自主运动时停止。动眼神经危象是一种奇特的运动障碍，表现为头和眼无意向性偏向一侧上方，伴有强直性张口，可持续数分钟或数小时，多在疲劳或情绪波动后发生。此外有智力和行为异常。不自主运动较急性期少。也有出现自主神经功能障碍和内分泌紊乱。

诊断依据 本病主要依据嗜睡和慢性期帕金森综合征等临床特点，结合流行病学和实验室检查综合诊断。须与各种虫媒病毒性脑炎、肠道病毒脑膜炎、单纯疱疹病毒脑炎、传染后脑炎和结核性脑膜炎相鉴别。

防治要点 本病无特效治疗。对症与支持治疗和细心的护理是降低病死率的关键。切断呼吸道传播途径是预防的主要措施。

传染后和接种后脑炎

传染后脑炎(postinfectious encephalitis)和接种后脑炎(postvaccinal encephalitis)均为继发性脑炎，是中枢神经系统在多种病毒感染后或接种减毒病毒制成的疫苗后所并发的急性或亚急性病变。发病年龄和季节与原发疾病的患病年龄和流行季节有关。

感染天花、麻疹、风疹、水痘、流行性腮腺炎、传染性单核细胞增多症、腺病毒和流感等传染病后，可并发脑炎；也有在原发疾病临床症状出现前即发生脑炎并发症者。在麻疹、风疹、流行性腮腺炎和流感等部分病人的脑组织和脑脊液中已分离出有关病毒。有些人在接种疫苗后很久，临床无神经系统症状而脑脊液可分离出疫苗病毒，但有部分病人始终不能分离到病毒。接种狂犬病疫苗后是否发生脑脊髓炎，则与疫苗的脑组织含量成正比。曾用同种或异种脑组织或髓磷质蛋白注射，能产生与临床相似的实验性脑脊髓炎。由脑组织疫苗改为禽胚疫苗后，其发生率从1：2 000下降为1：50 000。故认为接种狂犬病疫苗引起的脑炎是由变态反应所引起。因此传染后和接种后脑炎的发病机制与病毒感染和免疫反应均有关。

传染后和接种后脑炎的病理变化主要是血管周围细胞浸润和神经髓鞘脱失。病变分布广泛，可互不连接。严重者神经元和轴索坏死伴出血。通常脑和脊髓均受影响，称急性播散性脑脊髓炎。部分神经元损害较轻，仅血管周围和脑膜有炎症细胞浸润。

传染后脑炎的发生率在各次流行中不同。中枢神经系统并发症与原发病轻重无关。

麻疹脑炎的发生率通常约0.1%，应用免疫抑制剂的病人可达3%～5%。患者多在2岁以下。麻疹病程中虽有51%的病人脑电图异常，约10%患者脑脊液细胞数增高，但多数无脑炎症状。并发脑炎时有体温升高、呕吐、抽搐，继而出现神志障碍等，一般持续3 d左右，也有长达月余者。昏迷越长，预后越差(见"麻疹"条)。麻疹病毒感染后发生亚急性硬化性全脑炎者近年报告逐渐增多。风疹脑炎发生率约1：5 000～1：6 000，发生时间约在皮疹后3～8d，起病与麻疹脑炎相似，昏迷和抽搐少见。病程一般在3 d左右，少数7 d以上。病死率约20%，一般恢复完全。幼儿急疹后脑炎临床表现与风疹脑炎相似，其发生率很低。这些脑炎的脑脊液细胞数多在300×10^6/L以内，部分病人细胞数可完全正常，蛋白轻度升高。天花脑炎的发生率为1：2 000～1：400，以小儿为多，除脑炎和脊髓炎的表现外，语言障碍比较常见。死亡多发生于急性期和瘫痪后病人，病死率可高达50%。水痘脑炎发生率为1：10 000～1：1 000，平均发生于病程6～8d。脑炎占90%，脊髓炎和神经炎占10%。亦可发生小脑性共济失调。病死率5%～25%，约15%有后遗症。传染性单核细胞增多症的神经系统并发症约1%，以脑炎、脑膜炎、脊髓炎和多发性神经根炎多见，这类脑炎的脑脊液细胞数多在500×10^6/L以内，糖和氯化物不减少(见"传染性单核细胞增多症"条)。流行性腮腺炎神经系统并发症参见"流行性腮腺炎"条。腺病毒感染并发中枢神经损害的发生率不详。有人收集73例，临床表现起病急，有头痛、呕吐、抽搐和明显意识障碍，预后良好，脑脊液细胞数150×10^6/L左右。流行性感冒流行时期约0.2%～2%的病人发生中枢神经系统并发症，以急性出血性或急性播散性脑脊髓炎多见，年龄以10～19岁为主，脑脊液细胞数多在200×10^6/L以内。

种痘后脑脊髓炎的发生率约为1：100 000，也有高达1：5 000。1岁以内小儿很少发生，多在种痘后2～18d(以12～15d最多)后突然出现头痛、呕吐、抽搐、神志障碍和肢体瘫痪，临床表现有脑炎型、脑脊髓炎型和脊髓炎型等，脑神经损害很少。多数可完全恢复，少数留有后遗症。病死率约30%，死亡多在病程第3～5 d。脑脊液细胞数多在$(50～100)\times10^6$/L，半数病例蛋白质升高。

狂犬病疫苗有神经组织疫苗、禽胚疫苗和组织培养疫苗三种。中枢神经系统并发症以应用神经组织疫苗为最高，组织培养疫苗最低。多在接种后2周左右起病，可短至6 d，长达30d。成人患者约占2/3。临床表现有脑炎、脑脊髓炎、脑膜炎和脊髓炎等。病死率约20%。脑脊液细胞数一般在100×10^6/L以内，半数病例蛋白升

高。传染和接种后脑炎脑脊液细胞分类均以淋巴细胞为主。

诊断依据 传染后和接种后脑炎因有急性传染病史和疫苗接种史，结合临床表现和一般实验室资料，诊断大都不困难。但须与高热惊厥、其他病毒性脑炎、结核性脑膜炎、不典型的化脓性脑膜炎等相区别。

防治要点 这类脑炎的治疗主要为对症及支持疗法。肾上腺皮质激素短期和早期应用对变态反应引起的脑炎和脑水肿有一定疗效。传染后脑炎的预防关键在于降低原发疾病的发病率。种牛痘时并用免疫球蛋白，有降低神经并发症的作用。应用狂犬病疫苗时，尽可能选用组织培养疫苗，接种间隔时期不宜很长；如一旦发生，必须立即停止注射。如为神经组织疫苗引起者，应尽早使用肾上腺皮质激素。

登革热和登革出血热

登革热（dengue fever）和登革出血热（dengue hemorrhagic fever）是病毒引起的急性传染病，借伊蚊传播，前者有高热、皮疹、肌肉、骨关节剧烈酸痛等，后者以高热、出血、休克等为主要临床表现。

传染源主要是病人，以发病前1 d至发病后5 d传染性最强，轻型和隐性感染者可能是重要的传染源。主要传播媒介为埃及伊蚊，其次为白纹伊蚊。蚊虫吸血受染后8～14d才有传染性，再次叮人即可传播疾病。伊蚊受染后终身具传染性，登革热病毒在白纹伊蚊的唾液腺及神经细胞中可大量复制。病毒在蚊体内可经卵传代，故伊蚊又是本病毒的储存宿主。无论男女老幼对本病普遍易感。在新流行区以成年人居多，在地方性流行区中，成年人血清中皆可检出抗体，因而发病者多为儿童。感染后对同型病毒有巩固的免疫力，并可维持多年，对异型病毒也有1年以上的免疫力。流行季节与各地气候、蚊虫繁殖情况有关，广东省为5－10月，海南省为3～10月。

病原、发病机制和临床 登革热病毒经伊蚊叮咬进入人体后，即侵入单核吞噬细胞系统和淋巴组织，在细胞内繁殖复制后，再度进入血循环引起病毒血症。登革热病毒在各脏器如肝、肾、心、脑的实质细胞中可引起非特异性退行性变。由于毛细血管内皮细胞的损伤，在心内膜、心包膜、胸膜、腹膜、胃肠粘膜、肌肉、皮肤和脑等部位有不同程度的出血。登革出血热大多为二次感染，故在发病前血液中已存在抗登革热病毒的抗体，但水平不高，不足以中和登革热病毒，再感染登革热病毒时，抗体与病毒形成免疫复合物。后者与血液中大单核细胞表面Fc受体结合，可产生免疫促进作用，促进登革热病毒在大单核细胞内大量复制，大单核和巨噬细胞被免疫复合物激活后，可释出裂解补体C3的蛋白酶，激活补体系统，产生过敏毒素，导致血管通透性增加，血浆蛋白渗出，血液浓缩和休克。同时，大单核和巨噬细胞还可释出白细胞凝血活酶，激活凝血系统，引起弥散性血管内凝血（DIC）。

本病潜伏期为5～8 d。多数病人起病急骤，有畏寒、发热、头痛、背痛、剧烈肌肉、骨关节痛（曾有“断骨热”之称）、眼眶痛、眼球后痛、恶心、呕吐、腹痛、腹泻等。早期有结合膜充血、颜面潮红，浅表淋巴结肿大，肝、脾可肿大。出现相对缓脉。大部分病人于病程3～6 d出现皮疹，呈麻疹样，少数呈猩红热样。皮疹分布于全身、四肢、躯干或头面部，多有痒感，大部分不脱屑。皮疹于1～5 d内消失，一般与体温同时消退。重症患者可有出血倾向如鼻出血、淤点、胃肠道出血等。整个病程约为5～7 d。

登革出血热的主要症状有发热、上呼吸道炎症状、头痛、恶心、呕吐、腹痛、厌食等，于病程4～5 d突然出现休克，持续12～24h。患者烦躁不安，四肢厥冷，皮肤发花，体温下降，呼吸快而不规则，脉搏细弱，脉压降低，出现消化道大出血，皮肤大片淤斑，束臂试验阳性等。如及时抢救，患者可于休克、出血控制后1～2 d好转，恢复迅速而完全。偶有心动过缓、过早搏动等。

实验室方面，登革热患者白细胞总数减少，中性粒细胞百分比降低，并有明显核左移现象，有异常淋巴细胞；登革出血热患者白细胞总数正常或增多，血小板减少。尿常规可有少量蛋白及红细胞、白细胞，有时有管型。病毒分离，取急性期患者血接种于乳鼠（小白鼠）脑内，可分离出登革热病毒，近年接种于白纹伊蚊细胞株（C3/3b），敏感性远较乳鼠为高，分离得病毒后尚须经特异性中和试验和血凝抑制试验加以鉴定。血清免疫学试验有补体结合试验、中和试验及血凝抑制试验，以血凝抑制试验的灵敏性较高（＞1∶640有诊断价值），而以补体结合试验（＞1∶32有诊断价值）特异性最高，双份血清效价递升4倍以上可确诊。登革出血热病例中可见血液浓缩，出、凝血时间延长，血清谷草转氨酶升高，凝血酶原时间延长，电解质紊乱，血白蛋白降低，代谢性酸中毒等，以及各种凝血因子轻度降低，纤维蛋白原减少，纤维蛋白原降解物轻至中度增加。休克病人有DIC证据。

诊断依据 根据流行病学、临床表现及实验室检查等可作出诊断。凡在流行地区或到过流行地区，在流行季节有突然起病、发热、剧烈肌肉、骨关节痛、颜面潮红、相对缓脉、浅表淋巴结肿大，热后2 d出现皮疹、白细胞和血小板减少等症状者，应考虑为登革热。早期面部及四肢出现明显淤点或淤斑、束臂试验阳性并迅速出现休克及明显出血者对登革出血热的诊断有重要参考价值。病毒分离和血清学试验阳性可以确诊。登革热需与流行性感冒、黄热病、钩端螺旋体病、斑疹伤寒、疟疾、伤寒、麻疹、猩红热、药疹等鉴别。登革出血热需与流行性出血热、脑膜炎双球菌败血症、立克次体病等相区别。

防治要点 对可疑病人应进行医学观察。病人应隔

离在有纱窗纱门的病室内，隔离时间应不少于5 d，或隔离至热退为止。预防重点是灭蚊和防蚊。应动员群众实行翻盆倒罐、填堵竹、树洞。对饮用水缸要加盖防蚊，勤换水。室内成蚊用敌敌畏喷洒消灭，室外成蚊可用50%马拉硫磷、杀螟松等作超低容量喷雾。登革热的疫苗目前尚未推广应用。如登革出血热的免疫机制被证实，则疫苗应属禁忌。

治疗宜采用综合治疗措施，目前尚无特效疗法。高热病人可酌情静脉输液，每日1 000～1 500ml，但需注意防止输液反应，有输液反应时立即给地塞米松10mg静脉推注，并观察病情变化。登革出血热有休克、出血等严重症状，需积极处理。休克者应及时补充血容量，可选用右旋糖酐40(低分子右旋糖酐)、平衡盐液、葡萄糖盐水等，首次液体300～500ml快速静脉输入，必要时可输血浆或加用血管活性药。大出血病人应输新鲜血液，上消化道出血者，可服氢氧化铝凝胶、云南白药、西咪替丁(甲氰咪胍)等。对子宫出血者，可用宫缩剂。有脑水肿者，用20%甘露醇250ml和地塞米松10mg 静脉推注。抽搐者可用地西泮(安定)缓慢静脉注射。

黄热病

黄热病(yellow fever)是黄热病病毒引起的急性虫媒传染病。广泛流行于美洲和非洲，中国迄今尚无本病的报道，主要临床表现为发热、黄疸、出血、蛋白尿等。轻型和亚临床型感染远多于典型病例，疫苗预防接种有肯定效果。

病原、发病机制和临床 病原体为有膜病毒科、黄病毒属的虫媒病毒，易为热和常用消毒剂灭活，但在50%中性甘油中可保存活力数月，在低温下可较长期保存。病毒不同株的致病力不一，其产生的血凝抑制抗体和补结抗体可与B组虫媒病毒如圣路易脑炎、登革热等病毒有交叉反应。

人与人间的传播主要在城市，患者病后3 d内的传染性最强，轻型和亚临床型也不例外。伊蚊体内病毒的传染性与气温密切相关，20℃需3周，而37℃仅需4 d。丛林型主要发生于动物间，人仅在林区受染，患者以成年男子为多。城市型以儿童发病占多数。发病(包括隐性感染)后可获稳固的免疫力。

病毒侵入人体后迅速扩散到局部淋巴结，不断繁殖，数日后进入血循环形成病毒血症，主要累及肝、脾、肾、骨髓、淋巴结、横纹肌等。以后血中病毒消失，而淋巴结、脾和骨髓中的病毒依然存在。病毒的强毒株主要侵犯肝脏，而弱毒株则仅侵犯脾、淋巴结和骨髓。

黄热病的病理变化乃由病毒聚集于器官组织，并在其中复制增殖所引起。肝病变主要见于小叶中间带，肝细胞呈浊肿、点状凝固性坏死、嗜酸性透明变性，形成"康氏小体"。肾病变见于近曲小管，小管上皮浊肿、脱落或坏死，管腔充塞颗粒样碎屑。心肌有广泛的退行性变和脂肪浸润。各组织无炎症细胞浸润，此乃本病特征之一。

潜伏期3～7 d。所谓"典型黄热病"实际上是一种重症，可分为感染期和中毒期两期，起病常突然，伴寒战。感染期的主要症状为发热、严重头痛、背痛、腿痛、全身乏力、面部及结膜充血、舌尖及舌缘红绛、相对缓脉，如体温升达40℃，而心率仅为90—100次/min。上腹不适、压痛、便秘。周围白细胞减少。发病第3 d出现黄疸，第4 d起出现蛋白尿。中毒期内仍有高热及心率减慢，黄疸加深，"黄热病"因此得名。尿蛋白量增至3～5 g/L，伴少尿。本期的突出症状为各处出血现象如牙龈出血、鼻出血、皮肤淤点或淤斑、胃肠道和子宫出血。呕吐物为黑色血性液体。血小板计数正常或略减少。约经7—8 d后热退，尿蛋白量逐渐消失，开始康复，不留后遗症。如中毒期内出现呃逆、呕鲜血、黑便、昏迷、谵妄、休克、无尿等者，乃预后恶劣之兆，患者常于7～9 d内死亡。轻型病例多在感染期症状出现后不久迅速恢复。

诊断依据 来自疫区的任何人，于3～15d出现发热、黄疸者，即应考虑为本病，颜面充血，明显相对缓脉，大量黑色呕吐物和蛋白尿等均有重要参考价值。确诊依靠血清学检查及(或)病毒分离。应尽早采集血标本(早期和恢复期各一份，相隔3～4周)，冰冻血清对保存病毒尤为适宜。以起病3 d内血液或血清接种小鼠脑内或作组织细胞培养，可分离出病毒，并用血清免疫学如中和试验、补结试验进行鉴定；小鼠接种后可于数日内死于脑炎。

血清免疫学试验有血凝抑制试验、补结试验、中和试验、放射免疫测定等。血凝抑制抗体和中和抗体在起病第一周内即呈阳性，补结抗体出现较迟，均具相当特异性。两份血清中特异抗体效价增高4倍以上者即可诊断为本病。如起病后4周仍无中和抗体出现，则可排除本病。联合进行补结试验和中和试验，两者均呈阳性时为现症或近期感染；若中和试验阳性而补结试验阴性，则可能为预防接种或以往曾患本病的血清学反应。若病人以往曾患B组其他病毒感染，则特异性血凝抑制抗体每先出现，继之出现对其他B组病毒的抗体，虽同种抗体的效价常高于异种抗体，但其诊断价值已受到相当影响；补结抗体和中和抗体的情况与血凝抑制抗体基本相同，因而此时不能凭上述血清免疫学试验作出正确诊断，而宜检测患者血清中的特异性 IgM。

对死亡病例可用内脏穿刺截取小块肝组织进行病理检查和病毒分离。免疫荧光检查可用以发现标本中的黄热病病毒。对患者不可进行肝穿刺，因可导致出血等严重后果。

本病需与流行性感冒、登革热、登革出血热、钩端螺旋体病、流行性出血热、拉沙热、回归热、恶性疟疾、病毒性肝炎、中毒性肝炎等相鉴别。

防治要点　预防措施的重点因不同地区而异，在中、南美洲各城镇以防蚊灭蚊为主；在非洲由于多数属于丛林型，且居民点比较分散，宜重点推行预防接种。患者应就地集中收治，予以防蚊隔离，这在病程最初4d内尤为重要。加强国境检疫，来自疫区的人员必须出示有效的预防接种证明书，必要时留验观察。

防蚊灭蚊是防止黄热病的有效措施之一，方法包括发现和消灭孳生地、捕捉杀灭成蚊等。宜用菊酯类、杀螟松等杀虫剂。巴西等南美国家采用防蚊、灭蚊措施已取得显著效果。对来自疫区的各种交通工具如舟、车、飞机等给予严密灭蚊处理。

预防接种是防止本病暴发流行和保护个人的有效措施。当本病流行时宜在一定人群中普遍进行预防接种，而以易感儿童为重点对象。接种1次即可，免疫力于接种后7～9d产生，并可维持10年以上，甚至终身。防疫人员、进入疫区的部队、林业人员、猎民、与黄热病病毒接触的实验室人员，以及去疫区的旅客等均需接种疫苗。中国采用干燥黄热病减毒活疫苗，皮下注射1次，0.5ml。近年来有应用皮肤划痕法接种者，划痕3条后滴疫苗各一滴。

本病无特异性治疗，宜卧床休息至完全恢复为止，即使轻型病例也不可忽视，以防止心血管系统突然发生变化，活动量宜逐渐增加。出血时可用大剂量维生素K，严重头痛、肌痛可给予解热镇痛药。适量补液，饮食以流质、半流质为宜。肾上腺皮质激素可试用于有心肌损害、肾上腺皮质被累及者。有尿毒症、尿闭等应按急性肾功能衰竭处理。

本病的预后因不同毒株和不同地区而异，如包括轻型在内，病死率为5%～10%。某些患者得病后所以病情较轻，可能与以往患过其他B组虫媒病毒感染有关。恢复一般迅速，并发症少见。

流行性出血热

流行性出血热（epidemic hemorrhagic fever, EHF）或称肾综合征出血热（hemorrhagic fever with renal syndrome, HFRS），为一种自然疫源性传染病。主要病变为全身小血管和毛细血管广泛性损害。临床上以发热、低血压休克、出血、肾脏损害等为特征。

本病流行甚广，主要见于欧亚两洲，包括中国、朝鲜、日本、前苏联、芬兰、丹麦、瑞典、挪威、波兰、捷克、斯洛伐克、匈牙利、罗马尼亚、保加利亚、希腊、瑞士、比利时、土耳其等国。中国于30年代初在东北黑龙江流域首先发现本病，现除少数省外，已蔓延至全国各地。传染源主要是鼠类。欧洲棕背䶄是欧洲地区主要传染源、黑线姬鼠是亚洲地区主要传染源。国内为黑线姬鼠，是农村的主要传染源，褐家鼠是城市的主要传染源，大白鼠是动物实验室的主要传染源。近年来发现猫、狗、鼬鼠、兔等也带有本病毒或抗原。传播途径尚未阐明清楚。寄生在黑线姬鼠身上的革螨可能是传播媒介，通过叮咬吸血在鼠间和鼠人之间进行传播。近年来经动物实验证实感染鼠带毒的排泄物也可污染食物经消化道感染而发病。接触鼠排泄物或病员的血标本也可经破损的皮肤、粘膜感染而发病者。本病多见于青壮年，感染后可获得终身免疫。流行季节主要在10月到次年1月，5～6月可有一小峰，此外，一年四季可散发流行。

病原、发病机制和临床　本病由汉坦（hantaan）病毒引起，发病后有短期的病毒血症，以后出现休克、出血和肾功能衰竭等，其发病机制可能与人体免疫反应参予有关。在疾病早期体液免疫反应呈亢进，补体下降，细胞免疫反应受抑制，循环免疫复合物迅速形成，免疫复合物广泛沉积于组织，引起组织免疫病理损伤，导致低血压休克、广泛出血、肾功能衰竭等一系列病理生理变化，即Ⅲ型变态反应参与发病。

早期时，补体旁路途径已被激活，促使肥大细胞和受损血小板释出血管活性物质、凝血因子等，引起早期血管扩张和通透性增加等变化，后免疫复合物沉积血管壁，补体则经典途径参与反应，加重了血管损害，导致大量血浆和血液有形成分外渗，有效循环血量迅速下降，引起低血压休克。免疫复合物沉积血小板表面，导致血小板聚集和破坏，引起血小板数明显下降。免疫复合物又引起血小板功能障碍，加上肾功能损害时尿素氮等潴留，加重血小板功能障碍，在血管损害的基础上，可引起广泛出血。血管壁损害又激活凝血系统，导致弥散性血管内凝血（DIC），DIC形成消耗大量凝血因子和血小板，引起头颈性出血和继发性纤溶，加重出血。肾小球和肾小管基底膜上沉积免疫复合物，前者引起蛋白尿，后者引起肾小管上皮细胞损害和坏死，导致肾功能衰竭。肾脏的缺血，加重肾小管上皮细胞损害、坏死、脱落、阻塞管腔，造成少尿和尿闭。间质内血管通透性增加，引起肾间质水肿而压迫管腔，使尿流阻塞加重。由于肾脏血流量下降，刺激入球动脉的旁器产生肾素，引起血管紧张素Ⅱ和醛固酮增高，引起内分泌性少尿。因尿素氮、酸性代谢产物和钾等不能排出，在血液内大量蓄积，而导致严重尿毒症、酸中毒和高钾血症等。在少尿期阶段，外渗的液体又重新回流入血管内，循环血量相对增多而引起高血容量综合征，故有发生肺水肿、心力衰竭等倾向。

随着肾组织的修复，肾小管再吸收功能尚未恢复时出现多尿，大量尿液的排出可引起水和电解质平衡失调。

潜伏期8～39d，一般为2周。本病典型临床经过有发热期、低血压期、少尿期、多尿期、恢复期等五期，但有时可两期重叠。

（1）发热期：起病急骤，有畏寒、发热、头痛、腰痛、眼眶痛、羞明、视力模糊、口渴、恶心、呕吐、腹痛、腹泻等。发病后体温急骤上升，一般在39～40℃之间，热型以弛张型为主，少数呈稽留型或不规则型，颜面及眼眶区有明显

充血，似酒醉貌。上胸部潮红，球结膜水肿、充血，有出血点或出血斑，软腭、腋下可见散在针头大小的出血点。实验室检查，周围血象白细胞总数开始时正常或略低，以后逐渐增高，一般约15×10⁹／L。少数病员有类白血病反应；分类中淋巴细胞增多，有异常淋巴细胞。血小板减少。尿中有蛋白质、红细胞、白细胞及管型。本期一般持续5～6 d。

（2）低血压期：一般于病程第4～6 d出现，也可出现于发热期。轻者血压略有波动，持续时间短。重者血压骤然下降，甚至不能测出。休克时（除晚期者外）患者的皮肤一般潮红、温暖、出汗多，口渴，呕吐加重，尿量减少。可有烦躁不安、谵语、摸空等。重者有狂躁、精神错乱等。脉搏细速，可出现奔马律或心力衰竭。

实验室检查：周围血象白细胞总数及分类中异常淋巴细胞增多、红细胞总数和血红蛋白量上升，血小板明显减少。尿变化显著。血中尿素氮轻度滞留。纤维蛋白原、凝血酶原时间、白陶土部分凝血活酶时间、鱼精蛋白副凝试验、纤维蛋白（原）降解产物等，可有不等程度的异常。本期一般持续1～3 d。

（3）少尿期：多出现于病程第5～7 d。此期胃肠道症状、神经系统症状和出血显著。患者有口渴、呃逆、顽固性呕吐、腹痛、谵语、幻觉、抽搐、鼻出血、呕血、便血、咯血、尿血等，皮肤、粘膜出血点增多。血压大多升高，脉压增大。季肋角叩痛显著。尿量明显减少。24h少于400ml，或甚至发生尿闭（24h尿量少于50ml），病情严重者可出现尿毒症、酸中毒、高钾血症等。由于尿少或尿闭，加上血浆等液体的大量回吸收，可出现高血容量综合征。并引起心力衰竭、肺水肿等。

实验室检查：尿呈深褐色或红色，有大量蛋白、红细胞和管型，可排出膜样组织。血中尿素氮显著升高，二氧化碳结合力降低、血钾升高，钙和钠降低。纤维蛋白原降低、鱼精蛋白副凝试验阳性、纤维蛋白（原）降解产物增高。本期一般持续1～4 d。

（4）多尿期：多出现于病程第10～12d。由于循环血量增加，肾小球滤过功能改善，肾小管上皮细胞逐渐修复，但再吸收功能仍差；加上少尿期在体内潴留的尿素等代谢产物的排泄，构成渗透性利尿的物质基础，故出现多尿和夜尿症。每日可排出3 000～6 000ml 低比重的尿液，甚至可达10 000ml 以上。全身症状明显好转。由于尿液大量排出，可出现失水和电解质紊乱，特别是低钾血症。在多尿初期，代谢紊乱和氮质血症可十分显著。

实验室检查：各项化验逐步恢复正常，但尿比重仍低，血钾偏低。本期一般持续数天至数周。

（5）恢复期：一般在病程的第4周开始恢复，尿量逐渐回复正常，夜尿症消失，尿浓缩功能恢复。一般情况好转，除软弱外，无明显自觉症状。实验室检查都恢复正常。

整个病程约1～2月。轻型或非典型病员可无低血压期和（或）少尿期。

国内有野鼠型和家鼠型流行性出血热两种，野鼠型临床表现较典型，经过较重，出现休克、出血、肾脏损害较多见，病死率高。家鼠型临床表现多不典型，经过较轻，较少出现休克、出血、肾脏损害，病程也较短，多数病人发热期后直接进入多尿期或恢复期，病死率低。

诊断依据 根据流行病学资料、临床表现和实验室检查可作出诊断。

在流行病学方面，包括流行地区、流行季节、与鼠类直接和间接接触史等。

本病起病急，临床症状有发热、头痛、眼眶痛、腰痛、口渴、呕吐、酒醉貌、球结膜水肿、出血，软腭、腋下有出血点，肋椎角有叩击痛。

在实验室检查方面，血象白细胞总数增高，分类中淋巴细胞增多，有异常淋巴细胞，血小板数明显下降。尿检有蛋白、红细胞、白细胞、管型等。

特异性实验室检查有间接免疫荧光试验、血凝抑制试验、酶联免疫吸附试验、免疫粘附血凝试验等。特异性IgM 阳性或发病早期与恢复期血清 IgG 效价相差4倍以上，均有确诊价值。近来又有用多聚酶链反应（PCR）者提高了敏感性。

防治要点

预防 灭鼠是消灭本病的关键措施，反覆多次开展大规模大面积药物灭鼠是预防本病流行的有效方法。把鼠密度控制在1%以下可控制流行。同时要防鼠、挖鼠沟、睡高铺、保存好食物等。对草类要多翻多晒，经常进行撒洒杀虫剂，以消灭螨类。与鼠排泄物接触时应戴手套和口罩。研究本病的科技人员要严格按操作规程工作，加强消毒观念。

治疗 本病目前尚无特效疗法，主要根据各期病理生理变化，采用综合疗法。

（1）发热期治疗：早期休息和早期治疗是减少病情转重的关键。病人应力求就地治疗，避免长途搬运。早期给以平衡盐液为主的液体疗法，可扩充细胞外液，降低血液粘稠度，提高血钠，减少肾内肾素，防止少尿发生。每日1 000～2 000ml 静滴，用3～4 d。药物方面可任选下列一种：肾上腺皮质激素，常用氢可的松200mg／d，于补液中静滴，用3～4 d。环磷酰胺为免疫抑制剂，每日300mg溶于生理盐水30ml，静注，用3～4 d。提高细胞免疫功能方面可用转移因子2 ml 注射于两臂内侧或大腿内侧，每日2次，用3～4 d。其他尚有植物血凝素、聚肌胞等。中医中药方面，丹参注射液24g／d于补液中静滴，用3～4 d。黄芪注射液24g／d 于补液中静滴，用3～4 d。近年来应用抗病毒药物利巴韦林（三氮唑核苷）治疗本病，发现有抑制本病毒作用，取得一定疗效，用法500～1 000mg／d 于补液中静滴，用4～5 d。

（2）低血压、休克的治疗：以补充血容量为主，补充血容量以一早、二快、三适量为原则，常用液体有右旋糖

酐40、平衡盐液、5%葡萄糖盐水等。重型休克可配用血浆、新鲜血等。有酸中毒者,应用碱性药物5%碳酸氢钠纠正酸中毒。血压仍不稳定者可加用血管活性药物如间羟胺(阿拉明)、多巴胺等,以及肾上腺皮质激素。有心功能不全者可用强心剂。

(3)少尿的治疗:患者出现少尿现象时必须严格区别肾前性(低血容量性)抑或肾性少尿,确定后者时可按急性肾功能衰竭处理。限制入液量,可根据病人排出量决定摄入量;即前一日尿量、大便与呕吐量加400ml为宜,并以口服为主。利尿方面可用高效利尿药物呋塞米(速尿)、依他尼酸钠(利尿酸钠)等,呋塞米用量为40-200mg静注,可用至每日1 000-2 000mg。依他尼酸钠剂量为每次25mg,肌注或静注。应用利尿剂无效者,说明肾脏发展到器质性损害阶段,常用导泻疗法,20%甘露醇250ml一次口服。效果不显时,可加用50%硫酸镁40ml同服,每日一次。中药可用大黄30g,芒硝15g,将前者泡水后冲服后者。应用导泻疗法无效者,可采用血液透析或腹膜透析。

(4)出血的治疗:输新鲜血是治疗出血的基本疗法。血小板明显减少的病人,可输血小板。有鼻出血者可针刺合谷、迎香穴。消化道出血,可口服云南白药、三七粉、白及粉等。

(5)抽搐的治疗:除针对病因治疗外,应立即静脉缓慢注射地西泮(安定)10mg,肌注5%苯妥英钠5ml以控制抽搐。抽搐反覆出现者,加用氯丙嗪、异丙嗪(非那根)、哌替啶(度冷丁)各25mg置于葡萄糖液中静脉滴注。

(6)多尿的治疗:多尿主要引起失水和电解质紊乱,应补充足量液体和钾盐,以口服为主,静脉为辅(过多静脉补液易使多尿期延长)。

拉沙热

拉沙热(Lassa fever)是病毒引起的急性传染病。1969年首次发现于尼日利亚,以后在利比里亚、塞拉利昂等地相继流行。许多非洲旅游者感染本病,带回美、英、德等国引起传播,目前认为本病是国际传染病,需注意预防检疫。

病原体是拉沙病毒,属沙粒病毒。宿主动物是松鼠类的粟鼠,是非洲农村、田野常见的鼠种。传播途径可能为直接或间接接触鼠类唾液。病人血、唾液、小便均含有病毒,可通过污染皮肤、伤口或飞沫传播而发病,因此常导致医院内流行。人的病毒血症为3周,此期唾液、小便均排病毒,尿中排病毒时间可长达32d以上。

病理变化主要为内脏水肿,体腔内常有渗出液,出血主要见于胃肠道。炎性细胞浸润较少。

潜伏期一般为4—10d,起病缓慢。早期症状颇似流感,有寒战、发热、咽痛、恶心、呕吐、咳嗽、肌痛、吞咽困难、腹泻和胸腹痛等症状,少数病人有耳聋、眩晕、耳鸣等。体征有相对缓脉,结合膜充血,颜面、颈、胸充血伴有肿胀,淋巴结肿大,肺部有罗音,腰部及肝区压痛明显。重症病人可见渗出性扁桃体炎和口腔溃疡,有时有白喉样伪膜附着。部分病人有斑丘皮疹或出血样皮疹。严重病人有内脏出血、低血容量性休克和急性肾功能衰竭等。有时有神经系统症状,如眼球震颤、谵妄、昏迷、惊厥等。死亡多在第7—14病日,病死率可达30%—50%。早期血白细胞减少,以后则增加,血小板减少,凝血酶原时间延长。尿有蛋白、细胞和管型。重症病人的血肌酐磷酸激酶、乳酸脱氢酶和转氨酶等均可上升。

诊断主要依靠临床症状和流行病学资料,凡来自疫区,有发热、咽炎、白细胞减少者均应考虑本病。确诊可由血液、咽拭和尿中分离病毒,血清学检查可应用补体结合试验和间接荧光抗体试验等。

病人应卧床休息,注意水、电解质平衡和对症治疗。早期应用免疫血浆或恢复期血清治疗,效果并不满意。近年来应用抗病毒药物利巴韦林(三氮唑核苷)治疗早期病人(发病6d内),取得较好的效果,病毒血症消失,病死率明显下降。本病传染性极强,应采取严密隔离。接触病人应戴口罩及手套,穿隔离衣。排泄物及污染物须经严格消毒。隔离时间3—4周。尿中排病毒时间较长,应连续作尿病毒检查。

实验室检查标本有传染性,应注意安全操作。血白细胞计数时,应加醋酸(20mg/L, pH 2.9)。检查白细胞分类涂片以戊二醛固定,加热至60℃,可将病毒灭活。检查血中电解质等耐热物质,应先加热后再检查。预防本病,主要消灭野鼠,国际检疫时,接触者应医学观察3周。

鄂木斯克出血热

鄂木斯克出血热(Omsk hemorrhagic fever)是B组病毒,蜱传性脑炎复合群的一种病毒引起的急性传染病。1944—1946年首先发生于前苏联西伯利亚的鄂木斯克地区。本病毒容易感染一般实验动物如小白鼠、豚鼠、田鼠、猫、猴等产生脑炎样症状,接种于麝鼠常能引起出血性肺炎。

本病主要见于西伯利亚的森林、草原和湖泊地带。长期贮存宿主和传播媒介为革蜱(Dermacentor pictus),蜱可经卵将病毒传给幼蜱。幼年期的田鼠、麝鼠、牛、羊等感染后,有短期病毒血症,可再感染革蜱,成为扩大宿主。人类感染多由蜱叮咬,但呼吸道传播也有可能。冬季猎捕麝鼠者,多易感本病。流行季节以春夏为主,有5月及8月两个流行高峰。

病毒主要侵犯血管和神经系统。皮肤、粘膜和内脏血管均有充血、内皮细胞受损及退行性变,使血管通透性增加,产生组织水肿和充血。中枢神经系统可见水肿、神经细胞坏死、胶质细胞增生和血管周围淋巴细胞浸润等。

潜伏期约1周。临床多见突然发病，寒战、发热可持续5 15d，伴有头痛、肌痛及胃肠道症状等。颜面、颈、胸及球结膜充血，口腔及软腭亦充血，并有出血性粘膜疹，淋巴结肿大，同时可有鼻出血、便血、呕血、尿血等出血症状及脑膜刺激征。病程有时较长，1/3病人可发生肺炎。热退后约有40%病人可在5 20d后发生第二次发热，并伴有明显中枢神经系统症状。

病初血中白细胞减少，核左移，其后即有淋巴细胞增多，血小板减少及凝血酶原时间延长。有轻度至中度蛋白尿及血尿。脑脊液检查蛋白增高及细胞轻度增加。

诊断可用急性期血液接种小鼠或豚鼠作病毒分离。血清学检查用补体结合试验、血凝抑制试验及中和试验。

本病治疗以对症疗法为主，病死率约0 5%－3％。预防除灭蜱、防蜱外，可用疫苗预防接种。

基萨那森林热

基萨那森林热(Kyasanur forest fever)是病毒引起的急性传染病。1957年首次发现于印度的密苏里邦，并在该邦流行，目前在印度广泛存在。

病原体是基萨那森林热病毒，与鄂木斯克出血热病毒基本类似，属虫媒病毒B组。传播媒介为蜱类，约有15种蜱能传播本病毒，许多哺乳动物、啮齿类动物及鸟类均能感染并发生病毒血症，猴类发病后能致死。流行季节为2 6月，以4 5月为高峰。人类传染多由蜱叮咬所致，但实验室可通过气溶胶传播。本病的病理变化基本与鄂木斯克出血热相同(见“鄂木斯克出血热”条)。

潜伏期约3 8 d。起病多急骤，常呈双相热型。有发热、头痛及较严重的肌痛、关节痛。其后有恶心、呕吐、腹泻等胃肠道症状，并有烦躁、谵语。体征有结膜、咽及软腭充血，并有淤点状内疹，淋巴结肿大，可有支气管炎、轻至中度鼻出血、呕血、便血、子宫出血以及牙龈出血等。发热持续5 12d。有时可有第二次发热，伴有明显的中枢神经系统症状。早期血象白细胞减少，核左移，以后有淋巴细胞增多。尿常规可有蛋白尿和血尿，但肾功能一般无明显损害。脑脊液变化与鄂木斯克出血热相同。

诊断主要依靠血清学检查，如补体结合试验、血凝抑制试验和中和试验等。患者急性期血液可用乳鼠或组织培养分离病毒。

治疗以对症治疗为主。病死率为3％ 10%。预防除防蜱、灭蜱外，可用疫苗预防注射有一定保护作用。

马尔堡病

马尔堡病(Marburg disease)是由马尔堡病毒引起的急性传染病，亦称非洲出血热。1967年马尔堡、法兰克福和贝尔格莱德的31名病毒工作者，因接触乌干达捕获的绿猴的血、器官和组织细胞等首次发生本病，其中7例于发病8 16日死亡，数名医务人员相继发生院内感染。

马尔堡病毒为弹状病毒，传染源可能为猴类，但在绿猴生长地区无同样病例发生。血清学检查提示本病毒在东非乌干达及肯尼亚存在，可引起人、猴发病。病毒通过破损皮肤进人体内。许多器官，除肺、肌肉及骨骼外均有灶性坏死，但无明显炎性反应。坏死灶附近可见嗜碱性包涵体。有组织充血、出血及DIC变化。脑部常有炎性反应。

潜伏期3 9 d，原发病例为3 7 d，继发病例为5 9 d。多数突然发病、发热、软弱和肌痛，其后有恶心、呕吐和水泻。起病第5—6 d出现典型斑丘疹，遍及颜面、躯干及四肢，持续3 －5 d，面部肿胀呈紫色。患者有结膜、咽及软腭充血，并有淤点状内疹。此时常有明显出血倾向，以胃肠道和肺部为主。发热达39 40℃，持续5—8 d。重者有昏迷和狂躁。血象可见白细胞减少，有异常淋巴细胞及幼稚白细胞，血小板减少，血清淀粉酶和转氨酶增高。

急性期可用电子显微镜或免疫荧光在末梢血中直接检查病毒。此外可由血、肝穿刺组织、咽洗液及小便组织培养或动物(猴及豚鼠)接种，分离病毒。血清学检查可用补体结合试验及荧光免疫试验检测血中抗体。

治疗主要为对症疗法，如维持水及电解质平衡，出血时可输新鲜血。可试用恢复期血清治疗早期病人。预防主要严密隔离病人，排泄物应消毒，严格控制猴类的实验室应用。

埃波拉出血热

埃波拉出血热(Ebola hemorrhagic fever)是1976年在非洲苏丹和扎伊尔发生的一种病死率很高的病毒性出血热。经世界卫生组织专门调查委员会分离出本病病毒，定名为埃波拉病毒。

埃波拉病毒与马尔堡病毒相似，同属弹状病毒，但抗原性不同。苏丹首次流行时，7月底发病，以后在病者同事及亲友中相继发病，并波及附近城镇，且经飞机传播至首都，至8月底流行停止，共发病284例，死亡151例，病死率53%。扎伊尔病例通过院内注射器传播，再在居民间互相传播，2个月共发病318人，死亡280人，病死率达88%。由上述流行观察，主要传染源为病人。病人的呕吐物、排泄物及血液均有传染性。病毒血症可长达13d，精液中带病毒可长达2个月。人以外的动物如猪、牛、蝙蝠、鼠类及猴均未分离到本病毒。传播途径主要是未消毒的注射器和接触病人血和排泄物所污染的物品。血清检查认为人群中有隐性感染存在。病理变化与马尔堡病相似(见“马尔堡病”条)。

潜伏期4—16d，起病如流感，患者高热、头痛、食欲减退、咽痛，以至不能进食。其后全身肌肉、关节酸痛，以

胸、颈背及腰部为甚。腹痛多在上腹，呈痉挛性痛，并有腹泻，初为水样便，后为柏油样便。病程第5d左右可出现麻疹样皮疹，不痒，分布呈离心性，1～2周后肩、掌、跖等处脱皮。皮疹发生率为52%。重症病人在第5～7d出血倾向加重，有呕血、鼻出血、结膜及牙龈出血、便血、子宫大出血，血尿较少见。孕妇多流产并伴大量出血。中枢神经系统症状有易怒、精神错乱、木僵、嗜睡及脑膜刺激征等。有时有少尿，甚至无尿。病程约2周，恢复较慢，头痛、胸痛、腹肌痉挛等可持续数周。并发症有胰腺炎、舌炎、唇裂、口腔溃疡、肺炎、睾丸炎等。

实验室检查，早期血白细胞轻度减少，血小板减少，尿有蛋白。个别病人血清白蛋白下降，GPT、GOT、淀粉酶升高，脑脊液一般正常。

早期诊断可取病人血、尿、咽拭接种豚鼠及猴或传代细胞分离病毒或用电镜检查血中病毒。血清学诊断可作补体结合试验和间接免疫荧光抗体法检测抗体。

除休息、补液及对症治疗外，恢复期血浆有一定疗效。应隔离病人至发病3周以上。病人排泄物、血和组织均有传染性，应煮沸、焚烧及消毒药浸泡等，如用2%次氯酸、2%甲醛（福马林）、2%苯酚（石炭酸）浸泡。接触病人应戴面罩和手套，穿隔离衣和戴眼镜。接触者应作医学观察，每日测体温2次，共14d。疫区应封锁。目前尚无疫苗预防。

新疆出血热

新疆出血热（Xinjiang hemorrhagic fever, XHF）是虫媒病毒引起、由硬蜱传播的自然疫源性传染病。近年证实本病毒与克里米亚出血热（Crimean hemorrhagic fever, CHF）为同一病原，故亦称克里米亚出血热。临床上以发热、头痛、充血、出血、低血压休克、蛋白尿等为特征。

病原体是虫媒RNA病毒，1966年从南疆巴楚县出血热病人的血液、当地荒漠牧场采集的亚洲璃眼蜱（Hyaloma asiaticum），以及尸检肝、脾、肾、淋巴结等中分离而得。病毒为圆形或椭圆形，直径为92～105nm，有包膜，外层有宽约10nm的表面突起，在扩大的高尔基囊泡内可见芽生成熟的病毒颗粒。本病毒不耐酸，对乙醚、氯仿、去氧胆酸盐等敏感。不耐热，56℃30min可灭活。

本病流行于中国新疆塔里木河流域两岸，前苏联的克里米亚顿河下游，伏尔加河盆地等。流行季节为3～6月，呈散发。以青壮年居多，发病与放牧有关。疫区的绵羊与塔里木兔是主要传染源；急性期病人也是传染源。亚洲璃眼蜱为本病主要媒介，通过叮咬传播给人和动物。接触带毒的羊血或急性期病人血液通过皮肤伤口感染于人。人群普遍易感，病后免疫力持久。

本病的基本病理变化是全身毛细血管扩张、充血、通透性及脆性增高，从而导致皮肤粘膜以及全身各脏器组织不同程度充血及出血。主要病变在肝、肾上腺和脑垂体等，腹膜后有胶冻样水肿。

潜伏期2～10d或更长。起病急骤，有寒战，高热，头痛，腰痛，全身痛，口渴，呕吐，面与胸部皮肤潮红，球结膜水肿，软腭和颊粘膜淤点，上胸、两腋下、背部淤点淤斑。热程约一周，热退前后出现低血压、休克，消化道出血，血尿及子宫出血等。病程约10～14d。血白细胞和血小板计数正常或减少，中性粒细胞核左移，可见异常淋巴细胞。尿中可出现蛋白。粪便隐血试验大多阳性。

诊断主要依靠临床症状及流行病学史。早期血中可分离病毒。血清学检测有补体结合试验、中和试验、反向被动血凝试验、免疫荧光试验等，双份血清抗体效价有4倍以上递增者有诊断意义。

治疗主要依靠对症治疗。早期应用肾上腺皮质激素治疗有一定作用，近年来用高效价免疫球蛋白治疗取得较好效果。重症患者应注意防治休克、大出血、肺水肿及心力衰竭等。预防主要是灭蜱、防蜱和严密隔离病人。

阿根廷出血热

阿根廷出血热（Argentine hemorrhagic fever）是由虫媒病毒引起的一种病毒性出血热。于1943年发现于阿根廷，病原体为鸠宁病毒（Junin virus），属于沙粒病毒的Tacaribe复合群。

本病流行于阿根廷北部，主要见于农村，近年来有不断扩大之势。流行季节为4～7月，高峰为4～5月。宿主动物为啮齿动物的Calomys musculinus, Calomys laucha以及Akodon arenicola等，可持续感染而终身排出病毒。病毒主要由尿路排出，带毒排泄物污染尘埃后经呼吸道或皮肤破损处传染，或污染食物经口传染。人与人之间传播罕见，发病以农民为主。

病理变化主要为小血管受损，有血浆外渗和出血，炎性反应较轻微。大量出血可见于胃肠道和脑部。

潜伏期约7～16d。起病较缓，体温逐渐升高达39.5～40.5℃，伴有头痛、肌痛（以腰部最为明显）、食欲减退等。体征有结膜、颜面、颈、胸部充血，相对缓脉，全身淋巴结肿大。第4病日左右，充血部位及口腔、上腭等处有淤点，面、颈部水肿，以后出现鼻出血、血尿、胃肠道出血及子宫出血等，一般均较轻。在第6～8病日，体温下降前后可出现休克，常为致死原因。休克期后可有轻度少尿等肾功能衰竭现象。以后即逐渐恢复。

部分病人可在病程第5～6病日出现神经系统症状，如舌部、眼球和肢体有定向性震颤，重者可影响讲话和饮食。有些病人出现谵妄或有全身抽搐，但脑脊液正常。恢复期有明显软弱和自主神经紊乱，如体位性低血压，自发性皮肤发红和发白，阵发性多汗等。病死率约为5%～10%。

实验室检查，血白细胞和血小板降低，尿有蛋白及红

细胞。发热期末有血液浓缩。肾功能损害多不严重。

诊断主要依靠临床症状、体征和流行病学史。在发热期病人,可取血、咽拭或尿作动物接种分离病毒。血清学检查可用补体结合试验和中和试验检测抗体 抗体在病程第3—4周出现,7—10周达高峰。

治疗主要为对症疗法。近年来应用免疫血浆治疗早期病人,取得较好效果。预防主要靠灭鼠、防鼠和清除屋外垃圾以减少与鼠类接触机会。鸠宁病毒减毒活疫苗已在少数人群中应用。

玻利维亚出血热

玻利维亚出血热(Bolivian hemorrhagic fever)是流行于南美玻利维亚的一种病毒性出血热。病原体为马秋博病毒(Machupo virus),与鸠宁病毒同属沙粒病毒的 *Tacaribe* 复合群。本病发现于1959年,流行于玻利维亚的伯尼(Beni)省农村和城市,无明显季节性。贮存宿主为鼠类中的 Calomys callosus,人主要通过野鼠传染。可有人与人之间的传播,但较少。病理、临床表现、治疗和预防基本与阿根廷出血热相同(见"阿根廷出血热"条)。

白蛉热

白蛉热(phlebotomus fever, sandfly fever)是由病毒引起、由白蛉传播的一种急性传染病。发热、全身不适、剧烈头痛、眼眶痛和血白细胞减少为其临床特征。本病流行于东半球,中国国内呈地方性流行,多见于由天津至香港一线的海岸。夏秋季雨后多见。

传染源为人和啮齿类,受感染白蛉叮咬人体后,本病病毒即注入皮肤,经血循散播至全身各组织器官,尤其是内脏、骨骼肌、关节,引起炎症,并刺激中性粒细胞的生成,而老龄中性粒细胞则遭破坏,故细胞总数大致正常,但不成熟型则增多。

本病潜伏期一般为2—6 d。病多急起,可有畏寒、体温迅速上升(38.8—40℃),一般持续2—4 d(1—9 d)后逐渐下降,恢复正常后偶有第二次上升,似"鞍状热"。第一日脉搏多增快,但其恢复较体温为早,出现相对缓脉。典型病人有剧烈的前额部头痛,眼球按压痛(或眼球活动时疼痛),眼眶后痛,眼部有烧灼感,结膜充血,畏光。患者觉颈项、背、骶髂部、关节和肢体疼痛与僵直感。常有纳减和恶心,甚者呕吐。无皮疹。往往有大汗。

热退后病人每感疲惫、软弱无力,血压可偏低伴相对缓脉,其时腹泻不少见。病后可有较持久的免疫力。

流行病学资料结合临床特征为诊断的主要依据。成熟中性粒细胞减少,伴不成熟型粒细胞增多为其血象特征。本病应与登革热鉴别。

预防的关键是清除居住环境内的杂草、碎石和有机物以制止白蛉的繁殖。室内外滞留喷洒杀虫剂有一定效果。使用细眼蚊帐和驱避剂有助于个人防护。

本病治疗主要为对症处理。

狂犬病

狂犬病(rabies)也称恐水病,乃狂犬病病毒引起的自然疫源性传染病,所有温血动物均可受染。人主要通过病兽如狂犬、病猫、病狼等咬伤而感染发病。临床表现为脑脊髓炎,主要有兴奋、恐水、咽肌痉挛、进行性瘫痪等。一旦发病,患者几全部死亡,但预防措施常有效。最近在犬类中发现有带病毒而不发病者,值得重视。

病原、发病机制和临床 本病病毒为RNA型,呈弹状,(75—80)nm×180nm。内层为含核蛋白的核壳,外层为含糖蛋白的包膜;后者可使病毒吸附于细胞表面,并诱生具保护作用的中和抗体。病毒可在鸡胚、鸭胚、乳鼠及多种组织培养中生长,从自然感染的动物和人中分离出的病毒称为"自然病毒"或"街毒",街毒通过兔脑多次后成为固定毒。街毒对人的致病力强,固定毒的致病力弱而仍具抗原性,故可用后者制备疫苗。病毒易为日光、紫外线及化学消毒剂杀灭,对寒冷耐受力强,感染组织在4℃和深冻下可分别保持活力数周和数年。

病兽的唾液中含病毒较多,于发病前数日即有传染性,病毒通过咬伤处进入人体,也可通过抓伤、擦伤等处使人受染。吸入蝙蝠排出的含病毒的分泌物,形成气溶胶后经口鼻眼等粘膜也可致病。人被病犬咬后约15%—20%发病,发病与否及潜伏期长短与咬伤部位、创伤程度、局部处理情况、衣着厚薄等因素有关;头、颈、手部咬伤后发病较多,潜伏期较短。中国狂犬病的主要传染源为病犬,约占90%,其次为病猫和病狼。近年来有貌似健康、带病毒的犬咬人致病的报道,在流行区犬群的血清中也曾发现有较高效价的中和抗体者。人的唾液内仅含少量病毒,故作为传染源的意义不大,文献中曾有经角膜移植受染的数例记载。

病毒对神经系统有强大的亲和力,进入人体后沿神经系统传播和扩散,并不出现病毒血症。病毒先在局部横纹肌细胞内少量繁殖,然后排至细胞间隙,侵入附近神经组织,沿传入神经以极慢速度向中枢上行;在脊髓神经节内大量繁殖后,侵入脊髓的相应节段,短时期内即遍布整个神经系统。继又沿传出神经到达许多组织、器官和体液,如唾液腺、角膜、肌肉等。本病的主要病变为病毒性脑脊髓炎,以延髓、海马、基底神经节及腰脊髓等部位受损较重,呈非特异性变性和炎症。最特异的是内基小体,如一种嗜酸性包涵体,圆形或卵圆形,边界清楚,直径2—10 μm,最多见于海马回、小脑浦金野等组织中。

由于病毒经常侵犯迷走神经核、吞咽神经核和舌下神经核,因而病人可因呼吸肌及吞咽肌痉挛而导致恐水、呼吸困难、吞咽困难、流涎等症状。自主神经系统功能多

呈亢进，表现为大汗、心率增快、血压升高、唾液分泌增加等。临床上多数病人呈"脑炎型"或"兴奋型"，除上述症状外尚有怕风、怕光、怕声、烦躁不安、恐怖等；体温常升高，神志大多清晰。少数情况下当延髓、脊髓、脊神经受侵犯时，则可出现各种类型的瘫痪，而上述症状不著，称"瘫痪型"。

本病的潜伏期10d至1年以上不等，整个病程平均约4 d，一般不超过6 d。

诊断依据 发作阶段病例的诊断较易，根据被咬史、咬人动物已确诊患狂犬病、典型症状及病程即可拟诊。死后脑组织印片用 Seller 法或免疫荧光法染色，可检出内基小体或病毒抗原，角膜印片或皮肤切片的免疫荧光染色可用于诊断困难的病例。国外最近有 ELISA 药盒供应，以检测狂犬病病毒抗原，方法简便、特异、灵敏、快速。病程长于10d 者可检测血清或(和)脑脊液中的中和抗体，结果阳性者有助于诊断。

病毒分离 一般采用动物接种，可从咬人动物或死者的10%脑组织悬液接种乳鼠脑内，乳鼠发病死亡后可在其脑组织内查见内基小体。脑组织也可用乳地鼠肾传代细胞 (BHK-21) 或鼠神经细胞瘤细胞 (C-1300) 进行病毒分离。

狂犬病需与类狂犬病性癔症、狂犬病疫苗接种后脑炎、破伤风等区别。

防治要点 犬类管理、疫苗接种、被动免疫、伤口处理等均属预防的重要措施，不可偏废。捕杀所有野犬及无故咬伤多人的家犬。家犬、警犬、实验用犬等均应登记和接种全程狂犬病疫苗。严格执行犬类管理可使本病的发病率明显降低。

对高危人群如流行区与动物有密切接触的兽医、动物管理人员、防疫人员、野外工作者等，以及实验室与狂犬病病毒有接触机会的技术员进行接触前预防接种。国外采用人二倍体细胞疫苗肌内、皮下或皮内接种，初次免疫共3次，分别为0、7和28d，每次1 ml (皮下或肌注)或0.1ml (皮内)；以后每隔2年加强注射一次，每次也为1 ml 或0.1ml。局部反应皮内稍多于皮下或肌注。绝大多数接种者2年后的血清中和抗体高于最低有效水平(0.5IU/ml)。副作用轻微，可考虑采用。

全程疫苗接种和被动免疫适用于下列情况：①被野兽如狼、狐等所咬伤。②被流行区的狗所咬伤。③被下落不明的狗所咬伤。④无故遭到狗的袭击而被咬伤等。现多数主张免疫血清和疫苗接种合用，这对咬伤较严重或在头、颈、手等部位尤有重要意义；两者合用可显著降低发病率，国内资料发现合用的发病率为2.22%(75/3378)，单用疫苗的发病率为8.09%，国外的结论也相同。

英、美、法、德、伊朗等国采用人二倍体细胞疫苗，前苏联及东欧国家应用地鼠肾细胞疫苗作预防接种，中国于1981年起也已采用后者，部分发展中国家则仍沿用脑组织灭活疫苗 (Semple 疫苗)，该疫苗由于神经并发症较多而严重，应予废用。人二倍体细胞疫苗则因价格昂贵而不易推广。疫苗宜注入肌内或皮下，0、3、7、14、30和90d各注射一次，每次1 ml (人二倍体细胞疫苗)或2 ml(地鼠肾细胞疫苗)。副作用轻微，局部可有红肿，硬结、皮疹等，偶有全身性荨麻疹、血清病样反应、发热等。国内应用地鼠肾疫苗已逾百万人份，未发现神经并发症。

免疫血清有马源和人源两种，国内目前应用者为免疫马血清，人免疫丙种球蛋白已试制成功而有待鉴定。马血清应用前需先作皮肤敏感试验，阴性时以每日量(40IU/kg)的一半注入肌内，一半供伤口浸润注射之用，疗程2～3 d。虽免疫血清在一定程度上可影响自动免疫抗体的生成，但因在体内长期仍可保持有效抗体水平，故不需要加强注射。应用马血清后的血清病发生率为15%～25%。

被咬伤口应及时以20%肥皂水或0.1%苯扎溴铵(新洁而灭)或其他季铵类药物彻底清洗，以去除残留于伤口的病毒，此与疫苗接种和被动免疫具同等重要性，不可忽视。因肥皂水可中和季铵类的作用，故两者不可合用。冲洗后涂以75%乙醇或2%～3%碘酒，伤口不宜缝合。

因发病后极少存活，文献中虽有多例康复的记载，但仅极个别例子得到确诊，更说明上述预防措施的重要性。患者应隔离于安静的单室内，避免一切不必要的刺激。医护人员应戴口罩及胶皮手套以防止受染。保持病人的营养及水、电解质和酸碱平衡，防止继发感染和缺氧，必要时作气管切开。止痉可采用肌肉松弛剂如地西泮(安定)等，用肾上腺皮质激素及脱水剂以预防和治疗颅内压增高。努力维护心、肺功能，并进行各种必要的抢救。具体措施可参阅"破伤风"、"流行性乙型脑炎"等条目。

流行性腮腺炎

流行性腮腺炎 (mumps) 是由腮腺炎病毒引起的腮腺非化脓性肿胀，伴有疼痛。常见并发不同程度的脑膜脑炎，青春期尚可并发睾丸炎及卵巢炎。多见于儿童，1岁以下较少见，成人亦有发病。全年均有流行，但以冬春季为高峰。一次感染后得终身免疫，极少再次发病。

病原、发病机制和临床 腮腺炎病毒属副粘液病毒，系核糖核酸型，直径90—300nm，易被乙醇、甲醇、1%甲酚皂液(来苏儿)等杀灭，暴露于紫外线下迅速死亡，37℃时仅能生存24h，加热至55～60℃，10min即可灭活。本病毒具有 V 抗原(病毒抗原)和 S 抗原(可溶性抗原)两种，人感染后出现相应抗体，S 抗体先出现，于6～12月消失，V 抗体出现略晚，但2年后仍能维持一定低效价。已知一些病毒如柯萨基病毒、单纯疱疹病毒、副流感病毒等亦可引起急性腮腺炎。患者及隐性患者为传染源，病毒通过飞沫进入鼻、口、咽及上呼吸道粘膜，引起病毒血

症，定位于腮腺，亦可侵犯其他腺体及器官，如颌下腺、舌下腺、胰腺、性腺及神经系统。病毒被吸入口腔后，也可先在腮腺中繁殖，再进入血循环，然后侵犯其他脏器。腮腺的主要病变为非化脓性炎症改变，腺体及周围组织充血、水肿，腺泡细胞有混浊及肿胀，或呈坏死并碎解。腺体间质中有浆液性纤维素渗出物伴淋巴细胞浸润。腺管上皮细胞水肿、坏死，管腔中有坏死脱落的上皮细胞堆积，使唾液排出受阻，淀粉酶不能自腮腺管排入口腔，而经淋巴系统流入血液，使血液及尿液中淀粉酶增加。

本病潜伏期14～25d，平均17～18d。起病多较急，在腮腺肿大前1～2d先有发热、畏寒、头痛、纳差、咽痛等全身不适症状，婴幼儿尚可有呕吐。体温上升至39～40℃。腮腺肿大以耳垂为中心，向前、后、下及周围肿大，边缘不清，2～3d达高峰。肿胀为非化脓性，局部皮肤紧张或发亮，但不发红，触之有弹性感及轻度压痛，张口咀嚼及吃酸性食物或干燥食物时，胀痛加剧。通常一侧腮腺先肿大1～4d后，对侧也肿，持续4～5d后逐渐消退，整个病程约10～14d。75%患者两侧腮腺同时肿胀，部分仅侵犯一侧腮腺。颌下腺及舌下腺多先后被累及。少数患儿仅有颌下腺或舌下腺肿而始终无腮腺肿。有时腮腺四周软组织水肿明显，上达颞部及颧骨弓，下达颌部、颈部，甚至波及胸骨前软组织，使面貌变形。舌下腺严重肿大时可见颈部肿胀及吞咽困难。部分患者无前驱症状，以腮腺肿大为主要表现。位于上颌第二臼齿对面颊粘膜上的腮腺管口在病程早期可有红肿，有助于诊断。

合并症有：①神经系统并发症：包括脑膜炎、脑膜脑炎、多发性神经炎、脊髓炎、面神经炎、三叉神经炎及听神经炎等。脑膜脑炎一般于腮腺肿大后3～14d出现症状，亦可在腮腺肿大前1～2周内发病。其临床表现及脑脊液变化与其他病毒引起的脑膜炎或脑膜脑炎相似。预后良好。少数患者脑脊液中细胞数较一般病毒性脑膜炎为高，偶尔超过（1～2）×10^{9}/L，蛋白质在发病早期可升高超过一般病毒性脑膜炎的脑脊液变化，糖量有时减低至2200μmol/L以下。无神经系统症状的腮腺炎患者中可有15%～31%出现脑脊液细胞数增加，此种情况为腮腺炎病程中的表现。②生殖器官并发症：腮腺炎病毒好侵犯成熟的生殖腺体，较多见于青春期，常在腮腺肿大后1周出现症状，亦可在腮腺肿前或与腮腺肿同时发生。主要为睾丸炎与附睾炎及卵巢炎。睾丸炎多为单侧性，双侧发病占2%。临床表现为发热、寒战、恶心、呕吐及下腹痛等症状。并发右侧睾丸炎时，症状可似阑尾炎。睾丸疼痛并肿胀，持续数天至2周，单侧睾丸炎一般不妨碍生育，重者可引起睾丸萎缩及男性不育症。卵巢炎比睾丸炎少见，临床症状轻，有下腹痛，故不易确诊。③急性胰腺炎：在小儿不多见，主要有恶心、呕吐、上腹痛、腹胀等症状，时有发热。血清脂肪酶及淀粉酶显著升高，超过单纯腮腺炎的水平。④肾炎：临床表现不明显，少数患者有面部浮肿及高血压，出现血尿或管型，肾功能大多正常或暂时减低，能自限，偶有发生重症肾炎及急性肾功能衰竭的情况。⑤其他：包括心肌炎、关节炎、乳腺炎、胸膜炎等。心肌炎多在心电图上显示改变，临床主诉不明显，严重者有房室传导阻滞及停搏，偶可致命。血象中血小板减少的并发症也有发生。

诊断依据 根据流行史及接触史，以及腮腺肿大的特征可确诊本病。对可疑者进行血清学检测有助诊断。血凝抑制试验如补体结合试验在双份血清中可达4倍以上效价增高，以前者更敏感。有条件者，可从早期患者唾液、血及尿中分离腮腺炎病毒。血清和尿液淀粉酶的测定在90%患者都有轻至中度增高，淀粉酶增高程度常与腮腺肿大程度成正比，也与胰腺受累有关。血白细胞大多正常，淋巴细胞占优势。

需与流行性腮腺炎鉴别的病主要有：化脓性腮腺炎、颈部及耳前淋巴结肿大、其他病毒所致腮腺肿大（依赖血清学检测而诊断）等，其他疾病如慢性肝病、营养不良、糖尿病或用羟布宗（羟保泰松）及碘化物后可见腮腺肿大，一般为对称性，质软。腮腺管阻塞所致腮腺肿大，如腮腺管结石，有反覆腮腺肿大发作史，须进行X线摄片或腮腺管造影等检查诊断，手术治疗有效。

防治要点 对患者予以呼吸道隔离至腮腺肿大消退。发病1周后，唾液及呼吸道粘膜排毒量已极少，故在前驱期至腮腺肿大1周期间隔离最为重要。利巴韦林（三氮唑核苷）有一定作用。重症患者于病程早期应用干扰素可防止病情发展，减少并发症。注意口腔卫生，饮食以流质及软食为宜，避免酸性食物及干食。发热者也可用中药板蓝根口服。银花、连翘、蒲公英、黄芩有清热解毒作用。腮腺局部用中药紫金锭或青黛散加少些醋调匀后外敷，有止痛消肿作用。抗生素和磺胺药无效。并发脑膜脑炎者的治疗同其他病毒性脑炎。并发睾丸炎者应卧床休息，短期应用肾上腺皮质激素，局部用睾丸托或冷水袋以减少疼痛。

集体儿童机构中接触者应留检3周。人血及胎盘血丙种球蛋白均无预防作用。病人恢复期血清及特异性免疫球蛋白有一定效果，因来源有困难，故难以推广。国外已开展用腮腺炎病毒减毒疫苗皮内或皮下注射，亦已有用喷鼻或用气雾在室内给小儿吸入的预防方法，收效良好，用后血液抗体转阳性。

已有报道孕妇感染腮腺炎病毒后引起胎儿畸形，如先天性心内膜下弹力纤维增生症、脑发育不全、脑积水等，故易感孕妇宜用疫苗预防。

柯萨奇病毒感染

柯萨奇病毒感染（Coxsackie virus infection）是由A和B两组柯萨奇病毒所引起的感染，临床表现为多种征群，大多数属隐性或轻型感染，重者也可危及生命。本

病世界各地均有散发流行，以夏秋季发病率较多，儿童最易感。主要传染源为病人和无症状带毒者，经粪—口传播，也可由呼吸道传播，孕妇感染时病毒可通过胎盘传给胎儿。

病原、发病机制和临床 柯萨奇病毒属于小核糖核酸病毒科肠道病毒属，直径20—30nm，球形。依其致病性不同而分为A和B两组。A组有23个血清型，B组有6个血清型。本病毒能耐胃酸及肠道碱性环境，故可致下消化道感染，并可在小肠上皮细胞和淋巴组织中繁殖复制。

病毒经口侵入咽部上皮细胞后在淋巴组织中繁殖，引起口腔、咽部以及呼吸道表浅炎症，并可通过胃到小肠而引起肠炎。多数病毒感染局限化，临床症状轻微或缺如。当机体抵抗力低下时，病毒侵入血路而致病毒血症可引起出疹性发热、流行性胸痛、急性心肌炎和神经系统炎症。病毒在细胞内复制导致细胞溶解是出现临床症状的病理基础。免疫反应造成组织损伤可使疾病迁延。

临床表现错综复杂，同一型病毒可引起不同的征群，同一征群可由多型病毒所致，常见征群如下。

神经系统感染 表现为：①无菌性脑膜炎：多呈散发，偶可呈暴发流行，后者多见于夏秋季。发病年龄以5—15岁居多。起病急骤，除有发热、头痛外尚可有咽痛、肌痛、皮肤斑丘疹等，起病1—2d后出现脑膜刺激征。脑脊液白细胞数一般在(100—200)×10⁶/L左右，偶可达1 000×10⁶/L以上，初期以中性粒细胞为主，后期以单核细胞为主，糖与氯化物正常，蛋白质略有增多，热程4—6d，有时热退后又再发热而呈双相热。病程一般5—10d，但体力恢复较慢。多数不出现肢体瘫痪，但有时可有暂时性肌力减退。②脑炎，可为局灶性或弥漫性初起发热，继以意识障碍，可出现瘫痪、谵妄，甚至惊厥与昏迷。新生儿或婴儿可发生弥漫性脑炎，常伴心肌炎和肝炎，病情危重，惊厥频繁，易致呼吸衰竭。③脊髓灰质炎 因并非由脊髓灰质炎病毒所致，故又称假性脊髓灰质炎。临床表现与脊髓灰质炎病毒引起者很相似，但一般瘫痪程度很轻，且易恢复。

心血管系统感染 主要由柯萨奇病毒B组引起。除新生儿外，本病多见于大龄儿童及青壮年，国外报告平均发病年龄为28岁。临床上表现为心肌炎，偶为心包炎，症状轻重不一。一般先有短暂的发热和上呼吸道感染症状，继之出现心脏的症状和体征，如呼吸困难、面色苍白、心动过速、心脏扩大、奔马律、心音低钝与心尖区收缩期杂音。心电图显示心肌炎改变。重者可出现肺水肿、肝肿大等急性心力衰竭的表现。心律不齐是心肌炎中最为常见的表现，过早搏动尤为常见，可迁延数月或数年。少数患者尚有传导系统的障碍。鲜有表现为猝死(多发生于夜间)，尸检证实为心肌炎，心肌缺血、梗死或有广泛性坏死。呈慢性心肌病者多孔急性期。呈心包炎表现者常先有上呼吸道感染症状，继之有心前区疼痛和心包摩擦音，约半数伴有肌痛与关节痛。X线检查示心包积液，且常伴有左侧胸腔积液。

流行性胸痛 又称流行性肌痛。绝大多数由柯萨奇病毒B组引起的，呈流行性散发。潜伏期2—5d，患者有发热、阵发性腹部或胸部肌痛，尤以膈肌最易受累。肌痛轻重不一，活动时痛加剧，可有局部肌强直及压痛。肌痛多于3—4d内消失，少数可反覆发作，甚至迁延数周。少数病例可伴发无菌性脑膜炎、心肌炎、心包炎或睾丸炎。

疱疹性咽峡炎 主要由柯萨奇病毒A组引起。患者多为小儿，夏秋为多，常呈暴发，也可散发。潜伏期平均6d，急起发热、咽痛，咽部及扁桃体等处充血，咽部有散在的灰白色疱疹，直径1—2mm，其四周有红晕，疱疹溃破后形成溃疡，一般3—5个，4—6d后可自愈。

手-足-口病 主要由柯萨奇病毒A组引起。患者以小儿多见。潜伏期2—5d，起病时有发热、流涕、厌食、口痛、呕吐、腹泻等症状，继之口腔粘膜出现小疱疹，多数分布于口腔前部，溃破后形成溃疡。同时出现皮肤斑丘疹，以手足为多，皮疹很快发展为小疱疹，2—3d后疱疹消退，不留瘢痕。

其他 柯萨奇病毒尚可引起流行性出血性眼结膜炎、急性胃肠炎、急性淋巴结节性咽炎、肝炎、胰腺炎等。柯萨奇病毒B组还可引起胰岛素依赖性糖尿病。

诊断依据 根据前述特征性征群，结合流行病学资料可提示柯萨奇病毒感染的可能，但与埃可病毒难以区别，也不能排除其他病毒引起的感染。故确诊须靠病毒分离和血清学检查：①病毒分离：从患者体液(如胸穿液、心包液等)或组织中分离出病毒有助于确诊。如仅从分泌物或粪便中分离出病毒，尚需排除病毒携带的可能性。②血清学检查：早期和恢复期双份血清的中和试验有诊断价值。补体结合试验有异型交叉反应，故其诊断价值较少。在疾病早期采用ELISA法检测血清特异性IgM效价≥1∶32具诊断价值。疾病恢复期血清特异性IgG效价早期有4倍以上增高者亦具诊断价值。

防治要点 由于病毒血清型较多，难以制备和应用特异的疫苗预防。丙种和胎盘球蛋白中均有多种型的柯萨奇病毒中和抗体，可用于在流行期间有密切接触史的婴幼儿。

目前尚缺乏确切有效的抗病毒药物，因此只能针对各征群进行对症治疗。心肌炎早期足够的休息极为重要，肾上腺皮质激素可抑制干扰素合成，促使病毒复制，故疾病早期不宜应用。如有急性心力衰竭、休克、严重心律紊乱者必要时短期使用氢可的松，每日200—300mg或泼尼松(强的松)20—40mg，1—2周后减量。

传染性单核细胞增多症

传染性单核细胞增多症(infectious mononuc-

leosis）是由 Epstein-Barr (EB) 病毒所引起的急性疾病。儿童期易感染，但症状不典型，常不产生嗜异性凝集抗体。成人感染后有发热、咽炎、淋巴结炎、周围血淋巴细胞增多，并有异常淋巴细胞出现，血中常可测得嗜异性凝集抗体。不论儿童和成人，感染后均有抗 EB 病毒抗体出现。

病原、发病机制和临床 病原体是 EB 病毒。急性期病人咽部80%有 EB 病毒存在，恢复后15%～20%，可长期口咽部带病毒；但特异性抗体阴性者口咽部EB病毒亦为阴性。流行病学调查证明未感染者血中无抗 EB 病毒抗体；感染后出现特异性抗体且持续存在，对本病有巩固的免疫力。通过输血可使易感者发生典型的临床经过，并出现嗜异性凝集抗体和抗 EB 病毒抗体。因本病091发生广泛肝坏死者，尸解时可见肝细胞核内有疱疹样病毒颗粒。将 EB 病毒接种于志愿者可引起典型的发病，说明 EB 病毒是本病的病原体。

EB 病毒属疱疹病毒科，外层有脂蛋白包膜，内有衣壳，核心有双链 DNA。EB 病毒有膜壳抗原、膜抗原、早期抗原、可溶性抗原和病毒相关抗原与种抗原，均能使人体产生相应的抗体。

EB 病毒对淋巴组织有亲和性。病毒进入口腔后先在咽部淋巴组织内进行复制，继而进入血循环引致病毒血症，并进一步累及淋巴系统的各组织与脏器。因 B 淋巴细胞表面具 EB 病毒的受体，而此受体不存在于 T 淋巴细胞，故 EB 病毒仅能感染 B 淋巴细胞。B 淋巴细胞受 EB 病毒感染后不断繁殖，呈肿瘤样生长。在有免疫缺陷的家族中，如发生本病，则可发生 B 淋巴细胞无限制繁殖，造成各内脏淋巴细胞肿瘤样浸润而死亡。然而本病是一种自限性疾病，淋巴组织增殖到一定程度和时间后即逐渐消退，因此必须有若干机制能有效地控制 B 淋巴细胞的无限增殖，T 淋巴细胞可能起主要的节制作用，本病周围血中有大量异常淋巴细胞，绝大多数是 T 淋巴细胞，仅0.5%～2%为 B 淋巴细胞。在淋巴结内，大量增生者主要是胸腺依赖区的淋巴细胞。异常 T 淋巴细胞在体外实验中证明对含有 EB 病毒基因的靶细胞有细胞毒性和细胞溶解作用，这种作用在疾病高峰时最为明显。被 EB 病毒感染的 B 淋巴细胞在被 T 淋巴细胞破坏时，释放自身抗原，从而刺激自身抗体的产生，可引起一系列并发症。受 EB 病毒的作用而发生细胞膜的改变，可能是使宿主产生嗜异性凝集抗体反应的主要抗原物质。

EB 病毒与鼻咽癌和 Burkitt 淋巴瘤也有密切关系。

病变主要位于淋巴组织，表现为淋巴结肿大、脾肿大和鼻咽部、消化道淋巴组织增生。淋巴结有网状细胞增生，不典型淋巴细胞弥漫性浸润。脾脏亦有不典型淋巴细胞浸润，尤以红髓与血窦为明显。包膜和脾小梁的细胞浸润和水肿使脾脏易于破裂。肝、心肌、肺、中枢神经系统和肾脏亦有淋巴细胞浸润。上述脏器的改变可在临床上引起相应的症状。

儿童与成人的潜伏期略有不同，儿童为4～14d，成人为30～50d。起病缓慢，大多有前驱期，历时4～5d，有头痛、乏力、食欲减退等症状，继而出现发热、咽痛、淋巴结炎。发热大多在38—40℃之间，热程自数日至数周，可伴有寒战与多汗或相对缓脉。咽痛出现在病程第一周，逐渐加重，咽部有红肿，半数病人有灰白色渗出物。颈淋巴结肿大最为常见，腋下、腹股沟、肱骨内上髁、纵隔、肺门等淋巴结亦常肿大，直径1～4 cm，散在，有压痛，但无局部红肿与化脓。一般数周内消退，偶可持续数月。

约半数病人有脾肿大，在病程第2～3周最为明显，一般在肋缘下1～3cm。肝肿大者少，但多数病人有血转氨酶升高。5%～10%病人有轻度黄疸，在病程第4～14d出现。约10%病人有皮疹，多数为位于躯干部和四肢近端的淡红色斑丘疹，亦可呈麻疹样、猩红热样、荨麻疹样等。约1%病人可出现神经系统症状，一般在起病后1～3周出现，但亦可先于其他症状；最常见者为急性感染性多发性神经炎（格林-巴利综合征），其他尚有浆液性脑膜炎、面神经瘫痪、脑炎和脊髓炎，90%以上可自行恢复。5%病人有肺炎、心肌炎、心包炎、肾炎等表现。

成人一般呈典型的临床经过，且嗜异性凝集反应阳性。年龄越小，症状越不典型。5岁以下儿童或表现为呕吐、腹泻，或呈上呼吸道感染样，或有短暂发热，但常无淋巴结肿大和肝脾肿大，嗜异性凝集反应亦常阴性。本病偶可并发脾破裂、气道阻塞（因淋巴组织增生）、消化道出血（淋巴组织坏死、溃疡）、血小板减少、溶血性贫血、粒细胞缺乏症等。

诊断依据 本病诊断以临床症状、典型血象以及阳性血清学试验为主要依据。血白细胞总数增多（10～20）×10⁹/L，淋巴细胞和大单核细胞两者占50%以上，异常淋巴细胞在10%以上，偶可高达80%以上。异常淋巴细胞在其他病毒感染和弓形体病时亦可出现，但大多不超过10%。骨髓检查缺乏诊断意义。嗜异性凝集抗体一般在起病后1～2周出现，3～4周达高峰，持续3～6个月。急性期效价越高，则持续时间越长。嗜异凝集试验系检测病人血清对绵羊红细胞的凝集效价，效价在1∶56以上为阳性。阳性时应进一步作鉴别吸附试验，用豚鼠肾不能或极少吸附凝集素（吸附后效价仍在1∶28以上），而用牛红细胞则能完全吸附。部分正常人、血清病、淋巴瘤、白血病、结核病、急性血吸虫病、类风湿关节炎等疾病中嗜异性凝集反应亦可阳性。但可用鉴别吸附试验排除。5岁以下小儿本试验常阴性，无诊断意义。

人体受 EB 病毒感染后，可以产生膜壳抗体、抗膜抗体、早期抗体、中和抗体、补体结合抗体、病毒相关核抗体。特异性 IgM 型膜壳抗体在病程早期出现，但一般仅持续4～8周，故其出现表示近期感染或疾病持续活动。IgG 型膜壳抗体虽在病程早期即见增高，但可长期持续存在，其临床上应用价值尚不及嗜异性凝集反应，但可用

作流行病学调查。约70%患者可出现短暂的“早期抗体”，几乎均为抗D部分，出现者的病情一般较重。抗膜抗体和中和抗体的上升趋势比嗜异性抗体、膜壳抗体和早期抗体稍缓，而补体结合抗体和病毒相关核抗体通常在数周甚至数月后才能检出。EB病毒培养在临床诊断上很少应用。

防治要点 本病尚无有效的预防措施。急性期患者是否需隔离尚无定论。由于患者恢复后病毒血症可长达数月，故若患者为献血员，其献血期限应延长至发病后6个月。本病的免疫预防尚在探索中。

治疗为对症性，疾病大多能自愈。急性期患者应卧床休息。抗生素与磺胺药对本病无效，但在扁桃体继发细菌感染时可选用，一般可给予青霉素7～10d。据较多系列报告，若给予氨苄西林（氨苄青霉素），约95%患者可出现多形性皮疹，不宜使用。甲硝唑或克林霉素（氯林可霉素）对本病咽峡炎可能有助，提示合并厌氧菌感染的可能，但后者亦可导致皮疹。肾上腺皮质激素对咽部和喉头有严重病变或水肿者有应用指征，可使炎症迅速消退，及时应用尚可避免气管切开。肾上腺皮质激素也可应用于中枢神经系统并发症、血小板减少性紫癜、溶血性贫血、心肌炎、心包炎等。脾破裂时应作紧急手术治疗，必要时输血以纠正休克。阿糖腺苷及其他毒性较低抗病毒药物的确切疗效尚待证实。

病毒性胃肠炎

病毒性胃肠炎（viral enterogastritis）是由多种病毒引起的急性小肠炎症的总称。主要表现有发热、恶心、呕吐、腹泻、排水样便或稀便。大便镜检有极少量白细胞，细菌、真菌培养阴性。电镜或免疫电镜可查见大便中病毒颗粒。在感染性腹泻中，80%的患者是由病毒所引起的，其中约有50%以上为轮状病毒所致，其他为诺瓦克（Norwalk）类病毒、腺病毒、星状病毒、冠状病毒、萼状病毒、柯萨奇病毒、埃可病毒等。

病原、发病机制和临床 根据免疫学特性，人轮状病毒至少可分2型，也有报告可分3～5型。中国1978年北京首次发现轮状病毒秋季腹泻以来，上海及其他地区亦有报告。在亚热带轮状病毒感染主要发生在秋季，多见于2岁以下婴幼儿，尤以6个月到1岁为多见。成人接触后可获得感染或无症状带毒，亦可发病。中国部分地区暴发流行成人轮状病毒胃肠炎，但其抗原性与通常在小儿流行的轮状病毒不同。轮状病毒1～2型在人群中抗体水平分布相似，2～3岁以上免疫力几乎高达90%。

诺瓦克类病毒胃肠炎可散发或在学校、社会、家庭中暴发，大多发生在9～11月，人有普遍易感性，其抗体在学龄儿童及青少年中检出，也可在幼儿及成人中检出，其他病毒发病无明显季节性，主要侵犯婴幼儿，但冠状病毒、萼状病毒亦可侵袭成人。

病毒性肠炎的主要感染源是病人及带病毒者，传播途径为粪—口或口—口传播，家庭内或医院内传播迅速，可在集体机构内形成暴发或连续发病。

病毒主要侵犯小肠，小肠粘膜绒毛上部的带刷状缘成熟的上皮细胞，急性期后该处上皮细胞大多脱落，绒毛变短、变钝，不成熟的无刷状缘的立方细胞由粘膜底部上升替代了上述细胞，这些细胞缺乏双糖酶及其他消化酶，造成木糖、乳糖及脂肪吸收不良，使小肠吸收功能下降，导致肠腔渗透压改变，进入肠腔的液体增加而引起腹泻。

潜伏期为1～3d，起病急，部分病人有呼吸道前驱症状或突起恶心、呕吐、腹泻。呕吐可为首发症状，次数多，可持续数日，呕吐物为胃内容物，继之为水样，腹泻每日达10～20次，大便为水样，无血及粘液。成人及年长儿诉腹痛，发热不高，一般38℃左右，病情重者可达39℃以上，病程为1周左右，个别可长达2～3周，吐泻后易发生脱水和代谢性酸中毒。一般为轻症，如及时治疗可迅速恢复，也有致命的重症，死于重度脱水、休克。

诊断依据 除流行病学及临床表现外，须进一步作病原学检查，应用放射免疫、补体结合或酶联免疫吸附等方法检测粪便中的抗原或血清抗体，用免疫电镜、免疫荧光等方法直接查找粪便中的病毒颗粒以确诊病原。

防治要点 病毒性肠炎目前无特殊治疗方法。由于其有自限性，一般不主张应用抗菌药物，而以对症治疗为主，口服思密达（smecta）有一定疗效。吐泻严重时应用止吐剂及镇静剂并及时输液纠正电解质失衡，一般患者可应用口服补液。世界卫生组织推荐的口服补液配方为氯化钠3.5g，碳酸氢钠2.5g，氯化钾1.5g，葡萄糖20g加水至1 000ml，可补充腹泻时水和电解质的损失。采用口服补液可随意饮水并适当进食以补充能量，对呕吐频繁不能口服液体者可给静脉输液，并需注意患儿的护理及喂养，在集体及医疗机构中，需对患儿进行隔离，并注意医护人员的双手及食具消毒和排泄物的处理。母乳中存在特异IgA，因而母乳喂养有一定的防治作用。最有希望的预防方法是制备疫苗，牛轮状病毒减毒活疫苗已试用于小牛及人有一定效果。

艾滋病

艾滋病（acquired immune deficiency syndrome，AIDS），又称获得性免疫缺陷综合征，是一种免疫性疾病，表现为免疫功能障碍，易发生条件致病性感染及Kaposi肉瘤等。

本病最初发现于美国，现已蔓延全世界各地。本病主要侵犯45岁以下的中青年，80年代中期起，男女间比例趋向1∶1。从全球范围看，75%的成人感染由异性间传播引起，其他高危人群包括男性同性恋者、静脉注射药物成瘾者、海地移民、血友病病人、AIDS病人的性伴

件、接受输血或血制品的人群、生活在AIDS病人家庭中的儿童等。国内的感染者有增多趋势,需高度重视。

病原、发病机制和临床 本病的病原为人类免疫缺陷病毒(HIV),属逆转录病毒,具有逆转录酶,该病毒攻击的靶细胞均为T淋巴细胞,尤其CD_4^+细胞。HIV对70%乙醇、0.1%次氯酸钠、0.02%戊二醛及加热(100℃)等均甚敏感,易被灭活。

患者精液中含10^7~10^8病毒颗粒/ml,带毒者含10^6病毒颗粒/ml,HIV可经阴道或通过肛交由直肠入血,引起感染;静脉药瘾者则因共用污染HIV的注射器而引起感染;血友病人所输入的凝血因子乃由2 000份以上的人血浆混合浓缩制成,污染HIV的机会甚多,也易引起感染。侵入人体的HIV选择性地抑制T细胞,导致CD_4^+(辅助T细胞)/CD_8^+(抑制性T细胞)比例下降,使患者易发生条件致病性感染及恶性肿瘤。至于CD_4^+减少的原因,除HIV的直接破坏外,其他可能有:HIV感染干细胞、自身免疫引起的CD_4^+破坏、合胞体的形成等。

人体感染HIV后,一般经0.5~8年的潜伏期,大多为2~4.5年,发展成典型的艾滋病。

艾滋病相关综合征 艾滋病相关综合征(ARC)也称前艾滋病,包括持续性全身淋巴结病(PGL)或淋巴结综合征(LAS)。表现为HIV抗体阳性、腹股沟以外的淋巴结肿大、发热、体重减轻、腹泻等。

典型艾滋病 典型的艾滋病则易发生条件病原体感染及Kaposi肉瘤,前者以卡氏肺孢子虫病为多见,占51%,Kaposi肉瘤占26%,同时患两病者占8%,发生其他感染者15%。

(1)条件病原体感染:可发生于各个系统,呼吸道感染可由巨细胞病毒、单纯疱疹病毒、隐球菌、鸟型分枝杆菌、卡氏肺孢子虫等引起,后者所致者最多见,呈亚急性及急性起病,部分患者有持续2~10周的咳嗽及胸部不适,X线表现多不典型;部分患者急起高热、气急、咳嗽、呼吸困难、面部青灰及紫绀等。X线呈双侧弥漫性间质性肺炎。消化道感染则由溶组织阿米巴、贾第虫、痢疾杆菌、沙门菌、空肠弯曲菌、念珠菌、单纯疱疹病毒及隐孢子虫等引起。后者为动物病原,可侵入AIDS患者,患者持续或反复发作腹泻,水样便,每日数次至数十次。中枢神经系统感染可由弓形体,类圆线虫、巨细胞病毒、隐球菌等引起,以后者所致的脑膜炎最多见,常系全身感染的一部分。

(2)Kaposi肉瘤(KS),原见于老年海地人、接受免疫抑制治疗者及接受肾移植者,AIDS患者的KS比上述所见者更加严重,KS是多灶性肿瘤,皮肤损害先发生于四肢,偶可先发于鼻尖、耳轮、乳头、阴茎等处,初起为淡红色、淡紫色或青黑色斑疹、丘疹、结节、斑块。渐变成豌豆至鸡蛋大小的坚实结节,边界不清,可融合为大片状,表面出现溃疡。在AIDS患者中,KS常累及粘膜,多见于硬腭。内镜中见ⅹ病人胃肠道上段及下段被波及。KS还常累及淋巴结、肺、肝、心包、肾上腺、膀胱、甲状腺、骨、声带、扁桃体等处。病人同时有发热、体重减轻、全身不适、厌食等全身症状。AIDS患者还可罹患淋巴母细胞肉瘤、免疫母细胞肉瘤等。

艾滋病口腔表现 包括口腔念珠菌病、Kaposi肉瘤、淋巴结病、牙髓和牙周病、多毛性白斑、鳞状细胞癌、淋巴瘤、慢性或播散性疱疹、巨细胞病毒及其他病毒感染。

口腔念珠菌病在AIDS患者中最为多见,有人认为它是AIDS早期迹象之一。AIDS患者的口腔念珠菌病临床表现与一般所见雷同。当口腔念珠菌病患者伴有持续性、广泛性淋巴结肿大时,也可能伴有AIDS发病前的淋巴结肿大征群和相关征群,需作血清学的有关检查。有人报告,艾滋病者发生Kaposi肉瘤时,约有5%~10%位于口腔。多见于硬腭、牙龈及舌部,肿瘤呈平板状时,表面增生,呈紫红色,类似血管瘤的表现。

在艾滋病患者中,口腔疱疹形态类似生殖器疱疹,在口腔粘膜上出现伴有小水疱形成的疼痛性病变。

艾滋病患者约有21%出现毛状口腔粘膜白斑,对早期诊断具有重要意义。

艾滋病眼部表现 约63%有眼部异常,主要表现为条件性微生物感染所致的眼底病变,其中以棉絮状白斑和巨细胞病毒性视网膜炎较常见。棉絮状白斑位于视网膜神经纤维层,可将经过其下之血管遮盖。若伴以视网膜出血,则表现为有白心的出血斑,组织学上,白斑处之视网膜神经纤维层肿胀,局部缺血,有细胞样体,神经纤维层内轴浆流淤积。巨细胞病毒性视网膜炎的初期,眼底表现为数个白色颗粒状病灶,逐渐扩散并相互融合,附近有带鞘血管和出血,可出现视乳头水肿、黄斑水肿及星状白色渗出,末期出现视网膜和色素上皮的显著萎缩。病理组织学上表现为视网膜全层坏死,色性炎症细胞浸润、出血和坏死,坏死区内可见到含细胞浆包涵体和核内包涵体的巨大细胞,视网膜内有散在嗜酸性无定形物质,脉络膜内有神经坏死,筛板前后有散在的核内包涵体。荧光造影可见视网膜条纹、微血管瘤、广泛渗漏和小动脉闭塞。

诊断依据 诊断艾滋病应从流行病学资料、临床症状、实验室检查诸方面综合分析。

在流行病学方面,应重点询问患者是否有婚外性行为、静脉药瘾、同性恋、输血及血制品史,询问其母是否为HIV感染者或艾滋病患者。

根据临床及实验室发现,可将艾滋病诊断为以下三种情况。

HIV感染者 无临床症状或仅有慢性淋巴结病综合征。血清经初筛试验,如酶联免疫吸附试验(ELISA)、明胶颗粒凝集试验或间接免疫荧光试验(IF)等方法阳性,且确诊试验如蛋白印迹法(Westesn Blot)亦阳性者。

艾滋病相关综合征 至少具有下列两种症状或体

征，及两项实验室异常而无其它原因可解释。（1）症状及体征，①发热（>37.8℃）间断或持续>3个月。②体重下降（>10%）。③淋巴结肿大，腹股沟部外至少2个淋巴结肿大>3个月。④腹泻（间断或持续）>3个月。⑤乏力。⑥盗汗，间断或持续>3个月。

（2）实验室异常：①CD_4^+计数降低。②CD_4^+/CD_8^+比值倒置。③至少有下列一种异常：白细胞、淋巴细胞下降，淋巴转率下降，抗体或病毒阳性。

典型艾滋病 （1）HIV抗体阳性，又具以下任何一项者。①3—6月内体重减轻10%以上，且持续发热达38℃或以上超过1个月者。②3—6个月内体重减轻10%以上，且持续腹泻（每日3—5次）1个月以上。③卡氏肺孢子虫肺炎。④Kaposi肉瘤。⑤明显的口腔念珠菌感染或其他条件致病菌感染。

（2）若HIV抗体阳性，而体重减轻、发热、腹泻症状接近上述标准，且有以下任何一项者，①CD_4^+/CD_8^+的比值<1，CD_4^+计数下降。②全身淋巴结肿大。③明显的中枢神经系统占位病变，出现痴呆、辨别力丧失，或运动神经功能障碍。

艾滋病患者的周围淋巴细胞数常减少[（0.352±.381）×10^9/L，低于正常的（1.2—3）×10^9/L]，上述的T细胞CD_4^+计数常下降至9%—20%（正常44%—55%），T细胞CD_8^+数则高于正常（35%—50%），正常为27%—29%；CD_4^+、CD_8^+比值常<1，正常1.2—2.5。

防治要点 预防工作首先应加强国境卫生检疫，凡在中国居住1年以上的外国经济人员、商业人员、学者、学生等均需在入境1月之内履行艾滋病检查手续；严禁进口血液和血液制品；杜绝非法性行为。另应加强对外籍人员及国内人群的HIV抗体的监测，国内人群着重于使用过进口血制品者、长期出国人员及有过非法性行为的人员。

治疗包括两方面，即病因治疗和条件性感染及肿瘤治疗。病因治疗的疗效尚不理想，目前应用的药物有AZT（3′-叠氮-3′-脱氧胸腺嘧啶），可抑制逆转录酶活性，中止病毒复制，每4h口服250mg，连续24周，可改善临床症状。副作用是骨髓抑制和贫血。ddc（2′,3′-dideoxycytidine，2′,3′双脱氧核苷），ddI（2′3′-dideoxyinosine）、ddA（2′,3′-dideoxyodenosine）均与AZT同类，可抑制DNA合成。在某些国家，已开始逐步用于临床。

条件性感染的治疗亦十分困难，因免疫功能受损，所以疗效甚差。

局限性KS可采用放射治疗，少数孤立病变可行外科切除。病变广泛者可选用氮芥、长春新碱、博来霉素、皮质类固醇治疗。

病毒性疣

病毒性疣是由病毒引起，以细胞增生反应为主的类皮肤良性赘生物。这类病毒属DNA病毒，分别由乳头多瘤空泡病毒组中的乳头瘤病毒及痘病毒组中的传染性软疣病毒致病。前者引起寻常疣、跖疣、扁平疣和尖锐湿疣；后者引起传染性软疣。这些病毒对于任何动物不致病，仅有组织学检查能证实其存在。人与人之间通过接触传染，但传染性甚小。除传染性软疣潜伏期较短，一般为14—50d外，其余为1—20个月，平均4个月。细胞免疫缺陷，可促发疣的感染，甚至使其向全身播散。

病毒性疣的治疗原则以局部疗法为主，如使用物理、化学方法及抗病毒药物破坏或抑制疣组织、外科刮除、手术切除等。数目较多的常结合用药物。

几种有代表性的病毒性疣分述如下。

寻常疣 寻常疣（verruca vulgaris）多见于儿童及青少年，好发于手背、手指、足缘等处。为针头至黄豆大或更大的角质增生性丘疹，半圆形或多角形，质硬，污黄或灰褐色，表面粗糙，顶端可分裂成花蕊状或刺状，基底及周围无炎症。初发仅1个，可由自身接种而增多，一般无自觉症状。其发于甲缘者称甲周疣，有触痛，易发生裂口而感染。若疣表现为丝状突起，称为丝状疣，多见于眼睑、颈部，其高度一般不超过1cm。若疣在共同的基底上呈多指状，称为指状疣，多见于头皮、趾间。组织病理示表皮疣状增生，真皮呈乳头瘤样增殖。棘层和粒层内有大的空泡化细胞，其核内充满均质性嗜碱性物质，电镜下含有大量球形病毒颗粒。治疗：①明显高起而基底较小的疣，可用压舌板或棉花棒推除，然后涂以碘酒，压迫止血。②局麻下用刮匙刮除、电灼或二氧化碳激光烧灼、冷冻或用棉棒蘸液氮点涂。③腐蚀性药物如纯苯酚（石炭酸）、三氯醋酸、水晶膏（20%氢氧化钾浸泡糯米数小时后，搅拌成糊状）、去疣粉（纯碱和生石灰各等份，研细调匀，临用时滴数滴2%普鲁卡因溶液调成糊状）。但应注意对周围皮肤的保护。④5%—10%氟尿嘧啶软膏（面部用1%）局部涂敷或加封包。或先将疣泡软，略划破，再用鸦胆子仁揉擦。⑤中药内服以养阴平肝、活血软坚为治则。

跖疣 跖疣（verruca plantaris）是发生于足底的寻常疣。初发为略有光泽的米粒丘疹，由于足底部经常受压，故不能形成明显的乳头状突起，而表现为与表皮平行的直径约4—5mm或更大的灰黄色角质增厚，表面粗糙呈小点状，中心略凹陷，周围呈环状角质增厚，如以刀削去角质，则可见乳白色软芯的疣。有时在跖疣中心有黑色小点，系由于乳头血管破裂出血所致。跖疣一般为单侧发生，数目多少不定，有压痛，妨碍行走。组织象类似寻常疣，但角层更为增厚。治疗：①局部外搽10%甲醛（福马林）溶液或30%冰醋酸溶液。②中药内服以平肝

活血、软坚止痛为治则。

扁平疣 扁平疣(verruca plana)为针尖至绿豆大的圆形或不规则形扁平丘疹,褐色或肤色,境界明显,好发于颜面、手背。大都骤然发生,散在或密集,或由于搔抓而呈串珠状。无自觉症状或微痒,多见于青少年。组织象示有角化过度和棘层肥厚,但无乳头瘤样增生;粒层增厚,角层呈网篮样外观,增厚的棘层上部有许多空泡细胞。治疗:①数目不多时,可用无色碘酊、鸦胆子仁、5%甲醛溶液、5%酒石酸锑钾溶液或1%氟尿嘧啶软膏仔细点搽。②皮损多时尚可内服乌洛托品、薏苡仁,肌注水杨酸铋或板蓝根,液氮棉棒点涂或喷雾。③中药内服以散风平肝、清热解毒为治则。

尖圭湿疣 尖圭湿疣(condyloma acuminata)又称性病湿疣。好发于湿热易受摩擦处,如外生殖器和肛周,偶见于腋窝、乳房下等处。传播方式主要通过性交及同性恋等。自70年代末起本病的发生在世界各国有急剧上升的趋势,已成为仅次于淋病和梅毒的一种性传播疾病。包皮过长或妇女白带较多而卫生习惯较差者易患。男性发生于冠状沟、尿道口、包皮等处。女性发生于阴唇、尿道口、阴道口、处女膜、宫颈及肛门会阴部。初起损害为细小淡红色丘疹,渐次增大加多,融合成乳头状赘疣,如蕈样或菜花状,色暗红、灰白或灰黄,表面湿润、柔软或粗糙,易出血,有恶臭,基底常有蒂。久后可形成更大的肿瘤状,称巨形尖圭湿疣,有少数病例可并发表皮原位癌。组织象示棘层高度肥厚,呈乳头瘤样增生,表皮突延长,分支形成假性上皮瘤样,可见多数核分裂相,上皮细胞出现明显的空泡化,体积较大。治疗:较小者可用20%足叶草酯乙醇外用,每周1～2次,擦后2～4h洗去,注意保护周围正常皮肤、粘膜。3%酞丁胺霜,每日外搽1～2次。33%二氯醋酸外用,但应先用2%丁卡因(地卡因)表面麻醉,较大者可用冷冻疗法或激光治疗。

传染性软疣 传染性软疣(molluscum contagiosum)好发于儿童及青年,主要发生在躯干、四肢、肩胛、阴囊等处,以背臀部较多,为粟粒至绿豆大的半球形丘疹,早期质地坚韧,后渐变软,呈灰白、乳白、珍珠色或正常皮肤色,表面有蜡样光泽,中央有脐窝,可从中挤出豆渣样物质,称软疣小体,为受病毒侵犯的变性上皮细胞所构成。损害数目多少不定,散在或密集,自觉微痒,经过徐缓。组织病理示棘层极度肥厚并向下增长,形成梨状兜囊,真皮乳头受压形成假包膜。表皮细胞内出现软疣小体即病毒包涵体。治疗:将损害中的软疣小体完全挤出或挑除,可用止血钳或小镊子夹住疣体拔除,然后点涂33%二氯醋酸。软疣已发炎者常可自愈,可不治疗。

粟疹热

粟疹热(miliary fever)又名粟粒热,由多种原因引起,以发热及皮肤出现粟粒疹为主要临床表现。

粟疹热多由病毒所致,如风疹病毒、柯萨奇病毒、埃可病毒、巨细胞病毒。亦可由真菌感染所致。放射辐照、热照射、某些特殊药物或内分泌异常如假性醛固酮低下等也可引起本病。少年类风湿关节炎、卧床病人亦可发生粟疹热。

由于炎症反应引起汗管阻塞或日光及射线照射刺激汗管壁通透性增加,管内容物渗出至周围组织形成粟粒疹。长期卧床,局部皮肤受压亦为促发因素。汗管阻塞后影响汗腺形成及汗液排泄,阻碍身体散热。

本病临床表现有发热、体温高低不一,伴体部粟粒样皮疹,以躯干及背部为多见,受压及潮湿部位可融合。治疗应针对原发病,并保持皮肤通气、阴冷。

口蹄疫

口蹄疫(foot and mouth disease)是一种侵犯牛、羊、猪等有蹄类家畜的病毒性传染病,偶可传染于人。常因接触患口蹄疫的牲畜或偶因食用受污染的牛乳、乳酪或其他乳制品而发病。潜伏期2～18d,初起时病人发热、头痛、软弱,口内有烧灼感,唾液增多。2～3d后,粘膜、唇、舌、咽部、手掌、足跟、指间尤其指端和指甲的基部,出现大小不等的水疱,伴有水肿和疼痛,水疱往往破裂或边缘不规则的溃疡,近部淋巴结常肿大。有时仅有手或足被累。症状一般较轻,婴儿和小孩较重,数日后体温下降,损害在1周内痊愈。本病应与其他皮肤粘膜病,如手足口病鉴别,从水疱分离出病毒或者借助于特殊的补体结合试验和中和抗体试验也有助于诊断,患者抗体滴度在恢复期很快下降。本病仅对症治疗,应保持口腔清洁。

克-雅病与疯牛病

克-雅病(Creutzfeldt-Jakob disease, CJD)是由Creutzfeldt及Jakob两位德国神经病理学家于1920年发现的,为一罕见致命性海绵状脑病。又称皮质-纹状体-脊髓变性。是5种神经系统慢病毒感染性疾病之一。病毒尚未明确,已知其感染与称之为Prion因子的传染因子有关,而该因子则又与疯牛病(crazy cow disease)牛脑中所分离的,具有病毒感染特征的痒病伴随纤维(scrapie associated fibril, SAF)相同。

最近报道的10例克-雅病均与进食疯牛病牛肉有关,因此两者关系密切。疯牛病又称牛海绵状脑病(bovine spongiform encephalitis, BSE),1987年首次报道,每年英国有成千上万头病牛,表现为烦躁不安,行为反常,对声音和触摸(尤以头部为甚)过分敏感,常由于恐惧、狂躁而表现为攻击性,共济失调,步态不稳,乱蹬乱踢以至摔倒,少数病畜有头部及肩胛肌肉颤抖。于病之后期,病牛心率减慢,呼吸增加,体重减轻乃至死亡。目前比较关注

疯牛病与克-雅病的关系。其他因使用过立体定向脑电图电极、神经外科手术器械等而患本病，但均属少见。本病播及世界各地，发病率为百万分之一。8%的病例有家族史。男女发病率相等。

本病波及大脑、基底节、丘脑、小脑、脑干和脊髓，神经元和星形细胞胞质内有空泡形成，使病灶呈海绵状，与疯牛病者相似。

克-雅病发病高峰为50～70岁，潜伏期4～22年。临床表现多样，以人格改变起病，伴智能衰退，不发热，起病时眩晕、步态不稳，视力模糊，记忆力减退，精神衰颓乃至痴呆。疾病早期可发生肌阵挛，进而大多有小脑共济失调和锥体束征。有视觉障碍，如皮质盲等，另有震颤、强直、言语障碍、发音及吞咽困难。终末期病人呈去皮质或去大脑状态，昏迷，并发感染而死亡。90%病人呈急性进行性，于发病后1年内死亡，慢者病程为20个月至4年，个别有长达8年者。

脑脊液检查一般正常，脑电图呈弥漫性慢活动，CT示灰质低密度区，脑室扩大。

治疗以对症为主。

传染性红斑

传染性红斑 (infectious erythema) 可能是由病毒引起。多见于冬春季，具流行性。潜伏期约5～14d。患者大多为2～10岁儿童，在大流行时成年人亦可罹患。损害大多仅见于面部，为略带水肿的大片红斑，对称分布于双面颊部，其次是眉间、前额与下颌部，而鼻部则照例不累及。有时面下部边缘为一条颜色鲜明的红线，其内为一狭窄的正常皮肤带，再向内侧为颜色较淡而不均匀的大片红斑。少数病例，继面部损害出现之后2～4d，四肢可出现多环性、轮形或花纹样红斑，可从手蔓延至肩，或从足至臀，以屈侧最为鲜明。在气温低时红斑若隐若现，高时则很鲜明。仅偶有微痒和烧灼感，间有低热，白细胞早期略有升高，而淋巴细胞比例下降，晚期则嗜酸粒细胞比例上升。病程约为7～10d，愈后不留痕迹或暂留网状色素沉着。患病后似有免疫力，两次发疹者约占10%。本病在诊断上应与丹毒、猩红热、接触性皮炎等鉴别。由于病程有自限性，主观症状轻微，一般不须治疗，必要时可外搽炉甘石洗剂等。

衣原体感染

衣原体感染 (chlamydia infection) 是由各种衣原体引起的感染，可波及眼部、呼吸道、泌尿生殖系统等。

衣原体属原来只包括鹦鹉衣原体和沙眼衣原体两个种，近来从新株的DNA序列及血清学分析，新列了肺炎衣原体这一新种。沙眼衣原体感染甚为广泛，根据它外膜蛋白抗原不同，沙眼衣原体可分为18个血清型，即A K, Ba、L_1、L_2、L_3 及Da、Ia 与 L_2a 等。A、B、Ba 及C引起沙眼；D—K型在成人引起泌尿生殖道感染，L_{1-3} 血清型的侵袭力最强，侵犯鳞状上皮组织，引起性病性淋巴肉芽肿。

鹦鹉热衣原体可引起人与禽类共同感染，常引起肺炎。

肺炎衣原体主要引起呼吸道感染，个别国家统计的肺炎中10%由该病原所致，呈散发与流行交替出现的周期。

沙眼

沙眼 (trachoma) 是由沙眼衣原体中的A、B、Ba及C型感染所引起的一种慢性传染性结膜炎，导致结膜瘢痕形成、角膜血管翳等一系列并发症，甚至失明。沙眼是通过接触被衣原体污染的手指或物品而感染的，环境卫生差，个人卫生习惯不良，更易使本病传播，没有年龄和性别的差异性。

病原、发病机制和临床 中国汤飞凡、张晓楼等于1956年用鸡胚接种连续传代培养并成功地分离出沙眼病原体——衣原体。衣原体含DNA及RNA，具有粘肽组成的细胞壁，其生长可被部分抗生素抑制。

沙眼的发病多为急性或亚急性，潜伏期约5～14d，轻者无明显症状，仅在体检时发现。严重者症状明显，有异物感、畏光、流泪，并有粘性分泌物。客观体征表现为结膜充血、粗糙肥厚、血管模糊，可见滤泡和乳头肥大。角膜上有血管翳。急性期及时治疗，愈后不留瘢痕，一旦病情转为慢性，结膜逐渐出现瘢痕，睑板增厚、变形，导致内翻倒睫、睑球粘连、眼干燥与角膜混浊、泪道阻塞或泪囊炎等并发症，严重影响视力。

沙眼是一种慢性病，病程可延续数年至数十年。为便于统一诊断和疗效标准，国际上采用Mac Callan的四期分类法：①TrⅠ：代表沙眼初期，上睑结膜有不成熟的滤泡及早期角膜缘病变。②TrⅡ：代表沙眼的活动期，上睑结膜有乳头肥大、成熟的软滤泡和弥漫性浸润，如滤泡占多数称TrⅡa，如以乳头肥大为主则称TrⅡb，在此期还伴有角膜上缘细胞浸润及血管翳，角巩缘有滤泡形成的Herbert小凹。③TrⅢ：代表瘢痕性沙眼。睑结膜仍有滤泡和乳头肥大但已有细小瘢痕出现，角膜病变仍存在。④TrⅣ：代表沙眼痊愈期，睑结膜上炎症消退，仅留瘢痕，此期无传染性，但并发症继续出现。

中华医学会眼科学会规定的中国沙眼诊断分期统一标准为：①第一期(沙Ⅰ)：为进行活动期，穹窿部和上睑结膜有活动性病变(血管模糊充血，乳头或滤泡)。②第二期(沙Ⅱ)：为退行结瘢期，有活动性病变同时也有瘢痕出现。③第三期(沙Ⅲ)：为痊愈期，仅有瘢痕而无活动性病变。

此外还以+、++、+++表示病变(滤泡与乳头)的范围，

占上睑睑板1/3以下的面积为+，1/3～2/3为++，超过2/3则为+++，作为轻、中、重的不同表示。

角膜血管翳的记录方法，是将角膜水平地分为四等分，按血管翳侵犯面积，以+、++、+++、++++记录之。

诊断依据　诊断沙眼除临床症状外还可作结膜刮片进行细胞与包涵体检查，尤其对临床病变尚不很典型，难以确诊时，刮片更有其重要意义。典型沙眼患者的结膜刮片上可见中心多核形白细胞、巨噬细胞或浆细胞，结膜上皮细胞内可见包涵体。

在诊断沙眼时必须与结膜滤泡症、滤泡性结膜炎、包涵体性结膜炎和春季结膜炎作鉴别。

沙眼引起的并发症包括内翻倒睫，上睑下垂，睑球粘连，角膜血管翳，角、结膜干燥，慢性泪囊炎等，甚至失明。

防治要点　治疗沙眼以局部用药为主，0.1%利福平，15%～30%磺胺醋酰钠眼药水及0.5%金霉素眼药水或眼膏每日滴(涂)眼3～4次，连续1～3个月，疗效较好，亦可辅以口服磺胺药或四环素，7～10d为一疗程，共2～4疗程，滤泡较多者可作机械性挤压再滴药水，亦可用海螵蛸棒或纱布轻轻擦破滤泡再滴药水。

除治疗外还应注意预防措施，加强卫生宣教，搞好个人和环境卫生，对防止沙眼传播有重要意义。

性病性淋巴肉芽肿

性病性淋巴肉芽肿（lymphogranuloma venereum）是通过性交传染的一种亚急性或慢性衣原体病，主要侵袭外生殖器、腹股沟淋巴结和直肠。由沙眼衣原体引起。

病程可分为三期。①第一期为外生殖器损害期。于不洁性交后3d至3周或更长时间(平均10d)，在男性龟头、冠状沟或包皮内侧及女性的子宫颈和后穹窿等处，发生针尖或黄豆大的丘疱疹、脓疱，很快破溃形成边缘清楚、绕以红晕的溃疡。约10—20d消退。因不产生疼痛，常被忽略而不易发现。②第二期为腹股沟横痃期。由于两性中淋巴液输纳途径不同，本期症状多见于男性。在原发性损害发生后1～6周，平均3周左右，腹股沟淋巴结先后肿大，有痛和压痛。以后相互融合，并与皮肤周围组织粘连，成熟时整个腹股沟呈显著椭圆形肿大、微红、表面高低不平；继之可化脓穿孔，有多数瘘管排出脓性浆液；亦有数个脓肿融合成单腔大脓肿，但痛感一般不重，间有畏寒发热及厌食等全身症状。病程缓慢，常历数月以至年余，穿孔排脓后始愈，愈后留下不规则瘢痕，损害常为一侧，亦可两侧。③第三期为外生殖器橡皮肿和直肠狭窄期。本病症状多见于女性，常在数年至十余年后发生。外生殖器橡皮肿可发生于男性的阴茎及女性的大小阴唇及阴蒂，呈坚实的肿胀肥厚，阴蒂可肿大如鸡蛋。直肠病变及症状多见于女性，初为腹泻，大便中带脓血，逐渐排便困难，粪便细如铅笔。肛指检查可发现肛门内肠壁变厚，有数量不定的坚实肿瘤，当上伸至5cm左右即遇到狭窄。病程慢性，越久越重，间有全身症状，如畏寒、发热等。

本病尚可引起其他病变，如皮肤上的多形红斑、结节性红斑，或发生于腹股沟淋巴结肿附近的红斑、结节、脓肿、溃疡，以及眼部的视乳头周围水肿、眼底静脉扩张弯曲(治愈后可消失)、结膜炎。此外，尚可有附睾炎、盆腔炎、溃疡性结肠炎、脑炎、脑膜炎、骨膜炎、关节炎、肌关节炎等。

实验室可作衣原体补体结合试验，在感染后4周阳性，1∶64以上有诊断意义。另可作组织培养，分离衣原体(L_1、L_2、L_3血清型)。本病应与软下疳横痃区别，后者有剧痛的软下疳病史，或软下疳同时存在；淋巴结急性红肿，有剧痛和压痛；化脓为单腔性，穿孔时只有一个瘘管；同时发热、畏寒等反应严重，链杆菌试验阳性而Frei试验阴性。

治疗方案有以下数种：①多西环素(强力霉素)100mg，每日2次，共21d。②四环素500mg，每日4次，共21d。③红霉素500mg，每日4次，共14d。④复方新诺明2片，每日2次，共14d。以上方案可任选一种，并根据病情适当延长用药。局部可用1∶8 000高锰酸钾液清洗患处，5%磺胺软膏外用，每日1～2次。

非淋病性尿道炎

非淋病性尿道炎（nongonorrheal urethritis）50%～60%由沙眼衣原体所致，其余者由解脲脲原体引起，是近年受到注意的一种经性交传播的尿道炎。

急性炎症时尿道口红肿，有粘液性或脓性分泌物。尿道口粘膜呈弥漫性充血、水肿，有时可形成溃疡。慢性时病变可波及膀胱颈部或膀胱三角区。炎症消退后可出现瘢痕，导致尿道狭窄。急性尿道炎病人可有尿痛、尿频和尿急等症状，尿道口有分泌物。转入慢性期后症状减轻或消失，仅在尿道口有少量分泌物，将尿道口粘闭。

女病人的诊断应注意有无阴道分泌物、阴道瘙痒、尿道及性交疼痛等病史。检查可见子宫颈、阴道壁、阴道口有分泌物。应将子宫颈及阴道分泌物作革兰染色，并作尿培养；重点排除淋球菌，注意有无沙眼衣原体或解脲脲原体等感染。如已婚应同时检查配偶。

男病人重点检查尿道分泌物，进行革兰染色排除淋球菌，并检查前列腺、精囊、附睾等。

非淋菌性尿道炎可用四环素500mg口服，每日4次，共14d。多西环素(强力霉素)100mg，每日2次，共7d。红霉素500mg，每日4次，共7d。米诺环素(minocycline)，首日一次200mg；以后每次100mg，每日2次，共8d。病人的配偶进行同样治疗。同时治疗引起尿道炎的原发病如阴道炎、宫颈炎、前列腺炎等。

鹦鹉热

鹦鹉热(psittacosis)为鸟的传染病，病原为鹦鹉热衣原体，人感染后以肺炎及发热为特征。

鹦鹉热衣原体含RNA和DNA，具氨基糖酸的细胞膜，只能在细胞内生长。病原体寄生于以鹦鹉为主的130余种鸟、禽类中，如鸡、鸭、鸽、火鸡及孔雀等，于血、组织及粪中可查见。人经吸入污染鸟粪、羽毛粉尘或通过伤口而感染，人间传播少见。

病原通过上呼吸道进入人体，在单核吞噬细胞系统中繁殖后，经血流散播至肺，肺泡有炎症细胞浸润、水肿和小量出血。重者有肺组织坏死，粘稠的粘液可阻塞支气管。脾常肿大，肝有局灶性坏死，中枢神经系统、胸膜、心肌、消化道、肾及肾上腺等亦可累及。

潜伏期7～14d或更长。隐性感染或轻型流感样多见。中等或严重感染者发病急，伴寒战、高热、相对缓脉、头痛、乏力、食减、肌肉及关节疼痛，四分之一病例有鼻出血和斑疹。约一周左右出现咳嗽，咳少量粘液痰或血痰。消化道症状有恶心、呕吐、黄疸等，伴氮质血症，渗出性胸膜炎、脑炎、心脏受累等均少见。重症有谵妄、木僵，伴缺氧、紫绀和呼吸窘迫等。肺部体征与X线所见不成比例，体检仅闻少许啰音或无异常发现。X线可见多种形状阴影，浸润阴影从肺门向外分布，下叶较多，有时可见粟粒样结节或明显实变，可有少量胸水。白细胞减低或正常，偶有增至20×10^9/L者，红细胞沉降率增速。确诊有赖于发病2～3周后在大单核或巨噬细胞中找到小球样LCL(Levinhal-Coles-Lime)包涵体。双份血清补体结合抗体效价增加4倍者有诊断价值；假阳性偶见于性病肉芽肿病、布氏杆菌病及立克次体病。病原体存在于急性期病人血液和感染后数周乃至数年的支气管分泌物中；标本接种鸡胚及小鼠或组织培养中，可获病原体。

本病需与各种肺炎、肺结核、伤寒、布氏杆菌病、传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、粟粒性结核等相鉴别。

轻症患者无需用药，重症可导致死亡，近年来由于抗生素的应用，病死率大为降低。四环素有效，成人一般每日2～3g，分次服用，疗程6d；青霉素也可采用，每日200万U，10d为一疗程。

肺炎衣原体肺炎

肺炎衣原体肺炎(chlamydia pneumonia pneumonia)是由衣原体的新种所致，1965年于中国台湾省分离出，命名为TW 183株，其后美国在上呼吸道感染患者中也分离出，命名为AR-39株，经研究，两者属同一种，称为TWR或肺炎衣原体，其所致肺炎为肺炎衣原体肺炎。

该衣原体为第三种衣原体，于电子显微镜下为梨形，包涵体为致密卵圆形，不含糖原，碘染色阴性。衣原体质粒中不含DNA，限制性内切酶与其他衣原体不同。人喉癌细胞HEP 2、HeLa 229细胞等可供培养用。

此为人一人传播，但传播模式不明。成人抗体阳性率25%～50%。回顾性研究表明，以往暴发性肺炎中，部分为该病原所致。

常见症状为发热、咳嗽、咽痛，可闻及啰音，实变体征少，均无特异性。少数患者可有相对缓脉，肝脾肿大，易发生心肌炎、心内膜炎等，重症可发生昏迷及肾功能衰竭。

常规实验室检查均正常，初发者，补体结合抗体出现较早，10日至1月内，IgM阳性，6周后IgG阳性。确诊有赖于组织培养。

治疗可选用四环素，每日2g，疗程10～14d。

支原体感染

支原体感染(mycoplasma infection)乃由支原体所致，可引起呼吸道及泌尿生殖道感染。

支原体有两个属，一为支原体属，约1 000个种，另一为脲原体属，仅5个种，其特征为分解尿素。支原体与脲原体的共同特点是无细胞壁，因此对某些作用于细胞壁的抗生素不敏感。上述两者中有11个种寄生人类，5个种对人类有致病性，即肺炎支原体、人型支原体、解脲脲原体、生殖道支原体和隐匿支原体。

肺炎支原体性肺炎在肺炎中占9%～25%，人型支原体、生殖道支原体与解脲脲原体引起泌尿生殖系感染。

支原体肺炎

支原体肺炎(mycoplasma pneumoniae pneumonia)是由肺炎支原体所引起，起病缓慢，病情较轻，体征每多轻微而不持续。以往本病曾被包括在原发性非典型肺炎之中，但后者可由多种不同的病原体引起，如Q热(病原体为立克次体)、鹦鹉热(病原体为衣原体)、巨细胞病毒、腺病毒、流行性感冒病毒、麻疹病毒等，肺炎支原体为其最常见的病因。

病原、发病机制和临床 本病是由肺炎支原体引起的，它是介于细菌和病毒之间的微生物，直径150～200nm，有柔软的胞质而无坚韧的细胞壁，故形状不定而多变。它能在无组织细胞、含心浸出液与20%马血清、酵母浸出液及葡萄糖的培养基中生长，在含琼脂的培养基中经1～2周能生成直径0.2～0.3mm的"荷包蛋"样集落，能发酵葡萄糖，产生溶血素溶解人、羊及鼠类红细胞，抑制红细胞吸附，抵抗青霉素、亚甲蓝及醋酸铊。肺炎支原体对热敏感，一般45℃经15～30min或55℃经5～15min即被杀灭。对重金属盐、苯酚(石炭酸)、甲酚皂(来苏儿)等化学消毒剂较敏感。

肺炎支原体侵入人体后，首先侵入鼻咽部，继而侵犯

气管、支气管。大多为浅表性感染，引起肺部病变一般为非破坏性，故临床表现多不严重。少数病例粘膜层破坏，肺炎支原体也可由此途径进入深部引起广泛的肺炎。有认为支原体肺炎是本病原感染后机体产生超敏反应的结果，这可解释一些肺炎死亡病例的肺中仅偶见有病原体及其抗原，且肺炎支原体虽可侵袭身体很多部位，但除自痰及上呼吸道分泌物中可分离外，很难自其他部位分离出病原体。年幼婴儿可因多次亚临床感染导致T细胞致敏或自身抗体的产生，以后再次感染时，肺炎或肺外病变是产生免疫反应的结果。本病的主要组织学改变是急性毛细支气管炎及间质性肺炎

本病潜伏期2～3周，临床表现多样化，轻重不一，可同时伴有气管支气管炎。一般起病缓慢，但也有急性起病者。初起可有头痛、发热、乏力及食欲减退，咳嗽多为剧烈顽固性干咳，甚至似"百日咳"样。痰量不多，呈粘液性。偶有咯血，少数患者出现胸痛。发热可由低热至39℃左右，持续一周以上，热退及周身症状消失后咳嗽可持续较长时间，甚至达3～4周。部分病人肺部无阳性体征，另一部分病人可有哮鸣音、鼾音或湿啰音。偶可闻及胸膜摩擦音，如出现胸腔积液多为少量。肺部体征多与肺部病变范围不成比例。肺部病变可极广泛，而病人很少出现紫绀或呼吸困难。并发化脓性感染并不多见。

X线检查多呈间质性肺炎表现，阴影也可呈弥漫型、斑片状型、结节型或肺门周围浸润。典型阴影常以肺门为中心，呈片状或网状间质浸润，扇形则由肺门伸向外周。阴影多数为一侧。侵及一叶或两叶肺者多见，少数病例可侵及四叶或五叶。少数病人有肺门淋巴结肿大或呈大叶性实变。5%以下病人出现少量胸水。

有肺外表现而冷凝集抗体效价高的病人有潜在发生血管内溶血的可能性。这是由于冷凝抗体吸附后的红细胞脆性增加，生命期短，为肝、脾、肺巨噬细胞吞噬而发生溶血。严重者可出现血红蛋白尿。抗人球蛋白试验可呈阳性。溶血多发生于体温开始恢复正常的后期。神经系统症状与呼吸道症状的严重性不平行，与冷凝集抗体的滴度也不平行。曾有报告自脑脊液中分离出肺炎支原体。

诊断依据 典型病例，特别是有明确流行病学史者诊断并不困难。病人中毒症状不重，体征不多，血细胞总数及分类正常。X线胸片示间质性肺炎，加上血冷凝集试验阳性，不难与细菌性肺炎相区别。

冷凝集试验对本病诊断虽非特异，但至少半数以上病人阳性。冷凝集素属IgM，发病1周后出现，3～4周逐渐下降，大约持续数月后转为阴性。其阳性率及效价与病情严重性及病变广泛性成正比，效价增加4倍更有意义。儿童病例的阳性率较成人为低，正常人或其他疾病效价一般很少超过1∶40。

确诊有赖于实验室诊断。特异性诊断依靠分离出病原体并检查特异性抗体。痰培养阳性率高于咽拭子培养，但接种后观察需数周，故不能作为早期诊断。近年有用DNA探针及多聚酶链反应(PCR)检测抗原，有助于早期诊断。发病1～2周后，血清中可出现特异性补体结合抗体、间接血凝抗体、代谢抑制抗体及生长抑制抗体。70%～80%病人的补体结合试验呈阳性。间接血凝试验敏感度高，但可出现假阳性。间接血凝抗体于潜伏期末出现，故在急性期即可测出。生长抑制抗体出现较上述两者为晚，但和血凝抗体一样可持续存在多年。其他方法尚有免疫荧光法、支原体杀伤试验及放射免疫沉淀试验等。

防治要点 四环素及红霉素对本病有效，可缩短热程与症状持续时间、加速肺部病变的吸收，但肺炎支原体仍可存在于呼吸道分泌物中，甚至达数月。四环素剂量每日1.5～2.0g，红霉素每日1.2～1.5g，疗程10～14d。大多预后良好，但也有因病情严重或同时有严重肺外表现而死亡者。有神经系统病变者预后严重，约有死亡，恢复常需数月。10%肺炎病例有临床复发，多发生于最初肺炎后的2—3周内。复发时肺部又出现阴影，常于最初出现肺炎的部位，也可完全在另一肺叶中出现。适当治疗后仍可复发，有的病例在治疗过程中又可有新的肺部实质浸润出现。

疫苗的制备尚在研究中。灭活疫苗虽可使接种者的生长抑制抗体显著升高，但在用肺炎支原体攻击时，保护功效报告不一。呼吸道分泌性IgA比血清抗体在防御肺炎支原体感染中有更重要作用，因之局部应用减毒活疫苗是今后研究提高疫苗保护效力的方向。

解脲脲原体及人型支原体感染

解脲脲原体(ureaplasma urealyticum)及人型支原体(mycoplasma hominis)可引起泌尿生殖系感染。解脲脲原体是非淋菌性尿道炎的病原体之一，可引起女性生殖器官炎症及不孕症、产褥热、自然流产、死胎和早产。

病原、发病机制和临床 本病原体在人群中分布甚广，但致病力低，大多并无病变。两者均可在尿、男女尿道远端、直肠、阴唇、精囊液、阴道、宫颈、子宫内膜、输卵管、性交后阴道分泌物、血液、口咽部、结膜等处发现。口咽部中解脲脲原体较人型支原体少见，两者在口咽部常不致病，但可引起新生儿结膜炎。新生儿大多由母亲产道受到感染。1～2岁儿童及青春期后感染率较高，成人感染大多数来自性交，老年感染少见。妊娠时病原体易由下生殖道升达上生殖道，分娩延长、羊膜早破、分娩损伤及手术损伤，均可促进病原体侵入血流。临床类型如下:

（1）非淋病性尿道炎：约20%～30%由解脲脲原体所致，也可由人型支原体引起。有尿急、尿频、尿次增多及尿道分泌物排出等类似淋菌性尿道炎的症状，若女性尿细菌培养阴性，男性无前列腺炎者，则支持本病诊断。本病与淋菌性尿道炎的区别是：本病起病较缓，常仅有尿道分泌物或排尿困难，分泌物为非化脓性，量少，清晰

无色或白色，稀薄或微粘，大多以清晨较明显。淋菌性尿道炎患者在淋菌消灭后仍有症状者，亦可能合并本病。

确诊方法：①病原体分离，自尿道远端以藻酸钙拭子采取标本，浸入培养基中，最好同时接种肉汤及琼脂平板。肉汤基pH6.0，须含有外加的尿素及酚红。解脲脲原体须经1—2d方能生长，使尿素水解后，指示剂由黄变红，其后转种于含硫酸镁的琼脂平板，并放入红霉素纸片，镁盐氧化可在琼脂平板上产生棕黄色集落，红霉素纸片周围有抑菌圈，此时则可确定为解脲脲原体。再以特异性型因子血清鉴定。②血清抗体测定，约10%患者阳性，故实用意义不大。

（2）盆腔炎：两种支原体均可引起，尤以人型支原体为多见。病人有下腹疼痛、发热、宫颈及其附件移动时有触痛，即示患本病。大多数病人伴发急性或亚急性输卵管炎，但子宫内膜炎、输卵管、卵巢脓肿及其他盆腔脓肿亦可有类似表现。目前认为人型支原体较易引起阴道炎、宫颈炎及子宫内膜炎，而解脲脲原体则否。

确诊：①病原体分离：用藻酸钙拭子自子宫内膜或手术时自输卵管取标本培养两种支原体。人型支原体可用肉汤基或琼脂基培养，肉汤基pH7.0，须含精氨酸及酚红，通常经1—3d生长，水解精氨酸，放出氨，使呈粉红色或紫红色，转种琼脂平板，上加浸过抗血清的小纸片，则可出现荷包蛋样集落，并呈上述色泽，抗血清纸片周围则呈抑制圈。②血清学检查：可用补体结合、间接血凝、代谢抑制、杀支原体测定等法检测人型支原体血清抗体，目前认为须用数个血清型的抗原方有价值。

（3）产褥感染及流产：约30%由人型支原体引起，两种支原体均曾在子宫、羊水及胎儿中发现。在治疗性或自然流产或羊膜早破时易有感染，主要是人型支原体感染。病人常有低热、下腹不适及子宫压痛。血培养人型支原体可阳性，血清抗体亦可升高；解脲脲原体血培养阳性者少见。分娩后体温常可迅速恢复正常。解脲脲原体可引起绒毛膜羊膜炎，可无明显症状，但多伴有早产、初生儿体重不足及死胎，由人型支原体引起者少见。人型支原体引起正常妊娠及正常分娩产妇产褥热者约占5%—10%，发热持续仅1—2d，常无其他症状；解脲脲原体引起者甚少。

（4）其他感染类型：有急性精囊炎、附睾炎、急性前列腺炎（解脲脲原体），泌尿生殖系手术后、出血性膀胱炎等均曾自血中分离出支原体。不孕症、慢性肾盂肾炎、初生儿结膜炎、脑膜炎、脑脓肿、创伤脓肿、肺炎等，也常与两种支原体有关。

防治要点 人型支原体对林可霉素敏感而对红霉素耐药；非淋病性尿道炎用四环素0.25g每6h一次，疗程10—14d。解脲脲原体感染亦可用红霉素0.[illegible]g，每8h一次，疗程同上。治疗期间禁止性交。所有男女接触者均应检查，凡查出支原体者，均应治疗。少数可在3个月内复发或再感染，可重复上述治疗。原因未明的非淋病性尿道炎复发，应考虑尿道结构异常。其他病变亦可同上治疗。

立克次体病

立克次体病（rickettsiosis）是由节肢动物如蜱、虱、蚤、螨等媒介传播的一类急性传染病，病原微生物为立克次体科的立克次体属、柯克司属等，呈革兰阴性小杆菌。立克次体属和柯克司属有与一般细菌类似的形态，又具有与病毒相似寄生于活细胞内的特征。立克次体属可分为斑疹伤寒、斑点热和恙虫病3组，所引起的主要疾病有流行性斑疹伤寒、地方性斑疹伤寒、洛矶山斑点热、立克次体痘、北亚蜱媒立克次体病、恙虫病等（见表）。柯克司

立克次体属的分组及特点

组　别	所致疾病	媒介节肢动物	传染源	皮疹性质	外斐试验	地区分布
斑疹伤寒	流行性斑疹伤寒	人虱	人	斑丘疹或淤斑	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	世界性
	地方性斑疹伤寒	鼠蚤	鼠	斑丘疹	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	世界性
斑点热	洛矶山斑点热	蜱	鼠、鸟、狗	红色斑丘疹或淤斑	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	北美、南美
	北亚蜱媒立克次体病	蜱	鼠、鸟、家畜	同上	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	西伯利亚、蒙古、中国新疆
	马赛热等	蜱	啮齿类、狗	同上	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	地中海沿岸、非洲、印度
	澳洲蜱媒斑点热	蜱	鼠、袋鼠	同上	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	澳大利亚
	立克次体痘	螨	家鼠、田鼠	水痘样	OX_{19}^{+} OX_{2}^{+}	北美、东南亚、非洲等
恙虫病	恙虫病	恙螨	鼠、兔、鸟	斑丘疹	OX_{K}^{+} OX_{1}^{+}	亚洲、大洋洲、太平洋岛屿、印度

属中的伯氏柯克司可引起寇热。战壕热的病原体也属于立克次体科，但与立克次体属和柯克司属不同，不寄生于活细胞内而在细胞外生长。很多蜱传播媒介的斑点热呈地区性流行，常因地区不同而有不同的病名，病情也轻重不一。中国较常见的立克次体病有流行性斑疹伤寒、地方性斑疹伤寒、恙虫病、寇热等（见同名条目）。

立克次体属主要寄生于小血管内皮细胞内，引起血管内不同程度阻塞及血管周围炎，此种小血管病变遍及全身导致相应症状和皮疹。诊断立克次体病可用各种特异的免疫学试验，但外斐试验仍具相当参考价值。以氯霉素、四环素、多西环素（强力霉素）等治疗常可获得较好效果。

流行性斑疹伤寒

流行性斑疹伤寒 (epidemic typhus) 也称虱媒斑疹伤寒，乃普氏立克次体 (Rickettsia prowazekii) 所致的急性传染病。本病的流行与居住条件、卫生习惯、战争等有密切关系，中国某些地区仍有本病发生。临床特点为稽留热、头痛、皮疹和中枢神经系统症状，病程约2～3周。

病原、发病机制和临床 普氏立克次体为双球杆菌，形态多变，大小约(0.3～1)μm×(0.3～0.8)μm，革兰染色阴性；寄生于细胞质内，呈两分裂繁殖。对热、一般化学消毒剂、紫外线等敏感，冻干后于－70℃可保存30余年。病原体具有内毒素性质的毒素和两种主要抗原，一为可溶性组特异性抗原，可与其他立克次体组区别，另一为颗粒性型特异性抗原，可用以区别普氏和莫氏立克次体。

人虱是主要传播媒介，人是主要传染源。虱吸病人血后立克次体在虱肠壁细胞繁殖，经5～10d即随虱粪大量排出。受染虱再吸健康人血时，虱粪中立克次体即由叮咬处及搔痕进入人体，干虱粪偶可通过呼吸道或眼结膜使人受染；实验室工作人员与病原体接触机会多，常因吸入含病原体的气溶胶而感染发病。人普遍易感，春冬发病多。立克次体进入人体后在小血管内皮细胞中繁殖，然后由细胞内逸出而引起立克次体血症。立克次体死亡后释出毒素，随血流而侵犯各器官导致各种相应症状，并引起毛细血管通透性增加、血容量减少及细胞间质水肿。血管内皮细胞增生、脱落，管壁出血坏死，可导致血栓。血管周围炎性细胞浸润可形成斑疹伤寒小结。此等小血管病变为本病特有的变化，多见于脑、脑膜、心肌、肾、肾上腺、睾丸等处。

潜伏期平均约2周，起病急骤，热呈稽留型，迅速升达高峰。头痛剧烈而持续，皮疹为红色斑丘疹，于病程第4～7 d出现，遍布全身，重症可变为淤点或融合成淤斑。神经系症状突出，重者发生狂躁、谵妄，甚至昏迷。初有相对缓脉，继心率增速或心律不规则，可伴有感染性休克或心力衰竭。重要并发症有肺炎、心肌炎、急性肾炎、中耳炎等。轻症见于散发及接种过疫苗的病例，全身中毒症状轻，热程8～9 d；少量充血性皮疹可在病程第5～7 d见于胸腹部，中枢神经系症状少见或较轻。如不及时治疗，重症患者常可因严重毒血症、支气管肺炎、心脏功能衰弱等而死亡。

复发型斑疹伤寒 也称Brill Zinsser病，为流行性斑疹伤寒的远期复发。因普氏立克次体可隐伏在单核-吞噬系统内达数年之久，待人体防御功能下降时再繁殖而导致复发。由于已具有部分免疫，故病情轻、病程短(5～7 d)。热型不规则，伴头痛，无皮疹或仅见少许玫瑰疹。OX_{19}效价低于1∶160，补结试验于病程4～5 d即呈阳性，效价可达1∶1000以上，IgG抗体出现较流行性斑疹伤寒早。治疗同流行性斑疹伤寒。

诊断依据 诊断依据为流行病学资料及临床表现，确诊有赖于实验室检查如外斐试验、间接血凝试验、补结试验、立克次体凝集试验、间接免疫荧光试验、火箭免疫电泳等以及病原分离。外斐试验常呈强阳性，2或3份血清标本的效价有4倍以上递增者具诊断价值，但多数病例于病程第8～12d始出现阳性结果，因此无助于早期诊断，且特异性也不如以立克次体为抗原的其他试验。间接血凝试验和微量立克次体凝集试验均具有灵敏度高、特异性强（前者具组特异性，后者更具种特异性），出现日期早，且快速而节省抗原。补结试验特异性强，出现于病程第5～7 d，阳性结果持续较长时间，可作流行病学调查之用，但操作较繁复，抗原用量多。

病原体分离可用发病5 d内的病人血液接种雄性豚鼠腹腔或鸡胚卵黄囊中，组织培养用鸡胚细胞。豚鼠对普氏立克次体敏感，有发热反应时剖取睾丸鞘膜、脑或脾作涂片检查，可发现位于胞质内的大量立克次体。一般实验室不宜进行病原体分离以免受染，可将血液标本送有关防疫机构或研究所作进一步鉴定。

本病需与伤寒、钩端螺旋体病、回归热、恙虫病、疟疾等区别，主要依据流行病学资料、皮疹、血涂片、血清免疫学检查、血培养等；与地方性斑疹伤寒（见“地方性斑疹伤寒”条）和复发型斑疹伤寒的区别见下表。

防治要点 预防以灭虱为主，组织群众灭虱。发现病人时立即进行灭虱、隔离及治疗，对密切接触者应观察15～21d。在同一时期对所有病人及接触者的被服进行灭虱，7～10d后复查，必要时再次灭虱。灭虱方法有烫、煮、熏、烧等物理杀虫法，也可用1%～3%马拉硫磷等粉剂喷洒在衣服上，并用浸过80%敌敌畏乳剂的毛笔涂衣服缝隙及衣褶处。用1∶10百部煎液揉搓头发以杀灭头虱。灭虱剂宜轮换使用，以防虱产生抗药性。

人工自动免疫仅用于特定人群如防疫人员、实验室工作人员、部队指战员等及疫区居民。疫苗有4种，虱肠疫苗效果佳，但未能大量供应；鸡胚疫苗的反应小，效果尚佳，减毒活疫苗已在某些国家广泛使用，注射一次即

可,用后迅速生效,免疫力持久。国内常用者为灭活鼠肺疫苗,可以大量生产为其优点;成人第1年皮下注射3次,每次间隔5—10d,第1次注射0.5ml,第2、3次各注射1ml;以后每年加强注射一次,每次1ml,经6次以上接种后即可有较持久的免疫力;除局部有轻微红肿外,无其他重要副作用。

流行性斑疹伤寒与地方性斑疹伤寒及复发型斑疹伤寒的区别

区别要点	流行性斑疹伤寒	地方性斑疹伤寒	复发型斑疹伤寒
既往流行性斑疹伤寒史	无	一般无	有
病原体	普氏立克次体	莫氏立克次体	普氏立克次体
流行情况	可形成大流行,春冬多	地方性流行或散发,夏秋多	散发,季节不定
传染源	人、动物	家鼠	人
传播方式	人→人虱→人→人虱	鼠→鼠蚤→鼠→鼠蚤 + 人→人虱→人→人虱	无
传播媒介	人虱	鼠虱、人虱	无
起病及热程	急,热程2—3周	较缓,热程2周	缓,热程7—11d
神经症状	明显	较轻	轻
并发症	较多	少	无
皮疹	遍布全身,常成淤斑	斑丘疹,极少出血性	多数无疹
豚鼠阴囊反应	弱阳性	强阳性	弱阳性
大白鼠易感性	不易感	易感	不易感
外斐试验OX_{19}	效价高1:320—1:5 120	效价稍低,1:160—1:640	阴性或低于1:160
补结试验(相应颗粒性抗原)	阳性,病程12d以后达高峰,抗体主要为IgM	阳性,抗体主要为IgM	阳性,高峰在病程8—10d,抗体主要为IgG
普氏立克次体凝集试验	病程4d开始阳性(1:160以上)	阳性或弱阳性	病程6～8d,开始阳性1:40
莫氏立克次体凝集试验	阴性或弱阳性	病程4d开始阳性(1:40以上)	弱阳性

氯霉素和四环素对本病有特效,但仅能抑制立克次体的繁殖而不能直接杀灭;故经治疗热退者的血及组织中仍可有立克次体存在,needs人体免疫功能予以清除。成人每日量为2g,分4次口服;老年人及儿童的每日量为25mg/kg。用药后24—72h热退,剂量减半,继续2—3d,总疗程为3—6d。近期复发者极少。

对症治疗包括多饮水,必要时静脉补液。注意口腔卫生,定时翻身。神经症状、毒血症症状严重者可酌情采用镇静剂如地西泮(安定)、巴比妥类和肾上腺皮质激素。退热可用物理降温,忌用强烈解热剂以防虚脱。

未经治疗者10—30岁的病死率可达10%,60岁以上病死率约60%。应用抗生素后病死率下降至1.4%左右。儿童患者的病情轻,10岁以内很少死亡。

地方性斑疹伤寒

地方性斑疹伤寒(endemic typhus)也称鼠型斑疹伤寒或蚤传斑疹伤寒,乃莫氏立克次体(Rickettsia mooseri)所致的急性传染病,临床上主要表现为发热和皮疹。本病是自然疫源性疾病,藉鼠蚤在鼠间传播,并通过鼠蚤或(和)人虱传播给人或在人间传播。本病散发于世界各地。中国西南、西北地区仍有本病发生。

莫氏立克次体的形态、生化反应和染色等特点均与普氏立克次体同,但较小;其区别点为雄豚鼠腹腔接种后,除发热外阴囊高度水肿、睾丸明显肿胀、鞘膜的浆膜细胞中可查见大量立克次体,称为"豚鼠阴囊反应",而普氏立克次体只引起发热和轻度阴囊反应。莫氏立克次体可使大鼠发热或死亡,并可在其脑内存活数月,而大鼠对普氏立克次体不易感。莫氏立克次体寄生于鼠蚤肠壁细胞内,但不影响后者的生命。

本病发病季节以8—9月较多,家鼠为主要传染源。病原体在蚤肠壁细胞内繁殖,由呕吐物和大便排出,人搔痒时病原体可经抓痕进入人体。立克次体也可随尘土飞扬而由眼结膜或呼吸道侵入,进食被鼠尿污染的饮食也可受染。人普遍易感,感染后可获强而持久的免疫力。

发病机制、病理变化和临床表现与流行性斑疹伤寒基本相似,病变和症状一般较轻,但也有相当严重并伴脑膜脑炎、偏瘫、肝功明显损害等的病例。潜伏期约12d左右,发热呈弛张型,热程持续9—14d,缓慢退热。皮疹较流行性斑疹伤寒为稀,多为斑丘疹,极少出血性。恢复较快。据国内报道,各地发生的病例,其病情轻重极不一致。

在本病流行地区,遇有发热、头痛及皮疹的病例均应考虑为本病,并想到除鼠蚤外,人虱传播地方性斑疹伤寒

的可能。诊断依据为血清免疫学检查如外斐试验、间接血凝试验、立克次体凝集试验、补结试验等。后两者有与流行性斑疹伤寒区别的价值，以莫氏立克次体为抗原，其效价较用普氏立克次体者高4倍以上。豚鼠阴囊反应、大鼠易感、病毒分离等也有助于区别。免疫荧光法（检测特异IgM、IgG）、协同凝集试验、各种ELISA法等在中国均曾采用。预后极大多数良好，但仍可因本病而致死；云南临沧报道148例，2例死亡。

灭鼠、灭蚤和灭虱为预防本病的有效措施，治疗同流行性斑疹伤寒，国内也有用庆大霉素而获良好效果者。

恙虫病

恙虫病（scrub typhus）又名丛林斑疹伤寒，是由恙虫病立克次体（Rickettsia tsutsugamushi）引起的急性传染病，系一种自然疫源性疾病，鼠类为主要传染源，恙螨为传播媒介。临床特征有发热、焦痂、淋巴结肿大和皮疹等。

病原、发病机制和临床 病原体呈双球状或短杆状，在细胞质内近核处成堆排列，可从发热期病人血液、淋巴结、焦痂、骨髓等处分离出。国内外不同地区不同株间的抗原性常有差异，因而发病率、复发和病情轻重也很不一致。从受染卵黄囊中可分离出致死小白鼠的毒素，仅为同株而不为异株免疫血清所中和。除特异性抗原外，还具有与变形杆菌OX_k部分相同的抗原物质。鼠类是主要传染源，此外尚有家禽、野鸡、兔等。恙螨是传播媒介，主要为红恙螨和地里恙螨。中国本病主要发生于东南沿海各省和西南地区，近年来山东、东北、西北等地也有病例报告，发病季节以6－9月为高峰。本病也流行于日本、东南亚、西太平洋和印度洋各岛屿、前苏联东南部等地。

恙螨幼虫叮咬受染鼠（多为隐性感染）后，幼虫经稚虫发育为成虫，产卵；卵孵化出的两代幼虫均带有病原体，第二代幼虫如叮咬人即能传播恙虫病。很显然，恙虫病立克次体可在恙螨体内经卵传代。

恙虫病立克次体从恙螨叮咬处侵入人体，直接或经淋巴系统进入血流，到达多数器官，在血管内皮细胞和单核-吞噬细胞系统内生长繁殖，产生毒素，导致立克次体血症和全身毒血症症状。主要病变为全身小血管、小血管周围炎及单核-吞噬细胞增生。血管周围有淋巴细胞、单核细胞及少量中性粒细胞浸润，以皮肤、淋巴结、心、肺、脑、肾等损害较为显著，出现相应症状如皮疹、淋巴结肿大、心肌炎等。

恙螨叮咬处由于恙螨唾液刺激和立克次体繁殖而导致局部损害，局部皮肤先出现充血、水肿，形成小丘疹，继成水疱，然后发生坏死和出血，最后结成黑色痂皮，称焦痂。焦痂附近的淋巴结肿大、压痛而可移动，全身浅表淋巴结可呈轻度肿胀。焦痂直径4－10mm，边缘稍隆起，一般仅一个，可多至2－3个，为本病特征之一，占37%－98%。

潜伏期一般10－14d。起病急骤，有畏寒或寒战，发热于1－2d达高峰，呈弛张型；伴头痛、四肢酸痛、颜面潮红、结膜充血、肝脾肿大等。值得重视的为中枢神经系统、循环系统、呼吸系统等症状和皮疹，可出现：①表情淡漠、重听、谵妄，甚至昏迷以及脑膜刺激征。②中毒性心肌炎、血压下降、DIC、心力衰竭。③咳嗽、气促、肺部干湿啰音等肺炎表现。④皮疹见于30%－63%，多在病程第4－6d出现，为暗红色斑丘疹，偶呈出血性，分布于躯干或为全身性。第3周后热渐退。

诊断依据 流行病学资料，临床表现如焦痂、皮疹等有重大参考价值。确诊依赖实验室检查，外斐试验OX_k在第3、4周的阳性率可达80%－90%，效价常在1∶160以上，逐周升高达4倍以上者的意义尤大。补结试验特异性较高，但须选用当地代表株作抗原，因不同株立克次体的抗原性有明显差异。间接免疫荧光法也可测定患者血清中的特异抗体，有意义效价于第一周末开始出现，第二周末达高峰，60d后逐渐下降，阳性率较外斐试验高。国内尚有采用固相放射免疫测定法（SPRIA）、裂解气相色谱法等。病原分离可取高热期患者血液0.5ml接种小鼠腹腔内，在2－3周发病时解剖濒死动物。取腹腔刮取物或腹水作涂片和染色镜检，可在单核细胞内近核处找到病原体。

恙虫病需与其他立克次体病，特别具有焦痂者如立克次体痘、北亚蜱媒立克次体病、澳洲蜱媒斑点热、马赛热等，以及伤寒、钩端螺旋体病等区别。

防治要点 预防采用以灭鼠为主的综合措施。切断传播途径主要是改变环境条件，改变地面潮湿情况，破坏适宜于恙螨孳生的环境如清除杂草等。在流行区野外工作或活动时，应铲除或焚烧营地周围50m内杂草，然后喷洒杀虫剂。部队野营训练时应注意地形的选择。个人保护包括在流行季节避免在草地坐卧，加强对割草人的宣传教育；在野外活动时应收紧袖领及裤脚口，涂防虫剂于外露皮肤上。多价疫苗及减毒活疫苗正在研制中。

本病的治疗与流行性斑疹伤寒相同，氯霉素在国内的应用较广，有相当效果，疗程3－6d；成人每日1－2g，4次分服。四环素和多西环素（强力霉素）也有相同疗效。国外某些地区的复发率较高，国内仅为2%－3%，显系不同株所致，与治疗早晚也有一定关系。复发再治依然有效。

世界各地恙虫病的病死率不一，未用抗生素前为9%－60%，乃与病原体不同株和患者的年龄、健康、营养状况等因素有关。采用氯霉素、四环素等后的病死率降为1%－5%。老年人、孕妇、有慢性加杂症如心血管疾病等的预后较差。伴有严重神经系症状、DIC、心力衰竭、感染性休克等乃预后恶劣的标志，可采用相应的措施如肾上腺皮质激素、肝素、洋地黄、利尿剂、血管活性药

物、补液等。在心力衰竭控制后，仍须卧床休息6周，直至心电图恢复正常。

洛矶山斑点热

洛矶山斑点热（Rocky mountain spotted fever，RMSF）是由立氏立克次体引起，经蜱叮咬而传播的一种急性地方性传染病。临床表现为持续高热、严重关节和肌肉疼痛及出血性皮疹等。传播媒介为蜱，主要为安氏革蜱和变异革蜱。由于能经卵传递立克次体，故蜱又是贮存宿主。本病主要为蜱和蜱所寄生的犬、羊、马之间的传染病，偶然经蜱传染人类。曾流行于美国广大地区，严重的是北部、东西部各州及加拿大西部，尤以洛矶山为最多。巴西、哥伦比亚、墨西哥及其他拉丁美洲国家亦有发现。流行季节与蜱的繁殖季节相平行。如美国西部各州多在4～5月出现，因春季及初夏是安氏革蜱活跃期；东部各州则多在夏季发现，相当于变异革蜱活跃期。

潜伏期3～12d，一般6～7d。临床表现轻重悬殊，轻症仍可行动，重症可在1周内死亡。典型病例突然起病，寒战发热，热至第3周末逐渐消退。发热时有头痛，肌肉与关节疼痛剧烈，于第1周尤甚，伴恶心或呕吐。于第1周末至第2周，热型早晚变动大。重症病例常有心肌炎。毒血症明显者中枢神经系统症状明显，如表情淡漠、烦躁不安、谵妄、昏迷，间有肌肉抽搐及强直。可有面神经麻痹、视力与听力障碍、偏瘫或截瘫。恢复期持续数月。

皮疹常见而具有特异性。一般出现于病程第2～4d（偶5～6d），皮疹初起时为玫瑰疹、斑丘疹，很快形成淤斑。大小2～5mm，先于足踝和手腕部，继而扩散至腿部、手臂与胸部，2～3d内至全身各部，但腹部皮疹很少，与流行性斑疹伤寒的向心性分布不同。轻型病人仅见小点状出血疹，重症病人皮疹可相互融合呈深红色出血性块状，有时可有指、趾、生殖器、耳垂及软腭坏死现象。在恢复过程中皮疹逐渐消退，并有脱皮，留有褐色痕迹。

病人血液接种豚鼠后分离出立氏立克次体可以确诊，但需特殊设备的实验室。外斐反应OX_{19}、OX_2均可阳性，但仅有助于诊断立克次体组疾病。补体结合试验特异性较高。

治疗与流行性斑疹伤寒相同，四环素族、氯霉素均有效。可酌情泼尼松（强的松）与抗生素联合应用。预防可用疫苗接种，可用杀虫剂控制蜱。个人防护，在流行区应避开蜱孳生地，如森林边缘和河流两岸的草丛；穿着长靴、长袜、束紧袖领及裤脚口，外露的皮肤上应涂抹驱避剂以预防蜱的叮咬；如有爬到身上的蜱，应立即用镊子轻轻移去。

寇热

寇热（Q fever）是立克次体中的伯纳特柯克司体（Coxiella burnetii）引起的急性传染病。临床特征为急起发热、头痛、肌痛，常伴有间质性肺炎。

本病分布于澳洲、美洲、欧洲、中西非洲和亚洲，中国北京、内蒙古、青海、云南、新疆、海南、福建等地均有病例报告。

病原、发病机制和临床 病原体呈杆菌，有时呈双杆菌或球形，大小不一，但比立克次体属小；有两种抗原相，第Ⅰ相毒力强，含有完整的抗原组分，第Ⅱ相毒力弱，已失去Ⅰ相中的抗原。Ⅰ相经人工传代培养可变为Ⅱ相，而Ⅱ相经过动物接种可回复至Ⅰ相。寇热病原体对一般物理及化学消毒剂的抵抗力较大，能较长时间存活于外界环境中。在空气中可产生微生物气溶胶，故具有高度传染性。主要传染源为家畜如牛、羊、犬、马、驴等，啮齿动物，鸽、燕、家禽等均可自然感染。蜱是传播本病的媒介，病原体可长期寄生体内，随蜱粪排出，并经卵传代。呼吸道是主要传播途径，病原体自动物体内排出后成为气溶胶，自呼吸道吸入使人感染。饮用受染动物的牛奶，直接或间接接触污染的皮毛、衣物和通过输血也可受染。病后有一定程度免疫力，以细胞免疫为主。

寇热病原体从各种途径侵入人体后，先在局部的单核一吞噬细胞中繁殖生长，继进入血循环形成立克次体血症，主要波及小血管及心、肝、肺、肾等脏器。潜伏期约20d，急起发热、头痛、肌肉疼痛，尤以腰肌、腓肠肌为著。偶有眼球后痛及关节痛，无皮疹。病期第3～4d即可出现干咳、胸痛，X线检查约半数的肺下部有一个或多个、大小不等的圆形或锥形实变阴影，偶有胸腔积液，体检常阴性。患者可有心肌炎，偶有预后严重、不易根治的心内膜炎；心内膜炎呈慢性过程，有长期发热、贫血、血沉增快、杵状指、脾肿大等。发生肝损害者并不少见，各地报告的比例则有较大差异，可有胃肠道症状、肝肿大压痛、转氨酶升高，甚至出现黄疸。重症可有谵妄或脑膜脑炎。寇热病程一般为10～14d，偶可长达数月或1年以上。目前慢性Q热病例日益增多，值得重视。

死于寇热者的肺脏可有弥漫性肺炎病变，有时呈大叶性。心脏可发生心肌炎、心包炎或心内膜炎。肝有轻度广泛肉芽肿样浸润，重症可有肝坏死。脾及睾丸的巨噬细胞、脑的神经胶质细胞、肾小管上皮细胞等可见病原体聚集在细胞内或游离于细胞外。

诊断依据 在流行区有直接或间接接触牲畜及其皮毛等的往史有参考价值，而临床表现则并无特异性，常可误诊为病毒性感染或其他病原所致的肺炎。确诊需依据血清学试验和病原体分离，应谨慎进行以防受染。

血清学试验常用者为补结试验、微量凝集试验、间接免疫荧光试验、间接ELISA法等，可用以测定病人血清

中的相应特异抗体。Q热病原体的抗原性有相的变异，急性期病人仅产生对Ⅱ相抗原的抗体，发病数周后才出现低效价的Ⅰ相抗体。伴心内膜炎时可出现高效价的Ⅰ相和Ⅱ相补结抗体。补结抗体的低效价水平可维持数年不退，也常用于流行病学调查。

微量凝集试验阳性出现较补结试验为早，效价也较高，但在病后维持时间不如补结抗体长久。ELISA法具间接免疫荧光及放射免疫的优点，而不需特殊设备，国内用间接ELISA法检测Q热患者血清中的Ⅱ相抗原，发现其灵敏度较间接免疫荧光法为高。放射免疫法在国内少用。

取发热期病人血液2～5 ml接种于豚鼠腹腔内，动物发热后处死，作脾脏压印涂片检查，可见存在于胞质内的病原体。也可用鸡胚卵黄囊或组织培养分离病原体。

Q热易误诊为流感、伤寒、支原体肺炎、病毒性肝炎等。血清学试验、血培养等有助于鉴别，恢复期的特异抗体效价高于急性期4倍以上，对确诊Q热有重要意义。此外，Q热患者的外斐试验阴性，可用以与其他立克次体病区别。

防治要点 尚缺乏十分有效的预防措施，宜加强个人防护和对接触机会多者进行预防接种。接种用Ⅰ相灭活疫苗，有一定效果。将患者集中隔离，对痰、尿、粪等予以消毒处理。病畜和健康畜宜分区放牧。无Q热地区对外来牲口应予检疫，血清学检查阴性后方可合群放牧。定期用化学杀虫剂给家畜灭蜱。工厂内加强场地消毒，改善通风设备和注意个人防护。流行区的牛、羊乳必须充分煮沸，在森林或野外工作时应穿防护服，避免蜱的叮咬。

一般治疗和对症治疗同流行性斑疹伤寒，四环素和氯霉素对本病也具相当疗效；剂量成人每日为2 g，4次分服，热退后剂量可酌减或减半，连用4～5 d。对慢性Q热或伴发心内膜炎者可合用四环素和复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP），前者的每日成人量为1～2 g，后者为每次2片，每日2次，疗程数月，但疗效一般不甚理想。心瓣膜损害伴血液动力学障碍，或治疗效果不满意时则可考虑人工瓣膜置换术，术后再给予四环素……疗程。

除并发心内膜炎及肝严重坏死外，Q热的预后良好，应用抗生素后更很少有死亡者。

立克次体痘

立克次体痘（richettsialpox）是由小蛛立克次体（Rickettsia akari）引起的感染性疾病，急骤起病。潜伏期2～3周，发热伴有寒战、头痛、背及关节痛。热程约1周，第3～4 d开始出现斑丘疹，疏散分布，数日后变为疱疹，继干燥成黑痂，脱落时不留瘢痕。发热前1周被螨叮咬处有焦痂，局部淋巴结常肿大和有触痛。水疱样皮疹和阳性血清补结试验为诊断要点，必要时作病原体分离，外斐试验阴性或弱阳性。氯霉素和四环素治疗有效，预后良好。除分布在北美、东南亚、非洲等地区外，中国内蒙古地区的流行病学调查也证实有本病的存在，小家鼠为主要传染源，螨是传播媒介。

北亚蜱媒立克次体病

北亚蜱媒立克次体病（tick-borne rickettsiosis in Northern Asia）由西伯利亚立克次体（Rickettsia sibirica）所致的急性传染病，主要发生于西伯利亚和蒙古，中国新疆地区也有少数病例和血清学阳性的报告。潜伏期3～6 d，起病急，有发热、头痛、全身酸痛、眼结膜和咽部充血、相对缓脉等。蜱叮咬处有小焦痂，局部淋巴结肿大。皮疹分布于躯干和四肢，于病程第4～5 d出现，呈红色多形斑丘疹，间有出血性。预后良好，无复发，四环素治疗有效。外斐试验OX_{19}、OX_2阳性，OX_k阴性，有助于与恙虫病区别。

澳洲蜱媒斑点热

澳洲蜱媒斑点热（Australian tick-borne spotted fever）为澳大利亚立克次体（Rickettsia australis）所致的急性感染。潜伏期7～10d，有发热和头痛，热程平均1周。蜱叮咬处有与恙虫病相似的焦痂，附近淋巴结肿大伴疼痛触痛。病程3～4 d于躯干及四肢处出现红色斑丘疹。病情轻和，经过良好。外斐试验OX_2阳性、OX_{19}弱阳性、OX_k阴性，可与恙虫病鉴别。也可从患者血中用组织培养或豚鼠接种分离出病原体。用四环素、氯霉素治疗有良效。

马赛热

马赛热（Marseille fever）包括南欧、印度、非洲等蜱媒斑点热，是一种由蜱传播康诺尔立克次体（Rickettsia conorii）所致的发热性疾病。潜伏期5～7 d。起病急骤，有高热、寒战、四肢及脊椎疼痛，头痛剧烈，多位于额部及眼后眶。热程8～14d，于病程第3～5 d出现散布于全身的红色斑丘疹，重症者成淤点或淤斑。蜱叮咬处可有小溃疡及焦痂，伴局部淋巴结肿痛。外斐试验OX_2和OX_{19}均呈弱阳性，OX_k阴性。确诊有赖于特异免疫试验如补结试验和病毒分离。可用四环素或氯霉素治疗，预后良好。

苏联传染性肾病肾炎

苏联传染性肾病肾炎（infectious nephrosonephritis of the USSR）又称肾脏立克次体病。为蜱媒介传播的巴甫洛夫斯基立克次体（Rickettsia pavlovskyi）所引

起，以肾脏损害为主的急性传染病。6—8月流行于前苏联的某些地区。急起发病，发热38.5～40℃，有面部潮红、咽痛、结膜和巩膜充血，常有背痛乏力，恢复较慢。小便检查有蛋白、红白细胞及管型。可用四环素、氯霉素及对症治疗，从病人血和死亡病例的脑、肝、垂体等中可分离出立克次体。

战壕热

战壕热（trench fever）又名五日热，乃五日热立克次体（Rickettsia quintana）引起，由虱传播的急性传染病。人为唯一传染源，春冬发病较多。主要临床表现有周期性发热、严重肌肉疼痛、胫骨痛、眼球痛、复发倾向及持久的立克次体血症。早期可出现为期短暂的红色斑丘疹，但发生率低。无症状立克次体血症可持续数月，甚至1—2年或更长。外斐试验阴性，确诊可采用人工感染虱子法（由患者血液饲虱，在虱肠中找到立克次体）或血清学检查。需与伤寒、流行性斑疹伤寒、恙虫病、回归热等鉴别。治疗可用四环素或氯霉素，疗程宜较长（8～10d）。预后一般良好。预防措施主要为灭虱（见“流行性斑疹伤寒”条）。

霍乱

霍乱（cholera）为霍乱弧菌（Vibrio cholera）引起的烈性肠道传染病。临床表现轻重不一，大多为隐性感染或仅有轻度腹泻，严重者有剧烈吐泻、脱水、米泔水样便等。霍乱弧菌有两个生物型：古典生物型和爱尔托（El Tor）生物型。过去将前者所致的感染称为霍乱，后者所致的感染称副霍乱；现国内外将副霍乱亦统称为霍乱。

霍乱传播迅速，曾发生7次世界性大流行，1961年起由爱尔托弧菌造成的第7次世界性大流行，延续20余年。病人和带菌者为霍乱传染源，其中轻型病人和健康带菌者起着重要作用。本病主要通过水、食物（尤其海产品）和生活接触传播。男女老幼无免疫力的人普遍易感，地方流行区的儿童发病率较成人为高。

病原、发病机制和临床 霍乱弧菌革兰染色阴性，呈弯曲圆杆形，有一根极端鞭毛，为菌体的4～5倍。霍乱弧菌在碱性肉汤或蛋白胨水中繁殖迅速，具有对热敏感的鞭毛抗原（H）和对热稳定的菌体抗原（O）。菌体抗原有3种主要成分，A、B和C，组成3个血清型：原型、异型和中间型。霍乱弧菌两个生物型的鉴别主要依据霍乱噬菌体裂解试验、鸡红细胞凝集试验和多粘菌素敏感试验。

霍乱弧菌对日光、干燥、化学杀菌剂、酸和热非常敏感，在海水中存活时间较淡水中为长，爱尔托弧菌存活力比古典霍乱弧菌为强。正常胃酸可杀死霍乱弧菌。当胃酸低下或侵入病菌数量较多，未被杀灭的弧菌即进入小肠，在碱性肠液内迅速生长繁殖，同时产生肠毒素。肠毒素有A、B两个亚单位，亚单位B与小肠粘膜上皮细胞受体（神经节苷脂）结合，亚单位A激活腺苷环化酶，后者使细胞内三磷腺苷转变成环磷腺苷。短时间内肠粘膜上皮细胞的环磷腺苷含量急剧上升，促使肠粘膜细胞分泌功能亢进，血浆中Na^+、Cl^-、HCO_3^-离子与水分不断进入肠腔，而肠粘膜对Cl^-和Na^+的正常吸收受到抑制，因而大量电解质和水分聚集在肠腔内，导致剧烈呕吐和腹泻。严重吐泻使患者迅速失水，血容量减少，出现循环衰竭、低钠、低钾、低钙、酸中毒等。由于循环衰竭造成的肾脏缺血、低钾以及细菌毒素的直接作用可引起肾功能衰竭。本病主要病理变化为皮肤干枯、肌肉瘪、内脏缩小、肾小管上皮浮肿及坏死等。

霍乱弧菌和肠毒素能引起机体局部和全身免疫反应。轻症患者早期在肠道中出现分泌型IgA抗体，第7d左右在血中可检出抗菌IgM和抗毒IgG。分泌型IgA可抑制弧菌粘附于肠上皮细胞。

两种生物型弧菌所致霍乱的临床表现基本相同，但爱尔托弧菌感染中隐性感染（75%）和轻型霍乱（18%）较古典型为多。潜伏期为1～3 d（数小时～7 d）。典型病例多急骤发病，可分为3期：①泻吐期：患者突然发生无痛性或轻微腹痛的剧烈腹泻，继以喷射性呕吐。大便开始黄色稀便，迅速转为“米泔水”样，微有淡甜或鱼腥味，量多。②脱水期：频繁吐泻迅速导致失水和循环衰竭，严重者声音嘶哑、皮肤干燥、弹力消失、眼窝凹陷、腹舟状，有柔韧感。患者神志淡漠或烦躁不安，尿量骤减或无尿，伴尿中毒及尿毒症。③恢复期：患者脱水得到纠正，大多数症状迅速消失而恢复正常。约1/3病人有反应性发热。除典型者外，霍乱尚可分为以下类型。①轻型：短期腹泻，大便一日数次，黄色稀薄便，无失水表现。②中型：吐泻较多，大便米泔水样，有一定程度脱水，24h尿少于500ml。③重型：泻吐频繁，失水严重，神志不清，伴休克和肾功能衰竭，血浆比重>1.041，发病数小时即可死亡。④暴发型，极少数病例可在未出现吐泻时，即因循环衰竭而死亡，也称干性霍乱。有的患者感染后无明显症状，仅呈排菌状态，称接触或健康带菌者；排菌期多在2周以内，个别迁延至数月，甚至数年。

诊断依据 具有典型临床表现的非疫区首发病例，在细菌培养未肯定前，应按疑似病例处理，作传染病疫情报告和消毒隔离。流行期间，疫区内有腹泻而无其他原因可解释者同样按疑诊处理。确诊标准为：①在流行地区和流行期间有典型临床表现，即使大便检查阴性，而无其他原因可查者。②泻吐患者，大便培养有霍乱弧菌者。③有可疑临床表现，发病前6周内未接受预防接种，而发病后1～2周内血清凝集价达1∶80以上或双份血清有4倍增高者。

将粪便直接或于碱性蛋白胨水增菌后接种于碱性琼

脂平皿孵育过夜，可疑菌落进行多价抗血清玻片凝集试验和生化反应。霍乱弧菌确定后再鉴别其生物型。同时对粪便进行直接悬滴检查，可查见穿梭状快速运动的细菌。以暗视野显微镜检查粪便，可见流星样特征性运动，后者可为特异性抗血清所抑制（制动试验）。粪便标本作涂片染色，可见排列呈鱼群状的革兰阴性弧菌。以粪便标本在含有荧光抗体的液体培养基中经37℃培养4～6 h，即繁殖成有特殊结构的荧光菌球（免疫荧光菌球法）。

霍乱需与不凝集弧菌（非O－1群弧菌）、产肠毒素大肠杆菌所致的腹泻，各种细菌性食物中毒、菌痢、胃肠型恶性疟疾、砷中毒、胰性霍乱（非β细胞性胰腺肿瘤）等鉴别。

防治要点　霍乱预防措施为：①控制传染源：及时检出及隔离病人，疑似病人或接触者应隔离观察5 d，检疫期间可顿服多西环素（强力霉素）300mg或日服四环素1 g，分2次，连用5 d。②切断传播途径：改善环境卫生，管好水源、粪便和食物，消灭苍蝇。③预防接种：广泛使用的注射全菌体死菌菌苗保护率为50%～90%，保护期3～6个月。口服全菌体、脂多糖或类毒素（亚单位B）疫苗可能提供较好保护。

迅速和适当补充液体及电解质，及时纠正酸中毒，辅以抗菌治疗，是取得满意疗效的关键。

治疗开始以生理盐水作静脉快速滴入，待血压回升正常后改用541溶液（每1 000ml含氯化钠5 g、碳酸氢钠4 g及氯化钾1 g），含Na^+、K^+、HCO_3^-和Cl^-分别为134、13、48和99mmol（与病人粪便中相应离子浓度基本接近）的溶液。此外，也可以生理盐水和等渗碱性溶液按2∶1比例混合应用。24h内补液在轻、中和重型分别为3 000～4 000、4 000～8 000和＞8 000ml。补液量也可根据血浆比重（正常值为1.025）计算，每增加0.001，补液量成人为4 ml/kg体重，婴幼儿为10ml/kg体重。成人和儿童总量的40%分别于15和30min内输入，余量分别于2 h和3～4 h输完。补液后血压不升者可适当加用肾上腺皮质激素及血管活性药。补液期间应密切观察颈静脉充盈情况和肺部听诊以避免肺水肿的发生。碳酸氢钠能迅速纠正酸中毒，乳酸盐和醋酸盐则于1～2 h内使酸中毒徐缓得到纠正。钾盐在出现排尿后需适当补充。急性霍乱患者口服氯化钠不易吸收，但钾、碳酸盐以及葡萄糖的吸收并无障碍，且葡萄糖可促进氯化钠和水分的吸收。因此对轻、中型病人可予以口服补液，后者每升含葡萄糖20g、氯化钠3.5g、碳酸氢钠2.5g、氯化钾1.5g。补液须加温，初6 h成人口服液量每小时700ml，儿童每小时15～25ml/kg体重。以后每6 h口服量按初6 h的排出量的1.5倍计算。

抗菌药物的应用可缩短病程和排菌时间，减少排便量和补液量。四环素、多西环素（强力霉素）、氯霉素、磺胺药、吡哌酸和诺氟沙星（氟哌酸）等喹诺酮类药物皆可采用。耐四环素和多元耐药菌株已出现。

霍乱病人口服GM_1神经节苷脂、活性炭制剂（每2 h 2 g）或口服或肌注氯丙嗪（1 mg/kg）皆可使腹泻减轻。补液时出现心功能不全时可予以毒毛花苷K 0.25mg或毛花苷C（西地兰）0.4mg加入25%葡萄糖液中缓慢静脉注射。有肌肉痉挛者，以10%葡萄糖酸钙10～20ml作静脉注入。也可按摩、热敷或针刺承山、阳陵泉等。

沙门菌感染

沙门菌感染（salmonellosis）是指伤寒、副伤寒以外的其他沙门菌属（Salmonella）所引起的急性传染病。可表现为胃肠炎、伤寒、败血症及局灶化脓性感染等多种征群，且相互可有重叠。

家禽、家畜、玩赏动物是主要的传染源。各种动物的排菌率为1%～20%，在农场集体饲养的动物中可高达75%。沙门菌肠炎病人和无症状感染者可排菌数周至数月，在卫生水平低下的地区和幼婴机构中可成为传染源。本病经消化道传播，水和食物是最主要的中间媒介。肉、蛋、禽、乳易在屠宰、运输、加工过程中受到污染。这些带菌的动物性食物及其制品（包括动物源性的生物制剂如激素、酶、某些化妆或食用的染料等）引起发病。水源污染引起的暴发流行在发展中国家常见。手或用具污染造成的人－人直接传播，常引起婴幼机构中疾病流行。

病原、发病机制和临床　沙门菌是革兰阴性杆菌，属肠杆菌科，无芽胞，无荚膜，有鞭毛，能运动，易在普通培养基中生长。按其生化反应可分成伤寒、猪霍乱、肠炎沙门菌三大组。其主要抗原成分有菌体抗原和鞭毛抗原H。用其菌体抗原可分群。目前已发现1 800多种血清型，中国最常见的是鼠伤寒沙门菌、猪霍乱沙门菌、肠炎沙门菌、新港沙门菌、鸭沙门菌、德尔比沙门菌、汤普逊沙门菌、阿卡纳沙门菌等十多型，大多属A、B、C、D、E群。具有Vi抗原的菌株可用噬菌体分型。沙门菌存在于昆虫、爬行类、鸟类、哺乳类动物的结肠中。伤寒、副伤寒A、C和仙台沙门菌仅引起人类发病，鸡瘟沙门菌等少数菌株仅引起动物感染，绝大多数沙门菌既能寄生于动物，也可引起人类发病。

各型沙门菌的致病力明显不同。猪霍乱沙门菌侵袭力较强，常引起败血症或局部化脓性感染，病死率高。鸭沙门菌常引起无症状感染或胃肠炎，很少侵入血循环。鼠伤寒沙门菌具有侵袭力，并可产生霍乱样肠毒素，近年来国内外普遍报告该菌引起的发病显著增多，占沙门菌病的25%～35%，好发于儿童，尤以婴幼儿多见，并常造成家庭内和院内播散流行，腹泻顽固，败血症多见，病情严重，病死高，常有多元耐药性，治疗较困难。

因致病菌型别、数量和机体反应性的不同，感染后有不同的临床表现。

只有侵入肠粘膜上皮细胞的沙门菌才致病。正常的胃内酸度及潴留时间，肠蠕动、肠粘液和正常的肠道菌簇

可阻止沙门菌进入肠粘膜上皮而对机体有保护作用。暴饮暴食、酗酒、胃切除或服用抗生素均可破坏上述保护作用而引起易感性增高。沙门菌性胃肠炎病变主要位于小肠，产生腹泻的机制与霍乱相似，属于毒素型。沙门菌的内毒素作用于肠粘膜上皮细胞，活化环化腺苷酶，引起钠、氯离子分泌增加超过肠道重吸收能力，此即分泌性腹泻。沙门菌性胃肠炎潜伏期短，仅数小时至2—3 d，发病急，畏寒发热，一般38—39℃，恶心呕吐，腹痛腹泻，大便多呈黄水样，偶有少量脓血，日数次至数十次，量多而臭，显微镜检查多基本正常，病程2—4 d。老年或小儿易因失水并发循环衰竭或肾功能衰竭。

正常的免疫功能可防止感染扩散。肠壁固有层的淋巴组织对阻止沙门菌的入侵有重要作用。抗体可促进巨噬细胞的活性，有体液或细胞免疫缺陷时增加沙门菌的易感性和严重性。普通人群中非伤寒沙门菌病发展成菌血症的约为5%～10%。临床表现为伤寒型。患者经1—2周潜伏期出现伤寒样征群，但热程较短，全身中毒症状较轻，皮疹少见而腹泻较多，病程约1—3周。血培养可获沙门菌，其中猪霍乱沙门菌较常见。

有免疫缺陷的机体在感染后易发生败血症。新生儿、2岁以下的小儿、老年、有肝硬化等慢性疾患，或患有细胞免疫缺陷的各种疾病(如白血病、淋巴瘤、肿瘤、镰状细胞贫血、结缔组织疾病、结节病、疟疾、血吸虫病、肾功能衰竭、器官移植者、艾滋病)时，败血症的机会显著增高。患者长期发热，症状含糊，部分患者甚至不发热，但全身情况更恶化，厌食，体重下降。有的患者出现肠外化脓性局灶性感染，如颅内感染(成人以脑脓肿、小儿以硬膜下积液、脑膜炎为多)、支气管—肺部感染、胸膜炎、脓胸、心内膜炎、心包炎、肾盂肾炎、骨髓炎、关节炎等。骨关节的受犯常由C组沙门菌引起，可累及多关节，并形成瘘管迁延不愈。虽局部感染可发生于任何部位，但原有病变、活力降低的部位如血管瘤、血肿、骨折、囊肿、梗死、异物植入的部位或各种肿瘤部位更易受犯，形成脓肿。

诊断依据 除局灶性感染时白细胞明显增高外，各型沙门菌感染外周白细胞总数大多正常或稍低。

沙门菌性肠炎可根据急性胃肠炎症状伴发热、病前可疑饮食史、粪检基本正常而疑及本病。呕吐物、粪便及可疑食物中分离到病原菌即可确诊。

对于发热超过一周者或有各种原发病而全身情况恶化、原因不明时，应作血培养，伤寒型和败血症型可获确诊。

局灶性化脓性感染者确诊有赖于从脓液、体液(胸水、脑脊液、关节积液等)中获培养而确诊。

病原菌的鉴定基本依据其生化反应，确定血清型须用抗血清。流行病学追踪可用噬菌体分型。血清凝集试验对诊断帮助不大。

防治要点 注重饮食和饮水卫生是预防沙门菌病的关键，尤其是动物性食物的生产加工过程中，应注意防止肠道细菌污染，严格执行操作规程。生熟分开。提倡母乳喂养，婴幼机构中建立和健全消毒隔离制度，防止交叉感染。

胃肠炎的治疗重点是维持水、电解质平衡。口服补液法适用于轻、中型患者，有效率达90%以上。严重失水者应先经静脉补液迅速予以补充。抗生素应局限于重型胃肠炎或有原发疾患者。一般的胃肠炎服用抗生素不能缩短病程，并可延长排菌期，增加耐药机会。腹泻严重者可加用抗分泌药物，如黄连素、氯丙嗪、普萘洛尔(心得安)、吲哚美辛(消炎痛)、葡萄糖酸钙等。解痉可能延长腹泻时间，以短期、临时应用为宜。

有胃肠道外感染存在时，应全身应用抗菌药物，常用者为氯霉素、复方磺胺甲噁唑、某些新青霉素如氨苄西林、阿莫西林(羟氨苄青霉素)等，疗程约2周。有局灶感染者选药时应兼顾组织内和血液内浓度，静脉内给药，疗程延长至4—6周，并尽可能作病灶引流。近来沙门菌的耐药株增多，且常呈多重耐药，成为临床治疗的难题，尤其是鼠伤寒沙门菌，故最好参照药敏结果选药。一些第三代头孢菌素如头孢哌酮、头孢曲松和新的喹诺酮类药物，如诺氟沙星(氟哌酸)、环丙沙星(环丙氟哌酸)可予选用。恢复期带菌者无需抗菌治疗。

伤寒与副伤寒

伤寒(typhoid fever)是由伤寒杆菌(Salmonella typhi)引起的肠道传染病，仅发生于人类，以持续高热、表情淡漠、相对缓脉、玫瑰疹、脾肿大和白细胞低下为主要表现。除伤寒杆菌外的其他沙门菌也可引起相似的临床表现。

病原、发病机制和临床 伤寒杆菌属肠杆菌科沙门菌属，革兰染色阴性，有鞭毛，能运动。伤寒菌生活力强，在普通培养基pH6—8、15—40℃时均可生长，加入胆汁生长更佳。也耐低温，在水中可存活1—2个月，但不耐高温和干燥，对一般化学消毒剂敏感。

伤寒杆菌含有菌体抗原O和鞭毛抗原H。菌体抗原属D血清型，与其他沙门菌可能有重叠。新从人体分离的菌株有Vi抗原，能保护细菌逃避吞噬作用。有Vi抗原的菌株噬菌体分型有一百余种。伤寒杆菌可从肠杆菌获得耐药质粒而呈多元耐药，同时毒力和传染性增强。

伤寒杆菌随污染的水或食物被吞食入人体内。正常的胃内潴留时间及胃酸分泌、正常的肠道菌群及肠菌分解产生的短链脂肪酸均能阻止细菌的进一步入侵。若吞食细菌量较多，或上述屏障机制遭到破坏，伤寒杆菌便可在小肠增殖，并引起该处上皮细胞的病变，继而细菌穿过粘膜，经肠淋巴组织进入血流，产生原发菌血症，一般见于吞食后24—72h。由于大部分细菌迅速为巨噬细胞清除，故无临床症状而常不被发觉。未被杀死的细菌在网状内皮细胞中增殖，并随血流播散全身，造成持续数日至

数周的菌血症，此为第二次菌血症。菌体裂解时释放的内毒素可引起发热、白细胞及血小板低下、网状内皮细胞增生，后者导致肝脾肿大、肠壁淋巴组织髓样肿胀。炎症反应中释放的内源性致热原及各种递质使上述变化持续和加剧。在胆囊繁殖的细菌随胆汁进入肠道，部分随粪便排出体外，部分再次侵入肠壁淋巴组织，使原已致敏的肠壁组织发生坏死和溃疡。随着细胞免疫反应的形成和增强，寄居于细胞内的病原菌得以清除。病变的恢复与体液免疫关系不大。

本病潜伏期平均10d（3～60d）。当细菌再次侵入血流时开始出现临床症状。自然病程约为4周，第1周为初热期，起病缓慢，发热、畏寒、头痛、全身不适伴消化道症状，体温呈梯形上升。第2周进入极期，体温稽留于39～41℃，持续1～2周，伴明显的毒血症如中毒面容、重听、谵妄、腹泻或便秘，相对缓脉。肝脾肿大，右下腹压痛，部分病员有玫瑰疹。肠道并发症如肠穿孔、肠出血也常见于病程第2、3周。第3周后症状逐渐减轻，体温经数日波动而渐恢复正常。此为伤寒的典型临床表现。

部分患者在恢复期，体温尚未降至正常时重又上升，称为再燃。有的病例于热退1～3周后，症状再现，称为复发。复发的症状一般较轻。约3%患者排菌超过1年，成为慢性带菌者，多见于女性、老年、有胆囊疾患者。埃及血吸虫病患者发生伤寒时可成为尿道带菌者。

有的病例病情轻和，仍能坚持正常生活或工作，甚至并发症出现才发现，谓之逍遥型；也有的发热于病程第2周即中止，谓之顿挫型。合并血吸虫病等时病程常迁延至数月，易有复发。近年来伤寒普遍趋于轻型和不典型。但在多重耐药株流行的局部地区，则大多临床表现仍很典型，且中毒症状重、体温高、热程长、并发症多，常用抗菌药物的治疗效果不佳。

婴幼儿伤寒　起病急，中毒症状明显，可有惊厥、呕吐、腹痛、腹泻等症状，血白细胞可达20×10^9/L以上，并发症以支气管肺炎为多。儿童伤寒一般病情较轻，弛张热和胃肠道症状多见，而相对缓脉和白细胞低下少，病程较短。老人伤寒大多不典型，体温不甚高，易迁延，易有心肺并发症或遗留肠功能紊乱。

副伤寒　起病较急，胃肠道症状较突出，中毒症状相对轻，发热期约2～3周。副伤寒C易有肠外迁徙病灶形成。

伤寒并发症　以肠穿孔、肠出血最常见，抗生素问世前其发生率为12%～32%，近已大幅度减少；肉眼血便约10%，大出血的发生率2%～3%。肠穿孔发生率约1%～2%，好发于回肠末端，腹胀、腹泻、肠出血较明显者更应警惕。肠穿孔时常有中毒性休克和腹膜炎征象，肝浊音界消失，膈下有游离气体。约半数病例有"伤寒肝炎"，表现为肝肿大、转氨酶增高，偶有黄疸，其演变与伤寒病程一致，是全身网状内皮系统受累的表现之一，也与内毒素损及肝脏有关。病程中，由于伤寒杆菌随血流播散，可引起各种局灶性感染，如脑膜炎、肾盂肾炎、胆囊炎、骨髓炎、骨膜炎、软组织脓肿、坏死性淋巴结炎等。毒血症严重者可发生中毒性脑病、中毒性心肌炎等。由于免疫反应，有的病例可发生溶血性贫血、溶血尿毒综合征、伤寒肾炎等。

伤寒骨髓炎是伤寒病少见并发症之一，大都发生在伤寒病的发热期或恢复期，其余发生于数月后，甚至数年或数十年后，且可发生在临床上无伤寒症状者，甚至化验亦为阴性。骨髓炎发展缓慢，症状较轻，好发于肋骨、胫骨及脊柱。后者好发于胸腰段、腰椎或腰骶椎，而且好发于原先有病变（如血肿、梗死、囊肿、肿瘤或骨髓炎）的部位。目前由于抗生素的应用，并发症极少见。

细菌在干骺端或骨干中产生急性炎症，但大多数属慢性过程，这可能是因细菌毒力低而病人抵抗力高的缘故。它的主要表现为骨质增生，无论骨膜、骨皮质及骨髓均可形成脓肿，但死骨少见，或为小的死骨。椎体病变可破坏椎间盘，椎体周围可有新骨形成，韧带钙化。

诊断依据　凡原因不明的高热持续超过8d者应疑及本病。有中毒面容、相对缓脉、玫瑰疹、脾肿大、白细胞数低下、嗜酸粒细胞消失等更有利于本病的诊断。但应与疟疾、革兰阴性杆菌败血症、粟粒性结核、血液病、病毒性感染等鉴别。确诊须有病原学依据。

病程早期血培养阳性率可达90%。骨髓培养阳性率更高，且持续时间长，尤适用于已用过抗菌药物治疗者。病程后期可由粪便培养获得病原菌。血清凝集试验（肥达试验）对本病有辅助诊断价值，阳性标准为O≥1∶80、H≥1∶160或双份血清效价上升四倍以上。病程第1周末开始出现阳性，第4周时阳性率可达90%，并持续数周至数月。对诊断现症感染，O抗体较H抗体更有价值。肥达试验特异性不强，尤其在免疫功能紊乱时易有假阳性出现，评价时应注意。

Vi抗体测定、粪便培养和胆汁培养可发现和追踪带菌者。

防治要点　本病预防重点是加强饮水、饮食卫生和粪便管理，切断传播途径。注射死菌菌苗的保护作用不满意。近年推崇口服减毒菌苗（Ty21a），已在中东、拉美一些国家试用，但效果大多有限。

病原治疗首选氯霉素，每日25～50mg/kg体重，分次服用，疗程至少2周。也可用至体温正常后停药5～7d，再以全量或半量应用5～7d，总疗程不得少于2周。有效者用药后数小时细菌从血液中清除，毒血症在2～3d内改善，随后体温逐渐下降，平均退热时间约100h。该药对减少复发和带菌状态无帮助。用药期间应注意氯霉素的副作用。氨苄西林每日60—100mg/kg，或复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）可作氯霉素的替代药，疗程也应在2周以上，效果稍差于氯霉素。

多重耐药株可选用喹诺酮类药物，如诺氟沙星（氟哌酸）每日成人1.2～1.6g或氧氟沙星（氟嗪酸）每日成人

600mg；儿童不宜采用。该类药物通过抑制细菌DNA旋转酶而达到杀菌作用，口服吸收好，体内分布广，易渗入各组织。副作用轻微，偶有头昏、皮疹或纳呆等。利福平、磷霉素、氨基糖甙类及第三代头孢菌素等也可选用，但均不作为首选药物。

患者应卧床休息，按肠道传染病隔离，注意水、电解质平衡。高热者可物理降温。为防止胃肠道穿孔，饮食宜营养丰富，避免多渣胀气的食物，便秘时可低压灌肠。重症患者可输少量鲜血。

肠出血者应绝对卧床休息，禁食或进流质，注意维持血容量。肠穿孔者应减少肠蠕动，放置胃肠减压，抗菌治疗除针对伤寒菌外尚须兼顾肠道细菌及厌氧菌；注意抗休克及全身支持治疗，有条件者也可采用手术治疗，以简单的缝合、引流为主。

有中毒性心肌炎、中毒性脑病等严重毒血症者可在足量、有效的抗菌药物治疗同时应用肾上腺皮质激素2～3 d。

合并血吸虫病者可用吡喹酮治疗。

带菌者不宜做接触熟食的工作。可用喹诺酮类或氨苄西林治疗，疗程4～6周。合并胆囊病变者可考虑胆囊切除术。

细菌性痢疾

细菌性痢疾简称菌痢（bacillary dysentery），是由痢疾杆菌所引起，以急起发热、腹痛、腹泻、里急后重及排脓血样大便为主要特征的肠道传染病。本病常年散发，夏秋季节发病率有明显升高。因流行菌型的变迁，轻型病例和无症状带菌者的增多，诊断和控制本病都有一定困难，至今仍是常见病、多发病之一。

病原、发病机制和临床 本病的病原是痢疾杆菌，该菌是革兰阴性杆菌，在普通培养基中生长良好。痢疾杆菌属肠杆菌科、志贺菌属。根据其抗原结构的不同，可分为四群：甲群志贺痢疾杆菌，可分为1～10型；乙群福氏痢疾杆菌，可分13型；丙群鲍氏痢疾杆菌，可分为1～15型；丁群宋内痢疾杆菌。甲群志贺菌能产生神经毒素，为一种剧毒的外毒素。各群痢疾杆菌均能产生内毒素和肠毒素，后者亦为一致病力较强的外毒素。痢疾杆菌在外界的生存能力以宋内痢疾杆菌为最强，福氏痢疾杆菌次之，志贺痢疾杆菌最弱。均不耐干燥和热，但在10℃水中和蔬菜上能生存10d，在牛奶中生存24d。75%乙醇、0.05%升汞、1%含氯石灰（漂白粉）液、0.1%苯扎溴铵（新洁尔灭）或过氧乙酸等都能很快将其杀死。目前常见菌种是福氏和宋内菌。中国目前仍以福氏菌为多，其中以2a型最多，宋内菌次之，鲍氏菌再次之，志贺菌则较少见，宋内菌有增多趋势。西方国家则以宋内菌居首位。菌痢病人和带菌者是本病的传染源，轻症或非典型病例以及慢性带菌者是菌痢连绵不断的主要传染源。痢疾杆菌可通过食物、水、生活接触和媒介苍蝇等传播。食物型传播虽以散发为主，但也可在集体机构中引起暴发流行。水型传播并不少见。在非流行季节的散发病例，大多由接触传播而来。家蝇和金蝇的体内外均可携带痢菌，带菌率可高达8%～30%，是重要的传播媒介。人对本病普遍易感，病后仅有暂时和不稳定的免疫力，且痢疾杆菌具有群和型的特异性，可重复感染和多次得病。

痢疾杆菌经口入胃，如未被胃酸杀灭，入肠后又未被肠道正常菌群的拮抗作用和肠粘膜的分泌性抗体IgA所消灭，则在小肠产生肠毒素可致水样腹泻，以后侵入结肠粘膜上皮细胞，并通过基膜入固有层不断增殖，释出内毒素，引起发热等全身症状，肠壁发炎、上皮坏死，造成粘膜水肿、充血及腺体分泌亢进，假膜及溃疡形成，因而产生腹痛、腹泻、脓血便等肠道症状。病变部位以乙状结肠与直肠为主，一般限于结肠，但10%可累及回肠。

由于受染者对痢疾杆菌感染产生异常强烈反应，在内毒素作用下，血液儿茶酚胺等血管活性物质分泌增加，发生小血管痉挛，引起全身微循环障碍，导致中毒性休克、弥散性血管内凝血以及脑水肿、脑疝等中毒型菌痢的危重表现。中毒型菌痢的肠道病变轻微，全身中毒症状与肠道病变程度不成正比。

慢性菌痢肠粘膜可呈瘢痕、息肉样变，瘢痕组织收缩可引起肠腔狭窄。

菌痢的临床表现因痢疾杆菌的型别、感染的轻重、机体状况、病变范围及程度而异。志贺菌所致者症状严重，宋内菌多引起较轻的非典型表现；福氏菌引起者介于两者之间，且易演变成慢性。

菌痢的潜伏期自数小时至7 d，一般为1～2 d。根据病理与临床表现，可分为急性菌痢与慢性菌痢。

急性菌痢 （1）急性典型菌痢：起病急，有畏寒、发热、腹痛、腹泻、里急后重及排脓血样便。重症病人，尤其是老弱患者因剧烈腹泻而发生失水、酸中毒、周围循环衰竭以至死亡。

（2）急性非典型菌痢：上述临床表现多不明显，粪便镜下检查可发现少量红、白细胞，可自行缓解，也可转为慢性。

（3）中毒型菌痢：大多发生于体质较好的儿童，起病多急骤，可分为以下三型：①休克型（周围循环衰竭型）：主要表现为中毒性休克。②脑型（脑水肿型或呼吸衰竭型）：以脑微循环障碍所致的脑水肿、颅内高压、脑疝等症状为主。③混合型：兼有休克型和脑型的表现，最为严重。

慢性菌痢 病情反复或迁延不愈超过2个月者为慢性菌痢。可有以下型别：

（1）急性发作型：患者有菌痢史，因受凉、饮食不调及劳累等诱因导致急性发作，如同急性菌痢，但全身毒血症状则较轻。

（2）迁延型：患者有轻重不等的痢疾症状，迁延

不愈。

（3）隐匿型：可无临床症状，但粪便培养可获阳性。

近年来发现痢疾杆菌所致肠外表现及并发症增多：痢疾杆菌败血症、溶血-尿毒综合征、瑞特综合征（尿道、关节、结膜综合征）、关节炎、球后视神经炎、心肌炎、脊髓炎、肝炎和角膜溃疡等。

诊断依据 本病的诊断必须综合流行病学资料、临床表现及实验室检查，力求及早确诊。应重视粪便检查，典型菌痢的大便量较少，纯为粘液及脓血，显微镜下可见大量红细胞和脓细胞。大便培养找到痢疾杆菌是确诊的依据。为提高培养阳性率，必须在发病早期抗菌药物治疗之前取新鲜、带有脓血的大便在床旁接种或及时送实验室。必须反覆多次送验，至少应连续3次。分离得痢疾杆菌后，应行菌型鉴定和药敏试验。荧光抗体染色法和免疫荧光菌球法较培养法敏感，有早期诊断价值。

急性菌痢患者一般不宜作乙状结肠镜检查。慢性患者行乙状结肠镜或纤维结肠内镜检查，可观察粘膜病变情况，并刮取渗出物作细菌培养，以提高检出率。钡剂灌肠X线检查一般不作为常规检查，仅在需与其他疾患鉴别时进行。急性菌痢需与肠阿米巴病、细菌性食物中毒、肠道原虫病、急性坏死出血性肠炎等鉴别。慢性菌痢需与日本血吸虫病、直肠癌及非特异性溃疡性结肠炎鉴别。中毒型菌痢需与乙型脑炎、脑型疟疾等鉴别。

防治要点 菌痢的预防应以切断传播途径为主，同时做好传染源管理和保护易感人群等的综合措施。切断传播途径包括做好饮食、饮水和粪便管理，消灭苍蝇、蟑螂等传播媒介，养成良好的饭前便后洗手等个人卫生习惯。此外，应及时发现、隔离和彻底治疗病人，疗程结束后大便培养连续2～3次均阴性时才可解除隔离。口服痢疾减毒活菌苗有一定预防效果。

急性菌痢 包括一般治疗和抗菌治疗。应做好胃肠道隔离，失水者可口服补液或静脉补液，保持水与电解质及酸碱平衡。目前各地痢疾杆菌菌株对多种抗菌药物耐药者甚多，尤以耐磺胺类、四环素等常用药物者为多，最好参考当地菌株的耐药情况选择用药。目前应用较广的是复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP），成人每次2片，12h 1次，儿童酌减，疗程7 d。喹诺酮类：吡哌酸有强烈的杀菌作用，口服吸收良好，成人每日2 g，儿童每日0.25～30mg/kg；诺氟沙星（氟哌酸）成人每日600mg，分3～4次服用，疗程均为7 d。此外，庆大霉素8万U，肌注每日2～3次或静滴，临床疗效较好；氨苄西林每日50～100mg/kg，4次分服或肌注，可获满意疗效，疗程同上。中药治疗一般无明显副作用，较常用的有：黄连素片0.2～0.3g，4次/d；氯芬那酸（抗炎灵）4～6片，3次/d；白头翁汤，每日一剂，分4次服，疗程均为7 d。

中毒型菌痢 必须采用综合的抢救措施，应选择有效、快速的抗菌药物，联合应用，一般采用庆大霉素，成人每日24万U静滴，必要时加用氨苄西林每日4～6 g静滴，儿童酌减。休克型患者应注意补充血容量和纠正酸中毒，可采用右旋糖酐40，重碳酸钠、生理盐水等。呼吸衰竭者应注意保持呼吸道通畅，给氧，有脑水肿征象者给脱水、呼吸兴奋剂。重危病例应予呼吸监护，应用人工呼吸器等。肾上腺皮质激素对中毒型菌痢的不同临床类型均有应用指征。

慢性菌痢 应采取综合性措施，多注意生活规律性、饮食和胃肠功能调理。对痢疾杆菌培养阳性者，应根据药敏试验选药，必要时成人可配合局部用药，如0.1%卡那霉素200ml，加0.25%普罗卡因或20mg泼尼松（强的松）保留灌肠，每晚1次，疗程7～14d。

葡萄球菌食物中毒

葡萄球菌食物中毒（staphylococcal food poisoning）是进食含有葡萄球菌肠毒素食物所致的毒素型食物中毒。病原菌主要为金黄色葡萄球菌（金葡菌），偶可由表皮葡萄球菌引起。临床表现为急骤起病、剧烈恶心和呕吐、上腹部痛、腹泻等，病程短暂，恢复较快。

一般仅凝固酶阳性的金葡菌才能产生肠毒素，主要是噬菌体第Ⅲ及第Ⅳ组，尤其是42D或6/47型较多见。毒素组成为多肽，耐热，可分为抗原性不同的5个型（A、B、C、D、E）；以A型多见，但B型毒素最为耐热。病原菌广泛存在于自然界及人的鼻腔、咽喉、指甲下，在皮肤化脓感染及乳牛乳房感染时中更为多见。本菌在乳类、肉类食物中极易繁殖，在剩菜剩饭中亦易生长。肠毒素加热煮沸30min以上仍能致病。

本病主要传染源为葡萄球菌感染的病人或带菌者，以及患乳腺炎的乳牛。容易污染本菌的食物为富含蛋白、淀粉类食品，如牛奶、乳制品、蛋类、肉类等。本病多发生于夏秋季，各年龄、性别均可得病。

潜伏期1～6 h。起病急骤，先以流涎、恶心开始，继以频繁呕吐伴上腹不适，呕出大量胃酸和胆汁。重症者可有失水、休克。腹泻一般较轻，以水样便为主。大多病例的体温正常，绝大多数患者经数小时或1—2 d症状消失，迅速恢复。

诊断根据进食可疑食物和同食者集体发病史，结合起病突然，以严重胃炎症状为主，病程短，恢复快等特征，并在可疑食物及呕吐物培养中检出大量凝固酶阳性的金葡菌，诊断即可确定。近年来采用琼脂扩散沉淀试验，便于检查污染食品中的肠毒素。

预防在于切实做好饮食卫生及食品管理工作，如食品制作和销售人员中发现皮肤化脓感染，应暂调换工作，并予以治疗。不吃腐败变质食物，隔夜剩饭、剩菜必须充分加热后食用。牧场中患化脓性乳腺炎的乳牛，应隔离治疗，牛乳需经消毒后饮用。

本病以对症治疗为主。其发病主要由肠毒素所引起，故不需应用抗菌药物。

肉毒杆菌食物中毒

肉毒杆菌食物中毒（botulism）亦称肉毒中毒或腊肠中毒，是由于进食含肉毒杆菌外毒素的食物而引起的疾病。肉毒杆菌能产生强烈的外毒素，是目前已知化学毒物和生物毒素中毒性最强者，毒性比氰化钾强1万倍。临床表现以中枢神经系统症状，如咽肌及眼肌麻痹为主要特征，如不及时抢救，病死率甚高。

肉毒梭状芽胞杆菌（Clostridium botulinus）是严格厌氧的单一阳性杆菌，具有鞭毛和芽胞。芽胞耐热性极强，沸水中可生存5～22h，干热180℃ 5～15min 方能将其杀死。本菌广泛分布于自然界，存在于土壤及家畜的粪便中，亦可附着于蔬菜及水果上。若火腿、腊肠、罐头食品等被污染，在缺氧条件下。本菌可大量繁殖并产生外毒素。肉毒杆菌分 A、B、C、D 和 E 5 个型。各型都能产生抗原性不同的外毒素，对人致病者主要为 A、B 和 E 型，对人的最小致死量为10^{-7}。

外毒素进入消化道后不被胃酸及消化酶破坏，经肠道进入血液，主要作用于中枢神经系统的脑神经核、肌肉神经连接处及自主神经末梢，抑制其神经传导递质——乙酰胆碱的释放，使肌肉不能收缩而出现瘫痪。病理变化主要为脑、脑膜显著充血、水肿，伴广泛点状出血与血栓形成，显微镜下可见神经节细胞变性。

本病潜伏期多在12～36h，可短至2h，长达8～10d。潜伏期越短，临床表现越严重。绝大多数患者起病急骤，初感头昏、软弱，迅速出现视力模糊、复视、眼睑下垂、瞳孔散大、对光反应消失、眼内外肌麻痹、吞咽困难、呼吸困难等。重症患者常可并发吸入性肺炎和心力衰竭，甚至呼吸中枢麻痹而于2～3d内死亡。本病病死率为40%～60%。

有进食可疑食物，特别是火腿、腊肠、罐头或瓶装食品史，临床上有特殊的中枢神经系统症状，如眼肌麻痹、吞咽和呼吸困难等对诊断价值很大。对可疑食物作厌氧培养和动物毒力试验，以观察有无肉毒杆菌及其外毒素存在，是确诊本病的依据。本病应与脊髓灰质炎、重症肌无力等鉴别。

预防在于加强饮食卫生监督，对罐头食品、火腿、腌腊食品的制作和保存应严加管理。未发生本病的同食者，应立即注射多价抗毒血清预防。

多价血清（肉毒杆菌A、B 及 E 型）的应用是治疗本病的特效疗法，宜早期、足量给予，剂量一次5万～10万U。对呼吸困难者应及早给氧、气管切开和人工辅助呼吸，对继发感染者应及时给予抗菌治疗。对症疗法是减轻本病症状的重要措施。

蜡样芽胞杆菌食物中毒

蜡样芽胞杆菌食物中毒（bacillus cereus food poisoning）是由于进食含有蜡样芽胞杆菌所产生的不同肠毒素引起的急性胃肠炎，污染的食物多与米饭有关。临床有呕吐型和腹泻型两种，病情一般较轻。

蜡样芽胞杆菌是一种需氧芽胞杆菌，革兰染色阳性，形态与生物学特性与炭疽杆菌相似。其繁殖体呈短链状，有动力，80℃时20min即可杀死。但芽胞耐热，至少需100℃ 20min以上才能杀死。少数芽胞可耐高温135℃达4h。本菌在28～35℃最适宜繁殖。在自然界中分布甚广，可存在于土壤、尘埃、水、草和腐物中。有些菌株可产生不耐热的肠毒素，与霍乱和大肠杆菌肠毒素相似，引起分泌性腹泻；有些菌株能产生耐热的催吐毒素，喂食猴子时仅有催吐作用而不引起腹泻。

由于蜡样芽胞杆菌有的菌株主要产生肠毒素，有的菌株主要产生耐热的催吐毒素，故其临床表现可区分为：①呕吐型：潜伏期短，可短至数十分钟，起病急骤，以恶心、呕吐和上腹不适为主要表现。无发热，少数病例可伴有轻度腹泻。②腹泻型：潜伏期较长，约于食后6～14h，症状以腹痛、腹泻为主，粪便呈水样，有里急后重及恶心，呕吐者甚少。

凡进食剩饭或其他食品后1～6h时即出现呕吐、上腹痛，类似葡萄球菌食物中毒者，或在进食可疑食物后6～14h出现腹痛、水泻者均应疑及蜡样杆菌食物中毒，仅从食物和病人粪便中培养出蜡样芽胞杆菌还不足以证明为本菌所致的食物中毒，必须是大量的，其每克粪便含菌量应达10^{6}以上，才有诊断意义。食物及粪便中的细菌应作血清型及生物型鉴定，以观察是否同型，并应进行肠毒素试验，以确定有无致病力。

因本病为毒素所致，一般症状较轻并常为自限性疾病，故仅需对症治疗，如应用解痉剂，口服或静脉补液等。仅对重症病例可考虑应用抗生素治疗。

预防重点在于正确处理食物，注意食品卫生，控制细菌繁殖及产生毒素。提倡不进食腐败变质和保存不当的熟食，如酱肉、卤肉。食物应充分加热，对芽胞污染的食物蒸煮应在30min以上。食物加热做好后应即进食，保留时间不超过1h。不宜放置于室温过久，使芽胞得以出芽繁殖。应尽快冷却，低温保存，食前再加温。严格执行剩菜饭的处理和凉拌菜的卫生要求。

副溶血弧菌食物中毒

副溶血弧菌食物中毒（Vibrio parahemolyticus food poisoning）是摄入含有副溶血弧菌（亦称嗜盐菌）的食物所引起的急性感染。本病沿海地区比较多见，典型临床表现为急骤起病、上腹部剧烈绞痛、呕吐、腹泻、大

便水样或血水样，严重者可引起脱水及循环衰竭。

本病为革兰阴性多形态的弧菌，无芽胞，有单端鞭毛一根，在含盐3%的培养基中生长最宜，根据生化反应可分成5个型（Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ和Ⅴ型），按抗原构造不同又可分为25个血清型，其中B、E、H等型与食物中毒有关。致病性菌株能溶解人及家兔红细胞，其致病力与其溶血能力平行。本菌含有类似肠毒素的外毒素。本菌对酸极为敏感，pH6以下即不能生长，在食醋中1～3 min即被杀死。

引起食物中毒的食物主要是海产品如墨鱼、带鱼、黄鱼、海蜇、梭子蟹等，其次为盐份较高的腌渍食品如咸菜、腌肉等。人进食污染副溶血弧菌而又未煮透的食物后即可感染。发病季节以夏秋两季为最多，人群均易感，但一般以青壮年为多。

发病机制一般认为是活菌所致的感染性中毒及其肠毒素引起的毒素性中毒。主要病理变化为胃及小肠急性炎症、糜烂和内脏淤血等。

本病潜伏期2～36h，多数10h左右。起病急，伴恶心、呕吐和剧烈阵发性腹绞痛，大便水样，重症可呈粘液血性、血水样和洗肉水样，类似菌痢，多无里急后重，发热轻或中度。吐泻较重者可有失水、低血压、发绀、意识障碍或神志不清。病程一般2～4 d。

诊断依据临床表现及进食未煮熟的海产品史，若同食者集体发病则更有助于诊断。如可疑食物及患者粪便中同时检出副溶血弧菌则可确诊。病人血清凝集效价如达1：80以上亦有诊断意义。本病应与急性菌痢、霍乱、出血性肠炎等鉴别。

预防主要在于海产品的烹调和保藏，海产品应熟食，保藏宜用40%饱和盐水浸渍。

本病治疗和沙门菌感染（见"沙门菌感染"条）相似。中等以下失水、失盐均可口服补液。血压显著下降者给予升压药。轻症可不用抗菌药物，较重者可选用氯霉素或四环素，剂量每日1～2 g，疗程3～5 d。

产气荚膜梭状芽胞杆菌肠炎

产气荚膜梭状芽胞杆菌肠炎（Clostridium perfringens enteritis），是由产气荚膜杆菌所引起的，临床上可分为食物中毒型与坏死型两种。

食物中毒型肠炎 本型产气荚膜杆菌是梭状芽胞杆菌属的一种，革兰阳性，可形成芽胞。根据所产生的可溶性抗原可分为A、B、C、D、E等5型。食物中毒型肠炎大都由A型引起。本菌能产生各种外毒素，其中X毒素是一种卵磷脂酶，可水解卵磷脂，并有溶血作用。引起食物中毒型肠炎的肠毒素仅在形成芽胞时产生。本菌在自然界分布甚广，存在于正常人与动物粪便中，也可从土壤、垃圾、苍蝇、水、牛奶与食物中检出。食物媒介以各种肉类与肉制品为主。肉类污染本菌后，于加热处理时芽胞不但未被杀死，反被激活易促进发育繁殖；食物中的氧气被热驱除后，造成厌氧环境也有利于本菌的大量繁殖，含活菌量达10^6～10^7／g以上才具有危险性。A型产气荚膜杆菌引起的食物中毒性感染常为暴发性流行，不论男女老幼均可得病。患者于摄食大量活菌污染的食物后，细菌在小肠内大量繁殖，并形成芽胞。在发芽的菌体内产生肠毒素，菌体溶解后则释出肠毒素。肠毒素作用机制与霍乱弧菌所产生者相似（见"霍乱"条）。小肠粘膜并无明显病理变化。

潜伏期6～24h，起病急，常有阵发性腹痛与腹泻，大便水样，不带血与粘液，呕吐少见，不伴畏寒、发热等全身症状。病程短暂，一般在24h内恢复。

诊断主要依靠从可疑食物及患者粪便中厌氧培养分离出大量的产气荚膜杆菌，结合临床症状可确诊。必要时可将细菌培养液注入结扎的兔回肠曲作肠毒素试验，可引起肠腔内液体积聚。

预防措施与其他食物中毒基本相同，应加强饮食卫生，尤其是夏秋季要作好肉类制品的冷藏保存，进食前需煮熟。

本病以对症疗法为主，毋需应用抗生素，必要时可给生理盐水静脉滴注，纠正失水与电解质紊乱。

坏死性肠炎 系由C型产气荚膜杆菌感染引起。该菌芽胞耐热，100℃ 1～4 h不能被杀死；能产生β毒素，引起肠坏死。

本病的发生主要与进食大量被污染的猪肉有关。患者以10岁以下儿童为多见。

主要病变位于空肠，可波及回肠，呈斑片状坏死。急性期有炎症与水肿，坏死区可有穿孔因而并发化脓性腹膜炎。慢性期可并发肠粘连、肠梗阻以及瘘管形成等。肠坏死主要由β毒素引起，可能与患者饮食中蛋白质缺乏以及食物中含有胰酶抑制物质，致使β毒素不被蛋白酶破坏有关。

本病起病急，可分为以下4型：①急性中毒型，有严重的毒血症。②急腹症型，表现为肠梗阻、肠穿孔、急性腹膜炎。③亚急性型，表现为亚急性肠狭窄、肠曲间有瘘管形成、广泛腹膜粘连。④轻型，腹痛和便血较轻，无严重并发症。

诊断主要根据发病地区、年龄与临床表现，从手术切除的肠曲作厌氧培养检获C型产气荚膜杆菌可确诊。

预防主要在于防止肉类污染，增加营养与加强饮食卫生。治疗根据病情而异，急性中毒型以补液纠正休克与抗菌治疗为主；急腹症型如肠穿孔、肠梗阻、肠狭窄等则需手术治疗，切除坏死肠段，但术后病死率较高。

耶尔森菌肠炎

耶尔森菌肠炎（Yersinia enteritis）是由耶尔森菌所致。病菌系肠杆菌科耶尔森菌属，革兰阴性球杆菌，偶有

双极染色。临床上要表现为发热、腹痛和腹泻。

病原、发病机制和临床 根据在25℃培养有鞭毛和动力及不能发酵鼠李糖等特点可与耶尔森菌属中的假结核杆菌和鼠疫杆菌相区别。按其生化特性有人将本菌分为5种生物型；根据其O和H抗原发现27种血清型，致病者以3、8、9型多见，尚可采用噬菌体分型。本菌与耶尔森菌属其他杆菌的抗原无关，但血清9型菌株与布氏杆菌有交叉反应。

近年患病人数逐年增多，地区分布也颇广泛，流行地区有日本、前苏联、澳洲、中欧、西欧、北欧、美国、加拿大和南非等，尤以北欧、法国、加拿大报道最多。荷兰抽样粪检该菌结果，检出率为1%，约为沙门菌带菌者总数的10%～20%。

本病多为散发，1973年始有学校、医院或家庭集体暴发流行的报道。流行无明显季节性，日本两个学校暴发流行分别发生于冬季和夏季。男女皆可患病，多见于儿童。各种动物如狗、猫、猪等均可感染本病。在未经消毒的水和各种食品中能分离到本菌，传播方式至今尚未明确，可能通过与感染动物或人接触或进食污染本菌的食物等方式而传播。

从患者分离的菌株作幼鼠和兔回肠襻试验，证明这些菌株能产生肠毒素，其特性和大肠杆菌耐热肠毒素相似。致病菌株对HeLa细胞具侵袭力。尸检病人可见在小肠、阑尾、结肠和胃的粘膜有纵向浅表溃疡，回肠末端病变明显，镜检可见溃疡侵及肌层，淋巴组织坏死，伴有多核白细胞、单核细胞和大量革兰阴性球杆菌等。故本病的发生可能为耶尔森菌侵入肠粘膜而致病，同时也有肠毒素作用。

本病起病急，以发热、腹痛和腹泻为主要症状。体温一般为39～40℃，继之微热，可持续数周至一月以上。腹痛多在右下腹部，也可全腹痛或限于脐周围，伴肌紧张、反跳痛和压痛，常易误诊为阑尾炎。腹泻多为胆汁绿色水泻，伴粘液，日3～10次，持续1－2周，少数间歇腹泻可绵延数月之久。此外尚有食欲不振、恶心、呕吐、头痛、乏力。有些病人在病程中出现结节性红斑和多发性无菌性关节炎，后者往往持续较久。临床症状常因年龄不同而异，婴幼儿多见发热、腹泻和呕吐；较大儿童和成人则多以类似典型的阑尾炎征群起病。年老或患有糖尿病、肝硬化、严重贫血等病抵抗力低下时，若感染本菌，易发生败血症和迁徙性脓肿，较难治愈，病死率高达50%。

诊断依据 血白细胞轻度或中度增高，有的病人粪便中含大量多核白细胞。胃肠道钡餐检查，多数病人在回肠末端10—20cm范围呈现粘膜粗糙、不规则或结节样粘膜相，提示溃疡形成，其大小约(5－7)mm×20mm，内镜检查和取活组织镜检可见结肠和(或)直肠有炎性病变和溃疡。血清学检查可用间接血凝试验，凝集素效价1：512或以上，或两次血清凝集效价呈4倍或以上增高为阳性。以O抗原作凝集试验，抗体效价1/160或以上为阳性。从粪便、血、脓肿等病变部位分离出本菌即可确诊。

防治要点 在患者治疗前分离所得的菌株，应先作药物敏感试验。本菌对复方磺胺甲噁唑、四环素、氯霉素、氨苄西林、卡那霉素、庆大霉素、多粘菌素等抗菌药物多敏感，可用以治疗。根据病情，疗程2～4周。

耶尔森菌在自然界广泛存在，传染源种类繁多，应从改进环境卫生和食品卫生以及加强肠道传染病管理的措施来防止本病的发生和传播。

肠菌群交替症

正常人肠道内生存着无数细菌，每克粪便含菌数达10^{11}～10^{12}，约占干燥粪便体积的30%。近年发现严格厌氧菌如乳酸杆菌与类杆菌占很大比重，比需氧菌多100倍。正常情况下，大肠杆菌与肠球菌在肠道需氧菌中各占约50%左右。正常成人的肠菌群是相当稳定的，对外袭菌具有强烈的拮抗作用，且互相依赖、互相制约，处于相对平衡状态。在机体抵抗力降低情况下，尤其老幼患者应用广谱抗生素后，敏感细菌受抑制，耐药细菌大量繁殖增多，如应用四环素属等抗生素后，大肠杆菌等常住菌减少或消失，过路菌繁殖过剩，可出现以慢性腹泻为主的临床症状，称为肠菌群交替症，进一步可引起两重感染。这种机会性感染以金黄色葡萄球菌肠炎与白色念珠菌肠道感染较为多见，但由厌氧菌如难辨梭状芽胞杆菌、变形杆菌、绿脓杆菌等条件致病菌引起者也不少见。

发病机制和临床 肠菌群交替症大多于滥用抗生素后发生。在应用肾上腺皮质激素、免疫抑制剂、放射治疗后，癌症以及全身衰弱的老幼患者亦易发生机会性感染，在抗生素等影响下，肠道菌群在质与量方面都发生明显变化，可发生定位转移、自身感染与比例失调等情况。

定位转移：即肠道细菌由原来的繁殖场所转移和侵入其他器官，例如类杆菌从下消化道转移至上消化道，藉其分解结合性胆盐的能力破坏胆汁，影响脂肪吸收，引起脂肪泻。

自身感染：由于全身情况衰竭如肝硬化失代偿期，正常肠菌群中大肠杆菌可引起原发性腹膜炎与败血症。

比例失调：肠菌群比例失调按其严重程度可分为下列三度：第一度，常住菌如大肠杆菌或肠球菌减少至正常40%以下，为暂时性可逆变化，停药后自行恢复，不一定产生临床症状。第二度，常住菌显著减少，过路菌繁殖过剩，且持续时间较久，呈慢性感染状态。第三度，即肠菌群交替症所致的两重感染，正常菌群被抑制或消失，为外袭菌所替代，如抗生素应用中引起葡萄球菌伪膜性肠炎。近年来发现应用林可霉素与克林霉素(氯林可霉素)后引起的伪膜性结肠炎是由难辨梭状芽胞杆菌感染所致。

肠菌群交替症的临床症状以慢性腹泻为主。根据腹

泻性质可分为发酵性与腐败性两型。发酵性腹泻系由于碳水化合物异常分解引起，大便呈水样，多泡沫，常伴有肠鸣、腹胀。腐败性腹泻时，腹胀和排气较轻，大便呈腐臭味。肠菌群交替症患者的全身症状较轻，一般不伴有发热等症状。与抗生素相关的结肠炎常在林可霉素与克林霉素治疗后4—10d发病，重者可出现脓血便的痢疾样症状。

诊断依据 抗生素治疗中如发现患者症状好转后，继而恶化，应考虑菌群失调和菌群交替症的可能。肠菌群交替症的诊断主要依靠细菌学检查，包括定量检查，尤其抗生素治疗前后的对照观察有诊断价值，表现为正常菌群减少或消失，而过路菌有过度繁殖现象。难辨梭状芽胞杆菌所致结肠炎可从粪便中检测毒素，该菌与污泥梭状芽胞杆菌含有共同抗原，故可采用后者抗毒素来检测。

防治要点 根据粪便中菌群种类，可采取不同治疗措施。应及时停用广谱抗生素。轻者常不治自愈，重者需予适当治疗。发酵型应限制碳水化合物；腐败型应限制蛋白质。粪便中大肠杆菌减少者可服用乳糖；肠球菌减少者可加用叶酸1mg，每日3次。对老、幼、衰弱患者，可用全身支持疗法如补充营养与维生素，必要时少量输血。根据粪便中交替菌的药物敏感试验，必要时给予适当抗生素口服治疗。

另外，可口服乳酶生等乳酸杆菌的活菌制剂。葡萄球菌性伪膜性肠炎可采用正常人粪便悬液灌肠治疗。也可采用促进乳酸杆菌生长的物质如半乳糖、果糖，以扶植正常菌群。

难辨梭状芽胞杆菌肠炎

难辨梭状芽胞杆菌肠炎（Clostridium difficile enteritis）系由难辨梭状芽胞杆菌（难辨杆菌）引起，多与抗生素的应用有关，因而又称抗生素相关性腹泻。重症者结肠有伪膜形成，称为伪膜性结肠炎。

难辨杆菌是专性厌氧菌，革兰阳性，可形成芽胞，无动力。细菌可产生4种代谢物：A毒素（肠毒素）、B毒素（细胞毒素）、蠕动改变因子和不稳定因子，与发病密切相关者为A、B两毒素。一般认为经肝胆分泌或口服后吸收不完全的抗菌药物可抑制肠道内大部分敏感菌丛，因而破坏了肠道内正常菌群间的平衡，使肠道内的难辨杆菌过度增殖，并产生大量毒素而致病。受累肠粘膜充血水肿伴有溃疡以及黄白色渗出物，这些附着于肠壁的渗出物可融合成片状伪膜。组织学检查可见肠粘膜炎症细胞浸润、出血和上皮细胞坏死伴伪膜形成。伪膜系由纤维素样物、炎症细胞、上皮细胞碎片及细菌菌落组成。溃疡较少累及肌层和浆膜。几乎所有抗菌药物均可能诱发难辨梭状芽胞杆菌肠炎，以青霉素类（主要是氨苄西林）最常见，其次为头孢菌素类、林可霉素类和氨基糖甙类。抗生素联合应用所引起的难辨梭状芽胞杆菌肠炎已日见增多。

本病通常在应用抗菌药物后5—10d出现，也可在用药后第1日或迟至停药后6周始发病。所有患者均有腹泻，大多为水样、糊状便，血便和伪膜仅见于5%—10%。可有中度发热和高热；剧烈腹痛者可伴肌卫和反跳痛；周围血白细胞也见升高。重症者常伴水和电解质紊乱，偶可并发肠穿孔、中毒性休克和巨结肠等。临床上常将本症的早期或轻症者称抗生素相关性腹泻，病程后期或重症者如伴排伪膜便称伪膜性结肠炎。

应用抗菌药物后出现的腹泻，均应疑及难辨杆菌肠炎，如有高热、剧烈腹痛伴肌卫、反跳痛、排伪膜便等，则应考虑伪膜性结肠炎。确诊有赖于病原学检查如粪便厌氧培养和毒素测定，结肠镜检及粘膜活检均有助于诊断。

预防主要着重于严格掌握抗菌药物使用指征，尤其高龄患者及机体防御功能减退者。最重要的治疗措施是停用原用的抗菌药物，并补充水和电解质。抗难辨杆菌的药物有万古霉素，0.125—0.5g，每日4次口服，疗程为5—7d；杆菌肽25 000U，每日3次口服，疗程同上；甲硝唑（灭滴灵）也为疗效较好的药物，1.2—1.6g，分3—4次服用，重症者可静滴，1—2 g/d，疗程5—7d。也可采用阴离子交换树脂如考来烯胺、消胆胺），能结合难辨杆菌B毒素而缓解症状。

20%—24%患者在停用万古霉素后1—25d内复发，约11%患者病情反覆可达2次以上，加大药物剂量并不能降低复发率，复治应用万古霉素仍有效。

外科手术仅适用于出现并发症如肠穿孔、肠梗阻和中毒性巨结肠等患者。

大肠杆菌肠炎

大肠杆菌肠炎（Escherichia coli enteritis）是由大肠杆菌引起的肠道感染。可散发或流行，各年龄组均可发病，国外以2岁以下婴幼儿为多，中国报道2岁以下儿童占半数，且患病率有随年龄增长而下降趋势。成人多为散发，集体发生常见于驻军士兵或旅游者。发病率无性别差异。全年皆可发生，中国多发生于夏、秋季。一般通过接触经口传入。

大肠杆菌为人类与动物肠道的正常菌丛，但在一定条件下可引起疾病，目前已知能引起感染性腹泻的大肠杆菌有五类，即致病性大肠杆菌（EPEC）、产肠毒素性大肠杆菌（ETEC）、侵袭性大肠杆菌（EIEC）、肠出血性大肠杆菌（EHEC）、肠粘附性大肠杆菌（EAEC）。

大肠杆菌为革兰阴性、两端钝圆的短杆菌，有三种抗原，即菌体抗原O、鞭毛抗原H和表面抗原K。根据O抗原分血清群，以H、K（或L）抗原分血清型和亚型。

EPEC引起肠炎的发病机制尚未完全阐明。ETEC

可产生两种肠毒素，即不耐热毒素（LT）和耐热毒素（ST）。LT能同小肠粘膜细胞的神经节苷脂结合，通过激活腺苷环化酶，使环磷酸腺苷（cAMP）增多，从而引起小肠分泌性腹泻。ST则通过激活肠粘膜细胞上的鸟苷环化酶，提高肠道环磷酸鸟苷水平，改变回、空肠部位肠液和电解质传递、转运而引起分泌亢进。EIEC不产生肠毒素，但有致病物质——菌毛，可侵入结肠上皮细胞繁殖，在内毒素作用下，破坏细胞，引起炎症和溃疡。EHEC能产生细胞毒素，在肠道内能使肠粘膜细胞坏死和局部破坏性病变。EAEC发病机制尚不清楚。

临床常见胃肠炎型，且多见于婴幼儿。潜伏期由数小时至10余日，视摄入菌量和机体防御状况而异。起病急，以腹泻、呕吐和发热等症状为主，腹泻程度轻重不一，初呈黄色或绿色稀便，继续恶化时排水样便，但无脓血，镜检不见白细胞，体温多在38—39℃，部分病例高达40℃以上。腹部无明显体征，但腹泻严重者常有失水与代谢性酸中毒，甚至发生电解质平衡失调和循环衰竭。成人患者症状较轻，多数仅有腹泻，数日可愈。因侵袭性大肠杆菌而致病的患者有腹泻和里急后重等类似急性菌痢症状，脓血便少见，粪便镜检白细胞增多。一般病程为1周。

诊断时应首先排除引起腹泻和呕吐的其他疾患，确诊应从患者粪便中分离出致病性大肠杆菌，同时作血清学分型。因致病性大肠杆菌血清型和是否产生肠毒素之间不尽一致，故血清分型对个别病例诊断仅作参考，但对集体暴发进行流行病学调查分析时有意义。病后抗体呈4倍以上增高，可作辅助诊断。

多数病例病情较轻，早期控制饮食，减低肠道负荷，很快可以痊愈。婴幼儿多因腹泻而失水严重，应予水、电解质的补充和调节。近年来提倡口服补液法，成人先口服750—1000ml，以后根据病情调节服液量。对脱水严重已有循环衰竭者需静脉补液，病情好转再口服补液。一般不用抗生素，但对侵袭性致病性大肠杆菌所致的急性菌痢型肠炎可选用易被肠粘膜吸收的药物，通常是磺胺与甲氧苄啶（TMP）合用，亦可选用吡哌酸、诺氟沙星（氟哌酸）、庆大霉素等，培养阳性时应作抗生素敏感试验。

至今尚无预防药物或菌苗。预防重点应放在加强机体抵抗力，注意个人卫生和切断病从口入的各种传播途径。住院病人和集体发病的患者应隔离，对其所接触的物品和废弃物均应消毒处理。对医院和托儿机构人员以及孕妇和哺乳者，应加强个人卫生，以免感染在医院和婴幼儿中再传播。近年发现分泌型IgA能和致病性大肠杆菌结合，使细菌不能贴附于肠粘膜上皮细胞上，并证明在初乳和母乳中都含有大量分泌型IgA抗体，少量初乳（0.06ml）或母乳（0.46ml）就能抑制肠毒素所致的小肠液体分泌，故应提倡母乳喂养以增强婴幼儿对本病的防御能力。

原发性结核病

原发性结核病（primary tuberculosis）是初次结核感染引起的临床病症。在中国90%～95%以上的原发结核感染发生在肺部。结核菌初次感染而在肺内发生的病变，称为原发性肺结核。当人体抵抗力降低时，吸入的结核菌在肺部形成单发的渗出性病灶。一般多发生在肺部通气良好的部位，如在上叶底部或下叶上部接近脏层胸膜处。在原发病灶形成的过程中，由于特异性免疫力尚未建立，结核菌可从原发病灶通过淋巴道蔓延，到达邻近的肺门和纵隔淋巴结，引起淋巴管炎和淋巴结炎，原发病灶和淋巴结都可发生干酪样坏死。肺部的原发病灶、淋巴管炎和局部淋巴结病变三者统称为"原发综合征"。

原发性结核大多发生在儿童，也可见于边远山区初入城市的成人。结核原发感染一般隐匿并能自愈，原发病灶常较快地吸收，不留痕迹，或为纤维包围而钙化，甚至骨化。肺内原发病灶邻近胸膜，可在人体过敏状态下引起胸膜炎。原发综合征如有进展、恶化，肺部病灶形成支气管肺炎，偶有干酪样液化而形成空洞，致使结核菌沿支气管播散。肺门和纵隔淋巴结核较为常见，淋巴结周围发生炎症；或肺部原发病灶消散，留下淋巴结肿大，成为肺门或纵隔淋巴结结核。有时肿大的肺门淋巴结压迫或破溃到支气管，造成支气管结核和阻塞性肺炎、肺不张，伴干酪样实变，支气管长期阻塞和内膜瘢痕形成，可使其远端发生支气管扩张。原发性结核的肺部原发灶，特别是肺门淋巴结的结核菌，常少量进入血循环，从而播散到身体各脏器，常因人体抵抗力强，仅在肺尖、骨、脑、肝、肾、泌尿生殖器官产生孤立性病灶而逐渐愈合，但具有潜在复发的可能。大多数原发结核感染的症状轻微而短暂，可类似感冒，有低热、咳嗽、食欲不振、体重减轻、乏力，儿童可有面色苍白、发育不良、性情急躁等。有时出现结核性过敏现象，如结节性红斑、疱性结膜炎、关节炎等。肿大的淋巴结压迫支气管可引起咳嗽，支气管部分阻塞则产生哮鸣。幼婴儿突发的喘鸣或气急，应疑及干酪样淋巴结破溃，阻塞支气管，严重者可引起窒息。原发性肺结核多无明显体征。当肺门淋巴结肿大压迫支气管时，可伴铜管式咳嗽声。如病变进展可出现肺不张或肺实变。支气管受压部分阻塞可有哮鸣音。X线检查可见单侧肺门或纵隔淋巴结肿大，伴有少许肺浸润。患儿多有与开放性肺结核病人密切接触史，结核菌素反应多呈强阳性。其诊断依据，阳性结核菌素反应常为必须的条件。必要时抽取胃液作结核菌培养。痰涂片的阳性率低。

较大儿童或成人的原发综合征应与肺炎支原体肺炎鉴别，后者都有刺激性咳嗽，X线变化快，一般于2周内阴影吸收，冷凝集、荧光抗体试验阳性。肺门淋巴结结核应与肺部非特异性炎症引起者鉴别，肿大的肺门淋巴结随肺部炎症消散而短期内吸收；结节病的肺门淋巴结肿

大常为双侧性，结核菌素试验一般呈阴性反应，胸腺肿大在X线后前位胸片示位于右上纵隔呈三角形的船帆影，内缘与上纵隔相接，侧位在前上纵隔；纵隔良性肿瘤可根据肿瘤好发部位而作出诊断。

原发性肺结核具有活动性者，须按活动性结核治疗，以促使病灶愈合，防止播散，并消除日后的续发结核及肺外结核的发生。治疗方法可参考"肺结核"条，疗程约1年。儿童有下列情况者均说明近期内有结核感染，可予异烟肼预防，每日10mg/kg，一次顿服，6～12月：①尚未接种卡介苗而出现结核菌素试验强阳性的婴幼儿。②接触开放性肺结核家庭成员者。③新近结核菌素试验转阳性及3岁内未接种卡介苗，但结核菌素试验阳性者。④结核菌素试验阳性，有早期结核中毒症状，而肺部X线检查无异常发现者。3～5岁儿童如未接种卡介苗，结核菌素试验阳性而无结核密切接触史者，可作随访观察。

肺结核

肺结核(tuberculosis of lungs)是结核菌引起的一种慢性传染病。健康人吸入带菌的飞沫微滴核可引起肺部感染，临床表现为乏力、发热、咳嗽、咯血等症状。原发结核感染主要发生在婴幼儿，但近年来成人发病的亦不少见。原发感染引起肺部增生性和肉芽肿性反应，继以干酪样变，但很少液化。细菌由吞噬细胞携带，沿淋巴管到达肺门和纵隔淋巴结，再通过胸导管到达上腔静脉，引起全身(以肺为主)性结核菌播散。一般原发感染局限于肺和肺门淋巴结的病灶，往往不治而愈。全身播散菌大多也因机体免疫力而被消灭，仅少数细菌潜伏，在机体免疫力下降时形成继发性结核病。继发性结核病多见于成人，多为内源性。由于人体免疫力，使病灶局限于肺部，虽可有干酪样液化，空洞形成，甚至支气管播散，但极少引起细菌的全身播散。病灶倾向于慢性纤维化，如不彻底治疗，常有反覆复发。

病原、发病机制和临床　结核菌属分支杆菌，无活动性、无芽胞或鞭毛，需氧生长，在成长中具多形性。根据其致病性，结核菌可分为人型、牛型、鸟型、鼠型等。前两型尤以人型，标准菌株H_{37}-RV为人类结核病的主要病原菌。牛型菌是牛及其他畜类的病原体，但亦能使人致病。鸟型菌对鸟、家禽与猪类致病，极少对人体致病。人型菌与牛型菌都有对热不稳定的触酶；在温度68℃，经20min即可灭活。结核菌细胞壁厚约20μm，富脂质，约占菌壁干重的60%。细胞壁内有胞质膜，具通透性，胞质内富含蛋白质和核酸、无机偏磷酸盐和脂样体等，还时有噬菌体存在。在结核菌生长期间，菌体表面还被有一层膜性索状因子，使相邻的菌体首尾相连不能分离。索状因子与细菌的毒力和型别有关。结核菌的类脂质使它对环境具顽强的抵抗力外，还导致组织内结核结节的形成；丰富的蛋白质还引起迟发型过敏反应，中性粒细胞和大单核细胞浸润；菌体的碳水化合物虽不产生组织反应，但能产生沉淀素，与体液免疫有关。

结核菌可由染色体或质粒性遗传基因的突变而获得耐药性。由于菌群中具有天然耐药基因者极少，故在一般情况下，耐药菌无法增殖，只有在单一抗菌药物治疗后，敏感菌大量地被杀灭后，耐药菌才有繁殖成为优势菌群的可能。所以结核菌的获得性耐药性，为菌株接触药物、不规则治疗的结果。

根据1981～1990年全国结核病防治规划，抗结核药物敏感性试验采用改良罗氏培养基，接种菌悬液浓度为10^{-2}mg/ml(取0.1ml接种)。每药配制两种浓度培养基，并与不含药培养基作对照。生长10个以上菌落作耐药计，並曾提出过耐药性界线(见下表)，但现倾向于直接报告菌生长情况(菌落数)。

药物敏感试验的药物浓度及耐药界线

药　物	培养基内药物最终浓度(μg/ml)	耐药性界线(μg/ml)
异烟肼	1　10	1
链霉素、卡那霉素、卷曲霉素	10　100	10
对氨水杨酸	1　10	1
氨硫脲	10　100	10
利福平	50　250	50
乙胺丁醇	5　50	5
乙(丙)硫异烟胺	25　100	25

结核菌引起的基本组织变化，主要为增生性和渗出性改变，但在人体抵抗力非常薄弱或细菌数量和毒力特别强大的情况下，可产生极少见的原发性坏死(变质性反应)。增生反应是结核菌量少、毒力低而人体抵抗力强的

形态学表现。镜下见本病特征性的肉芽肿(结核结节),以多层放射排列的类上皮细胞为主要成分,其间有多核巨细胞(Langhan 细胞),结核结节内含菌甚少,中央为干酪样坏死,病灶外围有淋巴细胞浸润。肉眼所见的粟粒结节,常由多个小结节融合而成。渗出反应是人体反应性增高的表现。肺组织呈非特异性炎症变化,有充血水肿。伴纤维蛋白渗出,继以中性粒细胞、大单核细胞、少量类上皮细胞和巨细胞浸润。如病情经过良好,渗出物可被吸收而不留痕迹;如人体免疫力低下,则可发生结核的干酪样变,结核结节凝固性坏死,呈浅黄色、均匀物质。细菌常被干酪灶的缺氧和酸性环境所抑制,但在细菌未被破坏的巨噬细胞内仍可生存。结核病灶周围可有非特异性炎症,称为"结核灶边反应"。增生和渗出反应常同时存在。

一般只需数个细菌到达肺泡,便可激起人体免疫反应。致敏的T淋巴细胞与特异性抗原结合后释放出多种淋巴因子,吸引并激活巨噬细胞,使其增加噬菌和灭菌能力,部分转化为类上皮细胞,在组织形态上形成结核结节。结核菌被巨噬细胞吞噬后,释放毒性物质,杀伤巨噬细胞。后者释放蛋白酶和脂酶,损害组织。

人体过敏反应增强时,干酪样病灶内细菌大量繁殖,巨噬细胞杀伤多,加以中性粒细胞和单核细胞浸润,引起组织溶解、液化,液化物中含大量细菌,经引流支气管排出后形成空洞,或可造成病灶的支气管播散。人体抵抗力强,或在药物治疗影响下,结核病灶的渗出、干酪、液化成分被吸收,增生病灶和结核肉芽肿有纤维化。纤维母细胞显著增加,并迅速发生纤维化,最后形成非特异性的索条状或星状瘢痕。干酪样病灶被纤维包围,内容物失水、干燥、钙化。结核空洞可逐渐收缩或由于引流支气管的阻塞,空洞内空气被逐渐吸收,终至纤维机化。在有效的化疗影响下,空洞的炎症消失,坏死组织随支气管引流排出,鳞状化生的上皮细胞披覆空洞内壁,空洞成为净化的气囊或开放性愈合。

科赫(Koch)现象是指将结核菌接种于健康豚鼠皮肤,10～14d后局部接种处出现肿结、坏死和溃疡,结核菌并向体内其他脏器广泛播散,终至动物死亡;若以等量菌接种于感染过结核的豚鼠。24h后局部红肿,迅速坏死,形成溃疡,但不久愈合,体内其他脏器无结核病变,动物不死亡。科赫现象表明结核菌再感染,在局部有明显的过敏反应,但病变局限而无血行播散,说明变态反应与免疫同时存在。

人体对结核菌的防御功能来自先天性和获得性两方面。前者为非特异性的。结核菌的自然感染或接种卡介苗,产生获得性免疫。人体再感染引起的变态反应为Ⅳ型(迟发型)变态反应,可用结核菌素(简称结素)反应为代表,结核病的生物性治愈,对结素的变态反应亦减弱或消失。变态反应和免疫的关系是复杂的,主要取决于变态反应的程度。变态反应中等程度时,抵抗力最强,有利于使结核菌局限化,被巨噬细胞吞噬和杀灭;变态反应过强时,组织倾向于干酪样坏死。症状剧烈,对人体反而不利。变态反应过弱时,免疫力也差。

不同的结核菌株可能有毒力的差异。人对结核的自然抵抗力亦有个体差异,婴幼儿的抵抗力较为薄弱,以后逐渐增强,但到成年和老年都有所下降。青年中女性较男性抵抗力低。病毒感染如麻疹、百日咳,慢性疾病如矽肺、糖尿病、结节病、嗜酒、营养不良,长期过度紧张疲劳,某些癌肿如淋巴瘤等,免疫抑制剂、糖皮质激素治疗等都可能减低自然或获得性免疫力。

临床表现因病变性质、范围和人体的反应性而异。全身症状常先于局部症状出现,早期常很轻微,但病灶严重、广泛时,如急性干酪性肺炎和粟粒性肺结核,则有明显的毒性症状,有全身不适,倦怠乏力,不能坚持日常工作,食欲不振,体重减轻,发热,盗汗,烦躁不安等。女性可有月经失调。咯血可为首发症状,约1/3～1/2的病人有咯血,病灶炎症使毛细血管壁通透性增高,可引起痰中带血;小血管损伤可引起中等量咯血;空洞壁动脉瘤破裂可引起大量咯血,发热常是早期症状之一,可有体温不稳定,稍事体力劳动即引起发热,或长期低热。病灶急剧进展或扩散时,有畏寒、高热达39～40℃,为稽留热或弛张热。女性病人有月经前体温升高。盗汗常发生在重症患者。咳嗽在早期为刺激性,无痰或少量粘液痰。病变干酪样液化,空洞形成时,痰液呈粘液脓性或脓性,量亦较多。并发支气管结核时或淋巴结肿大压迫支气管可引起呛咳和喘鸣。胸痛可因神经反射作用引起,常无固定部位,亦不受咳嗽、呼吸的影响。胸痛因咳嗽和呼吸加重者,常由炎症波及胸膜引起。病灶损害范围广泛,或并发肺不张、肺气肿、广泛的胸膜增厚或胸腔积液引起呼吸功能障碍,患者有气急,严重者有紫绀。

病灶轻微者体检无异征。典型的体征有患侧呼吸运动减低,叩诊呈浊音,听诊有支气管肺泡呼吸音和湿啰音。干酪性肺炎可有实变体征。广泛慢性病变、纤维组织增生或并发胸腔积液、肺气肿时则有相应的体征。

合并病 矽肺常并发肺结核,可能与抵抗力低落、二氧化硅增进结核菌活力及毒性、纤维化导致呼吸道防御功能障碍等有关。糖尿病酮体可能增强结核菌活力,人体营养代谢障碍,或结核菌及其毒素削弱胰岛功能,因此两者常相互影响。妊娠并不增加结核复发,但活动性结核患者宜避免妊娠,如有妊娠以在6～8周时作人工流产为宜。若分娩应尽量缩短第二产程,考虑会阴切开,胎头吸引或产钳助产。新生儿即接种卡介苗。排菌患者禁忌哺乳。

原发性肺结核 见"原发性结核病"条。

血行播散性肺结核 见"粟粒性结核"条。

浸润性肺结核 为续发性结核最常见的类型。多发生在曾经结核感染的成人,是潜伏的、尚未完全愈合的原发结核或其早期血行播散病灶的内源性复发;亦可能是

原发结核的直接发展后果。与开放性结核患者长期接触因外源性感染而发病者少见。病灶多在锁骨上下，X线显示为片状、絮状阴影，边缘模糊。当人体过敏性很高时，大量结核菌进入肺部，病灶发生干酪样坏死、液化，形成空洞和病灶的支气管播散。浸润性肺结核伴大片干酪样坏死灶时，常呈急性进展，具有高度毒性症状，临床上称为干酪性（或结核性）肺炎。干酪样坏死灶大部消失后，周围形成纤维包膜；或空洞的引流支气管阻塞，空洞内干酪样物不能排出，凝成球状病灶，称为"结核球"。

慢性纤维空洞性肺结核　肺结核延误诊治或不规则治疗，可导致广泛性组织破坏，空洞形成和纤维修补，并有余肺的代偿性或阻塞性肺气肿。病人保持一定的免疫力，病情缓慢进展，有的病灶反覆恶化、支气管播散；也有的病灶好转，两者交替发生。病灶长期不愈、排菌，为重要的传染源。X线表现一侧或两侧单个或多个厚壁空洞，多伴有支气管播散性病灶及明显的胸膜增厚。由于肺组织纤维收缩，肺门向上牵引，肺纹呈垂柳状阴影，纵隔拉向病侧。邻近或对侧肺组织常发生代偿性肺气肿，常并发慢性支气管炎、支气管扩张、继发感染和肺源性心脏病等。肺组织广泛破坏，纤维组织大量增生，可导致肺叶或全肺收缩（"毁损肺"），这都是续发性肺结核的后期表现。

诊断依据　肺结核病人可通过X线健康检查和因症状就诊发现。在结核病得到初步控制的地区，集体荧光缩影X线检查的检出率甚低，所费过大，故已逐渐减少应用。健康检查发现的病人大多无明显症状，病灶多属轻度或趋于硬结，必须结合痰菌检查才能肯定诊断。农村地区根据线索调查，如对有慢性咳嗽的患者作痰菌检查，亦可检出痰菌阳性的病例。因病就诊发现的病例，大多病情较复杂，病灶较重，传染性亦较强。因肺结核的症状、体征和X线表现常缺乏特征性，故应综合包括实验室（特别是痰菌）检查的资料，进行综合分析作出诊断。患者有与开放性肺结核密切接触史，有渗出性胸膜炎、肛瘘或长期淋巴结肿大、原发感染的过敏性增高征群等，均有助于诊断。糖尿病、矽肺、糖皮质激素治疗皆易伴发肺结核。

血液检查无特征性改变。病变严重、进展时白细胞轻度增多，核左转，淋巴细胞减少，单核细胞增多。急性粟粒性肺结核可有白细胞减少或类白血病反应。慢性病程或伴肠结核、营养缺乏者可有缺铁性贫血。急性活动性肺结核红细胞沉降率增快，连续观察血沉对判断预后有参考价值。

痰结核菌检查对诊断和判定疗效有决定性的意义，检查方法有直接涂片、集菌和培养法等。世界卫生组织提出痰菌直接涂片阳性者作为诊断肺结核的基本条件，且为化疗的主要对象。涂片法较简便，集菌法阳性率较高，培养法较精确可靠。培养阳性的菌株作药物敏感性试验，对选用抗结核药物有参考价值。动物接种可检出细菌的致病力。

结核菌素试验为测定人体是否受过结核菌感染或接种卡介苗后产生变态反应的方法。

X线检查对确定病灶性质、范围、部位，结合痰菌检查对诊断和判定疗效有肯定的作用。荧光缩影检查可在集体健康人中发现早期病例。肺结核的X线表现大致有斑点结节状、密度较高、边界清楚的纤维包围的干酪灶；密度较淡、边缘模糊的片状炎症渗出病灶；边界完整，密度不均匀的球形病灶；以及具有环形边界透光区的空洞形成。一般常有多种性质的病灶混合存在。病灶周围境界模糊呈斑片状、云雾状或空洞形成等均为活动性病灶。病灶周围清晰、密度高者多属无活动性病灶。

支气管镜检查可发现支气管粘膜红肿、溃疡、狭窄等支气管结核病变。肿大的淋巴结可作穿刺或摘取活组织检查确诊。

有上呼吸道症状，伴发热、全身肌肉酸痛者须与流行性感冒鉴别；老年慢性肺结核常在慢性支气管炎的掩盖下长期延误诊断。浸润性肺结核易与支原体或病毒性肺炎相混淆，干酪性肺炎常与其他细菌性化脓性肺炎相混淆。慢性纤维空洞性肺结核伴继发感染时常与慢性肺脓肿、化脓性支气管扩张相混淆。结核球或呈节段分布的浸润性肺结核，常与肺癌或其他引起的阻塞性肺炎相混淆。

防治要点　肺结核的治疗在于消除排菌，促使病灶愈合和防止复发。近代抗结核药物治疗可在数周内消除排菌，并迅速控制症状。

抗结核药物　主要有以下数种：

（1）异烟肼（INH）：可抑制结核菌的脱氧核糖核酸的合成。对细胞内、外和代谢旺盛或近乎静止的结核菌均有杀灭作用。本品口服后胃肠道吸收良好，在体内分布遍及全身所有组织和体液，异烟肼与其他抗结核药联合应用能延缓耐药性的产生，且和其他抗结核药无交叉耐药性。成年人一般每日顿服300mg（4～8mg/kg）。儿童剂量与成人相仿。一般剂量的胃肠道反应及毒性反应少，可安全用于孕妇。大剂量给予缓慢型灭活者，有较多的末梢神经炎毒性反应，维生素B_6对此有拮抗作用。

（2）利福平（RFP）：具有高效、广谱抗菌作用，RFP结合于DNA依赖的RNA聚合酶，起抑制结核菌RNA合成而起灭菌作用。RFP具脂溶性，有渗透细胞膜杀灭细菌的作用。成人常用450～600mg，每日一次空腹顿服。儿童日量10mg/kg体重。治疗早期可发生可逆性血清丙氨酸转氨酶增高；老年人有肝病史和合并异烟肼治疗者并发黄疸较多。

（3）链霉素（SM）：链霉素干扰结核菌的蛋白合成而起制菌作用。硫酸盐SM常用每日0.75～1g，一次或分两次肌注。年龄超过40岁者，即使肾功能正常，亦应减量到每日0.75g。儿童肌注每日20～30mg/kg体重。SM对第Ⅷ对脑神经前庭支的毒性尤为严重，较多见于

40岁以上者。常出现眩晕、失衡、失听。

（4）吡嗪酰胺（PZA）：具有对细胞内的结核菌和在酸性环境下，杀灭作用显著增强的特点。剂量一般成人每日1.5～2.0g，分3次口服。间歇治疗每周3次为45mg/kg，每周2次为70mg/kg，每日为2～3g。毒性反应以肝损害最常见。

（5）乙胺丁醇（EMB）：有抑制结核菌RNA合成的作用。对结核菌，包括耐异烟肼、链霉素、对氨水杨酸的菌株均有制菌作用。主要毒性反应为球后视神经炎，表现为视野缩小，中心盲点和红绿色觉障碍。若早期发现即时停药，视力可逐渐恢复；否则终可出现视神经萎缩。此反应多出现于治疗的头2个月，与使用剂量密切相关。在疗程中定期作视野的检查。

（6）对氨水杨酸（PAS）：成人每日量为160～200mg/kg，一般为8～9g，分3～4次服用。儿童为300mg/kg。病情需要者可用12～16g溶于5%葡萄糖溶液500ml中避光静脉滴注。约5%～10%出现过敏反应。有时发生淋巴结肿大、肝脾肿大和关节炎。INH、SM、PAS三者联合治疗时，可出现交叉过敏反应，PAS可触发人体对SM或INH的过敏反应。如对已有肝脾肿大反应者继续用药，两周内可出现黄疸。危及生命的过敏性肝炎，大多数出现在治疗的头3个月。

（7）乙硫异烟胺（1314Th）和丙硫异烟胺（1321Th）：成人每日口服剂量限制在750mg（15mg/kg）以下，分2～3次，或在临睡前一次口服以减少胃肠刺激。大多数患者有不同程度的胃肠道反应，如恶心、呕吐、厌食、腹痛、腹泻和口带金属味。丙氨酸转氨酶增高约占20%～30%，约1%患者可发生黄疸。

（8）卷曲霉素（CM）：成人每日15～20mg/kg肌注，2～4个月后改为每周2～3次，每次1g。给药剂量可按年龄调节，50岁以下日量1g，50～59岁0.75g，60岁以上0.5g。CM对肾的毒性较明显，引起蛋白尿、管型、红细胞、白细胞者可暂不停药，而当血尿素氮、肌酐上升或伴肾小管功能异常或出现碱中毒，钾、钙、镁离子缺失时即须停药。耳的毒性反应为眩晕、耳鸣、失听；老人及肾损害者较多见。

抗结核药物治疗原则 为早期、联合、适量、规律和全程用药。活动性病灶处于渗出阶段，或有干酪样坏死，甚至形成空洞，病灶内结核菌生长代谢旺盛，抗结核药物可以发挥其杀菌或抑菌最大作用。此时病灶局部血管丰富，药物浓度也高，可使炎症成分吸收，空洞缩小或关闭，痰菌转阴。所以早期对活动性病灶进行合理化疗，可获满意疗效。

肺结核的治疗方案 有以下数种：

（1）长程或标准治疗方案：联合INH、SM和PAS（或EMB）治疗，每日用药，适用于痰菌阳性、组织破坏重及粟粒性肺结核，于3药联合治疗3月后，续以INH＋PAS（或EMB）维持治疗15个月。痰菌阴性者可用INH＋SM强化3个月，然后停用SM，代之以PAS（或EMB）联合INH维持治疗，总疗程1～5年。

（2）短程化疗：以INH、RFP、SM和PZA强化治疗2个月，继以INH、RFP巩固治疗，每日用药，总疗程6～9月。

（3）间歇化疗：仅用于维持治疗阶段，采用标准化疗者，总疗程亦需1～5年，INH为每日600～750mg，PAS剂量仍同前述，每周服用2次，间歇3d。此疗法的总剂量减少，但单剂量增大，毒性反应亦增多。

（4）复治：正规化疗6个月痰菌仍未阴转或病灶恶化扩散、临床治愈后复发，以及不规则化疗时间累计超过3个月者，均属复治病例。需复治者以不规则用药为多，结核杆菌对常用药物耐药，乃需采用RFP、EMB或PZA，取其2～3种进行联合，疗程9～12月。

外科治疗仅适用于化疗失败，细菌耐药而无有效药物治疗者。心、肾、肝、功能代偿不良，对侧肺有活动性结核者，不宜手术治疗。

粟粒性结核

粟粒性结核（miliary tuberculosis）为肺部原发病灶或肺门纵隔淋巴结结核中的结核菌经淋巴血行累及肺和其他器官的结核病。

本病多由原发性结核发展而来，人体初次感染结核菌时，结核菌沿淋巴管到达肺门淋巴结，少量结核菌常可进入血液循环播散全身引起隐性菌血症，一般很少有临床症状。但在成年人更多见的是由续发性结核病灶，如泌尿生殖器官的干酪样病灶破溃到血管引起。长期肾上腺皮质激素或免疫抑制治疗，常造成潜伏病灶的血行播散。结核菌进入肺动脉，通过小循环直接播散到肺，导致急性粟粒性肺结核。结核菌侵入肺静脉，通过大循环播散到全身多数器官，如肺，胸膜、肝、脾、肾、脑、脑膜、生殖器官、皮肤等。纵隔淋巴结结核的结核菌经胸导管、锁骨下静脉进入血循环，回到右心引起肺部的粟粒性结核；或进入大循环引起全身血行播散。人体抵抗力的强弱、进入血循环菌量的多寡、播散次数及其快慢等，决定细菌血行播散的后果。若进入血循环的菌量很少，人体抵抗力又强，往往不引起明显的疾病，但可潜伏于肺尖或肝脾、肾等器官，以后纤维包围钙化。大量结核菌一次或多次进入血行，则形成亚急性或慢性血行播散性结核。急性粟粒性肺结核是急性全身血行播散性结核的一部分。往往发生在婴幼儿原发性结核之后，常伴结核性脑膜炎。

急性粟粒性肺结核多呈急性发病，有明显菌血症症状。有稽留热或弛张热、寒战、头痛、盗汗、虚弱、精神不振，还可有胸闷、气急；严重者伴有紫绀，咳嗽，咳少量粘液痰。早期胸部常无异常体征，当病灶溶解可听到湿罗音。肝、脾肿大。如伴发胸膜、腹膜、脑膜炎症则有相应体征。伴发结核性脑膜炎，眼底检查可见粟粒结节。实

验室检查可有贫血、白细胞减少、血沉增速。结核菌素试验常呈阴性反应。痰中结核菌后期阳性。X线显示肺内病灶细小如粟粒、等大而均匀地播散于两肺。早期病灶在透视下不够明显，常不能及时诊断，而误诊为其他发热性疾病。病变早期在肺泡内有渗出性炎症，继而形成上皮样细胞和巨细胞结核结节，干酪样坏死，融合成支气管肺炎。细支气管部分阻塞可形成肺大泡，多自行消失；如破裂则形成气胸。诊断的依据为重度结核毒性症状，胸部X线检查有弥漫均匀播散的粟粒阴影。应与伤寒、败血症、细支气管肺泡癌、矽肺、含铁血黄素沉着症等相鉴别。治疗为3～4种抗结核药物联合治疗，毒性症状严重或伴发结核性脑膜炎者可加用肾上腺糖皮质激素治疗。

亚急性或慢性血行播散结核为人体抵抗力强，少量结核菌分批经血行进入肺部时，则播散灶常大小不均匀、新旧不等，较对称地分布在两肺中上部。临床上可无明显中毒症状，病情发展也较缓慢，病人常无自觉症状，而于体检胸透时发现，此时病灶多较稳定或已硬结愈合。痰结核菌阴性，可不必抗结核药物治疗。若有明显活动性，或痰菌阳性，则应给予抗结核药物治疗。

结核性胸膜炎

结核性胸膜炎（tuberculous pleurisy）多为原发结核后期的并发症，常见于青少年。近年来随着结核病患病高峰渐向老年组推移，成人结核性胸膜炎也不少见。结核菌从胸膜下肺内或肋骨、脊柱结核灶直接蔓延胸膜，结核菌还可从肺门淋巴结干酪灶经淋巴管逆流，或从血道到达胸膜（如原发后的血行播散）引起结核性胸膜炎。可分为干性胸膜炎、渗出性胸膜炎和脓胸；亦可能为原发结核感染人体变态反应表现的一部分。近年来，随着有效抗结核药物治疗，肺内干酪灶或结核空洞侵蚀胸膜引起脓气胸，已属少见。

结核性干性胸膜炎 是由肺结核病灶直接蔓延所致。最多发生在肺尖后部，其次为胸下部的胸膜。胸膜因充血水肿，白细胞浸润并有多数内皮细胞脱落，使之失去原来的光泽。胸膜表面有少量纤维蛋白渗出，致使胸膜增厚粗糙。愈合后形成胸膜粘连，但有时也可吸收而不留痕迹。临床上起病往往较急，症状轻重不一。主要症状有畏寒，轻或中度发热，胸部针刺样锐痛乃由壁层和脏层胸膜摩擦，刺激壁层胸膜神经感受体引起。胸痛多发生于胸廓扩张运动最大的部位，如胸侧腋下部，深呼吸及咳嗽时加剧，患者多不敢深吸气，呼吸急促表浅。有时伴干咳。患侧呼吸运动受限制，呼吸音减低，常于胸侧腋下部听到胸膜摩擦音。病变局限者，胸部X线检查可正常，或肋膈角变钝。若有广泛纤维蛋白渗出时，则可见肺野透光度普遍降低。病变位于胸下部者可见膈肌运动受限制。根据剧烈尖锐的针刺样胸痛和胸膜摩擦音等特点可作出诊断。但应与带状疱疹、流行性胸膜痛、细菌性肺炎的早期、肺癌胸膜转移等相鉴别。主要针对病因治疗及对症治疗。根据肺结核病灶性质及范围给予抗结核药物治疗（见"肺结核"条），如肺部无病变者可给异烟肼治疗，一般1年左右，并定期作胸部X线检查，随访至少2年。

结核性渗出性胸膜炎 结核菌进入胸膜腔后，当人体正处于对结核的高过敏状态时，产生迟发型变态反应，引起渗出性胸膜炎。原发感染后机体过敏反应高，肺部病灶直接蔓延至胸膜引起胸膜浆液纤维蛋白渗出，多为单侧性。胸膜的血行播散性结核多为双侧性。胸腔积液少者，可不引起胸膜增厚；积液量多且迟不吸收，大量纤维蛋白沉着于胸腔，可引起胸膜增厚和粘连。

临床上一般急剧起病，但亦可缓发。有结核毒性症状，中、高度的发热，可持续数日至数周。有时有畏寒、出汗、虚弱、全身不适和干咳。发病时胸痛明显，积液出现后则胸痛消失。大量积液时引起气急、紫绀、纵隔和心脏移位。患侧胸廓膨隆、饱满，肋间隙增宽，胸廓扩张受限，叩诊实音，听诊呼吸音消失。胸膜渗出液一般呈草黄色，透明或稍浊，亦可呈淡红色或深褐色血性，含大量纤维蛋白，放置后形成胶冻样凝块。镜检见核细胞总数大多在$(0.5 \sim 10) \times 10^9/L$，细胞分类以淋巴细胞为主。涂片检查结核菌的阳性率不高，胸水离心后作结核菌培养或动物接种时可获阳性结果。胸膜活检有时获取结核病变，活检物还可送结核菌培养。其他检查如末梢血白细胞计数多为正常或略高。红细胞沉降率增速。结核菌素试验多呈阳性反应。超声波探测胸腔积液并定位对少量积液或包裹性积液能显示部位、深度及范围，有助于与胸膜增厚鉴别和指导胸腔穿刺抽液。X线表现少量积液，仅肋膈角变钝，仰卧透视观察，液体散开，肋膈角恢复锐利。中等量积液可见中下肺一片均匀浓密阴影，其上缘为弧面向上曲线，从外上向内下倾斜。大量积液时，患侧全为致密阴影，仅肺尖透亮，纵隔及心脏向健侧推移。包裹性积液，局限于一处，形成大小不等的圆形、卵圆形或半月形密度增高阴影，凸面向肺内，与肺野有锐利的分界。叶间积液，可在侧位胸片上见到与叶间裂走向一致的边缘锐利的梭形阴影。位于肺底和膈间的肺底积液，有时被误认为膈升高。患侧卧位摄片，积液散开，居于下方，得见膈影，可证实胸液存在。

根据发热、胸闷、气促及胸腔积液体征，结合X线及胸液检查，可诊断渗出性胸膜炎。X线检查除证实积液阴影及协助定位外，尚可了解肺、纵隔和心脏病变，有助于鉴别胸膜炎病因和性质。胸腔穿刺抽液检查，化学分析及病原体检查可了解胸液的性质。结核菌素试验强阳性，肺或其他器官结核史，有助结核的病因诊断。必要时可作胸膜活检。本病须与其他病因引起的渗出性胸膜炎、细菌性及癌性胸膜炎等相鉴别。

本病治疗原则为抗结核药物治疗和胸腔穿刺抽液。

若无肺内病灶，一般采用异烟肼和链霉素联合治疗，每日联合用药1～3个月后改为每周2次联用，疗程1年。其他抗结核治疗方案参见"肺结核"条。合理抗结核药物治疗，不仅短期内胸膜炎症状消除、胸水吸收，而且大大降低远期肺及肺外结核的并发症。尽早胸腔穿刺抽液可缓解胸水对肺、心血管的压迫症状，而且减少日后的胸膜增厚，免使肺功能遭受损害。抽液后可减轻毒性症状，体温下降，且能使被压迫的肺脏迅速扩张。大量胸腔积液者，每周抽液2～3次，直至胸液完全吸收。结核毒性症状严重及胸腔积液较多者，在有效抗结核药物治疗的基础上，早期合并使用肾上腺糖皮质激素，以加速症状消退、胸水吸收及减少胸膜的粘连。待体温正常，胸液吸收后逐渐减量至停药，一般疗程约4～6周。

结核性脓胸 多由肺结核空洞或胸膜下干酪样病灶破裂、感染胸膜引起，或可由脊椎结核的椎旁脓肿直接蔓延所致。肺结核外科手术并发支气管胸膜瘘或胸腔感染也可引起脓气胸。此外，渗出性胸膜炎积液长期不吸收，部分可渐发展成脓胸。自从抗结核药物广泛应用以来，结核性脓胸的发病率已大为降低。慢性脓胸胸膜变厚有肉芽组织增生。若有支气管胸膜瘘，则肺脏大部萎缩。急性脓胸有恶寒、高热、多汗、干咳、胸痛等。胸腔积脓多时，可有胸闷和气急。伴有支气管胸膜瘘时，则咳出大量脓痰（即脓液），有时呈血性。慢性者多不发热，但贫血及消瘦较明显，胸廓塌陷、杵状指（趾）等。根据症状、体征、X线检查及胸腔穿刺抽液化验可作出诊断。脓液作结核菌培养检查有助病因诊断。

本病的治疗原则为控制胸膜感染和消除脓腔。单纯性结核性脓胸除全身应用抗结核药外，采取反复胸腔抽脓、冲洗和抗结核药物的局部注射。伴支气管胸膜瘘时，一般先予胸腔引流，待一般情况好转再考虑外科手术治疗。慢性脓胸，应以外科胸膜剥脱术治疗为主。

胸壁结核

胸壁结核（thoracic tuberculosis）是继发于身体其他部位的结核感染，原发病灶大多位于肺或胸膜。结核菌侵入胸壁的途径不外乎：①肺或胸膜的原发结核病灶侵入胸骨旁或肋间淋巴结，再侵犯胸壁其他组织。②肺浅表部位或胸膜结核病灶（包括脓胸）直接侵犯邻近胸壁；血行性感染。结核感染可侵犯胸壁骨骼组织（肋骨、肋软骨、胸骨等）或软组织，或两者相继发生。结核感染使胸壁组织发生干酪样坏死，并逐渐液化形成结核性脓肿，局部胸壁隆起，按之可有波动感但表面皮肤不发红、不发热，故称冷脓肿。一般无自觉疼痛或按压痛，是否有低热、乏力、盗汗、消瘦等结核感染中毒症状，则视其感染程度或肺、胸膜等原发感染病灶的情况。如继发化脓性感染，则患处皮肤呈现红肿、疼痛、温度升高等化脓性感染的局部和全身表现。结核性脓肿可向表层发展，穿破皮肤，流出含有干酪样物质的米汤样稀薄脓液，形成经久不愈的溃疡或窦道，并不可避免地继发一般化脓性感染。

由于胸壁结核是身体其他部位结核感染的继发病灶，因此应对病人作较全面的胸部X线检查，了解其肺和胸膜情况，对疑有其他部位（肾、骨关节等）结核者，应作相应检查。

治疗方面，亦应树立整体观念，包括改善营养、增强体质和抗结核药物治疗。局部脓肿可穿刺抽脓后注入抗结核药物。经上述治疗，胸壁病灶经久不愈，且肺、胸膜等其他部位无明显活动性病变者，可施行胸壁结核病灶清除术。术后仍需注意全身抗结核治疗，连续服药时间不少于6个月，以防复发。

结核性脑膜炎

结核性脑膜炎（tuberculous meningitis），常继发于原发病灶或其他脏器的结核，是结核病严重并发症之一。起病缓慢，以低热、脑膜刺激征为主要临床表现。

发病机制和临床 本病可通过以下途径而发病：①当机体抵抗力下降时，如儿童患麻疹、百日咳等后，结核杆菌从其他部位的结核病灶通过血行或淋巴道播散至脑膜。②邻近脑膜的脑、脊髓上陈旧性干酪样病灶溃破，结核杆菌直接进入蛛网膜下腔。③中枢神经系统附近的骨质如脊柱或中耳、乳突等的结核病灶直接蔓延到脑膜。

结核性脑膜炎主要病变为脑底脑膜炎，浆液性纤维蛋白性渗出物积聚于脑底部，易引起脑神经损害。脑膜病理改变主要为充血、水肿、干酪坏死及出血，半数以上病例的脑膜有粟粒结节，病程较长者多有粘连增厚。病变可延及脑实质、脊髓膜、脊髓及神经根。由于闭塞性脑内动脉内膜炎，可致脑软化。有些病例脑内有结核瘤，约半数死亡病例可见脑室扩张及脑积水。

起病多缓慢，偶有骤起者。按临床发展过程，可分为三期：①早期（前驱期）：约1～2周，具常见的结核中毒症状，如低热、乏力、精神不振、食欲减退、头痛、呕吐、便秘等。儿童常有性情改变，睡眠不佳或嗜睡等。②中期（脑膜刺激期）：约1～2周，因颅内压增高而头痛和呕吐加重、视力模糊、意识障碍、尿潴留等。患者可出现心率减慢，呼吸表浅，视神经乳头水肿等。乳幼儿则前囟膨隆，可有抽搐发作。此期有明显脑膜刺激征，巴氏征常呈阳性。由于病变常侵犯脑神经，常见动眼神经、面神经及外展神经麻痹。也可出现肢体瘫痪或偏瘫。③晚期（昏迷期）：1～3周，患者由半昏迷进入深昏迷，肢体瘫痪，反射消失，瞳孔散大，体温升高，呼吸不规则、变慢，最后成潮式呼吸，常因循环及呼吸中枢麻痹而死亡。儿童可频繁出现惊厥，躯体呈角弓反张或去大脑强直状；极度消瘦，水、电解质平衡紊乱，终至全身衰竭而死亡。上述三期不能截然分开，各期出现与否，可因诊断早晚和治疗是

否及时而有所差异。

如治疗不及时或不适当，可导致严重后遗症，常见者有脑积水、精神障碍、视神经萎缩、其他脑神经瘫痪、偏瘫、癫痫、脊髓及马尾粘连性蛛网膜炎等。亦可出现丘脑下部功能障碍，如肥胖、尿崩症、糖尿等。

诊断依据 ①病史和临床表现：早期诊断主要依靠详细的病史以及周密的临床观察。凡小儿有不明原因的呕吐、头痛和性情改变，或出现可疑脑膜刺激征时，即应考虑本病的可能性。②脑脊液检查：脑脊液压力增高，外观清亮或呈毛玻璃状，细胞总数多在每微升数十至数百之间，分类以淋巴细胞占多数，但早期中性粒细胞可增多；糖及氯化物降低，蛋白含量增高。脑脊液静置12—24h，可有薄膜形成。脑脊液沉淀物或薄膜涂片检查结核杆菌阳性率较低，但脑脊液培养和豚鼠接种可提高阳性率。③胸部X线检查：如发现有活动性肺结核或粟粒性肺结核，则有助于诊断。眼底检查可见视神经乳头水肿或脉络膜有结核结节。结核菌素试验多呈阳性反应。另可以纯化结核菌素（PPD）行体外淋巴细胞转化试验。

本病应与治疗不彻底的化脓性脑膜炎、病毒性脑膜炎和隐球菌性脑膜炎相鉴别，后者尤因病程长，脑脊液改变与本病相似而须详细鉴别。

防治要点 诊断确立后，即应积极进行综合治疗。卧床休息，保持室内空气流通，饮食营养丰富，昏迷者给予鼻饲流质或静脉输液。加强护理，防止肺部感染、褥疮和电解质平衡紊乱等并发症。惊厥时给镇静剂如苯巴比妥、水合氯醛等。颅内压增高时应用脱水剂，如甘露醇、呋塞米（速尿）、高渗葡萄糖等。

药物治疗可采用以下方案：①异烟肼（INH）、链霉素及对氨水杨酸（PAS）合用：INH易透入脑脊液，是治疗本病的主要药物，儿童采用每日20—30mg/kg，症状好转后改为每日10mg/kg，疗程1.5—2年。成人300—500mg/d，最近有研究表明，中国人的INH代谢属快代谢型，为保持脑脊液中的有效抗菌浓度，应提高用药量，故重症患者可采用600—1 200mg/d，治疗期间同时加用维生素B_6。链霉素每日20—30mg/kg，成人1g/d，分2次肌注，连续2个月，以后改为隔日1次或每周2次，成人总量90g。PAS为每日300mg/kg，成人8—12g/d，静脉滴注。一般认为鞘内注射并无必要，但若症状和脑脊液改善不明显者，或病情反有恶化者可考虑应用，每日或隔日鞘内注射INH25mg（儿童）或50mg（成人）；链霉素剂量同INH，持续10—15次。早期应用肾上腺皮质激素甚为必要，泼尼松（强的松）每日40mg（成人），待症状及脑脊液检查开始好转后逐渐减量，直至停用。亦可采用地塞米松每日5 mg静脉滴注（成人）。有椎管阻塞者，亦可鞘内注射，每次地塞米松1—2 mg或氢可的松琥珀酸钠34—68mg，隔日一次，好转后每周一次。②INH、利福平、链霉素合用：INH及链霉素的剂量同前，利福平的剂量儿童每日10—20mg/kg，成人每日450—600mg。如此治疗约半年后，可以INH加PAS巩固治疗。③INH、利福平、乙胺丁醇联合：前两者的剂量同前，乙胺丁醇每日剂量成人为750—1 000 mg口服，儿童每日为25mg/kg；该药易引起视神经炎，应注意观察。

儿童时期应及时接种及复种卡介苗，避免与结核病人接触；当发现原发性肺结核时，应及时和彻底治疗以预防结核性脑膜炎的产生。

心包、心内膜和心肌结核

结核菌可引起心脏病变，导致结核性心包炎、心内膜炎和心肌炎，以结核性心包炎最常见。

结核性心包炎多发生于中青年，由结核菌引起心包脏层和壁层的炎症。临床上起病一般缓慢，除表现为结核感染的全身症状（发热、体重减轻、贫血）外，可有不同程度的胸闷、胸痛和呼吸困难。体检发现心率增快、心浊音界增大、心音遥远。心包积液量较大时，可出现颈静脉怒张、呼吸困难加重、血压下降和奇脉等心脏压塞表现。超声心动图检查有助于发现心包渗液。心包穿刺抽液多为血性渗出液，约有半数病例可涂片找到结核菌或得到阳性的接种培养结果。部分病例可发展到亚急性缩窄伴渗液或缩窄性心包炎。治疗常为异烟肼、对氨水杨酸和链霉素联合应用，疗程18—24个月。也有异烟肼和乙胺丁醇或异烟肼和利福平联合应用者。乙胺丁醇每日[illegible]00—1 000mg，分[illegible]次口服。利福平每日450—600 mg，于早晨一次服用。肾上腺皮质激素能减少渗液、纤维素和肉芽组织的增生，有利于病程的改善，可与上药同时应用6—8周。心包切除术适用于经内科治疗后渗液继续增加或心影缩小而静脉压不能降低、有趋向发展为缩窄性心包炎者。鉴于内科治疗后仍有半数须行手术，故凡内科疗效不满意，应尽早进行手术治疗。

肝结核

肝结核（tuberculosis of the liver）在临床上较为少见，中国近30年来仅报告[illegible]40例。但在患粟粒性结核的死亡病例中，尸检发现肝结核者可达50%—100%，其他类型的结核病者，约[illegible]0%有肝肉芽肿，可见肝结核实际上并不少见。乃因本病临床表现较少，且缺乏特异性，故常易漏诊。

结核杆菌感染肝脏的途径可以通过肝动脉、门静脉、淋巴管、胆道或直接蔓延，其中以通过肝动脉者较多见。肠结核时，结核杆菌可通过门静脉侵入肝脏。由淋巴管、胆管或直接蔓延等途径感染较少见。通过胎盘而感染者称为先天性肝结核；肝外未发现结核病灶者称为原发性肝结核。本病的基本病变是结核性肉芽肿，干酪样变只在少数融合的结核结节中见到。病变大多分布在肝实质和门脉区内，愈合后往往不留痕迹，有时则发生纤维化和

钙化。

肝结核病变局限于肝包膜，称为肝脏浆膜结核，实为结核性腹膜炎的一部分；肝包膜有结核结节及纤维结缔组织增生，形成所谓糖衣肝。肝结核可分为三种类型：①粟粒型(小结节型)：约占80%，是全身性结核血源播散的一部分，极个别病例可仅在肝脏有粟粒结核病变。粟粒结节约0.6～2.0mm，在肝脏表面呈灰白或黄色的小结节，显微镜下可见结节由类上皮细胞、Langhan巨细胞和淋巴细胞围绕干酪样坏死灶构成。②结核瘤型(巨结节型)：较少见，由较小粟粒结节融合而成孤立性或增殖性结核结节(约占12%)，中央干酪坏死后，可形成脓肿(约占7.6%)。脓肿呈蜂窝样或为单发性巨大脓肿，可向胸、腹腔穿破或侵蚀至肝内胆管。③肝内胆管型(结核性胆管炎)：罕见，仅占0.4%，可由结核病干酪坏死后经门脉系破入肝内胆管所致。病变仅限于肝内胆管及其周围的肝实质，肝外胆管受累者较少。病变呈局限性，或沿胆管延伸，以至胆管扩张，并可形成结核性空洞。

本病的临床表现因结核病变的性质、侵及范围和程度以及有无并发症等而异。起病大多缓慢而症状不著。患者以青壮年居多，女略多于男性，多有肝外结核。主要临床表现为①发热占88%，低热或弛张热，较少伴寒战。②乏力与食欲减退占75%。③盗汗与消瘦占42%。④肝肿大占90%，呈进行性，肝区疼痛与触痛占60%，可扪及结节者约占1/3；脾肿大者占45%，脾区触痛占50%；腹水较为少见。⑤实验室检查可发现贫血者约占80%，多为轻度或中度；血沉增速多见；血白细胞总数多数降低或正常，结核菌素试验多呈阳性反应；约50%病例有肝功能损害，表现为血浆白蛋白降低和球蛋白升高，BSP潴留和碱性磷酸酶增高等。

本病的临床表现缺乏特异性，且常为肝外结核的症状所掩盖，故临床诊断较困难，多数病例需通过肝穿刺活组织检查([illegible]%)、剖腹探查(14%)和尸体解剖(50%)才能确诊。本病尚需与肝炎、伤寒、疟疾、布氏杆菌病、钩端螺旋体病和肝包囊虫病等相鉴别。

肝结核的治疗与粟粒性结核同，包括支持疗法和抗结核药物应用等。结核性肝脓肿则应考虑手术引流或肝叶切除术。

脾结核

脾结核(splenic tuberculosis)有原发性和继发性两种，尤以后者为多见。本病可为全身粟粒性结核的局部病征，或并发于另一器官结核，如肺结核、肠结核或肠系膜淋巴结结核等。脾结核常与肝结核互为因果，或同时存在。

本病主要发生在20—40岁年龄组。急性感染期的病理学特征为脾肿大和脾髓网状细胞增生；慢性感染期表现为结核肉芽肿形成和组织修复。形态上表现为脾肿大，伴有多数粟粒性结核结节或结核性大块结节及干酪样化、纤维化、钙化甚至寒性脓肿；少数情况下可有脾周围炎。

临床上常呈慢性过程。主要表现为脾肿大，左上腹胀满，以至疼痛，伴全身乏力、体重减轻，晚可不时出现间歇性发热。脾肿大可继发脾功能亢进，巨大脾甚易外伤破裂。少数也可呈急性过程。主要表现为脾肿大和严重全身症状，如高热、寒颤、出汗、消瘦和衰竭等。此外，还偶见粒细胞缺乏症、真性红细胞增多症、血小板减少性紫癜症、高球蛋白血症或骨髓纤维变性症等，其发生原因尚不明。本病诊断不易，X线平片可见脾阴影增大或散在的钙化点。脾穿刺涂片或动物接种可呈阳性，但因有脾破裂、出血之危险，不宜采用。脾切除术可消除活动性结核灶，避免血行播散，无论对急性型抑或对慢性型常具有显效。但手术死亡率较高，且对伴有真性红细胞增多症者疗效可疑。术前、后均应予以有效的抗结核药物治疗。有严重粘连不能作脾切除术者，可试予放射治疗。

肠结核

肠结核(tuberculosis of intestines)是结核杆菌侵入肠道引起的慢性特异性感染，绝大多数继发于肠外结核，特别是开放性肺结核。本病好发于回盲部。主要表现为腹痛、腹泻、腹块和结核毒血症。青少年及壮年多见，约2/3在30岁以下，40岁以下者达90%。女略多于男，这种差别在40岁以下比较显著；40岁以上大致相同。

发病机制和临床 本病一般由人型结核杆菌引起。如饮用未经彻底灭菌的牛奶或乳制品，则可感染牛型结核杆菌而致病，但在中国少见。开放性肺结核患者常吞入含有结核杆菌的痰液，或与开放性肺结核患者经常共餐而忽视食具的消毒隔离，不断摄入结核杆菌而致病。结核杆菌具有脂质外膜，可不被胃酸杀灭，进入肠道后特别易侵犯回盲部，因为：①肠内容物在回盲部已成均匀食糜，内含结核杆菌可与肠粘膜充分接触。②基于回盲部的生理性潴留作用，加之结肠近段的反蠕动，使肠内容物在该处逗留较久，结核杆菌与回、盲肠粘膜接触时间亦较长，增加了该处的感染机会。③回盲部有丰富的淋巴组织，易受结核杆菌侵犯。此外，结核杆菌可由血行播散引起肠结核，如粟粒性结核常伴肠结核，或由血行播散到达肝脏，再经胆汁进入肠道而发生肠结核。也可由腹内结核病灶如结核性腹膜炎、肠系膜淋巴结结核、输卵管结核等直接蔓延引起。结核病的发生是人体和结核杆菌相互作用的结果。只有当入侵的结核杆菌数量较多、毒力较大，机体免疫异常及肠功能紊乱等引起局部抵抗力削弱时，才发生肠结核。

回盲部肠结核，约占肠道结核的60%～80%。其他依次见于升结肠、回肠、空肠、横结肠、降结肠、十二指肠、乙状结肠等处。阑尾结核或回盲部结核累及阑尾者并不

少见。偶见于直肠，多发生于病变严重而广泛时，罕见于胃。

和结核病的一般规律相同，本病的病理变化随机体对结核杆菌感染的反应性不同而异。肠结核患者的免疫力和对结核杆菌感染的过敏反应常同时存在，但程度各异。如机体过敏反应强，病变以炎症细胞渗出为主，特别是感染菌量多、毒力高时，可出现干酪样坏死，形成溃疡，称为溃疡型肠结核；若机体免疫力(主要是细胞免疫)较高、菌量少、毒力低，则表现为肉芽组织增生，主要含有类上皮细胞和巨细胞，形成结核结节，进一步可纤维化，即成为增生型肠结核。实际上，兼有溃疡与增生两种病变者也不少，称为混合型或溃疡增生型肠结核，兼有两型的病理特征。1.溃疡型肠结核：病变首先发生在肠壁的集合淋巴组织和孤立淋巴滤泡，呈充血与水肿，随着渗出性病变逐渐加重，可出现干酪样坏死。同时有闭塞性动脉内膜炎，从而造成局部缺血。肠粘膜坏死脱落，形成浅小溃疡，并由环绕肠壁的淋巴管扩展，渐趋融合增大，成为边缘不规则的环形潜行溃疡，深浅不一，基底可达肌层甚至浆膜层，多累及其周围腹膜或邻近肠系膜淋巴结，引起局限性腹膜炎或肠系膜淋巴结结核。病变肠襻常紧密粘连，溃疡急性穿孔少见；慢性穿孔者可形成腹腔脓肿或肠瘘。结核性溃疡在修复过程中因有大量纤维组织增生，不仅使肠襻收缩变形，且易产生肠腔环形狭窄，导致肠梗阻。2.增生型肠结核：病变多局限于盲肠，有时可累及升结肠的近段。粘膜虽常有浅小溃疡，但主要病变为大量结核性肉芽肿和纤维组织增生，使肠壁有局限性的增厚和变硬。往往可见瘤样肿块突入肠腔，使肠腔狭窄，导致梗阻。

本病起病缓慢，病程较长。少数以急腹症起病，多系肠结核累及阑尾而有阑尾炎急性发作，或出现肠梗阻、肠穿孔等并发症。典型临床表现包括：1.腹痛：常见于右下腹，有时也可在中上腹或脐周，一般呈隐痛或钝痛，每因进餐诱发，系由于胃回肠或胃结肠反射所致，腹痛可随排便而暂时缓解。右下腹常有压痛。并发部分性肠梗阻时，常可有腹绞痛，伴腹胀、肠型和蠕动波。有时可触及肿块，肠鸣音活跃。2.排便异常：腹泻是溃疡型肠结核的主要临床表现之一。腹泻具有小肠性特征，每日2～4次，粪便呈糊状或水样，一般不含粘液或脓血，不伴里急后重；如病变严重，范围广泛，腹泻可达每日10余次。溃疡累及横结肠、乙状结肠者，粪便可含粘液与脓液；便血少见，因常有闭塞性动脉内膜炎之故。在腹泻间期可以出现便秘，呈腹泻与便秘交替。在增生型肠结核，多以便秘为主要表现。3.腹部肿块：主要见于增生型肠结核，也可见于溃疡型肠结核合并局限性腹膜炎、肠系膜淋巴结结核或病变肠襻和周围组织粘连的患者。腹块一般位于右下腹，较固定，中等硬度，伴有轻度压痛。4.全身症状：溃疡型肠结核多有结核毒血症，有午后低热、不规则热、弛张热或稽留热，伴有盗汗、倦怠、消瘦、苍白，女性患者常闭经；病程较长的严重患者有维生素缺乏症、脂肪肝、营养不良性水肿。增生型肠结核患者全身情况一般良好，常无结核毒血症。5.肠外结核：多数患者有肠外结核证据，以肺结核最多见。溃疡型肠结核常伴有空洞型或开放性肺结核。部分女性患者可同时患有输卵管结核。6.并发症：晚期患者可出现肠梗阻、结核性腹膜炎、肠瘘等，急性肠穿孔、肠出血少见。

诊断依据 典型病例的诊断一般多无困难，可根据：1.青壮年患者，特别是女性，有肺结核等肠外结核证据。2.出现腹痛、腹泻等消化道症状，伴发热、盗汗等全身症状。3.腹部检查：发现右下腹压痛，或伴有肿块、原因不明的低位肠梗阻。对诊断困难的患者可作纤维结肠镜检查，或疑似肠结核者试用足量抗结核治疗至少2～3周，观察疗效，有助于判明诊断。增生型肠结核有时需进行剖腹探查。4.X线检查：胃肠X线钡餐检查对建立诊断有重要意义。在溃疡型肠结核，可见病变肠襻呈激惹征象，钡剂排空很快，充盈不佳，显示钡影残缺，出现跳跃现象(Stierlin征)，而回肠末段常有钡剂瘀滞。病变肠襻如能充盈，可见粘膜皱襞粗乱，肠壁轮廓不规则，边缘呈锯齿状。病变后期有肠腔狭窄，肠襻收缩变形，回肠、盲肠正常角度丧失。在增生型肠结核，主要表现为盲肠或同时附近肠襻增生性狭窄引起的钡影充盈缺损，肠壁僵硬及梗阻所致的近端肠襻扩张。5.内镜检查：诊断有困难者可做本检查。病变累及乙状结肠下段及直肠者，可经乙状结肠镜检查确定其性质与范围；纤维结肠镜检查则可直接窥视升结肠和盲肠，甚至回肠末段，并取活组织检查，具有确诊价值。

辅助检查：1.血液检查：溃疡型肠结核可有中度贫血，无并发症者白细胞计数一般正常，淋巴细胞可稍高。血沉多加速。2.结素试验：多呈强阳性。3.粪便检查：常为糊样，不含粘液、脓血，常规镜检可见少许脓细胞和红细胞。粪便浓缩找抗酸杆菌可阳性，但只有在痰菌阴性者才有意义。

本病应与下列疾病作鉴别：Crohn病，结肠癌及其他引起腹痛与腹泻的疾病进行鉴别，包括肠阿米巴病、血吸虫病肉芽肿、慢性非特异性溃疡性结肠炎、慢性阑尾炎、腹型淋巴瘤、肠放线菌病等。有急性右下腹痛者可被误诊为急性阑尾炎；慢性腹痛放射至上腹者须和消化性溃疡、慢性胆囊炎鉴别。有稽留高热者应和伤寒鉴别。

防治要点 肠结核的预防应着重在肠外结核(特别是肺结核)的防治。必须强调结核病的卫生宣教，提倡公筷共餐，教育开放性肺结核患者不吞咽痰液，加强牛奶供应的卫生监督。

治疗应包括合理的休息与营养，以改善全身情况；早期使用足量的抗结核药物治疗，以防止并发症发生。抗结核药物一般以异烟肼、链霉素、对氨水杨酸等为首选。为了避免或延缓结核杆菌耐药性的形成，应两药联用，病情严重者宜三联治疗。对上述药物已产生一定耐药者，

可用异烟肼与利福平，或利福平与乙胺丁醇联合治疗。溃疡型肠结核在抗结核药物治疗后2周自觉症状改善，食欲增加，体温与粪便趋于正常。应坚持2～3种药物联合治疗3～6个月，随后用异烟肼维持治疗，疗程至少1年。所用抗结核药物的剂量同肺结核（见"肺结核"条）。

综合治疗中，应重视支持疗法。凡摄入不足，腹泻严重者须静脉补液，保持水、电解质与酸碱平衡。有不完全性肠梗阻者，须进行胃肠减压。

手术适应证包括增生型肠结核，完全性肠梗阻或部分性肠梗阻经内科治疗未能缓解者，急性肠穿孔或慢性肠穿孔，粪瘘经内科治疗不见好转者，肠出血经积极抢救而不止血者。

结核性腹膜炎

结核性腹膜炎（tuberculous peritonitis）是由结核杆菌引起的一种慢性弥漫性腹膜炎症，多继发于肠、肠系膜淋巴结、输卵管等部位的结核病灶。少数病例由血行播散而致病。

发病机制与临床　腹腔内结核病灶以直接蔓延的方式引起结核性腹膜炎，其最常见的原发病灶是肠结核，其次为肠系膜淋巴结、输卵管结核。亦可由血路播散而致病。其病理改变可分为三型，分别为渗出型、粘连型、干酪型。在发病过程中，此三型病变可单独存在，也可重叠存在，因此导致临床表现的复杂性。

渗出型病变亦称腹水型，其特点为腹腔内有大量浆液纤维蛋白性渗出液。渗出液为草黄色，偶有带血性者。在急性期脏层与壁层腹膜均有充血、水肿，表面覆以纤维蛋白性渗出物，并有无数粟粒样大小不等的黄白或灰白色结核结节。随病程的发展，结核结节可融合成较大的结节斑块，在慢性病例中可见腹膜增厚。此型病变在临床上除有发热、消瘦、盗汗等症状外，初起可能有腹痛、腹泻的表现，腹泻可与便秘交替出现。患者常见腹部逐渐膨隆，体检时可发现腹水征（叩诊有移动性浊音），全腹有中等度压痛。腹水压迫下腔静脉时可引起下肢水肿。

粘连型病变腹腔内仅有少量浆液纤维蛋白性渗出液。大量纤维蛋白沉积可使肠系膜、肠系膜淋巴结及肠管间发生粘连，形成包块。腹膜明显增厚。腹腔常因广泛粘连而闭塞，严重时许多内脏错综粘连在一起，不易分离。由于包块压迫或粘连束缚肠管，可引起慢性肠梗阻。本型常见渗出型在腹水吸收之后形成，但也能一开始即以粘连为主。在临床上除发热、腹痛、腹泻以外，腹壁扪诊时可有特殊的柔韧感和橡皮样的抗力，腹内脏器发生广泛粘连时可扪及不规则的块状物。并发肠粘连或肠梗阻时可见到肠型和肠蠕动波。

干酪型以干酪坏死为主要病变，同时伴有不同程度的粘连。由于肠曲、大网膜、肠系膜或腹腔内其他脏器之间互相粘连，可分隔成许多小房，故本型亦称为小房型。渗出液为混浊或脓性。粘连的肠曲间有群集的结核浆质，或干酪样病灶，后者液化而形成局限性结核性脓肿时，可侵蚀肠壁、阴道等而成内瘘；也可侵蚀腹壁而形成外瘘。此型病情较重，病者大多呈重病容、显著消瘦，有严重的毒血症症状。腹部膨胀而柔韧，压痛明显。大块干酪样淋巴结及粘连肠曲间的积脓可形成包块而易被扪及，干酪组织易坏死、溃破及穿孔，形成肠瘘及脐部瘘管等并发症。

诊断依据　典型病例诊断一般无困难，主要依靠下列各点：①患者多为青壮年，尤以女性为多。②伴有腹膜外结核或有结核病史者。③发热的同时伴有乏力、纳差、消瘦、腹痛、腹胀和腹泻等症状。④腹壁柔韧感，伴有或不伴有腹水、腹块等体征。⑤腹部超声波检查发现腹水或不规则的液平，或腹部穿刺获得渗出性腹水。腹水多呈草黄色，静置后自行凝固，比重>1.016，蛋白定性试验阳性，定量在2.5%以上，白细胞计数>500×10^6/L，以淋巴细胞增多为主。⑥胃肠钡餐X线检查及腹部平片示有肠梗阻、肠粘连、散在钙化点等征象。⑦腹水浓缩找到结核杆菌（一般阳性率低，约5%左右）或腹水结核培养检获结核杆菌可作为确诊的依据。⑧腹腔镜检查对早期腹水型结核性腹膜炎具诊断价值，腹腔镜下可窥见本病典型的病变，如腹膜充血、水肿，黄白或灰白色的粟粒型结节；慢性病变者示腹膜增厚，较粗大的纤维性结节、腹腔内条索状或幕状粘连等。如粘连过多、腹腔闭锁而无法进行腹腔镜检查，则可切取一小块壁层腹膜作病理检查，可以确立诊断。

防治要点　本病患者发热期间应卧床休息，密切注意营养，必要时给予肠外营养。抗结核药物的选用、剂量、疗程可参见"肺结核"条。对有完全性肠梗阻、肠结核穿孔或肠系膜淋巴结核破溃的患者应采用手术治疗。但广泛粘连及干酪型患者以及广泛腹膜外活动性结核者手术应列为禁忌。

肾结核

肾结核（tuberculosis of kidney）是结核菌自肺部等结核病灶经血行播散至肾脏所引起的继发性感染。本病发展缓慢，早期可无明显症状，以尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激症状为主。多见于20～40岁的青年，男性多于女性。

近年来由于结核病防治工作的积极开展，肺结核发病率大幅度下降，肾结核的发病率也明显降低，城市中晚期肾结核病例已很少见。如能及时发现和治疗，绝大多数病人都能治愈。

发病机制和临床　肾结核的主要原发病灶为肺部的原发综合征，其次为骨、关节、淋巴结、肠道等结核灶，偶亦有从生殖系结核灶蔓延而来。结核菌由血行播散至肾皮质，病菌在其间可长期处于静止状态，此种病灶大多能

自愈。在全身或局部免疫力低下的情况下，少数结核灶可恶化，病变向肾乳头扩展，引起干酪样坏死，结核菌可从尿内排出。病变可向下蔓延，累及输尿管、膀胱，甚至生殖系（男性）。染菌脓尿自尿路排出时可刺激膀胱。病变过程中，破坏与修复常同时进行，尿路各部位可出现瘢痕收缩所致的梗阻，梗阻上部病变加速破坏，肾盂输尿管交接处梗阻可致肾盂积脓，输尿管膀胱交接处病变可延及膀胱，最后导致纤维化，膀胱容积变小。晚期肾结核因膀胱挛缩或因单纯输尿管口狭窄而引起对侧肾盂积水。

肾结核可并发生殖系结核，如男性的精囊、输精管、附睾和前列腺结核，女性的输卵管或盆腔结核等。

早期肾结核可无明显症状，尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激征最为常见。发生肾盂积水、脓肾或肾周结核病变时可出现腰痛、腰胀等局部症状，并可有发热等全身中毒现象。膀胱挛缩时尿频严重，每次尿量极少（<50ml），甚至尿失禁。尿道狭窄时出现排尿困难。次常见的症状是血尿，在部分病人血尿可为首发症状。血尿引起血块堵塞时，可出现肾绞痛。晚期双肾结核或一侧肾结核并发对侧严重肾盂积水时则出现肾功能不全症状。

诊断依据 凡遇长期持续性膀胱炎经一般抗菌治疗症状不缓解者，或有无菌性脓尿或血尿者，均应考虑本病的可能。如有肺或其他部位结核病史者，肾结核的可能性更大，应作尿培养予以确诊，并作膀胱镜检和泌尿系造影。膀胱镜检可见膀胱黏膜结核结节或结核性溃疡，有早期诊断价值，病变常见于输尿管口附近及膀胱三角区。造影可见肾盂边缘不整齐、肾小盏扩张、肾乳头内有小空洞。小盏颈部狭窄时可见小盏与大盏或肾盂分离，或见小盏不充盈。病变严重（无功能）时肾盂造影可不显影。有时可见散在或整个肾脏呈钙化阴影。

防治要点 对原发结核病灶应及时积极治疗以控制感染免于发生肾结核。

初期肾结核可用下列药物中的三种抗痨药物联合治疗：①链霉素每日0.75～1.0g，肌注。②异烟肼每日300mg。③利福平每日0.45～0.6g。④乙胺丁醇每日15mg/kg。⑤对氨水杨酸每日10～15g，分次给予。待药敏结果知晓后可继续选用两种药物联合，疗程不得少于1年。肾功能减退或老年患者，链霉素和乙胺丁醇应慎用。有条件者最好作血药浓度监测以调整用药量。对肾功能不全者以用异烟肼和利福平联合较为安全。治疗期间应逐月检查尿常规和培养，每3～6个月作静脉肾盂造影术，观察病情变化。有输尿管狭窄而致肾盂积水时应考虑作输尿管修复术。单侧肾脏病变严重已无功能者可作切除术。双侧肾结核肾功能不全时，可作人工透析和肾移植。

膀胱结核

膀胱结核（tuberculosis of bladder）继发于肾结核，少数病例可由前列腺结核蔓延而来。膀胱结核对肾结核的诊断和治疗有重要意义，因为肾结核的主要症状实际是膀胱结核的症状，其病变的轻重关系到泌尿系结核的预后。早期膀胱结核在患肾切除或药物治疗后即能恢复，但到晚期可引起严重后果。中国提出了肾结核中对侧肾积水的问题，阐述了膀胱结核引起对侧肾脏的严重病变和发病原理，对挽救晚期病例有重要意义。

膀胱结核 病理变化初始为黏膜充血水肿、结核结节形成，以病侧输尿管口周围为著，以后蔓延到三角区和对侧输尿管口，甚至累及整个膀胱。结核结节互相融合，形成溃疡，溃疡边缘不规则呈潜行性，与正常黏膜之间分界明显，溃疡表面可有坏死、出血。也可形成结核肉芽肿甚至侵入肌层引起广泛的纤维组织增生，使膀胱壁失去伸张能力，膀胱挛缩，容量缩小。少数严重病例，溃疡可穿破膀胱壁全层，形成结核性膀胱阴道瘘或膀胱直肠瘘。膀胱结核可导致输尿管口狭窄、张大和闭合不全，使尿液回流至对侧肾脏引起积水或结核感染。膀胱病变与肾结核病变的轻重不一定一致，但膀胱结核病变的轻重与对侧肾积水的发生、程度却有密切的关系。

由结核性膀胱炎引起的尿急、尿频、尿痛、血尿、脓尿等症状，一般抗炎治疗无效。常见的血尿是终末血尿，米汤样的脓尿而尿中无化脓菌生长也是结核的特点。膀胱挛缩，使膀胱容量缩小到50ml以下，小便次数频繁，数分钟一次，甚至出现类似尿失禁现象。如伴有明显输尿管回流者，在排尿时感到回流一侧腰部胀痛。溃疡侵蚀穿破可造成膀胱阴道瘘、膀胱直肠瘘。病人终日漏尿易与膀胱挛缩尿失禁混淆。膀胱结核造成对侧肾积水，一般腰部症状不明显，除非肾积水达相当程度时，腰部可出现肿块和胀痛。积水严重，肾功能受损害，可发生慢性肾功能不全症状。少数输尿管口狭窄病例也可造成急性梗阻性无尿。

根据临床症状、尿液检查、肾盂造影及膀胱镜检，不难对膀胱结核作出诊断。

在治疗肾结核的同时，膀胱结核多能恢复。如已引起膀胱挛缩、对侧肾积水、膀胱瘘等并发症，则需根据病理改变采取不同的治疗方法。①全身治疗加抗结核药物治疗（见"肾结核"条）。②膀胱结核的局部治疗。膀胱内个别溃疡长期不愈而在切除结核性输尿管残端仍未得到改善者，可以考虑经膀胱镜电灼术或经尿道注入抗结核药灌洗，如5%异烟肼溶液30ml中加1.0g链霉素，有助于膀胱内溃疡的愈合。

早期膀胱结核，当肾切除后其病变可愈合。如病变严重已造成膀胱挛缩，对侧肾积水，则预后不良。为防膀胱结核，必须早期治疗肾结核。在肾结核治疗中或肾切除后膀胱结核恢复过程中，仍会发生膀胱挛缩。故术后的随访，除尿化验外，肾的功能及形态的检查是非常必要的。

肾结核对侧肾积水 肾结核对侧肾积水问题的重要

性在于未认识这一情况前多误诊为双肾结核，使病人不能得到正确的治疗。对侧肾积水的发生有以下几种直接原因：输尿管口狭窄、输尿管末端狭窄和输尿管口闭锁不全。这几种原因可单独存在也可合并存在，都是膀胱结核所造成。在有严重膀胱结核引起的挛缩时更容易发生这些情况，但无膀胱挛缩时亦可出现。亦有一些有膀胱挛缩而未引起这些变化，不出现对侧肾积水的病人。

对于膀胱结核病变严重所造成对侧的肾积水，因肾功能不良，多数不能作逆行造影而静脉尿路造影亦不能显示肾积水现象，为防止误诊为双侧肾结核，可选用以下检查方法。①酚红肾功能试验：一侧结核对侧肾积水时酚红排出延缓，排出量有倒置现象，即酚红的排出量不足正常的递次减少而是后阶段反而增多，如积水严重则酚红排出总量亦可减少，相应的其他肾功能测定亦有明显减退。②静脉尿路造影术：如采用一般方法，造影剂的浓度不足显示出肾盂肾盏。可采用延缓静脉尿路造影术，即注射造影剂后参考酚红排出的速度，决定延缓的时间，于45min、90min或甚至120min再摄片。此外大剂量静脉尿路造影术不仅使尿内造影剂浓度增高，同时能充盈全部尿路，以便观察输尿管全程。③膀胱造影术：膀胱内注入造影剂，如果膀胱挛缩，可显示缩小的膀胱，若输尿管口闭合不全，则造影剂可以回流至输尿管和肾盂，显示积水程度。④放射性核素肾图，比较两侧功能，积水侧肾图排泄延缓，但不能鉴别有无结核破坏。⑤肾区超声波检查：能提示有无肾积水及积水量，但不能确定有无结核。⑥肾穿刺造影术：上述检查不能获得满意结果时，可作肾穿刺造影，同时经穿刺吸出的尿液作常规检查、结核杆菌检查和培养以确诊是否为两侧肾结核。

手术治疗：单纯输尿管下端狭窄引起的对侧积水，如狭窄位于管口，可行管口切开输尿管扩张术或输尿管膀胱再植术。如膀胱挛缩伴输尿管狭窄或闭合不全而造成对侧肾积水，需同时解决膀胱容量小和输尿管梗阻，可用游离肠段作膀胱扩大术。以往采用的回肠膀胱扩大术，术后易造成回肠扩张、尿潴留，现采用结肠膀胱扩大术，也有用盲肠或盲肠连末段回肠来修复膀胱，输尿管移入末端回肠，利用回盲瓣以避免尿液返流。上述各种手术方法需待膀胱结核在药物治疗下愈合后进行。严重的膀胱挛缩伴结核性膀胱瘘，或伴结核性尿道狭窄等均不宜作膀胱扩大术，仅作尿流改道，如肾或输尿管造口术、输尿管结肠吻合术，而以输尿管皮管造口术(即在输尿管造口术的远端以皮肤作瓣，防止造口处狭窄，便于安放存尿容器)较为合用。

在运用上述手术以前，首先要决定肾结核、膀胱挛缩和对侧肾积水的处理先后问题。积水轻、肾功能尚可、病人情况能耐受肾切除时则应在抗结核药物配合下先作结核肾切除术，待病情改善后再作膀胱挛缩、肾积水的治疗；如积水严重，已发生尿毒症或继发感染，则应先作肾积水的治疗，特别对输尿管的梗阻造成无尿者，更应紧急处理，作肾或输尿管造口术以抢救生命。

男性生殖器官结核

男性生殖器官结核(tuberculosis of male genital organs)继发于身体其他部位的结核病灶。其中最主要是继发于肾结核，临床上以附睾结核为主。其发病年龄与肾结核相同，以20—40岁发病率最高。

男性生殖器官结核大多与泌尿器官结核病同时存在。约50%—80%的泌尿器官结核病的男性患者同时伴有生殖器官结核病。单纯的男性生殖器官结核不合并临床肾结核的仅占10%左右。肾结核病变越严重，合并男生殖器官结核的机会也越多。在一组143例不同程度肾结核病例中，粟粒性肾结核病例并发男性生殖系结核为13%，干酪样肾结核病例中为58%，而空洞型肾结核病例则全部有男性生殖系结核病。男性生殖器官结核的发生，多数继发于泌尿器官结核，部分是肺结核等处病灶血行播散时，肾脏和生殖器官同时受到结核菌侵袭，也有少数是在生殖器官受结核感染时，肾脏没有感染或病变没有发展起来。男性生殖器官结核往往由前列腺、精囊开始，蔓延到输精管、附睾和睾丸。临床上最容易发现的是附睾结核。前列腺和精囊结核常无症状，不作直肠指诊，临床上不容易发现。血行感染直接引起附睾结核者很少见，多位于附睾头部，而一般的附睾结核多在尾部。

附睾结核一般进展很慢，附睾逐渐增大，输精管呈念珠状，可长期不为病人所发现。偶可有阴囊不适或坠感，多无明显疼痛。肿大的附睾与阴囊粘连后，阴囊亦渐肿胀，形成冷脓肿。如继发感染，则局部红肿疼痛，脓肿破溃形成窦道可长期不愈合。

男性生殖器官结核的患者应注意营养、环境和休息等。药物治疗，以往常以链霉素、异烟肼和对氨水杨酸为首选药物。两种或三种联合应用可延长耐药性的出现及减少毒性反应。近年来利福平、乙胺丁醇已被作为首选药物使用而获得良好效果。

生殖器官结核药物治疗效果较好，病变较轻者，一般单纯药物治疗即可治愈，必要时配合手术治疗，对晚期病例手术仍相当重要。

女性生殖器官结核

结核杆菌侵入女性生殖器导致慢性肉芽肿疾病称为女性生殖器官结核(tuberculosis of female genital organ)。多发生于20—40岁的妇女，绝经后极少见。本症病程缓慢无明显症状，临床上常易漏诊，故很难获得确切的发病率。女性生殖器官结核多为继发感染，系全身结核的一个表现。原发病灶多在肺、肾、骨等，经血行传播或沿腹膜直接蔓延至生殖器；极少见到可通过性交直接感染导致原发性下生殖道结核。

发病机制和临床 女性生殖器官结核按解剖部位可分为如下几种：

输卵管结核 为最常见的一种，约占女性生殖器官结核的85%～95%，多为双侧性。早期时输卵管外观与一般慢性炎症相似。随着病情发展，输卵管增粗肥大，管腔内充塞灰白色干酪样物质，伞端封闭；或在输卵管、卵巢、肠管、盆腔腹膜等表面形成粟粒状白色结节，或输卵管僵直变粗，伞端外翻呈烟斗嘴状，峡部有结节状隆起。显微镜下在输卵管组织见结核结节，粘膜层被破坏呈腺样增生。

子宫内膜结核 乃由输卵管结核直接蔓延至子宫内膜。早期内膜腺体可正常，间质内也见散在结核结节；晚期时内膜被破坏，累及肌层形成干酪样溃疡，最后瘢痕形成，以致宫腔粘连变形、萎缩。

卵巢结核 也由输卵管结核蔓延而来，最初表现为卵巢周围炎，以后在卵巢深部形成结节及干酪样小脓肿。

女阴、阴道、宫颈结核 极少见，局部常见溃疡经久不愈或乳头增生或粟粒结节状生长。

不少患者可无症状和体征。其主要临床表现为：①不孕，多数患者主诉原发不孕。是由于结核感染破坏了生殖器各部的解剖及生理功能以致不孕。②月经异常：当结核病灶在子宫内膜形成溃疡，患者出现经量增多和不规则阴道流血；若内膜被破坏形成瘢痕则经量逐渐减少，最后导致闭经。③腹痛：多数患者并无腹痛或仅有下腹轻微腹痛，当合并结核性腹膜炎或并发化脓性感染时则可出现剧烈或急性腹痛，甚至伴高热。④全身症状：一般无全身症状，少数患者有乏力、纳减、消瘦及低热等。⑤妇科检查：少数患者无阳性体征。其阳性体征为子宫旁扪及块物，一般为5～6 cm 直径，质实，与子宫紧连，无明显压痛，有时在子宫旁或后壁或盆腔内可扪及小结节。

诊断依据 病史及临床表现明显者，诊断不困难。询问病史很重要。凡患者有原发不孕、月经量少或闭经，未婚有低热、盗汗、盆腔炎或腹水，患者及其家属有结核病史等均应警惕有生殖器结核的可能。除病史、症状体征外，尚需借助下列特殊检查：

X 线检查 根据病情可作胸部、胃肠、泌尿、骨骼等系统的 X 线检查，有助于诊断。

诊断性刮宫 是诊断内膜结核的最可靠依据。在经前数天或月经来潮 6 h 内刮取子宫内膜组织送病理检查，见典型结核结节，诊断即成立。但阴性结果不能排除结核的可能，需作进一步检查。

结核菌培养 取宫腔刮出物或月经血作结核菌培养或动物接种。本法检查一次至少需 8 周才能得出结论，且阳性率不高，故仅作补充诊断的方法。

子宫输卵管碘油造影 在长期闭经、诊刮不到组织的病例，造影是较可靠的辅助诊断方法。造影图象的特征为：①宫腔变小、畸形、边缘不规则如鼠啮状、有壁龛或充盈缺损。②输卵管腔粗细不均、僵直或呈念珠状。③造影剂进入子宫肌层淋巴管呈细网状或进入静脉血流。

腹腔镜检查 直接观察盆腔，取液作结核菌培养或在病变处作活检。

宫颈活检 疑宫颈结核时可作宫颈多点活检病理检查。

女性生殖器结核需与慢性盆腔炎、子宫内膜异位症、卵巢肿瘤、子宫颈癌等鉴别。

治疗要点 与其他器官结核相同，治疗原则为支持疗法及抗结核药物治疗，常用的第一线药物为联合应用链霉素、异烟肼和对氨水杨酸。链霉素1g，肌注，每日 1 次，20d 以后改为 1 周 2 次，总量80g；异烟肼100mg，每日 3 次，口服至少 1 年；对氨水杨酸 3～4 g 饭后服，每日 3 次，一般选 2 种联合应用，若第一线药物有严重反应或无效，可改用第二线药物如乙胺丁醇每日一次，25mg/kg，1 月后减量为15mg/kg，用 6～9 个月；吡嗪酰胺 0.5g，每日 3 次，利福平600mg，每日 1 次，连续服 6 个月。女性生殖器结核以药物治疗为主，但在下列情况可考虑手术治疗切除子宫及双侧附件：①经长期抗结核治疗，症状无改善或内膜活检仍阳性者。②附件或盆腔有较大包块，治疗后未见缩小，急性腹痛反覆发作者，不能除外恶性肿瘤者。③绝经前后的患者。为防止手术时促使感染扩散及减少粘连，手术前后均应加用抗结核药物治疗至少各 2 周。抗结核药物治疗女性生殖器官结核病是有效的，但结核对生殖器官的破坏以及造成的功能障碍，一般不能恢复。

脊柱结核

脊柱由于承重大、劳损多和椎体主要为松质骨血运丰富等特点，故脊柱结核（tuberculosis of spine）在骨关节结核中发病率最高。在整个脊柱中又以腰椎的发病率为最高，胸椎次之，颈椎较少。颈椎和胸椎结核还可以压迫脊髓而引起截瘫。

椎体结核是一种慢性疾患，发病多为隐渐，急起病较少。初起病时常见有低热、疲怠、食欲减退、消瘦等。局部的主要症状是疼痛和活动受限，有的直至出现寒性脓肿和脊柱后突畸形时才被认识。X 线片上要呈现椎体间隙破坏，死骨形成，椎间隙变窄及脊柱的后突及侧弯畸形。如伴有寒性脓肿，在上颈椎病变时常见于咽后壁处，而下颈椎病变时多见于食管后方或垂到两侧锁骨上窝。胸椎结核脓肿多位于椎旁，下胸椎及腰椎病变引起的脓肿沿腰大肌流至髂窝和大腿内侧，故 X 线摄片常可见到腰大肌阴影增宽。

一般可先行保守治疗，包括抗痨药物的使用、休息制动、减少负重、营养等支持疗法。因颈椎血供丰富，病变容易吸收治愈。如保守治疗无效，骨破坏进展，明显死骨

形成，寒性脓肿流注不易吸收和发生截瘫则需手术治疗。不同椎体的节段，病灶清除的手术入路也不相同。上颈椎合并咽后壁脓肿者由口腔内进入。下颈椎由椎体前方进入，病灶清除彻底者可放入髂骨块植骨。上胸椎发病率低，自第八胸椎以下发病率逐渐增高，以胸椎十、十一为最高，手术途径采用肋骨横突切除的前外侧减压、胸四至胸十可经胸或胸膜外的途径到达病灶。腰椎的椎体结核采用肾切口，腰椎二至五采用倒八字切口，以上均为腹膜外途径。

脊柱结核合并的截瘫主要发生在颈椎和胸椎。脊髓受结核性物质直接压迫形成的截瘫多为骨病变的活动期，手术效果好。但当骨病已治愈，脊柱有严重后凸畸形，椎管内有大量纤维组织增生，硬膜增厚，脊髓长期受椎体后缘的磨损，或受增生的纤维组织和硬膜的压迫都可使脊髓逐渐发生变性，最终失代偿能力而发生截瘫，该类截瘫手术效果差，但以卧床休息为主的保守治疗，反而可使大多数病例症状减轻。骨病变活动型截瘫在短期非手术治疗之后截瘫加重，应尽快施行病灶清除及减压术。除椎板结核所造成的截瘫外，单纯使用后路减压效果常不够理想，椎体的前路及前外侧减压因能和病灶清除术同时进行，故疗效比较可靠。

关节结核

关节结核（joint tuberculosis）根据病变各期对关节内的骨、滑膜和关节软骨面三种组织的影响不同，可分为单纯滑膜结核、单纯骨结核和后期的全关节结核。单纯的滑膜、骨结核进一步发展，造成构成关节的三种组织都被累及，称为全关节结核。如果软骨面只部分破坏，尚能保存大部分功能，此期病变称之早期全关节结核阶段。如软骨面大部分破坏，关节活动的基础丧失，关节功能将大部分丧失，甚至发生纤维性或骨性强直，此期病变叫做晚期全关节结核阶段。

髋关节结核较常见，临床上全关节结核最多，本病多见于10岁以下的儿童，最初局部疼痛比较轻微，以后渐加重，常诉膝痛，全关节结核时出现跛行，患髋活动受限，不能完全伸直，Thomas 征阳性，局部压痛和饱满。X 线早期可见骨破坏或滑膜肿胀，晚期见关节破坏，关节间隙变窄消失或脱位。治疗应视患者年龄、关节结核的病理分期不同情况作相应的处理。单纯骨结核，无明显死骨可采取保守治疗。有脓肿、有死骨，可行病灶清除术。单纯滑膜结核早期可用抗痨和休息等保守治疗，如滑膜已增厚，可作滑膜切除。对早期全关节结核，为了使病变停止发展，抢救关节功能，应尽早施行滑膜切除术和病灶清除术。对晚期全关节结核，对已不存在挽救髋关节功能的问题，可先采用保守治疗。如无效者，若无手术禁忌，可施行病灶清除术。对于成年患者，在病灶清除同时，可根据病人意愿将关节融合在功能位。

膝关节结核也很常见，多发生于儿童和青少年，常为单发。单纯滑膜结核的膝关节呈弥漫性肿胀，穿刺可得黄色混浊的液体。单纯骨结核为局部肿胀和压痛。全关节结核症状明显，疼痛跛行严重，晚期发生屈曲挛缩畸形、脱位或强直。治疗也按关节结核病理分期处理，如滑膜切除术、病灶清除术。晚期全关节结核合并有屈曲挛缩畸形者可作关节切除加压融合于功能位置。

骨结核和肌肉、腱鞘、滑囊结核

松质骨结核多见于股骨大转子和跟骨，密质骨结核常见于手、足的短管状骨骨干。松质骨结核可分为中心型和边缘型两种，中心型骨结核以浸润及坏死为主，坏死骨组织游离后形成死骨，死骨吸收后遗留骨空洞。边缘型骨结核不易形成大块死骨，小块死骨也常被吸收，故仅形成局限性骨质缺损。跟骨结核的主要症状是局部肿胀和疼痛，边缘型易侵入邻近关节造成破坏，患足内外翻受限，中心型病变常见死骨。股骨大转子结核也比较常见，可分为骨型和滑囊型两种，前者多见。在早期全身和局部症状都不明显。骨型结核可见典型 X 线改变，滑囊型结核仅见软组织肿胀。短骨骨干结核常见于掌、指骨骨干，病人多为儿童，早期局部肿胀，后骨干增粗，疼痛随之增加。由于周围软组织较薄，脓肿破溃形成窦道的较多。X 线片可见髓腔扩大，骨膜新骨形成。骨结核的治疗原则是无明显死骨者（密质骨结核多属此类），可采取保守治疗。保守治疗无效者，或具有明显死骨者可行病灶清除术。

肌肉、腱鞘和滑囊结核有血源性和侵蚀性两种。前者比较少见，后者的病变常由邻近骨关节病灶蔓延而来，比前者多见，临床症状常被骨关节病灶所掩盖。

血源性肌肉结核相当罕见。局部症状为疼痛、肿块和功能障碍，肿块常为散在，随肌肉活动而不和骨与皮肤相连；晚期则肿块互相融合、软化，形成脓肿或窦道。X 线片晚期可见钙化影。由于本病罕见，故诊断比较困难。单发病变可手术切除，对于较大脓肿可定期抽脓并注入抗结核药，如保守治疗不愈也可手术切除。

腱鞘结核局部症状主要是沿腱鞘走行的肿胀。腕掌部腱鞘的腰部因受腕横韧带的束缚而呈特有的葫芦形。压迫神经可出现指和趾麻木，腱组织破坏或粘连即影响指或趾的功能，脓肿破溃形成窦道。先可全身及局部抗痨药物等保守治疗，无效的可作腱鞘切除，但术后腱的功能常受影响。

滑囊结核中以股骨大转子滑囊结核为多见，其他如三角肌下滑囊和大拇指内侧滑囊比较少见，主要症状是局部肿胀，疼痛不显著。X 线片仅见软组织肿胀，可先采用保守治疗，无效者作手术切除。

耳结核

耳结核 (tuberculosis of ear) 可分为外耳结核和中耳乳突结核。

外耳结核常为局部外伤直接感染所致，例如耳垂穿孔佩带耳环，结核杆菌沿损伤皮肤侵入，产生水肿、溃疡、结节等病变，有时会被误诊为冻疮、纤维瘤等。中耳乳突结核，患者多先有肺部结核病灶，结核杆菌经咽鼓管或血循环进入鼓室，再扩展至乳突。若胸部X线检查正常又无其他器官结核而发生的中耳乳突结核病变，一般称这种结核为原发性，有认为，可能与误饮含结核杆菌食物有关，结核杆菌可随食物返流至鼻咽，污染咽鼓管再发展成中耳乳突病变。由肺部外的结核灶传入中耳的罕见。

临床表现：①多为单侧，发病时常有耳鸣、耳内流出稀薄脓液，有混合感染时，分泌物转为脓性。②鼓膜穿孔(偶有两个穿孔的)，鼓室内有时可见灰白肉芽。③耳后乳突部隆起，表面皮肤无明显红肿，亦无明显压痛，部分病例可有瘘管形成。④由于结核对骨质破坏较深，周围性面瘫出现率较高。⑤典型的听力损害呈重度传导性耳聋，内耳受累时可为混合性或全聋。⑥大多数病例肺部有结核病灶，乳突摄片通常显示骨质破坏或有死骨形成。⑦若伴发或并发结核性脑膜炎等颅内疾病，则有头痛、呕吐、颈有阻力等相应症状。

中耳乳突结核与普通的细菌感染不同，起病时无耳痛，分泌物较稀薄，甚至成水状，耳后肿起或并有瘘管形成，鼓膜穿孔。鼓室内肉芽呈灰白色。乳突骨质破坏不规则。作肉芽活检可确诊，取脓液涂片或培养证实结核杆菌亦有助诊断。

防治要点：①预防肺结核，可减少耳结核的发生。②应用抗结核药物。③乳突骨质破坏者，应作乳突手术，清除病灶，改善引流。④局部用药，用3%过氧化氢(双氧水)洗耳，4%硼酸乙醇滴耳，每日数次。链霉素等药液虽可杀灭结核杆菌，但同时可使内耳中毒，故不宜应用。

颌骨结核

颌骨结核 (tuberculosis of jaws) 多发生于儿童，一般继发于身体其他器官或其他骨骼的病变之后，例如肺、长骨、脊椎、颅骨等结核。引起结核性颌骨骨髓炎的局部因素是由于开放性肺结核病人的痰中带菌，通过穿破的牙髓、拔牙创口、牙龈表面溃疡等途径直接感染。全身的原因是身体其他部位的结核病灶，经由血液循环将感染扩散到颌骨。

根据感染的不同途径，从临床病理可分为三种类型：①周围型或溃疡感染型：牙龈结核性溃疡久不愈合，累及牙槽骨，引起疼痛、牙槽骨吸收、牙齿松动，有时因继发感染而发生化脓性炎症。②中央型或骨炎感染型：多由于牙髓暴露或拔牙创感染扩散到骨组织，可见拔牙创空虚，久不愈合，有放射性疼痛。③弥散型：较前两型严重，为血源性或感染累及颌骨，病变常发生在颧颌缝处，在眶下区形成冷脓疡或瘘管，因皮肤瘢痕收缩引起下睑外翻。累及下牙槽神经时发生剧烈疼痛，口内可出现多个瘘管，有小块死骨排出，牙齿松动脱落，拔牙可能引起病理性骨折。在病灶组织镜检时可找到结核菌。X线检查可见骨质破坏，病灶边缘模糊，骨膜下有少量新生骨形成。治疗应注意全身疗法及抗结核药物的应用，待全身情况好转后再考虑作颌骨部分切除。

结核性喉炎

结核性喉炎 (laryngeal tuberculosis) 为结核病在喉部的一种表现形式，近30～40年来，随着肺结核病的控制，本病的发病率也明显下降。多继发于其他器官的结核病(常见于开放性肺结核)，也可以是原发性的，但甚罕见。本病可由含结核杆菌的痰液或涎液直接接触感染，也可经血循环或淋巴循环侵入喉部。临床症状包括发音低弱、声哑、咽喉痛、吞咽困难、呼吸困难、消瘦、咳嗽多痰等。有时，喉结核症状可因肺结核或其他器官结核的症状而被掩盖。结核性喉炎的表现多种多样，喉镜下可见如溃疡糜烂、浸润水肿、增殖或结核瘤形成、软骨腐烂缺损等，病变程度多以喉后部较明显。

根据患者症状及喉镜下所见病变，同时患者有活动性肺结核，临床上首先考虑结核性喉炎，活检可进一步证实。为了解肺部情况，需作胸部X线检查，痰液涂片与培养，血沉测定等。

防治要点：①预防肺结核，积极治疗肺结核能大大减少结核性喉炎的发生。②全身抗结核药物的应用，目前以异烟肼、链霉素和对氨水杨酸三种为主。多选用上述两种药物联合治疗，效果较好，副反应较少，抗药性产生也较迟，链霉素中硫酸链霉素比硫酸双氢链霉素对耳蜗神经损害较轻，故较合适。利福平，虽然价贵，且较易产生耐药性和副反应，但因它杀菌力强，疗效高，近年有应用增加趋势。③链霉素雾化疗法，每次0.5g，稀释成2ml溶液，直接喷入喉腔，每日1～2次。④以安息香酊或薄荷脑等滴入热开水中，使含药蒸汽徐徐吸入喉部，可使症状缓解。⑤疼痛剧烈者可内服镇痛剂。⑥静息疗法：要求严格禁声，低声讲话亦应尽量避免，使喉部除呼吸、吞咽外，把活动减少到最低限度，声带获得静息，这有利于喉部病变早日愈合。⑦有肺结核者，尚需遵守肺结核的摄生制度。⑧结核性喉炎并发喉阻塞者，需作气管切开术。

口腔结核

口腔结核 (oral tulerculosis) 临床上不多见，多由

患者本人有开放性肺结核或与开放性结核病人接触所感染。感染多发生于唇、颊、舌部粘膜。

结核杆菌可由粘膜的创伤而侵入，口腔结核有粘膜溃疡和上唇的寻常狼疮两种。结核性溃疡可发生于口腔粘膜的任何部位，有疼痛感，溃疡大小不等，边缘不整齐，有倒凹，底面有多数粟粒状小结节，表面覆不洁的白色或黄色假膜及分泌物，但有时底面无假膜只有红色的肉芽组织，溃疡周围组织无硬结。寻常狼疮可发生于唇部并蔓延至颊、腭、舌及牙龈粘膜，呈红色小结节或溃疡。诊断根据病史，临床症状、血沉，胸片及活检确定，应与口腔癌相鉴别。

治疗方法主要为全身应用抗结核药物，局部可涂布链霉素粉剂，注意口腔卫生，预防继发感染。

皮肤结核

皮肤结核（tuberculoderma）是由于结核杆菌感染引起的慢性感染性皮肤病。临床表现多样，有寻常狼疮，疣状瘰疬性硬结红斑和丘疹，坏死性皮肤结核等。其患病率比其他脏器结核为低。其流行病学除社会因素外，似与地区有一定关系，寒冷潮湿、日照时间短的地方较多。

病原、发病机制和临床　约75%～80%以上的皮肤结核为人型结核菌引起，少数（5%～25%）为牛型。结核菌的类型对皮肤结核的临床类型及其病程无关。

感染途径有自我感染与外来感染两种。绝大多数由自我途径感染，有经血循环传播的，如丘疹坏死性皮肤结核和硬红斑；有经淋巴液传播的，如瘰疬性皮肤结核；有由邻近病灶连续直接传播到皮肤的，如寻常狼疮；有通过自然腔道将结核菌带至腔口附近皮肤或粘膜，如肠结核的结核菌可被带至肛门周围皮肤而引起结核性溃疡。少数病人由于皮肤有轻微损伤，结核菌可直接由患者或结核菌污染的物质侵入皮肤产生原发性感染。大多数患者早已受结核菌感染，此外来感染系再感染，如疣状皮肤结核。

各型的病理变化稍有不同，局限型者一般为结核性肉芽肿改变，由上皮样细胞和多形核巨细胞组成，中心可有干酪样坏死，外围绕以淋巴细胞浸润，组织中可查到结核菌。在血源型中还有明显的血管变化，如闭塞性血管内膜炎和血栓形成。血管壁可有炎性细胞浸润，组织中不易找到结核菌。

根据免疫、组织病理、感染途径等，本病可分为以下两型：①局限型：主要由局部扩散，病损处易查见结核菌，呈典型结核的病理改变，病程缓慢。属于此型的有：结核性初疮，疣状皮肤结核，寻常狼疮，瘰疬性皮肤结核，腔口结核性溃疡。②血源型：主要经血行传播，病损内不易查见结核菌，病理改变除有结核病变外，并常有血管改变。皮损分布对称，发病较急。属于此型有：急性全身性粟粒性结核，瘰疬性苔藓样皮肤结核，丘疹坏死性皮肤结核，硬红斑。

过去认为系血源型皮肤结核，但目前认为非结核性，而病因不明，暂无一定归属者有：面部播散性粟粒状狼疮，酒渣鼻样结核疹，苔藓样结核疹。

将几种有代表性的皮肤结核分述如下。

寻常狼疮　约占皮肤结核的50%～75%。多发于青年及儿童。好侵及面部、臀部及四肢，亦可累及粘膜。基本损害为针头至黄豆大结节，质柔软，呈褐红色。用玻片压时呈棕黄色。用探针加微压很易刺入。损害可向周围扩展，逐渐融合成片，边缘非常显明。可经年不愈，或逐渐吸收而遗下萎缩性瘢痕。在瘢痕的边缘上可有新的结节产生。结节亦可破溃形成溃疡。颊部多为扁平狼疮，耳壳及鼻翼处常为肿胀性狼疮，鼻软骨部分可穿孔，或因瘢痕收缩，鼻孔及口腔缩小产生畸形，掌跖部位易发生疣状狼疮，发生于小腿者久病后可伴有象皮肿。狼疮也可累及上呼吸道及口腔粘膜。结节易破溃形成溃疡。一般疼痛不显著，浅表，易出血，基底有小颗粒。鼻腔狼疮表现为鼻中多痂，久后粘膜浸润肥厚，鼻腔阻塞，患者多用口呼吸。口腔溃疡最常见于牙龈，依次为硬软腭和悬雍垂。病程慢性。偶可发生癌变。结核菌素试验阳性。

疣状皮肤结核　约占皮肤结核的4%～5%。极大部分为成人，男子多见。系直接感染结核菌所致，多见于手背及手指背部，其次为足、臀部、小腿等处。大多为单个，少数可多个。初起为黄豆大紫红色丘疹，质硬，玻片压诊无苹果酱现象。丘疹逐渐向周围扩大，变成斑片，中央角质层增厚，粗糙不平。以后呈疣状增生，有较深之沟纹分隔。加压时常有脓液从缝中溢出。在疣状增生的外围为浸润带，呈暗紫色，上覆结痂和鳞屑，再外围为平滑红晕区。病程极慢，常多年不愈。愈合从损害中央起，留下光滑柔软而表浅的瘢痕。结核菌素试验弱阳性。

瘰疬性皮肤结核　约占皮肤结核的10%～15%。多发生于儿童，常由淋巴结核、骨结核或关节结核继发而来。好发于颈部，其次为腋下、腹股沟及上胸部等处。初起为皮下结节，边界清楚，质硬，可自由活动，无显著压痛，其上皮肤正常。数月后结节增多、增大，与皮肤粘连，呈深红色，并逐渐软化产生干酪样坏死。以后穿破形成溃疡及瘘管，有干酪样物质及稀薄脓液排出。溃疡基底不平，带苍白色，有柔软的肉芽组织。边缘为潜行性，常不变色，有时则为瘘管内脓袋所膨胀而呈红色或紫红色。损害相继发生，往往同时可见结节、脓肿、溃疡、瘘管及瘢痕等，排列成带状。瘢痕不规则，索状或桥状，高低不平。病程慢性，多年不愈。结核菌素试验阳性。

丘疹坏死性皮肤结核　多见于青年。皮损好发于四肢伸面，尤以关节处为多，也可见于臀部及躯干，分布呈对称性，有群集倾向。损害初起为疏散分布的针头到绿豆大坚实丘疹，呈青红色或紫色。丘疹中央多发生坏死，很快干涸结痂，痂去后可见溃疡，愈后留下萎缩性瘢痕。有些丘疹也可不经坏死阶段而自行消失，不留痕迹。单个损害约1～1.5月消退。损害常成群分批发出，春秋

季多见。一般无自觉症状。结核菌素反应强阳性。

硬红斑 为血源型中较常见的一种，多见于青年女性。患者常伴有周围循环不良，如肢端发绀等。皮损惯发于小腿屈面，对称分布。初起为皮下结节，不高出皮面，质硬，数目常为数个，逐渐增大，与皮肤粘连，呈暗红色或青紫色。可破溃形成溃疡，愈后留有瘢痕，但也可自行消失，有局部酸痛、烧灼等自觉症状，并可有轻度压痛。病程慢性，易复发。结核菌素反应强阳性。

面部播散性粟粒状狼疮 组织病理似结核样结构，过去认为是一种血源型皮肤结核，但皮损中查不到结核菌，抗结核治疗无效，本病可自行消退，结核菌素反应可阴性，现已被否定为结核性。好发于青年。皮损散在分布于面部，特别是睑口周围，无融合倾向，为圆形或椭圆形，初呈鲜红色，以后为黄红色针头到绿豆大、柔软、略高出皮面的结节，中心有坏死。玻片压诊可见较鲜明的棕黄色半透明斑点。愈后往往留有色素性萎缩性瘢痕。有认为系与酒渣鼻痤疮相似的对皮脂腺脂质的一种不寻常的肉芽肿样反应。

酒渣鼻样结核疹 过去认为其组织象为结核样结构系结核疹，但后来发现一般酒渣鼻皮损亦可有结核样结构，本病抗结核治疗无效，结核菌素试验结果不定。目前认为本病即酒渣鼻。

诊断依据 根据皮疹特点、组织象和结核菌素试验等不难诊断。寻常狼疮应与盘状红斑狼疮鉴别。疣状皮肤结核应与寻常狼疮和放线菌病鉴别。丘疹坏死性皮肤结核应与结节坏死性皮炎鉴别。硬红斑应与结节性红斑及变应性结节性血管炎鉴别。

防治要点 主要用异烟肼、链霉素、对氨水杨酸等抗结核药物治疗。对局限型效果较好，血源型疗效较差，且易复发。不伴其他脏器结核者单用异烟肼治疗即可，同时伴有内脏结核者常需用2、3种抗结核药物联合治疗。

异烟肼对各型皮肤结核均有良效，可单独应用。一般在2～6个月皮损消失，少数病人需6个月以上。链霉素对各型也皆有效，然因易产生耐药性，且副作用大，所以一般在异烟肼无效时再考虑与其他抗结核药物同用，而不单独应用。对氨水杨酸对瘰疬性皮肤结核有良效，常与其他抗结核药物合用。维生素 D_2 治疗寻常狼疮有效，常与其他抗结核药物合用，有活动性内脏结核，肝、肾疾患，高血压，溃疡病者禁用。上述药物疗效不显著时可选用"第二线"药物，如利福平、吡嗪酰胺、乙硫异烟胺等与上述第一线的1至2种药物合并应用。

周围淋巴结结核

周围淋巴结结核 (tuberculosis of peripheral lymphnode) 是指结核杆菌侵及颈、腋、腹股沟或其他周围淋巴结引起的病变，以颈淋巴结结核为最常见，多发于儿童和青年。

人体抗病能力低下时，肺、支气管或骨结核病变等处结核杆菌可经淋巴或血液传播至周围淋巴结而致病，颈淋巴结核的病菌还可经口、扁桃体或咽部侵入。初期受累的淋巴结肿大，质硬，无痛，边界清楚，可推动。病变继续发展，出现淋巴结周围炎，多个淋巴结相互粘连、融合成团，与皮肤和深部组织粘着，即不能推动。晚期，淋巴结干酪样坏死和液化，形成寒性脓肿，破溃后流出豆渣样或灰白色稀薄脓液，形成经久不愈的窦道。寒性脓肿可继发化脓性感染而出现急性炎症症状。

诊断主要依据结核病接触史和局部表现。作胸部透视，明确有无肺结核。体检时注意有无骨结核表现。对小儿患者，结核菌素试验有助诊断。出现寒性脓肿，或已溃破流出豆渣样或稀薄脓液，形成经久不愈的窦道或慢性溃疡，多可作出诊断。慢性溃疡史具有其特征，边缘皮肤呈暗红色，潜行，肉芽组织苍白水肿。如仅为淋巴结肿大而无寒性脓肿或慢性窦道形成，诊断不易，需与慢性淋巴结炎、恶性淋巴瘤或转移性淋巴结肿瘤等疾病鉴别。鉴别困难时，可作穿刺或手术活检。

应重视全身疗法，注意营养和休息，给予抗结核药物，口服异烟肼1～2年。伴有全身毒性症状或其他结核病灶时，可加用利福平或链霉素等治疗。经提高病人的抗病能力和上述抗结核治疗后，局部淋巴结病变可停止发展而钙化。如多个淋巴结，很大，尚可推动，可行手术切除。如累及淋巴结范围广而边界不清楚，亦无液化现象，可行放射治疗。出现寒性脓肿者，可经正常皮肤区抽尽脓液，注入5%异烟肼和10%链霉素溶液冲洗，并留置适量于脓腔内，每周重复1—2次。病变已溃破或形成慢性窦道时，可在局麻下行病灶刮除术，清除干酪样或不健全的肉芽组织，伤口不缝合，每日用异烟肼或链霉素溶液换药。寒性脓肿继发化脓性感染时，则应先切开引流排脓，待急性感染控制后再行病灶刮除术。

鼠疫

鼠疫 (plague) 是鼠疫杆菌所致的烈性传染病，其传染性强，病死率高，曾给人类造成极大的危害，全球曾有3次大流行，最后一次发生于18世纪末，延及32个国家。20世纪40年代以来小规模流行仍不断发生，中国也存在少数自然疫源地。鼠疫的主要临床表现为严重毒血症，出血倾向，淋巴结肿大，肺炎等。临床通常可分为腺鼠疫、肺鼠疫、败血型鼠疫等类型，以腺鼠疫最为多见，以肺鼠疫和败血型鼠疫的预后最为严重。

病原、发病机制和临床 鼠疫杆菌 (Yersinia pestis) 为卵圆型粗短杆菌，两端染色较深，有3种抗原：①荚膜抗原，为不耐热的蛋白质，特异性较高，有抗感染作用。②V－W抗原，V为分子量较小的蛋白质，W为分子量较大的脂蛋白，均具抗原性，两者混合物具有抑制吞噬细胞的作用。③外毒素性质的毒素，对小鼠有极强毒

性，主要作用于全身心血管和淋巴结，引致炎症、坏死和出血。

鼠疫的主要传染源为黄鼠属和旱獭属，肺鼠疫的传染源主要是病人。咽部带菌(可高达13.1%)的隐性感染者也有作为传染源的可能。节肢动物媒介主要为蚤类，当蚤吸入含菌血后，细菌在前胃部大量繁殖而形成血栓；再叮咬人时吸入血液遇阻返流，病菌随而进入人体。肺鼠疫可借含菌飞沫或气溶胶而传播。此外，直接接触患者的痰、脓液，病兽的皮、血、肉；及吸入染菌尘土，以口嚼蚤，进食未煮熟野生动物等也有感染发病的机会。

病菌侵入人体后偶在局部形成脓疱，大多经淋巴管到达局部淋巴结而引起严重炎症反应，附近淋巴结也可被波及。腺鼠疫表现为淋巴结肿大坚硬，有剧烈疼痛，患者被迫处于特殊体位；如不及时治疗，淋巴结很快化脓溃破。细菌并可侵入血循环而引起败血症。肺鼠疫患者起病急骤，伴剧烈胸痛、咳嗽、咯痰，痰为泡沫血样；呼吸极度困难而肺部体征不著，皮肤发绀迅速加剧，患者可于2～3 d内因心力衰竭致死，故有"黑死病"之称。败血型鼠疫可原发或继发，原发者的病情极险恶，可因休克、心力衰竭而于2～3 d内死亡。除轻型病例(低热、局部淋巴结轻度肿大压痛、无出血现象)外，各型鼠疫均有严重毒血症，伴高热、颜面及眼结膜显著充血、中枢神经系统症状(剧烈头痛、惊惶、谵妄、昏迷等)、呼吸及心率和脉率增快、肝脾肿大、各处出血现象等。皮肤型、脑膜炎型、眼型、肠鼠疫等少见。潜伏期平均为3～5 d，病后有持久免疫力。

鼠疫的基本病变是血管和淋巴管内皮细胞的急性出血性和坏死性变化，各器官、组织均可有充血、水肿和坏死。淋巴结切面呈暗红色和灰黄色交替，内充塞细菌团块。肺鼠疫病变常呈支气管性或大叶性。

诊断依据 在流行期间鼠疫，特别是腺鼠疫的诊断一般并无问题，但散发病例的确诊则比较困难，特别是首发病例的诊断必须有细菌学的依据。病人的淋巴结穿刺液(腺鼠疫)、痰及鼻咽腔分泌物(肺鼠疫)、脑脊液(脑膜炎型)、皮肤分泌物(皮肤型)、粪便(肠鼠疫)、血液(败血型及各型重症)等均含有大量病原菌，可用于分离鼠疫杆菌。病原菌的细菌学诊断至少要经过4个步骤：①涂片染色(包括荧光抗体染色)镜检。②培养观察菌落。③特异性噬菌体裂解试验。④动物试验。动物接种也是分离病原菌的有效方法，无杂菌污染标本可直接进行腹腔接种，腐败脏器标本需采用皮肤涂擦接种。接种后动物常在数天内死亡，剖检可见淋巴结肿大、肝脾充血或有粟粒状结节，及时取病变材料与心血作涂片和培养。鼠疫杆菌是烈性传染菌之一，实验室操作时须有严格规程及隔离设施。

检测抗体的血清免疫学试验有间接血凝、补结、SPA-ELISA、炭凝等，虽均具有一定特异性和灵敏性，但无助于快速诊断，故一般用于回顾性诊断和流行病学调查。间接血凝试验最为常用，用于现症时需有发病初期和恢复期两份血清的对比。反向间接血凝试验也是一种快速、灵敏的血清学诊断方法，特异性高，可用于检查活菌、死菌及可溶性抗原。

腺鼠疫应与淋巴结炎、兔热病、性病性卜疳鉴别；肺鼠疫需与其他细菌性肺炎、肺炭疽等鉴别；皮肤型鼠疫应与皮肤炭疽等鉴别。

防治要点 中国虽然人类鼠疫已基本绝迹，但每年仍有散发病例发生。据WHO(196 ～1981年)的报告近十几年来有22个国家曾发生过鼠疫病例，其中美国、马达加斯加、中国、缅甸等国每年均有病例报道。因此凡有自然疫源地的国家，应特别重视预防措施，以防疫情扩大而酿成流行或暴发。各种措施均属重要，首例的及时发现和处理无疑将有利于防止疫情的发展。首例必须以"紧急疫情"上报。

做好病人和疑似病例的分别隔离工作，疫区封锁至少6 d，接触者留察9 d，曾接受预防接种者须延长至12d。尸体立即焚毁。对鼠疫自然疫源地应认真做好染病动物的调查，并建立长期的疫情监视制度。发动群众在室内外进行灭鼠及灭蚤。灭蚤必须彻底，鼠洞口要大量喷洒灭蚤药。加强国境检疫，对来自疫区的船、车、飞机等进行严格国境卫生检疫。

个人防护至为重要，进入疫区的工作人员除2周前接受预防接种外，可采用药物预防：成人每日四环素或磺胺嘧啶(SD)2 g，4次分服；或链霉素每日肌注1 g，分2次分注，均连用5～6 d。接触患者的医护防疫人员需穿全套防疫服。

在发现动物或人鼠疫的地区及其周围，普行接种鼠疫菌苗可显著降低发病率。菌苗有活菌苗、死菌苗及纯化菌苗3种，中国目前采用者为EV无毒干燥活菌苗，可用皮上、皮内、皮下、气溶胶等不同途径给予，以皮上划痕法的反应轻而效果好，也易为人群所接受：2～6岁1滴，7～14岁2滴，15岁以上3滴。皮下注射2～6岁0.3ml，7～14岁0.5ml，15岁以上1 ml。一般每年接种1次，接种后10—15d产生免疫力。

患者应隔离于孤立建筑物内，病区内要做到无鼠、无蚤。病人须经灭蚤、沐浴后方可收入。肺鼠疫患者应独室隔离。隔离到症状消失、血液或局部分泌物培养每3 d 1次，检菌3次阴性，肺鼠疫的痰培养每3 d 1次，6次阴性后始可出院。急性期绝对卧床，按需要静脉内补液。呼吸困难者给氧，严重毒血症患者可短期应用肾上腺皮质激素，如100～200mg氢可的松静滴，但必须与有效抗菌药物同用。

肿大的淋巴结可用抗菌药物如新霉素等外敷，在其周围组织内注入链霉素0.5g。已软化者可切开排脓，但宜在应用足量抗菌药物24h以上后方可进行。眼鼠疫除全身用药外，可用四环素或氯霉素眼药水滴眼。皮肤型鼠疫可用抗菌药物湿敷、冲洗，或抗菌药软膏外敷。

氨基糖甙类如庆大霉素、链霉素等对鼠疫最为有效，必须争取早期足量和注射给药，轻者可口服四环素、氯霉素或SD；疗程因不同病型而异，热退后继续用药4—5 d。庆大霉素成人每日160—320mg，分2—3次静注，疗程7—10d。链霉素宜用于腺鼠疫等病情较轻者，成人每日肌注2 g，2—4次分给，热退后改为每日1 g，疗程同上。肺鼠疫病例须用较大量，如庆大霉素首剂为160mg，继每6 h80mg静滴；链霉素首剂为1 g，继每4 h 0.5g；热退后剂量可酌减，继续用药5—7 d。

四环素和氯霉素在开始2日宜用较大量，成人每日3—4 g，分4次口服。不能口服时改于静脉内滴注，但四环素的每日量不宜超过2 g；热退后即改口服，每日1.5—2.0g，疗程6 d。SD宜用于轻症腺鼠疫，首剂2 g，继每4 h 1 g，与等量碳酸氢钠同服，体温正常后减量，疗程3—5 d。复方磺胺嘧啶（复方SD-TMP）或复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）也可采用，每日3—4次，每次2片，热退后改为每日2次。

重症鼠疫可联合应用氨基糖甙类和四环素或氯霉素，早日足量给药为成功关键。抗鼠疫血清现已少用。应用抗菌药物后偶有发生赫氏样（Herxheimer type）反应的可能。

兔热病

兔热病（tularemia）是土拉杆菌所致的自然疫源性急性传染病，其临床症状因不同类型而异，主要有发热、皮肤溃疡焦痂、淋巴结肿大、呼吸道症状、眼结膜充血溃疡及毒血症等。本病见于美、欧、亚等洲，中国西藏、青海、黑龙江等地有病例发现。

病原、发病机制和临床 病原为土拉杆菌（Francisella tularemia），是显著多形的革兰阴性小杆菌，在凝固的卵黄培养基或含有半胱氨酸的特殊培养基上易于生长；产生内毒素，对实验室动物均具致病力，根据对家兔的不同毒力和分解甘油的性能可分为美洲变种和欧亚变种。传染源主要为啮齿动物如野兔、田鼠等，人与人间传播极少见，蜱、蚊、虻等为溃疡淋巴结型的传播媒介。病原菌的侵袭力强，能穿透没有损伤的口腔、鼻咽腔、呼吸道、胃肠道等的粘膜，也能经过完整的皮肤侵入人体。

人类感染可由下列各种途径引起：①直接接触病兽及其排泄物，病菌通过皮肤、粘膜、眼结膜等侵入人体。②经呼吸道吸入染菌尘埃而感染。③食用未充分煮熟的病兽肉、染菌饮料和食品而感染。④通过节肢动物如蜱、蚊、蚋、虻等叮咬而感染。⑤实验室感染。感染后有持久免疫力。

病原菌自皮肤、粘膜侵入人体后，即沿淋巴管至附近淋巴结，引起充血、肿胀和组织增生，病灶中心有坏死和化脓。细菌在原发淋巴结中繁殖后进入血循环，导致菌血症，并到达深部淋巴结、肝、脾、骨髓等形成结核样肉芽肿，具有一定特征性。临床表现复杂多样，一般可分淋巴结型、溃疡淋巴结型、眼淋巴结型、胃肠型、原发肺炎型、伤寒型等。各临床类型均有不同程度的毒血症症状如发热、剧烈头痛、肌肉关节酸痛、乏力、多汗、食欲减退等，乃细菌释出的内毒素所致。热多为弛张型，常伴寒战，肝脾及浅表淋巴结可肿大。未用特效治疗者的热程可持续2—3周，甚至迁延数月，持续性低热是本病突出症状之一。潜伏期一般为3—5 d。

溃疡淋巴结型和淋巴结型（局部无溃疡）多见，两者约占80%—90%。病菌侵入后1—2 d局部出现丘疹，继化脓坏死，中心脱落形成溃疡，边缘隆起有硬结感，有时覆以黑痂。溃疡周围红肿不著，疼痛轻度。所属淋巴结肿大，轻触痛，以腹股沟及腋下多见；1—2月内逐渐消退，部分在3—4周时化脓而溃破，排出乳白或黄绿色无臭脓液。原发性肺炎型可伴严重毒血症及感染性休克，有干咳，胸骨后疼痛等，肺部体征少。眼淋巴结型（约占1%—2%）的特点为结膜炎、眼睑肿胀疼痛、流泪等，角膜可出现溃疡而导致失明，耳前、后及颈部淋巴结常肿大。胃肠型患者多表现为腹部阵发性钝痛，伴呕吐、腹泻，偶可引起腹膜炎、呕血、黑粪等，肠系膜淋巴结肿大压痛，毒血症较著。伤寒型也占一定比例（5%—15%），无原发病灶或局部淋巴结肿大，毒血症征象显著，半数继发肺炎，偶可并发脑膜炎、心内膜炎、心包炎、腹膜炎等。咽淋巴结型少见，病菌侵入后被局限于咽部，扁桃体和周围组织水肿充血，并有小溃疡形成；咽部疼痛不著，颈及颌下淋巴结肿大，一般为单侧。

诊断依据 流行病学资料和临床特点有重要参考价值，确诊有赖于病菌的分离和血清免疫学试验。早期采血液、淋巴结穿刺液、溃疡分泌物、痰液等标本接种于特殊培养基上，但阳性率（尤其是血液）一般不高。以上述检材作涂片用免疫荧光抗体法检查，则可获得较好效果。动物接种的病菌分离率最高，但可引起动物中本病的流行及实验室人员的感染，应特别注意。豚鼠或小鼠皮下或腹腔内注射上述检材后一般于1周内死亡，其肝脾等组织可出现具一定特异性的肉芽肿，取脾组织做培养易分离出病原菌。必要时也可取患者的淋巴结作活体组织检查。

血清免疫学检查有凝集试验（试管及微量法）、补结试验、间接血凝试验等。血清凝集素于病后2周出现，第7、8周达最高值，双份血清效价有4倍以上升高，或凝集效价高于1∶160者，均具诊断价值。病人血清与布氏杆菌可有低度凝集。间接血凝试验具简便、快速、特异性高、节省材料等优点，宜推广应用。

皮内试验的灵敏性和特异性均较高，病后1周内即可出现阳性，第1周和第2周的阳性率各为70%和90%，可用于早期诊断和流行病学调查，但不能除外以往患过本病的可能性。皮内注入0.1ml后24—72h，局部红肿直径>1cm或硬结直径>0.5cm者为阳性。

兔热病应与鼠疫和炭疽病鉴别。鼠疫局部溃疡和淋巴结肿大的疼痛远较兔热病为剧，皮肤炭疽有较特异的黑色焦痂，周围组织水肿显著。此外，本病也需与伤寒、结核、布氏杆菌病、传染性单核细胞增多症、各种立克次体病等区别。

本病的预后视病菌的毒力、个人抵抗力和不同临床类型而异。欧亚地区溃疡淋巴结炎较多，重症者也很少有并发症，病死率较低（< 1 %）；北美地区重症多，病死率可达 5% ~ 7 %，死亡原因主要为肺炎、败血症、感染性休克等。

防治要点 预防强调个人保护，预防接种尤为重要，国内采用减毒活菌苗皮上划痕法。疫区居民应普遍接种，每 5 年复种一次，每次0.1ml，可取得较好的效果。在蜱多地区工作时要穿紧身保护衣，剥野兔皮时应戴手套，兔肉必须充分煮熟。妥善保藏饮食，防止为鼠类排泄物所污染，饮水须煮沸。实验室工作者须防止染菌器皿、培养物沾污皮肤或粘膜。有被感染可能时口服四环素（成人每日 2 g，4 次分服，疗程 3 ~ 5 d）或肌注链霉素（每日 1 g，分 2 次肌注，疗程同上），可防止发病。

应结合疫区具体情况开垦荒地或（和）改进农业管理，以改变环境，从而减少啮齿类动物和媒介节肢动物的繁殖。

本病虽在人与人间很少传播，但患者仍须隔离，溃疡、淋巴结及眼部的分泌物应予消毒。局部溃疡无须特殊处理。淋巴结若无软化波动，切勿挤弄或切开，以免病菌急入血循环，可用饱和硫酸镁溶液局部湿敷。有化脓并可能形成瘘道时即切开引流。

链霉素对本病有显著效果，成人每日为 1 g，分 2 次肌注，疗程 7 d；有严重毒血症者如伤寒型、原发性肺炎型等则可增大至每日 2 g，连用 7 ~ 10d，症状消退时剂量可减为每日 1 g。给药后患者的病情于24h 内即有显著进步，48h 内可望热退，用药后很少复发。四环素和氯霉素对本病也有效，虽也可迅速控制症状，但清除体内病原菌的效果远不如链霉素。应用四环素后发热和中毒症状一般于48 ~ 72h 内消退；每日成人量为 2 g，3 ~ 4 次分服，疗程 7 ~ 10d。复发再治仍有效。氯霉素的疗效也佳，尤适用于合并脑膜炎的患者；此时剂量宜较大，每日为50mg/kg，成人为 2 ~ 3 g，早期宜于静脉内给药，疗程10 ~ 14d。伴发眼结膜炎时可用0.5%氯霉素或0.5% 链霉素眼药水滴眼。

炭疽

炭疽（anthrax）是由炭疽杆菌引起的人畜共患的急性传染病，呈地方性流行，尤以南美洲、非洲、亚洲（包括中国）等牧区较多见；近年来由于皮毛加工业集中于城镇，炭疽常有暴发而成为重要职业病之一。临床上主要表现为皮肤溃疡、焦痂、周围组织水肿，偶可引致肺、肠、脑膜等的急性感染，并可伴发败血症。

病原、发病机制和临床 炭疽杆菌是革兰阳性大杆菌，两端平削，有芽胞及荚膜，兼性需氧；繁殖体的抵抗力与普通细菌无异，芽胞则需煮沸40min、20%含氯石灰（漂白粉）或石灰乳浸泡48h 始被杀死。病原菌有多种抗原和致病因子，保护性抗原有抗吞噬作用并具有免疫原性，荚膜抗原与细菌的侵袭力有关，也能抗吞噬。此外尚有菌体抗原，虽无毒力，但具种特异性，且耐热，可用以鉴定皮毛有无炭疽杆菌感染。炭疽杆菌毒素由水肿因子、致死因子及保护性抗原组成，分别注射 3 种中一种物质对动物无害，但保护性抗原加水肿因子或致死因子则可使动物发生水肿或死亡。

病原菌芽胞广泛存在于土壤中，因此食草动物如牛、羊、马、骆驼等最易获得感染，是主要传染源。炭疽病人的分泌物和排泄物也具传染性。接触病畜皮毛是国内的主要传播途径，吸入带芽胞的尘埃、气溶胶，或进食染菌肉类、饮食等可分别产生肺炭疽或肠炭疽，应用未消毒的毛刷，或被带菌牛虻、草螫虫等叮咬偶可致病。得病后有持久的免疫力。

当一定量的芽胞进入皮肤破裂处、被吞入胃肠道或吸入呼吸道，加上人体抵抗力因营养不良、皮肤裂损、呼吸道并发其他疾病以及慢性疾病等而减弱时，则芽胞即易生发繁殖，产生毒素而致病。如人体健康，进入人体的芽胞少或毒力弱，则可不发病或出现隐性感染。病原体从各种途径进入人体内后，其保护性抗原或荚膜可保护细菌不被吞噬，并在局部生长繁殖后侵入血循环和其他脏器。炭疽杆菌毒素可直接损伤微血管的内皮细胞，导致血管壁通透性增加和有效血容量不足，故 DIC 和感染性休克在各型炭疽中均较常见。炭疽的主要病变为各脏器、组织的出血性浸润、坏死和水肿。

潜伏期 1 ~ 5 d。临床类型有：①皮肤炭疽：最为多见（90% ~ 95%），先为丘疹，继成水疱，周围有非凹陷性水肿，数日后中心区呈出血性坏死，并有溃疡及黑痂形成，局部疼痛不著，有中等毒血症，恶性水肿型少见，水肿区域广并迅速形成大片坏死，伴严重毒血症症状。②肠炭疽：轻者类似急性胃肠炎，重者起病急骤，伴急性腹膜炎征、持续呕吐、血水样便及严重毒血症。③肺炭疽：起病急，有呼吸困难、发绀、血样痰、严重毒血症等，肺部体征少。以上 3 型均可继发败血症及脑膜炎，后者的脑脊液多呈血性。

诊断依据 病史和职业对诊断有帮助，凡接触牲畜及其产品的工作人员，如身体暴露部位发生无痛丘疹，并迅速形成水疱和黑痂者应考虑皮肤炭疽；需与痈、蜂窝织炎、恙虫病或兔热病的焦痂等鉴别。肺炭疽的症状与体征不相平行，需与肺鼠疫、原发肺炎型兔热病等鉴别。肠炭疽需与急腹症、急性胃肠炎等区别。

细菌学检查为确诊本病的主要依据，可取病灶分泌物、渗出物、痰、呕吐物、粪便、血液、脑脊液等送检。检查

必须在有专门防护设施的实验室内进行。先作涂片和革兰染色，如发现有荚膜的竹节状革兰阳性大杆菌，结合临床症状即可初步诊断。涂片时应加1：1000升汞固定5 min以破坏芽胞，然后染色；如经特异荧光抗体染色，阳性时即可确诊。检材的分离培养需分别接种各种平板，血标本应先做增菌培养。必要时也可取分泌物、组织液或培养物0.1ml皮下接种小鼠或豚鼠，动物死亡后在其内脏及血液中可发现大量有荚膜的炭疽杆菌。如检材已干涸，或为干的皮毛、严重污染的动物尸体，可作Ascoli沉淀试验。

血清免疫学试验有琼脂扩散、间接血凝、酶标法、SPA-酶标法、荧光免疫法、补结试验等，主要用于检测血清中的各种抗体，特别是荚膜抗体，一般供追溯性诊断和流行病学调查之用。

防治要点 原则是消灭家畜炭疽病和预防工业炭疽病，以减少人类的感染。健畜和病畜要分开放牧，对接触病畜的畜群进行减毒活菌苗接种，疫区家畜每年接种一次。死畜严禁剥皮或煮食，应焚毁或加大量生石灰深埋2 m。加强对进口家畜和皮毛的检疫和检验。皮毛、皮革等工厂工人在工作时要穿工作服，戴口罩和手套，改善工厂通风除尘设备。加强对工人的卫生宣教，防止手、脸、颈等皮肤受伤，发生皮肤裂损即用3%～5%碘酒涂搽。

对经常接触病畜及其皮毛的疫区农民、牧民、兽医、工人等，每年接种减毒活菌苗一次。中国采用皮上划痕法，每次菌苗0.1ml，滴于上臂外侧皮肤，划一"井"字即可。国外采用"保护性抗原"（经明矾沉淀的炭疽杆菌培养滤液）作预防接种，也有相当效果；第1年肌注3次，各相隔3周，6个月后接种第4次，继每年加强注射1次，每次均为0.5ml。也可用特异株气溶胶人群免疫及四联菌苗（鼠疫、兔热、布氏杆菌病、炭疽）接种。

病人应予隔离，隔离至创口痂皮脱落或症状消失，分泌物或排泄物2次（相隔5 d）培养阴性为止。病人的用具、被服、分泌物及排泄物分别以煮沸、高压蒸汽或20%含氯石灰（漂白粉）澄清液等消毒。密切接触者予医学观察8 d，必要时给口服四环素或磺胺嘧啶(SD) 3～5 d，成人每日2 g，4次分服。如用青霉素预防，则每12h肌注60万U 1次，共3次。

炭疽急性期的处理同其他急性感染，肾上腺皮质激素中等量短期应用对控制恶性水肿型和严重毒血症有一定效果，但必须在青霉素等的掩护下采用。DIC、感染性休克等的处理见有关条目。皮肤炭疽局部不可切开引流，可用1：2000高锰酸钾湿敷，涂搽无刺激性软膏或四环素软膏，并以无菌纱布包扎。

抗菌治疗以青霉素为首选，皮肤炭疽的每日成人量为100万～400万U，分3～4次肌注，疗程7～10d。肺炭疽、肠炭疽急腹症型、炭疽性脑膜炎或并发败血症者，青霉素的每日量宜增至1 000万～2 000万U静脉滴注，同时合用氨基糖甙类如链霉素、庆大霉素等，疗程2～3周。

对青霉素过敏者可采用四环素或氯霉素，成人每日量约2 g，4次分服。也可于静脉内滴入，四环素的每日量不宜超过1.5g。氨基糖甙类也可合用，链霉素每日成人量为1.5～2.0g肌注，庆大霉素每日为200～240mg，分次肌注或静滴。如有抗炭疽血清供应，可用于严重毒血症患者，并与抗菌药物同用；皮试阴性后第1 d100ml，第2、3 d各30—50ml，肌注或静注。

预后因不同类型和治疗是否及时而异，皮肤炭疽在未经抗菌药物治疗前的病死率为15%～25%，经青霉素、四环素等治疗后已降至1%左右，但恶性水肿型仍有较高的病死率。肺炭疽、急腹症型肠炭疽、炭疽性脑膜炎等患者由于病情发展迅速，而又未能及时确诊和治疗，病死率仍可高达90%以上，常于发病后数日内死亡。

布氏杆菌病

布氏杆菌病(brucellosis)简称布病，是各型布氏杆菌所致的自然疫源性传染病。急性期的主要表现为发热、多汗、关节炎、睾丸炎、肝脾肿大等，慢性期常表现为低热、关节痛、乏力等。因部分患者的发热呈波浪型，故也称波状热。

病原、发病机制和临床 布氏杆菌属是一类革兰阴性短小杆菌，无芽胞和动力，主要有羊、牛和猪三型，可用糖发酵、对碱性染料的敏感性、血清凝集、CO_2需要、硫化氢产生等予以鉴别和定型。本属菌均含有A和M抗原，但含量不同；还有菌体表面的脂多糖抗原，可与巴斯德杆菌、霍乱弧菌等发生交叉免疫反应。本菌生长缓慢，刚从人体分离的最初几代尤然，故培养需观察2～4周，牛型更需添加5%～10%CO_2。本菌在土壤中能存活24～40d，在病畜肉制品中存活40d，在羊毛中生存1.5～4个月，在水中生存5～150d；对光、热及常用化学杀菌剂则相当敏感。本菌与其他革兰阴性杆菌相同，可产生内毒素。

布病遍布全球，中国多见于西北、东北、内蒙古、河南等地，羊为主要传染源，其次为牛和猪。各型布氏杆菌在各种动物之间可有转移现象，其中以羊型菌转移到牛的意义为最大。病人的传染性很小。母畜患本病后常致流产或死胎，母畜阴道分泌物、羊水、胎盘、死胎，以及病畜的奶（包括奶制品）、肉、内脏等均含大量细菌，故接生、处理流产物、饮生奶、屠宰、剥皮等时极易受染。羊毛、羊皮、土壤、水源等也经常为病畜排泄物和分泌物所污染，故接触未经处理的皮毛、饮用生水等也有被感染的机会。带菌的尘土也可经呼吸道和眼结膜进入人体。人群对本病普遍易感，感染后可获较强的免疫力。

细菌经皮肤或粘膜进入人体后先在局部淋巴结内繁殖，可很快被清除；或繁殖到一定数量后侵入血循环，产生菌血症和毒血症。细菌随血流散布全身，形成各种迁

徙性病灶，由于多种器官和组织均可受侵，故临床症状呈多样化。病灶中的细菌可多次进入血流而引起复发，此乃病原菌主要在细胞内生长繁殖，体内各种抗菌物质不易到达之故，也是本病不易根治的重要原因之一。至慢性期，细菌主要局限在各脏器和组织内，因而临床症状轻和。本菌内毒素和菌体成分还可使人体致敏或形成免疫复合物，引起一些变态反应。

病理变化广泛，但以单核-吞噬细胞系统如肝、脾、淋巴结、骨髓等受累较著，有细胞增生及由上皮样细胞及大单核细胞组成的肉芽肿。此外，心血管系统、神经系统、骨关节、泌尿生殖系统、呼吸系统等均可被波及。

潜伏期1～3周，起病大多缓慢，病情轻重不一。急性期的主要症状有：①发热和多汗：有波状热(20%)、弛张热、不规则热、持续低热。波状热每次发热1至数周，消退数日至数周后又渐升，反覆多次，乃本病的一个特征。②关节痛：常与游走性，主要累及肩、髋、膝、肘、腕等大关节。③生殖系统表现：有睾丸炎、卵巢炎、输卵管炎、子宫内膜炎等，偶致流产。④神经系统表现：主要为神经根、干病变所引起的神经痛如腰骶神经痛、肋间神经痛、坐骨神经痛等。⑤单核-吞噬细胞系统表现：有细菌侵入局部的淋巴结肿大以及肝脾肿大等，偶有肝硬化。此外尚可有一过性充血性皮疹、肺炎、心内膜炎等。近年来布病病情有减轻趋势，不典型病例增多，常表现为短期低热。

慢性期可继发于急性期，很多患者特别是牛型菌感染病例可仅有慢性症状。临床主要表现为疲乏、无力、多汗、低热、失眠等，或表现为固定而顽固的关节、肌肉钝痛，甚至骨质破坏、关节僵直等，可反覆发作达数年之久。

布氏杆菌骨髓炎：是血源性布氏杆菌感染在骨与关节的局部表现。任何骨均可受累，但以脊柱炎最为多见。关节病变常侵犯大关节，故髋关节炎最常见。病变先在骨髓中发展成为局限性上皮样结节。最常受累的部位是椎体，如腰椎。病变进展成感染性肉芽肿，显微镜下可见上皮样细胞和类似Langhan巨细胞，周围绕以淋巴细胞的单核细胞，有少数病例发生坏死及干酪样物质。脓肿有坚韧的纤维束，偶形成死骨，早期和广泛的新骨形成是一特殊性的表现，椎间盘常被破坏而发生骨性融合。初起症状为疼痛，如腰痛，可以伴发热，亦可在退热后腰痛。腰椎病变常可产生坐骨神经痛，伴肌肉痉挛及腰部活动受限。局部有压痛及叩痛，活动时加剧，体息后可减轻。髂窝处可扪到脓疡，少数病人可出现脊髓压迫。

X线检查与化脓性感染相似。其特征是发病1～6个月后，在脊柱可见椎间隙变窄，相邻椎体边缘骨质破坏，但伴明显的骨质增生。骨质破坏逐渐被致密而不规则的新骨代替，椎体边缘产生大的骨赘，前纵韧带钙化，椎体融合，小关节有时亦有炎症改变，先表现为间隙增宽，以后狭窄及融合。椎旁脓疡较常见。在骶髂关节，常表现为双侧骨质稀疏，关节间隙变狭，关节面模糊，不规则破坏，周围硬化，死骨较少见，最后融合。

诊断依据 流行病学资料有重要参考价值，应注意与病畜(包括其分泌物、胎盘、肉、内脏、皮、毛等)的直接接触史，特别是兽医、放牧员等，及进食染菌的乳、乳制品、肉类、饮水等的既往史。确诊有赖于细菌分离及血清免疫学检查。急性期血培养阳性率较高，可达80%，慢性期较低；骨髓培养则急、慢性期的阳性均较高，尿、脑脊液和淋巴结穿刺液的培养阳性率均不高，应用鸡胚卵黄囊内和动物(小鼠、豚鼠)接种可提高阳性率。

血清免疫学试验有凝集试验、补结试验、抗人球蛋白试验、对流免疫电泳、免疫荧光试验、酶联免疫吸附试验等，常用者为前3种。患者发病第2周血清中开始出现凝集素，一般以1：160～1：320为阳性判断标准，病程中效价增加4倍以上者更有意义。急性期阳性率较高(80%～90%)，慢性期约30%～60%。补结试验特异性强，持续时间长，但一般出现于发病2周后，且操作较复杂，故主要用于慢性期的诊断；效价1：10为阳性，病程中效价增高4倍有更大意义。抗人球蛋白试验用以检测不完全抗体，阳性率出现早，消失晚，与凝集试验相比，本法更灵敏也更特异，急性和慢性期的阳性率均较高，效价1：20以为阳性；缺点为操作较复杂。有些实验室用二巯基乙醇处理血清，破坏IgM后用凝集试验测定血清中IgG抗体；如处理后血清效价比处理前总效价降低20%～30%，有诊断及鉴定菌苗免疫效果的价值。布氏菌素皮内试验为一种延迟超敏反应，感染后阳性可持续数年至20年，故一般用于流行病学调查而不用于现症诊断。

本病急性期需与伤寒、风湿热、结核、败血症、黑热病、疟疾等鉴别，慢性期应与骨、关节疾患和神经症等鉴别。

防治要点 控制和消灭家畜中的布氏杆菌病是最主要的预防措施。牧区应定期检查，发现病畜立即进行屠宰或隔离于专设牧场，按兽医卫生措施处理。购进牧畜应隔离观察1个月，并进行细菌学、血清学检查，无病者方可合群放牧。严禁买卖病畜。牧畜应进行预防接种，并做到连续性(每年免疫1次，连续3～5年)和连片性(较广牧区同时接种)。接种方法有皮下、饮菌和气溶胶吸入免疫。

做好个人防护，凡从事畜牧业、屠宰工作、皮毛乳肉等加工人员及兽医工作时应穿工作服、戴口罩、帽子和手套，工作后洗手消毒。并每年预防接种1次，在每年产羔季节或生产旺季前2～4月接种。菌苗中常用者有19 BA及104 M两种，均为减毒活菌苗，前者皮下注射，后者因残余毒力较强，只能作皮上划痕。多次注射活菌有引起人体过敏状态的可能。

加强畜产品的卫生监督，牛乳应经巴氏法消毒后出售，饮用前最好煮沸。屠宰时应将健畜、病畜分开，病畜肉类应高温(蒸或煮)处理，或盐腌2个月以上出售。皮、

毛应消毒(环氧乙烷等)或存放4个月后出售。

急性期病人应集中隔离,治疗需彻底,以防止转为慢性。一般采用链霉素(或其他氨基糖甙类)和四环素或多西环素(强力霉素),前者每日1 g,分2次肌注;后者每日2 g或多西环素为0.2g,分2~4次口服。也可采用复方磺胺甲噁唑(复方SMZ-TMP),每日4~6片,分2次口服。一次疗程宜为3周,可重复2~3疗程,以防复发。

慢性期的治疗比较困难,抗菌疗法仍宜采用,但效果较差。菌苗疗法是否值得应用,则意见很不一致;一般以不采用为宜,因其远期疗效不著,且伴有一定副作用。布氏杆菌心内膜炎和脑膜炎的治疗也很棘手,虽经抗菌药物联合、四环素、氯霉素等静注;链霉素或庆大霉素肌注、鞘内注射;复方SMZ-TMP、复方SD-TMP口服等)治疗,病死率仍较高,尤以心内膜炎为然。有局限性器质性病变的慢性病人,可适当采用理疗、针灸等措施。布氏杆菌骨髓炎如已有脓肿形成,应行引流术。骨病变可有"自愈"趋势,但为时较长,预后一般良好。

鼻硬结病

鼻硬结病(rhinoscleroma)是由鼻硬结杆菌(rhinoscleromatis)所致的一种传染性较低的慢性炎症性肉芽肿性疾病,多先发生于鼻腔,继而发展至咽、喉、气管等部位。中欧、东欧、中南美洲以及中南非洲发病率高,中国除西藏外均有分布,以胶东半岛和内蒙古乌兰察布盟两地区发病最高。男女均可发病。以15~35岁多见。

鼻硬结杆菌又称Frish杆菌,革兰染色阴性。可单独、成对或呈短链状。易培养。损害自鼻部开始,可侵犯上唇皮肤、咽、喉、气管等处。病程呈慢性进行性,但一般不影响全身健康。按病理演变可分为三期:①鼻炎期:症状颇似萎缩性鼻炎,如头痛、呼吸不畅,鼻腔分泌脓性粘液增多,伴恶臭。常有脓痂形成,干燥,有时有鼻出血。鼻中隔粘膜肥厚。②浸润性结节期:在上述鼻炎症状开始消失时,鼻中隔的下部发生浸润,以后发展至咽及喉部。在粘膜下可有多个豌豆大结节,暗红至紫色,柔软,可推动。结节相互融合扩大,质亦渐变坚硬如软骨,并与其下组织粘连。此时呼吸障碍增加。可有声调改变,软腭麻木。嗅觉、味觉皆可丧失。若无继发感染,一般不发生溃疡。③瘢痕挛缩期:以肉芽组织纤维化及瘢痕形成为主。病程长,鼻部干燥不适,鼻塞,鼻前庭、鼻翼、鼻小柱等处有软骨样病变,咽部有硬结者可出现异物感,喉部受累产生声哑,重者亦可致呼吸困难。

本病一般无明显全身症状。有些患者有严重骨损害,常见附近骨组织溶解。如病变存在于喉及气管时,则有窒息致死之可能。组织病理有诊断价值,其特点为大量浆细胞以及高度特征性的Mikulicz细胞和Russell小体。Mikulicz细胞是一种大而圆的组织细胞,直径为100~200 μm,有暗淡的、泡沫空泡状的胞质,核偏于一侧。在胞质内可找到大量鼻硬结杆菌。电镜证实空泡是吞噬溶酶体。Russell小体呈圆形或卵圆形,直径20~40 μm,约为正常浆细胞的2倍。有均质、鲜红色折光的胸质,无核,似为浆细胞透明性变所造成。本病早期应与萎缩性鼻炎鉴别;晚期则应与梅毒、寻常狼疮鉴别。

鼻硬结杆菌对氯霉素、四环素、链霉素和二乙酰竹桃霉素等都很敏感,可视药源情况选用,惟停药不宜太早,以免复发。深层X线(4 000R)或镭锭(1 080mg·h)放射治疗也有良好效果。对因瘢痕牵引挛缩而致呼吸道狭窄者有时需手术治疗。

鼻疽

鼻疽(glanders)是鼻疽假单胞菌(Pseudomonas mallei)所致的传染病,临床主要表现为急性发热,呼吸道、皮肤、肌肉等处有蜂窝织炎、坏死和结节性脓肿,有时呈慢性经过,间歇发作,病程迁延可达数年。马、骡、驴是主要传染源,人因皮肤外露或损伤部位直接接触病兽分泌物、排泄物而发病,病菌偶可从眼结膜、呼吸道或消化道侵入人体。鼻疽杆菌革兰染色阴性,无荚膜或动力,对豚鼠或仓鼠具强大毒力,但对小鼠及马类以外的牛、猪等家畜则不致病。

临床上分急性及慢性两型,急性型的潜伏期平均约4 d,有高热、寒战,感染部位呈蜂窝织炎,进而有坏死和溃疡形成,并沿淋巴管发生成串结节性脓肿。脓肿溃破后形成瘘管,排出红或灰白色脓液。如鼻部受染,则除蜂窝织炎和坏死外,尚可导致鼻中隔穿孔;如侵犯肺部,可出现肺炎、肺脓肿、脓胸等。全身症状酷似严重伤寒或播散性结核。慢性型的病程常迁延数月至10年以上,有不规则低热、出汗、关节酸痛等,病程中可并发多处脓肿和长期不愈的瘘管;患者可呈恶病质,内脏器官可有淀粉样变性。

因临床变化较复杂,本病常不易确诊,可结合下列各点作出判断:①有接触病兽或实验室接触病菌的往史。②分泌物或穿刺液的涂片(荧光抗体染色)、培养和血培养分离出病原菌,为确诊依据。③高效价的血清免疫试验,如凝集效价 > 1∶640和补体结合效价 ≥ 1∶20,有一定参考价值。④鼻疽菌素皮内试验阳性,大部分病人于病程4周出现阳性反应,可持续数年。鼻疽需与类鼻疽、孢子丝菌病、链球菌性蜂窝织炎、伤寒、播散性结核等鉴别。

预防在于首先杜绝鼻疽在马类中的流行,病马应予严格隔离,厩舍、马场、饲养用具等用10%—20%新鲜石灰乳液或3%~5%甲酚皂(来苏儿)喷雾或洗擦消毒。接触病兽的马类也需隔离3周观察。

隔离病人,对其分泌物、排泄物、敷料等进行彻底消毒,链霉素、磺胺嘧啶、四环素、氯霉素等对本病均有一定

疗效。一般联合采用链霉素（成人每日 1 g，分 2 次肌注）和磺胺嘧啶（每日50～100mg／kg 口服）或四环素（成人每日 2 g，分 4 次口服），直至症状消失。脓肿需小心切开引流，以免感染扩散。鼻疽的预后较差，急性型未经治疗者的病死率可达90%以上，早期应用抗菌药物后病死率有明显下降。脓肿局限病例的预后较好。

类鼻疽

类鼻疽（melioidosis）是类鼻疽杆菌（Pseudomonas pseudomallei）所致的传染病，临床表现多样化，病情较严重，如不及时治疗，病死率较高。

病菌为革兰阴性短杆菌，有动力，可在普通培养基上生长；存在于土壤、水果、植物或水中，可使鼠类、犬、猫及家畜等发生感染。本病流行于东南亚一些国家，隐性感染占流行区人群的 7 %～10%。中国在南宁地区的水和土壤中曾分离出本菌，该区的人群及家畜大多有隐性感染。

传播途径有下列四种：①直接接触染菌的水或土壤，经皮肤破损处进入。②吸入含菌的尘埃或气溶胶，经呼吸道受染。③进食染菌饮食而得病。④被带菌吸血节肢动物叮咬而感染。

潜伏期一般为4～5d，实验室意外感染后约3d发病，但也有长达数月或数十年者。临床上分急性型和慢性型。急性型起病急，有寒战、发热、咳嗽、胸痛、脓血痰、腹痛、腹泻、肝脾肿大等。急性期症状消失后出现多处化脓性病灶，如皮下、肺、肝、脾等处脓肿及骨髓炎；化脓性淋巴结炎、肾盂肾炎等。部分病人以继发性脓肿为主要表现，有瘘管形成；长期迁延不愈，发热则不著，称慢性型。

流行区任何原因不明的化脓性疾病及发热均应考虑本病。按具体情况送血、痰、脓液、尿、脑脊液、各种渗出物作涂片、培养或动物（豚鼠等）接种，可分离出病原菌。双份血清的血凝、凝集及补结等抗体有 4 倍升高者也具诊断价值，单份血清测定如血凝 ≥1∶80、补结 ≥1∶8等也有一定参考意义。

病人应予隔离，其排泄物及分泌物用含氯石灰（漂白粉）消毒。抗菌药物的选择宜以药敏试验为依据，疗程至少30d。常用四环素或氯霉素（两者的成人量每日为2～3 g，分次口服，儿童每日为40mg／kg）、卡那霉素（成人每日1.5～2.0g，分次肌注）、复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）（成人每日 2～3 次，每次 2 片）。抗菌药物宜联合（卡那霉素和四环素等）或交替使用，症状改善后即减量。肺炎、严重毒血症等患者需静脉内给药，短期内可用较大剂量，但需严密观察副作用。

李司忒菌病

李司忒菌病（listeriosis）是单核细胞增多性李司忒菌引起的感染。临床表现有新生儿播散性粟粒样脓肿、脑膜炎、败血症、心内膜炎等。新生儿、老年人、孕妇及免疫功能有缺陷者易受染。本病城市多于农村，以夏季为多，一般散发，偶在婴儿室、病室可发生小流行。

李司忒菌为革兰阳性小杆菌，需氧或兼性厌氧，无芽胞，有鞭毛和动力。血培养基上的菌落周围有 β 型溶血。按菌体和鞭毛抗原可将该菌分为 4 个血清型，还可再分成若干亚型，对人致病者以 Ia、Ib 和 4b 多见。李司忒菌是细胞内寄生菌，人体消灭此菌依靠细胞免疫，故李司忒菌病易发生于免疫功能减退的病人。动物是李司忒菌的储存宿主，健康带菌者的粪便中可带菌。本病通过粪－口传播，孕妇感染后通过胎盘或产道感染胎儿或新生儿，眼和皮肤直接接触病畜，也可发生局部感染。全身感染时，各脏器有播散性针尖大小黄白色小脓肿，肝脏最为显著，其次为脾、肾上腺、肺、胃肠道、中枢神经系统等。脑膜炎患者表现为化脓性软脑膜炎和室管膜炎，伴脾脏充血肿大，肝、肾上腺和肺有局灶性坏死和炎症。

新生儿李司忒菌病可分为早发型及迟发型。早发型于产后立即发病或于生后 2 — 5 d 内发病，母亲于妊娠后期可有突然发冷、发热及全身疼痛等李司忒菌感染表现，数日后自愈；病儿多为早产儿，表现为呼吸窘迫、气急、发绀，乃至呼吸不齐或暂停，尖叫、抽搐及呕吐亦常见。体温常低于正常。可有化脓性结膜炎、出血性皮疹及脾肿大等。迟发型于产后 1～3 周发病，乃新生儿通过产道时或于产后受染，主要表现为脑膜炎，有拒食、多哭、易激惹、高热等，很快发生抽搐和昏迷。

成人李司忒菌病以脑膜炎为主，多见于老年人、恶性肿瘤、肝硬化、糖尿病、淋巴瘤、长期使用肾上腺皮质激素及肾移植等患者。起病急，有发热、剧烈头痛、恶心、呕吐和颈强直等，部分有惊厥，大多于24～48h 内昏迷。少数病人起病缓慢，病程中症状可暂时缓解。个别病人可表现为脑炎或脑脓肿，可出现抽搐、偏瘫、脑征等。脑膜炎多伴有败血症。部分病人仅表现为败血症，其症状同其他细菌所致的败血症，发热呈稽留型。伴心内膜炎者多发生于原有瓣膜病变的男性，累及左房室瓣或主动脉瓣。局部接触病畜偶可发生化脓性皮肤感染或化脓性结膜炎等。

凡新生儿及有免疫功能缺陷而发热者，均应考虑本病的可能。

病人血白细胞增多，中性粒细胞比例增高，罕有单核细胞增多者。脑脊液改变似其他化脓性脑膜炎，少数病人脑脊液澄清，白细胞以单核为主。

细菌学检查是诊断的关键，在疾病早期取血、骨髓、脑脊液、受损皮肤粘膜以及新生儿脐带残端、羊水、喉和外耳道分泌物以及粪、尿等作细菌培养，均可分离到致病菌。凡从有症状病人血液或脑脊液等分离所得的革兰阳

性杆菌，溶血而有动力者，李司忒菌的可能性很大，应进一步行动物试验及生化反应加以证实。

治疗本病采用氨苄西林每日150～200mg/kg，或青霉素每日20万—30万U/kg，每日分4—6次静脉滴注或肌注，同时加用庆大霉素每日3～6mg/kg，分次肌内注射。疗程2～3周，有免疫功能缺陷者延长疗程至6周。

军团病

军团病（legionnaires disease）是一种细菌性传染病。1976年7月美国退伍军人军团在费城一个旅馆内约4 400个左右代表及其家属，以及其他进人或接近该旅馆的人员中，共有221人相继患了一种以肺炎为主的疾病，其中34人死亡。军团病由此而得名。经过数月调查，证明军团病为一种过去未曾加以分类的嗜肺军团病杆菌所引起。以后逐渐明确军团病早已广泛存在于人群中，可发生暴发流行，亦可散发。

病菌可自河水和土壤等标本中分离，致病菌通过空气传播。空气调节系统的冷却水如受本菌污染，亦可通过带水的飘浮物或细水滴从空气传播本病，在建筑物内的流行多数通过该种方式传播。但在暴发流行的调查中未发现人和人之间的传播。本病常年发生，但在7～12月较为多见，暴发流行者大多见于夏秋季。40岁以上的中年和老年人易于发病，但婴幼儿亦可发生，男性明显多于女性。吸烟为本病的诱因，患有癌症、白血病、淋巴瘤、肾移植后，及应用免疫抑制剂的病人亦易得本病，故本病易在医院内发生流行，亦有人将之称为机会性感染。病原菌暂时定名为嗜肺军团病杆菌，生长缓慢，需氧，为革兰阴性杆菌。本菌在普通细菌培养基中不生长。目前已知本菌至少有10个血清型，可借直接免疫荧光法证明。本菌在蒸馏水中可存活2～4个月，在自来水中存活一年左右。

肺部病变系由病菌直接侵入所引起。实变病灶多数呈大叶性分布，小部分为局灶性或斑块状分布。死亡病例一般双肺均被累及，上叶或下叶受累的机会无显著差异。实变区肺组织有充血、水肿和局灶性出血，常伴有少量纤维素性胸膜炎。显微镜检查主要为急性纤维素性化脓性肺炎，肺泡内有大量中性粒细胞浸润，同时有大量吞噬细胞和纤维蛋白以及中等量的红细胞和蛋白质碎屑。部分病例有急性弥漫性肺泡损害，表现为透明膜形成，肺泡上皮坏死、脱落和再生，血管内皮细胞肿胀和变性，以及间质有少量炎性细胞浸润。

嗜肺军团病杆菌可引起两种临床类型，即军团病和庞提阿克热。

军团病的潜伏期2～10d。前驱症状有乏力、全身肌肉酸痛和头痛。约12～48h后突起寒战高热，部分病人起病较缓慢。可有恶心和呕吐，有时伴腹痛、水样腹泻。发病第2～3d有干咳，有时咳出少量粘痰，偶可带有血丝，罕有脓痰。但可有胸痛、气急。约半数病人有相对缓脉，肺部有细湿啰音。继而肺部出现明显实变体征，严重者有紫绀。少数可有呼吸衰竭。重者有意识朦胧、精神错乱、谵妄、神志不清、幻觉，个别病人可发生休克。约10%病人可发生急性肾功能衰竭，偶可见到消化道出血。X线胸部检查大都先累及单侧，表现为边缘模糊的圆形阴影或片状支气管肺炎。随病程进展，阴影扩大呈大叶状，密度加深。在病情高峰期，有双侧多叶性病变。胸腔积液虽不少见，但一般并不大量。

庞提阿克热潜伏期为36h左右。起病急，病人有发冷、寒战、发热、乏力、肌痛和头痛。部分病人有咳嗽、喉部和胸骨后疼痛或不适感，恶心、腹泻和眩晕。但病人均无肺部炎症表现。胸部X线检查亦为阴性。病程2～5d。病情恢复顺利。

军团病患者血白细胞总数在(10—20)×10⁹/L之间，中性粒细胞比例增多，有核左移现象。少数病人有血肌酐和尿素氮增高。肝功能检查显示转氨酶、乳酸脱氢酶、碱性磷酸酶等有轻度异常。病人可有低氧血症、血钠、血磷、血浆蛋白亦可降低。细菌培养一般分离不出嗜肺军团病杆菌。特异诊断主要依靠血清学检查。采用间接荧光抗体法，如恢复期血清抗体的效价较急性期增高4倍以上，且达1∶128或以上者；或恢复期单份血清效价在1∶256或以上者可诊断本病。一般在病程第3周末血清抗体效价可达诊断标准。

军团病病死率约15%。年龄越大，病死率越高，原有基础疾病者病死率亦高。死亡原因多为呼吸衰竭，其次为休克和肾功能衰竭。如能早期诊断后给予有效治疗，病死率可以降低。红霉素为首选药物，剂量为0.5g，每6h 1次，疗程3周。一般用药后24～48h内体温下降，全身和呼吸道症状好转。如疗程在2周以下时，可有复发或恢复期延长。病人如有免疫缺陷或基础疾病，或病情甚为严重者，红霉素可与利福平合用。目前尚无有效预防措施。加强空气调节器的卫生管理，可能对减少暴发流行起一定作用。

丹毒丝菌感染

丹毒丝菌感染（erysipelothrix infection）是丹毒丝菌所引起的感染，主要表现为皮肤感染，少数患者可发生菌血症、心内膜炎和关节炎。

丹毒丝菌属为革兰阳性杆菌，有形成长丝体趋势，长丝体增厚时可出现颗粒，无鞭毛、芽胞和荚膜。引致动物和人发病的病原菌大多为红斑丹毒丝菌（Erysipelothrix rhusiopathiae），系猪丹毒的病原菌，广泛分布于自然界，土壤中及鱼类、猪、鸟类等动物的体表及肠腔等都有本菌存在。除猪丹毒外，在自然条件下鸟、山羊、绵羊等动物也可感染，导致多发性关节炎。

人类可因接触上述动物及其产品而感染，经营鱼类等水产、屠宰场和皮革等的工作人员受感染机会较多。病原菌多数由擦伤的皮肤侵入，多在人的手指引起局灶感染，肿胀明显，有浸润感，边缘清楚，并稍高起，紫红或青红色，中央较平，色也较淡，似丹毒，但自觉症状不明显，俗称"鱼毒"。一般数天消退，很少播散。如病原菌自局部人侵血循环，则可引致菌血症，以毛继菌血症后发生心内膜炎、关节炎。重症者可死亡。

诊断主要依据细菌学检查，自局部感染灶采集渗出液作细菌培养，可检出病原菌。如患者高热，毒血症严重，则应作血培养。

预防主要是注重个人卫生，慎防手外伤，对局部创伤应进行常规清创消毒或无菌包扎。治疗多选用青霉素、氨基糖甙类或四环素等抗菌药物。

巴斯德菌病

巴斯德菌病（pasteurellosis）是由巴斯德菌属引起的疾病。原发感染多见于动物，但亦可引起人类局灶性脓肿以至败血症、心内膜炎等。

巴斯德菌属主要有多杀巴氏杆菌（P. multocida）、溶血性巴氏杆菌（P. haemolytica）、嗜肺巴氏杆菌（P. pneumotropica）、尿素巴氏杆菌（P. ureae）。为无芽胞，不活动，两极染色的革兰阴性球杆菌。需氧或厌氧。在37℃普通培养基生长。但溶血巴氏杆菌要在含胆盐的培养基上生长。

巴斯德菌所致人急性局灶性感染的病理特点为水肿与多核细胞浸润，在某些病人中可形成脓肿。当病原菌人侵血路，微小脓肿与中血管损害可见于肺、脑膜或骨组织等。

临床感染类型如下表。

限制与野生或哺乳动物接触是预防巴斯德菌感染的唯一方法。动物咬伤必须及时清创。青霉素为治疗本病的首选药物，败血症与严重感染者青霉素剂量为4～200万U，每4h1次，或头孢噻吩1～2g，每4h1次，静脉给药，疗程10～14d。深部脓肿应外科引流。骨髓炎与心内膜炎患者疗程宜延长。

巴斯德菌感染临床类型

病原体	与其有关的感染
多杀巴氏杆菌	创口感染、慢性皮肤溃疡、骨髓炎、脑脓肿、脑膜炎、中耳炎、乳突炎、鼻窦炎、扁桃体炎、肺炎、脓胸、支气管扩张感染、支气管炎、会厌炎、化脓性关节炎、阑尾脓肿、腹膜炎、角膜溃疡、全眼球炎、肾盂肾炎、肾脓肿、败血症
溶血巴氏杆菌	创口感染、心内膜炎、胆囊炎(?)
嗜肺巴氏杆菌	创口感染、鼻窦炎、脑膜炎、败血症、扁桃体炎
尿素巴氏杆菌	肺炎、鼻窦炎、脑膜炎、败血症

麻风

麻风（leprosy）是由麻风分支杆菌（Mycobacterium leprae）引起的慢性传染病，主要侵犯皮肤和周围神经，少数可累及深部组织和内脏器官，并可导致肢体残废和畸形，使患者丧失劳动力。中国主要流行于东南沿海及长江流域，中华人民共和国成立后经积极防治，患者已显著减少，全国不足6万人。

病原、发病机制和临床　麻风分支杆菌简称麻风杆菌，是麻风的致病菌，一般呈短小棒状或稍弯曲，长约2～6μm，宽约0.2～0.6μm。抗酸染色呈红色。小白鼠足垫或犰狳接种阳性。在外界环境中一般可存活2～9d。麻风杆菌繁殖一代约需13～14d，因此麻风的病程慢性，潜伏期在各种传染病中也是最长的。麻风杆菌主要通过破损的皮肤粘膜进人人体，与未经治疗的多菌型病人直接接触是主要的传染方式。鼻粘膜是排菌的主要途径，在大多数情况下，麻风杆菌可能是通过呼吸道进人人体。人对麻风杆菌有不同程度的自然获得性免疫，一般随年龄增长而增强，成人绝大多数对麻风杆菌有较强的免疫力，麻风菌素反应阳性，不易受感染，但少数人对麻风无免疫力，易受感染。本病的流行主要取决于传染源的存在以及易感人群与患者的密切接触。麻风病呈不均匀的集簇性分布和地方性流行。

麻风病有两种分类法，即多菌型、少菌型与五级分类法，不再使用与德里分类法。五级分类主要根据免疫反应（麻风菌素试验）、临床表现、细菌检查、组织病理变化等，分为结核样型（TT），界线类偏结核样型（BT），中间界线类（BB），界线类偏瘤型（BL）及瘤型（LL）等五级。将未定类（I）作为各型麻风的初发阶段，故不列入五级分类中。麻风杆菌侵入人体后，要经过一段较长的潜伏期（一般2～5年）才发病。各型主要特点如下：

结核样型麻风　病人的免疫力较强，局部组织的免疫病理反应强烈，皮损只有1—2片浅色斑、红斑及毛囊丘疹所组成之环状或片状损害，边缘清楚。表面干燥有鳞屑，闭汗及浅感觉障碍明显。周围神经干只有1～2条受累，粗大、质硬。眉毛不脱落。粘膜、淋巴结、睾丸、眼及内脏无损害。细菌检查阴性。麻风菌素试验晚期反应强阳性(+++)。组织病理显示直达表皮下的结核样结构肉芽肿，有时浸润甚至侵入并破坏表皮。病灶中见到分化良好的上皮样细胞，其周围有较多淋巴细胞浸润，有时可见到结核巨细胞。银染色神经组织显著减少。抗酸染色阴性。

界线类偏结核样型麻风　皮损多发，分布不对称，浅色斑，红斑或斑块，常有卫星状损害，有的皮损中央可见"免疫区"，但其内外缘都很清楚。周围神经干损害较多发，粗大，质较硬。粘膜、淋巴结、睾丸、眼及内脏损害较少而轻。眉毛一般不脱落。细菌检查阴性，也可阳性(+～++)。麻风菌素试验晚期反应弱阳性(+)或可疑，少数为阴性。组织病理显示表皮基层完整，表皮下见到狭窄或不完整的无浸润带。真皮内以上皮样细胞肉芽肿变化为主，淋巴细胞较少，但呈包围状。神经小分支内有上皮样细胞和组织细胞浸润，可肿大，类脂质染色弱阳性，颗粒小。

中间界线类麻风　皮损呈多种颜色和形态，如浅色斑、红斑、黄褐斑、斑块、结节、浸润等，皮损边缘有的清楚，有的损害呈靶子样。眉毛有的稀疏脱落，有的完整。周围神经干损害多发，但不对称，粗大的程度及硬度不一。可发生粘膜、淋巴结、睾丸、眼和内脏损害。细菌检查强阳性(++～++++)。麻风菌素试验晚期反应阴性。组织病理显示表皮基层完整，表皮下"无浸润带"明显，真皮内浸润以组织细胞为主(或兼有结核样型或瘤型特点)，淋巴细胞少而散在。可见病原菌。神经小分支有破坏。类脂质染色中阳性，颗粒中等大。

界线类偏瘤型麻风　皮损多，有斑疹、斑块、结节和弥漫性浸润等，分布广泛，但不对称，边缘模糊不清，皮损中央常可见"免疫区"。有的眉毛脱落，不对称。周围神经损害多发而不对称，周围神经干粗大，质较软，畸形出现迟而轻。粘膜损害出现早而明显，中晚期患者常有淋巴结、睾丸、眼及内脏等损害。细菌检查强阳性(+++～+++++)。麻风菌素试验晚期反应阳性。组织病理显示表皮基层完整，表皮下"无浸润带"明显，真皮内浸润以泡沫细胞为主，有的组织细胞有向上皮样细胞分化的趋势。淋巴细胞稀疏，但有时成堆出现于泡沫细胞之间。常可见病原菌。神经小分支破坏轻而较晚，类脂质染色强阳性，颗粒较大。

瘤型麻风　皮损多，分布广泛对称，边缘模糊不清，无"免疫区"。眉毛脱落对称，睫毛和头发亦可脱落。周围神经损害对称，周围神经干粗大、质软。粘膜损害出现早而明显，中晚期患者常有淋巴结、睾丸、眼及内脏等损害。细菌检查极强阳性(++++～++++++)。麻风菌素试验晚期反应阴性。组织病理显示真皮内有广泛弥漫的泡沫细胞形成的肉芽肿，淋巴细胞极少而且分散，常见多量病原菌，类脂质染色极强阳性，颗粒大。

未定类麻风　皮疹仅有斑疹，多为浅色斑，边缘清楚或不清楚，浅感觉轻度障碍。斑疹可持续数年不变，最后转变为上述各型。神经改变轻微。细菌检查阴性，亦可查到少量病原菌(+)。麻风菌素试验晚期反应多数阳性，少数阴性。组织病理显示单纯慢性炎症。如见到神经束膜周围有袖口状浸润或神经束内细胞增多，则有诊断价值。

各型麻风在病程中可因药物(如碘化物，尤其砜类药用量过大)、感染、气候骤变、内分泌改变(如月经不调、妊娠、分娩等)、精神刺激、预防接种(如卡介苗、种痘等)、外伤、外科手术、过量饮酒及过度疲劳等因素而突然发生急性或亚急性的症状(活跃)，即为麻风反应。它不同于一般病情活动。主要表现为突然发生新的损害或原有损害炎症加剧、红肿而扩大，或神经肿大、疼痛或发生淋巴结肿大、睾丸肿大、急性浮肿、麻风性结节红斑等，亦可伴有发热、全身不适、关节酸痛等全身症状。查菌时麻风杆菌常增多。麻风反应按免疫学观点可分为第Ⅰ型(与致敏淋巴细胞有关，即迟发型或细胞免疫型变态反应)与第Ⅱ型(与抗体有关，即血管炎型或免疫复合物型变态反应)。第Ⅰ型麻风反应按机体免疫力的增高或下降而又分为"逆向反应"和"降级反应"两种。

诊断依据　必须根据病史、临床表现、细菌学及病理检查等方面的资料加以综合分析后才能作出麻风的诊断。确立诊断的主要依据有：①有皮损并伴有浅感觉障碍及闭汗，或仅有一麻木区。②周围神经干或皮支神经粗大。③皮损或组织切片内查到麻风杆菌。④病理组织中见到特异性病变。以上4项中除③外，若只有一项存在，应慎重，不宜轻易下诊断，若具备2项或2项以上者一般可成立诊断。此外，组胺试验、出汗试验等对诊断也有参考价值，麻风菌素试验对诊断麻风无直接意义，但有助于分型和测定其免疫状态。

麻风皮疹的形态多种多样，易与其他皮肤病相混淆，但麻风皮损常有不同程度的浅感觉障碍和不出汗，周围神经粗大，结合其他检查结果可资鉴别。早期瘤型皮损虽无明显浅感觉障碍，但细菌学检查常为阳性。缺乏皮损的麻风病例则须与某些神经疾病如股外侧皮神经炎、周围神经损伤、脊髓空洞症、进行性脊肌萎缩症、肌萎缩性侧索硬化症、其他病因的多发性神经炎、腓总神经鞘内囊肿、臂丛神经血管压迫综合征等鉴别。

防治要点　积极治疗麻风病人是控制和消灭麻风的一项重要措施。麻风是完全可以治好的，新中国成立以来已治愈88%以上患者。对麻风杆菌具有杀菌作用的药物主要有砜类药，即氨苯砜、乙酰氨苯砜(醋氨苯砜)、利福平、氯法齐明(氯苯吩嗪，B663)以及硫酰胺类(丙硫异

烟胺）。以往多采用氨苯砜单疗，以至继发性和原发性耐药日益增多，复发也与日俱增。因此麻风病，特别是多菌型（LL、BL、BB）现症患者，应在治疗一开始即进行联合化疗。氨苯砜与一种药物合用时，可能出现对多种药耐药，因此主张氨苯砜至少与另外两种药物合并使用，合用的两种药物必须是利福平及氯法齐明，后者如因皮肤着色而患者拒服时，万不得已才考虑用丙硫异烟胺代替。

世界卫生组织研究组1981年推荐的联合化疗方案如下：

（1）用于多菌型麻风（LL、BL、BB）的标准方案：①利福平：每月1次600mg，监督服药。②氨苯砜：每日100mg，自服。③氯法齐明：每月监督服用一次300mg，并每日50mg，自服。疗程至少2年，如有可能，则持续到涂片查菌阴性。

（2）用于少菌型麻风的标准方案：利福平600mg，每月1次，监督服药，辅加氨苯砜每日100mg，共6个月。

利福平必须在监督下给药，氨苯砜则可不必。治疗中断，需用该方案重新开始治疗，直至达到足够的疗程。

麻风患者一旦发生麻风反应，应尽快治疗，防止畸形的产生或加重，除严重的麻风反应或明显与抗麻风药有关的反应可暂停抗麻风药物外，一般不停用，可维持或减少药物剂量。在处理神经痛时应避免滥用易成瘾的止痛药物。治疗的药物主要有：沙利度胺（酞胺哌啶酮，反应停）、肾上腺皮质激素、氯法齐明、雷公藤、普鲁卡因静脉或局部封闭等。

对足底的慢性溃疡，初发生时应及时治疗，注意休息及局部清洁，防止外伤或感染，必要时可扩创或植皮，如有死骨或坏死组织则应除去。对发生虹膜睫状体炎，需及时作扩瞳处理，防止虹膜粘连，一般可用阿托品及可的松液滴眼。

积极而普遍地治疗所有现症病人是控制和消灭传染源的关键。中国以往多强调对多菌型患者建立麻风院、村进行较长期隔离治疗，而今则主张进行药物隔离治疗，采取院外治疗和短期住院治疗相结合的办法。在坚持联合化疗的前提下，麻风病人的隔离治疗已可不再强调作为常规的要求和必需的措施。对已治愈病人的定期随访也很重要。

麻风病人家属及密切接触者，应定期进行健康检查。对其中麻风菌素或结核菌素试验晚期反应阴性者，尤其是儿童，可接种卡介苗以提高机体对麻风杆菌的免疫力。在麻风流行较严重的地区，对病人家属及密切接触者可用氨苯砜每日50mg作为预防性服药，或肌注醋氨苯砜油剂每次1.5ml（含225mg），每隔75d注射一次，为期2年。在长期用氨苯砜单疗地区，用药物预防应短期服用利福平。

口腔麻风

麻风是一种慢性传染病，可侵犯全身组织，常发生于皮肤及周围神经（见“麻风”条）。多数麻风病例在全身病变显著时才出现口腔麻风（oral leprosy）症状。

早期的口腔麻风溃疡和麻风瘤，常在2周内消失，但陈旧病损可因坏死留下瘢痕挛缩而造成永久性畸形。三叉神经受损时，由于口腔感觉过敏不易保持口腔卫生而引起龋病和龈炎，牙髓可有重度过敏症。面部皮肤、口唇、硬腭、舌、颊粘膜的感觉减少或消失，牙槽骨可被破坏使牙齿松动脱落。瘤型麻风，病变在口腔内的进展缓慢，临床症状为充血、浸润、结节形成，可能发生溃疡、萎缩和吸收。本型的结节呈红色或褐红色，常出现在硬腭、舌背、口唇、舌侧牙龈，较少出现在颊部、口底或颊侧牙龈。患者的牙周病发病率较高，悬雍垂亦为好发部位，可因坏死或瘢痕挛缩影响发音，硬腭可穿孔。麻风瘤对牙齿的色泽、硬度、龋病、牙髓病等都有影响，牙切缘容易磨耗，牙颈部易发生楔形缺损并常见根折。发现麻风瘤应予隔离治疗。

非典型分支杆菌感染

人型和牛型结核菌以外的分支杆菌引起的感染称为非典型分支杆菌感染（infection of atypicol mycobacteria）。这些分支杆菌以往也称为未分类分支杆菌、不典型分支杆菌等。非典型分支杆菌与结核菌同属分支杆菌，抗酸染色、镜检形态学两者相似，但生物学特性则异。

非典型分支杆菌，在25℃或37℃时都能生长；菌落多光滑，有些产生色素；过氧化氢酶较结核菌多，但不产生烟酸。结核菌仅生长于37℃；菌落多粗糙，呈黄色，不产生色素。人型和牛型结核菌均可使豚鼠致病，而非典型分支杆菌则否。非典型分支杆菌存在于自然界，主要在水和土壤。家鼠、田鼠、猪、牛、羊等均可为其宿主。Runyon将非典型分支杆菌，根据菌落色泽、生长速度及生化反应等特点，分为4组，其中以堪萨斯分支杆菌（M. kansasii）及细胞内型分支杆菌（M. intracellulare）较为常见（见表）。

非典型腐生性分支杆菌，不能在人与人接触中传播。动物的腐生菌亦不能传播给人，对人致病的媒介物尚不明瞭，此寄生菌的致病常只是机会性的。不少健康人呼吸道有此菌寄生，注意口腔及呼吸道清洁卫生后，寄生菌即可消失。但其寄殖组织如被其他疾病所破坏，腐生菌的致病机会就大大增加。健康人亦偶可感染此腐生菌，且可无症状。另外从环境中检得的非典型分支杆菌，与从组织分离出的类似细菌具有相似形态，但血清反应却常有不同。两者是否为同一细菌而具有不同的血清学标

志，或确是不同的菌种，仍有待于研究。

根据非典型分支杆菌感染的临床表现可分下述三种类型。

非典型分支杆菌的 Runyon 分类法和对人的致病性

组别		致病脏器及组织	菌落色素	菌落特征
组Ⅰ	感光产色菌			
	堪萨斯分支杆菌	肺内、肺外罕见	黑暗中长中无色素	菌落光滑，偶形成条索
	猿分支杆菌	肺内	光线下呈鲜黄到橘黄色素	
	海鱼分支杆菌	皮肤	或砖红色	
组Ⅱ	黑暗产色菌			
	瘰疬分支杆菌	淋巴结、肺罕见	黑暗中产出黄色或橘黄色素	菌落光滑，无条索形成
	戈登分支杆菌	肺内罕见		
组Ⅲ	感光不产色菌			
	鸟分支杆菌	肺内、肺外罕见	淡黄无色素	菌落小、光滑呈圆形，
	细胞内分支杆菌	肺内、肺外罕见		无条索形成
	蟾分支杆菌	肺内、肺外罕见		
	卡分支杆菌	偶见于肺内和骨关节		
组Ⅳ	快速生长菌			
	偶遇分支杆菌	肺内	一般无色素	菌落粗糙或光滑
	龟分支杆菌	肺内		

慢性肺病 非典型分支杆菌引起慢性肺病的临床表现，轻者略有咳嗽和咳痰，亦可有严重进行性病变、空洞形成甚至引起死亡。最常见的致病菌是堪萨斯和鸟-细胞内分支杆菌。但蟾分支杆菌和罕见的戈登、瘰疬、龟和偶遇分支杆菌等对人亦有条件致病作用。其中以鸟-细胞内分支杆菌和龟分支杆菌最易引起严重进行性病变。

患者常兼有其他慢性肺病病史，如慢性气道阻塞性疾病、结核病、矽肺及其他尘肺、支气管扩张、囊性纤维化或慢性吸入性肺炎等。但有的患者可无上述病史，亦无免疫缺陷性疾病。由于兼性寄生物致病菌引起的肺病与肺结核难从X线及组织形态相鉴别，故其诊断主要依靠实验室和结素皮试。但因非典型分支杆菌属腐生菌株，从临床培养的阳性菌株，很可能是唾液或支气管分泌性污染菌，在热带的化验室培养阳性结果中尤为多见。非典型分支杆菌病的痰菌，必须在间隔一周的两次培养物中均有100个以上菌落数。

治疗：应以感染的特殊菌种为依据。堪萨斯分支杆菌对利福平和乙胺丁醇敏感，对异烟肼亦部分敏感；此三种药每日治疗，连续两年后常有良好疗效。堪萨斯菌一般对链霉素、卡那霉素、卷曲霉素、吡嗪酰胺和乙硫异烟肼都敏感，也可选用。鸟-细胞内和瘰疬分支杆菌，相对地对抗结核制剂具高度耐药性，惯例除用一种氨基糖甙类药物外，还有利福平、吡嗪酰胺、异烟肼、乙胺丁醇、乙硫异烟胺和环丝氨酸中选用3～4种治疗；待痰菌涂片转阴后继续治疗2年。但有人认为异烟肼、利福平和乙胺丁醇有同样可靠的疗效。惟即使用强化药物治疗，其中20%仍可继续发展，最后死亡。蟾分支杆菌经异烟肼、利福平和链霉素治疗，效果较好。龟及偶遇分支杆菌在实验中对不少抗结核药物虽有一定的敏感性，但特别对偶遇菌感染的治疗效果总不够满意。事实上，按药敏选用的药物治疗非典型分支杆菌病，其疗效并不显著。因此对病变局限者应手术切除。

淋巴结炎 非典型分支杆菌性淋巴结炎，主要见于年幼儿童。最常累及颈淋巴结，亦可见于腹股沟、股部和腋下等组淋巴结。当一组肿大的淋巴结缠结在一起时并无疼痛或触痛，亦无系统性临床表现。淋巴结破溃、窦道形成后，虽有好转与恶化期的间隔，总的趋势是向纤维化、钙化和逐渐愈合发展。最常见的致病菌是鸟-细胞内和瘰疬分支杆菌，堪萨斯分支杆菌亦时有所见，尤以美国较多见。龟及偶遇分支杆菌少见。

发病机制不明。腹股沟或腋下淋巴结炎可能发生在局部创伤之后，而颈淋巴结炎可继发于口、咽喉、牙齿、扁桃体或增殖腺炎后。在某些结核病发病率已降低的国家，非典型分支杆菌性淋巴结炎的发病率显著增加。

由于大多数淋巴结炎是由鸟-细胞内或瘰疬分支杆菌所引起，其药物效果大多不佳，故在治疗中若淋巴结炎不好转愈合，应完全切除淋巴结。当窦管一开始出现，即用刮除及清创术，以后再全部切除。外科治疗当可完全治愈，但其中极少数可伴进行性扩散病变，有致死的可能。

软组织感染 非典型分支杆菌引起的淋巴结炎除可引起皮下组织窦道外，还可偶伴骨髓炎和皮肤结核样感染，以及皮内软组织炎等。细菌中最能诱发此病者为溃疡、海鱼、龟及偶遇等分支杆菌感染。

溃疡分支杆菌可引起皮内和皮下溃疡。海生动物可感染海鱼分支杆菌。人可从海、河、湖水、游泳池或水族馆里受染。皮肤擦伤感染后出现局限性疣样肉芽肿样病灶。海鱼分支杆菌在37℃下生长，所形成的丘疹可发展为浅溃疡，常不需治疗，数月后即可自愈。但海鱼分支杆菌偶尔可侵入手部深层组织，如滑膜鞘、腱和骨骼。采用利福平和乙胺丁醇治疗效果极佳。龟和偶遇分支杆菌可从局部及创口入侵，形成局限性脓肿。肾移植受者在透析中感染此类细菌后，可有严重播散性病变。这两类细菌引起的慢性肺病，几都有既往肺病史，它们常高度耐药，严重患者必须手术治疗。

白喉

白喉（diphtheria）是白喉杆菌引起的急性传染病。临床特点为低热，乏力，咽或鼻、喉部发生灰白色假膜，可导致呼吸道梗阻现象，重者可引起心肌炎或末梢神经麻痹。传染源为病人及带菌者。病人在潜伏期末至抗菌治疗前均有传染性。

本病以飞沫传播为主，多于密切接触时受染。秋冬季发病率高，10～12月为高峰。人群对白喉普遍易感，儿童尤易感染。近年来发病年龄推迟，以学龄儿童为最多见。

病原、发病机制和临床 白喉杆菌为染色不匀的革兰阳性细菌。多形，无荚膜或芽胞，当培养基营养不足时，菌体一端膨大呈杵状，可发生分支。菌体内有一至数个异染颗粒。常用的培养基为血清鸡蛋葡萄糖混合的凝固培养基，菌落呈灰白色半透明圆形隆起。或用亚碲酸钾血琼脂培养基，菌落呈黑色或灰黑色、较扁平的圆形隆起。根据在亚碲酸钾培养基上菌落的形态及生化反应可分为三型：①轻型：菌落光滑凸起，黑色，不发酵淀粉而溶血。②重型：菌落半粗糙，平坦，灰至黑色，发酵淀粉而不溶血。③中间型：菌落光滑，呈黑色中心，不发酵淀粉亦不溶血。白喉杆菌侵袭力较弱，但能产生强烈外毒素，是致病的主要因素。

白喉杆菌不耐酸，对干燥、寒冷、光线的抵抗力较强，在干假膜内可存活数月，在各种物品、食品、衣服上可生存数日。

白喉的病变分为局部急性假膜性炎症及外毒素引起的毒血症两种。致病菌一般不侵入血循环。白喉杆菌侵入粘膜后仅在浅表部位繁殖，约24h即引起局部组织炎症、坏死与渗出，大量渗出的纤维蛋白与红、白细胞、细菌及坏死的上皮细胞于表面凝结成皮革样假膜。初呈白色或浅灰色，以后加深，混合感染时呈黄色，伴出血时呈黑色。假膜质地致密，与下面组织紧贴，剥离时出血，可再形成新假膜。其部位多在扁桃体、咽、喉、鼻腔，可下延至气管、支气管。

白喉杆菌在局部可产生强烈的外毒素，对人及哺乳类动物的细胞有毒性，尤其对心肌、神经、肾上腺组织亲和力强。毒素由局部吸收，通过血循环和淋巴散播于全身，引起中毒症状。其轻重常因假膜部位、范围大小和病期长短而异。咽白喉毒素被吸收最多，扁桃体白喉次之，喉、气管及鼻白喉毒素被吸收量最少。

病理变化以心肌及末梢神经最明显。心肌可呈脂肪变性，玻璃样、颗粒样变化，甚至肌纤维断裂。末梢神经病变以运动神经为主，呈脱髓鞘现象或脂肪变性，神经轴可断裂。麻痹多发生于眼、咽、喉部肌肉，也可发生于四肢或皮肤白喉的局部肌肉。肾上腺充血、退行性变或出血。肾呈混浊肿胀。肝细胞呈脂肪变性或小叶中央坏死。

潜伏期2～5d（1～7d）。咽白喉发病常较慢。病人有轻度咽痛或不适，扁桃体中度红肿，其上有点状或片状灰白色假膜，可渐扩大。全身症状为低热或中等发热、乏力、纳差，偶恶心、呕吐。面色苍白。小儿常不活泼或哭闹、唾液多。咽白喉的轻型仅有低热，假膜范围不扩大，无中毒症状，故易误诊及漏诊。重型则假膜扩散至悬雍垂、咽弓、咽后壁、鼻咽及喉部。易发生继发感染而使假膜呈黄色、污秽灰色，甚至出血而呈黑色。咽部粘膜广泛水肿。颈、颌下、耳下淋巴结均可肿大，有压痛，颈部组织亦可水肿。极重型发病急，假膜范围广，且因出血呈黑紫色。扁桃体及咽部粘膜高度水肿，使呼吸及吞咽发生困难。口内有腐臭味。颈部至锁骨上窝软组织可明显水肿，称为“牛颈”。全身中毒症状严重，高热或体温不升，烦躁，面灰白，呕吐，呼吸急促，脉弱而速，血压低。可有心脏扩大、心律失常、奔马律，此时极易引起死亡。

喉白喉多由咽白喉向下扩散所致。少数为原发性。单纯喉白喉，毒素吸收较少，中毒症状较轻。发病时呈犬吠样干咳，声嘶哑，重者失音。假膜、局部组织水肿及痉挛可引起呼吸道梗阻，出现呼吸急促以至呼吸困难。常见鼻翼扇动、三凹现象（吸气时肋间软组织、锁骨上、剑突下均凹陷）、口唇青紫、烦躁不安等。假膜伸展至气管、支气管时则呈极度呼吸困难。如不及时气管切开，可因窒息缺氧而迅速死亡。

鼻白喉较少见。可单独发生或与咽、喉白喉同时发生。呈鼻塞、浆液血性鼻涕，极粘稠。鼻孔外周及上唇皮肤充血、糜烂、结痂。全身症状仅有微热，张口呼吸，睡眠不安，消瘦等。

其他部位白喉以皮肤白喉在热带地区较多见。病程长，但不发生中毒症状。病灶多在四肢，为圆而深的溃疡，覆以灰黄或灰棕色膜，不经治疗历1～3周自然脱落。眼结膜、耳、舌、颊粘膜、牙龈、食管、宫颈、外阴、阴茎、膀胱、新生儿脐带也可发生白喉，但均极少见。

并发症 以中毒性心肌炎及神经麻痹为主。心肌炎多

发生于病期2～3周，病人衰弱、苍白、烦躁、心率快或慢、心律不齐、浮肿、肝肿大等，心电图出现心肌损害、传导阻滞等多种改变。神经麻痹以软腭最多见，常发生于病期第3～4周，言语不清，由鼻呛出流质饮食或水；亦可见眼肌、面肌、颈肌、四肢肌、肋间肌、膈肌的麻痹，多经数周或数月恢复；也可见感觉神经受损现象，极少数病人可并发亚急性细菌性心内膜炎。

诊断依据 一般根据流行病学资料及典型临床表现较易诊断。确诊需有实验室检查证据，即假膜涂抹染色及培养查到白喉杆菌。近年在血清鸡蛋葡萄糖培养基上培养4 h后，加入荧光抗血清，如有白喉杆菌即可获阳性结果。用任何培养方法获阳性结果后，均可用菌液对豚鼠或兔做皮内注射以检测是否有毒株(称毒力试验)，亦可用抗毒素通过琼脂扩散法测定。用荧光标记抗毒素，以免疫扩散法检查咽白喉病人局部病灶的毒素诊断较培养快。

防治要点 因心肌损害机会极多，而临床症状又可不明显，故白喉病人均应卧床休息，尽量避免活动。一般需卧床2～3周，重者休息4～6周以上。注意供给高热量饮食及维生素。中毒症状重者用肾上腺皮质激素。

病原治疗 宜采取抗毒及抗菌同时进行的原则。抗毒素最重要。疗效取决于毒素是否进入胞质液，故应尽早应用，剂量视中毒症状轻重、假膜范围、部位及治疗的早晚而定。一次用足量。轻及中等重病人于发病3 d内接受治疗者用3万～4万U肌注，最好稀释后静脉输入，病程超过3 d者根据病情轻重加量。发病初即呈重症者用4万～10万U，全量于30～60min加入葡萄糖100～200ml中静脉缓慢输入。鼻、咽、喉、气管弥漫性白喉用8万～12万U由静脉输入。用抗毒素前必须注意了解过敏史，并做抗毒素皮肤试验，准备好肾上腺素以防止过敏性休克。若皮肤试验阳性，用脱敏法注射。

抗生素 一般用青霉素或红霉素，与抗毒素并用可缩短病程，减少带菌率。剂量：青霉素40万～80万U肌注，每日2次，儿童减半，连续用药5～7d。红霉素口服每日20～40mg/kg，分次口服。其他大环内脂类抗生素也可采用。阿莫西林(羟氨苄青霉素)；利福平和克林霉素(氯洁霉素)也可能有效。

并发症治疗 心肌炎时需绝对卧床休息，大量维生素C(1～2g)与高渗葡萄糖混合静脉注射。口服肾上腺皮质激素(如泼尼松20～40mg/d)。同时可用三磷腺苷40～80mg及辅酶A50～100U加于葡萄糖内静脉滴入。心功能不全者可用毒毛花甙K每次0.125～0.25mg，儿童每次0.007mg/kg。在咽困难时用鼻饲。因肋间肌、膈肌麻痹引起严重呼吸困难时可用人工呼吸机。喉及气管梗阻严重时，应及时作气管切开，吸出白膜。并发亚急性细菌性心内膜炎时用青霉素与链霉素联合治疗3周以上。并发眼白喉时，除肌内或静脉注射抗毒素外，于眼结膜下注射抗毒素100～200U隔日1次，共1～3次，效果甚佳。

预防 3个月以上的小儿都应进行预防接种。可用：①吸附精制白喉类毒素，皮下注射，每次0.5ml，第1年两次，间隔4～8周。第2年注射1次，每次0.5ml，以后每隔3～5年加强注射1次，每次0.5ml。②白喉、百日咳、破伤风混合疫苗，皮下注射3次，每次0.5ml，每次间隔4～6周。到2岁左右再注射1次，0.5ml。入学时注射单价的吸附精制白喉类毒素和吸附精制破伤风毒素各一次，对白喉、百日咳和破伤风都产生良好的免疫力。

白喉患者应及时隔离和积极治疗，解除隔离不宜早于治疗后7 d。病人的分泌物和用具须严格消毒，呼吸道的分泌物用双倍量的5%甲酚皂(来苏儿)和苯酚(石炭酸)处理1 h。

用锡克试验可测定人体对白喉有无免疫性：即皮内注射0.1ml相当于1/50最低致死量的白喉外毒素，经72～96h观察红色硬结，直径达1cm以上，经7～10d消退为阳性，即表示对白喉感染无免疫力。如注射后数小时发红、历2～3d消失，则为菌体蛋白引起的变态反应，属假阳性。阴性则无任何反应。锡克试验可用于调查人群免疫水平，预测白喉流行的可能与程度，以决定是否需进行白喉类毒素预防接种，并可用以测定白喉预防接种的效果。一般于患病后获得持久免疫，偶有数次发病者。

集体儿童机构内的接种者应留察7d，并作鼻咽拭子培养和锡克试验。①培养与锡克试验均阳性者应作为白喉病例处理，应隔离观察，并用青霉素治疗，一旦出现症状即用抗毒素。②培养阳性，锡克试验阴性者按带菌者处理。③培养和锡克试验均阴性者可解除留察。④培养阴性，锡克试验阳性者，应予预防接种。

百日咳

百日咳(pertussis)是由百日咳杆菌引起的儿童常见呼吸道传染病，以阵发性痉挛性咳嗽，咳后发生特殊"鸡啼样"吸气声为特征。病程长，可2～3个月，故称"百日咳"。多见于5岁以下小儿，如无母亲抗体传递给胎儿，则新生儿亦可得病。近年来注意到青少年及老人中也有此病。本病四季均可发病，中国以春、夏季为多，一次发病可获持久免疫力。

病原、发病机制和临床 病原体为百日咳杆菌，系革兰染色阴性的细小圆形杆菌，无鞭毛。本菌可为干燥、紫外线、普通消毒剂及加热至55℃ 30min杀灭。轻症病例可由副百日咳杆菌所致。患者自潜伏期末数日至发病后6周内均有传染性。咳嗽时，病原菌随飞沫散播至周围空气中，密切接触者吸入百日咳杆菌后，细菌在喉部、气管及支气管上皮细胞表面繁殖，引起局部粘膜发炎。大量病原菌及粘稠性渗出物积聚在整个呼吸道，使粘膜纤毛运动发生障碍，分泌物不能顺利排出，粘膜内神经末梢受到刺激，即传入并兴奋咳嗽神经中枢，产生反射性剧烈、连续、阵发性及痉挛性咳嗽。气管内未被排除的分泌

物导致不同程度的呼吸道阻塞，以致形成肺不张或肺气肿。长时期连续阵咳可引起肺泡破裂，严重者发生纵隔气肿或皮下气肿。整个支气管系统包括毛细支气管和肺泡壁都有明显的间质性浸润。痉咳又可导致血流循环障碍，引起淤血，使脸部及四肢浮肿，眼球结膜、鼻粘膜和皮肤皮下发生出血点。脑实质有充血及出血点，严重时发生大片出血。

本病潜伏期7 10d，可短至3d，长至21d。典型的临床经过分 期：①前驱期：自发病至出现痉咳约7 10d，症状轻，有低热、咳嗽等感冒症状。数日后，咳渐加重，以夜间为甚。前驱期的传染性最强，若能及时治疗效果较好。②痉咳期： 般2 6周，有时达2个月以上。此期出现阵发性痉挛性咳嗽，连咳十余次，乃至数十次。每日发作数次至数十次，以夜间入睡后发作较多。咳时面红耳赤、涕泪并流、颈静脉怒张、大小便失禁，直至咯吐出大量粘痰，其后急迫吸 口长气而发生"鸡啼样"吼音。阵咳屏气使患者眼睑浮肿，面颈皮肤常有毛细血管破裂而出现小出血点，严重者眼结膜有出血斑，并出现口唇紫绀。阵咳发作时，外伸的舌与门齿摩擦，发生舌系带溃疡。咳嗽 般呈自发性，但常因进食、受寒、疲劳、情绪波动、吸入烟尘或在张口压舌检查时诱发。痉咳间歇期，患儿可照常活动和进食。痉咳期肺部听诊有时可闻及鼻音或粗啰音。婴儿的喉腔狭小，分泌物易积聚，在痉咳时喉头及声门常痉挛而导致青紫或窒息，严重危害生命。有时未见咳嗽，单见婴儿表现阵发性青紫和窒息，不易明确诊断。③恢复期：约2 3周，亦可迁延；有并发症者咳嗽可持续数月。此时，痉咳改善并渐消失。百日咳痊愈后，因感冒而咳嗽时 可再出现百日咳样阵咳、痉咳及"鸡啼样"吸气声，此为百日咳痕迹反射，可持续6个月至1年。

由于整个呼吸系统上皮细胞受到损害，易并发细菌或病毒性感染。细菌性支气管肺炎为最常见并发症，因大都为呼吸道常有细菌，此外又可并发肺不张、肺气肿、间质性肺炎、纵隔气肿或皮下气肿。婴幼儿及营养不良者易并发中耳炎，痉咳期用力咳嗽可引起脱肛及疝，因咳而呕吐或厌食的小儿可发生营养不良。百日咳脑病为最严重并发症，大都发生在2岁以下婴幼儿，多在痉咳期出现，临床上有惊厥、昏迷或有呼吸衰竭。由于脑血管痉挛、脑缺氧、脑水肿或脑出血而发病，病死率极高，存活者留有不同程度神经系统后遗症。百日咳可使原有肺结核病灶活动及恶化。并发慢性气管炎者，数年后可发生支气管扩张症。

"百日咳综合征"是指临床上有类似百日咳样阵咳及痉咳的 组疾病，大都发生在婴幼儿，鼻咽拭培养无百日咳杆菌或副百日咳杆菌生长，但可分离出腺病毒1、2、3、5和6型或副流感病毒、部分患者尿液和粪便中亦可分离出上述病毒，并在急性和恢复期双份血清中上述病毒抗体效价升高，而无百日咳抗体。说明百日咳综合征与病毒感染有关。其病因和发病原理待进 步研究。

诊断依据 根据典型痉咳即可考虑百日咳诊断，据实验室检查可进 步确诊。白细胞总数及淋巴细胞明显增高（自起病第2周开始持续至痉咳后2周），常在(20 50)$\times 10^9$/L之间，最高可超过100×10^9/L，淋巴细胞分类高达60% 90%。取鼻咽部分泌物涂片进行荧光技术检测抗原的特异性强，且能用于早期诊断，目前尚未普遍开展。血清凝集试验和补体结合试验 般在发病后2 3周呈阳性反应，病后7 8周即转阴性，故不能用于早期诊断。痉咳期发现舌系带溃疡的体征有助于临床确诊，发病初期缺乏特异性症状，需注意百日咳接触史、当地流行史以及咳嗽日益加重并呈昼轻夜重等特点。对可疑者应予检查白细胞总数及分类。并发细菌性肺炎时，白细胞总数及中性粒细胞均增多。

防治要点 患者需隔离至病程后40d，或痉咳后30d。接触者宜观察21d。早期使用抗生素可消除鼻咽部的百日咳杆菌，并可缩短临床过程。 般采用大环内酯类抗生素如红霉素、螺旋霉素、交沙霉素、麦迪卡霉素等。红霉素30 50mg/kg，分3 4次口服，连服7 10d，待咳嗽减轻可酌情减少剂量。氨苄西林每日100 150mg/kg，肌注，疗程7—10d，疗效亦佳。庆大霉素同样有消灭百日咳杆菌的作用。使用 种抗生素5d不见效时，应换用另 种抗生素。痉咳超过1个月时，抗生素 般无效，可采用对症疗法。阵咳及痉咳期宜给适当镇静剂以减少咳嗽发作，保持夜间睡眠。常用镇静药有苯巴比妥、氯丙嗪（冬眠灵）、地西泮（安定）及异丙嗪（非那根）等。痰液过稠时可用祛痰剂及喷雾化痰。阵咳特别严重者，在用抗生素同时可加用小剂量泼尼松（强的松）3 5d。百日咳伴有肺炎、中耳炎或其他细菌感染时宜用抗生素联合治疗。并发百日咳脑病出现脑水肿时，应及时脱水，以防发生脑疝。婴儿百日咳在痉咳后易有青紫及窒息，必须有医务人员守在床旁，给氧，定期湿化及吸痰，避免因抢救不及时造成死亡。中药百部、白前、杏仁、前胡、紫菀、乌梅等在痉咳期可选用。鸡苦胆及猪苦胆有治疗作用。

良好护理及环境可减少咳嗽发作，宜保持环境安静，室内空气新鲜，冷热温度适当，避免给患者各种刺激，以免诱发阵咳。

预防主要采取自动免疫。婴幼儿常缺乏来自母亲的抗体，而且年龄越小，病情越重，病死率越高。因此，出生后3个月即应开始接种百日咳菌苗。 般每隔4 6周注射 针"百白破"三联预防针，连续注射3次，1年后进行强化免疫，至4 6岁时再进行第 次强化免疫。以保持长期稳定的免疫力。对体弱或未经预防接种的婴幼儿，在与百日咳患者密切接触后，采用特异性高价免疫球蛋白或恢复期血清进行被动免疫，可暂不发病。特异性高价免疫球蛋白可用于重症婴儿患者，以改善及控制病情。

痈

痈(carbuncle)是由金黄色葡萄球菌引起的多个相邻的急性深毛囊炎和毛囊周围炎，亦累及其周围和下部结缔组织包括脂肪组织，形成较大红肿硬块，伴痛。常见于身体比较衰弱的患者。男性、中年和老年人多见。营养不良、心脏病、糖尿病或严重的全身性皮肤病如剥脱性皮炎、天疱疮以及长期使用皮质激素的患者均易患本病。

感染初起为红肿、硬、痛的斑块，表面光滑，边缘局限，以后逐渐扩大，直径可达10cm或更大，向下延及可深达皮下筋膜，5—7d后开始化脓，中央区皮肤开始坏死，毛囊口出脓并形成粟粒状脓栓，形成一个个火山口样损害，脓栓脱落后，留下多个带有脓性基底的深溃疡如蜂窝状，愈后留有瘢痕。大多数损害发生在颈、背、肩部、臀部和大腿，通常为一个，但可同时伴发二个或多个疖。全身症状较重，患者有寒战、发热、全身不适、恶心，甚至虚脱，也有因败血症而死亡者。

加强支持疗法以增加患者的抵抗力。局部早期可用金黄膏外敷，或用50%硫酸镁或70%乙醇湿敷，晚期可以外科切开引流。内用青霉素，半合成新青霉素、麦迪霉素或磺胺等。积极治疗伴发病如糖尿病等。

疖与疖病

疖(furuncle)是由葡萄球菌侵入毛囊引起的急性化脓性毛囊炎和毛囊周围炎，多发性疖称为疖病(furunculosis)。致病菌主要为金黄色葡萄球菌，亦有少数为表皮葡萄球菌。机体抵抗力减弱及皮肤破损起一定作用。皮肤擦伤(如硬领、腰带)糜烂均易使细菌侵入而繁殖，故湿疹、痱子、瘙痒症及虱病患者易生疖，营养不良、恶病质、贫血、糖尿病及长期使用免疫抑制剂的患者也有继发本病的倾向。

初起为鲜红色圆锥状高起的毛囊丘疹，中心贯穿毳毛，逐渐增大成呈鲜红色或暗红色炎性小结节，表面光泽、紧张，触之质坚，有压痛，单发或数个散发，此后，结节顶端产生小脓疱，中心形成脓栓、坏死，如火山口状，破溃时脓栓脱落，排出脓液，炎症逐步消失，形成紫红斑，最后留下持久瘢痕，每个疖发展的速度不一，中心坏死可发生在两天内或2—3周后，急性和较大的损害可有跳痛，重者发热，全身不适，伴附近淋巴结肿大，营养不良者可能导致脓毒血症。疖可成批发生，每批之间可有或没有间歇期，有的可持续成批的发生达数月到数年之久，称为慢性疖病。通常发病部位为面、颈、臂、腕和手指，臀部和生殖器区域亦为好发部位，上唇、鼻孔、外耳道等处亦可累及。上唇和鼻孔的静脉和筛窦吻合，故该处的疖有可能引起海绵窦血栓形成，应谨慎。

组织病理表现为深毛囊炎及毛囊周围炎，有密集的中性粒细胞和少数淋巴细胞浸润，继之坏死。毛发、毛囊和皮脂腺均被损毁。

局部疗法，主要是抗菌消炎，促进早期化脓，排脓，外敷可用硫磺鱼石脂软膏，三圣散。当脓肿形成后，可切开排脓。病情较重者或有发热者可考虑全身用磺胺药或抗生素。如复方磺胺甲噁唑(复方SMZ TMP)或苯唑西林、麦迪霉素、卡那霉素、林可霉素等。其他如对顽固者用红斑量紫外线或红外线照射。慢性疖病治疗较困难者可考虑作脓液细菌培养及药物敏感试验，用敏感抗生素治疗或可用自身菌苗疗法。也有主张用丙种球蛋白肌注，每周一次连续数周取得一定效果。

急性乳腺炎

急性乳腺炎(acute mastitis)是指乳房的急性化脓性感染，绝大多数发生在产后哺乳的妇女。

发病机制和临床 乳汁淤积是发病的重要原因，淤积乳汁的分解产物是细菌的良好培养基，有利于入侵细菌的生长繁殖。导致乳汁淤积的原因有：①乳头过小或内陷，妨碍哺乳。②乳汁过多，哺乳时乳汁未完全吸空。③乳管阻塞，影响排乳。致病菌主要为金黄色葡萄球菌，链球菌少见。致病菌自乳头破损或皲裂处侵入乳管和腺小叶，也可沿淋巴管蔓延至腺小叶间的脂肪纤维组织，引起蜂窝织炎。病人感乳房肿胀疼痛，患处出现硬块，并有压痛，表面皮肤红热，同时可有发热等全身表现。如炎症继续发展，上述征象加重，疼痛呈搏动性，压痛更加严重，患侧腋窝淋巴结肿大，病人有寒战、高热、脉搏增快，白细胞计数明显增高。炎症局限后组织坏死液化，常在数日内形成脓肿。深部脓肿也可穿向乳房与胸肌之间的疏松组织，形成乳房后脓肿。感染严重者，可并发败血症。

诊断依据 哺乳期妇女，在产后一个月左右出现乳房肿块，伴有疼痛、压痛和发热，就应考虑急性乳房炎的可能。有脓肿形成时，局部可发现波动。表浅脓肿常向外溃破，或穿破乳管而自乳头流出脓液。深部脓肿不易发现波动，可通过穿刺抽得脓液得以确诊。

防治要点 保持乳房区皮肤清洁和避免乳汁淤积是预防急性乳房炎的有效措施。妊娠妇女经常用温水和肥皂水擦洗乳头和乳晕，促使乳头皮肤变韧，增强局部抵抗力。有乳头皲裂者及时治疗，有乳头内陷者应经常提拉予以矫正。哺乳期妇女要多饮汤水，防止乳汁过稠而致乳凝块阻塞乳管，养成定时哺乳，每次哺乳应将乳汁吸空，如有淤积，可用吸乳器或按摩帮助排出乳汁。

急性乳腺炎在未形成脓肿之前，采用下列措施常可使炎症消散：①患乳暂停哺乳，清洗乳头，用吸乳器吸出乳汁，勿使淤积。②局部热敷，每次半小时，每日3—4次，局部水肿明显者可用25%硫酸镁湿热敷。③在炎性肿块四周注射抗生素，可将100万U青霉素溶于20ml生理盐水，或加0.5%普鲁卡因溶液20—30ml，必要时每6h重复

注射1次。一旦形成脓肿，应及时切开排脓，以免乳腺组织破坏过多，或形成多房性脓肿。切开时要防止损伤或切断较大乳管，选波动或压痛最明显处沿乳管方向作放射形切口，较大的深部脓肿或乳房后脓肿则在乳房下缘作弧形切口。切开后发生乳瘘，应终止哺乳，终止乳汁分泌的方法有：①己烯雌酚6mg肌内注射，每日1次，连用3d。②炒麦芽6 g，用水煎，每日1剂，分2次服，连服3d。③芒硝100g，捣成粉末，用布包后敷于两侧乳房，湿透更换。

链球菌性咽峡炎

链球菌性咽峡炎（Streptococcal pharyngitis）是儿童中很常见的疾病，主要由A组β型溶血性链球菌（即化脓性链球菌）所引起，但偶尔C组及G组链球菌亦可作为病原菌。本病高发生在5～15岁年龄组的儿童。借空气飞沫传播，偶可在军营中造成严重流行。

A组链球菌具有侵袭力，侵入咽峡部后病变主要在淋巴组织，表现为充血、水肿和中性粒细胞浸润，局部组织的表面细胞完整性被破坏，其溃疡面上可有渗出液。

潜伏期为2—4d，在大龄儿童与成人中先驱症状如乏力、发热、头痛、恶心、呕吐、腹痛较为常见，病初上述症状甚至比咽痛更突出。咽峡部的主要表现为咽峡部红肿，淋巴滤泡增生。扁桃体肿大，表面有点状或片状呈灰白色的渗出物，易被拭去。颈部及颌下淋巴结可有肿大与压痛。周围血象可见白细胞总数增高，中性粒细胞增多，咽拭培养可获β型溶血性链球菌。部分病例咽峡炎的表现实为猩红热之前奏（见"猩红热"条）。部分病例还可并发扁桃体周围蜂窝织炎、扁桃体周围脓肿、咽后壁脓肿、颈淋巴结炎、化脓性中耳炎、鼻窦炎、乳突炎等。约2.8%病例可并发急性风湿热。急性肾炎的并发率每与A组链球菌的菌株型别有关，多数能引起肾炎的咽峡炎链球菌为12型，4、25和49型，3或6型也有可能。在肾炎源性细菌引起的感染中，急性肾小球肾炎的发生率可高达10%～12%。

无化脓性并发症的链球菌性咽峡炎患者，病程每具自限性。发热持续3～5d。咽峡部的症状与体征通常在1周内缓解。采用抗菌药物后病程可明显缩短。发热可在24—48h内退至正常，扁桃体炎症也迅速消退。

青霉素为本病首选药物，多数链球菌咽峡炎患者单次肌注苄星青霉素120万U（儿童则以60万～90万U为宜）即可。可预防风湿热的发生。伴有猩红热或化脓性并发症者宜采用普鲁卡因青霉素，每日80万～160万U分次肌注。以10d为一疗程。对青霉素过敏者可应用红霉素，儿童每日40mg/kg，成人每日1～2g，疗程也为10d。但必须提到的是某些地区（如日本）A组链球菌对红霉素耐药现象已相当严重。磺胺对已确立的链球菌感染无效，但可预防新感染的发生。A组链球菌对四环素耐药。

肺炎球菌肺炎

肺炎球菌肺炎（pneumococcal pneumonia）是由肺炎链球菌引起的急性细菌性肺炎。常突然起病，有寒战、高热、咳嗽、铁锈痰、胸痛等症状。预后一般良好，多数可自愈或用抗菌药物治愈。但严重者可发生脓胸、中毒性休克等并发症。

肺炎球菌革兰染色阳性。致病力在于菌体高分子多糖体组成的荚膜，具抗吞噬细胞的作用，毒力强；无荚膜的肺炎球菌一般不致病。荚膜多糖体有特异抗原性。致病菌以1～14型为常见，尤以1、2、3型占多数，其中以3型菌株毒力最强，常致严重肺炎，原发性肺炎球菌肺炎的发病呈散发性，四季皆可发病，而以冬春气候寒冷、多变时多见。男性发病较多。继发性肺炎球菌肺炎多见于儿童、老人或慢性病患者。发病常有明显的诱因，如上呼吸道感染或受寒、雨淋、饥饿、疲劳、饮酒、全身麻醉等。这些因素或破坏支气管粘膜纤毛活动或削弱机体抵抗力，使免疫功能下降，细胞吞噬作用减弱，使病菌乘机而入。

病变可累及整个肺叶或肺段，以右下叶多见，但亦可分布于两侧肺部。细菌侵入肺泡，首先引起肺泡壁的毛细血管扩张、充血和水肿以及肺泡腔内浆液渗出（充血水肿期）。细菌在浆液中繁殖，并随之通过肺泡孔和终末细支气管向邻近肺组织蔓延，病变范围迅速扩大。随着炎症发展，肺泡腔内充满纤维蛋白和大量中性粒细胞，形成肺实变。实变早期，肺泡毛细血管扩张、充血，肺泡渗出物中含大量红细胞，使病变呈暗红色（红色肝样变）。肺泡腔内红细胞的破坏、崩解，变性的血红蛋白使痰液呈铁锈色。在实变发展过程中，细菌被白细胞包围或被挤压到肺泡壁而被吞噬、消灭。抗体和调理素在补体协同作用下，增强白细胞的吞噬作用。实变晚期，充血消退，红细胞减少，肺泡腔内充满白细胞、纤维蛋白、大量死菌和细胞碎屑，病变转成灰色（灰色肝样变）。在消散期，纤维蛋白被中性粒细胞崩解释放出的溶蛋白酶溶解，细胞碎屑等被巨噬细胞清除，肺泡重新充气复原。由于肺炎球菌并不破坏肺泡壁，组织可完全恢复正常。

少数病例由于机体抗病的反应性差，可产生机化性肺炎，有时可形成炎性假瘤。肺部炎症如通过淋巴道向脏层胸膜蔓延，可产生纤维蛋白性胸膜炎，重者引起浆液纤维蛋白性胸膜炎或脓胸。在抗菌药物问世前，本病约60%发生菌血症，引起脑膜炎、关节炎、心内膜炎等肺外并发症，现已很少见。

肺炎实变广泛严重时，由于呼吸面积减少，肺活量减低；肺充血导致肺顺应性减低；实变区的血液灌注虽正常，但通气不足，于是通气/血流比例减低，动脉血氧分压和氧饱和度下降。

发病大多急骤，最常见的症状有寒战、高热、咳嗽、铁锈色痰、胸痛。亦可有先兆的上呼吸道感染，然后发病。

常伴唇周单纯疱疹。实变广泛者可有呼吸困难和发绀以及肺部的实变体征。严重感染可有消化道症状,如恶心、呕吐、腹胀、腹泻、黄疸等。缺氧严重者,可出现神志模糊、烦躁不安、谵妄、昏迷、休克等症状。大多数患者在感染后5～10d,由于抗体逐渐形成,即使不经治疗,体温骤降,病情顿然改善,咳嗽、胸痛好转,胸部实变体征逐渐消失。热度亦可逐渐降至正常。

依据急骤发病的临床症状,血白细胞计数显著增加。X线表现肺部大片模糊阴影,痰液涂片革兰染色找到肺炎球菌,本病诊断不难。对流免疫电泳可以在2h内从血、痰、尿标本中测得特异性抗原,肯定诊断。

患者应卧床休息,多进水。进半流质或软食。高热用物理降温,缺氧给鼻导管吸氧。咳嗽、咳痰用祛痰止咳药。加强护理,密切观察。青霉素为治疗的首选药物,60万～240万U/d,分次肌内注射。对青霉素过敏的患者或菌株对青霉素耐药者,可用红霉素、头孢菌素等;至热度消退后72h停药。并发胸膜积液者应作胸腔穿刺抽液。如为脓胸应尽量排脓,并注入青霉素。并发循环衰竭者应作抗休克治疗。

革兰阴性杆菌肺炎

革兰阴性杆菌肺炎(Gram negative bacillary pneumonia)一般指条件致病的肠杆菌科(包括大肠杆菌等细菌)、假单胞菌属等细菌引起的肺炎。流感嗜血杆菌常致婴儿上呼吸道的炎症、脑膜炎、关节炎,或成人的原发吸入和继发性感染。百日咳杆菌、布氏杆菌、巴斯德杆菌属、弗兰斯菌属感染均甚少见。不产芽胞的厌氧革兰阴性杆菌,如类杆菌属、梭形杆菌、小杆菌属的 Dialister pneumosintes 等引起的肺部感染,常发生在危重疾病或老年体弱者,其病情严重,预后差。近20年来革兰阴性杆菌肺炎的发病有所增加。

肠杆菌科的细菌生长要求低,在一般培养基上很易生长,不产芽胞,大多数无鞭毛,不能运动。主要的生物化学特点有:碳水化合物发酵,产生酸和(或)气,硝酸盐还原为氮化物。与呼吸道感染有关的以大肠杆菌、爱德华杆菌属、克雷白杆菌属,包括克雷白杆菌、肠杆菌、沙雷杆菌和变形杆菌属等为代表。最重要的有克雷白杆菌和大肠杆菌,前者引起原发吸入感染和继发感染。后者和其余的细菌都属条件致病菌。

假单胞菌属细菌氧化碳水化合物而不使其发酵,得与肠杆菌科相鉴别。土壤生长,为哺乳动物的寄生菌。临床上最重要的为绿脓杆菌和类鼻疽假单胞子杆菌。绿脓杆菌生长要求亦低,血琼脂培养基上菌落呈扁平的毛玻璃状,产生溶血带。分泌绿脓菌青素和荧光素,呈蓝绿色;约4%菌株不产色素。可用抗血清和嗜菌体加以分型。绿脓杆菌在正常人肠道中的检出率约15%,在医院环境中常致污染。

近些年来陆续发现一些条件致病菌,常在温湿条件,如雾化吸入、气管切开的病人造成继发性感染。它们包括不产色杆菌、产碱杆菌、黄色杆菌、洛菲不动杆菌等。它们的肺部感染,似克雷白杆菌感染,但呈支气管肺炎型。

健康人很少发生革兰阴性杆菌肺炎。诱发本病的常见原因有:①全身或支气管–肺慢性疾病和心、肝、肾的慢性病。②气管切开的患者或嗜酒、麻醉、镇静剂过量引起全身和呼吸道防御功能障碍。③长期应用肾上腺皮质激素、免疫抑制剂、细胞毒类药物抑制全身免疫功能。④长期应用广谱抗生素使呼吸道菌群失调。有的因人工辅助呼吸、雾化吸入的湿温条件下污染吸入,或通过各种导管感染。亦有从其他部位的感染,特别是泌尿道,通过菌血症感染肺部。

肠杆菌科细菌感染引起的肺炎,迅速导致肺实变、组织坏死,引起多发性空洞,绝大多数见于下肺叶,半数以上两侧性;并常累及胸膜引起渗液,甚至脓胸。变形杆菌肺炎为小叶性实变,累及上叶后段或下叶背段,可发展成脓肿、脓胸。沙雷杆菌常产生灵菌红素,染红痰液,可有假性咯血。肺部有实变的体征或仅有湿性啰音。X线表现为单侧或两侧支气管肺炎的浸润、实变、脓肿形成,常发生在下叶。类鼻疽杆菌对鼠、兔、山羊、猪、犬、猫、马等致病,人通过皮肤擦伤、接触病畜及其排泄物感染,东南亚有流行。病灶似鼻疽病,可累及肺,有脓肿形成,以及脾、肾、淋巴结、骨、脑等器官。病情可从亚临床到严重败血症型。

这些革兰阴性需氧杆菌肺炎的症状常被原有疾病的症状所掩盖,或在原有感染控制后,病情加剧。临床上出现由于菌细胞壁释放出的脂多糖内毒素引起高热、气急、发绀、咳嗽、咳脓痰,甚至意识障碍等严重毒血症状或末梢循环衰竭、休克。治疗在于及时分离出致病菌,给以适当、充分的抗生素治疗,并加强支持疗法和基础疾病的治疗。

绿脓杆菌肺炎

绿脓杆菌肺炎(pyocyanic pneumonia)是由绿脓杆菌引起的坏死性支气管肺炎。病变有肺部血管炎和出血,肺实质不规则的实变区,中心坏死,形成微小脓肿。肺脓肿含有粘稠胶状物,有中性粒细胞、淋巴细胞和大单核细胞的核崩解伴纤维蛋白和坏死组织。肺泡壁坏死,肺泡毛细血管栓塞、出血,支气管上皮充血、细胞化生,形成复层。常累及胸膜,渗出浆液血性胸液。临床发病往往急骤,发展迅速,病情危重。在原有疾病的基础上有高热,咳嗽,咳黄绿色脓痰,常具绿脓杆菌的绿色和特殊气味。血白细胞稍增加或正常。X线表现无特征性。吸入感染始为不规则的支气管肺炎,下叶多见;迅速融合、实变和小脓肿形成。血源感染有广泛片状或结节状炎症,可伴胸腔

积液。

根据临床和X线表现，痰、胸液或血中分离出致病菌，即可确定诊断。但经口咳出的痰常被口腔常存菌污染。在医院内接受长期广谱抗生素治疗者，痰中发现这些细菌就须进一步明确其致病意义。若临床上原有感染已获控制而出现新的感染症状，如发热，咳嗽加剧，痰转成脓性，X线出现新浸润，或有血白细胞增加，痰中出现新菌属者，就有致病意义。痰涂片镜检发现多量革兰染色阴性杆菌外，尚有多量中性粒细胞。新鲜痰液经生理盐水洗涤、匀化后多次培养出同一菌种，更具诊断意义。血清抗体测定滴定度增加，对感染意义更为可靠。

积极支持治疗和处理并发症如呼吸衰竭、中毒性休克。应根据致病菌及其药物敏感性选用抗菌药物。一般可单独选用对绿脓杆菌作用较强的抗菌药物如半合成青霉素类：羧苄西林、呋苄西林（呋苄青霉素）、替卡西林（羧噻吩青霉素）、哌拉西林（氧哌嗪青霉素）等。或可加用庆大霉素、妥布霉素、阿米卡星（丁胺卡那霉素）、磷霉素等。第三代头孢菌素如头孢哌酮、头孢曲松、头孢（…嗪）、头孢他定（头孢噻甲羧肟）、羟羧氧酰胺菌素、噻肟单酰胺菌素均有较好的抗绿脓杆菌的作用，可单独应用或与氨基糖甙类抗生素合用。

中毒性肺炎

肺炎并发严重毒血症和感染性休克者统称为中毒性肺炎（toxemic pneumonia）或休克型肺炎。其病原体可为细菌，尤其是革兰阴性杆菌，亦可为病毒。多见于老年慢性阻塞性肺病、心脏病患者，但亦可发生于青壮年。

由细菌胞壁的脂多糖组成的细菌内毒素，可激活人体某些潜在体液或细胞介导的反应系统（包括交感-肾上腺髓质系统、补体系统、激肽系统、凝血和纤溶系统等），产生各种生物活性物质，后者相互作用引起微循环功能障碍。导致血流动力学的改变、血液流变学的变化以及细胞损害和重要脏器功能的改变。近年来认为溶酶体膜完整性、稳定性的破坏，其中水解酶的释放，以及血细胞激活后释放的产物如肿瘤坏死因子、活性氧等在造成细胞损伤中具重要意义。花生四烯酸代谢产物的增加，在发病中亦起重要的作用。另外肺部炎症引起通气/血流比例严重失调，肺泡-动脉血氧分压差增大，缺氧严重。过度通气，可引起呼吸性碱中毒。严重毒血症时，细菌内毒素损害血管内膜，抗原-抗体复合物沉积，弥散性血管内凝血，白细胞和血小板破坏，导致间质与肺泡内水肿和肺泡表面活性物质丧失而产生弥漫性微小肺不张，使肺顺应性减低，通气/血流比例严重失调引起成人型呼吸窘迫综合征。临床上有难以氧疗缓解的低氧血症。

患者有高热，血白细胞和中性粒细胞增加。但如反应性极差时，体温可不升高、白细胞减低。血流动力学改变开始有末梢血管扩张，四肢温暖，紫绀，血压下降至10.7/8.0kPa（80/60mmHg）以下。情况进展，心搏血量减少，静脉压增加，心肌逐渐衰竭，四肢厥冷，潮汗。

肺炎伴感染性休克，必须及时作出诊断，及时抢救。首先纠正缺氧，补充血容量和防止酸中毒。一般以鼻导管给氧，静脉滴注平衡盐液和右旋糖酐40各500ml，维持收缩期血压至12～13.3kPa（90～100mmHg）和尿排出量。酸中毒时给5%碳酸氢钠200～250ml。休克解除的指标是神志清醒，血压回升，心率减慢，四肢血循环恢复和尿量增加。上述措施无效时，可用调节血管舒缩功能的药物，如多巴胺在每100ml5%～10%葡萄糖液中分别应用1～20mg，或以酚妥拉明（苄胺唑啉）加去甲肾上腺素各1～2mg作静脉滴注。维持中心静脉压在0.98～1.47kPa（10～15cmH₂O）左右。密切注意动脉血pH值、氧和二氧化碳分压以及血电解质的情况。如paO_2低于8.0kPa（60mmHg），则须作气管插管，加压辅助呼吸。遇有肺顺应性减低，氧分压不能提高，有成人型呼吸窘迫综合征可能时，应加用呼气末正压呼吸（PEEP）。加强控制感染，按致病菌的药物敏感性选用抗生素，静脉给药。可以加用氢可的松100～200mg或地塞米松5～10mg，静脉滴注，一般24h内可用氢可的松500～600mg或相当量的其他制剂。

猩红热

猩红热（scarlet fever）为乙型溶血性链球菌所致急性呼吸道传染病。临床特征为发热、咽峡炎及全身弥漫性红色密集细小皮疹。少数患儿后期可出现心、肾损害。

本病多发生在温带，热带极少见。以冬春两季发病为多，半数病例发病年龄在2～10岁，6个月以下婴儿极少发病。传染源为患者及带菌者。主要为空气、飞沫传播，少数由被污染食物如牛奶、食具、衣物等传播。个别可经皮肤伤口或产妇产道引起外科或产科型猩红热。

病原、发病机制和临床 病原菌为乙型溶血性链球菌中的A组各型，革兰染色阳性，过氧化氢酶阴性，在血琼脂中生长良好。按其菌体细胞壁所含多糖抗原（即C抗原）的不同可分为自A至T共18个组，自猩红热病人咽部分离出的溶血性链球菌中，95%属A组，极少数属B、C、D、F、G及其他组。A组乙型溶血性链球菌产生红疹毒素及链球菌溶血素"O"等。此菌在体外生活力强，在痰液中可生存数周，在4℃生存数月，60℃30min可杀灭。

病原菌侵入咽部，在局部及其周围组织发生炎症及化脓性变化，并繁殖而分泌外毒素及红疹毒素，由局部进入血循环，引起毒血症表现，并出现猩红热皮疹。个别病人于病期2～3周后出现变态反应性病变，而致急性风湿病及急性肾炎。

潜伏期一般2～4d，最短1d，最长7d。典型病例起病急骤，有发热、咽痛、头痛及全身不适。体温一般在38～39℃间，中毒型可达40℃以上，皮疹最盛期体温最

点，约1周左右体温恢复正常。患者咽痛明显，咽部及扁桃体充血、炎症明显，有时可见到黄白色渗出物，易拭去。腭部粘膜充血，轻度肿胀，在病初时可见红色小点或出血点，即粘膜疹。舌质红，舌乳头红肿呈杨梅状，故有"杨梅舌"之称。颈颌下淋巴结常肿大，有压痛。皮疹在起病24h内出现，开始于颈部、腋下及腹股沟，1d内迅速蔓延至全身。皮疹呈弥漫性猩红色小点，皮疹之间皮肤呈片潮红，用手指按或用手掌紧压后，皮肤红晕隐退呈白色，称"划痕症"，去压后，皮疹复现。皮肤皱褶处如颈部、肘窝、腋窝、腹股沟等处的皮疹密集，使局部红色较深，或夹有针尖大小出血点，形成深红色线条，称"帕氏(Pastia)线"。体部及手足背常可见粟粒样汗疱疹，带瘙痒感，面部充血潮红，但无皮疹，口鼻周围充血，显得苍白，形成口周苍白圈。皮疹出现后48h达高峰，于2—3d消退。重症患者皮疹可持续1周左右。病程第2周开始脱屑及脱皮，其程度及持续时间的长短与皮疹轻重有关。重症患者脱皮呈片状，在四肢、手掌、脚底大片脱落，甚至呈手套、袜套状，面部有糠屑样脱屑。脱皮可历时3—4周，长者达8周。猩红热除上述典型临床过程外，尚有以下类型：①轻型：病人轻度发热或无发热，咽峡炎轻，皮疹少(有时仅局限于皮肤皱褶处)于1—2d消退，舌部病变不明显，起病1周后，可在额部或四肢发现轻微脱屑；亦可起病时无显著症状，皮疹稀少未被注意，直至发现皮肤有少些脱屑或并发肾炎时，才考虑猩红热。肾炎、风湿病等常发生于轻型患者，因该型患者不能得到及时诊断、隔离及治疗。②中毒型：起病急骤，体温上升达40.5℃以上，有头痛、惊厥或昏迷等症状，在幼儿常见呕吐或腹泻。皮疹多，其间常混有淤点，咽部及软腭充血明显，其上有红斑疹或出血点，可伴感染性休克。③脓毒型：全咽部包括扁桃体及软腭均红肿、充血，伴渗出脓液，甚至发生溃疡，有似白喉的假膜，可并发咽后壁脓肿，口咽分泌物可含血液；颈部淋巴结明显肿大，常并发败血症、中耳炎等。④外科型及产科型，在伤口周围出现密集皮疹，逐渐波及全身，咽部及全身症状轻。

诊断依据 临床诊断猩红热的主要依据为咽峡炎、杨梅舌、猩红热样皮疹、恢复期有脱皮及脱屑。咽拭培养得乙型溶血性链球菌有助于确诊。对轻型及不典型患者的诊断，更应重视咽拭培养结果。血象中的白细胞和中性粒细胞增多，有时可见中毒颗粒。需与咽峡炎伴细小皮疹的疾病鉴别：①金黄色葡萄球菌感染：其红疹毒素可引起全身猩红热样皮疹。此类病人大多有体部局限性感染灶，取病灶及咽部分泌物及血进行培养，可明确病原。②风疹：风疹可出现细小充血性丘疹，类似猩红热，但皮疹间皮肤正常，疹退后无脱屑，有耳后及枕部淋巴结肿大的特点，血象中白细胞总数及中性粒细胞不高。此外尚须与药疹、某些病毒感染相鉴别。

防治要点 患者需呼吸道隔离至治疗后咽拭培养阴性。青霉素是治疗猩红热的首选药物。青霉素成人每日80万—160万U，儿童40万—80万U，分2次肌注，疗程不能少于10d。青霉素早期应用可缩短病程，减轻病情和减少并发症。大部分患者于治疗后24—48h退热，3—6d后咽拭培养转阴性。对青霉素过敏者可用红霉素、交沙霉素、麦迪霉素或螺旋霉素口服。氨苄西林及阿莫西林(羟氨苄青霉素)也有很好疗效，疗程同青霉素，此外头孢氨苄及头孢拉定等头孢菌素均可服用，对溶血性链球菌作用良好。中毒型猩红热除用足量青霉素外，宜根据病情输全血或血制品，以加强抗细菌及中和毒素的作用，促进病情好转。肌注人血或胎盘血内种球蛋白亦有减轻病情作用。发生感染性休克时，应予及时处理。咽部带菌者应接受青霉素治疗10d，如系儿童集体机构工作人员，宜暂时调离工作，直至咽拭培养阴性。

目前对猩红热缺乏有效的预防措施，故着重于控制感染，防止传播。流行期间，对体质虚弱及有慢性病者应予药物预防，可采用肌注青霉素3—4d，或用长效青霉素。口服复方磺胺甲噁唑(复方SMZ-TMP)3—4d也有预防效果。乙型溶血性链球菌的菌苗正在制备中。

丹毒

丹毒(erysipelas)是由溶血性链球菌引起的真皮及皮下组织浅部淋巴管炎和淋巴管周围急性炎症。细菌常从皮肤的微小创伤处侵入。足癣、皮肤瘙痒症、鼻炎、下肢循环障碍、淋巴水肿等常为其复发的诱因。本病好发于下肢及面部等部位。常先有畏寒、发热等全身症状。患部皮肤潮红、肿胀、灼热、紧张，有触痛及压痛。红肿的边缘清楚隆起，扩展较快。局部淋巴结肿大。严重时可发生大疱、出血及坏死。全身症状包括发热、倦怠及纳差等。尚有白细胞增高、血沉加速、抗链球菌溶血素"O"增高等。丹毒可在同一部位反复发作，称复发性丹毒。下肢复发性丹毒可造成慢性淋巴水肿及象皮肿。病理变化为真皮显著水肿，淋巴管及血管扩张，外围有中性粒细胞浸润。可找到链球菌。丹毒须与接触性皮炎鉴别。后者有接触刺激性或致敏性物质史，损害表面有密集丘疹、丘疱疹或水疱。有痒感，无全身症状。急性蜂窝织炎多由金黄色葡萄球菌引起，炎症可深入皮下组织，故损害界线不清，并化脓坏死。青霉素对丹毒有良效，链霉素、磺胺药物及其他抗生素均可选用。局部可用硫磺鱼石脂软膏或湿敷。全身症状严重者应予补液等支持疗法。复发性丹毒的抗生素疗程宜稍长，并尽量除去诱因。

类丹毒

类丹毒(erysipeloid)由猪丹毒杆菌(又名红斑丹毒丝菌，*Erysipelothrix rhusiopathiae*)感染所引起，多发生于手部，损害类似丹毒。丹毒丝菌是一种纤细略带弯曲的革兰阳性杆菌，广泛存在于自然界，煮沸2—3h才被杀

火，不少家畜，如猪、牛、羊、鸡及鱼虾等，都可成为传染源。某些职业如屠宰业、皮毛业、渔业以及兽医和炊事员等，较易被染，传染途径多通过手部切割伤或刺伤发病。患者以青壮年男性为主，家庭妇女亦可因洗鱼切肉时手指受伤而发病，但也可由单纯接触发病。

本病潜伏期约1～5d，一般分为局限型、全身型及败血症型三种。

局限型　最常见，常初发于手指，在受伤部位出现绿豆大红斑，逐步向周围扩大、肿胀，1～2d后形成紫红色或青红色斑片，肿胀明显，略有光泽，边缘大致清楚，略为高起。色泽较深；中间色较淡，也较平，有诊断价值，可见小疱或血疱，受累的手指可伴发骨膜炎或关节炎，引起疼痛和活动受限。损害很少超越腕部，自觉阵发性胀痛或跳痛，有时伴不同程度瘙痒，可于3－4周内自愈。

全身型　皮损分布全身或弥漫，或在距受伤较远的部位，炎症比局限型更明显，并可伴有隆起的伪足，皮疹可形成环状、卵圆形或奇异的不规则形，这类患者常有发热及关节症状。

败血症型　常发生严重的紫癜样皮损，亦可发生关节症状，全身反应严重，呈毒血症样表现，常伴发心内膜炎，如不积极治疗，患者3个月左右死亡，往往找不出感染途径，血培养可找到致病菌。

猪丹毒杆菌生命力很强，故应结合具体情况，杀灭本菌，做好养猪、肉食品加工经营部门的卫生防疫工作。治疗首选为青霉素，亦可合用磺胺药。如青霉素过敏，可用链霉素或氯霉素，并配合外用鱼石脂软膏，平均10d左右可愈。

肠球菌感染

肠球菌（D族链球菌）感染（enterococcal infection）包括粪链球菌和坚忍链球菌的感染。肠球菌含有D族特异多糖体，能在10℃、45℃、0.1%亚甲蓝（美蓝）、牛奶、胆汁琼脂以及6.5%氯化钠肉汤中生长，多不溶血，但部分可产生β或α溶血，可见于正常人与动物的肠道内。临床上常见有泌尿生殖道感染，如尿道炎、膀胱炎、输尿管炎、肾盂肾炎、前列腺炎，亦可发生腹膜炎，偶可引起心内膜炎。诊断包括尿常规检查及培养，必要时作血培养。由于本菌耐药菌株较多，治疗应根据药物敏感试验给予相应的抗生素，除采用青霉素或氨苄西林外，应同时加用链霉素或庆大霉素。其他如万古霉素、头孢菌素、红霉素也有一定疗效。

淋球菌感染

淋球菌感染（gonococcal infection）是由淋球菌所致，临床上最常见是通过性交引起生殖泌尿系统粘膜的感染，又称淋病，但此菌可经血流扩散导致败血症、关节炎、虹膜炎或心内膜炎。酗酒、身体虚弱、性欲过度冲动等可加重感染。儿童亦可通过污染的衣服或布品等而感染，如外阴阴道炎、眼炎、肛门炎或尿道炎等。

致病菌是革兰阴性双球菌，急性期常可在血白细胞内、慢性期可在细胞外发现。性的接触和人口的流动促进本病的扩散。青年人易感率尤高。有感染的幼女，80%无症状，有感染的男子，5%～30%无症状，但两者均能传染，并对再传染无免疫能力。

淋球菌不能穿透鳞状细胞上皮，移行上皮亦有一定抵抗力，但却可从柱状上皮间隙侵入粘膜下层，产生病变。在男性，尿道、尿道腺、尿道球腺、精囊、附睾和前列腺均可受累。在女性，前庭大腺、尿道旁腺、尿道、尿道腺、宫颈和输卵管均易被感染。

男性急性感染，在与带菌者性交3d后，尿道出现分泌物，起初脓液稀薄，渐出现大量黄色浓稠液体，尿痛显著，约10%患者可无主观症状及客观体征，诊断根据尿道分泌物检查而确定。女性急性感染最常见的症状是排尿困难，阴道分泌物有时量极微而不被注意。直肠感染可能为子宫颈分泌物污染而引起，但更多是肛门性交的结果。

男性的主要并发症是尿道狭窄。感染亦可由淋巴管和血管扩散，引起腹股沟淋巴结炎、前列腺炎、精囊炎、精索炎或附睾炎。在女性有急性宫颈炎、直肠炎或尿道炎、前庭大腺炎和输卵管炎等，亦可扩散蔓延至腹腔内引起肝周围炎，还可从原发部位播散到关节、皮肤、脑膜、心内膜和眼结膜。

男性患者如症状和体征提示淋病，尿道排出物涂片见细胞内革兰阴性淋病双球菌，则可初步诊断为淋病，确诊应依靠细菌培养，如尿道分泌物极少，可用铂环从尿道壁刮取标本，亦可按摩前列腺取前列腺液，进行细菌培养。在女性，可从宫颈、阴道、尿道和直肠刮取物培养细菌。宫颈加直肠的阳性率可高达95%。荧光抗体试验可提高阳性率。近年在国外，非淋病性尿道炎（见"非淋病性尿道炎"条）很多见，必须依靠细菌检查与淋病鉴别。

从用檀木油和高锰酸钾作为治疗以来，淋病的治疗不断改进。磺胺药物的应用是一大进展，但由于耐药菌株的出现，磺胺药很快失去了效能。目前可用来治疗淋球菌感染的药物虽有多种，但应视淋球菌对药物敏感性而选用。

对不产酶的淋球菌所致的感染，青霉素仍是首选药物，剂量必须适当，使在血液内很快达到足够的浓度，血液内药物的浓度比治疗时间长短更为重要。消灭淋球菌只需要6～12h，注射前增加丙磺舒（probenecid）1g，血清青霉素水平的高峰可增高2－4倍。无并发症的淋病，淋病性尿道炎或宫颈炎可采用肌注普鲁卡因青霉素480万U，注射前顿服丙磺舒1g；亦可采用口服阿莫西林（羟氨苄青霉素）3g，加服丙磺舒1g再加多西环素（强力霉素）100mg，口服，每日2次，共7d。对青霉素有耐药者，

可选用:①壮观霉素2g,1次肌注。②诺氟沙星(氟哌酸)800mg,1次口服,儿童、孕妇及肝肾功能障碍者忌用。③氧氟沙星(氟嗪酸)400mg,1次口服,或200mg,每日2次。④头孢噻肟1g,1次肌注。头孢曲松250mg,1次肌注。上述药物治疗后均需服用多西环素100mg每日2次,共7d。

播散性淋球菌感染的治疗以青霉素1000万U,每日静滴,连续3d,再用阿莫西林500mg,6h口服1次,连续7d。也可用头孢曲松1g,每日1次静滴或肌注,连续7d。或头孢噻肟1g,静脉注射,每8h1次,5d后改为250mg,每日1次肌注,连续7d。伴心内膜炎者,疗程延至3~4周,反覆作细菌培养,以监测疗效。

淋球菌性角结膜炎

淋球菌性角结膜炎(gonorrheal conjunctivitis)是由淋球菌引起的角结膜急性化脓性炎症。由淋病性尿道炎患者的尿道分泌物自身感染或其污染物接触眼部所致,偶来自淋球菌的血行播散。新生儿常为分娩时产道直接感染,或产后被污染物间接感染。淋球菌入眼后,经数小时至3d的潜伏期,双眼先后或同时急性发病。眼睑红肿,怕光流泪,结膜充血水肿,眼部疼痛,有浆液或粘脓性分泌物。3~5d后眼痛加剧,眼睑及结膜高度红肿,睁眼困难,流出大量脓性或伴血性分泌物,俗称脓漏眼。角膜常同时受累,除角膜上皮弥漫性点状脱落外,角膜边缘部出现浸润带,与角膜缘之间有狭条清亮角膜相隔,重者浸润扩大并可发展成溃疡,甚至发生角膜穿孔。急性炎症一般持续数周,以后逐渐缓解转成慢性,角结膜炎症大部消退,但角膜可遗留不同程度的瘢痕,结膜充血与乳头增生将持续较长时间。根据急性期的典型症状及结膜刮片或分泌物涂片中见大量革兰阴性双球菌,即可诊断本病。

成人淋菌性眼炎的治疗方法可用:①壮观霉素2g,肌注,每12h1次,共2次。头孢噻肟1g,肌注,每12h1次,共2次。头孢曲松1g,1次。若所分离的淋球菌对青霉素敏感,可用青霉素1000万U,静滴,每日1次,共5d。以上治疗的同时,均用生理盐水冲洗眼部,每隔1h冲洗1次,冲后再用1%四环素眼膏或1%硝酸银液点眼。

新生儿淋菌性眼炎应用壮观霉素40mg/kg,肌注,每日1次,共7d。头孢噻肟25mg/kg,静脉注射或肌注,每日2次,共7d。头孢曲松25~50mg/kg,(单剂量不超过125mg),静脉滴注或肌注,每日1次,共7d,高胆红素血症婴儿,尤其是未成熟儿慎用。

脑膜炎球菌脑膜炎

脑膜炎球菌脑膜炎(meningococcal meningitis)一般称"流行性脑脊髓膜炎"(流脑),是由脑膜炎球菌引起的一种化脓性脑膜炎。主要临床表现为高热、头痛、呕吐、皮肤有瘀点及有颈项强直等脑膜刺激征。脑脊液呈化脓性改变。

本病流行或散发于世界各国,以非洲中部流行地带发病率为最高。中国1896年首次在武昌证实本病后,曾多次发生过大小流行,解放后发病率明显下降。人为本病唯一的传染源。致病菌借飞沫直接传播,发病率随冬季来临而增加。发病年龄大城市以6个月至2岁为最高;中小城市则以2~4岁或5~9岁为最高。性别在发病率及带菌率上无明显差异。

病原、发病机制和临床 脑膜炎球菌属奈瑟菌属,革兰阴性,常成对排列。普通培养基上不易生长,在含有血液、血清、渗出液及卵黄液培养基上生长良好。本菌对寒冷、干燥及消毒剂极为敏感,于体外极易自溶,故采集标本后必须立即送检。

脑膜炎球菌可用血清凝集试验加以分群,国外将其分为A、B、C、D、X、Y、Z、29E、W_{135} 9个血清群。中国除A、B、C、D与国外相同外,另列1916、1889、1892、319群,实为X、Y、29E、及W_{135}群,国内的新菌群有1890、1486及1811群。

脑膜炎球菌自鼻咽部侵入人体后,大多为带菌状态或隐性感染。部分可出现鼻咽炎症状,仅少数发展为败血症,然后累及脑脊髓膜,形成化脓性脑脊髓膜炎。其他脏器偶亦可发生化脓性病灶,如心内膜炎、心包炎、肺炎及化脓性关节炎等。

发展成暴发型败血症者,是因脑膜炎球菌内毒素引起微循环障碍、激活凝血系统而发生弥散性血管内凝血(DIC),常在起病后短时内出现严重瘀斑、出血和休克,过去称华-佛综合征。

在败血症期主要病变为血管内皮损害,血管壁有炎症、坏死和血栓形成,同时有皮肤、皮下、粘膜和浆膜等局灶性出血。暴发型败血症时皮肤及内脏血管损害更为严重而广泛,血管腔内有血栓存在;皮肤、肺、心、胃肠道及肾上腺均可有广泛出血。在脑膜炎期主要病变在大脑两半球表面及颅底的软脑膜,早期有充血,少量浆液性渗出和局灶性小出血点;后期则有大量纤维蛋白、中性粒细胞及细菌出现。颅底部由于脓性粘连压迫及化脓性病变的直接侵袭,可引起视神经、外展神经、动眼神经、面神经、听神经等脑神经损害。暴发型的脑膜脑炎型病变以脑实质为主,脑组织明显充血和水肿,颅内压显著增高,可发展成脑疝。

本病潜伏期为1~7d,一般为2~3d。临床可分3型:

(1)普通型:约占全部病例90%,按发展过程可分为上呼吸道感染期、败血症期、脑膜炎期、恢复期4个阶段。但临床各分期之间并无明确界线。上呼吸道感染期约1~2d,多数无明显症状,部分病人(20%~30%)可有低热、咽痛、鼻咽部粘膜充血及分泌物增多。败血症期表现为突然寒战、高热、头痛、呕吐、烦躁不安或表情呆滞,

小儿可出现惊厥。全身皮肤及粘膜有淤点或淤斑，且迅速扩大，其中央因血栓形成而发生坏死。脑膜炎期亦可与败血症的症状同时出现，大多于起病24h左右即较明显，病人持续高热，头痛剧烈，频繁呕吐呈喷射性，狂躁及惊厥，可于1—2d内进入神志朦胧或昏迷状态，并出现脑膜刺激征。婴儿脑膜刺激征可不明显，但前囟常明显突出。此期持续时间不定，如经合理治疗，病变停止发展，一般在2—5d内即可进入恢复期。恢复期主要表现为体温逐渐降低，以至正常；皮疹停止发展并大部分被吸收；意识逐渐清醒，可安静入睡；神经系检查亦逐渐恢复正常。口唇及口周出现单纯疱疹，此为本期特征性表现。

（2）暴发型：多见于儿童，起病急骤，病情凶险，如不及时抢救，常于24h内死亡。可再分：①休克型：有高热、精神极度委靡，意识障碍，有时出现惊厥，皮肤出血点或淤斑迅速增多，可融合成片，甚至坏死。循环衰竭是本型的主要表现，面色苍白，四肢厥冷，唇及指端发绀，脉搏细速，血压明显下降或测不出，尿量减少或无尿。脑膜刺激征不明显，脑脊液大多澄清，仅细胞数轻度增加，血培养多为阳性，实验室检查可证实有DIC。②脑膜脑炎型：头痛剧烈，有喷射性呕吐、表情呆滞，眼神凝视，频繁或持续惊厥，迅速陷入昏迷。部分病人发展为脑疝，瞳孔两侧大小不等，边沿不整（小脑幕切迹疝），或瞳孔两侧扩大、呼吸骤停（枕骨大孔疝）。血压开始时可增高，以后下降，心律不齐，最终呼吸及心跳停止。③混合型：兼有上述两型的临床表现，常同时或先后出现，是本病最严重的一型，病死率极高。

（三）慢性败血症型：见“脑膜炎球菌败血症”条。

诊断依据 本病诊断依靠流行病学、临床资料及实验室检查。血白细胞总数明显增高，一般在(15—30)×10⁹/L，中性粒细胞在80%以上。脑脊液压力增高，外观混浊，糖和氯化物减少，蛋白增加，细胞数增多[(500—2 000)×10⁶/L或更多，中性粒细胞占80%以上]。脑脊液涂片可检出脑膜炎球菌，培养阳性，鲎细胞溶解物试验可获阳性。败血症期血培养早阳性，乱取淤点组织液涂片或培养亦可检出脑膜炎球菌。免疫学检查包括对流免疫电泳、乳胶凝集试验和间接血凝试验、放射免疫、酶联免疫吸附试验等，可检测脑脊液或血液A群特异多糖抗原，一般在起病3 d内阳性率较高。对流免疫法、间接血凝试验和放射免疫试验检测恢复期血清，如抗体效价大于急性期4倍，则可诊断为本病。

防治要点 （1）普通型治疗：呼吸道隔离，饮食以流质为宜，并给适量的液体输入，使每日尿量在1 000ml以上。病原治疗仍以磺胺药为首选，一般用磺胺嘧啶，成人首次剂量2g，以后每6 h1g口服，症状好转后改为每12h1g，同时给予等量碳酸氢钠，亦可与甲氧苄啶（甲氧苄氨嘧啶）（每次160mg，每日2次）联合应用以提高疗效。对呕吐或神志不清不能口服者可用上述量的20%磺胺嘧啶钠适当稀释后静脉注射或肌注。儿童剂量视病情轻重，磺胺嘧啶每日0.1—0.2g/kg，分次给予。亦可用磺胺甲噁唑(800mg)和甲氧苄啶(160mg)联合口服，每日2—3次。由于近来耐磺胺药的菌株不断增多（约10%—20%），应用磺胺药后1—2d内如病情未见好转或反而加重者，可改用氯霉素（成人每日为50ml/kg，儿童为50—75mg/kg，新生儿为25mg/kg）分次口服、肌注或静滴，或青霉素（每日20万U/kg）静脉滴注，疗程一般5d。氨苄西林也可应用，每日150mg/kg，分次静滴。本药与氯霉素均适用于病菌尚未明确的婴儿病例。该两药对脑膜炎球菌、流感杆菌均有效。

（2）暴发型治疗：休克型以控制感染和纠正休克为主。抗菌药物可应用青霉素治疗，一般剂量为每日20万U/kg静脉滴注，亦可选用氨苄西林、氯霉素等治疗。抗休克措施首先选用右旋糖酐40扩充血容量，改善微循环障碍，然后继续补充适量液体及5%碳酸氢钠溶液以纠正酸中毒。在上述措施后，休克仍未纠正者，可考虑选用血管活性药物，首选副作用较小的山莨菪碱(654-2)，剂量每次0.5—1mg/kg，每10—15min静脉注射一次。如无山莨菪碱也可用阿托品代替（剂量每次0.03—0.05mg/kg），一般经过数次注射后，如面色变红，四肢恢复温暖，血压上升至10.7—12.0kPa(80—90mmHg)时，即可减少剂量，延长注射间隔时间并逐渐停用。如应用山莨菪碱或阿托品5—10次无效，可改用异丙肾上腺素、间羟胺与多巴胺联合或苄胺唑啉与去甲肾上腺素联合。肾上腺皮质激素对纠正休克有一定疗效，一般用氢可的松每日500—1 000mg静脉滴注。有DIC存在者，可应用肝素。

（3）脑膜脑炎型治疗：除及时应用抗菌药物（如氯霉素、磺胺药、青霉素等）外，为减轻脑水肿，防止脑疝或呼吸衰竭发生，可应用脱水剂，常用20%甘露醇，每次1—2g/kg，或50%葡萄糖液每次40—60ml，亦可应用30%尿素每次0.5—1.0g/kg，按具体情况每隔4—6h静脉快速滴注或推注。肾上腺皮质激素也有降低颅内压的作用。高热和频繁惊厥者可用亚冬眠疗法。呼吸衰竭者可用洛贝林（山梗菜碱）、尼可刹米（可拉明）、二甲弗林（回苏灵）、哌醋甲酯（利他林）等中枢兴奋剂。

（4）慢性败血症型治疗：见“脑膜炎球菌败血症”条。

对本病应采取综合性防治措施。认真做好本病的预测和预报工作，隔离治疗病人，对健康带菌者及恢复期带菌者，应予以治疗，一般可用磺胺嘧啶每日4g，分2次口服，连服3 d，儿童酌减；亦可用复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP），均可明显降低带菌率。本病流行时，应尽量避免大型集会或集体活动，不要携带儿童到公共场所。外出应尽量戴口罩。中国试用流脑A群灭活菌苗，两次接种后保护率可达60%—70%。国外采用含有A、C两群的多糖体菌苗，接种后人体免疫球蛋白及群特异性抗体均有明显增高，发病率下降，用1:3 000度米芬、杜灭芬）、0.3%呋喃西林或1:3 000氯己定（洗必泰）喷喉滴鼻；亦

可用度米芬、氯已定含片，每次1～2片，每日2～3次，均可有一定的预防作用。密切接触者可口服磺胺药作预防性服药。

革兰阴性杆菌脑膜炎

革兰阴性杆菌脑膜炎（Gram-negative bacillary meningitis）是由肠杆菌科的大肠杆菌、克雷白杆菌、肠杆菌、变形杆菌等及假单胞菌科的假单胞菌属（以绿脓杆菌为主）等细菌引起的化脓性脑膜炎。常继发于败血症、颅脑周围器官炎症和神经外科术后。新生儿期发病者，常由于早产、损伤性分娩和母亲感染所致。免疫功能的下降或缺陷为诱发因素。本病病死率很高，约40%～50%，新生儿病例存活者多留有明显的后遗症。

成人和年长儿革兰阴性杆菌脑膜炎的临床表现与其他急性化脓性脑膜炎相似。新生儿主要由大肠杆菌引起，一般多于产后1～2周内发病，由于此时前囟未闭，中枢神经系统发育尚不完善，颅内高压和脑膜刺激征可以不显，体温亦不一定升高。相反，拒食、精神委靡、嗜睡、惊叫，两眼凝视、惊厥、呼吸困难、黄疸等症状均提示有化脓性脑膜炎的可能。有时婴儿起病症状犹如上呼吸道感染或消化道疾患，故婴儿患者的早期诊断较成人困难。

绿脓杆菌脑膜炎临床上较为少见，常由于颅脑手术后感染或诊断或治疗性腰椎穿刺消毒不严而污染。病程进展缓慢，最具特征的改变是绿色脓性脑脊液。有助于诊断，确诊有赖于脑脊液细菌学检查。

伤寒杆菌脑膜炎罕见，可发生于伤寒病程的任何时期，一般以病期第一周较为多见。伤寒并发脑膜炎者，临床病情较重，常有意识障碍或昏迷。脑脊液培养可获伤寒杆菌。

耳源性脑膜炎多发于慢性胆脂瘤性中耳炎和乳突炎基础上，由变形杆菌或其他肠道革兰阴性杆菌引起。病人常有慢性中耳流脓史，X线检查常有乳突骨质破坏，临床表现似其他化脓性脑膜炎，有时可同时并发脑脓肿、硬膜外脓肿。

本病诊断可根据原发病灶、手术或创伤史、临床表现、实验室资料进行综合分析。脑脊液培养到病原菌是诊断革兰阴性杆菌脑膜炎的主要依据，应警惕新生儿脑膜炎的临床表现不典型，对仅有败血症表现的病儿，应详细询问有无早产或创伤性分娩史，注意前囟有无突出，必要时作腰椎穿刺检查脑脊液，以免延误诊断与治疗。

用脑脊液鲎细胞溶解物试验诊断革兰阴性杆菌脑膜炎，阳性率可达97%，且有助于判断预后，但不能代替病原菌培养。

本病应与其他化脓性脑膜炎、病毒性脑膜炎、结核性脑膜炎相鉴别。新生儿革兰阴性杆菌脑膜炎则需与感染后中毒性脑膜炎及使用四环素后囟门降起的征象鉴别。

本病除一般和支持疗法外，早期合理选用有效抗菌药物极为重要。鉴于革兰阴性杆菌常对多种抗生素耐药，即使对抗生素敏感的病原菌，其药敏差异也很大。一般应结合细菌培养与药物敏感试验结果，决定如何选用抗菌药物。

氯霉素是治疗本病的首选药物，虽少数革兰阴性杆菌对氯霉素已产生不同程度的耐药性，但由于本品能较好地渗入脑脊液，故至今仍是治疗革兰阴性杆菌脑膜炎常用的药物。氯霉素可与庆大霉素或卡那霉素联合应用。因氨基糖甙类抗生素难以透过血脑屏障，即使在脑膜炎症的情况下，肌注或静注后脑脊液中仍然达不到有效杀菌浓度，因而必须在全身用药同时加用鞘内注射。对庆大霉素耐药的革兰阴性杆菌脑膜炎，可改用妥布霉素或阿米卡星（丁胺卡那霉素）。

氨苄西林或羧苄西林对革兰阴性杆菌均有相当活力，且毒性较小，可替代氯霉素。羧苄西林主要对绿脓杆菌、变形杆菌、大肠杆菌有效。对绿脓杆菌感染每日需30g，对后两者则每日20g即可，儿童患者分别为每日400mg/kg和250mg/kg。

多粘菌素主要用于治疗绿脓杆菌脑膜炎，由于其进入脑脊液的量极微，故常用多粘菌素B鞘内注射，成人1～5mg/次，儿童0.3～3mg/次，。

头孢菌素代谢迅速且脑脊液浓度低，故疗效不可靠。晚近由于新一代头孢菌素相继问世，如头孢噻肟、头孢曲松等，对革兰阴性杆菌有较好的抗菌作用，且脑脊液浓度也较高，故亦可用于治疗革兰阴性杆菌脑膜炎。

为使治疗药物均匀地分布在整个蛛网膜下腔与脑室系统，尤其是重症患者并发脑室炎时，可通过保留导管向脑室内注入抗菌药物。

本病预防主要是及时合理地治疗颅脑周围器官炎症和败血症。神经外科手术及腰穿应注意无菌消毒，严防污染。产科应避免创伤性分娩。抗菌药物对本病无预防价值。

链球菌脑膜炎

链球菌脑膜炎（streptococcal infection）临床上少见，近年更有减少趋势。本病较多发生于中耳炎、乳突炎和鼻窦炎等局部病灶的扩散，亦见于肺部感染、泌尿道感染、败血症和亚急性细菌性心内膜炎等血源性感染；偶发生于头颅外伤、颅脑手术或腰椎穿刺后。

引起链球菌脑膜炎者主要为乙型溶血性链球菌A族。多见于新生儿和婴幼儿，继发于心内膜炎及泌尿道感染者，则多为肠球菌，见于较大儿童及抵抗力低下的病人。

临床表现与其他化脓性脑膜炎相似。涂片可找到革兰阳性球菌，常呈链状排列，培养阳性可诊断确定。由肠球菌引起者，脑脊液中细胞数常较低，多在200×10^6/L（200/μl）以下，与其他化脓性脑膜炎不同，是其特点之

。亚急性细菌性心内膜炎等原发病的存在，有助于诊断。

链球菌脑膜炎的治疗，除选择适当抗生素外，局部病灶的及早处理甚为重要。乙型溶血性链球菌引起者，以青霉素首选，剂量为每日1 000万～1 500万U，儿童每日20万～30万U/kg，分次静脉注射或静脉滴注，可同时服内磺舒。对青霉素过敏者可改用氯霉素，每日3g，儿童每日50～70mg/kg（新生儿不超过25mg/kg）。肠球菌对青霉素敏感度较低，除每日1 200万～1 500万U静脉注射或静脉滴注外，可与链霉素、卡那霉素或庆大霉素联合治疗。链霉素和卡那霉素每日分别为1.5g，卡那霉素儿童每日20～30mg/kg；庆大霉素每日24万U，同时用庆大霉素鞘内注射，每次5 000～10 000U，儿童每次1 000～2 000U。如治疗效果不佳，或对青霉素过敏，可改用万古霉素与链霉素、卡那霉素或庆大霉素联合治疗，万古霉素每日2g，儿童每日40mg/kg，分次静脉滴注。疗程3周。继发于心内膜炎者4～6周。

预防本病在于对感染病灶及早作必要的外科手术。原有心脏病者，在拔牙和扁桃体摘除手术时可用青霉素预防。

破伤风

破伤风（tetanus）是伤口被破伤风杆菌污染而引起的急性感染性疾病，以牙关紧闭、苦笑面容、角弓反张、全身肌肉强直及阵发性痉挛为其临床特征。任何年龄均可得病，预防注射破伤风类毒素有肯定效果。

病原、发病机制和临床 破伤风杆菌为专性厌氧菌，是土壤中通常菌群之一，人及动物粪便中也含有该菌，人粪标本的检出率为25%～35%。破伤风杆菌能产生毒性极强的外毒素，其中主要是破伤风痉挛毒素。毒素对中枢神经组织有强大亲和力，一旦结合即不可为抗毒素所中和。当创伤的伤口深，混有泥土或其他异物，坏死组织多，并伴有需氧菌混合感染时，易造成厌氧环境，有利于破伤风杆菌生长繁殖而产生痉挛毒素。除严重创伤所致的破伤风外，尚可有因接生时消毒不严引起的新生儿破伤风和产妇产后破伤风，病死率均较高。

痉挛毒素沿外周神经纤维行经脊髓前角细胞的运动神经束，或经淋巴通路进入血循环，到达中枢神经系统与神经节苷脂结合；从而封闭脊髓抑制性突触，阻止抑制性突触释放递质——甘氨酸，致使上、下神经元之间抑制性传递受阻，导致超反射反应或兴奋性异常增高和骨骼肌痉挛。临床上早期主要表现为咀嚼肌及面肌痉挛，有张口困难、牙关紧闭、苦笑面容等，继颈、背、躯干及四肢肌肉被累及，呈角弓反张状态，腹肌硬如木板。肌肉痉挛系阵发性，持续数秒至数分钟，间隔时间长短不一，可自发或为外界刺激所诱发。发作时常伴剧烈疼痛，发作后大量出汗，在间歇期全身肌肉仍紧张强直。重症常出现吞咽和呼吸困难、发绀、高热，可因窒息、心力衰竭或继发肺炎而死亡。膀胱肌痉挛可出现排尿困难和尿潴留。除重症外神志大多清晰。潜伏期一般为7～14d，重症可短于7d，超过10d者的预后较好。新生儿破伤风的潜伏期为5～7d，初表现为吮吸困难、哭声低微，继以全身阵发性抽搐、角弓反张，易发生呼吸困难、紫绀和窒息。

破伤风无特异的病理变化，脑及脊髓充血或出血。脊髓与延髓运动神经细胞有水肿、核肿大及染色体溶解现象，重症可有脑水肿。心、肝、肾和胃肠道等可有不同程度的充血及出血。

诊断依据 如出现典型临床症状，结合以往创伤史或旧法接生史，则诊断并不困难。症状不明显时，应详细询问过去是否接种过破伤风类毒素；产妇是否经不洁人工流产；新生儿是否旧法接生或断脐时消毒不严；最近有无各种创伤史，特别是深刺伤；受伤后曾否用尘灰、泥土或不洁纸布敷伤口等。创伤组织或脓液厌氧培养分离出破伤风杆菌的机会不多，无重要参考价值。

破伤风需与引起张口困难的局部疾病如扁桃体周围脓肿、牙及牙龈疾病、颞颌关节病、腮腺炎等，以及各种化脓性脑膜炎、脑炎、马钱子碱中毒（间歇期肌肉松弛）、狂犬病等区别。。

防治要点 应用破伤风类毒素及伤口妥善处理是预防本病的重要措施。中国采用磷酸铝吸附精制类毒素，成人初次接种全程免疫3次，第1次与第2次间相隔4～8周，第2与第3次间隔1年，每次肌注0.5ml，以后每10年或受伤时加强注射1次。根据卫生部新颁发的儿童基础免疫程序规定，1岁以内完成3次百日咳菌苗、白喉类毒素和破伤风类毒素混合制剂，第2年加强一次；7岁时给予吸附精制白喉、破伤风类毒素一次肌注，每次均为0.5ml。预防接种对防止破伤风有确定效果，类毒素肌注的副作用轻微。

控制发展中国家的新生儿破伤风，世界卫生组织建议从两方面着手：①加强妇幼卫生工作，广泛推行新法接生。②对孕妇或育龄妇女接种破伤风类毒素，孕妇在妊娠期，可仅注射2针，2针间至少间隔4周，第2针应在分娩前3周给与。

及时和彻底处理伤口是防止毒素继续产生的根本措施。询问受伤者以往是否接受过全程破伤风免疫，切勿轻易给予异种（马或牛）抗毒血清，以避免各种血清反应的发生。已经全程免疫者可于清创前肌注破伤风类毒素0.5ml，未曾接种者或仅注射1针者则须考虑被动免疫。如应用者为马抗毒血清，须先做皮肤敏感试验，阴性后一次肌注1 500～3 000U。人抗破伤风免疫球蛋白则无需做皮试，一次肌注250U。伤口不宜缝合，用3%过氧化氢溶液充分洗涤。

本病仍有较高的病死率，平均为20%～30%，治疗的关键在于控制痉挛及清除残留在体内的游离毒素。病人宜住单人病室和有专人护理，病室要保持宁静和温暖。

保持气道通畅，注意口腔卫生；防止肺炎等感染并发症。在病人清醒时喂高热量流质饮食，不足时辅以静脉补液或鼻饲。气管切开的适应证为：①痉挛时间较长、抽搐时发绀、痉挛发作频繁。②有严重肺部感染、气管分泌物多而咳出有困难。③咳嗽反射、吞咽反射消失。痉挛严重而持续伴呼吸窘迫者和自主呼吸微弱或消失者采用人工呼吸器。

阵发性痉挛不仅严重地消耗体力、降低抵抗力，且可引起呼吸困难和窒息，故须有效地加以控制。一般可用氯丙嗪、异丙嗪合剂、水合氯醛、巴比妥类等，每4～8h 1次；难以控制者可缓慢静注2.5%硫喷妥钠20ml，痉挛缓解时即停止。肌肉松弛剂可先选用作用于中枢神经系统的地西泮（安定），成人轻症患者的每日量为40～60mg，分4～6次肌注，重症可增至100～400mg，分次静脉内缓注或滴注，儿童一般每次0.25～0.5mg/kg；用量及注射次数因人而异，需随时加以调整。外周肌肉松弛剂可使全身骨骼肌包括呼吸肌完全麻痹，自主呼吸也随而消失，故必须同时应用人工正压呼吸器。常用者有筒箭毒碱和氯琥珀胆碱（司可林），指征为用地西泮无效、有气管切开的危重病例。筒箭毒碱的每次成人量为10mg，静脉注射，用药后患者全身性肌肉强直、阵发性痉挛、自主呼吸几乎迅速同时消失，作用维持约1～1.5h，以后根据肌强直和痉挛发作情况而决定再次注射与否。应用氯琥珀胆碱时可以0.1%溶液（500mg加于5%葡萄糖500ml内）连续静脉滴注，流速以达到痉挛消失、肌肉松弛和自主呼吸消失为准。中国有人以两者合用治疗重危破伤风11例，9例存活。

破伤风抗毒素（一般为马抗毒血清）或人抗破伤风免疫球蛋白（国内尚无供应）对游离毒素和伤口中细菌繁殖所形成的毒素仍起中和作用，故发病后仍应使用。根据病情轻重，皮试阴性后立即给予破伤风抗毒素1万～2万U，肌注或部分静脉滴注，以后视需要再肌注或静滴1万～2万U。人抗破伤风球蛋白的剂量为3000U，分3等份肌内注入3个不同部位。

如局部伤口仍存在且需处理者，应在镇静剂应用和抗毒素注射后1h进行。伤口深者可先在周围用1万U抗毒素浸润后再行清创。扩创力求彻底，术后用过氧化氢湿敷，伤口不宜缝合或包扎。

视伤口或肺部有无续发感染而选用适当抗菌药物。肾上腺皮质激素可应用于伴有高热、心肌炎等的患者。

败血症

败血症（septicemia）是致病菌或条件致病菌侵入血循环，并在血中生长繁殖、产生毒素和其他代谢产物而引起的严重全身性感染，一般在人体免疫力减退时发生。临床上主要表现为寒战、高热、毒血症症状、感染性休克、迁徙性病灶等。近年来革兰阴性杆菌、厌氧菌、真菌等败血症有增多的趋势。

病原、发病机制和临床 常见的病原菌有革兰阳性球菌如金黄色葡萄球菌（金葡菌）、表皮葡萄球菌（表葡菌）、B组溶血性链球菌（新生儿多见）等和革兰阴性杆菌如大肠杆菌、绿脓杆菌、肺炎克雷伯菌（肺炎杆菌）等，较少见者为产气肠杆菌（产气杆菌）、变形杆菌属、不动杆菌属（主要为硝酸盐阴性杆菌）、沙门菌属、脑膜炎球菌、肺炎球菌、A组溶血性链球菌、李司忒菌、厌氧菌（主要为脆弱类杆菌）、真菌（主要为白色念珠菌）等。革兰阴性菌主要产生内毒素，革兰阳性菌主要产生外毒素，某些病原菌尚有荚膜抗原。

侵入人体的细菌是否会引起败血症，与入侵菌的毒力、数量和人体防御免疫功能有密切联系。皮肤、粘膜发生破损和发炎如创伤和伤口感染、大面积烧伤、开放性骨折、疖、痈、感染性腹泻、化脓性腹膜炎等，细菌易从破损、炎症处进入淋巴或血循环而引起败血症。尿路和胆道出现感染时，如同时有机械性梗阻（结石嵌顿、通道狭窄等），则可因内容物和排泄物积滞、压力增高、管壁紧张等而使细菌容易进入淋巴径路和血液循环。

新生儿易发生败血症，可发生在出生前、产程中或出生后，这是由于皮肤粘膜屏障功能差、胃酸少、肠道通透性高、单核吞噬细胞作用弱、抗体（IgM、血清型和分泌型IgA）及补体浓度低等因素所致。

各种慢性病如营养不良、血液病（特别伴白细胞缺乏者）、肾病综合征、肝硬化、糖尿病、恶性肿瘤、先天性免疫球蛋白合成减少、白细胞吞噬作用减弱等，容易诱发细菌感染和败血症。挤压皮肤疮疖，尤其是在血供丰富的面部时，细菌可大量进入血循环。大面积烧伤患者的广大创面为细菌入侵敞开门户，皮肤坏死、血浆渗出、焦痂形成又为细菌繁殖创造良好环境，故败血症的发生率较高。

各种免疫抑制药物如肾上腺皮质激素、抗代谢药、抗肿瘤药以及放射治疗等可削弱细胞或体液免疫，某些更可使白细胞减少或抑制炎症反应而有利于细菌蔓延、扩散。长期应用抗菌药物易导致耐药菌株繁殖而增加感染机会。各种检查或治疗措施如内镜检查、插管检查、大隐静脉插管、留置导尿管、静脉高营养疗法、各种透析术、脏器移植等均可导致细菌进入血循环，或发生感染性血栓而形成败血症。

败血症的病理变化因致病菌种类、病程长短、有无原发或迁徙性病灶等而异，主要表现为心、肝、肾等实质器官的混浊肿胀、灶性坏死和脂肪变性；广泛小血管损害或小血管炎。继发性脓肿多见于肾、肺、脑、皮下组织、肌肉等，并可伴发心内膜炎、脑膜炎、骨髓炎、腹膜炎、感染性休克、弥散性血管内凝血（DIC）等。

败血症发病急骤，年长儿及成人可有发冷、寒战，高热常达40℃以上，呈弛张热或稽留热型；伴不同程度的毒血症症状；严重者神志淡漠、烦躁，甚至昏迷。出现感染

性休克时体温可降至正常以下。此外，尚有关节症状、皮疹、淤点多见)、肝脾肿大、贫血、黄疸、中毒性精神病等。新生儿败血症常表现为精神委靡、吮吸无力、哭声低微、反应低下，体温不升、体重不增及黄疸等；生理性黄疸应逐日消退，而败血症引起的黄疸则持续加深，或消退后复现。早产儿败血症的症状每不明显。

革兰阳性球菌和革兰阴性杆菌败血症 革兰阳性球菌败血症(金葡菌为主)和革兰阴性杆菌败血症(大肠杆菌为主)的区别要点见表1。

表1 革兰阳性球菌和革兰阴性杆菌败血症的区别要点

区别要点	革兰阳性球菌败血症	革兰阴性杆菌败血症
原发病灶	皮肤感染、呼吸道感染、骨髓炎、中耳炎等	尿路感染、胆道感染、肠道感染、肝硬化等
既往史及病前手术史	挤压疮疖、蒙受创伤、切开未成熟脓肿等	腹部手术、尿路手术(包括导尿、膀胱镜检查等)
症状、并发症	皮疹、关节炎、心内膜炎、其他迁徙性损害及脓肿等多见	双峰热、高热伴相对缓脉、感染性休克伴低温等多见
体液鲎细胞溶解物试验(LLT)	极大多数阴性	阳性时有助于诊断
各种标本(血、骨髓、脓、胸腹水等)培养	可分离出有关致病菌	可分离出有关致病菌

脑膜炎球菌败血症 急性型起病急，小部分患者可有咽痛、头痛、咳嗽等前驱症状，急性暴发型(旧称华-佛综合征)则均伴有感染性休克。急性型的常见临床表现除寒战、高热、关节痛等外，以皮疹最为突出和多见，几乎每例有之。皮疹在病程早期即可发生，主要为淤点，或在红斑中心出现色泽较深的淤斑，偶作大片淤斑状，且可因血栓形成而进一步发展为坏死或坏疽。淤点涂片或培养常可找到病原菌。亚急性型较急性型远为少见，病程可迁延数周至数月；起病一般也较急，其突出症状为间歇型热、关节痛、关节附近的斑丘疹或多形红斑等，并伴有肌痛、结膜炎等；如不及时识别和治疗，常继发脑膜炎、心内膜炎、肾炎等严重并发症。

厌氧菌败血症 病原菌中80%～90%为脆弱类杆菌，近年来本病病例增多，约占败血症总数的7%—10%。厌氧菌常与需氧菌(或兼性菌)掺杂一起，引起混合细菌败血症，较多见于结肠手术和妇产科感染。病原菌的入侵途径主要为肠道，其次为女性生殖道、褥疮、呼吸道等，临床表现与上述需氧菌相似，也可发生感染性休克，具有以下特征：①黄疸发生率高。②局部或迁徙性病灶中有气体形成，以产气荚膜杆菌败血症为著。③局部病灶中的分泌物有腐败臭味。④易引起脓毒性血栓性静脉炎和有迁徙性损害和脓肿，以脆弱类杆菌败血症和消化链球菌败血症为多见。⑤可引起较严重的溶血性贫血，主要见于产气荚膜杆菌败血症。

真菌败血症 大多发生在严重原发病的病程后期，其临床表现与革兰阴性杆菌败血症相似而较轻。某些患者可无明显症状或症状为原发病的症状所掩盖，因而造成漏诊而在尸解时始被发现。部分患者的周围血有类白血病样反应。

慢性败血症 致病菌不断从慢性感染灶进入血循环称为慢性败血症，全身症状轻而少，但常有严重贫血、消瘦和晚间发热。

各种败血症经适当抗菌药物治疗后，其病死率一般仍较高(10%～40%)，绿脓杆菌败血症和真菌败血症的病死率可高达50%以上。年龄过大过小、体温过高过低、昏迷、休克、治疗过晚、迁徙性损害过于广泛、脓肿部位无法引流、原发疾病难以根治等均增加预后的严重性；周围血白细胞总数过多过少、杆状核及早髓细胞超过20%(明显核左移)和毒性颗粒细胞超过50%也是病情危重的标志。

诊断依据 凡遇病因不明的急起畏寒、发热，又无局限于单一系统的感染灶或体征，或新生儿发生不易解释的精神委靡、体重不增、黄疸加深等，其母亲又有产程延长、羊膜早破、感染史等，均即应考虑败血症的可能性。如新近有皮肤感染或曾加挤压，进行过可能污染细菌的各种手术，或在原发感染灶上出现上述症状，则败血症的可能性更大；且可根据感染灶的性质和部位，推测其病原菌。如在病程中出现皮肤、口腔粘膜、眼结膜等淤点，以及迁徙性损害或脓肿，则败血症的诊断可以基本成立。

阳性血培养为确立败血症诊断的主要依据，应连续数次，最好在抗菌药物应用前或寒战时采血送验，必要时可采动脉血。血量宜较大，每次新生儿和婴儿为5ml，年长儿和成人为10ml。如血培养呈阴性，而从骨髓、淤点、脓液、胸腹水、脑脊液等标本(包括涂片和培养)中检得病原菌，也具相当参考价值。临床表现酷似败血症，而常规需氧血培养多次阴性，尚需采血作厌氧菌或(和)真菌培养。以鲎细胞溶解物试验(limulus lysate test, LLT)测定各体液如血、脑脊液、腹水等中的内毒素，阳性结果对革兰阴性杆菌败血症等感染的诊断有助，但国内目前已少用。获得阳性血培养后应保留标本作血清抗菌活力测定和药物敏感试验(药敏，相当于最低抑菌浓度MIC)，以供治疗时和疗程中选用和调整抗菌药物的参考。

败血症需与恶性组织细胞增多症、深部淋巴瘤、粟粒性结核、伤寒、各种病毒感染等鉴别。

防治要点 本病需积极防治，主要有下列措施：

预防 ①加强围生期保健工作，强调新法接生。②

加强劳动保护，避免创伤。⑥做好新生儿室、烧伤病房等的消毒隔离工作，防止金黄色葡萄球菌、大肠杆菌、绿脓杆菌等引起交叉感染。④慢性带菌的工作人员暂时调离病房，并给予相应治疗。⑤积极处理明显或隐匿的原发感染灶，根据其性质进行脓肿穿刺或切开引流、病灶或坏死组织切除、留置体内导管拔除等，同时给予适当抗菌药物。⑥对可能受细菌污染的各种手术采用抗菌药物预防。⑦疮、疖切忌挤压或以针挑刺。⑧合理使用激素和抗菌药物，严密观察口腔、消化道、泌尿道、呼吸道等处有无真菌感染。⑨治疗或控制原发病，如糖尿病、白血病、肝硬化等。

治疗 （1）一般治疗和对症治疗：给予适当营养及各种维生素，加强护理，尤应防止腮腺炎、褥疮、肺炎等并发症。维持水、电解质和酸碱平衡，并按需要补液、输血制品（新鲜血、血浆、白蛋白），多次输血，每次儿童10mg/kg，成人200ml，每隔2～4d 1次，对病情严重及有多处迁徙性病灶者有较好效果。丙种球蛋白肌注适用于原发性丙种球蛋白缺乏症。有严重毒血症者在适当抗菌药物同用下，可短程采用中等量激素如氢可的松、地塞米松等，氢可的松静滴，每日儿童4～10mg/kg，成人200～500mg，疗程3～5d。

（2）局部病灶处理：脓性病灶不论其为原发性或迁徙性，均应在适宜抗菌药物应用下及时进行穿刺或切开引流。

（3）抗菌药物治疗：对诊断基本肯定、病原菌尚未检出、病情比较紧急需迅速加以控制者，可联合应用氨基糖甙类抗生素（庆大霉素、妥布霉素、阿米卡星等）和青霉素类（哌拉西林、苯唑西林等）或头孢菌素类（第一、二代有头孢唑啉、头孢噻吩、头孢呋新、头孢孟多等，新一代有头孢他啶、头孢噻肟、头孢曲松、头孢哌酮等）老年及幼儿慎用氨基糖甙类，以防止耳、肾毒性的发生，阿米卡星（丁胺卡那霉素）及新一代头孢菌素宜作为后备用药。也可采用环丙沙星（环丙氟哌酸）静注剂。如病原菌已分离出，则可按临床经验，参考药敏结果选用适当抗菌药物（见表2）。一般二联已足，如病原菌高度敏感，则采用单一药物即可获得良好效果。

应用于败血症的抗菌药物最好为杀菌剂，剂量宜偏大，且尽可能静注或静滴。疗程宜在3周以上，或待体温降达正常、局部感染控制后继续用药7～10d，剂量可酌减。如有迁徙性病灶或脓肿，则除穿刺、切开引流外，疗程更应适当延长。一日量宜等分（每6～12h 1次）给予，这点极为重要。在疗程中宜多次测定患者血清活力指数（血清平均或稳态浓度与MIC之比，最好在8倍以上）和血清杀菌效价（具杀菌效果的血清最高稀释倍数，也宜在8倍以上）。如临床效果欠佳（观察48h），血清活力指数和杀菌效价偏低（4倍以下），则应对抗菌药物重作调整。对真菌败血症尽可能停用原来的广谱抗菌药物，或改用窄谱。抗菌药物的剂量，感染性休克、DIC、急性肾功能衰竭、水和电解质平衡失调等的处理参阅各有关条目。

表2 各种败血症的抗菌药物选用

病原菌	首选药物	可选药物
金葡菌 表葡菌		
青霉素敏感株	青霉素	第一代头孢菌素、红霉素、林可霉素类、氨基糖甙类
青霉素耐药株	苯唑西林或氯唑西林（邻氯青霉素）	旧一代头孢菌素、万古霉素、利福平、林可霉素类、氨基糖甙类、红霉素
甲氧西林耐药株	环丙沙星或万古霉素	褐霉素、利福平、磷霉素、氨基糖甙类、复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）
脑膜炎球菌	青霉素	氨苄西林、各代头孢菌素、氯霉素、红霉素
大肠杆菌	氨基糖甙类	哌拉西林、氨苄西林、各代头孢菌素、环丙沙星（环丙氟哌酸）、复方磺胺甲噁唑
肺炎杆菌	氨基糖甙类	哌拉西林、各代头孢菌素、环丙沙星、复方磺胺甲噁唑
绿脓杆菌	氨基糖甙类	哌拉西林、头孢他啶、头孢哌酮、环丙沙星、多粘菌素B
不动杆菌属（主要为硝酸盐阴性杆菌）	氨基糖甙类	哌拉西林、新一代头孢菌素、复方磺胺甲噁唑
厌氧菌		
脆弱类杆菌	甲硝唑或林可霉素类	氯霉素、利福平
产气荚膜杆菌 消化链球菌等	青霉素	甲硝唑、氯霉素、林可霉素类、利福平
真菌	两性霉素B	氟胞嘧啶、酮康唑、咪康唑、氟康唑

注：①分离出病原菌后宜按药敏结果调整用药。②剂量宜较大，静注或静滴。③所列抗菌药物系国内近年来供应或即将生产者。④一些较少见的败血症病原菌未列入本表。⑤利福平、磷霉素、褐霉素、红霉素等不宜单独应用，以免细菌产生耐药性。

菌血症

血循环内有细菌短暂存在而不生长繁殖，并不产生毒性物质，称为菌血症（bacteremia）。因细菌很快被人体单核-吞噬细胞系统所消灭，故菌血症一般不会引起全身反应或仅引起短暂而轻微的反应。一次大量细菌进入血循环时可导致畏寒、寒战和短暂高热，应注意与败血症鉴别。

菌血症常有发生，扁桃体切除、尿道和肠道器械检查，甚至导尿后、重力刷牙时即有菌血症发生的可能。在皮肤化脓性感染如疖、痈、丹毒等以及肝硬化、机械性梗阻（肾、胆结石、肠梗阻）等，少量致病菌常可逸入血循环，但因存留时间短暂和全身症状轻微而不易被察觉。

菌血症内潜在危险是进入血循环的少量细菌，如不为人体防御免疫系统所消灭，即有可能停留在体内某处而引起病变。实际上，很多疾病如感染性心内膜炎、骨髓炎、肾盂肾炎、肾结核等，在其发病过程中就有一个菌血症的阶段。因此，心瓣膜病患者在拔牙或扁桃体切除前后，应给予青霉素以防止感染性心内膜炎的发生。需作急症手术而身体其他部位有急性化脓灶者，也应采用适当抗菌药物，以防止术后感染。

脓毒血症

脓毒血症（pyemia）系细菌栓子或脱落的感染血栓间歇进入血循环，并在体内各种脏器形成转移性脓肿所致。大多数继发于金黄色葡萄球菌引起的疖、痈、大面积烧伤感染等。

脓血症易发生在全身情况较差时，主要病变为心、肝、肾混浊肿胀，灶性坏死和脂肪变性，及由感染性血栓停留在小血管所致的肾、肺、脑、皮下、肌内等转移性脓肿。主要症状为反覆发作的寒战，继以发热，热呈弛张型，贫血明显。病程呈亚急性或慢性。皮下、肌内转移性脓肿因压痛不著，需经常检查始能及时发现，内脏的转移性脓肿则可出现相应症状。

阵发性寒战、高热以及转移性脓肿为脓血症的临床诊断依据。在寒战高热时采血送培养可获阳性结果。治疗参阅"败血症"条。在抗菌药物疗程中应经常检查病人，及时切开新发现的脓肿。

毒血症

毒素或毒性物质被人体吸收，进入血循环而引起全身反应者，称为毒血症（toxemia）。

毒素有内毒素和外毒素两种，乃病原体在生长繁殖或死亡分解过程中所产生或释出，革兰阴性杆菌所产生者大多为内毒素。毒性物质可为人体脏器在分解、坏死、化脓过程中的产物，也可为严重代谢紊乱的产物，故毒血症易发生于有严重感染、严重损伤等的病人。

毒血症可引起心、肝、肾等实质脏器的变性或坏死，严重时可出现中毒性休克或DIC，其最突出的临床表现是脉细速和早期即有贫血，其他尚有发热、头痛、食欲不振等，严重者神志不清或有谵妄。血和骨髓培养无细菌生长。

治疗主要是去除病因，尽早作脓肿切开引流、切除坏死组织，解除肠梗阻等。增强病人全身抵抗力，包括补液、纠正电解质紊乱、少量多次输新鲜血等；应用适当抗菌药物，可根据感染性质、细菌药敏结果而定（见"败血症"条）。

葡萄球菌感染

葡萄球菌感染（staphylococcal infections）为一类常见的感染性疾病，最多见者为皮肤、软组织化脓性感染如疖、痈、脓皮病等，此外葡萄球菌尚可引起尿路感染、肠炎、骨髓炎以及败血症、肝炎、脑膜炎、心内膜炎等。

病原、发病机制和临床 葡萄球菌属可分为金黄色葡萄球菌（金葡菌）、表皮葡萄球菌（表葡菌）和腐生葡萄球菌（腐葡菌）3个菌种；后两者主要寄殖于皮肤表面，前者主要寄殖于鼻前庭粘膜、会阴部、新生儿脐带残端等处，偶也寄殖于皮肤、肠道、阴道、口咽部等。金葡菌带菌者比较普遍，国外报告成人鼻部带菌率为20%～40%。医院中医护人员带菌率可高达50%～90%，烧伤病房和婴儿室工作人员带菌率较高。

金葡菌入侵途径主要为受损皮肤（烧伤、创伤、手术伤口等）和有裂隙粘膜，也可因摄食含肠毒素的食物或吸入染菌尘埃而致病。在医院中受金葡菌感染威胁较著者为烧伤或外科术后病人及新生儿、老年、流感和麻疹伴肺部病变的患者、免疫缺陷者、粒细胞减少者、恶性肿瘤患者、糖尿病等病人。

金葡菌能产生多种外毒素和酶，故其致病性强。α溶血素除溶血外，尚可损伤血小板、巨噬细胞和白细胞，使局部组织缺血坏死。杀白细胞素能杀伤中性粒细胞和巨噬细胞或破坏其功能。血浆凝固酶具有凝血酶样作用，在血浆辅因子（可能为凝血酶原）的协同下，使血中纤维蛋白沉积于菌体，阻碍吞噬细胞的吞噬功能，并有利于血栓形成。此外，金葡菌尚可产生肠毒素、红疹毒素、表皮剥脱素等和透明质酸酶、过氧化氢酶、溶纤维蛋白酶、磷酸酶、溶脂酶等。表葡菌和腐葡菌基本上不产生对人具毒性的酶和毒素，故致病力较弱。

金葡菌可以噬菌体分型，这对传染源追踪、研究型别和感染类别以及耐药性等均有重要意义。

金葡菌的耐药性有3种类型：①质粒控制的耐药性：金葡菌通过产生能破坏青霉素的青霉素酶而形成的耐药

性，系为质粒所控制。②染色体控制的耐药性：金葡菌由于形成新青霉素结合蛋白而对甲氧西林以及所有β内酰胺类抗生素的耐药性，系为染色体所控制。③青霉素耐受性：金葡菌某些菌株可为低浓度的青霉素所抑制，但需数十倍(至少32倍)甚至数百倍的浓度始能将其杀灭，此最低抑菌浓度和最低杀菌浓度的分离现象系溶酶减少所致。

金葡菌侵入人体组织或少量寄殖菌侵入深部组织可迅速为中性粒细胞或巨噬细胞和血清中某些因子所吞噬和杀灭。如入侵细菌量较多，细菌仍可被局限化，伴弥漫性中性粒细胞浸润、微血管损伤、组织水肿、脓肿形成等金葡菌感染特点。仅在少数情况下金葡菌侵入血循环而引起败血症。金葡菌蛋白A具有抗调理素作用和抗吞噬作用，带荚膜的菌株也有拮抗吞噬的功能。细菌被吞噬后不立即被杀灭，可存活很多小时。表葡菌一旦被吞噬即迅速死亡。

临床上可有下列表现：

(1)皮肤软组织感染：病原菌大多为金葡菌，少数为表葡菌，主要表现为疖、痈、毛囊炎、脓疮、脓疱疮、天疱疮、外耳炎、麦粒肿、伤口感染、灼伤样皮肤综合征、海绵窦血栓形成、褥疮感染等。

(2)败血症：葡萄球菌为常见致病菌。某一系列630例败血症中葡萄球菌占258例(40.9%)，其中金葡菌和表葡菌各占26%和14.9%。表葡菌败血症大多发生于严重原发病基础上或发生于新生儿。致病菌的入侵途径主要为皮肤，半数患者在发生败血症前有皮肤病灶，少数继发于肺炎、骨髓炎、尿路感染等或经输液管进入血循环。起病多急，有寒战、高热、关节痛、肝脾肿大、严重毒血症症状，皮疹见于30%的病例，以瘀点和荨麻疹为多，偶有呈猩红热样皮疹者。约2/3病例出现迁徙性病灶，有软组织脓肿、肺炎、脑膜炎、肝脓肿、骨髓炎等。

(3)心内膜炎：可发生于下列情况：①葡萄球菌败血症过程中。②人工心瓣膜装置后2个月内，为创口感染所致，2个月以上与暂时菌血症有关。③心内手术后。④起搏器装置后。⑤静脉补液或静脉注射毒品后。金葡菌心内膜炎起病多急骤，有寒战、高热及毒血症征象，杂音变化多，并早期出现心力衰竭。表葡菌心内膜炎每发生于人工心瓣膜装置后，偶也发生于风湿性心脏病、先天性心脏病、动脉粥样硬化性心脏病等基础上，多呈亚急性病程。

(4)肺炎：大多继发于病毒性肺部感染或由血行播散所致。麻疹婴儿易并发金葡菌肺炎，病理变化发展迅速。成人早期肺部的病变虽少，但病人可出现严重呼吸窘迫，并有过度换气现象。肺部X线有多发性炎症或脓肿形成、蜂窝状改变、肺大泡形成等。

(5)脑膜炎和脑脓肿：常继发于败血症，远处病灶可通过血行侵入中枢神经系统，也可从原发灶如中耳炎、鼻窦炎等直接蔓延，颅骨外伤、神经外科手术或诊断性穿刺亦为诱因。葡萄球菌脑膜炎的临床表现与其他化脓性脑膜炎相仿，但起病不甚急骤，病程发展较为潜逝，瘀点、荨麻疹常见，全身性脓疱疹也可见。脑脓肿主要表现颅内占位性病变，急性期可有发热、头痛、呕吐、神志变化等，病死率达25%～30%。

(6)尿路感染：葡萄球菌尿路感染多为表葡菌和腐葡菌引起，前者常见于留置导尿管患者，后者在国外常见，一般导致膀胱炎，偶也可累及上尿路。

(7)肠炎：金葡菌可引起两种肠炎，一为摄入含肠毒素食物的食物中毒，另一为抗菌药物应用后所致的菌群交替性肠炎。金葡菌污染淀粉、肉、鱼等食品后，在室温20—22℃时可大量繁殖而产生肠毒素。肠毒素耐高温，其作用与霍乱弧菌所产生者相同。菌群交替性肠炎多见于应用广谱抗菌药物后，肠道内优势菌如脆弱类杆菌、大肠杆菌等受到抑制，耐药金葡菌大量繁殖，产生肠毒素而引起腹泻。

(8)骨及关节感染：骨髓炎多见于男性儿童，一般继发于外伤后，以小腿部最为多见。椎骨骨髓炎大多发生于成人，关节炎则各年龄均有所见。

(9)中毒性休克综合征：为噬菌体I群金葡菌所致的一种新综合征，表现为高热、休克、腹泻、红斑皮疹等，半数以上患者有叶泻、肌痛、粘膜充血、肝肾功能损害等，偶有心肺受累表现。病变与细菌肠毒素F有关。

(10)葡萄球菌尚可引起肝脾脓肿、肾痈、肾周脓肿、心包炎、脓胸等。

诊断依据 葡萄球菌感染的诊断当以在有关标本(血、脓液、脑脊液、痰液、尿、其他分泌排泄物等)涂片或培养中找到病原菌为主要依据。一般说来，皮肤、软组织葡萄球菌感染如疖、痈、脓疱疮、麦粒肿、甲沟炎等易于辨认，即使不作脓性分泌物涂片或培养也可作出诊断。疑为败血症或心内膜炎，而血培养多次阴性时，则可作血清磷酸抗体检测。具有关节症状的败血症患者应注意与风湿性关节炎相鉴别。脑膜炎型患者的脑脊液细胞数低于1 000者应与结核性脑膜炎、乙型脑炎等鉴别。

防治要点 为了防止葡萄球菌感染的发生应注意下列各点：①保持皮肤清洁和完整，发生创伤时应即就医处理。②作好新生儿室、外科病房、烧伤病房等的消毒隔离工作，防止金葡菌引起交叉感染。③合理处理金葡菌带菌者。④及早查明一切金葡菌感染灶，予以适宜抗菌药物和必要手术治疗。⑤疮疖切忌挤压或挑刺。⑥合理使用肾上腺皮质激素、各种导管、插管、广谱抗菌药物。

及时诊断，及早应用适宜抗菌药物为治疗严重葡萄球菌感染获得成功的关键。在治疗时应重视提高人体免疫功能，纠正水和电解质紊乱，抢救感染性休克，保护心、肺、肝、肾等脏器功能的综合措施。除非有严重毒血症，并与具有高效抗菌药物合用，肾上腺皮质激素一般以不用为妥。丙种球蛋白仅适用于低球蛋白血症者。脓液引

流是处理某些伴有脓肿形成的葡萄球菌感染的先决条件。疖、甲沟炎、麦粒肿等表浅感染在自行穿破或切开排脓后即迅速痊愈，无需采用抗菌药物。金葡菌食物中毒也无需特效药物，仅补液即可。深部脓肿和骨髓炎除引流外，尚需加用抗菌药物。人工心脏瓣膜或静脉插管伴发葡萄球菌感染，则必须置换或拔除，单用抗菌药物多无效。

金葡菌感染患者有全身症状或局部病灶有迅速发展趋势时，即有采用抗菌药物的明确指征。对敏感菌感染的首选药物仍为青霉素；但鉴于90%金葡菌为产青霉素酶耐药株，因此青霉素的应用必须有实验室依据。广谱青霉素不耐青霉素酶，且对敏感金葡菌活性不及青霉素，故在治疗金葡菌感染中并无相应地位。

应用于产酶金葡菌感染的抗菌药物有：①β内酰胺类，如耐酶青霉素类、头孢菌素类。②糖肽类，如万古霉素、替考拉宁（teicoplanin）等。③氨基糖甙类，如庆大霉素、阿米卡星等。④林可霉素和克林霉素（氯林可霉素）。⑤半合成四环素类，如多西环素（强力霉素）、二甲胺四环素（米诺环素）。⑥大环内酯类，如红霉素等。⑦利福霉素类，如利福平。⑧氟喹诺酮类。⑨复方磺胺嘧啶（复方SD-TMP）和复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）。⑩其他如氯霉素、（磷霉素）等。处理严重金葡菌感染宜用较大量的杀菌剂，疗程宜长。

耐甲氧西林金葡菌对其他β内酰胺类抗生素也耐药，但对万古霉素、氨基糖甙类、氟喹酮类、利福平、褐霉素等敏感。大多数临床资料认为，耐受菌感染的治疗效果与非耐受菌者相仿。

表葡菌对多种抗菌药物耐药，药物的选用应根据药敏结果而定，腐葡菌对大多数抗菌药物敏感，一般采用复方磺胺治疗。

弯曲菌感染

弯曲菌感染（campylobacter infection）是由胎儿弯曲菌（campylobacter foetus）所引起的急性传染病，为一常见的肠道传染病。

弯曲菌是革兰阴性微需氧杆菌，呈弧形、S形或螺旋形排列，有极鞭毛，呈快速螺旋状运动，可在含氧3%～10%的环境中生长。该菌有三个亚种，即胎儿亚种、小肠亚种及空肠亚种，其中以后者最多见。本菌有23种不同的血清型，但较常见的为3种血清型。牛、羊、犬、猫、猪、鸡、鸭、鼠、兔等动物及人类均可带菌。病菌由肠道或生殖道排出，可通过直接或间接接触而经口感染。因饮用污染的水或牛奶而暴发急性肠炎者颇多。腹泻患者粪便中有5%～31%可分离出本菌。孕妇得病后，可经产道感染婴儿。

本病分布广泛，非洲、欧洲、美洲、澳大利亚及中国均有发现。男性较女性多见，幼儿及老年人发病较多，尤其是机体免疫缺陷者较易得病。一般认为本菌可导致侵袭性感染，侵犯肠粘膜组织引起炎症，甚至引起败血症和心内膜炎。现已证实本菌可产生耐热肠毒素，与发病亦有关。病理改变主要是回肠和空肠的斑块状炎症，部分累及结肠。镜检粘膜固有层有炎症细胞浸润，有时可见陷窝脓肿。

本病潜伏期为2～10d，平均5d，可有隐性感染。

主要症状为发热、腹痛、腹泻、恶心、呕吐，大便呈水样、粘液状或粘液血便以至血样便。轻型病例的临床表现与病毒性胃肠炎相似；重症病例的临床表现可似菌痢或溃疡性结肠炎。儿童病例可因腹痛、血便而酷似肠套叠。少数病例可表现为中毒性巨结肠、假膜性结肠炎、下消化道出血、肠系膜淋巴结炎、阑尾炎、腹膜炎、败血症、胆囊炎、尿路感染、结节红斑等，携带HCA-B_{27}型组织相容性抗原者可发生反应性关节炎。

本病诊断除根据流行病史和临床表现外，确诊有赖于病原学检查。目前采用高度选择性含血培养基后，本菌分离已简化。血清抗体检测如凝集试验、间接荧光抗体试验等有辅助诊断价值。

预防同其他肠道传染病。本病多数病情较轻，病程自限，除适当补液和支持疗法外，不需抗菌药物治疗。对中、重症病例则需加用抗菌药物治疗，以红霉素为首选，剂量成人每日1～1.5g，分3～4次口服。用药后症状迅速缓解，排菌时间缩短。重症病人可改用庆大霉素治疗。此外，四环素、多西环素（强力霉素）等对本菌有较好的抗菌活性，也可选用。

亲水气单胞菌感染

亲水气单胞菌感染（aeromonas hydrophilia infection）是由亲水气单胞菌所引起的疾病，临床特点主要为急性胃肠炎表现，近年来引起国内外广泛重视。亲水气单胞菌为革兰阴性弧菌，海水、河水、湖水、游泳池水和供水系统中均可检得。在麦康凯或SS培养基以及其他选择性培养基上可生长。氧化酶实验为鉴定本菌的必要试验，需与大肠杆菌、绿脓杆菌、霍乱弧菌和副溶血弧菌等鉴别。本菌对氨基糖甙类抗生素、呋喃唑酮、萘啶酸、多粘菌素、氯霉素、四环素和复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）等均敏感；因可产生β内酰胺酶，故多数青霉素类和头孢菌素类可被破坏。冷血动物为主要传染源。进食被污染的食品或伤口被污染也可受染。本菌可产生肠毒素，后者在致病中起重要作用。有原发病者如血液病、肝硬化、肾病、孤立性肿瘤等均易遭本菌感染。

亲水气单胞菌感染有3种临床类型：①急性胃肠炎型：多为散发性，主要表现为腹痛、恶心、呕吐、轻度发热或不发热；病程一般短暂，有自限性。少数重症患者症状与霍乱相仿，伴重度脱水。②败血症型：常继发于白血病、再生障碍性贫血或血液透析后，且可并发心内膜炎。③

外伤感染型，系伤口接触含有病菌的河水、海水和土壤而感染。此外，本菌还可引致脑膜炎和胆囊炎。

诊断主要依据与污水接触史或进食不洁食物史，结合临床表现和细菌学检查而确立。胃肠炎型需与其他病原引起的腹泻鉴别。有人认为遇有未能解释的无发热性腹泻，一般肠道致病菌培养阴性者，需警惕可能为亲水气单胞菌引起的感染。

本病的预防同其他肠道传染病。治疗主要为支持和对症治疗，胃肠炎型失水者应补液以纠正水、电解质与酸碱平衡失调。重症者呈霍乱样表现，补液更应积极、快速和大量。轻症一般不给抗菌药物，重症可采用氨基糖甙类抗生素。

败血症型的治疗以氨基糖甙类为首选，其他如氯霉素、复方磺胺甲噁唑和四环素等也有效。有严重毒血症者在适当抗菌药物作用下，可短程采用肾上腺皮质激素，必要时输血制品。外伤感染型的局部病灶应予清创引流。

尿路感染

病原菌侵犯尿路任何部位引起的炎症称为尿路感染(urinary infection)，按其感染部位有上尿路感染的肾盂肾炎和输尿管炎；和下尿路感染的膀胱炎和尿道炎。根据病程长短又有急性和慢性炎症之分。上尿路感染常与下尿路感染同时存在。临床上主要表现为发热、腰痛、尿频、尿痛、尿急等。

尿路感染为常见病，女性的发病率明显高于男性，约为(6～10)∶1；在20～40岁的女性，和女性婴幼儿中尤为多见，50岁以上男性也常发病。

病原、发病机制和临床　尿路感染的病原菌主要为革兰阴性杆菌，其他尚有肠球菌、表皮葡萄球菌和腐生葡萄球菌，少数为真菌。无并发症或夹杂症的急性单纯性下尿路感染和医院外发生的上尿路感染，其病原菌主要为大肠杆菌。反覆发作膀胱炎的病原菌约85%。为大肠杆菌，其他尚有克雷伯菌属、肠杆菌属、变形杆菌属和肠球菌。医院内尿路感染的病原菌主要为克雷伯菌属、肠杆菌属、绿脓杆菌、肠球菌和念珠菌属，尿路感染伴前列腺肥大者的病原菌常为肠球菌，血行感染者的病原菌常为葡萄球菌属和肠球菌。约5%～6%的患者有两种以上细菌感染。

病原菌引起尿路感染通过下列途径：①上行性感染：是最主要的感染途径。正常情况下，在尿道口、肛周有大量正常菌群，女性和男性前尿道亦存在一定量细菌，当机体抵抗力降低时，又有某些诱发因素，如导尿、膀胱镜检或输尿管插管术等的存在，会阴部细菌可繁殖并进入尿道，前尿道细菌亦可被带入膀胱造成上行感染。据统计一次导尿的感染率为1%～2%，留置导尿96h的感染率可高达90%以上。女性患者由于尿道短而直，并缺少一些抑菌因子，故尿路感染的发生率远高于男性。此外膀胱输尿管返流的存在也是上行感染的重要因素。②血源性感染：较少见，败血症时，或病原菌自肾外任何部位的感染灶经血循环播散至肾脏，导致肾盂肾炎发生。③淋巴性感染：结肠病变时，该处细菌可经淋巴管播散至肾；盆腔感染时，细菌亦可经输尿管周围淋巴管播散至肾脏。④邻近组织的直接蔓延：如阑尾脓肿，偶而结肠憩室炎、瘘管等处的细菌可直接引起肾盂肾炎。

正常泌尿道对入侵细菌有清除、吞噬和抑制的作用。尿液经常不断自输尿管进入膀胱，排出体外，具冲洗和稀释细菌作用，可减少感染机会。膀胱粘膜上有粘液素，可粘附细菌便于白细胞吞噬。尿液pH＜6，尿液中抑菌物质如尿素、溶菌酶、IgG和IgA等的存在均不利于细菌的生长，当机体全身或泌尿道局部防御机制发生障碍时，进入膀胱的细菌可在该处繁殖或上行至肾盂，扩散至肾实质引起膀胱炎或肾盂肾炎。由于细菌的反覆感染，肾小管可被破坏，产生瘢痕而闭合，呈慢性病变。部分细菌在抗生素作用下尚可形成无细胞壁的L型细胞，成为持续存在的细菌抗原，并产生免疫反应不断破坏肾组织。肾内小动脉炎可导致肾缺血病变。以上因素是导致慢性肾盂肾炎的重要原因。

下列因素易诱发尿路感染：①尿路梗阻：尿路结石、肿瘤、狭窄均可引起尿路梗阻。前列腺肥大、神经源性膀胱则可致尿流不畅和膀胱残余尿增多。尿路梗阻者中约60%并发肾盂肾炎。②尿路畸形或功能异常：多囊肾、肾盂或输尿管畸形和肾发育不全等常可引起尿液膀胱输尿管返流，甚或肾内返流，为细菌上行感染提供了有利条件。③局部创伤或防御功能降低：导尿、膀胱镜检及泌尿系统手术均可诱发感染。④全身性抵抗力低下：糖尿病、长期服用肾上腺皮质激素、慢性消耗性疾病、慢性腹泻、心衰、肾淤血等的尿路感染发生率均增高。⑤妊娠和性生活：妊娠妇女雌激素分泌增多，使输尿管平滑肌张力降低，蠕动减弱，妊娠后期膨大的宫体压迫输尿管及膀胱导致尿流不畅，膀胱输尿管返流亦增多。性生活时由于女性尿道口受压内陷和创伤等，前尿道的细菌可直接挤入膀胱引起感染。

膀胱炎和尿道炎的临床表现以尿频、尿急、尿痛和排尿不尽感等膀胱刺激征为主；肾盂肾炎时可出现全身症状如发热、腰痛、肾区叩击痛，因常同时伴下尿路感染，因此膀胱刺激征多同时存在。必须指出，尿路感染患者中亦有症状不显者。

诊断依据　尿路感染的主要依据为尿液的炎症改变及病原学检查，其次为临床表现及各项辅助检查。

尿中白细胞增多，每高倍视野常在5个以上。少数患者起病初可出现血尿。尿中出现白细胞管型和尿蛋白明显增多者提示肾盂肾炎。

当清洁中段尿培养有≥10^5/ml细菌生长时可确诊为尿路感染，＜10^4/ml大多系污染。无法留取标本的老年人、婴幼儿或截瘫患者可采用耻骨上膀胱穿刺留尿，有细

菌生长时即为感染。培养阳性者应即进行药敏试验。

对尿培养结果的判断需注意：①当细菌菌落计数$<10^5$/ml($\geq 10^4$/ml)时需结合临床考虑。②病原菌生长较慢的革兰阳性球菌如肠球菌等，菌落计数可较低。③患者已应用抗菌药物，同时使用利尿剂，尿液可被稀释。④免疫功能低下或长期用抗菌药物的患者，病原菌可转变为L型，需特殊培养条件始能检出，故常规培养阴性时并不能完全排除尿路感染。

也可进行尿沉渣革兰染色涂片镜检，当新鲜尿液(排尿后1h内)沉渣中每高倍视野细菌数>10个时有诊断意义，此类患者尿培养约90%可获阳性结果。

临床表现如发热、肾区叩击痛、腰痛、尿频、尿痛、尿急等也具重要参考价值。

其他辅助检查尚有：①尿白细胞排泄率：收集3h尿，当白细胞>40万/h时为阳性，<20万/h为阴性，20万~40万/h为可疑。②尿液抗体包裹细菌检查：如阳性提示肾盂肾炎。③肾功能检查：早期可有浓缩功能减退。④尿路X线检查：对反复发作的慢性尿路感染患者可作尿路平片、静脉肾盂造影等检查，以发现有无尿路结石、梗阻、畸形等。

防治要点 对慢性反复发作的尿路感染患者要增强体质，提高机体防御能力，并消除各种诱发感染因素，如控制糖尿病，去除尿路结石等梗阻原因，查找及治疗男性前列腺炎、女性尿道口异常和阴道炎。尽量减少不必要的导尿及泌尿道器械操作。要保持婴儿尿布及会阴部清洁。

尿路感染的治疗以抗菌药物为主，辅以对症治疗以及对原发疾病和并发症的处理。

由于尿路感染的病原菌大多为大肠杆菌等革兰阴性杆菌且许多抗菌药物在尿中浓度均很高，因此对急性无并发症的尿路感染即可投予经验治疗，待细菌药敏报告后再作调整。可供选用的药物有复方磺胺甲噁唑(复方SMZ-TMP)、复方磺胺嘧啶(复方SD-TMP)、呋喃妥因、喹诺酮类(吡哌酸、诺氟沙星等)以及某些抗生素如氨苄西林、阿莫西林、哌拉西林和庆大霉素等。尿培养获绿脓杆菌者可投予诺氟沙星(氟哌酸)、依诺沙星(氟啶酸)或氧氟沙星(氟嗪酸)中之一种，也可根据药敏选用哌拉西林或庆大霉素等。肠球菌所致尿路感染宜选用氨苄西林或哌拉西林，必要时联合庆大霉素。葡萄球菌属尿路感染则宜选用头孢氨苄(头孢立新)、磷霉素钙、苯唑西林、诺氟沙星等，也可与庆大霉素合用。念珠菌尿路感染可选用酮康唑或氟胞嘧啶。

急性下尿路感染 一般可选用口服抗菌药，上尿路感染时除口服给药外，全身症状明显者可静脉给药以利于肾内病灶的清除。

急性下尿路感染的用药剂量可给予常规剂量范围的低值，疗程3~5d。由于大多数抗菌药物在一次给药后可维持有效尿浓度较大，故也可单次应用大剂量疗法，如成人单次服阿莫西林3g，或复方磺胺甲噁唑4片，但单剂疗法不宜用于孕妇和小儿。急性肾盂肾炎患者可应用常用治疗量，疗程10—14d，慢性肾盂肾炎或反复发作的上尿路感染应根据细菌药敏结果选用适当药物，有尿路畸形、尿路梗阻或功能异常者应进行相应外科处理。不能进行外科处理者可长期采用抗菌药物治疗，即每晚睡前轮流服用下列药物之一：复方磺胺甲噁唑2片、呋喃妥因0.1g、吡哌酸0.5g，并彻底排空膀胱，疗程6个月至2年不等。

严重肾病、尿路畸形、保留导尿 患者严重肾病、尿路畸形或进行尿路器械操作而并发败血症时宜给予氨苄西林或哌拉西林并联合庆大霉素静脉给药。由多种耐药革兰阴性杆菌所致尿路感染，也可选用新一代头孢菌素如头孢噻肟、头孢呋新等药物。患者肾功能减退时应调整给药剂量。

保留导尿病人仅有菌尿症而无症状时不需治疗，出现全身症状时应予氨苄西林或哌拉西林，也可联合应用庆大霉素，或根据药敏选用药物，同时拔除导尿管或间歇导尿。长程服药预防感染有助于耐药菌株的产生，不宜采用。

菌尿症 成人无症状性菌尿可自行消失，但在孕妇和小儿则有发展为症状性尿路感染可能，应予以治疗，一般口服抗菌药物2周，以后定期随访尿培养观察有无复发。

妊娠期尿路感染 妊娠期易发生尿路感染及菌尿症，均宜给予抗菌治疗；药物的选用需兼顾母亲及胎儿，毒性较大的氨基糖甙类不宜应用，喹诺酮类亦应避免，妊娠后期不宜用磺胺药及氯霉素。可选用氨苄西林、阿莫西林、头孢菌素类和磷霉素等。

婴幼儿尿路感染 婴幼儿尿道短而宽；易被粪便污染，又常存在膀胱输尿管返流而致上行感染，故发病率高。患儿年龄越小，临床表现越不典型，必要时可作耻骨上膀胱穿刺取尿作培养以明确诊断。药物可选用氨苄西林、复方磺胺甲噁唑和呋喃妥因，不宜用喹诺酮类。

老年人尿路感染 老年患者常伴肾功能减退，毒性大的氨基糖甙类药物宜慎用，主要经肾排泄的抗菌药物需酌情减量应用。老年男性由于存在前列腺肥大或前列腺炎，故尿路感染更为常见。

医院内感染

医院内感染(hospital-acquired infection)是指病人入院后发生的感染。住院前获得的感染、住院时正值潜伏期，住院后发病者不能作为医院内感染，而是社会感染；住院期间获得，出院后才发病者也应列为医院内感染。医院内感染(院内感染)在临床上主要表现为尿路感染、肺炎、伤口感染、败血症、肠炎等。

病原、发病机制和临床 院内感染有其特定条件。

首先医院是病人集中地方，提供了交叉感染的机会。其次病人可因本身疾病（如癌肿、白血病或淋巴瘤等）、创伤性诊疗措施（心导管、血液透析、静脉或膀胱插管等）以及应用抗癌药物、肾上腺皮质激素或免疫抑制剂，使机体免疫功能降低。最后，院内感染的病原菌多为耐药菌。院内感染的来源有3方面：①交叉感染：即在院内从别人（病人、医务人员及探望病人者）获得的感染。②自身感染：指感染微生物来自病人自身正常部位的寄殖菌或感染部位的病原菌，如术后伤口感染的葡萄球菌，癌症感染来源多为内源性菌丛。③环境感染：指接触到已感染的东西而获得感染，如军团菌可生存在冷却塔的积水或淋浴的水龙头中，病人可由于吸入空调送入的污染空气而引起肺炎。进食污染致病菌的食物、静脉输入污染革兰阴性杆菌或真菌的静脉输液或血制品皆可造成某一细菌感染在医院内流行。

病原菌 病原菌有细菌、真菌、病毒和衣原体等。

（1）细菌：95%以上的院内感染为细菌所致，其中近2/3为革兰阴性杆菌，包括大肠杆菌、肺炎杆菌等肠杆菌科细菌，以及绿脓杆菌、不动杆菌属、流感杆菌等。金黄色葡萄球菌（金葡菌）和肠球菌是院内感染最常见的革兰阳性菌，表皮葡萄球菌（表葡菌）常引起骨科人工装置、脑脊液分流管和人工瓣膜病人的感染。嗜肺军团菌可在易感染病人中造成院内肺炎。生长较快的分支杆菌如龟分支杆菌和偶发分支杆菌，可在心脏手术后造成胸骨骨髓炎、心包炎和心内膜炎、其他外科术后感染以及肌内注射引起的感染。胎儿弯曲菌可引起腹泻，凝团肠杆菌可由输液而引起败血症。类杆菌属和其他厌氧菌为下列院内感染的重要致病菌：①肠道或妇科术后感染。②吸入性或坏死性肺炎、肺脓肿、脓胸等。③糖尿病、肝硬化、血管疾患、癌肿、骨髓增殖性或淋巴增殖性疾病等的伴发感染。④免疫抑制剂、激素或对厌氧菌无作用的抗生素（如氨基糖甙类）应用后的继发感染。应用抗生素后由难辨梭状芽胞杆菌所致的肠炎可在医院内散播。

（2）真菌：念珠菌、曲菌等为严重感染的常见致病菌，也可为免疫缺陷病人感染的致病菌。曲菌感染多发生于肺部，也可波及中枢神经系统、心内膜、鼻窦、外耳道等。绑带和筒形石膏可污染根霉菌和曲菌而发生蜂窝织炎。

（3）病毒：常见的病毒性院内感染有乙型、丙型和甲型病毒性肝炎，风疹，流感，副流感和呼吸道合胞病毒所致的呼吸道感染。新生儿对鼻病毒最易感，由轮状病毒和诺瓦克病毒所致的腹泻多发生于婴儿和老年病人。单纯疱疹病毒、巨细胞病毒、水痘-带状疱疹病毒皆可在院内形成流行。

（4）衣原体、支原体、寄生虫：沙眼衣原体所致的结膜炎见于新生儿。尿素分解尿素原体和 Gardnerella vaginalis 可寄殖于肾移植病人，肾移植病人也易感染卡氏肺孢子虫和弓形体。输血时可能传播疟疾。阿米巴原虫和粪类圆线虫感染常见于精神病患者或智能低下儿童。在应用免疫抑制剂的器官移植病人，类圆线虫可形成重度自身感染。

临床表现 可有以下各种表现。

（1）尿路感染：为常见医院内感染，约占40%，其发病率为2%～5%，约75%的病人有导尿或尿路器械检查史。院内尿路感染病人中1%～2%将发生继发性菌血症。病原菌以革兰阴性杆菌为主，约占3/4；肠球菌和表葡菌偶见。10%的尿路感染可为念珠菌属所致，其发病率有逐渐增多趋势。寄殖于胃肠道或褥疮的病原菌感染污染尿道口后，可借导尿术侵入膀胱，或通过导尿管管腔以及导尿管和尿道粘膜间的薄层液体到达膀胱。一次导尿后发生菌尿症的机会为1%～5%，放置保留导尿管而无闭式消毒收集装置者，于48h后菌尿症可见于90%的病人，有闭式消毒装置者，菌尿症仅见于20%—25%的病人。感染发生率随导尿管放置日期而增加，每放置1d出现菌尿症机会为5%～10%。大多数患者的菌尿症于导尿管拔除后或再加用抗菌药物后消失。

（2）手术伤口感染：占医院内感染的25%左右，以革兰阴性杆菌所致者为多（60%），金葡菌也为重要致病菌。新生儿、老年人、肥胖病人、糖尿病、激素治疗、免疫抑制剂的应用等皆可增加病人伤口感染的易感性。术前住院久、手术时间长和引流等皆可使感染危险性增多。

（3）下呼吸道感染：占院内感染的16%（9%～33%）。病死率高达30%～50%。久病年老患者可因咳嗽反射或呼吸道纤毛清除功能降低而发生吸入性肺炎，系以厌氧菌为主的混合感染。体液免疫功能不全者易发生肺炎球菌、流感杆菌等有荚膜细菌所致的肺炎。粒细胞减少时，肺炎主要由革兰阴性杆菌引起。细胞免疫功能降低时，肺炎常由分支杆菌、真菌、奴卡菌、军团菌、卡氏肺孢子虫、巨细胞病毒等引起。呼吸器、喷雾器、增湿器等皆可作为细菌散播的媒介。

（4）败血症：院内败血症占院内感染的5%～10%，病死率约为50%（院外败血症的病死率仅35%）。败血症的主要致病菌为需氧革兰阴性杆菌，包括大肠杆菌、克雷伯菌属、肠杆菌属等。某些革兰阴性杆菌可在室温的静脉输液中生长繁殖，因此一旦血中检出这些细菌时，应考虑输液已被污染的可能。医院内败血症由厌氧菌和真菌所致者各占总败血症的3%左右。

（5）消化系统感染：假膜性肠炎或抗菌药物相关肠炎的最重要致病菌为难辨梭状芽胞杆菌。此菌可在病房地板、厕所、床上用品、医院工作人员的手以及3%的正常健康人粪便中查到，其中工作人员的手起重要的传播作用。腹腔感染尤其是继发于肠道手术或胃肠道穿孔后常为多种细菌的混合感染，厌氧菌中以脆弱类杆菌为主，次为其他类杆菌、梭菌、消化球菌、消化链球菌等，需氧菌有大肠杆菌、肺炎杆菌、变形杆菌属、绿脓杆菌等。胃肠炎为常见的流行性院内感染，病原体为沙门菌属、大肠杆

菌、葡萄球菌属、空肠弯曲菌以及诺瓦克类病毒、轮状病毒、阿米巴原虫等。

(6)脑膜炎:发生于颅脑手术及脑脊液分流术后,病原菌以肠杆菌科细菌、绿脓杆菌、金葡菌、表葡菌为多见,其发病率不高,但病死率甚高。

(7)皮肤感染:医院内皮肤感染有金葡菌所致的脓皮病、疖、痈、脓疱疮等,以及溶血性链球菌脓皮病、烧伤创面感染、带状疱疹等。金葡菌皮肤感染的发病率较高,常造成流行。某些婴儿室婴儿和工作人员的带菌率可达25%~30%。

防治要点 ①医院内成立院内感染控制机构,以期早期发现受染病人或带菌职工,采取有效措施消灭传染源。②加强对医院职工的卫生宣教,使每人皆能掌握院内感染的基本知识,严格遵守消毒隔离制度;简而易行的洗手措施不能忘记,以切断院内感染传播途径。③院内感染的病原菌往往对常用抗菌药物耐药,选用药物时应有药敏作为依据。平时应对院内感染的病原菌进行药敏监测,以作为经验治疗的参考。④尽量避免损伤性诊疗操作,如为减少尿路感染的发生,应尽量避免导尿;必须导尿时则采用消毒闭式引流系统。⑤外科医师如能做到精细操作,尽量减少组织创伤和缩小死腔,并及时止血则可减少术后感染的发生。手术室内紫外线照射或采用空气层流有助于预防清洁手术的感染。于某些外科手术时预防性应用抗菌药物,对预防感染有一定效果,如污染或化脓性手术、骨科人造关节手术、心血管手术等。⑥对院内肺炎的诱发条件如免疫缺陷尚缺少有力的治疗措施,但呼吸道治疗器械的严格消毒将减少医院内下呼吸道感染的发生率。⑦静脉输液须按制度进行严格检查,密切观察容器有无破损、液体有无污染和真菌生长等。输液前必须洗手,放置高营养输液管或给易感病人作静脉补液操作时,应带消毒手套。输液部位应定期检查,静脉导管保留时间不宜超过72h。有静脉炎时应立即拔除导管,同时剪取导管前端进行细菌培养。

厌氧菌感染

很多厌氧菌系人体的正常菌群,广泛存在于口腔、肠道、生殖器、尿道等的粘膜上。引起感染的厌氧菌主要有脆弱类杆菌、厌氧链球菌、产气荚膜杆菌以及消化球菌和难辨梭状芽胞杆菌等。厌氧菌感染(anaerobic infection)以胸腔、腹腔和盆腔感染为多见。近年来厌氧菌败血症的发病渐见增多。

病原、发病机制和临床 人体防御厌氧菌感染的主要因素是氧化-还原电势(正常为+120mV)。氧化-还原电势的降低有利于组织内厌氧菌的繁殖。血供不足和组织坏死以及兼性菌的同时存在可使氧化-还原电势降低。因此,凡属影响血供的血管疾病(如动脉硬化)、药物(肾上腺素、垂宁等)注射引起局部组织坏死、恶性肿瘤(引起局部缺血缺氧、组织坏死、粘膜破损)、冷冻、休克、外伤、外科操作以及异物和需氧菌的同时存在等,均有利于厌氧菌感染的发生。长期接受免疫抑制剂和氨基糖甙类抗生素治疗的患者,发生厌氧菌感染的机会亦增加。

某些厌氧菌借其产生的毒素、酶或代谢产物而使其毒力增高,如梭状芽胞杆菌产生的α毒素为一强力的卵磷脂酶,具有溶血和致坏死作用。类杆菌属可产生肝素酶而易引起化脓性血栓性静脉炎和迁徙性脓肿。

厌氧菌可引起任何部位和脏器的感染,其中1/3~1/2为混合感染。厌氧菌很少引致尿路、骨及关节感染。

胸腔感染 肺和胸膜的厌氧菌感染均相当常见。厌氧菌肺部感染大多为吸入性,正常唾液中含有大量厌氧菌(10^8/ml),当人体在神志不清、局部防御功能削弱、缺氧、吸烟、酒中毒、食管病变、上呼吸道化脓病灶等情况下,易吸入分泌物或脓液而引起发病。肺部感染尚可为血源性,由腹腔、盆腔等远处感染或脓毒性血栓脱落播散而来。胸腔厌氧菌感染可表现为肺炎、肺脓肿、坏死性肺炎和脓胸。

腹腔感染 正常肠道含有大量厌氧菌,故腹腔感染具有以下特征:①厌氧菌种以脆弱类杆菌为最多。②常为混合感染,平均每个标本可分离出5种细菌。诱发因素为外伤、手术、脏器穿孔、腹膜透析术后、以氨基糖甙类抗生素作术前肠道准备等。腹腔感染初起时可表现为弥漫性或局限性腹膜炎,继而可形成腹腔内多发脓肿。肝脓肿的常见厌氧致病菌为类杆菌、厌氧球菌。肠道感染的致病菌主要为大肠杆菌,但也可有梭状芽胞杆菌(如难辨梭状芽胞杆菌,见"难辨梭状芽胞杆菌肠炎")、厌氧链球菌等厌氧菌。阑尾炎的致病菌以脆弱类杆菌为多见。

女性生殖道及盆腔感染 主要致病菌为脆弱类杆菌、消化球菌、厌氧链球菌等,掺杂需氧菌和兼性菌的混合感染较多见。常见的感染有子宫内膜炎、盆腔蜂窝织炎和脓肿、阴道炎、输卵管炎和脓肿、剖宫产后伤口感染、脓毒性流产、产褥热等。

败血症 厌氧菌败血症的发生率国外统计约占总败血症的8%~11%。脆弱类杆菌为最常见的致病菌。

心内膜炎 厌氧菌心内膜炎的发生率占总心内膜炎的4%~10%。致病菌以厌氧链球菌、消化球菌为多见。

中枢神经系统感染 主要有脑脓肿和脑膜炎。脑脓肿的主要致病菌是厌氧菌(占70%~80%)。厌氧菌脑膜炎则较为少见,仅占细菌性脑膜炎的1%左右。

皮肤和软组织感染 厌氧菌性皮肤和软组织感染常见于手术、创伤、缺血部位等。致病菌常为内源性。身体易受污染的部位如腹部、盆腔等手术伤口。会阴、褥疮等处受感染机会较大。可有以下表现:①进行性细菌协同感染性坏疽。②协同性坏死性蜂窝织炎。③气性蜂窝织炎。④气性坏疽。⑤坏死性筋膜炎。⑥链球菌肌炎。⑦走马疳等。

诊断依据 下列临床特征有助于厌氧菌感染的诊

断:①分泌物具腐败臭味。②感染近粘膜面。③组织坏死、坏疽或假膜形成。④病变组织或渗出物中有气体。⑤血性渗出物呈黑色。此外,常规血培养阴性的心内膜炎、继发于恶性肿瘤或其他疾病而有组织破坏的感染,氨基糖甙类抗生素应用后发生的感染、人被动物咬伤后的感染、盆腔内感染、败血性流产、胃肠道手术后感染以及气性坏疽等均提示厌氧菌感染。

实验室检查主要为涂片检查和培养,后者为确诊提供依据。鉴于厌氧菌为人体普遍存在的正常菌群,因此,标本采集过程中应注意勿被污染。痰液标本以经气管直接穿刺抽取较为可靠。尿液标本应经皮肤从耻骨上穿刺膀胱取得。女性生殖道标本收集时应先清洁和消毒阴道和宫颈,小心扩张宫颈口,然后用套以消毒手指套的针筒或无菌塑料套管伸入宫颈管或宫腔内吸出分泌物。此外,可作子宫直肠窝穿刺或于手术时取标本送培养。标本采集后应尽量不接触空气并尽快接种。培养基必须新鲜配制,培养基中宜加入降低氧化还原电势的物质如半胱氨酸、血红素以及氨基糖甙类抗生素以抑制兼性菌的生长。

细菌学检查提示厌氧菌感染的线索为:①革兰染色的形态特征。②脓性标本常规培养无生长,而革兰染色则可见到细菌。③在含氨基糖甙类抗生素的培养基内有革兰阴性杆菌生长。④在培养过程中有大量气体产生,且有恶臭。⑤在厌氧琼脂平板上有典型菌落。⑥刚长出的产黑色素类杆菌菌落于紫外光线下呈红色荧光。近年来国内外学者应用气相色谱仪分析厌氧菌的酸性代谢产物,如短链挥发性脂肪酸和长链不挥发的脂肪酸,以确定引致感染的厌氧菌菌种,为厌氧菌感染的一种快速诊断方法。血清学检查开展和应用较少,包括免疫电泳、间接血凝、凝集、免疫荧光等试验。

防治要点 厌氧菌感染如无严重基础疾病,又能及时适当治疗,则预后仍较良好。

外科治疗 包括脓肿引流、坏死组织切除,充气病变的减压,去除并存的恶性肿瘤、异物、血栓等。在轻症无并发症的厌氧菌皮肤软组织感染中,单纯扩创和局部应用3%过氧化氢溶液即可。

抗菌治疗 由于厌氧菌常与需氧菌和兼性菌同时存在,因此,常需联合用药。多数厌氧菌对青霉素高度敏感。氨苄西林的活性与青霉素相似,值得提出的是大剂量羧苄西林能产生较高的血和组织浓度,对脆弱类杆菌也具有一定治疗效果。克林霉素(氯林可霉素)对各种厌氧菌均具较强抗菌活性,但本品有导致假膜性结肠炎的可能。林可霉素的抗菌活性较克林霉素为弱。氯霉素对大多数厌氧菌有良好抗菌作用,本品和克林霉素同是厌氧菌感染的首选药物,前者在中枢神经系统感染中尤有应用的指征。

甲硝唑(灭滴灵)对各种厌氧菌也具有良好抗菌效能,对兼性菌和需氧菌则无效,本品易透过血脑屏障,无明显毒性和副作用,有片剂、针剂和栓剂以及洗剂和霜剂等多种剂型。本品与氯霉素、克林霉素等合用可取得协同作用,可用于重症的厌氧菌感染。

四环素、红霉素、利福平等虽有一定抗厌氧菌活性,但疗效不稳定,且厌氧菌易产生耐药性。近年来国外积极寻找新的药物,头孢西丁(头孢甲氧噻吩)、拉氧头孢(羟羧氧酰胺菌素)等均有较好的抗厌氧菌活性,为抗菌活性强的广谱抗生素,对需氧菌和厌氧菌引致的感染,均有满意疗效。亚胺培南具有较强的抗菌活性,抗菌谱广,且是β内酰胺酶的抑制剂,毒性小,对厌氧菌感染或混合感染的患者,均有良好疗效。

其他治疗 全身支持疗法在严重感染甚为重要。血栓性静脉炎用肝素治疗常可奏效。扩散性气性坏疽和流产后梭状芽胞杆菌败血症可考虑应用高压氧疗法。

面部脓皮病

面部脓皮病(pyoderma facialis)少见,可能由凝固酶阳性的葡萄球菌引起,组织的变态反应在发病上可能有一定关系。皮损好发于面部发际。多见于青年女性。初起于一侧,突然发生,继而累及对侧。早期可呈急性炎症,局部红肿浸润,继而形成脓疱、脓肿,脓肿破溃后形成特征性窦道。日久产生萎缩性、乳嘴状或桥状瘢痕。病程数年。应用抗生素治疗,有时需并用皮质激素,或作窦道切除。

面部下疳样脓皮病

面部下疳样脓皮病(pyoderma chancriformis facialis)罕见。原因未明,可能与虫咬、破伤风后白色葡萄球菌感染有关。多发生在儿童。常见于下颌、眼周、口周,有时可见于外阴。初起为一个红斑、水疱或脓疱,以后形成黄豆大深红色结节样损害。数日后中央形成溃疡及结痂,边缘高起,基底较硬,外周有红晕。近端淋巴结肿大压痛,颇似硬下疳。数周内消退,遗留浅表瘢痕。根据病史,血清梅毒反应及梅毒螺旋体检查阴性可与硬下疳鉴别。局部可用抗生素软膏。内用氯霉素可缩短病程。

软下疳

软下疳(chancroid)系通过性交感染的外生殖器溃疡,致病菌为软下疳链杆菌(Streptobacillus ulceris mollis),本病的好发部位为男性冠状沟,特别是系带两侧的小窝、包皮内侧、尿道口及龟头;女性的会阴、阴蒂、大小阴唇及尿道口。

一般于性交后1～5d即发生针头大小的红斑、丘疹,很快变成水疱或脓疱。破溃后形成圆形、椭圆或不规则的浅溃疡。溃疡边沿红色呈潜行性,基底柔软无浸润,上覆坏死组织及灰色脓液,周围有狭窄的鲜红色炎性晕。

溃疡的数目开始为一个，由于自我接种，其周围可继发4个，直径从1mm～1cm左右，上觉剧痛。在男性患者中可伴发包皮炎。严重者发生坏疽或崩蚀性溃疡。

部分软下疳在发病1～2周后，两侧腹股沟的淋巴结周围产生炎症，局部红肿，并逐步扩大融合，形成一大片鸟卢皮面的肿块，俗称横痃。肿块中心化脓形成单腔脓肿，破溃后形成单个穿孔，痛剧。常伴发高热等全身症状，如另一侧发生淋巴结炎，则炎症较轻。病程为顿挫型。

从溃疡边缘深处或横痃组织刮取浆液涂片镜检，可见革兰阴性杆菌，约1.5μm长、0.5μm宽，圆形的两端比中部染色深，可见于细胞内，但常在细胞外，平行排列成对，成群，或链形。用链杆菌菌苗作皮试阳性。

根据病史，发病部位，剧痛性溃疡，横痃，查菌阳性，本病诊断不难。但应注意下列情况：①软下疳与硬下疳并发，如自软下疳全愈过程中，基底发生浸润，甚至形成硬下疳，应作随防及梅毒学血清学检查。②软下疳与性病性淋巴肉芽肿并发，除密切观察外可用治疗试验来判断。

防治本病在于避免不洁性交，口服磺胺嘧啶，亦可使用四环素、链霉素。

免疫缺陷者感染

人体具有物理和化学屏障、非特异性和特异性免疫功能，以防御各种不利因素。任何影响和损伤这些防御功能的因素皆可使人易于发生感染，称免疫缺陷者感染或机会感染(opportunistic infection)。病原体常为条件致病菌和寄殖于正常粘膜、皮肤的毒力较低的细菌、真菌和某些病毒及原虫。

发病机制和临床

中性粒细胞功能损害　中性粒细胞(简称粒细胞)具有粘附、趋化、吞噬、脱粒及杀菌功能，任何一种功能缺陷均可导致机体防御病菌能力减退和对细菌易感性增加，因而可出现反覆感染。许多先天性或获得性疾病可损害粒细胞功能，粒细胞粘附功能缺陷见于糖尿病、慢性粒细胞白血病。趋化功能缺陷由于粒细胞本身缺陷所致者见于懒惰白细胞综合征、Chediak-Higashi综合征、糖尿病、肝肾功能不全、严重细菌感染等。由趋化因子生成缺损而致的趋化功能缺陷见于先天性C_3和C_5缺乏症、糖尿病、系统性红斑狼疮等。血清中有作用于粒细胞的抑制物(见于骨髓瘤)或作用于趋化因子的抑制物(见于霍奇金病)，也可导致趋化功能缺陷。吞噬功能缺陷可由细胞本身缺陷或调理素缺陷所致，前者见于白血病、糖尿病、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等。后者见于低免疫球蛋白血症、C缺乏症、系统性红斑狼疮、慢性淋巴细胞白血病、骨髓炎、金黄色葡萄球菌(金葡菌)感染等。脱粒功能缺陷见于白血病、Chediak-Higashi 综合征等。杀菌功能缺陷可由于：①过氧化氢生成缺陷，见于慢性肉芽肿病。②骨髓过氧化物缺乏，见于骨髓过氧化氢缺乏症。③获得性杀菌功能减低，见于急性白血病、严重感染、营养不良、缺铁性贫血、严重烧伤等。由趋化障碍所致感染的病原菌多为葡萄球菌属、链球菌属、流感杆菌、大肠杆菌、克雷伯菌属等。由粒细胞本身缺陷所致的吞噬作用减弱者，其病原菌多为具有荚膜的细菌，有调理缺陷者的感染病原菌常为绿脓杆菌、变形杆菌属、葡萄球菌属、链球菌属、沙门菌属等。慢性肉芽肿患者的感染病原体以过氧化氢酶阳性微生物如葡萄球菌属、克雷伯菌属、大肠杆菌、绿脓杆菌、沙门菌属、念珠菌属、曲菌等多见。

粒细胞减少症　导致中性粒细胞减少的因素甚多，常见者为药物及化学物品应用、放射损伤和感染。氯霉素、甲砜霉素、磺胺药、甲硝唑、抗癌药、抗甲状腺药、甲苯磺丁脲等抗糖尿病药，氨基比林等解热镇痛药皆可引起中性粒细胞减少。其发病机制可能为中毒、过敏或免疫反应。放射线能直接杀伤粒细胞或引起染色体损害，使白细胞不能增殖。病毒性感染、伤寒、兔热病、布氏杆菌病、黑热病、疟疾反覆发作等皆可出现粒细胞减少。在粒细胞减少者发生感染时，病原菌多为肠杆菌科细菌、假单胞菌属、金葡菌等。中性粒细胞少于0.5×10^9/L($500/mm^3$)时，感染显著增多，而且常甚严重。

体液免疫缺陷　某些感染，尤其是慢性感染、慢性淋巴细胞白血病、淋巴肉瘤等淋巴系统恶性肿瘤、严重营养不良、早产儿、新生儿，以及应用某些药物的患者，皆可伴有B淋巴细胞缺陷；表现为低球蛋白血症或选择性免疫球蛋白缺陷，或仅对某些抗原刺激不能产生足够抗体反应。体液免疫缺陷早期易有肺炎球菌、流感杆菌、链球菌和葡萄球菌感染，随病程演进，革兰阴性杆菌感染增加。选择性 IgA缺陷时，易发生呼吸道和消化道感染，IgG或特异性抗体缺陷易发生革兰阴性菌、具有荚膜的细菌、假单胞菌属以及水痘、肝炎等病毒感染。

细胞免疫缺陷　T淋巴细胞功能缺陷易发生感染、肿瘤和自身免疫病，并易受药物等有害因素的影响；表现为周围血液中T细胞减少，在体内对致敏的抗原或植物血凝素的皮肤迟发型过敏反应降低，在体外T细胞对有丝分裂原或同种异型抗原或特异性抗原的应答能力降低，以及辅助B细胞对胸腺依赖抗原的应答功能减弱。T细胞缺陷时，病人易受李司忒菌、军团菌、结核杆菌、布氏杆菌等细菌侵袭。病毒主要是疱疹病毒(单纯疱疹病毒、水痘带状疱疹病毒、巨细胞病毒)、真菌(念珠菌、曲菌、隐球菌、球孢子菌等)、原虫(肺孢子虫、弓形体)和蠕虫(粪类圆线虫)皆可作为细胞免疫缺陷患者感染的病原体。获得性免疫缺陷综合征为病毒性感染导致严重细胞免疫缺陷的范例，最常见的有条件病原体为肺孢子虫，发生于50%的患者。此外尚有曲菌、念珠菌、隐球菌、巨细胞病毒、奴卡菌、类圆线虫、弓形体等所致的肺炎、脑膜炎或脑炎等。器官移植的感染处理仍为移植成功与否的关键。心脏移植后早期感染与其他心血管手术同，败血症多见，1个月后一般医院内感染减少而代之以条件致病病原

体，如疱疹病毒、真菌、原虫等。

诊断依据 对免疫缺陷者感染进行诊断时应考虑感染性质和免疫状态两个方面。感染性质的基本诊断措施与免疫功能正常者相仿。在进行病史询问时也可了解病人的一些免疫状况。如病人有接触性皮炎者则可除外细胞免疫缺陷，有粘膜皮肤念珠菌病者提示T细胞功能异常。口疮可为严重粒细胞减少的早期症状，葡萄球菌皮肤感染和反覆发生肺炎者提示白细胞趋化作用不良。有过氧化氢酶阳性菌反覆感染者提示慢性肉芽肿病。白细胞总数和分类既能提示病原体类别，也能确定粒细胞减少的有无。炎症反应可通过皮肤小窗观察白细胞粘附、移动和趋化现象，也可检查吞噬细胞的功能。免疫球蛋白测定有助于对B细胞功能的了解，有低丙球蛋白（内球）血症者应测应用丙球免疫前后特异性抗体的产生能力。T细胞功能测定可通过延迟皮肤过敏反应或一般抗原（植物血凝素等）或特异性抗原（PPD、白色念珠菌等）刺激后的淋巴细胞转化试验等。

防治要点 免疫缺陷者一旦发生感染，治疗效果多不满意，因此预防感染极为重要。应避免使用所有能损伤防御功能的诊疗措施，各种导管（尤其是导尿管）应尽量少用，且要经常调换。内镜、膀胱镜、血管造影、齿科器械操作等皆应严格掌握，必须进行者应予以预防性抗菌药物。对免疫缺陷者，尤其是粒细胞减少者（$<1\times10^9$/L）进行保护性隔离很有必要，水、食物、医疗器械等皆须消毒，并采用空气层流。对病人的自身肠道细菌则采用口服抗菌药物，如新霉素、万古霉素、甲硝唑、制霉菌素等。在给患者免疫抑制治疗前，应首先清除其慢性或潜在性感染灶，如龋齿、慢性鼻窦炎、无症状尿路感染等。给免疫缺陷者应用抗菌药物时应注意菌群失调。

免疫缺陷者出现发热时应先考虑感染的可能，一方面进行病原学检查，一方面应争取时间抗感染治疗。对患者的各种免疫缺陷状态也应作出适当处理。对免疫缺陷者感染的治疗措施基本与一般感染相同，但选用的抗菌药物应具备下列条件：①为杀菌剂。②对病原体有高度活性。③在感染部位可达有效浓度。④对细胞内微生物有作用。⑤不易导致耐药株的出现。⑥毒性低。⑦可由需要途径给药。

大剂量维生素C可改进白细胞的吞噬功能；左旋咪唑能改善趋化反应，增强大单核细胞功能；转移因子可改善趋化缺陷；维生素E能纠正某些吞噬缺陷，皆可作为辅助用药。中性粒细胞减少患者出现感染症状时应即住院治疗，待痰、血、尿等进行细菌培养后，即根据可能常见的病原菌予以相应的抗菌药物。培养获得阳性结果时，再根据药敏结果调整。抗菌药物治疗48h后无效者，应输入粒细胞，至少连续3d。有骨髓功能衰竭者可考虑骨髓移植。

病人有IgG缺陷伴反覆细菌感染者，应用丙球后可得到改善。一般说来血浆IgG维持在2 000mg/L时即可减少严重感染。静脉滴注的效果优于肌注。新鲜血浆可采用，每3～4周输入血浆10～20ml/kg；血浆中除IgG外，尚有IgM和IgA。

T细胞缺陷的治疗仍处于探索阶段。可使用卡介苗、西咪替丁（甲氰咪胍）等重建细胞控制的免疫反应，胸腺移植也可使T细胞增多和功能改善。转移因子与抗感染药物合用治疗结核、麻疹、念珠菌病、球孢子菌病等皆有一定效果。糖尿病患者应积极治疗，尿毒症患者应予以透析疗法，系统性红斑狼疮等结缔组织病的活动应使之缓解。脾切除后易发生感染，可采用多价肺炎球菌多糖疫苗，也有人主张长期应用抗菌药物预防。

腹股沟肉芽肿

腹股沟肉芽肿（granuloma inguinale）又名性病肉芽肿，是由肉芽肿杜诺凡菌（Donovania granulomatis）感染引起的外生殖器及其周围组织的慢性肉芽肿。多见于热带和亚热带，中国尚未发现。

病原菌系有荚膜的微弯或直的革兰阴性杆状体，约1.5μm×0.5μm，瑞式染色荚膜染成红色，杆状体染成暗蓝色或紫色，其两极较深染。可在鸡胚或含蛋黄的培养基中培养。

患者大都是青壮年，男女同样累及。在感染1～12周后，在外生殖器出现1个或数个柔软、扁平、高起的丘疹或结节。结节向上扩展，很快穿破皮肤，形成发亮、牛肉色的肉芽肿表面，无痛感。好发部位为冠状沟、阴茎、大阴唇等处。几周后，外周发生卫星损害，并逐渐融合形成边缘鲜明的多环形高起片块。其原发性和继发性损害倾向发生于温暖潮湿的皱褶处，如腹股沟、会阴和臀沟，肛门亦可累及。亦有发生在生殖器以外的。旧损害的高起边缘呈灰色或淡色，有时卷起呈条状，中心为不规则的肉芽组织，上有小片的白色表皮和糜烂，可有带血的臭味分泌物。自觉有轻度不适，损害广泛时有痛感，影响行走，走时如鸭步。若无继发感染，局部淋巴结不肿大。其他尚有：①瘢痕型：肥厚瘢痕与肉芽肿相交织。②溃疡型：从结节发展而来。③肥厚型：罕见，从增殖至象皮肿，由淋巴回流不畅所致。本病全身症状轻微。一般并发症有尿道感染，继发性贫血，和血管破蚀后突然出血。如不医治，病情可继续延至10—20年，如经血源传播，可累及肝、脾、眼、面、唇、喉、胸，甚至骨骼。孕妇中可有血循环扩散。根据临床特点和实验室中发现病原体可以确诊，并易与性病性淋巴肉芽肿鉴别。

治疗越早，效果越好。可用四环素、氯霉素、土霉素、氨苄西林或链霉素，均有效。有认为复方磺胺甲噁唑（复方SMZ TMP）疗效更佳。治后每2月复查一次，共1年。

猫抓病

猫抓病(cat scratch disease)又名良性淋巴网状细胞病，有认为由细菌或病毒所致，也有证据认为是由衣原体引起的一种较轻的全身性感染，以局部淋巴结肿大和疼痛为其特征。本病多发于儿童及青年，秋冬季多见。

大多数患者在发病前有被猫抓、咬或舔的病史。猫自身并不显症状，仅由其排出致病体传递给患者。潜伏期约10d。咬、抓处先出现原发病灶，为红褐色结痂性丘疹或结节，可成溃疡，多见于手或上肢，其次是面、颈部，于数周内逐渐愈合，不留瘢痕。在原发病灶出现后3～12周，局部淋巴结肿大、微热、疼痛，以后可化脓。淋巴结炎症高潮时，原发病灶可再度出现红肿。全身症状一般轻微，多数有低热。病程约数周，少数持续数月之久。病程中偶有全身皮疹，如多形性红斑、淤斑及结节性红斑等，全身淋巴结及脾脏可肿大。严重者可出现脑炎、脑脊髓炎以及肺炎等并发症。若原发病灶发生于眼部并随即出现耳前淋巴结炎，称为Parinaud综合征。实验室检查除血沉轻微增高外，很少有异常，多形核白细胞可能稍高。原发病灶及局部淋巴结的组织病理变化均有诊断价值，早期为局灶性网状细胞增生形成的肉样瘤型肉芽肿，晚期出现脓肿或坏死区域，为上皮样细胞围绕，其最内层呈栅状排列，偶见Langhan细胞，上皮样细胞之外围为淋巴样细胞。

在猫抓后发生肉芽肿性结节及单侧性淋巴结炎，则应考虑为本病。但必须与化脓性淋巴结炎、结核性淋巴结炎、孢子丝菌病、淋巴肉瘤、结节病、霍奇金病相鉴别。本病是一种良性疾病，有自然痊愈的倾向，抗生素治疗无效，淋巴结化脓有波动时可吸脓或引流。可试用泼尼松(强的松)治疗。

回归热

回归热(relapsing fever)乃包柔体属螺旋体所致的急性传染病，其临床特点为急起骤退的发热、全身肌骨疼痛、一次或多次复发、肝脾肿大等，重症有严重毒血症、黄疸、出血倾向等。有虱传和蜱传两种，前者呈流行性，全球已明显减少，可与流行性斑疹伤寒共发于同一病人，人是唯一传染源；后者常散发，中国见于新疆、山西等地，鼠类是主要传染源。

病原、发病机制和临床 虱传回归热的病原体为Borrelia recurrentis，导致蜱传回归热者有B. duttoni、B. Persica、B. latyshewi、B. crocidurae等多种，因地区而异。包柔体具5～10个大而不规则的螺旋，暗视野下运动活泼。电镜下菌体两端各有一束由12～15轴丝构成的鞭毛样物。易被各种染料着色，革兰染色阴性。包柔体在含血清、腹水、兔肾组织碎片的培养基中易生长繁殖，除含有特异抗原外，尚与其他微生物如变形杆菌OX_{19}、梅毒螺旋体等有共同抗原。包柔体易发生变异，不同菌株的抗原性不尽相同，甚至在同一患者不同发热期中所分离的抗原性也有差异。虱传和蜱传回归热两者的病原间有一定程度的交叉免疫反应。

受染虱、蜱叮咬人后，病原体可经不同途径侵入人体，主要经皮肤创口，也可因污染手指接触眼结膜或鼻粘膜而导致发病，偶有经胎盘或输血传播者。病原体在组织、脏器中繁殖至相当量时即侵入血循环，并产生大量包括内毒素类物质在内的各种代谢物，导致发热和毒血症。当体内出现相应的特异性抗体如溶解素、凝集素、制动素等后，血循环中大部分病原体被杀灭，症状消退；但少数病原体因抗原发生变异，仍能存活在组织中。变异株繁殖至相当数量时再侵入血循环引起发热，体内又产生新的相应抗体，发热再度骤然下降。反覆发作至包柔体变异不能超过特异性抗体的作用范围时，疾病乃告痊愈。目前已发现9种抗原结构不同的变种(A～J)，A和B变种最常见。

包柔体的代谢物可破坏红细胞引起贫血和溶血性黄疸，又能损害毛细血管内皮细胞，引起各种出血倾向；对肝脏的损害也是发生黄疸和出血的重要因素之一。包柔体也可侵入中枢神经系统，尤以虱传回归热为多见。病变见于脾、肝、肾、心、脑、骨髓等处，主要为充血、水肿，脾更可有散在梗死、坏死灶或小脓肿。

潜伏期平均约1周，起病急骤，大多呈持续型，伴寒战、剧烈头痛、全身肌肉疼痛(尤以腓肠肌为著)、面和结膜充血等；肝脾肿大、肺底啰音、中枢神经系症状(谵妄、抽搐、脑膜刺激征等)、心血管系统症状(脉快、奔马律、心力衰竭等)、出血现象等，均以虱传型比较多见，但点状出血皮疹、眼和神经系统后遗症则较多见于蜱传型。此外，蜱叮咬处可出现紫红色皮炎，中央隆起，抓破后易感染化脓，并有局部淋巴结肿大。

发病3～6d后体温骤降，可在2～4h内骤退至常温或常温以下，伴大汗，甚至休克。经7～9d的平均无热期后多数有复发，此时全部症状再度出现。复发大多较轻，病程也较短，虱传型的复发较蜱传型为少。患病后的免疫力短暂。

诊断依据 在寒冷季节有体虱孳生情况，或曾在流行地区蜱类孳生场所旅居，均有参考价值。确诊有赖实验室检查。可在发热期取周围血或骨髓作涂片，用Giemsa或Wright法染色镜检，或作暗视野检查，发现含5—10个稀疏螺旋体的病原体时即可确诊。皮疹刮片有时也可找到病原体。蜱传型因血中病原体不多，须多次找寻或作厚血片，离心浓集后始能找到。必要时可采血0.5～2ml，接种于小鼠腹腔内，经1～2d在动物尾血中可查见病原体。

血清学试验一般用于流行病学调查，但如上述检查阴性时也可考虑采用，可取双份血清检测凝集、补结、制

动或杀包柔体等特异性抗体；如有4倍升高，也可确诊。约10%患者在发病期对梅毒血清试验或外斐试验（变形杆菌 OX_{19}）呈假阳性反应。

本病急性发热期需与伤寒、流行性和地方性斑疹伤寒、鼠咬热、钩端螺旋体病、流行性出血热、登革热等区别。

防治要点 预防重点为个人防护和灭虱、灭蜱、灭鼠措施（见"流行性斑疹伤寒"条）。在流行区野外作业时应穿紧身衣，防止蜱叮咬；如发现已被叮咬，局部并出现红色丘疹，则可口服多西环素（强力霉素）或四环素以防发病。应防止鼠或其他脊椎动物进入住宅。腐烂木材不用于建筑，也不贮藏于室内，在有蜱的建筑内可用杀虫剂喷撒墙壁、地面和天花板，并修补裂缝。患者应予隔离，灭虱，彻底灭虱后可解除隔离。

四环素为治疗两型回归热的首选药物，每日成人量为1.5～2g，儿童为30～40mg/kg；4次分服，不能口服时改于静脉内给药，成人每日不宜超过1g。多西环素、青霉素等也可采用，前者每日成人量为200mg，2次分服；后者每日为60万～80万U，分2次肌注。应慎防因包柔体被大量杀灭、溶解时出现的休克反应。疗程为7～10d，有严重毒血症或休克反应时可合用肾上腺皮质激素。

未经特效治疗者虱型回归热的病死率为2%～14%，大流行时期可达50%，蜱型的病死率为2%～5%；经四环素及时治疗后病死率有明显降低。

梅毒

梅毒（syphilis）是由苍白螺旋体引起的一种慢性传染病，属于性病的一种，在出生后得本病者称获得性梅毒，在胎内得病者称胎传梅毒。凡是梅毒有临床表现的，称显性梅毒，无临床表现，只能靠血清检查来证实的称隐性梅毒。此外，按病期的长短可分为早期梅毒和晚期梅毒。

获得性梅毒主要通过性交传染，也可通过接吻、哺乳、输血及意外直接接种传染；孕妇感染后可通过胎盘或产道传给胎儿。病人为传染源，硬下疳、扁平湿疣和粘膜白斑最容易传染；受感染者的皮肤和粘膜必须要有破损。梅毒初起时即为全身性感染，病程缓慢，在发生过程中可侵及任何器官的组织产生各种症状。通常经2～3周的潜伏期，在梅毒螺旋体侵入处出现初期损害，称硬下疳；在感染后6周左右，血清反应呈阳性，下疳可以"不治自愈"，但潜伏在体内的螺旋体仍继续繁殖，在感染后8～12周左右，大量进入血循环而产生二期早发梅毒疹，除累及皮肤粘膜外，体内各脏器如骨、肝、眼、神经系统等都可侵犯而出现各种症状，二期早发梅毒疹亦可"不医自愈"，暂时又处于静止的潜伏状态，残留螺旋体仍可繁殖，待机活动，待机体抵抗力低下时，又可进入血循环而产生第二期复发性梅毒疹，往往在感染后1～2年内出现，最后同样机体又将螺旋体大部杀灭，使复发性梅毒疹"自行痊愈"，患者又一次进入静止的潜伏状态。一期和二期合计一般不超过2年称早期梅毒，2年后梅毒进入晚期，即晚期梅毒，或称三期梅毒。如再有复发，病变可见于任何器官和组织；皮肤粘膜梅毒可在2年后的任何时期发生，神经和心血管梅毒则常发生于感染后10～20年或更久，以上统称三期损害。总之，梅毒螺旋体侵入人体后临床上表现为活动期和静止期的交替过程。早期损害有相当规律性和传染性，晚期病程发展则无一定规律性，往往损害少，传染性小，而病程长，破坏性大，有时危及生命，愈后留下瘢痕，以上是梅毒的典型发展过程。但梅毒发展过程在不同患者中并不相同。有些病例可于感染后终身不发病，有的只有一期而无二期，或仅有二期而无一期或三期症状。胎传梅毒的发病情况基本上与获得性梅毒相似，但因梅毒螺旋体直接进入血循环致病，故无初期症状。各期梅毒的治疗可参见下列有关条目。

胎传梅毒

胎传梅毒（congenital syphilis）是梅毒螺旋体经过母体胎盘进入胎儿血循环中所致的梅毒，感染时间均在妊娠4个月以后，孕妇感染时间越短，则胎儿被感染的机会越大，可导致流产、早产和死胎或生出活的梅毒儿。晚期梅毒孕妇传染给胎儿的机会较小。

发病机制和临床 胎传梅毒分为早期（2岁以内）和晚期（2岁以上）。

早期胎传梅毒 一般于生后3周至3月之间发生，常见的症状有：①营养障碍：患儿发育营养差，体格瘦小，皮肤苍白松弛，哭声低哑，貌似老人。②皮肤粘膜损害：皮肤损害以斑疹、斑丘疹和丘疹为多见，初呈鲜红或紫红色，以后转成红铜色，斑疹和斑丘疹大都分布在头部、四肢和躯干，数目少，直径0.3～1cm，发生在掌跖和腔口周围的，可融合成片，常有脱屑或潮湿，如不治可在1～3月内消退，遗留暗棕色斑；丘疹好发掌跖和臀部，直径0.5～2cm，盘状，浸润显著，上附鳞屑，在口周和臀部的损害其表层常已剥脱而潮湿，口周附近的皮肤因弥漫浸润失去弹性可形成辐射状皲裂，愈合后形成辐射状瘢痕。可有大疱性损害，直径1～2cm，常分布全身以掌跖和四肢较多，外有狭窄红晕，疱液初清澈微黄后变混浊，数日后愈合留紫褐色斑痕，2—3月后可消退。脓疱疹少见，好发面和四肢。与成人所见类似。扁平湿疣少见，发生在肛门、外阴或其他皱褶处，多数在1～2岁发生。粘膜损害，可发生在鼻、喉、口腔和唇粘膜，导致鼻粘膜红肿溃烂，流血性涕，呼吸时发鼾声或哨音，可发展为破坏鼻中隔，使塌陷成马鞍鼻，喉部发生卡他性炎症，口腔粘膜可出现粘膜斑，唇面出现鳞屑和皲裂。秃发形态与获得性梅毒相似，秃发区分布不均匀，数目少但面积大，有时秃发处可见鳞屑性斑疹。指甲病变有甲沟炎和甲床炎，甲面可弯曲成爪形，松脆易掉。③其他：可发生一个或数个手指成梭形

的弥漫肿大的梅毒性指炎，骨骺如桡骨骨骺较易发生梅毒性骨骺炎，患肢因移动时疼痛而患儿不肯移动的假性瘫痪。此外，也可发生骨膜炎、骨软骨炎、骨髓炎、肝脾及全身淋巴结均可肿大、无症状性神经梅毒、梅毒性脑膜炎，或视神经萎缩、虹膜炎，睾丸亦可发生梅毒性病变。

晚期胎传梅毒　可发生结节性梅毒瘤，与晚期获得性梅毒相似，晚期胎传梅毒的三个特殊临床表现为：①实质性角膜炎：常在8～15岁时发生，双侧角膜有深在性浸润，可严重影响视力。②神经性耳聋：双侧性，发病较急，多在10岁左右发病。③楔状牙（Hutchinson牙）。此外，也可发生马鞍鼻、马刀胫、硬腭弓狭窄及锁骨病征，偶见中枢神经系统梅毒。

隐性胎传梅毒　是指没有临床症状的胎传梅毒，仅血清反应呈阳性反应，在2岁以内称早期隐性胎传梅毒，2岁以后者属于晚期隐性胎传梅毒。

组织病理：胎传梅毒的病理变化，早期基本上和获得性梅毒的早期相似；晚期和获得性梅毒的晚期相似。

实验室检查：暗视野映光检查：从早期损害中可找到螺旋体。血清试验：血清性病研究实验室试验（VDRL）和不加热的血清反应素试验（USR）阳性率与相应的获得性梅毒类似，婴儿脐带血的血清反应阳性不能表示婴儿有梅毒，因母亲血内的反应素能通过胎盘进入胎儿血液，需多次作定量检查，以观察血清反应素滴定效价的升降才有诊断价值。

诊断依据　根据患儿父母冶游史和性病史、临床表现，结合血清试验、早期损害，再结合暗视野检查和相应脏器累及的相应实验室检查即可诊断；晚期需要进行活组织检查分析判断；对可疑病例可行治疗试验予以确诊。

治疗要点　对早期胎传梅毒，给普鲁卡因青霉素，5万U/kg体重，每日分2次静脉点滴，共10～14d，也可以青霉素，每日5万U/kg，肌注，连续10—14d。晚期胎传梅毒，给普鲁卡因青霉素，5万U/kg，肌注，共10d，但总量不超过成人量。开始治疗时应避免发生Jarisch Herxheimer反应（疗后梅毒增剧反应）。8岁以下儿童禁用四环素。可用红霉素代之，每日7.5～12.5mg/kg，分4次服，连服30d。

早期梅毒

早期梅毒指梅毒螺旋体通过性交或非性交感染，病期在2年以下的慢性传染病。它包括第一期梅毒、第二期梅毒和早期隐性梅毒。

发病机制和临床

第一期梅毒（硬下疳）　也称一期梅毒。约在感染后3周左右发生，通常发生于外生殖器（95%）如男性冠状沟及其邻近部位，女性常发生于阴唇和子宫颈，亦偶有见于尿道内、阴茎体、阴唇系带甚至耻骨部位等。非性交感染可见于唇、舌、肛门等，初起时，患处微红，以后逐渐变为硬结，约1cm直径大小，多为单个，偶有2～3个，圆形或椭圆形，呈红铜色，表面糜烂，有少量粘性分泌物或覆盖灰色薄痂，边缘整齐，质地坚硬，在早期常伴局部淋巴结肿大，血清反应阴性称血清阴性下疳，后期阶段有全身淋巴结肿大，血清反应阳性称血清阳性下疳，下疳的分泌物中螺旋体甚多，传染性强，病程5～7周，可"不医自愈"。

第二期梅毒　也称二期梅毒。

1．二期早发梅毒疹：在感染后10周左右出现，在发疹前2～3d常有低热、头痛、肌肉和关节疼痛及食欲减退等前驱症状，损害对称、广泛和稠密，不痛不痒，常有全身淋巴结肿大，血清反应阳性。

（1）皮疹：根据形态有：①斑疹型：为圆形或椭圆形的玫瑰色斑，直径1～2cm，偶为环形，均匀分布在腹、胁、背、前胸下部、大腿上部、上臂内侧等处，无鳞屑，损害可保持斑疹状态而停止发展，或转变成斑丘疹或丘疹，持续数周，可自然消失。②丘疹型：好发于面、臂屈面、下肢及躯干等处，呈圆形或扁状，直径2～5mm或更大，红铜色，浸润显著，质坚实，有压痛，表面光滑，无鳞屑，亦可发生于毛囊口，往往聚集成群而成斑块状，亦可排列成蜂房花形、环状或弧形等形态。③脓疱型：多见于身体衰弱或营养不良的病人，为深浅和大小不等脓疱。

（2）扁平湿疣：在感染后1年发生，损害常位于皮肤粘膜接壤处，以位于肛旁和女性外阴为多，但腋、脐、腹股沟、指、趾和甲沟等处也可发生，初起为紫红色丘疹，由于湿、热和摩擦形成湿丘疹，以后扩大融合成基底宽广、扁平，表面有密集细粒，覆盖着灰白色膜的斑块，表面容易糜烂，含很多螺旋体。

（3）粘膜损害：有卡他性炎症和粘膜斑两种。前者或称弥漫性红斑性咽炎，口腔和咽喉粘膜稍红肿，淋巴滤泡肿大，严重的呈糜烂，有少量渗出，有干痛，声音嘶哑和失音。后者在粘膜上出现局部性糜烂，好发于唇粘膜，上覆白色薄膜，外周无红晕，含大量螺旋体。

2．二期复发梅毒疹：形态与早发损害相似，均为全身性和对称性，但数目较少，分布范围较小，仅见于面及四肢，或见于掌跖或皮肤粘膜交界处。

复发大多由于治疗剂量不足造成，有复发达2～3次者。

此外，尚可有秃发，呈弥漫性虫蚀样或斑秃形。骨膜炎多累及长骨如胫骨、腓骨、尺骨和桡骨等处，发作较急，常对称，骨膜肥厚，伴疼痛，常以夜间为重；骨炎和关节炎亦可发生，也可有虹膜睫状体炎、视网膜炎、脑膜炎和无症状性神经梅毒等。

3．早期隐性梅毒：指上述损害消退，病情处于静止状态，血清反应阳性，病期在感染后2年内。

组织病理：第一期损害示真皮内毛细血管内膜炎和周围炎，有稠密淋巴细胞和浆细胞浸润，如血管内皮增殖，阻塞管腔可形成血栓或阻塞性淋巴管炎。螺旋体附着于毛细血管静脉和淋巴管壁，以及糜烂边缘的表皮内。

晚期可有轻度纤维性变。

在二期斑疹时，毛细血管和浅表血管显著扩张，伴以内皮细胞增生及轻度水肿，管腔可阻塞，外围有大量淋巴细胞和浆细胞浸润，丘疹期浸润更为稠密，范围更大，组织内弹力纤维破坏，在表皮和血管周围有大量螺旋体。

诊断依据 根据有不洁性交史，典型的临床表现和实验室检查予以确诊，对隐性梅毒、实验室检查尤为重要。

血清试验 ①非梅毒螺旋体血清试验：如性病研究实验室试验(VDRL)和不加热血清反应素试验(USR)，在下疳发生后1～2周和二期梅毒，100%呈阳性反应。②螺旋体血清试验：如荧光螺旋体抗体吸收试验(FTA-ABS)、梅毒螺旋体血凝试验(TPHA)和梅毒螺旋体制动试验(TPI)，用来确定非螺旋体血清试验阳性者究竟是真阳性还是假阳性，以及晚期梅毒非螺旋体血清试验阴性者。

梅毒螺旋体检查 采用暗视野映光检查。硬下疳、扁平湿疣和粘膜损害中可查到大量螺旋体。

防治要点 发现后应立即治疗，且治疗需彻底。采用普鲁卡因青霉素，每日80万U肌注共10～15d，总量600万U，或苄星青霉素240万U，分两侧臀部肌注，每周1次，共2～3次。对青霉素过敏者采用盐酸四环素500mg，每日4次，口服，连服15d。多西环素(强力霉素)100mg，每日2次，连服15d。

隐性梅毒

感染梅毒后可出现各种早期和晚期损害，即使不治疗，其中大部分可以自行消退，或经过不规则治疗，虽症状消失，但并未痊愈，梅毒血清反应阳性，同时脑脊液检查排除无症状性神经梅毒和荧光透视排除梅毒性主动脉炎，此时称隐性梅毒，以后一旦机体抵抗力削弱时仍可出现梅毒症状，亦有终身隐伏而不再出现症状的。

晚期梅毒

晚期梅毒指感染梅毒后病期在2年以上的病例，它包括三期梅毒和晚期隐性两类。晚期梅毒损害不仅限于皮肤粘膜，并可侵犯任何内脏器官或组织，破坏性大，传染性小，螺旋体不易找到，病程长，有的可危及生命，血清反应大多(70%～80%)阳性。

临床表现

三期皮肤粘膜梅毒 (1)结节型梅毒疹：损害为位于皮内或皮下的成群结节或片块，结节如黄豆至葡萄或更大，数个或数十个，以面部和四肢多见，分布不对称，排列成环形、或多环形或均匀分布，如为片块，其一边可呈活动性，另一边呈退行性，边界截然，触之坚实，呈红铜、暗红或棕红色，病程慢性，在发展过程中损害或完全被吸收，或形成溃疡，有的可表现如湿疹样、红斑狼疮样、多环形体癣样，可持续甚久最后愈合成萎缩性瘢痕或色素沉着。发生在粘膜的结节损害常破溃，可累及其下的骨组织，破坏组织较多。

(2)梅毒瘤 初起时为皮下结节，可自由移动，逐渐向上扩大，与皮肤及周围组织粘连，质坚硬，小如橄榄，大如胡桃。形圆，高出皮面，呈青红或暗红色。大部分病例的中心逐渐软化，表面破溃，形成圆形、腰子形或多环形，有凿缘的溃疡，渗出少量脓液，愈后形成萎缩性瘢痕，损害常为单个，惯发于头部、小腿上半部外侧、颈侧、胸锁乳交界处及前臂，一般无任何主观症状。发生在粘膜的梅毒瘤和皮肤的相似，但其发展较快，毁坏性较大。位在软腭粘膜，浸润和溃烂有时将整个悬雍垂毁坏，硬腭处可产生死骨引起穿孔，鼻中隔梅毒瘤破坏后引起鼻中隔穿孔等。在三期皮肤粘膜损害上偶可发生癌变。

(3)近关节结节：发生在大关节附近，如肘和髋关节处，对称分布，开始为皮下小结节，硬如树胶，无主觉不适，生长缓慢，常几年才长大到0.5～2cm，突出皮面，既不破溃，也无炎症表现，2～3个簇发，亦可单发。

三期骨骼梅毒 骨膜炎可发生于胫骨、桡骨等，骨面呈增厚高低不平，梅毒瘤可累及肘膝关节，脊髓痨患者膝踝或其他关节发生水肿，以后变形，活动幅度增大而不疼痛，称 Charcot 关节。

心血管梅毒 包括梅毒性主动脉炎，主动脉瘤，主动脉瓣闭锁不全，冠状动脉狭窄或血栓形成，心肌偶发梅毒瘤，股、腘或脑动脉可发生小动脉瘤，周围小动脉可发生闭塞性动脉内膜炎。

神经梅毒 梅毒瘤可发生在脑膜、脑血管、脑实质及脑神经，主要有脊髓痨和麻痹性痴呆。

眼梅毒 有梅毒瘤性角膜基质炎，虹膜炎、巩膜炎，视网膜炎以及视神经炎等。

其他 梅毒瘤尚可发生于呼吸道、消化道、肝、脾、睾丸和淋巴结等。

晚期隐性梅毒 指一期或二期损害消退后，病期4年以上，血清反应阳性。

组织病理：在结节型梅毒疹的真皮和皮下组织中可见由浆细胞、淋巴细胞、上皮样细胞和成纤维细胞形成结节，并可见异物型巨细胞。在梅毒瘤中血管内皮细胞增殖，以后各层增殖，管壁增厚，管腔变窄，可发生程度不等的血管闭塞，使实质细胞变性坏死，淋巴细胞和浆细胞浸润，上皮样细胞和成纤维细胞随之增生，形成梅毒瘤，其中央部分因组织营养障碍而发生干酪样或渐进性坏死，表皮可因浸润的挤压变薄或侵蚀形成溃疡，愈后形成瘢痕。

血清检查：非螺旋体血清试验如性病研究实验室(VDRL)试验和不加热的血清反应素(USR)试验，在20%—30%晚期病人可阴性。螺旋体血清试验如荧光螺旋体抗体吸收(FTA-ABS)试验、梅毒螺旋体血凝(TPHA)试验和梅毒螺旋体制动(TPI)试验，对晚期梅毒患者血和脑脊液的非螺旋体试验均阴性有诊断价值。

诊断依据 根据病史中有冶游史和性病史、损害特

点、血清反应、X线、脑脊液检查以及组织病理检查，有时结合治疗试验，进行分析确诊。

防治要点 仅是减轻症状，控制其进展并使部分血清反应转为阴性。可用皮质激素作预备治疗，以避免发生治疗休克和治疗矛盾。

（1）对晚期良性梅毒，采用青霉素，每天60万U肌注，共15d，总量900万U或苄星青霉素，每周240万U肌注1次，连续3周，总量720万U。对青霉素过敏者，采用红霉素或四环素，500mg，每日4次共30d，总量60g。

（2）对晚期心血管或神经梅毒，采用普鲁卡因青霉素，每日肌注60万U，共20d，总量1 200万U。

对青霉素过敏者，也可采用红霉素，500mg，每日4次，共30d，总量60g。

心血管梅毒

心血管梅毒属晚期梅毒，是指由梅毒螺旋体进入主动脉外层与中层，导致主动脉炎，产生主动脉瘤、冠状动脉口狭窄和主动脉瓣关闭不全等病变，引起相应的临床表现。在极少情况下，螺旋体亦可侵入心脏。

发病机制 螺旋体极易在粘液中生长，侵入人体后，螺旋体通过淋巴管进入淋巴结、肝、脾、肾、心、骨、关节、眼部、脑膜和脑部，部分经过肺门淋巴管，进入主动脉壁的营养血管。由于升主动脉淋巴组织较多，因此，病变多位于该处。螺旋体极少直接影响到心脏，可能与心肌无淋巴引流有关。螺旋体进入主动脉外层营养血管后，引起慢性炎症。约经10—25年后，才产生明显症状或体征，但亦有少数患者在梅毒感染后1—2年即出现症状。患者男性多于女性，为4:1—5:1。

病理改变包括梅毒性主动脉炎与心肌病变。

梅毒性主动脉炎 （1）肉眼检查：病变主要影响升主动脉，其次为主动脉弓；胸降主动脉、颈总动脉及腹主动脉则较少累及，后者受累部位常在肾动脉分支以上。多数病变内膜为灰黄色并呈散在性珠状分布，内膜光滑或有树皮样皱起，折痕与主动脉长轴平行；但多数患者伴有主动脉粥样硬化，部分患者示动脉壁内钙沉着。升主动脉病变常向伸展至主动脉瓣根部，使主动脉环扩大而引起瓣膜交界分开，产生主动脉瓣关闭不全，以后可进一步引起主动脉瓣膜退缩、卷起，使主动脉瓣关闭不全加剧。如病变引起局部中层的明显坏死，可使该部动脉壁弹性消失，产生囊状或梭状主动脉动脉瘤，常位于升主动脉或主动脉弓，极少发生在主动脉窦。主动脉瘤内常有血栓形成，可产生周围栓塞。主动脉瘤压迫周围组织可产生各种症状，但亦可因主动脉破裂而发生猝死。主动脉瓣关闭不全和主动脉瘤的发病率相仿，约占梅毒性主动脉炎的30%—40%。如病变涉及主动脉窦，则可因主动脉壁纤维病变而引起冠状动脉口狭窄（约占20%—30%），在极少情况下，梅毒性主动脉炎亦可波及冠状动脉近侧而产生冠状动脉瘤。由于冠状动脉口狭窄发生缓慢，冠状动脉常形成侧支循环，较少引起心肌梗死。但猝死及心绞痛仍属常见。

（2）显微镜检查：病变主要从动脉外膜营养血管炎症开始。早期可见营养血管有淋巴细胞及浆细胞浸润，以后引起营养血管内皮细胞增生和透明样变性，使营养血管阻塞，产生动脉外膜纤维化，中层肌肉和弹性纤维破坏，并有浆细胞浸润和局部坏死。主动脉内膜下示纤维增厚，在病变后期常伴粥样硬化。少数情况下，可示树胶样变，局部有大量淋巴细胞及内皮细胞增生，使小动脉趋于阻塞，并伴有组织坏死，但无螺旋体，此可能为机体对螺旋体过敏反应引起。

心肌病变 主要为主动脉瓣关闭不全或冠状动脉口狭窄后引起的心肌肥厚或纤维病变，如伴有冠状动脉粥样硬化，则常引起心肌梗死。单纯主动脉瓣关闭不全极少引起心肌纤维化。如上述患者伴有高血压，则常引起心脏明显增大。有心肌树胶样变者极少。心肌树胶样变可分两种，一种是常见的局限在室间隔左侧，希氏束或束支部位；另一种则较少见，是弥散性树胶样变。有时两者可合并存在。

临床类型和诊断依据 根据心血管病变的范围，临床上可分为单纯性梅毒性主动脉炎、梅毒性主动脉瓣关闭不全、梅毒性冠状动脉口狭窄、梅毒性主动脉瘤、心脏树胶样变等五种类型。多数患者几种类型同时发生。

单纯性梅毒性主动脉炎 常无症状，很难早期发现。可示主动脉瓣区第二心音亢进，可伴有轻度喷射型收缩期杂音。

X线检查可见升主动脉局部增厚、膨凸，使升主动脉和主动脉弓的曲线弧不能合成一线。主动脉收缩搏动增快，而舒张搏动较慢。部分患者可见升主动脉有线条状钙化；伴主动脉粥样硬化者可见升主动脉和主动脉弓曲线呈弧状，钙化常发生在主动脉弓，呈块状。

梅毒性主动脉瓣关闭不全 为临床最常见的类型。早期无明显症状，或仅有轻度心悸气急。部分患者可有心绞痛，后者多伴有冠状动脉口狭窄。

叩诊示心浊音界向左下增大，右第二、三肋间的浊音界增宽。触诊示心尖搏动增强。听诊示胸骨右缘第二、三肋间和胸骨左缘第三、四肋间有收缩期喷射型及舒张期吹风样杂音呈来往性。主动脉瓣关闭不全明显者，吹风样舒张期杂音可向左腋下传导，称Foster杂音，主要由于主动脉瓣关闭时血流逆流至心尖及左心室后壁引起。此外，由于逆流同时冲击正在开放的左房室瓣前叶产生相对性左房室瓣狭窄，因此，可在心尖区听到较轻的隆隆样舒张期杂音，称Austin-Flint杂音。主动脉瓣关闭不全的程度可影响脉压，严重的主动脉瓣关闭不全常伴有脉压增大、周围动脉枪击声、毛细血管搏动、大动脉处出现来回性杂音等周围血管体征。

主动脉瓣关闭不全早期，如炎症仅累及主动脉环，则

主动脉瓣区第二心音常亢进，至病变后期，由于主动脉瓣本身呈纤维收缩，活动力减弱或消失，使主动脉瓣区第二心音减轻或消失。肺动脉瓣区第二心音常亢进。在心力衰竭时，心尖区可出现舒张期奔马律，心率增快，但如伴有冠状动脉供血不足，影响到窦房结自律功能时，可伴有心率减慢，其预后不良。

X线检查示心脏向左下后方增大，明显的主动脉瓣关闭不全心脏呈靴型，肺部淤血明显，升主动脉呈局限性扩大。

心电图常示左心室肥大，电轴左偏，标准导联和左侧胸导联示S-T段下降和T波倒置。

梅毒性冠状动脉口狭窄或阻塞 患者常易发生心绞痛，发作时间一般较冠心病心绞痛长，且易晚间发作。少数患者可在症状出现后短期内死亡。由于冠状动脉口狭窄发生较慢，冠状动脉可形成较丰富的侧支循环，患者可无明显症状，且较少出现心肌梗死。但如合并冠状动脉粥样硬化，则心肌梗死发生率较高。

梅毒性主动脉瘤 胸主动脉升部或降部的梅毒性主动脉瘤可存在数年无症状。但多数患者常因动脉瘤周围结构受压迫而早期出现症状和体征。

（1）主动脉升部动脉瘤：主动脉升部动脉瘤常向前、右及上部伸张。如向前扩大，则可引起胸骨右侧第一及第二肋间局部隆起及搏动；如向右扩张，则可压迫上腔静脉、无名静脉、右肺及右支气管。上腔静脉受压可产生面部、上肢浮肿和青紫，胸壁静脉怒张。右支气管或右肺受压，常可引起气急和铜音样咳嗽，并有反覆肺部感染。在少数情况下，肺总动脉可受压而产生类似肺动脉狭窄的症状和体征。如瘤体破裂入肺动脉，可出现类似动脉导管未闭的表现。由于升部主动脉瘤常可增长得很大而无症状，故又称"体征性主动脉瘤"。少数患者可因瘤体破裂至胸腔而引起突然死亡，破裂入心包腔内而引起心脏压塞。有时由于主动脉瘤压迫神经、肋骨或胸骨而引起明显胸痛。

（2）主动脉弓部动脉瘤：主动脉弓部动脉瘤常早期因压迫周围结构如食管、气管、喉返神经、交感神经、膈神经、上腔静脉或胸椎，而产生症状，故又称"症状性主动脉瘤"。如压迫食管，产生吞咽困难；压迫左侧喉返神经，产生声带麻痹和嘶哑；压迫上腔静脉，引起上腔静脉综合征；压迫交感神经丛，可产生一侧瞳孔缩小或一侧面部无汗；压迫膈神经，引起呃逆、膈肌瘫痪和持续胸痛；压迫左侧支气管，造成支气管狭窄和肺不张，除引起铜音样咳嗽和反覆肺部感染外，还可发生哮喘。此时如嘱患者向右前方向俯卧，可使哮喘改善；少数患者可因动脉瘤破裂入气管，引起大量咯血和窒息而死亡；压迫肺静脉或奇静脉，可引起胸膜积液等。如主动脉瘤向前胸突出，可产生局部搏动，并伴有震颤。如动脉瘤波及无名动脉，可引起两侧上肢血压及脉搏不等，一般左侧上肢脉搏较小。心脏无明显扩大；但在主动脉瘤部位可听到收缩期杂音。

（3）主动脉降部动脉瘤：主动脉降部动脉瘤可很大而不产生症状或体征。有时可因压迫食管及支气管而致吞咽困难、咳嗽、气急及反覆呼吸道感染。如压迫肋骨或胸椎，可引起剧烈胸痛，并产生左后胸壁搏动。

（4）主动脉窦动脉瘤：主动脉窦被包围在心血管结构中，其左前为肺总动脉和右心室圆锥部，右前为上腔静脉和右心房，右后为右肺动脉和右侧支气管，左后则为左心房。因此在主动脉窦动脉瘤破裂前，很难诊断。如主动脉窦动脉瘤位于前面或左后，由于冠状动脉在此开口，故常引起心绞痛。如主动脉窦动脉瘤向肺动脉、右心室或右心房破裂，可在短期内产生右心室衰竭，并在胸骨左缘第3肋间产生连续性机器样杂音和震颤。X线示肺部呈主动性充血，心脏明显增大。如破裂入左心房，则除在胸骨左第二肋间和后背近左心房处产生连续性机器样杂音外，常可引起左心房明显增大、肺静脉淤血和左心室衰竭。

（5）腹主动脉瘤：由梅毒引起的腹主动脉瘤较少见。一般发生在太阳神经丛附近。症状为持续性或阵发性上腹痛，主要由于脊柱或其他器官受压所致。体征示局部有搏动性肿瘤伴有震颤。常在第七～十一胸椎至第一腰椎部显示脊柱侵蚀。

心肌梅毒性瘤（树胶样肿） 心肌梅毒性病变常呈树胶样肿。局限性者常无任何症状。由于其常位于左心室的间隔部，心电图可示左束支传导阻滞，如肿瘤增大，可引起假性左房室瓣狭窄。弥散性者常引起心脏明显扩大和顽固性心力衰竭。

实验室检查：采用非螺旋体血清试验（VDRL及USR）及螺旋体血清试验（如TPI、TPHA及FTA-ABS等）。（见"早期梅毒"条）。

对高度怀疑梅毒性心血管病患者，应作螺旋体荧光抗体吸附试验，梅毒患者阳性率达90%以上。

防治要点 根据临床类型而定，如属单纯性梅毒性主动脉炎，以普鲁卡因青霉素肌注，每日60万U共10d。对青霉素有过敏反应者，可每日用四环素3g或红霉素2～3g口服，10—20d，疗效较青霉素差。

如患者伴有主动脉瓣关闭不全、心力衰竭或心绞痛，则开始剂量宜小，青霉素首日10万U，每日1次，第2d 10万U，每日2次，肌注，第3d 20万U，每日2次，肌注。自第4d起按下列方案：普鲁卡因青霉素80万U/d，肌注，连续15d为一疗程，共两疗程，疗程间隔2周。四环素500mg，每日4次，连服30d。为避免Jarisch-Herxheimer反应（疗后梅毒增剧反应），可在青霉素注射前1d口服泼尼松（强地松）20mg/次，每日1次，连续3d。

晚期梅毒驱梅治疗不能使病变好转，如治疗后螺旋体抗体持续阳性，可能表示螺旋体感染仍继续存在，因此必须反覆治疗。如合并主动脉瘤、明显主动脉瓣关闭不全或冠状动脉口狭窄者，需考虑施行主动脉瘤切除术、主动脉瓣人造瓣膜替换术、冠状动脉口内膜截除术或冠状

动脉旁路手术。

神经梅毒

神经梅毒即神经系统的梅毒感染，系由苍白密螺旋体侵犯中枢神经系统所致，有获得性与胎传性之分。

中枢神经系统在最初的梅毒感染后数星期或数月内即受到侵犯，但除极少数急性脑膜炎或脑血管梅毒外，临床神经症状往往延迟到许多年后才开始表现。大多数病例，在感染的最初几年，中枢神经系统受累的唯一征象只是脑脊液的异常，包括梅毒血清反应阳性，称为无症状性神经梅毒。故神经梅毒属第三期或晚期梅毒。

神经梅毒分3类：

(1)无症状型。

(2)脑膜和血管型：又分为：①脑膜型。②脑血管型。③脊膜和血管型。

(3)实质型：又分为：①脊髓痨型。②麻痹性痴呆型。③视神经萎缩型。

各种神经梅毒的一个共同的病理基础是脑(脊)膜受累。急性梅毒性脑膜炎时，脑膜的炎性反应以淋巴细胞和浆细胞浸润为主。脑血管周围亦有这两类细胞聚集并可有早期动脉炎。脑膜还可见反应性纤维变性。在脑膜血管梅毒，脑膜的纤维变性更为明显，并有动脉炎(通常是小动脉)，易于导致动脉闭塞。麻痹性痴呆，苍白密螺旋体直接侵入脑实质，引起脑膜脑炎。脑膜增厚，炎性反应明显。脑组织，尤其是额叶和颞叶，显著萎缩，脑室亦扩大。镜检可见到广泛的神经细胞的破坏和丧失，并能用特殊的染色法，在大脑皮质中找到大量密螺旋体。有高度的神经胶质增生。脑膜炎性反应明显，常伴有不同程度的动脉炎。室管膜下亦有星形神经胶质聚集。脊髓痨的发病机制还不清楚。不能证实病原体侵入了神经组织。大体检查可见脊神经后根萎缩，呈灰色。脊髓背面亦显萎缩，镜检可见后柱呈明显的脱髓鞘改变。脊神经前根亦可受累，但少见。在原发性视神经萎缩，包绕视神经的脑膜有淋巴细胞和浆细胞聚集。穿通该神经的营养血管炎性反应亦非常显著。其神经纤维的变性自周围开始，向中心集中。梅毒瘤少见，但可发生于脑(脊)膜并扩展至脑或脊髓实质。

各类型神经梅毒的临床表现不尽相同：

(1)无症状型：患者无症状。仅脑脊液不正常，包括梅毒血清反应阳性。

(2)脑(脊)膜和血管型：①脑膜型：其下又分为弥漫性与局灶性两种。弥漫性脑膜炎患者有颅内压增高和脑神经麻痹表现。局灶性脑膜炎患者异颅内压增高和缓起的局灶性症状和体征。②脑血管型：患者有急起局灶性症状和体征。③脊膜和血管型：患者有肢体和躯干的感觉异常、感觉丧失、肌无力和肌萎缩。

(3)实质型：①脊髓痨型：患者有疼痛和感觉异常，深感觉丧失、深反射丧失和营养障碍。本病的一个特殊体征就是阿－罗(Argyll-Robertson)瞳孔。这种瞳孔较正常小，对光反应消失而调节反应存在。共济失调为本病的另一特殊体征。此外，还可出现喉、胃、直肠、膀胱等危象。②麻痹性痴呆型：患者表现行为异常，多有夸大妄想或罪责妄想。又常有激动、忧郁、狂躁等情绪障碍，最后导致精神衰退。③视神经萎缩：患者视力出现减退而逐渐丧失。视乳头苍白。

任何类型的神经梅毒，脑脊液的梅毒血清反应多为阳性(见“早期梅毒”条)。血的阳性反应亦在50%以上。在麻痹性痴呆，脑脊液的梅毒血清反应更是高达100%，血的阳性反应也在90%以上。

胎传梅毒患儿和婴儿中，约10%～20%发生胎传神经梅毒。胎传神经梅毒的病理和临床表现都与后天获得的相应各型极相类似，但瞳孔损害表现为瞳孔固定而非阿－罗瞳孔。

神经梅毒的治疗主要是用大剂量的青霉素。治疗开始前先用泼尼松(强的松)口服20mg，每日1次，共3 d。以免发生治疗反应。继以青霉素1 200万U/d静脉点滴，在2～3周内完毕。必要时，再用苄星青霉素240万U，每周1次，肌注，连续3周。对麻痹性痴呆，剂量须更大，高达1 800万～2 400万U。儿童用成人的半量，婴儿用成人的1/4量。如果患者对青霉素过敏，则可代之以四环素500mg，口服，每日4次，共15d，或红霉素500mg口服，每日4次，共15d。

耳鼻咽喉梅毒

耳梅毒 梅毒螺旋体感染耳部称为耳梅毒，虽然也可侵犯外耳与中耳，唯以内耳为主，对听觉功能的影响也最大。患者以男性比例较高，起病可以在青春期，也可以在成年期。主要病变为梅毒性迷路炎、梅毒性神经炎，大多涉及两侧，时间先后、程度轻重可不同。除听力减退外，有时产生持续性高音调耳鸣，甚至发作眩晕与眼震，易与梅尼埃病相混。

诊断依据：根据上述症状，听力检查显示感觉神经性聋，血清性病研究实验室试验(VDRL)和不加热反应素试验(USR)阳性，其他部位的梅毒病征，以及个人史、家族史等，不难作出诊断，其中以血清检查最重要。

治疗要点：应用青霉素等抗梅毒药物，对早期损害，治疗后部分恢复有望，对晚期病变效果很差，但一般可使病情停止发展。

鼻梅毒 各期梅毒均可感染鼻部，以三期较多见。早期胎传梅毒的新生儿，鼻梅毒的表现如急性鼻炎，患儿有鼻塞、流血涕、鼻前庭皮肤糜烂结痂。作为二期梅毒的外鼻下疳，皮肤损害可呈斑疹、丘疹或脓疱疹，也可以进一步形成溃疡，常伴颈部或耳周淋巴结肿大。二期外鼻梅毒的皮肤损害，一般出现于鼻翼周围。三期梅毒发展

缓慢，可以产生质硬无痛性结节或边缘清楚的溃疡，愈合后遗留软而平滑的瘢痕。在鼻腔，一期损害粘膜广泛红肿，中隔可出现硬下疳，二期梅毒在鼻粘膜上可形成斑疹或斑丘疹，有时呈苍白色，与正常粘膜相对照颇具特征。三期梅毒最常见于中隔、鼻底与鼻顶，先有梅毒瘤的形成与骨的松弛，继而导致骨的破坏，由于鼻骨与中隔上部的破坏而产生鞍鼻，这是具有特征性的鼻畸形。犁骨的破坏常导致中隔穿孔，鼻底的骨质破坏则可引起硬腭穿孔。

诊断依据：早期损害可结合其他器官的梅毒病变，暗视野映光检查找梅毒螺旋体确诊。晚期梅毒，中隔穿孔多位于犁骨，经VDRL和USR血清试验阳性，以及活检可以确诊。

治疗要点：①抗梅毒药物的全身应用。②鼻梅毒后遗鞍鼻与中隔穿孔畸形，在梅毒疮愈后可考虑作整形术。

咽梅毒　一期梅毒：在咽部表现最常见形式为扁桃体下疳，据称它是除生殖器下疳外最常见的早期梅毒损害。典型的扁桃体下疳，直径约1cm左右，基底坚实，表面糜烂，或形成覆有少许浆液性渗出的凹陷性溃疡，可伴咽反射消失及颌下淋巴结肿大。咽痛轻微甚至无疼痛，触痛也不明显，也往往缺乏发热等全身症状。二期梅毒：于感染后10周左右，咽部发生弥漫分布的灰白色粘膜斑，内含高有传染性的梅毒螺旋体。三期梅毒：在咽部的主要损害为梅毒瘤（又称树胶样肿），可引起咽部溃烂或硬腭穿孔等。患者常有进食不便，食物返流，开放性鼻音等。

诊断依据：主要靠血清反应确诊，对临床可疑病例可作VDRL及USR等试验。

治疗要点：①先行全身抗梅毒疗法。②注意咽部清洁与口腔卫生，如避免烟酒刺激，经常漱口等。

喉梅毒　喉梅毒很少见。获得性第二期梅毒多属轻型，伴随梅毒疹出现的轻度喉痛为主要的症状，并不一定出现嘶哑。检查可见喉部充血。晚期喉梅毒多发生于会厌部，可分两型：①无痛性深溃疡。②由于树胶样肿浸润而形成结节。有时可出现颈淋巴结肿大。早期喉梅毒的诊断，除详询个人史及家族史外，可根据其他部位梅毒疹的分布及形态，结合喉象作出初步印象，于喉部病变处取标本，找到梅毒螺旋体即可确诊，晚期喉梅毒，主要通过血清VDRL及USR试验与活检确诊。治疗同咽梅毒。

口腔梅毒

口腔梅毒是由于口腔粘膜创伤或破裂受梅毒螺旋体的侵入感染所致，接触传染多通过接吻或口腔诊疗器械消毒不严密所引起。本病分为获得性及胎传性两类。

获得性第一期口腔病变常位于唇、舌、牙龈、腭粘膜等处，病变为无痛性、棕红色、圆形或卵圆形硬结，表面溃疡，溃疡底部光滑，有棕色薄痂，局部淋巴结肿大，可在标本中检查到梅毒螺旋体。第二期在感染后8～10周口腔粘膜可出现"粘膜斑"，表现为无痛性扁平的淡灰色圆形糜烂，表面覆有薄膜，周围有充血带。病变多位于舌、牙龈及颊粘膜，粘膜斑有高度传染性，含大量螺旋体，血清反应阳性。第三期约在感染后2年左右发生，腭部可发生无痛性肉芽肿（树胶样肿），坏死破坏后形成深在性溃疡，可造成腭穿孔。病变在舌部为弥散性间质性舌炎，舌乳头萎缩，表面光滑，过度角化，有硬结并形成裂沟。

胎传梅毒系由胎盘血行性感染所致，症状出现早迟各异，早发者出现短暂的炎症变化，在口角部形成丘疹、糜烂，遗留皱褶样瘢痕，亦可出现鞍鼻。迟发者在6～15岁才表现出来。口腔的主要表现是形态异常的Hutchinson牙（楔状牙）。

梅毒性眼病

梅毒性眼病主要表现为角膜基质炎和葡萄膜炎，以及由于脊髓痨产生的原发性视神经萎缩，阿-罗瞳孔（见"神经梅毒"条）等眼部异常。

（1）梅毒性角膜基质炎：为角膜基质内非化脓性炎症，不形成溃疡。角膜对梅毒螺旋体抗原或其毒素发生免疫反应而致病。角膜基质内淋巴细胞浸润，胶原纤维肿胀坏死，板层结构破坏，结缔组织增生，血管新生，同时上皮细胞层变薄，内皮细胞数目减少。临床以胎传梅毒性角膜基质炎多见，系由胎儿在母体内感染引起，儿童或青少年期发病，女性较多，双眼同时或先后发病，表现为睫状充血，角膜基质混浊始于周边部或中央部，病灶呈扇形或盘状，进而扩大融合使全角膜呈毛玻璃样混浊，在角膜缘有毛刺状新生血管沿角膜板层向中央生长，角膜上皮水肿或伴有小泡。此时患者视力严重减退，且常有明显的眼痛、畏光流泪等刺激症状。角膜炎症通常持续数月，以后角膜浸润缓慢吸收，上皮和浅层基质渐趋透明，但深层角膜由于结缔组织及新生血管存在，仍呈灰白色混浊，板层破坏明显者，角膜变薄。获得性梅毒角膜基质炎系通过性接触或其他密切接触而感染，多见于第二、三期梅毒，60%单眼发病，角膜病变较先天性者轻，而且常侵犯角膜某一象限。

（2）梅毒性葡萄膜炎：为梅毒螺旋体及其毒素引起的色素膜炎症。虹膜睫状体炎见于角膜基质炎的过程中或第二期梅毒，表现为弥漫性浆液性或纤维素性炎症。虹膜表面有新生血管及灰黄色小结节。晚期梅毒可见前房内有纤维素性渗出、积脓或积血，瞳孔缘可见棕黄色隆起的梅毒瘤。脉络膜视网膜炎呈慢性发展，大致有两种形态。①播散性脉络膜视网膜炎：常见于获得性梅毒，单眼或双眼发病，眼底呈散在斑片状或地图状灰黄色渗出性病灶，可相互融合，视网膜水肿、静脉充盈怒张，可伴出血。炎症消退后，病灶内色素增生或呈退色瘢痕。视网膜血管伴有白鞘。患者有不同程度视力减退，视野变化不规则，典型者呈不完整的环形暗点。②弥漫性脉络膜视网膜炎：常见于胎传梅毒，双眼发病，眼底呈散在细小棕黑

色斑点间以同样大小的脱色斑点，故有椒盐样眼底。患者有视力减退，向心性视野缩小和夜盲之称。

梅毒性角膜基质炎和葡萄膜炎除上述典型表现外，多数病例与其他病因所致者不易区别，因此对病因的诊断必须依赖梅毒感染的病史，血清VDRL及USR阳性，先天性梅毒的特殊体征如 Hutchinson牙、鞍鼻、口角皲裂等。

诊断明确后应作彻底的全身驱梅治疗。对角膜基质炎和活动性葡萄膜炎，局部滴用皮质类固醇和阿托品眼药水，严重者应在结膜下或球旁注射皮质类固醇，或同时全身使用。角膜炎后如留下显著的角膜混浊，可行角膜移植术。

骨与关节梅毒

骨与关节梅毒是全身性梅毒感染在骨与关节的表现。由梅毒螺旋体，随血流至骨发生病变。胎传梅毒的早期及晚期均可产生骨关节病变。获得性梅毒除第一期不侵犯骨与关节外，第二及第三期均可产生骨膜、骨、髓腔以及关节的炎症。

梅毒螺旋体随血流至骨组织，滞留于干骺端，产生非化脓性炎病变。如果机体防御力强，病原体即被消灭，炎症消退；如果防御力不足，组织即进一步被破坏、坏死，产生树胶样肿。在骨质被侵犯的同时，刺激骨膜，并产生新骨，炎症亦可穿破组织产生瘘管及继发感染。晚期胎传梅毒或偶发于获得性梅毒的第三期，可波及关节。前者表现为无痛性关节大量积液，常为双侧对称，关节液清晰；后者，长骨的树胶样肿病变如发生在骨端，该关节出现反应性积液，关节活动受限，亦可穿透入关节成为树胶样肿性关节炎，也有发生继发感染形成化脓性关节炎。在不同的阶段还有一些特殊的情况。

胎传早期梅毒 病理改变除骨膜炎及骨髓炎外，在长骨生长较快的部分，如桡骨、胫骨及股骨，可发生骨软骨炎或干骺端炎，严重损害了软骨的钙化和骨化。此后，骨化过程进一步障碍，炎性病变堆积在骺板上。在骺板与钙化软骨接界处的肉芽组织非常脆弱，容易发生骨骺分离。

临床可见新生儿肢体近关节处肿胀、压痛，病儿烦躁哭闹、不愿活动患肢，呈"假性瘫痪"。常伴有梅毒性角膜炎、皮肤病变、粘膜损害等。在出生早期即有症状，也可在6个月后发生。血清试验阳性。X线表现为干骺端变宽，在其远端有宽阔的钙化软骨区，而下方为一条由肉芽组织及纤维、骨样组织组成透亮区。由于软骨细胞不能同步转变成骨，故骨骺线不规则，呈锯齿状，有时可见有骨骺分离现象。在干骺端周围及骨干可见片状的骨膜增生，应与佝偻病、维生素C缺乏病区别。

胎传晚期梅毒 病理改变与获得性梅毒第三期相似。其主要特征为胫骨、股骨及颅骨显著的成骨变化。如胫骨前侧骨膜增厚，造成所谓"马刀胫"。严重的骨膜下感染可以侵蚀皮质，但树胶样肿造成的骨髓炎较少见。

一般在2岁之后发现，临床上可见鞍鼻、马刀胫、间质性角膜炎、神经性耳聋、Hutchinson 牙，X线表现为成骨性骨密度增加，尤以胫骨的表现最典型。另外，病儿可以有梅毒性指炎，表现为指骨及腕骨肿大，但不痛。骨呈梭形密度增加，表面有树胶样肿破坏。8岁以上的儿童可出现双侧膝关节无痛性积液，称为 Clutton 关节，常为自发性及间隙性，局部炎症不显著，即使多次发作亦不损坏关节，关节液内有大量单核细胞。X线表现阴性。

获得性梅毒 骨的病理改变发生在梅毒的第二、三期：①第二期可累及骨膜、皮质及松质骨和滑膜（包括关节囊、腱鞘和滑囊），但以骨膜炎为多，约占2/3。好发于胫、尺、桡、股骨等。在骨膜下形成梅毒性肉芽肿，使骨膜被掀起而产生反应性新骨，骨髓腔内发炎者较少见。②第三期表现为骨膜炎、骨炎及骨髓炎，但以后两者多见，可以穿破软组织形成瘘管。死骨少见。颅骨是好发部位，主要为外板受累，但树胶样肿亦可侵蚀内板而产生梅毒性脑膜炎。在长骨，以胫骨、尺骨、桡骨、肱骨多见，病变往往较广泛，可以累及该骨全部骨质，以增生为主，但亦有树胶样肿性破坏。

临床主要表现为骨与关节疼痛，其程度轻重不等，有时剧烈如钻，常为间歇性，活动时稍好，休息及晚间加重，影响睡眠。局部皮肤有时可有肿胀及压痛，第三期病人在患处常出现溃疡及瘘管。血清试验阳性，但少数病人亦可阴性。本期的关节病变表现为关节痛及反应性积液，有的表现为树胶样肿性关节炎。X线表现为广泛的成骨性密度增加，皮质增厚，呈花边样或层状排列，有时髓腔不能分辨。树胶样肿性病变表现为虫蚀状破坏，或局限性透明区，在骨皮质及髓腔均可发生，但死骨少见。早期应与风湿性关节炎、结核性病变相区别；晚期应与慢性硬化性骨髓炎及骨肉瘤等相鉴别。晚期脊髓痨病人能发生神经源性关节炎，又称Charcot 关节。症状为骨端硬化、破坏，无痛性脱位及骨赘增生。

本病治疗同全身性梅毒感染。少数病人需作病灶清除。长管骨骨膜炎有剧烈疼痛者，在压痛区作一纵形切开和切去一条骨皮质直到髓腔，以减少张力，疼痛就很快消失。抗生素的应用可提高疗效，但有些畸形及 Charcot 关节等较难治疗。

钩端螺旋体病

钩端螺旋体病（leptospirosis）简称钩体病，是由不同型别的钩端螺旋体（钩体）所致的自然疫源性疾病。临床特点为起病急剧、高热、全身酸痛、眼结膜充血、腓肠肌疼痛、腹股沟淋巴结肿大等。病情轻重不一，轻者似感冒，重者可出现肺大出血、抽搐、昏迷、全身出血倾向、黄疸，以及肝、肾功能不全等。

本病见于世界各地，热带和亚热带地区流行较广。中国除内蒙古、西藏、西北高原地区外，大多数省、市和自治区都有本病发生，尤以西南和南方多见。主要侵犯10—39岁的青少年和壮年。男性占80%左右。好发于夏秋季，以8、9月为高峰。鼠类和家畜（特别是猪）是本病的主要传染源，接触传播为主要的传播途径。故农田劳动者可因接触疫水而得病，俗称“稻瘟病”或“打谷黄”。洪水泛滥或大雨时使污染地区扩大，可引起暴发流行。从外地进入疫区的人群和未参加过农业劳动的人群对本病易感，病后可得较强的同型免疫力。

病原、发病机制和临床 本病的病原为钩端螺旋体，钩体纤细，有12—18个螺旋，一般长约6—20μm，宽0.1μm，菌体的一端或两端常成钩状弯曲，在暗视野下沿长轴旋转运动。革兰染色阴性。钩体为需氧菌，孵育适宜温度为25—30℃，极易被稀盐酸、含氯石灰、3%甲酚皂液（来苏儿）、70%乙醇、肥皂水及0.5%升汞杀灭。钩体对紫外线、湿热50—55℃（30min）、干燥等均很敏感。国际上已分离鉴定出20个血清群和167个血清型，中国已知16个血清群和56个血清型。不同型别对人的毒力、致病力有所不同，某些菌体有溶血素或其他毒素。

钩体自皮肤破损处或各种粘膜，如口腔、鼻、肠道、眼结膜等处侵入体内，经淋巴管或微小血管进入血循环和全身各脏器（包括脑脊液和眼部）并迅速繁殖，形成钩体血症；起病1周内在血或脑脊液中可找到钩体，并引起严重的中毒症状与肝、肾、肺、肌肉、中枢神经系统等病变。

潜伏期为2—28d，平均约10d，潜伏期长短与预后无关。临床表现和症状的轻重主要取决于人体的免疫状态。本病按病程分早、中、晚三期。

早期 各型起病均急骤、畏寒、高热、头痛、肌肉酸痛，头痛位前额部，其次为眼眶后、两侧颞部或枕部，腰部、腿部或腓肠肌酸痛常见，尤以后者为著，压之更剧，伴皮肤感觉过敏。体温可达39℃以上，呈稽留型，热程多在10d内。脉率与体温平行上升，少数可有相对缓脉。全身衰弱无力，不能站立、行走。发病第1日即可出现眼结膜充血、畏光、皮疹和淤点，少数伴肝、脾、淋巴结肿大。本期持续4—9d，体温渐减或恢复正常，同时血循环和脑脊液中钩体消失。

中期 本期症状视钩体的型别、人体的免疫状态而有不同的临床类型：

（1）流感伤寒型：最多见，轻者发热持续3—5d自退，易与上呼吸道感染或流感相混，重者发热10余日，类似伤寒。部分病例有皮肤、粘膜或内脏出血，以咯血、鼻出血为多，便血、血尿也可见。呕吐、腹泻严重者血压可骤降，伴有少尿或无尿，神志恍惚或昏迷，如抢救无效，即进入难治性休克而死亡。

（2）肺大出血型：起病与流感伤寒型相似，但于病程第2—4d出现咳嗽、咯血等，来势猛，发展快。可能促发因素为病后未及时休息或长途转送；病人情绪紧张、过度劳累以及青霉素治疗引起的赫氏反应等。晚近研究发现，赫氏反应中钩体毒素使血中白细胞凝聚力增加，释放内生致热源，并使肺微循环发生障碍，从而促进肺弥漫性大出血。

（3）黄疸出血型：原称外耳（Weil）病，近年中国少见。骤起畏寒发热，伴头痛、肌痛、淋巴结肿大及结膜充血，第3—6d出现黄疸，热退后病情加重，伴肝、肾功能衰竭。

（4）脑膜脑炎型：少数病人病初有发热、头痛、烦躁不安，数日后出现脑膜刺激征。个别病人神志不清、昏迷，重者发生脑疝及呼吸衰竭。以脑膜炎症状为主者恢复快、预后佳，以脑炎症状为主者的病情重，预后差。

晚期 多数患者经治疗后热退，症状逐渐消失，进入恢复期。极少数患者在病程第2—3周，出现第2次发热，为期3—5d，伴肌肉酸痛，可能与迟发超敏反应有关。再次出现的症状称“后发症”，如“后发热”、“眼后发症”和“神经系统后发症”等。

诊断依据 钩体病应从流行病学资料、临床症状、实验室检查诸方面综合诊断。流行地区的高危人群近期内有疫水接触史；临床符合“寒热、酸痛、全身软、眼红、腿痛、淋巴结大”者，均应考虑本病。确诊有赖于实验室检查：①周围血白细胞总数增高者占半数以上，最高可达70×10^9/L，偶可见非典型淋巴细胞。尿常规70%患者有轻度蛋白尿，红、白细胞或管型。脑膜脑炎型脑脊液压力增高，细胞数增加（300×10^6/L），以淋巴细胞为主，糖与氯化物正常，蛋白定性呈弱阳性。②病程早期可从血、尿、脑脊液中检得钩体，但阳性率不高。血清显微镜凝集溶菌试验（凝溶试验）具有高度特异性和灵敏性，效价超过1:400或间隔2周效价增高4倍以上为阳性。酶联免疫吸附试验（ELISA）已用于诊断本病；另有胶乳凝集、补体结合、间接红细胞凝集试验等均有助于诊断。

防治要点 预防需采取综合措施、积极开展群防群治，在流行季节前1—2月进行一次突击灭鼠。对家畜特别是猪要加强检查与管理，提倡圈养，病畜应早期隔离治疗。另外结合农田基本建设修堤筑坝，疏通渠道，防洪排涝；结合施肥改造土质和水质，消灭病原体，切断传播途径。加强个人防护，教育儿童和青年避免在疫水中洗澡、捕鱼。易感人群在流行季节前1个月注射多价菌苗，一般可使发病率降低至原有的1/8—1/4。免疫期1年。

治疗包括一般治疗、病原治疗和后发病治疗。

（1）一般治疗：急性期须卧床休息，密切观察病情变化，及时作出处理，如高热应予物理降温，有明显失水、休克者适当补液，根据血压高低酌用升压药物。保持水、电解质和酸碱平衡。饮食应选清洁易消化，并含丰富维生素B、C的食品。

（2）病原治疗：以青霉素为首选，首次剂量40万U，以后每6—8h肌注1次。重症的青霉素用量可加倍，但首次剂量宜小，以免引起赫氏反应。与肾上腺皮质激素同

时应用可减轻反应。泼尼松（强的松）或泼尼松龙（强的松龙）每日30—40mg或氢可的松每日200—300mg静滴。疗程至少一周。对青霉素过敏者成人可用四环素0.5g静滴，每8—12h 1次；或红霉素0.6g静滴，每8—12h 1次。对重症患者可联合应用青霉素和庆大霉素（每日240mg静滴），或氯霉素每日1.5—2.0g。近年来中国已试制成功抗钩体的化学制剂，如咪唑酸酯和盐酸咪唑醇，治愈率均达90%以上。两者的应用尚不普及。

（3）后发症治疗：后发热除简单对症治疗外，必要时可短程应用肾上腺皮质激素。眼后发症除扩瞳外，对后发葡萄膜炎症状严重者可内服或静滴肾上腺皮质激素，并配合应用血管扩张剂如烟酸、山莨菪碱等。脑内闭塞性动脉炎为脑部后发症最常见的病症，需应用较大剂量青霉素（每日240万—300万U，重者加大至800万—1 000万U），疗程10d；同时并用泼尼松（强的松）或氢可的松，配合其他神经营养剂和细胞激活剂等。

溃疡膜性咽峡炎

溃疡膜性咽峡炎（ulceromembranous angina）又称奋森咽峡炎（Vincent's angina），为奋森螺旋体合并梭形杆菌感染的一种咽部急性、溃疡性炎症。临床特点为单侧扁桃体局部组织坏死，形成溃疡，并覆有假膜，亦发生于牙龈，并可侵犯口腔其他部位如颊粘膜、舌等。

本病终年可发生，但常见于气候变化较大的春末夏初季节。发病以儿童及青年较多。儿童在换牙期，因牙齿的萌出，形成龈袋和牙间隙，对细菌生长有利，同时牙龈上皮层较薄，再生差，更易患本病。无牙的婴儿和老人患本病者甚少，说明本病与牙齿有密切关系。本病也可通过接触，如共用餐具、毛巾等媒介而传播。

梭形杆菌与螺旋体为共生厌氧菌，易生长在酸性环境中，多隐藏在扁桃体窝、牙间隙和龈沟内，毒力极低；虽出现于正常人的口腔内，但并不致病。当存在全身抵抗力降低，口腔卫生不良，营养失调，维生素A、B、C缺乏，牙周病；烟、酒、重金属化合物等化学毒物刺激，或因患恶性肿瘤而衰竭时，病菌即迅速生长繁殖，毒力增强引起病变。本病也常发生于各种传染病后。

潜伏期为6—7d，主要症状为头痛、全身不适、畏寒、体温上升至39℃左右、食欲不振、大便秘结。咽痛往往以一侧较甚，唾液多而粘稠，且带有金属味（因唾液中所含盐类的金属离子异化作用所致）。有明显口臭。患侧颌下或颈淋巴结肿大，扁桃体红肿，覆有灰白色或灰黄色坏死物，形成易擦去的假膜。有时病变可侵及邻近组织如眼、耳、鼻、上颌窦、喉、气管、支气管和肺。少数甚至累及消化道。本病预后良好，1—2周内即可痊愈。极少数病例并发坏死性口炎，预后不良。

根据本病的临床特征，患处作涂片检查，发现梭状杆菌及螺旋体即可确诊。

本病须与白喉、急性扁桃体炎、单核细胞性咽炎、粒性白细胞缺乏症鉴别。必要时进行活组织检查。

患者应卧床休息，进富于营养和易消化的软食或半流质饮食，内服大量维生素A、B、C、烟酰胺等。咽部疼痛可予以对症治疗。清洁口腔和消除口腔病灶为本病的治疗原则，如治疗牙龈、牙根等处化脓性炎症，可用1%—2%过氧化氢，2%硼酸钠或1∶3 000高锰酸钾液漱口。由于新生氧的释放，故可抑制厌氧菌的生长。中药锡类散、西瓜霜喷喉也有效果。

全身治疗以青霉素为首选药物，一般成人每日80万—120万U肌注。疗程3—5d。甲硝唑对厌氧菌螺旋体感染有效，每日600mg，共7d。

雅司

雅司（yaws）是雅司螺旋体引起的慢性接触性传染性皮肤病，也可引起骨、关节损害，主要发生在儿童和青年。由接触传播，主要在中非、南美、南亚等热带地区流行，中国于1942年曾在苏北地区流行，至60年代初被消灭。

病原、发病机制和临床 雅司螺旋体的形态与梅毒螺旋体酷似，不能培养，该螺旋体的传播不及梅毒螺旋体广泛。

根据其发展过程，可分为三期：第一期为母雅司期：常发生在与外界接触的暴露部位，如四肢的外侧，螺旋体从皮肤破损处侵入，经2—3周潜伏期，发生皮损。潜伏期时患者可有轻度发热、头痛和全身不适，皮疹常为单个，初为湿丘疹或结节，上覆厚薄不一的深褐色痂，质如橡皮，间有增殖和扩大，于其周围产生新损害，形成圆形或环形斑块，可溃破形成浅溃疡，边缘微隆起，覆有厚痂，大的直径可达3—4cm，有痛痒感，病程慢性，可3—4月不愈，愈后残留菲薄萎缩瘢痕。

第二期为雅司疹期：约于母雅司期发生后1—3月出现，有的此时母雅司尚未消失。常伴畏寒、发热、胃纳不佳和全身酸痛等。皮疹有两种，一种初呈微红小丘疹，以后增大成玉米大结节，圆形或不规则形，表面粗糙不平，覆以干燥灰色薄痂，疏散分布全身，特别在躯干和四肢。另一种亦是由丘疹发展而成的结节，但较大，形态与母雅司同，上覆厚痂，去痂后呈鲜红色乳头状增生，常有渗液或出血和压痛，数目十余个至二三十个，分布于头皮和四肢外侧，躯干较少，有成群倾向，但疏散排列，亦不对称。

二期复发雅司疹有两类，一类似上述的大型结节，广泛散发，旧疹未愈前，新疹不断发出，以至整个患部可有不同发展阶段的结节和萎缩瘢痕，互相杂处。另一类为片块状损害，大小不一，4—5cm直径或更大，每一片块上有十余个玉米大覆以痂皮的脓疱样损害，密集成簇或排列成多环形。一处常有3—5片。病程缓慢。

第三期溃疡结节期：于感染6—10年后发生，皮损类

似第二期皮肤粘膜梅毒，呈对称、多发，为杨梅或更大母雅司样结节，数个或十数个，排列成片或环形、多环形或匍匐形状，有的破溃形成具有凿缘溃疡，常不断连续传播，可从上臂至前臂，腹部至小腿甚至从右肘窝向上蔓延至胸、背、肩和颈部，愈后遗下萎缩性肥厚性瘢痕，常同时累及其下之长骨，发生骨膜炎、骨质疏松和腔隙形成。上腭穿孔和鼻骨破坏亦偶有所见。肘关节、骶骨关节处可见近关节结节1个或3～4个，从不破溃。本期可5～6年不愈，少数愈后仍可复发。

雅司瘢痕有两种，一种呈菲薄萎缩型，通常2 cm左右直径，另一种为大片肥厚性瘢痕，范围可相当广泛，表面光滑，质柔软或中等硬度。

骨雅司：雅司有骨关节病变时亦称骨雅司，第二期雅司疹期可表现为滑膜炎，大、小关节均可受累，但不破坏关节，亦可并发骨膜炎。第三期雅司患者有10%～20%并发骨关节病变。骨病变多见于胫腓骨（马刀胫）、尺桡骨及肱骨等，骨局部有疼痛、肿胀和压痛。除骨膜增生外，亦可发生肉芽肿性或树胶肿性破坏。关节病变以肘关节、髋关节及骶髂关节等为好发部位。X线表现与梅毒相似，有时难以区分，第二期主要为骨膜炎、骨膜增生，第三期骨质病变较复杂。而骨质病变常在皮肤结节密集处明显，骨膜增生有时非常明显，在腓骨亦可表现为"马刀胫"，骨皮质可以广泛的稀疏，伴多发性小圆形或卵圆形的吸收区，有的破坏相当严重，以致发生病理性骨折。

组织病理：第一期雅司示表皮棘层水肿、肥厚和乳头状增殖、中性粒细胞显著浸润，形成微脓疡，真皮内主要为浆细胞浸润，血管内皮细胞轻度增殖。第二期病变类似第一期，在一、二期表皮中可查见大量螺旋体。而第三期与梅毒酷似，仅炎性浸润和血管病变轻微或缺如。

诊断依据 根据本病局限于流行区，患者为儿童和青年，各期损害的特点及在第一期损害发生1～2月后，性病研究实验室试验（VDRL）或不加热血清反应试验（USR）阳性，可以确定诊断。需要与梅毒鉴别。

实验室检查：于第一、二期损害中以暗视野映光试验可查到雅司螺旋体，在第一期发生1～2月后，血清VDRL或USR试验阳性。

防治要点 治疗用普鲁卡因青霉素60万U，肌注，每日1次，共10次，或红霉素0.5g，每日4次，共2周。

鼠咬热

鼠咬热（ratbite fever）是小螺菌（Spirillum minus）或念珠状链杆菌（Streptobacillus moniliform）所致的急性感染性疾病，鼠咬人后其他病原体引起的局部病灶和（或）发热性感染，则不包括在本条范围内。本病散发于世界各地，中国报道者仅数十例，主要为小螺菌鼠咬热。小螺菌型的主要传染源为家鼠，念珠状链球菌型为野生鼠。

小螺菌形态短粗，两端尖，有2～6个规则螺旋，菌体两端有一或多根鞭毛，暗视野下运动迅速。念珠状链杆菌的菌体短，常排列成链，形如念珠，革兰染色阴性。小螺菌常存在于鼠的眼、鼻、口、咽部分泌物及齿龈血中，念珠状链杆菌是野生鼠和实验用鼠的正常菌群，后者可转变为无胞壁的L型。鼠咬热一般通过鼠咬伤而致病，但念珠状链杆菌也可通过染菌牛奶、饮食而传播。

病菌从伤口进入人体，循淋巴系统侵入局部淋巴结，生长繁殖后侵入血循环而引起菌血症和毒血症症状。小螺菌型在咬伤部出现炎症，有单核细胞浸润、水肿、坏死；局部淋巴结及淋巴管也同时发炎，淋巴结呈增生性肿大，随后小螺菌由此多次入血和引起反覆发作。

小螺菌鼠咬热的潜伏期为4～28d，一般均超过10d，原已愈合的伤口发生紫色肿胀以至坏死，成为硬结下疳样溃疡；上覆焦痂，局部淋巴管及淋巴结肿胀压痛。患者有寒战、高热及毒血症症状。热呈弛张型，持续3—5d急骤下降，间隔3～10d后重新出现，如此回归发作3～5次或更多。常有皮疹，为紫红色斑丘疹或结节，多见于下肢和躯干。病程可迁延2～3d，甚至1年以上。

念珠状链杆菌鼠咬热的潜伏期为1～22d，多数为3～7d。急起发热，伴全身肌骨酸痛。70%～80%病人于病程第1—3d出现斑丘疹，呈离心分布，偶为瘀点或成脓疱。多关节炎为本病的特征，以大关节为多，重者红肿积液，轻者仅感疼痛。咬伤处无硬结或溃疡，局部淋巴结不肿大，病程2周左右。

小螺菌型的确诊主要依据在各种检材（血液、伤口渗出液、淋巴结穿刺液、皮疹浆液等）的涂片或暗视野映光检查中找到病菌；也可用以上检材接种于小鼠、豚鼠的皮下或腹腔内，5～15d取血或腹腔液作上述检查，更易找到小螺菌。对念珠状链杆菌型患者，可取急性期血、脓、关节滑囊液作培养和小鼠腹腔内接种，以找寻病原菌；小鼠1～2d内死亡，采鼠血作培养可获较高检出率。血清学试验也有助于后一型的诊断，可采血作血凝或补结试验，双份血清的效价有4倍以上增长者具确诊价值。

防鼠、灭鼠为预防本病的主要关键（见"鼠疫"条）。鼠咬伤后伤口用苯扎溴铵（新洁而灭）清洗，并预防肌注青霉素，每日成人120万U，儿童80万U，疗程3d。

青霉素为两型鼠咬热的首选治疗药物，每日成人量为120万～160万U，儿童为80万U，分2次肌注，疗程10～14d。四环素、氯霉素、红霉素等也可采用，对念珠状链杆菌L型尤为适宜。两型均可并发心内膜炎，此时每日青霉素量宜增大为1 200万U以上静滴，并与链霉素、庆大霉素等合用（见"感染性心内膜炎"条中的抗菌药物用法）。

品他病

品他病（pinta）是一种由品他密螺旋体引起，只累及皮肤的非性病传染病，在中、南美洲流行。

品他密螺旋体，8～35μm长，0.2～0.3μm宽，旋圈

如弹簧整齐，能游动，形态和梅毒、雅司螺旋体相同，但三者之间无交叉免疫。通过紧密接触传染。皮肤伤破，昆虫螯咬，可促发传染，输血不传染，亦无胎传性。

潜伏期为2～60d，平均14d，在暴露部位螺旋体侵入部位，出现一充血性丘疹，逐渐向周围扩大，在1～3月内可达1～3cm直径，上有糠秕样鳞屑，有轻度浸润感，其后在其周围出现卫星状小丘疹，并渐扩大，融合成直径10cm或更大的鳞屑性斑块，邻近淋巴结肿大，但无疼痛，可经久不退和二期皮疹并存。在感染后3—9月间发生二期皮疹，损害为充血性带鳞屑的斑，常呈环形，边缘稍隆起，成批发疹，不对称分布，可呈银屑病、癣病、结核样型麻风和湿疹样，持续1～3年或更久逐渐变成色素沉着的脱色斑。此期淋巴结不肿大。晚期损害在传染后1～3年出现，可继发在尚未消退的二期损害或正常皮肤上，皮肤从蓝灰、黄色、棕黄到白色等色泽变化。常在眉上部、鼻旁两颊见点状蓝色，可持续1～2年。小腿见棕色损害，可存在更久。白色损害好发在躯干、腕、肘、踝和膝等处，但任何部位都可发生。由于不同颜色的皮损可同时存在。减色或脱色斑中有许多色素小岛，其四周又有色素增加，脱色处皮肤萎缩，毳毛脱落，光滑。此外，晚期品他病尚可在小腿、前臂、肘、踝、膝和掌跖有角化过度，皮肤增厚、增糙和鳞屑，以后演变成萎缩、变薄、干燥、无汗。关节附近可出现近关节结节。

组织病理示表皮棘层肥厚、水肿、淋巴细胞侵入，基层液化变性，黑色素消失，真皮上层有较多噬色素细胞和浆细胞、淋巴细胞、组织细胞和中性粒细胞浸润，毛细管和小动脉扩张，内皮细胞轻度肿胀，以银染色表皮内可见螺旋体。二期的变化与初期同，但螺旋体较多，病变更显著。晚期色素损害处表皮萎缩，胶原纤维变性，真皮有噬黑素细胞积聚和中度淋巴细胞浸润，在色素减少或消失处有少量螺旋体。表皮萎缩，真皮内已无噬黑素细胞、螺旋体和细胞浸润。毛囊和皮脂腺消失。

诊断依据：根据本病发生在流行地区，患者儿童较多，从非性接触得病，病损特点为原发损害大都在小腿，二期损害好发在暴露部位，分布不对称，晚期则对称分布于暴露部位，色素变化突出，无内脏损害等特点，需考虑本病，从原发和二期损害处作暗视野映光检查可找到螺旋体。在感染3～4月后，血清沉淀、补体结合和荧光试验可转成阳性，确定诊断。

本病与梅毒鉴别点为各期间相互连接交叉，隐性期很少存在，不累及内脏、骨骼、神经系统等，皮损不破溃和淋巴结不肿大。

防治同早期梅毒(见"早期梅毒"条)。

莱姆病

莱姆病(Lyme disease)是一种蜱媒螺旋体病。本病首见于欧洲，命名尚未统一，文献中有称为慢性移行性红斑。1978年证明本病为蜱媒性传染病，改称为莱姆病。1985年中国首次在黑龙江省林区发现病例，1988年从病人血液中分离到病原体。传染源主要是野生和驯养的哺乳动物，人体内虽可分离到病原体，但可能不是主要的传染源。丹敏硬蜱(Ixodes dammini)、太平洋硬蜱(Ixodes pecificus)、蓖子硬蜱(Ixodes ricinus)为主要传播媒介。本病呈地方性流行，居住于森林地带和乡村更易发病。本病常与旅行、野营、狩猎有关，多见于夏季。

病原、发病机制和临床 本病由螺旋体引起，1984年该螺旋体已被正式命名为伯氏包柔螺旋体(Borrelia burgdorferi)。当人体皮肤被蜱叮咬后，伯氏包柔螺旋体移居于皮肤表面，并引起慢性移行性红斑，继而病原体通过血路播散到其他脏器，导致多处病变。但患者后期出现的神经、关节症状则可能有机体免疫机制的参与。

本病潜伏期3－32d，多数为7～9d。大部分病人在潜伏期末或在慢性移行性红斑(ECM)发生前后出现"流感"样症状、脑膜刺激征及肌肉关节酸痛。其典型的临床表现有：①皮肤表现：以ECM最为常见，好发于大腿、腋窝、腹股沟等部位，皮损初为红色斑疹或丘疹，以后扩大形成大片圆形皮损，中央呈致密性红斑、硬变、疱疹、坏死。一般经2～3周皮损自行消退。约25%～50%病人可出现多发环状继发皮损。②神经系统表现：主要指神经系统实质性损害，以脑膜炎、脑炎、脑神经炎、运动和感觉神经炎最为常见。舞蹈病、小脑共济失调、脊髓炎亦可发生。神经系统表现通常发生在ECM后的2～6周。③心脏表现：多见于成年男性，通常在ECM后21d左右出现，以房室传导阻滞最为常见。心脏损害一般较轻，持续时间短，预后好。④关节表现：通常从一个或少数几个关节开始，初呈游走性，可先后累及多个关节，以膝关节最多，次为肩、肘、踝、髋、腕及颞下颌关节，偶见指、趾关节受累。受累膝关节多表现为肿胀、发热，很少发红，偶有少量积液。其余关节可以运动时疼痛为唯一症状。

诊断依据 本病的诊断除依据典型的临床表现与流行病学资料外，尚应做血清学诊断，其中以酶联免疫吸附试验最为灵敏，ECM期特异性IgM效价明显增高，而关节炎期则特异性IgG效价增高，并可持续年余或更久。两种特异性抗体效价大于1∶200具诊断价值。血、脑脊液、皮肤活检标本培养阳性可确诊。

防治要点 ECM期成年人可选用四环素，250mg，每日4次，疗程10d，如症状持续存在或反覆则疗程可延长至20d。青霉素25万U，每日4次，10d为一疗程，亦可明显缩短ECM的病程。国外尚推荐甲氧西林。若青霉素过敏，可用红霉素治疗。神经系统、心脏病损及关节炎期仍可应用大剂量青霉素治疗，青霉素每日2 000万U，分次静滴，疗程10d。对青霉素过敏者，可改用四环素，疗程30d。有房室传导阻滞及面神经瘫痪者，可用泼尼松(强的松)短期治疗，病情缓解后减量。预防主要在于防止蜱的叮咬。

花斑癣

花斑癣(tinea versicolor)又称汗斑，是由腐生的圆形糠秕孢子菌(花斑癣菌)所引起的一种慢性浅表性真菌病。表现为肤色深浅相间的花斑皮损。

花斑癣菌在被衣服遮盖、出汗多的皮肤表面上生长繁殖，通过接触带菌者或患者的衣服、被褥、席子等传染。温暖、潮湿是传播本病的有利条件。本病具有家属易感性。花斑癣基本损害是黄豆大的圆形斑，略带灰色、棕色、黄色或褐色。有时仅隐约可见，有细小糠秕样鳞屑。由于皮屑的存在，紫外线不能透过，因此，去皮屑后，病区比正常皮肤颜色为淡，甚至发白，可视为本病的一个特征，如此皮损颜色深浅相间，颇似花斑。皮损有时沿毛囊分布。病期长的皮损常逐渐增多扩大，相互融合成大片，发病部位主要在胸和背上部，重者大部分躯干和四肢近端以及颌面均可累及。病程缓慢，但冬天皮疹可消退，来年夏季又发。一般无主观症状。患者多为成人，男多于女。花斑癣菌有特异形态，鳞屑用氢氧化钾涂片，直接镜检可见成群的圆形厚壁孢子，伴有集簇微弯的香蕉样短菌丝，有诊断价值。人工培养尚未成功。皮疹在滤过紫外线照射下，显示棕黄色荧光。防治应重在预防，患者用过的衬衣、裤、席子等都要进行严格消毒，药物治疗前宜先用热水肥皂洗去鳞屑，外搽40%硫代硫酸钠溶液、复方雷琐辛搽剂、10%冰醋酸、1%克霉唑霜或益康唑霜，日搽2次，均有较好疗效。为了减少复发，在皮损痊愈后，宜再搽2周。平时讲究卫生，勤洗澡，勤换衣，以防复发。

皮肤癣菌病

皮肤癣菌病(dermatomycosis)是常见多发病，流行很广，主要由毛癣菌属、小孢子菌属及表皮癣菌属等真菌寄生于角质组织所引起的皮肤感染。少数由叠瓦癣菌及念珠菌或曲菌等条件致病菌所致。

(1)毛癣菌属 大分生孢子，狭窄似棒状，壁光滑，已发现20种，其中13种可侵犯人体组织。中国常见的有红色毛癣菌、石膏样毛癣菌、黄癣菌、紫色毛癣菌、断发毛癣菌、叠瓦癣菌等。

(2)小孢子菌属 大分生孢子，多数呈梭形，壁有刺，大小不等，已发现14种，其中8种可侵犯人体组织，中国常见的有铁锈色小孢子菌、羊毛状小孢子菌、石膏样小孢子菌等。

(3)表皮癣菌属：大分生孢子呈杵状，仅有絮状表皮癣菌一种。

上列三类，主要侵犯表皮角层、毛发和甲板，产生丘疹、水疱、断发和甲板改变等。根据发病部位不同，可分为头癣、体癣、股癣、手癣、足癣、须癣、甲癣等几种。

皮肤癣菌病有多种多样，但其病理是一致的，均由浅部真菌引起，嗜好角蛋白组织，因此病变基本限于表皮角质层、毛发和甲板。其临床表现，因病原菌、发病部位与阶段不同而有差异，但有其共性。如皮肤癣菌病都是以丘疹和水疱为主，都有一个从中心等距离向外扩散的倾向，皮屑涂片检查或培养都能发现真菌，不同的癣还有它的特殊性。如头癣除头皮损害外，还有头发感染。

头癣

头癣(tinea capitis)是头皮和头发的皮肤癣菌感染，流行于全世界。中国头癣基本分为三种：①黄癣，由黄癣菌引起。②白癣，由铁锈色小孢子菌、羊毛状小孢子菌和其他小孢子菌引起。③黑癣，大多数由紫色毛癣菌，其次为断发毛癣菌引起。

黄癣 现少见，成人和儿童皆可发病，以儿童多见。典型皮损为圆形碟状黄色厚痂，称黄癣痂。痂干脆、有鼠臭味，去痂后留下表浅溃疡。继而发生萎缩，留下平滑的、有光泽、薄的疤痕。黄癣痂具有诊断价值，并有极强的传染性，亦常伴继发感染。病发枯黄无光泽，易折断，长短参差不齐。伍氏灯下呈暗绿色荧光。黄癣菌除感染头皮和头发外，其他光滑皮肤、眉毛、指甲亦可被感染。当甲受累时，甲变脆、增厚、不平、游离缘下常结痂。真菌检查黄癣痂内有孢子和鹿角状菌丝。头发见发内型菌丝，有时有空泡。培养为黄癣菌。

白癣 现多见，只见于儿童。传染性大，易在托儿所等处流行。一般至青春期可自愈，愈后无疤。头皮早期损害为丘疹、水疱和鳞屑，典型损害为灰白色鳞屑斑，圆形或椭圆形。首出者称母斑，母斑周围较小的损害称子斑。头发在距头皮2～4mm处折断，发干外围有白色菌鞘。伍氏灯下见亮绿色荧光。除头皮、头发外，其他部位光滑皮肤、眉毛、甲等亦可累及，表现为体癣或肉芽肿损害。甲感染同甲癣。真菌检查为发外型孢子，成堆，镶嵌状。皮屑早期检查阳性，以后阴性。培养为铁锈色小孢子菌或羊毛状小孢子菌，后者引起的皮损炎症较明显。

黑癣 儿童和成人均可发病。由断发毛癣菌引起的病例愈后可留有疤痕。头皮损害类似白癣，但损害小而数目多。病发出头皮即断或距头皮2～4mm处折断，典型呈黑点状。伍氏灯下无荧光。除感染头皮和头发外，其他部位皮肤、毛发和甲亦可累及，表现为体癣、肉芽肿或甲癣。真菌检查见发内孢子。皮屑检查早期可阳性。培养为紫色毛癣菌或断发毛癣菌。

头癣的组织病理改变示急性或慢性炎症，而无特异性。在毛发内外见菌丝和孢子具有诊断意义。

需与头癣相鉴别的有头皮湿疹、脂溢性皮炎、脓皮病、银屑病、石棉状糠疹、斑秃、拔毛癖等。真菌学检查可最后确诊。

防治重点在于积极治疗头癣患者，切断一切传染途径，加强个人和集体卫生，尤其是对托儿所、幼儿园、小

学、理发店等的卫生管理。治疗采用短程灰黄霉素综合疗法。口服灰黄霉素抑制毛根内病菌生长，黄癣连服10d，白癣和黑癣连服14d。外用5%硫磺软膏或其他抗真菌制剂，每日2次。每日热水肥皂洗头一次，清除头皮病菌、断发和头皮碎屑。每周理发一次，去除病发，需连续2个月。帽子、头巾、枕巾、毛巾、理发工具等应煮沸消毒，防止再感染。

甲癣

指或趾甲因真菌感染而发生的病变称为甲癣（tinea unguium）。一般趾甲癣多从足癣传染，指甲癣则从手癣直接传染。甲癣与手足癣的病原菌基本一致，有时可由曲菌或白念珠菌引起。表皮真菌感染趾（指）甲，可通过真菌菌丝穿过甲上皮，或从甲沟侵入甲板层结构，逐渐向甲根底层生长，菌丝主要在甲根底部新生的、比较柔软的角层增殖。根据病原菌和临床表现，可分为增厚型、萎缩型、破损型及甲沟炎型等。甲癣应与其他甲病相区别，如厚甲及湿疹、扁平苔藓、银屑病的指甲改变等，真菌培养或镜检可资鉴别。治疗以局部用药为主，关键是削甲后再坚持用药，使药物能长期接触甲根底部活动的真菌而将其消灭，常用药物有30%冰醋酸、3%克霉唑酊、水杨酸苯甲酸酊、甲癣膏等，必要时可服用灰黄霉素或疗霉舒。甲癣多由手、足癣直接蔓延而来，预防甲癣首先要治好手、足癣。

手癣

手癣（tinea manuum）是发生于手掌面的真菌病，主要从足癣传染而来，以手搔、挖脚是主要传染途径。病原菌与足癣的菌种基本一致。但因手为暴露部位，不产生浸渍糜烂型。指缝糜烂常是由白念珠菌，而非一般癣菌引起。临床可分为两个类型：①鳞屑型：开始在一侧掌心或指侧出现针头大水疱、伴有不同程度的痒感，水疱干燥后形成环状鳞屑性损害。如经久不愈，可传染到指甲和另一手掌而呈对称性。如手癣从手掌边缘向手背发展，则可形成环状、多环状体癣型损害。②慢性湿疹型：少数病例掌心逐渐变成弥漫性增厚，伴有小片鳞屑，常对称分布。在夏季可发生水疱使痒加剧，在冬季皮肤干燥时，可发生裂隙引起痛感。常多年不愈。实验室检查与足癣同。湿疹型的真菌直接检查和培养均可阴性，鳞屑型的诊断较容易，湿疹型需与慢性湿疹鉴别，两者在形态上很难区别。真菌检查和皮损的发生发展史有助于鉴别。治疗主要用30%冰醋酸，水杨酸、苯甲酸酊（水杨酸3%～6%、苯甲酸6%～12%的乙醇溶液，亦可用凡士林代替乙醇）。

足癣

足癣（tinea pedis）是真菌感染足部引起的一种最常见的传染性皮肤病。它可自体传染，引起手癣、甲癣、体癣、股癣，还可传染他人，有时甚至引起全家患病，集体同患。在夏季，常可发生继发性感染，引起蜂窝织炎、淋巴管炎、淋巴结炎和丹毒，小腿丹毒反复发作后，可发生象皮腿，如不彻底治疗，可终身不愈，愈后如不采取预防措施，仍可复发。发生足癣的部位多在足趾缝，特别是小趾缝。公用物品如浴盆、浴巾、拖鞋，常为传染足癣的媒介。足癣的致病菌主要为红色毛癣菌、石膏样毛癣菌和絮状表皮癣菌。红色毛癣菌现已成为中国足癣的主要病原菌。

临床上一般可分为四型：①水疱型：为针头大的水疱，多见于趾缝、趾侧，疏散分布。②鳞屑型：最为多见，鳞屑呈点状、鱼鳞状、环状或大片状。久之患处皮肤角化过度变厚，可发生裂隙，引起痛感。③浸渍糜烂型：趾缝皮肤潮湿，水肿变白，称为浸渍。浸渍皮肤脱落留下红色基底。有溢液，称为糜烂。常有痒感。④湿疹型：由于局部长期刺激，局部皮肤变厚而有浸润，历久不变，酷似慢性湿疹。不论何型，分布大都对称，轻的只小趾缝累及，重的所有趾缝甚至整个足底、足侧均可受累，大都夏季复发，而浸渍型和湿疹型常终年不愈。

足癣的诊断不难，如有怀疑，真菌检查和培养可以确诊。

防治足癣要按不同类型分别处理。未抓破的鳞屑型或水疱型，可用10%～30%冰醋酸、水杨酸苯甲酸酊。浸渍糜烂型可先用1:8 000热高锰酸钾泡足，再用3%硼酸水湿敷，当渗液停止时，用复方雷琐辛搽剂，再扑含5%水杨酸的扑粉。湿疹样变的可用水杨酸苯甲酸软膏。常穿套鞋或胶鞋的人宜多洗足，用足粉经常保持足部和鞋的干燥。

须癣

须癣（tinea barbae）系胡须部位的皮肤癣菌（主要是毛癣菌和小孢子菌）感染，在本质上它与头癣相同，仅病原菌与发病部位不同。原发损害为须部毛囊口的水疱或脓疱，患处胡须松动或折断，真菌检查阳性，多由石膏样癣菌或疣状癣菌引起。须癣应与须疮鉴别，后者为细菌感染，真菌检查阴性。预防须癣着重于个人卫生，避免接触患癣的动物如牛、马、羊、狗、猫等。治疗首先要消灭胡须内真菌，如损害小，可用镊子将病区胡须拔除，再外擦5%硫磺软膏，克霉唑霜或益康唑霜。如损害较多较大，拔毛困难，可内服灰黄霉素两周，再结合局部擦药。

体癣和股癣

光滑皮肤的皮肤癣菌感染通称体癣(tinea corporis)。邻近外生殖器和肛门的体癣,又称股癣(tinea cruris)。病原菌与手癣、足癣大致相同。

原发损害为丘疹、水疱或丘疱疹,视病原菌而异。损害从针头到绿豆大小或更大,从中心等距离向外扩张,形成环形或多环形(几个环融合而成),边缘隆起而狭窄(由于损害小),由散在的丘疹、水疱或丘疱疹连接而成,中央有愈合倾向,或留下暂时性色素沉着。由于病原菌和个体的反应性不同,体癣可表现点滴形、疱疹形、同心圆形、环形、多环形或肉芽肿等多种。好发于潮湿多汗部位,因此夏秋两季多见。

本病诊断不难,如有怀疑,可刮边缘鳞屑作真菌检查或培养,阳性可确诊。体癣应与其他呈环形的皮肤病相鉴别,如环形红斑、环状银屑病、玫瑰糠疹,甚至环状肉芽肿、神经性皮炎、湿疹等相鉴别,必要时配合真菌检查。

治疗本病必须同时治好自身的头癣、足癣、手癣或甲癣。严格执行个人和集体的卫生制度。治疗以局部用药为主,由抗真菌剂加上角质剥脱剂配成溶剂、酊剂、乳剂或软膏,如复方雷琐辛搽剂、复方苯甲酸搽剂或软膏、1%克霉唑霜或益康唑霜等。每日2次。为巩固疗效,防止复发,损害消失后,尚须继续擦药1周。泛发性体癣,可内服灰黄霉素,疗程2~4周。股癣、婴幼儿体癣或溃破体癣,以温和制剂为佳,如复方雷琐辛搽剂或克霉唑霜。

黑色毛结节癣

黑色毛结节癣(black piedra)的病原菌为何德毛结节菌,主要侵犯头发,有时累及胡须。损害毛干的小皮层和皮层,不损伤髓层,不侵犯毛根和皮肤,故患者无自我感觉。表现为毛干上形成大小不一,硬而的黑色小结节,肉眼可见,数目可一至数个或更多,梳头时有金属声响。结节可包围整个毛干或只围及毛干的一部分,两个结节之间毛发正常,有时毛干可以折断。直接镜检结节内可见棕色分隔菌丝,4~8μm宽,分隔形成关节样孢子。压碎可见子囊,内有2~8个子囊孢子。培养于沙氏琼脂室温下,生长较慢,中央隆起,有不规则皱褶,灰黑色;镜检可见棕色、分隔的菌丝,厚壁孢子多,有少数子囊和子囊孢子。

黑色毛结节癣须与白色毛结节癣鉴别。临床表现相似,但后者结节色淡棕,质较软,许多结节可连续成菌鞘。镜检可见与毛干垂直的关节菌丝,断裂成关节孢子,有时形成芽管,无子囊或子囊孢子。其他须与头癣、头虱卵和结节性脆发症区别。

治疗:局部可用碘酊、5%硫磺软膏或其他抗真菌制剂。若能剃除病发、须最好。患者梳子、枕帽等应煮沸消毒。并应讲究卫生,防止交叉感染。

叠瓦癣

叠瓦癣(tinea imbricata)是由叠瓦癣菌(同心性毛癣菌)感染引起的一种浅表真菌病。其特征为皮肤上出现同心圆形排列的丘疹鳞屑性斑片,病程慢,自觉奇痒。中国仅有少数散发。患者以男性占绝大多数,往往不受季节影响。初发时为淡褐色或红色的斑丘疹,不久中央破裂,脱屑。鳞屑一端附着表皮,一端游离,翘向中心。当鳞屑环扩大时,中央又不断地产生新的丘疹,破裂,脱屑,反覆循环,形成许多同心圆形鳞屑性损害,似叠瓦样、树轮样的同心圈,环与环之间距离约2mm。在损害发展的过程中,新环不断发生,如新老损害互相融合,就形成多环形损害,界限清楚,大的直径可达十余厘米。由于搔抓,皮肤增厚,同心环不明显,除一般光滑皮肤外,可发于面、颈、臀部,甚至头皮和皮肤粘膜交界处,如唇粘膜、外生殖器等均可累及。角层较厚的掌跖和指(趾)甲很少累及,从不侵犯毛发。取皮屑以10%氢氧化钾液作直接检查见纵横交错的菌丝或培养阳性,即可确诊。对小片损害可按体癣方法治疗,但宜选用作用较强的治癣药物如5%碘酊、30%冰醋酸、6%水杨酸、12%苯甲酸酊或软膏克霉唑或益康唑霜等。对大片或泛发病例可先用肥皂热水洗澡,将鳞屑洗去,再用6%水杨酸、12%苯甲酸酊或软膏,并同时口服灰黄霉素,每日0.6g,疗程1个月以上,亦可内服伊曲康唑。治愈后将衬衣、裤、床单、枕套等反覆煮沸消毒。

球孢子菌病

球孢子菌病(coccidioidomycosis)是由吸入球孢子菌引起的肺或其他器官的真菌病,可为原发或继发。本病主要流行于美洲,中国1958年首次报告一例原发性皮肤球孢子菌病,患者系从流行地区归国的华侨。在流行地区球孢子菌可从土壤或灰尘中分离出,人因吸入或接触带孢子的灰尘或土壤通过呼吸道或皮肤外伤引起原发性肺或皮肤感染,多数自愈,少数引起继发性或播散性病变。动物(牛、羊、狗等)亦可被感染。根据症状分原发和继发两类,两者临床表现和预后各异。

原发性肺球孢子菌病 症状轻者类似伤风,重者可伴发热、胸痛、咳嗽、无力。X线胸片示肺中、下叶有2~3cm直径大结节,愈合留下钙化点。少数病例(5%~10%)发生皮肤过敏反应,表现为结节性红斑或多形性红斑,血白细胞增多,嗜酸粒细胞升高。感染后2~21d球孢子菌素皮肤试验变阳性。

原发性皮肤球孢子菌病 在皮肤外伤基础上,由于接触带孢子的土壤、污物或尸体,在接触处产生结节,类似孢子丝菌病的初疮,近部淋巴结肿大,但无内脏病变。

皮肤球孢子菌素试验、培养以及荧光抗体检查均可证实，此型比较少见。

继发性球孢子菌病 如原发病灶继续蔓延和扩大，或在患者免疫力降低情况下，一次吸入大量关节孢子，通过血循环扩散而引起，前者常局限于肺，可有肺空洞或慢性肉芽肿，后者可播散至脑和脑膜、骨骼、关节、淋巴结和皮肤等器官和组织。

组织病理显示化脓与肉芽肿互相交替的变化；在不同阶段或同一部位可见不同的组织反应。关节孢子侵入组织或内孢子被释放时，组织显示急性化脓性反应，在脓肿内找到大小不等的圆形、厚壁、不出芽的孢子。在孢子发育和形成内孢子的过程中，组织反应又逐渐由急性化脓过渡到慢性肉芽肿。在巨细胞内常有孢子存在。

在流行地区，任何呼吸道感染都应进行常规球孢子菌素皮肤试验，阳性表示过去或现在有球孢子菌感染。重症或播散性病例结合临床病理、真菌和免疫学检查加以证实。痰、脓液或穿刺液直接镜检可见圆形、厚壁、20～80μm直径的含内孢子的孢子囊及其放出的内孢子。培养一周后，有菌丝型菌落生长。在特殊培养基上（如鸡胚胎）菌丝型菌落可转变成酵母型。

本病应与伤风、支气管炎、肺炎、结核、恶性肿瘤、脑瘤和脑脓肿及骨髓炎等鉴别。一般原发性肺感染不医亦可自愈。原发性皮肤感染可以切除或冰冻治疗。继发性肺空洞或慢性肉芽肿可以局部手术切除，或应用两性霉素B、酮康唑等。播散性病例则以系统治疗为主，避免进入流行地区是预防本病的有效方法。

组织胞浆菌病

组织胞浆菌病（histoplasmosis）是由荚膜组织胞浆菌感染引起的一种侵犯淋巴网状系统为主的、有高度传染性的深部真菌病。临床表现为不规则发热，消瘦，白细胞减少，贫血，肝、脾、淋巴结肿大，皮肤、粘膜及其他内脏损害。部分患者可无症状。

病原菌分为两型：流行在美洲为小型组织胞浆菌，在非洲为大型组织胞浆菌。患者粪便及排泄物亦带有病菌。在流行地区从土壤或空气中皆可分离出本菌。带菌的灰尘可从上呼吸道传入，儿童还可通过消化道感染。非洲型常通过皮肤侵入。患者以老人和儿童较多。1955年中国在广州发现首例，以后常州、北京相继各发现一例。除常州以外，患者都是从国外流行区归来的华侨。

（1）美洲型：①原发性肺组织胞浆菌病：在吸入大量孢子后，经7～14d潜伏期，突然出现高热、胸痛、呼吸困难、衰弱等症状。大多渐趋痊愈，有的可转为慢性，肺部可有空洞形成。②原发性皮肤粘膜组织胞浆菌病：较少见。多表现为口腔、咽喉、外生殖器溃疡，亦可为肉芽肿、结节、斑块、坏死性丘疹或脓肿。③播散性组织胞浆菌病：损害呈全身性，尤以淋巴网状系统为甚。除肺及粘膜病变外，肝、脾和淋巴结常肿大，有发热、贫血、消瘦、白细胞和血小板减少。约半数患者有皮肤粘膜损害，表现为硬的斑块，以后逐渐溃烂。

（2）非洲型：①皮肤粘膜损害 有浅表肉芽肿、皮下组织脓肿，有时在舌和颊粘膜可见直径为1cm左右的丘疹。②骨损害：主要表现为骨髓炎，伴骨质破坏，损害单个，局限于四肢、颅骨或肋骨。③播散型：亦以淋巴网状系统为主，除广泛皮肤和骨损害外，尚有淋巴结、肝和脾肿大，发热，消瘦，贫血等。病程常为急性进行性，如不及时治疗，易致死亡。真菌以镜检、培养及病理组织检查均有诊断价值。涂片用瑞氏或姬姆萨染色，美洲型可见2～4μm直径、卵圆型、有荚膜的孢子。酵母型可在37℃血琼脂培养，与染色涂片和病理切片所见相同。真菌型可在25℃葡萄糖蛋白胨琼脂培养，有典型的齿轮状大分生孢子，传染性很大。非洲型在巨细胞内呈12～15μm直径的厚壁孢子，芽生，颈粗，类似皮炎芽生菌，其真菌型与美洲型相同。对培养阴性的可疑病例可用小鼠腹腔注射，2周后可致死亡，尸解可协助诊断。

两型组织病理改变基本相同。美洲型在吞噬细胞内有少量的呈酵母样形体的荚膜组织胞浆菌，用苏木紫-伊红染色可见圆或卵圆形小体，绕有一个空隙，即为荚膜，病菌（包括荚膜）直径3～4μm。非洲型病理变化为化脓性肉芽肿，可见中性粒细胞和巨细胞，在巨细胞内可见12～15μm直径的厚壁孢子。

对有发热、贫血、白细胞减少的病人，尤其同时有淋巴结、肝、脾肿大者应怀疑本病的可能。真菌检查阳性是诊断本病的可靠根据。组织胞浆菌素皮肤试验，对美洲型诊断有一定帮助。如在早期有原发性肺感染，可结合X线胸片检查确定。组织胞浆菌素皮肤试验对播散性病例无诊断价值。血清补体结合试验在感染6周后可呈阳性，效价大于1:32或不断增高时有诊断价值，表示病情恶化，反之则表示好转。

治疗方法根据不同类型而异，播散型患者以两性霉素B为最佳，如无效，则可采用磺胺嘧啶或双嘧啶等。克霉唑、酮康唑、大蒜素、氟胞嘧啶等均可采用。原发性皮肤粘膜组织胞浆菌病，早期可用外科手术切除，但手术前后宜应用一段时间两性霉素B。原发性肺组织胞浆菌病不经治疗，常可自愈。

皮炎芽生菌病

皮炎芽生菌病（blastomycosis）系由皮炎芽生菌引起的一种以侵犯肺、皮肤和骨骼为主的慢性化脓性肉芽肿性病变。主要流行于美洲和非洲。欧洲和亚洲少见。患者以20～50岁、男性劳动人民多见。传染来源是带菌的土壤，通过呼吸道引起肺感染，少数可以由破损皮肤接触带菌污染物引起原发性皮肤病，然后通过血循环扩散。狗和马等动物亦可被感染。根据传入途径和发病部位，

本病临床表现可分为以下三型。

（1）原发性肺型：开始有干咳、胸痛、低热等轻度呼吸道症状，日久病情加重，出现脓痰或带血痰液，体温升高，乏力，气急，盗汗或伴发胸膜炎，纵隔淋巴结肿大。

（2）原发性皮肤型：通过损伤的皮肤在接种处产生丘疹或结节，以后化脓，近部淋巴结肿大，好发于暴露部位，预后良好。较少见。

（3）播散型：多数从肺，少数从其他部位通过血循环散播到皮肤、骨骼、脑或其他部位，但消化道很少被侵犯，皮肤损害开始可以是丘疹或结节，以后化脓破溃，形成溃疡。在溃疡的边缘再出现丘疹、结节和化脓，不断向周围扩大，边缘高起约1～3mm，逐渐向中央倾斜，色暗红，压之有少量脓液流出，查菌阳性。同时损害中央部分逐渐愈合，留下萎缩性瘢痕，类似疣状皮肤结核。继发损害较大较多，可有全身性症状。脊柱骨、肋骨、胫骨、股骨常被侵犯，表现为骨髓炎、骨膜炎，甚至化脓性关节炎，有痛和功能性障碍。脑脓肿和脑膜炎，肝、脾化脓性肉芽肿及前列腺炎等也常有发生。

病理变化为化脓性肉芽肿，在巨细胞或微脓肿内可见厚壁的芽生孢子，伴中性粒细胞和上皮样细胞浸润和不同程度的纤维化。

脓液、痰或脑脊液直接镜检可见厚壁、圆形或卵圆形，8～15μm直径的芽生孢子，芽颈粗，单芽生，胞质内有少数颗粒，无荚膜。在葡萄糖蛋白胨琼脂上培养，25℃，10d后开始生长，典型菌落为白色短而绒毛状菌丝，边缘整齐，背面为棕黄色，镜检见1～2μm宽的分隔菌丝，在分生孢子柄的顶端可见单个、3～5μm大小、圆形或梨形小分生孢子。确诊有赖于真菌检查。

原发性皮肤型可以通过手术或激光去除，原发性肺或播散性病例，可采用两性霉素B、氟胞嘧啶、酮康唑等，但疗效均不理想。播散性病例预后不佳。保护皮肤避免损伤，防止吸入带菌灰尘，是预防的主要措施。

鼻孢子菌病

鼻孢子菌病（rhinosporidosis）是由鼻孢子菌引起的一种息肉样或乳头瘤样肉芽肿，主要发生于鼻粘膜及邻近部位，见于热带及亚热带，特别是印度和斯里兰卡。中国1979年在广州发现第一例。渔民和农民易染此病，特别是经常接触死水者。动物如牛、马、狗、鸭等亦可被感染。鼻孢子菌的培养和动物接种至今未获成功。多数认为污染水源和带菌灰尘是传播媒介。粘膜损伤，不注意卫生以及经常与死水接触者易诱发本病。通过直接蔓延向四周扩散，少数通过淋巴管和血循环传播。

侵犯鼻部者70%以上病例开始为丘疹，位于近鼻孔处的鼻粘膜，逐渐增大形成乳头瘤样或带蒂的息肉样损害，可以露出鼻孔外，表面光滑，细看有许多小"脓点"，颜色暗红，质脆易出血。局部有痒感，因鼻腔堵塞而通气不畅，但无全身症状。有时初起损害在鼻咽部或上腭，损害向咽喉蔓延，可有异物和堵塞感。

在眼部15%的病例侵犯眼结膜，特别是睑结膜，其次球结膜，有时泪囊被阻塞，一般单侧，损害较小，患者可有眼内异物感觉。如损害增大，可引起眼睑外翻、流涕、怕光。

损害亦可发生于咽喉、颜面、耳道、气管、直肠、肛门及外生殖器等处。

组织病理示乳头瘤样增殖，有中性粒细胞、淋巴细胞、组织细胞、浆细胞和巨细胞浸润，在巨细胞内可见内孢子，与一般鼻息肉不同，无嗜酸粒细胞浸润。在表皮内可见不同发育阶段的孢子囊和内孢子，有诊断价值。成熟的孢子囊可达300～500μm直径，圆形或卵圆形，厚壁，可含16 000个内孢子。在囊壁破裂后排出的内孢子为圆形，厚壁，不出芽，7～9μm直径，继续发育为孢子囊。取鼻涕或损害表面的小"脓点"直接镜检可见如组织病理中所见的菌体。

通过病史、发病部位和损害表面的小"脓点"（相当于孢子囊），结合直接镜检或病理组织检查，即可确诊。在组织切片内有时误为球孢子菌，但粘蛋白卡红能使鼻孢子菌壁染红，球孢子则否，两者大小也不等。

早期小损害用电烙、激光或割除即可根治。如有困难，皮损内注射两性霉素B，每月1次。避免接触污水或在死水池塘内游泳，以防感染。

孢子丝菌病

孢子丝菌病（sporotrichosis）是由申克孢子丝菌引起的一种慢性深部真菌病，主要侵犯皮肤，亦可侵犯粘膜、骨骼、淋巴结甚至内脏。1950年在上海首先发现本病，中国各省亦有陆续发现，已报道了千余例。

申克孢子丝菌广泛存在于草木和土壤中，如皮肤遭受轻微损伤再接触被污染的草木或泥土，即可感染，但因损伤轻微，往往被患者忽略，患者主要为农民和厂矿工人。

发病主要见于暴露部位，如面部、手指、手背、手腕、前臂、足背、小腿外侧，而以活动最多的右上肢最多见，但面、小腿外侧亦不少见。国内所见的主要为皮肤淋巴管型、皮肤固定型和继发血源性皮肤播散型。

（1）皮肤淋巴管型：皮肤损害沿淋巴管播散，损害由肢端的原发病灶沿淋巴管向近端传播，成带状，原发性初疮可先见于手指或手背，经过2～3周或更久后，继发损害沿淋巴管从初疮向上臂成串地先后出现，作带状分布。数目自数个至二四十个，多者可超过一百个。基本损害为花生米至蚕豆大的肉芽肿或结节，局部淋巴结肿大者罕见，一般无全身症状。

（2）皮肤固定型，损害固定于发病部位，不沿淋巴管传播，开始常为略具弹性的坚实结节，无压痛，亦可化脓

破溃成溃疡，分泌少许粘稠脓液。也有报告发生于足底的菜花样肿瘤样损害。

（3）血源性皮肤播散型：罕见。由病原菌通过血循环传播所致，多由淋巴管型发展而来，损害为分布广泛的皮下结节。

除上述三型外，本病亦可发生于其他组织和器官，见于粘膜的有口腔炎、舌炎、眼结膜炎、气管炎等；见于骨骼的有骨膜炎、关节骨膜炎等；见于内脏的有肾盂肾炎、肺部疾患、脑膜炎、脑膜损害等。

凡久治不愈的丘疹、结节、溃疡、疣状损害、疖肿损害、肿瘤状损害等均应考虑到本病。皮肤淋巴管型的临床表现有诊断价值。其他型的应注意实验室检查，确诊主要靠真菌培养。从未破的脓肿，抽取脓液接种于葡萄糖蛋白胨培养基上，3～5d即可生长菌落。镜检可见2μm直径的细长分支分隔菌丝，即可确诊。病理检查对诊断亦有重要意义。组织病理变化为多细胞性非特异性炎症浸润，在活检标本中，若见到病原菌(圆或卵圆小体、雪茄形小体或本菌的星状体)，也可确诊。此外，免疫试验、孢子丝菌素皮试(皮内注射0.1mg 1∶1 000孢子丝菌素，24～48h后出现结节，为阳性反应)、动物接种皆有助于诊断。本病应与皮肤结核、孢子丝菌病样分支杆菌病、恶性肿瘤、着色真菌病、脓皮病、足菌肿等作鉴别。

治疗用10%碘化钾口服有显效，开始每次10ml，每日3次，后增至20ml每日3次。如胃肠不能耐受，可静脉注射碘化钠每日1次，每次1g，在病变消失后，最好能续用2～4周，以防复发。小儿量酌减。结核病患者忌服碘化钾。局部溃疡类损害可用2%碘化钾加0.2%碘溶液湿敷，对碘过敏或疗效差的，可使用灰黄霉素、两性霉素B、酮康唑等。本病不宜外科手术或电烙。在草木刺伤或者皮肤轻伤后接触了泥土或草木时，可将伤口洗净后再搽碘酒，每日2次，搽1周，以资预防。

足分支菌病

足分支菌病(mycetoma)是由多种放线菌或真菌引起的一种慢性化脓性肉芽肿性疾病。主要感染足部，以肿胀、窦道和颗粒为特征。本病于1842年第一次在印度马杜拉发现，故亦称马杜拉病。它好发于热带、潮湿和多雨的地区和季节，赤足的劳动人民最易感染。儿童罕见，发病前患处常有轻度损伤史。

引起本病的放线菌约6种，真菌约16种，患者由两种病原引起的，约各占50%。由于病原菌的不同，由放线菌引起的可称为放线菌性足分支菌病，由真菌引起的称真菌性足分支菌病，而各个菌种产生颗粒颜色，可有黄、红、白、褐色或黑色等。

各种菌产生的症状基本一致，但治疗和预后则稍有不同，放线菌引起的足分支菌病，比由真菌引起者较易治疗，故预后亦较佳。损害开始时为丘疹，以后发展成结节、脓肿或小硬块。脓肿最后破溃形成瘘管，时好时坏，发展甚慢。逐渐扩展到深部组织，肌肉、筋膜、骨骼、肌腱均可受累。急性者可数月，但一般需10余年，患足才呈现典型的带球形的肿胀和畸形，大于正常1～2倍，此时患处皮肤变色，有凹陷性瘢痕、结节和多发性窦道；其下相互沟通，表面高低不平，炎症不著，皮肤感觉亦正常，在瘘管开口处，常排出少量血性浆液或油状脓液，其中含白、黄、红、褐或黑色颗粒，随菌种不同而定。显微镜和培养检查，大都可查出病原菌。

一般无全身反应，疼痛不著，亦不影响健康。X线摄片可提示足部的小骨受累，表现为破骨性和增殖性反应。近年来，其他组织和器官如骨骼、肺、脑、脑膜受累者亦偶有报道。

将瘘管排出物、脓液、损害乱下物，或活组织放于平皿内，用肉眼或放大镜寻找颗粒(0.5～2mm)，颗粒卵圆或不规则形，呈黄、白、红、褐或黑色，放于玻片上，加一滴水或10%氢氧化钾，或作革兰染色，镜检鉴别菌丝的性质，也可用脓液或上述其他材料培养。如系一般脓液，应以生理盐水冲洗几次后再培养于葡萄糖琼脂上，待菌落长出时鉴别其菌种。

组织病理基本与放线菌病一致，颗粒可在脓肿中找到，革兰染色有一定的鉴别价值，因为放线菌足分支菌病颗粒中的纤细分支菌丝系革兰阳性，而真菌性足分支菌病颗粒中的较宽分隔菌丝为革兰阴性。根据临床、颗粒镜检(革兰染色)和真菌培养，可以作出细菌性或真菌性足分支菌病的诊断。

治疗效果随病原菌而异，放线菌所致者的效果较好，真菌性的较差。放线菌引起的，可用青霉素，星形奴卡菌引起的可用磺胺嘧啶。如系足肿放线菌、索马里链丝菌或Pelletieri放线菌，大剂量链霉素可能有效。真菌性足分支菌病对氟胞嘧啶有时有效。根据病情可以考虑外科探查手术、引流、清创，必要时最后切除患足。避免赤足下田劳动，以免外伤而发生感染。

地丝菌病

地丝菌病(geotrichosis)是由地丝菌引起的一种以消化道和呼吸道症状为主的罕见条件致病性疾病。地丝菌存在于土壤、酸性食物或乳制品及正常人体内，可从痰、唾液、大便及皮肤表面分离出，在免疫力降低情况下，可以导致感染。常与肺结核并发，但亦有少数无明显诱因。地丝菌病可以是内源性或外源性，间或引起血源性扩散和变应性。临床表现以消化道和呼吸道症状为主，在口腔为鹅口疮，有时蔓延到咽喉和扁桃体，很难与念珠菌引起者区别；间或出现黑毛舌。在下消化道，特别是大肠，表现为肠炎，引起腹痛、腹泻，有时大便带血。呼吸道以累及支气管与肺较多，患者可有持续性咳嗽，伴有灰白粘液性痰，甚至带血。胸片显示两肺下叶或其他部分浸

润的斑片，有时形成空洞。肺结核和支气管扩张患者可继发地丝菌病。由于本病无特征性临床表现，同时在正常人体内又可找到该菌，因此单纯培养阳性不能肯定诊断，还须结合临床，痰或口腔粘膜直接涂片，可见关节菌丝和关节孢子，无芽胞，培养类似霉样菌落。本病用碘化钾、制霉菌素等抗真菌药物治疗有效，预后佳。

条件致病性真菌病

条件致病性真菌病由条件致病性真菌引起。所谓条件致病性真菌即在一定的条件下，如机体免疫力降低，原不致病的真菌，此时亦可致病。条件致病性真菌病感染途径可以是外源的或内源的。前者占多数，内源性感染真菌多数为人体正常菌群如放线菌和念珠菌等。

条件性致病菌多数存在于土壤、腐木、水果、花草和空气中，通过呼吸道、消化道、皮肤，或其他途径如手术、补液、插管等进入人体。是否致病，取决于真菌的性质、进入人体的数量、诱发因素及个体的抵抗力。常见的诱发因素有长期应用广谱抗生素、皮质激素、免疫抑制药物，患者有代谢障碍（如糖尿病）、恶性肿瘤、白血病、各种慢性消耗性疾病、外伤、大手术、补液、导插管、放射治疗及患艾滋病等。这些诱发因素或者引起人体内菌群失调，使细菌生长受抑制，刺激真菌的生长及抑制细胞抗真菌抗体的形成和吞噬能力，或者抑制或干扰机体的细胞免疫；或者改变了机体的内环境使之有利于真菌的繁殖。随着新的药物和新的诊疗技术的广泛使用，条件致病性真菌病和菌种的数目大大增加并且还在继续上升之中。现认为任何真菌，只要37℃下能够存活，在条件适当的宿主中，就有可能引起真菌病。

常见的条件致病菌有念珠菌、曲霉、青霉、根霉、毛霉、隐球菌、犁头霉、蛙粪霉、耳霉、小克银汉霉等。常见的条件致病性真菌病有曲霉病、念珠菌病、隐球菌病、镰刀菌病、地霉病、毛霉病、青霉病、暗色丝孢霉病、不育大孢子病、共头霉病、红酵母病、帚霉病、球拟酵母病、接合菌病等。

青霉菌病

由青霉菌引起的疾病统称青霉菌病（penicilliosis）。青霉菌约有250种，广泛分布于自然界，其中少数属于条件致病菌，可以引起耳真菌病、角膜溃疡、灼伤、皮肤继发感染，以及泌尿道、肺或脑脓肿等；可以致敏，引起哮喘或过敏性鼻炎，还可以产生毒素，引起真菌性中毒症。青霉菌病主要通过呼吸道和直接接触感染，由于疾病或免疫力降低或外伤引起。症状类似曲菌病，无特异性，组织病理改变一般较轻，有时青霉菌侵入血管，引起组织坏死。青霉菌在组织内表现为菌丝型，分支、分隔，类似曲菌，在特殊情况下，发现孢子头，可资鉴别（马雷青霉菌在组织内表现为细胞内孢子，颇似美洲型组织胞浆菌）。直接镜检，可见分隔菌丝，相当于组织内菌丝形态，与曲菌很难区别；如看到孢子头，有鉴定价值。在葡萄糖蛋白胨上培养（25℃）2—3d开始生长，初为白色菌丝，不久产生孢子头，形成粉末状，呈蓝色、绿色或其他颜色。菌种鉴定根据菌落形态、孢子头形状及有无子囊壳或硬孢子而定。单纯培养阳性不能确定诊断，必须配合临床、病理检查和直接镜检。防治青霉菌病首先应预防孢子被吸入或接触损伤的皮肤、角膜或耳道，其次是治好原发病。诊断确定后应用抗真菌治疗，如氟胞嘧啶、克霉唑、两性霉素B等。

蛙粪霉菌病

蛙粪霉菌病（basidiobolomycosis）为蛙粪霉菌侵入皮下组织而引起的皮下组织嗜酸粒细胞肉芽肿，又称皮下组织型藻菌病。1956年首次在印度尼西亚发现。中国于1972年发现，本病主要见于热带和亚热带。患者男多于女，儿童和青壮年居多数。

蛙粪霉菌属接合菌亚门，接合菌纲，虫霉目，蛙粪霉科，为条件致病菌。蛙粪霉存在于土壤、腐败植物及两栖动物如青蛙、蟾蜍和蜥蜴肠道内，昆虫亦可带菌，但对它们不致病。当人接触污染的泥土、蛙粪、腐败植物或被昆虫叮咬，尤其有皮肤破损时病菌可进入人体。随后通过直接蔓延或沿淋巴管向周围传播，引起皮下组织肿块。人与人之间或动物与人之间直接接触传染尚无报告。

好发于四肢，尤下肢近端和臀部。开始为皮下结节，不红、不痛、不破溃。结节逐渐融合成斑块，边缘清楚，斑块外周可有新的结节，不断蔓延扩大、形成大片斑块，甚至可超过臀部面积的1/2或四肢面积的2/3。如与皮肤粘连，则呈暗红色，可推动。附近淋巴结可肿大，肌肉内脏亦可累及，亦可见于颈、胸、背等其他部位。一般无全身症状。

脓液或穿刺液直接镜检可见单根、短粗、薄壁、不着色分隔的菌丝。本菌不耐低温，在沙氏琼脂上，25℃或37℃2—3d开始生长，开始为白色或奶油色光滑发亮的蜡状菌落，以后中央隆起产生折叠和沟纹。颜色逐渐加深，最后变为灰黄色，表面有一层短绒毛样菌丝。菌落边缘有放毛状菌丝深入培养基内。背面从淡黄色到棕黄色。

镜检在不同阶段有不同结构，可见菌丝和有性与无性孢子。菌丝5—20μm宽，粗细不规则，胞浆常集中在分隔处，胞壁薄，分支少。有性孢子为接合孢子，开始两个相邻的菌丝形成龟嘴，通过核分裂形成圆形30—50μm厚壁的接合孢子。无性繁殖为分生孢子，20—45μm直径，为单细胞，由菌丝末端肥大形成。有时分生孢子再分裂形成次生分生孢子。生长较久的菌落可见厚壁孢子。

病理组织检查示嗜酸粒细胞肉芽肿。病变区内可见单根、粗短、薄壁、分隔或不分隔、分支或不分支的菌丝。HE染色淡，见菌丝外围3—5μm宽的嗜酸样物质，称

Splendore Hoeppli 现象，具很大诊断价值。

常见的致病菌为固孢蛙粪霉菌。通过菌落特征，无臭，25℃生长较好，接合孢子壁光滑等特征可确定。

儿童或青壮年四肢近端，尤大腿和臀部无痛性、不破溃的皮下肿块应考虑蛙粪霉菌病的可能。确诊靠真菌学检查的结果。菌种的鉴定可与虫霉科耳霉属的冠状耳霉引起的感染相鉴别。后者多见于成人。主要位于鼻面皮下组织包括鼻腔、鼻窦、咽喉，很少波及下唇。鼻腔早息肉样，皮下为结节或肿块，界限清楚，不溃破，主观感觉轻微，一般无全身性症状。

碘化钾、克霉唑、两性霉素B和氟胞嘧啶有效，一般经过三个月治疗可以全愈。部分患者可自然痊愈。保护皮肤，避免外伤是预防本病的重要措施。

无绿藻菌病

无绿藻菌病(protothecosis)系由失去叶绿素的一种藻类侵入皮肤或其他组织引起的一种肉芽肿病变。

无绿藻菌为绿藻菌的变种，失去原有叶绿素而成异养菌。广泛分布于世界各地。腐生于树木、植物、土壤、腐殖质、粪便等处，也可在人体体表和消化道短暂地存在。无绿藻菌为条件致病菌，侵入皮肤和其他组织引起肉芽肿变，较少见。患者常有外伤史，病原菌通过损伤的皮肤进入人体，故常见于暴露部位。开始为丘疹或小结节，逐渐向外围扩大，边缘高出皮肤，可破溃、结痂，或形成溃疡，愈后留下萎缩性疤痕，无自愈倾向。附近淋巴结可累及。半数患者有无绿藻菌性鹰嘴粘液囊炎，表现为持续性肘部疼痛和软组织肿胀，常有外伤史。口腔、鼻、浆膜组织等亦可感染，但为数甚少。患者可有轻度痒感，但无全身症状。

直接检查脓液、损害渗出物、活体组织，可见圆形、厚壁发亮的、不出芽的孢子，(22～30)μm×(17～24)μm大，内有许多脂质颗粒，逐渐分裂为内孢子，数目成双，一般小于50个。病理组织检查示慢性肉芽肿，其病原菌形态与直接检查同。培养于沙氏琼脂上，25～32℃为酵母样生长，乳酪样，白色或奶油色表面光滑或有少许皱褶。37℃生长慢，40℃不生长，放线菌酮可抑制生长，维生素B能促进生长。镜检与直接检查相同。常见菌种为小型无绿藻菌和中型无绿藻菌。

防治本病在于保持皮肤完整，避免接触带菌的腐烂植物和土壤等。早期小块损害可手术切除。内服碘化钾、克霉唑等结合外用抗真菌制剂。两性霉素B可单独或与转移因子联合应用。

镰刀菌病

镰刀菌病(fusariosis)系由镰刀菌属真菌引起的皮肤、角膜、尿道或系统性感染。

镰刀菌种类繁多，分布极为广泛，其中很多可危害经济作物，是稻谷、蔬菜、水果等植物的致病菌。少数可以侵害昆虫、人体和动物，引起镰刀菌病。在某些谷物和饲料中生长的一些镰刀菌可产生毒素，引起人及动物中毒。有的菌种可以产生抗生素如赤霉素及有机酸等物质。镰刀菌是条件致病菌，常在皮肤和角膜损伤后发病，尤其在严重烧伤皮肤上。临床上表现为角膜炎、角膜溃疡、皮肤溃疡，特别是烧伤皮肤，但未见侵入烧伤皮肤周围组织。其他如指甲白斑(甲真菌病)、足菌肿及尿道感染等。烧伤后的镰刀菌感染可血行播散引起系统性感染。后者也可发生于高度衰竭和肾移植患者，累及血、骨、心、肺、肾等。

标本直接镜检可见分隔菌丝，与曲霉、青霉菌在组织中的形态不能区别。培养在沙氏琼脂上，室温和37℃，初为白色绒毛生长，不久成带紫色的棉絮状菌落，镜检有大、小分生孢子，镰刀状大分生孢子有诊断价值。常见致病菌种为茄病镰刀菌、念珠镰刀菌及尖孢镰刀菌等。

治疗以局部用药为主，如两性霉素B、金褐霉素等。局部切除亦有效。尿道感染可用药物灌洗。农民在从事谷物生产时，要防止带菌灰沙、谷芒接触皮肤和角膜，有从尘等落入要及时正确处理。

放线菌病

放线菌病(actinomycosis)系一种慢性化脓性疾病，由人型、牛型或其他类型放线菌引起，沿结缔组织蔓延，流出带有颗粒的脓液。

放线菌是一类单细胞有分支的微生物，自然界中广泛存在，主要见于土壤中。厌氧生长，多数腐生，少数寄生，极少数可引起人的感染。本病致病菌为以色列放线菌和牛型放线菌。为人体正常菌群之一，常存在于口腔，尤龋齿、牙垢及扁桃体内。常由外伤、拔牙或其他原因使机体抵抗力下降时进入机体，产生致病作用，故属内源性感染的条件致病菌。本病大多沿结缔组织向周围蔓延，和其他细菌混合感染是放线菌致病的重要辅因。常见的伴发细菌为梭形杆菌、厌氧链球菌等。本病遍及世界各地，男性较多，平均年龄在20—45岁之间。

症状依损害累及部位而异，主要见于下面三个部位：①面颈部放线菌病：约占半数以上。发病诱因可为牙槽脓肿、龋齿、拔牙后牙槽损伤等。侵入门户多为口腔粘膜、牙龈、唾液腺开口等。常见于面颈部特别是下颌角处。开始为皮下结节，逐渐增大，与其上皮肤粘连、变红或红紫色。开始为板状硬结，不久软化形成脓肿。脓肿破裂，形成瘘管，排出脓液。脓液中和瘘管壁含硫磺色颗粒。瘘管可长期存在，时愈时开。留下萎缩性瘢痕。病灶可波及上腭、下腭及颜面、颈部。邻近骨骼受累时产生骨髓炎、骨膜炎等。②胸部放线菌病：多由吸入存在于牙齿及扁桃体处放线菌颗粒所致。常见于肺门区和肺下叶，全

身表现可有体重减轻、乏力、贫血、发热、盗汗、咳嗽、胸痛、粘性脓血痰、呼吸困难等，极似肺结核。可由肺部波及至邻近脏器，如纵隔、食管、膈肌、心脏、肋骨及腹部等。胸膜常广泛粘连，并在胸壁形成瘘管，排出带硫磺颗粒的脓液。③腹部放线菌病，多因吞咽口腔内放线菌颗粒所致，或由胸部或其他部位转移而来。在消化道粘膜下产生结节并软化溃破，形成溃疡，逐渐融合扩大，常伴其他细菌感染。回盲部为好发部位，局部形成肿块，类似肠结核或慢性阑尾炎。回盲瓣部形成溃疡以及形成狭窄可造成功能障碍。向上可延及肝脏，穿过膈肌进入胸部，或后可侵犯腰椎或引起腰肌脓肿。肠内病变可误诊为恶性肿瘤。当腹部放线菌病粘着邻近脏器或腹壁时可形成瘘管，排出带颗粒的脓液。一般临床症状为局部疼痛、体重下降、恶寒发热、盗汗、呕吐、黄疸等。触到肿物须与回盲部结核、肿瘤、慢性阑尾炎相鉴别。④骨放线菌病：因该菌对所有组织均有明显的溶解作用，故发生液化坏死。颈面部病变约占1/2，可累及下颌骨，胸部病变侵犯肋骨及胸椎，回盲部病变侵犯骨盆及腰椎，骨的病变先自骨膜开始，进而侵犯骨皮质，最后进入骨髓腔。无原发性关节病变。

骨病灶表现为破坏或增生的炎性病变，但在下颌骨有明显的骨破坏而无新骨形成。一般无死骨形成。在脊柱，由于新骨形成较多，虽椎体破坏广泛及严重，但很少塌陷。椎间盘较少被侵犯，但常累及椎体附件及肋骨头，故可与结核相区别。

真菌检查对诊断具有决定性意义。血脓、痰、尿、活体及尸体材料中寻找硫磺色颗粒。若脓液粘稠，可用消毒生理盐水稀释后倾去上清液，在沉渣中寻找。如脓肿未破可用消毒注射针抽取，面颈部放线菌病应采取第一次切开引流样本；瘘孔病变处可用纱布引流条沾取滤过法收集。低倍镜下颗粒为圆形或弯盘形。中央色较淡，边缘透明，发亮，肥大成棒状，排列成放射状，类似孢子称菌鞘。革兰染色油镜下见排列不规则、可长可短革兰阳性分支菌丝，无菌鞘，抗酸染色阴性。接种于厌氧的硫乙醇酸钠肉汤培养基Ⅰ，37℃ 3～7d可见菌落生长。鉴定菌种可借生化反应辅助。

面颈部放线菌病应与瘰疬性皮肤结核鉴别。后者由淋巴结核发展而成。皮肤浸润不明显。结节溃破后，流出稀薄脓液，无硫磺颗粒，对青霉素无效。确诊取决于真菌学检查。

防治在于保持口腔卫生，及时治疗拔牙后的感染。首选为青霉素制剂，磺胺制剂亦有效，疗程要长达3～6个月，以防复发。青霉素过敏者可用林可霉素（洁霉素）。碘化钾、四环素、链霉素、氯霉素也有效，但通常不单独使用。必要时切开引流和去除死骨，以促进愈合。对局限性病变有时也可用手术切除或放射治疗。

奴卡菌病

奴卡菌病（nocardiosis）是由需氧放线菌属奴卡菌引起的急性或慢性化脓性感染。其原发感染常在肺部发生，亦可经血循环播散。中枢神经系统亦可被累及。以热带地区多见。病原菌为星形奴卡菌和巴西奴卡菌，常可从土壤中分离出来。动物与人，人与人之间并不相互传染。在正常人体亦可查到，故是条件致病菌。感染途径可通过肺吸入，再经血行播散到全身。但经皮肤感染最多，尤其足田间外伤。奴卡菌病也常继发于白血病、霍奇金病、糖尿病等。

肺奴卡菌病 星型奴卡菌病约75%自肺部感染开始。发病急性或亚急性，一般多倾向于慢性。表现有食欲不振、衰弱、盗汗、恶寒、发热、咳嗽，咯出绿色恶臭脓痰，有时咯血，多数中性粒细胞增加。空洞形成为本病特征之一。约1/4波及胸膜，引起脓胸，破坏胸壁形成瘘管。约1/3转移至脑及脊髓，1/3转移至皮肤形成瘘管，亦可播散至其他器官和组织。X线示广泛肺炎，阴影中可见多发性小空洞。亦可呈粟粒结核样播散性的微小结节阴影。脑奴卡菌病常由呼吸道、口腔、耳侵入，少数由肛门侵入。患者有头痛，知觉异常，痉挛，发热，呼吸系统症状等，神经系统症状显著，常误诊为脑脓肿或脑肿瘤。其他各个脏器均可累及，尤以肾脏为多。

足菌肿 主要侵犯四肢，以下肢为主。多见于热带、亚热带，常与外伤有关，亦可由肺部感染向血行播散而来。表现为皮下结节，后形成脓疡，破溃后形成经久不愈的瘘管。排出浆液脓性分泌物中含有"颗粒"。菌种不同颗粒颜色不同。病程慢性，最后可破坏骨质引起畸形。

痰、脓、脑脊液、活体或尸体标本中有硫磺色颗粒，直径约1mm。星形奴卡菌病有时查不到颗粒。压碎后革兰染色和抗酸染色，可见革兰阳性分支菌丝，部分抗酸染色。在沙氏琼脂上室温或37℃能形成紧密起皱或光滑的乳酪色至红色菌落。镜下示纤细，0.5～1μm，革兰阳性，部分抗酸染色分支菌丝可断裂为杆菌和球菌状。

治疗除一般支持疗法和治疗原发疾患外，磺胺药疗效最好，疗程要大于6周。氯霉素、四环素等均有效。防止复发可用氨苯砜（DDS）。局限的脓肿应切开引流。

副球孢子菌病

副球孢子菌病（paracoccidioidomycosis）又称巴西芽生菌病、南美芽生菌病，系由巴西副球孢子菌引起的慢性化脓性肉芽肿损害，可侵犯皮肤、粘膜、淋巴、消化系统、肺和其他内脏。本病见于南美洲的巴西，其次阿根廷，少数见于巴拉圭、玻利维亚、秘鲁等国，中美哥斯达黎加以及美国也有报告，中国尚未发现。本病传染途径不明，致病菌自然存在情况不详。患者多为青年男性农民，可

能是带菌的土壤或植物，通过口腔或鼻粘膜，先引起粘膜溃疡，再经血循环或淋巴系统传播全身。人际之间及动物和人之间传染尚未见报道。

临床表现可分为四型。1 皮肤粘膜型：最初感染灶多位于口腔或鼻粘膜，有时见于眼结膜或肛门。开始为丘疹或水疱，以后成溃疡，溃疡底面有红色颗粒如桑椹状。溃疡表面覆痂片，边缘不规则浸润降起，逐渐扩大可累及深部组织，致使破坏变形。若累及喉部可出现声音嘶哑。皮肤损害系由粘膜感染扩展而成，多见于颜面部，躯干与四肢亦有发生。皮损可有丘疹、脓疱、结节、乳头状、溃疡等表现，并破坏深部组织。局部淋巴结，尤其腭下及颈部淋巴结有肿胀，可穿孔形成瘘管，极似瘰疬性结核。2 淋巴型：皮肤粘膜的感染必然伴有局部淋巴结肿胀，并可发展为全身淋巴结肿胀，最终脓疡化，破坏形成瘘管。内脏淋巴结肿大，有时疑为恶性肿瘤。3 内脏型：从粘膜和淋巴结通过血循环迅速扩散是本病的又一特征，脾、肠、肺和肝感染最为常见。中枢神经系统、泌尿系统、骨骼、肌肉、心脏及肾上腺等均可受累。患者可有高热等全身症状。4 混合型，具有上述一型的表现，患者常因继发感染或全身衰竭而死亡。

取溃疡的渗出液、穿刺液作涂片可见圆形、厚壁(直径10～60μm)孢子，单芽或多芽，典型多芽如"水手轮"状，培养为双相型。组织病理示化脓性肉芽肿，在微脓肿及巨细胞内可见厚壁的多芽生孢子，有诊断价值。

治疗：首选为酮康唑、两性霉素B，对皮肤粘膜型最有效，咪康唑、氟胞嘧啶等亦可使用。

瘢痕疙瘩样芽生菌病

瘢痕疙瘩样芽生菌病(keloid blastomycosis)又称罗布菌病，由链状芽生菌或罗布菌引起的一种慢性局限性皮肤肉芽肿，表现为瘢痕疙瘩样、疣状或结节状损害，有时为有痂的肿块或肿瘤状。分布于中、南美洲，只见于人和海豚。中国尚无报告。

本病开始可能先有皮肤外伤，以后在病菌侵入处产生结节，高出皮面，表面光滑而有弹性，不红、不痛，有时色素稍减，类似瘢痕疙瘩。损害可通过直接蔓延或自我接种向周围扩散，故日久损害增多，扩大，类似皮肤良性肿瘤。少数病例损害表面可溃破、结痂。小腿最好发，其他部位如面、颈、耳轮、手臂、腰、臀部也有报告。损害亦可通过淋巴传播，故附近淋巴结可肿大，但不累及粘膜、骨骼和内脏。

此菌尚不能人工培养，故组织病理改变，具诊断价值。为巨细胞和组织细胞为主的慢性肉芽肿，无坏死、化脓或大量纤维组织增生，可见特征性的成串的9～10μm大小的厚壁孢子。相邻孢子间有短而细的管状结构相连。孢子可在顶端出芽，芽孢不脱落，与母孢子等大，形成链状排列。有时有多处出芽，形成新的分支。直接镜检与组织切片中所见相同。

局部切除或冷冻疗法有效，但易复发。磺胺类、咪康唑或酮康唑疗效不定。避免外伤是预防本病的关键。

念珠菌病

念珠菌病(candidiasis)是由念珠菌属，特别是白色念珠菌引起的急性或亚急性皮肤、粘膜或内脏疾病。

病原、发病机制和临床 念珠菌在自然界广泛分布，从水果的表面、蔬菜、土壤、木材、乳制品、地下水以及各种动物的体表和与外界相连通的管腔，均能检出。念珠菌属约有81个种，被认为能引起人体感染并致病的有白色念珠菌、热带念珠菌、伪热带念珠菌、近平滑念珠菌、类星形念珠菌、克柔念珠菌、季也蒙念珠菌和平滑球拟酵母等，其中白色念珠菌致病力最强，绝大多数的念珠菌病由白色念珠菌引起。

念珠菌是人体正常菌群之一，可以存在于健康人群的口腔、消化道、泌尿道和皮肤。对健康人带菌率的报告，各个作者、各个国家、各个地区都不尽相同。中国健康人和病人白色念珠菌带菌率远低于国外报告。

念珠菌，尤其是白色念珠菌是重要的条件致病菌。在正常情况下，由于机体的特异性和非特异性免疫因素的作用，念珠菌与机体处于共生状态，并不致病。当机体免疫功能下降或其他诱发因素存在时可引起菌群失调而导致共生状态破坏，引起致病。发病的严重性与机体抵抗力成正比，可从短暂的皮肤表面轻度感染到原发性全身感染，以致迅速死亡。

近年来，由于大量应用广谱抗生素、皮质激素、免疫抑制剂和细胞毒药物、导管、插管、大手术、放射治疗和各种新的诊断治疗技术，使念珠菌病的发病率大大增加。念珠菌病可发生于任何年龄组包括胎儿，并能累及全身任何组织和器官。念珠菌病的病因可以内源性，也可外源性，多数为内源性。其致病条件常见有下列情况：由于职业经常双手浸泡于水中，产生念珠菌性指间糜烂，肥胖婴儿和妇女折叠部位潮湿、多汗，形成念珠菌性间擦疹。糖尿病、慢性消耗性疾病如结核及肺癌等，使机体免疫力降低而引发念珠菌感染。孕妇及服避孕药妇女中念珠菌性阴道炎常见。大面积烧伤患者可因热带念珠菌败血症而死亡。抗生素、皮质激素、免疫抑制剂的长期大量应用可抑制机体免疫系统和引起人体菌群之间失调，使念珠菌繁殖，产生各种念珠菌性疾病，甚至引起念珠菌性败血症，侵及多数器官而致死。婴儿鹅口疮常由于母亲阴道或阴道有念珠菌引起；反之，婴儿鹅口疮又可引起母亲乳头周围的念珠菌感染。念珠菌性龟头包皮炎可由性伴侣的念珠菌性阴道炎传染而来。外科手术或病人导管、插管可因污染引起感染。总之，念珠菌的发病因素是多方面的，主要与念珠菌的毒性，菌种寄生生殖形态(菌丝型)，宿主防御功能减弱，宿主防御功能或免疫功能被干

抗，常与患有代谢性疾患如糖尿病等有关，其他因素包括职业及生活条件适于念珠菌的寄生繁殖，口服避孕药及肿瘤因素等也可诱发念珠菌感染。以上因素相互影响，相辅相成，促使念珠菌感染及扩散，引起局部、内脏或系统性甚至播散性念珠菌感染。

皮肤念珠菌病 （1）念珠菌性指（趾）间糜烂：常与接触水的职业有关，如洗衣工人或餐厅中洗碗或药厂中洗瓶工人，开始表皮浸渍发白，边缘清楚，以后表皮脱落见红色糜烂面。多见于第三指间或第三、四趾间。

（2）念珠菌性间擦疹：主要见于颈、腋窝、乳房下、腹股沟、肛门沟及肘、膝关节屈面等间擦部位，成年妇女多见，尤好发于糖尿病患者。开始皱褶处皮肤潮红，有针尖大小丘疹、丘疱疹、水疱，继以糜烂、渗液和结痂，并向外周扩展，边缘有小丘疹。

（3）念珠菌性甲沟炎和甲病：家庭主妇、鱼贩、厨师、罐头食品厂工人、洗衣工、美容师等易患，可见于一个或数个手指，右手示指及中指多见。起病缓慢，甲沟肿胀，轻度潮红，稍痛，无溢脓，甲板可变混浊、增厚、变硬、变色，表面可有横嵴和沟纹，但仍有光泽。

（4）丘疹型皮肤念珠菌病：只发生于夏季，多见于婴幼儿。好发于颈肩、胸背及会阴。为绿豆大小，暗红色扁平丘疹，因此，边缘清楚，上覆一层圆形薄鳞屑，大部分散在，少数融合。

（5）慢性皮肤粘膜念珠菌病：通常幼儿期发病。病程缓慢，可数十年不愈。面部、头部、下肢或上肢末端发生红斑性脱屑皮疹，多显示有角质增生现象，部分手指末端肿胀，并发甲沟炎和甲病。患者常有鹅口疮和口角糜烂，头发常稀疏脱落。特异症状为在前额、鼻部发生枕赘状增殖性皮损，可高达1～2cm，似皮角。患儿常伴有内分泌异常或细胞免疫功能低下。

（6）念珠菌疹：病灶以外皮肤出现成群水疱，对称分布，如癣菌疹。

粘膜念珠菌病 （1）鹅口疮：又名雪口疮。婴幼儿多见。口腔粘膜、咽、舌、牙龈或口角出现白色薄膜，边缘清楚，外周红晕。白膜揭去后下为糜烂面，镜检可见菌丝和成群芽胞。成人鹅口疮，可能是系统感染的局部表现，应慎重处理。黑毛舌少见。

（2）念珠菌性口角炎：口角发红、糜烂、裂隙，间有丘疱疹、小脓疱或薄痂，有痛感。

（3）念珠菌性唇炎：只发生于下唇，可表现为糜烂型和颗粒型。

（4）外阴阴道念珠菌病：白带增多，有粘稠如奶酪样或伴有豆渣样白色小块。阴道粘膜上覆白色薄膜或白斑点，剥之不易脱落，剥离后有出血点，阴道壁可充血及水肿。外阴常因搔抓致表皮剥蚀或有小脓疱，可伴大小阴唇肿胀，有湿疹样改变或并发阴股部间擦疹和肛周念珠菌病。念珠菌性包皮龟头炎常于冠状沟处有浸软白斑。

系统性念珠菌病 由于各种诱发因素的存在，念珠菌可侵及各个系统的组织和器官，可原发和继发，多数继发。常见有下列表现：

（1）消化道念珠菌病，为系统性念珠菌病中最为多见。可引起食管假膜溃疡，称念珠菌性食管炎；胃粘膜坏死，假膜性浅表溃疡，大肠粘膜点状出血或直肠假膜性溃疡等。常伴腹泻。

（2）支气管肺或肺念珠菌病 主要症状有咳嗽及粘液性胶状痰，有时内含灰白小片。如带脓，示并发细菌感染。表现可为支气管肺炎型或大叶性肺炎型，重症可有高热，甚至死亡。X线连续摄片示损害易变，易消退并在另处出现新的损害，肺尖较少累及。

（3）念珠菌性心内膜炎：临床表现同亚急性细菌性心膜炎。有瓣膜病、心脏手术或久用静脉输液者易患本病。

（4）念珠菌性脑膜炎或脑脓肿，可发生于念珠菌败血症后，其症状与结核性或细菌性脑膜炎及脑脓肿相同。

播散型念珠菌病 包括念珠菌性败血症。念珠菌同时侵入多个系统，患者常同时有皮肤、粘膜和内脏感染，血、尿、脑脊液、胸水、腹水培养可为阳性，预后差。

诊断依据 病理改变主要为急性或慢性炎症，可有菌丝和芽胞。念珠菌系双相菌，在室温培养下为酵母相，但在组织内可产生真、假菌丝。直接检查方法与一般真菌检查方法同，可以见到菌丝和芽胞。采用抗白色念珠菌免疫荧光抗体染色法也可帮助诊断。培养检查：将标本接种于沙氏琼脂37℃或室温中，2～4d可长出潮湿、乳白色、有酵母气味的菌落。血清芽管试验或1%米粉吐温80培养基上见顶端厚壁孢子作为鉴定白色念珠菌依据。

念珠菌病可与皮肤、粘膜或内脏许多疾病类似，最后诊断有赖于真菌检查与临床相结合。因念珠菌属于人体正常菌群，故标本单纯培养阳性不能确诊为念珠菌病，必须配合直接检查和临床表现。真菌检查包括直接检查和培养，应反覆阳性且为同一菌种。直接检查应看到菌丝和成群芽胞，菌丝表示念珠菌处于致病状态，培养阳性只能说明菌种，不能说明是否具致病性。临床表现应支持本病而不能用其他情况解释，存在诱发因素，如应用广谱抗生素、皮质激素、抗肿瘤和免疫抑制剂，大手术，输血补液，导管、插管或并发糖尿病、肿瘤或其他慢性消耗性疾病。

防治要点 首先应消除诱发因素，如减少或停用免疫抑制剂、肾上腺皮质激素和抗生素，控制糖尿病，调换静脉输液管等，当病人有免疫功能缺陷时，可应用免疫球蛋白、转移因子等以增强病人的免疫功能。

皮肤念珠菌病、口腔念珠菌病和阴道念珠菌病可局部应用多烯族抗生素（以制霉菌素或曲古霉素为主）或咪唑类药物。念珠菌肠炎、食管炎等予以口服前述药物。内脏型念珠菌病则须全身用药，静脉滴注两性霉素B加口服氟胞嘧啶。念珠菌败血症、心内膜炎等也应联合使用两性霉素B和氟胞嘧啶。念珠菌心内膜炎的诊断一旦

成立，除即予特效药治疗外，尚须争取时间（一般为24～48h，最多数日）进行手术治疗，以提高治愈率，降低病死率。

念珠菌在一般情况下存在于人体而不致病，但当机体抵抗力减低或出现促使念珠菌生长繁殖条件时，则念珠菌可侵入组织引发病。因此，严格掌握肾上腺皮质激素、广谱抗生素、免疫抑制剂和放射治疗的应用，以维持人的正常免疫状态和避免菌群失调的出现是防止念珠菌病的重要条件。

球拟酵母菌病

球拟酵母菌病（torulopsosis）系由光滑球拟酵母菌所致的真菌感染。本病比较少见，主要发生于一般情况差的病人。

光滑球拟酵母菌为（2.5～3）μm×（4～5）μm大小的圆形或卵圆形酵母样真菌，以出芽方式繁殖。于25～37℃时在葡萄糖蛋白胨琼脂或其他简单培养基上生长良好。开始时菌落为苍白色或奶油色，随着时间的增长，逐渐变为灰色。此菌不发酵麦芽糖、蔗糖和乳糖，能发酵葡萄糖和海藻糖。不产生尿素酶，无荚膜、子囊孢子、假菌丝或芽管。

光滑球拟酵母菌可自健康人的口腔、胃肠道、呼吸道、泌尿生殖系统和皮肤分离出，为毒力较低的条件致病菌。晚期肿瘤、糖尿病、白细胞减少或免疫功能低下的病人，尤其应用多种抗生素、肾上腺皮质激素或免疫抑制剂时，球拟酵母菌可通过静脉输液管、导尿管等途径侵入人体，造成感染。

成群的球拟酵母菌常见于肾脏皮质和髓质，也可见于肺泡中间或胃肠道浅溃疡的底部。任何脏器皆可受到侵犯，但均少见。内脏的病理变化显示真菌感染区有坏死，周围炎症反应轻微，以单核细胞浸润为主。球拟酵母菌在细胞内和细胞外均可见到。

球拟酵母菌败血症起病急骤，表现为寒战、高热和血压下降，与革兰阴性杆菌所致的中毒性休克相仿。心内膜炎的临床表现与其他真菌心内膜炎相同。肾脏在球拟酵母菌感染中易被波及，可为败血症的一部分，也可为原发性感染，表现为肾盂肾炎或膀胱炎。此外，球拟酵母菌感染尚可表现为肺炎、脑膜炎、子宫内膜炎，也可侵犯肝、脾、胰腺等脏器。球拟酵母菌可造成口腔、食管和胃肠道浅表溃疡，此种病变多见于恶性血液病病人。

由于光滑球拟酵母菌甚易在一般培养基中生长，因此，血、尿、痰液等标本的培养常可获得阳性结果。根据菌落形态，涂片中真菌外观特点和真菌的生化反应，可确定病原。但不能单独以尿、痰或阴道分泌物的阳性培养结果作为诊断依据，尚须结合临床表现考虑诊断。

光滑球拟酵母菌在组织中无假菌丝，可与念珠菌属鉴别。如球拟酵母菌的出芽不明显时，应注意与卡氏肺孢子虫相区别。在肺组织切片中，肺孢子虫感染的肺泡充满嗜酸性液体，此种现象不见于球拟酵母菌病。球拟酵母菌的形态与组织胞浆菌相仿，但前者从不引起肉芽肿或干酪性坏死。

由于静脉输液而造成球拟酵母菌败血症，停止输液或更换静脉输液导管的位置即可使许多病人的感染得到控制而获愈。如采取此措施后病人情况仍趋恶化时，则应予以两性霉素B和（或）氟胞嘧啶治疗。同样的治疗也可应用于球拟酵母菌肾脏感染或其他脏器感染。

红酵母菌病

红酵母菌病（rhodotorulosis）系由红酵母菌属真菌所致的感染，其主要病原菌为深红酵母菌。红酵母菌为腐生真菌，存在于自然界，也偶可自痰、粪、皮肤等分离出。毒力甚低，可通过输液管或污染输液管进入人体内而造成感染。临床表现为发热和低血压。诊断依靠血或感染组织的培养。病原体在人工培养基中甚易生长，在葡萄糖蛋白胨琼脂上形成有特征性的珊瑚色粘液样菌落，镜检显示单芽生孢子，无菌丝或子囊孢子。一般终止输液或更换输液管后，感染即可消失。仅在感染持续时，才给以两性霉素B治疗。

曲霉病

由曲霉引起的感染统称曲霉病（aspergillosis），病变多发生于肺部，也可波及中枢神经系统、心内膜、鼻窦、外耳道、肾、骨骼等器官，表现为肉芽肿性、坏死性或空洞性病理过程。由于曲霉属于条件致病菌，抵抗力降低易诱发本病。

病原、发病机制和临床 曲霉种类很多，达300种以上，自然界分布极为广泛，从两极到热带到处存在。与工农业生产、国民生活及医药卫生事业有密切的关系。曲霉为条件致病菌，在一般情况下，对人并不致病，当机体抵抗力减弱或患慢性消耗性疾病或长期应用广谱抗生素、皮质激素、免疫抑制剂条件下，容易感染致病。曲霉可侵犯皮肤、粘膜、眼、外耳道、鼻、鼻窦、支气管、肺、消化道、神经系统或骨骼，严重者可因败血症而死亡。感染方式除曲霉直接进入皮肤粘膜外，也常由呼吸道进入鼻窦、支气管、肺，再由血循环扩散，可累及全身各组织和器官，患者以中年男性多见。

常见的病原菌有烟曲霉、黄曲霉、土曲霉、杂色曲霉等。曲霉除引起感染外，部分曲霉可产生毒素，引起人或动物急性或慢性中毒，损伤肝、肾、神经等组织和器官，有些曲霉如黄曲霉及寄生曲霉产生的黄曲霉毒素与人恶性肿瘤（尤其肝癌）有密切关系。此外，曲霉尤其是其孢子也是变态反应性疾病的变应原，可引起过敏性鼻炎、哮喘和变应性呼吸道曲霉病等。

呼吸系统曲霉病 可表现为变应性支气管肺曲霉病、真菌球型肺曲霉病和肺炎型肺曲霉病。①变应性支气管肺曲霉病：发作时有哮喘，发热，痰粘稠可带血丝，痰中可带孢子和血丝而呈棕色。X线示肺部有游走性阴影。过敏体质者一般吸入大量含菌尘七5～6h后发病，3～4d后缓解，反覆多次发作可导致肺纤维化而影响肺功能。②真菌球型肺曲霉病：常继发于伴有空洞形成的各种呼吸道器官疾病，菌丝在残留的空洞内发育成菌块。临床上常无明显症状，一般可有呼吸道感染表现。X线示真菌球多在空洞底部，其上空间常呈半月状或新月状，真菌球周围可包绕一较狭的空间。③肺炎型曲霉病：常为继发性，由曲霉侵入肺组织引起。病变表现为组织坏死、脓疡甚至形成空洞。其症状与肺结核相似。

眼耳鼻喉曲霉病 以鼻窦感染多见。眼以角膜损伤最为常见。患者常有植物枝叶擦伤或异物入眼史，继发曲霉感染。表现为深浸润溃疡或表浅结节，形成真菌性角膜溃疡。还可发生眼睑炎、泪囊炎、脉络膜炎，甚至眼球脓肿。曲霉也可由鼻腔或鼻窦侵袭眼眶，产生肉芽肿，压迫眼球外突，并可由眼侵入神经、脑膜及脑组织，常侵及外耳道。鼻真菌病常发生于鼻窦炎基础，可引起化脓、坏死或肉芽肿。少数感染严重者，病变可侵及眼眶、鼻腔或面颊，破坏骨质。X线摄片示额窦、上颌窦等处被破坏，似肿瘤。

心血管系统曲霉病 通过血源或直接蔓延影响心内膜、心肌或心包，引起化脓、坏死或肉芽肿病变，可侵犯中小动脉引起血管壁坏死或血栓，但很少侵及大血管。

消化系统曲霉病 以肝脏累及多见，其次是小肠、胃、食管、舌和胰。

泌尿系统曲霉病 以肾脏为主，有时前列腺亦可受累。

中枢神经系统曲霉病 可由眼和邻近组织如耳、鼻、鼻窦等直接蔓延或通过原发病灶如肺经血循环播散而来。多为脑脓肿，症状同颅内占位性病变。

皮肤粘膜曲霉病 多见于大面积烧伤病人。由于血浆大量渗出，造成曲霉感染。严重时体表有广泛而密集的菌丝生长，如同面包上发霉一样。严重时可引起曲霉性败血症，原发性曲霉感染皮损为结节。皮损还可继发于原有皮疹上，引起溃疡和坏死。有时损害呈脂溢性皮炎或汗疱疹样。如累及指甲板，表现类似甲癣，甲板黄绿色，厚而脆，易破损，间有甲沟炎。曲霉性败血症患者可致皮下脓肿、真皮内蜂窝织炎或脓疱。

诊断依据 物理检查对本病具有诊断意义。组织改变为坏死性、化脓性或肉芽肿性。曲霉在组织内可被HE染成蓝色，PAS为红色，嗜银染色为黑色。菌丝分隔，双分支成45°角，7—10μm直径，典型呈放射状，多见于脓肿和曲菌球。有时为单向平行排列的菌丝，很少分支，或不规则菌丝和孢子样结构(分生孢子柄或菌丝的横切面)，在和空气沟通的脓腔和空腔内可有分生孢子头。

由于曲霉在自然界中广泛存在，为条件致病菌，单纯培养阳性，不能确诊为曲霉病。故必须综合考虑下列因素：真菌检查包括直接涂片，特别分隔菌丝和培养反覆阳性且为同一菌种；临床表现很难用其他疾病解释；存在诱发因素。病理组织检查对诊断有决定性意义。

防治要点 在粉尘多的地方工作时，应戴口罩；角膜擦伤、异物入眼，皮肤烧伤或外伤时应及时正确处理。手术器械必须严格消毒，以防曲霉污染。对于肺结核等原发疾病应积极治疗，极力减少诱发因素的影响。

呼吸道曲霉病可口服酮康唑或静脉滴注两性霉素B。亦可用多聚醛制霉菌素溶于生理盐水内，气雾吸入。或自鼻部作导管插入病变部位，作支气管内灌注，变应性呼吸道曲霉病可用皮质激素。消化道曲霉病可口服制霉菌素。皮肤粘膜、肺及其他系统曲霉病，包括曲霉性败血症以全身治疗为主，以两性霉素B为优。酮康唑、氟胞嘧啶等疗效较差。曲霉球及局限性肉芽肿性损害宜手术切除。眼曲霉性溃疡可用金褐霉素(1%溶液或1%眼膏涂眼，0.2%两性霉素B溶液或1%两性霉素B软膏。

隐球菌病

隐球菌病(cryptococcosis)是由新型隐球菌(cryptococcus neoformans)引起的亚急性或慢性深部真菌病。病原体一般首先侵入肺部，然后播散至全身，中枢神经系统最易受到感染，临床上主要表现为脑膜炎和肺部感染。本病在世界各地皆有发生。病原体广泛存在于自然界，可自土壤、空气、水果、鸽粪及正常人的皮肤、粘膜和粪便中分离出。人体免疫功能低下为隐球菌发病的重要诱因。本病多见于淋巴瘤、白血病、系统性红斑狼疮、肾功能减退、糖尿病和应用肾上腺皮质激素、免疫抑制剂或细胞毒等药物的病人，但也可发生于正常健康人。任何年龄均可发病，以20～40岁者居多，男性多于女性。

病原、发病机制和临床 新型隐球菌为直径4～8μm的球形厚壁孢子，内有大小不等的颗粒，周围为粘多糖构成的宽阔荚膜，直径可达20μm以上，具抗原性。有时可见出芽孢子，但无菌丝。培养基上生长的菌落为酵母型。

含有隐球菌的尘埃被吸入后即为肺泡巨噬细胞所吞食。在正常情况下，隐球菌在细胞内很快受到抑制而死亡；如感染菌量过大或机体免疫功能低下时，则病原体可生长繁殖而发病。在肺部造成病变的隐球菌可藉血行散播至全身，任何器官组织皆可波及，但以中枢神经系统感染最为常见，少数病人可有皮肤和骨骼损害，其余脏器如肝、肾、肾上腺、前列腺、脾等偶可受累。

炎症反应轻微为隐球菌感染的特征。早期病变组织内可有大量隐球菌，由于病原体产生较多的荚膜物质，病变呈胶冻样，中性粒细胞很少，不化脓，仅有少数淋巴细胞和组织细胞浸润。晚期病变为肉芽肿性，病变区有纤

维组织增生和较多巨噬细胞、异物巨细胞及淋巴细胞，病原菌主要见于巨噬细胞和巨细胞内，也可游离于组织中。肉芽肿病灶逐渐扩大而压迫周围组织，一般不钙化。中枢神经系统病变主要表现为弥散性脑膜炎，以颅底部最明显。胶质细胞轻度增生。有时可有血管内膜炎、血栓形成、脑实质软化等。肉芽肿性病灶可发生于脑膜、脑实质和脊髓。肺部病变包括少量淋巴细胞、巨噬细胞等浸润，肉芽肿形成以及广泛纤维化等；偶有干酪性坏死和空洞形成。在皮质损害中可见集聚的隐球菌，也很少组织反应。根据受累器官组织的不同，其临床表现如下。

中枢神经系统隐球菌病 90%以上的隐球菌病患者有中枢神经系统病变，多表现为慢性或亚急性脑膜炎，少数表现为占位性病变。病人有发热、头痛、恶心、呕吐等颅压增高现象和脑膜刺激征；此外，尚可有眼部并发症如视力障碍、视野改变、视神经萎缩、视神经乳头水肿、视网膜渗出改变以及颅神经瘫痪、听力减退等脑神经损害表现。

肺隐球菌病 由于呼吸道为病原体入侵途径，肺部感染见于发生于所有病人，但因症状短暂且多不明显而常被忽视。一些病人可表现为低热、轻咳、咳粘液痰、乏力、体重减轻等，个别病人可有胸膜病变，甚至出现胸水。胸部X线检查显示肺纹增加、支气管周围浸润或孤立或形结节阴影，偶也有薄壁空洞形成。在免疫缺陷病人有时发生急性间质性肺炎。X线显示弥漫性炎性浸润或粟粒样病灶。

皮肤粘膜隐球菌病 15%的隐球菌病患者可有皮肤病变，多为全身播散的一部分，单独发生者少见。皮肤损害表现为痤疮样皮疹、丘疹、结节、斑块、脓肿、溃疡等。粘膜损害表现为结节和溃疡，多见于软硬腭、扁桃体、咽喉、牙龈、鼻中隔等部位。隐球菌尚可侵犯骨骼，其发病率为5%～10%，多见于脊椎、颅骨和长骨隆突，表现为反覆发作的慢性骨髓炎。关节炎少见，偶累及膝关节。其他器官如肝、脾、肾、前列腺、睾丸、淋巴结等皆可累及，一般皆伴发神经系统病变。

诊断依据 隐球菌病的临床表现缺乏特异性，其临床表现以及脑脊液常规检查和生化分析难与结核性脑膜炎或其他真菌性脑膜炎相区别，确诊有赖于脑脊液离心沉淀、墨汁染色涂片和培养检出隐球菌。疑为结核性脑膜炎患者应将脑脊液隐球菌检查列为常规。颅内有占位性病变而兼有不规则发热或免疫缺陷患者和应用肾上腺皮质激素者发生脑膜刺激征时，皆应考虑或除外隐球菌脑膜炎的可能。约90%脑膜炎病人的脑脊液或(和)血清中可测得抗原，有一定诊断价值。胶乳凝集试验最为常用，但与严重类风湿关节炎偶有交叉反应，气相色谱测定具有快速、特异性强等优点。其他器官、组织的隐球菌病可取痰、支气管洗液、气管分泌物、尿、血、骨髓等培养，以及皮肤和粘膜损害的组织检查和培养均有检出病原体的可能，皮肤试验和其他免疫功能反应的诊断价值不大。

中枢神经系统感染表现为颅内占位性病变者应与脑肿瘤、脑脓肿或脑型血吸虫病相鉴别。肺部X线检查显示圆形结节阴影者须与结核球或肿瘤相鉴别。

防治要点 中枢神经系统隐球菌病的预后较差，未经治疗者于诊断确立后3年内几乎全部死亡，其中70%的病人死于3个月内，80%～90%死于1年内。

两性霉素B和氟胞嘧啶的联合应用为目前治疗隐球菌脑膜炎的选用方案。静脉滴注两性霉素B后，有效血液浓度可维持24h，但脑脊液中浓度仅能抑制部分菌株；因此，应同时鞘内或通过 Ommaya 管作脑室内注射两性霉素B。凡颅内压明显增高，脑脊液涂片及培养持续阳性或椎管明显粘连无法鞘内给药者均可考虑装置 Ommaya 管以降低颅内压、防止脑疝；提高脑室系统、整个蛛网膜下腔内和大脑半球凸面两性霉素B的浓度。每日静脉滴注两性霉素B 0.3～0.5mg/kg，鞘内或脑室每次注射0.5～1mg，皆自小剂量开始，逐渐增大。静脉滴注可有寒战、高热、头痛、恶心、呕吐、静脉炎等反应，亦可出现肝、肾损害、低钾血症、贫血等。鞘内注射可出现下肢疼痛、感觉异常、瘫痪、膀胱和肛门括约肌功能障碍等。氟胞嘧啶的口服或静脉滴注剂量为150mg/kg，分4次给药；脑脊液的药物浓度为血浓度的60%～80%，所以不需加用鞘内给药。两性霉素B与氟胞嘧啶合用的疗效较单用前者为好。疗程宜长，具体时间根据患者反应情况而定，一般不少于2个月。有人比较了两性霉素B和氟胞嘧啶联合疗法疗程为4周(45例)和6周(46例)的疗效及毒性反应，其有效率分别为75%和85.1%，复发率分别为27%和16%；毒性反应两组相似。咪康唑静脉滴注和鞘内给药以及采用口服酮康唑治疗隐球菌脑膜炎皆有一定疗效。氟康唑口服(每日150～200mg)后脑脊液中浓度与血清中者相似，初步用于治疗少数病人疗效较为满意。

隐球菌所致的急性间质性肺炎病情严重，治疗必须及时，否则将危及生命。一般肺隐球菌病不经特效治疗也可自行恢复，有人认为如病人免疫功能正常，肺部病变轻微或正在消退，且无肺外病变存在时，可不予特效治疗；但鉴于本病多发生于免疫缺陷者，其病情发展难以预测，所以仍应进行治疗为妥。皮肤、粘膜、骨骼或其他组织器官的隐球菌病变示有血行播散的存在，皆应予以抗真菌治疗。

与其他条件致病性真菌所致的深部真菌病一样，加强一般支持疗法，增强病人免疫功能措施都很重要，转移因子、左旋咪唑等免疫功能促进剂均可应用。

接合菌病

接合菌病(hyphomycosis)由接合菌纲真菌，主要是毛霉目和虫霉目中的一部分真菌引起。由于毛霉为其中最常见的致病菌故通常又笼统称为毛霉病。接合菌为条件致病菌，可感染鼻、脑、肺、消化道、皮肤等而引起相应

的症状。

接合菌在自然界分布极为广泛，绝大多数腐生于土壤或粪土，少数可寄生于人类、动物、植物和其他真菌上。营养体极大多数为无隔多核菌丝体，有的菌丝形成匍匐丝、假根、吸器、吸盘；有的表面能分泌粘性物质。无性繁殖，多数在孢子囊内产生不动的孢囊孢子，有的是单细胞的孢子囊，其作用如同分生孢子。少数形成厚壁孢子、芽胞和酵母样细胞。有性繁殖为同形或异形配子囊接合产生各种形状的接合孢子。

接合菌是条件性致病菌，长期应用广谱抗生素、皮质激素、免疫抑制剂、化疗、放疗、患恶性肿瘤或慢性消耗性疾病，外伤、导管、插管、补液、大手术及艾滋病等都可诱使接合菌病的发生。

常见致病菌有根霉、毛霉和虫霉，其他有犁头霉、克银汉霉等。

（1）鼻脑接合菌病：多见于酮酸中毒患者，可能因为高葡萄糖、低pH值及组织坏死促进了真菌的繁殖。糖尿病患者先有暴发性鼻窦炎，真菌由鼻孔、腭通过血行播散或淋巴播散进入鼻窦、眶后和脑。症状为面部疼痛、头痛、昏睡，晚期患者视力消失。体格检查见患侧有棕色含血丝鼻腔分泌物，腭上有黑色痂皮，若累及Ⅲ、Ⅳ和Ⅵ脑神经见瞳孔扩大、固定、眼球突出和下垂。

（2）播散性接合菌病，接合菌可在体内广泛播散，累及肾、消化道、心和脑，以肺最为常见。病变以血栓为主，引起组织梗死、出血、坏死。

（3）肺接合菌病：可能原因为吸入空气中含有大量接合菌孢子，或吸入已感染的鼻窦中的接合菌及血行播散引起。病变累及大小动脉，形成血栓，引起出血和梗死。症状非特异性，可能有胸痛、呼吸困难、咯血。

（4）消化道接合菌病：可能摄入的食物中含有大量孢子而引起。消化道粘膜可溃疡，组织血管有血栓形成。临床表现非特异性，依据感染的部位和程度而定。一般有腹痛、腹泻、呕血和便血。

（5）皮肤接合菌病：良性，可引起皮肤和皮下组织感染。可以是原发性的亦可为继发性播散性接合菌病。皮肤损害为结节，以后逐渐扩大为斑块，疼痛，组织检查示局灶性坏死和发现菌丝。

直接检查可见短粗、不分支、单根、不分隔的菌丝。所有致病菌培养37℃都能生长，根据菌落的形态和特点，可鉴别致病菌的菌科。毛霉科真菌的组织反应为广泛的多形核白细胞浸润和组织水肿坏死，并有特征性的不分隔的菌丝，侵入血管则形成血栓和梗死。虫霉科真菌常在菌体周围见嗜酸性组织反应。

保护皮肤，避免外伤，及时治疗各种原发性疾病是预防发病的重要措施。碘化钾、两性霉素B及氟胞嘧啶为治疗本病的主要药物。皮损小者，考虑外科切除。

暗色孢科真菌感染

本病是由暗色孢科(Dematiaceae)真菌引起的深部真菌病，主要侵犯皮肤，少数可累及其他组织和内脏，包括脑，在局部形成脓肿及肉芽肿损害。

病原、发病机制和临床 暗色孢科属半知菌亚门，丝孢菌纲，丝孢菌目，为一形式科。暗色孢科真菌不产生有组织的子实体。不论培养基种类的更换或继代培养的次数，在人工培养基上始终形成棕褐色或黑色菌落，其分生孢子梗和(或)分生孢子为天然暗色(褐色或黑色)。

暗色孢科真菌广泛分布于自然界，多数种类是腐生的，部分为植物寄生菌，少数为人和动物致病菌。能引起人和动物浅部或深部、局部或系统性感染。

暗色孢科真菌引起的感染统称着色真菌病，分布遍及世界各地。尤以亚热带、热带为多，在中国以山东章丘最为著名。近些年来，倾向于按照病原菌的不同、感染位置和临床表现的不同将暗色孢科真菌感染分为皮肤着色真菌病和暗色丝孢霉病两大类。

皮肤着色真菌病(chromoblastomycosis) 常于外伤感染后发病，故患者为农民或野外工作者，只累及皮肤。开始为丘疹或小结节，浅红或暗红色，质硬，逐渐扩大，发展为疣状、乳头状、肿瘤状，可溃破、溃疡、结痂，痂上有黑色小点如粉刺。仅侵犯皮肤和皮下浅层，若淋巴扩散则呈卫星状皮下结节，或沿淋巴管播散如孢子丝菌状，亦可自我接种或血行播散。病程极为缓慢，因长期炎症，结缔组织增生，形成大片瘢痕，阻碍血液和淋巴回流，产生象皮肿。一般无全身症状。病理检查示表皮内有小脓肿伴假上皮瘤样增生，真皮内结核样结构，可见成簇、棕色厚壁圆形孢子，可分隔，称硬核体或硬壳细胞。常见致病菌为裴氏着色真菌、紧密着色真菌、疣状瓶霉、卡氏枝孢霉等。

暗色丝孢霉病(phaeohyphomycosis) 引起皮肤、皮下组织和内脏感染。常与外伤有关，由血行播散引起。脑部感染常无明显诱因，可能先有中耳或鼻窦感染，经血流侵入脑部。

暗色丝孢霉病组织内真菌形态为棕色，肿胀，扭曲的菌丝及薄壁淡棕色成串的酵母样细胞。

暗色丝孢霉病又可分为：①浅部暗色丝孢霉病。包括黑色毛结节癣和掌黑癣。②皮肤和眼角膜暗色丝孢霉病。皮肤暗色丝孢霉病表现同皮肤着色真菌病。眼角膜暗色丝孢霉病表现为真菌性角膜炎。尚可引起甲真菌病。③皮下组织暗色丝孢霉病。常有外伤史，皮损多发生于四肢暴露部位。为孤立、散在、无症状的皮下囊性结节，以后可形成脓肿。囊肿壁上皮脓内有棕色肿胀扭曲的菌丝及短链状酵母样细胞。若切开引流，常形成窦道。④系统性暗色丝孢霉病。可累及肾、肝、肺等，以脑部为多见。脑型难与脑脓肿区别。表现为发热、头痛、呕吐、昏睡、

视力障碍、精神障碍等，少数也可合并肝、肾、肺、骨骼等内脏病变，一般无皮肤病灶，诊断较为困难。

暗色丝孢霉病致病菌有斑氏枝孢霉、甄氏外瓶霉、皮炎着色霉及其他一大批条件致病菌。

诊断依据 暗色丝孢科真菌的鉴定除用常规的培养方法外，有时尚须配以温度试验、生化试验及运用扫描电镜、相位差显微镜等。在上面这些鉴定步骤中，镜下观察分生孢子梗和分生孢子的形态特征及检查产孢方式最有意义。

防治要点 暗色孢科真菌感染的预防主要在于保护皮肤的完整，防止外伤尤其是植物、腐木等的刺伤。一旦外伤要正确及时处理。最彻底的疗法为早期将局部损害完整切除。可酌情选用电灼或激光疗法等。局部可注射两性霉素B。皮损广泛者可考虑切除后植皮，配以两性霉素B静脉滴注，氟胞嘧啶口服。其他如碘化钾、维生素D_2等可配合服用。

波氏霉菌病

波氏霉菌病(petriellidiosis)由低毒力条件致病菌波氏霉菌引起，世界性分布，在温带、热带土壤中可分离出来。波氏霉菌为尖端单孢子菌的有性阶段。其在组织内形态与室温人工培养的形态不同。组织内表现为颗粒，室温培养则为菌丝型。

波氏霉菌可侵犯皮肤、皮下组织、肺、脑、角膜、眼、耳、鼻等器官和引起系统性感染。主要表现为足菌肿(99%)，其他为肺炎、鼻窦炎、角膜炎、内眼炎、中耳炎、关节炎、心内膜炎、脑膜炎等。皮肤和皮下组织感染除表现为足菌肿外，尚可表现为多个皮下脓肿或酷似淋巴管型孢子丝菌病。

足菌肿：病程长，一般无全身症状，不会自愈。局部表现与其他足菌肿症状相似。有外伤史，经过一长时间潜伏期后，接种部位出现小而无痛的皮下结节和肿块，逐渐扩大，最后溃破，并继续引起其下深部组织的肿胀和破坏。可侵袭皮下组织、韧带和肌肉，但一般不累及骨组织。溃破后形成瘘管，反复排出脓液，内含硫磺色颗粒，为波氏霉菌的微小菌落。

除足外，波氏霉菌感染最常见的部位为肺和上呼吸道，尤以局灶性肺部感染最多见。陈旧的空洞常为这种感染提供了有利条件。临床表现基本类似肺曲霉病。唯有分离出波氏霉菌才能最后确诊。

脓液、痰、活体或尸体组织中寻找硫磺色颗粒。颗粒较大，约2mm直径。黄白色，质软或硬。圆形或分叶。菌丝宽(达5μm)，分隔，互相缠结，菌丝间无粘结物质。颗粒边缘有许多肿大细胞(15～20μm)或称厚壁孢子。病理切片可在窦道中见到颗粒，伴慢性化脓性肉芽肿改变。大量不同分化时期的中性粒细胞包围于颗粒周围。脓疡周围纤维变性和肉芽组织增生，含丰富毛细血管和上皮细胞、巨噬细胞和多核巨细胞。

在各种培养基上生长快。在麦片琼脂基上，25℃培养为绒毛状或有成束气生菌丝。开始白色后成鼠灰色，反面灰色或黑色。少数菌落象牙色或膜状，部分环状，生长呈多环形。菌丝无色，1～3μm直径。分生孢子有两种，一种为短棒状或卵圆形，一端圆、一端平截或渐细，壁棕色，(6～12)μm×(3～6)μm，单个生于分生孢子梗或菌丝侧面。另一种较小，无色，([illegible])μm×(2～3)μm。棒状或圆柱形，一端平截，生于短环痕梗上或长分生孢子梗上，形成囊丝。分生孢子脱落后形成孢子团。沙氏培养基上不产生闭囊壳。麦片琼脂基上，闭囊壳140～200μm。子囊球形易破坏。子囊内含子囊孢子8个，黄褐色。

肺波氏霉菌病外科手术常能获得满意疗效。足菌肿早期外科切除。晚期病例可考虑截肢。两性霉素B、咪康唑等也可应用。酮康唑或其他抗真菌药物无效。

耳鼻咽喉真菌感染

近年来，随着细菌性与病毒性疾病的逐渐减少或控制，又由于抗生素及激素的广泛应用，耳鼻咽喉真菌性疾病的发病率似有上升的趋势。

真菌性外耳道炎 是最常见的耳鼻喉科真菌感染。黑曲霉是最主要的致病真菌，有时则为与葡萄球菌等化脓菌的混合感染。症状与一般的细菌性外耳道炎相似，但耳痒较显著，耳痛多轻微，流出浆液性或脓性分泌物。有时出现耳鸣和轻度传导性聋。检查外耳道较潮湿，或有碎屑积聚，常可看到青绿色或灰褐色绒毛状真菌菌落。鼓膜混浊，光锥消失，表面可有点状真菌，伴发中耳炎时鼓膜有穿孔。自耳道取材涂片镜检发现真菌可确诊，通过培养可确定菌种。治疗：先将耳道内的痂皮脱屑取净，用3%过氧化氢清洁，用1%～2%水杨酸乙醇或2%麝香草脑丁油滴耳，也可用3%～5%克霉唑滴剂或软膏。局部应用激素制剂有助于减轻炎症和皮肤过敏反应。

鼻窦真菌病 临床上以真菌性上颌窦炎较常见。主要致病真菌为曲菌(帚状菌)。自然界，空气中常有曲菌孢子，吸入鼻腔及呼吸道后，在一般情况下并不致病，当机体抵抗力降低，局部有组织损伤，或长期应用全身抗生素后，致菌群失调，则可引起感染。发病率女多于男，多为单侧。鼻窦受真菌感染后，可引起粘膜的糜烂与坏死，故常有血涕。严重病例，由于骨壁破坏，可产生面颊痛、突眼，甚至可引起颅内并发症。鼻腔内检查有时可发现中鼻道有息肉或脓液，或能直接窥见灰色痂块、绒毛状真菌菌落。X线摄片可显示上颌窦密度增高，窦腔内软组织团块形阴影，重者有窦壁骨质破坏。上颌窦穿刺可冲洗出黄褐色干痂样坏死团块、豆腐渣样物或陈旧性血块。取鼻内或窦内分泌物检查与培养，可证实真菌。诊断依据：血涕史，X线摄片的典型表现，穿刺结果，窦内分泌物

镜检或培养可证实真菌。感染严重的病例，窦内充满凹凸不平的硬结块，酷似新生物，但病理检查最后可证实真菌团块，治疗为彻底清除病灶。一般需作上颌窦根治术，术中及术后可用两性霉素B(取50mg针剂1支，以注射用水20ml稀释)冲洗窦内，术后每周一次，直至痊愈。

咽真菌病 主要由白色念珠菌引起的咽部感染，白色念珠菌属于条件致病菌，当机体抵抗力降低时易诱发本病。咽部念珠菌病常与口腔念珠菌病可时存在。患者以婴幼儿与年老体衰者居多，病损处出现散在性或融合成乳白色薄片，故又称鹅口疮(见"念珠菌病"条)。症状有咽痛与吞咽障碍，婴幼儿则表现为拒食。根据临床症状及体征不难诊断，取乳酪样易脱落的片状物镜检或培养可证实酵母样真菌。治疗包括抗真菌剂，如咪康唑、酮康唑等，重症可考虑应用两性霉素B；局部可用制霉菌素甘油涂布；增加营养，补充维生素等。

喉真菌病 较咽真菌病少见，它可由口腔或咽真菌病发展而来，也可为呼吸道真菌病的组成部分。致病菌常为念珠菌，但曲菌、隐球菌等亦可感染喉部。主要常见症状为音哑，严重病例或后期病变可有呼吸困难，喉部可发现溃疡、白膜、肉芽、硬块等，诊断据局部表现及取白膜状物镜检可成立。治疗：全身抗真菌药物的应用，抗真菌药液喉部喷雾等等。若遇严重病例因喉阻塞需作气管切开术。

骨真菌感染

真菌的深部感染侵犯骨骼造成骨真菌感染(mycotic infections of bone)，这种感染较少见。诊断及治疗均困难。近年来随着对真菌感染的深入研究，本病的发病率有增高的趋势，预后亦较差。

许多真菌可以引起骨与关节感染，除放线菌病外，常见的有皮炎芽生菌病、球孢子菌病、组织胞浆菌病、隐球菌病、孢子丝菌病及足菌肿病等。这些真菌均寄生在土壤中，芽生菌及球孢子菌病均因吸入土壤中的芽孢所致，有少数亦可能由皮肤破口进入。尚未发现有人与人之间及人与动物之间的互相传染。骨骼病变为血源性，亦可经淋巴蔓延，但少见。好发年龄为20—50岁。但任何年龄均可得病，过去强调有一定的流行区域，但现在发现许多地区均可有此病。足菌肿病好发于赤足劳动者，在热带地区多见，常有被土壤污染的木刺刺伤病史。

病理变化主要为肉芽肿性病变，病变处骨小梁坏死、液化，产生脓肿，穿破软组织发生瘘管。显微镜下见肉芽肿中有组织细胞、类上皮细胞、多形核白细胞及淋巴细胞，成纤维反应明显，并有巨细胞，其中往往可以发现真菌。

临床表现在芽生菌病及球孢子菌病开始时均有呼吸道感染的表现，症状很快消失。数周之后，病人产生过敏反应，症状又起，发热，关节及肌肉疼痛。大部分病人症状又逐渐消失，少数病人产生骨与关节的炎症性病变。病变部分肿、痛、发红，但不如化脓性感染那么明显与急骤，以后红肿溃破，产生不易愈合的瘘管。足菌肿(见"足分支菌病"条)主要侵犯足部，但手部及其他部位亦有报告。在刺伤部位先出现硬结，以后化脓溃破，经久不愈，可深及肌腱及骨，但疼痛较轻，在早期并不影响病人行走。

X线检查见皮炎芽生菌病及球孢子菌病的X线表现相似，好侵犯长骨的骨端和骨突(胫骨结节、踝、髂骨)的松质骨中。有人认为，这是因球孢子菌喜寄生在红骨髓中的结果。病变为溶骨性破坏，边界较清楚，骨膜反应不明显且很少形成死骨，可以穿入关节，而且易破坏承重的软骨，这是与骨结核不同之处。

皮炎芽生菌病及球孢子菌病诊断较困难，可进行皮肤试验及血清试验，最重要的自病灶中找到真菌，就不难作出诊断。应与结核、化脓性骨髓炎作区别。

治疗可用两性霉素B及氟康唑等，疗效良好。用两性霉素B时应注意毒性反应。外科治疗包括脓肿引流、病灶刮除及病灶切除术，根据具体病情需要及可能选择使用，严重足菌肿患者，应考虑作截肢术。由于抗生素的应用，病死率现已大大下降，但仍应及早诊断及治疗，以减少病废及降低病死率。

疟疾

疟疾(malaria)是流行最广、危害最大的一种蚊传寄生虫病。临床上以间歇性寒战、高热、出汗和脾肿大、贫血等为特征，恶性疟并有侵犯内脏引起凶险发作的倾向。随着社会经济的逐步发展，中国疟疾发病率已大幅度降低(年发率约0.03%)。

病原、发病机制和临床 疟疾的临床发作是疟原虫在红细胞内裂体增殖所引起，寄生在人体的疟原虫有间日疟原虫(Plasmodium vivax)、三日疟原虫(P.malariae)、恶性疟原虫(P. falciparum)和卵圆疟原虫(P.ovale)等4种，其生活史基本相同。可分为无性生殖(裂体增殖)与有性生殖(孢子增殖)两个阶段，即所谓"世代交替"。无性生殖全部在人体内进行，有性生殖除小部分在人体红细胞内发育外，大部分在雌性按蚊体内完成，即所谓"宿主交替"。

1)红细胞外期(红外期)：子孢子随雌性按蚊的唾液注入人体，在30min内陆续侵入肝实质细胞进行裂体增殖，在肝细胞内的原虫逐渐发育为不含色素的裂殖体。自感染后1周左右(间日疟原虫为8d，恶性疟原虫为6d，卵圆疟原虫为9d，三日疟原虫为11～12d)，肝细胞内的裂殖体发育成熟，其中裂殖了大量逸出而进入血循环，一部分被巨噬细胞吞噬，一部分侵入红细胞。目前认为，子孢子在遗传学上有速发型和迟发型两种类型，前者人侵肝细胞后于1周左右迅速发育，产生大量裂殖子入血；后者进入肝细胞内经过不同时期的静止期，然后被激活

发育为成熟的裂殖体，后一种子孢子也称为"休眠子"。

（2）红细胞内期(红内期)：红外期所产生的裂殖子进入红细胞后成为早期的小滋养体(环状体)，逐渐发育成大滋养体，然后成为裂殖体。裂殖体成熟后裂殖子逸出红细胞。一部分被巨噬细胞吞噬，一部分可再侵入正常红细胞，重演其无性生殖。此期原虫不再回到肝实质细胞内发育。经过数次裂体增殖后，部分裂殖子在红细胞内逐渐发育成雌、雄(大、小)配子体。恶性疟原虫的裂体增殖后期在内脏微血管内进行，外周血液仅见环状体和配子体。

（3）孢子增殖期：当雌性按蚊吸入疟疾患者血液，疟原虫随血液进入蚊胃后，雌、雄配子体可在蚊胃中继续发育。雌雄配子交配成为圆形的合子，合子很快发育成动合子。动合子穿过蚊胃壁的上皮细胞，在胃壁上皮细胞和外层弹性纤维膜之间发育成卵囊，在卵囊内经孢子增殖形成许多梭状子孢子。经过10多天孢子囊成熟，数以千万计的子孢子从囊壁逸出，经过蚊体腔到达唾腺，此时按蚊具传染性。

疟原虫红外期的裂体增殖并不引起临床症状。在红内期的发育增殖阶段，当裂殖体使红细胞破裂，裂殖子及其代谢产物进入血液时始引起临床发作。因此人体感染疟原虫至出现临床发作必须经过一定的潜伏期，间日疟和卵圆疟为10～20d、三日疟为20～28d、恶性疟为10～14d。中国东部和东北部存在着长潜伏期的间日疟，潜伏期大致为8～10个月。输血疟系人体直接受疟原虫滋养体的感染，潜伏期长短与血中疟原虫数量有关，一般为7～14d。

典型发作可分为前驱期、发冷期、发热期与出汗期。4种疟疾发作的症状大体相似：①前驱期，有疲乏、头痛、全身酸痛、厌食、畏寒和低热等。②发冷期：持续约数分钟至一二小时，呈寒战状态，先感四肢及背部发冷，逐渐波及全身，颜面苍白、唇甲发绀、肢体厥冷、鸡皮样皮肤等，常伴头痛、呕吐、恶心、体温迅速上升。③发热期：寒战停止后继以高热，脸色潮红，体温可达39—41℃。病者烦躁不安，重者可出现谵妄，此期一般为时4～8h。④出汗期：高热后突发全身大汗，体温骤然下降，病者除疲劳外，顿感轻松，安然入睡，此期约持续2～3h。此后视原虫虫种不同而呈现不同周期的间歇性发作。起病后3～4d，脾脏开始肿大，初期质软，有压痛，随着发作次数增加，脾肿大更为显著，质地变硬。肝肿大发生在脾肿大之后，程度较轻，肝功能试验大多正常。数次发作后可出现贫血，尤以恶性疟为著。

间日疟发作多始于中午前后或傍晚，隔日定时发作者约占半数。恶性疟热不规则，发热期可长达20—26h以上，一次发作紧接另一次。三日疟每72h发作一次。卵圆疟临床表现酷似间日疟。

凶险发作是指疟原虫所引起的特别严重而危险的临床表现，主要见于恶性疟，偶也发生于间日疟。目前认为，其发病机制可能为疟原虫产生某种可溶性细胞毒物质，释入血流使宿主细胞内线粒体的呼吸作用和磷酸化作用发生障碍，并使内脏交感神经高度兴奋，造成代谢与内分泌紊乱有关。临床上凶险发作可分为脑型、肺型和胃肠型。谵妄和昏迷是脑型的主要症状，常伴剧烈头痛、抽搐，少数病人可有精神错乱、狂躁等。神经系统体征中以脑膜刺激征、失语、瘫痪等为多见。多数患者伴有高热，少数有过高热(42℃)或体温在常温之下。肺型通常见于恶性疟。病程第3d出现急性肺水肿，继以呼吸衰竭。胃肠型的临床表现酷似急性胃肠炎。

恶性疟、三日疟和输血疟一般无复发，但可有再燃。再燃常在初发后8周之内；三日疟发作可延续数年，亦系再燃。间日疟和卵圆疟可有再燃复发，导致间日疟复发的机制尚未完全明了，迟发型子孢子经过一定休眠后才发育成熟，可能是复发的原因。

恶性疟患者发生急性血管内溶血时可出现黑尿热，预后严重。疟疾性肾病以三日疟较多见，早期治疗病变可逆。

诊断依据 流行季节居住疫区或去过疫区的发热患者，以及输血后1～2周发热者均须考虑疟疾的可能。有疟疾往史当出现发热时亦应考虑本病的可能。周期性发作(发冷、发热、出汗)和症状消失为临床诊断的主要依据，脾肿大和口唇疱疹的出现也有助于诊断。血涂片中找到疟原虫，可以确诊。恶性疟在外周血内可见到环状体和配子体，而其余三种疟疾则可查见各个阶段的疟原虫。恶性疟以发作时查血最为合适，因间歇期多数原虫进入内脏毛细血管，其余3种疟疾在发作或间歇期均可查到疟原虫。

近年来疟疾免疫诊断进展较快，其中间接荧光抗体试验、间接红细胞凝集试验、酶联免疫吸附试验等较为常用，但均在发病后2周才出现阳性，且可持续数月至2年，故仅作为回顾性诊断、流行病学调查和防治效果考核的辅助检查。症状不典型的疟疾病例须与伤寒、败血症、钩端螺旋体病、流行性感冒、布氏杆菌病、丝虫病等鉴别。

防治要点 灭蚊是防疟综合措施中的主要环节。灭蚊必先除幼蚊，最有效的措施是消灭按蚊孳生场所。应用化学药物杀灭幼虫和成蚊亦属重要，常用的有效杀虫剂为滴滴涕、马拉硫磷、杀螟硫磷、辛硫磷、混杀威等，室内滞留喷洒是经济、有效的防制方法。利用蚊虫的天敌和致病性寄生物灭蚊正在引起重视。在稻田、河沟等放养柳条鱼是常用的方法。遗传绝育、昆虫生长调节剂等新的灭蚊途径也在试验中。防疟工作中控制传染源的目标是消灭人体内的疟原虫，即治愈现症病人与带虫者。提倡夏秋季不露宿，夜间穿长袖衣裤，身体外露部位涂擦驱蚊油，正确使用蚊帐可起保护易感者的作用。近年来疟原虫疫苗的制备和应用为疟区工作人员提供了新的防护方法。预防用药可采用乙胺嘧啶、伯氨喹，目前应用乙胺嘧啶，每周1次，每次25mg，服药不宜中断，离开疟区宜

继续服药1月。

疟疾治疗以抗疟药为主。常用的抗疟药分两类：一类对红内期无性虫体有杀灭作用，称为裂殖体杀灭剂，另一类对孢子体有杀灭作用，称为配子体杀灭剂。前者如氯喹、奎宁等4-氨基喹啉类药物；后者如伯氨喹（简称伯喹）等8-氨基喹啉类药物。氯喹口服吸收完全，体内代谢与排泄较慢，成人药剂1g，第2、3d后各0.5g，一般用药后1~2d内发作停止。重硫酸奎宁疗效不及氯喹，吸取、排泄快，维持时间短，目前主要用于抗氯喹的疟原虫感染；剂量为第1日0.48g，每日3次，第2日0.36g，每日3次，连用7d。孕妇、视神经孔大炎患者、对奎宁过敏者等忌用。咯萘啶（pyronaridine）为中国首创的抗疟药，疗效优于氯喹，口服总量1.2g（基质），第1日0.4g，每日2次，第2日0.4g，副作用轻微。伯喹可在服用上述药物的同时或治疗结束后给予，起根治作用。磷酸伯喹每片含基质7.5mg，成人每日1次，每次4片，连服4d；副作用一般较轻，极少数特异质者可出现发绀和急性溶血性贫血，可能属遗传性生化缺陷病，一旦发生，应立即停药。

某些地区疟原虫对氯喹、乙胺嘧啶有耐药性，尤以恶性疟为多。耐药性的产生可能与大规模长期预防用药和用量不足有关。奎宁配伍乙胺嘧啶、磺胺药与甲氧苄啶（甲氧苄氨嘧啶）合用均可一试。甲氟喹（mefloquine，4-喹啉甲醇类1~1.5g顿服可获较好疗效。磷酸咯萘啶口服亦可。青蒿素为中国从黄花蒿中提取的奏效快的裂殖体杀灭剂，有较好疗效。适用于耐氯喹虫株的感染；3d内服药总量3~4g，无明显副作用。

阿米巴病

阿米巴病（amoebiasis）由阿米巴原虫（amoebic protozoa）引起，临床上以溶组织内阿米巴引起的肠阿米巴病及肝阿米巴病最为常见，个别营自由生活的阿米巴可引起脑部病变。

本病广泛分布于世界各地，发病率与社会经济状况、地理气候条件有关。某些热带地区感染率可达50%以上，中国约为5%~10%，其中约1/10表现为侵袭性病变。

病原、发病机制和临床 溶组织内阿米巴以包囊和滋养体两种形式存在于人体内。机体吞食被成熟包囊污染的食物或水而感染。包囊有抵抗胃酸的作用，在肠腔中发育成小滋养体，以细菌和食物残渣为主要营养来源，随着肠道的运动，在下移过程中又形成包囊排出体外，与机体呈共生状态。

当肠壁发生组织损伤或肠道菌群、分泌、运动等功能发生变化时，小滋养体可侵入肠壁，发育成大滋养体。以细菌及组织物质如红细胞为营养来源，是组织内寄生的致病型。具有毒力，活动性强，借其伪足的机械运动及释放的溶组织酶，使组织溶解、坏死、溃疡，造成侵袭性病变，并诱发机体的免疫应答，产生特异性抗体，在体外可使原虫迅速溶解，但体内对病变愈合起重要作用的乃是细胞免疫。

肠阿米巴病和肝阿米巴病 病变以肠道和肝脏最为多见。肠道病变好发于盲肠、升结肠。病变自粘膜下层开始，向纵深发展，形成口小底大的烧瓶样溃疡，可深达肌层。累及血管时可造成出血，穿破浆膜时引起穿孔。临床表现视病变的广泛性及其部位而异。流行区80%以上感染者呈携带状态，粪便中排包囊，不产生症状和抗体。肠道溃疡小而表浅时，可有抗体形成，无症状，病变明显者可表现为急性典型肠阿米巴病，起病较缓，大多无发热，腹部不适伴不同程度的腹痛，大便次数增加，病变累及直肠时有里急后重。典型的阿米巴痢疾粪便呈果酱样，量中等，腥臭，有脓血，含大量阿米巴滋养体。症状可自行缓解，但未经治疗者易于复发。急性不典型肠阿米巴病的临床表现与一般肠炎相似，经粪检方明确诊断。暴发性肠阿米巴病（中毒型肠阿米巴病，起病急，以大量血便为特征，腹痛剧烈而持久，压痛明显而广泛，全身中毒症状严重，有高热、失水、虚脱、谵妄、进行性衰竭，常有并发症（见后），病死率高达70%。慢性病例组织破坏与修复过程同时存在，使肠壁增厚，肠腔狭窄。临床上以腹部不适、腹泻、大便性状不佳常见，疲劳、受寒、饮食不当等易引起复发。久病后呈消瘦、贫血、营养不良。

肠阿米巴病的并发症：①肠出血：系溃疡侵及肠壁血管所致，大出血时可导致休克，危及生命。②肠穿孔：多见于严重病例，好发于盲肠、阑尾和升结肠，多系慢性穿孔，常无剧烈腹痛发作，使穿孔的时间难以确定，但穿孔后引起局限性或弥漫性腹膜炎、腹腔脓肿，使全身情况迅速恶化。③阿米巴瘤：主要见于结肠垂直部位盲肠和直肠，系结缔组织反应过于强烈，大块肉芽组织呈瘤样增生所致，常有腹痛和大便习惯改变。偶有血性腹泻和腹块伴触痛，X线检查可见占位性病变，对特异性治疗反应良好。④阑尾炎：临床表现同细菌性阑尾炎，有带血的腹泻史可助鉴别。

阿米巴肝脓肿是最常见的肠外病变。寄生于结肠的阿米巴滋养体循门静脉血流或直接蔓延到达肝脏，营养不良、酗酒、孕妇、儿童、有夹杂症或应用激素等情况下，更易在肝脏定居繁殖，形成局部性脓肿。脓液呈巧克力色，稠粘或稀薄，含溶解性坏死的肝细胞、血细胞、脂肪、夏-雷晶体及残余的组织，脓肿边缘碎屑中可检得滋养体。有继发感染时脓液呈黄色或黄绿色，具臭味，含较多白细胞。

临床表现因病程、脓肿大小及部位、有无继发感染而异，以单个大脓肿、右叶居多，主要症状为缓起发热，右中上腹或右下胸痛，伴寒战、盗汗、消瘦等消耗性表现；主要体征有右上腹压痛、肌紧张、肝脏肿大伴压痛和叩击痛，并可出现肋间水肿、膈肌刺激和右下肺受压及炎症反应的表现，脓肿表浅时局部疼痛、压痛更明显。位于肝门部的脓肿临床表现可拟似胆囊炎。左叶肝脏脓肿时有中左

上腹痛伴左叶肝肿大，左中、上腹包块，易向心包或腹腔穿破。位于肝脏深部的脓肿除发热外无其他明显症状和体征。慢性病例发热不显著而衰竭较明显，贫血，营养性水肿，有时候误为恶性肿瘤。

阿米巴经血循或直接蔓延，可在肺、脑、心包、泌尿生殖道、皮肤形成脓肿、内瘘、溃疡或糜烂。

原发性阿米巴脑膜脑炎　本病大多由耐格里属阿米巴引起，少数病原为棘阿米巴，该两种原虫均属自由生活阿米巴。1965年起各国共报道100多例，中国也发现个别病例。

自由生活阿米巴广泛存在于土壤、水、空气之中，尤多见于天然温泉、淡水或微咸水中。患者大多于嬉水、游泳、潜水后感染，原虫由鼻粘膜经筛板进入中枢神经系统。耐格里阿米巴引起化脓性出血坏死性脑膜炎，临床表现凶险，发热、头痛、昏迷伴局部神经系征，脑脊液呈血性或脓血性，细菌涂片及培养阴性，涂片中可找到阿米巴滋养体，患者常于24～72h内死亡。棘阿米巴引起亚急性或慢性肉芽肿性病变，病情发展较慢，脑脊液中发现滋养体可确诊。

诊断依据　阿米巴病好发于卫生水平低下的地区，尤其饮食不洁者，男性多于女性，成人多于儿童。

典型的肠阿米巴病诊断不难。凡腹部症状含糊不清、有复发倾向的慢性腹泻均应疑及本病。粪便找到活动的、吞噬红细胞的滋养体可确诊。采新鲜、自然排出、无尿液混入的粘液血性粪便，由熟练的检验人员多次重复检查，可提高阳性率。乙状结肠镜检可见到正常粘膜上散在分布的烧瓶样溃疡，涂片可见滋养体。本病应与细菌性痢疾、肠结核、慢性肠道炎性病变、结肠癌、其他肠道原虫感染、血吸虫病鉴别。

诊断阿米巴肝脓肿以发热、右上腹痛伴肝脏肿大和压痛，X线上右侧膈肌抬高，超声波、放射性核素或腹部CT等肝脏显影检查见肝区有液体或占位为主要线索，肝穿刺抽得巧克力色脓液或脓液中找到阿米巴滋养体，抗阿米巴药物获得显著效果即可确诊。鉴别诊断应包括细菌性肝脓肿、肝癌、胆囊炎、胆石症。

阿米巴培养需特殊条件。应用IHA、ELISA、IAF等方法，在有侵袭性病变形成者可测得阿米巴抗体，对病原检查阴性的病例可帮助诊断。流行区抗体检测阴性可除外侵袭性阿米巴病。但病变痊愈后抗体仍继续存在数月至数年，对判断疾病的活动性作用不大。目前探索中的抗原检测可弥补此不足。

原发性阿米巴脑膜脑炎可根据临床表现和脑脊液检查确诊。

防治要点　注意饮水、饮食卫生，切断传播途径，是预防本病的关键。

对感染者应予抗阿米巴治疗。根据病变部位、性质选用药物。无症状携带者可用肠内抗阿米巴药，如双碘喹啉、氯碘羟喹（氯碘喹啉）、二氯散糠酸酯，有侵袭性病变者则要用抗滋养体药物，如硝咪唑类、吐根素或去氢吐根素、氯喹等。目前硝咪唑类药物已稳固地取代了其他药物，其中甲硝唑最常用。该药对组织内及肠腔中各期溶组织阿米巴均有显著杀灭作用，使用方便，副作用少，适用于各型侵袭性病变。一些新的硝咪唑类药物如甲硝磺唑、氟甲硝哒唑等投药量少，疗程短，在试用推广中。吐根素杀组织内滋养体，作用迅速可靠，适用于肠外阿米巴病，尤其需紧急控制的危重病例，但毒副作用大并有蓄积作用，需按规定严密观察。氯喹因其在组织中的浓度远远高于血浓度而作为阿米巴肝脓肿的预防用药或替换药物。

病情严重者应同时予以支持治疗，如应用鲜血及血制品，维持水、电解质及酸碱平衡。有继发感染者应加用抗菌药物治疗。

对脓腔较大、有穿破危险或经积极有效药物治疗，72h内症状仍无明显改善的肝脓肿患者，应穿刺引流。穿刺有困难、引流不畅、左叶脓肿或脓肿穿破引起外科并发症时应予手术引流。

原发性阿米巴脑膜脑炎早期应用两性霉素B或利福平可有一定效果。

弓形虫病

弓形虫病（toxoplasmosis）是由刚地弓形虫 T. gondii 所引起的一种人畜共患的原虫病。由于弓形虫寄生部位和机体反应性的不同，临床症状复杂多样、轻重不一，轻者常无症状，重者可引起脑膜脑炎、心肌炎、肺炎、肝炎、淋巴结肿大、眼部损害等。猫及某些猫科动物为其终宿主；中间宿主广泛，包括禽类、哺乳类动物及人等。人体主要由于吞食被猫粪中囊合子污染的食物或水，或生食含有包囊的肉类而引起感染。孕妇受染后亦可通过胎盘感染胎儿。

弓形虫的生活史中有五种不同形态及两个发育相，即滋养体（或速殖子）和包囊，包囊内含数百至数千虫体，包囊破裂后散出的虫体为囊殖子，或称缓殖子，该发育相在中间宿主体内；裂殖体、配子体和囊合子，该发育相在终宿主体内。

弓形虫分布全球，在家畜、家禽中感染非常普遍。中国自1957年首先从动物体中分离出弓形虫以来，发现人畜感染和病人约有22个省（包括台湾省）、市、区，人体感染率在1%～47.3%之间，但发现的病例总数至今仅数十例。可能与对本病的认识不足有关。

病原、发病机制和临床　在外界发育成熟的囊合子，被猫吞食后在其肠中囊内子孢子逸出，侵入末段回肠粘膜上皮细胞，进行裂体增殖，细胞破裂后释出裂殖子，侵袭其他细胞，继续行裂体增殖；部分则发育成雌、雄配子体，进行配子增殖，形成囊合子，后者落入肠腔，随粪便排出。从猫吞入囊合子，经发育增殖至排出囊合子约3周。

囊合子在外界适宜环境下2～4d内发育成熟而具感染性。如被中间宿主吞食，进入肠后子孢子穿过肠壁，随血液或淋巴循环播散至全身各组织细胞内增殖，并可形成多个虫体的集合体（假包囊）。囊内的个体即滋养体，为急性期病例的常见形态。宿主细胞破裂后，滋养体散出再侵犯其他组织细胞，如此反复增殖，可致宿主死亡。如宿主免疫功能良好，则病原体在组织中形成包囊，成为隐性感染者，可无明显症状；但一旦宿主免疫功能削弱，包囊内的缓殖子可扩散，引起急性感染，细胞坏死，强烈的炎性反应和继发性病变如梗死、钙化等。弓形虫除造成细胞直接损害外，并可作为抗原，引起过敏反应，形成肉芽肿样炎症。

临床　无论是先天性或后天获得性弓形虫病大多为隐性感染，症状多由新近感染或潜在病灶活化所致。

先天性弓形虫病　弓形虫经胎盘感染胎儿，可引起死产、早产或严重损害。多数婴儿出生时无症状而呈隐性感染，其中部分于数月或数年后发生视网膜脉络膜炎、斜视、失明、癫痫、精神及智力发育迟钝等。出生时即有症状者可表现为视网膜脉络膜炎、脑积水或小头畸形、大脑钙化、抽搐、精神运动障碍、淋巴结肿大、肝脾肿大、发热、黄疸、皮疹等的不同组合。

后天获得性弓形虫病　病情轻重不一，从亚临床至暴发性感染不等。可呈局限性或全身性。局限性者以淋巴结肿大最为多见，常累及颈部和腋窝部，质韧、大小不一、分散、无压痛，可伴低热、头痛、咽痛、乏力等，拟似传染性单核细胞增多症和巨细胞病毒感染。淋巴结中可找到病原体；较少见者尚有心肌炎、心包炎、肝炎、肺炎、多发性肌炎等，视网膜脉络膜炎极少见。全身性者多见于免疫缺损者以及实验室工作人员等，常有高热、斑丘疹、肌痛、关节痛、头痛、呕吐、谵妄，并发生脑炎、心肌炎、肺炎、肝炎等。

眼弓形虫病　大多为先天性，后天所见者有可能为先天潜在病灶活化所致。可引起视力模糊、盲点、怕光、疼痛、泪溢、中心性视力缺失等，常无全身症状。炎症消退后视力改善，但常不完全恢复。玻璃体可混浊。

诊断依据　本病应综合临床表现、病原和免疫学检查等进行确诊。

病原检查　①直接镜检：取急性感染患者血液、脑脊液、骨髓、淋巴结或其他组织与体液经离心沉淀作涂片、印片或切片，瑞氏或姬氏染色后镜检，查到滋养体即可确诊。如只找到包囊则不一定是现症患者。采用直接荧光标记抗体或酶标抗体检查病原体可提高检出率。②动物接种：上述患者标本直接或研磨后接种小白鼠腹腔内，如第一代阴性，应盲目传代2～3次（间隔2～3周）后复检。小鼠发病时取腹腔液可查出原虫。接种后2周取动物血液检测抗体可协助诊断。③细胞培养：弓形体速殖子适应于多种传代细胞系，如HeLa细胞、鸡胚成纤维细胞、兔睾单层纤维母细胞、猴肾单层细胞等。

免疫学检查　对协助诊断和流行病学调查有重要意义。①皮肤试验（弓形体素试验）：持续时间久，适用于流行病学调查。②血清免疫学试验：应用最早最多的为染色试验（DT），具有特异、敏感与重复性好等优点。一般在感染后1～2周开始阳性，6～8周达高峰，以后以低效价持续终生。间接荧光抗体试验（IFAT）方法可靠、重复性好，效果与DT相似。可用以检测IgM（出现于病期7～8d）和IgG（出现略迟）抗体。IgM阳性多提示为近期感染，因其不能通过胎盘传给胎儿，故如婴儿阳性，示婴儿已受染。IFAT检测药盒已能生产。间接血凝试验（IHA）方法简单、快速、敏感，但重复性较差。酶联免疫吸附试验（ELISA）与染色试验符合率高。此外尚有斑点（DOT）ELISA、酶标金葡菌A蛋白（SPA-ELISA）、碳粒免疫试验、补体结合试验（方法复杂、敏感性低，现多不采用）等。免疫有缺损或疾病早期抗体尚不能测出时，可检测循环抗原，采用方法有以抗血清标记SPA协同凝集试验，用弓形虫抗体包被的胶乳颗粒凝集法和ABC-ELISA法等。

本病应与传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染和其他感染性脑病等相鉴别。

防治要点　肉类充分加热煮熟以破坏其组织包囊，肉类冰冻－20℃经24h以上可杀死包囊，防止猫粪污染器械、食品，防止各种血制品、器官移植等所引起的传播。

先天性感染者不论有无临床症状均应治疗。后天获得性感染凡有症状者，特别是病情严重、免疫功能减损的急性感染以及免疫缺损、器官移植或接受肾上腺皮质激素治疗者均应治疗。妊娠早期感染本病者可考虑人工流产，妊娠4个月以后感染者应积极治疗直至分娩。目前治疗本病的常用药有：①乙胺嘧啶与磺胺嘧啶（SD）联合应用：一般主张治疗的第一天剂量宜稍大，以迅速获得较高血浓度，乙胺嘧啶的剂量为成人100mg，幼儿2mg/kg，分2次口服，以后各年龄均为每日1mg/kg（最大每日25～50mg），一次口服。鉴于该药的半寿期约为4d，有人主张新生儿及婴儿每2～4d用一剂药，以减少副作用。本品具有可逆性骨髓抑制作用，故治疗期间应每周至少查一次血象，包括血小板计数。同时常规肌注亚叶酸（甲酰四氢叶酸）每日5～10mg加以预防。乙胺嘧啶尚有潜在性致畸作用，孕妇尤其是早期妊娠者最好不用。磺胺嘧啶（SD）的剂量为成人及年长儿童首剂50～75mg/kg，随后每日75～100mg/kg，分4次，每6h服1次；婴儿首剂50～100mg/kg，继而每日100～150mg/kg，服法同上。SD也可静滴，需与等量碳酸氢钠同服。②复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP），按5:1的比例组成。用法为成人及年长儿童每次2片（每片含SMZ 400mg及TMP 80mg）；5～12岁每次服儿童片2～4片（每片含SMZ100mg及TMP20mg）；2～5岁每次服儿童片1～2片；1～2岁每次服糖浆2.5ml（每5ml含SMZ200mg及TMP40mg）。以上①与②疗程均为1个月。③螺旋霉素：成人每日量为2～4g，儿童为50～100mg/kg，分4次服，

连服3周，间隔1～2周后可再服用。毒性低、反应轻，适用于免疫缺损患者。④克林霉素(氯林可霉素)，成人剂量每日0.6～1.2g，儿童8～16mg/kg，分3～4次服，可引起消化道反应，孕妇与哺乳期以及肝肾功能不良者慎用。

全身性感染有眼、肝、肾损害者可加用肾上腺皮质激素短期治疗。对免疫功能低下者可加用转移因子、左旋咪唑等。

滴虫病

寄生于人体的毛滴虫共有3种，即阴道毛滴虫(Trichomonas vaginalis)、人毛滴虫(T. hominis)和口腔毛滴虫(T. tenax)。毛滴虫属的原虫体呈梨形，有前鞭毛3～5根，后鞭毛1根附着于波动膜，轴柱、副基体和副基纤维均存在。生活史只有滋养体期，无包囊期。阴道毛滴虫可致滴虫性阴道炎及尿道炎，人毛滴虫及口腔毛滴虫一般不致病。

阴道毛滴虫感染 由阴道毛滴虫寄生所致，主要寄生于女性的阴道及尿道等，以及男性的尿道及前列腺等泌尿生殖器官。

阴道毛滴虫滋养体梨形或椭圆形，无色透明，有折光性，具4根前鞭毛和1根后鞭毛，后鞭毛沿波动膜向后延伸，但不游离于波动膜之外。波动膜较短，一般不超过虫体长度的一半，其游离缘由1根副纤维和后鞭毛所组成，借助波动膜虫体作旋转跳动运动。轴柱纤细透明，后端伸出体外并变细呈锥形，富于粘性，常附有上皮细胞和颗粒渣滓。沿轴柱平行排列着3排轴柱旁颗粒。细胞核大多位于虫体前1/3处，为椭圆形泡状核。无胞口。虫体柔软多变，能形成伪足，以吞噬与饮液作用摄取食物。以纵二分裂法繁殖。在女性患者急性感染时整个阴道内均能找到本虫，而慢性感染时一般仅见于阴道后穹窿。男性感染一般仅见于尿道、前列腺，也可能寄生于副睾、睾丸和包皮下。滋养体为本虫的感染期。

本虫为世界性分布，通常仅寄生于人。女性以20～40岁年龄组感染率最高，一般为5%～20%，亦可高达50%以上。儿童和青春前期的女孩感染率低，偶有新生儿感染。男性感染率低，但约有10%～20%原因不明的尿道炎患者中能查见本虫。

传染源为滴虫性阴道炎患者和无症状带虫者或男性感染者。传播途径有二：一为直接传播，主要通过性交；二为间接传播，系未婚妇女和女孩通过坐式厕所、公共浴室、浴具及公用游泳衣裤等而受感染。滋养体在外界环境中有很强的抵抗力。含本虫滋养体的阴道分泌物沾附在厕所座位上能生存30min。室温中患者的湿内裤和擦过阴道的湿毛巾经24h后，取其上的阴道分泌物培养仍然阳性。将阴道分泌物置于20℃自来水中，其中的滋养体可生存2h。因此，在集体生活中若不注意预防可能引起间接传播。

阴道毛滴虫的致病力随虫株及宿主生理状况，如内分泌、免疫力和阴道内细菌或真菌感染等而改变。大多数虫株的致病力很低，所以许多妇女虽有阴道毛滴虫的感染而无任何临床症状。另一些虫株则可引起明显的阴道炎症表现，妇女在妊娠及泌尿生殖系统生理失调时更易出现炎症。

感染数日后，部分患者可出现阴道粘膜充血、水肿，上皮细胞变性、脱落，随之出现白细胞浸润等炎症反应。滴虫性阴道炎的常见症状为外阴瘙痒，阴道分泌物增多，呈黄色泡沫状，伴臭味。检查时可见阴道粘膜有散在的红色斑点，后穹窿有多量黄色或脓性泡沫状分泌物。带虫者阴道粘膜可无异常发现。泌尿道有毛滴虫感染时，可有尿频、尿急和尿痛等症状。妊娠及月经后一般感染率及复发率较高。

阴道分泌物、尿液沉淀物及前列腺液中查见本虫滋养体为确诊依据。通常采用：①生理盐水涂片法：于阴道后穹窿及阴道壁取分泌物，以生理盐水涂片镜检活动的阴道毛滴虫滋养体。②涂片染色法：取分泌物涂片经瑞氏或姬氏液染色后镜检，此法可同时观察阴道微生物相和清洁度。③培养法：取阴道分泌物放入培养基内，在37℃温箱内培养48h后镜检。常用肝浸液或蛋黄浸液。此法检出率较上两法高，可作为可疑病例的确诊及疗效考核的参考。④尿液检查：尿道炎患者，可收集2～3ml尿液，进行离心沉淀，取沉淀物涂片检查。

最有效的治疗药物为甲硝唑(灭滴灵)，口服0.2g，每天3次，7～10d为一疗程，连用2～3疗程。国外试验甲硝唑2g单剂治疗滴虫性阴道感染，治愈率为95%，服药后并未引起严重副作用。替硝唑(磺甲硝咪唑)系治疗阴道毛滴虫病的新药，剂量为0.2g，每天3次，连服7d。也用单剂量2g口服临床试验治疗，治愈率可达98%～100%，少数患者出现恶心、呕吐、头痛、眩晕及腹痛等副作用。外用药物可用甲硝唑，每次1片塞入阴道后穹窿，每日或隔日1次，7～10d为一疗程，连用2～3疗程。亦可用1%乳酸或0.5%醋酸溶液冲洗，每日1次，以增加自净作用。或于冲洗后放入甲硝唑。中药蛇床子有良好的治疗作用，可煎汤熏洗外阴或制成粉剂、栓剂、药膏等局部用药。

预防本病在于定期普查，积极治疗病人及带虫者以控制传染源。加强卫生宣传，改进公共卫生设施，提倡蹲位厕所和淋浴，废除公用浴具等。严格执行阴道检查器械及用具的消毒。注意个人卫生，特别是经期卫生。

进行诊治时，须注意男性配偶及患者家庭中其他成年女性的检查和治疗。

人毛滴虫感染 人毛滴虫滋养体通常为梨形，长8～20μm，宽3～14μm，其前鞭毛3～5根，后鞭毛1根附着于波动膜外缘，并往后自虫体后端伸出成游离鞭毛，波动膜与虫体等长。轴柱明显，副基体、副基纤维、基肋和基肋旁颗粒等均存在，但无轴柱旁颗粒。核卵圆形。虫体活泼，靠鞭毛及波动膜运动，并常有显著的伪足状运动

借吞噬作用吞食细菌和肠内渣滓。

滋养体寄生于人体大肠和盲肠内，以纵二分裂法繁殖。经滋养体污染的食物或饮料传播。滋养体有一定的抵抗力，于温暖季节在粪便内能存活数小时至数日。本虫能存活于蝇类的消化道内，其吐出物和排泄物能污染人的食物。在人胃酸性环境中不受消化液的作用，也能存活。本虫为世界性分布，在热带和亚热带地区，尤其在卫生环境较差的地方较常见。感染率随地区和季节而异，中国各地感染率自0.2%～9.4%不等。

人毛滴虫滋养体常见于腹泻者的粪便中，但不一定致病。粪便直接涂片镜检或培养检出本虫为诊断依据。治疗可采用甲硝唑等，但一般不需治疗。预防在于保持食物的清洁，注意环境卫生和个人卫生。

口腔毛滴虫感染 其滋养体卵圆或椭圆形，长5～16μm，宽1～2μm，4根前鞭毛几乎等长，1根后鞭毛附着于波动膜外缘，不游离于波动膜之后，波动膜较体长为短。沿基肋排列着一排基肋旁颗粒。轴柱纤维从虫体后部伸出成为很尖的尾部，无轴柱旁颗粒。副基体呈杆形，并有1根副基纤维。核卵圆形，含多重染色质粒，染色较深。

滋养体寄生于口腔，定居在齿垢、龋齿蛀穴及扁桃体隐窝，并常和牙槽溢脓病同时存在，有时也见于肺及气管。以纵二分裂法增殖。传播通过唾沫溅射或污染的食物及餐具直接接触。滋养体对温度的变化有一定抵抗力，在室温中可生存3～6d，在水中可活10～12h，在吐出的唾液中能生存48h，但如咽人胃肠道就不能生存。

本虫为世界性分布。宿主为人和某些灵长类动物。人的感染率随年龄而增加，5岁以下儿童很少感染，70岁以上的老人感染率亦减少。口腔卫生状况良好可以减少甚至消灭感染。诊断可采用牙龈周围刮取物生理盐水涂片镜检或作培养，常用的培养基为蛋黄浸液培养基。一般不需治疗，甲硝唑对本虫有效。预防为保持口腔清洁和注意个人卫生。

蓝氏贾第鞭毛虫病

蓝氏贾第鞭毛虫病（giardiasis lamblia）是蓝氏贾第鞭毛虫寄生于人体小肠所致的疾病，临床表现以腹泻为主。病原体偶可寄生于胆道。发病以儿童居多。

蓝氏贾第鞭毛虫为单细胞原虫，其生活史包括滋养体和包囊期。滋养体呈梨形，两侧对称，前端钝圆，后端渐变尖细，背面隆起，似半球状，腹面扁平，有吸盘。吸盘有微管和微丝加固，周围有条纹状的细胞质边缘，柔软而具有收缩性，借以吸附于宿主的肠粘膜。有四对鞭毛，运动活泼。以纵裂繁殖，借饮液作用摄食。包囊呈椭圆形，成熟包囊含4个细胞核，囊壁厚，囊内虫体分裂为两个，有时也进行复分裂。

本病的发病机制尚未完全阐明。胃酸缺乏和免疫功能低下可能为诱发因素。滋养体吸着于肠粘膜，用扫描电镜观察，虫体可侵入肠粘膜，破坏微绒毛。由于原虫对肠壁的机械刺激，可引起肠粘膜充血、水肿及浅表溃疡，妨碍宿主消化系统的正常活动和吸收功能而致病。受染者的十二指肠和空肠液中分泌性IgA及双糖酶(特别是乳糖酶和木糖酶)含量均见降低，双糖酶降低可引起临床症状。胰腺外分泌功能障碍者可出现类口炎性腹泻以及脂肪痢。原虫可入侵胆总管引起胆道感染。

急性期典型症状是暴发性水泻，具恶臭，伴腹胀、恶心、呕吐、厌食及中上腹绞痛等。罕有粘液血便。慢性期有间歇性稀便，黄色泡沫状，亦具恶臭。儿童患者可有生长滞缓、营养不良和贫血。虫体寄生胆道时可引起类似于胆囊炎或胆管炎的症状。本病确诊依据找到虫体，通常在成形粪内能见到包囊，仅在腹泻时可找到滋养体。检查滋养体用生理盐水直接涂片即可，检查包囊常用碘液涂片或醛醚、硫酸锌浓集法。由于包囊的形成为间歇性，以间日送验粪便为妥。十二指肠引流液中找滋养体较粪便可靠。间接荧光抗体试验可检出大多数病人血清中抗体。

对患者（尤其是带虫者）的彻底治疗，注意个人卫生与饮水卫生，加强水源保护是预防本病的重要措施。为预防本病水型暴发流行，需用高浓度氯长时间接触灭活包囊。对旅游者个人防护宜饮用煮沸水，或用碘化物净化。多种药物对本病有效。甲硝唑（灭滴灵）、替硝唑（磺甲硝咪唑）均可选用。甲硝唑200mg，每日3次，疗程1周。孕妇忌用。替硝唑成人每次150mg，每日2次，7d为一疗程，疗效亦佳。有认为单剂替硝唑（一次顿服2g）的疗效亦颇为满意。

小袋纤毛虫病

小袋纤毛虫病（balantidiasis）是由寄生人体大肠内的结肠小袋纤毛虫侵入肠壁所引起。本病多见于热带和亚热带地区。散发于世界各地。中国罕见，但西藏有些地区感染率可达8%。

结肠小袋纤毛虫的生活史包括滋养体期和包囊期。滋养体卵圆形，体表有紧密而稍呈斜行排列的纤毛，能作规律性摆动。虫体前端有凹陷的围口膜，与漏斗形的胞咽相连，壁上有纤毛。食物经纤毛摆动从胞口送入体内，形成食物泡予以消化，残渣由体后端的临时性胞肛排出体外。虫体中部有一个肾形的大核和一个球形的小核。包囊圆形，囊壁外层厚、内层薄。囊内有大核、小核和伸缩泡等结构。包囊被宿主吞食后，在小肠内脱囊，逸出滋养体，寄生于结肠和盲肠内，以横二分裂法繁殖，小核行有丝分裂、大核行无丝分裂，继而细胞收缩成两个滋养体。本虫滋养体有时亦行接合生殖。接合生殖时，首先两个个体在胞口的附近接连起来，交换部分核质后，彼此分开，最后各以二分裂法进行繁殖。滋养体在大肠下段

形成包囊，包囊期是结肠小袋纤毛虫生活史中的休眠期，包囊内的虫体不进行繁殖。

人因吃了被包囊污染的食物而感染。结肠小袋纤毛虫在新宿主体内需有一段适应其生菌群的时期，一旦适应后，虫体即可大量繁殖。对本虫的致病性看法尚不一致。多数学者认为有致病性。虫体借本身的机械运动和分泌透明质酸酶的作用侵入肠组织。其所致病变的病理学特征酷似溶组织阿米巴病。盲肠和直肠为主要病变部位，偶而也可侵及回肠末端和阑尾。已知其在肠外的寄生部位有肠系膜淋巴结、肝、胸膜、肺、阴道、子宫、膀胱等处。

临床表现可分为三型：无症状型、急性型和慢性型。急性型起病突然，病者常有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、里急后重等症状，一般病人可不药而愈。少数营养不良者，可在发病后数日内死亡。慢性病例可出现周期性腹泻，大便呈粥样或水样，常有粘液，但无脓血。受寒或摄食含大量脂肪等不消化的食物常是腹泻的诱因。本虫也可引起阑尾炎，但罕见引起肠穿孔，或随血液、淋巴液扩散到其他处者。新鲜粪便直接涂片查出本虫的滋养体和包囊可确诊。

治疗本病的首选药物为甲硝唑（灭滴灵）。替硝唑的治疗效果良好。结肠小袋纤毛虫除能感染人外，亦能感染猪、猴、鼠等，并以猪的感染率最高，西藏个别地区可高达88%。人的感染率常源于猪，因此预防在于注意个人卫生。

肉孢子虫病

肉孢子虫病（sarcosporidiasis）是由肉孢子虫（Sarcocystis）所引起。已知寄生于人的肉孢子虫有3种，即林氏肉孢子虫（Sarcocystis lindemanni）、牛—人肉孢子虫（Sarcocystis bovihominis）、猪—人肉孢子虫（Sarcocystis suihominis）。以往所指的人体肉孢子虫病仅指由林氏肉孢子虫所引起的，但人体感染颇为罕见，全世界仅报道30例（包括中国山东1例）。

林氏肉孢子虫的生活史迄今未明，其终宿主可能为狗、猫等，人为此虫的偶然中间宿主，系因吞食狗、猫等终宿主粪便中排出的卵囊或孢子囊而受染。林氏肉孢子虫大多在人体的咽、喉、食管及心肌的肌肉内形成包囊。包囊含毒素，但对人的毒性不明显。林氏肉孢子虫感染者生前常不能诊断（因无症状），多系尸体解剖时意外发现。林氏肉孢子虫病感染毋须治疗。

牛—人肉孢子虫和猪—人肉孢子虫分别在牛或猪的肌肉内成囊。包囊结构与林氏肉孢子虫相似。狗和猫为其正常终宿主，人可因吃含有包囊的牛、猪肉而成为其偶然的终宿主。因为报告的病例均在云南省，局部人群感染率为9.2%～62.5%。人体感染后可出现厌食、恶心、腹痛和腹泻等症状。部分病人的血嗜酸粒细胞计数可增加，粪便中找到孢子囊或卵囊可以确诊。治疗可选用复方磺胺甲噁唑（复方SMZ-TMP）2片，每日3次，连服5d（成人剂量）。或用吡喹酮总量100mg/kg，5d内分次服用。亦可试用磺胺嘧啶。

预防林氏肉孢子虫感染在于注意个人卫生，防止饮水和食物被狗、猫粪便污染。预防牛—人肉孢子虫病及猪—人肉孢子虫病在于不吃未煮熟的牛肉或猪肉。

等孢球虫病

等孢球虫病（isosporiasis，coccidiosis）是由贝氏等孢球虫（Isospora belli）、人等孢球虫（Isospora hominis）、纳塔尔等孢球虫（I. natalensis）寄生人体小肠上皮组织所致的疾病。临床上有发热、腹痛、腹泻等症状。

等孢球虫的生活史有两个类型，一个类型不需要中间宿主，无肠外期；另一类型需要或兼性需要中间宿主，有肠外期。寄生于人的3种等孢球虫的生活史至今仍不十分清楚，多数认为它们的生活史是直接发育，不需中间宿主，无肠外期。人因吃了发育成熟的卵囊而感染，子孢子在小肠上段由卵囊逸出，侵入小肠上皮细胞，进行裂体增殖。经几代增殖后，一部分裂殖子侵入肠上皮细胞进行配子生殖，在肠细胞内形成大小配子，经受精作用而形成合子，最终形成卵囊。肠壁细胞破裂，卵囊进入肠腔，随粪便排出体外。在正常情况下，卵囊一定要在外界适当环境下才能发育成熟。但亦可在肠腔内发育，自卵囊内释出子孢子再侵入肠壁，如此反覆，形成慢性感染。

本病呈世界性分布，热带较温带多见，多为散发，但贝氏等孢球虫感染亦可有局部暴发流行。中国曾报道10余例。等孢球虫主要寄生在回肠，也可在盲肠、十二指肠、结肠等。虫体在肠道上皮细胞内反覆增殖，致使细胞肿胀和破裂，造成肠道粘膜病理性损害。临床可呈急性发作，潜伏期约1周，有发热、腹痛、腹泻、恶心、呕吐、体重减轻等症状，大便呈水样，色淡，常为脂肪泻，具恶臭，内有未消化食物，一般无脓血。发病后4～8d，粪便中开始排出卵囊，持续数天至数月。少数患者呈慢性经过，表现为吸收不良综合征。本病一般呈自限性，损害于短期内修复自愈，严重者可致死亡。本病以粪便直接涂片查见卵囊确诊。必要时可采用十二指肠引流术或小肠粘膜活组织检查。治疗可采用乙胺嘧啶和磺胺嘧啶联合疗法。本病防治同溶组织阿米巴病和蓝氏贾第鞭毛虫病。

卡氏肺孢子虫病

卡氏肺孢子虫病（pneumocystosis carinii）是由卡氏肺孢子虫（Pneumocystis carinii）引起的急性肺炎，不予治疗，病死率极高。本病过去仅见于早产儿和营养不良、居住条件差的婴儿，随着器官移植、自身免疫性疾病、肿瘤化疗的发展，以及免疫抑制剂的应用，发病率上升。发现艾滋病后，卡氏肺孢子虫病成为该病最常见和重要

时机会感染，发病率在50%以上。有人采用间接荧光抗体试验(IFAT)测定2～4岁正常儿童，发现二分之一有卡氏肺孢子虫抗体。

病原、发病机制和临床 肺孢子虫有滋养体与包囊两种形态，滋养体呈阿米巴状，大小不一，2～8μm，包囊呈圆形或椭圆形，直径7～10μm，成熟者含8个囊内小体，后者脱囊后发展成滋养体。孢子虫存在于肺泡内紧贴I型肺泡上皮细胞寄生，覆盖肺部的血－气屏障，一般不侵入组织。卡氏肺孢子虫的宿主限于哺乳类动物和人，病人和隐性感染者为传染源，主要通过飞沫经呼吸道传播，但人－人或动物－人间的传播尚无肯定依据，宫内感染亦有报道。卡氏肺孢子虫在世界范围内广泛存在，人类带虫状态可持续多年。在医院与本病患者接触的工作人员中，7%～16%卡氏肺孢子虫抗体效价升高，并可导致住院病人发生流行。人体多为隐性感染，但当宿主免疫力(特别是细胞免疫)降低时，肺孢子虫大量繁殖引起I型上皮细胞脱屑性肺泡炎(间质性肺炎)，肺泡腔内充满病原虫和炎性细胞，在乳幼儿型以浆细胞浸润为主，而儿童或成人型以淋巴细胞浸润为主，并可见巨噬细胞和嗜酸粒细胞。严重病例有广泛肺泡间隔炎性细胞浸润和肺泡内大量蛋白样泡沫状渗出(其中可查见成簇的病原体)时，即出现肺炎的临床及X线征象，间隔呈显著增厚，导致肺泡－毛细血管阻滞征象，临床上出现呼吸急促、紫绀。病变大多局限于肺部，极少数可播散至其他器官。

潜伏期1～2个月。临床表现可分为两种类型：①婴儿型，多见于2～6个月的体弱婴儿，起病多隐匿，初为厌食、腹泻、低热(或无热)、消瘦，1～4周后症状进行性加重，重度速脉、呼吸困难、鼻翼扇动和紫绀。如不及时治疗，病死率可达50%。②儿童－成人型(免疫抑制型)：见于免疫功能受抑制的成人和儿童。起病急骤，开始时干咳伴发热，体温38～40℃，呈持续热型，90%有速脉，体征较少。中等度肺炎时，鼻翼扇动，呼吸急促并有紫绀。起病1周后X线胸片示双侧弥漫性条索状、结节状或网状阴影自肺门向外扩散，其后融合成云雾状，在实变病灶中常间杂有肺不张或肺气肿，肺尖较少受累，白细胞数正常或稍高，嗜酸粒细胞计数可增高，有明显低氧血症，二氧化碳分压正常或低下，pH值常增高，提示呼吸性碱中毒。未经治疗者100%死于呼吸衰竭。

诊断依据 凡艾滋病患者以及其他免疫功能低下和器官移植后接受免疫抑制治疗的患者，出现发热、干咳、气促、低氧血症，且临床与体征不符时即应考虑本病的可能。确诊有赖于病原体的检获。

(1)痰液检查：由于患者很少有痰液，故事前可用灭菌生理盐水清洁口腔，继经超声气雾器吸入高渗盐水，使患者发生剧咳而咯出一定痰液，标本以粘液溶解剂处理后离心浓缩，沉渣涂片，用姬氏或乌洛托品银染色、镜检，检出率可达50%～65%或更高，采用荧光标记单克隆抗体染色可进一步提高检出率。此外，亦可在局麻下经鼻或口插入纤维支气管镜或光纤维导管，进入右肺中叶，反覆注入生理盐水，回收灌洗液，按上法检查标本。

(2)肺组织活检：从患者肺组织中检出原虫的方法有开胸肺活检、经皮穿刺肺活检和经纤维支气管镜肺活检等。病变局限时，可在X线荧光屏指导下于病灶处取标本。包囊可以Gomori银染色(染成棕黑色)或甲苯胺蓝染色(呈紫蓝色)，两法均不能着染滋养体，后者可由姬氏、瑞氏、革兰氏格特及伊红－亚甲蓝染液着染。

肺活检的原虫检出率虽高，但易并发气胸、纵隔积气及血胸等，且患者一般情况差，不易承受。诱发咯痰为非侵入性诊断技术，安全易行，可先加采用。如失败可再行支气管肺泡灌洗，必要时可作经支气管镜肺活检。开胸肺活检现已很少采用。

本病应与粟粒性肺结核、肺真菌病以及其他原因所致的各种肺炎鉴别。

防治要点 改善病儿的营养状态，减少非必要的免疫抑制剂治疗可减少本病的发生。患者应予呼吸道隔离，避免与免疫缺陷者或正在接受免疫抑制药物治疗者接触。对易感的高危人群可试行预防性治疗，剂量为TMP每日4～5mg/kg，SMZ每日20～25mg/kg，分2次服，持续服用。但艾滋病患者每难以接受。

治疗用药物有下列数种：①喷他脒(戊烷脒)：接受本品治疗的卡氏肺孢子虫病患者70%得以恢复，复治者的有效率为50%。一般肌注，每日1次，剂量为4 mg/kg，疗程14d，总剂量不得大于56mg/kg。常见副作用为肌注局部出现硬结或血肿；应用较大剂量后可引起肾功能损害(24%)、肝功能异常(10%)、低糖血症(6%)、血液系统异常(4%)、皮疹(2%)、低钙血症(1%)和低血压(1%)等。一般不作静脉注射，因静脉注射后可发生血压下降、出汗、头痛、心悸、胸闷、呼吸急促、恶心、呕吐等，可用肾上腺素皮下注射进行抢救。必须静注给药时，应缓慢静滴(维持1 h以上)。近有人用本品作气溶吸入治疗本病患者，亦可取得满意效果，全身副作用则大大减少。②复方磺胺甲噁唑(复方SMZ-TMP)：其疗效与喷他脒相仿，而全身副作用则较少。但在艾滋病并发卡氏肺孢子虫病患者中，复方SMZ-TMP与戊烷脒一样，副作用的发生率特别高，其机制不明。复方SMZ-TMP可口服或静注给药。剂量为每日口服SMZ 100mg/kg和TMP 20mg/kg，分4次口服，静注每日为SMZ 75mg/kg、TMP 15mg/kg，疗程14d。③氨苯砜，在艾滋病患者中，本品对轻、中度卡氏肺孢子虫病的有效率可达60%以上，氨苯砜与TMP联合应用的有效率可提高。主要副作用有中性粒细胞减少和血清内氨酸转氨酶升高。

患者应予呼吸道隔离，卧床休息，给予吸氧，改善通气，以维持其动脉氧分压在9.33kPa(70mmHg)以上；经吸氧后，血氧分压仍低于8kPa(60mmHg)时，可考虑使用人工呼吸器辅助呼吸。注意水和电解质平衡。必要时可输血或血浆。

隐孢子虫病

隐孢子虫病(cryptosporidiasis)是由隐孢子虫(Cryptosporidium)寄生于人和多种动物消化道与呼吸道上皮细胞而引起的寄生虫病，临床上主要表现为轻重不一的腹泻。

哺乳类、禽类、爬行类(蛇)以及人均为本虫宿主。人隐孢子虫病呈世界性分布。人感染本病主要通过粪—口途径，直接或间接接触被卵囊污染的食物或饮水而引起，此外也可通过病人口腔分泌物或飞沫传播。免疫功能有缺陷者、艾滋病病人和儿童发病率较高。本虫生活史可分滋养体、裂殖体、雌雄配子体及雌雄配子等不同发育阶段，最后雌雄配子结合发育为卵囊，随粪便或痰液排出体外，整个生活史在一个宿主体内完成。中国已有少数病例报告。

隐孢子虫寄生人体可引起肠粘膜绒毛轻至中度萎缩、上皮细胞损伤、腺体隐窝变大，粘膜固有层内可见单核细胞和多形核细胞浸润。肺内可见支气管炎及局灶性间质性肺炎病变。肠粘膜病变导致吸收不良、水与电解质大量丢失，肠道内双糖酶的丢失亦是引起严重腹泻的原因之一。

临床上免疫功能正常者隐孢子虫病常表现为自限性腹泻，一日数次，持续数日后自愈。粪量多，呈水样或粘液便，镜检多无红、白细胞。常有轻微上腹部疼痛、恶心呕吐、纳减，可有低热，血象大多正常。在免疫功能缺陷者本病症状多严重，腹泻次数可多达数十次，为水样，一日数升至十余升，每导致严重失水，体重明显下降，可引起死亡。

确诊本病有赖于病原学检查找到卵囊。常用的方法为荧光素金胺—酚(auramine-phenol)染色法，将粪便涂片先浸入金胺染液中5 min，冲洗后再浸入酚复红溶液中10s，冲洗晾干荧光显微镜检，卵囊呈明显荧光，背景为暗红色。其他尚有改良抗酸和沙黄—亚甲蓝(美蓝)染色法等。由于粪便中卵囊排出为间歇性，故应多次复查以提高检出率。

接触病人的医务工作者以及与幼龄腹泻动物(尤其是小牛)接触时，应采取相应卫生措施。免疫功能缺损者对本病特别易感应予注意。卵囊较具耐受性，只有10%甲醛(福马林)溶液、5%氨水、加热(65℃以上30min)或低温(—70℃)能使卵囊的感染力消失。器械应行高压消毒，污染物应予焚化。

本病目前尚无特效治疗，主要给予对症处理。

黑热病

黑热病(kala-azar)又名内脏利什曼病(visceral leishmaniasis)，是由杜氏利什曼原虫(Leishmania donovani，利杜体)引起，经白蛉媒介传播的一种地方性寄生虫病。传染源为病犬和病人。临床特征为长期不规则发热、消瘦、进行性肝脾肿大和全血细胞减少等。

本病曾是危害中国人民健康最严重的五大寄生虫病之一，流行于长江以北16个省、市、区的广大农村，全国约有53万病人。1949年新中国成立后，经积极防治，至1958年此病在绝大部分地区(广大平原地区)已基本消灭，且防治效果比较巩固。近年来仅在西北的荒漠和山丘地区尚有少数散发病例。

病原、发病机制和临床 杜氏利什曼原虫进入人体后，在巨噬细胞内大量繁殖，使巨噬细胞大量破坏，同时刺激巨噬细胞和浆细胞大量增生而引起一系列病理变化。富含巨噬细胞的脾、肝、淋巴结和骨髓等病变最为显著。脾脏网状内皮细胞大量增生、巨噬细胞多数有原虫寄生，血循环受阻，致脾脏充血、显著增大，至晚期网状纤维与结缔组织增生，脾脏质地变硬，可发展至脾功能亢进，临床可呈全血细胞减少。肝脏、淋巴结也有类似变化。骨髓极度增生，呈暗红色，网状内皮细胞和浆细胞大为增加，中性粒细胞、嗜酸粒细胞大为减少，中幼粒细胞、有核红细胞增多，巨核细胞数正常，但血小板形成则显著减少。皮肤及皮下组织可见感染原虫的巨噬细胞。

潜伏期长短不一，一般为3～6个月(10余日至9年)。病多缓起。早期症状无特异性，有不规则发热，盗汗，消瘦，脾脏轻度肿大。可有双峰热，早期发热一般持续1个月左右消退，间隔数周后体温又升。复发与间歇交替乃黑热病的特征性病程，以后间歇期缩短，发热期延长，渐转为长期不规则发热。脾脏进行性肿大，至6个月时脾肿可达脐平，质地变硬，可出现齿龈出血、贫血。肝肿见于1/3～2/3的病人。血象呈全血细胞减少，随脾肿增大而加剧，白细胞一般首先减少，继以血小板和红细胞减少。血清球蛋白大量增加。

除上述典型的内脏黑热病外，尚有皮肤型和淋巴结型黑热病。皮肤型主要发生在无犬黑热病的流行区。成人多见。多数于黑热病锑剂治疗后1～2年发生，但亦可与内脏黑热病同时存在。可表现为结节型或斑疹型，前者较多见。两型病变多见于头、颈部，但可蔓延至全身。结节型皮损初为暗红色斑丘疹，逐渐隆起成结节，酷似瘤型麻风。斑疹型呈色素减退的斑丘疹，病变组织处活检可找到利杜体。

淋巴结型多发生于有犬黑热病的流行区，国内内蒙古、甘肃均有发现。临床表现主要为淋巴结肿大，以腹股沟和股部为多见。一般如花生米大小，多个淋巴结融合可形成鸡蛋大小的肿块。无明显压痛或红肿。患者一般情况大多良好，肝、脾可轻度肿大。淋巴结内可找到病原体。

诊断依据 依据为：①流行病学资料：曾于白蛉季节(5～9月)在流行区居住过。②临床特点：起病缓慢，反覆

不规则发热，全身中毒症状常相对较轻，复发与间歇交替出现，肝脾进行性肿大，全血细胞减少症为本病的主要特征。③实验室检查 突出的发现为全血细胞减少症。此外，由于黑热病患者血清球蛋白显著增加，白蛋白减少，白球蛋白比例倒置。血清球蛋白试验（包括蒸馏水试验、醛凝试验等）于病程3个月即可阳性，虽无特异性，但因方法简便，适合于基层作辅助诊断之用。

确诊有赖于病原学检查。从各种穿刺液（骨髓、脾、淋巴结等）中找病原体；脾穿刺原虫的检出率最高（90%～99%），但有发生脾撕裂出血的危险，故一般不作，对出血时间延长，有腹水、黄疸或严重贫血者更不宜进行。骨髓穿刺为常用的方法，原虫检出率在80%～90%间，肝穿刺的原虫检出率与骨髓穿刺者相仿，但亦有可能引起内出血。淋巴结穿刺原虫的检出率较低，但简便易行。周围血液涂片染色的原虫检出率仅约30%。穿刺物尚可接种培养基（加15%胎牛血清或15%脱纤维兔血清的昆虫组织培养基或3N培养基，即 Novy-Mc Neal-Nicolle medium）。除病原检查外，尚可用抗原（利什曼原虫前鞭毛体制成可溶性抗原）与黑热病病人的血清作各种免疫学试验，大多出现阳性反应，特异性和敏感性均较高；方法有直接凝集试验、间接荧光抗体试验、间接血凝试验、对流免疫电泳、微量酶联免疫吸附试验、补体结合试验等。阳性率在80%～100%之间，尤以酶联免疫吸附试验为敏感。补体结合试验是最早用于黑热病的免疫诊断试验，由于黑热病病人的血清常发生抗补体现象，且操作繁复，目前已为其他免疫诊断方法所替代。

本病早期需与伤寒、结核病、疟疾、布氏杆菌病等鉴别。病程2～3个月后应与各种原因引起的脾肿大鉴别。皮肤型黑热病易被误诊为瘤型麻风。淋巴结型黑热病应与传染性单核细胞增多症、结核、淋巴瘤等鉴别。

防治要点 预防措施主要包括控制传染源和消灭白蛉，在流行区及时发现病人并予以治疗对控制黑热病有重要意义。在犬源型黑热病流行区，杀灭病犬显然为重要预防措施。应对病家及其邻居的家犬进行检查，以追踪传染源，并给予必要的处理。

扑灭白蛉媒介是消灭黑热病的根本措施。于白蛉季节用杀虫剂喷洒住房及畜舍内外墙壁，对杀灭家栖蛉种效果良好。亦可采用驱避剂（如邻苯二甲酸二丁酯），卧床使用细眼蚊帐，以防白蛉叮咬。对荒漠和山丘地区的野栖蛉种，滞留喷洒效果很差，有赖于开垦种植改造当地生态环境，使之不适于白蛉的生存。

病原治疗有：①葡萄糖酸锑钠（5价锑剂）：为治疗黑热病的首选药物。该药具有疗效高、毒性低、作用快、疗程短、副作用少等优点。每支6 ml（含锑0.6g）。一般采用6d疗法。总剂量为成人90～130mg/kg（体重以50kg为限），儿童150～200mg/kg，等分6次，每日1次，静脉缓注或肌注。体质较差者以上总量等分6次，每周注射2次，3周为一疗程。大多数病人于治疗3～4d内体温下降至正常，一般情况好转，脾肿回缩，一疗程原虫消失率及治愈率在88%～95%之间。②喷他脒（戊烷脒）：经锑剂治疗无效，或对锑剂过敏或并发粒细胞缺乏症者可用喷他脒。临用时新鲜配制（10%溶液），剂量为4mg/kg，每日或间日1次肌注，10～15d为一疗程。毒性反应为肌注局部出现硬结或血肿，静注可引起血压下降，心悸胸闷、呼吸急促、恶心、呕吐等；应用较大剂量可导致肾脏和胰腺损害；过敏反应如荨麻疹等。③两性霉素B：对锑剂和喷他脒均无效者可试用两性霉素B，剂量自0.1mg/kg开始，溶于5%葡萄糖液中避光静脉缓滴（6h滴完），逐渐递增至0.6 mg/kg，每日或间日1次，总量30mg/kg。副作用较多且重，主要有：①即刻反应如寒战、发热、头痛、恶心、呕吐、纳减等，可在滴液中加入地塞米松2～5mg以减轻之。②心肌损害和肝、肾功能损害。③电解质紊乱如低钾血症（40%）。④静脉炎。⑤偶可引起轻度溶血性贫血、血小板及白细胞减少，疗程中应注意监测。

患者应卧床休息，注意口腔卫生。给予富营养、易消化的食物、足够水分与电解质、维生素等。贫血严重者应予小量多次输血。有继发感染者应给予适宜的抗菌药物治疗。脾功能亢进、脾肿巨大者，如经病原治疗后脾脏未见明显回缩者，可考虑脾切除术。

锥虫病

锥虫病（trypanosomiasis）是锥虫寄生人体引起的疾病，包括非洲锥虫病和美洲锥虫病。前者又称睡眠病，后者又称恰加斯病（chagas disease）。

非洲锥虫病 由冈比亚锥虫 Trypanosoma gambiense）或罗得西亚锥虫（T. rhodesiense）引起，经舌蝇或称采采蝇传播。冈比亚锥虫病分布非洲西部和中部，主要传染源为人。而罗得西亚锥虫病分布于非洲东部，传染源包括动物和人。

在人体内，冈比亚锥虫和罗得西亚锥虫主要寄生于血液和组织间隙，呈纺锤形，称锥鞭毛体。锥鞭毛体可在血液中呈细长型、中间型和粗短型。舌蝇吸入含有锥虫的血液，仅粗短型能在中肠繁殖，并转变为细长的锥鞭毛体（中肠型）。约在感染10d后，锥鞭毛体从中肠经前胃到达下咽，然后进入涎腺。在涎腺内，锥鞭毛体转变为上鞭毛体。它们进行繁殖，最后变为循环后期锥鞭毛体，外形粗短，无游离鞭毛，对人具感染性。此时舌蝇若刺吸人血，循环后期锥鞭毛体可随唾液进入人体皮下组织，变为细长型，并开始繁殖，而后进入血液。

锥虫侵入人体后，先在血液和淋巴系统寄生繁殖，以后进入中枢神经系统。淋巴结内淋巴组织增生，淋巴细胞和大单核细胞增加，窦间有许多浆细胞，有锥虫存在。脾脏肿大，脾内网状内皮细胞增生，脾髓内浆细胞增多。心脏病变为全心炎，常见于罗得西亚锥虫病。中枢神经系统

的主要病变为脑膜脑炎。脑组织和脑脊液内可见锥虫。

冈比亚锥虫病与罗得西亚锥虫病的症状和体征相似，但前者表现为慢性，后者为急性。潜伏期2～3周。初发反应为循环后期锥鞭毛体在舌蝇叮刺处繁殖，局部出现硬结、肿胀，称锥虫性下疳。约在感染后～21d，锥虫在血液中出现。病人出现发热和淋巴结肿大。发热期与无热期反覆交替出现。淋巴结肿大见于许多部位。颈部枕下三角区淋巴结肿大称温特博特姆征（Winterbottom sign），是冈比亚锥虫病的特征。脾脏常肿大，尚有贫血、无力、衰弱等。

罗得西亚锥虫病可出现心脏增大，心包内有炎性渗出物及心力衰竭症状。锥虫侵入中枢神经系统，临床上进入睡眠病期。病人表情淡漠，疲倦，行走拖足，眼睑下垂，白天易睡。此外，尤以舌、唇，出现纤维性颤动，两手震颤，言语不清。随病程进展，出现消瘦，除震颤和舞蹈病样症状以外，可有狂躁或抑郁症状，最后死于昏睡、衰竭或并发感染。冈比亚锥虫病一般在感染后2年或数年出现中枢神经系统症状，而在罗得西亚锥虫病，这个间隔时间较短，平均4～8个月。从血液、淋巴液、脑脊液中检出锥虫，或应用间接荧光抗体试验、间接血凝试验或酶联免疫吸附试验进行血清学检查均有助于确立诊断。

舒拉明（suramin）对早期的锥虫病都有效，用量为20mg/kg，一次最大剂量不超过1g，每隔5～7d用10%溶液静脉注射一次，通常注射5次，不超过[illegible]次。喷他脒对早期冈比亚锥虫病有效，用量为3～4mg/kg，用10%溶液每日或隔日肌注一次，共7～10d。美拉胂醇（麦拉硫胂醇，melarsoprol）可治疗中枢神经系统锥虫病，一次最大用量为3.6mg/kg，用3.6%丙二醇溶液静脉注射，每日1次，连续3d，停药至少1周，然后再用药3d。停药1周，再用药3d。有患者可在治疗后出现反应性脑病。预防在于消灭舌蝇，消灭舌蝇的方法包括清除灌木林，改变孳生环境及喷洒杀虫剂等。

美洲锥虫病 为枯氏锥虫（Trypanosoma cruzi）所引起的疾病，由锥蝽传播。急性期的主要症状为发热、颜面浮肿、淋巴结炎、贫血等；慢性期以心肌炎、巨食管或巨结肠为主要表现。美洲锥虫病是拉丁美洲分布最广的传染病之一，最多见于巴西、阿根廷和委内瑞拉。枯氏锥虫在多种野生和家养哺乳动物寄生，重要的动物有犰狳、袋鼠、浣熊、家鼠、狗、猫等。通过锥蝽，枯氏锥虫在野生动物之间，野生动物与家养动物之间以及在人群中进行传播。各年龄的人均可感染，但主要在儿童。在住宅附近，狗、猫以及潜伏在地洞内的犰狳是最重要的贮存宿主。传播枯氏锥虫的锥蝽主要分布于森林中。有些虫种在房屋内栖息，白天栖息于墙壁缝隙、阴暗角落或茅屋顶等处，夜间出来吸血。人在睡眠时因锥蝽吸血排出含锥虫的粪便而感染，人还可以由于输血，吃了被锥蝽粪便污染的食物或者通过母乳、胎盘而感染枯氏锥虫。

枯氏锥虫在人体血液、网状内皮细胞及其他组织细胞，主要是横纹肌、平滑肌、心肌和神经胶质细胞内寄生，在血内为锥鞭毛体，不繁殖。在细胞内为无鞭毛体，以二分裂法繁殖。锥鞭毛体侵入细胞便变为无鞭毛体，在细胞内繁殖，并形成假囊。约经5d后，一些无鞭毛体经上鞭毛体转变为锥鞭毛体。假囊破裂后锥鞭毛体进入血流，重新侵入组织细胞，进行发育。同时释出的无鞭毛体被中性粒细胞吞噬。

锥蝽自病人吸入血液，血中的锥鞭毛体在中肠内变为上鞭毛体，并繁殖。约在以后3～4周内，上鞭毛体在后肠变为循环后期锥鞭毛体，当这种锥蝽吸血时，排出粪便，粪内的循环后期锥鞭毛体可经皮肤创口或眼结膜、唇粘膜侵入体内。

枯氏锥虫先侵入感染局部的网状细胞繁殖。然后进入血流，侵入其他组织细胞。当细胞破裂，假囊内的锥鞭毛体和抗原物质释出，局部出现细胞浸润，开始以中性粒细胞为主，以后由淋巴细胞、浆细胞、组织细胞等所替代。在急性期，血液、心肌细胞、胶质细胞、神经细胞等细胞内有锥虫寄生。心外膜和心内膜有局部出血。心肌有细胞浸润，间质及肌纤维之间有水肿，肌纤维呈透明坏死。脑部软脑膜有细胞浸润、血管周围炎、出血及胶质细胞增生。在慢性期，血中及组织细胞内很少有锥虫寄生。但是，心肌呈现以淋巴细胞浸润为主的慢性弥漫性炎症；心脏增大，内壁有血栓形成；肠肌丛大量副交感神经细胞被破坏；食管及结肠肌层有淋巴细胞浸润。

潜伏期约1～2周。锥虫侵入的局部皮下的结缔组织内可出现结节状炎症反应，很少形成溃疡，称为恰加斯肿（chaoma）。如侵入部位在眼结膜，则呈现一侧性眼睑周围水肿、结膜炎及耳前淋巴结炎，称罗曼尼亚征（Romana's sign）。临床经过一般分为急性期、隐匿期及慢性期，但有些病人可无急性期。急性期的主要症状为发热，颜面浮肿、淋巴结肿大、肝脾肿大、心脏增大、心动过速等，偶可出现脑膜脑炎，可死于心肌炎或脑炎。急性期持续2～3个月，多数病人从急性期转入隐匿期，症状消失，但仍有低度虫血症。隐匿期可持续多年，甚至长达10年左右进入慢性期。慢性期有心悸、心前区不适、下肢浮肿、呼吸困难等心力衰竭症状。心电图出现室性早搏、右束支及房室传导阻滞。可发生肺、肾梗死。食管与结肠的蠕动减弱或消失，因而扩张，形成巨食管与巨结肠，使病人不能进食和排便。

美洲锥虫病目前尚无满意的治疗药物，可试用硝呋莫司（nifurtimox）。儿童急性期剂量每天口服25mg/kg，连续15d，然后每日15mg/kg连续75d。儿童慢性期（罕见）按上述前15d剂量给药后，再予每日15～18mg/kg连续105d，全疗程120d。成人急性或慢性期剂量为每日口服5～7mg/kg，2周后每天递增2mg/kg，直至达每日15～17mg/kg，全疗程为120d。以杀虫剂消灭室内栖息的锥蝽。

血吸虫病

血吸虫病(schistosomiasis)是由血吸虫寄生人体静脉所引起的寄生虫病，临床上以慢性腹泻、肝脾肿大、肝硬化或血尿等为特征。

日本血吸虫病流行于中国(仅有日本血吸虫病流行)、日本、菲律宾、印尼、老挝、泰国等地，曼氏血吸虫病主要流行于拉丁美洲(仅有曼氏血吸虫病流行)、非洲、中东某些地区以及加勒比海东部诸岛。埃及血吸虫病主要流行于非洲、中东及南欧个别地区，印度也有发现。

日本血吸虫病是严重危害中国人民健康的五大寄生虫病之一。1949年始通过反覆全面系统的调查研究，全国累计有1160余万病人，有螺面积达145亿平方米，流行区遍及长江流域及其以南的12个省、市、区，372个县。50年代以来血吸虫病防治工作取得巨大成果，全国已有5个省、市，278个县消灭或基本消灭了血吸虫病。

病原和发病机制 寄生人体的血吸虫有5种，即日本血吸虫、曼氏血吸虫、埃及血吸虫、间插血吸虫和湄公河血吸虫，但以前三者较为重要。日本血吸虫和曼氏血吸虫寄生于门静脉系统引起肝、肠病变，日本血吸虫产卵量大，引起的病变远较曼氏血吸虫和埃及血吸虫者严重。埃及血吸虫寄生于膀胱和盆腔静脉丛(偶亦可寄生于门脉系统)，引起终末段血尿，伴尿路刺激症状。本条主要介绍日本血吸虫病。

日本血吸虫排出的虫卵沉积于肝脏(23%)和肠壁组织(60%)中，部分(16%)虫卵落入肠腔后随粪便排出体外，在水中孵出毛蚴。毛蚴在中间宿主钉螺体内发育繁殖，产生成千上万的尾蚴，尾蚴离开钉螺在水中自由活动，人与疫水接触而受染，尾蚴钻入宿主皮肤，脱去其体部皮层和尾部，形成新皮层，发育成童虫，童虫于数小时后侵入血循环经右心、肺动脉、肺毛细血管、肺静脉、左心、主动脉、肠系膜动脉、门静脉达肝内门脉系统的分支，在此虫体发育成熟。最后雌雄合抱，逆血流移行至肠系膜静脉末梢内产卵，重复其生活史。

在血吸虫感染的整个过程中，由于虫体各阶段抗原的刺激，诱发宿主一系列免疫应答及其相应病理变化，在发病中具重要意义。尾蚴穿过人体皮肤时可引起尾蚴性皮炎，童虫在血液中移行通过肺时可引起咳嗽、肺部一过性浸润及全身不适、发热等，可能是由于童虫毒素、代谢产物或死后蛋白分解引起人体过敏反应所致。雌虫开始产卵后，某些患者可能出现急性血吸虫病的表现，常见于重度初次感染者，可能由免疫复合物引起，肾小球病变亦属免疫复合物病。成熟虫卵分泌可溶性虫卵抗原(SEA)，渗透至周围的宿主组织中，并致敏T淋巴细胞，使之产生各种淋巴因子，吸引巨噬细胞、单核细胞和嗜酸粒细胞等聚集至虫卵周围，引起炎症反应；随着卵内毛蚴的死亡，抗原刺激的停止，病变开始愈合。日本血吸虫虫卵日产量大，且多成簇聚集，其虫卵肉芽肿的特性与其他虫种者不同，宿主的组织反应也有明显差异。急性期肉芽肿易液化而出现脓肿样损害，细胞浸润以中性粒细胞或嗜酸粒细胞为主，肉芽肿周围炎症区可见浆细胞，有嗜酸性辐射样棒状物(Hoeppli现象)，系抗原抗体复合物。日本血吸虫SEA的足垫水肿试验呈速发型超敏反应，而曼氏血吸虫呈迟发型超敏性。宿主免疫系统对虫卵过分强烈的反应可造成病理损害，导致线型肝硬化。

随着感染的进展，宿主逐渐发生免疫调节，感染后可获得部分免疫力，属于带虫免疫，后者对初次感染中发育成熟寄生于宿主体内的成虫无作用，而对再感染则有一定免疫力。血吸虫表面有来自宿主的抗原，掩盖其本身的抗原而逃避免疫攻击，因此成虫在宿主体内得以长期寄生。再感染的尾蚴、童虫由于不及获得抗原伪装，可通过ADCC作用(抗体依赖嗜酸粒细胞介导的细胞毒作用)而被杀死。

血吸虫病的病理变化主要由虫卵引起，分布在门脉系统所属的脏器，以肝、肠最为显著。血吸虫病的肠道病变，一般都在肠系膜下静脉分布的范围内，主要在直肠、乙状结肠与降结肠。急性期粘膜充血、水肿。粘膜下层有多数黄褐色颗粒(沉积的虫卵结节)，溃破后形成浅表溃疡，排出脓血便。慢性期肠壁因纤维组织增生而增厚，可引起息肉样增生与肠腔狭窄，肠系膜增厚与缩短，网膜缠结成团等病变。虫卵顺门静脉血流抵达肝内门脉细支，引起肝脏病变。早期肝脏肿大，表面可见粟粒状黄色颗粒(虫卵结节)，晚期肝内门脉分支与门脉区纤维组织增生，引起纤维-阻塞性病变，表面凹凸不平，有大小不等的结节。肝内门脉周围纤维化产生门脉阻塞，阻塞部位在肝血窦之前，引起门脉高压。脾脏阻性充血逐渐肿大，长期淤血伴纤维组织增生导致巨脾，并可并发脾功能亢进。另外，门脉阻塞可使门-腔静脉侧支循环开放，食管下端与胃底静脉曲张，破裂后易发生上消化道大量出血。在偶然情况下虫卵或(和)成虫迷走而寄生于门脉系统之外的器官引起异位损害，以肺与脑为多见。肺部病变主要为间质性粟粒状嗜酸性虫卵肉芽肿伴周围肺泡渗液。脑部病变多见于顶叶、颞叶，分布在大脑灰白质交界处。其他脏器也可有虫卵沉积。

临床表现 潜伏期为1个月左右。按其病程与主要临床表现可分为急性、慢性与晚期3型。

急性血吸虫病 发生于夏、秋季，多见于初次大面积接触疫水而感染者，以男性青壮年与儿童为多。约半数患者在尾蚴侵入部位可见红色点状丘疹，有瘙痒，2～3d内自行消失。发热是急性血吸虫病的主要临床表现，发热高低和期限与感染程度成正比。热型以间歇热为最常见，常伴有畏寒、出汗，弛张热及不规则低热次之，重型可呈稽留热，伴神志淡漠、听力减退、腹胀等毒血症症状，与伤寒类似。半数患者有腹痛腹泻，排脓血便者占少数，部分患者可有便秘。重症患者腹部饱满有柔韧感和压痛，

类似结核性腹膜炎。粪便镜检易找到虫卵，孵化阳性率甚高。90%的患者肝脏肿大，伴有不同程度压痛，尤以左叶为著。半数以上患者有轻度脾肿大。肺部异位损害在急性血吸虫病较为常见，约半数患者可有轻度咳嗽。X线摄片可见肺纹理增加，甚或散在点状或云雾状、粟粒样浸润阴影，以中下野为多，一般在3～6月内逐渐吸收消失。此外尚可见荨麻疹等过敏反应，除特重感染外，血中嗜酸粒细胞常显著增多，具有诊断价值。

慢性血吸虫病 在流行区占绝大多数。以无明显症状者居多。有症状者以腹痛、腹泻为常见，日2～3次，便稀，偶而带血，感染重者可有里急后重，类似慢性菌痢。患者常有肝脾肿大，肝肿以左叶为著，脾脏常呈轻度肿大，血中嗜酸粒细胞大多高于正常。

晚期血吸虫病 在重度感染区可占病例总数的5%～10%。根据其主要临床表现可分为巨脾、腹水和侏儒3型，以巨脾型最为常见。脾脏下缘可达脐平线以下或越过中线，质坚，表面光滑，内缘有明显切迹。常伴有脾功能亢进。食管下端静脉曲张破裂发生大出血时，脾脏显著缩小。腹水型常在呕血、感染、过度劳累、营养不良等情况下诱发，是晚期血吸虫病肝功能失代偿的表现。可反覆消长，病程数年至长达一二十年。侏儒症现已少见，患者身材呈比例性矮小，面容苍老。性器官发育不良，第二性征缺如，骨骼成熟障碍，乃垂体功能受抑制所致，经杀虫治疗后大部分患者生长发育可明显改善。

异位损害 肺型血吸虫病是异位损害最多见的一种，往往见于急性期的高峰。脑型血吸虫病是流行区局限性癫痫的主要原因之一。罕见的异位损害尚可见于皮肤、心包、脊髓、两性生殖器等处。

诊断依据 （1）有疫水接触史是诊断本病的必要条件，病人的籍贯、职业有重要参考价值。

（2）临床特点：①急性血吸虫病：在流行区夏秋季的发热患者。如有大面积长时间疫水接触史，并有尾蚴皮炎、荨麻疹史，肝肿大伴压痛，腹痛腹泻等以及血中嗜酸粒细胞增多等临床特征者应考虑本病的可能。②慢性与晚期血吸虫病：凡有流行区居留史，出现长期原因不明的腹痛、腹泻、便血、肝脾肿大，及青壮年新近出现癫痫者均应考虑本病。流行区阑尾切除病人应作常规活组织压片检查虫卵。巨脾、腹内痞块、上消化道出血、侏儒症患者均应怀疑晚期血吸虫病。

（3）实验室诊断：①粪检：粪内检出虫卵或孵出毛蚴提示体内尚有活成虫寄生，是确诊的直接依据。常用方法为粪便沉渣直接镜检。沉渣孵化近年来采用尼龙筛绢集卵与孵化，节约了用水量，并简化了操作手续和减少了虫卵散失；集卵透明(Kato)虫卵计数法，计数每克粪便虫卵数(EPG)，EPG在4只以上时，阳性检出率可达96%～100%。②直肠粘膜活组织检查：粪检多次阴性而临床上仍高度怀疑本病时进行，对鉴别死、活卵则常有困难。③免疫学检查：在人群血吸虫感染率与感染度均明显下降的地区，单用病原诊断法往往不能适应需要，可辅以免疫学检查，常用者有皮内试验、环卵沉淀试验、间接红细胞凝集试验、酶联免疫吸附试验等，此外尚有尾蚴膜试验，对流免疫电泳（和酶标记抗原对流免疫电泳）间接免疫荧光抗体试验，免疫酶染色试验以及以敏感简易、准确的方法（如生物素－亲和素－酶联免疫吸附试验）和采用纯化的诊断抗原和诊断抗体测定患者血清中的相应抗体和抗原（如杂交瘤技术和重组DNA技术）等新技术。

急性血吸虫病应与伤寒、阿米巴肝脓肿、败血症、粟粒性结核、结核性腹膜炎等鉴别。慢性血吸虫病应与无黄疸型病毒性肝炎、慢性痢疾、癫痫等鉴别。晚期血吸虫病应与门静脉性以及坏死后性肝硬化等鉴别。

防治要点

预防 中国血吸虫病流行区范围广、流行因素复杂、传染源（包括病人和病牛等）数量众多，故预防措施应是综合性的，包括：①查治病人和病畜。②切断传播途径：查灭钉螺是预防措施中的主要关键，摸清螺情、建立螺情图，可为灭螺规划提供依据。在水网地区可采取改变钉螺孳生环境的物理灭螺法，如土埋法。在湖沼地区可采用筑坝、围垦、种植的方法，建立防螺带等。化学灭螺可结合物理灭螺进行，采用五氯酚钠、氯硝柳胺等药物。但目前大多数灭螺剂虽对农作物与人畜无害，但对鱼类有害，应防止药物污染水源。通过粪便管理可防止粪便污染水源。严格做到粪便无害化，可将粪尿按1:5比例混合密封贮存发酵产生氨以杀灭虫卵。封存时间夏季为3d，冬季为7d。此外，在农村值得推广沼气贮粪池，使虫卵自然死亡。保护水源，改善用水是另一重要措施。提倡用井水，建立自来水，或将河水贮存3d后使用。必要时用含氯石灰，每担水加1g，消毒15min后即可使用。③保护易感人群：尽量避免接触疫水。湖沼地区因收割、打湖草、捕捞等必须与疫水接触时，应采取个人防护措施，如穿着以1%氯硝硫胺浸渍的衣裤、涂搽以氯硝柳胺为主制成的护肤剂等均有预防和杀死尾蚴作用。

治疗 （1）病原治疗：中国曾先后采用酒石酸锑钾、锑273、呋喃丙胺、六氯对二甲苯（血防846）和硝硫氰胺等抗血吸虫病，均曾起过一定作用。但因均有较明显的副作用，近年已为国内自制的吡喹酮所替代。吡喹酮为广谱抗蠕虫药，对各种吸虫、绦虫和囊虫病等的疗效均优于传统的治疗药物。该药疗效高、毒性低，副作用轻、疗程短、使用方便、适应证广，是目前较理想的治疗药物。吡喹酮的杀虫作用强而迅速，成虫接触药物后发生痉挛性麻痹，迅速肝移，甚至在原寄生部位死亡。虫体皮层损伤明显，致代谢受影响，且体表抗原暴露后易受宿主免疫攻击而死亡。对移行期童虫的作用则较差。

吡喹酮的常规治疗方法为：①慢性血吸虫病，成人总剂量为60mg/kg（儿童体重小于30kg者总剂量为70mg/kg），2d分服，每日2～3次，餐间服，体重以60kg为限。②急性血吸虫病：成人总剂量120mg/kg，儿童

40mg/kg），4～6d分服，每日2～3次。③晚期血吸虫病：对一般情况较好、肝脏代偿功能尚好者可按慢性血吸虫病治疗，对年老体弱、肝功能较差或伴严重夹杂症者，剂量可酌减或疗程适当延长。近年来在现场治疗，轻流行区用总剂量40mg/kg一剂疗法；重流行区用50mg/kg（个别用70mg/kg），一日2次疗法，也取得满意效果。吡喹酮的疗效显著，在无重复感染的轻流行区常规治疗剂量的远期疗效可达98.4%；但在重流行区，远期疗效较低。

吡喹酮的不良反应发生率较高，但反应轻而短暂，于服药后1/2～1h出现，主要有头昏、头痛、乏力、四肢酸痛、不定位腹痛等，无需处理，于停药后短期内消失。少数病人出现胸闷、心悸、早搏，心电图检查5%～10%有轻微变化，以T波压低为多，极少数有ST段压低与I度房室传导阻滞、室上性心动过速或房颤等，历时均短暂，个别病人出现弛缓性瘫痪（补钾后迅速缓解）、步态不稳、精神失常、癔症、便血等。此外，少数病人有低热、皮疹。约1/1000的病人有乏力、头昏、四肢酸软、失眠、心悸等症状延续较长时间，但大多为可逆性。中国学者发现主要起杀虫作用者为吡喹酮的左旋异构体，其右旋异构体无明显作用，毒性则主要由右旋体引起。实践证明左旋吡喹酮的剂量可减少1/3，不良反应也有进一步减轻。

（2）对症治疗：急性血吸虫病患者应住院治疗，卧床休息，重症患者需补充营养，加强支持疗法，一般不需加用肾上腺皮质激素治疗。晚期血吸虫病采取病原治疗与对症治疗相结合、内外科结合、中西医结合的原则，可取得较好疗效。对肝功能失代偿的腹水患者，宜先消除腹水，控制并发症，创造条件进行病原治疗，可用活血化淤、行气通络的中医方药以及利尿剂，如螺内酯（安体舒通）、呋塞米（速尿）等，对利尿剂耐药、肾功能减退的难治性腹水可行自身腹水浓缩回输术。巨脾伴脾功能亢进者可行脾切除加大网膜腹膜后固定术。对食管静脉曲张有反覆出血史者可作硬化剂注射疗法、断流手术或分流手术（如脾-肾、肠-腔等静脉分流术）。

后睾吸虫病

后睾吸虫病（opisthorchiasis）是后睾吸虫（opisthorchis）寄生人体胆管所引起的疾病，临床上主要表现为胆管炎。寄生于人体的后睾吸虫目前仅有2种，即猫后睾吸虫（O. felineus）与麝猫后睾吸虫（O. viverrini）。

猫后睾吸虫病 该虫寄生于猫、犬等哺乳动物和人的胆管内引起猫后睾吸虫病。本病分布于欧洲和亚洲的一些国家，绝大多数病例来自波兰以东地区和多瑙河三角洲地带，受染人数超过100万。中国尚无确实的人体感染记载。

虫卵随宿主粪便排出，被淡水螺（如豆螺）吞食后，毛蚴在其消化道内孵出，经胞蚴、雷蚴及尾蚴等发育阶段，螺感染后2个月成熟尾蚴开始由螺体逸出，进入第二中间宿主（淡水鱼）体内发育为囊蚴。人与动物因吞食含活囊蚴的食物而感染。人体感染囊蚴后约4周，虫卵开始在其粪便中出现。

猫后睾吸虫寄生胆道，可引起胆管上皮细胞炎性反应、组织增生与纤维化，及门静脉周围性肝硬化。虫卵或死亡的成虫可能参与胆石形成。本虫在人体所引起的病变和症状与华支睾吸虫基本相同。轻症患者无明显症状，中度或严重感染者可出现胆管炎症状，肝脾肿大，肝区痛，甚至可引起肝硬化，出现腹水、水肿，并有发生胆管或胰腺癌变者。

在流行区有生食淡水鱼史，临床上有胆道感染现象，血中嗜酸粒细胞增多者应考虑本病的可能。确诊有赖于粪便或十二指肠液中检获虫卵。

加强卫生教育，不吃生或半生的鱼类为预防本病的关键。粪便管理防止虫卵污染水源亦属重要。治疗药物首选为吡喹酮，剂量同华支睾吸虫病。

麝猫后睾吸虫病 麝猫后睾吸虫主要寄生于猫、犬等动物。人体感染主要见于泰国、老挝、越南和马来西亚，以泰国报告的病例最多，估计受染人数约400万。中国尚无人体感染的报告。人因生食含活囊蚴的鱼类而感染，引起胆管壁炎症、胆管上皮增生、胆管扩张，以及胆管周围纤维化等病变。临床表现有腹泻、消化不良、肝脾肿大、肝区痛、黄疸等，可有轻度发热。症状视感染度而异，重症患者可发展为肝硬化，乃至出现恶液质。

本病诊断和防治同华支睾吸虫病，吡喹酮疗效很好。

棘口吸虫病

棘口吸虫病（echinostomiasis）是由棘口吸虫所致的疾病，后者为棘口科吸虫的统称。棘口科吸虫种类很多，分布广泛。据报告可寄生人体的棘口吸虫有20种以上，但由于此类吸虫的分类意见尚未统一。棘口吸虫虫体长形，中等大小，体表具棘，腹吸盘较口吸盘大。口吸盘周围有口圈或头冠，口圈或头冠上有单环或双环头棘。口、腹两吸盘相距甚近。在粪中发现时卵内只有卵细胞和卵黄细胞，外观似姜片虫卵，但较后者略小，一般为（80～120）$\mu m \times$（55～70）μm。

虫卵在充分的湿度和适宜温度的环境中经10余日发育为毛蚴。毛蚴侵入中间宿主螺体，在其心室里发育为胞蚴。胞蚴产出的母雷蚴，逐渐移至宿主的内脏发育为子雷蚴。尾蚴具头领和头棘，可在子雷蚴体内结囊（如卷棘口），或逸出后在原来的螺体内或再侵入其他螺蛳或双壳贝体内甚至在植物上结囊。还有一些种类的尾蚴以鱼或蛙作为第二中间宿主。囊蚴类圆形。人或动物因吞食含有囊蚴的中间宿主或植物而获得感染。

人体感染见于前苏联、菲律宾和泰国以及中国的台湾、广东、云南和湖北省。当地居民有生食或半生食螺蛳及鱼肉的嗜好，多数地区如日本、印度尼西亚，可能只是

偶然的感染,出现散发的病例。

棘口吸虫多寄生于小肠的上部,以其头端插入肠粘膜,可能发生局部的炎症反应,但虫数少时,一般并不严重。病人可有腹痛、腹泻和其他胃肠症状。严重病例可有食欲减退、消瘦、浮肿等,甚至可致死。成虫偶可侵入胆管。吡喹酮治疗有效。预防主要是不食生的或未煮熟的鱼类、螺蛳、双贝类及青蛙等。

阔盘吸虫病

阔盘吸虫病(eurytremiasis)是由阔盘吸虫所致,后者在中国已发现6种,即胰阔盘吸虫、支睾阔盘吸虫、河鹿阔盘吸虫、福建阔盘吸虫及圆睾阔盘吸虫。阔盘吸虫病主要是胰阔盘吸虫寄生人的胆道与胰管所引起的。

胰阔盘吸虫虫体宽阔,表皮有棘,两个吸盘均很显著,其中口吸盘较粗大。虫卵椭圆形,具卵盖,深咖啡色。卵内有一发育成熟的毛蚴。

第一中间宿主为各种蜗牛,已证实的有同型阔纹蜗牛、灰阔纹蜗牛、枝小丽螺、弧形小丽螺等。虫卵被蜗牛吞食后,毛蚴从卵中孵出,形成早期母胞蚴。感染后3月的早期子胞蚴体内含数量很多的胚球。子胞蚴成熟后离开母胞蚴,成堆的子胞蚴向宿主头部移行,到达蜗牛体外。在外界,成熟子胞蚴收缩为椭圆形、圆筒形或柠檬形的囊体,两端留着细长的尾巴。尾蚴为短尾型。

第二中间宿主为草螽,如红脊草螽和中华草螽等,成熟子胞蚴被草螽吞食后,尾蚴脱去尾球,体部穿过胃壁进入血腔,最后发育为成熟囊蚴。终宿主获得感染的方式尚不十分清楚,人体可能因偶然误食了草螽或其身体的某一部分而感染。

胰阔盘吸虫寄生在牛、羊、猪、骆驼、猕猴等动物的胰管及胆道内,偶可感染人。中国有人体感染的报告。世界各地及中国的东北、西北牧区草原直到南方各省都有本虫的存在。

据对病牛的胰脏进行病理观察,显示胰脏表面不平,色调不匀,有的部位见有结缔组织瘢痕和点状出血。胰管壁肥厚,管腔缩小,管粘膜不平呈小结节状并有点状出血。组织学检查有粘膜脱落,有些部位可见深入到粘膜固有层的增生的上皮细胞。在充满虫体的胰管内常见虫卵侵入管壁,产生炎症反应和结缔组织增生。反应较强烈,有嗜酸粒细胞浸润,也有腺实质的坏死,或因虫卵深入胰实质引起结缔组织增生,将腺体挤向一边,使胰脏呈萎缩状态。在结缔组织压迫下,腺小叶的结构破坏致胰腺功能紊乱,胰岛呈营养不良变化。严重的慢性感染常因结缔组织增生导致胰硬化。由于上述病理变化。患畜呈现衰弱,营养不良,下痢,颈部和胸部水肿及消瘦等。

病原诊断依据从粪便或十二指肠液内发现典型虫卵。治疗尚无特效药物,吡喹酮或可一试。预防要注意个人卫生。

繁睾吸虫病

繁睾吸虫病(achillurbainiasis)仅在中国广东省湛江地区发现1例。患者在左右耳下方先后出现肿块,手术后检获吸虫,为繁睾属(Achillurbainia)的一种,与新繁睾吸虫(A. nouveli Dollfus 1939)在形态上大同小异。虫体扁平,表皮无棘,大小8~9mm×1~[illegible]mm。口吸盘大小为0.[illegible]3mm,腹吸盘在体前1/3处,稍大于口吸盘。肠支有4个明显的弯曲。睾丸约240个,分布于虫体两侧。卵巢球形,位于虫体中部右侧。卵黄泡球形,排泄囊管形。虫卵椭圆形或长椭圆形;黄褐色,大小(51~[illegible]4)μm×(30~38)μm。卵壳厚薄不匀,卵身稍不对称。

本虫生活史未明,第二中间宿主可能为蟹类,人可能因吞食未煮熟的蟹类而感染。

华支睾吸虫病

华支睾吸虫病(clonorchiasis sinesis)为华支睾吸虫寄生于人体肝内胆小管所致的疾病。其分布限于亚洲的日本、朝鲜、东南亚国家、印度和中国。中国除西北地区外,有广东、河南、上海、广西、台湾、四川、湖北、云南等23个省、市、自治区有本病流行。人主要通过进食含华支睾吸虫囊蚴的生淡水鱼(鲤科,包括干鱼、腌鱼)和淡水虾而感染。流行地区的犬、猫、猪、鼠等动物感染率亦高,所以病人和这些受感染的动物均为传染源。

病原、发病机制和临床 人或猫狗等贮存宿主进食含有活囊蚴的淡水鱼、虾后,幼虫在十二指肠脱囊而出,成为童虫。童虫循胆总管、肝胆管至肝内胆管分支内寄生,在少数病例童虫还可进入胰管。亦有认为童虫可通过血管或穿过肠壁到达腹腔进入肝脏内胆管。约一个月后童虫发育成熟为成虫产卵。成虫寿命约为20~30年。华支睾吸虫的感染性幼虫——囊蚴抵抗力不强,厚度1mm含有囊蚴的鱼肉片,在90℃和[illegible]℃热水中分别于1、15s内囊蚴全部死亡。在食醋中(含醋酸3~6%)只活2h,在酱油中(含氯化钠19.3%)5h全部死亡。

华支睾吸虫对人体的危害是由于成虫活动时引起的机械性损伤和阻塞,以及虫体的分泌、代谢产物和死虫裂解物等的刺激,大量淋巴细胞与嗜酸粒细胞浸润和显著腺体增生,胆小管周围有充血现象。慢性病例炎症变化减少,代以结缔组织增生。

临床表现视感染轻重而异。潜伏期约为1个月。轻度感染可无任何症状或体征,又偶于体检时在粪便或十二指肠抽取物中查见华支睾吸虫卵。中度感染一般缓慢起病,有乏力、食欲不振、胃部不适、腹胀、轻度腹泻等。肝轻度肿大,有不适感。严重感染除前述症状外,往往有头痛、眩晕、心悸、失眠、多梦、记忆力减退等神经衰弱症状和消瘦、浮肿、贫血等营养不良体征。儿童患者可有生长

发育障碍，体型均匀性矮小(侏儒症)。肝肿大以左叶为主，质多偏硬，有压痛。重复感染的严重病人中少数可发生门脉性肝硬化。无免疫力者重度感染后可于1月左右出现急性症状：突发寒战、高热、肝肿大伴压痛，有轻度黄疸，部分病人出现脾肿大。周围血象显示嗜酸粒细胞增高。数周后急性症状消失，而进入慢性期，表现为上述症状。

由于肝胆管阻塞和胆汁潴留，除引起间歇性梗阻性黄疸外，易继发细菌性感染产生胆管炎、胆囊炎，甚至胆源性肝脓肿。死虫碎片、虫卵、脱落的胆管上皮细胞等有可能构成结石核心，产生胆石症。极少数病例可在胆管上皮腺瘤样增生基础上，发生癌变，多为粘液癌。成虫阻塞胰管时可引起胰管炎和胰腺炎。

诊断依据 居住或旅行于流行区，有进食生鱼虾和未烧熟鱼史者，当出现腹胀、腹泻等消化不良症状，并伴肝肿大或其他肝胆系统疾病时，即应考虑本病可能。确诊有赖于粪便或十二指肠引流液中找到虫卵。粪检虫卵可采用直接涂片、水洗沉淀集卵法、醛醚离心沉淀法等，以后者最为理想，检出率可达95%左右。从十二指肠液检查虫卵，检出率近100%。免疫学试验可作为辅助诊断方法。成虫抗原皮内试验的阳性率达95%，与粪便符合率为[illegible]%。酶联免疫吸附试验的灵敏性和特异性强，病人血清阳性率为97.1%，现场普查与粪检阳性符合率为93.5%。

本病应与病毒性肝炎、阿米巴肝脓肿或肝癌相鉴别。寄生于猫、犬肝胆管的猫后睾吸虫(Opisthorchis felineus)和寄生于羊牛肝内胆管的肝片吸虫(Fasciola hepatica)偶可引起人体感染，其临床表现与华支睾吸虫病相似，应注意虫卵的鉴别。寄生于哺乳动物小肠的异形科吸虫如异形吸虫 Heterophyes heterophyes)和横川后殖吸虫(Metagonimus yokogawai)的虫卵，以及除成虫外的生活史各期形态皆与华支睾吸虫者相似，在粪检时应注意鉴别。

防治要点 作好卫生宣传，不吃生或半生鱼、虾为预防本病简而有效的措施。加强粪便管理，不使人粪或猫、犬等动物粪便污染水源。在流行地区对居民进行普查普治。对猫、犬等家畜也要加以管理，不喂生鱼，有条件者予以驱虫。

吡喹酮治疗华支睾吸虫病有疗效高、疗程短和副作用轻的优点，现已作为治疗本病的首选药物。临床疗效与总剂量和每次剂量大小平行。如每次予以10、12和14mg/kg的剂量，每日3次，连服5 d，治疗后3个月的疗效分别为72.7%、93.9%和100%。总剂量相同，每次剂量较大，短程疗法的疗效较高。如总剂量为150mg/kg，每次25mg/kg，每日3次，连服2d的疗效(97.7%)优于10mg/kg，每日3次，连服5 d者疗效72.7%。有人根据粪便虫卵计数，按感染轻重采用不同剂量。目前认为无论感染轻重，每次予以20—25mg/kg，每日3次，连服2 d(总剂量120—150mg/kg)可获得良好疗效。治疗后除虫卵阴转外，病人一般情况明显好转，儿童身高与体重多有增加，肿大的肝脏缩小。驱出虫体表面破损，卵巢和睾丸结构模糊不清，甚至消失。服用本药后可出现头痛、头晕、乏力、腹泻等，反应多在服药后1—2h出现，24h后减轻或消失。无肝肾损害。少数病人治疗后心电图提示心肌损害的ST及T波变化。个别病例出现心律失常，值得重视。六氯对二甲苯(血防846)可抑制华支睾吸虫幼虫的生长发育，高浓度时有杀虫作用。虫体经药物作用后，睾丸和卵巢均见破坏。全国各地临床应用也肯定了本药的疗效，虫卵阴转率在98%左右，河南地区2年复查粪便，虫卵阴转率为95%。剂量为每日每千克体重50—100mg(体重以50kg为限)，每日剂量分3次服用，疗程3—7d，总量一般在20g以内。应用本品治疗期间约10%—50%的病例出现头昏、头痛、乏力、食欲不振、恶心、呕吐、腹痛、眼花、失眠等反应。多在服药的第2—3d出现，一般症状轻微，历时短暂，停药后自行消失，少数病人诉近期记忆力减退，个别病例出现幻觉、昏厥、抽搐或其他精神症状，偶有发生中毒性肝炎、急性溶血性贫血而导致肾功能衰竭的报告，也有个别病例出现重症肌无力者。约15%—35%病人可发生延迟反应，多在治疗后15—20d出现，表现为头昏、头痛、乏力、食欲减退、肝区隐痛等，15%—20%病人肝功能发生损害。凡有精神病史或家族精神病史、癫痫、眩晕症、严重神经衰弱、急慢性病毒性肝炎、肝功能不正常者以及8个月以内的孕妇忌用本药。本品虽对华支睾吸虫病有高效，但由于应用本品时病人选择有一定限制，其反应尤其是延迟反应较多，因此，其地位已为吡喹酮所代替。

阿苯达唑(丙硫咪唑，1985年开始用于本病的治疗，剂量有每日8 mg/kg，连服17d或每日20mg/kg，连服7d和每日10mg/kg，连服7d，疗效均良好。

重度感染有较重营养不良或肝硬化者，应予以支持疗法。病人并发急性胆囊炎、胆石症、胆总管炎时应予手术治疗，继发细菌性感染者应加用抗菌药物。

肺吸虫病

肺吸虫病又名肺并殖吸虫病(paragonimiasis)是由并殖吸虫(Paragonimus)引起的一种人畜共患的地方性寄生虫病。临床症状因虫种种别、寄生部位等而异，主要表现为咳嗽、胸痛、咳铁锈色痰及幼虫移行症。人因生食或半生食含并殖吸虫活囊蚴的溪蟹或蝲蛄而感染。多种肉食动物如猪、犬等以及野生动物如虎、豹、狐、狼等也能自然感染，故为一种自然疫源性疾病。

病原、发病机制和临床 世界上已知有30余种并殖吸虫，中国已发现有6种能使人致病，其中以卫氏和斯氏(四川)并殖吸虫分布地区较广，是主要的致病虫种。中国已知有20余个省、市、区有人体肺吸虫病例报告，其中

以浙江、台湾、福建、安徽、四川、辽宁、黑龙江、吉林及河南省流行较重。

人吞食含活囊蚴的溪蟹或蝲蛄后囊蚴在小肠内脱囊，幼虫穿过肠壁进入腹腔，产生广泛的腹部炎症和粘连，幼虫可在腹腔内发育成熟 但多数幼虫经肝脏表面和前腹壁间又穿过横膈进入胸腔。引起胸膜纤维素性炎症及粘连，然后钻入肺部形成囊肿，并发育成熟产卵。一个囊内一般仅有一条成虫，个别可有2～3条。囊肿间可有隧道相通。囊肿破入支气管可引起咯血，血痰常呈烂桃样，含有大量虫卵。肺内的成虫或童虫也可穿至纵隔，向上移行，沿颈内动脉周围经破裂孔入颅腔，也可向后腹壁穿行侵入腰大肌和深层背肌，穿过附近的椎间孔进入脊髓硬膜外腔、蛛网膜下腔或脊髓，形成囊肿，压迫脊髓，引起相应症状。人并非四川并殖吸虫的适宜宿主 童虫在体内一般不能发育成熟，而是到处游窜，破坏宿主组织，引起坏死和过敏性炎症反应，其所引起的全身症状较卫氏并殖吸虫者为显著；肝脏受侵犯者亦较多见，呈出血性坏死灶，以后可形成嗜酸性脓肿。虫体在肺或脑部所引起的病变与肝脏者基本相同，有时可见童虫，脓肿间有隧道互相沟通。虫体在皮下窜行时可引起皮下结节或包块，其基本病变为嗜酸性脓肿；胸腔积液亦较卫氏肺吸虫病常见，肺部病变、咯血等则不常见，痰虫卵阴性。

潜伏期长短不一，短者不到1月，长者可在1年以上，多数为3～6月。全身症状有低热（四川肺吸虫病患者可较著）、食欲减退、消瘦、盗汗与荨麻疹等。

呼吸系统症状（胸、肺型）：卫氏肺吸虫病患者常有慢性咳嗽、咯痰咯血，典型者痰呈棕褐色。常伴胸痛。重者早期有胸腔积液。四川肺吸虫病患者仅少数痰中偶有血丝。X线检查肺部变化可因病程早晚而不同。早自径1～2cm（大至5cm）大小的云雾状，边缘模糊，密度不均匀，圆形或椭圆形浸润阴影，结节，或团块阴影，单房或多房）直至纤维瘢痕与胸膜增厚等不同变化。四川肺吸虫病患者胸腔积液较多见，其中嗜酸粒细胞显著增多。

腹部症状（腹型）：最常见的症状为腹痛、腹泻，次为恶心、呕吐，在疾病早期较多见。体征以下腹或右下腹局限性压痛为多见。四川肺吸虫病患者早期有腹部症状，由于幼虫侵入肝脏者较多，肝脏损害也较严重，临床上有肝脏肿大、肝功能异常等。

神经系统症状（脑、脊髓型）：脑型以头痛、颅内压增高症状、癫痫发作等较为多见。脊髓型肺吸虫病的主要临床表现为脊髓受压部位以下的运动障碍，早期下肢无力、麻木或刺痛、大小便失禁等横截性脊髓炎症状，多逐渐加重，最后发生瘫痪。脑脊液检查可见嗜酸粒细胞与蛋白含量轻度增加。颅骨平片、脊髓造影、颅脑CT等对病变的定性和定位有重要意义。

皮下结节或包块：以腹部、胸部、腋窝等处较多见，结节多在皮下深部肌肉，触诊时可扪及。卫氏肺吸虫病患者22%有皮下结节；四川肺吸虫病患者50%～80%有之，且呈游走性。病理检查为嗜酸性肉芽肿，可找到虫体，虫体离去后，遗留小纤维块。

少数病人可出现心包积液，眼部损害（四川并殖吸虫引起者较多），泌尿生殖系如精索、阴囊、睾丸或附睾等可有肿块及局部疼痛。

两种肺吸虫病均可无临床表现，仅免疫学试验阳性，末梢血中嗜酸粒细胞增多（尤以四川肺吸虫病为著）。有时X线检查发现病变而无明显症状。

诊断依据 1.流行病学资料：居住或去过本病流行区，有生食或半生食溪蟹或蝲蛄史或饮过生溪水史等有诊断参考价值。2.临床特点：早期有腹痛、腹泻，继而畏寒、发热、胸痛、干咳，典型病人咯铁锈色痰，或伴胸腔积液，或有游走性皮下结节（或包块）等应考虑为本病。如出现头痛、呕吐、癫痫则考虑为脑型肺吸虫病。③实验室检查：痰、粪及各种体液中查到虫卵可以确诊。但四川肺吸虫病和脑型肺吸虫病痰检多阴性，此时血清免疫学检查有重要诊断价值。皮内试验与血吸虫病、华支睾吸虫病可有交叉反应。琼脂凝胶扩散、对流免疫电泳、间接血凝试验、免疫荧光抗体检测等均为中度敏感。目前敏感性高、特异性强者当推酶联免疫吸附试验和放射免疫测定。淋巴细胞杂交瘤技术（单克隆抗体）检测循环抗原、免疫酶染色和免疫印斑技术等为较新的检测方法 4.活组织检查：皮下结节或包块病理检查可查见虫卵、童虫或成虫，但四川肺吸虫病所致的皮下包块中，仅部分病人可查见童虫，而从未发现成虫和虫卵。5.X线检查 对胸肺型肺吸虫病胸部摄片可呈特殊阴影，对脑（脊髓）型病人病变性质和部位的确定有一定帮助。CT检测有重要价值。

肺型肺吸虫病应与肺结核、结核性胸膜炎、支气管扩张、肺肿瘤等鉴别。脑型肺吸虫病应与脑型血吸虫病、囊虫病等引起的癫痫以及脑肿瘤等相鉴别。腹型肺吸虫病应与结核性腹膜炎、慢性结肠炎、腹腔内肿瘤以及其他原因引起的肠粘连、肠梗阻等鉴别，以肝脏损害为主要表现的肺吸虫病应与病毒性肝炎、肝硬化等鉴别。

防治要点 预防措施主要为加强卫生宣教，在流行区必须改变生食、酒醉食或半烤熟吃溪蟹及蝲蛄以及饮用溪流生水的习惯，彻底治疗病人，调查和管理动物传染源；切断传播途径，做到不随地吐痰和随地大便，防止虫卵入水，扑灭中间宿主，第一中间宿主川卷螺和拟钉螺分布较局限，可繁殖鲶鱼或饲养家鸭吞吃第一、二中间宿主（溪蟹和蝲蛄）。

吡喹酮是治疗本病的首选药物，剂量为每次25mg/kg，每日3次，连服2 d。治疗后半年随访，痰卵阴转率在94%以上，如用3d疗法疗效更好。治疗前原有游走性及皮下包块者治疗后均消失，不再出现。肺部浸润灶与胸水亦均消失。对脑型肺吸虫病患者应强调早期诊断与早期治疗 并宜给予2个疗程，间隔1周。眼型肺吸虫病采用吡喹酮合并地塞米松治疗有显著疗效，治疗后

视力可恢复，以两个疗程为宜。吡喹酮的副作用轻微而短暂，有头昏、头痛、胃肠道症状，偶有胸闷、心悸、早搏、呕吐等（见"血吸虫病"条）。

除吡喹酮外，阿苯达唑（丙硫咪唑）亦可用于治疗肺吸虫病，剂量为每日400mg，连用7d。对四川肺吸虫病疗效较好，对卫氏肺吸虫病则效果不肯定。

姜片虫病

姜片虫病（fasciolopsiasis）是由布氏姜片虫（Fasciolopsis buski）寄生人体小肠所引起的寄生虫病。临床上主要表现为腹泻、腹痛、营养不良等。人生食带有姜片虫囊蚴的水生植物（如菱、荸荠、茭白等）而感染。

猪是重要保虫宿主，故本病亦为一种人畜共患病。本病呈地方性流行，多见于东南亚和南亚的一些国家。在中国分布最广，主要集中在东南沿海及长江中下游的16个省、市、区，水源丰富、盛产菱藕等水生植物的地区。

姜片虫虫卵随宿主粪便排出，在水中适宜温度（27～32℃）下，经3～7周的发育孵出毛蚴，后者如遇中间宿主扁卷螺，便进入螺体，经胞蚴、母雷蚴、子雷蚴阶段，约1～2个月，发育成许多尾蚴而逸出，吸附在水生植物上形成囊蚴。人或猪吞入带囊蚴的水生植物即受染。在小肠内经消化液作用虫体脱囊吸附肠粘膜上寄生，约经1～3个月发育为成虫。虫体吸着粘膜可造成机械性损伤，引起充血、水肿，粘液分泌增多，甚至产生溃疡并可引起小脓肿或出血。粘膜和粘膜下层有炎性细胞（中性粒细胞、淋巴细胞、嗜酸粒细胞）浸润。虫体代谢产物可引起过敏反应，血中嗜酸粒细胞增多。重症患者因肠壁受损严重而广泛影响肠液分泌及营养吸收而引起肠功能失调、营养不良、浮肿等。

潜伏期1～3个月。症状的轻重与感染程度、宿主健康情况和机体反应性有关。轻者可无症状，或有食欲不振、上腹轻微疼痛，中度感染者常有间歇性腹泻、腹痛、恶心、呕吐等症状。腹泻一日数次，量多，有腥臭，可自愈。腹泻和便秘交替发生，鼓肠明显。儿童患者可有神经症状。重症患者以营养不良，明显消瘦，下肢乃至全身浮肿（甚或伴有腹水）以及消化道症状等为主。儿童患者发育迟缓。可继发肠道感染或肺部感染而致全身衰竭。

在本病流行区遇慢性腹泻、腹痛、营养不良、浮肿等症状者，特别是有生食水生植物史的儿童及青少年，应考虑本病的可能。确诊有赖于粪便中查见虫卵或见到排出的虫体。定量透明法（改良加藤厚涂片法）既可定性又可作虫卵计数确定感染度。本病应与其他寄生虫病和肠道疾病相鉴别。

预防措施应包括：①控制传染源，查治病人和病畜。②粪便管理，防止人、猪粪污染环境及自然水体。③消灭中间宿主。④勿生食水生植物，勿以青饲料喂猪。

吡喹酮为治疗本病的首选药物，总剂量10～15mg/kg，1次顿服，疗效可达100%，最低有效剂量为5mg/kg。副作用轻微。次选药物为槟榔煎剂：成人每日50g，儿童每岁2～3g，总剂量不超过30g，加水煎1h，浓缩成100ml，晨空腹1次服，连服3d，疗效亦满意。副作用有头晕、恶心呕吐、腹痛等，但不严重。硫氯酚（别丁），成人3g，儿童70mg/kg，顿服或分2次服，连服2d，一次服药的疗效可达70%，少数可有轻度腹痛、腹泻等反应。

重症病人宜先改善一般情况，纠正贫血后再驱虫。

片吸虫病

片吸虫病（fascioliasis）是由片吸虫（肝片吸虫与大片吸虫）偶然寄生于人体所引起的疾病，其临床表现视感染虫数和寄生部位而不同。本病流行于全世界，中国已有15例人体肝片吸虫病的报告，病例分布于内蒙古、辽宁、江西、湖北、贵州、甘肃等省、自治区。

肝片吸虫成虫长椭圆形，呈树叶状，暗红色，是寄生人体的大型吸虫之一。雌雄同体。其虫卵必须在水中才能发育，气温适宜，2周左右可孵出毛蚴，毛蚴钻入中间宿主椎实螺内。经胞蚴、母雷蚴、子雷蚴等繁殖阶段而发育为许多尾蚴，尾蚴附于水生植物表面，形成囊蚴。囊蚴被终宿主（主要是羊与牛，偶可为人）吞食后，在十二指肠或空肠上段，幼虫破囊而出，穿肠壁至腹腔，称为童虫。童虫一般从腹腔穿过肝包膜经肝实质钻入肝内胆管中，发育为成虫，亦可钻入肠壁血管，随血流侵犯其他器官或组织，成虫在肝内产卵，虫卵随胆汁经肠道排出体外。

人因偶然的机会误食附有囊蚴的水生植物或被水生植物污染的食物及生水；或生食、半生食羊和牛等终宿主的内脏（特别是肝脏）将童虫吞入而感染。肝片吸虫对人体的致病作用，一是虫体的直接机械性损伤，如因吸入人体组织并到处钻动以及虫体表皮棘刺引起的损伤，二是虫体分泌物、排泄物的化学刺激反应。肝片吸虫在人体内除寄生于肝胆管外，异位寄生可见于肝、脾、腹壁、脑、眼眶等，由于童虫钻动，可形成中心有虫体的嗜酸性脓肿。成虫寄生于肝胆管内，使胆管上皮脱落、溃破或增生，有时虫体由胆管溃破处钻到肝实质，造成肝组织坏死，形成肝脓肿。脓肿如穿破肝包膜可引起腹膜炎，出现脓血性腹水。童虫异位寄生于其他器官时，引起相应器官的病变和症状，如肺脓肿、血性胸水、气胸、皮下肿块、脑脓肿等。

肝片吸虫病潜伏期3—4个月，一般患者症状隐匿，临床表现视感染虫数和寄生部位而不同，局部可出现受累器官的相应症状：如肝区疼痛、腹痛、胸痛等，全身反应可有贫血，血小板减少，不规则发热，荨麻疹等。严重感染及伴有异位寄生者可发生肝脓肿、肺脓肿、腹膜炎、气胸、脑脓肿而出现高热、昏迷、消瘦、衰竭及其他相应症状，甚至死亡。血中嗜酸粒细胞增多。凡有误食水生植物污染的食物或生水史和上述临床表现者，可考虑本病。确诊

依据自粪便或十二指肠液中检出肝片吸虫虫卵。但应注意到感染后3～4个月始可查见虫卵；异位寄生可找不到虫卵；在形态上需与姜片虫卵及棘口吸虫卵相鉴别。用肝片吸虫成虫抗原作皮内试验、酶联吸附试验、间接红细胞凝集试验等，有辅助诊断的价值。

本病治疗以硫氯酚（硫双二氯酚）为首选，剂量每日50mg/kg，分3次口服，隔日给药，15～20d为一疗程，吡喹酮亦可能有效。预防在于注意饮水，饮食卫生，不食生水和不洁的水生植物，查治家畜肝片吸虫病并注意其粪便管理，以及不以鲜湿的水生植物为家畜饲料。

大片吸虫病仅见于非洲、夏威夷、日本等地，致病情况与防治同肝片吸虫。

双腔吸虫病

双腔吸虫病（dicrocoeliasis）是由双腔吸虫寄生于人体所致的疾病。双腔吸虫为双腔科吸虫的统称，可分支双腔吸虫及中华双腔吸虫。前者又称矛形双腔吸虫，寄生于哺乳动物及人的胆道。后者偶可寄生于人体。

支双腔吸虫 成虫较细长透明，生活史需两个中间宿主。第一中间宿主为陆栖螺类，在中国有同型阔纹蜗牛、条华蜗牛、小丽螺及光滑琥珀蜗牛。虫卵随终宿主的粪便排出，被上述蜗牛吞食后，在其肠道中孵化。在蜗牛内经母胞蚴和子胞蚴发育为尾蚴，约需3个月，尾蚴具纤细的稚刺1支。久晴之后的大雨常使尾蚴从子胞蚴的产孔逸出，并从蜗牛的消化腺进入呼吸腔。呼吸腔因尾蚴的刺激，分泌大量的粘液将尾蚴包围，因此数以百计的尾蚴聚合成若干具有粘性的球状体。每5～15个球状体又集合成一个大囊体，称为粘球。粘球被排出体外。排出的粘球，干后外面形成硬膜，使水分不易散失。

第二中间宿主为蚂蚁，蚂蚁吞食尾蚴后被感染。一个蚂蚁体内的本虫囊蚴可超过100个。在寒冷季节，被感染的蚂蚁常停留在草或小树上不食不动，因此极易被食草动物所吞食。囊蚴被终宿主吞食后在其十二指肠脱囊，经胆管进入肝。实验证明也可经血管进入肝脏。感染后6～7周虫体成熟，再经4周在终宿主粪便内出现虫卵。人体感染主要是偶然吞食了尾蚴或囊蚴。

本虫分布于世界各地，包括欧洲、亚洲、北美洲东北部及澳大利亚、中国各地，特别是西北地区。人体感染报告遍及亚洲、欧洲和非洲，中国已报告约20例。

本虫寄生可引起胆道炎症反应及上皮细胞增生，以及胆道周围的纤维化。病人常有呕吐、腹泻、便秘及消化不良，以及肝肿大等症状和体征。

自粪便或十二指肠液检查本虫虫卵可以确诊，但本虫虫卵与胰阔盘吸虫卵相似，很难鉴别。

曾试用麝香草酚及福安定（fuadin）治疗有效。吡喹酮可能有效。预防应注意个人卫生。

中华双腔吸虫 偶然也可寄生人体。形态和生活史与支双腔吸虫不同。第一中间宿主为东北的枝小丽螺和山西的条华蜗牛；第二宿主为昆虫。

异形吸虫病

广义的异形吸虫病（heterophyiasis）是由异形科吸虫寄生人体小肠引起的寄生虫病，以腹泻和消化功能紊乱为特征。中国较常见的异形科吸虫有9种，其中主要者为异形异形吸虫（H. heterophyes）、横川后殖吸虫（Metagonimus yokogawai）与钩棘单睾吸虫 Haplorchis pumilio）3种，分别引起异形吸虫病（狭义的）、后殖吸虫病及单睾吸虫病。其临床表现与治疗均相似。

异形科吸虫的第一中间宿主是淡水螺，第二中间宿主为淡水鱼，狗猫等肉食哺乳动物为终宿主。人因吃生或未煮熟的淡水鱼而感染。

异形吸虫寄生于小肠，一般只引起轻度反应，但因虫体很小，又有钻入肠壁的倾向，可引起机械性损害，造成组织脱落、压迫性萎缩和坏死，导致临床上腹泻和消化功能紊乱，镜检可见成虫周围组织炎性反应、组织增生和不同程度的纤维化。成虫可钻入肠壁深层到达粘膜下层，其所产虫卵可经血流通过肝、肺进入体循环，分布人体各组织。虫卵或成虫异位沉着和寄生所产生的后果视沉着的不同器官组织而异，如沉着心肌和心瓣膜可引起心衰，沉着脑脊髓可引起神经细胞及灰白质退行性变，血栓形成等，危及生命。

在流行区有生食（或半生食）淡水鱼史，有腹泻与消化功能紊乱等症状者，应疑为本病。在华支睾吸虫和异形吸虫感染都很常见的地区，诊断时必须注意，因异形吸虫寄生人体的数量常很少，产卵量不多，虫卵形态与华支睾吸虫仅有微小不同，难以鉴别。华支睾吸虫产卵量大，即使寄生虫数不多，粪沉渣涂片发现虫卵的机会仍多。因此，每一视野有多个虫卵时，华支睾吸虫感染的可能性大，但不能排除两类吸虫混合感染，当反覆投以驱华支睾吸虫药物后，虫卵仍不阴转，可抽取十二指肠液检查，如未查获虫卵，应考虑有异形吸虫存在的可能。

预防本病的关键在于不食生或未煮熟的淡水鱼。防止粪便污染水体。

治疗可采用吡喹酮，口服后药物在小肠内直接接触虫体，故小剂量5～10mg/kg一剂疗程即可，反应轻微。

棘球蚴病

棘球蚴病（echinococcosis）或称包虫病，是人感染细粒棘球绦虫（犬绦虫）的幼虫（棘球蚴）所致的慢性寄生虫病。本病为动物源性疾病，可为家畜疫源性和野生动物疫源性。在中国甘肃、新疆、宁夏、青海、内蒙古、西藏、四川、陕西、河北等省和自治区较为多见。本病的临床表现视包虫囊部位、大小和有无并发症而不同。

病原、发病机制和临床 细粒棘球绦虫(Echinococcus granulosus),是绦虫中最小者,长仅3—6mm,雌雄同体,成虫寄生于犬的小肠内,狼、狐、豺等野生动物亦可为其终宿主。虫卵随狗粪排出体外,污染牧场、畜舍、蔬菜、土壤和饮水,被人或羊等中间宿主吞食后,经胃而入十二指肠。经消化液的作用,六钩蚴脱壳而出,钻入肠壁,随血循环进入门静脉系统。幼虫大部分被阻于肝脏,发育成包虫囊(棘球蚴),部分可逸出而至肺,或经肺而散布于全身各器官发育为包虫囊。狗吞食含有包虫囊的羊或其他中间宿主的内脏后,原头蚴进入小肠肠壁隐窝内发育为成虫,约7—8周完成其生活史。

六钩蚴脱壳逸出后,6—12h到达肝脏,其周围有大单核细胞及嗜酸粒细胞浸润。如不被单核细胞所破坏,则第4d即长成为40μm的幼虫,第3周末幼虫直径为2mm,并转变为囊状体,即棘球蚴。感染后5个月其直径仅1cm。多数幼虫在5年左右死亡,但部分则继续生长成巨大囊肿,容积从数百至数千毫升不等。囊肿分内外两囊,内囊为虫体本身,外囊为宿主组织形成的纤维包膜,两者间有轻度粘连,内有来自宿主微血管供给营养。囊壁由角皮层与生发层(胚层)组成,前者具有弹性,状如粉皮,无细胞结构,由生发层分泌物组成,起保护生发层细胞、吸收营养物质等作用。生发层具细胞核,实系寄生虫的本体,可向囊腔芽生成群的细胞,形成许多带小蒂的育囊、子囊和原头蚴。游离于囊液中的育囊、子囊、原头蚴统称为棘球蚴砂。包虫囊穿破而囊液溢出时,原头蚴可在邻近组织形成新囊肿。较大、较老的包虫囊,其囊壁具相当厚度而与周围组织粘连,囊液亦具相当密度与张力,数百个子囊相互撞击或囊壁震动时可产生包虫囊震颤。囊液清澈,其主要成分为氯化物、卵磷脂、蛋白质、葡萄糖、钠、钾、钙、磷、非蛋白氮等,囊液含有毒性白蛋白。

在包囊形成初期,由于生长缓慢,体积不大,临床上常无特殊表现。随着包囊逐渐增大,其临床表现可因囊肿部位、大小、多少及机体反应性和有无合并症等不同而异。在囊肿发育过程中,机体经常吸收少量的包虫抗原,因而致敏;若囊肿穿破或手术时囊液溢出可致皮疹、发热、气急、腹痛、腹泻、昏厥、谵妄、昏迷等过敏反应,重者可死于过敏性休克。

人体长期吸收囊液与寄生虫的代谢产物后,可产生一系列中毒症状。当囊肿长得很大时,常见消瘦与贫血等,少数患者还可出现包虫病性恶液质。在有并发症或多发性囊肿的病人,全身情况常较差,儿童常呈发育迟缓。

肝包虫病 包虫囊肿寄生于肝脏,临床上表现为肝包虫病。因门脉右支较左支粗直,故囊肿大多位于右叶,且多在表面。位于左叶者仅1/4,但体征出现较早且较显著。囊肿位于右叶中心部时肝脏呈弥漫性肿大,向上发展压迫胸腔时可引起反应性胸腔积液、肺不张等。向下向前生长时则向腹腔鼓出。大多数患者体检时可发现肝极度肿大,局部可扪及表面平滑的圆形囊肿。少数病例叩打囊肿后可听到震颤。肝功能大多正常。

肺包虫病 包虫囊肿寄生于肺时,临床上表现为肺包虫病。肺组织疏松,故包虫囊生长较快,常伴干咳、咯血等症状。2/3患者的病变位于右侧,且以下叶居多。囊肿破入支气管时,可咳出粉皮样内囊。

脑包虫病 发病率低,多见于儿童,寄生部位以顶叶最为常见,临床表现为癫痫发作与颅内压增高症状。包囊多为单个,多数位于皮质下。病变广泛者可累及侧脑室,并可压迫、侵蚀颅骨,出现颅骨隆凸。心包、肾、脾、骨骼、肌肉、胰腺等包虫病均属少见,其症状类似良性肿瘤。

骨包虫病 骨包虫病的发病率占全部包虫病的1%—2%。由于包虫在骨内生长缓慢,大约要10—20年后才产生症状。所以,虽然很多病人在儿童期受感染,但儿童骨包虫病者极少,发病年龄大多在30—50岁,病变在骨盆、脊柱、股骨、肱骨、胫骨等处。

病变常为原发性。棘球蚴随血流带至骨骼。病变自松质骨或骨髓腔开始,在长骨则病变大多由骨端开始,由于骨质坚硬,骨内空隙又狭小,包虫不可能象在肝、肺部发展成圆形大囊,而只能沿髓腔或骨质薄弱部发展蔓延而成多房性的包囊,其外围没有纤维包膜,内面也没有典型的生发层。囊肿逐渐增大,骨皮质受压萎缩,髓腔变宽,最后可穿破皮质,形成软组织包囊。亦可发生继发性感染及病理性骨折,在脊柱可并发截瘫。

临床主要表现为局部疼痛及病理性骨折,截瘫者极少。病理性骨折后连接困难。X线见受累骨呈虫蛀样不规则的侵蚀,出现囊状透明区,呈"葡萄状",骨质稀疏,其间骨纹理粗乱,有时可蔓延及整个骨干。骨膜及关节软骨可能有抵抗囊肿扩展能力,病骨周围无骨膜反应及新骨形成为其特征。晚期可发生病理性骨折,亦可穿破骨皮质侵犯软组织。

诊断依据 (1)流行病学资料,本病见于畜牧区,患者大多有与狗、羊等密切接触史。

(2)临床征象,上述患者如有缓起的腹部无痛性肿块(坚韧、光滑、囊样)或咳嗽、咯血等症状时应疑及本病。胸部X线检查在无并发症的病例可见单个或多个肿块(圆形、卵圆形或多环形),边缘清晰、光滑(有继发感染时边缘不清)。囊肿随呼吸而变形,罕见钙化,大小不一,最大可占一侧肺野。囊肿被咳出后,肺部X线呈空洞变。肝包虫囊退化后X线检查囊壁可呈弧形钙化。骨骼包虫囊每有剥蚀(表现为孤立的膨胀性溶骨性病灶)、骨折等。如囊壁已钙化,可见弧形钙化边缘。CT对肝包虫病与脑包虫病有定位诊断的价值。肝B型超声波可示囊性病变。肝放射性核素扫描示占位性病变。

(3)实验室检查(免疫学诊断):皮内试验的灵敏性强但特异性差,通常以囊液抗原0.1ml注射前臂内侧,15—30min后观察反应,阳性者局部出现红色丘疹,可有伪

足(即刻反应),2～24h后消退,12～24h时出现的红肿和硬结为延迟反应。皮试阳性率在80%～90%之间,可出现假阳性。

血清学诊断方法有补体结合试验、间接血凝试验、胶乳凝集、免疫电泳、琼脂扩散、酶联免疫吸附等。约80%包虫病患者呈阳性反应。当囊肿穿破或手术后短时期内有继发感染,阳性率可提高。晚期囊肿退化、包虫死亡或囊腔内容物变浓厚时,抗体效价显著降低。囊肿被完全摘除后数月补体结合试验即可转阴;在包虫囊手术摘除后12个月,如仍呈阳性,则为复发的依据。间接血凝试验试管法与玻片法的结果相仿,玻片法尤为快速简易。免疫电泳、酶联免疫吸附试验具有较高的灵敏性和特异性。

防治要点　在流行区内应严格管理家犬,捕杀野狗及病狗。对牧羊犬应定期驱虫治疗,每3月1次,可采用吡喹酮等驱虫,驱虫期内排出的狗粪和垫草等应焚烧处理。注意饲养卫生和畜舍卫生,避免家畜被感染。组织狩猎野生动物,捕杀狼、狐以及消灭鼠类。严格管理屠宰场和肉类加工厂,严格执行肉类检验制度,禁止在场内养狗,病畜内脏及尸体应予焚毁或深埋,不得随地丢弃。培养良好个人卫生习惯,饭前便后洗手,不食受染的食物和生水。

不同部位包虫病的治疗方法同中有异,其治疗原则为:①彻底消除或杀灭寄生虫。②疗程中避免囊液漏入周围组织。③争取消灭残腔,恢复脏器功能。④同时处理继发性病变如支气管扩张等。

外科手术是根治本病的首选方法,应争取在压迫症状或并发症发生前施行。术时应先用细针将囊液抽去(慎防囊液外溢),然后将内囊摘除。内囊与外囊仅有轻度粘连,极易剥离,常可完整取出。在手术摘除包虫内囊之前,向囊内注入2%甲醛(福马林)、0.01%过氧化氢、1%碘剂、0.05%次氯酸或25%甘油等可起到杀死原头蚴的作用,后4者的疗效较甲醛为佳,过氧化氢及甘油的毒性也较低微。曾有人试用甲苯达唑(甲苯咪唑)每日40～200mg/kg,共16～48周治疗包虫病,患者均能耐受;但有人在应用药物3个月后,取囊液作动物接种,仍获阳性结果,故认为本品口服后血浓度低,疗效尚难定论,目前只作为手术疗法的辅助治疗。阿苯达唑(丙硫咪唑)在组织中与包虫囊内的浓度高,每日10～40mg/kg,分2次口服,30d为一疗程,其疗效尚满意。

骨包虫病者只有少数情况下能彻底切除病骨,故刮除植骨术是较常用的方法,术中要注意子囊的扩散及术后继发感染的可能性甚大,必要时只能考虑截肢。脊柱及骨盆的病变治疗更难,Fontann介绍在刮除囊壁后用20%苯酚(石炭酸)甘油涂擦囊腔,10min后再用90%乙醇冲洗,置引流管缝合伤口,术后第4日开始,每日经引流管注入20%～30%高渗氯化钠溶液,效果甚好,预后决定于受累的程度及部位,骨盆及脊柱病变的预后差。

牛肉绦虫病

牛肉绦虫病(*taeniasis saginata*)是牛肉绦虫寄生于肠道所引起的疾病。中国各地有散在的病例发现,但内蒙古、广西、四川、贵州、云南、西藏、新疆等省、自治区有地方性流行。

牛肉绦虫又称牛带绦虫或无钩绦虫,学名为肥胖带吻绦虫。成虫呈象牙白色,体扁长如腰带,分节,长约2～8m或更长,可分头节、颈节、体节3部分。头节为其吸附器,上有四个吸盘;颈节为其生长部分;体节可分为未成熟、成熟和妊娠三种节片。节片数多达1000～2000节,子宫且要分支15～30个,呈对分支状。成虫均寄生于人体小肠上部,头节多固定于十二指肠和空肠曲下40～50cm处,其妊娠节片内充满虫卵(每一孕节中含有虫卵数万个),常单独(或数节相连)从链体脱落随粪便排出,也可自动排出体外。牛如吞食孕节或虫卵,卵中的六钩蚴在肠中孵出,钻入肠壁,随血循环到全身各部,尤以运动较多的肌肉中,如股、肩、心、舌、颈等处为多见。经10～12周发育为牛囊尾蚴,如人进食未煮熟、含牛囊尾蚴的牛肉,经消化液作用,囊尾蚴中的头节在肠中翻出吸附于肠壁,经54～91d发育为成虫,并开始排出孕节。成虫的寿命可达20～30年或更长。

感染牛肉绦虫后,大多无症状,但常可发现在粪便中及衣被上有节片,或节片自动从肛门逸出,患者可有轻度肛痒。妊娠节片自肛门排出时尚能收缩活动。腹痛约见于1/3～2/3病例,通常呈隐痛性质,一般限于上腹部或脐周。部分感染有腹泻、食欲亢进、恶心、体重减轻等症状;少数患者有头痛、乏力、便秘、头晕、神经过敏等。个别患者可并发阑尾炎,阑尾中可发现虫卵或大量节片。偶尔虫体节片因呕吐被吸入而引起呼吸道阻塞或节片移行至胆总管导致胆管梗阻。牛肉绦虫的虫卵不能感染人,故不会导致人体牛囊尾蚴病。

诊断主要根据从粪便中检出虫卵和孕节。用棉签作肛拭涂片检查,其阳性率高于粪便直接涂片法。牛肉绦虫的虫卵与猪肉绦虫卵难以区分,但根据孕节的子宫侧分支数的多少可以进行鉴别。

本病是可以预防的,应大力开展卫生宣教,提高整个民族的文化、卫生水平。提倡不吃生的或半生不熟的牛肉。严格执行肉品检验,严禁感染牛囊尾蚴的牛肉进入市场。早期和彻底治疗绦虫病感染,对屠宰场工作人员应予定期检查和及时彻底治疗。

驱牛肉绦虫药物种类繁多,吡喹酮为首选,剂量按15～25mg/kg计算(儿童以15mg/kg为宜),一次口服。甲苯达唑(甲苯咪唑)亦具有良效,300mg,每日2次,疗程3d,疗效可达100%。阿苯达唑(丙硫咪唑)、硫氯酚(硫双二氯酚)、氯硝柳胺(灭绦灵)、双氯酚(二氯甲双酚),

等均可有效。早年中国学者倡用槟榔与南瓜子有较好的驱虫作用，能使虫体完整地排出体外，药源丰富，适用于广大的农村与山区。

猪肉绦虫病

猪肉绦虫病（taeniasis solium）是猪肉绦虫寄生于肠道所引起的疾病。在中国以东北、华北一带发病者较多，地方性流行区仅限于云南省。

猪肉绦虫又称猪带绦虫或有钩绦虫，学名为链状带绦虫。成虫长2～4m，节片较薄，略透明。形态与牛肉绦虫相似，但其链体仅700～1000个节片，子宫分支数较少，常少于12支，每一分支又分多支，呈不规则的树枝状。成虫寄生于人体的小肠上部，其妊娠节片内充满虫卵，妊娠节片常数节相连地自链体脱落，此与牛肉绦虫不同。其活动力也较牛肉绦虫为弱。随宿主粪便排出的孕节或虫卵如被中间宿主（主要是猪和野猪，其次是狗、猫和羊等，人也可作为中间宿主）吞食，经消化液的作用，在24～72h内，六钩蚴自胚膜逸出，钻入肠壁，随血循环至身体各部，约经10周生长成囊尾蚴。猪囊尾蚴在猪体的寄生部位以股内肌最多，其次为深腰肌、肩胛肌、咬肌、腹内斜肌、膈肌和心肌等。有囊尾蚴寄生的猪肉俗称“米猪肉”。人因吃生的或未煮熟的“米猪肉”而被感染。囊尾蚴的头节受胆汁刺激而翻出，固定于小肠上段，经2～3月发育为成虫。一般寄生的成虫仅1～2条，在流行区每人平均8条，最多达30条。成虫寿命可达25年以上。

猪肉绦虫病的临床表现大致与牛肉绦虫病相似，但猪肉绦虫的成虫头节上具有顶突与小钩，对肠粘膜的损害较重，甚至可穿破肠壁引起腹膜炎；猪肉绦虫的虫卵通过自身感染或异体感染的方式造成人体感染，引起猪囊尾蚴病，症状每多显著（见“猪囊尾蚴病”条）。

猪肉绦虫病患者，检获节片和虫卵的机会较少，但常有排出节片的病史。对可疑的对象应连续数日保留全份粪便，检查节片，亦可试用驱虫治疗，以确定有无绦虫寄生。

本病的预防在于改进猪的饲养及加强肉类管理；猪必须圈养，猪圈与人厕分开。猪肉供应市场前必须严格检查，在流行区应大力宣传本病的危害，不食生的或未煮熟的猪肉。切生菜和熟菜的砧板应分开。饭前便后要洗手。

本病的治疗同牛肉绦虫病（见“牛肉绦虫病”条），通常本虫对药物更为敏感，更易收效。但为猪肉绦虫病患者驱虫时，应尽量预防呕吐反应，以免虫卵返流入胃而导致猪囊尾蚴病，故服药前宜给止吐剂；服药后则给泻剂，以利肠腔内体节的完全排出，治疗后3～4月未发现虫卵，可视为治愈；若出现虫卵或体节，则应反覆治疗。

猪囊尾蚴病

猪囊尾蚴寄生人体各个组织可导致猪囊尾蚴病（cysticercosis cellulosae），简称囊虫病，临床上表现为皮下肌肉结节及癫痫等。本病在中国东北、华北、西北与西南地区的农村颇为常见。病者以青壮年为多，儿童少见。自从有特效药物问世后，本病预后有所改观。

病原、发病机制和临床 猪肉绦虫虫卵自粪便排出时已成熟，内含六钩蚴，外有厚壳，对外界抵抗力强。人体感染猪囊尾蚴的方式除吞食外界的虫卵外，还可经自身而感染，有成虫寄生的患者，其排出的虫卵可通过污染的手指或食物，经口吞入而造成污染；或由于恶心、呕吐或肠道逆蠕动，脱落的孕节或虫卵在胃内被消化而引起感染。据统计16%～25%的猪肉绦虫患者伴有囊尾蚴病，而囊尾蚴病患者中约半数同时有成虫寄生。

虫卵进入人体后，六钩蚴在十二指肠内孵化，钻入肠壁，随后进入肠系膜小静脉及淋巴循环，而被输送至全身。虫体逐渐长大，2个月后头节上出现小钩与吸盘，再10周左右囊尾蚴发育成熟。囊尾蚴的寿命甚长，一般为3～10年，甚至达20年以上。囊尾蚴死后发生纤维性变与钙化。人体内的囊尾蚴常被宿主所形成的囊壁所包绕，囊壁结构视其寄生部位、时间及囊尾蚴存活与否而有所不同。通常分为内层，内层呈玻璃样变，外层为细胞浸润（急性期以中性粒细胞及嗜酸粒细胞为主，慢性期以淋巴细胞及浆细胞为主）。囊壁与虫体之间有囊腔，内含囊液。虫体系头向内凹的囊尾蚴头节。囊尾蚴大小一般与普通胶囊相似，位于疏松的结缔组织与脑室中多呈圆形，在肌肉中则略伸长。在脑室底部可达2.5cm，并有分支或葡萄样突起，称葡萄状猪囊尾蚴。

因六钩蚴由血液循环播散，故寄生部位极为广泛，肌肉、皮下组织、脑、眼、心、舌、口、肺、骨骼等处均可见到，但以脑、肌肉和皮下组织最为常见。临床上可因囊尾蚴寄生部位的不同而有多种多样的表现，又可区分为脑囊虫病、肌肉与皮下组织囊虫病、眼囊虫病等。

脑囊尾蚴病 最为多见，约占囊尾蚴病的60%～80%，六钩蚴通过血流进入脑实质，大多寄生于大脑皮质邻近的中枢，临床上以反覆发作各种类型的癫痫为特征。约半数表现为单纯的大发作，此外尚有失神发作、发作性幻视、视物变形、幻嗅、精神运动性兴奋及各种局限性抽搐和感觉异常。癫痫大发作的发作频率较低。囊尾蚴亦可进入脑室系统及蛛网膜下腔，常引起脑脊液循环阻塞及脑积水，囊尾蚴位于小脑延髓池、小脑脑桥角等部位时常伴有继发性增生性蛛网膜炎，在临床上表现为脑膜炎、颅内压增高等，病者多有发热、头痛、呕吐、脑膜刺激征，脑脊液可呈炎症改变，细胞数可数十个至数百个每立方毫米，以淋巴细胞为主；蛋白量增高；糖定量大多正常，个别患者可低于正常，易被误诊为结核性脑膜炎或病毒性

脑膜炎。以颅内压增高为主要表现的脑囊虫病者，颅内压可呈进行性增高，头痛甚为剧烈，常伴喷射性呕吐、复视、视乳头水肿或继发性视神经萎缩，视力及听力减退。囊尾蚴若广泛地寄生于半球实质内，可引起广泛脑组织破坏和脑皮质萎缩，病者可有进行性加剧的精神异常及痴呆，临床上称为痴呆型。个别患者可因幻觉、迫害妄想而自杀。囊尾蚴侵入椎管压迫脊髓，产生脊髓受压征，临床表现为截瘫、感觉障碍、大小便潴留等。

皮下及肌肉囊尾蚴病 寄生于皮下或粘膜下的囊尾蚴常表现为结节。结节的数目可由1～2个至数百、数千个不等，头部、躯干较多，四肢较少。皮下结节可自由移动，与皮肤组织无粘连，不痛不痒，也无炎症反应及色素沉着。结节可以分批出现，亦可逐渐自行消失。寄生于肌肉的囊尾蚴即使数目较多，也不表现严重症状，常仅有轻度肌肉酸痛。个别患者可出现假性肌肥大。

眼囊尾蚴病 囊尾蚴可寄生于眼的任何部位，但大多数在眼球深部、玻璃体及视网膜，以寄生于玻璃体者最多见，几近半数。寄生可为单侧或双侧，一般1个，但也有数个者。轻症表现为视力障碍，眼底检查玻璃体内可见大小不等的圆形或椭圆形浅灰色包囊，周围有虹晕光环。重症可致失明。眼内囊尾蚴的寿命约1～2年。囊尾蚴存活时患者一般尚可耐受，但死后则发生强烈刺激，可引起炎性渗出性反应，如视网膜炎、脉络膜或脓性全眼球炎，并可发生视网膜剥离、白内障、青光眼或眼球萎缩。

诊断依据 皮下囊尾蚴结节的确诊有赖于活组织检查，病理切片中见到囊腔中含有囊尾蚴头节为特征。临床上应与多发性神经纤维瘤、多发性皮脂囊肿、风湿性结节相鉴别。

脑囊尾蚴病的诊断较为复杂、困难。凡具有癫痫、颅内压增高、精神障碍等三大症状，尤其在中国东北、华北、西北、西南等地区的农村应首先考虑脑囊尾蚴病的可能。大多与皮下结节同存，因此皮下结节当为本病有力的佐证。但少数不伴皮下结节者，诊断不易，常在脑部手术时发现，或借助于颅脑CT及脑脊液的免疫学检查而确诊。

不管哪一型囊尾蚴病患者，若有肠绦虫病史，或粪便中发现绦虫卵或妊娠节片，均可作为诊断本病的重要参考。

头颅平片多属正常，或有颅内压增高的X线改变。少数由于囊尾蚴死后钙化，头颅平片可见多数钙化点，其发现率为4.5%～10%。囊尾蚴钙化需5年以上始能在X线上显示。颅脑CT对脑囊尾蚴病具重要的辅助诊断价值，脑CT的图象可因囊尾蚴在脑内寄生部位及病期的不同而有不同的表现，如脑实质内可见大片低密度区，造影后不增强；或可见单个圆形低密度区或多发性小圆形或卵圆形的低密度区，造影后不增强，亦可见造影后脑实质内呈现多发小结节状增强灶（于造影前并无发现）；脑实质内出现小的散在钙化点，造影后不增强；脑室扩大、脑沟增宽则可能为囊虫死亡机化及脑白质与灰质萎缩在CT图象上的表现。气脑造影可提示充盈缺损或梗阻水平以上的脑室扩大。脑室造影往往表现为交通性脑积水。脑电图半数属正常，颅内压增高型和痴呆型多数有异常发现，但并不具特征性。

囊尾蚴病免疫学诊断比较灵敏的方法有补体结合（CF）和间接血凝（IHA）、酶联免疫吸附试验（ELISA）等，血清CF的阳性率在70%～80%左右，脑脊液CF阳性率为80%～90%左右，阳性强度与囊虫数量有关。CF操作步骤复杂，不易推广，IHA操作简便，灵敏度与特异性高；ELISA的特异性与灵敏性与IHA相同。

防治要点 预防本病在于加强饮食卫生，不吃未煮熟的蔬菜。对猪肉绦虫病者应进行早期和彻底的治疗。

治疗囊尾蚴病过去常用手术摘除囊尾蚴，眼囊尾蚴病须尽早摘除病原体。位于皮质、脑实质的多发性囊尾蚴，为了解除症状、保存视力，多采用颞肌下减压术，术后再配合药物治疗。吡喹酮对各型猪囊尾蚴病均有效，总量为120mg/kg，4d内分服。服药后1～1.5月皮下结节开始缩小和消失。脑囊尾蚴病者疗程中或治疗后每出现颅压增高、癫痫发作加重等现象，故治疗对象应审慎选择，疗程中宜辅用脱水剂、肾上腺皮质激素与抗惊厥药物。阿苯达唑（丙硫咪唑）对本病亦有较好疗效，每日剂量为20mg/kg，连用10d为一疗程，个别病人可视病况延长疗程至1月左右。疗程中可有发热、皮疹、头痛、头昏等反应，但其程度较吡喹酮为轻；但用于脑囊尾蚴病时亦宜辅以脱水剂与抗惊厥药物。因皮肤肌肉囊尾蚴病患者有潜在性脑囊尾蚴病的可能，故各型患者均宜住院治疗。眼囊尾蚴病者服用吡喹酮、阿苯达唑（丙硫咪唑）后局部炎症反应较剧，且增加手术的复杂性，故不宜采用。

裂头蚴病

人体裂头蚴病（sparganosis）主要由曼氏叠宫绦虫裂头蚴寄生于人体所引起。此外，芽殖裂头蚴也可感染人体，引起芽殖裂头蚴病。

曼氏裂头蚴病 人感染裂头蚴病主要由于贴敷生蛙肉所致。在中国有些地区，民间有用生蛙肉或蛙皮贴敷眼部、龋齿以及皮肤创面或溃疡以"消炎"的治病方法，蛙肉中裂头蚴可乘机侵入。人喝生水时可误吞含原尾蚴的剑水蚤，原尾蚴可穿过肠壁侵入腹腔，于20d左右发育为裂头蚴。此外，食用生的含裂头蚴的蛙肉、蛇肉、猪肉也可感染。人体寄生的裂头蚴以1条为多，但也有2～3条，甚至10余条者。病变部位视侵入途径而不同。虫体的分泌物与排泄物或虫体死亡后的裂解物可引起嗜酸肉芽肿，并可有囊腔与隧道形成。囊腔中除虫体蟠屈外，尚有白色豆渣样渗出物，由凝固坏死组织、纤维蛋白及小量红细胞组成，其中可见夏科-莱登晶体。囊壁由肉芽组织组成。

眼裂头蚴病 最为常见，病变以单眼为多，眼部主要表现为眼睑肿胀下垂、结膜充血、红肿、畏光、流泪、痒而

不痛。此等症状反覆发作，经年不愈。起病数月后在寄生部位有硬结形成，时而呈游走性，多位于上下眼睑深部，位于结膜下的硬结偶而破溃后，裂头蚴自动逸出，局部炎症消退而自愈。裂头蚴侵入球后组织，炎症更著，眼球突出。眼球内感染较为少见。

皮肤及皮下组织裂头蚴病　皮肤伤口或溃疡感染裂头蚴，表现为局部贴敷生蛙肉后病变扩大，溢脓，有时虫体蠕动逸出。皮下组织裂头蚴病表现为皮下结节，不痛不痒，可以移动。以前腹壁最常见，也可见于腹股沟、阴囊、胸壁、乳房、颈部等处，系裂头蚴从腹腔内钻出，移行于皮下组织所致。

内脏裂头蚴病　较为少见。确立本病诊断有赖于活组织检查发现虫体。

治疗眼及皮下组织裂头蚴病以手术摘除虫体为主。眼部手术时应探查所有硬结。如发现虫体头部吸槽固定甚紧，可用乙醚局部麻醉后取出完整虫体，注意避免断裂留下头节，以致得以继续生长，造成复发。预防本病在于加强卫生宣教、不贴敷蛙肉治病，并注意饮食卫生，不喝生水及食生的蛙肉、蛇肉或猪肉。

芽殖裂头蚴病　本病极为罕见，中国尚未见报告。芽殖裂头蚴呈不规则分支状，其分支脱离母体后可发育为新的幼虫，具有芽生增殖的特点，故感染幼虫数可很多，重者数以千计。芽殖裂头蚴可侵袭人体各器官与组织，呈多发性浸润病变，形成囊腔，类似蜂窝状空洞。芽殖裂头蚴寄生皮下组织时，形成皮下包块。如侵入淋巴管引起炎症及阻塞，反覆发作可形成象皮肿，可并发脓肿与溃疡。

本病采用吡喹酮治疗，成人总量为120mg/kg，分4d服用，每日量分3次服。儿童总量150mg/kg。

裂头绦虫病

寄生在人体的假叶目绦虫主要有阔节裂头绦虫和曼氏叠宫绦虫（又称曼氏裂头绦虫）。前者的成虫寄生在小肠内，引起裂头绦虫病（diphyllobothiasis）；后者主要为幼虫感染，引起曼氏裂头蚴病（见“裂头蚴病”条），偶尔成虫也可短暂寄生在人小肠内。

阔节裂头绦虫病　阔节裂头绦虫是寄生人体最大的绦虫之一，长达4～6m，最长可达10m以上。虫卵从病人、狗、猫等终宿主粪便中排出，在水中经10d至数周发育成熟，孵出钩球蚴。钩球蚴在水中游动，被第一中间宿主剑水蚤吞食，穿过其肠壁，进入体腔，2～3周后发育为原尾蚴。含有原尾蚴的剑水蚤被第二中间宿主淡水鱼类吞食后，原尾蚴穿过肠壁进入腹腔，发育为双槽蚴，又名裂头蚴，寄生于鱼的肌肉和内脏内，大鱼可因吞食小鱼而感染。人、狗、猫等食用受感染的生鱼后，双槽蚴于3—4周内在小肠内发育为成虫。成虫寄生在小肠上段，以1条为多，其头部吸槽吸附在粘膜上，可引起机械性损伤及散在出血点。若寄生虫数较多，有时可引起部分肠梗阻，虫体表面有微毛，吸取宿主肠内营养物质，尤其是维生素B_{12}等，因而偶可引起巨幼细胞贫血。病人大多无临床症状，仅2%左右有轻重不一的巨幼细胞贫血。可有精神抑郁、四肢发麻等神经症状。较为少见的症状有共济失调、锥体束征阳性等，系脊髓与周围神经亚急性变性所引起。粪检发现虫卵为诊断依据。槟榔与南瓜子合用、氯硝柳胺（灭绦灵）、吡喹酮、甲苯达唑（甲苯咪唑）、阿苯达唑（丙硫咪唑）等均有驱虫作用，预防在于加强宣传教育，不食生鱼或未煮熟的鱼。

曼氏叠宫绦虫病　曼氏叠宫绦虫成虫寄生于猫、犬以及狐狸、虎、豹等动物小肠内。虫卵从宿主粪便中排出后，在水中经3～5周发育成熟，孵出钩球蚴。钩球蚴被第一中间宿主剑水蚤吞食，在其体腔内发育为原尾蚴。含有原尾蚴的剑水蚤被蝌蚪吞食后，原尾蚴穿过肠壁，侵入肌肉或皮下组织，发育为双槽蚴（裂头蚴）。在中国本虫的第二中间宿主主要是各种蛙类，大多在蝌蚪期感染。当蝌蚪发育成蛙，裂头蚴即寄生在肌束间，尤以大腿及小腿部最多。感染裂头蚴的蛙类被猫、狗等肉食动物（终宿主）吞食后，裂头蚴于3周左右在小肠内发育为成虫。若受染蛙类被蛇、鸟、鼠、刺猬、猪等转续宿主所捕食，裂头蚴在腹腔、肌肉、皮下等处寄生，但不发育。人于生食蛙肉后，裂头蚴可在小肠内发育为成虫并产卵。因人不是曼氏叠宫绦虫的正常宿主，故虫体很快被排出体外而自愈。

膜壳绦虫病

膜壳绦虫寄生在人体可以引起膜壳绦虫病（hymenolepiasis）。寄生于人体的膜壳绦虫有微小膜壳绦虫（H. nana）和缩小膜壳绦虫，或称长膜壳绦虫（H. diminuta），故又分为微小膜壳绦虫病与缩小膜壳绦虫病。

微小膜壳绦虫病　微小膜壳绦虫的成虫较小，长约数十毫米，鼠或人为其宿主。成虫寄生在宿主的小肠内。脱落的孕节或虫卵随粪便排出体外后，如被新的宿主吞食，其虫卵在小肠内孵出六钩蚴，并进入肠绒毛发育为似囊尾蚴。似囊尾蚴破肠绒毛入肠腔，以其吸盘固着于肠壁上，发育为成虫。从吞食虫卵到粪便中排出虫卵，需2～4周。成虫寿命2～3月。因此虫可直接经卵感染，通常不需中间宿主。但据实验，蚤类、多种面粉甲虫、赤拟谷盗等可作为中间宿主。宿主亦可自身感染微小膜壳绦虫，即孕节在宿主肠内被消化，释出虫卵，六钩蚴孵出，进入肠绒毛，经似囊尾蚴发育为成虫。微小膜壳绦虫尚可侵入其他组织。曾在一妇女胸壁肿块内检获成虫。

由于成虫在肠内的机械损伤和虫体分泌毒素的作用，使宿主肠粘膜发生出血性小溃疡和局部充血。感染轻者无明显症状；重者有一般胃肠道和神经症状，如恶

心、呕吐、食欲不振、腹痛腹泻、头晕头痛、烦躁、失眠、惊厥和癫痫。个别病人感染很重，却无任何临床表现。少数病人可发生眼、鼻、肛门和皮肤瘙痒或荨麻疹等过敏反应。血中红细胞及血红蛋白常减少。嗜酸粒细胞增多，达5%～20%。

确诊本病依据粪便中检出虫卵。用饱和盐水漂浮法连续粪检数次，可增加检出虫卵机会。

驱虫治疗以吡喹酮为首选，剂量按15～25mg/kg计算（儿童以15mg/kg为宜），一次口服，疗效满意。甲苯达唑（甲苯咪唑）、阿苯达唑（丙硫咪唑）亦具良效，300mg每日2次，3d为一疗程。氯硝柳胺（灭绦灵）疗效较前者为差，可作为次选药物，剂量为第1日2g，第2～7日每日1g（儿童酌用半量）。本病有自身感染的可能，寄生虫数很多，故宜间歇重复治疗。预防本病在于加强环境卫生和个人卫生，饭前便后洗手以及灭鼠。

缩小膜壳绦虫病 又名长膜壳绦虫病。生活史与微小膜壳绦虫近似，其不同点在于本虫是鼠类的寄生虫，偶寄生于人；再者本虫必需有中间宿主，包括20几种节肢动物，以米甲虫、面甲虫、赤拟谷盗、谷蛾、带壳衣蛾及具带病蚤、印鼠客蚤等为主要中间宿主。病者一般仅少数成虫寄生，多数无明显症状，少数病人有一般胃肠道症状。诊断和治疗均同微小膜壳绦虫病。预防本病着重于消灭仓库害虫和鼠类。

复孔绦虫病

犬复孔绦虫是犬和猫的常见寄生虫，偶也可感染人体，引起复孔绦虫病（dipylidiasis），一般无明显症状。

本病虽较罕见，但曾见于欧洲、日本和中国。中国在北京、沈阳及广州曾有3例报告，病人多为儿童，曾有一例5周婴儿感染，还记载一家4个小孩和母亲同时受染，后者被驱出200余条成虫。

犬复孔绦虫成虫长约数十厘米，寄生于狗、猫小肠内。其孕节自链体脱落，自肛门逸出，或随粪便排出体外，破裂后虫卵散出，如被中间宿主蚤类幼虫食入，则在肠内孵出六钩蚴，钻入肠壁，移行至血腔内发育。待蚤幼虫经蛹羽化为成蚤时，约在感染后30d，发育成似囊尾蚴。一个蚤可以感染多个似囊尾蚴，多达56个。被感染的蚤活动迟缓，如被终宿主吞食，则其体内的似囊尾蚴以其头节附着于宿主肠壁，2～3周发育为成虫。犬栉首蚤、猫栉首蚤及致痒蚤为重要的中间宿主。狗、猫多因舐毛，吞入其体上感染的蚤而受染；儿童或青少年喜与狗、猫接触，偶而吞食其体上的蚤而感染。

病人一般无症状。儿童病例有时有食欲欠佳，消化不良，不同程度的腹痛、腹泻、肛门瘙痒及烦躁不安等神经中毒症状。诊断依据是粪检找到虫卵。本病治疗同微小膜壳绦虫病（见“膜壳绦虫病”条）。预防在于加强狗、猫的管理，并给予灭蚤和驱虫，以防人受感染。

瑞列绦虫病

瑞列属绦虫是哺乳动物和鸟类的常见寄生虫，种类很多，分布广泛。偶尔感染人体致瑞列绦虫病（raillietiniasis）。但据研究，只有西里伯瑞列绦虫与德墨拉瑞列绦虫为独立的种，在中国仅有西里伯瑞列绦虫。西里伯瑞列绦虫成虫头节钝圆，顶突缩在微凹的浅窝内，吸盘缀有小刺。生殖孔多位于节片的一侧。成节略作方形。孕节连续呈念珠状，充满圆形或椭圆形的贮卵囊，其生活史首先由中国于1964年阐明。成虫寄生于鼠类的肠内，卵能在脑踝蚁属蚂蚁体内发育为似囊尾蚴，该属蚂蚁为其中间宿主。人的感染可能由于误食感染的蚂蚁所致。

此虫广泛分布于热带和亚热带，主要宿主为黑家鼠、褐家鼠等。人的感染发现于东南亚、非洲、大洋洲及中、南美洲。中国的台湾、福建、广东等地共发现20余例。感染者多为儿童，5岁以下的尤多。脑踝蚁属蚂蚁分布于热带，在福建其全普遍。此蚁常在厨房或居室内营巢，与家鼠接触机会较多。幼儿常有在地上爬玩的习惯，易于误食蚂蚁，导致发生感染。

病人一般无特殊的症状，可有流涎、腹痛、腹泻、肛门痒、夜间磨牙、食欲不振、消瘦等，或有贫血。血中白细胞及嗜酸粒细胞增多。大便中经常有白色、能伸缩活动的米粒状孕节。

确诊依据粪检发现孕节或虫卵。

治疗及预防同“微小膜壳绦虫病”条。

多头蚴病

多头蚴病（coenurosis）是由多头绦虫的幼虫寄生人体所致，为动物源性寄生虫病。与人体感染的多头蚴有关的虫种有：多头多头绦虫，链形多头绦虫，布氏多头绦虫，鼠多头绦虫。

多头多头绦虫的成虫与猪肉绦虫相似，成虫寄生于狗等食肉动物的小肠内，孕节和虫卵随粪便排出体外，如被羊、牛等反刍动物吞食，六钩蚴在这些中间宿主的肠中释出，钻入肠壁，随血流至脑、眼或脊髓等组织内，经2～3个月，发育成为多头蚴。多头蚴为圆形或椭圆形，大小随所在部位而异，膜内生发层长有许多头节，可多达数百个，囊内充满无色的液体。

多头多头绦虫和链形多头绦虫的终宿主为狗、狐、狼，布氏多头绦虫为狗，鼠多头绦虫的终宿主不详。多头多头绦虫的中间宿主为羊、牛、马、猪、猕猴等，链形多头绦虫为兔、河狸鼠、硬毛鼠、松鼠、狒狒、山魈，布氏多头绦虫为松鼠，鼠多头绦虫为沙鼠。多头多头绦虫分布于非洲、法国、英国、美国及巴西，链形多头绦虫分布于非洲及法国。

多头蚴病多分布于非洲及美洲，欧洲也有，但人体感

染仅50余例。中国仅有动物寄生多头多头绦虫的记载，分布于青海、甘肃、宁夏、新疆、陕西、四川等省、自治区，终宿主有犬，中间宿主有绵羊、山羊、牛。

多头多头绦虫主要在犬和羊等动物间传播流行，人由于误食被虫卵污染的饮食而受感染。传播因素与棘球蚴病基本相同。多头蚴多侵袭人脑的侧室后角、脊髓膜内或脑神经，其次是眼，在结合膜下，粘附于巩膜和玻璃体上。临床表现有截瘫、偏瘫，伴呕吐和其他颅脑压迫症状，以及眼痛和视力减退等，后果严重。

链形多头绦虫的多头蚴在人体的寄生部位为皮下组织、骨骼肌，布氏多头绦虫为皮下组织、眼，鼠多头绦虫为肋间肌、三角肌。确诊本病需根据发现多头蚴。

治疗，仅用外科手术摘除，预防重在注意个人卫生和对狗的管理。

棘头虫病

棘头虫病（acanthocephaliasis）是由猪巨吻棘头虫（Macracanthorhynchus hirudinaceus）所引起，该虫又名巨棘吻虫（Echinorhynchus gigas）或巨吻棘头虫（Gigantorhynchus gigas）。猪巨吻棘头虫寄生于猪等动物的小肠内，偶可寄生于人的小肠而引起腹痛、腹泻、肠穿孔等。前苏联、捷克、泰国及中国均有报道，中国主要分布在辽宁、山东、河北等地。

成虫寄生于宿主小肠，具胚胎的卵随粪便排出。虫卵在土壤表面或深处能生存数月。虫卵被金龟子、天牛等吞食后，卵内幼虫很快孵出，迅速穿过肠壁进入体腔形成囊胞，进而发育成具有感染性的棘头体。宿主吞食含有棘头体的甲虫后，棘头体在小肠内逸出，经2～3个月发育为成虫。终宿主为家猪、狗、猫。人因偶然吞食甲虫而感染。猪为主要传染源，猪体寄生虫数平均为3～7条。因人不是棘头虫的适宜宿主，病人体内的虫体多数不能发育成熟，病人粪便中找不到虫卵。故人作为传染源的意义不大。

人主要是吃生或半生的含有棘头体的甲虫类而受染。患者多为儿童及青年。发病季节与各地甲虫的活动繁殖季节有关，一般为6～11月。

棘头虫以吻突倒钩钩附于小肠壁，使肠粘膜出血、发炎、坏死，形成溃疡。虫体的代谢产物、毒素可影响患者的消化功能，引起腹痛、发热、腹泻、消瘦、贫血等症状。随着病情发展，虫体的吻突可穿通肠壁造成肠穿孔、腹膜炎、腹腔脓肿等。

凡遇患者来自流行区，有捕食甲虫史以及出现腹痛、消瘦、贫血、腹部包块等症状者，可考虑本病，对拟诊病人可试用驱虫药治疗，如排出虫体则可确诊。

目前尚无理想的驱虫药物。治疗本虫所致的外科并发症时应同时手术取虫。预防主要是在流行区教育儿童勿捕食甲虫，以及加强对猪的饲养管理。

丝虫病

丝虫病（filariasis）为丝虫寄生于淋巴组织、皮下组织、深部结缔组织或浆液腔所致的寄生虫病。流行于热带、亚热带和温带广大地区，其中亚洲、非洲和拉丁美洲较为严重，是危害发展中国家人民健康的寄生虫病之一。

寄生于人体的丝虫有8种，其中寄生于淋巴系统者有班氏吴策线虫（Wuchereria bancrofti，简称班氏丝虫）、马来布鲁线虫（Brugia malayi，简称马来丝虫）和帝汶布鲁线虫（Brugia timori，简称帝汶丝虫）；寄生于皮下组织者有旋盘尾线虫（Onchocerca volvulus，简称盘尾丝虫）、罗阿罗阿线虫（Loa loa，简称罗阿丝虫）和链尾双瓣线虫（Dipetalonema streptocerca，简称链尾丝虫）；寄生于浆液体腔者有常现双瓣线虫（Dipetalonema perstans，简称常现丝虫）和奥氏曼森线虫（Mansonella ozzardi，简称奥氏丝虫）。

班氏丝虫病 班氏丝虫成虫寄生于人体淋巴系统，雌虫产微丝蚴，通过蚊媒传染给人。人受感染后多无明显症状，但血中可检出微丝蚴，即微丝蚴血症，部分受感染者可出现症状和（或）体征，称班氏丝虫病。

班氏丝虫病流行范围甚广，在东西半球分别见于北纬42°至南纬28°和北纬30°至南纬30°之间的广大地区。中国的班氏丝虫病流行于山东、河南、安徽、江苏、上海、浙江、江西、福建、台湾、广东、广西、贵州、四川、湖南、湖北等15个省、市、自治区。微丝蚴血症患者为本病的唯一传染源，库蚊为主要传播媒介。男女老幼均对班氏丝虫易感。

病原、发病机制和临床 班氏丝虫成虫呈线状，乳白色，雌雄成虫在人体内交配产生微丝蚴，后者自母体逸出后可停留于淋巴液中，但多数立即进入血循环。班氏微丝蚴染色后长244～296μm，宽5.3～7.0μm，有鞘膜，头隙长宽相等，体核圆形，均匀，排列整齐，尾部无尾核。根据微丝蚴出现于外周血液时间，班氏丝虫可分为3种类型。中国及世界多数地区的班氏丝虫呈夜现周期型，微丝蚴白天多丛集于肺毛细血管内，夜间出现于周围血液，晚10时至晨2时达高峰。勃克斯顿线（Buxton line）以东的南太平洋岛屿的班氏丝虫则呈昼现亚周期型，即全日周围血液均可查出微丝蚴，但以下午为最多。泰国北碧府区的班氏丝虫则呈夜现亚周期型，即周围血液微丝蚴以夜间较多，白昼仅为夜间的20%。3种类型的丝虫成虫和微丝蚴在形态上无明显区别，但传播媒介蚊种有所不同。微丝蚴周期性出现的原理尚未完全阐明。宿主的生活习惯和生理状态以及乙胺嗪（海群生）、氯丙嗪、抑制或兴奋迷走神经的药物等皆可影响血中微丝蚴量和周期性。

班氏丝虫病和其他淋巴丝虫病的早期病理变化为淋巴管炎和淋巴结炎，晚期病变则为淋巴循环阻塞的后果。

病变主要由成虫引起，幼虫也有一定的作用。微丝蚴可引起热带嗜酸粒细胞增多症，大量微丝蚴在短期内死亡时，可产生全身过敏反应。

侵入人体的感染期幼虫蜕皮液和蜕皮、幼虫和成虫的代谢产物、成虫子宫内的分泌物、死亡成虫的裂解产物以及成虫本身的机械性刺激，均能引起局部淋巴管炎、淋巴结炎和全身过敏反应如发热、嗜酸粒细胞增多等。急性淋巴管炎和淋巴结炎为早期最常见症状，多位于下肢，常呈周期性发作，伴高热，局部淋巴结肿大疼痛，淋巴管肿胀、压痛，表现为自近端向远端逆行的红线，多持续2～3d即自行消退。淋巴管炎波及皮肤微细淋巴管炎时，则表现为丹毒样皮炎，好发部位为小腿内侧和内踝上方。病人有时表现为周期性发热，称丝虫热。局部体征多不明显，有时伴腹痛，可能为腹腔或盆腔深部淋巴结炎所致。班氏丝虫除寄生在肢体淋巴组织外，亦寄生于腹腔和精索附近的淋巴组织，因此生殖泌尿系统的临床表现也比较多见，如精索炎、附睾炎、睾丸炎等。

上述炎症除由丝虫所致者外，继发性细菌感染也起一定作用。

炎症的反复发作导致淋巴窦和淋巴管壁的纤维组织增生，造成淋巴结和淋巴管阻塞。临床上表现为淋巴结肿大和淋巴管曲张。腹股沟处肿大的淋巴结与其周围向心性淋巴管曲张常形成肿块，扪诊时如海绵样包囊，中有硬核感。精索淋巴管曲张、淋巴积囊、鞘膜腔积液和乳糜尿皆为班氏丝虫病的常见临床表现。淋巴腹水、乳糜腹水、乳糜腹泻均少见，心包或胸腔乳糜积液亦有报告。个别病例的丝虫成虫或微丝蚴可侵入眼前房引起视力障碍。象皮肿为淋巴丝虫病最常见的晚期症状，多见于下肢。班氏丝虫病也可发生于阴囊、乳房、阴唇、阴茎等处。象皮肿区皮肤粗糙增厚，逐渐变硬，以后出现褶沟和疣状结节，常伴细菌和真菌感染。儿童临床表现常不明显，5岁以下儿童发病较少，但在新生儿也可查到微丝蚴，可能来自母体。

诊断依据　曾在流行区旅居，有反覆发作的淋巴结炎、逆行性淋巴管炎、乳糜尿、精索炎、象皮肿等临床表现者，即应考虑丝虫病可能。血液中找到微丝蚴诊断即成立。为提高阳性率，可采用厚血片法、静脉血浓集法或薄膜过滤法寻找微丝蚴。微丝蚴阴性者可采用大剂量乙胺嗪（海群生）治疗，如有发热、淋巴系统反应或结节出现，诊断亦可成立。必要时可做结节活检寻找成虫。

丝虫所致的淋巴管炎和淋巴结炎应与细菌性者相区别，后者中毒现象严重，局部疼痛较显著，淋巴管炎自下而上。腹股沟淋巴结肿大形成的肿块须与腹股沟疝区别，精索炎和附睾炎应与附睾结核鉴别。附睾结核的结节在附睾尾，常粘连一起，不痛，少有反覆发作。

防治要点　在流行区进行群众性普查、普治以控制传染源是预防丝虫病的重要措施。通过反覆查治（3～4次）多可达到基本消灭丝虫病标准。在高度流行区经反覆查治，居民微丝蚴阳性率大幅度下降后，宜开展全民服药或全民食用乙胺嗪药盐。前者采取0.2～0.（ ）g乙胺嗪顿服，每年一次；乙胺嗪药盐浓度为0.3%，按每人每月吃盐500g计，即每人每日服乙胺嗪50mg，疗程半年。防蚊、灭蚊也很重要。

班氏丝虫病的病原治疗仍首选乙胺嗪。治疗班氏丝虫病时，一般采用7d疗法，日服3次，每次200mg，间歇应用3个疗程，微丝蚴阴转率可达90%～99.8%，结节出现率为30%～40%。也可采用1～1.5g顿服，连用2～3d。乙胺嗪毒性甚低，偶可引起食欲减退、恶心、呕吐、头晕、失眠等。治疗期间的副作用主要由于成虫和大量微丝蚴死亡而引起的过敏反应，包括寒战、高热、头痛、全身肌肉酸痛、皮疹瘙痒等。个别病人可出现喉头水肿、支气管痉挛、暂时性蛋白尿和血尿、肝肿大压痛等。成虫死亡尚可引起局部反应如淋巴管炎、淋巴结炎、精索炎、附睾炎等，并出现结节。血中微丝蚴计数高者反应也较重。阿司匹林、泼尼松（强的松）或抗组胺药的应用可减轻反应。凡有活动性肺结核、严重心脏病、肾病、肝病和急性传染病者以及3个月以下、8个月以上孕妇和月经期妇女均应暂缓治疗。儿童有蛔虫感染者应先驱蛔虫以免出现蛔虫性急腹症。中国创制的抗丝虫新药呋喃嘧酮有良好杀微丝蚴和成虫效果，剂量为每日20mg/kg，3次分服，疗程7d。疗效和副作用与乙胺嗪相似。左旋咪唑治疗丝虫病的效果逊于乙胺嗪，剂量为每日4～5mg/kg，分2次服，共服5d；也可每日8mg/kg，疗程3d。血中微丝蚴阴转率达90%以上，但复发者较多。治疗时出现发热反应者达85%～98%，但淋巴组织出现结节者甚少见。

急性淋巴管炎、淋巴结炎、精索炎、附睾炎等单纯由丝虫引起者病程自限，口服解热镇痛剂或泼尼松（强的松）可使症状缓解。有继发性细菌感染者则应用抗菌药物。乳糜尿发作时应卧床休息，少食脂肪，多饮水。1%～2%硝酸银或12.5%碘化钠溶液作肾盂加压灌注有一定即时效果。进行肾蒂淋巴管结扎或淋巴管-静脉吻合术也可使乳糜尿得以消除或缓解。鞘膜积液、淋巴阴囊和阴囊象皮肿可应用外科治疗。下肢象皮肿可采用以绑扎为主的综合疗法，如桑叶注射液绑扎疗法、热烘绑扎疗法、音频绑扎疗法等。手术治疗下肢象皮肿易有复发，较少采用。

马来丝虫病　马来丝虫病为马来丝虫成虫寄生于人体淋巴系统所致的寄生虫病，仅流行于亚洲。根据其微丝蚴出现于外周血液的时间而有夜现周期型和夜现亚周期型之分。前者高峰出现时间为晚8时至次晨4时，后者微丝蚴昼夜均有出现，但在夜间有一小高峰。夜现周期型马来丝虫分布于中国、日本、朝鲜、东南亚、印度等地，终宿主是人。亚周期型马来丝虫仅存在于印尼、马来西亚、泰国和菲律宾，除主要寄生于人体外，尚有猴、猫和多种哺乳动物自然感染。两型的传播媒介为曼蚊和按蚊属的一些蚊种。

班氏丝虫病流行的15个省、市、自治区中，除台湾和山东仅有班氏丝虫外，其余地区均有两种丝虫同时存在，但一个地区一般仅有单一虫种流行，仅少数具有两种丝虫混合存在。

马来丝虫成虫形态与班氏丝虫基本相似，但虫体较小。微丝蚴大小为(175～230)μm×(5～6)μm，体态弯曲僵硬，头间隙长为宽的2倍，体核大小不等，排列密集，有2个尾核。

马来丝虫病的发病机制、病理和临床表现与班氏丝虫病相似，但因马来丝虫成虫主要寄生于四肢的淋巴组织，所以四肢，尤其是下肢淋巴管炎、淋巴结炎和象皮肿比较多见，而无生殖泌尿系统症状体征。

马来丝虫病的诊断和防治方法同班氏丝虫病，但治疗多采用大剂量短程疗法。乙胺嗪1g夜晚顿服，微丝蚴阴转率达82.8%，间歇服用3个疗程时阴转率为96.3%。如采用1.5g顿服，3个疗程后可全部阴转。采用1.5g 2次分服(下午6时服1.0g，次晨0.5g)，微丝蚴阴转率达95%，结节出现率为76%。

帝汶丝虫病 本病由帝汶丝虫寄生于淋巴组织所致，仅流行于东帝汶及印度尼西亚的佛洛雷斯、阿洛、罗地等岛。帝汶丝虫成虫和微丝蚴与马来丝虫者极为相似，但成虫略小。微丝蚴长宽为(265～333)μm×6.4μm，体态弯曲较柔和，头隙长宽比为3∶1，体核大多呈椭圆形，亦具有鞘膜和两个尾核，后者较马来微丝蚴者为小。帝汶微丝蚴呈显著夜现周期性，出现于外周血液的高峰时间为夜晚9点至次晨3点。帝汶丝虫病的临床表现与马来丝虫病相似，主要有腹股沟、股以及沿大隐静脉与其分支的淋巴管炎、淋巴结炎和膝部以下的象皮肿。本病的诊断方法和防治措施均与马来丝虫病相同。

罗阿丝虫病 罗阿丝虫病是罗阿丝虫寄生于人体皮下组织所致的寄生虫病。流行于西非和赤道非洲的热带雨林区，传播媒介为斑虻，病人为唯一传染源。

罗阿丝虫微丝蚴有鞘膜，大小为(250～300)μm×(6～8.5)μm，细胞核直达尾端，排列成行。成虫很少引起组织反应或形成包囊，而经常前后移动导致皮肤出现游走性肿胀。后者为本病的主要临床表现，系反覆出现的皮下肿块，常见于上下肢，头皮、躯干、男性生殖器等也可出现。多如鸡蛋大小，发生突然，常有不剧的前驱疼痛，伴红、热、痒及胀感，一般2～3d后消退，又出现于他处。游走性肿块系对成虫抗原的变态反应，而非成虫移动的机械性刺激所致。成虫穿越眼球或移行于眼周组织时导致眼周肿胀，患者诉视线前有蠕样物移动。病人可有发热、荨麻疹、嗜酸粒细胞增多、蛋白尿和肾病综合征。肾脏病变可能由于微丝蚴侵入肾小球毛细血管或免疫复合物沉积于基底膜所致。微丝蚴充塞脑毛细血管时可出现脑膜脑炎临床表现。成虫尚能人侵内脏引起心包、心肌和心内膜炎症。

流行区居民有游走性肿块，伴嗜酸粒细胞显著增多，即应疑及本病；白天查血(罗阿微丝蚴呈昼现周期性，日计数最高)，找到微丝蚴，诊断即可成立。尿、痰及脑脊液中也曾发现微丝蚴。皮下组织肿块查见成虫也可确诊。

普查、普治病人以控制传染源和消除斑虻以阻断传播为有效预防措施。每日口服乙胺嗪5mg/kg，连服3d，每月1次可有效地预防罗阿丝虫感染。

乙胺嗪为治疗罗阿丝虫病首选药物，对成虫、微丝蚴和感染性幼虫皆有作用。成人剂量每次2.0mg，每日3次，疗程10d。由于70%的病人可发生显著或中度过敏反应，包括游走性肿胀、瘙痒、皮疹、头痛、关节痛、发热以及脑膜脑炎、肾病综合征等；因此口服乙胺嗪须从小剂量(1mg/kg)开始，同时服用抗组胺药物或肾上腺皮质激素以减轻反应。呋喃嘧酮对本病也有一定疗效，总剂量为200mg/kg，分10d服用。甲苯达唑(甲苯咪唑)无效。

盘尾丝虫病 盘尾丝虫病系由盘尾丝虫寄生于人体皮下组织所致的寄生虫病，传播媒介为吸血蚋，流行于非洲西部和中部，拉丁美洲的墨西哥、危地马拉、哥伦比亚以及巴西等地，亚洲也门也有本病存在。盘尾丝虫主要寄生于人，自然感染偶见于黑猩猩。传播媒介为蚋。

雌雄虫分别为(335～500)mm×(0.27～0.40)mm大小和(19～42)mm×(0.13～0.21)mm，微丝蚴长150～368μm，宽5～9μm，无鞘，尾端尖细，无尾核。成虫寄生于皮下组织淋巴管汇合处，引起局部组织反应，将虫体包围，形成皮下结节(本病特征)。结节在美洲多见于头部和胸部，在非洲多分布于腰臀部、躯干及下肢大关节附近。结节质硬，无压痛，直径5～25mm或更大，可推动或固定于骨膜、筋膜或皮肤。由丝虫代谢产物引起的皮炎也是重要临床表现，有瘙痒和非特异性斑疹、丘疹或脓疱疹。微丝蚴主要见于皮下结节附近，也可移行入眼球，侵犯角膜、虹膜、脉络膜、视网膜等。微丝蚴机械性损伤和微丝蚴抗原、代谢产物或裂解物引起的过敏反应造成病变，影响视力，甚至失明。淋巴结炎多见于浅表淋巴结，在非洲地区由于腹股沟部皮肤萎缩和淋巴结肿大，在腹股沟部形成一悬吊的囊状块物，也为本病特征。微丝蚴也可自生殖泌尿道、肺部等脏器找到。盘尾丝虫病伴生殖器象皮肿者见于非洲扎伊尔和乍得。

流行地区有各种类型皮疹、皮下结节和眼部病变者即应考虑本病可能。以取皮刀刮取薄片皮肤，加上生理盐水，撕碎皮肤，显微镜下可见活动微丝蚴；也可切取浅表皮肤，挤出血液和淋巴液染色后寻找微丝蚴。盘尾微丝蚴在皮肤也有昼现周期性，在中美洲和非洲分别于上午10时和中午皮肤中微丝蚴密度最高。病人口服乙胺嗪50mg后1～24h可出现痒丘疹(Mazzotti反应)，有时出现发热、头痛、关节肌肉痛、低血压、蛋白尿，甚至突然死亡，因此，本试验不宜列为常规诊断措施。偶可自尿、痰、血、脑脊液中找到少量微丝蚴。

苏拉明能杀灭成虫，对微丝蚴也有一定作用，以新鲜

配制的10%水溶液作缓慢静脉注射(30min),自小剂量0.1—0.2g开始,递增至1.0g,每周1次,总剂量4—7g。本品对肾有毒性,治疗时可出现发热、头痛、肌肉酸痛、瘙痒、皮疹及眼部反应,一般可为抗组胺药或皮质激素所控制。乙胺嗪可杀灭微丝蚴,对成虫无作用,初次治疗可引起严重过敏反应或眼部病变加剧,所以应自小剂量开始。甲苯达唑对本病有一定疗效。预防措施与其他丝虫病相似。伊维菌素(ivermectin)对盘尾丝虫成虫无作用,对微丝蚴和在雌虫子宫内正在发育的微丝蚴有较强作用。重症感染病人一次口服50、100、150或200μg/kg后,微丝蚴计数持续下降,并维持近乎零的计数达6月—1年之久。因此在流行区作为全民服药(100—200μg/kg),可成为控制盘尾丝虫病传播有效措施之一。少数病人服药后有轻度反应,如发热、瘙痒、淋巴结肿大、直立性低血压等,眼部病变无加剧现象。

链尾丝虫病 链尾丝虫病系由链尾丝虫(链尾棘尾虫)成虫和微丝蚴寄生于人体皮下组织所致的寄生虫病。流行于西非和刚果盆地,借库蠓传播。链尾微丝蚴出现于皮肤内,其数量远较盘尾微丝蚴为少,其活动缓慢,无鞘,尾端钝圆卷曲如伞柄,细胞核直至尾端,排成一行。临床表现与盘尾丝虫相似,有瘙痒性皮疹。诊断依靠皮肤活检寻找成虫和微丝蚴(方法同盘尾丝虫病)。链尾微丝蚴以肩部为多。链尾丝虫成虫和微丝蚴对乙胺嗪甚敏感,每日200mg,疗程2—3周即可获得治疗效果。服乙胺嗪后也可出现 Mazzotti 反应。预防原则同其他丝虫病。

链尾丝虫病及常现丝虫病又可统称为棘唇虫病。

常现丝虫病 常现丝虫病系由常现丝虫(常现棘唇虫)成虫寄生于人体腹腔、胸腔、心包、肠系膜或腹膜后组织引起的疾病。流行于非洲和拉丁美洲,某些地区感染率在90%以上,但致病力不强。传播媒介为库蠓。微丝蚴大小为200μm×4.5μm,非周期性经常出现于外周血液,故称"常现"。人感染常现丝虫后,除血中查见微丝蚴和嗜酸粒细胞增多外,多无明显症状和体征。患者有时有头晕、肢体痛、周期性瘙痒、胸腹痛、肝脾肿大、发热、荨麻疹、下肢和阴囊浮肿等。诊断有赖于血液找到常现微丝蚴,后者无鞘膜,尾直,尾核伸至尾端,常呈双行。预防措施为控制传染源和消灭传播媒介。乙胺嗪为治疗本病常用药物,剂量与治疗班氏丝虫病者同。有人认为疗效不够满意而采用甲苯达唑与左旋咪唑联合疗法。

奥氏丝虫病 奥氏丝虫病系奥氏丝虫成虫寄生于人体腹腔、肠系膜、内脏脂肪组织中所致的寄生虫病,流行于拉丁美洲,借库蠓传播。微丝蚴出现于周围血液,无周期性,无鞘膜,长宽为(185—200)μm×5μm,尾端尖细,无尾核。人感染奥氏丝虫后无明显症状。诊断有赖于周围血液中找到微丝蚴。本病尚缺少特效治疗,乙胺嗪对奥氏丝虫无作用,可试用伊维菌素。预防措施同其他丝虫病。

鞭虫病

鞭虫病(trichuriasis)是鞭虫寄生于盲肠所引起。多数病人无明显症状,感染严重者可有腹痛、慢性腹泻等症状。本病呈世界性分布,以热带和温带地区多见,中国以南方各省较为常见,儿童感染居多。人为主要的传染源,传播主要通过粪—口途径,因进食沾染感染虫卵的饮食而受染。

鞭虫又称毛首鞭形线虫,外形似马鞭,因而得名。前端细长,约占虫体的3/5。成虫主要寄生于人体的回盲部及结肠上部。虫卵随粪便排出,在温湿的土壤中,约2—4周内发育为感染期虫卵(内含丝状蚴)。人摄入含感染期虫卵的食物或饮水后,即受染,幼虫在小肠内孵出,自肠腺隐窝侵入肠粘膜,经多次脱皮后发育为成虫。以后移行至盲肠。自吞食感染期卵至发育成虫产卵,约需1个月左右。成虫在体内可活3—5年。

寄生于盲肠的成虫,以其细长的前端侵入粘膜下层(一般不累及肌层),吸取组织液和血液为食,一条鞭虫每天可吸血0.005ml,远较钩虫为少,但如寄生虫数大于1 000条时,也可引起缺铁性贫血。由于虫体的机械性刺激及其分泌物的刺激作用,可引起局部肠壁组织水肿、充血、出血等慢性炎症反应。部分患者肠壁明显增厚,甚或有肉芽肿形成,严重者可引起出血性结肠炎、肠粘膜脱落等。

一般轻度感染多无明显症状,大量成虫寄生时,患者常可有下腹阵痛和压痛。慢性腹泻,大便带鲜血或隐血。严重感染的患儿可有脱肛、贫血、营养不良和体重减轻,并发肠道细菌感染者亦不少。部分患者可有发热、荨麻疹等变态反应症状。鞭虫侵入阑尾,可致慢性阑尾炎。血嗜酸粒细胞明显增多,新近感染病例可达10%—15%。感染严重者可有小红细胞低色素性贫血和低蛋白血症。鞭虫卵具特征性形态,易于识别,用一般常规粪检方法如生理盐水涂片法可查见虫卵,并可作为确诊的唯一依据。

严重感染症状明显,或有贫血、浮肿、直肠脱出者应卧床休息。加强支持、对症治疗以改善一般症状。治疗鞭虫病以甲苯达唑(甲苯咪唑)为首选药物,剂量为0.2g,每日2次,连服3d;或0.1g,日服2次,连服6d。必要时间隔数日后可重复治疗阿苯达唑(丙硫咪唑)成人剂量400—800mg顿服(儿童减半)亦有较好疗效。氟苯达唑(氟苯咪唑)200mg,每日1次,连服3d,治愈率可达90%。国产奥克太尔酚嘧啶(oxantelm)亦可用于治疗鞭虫病,剂量为10—15mg/kg,连服2d。

主要的预防措施在于治疗病人,加强粪便管理和饮水管理。注意个人卫生与饮食卫生。

钩虫病

钩虫病(ancylostomiasis)是钩虫寄生人体引起的疾病，临床上主要表现为局部皮炎、肺部炎症、贫血和消化道症状。

钩虫是一类头端向虫体背侧仰曲、口腔发达、雄虫尾部有交合伞的线虫，寄生人体的钩虫主要有十二指肠钩口线虫(简称十二指肠钩虫)与美洲板口线虫(简称美洲钩虫)。有钩虫寄生而无临床症状的称钩虫感染；感染较重引起贫血或其他临床症状者称钩虫病。

钩虫感染遍及全球，尤多见于热带和亚热带地区。中国流行区人多系十二指肠钩虫和美洲钩虫的混合感染。华东与华北地区以十二指肠钩虫为主；华南及西南地区则以美洲钩虫为主。中国感染人数以千万计，有症状者约1/4，是严重危害农民健康的重要寄生虫病之一。

病原、发病机制和临床 钩虫成虫细长，灰白色，雌雄异体；雌虫较粗长，雄虫较细短，尾部扩展成伞形交合伞。成虫寄生在小肠上段，以空肠为主，十二指肠与回肠上中段较少见。虫卵随粪便排出，如散布到温暖(25～30℃)、潮湿(湿度70%左右)、疏松及有荫蔽的土壤中，于24h内可发育为杆状蚴。杆状蚴自卵孵出后，以泥土中的细菌及有机物为食，需脱皮2次，经5～7d始发育为丝状蚴。丝状蚴是钩虫的感染期，体表有鞘，对外界的抵抗力甚强，口囊封闭，不能进食，但土壤中可生存数周之久；具向温性，当接触人体皮肤或粘膜时可侵入人体。丝状蚴经淋巴管或微血管，随血流经右心至肺；穿破肺微血管进入肺泡，沿支气管上行至会厌部，随人的吞咽活动经食管进入小肠。在小肠内进行第3次脱皮并形成口囊，经3～4周再脱皮1次后发育为成虫。雌虫经交配后产卵。自幼虫侵入皮肤至发育成熟产卵的时间一般为50d，但十二指肠钩虫现偶可由于幼虫在体内的发育延缓而长达200～270d。成虫的寿命可达5～7年，但大部分于1～2年内被排出体外。

钩虫幼虫可引起皮肤损害和肺部病变；成虫吸血可引起小肠粘膜损伤，慢性失血而导致贫血。因此钩虫的临床症状可分为由幼虫及成虫所引起的两个不同阶段。

(1)幼虫所致的病变与症状：在丝状蚴侵入皮肤后的数分钟至1h内，局部皮肤可出现小的红色丘疹，1～2d内出现水疱，形成钩蚴性皮炎，其主要病变为局部充血、水肿以及中性粒细胞与嗜酸粒细胞浸润。在临床上钩蚴皮炎常在夏、秋两季赤足下地后发生。好发于足趾、足缘、手或臂部等暴露部位，初为红色点状丘疱疹，奇痒，俗称"粪毒"、"肥疮"或"地痒疹"，一般3～4d后炎症消退，7～10d后逐渐恢复正常，但皮肤溃破后可继发细菌感染而引起发热和局部淋巴结炎。当钩虫幼虫穿过肺微血管到达肺泡时，可引起肺间质和肺泡点状出血与炎症病变，感染严重时可引起支气管肺炎。临床上呼吸道症状见于感染后1周左右，病人可出现咳嗽(夜晚尤甚)、咳痰、痰中带血丝、阵发性哮喘、咽喉发痒、声音嘶哑、低热等症状，持续数周或1月以上。在两肺可听到干啰音或哮鸣音。胸部X线可显示肺纹增粗，或出现点片状浸润阴影，经数日或10余日自行消退。血中嗜酸粒细胞增多。痰中也可找到较多嗜酸粒细胞，但不易发现钩虫幼虫。

(2)成虫所致的病变与症状：钩虫以口囊咬附在小肠粘膜绒毛上，以摄取血液、粘膜上皮与肠液为食。当虫体吸血时，被钩虫咬附的粘膜伤口同时不断渗出血液。钩虫每天更换吸血位置4～6次，形成较多的出血点，据估计，每条钩虫一昼夜所致的失血量约为0.025～0.2ml，十二指肠钩虫所致失血量较美洲钩虫为多。严重贫血时，心、肝、肾等脏器可因缺氧而发生脂肪变。

病人大多于感染后1～2月逐渐出现上腹部隐痛或不适、食欲减退、消化不良、腹泻或腹泻与便秘交替、消瘦和乏力等。重度感染者可有嗜异癖(可能与神经系统功能紊乱和铁质缺乏有关)，喜食生米、生豆、茶叶，甚至泥土、瓦片、碎纸、木炭等。

贫血是钩虫病的主要症状。成虫引起的慢性失血是钩虫病贫血的原因所在，多数病人大便隐血试验阳性，偶有并发消化道大量出血者，表现为持续黑粪，显著贫血。贫血症状的轻重与血红蛋白下降的水平与速度有关。在重度感染后3～5月可逐渐出现进行性贫血，病人有头昏、眼花、耳鸣、乏力、劳动后心悸、气促、记忆力减退、皮肤苍白或呈蜡黄色等。长期严重贫血者可出现心血管系统的变化，如心前区收缩期杂音、心率增速和血压降低(尤以舒张压为甚)。心脏可呈普遍性扩大。此种贫血属小细胞性贫血。血清铁浓度显著降低，一般在79.5μmol/L(50μg/dl)以下。因钩虫病贫血者由于血浆蛋白大量丧失，故常伴有不同程度的浮肿，如脸、足部，甚至全身浮肿，并伴有腹水等。浮肿与贫血程度相平行。

婴儿钩虫病大多见于1岁以内的婴儿，几乎全部为十二指肠钩虫病。婴儿血量少，肠粘膜柔嫩，故常导致严重贫血。严重钩虫病可引起妇女停经和不育。钩虫病孕妇易并发妊娠高血压综合征、贫血性心脏病以及产后感染。在妊娠后期由于需铁量增加，更易发生缺铁性贫血，并可引起流产、早产或死胎。

诊断依据 在流行区有赤足下地和"粪毒"史以及贫血等临床症状应考虑钩虫病，但以从粪便中检到虫卵为确诊的依据。常用的病原检查方法有：①直接涂片法：当粪便中虫卵数较多时，可用直接涂片法找到虫卵。东方毛圆线虫虫卵易与钩虫卵混淆，但前者较长、大，且卵内所含细胞数远较钩虫卵所含者为多。②饱和盐水漂浮法：钩虫卵的比重(1.055～1.090)较饱和盐水(比重1.20)轻，用饱和盐水漂浮法可提高检出率。③虫卵计数法，常用的方法为stoll稀释虫卵计数法，可测定钩虫感染程度，已被广泛作为流行病调查与疗效考核的指标。虫卵数在1 000个/g以下，可无症状；1 000～3 000个/g为轻度

感染，3 000—10 000个/g为中度感染；1万个/g以上为重度感染。④钩蚴培养及计数法：采用滤纸试管法，将定量粪便涂在滤纸上，然后置试管内进行培养，对孵出的丝状蚴进行虫种鉴别和计数。⑤淘虫法：驱虫治疗后收集患者24—48h内全部粪便，冲洗淘虫，分别雌雄计数与鉴别虫种。

防治要点 普查、普治病人，粪便管理与个人防护是预防本病的一个重要环节。普查、普治每年进行1—2次，连续3年，可使钩虫感染率显著下降。粪便管理宜采取沉淀发酵或粪池、沼气池、堆肥等方法以杀死钩虫卵。个人防护包括改革施肥和耕作方法，提倡穿鞋下田下矿，不吃生的蔬菜，以防止钩虫幼虫从皮肤、粘膜入侵。

驱钩虫药物的种类繁多，常需多次反覆治疗才能根治。甲苯达唑(甲苯咪唑)100—200mg，日服2次，连服3—4d，治疗后十二指肠钩虫阴转率为95%，而美洲钩虫为77%。本药能引起蛔虫游走，在大规模治疗中应予注意。阿苯达唑(丙硫咪唑)(400mg顿服)、氟苯达唑(氟苯咪唑，每日100mg，连服3d)疗效优于甲苯达唑。噻嘧啶成人常用量500mg/次，儿童10mg/kg，每日1次，睡前顿服，连服3d；十二指肠钩虫阴转率可在95%以上，美洲钩虫阴转率在8.%以上。左旋咪唑成人每次150mg，晚顿服，连服3d，但本品对美洲钩虫的疗效很差，故一般不单独用于驱虫治疗。噻乙吡啶的成人剂量为250mg，儿童为5mg/kg，半空腹1次顿服；其驱除十二指肠钩虫的效果优于驱除美洲钩虫者。中国钩虫病多系混合感染，故宜采用两种驱虫药联合治疗。钩虫病贫血者，应补充足量的铁剂和给予高蛋白饮食。常用制剂有硫酸亚铁、枸橼酸铁铵、富马酸亚铁(富血铁)糖浆等，一般病例宜驱虫治疗后补充铁剂，但重度感染伴严重贫血者，宜先予纠正贫血。口服铁剂不能耐受时，可给予右旋糖酐铁肌注。已合并有贫血性心脏病心力衰竭者，少量多次输血有助于改善心功能。

钩虫幼虫侵入皮肤后24h内，大多滞留在皮内与皮下组织，宜即局部涂敷10%噻苯达唑混悬液与地塞米松软膏，每人2—3次，重者连续2d，有一定效果。

蛔虫病

蛔虫病(ascariasis)是人蛔虫(似蚓蛔线虫)寄生人体小肠或其他器官所引起的疾病。人感染后可无明显症状，或有呼吸道及胃肠道症状。有时，虫体阻塞小肠或进入胆道、肝脏、胰腺管、阑尾等器官引起严重并发症。本病分布为世界性，在中国，蛔虫的感染率农村高于城市，儿童高于成人。

病原、发病机制和临床 似蚓蛔线虫(Ascaris lumbricoides)是寄生人体内最大的线虫之一，雌雄异体。成虫呈乳白色或带肉红色，头尾两端较细，形似蚯蚓。雄虫较小，尾端卷曲有交合刺两枚。雌虫较大，尾部垂直，体内子宫中含虫卵多达2 [illegible]余万枚，每日产卵20万枚。蛔虫发育不需中间宿主，雌雄虫交配后，雌虫产卵，受精卵随粪便排出；若温度(22—24℃)和湿度合适，约25—26d后即具有感染性。感染性虫卵在泥土内可活1—5年，被人吞食后大部分被胃酸杀死，仅少数进入小肠，卵壳被肠液消化，幼虫脱壳而出；侵入肠粘膜经毛细血管入门静脉，经肝、下腔静脉、右心达肺；亦可经肠粘膜淋巴管至胸导管，经右心达肺。幼虫在肺泡内发育，然后顺支气管、气管，向上移行至咽喉部再被吞下，经胃到达小肠，发育为成虫。自吞食感染性虫卵至成虫产卵约需2个月左右。蛔虫在人体内的生存期约1—2年。

幼虫的致病作用 蛔蚴移行至肺时可引起局部出血、水肿、嗜酸粒细胞浸润、上皮脱落与浆液渗出。蛔蚴尚可刺激IgE和IgM的产生，IgE与局部肥大细胞受体结合，当蛔虫抗原与IgE结合后，肥大细胞即脱颗粒而释放组胺等活性物质，诱使局部嗜酸粒细胞集聚及血管通透性增加。蛔蚴移行过程中还可在胸膜、眼、脑、脑膜等处发生异位损害，同时亦可引起全身变态反应。

当蛔蚴经肺时，约在感染后5—7d，病人有喉头异物感、咳嗽、哮喘、呼吸困难，甚至发绀等症状。略粘液痰或血痰，体温可升至38℃左右，甚至可高达40℃。肺部听诊有哮鸣音、干啰音或捻发音。X线示两侧肺门阴影增深，肺野可有点状、絮状或片状阴影，阴影在1—2周内自行消退。痰中可检到嗜酸粒细胞、夏-雷晶体及蛔虫幼虫。血中白细胞总数增多，其中嗜酸粒细胞明显增加，一般占20%—30%。国内曾报告人群可因生吃污染感染性蛔虫卵的甘蓝、胡萝卜、腌菜等而发生暴发性蛔虫性哮喘病。

成虫的致病作用 蛔虫以小肠乳糜液为营养，同时分泌消化物于附着处的肠粘膜，引起局部粘膜上皮脱落或轻度炎症反应。以往认为蛔虫产生的毒素可以引起人体一系列中毒症状，近年来从猪蛔虫浸出物中已分离出变应原，蛔虫病的许多毒性症状可能与变应原的吸收，与起IgE介导的过敏反应有关。蛔虫病人可有食欲减退、恶心、呕吐等症状，可能是胃部炎症的表现。腹痛的部位常在脐周，有时出现绞痛、腹泻。失眠、磨牙、烦躁不安、惊厥等症状多见于儿童患者。荨麻疹、皮肤瘙痒、血管神经性水肿、结膜炎等过敏症状亦较常见。

(1)肠蛔虫病 蛔虫对肠壁的机械性刺激或损伤，偶可引起机械性或痉挛性肠梗阻。多见于6—8岁学龄儿童，以急起中腹部阵发性绞痛、呕吐、腹胀、便秘等为主要表现。半数病儿可吐出蛔虫。腹部扪诊可触及条索状块物，按之有活动感，系缠结成团的蛔虫。部分患者有腹肌紧张、压痛并出现肠型，肠鸣音亢进。晚期病者可出现不同程度的脱水及酸中毒，甚至休克。蛔虫性肠梗阻可并发肠扭转和肠套叠。

蛔虫还可以引起肠穿孔与腹膜炎，多数继发于肠梗阻。但亦可由蛔虫穿破肠道手术缝合处、伤寒患者的病变肠壁，或由外伤引起；穿孔部位大多在回盲部，偶可在

阑尾，以腹痛、腹膜刺激征、血白细胞总数及中性粒细胞增高为主要特点。X线腹部透视可见气腹。

（2）胆道蛔虫病：蛔虫有乱窜钻孔的习性，当受刺激（如高热、驱虫不当等）易在肠中乱窜而引起各种严重并发症，以胆道蛔虫病最为常见，青壮年农民发病者多，女多于男。腹痛常突然发作，以剑突偏右侧阵发性绞痛为特点，有钻顶感。病者常坐卧不安伴全身冷汗，面色苍白。疼痛可放射至右肩及背部，同时常有呕吐，吐出胆汁或蛔虫。腹痛间歇期病者安然无恙。若虫体完全钻入胆道，甚至进入胆囊，疼痛反而减轻，但炎症现象进一步发展，表现为明显的固定压痛、发热、白细胞计数增多，可出现黄疸。蛔虫深入肝内胆小管时则可引起肝脓肿。在胆管或胆囊内，以蛔虫卵或蛔虫残体为核心，可逐渐形成胆石。

（3）其他：极个别病例的蛔虫可由肝脓肿坏死病灶钻入肝静脉经下腔静脉而达心脏，进而阻塞肺动脉并出现寒战、高热、上腹持续性疼痛、呼吸困难、发绀、腹肌紧张等症状。虫卵尚可形成结核样肉芽肿，累及腹腔内各器官如腹膜、胰腺、肝、脾、胃及肠表面等。症状并无特异性，惟有剖腹及活组织检查才获确诊。

诊断依据 肠蛔虫病的确诊依靠吐虫、排虫史，或大便涂片镜检发现蛔虫卵。如体内仅有雄虫或不成熟的雌虫寄生而粪便虫卵阴性时，亦可进行治疗驱出虫体后确诊。蛔虫性哮喘的诊断应结合流行病学资料，一般并不困难。

典型胆道蛔虫病的诊断也不困难，胆汁检查发现虫卵可作为佐证。在急腹症中（尤其在农村）应谨慎除外蛔虫性肠梗阻、肠穿孔的可能。

防治要点 有计划地进行普查普治，凡集体单位感染人数在60%以上时，应进行全面治疗，以减少虫卵污染土壤的密度，从而减少蛔虫传播的机会。本病主要经口感染，故应广泛开展卫生宣教工作。

常用驱虫药有左旋咪唑、噻嘧啶、甲苯达唑（甲苯咪唑）、阿苯达唑（丙硫咪唑）、哌嗪等。左旋咪唑价格低廉，服用方便，是驱蛔首选药物。成人一次口服150mg，儿童按2～3mg/kg计算，临睡前一次顿服，或早晚2次分服，不必用泻剂。本品可使虫体肌肉麻痹，故可制止蛔虫窜动，防止胆道蛔虫症的发生。噻嘧啶成人每次剂量为500mg，儿童按10mg/kg计算，晚间顿服，疗程1～2d，其作用优于哌嗪，作用快，先引起蛔虫显著收缩，以后麻痹不动。本品副作用轻微，但肝功能不正常者慎用。甲苯达唑成人每次200mg顿服，疗程1～2d。本品作用缓慢，可能可引起蛔虫游走和骚动，服药后可有吐蛔虫现象，故宜与左旋咪唑合用，以提高疗效，保证安全。阿苯达唑400mg顿服或2次分服，驱蛔作用可达84.6%～100%，无副作用。氟苯达唑（氟苯咪唑）每日100mg，连服3d，驱蛔作用优于甲苯达唑。枸橼酸哌嗪（驱蛔灵）口服吸收迅速，主要由胆道排泄，成人每次量3～3.5g，连服2d；或每日3次，每次1g，连服3d。驱蛔灵糖浆适用于儿童患者，每毫升含哌嗪160mg，儿童每日75～150mg/kg，最高剂量不超过20ml，用药前应充分振摇。噻乙吡啶与噻苯咪唑驱蛔作用低于左旋咪唑、甲苯达唑等。重症或混合感染可用左旋咪唑联合噻嘧啶或甲苯达唑治疗。

胆道蛔虫病治疗原则是镇痛、解痉、驱虫和控制感染，纠正水、电解质失调。镇痛可用阿托品肌注，每次0.7～1.0mg，必要时可肌注哌替啶（度冷丁）50mg。亦可口服硫酸镁，或试服大量食醋（每次60—90g）。驱虫最好在症状缓解后进行，驱虫剂以左旋咪唑、噻嘧啶、哌嗪等为好，甲苯达唑可引起蛔虫骚动，不宜单独应用。控制感染可选用抗菌药物。

蛔虫性肠梗阻大部分患者可采用内科疗法，达到解除梗阻，免于外科手术治疗。补充足量液体、纠正电解质失衡、放置胃肠减压管或饱和盐水低压灌肠等均可使用。疼痛缓解后可行驱虫治疗，以选用噻嘧啶、左旋咪唑为妥。此外尚可用氧气驱虫，可使蛔虫团迅速松解，并能使其麻痹排出，儿童每岁100～150ml，注入胃管内，治疗后给泻药一次。消化性溃疡和肠穿孔患者及胃肠曾有手术史者禁用。蛔虫性肠穿孔、腹膜炎一旦诊断确立，应早期行手术治疗。

幼虫移行症

幼虫移行症（larva migrans）系动物蠕虫的幼虫侵入人体后在组织中移行所致的疾病。由于人并非正常宿主，动物蠕虫在人体内一般不能发育成熟，但能在人体内长期移行，破坏组织，引起病变。根据主要病变部位不同，分为皮肤幼虫移行症与内脏幼虫移行症。

皮肤幼虫移行症

钩虫幼虫皮炎 又称匐行疹，系某些动物钩虫幼虫所引起，尤以寄生于猫、犬的巴西钩虫（Ancylostoma braziliense）最为常见，犬钩虫（Ancylostona caninum）次之。羊钩虫（Bunostomum trigonocephalum）、牛钩虫（B. phlebotomum）、狭头刺口钩虫（Uncinaria stenocephala）（上常宿主为犬）、棘腭口线虫（Gnathostoma spinigerum）（了常宿主为猫、犬）以及寄生于绵羊、山羊、牛、猪、浣熊等动物的类圆线虫（strongyloides spp）的幼虫皆可在人体造成匐行疹，但均甚少见。前述动物钩虫的感染性幼虫侵入人体皮肤数小时后入侵部位即发痒，出现红色丘疹，有时继以红肿和水泡形成。1～3d后幼虫在皮肤生发层与真皮之间以每日数毫米至数厘米的速度移行，形成红色蛇形皮疹，略高出皮肤表面，伴奇痒。匐行疹持续半月至数月。由搔抓引起的继发细菌性感染并不少见。巴西钩虫和犬钩虫偶可经血流移行至肺部，并在痰中发现。临床表现为轻咳和血中嗜酸粒细胞增多，不发热，X线检查可有短暂游走性肺部浸润。根据接触史和匐行疹即可作出诊断。预防措施为避免与

家畜粪便污染的土壤接触和定期给犬、猫驱虫。匐行疹可应用56～60℃热水热浸和热敷，或采用液氮、氯乙烷喷撒或二氧化碳+冰局部冰冻以杀死幼虫。噻苯达唑(噻苯咪唑)悬液(500mg/ml)局部涂抹，并敷以0.1%地塞米松油也具有杀虫、消炎止痒作用。左旋咪唑涂敷也有较好疗效。皮损扩散严重者可口服噻苯达唑，成人每次25mg/kg，每天2次，连续2d。皮损未愈者，3～7d后可重复一疗程。

血吸虫尾蚴性皮炎　血吸虫尾蚴性皮炎系动物血吸虫的尾蚴侵入人皮肤后引起。全世界动物血吸虫尾蚴能钻入人皮肤产生皮炎者达20种以上。中国流行的尾蚴性皮炎系毛毕吸虫和鸟毕吸虫的尾蚴所致，其终宿主分别为鸭、鹅和水牛、黄牛。人在水田工作受到感染，发病率可高达100%。人接触疫水后10余分钟，浸水部位有叮咬样刺痒感，0.5～1h后样区出现红色斑点，6～12h内成为丘疹，逐渐扩大，有些丘疹融合成块如荨麻疹样，周围皮肤红润、水肿。丘疹奇痒，搔后更为隆起。24～48h丘疹中央出现充血，某些丘疹形成疱疹，破裂后有渗液流出，后结痂，于3～7d自行消失。皮炎主要见于小腿、手及前臂。典型皮疹结合疫水接触史，诊断即可成立。感染后10～30h在痒处皮肤活检可发现尾蚴。预防措施与日本血吸虫者相同。皮炎初期用50～60℃热水反覆泡洗10～15min，可杀灭尾蚴。局部涂搽1%薄荷樟脑炉甘石洗剂或薄荷樟脑软膏止痒。瘙痒重者可口服苯海拉明、盐酸异丙嗪等。

内脏幼虫移行症

猪蛔虫幼虫移行症　人通过进食为猪蛔虫卵污染的番薯、胡萝卜等块根食物后，虫卵在小肠内孵出幼虫，穿过肠壁，侵入肝脏，移行至肺部，引起炎症和过敏反应。临床表现为刺激性咳嗽、胸闷及哮喘；重者伴呼吸困难和紫绀。两肺有哮鸣音及干湿啰音。X线检查肺门阴影增深和肺部浸润性阴影，血中嗜酸粒细胞显着增多。本病曾在浙江农村流行。治疗以对症疗法为主，应用解痉、镇咳等药物，有气急紫绀者予以吸氧，静脉滴注氢化可的松，疗程3～5d。病程约持续7～14d，预后良好。预防措施主要通过宣传教育，不生吃未经洗净的块根食物。

丝虫幼虫移行症　在印度和中国所见的"热带嗜酸粒细胞增多症"大多为犬恶丝虫(Dirofilaria immitis)等动物丝虫幼虫所致的肺部病变，临床表现为阵发性咳嗽和哮喘、游走性肺炎和嗜酸粒细胞显著增多。犬丝虫幼虫侵入人体后也可表现为皮下结节。乙胺嗪对本病有满意疗效。左旋咪唑隔日口服120mg，共服6次，可获得同样效果，且无重要副作用。

弓蛔虫幼虫移行症　为动物蛔虫幼虫在人体各脏器中移行所致的疾病，国外报道的内脏幼虫移行症多系指本病而言。犬弓蛔虫(Toxocara canis)为最常见的病原体，其次为猫弓蛔虫(T. cati)、狮弓蛔虫(T. leonina)等。动物粪便中的蛔虫卵污染土壤，如在地上爬行，有吮手指习惯的婴幼儿吞食后，即造成感染。本病呈世界性流行，中国有个别病例报告。虫卵被吞食后，幼虫在肠内逸出，穿透肠壁，进入血循环，在各脏器组织中引起多发性嗜酸性肉芽肿或脓肿。病变多见于肝，次为肺和脑，亦可累及心、肾、脾等以及视网膜。轻症病人可无症状，重者可有发热、腹痛、恶心、呕吐、肌肉关节痛、乏力、消瘦、抽搐、癫痫小发作等，肝肿大，有压痛，伴肝功能损害。累及视网膜者有视力减退。血中嗜酸粒细胞持续明显增高。血浆球蛋白亦显著增高。病程长达5～18个月，于幼虫死亡后自愈。儿童有肝肿大、压痛，伴嗜酸粒细胞和球蛋白增高，即应考虑本病可能。酶联试验灵敏度高，特异性强，有助于诊断，肝活检也可明确诊断。定期为犬、猫驱虫，注意儿童个人卫生为有效预防措施。噻苯咪唑对本病有一定疗效，每日2次，每次25mg/kg，7d为一疗程。

管圆线虫病　包括由寄生于太平洋地区鼠类肺动脉的广州管圆线虫(Angiostrongylus cantonesis)幼虫侵入人体后所致的嗜酸粒细胞性脑膜炎和鼠类哥斯达黎加管圆线虫(A. costavicensis)幼虫侵入人体后所致的嗜酸粒细胞性胃肠炎。广州管圆线虫的中间宿主有明虾、蟹、螺等，人通过生吃受染的虾、蟹等，未洗净的污染菜蔬或饮用污染的水而受感染。此幼虫移行症主要见于中国台湾、东南亚和太平洋岛屿。幼虫主要侵犯中枢神经系统，临床表现为严重头痛、脑膜刺激征、嗜睡、昏迷、视力减退，Ⅵ、Ⅶ脑神经瘫痪等。发热不常见，约半数病人可无神经异常征象。脑脊液细胞数常超过500×10^6/L，以嗜酸粒细胞为主，幼虫检出率为2.5%～10%。大多数病人自愈，病程数天至数月，病死率<0.5%。本病预防措施主要为不吃生虾、蟹等，菜蔬应洗净，注意饮水消毒。本病尚无特效疗法，噻苯达唑(噻苯咪唑)或肾上腺皮质激素皆可试用。嗜酸粒细胞胃肠炎流行于拉丁美洲，常误诊为阑尾炎，血中嗜酸粒细胞为11%～80%。

海异尖线虫病　海异尖线虫为寄生于海中哺乳动物(鲸等)的蠕虫。鲱、鳕等海鱼为中间宿主。人通过食生或半生受染海鱼而感染。幼虫钻入胃和小肠壁以及胃肠道外组织和腹腔、肠系膜、大网膜、腹壁等。临床表现为腹痛、呕吐、腹泻等，多出现于食鱼后2～20h内。应与阑尾炎、胃肠肿瘤等相鉴别。胃肠道症状结合饮食史可提示诊断，胃镜检出幼虫可确立诊断。本病主要流行于日本，预防措施为不食生海鱼。治疗以手术为主，尚少特效药。

曼氏裂头蚴病、棘颚口线虫病、斯氏狸殖吸虫病等均可引起幼虫移行症。

旋毛虫病

旋毛虫病(trichinosis)是由旋毛线虫引起的一种人畜共患的动物源性寄生虫病。主要传染源为猪，其次为犬、猫、鼠类和许多野生动物。人主要因生食或吃未煮熟

的含幼虫包囊的猪肉以及肉制品如香肠等而感染，人不直接传染人。主要症状有发热、胃肠道症状、肌痛、水肿和嗜酸粒细胞增多等。

本病遍布全球，以欧美的发病率最高，常见于温带。中国于1881年在福建厦门的猪体内发现旋毛虫后，1964年西藏首次报告人体旋毛虫病，近年来云南、西藏、河南、湖北、辽宁、黑龙江、福建、广东、广西、香港等地均有本病流行，其中仅云南省历年累计发病即有36起之多。近年各地调查，猪的感染率高低不一，在0.1%～50%之间，鼠的感染率和感染度亦较高较重。幼虫包囊对低温、熏烤、腌制、曝晒的耐受性高，不能将之杀死，包囊在腐肉中亦能存活2～3个月，79℃以上方能杀死。暴发流行与食生肉习惯有密切关系。

病原、发病机制和临床　人和动物吞食旋毛虫幼虫包囊后数小时内幼虫在十二指肠内脱囊逸出，钻入十二指肠粘膜，大多定居于肠绒毛基部上皮内，经四次蜕皮后发育为成虫，雌雄交配受精。雄虫多在交配后不久死亡，自肠腔排出。雌虫则继续发育并深入粘膜直至肠系膜淋巴结内寄生。肠粘膜局部可出现充血、水肿、出血甚至溃疡。故初期有肠道症状。感染后7d雌虫即可产幼虫，雌虫寿命1～2个月以上，可产幼虫1 500～2 000条。少数幼虫从肠腔排出，多数则侵入淋巴管和小静脉，随血流经肝、肺入体循环，散布全身各器官组织及体腔。在幼虫移行过程中可引起炎症反应，如急性动脉内膜炎、全身性血管炎和水肿。经过肺时可损害肺毛细血管，引起肺出血，甚至胸腔积液，心包、心内膜充血、水肿、间质性炎症，甚至心肌坏死。侵入中枢神经系统时可引致非化脓性脑膜脑炎和颅内压增高症。组织坏死、毒素吸收，可引起全身毒血症、嗜酸粒细胞明显增多等。重症患者可在感染后4～8周内死亡，只有到达横纹肌的幼虫能发育长大形成梭状包囊，幼虫经16d发育即具感染性。只有包囊幼虫被新的宿主吞食后才完成其生活史。幼虫在人体内6个月～2年内钙化。

潜伏期7—42d，平均为1～2周。根据病理变化和临床表现可分以下三期：

（1）侵入期（小肠期）：约半数病人于感染后1周内有恶心、呕吐、食欲减退、腹痛、腹泻、乏力、畏寒、发热等。腹痛以上腹和脐周为主，呈隐痛或烧灼感。腹泻日3～6次，稀便或水样便。无里急后重。本期持续1周左右。

（2）幼虫移行期（2～3周）：主要表现为发热（38～40℃）、肌痛、水肿和皮疹等。约80%以上的病人有发热，热型以弛张型为多，次为稽留型或不规则低热，热程持续2～4周，重者可达2个月，伴乏力、头痛、畏寒、出汗等。肌痛多与发热同时或继发热、水肿之后出现，为全身性，以腓肠肌和四肢为著，常呈强迫屈曲状，严重者累及咽喉肌，可引起咀嚼、吞咽和语言障碍、声音嘶哑等。并可累及心肌和中枢神经系统，导致心力衰竭和脑膜脑炎。水肿多从眼睑开始，渐扩展全面及四肢，重者波及全身，以下肢为重，可有腹水。部分患者可有皮疹，多与发热同时出现，好发于胸、背、下肢、上肢等部位。皮疹为多形性，可为斑丘疹、荨麻疹或猩红热样等，少数有色素沉着。皮疹出现率各地报告差别颇大，高者可达76%。除极重型病例外，血中嗜酸粒细胞常显著增多。

（3）包囊形成期（感染后1～2月）：全身症状减轻、发热消退，但肌肉酸痛、消瘦、乏力可持续较久。

重症患者呈恶液质、脱水虚脱、心肌炎、肺炎等而死亡。病死率可达3%～9%。

诊断依据　①病前1～2周进食生猪肉史。②临床特点：主要为发热、肌痛和水肿，初期可有胃肠道症状，血白细胞总数和嗜酸粒细胞显著增多等。③实验诊断：确诊有赖于病原检查和免疫学检查。发病2周后取腓肠肌或三角肌（或浮肿、肌痛最显著的部位）近肌腱处肌肉一小片活检查到幼虫或包囊即可确诊。肌肉活检受摘除组织局限性的限制，且在感染早期及轻度感染者往往不易检出幼虫，故免疫学检查有特殊意义。以旋毛虫幼虫作为抗原进行皮试，方法简便，灵敏性高，发病第2周后阳性率可达90%，可持续数年，但有假阳性和假阴性。血清学试验于感染后2～4周开始阳性，有皂土絮状试验、沉淀试验、胶乳凝集试验、对流免疫电泳、补体结合试验等，反应如由阴性转为阳性，或抗体效价4倍升高者尤有诊断价值。近年多开展较灵敏而特异的血清学检测方法如间接免疫荧光抗体试验、间接血凝试验、酶联免疫吸附试验等进行早期诊断。

本病需和食物中毒以及嗜酸粒细胞增多的疾病如风湿热、结节性多动脉周围炎、皮肌炎、钩端螺旋体病鉴别。流行病学资料对鉴别诊断有重要参考意义。

防治要点　不吃生的或未煮熟的猪肉及其他哺乳动物肉或肉制品为最简单而有效的预防措施。控制与管理传染源，改善养猪方法，提倡圈养，灭鼠，防止鼠粪污染猪圈，饲料煮熟以防猪感染，是根本的预防措施。严格执行肉食品卫生检验制度是切断传播途径的重要环节。

治疗以病原治疗为主，选用苯并咪唑类药物，该类药物对肠期未成熟型旋毛虫的效果优于成虫，对雌虫的效果优于雄虫。其作用机制为抑制延胡索酸还原酶或抑制糖原合成降低糖原含量。疗效取决于给药剂量和疗程。常用者有：①噻苯达唑（噻苯咪唑），剂量为日50mg/kg，分2次口服，疗程5～7d，必要时间隔数天后再予一疗程。本品副作用较大，可引起头晕、恶心、呕吐、腹部不适、皮疹等。现已作为替代药物。②甲苯达唑（甲苯咪唑），对幼虫有良好效果，对成虫前期效果优于成虫。剂量为100～150mg，每日3次，疗程7～10d。副作用轻。必要时可再予一疗程。③阿苯达唑（丙硫咪唑）和氟苯达唑（氟苯咪唑），对成虫和移行期幼虫优于成囊期，对肠内期治疗效果亦好。阿苯达唑剂量为日20～30mg/kg，3次分服，疗程10d；氟苯达唑日400～500mg，分3次服，疗程10d。以阿苯达唑为首选，副作用不明显。

症状明显、毒血症严重者应卧床休息，给予充分营养和水分。肌痛显著者予以止痛剂。对发热、水肿、肌痛明显或中枢神经系统受累时，可给予肾上腺皮质激素，心力衰竭者予以强心剂。

类圆线虫病

类圆线虫病（strongyloidiasis）是由粪类圆线虫（Strongyloides stercoralis）雌虫寄生人体小肠粘膜下层引起的疾病。人为唯一终宿主，主要临床表现为侵入处皮疹、移行期的肺炎以及成虫寄生小肠所致的胃肠道症状。本病分布广泛，多见于热带及亚热带地区。中国主要分布在长江以南地区，感染率多在5%以下。

病原、发病机制和临床　粪类圆线虫为兼性寄生虫，其生活史较复杂，包括体外自生世代和体内寄生世代。粪类圆线虫雌虫潜藏在十二指肠及空肠粘膜下层，排出薄壁虫卵，在肠粘膜内数小时即孵出杆状蚴。后者可在体内迅速发育为丝状蚴，钻入肠壁，侵入血循环，引起体内自身感染；或丝状蚴随粪便排出时，自肛周皮肤再次侵人，进入血循环，此为体外自身感染。此外杆状蚴亦可随大便排出，在土壤中经4次蜕皮发育为自由生活的成虫，环境适宜时自生世代发育可重复多次；如环境不适宜，杆状蚴蜕皮2次发育为具传染性的丝状蚴，通过皮肤或粘膜侵入人体开始寄生生活。

丝状蚴侵入人体皮肤时可引起出血点及痒感，幼虫经肺时可引起肺泡出血或肺炎。成虫侵入肠粘膜引起机械性刺激、慢性炎症，轻者肠炎呈卡他性和水肿性，重者呈溃疡性，溃疡可深及浆膜层，引起肠穿孔。感染重者可累及胃和结肠。慢性消耗性疾病和免疫缺损病人如恶性肿瘤、白血病、糖尿病、慢性肾病以及肾移植后接受长期肾上腺皮质激素等免疫抑制剂治疗者，常诱使丝状蚴播散至全身各器官，造成本病暴发性自身感染，可导致死亡。

丝状蚴侵入皮肤时可引起局部水肿充血、抓痒和斑丘疹。感染后3～4d幼虫移行至肺时，可引起刺激性干咳、气促、咯血等。重症患者可发生支气管肺炎，痰中可查到幼虫，常伴有显著的嗜酸粒细胞增多症。成虫寄生小肠可引起上腹痛，在中线偏右处有持续钝痛，有如溃疡病，感染严重者有腹泻，可与便秘交替，大便含有粘液，少数可有恶心呕吐。重者可出现麻痹性肠梗阻、电解质紊乱、脱水、休克等。虫体寄生结肠时，则症状类似溃疡性结肠炎。

粪类圆线虫感染在健康人可不引起任何症状，或仅引起轻微的腹痛、腹泻等，但此种感染有潜在的危险性，在夹杂肠憩室、巨结肠、肠套叠、肠麻痹等时，可使肠蠕动减弱，影响幼虫的排出，有利于杆状蚴在肠腔内转变为感染期蚴，增加自身感染的机会；在慢性疾病、营养不良或应用免疫抑制药物治疗时，体内杆状蚴可迅速发育为具有侵袭力的丝状蚴，引起重度自身感染（可为全身播散性），甚至因休克或呼吸衰竭而死亡。

急性期常有嗜酸粒细胞增多（可达30%以上），但重症播散型感染患者可不增多或减少。血清IgE值常增高。

诊断依据　凡在流行区有土壤接触史，并有上腹痛、腹泻、粘液便、血中嗜酸粒细胞增多者，应考虑本病的可能。确诊有赖于粪便或十二指肠液中找到杆状蚴和丝状蚴，病人水泻时粪便中也可查到虫卵。粪类圆线虫的虫卵不易与钩虫卵鉴别，可孵出幼虫后进行鉴别。播散性重型患者的气管、支气管吸出液、痰液、尿液、脑脊液和腹水等中有时也可找到粪类圆线虫幼虫。以幼虫冰冻切片作抗原，作免疫荧光抗体检测，阳性率可在90%以上。以鼠类圆线虫作为抗原亦可进行酶联免疫吸附试验（ELISA）。以鼠类圆线虫的脱脂浸液作皮内试验，阳性率亦在90%以上。

防治要点　预防原则与钩虫病同。除加强粪便管理和个人防护外，尚须避免发生自身感染。在应用免疫抑制药物治疗前，应作粪便常规检查，如发现有杆状蚴，应先予驱虫根治。在高度流行区可考虑群众性服药防治。

病原治疗可采用下列药物：①噻苯达唑（噻苯咪唑），为首先被采用的药物，一般用25mg/kg，每日2次，单次剂量不超过1.5g，连服2～3d；重型或有并发症者，疗程应适当延长（5～7d），或重复2～3个疗程。本品主要以羟化代谢物形式由肾脏排出，有肾功能衰竭者需严密监测血药浓度。本品的副作用发生率较高为其缺点，常见者有头晕、恶心、呕吐、皮疹等，偶或出现心理异常、意识障碍、低血压、血清丙氨酸转氨酶值升高、粒细胞减少等。多数病人有一种以上的副作用，但副作用严重者不到10%。本品代谢迅速，原药及其羟化代谢物的半衰期分别为1.2±0.2h和1.7±0.3h，但肾衰者代谢产物血浓度可高9倍，并可引起精神异常。因此除病情严重者外，疗程以3～4d为宜。②阿苯达唑（丙硫咪唑）和噻苯达唑：阿苯达唑的剂量为每日6 mg/kg，连服3d；噻苯达唑为5mg/kg顿服，阿苯达唑副作用较噻苯达唑为轻，对心血管系、肝肾功能无影响，少数病人可有腹痛、头痛、眩晕、恶心、呕吐、腹泻等，历时短暂。必要时间隔2周后可重复一疗程。治愈率为73%～95%。③其他：甲苯达唑、氟苯达唑等也能改善症状，但治愈率较低。

对重症患者除及时应用杀虫药物外，尚须积极对症治疗，如抗休克，纠正水、电解质紊乱，防治呼吸衰竭等，有营养不良、贫血、水肿或脱水者应酌予输血、输液等。在驱虫前，忌用免疫抑制剂以防自身感染和感染扩散。

蛲虫病

蛲虫病（enterobiasis）为常见的寄生虫病，虫体乳白色，线状，长约1 cm。雌雄虫交配后，雄虫死亡，妊娠雌虫在肠腔内移行，于夜间宿主睡眠时至肛门外产卵，排卵

后雌虫大多死亡。虫卵在6h内发育成含幼虫的感染虫卵。通过下述方式进入人体:①肛门—手—口直接接触。②接触沾有虫卵的用具间接传入宿主口中。③虫卵随尘埃飞扬被人吸入经鼻咽进入消化道。感染率一般城市高于农村,儿童高于成人,集体幼托机构尤高。蛲虫寄生于人体盲肠、结肠及直肠等处,异位侵袭常见部位为泌尿系统和女性生殖道,偶可侵入腹腔、盆腔、肠壁等处形成肉芽肿损害。

主要症状为蛲虫钻出肛门时引起局部瘙痒,肛周皮肤炎症或湿疹,称蛲虫皮炎,因奇痒可影响睡眠,患者可有烦躁不安、夜啼、夜间磨牙,因蛲虫对肠壁产生机械性刺激致纳呆、恶心、呕吐、腹痛等。异位侵袭可引起相应症状,如尿频、尿痛、遗尿,亦可引起阴道炎、阑尾炎等。确诊依据患者入睡或夜啼时肛门皱襞及会阴处找到成虫或用透明纸擦拭法检查发现虫卵。

蛲虫寿命短,如无重复感染,不治亦可自愈。故应以预防为主。培养良好的卫生习惯,饭前便后洗手,不吸吮手指,小儿宜穿满裆裤,勤换勤晒被褥衣裤,玩具、家具暴晒6~8h,集体儿童机构可用紫外线消毒。

治疗 主要药物为 ①氧苯达唑:每日100mg,顿服,连服2d。②恩波维铵(扑蛲灵):口服5~7.5mg/kg,睡前一次顿服,儿童最大量不超过150mg,成人不超过250mg。③阿苯达唑(肠虫清):400mg(2片),一次顿服,3岁以下小儿不用。局部治疗可用蛲虫膏(含10%百部及1%雄黄),睡前涂擦在肛门周围,有杀虫效果。

毛细线虫病

毛细线虫病(capillariasis)由毛细线虫引起。与人类有关的有寄生于肝脏的肝毛细线虫(Capillaria hepatica)及寄生于肠道的菲律宾毛细线虫(C. philippinensis)分别引起肝毛细线虫病及菲律宾毛细线虫病。本病发现于世界各地,美国、墨西哥、巴西、印度、土耳其、南非等均有病例报告。贮存宿主以家鼠的感染率最高,可达48%~90%。家畜中则以猪、猫、犬感染较多。中国鼠类感染亦较普遍。病人多为1~7岁儿童,由食物污染所致。

病原、发病机制和临床 肝毛细线虫、成虫寄生于鼠的肝脏,还可寄生于40余种食肉类、啮齿类、有蹄类和灵长类动物,包括人。雌虫产卵于肝组织中,卵不能被排出宿主体外,也不能发育至感染期,故如吞食含有虫卵的肝不致感染,但肝被消化后虫卵可随动物粪便排出。虫卵在有氧的泥土中,经1~2个月发育为感染性卵。终宿主因吞食感染性虫卵而受感染。幼虫在肠中孵出,钻入肠壁,经门脉血流入肝,约经4周成熟。雄虫交配后即死去,雌虫在肝内产卵,数周后死去。

雌虫在肝内移行、产卵,致肝脏肿大、充血,间有瘢痕组织肉芽肿,虫卵周围有嗜酸粒细胞、淋巴细胞、浆细胞,有时有多核巨细胞浸润,或有结缔组织包绕。炎症过程可引起肝细胞坏死。虫卵常在门脉区,也可侵入脾、肺,引起脾肿大以及支气管肺炎伴肉芽肿。

临床表现可有肝脾肿大、肺炎、发热,便秘、腹胀,有时有腹水、营养不良等。并可出现贫血、白细胞增多、嗜酸粒细胞可高达56%~85%。

诊断依据 诊断较为困难,大多数病例系在尸检时查出,亦有在肝活检时发现。临床上须与肝脏疾病作鉴别。在粪便中查出虫卵,多因食入含卵的动物肝脏所致的假性寄生,并非真的感染。

防治要点 本病无特效治疗,曾有用地噻宁(dithiazanine)治疗可使症状改善,但其毒性较大,宜慎用。预防应注意灭鼠,不乱扔死鼠,以免卵在泥土中发育。感染性虫卵在外界可存活半年,蝇类可传播此虫卵,故须注意饮食卫生和灭蝇。

菲律宾毛细线虫体很小,成虫寄生于人的小肠,尤其是空肠内,可钻入肠粘膜,或回至肠腔内寄生,产生的虫卵或幼虫随宿主粪便排出。感染方式未明。将虫卵喂塘鳢、双迹鱼和天竺鲷等淡水鱼,虫卵可在其肠中孵出,经3周发育至感染性幼虫,用以感染猴类获得成虫。

本病系1963年在菲律宾人体发现,至今未查明其贮存宿主。1967年菲律宾吕宋岛曾发生暴发流行,造成数百人死亡。泰国和中国台湾也曾发现本病。

成虫可反覆出入肠粘膜和肠壁,致肠壁损伤,引起吸收不良、剧烈的腹泻以及腹痛、腹胀、消瘦、食欲不振、呕吐等,甚至有因电解质紊乱导致休克、死亡者。未经治疗的病人,病死率较高。症状可复发,有的患病后3年还有症状出现。

重感染者粪便中检获成虫、幼虫或虫卵即可确诊。

甲苯达唑(甲苯咪唑)或噻苯达唑(噻苯咪唑)是治疗本病的特效药。由于传染源和感染方式尚未查明,预防未尽满意。

吸吮线虫病

结膜吸吮线虫属吸吮科,成虫寄生于人眼结膜囊内引起吸吮线虫病(thelaziasis)。

结膜吸吮线虫成虫线头状,淡白色,半透明。尾部弯曲如钩,虫体表皮均作叠瓦状环形皱折,锐缘向后,侧面呈锯齿状,尤以虫体前段更为显著。虫体两端略细。前端顶部有漏斗状口,无唇。

卵存在于宿主的眼分泌物中,随中间宿主家蝇舐食眼分泌物而进入蝇体。幼虫在蝇体内经蜕皮发育为感染期幼虫。此时,当家蝇再吸吮终宿主眼分泌物时,感染期幼虫即自蝇口器逸出进入结膜囊内,约1个月后,发育为成虫。成虫寿命至少1年。终宿主主要为家犬,其次为家猫。人仅偶受感染。

中国各地均有犬、猫感染此虫。河北、河南、福建、贵

州、湖北、湖南、安徽、四川、山东等省有病例报告。巴基斯坦、印度、孟加拉、泰国、缅甸、日本、朝鲜、前苏联也有本病存在。

虫体在眼结膜囊内活动时，其表皮的叠瓦状环形皱折结构对结膜和眼球的摩擦及其口囊对结膜的吸吮，引起结膜炎症和继发感染。由于眼痒和眼分泌物增多，使患者不断揉眼，更加重对结膜甚至角膜的损害。曾报道成虫侵入人眼前房、眼睑脓肿和眼睑乳头状瘤内。

结膜吸吮线虫病的症状有眼内异物感、眼痒、眼痛、流泪、分泌物增多、结膜充血、结膜下出血、结膜微溃疡形成及继发性感染等。如感染较久，可使角膜混浊或结疤。成人因眼痒而揉眼时，常可自行揉出虫体。婴幼儿则常因眼痒、眼痛等结膜炎症刺激而夜啼，影响睡眠。虫体若侵入眼前房，患者感眼内有丝状物上下移动。

诊断方法为仔细检查上、下结膜囊，有无活动的虫体。取眼分泌物镜检有降落伞状的虫卵，亦可确诊，但检出率较低。

虫体寄生于结膜囊内时，应与曼氏叠宫绦虫裂头蚴、羊狂蝇幼虫及其他眼蝇蛆病等相鉴别。虫体若寄生于眼前房，应与班氏丝虫成虫或微丝蚴、马来丝虫微丝蚴、棘颚口线虫幼虫、狗（或猫）弓蛔虫幼虫等的感染相鉴别。

治疗可用0.5%～1.0%丁卡因（地卡因）麻醉，翻开眼睑，彻底检查全部结膜囊，取出虫体。结膜炎症应予对症治疗。若寄生于眼前房内，应手术取虫。预防主要为搞好环境卫生，防制家蝇孳生。

筒线虫病

筒线虫病（gongylonemiasis）由美丽筒线虫引起，主要寄生于反刍动物的口腔及食管粘膜下组织，偶可寄生于人的口腔。

筒线虫的终宿主为山羊、绵羊、牛等反刍动物及猪、马、骆驼、驴等，人及野生动物鼠、猴、熊、刺猬、豪猪等为偶然宿主。虫卵随宿主粪便排出体外，被中间宿主金龟子、蜚蠊、螳螂或蝗虫等吞食后，在其消化道内孵出幼虫，穿过肠壁进入血腔，蜕皮2次，形成囊状的感染期幼虫。人因误食中间宿主或饮用污染囊状幼虫的水而感染，幼虫在胃或十二指肠处从囊内逸出，立即钻入胃或肠的粘膜内，移行至食管、口腔粘膜下组织，发育为成虫。成虫寿命约5年。人体感染有意大利、保加利亚、前苏联、新西兰、印度、斯里兰卡及中国均有报告。

成虫寄生于人体口腔的舌下、牙龈、上唇、下唇、软腭、硬腭、扁桃体和食管的粘膜下组织。寄生的虫数一般仅1条或数条。虫体可在粘膜下疏松的结缔组织内到处钻动，因此在同一病例的寄生部位常不固定。病人常可用舌舐到由虫体引起的弯曲、线状粘膜隆起及蠕动的虫体。局部可有刺痒、肿胀、轻微疼痛、虫体蠕动感，有时出现舌或下唇麻木、僵硬以及食欲不振、恶心、胃部不适或神经过敏等症状。检查时在口腔粘膜下可见由虫体及其所引起的水泡或血疱、出血、急性粘膜炎症。较严重者可有斑纹出血、慢性粘膜炎症、溃疡以及上皮增厚角化。血中嗜酸粒细胞增多。

用消毒针挑破病变粘膜时，虫体可自行从破损处逸出。确诊依赖于显微镜下观察虫体，或取局部虫体压片检查虫卵。

虫体取出后症状很快消失，故无需化学药物治疗。预防在于不误食昆虫，不饮生水及消灭蜚蠊等。

龙线虫病

龙线虫病（dracunculosis）是麦地那龙线虫（Dracunculus medinensis）引起，该虫又称几内亚虫（Guinea worm）或麦地那虫（Medina worm），寄生于人体结缔组织和皮下组织。

本病多见于热带、亚热带地区，分布于南亚、西亚及非洲的许多国家和地区，包括印度、巴基斯坦、阿富汗、伊朗、埃及、苏丹、乍得、乌干达、毛里塔尼亚、塞内加尔、上沃尔特、加纳、多哥、贝宁、尼日利亚、喀麦隆、红海沿岸的阿拉伯国家及前苏联东南部等。

病原、发病机制和临床 雌虫长70～800mm，寄生在皮下组织，并引起溃疡，当人接触水时，虫头即可自溃疡内伸出，释出大量幼虫入水，幼虫被水中的剑水蚤吞食后，在适宜水温中于体内蜕皮2次，即发育为感染期幼虫。当人喝生水时，含有感染期幼虫的剑水蚤随饮水入胃，在十二指肠内被消化后，幼虫穿出小肠壁，经过淋巴系统到达腹膜后疏松结缔组织，经8～12个月发育为成虫，移行皮下。含感染期幼虫的剑水蚤有时也可随水侵入阴道而感染，但此种感染方式少见。

人是麦地那龙线虫的主要传染源，动物如犬、马、牛、猴、狼、豹、鼬、狒狒及狐、浣熊、貂等有自然感染的报告。中国仅有犬感染麦地那龙线虫的报道，但动物贮存宿主对本病的传播流行并不重要。

本病的流行与当地居民饮食用生水的习惯和不当的供水方法有密切关系。在流行区供水的露天水塘、贮水槽、阶梯式水井中，常有剑水蚤。当地居民取水时，常赤裸腿脚浸入水中，雌虫由下肢溃疡处伸出、释出幼虫，水中剑水蚤被感染。人饮含有感染期幼虫的剑水蚤的生水后可受染。在干旱季节井塘中水量减少，剑水蚤大量集中，较雨季时井塘水满时感染机会更多。在印度、西南亚等地居民，遵照宗教传统习俗，在进行洗礼、沐浴、漱口时，也易感染，且可重复感染。

本病潜伏期8～12个月。幼虫在穿过肠道粘膜，移行至深部体腔组织进行发育时，无明显病理变化，也无临床症状。当受孕雌虫开始移行至皮下时，即出现变态反应，包括全身荨麻疹、发热、红斑、瘙痒、气喘、呼吸困难、眩晕、嗜酸粒细胞增多等。在虫体头部附近处的皮肤发生

局部损害，成虫可在下肢或背、颈部皮下出现，尤以小腿及足部为最多。皮损初为红色、瘙痒的丘疹，数小时后形成水疱，内含混浊或黄色血清样液体，液内多为嗜酸粒细胞、单核细胞和中性粒细胞，并有较多幼虫。水疱破裂后，液体流出，全身症状缓解，皮肤红肿糜烂形成表浅溃疡。虫头可自溃疡处伸出，释出幼虫。虫头露出的溃疡周围组织红肿变硬并有压痛，即使无继发感染，行动每感困难。继发感染可引起脓肿、蜂窝织炎、关节炎、滑膜炎、附睾炎、睾丸炎，并可形成慢性溃疡或瘘管等。有的未能发育成熟或在人体移行过程中虫体可被吸收或部分钙化。虫体如在组织内破裂，则可引起脓肿或蜂窝织炎，常有全身症状，并可导致纤维性关节强硬或肌腱挛缩。成虫偶可侵入心包、硬膜外及眼结膜，产生脓肿。

诊断依据　诊断主要根据临床症状，在皮下看到或扪及弯曲的虫体，在皮肤破溃处见虫头或部分虫体已露出皮外，即可确诊。在溃疡处取渗出液或冲洗出深部脓液，有时可查见幼虫。对隐性感染者可试用间接荧光抗体试验。X线检查可见组织中钙化虫体。

防治要点　治疗药物有：1 尼立达唑（硝噻咪）：每天25mg/kg，分2次口服，连续10d。服药后再用牵引法易抽出成虫。(2)噻苯达唑（噻苯咪唑）：每天50mg/kg，分2次服，连续3d。重症者隔1周可重复治疗。3)甲硝唑：每天400mg，2次分服，连续10～20d。4 甲苯达唑（甲苯咪唑）：每人800mg，4次分服，连续6d，可重复治疗。5 疑有感染未显症状者，可服大剂量乙胺嗪（海群生），有预防作用。

一般变态反应可口服抗组胺药物或皮下注射肾上腺素，水疱局部可用2～5％氨可的松乳膏涂擦。传统的成虫牵引法目前在印度、西南亚各地仍被采用，即在患部经湿冷敷后，将虫体缠绕于小棍上，慢慢缠抽。如不慎将虫体断裂，可引起严重炎症。成虫在皮下已能看见者，局麻后可行手术摘出。

预防措施包括不饮用生水或未过滤的水；改善供水条件，如修建机井或使应自来水；教育群众不要赤足在阶梯式水井或露天水塘中汲取饮水。此外，用1%双硫磷溶粒撒于水塘中，可杀灭剑水蚤，在传播季节，可每隔4周进行一次。

血管圆线虫病

血管圆线虫病（angiostrongyliasis）可由广州血管圆线虫（A. cantonensis）和哥斯达黎加血管圆线虫（A. costaricensis）引起，两虫均寄生于鼠类，偶可感染人。本病分布于亚洲及太平洋地区，如泰国、中国的台湾省、南太平洋岛屿、越南、马来西亚、印度尼西亚、菲律宾和日本的冲绳岛等。人体感染共2000余例。

广州血管圆线虫病　广州血管圆线虫首先于1935年在广州褐家鼠和黑家鼠的细支气管和心脏中发现，以后世界各地先后发现黑家鼠屋顶鼠亚种、缅鼠及板齿鼠等也有自然感染。1944年在中国台湾省发现第1例人体感染。

成虫寄生于鼠的肺动脉。雌虫产卵于肺动脉，并在肺内孵出第1期幼虫。幼虫向上移行至气管，然后经食管进入肠，随粪便排出。第1期幼虫在中间宿主——软体动物（如蛞蝓、螺或蜗牛等）体内发育，约经2周蜕皮2次成为第3期幼虫。

人受感染是由于生食中间宿主或转续宿主动物。后者包括鱼、肉桥类、爬行类等。偶有因生食带有第3期幼虫的蔬菜如莴苣或通过皮肤接触而感染。第3期幼虫被鼠或人吞食后，移行至脑，经4周发育后移行至肺动脉。经2周或更长的时间开始产卵。幼虫移行时可在中枢神经系统、脑膜和眼内发育成熟。在眼内成虫多见于前房，视网膜中也有发现。

脑组织病变乃为幼虫移行所致的组织损害和死虫引起的肉芽肿炎症反应。在脑、脑膜、脊髓、血管周围间隙或血管可发现虫体。幼虫移行通道有变性脑组织碎片，并见大、小单核细胞等。死虫引起的肉芽肿内有残余虫体，包埋在坏死的碎片中，周围有大量嗜酸粒细胞、淋巴细胞、浆细胞、巨噬细胞聚集，内有夏-雷晶体。肺偶受累及，表现为肺出血和支气管肺炎，并可发现虫体。

人感染后约1～3周出现嗜酸粒细胞脑膜脑炎症。90%的病例有严重头痛，呈劈裂样痛、跳痛或钝痛，开始为间歇性，以后渐趋频繁。头痛部位大多在枕部和双颞，有颈项强直、呕吐，可有低热。少数病人表现精神失常、感觉异常和脑神经病变。面瘫常为单侧。抽搐、瘫痪、昏迷仅见于少数严重病例。大多数病人血嗜酸粒细胞高于10%。脑脊液压力升高，白细胞数500～2000×10^6/L，其中嗜酸粒细胞占21%～70%，有的高达90%以上。16%的病例视力显著减退，复视或视野异常者占1%，出血和视网膜剥离为严重并发症，个别病例眼底检查有黄斑水肿。

流行区内有生食上述中间宿主或转续宿主动物史，发生脑膜炎或脑膜脑炎伴发热、精神失常或感觉异常、眼底症状，血或脑脊液嗜酸粒细胞增多等者，应考虑本病可能。确诊有赖于脑脊液或眼前房内发现虫体。免疫学试验有助于鉴别中枢神经系统疾患。须排除其感染性、肿瘤或其他寄生虫引起的中枢神经系统或眼部疾病。

本病早期侵入期可用噻苯达唑治疗。大多数病例每周1次腰椎穿刺放液可控制头痛；成虫寄生于眼前房者需取出虫体。预防本病在于不食生的或未煮熟的中间宿主或转续宿主动物，生食蔬菜必须洗净。流行地区应注意灭鼠。

哥斯达黎加血管圆线虫病　哥斯达黎加血管圆线虫的形态与广州血管圆线虫相似，成虫寄生于刚毛棉鼠、黑家鼠、巴拿马棘小囊鼠和侏稻鼠的肠系膜动脉及其在肠壁中的分支，第1期幼虫随粪便排出，如被中间宿主复套

蚯蚓吞食，在其体内发育成第3期幼虫。第3期幼虫如被鼠或人食入，迅速移向回盲部，侵入肠壁、肠系膜和腹腔的淋巴室，约于第10d移行至寄生部位。第18d开始产卵。第1期幼虫孵出后钻入肠腔。鼠感染后24d可于粪便中检出幼虫。病人粪便中未发现过幼虫。

人体感染已发现100多例，人多在哥斯达黎加，从墨西哥到巴西均有发现，主要见于儿童，成人偶受感染，病变大多局限在阑尾，少数见于回肠末段、升结肠前部，以及这些部位的淋巴结。病变肠壁增厚、变硬，具有浅黄色、粟粒状肉芽肿。临床上主要有右髂窝和下腹痛、高热、厌食等症状，部分病人有呕吐，易误诊为阑尾炎。有时表现为腹内包块，可误诊为肿瘤。偶可因肠梗阻致死。血中白细胞增多，(10～50)×10⁹/L，嗜酸粒细胞占11%～82%。诊断根据症状和嗜酸粒细胞增多而作活组织检查或经手术自视回盲部肠系膜动脉中有无成虫寄生。治疗采取外科手术。

膨结线虫病

肾膨结线虫，寄生于多种哺乳动物的肾脏或腹腔内，偶可寄生于人，引起膨结线虫病(dioctophymiasis)。

肾膨结线虫系寄生线虫中最大的一种。中国发现的成虫，以狗体的为最大。

成虫主要寄生于食肉目动物的肾脏内，尤以右侧为常见，甚少侵及双侧。亦可寄生于腹腔，亦多在右侧。人体寄生的均在肾内。虫卵随宿主尿排出体外。在水温25～30℃时1个月可发育为感染性卵，如卵被第一中间宿主，寄生于蝲蛄的蛭形蚓科的环节动物食入，在其体内孵出具口刺的幼虫，穿出肠壁，在组织内经10d发育为第2期幼虫。第2期幼虫如被第二中间宿主鱼所食，则移入鱼的肝脏或肠系膜发育成包囊。受感染的鱼，在美洲为鲇类，如被终宿主食下，则幼虫自十二指肠的第一弯处钻出，经腹腔进入肾脏。有的动物(如水貂)的十二指肠，正好靠近右肾，幼虫可就近钻入，故右肾感染较多见。有的动物(如狗)，肾脏离十二指肠较远，幼虫穿过十二指肠后，常落入腹腔，则腹腔感染较多见。肾膨结线虫的终宿主主要为鼬科及犬科食肉兽，但在牛、马、猪亦有记载。

在中国已记录了江苏南京(犬)，上海(黄鼬)，吉林长春(犬)，延吉(犬、海豹)，云南大理(褐家鼠)，浙江镇海(饲养的美洲水貂)。人丁感染在湖北宜昌地区曾报告4例，随尿自然排出虫体共5条。

寄生于肾盂的成虫，尽管数目不多，由于虫体较大，压迫肾组织，造成肾实质坏死，加之成虫的取食活动，也使肾组织逐渐遭到破坏，最后可使受损的肾仅存肾包膜，内含虫体及脓性物质。本病早期可出现肾绞痛、脓尿及血尿。晚期当肾功能受严重损害时，甚至可发生尿毒症。有时虫体可从尿道排出。另侧未被寄生的肾脏则由于代偿而增大。

诊断依据从尿中检出虫卵，但如成虫寄生在腹腔或仅有雄虫，则尿中无虫卵。有时X线检查可见虫体。

治疗可采用外科手术摘出成虫。

预防应注意不吃生的或未熟的鱼。

毛圆线虫病

毛圆线虫病(trichostrongylosis)由毛圆线虫属引起，该虫为细小线虫，其长度很少超过7 mm，寄生于草食动物、啮齿动物、鸟和人。寄生于人的胃和十二指肠，可引起贫血、腹痛等症状。

动物感染很普遍，人体感染多见于亚洲和前苏联。散发的感染发生在饲养牛、羊的国家，包括中东、印度、东南亚部分地区和远东。已证实寄生于人体的毛圆线虫有7种：即东方毛圆线虫、短毛圆线虫、蛇形毛圆线虫、突尾毛圆线虫、艾氏毛圆线虫、透明毛圆线虫、斯氏毛圆线虫。前2种主要寄生人体，后5种主要寄生于动物，偶而感染人体。中国已发现东方毛圆线虫、蛇形毛圆线虫、突尾毛圆线虫和艾氏毛圆线虫，但仅东方毛圆线虫和蛇形毛圆线虫有人体感染记录。

东方毛圆线虫病 由东方毛圆线虫所致，成虫寄生于人或动物的胃下部与十二指肠，偶寄生于空肠。卵随宿主粪便排至外界，在温暖潮湿的环境中，24h内孵出幼虫。幼虫经蜕皮2次，约需96h发育为感染性幼虫。感染性幼虫被人或动物食入后，在其消化道内进行第3次蜕皮，然后侵入胃、十二指肠粘膜发育，约经4d，自粘膜逸出，经第4次蜕皮后，以前端插入肠粘膜固着于肠壁，发育为成虫。也可以经皮肤感染，但以经口感染为主。

东方毛圆线虫病曾在中国华中、华南和台湾各地发现。四川的潼南、铜梁、合川县感染率较高，动物感染见于绵羊和骆驼。

轻度感染无症状或症状不明显。感染严重则可出现贫血，腹痛似较钩虫病显著。嗜酸粒细胞略增多，常在10%以下。

诊断依据为粪便中查到虫卵，需注意与钩虫卵鉴别。

治疗同钩虫病(见"钩虫病"条)。

预防主要为注意个人饮食卫生。

蛇形毛圆线虫病 由蛇形毛圆线虫引起，该虫的生活史与东方毛圆线虫相似。幼虫经口进入宿主，在肠内发育为成虫。成虫寄生于多种动物的小肠或皱胃。中国各地的绵羊、山羊感染普遍，其他如黄牛、黄羊、驼鹿、家兔、双峰驼、狍和赤腹松鼠亦曾发现感染。人体感染见于四川潼南、铜梁、合川等地。

诊断、治疗、预防均同东方毛圆线虫病。

突尾毛圆线虫病 由突尾毛圆线虫引起，成虫寄生于多种动物体内，人体感染见于北非及前苏联的亚美尼亚和西伯利亚等地。在中国寄生于绵羊、山羊、瞪羚和双峰驼的皱胃、小肠和胰，盘羊的小肠和狍的皱胃，尚无人

体感染的报告。

致病及防治均同东方毛圆线虫。

艾氏毛圆线虫病 由艾氏毛圆线虫引起，成虫寄生于多种动物体内。人体感染见于前苏联的亚美尼亚、西伯利亚以及毛里求斯。在中国寄生于绵羊、山羊、黄牛、马和驴的皱胃、胃、小肠，尚未发现人体感染。

腭口线虫病

腭口线虫病(gnathostomiasis)由棘腭口线虫(Gnathostoma spinigerum)引起，成虫寄生于猫和狗，其第3期幼虫偶可寄生于人体的深层或肌肉，形成游走性肿块、脓肿。除棘腭口线虫外，猪腭口线虫(G.hispidum)也偶可寄生于人。中国的家猪常有此虫寄生，人体感染仅广东发现1例。

本病流行于东南亚地区，如泰国、日本、缅甸、印度、马来西亚、越南及中国，以泰国及日本流行最严重，中国共发现数例。

病原、发病机制和临床 受精卵随终宿主的粪便排出，进入水后孵出幼虫，在水中被第一中间宿主剑水蚤吞食，经7—10d发育为第2期幼虫。受感染的剑水蚤被第二中间宿主淡水鱼以及蝌蚪、蟹、蛙及蛇等吞食后，幼虫逸出，经胃壁进入肌肉，发育成第3期幼虫。该幼虫经1—2个月后被纤维膜包围成囊。囊的直径约1mm，肉眼可见。此外，甲壳类、猛淡水鱼类、两栖类、爬虫类、鸟类和哺乳类动物可为其转续宿主，当这些动物吞食第二中间宿主体内的第3期幼虫后，幼虫又可在其皮下组织或肌肉中重新成囊。第三期幼虫的生活力很强，能更换多个转续宿主而仍存活。第3期幼虫在70℃下5min可被杀死。

第二中间宿主淡水鱼等若被终宿主猫或犬吞食，第3期幼虫在胃中脱囊，穿过胃壁或肠壁进入腹腔，最后到达肝脏。发育至一定程度后离开肝脏，在腹膜、胸膜或肌肉下移行过程中发育为成虫。成虫沿胃的腹膜面钻入胃壁，到达粘膜下，向胃腔突出形成瘤状物，其中有一小孔，虫卵可自小孔排出。终宿主在感染约100d后，粪便中出现虫卵。成虫可存活约10年。

传染源为猫和犬。在中国最重要的第二中间宿主是鳜鱼，在日本是乌鱼，在泰国，鸡、鸭在流行病学上也很重要。

人由于吃生的或未煮熟的含第3期幼虫的鱼或转续宿主动物的肉而被感染。人并非本虫的适宜宿主。除个别例外，人体感染所见均为第3期幼虫。引起的病变分两型：①形成脓肿或以脓肿为中心的硬结，常见于腹、胸、颈、面、咽、腋下、耳、额、手指的皮下组织及眼前房、眼眶、脑等部位。②幼虫在表皮与真皮之间产生匐行疹或迁移性肿块。病灶局部有大量嗜酸粒细胞、浆细胞、中性粒细胞和单核细胞浸润。幼虫在肝内也能造成不同程度的病变，损伤肝组织，引起出血、肉芽肿和瘢痕形成及肝功能损害。虫体的食管腺分泌乙酰胆碱样物质，具有透明质酸酶和蛋白水解酶的作用，能使组织坏死、出血和水肿。

潜伏期3—4d，也有长达2年余，取决于幼虫通过胃壁或肠壁经肝到达肌肉或皮肤所需时间。可有腹痛、食欲减退、呕吐、发热等前驱症状。皮肤损害出现后，上述症状即消失。早期皮肤症状的特点是间歇发生界限清晰的肿块，常见于躯干，特别是腹部，时隐时现，持续2d—1周。肿块可达拳头至手掌大，微红，有时有热，伴瘙痒或皮疹，幼虫移行至重要脏器如眼、脑、咽及泌尿系统可产生严重后果。血中白细胞和嗜酸粒细胞大多增高。

诊断依据 有上述症状，结合有生食或半生食淡水鱼、蛙、蛇等史及血中嗜酸粒细胞增高等应考虑本病，确诊需自病变组织中发现第3期幼虫。以成虫抗原作皮内试验，感染后2周即出现阳性反应。取出虫体后133—138d，皮试即转阴。本病需与痈或其他局部细菌感染鉴别。其引起的匐行疹需与钩虫幼虫所致的幼虫移行症和皮肤蝇蛆病区别。

防治要点 应注意不吃生的或未煮熟的鱼或其他肉类。治疗一般应采用外科手术摘除。但有时不易切到，亦可采用噻苯达唑(噻苯咪唑)、阿苯达唑或乙胺嗪(海群生)治疗。

血矛线虫病

捻转血矛线虫(Haemonchus contortus)属于毛圆线虫科，血矛线虫属。成虫寄生于绵羊、山羊、牛和许多种野生反刍动物的皱胃内，分布遍及全世界。中国动物感染普遍。人体感染偶见于巴西和澳大利亚。成虫细长，粉红色，具有不发达的口囊。口囊内背侧有一角质矛状小齿，称咽矛。虫卵椭圆形。

成虫寄生于反刍动物的皱胃或十二指肠上段的粘膜上，以血液为食。卵随粪便排出，在适宜环境中孵出幼虫，经4—5d蜕皮2次成为感染性幼虫。当宿主动物食草时，感染性幼虫进入宿主的前胃，脱鞘后移行至皱胃或十二指肠上段，再蜕皮一次发育为成虫。人受感染是由于生食污染有感染性幼虫的蔬菜或其他食物。成虫附着于胃、肠粘膜上，利用咽矛刺破微血管导致出血。严重感染时可出现消化不良、贫血、水肿和消瘦等。虫卵与其他圆线虫卵如钩虫卵、结节线虫卵相似，难以鉴别，驱虫后根据成虫形态可以确诊。预防应注意个人饮食卫生。

后圆线虫病

长后圆线虫(Metastrongylus elongatus)属于后圆线虫科，后圆线虫属，主要寄生于猪的肺内，偶尔寄生于绵羊和牛。中国猪的感染普遍。人体感染国外曾有3例报告。

成虫丝状，白色，体前端有一个退化的口囊。虫卵椭圆形、壳薄。成虫寄生于猪的细支气管内，卵经气管至咽，被吞入消化道，然后随粪便排出。卵在泥土中孵出幼虫。虫卵或幼虫被中间宿主蚯蚓食入后，在蚯蚓体内经10～20d发育，蜕皮2次成为感染性幼虫。猪吞食带有感染性幼虫的蚯蚓后，幼虫经肠壁进入肠系膜淋巴结，蜕皮，然后移行至肺，在细支气管再蜕皮1次发育为成虫。

猪受感染后产生肺炎和气管炎，严重感染可致死。诊断根据检查粪便中有无虫卵。偶致人体感染，可采用阿苯达唑（丙硫咪唑）治疗。

结节线虫病

猴结节线虫（Oesophagostomum apiostomum）属毛线科，结节线虫属。寄生于狒狒和猴体内。中国曾在猴体内发现。人体感染见于尼日利亚北部、东非和印度尼西亚的雅加达、爪哇等地。

虫体表皮具横纹，前端膨大呈长圆形。口囊具有外叶冠，上有齿状叶10个。内叶冠有10对极小的齿状叶。口周围有乳突6个，2个侧乳突，4个亚中乳突。口腔基部有3个极小的向后弯曲的齿。雄虫长8—10mm，宽0.30—0.35mm。交合伞撒钟形。交合刺长0.8—1.0mm，末端稍弯曲。雌虫长8.5—15.0mm，宽0.29—0.33mm，尾端为圆锥形。阴门紧靠肛门之前。卵长圆形，大小(60—68)μm×(27—40)μm，与钩虫卵相似。

生活史尚不完全清楚。宿主受感染可能是由于吞食感染期幼虫。幼虫经胃至小肠，到达盲肠，出黏膜，侵入肠壁。由于虫体刺激组织，形成结节，幼虫在结节中发育成熟，破结节而出，附着于肠黏膜。由于结节破裂并引起邻近组织的血管出血，产生痢疾症状。如结节破至腹腔可引起腹膜炎。

奥斯特他线虫病

奥斯特他属线虫属于毛圆线虫科，是牛、羊的常见寄生虫，人偶可受到感染。

奥氏奥斯特他线虫（Ostertagia ostertagi）中国曾于绵羊、山羊、羚羊、牛和狍等动物体内查见此虫。人体感染仅偶见于前苏联。

虫体细长，棕黄色。

生活史与捻转血矛线虫相似，但是感染性幼虫钻入皱胃粘膜，并在其中蜕皮，发育为成虫，感染后约17d开始产卵。人受感染可能由于食未煮熟的牛、羊皱胃所致。

普通奥斯特他线虫（Ostertagia circumcincta）中国曾在许多地区的绵羊、山羊、黄牛、羚羊的皱胃和小肠及骆驼的大肠中发现，人体感染亦仅偶见于前苏联。

比翼线虫病

喉比翼线虫（Mammomonogamus larygeus）寄生于牛、羊喉部，偶有人体感染，见于巴西、西印度群岛、圭亚那和菲律宾。成虫血红色，口囊向前，壁厚，口囊基部有8个大致相等的齿。雄虫交合刺短粗。雌虫末端尖。虫卵长圆形，人感染后可出现咳嗽和气喘，有时伴发咯血。诊断根据从痰中检出虫卵，罕见咯出成虫。

铁线虫病

铁线虫俗称马鬃虫，为铁线虫纲（Gordiacea）蠕虫的总称。铁线虫成虫营自由生活，生活于沼泽、池塘、溪流、沟渠等自然水中。雄虫除在水边湿地活动外，尚在水中游动，较活跃，有时能在水底爬行。雌虫多在水边湿地上生活，很少在水中游动。若将铁线虫置于盘中，它自身经常打结，故有“难解之结”之称，但此现象在自然界并不明显。

铁线虫成虫呈线状，雌雄异体，成虫在淡水中生活，下雨时可能游向陆地。雌雄交配后，雄虫死亡，雌虫当体内虫卵成熟后在水边产出大量虫卵，虫卵粘在一起呈绳索状，雌虫产卵后死亡。卵在水中发育的时间与水温有关，孵出的幼虫很小，幼虫经口或钻过昆虫外皮进入血腔，继续发育。若孵出的幼虫24h内未能进入昆虫体内，可在水中成囊，囊壁是由幼虫末端的分泌物遇冷后凝结而形成的。一般水温较低时易成囊，水温较高时囊难形成。幼虫在水中生活超过24h未成囊者易死亡。有囊幼虫在水中至少能活2个月，在潮湿的土壤中能活1个月。当囊被昆虫吞食后，囊壁溶解，幼虫逸出并穿过昆虫肠壁到其血腔内进行发育。幼虫只能在适宜的宿主蚱蜢、蟋蟀、螳螂和甲虫的体内才能生长。有时也能感染蜈蚣。幼虫在中间宿主体内发育长大，蜕皮形成稚虫。有时由于宿主躯体过小而阻碍其生长。此时若随小昆虫被较长的节肢动物如龙虱、蟑螂或蝗虫等食入，稚虫仍可在这些宿主体内继续发育，当宿主接触水或尸体落入水中，带有白色软皮的幼小铁线虫可离开宿主进入水中营自由生活，其外皮逐渐变硬而呈暗棕色。若成囊幼虫被不适宜宿主（其他昆虫、螺或鱼等）食入，囊壁不能消化，若再被适宜宿主食入时，幼虫仍能继续发育。这样在铁线虫的生活史中就可能有一个或二个中间宿主。其中一个是不可缺少的。

铁线虫偶可感染人体。感染途径尚未完全清楚，因接触水或饮用生水时感染性幼虫进入人体。在消化道内，虫体可分泌一种物质，以缓解肠液对它的破坏而可继续发育。有时虫体可因恶心而被吐出。大多数虫体是随粪便排出体外。偶尔也有经尿道排出的。患者多为女性，且有下半身接触自然水史，可有尿频、尿痛、血尿，放射性

腰痛等症状。虫体排出后,症状逐渐消失。此外还有从眼睑肿物或从耳道检出此虫,皆为罕见病例。

虱病

虱病(pediculosis)由人虱(Pediculus humanus)长期寄生在人体,反复叮刺吸血引起皮肤丘疹、剧痒等症状。有头虱、体虱、阴虱三种。

(1)头虱:常见于卫生习惯差的儿童及妇女,在头上可见虱虫,更多见的是在发干斜附的卵圆形有光泽的小白点(虱卵)。咬处剧痒,抓后渗液、血痂、湿疹样变或继发感染,渗出液可使头发粘着成簇产生臭味。

(2)体虱:寄生于体躯上,隐藏在内衣衣缝或被褥的皱褶里,叮咬后引起丘疹、红斑及风团,由于搔抓可出现血痂、抓痕、色素沉着及脓皮病,并可传播斑疹伤寒、回归热等。

(3)阴虱:寄生在阴毛部,偶见腋毛、眉毛、睫毛。皮肤叮咬后出现丘疹、血痂,瘙痒剧烈,常继发湿疹、毛囊炎,并可发生出血性色素沉着。

治疗以灭虱和虱卵为主,如50%百部酊,20%苯甲酸苄酯乳剂,头虱、阴虱患者将百部酊搽遍毛发部位,每日2次,连续3d即可将虱杀死,第4、5d再用5%~10%温醋酸涂搽各一次,虱卵也被杀死。同时衣服用具须煮沸消毒,毛织品可用熨斗烫衣缝,注意个人及环境卫生、皮损局部可对症处理,家庭或集体间患者当同时治疗。

疥疮

疥疮(scabies)系疥螨感染引起的一种寄生虫性皮肤病。通过接触传染。偶然寄生于动物的疥螨也可传染给人,但病情较轻,而且动物疥螨不能久居人体。

疥螨呈圆形或椭圆形,黄白色,有足4对,雄虫约0.2mm×0.15mm大小,雌虫较大,约0.3mm×0.4mm。雌虫在皮肤表面与雄虫交配后即选择适当部位钻入皮肤角质层,掘成隧道,在其中排卵。受精卵约经3~4d即孵化为幼虫,从产卵到成虫约需14~17d。雌虫可活2个月,最后死于隧道末端。雄虫在交尾后即死亡。本病的基本损害为小丘疹、水疱及隧道,后者为灰白色或皮肤色微隆起的弯曲线,长约5~15mm,系疥虫在角质层中钻行而成,在指间较易见到。皮损大多对称,好发于指缝及其两侧,腕部屈侧、肘窝、乳房下、下腹部、脐周、腋窝、股内侧、臀部、阴部等处。重者可遍及全身。头面掌面一般不受累。瘙痒剧烈,夜间为甚。在婴幼儿皮损可发生在头面部、掌面。阴囊及阴茎处的皮损为小结节或坚实的丘疹,呈红褐色,直径可达12mm,在疥疮治愈后此种损害常经久不愈。患者因奇痒搔抓而致表皮破损,常继发感染,如脓疱、疖、痈、淋巴结炎等,久病者可有湿疹样变。

疥虫检查有助于诊断,大多采用针挑法。选择新鲜水疱,用消毒的针尖将水疱挑破,轻轻的向上侧刮一下,将内容物移至载玻片上,或在隧道的末端挑出灰白色或黄白色小点放在载玻片上,在显微镜下可见疥虫或卵。

治疗可用10%~20%硫磺软膏,婴幼儿可用5%硫磺软膏或20%苯甲酸苄酯乳剂。在治疗前先用热水肥皂洗澡,稍后再选一种上述药物用力擦于颈以下的全身,每日早晚各一次,连续3d,此期间不洗澡换衣,到第4d洗澡并更换已消毒的衣服,将换下的衣服、被褥等煮沸消毒,不能煮的物品应洗熨日晒。家中或集体中如发现疥疮患者应同时治疗。治疗后观察1~2周有复发可再重复治疗。

螨皮炎

螨皮炎(mite dermatitis)是由各种螨叮咬皮肤后引起的瘙痒性炎症性皮肤病。根据螨的种类不同可有下列几种皮炎:①蒲螨皮炎:又称谷痒症,为蒲螨(又称谷螨)叮咬皮肤造成丘疹性荨麻疹样损害,好发于接触棉、谷、草类工人或农民的颈、前臂、腰及腹股沟。②粉螨皮炎:粉螨是寄生于面粉、谷、腊肉、火腿、乳酪和干果等处,又称食物螨,机体对粉螨的分泌物或其蜕皮过敏而表现为丘疹、水疱。亦可为湿疹样皮炎,好发于暴露部位。③沙螨皮炎:沙螨又称恙螨,其幼虫仅附于腹股沟、股、腕的平滑皮肤或毛囊开口处,消化浅表皮肤作养料,叮咬后1~2h形成风团、弥漫性红斑、瘀点和水疱,伴局部淋巴结肿大,间有乏力、低热等全身症状。④革螨皮炎:主要是寄生在鸟和啮齿动物的螨叮咬皮肤后引起的丘疹和风团,在儿童中可有水疱,常见的有禽螨(寄生于家禽、鸽等)、鼠螨(大小家鼠和黄胸鼠等)以人类血液为营养,还可传播流行性斑疹伤寒。

平时做好清除螨的环境卫生工作和个人的防护措施,治疗可口服抗组胺制剂,外用炉甘石洗剂或5%硫磺霜。

皮肤蝇蛆病

皮肤蝇蛆病(myiasis cutis)是由某些蝇类的幼虫(蛆)钻进皮肤后所引起的炎症反应。能引起的蝇的种类很多,包括皮蝇、纹皮蝇、牛皮蝇等。有两种表现,一是伤口蝇蛆病,以战时环境多见,先有皮肤粘膜创伤,蝇叮咬伤口产卵,孵化为蛆,在伤口坏死组织内孳生,常从脓液流出。二是皮肤蝇蛆病,以牧民多见,蝇蛆穿过皮肤在皮下移行时有两种损害:①疖肿型:为大小、深浅不等的结节或脓肿,单个或成群,有疼痛或压痛,破溃后流出臭脓,内有许多蝇蛆,多见于暴露部位。②匐行疹型:为红色线样弯曲的肿块,末端为水疱,幼虫居于疱前端的正常皮肤内。皮肤蝇蛆病可有低热、恶心、头痛及皮肤游走感,血中嗜酸粒细胞常增高,发病以夏、秋季多。

预防在于加强粪便管理，大力消灭蝇蛆，牧民饲养员应勤洗澡更衣。治疗以去除蝇蛆为主，局部用2%普鲁卡因麻醉宿主及幼虫，切开皮肤用镊子取出或刮匙刮除，用抗生素控制继发感染。

毛囊虫病

毛囊虫病（demodicidosis）是由毛囊虫引起的面部炎症性皮肤病。毛囊虫又名蠕螨，雄虫长0.3mm，宽0.04mm，雌虫较小，可分头、胸、腹三节，胸腹侧面有4对短足，尖端有二钩，常栖居在扩大的皮脂腺排泄管内，如鼻翼、鼻唇沟、颏、颌部而不产生症状。病起时面部充血，呈酒渣鼻样损害，多见于皮脂腺分泌旺盛的青壮年。男性居多，表现为鼻炎及鼻翼两侧弥漫性潮红，有散在或成簇的针头到粟米大小红色丘疹、脓疱，上有鳞屑或结痂，成批发病，经久不愈。皮损亦可累及额、颊、颈部，自觉瘙痒或有烧灼感，遇热、饮酒或吃辛辣食物则症状加剧。在皮损局部，常规消毒后刮片检查可找到毛囊虫，有助于诊断。治疗可外用含有5%硫磺的洗剂或霜剂、甲硝唑霜，也可内服甲硝唑（灭滴灵）。

匐行疹

匐行疹（creeping eruption）是由钩口线虫属幼虫侵入皮下移行引起的。主要寄生在猫或狗等肠道内的巴西钩虫、犬钩虫的虫卵随粪便排出，在温湿的土壤中孵出幼虫。当人们特别是小孩玩耍时不注意，在足、小腿或臀部直接接触被钩蚴粪便污染的泥土，即被染上。其次为马蝇幼虫。此外，腭口线虫也能引起本病。幼虫钻入皮肤后在原处潜伏数日至数周，个别的可数月。初起在钻入部位出现丘疹、丘疱疹或红斑等非特异性损害。然后幼虫开始匐行活动，每日移行数毫米至数厘米不等，在皮肤上产生连续不断地，约3—4mm宽的蜿蜒状线条损害。表面呈肤色或微红。少数可呈多发性。主觉有痒感或刺痛感。有时幼虫可停止移行，而在局部形成皮肤硬结。治疗由于幼虫寄生的部位很浅，用液氮或二氧化碳雪冷冻患处可将幼虫杀死。药物治疗可用噻苯达唑（噻苯咪唑）。本品可引起食欲不振、恶心、呕吐、腹泻、腹痛、眩晕、头痛、嗜睡、黄视、皮疹等副作用。因副作用发生率较高，口服不易推广。现用口服悬液（500mg/5ml）局部外用，每日搽4次有效。

松毛虫病

松毛虫病（dendrolimiasis）是由马尾松毛虫（Dendrolimus punctatus）幼虫体表毒毛刺入皮肤所致皮炎、关节炎及皮肤肿块。马尾松毛虫在长江流域每年繁殖2～3代，在南方为3～4代，以3龄幼虫在松针丛中越冬。农民及林业工人在松林及其附近劳动，身体暴露部分易接触成熟幼虫及虫茧，常被毒毛粘附刺入，因而发病。集体劳动如无防护措施，常导致集体暴发松毛虫病。

病原、发病机制与临床　马尾松毛虫分卵、幼虫、蛹（茧）、蛾四个发育阶段。成虫为枯叶蛾，静止时形似枯叶，雌雄触角均呈双栉形，是一类较大型的、严重危害松树木的农业害蛾。幼虫以危害马尾松为主，故称马尾松毛虫。幼虫分六龄，一龄幼虫无毒毛，二龄幼虫开始发生毒毛，四龄幼虫毒毛已很发达。成熟幼虫体长38～58mm，体被白色鳞片，间有金黄色鳞片，胸腹均有白毛，各节有黑毛束，在第2～3胸节背面有毒毛带两条，各有毛窝4 800多个，每窝长出毒毛一根。老熟幼虫吐丝结茧后，其毒毛仍可通过茧皮外伸。

松毛虫的毒毛形缝针，管状中空，充满棕黄色粘稠毒液，每根毒毛基部接连毒腺细胞分泌毒液，毒毛上有微小的倒刺小钩，刺入皮肤后难以拔出，引起痛痒、肿块。毒液侵入人体可引起皮炎和关节炎。其发病可能为过敏类免疫性炎症反应。

松毛虫皮炎　1/3患者接触处皮肤大都在半小时内出现红斑疹、丘疹，颈部常见荨麻疹，伴有剧痒，数小时后，指缝间发生米粒大水疱，可融合成大疱，抓破则流出淡黄色粘液。手背常见形成皮下结节，前臂内侧易有皮下血肿形成，四肢软组织及肌腱部位可有红肿块。皮疹经数小时至1～2d即消退。皮肤红肿块可渐增大，经2～4周后软化、波动，部分破溃后自愈。会阴及臀部的红肿块，病情常较重，有的2～3月不愈。手指受大量毒毛损伤者，可有脱皮，伴有暂时性感觉障碍或发麻。

松毛虫性骨关节病　骨关节病变初起为反应性水肿、充血、骨质疏松及灶性破坏，继之关节囊及其周围软组织增厚，骨膜及骨质增生，有大量浆细胞、淋巴细胞及少量嗜酸粒细胞与中性粒细胞浸润。此病多发生在外露的四肢关节，如膝关节、踝关节、腕关节。耻骨联合和肋骨亦常发病。病变的发生多在接触后两天，亦有长达30d才发病。急性期，受累关节呈红、肿、痛及功能障碍，全身症状不明显；慢性期，主要表现为关节肿大、疼痛，渐至关节强直。少数病人可出现经久不愈的瘘管或窦道，合并化脓性感染。

诊断依据　接触史是本病的主要诊断依据，如农民及林业工人或旅游者在松林及其附近劳动或活动，有接触松毛虫、虫茧或其污染的水或物体的病史，更有诊断价值。曾有飞机撒药灭虫后，农民进入被大量死虫污染的水田割稻，造成集体暴发的报告，病变部位检出毒毛，即可确诊。

松毛虫接触处皮肤的典型表现可有助于诊断。X线检查有助松毛虫骨关节病的诊断。X线检查在急性期一般为阴性，但随着病情的发展可呈关节周围骨质疏松，或有多发小圆形破坏区。慢性期的特征为骨质增生和硬化，并可形成骨性关节融合。

防治要点 无特效解毒剂。可对症治疗。皮炎可涂3%氨水、2%碘酊、虫咬消毒水,或用热水肥皂洗,或取竹叶、七捣烂外敷。红肿块、水疱、脓疱、关节炎、眼炎、耳郭炎,可酌情采用氢可的松、泼尼松、地塞米松口服或局部应用。中草药七叶一枝花、芙蓉花叶等及其他消炎、抗过敏、止痛药物亦可应用。须注意防治继发细菌性感染。骨关节病时,关节应保持于功能位置。一般经早期治疗后,在1个月左右完全恢复。慢性期有下述情况者宜行病灶切除和关节融合术或截骨术:①合并瘘管或窦道者。②关节强直于非功能位。③关节疼痛影响劳动和休息。痊愈后病变一般不复发。

预防本病以灭虫和个人防护为主。

(1) 灭虫:每年秋末至春初在林区采用化学灭虫,或作为疫情严重时的一种紧急措施。可用25%滴滴涕(二二三)乳剂千倍稀释,50%辛硫磷或马拉硫磷乳剂千倍稀释,90%晶体美曲膦酯(敌百虫)5 000倍稀释,80%敌敌畏乳剂1 600倍稀释,25%美曲膦酯每亩1.5kg,应用喷雾机或喷粉机喷发。须注意灭虫后对死虫的处理,以免接触得病。在夏秋盛发季节可采用生物灭虫,即采用赤眼蜂每亩分点施放20万只,或撒布白僵菌每毫升含孢子1亿个,均可有效。必要时亦可应用器械人工捕捉。

(2) 个人防护:劳动时戴用草帽及防护手套,穿衣裤、着鞋袜,尽量利用器械,避免徒手、赤足接触毒毛。出林后应抖去衣帽上的毒毛,应用热水及肥皂洗手、足及面、颈等处,以清除可能沾染的毒毛。

化学物理因素所致疾病

铅中毒

铅中毒(lead poisoning)系吸入铅烟和铅尘,或口服铅化合物、过量服用含铅药物和饮含铅盛器的酒类所致。临床表现以神经系统、胃肠道和肾脏损害为主,同时可出现贫血。接触铅较多的工业有冶炼、铸字、蓄电池、油漆、颜料、陶瓷、辐射防护材料等行业。

急性铅中毒大都系口服大量铅化合物引起。当即出现口中金属味、恶心、呕吐、腹痛、腹泻或腹胀、便秘等胃肠道症状。铅损伤红细胞膜、肝和肾,引起溶血、蛋白尿和肝、肾功能损害。

慢性铅中毒常由于工业生产中长期吸入铅烟和铅尘引起。铅吸收后由血液迅速分布到全身各器官和组织,部分经肾脏由尿排出或经肝由胆汁随粪便排出。体内贮存的铅,约95%以磷酸铅形式较稳定地贮存于骨骼,不引起临床症状;贮存于肌肉、肝、肾、脾、肺、脑等组织器官的铅,随时和血液维持动态交换,且可被依地酸二钠钙($CaNa_2$ EDTA)络合,形成可溶性复合物由尿排出体外。铅中毒发病机制复杂。铅干扰卟啉代谢,影响血红蛋白合成。铅抑制δ氨基酮戊酸脱氢酶(δ-ALAD),使δ氨基酮戊酸(δ-ALA)形成卟胆原的过程受阻,导致血中δ-ALA增高和尿中排泄增多。铅又抑制亚铁络合酶,影响原卟啉合成血红素,使血中游离红细胞原卟啉IX(FEP)积聚,后者可与锌离子结合形成锌原卟啉IX(ZPP),结果使血中FEP和ZPP均增高。铅还可能影响粪卟啉Ⅲ,使尿中粪卟啉Ⅲ排泄增多。由于卟啉代谢受阻,最终导致小细胞性贫血。个别铅中毒患者引起铁代谢障碍,出现铁粒幼细胞贫血。铅引起平滑肌收缩,导致胃肠道功能紊乱、铅绞痛和高血压。铅使肌肉的磷酸肌酸再合成受阻,引起骨骼肌肉无力。铅还可引起中枢神经系统细胞变性和周围神经脱髓鞘病变与膜改变,使临床出现铅脑病、腕下垂、周围神经炎和周围神经传导速度减慢。铅对肾脏损害,早期在肾近曲小管,尿中出现β_2微球蛋白、高氨基酸尿等;后期影响整个肾小管和肾小球,甚至引起肾萎缩和肾功能衰竭,个别表现为肾病综合征。不注意口腔卫生者齿龈可出现铅线。

急性铅中毒的诊断并不难。慢性铅中毒的诊断要根据铅接触史,铅吸收证据血铅≥2.40μmol/L(50μg/dl),尿铅≥0.39μmol/L(0.08mg/L),$CaNa_2$EDTA 1g驱出24h尿铅≥4.80μmol(1.0mg),血FEP或ZPP≥2.34μmol(130μg/dl),尿δ-ALA≥23.8μmol/L(4mg/L)或尿粪卟啉≥++,另根据临床表现以及参考肾功能和周围神经传导速度等实验室检查,并除外其他病因,方可诊断。

驱铅最常用$CaNa_2$ EDTA,剂量1g加入5%葡萄糖溶液500ml,静滴,每日1次,连续3d,停药4d为1疗程,酌情可用2~4疗程。其他驱铅药物有喷替酸钙钠(促排灵)、二巯丁二钠、青霉胺等。

预防铅中毒,在工业生产中要防止铅烟和铅尘飞扬,控制熔铅温度<400℃,以减少铅蒸气。加强对含铅药物的管理,注明含铅量。不用含铅量高的容器盛放酒类等食品。

四乙铅中毒

四乙铅(tetraethyl lead)挥发性强,带水果味。主要用作动力汽油的抗震防爆剂。使用和保管四乙铅、乙基溶液、乙基汽油,以及维修、清洗乙基汽油内燃机和容器的人员容易引起中毒。

四乙铅可以通过呼吸道、皮肤和消化道进入体内,分布于血液、肝、肾、脑等富于脂肪的器官中。在肝脏线粒体内降解为三乙铅、二乙铅和无机铅。四乙铅的毒性,无机铅并不主要,而是其本身和其降解的三乙铅,后者的毒性较前者强100倍。三乙铅能抑制中枢神经细胞的葡萄糖代谢过程,减少高能磷酸键化合物的合成,引起脑缺氧等。病变以大脑皮质、视丘、视丘下部为明显。因而出现神经系统和自主神经系统症状。三乙铅也可降低红细胞内δ氨基-γ酮戊酸脱水酶的活性,但不影响造血系统。

急性中毒,接触高浓度可立即昏迷而死亡。低浓度可经过数小时至数日的潜伏期而后出现症状。轻者有头晕、头痛、乏力、失眠、恶梦、多汗、恶心、呕吐等。重者出现幻视、幻听、狂躁或抑郁、体温降低、低血压、心动过缓和脑水肿的表现。出现高热、中枢性呼吸抑制和昏迷的患者预后很差。部分患者伴有周围神经炎和肝损害。急性中毒后,患者可遗留神经衰弱症状、四肢感觉异常和性格改变。

慢性中毒表现为神经衰弱症状和自主神经功能紊乱、心动过缓、血压低、体温低,以及多发性神经炎、共济失调和精神症状。

急性中毒患者必须立即脱离现场,污染的皮肤用煤油或无铅汽油擦洗,再用肥皂和清水洗净。β巯乙胺200mg用葡萄糖溶液稀释至20—40ml,静脉缓注,每日1—2次,4~6d为1疗程,可连用2~3疗程;但对肝、肾功能不良者慎用。驱铅治疗一般效果不好,可试用,用10%硫代硫酸钠10—20ml,静脉注射,每日1次,5d为1疗程。积极防治脑水肿;狂躁时适量应用氯丙嗪等镇静类药物。

锰中毒

锰中毒(manganese poisoning)主要由于吸入锰烟尘和锰化物粉尘引起,口服锰化物亦可引起中毒。急性损伤有粘膜刺激和腐蚀作用。慢性损害以中枢神经和锥体外系症状为明显。接触锰工业有熔炼和焊割锰钢、制造锰合金、二氧化锰、焊药、干电池、玻璃、塑料以及代森

锰农业杀菌剂等。

锰进入体内后以难溶性磷酸盐形式蓄积于器官和组织内，早期以肝内含量最高，中枢神经系统含量最低，但后者排泄较慢。脑组织中锰蓄积量以小脑和基底节最多。

锰中毒的发病机制尚未完全阐明，认为是锰选择性作用于神经细胞，降低线粒体内ATP酶活性和抑制溶酶体中的酸性磷酸酶，导致神经细胞变性，破坏突触的传递功能。又认为锰能抑制胆碱酯酶，影响胆碱能神经纤维突触传导；或破坏多巴脱羧酶，使体内多巴胺和5-羟色胺减少，导致神经传导障碍。锰中毒的病理改变主要是脑基底核神经细胞胶样变性和广泛退行性变，神经纤维脱髓鞘，脑血管内膜增厚和血栓形成，细胞水肿和细胞浸润等。

急性锰中毒系吸入极高浓度氯化锰、高锰酸钾和硼酸锰粉尘引起。轻者有呼吸道刺激症状，重者发生呼吸困难和意识模糊。吸入氧化锰烟尘可引起金属烟尘热。口服高锰酸钾中毒者，可引起口腔、咽喉和胃肠道粘膜腐蚀和糜烂，有剧烈腹痛、呕吐、便血，甚至休克和死亡。

慢性锰中毒，早期有头晕、记忆力减退、睡眠障碍、情绪兴奋或抑制，而后有瞬目减少、手指震颤、膝反射亢进、四肢肌张力增高。病情加重，可见面部表情淡漠、言语障碍、步态慌张、全身肌张力增高、共济失调、静止性震颤和书写困难，并有踝和膝阵挛、腹壁反射消失、划跖试验阳性、轮替动作障碍等锰中毒性震颤麻痹综合征。

血锰和尿锰增高有助诊断，慢性锰中毒应与肝豆状核变性、脑炎后遗症、老年性动脉硬化症相鉴别。

驱锰可用依地酸二钠钙等金属络合药。震颤麻痹综合征用左旋多巴、氢溴酸东莨菪碱、苯海索（安坦）等。

铬中毒

铬中毒（chromium poisoning）系接触铬酸雾及铬酸盐粉尘，或误服重铬酸盐所致。多见于从事铬电镀及使用重铬酸盐行业的人员。

铬以二、三、六价化合物的形式存在，二价铬易被氧化成高价铬。六价铬具有毒性，其化合物在高浓度时是剧烈的氧化剂，对皮肤和粘膜有明显的刺激和腐蚀作用，在低浓度时是致敏物质，可引起过敏性哮喘。六价铬化合物影响体内氧化、还原、水解过程，并可使蛋白质变性，致使核酸、核蛋白沉淀，干扰酶系统。在六价铬还原成三价铬的过程中，谷胱甘肽还原酶活性受抑制，使血红蛋白变成高铁血红蛋白，引起缺氧现象。

急性铬中毒仅偶见于生活性事故，口服重铬酸盐的致死量估计为3g。误服后，可出现腐蚀性口腔炎和胃肠炎的临床表现。严重者可有高铁血红蛋白血症和肾脏损害等。吸入高浓度六价铬化合物的粉尘或烟雾可引起急性呼吸道刺激症状，偶可引起过敏性哮喘。

铬的慢性毒作用主要表现为皮肤和粘膜的损害；手背、腕部和前臂等暴露部位可发生接触性皮炎。皮损以红斑、丘疹为主，有鳞屑。由于六价铬可在真皮内还原成三价铬，并与蛋白质反应形成抗原–抗体复合物，导致皮肤过敏，以后即使接触低浓度的铬，经数小时即可发病。如果皮炎持久不愈或反覆发作可转变为湿疹。皮肤直接接触铬酸液，可发生“鸟眼型”溃疡，俗称“铬疮”。溃疡多呈圆形或不规则形，色苍白或暗红，边缘隆起坚硬，中央为凹陷的溃疡面，上覆盖灰黑色或黄色厚痂，溃疡多发于手背、手指缝及指背，不易愈合，愈后可形成疤痕。铬酸盐粉尘及铬酸雾可引起鼻粘膜糜烂、溃疡和鼻中隔穿孔。过敏者可发生哮喘。吸入铬酸钙的少数实验动物出现肺癌。从事铬化合物生产的工人肺癌发病率增高值得进一步探索。

对铬皮炎的诊断，皮肤斑贴试验很重要，一般以0.5%～1.0%的水溶液作斑试。

一旦皮肤接触铬的化合物，应立即用肥皂水清洗。个别对铬化合物发生高度敏感者，应考虑调离工作。口服中毒6h以内者，应立即用温水、1%亚硫酸钠或硫代硫酸钠溶液洗胃。然后给50%硫酸镁60ml导泻。为了保护消化道粘膜，可口服牛奶、蛋清或氢氧化铝凝胶。解毒药可试用硫代硫酸钠、二巯丙磺钠或二巯丙醇等。如出现高铁血红蛋白血症，可用亚甲蓝（美蓝）治疗。对于皮炎，可用炉甘石洗剂或5%硫代硫酸钠溶液湿敷。湿疹样皮炎可外搽3%二巯丙醇软膏。对于皮肤溃疡、下鼻甲溃疡及鼻中隔糜烂，先用5%硫代硫酸钠溶液清洗，再搽以5%硫代硫酸钠软膏或10%依地酸二钠钙软膏。也可用10%维生素C溶液湿敷，使六价铬还原成三价铬，而失去活性。亚硫酸钠及硫代硫酸钠具有同样作用。

铍中毒

急性铍中毒（beryllium poisoning）很少见，其主要临床表现为急性化学性支气管炎和化学性肺炎。职业性铍中毒主要是指吸入氧化铍等难溶性铍化合物所致的慢性中毒，是一种以肺部肉芽肿和间质纤维化为主要病变的全身性疾病，后期影响肺功能。

铍化合物的毒性因其溶解度和进入途径不同而有很大差异。氧化铍、氟化铍等的毒性较大，而铍化合物的复盐毒性较小。

急性铍中毒的发病原理基本上属于化学毒性刺激。在吸入较大量金属铍或其化合物后，经3～6h的潜伏期，先发生金属烟尘热样症状，随后出现上呼吸道刺激症状。停止接触后数日至1周，症状逐渐消退。严重中毒时可发生化学性肺炎和肺水肿。部分病例可有肝脏肿大和疼痛，甚至出现黄疸。实验室检查可发现周围血白细胞及嗜酸粒细胞增多，血清丙氨酸转氨酶可增高。大部分病人约在1～4个月内完全恢复，少数病例可能继发肺部肉芽肿和间质纤维化。

慢性铍中毒的发病原理，当前认为是一种变态反应，属免疫性疾病。铍进入人体后，与体内蛋白质结合，成为具有抗原性的铍蛋白复合物，由此产生相应的抗体。当再次接触铍时，由于免疫反应，组织增殖，导致肺肉芽肿和间质纤维化。多数学者认为这是一种以细胞免疫过程为主的迟发型过敏反应。近来又认为，体液免疫也参与其间。国外报道慢性铍中毒多在接触较高浓度的铍尘5年左右，甚至10年以上，逐渐发病。中毒的主要症状为呼吸困难、咳嗽、咯痰、胸痛、体重减轻和恶病质。后期可发生杵状指和肺源性心脏病。慢性铍中毒的病变常因劳累、呼吸道感染、妊娠、手术和创伤等而加重。铍对人类致癌问题，已陆续有流行病学调查初步证实。

慢性铍中毒的X线胸片表现与症状不相一致，可归纳为下列三型：①颗粒型：全肺野出现细小的、弥散性的、对称的颗粒阴影，其大小多数在1mm以下，整个肺野似砂皮纸样。②网织型：两侧肺纹理增多、增深而紊乱，呈网织状，其中可夹杂少量的颗粒阴影。③结节型：肺野满布较大的结节阴影，直径为1～5mm，互不融合，也不会钙化。上述三种类型可单独存在，也可同时存在，并没有一定先后产生的顺序。免疫实验室检查常有γ球蛋白及IgG、IgA增高，且与病变程度相平行。肺功能检查可发现弥散功能的损害先于通气功能损害，加重体力负荷后血氧饱和度明显下降，肺泡一动脉血的氧分压差增高。

铍及其化合物还可引起接触性皮炎和眼结膜炎等，也可经破损皮肤侵入而致经久难愈的皮肤溃疡或皮下肉芽肿。

急性铍中毒的诊断并不困难。慢性铍中毒的X线胸片表现须与类癌综合征、粟粒性肺结核、真菌性肺炎、肺转移癌、肺含铁血黄素沉着症以及矽肺等进行鉴别。

急性铍中毒和皮炎可采用对症疗法。呼吸道刺激症状明显者，可应用肾上腺皮质激素；皮肤溃疡可用地塞米松软膏外敷；皮肤肉芽肿应手术切除，并彻底清除病灶中所有的铍微粒。慢性铍中毒除对症处理外，使用肾上腺皮质激素能减轻症状，改善呼吸功能。络合剂治疗可试用依地酸二钠钙或喷替酸钙钠（促排灵）。

镍和羰基镍中毒

镍中毒（nickel poisoning）系接触镍及其盐类所引起，其临床表现以接触性皮炎和呼吸道刺激症状为主。羰基镍中毒（nickel carbonyl poisoning）系指吸入高浓度羰基镍所引起的以肺水肿为主要临床表现的急性中毒。接触镍的工业有采矿、冶炼、电镀、化工、炼油及染料等。

镍中毒 镍的毒作用机制尚不清楚，有人认为镍及其化合物对体内很多酶有抑制作用。例如，直接抑制组织中ATP酶，使血管内皮细胞的ATP酶下降，血管和血脑屏障的通透性增加，引起肺、脑等器官的渗出、水肿和出血。

镍及其盐类能引起接触性皮炎（又称"镍痒症"），是镀镍工人常见的皮肤病。其致敏机制似为迟发型变态反应，皮损往往从接触部位开始，有时可蔓延至全身。患部先有剧烈瘙痒，继之出现丘疹、疱疹和红斑，严重者可化脓、溃烂。皮炎在脱离接触后1～2周可自愈，少数病例可延续数月。镍还可引起肺嗜酸粒细胞浸润症（即吕弗琉综合征）及哮喘。

长期接触镍盐或镍粉的工人，可有呼吸道刺激症状，如咳嗽、咯痰、胸闷等。也可引起慢性鼻炎、鼻窦炎、慢性咽炎，甚至可导致鼻中隔穿孔。

关于镍的致癌作用，动物实验证明，吸入金属镍粉和不溶性镍盐可引起肺部、腹部和纵隔良性或恶性肿瘤。流行病学调查发现镍冶炼工人（接触年限为21～30年）的肺癌、鼻窦癌和鼻咽癌的发病率增高。关于其致癌原，一般认为可能与镍矿中的含砷物质、冶炼中的羰基镍及金属镍尘有关。

镍皮炎一般属于迟发型变态反应，因此，可用10%氧化镍乙醇溶液或1%硫酸镍对患者作皮肤斑贴试验，以证实是否对镍过敏，阳性反应者局部出现针头大簇集的红色丘疹。此外，还可作镍的淋巴细胞转化试验和巨噬细胞移动抑制试验，若阳性，有助于镍皮炎的诊断。

镍皮炎的预防在于防止皮肤直接接触含镍电镀液和含镍粉尘。其治疗原则与一般接触性皮炎相同，可外用10%二乙基二硫代氨基甲酸钠，2%二巯丙醇或10%依地酸二钠钙软膏。必要时可服用抗组胺药物及肾上腺皮质激素。镍引起的呼吸道刺激症状可予对症处理。

羰基镍中毒 羰基镍属高毒物质，推测人的30 min致死浓度约为3 000mg/m^3。进入体内的羰基镍约有1/3在6h内由呼气中排出，其余部分以分子形式随血液分布到各器官，并逐渐分解为镍离子（$Ni^0 \rightarrow Ni^{2+}$）和CO。CO由呼气中排出，而Ni^{2+}则可与细胞内的核酸、蛋白质结合，逐步转移到血浆中，随尿排出体外。羰基镍产生肺水肿的机制尚未完全了解，可能是由于羰基镍损伤肺毛细血管内皮细胞，使毛细血管通透性增加，造成间质水肿，最后渗出液进入肺泡腔而产生肺水肿。羰基镍气体无刺激性，不易被人察觉。

急性中毒时，早期症状很轻，且无特异表现，主要有头痛、头晕、头部沉重感、恶心、呕吐等。脱离接触后上述症状很快缓解。经6—36h的潜伏期，患者逐渐或突然发生严重的迟发症状，主要为肺水肿及弥散性间质性肺炎的表现。患者咳嗽频繁、气急、胸闷、烦躁不安、口唇指甲发绀、咯粉红色泡沫痰。重者有惊厥和昏迷。两肺满布湿啰音、心率增快、心脏扩大、出现奔马律。胸部摄片可见两侧肺门阴影密度增高、肺纹理增深、两肺弥散性斑片状阴影及心影增大。心电图检查可有心肌损害之表现。尿中出现蛋白和透明管型。周围血象白细胞轻度或中度升高，核左移，浆内出现毒性颗粒。严重病例可出现黄疸、

肝脏损害。轻度中毒患者可仅有早发症状而无迟发症状。尿镍增高对诊断有参考价值。

凡有羰基镍气体吸入史者，即使症状轻微，也宜留察1～2d，并积极防止肺水肿的发生。二乙基二硫代氨基甲酸钠治疗急性羰基镍中毒有显著疗效，它能与组织中的镍结合，形成无毒的络合物经尿排出。本品必须在中毒后4～8h内给药，超过24h，疗效即不明显。早期使用可减轻症状，防止肺水肿的发生。剂量为每日3～4次，每次0.5g，与等量碳酸氢钠同服，以减少胃部不适。疗程按病情而定，一般用到患者中毒症状消失和尿镍降至正常值范围为止，平均0.075μmol/L(4.4μg/L)，正常值范围0～0.19μmol/L(0～11μg/L)。一旦发生肺水肿，应采取相应急救措施和对症治疗。

钒中毒

钒中毒(vanadium poisoning)是由于吸入钒粉尘或烟尘所引起，其临床表现以呼吸道、皮肤刺激症状为主。应用钒的工业有钢铁、化工、染料、颜料、陶瓷、玻璃、电子等。在工业生产上，以五氧化二钒最为常用，若防护不当，可对人体造成毒害。

中毒机制尚未充分阐明。钒作业工人血中胆固醇降低，可能是由于钒抑制羟基戊二酸转化为甲基丁烯酸所致。钒可促进硫的代谢，使人的指甲中胱氨酸含量减少。对单胺氧化酶有二重作用，低浓度促进其活力，高浓度则有抑制作用，使循环中的5-羟色胺增高，从而引起支气管痉挛和胃肠道蠕动亢进。钒作用于心肌细胞膜，可减少钾离子进入细胞，以致血清钾增高。

急性中毒可发生于接触钒粉尘或烟尘后数小时到数日内，以呼吸道、皮肤刺激症状为主。患者先有鼻痒、鼻塞和流清涕。之后，出现明显的眼结膜和上呼吸道刺激症状，甚至哮喘发作。此外，尚有头晕、头痛、全身不适、乏力、嗜睡、下肢活动不便和皮肤瘙痒、丘疹等。部分病人可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等症状。舌乳头肿大，舌苔呈墨绿色，这是接触钒的一种特殊表现，可能是五氧化二钒还原成三氧化二钒后，通过口腔产酸杆菌和唾液中淀粉酶的作用而成，但也有人认为是四价钒盐沉淀的颜色，停止接触后，数日内此色即退去。实验室检查可见尿钒增高，血清胆固醇降低，血钾增高，心电图检查可出现高血钾改变，偶有蛋白尿。上述症状一般在1～2周后多可缓解。若出现肺炎或肾炎，则病程延长，可持续1～2月左右。

急性中毒后或长期接触低浓度钒气溶胶或烟尘者可患慢性支气管炎，长期吸入三氧化二钒蒸气和烟尘，早期可有红细胞和血红蛋白增多现象，然后迅速减少。尿中偶可出现红细胞、蛋白和管型。长期接触五氧化二钒粉尘的工人可发生接触性皮炎，出现丘疹和湿疹，可能与皮肤过敏有关。

尿钒增高有助于诊断。墨绿色舌苔及指甲中胱氨酸减少，对诊断也有重要参考价值。

钒中毒除对症治疗外，可用巯基类药物或依地酸二钠钙等金属络合剂治疗。用氯化铵酸化尿液，可促进钒的排出。大剂量维生素C静脉注射可能有所裨益。

镉中毒

镉中毒(cadmium poisoning)主要系吸入镉尘和烟雾引起。接触镉的工业有冶炼、焊接、切割、蓄电池、颜料、陶瓷、摄影制版、原子能控制棒、半导体、充电管等。

镉进入血液后，主要与金属硫蛋白结合而贮存于肾、肝，其次为脾、胰腺、甲状腺、肾上腺和睾丸，肾中镉含量以肾皮质为多。镉中毒的发病机制可能是镉与含羧基、氨基，特别是含巯基的蛋白分子结合，而使许多酶的活性受到抑制，从而使肾、肝等脏器受损。

急性中毒的靶器官是肺脏。吸入高浓度镉烟或粉尘后1～16h，出现咽部刺激、咳嗽、胸闷、胸痛、呼吸困难、发冷、出汗、周身酸痛、头痛、头昏等，可有咯血、哮喘、腹痛、腹泻，严重者发生肺水肿。X线呈现肺水肿或肺炎征象。

慢性中毒可有慢性支气管炎和肺气肿的临床表现。肾脏损害比较突出。早期由于肾近曲小管先受损伤，尿中出现多种低分子量蛋白：β_2微球蛋白、维生素A结合蛋白、游离轻链、核糖核酸酶、溶菌酶，以及尿糖、氨基酸和磷酸增高。镉金属硫蛋白亦可从尿排出。晚期可引起肾萎缩。慢性镉中毒还可引起嗅觉减退或丧失、骨质疏松、骨质软化和佝偻样改变，可有轻度贫血和牙黄色环。据报道，长期食用含镉量高的米和水亦可能发生慢性镉中毒。

日本发生的“痛痛病”系由于饮用镉污染的水源和食物所致。主要病变为骨软化症和肾小管病变，多发性病理骨折为其主要临床表现之一，骨质疏松为其病理基础，肾脏损伤表现为蛋白尿及糖尿，最后可导致肾功能衰竭。

急性镉中毒可根据镉接触史、短期内出现呼吸道刺激症状和肺水肿，即可作出诊断；血镉增高有助确诊。慢性镉中毒应有较长的镉化合物烟尘吸入史，临床主要有肺气肿、肾功能损害。早期尿β_2微球蛋白增高，晚期可有骨软化，血镉和尿镉可有增高。

急性中毒时应积极防治肺水肿和感染。应用依地酸二钠钙驱镉治疗急、慢性镉中毒时，开始宜取常规剂量的半量，以免加重肾功能损害。慢性中毒发生骨质疏松可用维生素D和钙剂。预防呼吸道感染和避免应用对肾脏有损害的药物。

铁和羰基铁中毒

急性铁中毒(iron poisoning)常由误服过量亚铁盐

类或注射过量铁剂引起。电焊工长期吸入氧化铁烟尘或粉尘可引起肺部铁末沉着症。在通风不良的条件下吸入高浓度电焊烟尘，可发生金属烟尘热。急性羰基铁中毒(iron carbonyl poisoning)系由吸收过量羰基铁所致，主要临床表现为迟发的化学性肺水肿。

铁中毒 小儿顿服硫酸亚铁2～4g，成人顿服6～12g，曾有引起急性中毒者。估计小儿口服致死量为5～10g，成人为50g左右，而氯化铁的成人口服致死量为30g左右。误服大量亚铁盐类(如硫酸亚铁和枸橼酸铁铵等)后10～60 min，即感口内有金属味，由于铁剂对胃肠道粘膜的刺激腐蚀作用，患者频繁恶心、呕吐，吐出物呈咖啡色，并有剧烈腹痛及腹泻，排出大量水样或柏油样大便，导致严重脱水和酸中毒。由于铁剂有血管弛缓作用，故中毒早期即可发生休克。经积极治疗病情可暂时好转，8～16h后，又可再次加重。重症患者可发生中毒性脑病、肝脏出血性坏死和呼吸衰竭而危及生命。因此在疾病恢复过程中，仍须密切观察病情变化。误服氯化铁溶液后，其急性胃肠炎症状较亚铁盐类更为严重。注射过量铁剂除上述症状外，可有发热，甚至休克。偶可引起完全性房室传导阻滞及左束枝传导阻滞，此系血清游离铁对心肌的直接毒性所致。静脉注射者较肌内注射者出现中毒反应更快、更严重。铁制剂注射还可发生过敏反应，轻者有面部潮红、轻度头痛、头昏；重者肌肉及腹部疼痛、恶心、呕吐、腹泻、眩晕、寒战和发热；更严重者有气促、胸前压迫感、心动过速、大量出汗以至过敏性休克等。过敏反应可早在注射后数分钟，也可长达几小时以后发生。

二氯化铁和三氯化铁对粘膜和皮肤有刺激腐蚀作用，溅入眼内可引起结膜炎，严重时可发生角膜混浊。电焊工长期吸入电焊烟尘，由于肺部铁末沉着的结果，可产生电焊工尘肺。组织学检查可见铁尘沉积在肺泡、肺泡间隔和小叶间隔内。此病呈良性过程，工人一般情况良好、症状轻微、肺通气功能正常、劳动能力保持正常。开采铁矿工人长期吸入含铁粉尘及游离二氧化硅粉尘，可引起矽肺或铁矽肺，而单纯的肺部铁末沉着症罕见。

急性口服中毒者应尽快用5%碳酸氢钠溶液洗胃，使硫酸亚铁变为腐蚀性较弱的碳酸亚铁。促排铁盐应首先选用去铁胺(去铁敏)，它是一种铁络合剂，含有大量的羟肟酸基团，对三价铁离子的络合作用很强。100mg去铁胺可络合8.5mg铁。去铁胺在血循环中的半衰期只有76 min，静脉缓滴比肌内注射为好。急性铁中毒时，成人剂量开始为肌内注射0.5～1.0g，以后视病情每4～12h0.5g。如病人呈休克状态，除抗休克治疗外，可以按同剂量静脉缓滴(置于5%～10%葡萄糖溶液中)，持续3d。长期使用去铁胺，可有腹泻、腹部不适、视力模糊、腿肌震颤等副作用。铁中毒时亦可用喷替酸钙钠(促排灵)和依地酸二钠钙，但忌用二巯丙醇，因其在体内与铁形成更毒的铁盐。电焊工烟尘热一般不需作特别处理，可自愈，症状明显者，可予对症处理。

羰基铁中毒 羰基铁是具有较大危险性的一类物质，包括五羰基铁[$Fe(CO)_5$]、四羰基铁[$Fe(CO)_4$]、三羰基铁[$Fe(CO)_3$]和九羰基二铁[$Fe_2(CO)_9$]。在工业上最常见的是前两者。

五羰基铁主要用于有机合成、制造合金、染料、炸药和碳素钢，也用作汽油抗震剂，它易燃和高毒，毒性类似羰基镍，但较弱，仅为后者的1/3左右。可经呼吸道、消化道和无损皮肤吸收，造成羰基铁中毒。动物实验显示，各种途径入体，均可引起急性肺充血和肺水肿。动物致死原因，主要是急性肺水肿引起的呼吸衰竭、发绀，并出现神经系统症状，如震颤、肢体麻痹等。尸检可见肺实变及中枢神经系统组织学改变。人接触后，可引起眩晕、头痛、呼吸困难和呕吐。离开现场，吸入新鲜空气，症状即可缓解，但12～36h后可出现迟发的呼吸困难、发绀和咳嗽，严重者可发生肺水肿。

四羰基铁是无色液体，由一氧化碳与铁粉相互作用而获得，用作汽油抗爆剂，亦用于生产碳素钢和含铁染料。中毒症状与吸入氧化铁烟尘相似，有发热、头痛、全身不适、疲乏、胸部紧束感、恶心等。

羰基铁中毒时，可用对症和支持疗法，主要是积极防治迟发的化学性肺水肿。解毒药的应用可参考铁中毒。

铊中毒

铊是一种有蓄积性的强烈神经毒物，口服吸收迅速或吸入大量铊烟尘均可引起铊中毒(thallium poisoning)。足跖疼痛及脱发为其独特的临床表现。成人最小致死量为0.2～1g。铊化物主要用于制造光电管、光学透镜、棱镜、低温温度计等。

铊能与线粒体表面的巯基结合，抑制氧化磷酸化过程，干扰含硫氨基酸的代谢，并抑制细胞的有丝分裂。铊可干扰神经系统某些酶的作用，并影响脑组织的糖代谢，因而引起中枢神经系统的损害。铊贮存于皮肤和毛囊中，妨碍毛囊角蛋白的形成而致毛发脱落。

急性中毒 主要为吸入铊烟尘、蒸气或误服铊化物所致。经口中毒者，约在12～24h后发病。开始主要为消化系统症状，如恶心、呕吐、阵发性腹绞痛和腹泻以及出血性胃肠炎等。约3～5d后出现多发性脑神经损害和周围神经炎症状，首先有下肢酸、麻、蚁行感、痛觉及触觉过敏，以后从足底开始逐渐扩展至两腿和躯干部，患者感两腿沉重无力、足跖疼痛最为突出，因着地疼痛而不能步行和站立。脑神经受损时可出现上睑下垂、复视和球后视神经炎等。中枢神经系统损害可产生中毒性脑病症状，有精神失常、肌阵挛，甚至出现谵妄、惊厥和昏迷。也可有自主神经系统功能紊乱的表现，如心动过速或过缓、暂时性高血压等。脱发在中毒后10d左右发生。严重中毒者尚有肝肾损害。在中毒后3～4周，指甲和趾甲有白色横纹(米氏纹)出现。吸入中毒者，其初起症状与口服中

毒者有所不同，消化系统症状较轻，而以神经系统症状为主，一般在吸入后经过1～3d潜伏期才出现症状，开始下肢痛觉过敏，足趾疼痛，以后出现头晕、头痛、乏力、烦躁、失眠、恶梦、多汗、震颤、肌力减退等神经系统症状，以及指（趾）甲变白发脆，有白色横纹，部分患者可出现心律失常。严重者可有毛发脱落、肝肾损害等表现。

慢性中毒系长期少量呼吸道吸收含铊烟尘、蒸气或饮用被含铊工业废水污染的水源所致。起病缓慢，约在吸收毒物1～2周后出现症状。早期仅有轻度神经衰弱症状，以后可有脱发、足趾疼痛、全身乏力、下肢麻木及步态不稳等。少数严重中毒者，视力明显减退以至完全失明。此外，可有纳差、呕吐、腹痛和腹泻等。

正常人尿内不含铊。尿铊测定对诊断有参考意义。简便的尿铊定性测验，只需一滴尿即可，其法基于三价铊与若丹明B（rhodamine B）复合，用苯提取，在短波紫外光下，呈现荧光红色者为阳性结果。

铊中毒无特效解毒剂。β巯乙胺每日200mg肌内注射或静脉滴注有缓解症状的作用。钾与铊代谢有关，服钾盐可促使铊由尿排出。严重中毒病例可用透析疗法或换血疗法。急性口服中毒，可用1%碘化钠洗胃，并服适量活性炭以减少毒物吸收，还可应用普鲁士蓝，每日10g溶于20%甘露醇200ml中，分4次口服。铊可置换普鲁士蓝上的钾而随粪便排出。预防方面应严禁用铊盐作毒鼠剂和脱发剂。

镁中毒

镁是人体必需的微量元素。属微毒类。镁中毒（magnesium poisoning）主要发生在过量静脉注射或肾功能减退者大量服用硫酸镁引起，镁作业工人吸入高浓度的氧化镁烟尘，可产生金属烟尘热。镁可与其他金属制成优质合金，镁粉可作照明，镁化合物广泛用于制造玻璃、照相材料和医药等工业。

正常人每天摄入的镁，往往超过生理需要量，过剩的镁主要从肾脏排出，少量随粪便排出。肾脏能够通过滤过和再吸收调节镁的排泄；当血浆镁增高＞1.25mmol/L时，肾脏排镁增加，如血浆镁＜0.75mmol/L时，则肾脏排镁减少，故肾功能正常者，即使服用过量的镁，也不易引起中毒。但肾功能减退者，大量的镁经口吸收，可导致镁离子在体内积聚，引起急性中毒。临床表现为胃部剧痛、呕吐、水泻、烦渴、无力和虚脱，严重者有呼吸困难、发绀、瞳孔散大和肾功能损害等。

静脉注射硫酸镁过速或过量时，血浆镁离子可突然增高，当浓度高于3mmol/L时，对心血管和中枢神经系统有抑制作用。镁对神经系统的抑制作用是由于镁能使神经肌肉接头处及交感神经节的乙酰胆碱释放减少所致。用钙、钾、毒扁豆碱及溴新斯的明可以拮抗这种作用。静脉注射过量硫酸镁的患者，可出现面部潮红灼热感、嗜睡、言语迟缓、肌肉无力、步态不稳、不能站立、视力模糊、恶心、血压下降，严重者出现瘫痪、昏迷、腱反射减弱或消失、呼吸困难，最终可因呼吸及循环衰竭而死。心电图检查可出现室内和房室传导阻滞等。周围血液嗜酸粒细胞和单核细胞增加。血清镁浓度增高（正常人为0.85～1.15mmol/L）。

吸入高浓度氧化镁烟尘，可发生金属烟尘热，但症状比氧化锌烟雾引起的要轻且较少见。氧化镁粉尘对眼结膜、鼻粘膜及上呼吸道粘膜有轻微刺激作用，可引起结膜炎、鼻炎和上呼吸道炎症。

小量镁由皮肤伤口进入皮下或肌肉内可引起广泛的或局限的含气肿块，称为"镁源性气性肉芽肿"，系由金属镁与水或组织液起反应，生成氢氧化镁而释出氢所致。患部肿胀疼痛，易继发感染，严重者可产生广泛性坏死，较难愈合，但这种损害在生产工人中并不多见。

在熔融、浇铸镁金属时，必须警惕镁的易燃性，应远离火源，控制温度或加入抑制剂（如SO_2），以防止镁着火燃烧。皮肤有破损时，不宜直接接触金属镁粉尘。

急性镁中毒时，若肾功能尚佳者，可采用利尿剂，适量补液，增加镁排泄。可用钙剂作拮抗剂，10%葡萄糖酸钙10ml静脉缓注，必要时可重复应用。有四肢或呼吸肌瘫痪表现时，可皮下注射溴新斯的明1～2mg，或皮下注射毒扁豆碱2mg，根据病情可重复注射。给予对症及支持疗法，特别要积极防治呼吸和循环衰竭。镁源性气性肉芽肿应手术治疗，彻底切除坏死组织及清除病灶内的镁。

钡中毒

急性钡中毒（barium poisoning）主要由误服可溶性钡盐引起。可溶性钡盐如氯化钡、硝酸钡等有剧毒。碳酸钡虽不溶于水，但在胃内受胃酸作用后可变为氯化钡而有害。纯的硫酸钡不溶于水，故无毒性。氯化钡和碳酸钡均可用作杀鼠剂，硝酸钡用于生产照明弹或闪光信号弹。居民食用含氯化钡的井盐也可引起钡中毒（称痹病）。生产性中毒很罕见。

可溶性钡盐口服后吸收很快，1h内血中浓度达到高峰，迅速分布至骨骼肌、平滑肌、心肌组织，产生强烈刺激作用，导致心肌的应激性和传导增强。钡离子激活细胞膜，使钾透过细胞膜进入细胞内，引起低钾血症，可出现严重心律失常，甚至心室颤动等。此外，钡引起小动脉痉挛性收缩，血压升高，胃肠蠕动增加，肌肉颤动和抽搐，最后导致麻痹性瘫痪。所以中毒后即有剧烈的恶心、呕吐、阵发性腹痛及腹泻、四肢发麻或肌肉麻痹，波及呼吸肌时，引起呼吸困难，乃至自主呼吸停止。病变发展迅速，可在1～2d内因严重心律失常或呼吸肌麻痹而突然死亡。实验室检查，血钾明显降低，心电图可见到低钾的改变。

误服钡盐应立即用5%硫酸钠洗胃，使其与钡盐结合为无毒的硫酸钡。同时用1%硫酸钠1 000ml静脉滴注，每日1次。或10%～20%硫代硫酸钠10～20ml静脉缓慢注射，每日2次。根据血钾测定，积极补充钾盐，每日可达4～8g或稍多。静脉注射葡萄糖酸钙，以拮抗钡在肌肉的毒性作用，并抵消钡引起的血管收缩作用。支持疗法，重点在防治心律失常。络合剂效果不理想。

锑中毒

锑中毒（antimony poisoning）系吸入或皮肤灼伤后吸收锑及其化合物所致。三价锑的毒性大于五价锑。锑在工业上主要用于制造合金。锑的氧化物用于防火涂料、陶瓷和玻璃行业。其硫化物用于橡胶、颜料和印刷工业。锑有直接刺激作用，在体内与巯基结合，可抑制琥珀酸氧化酶活性，从而干扰糖类和蛋白质的代谢及肝糖原的产生或破坏细胞内电解质平衡，使细胞内缺钾，因而造成体内代谢紊乱和神经系统及其他器官损害。

熔炼时，锑蒸气氧化成氧化锑，吸入后引起金属烟尘热。吸入三氯化锑遇水分解气体后，可引起肺水肿，接触皮肤引起灼伤，大量吸收后引起中毒性肝病。氧化锑对呼吸道、肺组织和皮肤有明显刺激作用。吸入高浓度的锑化氢可引起急性溶血性贫血和急性肾功能衰竭。酒石酸锑钾药用过量时引起心肌和肝脏损害；静脉注射可因严重心律失常而猝死；口服还发生急性胃肠炎。长期接触锑化合物粉尘和烟尘的工人可出现头痛、失眠、眩晕等症状。长期接触高浓度三硫化二锑可出现心血管症状，慢性长期刺激鼻粘膜可发生鼻粘膜溃疡，甚至鼻中隔穿孔。对皮肤可引起瘙痒、发红、水疱等。三氧化二锑引起皮肤干燥和皲裂，皮炎或湿疹。注射锑剂引起的中毒，常用二巯丁二钠解毒。

金属烟尘热

金属烟尘热（metallic fume fever），又称铸造热，是由于锌、锑、铜、钴、镉等金属加热氧化生成的烟雾吸入人体所引起的一种发热反应。本病多见于有色金属冶炼、铸造、焊接、切割、碳弧气割等工业。

关于发病机制一般有两种说法：①吸入微小的金属粒子可破坏细支气管粘膜和肺泡的细胞，使致脱落、蛋白质变性，形成变态反应性致热原，引起人体发热反应。②进入呼吸道的金属微粒可直接穿透肺泡，在体内被中性分叶核粒细胞吞噬，使粒细胞变性、崩解，释放出内源性致热原，引起发热反应。

金属烟尘热的起病常在吸入金属烟尘后4—8h发生。先觉全身乏力、头痛、口渴、口有金属味、咽喉干燥、胸闷，继有寒战、高热、恶心、肌肉和关节酸痛，亦可有咳嗽、呕吐和腹痛。白细胞总数和中性比例可增高，偶有一过性蛋白尿和糖尿。发热可持续3～6h或更长些。出大汗后，体温恢复正常。但尚可感觉有头昏、乏力、食欲不振等。恢复工作再次接触可不发病。如脱离工作时间较长，再接触后又可发病。反覆发病患者易继发呼吸道或其他慢性感染。本病应与上呼吸道感染和疟疾等发热病相鉴别。

本病毋需特殊处理，可经休息和服解热镇痛药即可恢复。

汞中毒

汞（mercury）为银白色液态金属，在常温下即可蒸发，吸入汞蒸气可以引起急性或慢性中毒。汞及其化合物与体内酶系统的巯基（－SH）或其他基团结合，使酶失去活性，妨碍细胞正常代谢。主要引起脑干、视丘、小脑、肾脏和粘膜等病变和精神改变。接触汞的作业有汞矿的开采和冶炼、仪表制造、食盐电解、制造汞剂、化学工业用汞作催化剂以及口腔科汞剂补牙等。

金属汞先在红细胞和肝细胞内氧化成二价汞离子（Hg_2^{2+}或Hg^{2+}），再产生毒作用。汞离子在低浓度时先与体内酶的巯基结合，高浓度时才与酶的氨基、羧基、磷酰基结合。动物摄入^{203}Hg后，发现蓄积在肾近曲小管的汞，70%以上存在于金属硫蛋白内。汞与体内蛋白结合后具有抗原性，引起变态反应，引起肾病综合征。

吸入高浓度汞蒸气引起的急性中毒，其起病急骤，有发热、发冷、头痛、头昏、乏力、情绪易激动、手指震颤等，并有口内金属味、口腔炎、牙龈红肿、酸痛、糜烂、出血，以及流涎、食欲不振、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、水样便或大便带血等，亦可出现肝、肾损害。部分病人可于发病1～3d后出现红色斑疹、丘疹，以躯干及四肢为多，有融合倾向，少数严重病人可发生间质性肺炎。

口服汞盐如升汞（$HgCl_2$）引起的急性中毒，临床上主要表现为急性腐蚀性胃肠炎及坏死性肾病。出现剧烈恶心、呕吐、腹痛、腹泻，呕吐物和粪便常为血性。患者很快出现失水、周围循环衰竭，或发生胃肠穿孔、急性肾功能衰竭。

慢性汞中毒大多是长期接触低浓度的汞及其化合物。临床表现有口腔炎、牙龈炎及流涎；严重者牙齿松动，牙易脱落。精神神经症状，初期为一般的神经衰弱症状，以后易激动、兴奋、不安和失眠。肌肉震颤先见于手指、眼睑和舌，以后影响腕部，甚至全身。手指震颤使精细动作和书写等困难，当被人注意或情绪激动时，震颤更为明显，睡眠时停止。部分病例有肢体麻木感或发生典型的多发性神经炎。并可有蛋白尿，性功能减退，妇女有月经失调或流产等。

急性汞中毒根据接触史及临床表现，诊断并不困难。而慢性中毒的诊断应根据职业史和临床出现口腔炎、肌肉震颤、精神改变，才可诊断。如尿汞增高，正常人尿汞

量小于0.25μmol/L（双硫腙冷消化法）和0.10μmol/L（原子吸收分光光度法），说明有汞过量吸收，有助诊断。尿汞不高者，对可疑中毒患者需要时可作驱汞试验以辅助诊断。驱汞试验方法：用5%二巯丙磺钠5ml 1次或分2次肌内注射或用二巯丁二钠1g溶于生理盐水20—40ml，由静脉注射，留24h尿测定汞量。正常汞量上限值为0.25μmol/L（双硫腙法）2倍以上，有诊断参考价值。

预防慢性汞中毒应首先清除工作场所的流失汞和降低空气中汞蒸气浓度。

口服无机汞化合物，应及时洗胃，但操作要细心，以免引起腐蚀性胃壁穿孔。急性中毒的驱汞治疗的首选药物为5%二巯丙磺钠2.5—4mg，肌内注射，第1d，每4—6h1次，第3—4d，每6—8h1次，第7—10d，每12h1次。慢性中毒120—150mg，每日1—2次，3d为1疗程，停药4d，可重复2—4疗程。其他驱汞药物有二巯丁二钠和青霉胺等。有急性肾功能衰竭的患者应及早进行血透析。

砷中毒

砷中毒（arsenic poisoning）主要是由于砷化合物引起。其毒性主要是砷离子与体内酶蛋白结合，使酶失去活性，干扰正常代谢，导致细胞死亡。临床表现以神经系统、胃肠道和毛细血管通透性增加等症状为主，且有不同程度皮肤和粘膜的刺激作用。砷可用于制造药品和农药、铜和铅的合金、半导体材料等。

砷及其化合物的毒作用机制是使酶失去活性。例如三价砷离子与体内酶蛋白分子上的两个巯基和羟基结合，影响细胞正常代谢；与α氨基酶氧化酶、丙酮酸氧化酶、胆碱氧化酶、转氨酶、DNA聚合酶等结合而损害其功能。五价砷能抑制α甘油磷酸脱氢酶和细胞色素氧化酶；能取代稳定的磷酰基，阻断肝细胞线粒体中氧化磷酸化过程，抑制ATP合成。由于各种酶的灭活，最终可导致细胞死亡。急性中毒时，血中砷化物还能直接损害小动脉和毛细血管，使其通透性增加，引起炎症反应、充血、水肿和渗出。慢性中毒时，还可引起代谢障碍，首先危害神经细胞，导致神经衰弱和周围神经炎。

吸入砷化物引起的急性中毒少见。主要由于设备事故或违反操作造成。临床表现首先出现上呼吸道刺激症状，有流涕、咳嗽、胸闷和呼吸困难。继而可发生呕吐、腹痛和腹泻等胃肠道症状。严重者可因呼吸及血管舒缩中枢麻痹而死亡。三氯化砷对呼吸道刺激更强，可引起声带水肿，以致窒息死亡。口服引起的急性中毒以三氧化二砷为多见，中毒量为5—50mg，致死量小于200mg。口服0.5—4h后病人即有恶心、呕吐、腹痛、腹泻，大便呈“米泔水”样，混有血液。可以引起失水和循环衰竭。中枢神经系统症状有烦躁不安、谵妄、四肢肌肉痉挛、意识模糊以至昏迷，可因呼吸中枢麻痹而死亡。病程中可并发急性肾功能衰竭、中毒性肝炎、心肌炎、多发性神经炎。以后还可出现皮疹及色素沉着，指和趾甲出现白色横纹，称米氏纹。

长期吸入较高浓度含砷化合物粉尘和气体，可发生慢性中毒。除有一般神经衰弱症状和厌食、恶心，有时呕吐、腹泻外，主要表现为皮肤粘膜病变及多发性神经炎。皮损以口角、眼睑、腋窝、阴囊、腰部、腹股沟和指（趾）间的皮肤皱褶或潮湿处为多见。表现为皮肤干燥、粗糙、毛发脱落，可见丘疹、疱疹、脓疱，少数有剥脱性皮炎。皮肤有色素沉着。手和脚掌有过度角化或脱皮。指甲失去光泽，变厚且脆。上呼吸道症状有鼻咽干燥、鼻炎、鼻出血，甚至鼻中隔穿孔、喉炎、支气管炎以及结膜炎。皮肤长时期接触砷化物可引起皮肤癌。

急性中毒根据病史和临床表现诊断并不困难。慢性中毒应根据砷化物接触史，结合临床出现多发性神经炎、皮损、鼻中隔穿孔、指甲改变等，除外其他病因，方可作出诊断。

实验室检查尿砷超过1.18μmol/L（0.088mg/L），发砷高于13.7μmol/100g（1.03mg/100g），有助诊断。

经口急性中毒者，宜迅速采取催吐、温水洗胃，应尽快应用特效解毒剂二巯丙醇2—3mg/kg，第1—2d，每4—6h1次，第3—4d，每6—8h1次，以后每12h1次，共7—10d为1疗程。慢性中毒120—150mg，每日1—2次，3d为1疗程，停药4d，然后可用2—4疗程。其他尚有二巯丙磺钠、二巯丁二钠、青霉胺等。皮损可用5%二巯丙醇油膏和可的松软膏。多发性神经炎可应用大量维生素B_1等治疗。

砷化氢中毒

砷化氢（arsine）为溶血性毒物。吸入后能引起急性大量溶血，导致肾小管坏死性急性肾功能衰竭。接触含砷矿石或含砷金属与酸作用或通过砷化物的水解而引起中毒。

砷化氢与红细胞中血红蛋白结合形成血红蛋白过氧化物，通过谷胱甘肽过氧化酶作用，使还原型谷胱甘肽减少，红细胞还原作用丧失，细胞壁钾、钠泵功能障碍而产生溶血。砷化氢分解后释放出元素砷，蓄积于全身各脏器，以肝、肾、脾为多，毛发和指甲中亦有。

吸入本品后，一般经数小时至1—2d潜伏期，早期有乏力，继而畏寒、恶心、呕吐、腰背酸痛，不久出现发热、全身黄染、尿呈酱油色。

严重中毒者由于砷化氢对肾脏的直接损害，加上血红蛋白在肾血管中的栓塞，致使肾小管上皮细胞坏死，引起急性肾功能衰竭。部分患者由于缺氧、高钾血症和毒物直接作用发生心肌和肝脏损害。

抢救时应针对溶血，早期使用大剂量糖皮质激素，服用碱性药物以减少血红蛋白在肾小管内沉积。溶血严重考虑换血。发生急性肾功能衰竭，应早期用透析疗法。可选用二巯丁二钠、青霉胺等对肾脏毒性小的巯基类药

物排砷。

磷中毒

磷中毒(phosphorus poisoning)包括黄磷(又称白磷)、赤磷、紫磷和黑磷四种同素异形体、磷化氢和磷的氯、氧、硫化物中毒。黄磷用以制造磷酸及有机磷酸酯类、燃烧弹及半导体材料等。磷化氢是含硫化合物遇水或弱酸和加热时产生,主要用作熏蒸剂和制造灭鼠药。磷的氯、氧、硫化物作为氯化剂、催化剂、干燥剂或用作制药、火药、火柴等。

黄磷中毒 黄磷为高毒物质,赤磷、紫磷和黑磷的毒性很小。黄磷对粘膜、皮肤有刺激腐蚀和灼伤作用。黄磷在体内使磷酸量增高,加速体内排钙,使骨骼脱钙,且可引起机体氧化过程抑制,蛋白质及脂肪代谢障碍,引起各脏器出血,神经及心、肝细胞坏死和营养不良改变。

黄磷灼伤皮肤可发生坏死。全身中毒症状常和灼伤面积及深度不相应。灼伤部位愈合也较困难。口服中毒很快产生严重的腐蚀性胃肠炎症状,有口腔粘膜糜烂、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、便血,严重者很快发生休克。呕吐物在暗处发荧光,并有大蒜气味。全身中毒症状经过1～3d后出现急性中毒性肝炎症状,有黄疸、丙氨酸转氨酶升高和其他肝功能损害。少数较重患者出现肝昏迷。还可引起严重急性溶血性贫血,导致急性肾功能衰竭。长期接触磷早期引起消化不良、上腹不适等症状。后期出现严重骨骼损害,以下颌骨骨髓炎和坏死常见,称为磷毒性颌骨坏死。X线检查可发现齿槽骨及骨小梁坏死破坏或畸形。

磷灼伤部位及口服中毒的呕吐物和大便在暗室中可见荧光和慢性中毒患者下颌骨X线检查对诊断有帮助。

皮肤灼伤时,立即浸入水中,尽快除去可见的黄磷碎粒,放入水中以免燃烧。再交替用1%硫酸铜溶液和2%碳酸氢钠液冲洗,前者使黄磷与硫酸铜反应生成不溶性磷化铜,以阻止吸收。后者中和形成的磷酸减轻组织损伤。剪除水泡壁和坏死组织,最后用生理盐水冲洗。禁用油脂性敷料。其他处理按一般灼伤。口服中毒,尽快用0.2%硫酸铜,继用1∶5 000高锰酸钾溶液洗胃,使磷氧化成磷酸酐失去毒性。要注意防止胃肠穿孔及出血。忌脂肪食物和牛奶。呼吸道吸入,应积极防治肺水肿。早期应用肾上腺皮质激素,以减轻组织反应;注意水及电解质平衡和肝、肾功能。

磷化氢中毒 磷化氢引起呼吸道和肺泡充血及水肿。吸收后,随血循环到达各系统。主要损害中枢神经系统及心、肝、肾等脏器。并作用于细胞的酶,影响细胞代谢而致内窒息。吸入后一般在24h内发病,有头晕、头痛、恶心、呕吐、纳差、乏力、咳嗽、胸闷及上腹部疼痛。严重者可有意识障碍、昏迷、抽搐、呼吸困难,出现肺水肿、呼吸衰竭、脑水肿及明显的心肌损害和严重的肝、肾损害。

磷化氢有强烈刺激信号,又能代谢成无毒的磷酸盐,故一般不致发生慢性中毒。

立即将患者转移离开中毒环境,防治肺水肿、脑水肿及保肝治疗。经口中毒者用0.1%硫酸铜溶液催吐或用1∶5 000高锰酸钾洗胃。口服硫酸镁导泻。

磷的氯、氧、硫化物中毒 五氯化磷、三氯化磷、三氯氧磷、五氧化二磷对呼吸道和皮肤均有不同程度的刺激作用,吸入浓度高时可引起支气管炎、肺炎和肺水肿。三硫化四磷本身毒性低,其粉尘和烟尘对皮肤有刺激作用。

硼中毒

硼中毒(boron poisoning)主要是指接触有机硼(硼烷)后引起的一系列症状。无机硼仅有三氟化硼和三氯化硼具有氢氟酸和盐酸样毒作用,其余的一般不发生中毒。硼的有机化合物应用于塑料、橡胶、原子能等工业,无机硼用于制造各种玻璃、搪瓷、釉料及医药工业。

有机硼主要为二硼烷、五硼烷和十硼烷。三种硼烷均属高毒类。其毒性作用特点与各自在体内的水解速度及其水解产物的性质有关。二硼烷水解甚快,吸入后迅速对肺直接损害,其毒性类似光气,还可出现中枢神经系统症状,从兴奋到抑制,并有血压下降、心动过缓、心室颤动等全身症状;五硼烷水解较慢,十硼烷更慢。动物实验发现十硼烷能引起一些器官组织中的去甲肾上腺素、多巴胺、5-羟色胺、组胺等物质含量降低,而且与合成上述物质有关的几种脱羧酶的活性也同时明显下降。十硼烷的水解中间产物能作用于几种脱羧酶的共同辅酶-磷酸吡哆醛,抑制其活性,从而影响肾上腺素等物质的合成。十硼烷具有高度脂溶性,很易通过血脑屏障,在神经细胞中对需磷酸吡哆醛的各种酶产生抑制作用,这可能是硼烷引起神经系统中毒症状的机制。十硼烷在中枢神经的作用部位主要在视丘下区域,尤其是内囊。

吸入二硼烷迅即有呼吸道刺激症状;吸入或皮肤接触五硼烷和十硼烷数小时至1d后,可引起嗜睡、头痛、眩晕、肌痉挛和抽搐。高浓度五硼烷可引起癫痫样抽搐和角弓反张。长期接触硼烷可损害肝、肾功能。

血硼及尿硼含量测定对诊断有一定帮助。

无机硼类化合物一般毒性不大,口服中毒者应尽速洗胃。硼烷中毒时以对症治疗为主,可给予大剂量维生素B_6配合支持疗法。出现呼吸道症状时注意防治肺水肿。

氟中毒

氟中毒(fluoride poisoning)常指无机氟化物引起的骨骼损害,氟化氢引起呼吸道损伤,以及氢氟酸对皮肤的灼伤等病变。氟化氢和无机氟化物常在提炼氟、炼铝、炼钢和制造氟橡胶、冷冻剂、高能燃料、杀虫剂和杀鼠剂作

业中接触。氢氟酸主要用于清洗不锈钢、雕刻玻璃和化工原料。

氟化氢接触后对呼吸道及皮肤粘膜有强烈刺激和腐蚀作用。症状有流泪、流涕、喷嚏、咽痛、咳嗽、胸闷、气急、咯血，严重的可发生化学性肺炎和肺水肿。极高浓度可引起反射性窒息。长时期接触低浓度氟化氢和氟化物，可发生慢性鼻炎、咽炎、支气管炎、牙齿酸蚀症。

氢氟酸对皮肤有强烈的腐蚀和渗透作用。皮肤接触局部先有红斑，后转暗红干燥，数小时后局部剧痛，创面呈灰白色或形成水疱，深部组织坏死，可深达骨膜。氢氟酸引起的溃疡，愈合缓慢。

长期食用含高氟化物的水源和食物可引起地方性氟骨病。氟化物吸收后，进入骨盐羟基磷灰石结晶外壳，再与碳酸盐羟基在结晶表面置换，形成更稳定的碳酸盐氟磷灰石。另一方面，由于成骨细胞和破骨细胞的活动，使骨再生和再结晶形成新骨，致骨表面粗糙、增生、骨皮质增厚硬化、髓腔变窄。X线呈现骨质密度增高、骨小梁增粗，典型的呈大理石样变。一般先见于脊柱、骨盆和肋骨，以后累及四肢长骨。骨膜、肌腱和韧带可见钙化。由于氟化钙形成，影响牙的钙化，发生牙冠钙化不全，釉质受损，牙硬度降低，齿质易磨损，门齿、犬齿等唇侧面棕黄色斑点的氟斑牙。氟还可抑制磷化酶，影响钙、磷代谢，导致甲状旁腺功能亢进，引起低钙血症，临床出现无力、食欲减退、腹胀、四肢麻木、肌肉和关节酸痛等症状。尿氟增高。

对急性氟和氟化物引起呼吸道刺激的治疗主要是防止肺水肿和反射性窒息。对慢性支气管炎以预防继发感染为要。氢氟酸灼伤的皮肤，立即用清水彻底冲洗，用5%碳酸氢钠液湿敷或33%氧化镁甘油糊剂，10%葡萄糖酸钙静脉注射。氟化物中毒引起低钙血症用钙片和维生素D纠正。

有机氟中毒

有机氟种类很多，以氟代烃类、氟烷烃类和氟烯类的毒性较大，其中尤以八氟异丁烯为剧毒。有机氟主要对呼吸道有刺激作用，甚至引起肺水肿，其他尚有抑制中枢神经和损害心、肾、肝等毒作用。氟聚合物的本身较为稳定，如加热至300—400℃时所产生的裂解气可引起聚合物烟尘热。有机氟广泛用于制造塑料、橡胶、医药、制冷、高能燃料、杀虫剂和杀菌剂等。在制造、热加工、残液和残气处理过程中以及氟聚合物燃烧时产生的裂解气中的有毒有机氟单体可以引起中毒。

一氟三氯甲烷中毒 本品有弱麻醉作用。5%浓度以下时出现眼刺激症状和轻度头晕等症状，脱离后可恢复。高浓度时可诱发心律失常和抑制呼吸中枢。

二氟二氯甲烷中毒 本品吸入10%时，在几分钟内因麻醉而丧失知觉。吸入高浓度时，出现肺水肿、心律失常、心动过速、心肌收缩力减弱、低血压和心肌坏死。喷溅眼内可引起角膜损伤。

氟烷中毒 本品用作全身麻醉剂，1%—2%足以导致麻醉，即使在麻醉剂量下，常使心肌收缩力降至正常的70%，引起心搏出量减少和血压下降；还能提高心肌对肾上腺素和去甲肾上腺素的感受性，使心肌应激性增高引起心律失常，以至心室颤动。多次以氟烷作为麻醉剂的病人，由于氟烷的终末代谢产物三氟醋酸以及阻断三羧酸循环，使苹果酸、柠檬酸和α酮戊二酸堆积，影响肝脏正常代谢，导致肝细胞变性和坏死。

四氟乙烯中毒 急性中毒可有眼、鼻及呼吸道粘膜刺激症状，全身症状有头痛、头晕、乏力、视力模糊、四肢麻木、步态不稳、呼吸急促、昏迷等。误服中毒时还出现恶心、呕吐、腹痛等消化道症状。长期接触可引起皮肤干燥、皲裂。

八氟异丁烯中毒 本品又称全氟异丁烯，急性中毒初起有轻微的上呼吸道粘膜刺激症状。经4—6h的潜伏期，症状突然加剧，出现咳嗽、气急、胸闷，并有头痛、恶心、呕吐等。严重患者迅速发展为肺水肿，有粉红色泡沫痰、呼吸困难、发绀、心率加快和发热，两肺满布湿啰音。X线胸片示两肺野有絮状阴影和肺门有扩大的渗出改变。心电图示有心肌损害。

聚四氟乙烯热裂解气中毒 聚四氟乙烯比较稳定，当加热至310—375℃时，即产生含羰基聚合链的热裂解微粒。吸入后，约经半小时至24h，患者出现寒战、发热、头痛、咽痛、全身关节酸痛、胸闷，类似金属烟尘热，称"聚四氟乙烯烟尘热"，数小时后可出汗而后热退。

当聚四氟乙烯加热至400℃时产生水解性氟化物，如氟化氢和氟光气，对呼吸道有强烈的刺激作用，可导致肺水肿。加热至450℃以上可产生四氟乙烯、六氟丙烯、八氟环丁烷和八氟异丁烯等，温度越高，八氟异丁烷的成分越多，毒性亦就越大。

对有机氟中毒的患者必须静卧、吸氧、应用肾上腺皮质激素，即使症状不明显，一般至少要观察72h。肺水肿患者应加大肾上腺皮质激素剂量，每日给予地塞米松30—40mg，并给予抗生素和限制入液量。

有机氟气体常无特殊气味，吸入后直至出现症状才发现，常为时过晚，延误诊治，因此对从事该作业的人员必须加强安全教育和有关医学知识传授。聚四氟乙烯塑料加工的温度控制在450℃以下，并妥善处理有机氟的残液和残气。

氯中毒

氯系强刺激性气体，氯中毒(chlorine poisoning)是由于吸入氯气所致。一般浓度引起上呼吸道刺激症状和炎症，高浓度引起呼吸道痉挛和肺水肿。液氯和高浓度氯气接触皮肤可致灼伤。接触氯的工业有食盐电解、制

造含氯石灰(漂白粉)、有机氯农药、制药、冶金、消毒等。

氯接触湿润的粘膜，形成盐酸和次氯酸，次氯酸又分解为盐酸和新生态氧，刺激眼和上呼吸道粘膜引起充血、肿胀。新生态氧对组织具有强氧化作用，引起脂质过氧化而损害细胞膜。呼吸道粘膜末梢感受器受刺激，可造成局部平滑肌痉挛，因通气障碍可发生缺氧，而导致心肌损害。吸入高浓度氯，可引起迷走神经反射性心跳骤停，而出现"闪电样"死亡。

急性轻度中毒出现流泪、干咳、咽痛、胸闷、恶心等。结膜和咽部轻度充血，肺部偶有散在干啰音。中度中毒出现持续干咳、胸部紧迫感、呼吸不畅，或伴声音嘶哑、咯血、烦躁等。肺部可闻干湿啰音，白细胞常增多，体温略增高，X线胸片有支气管炎、支气管周围炎或肺炎征象。重度中毒有发绀、躁动、呼吸困难、咯粉红色泡沫痰、两肺满布湿啰音等肺水肿表现，或出现昏迷、休克。胸片示点片状或云雾状阴影。病程中易并发呼吸道感染。急性中毒后可遗留慢性支气管炎、支气管哮喘。

长期接触低浓度氯，易发生慢性支气管炎、支气管哮喘或肺气肿。牙齿有酸蚀症，皮肤发生痤疮或皮炎。

氯气吸入，应迅速脱离现场。吸氧，碱性液体雾化吸入，给予支气管扩张剂，积极防治肺水肿、休克和继发肺部感染。

氯化苦中毒

氯化苦中毒(chloropicrin poisoning)主要由吸入其蒸气引起。皮肤粘膜仅少量吸收，并能引起局部灼伤。氯化苦又名三氯硝基甲烷，系一种熏蒸杀虫剂，具有催泪和窒息性刺激作用。浓度为100mg/m^{3}时，接触几分钟可出现呼吸道症状；浓度达800mg/m^{3}时，半小时内可致死。轻度中毒时自觉眼刺痛、畏光、流泪及眼睑痉挛、咽部发痒或刺痛、干咳、胸闷、颜面及周身皮肤潮红等，一般3～5d内恢复。吸入稍高浓度，可有头痛、头晕、恶心、呕吐、腹痛、腹泻及呼吸困难、心悸、胸部压迫感。严重病例出现支气管肺炎或肺水肿。个别患者有一过性轻度肝脏损害。慢性长期低浓度接触可引起轻度呼吸系统刺激症状。

使用本品熏蒸杀虫时，必须密闭仓库门、窗、通风口。加强个人防护措施。施药燃烧时应注意产生光气的可能。施药后应进行充分通气换气，方可进入。大量气体外溢时，可喷洒亚硫酸钠或硫化钠，使其生成氯化钠，以减轻毒作用。中毒患者应积极防治肺水肿。眼及皮肤污染用大量水清洗。

光气中毒

光气又名碳酰氯，为窒息性气体。光气中毒(corbonyl chloride poisoning)由呼吸道吸入引起，主要表现为呼吸道粘膜刺激症状、化学性肺炎及肺水肿。光气用于有机合成、染料及化工制品的中间体，四氯化碳、氯仿、三氯乙烯等燃烧可产生光气。

光气对上呼吸道有轻微的刺激，进入湿润的肺泡后缓慢地水解生成氯化氢而显现强烈的刺激。光气分子中的羰基与肺组织内的氨基酸、蛋白质、酶等结合，发生酰化反应，而干扰细胞的正常代谢，使细胞膜破坏，肺泡上皮细胞和肺毛细血管受损，通透性增加，导致化学性肺炎和肺水肿。光气尚可破坏肺泡表面活性物质，使表面张力增加，肺泡萎陷，肺泡压降低，血管流体静力压升高，更促进肺水肿加重。间质水肿，又使氧的弥散面积减少，造成缺氧，进一步加重肺水肿。高浓度光气刺激支气管粘膜，引起支气管痉挛，在肺水肿出现前即发生窒息。

轻度中毒者一般经数小时潜伏期，出现乏力、头昏、头痛、轻度畏光、流泪和咳嗽、胸部紧束感，亦可伴有恶心、呕吐等症状，X线胸部检查显示肺纹理增粗。重度中毒可分为三期：①刺激期：吸入光气后立即出现上呼吸道刺激症状。②症状缓解期：刺激期症状缓解或消失，为时2～24h，然而肺部病变仍在发展。③肺水肿期：呼吸道刺激症状又重复出现，并迅速加剧，有发热、烦躁不安、进行性呼吸困难、发绀、咯粉红色泡沫痰，以致休克。两肺散布干、湿啰音，X线胸片示两肺散在片状或絮状阴影。吸入过高浓度光气，迅速出现呼吸困难、昏迷、抽搐而死亡。慢性中毒尚未有报道。

凡怀疑光气吸入者，应绝对卧床休息，严密观察24～48h，并严格控制补液。吸入光气者可用4%碳酸氢钠雾化吸入，并积极防治肺水肿。如果尽早静脉注射20%乌洛托品20ml，因其能与光气的羰基结合阻断酰化反应，可防止肺水肿发生。

脂肪族氯烃类(如四氯化碳、氯仿和氯化苦等)燃烧时，应注意产生光气的可能性。生产中要保持工艺流程密闭性，防止光气外逸。

四氯化碳中毒

四氯化碳(carbon tetrachloride)又名四氯甲烷或过氯甲烷，易挥发。中毒主要由于吸入其蒸气，皮肤和消化道也可吸收。急性中毒以中枢神经抑制为主，尚有心、肾损害。长期反覆接触引起的慢性中毒以肝脏损害为明显。本品主要用于制造氟利昂、氯仿和药物，也用作有机溶剂、清洁剂、脱脂剂、灭火剂等。

四氯化碳有轻度麻醉作用，引起麻醉所需剂量约为引起肝脏损害剂量的200倍。四氯化碳进入人体后在肝微粒体混合功能氧化酶系，特别是细胞色素P-450和NADPH-细胞色素P-450还原酶催化下，通过脱卤素作用和氧化，发生碳-氯链断裂，产生一种氧化能力极强的自由基——三氯甲基(CCl_3)，其侵犯内质网脂质部分，与其不饱和脂肪酸支链双键结合，生成过氧化脂质，过氧化

脂质又可释出自由基，侵害另一些脂质，导致细胞器变性，最终导致肝细胞坏死；脂质过氧化反应还能抑制肝微粒体酶和葡萄糖-6-磷酸酯酶活性，阻滞蛋白质合成，影响肝细胞产生和排出低密度脂蛋白的能力，致使脂肪不能运出，堆积在细胞内，形成肝脂肪变性。急性四氯化碳中毒时还引起血管收缩，由于肾入球动脉收缩，造成肾脏缺血、缺氧、间质水肿，后者又使肾脏内压力增加，进一步影响肾血流灌注，降低肾小球滤过率；而出球动脉的收缩，影响了肾小管的营养，结果引起肾小管变性和坏死。

急性四氯化碳中毒的临床表现，可因吸入的浓度不同而不完全一样。吸入极高浓度时，主要表现为中枢神经系统抑制，立即出现意识不清和抽搐，可因心室颤动或呼吸中枢麻痹而迅速死亡。吸入较高浓度时，最初出现眼和呼吸道粘膜刺激症状，随后出现中枢神经系统抑制和胃肠道刺激症状，有头痛、头晕、抑郁、神志恍惚、步态蹒跚，以及恶心、呕吐、腹痛及腹泻等，继之出现肝、肾损害。中毒性肝病患者有食欲减退、右季肋区疼痛、肝肿大并有压痛、黄疸及肝功能异常，严重者可发生急性肝坏死、肝昏迷。肾损害严重时出现急性肾功能衰竭，表现为少尿、无尿、水肿，进而发生尿毒症。少数患者可发生中毒性肺水肿、中毒性心肌炎、多发性神经炎或球后视神经炎。

长期吸入低浓度四氯化碳，常表现为进行性神经衰弱和胃肠功能障碍等症状，可伴有肝脏肿大、肝功能异常，严重者可发展为门脉性肝硬化，也可伴有肾脏损害。

四氯化碳对皮肤的脱脂作用，可引起接触性皮炎，表现为皮肤干燥、脱屑和皲裂。

急性中毒可根据接触史和临床表现作出诊断。在接触后24h内测定血、尿或呼出气中的四氯化碳可作为接触证据。慢性四氯化碳引起的肝病，不易与其他病因引起的慢性肝炎相鉴别，因此必须有肯定的毒物接触史，结合现场调查、临床资料和动态观察、同车间工人的发病情况等综合分析，并排除其他病因，方可诊断。

四氯化碳中毒尚无特殊解毒剂。口服中毒者，洗胃前可先用液体石蜡，使四氯化碳溶解其中，延迟毒物吸收。眼和皮肤污染可用大量2%碳酸氢钠或1%硼酸冲洗。在抢救过程中尽量避免使用容易激发心室颤动的肾上腺素、去甲肾上腺素等药物。对症处理重点是要积极防治急性肝、肾功能衰竭、中毒性心肌炎、心力衰竭和肺水肿。

四氯化碳遇火焰或高温时，能产生光气，因此要警惕同时有光气中毒。

氯仿中毒

氯仿中毒(chloroform poisoning)主要由吸入大量氯仿蒸气引起，也可经消化道或无损伤的皮肤吸收引起中毒。氯仿又名三氯甲烷，主要用作有机溶剂。具有麻醉作用。急性中毒以损害中枢神经系统为主，慢性中毒肝脏损害明显。

急性中毒早期，颜面和体表有潮热感、兴奋激动、欣快、呼吸表浅、心律失常，数分钟内进入麻醉状态，反射消失，严重者发生呼吸麻痹、心室颤动和心功能不全。吸入120g/m³氯仿蒸气5～15min内可致死。长期接触氯仿主要引起肝脏损害，高浓度氯仿引起肝脏坏死，可发生急性黄色肝萎缩，肾、心发生脂肪变性和坏死，此外可有神经衰弱症状。氯仿对皮肤有刺激作用，先出现烧灼感，以后发生红斑、水肿、起疱，也可引起皮肤干燥、皲裂，但无永久性损害。

氯仿在光和火焰的作用下，或与热金属表面接触时，能产生光气，应注意避免，贮存时可加入1%～2%乙醇，使生成的光气与乙醇反应，而形成无毒的碳酸乙酯。

治疗主要对症处理，可用维生素B族和护肝药物。急性中毒禁用肾上腺素。

氯乙烯中毒

氯乙烯(chloroethylene, vinyl chloride)，又称乙烯基氯属氯代烯烃类。工业上主要用作制造聚氯乙烯的原料。接触作业还有油漆用树脂、合成纤维薄膜等。清釜工接触最多。职业性中毒多系吸入氯乙烯蒸气引起。意外事故短时间一次吸入大剂量氯乙烯蒸气可引起急性氯乙烯中毒，出现中枢神经系统麻醉作用。长期接触超过容许浓度的氯乙烯可出现雷诺症、肢端溶骨症，并可致肝血管内皮肉瘤。

氯乙烯的中毒机制目前尚不清楚。认为氯乙烯是一种相对无活性的小分子化合物。低浓度时在肝脏的乙醇脱氢酶作用下而转化成氯乙醇，再形成氯乙醛和氯乙酸。浓度较高时可经肝细胞微粒体的混合功能氧化酶系统的作用而转化为氯乙烯环氧化物，然后再转化成氯乙醛。氧化氯乙烯和氯乙醛具有强烈的烷化作用，可致癌和致突变。它们与细胞大分子DNA、RNA呈共价结合，形成腺苷和胞嘧啶的乙烯基衍生物或通过形成羟乙基，使鸟嘌呤核苷烷化，导致脱嘌呤作用，从而引起细胞恶性转化。

急性中毒，轻者仅有头晕、头痛、胸闷、恶心、嗜睡、步态蹒跚等。重者出现昏睡、抽搐、躁动、昏迷，甚至死亡。皮肤接触氯乙烯液体时，可引起局部麻木，随之出现红斑、浮肿，以至局部坏死等。眼睛接触氯乙烯有明显刺激症状。

慢性中毒表现为：①神经系统症状，主要表现为神经衰弱症状、精神抑郁、多发性神经炎。②肝脏损害较为常见，一般为非特异性肝损害，主要症状为上腹部不适、食欲减退、腹胀、肝区疼痛、肝肿大或伴有脾肿大，肝功能检查可有异常。③肢端溶骨症，发病率低，有手指麻木、刺痛、僵硬等类似雷诺征象。进而指骨变粗，手指外形似杵状指。X线显示一指和数指末节指骨粗隆的边缘有半月

状缺损，产生骨折线，伴有骨皮质硬化。少数患者并发硬皮病，手腕、面部和颈部等皮肤变厚。④肝血管内皮肉瘤在其他国家已报告70余例，中国尚未发现。

急性氯乙烯中毒诊断并不困难。慢性中毒须进行综合分析，排除其他疾病，方可诊断。肝血管内皮肉瘤需要肝活检才能明确诊断。

氯乙烯中毒目前无特效治疗，主要为对症处理。肝血管内皮肉瘤，按肿瘤治疗原则处理。接触氯乙烯工人忌服苯巴比妥类安眠药及饮酒，因这些物质能提高氯乙烯的毒性。

溴中毒

溴中毒(bromine poisoning)主要是吸入其蒸气后发生。溴对粘膜有强烈刺激作用，溴液对皮肤有腐蚀作用。吸入3.3～6.6mg/m^3时即有明显刺激症状，11～13mg/m^3时有严重窒息感，达220mg/m^3时短期吸入可致死。本品主要用于制造溴化物、药物、染料、烟熏剂、照相材料和化学试剂等。

溴进入体内后以溴化物形式沉积在组织内，并取代其他卤素(碘和氯)。吸入低浓度溴时会引起上呼吸道粘液大量分泌，有咳嗽、胸闷、呼吸困难、头痛、头昏和胃肠道症状。吸入高浓度后，鼻咽部和口腔粘膜可染成褐色；有流泪、畏光、眼睑痉挛、剧咳、声音嘶哑、声门水肿或痉挛，可发生哮喘性支气管炎，严重时可产生致命的肺化学灼伤。

皮肤接触时可引起严重的化学灼伤，需长时间方能愈合，少数人可发生过敏性皮炎。

吸入溴后至少观察24～48h，给予肾上腺皮质激素和对症处理。皮肤接触溴液可迅速用干布吸附，再用4%碳酸氢钠液洗涤和清水冲洗。

溴甲烷中毒

急性溴甲烷中毒(bromomethane poisoning)往往是由于意外事故吸入其高浓度气体所引起，并可因呼吸抑制而猝死。溴甲烷是一种强烈的神经毒物，广泛用于熏蒸消毒和化工甲基化剂。

溴甲烷在体内代谢及中毒机制尚不清楚。对神经系统的损害，可能是溴甲烷本身的直接毒作用。

急性吸入一定量溴甲烷后，可有眼及上呼吸道的轻度刺激症状，经4～6h甚至数日的潜伏期后发生头痛、头昏、乏力、情感淡漠，可出现视力模糊或复视。重度中毒时以神经系统症状为主。患者有站立不稳、步态蹒跚、震颤等共济失调表现。更严重者可能出现脑水肿的征象。此外，尚有抑郁、欣快、谵妄、幻觉等妄想躁狂状态及行为异常等精神症状。部分患者主要病变为肺水肿，也可发生肝、肾及视神经萎缩等病变。

慢性中毒除有中枢神经系统症状外，可伴有周围神经炎或自主神经功能失调的症状。

实验室检查，血溴增高及二氧化碳结合力降低，对诊断有助。

皮肤污染时，用2%碳酸氢钠水或肥皂水清洗皮肤。轻度中毒者对症处理，但至少绝对卧床观察病情48h。重度中毒应积极防治脑水肿和肺水肿，注意维持酸碱平衡，纠正电解质紊乱。

碘中毒

碘中毒(iodine poisoning)是皮肤、粘膜、呼吸道接触碘蒸气后产生。本品广泛应用于医学、照相材料、化学试剂等工业。升华提纯过程中接触纯碘。

碘蒸气在低浓度下对上呼吸道、眼睛即有强烈刺激作用；高浓度可引起支气管炎、肺水肿等。皮肤接触结晶碘或浓的碘溶液时，不易洗清，可对皮肤产生强烈刺激，甚至灼伤。长期接触碘蒸气可引起眼结膜和呼吸道慢性炎症。过量接触可致心动过速、震颤、失眠、腹泻和甲状腺功能紊乱。碘过敏时，表现为皮疹、鼻炎或哮喘。

眼睛或皮肤污染碘时应立即用大量清水冲洗。口服者由于碘的刺激性而立即呕吐，应给以大量淀粉，继之用1%～5%硫酸钠洗胃，最后给予牛奶、蛋清等，必要时给以支持疗法。碘过敏用肾上腺皮质激素。

苯中毒

苯中毒(benzene poisoning)主要系吸入苯蒸气所致，皮肤吸收甚微。苯在制药、染料、粘合剂、油漆稀薄剂和溶剂等工业上应用广泛。急性中毒以抑制中枢神经系统为主，慢性中毒则以损害造血系统为明显。

进入体内的苯，约有30%～50%以原形由呼吸道排出，30%～40%在肝内进行代谢，首先经芳烃羟化酶转化成活性较高的环氧化苯。环氧化苯的主要代谢产物为酚，其他尚有邻苯二酚、对苯二酚等；少数酚转化为氢醌。酚类代谢物能与硫酸和葡萄糖醛酸结合由尿排出，而尿中未结合的酚仅有5%。肝微粒体的混合功能氧化酶，包括细胞色素P-450，使苯羟基化，也能增加苯的代谢。

急性苯中毒的机制，主要为麻醉作用。临床表现有眩晕、步态蹒跚、皮肤潮红，继有恶心、呕吐、四肢肌肉痉挛和抽搐、对光反应消失、瞳孔散大、脉细速、血压下降、心律失常，甚至发生心室颤动。吸入液体苯可引起吸入性肺炎、肺水肿和肺出血。极高浓度苯吸入可立即引起呼吸中枢麻痹而死亡。

慢性苯中毒的机制主要对骨髓造血组织的损害，为有活性的代谢物环氧化苯、氢醌和邻苯二酚对造血祖细胞的损伤。苯及其代谢物可直接抑制细胞核分裂，影响胸腺嘧啶核苷酸的合成、降解、再利用和储备，影响DNA

及RNA合成。在阻碍增殖细胞周期方面，以S期及G_2期为主。苯并通过微粒体酶生成环氧化物与谷胱甘肽反应，可能与蛋白质和核酸的其他基因形成共价键而对骨髓细胞产生毒性。

慢性苯中毒临床表现常先有非特异性的头昏、乏力、睡眠障碍、多梦等。以后易发生感染，皮肤粘膜出现淤点、淤斑，女性常有月经增多，以及贫血症状。血象检查一般以白细胞减少为最早而多见，其次为血小板减少，严重患者发生再生障碍性贫血。中性粒细胞浆内毒性颗粒和空泡多见，有时碱性磷酸酶活力增高。骨髓象早期可增生，后期呈再生障碍。个别慢性苯中毒患者在数月或数年骨髓增生异常综合征阶段后可转化为白血病，其中以急性粒细胞白血病为多见，其次为红血病，其他类型少见。慢性苯中毒患者的骨髓细胞和周围淋巴细胞稳定型和不稳定型染色体畸变率增高，在发生白血病前患者的染色体畸变率更高。苯对皮肤有刺激作用，可引起皮肤干燥和皲裂。对苯过敏者可出现皮炎或湿疹。

急性苯中毒可根据短期内有大量苯吸入史，结合临床表现，一般诊断不难。慢性苯中毒的诊断较为困难。如发生血细胞减少或白血病等，结合确切长期接触史，在排除其他病因后，可考虑诊断。尿酚>106.5μmoL/L(10mg/L)说明患者有过量苯吸收证据，有诊断参考价值。

对急性中毒者，主要防止呼吸麻痹和心室颤动，慎用肾上腺素。静脉滴注葡萄糖醛酸和维生素C可能有助于排毒。

慢性苯中毒以对症和支持疗法为主。再生障碍性贫血的治疗方法与原发性再生障碍性贫血类同。发生白血病及骨髓增生异常综合征(MDS)时，使用相应治疗方法。

甲苯中毒

急性甲苯中毒(toluene poisoning)主要系吸入高浓度甲苯蒸气所致。甲苯用于制造染料、合成纤维和作为有机溶剂。甲苯对粘膜有刺激，对神经系统有麻醉作用，并可损害肾脏。

急性中毒，轻者有头晕、乏力和眼、鼻、上呼吸道刺激症状。重者有恶心、呕吐、步态不稳、兴奋、定向障碍、抽搐、昏迷。有的患者尚有蛋白尿、管型尿和血尿，个别出现肾功能衰竭。

慢性中毒尚有争议。但长期接触甲苯可有不同程度的神经衰弱症状，伴有轻度共济失调和反应时间障碍。可有角膜炎、皮炎、皮肤皲裂等。关于甲苯引起造血系统的损害，不能排除甲苯中所含苯的作用。体内甲苯大部分与甘氨酸结合形成马尿酸随尿排出。由于食物种类影响尿中马尿酸量，因此个人差异很大。故而尿中马尿酸排出量，对群体普查中判断甲苯吸收程度有助。

急性中毒的治疗应包括以促进毒物排泄为主的对症治疗，避免应用对肾脏有损害的药物。

二甲苯中毒

急性二甲苯中毒(xylene poisoning)系吸入较高浓度的二甲苯蒸气所致。二甲苯主要在油漆、喷漆和橡胶等工业中用作有机溶剂，也用作为制造染料和合成纤维的化工原料。二甲苯对粘膜有刺激，对中枢神经系统有麻醉作用。急性中毒，轻者有头痛、头晕、乏力、面部潮红，眼、鼻和上呼吸道刺激症状。重者出现恶心、呕吐、抽搐、昏迷，可伴有眼球结膜出血、角膜损伤和鼻出血。吸入二甲苯蒸气可引起肺炎和肺水肿。皮肤接触可引起红斑、干燥、脱脂、起疱。进入人体二甲苯大部分在肝脏内被氧化为甲基苯甲酸，后者与甘氨酸结合为甲基马尿酸随尿排出，所以尿中甲基马尿酸可作为接触二甲苯的指标。中毒患者以支持及对症处理为主，防止中枢抑制及肺水肿。

苯胺和硝基苯中毒

苯胺和硝基苯中毒(aniline and nitrobenzene poisoning)系经大量皮肤吸收和呼吸道吸入所致的高铁血红蛋白血症和溶血性贫血。苯胺俗称阿尼林，主要用于印染、染料、制药等工业。硝基苯主要用于制造炸药、香料、染料、涂料和药物。

苯胺和硝基苯具有高脂溶性和中度水溶性，易经完整皮肤吸收，蒸气可经呼吸道吸入。进入体内后，苯胺经氧化，硝基苯经还原，其中间代谢产物苯基羟胺有重要的毒作用。两者的主要最终代谢产物对氨基酚，部分与硫酸根和葡萄糖醛酸结合，另部分由尿排出。硝基苯中毒的尿中尚有少量对硝基酚。苯基羟胺可使血红蛋白中的二价铁氧化为三价铁，形成高铁血红蛋白，失去携氧功能，引起组织缺氧。苯胺或硝基苯均能使红细胞中的珠蛋白变性形成赫恩小体，使红细胞渗透性和脆性增加，在脾内或甚至血管内溶血。对肝脏的损害硝基苯较苯胺严重，而苯胺还可引起肾脏和膀胱的损伤。

急性中毒时，轻者在面、唇、鼻尖、耳垂、指甲发绀，且有头晕、头痛、无力、步态不稳，有尿道和膀胱刺激症状，血高铁血红蛋白占血红蛋白总量10%～30%。血高铁血红蛋白达30%～50%时，患者有明显缺氧症状，如心悸、气急、胸闷、恶心、呕吐、意识模糊等症状。血高铁血红蛋白>50%时，皮肤粘膜呈紫黑色，有呼吸困难、浅表，神志恍惚，心律失常，最终出现抽搐、昏迷而死亡。中毒3—5d后患者可发生溶血性贫血和中毒性肝炎。肾脏受损时，尿中有红细胞、蛋白和管型。

慢性中毒患者常有神经衰弱症状，伴自主神经功能紊乱，少数有周围神经病变。此外患者常有食欲减退、乏力、慢性肝病等症状。

急性苯胺和硝基苯中毒可结合接触史和以发绀和缺氧为主的临床症状作出诊断；实验室血高铁血红蛋白量增高、血片中找到赫恩小体和尿中对氨基酚含量增加有助诊断。慢性苯胺和硝基苯中毒性肝病应与病毒性肝炎鉴别。

皮肤污染苯胺和硝基苯后应立即用微温肥皂水清洗，水温过热可加速毒物吸收。高铁血红蛋白血症用亚甲蓝（美蓝）1～2mg/kg 体重，用葡萄糖溶液稀释后静脉缓慢注入，必要时1～2h 可重复1次。轻度高铁血红蛋白血症可用维生素 C 和葡萄糖液静脉滴注。溶血性贫血可用肾上腺皮质激素。情况紧急可换血。慢性中毒给予对症处理。

三硝基甲苯中毒

三硝基甲苯中毒（trinitrotoluene poisoning）主要系长期接触该物质引起。主要损害肝脏、血液系统、眼晶状体。本品用作炸药和其他爆炸材料。

本品可经呼吸道、消化道或皮肤进入人体。

临床上可分为下列三种类型：①中毒性肝炎。发病缓慢，有不同程度的消化系统症状。肝肿大和肝功能异常，其中以 ALT 和 AST 增高者较多见，黄疸极少出现。缺乏特异指标，诊断有一定困难。②中毒性贫血。常见为低色素性贫血，可见点彩红细胞增多，并可检出赫恩小体。严重者出现再生障碍性贫血。短期内接触高浓度引起中毒者，由于大量血红蛋白氧化形成高铁血红蛋白，出现发绀和缺氧症状。③中毒性白内障。本品可直接或通过血行间接进入眼前房液，使晶状体的可溶性蛋白发生变性混浊而引起白内障。开始，晶状体周边部呈点状环形混浊，楔状排列，楔底向外。当病变发展，晶状体中央部小混浊，最后周围和中央混浊聚合时，明显影响视力。皮肤接触三硝基甲苯，局部发生黄染和皮炎。

长期接触低浓度 TNT 可发生头晕、头痛、乏力、食欲不振、恶心、右季肋部疼痛、口唇轻度发绀。尿中检出三硝基甲苯的最终代谢产物2，6-二硝基-4 氨基甲苯，有助于诊断。

皮肤污染应用肥皂水彻底清洗。治疗以对症和支持疗法为主。急性中毒出现高铁血红蛋白血症时可应用亚甲蓝（美蓝）。

苯肼中毒

苯肼中毒（phenylhydrazine poisoning）是由于皮肤和呼吸道大量吸收所致。苯肼与胺类混合用作火箭燃料，亦用于制药、染料、锅炉水或某些污水处理。口服中毒量为0.2g。苯肼有强烈的溶血反应，形成高铁血红蛋白和轻度抑制骨髓造血功能。对肝、肾有明显损害，对心肌亦有影响。临床表现：轻者有恶心、呕吐、头昏、头痛、乏力、腹泻、轻度发绀和溶血。重者出现急性溶血性贫血、血红蛋白尿、白细胞减少、肝、肾功能损害、蛋白尿和管型尿。对皮肤有刺激和致敏作用，可发生皮炎。皮肤污染用温水清洗。溶血性贫血可输血和用肾上腺皮质激素、补液和碱化尿液，严重溶血可以换血。高铁血红蛋白血症用亚甲蓝（美蓝），每公斤体重1～2 mg，静脉注射。保护肝脏，避免采用对肾脏有损害的药物。

苯乙烯中毒

苯乙烯（styrene, vinyl benzene）又称乙烯基苯属芳香族烃类，为苯基取代的不饱和脂烃。在合成 ABS 工程塑料、制造树脂、聚酯和绝缘体以及用作造漆、制药、香料等化工原料及溶剂时都能接触苯乙烯蒸气或液体。可经呼吸道和皮肤吸收。急性毒作用主要引起较为明显的粘膜刺激和中枢神经系统的麻醉作用。慢性毒作用可能对血液和肝有轻度损害。

急性苯乙烯中毒的临床表现有眼刺痛、流泪、结膜充血、流涕、喷嚏、咳嗽、呼吸表浅、胸部紧束感，且有眩晕、头痛、乏力、多汗、嗜睡和食欲不振。严重者有恶心、呕吐、步态蹒跚、精神错乱，甚至昏迷，最后可因呼吸中枢麻痹而死亡。眼部受苯乙烯液体污染可致灼伤。长期接触低浓度苯乙烯可出现神经衰弱症状。经常接触苯乙烯液体，皮肤表现粗糙、皲裂或红斑丘疹性皮炎。

苯乙烯吸收后在体内大部分转化成扁桃酸和苯酰甲酸，并随尿排出，因此测定尿中扁桃酸和苯酰甲酸含量，可作为诊断参考。

治疗采取对症处理。眼和皮肤受污染应及时用大量清水冲洗。

汽油中毒

汽油（gasoline, petrol）属混合烃类，主要成分是 C_5～C_{11} 的烷烃，为麻醉性毒物，炼油厂、油船、油库、油漕车、加油站、油漆业、橡胶业、印刷业、制鞋业、合成纤维等工人均有接触机会。低浓度引起条件反射改变，高浓度引起呼吸中枢麻痹。对脂肪代谢有特殊作用，可使神经细胞内类脂质平衡失调，血中脂肪含量波动，胆固醇和磷脂改变。

急性中毒轻者可有眼和上呼吸道粘膜刺激症状，并有头痛、头晕、恶心、呕吐、四肢乏力、视力模糊、四肢震颤、酩酊状步态不稳、精神恍惚、兴奋等表现。重者表现四肢抽搐、肌肉痉挛、谵妄、眼球运动障碍或斜视、眼球震颤、瞳孔散大、对光反应迟钝或消失、腱反射和腹壁反射消失、昏迷，最终可因呼吸衰竭而死亡。有的急性中毒患者有癔症样发作或精神障碍。

汽油液体吸入引起吸入性肺炎和肺水肿，并可引起渗出性胸膜炎。汽油进入呼吸道，首先有剧烈地窒息性

呛咳，继之出现胸痛、血痰、呼吸频速和表浅、唇和指甲发绀、面部潮红。X线检查可见肺部有浸润阴影。口服中毒者有剧烈恶心、呕吐、上腹部疼痛和腹泻，嗳气和呕吐物中有难闻的汽油臭味。

慢性汽油中毒，主要表现为神经衰弱症状。尚有嗅觉障碍、结膜炎和支气管炎。有时可发生类似癔症样症状。

皮肤接触汽油可发生脱脂、干燥、皲裂、角化，有时表现为急性皮炎和毛囊炎，亦可出现慢性湿疹以及指甲黄染、变厚和下凹。

急性中毒患者可根据呼出气中有汽油味即可确诊。慢性中毒必须搞清经常接触的汽油的成分，同时鉴别和排除其他疾病。

治疗为对症处理。急救时，如无心搏骤停，禁用肾上腺素，因其能引起心室颤动。

氮氧化物中毒

氮氧化物中毒（nitrogen oxides poisoning）是指吸入氧化亚氮（笑气，N_2O）、一氧化氮（NO）、二氧化氮（NO_2）、三氧化二氮（N_2O_3）、四氧化二氮（N_2O_4）和五氧化二氮（N_2O_5）等的总称。后三者容易分解为一氧化氮和二氧化氮，使毒性增加4～5倍。接触氮氧化物机会较多的工业有制造和爆炸硝基炸药、硝化纤维制造、染料、重氮化反应、氩弧焊、青饲料和谷物贮存后缺氧发酵中的硝酸盐分解出氮氧化物和生产氮氧化物车间。

氮氧化物的水溶性较差，吸入后主要损害下呼吸道和肺泡。在肺泡表面遇水后逐渐溶解并形成游离氢（H^+）和羟基（—OH），再形成亚硝酸和硝酸，刺激和腐蚀肺泡上皮细胞和损害毛细血管内皮细胞，使渗透性增加，引起化学性肺炎和肺水肿。亚硝酸盐和硝酸盐可使血红蛋白氧化形成高铁血红蛋白，引起组织缺氧。近年来证明二氧化氮能使肺泡表面活性物质过氧化和抑制上皮细胞的乳酸脱氢酶，而后损害肺泡细胞。

急性中毒的临床表现，先有眼、鼻及上呼吸道轻微的刺激症状。脱离接触后迅速消失。约经4～6h或长达12～24h的无症状潜伏期后，症状突然加剧。轻者表现为咽喉不适、干咳、胸闷、头痛、乏力、恶心等症状。一般经2～3d症状消失。重者出现呛咳、痰带血丝、胸痛、气急。两肺呼吸音粗，可有干、湿啰音。症状加剧有气急、发绀、剧咳，伴粉红色痰和咯血。呼吸浅而快，心跳快，两肺满布湿啰音。神经系统症状表现为烦躁或昏迷。X线胸片示肺纹理增多、增粗或片状阴影，肺门影蝶状增宽。血气分析氧分压降低，可伴有二氧化碳分压增高。心电图有ST段和T波改变。病程中可发生自发性气胸、纵隔气胸和皮下气肿。有高铁血红蛋白血症患者，发绀明显，缺氧更严重。

长期吸入低浓度氮氧化物可有慢性咽炎、慢性支气管炎和神经衰弱症状。

氮氧化物中毒应与中毒性肺炎、自发性气胸等鉴别。

患者应绝对卧床休息，即使无症状，至少亦要观察48h。治疗重点是防治肺水肿，吸氧、早期应用肾上腺皮质激素和抗生素预防感染。发生肺水肿可用消泡剂二甲基硅油吸入。高铁血红蛋白血症用亚甲蓝（美蓝），每公斤体重1～2 mg，静脉注射。

一氧化碳中毒

一氧化碳（carbon monoxide）属于化学性窒息性气体。吸入大量一氧化碳后，形成碳氧血红蛋白（HbCO），使氧合血红蛋白（HbO_2）离解曲线左移，导致组织缺氧而产生急性中毒。治疗关键在于积极纠正组织缺氧和防治脑水肿。

一氧化碳吸入体内，与血液中血红蛋白（Hb）结合，形成稳定的HbCO。CO与Hb的亲和力比O_2与Hb的亲和力大200～300倍。HbCO不能携带氧，且不易离解，比HbO_2离解慢3 000倍，严重阻碍氧的释放和传递。此外，CO还可与肌球蛋白、细胞色素a_3和细胞色素P 450结合，也影响氧的利用。

临床表现主要为缺氧，其严重程度与HbCO的饱和度呈比例关系。轻者有头痛、无力、眩晕、劳动时呼吸困难，HbCO饱和度达10%～20%。症状加重，患者口唇呈樱桃红色，可有恶心、呕吐、意识模糊、虚脱或昏迷，HbCO饱和度达30%～40%。重者呈深昏迷，伴有高热、四肢肌张力增强和阵发性或强直性痉挛，HbCO饱和度>50%。患者多有脑水肿、肺水肿、心肌损害、心律失常和呼吸抑制，可造成死亡。

某些患者的胸部和四肢皮肤可出现水疱和红肿，主要是由于自主神经营养障碍所致。

部分急性CO中毒患者于昏迷苏醒后，经2～30d的假愈期，会再度昏迷，并出现痴呆木僵型精神病、震颤麻痹综合征、感觉运动障碍或周围神经病等精神神经后发症，又称急性一氧化碳中毒迟发脑病。

长期接触低浓度CO，可有头痛、眩晕、记忆力减退、注意力不集中、心悸。心电图出现异常，ST段下降、QT时间延长、T波改变。

临床可根据CO接触史、突然昏迷、皮肤粘膜樱桃红色等作出诊断。HbCO测定有助于诊断和了解中毒程度。

血HbCO快速简易测定法（加碱法），采血1～2滴，置于4ml蒸馏水试管内，加入10%氢氧化钠溶液2滴，混匀后血液呈淡粉红色，约经15s、30s、50s、80s后（相当于HbCO饱和度10%、25%、50%、75%），再变为草黄色。正常HbCO立即变草黄色。如有条件用CO分光光度检查。

发现急性中毒患者，应立即使其脱离中毒现场，移至空气新鲜处，松开衣领，保持呼吸道通畅，并注意保暖。

吸氧，高压氧疗法迅速有效，且可减少脑水肿和神经、精神的后遗症。肾上腺皮质激素能改善全身情况和减少组织反应。

硫化氢中毒

硫化氢中毒（hydrogen sulfide poisoning）系吸入硫化氢气体引起。硫化氢低浓度有臭蛋气味，但高浓度反而无臭味。其主要毒作用是影响细胞氧化还原过程，造成组织缺氧，主要损害神经系统，低浓度有刺激上呼吸道和眼结膜作用。在制造二硫化碳、粘胶纤维、硫化染料、提炼含硫石油、有机物腐败等均可接触硫化氢。

硫化氢引起的全身毒作用是因它与细胞色素氧化酶及这一类酶中的二硫键（—S—S—）作用或与三价铁结合，以致抑制细胞氧化还原过程，造成组织缺氧。由于中枢神经系统对缺氧最为敏感，因此首先受到影响。硫化氢还能使其他一些酶的活性受影响，如能与谷胱甘肽结合而使有关的酶失去活性；并能引起脑和肝中的ATP酶活性降低及二磷酸果糖醛醋酶活性增高。硫化氢遇粘膜上水分很快溶解，并与钠离子结合成硫化钠，对眼和呼吸道粘膜产生强烈的刺激作用。

随接触浓度的不同，硫化氢中毒的临床表现也有明显差别。

接触浓度100～200mg/m^{3}时，表现为畏光、流泪、眼刺痛、异物感、流涕、鼻及咽部灼热感，同时有刺激性咳嗽、胸痛、痰带血丝。检查见结膜充血、角膜水肿、咽充血、肺部干湿啰音。接触浓度在200～300mg/m^{3}时即出现头痛、头晕、乏力、恶心、呕吐、共济失调、肺水肿。当浓度在700mg/m^{3}以上时，患者出现心悸、发绀、烦躁、意识模糊、抽搐，并迅即陷入昏迷。浓度达1 000mg/m^{3}以上时，可使人立即昏迷，呼吸麻痹而猝死，称“电击样”中毒。

长期接触低浓度硫化氢，可引起嗅觉迟钝，浓度高达10mg/m^{3}时，则随着浓度增高而嗅觉减弱，以至丧失。

对患有神经系统疾病、明显的神经衰弱、内分泌和自主神经功能紊乱，以及上呼吸道及眼的慢性疾病者不宜从事接触硫化氢作业。

急性硫化氢中毒患者以对症及支持治疗为主。应警惕呼吸麻痹，及时应用呼吸器。眼部接触后应立即用生理盐水或2%碳酸氢钠液冲洗。再滴入灭菌橄榄油或可的松眼药水及抗生素眼药膏。

硫酸二甲酯中毒

硫酸二甲酯（dimethyl sulfate）主要经呼吸道和皮肤吸收，对组织有腐蚀性损害，严重中毒者可发生肺水肿和休克。本品主要用于制药、染料、香料等工业，亦曾用作军用毒剂。

硫酸二甲酯在湿润的粘膜表面遇水水解为甲醇和硫酸，后者对组织发生腐蚀性损害。通常经2～24h的潜伏期出现症状。

急性中毒的症状有眼痛、畏光、流泪，眼睑、结膜、角膜水肿；口腔及咽喉部充血、水肿、糜烂、点状出血，并有发音嘶哑和吞咽困难；呼吸系统症状有剧咳、气急、呼吸困难、两肺干湿啰音。严重中毒发生肺水肿和休克。由于严重的腐蚀作用，呼吸道大片坏死粘膜脱落，引起窒息。患者易继发肺部感染，并发咯血、气胸、皮下气肿等。

皮肤接触后，当时常无感觉，间隔一定时间后，局部发热有烧灼感，继而出现水疱，严重时发生坏死。长期接触低浓度硫酸二甲酯可发生眼部及呼吸系统慢性炎症。

发现中毒病人，应迅速离开现场，更换衣服。皮肤接触处即用大量清水冲洗。眼受沾染时用生理盐水或清水冲洗，再用抗生素眼药水及醋酸可的松眼药水交替滴眼。鼻和口腔用2%碳酸氢钠洗漱。及时吸氧和雾化吸入2%碳酸氢钠液。早期应用肾上腺激素可预防及治疗肺水肿、喉头水肿。警惕气管内坏死粘膜脱落引起窒息。

二硫化碳中毒

二硫化碳中毒（carbon disulfide poisoning）主要由于吸入二硫化碳蒸气所致。皮肤也可由在高浓度下或液体直接接触引起中毒。工业上常用作溶剂及制造粘胶纤维、玻璃纸、四氯化碳等。二硫化碳是损害神经和血管毒物。

二硫化碳中毒的机制至今尚未完全清楚。目前认为主要有以下几种可能：①与吡哆胺（维生素B_6的一种形式）起作用，致维生素B_6缺乏，体内需B_6作为辅酶的酶类活性受抑制，影响生理功能。②与氨基酸的氨基作用，形成硫代氨基甲酸酯，后者的巯基可与多种无机离子结合，从而干扰细胞代谢，前后导致组织损伤。③二硫化碳在体内的主要代谢产物硫脲和2-硫基-2-噻唑啉酮（总称二价硫化合物）具有络合作用，因而可干扰体内微量元素的代谢。④干扰儿茶酚胺代谢、脂质代谢，以及影响微粒体药物代谢。

一次高浓度（3 500mg/m^3）接触，可引起严重麻醉状态；中等浓度（512～2 560mg/m^3）经数月发生神经精神疾患；低浓度（50—60mg/m^3）长期接触可引起心血管病变。急性轻度中毒出现头晕、头痛、恶心、呕吐、乏力，以及欣快感、哭笑无常、步态蹒跚等酒醉状态，或伴轻微的眼、鼻粘膜刺激症状。重度中毒者很快出现强烈的兴奋、狂躁状态，可有幻觉。极重时，由于脑水肿，出现谵妄、昏迷或痉挛，甚至死亡。部分重症患者，经救治后在一定时间内可遗留头痛、失眠、乏力等神经衰弱症状，个别有精神障碍。

慢性中毒以神经精神症状为多，轻者有头晕、头痛、乏力、消瘦、失眠、烦躁、多疑、健忘、易激动、哭笑无常和性格改变，亦可有心悸、多汗、血压波动、性欲减退和周围

神经感觉或运动障碍或脑神经损伤。重者出现狂躁、妄想、帕金森综合征、舞蹈病症状或手足徐动症等中毒性脑病表现。长期接触有加速全身动脉粥样硬化的倾向，并可导致脑、心、肾等器官病变。部分患者可有视野缩小、中心暗点和黑蒙等。视网膜血管可出现微动脉瘤。

二硫化碳中毒尚缺乏特异性诊断指标。尿中二价硫代谢产物的测定可作为二硫化碳的吸收指标。

对急性和慢性二硫化碳中毒，目前尚无特效解毒剂，以支持和对症治疗为主。

生产中应强调密闭和防火、防爆。

酚中毒

酚又名石炭酸，酚中毒(phenol poisoning)系由皮肤接触后吸收或消化道摄入引起。职业性急性中毒，多由酚灼伤皮肤引起。急性中毒多数由误服所致。酚有腐蚀皮肤粘膜和抑制中枢神经作用。酚用于生产塑料、炸药、香料，在医药上用作消毒剂、止痒剂和灭虫剂等。

口服酚的致死量为2～15g。酚吸收后对中枢神经系统有明显抑制作用，并易与酶蛋白的碱性基团作用，使蛋白变性、沉淀，从而干扰细胞代谢。酚在体内大部分被氧化后由尿排出，使尿呈棕黑色和特殊气味。

皮肤接触后局部苍白、起皱、软化、疼痛，以后转为红色以至棕黑色，严重者有坏死。口服酚引起口腔、咽喉和胸骨后烧灼感、剧烈腹痛、呕吐和腹泻。呕吐物和大便可为血性。吸收后的全身症状，常有头痛、头晕、乏力、体温降低、脉搏减慢、血压下降和呼吸困难，常有发绀，并可发生支气管肺炎、肺水肿，以至休克。偶见面部及肢体肌肉抽搐、震颤或强直性痉挛。患者48h内可出现少尿、蛋白尿等，甚至急性肾功能衰竭。口服中毒者治愈后常有食管、胃部疤痕挛缩，而致吞咽困难。溅入眼内可致角膜损伤，影响视力，甚至失明。

酚还可发生过敏性皮炎或湿疹。皮肤长期接触可致褐黄病。

血和尿中酚及其代谢物的测定，有助于了解酚吸收的情况。

皮肤污染酚后，先用水冲洗，再以75%～90%乙醇洗涤。如用甘油、聚乙二醇及乙醇、聚乙二醇混合液(7:3)拭洗局部，再用清水冲洗则效果更佳。灼伤皮肤可用饱和硫酸钠溶液湿敷。眼受酚损伤时，即用大量清水冲洗，至少15 min，然后按眼灼伤处理。洗胃须谨慎。保护消化道粘膜，或已有严重腐蚀者可口服蛋白水，并以硫酸钠20～30g加水300～500 ml冲服，同时予全身支持和对症治疗。肾功能严重损害者可用透析疗法。

五氯酚和五氯酚钠中毒

五氯酚为应用较广的一种除草剂。五氯酚与氢氧化钠反应易形成五氯酚钠，农村使用五氯酚钠作灭螺剂。急性五氯酚钠中毒(sodium pentachlorophenol poisoning)大都发生于炎热季节，主要由皮肤接触或误服发生。

五氯酚和五氯酚钠毒作用机制相同，其主要直接作用于能量代谢过程。吸收后使细胞氧化过程受到刺激，而磷酸化过程则被抑制，故氧化过程受刺激所增加的能量不能通过磷酸化转变为三磷腺苷或磷酸肌酸的形式贮存，而以热能散发，导致组织细胞代谢紊乱。患者高热、头部剧痛、大汗淋漓、恶心呕吐、烦渴、呼吸增快、心动过速、烦躁不安、肌肉强直性痉挛。实验室检查有血糖增高，酮体阳性，二氧化碳结合力降低，尿二硝基酚阳性。尿五氯酚增高，为可靠的吸收指标。应与中暑、急性胃肠炎及脑血管意外等鉴别。

对中毒者首先清洗皮肤污染处；口服者用2%碳酸氢钠溶液洗胃。高热用物理和药物降温。严重病例可静滴氢可的松。积极纠正脱水、电解质紊乱和酸中毒。忌用阿托品和巴比妥类药物。高温季节、室外工作更应加强皮肤和呼吸道防护。

甲醇中毒

甲醇中毒(methanol poisoning)可由生产中吸入大量甲醇蒸气和掺入酒类或误服引起。甲醇用于制造甲醛、纤维素、抗冻剂、橡胶加速剂、染料、油漆、人造革和有机合成等。急性中毒主要表现为神经系统的麻醉作用、视力减退及代谢性酸中毒。

甲醇在体内代谢缓慢，并有蓄积作用。毒性较其他醇类为高。甲醇在体内经醇脱氢酶作用氧化生成甲醛和甲酸。甲醇对视神经和视网膜有特殊的选择毒作用。甲醛能抑制视网膜的氧化磷酸化，不能合成三磷腺苷，使细胞发生退行性变，最终导致视神经萎缩。甲醇尚可抑制某些氧化酶系统，抑制糖的需氧分解，使乳酸和其他有机酸积累，加上甲酸的蓄积，导致代谢性酸中毒。

急性中毒多由于误服引起，口服5～10ml可致中毒，15 ml可致失明，30 ml左右可致死。潜伏期8～36h。如有饮酒史，潜伏期可延长。中毒症状有头痛、眩晕、无力、恶心、呕吐、上腹痛、烦躁不安，或转入昏迷状态。眼部有眼球疼痛、视力模糊，以至失明。眼底检查可见静脉扩张、视神经乳头炎，继而出现视神经乳头萎缩。严重病例有心动过缓，酸中毒，肝、肾损害，可合并胰腺炎。实验室可见血浆二氧化碳结合力和pH降低，血清乳酸增加，血糖增高，血和尿中酮体阳性，以及肝、肾功能异常。生产中吸入大量甲醇蒸气引起中毒者，经一定潜伏期，可出现上述症状外，并伴有眼及呼吸道粘膜刺激症状。

长期接触低浓度甲醇，可有粘膜刺激症状、视力减退、神经衰弱症状和自主神经功能紊乱。慢性中毒无肯定报道。此外，可有皮肤瘙痒、湿疹和皮炎等。

血甲醇量＞1 56mmol/L(5mg/dl)和尿甲酸量达6 24 -15 6mmol/L(50—200mg/dl)，有诊断意义。

各种酒类饮料严禁掺入甲醇。口服中毒者用1%碳酸氢钠溶液洗胃，硫酸镁导泻。纠正代谢性酸中毒及酮症，治疗脑水肿。有眼刺激症状者可用纱布遮住双眼，避免阳光刺激。对有急性中毒可疑者，应严密观察，观察时间不少于1周。严重中毒者可进行血透析。

乙醇中毒

乙醇又称酒精。乙醇中毒(alcoholic poisoning)主要由口服过量引起。乙醇在体内蓄积较少。毒性作用主要为麻醉作用，可能原因是其降解产物乙醛抑制了醛脱氢酶，使参与睡眠生理活动的重要神经递质5-羟色胺代谢发生反常。急性中毒呈现神经精神症状，慢性中毒主要影响消化系统，特别是肝脏和神经系统。乙醇用于化工、制药、合成橡胶、化妆品、塑料、合成纤维等。

急性职业中毒尚未见报道。长期接触高浓度乙醇可发生头痛、头昏、易激动、乏力、恶心等症状。口服急性中毒者，进入体内的乙醇首先作用于大脑皮质，表现为兴奋，进而皮质下中枢及小脑受累，病人步态蹒跚、共济失调等运动障碍，乃至昏睡，最后由于延髓血管运动中枢和呼吸中枢受抑，病人呈深度昏迷，呼吸表浅或呈潮式呼吸，体温下降。血中乙醇浓度达0.4%—0.5%时可因呼吸中枢麻痹而致死。长期酗酒致慢性中毒，可见面部毛细血管扩张、慢性胃炎、胰腺炎、脂肪肝、肝硬化。尚可出现高胆固醇血症、动脉硬化、心肌损害，以及多发性神经炎、智能减退、情感障碍、痴呆、精神病等。

乙醇蒸气对眼、上呼吸道粘膜有轻度刺激作用，反覆长期接触可使皮肤干燥、脱屑、皲裂和发生皮炎。

乙醇中毒致昏迷者，需与安眠药中毒、一氧化碳中毒等所致昏迷相鉴别。

一般酒醉可不必治疗，应注意保暖。严重中毒者应用1%碳酸氢钠或盐水洗胃，同时给予补液和B族维生素，防止因呕吐引起吸入性肺炎或窒息。

乙二醇中毒

乙二醇中毒(ethylene glycol poisoning)系由消化道、呼吸道和皮肤吸收乙二醇所致，但本品在常温下不易挥发，故吸入中毒可能性不大。人一次口服致死量估计为1 4ml/kg。乙二醇对粘膜有刺激，蒸气可引起流泪，口服引起口腔炎和胃肠炎。乙二醇为生产涤纶纤维的主要原料，并可作为防冻剂、炸药和染料的溶剂。

急性中毒，初起表现为中枢神经系统的抑制，类似乙醇中毒，如头昏、头晕、步态不稳以及意识障碍等。接着出现呼吸道刺激症状，有咳嗽、气急、呼吸困难等支气管炎和肺水肿。最后为肾脏损害，有腰痛、蛋白尿、血尿、尿中有草酸钙结晶，严重患者出现少尿、无尿、氮质潴留和尿毒症。肾脏损害认为系乙二醇氧化物草酸盐结晶堵塞肾小管和乙二醇本身及其代谢中间产物乙醇醛、乙醛酸等对肾脏的直接毒性有关。

治疗急性乙二醇中毒，主要是对症处理和纠正酸中毒及低钙血症。严重中毒和肾功能衰竭患者应及早做血液透析。

氨中毒

氨中毒(ammonia poisoning)系吸入高浓度的氨气体所致。其水溶液为氢氧化铵，俗称氨水，是一种具有腐蚀性的碱性液体。氨广泛用于制造氮肥、化工原料、染料、制药、塑料、冷冻等工业。

氨对呼吸道有强烈的刺激和腐蚀作用。进入体内，氨大部分在肝脏解毒形成尿素，随尿排出。氨可影响糖的中间代谢，抑制三磷腺苷和α酮戊二酸，从而阻碍三羧酸循环，降低细胞色素氧化酶系统的正常功能。有时还引起肝脂肪变和轻度间质性肾炎。

氨水溶性大，接触后立即出现流泪、结膜刺痛、咽痛、咳嗽、痰中带血、胸闷等上呼吸道粘膜刺激症状。较高浓度的氨引起气管炎、支气管炎、肺炎。极高浓度发生喉头水肿、肺水肿、成人呼吸窘迫综合征、休克、昏迷、心脏停搏。病程中由于气管或支气管坏死的粘膜脱落和引起反射性支气管痉挛造成窒息。氨中毒容易发生气胸、纵隔气肿和继发性感染。氨和氨水溅入眼内，可引起结膜水肿、角膜溃疡和穿孔。

吸入高浓度者，应早期吸氧，给肾上腺皮质激素防止肺水肿。有呼吸道阻塞时应作气管切开，用抗生素预防感染。眼局部处理应立即用灭菌生理盐水冲洗，滴可的松和抗生素眼药水。

氰化物中毒

氰化物中毒(cyanide poisoning)包括无机氰化物和有机氰化物(或称腈化物)中毒。这两类氰化物的化学结构中均有剧毒的氰(CN)基团，可抑制组织细胞的生物氧，引起组织缺氧而产生一系列中毒表现。氰化物的毒性大小，取决于其代谢过程中析出氰离子(CN^-)的速度和数量。如氰化氢、氰化钾和丙烯腈在体内能迅速析出CN^-，因此毒性很大。含有氰化物的苦杏仁、枇杷仁、桃仁、白果和木薯，在大量进食或加工不善时才发生中毒，儿童食后更易发生中毒。工业生产中接触氰化物机会较多的有淬火、冶金、照相、有机合成、有机玻璃、制造丙烯腈和农药等。

氰化物可经呼吸道、消化道和皮肤吸收。吸收后在体内抑制40多种酶，最主要是抑制细胞色素氧化酶。氰化物与该酶的三价铁结合，并阻止它还原为二价铁。因

此阻断了生物氧化过程中的电子传递，使组织细胞不能利用氧，而造成细胞内窒息。吸入卤族氰化物还能引起眼、鼻、上呼吸道粘膜刺激症状，并可有迟发的肺水肿。腈化物中的乙腈和丙烯腈分子本身对中枢神经系统有直接的抑制作用。

急性中毒常因在短期内大量吸入氰化氢或一次口服100mg 以上的氰化钾或氰化钠所致。患者顷即发生头晕、乏力、胸闷、气促、四肢强直性痉挛，迅速进入昏迷，可在1～3 min 内骤死，称"电击样"死亡。非骤死的中毒患者的临床表现可分为四期：①前驱期：舌尖发麻、咽部不适、头晕、头痛、恶心、呕吐、动作不协调，呼出气有苦杏仁味。②呼吸困难期：有胸闷、气短、肌无力、意识障碍、瞳孔扩大、恐惧感、皮肤粘膜呈樱桃红色。③痉挛期：牙关紧闭、四肢强直性痉挛和昏迷。④麻痹期：体温降低、血压下降、呼吸变慢、心律失常、感觉消失、大小便失禁，常因呼吸和心脏先后停止而死亡。少数乙腈中毒患者出现尿频和蛋白尿，丙烯腈中毒患者有肝脏损害。腈化物中毒后的存活患者可后遗感觉型多发性神经炎或脊髓前角损害引起的肌肉萎缩和肌震颤。

长期接触低浓度氰化物的工人可有头痛、乏力、失眠、胸闷、肌肉酸痛等症状。氰化物引起的接触性皮炎的皮疹，表现为斑疹、丘疹、疱疹和脱屑，愈合后可残留色素沉着。

对急性氰化物中毒者，应立即给予亚硝酸异戊酯1～2支吸入和静脉注射3%亚硝酸钠溶液10ml，2～3 min 内注射完毕。可在原注射针接着注射25%硫代硫酸钠50ml，约10 min 注射完毕；若在30～60min 后症状未减轻者，再可重复注射硫代硫酸钠。

氰化物作业车间内必须备有上述药物，操作工人均应接受安全教育，并能自救和互救。

丙烯腈中毒

丙烯腈（acrylonitrile）属有机氰化物，作为腈纶的主要原料。职业中毒主要在生产过程中吸入蒸气或污染皮肤所致。丙烯腈的中毒机制、临床表现与氰化物中毒相似。

丙烯腈在体内释放氰基，抑制细胞色素氧化酶，造成组织缺氧；整个分子本身还对呼吸中枢具有直接的麻醉作用。

急性中毒轻者表现为乏力、头晕、头痛、恶心、呕吐。重者除上述症状外，有胸闷、心悸、呼吸困难、发绀、抽搐，甚至昏迷。重者可遗留感觉型多发性神经炎或脊髓前角损害所致的肌萎缩和肌震颤。污染皮肤可引起接触性皮炎，表现为红斑、疱疹、脱屑，愈后残留色素沉着。长期接触低浓度丙烯腈可出现神经衰弱症状。动物实验发现丙烯腈有致癌和致畸作用，但对人是否有此作用尚未证实。血清和尿硫氰酸盐能反映丙烯腈的吸收量，可作为诊断参考指标。

急性中毒的急救和治疗与氰化物中毒相似，可用亚硝酸盐钠和硫代硫酸钠。

有机锡中毒

有机锡中毒（organic tin poisoning）是指烃基锡中毒。烃基锡化合物种类很多，通常有四类：一烃基锡化合物，二烃基锡化合物，三烃基锡化合物，四烃基锡化合物；其结构中的烃基可为烷基或苯基等替代。本类化合物多为挥发性固体或油状液体，常温下容易升华或蒸发。可经呼吸道、皮肤和消化道吸收引起中毒。

有机锡化合物进入机体后，在肝脏进行代谢和降解，通过脱烷基和芳基等，并以不同速度分解为无机锡。纯烷基锡毒性不大。二烷基锡能抑制α酮戊二酸氧化酶的巯基，导致丙酮酸的堆积；还发现能抑制鼠肝细胞线粒体的三羧酸循环；二烃基锡主要损害肝脏和胆道。三烷基锡主要抑制脑细胞线粒体氧化磷酸化过程的磷酸化环节。四烷基锡在肝脏转变成三烷基锡，因此毒性与三烷基锡基本相同。三烷基锡列为神经毒物。

三烷基锡急性中毒发生在吸入毒物后数小时至1—2d出现症状，有的潜伏期可长达数日至1周。口服发病较快。临床表现主要为中枢神经系统症状。早期有头痛、头昏、头胀、乏力、出汗、恶心、胃纳减退等。症状加重，头痛剧烈如裂开、全身疲惫不堪、嗜睡、频繁呕吐或喷射性呕吐、排尿困难、阵发性晕厥、抽搐、昏迷。常有低体温、低血压和心动过缓。眼底检查不一定出现乳头水肿。脑脊液检查压力可升高和蛋白略增多外，一般无异常发现。大多数患者尿锡可增高。常死于中枢性呼吸衰竭。二烷基锡接触后可引起眼、鼻、咽部粘膜刺激症状和接触性皮炎。皮疹可呈红色丘疹、水肿性红斑，有瘙痒和刺痛。停止接触后，皮疹可自愈。尸解：大脑白质广泛和明显水肿，神经细胞有变性和坏死，神经纤维有脱髓鞘。脏器锡含量测定有增高。

急性有机锡中毒的病情发展快，因此对可疑中毒患者应入院严密观察和治疗。治疗主要针对脑水肿的防治。严重脑水肿或可能发生脑疝的患者可考虑作脑室引流或开颅减压术。在脱水过程中要注意水和电解质平衡。高压氧防治脑水肿和促进脑机能恢复有帮助，但在移动患者时要极为小心，以免发生意外。

有机磷农药中毒

有机磷农药（organophosphorus pesticide）极大多数为磷酸酯类或硫代磷酸酯类化合物。农业上主要用作杀虫剂，少数品种用作杀菌剂或脱叶剂。常用品种中毒性高的有内吸磷（1059）、对硫磷（1605）、甲拌磷（3911）、甲胺磷等，毒性中等的有敌敌畏、稻瘟净、乐果、敌百虫

等，毒性低的有马拉硫磷(4049)、杀螟松等。生产性中毒主要是由于皮肤污染或(和)呼吸道吸入而引起。有机磷农药进入体内主要抑制胆碱酯酶，使其失去分解乙酰胆碱的能力，造成乙酰胆碱蓄积，引起胆碱能神经先兴奋后衰退，而出现相应症状。

发病机制和临床 有机磷农药中毒机制，主要由于有机磷迅速与胆碱酯酶结合成为磷酰化胆碱酯酶，从而使胆碱酯酶失去活性，失去催化水解乙酰胆碱的功能，造成体内乙酰胆碱蓄积，引起胆碱能神经传导功能障碍，而出现一系列中毒症状。胆碱酯酶是体内水解乙酰胆碱不可缺少的酶，可分为两类，一类存在于中枢神经系统灰质、红细胞、交感神经节和运动终板中，称乙酰胆碱酯酶，为"真性"或"特异性"胆碱酯酶，对生理浓度乙酰胆碱的水解作用最强；另一类存在于中枢神经系统白质、血清、唾液腺中，称丁酰胆碱酯酶，为"假性"或"非特异性"胆碱酯酶，能分解乙酰胆碱和丁酰胆碱，其生理功能尚未完全清楚。有机磷农药的结构中具有亲电子性的磷，也具有带正电荷部分，它的结构和乙酰胆碱很相似，所以进入人体后，其带正电荷部位与胆碱酯酶的负矩部位结合，而亲电子性的磷与胆碱酯酶的酯解部位结合，形成磷酰化胆碱酯酶，因而丧失对乙酰胆碱的分解作用。中枢神经系统某些部位，如大脑皮质感觉运动区，皮质深部的锥体细胞、尾核、丘脑等神经细胞间冲动的传递，也可能有乙酰胆碱参与。在正常情况下，完成神经冲动后的乙酰胆碱，在胆碱酯酶参与下迅速水解失效。有机磷农药进入人体就可能使乙酰胆碱蓄积，出现中枢神经临床症状。乙酰胆碱作用于胆碱能神经节后纤维所支配的心脏、血管、平滑肌、腺体等，出现类似毒蕈碱中毒症状，作用于自主神经节、肾上腺髓质和骨骼肌的神经终板，出现类似烟碱中毒的症状。有机磷农药除抑制体内胆碱酯酶活性外，还有一些非特异性作用，如使血中过氧化酶、过氧化氢酶、醛缩酶和脑、肝的单胺氧化酶活性改变，以及脑、胃肠、胰腺的细胞内核糖核酸含量降低等。

急性有机磷农药中毒临床表现为：①毒蕈碱样症状：主要表现为食欲减退、恶心、呕吐、腹泻、多汗、流涎、视力模糊、瞳孔缩小、呼吸道分泌增多、支气管痉挛、呼吸困难，严重者出现肺水肿等。②烟碱样症状，胸部和全身紧束感，动作不灵活，发音含糊。肌纤维颤动，多见于面部、胸部和四肢肌肉。以后发展至全身抽搐，最后可因呼吸肌麻痹而死亡。③中枢神经系统症状：早期表现为头昏、头痛、乏力、失眠或嗜睡、多梦、言语不清，重症者出现昏迷、抽搐，可因中枢性呼吸麻痹而死亡。部分患者出现心肌损害、心律失常、心力衰竭，少数患者可发生肝脏损害。

急性有机磷农药中毒可以分为轻、中、重三级。轻度中毒：有头晕、头痛、恶心、呕吐、多汗、胸闷、视力模糊、无力等症状，瞳孔可能缩小。全血胆碱酯酶活性一般在70%～50%。中度中毒：除轻度中毒的症状加重外，有肌束震颤、瞳孔缩小、轻度呼吸困难、流涎、腹泻、腹痛、步态蹒跚、神志清楚或模糊、血压可升高。全血胆碱酯酶活性一般在50%～30%。重度中毒：上述症状进一步加重，并有呼吸困难、发绀、肺水肿、脑水肿、惊厥、昏迷、大小便失禁等。全血胆碱酯酶活性一般在30%以下。

急性有机磷农药中毒一般无后遗症，部分患者可有头晕、乏力、心悸等症状，数周后逐渐恢复。少数重度中毒患者在临床症状消失后2～3周可出现周围神经炎、下肢瘫痪、四肢肌肉萎缩等。有的还可出现癫痫样发作、类精神分裂症、抑郁症等精神障碍，现称迟发性神经病。极少数患者在急性中毒症状消失后和发生迟发性神经病前，一般为2～4d，突然有抬头、耸肩、睁眼、发音困难等脑神经和支配肌肉的运动神经受损害的表现，称"中间综合征"。

慢性有机磷农药中毒，多见于长期少量接触有机磷农药的工人或农民。其特点是血液胆碱酯酶活性明显降低而临床症状较轻，主要表现为神经衰弱症状，部分病例可有肌束颤动、瞳孔缩小等症状。

通过皮肤吸收引起的急、慢性中毒，常不伴有局部皮肤损害。但有些患者可发生接触性皮炎，局部瘙痒、潮红、出现水疱，并可伴有轻度全身症状。

诊断依据 急性有机磷农药中毒的诊断可根据农药接触史、中毒的特有症状和体征，以及患者体表、呼出气或呕吐物中的有机磷农药特殊气味。血液胆碱酯酶活力测定具有诊断意义。慢性有机磷农药中毒的诊断主要根据农药接触史、症状、体征及化验，并结合现场劳动卫生学调查以及定期随访检查，可得出正确结论。

防治要点 急性有机磷农药中毒的治疗，应及早使用阿托品类药和胆碱酯酶复能剂。一般情况下首次剂量：轻度中毒者，可注射阿托品1～2mg，碘解磷定(解磷定)0.4～0.8g或氯解磷定(氯磷定)0.25～0.5g。中度和重度中毒者，注射阿托品2～5mg，碘解磷定0.8～1.2g或氯解磷定0.5～1.0g。病情无好转者，阿托品可10～30min、碘解磷定或氯解磷定可1～2h重复半量或全量注射2～3次，或首次用药后改为静脉滴注。对胆碱酯酶复能剂无效或胆碱酯酶已老化，则阿托品的剂量要增加，注射时间要缩短。在病情基本好转后，治疗药物应维持4～6h。临床表现消失后，仍应继续观察2～3d。乐果、马拉硫磷、久效磷中毒者治疗和观察时间至少1周，以防止病情复发或突然死亡。要积极防治肺水肿和脑水肿。迟发性神经病和"中间综合征"，给予对症处理。

慢性有机磷农药中毒患者对阿托品和胆碱酯酶复能剂常无效，因此主要采取对症治疗和调离原作业。

有机氯农药中毒

有机氯农药(organochlorine pesticide)为氯代烃类化合物，也称氯代烃农药。按其用途可分三类：①杀虫剂，如滴滴涕、狄氏剂、氯丹、艾氏剂、毒杀芬等。②杀菌剂，

如五氯硝基苯、稻丰宁、白菌清、稻叶青等。③杀螨剂，如螨卵酯、杀螨特、敌螨丹等。由于有机氯农药的蒸气压低，尘粒和雾滴大，易于沉降，且不溶或难溶于水，故经呼吸道吸入的危险性较小。

有机氯农药是神经系统刺激剂，毒性主要作用于感觉、运动神经纤维和脑皮质运动区，先出现兴奋痉挛，而后抑制麻痹而死亡。发病机制尚不完全清楚，近来研究表明，有机氯农药能改变钠、钾离子通过神经轴索膜的传递作用；可阻滞钾离子通过神经纤维膜流出，使去极化后电位增大。实验证明有机氯农药可抑制神经末梢 Na^+、K^+、Mg^{2+} ATP 酶，表明可能干扰传递离子通过神经膜所需的能量代谢。

急性有机氯农药中毒轻者有头昏、头痛、视力模糊、恶心、呕吐、流涎、四肢无力、肌纤维颤动。重者常因大量集中喷药或口服引起，表现大汗淋漓、共济失调、抽搐、昏迷等。滴滴涕中毒多为强直性、阵挛性抽搐；毒杀芬中毒则为全身癫痫样抽搐。并可有中枢性高热和肝肾损伤。有机氯农药可致心脏β受体对肾上腺素过敏，故易发生心室颤动。

慢性中毒系由于长期接触有机氯农药所致，可出现神经衰弱症状。部分患者可出现多发性神经炎。少数患者有中毒性肝炎。

氯丹可引起接触性皮炎，以红斑、丘疹为主，严重者可出现水泡。滴滴涕可发生过敏反应，如湿疹样皮炎、支气管哮喘、嗜酸粒细胞增多等。有机氯农药落入眼内可引起剧痛、畏光和流泪，并发生结膜炎；呼吸道吸入可引起流涕、咳嗽及咽部辛辣感，并可发生咽炎。关于人类致癌问题，尚无定论。

急性有机氯中毒应与中暑、胃肠炎、食物中毒及癫痫相鉴别，并应考虑其溶剂的协同毒作用。

有机氯农药中毒的治疗主要为对症处理。口服中毒者禁用油类导泻剂，并忌油、酒类饮食。反覆抽搐者可用抗惊厥镇静药，抢救时禁用肾上腺素。

有机汞农药中毒

有机汞农药（organomercury pesticide）的结构通式是 R—Hg—X，R 为有机基团，X 基团是阴离子。常用的品种有氯化乙基汞（西力生）、醋酸苯汞（赛力散）、磷酸乙基汞（谷仁乐生）及磺胺汞（富民隆）。毒作用主要抑制细胞内巯基，主要影响神经系统。心、肝、肾也有损害。中毒常因本品拌种、田间喷粉或误食药粮时所致。

有机汞可通过呼吸道、胃肠及皮肤吸收。其中毒机制是在细胞内抑制酶巯基，使细胞色素氧化酶、琥珀酸氧化酶、琥珀酸脱氢酶、乳酸脱氢酶和葡萄糖脱氢酶以及过氧化酶失去活性，影响细胞呼吸。主要损害中枢神经系统，其中以氯化甲基汞毒性最大，因易穿透血脑屏障。

吸入有机汞农药的蒸气或粉尘即可出现眼、鼻、咽部的刺激症状，并有头痛、咳嗽、胸闷。以后有乏力、恶心及食欲减退。少数患者有嗜睡、意识障碍、四肢麻木等症状。口服引起的急性中毒，一般在服后数小时内可出现头晕、胃部不适、恶心、呕吐、腹痛、腹泻等，且有无力、四肢麻木，以上症状可在2～3d 缓解。若不治疗，病程可在2周后加重，主要发展为不同程度的中毒性脑脊髓病变及多发性周围神经炎和表情淡漠、语言过多、幻觉和幻听以及情绪障碍等各种精神症状。严重者有不同程度的意识障碍，以至昏迷。肾脏、心脏和肝脏都可受到不同程度的损害。多次食入被污染的粮食引起的亚急性中毒，起病缓慢，逐渐加重。症状与急性中毒相似。慢性中毒先表现为神经衰弱症状，易疲劳，且有金属汞中毒的症状。个别患者发展为慢性中毒性脑病。相对而言，烷基汞对神经系统、肾脏及心脏的损害较为显著，芳基汞以肝损害及皮肤症状为突出，烷氧基汞以肾脏损害为主。血汞一般增高。尿汞与临床症状无平行关系。

早期诊断对防止本病发展有重要意义。有接触史出现神经衰弱症状，即应考虑有早期中毒的可能，需密切加以观察，尿汞检查对诊断有意义。

有机汞患者应早期给予驱汞治疗，首选药物为二巯丙磺钠、二巯丁二钠等，剂量可参阅“汞中毒”条。

有机砷农药中毒

有机砷农药（organoarsenic pesticide）是砷化氢的氢原子部分或全部为其他原子或基团（烷基、酚基、卤素等）所取代而形成的物质。农业上用作抑菌、杀菌，能防止水稻纹枯病等。农药名称退菌特、稻脚青（甲基胂酸锌）、稻宁（甲基胂酸钙）、田安（甲基胂酸铁铵）等。曾用于军事毒气的有路易氏毒气。

常用的有机砷农药吸收后，在体内较慢转化为无机的三价砷及其衍生物而起毒作用。误服后大部分以无变化的原物排出，故其毒性较无机的三氧化二砷为小。

本品中毒的临床表现和治疗与砷的无机化合物中毒基本相似。

有机硫农药中毒

有机硫农药（organosulfur pesticide）常用作杀菌剂，有些品种还具有促进植物生长的作用。此类农药可分为两类：①秋兰姆类衍生物，称“福美双”类化合物（化学名二硫代双甲硫羰酰胺类，或秋兰姆二硫化物）。②二硫代氨基甲酸衍生物，又分为两类：一是“福美”类化合物（化学名二硫代氨基甲酸类），包括福美锌、福美铁、福美锰等；二是“代森”类化合物（化学名乙撑双二硫代氨基甲酸类），包括代森锌、代森锰、代森铵、代森钠等。有机硫农药可经消化道、呼吸道和皮肤吸收。

有机硫农药中毒机制目前还未明确，一般认为秋兰姆类化合物在体内能还原为二烃基二硫代氨基甲酸，其功能基团易与体内一些必需的微量元素结合，致使有关的酶类活性受抑制，阻碍细胞的正常代谢。二硫代氨基甲酸类化合物对α酮戊二酸氧化酶、丙酮酸脱氢酶、琥珀酸脱氢酶都有很强的抑制作用，可干扰细胞三羧酸循环，引起病变。

口服引起的急性中毒，轻者有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、头痛、头晕、全身乏力或呈癔症样发作。重者可有抽搐、昏迷，并有肝、肾功能损伤。最后可因中枢神经抑制和呼吸麻痹而死亡。呼吸道吸入和皮肤污染，主要表现于呼吸道和皮肤的刺激症状。红细胞6磷酸葡萄糖脱水酶缺乏患者接触代森锌后可发生急性溶血性贫血。

长期接触本类化合物，尤其是秋兰姆类化合物，对皮肤有致敏作用，可发生接触性皮炎。皮肤外露部位有瘙痒、潮红、斑丘疹，甚至发生水疱或糜烂。且常有眼和上呼吸道刺激症状和慢性炎症，有时伴有食欲减退等胃肠道症状。

治疗以对症处理为主。工作前后严禁饮酒，以免增加其毒性。

氟乙酰胺农药中毒

氟乙酰胺(fluoroacetamide)又称敌芽胺或氟素儿，为有机氟杀虫剂和杀鼠剂。由于其不易挥发，经呼吸道与皮肤吸收可能性较少，多由误服引起急性中毒。

氟乙酰胺经脱胺生成氟乙酸，后者可与三磷腺苷和辅酶A结合生成氟乙酰辅酶A，然后再与草酰乙酸缩合生成氟柠檬酸。氟柠檬酸能强烈抑制乌头酸酶而干扰柠檬酸转变成乌头酸，阻断了三羧酸循环中柠檬酸的氧化，致使柠檬酸在体内聚积，引起代谢障碍而出现中毒症状。

急性氟乙酰胺轻度中毒出现头晕、头痛、恶心呕吐、口渴、食欲不振、上腹部烧灼感伴有压痛、肢体轻度抽搐、窦性心动过速、体温下降(体温降低常为发病的先兆)、血柠檬酸增高。中度中毒除上述症状外，表现烦躁不安、间歇性痉挛、膝反射亢进、心肌轻度损害、血压下降、呼吸困难、口眼鼻分泌物增多、有血性呕吐物。重度中毒除上述症状加重外，尚可呈现昏迷、阵发性强直性痉挛、病理反射阳性、心律失常，甚至心室纤维颤动、心功能不全、肠麻痹、大小便失禁、呼吸衰竭。血中柠檬酸及尿氟含量明显增高为诊断依据。

乙酰胺又称解氟灵，是治疗氟乙酰胺中毒有效药物。乙酰胺与氟乙酰胺竞争酰胺酶，抑制氟乙酰胺的分解，干扰氟柠檬酸盐的生成而达到解毒。剂量每次2.5～5g，每日2～4次，肌内注射，可加用普鲁卡因减少注射引起的疼痛。对症治疗的目的是控制抽搐。

有机氮农药(杀虫脒)中毒

杀虫脒中毒(chlordimeform poisoning)主要在生产和使用中大量皮肤污染和呼吸道吸入或意外口服25%原液所致。杀虫脒对有机磷、有机氯和氨基甲酸酯类杀虫剂有抗药性的虫类均有效。杀虫脒在体内一部分代谢为4-氯邻甲苯胺、5-氯邻氨基苯甲酸等，另一部分以原形迅速从尿排出。体内无明显蓄积。

杀虫脒中毒的发病机制十分复杂，主要为麻醉和直接抑制心血管作用。杀虫脒及其代谢产物的苯胺活性基因能引起高铁血红蛋白血症并对泌尿道有刺激症状。杀虫脒还抑制血清单胺氧化酶和其他酶。

经皮肤污染吸收的中毒症状一般在2～4h发生，口服中毒在30—60 min内即有症状。轻度中毒有头昏、头痛、精神委靡、食欲不振、嗜睡，发绀不明显，有镜下血尿。中度中毒尚有恶心、呕吐、浅昏迷至中度昏迷，有尿路刺激症状，发绀明显，有肉眼或镜下血尿。重度中毒出现深昏迷，发绀进一步严重，并可有休克、呼吸和心力衰竭，少数患者有肺水肿、急性肾功能衰竭。皮肤接触杀虫脒可有红肿和粟粒样皮疹并伴有灼痛或瘙痒。部分病例有心律失常和心肌损害，个别患者有血清谷丙转氨酶增高。实验室检查，接触杀虫脒人员的尿中杀虫脒及其代谢产物4-氯邻甲苯胺的排泄量增高，中毒患者更高。发绀由于高铁血红蛋白血症引起，血高铁血红蛋白量增高一般与发绀深浅成正比。严重中毒患者的血清单胺氧化酶显著降低。

急性杀虫脒中毒的诊断，可根据有杀虫脒大量接触皮肤和吸入或口服史，结合临床出现不同程度的意识障碍、发绀、出血性膀胱炎为主的中毒症状即可作出。尿杀虫脒及其代谢产物4-氯邻甲苯胺增高进一步明确诊断。本病应与有机磷农药中毒、肠原性青紫病、食物中毒、中暑、脑炎、泌尿道感染等鉴别。

杀虫脒污染的皮肤用肥皂清洗，口服用2%碳酸氢钠洗胃。高铁血红蛋白血症引起的发绀用亚甲蓝(美蓝)静脉注射，1～2mg/kg。加强输液和利尿，并用碳酸氢钠碱化尿液以及其他对症处理。职业性中毒主要系杀虫脒原液包装工人和施药员皮肤被严重污染所致。应强调穿戴完好的防护手套和衣服。

氨基甲酸酯类农药中毒

氨基甲酸酯类杀虫剂(carbamates insecticides)用作农业杀虫剂、除草剂、杀菌剂等。对人体的毒作用主要是抑制胆碱酯酶，使乙酰胆碱在体内积聚而产生一系列临床症状，症状与有机磷中毒相类似。常用的有萘基氨基甲酸酯类的西维因，苯基氨基甲酸酯类的叶蝉散，杂环二甲基氨基甲酸酯类的异索威及灭多虫，杂环甲基氨基

甲酸酯类的呋喃丹、猛捕因和肟类的涕灭威等。其中以呋喃丹、涕灭威的毒性较高。

本类杀虫剂可经呼吸道、消化道和皮肤吸收引起中毒。中毒机制主要是抑制红细胞乙酰胆碱酯酶,使酶活性中心丝氨酸的羟基被氨基甲酰化,因而失去对乙酰胆碱的水解能力。停止接触后1～4h,被抑制酶的活性可逐渐自行恢复。本类杀虫剂还抑制其他酶,如碱性磷酸酶,并对中枢神经系统、肝、肾和内分泌系统均有一定毒性。

中毒症状在呼吸道和皮肤接触后2～6h发病;口服中毒可在10～30 min内出现症状。轻度中毒有头痛、头晕、乏力、视力模糊。中度中毒出现恶心、呕吐、流涎、面色苍白、大汗淋漓、心率加快、血压升高、呼吸道分泌物增多、瞳孔缩小、胸部紧迫感、肌肉颤动。严重中毒有呼吸困难、发绀、痉挛和昏迷以及肝、肾功能损害等。血胆碱酯酶活力降低,一般在中毒4h后血胆碱酯酶活力可恢复到50%以上,随之中毒症状逐渐减轻和消失。部分喷药员可出现接触性皮炎。

氨基甲酸酯类杀虫药中毒可根据接触史、临床特征和血液胆碱酯酶活力降低作出诊断。西维因中毒时尿1-萘酚增高,残杀威中毒时尿中甲酚增高,害扑威中毒时尿中邻氯苯酚增高均有助于诊断。本病应与有机磷杀虫剂中毒、中暑、脑炎和急性胃肠炎鉴别。

被氨基甲酸酯类杀虫剂污染的皮肤用肥皂水彻底清洗。治疗用阿托品,轻度中毒1～2mg,中度中毒5mg,重度中毒10mg。按情况重复使用,应避免过量。碘解磷定(解磷定)等胆碱酯酶复能剂对本类农药一般无解毒作用,甚至可出现副作用,应禁用。

拟除虫菊酯类农药中毒

拟除虫菊酯类杀虫剂(pyrethoids insecticides)是一种广谱高效的杀虫剂,对昆虫的毒性比哺乳类高。目前常用的品种是人工合成的溴氰菊酯(敌杀死)、氰戊菊酯(速灭杀丁)、氯氰菊酯和氯菊酯等。其毒作用主要表现为运动性共济失调、舞蹈状或僵直性阵发痉挛、流涎、呼吸及心脏损害等。

本类杀虫药主要通过消化道和呼吸道吸收,皮肤吸收甚微。中毒常因大量误服所致,生产和使用中毒机会较少。对哺乳动物的毒性主要在中枢神经系统的锥体外系、小脑、脊髓和周围神经。其中毒机制认为是选择性地减慢神经膜钠离子通道闸门的关闭,使钠离子通道保持开放,去极化期延长,周围神经出现重复的动作电位,造成感觉神经不断传入向心性冲动,运动神经兴奋使肌肉持续收缩。在发生震颤和运动共济失调时小脑环鸟苷酸水平和葡萄糖利用率有增高。本品在肝脏进行代谢。尿中以酯类、酚类、硫酸结合物、葡萄糖醛酸结合物和原形排出。1周内几乎完全排出。

接触拟除虫菊酯类杀虫药后,有流泪、流涕和咳嗽等上呼吸道粘膜刺激症状。暴露部位的皮肤出现粟粒样红色丘疹,严重的有大疱。脱离接触后24～48h皮疹自行消失。全身中毒症状在喷药后数小时出现,轻者有头昏、头痛、恶心、呕吐、食欲不振、精神委靡、全身无力、视力模糊。口服中毒上腹有灼痛。症状加剧出现嗜睡、流涎、胸闷、四肢肌肉震颤、心律失常、肺部丁罗音。严重中毒有四肢抽搐、角弓反张、呼吸困难、肺水肿、发绀和昏迷。

本病无特效解毒药,主要系对症处理,镇静和解痉药,可用地西泮(安定)和苯妥英钠。皮肤污染用肥皂清洗,口服中毒用2%碳酸氢钠洗胃。

磷化锌中毒

磷化锌(zinc phosphide)用作杀鼠剂及粮仓熏蒸杀虫剂。人中毒多属误服用磷化锌拌食的毒食,生产场所磷化锌粉尘吸入也可引起中毒。磷化锌进入人体遇水或遇酸放出磷化氢气体而致中毒,主要损害中枢神经系统及心、肺、肝、肾等器官。

轻度中毒有头昏、头痛、乏力、口渴、鼻咽部发干、胸闷、咳嗽、恶心、呕吐、腹痛、腹泻,经口中毒者的呕吐物中有蒜臭味,并在暗处有发光。中毒加重出现意识障碍、抽搐、肌束震颤、呼吸困难、肝肾和心肌损害,甚则出现昏迷、肺水肿、呼吸衰竭,患者预后不良。

治疗磷化锌吸入中毒,主要是防治肺水肿和脑水肿。口服中毒先用0.5%硫酸铜洗胃,以使形成不溶性磷化铜;再用0.05%高锰酸钾洗胃,使形成无毒的磷酸酐;而后服液体石蜡使磷不被吸收;并以硫酸钠导泻、忌用硫酸镁,以避镁离子的不良作用。

敌鼠中毒

敌鼠(diphacinone)[2-(二苯基乙酰基)-1,3-茚满二酮,简称双苯杀鼠酮],有较强的抗凝血作用。人中毒多系误服所致,一次大剂量或连续数日小剂量均可发生中毒。临床表现为皮肤、粘膜和内脏出血。

敌鼠在肝中可与维生素K结合的酶蛋白先结合,使酶蛋白失去活性。从而干扰维生素K的利用,抑制凝血酶原和Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ凝血因子的生成。本品还能损害毛细血管壁,使出、凝血时间延长,导致内脏和皮下出血。

人中毒时轻者表现恶心、呕吐、精神不振、头昏,继而出现口腔出血、鼻出血、咯血、血尿、便血、皮肤紫癜。可伴有低热、关节疼痛、腹痛,重者可发生内脏出血和休克。

出、凝血时间和凝血酶原时间延长,可作诊断时参考,同时应与其他出血性疾病相鉴别。

维生素K_1治疗有效。严重患者应予连续数日输新鲜血或血浆。

强酸、强碱中毒

强酸、强碱有腐蚀作用。强酸主要指硫酸、硝酸、盐酸。强碱是指氢氧化钠、氢氧化钾、氧化钠、氧化钾。

强酸接触皮肤和粘膜可吸收组织水分，使蛋白质凝固成不溶性酸性蛋白，引起局部灼伤和坏死。口腔粘膜接触不同强酸呈现不同的色泽痂皮：硫酸呈黑色，硝酸呈淡黄色，盐酸呈灰棕色，醋酸和草酸呈白色。长期接触酸雾可引起结膜炎、鼻炎、气管炎、牙齿酸蚀症和皮炎。口服强酸可引起喉头水肿或痉挛，致使吞咽困难和窒息。食管和胃有剧烈灼痛，伴恶心、呕吐，呕吐物有血和粘膜碎片，可有腹泻，并发胃穿孔。大量吸收引起酸中毒、休克和呼吸抑制，以及肝、肾损害。存活者食管、胃瘢痕收缩引起狭窄或粘连性肠梗阻。草酸能与血清钙离子结合，引起低钙血症和手足搐搦。

强碱能迅速吸收组织中的水分，并与蛋白质结合成为冻胶样碱性蛋白盐，与脂肪结合成为肥皂，损坏细胞膜结构，碱遇水后放热造成组织更严重的损害引起坏死和深部溃疡。口服强碱后，口腔粘膜呈红棕色伴水肿和溃疡。食管和胃易并发穿孔，以后瘢痕挛缩引起狭窄。强碱吸收后可发生碱中毒，损害肝、肾等内脏。

强酸、强碱接触皮肤后应立即用大量清水冲洗干净。然后，强酸用1%氨水或5%碳酸氢钠洗涤。强碱用3%醋酸或5%稀盐酸洗涤。口服强酸、强碱禁忌催吐和洗胃，强酸可服牛奶、氢氧化铝或镁乳等弱碱药物。强碱可服橘汁、柠檬汁、0.5%稀盐水。全身对症处理为镇痛、抗休克、纠正酸碱平衡等。食管狭窄待急性期后，进行食管扩张术。

强酸、强碱使用点应配有冲水设备，操作人员应掌握急救水冲知识，盛器应有醒目标签。

吗啡中毒

吗啡(morphine)为麻醉镇痛药，是阿片所含的主要生物碱总量的10%。阿片类和含阿片类的药物有罂粟碱、可待因、狄奥宁、复方樟脑酊、复方甘草合剂、复方吐根散、复方桂梗散等。吗啡成人中毒量为0.06g，致死量为0.25g。吗啡对中枢神经有镇静、催眠、抑制呼吸、镇咳、缩瞳、呕吐作用；可兴奋肠道、胆道、输尿管、支气管平滑肌和收缩奥狄括约肌和膀胱括约肌；还对心血管系统有抑制作用。吗啡的作用是通过丘脑、脑室和大脑导水管周围灰质和边缘系统、蓝斑核以及脊髓胶质区不同的阿片受体受激动的结果。吗啡在体内主要与葡萄糖醛酸结合失效，血浆半衰期2.5—3h。可通过胎盘，小量经乳汁排泄。

急性吗啡中毒有头痛、头晕、恶心、呕吐、兴奋或抑郁、便秘、尿潴留、瞳孔缩小、心率减慢、血压下降。严重患者有昏迷和呼吸抑制。长期应用吗啡能产生耐受性，并有欣快感，易成瘾。停用8h以上出现戒断症状，有精神委靡、喊叫、打哈欠、流涕、流泪、冷汗、呕吐、腹泻、失眠，甚至虚脱。慢性中毒出现意识丧失、倦怠、食欲不振、便秘、消瘦、衰老和性功能减退。

治疗急性吗啡中毒用吗啡拮抗药纳洛酮，肌内或静脉注射，每次0.4—0.8mg。烯丙吗啡为阿片受体的激动拮抗剂，对吗啡有拮抗作用，一般先静脉注射5—10mg，以后按情可隔10—15 min重复注射，总量不超过40mg。对慢性中毒和成瘾患者在改善全身支持疗法的基础上，在15—20d逐渐减少吗啡用量，直至完全停用。

阿托品和颠茄中毒

阿托品(atropine)是从茄科植物颠茄、曼陀罗或莨菪等中提取的生物碱。成人用5—10mg可引起中毒症状，80—130mg已可致死。儿童对阿托品有特殊敏感性，即使局部滴眼，也可通过鼻咽管、鼻腔、咽、食管和胃粘膜吸收而发生中毒。阿托品可通过胎盘影响胎儿。

阿托品能阻断M胆碱受体，拮抗乙酰胆碱或其类似药的M样作用(毒蕈碱样作用)。阿托品的主要作用有松弛平滑肌、抑制腺体分泌、阻断瞳孔括约肌及睫状肌的M胆碱受体，而发生散瞳、眼内压升高和调节麻痹。阿托品能解除迷走神经对心脏的抑制，而使心率加快。大剂量能扩张皮肤及内脏血管，解除小动脉痉挛和兴奋中枢神经系统，特别对大脑、下丘脑和延髓，影响运动和言语机能。曼陀罗对中枢神经兴奋小，而东莨菪反有镇静作用。

阿托品中毒的临床表现有口渴、咽喉干燥、球结合膜充血、瞳孔扩大、皮肤干红、心率增快、体温升高可达40℃、幻觉、复视、谵妄、不安、定向障碍、不随意运动、烦躁和惊厥，还可出现精神症状，最后出现昏迷和呼吸麻痹。过敏患者发生唇、咽、悬雍垂及声门水肿。

治疗阿托品中毒应加强补液，促使排泄。烦躁、惊厥用地西泮(安定)、水合氯醛镇静和止惊，禁用长效巴比妥类和吗啡。

精神病治疗药物中毒

精神病治疗药物(psychotropic drug)有抗精神病药物(又名抗精神分裂症药)、抗忧郁药、抗焦虑药、抗躁狂药和精神振奋药(又名中枢神经兴奋药、拟交感神经胺类兴奋药)，这类药物应用中均有一定副作用，服用过量，可引起中毒。

抗精神病药 按其化学结构不同，分为五类：①酚噻嗪类：以氯丙嗪、奋乃静应用最多。②硫杂蒽类：以泰尔登为代表。③丁酰苯类：常用氟哌啶醇。④萝芙木类生物碱：以利血平为主。⑤其他：包括苯酰胺类的舒必利、

二苯氧氮平类的氯氮平。这类药物过量服用，即可引起抗精神病药中毒。

发病机制和临床　抗精神病药主要作用于脑干网状结构，影响神经细胞突触部位去甲肾上腺素和多巴胺等神经递质的功能。网状结构的上升系统对维持感知觉、皮质的兴奋和醒觉有关，而下降系统则与运动和行为有关。多巴胺能系统则与边缘系统、黑质-纹状体系统功能密切有关。这类药物在治疗精神分裂症时，因其用药量大，用药期长，可产生许多副反应，甚至中毒。

精神神经系统：利血平、氯丙嗪和氟哌啶醇长期应用可引起药源性精神症状，锥体外系症状；迟发性运动障碍；癫痫发作；自主神经功能失调和恶性综合征，严重病例持续高热、意识障碍、周围循环衰竭、脱水和营养失调，可致死亡。

心血管系统：最常见为体位性低血压，大量长期用药在心电图上可显示心肌损害，个别产生心律紊乱。

消化系统：主要以氯丙嗪所致的中毒性肝炎为多见，肝功能可见 AKP 增高，也可见血清胆红素和 ALT 增高，大量利血平可诱致消化道出血。

血液系统：氯丙嗪可引起各类白细胞减少，尚可使血液凝固性增加，发生血管栓塞性疾患。

其他：抗精神病药物尚可见有代谢及内分泌的改变；因过敏出现药疹、接触性皮炎、光敏性皮炎和剥脱性皮炎等。长期用药后可于暴露部位产生皮肤色素沉着，色素还可沉着于眼球各部而影响视力。

抗精神病药物急性中毒多见于过量摄入。轻度中毒表现为嗜睡、软弱、眩晕、心悸、血压轻度下降、震颤和张力增高。由氯丙嗪、氟哌啶醇引起的，可见静坐不能、动眼危象、痉挛性斜颈等急性锥体外系反应；利血平中毒者还可见全身潮红、结膜充血、鼻塞、脉率减慢和明显而持久的低血压。重症中毒可伴有癫痫发作、昏迷过深、呼吸抑制，持续时间长的明显低血压，可发生肾功能衰竭、水与电解质紊乱、酸碱平衡失调、体温下降、低血容量性休克，甚至死亡。

诊断依据　有药物过量摄入史，出现上述神经精神症状、血压下降、脉率减慢、体温下降和呼吸抑制等症状，应考虑抗精神病药物中毒，血和尿标本的药物定量分析，可帮助明确诊断。

防治要点　抗精神病药物需有专人保管，对年老体弱、心血管疾病、震颤麻痹症、慢性肝炎、肝硬化、青光眼、肾功能不全、癫痫患者和孕妇应慎用。治疗原则应按病情和中毒程度给予减少药量或停药。对症处理：东莨菪碱或苯海索（安坦）治疗震颤麻痹，苯妥英钠、地西泮（安定）控制癫痫，以及其他相应治疗。中毒性肝炎时积极采取保肝治疗，防止发生肝昏迷。剥脱性皮炎时防止全身感染、衰竭等。严重中毒应加强利尿措施或透析疗法。

抗忧郁药　又称情感松弛剂，常用的有三类：①三环抗忧郁药，其中以米帕明（丙咪嗪）和阿米替林为代表。②单胺氧化酶抑制剂，对肝脏损害较大。③四环抗忧郁药，主要为马普替林。目前单胺氧化酶抑制剂已被三环抗忧郁药取代。米帕明和阿米替林血浓度分别达0.57 μmol/L（180ng/ml）和0.38 μmol/L（120ng/ml）时即可见效。其抗忧郁作用机制是由于抑制突触前膜对 NA 的再摄取，使受体部位的递质保持高浓度；另外，这类药物也能抑制5-羟色胺的再摄取，及弱的抗胆碱作用，还能抑制心血管系统。但药物血浓度过高易导致副反应发生和心电图改变，甚至中毒。

临床表现有口干、心动过速、排尿延迟、麻痹性肠梗阻、恶心、呕吐、出汗、眩晕、血管神经性水肿和青光眼等。较大量时可出现直立性低血压、心肌损害、锥体外系综合征、癫痫发作、谵妄等。极少数病人用药后可转变成躁狂状态，出现高热、高血压、惊厥、昏迷。防治要点同抗精神病药中毒。

抗焦虑药　又称抗神经症药。具有抗焦虑、兼有催眠、镇静、抗痉挛及松弛肌肉作用。以苯二氮杂䓬类药物为最常用，如地西泮、氯氮䓬（利眠宁）；此外尚有丙二醇类，以甲丙氨酯（安宁）为代表；二苯甲烷类，如羟嗪（安泰乐）、四环类的马普替林。苯二氮杂䓬类药物一般较安全，副作用不严重，常见的副作用有轻度嗜睡、眩晕、头痛、皮疹、恶心、胃肠道障碍、舌转动不灵、疲倦乏力、步态不稳等；少见反应有口渴、便秘、性欲降低。剂量较大可发生昏迷。连续使用时可致成瘾。甲丙氨酯久用也可成瘾，且戒断后可引起痉挛、抽搐，甚至突然死亡。

抗躁狂药　主要包括氯丙嗪、氟哌啶醇和锂盐。前两者已在抗精神病药中介绍。常用锂药为碳酸锂，此外尚有硫酸锂、谷氨酸锂和醋酸锂等。锂盐的作用机制不明，可能影响钠、钾等电解质在体内的含量和分布，从而改变单胺代谢和运转，使作用于肾上腺素能受体的单胺减少；锂盐还能促进5-羟色胺合成，抑制腺苷酸环化酶，减少 cAMP 生成，而发挥抗躁狂作用。锂盐引起的副反应颇多：半数以上病人可能在治疗时发生两手细微震颤，抗胆碱能或抗震颤麻痹药不能使之好转，而 β-肾上腺素能阻断剂如普萘洛尔（心得安）可能有效；约三分之一病例可引起不同程度的肌无力；胃肠道反应颇多见；腹部不适、腹痛、恶心、呕吐、厌食和腹泻；约半数以上病例可发生尿频、烦渴；多数病例治疗期间白细胞增加，以中性粒细胞增多为主；心电图T波平坦或倒置占20%，尚有并发心肌炎、传导阻滞、猝死等；可使体内甲状腺素减少，引起甲状腺肿和甲状腺功能不足；偶致皮肤反应；孕妇畸胎发生率较高，乳汁中锂浓度为血锂浓度的30%～60%，可能影响婴儿。控制躁狂的有效血锂浓度约为0.8～1.8mmol/L（0.8～1.8mEq/L），如应用不当，可能产生中毒反应，如发音困难、意识模糊、齿轮样强直、抽搐、谵妄以至昏迷，常伴小脑症状，如共济失调、眼球震颤等，偶可影响基底节而引起舞蹈样动作和震颤麻痹综合征。发生率和严重程度多数与血浓度相平行，一般认为治疗血

浓度不应超过2.0mmol/L(2.0mEq/L)；但也有报告血浓度低于1.5mmol/L(1.5mEq/L)而发生严重毒性反应。锂盐中毒者可用碳酸氢钠及利尿剂以助锂的排泄，中毒严重者可试用透析疗法。

精神振奋药 如苯丙胺、哌醋甲酯(利他林)有较多副作用，主要有厌食、体重下降、失眠和血压上升等，适用于促使醒觉、消除疲劳感及抑制食欲、催眠药中毒、轻型抑郁症、疑病等，有时也用作抗肥胖治疗，近年来用于多动症儿童。

亚硝酸盐中毒

亚硝酸盐中毒(nitrite poisoning)系饮亚硝酸盐含量高的井水，大量食用含有硝酸盐或亚硝酸盐的食品，如新鲜腌制的蔬菜，硝酸盐含量较多的变质的韭菜、菠菜、卷心菜、萝卜、莴苣等引起中毒。大量饮用和进食后，肠道细菌可将硝酸盐还原为亚硝酸盐。亚硝酸盐是一种氧化剂，能将血红蛋白的二价铁氧化为三价铁的高铁血红蛋白。高铁血红蛋白无携氧功能，使组织缺氧。高铁血红蛋白如占正常血红蛋白10%即可使皮肤粘膜发绀，>30%有明显缺氧症状，>50%可危及生命。进食含有硝酸盐或亚硝酸盐的水和食物后，一般在数十分钟到数小时内发病。初起有头昏、头痛、倦怠、耳郭口唇轻度发绀，但症状可迅速加重，有明显发绀、恶心、呕吐、胸闷、气急、心律失常、嗜睡或烦躁不安。严重患者出现昏迷、休克、呼吸衰竭、肺水肿等威胁生命。发绀程度基本与血高铁血红蛋白含量成正比例。高铁血红蛋白血症引起的发绀用亚甲蓝(美蓝)治疗，每公斤体重1～2mg静脉注射。葡萄糖和维生素C有较弱的还原作用，可辅助应用。对症处理着重纠正缺氧和休克，控制心力衰竭和肺水肿，维持呼吸机能等。

巴比妥类中毒

巴比妥类(barbiturates)为镇静催眠药。服用过量常引起中毒，甚至死亡。本类药物按其作用时间长短分为四类：①长效类：巴比妥，苯巴比妥(鲁米那)。②中效类，戊巴比妥，异戊巴比妥(阿米妥)。③短效类：司可巴比妥(速可眠)。④超短效类：硫喷妥钠。平均作用时间：长效类为6～8h，中效类为3～6h，短效类为2～3h，超短效类仅15 min。巴比妥类口服可被胃肠道吸收，分布于全身组织和体液中，能通过胎盘进入胎儿组织。长效类约30%～60%以原形从肾脏排泄，中效、短效和超短效类大部分在肝脏代谢。一般发生中毒的血浓度：苯巴比妥为0.34～0.43μmol/L(8～10μg/dl)；异戊巴比妥为0.09μmol/L(2μg/dl)以上；司可巴比妥为0.077μmol/L(2μg/dl)以上；硫喷妥钠为0.076μmol/L(2μg/dl)以上。

巴比妥中毒的临床表现，轻者有嗜睡、眩晕、言语不清、头痛、感觉异常、视力模糊、定向障碍，可有短时间的意识不清、激动、谵妄和幻觉。重者出现深昏迷、呼吸浅慢、不规则或呈潮式呼吸。脉细、心跳慢、第一心音轻或呈胎心音。瞳孔缩小，对光反应消失，浅和深反射不能引出。巴彬斯基征阳性。患者常伴低体温。少数患者皮肤出现大疱。呼吸衰竭、休克、肺水肿为中毒早期死因，后期常因肺部感染、脑水肿或肾功能衰竭致命。

急性巴比妥类中毒，口服患者应立即洗胃。强化补液和用碳酸氢钠碱化尿液。严重中毒及早进行血透析或血液灌流。纠正休克和酸碱、电解质紊乱；预防感染；并防治各种并发症。

毒蕈中毒

毒蕈中毒(venomous mushroom poisoning)常系在采集野生鲜蕈时缺乏识别经验而误食毒蕈所致。毒蕈种类很多，中国的毒蕈有80余种，其中毒性尤烈者有以下9种：①褐鳞小伞，别名褐鳞小伞蕈，分布河北、江苏、青海等地。含毒伞肽与毒肽，对肝、肾、心、脑有损害，肝脏受害尤重。②白毒伞，别名白帽蕈、白罗伞、白鹅膏，产于东北、华北、华东和西南各地。含毒蕈肽和毒肽，损害肝、肾、心、肺、脑等器官。③鳞柄白毒伞，别名毒鹅膏，产于河北、四川等地。含毒蕈肽和毒肽，毒性与白毒伞同。④毒伞，别名绿帽蕈、瓢蕈、鬼笔鹅膏、蒜叶蕈，产于华东、华南各地。含毒肽和毒伞肽，毒性与白毒伞同。⑤残托斑毒伞，产于广西，含神经毒，能引起昏迷和肢体瘫痪。⑥毒粉褶菌，别名土生红褶菌、内绿菌，产于东北、华中、华东等地。能引起严重的恶心、呕吐、腹痛、腹泻等胃肠炎症状，并可抑制心跳和呼吸中枢。⑦秋生盔孢伞，别名焦脚菌、秋生鳞耳，产于四川等地。生于林中阴湿处腐木上，毒性与白毒伞相似。⑧包脚黑褶伞，又名包脚黑伞，产于河北、青海等地。可引起肝脏与胃肠损害。⑨鹿花菌，别名马鞍菌，产于黑龙江、云南等地。含马鞍菌酸，可引起溶血性贫血。

毒蕈所含有毒成分为毒蕈碱、溶血素、毒肽和毒伞肽、毒蝇碱与蟾蜍素等，引起的中毒症状视其所含毒素的不同而有差异。食后发病迅速，中毒表现有：①胃肠炎症状：恶心、呕吐、腹痛、腹泻、粪呈水样，有时带血。由于丢失水分与各种电解质可引起肌肉痉挛、失水、低血压、休克、昏迷与肾功衰竭。②肝脏损害症状：食欲不振、肝脏肿大、黄疸、出血、肝性昏迷。③毒蕈碱样症状：流泪、流涎、多汗、血管扩张、心率缓慢、血压下降、瞳孔缩小、呼吸急促、肠鸣音亢强、支气管痉挛、呼吸道阻塞导致窒息。④血液系统症状：急性溶血、贫血、黄疸、血红蛋白尿、皮肤紫癜、便血等。⑤神经精神症状：四肢远端感觉障碍、对称性肌力减退、腱反射迟钝；幻听、幻视、精神错乱、谵妄、抽搐、惊厥、昏迷等。诊断主要根据食用毒蕈史与上述临床表现。如有条件，可取所食毒蕈或患者胃内容物

进行毒物鉴定。

毒蕈中毒的治疗应洗胃，清除未被吸收的毒蕈。毒蕈碱样症状用阿托品。溶血性贫血用肾上腺糖皮质激素、碱化尿液和输血。中毒性肝炎用二巯丁二钠，使巯基与瓢蕈毒结合而减少毒性。首剂1～2g，稀释后静脉缓注；以后半量，1次/6h，共5～7d为1疗程。二巯丙磺钠亦有效，剂量首日每公斤体重5mg，6～8h肌内注射1次；次日改为1次/8～12h；第3～7d，1次/12h。为1疗程。在治疗过程中应按情给予对症处理和支持治疗。

预防主要是加强食品检查，教育炊事人员不食用未经证实确属无毒的蕈类。

乌头中毒

乌头中毒(Aconitum chinense poisoning)系其主根乌头和支根附子、附片加工和药用不当引起。同科野生品种有草乌头、一枝蒿、落地金钱、搜山虎等，其毒性较乌头和附子大10倍和数10倍以上。乌头类药物均含乌头碱，2～4 mg乌头碱结晶即可致命。乌头碱经煎煮加热后成为毒性较弱的苯酰乌头原碱和乙酸。苯酰乌头原碱又进一步水解成毒性极微的乌头原碱和苯甲酸。一般煎煮3～4h后乌头碱几乎已全破坏。因此药用必须严格加工，民间常以附片作为"补品"而发生中毒。一般中毒剂量：四川产乌头为3～90g，附子为30～60g。

乌头碱主要引起中枢及周围神经先兴奋后麻痹，并累及迷走神经。中毒症状大多在服药后1h内发生。先有面部、口舌烧灼感和疼痛，继而麻木。逐渐扩展到全身，以后感觉减弱。全身症状有头痛、头晕、复视、言语不清、流涎、恶心呕吐、腹痛、腹泻。患者出汗多、心动过缓、心律失常、血压下降。呼吸先急促后减慢。四肢肌肉强直和牙关紧闭。孕妇可因子宫收缩导致流产。严重患者出现呼吸循环衰竭、休克和心室颤动。

阿托品可缓解部分症状。应积极纠正心律失常。乌头碱在体内无蓄积作用，一般中毒症状在24h后逐步好转。严重心律失常和呼吸中枢麻痹为主要死因。

夹竹桃中毒

夹竹桃中毒(Nerium indicum Mill poisoning)常发生在民间治疗精神病或用黄花夹竹桃中提取的黄夹甙(强心灵)治疗心力衰竭和非洋地黄引起的各种心律失常时过量所致。夹竹桃含有多种强心甙类化合物，其药理和毒理作用与洋地黄相似，并具有箭毒样作用。成人煎服夹竹桃干叶2～3g或鲜叶8片即可引起中毒。急性夹竹桃中毒的临床表现有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、心动过缓、房室传导阻滞和各种心律失常，甚至心跳骤停。治疗可用阿托品，余同洋地黄中毒。

木薯中毒

木薯中毒(Manihot utilissima poisoning)系生食或食加工不善的木薯块根所致。木薯含有一种氰甙类亚麻配糖体，仅在肠道中被其本身所含的酶分解为糖和氢氰酸等物质。氢氰酸的氰离子能与细胞色素氧化酶的铁结合，使其失去活力，从而阻碍了细胞色素的氧化作用，抑制细胞呼吸，致组织细胞陷于窒息状态和组织缺氧。中枢神经系统对缺氧最敏感，病变出现早和明显。氢氰酸对胃粘膜尚有腐蚀作用。100g生木薯含氰量17.4～59.4 mg，而熟木薯仅8.7 mg。急性中毒，一般在进食后经2～9h的潜伏期，轻者有头痛、头昏、疲乏、嗜睡、恶心、呕吐；重者出现气急、心跳加快、发绀、四肢抽搐和强直、昏迷、休克和呼吸衰竭。如刚摄食不久立即用1:5 000高锰酸钾溶液或5%硫代硫酸钠洗胃。选用特殊解毒剂，先用亚硝酸异戊酯吸入或3%亚硝酸钠10ml，接着静脉注射25%～50%硫代硫酸钠20～50 ml。其他可用细胞色素C、辅酶A、ATP以及给氧，并酌情给予呼吸兴奋剂和抗休克等对症处理。

食用木薯应将其皮(包括内皮)一起削去，然后清水浸泡3～6d，每日换清水，然后切片晒干，煮熟后方能进食。

白果中毒

白果中毒(Semen Ginkgo poisoning)大多发生在儿童。儿童生食5～30枚即可发生中毒，成人耐量较大，熟食毒性减小。白果又名银杏，为民间食品，含银杏酸和银杏酚。白果主要损害中枢神经系统，但其发病机制尚未阐明。

急性中毒症状，一般发生在大量食后1～12h内。患者有头昏、乏力、恶心、呕吐、腹痛、腹泻。症状加剧出现烦躁不安、惊厥、昏迷。轻微刺激可引起抽搐、四肢强直、呼吸困难，有的发生肺水肿。少数患者伴发周围神经炎。接触核仁和肉质外皮可发生接触性皮炎。

治疗白果中毒除洗胃、补液、适量使用镇静剂外，还要注意将患者放置在安静处，避免各种刺激。

发芽马铃薯中毒

发芽马铃薯中毒(sprouted potato poisoning)系大量进食绿皮和发芽的马铃薯所致，马铃薯中的龙葵素属茄科，龙葵素有类似皂角甙性质，主要含于发芽和发绿部分，具有腐蚀性和溶血性，另有较弱胆碱酯酶抑制作用。100g成熟良好的马铃薯含龙葵素约10mg，而皮呈绿色或发芽的马铃薯，则每100g含龙葵素可高达500mg。龙葵素不易溶于水，烹调时不易去除和破坏。

急性中毒症状在食后10min到数小时发病。先咽喉、口腔有烧灼感，继有恶心、呕吐、腹绞痛、腹泻。严重中毒，除上述症状加剧外，可有发热、抽搐、昏迷、呼吸困难，甚至心力衰竭和呼吸中枢麻痹而死亡。洗胃可用1:5 000高锰酸钾或0.5%鞣酸，民间亦有用浓茶水。轻者1～2d可自愈。重者需经补液、纠正血压、应用呼吸兴奋剂、控制心力衰竭等对症处理，才能脱离危险。

马铃薯应存放于低温处，避免暴露在日光下。对绿皮和发芽部分应彻底切除，否则不得食用。

棉籽中毒

棉籽中毒(cotton seed poisoning)系进食处理不当的棉籽油和棉籽饼所致。棉籽含棉籽油酚，是一种含酚毒甙，存在于棉植物的各部分，尤以种子含量最高，其为一种细胞原浆毒。棉籽榨油过程中需经加热或加酸，水解处理后方可供食用。

中毒症状 一般在大量进食数小时至1周的潜伏期后，患者出现恶心、呕吐、胃部灼烧感、食欲不振、腹胀、腹痛、便秘和头昏、乏力、精神委靡等。病情加重有黄疸、肝肿大、嗜睡、抽搐、烦躁不安、胃肠道出血以及蛋白尿和血尿。严重患者出现心动过缓、血压下降、心力衰竭、肺水肿、肝昏迷和尿毒症。

治疗尚无特殊解毒药，主要防治肝、肾、心、肺的功能损害和对症处理各种并发症。

长期食用含游离棉酚量较高的人，可表现为皮肤灼热难忍，无汗或少汗，且有心悸、头晕、气急、无力、肢体麻木、皮肤潮红等，男性病人可表现为精液中无精子，女性病人出现闭经。不吃粗制生棉籽油，可防止本病。

蟾酥中毒

蟾酥(Secretio Bufonis)由蟾蜍(俗称癞蛤蟆)的耳下腺和皮肤腺中的毒液加工制成。含蟾酥的中药制剂，常用的有金蟾丸、六神丸等。主治咽痛、牙龈炎等。蟾蜍分泌的毒液成分复杂，主要成分蟾蜍配基，其结构与强心甙原相似。作用是通过迷走神经兴奋和直接影响心肌引起心律失常。此外尚有刺激胃肠道、催吐、局部麻醉和引起惊厥。其他成分有吲哚烷基胺类化合物，导致幻觉和烟碱样作用，而儿茶酚胺类化合物常因加工热处理后和被胃肠道消化液破坏而失去作用。蟾酥中毒多数在食用蟾蜍或蟾酥后30 min至2h内发病。有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、头晕、头痛、口唇和四肢麻木、出汗多、膝反射迟钝或消失、嗜睡，患者同时有胸闷、心跳减慢和心律失常，可伴有血压下降和休克。心电图出现心动过缓、房室和束支传导阻滞、S-T段和T波改变。可引起剥脱性皮炎，滴入眼中引起红肿，甚至失明。治疗可参照洋地黄中毒，应用钾盐、阿托品和其他抗心律失常药物。蟾蜍毒液或蟾酥滴入眼，应立即用生理盐水冲洗。

河豚中毒

河豚(tetraodon fish)内脏含有河豚毒素，以卵巢、肝、肠、皮及卵为多，肌肉中亦有。河豚毒素性质稳定，胃液中的酶和0.2%～0.5%的盐酸溶液需8h才将其破坏。卵巢中的毒素需加热至100℃，经8～9h后才被破坏。河豚毒素能抑制中枢神经和末梢神经，并有箭毒样作用。河豚中毒的特点为发病急速而剧烈，中毒症状时轻时重，与胃内空盈、摄入毒素多少、毒素毒性强弱及胃中毒素在中毒初期是否吐出或洗出有关。食用河豚后，一般在30 min到3h发病。先有上腹不适、口渴、唇周麻木、眼睑下垂、四肢无力，可有恶心、呕吐或腹泻。严重患者麻木波及全身，且有四肢运动不协调、步态蹒跚、肌肉麻痹、言语不清、呼吸不规则、休克、体温下降、昏迷和呼吸衰竭。治疗应加强补液，促进毒素排泄和纠正水与电解质紊乱。应用肾上腺皮质激素改善全身情况。出现呼吸衰竭，应早期用呼吸中枢兴奋药。

虫螫中毒

虫螫中毒(insectes bite poisoning)系指某些节肢动物螫咬人体并注入其毒液引起人体局部或全身中毒反应的总称。常见的虫螫中毒有蜈蚣毒中毒、蝎毒中毒、蛛毒中毒和蜂毒中毒。

蜈蚣毒中毒 又称蜈蚣螫伤。该虫中国均有分布，以河南、湖北、安徽、江苏、浙江、广东、广西地区较多；喜栖于腐木、石隙之下或阴暗墙缝内，昼伏夜出，冬季入土越冬，在野外工作时易被其所伤。虫体两前足附有毒钩，与体内的毒腺相通，螫人时毒液由此注入伤口。毒液中含有组胺样物质与溶血蛋白质。被螫后的中毒反应，视注入毒液的多少与个体的敏感性而异。多数在被螫处出现两个瘀点，周围痛性红肿或水疱形成，常继发淋巴管炎或局部坏死。严重者除有局部症状外，可出现发热、头昏、头痛、心悸、脉细速、恶心、呕吐，甚至谵妄、昏迷、抽搐或过敏性休克。治疗：局部用3%～10%的氨水或5%～10%的碳酸氢钠涂沫或清洗，南通蛇药、六神丸化水后涂局部，用0.5%—1%普鲁卡因作局部封闭或创面近心端皮下注射，可迅速止痛并防止毒液扩散。全身应给予抗组胺药物，重症者可使用皮质激素。

蝎毒中毒 又称蝎螫伤。该虫在中国分布较广，以陕西、甘肃、宁夏较多。穴居，喜栖于岩隙与墙缝中，雨天常潜出，藏于靴、鞋、衣服内，夜出活动。尾节有钩状尖刺，刺尖两侧各有一毒腺开口，当刺入人体后毒液随之注入伤口。蝎毒含有类似蛇毒的蝎毒素，系一种神经毒素，对呼吸中枢有麻痹作用，对心血管有兴奋作用。轻者被螫局部剧痛、红肿、水疱、肢体麻木，重者出现头昏、流涎、畏

光、流泪、鼻出血、发热、全身不适、肌肉疼痛与痉挛、血压升高，或出现恶心、呕吐、胃肠出血、肺水肿，终至呼吸中枢麻痹而死亡。治疗：拔除毒刺，局部用0.5%～1%普鲁卡因作周围封闭；重者于肢体近心端扎止血带，切开伤口充分吸出毒液，并用3%氨水或5%碳酸氢钠或1:5 000高锰酸钾清洗。中药南通蛇药外敷。全身治疗除用抗蝎毒血清外，同蛇咬伤处理。

蛛毒中毒 又名蛛咬伤。常见毒蛛有真蛛目、球腹科的致命红斑蛛(又名黑寡妇蛛)和棕色毒蛛。两者均喜栖于山野岩隙、树叉、墙角暗处。其口内有坚硬上腭与毒腺相通。毒液中含有蛛毒溶血素和类似神经毒的毒蛋白。轻者螯咬部红肿、疼痛；重者出现精神不振、乏力、头昏、头痛、恶心、呕吐、恶寒、发热、盗汗、手足与肌肉痉挛、呼吸困难，甚至因休克与呼吸中枢麻痹而死亡。治疗：早期于咬伤部近心端扎止血带；切开伤口至皮下，充分吸出毒液，并用南通蛇药敷伤口周围；全身对症处理。

蜂毒中毒 又名蜂螫伤。被激惹螫人者常为工蜜蜂和黄蜂(又名胡蜂或马蜂)。两者尾部均有一连于毒腺的螫针，工蜜蜂的螫针尚带倒钩，故螫针常残留伤口内。蜂毒内含蚁酸与溶血蛋白类物质，除引起溶血与出血外，尚有神经毒样作用。轻者局部同蝎螫伤，重者发热、恶寒、烦躁不安、抽搐、昏厥，甚至出现过敏性休克或急性肾功能衰竭。治疗：局部治疗同蝎螫伤，重症及时用激素静脉滴注等抗休克治疗。

毒蛇咬伤

毒蛇咬伤(venomous snakebite)在中国长江以南地区较为多见。中国常见的毒蛇有眼镜蛇科(眼镜蛇、眼镜王蛇、金环蛇、银环蛇)，蝰蛇科(蝰蛇)，蝮蛇科(尖吻、铜头、竹叶青和蝮蛇)和海蛇科等50余种。

毒蛇的蛇毒注入人体后迅速进入血循环和较缓慢地由淋巴系统吸收引起全身中毒。蛇毒成分已知至少有百余种。一般而言眼镜蛇科的蛇毒以神经毒为主，蝰蛇科和蝮蛇科的蛇毒以心脏和凝血障碍为明显，而海蛇科的蛇毒则以肌毒为突出，但各种毒蛇的蛇毒有毒成分常兼而有之，临床症状可合并存在。毒蛇咬伤的临床表现可归纳为三类：

(1)神经毒表现：神经毒按其作用点的不同可分为两类：①作用于突触前膜的神经毒素：银环蛇的β环蛇毒素能使运动神经终末的突触膜乙酰胆碱囊泡消失，递质释放停止，导致神经肌肉接头生理传导功能阻断。②作用于突触后膜的神经毒素：绝大多数的神经毒素属于这一类，包括银环蛇的α环蛇毒素，能与烟碱型突触后膜乙酰胆碱受体结合，使乙酰胆碱不能发挥作用，从而阻断神经肌肉接头的生理传导功能。毒性磷酯酶 A_2 作用在前突触，能阻断神经肌肉传导，引起骨骼肌和心肌损伤。蝰蛇的α氨基酸氧化酶是一种多肽神经毒。

含有神经毒素的蛇咬伤，局部伤口反应较轻，仅稍有麻木和疼痛。约1～6h后出现全身中毒症状。先感全身肌无力、头晕、眼花，继有胸闷、呼吸困难、恶心、昏倒。随即神经症状迅速加剧，有眼睑下垂、视力模糊、斜视、言语障碍、吞咽困难、流涎。严重患者有呼吸困难、中枢性或周围性呼吸麻痹、眼球固定和瞳孔散大。

(2)心脏毒和凝血障碍表现：心脏毒素是一种膜活性多肽，能使心肌细胞膜发生持久性去极化。眼镜蛇和金环蛇的毒素作动物实验可见收缩压下降、心电图P-R间期延长，QRS、ST和T波幅度下降，可出现室性早搏、房室传导阻滞，以至停搏。蝰蛇科的糖蛋白激活X因子和精氨酸酯水解酶激活V因子以及眼镜蛇科有锌金属蛋白激活凝血酶原，促进血液凝固。眼镜蛇科的蛋白水解酶裂解纤维蛋白分子，使凝血障碍而导致出血。眼镜蛇毒还有凝集血小板的作用，磷酸酶 A_2 具有心脏毒、溶血、增加血管渗透性和神经毒。透明质酸酶促进蛇毒扩散和组织损伤。

毒蛇的心脏毒素和凝血障碍毒素引起的临床表现是局部红肿、疼痛，常伴有水疱、出血和坏死。肿胀迅速向肢体上端扩展，并引起局部的淋巴结肿痛。全身中毒症状有恶心、呕吐、口干、出汗或伴发热。有的引起全身皮肤和粘膜出血以及肺、消化道、泌尿道和颅内出血、溶血、血压下降、各种心律不齐、心力衰竭和急性肾功能衰竭。

(3)肌毒表现：海蛇毒素的肌毒作用远较神经毒为重，尤其对骨骼肌的损害更加严重，结果产生大量肌球蛋白引起肾小管堵塞和坏死。

被海蛇咬后，局部症状轻微，甚至无症状。约半小时后，患者觉肌肉疼痛、僵硬和进行性无力、腱反射消失、眼睑下垂和牙关紧闭。肌球蛋白堵塞肾小管引起急性肾功能衰竭。海蛇的神经毒的临床表现与眼镜蛇类同。

被毒蛇咬的伤口可见一对深的毒牙痕并伴有局部组织反应和神经、心脏、凝血障碍和肌肉症状。基本可以诊断。毒蛇咬伤要与非毒蛇咬伤、毒蜘蛛、蝎子等昆虫咬伤鉴别。

毒蛇咬伤后的治疗，首先是延迟蛇毒吸收，可先在局部伤口上方的肢体间歇用止血带结扎，每10 min，放松结扎2 min。进一步处理是在伤口局部消毒后，剔去组织中残牙，在伤口处作"—"或"+"字形浅切口，用负压吸取局部残留的蛇毒。特殊治疗应及早用抗蛇毒血清，在咬伤数小时至数日后常无效。抗蛇毒血清有单价的特异抗蛇毒血清和多价的广谱抗蛇毒血清两类。以稀释后静脉缓滴较为安全和见效迅速。抗蛇毒血清首先应选用单价的特异制剂。中国已制备的抗蛇毒血清有：精制蝮蛇抗毒血清(8 000U)，精制尖吻蝮、银环蛇和眼镜蛇抗毒血清(10 000U)，印度眼镜蛇多价特异抗蛇毒血清(100ml)，尖吻蝮多价抗蛇毒血清(40ml)，其他尚有海蛇抗毒血清(100ml)。抗蛇毒血清的疗程为3～4d。约有3%～54%患者对抗蛇毒血清有过敏反应。轻者有皮肤瘙痒、荨麻

疹、恶心、呕吐、发热、心跳加快。重者出现血压下降、气管痉挛、血管神经性水肿和休克。因此在应用抗蛇毒血清前必须先用0.2ml抗蛇毒血清作皮下过敏试验，待15min后无过敏反应者才可应用。如有阳性反应应立即皮下注射1∶1 000肾上腺素0.5ml和氢可的松、地塞米松和抗组胺药物，必须用抗蛇毒血清治疗者，则应进行脱敏疗法。对症治疗是针对防治呼吸衰竭、休克、心力衰竭、急性肾功能衰竭、弥散性血管内凝血和感染等。应用肾上腺皮质激素能减轻组织损伤和全身中毒症状。中药蛇药应选用当地的方剂为妥。

高山病

高山病(mountain sickness)包括高空病，属于低气压环境所造成以缺氧为特征的全身疾病。参加高原建设者或登山运动员，易受高山低气压时的缺氧影响，如未及时预防，可引起高山病(高原适应不全症)。在飞行时，由于增压座舱及供氧装备发生故障等原因，而急性暴露于高空低气压环境，所致的缺氧称"急性高空缺氧"。

发病机制和临床 在高山或高空的低气压环境中，大气与肺泡氧分压之差随着高度的增加而减小，直接影响肺泡气体交换、血液携氧和结合氧在组织中释放的速度，使机体供氧不足，产生缺氧。

在高山缺氧时，人体的细胞、组织和器官首先发生功能的适应性变化，逐渐过渡到稳定的适应，称为习服，约需1～3个月。人对缺氧的适应个体差异很大，一般在3 000m以内，能很快适应，5 330 m为人的适应临界高度，易于发生缺氧反应。在缺氧初期，由于低氧刺激外周化学感受器，间接刺激呼吸中枢，引起早期通气增加，机体可吸入更多的氧气。部分人血压升高，并且血浆和尿中儿茶酚胺水平增高；适应后，心脏每搏输出量增加，大部分人血压正常。由于肺泡低氧引起肺小动脉和微动脉的收缩，造成肺动脉高压，且随海拔升高而增高，使右心室肥大。血液方面见到红细胞和血红蛋白有随海拔升高而增多的趋势。血细胞比容、血液比重和血液粘滞性也增加。后者也是加重右心室负担的因素之一。

在急性高空缺氧时，随高度升高，肺泡气氧分压降低的速率较环境大气氧分压下降的速率要快。如在高度6 700m时，大气压力为42.8kPa(321mmHg)，吸入气氧分压为7.6kPa(57mmHg)；此时，肺泡气氧分压已降至4kPa(30mmHg)。此为一特殊临界水平，未经高空锻炼的健康青年迅速发生意识丧失。在急性高空缺氧时，机体动员各器官系统协同发挥代偿功能，最大限度地减轻脑和心脏等重要器官组织氧分压的下降程度。严重缺氧时，糖代谢转由无氧酵解途径，但需大量消耗糖基质，引起严重细胞内酸中毒，因而仅能维持极短时间。

临床表现可分为高山缺氧和高空缺氧两种形式。高山病又可分为急性和慢性两大类。

急性高山病按临床表现可分为三种类型。

(1)急性高山反应：短时间内进入3 000m以上高原，在3 050m时，以头痛为主，约占30%。在进入4 000m以上唐古拉山区的筑路工中，有90%以上发生缺氧症状。表现为头痛、头晕、心悸、气短，重者食欲减退、恶心、呕吐、失眠、疲乏、腹胀、胸闷、口唇轻度发绀、面部浮肿等。急性高山反应多发生在登山后24h内，大多经4～6d症状基本消失。

(2)高山肺水肿：约有5%在4 000m以上处发病。常在登山后24～60h内发病，多为未经习服的登山者。早期临床表现与急性高山反应不易区别。严重者有干咳、发绀、多量血性泡沫状痰、呼吸极度困难、胸痛、烦躁不安、轻度发热(38～3℃)、明显的心率加快。

(3)高山脑水肿：发病急，个别人在4 000m以上处发病，多为未经习服的初登山者。发病率较低，为0.5%～2%，但病死率高。由于缺氧引起脑部小血管痉挛和通透性增强，而产生脑水肿；缺氧又可直接损害大脑皮质，如变性、灶性坏死等。故患者除有急性高山反应症状外，可出现神经精神症状，如剧烈头痛、兴奋、谵妄，并有明显发绀、呼吸困难，随后嗜睡转入昏迷，少数可有脑膜刺激症状及抽搐者。

此外，登山队员中还出现眼部综合征。国外报道登山至3 700m处，有36%出现视网膜出血。手、面、踝部水肿，在女性较男性为多见，但与月经无关。

慢性高山病主要见于高山反应持续3个月以上不消退者或较长时期生活于高原者，由于某种原因失去了对缺氧的适应能力而引起。

临床可分为五种类型：(1)慢性高山反应(迁延型高山反应)：有些患者虽在高原居住一定时间，但始终存在高山反应症状。常表现为神经衰弱，有时出现心律失常或短暂昏厥。

(2)高山心脏病：儿童为多见。由于缺氧引起肺血管痉挛，导致肺动脉高压。右心室因持续负荷过重而增大，而使右心衰竭。常表现为心悸、咳嗽、发绀、浮肿等。少数患者心律失常、肝大和颈静脉怒张。

(3)高山红细胞增多症：在3 000m以上处发病，在中国拉萨生活的汉族人患病率达13%。红细胞、血红蛋白随海拔增高而递增，伴有发绀、头痛、呼吸困难、全身乏力等。

(4)高山高血压：一般移居高原1年内为适应不稳定期，血压波动明显而升高者多，以后趋于稳定。该症可同时合并其他型高山病，如高山心脏病及高山红细胞增多症等。

(5)高山低血压症：中国较少发病，患病率约为1%。

急性高空缺氧可导致体力及智力减退。脑及感觉器官的功能对缺氧最为敏感，如累及情感、感觉、运动协调及智力功能，甚至发生意识障碍。在7 000m高度时，仅数分钟，肺泡气氧分压即已降至临界水平，多数人突然丧

失意识，症状可有头痛、恶心、倦怠、视觉及感觉障碍等。严重缺氧时，大部分人可出现头晕、头胀、心慌、手抖、手发麻、发呆、不能集中思考和视觉障碍等。急性高空缺氧，人脑皮质功能严重受累，丧失正常判断分析能力，导致航空事故。

诊断依据 诊断急性高山病和高空病可根据登山史和飞行史，结合临床表现，诊断并不困难。高原肺水肿，X线检查显示双肺野有密度较淡、边缘不清的云絮状阴影。高山病的心脏变化，由于心脏扩大系以右心室为主，故X线检查时，小儿心脏常呈弥散性或球型扩大，在成人则其肺动脉明显突出，肺动脉主干直径常大于1.5cm。红细胞超过7×10^{12}/L、血红蛋白超过180g/L、血细胞比容超过60%，可诊断高山红细胞增多症。

防治要点 预防高山病，首先应对进入高原地区人员进行全面体格检查。凡有明显心、肺、肝、肾等疾病、高血压、严重贫血者，均列为禁忌证。初入高原者，应先待其习服，并给予医学监护。实行适应性锻炼，分段登高，减少体力劳动。注意防寒、防冻伤、雪地防雪盲。防止急性上呼吸道感染。在日光下暴露时，可使用防紫外辐射护肤霜。需供应高糖、多种维生素和易消化饮食。禁止饮酒。有高原适应不全症状者，睡眠最好采取半卧位，以减少右心的静脉回流和肺毛细血管充血。

预防急性高空缺氧，首先应配备并正确使用高空防护装备及供氧装备，积极组织空勤人员加强体育锻炼，以增强体质和心肺功能。作好缺氧耐力检查及医学检查。

急性高山反应一般在1～2周内即能适应，症状自行消失。症状严重时可对症治疗，给适量镇静剂如苯巴比妥或氨茶碱等。应警惕高山肺水肿和高山脑水肿的先驱症状。

治疗高山肺水肿，应绝对卧床休息、吸氧、严禁大量饮水，可用肾上腺皮质激素和利尿剂。病情稳定后转至较低海拔处，积极治疗呼吸和心力衰竭。

治疗高山脑水肿，应给氧，及早使用大剂量肾上腺皮质激素和脱水，并注意水和电解质平衡和采取抗感染措施。待病情稳定后尽可能转至低处继续治疗。

减压病

减压病(decompression sickness)又称潜水员病、沉箱病或潜涵病，是指人体在高压环境下工作一定时间后，在转向正常气压时，因减压过速，气压幅度降低过大引起组织和血液中氮气释放过多过快形成气泡而阻塞血管和压迫组织所引起的一系列病变。本病主要见于潜水员和沉箱工中，如工作中未严格遵守预防性减压措施或发生意外事故时，均能发生，急性减压病的发病率达1%。飞行员自地面(常压)迅速飞向高于8 000m的高空(低压)时，若座舱密闭不严，也能发生此病。前者属高压减压病，后者为高空低压减压病，病情一般较轻。

发病机制和临床 水下作业时，身体每下潜10m，大致相当于增加一个大气压的压力，称附加压。附加压和地面大气压的总和称总压或绝对压。人在高气压下工作时，压缩空气按常压空气的组分，经肺泡进入血液。其中大部分氧及二氧化碳迅速与血红蛋白结合，氮则溶解在体液中。气压愈高，停留时间愈长，则体内溶解的氮愈多。氮在各组织中的溶解度不同，脂肪中的溶解度比在血液中高4倍，因此氮多集中在脂肪及神经组织内。若减压过速或发生意外事故时，氮由溶解状态迅速变成气泡，游离于组织和血液中，减压愈快，气泡产生愈速。在脂肪较少、血管分布较多的组织中，气泡多在血管内形成而造成栓塞，引起一系列症状。在脂肪较多、血管分布较少的组织中，含氮较多，脱氮困难，气泡多积聚于血管壁外，产生压迫症状。与此同时，由于血管内外气泡继续形成，引起组织缺氧及组织损伤，可使细胞释放出钾离子、肽、组胺类物质及蛋白水解酶等。后者又可刺激产生组胺及5-羟色胺，而这类物质主要作用于微循环系统，可使血管平滑肌麻痹、微循环血管阻塞等，而进一步减低组织中氮的脱饱和速度。深度(或压力大小)、接触时间和减压速度均为减压病发病的主要因素，年龄、肥胖、活动和周围环境的温度亦起部分作用。

急性减压病的症状大多发生在减压后1～2h，减压后1h内发病占85%，6h内占99%，6h～36h，仅占1%。减压愈快，症状出现愈早，病情也愈重。近年来国外报道潜水8m发生急性减压病，中国则有在水下6m搬石2h后发病的报道。临床表现有：

（1）皮肤：瘙痒及灼热感最多见。主要由于气泡刺激皮下末梢神经及汗腺所致。由于皮肤血管被气泡栓塞，可有发绀，呈大理石样斑纹。此外，尚可发生浮肿或皮下气肿。

（2）肌肉、关节、骨骼系统：气泡在肌肉、关节、骨膜等处形成，可引起疼痛。关节痛约占90%，轻者出现酸痛，重者可呈跳痛、针刺或撕裂样难以忍受的剧痛，迫使患者关节呈半屈曲状态，称"屈肢症"。疼痛部位在潜水员以上肢为多，常见肩和肘痛。沉箱工则以下肢为多，常见膝和臀部痛。少数患者突然出现胸痛、呼吸困难和咳嗽。疼痛原因可由于神经受累、血管痉挛、局部缺氧、肌肉痉挛及骨关节损伤等所致。骨质内气泡所致远期后果可产生减压性或无菌性骨坏死，无菌性骨坏死好发于股骨及肱骨上端，系由于骨骺血管内的氮气泡积聚在骨内压迫血管而产生局部缺血所致。

（3）神经系统：大多发生在供血差的脊髓，因该处血流灌注较差，特别是在供血较少的胸段。可产生截瘫、四肢感觉及运动功能障碍以及直肠、膀胱功能麻痹等。若脑部受累，可发生头痛、感觉异常、运动失调、偏瘫。视觉和听觉系统受累，可产生眼球震颤、复视、失明、听力减退及内耳眩晕综合征等。

（4）循环呼吸系统：血循环中有大量气泡栓塞时，可

致心血管功能障碍如脉搏细速、血压下降、心前区紧压感、皮肤及粘膜发绀、四肢发凉。淋巴系统受累，可产生局部浮肿。若有大量气泡在肺小动脉及毛细血管内，可引起肺梗塞、肺水肿等，表现为剧咳、咯血、呼吸困难、发绀、胸痛等。

（5）其他：若大网膜、肠系膜及胃血管中有气泡栓塞时，可引起腹痛、恶心、呕吐或腹泻等。

临床上可按病情分为轻、中、重三型。轻型主要为皮肤症状和肌肉关节骨骼轻度疼痛。中型为肌肉关节骨骼剧痛，并可见部分神经系统及胃肠道症状。重型则出现中枢神经系统、呼吸系统、循环系统等明显的功能障碍，如瘫痪、麻痹、昏迷、心力衰竭、呼吸困难等。

多次发生轻型减压病，如未经加压治疗或未彻底治愈，体内仍有气泡存在，病程迁延不愈时，可称为慢性减压病。至于急性减压病未能获得及时、正确的治疗，使组织发生不可逆转的器质性病变时，则称为减压病后遗症。

诊断依据　根据职业史（一般水下7.5m以上者）、症状及体征作出。对可疑病例，如经加压治疗，症状迅速消退，也可证明气泡的存在，以资确诊。减压性骨坏死可用核素^{99m}Tc骨扫描及分层X线片，显示骨骼内部病灶作早期诊断。

本病尚须与其他原因所致的肢体疼痛、氧中毒痉挛及肺撕裂伤等相鉴别。

防治要点　对进入高压环境的工人须加强安全卫生和医学知识教育，使其严格遵守减压规程，了解减压病的发病原因及早期预防方法。工作后进热饮料，洗热水浴，在温暖的室内休息以促进血液循环，使体内多余的氮加速排出。潜水员应作好就业前、潜前体格检查，初次体检时应对肺和大关节摄片。严重听觉障碍和心血管、呼吸及神经系统疾病应列为禁忌证。

减压病患者应及时进加压舱加压治疗，待患者症状消失后，用远比一般减压表更为缓慢的速度减压。出舱后应观察6—24h。严重的减压病患者，治疗过程可能需延长到几日。如工作地点无加压舱又无法转送，可由另一潜水员伴同，使其重新返回原来工作深度，进行加压，然后再逐渐缓慢减压。其他防治脂肪栓与血栓可用血浆、右旋糖酐40、肝素、阿司匹林。肾上腺皮质激素可改善血管通透性，减少血浆渗出，消除脑和脊髓水肿。此外，根据病情可用多巴胺、氨茶碱、地西泮（安定）等对症处理。

急性放射病

急性放射病（acute radiation sickness）是指人体一次或短时间（数日）内分次受到大剂量电离辐射照射引起的全身性疾病。主要见于核战争、辐射事故和医疗上在造血干细胞移植前的预处理，给病人超致死量的全身或全淋巴的照射所致。事故性一次大剂量放射性核素进入体内，短期内致机体以较高的照射剂量造成急性内照射放射病。

发病机制和临床　电离辐射对机体的作用，首先是使组成生物体的分子和原子发生电离或激发，影响原子结合成分子的结合力，从而使分子键断裂，造成机体蛋白质、核酸及酶等高分子物质的直接破坏；同时引起机体水分子的活化和自由基生成，然后通过后者间接作用于生物分子，造成生物分子的损伤效应。由于这些反应，使细胞正常的新陈代谢生化过程产生紊乱，引起细胞功能和形态发生改变而发病。

急性放射病可分为骨髓型（造血型）、肠型和脑型三种类型。近年提出，在肠型和脑型之间可能存在一种特殊类型，即心血管型或毒血症型，引起该型急性放射病的剂量范围为20～[illegible]Gy。急性放射病的临床病程可分为初期、假愈期、极期和恢复期四期。

初期是在受照后数小时至1或2d开始，可持续1d至数日。主要表现为神经系统和胃肠功能改变，特别是自主神经功能紊乱的症状。初期反应出现的时间和严重程度，在一定程度上有助于判断病情和估计预后。

假愈期期间症状缓解或基本消失，但机体内部病理过程在继续发展。假愈期一般为2～3周，若无假愈期或日程较短的常提示急性放射病严重。

极期是急性放射病病情充分发展，各种症状、体征和实验室检查变化十分明显的时期，也是生存或死亡的关键时刻。患者常因严重感染、出血、水和电解质紊乱和并发症而死亡。主要表现有严重骨髓破坏，血白细胞、血小板和红细胞减少到最少水平；严重感染，常见感染在口腔、扁桃体、咽峡、肠道、肺和败血症；严重出血，主要是皮肤和粘膜，有淤点、淤斑、鼻血、咯血、尿血、便血、子宫和颅内出血等，个别发生肠套叠、麻痹性肠梗阻、脱水、低血钾、酸中毒和氮质血症。

恢复期是指病情轻或经过治疗而渡过极期的阶段病程。此期感染被控制，体温恢复正常，出血停止，血象逐渐恢复，一般状况逐渐好转。

急性放射性皮肤烧伤发生在一次或短期内累积总照射量大于5Gy时，临床表现有红斑、脱毛、水肿、坏死、溃疡等。发生放射性白内障的累积剂量一般在2Gy以上。

内照射急性放射病的临床表现，往往伴有放射性核素初始进入体内途径的损伤表现。在均匀或比较均匀地分布于全身的放射性核素引起的内照射放射病，其临床表现和实验室检查所见与外照射急性放射病相似。选择性分布的放射性核素则以靶器官的损害为主要临床表现，同时伴有神经衰弱症状和造血功能障碍等全身表现。靶器官的损害因放射性核素种类而异：①放射性碘引起甲状腺功能低下、甲状腺结节形成等。②镭、钚等亲骨放射性核素引起的骨质疏松、病理性骨折等。③稀土元素和以胶体形式进入体内放射性核素引起的网状内皮系统的损害。

诊断依据　必须依据受照史、受照剂量的估算结果

(有个人剂量档案)、临床表现和实验室检查所见。受照剂量的确定依据物理方法(包括必要时进行模拟试验)测定和估算并参考生物学方法估算的结果。其中除初期症状和外周血象(白细胞总数和淋巴细胞绝对数)外,淋巴细胞染色体畸变率的分析是目前最常用的有效生物剂量估算方法,其有效剂量范围为0.25～5.00Gy。此外,还可参考淋巴细胞微核率(培养法)、淋巴细胞酸性磷酸酶、淋巴细胞转换率(^{3}H-TdR 掺入法)和中性粒细胞碱性磷酸酶等的检查结果,估算受照剂量。内照射放射病患者还应测定排泄物内(主要是大、小便)放射性核素的量以及用全身计数器测定放射性核素在体内的残留量。急性放射性皮肤烧伤的诊断应包括烧伤面积和程度。放射性白内障应与其他病因进行鉴别诊断。

防治要点 对外照射的防护主要是设置屏蔽、增大放射源和个人的距离及缩短接触时间。对内照射主要是严密防止核素的食入或吸入以及防止人体表面、服装、设备及实验室表面的污染。一旦发生污染,应立即清除,直至达到允许的水平。必须妥善处理放射性废物,严格防止因废物扩散造成环境污染。放射性事故虽是偶发事件,但必须在平时就有一套应急方案,以便发生事故时能妥善处理。

外照射急性放射病的治疗应根据病情程度和各期特点,尽早采取中西医综合治疗措施。

轻度急性放射病 一般不需特殊治疗,可采取对症处理,加强营养,注意休息。

中度和重度急性放射病根据病情采取保护性无菌隔离措施,并对各期制定相应的治疗方案:①初期:镇静、脱敏止吐、调节神经功能、改善微循环和血小板凝聚功能、尽早使用抗辐射药物。②假愈期:抗生素预防感染,白细胞$<2\times10^9$/L、血小板$<50\times10^9$/L时,可输注新鲜全血或输白细胞或血小板悬液。③极期:根据细菌学检查或对感染源的估计,选用抗生素(特别注意革兰阴性细菌),长期使用抗生素时尚应警惕真菌感染。应注意控制出血。输注经 X 线15～25 Gy 照射的白细胞和血小板悬液。纠正水、电解质紊乱。防止肺水肿。④恢复期:加强饮食,应用抗生素促进恢复。

极重度以及肠型和脑型放射病的治疗基本同重度,可保留静脉导管插管,持续输液和营养补充,注意防止肠套叠。在大剂量应用抗生素的同时,要注意真菌和病毒感染的防治。有合适供者时,可考虑同种骨髓移植,注意抗宿主病的防治。也可进行胎肝细胞移植治疗。

急性放射性皮肤烧伤,Ⅰ度毋需特殊治疗;Ⅱ度水疱过大,可抽去水疱液,预防感染;Ⅲ度适时按情植皮和保护局部功能。放射性白内障应进行随访,需要时作晶状体摘除术或人工晶状体植入。由于核武器爆炸时产生强大的气浪(冲击波)和热量(光辐射),可同时引起烧伤和冲击伤,加重放射损伤,故在治疗时应充分估计到这些情况。

慢性放射病

慢性放射病(chronic radiation sickness)是指放射工作人员在较长时间内连续或间断受到超剂量当量限值的照射,其累积剂量引起以造血组织损伤为主并伴有其他系统改变的全身性疾病。主要见于操作防护性能很差的 X 线机和缺乏对射线危害认识的人员,以及受不当放射剂量的病员。

发病机制和临床 发病机制与急性放射病相似,其差别在于机体接受电离辐射损伤的同时,伴有损伤的修复。由于各个体对电离辐射的敏感性不尽相同,有些人接受剂量不太多就出现明显症状,有些人虽接受很大的累积剂量,却无损伤表现。

常见症状为乏力、头晕、头痛、睡眠障碍、记忆力减退、易激动、心悸、出汗、注意力分散等,部分患者尚有食欲下降、恶心、出血倾向、脱发、性功能减退和月经紊乱等症。体征早期不明显,可有神经反射和神经血管调节方面的变化,病情明显时,常伴出血倾向。工龄较长的 X 线和骨科工作人员,由于手部经常与射线接触,可见手部汗毛脱落、皮肤干燥、皲裂、脱屑、粗糙、角化过度、指甲增厚变脆、有黑色纵嵴等皮肤及其附件营养障碍等表现。实验室检查以白细胞波动性降低为主,也可兼有血小板和(或)血红蛋白量的减少。生殖功能和肾上腺皮质功能减退等。远期效应可致再生障碍性贫血、白血病、白内障等。此外尚有致癌作用,对生育、遗传及后代也有不良影响。

诊断依据 外照射慢性放射病目前尚无特异性诊断指标,必须根据:①有长期射线接触史和(或)间断超过剂量当量限值照射史,暂定累积剂量当量在1.5 Sv 以上。②接触射线以前身体健康,接触数年后出现明显的前述的神经衰弱症状。③接触射线以前造血功能正常,接触数年后,白细胞总数有进行性降低,红细胞数减少和血红蛋白量降低,骨髓增生活跃或低下,可伴有某一系列细胞生成不良或成熟障碍。④可伴有肾上腺皮质功能降低、甲状腺功能降低、生殖功能降低或免疫功能降低等。

内照射慢性放射病的诊断依赖有相当长时间的放射性核素连续多次进入体内;或者较长有效半衰期的放射性核素一次或多次进入体内,致使机体放射性核素摄入量超过相应的年摄入量限值几十倍以上。

防治要点 慢性放射病的预防要点与急性放射病者相似。对确诊为外照射慢性放射病患者,根据病情暂时停止接触射线或调离放射工作,加强营养。中西医结合对症治疗。每1～2年全面复查一次,恢复后再继续观察1年。按情可逐渐恢复射线工作或参加非放射性工作。

对有过量放射性核素进入体内的人员应及时进行非特异性的催吐和导泻。并加用特异性阻吸收剂如碘化钾

减少放射性碘的吸收，褐藻酸钠、氢氧化铝凝胶减少锶的吸收，普鲁士蓝减少铯的吸收等。为了加速排除，可针对不同核素采用喷替酸钙钠（促排灵）等和络合剂。加强营养，注意休息和综合对症治疗。

电击伤

电击伤（electrical injury）俗称触电，是由于一定量的电流或静电能量通过人体引起组织损伤和功能障碍，重者发生心跳和呼吸停止。高电压还可造成电灼伤。闪电损伤属于高电压损伤范畴。

电击伤是电流通过人体引起器官生物电节律周期障碍，轻者接触电源局部有麻木、刺痛；稍重有头晕、心悸、四肢无力和惊慌。电流使肌细胞膜去极化引起肌肉收缩，交流电可发生持续性肌肉抽搐，使人难以挣脱电源。25～50mA电流通过心脏即引起心室颤动或心脏停搏。50～60 Hz频率的交流电，易落在心脏应激期能引起心室颤动。100mA以上的电流通过脑部，特别是脑干，使呼吸迅速停止。

电灼伤常发生在高电压的体外电弧或组织内电能量释放的热量使局部组织温度升高，可高达2000～4000℃。闪电一瞬间的温度可超过10000℃以上，数千度高热迅速引起局部组织灼伤和炭化。入口处的灼伤较出口处严重。肢体软组织大块被电灼伤后，局部组织水肿可压迫血管和附近小营养血管闭塞，引起局部组织和远端肢体缺血和坏死。大块肌肉坏死出现肌球蛋白血症，并可并发急性肾功能衰竭。

电击伤后还可出现上升性或横断性脊髓病、侧束硬化症、肢体单瘫或偏瘫以及周围神经的运动和感觉功能障碍。少数患者由于肌肉强烈收缩和抽搐引起四肢关节脱位和骨折。个别受高电压击伤后发生胃肠道功能紊乱、肠穿孔、肝脏损伤伴有凝血机制障碍和性格改变等并发症和后遗症。

电击伤的诊断依靠有电源接触史和临床表现并不困难。但应警惕患者触电后初起症状较轻，而1h后症状突然加重，发生严重心律失常。并要识别触电后心跳和呼吸极其微弱的“假死状态”。因此对触电患者不要轻易放弃观察和抢救。

发现有人触电，应立即切断电源或用木棒等绝缘物将患者与电源分开。呼吸心跳停止者应迅速进行心肺复苏。肾上腺素在触电时一般禁忌应用，但心肺确已停止若无其他起搏手段，可慎用之。复苏后应进行心脏监护、纠正心律失常、高钾、缺氧。高电压电灼伤的肢体，因局部组织有严重水肿和小营养血管内血栓所引起的肢体远端缺血和坏死现象时，应及时考虑作筋膜松解术或截肢术。

要大力宣传和普及安全用电知识。雷雨时避免在野外或躲在大树下。火警时应及时切断电源。

中暑

中暑（heat illness）是由于高温环境使体温调节中枢功能障碍、汗腺功能衰竭和水、电解质丢失过量引起临床以高热、虚脱、痉挛和昏迷为特征的全身性疾病。老年、体弱、疲劳、肥胖、饮酒、饥饿、失水、失盐、穿着不透风或紧身衣裤以及发热、甲亢、糖尿病、心脏病、先天性汗腺缺乏症或服用阿托品和其他抗胆碱能药物的患者在炎夏容易诱发中暑。

根据中暑的不同发病机制和临床表现，一般将中暑分为三种类型，但常混杂同时存在。

热射病 在夏季从事体力劳动或生产环境中热源的辐射热增加人体热量和影响人体散热，引起体内热蓄积，导致体温调节中枢功能障碍、心输出量减少、汗腺功能衰竭，从而使体内更多的热蓄积，就能发生本病。初起症状有全身软弱、不安、头昏、头痛、恶心、出汗减少。继而体温迅速增高达41℃以上，并出现嗜睡、谵妄和昏迷。皮肤干热无汗。严重患者出现发绀、休克、心力衰竭、肺水肿、脑水肿、肝和肾功能衰竭以及弥散性血管内凝血。老年患者很容易并发肺部感染或褥疮。

热衰竭 易发生在不适应热环境劳动的新工人和体弱者。其主要发病机制与出汗多和心血管功能紊乱引起低血容量和低水盐血症，体内常无过量热蓄积。患者常先感头晕、头痛、恶心，继有口渴、胸闷、冷汗淋漓、脸色苍白、脉搏细弱、血压偏低或虚脱。

热痉挛 常发生在高温环境下进行强体力劳动、大量出汗、水和电解质丢失过多者。主要症状为阵发性四肢肌肉痉挛，有时累及腹肌，甚至影响肠平滑肌。肌肉痉挛常伴疼痛。实验室检查有低血钠、低血氯和尿中肌酸排泄量增多。

热射病应与脑炎、脑膜炎、中毒性菌痢、疟疾等发热病鉴别。热衰竭应与消化道出血、宫外孕出血、低血糖、体位性低血压和其他原因引起的虚脱鉴别。热痉挛引起的腹痛应与外科急腹症鉴别。

热射病患者应立即移至通风阴凉处并立即进行物理降温。按情可将患者浸浴于4℃水浴中，凉水淋浴或头、腋下、腹股沟放置冰袋，再加用电扇吹风。待肛温降至38℃左右，应立即停止降温，但要继续观察体温以防体温再度回升。在物理降温同时可用氯丙嗪协助降温，并应及时处理各种合并症和预防感染。热衰竭患者宜平卧，口服或静脉补充水或生理盐水。对热痉挛患者除补充生理盐水外，酌情补充钾盐。

预防中暑，应将车间热源隔离，机械代替人工操作，调整作息时间；适当补充清凉饮料；加强卫生宣教，对易发生中暑的人员应列为职业禁忌证。

冻僵

冻僵又称意外低温(accidental hypothermia),是在寒冷环境中保暖措施不足、陷埋于积雪或浸没于冰水中引起体温过低,导致以神经系统和心血管损害为主的严重全身性疾病。

低温是指体温降至35℃或以下。初期影响脑和心血管功能。患者觉头痛,不安,四肢肌肉和关节僵硬,皮肤苍白、冰冷,血压增高,心跳、呼吸加快。体温26—33℃时,寒冷直接作用于心肌,使心跳减慢和心律失常,脉搏细弱,感觉和反射迟钝。17—26℃时,血红蛋白氧离解曲线左移,氧释放减少,使组织缺氧,使血压下降,心输出量减少,甚至发生心室颤动;肝细胞缺氧,影响葡萄糖代谢使血糖降低和血钾增高;并影响肾小管对水和钠的吸收,尿量增多,血容量减少。还可引起胃肠道粘膜糜烂、出血和胰腺炎。体温<12℃时,细胞膜钠通道阻断,钠离子进入细胞内困难,使肌纤维无应激反应,并出现感觉和运动神经麻痹。周围血管麻痹使血管扩张而导致失热,引起体温进一步降低。倘若低温持续数小时,即使以后体温恢复正常后,其已变性的神经和肌肉的功能亦较难恢复。受冻僵损伤的血管内皮细胞,解冻后血管内易形成血栓和引起组织缺血性坏死,在四肢更易见到。

患者应迅速移至温暖处,搬动要小心,避免碰撞引起骨折。首先脱去患者湿冷衣服。宜逐渐复温,切忌直接靠近热源,加重组织损伤。体温在32℃以上,用毛毯或被褥裹身,使患者在温暖环境中逐渐自行复温。体温<31℃,应加用热风或44℃热水袋温暖全身或裸体浸浴于40—44℃温水中。在复温过程中主要是心肺复苏,纠正心律失常、缺氧和血容量,预防血栓形成、继发性感染、脑水肿和肾功能衰竭。

溺水

溺水(drowning)是人淹没于水中,水充满呼吸道和肺泡引起窒息,吸收到血液循环的水引起血液渗透压改变、电解质紊乱和组织损伤,最后造成呼吸和心跳停止。人跌入粪池、污水池或化学品贮槽中,还可引起硫化氢或化学品中毒。

人溺水后可引起反射性喉、气管、支气管痉挛和水中污泥、杂草堵塞呼吸道而发生窒息。大量水进入呼吸道和肺泡阻滞气体交换。经肺泡吸收到血液循环的水,由于其所含成分不同,造成人体的病变亦有异。

淡水溺水是人淹溺于低渗的江、河、湖、泊、池的水中。淡水除堵塞呼吸道外,还减少肺泡表面活性物质导致肺泡塌陷,进一步阻滞气体交换而导致缺氧。淡水进入血液循环,稀释血液,引起低钠血症、低氯血症和低蛋白血症。循环的红细胞在低渗血浆中破坏而发生血管内溶血,并可并发高钾血症和游离血红蛋白栓塞肾小管引起急性肾功能衰竭。

海水溺水,海水约含3.5%氯化钠和大量钙盐和镁盐。海水对呼吸道粘膜和肺泡上皮细胞有化学性刺激作用,使大量血浆向肺泡腔和间质渗出而引起肺水肿。高钙血症和高镁血症可使心脏迅速停止跳动。

溺水后常并发肺部感染,还可发生成人呼吸窘迫综合征、弥散性血管内凝血、脑水肿、各种心律失常和心力衰竭。肺部X线表现有肺门阴影扩大,肺间质纹理增深,肺野有絮状渗出或炎症改变。

溺水人被救出水面后,应立即清除口、鼻中的污泥、杂草,并将患者的腹部搁在救护人的屈膝上,头向下,倒出呼吸道和胃内的水。迅速进行心肺复苏,纠正缺氧、酸碱平衡、电解质紊乱、严重心律失常。防治肺水肿、脑水肿、心力衰竭、溶血性贫血、感染和各种并发症。跌入化学物贮槽中的人,要根据毒物的性质进行治疗。

容易被忽视和可能溺水处应树立标记,粪池、污水池和化学品贮槽要加盖。

晕动病

晕动病(motion sickness)是晕车病、晕船病、晕机病和由于各种原因引起的摇摆、颠簸、旋转、加速运动等所致疾病的总称。发病主要与前庭功能有关,小脑和下丘脑受神经冲动和视觉亦有一定关系。

人体在上下和左右的直线运动时刺激前庭器的内耳膜迷路的椭圆囊和球囊的囊斑,而在旋转运动时则刺激三个半规管毛细胞。囊斑和毛细胞受到不正常的过度刺激所引起的神经冲动,依次由前庭神经传至前庭神经核、小脑和下丘脑。初起患者有眩晕、出冷汗、面色苍白、精神抑郁。前庭受刺激后影响网状结构引起血压下降和呕吐。前庭神经核通过内侧纵束纤维至眼肌运动核引起眼球震颤。小脑和下丘脑受神经冲动后引起全身肌肉张力改变。当人凝视快速运动或旋转的物件时同样可引起晕动病。

本病应与梅尼埃综合征、前庭神经炎、椎基底动脉供血不足等鉴别。

发病时患者应闭目仰卧,坐位时头部要靠在固定的靠背上。常用药物有茶苯海明(晕海宁)和美克洛嗪(敏克静),药物副作用有嗜睡、疲乏。其他药物尚有氢溴酸东莨菪碱、赛克利嗪(苯甲嗪)等。容易发生晕动病的人在乘车、航海、乘机前不宜疲劳,并注意适量饮食,闭目或水平远视或旅行前1h服用抗晕动病药物可避免或减轻发病。

尘肺

尘肺(pneumoconiosis)是由于长期吸入大量能致

肺纤维性病变的各种粉尘所引起，中国目前常见的尘肺有矽肺、石棉肺、煤工尘肺、石墨尘肺、炭黑尘肺、滑石尘肺、水泥尘肺、云母尘肺、陶土尘肺、铝尘肺、焊工尘肺及铸工尘肺。

吸入粉尘不一定都引起尘肺，呼吸道有一系列防御机制，可将90%以上的吸入粉尘排出，即使进入呼吸道，也在支气管沿途沉降，只有直径小于5μm的粉尘粒子到达肺泡。在肺部引起的病理改变根据粉尘性质而定，有的以肺结缔组织增生为主，并产生胶原纤维化，如矽肺；有的以网状纤维增生为主，伴有少量胶原纤维改变，如煤工尘肺等；有的粉尘在肺组织中呈现异物反应，并继发轻微的纤维性变，如铝尘肺等。

尘肺诊断应依据粉尘接触史、患者详细职业史和过去健康情况、临床表现及X线胸片检查。

中国已制定尘肺X线诊断标准，把尘肺分为0、0⁺、Ⅰ、Ⅰ⁺、Ⅱ、Ⅱ⁺、Ⅲ和Ⅲ⁺8期。

尘肺尤其是以胶原纤维化为主的矽肺、石棉肺，是不可逆的，没有良好的治疗方法，故应以综合治疗为主，即脱离接触粉尘作业、对症处理、治疗并发症、减少呼吸道感染、增加营养、辅以适当体育锻炼等。

为预防尘肺，在生产过程中应加强密闭和减少扬尘。接触粉尘的工人应作就业前和定期体检包括胸片等。有严重萎缩性鼻炎、支气管哮喘、支气管扩张、慢性支气管炎、胸膜肥厚与粘连、弥散性肺纤维化、肺气肿以及严重心血管系统疾病者不宜从事粉尘作业。接触粉尘的人员即使调离本厂矿，也应根据接触粉尘情况继续随访。

石棉肺

石棉肺(asbestosis)是由含有镁和少量铁、铝、钙、钠等硅酸盐石棉纤维引起的，以弥散性间质纤维化为主要特征的肺部疾患。中国和世界上所开采和应用的石棉，绝大部分是径粗60μm以下，长度2～5mm的纤蛇纹石，又称温石棉。此外，还有闪石类的青石棉、直闪石和铁石棉等。

石棉用途很广，常作为防火、隔热、制动、衬垫等材料。石棉肺的发病工龄一般为7～8年以上，少于5年发病的较为少见。

吸入的石棉尘主要沉积在细支气管、肺泡腔及肺间质内，造成细支气管壁及肺泡壁间质增生、纤维化，伴有肺气肿、胸膜弥漫性增厚，有时可形成特殊的局限性的胸膜斑块(纤维化和钙化)。石棉小体是胶原蛋白和粘多糖所形成的薄膜，将石棉纤维包裹而成，其存在只能说明曾有石棉接触，不能说明有无病理性反应。

石棉纤维刺入皮肤，可引起局部皮肤上皮过度角化，称石棉疣，真皮层有少量纤维化，圆形细胞浸润，该处可找到石棉纤维，但无重要临床意义。

石棉肺患者，自觉症状一般较早，主要是慢性气管炎症状，有气促、咳嗽、咯痰、胸痛、全身无力、倦怠、消瘦等；早期无阳性体征，当有合并症时，肺部出现散在干、湿性啰音；常并发慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、肺源性心脏病和呼吸道反覆感染，但合并结核者则较矽肺为少。虽然如此，仍有随着病情加重而增多的现象。

一般认为闪石类石棉是一种促癌物，与吸烟一起可使肺癌发病率增加，石棉可引起胸膜和腹膜间皮瘤。

石棉肺诊断与矽肺同，但石棉肺以间质纤维化为主，故在两肺中下野呈毛玻璃状、细网状不规则阴影，少量1mm左右圆形阴影，密度较低，随病情进展，在两上肺野出现肺气肿，并有胸膜增厚，增厚可长达数毫米或几十毫米，有时局部增厚呈"金字塔"样胸膜斑。晚期纵隔胸膜与心包粘连形成一侧或双侧心缘模糊、呈锯齿状的蓬发状心影。

石棉肺患者气急症状往往出现在X线胸片明显改变之前，因此在诊断时，应引起注意。

中国某些农村大多以家庭手纺石棉为副业，其所造成的污染是目前较难解决的问题。治疗无特殊药物，主要防止肺部继发感染。间皮瘤治疗困难，放射疗法及化学疗法效果均差。

矽肺

矽肺(silicosis)是由于生产过程中长期吸入大量含游离二氧化硅粉尘所引起的以肺纤维化改变为主伴有矽结节形成为特征的疾病。

游离二氧化硅以结晶型为主，存在于石英石、花岗石、黄沙等中，统称为石英。约有95%的矿石中均含有不同比例的石英，因此各种金属矿山开采时凿眼、爆破、碾碎、选矿等过程中以及煤矿掘进时，都会遇到大量石英粉尘，尤其在干法生产时粉尘浓度更大，其他接触石英的工种有采石、轧石、坑道和隧道的开凿，铸件喷砂与清砂、玻璃、搪瓷、陶瓷原料的拌和等。

发病机制和临床 游离二氧化硅颗粒到达肺泡后被肺巨噬细胞所吞噬，后者在肺内淋巴管开口处聚集成堆，游离的二氧化硅对巨噬细胞有明显毒性作用，它使吞噬了石英粒子的巨噬细胞死亡。目前认为巨噬细胞死亡的原因是由于石英表面的羟基和巨噬细胞溶酶体膜脂蛋白结构上受氢原子(氧、氮和硫)间形成氢链，导致吞噬溶酶体崩解，最后细胞膜本身也被破坏，石英粒子出来又被另一巨噬细胞吞噬，如此反覆进行，受损或已破坏了的巨噬细胞释放"致纤维化因子"，后者刺激成纤维细胞功能，导致胶原纤维增生。在以后的发展过程中，可能有免疫反应，抗原可由巨噬细胞释放，抗体由粉尘灶和巨噬细胞堆聚周围的浆细胞和浆母细胞分泌，抗原抗体复合物和补体一起，形成玻璃样物质沉积在胶原纤维上，使新形成的结缔组织呈透明样外观。

矽结节是矽肺的特征性病灶。矽结节常位于支气管

和血管周围，直径为0.3～1.5mm。结节周围有不同比例的网状纤维、巨噬细胞、成纤维细胞和浆细胞绕之似晕状，晕越大，病灶越活跃，两个和多个结节可聚集形成小而圆的团块，或者很多个结节融合成大的玻璃样团块，在团块之间肺实质常呈高度代偿性肺气肿。

矽肺患者往往无症状，即使X线胸片上已有较明显的征象，仍可无表现。随着疾病进展，可出现不同程度的症状，咳嗽无痰，或仅少量粘痰，在感染时有大量脓性痰，有些病人由于气管狭窄、扭曲和因纤维化而固定，可诉喘鸣，特别在用力呼吸时出现。以后用力时气急，气急的存在和严重程度和肺功能损害的程度以及X线表现不一定平行，休息时气急说明可能并发肺气肿或肺外疾病。单纯矽肺时全身状况损害不明显。

肺功能损害以限制性为特征，肺活量、用力肺活量、肺总量和残气量有改变。1s用力呼气容积的降低程度和用力肺活量平行。

弥散功能也常减退，在活动时动脉血氧张力下降。晚期发生大块纤维化，肺通气血流灌注平衡紊乱，于是在休息时也可出现低氧血症。

诊断依据 矽肺诊断必须根据接触游离二氧化硅粉尘的职业史、临床表现和X线胸片进行综合考虑决定，而职业史和胸片最重要。

在X线胸片上最早表现为出现圆形或类圆形阴影，散在存在，直径1～3mm，首先在两中下肺中外带出现，或两上肺野首先见到。

接触粉尘量和粉尘中石英含量与矽肺X线表现有关，粉尘浓度大且粉尘中石英含量高时，往往形成高密度典型圆形阴影。这种阴影的病理基础是结节。这类阴影一旦出现，进展很快，并增大、增密，由于邻近结节聚集成簇，相互靠拢，在X线片上表现为团块状阴影。石英含量较低(<5%)时，表现为间质纤维化型，在两肺野出现不规则类圆形阴影，交织在肺纹理之间，使肺野朦胧不清。

患矽肺时，在X线片上可见淋巴结肿大，表现为肺门阴影增大，密度增高，有时在淋巴结边缘形成一层环状阴影，称为"蛋壳样钙化"呈"桑椹"样成堆。淋巴结蛋壳样钙化往往提示有矽肺或游离二氧化硅接触史。

矽肺有以下特点应引起注意：①矽肺是纤维化过程而不是炎症过程，没有炎症的临床表现。②矽肺圆形或类圆形阴影虽然首先在某些区域出现，但它是弥散性病变，分散在各肺野。③团块阴影往往在圆形或类圆形阴影的基础上发展起来的，如仅是一侧有不典型的团块影而肺野其他区域无阴影，则应作鉴别诊断。④由于矽尘或含尘巨噬细胞经淋巴系统到达肺门淋巴结，首先引起淋巴结纤维化而使淋巴引流不畅，因此早期常有肺纹理改变。⑤矽肺是进行性疾病，如只有一张胸片的疑似病例，应在密切观察下，重复摄片，再作诊断。

防治要点 矽肺目前尚无理想治疗方法，为避免漏诊或误诊，应根据诊断标准进行诊断。克矽平(聚2乙烯吡啶氮氧化合物)对部分病人X线可见有延缓和抑制矽肺病变进展的作用。近来临床试用的药物尚有柠檬酸铝、山梨醇铝、磷酸哌喹或羟基哌喹、汉防己甲素等。矽肺患者脱离粉尘作业环境，病情还会进展，仍要随访和治疗。

烧伤

烧伤(burn)亦称灼伤。通常由具有热力的火焰、蒸气、热液体或固体所引起，亦可由电能、放射线以及强酸、强碱、磷等化学物质所致。烧伤主要损及皮肤，亦可损害呼吸道和消化道粘膜以及其他组织。小面积皮肤烧伤只引起局部损害，不导致全身反应。大面积和(或)深度烧伤可造成大量体液及热量丧失、超高代谢、负氮平衡、水电解质和酸碱紊乱以及免疫功能减退等一系列病理生理改变。被烧伤的组织易引起继发感染，可入侵血液导致败血症。面、颈、四肢、关节部位的深度烧伤愈合后的疤痕挛缩造成容貌毁损及功能障碍。磷和其他化学物引起的烧伤，化学物吸收后还引起全身中毒。

发病机制和临床 烧伤的主要病理生理变化是烧伤局部及其周围和深部组织的毛细血管扩张和通透性增加，引起血浆渗出，导致组织间隙水肿，使水、盐和蛋白质丧失，过高温度局部可以发生组织坏死。大面积烧伤血浆渗出不仅限于烧伤局部，而且可以发生在其他未烧伤的部位和内脏，引起全身病变。不同原因引起的烧伤，具有不同的特征。

化学烧伤 是指化学物引起的烧伤。由于化学物的毒性不同，因此造成的损害可有不同外，尚可发生有关化学物的全身中毒。①酸烧伤：酸造成细胞脱水，蛋白变性。痂皮或焦痂的色质随酸的种类而异，硝酸烧伤者为黄色，硫酸为黑色或深棕色，盐酸或石炭酸为白色或黄色。酸烧伤后，创面干燥，边缘分界清楚，肿胀较轻。由于其肿胀较轻，因此休克期补液量相应较少。酸烧伤并不向深层组织侵犯，唯氢氟酸例外。氢氟酸在接触的当时，因无疼痛而被忽视。数小时后出现难以忍受的剧痛，其进行性的渗透可使组织的破坏深及骨质。局部组织坏死、溃疡，经久不愈。②碱烧伤：碱烧伤除可使局部细胞脱水外，还可侵入深层组织，皂化皮下脂肪，脂肪皂化时产生的热量，使更深层组织继续坏死。因此碱烧伤一般要比预计更深，休克期失液量大。③氨水烧伤：氨水即氢氧化铵，一般引起皮肤浅Ⅱ度烧伤。高浓度吸入后可引起眼和上呼吸道化学性炎症。④镁烧伤：金属镁烧伤后如不用手术方法将镁移去，其可穿入深部组织，形成溃疡，几周后溃疡逐渐扩大。有时溃疡是潜行性的，底部不规则，可出现红棕色肉芽肿状结节，愈合很慢。⑤磷烧伤：黄磷可自燃，燃烧的磷颗粒可嵌入皮内，继续氧化燃烧，故磷烧伤往往很深。无机磷经创面吸收可造成严重的肝、肾损害。

放射烧伤　系指由放射线造成的局部皮肤及皮下组织的损害。不包括由放射线造成的全身损害。放射线的破坏力与他们的波长成正比，与频率成反比。低频率的α射线、β射线及软X射线造成的损害比较表浅，损伤程度也较轻。γ射线及硬X射线除皮肤外还造成深层组织的损害，损伤的程度也较严重。放射烧伤后即刻的局部表现与热力造成的Ⅰ度烧伤相似，出现红斑反应。由于细胞内部结构紊乱后造成的进行性损伤，常在照射后数日或2周后出现水泡。水泡出现时间的迟早与烧伤的严重程度有关。越早者，损伤越严重。水泡可溃破或水泡下有组织坏死。急性期过后则可出现局部皮肤萎缩，毛细血管扩张，角质增生，表皮likely薄，真皮胶原退行性变，造成皮肤干燥，易脱屑。也有出现局部湿疹样病变，并向周围组织扩展，皮肤感觉减退，易损伤或破裂，或形成溃疡。最严重者，局部的骨质可有萎缩，指甲增厚皲裂。

电灼伤　高压电弧烧伤及电引起的火焰烧伤均可造成深度烧伤，前者因温度极高（约2 500℃），后者因病人电击后短暂时间昏迷，以致可有较长时间的被火焰烧伤。电阻越大，电能转化成的热能也越大，烧伤亦越严重。各种不同组织的电阻自小至大，依次排列为：神经、血管、肌肉、皮肤、肌腱、脂肪及骨骼。电灼伤的临床特点是烧伤范围小，而深部组织破坏远较皮肤烧伤范围大。入口处的组织损伤往往比出口处严重，表现为皮肤炭化及皮下有大片肌肉坏死。大量钠与水渗出潴留于皮下及坏死肌肉中，造成入口周围严重水肿。由于深层组织散热较浅层慢，引起大片肌肉不均匀凝固性坏死。血液电阻小，电流易经血管通过，可造成血管内膜及肌层的坏死。血管腔可扩大，或破裂出血；血管造影可见管腔呈不规则狭窄，甚至栓塞。电流通过神经，如神经被烧毁则引起永久性损害。

烧伤面积计算　烧伤面积一般以占全身皮肤面积的百分比来表示，常用九分法来计算：头颈部9%，双侧上肢18%，躯干27%，双侧下肢45%，外生殖器1%。儿童头部皮肤面积的百分比较高，而下肢较低，应作适当校正。小面积烧伤亦可用病人自己的手掌来测定，即一手掌为1%。。

烧伤深度的评定　烧伤的深度一般分为三度：Ⅰ度为表面烧伤，仅有表皮角质层损坏和局部毛细血管充血。伤处有红、肿、热、痛，又称红斑烧伤。经3—5d后脱屑自愈，不留疤痕。Ⅱ度烧伤，又可分为浅Ⅱ度和深Ⅱ度。浅Ⅱ度是指表皮全层和真皮浅层烧伤，又称水疱型烧伤。若水泡剥脱，伤面呈淡红色，局部肿胀、剧痛。如无感染，可在2周内愈合，留有色素沉着，很少疤痕形成。深Ⅱ度烧伤，损伤达真皮深部，局部充血渗液，组织坏死，可有水泡，烧毁的皮肤撕脱后，创面呈苍白，或白中透红，有小出血点，水肿明显。由于真皮层中的皮肤神经多被破坏，疼痛不如浅Ⅱ度为剧。如无感染，坏死组织形成痂皮，残留皮肤在痂下于3—4周逐步愈合。愈合后有疤痕，亦可引起畸形。但因坏死组织和渗液多，痂下极易感染，感染后演变为Ⅲ度。Ⅲ度烧伤损坏皮肤全层，并可累及皮下组织、肌肉，甚至骨骼。局部创面成焦痂，坚硬、干燥、蜡白或焦黑，感觉消失，无水泡，并可见到树枝状的栓塞静脉支。焦痂一般在3—5周后逐渐分离脱落，创面形成肉芽，小面积烧伤愈合亦需1个月以上，大面积Ⅲ度烧伤，创面需经植皮手术才能愈合，疤痕严重，多发生畸形。

大面积烧伤的全身临床病程　成人烧伤面积在15%以上，儿童在10%以上的Ⅱ度或Ⅱ度以上烧伤称为大面积烧伤，可产生一系列生理病理变化和全身症状。烧伤的临床过程通常划为四期：①体液渗出期，亦称休克期，一般发生在烧伤后48h内，由于烧伤局部毛细血管扩张，通透性增加，组织间和创面大量渗液，血液浓缩，有效循环血容量减少，导致休克。②急性感染期：伤后3—7d，水肿逐渐消退，创面和组织间液回收，大量组织坏死毒素亦被吸收，引起全身中毒，亦称毒血症期。伤后1—3周时，由于坏死组织污染及全身免疫功能低下等因素，常易伴有继发感染，毒血症更严重，病人出现高热、头痛、烦躁、食欲不振等。当细菌进入血液，导致败血症。烧伤愈重，病程愈长，败血症、代谢紊乱和内脏功能衰竭发病率也愈高。③创面修复期：亦称焦痂分离脱落期，一般从伤后5—8d开始，焦痂下逐渐液化，焦痂分离，并逐渐脱落。但此时创面很易感染，应及时处理。若无感染，浅Ⅱ度烧伤可在10—14d内修复愈合，深Ⅱ度创面则在3周左右愈合。④康复期：深度烧伤由于疤痕挛缩等可发生畸形、功能障碍等后遗症。需要一整复过程以恢复功能。

诊断依据　烧伤是皮肤体表的损伤，诊断比较容易。为了更好的进行处理和评估预后，正确估计烧伤的面积和深度是重要的。严重程度通常以总面积在10%以下的Ⅱ度灼伤为轻度。总面积在11%—30%之间或Ⅲ度灼伤面积在10%以下的为中度。总面积在31%以上或Ⅲ度灼伤面积在10%以上的为重度。此外，如有合并呼吸道烧伤及其他复合伤者均应列为重度或特重烧伤。在诊断过程中除特大烧伤，病情特别严重需要立刻进行紧急抢救，包括休克抢救、气管切开以及合并伤等处理外，应详细询问受伤经过、烧伤原因、接触时间、受伤后急救治疗和运送时间等，全面检查有无合并损伤。

防治要点

烧伤紧急处理　烧伤病人应立即进行以下处理：①脱离致伤原因：被热水或热液浸润的衣服立即脱去，小面积的四肢烧伤可将患肢浸泡在冷水中，也可用冷水持续淋洗，约10 min，可减轻疼痛和局部热力损害。酸碱或其他化学烧伤，创面应立即以大量清水冲洗较长时间。生石灰烧伤应用机械方法将附着于皮肤的石灰粉粒移去，然后再用水冲，以免石灰遇水产热而加重烧伤。无机磷烧伤应立即以湿布覆盖创面或浸入水中，以防磷遇空气继续燃烧。处理时，应尽量将磷颗粒去除，再用5%苏打水湿敷包扎。忌用油质敷料，因磷溶于油后可加速吸收，

引起中毒。②镇静止痛：先了解病人在现场是否接受过镇痛剂及其剂量，以防镇痛剂超量。休克病人，因外周血管收缩，外周循环障碍，肌内注射药物吸收不良，故镇静药物均应静脉注射。吗啡剂量为每公斤体重0.2mg。哌替啶（度冷丁）为每公斤体重1~2mg，以生理盐水20ml稀释后静脉推注。每6h可重复注射1次。但1岁以下的婴儿忌用哌替啶或吗啡。静注镇痛药后，倘若病人仍烦躁不安，很可能是缺氧、血容量不足或其他原因引起的一种临床表现。切忌在短时间内重复多次注射镇痛药，造成逾量中毒。③保持呼吸道通畅：头、面、颈部特别是口、鼻周围有深度烧伤、临床表现有口腔粘膜苍白、水肿，并伴有发音嘶哑或有呼吸困难者，应作气管切开。并给氧气吸入。④检查有无合并外伤和中毒：如有颅脑损伤、胸腹部损伤、内脏破裂穿孔、内出血、四肢脊柱骨折和一氧化碳或其他中毒等同时存在时，应立即给予有关处理。⑤建立静脉输液通路，凡成人烧伤面积超过30%或Ⅲ度面积超过10%；小儿烧伤面积超过10%或Ⅲ度超过5%；或电击伤者均可发生休克。应立即建立静脉输液通路，快速输入平衡盐溶液。如烧伤总面积超过50%或Ⅲ度面积超过30%者，应同时输入全血或血浆。⑥放置留置导尿管：凡成人烧伤面积超过30%，小儿超过10%者，均应放置留置导尿管，按照每小时尿量调整休克期补液速度。⑦清创：清创必须待休克稳定和病人安静后方可进行。剃除烧伤部位及附近毛发，剪除指（趾）甲。创面可以用1：1 000苯扎溴铵（新洁尔灭）或1：2 000氯己定溶液轻拭；被尘土污染之创面，可先用肥皂水清洗创缘皮肤，然后用清水或生理盐水冲洗之后，再以1：1 000苯扎溴铵或1：2 000氯己定溶液轻擦。浅Ⅱ度烧伤之小水泡可不予处理，大水泡低位剪破，排空内容物。深Ⅱ度及Ⅲ度创面之残留表皮应尽量去除。四肢环形焦痂缩窄影响肢体远端血循，胸腹及颈部环形焦痂影响呼吸者，应作焦痂切开减压术。减压切口应达深筋膜；如为电击伤应同时将深筋膜切开。根据烧伤创面的部位、深度及具体条件，给予包扎或暴露疗法。⑧预防注射：肌内注射破伤风抗毒素，成人3 000U，儿童1 500U。⑨转送：如确有必要转送至烧伤中心进一步抢救治疗之病人，应在休克平稳后，才能转送。切忌在休克高潮时（即伤后72h内）转送。呼吸道有烧伤而未做气管切开的病人，转送途中应作好气管切开的充分准备，并携带气管切开之器械。如用飞机转送，途中病人应横放，如因机舱狭小，无法横放时应将头向机尾，足向机头，否则飞机起飞时，病人可因重力造成脑部缺血，甚至导致死亡。转送前及途中严禁用冬眠药物或其他周围血管扩张剂。

烧伤休克期补液　大面积烧伤早期，大量血浆样液体渗出至组织间隙及创面，其主要表现为低血容量休克。在烧伤渗出液中的电解质含量与血浆内相仿，蛋白质含量约为血浆内含量的一半，然而大部分为分子量较小的白蛋白，易渗出。渗出的速度以烧伤后6~8h内最快，以后逐渐减慢。烧伤面积越大，Ⅲ度面积越广泛，则休克发生越早。中面积及大面积烧伤病人休克大多发生在伤后6~12h内；特大面积烧伤病人，伤后1h内即可发生低血容量性休克；总面积超过80%，伤后2h入院的休克发生率高达50%~60%。

（1）补液方法：成人浅度烧伤面积<15%、小儿<10%（非头、面部烧伤），可口服烧伤饮料，以补充体液的丢失。中面积及大面积烧伤、电击伤以及小儿头面部烧伤均需静脉补液。由于近年来热风疗法的推广，成人每日的水分量需要为3 000~4 000ml，儿童70—100ml/kg，婴幼儿100~150ml/kg。应于24h内均匀输入，每公斤体重、每1%烧伤面积补给胶体及电解质1.5ml。第二个24h补给前24h输入的胶体液和电解质的半量，水分量同第一个24h。第三个24h，在烧伤总面积超过50%的病人中可补给适当量的胶体、全血和（或）血浆400~800ml或50%人体白蛋白125ml。水分尽量口服，不足的量，由静脉补给。大面积烧伤病人创面蒸发量大，仍有必要继续自静脉补充水分。烧伤总面积小于50%、Ⅲ度烧伤在30%以下者采用盐水疗法，每公斤体重、每1%烧伤面积所需要的平衡盐溶液的总量平均为4ml。其中半量在伤后8h内输入，其余量在16h内输入，不补胶体及水分。第二个24h不再补电解质溶液，仅补胶体及水分，胶体补给量为500~900ml。按上述方法补给，每小时尿量要求为50~100ml。

（2）休克期液体疗法注意点：胶体通常用全血或血浆。从丢失液体的性质和伤后早期血液浓缩来看，宜选用血浆。大面积Ⅲ度烧伤细胞破坏多，剩下的红细胞的半衰期亦明显缩短。因此在水肿吸收期即需补给足量全血。此外，要根据病情维持水、电解质、酸碱平衡和纠正休克。大面积深度烧伤，红细胞大量破坏，释出血红蛋白和肌肉大片烧毁（如电击伤），导致游离血红蛋白和肌红蛋白通过肾脏排泄。游离的血红蛋白和肌红蛋白可刺激肾小管引起血管痉挛，并可在酸性环境下析出沉淀，堵塞肾小管，引起急性肾功能衰竭。预防急性肾功能衰竭，用碳酸氢钠碱化尿液和加速补液，同时静脉快速推注20%甘露醇或速尿。有血红蛋白尿或肌红蛋白尿的病人，每小时尿量要维持在50—100ml。

烧伤创面处理　烧伤早期创面处理原则是使创面干燥结痂，造成不利于细菌生长繁殖的环境，或在创面上应用穿透性能强的杀菌或抑菌药物，使烧伤坏死组织中保持足够的杀菌（或抑菌）剂浓度，以抑制细菌繁殖，为Ⅱ度烧伤的再上皮化以及Ⅲ度烧伤的去痂植皮创造条件。具体处理方法：①包扎疗法：创面敷一层细质纱布，外面加脱脂纱布和棉垫。可使创面得到充分的引流，保护创面，便于使用外用药。各种外用药可直接涂于创面上或配制在包扎的纱布上或涂在内层纱布上。②暴露疗法：应选择一个消毒后的清洁病室，室温为26~32℃，休克期由于创面渗液大量蒸发，吸收大量热量，因此环境温度应保持

在32℃以上。病人清创后，置于无菌纱布垫的床上，使创面直接暴露在温暖、干燥、清洁的空气中。为防止某些受压部位创面潮湿，可定时侧身暴露，或用翻身床定时翻身。还可加用热风疗法：病人睡在大孔泡沫塑料垫上，上盖单层纱布，将热源（红外线或电热）和送风器（电扇）组成的"热风机"放在大孔泡沫塑料垫下。热风经泡沫塑料孔吹至病人创面，可使创面经常保持干燥，造成一个不利于细菌生长的环境。暴露疗法的主要目的是使创面形成一层干痂，从而减少病原菌的繁殖。经过正确暴露处理的创面，深Ⅱ度有时可获痂下一期愈合；Ⅲ度创面可以形成一块完整坚硬的焦痂。为促使创面迅速形成干痂，在浅Ⅱ度的创面上可采用具有收敛作用的中草药如虎杖、四季青等。Ⅲ度焦痂或深Ⅱ度创面可涂2%碘酊或聚乙烯吡咯酮。碘酊除杀灭表面细菌和具有一定的穿透性外，并可使组织脱水，促使创面迅速形成干痂。初期处理时如决定作暴露疗法，应将已松脱之表皮层揭去，因表皮角质层有阻止水分蒸发的作用，使表皮下坏死组织不易干燥结痂。3)半暴露疗法：用单层盐水纱布、薄的油质纱布或含有各种抗菌药溶液的纱布一层，敷于创面上，目的在于帮助深Ⅱ度创面结痂或用以固定植皮创面上的皮片。近年来由于磺胺米隆及磺胺嘧啶银水溶性冷霜的广泛应用，半暴露疗法已不仅限于上述目的。由于要使上述两种药物在创面组织中达到足够的杀菌或抑菌浓度，因此冷霜应有相当的厚度（一般为2～3mm），为防止冷霜流失应外加单层纱布。这也是一种半暴露疗法。

烧伤植皮　Ⅲ度烧伤除面积很小（直径<1cm），可赖创缘上皮爬行而致疤痕愈合外；面积大者，必须进行自体皮肤移植。植皮有肉芽创面植皮、削痂创面植皮、切痂创面植皮、大张皮片移植、小皮片移植、网状植皮、异体皮肤移植及人造皮等。

烧伤感染　烧伤创面是一层坏死组织，坏死组织下方及四周均有少量的血浆样渗出，此种渗出物是极好的细菌培养基。加之全身应用的抗菌药物不能进入坏死组织，因而细菌首先在焦痂表面繁殖生长，然后可沿毛囊向深部蔓延，在毛囊根部向四周扩展；细菌也可从焦痂表面直接侵入至焦痂深层。细菌不但在坏死组织内大量繁殖，且可向邻近未烧伤之正常组织侵犯，并在正常组织中继续繁殖。感染表现为创面脓毒症和败血症。

烧伤感染的预防与治疗：1)加强创面处理：仔细清创后，创面可涂1%磺胺嘧啶银水溶性冷霜及10%磺胺米隆水溶性冷霜，每日2次。滋长真菌，则需同时将1%丙二醇和克霉唑（三苯甲咪唑）以1:1(W/V)之比例调入含有上述药物的水溶性冷霜内，以预防及治疗真菌感染。如已发生创面脓毒血症者，病人全身情况估计可耐受一次较大的手术，且能在一次手术中将大部分创面切除者，可用手术方法将创面及创面下部分健康组织（一般切除平面在深筋膜）一并切除后，立即以异体或异种皮肤覆盖，待感染控制，情况稳定后，再换植或嵌植自体皮肤。(2)合理使用抗生素：近年来烧伤创面细菌以绿脓杆菌、金黄色葡萄球菌、变形杆菌、肺炎杆菌、粪链球菌为主，其余依次为硝酸盐阴性杆菌、产气杆菌、产碱杆菌、乙型溶血性链球菌、大肠杆菌。因此抗生素要选择应用，不但局部而且全身。

烧伤并发症在前期可有肺炎、急性肾功能衰竭、败血症、化脓性血栓性静脉炎、应激性溃疡等；后期有耳软骨炎、四肢骨和关节病变，包括化脓性骨髓炎、关节炎、关节周围钙化等，以及各种挛缩与畸形如睑外翻、四肢关节功能性畸形等，均要积极进行防治。

呼吸系统疾病

上呼吸道感染

上呼吸道感染(upper respiratory tract infection)中，以急性上呼吸道感染为常见，病毒为主要的病原体，细菌感染仅占少数。临床表现有鼻塞、流涕、喉痛、口和唇疱疹，全身症状有发热、全身酸痛、头痛、腹泻等。

引起上呼吸道感染的病毒型别有200余种，其中常见者为鼻病毒、冠状病毒、流行性感冒病毒、副流行性感冒病毒、呼吸道合胞病毒、腺病毒、疱疹病毒以及肠道病毒中的柯萨奇病毒、埃可病毒和麻疹病毒、风疹病毒等。

细菌感染常继发于病毒感染之后，少数为直接细菌感染。病原菌中以溶血性链球菌最多见，其他如肺炎链球菌、葡萄球菌、流感嗜血杆菌等，常可引起咽炎或扁桃体炎。

正常人的鼻咽部常有上述各种病毒和细菌寄殖，当机体抗病能力或呼吸道局部防御功能减退时，这些病毒、细菌或从外界侵入的病原体即能在上呼吸道生长繁殖而致病。

病毒主要通过咳嗽、喷嚏的飞沫传播，具有传染性和传播快、潜伏期短的特点。儿童发病高于成人。全年均可发病，好发于冬春季节，一般为散发，气温突变时常引起流行。开始病毒主要侵袭呼吸道粘膜上皮细胞，鼻腔和咽粘膜有明显充血和水肿，伴以淋巴细胞为主的单核细胞浸润，继而纤毛上皮细胞损伤，上皮细胞变性、坏死、脱落及形成浅表溃疡，有较多浆液和粘液分泌，以后基底细胞增生，恢复期有上皮再生。副流感病毒、腺病毒和呼吸道合胞病毒等感染时，病毒在上呼吸道上皮细胞内繁殖，并可见细胞内包涵体。伴细菌继发感染时，粘膜下层有中性粒细胞浸润和脓性分泌物。

上呼吸道病毒感染可依靠流行病学和典型的临床表现，初步作出诊断。血白细胞计数及分类一般无明显变化。鼻、咽拭子和咽喉洗液可分离出病毒，继发细菌感染时，可作细菌培养确诊。在病程早期1～3d内，收集上呼吸道分泌物，通过光镜可发现细胞内包涵体或在电镜下检测到病毒。用免疫荧光法检测呼吸道分泌物内脱落细胞的病毒抗原，能快速作出诊断。酶联免疫吸附测定法(ELISA)、放射免疫法亦为简便、灵敏、特异、快速的病毒抗原检测方法。病毒的血清学检查方法是检测特异性IgG抗体。需收集发病初期和2周后的双份血清作抗体滴度比较，效价升高4倍或4倍以上即可确诊。尚有补体结合试验、血凝抑制试验和中和试验，这些方法仅为回顾性诊断，不能作早期诊断。病毒特异性的IgM抗体检测仅需病程早期的单份血清即可迅速作出早期诊断。

普通感冒 是以鼻咽部炎症为主要表现的病毒感染性疾病。鼻病毒为主要的病原体，儿童以副流感病毒(第1、2型)和呼吸道合胞病毒感染为多见，其他如冠状病毒、腺病毒、柯萨奇病毒、埃可病毒等亦可引起发病。鼻病毒多在春秋季流行，冠状病毒感染则在冬季常见。易在家庭或学校中传播，潜伏期短，约1～2d。起病较急，开始感咽干、喷嚏、鼻塞、流清涕，可有畏寒、低热、头痛、咽痛，2～3d后鼻涕转成粘稠或脓性。如病变蔓延至喉、气管和支气管，则可出现声音嘶哑、咳嗽、胸骨后疼痛。检查见鼻粘膜充血、水肿及多量分泌物，咽充血。病程约一周可愈。如伴继发细菌感染，症状加重，可伴发鼻窦炎、中耳炎等。治疗主要为对症处理，如鼻塞用1%麻黄素液滴鼻；肌肉酸痛、头痛可用阿司匹林等；并可辨证论治，给予中医中药治疗，如发散风寒用午时茶，辛凉解表用银翘解毒丸等。

流行性感冒 流感病毒为主要的病原体。流感病毒分甲、乙、丙三型，最常引起流行的为甲型及其亚型，乙型引起局部小流行及散发，丙型常散发。通常间歇10～15年发生一次大流行，流行于学校、工厂等集体单位中。流感病毒除通过飞沫传播外，尚可通过污染的食具传播。病毒侵袭上呼吸道粘膜，并向气管、支气管、细支气管和肺组织蔓延，引起粘膜充血、上皮细胞坏死、脱落，粘膜下层水肿、出血和少量白细胞浸润。肺泡水肿液内含有单核细胞、中性粒细胞和流感病毒。潜伏期1～3d，发病急骤、蔓延迅速，流行多发生于冬季。起病后有鼻塞、流涕、喷嚏、咽痛、干咳等上呼吸道感染症状，并有明显头痛、肌肉酸痛、畏寒和发热，常伴眼结膜炎和胸骨后灼痛，少数患者可有恶心、便秘等消化道症状。病变常向气管、支气管蔓延，咳嗽加剧、痰量少，粘液状或偶有痰血。一般发热3～5d后逐渐下降至正常，呼吸道症状恢复缓慢，可持续2周或更久。流感伴发肺炎虽不常见，但症状较为严重，阵咳、高热不退，可出现呼吸困难、发绀。体检肺部可闻及罗音。胸部X线检查显两肺散在絮状阴影，肺门处病灶集中。少数患者可发展至心、肺功能衰竭，甚至导致死亡。中毒型流感有全身血管、神经系统的损害，多数伴发脑炎。临床表现为高热不退、昏迷或意识不清、谵妄，儿童出现抽搐。体检有脑膜刺激征。流感患者血白细胞总数减少。咽拭子及咽喉洗液可分离出病毒。鼻粘膜印片可发现包涵体，荧光抗体染色可于早期作出诊断。根据流行情况、接触史、典型症状和体征，诊断不难。普通感冒起病较缓，症状较短，中毒症状常不明显，容易与本病鉴别。

流感患者应及时隔离，可进行家庭隔离或临时成立隔离室。患者的食具、用具等应进行煮沸消毒或曝晒，隔离室应以乳酸或食醋熏蒸消毒。金刚烷胺有一定预防作用。以与流行期流感病毒株抗原一致的灭活流感病毒疫苗作鼻腔喷雾，可能有预防效果。治疗主要作退热、止痛、镇咳、祛痰等对症处理。继发细菌感染时，可选用抗生素治疗。

急性呼吸道疾病 又称急性咽-喉-气管炎。上呼吸道炎症多见于成人。可由流感病毒、副流感病毒、腺病毒、呼吸道合胞病毒等引起。多发生于冬春季。潜伏期5

10d。主要症状有咽痛、声音嘶哑、干咳、发热（可达39℃）、全身酸痛、胸骨后疼痛等不适。体检见咽部充血和轻度水肿及少量渗出物。咽后壁淋巴滤泡增生，可伴颌下淋巴结肿大。血白细胞总数正常或偏低。病程约1周。

儿童则以腺病毒3型和7型感染为主。主要症状为发热、头痛和咽炎引起的咽痛。另外一组肠道病毒中的柯萨奇病毒和埃可病毒，亦可通过口腔传入引起急性呼吸道疾病，通常发生于夏秋季，故又称为夏季流感，多见于儿童。一般症状较轻，有鼻塞、咽痛、发热、头痛或出现恶心、呕吐、腹泻等消化道症状。

咽-结膜热 主要由腺病毒引起，最常见为3型；1、2、5和7、14型亦可引起感染。患者多数为儿童，通常发生于夏季，污染的游泳池为重要感染场所。有时呈现流行，成人呈散发。发病急，以发热、头痛、急性结膜炎和咽炎的表现为特征，常伴有颈淋巴结肿大。病程约1周。

热病疱疹 为单纯疱疹1型病毒引起的急性感染。有发热等急性上呼吸道感染症状。口角、唇缘、鼻孔周围的粘膜与皮肤交界处和邻近皮肤出现痛痒的红色小水疱，内含透明浆液，数天后干燥、结痂、脱落、愈合。可伴有扁桃体和广咽部粘膜溃疡。病程1周左右。一般自愈。免疫功能低下患者，疱疹破溃后病变常蔓延至口腔。

疱疹性咽峡炎 常由柯萨奇病毒A组1～6、8、10、16、1、22型引起，B组1～5型亦可引起感染。多发生于儿童，夏秋季为好发季节，可呈暴发或散发。发热和咽痛为主要症状。咽部充血，出现灰白色疱疹，分布于扁桃体、软腭和悬雍垂上，疱疹破溃后形成溃疡。病程约1周。治疗除对症处理外，应注意防止继发性细菌感染。

急性气管炎-支气管炎

急性气管炎-支气管炎（acute tracheitis and bronchitis）是病毒、细菌或理化刺激气管、支气管粘膜产生的急性炎症。病毒感染为主要的病因，通常是由于上呼吸道病毒感染向下呼吸道蔓延引起，特别容易发生于鼻炎和流感以后。常见的病毒为鼻病毒、流感病毒、副流感病毒、呼吸道合胞病毒、腺病毒等。细菌感染往往继发于病毒感染，常见的有肺炎链球菌、流感嗜血杆菌、葡萄球菌等。物理和化学因素如过冷空气、粉尘、有害气体（如二氧化硫、氯等）的吸入，寄生虫（如钩虫、血吸虫）感染后，幼虫经过肺脏均能引起支气管炎发作。

初期，气管、支气管粘膜充血、水肿，继而粘液腺肥大，分泌增多。粘膜下水肿，有淋巴细胞和中性粒细胞浸润，可有纤毛上皮细胞脱落，病变进展可导致细支气管和肺泡微血管坏死、出血。

发病较急，往往先有上呼吸道感染症状如鼻塞、流涕、咽痛、声音嘶哑、头痛、发热、肌肉酸痛等。咳嗽常为刺激性，咳少量粘性痰，偶有痰血。常有胸骨后灼痛，待咳嗽减轻后，胸痛可消失。阵发性咳嗽易引起支气管痉挛，有胸闷、气促。体检可闻及哮鸣音或两肺散在的湿性啰音。发热可于3～5d内退尽。咳嗽常不易控制，可延至数周后始愈。急性气管-支气管炎可使老年慢性支气管炎、阻塞性肺气肿患者的病情加重，往往痰液阻塞气道，引起严重通气不足，产生缺氧和二氧化碳潴留而导致呼吸衰竭。细菌感染时，血白细胞总数及分类增高。胸部X线检查一般正常，若病变累及肺脏，可显示支气管肺炎征象。急性支气管炎反覆发作，可发展为慢性支气管炎。

病毒感染主要为对症处理，发热者应卧床休息，注意保暖，多饮水。镇咳、祛痰可服用棕色合剂10ml，氯化铵0.3g或溴己新（必嗽平）16mg，每日3次；剧咳可用可待因；支气管解痉剂可用氨茶碱或沙丁胺醇（舒喘灵）。细菌感染可针对各种细菌并结合药物敏感试验选用抗生素治疗。

细支气管炎

细支气管炎（bronchiolitis）是由各种病因引起的细支气管的弥漫性炎症。多发生于婴幼儿，典型症状有呼吸窘迫、胸部吸气性凹陷和反覆出现哮鸣，易与支气管哮喘混淆。主要由感染或吸入有害气体引起，病毒感染中以呼吸道合胞病毒感染为多见，其他为流感病毒、副流感病毒第1、2型，腺病毒第7、3、2、1型和鼻病毒感染。细菌感染多继发于病毒感染，流感嗜血杆菌和肺炎链球菌为常见的感染菌。肺炎支原体偶可致病。

病变早期有细支气管上皮坏死，粘膜糜烂，溃疡发生，继而细胞增生，形成无纤毛的扁平或柱状细胞。杯状细胞增生和粘液分泌增加，管壁炎症水肿，伴有中性粒细胞浸润。上皮脱落入管腔，腔内充满细胞碎屑和纤维蛋白形成的分泌物，并形成粘液栓；细支气管粘膜增生的肉芽组织亦能长入管腔，均可引起小支气管和细支气管部分或完全堵塞，并引起局限性阻塞性肺气肿和小块肺不张。细支气管周围炎可扩展到邻近肺组织和胸膜，有时呼吸道合胞病毒感染可引起严重肺炎，导致肺组织坏死。

本病起病急骤，大多数开始有上呼吸道感染症状，如发热、鼻塞、流涕、咳嗽、咽痛等。婴幼儿可迅速出现呼吸困难，呼吸浅速、发绀、无力和虚脱，甚至死亡。体检能见到胸部吸气性凹陷，呼吸音减低，可闻及哮鸣音、鼾音或啰音。一般血白细胞总数正常。胸部X线检查示两侧膈肌活动减弱，肋间隙增宽，肺透亮度增加等肺气肿征，常伴有肺纹理增粗，有时出现小片肺不张阴影。

依靠临床表现以及患儿年龄可初步作出诊断。鼻分泌物或鼻洗液荧光免疫法检测或病毒分离可确定诊断。本病应与支气管哮喘相鉴别。

治疗首先应积极有效地解除气道阻塞，改善通气。可先用支气管舒张剂，疗效不显或严重患者用肾上腺皮

质激素常可获满意疗效。细菌感染需选用抗生素治疗。纠正缺氧应即时给予氧疗。严重者可加用机械呼吸治疗。其他如适当补液，防止脱水以及纠正酸碱平衡失调等亦应及时得到处理。早期治疗，症状1周内可缓解。

纤维闭塞性细支气管炎

纤维闭塞性细支气管炎(bronchiolitis fibrosa obliterans)可认为是慢性细支气管炎的一种严重类型，本病临床少见。通常由于吸入毒气或工业有害气体如二氧化氮、氯等或病毒、细菌感染所致。少数继发于百日咳或异物吸入后的严重感染。腺病毒第21型感染常发生于儿童。

病理变化主要为细支气管炎的广泛损伤和粘膜溃疡形成，细支气管腔内充满机化的含有单核细胞和纤维蛋白的渗出液和含有纤维母细胞的肉芽组织，都能使管腔部分或全部堵塞。偶亦能见到病灶修复产生的瘢痕收缩，加重了气道阻塞。

各种不同病因所致的纤维闭塞性细支气管炎可产生相似的症状，如咳嗽、胸痛、发热、呼吸困难及少量咯血等。体检局部可闻及哮鸣音或啰音。胸部X线表现两肺似粟粒样结节或融合性结节阴影，后期有肺泡过度充气或见单侧肺气肿征。急性期后，症状可缓解数周至数月，X线异常阴影消失，但症状常有反覆，且病情大多进展加重，伴发绀、低氧血症，且不能控制，于1～2周内导致死亡。

本病应与粟粒性肺结核、结节病相鉴别。预后不良，治疗可结合病因分别处理。

支气管扩张

支气管扩张(bronchiectasis)是由于支气管壁受炎症损坏而形成管腔扩张和变形的疾患。多起病于儿童和青年。主要症状有慢性咳嗽，咳大量脓痰和反覆咯血。自从抗生素广泛应用以来，本病已大为减少。

发病机制和临床 主要发病因素为支气管、肺的感染和支气管阻塞，两者互为因果，导致支气管扩张。麻疹、百日咳、流行性感冒等都能诱发支气管和肺的感染，损害支气管壁各层组织，削弱其弹性，最终导致支气管扩张。肿瘤、异物吸入，或因管外原因如肿大的淋巴结、肿瘤，引起部分或全部支气管阻塞，都可导致远端支气管和肺的感染。支气管阻塞引起肺不张时，因胸腔内负压对病肺的牵引，促使支气管扩张。儿童的支气管较成人为细，壁薄，易受损坏而扩张。此外，在支气管结核狭窄管腔的远端，由于结核病灶愈合后纤维组织的牵引，或细菌感染所导致的支气管壁损害，都可引起支气管扩张。先天性支气管扩张少见，常伴有右位心、鼻窦炎和胰腺囊性纤维病变。

一般炎症性支气管扩张多见于下叶。左下叶支气管较细长，且受心脏血管的压迫，引流不畅，易招致继发感染，故左下叶支气管扩张较右下叶为多见。舌叶支气管开口接近下叶背支，容易受到下叶感染的影响，故左下叶支气管扩张常同时累及舌叶支气管。结核性支气管扩张多与肺结核病变的好发部位相同，常见于上叶的尖支和后支。多数为肺结核愈合的后遗症。病变区支气管壁弹力组织、肌层及软骨等相继遭到破坏，为纤维组织所代替，管腔继续扩张。扩张的形态有柱状和囊状，或两者常混合存在。病变部位常伴毛细血管扩张或支气管动脉与肺动脉的终末支扩张形成血管瘤，导致反覆大量咯血。

支气管扩张典型症状为慢性咳嗽、大量脓痰、间歇咯血和反覆肺部感染。大多数患者每于晨起及夜晚卧下时咳嗽和咳痰较多，每日痰量可达数百毫升，呈粘液脓性或黄绿色脓痰，如有厌氧菌混合感染则有臭味。常有反覆咯血，咯血量不等，可有痰中带血或小量咯血，亦可有大量咯血。本症的潜在感染常可使病情反覆加重，炎症引流不畅时，愈加重感染，常扩展至病变支气管周围肺组织，加重病变。早期或病变轻而局限者，肺部可无异常体征。病变严重或继发感染时，常在病变部位听到局限性湿啰音。长期反覆感染的患者可出现杵状指(趾)。血白细胞总数一般正常，继发感染时可增多。痰涂片或培养可发现感染的致病菌。X线检查，早期轻症患者可无异常发现，后期可见肺纹理增粗，亦可有多个不规则的环状透亮阴影或沿支气管的蜂窝状或卷发样阴影，有时可见液平面。感染加重时可见支气管周围肺部炎症。

诊断依据 根据童年有麻疹、百日咳等支气管和肺部感染史，以后常有反覆发作的呼吸道感染、咳嗽，咳大量脓痰，反覆咯血等典型病史，结合体征和胸部X线表现作出临床诊断，支气管造影检查可确诊。

防治要点 积极防治呼吸道感染，尤其是儿童，对预防支气管扩张的发生具有重要的意义。

支气管扩张的治疗原则是促进痰液引流、控制感染和必要的手术切除。体位引流，使病肺处于高位，其引流支气管的开口向下，根据病变部位采取不同的体位，主要是促进脓痰排出。也可用纤维支气管镜插入支气管病变部位进行吸引、冲洗及注入抗生素。急性感染发作期可参考痰菌药物敏感试验选用敏感抗生素。一般不超过两叶的局限性支气管扩张，有反覆大量咯血或感染，可考虑手术治疗。病变广泛或伴发严重肺气肿，估计切除后将导致呼吸功能严重损害者，则属手术禁忌。

支气管结石

支气管结石(broncho-lithiasis)系支气管周围的钙化淋巴结或肺实质的钙化灶破溃至支气管内，随咳嗽而咳出。结石的成分85%～90%为磷酸钙，10%～15%为碳酸钙。临床症状为咳嗽和咯血；若结石阻塞支气管腔，引

起继发性感染，则有寒战、发热和咳脓痰。X线表现，肺实质或肺门淋巴结可见钙化灶，结石阻塞支气管，可有阻塞性肺炎或肺不张征象。一般采取对症处理。部分患者可通过支气管镜将结石取出。有化脓性肺炎、肺不张和大量咯血者，应作肺叶切除术。

气管食管瘘

气管食管瘘（tracheoesophageal fistula）指气管与食管间的瘘道，可分为先天性与后天性两种。前者系胚胎时期发育异常所致。在胚胎期的第4、5周，前肠被分隔成两部分，分别发育成气管和食管。两者呈前（腹侧）、后（背侧）关系排列，并于颈部和上纵隔段紧贴并行。如两管道之间因故相沟通，即形成气管食管瘘。

后天性气管食管瘘主要见于外（创）伤和气管或食管恶性肿瘤侵犯该两管道相邻处，溃烂后形成气管食管瘘。如病变涉及左总支气管与食管相邻处，则可形成支气管食管瘘。

依气管与食管沟通的形式可分成四型，其中最常见者（约占90%）是食管近侧段呈一盲囊（闭锁），而远侧段与气管分叉附近的管腔相通；少数病例食管与右支气管相通，形成支气管食管瘘。

气管食管瘘的临床表现主要是下咽物（包括唾液）和胃返流物进入气管引起呛咳，产生吸入性肺炎和营养难以维持。凡新生儿每次喂奶即出现呛咳、呕吐和呼吸困难等，应高度疑及此症。吞咽碘油或插管注碘油于食管内，即刻作X线透视或摄片，可确诊本病并获知瘘道局部的具体情况。

先天性气管食管瘘的治疗原则，是在维持营养和防治吸入性肺炎的同时，争取及早施行气管瘘修补和食管重建术——病变近、远端食管对端吻合术、食管胃吻合术或利用带血管蒂的游离肠段作食管与胃之间"架桥"术。创伤所致的气管食管瘘可作相应的修复术；恶性肿瘤所致的气管食管瘘，一般已丧失手术治疗时机，可作病变近端食管与胃之间肠段"架桥"术，或空肠或胃造瘘术，以维持营养，并针对癌症施非手术治疗。

慢性阻塞性肺疾病

慢性阻塞性肺疾病（chronic obstructive pulmonary disease，COPD，）是以持久性气道阻塞为特征的一组慢性呼吸系疾病，包括慢性支气管炎、支气管哮喘、慢性阻塞性肺气肿等。临床有慢性咳嗽、咳痰、进行性气急和阻塞性通气功能障碍表现，严重者可出现低氧血症和高碳酸血症，乃至呼吸功能衰竭。

病因和发病机制尚未完全阐明，流行病学调查和实验研究表明与以下因素有关：①理化因素的刺激：吸烟和生活在大气严重污染环境中的人群，本病发病率明显增高。香烟及其燃烧产物，空气中的有害气体如二氧化氮、二氧化硫、硫化氢、氯、粉尘及烟雾，以及气象因子等理化刺激均可引起支气管收缩，粘液腺分泌亢进，并损害支气管上皮细胞纤毛的运动和巨噬细胞功能，气道防御机制和清除能力削弱，不仅难以抵御理化因素的继续刺激，而且亦为继发感染提供了条件。②感染：病毒、支原体、细菌等引起的支气管和肺反覆感染是慢阻肺病情迁延和发展的常见病因，但一般认为感染是促使本病加重的因素，而非始动环节。③体质性因素：单纯以上述外因的作用尚不能圆满解释慢阻肺的发病机制，目前已经确认，过敏和自主神经功能紊乱、β受体功能低下以及遗传性α_1抗胰蛋白酶缺乏等机体的内在缺陷与本病发病有关。过敏性体质患者在重复接触抗原作用后产生的Ⅰ型变态反应、自主神经功能紊乱、迷走神经兴奋性增高，以及β受体功能低下是引起支气管痉挛的重要原因。Ⅲ型变态反应亦可以参与并发生作用。α_1抗胰蛋白酶缺乏、胰蛋白酶和类蛋白水解酶的活性相对增高，使肺组织的弹力纤维溶解消化，在肺气肿发病中起重要作用。

本病病因虽各不相同，但有其共同的病理改变，即支气管粘膜炎性细胞浸润、支气管粘液腺杯状细胞增生肥大、管腔粘液增多、支气管平滑肌肥厚，引起管腔阻塞或引流不畅。重者因呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊的扩大或肺泡壁的破坏，发生肺气肿。

在呼吸生理方面，由于气道狭窄，气道阻力增加，气流受限，肺弹性回缩力减退，肺泡内压降低，亦造成呼气流量受限。慢性阻塞性肺疾病早期病理改变起始于小气道（管腔内径小于2mm），随着病情的进展累及大气道，气道阻力明显增高，加之肺弹性回缩力减退，引起气体分布不匀，使通气与血流灌注比值失调，肺泡结构破坏，弥散量降低。最终发生缺氧或伴二氧化碳潴留。因小气道阻力仅占总气道阻力的10%～20%，慢阻肺早期常规通气功能测验如用力肺活量和最大通气量测定尚无异常，而反映小气道功能如闭合容积、流量容量曲线和呼气肺泡氧浓度差等测定可发现异常。随着病情加重，大气道阻力增加，则用力肺活量和第一秒用力呼气量以及最大通气量等指标降低。伴肺气肿时，其残气量及肺总量，以及残气量占肺总量的百分比均显著增加，弥散量减少。当通气和换气功能发生严重障碍时，动脉血气分析示低氧血症和高碳酸血症。

临床表现主要为慢性咳嗽、咳痰和进行性呼吸困难。咳嗽以清晨为多。痰呈白色粘液，或带泡沫，继发感染时，出现脓性痰。病重的慢阻肺患者，因肺呼吸功能严重损害而丧失劳动力，甚至生活不能自理。呼吸道感染加重气道阻塞，可诱发呼吸衰竭。慢性支气管炎可无异常体征，肺气肿则呈桶状胸、两肺叩诊呈过清音、听诊呼吸音降低，肺底部闻及干、湿啰音。X线胸部检查，早期可无异常，或见肺纹理增多。肺气肿呈两肺透亮度增强，胸骨后间隙增宽，横膈低平，活动减弱等改变。

慢性阻塞性肺疾病的诊断和防治见"慢性支气管炎"、"支气管哮喘"、"肺气肿"等条。防治的重点应在慢性支气管炎，从而可延缓或不致发展为肺气肿。慢阻肺急性发作期常伴有呼吸道感染，可选用抗生素治疗。

慢性支气管炎

慢性支气管炎(chronic bronchitis)是气管、支气管壁的慢性炎症。其病理特点是支气管腺体增生、粘液分泌增多，临床表现为连续两年以上，每年持续3个月以上的咳嗽、咳痰。病理进展缓慢，常有急性发作，可发展成慢性阻塞性肺疾病。

本病的患病率因地区、年龄、职业、环境卫生与吸烟习惯等不同而有较大差异。中国北方高寒地区较南方湿热地区患病率高；农村比城镇高；大气污染严重的大城市较郊区农村为高；接触粉尘及有毒化工气体的工人较一般工人为高，老年人较年轻人为高。据中国1971年6千多万人调查，患病率达3%～5%，平均为4%，50岁以上平均为13%。

发病机制和临床 慢性支气管炎的原因，可能与下列相互关联的多方面因素有关：①物理化学刺激因素：吸烟是重要致病因素之一。香烟含焦油、尼古丁和氰氢酸等化学成分，其中焦油引起支气管粘膜上皮细胞增生和变异；尼古丁作用于自主神经，引起副交感神经功能亢进而致腺体分泌增加，支气管平滑肌收缩；氰氢酸伤害支气管粘膜上皮细胞及其纤毛，削弱纤毛的清除功能。吸烟者慢性支气管炎的患病率比不吸烟者高2～8倍；吸烟时间越长，每日吸烟量越多，患病率也越高。大气污染尤其是空气中二氧化硫、二氧化氮、硫化氢、氯、粉尘及烟雾的增高，与慢性支气管炎的发生、发展有一定关系。②感染因素：呼吸道的病毒、细菌及支原体感染与慢性支气管炎的发病和复发密切相关。病毒感染以鼻病毒及粘液病毒等较多见，但在流感流行季节则以流感病毒为主。人体在呼吸道防御功能低下时，病毒可侵入呼吸道粘膜，大量繁殖，损伤组织，为继发细菌感染创造条件。病人的痰液中常可培养出流感嗜血杆菌、肺炎球菌和甲型链球菌，前两者与病情加重、急性发作的关系较为密切。病毒与支原体造成的混合感染，更有利于细菌继发感染。③过敏因素：部分慢性支气管炎病人有IgE增高、类风湿因子及抗核抗体等反应呈阳性，提示本病与Ⅰ型或Ⅲ型变态反应有关。变态反应使支气管发生收缩或痉挛、组织损害和炎症反应，继而发生慢性支气管炎。④气候变化：慢性支气管炎患者对气候变化甚为敏感。气候突变，或在微小气候温差大的环境中受冷空气刺激可引起支气管粘膜局部循环障碍，上皮细胞纤毛运动受到抑制，粘液腺分泌增加，支气管平滑肌痉挛，使呼吸道局部抵抗力下降，气道阻力增加，分泌物潴留，导致继发感染，可能为慢性支气管炎的发生和症状急性加重的原因。

慢性支气管炎的发生、发展，尚与人体抵抗力减弱，患有慢性鼻窦炎、支气管哮喘、肺结核等呼吸系统慢性疾病或自主神经功能失调、呼吸道防御功能降低有关。

主要的病理变化是支气管腺体及杯状细胞增生、肥大。腺体肥大而支气管腔变小。杯状细胞可向终末细支气管延伸。支气管粘液腺及杯状细胞分泌亢进，大量粘液潴留，可造成阻塞及继发感染。镜检支气管粘膜的柱状上皮细胞可有不同程度的增生、变性、坏死、脱落，甚至鳞状化生，纤毛变短、断裂、参差不齐、卷曲、稀疏倒伏、互相粘连或脱落。纤毛基部线粒体有不同程度的肿胀、变性，影响纤毛活动的能量供应，减弱纤毛的运送功能。支气管粘膜下层可见炎性细胞浸润，管壁因纤维组织增生而增厚，软骨和平滑肌束可出现退行性变或萎缩。喘息型支气管炎患者则可见肌束增生、肥大。与小支气管伴行的小血管内可见血栓形成。病变侵犯膜性细支气管(直径<2mm)管腔，易因粘膜肿胀或粘液潴留而阻塞；更因管壁菲薄，支撑作用弱，局部管壁易塌陷狭窄、扭曲变形而形成扩张。炎症自细支气管可延至周围组织引起纤维增生。细支气管的不全性阻塞可进一步发展成为肺气肿。

慢性支气管炎早期，常规通气功能检查可正常，但直径<2mm的小气道已有部分阻塞、陷闭，使闭合容量增高。病变进一步累及较大支气管时，可有气道阻力增加，常规通气功能如第一秒用力呼气量、最大通气量及用力呼气中段流量均轻度降低，肺活量正常或轻度降低，残气量也可稍有增加，提示阻塞性通气功能障碍。上述功能改变经合理治疗尚能恢复。若并发阻塞性肺气肿则残气量明显增高，肺总量也有增加，通气功能达到难以逆转的损害。

主要症状有咳嗽、咳痰或伴有气急。起病年龄多在中年以上，病程进展缓慢，症状可反覆加剧。咳嗽以清晨及睡前最明显。痰多为无色粘液性，感染加重时亦可呈粘液脓性，偶尔带血。症状往往在冬季加重，春后转暖逐渐减轻或消失。继发感染时可有发热。根据临床表现本病分为单纯型与喘息型两型。单纯型慢性支气管炎以咳嗽、咳痰为主要症状；喘息型慢性支气管炎除咳嗽、咳痰外尚有哮喘，并常伴哮鸣音。单纯型慢性支气管炎一般无呼吸困难，喘息型慢性支气管炎或晚期并发阻塞性肺气肿常伴有不同程度的哮鸣或呼吸困难。体检早期多无异常体征，或下背部听到干、湿啰音。病程长者可伴有肺气肿，出现发绀。血常规检查可无异常发现，继发感染时血白细胞总数及中性粒细胞均可增多。X线检查有时可见肺纹理增粗和紊乱。如并发肺气肿，则两肺透亮度增加，膈肌低位。支气管碘油造影可见支气管壁轮廓不整齐、模糊中断、浓淡不匀，有时呈枯枝状。

本病患者常易并发肺部急性感染，年老体弱者更易并发支气管肺炎。慢性支气管炎反覆发作，迁延不愈可发展成为阻塞性肺气肿与慢性肺源性心脏病。有时咳嗽剧烈、肺泡及脏层胸膜破裂，可并发自发性气胸。

诊断依据　依据病史和临床表现，慢性支气管炎不难诊断，但须排除其他肺部疾病如肺结核、支气管扩张、支气管哮喘、尘肺、慢性肺脓肿等，也应与慢性鼻咽疾患和心脏病所引起的慢性咳嗽相鉴别。

防治要点　治疗依急性发作期或缓解期而异。急性发作期患者咳嗽较剧，痰量增多呈脓性，或有发热、气急加剧，应适当休息并给抗菌药物治疗。一般先用增效磺胺甲噁唑，青霉素或第一代头孢菌素。上述药物治疗无效者，特别是黄脓痰不减，可试投对流感嗜血杆菌敏感的抗生素如氨苄西林（氨苄青霉素）或阿莫西林（羟氨苄青霉素）。若疑及其他细菌感染，则应给予联合氨基糖甙类抗生素治疗。祛痰可用氯化铵、碘化钾、吐根糖浆、愈创木酚甘油醚等催吐性祛痰药物，也可用粘液溶解性祛痰剂，溴已新（必嗽平）和中性蛋白酶，使痰液稀释以利于咳出。止咳可用复方甘草合剂，剧烈干咳也可选用苯丙哌林（咳快好）。不宜使用中枢性镇咳药如可待因等，以免抑制咳嗽反射使痰不易咳出。喘息型慢性支气管炎有哮喘症状时可用平喘药，常用氨茶碱0.1g，或二羟丙茶碱（喘定）0.2g或β_2受体激动剂如沙丁胺醇（舒喘灵）、复方氯丙那林（氯喘）。

在缓解期应注意避免各种致病因素，提高人体抗病能力，以巩固疗效。气管炎菌苗可增强机体非特异性免疫力，兼脱敏作用。常用三联菌苗皮下注射5～10d一次，第一次0.1ml，以后每次递增0.1～0.2ml，如无全身及局部反应则可增至0.5～1.0ml为维持量，3岁以下不超过0.5ml为宜）。灭活卡介苗（死卡介苗）的作用机制与气管炎菌苗相仿。采用每周1～2次皮上划痕接种。治疗可长达1～2年。此外，核酪注射液能增强机体对炎症的抵抗能力，改善症状。慢性支气管炎患者尤其是并发阻塞性肺气肿的病人，进行轻度运动和呼吸锻炼可促进新陈代谢、改善呼吸功能和血液循环，增强机体抵抗力，但要持之以恒才能收到一定效果。呼吸锻炼主要是腹式呼吸的锻炼。

戒烟、改善环境卫生，消除大气污染以防止有害粉尘及刺激性气体对呼吸道的刺激并积极防治感冒及各种呼吸道疾病，是预防慢性支气管炎的重要措施。

肺气肿

肺气肿（emphysema）是指终末细支气管远端气腔（呼吸性细支气管、肺泡管、肺泡囊和肺泡）过度膨胀，或同时伴有气腔壁破坏的病变。

引起肺气肿的因素很多。大气污染、长期吸烟和呼吸道慢性炎症，可导致通气不畅，气体阻滞，气腔内的张力增加，受损伤的气腔壁膨大，甚至破裂。一些小的气腔可融合成大泡。若气体逸入肺间质，则形成“间质性肺气肿”。肺内疾患所形成的纤维疤痕牵拉，使附近气道扭曲，气腔壁受损，也可形成肺气肿。遗传因素，如遗传性血清α_1抗胰蛋白酶缺乏，不能保护肺组织免遭白细胞和巨噬细胞蛋白溶解酶的破坏，也可诱发肺气肿。因一部分肺组织失去呼吸功能而另一部分代偿性过度充气，历久可形成“代偿性肺气肿”。老年人肺组织呈生理性退行性改变，肺泡弹性减退而膨大，则形成“老年性肺气肿”。后两种情况无气道阻塞，气腔壁也未遭破坏，故均不属于“病理性肺气肿”。

肺气肿的分类法有多种。按病理解剖常采用Heard分类法，这是按照肺气肿发生在肺泡或间质的部位来分类，但与临床功能和诊断并无密切联系，其内容如下：

（1）肺泡性或小叶性肺气肿：①小叶部分性肺气肿，包括小叶中央性肺气肿（如煤尘所致的灶性肺气肿及小叶周围性或旁间隔性肺气肿。②泛小叶性肺气肿。③不规则肺气肿（如疤痕性肺气肿）。

（2）小叶间肺气肿（如间质性肺气肿）。

泛小叶性肺气肿的特征是在一个小叶内的全部肺泡均匀一致地扩张，可波及一个或几个肺叶，甚至全肺，呈弥漫性分布，但好发于肺的下部，男女青老都可发生。细支气管的活瓣性阻塞，肺泡的单纯扩张，肺泡壁的溶解、破坏或退行性变化等都可发生这一类型的肺气肿，典型者见于α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿。

小叶中央性肺气肿的气肿腔局限于小叶中央的二级呼吸性细支气管，病变的程度及气腔大小不一致，而呼吸性细支气管远端的肺泡管、肺泡囊和肺泡仍保持完整，这种类型的肺气肿多见于40岁以上男性，好发于肺的上部或下叶尖部，可能与肺运动时的重力作用有关；与吸烟和粉尘性职业环境也有密切关系。典型者见于煤尘引起的灶性肺气肿。

亦有将肺气肿按肺泡单纯膨胀或并发组织破坏加以分类，即Ciba Guest symposium 分类法：

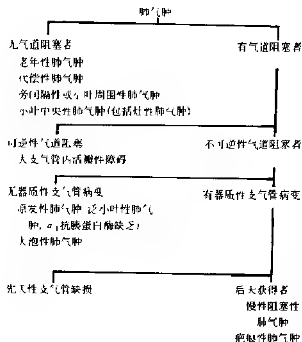
（1）单纯性肺泡膨胀：①无选择性分布，如代偿性肺气肿。②选择性分布，如煤矿工人的灶性肺气肿。

（2）合并组织破坏：①无选择性分布，如全小叶性肺气肿。②选择性分布，如小叶中央性肺气肿。③不规则肺气肿。

另一种分类法是以气道有无阻塞以及气道阻塞的性质来分类，不仅与临床功能有密切关系，而且也为治疗及预后提供参考，适于临床应用（见表）。

无气道阻塞的肺气肿一般毋需特殊治疗，也不致残。有气道阻塞的肺气肿中最常见的是慢性阻塞性肺气肿，表现有进行性呼吸功能减退，甚而致残（见“慢性阻塞性肺气肿”条）。另一型是α_1抗胰蛋白酶缺乏所致原发性肺气肿，虽无气道的器质性病变，但其严重的泛小叶性肺气肿可导致气道阻塞和呼吸功能损害（见“α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿”条）。各种常见的肺气肿分列于下：

老年性肺气肿　因年老而肺组织逐渐发生退行性改变，但无组织破坏，供应血管也不减少，仅有肺泡及肺泡壁弹性减退，内腔扩大，称为老年性肺气肿。因无气道阻



肺气肿的分类示意图(仿 Fishman 1980)

塞因素存在。肺功能损害一般也较慢性阻塞性肺气肿为轻,仅有残气量、功能残气量略有增加,肺顺应性稍有增高;肺活量及第一秒用力呼气量减少。年龄越大者,肺气肿越明显。吸烟者可并发阻塞性肺气肿。临床上可有行动后呼吸困难,但咳嗽、咳痰则常为伴存的慢性支气管炎的症状。患者肋骨抬高,胸椎后弯,胸廓呈桶状,两肺呼吸音减弱。若有干、湿啰音,则为并发呼吸道炎症及支气管痉挛所致。本病可予对症治疗及康复治疗。

代偿性肺气肿 部分肺组织失去呼吸功能(如肺萎陷不张或在肺叶切除术后),使胸腔内负压增高,从而有另一部分正常的肺组织过度充气以填充空隙,称为代偿性肺气肿。代偿性肺气肿并无支气管阻塞因素,也无组织破坏,只有肺泡膨胀,其通气功能正常,但残气量占肺总量百分比增大。如原有病变恢复,代偿性过度充气是可逆的;若原有病变为永久性的,肺泡和小气道长时期受牵拉而弛张,弹性纤维断裂,纤维组织增多,则形成不可逆的肺气肿。本病毋需治疗。

旁间隔性肺气肿 肺小叶间隔纤维组织附近的肺泡过度扩张充气或破裂融合,形成大泡,称为旁间隔性肺气肿。常发生在肺的锐缘(如上叶、中叶或舌叶的前缘,肺的肋膈缘以及大血管、大支气管周围的肺组织)。可能由于这些部位的血管壁的弹力纤维网支持组织稀少而萎缩,使肺泡缺乏血液供应而易形成肺气肿泡。局部感染及间隔纤维组织的牵拉作用可能是形成间隔性肺气肿的直接原因。气肿泡破裂可引起自发性气胸。旁间隔性肺气肿泡胀大,压迫周围正常肺组织,使肺功能减损。X线表现有圆形薄壁透光区。一般毋需治疗;合并气胸者按气胸处理。

灶性肺气肿 多见于尘肺,特别是煤尘肺。吸入的粉尘沉着于呼吸性细支气管壁上,由于周围纤维组织的牵引,引起管腔扩大。病变多见于两肺下部,患者的呼吸无效腔增大;病变广泛时,常有气急表现。

大泡性肺气肿 肺泡气肿直径>1cm者称谓肺大泡。大泡性肺气肿系指X线检查时发现肺大泡的肺气肿。可以由慢性支气管炎并发泛小叶性肺气肿而成,也可为旁间隔肺气肿的一部分。有时纤维疤痕起活瓣作用,使位于远端的肺单位膨胀,形成肺大泡。大的肺大泡可占据一侧胸腔的1/4或1/3。患者常见有呼吸困难。伴有慢性支气管炎时,还可有咳嗽、咳痰等临床表现。X线表现有圆形透光区,其壁菲薄。肺活量和肺顺应性一般均有所降低,残气量及功能残气量增加。肺外缘的大泡性肺气肿应与自发性气胸相鉴别。一般毋需治疗;对孤立性巨型肺大泡且有明显压迫症状者可考虑手术切除。

间质性肺气肿 肺泡或细支气管壁破裂,气体逸入肺间质,称为间质性肺气肿。剧烈咳嗽、机械正压呼吸、重度哮喘或在爆炸空间环境中呼吸,均可使肺泡内压增高,泡壁破裂,气体逸入肺的间质。气体常在小叶间隔与脏层胸膜连接处排列成囊,形成串珠状气肿小囊。这些肺表面的气肿泡不一定与支气管直接通连。破裂后可引起自发性气胸。间质性肺气肿,肺间质充气使整个肺体积增大,但肺泡并不一定过度充气或胀大。窜入间质的气体可循支气管和血管鞘或筋膜,经肺门进入纵隔,产生纵隔气肿,甚至出现颈和上胸部的皮下气肿。本病可予对症治疗和氧疗。伴自发性气胸者按气胸处理。

α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿 见同名条。

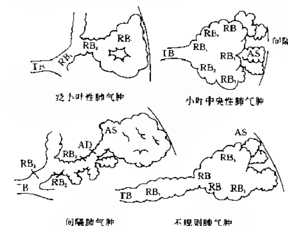
慢性阻塞性肺气肿 见同名条。

慢性阻塞性肺气肿

慢性阻塞性肺气肿(chronic obstructive emphysema)是由慢性支气管炎或其他原因逐渐发展引起的细支气管狭窄、终末细支气管远端气腔过度充气,并伴有气腔壁膨胀、破裂的疾病。临床上常伴有不同程度的呼吸功能损害,其病理特征是阻塞性通气障碍和肺功能残气量增加。严重者发生呼吸衰竭。

发病机制和临床 长期吸烟、支气管哮喘、严重大气污染或反覆呼吸道感染等单独或联合因素可引起慢性阻塞性肺气肿;蛋白酶-抗蛋白酶平衡失调造成肺组织损伤也是发病因素之一(见"α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿"条)。其发病机制为细支气管管腔不完全阻塞、肺泡因气体潴积而膨胀,肺泡壁弹性降低或破裂。有害粉尘沉着或慢性感染使支气管粘液腺分泌增多;吸烟抑制了呼吸道上皮细胞纤毛活动和肺泡巨噬细胞的吞噬作用,进一步诱发或加重支气管炎症和阻塞性通气障碍。

病理检查可见肺脏缺血，外观呈灰白色或苍白，表面有多个大小不一的大泡。肺脏过度膨大，失去弹性，剖胸时气肿部分不能回缩。镜检见肺泡壁很薄、胀大、破裂或形成大泡，血液供应减少，弹力纤维网破坏。细支气管壁有多种炎症细胞浸润，周围血管内膜增厚或闭塞。管壁粘液腺及杯细胞增生、肥大，纤毛上皮破损、纤毛减少。有的管腔呈纤维性狭窄或扭曲扩张，管壁内有痰液存留。按气肿腔分布范围，肺气肿分为：①泛小叶性肺气肿。②小叶中央性肺气肿。③间隔肺气肿。④不规则肺气肿（见图）。泛小叶性肺气肿累及全肺各小叶，各级呼吸性细支气管直到肺泡均呈弥漫性过度充气，程度大致相仿；小叶中央性肺气肿腔则局限于小叶中央的二级呼吸性细支气管，病变程度与气腔大小不相一致。呼吸性细支气管远端的肺泡管、肺泡囊和肺泡仍保持完整。



各类肺气肿示意图

TB：终末细支气管 RB1：第一级呼吸性细支气管 RB2：第二级呼吸性细支气管 RB3：第三级呼吸性细支气管 AD：肺泡管 AS：肺泡囊

慢性阻塞性肺气肿由于粘液腺增生肥大，粘液在支气管内潴留，以及细支气管平滑肌痉挛引起气道阻力增加，导致一系列病理生理改变。早期病变局限于细小气道，仅闭合气量增大，动态肺顺应性降低，静态肺顺应性增加，最大呼气流量-容积曲线低平且凹向容积轴。病变蔓延到大气道时，肺通气功能明显障碍，如第一秒用力呼气量、用力呼气中段流量、最大通气量均降低。肺活量降低不显著。残气量和肺总量增加，残气量占肺总量百分比大于35%。病变严重时，通气与血流灌注比值失调，产生低氧血症。若并发肺部感染，通气阻塞加重，可引起肺泡通气不足，发生低氧血症和高碳酸血症。肺泡及毛细血管大量丧失，弥散面积减少，产生弥散功能障碍。在并发肺动脉高压时，肺动脉和肺静脉之间的交通支开放，虽可形成静动脉分流，但量不多。

轻症患者可无临床症状。肺泡-支气管损害显著者出现不同程度的缺氧症状。以慢性支气管炎为病因者，常有多年咳嗽、咳痰史。随着肺气肿的加重，呼吸面积减少，出现气急。早期患者快步行走或登楼时感胸闷气急，逐渐发展至穿衣、谈话时也有气急。严重者静息，卧床亦有呼吸困难。以先天性α_1抗胰蛋白酶缺乏为病因者，常在40岁以前发病而无慢性咳嗽、咳痰史，但气急却逐年加重。

诊断依据 轻度或早期病例其诊断有赖肺功能测定，如残气量占肺总量的百分比大于35%，第一秒用力呼气量占肺活量（FEV_1/VC）的百分比大于60%，最大通气量低于预计值的80%，气体分布不匀，吸氧7min后肺泡氧浓度高于1.5%；经支气管扩张剂治疗后，残气量及残气占肺总量百分比无明显改变等对诊断很有帮助。

防治要点 治疗以祛痰、支气管解痉和必要的控制感染为主。祛痰包括蒸气吸入湿化呼吸道，服用溴己新（必嗽平）、碘化钾等祛痰剂。解痉药有茶碱类、拟肾上腺素类药物、β_2受体激动剂和抗胆碱药。每日吸氧数小时可以改善缺氧症状。对于肺动脉高压患者，可以低流量（2～3L/min）长期鼻腔供氧，每日吸氧15h左右。作腹式呼吸锻炼，多用膈肌呼吸以改善通气功能。

适当的体育运动，可以改善心肺功能。

预防慢性阻塞性肺气肿的关键在于防治原发病和除去诱因，如对慢性支气管炎、支气管哮喘的积极防治，戒绝吸烟和避免长期接触粉尘或有害气体等。

α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿

α_1抗胰蛋白酶缺乏性肺气肿（α_1 antitrypsin deficiency emphysema）是由于α_1抗胰蛋白酶（α_1 antitrypsin，简称AAT）缺乏所致的家族性肺部阻塞性疾病。在肺气肿病人中证实AAT缺乏的发生率为1%～29%。AAT有许多分子变异型（Pi型）和纯合子PiZ型和PiS型、杂合子PiSZ型等。在正常人血清AAT中，上述各型的浓度分别为10%～20%、60%～80%和30%～40%。本病中纯合子PiZ型肺气肿占大多数，是形成肺气肿的高危个体。PiZ型肺气肿患者的年龄多在35～45岁。病变多为肺下野全小叶弥漫型肺气肿，进行性呼吸困难为其主要表现，但不一定有慢性支气管炎病史。体检示肺气肿体征。X线胸片示两下肺过度充气，肺纹理减少。用力肺活量和弥散功能均有明显损害，但对肺活量影响较小。吸烟患者呼吸困难、肺功能损害和胸片改变则更为明显。AAT缺乏的杂合子PiSZ型肺气肿患者，其临床表现、肺功能和X线改变均较纯合子PiZ型为轻。开展遗传咨询，早期发现PiZ型AAT缺乏症，戒烟可改善预后。置换血浆成分、用合成的弹性蛋白酶抑制物、达那唑（danazol，垂体前叶抑制剂）治疗可能有效。

肺部变态反应性疾病

肺部变态反应性疾病(pulmonary allergic disease)是由于变态反应而引起的肺部疾病。肺部的变态反应大致可分为4型:

Ⅰ型,速发型过敏反应:抗体主要为IgE,固定于肥大细胞和嗜碱细胞,再接触抗原时肥大细胞脱粒释放出组胺及其他递质引起疾患,如外源性支气管哮喘、肺嗜酸细胞浸润症、花粉症等。

Ⅱ型,细胞毒反应,IgG或IgM抗体直接与细胞表面上的抗原结合,在补体参与下,引起细胞损伤,见于尘肺、肺出血-肾炎综合征等。

Ⅲ型,免疫复合体反应:血清中致敏抗体IgG或IgM与抗原结合成免疫复合体后可与补体结合,作用于白细胞,释放出溶酶体,引起血管壁的炎症、坏死;复合物使肥大细胞释放组胺导致局部水肿。当抗原超过抗体时,形成可溶性免疫复合物;抗原与抗体取得平衡时可引起肉芽肿形成和异物巨细胞、炎症吸引嗜酸细胞和血嗜酸粒细胞增多。肺部Ⅲ型变态反应性疾病有外源性变应性肺泡炎、胶原性肺病(如过敏性脉管炎、结节性多动脉炎、坏死性肉芽肿等)、迟发型支气管哮喘等。

Ⅳ型,迟发反应:为细胞免疫反应。致敏淋巴细胞再遇到同种抗原,释放淋巴因子,缓慢地产生炎症。寄生虫感染引起的肺部嗜酸细胞浸润,可能属该型反应。

本病可能由上述一种或几种的复合性变态反应或先后不同时间出现不同类型的变态反应而发病。

支气管哮喘

支气管哮喘(bronchial asthma,也称哮喘)是一种多基因遗传病,其发病受遗传和环境因素双重影响。气道高反应是哮喘的重要特征,气道炎症则是气道高反应性的最主要决定因素。支气管哮喘的气道炎症是由多种炎症细胞和介质相互作用的综合结果。哮喘防治应重点抓好教育患者、环境控制、病情监测和药物治疗。药物治疗的目的主要为抑制气道炎症,皮质激素的吸入是目前抗炎治疗该病的主要手段。

发病机制和临床 哮喘的遗传度为70%~80%,其病因和发病机制复杂,至今尚未充分阐明。以前国内外公认的发病机制有变态反应、β受体功能低下、副交感神经反射亢进和气道高反应性等。并认为支气管的张力和分泌是由自主神经通过细胞内的环腺苷酸(cAMP)与环鸟苷酸(cGMP)的比值而调节的。当cAMP/cGMP的比值增高时,肥大细胞和嗜碱粒细胞的细胞膜较稳定而不易发生脱颗粒反应,支气管平滑肌也倾向于舒展。反之,当cAMP/cGMP的比值下降时,则引起肥大细胞脱颗粒而释放介质、支气管平滑肌痉挛和腺体分泌亢进。有证据表明,细胞上的腺苷酸环化酶包含有β受体。该酶一般是无活性的,受β受体激动药(如异丙肾上腺素、沙丁胺醇等)作用后被激活,活化的腺苷酸环化酶催化细胞内三磷腺苷(ATP)合成cAMP。cAMP在有Ca^{2+}及Mg^{2+}存在时,可调节支气管平滑肌细胞内酶系的活性,导致细胞内贮存部位蛋白质磷酸化,摄取Ca^{2+}使之呈结合状态,而游离Ca^{2+}减少,平滑肌收缩蛋白系统兴奋性下降,肌肉松弛。β受体激动药亦能激活肥大细胞等致敏细胞膜上的腺苷酸环化酶,使细胞内合成cAMP增加,从而稳定了细胞膜。M受体激动剂,可活化鸟苷酸环化酶,促使三磷酸鸟苷(GTP)合成cGMP,导致cAMP/cGMP比值的下降,致使支气管平滑肌痉挛等而哮喘发作。

前列腺素在哮喘的发病机制中亦占有重要地位。肺是人体含前列腺素浓度最高的组织之一,也是前列腺素生物合成的主要场所。前列腺素是由花生四烯酸与氧分子在环氧化酶的催化下合成,其中有前列腺素E、$F_{2\alpha}$、D、A、B_2等。前列腺素E(PGE)有使支气管平滑肌舒张的作用,而$PGF_{2\alpha}$使其收缩。前列腺素对支气管平滑肌的作用亦可能是由于改变了细胞膜上的核苷酸环化酶,有人认为PGE刺激腺苷酸环化酶的亚单位PGE受体,从而使cAMP合成增加;$PGF_{2\alpha}$刺激鸟苷酸环化酶而使cGMP增高,或者可能抑制腺苷酸环化酶而致肾上腺素的作用减弱,相应增强了副交感神经的作用。

哮喘发病可以是多种机制相互作用的结果,不同类型哮喘其发病机制可能有所不同或者所占比重不同。目前普遍认为,气道炎症和气道高反应性在哮喘发病上具有中心地位。气道炎症是近年来哮喘发病机制研究领域的重大进展。支气管哮喘患者的气道炎症是由于各种炎症介质与气道内多种炎症细胞共同作用的结果。气道炎症是哮喘患者气道可逆性阻塞和非特异性支气管高反应性的重要决定因素。气道炎症的形成可因多种复杂因素综合作用的结果,如吸入变应原和(或)某些有害的化学气体、化学物质、呼吸道病毒感染等可诱发非特异性气道炎症反应。支气管哮喘的发病与变态反应有关,已被公认的主要为Ⅰ型变态反应。虽然Ⅰ型变态反应发病机制尚未完全阐明,但有许多研究表明,由IgE介导的Ⅰ型变应性炎症是Ⅰ型变态反应病理生理学各阶段中最重要的病理改变。当过敏原刺激机体后,可合成高滴度IgE,并结合于肥大细胞和嗜碱粒细胞表面的高亲和性FCe受体($FCeR_1$),也能结合于某些B细胞、巨噬细胞、单核细胞、嗜酸粒细胞、NK细胞及血小板表面的低亲和性FCe受体($FCeR_2$)。但是$FCeR_2$与IgE的亲和力比$FCeR_1$的低10—100倍。如果变应原再次进入体内,可与结合在FCeR上的IgE交联,合成并释放多种活性介质,致使支气管平滑肌收缩,粘液分泌增加,血管通透性增高和炎症细胞浸润等,从而引起支气管阻塞。而且炎症细胞在介质的作用下又可释放多种介质,使支气管收缩加剧,反应

增强。根据变应原吸入后哮喘发生的时间可分为：速发型哮喘反应(IAR)、迟发型哮喘反应(LAR)和双相型哮喘反应(DAR)。IAR几乎在吸入变应原的同时立即发生反应，15～30 min达高峰，至2h左右逐渐恢复正常。LAR则起病迟，在6h左右发生，持续时间长，可达数日。某些较严重的哮喘患者与迟发型反应有密切关系，其临床症状重，肺功能受损明显而持久，常需药物治疗后恢复。近年来，LAR的临床重要性已引起人们的高度重视。目前研究又表明，肥大细胞脱颗粒反应不是免疫机制所特有的，而用非免疫性刺激例如运动、冷空气、吸入二氧化硫等也可以激活肥大细胞而释放颗粒。由此也可解释哮喘患者因受非特异性刺激而导致哮喘发作的机制。

大量研究证实，有多种炎症细胞如肥大细胞、嗜酸粒细胞、T细胞、肺泡巨噬细胞、中性粒细胞和上皮细胞等都可能参与吸入抗原激发的气道炎症反应。其中肥大细胞可能是气道炎症的主要原发效应细胞，起到初始效应的作用，而嗜酸粒细胞、中性粒细胞等为继发效应系统，这些细胞又可释放大量炎性介质，激发气道靶细胞，引起支气管痉挛、微血管渗漏、粘膜水肿、粘液分泌亢进和神经反射兴奋。肥大细胞激活后可释放白三烯(LT)B4、LTC4，血小板激活因子(PAF)、PGD2等脂类介质，白介素IL-1、IL-2、IL-3、IL-4、IL-5、IL-6，粒细胞巨噬细胞集落刺激因子(GM-CSF)，巨噬细胞游走抑制多肽(MIP)-1，肿瘤坏死因子(TNF)-α等细胞因子以及组胺、激肽、丝氨酸蛋白酶、羧肽酶A、中性粒细胞趋化因子(NCF)、嗜酸粒细胞趋化因子(ECF)-A等。但是，尽管在过敏原引起的速发性反应中，肥大细胞起关键性作用，而在LAR或支气管高反应状态中的作用并不突出，可能巨噬细胞和嗜酸粒细胞更为重要。巨噬细胞可释放大量介质包括血小板源性生长因子补体成分C5a、PAF、纤维连接蛋白、中性粒细胞趋化(活化)蛋白-1(即IL-8)和LTB4。其中IL-8还是淋巴细胞趋化因子，LTB4和PAF对嗜酸粒细胞也有趋化作用。在巨噬细胞释放的介质中，有的能启动和加重气道炎症，有的能直接引起哮喘症状。当然，巨噬细胞在哮喘疾病中的作用还受到其他炎症细胞和细胞因子的调节。阐明巨噬细胞在哮喘发病中的作用机制，将有可能开辟以巨噬细胞为靶子的哮喘治疗新途径。

哮喘气道炎症反应中以嗜酸粒细胞浸润最为显著，因此可将哮喘看作是慢性嗜酸粒细胞性支气管炎，这也是哮喘与其他呼吸道炎症病变的主要不同点。过去曾因嗜酸粒细胞具有降解组胺和灭活SRS-A的作用而认为其是变态反应中防御性细胞，随着细胞免疫学的研究，发现嗜酸粒细胞具有炎性损伤作用，是一种重要的炎症效应细胞。近年已证实嗜酸粒细胞表面具有大量的低亲和力的IgE受体，可参与Ⅰ型变态反应，当嗜酸粒细胞激活后释放大量的致炎因子如LTB4、LTC4和PAF。在Ⅰ型变态反应炎症中，嗜酸粒细胞又是合成LTC4能力最强的细胞。嗜酸粒细胞还可产生大量PAF，而PAF具有强烈的嗜酸粒细胞趋化性，又吸引大量嗜酸细胞在炎症区浸润，以致产生更多的PAF，这是导致持续性Ⅰ型变态反应炎症的重要因素之一。嗜酸粒细胞还可合成主要碱性蛋白(MBP)、嗜酸粒细胞阳离子蛋白(ECP)、嗜酸粒细胞过氧化物酶(EPO)和嗜酸粒细胞衍生物的神经毒素(EDN)等，脱颗粒时引起上述物质释放，致使气道上皮组织的破坏。LTC4、PAF可使支气管平滑肌收缩，增强血管通透性，趋化炎症细胞，且MBP、EPO有释放组胺作用，从而促进炎症反应。在嗜酸粒细胞合成的碱性蛋白中只有ECP通过形成通道而引起细胞损伤。嗜酸粒细胞的另一种重要产物——活性氧，具有细胞损伤作用。NCF可使中性粒细胞趋化并释放LT、PAF、PGs、氧自由基和溶酶体酶等，加重炎症反应。

总之，支气管哮喘是一种以嗜酸粒细胞浸润为主的慢性气道炎症性疾病。引起气道炎症的因素众多，可由变应原和(或)某些非特异性因素作用的结果，是由肥大细胞、巨噬细胞、嗜酸粒细胞、中性粒细胞和上皮细胞等炎症细胞以及50余种炎症介质参与，各种炎症细胞可通过不同介质相互作用，调节炎症反应，其关系十分复杂。通过对各种炎症细胞释放介质的作用特点和各种介质的生成与释放，将对哮喘本质的阐明及探索新的治疗途径有重大意义。

气道反应性指气道对各种化学、物理或药物刺激的收缩反应。气道高反应性是指气道对正常不引起或仅引起轻度应答反应的非抗原性刺激物出现过度的气道收缩反应。目前普遍认为炎症是导致气道高反应性最重要的机制之一。所有支气管哮喘病人均有程度不同的支气管高反应性，气道反应性的高低可以直接反映支气管哮喘的严重程度，气道反应性测定不仅可以作为排除或确定哮喘诊断的有力依据，而且是目前判断哮喘病情轻重分度的最佳指标，连续观察气道反应性，有助于判断病情发展、治疗效果和预后等。

临床上哮喘一般分为外源性和内源性两种类型。外源性哮喘又称过敏性哮喘，在儿童和城市哮喘患者中居多；内源性哮喘或称非过敏性哮喘，农村患者以该型为主。此外，尚有某些特殊原因所诱发的哮喘，如阿司匹林哮喘、运动性哮喘、职业性哮喘等。外源性和内源性哮喘的主要区别见下表：

阿司匹林哮喘是指服用阿司匹林数分钟至数小时内诱发剧烈哮喘，患者常伴有鼻息肉，故又称阿司匹林三联症。临床特点有：患者对阿司匹林不耐受，且对其他解热镇痛药和非甾体抗炎药可能有交叉反应。本病患者常为中年人，以30～40岁者居多，儿童发病多在2岁以前；男女之比约为2∶3；少数患者可因首次服用阿司匹林而发病，但大多数患者是在数周或数年后再次用药而起病的；症状多在服药后2h内出现，偶可晚至2～4h；病情较重又顽

外源性和内源性哮喘的区别

类型	项目								
	病史								
	家族及个人过敏史	起病年龄	发病季节	先驱症状	发病特点	发作频率	哮喘持续状态	阿司匹林性哮喘	色甘酸钠、酮替芬疗效
外源性	常有	童年或青少年	季节性明显,春秋季好发	鼻、眼痒,打喷嚏,流清水涕	较快	呈间歇性	少见	少见	较好
内源性	少有	中年后多见	可终年发病	以咳嗽多见	逐渐起病	较为经常	多见	较多见	较差

类型	项目								
	体格检查					实验室检查			
	一般情况	鼻粘膜	哮鸣音	肺气肿体征	鼻息肉	过敏原皮试	血清总IgE	嗜酸粒细胞	痰
外源性	较好	色淡、水肿	缓解期无	常无	常无	阳性	半数以上升高	增多	含多量嗜酸粒细胞
内源性	较差	色深、充血	常有	较多见	较多见	阴性	多正常	正常或稍增	含中性粒细胞甚多

固,发作无明显季节性,大多对糖皮质激素有依赖性,半数以上有鼻息肉,常伴有常年性过敏性鼻炎和(或)鼻窦炎;鼻息肉切除术后有时促发或加重症状;血清总IgE多正常;常见吸入物变应原皮试多呈阴性反应;家庭中较少变态反应性疾病。阿司匹林哮喘的发病机制比较复杂。目前较公认的是阿司匹林通过抑制环氧化酶,可能是使环氧化酶的活性部位产生不可逆的乙酰化。而阿司匹林哮喘患者的支气管环氧化酶可能因一种传染性活质(可能是病毒)的影响而易受阿司匹林类药物的抑制,即对阿司匹林不耐受。因此,当患者误用阿司匹林后,影响了花生四烯酸的代谢,使 PGE_2 与 PGF_2 比值失调,白三烯生成量增多,导致支气管平滑肌强而持久的收缩。

运动性哮喘又称运动诱发性哮喘,是指在剧烈运动后出现的大、小气道阻塞。临床上表现为急性发作、轻重不一、可自行缓解的哮喘。有些病人在运动后虽无典型的哮喘表现,但运动前后的肺功能测定能发现有支气管痉挛。其发病与气道的非特异性反应性亢进密切相关。近年来认为,气道平滑肌的痉挛与过度通气致使气道粘膜的水分与热量丢失有关。典型的病例是在运动6～10min,停止运动后1～10min内支气管痉挛最明显,尔后在30min内逐渐自行缓解。临床表现有咳嗽、胸闷、气急、喘鸣,听诊可闻及哮鸣音。本病多见于青少年。如果预先给予色甘酸钠、酮替芬、茶碱等均可减轻或防止发作。

职业性哮喘是指因生产劳动而接触某些环境因子而引起的哮喘。据国外资料统计,职业性哮喘占哮喘总数的2%,日本竟达15%。职业性哮喘的发生和病情的轻重,与病人的体质、后天获得的诱发因素、环境因子的理化性质、劳动环境以及条件密切相关。有遗传过敏体质倾向者,接触某些具有免疫抗原性有机粉尘后,较易诱发哮喘;职业性因子的抗原性越强、刺激性越大、粒子越小,也越易致病;接触职业性有害因子的时间越长、吸入量越多,通常容易发病,病情也较重。职业性哮喘的发病机制复杂,有变态反应性(过敏性),其常见的病因如动物皮屑、血清、面粉、真菌孢子、枯草杆菌酶等。而偏苯三酸酐、邻苯二酸酐系半抗原,进入体内与蛋白质结合后可激起变态反应性职业性哮喘。某些职业因子所致的哮喘系药理性的,如有机磷酸酯杀虫剂(敌百虫、敌敌畏等)因抑制

胆碱脂酶，使胆碱能神经末梢的递质——乙酰胆碱积聚，甲苯二异氰酸酯(TDI)有抑制 β_2 受体及对抗 PGE 的作用，棉尘可使肺组织释放组胺而发病。吸入氯气、二氧化硫、氨、盐酸等可直接刺激呼吸道，然后通过迷走神经反射引起支气管平滑肌痉挛，粘膜充血水肿，分泌物增多而发病。职业性哮喘的诊断常很困难。凡从事某项工作后出现反复咳嗽、胸闷、喘息等症状，尤其每当休息或脱离工作环境后症状即见减轻，或在同一劳动环境下先后有多人发病，则应考虑到职业性哮喘的可能。并可根据皮肤试验，支气管激发试验或血清免疫学检查以进一步明确诊断。凡有过敏性鼻炎、支气管哮喘等过敏体质者，或者慢性支气管炎等支气管高反应性者，不宜接触或选择使用有刺激性或过敏性较强的物质。应加强个人防护，改善工作环境，减少空气中有害因素，以无害物质代替有害物质，预防职业性哮喘的发生。

防治要点 近年来，随着对支气管哮喘的病因和发病机制的深入研究，认识到哮喘是一种气道慢性炎症，并具有气道高反应性的临床特征，所以在哮喘的防治方面也有了新的概念，认为单独使用支气管扩张药物进行治疗是不够全面的。对于中、重度哮喘，仅仅靠规律地使用支气管扩张剂（如 β_2 受体激动药）甚至有害，因为 β_2 受体激动药无抗炎作用，单纯对症治疗会掩盖炎症发展，使气道高反应性加重，因而必须联合应用抗炎药物。由于抗炎药物需较长时间方起效，所以监测气道反应性的变化对抗炎症的疗效有一定参考价值。经过系统的治疗，多数哮喘患者可有效控制病情，并能正常生活、学习和工作，反覆发作常因防治不当所致。因此，在哮喘的防治工作上应着重抓好教育患者、环境控制、药物治疗和病情监测。

1. 教育患者。使患者对本病有一定程度的了解，认识到哮喘是一种气道慢性炎症疾病，存在有气道高反应性。并应指出某些变应原（如尘螨、屋尘、风媒致敏花粉、猫、狗等动物皮屑、真菌孢子等），职业致敏物以及吸入二氧化硫、冷空气或其他刺激性气体，剧烈运动和呼吸道病毒感染等可使气道炎症反应加重，强调环境控制对治疗支气管哮喘的重要性。使患者学会对自己病情的监测，如出现下列情况则提示病情加重：①夜间或早晨起床后哮喘发作，并需应用支气管扩张药。②吸入激动剂后症状缓解作用的时间缩短，需增加吸入次数或用量。③ β 受体激动药的效果减弱而需增加剂量或加用其他平喘药物。④反覆咳嗽经对症治疗而无好转。⑤最大呼气流量峰值(PEF)降低或 PEF 变异率在20%以上。当出现上述情况时，则应吸入预防性药物如色甘酸钠或糖皮质激素。教会患者掌握使用吸入药物的方法。告诫患者禁用 β_2 受体阻滞药和拟胆碱药，避免接触具有抑制胆碱酯酶作用的杀虫剂。有中、重度鼻炎特别有鼻息肉者而尚未有过敏性哮喘者，应避免用阿司匹林等非甾体抗炎药。

2. 环境控制。主要是确定、控制并避免接触各种变应原、职业致敏物和其他非特异性刺激因素。

3. 药物治疗。治疗的目的主要为抑制气道炎症，降低气道高反应性，解除气道阻塞，哮喘的治疗药物有 β 受体激动药，黄嘌呤类药、抗胆碱药、抗过敏药和糖皮质激素等，其中有些药物可作吸入治疗，具有用量小，起效快，效果好且全身不良反应少。目前最肯定的抗炎药物仍是皮质激素和色甘酸钠，而皮质激素的吸入治疗是主要的抗炎手段。药物用法应根据病情采用逐步增加方式。

（1）拟肾上腺素类药物。β 受体激动药有极强的支气管扩张作用，该类药物主要通过激动 β_2 受体，激活腺苷酸环化酶，增加 cAMP 的合成，提高细胞内 cAMP 浓度，舒张支气管平滑肌，稳定肥大细胞膜。该类药物治疗 IAR 效果显著，而对 LAR 无效。β 受体激动药可缓解哮喘急性症状，是目前治疗哮喘的常用药物。但是，长期规律应用 β 受体激动药可导致患者 β 受体脱敏，减量调节则会增加哮喘发作次数。因此，现认为应避免长期、规律应用 β 受体激动药。需长期应用 β 受体激动药者，宜联合应用糖皮质激素，或酮替芬、奈多罗米等，以预防 β 受体脱敏和减量调节。

由于麻黄素、肾上腺素、异丙肾上腺素等对 α、β_1 和 β_2 受体起到多种效应，故逐渐被 β_2 受体激动药替代，后者可选择性地舒张支气管平滑肌，大大减少了对心血管的不良反应。目前常用的该类药物有沙丁胺醇（舒喘灵）、氯丙那林（氯喘）、克伦特罗（双氯醇氨、氨哮素）、特布他林（间羟舒喘宁）、丙卡特罗（美喘清）、喘特宁(volmax)等。多由口服和吸入方式给药，后者又分气雾溶胶、雾化溶液和干粉，具有用量小，起效快，副作用少等优点。干粉吸入方法易被儿童掌握，且吸入量多，疗效较好。口服剂型现有缓释和控释制剂，可延长并较好维持有效血药浓度。

（2）黄嘌呤类药。氨茶碱解除支气管痉挛的作用已为半个多世纪的临床实践所证实，对其作用机制的认识在不断深化。传统认为茶碱是通过抑制磷酸二酯酶(PDE)，减少 cAMP 的水解而起作用。但现已证明，试管内抑制 PDE 的所需茶碱浓度远远高于有效的血浆茶碱浓度，故难以完全按此机制进行解释。研究表明，茶碱能稳定和抑制肥大细胞、嗜碱粒细胞、中性粒细胞和巨噬细胞，能对抗腺苷引起的支气管痉挛，能刺激肾上腺髓质和肾上腺以外的嗜铬组织释放儿茶酚胺，能增加健康的或疲劳的膈肌对低频刺激的收缩力。茶碱不但对 IAR 有效，而且对 LAR 的保护作用更强。茶碱的临床疗效与其血药浓度有关，最佳治疗的血浆茶碱浓度为10～20mg/L，但当大于25mg/L 时，即有产生毒性反应的可能。由于血浆茶碱半减期的个体差异甚大，在心、肝、肾功能不全及慢性阻塞性肺疾病患者，或合用红霉素、甲氰咪胍、喹诺酮类等药物时可延长茶碱的半减期，故应提倡

监测血浆或唾液茶碱浓度，及时调整茶碱用量。口服茶碱缓释或控释制剂时血浆茶碱半减期为12h左右，故每12h给药1次常能维持理想的血药浓度。

（3）抗胆碱药。异丙托溴铵（异丙阿托品）吸入，一次20～80μg，每日3～4次。因局部用药故无全身副作用，并具有较持久的平喘效果。本品长期给药尚未发现耐药性。

（4）糖皮质激素。LAR和哮喘反覆发作与气道炎症反应有关。而气道炎症又使气道反应性增高。糖皮质激素可预防和抑制炎症反应，降低气道反应和抑制LAR，并能抑制磷酯酶A_2，阻止LTs、PGs、TXs、PAF的合成，抑制组胺酸脱羧酶，减少组胺的形成；增加β受体和PGE受体的数量；减少血浆素原激活剂的释放及弹性蛋白酶和胶原酶的分泌；抑制支气管腺体中酸性粘多糖的合成；促使小血管收缩，增高其内皮的紧密度，从而减少渗出和炎症细胞浸润等。总之，糖皮质激素对哮喘的疗效是多环节作用的结果，也是目前治疗哮喘最有效的控制气道炎症反应的药物。但是长期全身使用可能产生众多副作用，因此为了避免或减轻应用糖皮质激素的副作用，宜在每日或隔日晨间顿服维持量，并尽可能采用糖皮质激素吸入治疗，常用倍氯米松（丙酸培氯松）和丁地去炎松（布地缩松）MDI或干粉剂，一般每日剂量为400～800μg，通常在连续、规则吸药一周后方出现疗效。由于本药所用剂量较少，且药物进入血液循环后在肝脏快速灭活，因此全身性不良反应较少发生，但部分患者可有口咽部念珠菌感染、失音或上呼吸道刺激感，喷药后用清水漱口可减轻局部反应。而长期大剂量使用仍有轻度抑制肾上腺皮质功能的可能。

（5）色甘酸钠。可稳定肥大细胞的细胞膜，阻止其脱颗粒和释放介质，降低呼吸道末梢感受器的兴奋性或抑制迷走神经反射弧的传入支；降低气道高反应性；可抑制嗜酸粒细胞、中性粒细胞和肺泡巨噬细胞的激活，所以色甘酸钠具有抗气道变应性炎症的作用，对需用糖皮质激素维持治疗的患者，应用色甘酸钠后可撤除或减少其糖皮质激素的用量，但色甘酸钠对肥大细胞的作用有高度的组织和种族特异性，对小鼠、豚鼠、兔、牛和灵长类动物（包括人）的皮肤肥大细胞以及豚鼠、牛和狗的肺组织肥大细胞基本无效。对IAR和LAR均有预防作用。多在好发季节前2～4周开始用药，每次吸入20mg，每日3～4次，经4～6周治疗无效者可停用。一般对外源性哮喘效果较好。

（6）酮替芬。能抑制肥大细胞、嗜碱粒细胞、肺泡巨噬细胞、嗜酸粒细胞和中性粒细胞等炎性细胞释放炎性介质；可有效地抑制细胞膜磷脂酶A2的活性，从而影响了白三烯的前列腺素等炎性介质的合成；而且酮替芬可拮抗组胺、乙酰胆碱、激肽、PAF和LTs的致痉作用，降低气道高反应性；可预防和逆转β受体激动药的快速耐受性，增强β受体激动药扩张气道的作用；能阻断平滑肌细胞对Ca^{2+}的摄取等。有作者认为酮替芬有类固醇样效应，对IAR和LAR均有效。本品在发作季节前2～4周开始口服，每日2次，每次1～2mg。口服6周无效可停用。本品主要副作用为嗜睡、倦怠。

（7）脱敏治疗。可根据过敏病史、皮肤试验、特异性IgE测定、嗜碱粒细胞脱颗粒试验等结果，应用相应的抗原性物质作减敏治疗，浓度和剂量逐步递增。一般多于好发季节前采用减敏治疗，连续治疗15周为1个疗程。

哮喘持续状态的处理 哮喘持续状态是指哮喘急性严重发作时，应用一般平喘药物包括静脉滴注氨茶碱仍不能缓解并持续发作24h以上者。其病因众多，病情危重，应及时合理抢救。

1．补液。根据失水及心脏情况，宜静脉补给等渗液体，每日用量2 000—3 000ml，以纠正失水，稀释痰液。

2．氨茶碱静脉注射或静脉滴注。如果患者在8～12h内未用过茶碱类药物，则可给予负荷量氨茶碱（5mg/kg体重）用5%葡萄糖溶液20～40ml稀释后缓慢静脉注射，需15min以上注射完。待1～2h后患者哮喘仍未缓解，则再按每小时0.7mg/kg体重的维持量氨茶碱静脉滴注，或作血浆茶碱浓度监测，调整用量使血浆茶碱浓度在10—20mg/L。每日剂量不超过1.2～1.5g。在近6h内已用过氨茶碱者，则可按维持量作静脉滴注。儿童用量应适当减少。

3．沙丁胺醇雾化吸入，静脉或肌内注射。

（1）雾化吸入：浓度为0.5%（W/V，5mg/ml）的沙丁胺醇溶液1ml，用适量生理盐水稀释后雾化吸入。以后可根据病情每隔6h左右重复用药。

（2）皮下或肌内注射沙丁胺醇，500μg/ml（每次8μg/kg体重），4～6h后可重复注射。

（3）静脉注射沙丁胺醇，250μg/次（每次4μg/kg体重），注射速度宜慢（约10min），必要时重复用药。

（4）糖皮质激素。应及时、足量应用，是控制和缓解哮喘重要治疗措施，也是抢救成败的关键之一。常用琥珀酸氢化可的松静脉滴注，一般每日总量300mg，病情危重者最大每日用量可达1 000mg。或用甲泼尼龙琥珀酸钠静脉注射或静脉滴注，每日用量40—80mg。

（5）氧疗。一般吸入氧浓度为25%～40%，常用鼻导管或鼻塞吸氧，并应注意湿化。如果患者低氧血症明显，又$paCO_2$＜4.66kPa，则可用面罩治疗。为了提高和控制吸入氧浓度，防止气道干燥和继发感染，则可采用电脑输氧泵进行氧疗。当吸入氧浓度＞50%时，则应严格控制吸入氧浓度和高浓度氧疗的时间，使paO_2＞6.65kPa，注意预防氧中毒。

（6）抗生素。患者大多伴有肺部感染，应选用有效抗生素。

（7）纠正酸中毒。因缺氧、补液量不足等，可并发代谢性酸中毒，常用5%碳酸氢钠静脉滴注，其用量为：

所需5%碳酸氢钠容量数(ml) ［正常BE(mmol/L)－测得的BE(mmol/L)］×体重(kg)×1

式中正常BE一般以－3mmol/L计。

(8)注意电解质平衡。如果应用沙丁胺醇，部分患者可能出现低血钾，注意适量补足。

(9)纠正二氧化碳潴留。当出现二氧化碳潴留，提示病情危重，已有呼吸肌疲劳。并应注意有无气胸，肺不张等并发症。如果并发气胸则需立即抽气和用水封瓶引流。必要时作气管插管和机械通气。

哮喘性肺嗜酸细胞浸润症

哮喘性肺嗜酸细胞浸润症(asthmatic pulmonary eosinophilia)是肺嗜酸细胞浸润症中的一个类型，有反覆哮喘发作和血嗜酸粒细胞增加，X线示肺部散在游走性浸润灶。多数患者有过敏性家族史或个人史，发病年龄一般在40岁以后，女性多于男性。患者多对烟曲菌过敏，对其他过敏原如白色念珠菌、植物花粉、蠕虫和丝虫感染、羽毛、皮屑、动物血清等亦可产生过敏反应。部分病例属内源性，不能找到致敏原。有报道80%患者烟曲菌皮试早阳性反应，血清内可检出极高的IgE及IgG沉淀抗体，支气管激发试验呈双相反应。因此，本症兼有Ⅰ型和Ⅲ型变态反应。病理检查可见终末细支气管、肺泡和肺间质有大量嗜酸粒细胞及少量中性粒细胞与淋巴细胞浸润，有时形成嗜酸细胞肉芽肿，终末细支气管被破坏，但很少延及血管。肺功能损害以阻塞性通气障碍为主。临床表现除反覆发作顽固性哮喘外，常有发热及阵发性咳嗽，可咳出细支气管管型痰栓，内含大量嗜酸粒细胞和(或)真菌菌丝，随之喘息、咳嗽有所缓解。部分病人可并发胸腔渗液，或出现紫癜、心包炎、多发性关节炎、荨麻疹等，X线检查肺中下野有大小不一游走性斑片状浸润，呈双侧分布。痰栓阻塞时，可出现肺段不张，偶见肺部淋巴结肿大。周围血白细胞计数与嗜酸粒细胞均有轻中度增高，嗜酸粒细胞分类可超过10%，总计数达正常的10倍以上；血清总IgE多明显增高，曲菌抗原皮试常呈立即型和迟缓型双相反应，根据临床症状、病史、胸部X线表现，以及血内嗜酸粒细胞增高，结合可疑过敏原皮肤试验及免疫学检查不难作出诊断，但应注意与一般支气管哮喘相鉴别。

肾上腺皮质激素治疗可有效控制哮喘发作，肺部病变亦多在数周内消失。由于本症容易反覆，故随病情控制，肾上腺皮质激素可减至维持量，继续治疗半年以上，并密切随访以防复发。如能发现致病原，应进行病因治疗。

慢性嗜酸细胞性肺炎

慢性嗜酸细胞性肺炎(chronic eosinophilic pneumonia)的病因大致与过敏性肺炎相同，可能为寄生虫或药物所引起的变态反应，亦可为特发性起病。可能为Ⅲ型和Ⅳ型反应协同作用引起。女性较多见。病程较长，通常持续2～6个月，且症状较重。病变主要限于肺脏，肺泡及肺间质有嗜酸粒细胞、淋巴细胞浸润。临床上有明显干咳、气促、咳粘液痰(有时呈铁锈色)；亦可有高热、呼吸困难、出汗、乏力、体重减轻和两肺干、湿啰音。X线表现常有两侧肺野外周肺泡及间质浸润，很少累及肺门区。有复发倾向。病程长者可发展成慢性间质性肺炎和肺纤维化，呼吸功能检查有限制性通气功能和弥散障碍，导致低氧血症。根据症状、病程长、两肺哮鸣音、周围血嗜酸粒细胞增多以及X线表现可作出诊断。无多脏器损害的证据。肾上腺皮质激素泼尼松每日4次，每次5mg，至阴影消失，然后逐渐减量停药。此外应注意寻找及去除可疑过敏原，检查粪便寄生虫卵，痰培养真菌等。停用引起过敏的可疑药物。

热带性肺嗜酸细胞浸润症

热带性肺嗜酸细胞浸润症(tropical pulmonary eosinophilia)以长期肺部嗜酸细胞浸润和血嗜酸粒细胞极度升高为其特征的肺部疾病。多见于热带和亚热带地区，中国华南和华东地区亦有病例发现。1943年Weingaton等首先在斯里兰卡、印度等地发现本病，故又称Weingaton综合征。患者男多于女，20～40岁发病者较多，但儿童亦有发生。本病发病与丝虫感染和过敏有关。绝大多数患者血清对丝虫抗原补体结合试验呈阳性反应，病愈后滴度即见下降。主要病理改变为肺部灶性嗜酸细胞、淋巴细胞、巨噬细胞、浆细胞浸润，部分区域可有肉芽肿反应；晚期病灶可呈纤维化而至肺功能减损。

起病缓慢，有咳嗽和哮喘样发作伴粘液或脓性痰，有时痰中带血，低热、乏力、食欲减退和体重减轻。病程迁延，若不予积极治疗，可长期不愈达数年之久，产生肺纤维化而致劳动力减退。少数病例可累及心脏、胃肠道、淋巴结、胸膜等，产生嗜酸粒细胞浸润，出现心律失常、腹痛腹泻、淋巴结肿大、胸水等。体征尚有哮鸣音及肺部细湿啰音；少数有轻度肝脾肿大。实验室检查血嗜酸粒细胞极度增加，一般多在3～5×10^9/L以上，有的可高达数万之多，血清IgE亦明显升高，其程度与嗜酸粒细胞的增加相平行。肺功能在早期多为典型阻塞性通气障碍发展至慢性晚期则转变为限制性或混合性通气障碍。X线示肺野纹理加深、模糊，以中、下肺野为显著，或两侧肺野出现小白针尖样大至直径4～5mm的细小结节，密度较淡，边缘不清；少数可呈大片状阴影。病灶吸收后遗留纤维索状影，最后可逐渐吸收；胸膜增厚亦不少见。本病应与支气管哮喘相鉴别。

治疗用海群生，疗效较满意，每日剂量为6～8mg/kg

体重，分3次服用，10～14d为一疗程；或用卡巴坤每次0.2g，每日2～3次，10d为一疗程；左旋米唑50mg，每日3次，连用8d。经治疗后，临床症状可在2周内消失，但血液中嗜酸粒细胞需1～3个月才能恢复至正常水平。X线表现亦多在数月之后恢复正常。治愈病例中，数年后约有20%复发。有主张首次治疗后间歇一个月后再重复治疗一次，如此2～3个疗程，可防止复发。

花粉症

花粉症(pollinsis)曾称枯草热，是常见的上呼吸道变态反应性疾病。常由各种植物花粉抗原如蒿属、蓖麻、大麻、白草等所引起，因而多在春夏季发病，有季节性，但亦有一年四季发病者。发病年龄多为儿童或青少年。主要临床表现为阵发性连续喷嚏，鼻粘膜充血、水肿、流大量清水样鼻涕，眼结膜瘙痒、充血，亦可伴有咳嗽；并可伴有疲劳乏力等全身症状，但发热很少见。鼻粘膜肿胀可阻塞鼻窦的引流通路，引起窦腔压力性头痛。鼻腔检查可见粘膜充血、水肿、苍白、有浆液分泌物粘附、鼻腔间隙狭窄，通气受阻。鼻腔分泌物常含有大量嗜酸性细胞，周围血嗜酸粒细胞也呈轻度增加。

根据反覆发作病史和临床表现，诊断并不困难，抗原皮肤过敏和鼻粘膜激发试验可能作出病源诊断。

抗组胺类药物及局部麻黄素治疗可缓解症状。色甘酸二钠鼻吸入亦有效。在好发季节出现症状前作鼻腔肾上腺皮质激素气雾吸入可防止发作或减轻症状。近年用丙酸倍氯米松气雾吸入也很有效。

外源性变应性肺泡炎

外源性变应性肺泡炎(extrinsic allergic alveolitis)是具有特异性体质的患者，因吸入有机粉尘引起的变态反应性肺泡炎。随着工农业生产的发展，各种具抗原性的植物性或动物性粉尘引起本病的机会可能增加(见表)。

病理特征早期为肺泡壁、细支气管的淋巴细胞、浆细胞和中性粒细胞的浸润，间质水肿。反覆发作者有弥漫性肉芽肿形成。慢性期可发展为弥漫性肺间质纤维化，甚至蜂窝肺。本病多属Ⅲ型变态反应，多数患者在吸入抗原后4～6h出现较明显症状。也有立即起病的，提示也可能存在Ⅰ型变态反应。患者呼吸功能属限制性通气功能和弥散障碍，后期出现肺顺应性下降。

各种抗原引起变应性肺泡炎的临床症状大致相似，但与吸入抗原的数量、持续时间以及患者的敏感程度有很大关系。急性期的临床特征是吸入抗原后4～6h出现急性或亚急性反应。轻者仅有干咳、疲乏与气促，多数伴有中、高度发热、全身不适、肌痛、关节痛及胸部紧压感，并可出现哮喘样症状；肺底有湿啰音；血白细胞增多，但嗜酸粒细胞一般不增加；可有paO_2减低。停止吸入抗原后，症状可持续数小时或数日，然后消退。若反覆长期吸入小量抗原性尘埃，又无积极治疗，病变可缓慢进行性发展为慢性肺间质纤维化。此时则有慢性咳嗽、咳少量粘痰，进行性呼吸困难；食欲不振，疲乏等症状。轻症X线可无异常表现。多数患者于急性期出现两肺纹理增加及两下肺弥漫小结节样阴影。停止吸入抗原后，可于数日内消失；慢性反覆吸入抗原，可引起两肺弥漫性网织状结节阴影，晚期则有蜂窝状肺间质纤维化。呼吸功能检查有不同程度的限制性通气障碍和弥散障碍，肺活量明显减少，最大通气量改变不大。

变应性肺泡炎的已知病因

疾病	来源	抗原
农民肺 蘑菇肺	发霉稻谷草 蘑菇混合物	微小多孢子菌(micropolyspora faeni)、寻常嗜热性放线菌(thermoactinomyces vulgaris)
蔗尘肺	霉烂蔗(蔗糖)	寻常嗜热性放线菌
枫树皮尘肺	枫树皮	树皮孢子
红杉尘肺	红木锯尘	金色担子芽菌 (cryptostroma corticale)
木质纸浆工病	木质纸浆(锯尘)	链格孢属菌
麦芽尘肺	发霉大麦	棒状曲霉菌
乳酪洗涤工病	发霉乳酪	乳酪青霉菌(penicillium-casei)
面粉厂工病	象鼻虫污染的面粉	象鼻虫
软木尘肺	软木尘	软木尘
养鸟者肺	如白鹦鹉	鸟羽毛、粪便的尘埃
脑垂体后叶粉吸入肺	吸入脑垂体后叶素粉	脑垂体后叶粉

根据职业与可疑抗原接触史、典型临床和X线表现，本病的诊断不难。嗜热放线菌抗原作皮内试验及血清沉淀补体试验，仅有参考价值。肺活检仅用于排除其他难以鉴别的肺部疾患。须与慢性支气管炎、支气管哮喘、弥漫性肺间质纤维性变等作鉴别。

避免接触致敏原为主要的预防措施，使用面罩可有一定帮助，但并不能防止吸入细小(直径<2μm)的抗原。稻谷收割避免雨淋受潮，稻谷草类收藏前必须晒干。发病者应即脱离现场。急性期可用支气管舒张剂或泼尼松。慢性病例肾上腺皮质激素的效果，不如急性期满意。脱敏疗法因抗原可能与血清沉淀素结合形成有毒的免疫复合物，可导致全身性血管炎或血清

病，故属禁忌。

肺血栓栓塞症

肺外栓子引起肺动脉栓塞称为肺栓塞，根据栓子的性质可分为肺血栓性栓塞和肺非血栓性栓塞，后者包括羊水、脂肪、骨髓、空气和肿瘤栓子栓塞肺血管。

肺血栓栓塞症(pulmonary thromboembolism)是肺外血栓栓子阻塞肺动脉及其分支所致。其发生率在一般尸检中占5%～14%。肺血栓栓塞肺动脉后，进而引起肺组织出血和坏死，称为肺梗死。由于肺组织有肺动脉和支气管动脉双重血液供应，肺血栓栓塞后，可形成侧支循环，故发生肺梗死的机会较少，约占10%～30%。一般发生在肺血栓栓塞后24～48h，发病率随年龄增大有所增高。

发病机制和临床 肺血栓性栓塞为肺外静脉、右心血栓栓子脱落阻塞肺动脉及其分支。有人尸检时仔细检查肺动脉，发现64%有新鲜或陈旧的肺血栓栓塞。栓子来自下肢深静脉者占半数以上，其次来自盆腔、髂静脉或右心的栓子。

血栓形成有三个重要因素，即血流缓慢、血液凝固性增加和血管内膜损伤。久病卧床，骨折或手术后的固定使局部受压，充血性心力衰竭、休克、静脉曲张、下肢静脉血流淤滞均可导致血栓形成；心房纤颤时血流在心耳或心房处旋转，易形成血栓并脱落；严重出血、烧伤或大手术后，因血小板消耗增多、粘集性增高，纤维蛋白原、凝血酶原等凝血因子的浓度增高，而抗凝血酶减少；口服避孕药及应用雌激素亦均有增高血凝的趋势；血管壁的外伤或炎症、心内膜炎可促使局部血栓形成。以上三者互相联系，但以静脉血流缓慢最为重要。久病、手术、分娩后卧床，突然起床活动或用力排便，可诱使血栓脱落顺血流至肺动脉，发生肺血栓性栓塞。

肺血栓性栓塞一般多发生小栓塞，发生在肺周缘的小动脉及其分支，两肺下叶多于上叶，右肺多于左肺。数量少的小栓塞可在短期内吸收，巨大血栓阻塞肺动脉干或其主要分支时，称巨大肺栓塞，常可引起猝死。肺动脉栓塞后，局部淤血、内皮细胞损伤。一般小栓塞逐渐自溶被吸收或机化，使血管内膜增厚、管腔变窄，血流减少。若病变广泛可出现肺动脉高压，右心肥厚，右心衰竭。肺栓塞继发肺梗死者，可见梗死区血管扩张、淤血，大量红细胞滞留、漏出，组织坏死。梗死灶呈暗红色，形似锥形，尖端指向肺门，接近胸膜者，可引起胸膜炎与血性胸液。

肺功能的改变取决于栓塞的数目和范围。肺栓塞使肺循环不同程度被阻断，因而增加肺泡无效腔。肺血流阻断，肺泡表面活性物质减少，甚至出现肺泡陷闭不张，肺顺应性下降。肺动脉栓塞使血流阻力增加，肺动脉压力增高。栓塞组织中凝集的血小板释放血管活性物质如5-羟色胺、组胺等，促使肺血管和支气管收缩，加重肺动脉高压和增加气道阻力。由于上述病理改变，出现血流、通气分布不匀，通气与血流灌注比值失调，弥散功能减退和静动脉分流增加，进而产生缺氧。严重缺氧又进一步加重肺血管、支气管收缩，最终导致心肺功能不全和衰竭。

临床症状与心肺功能受累程度一致；与血栓栓子的大小、栓塞部位和数目有关。小肺动脉栓塞，一般无症状，如反覆发作，两肺多发性小动脉栓塞，可出现活动后气急、乏力。肺动脉总干或主干栓塞，患者突感呼吸困难，胸骨后疼痛、咳嗽、咯血、发绀、面色苍白、脉细而速、血压下降，肺部可闻及少量水泡音。由于肺动脉高压，可出现急性右心衰竭。严重时可猝死或短期内死亡。并发肺梗死，则有发热、黄疸、浆液性或血性胸液。

诊断依据 长期卧床、老年肥胖、手术或分娩后和心力衰竭的患者具有好发倾向。突然出现上述临床表现时，应及时进行有关检查，以期对本病作出诊断。如实验室检查可发现血白细胞增加；血清乳酸脱氢酶增高；血清胆红素轻度增高；血清谷草转氨酶正常，纤维蛋白降解产物升高。动脉血气分析示低氧，或伴低碳酸血症，paO_2 平均为8.53kPa，少数大于10.7kPa，若 $paO_2>12.0$ kPa 则肺栓塞的可能性甚少。X线胸片示肺动脉主干或右心室增大，阻塞近端的肺血管突然变细、中断或肺纹理明显稀疏。肺梗死者于中下肺野可见边缘模糊的楔形或椭圆状阴影；小的肺梗死显示右下肺较多的水平线状阴影；横膈升高，可见少量胸腔积液。心电图示电轴偏右、顺钟向转位和右束支传导阻滞。Ⅰ导联的S波深、Ⅲ导联的Q波显著和T波倒置。P波高而尖，呈肺心P波。放射性核素 ^{113m}In 或 ^{99m}Tc 标记的人血清白蛋白聚集颗粒作灌注肺扫描，可显示灌注缺损区，如结合 ^{133}Xe 或 ^{99m}Tc 气溶胶通气扫描正常，则可诊断肺栓塞。选择性肺动脉造影是诊断肺栓塞最可靠的方法，可发现肺动脉切断或充填缺损，此法还可作为肺血栓摘除术，以及局部选择肝素或链激酶治疗的依据。肺栓塞或肺梗死与肺炎、胸膜炎不难鉴别，有时亦应与心肌梗死区别。

防治要点 消除静脉血栓形成是预防肺血栓性栓塞发生的关键。应鼓励病人手术后早日起床活动。需长期卧床的病人，在床上定时做深呼吸和进行主动或被动的四肢活动，以改善周围循环，防止血栓形成。对有潜在发病危险的患者，可用双嘧达莫(潘生丁)或小剂量肝素。

发生肺血栓性栓塞后，应立即卧床休息，检查血栓的来源及部位，抬高下肢，减少活动。氧疗以改善缺氧。剧烈胸痛可皮下注射吗啡。缓解支气管痉挛、减少支气管粘膜腺体分泌。用阿托品、罂粟碱或氨茶碱静脉滴注，可缓解肺血管痉挛。及时控制心力衰竭和休克亦其为重要。在无禁忌的情况下，可给予抗凝治疗。先给肝素5 000—7 000U 静脉连续点滴，随后，每天持续滴入25 000

3000U,使部分凝血活酶时间保持至对照的1.5～2.5倍,凝血时间保持在对照的2～3倍。深静脉中血栓须7～10d才能溶解,血栓较紧密地附着于静脉壁上,故以7～10d为一疗程。为防止复发性血栓栓塞,治疗时间应适当延长,通常在应用肝素一周后,给予苄丙酮香豆素钠等、双香豆素类药物口服,因其抗凝作用需3～5d起效,两药联合治疗3d后,待凝血酶原时间延长至对照值2倍时,停用肝素,再调整剂量,使凝血酶原时间延长至对照的2～2.5倍,持续6周至6月。血栓溶解疗法通过溶栓酶(链激酶或尿激酶)渗透到血栓内部激活纤溶酶原,使其转变为纤溶酶,而使血栓溶解。溶栓酶可静脉滴注或通过心导管直接注入栓塞部位。巨大肺栓塞抗休克治疗无效时,在体外循环下进行肺栓子摘除术,可降低死亡率。

肺空气栓塞症

空气进入肺血管系统可引起栓塞,称肺空气栓塞症(pulmonary air embolism)。在静脉插管、颈部手术、刮宫术、腹膜后充气造影、输卵管通气试验等手术时,空气经开放的静脉进入体循环静脉系统,通过右心散布于肺,引起肺动脉空气栓塞;空气亦可进一步经过肺毛细血管进入体循环动脉系统。另在人工气胸、肺部手术或抽取胸液过程中,因空气进入肺静脉,经左心室,随动脉系统至全身,可引起脑或心脏等重要脏器动脉空气栓塞。

肺空气栓塞临床症状与进入静脉的空气量和速度有关。少量缓慢进入者可无症状;若量多且滞留于肺动脉干及其分支者,会出现肺巨大栓塞症的临床表现(见"肺血栓栓塞症"条);若空气滞留于右心室之输出道,可引起血液循环骤停,动脉系统血流量急剧下降,若重要脏器严重缺血可发生猝死。但重要脏器如脑或心脏的动脉发生空气栓塞时,即使小量气体也可造成严重功能障碍,乃至致死。心脏动脉空气栓塞体检时在心前区可闻及"滚动"样收缩期杂音,脉搏微弱、血压下降。

肺空气栓塞症重在预防。一旦发生应立即停止手术,用生理盐水灌满手术野,结扎开放静脉。置患者头低左侧卧位,使右室内滞留的空气偏离右室出口,解除血流阻滞,减少气体进入肺动脉。给予高浓度氧疗。早期应用呼气末正压机械通气,以增加中心静脉压,减少空气进入静脉。同时,给予大量肾上腺皮质激素和利尿剂,以治疗肺水肿和脑水肿。

肺羊水栓塞症

肺羊水栓塞症(amniotic fluid embolism of lung)是分娩时羊水进入肺血管系统所致的严重妊娠并发症。病情凶险,短者25min、长者8d内迅速死亡。幸本病发病率不高,近20多年间中国文献报道不足100例。本病多发生于多胎经产妇,但随着中期妊娠引产或钳刮术的开展,其发生率有所增加。产程中由于强烈的子宫收缩,子宫内压增加,胎盘附着部位的胎膜破裂,羊水可进入子宫颈内膜静脉或胎盘附着处的静脉窦;在子宫破裂、穿刺羊膜或钳刮术引起损伤、前置胎盘和剖腹产时,羊水易由开放的血窦进入母体循环。病理上,在肺血管内可见羊水内容物如上皮细胞、胎粪、毳毛、角化物质、胎脂和粘液等有形颗粒。这些颗粒导致肺血管机械性阻塞或因过敏性休克及肺血管和支气管痉挛,导致肺动脉高压,心输出量减少,发生通气与血流灌注比值失调及缺氧。羊水中凝血酶促使纤维蛋白原转变为纤维蛋白,形成纤维栓及血小板栓,引起弥漫性血管内凝血;羊水内抗凝物质可导致出血倾向,继发纤维蛋白溶解。临床表现为分娩时或分娩后患者突然出现呼吸困难、胸闷、发绀、咳嗽、烦躁不安、脉细弱、血压下降、休克与昏迷,但无胸痛,可与其他肺栓塞区别。两肺闻及哮鸣音或水泡音。部分患者出现产后大出血,伴全身出血倾向和肾功能衰竭。根据分娩史和临床表现可作出诊断。在患者腔静脉内可找到羊水内容物。抢救措施包括加压给氧,早期应用大剂量肾上腺皮质激素、抗休克和治疗肺水肿,并积极防治凝血障碍和肾功能不全。

肺脂肪栓塞症

肺脂肪栓塞症(pulmonary fat embolism)是因长骨、髂骨等多发性骨折或胸外心脏按摩、软组织损伤时,脂肪组织逸入血流,沿静脉进入肺,引起肺动脉栓塞的病症。脂肪在血流冲击下可乳化为微小颗粒并通过肺毛细血管进入体循环,在脑、肾、皮肤处形成脂肪栓塞。中国报道不多,但随着事故创伤的增多和诊断技术的提高,该症发病率有所增加。

脂肪机械性栓塞肺血管,引起肺动脉高压,急性右心衰竭,肺血管和支气管痉挛。脂肪栓分解,损伤血管内皮,使毛细血管通透性增加,肺间质水肿,出现低氧血症。少量脂肪进入血流,可不出现症状;如量多,可在骨折创伤后数小时或数日内出现呼吸困难、发绀、胸痛、咳嗽、咯血、发热、皮肤粘膜出血点,肺部闻及干、湿啰音或胸膜摩擦音;部分患者发生肺梗死及右心衰竭表现。若伴脑脂肪栓塞,可出现神经精神改变。在痰、血、尿或皮肤瘀斑中可找到脂肪滴,眼底检查可见脂肪栓子相应的表现。X线胸片示两肺弥漫点状或小片状所谓"暴风雪"样阴影,多分布于肺周缘与肺下野。动脉血气分析示低氧、低碳酸血症。

根据外伤骨折史、临床表现和尿中脂肪颗粒可作出诊断。治疗应给予高浓度氧疗,必要时作呼气末正压通气纠正缺氧。大剂量肾上腺皮质激素和利尿剂,可改善肺水肿和脑水肿。本病预后较凶险,及时发现,早期积极抢救,可降低病死率。

肺静脉栓塞症

肺静脉栓塞症(venous thrombosis of lung)是一种罕见的原因不明的肺静脉栓塞。主要病变有肺小静脉内膜纤维化,管腔内血栓形成或仅有纤维组织充填而致阻塞;肺泡壁增厚、水肿,间质纤维化,毛细血管和淋巴管扩张;继发肺动脉干及其分支的高压,可导致右心室肥大。其发病机制尚不清楚。反覆感染与肺静脉阻塞和肺泡壁增厚的因果关系尚无定论。有人认为正常人肺静脉内皮较肺动脉和体静脉内含纤维蛋白溶解酶原激活素为少,因此在毒性物质或感染因素的作用下,肺静脉容易形成血栓。临床上有日益加重的呼吸困难;可出现右心衰竭。X 线示心脏扩大、肺动脉圆锥膨隆,肺动脉及其分支增粗,两肺散在浸润和 Kerley B 线。临床诊断主要依据进行性呼吸困难、肺动脉高压征和肺间质性改变,无器质性心脏病。病理检查可肯定诊断。本症无特效疗法,抗凝和免疫抑制剂治疗可减轻症状。

肺动静脉瘘

肺动静脉瘘(pulmonary arteriovenous fistula)是指胚胎期的肺循环动静脉间毛细血管吻合支逐渐扩大成为动静脉瘘。为单发或多发(20%),双侧性者占10%,约50%~60%病例合并有遗传性出血性毛细血管扩张症,可发生在一个家族;但在遗传性出血性毛细血管扩张症患者中有肺动静脉瘘者仅6%。病变多位于肺的下叶或外围。肺动静脉瘘相当于右向左的心内分流,根据动静脉瘘的大小,paO_2 可减低,$paCO_2$ 则不增高。发病年龄常在30岁左右。肺动脉血不经氧合,通过瘘管直接从肺静脉进入体循环,如果分流量低,可无症状,仅在 X 线检查时发现。若右向左分流量大或为多发性时,则可有缺氧,出现发绀、杵状指、气短、乏力、咯血和继发性红细胞增多症。在动静脉瘘部位可闻及血管杂音,吸气后屏气时更清楚。若瘘管破裂可引起大咯血和血胸。由于继发性红细胞增多,可出现脑血管栓塞、脑脓肿或冠状动脉栓塞等并发症。伴有出血性毛细血管扩张症的患者可出现口腔、鼻粘膜出血和四肢皮肤细小毛细血管瘤等表现。X 线检查在肺中下野外围可见一个或多个圆形或卵圆形分叶状阴影,边缘清楚,密度均匀,块影与肺门间可见扩大的血管影,体层摄影更能清晰显示动静脉瘘周围扩张扭曲的血管。在透视下可见肺门血管搏动亢进,肿块大小随呼吸而改变。深吸气时阴影增大,深呼气时缩小(Valsalva-Muller 试验)。肺动脉造影可明确诊断。治疗主要是外科切除。但分布于两肺的多发性肺动静脉瘘不能施行手术治疗。伴有出血性毛细血管扩张症的患者,手术应慎重考虑。

间质性肺疾病

间质性肺疾病(interstitial lung disease)是指一组多种原因诱发的肺间质纤维组织广泛增生的异质性疾病(heterogenous)。据统计约有180余病种,有相似的病理变化、临床和 X 线表现,以及呼吸病理生理改变。

由于肺脏解剖结构和组织学特点,该症病变主要限于肺泡上皮细胞、间质和肺毛细血管内皮细胞血气屏障部分。在病变进展过程中,随细胞和组织的破坏和修复,肺泡内、肺泡隔或间质腔的组织纤维化十分活跃,肺泡内积聚纤维素,间质腔内水肿和细胞浸润,都逐渐随纤维母细胞浸润而转变为纤维组织,致使原来组织结构变形,失去弹性,最后出现肺容量减少,换气功能减退等典型肺功能变化和呼吸困难、低氧血症等临床症状。

间质性肺疾病虽然在病理、病理生理、临床表现等方面有其共性,但在病因、发病机制以及治疗、预后等方面仍存在着个性,因而根据不同病种的特性进行分类将有助于诊断、鉴别诊断和治疗。近年临床上多根据病因明确与否分为两类(见表)。

肺组织活检可确诊,近年来纤维支气管镜活检已在临床广泛运用,鉴于病灶效应细胞的数量、类别、活性等检查在发病机制中的作用,纤维支气管镜肺泡灌洗技术亦有助于诊断。高分辨和放大的 CT 影象,对早期的肺纤维化以及蜂窝肺的确定也很有价值。有关本病各病种的阐述均参见有关条目。

主要的两类间质性肺疾病

病因明确的间质性肺疾病	病因未明的间质性肺疾病
无机尘	特发性间质性肺纤维化(又名隐原性致纤维化肺泡炎)
矽肺	结节病
石棉肺	肺嗜酸细胞肉芽肿病
铝尘肺	胶原性肺病(RA、SLE、PSS、DM PM、Sjogren 综合征、脂膜炎)
煤尘肺	Goodpasture 综合征
慢性铍肺	特发性含铁血黄素沉着症
硬质合金尘肺	Wegener 肉芽肿
有机粉尘	Churg-strauss 综合征
外源性肺泡炎	血管性免疫性成免疫细胞性淋巴瘤病
药物	硬化性结节病
药物性肺炎(如抗肿瘤药)	神经纤维瘤
毒物	
百草枯肺	
放射线	
放射性肺炎	

（续表）

病因明确的间质性肺疾病	病因未明的间质性肺疾病
微生物感染	肺静脉闭塞症
播散性肺结核	强直性脊柱炎
真菌性肺炎	淀粉样变
病毒性肺炎	慢性嗜酸细胞性肺炎
卡氏肺囊虫病	肺淋巴管肌瘤症
肺水肿	闭塞性细支气管炎并机化性肺炎
癌性淋巴管炎	肺泡微结石症
	肺泡蛋白沉着症
	成人呼吸窘迫综合征
	脱屑性间质性肺炎

特发性肺间质纤维化

特发性肺间质纤维化（idiopathic pulmonary interstitial fibrosis）又名 Hamman-Rich 综合征，多在40—50岁发病，男性稍多于女性。病因尚未明确，可能与自身免疫有关。肺部病理变化以肺泡壁细胞浸润、增厚、间质纤维化为特点，肉眼观察肺脏质地坚实，触感如橡胶。镜检示肺组织结构变形，肺泡表面细胞肿胀，呈正方形或短柱形，肺泡隔增厚，内有灶性出血及纤维母细胞增殖。肺泡腔有以大单核细胞为主及组织细胞、嗜酸细胞的渗出液；间质水肿，有单核细胞、淋巴细胞及少量浆细胞浸润，随后出现成纤维细胞和大量胶原纤维，产生广泛间质纤维化。临床表现常隐潜起病，以缓慢进行性呼吸困难为主要症状，可伴轻度干咳，但很少咯血。少数病例发病急，病情进展迅速及至出现严重呼吸困难。体检见呼吸浅速，不同程度发绀，多数有杵状指（趾）。两肺底部湿啰音。晚期病例因右心长期受累，诱发肺心病，常最后死于呼吸、循环衰竭。急性病例可在4—34周死亡。

肺部X线表现早期可基本正常。后期出现两肺中下野弥漫性网状或结节状阴影，少数病人还有胸腔积液、胸膜增厚或钙化。肺功能示肺容量和弥散功能进行性下降，血乳酸脱氢酶、类风湿因子、抗核抗体和丙种球蛋白均增高。

肾上腺皮质激素治疗有助于急性病例缓解症状，但对慢性病例多无效，应用其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤或环磷酰胺的疗效尚不肯定。继发肺部感染常是病情恶化、导致死亡的直接原因，故预防和及时控制感染十分重要。

脱屑性间质性肺炎

脱屑性间质性肺炎（desquamative interestitial pneumonia）是病因未明间质性肺炎的一个特殊类型，多在40岁左右发病，男女发病率相似。病理以肺泡腔和细支气管内有大量较正常为大的肺泡细胞增生、细胞浆含有PAS（过碘酸—雪夫）染色阳性的黄棕色颗粒为其特点。脱落的大细胞呈层状结构，反映了脱落的迹象和过程，故以脱屑名之。肺泡隔呈水肿，细支气管壁还伴有纤维母细胞和平滑肌增生。临床表现，早期有阵发性干咳和气促，常反覆发生自发性气胸或胸水，50%病人出现杵状指，晚期慢性患者肺功能显示典型限制性通气障碍和低氧血症，但病情进展很不一致，短者仅数月，长者可多年后始进展至广泛肺纤维化和肺功能严重损害。X线检查约75%病人有自肺门沿心脏指向肺底部的三角形阴影，但并不延伸至肋膈角，两肺底血管影增加。胸片阴影可维持稳定不变若干年。根据上述胸片特征，结合病理变化，即可明确诊断，并应与特发性肺纤维化进行鉴别。肾上腺皮质激素治疗对本病有良好效果，常可控制病情发展并使之逆转。

巨细胞间质性肺炎

巨细胞间质性肺炎（giantcell interstitial pneumonia）是病因未明的罕见疾病。其病理特点为肺间质有大量淋巴细胞浸润，肺泡内有许多异形多核巨细胞及不等量脱落的肺泡细胞。这些巨细胞有吞噬作用，但无包涵体。肺泡内细胞用PAS染色和铁染色呈阳性反应。经肾上腺皮质激素治疗后巨细胞可消失。肺泡内脱落的肺泡细胞增加，提示巨细胞间质性肺炎与脱屑性间质性肺炎可能有关系。常见临床症状有呼吸困难、咳嗽、胸痛，全身症状有不适、疲倦、体重减轻、厌食、发热等。可有肺部啰音及杵状指。X线表现为两肺斑片状浸润影，以肺中野多见，但也可见于上肺；浸润阴影可融合呈毛玻璃样。一般无空洞及蜂窝样表现。呼吸功能呈限制性通气障碍与弥散障碍和低氧血症。抗核抗体常阴性。肺脏组织学、细菌学和病毒检查等均未能发现感染因子。肾上腺皮质激素治疗可明显改善临床症状、X线表现和呼吸功能。一般使用泼尼松10—15mg，每日3次，症状改善后逐渐减量。

肺泡蛋白沉着症

肺泡蛋白沉着症（pulmonary alveolar proteinosis，PAP）又称 Rosen-Castleman-Liebow 综合征。以肺泡和细支气管腔内充满PAS（过碘酸—雪夫）染色阳性的富磷脂蛋白质物质为其特征。好发于青中年，男性发病率约3

倍于女性。病因未明，可能与免疫功能障碍，如胸腺萎缩、免疫缺损、淋巴细胞减少等有关。粉尘特别是矽尘接触可能诱发致病，有认为对某些化学刺激产生的非特异反应，导致肺泡巨噬细胞分解，产生PAS染色阳性蛋白物质而发病。大体标本所见，肺大部呈实变，胸膜下可见黄色或黄灰色结节，切面有黄色液体渗出。光镜示肺泡及细支气管内有嗜酸、PAS染色强阳性物质充塞，肺泡隔及周围结构基本完好。电镜可见肺巨噬细胞大量增加，细胞内吞有肺表面活性物质，胞浆肿胀，外观呈空泡或泡沫样。发病多隐袭，出现咳嗽、咳粘液痰、胸痛、气急、反覆咯血、消瘦、乏力等症状。继发感染时有发热、脓痰。少数病例可无症状，而由X线检查发现。X线胸片可见两肺中下野散在边缘模糊细小结节状阴影，可融合成片状；周围肺组织有代偿性气肿，形成小透亮区；亦有呈弥漫性纤维结节样阴影。随病情进展，有效肺泡的减少，呼吸功能逐渐衰退，呼吸困难、缺氧症状逐渐加重，最终死于呼吸衰竭或继发性肺部感染，以真菌感染为常见。诊断主要依靠支气管—肺灌洗物检查和纤维支镜或剖胸活组织检查。目前本病尚无有效的治疗方法。有主张用气管内滴入肝素、蛋白溶解剂等，或作超声雾化吸入，但收效甚微。近年有试用双腔气管导管（Carlen管）将大量肝素及半胱氨酸生理盐水，分别在加压下作支气管肺泡灌洗，洗出肺泡内物质可改善肺功能及缓解症状，但此医疗技术复杂，要求多次反覆进行，很难在临床推广普及。本病用肾上腺皮质激素治疗无效。

肺泡微结石症

肺泡微结石症（pulmonary alveolar microlithiasis）为少见的疾病，其特征是肺泡内含细砂样结石，临床上有进行性气急症状。本病常发生于中青年，无性别差异。病因未明，发病常具家族性倾向，可能与遗传有关。肺脏变硬，重量增加，有的达4kg。胸膜下可触及砂样颗粒。切开肺脏有砂粒摩擦感。镜检见肺泡内及细支气管内充满细砂样结石，直径自0.02～0.3cm；有时结石见于增厚的肺泡壁及细支气管内，但不损害粘膜。单个结石呈同心分层结构。结石周围有时可见大单核细胞、淋巴细胞和少数巨噬细胞，但无明显的炎症反应。肺间质正常，或有少量纤维性变。结石的化学成分主要为钙、磷酸盐及少量铁和镁等。PAS染色和胶体铁染色阳性。呼吸功能改变主要为限制性通气障碍，肺活量及肺总量减低。最大通气量及时间肺活量正常。气体分布不匀，通气与血流灌注比值失调，导致 paO_2 降低，活动后降低更显著。病变严重时，弥散功能可减退。多数患者的症状轻微，主要为活动后气急和胸闷或有轻度咳嗽及少量粘液痰。有的患者无症状，偶在X线检查时发现。体检大多无异常，或有呼吸音减低及两肺底湿啰音。病程可长达数十年。晚期由于慢性缺氧及肺部反覆感染，常并发肺心病。X线表现颇具特征性，两肺布满细砂样结石，下肺野及内侧带较密集，肺尖部较少。单个结石密度坚实，边缘锐利，形态不规则。深度曝光及局部放大片显示更清晰。病变进展，结石变为粗密，互相融合。依据临床症状轻微，与X线特征性表现不相称的特点，以及家族中常有同病患者，可作出诊断。肺活组织检查可证实。须与粟粒性肺结核、矽肺、结节病、肺含铁血黄素沉着症等相鉴别。

本病尚无特效治疗。平时应注意避免过劳，预防呼吸道感染。一旦有呼吸道感染，应及时给予抗菌药物治疗。

肺组织细胞增多症X

组织细胞增多症X（histiocytosis X）又称郎格罕组织细胞增生症（Langherhan histiocytosis）。其病理特点为组织细胞的异常增生和嗜酸细胞浸润而形成的肉质性肉芽肿。可累及全身多种器官，病因未明。原先发生于肺脏。病灶仅局限于肺脏者称为"原发性肺组织细胞增多症X"。病变在肺部常侵犯肺泡壁、肺泡管、支气管和血管周围组织，并可有出血和坏死，原有结构被破坏、纤维组织增生。按年龄、病程、累及部位的不同可分为：①急性型即Letterer-Siwe综合征。②慢性型即Hand-Schüller-Christian综合征。③局限性即肺嗜酸细胞肉芽肿。X线表现有两肺弥漫性斑片状或小结节状与网状阴影，以中下肺野分布较多，可合并5—10mm大小的厚壁透亮区或薄壁肺大泡。晚期常呈多囊性蜂窝样肺，可并发气胸。骨骼X线表现为溶骨性的点状缺损。肺部病变合并特征性皮疹、溶骨性病变、突眼症或尿崩症，则应考虑本病。皮疹活检找到成簇网状细胞，或淋巴结、骨以及肺受累部位的组织活检，可协助诊断。确诊需在组织细胞内找到郎格罕细胞的Birbeck颗粒或 T_6 抗原决定簇。本病尚无特效治疗方法，无症状者不必治疗。有明显症状或有进行性损害者，肾上腺皮质激素有一定疗效。抗代谢药物，如甲氨蝶呤与长春碱，对本病亦可能有效。儿童患者使用化疗，疗效较好。并发气胸、肺部感染、肺心病，可给予相应治疗。

Letterer-Siwe综合征 常发生于3岁以下小儿，肺脏呈广泛囊肿及肉芽肿病变。囊肿大小不一，大者直径可达1cm，其壁有显著组织细胞浸润而形成灰白色肿瘤样组织。细胞浆常呈泡沫状，内含类脂质。可伴有嗜酸细胞浸润。肉芽肿病变常累及肺泡壁、支气管和血管周围组织。起病急、恶性程度大、病程短。常于继发感染后出现发热、咳嗽、咳痰、呼吸困难、衰竭、体重下降、贫血等。多伴有头颈及躯干部位皮疹。皮疹初起为棕黄色或暗红色斑丘疹，继为出血性，以后结痂、脱屑。常有肝、脾及淋巴结肿大，颅骨或长骨骨质缺损性病变。病情缓解时，疹退、体温下降、肝脾缩小。未经治疗者病情很

快恶化，80%于2年内死亡。患儿经化疗后预后大为改观。

Hand-Schüller-Christian 综合征 为组织细胞高度增生、纤维组织增生、嗜酸细胞浸润的肉芽肿疾。晚期组织细胞含有胆固醇，形成泡沫细胞，成为充脂性肉芽肿。又名黄色肉芽肿。病变常侵犯颅底骨垂体区，因此可累及蝶鞍及垂体、眼眶骨、颅骨等。骨盆、股骨、肋骨、肱骨也可受侵犯。若累及垂体和下视丘则发生尿崩症、发育障碍、肥胖症等；累及眶骨可有单侧或双侧眼球突出；累及颅骨及扁骨则呈地图样缺损的局部凸起。累及肺脏可见肺内散在粟粒状或结节状病灶，有时肺门淋巴结肿大。儿童病灶可自行吸收，成人可发展为肺纤维化，少数发生蜂窝肺、肺心病等。诊断根据临床特征、骨髓检查和组织活检。但须与垂脑肿瘤、蝶鞍肿瘤、耳咽管瘤等鉴别。

肺水肿

肺水肿(pulmonary edema)是指肺血管内液体渗入肺间质和肺泡，使肺血管外液量增多的病理状态。临床表现为突然起病、呼吸困难、咳嗽、咳白色或粉红色泡沫样痰、紫绀，两肺有弥漫性湿啰音，X线可有间质性或肺泡性肺水肿的表现是临床急症之一。

肺血管内外液体的移动取决于肺毛细血管、肺间质、淋巴管和肺泡等四个腔隙的各种物理力学作用及肺泡毛细血管膜的通透性。①肺毛细血管内有两种物理力，即血浆胶体渗透压和毛细血管静水压。血浆胶体渗透压是防止血管内液体外渗的主要因素，当血浆总蛋白大于70g/L 而白蛋白与球蛋白比值正常时，胶体渗透压为3.33～4.0kPa。血浆胶体渗透压过低，可使血管内液体渗入肺间质及肺泡内。肺毛细血管静水压平均为1.07～1.33kPa，肺毛细血管静水压增高超过相应的血浆胶体渗透压时，可使肺毛细血管内液体滤出。②肺间质静水压由呼吸运动造成胸膜腔的负压所形成，约为1.3～2.6kPa；肺间质胶体渗透压约为1.6～2.6kPa；两者的变化都会影响液体从肺毛细血管内滤出。③淋巴管静水压为负压，正常值尚不了解；淋巴液蛋白质含量约为30～40g/L，为构成淋巴液胶体渗透压的基础，两者都会使液体从间质进入淋巴管。④肺泡表面张力产生的向心力，可降低肺间质内的压力，也是液体滤出的一种力；肺泡内压力随呼吸运动波动，对液体无一定影响。这种液体动力学的关系可用 Starling 公式表示。肺毛细血管液体的净滤出量F=κ[(Pcap－Pis)－σ(πcap－πis)]

κ 是通透性系数，σ 是回吸收系数，Pcap 和 πcap 是肺毛细血管的静水压和胶体渗透压，Pis 和 πis 是肺间质的静水压和胶体渗透压。各种物理力的净差使液体不断从肺毛细血管滤出到肺间质中去。同时，淋巴系统又不断从间质把液体引出，通过淋巴管道的节律性收缩，以大约每小时20ml 的流量把液体经右胸导管送回静脉系统。常态下，液体的移动保持动态平衡。若平衡失常，滤出的液体多于回收，就形成肺水肿，称为"高压性肺水肿"。

由于肺毛细血管壁通透性增加而产生的肺水肿称为"渗透性肺水肿"。肺毛细血管内皮细胞的连接处间隙宽约10～20nm，是水、小离子及代谢物质的通道，但大分子量(>40 000)蛋白质则不能通过。这在一定程度上代表肺毛细血管壁的通透性。缺氧、炎症、毒物、过敏等因素都可引起肺毛细血管内皮细胞的损害，使通透性增高。电镜下可见内皮细胞连接处间隙明显增宽，进入间质内滤液增多，大分子量蛋白质亦可滤出，形成肺水肿。在各种原因引起肺毛细血管静水压增加或通透性增加的情况下，又有当淋巴管引流能力不相适应时才形成间质间隙蓄液过多。淋巴流量可以增加到正常的10倍以上；超过饱和量时，或在淋巴功能不足以清除的情况下就形成肺水肿。水肿液最初积聚肺泡毛细血管膜的间质间隙中，然后流向肺泡管以上疏松的肺间质间隙，包括小血管与小气道周围及肺小叶间隔中，此阶段为"间质性肺水肿"。若间质液积聚过多，则可将毛细血管内皮和肺泡上皮从基底膜剥离开来，液体进入肺泡内形成"肺泡性肺水肿"。

临床上肺水肿的病因可按解剖部位分为心源性和非心源性两大类。

心源性肺水肿

发病机制和临床 心源性肺水肿常见于左心功能不全或左房室瓣病变。由于左心房和肺静脉压力增高，使肺毛细血管静水压上升，肺血管内水分进入肺间质增多，若超过淋巴系统的转运能力，即可造成肺间质水肿，并可进一步发展为肺泡性肺水肿。

病人开始表现为胸闷、干咳、心动过速、血压上升、皮肤出汗等，以后出现气急、发绀、喘息、端坐呼吸、两肺可闻干啰音，偶闻湿啰音。重度发作咳出大量白色或粉红色泡沫状痰，甚至血性痰。两肺底闻及细湿啰音，也可表现为波及全肺的水泡音，有时不用听诊器也可听到"气管沸腾声"。X线改变根据肺水肿程度而异，可出现肺血管纹理模糊、肺门阴影不清；小叶间隔积液可形成 Kerley B 线和 A 线，Kerley B 线在两下肺野肋膈角处显示最为清楚，一般与胸膜垂直，在肋膈角区横行走向，在膈上部呈纵行走向；两肺上中野外带也可见横行的 B 线。Kerley A 线较 B 线少见，在肺野中央区，呈弧形斜向肺门，较 B 线为长。肺泡性水肿主要表现为腺泡状增密阴影，可相互融合，形成不规则的片状模糊阴影。以内中带较为多见，肺尖、肺底和肺野边缘区一般保持清晰，形成所谓"蝴蝶状"或"蝙蝠状"改变。

诊断依据 典型病人根据病史、症状、体征及 X 线表现诊断并不困难。心血管疾病患者出现呼吸困难，即应警惕肺水肿的可能。夜间阵发性呼吸困难或喘息，提

示可能存在轻度缓慢发生的肺水肿。突然出现的端坐呼吸、咳出大量粉红色泡沫状痰，尤其在输液或输血过程中出现者，很可能为肺水肿急性发作。体查可能会发现心尖部舒张早期奔马律或交替脉。两肺湿啰音的分布与体位有关，坐位或半坐位者常在肺底部出现。臂-肺时间正常而臂-舌时间延长，提示左心功能不全。右心漂浮导管检查可显示肺毛细血管楔压增高。

防治要点 心源性肺水肿治疗应掌握以下环节：

1．减少肺循环血量，病人取半卧位，双腿下垂，在四肢上缚静脉止血带，每隔20min 放松5min，使循环血量大部贮积四肢。对高血压、主动脉瓣关闭不全患者，或由于输血输液过量诱发的肺水肿，可静脉放血250ml～500ml；贫血者禁忌。

2．给氧：对轻度缺氧病人可用鼻导管给氧，每分钟6～8L；重度缺氧者用面罩及高浓度氧，但应警惕氧中毒。虽用高浓度氧而缺氧继续加重者需用间歇正压呼吸或呼气末正压呼吸配合氧疗。抗泡沫剂可提高疗效。用鼻导管给氧时可置95%乙醇于湿化瓶内；用面罩给氧则用20%～30%乙醇蒸气混合吸入。用1%硅酮溶液代替乙醇或用二甲基硅油喷雾吸入，其抗泡沫作用更好。

3．吗啡：有强镇静作用，以减轻惊恐与焦虑，且通过中枢性交感抑制作用降低周围血管阻力，使血液从肺循环转移到周围循环；此外，也可使呼吸道平滑肌松弛，有利于改善通气。用量为10～15mg 皮下注射或静脉缓注。有呼吸抑制或休克者忌用。

4．利尿：常规应用强利尿剂如呋塞米（速尿）40～80mg 或依他酸钠50～100mg 静脉注射。警惕低钠、低氯、低钾血症，及低血容量降低心输出量诱发休克的可能。

5．增强心肌收缩力：适用于急性室上性心动过速，特别是快速心房纤颤或心房扑动诱发的肺水肿。若两周内未用过洋地黄类药物，一般可用毒毛花甙 K 0.25mg 或毛花甙 C 0.4－0.8mg，溶于葡萄糖液内静脉缓注。顽固病例可继续口服洋地黄治疗。若快速利尿剂奏效，可不需洋地黄治疗。

6．氨茶碱：可增强心肌功能，扩张冠状动脉，并有扩张支气管的效应。常以氨茶碱0.25g 溶于葡萄糖液缓慢静脉注射，休克者禁用。

7．病因治疗：针对病因与诱因采取相应措施，如肾上腺皮质激素用于心肌炎，抗生素控制感染，中止妊娠，治疗甲亢等。

非心源性肺水肿 除心源性以外的病因都属这一类。病因可分下述 6 种。

1．肺毛细血管壁通透性增加：

（1）感染性肺水肿，如细菌性或病毒性肺炎；吸入有害气体，如光气、臭气、氮氧化合物。

（2）血循环毒素如四氧嘧啶（alloxan）、α-萘硫脲、蛇毒等，血管活性物质，如组胺、激肽、前列腺素。

（3）弥漫性毛细血管渗漏综合征，如内毒素血症，特发性毛细血管渗漏综合征；弥散性血管内凝血（DIC），如休克、脓毒血症、严重烧伤等。

（4）免疫反应，如药物特异反应、过敏性肺泡炎。

（5）放射性肺炎。

（6）其他：尿毒症、淹溺、吸入性肺炎、烟雾吸入、成人型呼吸窘迫综合征、氧中毒、夏秋疟原虫感染，偶可引起弥漫性肺泡损害，导致肺水肿，原因不明。

2．肺毛细血管压增加：

（1）肺静脉疾病，如肺静脉闭塞症、肺静脉纤维化、先天性肺静脉起始部狭窄、后天性肺静脉狭窄。

（2）输液过量。

3．血浆胶体渗透压减低：肝、肾疾病，蛋白质丢失性肠病，营养不良性低蛋白血症。

4．淋巴循环障碍。

5．组织间隙负压增高：胸腹腔积液高负压抽吸后。

6．综合因素或原因不明：高原性肺水肿、神经性肺水肿、麻醉药过量、肺栓塞、子痫、电击复律、麻醉后、心肺转流术。

感染性肺水肿 指继发于全身感染或（和）肺部感染的肺水肿，革兰染色阴性杆菌感染所致的败血症是引起肺水肿的主要原因。动物实验和临床观察都认为这是由于肺毛细血管壁通透性增高所致，肺内并无细菌大量繁殖，败血症性休克可引起成人型呼吸窘迫综合征，死亡率高。肺水肿可继发于病毒感染。流感病毒和水痘病毒所致的病毒性肺炎是引起肺水肿的重要原因；亦为肺毛细血管壁通透性增高所致。原发性病毒性肺炎常在流感流行期间发生。起病24～48h 后，病人的呼吸困难加剧，咳血痰、高热，体检和胸部 X 线呈典型肺水肿。这类肺水肿好发于心脏病人，尤其是左房室瓣狭窄病人，病死率高。治疗应针对病因，积极控制感染，并给氧气，应提高 paO_2到安全水平。重症患者见“成人型呼吸窘迫综合征”条。

淹溺性肺水肿 指淡水和海水淹溺所致的肺水肿。两者发生机制不同：淡水是低渗性的，大量吸入后很快通过肺泡-毛细血管膜进入血循环，使血容量突然增高，若心肌功能发生障碍，左心室不能负担容量增加所需的负荷时，可诱发肺水肿；海水则是高渗性的，进入肺部后，使大量水分从血循环进入肺泡引起肺水肿。肺水肿所致缺氧引起肺毛细血管内皮细胞损害而致通透性增高，从而使肺水肿加剧。电镜观察实验动物死于淡水淹溺者肺毛细血管内皮破损，线粒体肿胀，细胞间有严重的断裂现象。在海水淹溺的动物中，肺泡上皮细胞肿胀，有空泡形成以及细胞间互不连接的现象。淹溺者水肿液的蛋白质含量高也说明通透性的改变。此外，液体进入肺泡使肺泡表面活性物质被稀释，对肺水肿的发生也有一定作用。本病诊断不难。治疗措施主要是高压给氧配合间歇正压

呼吸或呼气末期正压呼吸，控制心力衰竭及心律失常，利尿、治疗休克等。

尿毒症性肺水肿 肾功能衰竭病人常发生肺水肿，所谓尿毒症性肺炎实际上是肺水肿的一种表现。病人有进行性气促，体检有典型性肺水肿体征。典型的肺部X线表现为两侧肺门旁对称性的蝶状阴影。纤维蛋白性胸膜炎常和肺水肿并存。发病因素有：①高血压、动脉粥样硬化所致左心衰竭。②少尿或尿闭的病人因进水或输液过量而致血容量增加。③可能由于变态反应导致的肺毛细血管壁通透性增高。④血浆蛋白减少，血管内胶体渗透压降低，肺毛细血管静水压与胶体渗透压的压差增大，促进肺水肿形成。治疗针对病因、氧疗、腹膜透析、人工肾透析等。

妊娠高血压性肺水肿 妊娠高血压综合征病人可并发肺水肿，其机制尚不明了，可能与下列因素有关：①与胎儿胎盘有关的内分泌与生化因子引起周围动脉广泛收缩和高血压、左心衰竭及肺静脉压增高。②醛固酮、血管加压素的分泌和活性增加，引起钠、水潴留的增加，肾小球滤过率和肾血流量的减少，以及肾小管对钠的重吸收增多，可能是导致钠、水潴留的重要因素。限制钠盐并中止妊娠（如剖宫产）对解除此类肺水肿有效。

电击复律后肺水肿 电击复律治疗心律失常后1～3h内可有少数病人发生肺水肿，且都发生在已转成窦性心律的病例。发病机制不明，可能由于电击抑制左心房功能所致，也有认为系肺栓塞引起。治疗主要是给氧、强心药物和对症措施。

放射性肺水肿 放射性肺水肿由放射线照射肺部所引起，常见于接受放射治疗的胸部肿瘤患者。一般认为由于放射线对肺血管内皮细胞损伤所致。放射性肺水肿的发生与照射野大小、放射剂量以及受放射的肺容量等有关。为预防放射性肺水肿的发生，应严格选择适应证，谨慎计划放射范围和剂量，应用高能射线以减少受累的肺容量。治疗为氧疗、肾上腺皮质激素和抗生素。

静脉淤血综合征 是由于血容量过多或增加过速引起肺毛细血管静水压增高所致的肺水肿，而心脏并无异常。最常见于广泛创伤或休克病人应用大量静脉补液维持循环功能者。失血、休克、脑缺氧、合并颅脑损伤，或在治疗中注射肾上腺素或其他升压药，都可引起交感神经活动加强，导致体循环外周阻力增高，血容量的猛增被转移到肺循环，如左心未能适应，就会引起肺毛细血管静水压明显上升，发生肺水肿。当休克并发心功能不全或急性肾功能不全时，给病人大量输液、输血更易引起肺水肿。应用肾上腺皮质激素引起水、钠潴留也是促发因素。治疗主要应用利尿剂、周围血管扩张剂和给氧。

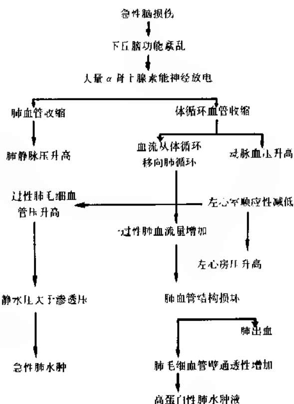
职业中毒性肺水肿 是指由于职业上接触刺激性有害气体或毒物而发生的肺水肿。容易引起肺水肿的工业气体很多，主要有一氧化氮、氯、氯的氧化物、光气、氨、氰化物、臭氧、二氧化硫、氧化镉、羰化镍、硒化氢、硫酸二甲酯、甲醛等。毒物则以有机磷农药最为常见。发病机制与下列因素有关：①刺激性气体引起过敏反应或直接的损害使肺毛细血管壁通透性增加。②损害肺泡表面活性物质。③通过神经体液因素引起肺静脉收缩和淋巴管痉挛。④有机磷农药可通过皮肤、呼吸道和消化道进入人体，与胆碱酯酶结合抑制酶的作用，使乙酰胆碱在体内积聚导致支气管粘液大量分泌、支气管痉挛、呼吸肌和呼吸中枢麻痹，引起缺氧和肺毛细血管壁通透性增高。呼吸道接触刺激性毒物后即发生刺激性反应，引起呛咳、气促、胸闷、乏力、头晕、头痛等症状；体征甚少。在脱离毒物接触后1～2h，症状自行缓解，以至消失。大部分病人在数小时至2d后出现肺水肿症状、体征和X线表现。治疗包括脱离现场，清除毒物，用相应的解毒剂（如羰化镍中毒时肌注二巯丙醇，有机磷中毒时用氯解磷定），保持呼吸道通畅，吸氧，必要时用间歇正压呼吸或持续正压呼吸，消泡剂，肾上腺皮质激素；有感染时用敏感的抗生素。肺水肿一般可在治疗后3～4d减轻，7～10d基本消失。凡接触刺激性毒物者，应严密观察数天，警惕晚发性肺水肿的出现。在症状缓解期内应避免体力劳动与补液过量。早期应用皮质激素对预防化学毒物所致肺水肿有一定效果。

肺复张性肺水肿 负压抽吸迅速排除大量胸膜腔积液或大量气胸所致的突然肺复张可造成单侧性肺水肿，称为肺复张性肺水肿。发生机制尚未完全阐明，有关因素为：①肺脏长期萎陷，致Ⅱ型肺泡上皮细胞代谢障碍，肺泡表面活性物质减少，肺泡表面张力增加，使肺毛细血管内液体向肺泡内滤出。②肺组织长期缺氧，使肺毛细血管内皮和肺泡上皮受损，通透性增加。③胸腔内负压突然增加，作用于已受损的肺毛细血管，使管壁内外的压力差增大。临床表现轻重不一，重症有严重呼吸困难、休克，可致死亡。临床上在处理大量胸腔积液或大量气胸致肺脏长期萎陷的病人时，应避免一次抽液或抽气过多或过速，尤其在用高压抽吸时应注意病人反应。一般以解除呼吸困难为度，使肺脏逐渐扩张，则可防止肺水肿。治疗用吸氧、消泡剂、静注氨茶碱等措施，预后较好。

高原性肺水肿 或称“高山肺水肿”，是由于高海拔缺氧环境下所引起的肺水肿，是高山病的一种急性类型，缺氧是主要原因。快速登高，重度体力劳动和寒冷是发病诱因。最低发病高度为2 600m，但多数发生在4 000m以上。年轻而未适应者，或已适应的居民曾到低地旅居数周重返高原者均较易发病。高原适应者迅速上升到更高地区时也会发病。曾发病者常易再发。病理检查发现两肺湿润，充满浆液血性水肿液，细支气管和肺泡水肿，且有透明膜附着于肺泡壁；在毛细血管和中小型肺动脉内有小血栓形成。发病机制尚未明确。可能因素为：①

缺氧通过神经体液作用使肺小动脉终末支收缩而致肺动脉高压。②电镜观察认为有肺毛细血管壁通透性改变，可能由于肺毛细血管内广泛血栓阻塞引起局部缺氧所致。③缺氧引起过度通气，$paCO_2$下降，导致呼吸性碱中毒，加重组织缺氧。缺氧刺激下丘脑，引起周围血管收缩，血液重新分布而致肺血容量增加。④剧烈运动使右心回血量增多，导致肺循环负荷过重。⑤个体因素。症状常发生在快速登山6～36h后，有倦怠、不适、心悸、气促及持续的刺激性干咳，随后出现端坐呼吸、紫绀、咳大量粉红色泡沫痰或咯血。体征和X线检查有典型的肺水肿表现。不及时救治，可导致死亡。高原性肺水肿的处理原则在于早期发现，严格卧床休息及充分给氧。若能在短时间内送到低海拔地区，病情可迅速好转。如病情不宜长途运送则应就地积极抢救，包括持续给氧、氨茶碱、呋塞米(速尿)、肾上腺皮质激素、颈封、吗啡、阿托品、四肢轮流缚止血带，呼吸中枢兴奋剂及消泡剂等。对初进高原者应注意体格检查，分阶段登高，逐步适应，避免精神紧张或过度体力劳动，注意防寒。可在初到高原周内予以药物预防，即在出现呼吸道症状时服40mg呋塞米，以后每6h一次，服1～2d。

神经性肺水肿　中枢神经系统损伤后发生的肺水肿称为神经性肺水肿，或称"脑源性肺水肿"。1918年Moutier首先报道人类的神经性肺水肿，常见原因是颅脑损伤、脑脓肿、脑血管意外(脑出血、脑血栓、蛛网膜下腔出血、高血压脑病)，脑膜和脑部炎症、脑瘤、惊厥或癫痫大发作。发病机制尚未阐明。目前认为下丘脑受损引起功能紊乱是主要原因。有人观察到α受体阻滞剂或全身麻醉药物可以防止实验性神经性肺水肿，说明这类肺水肿是通过中枢交感神经系统冲动(α肾上腺素)而发生的。在中枢神经系受损几秒钟至几分钟内，交感神经兴奋，使周围血管收缩，血液从体循环大量移至肺循环。同时，由于左心排血阻力增加，负荷过重，使心输出量减少，引起左心房压、肺毛细血管压及左心室舒张终末压增高，导致急性肺水肿。肺循环血流量的猛增也可造成肺毛细血管结构的损伤，内皮细胞间距增大，通透性增加。因此，在神经性肺水肿后期，中心静脉压及肺毛细血管压虽已复常，但仍有高蛋白性肺水肿液存在。动物实验表明脑缺氧或损伤可引起反射，通过自主神经系统使肺小静脉收缩发生肺水肿(见图)。神经性肺水肿治疗为吸氧以纠正低氧血症，控制进水量，使用脱水和利尿剂，适当应用肾上腺皮质激素，必要时作机械通气。



神经性肺水肿发病机制示意图

麻醉剂过量所致肺水肿　麻醉剂过量中毒可引起肺水肿，见于吗啡、美沙酮(美散痛)、右丙氧吩等中毒。在某些西方国家，二醋吗啡(海洛因)中毒引起的肺水肿有逐渐增加趋势。约有48%二醋吗啡过量者发生肺水肿，是这类病人死亡的主要原因。此外，急性巴比妥酸盐类中毒也可引起肺水肿。发生机制尚不清楚，有关因素为：①呼吸中枢极度抑制，严重缺氧，导致肺毛细血管壁通透性增加，引起肺水肿；同时存在的肺动脉高压进一步加剧肺水肿。②缺氧对下丘脑的刺激反应引起周围血管收缩，血液重新分布而致肺血容量增加。③二醋吗啡中毒病人大都首先出现神志不清，以后才出现肺水肿；尸检发现同时有脑水肿，提示神经原性发病机制。④个别患者存在易感性或过敏反应，病人多呈深昏迷、紫绀、呼吸浅慢、不规则或呈潮式呼吸、脉细速、血压降低，甚至休克、尿量减少或尿闭、瞳孔多缩小、气管内溢出粉红色泡沫样渗液；肺部满布湿啰音，后期因呼吸抑制，啰音反不明显。个别人静脉注射二醋吗啡，针尖尚未抽出已死亡。X线表现大多为双侧性肺水肿，也可局限于单侧或一叶。治疗针对病因。口服巴比妥酸盐类或鸦片制剂应立即洗胃。吗啡中毒可用吗啡拮抗剂如丙烯吗啡5～10mg静注或肌注，每10～15min 1次，总量不超过40mg，并给予氧疗、机械呼吸、肾上腺皮质激素、抗休克等。少尿或尿闭者可采用血液透析或腹膜透析。

肺梗死性肺水肿　见"肺血栓栓塞症"条。

氧中毒性肺水肿　见"氧中毒"条。

非心源性与心源性肺水肿的鉴别见下表。

心源性和非心源性肺水肿的鉴别

肺水肿类型	病史	体征	胸部X线表现	肺水肿液	肺毛细血管楔压(kPa)	肺动脉舒张压与肺毛细血管楔压差(kPa)
心源性	有心血管病史	有心脏病体征	自肺门向周围的蝶状浸润，肺上野血管影增浓	蛋白质含量低，水肿液胶体渗透压小于血浆胶体渗透压的60%	>1.33	<0.67
非心源性	无心血管病史，有其他基础疾病史	无心脏异常体征	肺门不大，两肺周围弥漫性小斑片状阴影	蛋白质含量高，水肿液胶体渗透压大于血浆胶体渗透压的75%	<1.33	>0.67

肺脓肿

肺脓肿(lung abscess)是由于多种病因所引起的肺组织化脓性病变，继而坏死液化，脓肿形成。临床特征为高热、咳嗽和咳大量脓性臭痰。多发生于壮年，男多于女。自抗生素广泛应用以来，肺脓肿的发生率已大为减少。

发病机制和临床 引起急性肺脓肿感染的细菌为一般上呼吸道、口腔的常存菌。常为混合感染，包括需氧、兼性厌氧和厌氧的革兰染色阳性与阴性的球菌和杆菌，如葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌、肺炎杆菌等；主要的厌氧菌有消化链球菌、消化球菌、核粒梭形杆菌、类杆菌属、韦容荣球菌、微需氧链球菌等。近年国外报道嗜肺军团病杆菌肺炎亦可形成脓肿。当人体或呼吸道的防御功能遭到损害时，病原菌可以进入肺泡繁殖致病。

按脓肿的发生原因，本病可分为下列三型：①吸入性肺脓肿：扁桃体炎、鼻窦炎、齿槽溢脓或龋齿等脓性分泌物；口腔、鼻、咽部手术后的血块；齿垢或呕吐物等，在神志昏迷、全身麻醉等情况下，经气管吸入肺内，造成细支气管阻塞，病原菌即可繁殖致病。此外，约有23%～29%肺脓肿患者并无明确诱因。可能在受寒、极度疲劳等情况下，熟睡时吸入口腔的污染物，引起化脓性炎症，导致组织坏死和脓肿形成。脓肿常为单发性，发生部位与吸入感染菌时的体位有关。仰卧时，好发于上叶的后段或下叶的背段；在坐位时，好发于下叶的后基段；右侧位时，好发于右上叶前段和后段形成的腋亚段。由于右主支气管较陡直，且管径较粗，故分泌物易吸入右肺，发病多于左肺。②血源性肺脓肿：皮肤创伤、感染、疖痈、骨髓炎、产后盆腔感染、亚急性细菌性心内膜炎等所致的败血症和脓毒血症，病原菌(多数为金黄色葡萄球菌)、脓毒栓子，经小循环带至肺，引起小血管栓塞、发炎和坏死，形成脓肿。病变常为多发性，无一定分布，常发生于两肺的边缘部。③继发性肺脓肿：多继发于其他疾病，如金黄色葡萄球菌和肺炎杆菌性肺炎、空洞性肺结核、支气管扩张、支气管囊肿和支气管癌等继发感染可引起肺脓肿。肺部邻近器官化脓性病变或外伤感染、膈下脓肿、阿米巴肝脓肿、肾周围脓肿、脊柱脓肿、食管穿孔等，穿破至肺亦可形成脓肿。

肺脓肿的病理变化，早期细支气管阻塞，肺组织发炎，小血管栓塞，继而肺组织化脓、坏死，终至形成脓肿。病变可向周围扩展，甚至超越叶间裂侵犯邻接的肺段。菌栓使局部组织缺血，助长厌氧菌感染，加重组织坏死。液化的脓液积聚在脓腔内引起张力增高，最后破溃到支气管内，咳出大量脓痰，空气进入脓腔，脓肿内出现液平面。有时炎症向周围肺组织扩展，可形成一至数个脓腔。若脓肿靠近胸膜，可发生局限性纤维蛋白性胸膜炎，引起胸膜粘连。位于肺脏边缘部的张力性脓肿，若破溃到胸膜腔，则可形成脓气胸，常见于儿童。少数患者脓毒菌栓可经体循环或椎前静脉丛逆行到脑，引起脑脓肿。近十多年来，由于有效的抗生素治疗，这些严重的并发症已很少见。若不及时治疗，支气管引流不畅，坏死组织残留在脓腔内，炎症持续存在，则转为慢性肺脓肿。脓腔周围纤维组织增生，脓腔壁增厚，周围的细支气管受累，可致变形或扩张。

急性吸入性肺脓肿起病急骤，患者畏寒、发热，体温可高达39～40℃。伴咳嗽、咳粘液痰或粘液脓痰。炎症累及局部胸膜可引起胸痛。病变范围较大，可出现气急。此外，还有精神不振、乏力、胃纳差。约7～10d后，咳嗽加剧，脓肿破溃于支气管，咳出大量脓性臭痰，每日可达300～500ml，体温旋即下降。由于病原体多为厌氧菌，

故痰带腥臭味。有时痰中带血或中等量咯血。慢性肺脓肿患者有慢性咳嗽、咳脓痰、反覆咯血、继发感染和不规则发热等，常呈贫血、消瘦等慢性消耗病态。血源性肺脓肿多先有原发病灶引起的畏寒、高热等全身脓毒血症的症状。经数日至两周才出现肺部症状，如咳嗽、咳痰等。通常痰量不多，极少咯血。

诊断依据　依据口腔手术、昏迷呕吐、异物吸入、急性发病的畏寒、高热、咳嗽和咳大量脓性臭痰等病史。结合白细胞总数和中性粒细胞显著增高；X线示在肺野大片浓密炎性阴影中有脓腔及液平面，可作出诊断。血、痰培养，包括厌氧菌培养，分离细菌，有助于作出病原体诊断。有皮肤创伤感染、疖痈等化脓性病灶，发热不退并有咳嗽、咳痰等症状，胸部X线检查示有两肺多发性小脓肿，可诊断为血源性肺脓肿。

肺脓肿应与细菌性肺炎、空洞性肺结核、支气管癌及肺囊肿继发感染相鉴别。

防治要点　急性肺脓肿主要为抗炎治疗。本病的致病菌包括极大多数的厌氧菌对青霉素敏感，疗效甚佳；剂量根据病情，严重者每日静脉滴注240万～1 000万U。若伴革兰阴性杆菌感染可采用氨基糖甙类或第三代头孢菌素抗生素。脆性类杆菌对青霉素不敏感，可用林可霉素或克林霉素和甲硝唑治疗。嗜肺军团病杆菌所致的肺脓肿，红霉素治疗有良效。抗生素疗程一般为8～12周左右，或直至临床症状完全消失，此时X线片显示脓腔及炎性病变完全消散，仅残留条索状纤维阴影。口服祛痰药如氯化铵、鲜竹沥、中性蛋白酶，促使痰液咳出。痰粘稠者，可用气道湿化如蒸气吸入、超声雾化等以利痰液的引流。有明显痰液阻塞征象者，可经纤维支气管镜冲洗并吸引。急性肺脓肿经内科治疗绝大多数患者可获治愈。以下情况可作外科治疗：①大咯血有危及生命之虞者。②支气管阻塞疑为支气管癌者。③慢性肺脓肿经内科治疗3个月，脓腔仍不缩小，感染不能控制者。④并发支气管扩张、脓胸、支气管胸膜瘘者。

肺不张

肺不张（atelectasis）是指肺泡无气，伴有肺容积缩小。引起肺不张的原因为阻塞、压缩、纤维收缩和表面活性物质缺乏。阻塞往往为异物、粘稠分泌物、血块等堵塞支气管腔，或支气管肿瘤、支气管结核等疾病引起支气管腔闭塞，或因纵隔肿瘤及邻近的肿大淋巴结压迫造成支气管阻塞，其远端肺组织内肺泡的气体被血液循环吸收逐渐形成肺不张。压缩多系气胸、大量胸腔积液等，使胸膜腔压力转为正压，或腹腔巨大肿块、大量腹水引起膈肌明显升高，压迫肺组织而形成肺泡无气。进行性增大的肺大泡、肺内巨大肿块也可压迫周围肺组织造成肺不张。肺段、肺叶纤维收缩引起肺不张，常系慢性炎症的后遗症，以结核多见。新生儿透明肺综合征和成人型呼吸窘迫综合征，因肺泡表面活性物质缺乏引起广泛的微小肺不张。临床上以阻塞性肺不张较常见。在全身麻醉及胸、腹部手术时，因咳嗽反射受到抑制，易产生支气管阻塞；婴幼儿支气管狭小而脆弱，尤其是中叶支气管易受周围淋巴结的压迫，而引起肺不张。老年人则支气管癌是引起肺不张的重要病因。肺不张使支气管引流及清除功能丧失，易继发感染，日久使支气管平滑肌及弹力纤维受损，胸膜腔负压增大，并发支气管扩张。

肺不张时肺活量及残气量减少，表现为限制性通气功能障碍。急性或广泛微小肺不张，常因通气与血流灌注比值失调而致低氧血症。

临床表现因阻塞部位及起病急缓而异。病变范围小或缓慢发病者，很少或不出现症状，数叶或一侧肺不张，或突然发病者，有显著气急、胸痛、咳嗽、发绀，甚至窒息感。整叶或全肺不张患侧肋间隙变窄，呼吸运动减弱，气管及心脏移向患侧，叩诊浊或实音，呼吸音减弱或消失。X线表现有肺叶段容积缩小，气管心影移位，膈抬高；右中叶不张在后前位上可见右心缘模糊不清，而在前弓位和侧位上可见到明显的不张阴影；左下叶不张常被心影掩盖，斜位片上可明确显示；广泛性微小肺不张常伴间质和肺泡水肿，呈弥漫性细小密集炎症样阴影；盘状肺不张为肺底部与膈平行的狭长的带状阴影。纤维支气管镜检查可明确阻塞的部位及病因，对疑有支气管癌者应取活检作病理检查。

肺不张的治疗应根据导致肺不张的原因、气道阻塞的急缓程度，以及肺功能情况而定。由于异物、血块或分泌物滞留所引起者，经纤维支气管镜取出后肺即可复张。因炎症或结核所引起的肺不张，经相应治疗后也有可能恢复。肿瘤和肉芽肿等病变引起者可用激光治疗，一旦气道通畅，肺不张可冀解除。缓慢形成或存在时间较久的肺不张，即使气道阻塞解除，也难以复张，肺不张并发支气管扩张并有反覆咯血或感染者可作全肺或肺叶切除。

肺透明膜病

肺透明膜病（hyaline membrane disease of lung）又称“新生儿呼吸窘迫综合征”。系因新生儿肺泡表面活性物质缺乏，表面张力增高，肺泡萎陷和透明膜形成，从而导致呼吸衰竭。本病多见于早产或低体重新生儿，呼吸困难和低氧血症为其特征。发病率与早产月份有直接关系，但宫产期缺氧、剖腹产手术、母亲糖尿病、产期出血以及羊水吸入、肺血流灌注不足、溶纤维酶缺损等亦可能是诱发因素。

发病机制主要是肺表面活性物质缺乏，肺泡表面张力增加，肺顺应性减退，肺泡萎陷不张，通气与血流灌注比值失调，引起大量静动脉分流而发病。

病理检查：病肺呈暗红色、质坚实，如充血肝脏。镜

检示弥漫性肺泡不张，肺毛细血管及肺静脉充血。病程稍长时，在肺泡及终末细支气管腔内可见有稠厚纤维蛋白及细胞碎屑的透明膜形成。有人认为透明膜是肺泡渗出液中纤维蛋白和细胞成分，当水分被吸收，蛋白质浓缩而形成的。

临床症状 一般在出生后6～8h出现，包括呼吸困难，呼吸浅而速，带鼾音，吸气时肋间隙及胸骨、锁骨上窝内陷；发绀明显，高氧吸入不能缓解。X线胸片示两肺弥漫性颗粒状结节状网状阴影，并伴有典型空气支气管影象。重症多在72h内死亡。

治疗：主要是及时纠正缺氧，积极氧疗配合通气支持，如采用呼气末正压通气(PEEP)或连续气道正压通气(CPAP)等积极措施都有助于扩张肺泡或改善通气与血流灌注比值，提高肺泡氧合效率，使病死率有所下降。氧疗应争取 paO_2 在6.65～9.31 kPa 低安全水平。治疗过程中要密切监测 paO_2 以防止氧中毒。使用 CPAP 及 PEEP 通气支持，亦应警惕如气胸、纵隔气肿等高压肺组织损伤。全身支持疗法，特别是注重营养和适宜的环境温度甚为重要。近年来已有使用人工肺表面活性物质气管内滴入，取得较满意的疗效。

本病的预防研究亦取得进展。羊水卵磷脂/鞘磷脂比值测定为衡量胎儿肺发育程度提供定量的依据。母亲在早产前服用糖皮质激素可加速胎儿肺脏发育，从而可减少本病的发病机会。

肺结节病

肺结节病(pulmonary granuloma)曾称肺肉芽肿，是慢性炎症细胞形成的肿块或小结节。其发生有两条途径。一是致病原直接与免疫系统起反应而导致肉芽肿形成，见于分枝杆菌、真菌、蠕虫感染以及铍中毒；二是不溶性刺激物质如脂质、硅、滑石粉等的吸入，激活炎症系统的化学介质，或淋巴结被肉芽浸润而阻碍了淋巴细胞的转运与功能，从而亦影响或涉及免疫机制。除病因明确的肉芽肿外，还有一大类病因不明的肉芽肿性疾病，肺是最常受累的器官之一。本条简述结节病以外的肺部肉芽肿性疾病。

发病机制和临床 肺部结节病由于病因不明，临床表现复杂，组织学特征亦多交叉存在，目前尚缺乏统一分类。Liebow 根据组织学、病变范围和自然病程，将伴有肺血管炎的肉芽肿分为：①经典的 Wegner 结节病，其特征表现为上、下呼吸道坏死性肉芽肿；坏死性肾小球肾炎；不同程度的小静脉和小动脉炎。②局限性 Wegner 结节病，仅侵犯肺部、上呼吸道，不累及肾脏。③淋巴瘤样结节病，以血管为中心的淋巴网状细胞浸润为特征，常侵犯和破坏血管，发生坏死。多累及肺、皮肤和神经系统。④坏死性结节样结节病，伴有血管破损及不同程度的非干酪样肉芽肿。⑤支气管中心性结节病，小支气管和细支气管周围有淋巴细胞、浆细胞、泡沫样吞噬细胞浸润的肉芽肿。

Wegner 结节病 见于任何年龄，50岁为发病高峰，男性多见或两性发病相仿。以呼吸道病变起病者临床表现较为隐匿缓慢；以胸部或肾脏症状起病者多趋急性而严重。主要症状有发热、咳嗽、咳痰、咯血，偶尔有哮喘。除侵犯肾脏外，心脏(冠状动脉及心包)、睾丸、附睾、眼及中枢神经系统亦常受累。典型X线表现为轮廓比较清楚的圆形阴影，呈双侧多发性，亦可是孤立性的。1/3～1/2病例有空洞，壁厚而不规则。一般来说 Wegner 肉芽肿临床和X线表现十分复杂。早期诊断常很困难。

局限性 Wegner 结节病 任何年龄均可发病，男女比例为5∶8，仅侵犯肺部，不累及上呼吸道和肾脏，但偶尔可有皮肤损害，与脂膜炎不易区别。症状有咳嗽、气急，时有胸痛、全身不适、体重减轻、发热等。X线检查病变多见于肺下叶，锁骨上区很少受累，呈散在的大于1cm的结节状阴影，2/3患者呈多发性或双侧性，1/3有空洞。本型与文献上曾记载的"特发性肺坏死性结节病和血管炎"、"病理反应性结节病"(pathergic granuloma)、"坏死性肺结节病"可能为同一类型。

淋巴瘤样结节病 多见于中年人，儿童极少，男性患病2倍于女性。有咳嗽、咳痰、发热、气急等症状。少数则由常规X线检查而发现，可有肾脏损害，主要为小血管炎，组织坏死和淋巴网状细胞浸润，不同于 Wegner 结节病的肾小球肾炎表现。23%侵犯中枢神经系统，15%侵犯周围神经系统，13%发展为不典型的淋巴瘤伴淋巴结或侵犯其他网状内皮组织。X线检查病变多位于下肺叶周围，不累及肺尖。开始呈小片状阴影，类似支气管肺炎，但分布奇特，肺门区病变极少，很快演变成分散的圆形阴影，颇似转移性肿瘤，但迅速趋于变形。30%可有空洞。约10%患者演变为淋巴瘤，预后极差。

坏死性结节病样结节病 中青年发病，男女分布相近或女性稍多。常见症状有发热、出汗、疲劳不适、咳嗽、气急。X线胸片呈多发性小结节阴影或轮廓不清楚的浸润性阴影，无空洞。与结节病不同，肺门淋巴结很少肿大，通常无结节病的眼及皮肤损害。组织学上虽然也是非干酪性肉芽肿，但有血管的破坏性损害及不同程度坏死，有别于结节病。

过敏性结节病 1951年 Churg 和 Strauss 首先描述，故又称 Churg-Strauss syndrome。多发生在40～50岁的男性。临床表现发热、血液嗜酸粒细胞增高，侵犯多个器官，常迅速致死。患者常有哮喘或其他过敏体质病史。组织学上呈现坏死性血管炎、嗜酸细胞浸润和血管外肉芽肿。X线检查仅约1/3病例有肺实质异常，从一过性斑片状浸润到大量的双侧结节性浸润，无空洞。常在肺部坏死性血管炎变得明显时哮喘症状反而缓解。常可累及其他脏器包括心脏、胃肠道、泌尿道、皮肤、关节等，故表现极其多样，常易误诊。目前认为"过敏性结节病"

是结节性多动脉炎的一个变种。

支气管中心性结节病　有别于其他血管中心性肉芽肿。预后较好。临床上根据有无并发支气管哮喘又分为两型：①并发哮喘型：发病年龄通常较轻，伴血嗜酸粒细胞增多，在支气管粘液栓查中有不致病的真菌。血清学检查，可测出烟曲霉菌或白色念珠菌的血清沉淀素。提示为一种过敏性反应。②不并发哮喘型，血嗜酸粒细胞不增多，支气管粘液拴检中未见真菌。

临床症状包括咳嗽、胸痛、咯血、发热、厌食和不适。X线的征象为肺段或肺叶浸润，肺不张，粗结节状或块状阴影或结节状、条纹状阴影。

诊断要点　该病的临床和X线表现常缺乏特征性，血嗜酸粒细胞计数和免疫指标测定，在某些类型的肉芽肿有价值。诊断主要依靠病理学检查。通过上呼吸道病变、皮肤、肾等活检获诊病例报告较多。肺活检对肉芽肿疾病性质的诊断价值尚待进一步积累经验和评价。

防治要点　Wegner 结节病可应用肾上腺皮质激素、硫唑嘌呤及细胞毒类药物治疗。近有报道硫唑嘌呤并烷化剂治疗，80%病例可生存1年以上。肺和肾脏疗效反应较快，而上呼吸道病变则较慢。肾功能衰竭者有采用肾移植治疗的报告。局限性 Wegner 结节病亦可采用肾上腺皮质激素、硫唑嘌呤和环磷酰胺，预后相对比较好。淋巴瘤样结节病的治疗药物有肾上腺皮质激素、甲氨蝶呤、头孢噻肟酯、长春新碱等。预后差别甚大，最长1例存活17年，1例未接受任何治疗，肺部病灶消失，随访7年无复发，多数预后差。坏死性结节样结节病一般呈良性经过，必要时可试用肾上腺皮质激素。支气管中心性肉芽肿，用肾上腺皮质激素的疗效不肯定，可手术治疗。过敏性肉芽肿治疗首选肾上腺皮质激素，效果不佳时可加细胞毒药物。有报道以肾上腺皮质激素和扑疟奎宁治疗获得显效。血管炎的出现距哮喘发病间隔时间越长，预后越佳。生存曲线研究所示，一年生存率为90%，二年为76%，五年为62%，超过五年其生存曲线与正常人相仿。

药物引起的肺部疾病

药物在发挥其治疗作用的同时可以由于过敏反应、毒性反应和副作用引起的肺部病变称为药物引起的肺部疾病（drug-induced pulmonary disease）。其肺内病变可与其他系统病变并存，发病机制甚为复杂。其病理变化与临床表现各异，使用较大的药物剂量，肝肾功能不全致使药物血浓度增高，细胞毒药物联合应用，加用放射治疗或氧疗等均可促使肺部产生病变。早期停药多数可恢复，少数发展致不可逆性损害，严重者可致死。

发病机制和临床　药物引起肺部损害的主要表现如下。

（1）过敏性肺炎或称肺嗜酸细胞浸润综合征：药物产生过敏性反应与引起血管炎、肺浸润或肉芽肿性炎症。发生机制不明，可能与过敏因素有关。多在用药数日后发病，一般起病较急，有咳嗽、气急或伴发热。周围血象嗜酸粒细胞增高，少数可在正常范围。胸部X线片示两侧或一侧肺部云雾样、片状浸润阴影；少数出现肺底网状阴影或伴胸腔积液。停药后可完全恢复。使用肾上腺皮质激素能加速病变吸收。可能引起过敏性肺炎的药物有青霉素、磺胺类药、呋喃妥因、对氨水杨酸、甲基苄肼、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、苯妥英钠、异烟肼、色甘酸钠等。

（2）弥漫性间质性肺炎和肺纤维化：主要由于药物的毒性反应，直接引起肺泡壁的损害，产生进行性肺泡壁、间质性肺炎和纤维化。通常隐性发病，用药时间长、剂量大或重复用药者发病机会多，可于用药后数月至数年后发病。临床表现有进行性气急、干咳，严重时出现发绀，可有杵状指，肺底闻及细湿啰音。胸部X线片示两肺弥漫性、粟粒状或片状和网状的间质性浸润和纤维化阴影。肺脏病理改变主要为肺间质纤维化。肺功能检查显示限制性通气障碍，肺顺应性降低，弥散功能减退或低氧血症和低碳酸血症。停药后病变仍继续进展可至不可逆改变，严重时可导致呼吸衰竭。早期应用肾上腺皮质激素可能促进病变吸收。引起本病的常见药物有博莱霉素、白消安（马利兰）、卡莫司丁（卡氮芥）、六甲溴铵（六烃季铵）、美加明、呋喃妥因以及高浓度氧吸入。其他如环磷酰胺、亚硝基脲、甲基呋喃、普鲁卡因酰胺、磺胺类药、青霉素、对氨水杨酸、苯妥英钠等亦偶能引起发病。

（3）肺水肿：药物不良反应可引起急性肺水肿，发生机制与药物引起肺毛细血管通透性增高或钠和水潴留以及药物过量有关。这类药物有水杨酸盐、保泰松、美沙酮（美散痛）、利多卡因、右旋糖酐、秋水仙碱、肾上腺皮质激素和二醋吗啡（海洛因）成瘾等。

（4）狼疮综合征：药物可引起肺部红斑狼疮，常伴发胸腔积液，皮肤、肾脏损害较少见。有发热、游走性关节炎、关节痛和气急等症状。血中抗核抗体和狼疮细胞可阳性，停药后多数可完全恢复。应用肾上腺皮质激素可促使病变吸收，常见致病药物有普鲁卡因酰胺、苯妥英钠、肼屈嗪（肼苯哒嗪）、异烟肼。其他如对氨水杨酸、青霉素、链霉素、四环素、磺胺类药、氯丙嗪（冬眠灵）、甲硫氧嘧啶等亦可引起本病。

（5）支气管痉挛：药物引起支气管收缩出现气急或哮喘，多发生于过敏体质或支气管哮喘患者。发作与以下因素有关：①多数通过Ⅰ型变态反应所引起，少数属Ⅳ型变态反应。磺胺类药、青霉素、链霉素、头孢菌素、呋喃妥因、有机碘造影剂、加压素、垂体后叶吸剂、血清制品等可引起此种反应。②支气管哮喘者β受体功能低下，应用普萘洛尔（心得安）等阻断支气管β_2受体药物，可导致支气管哮喘发作，吸入异丙肾上腺素偶可由于局部刺激发生反常的支气管痉挛，其他如色甘酸钠、乙酰半胱氨酸（痰易净）、利多卡因等亦可刺激诱发哮喘。③具抗

胆碱酯酶作用的药物，如溴新斯的明等能使组胺游离并作用于支气管引起痉挛。④非甾体抗炎药如阿司匹林、吲哚美辛(消炎痛)、保泰松、甲氯芬那酸等，可能由于抑制前列腺素的合成与释放，改变前列腺素E和F的平衡而引起哮喘发作。

(6)其他：临床上还偶见口服含有大量雌激素的避孕药后发生肺栓塞；磺胺类药、青霉素、汞、砷剂、吩噻嗪等可引起肺部结节性动脉炎；减肥药物所引起血管炎所致的肺动脉高压；抗惊厥药物如乙丙酰脲可引起的纵隔淋巴结肿大；长期应用肾上腺皮质激素继发纵隔脂肪增多。上述各种肺部损害，在X线检查中均显示纵隔增宽改变等。

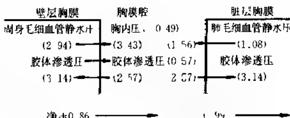
防治要点 药物引起的肺部损害并非罕见。预防和早期发现药物引起的肺部病变应从以下几方面着手：①详细询问病史，对有过敏史、家族过敏史或过去有药物过敏反应者用药必须慎重。②了解并熟悉容易引起肺毒性反应的药物，如细胞毒药物白消安(马利兰)常在用药4年以后开始发病。博来霉素的用药剂量与肺纤维化的发生有密切关系，一般用量超过550mg，约10%患者可发生肺纤维化。细胞毒药物联合使用可能加速病变的发生。③用药过程中定期作胸部X线摄片和肺功能检查，以便早期发现和及时停药或使用肾上腺皮质激素治疗，促进病变的恢复或阻止病变的发展。

胸膜炎

胸膜炎(pleurisy)是指壁层和脏层胸膜的炎症。大多继发于肺部或胸膜的病变，亦可为全身性疾病的一部分表现。

发病机制和临床 胸膜炎根据病因，胸液的性质和病理发展的阶段作出不同的分类。按病因可分为感染性(如结核、化脓性细菌、真菌、寄生虫等)、肿瘤和变态反应性等。根据病理变化的发展，可分为纤维蛋白性、浆液纤维蛋白性、脓性、纤维性等类。按胸腔积液的发生机制可分漏出性和渗出性。按积液性质可分血性、乳糜性、胆固醇性和脓性等。根据发展过程又可分急性和慢性胸膜炎。必须根据临床情况，X线检查和胸液的肉眼、生化、细胞学、病因学检查作出诊断。

胸水的形成和再吸收：正常人的胸膜腔内壁层胸膜与脏层胸膜间的潜在间隙，含微量(3～15ml)的液体，在呼吸运动时起润滑作用。胸腔内的液体经胸膜毛细血管的动脉端滤过。由于静水压的不同，约80%～90%的液体从胸膜毛细血管的静脉端再吸收，其余部分则通过淋巴系统回到血液系统。滤过与再吸收两者之间经常处于动态平衡。在病理情况下，滤过与再吸收失衡，就可产生胸腔积液。胸腔内淋巴引流，晚间平均每公斤体重每小时0.2ml，日间约为其2倍。正常60kg体重者，胸腔内淋巴引流约250～500ml/d。无蛋白质的液体经常从壁层胸膜进入胸腔，而由脏层胸膜消除。根据液体运动=滤过系数k[(平均毛细血管静水压－平均毛细血管周静水压)－(血浆胶体渗透压－毛细血管周身胶体渗透压)]的公式，正常人血浆含蛋白质70g/L，所具胶体渗透压约3.14kPa；微量胸液内平均蛋白质浓度为27g/L。若胸液蛋白质具有与血浆蛋白同等的相对浓度，则胸液的胶体渗透压约为0.57kPa。假定平均周身血管供应壁层胸膜的毛细血管静水压为2.94kPa，静息肺容量的胸内压约－0.49kpa，则可计算出作用于毛细血管压力的总和，在静息肺容量时产生的总流量。壁层胸膜毛细血管的液体运动＝[2.94 (－0.49)] (3.14 0.57)＝0.86kPa，这有利于使液体从毛细血管渗出。脏层胸膜，假定平均毛细血管静水压为1.08kPa，则脏层胸膜毛细血管的液体运动＝[(1.08－(－0.49)] (3.14 0.57)] 1.0kPa，就有利于胸膜腔对水的再吸收(见图)。液体的运动，除这些压力因素之外，还受表面面积和淋巴引流的影响。



胸水的形成和再吸收的图解(kPa)

胸腔积液的发病机制：胸膜或全身疾病是影响胸腔内液体运动的因素，如炎症直接损坏或因炎性产物如组胺的作用，致滤过系数增加，都能使毛细血管通透性增加。低白蛋白血症患者血浆的胶体渗透压明显减低，使壁层胸膜毛细血管滤过增加，脏层胸膜再吸收减少，严重者甚至停止吸收。引起水肿的血浆蛋白临界容量为15g/L(1.5g/dl)。少于10g/L(1g/dl)就会发生水肿，并伴胸腔渗液。充血性心力衰竭或上腔静脉受压，患者的全身循环静水压增加，可使壁层胸膜毛细血管的液体大量滤出；当伴肺静脉高压时，更可减低脏层胸膜的毛细血管再吸收。全身静脉高压而肺静脉压正常时，有利于脏层胸膜毛细血管对液体的再吸收，因而不致发生胸腔积液。由于胸液中的液体和蛋白质通过淋巴系统回到循环系统，故淋巴系统的疾病常产生胸腔积液，并伴高蛋白质含量。淋巴回到循环的静脉侧，因此全身静脉高压，可阻止胸液的淋巴引流。胸部淋巴管与腹腔淋巴引流相通，且在膈肌上下的浆膜下层都有广泛的交通。肝硬化和Meig综合征患者胸液通过膈肌的转运，使壁层胸膜淋巴系统的淋巴压力增加。综上所述，下列病理情况可使胸腔积液增加：①水盐潴留(如充血性心力衰竭、肾病综合征)或低白蛋白血症。②肺毛细血管压增高，如急性左心

衰竭、肺静脉栓塞等)。③胸膜毛细血管通透性增高(如肺炎)。④胸膜腔淋巴引流阻塞(壁层胸膜炎症或增厚;肿瘤侵蚀淋巴管)。

乳糜胸

胸膜腔积贮乳糜液或淋巴液称为乳糜胸(chylothorax)。引起乳糜胸的原因大致可分为三种。①外伤性:胸部外伤或胸内手术后引起胸导管或其分支的损伤,使淋巴液外溢,流入胸膜腔;伤侧脊柱过度伸展也可引起胸导管破损。②梗阻性:胸腔内肿瘤如淋巴肉瘤、肺癌、食管癌或丝虫病,产生对胸导管的压迫和梗阻,使梗阻的胸导管近端因过度扩张而破裂。丝虫病所引起胸导管阻塞目前甚为罕见。③其他原因:如纵隔或肺淋巴管的先天性异常,肝硬化门静脉高压征产生胸膜下淋巴液外渗均属罕见。

乳糜液含有比血浆更多的脂质,丰富的淋巴细胞以及相当数量的蛋白质、糖、酶和电解质。大量乳糜胸必将导致营养障碍、严重脱水和电解质紊乱,另外可挤压肺组织、纵隔向健侧移位,以及回心血流受阻,可进一步加剧体循环血容量不足。外伤性胸导管损伤早期易被误诊为血胸,但控制出血后胸腔积液由淡红色变为乳白色,且随着进食量增多而增多,此时应怀疑乳糜胸,经胸腔穿刺液作乳糜液苏丹(Sudan)染色试验即可确诊。

对乳糜胸可采用保守治疗,包括反覆胸腔穿刺术或胸腔闭式引流,促使肺扩张,同时予肠外高营养,以减少乳糜液的外溢直至痊愈。如果保守治疗失败则应考虑手术治疗,结扎破裂的胸导管及其分支。为了获得良好的手术效果,术前应纠正病人的营养不良和水与电解质紊乱。必要时作淋巴管造影,以了解胸导管破损的部位和程度,采取相应的手术途径和方法。

血胸

胸膜腔积血称为血胸(hemothorax)。多见于胸部创伤。血胸伴发气胸时谓血气胸。胸膜腔积血可来自:①肺组织裂伤后出血,由于肺循环压力较低,一般出血量较少,多数均能自行停止。②肋骨骨折端渗血。③肋间血管或胸廓内血管破损出血,上述血管属体循环系统,故出血量多,不易自行停止。④心脏或大血管破损,常短期内导致失血性休克而死亡。血胸出现的征象和出血量、出血速度、持续时间因病人的体质不同而有所不同。大量胸膜腔积血可压迫患侧肺组织,并将纵隔推向健侧。严重时可影响呼吸和循环功能。积血量在500ml以下,病人除诉说头昏眼花和乏力外,无特别症状。血胸量在500～1 000ml时,患者脸色苍白、脉搏快而弱、血压偏低。病人诉说有胸闷、气短和乏力、气管和纵隔向健侧移位、患侧胸廓叩诊变浊、呼吸音减低。X线检查可显示胸膜腔不同程度积液;如伴发气胸,可见液平面。确诊血胸最可靠的方法是胸膜腔穿刺,若抽出不凝结的血液即可确立。胸膜腔穿刺可在X线透视下或超声波定位下进行。大量血胸病人的急救应先施行抗休克治疗,及时输血和补液以纠正失血量并提高血压。随即施行胸膜腔穿刺或置胸腔引流管以排除胸膜腔积血,改善呼吸和循环的功能障碍。目前多数学者认为排除胸膜腔积血,胸腔引流较胸腔穿刺效果更好,且可以作动态观察,记录单位时间内胸腔的出血量,以估计胸膜腔的出血量和速度。必要时应考虑及时行剖胸止血术。

支气管胸膜瘘

支气管破损与胸膜腔相通构成支气管胸膜瘘(bronchopleural fistula)。瘘可发生于较粗大的肺外支气管或接近肺表面的细支气管,前者多见于外伤和肺切除手术后支气管残端愈合不良,后者多见于肺表浅部位的病变和肺段切除手术后,病变可为一般化脓性感染,结核菌、放线菌等特殊感染和恶性肿瘤等,可使肺组织和支气管破溃后与胸膜腔相通,或胸膜腔感染(脓胸)侵袭邻近肺组织使其破溃所致。支气管胸膜瘘必然形成脓、气胸,而脓胸如不及时治疗常导致支气管胸膜瘘,故两者可互为因果。

支气管胸膜瘘的临床表现,主要是胸膜腔脓液经支气管瘘口进入呼吸道,引起频发性咳嗽、咳脓性痰,其程度除了与瘘口的大小和胸膜腔脓液量的多寡有关外,体位改变常影响症状的轻重。凡促使脓液经瘘口流入支气管的体位,均使咳嗽及咳脓性痰的症状加重。然而由于脓液外排,使发热等全身性感染症状会相应减轻。胸部X线检查可发现液、气胸征象;患侧胸腔内注入亚甲蓝液少许,片刻后即可见咳出蓝色痰液,可明确诊断。

治疗方面,本病宜先作胸腔水封瓶引流,使胸腔积脓及时排出,咳嗽、咳痰及全身感染性症状得以改善,同时应用抗生素以控制一般或特殊感染。针对病因进一步考虑手术治疗,瘘修补附加胸廓改形术以消灭脓腔,如为恶性肿瘤所致且已为晚期,则失去手术时机。

气胸

胸膜腔为脏层胸膜和壁层胸膜间潜在的、密闭的腔隙,内无气体。当肺部气肿泡破裂,脏层或壁层胸膜由于病变或外伤,空气进入胸膜腔,引起胸腔内积气,统称气胸(pneumothorax)。按不同病因,可分为自发性气胸、创伤性气胸和人工气胸。按裂孔情况及胸膜腔压力的高低,分闭合性气胸、交通性气胸和张力性气胸。气胸可并发胸膜腔内积液、出血、积脓,因而有液气胸、血气胸和脓气胸之分。按气胸病程长短,可分急性和慢性气胸。

自发性气胸有以下两种临床类型。

特发性气胸 大部分特发性气胸，由肺尖胸膜下的微小气肿泡或先天性肺囊肿破裂所引起。X线检查肺多无明显病变。

继发性气胸 常并发于肺或胸膜疾病，常见于：①慢性阻塞性肺疾病，如慢性支气管炎、阻塞性肺气肿或慢性纤维空洞性肺结核、弥漫性肺间质纤维化并发代偿性肺大泡破裂。②肺部病变破溃后，如厌氧菌或金黄色葡萄球菌等可引起的化脓性肺炎、肺脓肿，病灶破溃到胸腔，产生脓气胸；或肺组织破坏性病灶，如结核空洞、肺癌侵蚀胸膜、肺囊肿等破入胸膜腔，偶可产生支气管-胸膜瘘和脓气胸。③胸膜子宫内膜异位，在月经周期可发生气胸或血气胸，极少见。

气胸对呼吸功能的影响取决于原来的肺功能状况及肺受压的程度。在健康的肺脏，急性气胸引起肺萎陷，肺容量减低，并影响呼吸面积，从而弥散量降低。肺组织大量萎陷时，引起通气与血流灌注比值失调，肺动静脉分流，paO_2 及氧饱和度迅速下降。数小时后，患侧血流量相应减少，缺氧又得以缓解。在重症慢性肺疾病患者，即使少量气胸，也能引起严重缺氧，甚至导致呼吸衰竭。

约半数患者在发病前有过度用力和屏气，如提重、剧咳、喷嚏等病史，但亦可无明显诱因。症状的轻重取决于气胸发生的快慢、类型和两肺的原来情况。若气胸缓发，胸腔积气很少，病人可无明显自觉症状。急性发病的有剧烈胸痛和气急。特发性气胸常见于青中年男性，原来其呼吸功能正常，随着肺萎陷，胸膜裂孔可关闭，称"闭合性气胸"，症状较轻或无症状。继发性气胸常见于老年患者，肺部原有病变广泛，呼吸功能减损，则气急明显。胸膜裂孔不能关闭，形成支气管胸膜瘘，空气可从裂孔自由进入胸膜腔形成"交通性气胸（或称开放性）气胸"。裂孔呈活瓣性，吸气时裂孔开放，呼气时裂孔关闭，空气易进入胸腔而不易呼出，形成"张力性气胸（或高压性气胸）"。患侧肺脏可完全萎陷，纵隔（包括心脏）推向对侧，压迫对侧肺脏和大静脉，造成静脉血回流障碍。空气还可通过纵隔间质和颈筋膜进入颈部，引起颈、上胸、上臂、头面部皮下气肿。大量气胸，患侧胸廓饱满，呼吸运动减低，叩诊呈鼓音，语音和呼吸音减低或消失。右侧气胸时肝浊音界下降，左侧气胸时心浊音界消失。X线检查患侧肺透光度增加，肺纹理消失，肺向肺门收缩，有纤细的发线阴影与透亮的气胸相隔。少量气胸易被忽视，在呼气时X线摄片易被发现。伴发胸腔积液时可见随体位而变动的液平面。

依据突发胸痛、气急，结合典型气胸体征和X线表现可作出诊断。张力性气胸，胸腔内压明显升高，胸腔抽气后，压力可暂时下降，但旋复上升。闭合性气胸，胸腔内气体逐渐吸收，胸内压常接近正常。交通性气胸，胸内压在零位上下波动。

治疗取决于气胸的类型与肺受压的程度和症状。少量气胸，适当休息可自行吸收。多量气胸，须抽气减压。张力性气胸须立即作肋间切开，插入橡皮导管接水封瓶，持续排气。经上述处理后肺仍不能复张，提示支气管胸膜瘘存在，应使用持续负压吸引。长期不吸收的气胸可作剖胸修补裂孔。约20%气胸可复发，注射50%葡萄糖溶液、自身血液、20%灭菌滑石粉悬液或四环素等进入胸腔，产生无菌性胸膜炎，促使胸膜粘连，避免复发。

膈肌疾病

膈肌膨出 膈肌的肌纤维因先天性发育不全或出生时膈神经受损伤等原因，均可造成膈肌肌纤维萎缩或部分膈肌呈薄膜状，位置显著升高，称为膈肌膨出（eventration of diaphragm）。

膈肌膨出多发生在一侧膈肌，婴幼儿多见于右侧，成年人多见于左侧。膈肌位置升高，肺下叶受压萎陷和腹内脏器位置升高，可引起反覆发作咳嗽、气促、发热、恶心和呕吐等症状。胸部X线正侧位片可见一侧膈肌升高，有时需作钡餐检查和人工气胸、气腹摄片。本病应与肺不张、支气管阻塞、肺和胸膜疾病、膈疝等相鉴别。治疗可施行外科手术，将过大的薄弱膈肌折叠缝合，并可用涤纶片加固缝合使膈肌面积缩小而下降。位置下降可改善呼吸功能。

膈肌麻痹 膈肌麻痹（diaphragmatic paralysis）是指膈神经受损，引起膈肌上升和运动障碍。原因有外科手术损伤膈神经，出生时创伤，病毒感染，肺和胸膜感染，支气管肺癌直接侵犯。

膈肌麻痹在成年人多见于左侧，而在婴儿则多在右侧。大多数病人没有症状。症状主要是膈肌大幅度抬高和反常运动，并影响肺部呼吸活动和通气功能。小孩可出现进食困难。X线检查有：①一侧膈肌抬高，超出正常范围。②呼吸时膈肌活动减少、消失或反常运动。③深呼吸时出现反常运动。④呼吸时纵隔摆动。在膈肌麻痹时可见膈下充满气体的胃和结肠脾曲。治疗是采用手术，经侧后途径开胸折叠多余的膈肌，并可用人工材料增加膈肌的强度。两侧膈肌麻痹引起呼吸衰竭，需应用机械呼吸。

膈肌痉挛 吸气时膈肌突然发生痉挛，同时声门闭合产生的一种呃声称为膈肌痉挛（diaphragmatic spasm）。按痉挛的轻重可称呃逆、膈肌痉挛和膈肌扑动。正常人在进食过急、过饱或暴饮后，容易产生呃逆，一般发作轻、且短暂。持续的呃逆（膈肌痉挛）是某些疾病的一种重要表现，如胃肠疾病、恶性肿瘤、纵隔炎、心包炎、尿毒症、流脑、下叶肺炎、下壁心肌梗死等激惹或侵犯膈神经而产生。胸腔或上腹部手术亦偶可出现呃逆。严重的膈肌强直性痉挛多发生于狂犬病、破伤风、士的宁中毒时肌肉强直的一种特殊表现。偶尔发生于子痫、癫痫、脑炎等。其典型临床表现为上腹疼痛和呼吸困难，严重时可导致呼吸衰竭。膈肌扑动是指膈肌以每分钟100次以

上高频收缩，可发生于脑炎或其他神经系统疾病或癔症中，患者常感上腹部、下胸部、胸骨下疼痛并向臂部放射，极似心绞痛发作症状，因通气过度，可导致呼吸性碱中毒抽搐。

呃逆通常无须治疗，可自行停止。屏气、饮冷开水、重复呼吸或以压舌板等机械刺激咽喉或舌根引起呕吐，针刺内关或足三里穴位等均可迅速制止呃逆。某些疾病伴发的膈肌痉挛除治疗病因外，尚可使用镇静药物如氯丙嗪、地西泮（安定）等，吸入5%～10%二氧化碳有时也可能制止发作。严重顽固性呃逆可使用肌肉松弛剂，必要时可在局麻下阻断膈神经或施行膈神经压榨术。强直性膈肌痉挛引起呼吸功能障碍时，常需作气管插管或气管切开和进行机械呼吸治疗。

膈疝 腹腔内或腹膜后的脏器通过膈肌裂孔、缺损或创伤裂口进入胸腔，称之为膈疝（diaphragmatic hernia）。可分为先天性、创伤性以及食管裂孔疝。

先天性膈疝以胸腹膜裂孔疝最为常见，由腹腔内脏器通过胸腹膜裂孔进入胸腔所致。两侧膈肌都可发生，左侧明显多于右侧。常发生于婴幼儿，少数在成年后始出现症状。如裂孔小可无症状，如缺损大，大量腹腔脏器疝入胸腔，可引起呼吸困难和发绀，严重的可发生呼吸衰竭或循环衰竭。胸部X线检查示纵隔向健侧移位，胸腔内可见肠曲充气或胃泡所致的透亮区，常伴液平面。通过胃肠钡餐或人工气腹可以确诊。

胸骨旁裂孔疝为一种较少见的先天性膈疝，为腹腔内脏器经Morgani孔疝入胸腔所致。成人和儿童都可发生，以右侧多见。X线胸片上可见心膈角处圆形阴影，多见于右侧，有时阴影中有气体。人工气腹或加用人工气胸、造影有时能显示缺损的横膈，有些病例须经剖胸探查才能确诊。

各种创伤如穿通伤、挤压伤、挫伤、跌伤等引起膈肌破裂，腹腔内脏器疝入胸腔即形成创伤性膈疝。由于右侧有肝脏，故创伤性膈疝多发生于左侧。一般在创伤后立即发生，少数伤后数月甚至数年才被发现。症状与疝入胸腔内的脏器多寡有关。X线胸片可显示膈上有胃和肠襻影象。

胃或其他腹腔脏器经过食管裂孔进入胸腔称为食管裂孔疝。本病多发生于中老年，常感上腹不适或灼痛，或有嗳气、腹胀等。采用头端低位作钡餐检查可以确诊。

除了症状不明显的食管裂孔疝之外，其他各型膈疝均应手术修复。

胸壁疾病

胸壁系由骨性胸廓及软组织所构成，有容纳及保护胸内器官和组织，完成呼吸运动等功用。常见胸壁疾病（diseases of the chest wall），有如下几种。

胸壁疼痛 除胸壁本身病变或创伤可引起胸壁疼痛（chest wall pain）外，胸内器官或组织疾患亦可引起胸壁疼痛。因此，对胸壁疼痛病人首先应查明病因，究系在胸内还是胸壁本身。常见的胸壁本身病患引起的胸痛有以下几种。

（1）胸壁损伤：软组织损伤和肋骨骨折较常见。单一或范围较局限的肋骨骨折，如不合并胸内损伤，其主要症状是疼痛，深呼吸和咳嗽时更甚，X线摄片可确诊。处理原则主要是止痛，以肋间神经或骨折处普鲁卡因或利多卡因封闭效果最好。要防止因疼痛妨碍咳嗽及有效排痰而招致的肺部并发症。骨折会自行愈合。胸骨骨折较少见，如骨折处较稳定，不影响胸壁呼吸运动，诊断和处理原则与肋骨骨折相同，否则应施行骨折处合金丝钻孔固定。

（2）肋软骨增生肥大（costochondritis，俗称肋软骨炎）：又名Tietge，是胸壁疼痛中较常见的一种。一处或多处肋软骨增粗肥大，多见于第2～4肋软骨。胸骨旁两侧高低不对称，严重时受累侧上肢活动会使疼痛加剧，局部有压痛。胸壁疼痛是由增生肥大的肋软骨使该处骨膜张力过大所致。痛甚时可给予止痛剂，或短期（1～2周）口服地塞米松（0.75mg，每日3次）。如病情不再发展，疼痛会逐渐减轻或消失，但常有反覆。

（3）流行性胸痛（epidemic chest pain）：又称Bornholm病，是肌源性胸痛之一，系柯萨奇B组病毒感染所致，常合并胸膜炎。通过肠道排泄物或飞沫传染，多发生于夏秋季，呈散发或小流行，多波及青少年及儿童。可伴有发热、流涕、咽喉痛或咳嗽等。其诊断有赖于喉头拭子和粪便的病毒分离，或血清中和抗体检测及补体结合试验。患者适当休息及注意一般保健可渐愈，无特殊有效疗法。

胸壁畸形 先天性者以胸骨后陷（漏斗胸）、胸骨前突（鸡胸）和胸骨裂较常见；脊柱侧凸则以后天性者多见。

（1）胸骨后陷畸形（漏斗胸）：其特点是胸骨体处后陷，涉及剑突和与其相连的肋软骨（多为第3—7肋软骨），使前胸壁呈舟状或漏斗状，故称漏斗胸。其特征性体态表现为凹胸、挺肚、屈背、伸颈，较大儿童及成人多呈卑躬体姿。由于胸骨和肋软骨后陷，胸廓及纵隔前后径变小，纵隔内器官（主要是心脏）受压而向左移位，影响心肺功能。因此，凡畸形较明显，特别是呈进行性发展者，均应施行手术治疗，以改善其容貌和体姿，纠正病态心理，以及恢复其正常的呼吸循环功能。手术的要点是在骨膜内切除所有的畸形肋软骨，并使后陷的胸骨固定在正常位。

（2）胸骨前突畸形（鸡胸）：其特点是胸骨向前突起，使其前胸外观似鸡胸状，邻近胸骨的部分肋软骨多亦向前隆起，部分病人其肋软骨反而后陷，致使胸骨突起更为显著，前胸两侧常不对称。畸形严重者，由于胸腔变形和胸壁呼吸运动受限，可引起呼吸功能障碍，需施行手术治疗。手术要点是在骨膜内切除明显变形的肋软骨，并使前突的胸骨复至正常位。

（3）胸骨裂：系胚胎时期胸骨始基形成左右胸骨板，未能在中线相互融合形成整体胸骨，或仅部分融合，则形成胸骨裂。按其裂隙的部位与程度，可分为上段胸骨裂、下段胸骨裂和全胸骨裂。由于胸骨处心脏前方，仅有心包和皮肤覆盖，不论从视觉或触觉角度，骨裂处心跳异常突出，常误认为心脏异位或异常。该畸形应在婴幼儿时期及早施行手术，将两侧胸骨板游离，对拢缝合于中线。如手术过晚，会因裂隙加宽，胸壁强度增大，难以完成直接对拢缝合，则需用填补材料修复胸骨裂隙。

（4）脊柱侧凸：见"脊柱侧凸"条。

胸壁结核 见"胸壁结核"条。

胸壁肿瘤 见"胸壁肿瘤"条。

纵隔疾病

纵隔介于左右两侧胸腔之间，前方为胸骨，后方为胸椎，下为膈肌，上与颈部相连。内含心脏及大血管、气管、胸腺、迷走神经、淋巴结、结缔组织和脂肪组织。除纵隔肿瘤（见"纵隔肿瘤"条）外，尚有以下两种常见的纵隔疾病。

纵隔气肿 纵隔蜂窝组织中积气称为纵隔气肿（mediastinal emphysema），多发生在老年人慢性支气管炎、长期哮喘发作或胸部外伤并发高压性气胸的病人。老年人慢性支气管炎、哮喘合并肺气肿有下呼吸道部分阻塞的病例，剧烈咳嗽时，肺泡破裂、肺泡内空气不断逸入肺间质，沿肺动、静脉鞘膜进入纵隔的蜂窝组织内，形成纵隔气肿，然后沿颈部深筋膜进入颈部皮下组织，再向头面和胸部皮下组织扩展。患者可有胸闷、气急和烦躁，有时出现突发胸骨后疼痛，向双肩和双臂放射。纵隔气肿严重时，病人头面、颈部和胸部皮下充气，极度肿胀，触诊时有捻发音，状貌吓人。纵隔内大量积气可压迫大静脉和神经，引起呼吸困难和心率加快；严重者可导致血压下降和休克。胸部X线摄片可见两侧纵隔胸膜增宽和纵隔内积气，但无肺萎陷。由胸部外伤高压性气胸引起的纵隔气肿虽积气不多，但因伤侧胸膜内压力增高，伤侧肺脏可完全萎陷，病人很快发生休克和死亡。

头颈、胸部出现皮下气肿是纵隔气肿的典型表现之一。首先需根据病史、体征（气管位置、胸部叩诊和听诊）和胸部X线片了解发病原因和有无高压性气胸。如有高压性气胸，必须立即放置闭式肋间胸腔引流，可挽救病人生命；如为剧烈咳嗽致肺泡破裂产生的纵隔气肿，须给有效的镇咳解痉药物，降低呼吸道压力和减少破裂肺泡漏气，间质中的空气可逐渐被吸收。如纵隔和皮下气肿甚为严重，可考虑经胸骨切迹上横切口，切开颈部深筋膜，作前上纵隔引流。也有人主张施行气管切开术，气管切开术不但切开了颈部深筋膜可以排气减压，而且还可减少呼吸道的阻力，从而减少破裂的肺泡漏气。

纵隔淋巴结肿大 纵隔淋巴结肿大（mediastinal lymph node enlargement）除少数为原发于纵隔的淋巴瘤或霍奇金病外，大多继发于其他脏器疾病，常见者为纵隔淋巴结恶性肿瘤转移和纵隔淋巴结结核。在纵隔淋巴结恶性肿瘤转移的病例中，绝大多数为晚期支气管肺癌，其他如食管癌、贲门癌也都可能发生纵隔淋巴结转移，这类患者常为老年人。纵隔淋巴结结核较常见于肺结核初发感染，因此患者年龄较小。

纵隔淋巴结肿大可无特殊症状。但肿大的淋巴结可压迫食管产生吞咽困难，也可压迫气管产生呼吸困难。如压迫上腔静脉可产生上腔静脉阻塞综合征（见 superior vena caval obstruction synd.），患者有头、面、上胸部肿胀。出现纵隔压迫症状以恶性肿瘤为多，少数结核性纵隔淋巴结肿大形成纵隔肉芽肿或广泛纤维化时也可引起上腔静脉阻塞综合征。因恶性肿瘤转移而发生的纵隔淋巴结肿大需根据原发肿瘤的病理进行化疗或放射治疗。恶性肿瘤一旦出现纵隔淋巴结肿大已是晚期的表现，手术治疗效果不佳。对结核性淋巴结肿大则以抗结核治疗为主，如果发生上腔静脉阻塞综合征，可考虑行上腔静脉分流手术。

呼吸衰竭

呼吸衰竭（respiretory failure）是因呼吸功能严重障碍而缺氧，以致在正常大气压下，paO_2 低于8kPa（60mmHg）或 $paCO_2$ 高于6.67kPa（50mmHg）并引起的一系列生理功能和代谢紊乱的临床综合征。呼吸衰竭有急性和慢性之分。

急性呼吸衰竭 是指原来肺功能正常，由于突发原因，如溺水、电击、外伤、手术、药物中毒或理化因素刺激，以致肺功能出现突然衰竭的临床表现。

急性呼吸衰竭多可根据病因及临床表现在现场作出诊断。实验室诊断技术，特别是动脉血气分析和肺功能检查，可以为呼吸衰竭的性质和程度取得客观的诊断依据。

急性呼吸衰竭的治疗原则是迅速缓解严重缺氧，保护和恢复呼吸、循环主要器官组织的生理功能，特别要防止中枢神经因严重缺氧而产生不可复原的损伤。具体措施要解决好呼吸道通畅、人工呼吸和体外心脏按摩三个主要环节。

慢性呼吸衰竭 是指慢性肺部疾病引起的呼吸功能严重损害，导致缺氧，伴有（或不伴）二氧化碳潴留的综合征。由于起病缓慢，多数病人经代偿适应，尚能从事日常活动，故称代偿性慢性呼吸衰竭；一旦并发呼吸道感染，通气功能进一步降低，或服用麻醉剂、镇静剂，使呼吸中枢受抑制，失代偿、缺氧和二氧化碳潴留加重，可导致呼吸性酸中毒，呼吸衰竭急剧恶化，称失代偿性慢性呼吸衰竭。

发病机制和临床 主要病因有：①支气管和肺部疾

病，如慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、支气管哮喘、重症肺结核、弥漫性间质纤维化、第Ⅲ期矽肺、肺水肿、肺部感染等。②神经中枢及肌肉疾患，如脑炎、脑膜炎、某些药物中毒、脊髓灰质炎、多发性神经根炎、肌萎缩性侧索硬化症、重症肌无力等影响周围神经及呼吸肌运动。③胸廓及胸膜疾患，如广泛性胸膜增厚。④因脊柱严重畸形等引起限制性通气功能障碍疾病。⑤急性呼吸道感染往往是诱发呼吸功能失代偿的重要原因。

呼吸衰竭、缺氧和二氧化碳潴留的发生机制主要为：①肺泡通气不足：并发呼吸道感染时，支气管及肺部炎症加重，分泌物增多，造成通气阻塞，肺泡通气不足，导致肺泡氧分压降低，二氧化碳分压增加，产生缺氧和二氧化碳潴留。②通气与血流灌注比值失调：严重的阻塞性肺病，通气与血流灌注不能保持正常比值。若肺泡通气量正常，血流量减少，结果无效腔气量增多，使通气与血流灌注比值增加；若血流量正常，肺泡通气量减少，结果静动脉分流增加，使通气与血流灌注比值减低。通气与血流灌注比值失调大多只引起缺氧而无二氧化碳潴留，这是因为代偿性过度通气排出过多的二氧化碳，而氧离解曲线达平坦部分后，即使肺泡通气量增加，血氧饱和度却极少增加，故不能过多摄氧。动-静脉血的 pO_2 差较大(8kPa)，pCO_2 差较小(0.8kPa)且二氧化碳弥散系数为氧的20倍左右，故以缺氧为主；直到肺泡通气量严重减少时，方才伴有二氧化碳潴留。③弥散障碍：肺气肿时肺泡及毛细血管床大量减损，弥散面积减小；肺间质纤维组织增生或肺泡毛细血管床减少，弥散距离增大，均可导致弥散功能减退，影响氧的摄入。现一致认为慢性阻塞性肺疾病导致呼吸衰竭所引起的缺氧和二氧化碳潴留的主要因素为通气不足和通气与血流灌注比值失调，而弥散障碍是次要因素。

缺氧和二氧化碳潴留能引起多脏器的损害：①中枢神经对缺氧十分敏感，轻度缺氧可引起注意力不集中、智力减退、定向障碍；重度缺氧可出现烦躁不安、神志恍惚、谵妄，乃至昏迷。若突然中断氧供应，10s 内可出现深昏迷和全身抽搐。缺氧使脑毛细血管壁通透性增加，引起脑水肿。二氧化碳潴留引起脑血管扩张，血流量增加，结果颅内压急剧上升。当 paO_2 降至8kPa 以下，主动脉体和颈动脉体化学感受器的传入神经兴奋，刺激延髓呼吸中枢，反射性地加强呼吸运动，使通气量增加。二氧化碳对呼吸中枢的影响分三个阶段，开始时直接抑制大脑皮质、减低其兴奋性；随着肺泡气二氧化碳浓度升高，皮层下的刺激增加，间接引起皮层兴奋，高浓度二氧化碳抑制皮质下。②心血管系统：缺氧可使心率和心输出量增加，血压升高。严重缺氧可导致心律失常和心脏骤停，缺氧合并二氧化碳潴留，可使肺动脉收缩、肺循环阻力增加，肺动脉高压，导致右心室肥厚、扩大，乃至心力衰竭。二氧化碳潴留使心率加快，心输出量增加，血压上升，脉搏洪大，周围血管扩张，部分内脏血管如脾脏和肌肉内血管收缩，故皮肤潮红、温暖、出汗。③酸碱失衡和电解质紊乱：肺泡通气不足，使二氧化碳排出受阻，血液二氧化碳潴留，改变 $BHCO_3/H_2CO_3$ 的正常比例，pH值降低，产生呼吸性酸中毒。在酸中毒时，细胞外液 H^+ 与细胞内的 K^+ 互换，故血清 K^+ 升高。Na^+ 的变化无一定规律。肾脏再吸收碳酸氢钠，血清 Na^+ 可升高；细胞外 Na^+ 及 H^+ 与细胞内 K^+ 互换，部分 Na^+ 转移到细胞内，加以长期使用利尿剂、厌食、忌盐等，血清 Na^+ 可以下降。通过肾脏的代偿作用，再吸收碳酸氢钠，使 $BHCO_3/H_2CO_3$ 比例恢复正常，pH 值回升至正常范围，血清 K^+ 即下降。在代偿期，由于碳酸氢钠增加，血清 Cl^- 可降低。严重呼吸衰竭患者，由于低氧血症，血容量不足，心输出量减少，周围循环障碍，组织缺氧，乳酸在体内积聚，加上肾功能不全，影响酸性代谢产物的排出，便在呼吸性酸中毒的基础上合并代谢性酸中毒，pH 值降低，血清 K^+ 升高。由于 HCO_3^- 降低，血清 Cl^- 呈扩张性升高，血清 Na^+ 常降低。在治疗酸中毒过程中，由于过量补充碱性药物、应用呼吸兴奋剂或器械呼吸，以及用皮质激素或利尿剂治疗，肾排 K^+ 增加，导致血 K^+ 及 Cl^- 减低，结果酸中毒可合并代谢性碱中毒。细胞内 K^+ 向细胞外转移，Na^+ 和 H^+ 由细胞外转入细胞内替补，结果造成细胞外的 H^+ 减少，血浆的 HCO_3^- 可升高，产生碱中毒。发生低血钾后，缺乏 K^+ 的竞争，因而有较多的 H^+ 排到肾小管中，换回更多的 Na^+，Na^+ 与 HCO_3^- 结合，回到血液中。④肝肾功能异常。由于缺氧、营养不良、肝细胞变性和坏死，出现肝功能损害，血清转氨酶升高。高碳酸血症和 pH 值下降抑制心肌收缩力，心输出量减少，肾血流量降低，出现少尿、血尿素氮升高。⑤消化道粘膜广泛水肿、充血、糜烂，严重者伴发弥散性血管内凝血和消化道出血。

慢性阻塞性肺疾病因急性呼吸道感染诱发失代偿呼吸衰竭。临床最早出现的症状是呼吸困难，辅助呼吸肌活动加强。其次为发绀，口唇粘膜血流量大，故发绀较为明显。血中还原血红蛋白>15g/L 或动脉血氧饱和度<85%，即可出现发绀。贫血时因血红蛋白减少，即使缺氧，发绀也不明显。若继发性红细胞增多，即使动脉血氧分压稍低，亦可有发绀。患者常有发热和血白细胞增多，但年老体弱者的机体反应性差，故感染后也不一定有发热或血白细胞增多。呼吸衰竭早期有头痛、烦躁、精神不集中和记忆力减退。若通气量进一步减少或因吸氧过量而抑制通气，或不慎应用镇静剂，加重二氧化碳潴留，患者神志淡漠、嗜睡、昏睡，并有肌肉震颤、间断抽搐，最后陷入昏迷，即所谓"二氧化碳麻醉"。缺氧和二氧化碳潴留可引起心率增快，心输出量增多，血压上升，肺循环小血管收缩，肺动脉压增加。浅表静脉扩张，皮肤温暖、红润、潮湿，面部肌肉抽搐、瞳孔缩小、对光反应迟钝或消失。眼底检查血管扩张、视神经乳头水肿。深腱反射减弱或消失，锥体束征阳性。深昏迷或伴有严重酸中毒者，血压

可下降，周围血管收缩，出现休克或周围循环衰竭。

诊断依据　呼吸衰竭的诊断主要根据有慢性咳嗽、咳痰、呼吸困难、发绀、心率增快和神志改变等临床表现，并有新近呼吸道感染史。X线表现有广泛的原发疾病，如肺气肿、肺部炎症、肺纤维化、胸腔积液、胸廓畸形等，以及动脉血气变化。$paO_2 < 8kPa$，氧饱和度<75%，$paCO_2 > 6.67$ kPa 等，可作出诊断。

防治要点　治疗呼吸衰竭首先要改善通气和解决缺氧及二氧化碳潴留，须给予控制性低流量(1～2L/min)鼻导管、鼻塞吸氧，氧气应充分加温湿化；氧浓度以25%—30%为宜。给氧过程中如呼吸困难缓解，心率减缓，发绀减轻，表示缺氧得到有效纠正。吸氧过程中要加强护理。若患者呼吸变得浅而弱，出现神志淡漠、嗜睡，可能因吸氧解除了主动脉体及颈动脉体化学感受器对缺氧的兴奋性，从而降低通气量，加重二氧化碳潴留，导致二氧化碳麻醉，故必须立即加以纠正。在吸氧同时可应用呼吸兴奋剂如尼可刹米，先用0.375～0.75g静脉推注，然后以3.75g加5%葡萄糖溶液500ml静脉滴注。若尼可刹米治疗12h无明显效果，神志仍然不清者，可考虑气管插管，便于吸痰和(或)加用呼吸机供氧。插管放置24～72h，或患者清醒而不能耐受即可拔管，如病情仍有需要，可作气管切开。气管切开后应加强呼吸护理，加强气道保温湿化和吸痰时的无菌操作。呼吸机适用于昏迷，$pCO_2 > 10kPa$ 的病人。使用呼吸机时应随时按血气分析和临床表现调节通气量、呼吸频率及吸氧浓度。

阻塞性肺气肿伴有细支气管痉挛者，应给予支气管扩张药以解除痉挛，减少气道阻塞。常用氨茶碱、肾上腺皮质激素(如泼尼松)、拟肾上腺素类药物(如异丙肾上腺素、舒喘宁等)，但在酸中毒的情况下疗效不著。患者痰中含有多量酸性粘蛋白，粘稠不易咳出，加强气道湿化，蒸气吸入，超声雾化吸入非常重要。翻身、拍背、体位引流有助于排痰。

控制感染十分重要。在未明了致病菌前，常联用青霉素加庆大霉素，或适当选用其他氨基糖甙类抗生素，如红霉素、氯霉素、头孢菌素、氨苄西林、甲氧苄啶(磺胺增效剂)等。除全身用药外，还可以局部给药，如庆大霉素雾化吸入。长期使用广谱抗生素和肾上腺皮质激素时，要警惕发生二重感染的可能。此外，对于心力衰竭、电解质紊乱等并发症均应予以适当处理。

成人型呼吸窘迫综合征

成人型呼吸窘迫综合征(adult respiratory distress syndrome, ARDS)是肺水肿的一种临床类型，由于各种病因引起肺脏内血管与组织间液体交换功能紊乱，致使肺含水量增加，肺顺应性减低，肺泡萎陷，通气与血流灌注比值失调，最终导致急性呼吸衰竭和呼吸极度窘迫症状的临床综合征。

本病过去有创伤肺、休克肺、氧中毒肺、呼吸机肺、体外循环肺、湿肺、充血性肺不张、进行性肺实变、透明膜肺、肺微栓塞等命名。1967年 Ashbough 提出其临床表现类似婴儿呼吸窘迫综合征，但两者发病机制与病理变化又不尽相同。为了避免混淆，目前国际上多数采用成人型呼吸窘迫综合征命名。本病死亡率很高，1982年中国资料统计为39%～68%，近年来应用呼气末正压通气治疗，收到一定的效果。

发病机制和临床　关于发病机制，各家意见不一，发病因素是综合性的，且因不同病因而异，基本可归纳为以下几方面：

(1)肺组织直接损伤：胃内容物反流至呼吸道，理化刺激性气体或烟雾吸入等，都可能直接损伤肺组织。动物实验发现，若吸入呼吸道水液 pH<2.5，肺泡膜上皮细胞中的Ⅰ型细胞立即坏死、脱落，并延及血管内皮细胞，局部有大量分叶核白细胞聚集，血管内血浆及蛋白质外漏至肺泡腔内。刺激和损伤物质可通过肺内化学和机械感受器，引起反射性肺小血管、毛细血管收缩痉挛，随后出现麻痹性扩张，血气屏障通透性增加可诱发肺水肿。理化物质及渗漏至肺泡内纤维素等生化物质也可直接破坏肺泡表面活性物质的活性，而促使发病。高氧吸入引起肺组织损伤，其机制主要是通过过氧化物基团(O_2)和过氧化氢(H_2O_2)相互作用而损害 DNA 和肺泡膜脂。O_2 是正常氧代谢的产物，氧分压愈高，O_2 也愈多，氧浓度稍高时，机体可藉过氧化歧化酶使 O_2 代谢，而起保护组织细胞的作用。吸氧浓度>50%，14h 后，肺组织即显示超微结构改变，2～6 d 出现肺水肿，伴Ⅰ型细胞脱落和透明膜形成。

(2)血小板和凝血产物的作用：严重创伤病例常出现肺循环血小板和纤维素微栓塞，血小板含有较多5-羟色胺，释放后，可收缩肺血管，增加肺动脉压力，诱发肺水肿。血小板中还含有组胺，可增加血管壁通透性。创伤能活跃凝血机制，血小板凝集，产生纤维素，形成微血栓，阻塞微循环。至于微栓塞引起肺损伤的机制：由于血栓阻塞部分血流，使未阻塞血管内的血流量和压力增加，诱发肺水肿；微栓塞分解产生的体液因子可促使发病。

(3)单核巨噬细胞功能抑制和纤维连结素缺乏所起的作用：单核巨噬细胞系统，特别是肝脏 Kupffer 细胞，能够清除血小板-纤维素积聚物或其他病因形成的微血栓而保证肺组织免于损伤，但其清除功能受到 α_2 糖蛋白即纤维连结素的控制。创伤可抑制其浓度而诱发ARDS。巨噬细胞在吞噬过程中释放白细胞蛋白溶酶也是破坏纤维连结素的一种物质，其在严重感染诱发 ARDS 机制中，亦起重要作用。

(4)脂肪栓塞和脂肪酸的作用：严重骨折产生脂肪栓塞综合征是来自骨折的脂肪颗粒栓塞于肺毛细血管后，被肺脂蛋白酶转化为游离脂肪酸，可直接破坏血管内膜，灭活肺泡活性物质，诱发肺泡不张和肺水肿。

（5）花生四烯酸和 prostanoids 的作用：花生四烯酸系列可损伤肺组织。休克、严重外伤、败血症患者血液中前列腺素和花生四烯酸代谢物含量均增高。肺脏具有合成和分解血流中前列腺素的能力。前列腺素属物质在肺血流动力学中起重要作用，如烧伤、内毒素血症患者，肺脏可产生大量 PGG_2 使血管收缩，增加血流阻力。最近发现两种强力前列腺素，PGI_2 和 prostaegeline，前者由血管内皮细胞合成，是强力抑制血小板聚集的物质；后者则有扩张血管和稳定细胞膜的作用。血小板释放的血栓氧丙环A_2刺激血小板和白细胞积聚和收缩血管，产生更多血栓氧丙环 A_2，造成恶性循环。创伤时，肺脏本身和白细胞亦可产生血栓氧丙环 A_2，血栓氧丙环破坏血管内壁细胞，PGI_1 的产生就减少，更助长血小板血栓形成和血栓氧丙环的释放，可见 PGI_2、Prostaegeline 与血栓氧丙环在血液中的相对浓度关系到血气屏障的保护或破坏程度。

（6）神经因素：创伤、休克都可能通过兴奋自主神经，导致肺静脉收缩，引起毛细血管充血，压力增高和血管壁通透性增加。颅外伤伴发神经性肺水肿，在临床上并不少见。

病理 肺间质水肿、间质纤维化、局灶性出血、肺血管充血、肺泡细胞增生和透明膜形成等，都是本病的典型病理变化，病程长短对病变有明显影响。发病24～48h内死亡的患者，肺脏外形如肝脏，含水量增多，肺重量显著增加，可超过正常人的80%以上。镜检主要示间质和肺泡水肿、出血、肺泡中有蛋白和细胞残骸积聚，在直径50—100μm 肺小血管中可见微栓塞或血管充血。病程稍长超过4～5d，灶性出血逐渐吸收，肺渐转灰褐色，但仍有水肿，肺泡管及肺泡有透明膜覆盖。病程较长，肺组织常出现广泛支气管炎性病变，而透明膜则逐渐吸收消失，最后水肿吸收，引起间质纤维化及肺气肿。电镜检查示肺泡间隔水肿，伴有广泛肺泡上皮细胞坏死，并有透明膜覆盖、毛细血管内皮细胞却多完好，肺泡上皮Ⅰ型和Ⅱ型细胞都很活跃，并有Ⅰ型向Ⅱ型转化的移行细胞，肺泡巨噬细胞也显著增多。

病理生理 （1）肺容量特别是功能残气量的减少。这是由于①小血管旁间质水肿使间质正常负压减少，从而增加小气道陷闭的倾向，导致肺不张。②肺水肿减损肺泡膜表面活性物质，肺泡缩小或陷闭。③肺脏血管充血，肺脏血容量增加。

功能残气量减少、肺泡水肿、肺泡不张等都会产生通气与血流灌注比值失调引起生理性静动脉分流，肺泡膜水肿增厚，增加弥散距离，也加重了缺氧。低氧血症，刺激通气，增加呼吸功，加重体力负担，如持续不能缓解，即可引起呼吸肌疲劳衰竭。

（2）肺循环的病理生理：肺循环阻力增加，血流量减少，肺动脉压力上升。但是，肺循环血流量、阻力、压力等变化在整个肺脏并不一致，肺小动脉收缩和肺动脉压增高部位的血流进入阻力较低或原来处于闭合状态的终末前小动脉支，形成动–静脉短路（分流）。

（3）肺泡表面活性物质：本病患者的肺泡表面活性物质含量明显低于正常，这可能是由于肺泡血流灌注不足，导致磷脂代谢障碍，进而影响活性物质的形成；缺氧、酸中毒及某些毒性物质亦可损伤肺泡Ⅱ型细胞，抑制活性物质的产生。肺水肿漏出液稀释了肺泡活性物质浓度，渗出血浆中的纤维蛋白原也能直接破坏活性物质的生理活性；其他如用高氧吸入、机械呼吸使肺泡过度扩张，都可能破坏或抑制活性物质的作用。

（4）酸碱平衡失调：重症患者在发病初期，由于通气过度和大量输血中枸橼酸钠氧化产物在体内积聚，常出现混合性碱中毒，肾排碱功能减退，创伤后醛固酮增加，促使肾小管再吸收钠，以及肾脏不断排酸等也都是产生碱中毒的因素。严重缺氧时，大量组织缺氧代谢产物乳酸等进入血循环，产生严重代谢性酸中毒。后期则出现呼吸性酸中毒。因此，本病酸碱平衡失调的规律，是早期短暂代谢性或混合性碱中毒，后期多转为混合性酸中毒。

临床表现 依病变的轻重及治疗的效果而不同，可分为四个阶段：第一阶段表现为原发病症状，如外伤、失血和感染等，若治疗效果良好，可无呼吸窘迫的征象。第二阶段多于原发病后（24～48h）出现呼吸困难，呼吸次数每分钟达30次或以上，呼吸带鼾音，吸气时肋间隙与胸骨上窝下陷，明显发绀，早期肺部体征阴性，病情发展可出现支气管呼吸音及细啰音。第三阶段出现呼吸困难加重，呼吸窘迫，体力消耗极大，患者劳累不堪，肺部啰音增多。胸片呈两侧性小斑片状样浸润。第四临终阶段因呼吸衰竭未能纠正，低氧血症严重，合并二氧化碳潴留和混合性酸中毒，引起心力和周围循环衰竭。X 线胸片示两肺浸润影融合，形成大片实变。

诊断依据 ①病史：有外伤、休克、脓毒症、病毒性肺炎、异物吸入、骨折、心脏疾患史。②症状及体征：呼吸困难迫促，呼吸次数达30次/min 以上，发绀明显，两肺闻及支气管呼吸音及啰音。③X 线征象：两肺靠近边缘部出现弥漫性小片状浸润，可互相融合，形成大片实变。④实验室检查：本病肺功能有明显改变，肺活量、残气量、功能残气量减低、呼吸无效腔增加、气道阻力增加和肺顺应性减低、paO_2 显著降低，虽吸纯氧亦不能有效纠正或缓解。$paCO_2$ 早期稍减低或正常，临终前可升高。

根据上述依据作出的诊断都属后期或晚期病例。而早期诊断，及时采取措施才可能降低病死率。临床表现中第一阶段的早期症状，并无特异性，病情进展至第二、第三阶段才出现典型症状。因此，ARDS 的早期诊断不能仅仅依靠早期临床表现或诊断指标，更关键的是熟悉对本征有关的发病机制、病理生理等基础知识，结合密切的动态监测，方可早期发现和及时处理。

防治要点 治疗首先应纠正低氧血症。本病由于肺泡陷闭，通气不足，造成通气与血流灌注比值失调，导致

低氧血症，在氧疗的同时应采取措施防止肺泡不张，因此，多数患者都需用高浓度氧吸入。为防止氧中毒，氧疗应严格控制吸氧的浓度，使血 paO_2 能维持在8.0～9.3kPa 的较低安全水平。若吸用高浓度氧仍不能提高血氧分压，可试用连续气道正压呼吸，使患者在自主呼吸的呼气末，其呼吸道仍保持正压(CPAP)。若经CPAP治疗，动脉血 paO_2 仍低于6.67kPa，说明仍存在大量生理静动脉分流，则应加用持续正压通气(或称呼气末正压通气，PEEP)，可有效提高动脉血氧分压。呼气末正压通气的作用在于防止呼气末肺泡陷闭，提高功能残气量，减少静脉血分流量。此外，呼气末正压通气使肺泡保持扩张的同时也改善了肺顺应性，呼气末正压通气也增加了肺间质静液压，减少肺血容量，有助于血管外液的再吸收，从而减少间质和肺泡水肿。改善低氧血症的同时必需结合提高组织氧供量。呼气末正压通气使胸腔内压在整个呼吸周期保持正压状态。但使用压力过度，可影响静脉血回流，减少心输出量，以至动脉血氧含量虽增加，全身供血量却不能改善。

控制补液。肺内静水压增加是肺组织液失去平衡机制中的重要因素。周围动脉压和中心静脉压都不能反映毛细血管静液压，因而前两者都不是调节补液量的可靠指标。漂浮导管测定肺动脉楔压较为理想，也可了解混合静脉血的氧合程度。补液时若发现楔压上升超过正常范围(1.33～1.73kPa)仍不能有效纠正血压，应考虑使用升压药物。晶体或胶体的选用，应根据具体情况，理论上为维持血管内胶体渗透压，回收血管外水肿液，胶体应列为首选。但如果血管壁通透性增加，蛋白质分子亦可渗漏至血管外间质腔，反而会抵消血管内外胶体渗透压差，使间质液的回收更为困难。因此，在本病早期，若血清白蛋白浓度无明显减少，补液应以晶体为主，在后期为提高胶体渗透压可多补充胶体。

使用肾上腺皮质激素的指征仍无一致看法，有认为该激素具有积极的作用。①抗炎，加速肺水肿吸收。②缓解支气管痉挛。③减轻脂肪栓塞或吸入性肺炎的局部反应。④在出血性休克时，阻止白细胞附着于肺毛细血管床，防止释放溶蛋白酶，保护肺组织。⑤增加肺表面活性物质的分泌，保持肺泡的稳定性。⑥抑制后期肺组织纤维化等，但上述机制均缺乏充分的临床和实验的支持。

肝素的应用。血流停滞或缓慢，可诱发血栓形成。血栓分解释放，析出血管以及气管活性物质，可损伤肺泡毛细血管内膜及肺泡组织。使用抗凝剂可改善局部或全身循环。但由于对本病微栓塞形成的机制还不够了解，以及抗凝药有不良反应，故抗凝治疗应慎用。

预防本病应注意及时抢救休克和重度创伤；适当掌握输液量与速度；宜输新鲜血液。输用大量库存血时应作有效过滤；避免长时间吸入高浓度氧；胸腹部手术前后重视呼吸护理，预防呼吸道感染、吸入性肺炎及肺不张。

循环系统疾病

动脉硬化

动脉硬化(arteriosclerosis)是动脉壁增厚、变硬,失去弹性等病理变化的总称。可累及大、中、小三类动脉。

动脉壁由内、中、外三层组织组成。内层(膜)表面覆盖一层扁平内皮,借以保持内膜面光滑、避免血栓附壁。内皮下的纤维组织,随年龄增加而变厚。内、中层(膜)之间尚有一层完整的内弹力膜。中层(膜)是血管壁的主体。大动脉如主动脉及其大分支的中层,是以弹力纤维为其主要结构。动脉壁富有弹性,属于弹力型动脉。中动脉壁的中层(膜)富含平滑肌,由于受到神经体液因素的影响,收缩或舒张可随时改变管腔的大小,故该类动脉又称为肌型动脉,如冠状动脉、脑动脉、肾动脉、脾动脉和下肢动脉等。动脉外层(膜)由不完整的弹力纤维、疏松结缔组织等组织构成。动脉发生硬化时病变主要在内层和中层。

常见的动脉硬化有三种,即动脉粥样硬化、动脉中层钙化和小动脉硬化。

动脉粥样硬化 是一种最重要的动脉硬化,病变常累及大和中等大的动脉。早期表现为脂质条纹形成,始于儿童期,呈黄色点状或条状的病变,微隆起或平于内膜面,纤维组织成分极少,主要是细胞内外有脂质沉积。含脂质的细胞形成泡沫细胞。上述病变可自然消退或发展扩大,脂质沉积增多,纤维组织增生,则形成斑块。典型的斑块表面有纤维组织覆盖,斑块深部有粥样物质堆积(包括不定形的物质、坏死变性细胞、泡沫细胞和胆固醇结晶),称为粥样斑块。斑块内及周围可有少量淋巴细胞浸润和钙化。随着斑块的增大,营养小血管长到斑块的底部和边角,形成血管网。斑块与其附近的血管壁硬度不同,在血流冲击或血管壁痉挛的因素作用下,斑块周围小血管破裂出血,形成血肿,继而斑块破裂形成溃疡。有钙化、溃疡及血栓形成的斑块称为复合性斑块。

动脉粥样硬化的临床表现多因病变造成血管狭窄而引起,主动脉受累常较冠状动脉、脑动脉为早,但由于主动脉管腔粗大,即使有较严重的病变,临床上也不引起明显症状。但若病变广泛而严重,则主动脉及其分支可因硬化而降低其管壁弹性,当心脏收缩时,由于血管膨胀不良,不能暂时保留自心脏排出的血液,引起收缩压升高,脉压增大,加重心脏负担。体检可发现主动脉浊音区扩大,主动脉瓣区第二心音亢进,带金属调,并可有轻度收缩期杂音。X线检查可见胸主动脉屈曲延长,主动脉弓向上耸起并向左突出,有时可见钙质沉着。当主动脉硬化并发主动脉瓣关闭不全或形成主动脉瘤时,则可引起相应的体征,且后果堪虑。

冠状动脉粥样硬化病变轻时,并不引起显著的心肌供血障碍,可无症状,临床上不易发现。当病变继续发展,使动脉管腔狭窄,甚至完全闭塞,心肌供血减少或部分中断,即可引起心肌缺血、坏死、硬化,损害心脏功能。只有当心肌发生明显缺血时,冠状动脉粥样硬化才能在临床上被发现,称为冠状动脉粥样硬化性心脏病(见"冠状动脉粥样硬化性心脏病"条)。冠状动脉粥样硬化一词仅表明冠状动脉发生了特异性的粥样硬化病变,并不反映是否已引起了心脏病。

脑动脉粥样硬化,可引起眩晕、头痛与昏厥,当脑动脉血栓形成时,可引起脑血管意外,突然意识丧失,瘫痪及失语等表现;后期脑萎缩时,可有精神变态,行动失常,痴呆等症状。肾动脉粥样硬化,可引起顽固性高血压,如有肾动脉血栓形成,可有肾绞痛、尿闭等症状;肠系膜动脉粥样硬化,可引起消化不良、便秘或腹泻等,血栓形成时,剧烈腹痛、腹胀,甚至便血,麻痹性肠梗阻及休克;四肢动脉粥样硬化,下肢多见,可有间歇跛行,严重者可产生坏疽。

动脉中层钙化 这种动脉硬化的发生,似与年龄有关,老年人常发生在头颈、肢体动脉的内弹力膜及肌层(中层)。主要病理改变是动脉内弹力膜及附近中层退行性变及钙沉着,从而使血管壁变硬。一般不引起显著的血液供应障碍,故无重要临床意义。

小动脉硬化 病变发生于末梢小动脉。内膜有不定型的物质沉积,呈透明变性,内含脂质,内弹力膜极肿胀。由于内膜的变化使小动脉管腔缩小。多与高血压有关,在实验动物高血压模型中,6周后即开始有上述小动脉的改变。小动脉硬化影响器官的血液供应,以脑和肾脏受累最为明显(见"高血压病"条)。

冠状动脉性心脏病

由各种冠状动脉疾病引起的心脏病都可称为冠状动脉性心脏病(coronary heart disease),其中以动脉粥样硬化引起者最为多见和重要。一般所称的冠状动脉性心脏病系指冠状动脉粥样硬化性心脏病而言。引起冠状动脉性心脏病的少见病因有冠状动脉夹层动脉瘤,钙质沉着或内膜增生,先天性冠状动脉畸形(如冠状动脉起源于肺动脉),炎症性疾病如多发性动脉炎、系统性红斑狼疮、风湿热和风湿性关节炎等,非炎症性疾病如糖尿病、原发性淀粉样变性等均可影响小冠状动脉,感染性疾病如梅毒、病毒感染累及冠状动脉或其开口;冠状动脉内膜撕伤伴有血栓形成;冠状动脉栓塞(可来自心腔)、肿瘤、钙质、粥样斑块碎片和细菌性心内膜炎赘生物的栓子。

各种病因引起的冠状动脉性心脏病,其临床表现和诊断措施均相类似,治疗应针对病因。

缺血性心脏病

缺血性心脏病(ischemic heart disease)是心肌血供不足,心肌能量消耗与冠状动脉所供应的化学能量不平衡引起的心脏损害。最常见的病因是冠状动脉粥样硬

化引起的冠状动脉狭窄和闭塞，故缺血性心脏病常作为冠状动脉硬化性心脏病的代用词，广义的还包括动脉粥样硬化以外的冠状动脉疾患，如主动脉瓣狭窄或关闭不全影响冠状动脉血液灌注以及心肌肥厚或严重贫血所致的心肌病变。

冠状动脉粥样硬化性心脏病

冠状动脉粥样硬化性心脏病（coronary atherosclerotic heart disease），简称冠心病，是粥样硬化病变致使冠状动脉狭窄、闭塞，影响冠状循环血流，引起心肌缺血、缺氧的心脏病。心肌受损的程度和临床表现的轻重与冠状循环供血障碍的程度密切相关。

冠心病多发生于40—50岁以后。中国虽不如欧美国家多见，但近年有增加趋势。本病的患病率随饮食、生活习惯和工作性质而有明显差异。

发病机制和临床 本病病因是动脉粥样硬化。但动脉粥样硬化的发生原因至今还未完全阐明，通过流行病学及实验研究，认为与下列多种因素有关。

（1）性别和年龄：动脉粥样硬化虽可发生于青年甚至儿童，但其发生率及病变程度随年龄增长而逐渐增加和加重，男性至50岁以后，而女性至60岁以后发展较为迅速。男性多于女性，且平均发病年龄较低，病变程度较重。女性发病在60岁以后开始加快，发病率与男性逐渐接近。这种绝经期后的变化提示发病可能与性激素有一定关系。

（2）饮食习惯：高热量、高脂肪（饱和性脂肪、胆固醇）、精制糖类和含盐较多的饮食是冠心病的重要易患因素之一。欧美国家在长期习惯于用富含上述成分饮食的人群中，发现血清平均胆固醇值较高，冠心病早年发病率及死亡率均较高；而在中国、日本、希腊等国，饮食内含上述成分较少的人群中，血清平均胆固醇值较低，本病早年发病率及死亡率均较低。但从冠心病发病较低的国家或地区移居至发病率高的地区的人，随着饮食习惯的改变，多年以后其发病率也随之升高，说明原有的差别并非种族不同而与饮食有关。

（3）血液脂质：血浆中的脂质包括胆固醇（酯化的和非酯化的）、甘油三酯、磷脂和游离脂肪酸。在血浆中除游离脂肪酸与清蛋白结合外，其余三种脂质都与载脂蛋白（apo 蛋白）结合成为大分子复合体，即血浆脂蛋白。血浆中的胆固醇和甘油三酯有两个来源：外源性者来自食物，经消化后由小肠吸收；内源性者由体内合成，甘油三酯在肝内而胆固醇主要在肝和小肠粘膜合成。各种脂蛋白的蛋白质含量和脂质成分有所不同：乳糜微粒主要成分为外源性甘油三酯，前β脂蛋白（极低密度脂蛋白，简称VLDL），含胆固醇少而含甘油三酯多，后者以内源性为主。β脂蛋白（低密度脂蛋白，简称 LDL）含甘油三酯少而含胆固醇多。

正常人血中胆固醇及甘油三酯的含量随年龄的增长而有升高的趋势，并受到膳食、精神和季节等因素的影响。国人血清总胆固醇平均值，40岁以下为4.15—5.4mmol/L（160—205mg/dl），40岁以上为5.4—5.8mmol/L（208.5—221.6mg/dl）；甘油三酯平均值：40岁以下为0.86—1.1mmol/L（76—100.6mg/dl），40岁以上为1.09—1.4mmol/L（96.3—121.0mg/dl）。

根据血浆脂蛋白电泳图谱上的特点，可将高脂蛋白血症分为五型。在五型中，以Ⅱ、Ⅲ与Ⅳ型尤其Ⅱ型者易患冠心病。Ⅱ型高脂蛋白血症者动脉壁上的平滑肌细胞及成纤维细胞膜上缺少 LDL 受体。这种 LDL 受体可能与 LDL 结合，调节胆固醇转入细胞，刺激胆固醇酯化，增强 LDL 载脂蛋白的降解和抑制胆固醇的合成有关。有研究提示高密度脂蛋白具有抗动脉粥样硬化的作用。其可能机制为：HDL（高密度脂蛋白）促使胆固醇从周围组织运送到肝脏，并进一步代谢为胆酸后排出；抑制动脉平滑肌细胞摄取 LDL；增强 VLDL 的分解代谢，故有抗粥样变的作用。

高脂蛋白血症或高脂血症按其发生原因可分为三类：①家族性或原发性血脂升高往往特别显著，主要是遗传因素引起，纯合子家族性血脂质过高症者的 LDL 受体可完全缺如，杂合子家族性高脂血症者的 LDL 受体减少。②继发某些疾病如糖尿病、粘液性水肿、肾病综合征等常伴有高脂血症。③获得性者其发病与饮食、体力活动等有关。但在同样的饮食、体力活动等条件下，有的发病有的不发病，所以血脂升高的发病机制不能完全排除内在或先天性代谢的因素，家族性与获得性的区别只是相对的。

（4）高血压：高血压是引起冠心病最常见而重要的易患因素。中国冠心病患者中有50%—70%合并高血压病。高血压病患者中冠心病患病率较血压正常者高出4倍以上。

（5）糖尿病：糖尿病患者动脉粥样硬化的发病率较高，发病年龄较早。在动脉粥样硬化患者中，糖耐量的减退也较常见。糖尿病除可影响动脉粥样硬化病变外，也常引起小血管及微血管的病变，当累及大动脉的营养血管及小冠状动脉时可加重心血管病变。

（6）工作性质和生活习惯：紧张脑力劳动、长期精神紧张、情绪容易激动、神经反应强烈，经常伴着工作和缺乏体力活动的人较易患病。国外资料显示，吸烟是冠心病重要危险因素，吸烟者本病患病率较不吸烟者为高，其猝死发生率前者较后者高5倍。

（7）遗传因素：同一家族中可有几个成员患病，家族中有在较年轻时发病者，其近亲得病的比率较高。

（8）前列腺素：前列腺素前体 PGG_2 的代谢产物血栓素A_2（TXA_2）是一种极强的血小板聚集诱发剂和血管收缩剂。由血管壁合成的前列腺环素（PGI_2）是强大的抗血小板聚集剂和血管扩张剂。冠心病患者的血小板聚集

性增高，可增加动脉壁通透性，促使动脉粥样硬化的形成，或导致血栓形成堵塞管腔（TXA_2 和 PGI_2 是影响血小板聚集作用相反的两种物质）。

上述易患因素中，以高血压、高脂血症和吸烟最为重要，具有两种或两种以上易患因素者，冠心病的发病率和病死率都明显增加。

动脉粥样硬化和冠状动脉粥样硬化的发病机制，目前主要有以下两种学说。

（1）脂肪浸润学说：认为动脉粥样硬化的脂质来源于渗入动脉壁的血浆。胆固醇及其脂类物质是粥样硬化斑块的主要成分。粥样硬化斑块中的脂质，主要来自血流中血浆，以低和极低密度脂蛋白的形式渗入动脉壁：①LDL 和 VLDL 通过内皮间的裂隙，类似吞噬或饮液作用进入动脉壁。②由于损伤或其他刺激，使动脉壁内膜渗透性异常增加，LDL 和 VLDL 得以透过内膜。内皮细胞损伤和内膜渗透性增高，可因血小板聚集释放的血管活性物质、血流动力因素、高血压、抗原-抗体复合物、血管紧张素Ⅱ、缺氧、血脂过高等因素引起。③在动脉内膜渗透性增加的基础上，当动脉内的压力愈高，则透过内膜渗入管壁的血浆愈多，血脂过高者脂蛋白的渗入也增加。④脂蛋白通过内弹力膜进到中膜，堆积于平滑肌细胞（SMC）的内外，刺激 SMC 及结缔组织的增生，成为粥样硬化病变的组成部分。

（2）血栓形成和血小板聚集学说：鉴于动脉粥样斑块中除脂质外还有纤维蛋白和血小板，最初认为病变起源于内膜表面的血栓，以后血栓被增生的内皮细胞所覆盖并进入动脉壁，斑块内的脂质由血栓中白细胞及血小板分解而生成。近年来又提出血小板聚集学说，认为动脉内膜上最初有血小板聚集，以后再发生纤维蛋白沉积而形成血栓。但血小板中的脂质与早期斑块内的脂质成分显然不同，早期斑块的组织免疫学检查未发现血小板所特有的抗原，故以血小板聚集作为动脉粥样硬化最初始病变未能肯定。但血小板致活后所释放的物质如5-羟色胺和从 α 颗粒释放的成分能增加血管壁通透性。动脉壁的平滑肌在血小板致有丝分裂因子和血浆 VLDL 两者相互影响的作用下发生增生，提示血小板在动脉粥样硬化形成中起一定作用。

临床表现视冠状动脉病变部位、堵塞程度、血管受累数、侧支循环多寡而不同，其病程差异极大。有以下几种表现。

（1）心绞痛：主要由于劳动、情绪激动等因素使心脏负荷加重，心肌发生暂时性缺血而引起一种以胸骨后为典型部位的发作性胸痛或胸部紧闷和不适感，休息或含服硝酸甘油后可迅速缓解的临床综合征，称为心绞痛。

（2）心肌梗死：为急性心肌坏死，表现为较心绞痛更为严重和持久的胸痛，常并发泵衰竭和心律失常。实验室检查可发现心肌坏死的心电图改变和血清酶增高等反应。

（3）原发性心脏骤停：急性心肌缺血可致心脏突然停搏（绝大多数是心室颤动）而引起猝死。猝死可作为本病最初的临床表现，也可发生于已有心绞痛或心肌梗死之后，尤其易发生于急性心肌梗死或心绞痛过程中。

（4）充血性心力衰竭：常并发于心肌梗死的急性期或其后，也可见于心绞痛长期反复发作后，但有时也可成为冠心病最初或最主要的临床表现。常以左心衰竭为主，晚期则为慢性全心衰竭。引起心力衰竭的因素：①左心室壁局部运动障碍，如缺血或梗死部位心肌收缩力减弱、丧失或收缩期反常膨出。②乳头肌功能不全造成左房室瓣返流。③弥漫性心肌变性、萎缩和间质纤维化，即心肌硬化，使左心室收缩力广泛减弱。伴有高血压者更易发生左室肥大和心力衰竭。

（5）心律失常：冠状动脉供血不足引起心肌病变，特别是累及传导系统时可引起各种心律失常，在心肌梗死急性期中尤为常见。

（6）隐性或无症状型：部分患者可无症状而仅于各项检查时发现平静或运动后心电图有心肌供血不足表现，但假阳性占有一定比例，故不宜作为冠心病诊断依据。如加用放射性核素检查，可提高诊断的特异性。

本病临床病程差异极大。上述各种症状都可成为冠心病的最初临床表现，其中以心绞痛与心肌梗死为最常见而重要。发生急性心肌梗死后长期存活者，其间可无症状或有心绞痛；亦有表现多年心绞痛症状而不发生心肌梗死者；有表现为慢性进行性充血性心力衰竭持续数年者。

诊断依据 主要依据为反映急性或慢性心肌缺血的各种临床症状如心绞痛、心肌梗死和实验室发现，如血液脂质及心电图异常，此外患者的年龄以及是否患有高血压、糖尿病、吸烟等易患因素可做为辅助诊断。

（1）血液脂质测定：常有血清胆固醇、甘油三酯及低密度脂蛋白增高，而高密度脂蛋白往往降低。但正常值差异范围较大，与冠心病患者之间有很大的重叠。其变化只反映脂质代谢紊乱，对是否有冠状动脉粥样硬化或冠心病仅有参考或辅助诊断的价值。

（2）心电图及其负荷试验：心电图是反映心肌缺血的重要方法之一。心肌梗死发生后心电图常出现 Q 波和 S-T 段抬高、T 波倒置等特征性的改变。心绞痛发作时可出现暂时性 S-T 段压低或抬高、T 波倒置等特征的改变。平时心电图可无异常改变。部分慢性心肌缺血或心肌硬化患者可有 T 波倒置、QRS 波电压过低、各种心律失常、房室或束支传导阻滞等非特异性改变。在静息时心电图无明显改变的患者，可作负荷试验以暂时增加心脏负荷，诱发心肌缺血以协助诊断。

负荷试验之一是双倍二级梯运动试验。运动中出现典型心绞痛或运动后心电图改变符合下列条件之一者为阳性：①在 R 波占优势的导联上，运动后出现水平型或下垂型 S-T 段压低 ≥0.1mV，持续2min者。如运动前已

有S-T段压低者，运动后需在原有基础上再压低0.1mV。②在R波占优势的导联上，运动后出现S-T段抬高（弓背向上型）≥0.2mV者。由于此试验的运动量有限，其敏感性较低，故已少用。

运动试验的禁忌证：最近3～4月内有急性心肌梗死、严重或频繁发作的心绞痛、静息时心电图有严重心肌缺血、严重心律失常、充血性心力衰竭、严重高血压（舒张压>16kPa）及其他严重疾患。

较有诊断价值的运动试验有活动平板或蹬车运动试验（次极量及极量运动试验）。凡符合下述条件之一者为阳性：①运动中出现典型心绞痛。②运动中及运动后心电图出现S-T段水平型或下垂型下降≥0.1mV，如运动前原有S-T段下降者，运动后应在原有基础上再下降0.1mV。此种改变出现早，S-T段下降明显，多提示明显阳性。③运动中血压下降≥1.3kPa。此项运动试验可使受检者的心肌经受足够负荷量，从而提高试验的真阳性率（敏感性）。国外作者将活动平板试验与冠状动脉造影进行对比后显示，以S-T段水平型或下垂型下降≥0.1mV为阳性结果，其特异性为90%，而真阳性率（敏感性）为64%。认为S-T段下垂型降低预示冠心病的存在具有94%的正确性，多数提示有左冠状动脉主干或3支血管病变。S-T段水平型降低较下垂型降低假阳性多。缺血反应出现愈早，或在运动后持续时间愈久，提示冠状动脉病变愈重，如果运动后缺血性S-T段迅即恢复，则常属假阳性，但例外亦不少见。本试验不仅是探测有无冠状动脉病变的定性试验方法，而且可从半定量的意义上估计血管病变的严重程度，常用的为次极量运动试验。采用极量运动量应谨慎。

（3）动态心电图持续监测：用Holter监测仪包括一个携带式自动记录装置，病人携带此监测仪，可以连续观察活动、休息状态和出现症状时的心电图。但因体位改变、过度换气等因素均可引起S-T段和T波变化，故反映心肌缺血不如反映心律失常准确。

（4）冠状动脉造影和左心室造影：选择性冠状动脉造影可使左、右冠状动脉及其主要分支清楚显影，因而能观察到冠状动脉粥样硬化病变所致狭窄的确切部位、程度和范围，并估计狭窄远端管腔的情况，具有确诊的价值，为冠心病手术治疗必备条件及检验手术效果的最有效方法。本检查带有创伤性及一定危险性，需特殊设备和熟练的技术。

（5）放射性核素心脏显象：可用^{201}Tl、Cs使正常心肌显影，而病损区不显影的“冷区”显象法和用^{99m}Tc焦磷酸盐等，只使新鲜坏死的心肌显影，而正常心肌不显影的“热区”显象法。如用于探测一过性心肌缺血和心肌梗死，^{201}Tl较为理想。除了极严重冠状动脉病变外，有时需加作运动负荷，如显示病损区扩大或出现新的病损区提示有心肌缺血。^{201}Tl心肌扫描在急性心肌梗死6h内阳性率达100%，但不能鉴别急性与陈旧性梗死，要结合^{99m}Tc焦磷酸盐心肌热区扫描。Cs冷区扫描不适于作运动试验，但结合^{113m}In血池扫描可用于观察室壁瘤。^{99m}Tc标记红细胞及白蛋白适用于了解心室壁的改变，测定心室容量和估计射血分数。放射性核素检查是无创伤性的，但需一定设备和放射性核素供应。

（6）其他检查：①超声心动图，对了解与冠心病有关的左房室瓣异常有帮助，也用于鉴别某些类似冠心病胸痛的疾病，如迟发性肥厚性主动脉瓣下狭窄和左房室瓣脱垂；可粗略测定左心室射血分数。近年应用二维超声心动图能了解室壁节段性运动异常（运动减弱、无运动及反常运动）、室壁瘤、附壁血栓以及乳头肌功能失调等，并判断左冠状动脉主干管腔情况。②血清酶检查：在急性心肌梗死中测定血清肌酸磷酸激酶（CPK）、乳酸脱氢酶（LDH）、天冬氨酸转氨酶（AST）、肌红蛋白（Mb）、肌凝蛋白轻链等动态变化，对诊断急性心肌梗死和判断梗死范围的大小很有价值。

诊断急性心肌梗死或典型心绞痛，一般无困难，但须排除其他原因引起的冠状动脉疾病。在以心力衰竭或各种心律失常为主而无心绞痛或心肌梗死病史的患者，则诊断较难，特别是与心肌病难以鉴别。需结合年龄、血脂测定、有无高血压病史及其他辅助证据，并排除其他常见的心脏病。

防治要点 针对与发病有关的易患因素，采取综合性防治措施。

（1）适当调整脑力与体力活动，注意劳逸结合及培养乐观情绪。脑力劳动者应保持适当的经常性体力活动，有利于促进身体正常的脂肪代谢，提高HDL，阻止动脉粥样硬化的发生。已患冠心病的老年人，应根据心功能及体力情况，从事适当体力活动，增进血液循环，减少血栓形成。但需避免过于剧烈的体力活动，活动量应逐步增加，以不引起症状为原则。

（2）合理的饮食习惯，预防或纠正脂质代谢紊乱，要：①避免进食过多含饱和脂肪酸多的动物脂肪（如猪油、奶油、肥肉等）和含有大量胆固醇的食物（如脑、肝、肾、心等动物内脏及蛋黄等）。食油宜选用豆油、麻油、菜籽油、茶油或玉米油等含大量不饱和脂肪酸的植物油。②总热量不宜太高，特别是中年以上，身体肥胖者，应减少总热量。Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ型高脂蛋白血症者总热量尤应严加限制，使体重减轻。碳水化合物，特别是经过精制的蔗糖、果糖等食用量应适当控制。③进食适量的蛋白质，包括动物蛋白质，如瘦肉、鸡肉、鱼等及豆类蛋白如豆浆、豆腐等，以供应身体必需氨基酸。④维生素和钾盐对心血管有良好作用，可多进食含钾、镁和维生素C较多的蔬菜瓜果。⑤应戒绝吸烟，吸烟能直接或间接加重心肌缺血。根据以往饮用习惯，如不引起过度兴奋或失眠者可继续饮用茶或咖啡。不宜经常饮酒，尤忌烈性酒。

（3）治疗与动脉粥样硬化有关的其他疾病，如高血压、糖尿病、甲状腺功能减退等。

（4）高脂血症的药物治疗。经合理控制饮食后仍未能纠正血脂增高者，可选用下列药物。①氯贝特(氯贝丁酯)：其降低血清甘油三酯较胆固醇更明显，并有抑制血小板聚集，降低血浆纤维蛋白原，增强纤维蛋白的溶解活性，延长凝血酶时间等作用。开始用量每日0.75～1.0g(分3—4次服)，在2～3周内增至1.5g。不良反应主要为恶心，偶有呕吐、腹泻、胀气等，血清转氨酶可暂时轻度升高，停药后即恢复，或有中度体重增加。双贝特(安妥明内酯)或氯贝酸铝盐对胃刺激较少。非诺贝特，乃氯贝特的同类药物，其不良反应较小，效果较好，用量为0.1～0.2g，每日3次。②烟酸和烟酸肌醇酯：其作用是抑制非酯化脂肪酸的释放和胆固醇的合成及扩张血管，有效量常需每日3～4g。大剂量可引起皮肤潮红和瘙痒、恶心、呕吐等不良反应，久服可导致肝功能损害，停药后可恢复。烟酸肌醇酯口服吸收后水解为烟酸，故其血管扩张作用较烟酸弱，药效持久，无潮红和胃部不适副作用。用量为0.4g每日3次。③胆酪胺(降胆葡胺)：是一种不被吸收的阴离子交换树脂，与肠内胆汁酸螯合成为一种不被吸收的复合物，可减少胆汁酸重吸收，从而使胆固醇降解为胆汁酸，降低血清胆固醇。用量每日18～21g，必要时可增至36g。副作用主要为胃部不适和饱胀感、恶心和便秘。大剂量可干扰肠内脂肪吸收，引起脂肪泻，还能妨碍脂溶性维生素的吸收。④谷固醇：是一种植物固醇，能减少饮食中胆固醇的吸收，同时对内生胆固醇从小肠—肝循环再吸收也有影响，可使部分胆固醇从肠道丢失。每日10～20g，分次进餐时服。⑤右旋甲状腺素钠：能促进胆固醇的降解与排泄，其增加全身代谢作用较甲状腺素小。口服每日量从1～2mg开始，在1～2月内增至每日4mg。但用于冠心病患者易促发心绞痛、心律失常等，故不宜使用。本药常被用于血清胆固醇较高、体型肥胖、代谢较低而无冠心病证据者。⑥不饱和脂肪酸：可能是促进胆固醇的分解和排泄，有降低胆固醇作用。常用制剂为亚油酸每日3次，每次3～5丸(每丸300mg)。一些复方制剂含量少，作用差。其实大多数植物油都有丰富的不饱和脂肪酸，调整食用油的质与量较用亚油酸制剂更重要而方便。⑦维生素C：实验观察有降低胆固醇的作用。常服量为每日0.6～1.0g。⑧中草药及其提取物：经初步临床观察提示有降低血脂质作用者有大麦根须制剂、首乌片、茶树根、山楂根、决明子等。

（5）抑制血小板聚集药物：非甾体抗炎药均具有抑制血小板聚集的作用。最常用的是阿司匹林，能抑制前列腺素前体环内过氧化物 PGG_2 和 PGH_2 等的形成。环内过氧化物中95%转变成非前列腺素代谢产物，其中之一是血栓素 A_2 (TXA_2)。PGG_2、PGH_2 和 TXA_2 都是血小板聚集和释放诱发剂，后者还是最强的血管收缩剂。阿司匹林阻断它们的形成也就抑制血小板聚集及释放，因而有抗血栓作用。一次口服后其抑制血小板作用持续4～7d，约相当于血小板的寿命。常用量每日50—250mg。双嘧达莫(潘生丁)有抑制磷酸二酯酶作用，可与阿司匹林合用。

（6）活血化瘀的中药如川芎、丹参、当归、红花、赤芍等均有不同程度抑制血小板聚集的作用，治疗冠心病有一定效果。

（7）抗心绞痛药物如硝酸酯类、钙离子拮抗剂及β受体阻滞剂等(见"心绞痛"条)。

（8）此外尚有一些药物，可能对动脉粥样硬化病变有消退作用，如硫酸软骨素A，为酸性粘多糖类。冠心舒为从猪十二指肠提取所制得的含粘多糖制剂，被认为可能减轻冠心病的发展。

（9）手术治疗：凡冠状动脉造影显示血管狭窄在70%以上，2支以上冠状动脉或左冠状动脉主干受累的顽固心绞痛患者，可作主动脉—冠状动脉旁路手术。

经皮腔内冠状动脉成形术：用带球囊的心导管经周围动脉送到冠状动脉，在导引钢丝的指引下进入狭窄部位，向球囊内注入造影剂使之扩张，在有指征的病人中可代替外科手术治疗而收到同样的效果。施行本术如不成功需作紧急主动脉—冠状动脉旁路手术。

康复医疗 近30年来对冠心病的康复医疗进行了大量研究，积累了系统的经验。中国自80年代起逐步开展冠心病的康复医疗。康复医疗的对象包括稳定型心绞痛、心肌梗死后、冠状动脉旁路术后、隐性冠心病及有冠心病易患因素的人群。康复医疗常与临床治疗结合进行。其主要措施是医疗体育，特别是步行、骑阻力自行车等耐力运动或称有氧运动，辅以心理康复及职业康复措施。

医疗体育的基本作用 有以下几方面。

（1）改善肌肉的有氧代谢功能，减轻心脏负荷：有氧运动训练可使肌细胞线粒体增加，其体积及面积增大，酶蛋白含量增加，酶活性提高。同时肌肉内毛细血管密度增高，口径增大，使血液与肌肉组织间气体渗透距离缩短，加之运动降低血粘度，改善末梢血液循环，其结果使运动肌肉的血氧提取率增高，动静脉氧压差增大，提高了血液输氧效率，反过来使定量运动时肌肉血流量减少，从而减轻心肌氧耗，提高冠心病患者在心肌缺血阈度以下的体力活动能力。这一现象被看作输氧系统对运动的周围性适应。

（2）增强心脏的泵血功能：耐力运动也使心肌代谢改善，从而增强心肌收缩功能。长时间锻炼后安静时及定量运动时心率下降，弛张期延长，有利于心肌灌注。定量负荷时心搏量增多，心率上升减少，心肌耗氧量降低，但极量负荷时最大的每搏及每分输出量增加，能耐受的运动强度和时间增加。

动物实验及临床研究证实在心肌缺氧的条件下可有冠状动脉的侧支循环形成。运动造成适度的一时性心肌缺血加重，可以促进侧支循环的发展，从而改善心肌血供，提高心肌缺血阈，进一步增强体力活动能力。心肌梗死后患者在运动训练后最大摄氧量和最大二乘积(心率×收缩压)有明显增加，也证明了这一点。这一现象被看

作机体输氧系统对运动的中枢性适应。

(3)对易患因素的影响:①运动可提高高密度脂蛋白胆固醇、降低低密度脂蛋白胆固醇,对防治血管粥样硬化十分有利。②运动能降低儿茶酚胺水平,降低外周血管阻力,使高血压患者的血压下降。③运动利用脂肪作为能源,促进减肥。④运动可降低血粘度,增强纤溶酶活性,降低血小板凝聚倾向,从而减少血栓形成的危险。⑤其他,如改善糖代谢,降低糖尿病发病率。

运动康复医疗的指征 (1)适应证:包括隐性冠心病、稳定型心绞痛、心肌梗死后3个月以上、冠状动脉分流术后3个月以上的患者。

(2)禁忌证:包括三支冠状动脉明显狭窄、不稳定型心绞痛、新近发生的心肌梗死、大型室壁瘤、心衰未控制、严重的心律紊乱及传导阻滞、使用固定心率的起搏器、严重的高血压等。

康复医疗的基本方法 有两种。

(1)首先是制定及执行一种以耐力运动为主的锻炼方案,其要点是选择适宜的运动强度,即确定适宜的运动心率(target heart rate, THR)。最好先作症状限止性运动试验,以出现症状时心率的70%~85%作为运动心率。无条件作运动试验时可按下列公式计算THR:

THR=安静心率+安静心率×50%~70%或

THR=安静心率+(按年龄预计最大心率-安静心率)×40%~60%

其二是疗程开始时宜采用较低的运动心率,以后酌情提高。缺乏监护条件时也宜采用较低的THR。使用洋地黄制剂及β阻滞剂时,也须将THR适当降低。

其三是确定运动的持续时间。耐力运动可自10 min跑步延长至30 min,后期可至60 min,其中穿插一定的间歇,达到THR的累计时间10~30 min。以体操、太极拳等准备运动开始,以放松运动及呼吸练习结束。

其四是控制运动频度。运动量适当时,每周运动3次,效率最高。运动量偏低时可每日进行。

其五是选择运动项目。除步行、自行车等下肢运动外,宜酌情行上肢和腰背肌的耐力运动,使全身肌肉都能产生"周围性适应"。必须避免静止用力(如举重)和闭气使劲的动作,以免引起心血管异常反应。

(2)康复医疗中的监护和自我监护。应教会病员熟练地计数安静及运动时心率,以便掌握THR。应使病人熟悉良好及不良的运动反应。有运动后持续疲劳、心率恢复延缓、对睡眠和食欲产生不良影响、安静心率加快或出现浮肿等现象,应酌减运动量或暂停运动。运动中出现胸闷、胸痛、心悸、气急、头昏眼花、动作失调、面色苍白、冷汗、恶心或肌肉疼痛等都提示运动过于紧张,须即停止运动并作对症处理。疗程开始时宜作运动中持续心电图监察。以后定期作运动负荷试验以调整THR。出院后及恢复工作后宜作24h动态心电监察,以了解有无异常反应出现。

隐性冠心病

隐性冠心病(latent coronary heart disease)亦称无症状性冠心病,系指中年以上患者平静时或运动后心电图有心肌缺血表现,但无临床症状;常有某些冠心病易患因素,如高脂血症、高血压病、糖尿病等,其心电图改变不能用其他原因解释(如其他各种心脏病、药物、电解质影响、贫血、内分泌障碍及自主神经功能失调等)。近年发现在冠心病的高发地区,动脉粥样硬化在儿童期即已开始,青年期可有相当程度的冠状动脉粥样硬化。临床上不乏原来从无心绞痛、心电图有心肌缺血表现而突然发生心肌梗死者,甚至心电图也正常而首次发病即为心肌梗死或猝死。隐性冠心病病人实际上冠状动脉粥样硬化已引起心肌缺血,只是其程度尚未引起症状而已,应及早进行针对性的防治措施,预防冠状动脉粥样硬化和心肌缺血的进一步发展。此时采用以循序渐进的耐力运动练习为主的康复医疗作用最佳。

对可疑患者应进一步检查包括心电图运动试验、动态心电图或放射性核素检查。对有高血压、高脂血症及糖尿病者应予相应治疗。

心绞痛

心绞痛(angina pectoris)是一组临床综合征,由冠状动脉供血不足引起的前胸压迫性疼痛,持续约数分钟,可放射至左肩和上臂等部位,每于活动或情绪波动等诱因下发作,休息或含服硝酸甘油后可迅速缓解。

发病机制和临床 心绞痛主要由冠状动脉粥样硬化引起。少数由冠状动脉口狭窄的其他病变如主动脉瓣狭窄或关闭不全、梅毒性主动脉炎、冠状动脉炎、冠状动脉起源畸形、冠状动脉痉挛等引起。此外,严重贫血所致的血液携氧不足、甲状腺功能亢进、高血压及其他原因引起的心肌肥厚扩张、阵发性心动过速等,凡能增加心肌氧耗量,即使无冠状动脉病变,也可造成冠状动脉相对血供不足而发作心绞痛。

在正常情况下,心肌能最大限度地利用冠状动脉中的氧(约摄取其血氧含量的70%~75%)。运动、心动过速使心肌氧耗量增加时,可通过神经体液的调节,扩张冠状动脉增加血流量(可增加5倍以上)以进行代偿,故正常人不会出现心绞痛。但当冠状动脉有病变,管腔狭窄妨碍增多的血流通过。由于在基础条件下,远端动脉已经作了代偿性扩张,因此当体力活动或情绪激动等使心脏负荷及氧耗增加时,不能进一步扩张,势必出现心肌供血不足,于是在以下一系列生理生化改变时,引起了心绞痛发作。①生物化学改变:正常的心肌进行有氧代谢,经过三羧酸循环,糖被完全分解为二氧化碳和水,与此同时产生大量供给能量的三磷腺苷(ATP),且无中间产物(如乳

酸)堆积。心肌缺氧时,由于心肌利用的糖部分是通过无氧代谢方式进行,因而不但ATP产生少,且有乳酸的堆聚。加以心肌细胞膜的钠、钾泵功能失常,使心肌细胞内释出钾增加,冠状静脉窦血钾浓度明显高于冠状动脉血钾浓度。当乳酸、钾离子等代谢产物或激肽堆积至一定浓度,就可刺激心肌内神经末梢而引起疼痛。心脏神经通过第一至第五胸交感神经节进入相应的脊髓节段,于是在这些节段脊神经分布的区域如前胸、肩部、上臂等部位出现疼痛。②电生理改变:轻度缺氧即可使局部心肌复极时间延长(延长动作电位3相),改变复极向量,因而放置于缺血部位的电极可记录到倒置的T波。进一步的心肌缺血,使细胞膜不能有效地阻止细胞内钾透出细胞外,因而极化程度低于健康部位心肌而产生损伤电流,导致心电图上S-T段的偏移。由于心肌收缩时心内膜下心肌受压最大,故心绞痛时表现为心内膜下心肌的损伤电流,即以R波为主的心电图导联中S-T段呈水平型压低。如有牵涉到外膜面的大片心肌急性缺血,S-T段可呈弓形抬高(如变异型心绞痛)。此外,由于缺血心肌在复极时间和程度上与正常心肌之间存在差异,可产生各种异位心律或传导障碍。③心肌收缩力改变:心肌缺氧时,细胞膜钠、钾泵功能受损,细胞内过多的钠离子不能外排,加之细胞内酸度(氢离子浓度)增加,妨碍细胞浆释出钙离子,兴奋、收缩偶联作用不能正常进行,使心肌收缩力减退。由于缺血只限于心肌的一部分,故在心绞痛时可出现心肌局部收缩的不协调,包括收缩运动减退、无收缩运动,甚至运动障碍,即在收缩期受损心肌膨出。缺血心肌的顺应性减低,收缩力减退的心肌如果范围较大即可影响心室排血而致舒张末期压力增高,可导致左心衰竭。缺血如影响乳头肌,可致乳头肌功能不全使心室收缩期左房室瓣不能有效关闭而增加左心室负担。幸而心绞痛时上述病理生理改变都是暂时的、可逆的,一俟供血与心肌氧耗量恢复平衡即可恢复正常。

典型的心绞痛常因体力活动或情绪激动而诱发,出现胸骨后压迫性不适,或为紧缩、堵塞感,可放射至喉颌部、左肩、左臂内侧等处。轻者仅为局部沉闷感,重者可伴脸色苍白、冷汗及濒死感。患者被迫停止原有动作以手抚胸,休息或含服硝酸甘油后,于1~5 min内缓解。属稳定型心绞痛者,在较长时期内,其发作诱因(包括体力活动强度)、疼痛性质、持续时间以及缓解方式等多有其固定规律。如休息时也发作或在夜间痛醒或疼痛发作频度增加、时间延长或原有的缓解方法失效,则属于不稳定型心绞痛,提示病变有所进展。

多数患者在不发作时,无任何心脏体征(少数由于主动脉瓣狭窄或关闭不全引起的心绞痛可有有关病变体征),在心绞痛发作时如予以细致检查,则可能发现:①心率增快和血压增高,多发作前即存在,且可能是引起心绞痛的因素。②心脏收缩时可局部膨出,系由于缺血心肌失去收缩力所致。③部分患者可听到增强的第四心音,左侧卧位较易听到,系心肌顺应性减退引起。④乳头肌功能障碍引起的心尖区收缩期杂音。上述体征只出现于部分病例,并无特异性。但若仅于心绞痛发作时出现,缓解后消失则更有诊断意义。

分型 心绞痛的临床分型有利于判断病情轻重,选择适当治疗手段,正确估价疗效。国内外分型方法繁多,尚未完全统一。一般可按下列方法分型:

稳定型心绞痛 凡在较长时间内(3个月以上)疼痛发作的诱因、程度、时限、缓解方式大致保持不变或发作次数倾向减少的,可称为稳定型心绞痛。是最常见的一种类型。本型心绞痛的病理基础是冠状动脉有一定程度的狭窄。当某种因素使心肌的氧消耗量增加时,冠状动脉供血不能满足需要,引起心肌缺血,即出现心绞痛。稳定型心绞痛患者对抗心绞痛药物治疗的反应良好,预后较好。

(1)劳力型心绞痛:心绞痛的发作由体力活动引起。

Ⅰ级:较日常活动重的体力活动可引起心绞痛。

Ⅱ级:日常体力活动即引起心绞痛。

Ⅲ级:较日常体力活动轻的体力活动引起心绞痛。

Ⅳ级:轻微体力活动即引起心绞痛。

(2)非劳力型心绞痛:心绞痛发作由体力活动以外的其他因素,如情绪激动等引起。

不稳定型心绞痛 不稳定型心绞痛是介于稳定型心绞痛和心肌梗死之间的一个综合征。广义地包括下列不同类型:进行型心绞痛(增重型心绞痛),初发型心绞痛(新近发生心绞痛),心肌梗死后心绞痛,变异型心绞痛,卧位性心绞痛(心绞痛持续状态),中间综合征(急性冠状动脉供血不足)。治疗本型心绞痛一般采用卧床休息和抗心绞痛药物直至症状消失或恢复至稳定状态。

(1)进行型心绞痛:在3个月内,心绞痛发作次数增加,时间延长,引起发作的活动量下降,有时甚至在休息时亦发作。

(2)初发型心绞痛:是指病人过去未发生过心绞痛或心肌梗死,现在由于心肌缺血而引起心绞痛,但时间尚在1个月之内。本型可在休息时或体力活动后发作,疼痛性质、体征和心电图等表现都可类似稳定型心绞痛,且经随访观察大部分病人也都转为稳定型心绞痛。

(3)心肌梗死后心绞痛:是指发生于急性心肌梗死后3 d之内的心绞痛,常有可能再次发生心肌梗死。

(4)变异型心绞痛:变异型心绞痛(Prinzmetal变异型心绞痛)于1959年由Prinzmetal首先报道。其临床特点是:①心绞痛出现于休息时,与体力劳动和情绪激动无关。②疼痛程度较一般心绞痛为重,用硝酸甘油可缓解。③有周期性发作特点,常在每天同一时间出现,特别好发于凌晨醒来时。④发作时心电图示相应的S-T段抬高,但不出现Q波,可伴有室性心律失常,发作缓解后,S-T段也同时恢复正常。⑤以后如发生心肌梗死,梗死部位多与S-T段抬高的导联部位相符合。

近10年来经冠状动脉造影发现所有变异型心绞痛的共同特点是发作时有冠状动脉痉挛，同时心电图上出现特有的S-T段明显抬高。许多作者根据冠状动脉造影结果认为可将本型心绞痛患者分为两类：第一类有固定而严重的冠状动脉狭窄（管径缩小程度＞75％），病变分布在1支或多支冠状动脉的近端或分支。多为50岁以上的男性，发生心绞痛时在狭窄部位有冠状动脉痉挛。第二类冠状动脉造影正常，无明显固定的狭窄及侧支循环。发作时可发现一段较长（3～5cm）的冠状动脉痉挛，且多发生在供应左室下壁的右冠状动脉。痉挛程度及变异较大。年龄多在50岁以下，女性占多数。冠心病的易患因素少，多不发生心力衰竭或心肌梗死。据此认为：第一类病人有行主动脉冠状动脉旁路手术的指征，并建议应同时切除心脏的自主神经。第二类病人不宜手术治疗。在治疗变异型心绞痛时，除服用硝酸酯类制剂外，采用钙拮抗剂可收到较过去更好的效果。

（5）卧位心绞痛：卧位心绞痛是在躺卧或休息时发生的心绞痛，持续时间较一般心绞痛为长，程度也较重，故又称心绞痛持续状态。较多见于主动脉瓣关闭不全或有较重的冠状动脉病变的年青患者。发作时可伴有轻度呼吸困难或烦躁不安，要坐起甚至下床行走以期减轻症状。有的发作时心率加快，血压明显上升，提示有交感神经兴奋引起心肌氧消耗量增加。也有人认为卧位心绞痛与左心衰竭时的夜间阵发性呼吸困难有类似之处，即睡眠时回心血量增加，心脏扩大，氧耗量增加。

卧位心绞痛预后较差，可死于反覆的心绞痛发作，硝酸甘油解痛效果不好，事先使用利尿剂及洋地黄制剂对预防发作可能有效。

（6）中间综合征：中间综合征是指24h内心绞痛反覆发作，重而长，常在15 min以上或0.5～1h，且无明显诱因。发作时血清酶学检查一般正常，心电图上出现S-T段改变但无异常Q波，对硝酸甘油治疗效果差或无效。

世界卫生组织对心绞痛分型如下：

（1）劳力型心绞痛：又分：①初发劳力型心绞痛：劳力性心绞痛，病程在1个月以内。②稳定劳力型心绞痛：病程持续在1个月或1个月以上。③恶化劳力型心绞痛：同等程度劳力所诱发的心绞痛发作次数、严重程度及持续时间突然加重。

（2）自发型心绞痛：心绞痛发作与心肌需氧量的增加无明显关系，持续时间较长，程度较重，不易为硝酸甘油缓解，无血清酶的变化；心电图常见S-T段压低或T波改变。若有S-T段抬高的自发型心绞痛，则称为变异型心绞痛。

实际上，这种分型中的初发劳力型心绞痛、恶化劳力型心绞痛和自发型心绞痛，即包括在不稳定型心绞痛内。

诊断依据　有典型心绞痛发作病史者诊断常无困难。一些症状不典型的病人，应结合年龄、其他冠心病易患因素、心电图及其负荷试验以及超声心动图、放射性核素等检查，也多可确诊。少数患者症状不典型，心电图（包括负荷试验）只有临界性改变，如有高血压、高血脂、糖尿病等易患因素，可作为可疑患者继续观察或行冠状动脉造影，以明确诊断。

心电图检查　约有半数病人在平静时的心电图正常，部分病人可有轻度S-T段压低及T波倒置，极少数病人可有陈旧性心肌梗死遗留的异常Q波，也可出现各种过早搏动、心房颤动、房室或束支传导阻滞等改变。伴有高血压者，多有左心室肥厚。但若在平静时给患者一定运动负荷（双倍二级梯运动试验，次极量分级活动平板或蹬车试验），或正当心绞痛发作时记录心电图，或在患者日常活动条件下连续记录24h动态心电图，则可能呈现具有特征的缺血性图形，表现在以R波为主的导联中S-T段水平型压低和T波倒置。

超声心动图检查　心室壁出现节段性运动减弱、消失或反向运动，常提示心肌缺血，亦可在运动后立即观察室壁运动情况。

放射性核素检查　主要有三种。

（1）放射性核素心肌灌注显象：心肌摄取²⁰¹Tl的量与心肌血流成正比，心肌缺血或梗死时，相应部位摄取²⁰¹Tl减少，表现为放射性稀疏或缺损区。^{99m}Tc-甲氧基丁基异腈（^{99m}Tc-MIBI）可用于心肌门电路断层显象，除可发现心肌放射性稀疏或缺损外，并可估测左室整体和局部功能。

（2）运动放射性核素心脏造影：可测定休息时及运动时心脏射血分数及室壁运动情况。运动时与休息时相比，射血分数增加和新出现节段室壁运动异常为心肌缺血表现。

（3）选择性冠状动脉造影（SCA）及左室造影，是诊断冠心病最重要和最可靠的方法。近年来中国许多医院相继开展此项检查。该法可清楚观察冠状动脉病变血管的支数，病变确切部位、范围及程度，有无侧支循环等，结合左室造影可了解室壁运动情况及室壁瘤存在。SCA并为经皮冠脉腔内成形术（PTCA）、溶栓及冠脉旁路移植术（CABG）治疗提供准确信息。

此外，尚应注意与下列疾病鉴别：①心脏神经症。②肌肉、骨、关节疾病，如胸肌劳损、颈椎病、肩关节及其周围韧带病变、肋软骨炎等都可出现类似心绞痛症状。③胆道和上消化道病变：如食管裂孔疝、贲门痉挛、胃炎和胃、十二指肠溃疡病、胆石症、胆囊炎等。

防治要点　应采取以下措施：

一般措施　多数稳定型心绞痛患者，可从事工作。但须注意避免诱发因素。需定时作有规律的体力活动，如散步、慢跑、体操等。如属初次发作，或发作次数增加、时间延长、原用药物失效，或休息时出现疼痛等，应在医护的密切观察下按不稳定型心绞痛处理。应进低热量、植物脂肪和胆固醇含量少的饮食，伴有高血压者少吃盐，超体重

者应减少热量。不宜吸烟。高血压及糖尿病应分别予以治疗，尽可能使血压、血糖控制在正常范围，贫血、甲状腺功能亢进等都应及时治疗。

抗心绞痛药物 （1）硝酸酯类：为最有效的抗心绞痛药物，作用快，松弛平滑肌，扩张全身小静脉和小动脉，小静脉扩张使回心血流减少（减轻前负荷）而避免心肌扩张；小动脉扩张使动脉阻力减少（减轻后负荷）而减少心室收缩期的射血阻力，因而可显著减少心肌氧耗量，使症状得到缓解。对正常的冠状动脉，硝酸酯确可使其扩张；但对已狭窄和硬化的冠状动脉，由于其远端血管已有代偿性扩张，故作用很弱。常用的硝酸甘油片含于舌下，1min内即可使疼痛缓解，可能有头胀痛、脸发热等副作用，如副作用明显可酌情减量。

近年来硝酸甘油已发展了多种剂型。静脉制剂多用于急性心肌梗死或不稳定型心绞痛伴持续心绞痛或心力衰竭时，亦用于冠脉造影或冠脉内气囊扩张术发生冠脉痉挛时，静脉用药5～200μg/min，从小剂量开始，逐渐增至疼痛缓解或血流动力学改善为止；软膏制剂2%软膏涂于皮肤，通过皮肤吸收；贴片制剂亦通过皮肤缓慢定量吸收；气雾剂，通过口腔粘膜吸收，30s起作用。

硝酸异山梨醇，即消心痛，有口服、舌下含化及静脉滴注剂型。常用口服量为每次5～20mg，每日3～4次，舌下含用2.5～5.0mg。缓释剂长效异山梨醇20mg～40mg，每日2次。

单硝酸异山梨醇，属新一代长效硝酸盐制剂，因无肝脏首过代谢，其生物利用度高达100%，持续作用达12h。起始20mg，每日2次。有较好的治疗及预防心绞痛的作用。

（2）β受体阻滞剂：是仅次于硝酸酯类的有效抗心绞痛药物。通过对心肌β肾上腺素受体的阻滞，抑制或降低心肌对交感神经兴奋或儿茶酚胺的反应，减慢心率和减弱心肌的收缩力而使氧耗量减低。特别适用于发作时有心率增快、血压升高和伴有交感神经功能亢进的患者，可和硝酸酯类合用。以β受体阻滞剂为基础用药，发作时含服硝酸甘油。常用的有普萘洛尔（心得安）每日30—120mg；美托洛尔（β洛克），每日25～50mg；氧烯洛尔（心得平），每日60～120mg；吲哚洛尔（心得静），每日15～45mg等。主要不良反应是心动过缓、低血压。原有心功能不全者可诱发心力衰竭，故有心脏增大或轻度心力衰竭者慎用或忌用，有支气管哮喘或阻塞性肺气肿者不宜用。

（3）钙离子拮抗剂：它的发现和应用是近10年来心血管药物治疗中的重大进展。此类药具有降压、扩张冠状动脉、改善心肌缺血及抗心律失常等作用，由于种类较多，其化学结构及药物效应不同，可根据药物的特点及不同病情的需要而选用。其中硝苯地平及地尔硫䓬是治疗心绞痛最常用的药物，对心绞痛合并有高血压者尤为适宜。对以冠状动脉痉挛为主的心绞痛，钙离子拮抗剂疗效显著，可作为首选药物。有快速心律失常者可选用维拉帕米（异搏停）。一般采用口服，可选用硝苯地平10mg，每日3～4次；地尔硫䓬30～60mg，每日3～4次；维拉帕米40～80mg，每日3～4次；普尼拉明（心可定）15～60mg，每日3～4次。

近年来传统医学中的一些具有"活血化瘀"、"芳香温通"、"宣痹通阳"作用的中草药，认为有缓解心绞痛作用。

抗凝及抗血小板聚集治疗 目前多数学者不主张对冠心病心绞痛者进行长期抗凝治疗。但对发作频繁的梗死前心绞痛，可进行短期抗凝治疗。肝素100mg，每8～12h肌内注射一次，维持其凝血时间为20～30 min（试管法），直至症状缓解。抗血小板聚集常用阿司匹林、双嘧达莫（潘生丁）或右旋糖酐静脉滴注。

手术治疗 手术治疗冠心病心绞痛的目的在于使缺血部分心肌重新获得充足的血供，近10多年来国外广泛应用且取得一定疗效的是主动脉-冠状动脉旁路手术，一般是用大隐静脉移植于主动脉根部及狭窄的冠状动脉远端之间。大多数病人（80%～90%）术后心绞痛显著减轻，劳动耐量改善，可维持数年之久。对左冠状动脉主干高度狭窄的患者，手术可能延长寿命。但对是否能延长病人长期（2—5年）生存率或减少心肌梗死和猝死的发生尚无一致意见。手术死亡率一般低于5%。手术适应证为重度心绞痛，经积极内科治疗效果不满意，严重影响工作和生活，冠状动脉造影显示动脉近端有较局限的70%以上狭窄，远端血流通畅，而左心室收缩功能良好者，病变如果波及2支以上冠状动脉或左冠状动脉主干的更适应手术。

经皮腔内冠状动脉成形术（PTCA），目的在于将狭窄的冠状动脉扩张，使缺血心肌重新获得血供。术前必需先行冠状动脉造影了解狭窄部位及程度。其指征为：①心绞痛病程短（<1年）。②有心肌缺血的客观证据。③1支或多支冠状动脉病变，且病变在近端，冠状动脉造影显示狭窄部分>70%。④病人有较好的侧支循环和左心室功能良好。

近年，激光、斑块旋切及血管内膜支架等新技术不断发展，不仅提高了PTCA治疗的效果，且减少再狭窄的发生率。上述新技术已在中国部分医院开展，取得较好效果。

康复医疗 稳定型心绞痛患者适于采用康复医疗。其作用和方法见"冠状动脉粥样硬化性心脏病"条。

心肌梗死

心肌梗死（myocardial infarction）是指冠状动脉闭塞，使相应部位的心肌因严重缺血而发生坏死。临床上有剧烈而持久的胸骨后疼痛、发热、白细胞增多、红细胞沉降率加快、血清心肌酶活力增高及进行性心电图变化，可发生心律失常、休克或心力衰竭。本病的发病率在中国北

方高于南方。男性多于女性，患病年龄在40岁以上者占87%　96 5%。60%　80%的病人伴有或在发病前有高血压　近半数病人以往有心绞痛。吸烟、肥胖、糖尿病和缺少体力活动者，较易患病。本病在春、冬季发病较多，与气候寒冷、气温变化有关。常在安静和睡眠时发病，部分病人则发病于剧烈体力劳动、精神紧张或饱餐之后，此外，休克、出血与心动过速、用力大便亦可诱发本病。在综合医院内科住院病例中，本病患者所占比例为0.1%　1.3%，平均0.4%，占各种器质性心脏病的2.6%—11.0%。近年来本病的住院病例有增加的趋势。

发病机制和临床　基本病因是冠状动脉粥样硬化(偶为冠状动脉栓塞、痉挛、炎症、先天性畸形所致)，造成管腔狭窄。　由粥样斑块增大、破裂出血、血栓形成或持续性痉挛，使管腔完全闭塞，可导致心肌梗死。一般最常累及左冠状动脉的前降支，其次是右冠状动脉和左冠状动脉的回旋支。左前降支的闭塞引起左心室前壁、心尖及心室间隔前2/3部梗死；左回旋支闭塞后，梗死发生于左心室侧壁，或累及左心室后间隔后部；右冠状动脉闭塞则引起右室前侧壁、右室后壁、左室后壁和心室间隔后1/3区梗死。右心室血供主要来自右冠状动脉，但因右心室工作负荷小，室壁较薄，故其血供较易直接从心室腔内得到弥补，因此单纯右心室梗死极少。在部分较广泛的左心室后壁和心室间隔后部梗死的病例中，可见梗死波及右心室。按病变范围，心肌梗死可分为：透壁性心肌梗死，是指坏死灶从心内膜向心室游离壁或向室间隔延伸，病变达全层；心内膜下心肌梗死则为局限于心内膜下不超过心肌厚度一半或散在的坏死灶。

心肌梗死后病理生理变化主要是左心室受累导致的血流动力学改变，心脏收缩力减弱，心每搏输出量和心输出量立即下降；动脉血压迅速降低，数小时后才逐渐上升；心率增快，可出现心律失常；左心室射血分数降低，舒张期末压增高，舒张期和收缩期容量增高，射血高峰和平均射血率降低，压力-容积曲线最大压力随时间变化率(dp/dt)减低，顺应性降低；周围动脉开始时无变化，以后数小时由于小动脉收缩而阻力增加，然后又恢复或降低；静脉血氧含量明显降低，动、静脉血氧差增大；心脏收缩出现动作失调，可为局部无动作、动作减弱、矛盾动作和不同步，进一步影响心室功能，可出现心力衰竭。左室代偿性扩张或左房室瓣乳头肌梗死而致乳头肌功能失调，可引起左房室瓣关闭不全，后者又可加重心力衰竭。急性心肌梗死是引起泵衰竭的主要原因，心源性休克则是泵衰竭的严重阶段。

约1/2　1/3的急性心肌梗死患者在起病前1　2 d至1　2周或更长时间有先兆(前驱)症状。其中最常见的是原有的稳定型心绞痛变为不稳定型；或既往无心绞痛，突然出现心绞痛，且发作频繁，程度较重　持续时间较长，心绞痛发作时伴有恶心、呕吐、大汗、心动过缓、急性心功能不全、严重心律失常或血压有较大波动等，都可能是心肌梗死的先兆(梗死前心绞痛)。如此时心电图示S-T段　时性明显抬高或压低，T波倒置或增高，更应警惕近期内发生心肌梗死的可能。根据梗死的大小、部位、发展速度和原来心脏功能的情况，其临床表现轻重不　，主要症状为：①疼痛：常为最早出现的最突出的症状，部位和性质与心绞痛相同，但多发生于安静和睡眠时，程度较重，范围较广，持续时间可长达数小时或数日，休息或含用硝酸甘油片都不能缓解，病人常烦躁不安、出汗、恐惧，有濒死之感。部分病人疼痛的性质及部位不典型，如位于上腹部，常被误认为胃溃疡穿孔或急性胰腺炎等急腹症；疼痛发生于下颌或颈部，常被认为下颌骨关节病。少数病人甚至无疼痛，多见于高龄或糖尿病患者，一开始即表现为休克或急性心力衰竭；也有在整个病程中都无疼痛或其他症状，而事后才发现患过心肌梗死。②心律失常：极常见，在起病3d内，经监护观察其发生率达90%以上，且为急性期引起死亡的主要原因之一。其中窦性心动过速约见于1/2病例，与左心衰竭、低血压、疼痛、发热、焦虑等因素有关。窦性心动过速、过缓常见于起病1　2 h内，尤多见于下壁心肌梗死患者。房性和房室交接处性异位节律(包括早搏、阵发性心动过速、心房扑动、心房颤动等)，可能发生于心功能不全或窦房结功能低下时，一般多属于暂时性。室性异位心律(包括频发性早搏、阵发性心动过速和心室颤动)是一类最严重的心律失常，在发病24 h内最易出现。频繁(＞5次/min)、多源性、成对出现，或R波落于T波上的室性早搏可能为心室颤动的先兆。加速性心室自主心律常属一过性，对血流动力学的影响较小。房室传导阻滞和束支传导阻滞严重者，可导致心室停搏或室性异位节律，亦可无任何预兆而猝死。③低血压和休克：疼痛期间常见血压下降，可持续数周后再上升。如疼痛缓解而收缩压仍低于10.7 kPa，病人烦躁不安、面色苍白、皮肤湿冷、脉细而快、大汗淋漓、尿量减少(每小时＜20 ml)、反应迟钝，甚至昏厥者则为休克的表现。休克多在起病后数小时至1周内发生，见于20%的病人。主要由于心肌广泛坏死，心输出量急剧下降所致。严重的休克可在短时间内引起死亡，一般持续数小时至数日，可反覆出现。④心力衰竭：主要是急性左心衰竭，可在起病最初几日内发生，发生率约为20%　48%，为梗死后心脏收缩力显著减弱所致。病人出现呼吸困难、咳嗽、发绀、烦躁等，严重者可发生肺水肿或进展为右心衰竭，出现颈静脉怒张、肝肿大及水肿等。右心室心肌梗死者，一开始即可出现右心衰竭。⑤其他症状：多数患者发病第二日起体温升高，约38℃，多在1周内退至正常。此外可有出汗、乏力、头晕等表现。约1/3的患者，在发病早期伴有恶心、呕吐和上腹胀痛等消化道症状。体格检查可发现心脏浊音界轻度至中度增大；心率可增快或减慢；心尖区第一心音减弱，可出现第三或第四心音奔马律。约10%—20%病人在发病后2　3 d出现心包摩擦音，多在1　2 d内消失，少数持续1周以上；发生左房室瓣乳头肌功能

人调者，心尖区可出现粗糙的收缩期杂音，发生心室间隔穿孔者，胸骨左下缘出现响亮的收缩期杂音。

心肌梗死的并发症有：①乳头肌功能失调或断裂：左房室瓣乳头肌因缺血、坏死等收缩无力或断裂，造成左房室瓣关闭不全，心尖区有响亮的吹风样收缩期杂音，并易引起心力衰竭。②心脏破裂：为早期少见但严重的并发症，常在发病1周内出现，多为心室游离壁破裂，可导致心包积血和急性心包填塞而猝死。偶为心室间隔破裂穿孔，此时在胸骨左缘第四肋间出现响亮的收缩期杂音，常伴有震颤，可引起心力衰竭而迅速死亡。③室壁瘤：梗死部位的心室壁在心室腔内压力影响下，向外膨出而形成。体检可见左心界扩大，心脏搏动较广泛，可有收缩期杂音。心电图示S T段持续抬高。X线检查可见心缘有局部膨出，透视或记波摄影可见该处搏动减弱或有反常搏动，左心室造影和放射性核素造影与心脏灌注显象。可显示室壁瘤的部位及大小。超声心动图检查亦可显示室壁瘤的部位、大小，有无附壁血栓等情况。并发室壁瘤者易发生心力衰竭、心律失常或栓塞，但在心肌梗死愈合后少有瘤体破裂的危险。④栓塞，为室壁附壁血栓或下肢静脉血栓破碎脱落所致，国外一般发生率在10%左右，中国一般在2%以下。见于起病后1～2周。如栓子来自左心室，可产生脑、肾、脾或四肢等动脉栓塞；如栓子来自下肢深部静脉，可产生肺动脉栓塞。⑤心肌梗死后综合征：于心肌梗死后数天至数周出现，表现为心包炎、胸膜炎或肺炎，有发热、胸痛、气急、咳嗽等综合征，可能为机体对坏死物质产生的自身免疫反应。⑥其他：尚有呼吸道（尤其是肺部）或其他部位的感染，肩－手综合征（肩臂强直）等。

诊断依据 主要根据上述典型临床表现，结合特征性的心电图改变和实验室检查，尤其血清酶变化可以确立诊断。

心电图检查 急性透壁性心肌梗死的心电图和心向量图常有典型改变。在探查电极（或双极导联中的正极）方位与梗死区心包面一致的导联上出现下列改变：①S T段明显抬高，弓背向上，反映心肌损伤，在发病后数小时至十几小时出现，一般在几日内恢复；有时早期可有短暂S T段抬高，使J点接近R波波峰。②异常深的Q波或QS波（或R波降低）反映心肌坏死，出现于24～48 h内，一旦出现异常Q波，常永久存在，或在数月或数年后、偶有在数周后变小或完全消失。③T波倒置反映心肌缺血，随着S T段抬高的恢复，T波先从终末部开始，然后整个倒置，3～6周内逐步倒置到最深，以后数周或数年倒置的T波逐渐转为正常，有时在最早期S T段上升之前，可出现T波高而尖耸。在相反方向的导联上则见S T段明显降低，R波及T波振幅增高。根据上述特征性心电图改变所出现的导联可作出急性心肌梗死定位的判断：间壁：V_1，V_2；前壁：V_3，V_4；侧壁：V_5，V_6，I，aVL；下壁：Ⅱ，Ⅲ，aVF；下侧壁：Ⅱ，Ⅲ，aVF，Ⅰ，aVL，V_5，V_6；下间壁：Ⅱ，Ⅲ，aVF，V_1，V_2；高侧壁：Ⅰ，aVL，高1～2肋间的V_5，V_6。

放射性核素心肌显影 该法是利用某些放射性核素注入血流后会集中在梗死区或不进入梗死区的特点作为辅助诊断。进行胸前部扫描或照相，可以显示出心影中正常心肌与梗死心肌的不同放射性浓度，因而可以判断梗死的部位和范围。^{42}K、^{131}Cs、^{86}Rb、^{201}Tl等在心肌和局部血流中的分布成一定比例，注入体内后，可使正常心肌显影，缺血、坏死心肌和疤痕组织不显影，造成"冷点"成象。主要用于慢性期，其中^{201}Tl的能量辐射较低，生理半衰期适中（73.5 h），最为适用。与此相反，^{99m}Tc、I等核素选择性地集中在缺血和梗死心肌中，使梗死部位显影而正常心肌不显影，造成"热点"成象。主要用于急性期。随着γ闪烁照相机的改进和电子计算机化，还可了解心肌灌流、心室活动等情况。用门电路控制γ闪烁照相法进行放射性核素心脏血池显象（常用^{99m}Tc标记的红细胞或白蛋白），可观察心室壁的动作和左心室的射血分数，有助于判断心室功能、诊断梗死后造成室壁动作失调和室壁瘤。

实验室检查 ①白细胞计数：发病1周内白细胞可增至（10～20）×10^9/L（10 000～20 000/mm³），中性粒细胞多在75%～90%，嗜酸粒细胞减少或消失。②红细胞沉降率增快，可持续1～3周。③血清酶测定对诊断急性心肌梗死极有帮助，常用的酶有以下3种：血清谷草转氨酶（SGOT）在发病后6～12 h升高，24～48 h达高峰，3～6 d后降至正常；乳酸脱氢酶（LDH）在发病后8～12 h升高，2～3 d达高峰，1～2周恢复正常；肌酸磷激酶（CPK）于心肌梗死后6 h内出现，在48～72 h后消失，阳性率达92.7%。应用电泳法可将乳酸脱氢酶分为5种同工酶，其中在电泳中移动得最快的LDH_1来源于心肌。在急性心肌梗死后数小时LDH_1就已出现，可持续10 d，其阳性率超过95%。肌酸磷酸激酶有3种同工酶，其中CPK MB来自心肌，其敏感性和特异性均极高，分别达到100%和99%，根据升高的幅度和持续的时间有助于判定梗死的范围和严重性。④肌红蛋白测定：尿肌红蛋白排泄和血清肌红蛋白含量测定，也有助于诊断急性心肌梗死。尿肌红蛋白在梗死后5～40 h开始排泄，持续平均可达83 h。血清肌红蛋白的升高出现时间较CPK快，多数24 h时即恢复正常。⑤血清肌凝蛋白轻链和血清游离脂肪酸，在急性心肌梗死后均增高。血清游离脂肪酸显著增高者易发生严重性室性心律失常。此外，急性心肌梗死时，由于应激反应，血糖可升高，糖耐量可暂降低，约2～3周后恢复正常。

其他检查 心肌梗死在急性期和慢性期所造成的心脏收缩动作失调，还可通过心脏X线检查（特别是记波摄影和选择性左心室造影），或用放射性核素检查来确定，利用超声心动图检查可测定左心室的射血分数、心室容量和室壁活动情况。

防治要点 心肌梗死的急性期（即起病后8周内）病死率过去在30%～40%，近年来通过冠心病监护单位集

中治疗，已下降至15%～2?%。对心肌梗死的预防主要是预防动脉粥样硬化和冠心病。冠心病人长期口服小剂量肠溶阿司匹林，每日50～100mg，双嘧达莫(潘生丁)25～50mg，每日3次，对抗血小板的聚集，可能有预防心肌梗死的作用。据近年研究报道，β受体阻滞剂应用于梗死后病人，可延长生存期及减少猝死的发生。

心肌梗死急性期的治疗则是保护和维持心脏功能，挽救濒死的心肌，防止梗死扩大，缩小心肌缺血范围，及时处理各种并发症。

发病初期治疗 急性心肌梗死发病后1～2 h内易发生严重心律失常，并可由此引起猝死。约1/2～2/3患者死于住院前的短时间内。抢救紧急措施包括：①镇痛剂。②心率低于55次/min，给阿托品0.5mg静脉注射或1.0mg肌内注射。③有室性早搏或室性心动过速者，静脉注射利多卡因50—100mg（必要时5～10 min后再给剂）或肌注150—200mg。

监护室治疗 ①急性期监护：应住进冠心病监护室，进行心电图、血压和呼吸监测，随时准备必要的紧急抢救，包括电复律、电起搏、人工呼吸机及抢救药物。必要时监测血流动力学变化。②休息和护理：完全卧床休息2周左右。给予镇静剂如地西泮（安定）、甲丙氨酯（眠尔通）或苯巴比妥等解除病人的焦虑和紧张。加强护理，进食、漱洗、大小便等都需别人帮助。2周后可在床上活动，4周时可在室内行走。有并发症或年老体弱者可酌情延长卧床时间。卧床时间较长者应作适当的肢体被动运动，以减少肢体血栓形成。饮食以易消化的流质或半流质为主，病情稳定后逐渐改为软食。便秘3 d者可服轻泻剂或用甘油灌肠，必须防止入便用力造成病情突变。禁止吸烟。③解除疼痛，改善心肌缺血：吗啡5～10mg或哌替啶（度冷丁）50～100mg，皮下或肌内注射，必要时可于2 h后重复一次。原则上以小剂量和较少次数为宜。痛较轻者可用可待因或罂粟碱0.03～0.06g肌内注射或口服，亦可用硝酸甘油0.3mg或硝酸异山梨醇5—10mg舌下含服，或用硝酸甘油1 mg溶于5%葡萄糖100ml中静脉滴注，开始5～50 μg/min，密切注意血压，随时调节用量，可逐渐增至50～100 μg/min。④吸氧：在发病初期给予每分钟3～5 L的氧流量持续吸入，有利于提高血氧张力，改善心肌缺氧，减轻疼痛，并有助于缩小心肌坏死范围。⑤心肌再灌注：近年来临床证明尽早应用溶解冠状动脉内血栓以恢复心肌灌注，挽救濒死心肌的疗法有肯定疗效，如无禁忌证，发病后4h可作选择性冠状动脉造影，链激酶皮肤试验阴性后，向阻塞的冠状动脉一次注入链激酶(SK) 2万U，继而每分钟注入2 000U，共30—60min。如未能使冠状动脉再通，或发生急性再阻塞或动脉虽然再通但仍见有重度狭窄时，可作紧急的经皮腔内冠状动脉成形术。以后服用扩张冠状动脉药物和用肝素抗凝10d。鉴于静脉给药较冠状动脉给药方便，且效果亦甚佳，可以尽早施行，有人主张先静脉注射链激酶（1 h内用10万U）。亦可选用尿激酶24 h内静脉滴注270万U的大剂量，或每日2万U，10～20d共用20万～40万U的较小剂量。亦可先在30～60min内输入尿激酶50～100U左右，每2 h测凝血时间，待恢复至正常值1.5～2倍，静脉滴入肝素500～1 000U/h，亦根据凝血时间调整剂量，维持3～5 d后停用。此法目前应用较多。亦可选用链激酶以50万U加入5%葡萄糖液100ml中静脉滴注，在30min左右滴完，然后每小时给予10万U，连续静脉滴注24h。继以右旋糖酐40治疗。用药期间要注意出血倾向。治疗前半小时用异丙嗪与少量地塞米松同时滴注，可防止链激酶引起寒战发热的副作用。最新的溶血栓药尚有组织型纤溶酶原激活剂(t-PA)。⑥消除心律失常：心律失常必须及时消除，以免演变为严重心律失常甚至猝死。多主张起病后立即肌肉注射利多卡因200～250mg，以预防室性心律失常。一旦发现室性早搏或室性心动过速，立即用利多卡因50～100mg静脉注射，每5～10min重复一次，至早搏消失或总量已达300mg，继以每分钟1～3 mg的速度静脉滴注维持（100mg加入5%葡萄糖液100ml，每分钟滴注1～3 ml），情况稳定后改用口服美西律（慢心律）、普鲁卡因胺或室安卡因，每6 h一次维持。发生心室颤动时，尽快采用非同步直流电除颤；室性心动过速药物疗效不满意时也应及早用同步直流电复律。对缓慢的心律失常可用阿托品肌内或静脉注射。房室传导阻滞发展到第二度或第三度时，宜用心室抑制型按需起搏器作临时的经静脉心内膜右心室起搏治疗，传导阻滞消失后撤除。用洋地黄类、维拉帕米（异搏定）等药物治疗室上性快速心律失常而不能控制时，可考虑用同步直流电转复窦性心律或用人工心脏起搏器作超速抑制治疗。⑦控制休克：估计有血容量不足，或中心静脉压和肺楔嵌压低者，用右旋糖酐40或5%～10%葡萄糖液静脉滴注，输液后如中心静脉压上升>1.76kPa (18cm H_2O)、肺楔嵌压>2.4kPa则应停止。右心室心肌梗死时，中心静脉压的升高则未必是补充血容量的禁忌。补充血容量后血压仍不升，而肺楔嵌压和心输出量正常时，提示周围血管张力不足，可在5%葡萄糖液100ml中加入多巴胺10～30mg，间羟胺10～30mg或去甲肾上腺素0.5～1 mg静脉滴注。前者与后两者可以合用。亦可选用多巴酚丁胺。经上述处理后血压仍不升，而肺楔压增高，心输出量低或周围血管显著收缩以致四肢厥冷并有紫绀时，在5%葡萄糖液100ml中加入硝普钠5～10mg、硝酸甘油1 mg或酚妥拉明10—20mg静脉滴注。其他措施包括纠正酸中毒、避免脑缺血、保护肾功能，必要时应用糖皮质激素和强心甙等。中药可用生脉散（气阴两虚）、四逆汤、独参汤或参附汤（亡阳者）。上述治疗无效时，用主动脉内气囊反搏术进行辅助循环，然后作选择性冠状动脉造影，随后施行坏死心肌切除和主动脉冠状动脉旁路移植手术，可挽救一些病人的生命。⑧治疗心力衰竭：主要是治疗急性左心衰竭，以应用吗啡（或哌替啶）和利尿剂为主，亦可选用血管

扩张剂减轻左心室的后负荷，或用多巴酚丁胺静脉滴注治疗。洋地黄类药物可能引起室性心律失常；由于早期出现的心力衰竭主要是因心肌充血、水肿所致顺应性下降，而左心室舒张末期容量并不增大，因此在梗死发生后24h内宜尽量避免使用洋地黄类药物。右心梗死的病人应慎用利尿剂。⑨其他治疗：下列疗法可能有挽救濒死心肌、阻止梗死扩大、缩小缺血范围、加快愈合的作用，但尚未完全成熟或疗效尚有争论，包括：①促进心肌代谢药物如二磷酸果糖（FDP）、维生素C、辅酶Q_{10}、细胞色素C及极化液疗法（葡萄糖-胰岛素-氯化钾）等。②糖皮质激素。③β受体阻滞剂。④钙离子拮抗剂。⑤经皮腔内冠状动脉成形术。⑥反搏术。⑦抗凝疗法。

恢复期的处理：住院6周后，如病情稳定，体力增进，可考虑出院。经2～4个月的体力活动锻炼后，酌情恢复部分或轻工作，以后部分病人可恢复全天工作，但应避免过重体力劳动或精神过度紧张。近年提倡急性心肌梗死恢复后进行康复治疗，逐步作适当的体育锻炼，有利于体力和工作能力的增进。

康复医疗 心肌梗死后康复医疗的原则是在适当监护下逐步增加体力活动，以促进机体的适应过程。早期开始康复医疗可避免卧床少动的消极影响，加速体力恢复，减少后遗的心脏神经症，提早出院及恢复工作。

康复医疗的指征：适应证主要是无合并症的心肌梗死。禁忌证包括：①心力衰竭。②心源性休克。③严重心律紊乱（室性心动过速、二和三度房室传导阻滞、频发或多源性室早、室速、快速房颤等）。④心绞痛频发。⑤室壁瘤形成。⑥肺水肿。⑦血压持续高于24～20kPa或低于10.7kPa。⑧持续发热。⑨有骨科、神经科情况不能活动者。

发病后病情基本稳定时开始的康复程序如下：

（1）七步康复程序（Wenger）：①卧床作四肢被动运动及有帮助的主动运动；靠起上身自行进餐；床边坐足下垂摆动，以后在椅上坐，每次15min，每日2次；使用床边便桶。②坐床边作肢体主动运动；椅上坐15～30min，每日2～3次。③轻松的四肢及躯干运动；慢步行走15m来回；任意在椅上坐；室内行走。④增加体操运动量；中速步行20m后返回；步行上厕所及活动室。⑤增加体操运动量；步行90m，每日2次；上下数级楼梯。⑥继续以上活动，下一层楼，回来乘电梯；步行150m，每日2次。⑦继续以上活动。上一层楼；步行150m，每日2次。

以上步骤原则上每2日前进一步。在监护下进行，如有活动后胸痛、气急、过度疲惫、血压波动过大，如收缩压上升4kPa以上或下降2.67kPa以上、出现心动过速、心律失常及心肌缺血加重，则倒退一步或暂停活动。

以上活动结合卫生宣教，必要的心理治疗及适当的作业治疗进行。能完成以上康复程序即能适应日常生活活动，即可出院。出院前进行低水平运动试验或作动态心电图监测更好。

（2）二级梯康复程序（日本久留米大学）：此程序较简单易行，二级梯每级高19cm，登梯方法及次数按Master二级梯试验方式。康复疗程多从梗死后3～4周开始。以周为单位制定康复程序。①第1周：第一、二日上下午各登梯一次，按单倍量试验的0.25及0.3负荷量运动；第三、四日上下午各2次；第五、六日上下午各3次。②第2周按0.5单倍量，上下午各运动3次。③第3周起按0.75、1、1.25、1.5、1.75单倍量的顺序增加负荷量，至第8周完成双倍量负荷的运动，即相当于6METs（代谢当量，1MET相当于氧耗3.5ml/kg·min），患者即可出院，并可恢复一般工作。

按单倍量计的运动1.5min完成，按双倍量计3min完成。记录每次运动前后心电图，如有S-T偏移1mm以上、频发室早、阵发房颤、T波由直立变倒置或倒置加深，提示运动过量，应酌情减少运动负荷或暂停运动。

（3）三周康复程序：此法由河北省医院制定并证明安全有效。其步骤是：①卧床休息。②床上擦脸，被动活动每次5min，每日2次。③坐位洗漱进餐，使用床边便桶。④床上静坐5min，每日2次。⑤床边静坐10min，每日2次。⑥坐椅上就餐30min。⑦在倾斜床上转成立位10min，每日2次。⑧床边站立。⑨床边走动。⑩步行50m，每日2次。⑪上午卧位踏车25W，下午步行100m。⑫步行100m，每日2次。⑬下一层楼再上来，每日2次，再步行150m，每日2次。⑭步行200m，每日2次。⑮踏车50W，下午步行250m。⑯下两层楼再上来，每日2次，再步行300m，每日2次。⑰步行350m，每日2次。⑱步行400m，每日2次。⑲步行450m，每日2次。⑳步行500m，每日2次，下三层楼再上来。㉑踏车100W。

运动中进行适当监护。第三周末完成100W的踏车运动无不良反应即可出院并恢复非体力或轻体力工作。

（4）恢复期康复：患者经急性期康复医疗，出院后可自理生活，参加适当的家务劳动及轻松的文娱活动。发病后第8周作症状限止性运动试验及动态心电图，如能完成6～8 METs的运动量无不良反应，即可恢复非体力或轻体力工作。

心肌梗死后3个月至半年，情况良好，年龄不太大（如65岁以下）者，可按一般冠心病康复的原则继续康复锻炼，以进一步增进体力，巩固疗效，预防再发。

心房心肌梗死

心房心肌梗死（atrial myocardial infarction）是指累及心房壁的心肌梗死。发病率不高，约见于7.3%～17%心室心肌梗死病人中，单独发生更少。由于：①心房心肌梗死缺少特征性临床表现，且常被心室心肌梗死症状所掩盖。②心房心肌梗死的心电图改变，远不及心室心肌梗死引起的那样明显。因此在临床上易被漏诊。

心房心肌梗死引起的组织缺血、损伤和坏死，影响心

房除极和复极过程。心电图可出现下列异常:

(1)P-Ta 段移位:P-Ta 段抬高较降低更有价值。多数移位较小,其幅度约为0.5mm,很少超过 1 mm。但P波直立时,P-Ta 段轻微降低可属生理性,尤其在有心动过速时,其意义更难评价。除非P-Ta段降低 1 mm以上和(或)同时有 P-Ta 段水平型下移,才有诊断意义。

(2)P 波改变:P 波增宽、有切迹和粗钝,形成"W"或"M"型。有时 P 波暂时增高和(或)变尖。

(3)室上性心律失常:以房性过早搏动、心房颤动、室上性心动过速、心房扑动、窦房结功能衰竭等为常见。

(4)Ta 波改变:Ta 波通常被 QRS 波群所掩盖,只有伴发二度和三度房室传导阻滞时,Ta 波和 P-Ta 段才易被认出。

心房心肌梗死的诊断主要依据上述一项或多项心电图的改变,并伴有提示心肌梗死的临床表现和酶学改变。如果同时具备所有四项心电图异常,则其诊断更为可靠。

本病的治疗与心室心肌梗死相同。一旦诊断心房心肌梗死,应注意预防发生心房破裂、附壁血栓、肺或体动脉栓塞等并发症。

右心室心肌梗死

右心室心肌梗死(right ventricular myocardial infarction)是指累及右心室壁的心肌梗死。临床上少见。尸检病例中,单独右心室心肌梗死不到3%,左心室心肌梗死同时延伸至右心室者占43%。按其梗死发生部位分为:右心室游离下壁,右心室游离前壁,右心室游离下壁、前壁及右心室乳头肌。受累部位取决于受损血管的来源。右心室前壁和前乳头肌由左前降支和圆锥支供血,前者分支较多,一般不会全部阻塞,故右心室前壁心肌梗死较少见。右心室下壁心肌梗死,常为右冠状动脉主干闭塞所致,故心电图上同时有下壁和正后壁梗死图形。右心室后乳头肌的供血与右心室下壁是同一来源,因此,右心室下壁心肌梗死的病例中,后乳头肌常同时受累及。

右心室心肌梗死的临床表现易被左心室梗死者掩盖,如心肌梗死病人早期出现右心衰竭,应考虑右心室心肌梗死的存在,急性左心室心肌梗死时如有大范围的右心室受累,梗死延伸到或超过右心室侧壁,心电图 V_4R 与 V_5R 导联可看到 S-T 段抬高,这种情况在小范围的右心室受累中较少见。在左心室前壁心肌梗死患者中,虽然前间隔常受累,但 V_4R 与 V_5R 导联极少见 S-T 段抬高。

右心室心肌梗死的一般处理与左心室心肌梗死相同,但并发休克和心力衰竭者的治疗则与并发于左心室心肌梗死者略有不同。血流动力学检查显示右心室充盈压(RVFP)明显增高而左心室充盈压(LVFP)正常或仅稍增高,两者的升高不成比例(RVFP/LVFP >0.65),说明有右心室功能障碍。此时若左心室舒张期末压<2.66kPa,则给予扩张血容量(快速静滴右旋糖酐)以增加右心室舒张末期容量以及右心房-左心房的压力阶差,使血液通过低阻力的肺血管床,增加左心室充盈压,可以改善心输出量和恢复动脉压。如使用利尿剂反将加重循环障碍。若左心室心肌梗死致使左心室充盈压和左心房压已明显增高,而动脉血压不过低,可小心地给予血管扩张剂,降低左心室后负荷和左心房压,增加肺血流量而改善循环功能。因此识别右心室心肌梗死的存在很重要。

非透壁性心肌梗死

非透壁性心肌梗死(non transmural myocardial infarction)是指心肌梗死时心肌坏死未累及心壁的全层,而仅限于心内膜下的部分,故亦称心内膜下心肌梗死。因为心电图上无异常的 Q 波,而主要为 S-T 段和 T 波改变,这些改变又可和急性冠状动脉供血不足引起的暂时性心内膜下损伤和缺血完全相似,故其临床诊断依据不如透壁性心肌梗死肯定,必须结合临床与酶学检查综合考虑。

实验研究提示,心内膜下心肌损伤引起心电图改变所持续的时间较心外膜下心肌损伤所产生的时间要短。心内膜下心肌梗死可累及整个左心室内膜或限于某一局部内膜下层:

(1)左心室前外侧壁内膜下心肌梗死:因 S-T 段向量偏向损伤面,故背离心尖外膜,即指向右向前并略向上,在额面位于-150°左右。因此V_4~V_6 以及Ⅰ、Ⅱ或 aVL 导联的 S-T 段降低;而V_1~V_3 特别是 aVR 导联 S-T 段抬高;Ⅲ导联近于等电位线上。

(2)左心室壁广泛内膜下心肌梗死:S-T 段向量更向上和向右。在额面位于-120°左右,横面的 S-T 向量稍向后方。因此V_1 和 aVR 导联 S-T 段抬高,而 V_2~V_6、Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ 和 aVF 导联的 S-T 段降低。

(3)左心室前壁(心室间隔左侧)内膜下心肌梗死:此处的非透壁性心肌梗死,可产生典型的 QS 波。因心室间隔的除极方式从左、右两侧内膜面朝向间隔中央,且左侧占优势,因此综合的起始向量从左向右,指向前方并在 V_1 和 V_2 导联上形成小 r 波。若心室间隔左侧坏死,向右前的向量消失,则仅反映出室间隔从右向左并指向后方的向量,于是在 V_1 和 V_2 导联形成 QS 波。

(4)左心室下壁内膜下心肌梗死:在 V_2~V_6 导联 S-T 段理应抬高,动物实验也证实,但临床情况却不同。因常被前壁心肌缺血所影响而抵销,同时胸壁电极距下壁较远,故 S-T 段改变不显著,诊断比较困难。

若心内膜下坏死范围较深,伸向心外膜,但心外膜下仍保留有存活的心肌层时,则心电图可见 R 波的波幅降低或仅出现小 q 波。局限在心外膜下范围较小的梗死区,也仅有 R 波的降低,没有异常 Q 波,若不注意 S-T 段和 T 波的动态变化也易漏诊。

此外，少数心内膜下心肌梗死病人可仅有T波改变，且其演变规律与透壁性心肌梗死的T波相似，T波由减低变为尖锐倒置，以后又逐渐恢复，特别在中部胸前导联和Ⅱ导联最为明显。如同时有临床症状和血清酶变化，也可作出心肌梗死的诊断。但这种仅有T波改变的心肌梗死是否属于心内膜下心肌梗死范畴，尚需进一步研究才能阐明。

心内膜下心肌梗死的治疗同透壁性心肌梗死（见"心肌梗死"条）。

心室壁瘤

心室壁瘤或称心室壁膨胀瘤（ventricular aneurysm），是心肌梗死的后遗症之一，其发生是梗死区愈合过程中心肌由结缔组织所替代，变成无收缩力的薄弱纤维瘢痕区，不能如正常心肌那样承受心腔内的压力。经过数月至数年后，终于不胜负担向外呈囊状膨出而形成心室壁膨胀瘤（慢性）。多见于大面积的心肌梗死。在病理解剖上心室壁瘤与其周围正常心肌组织有比较清楚的界线。瘤的心内膜面常呈灰白色瘢痕状增厚，或有钙化。该区心肌变薄，约20%～50%在瘤囊内可有血栓形成。左心室壁为大块心肌的瘢疤组织所替代后，局部丧失收缩功能，有时可呈现收缩期反向运动，由于无明显膨出，也可称为功能性心室壁瘤。

发病机制和临床 在心肌梗死的急性期，由于严重缺血，梗死区的心肌运动不协调，或丧失收缩功能，短期内（甚至几日内）就出现收缩期膨出，但在解剖上一般多未形成膨胀瘤，称为急性心室壁瘤。急性心室壁瘤因心肌有广泛的出血、坏死、心内膜面粗糙，故易破裂或血栓形成。

心肌梗死后存活者合并心室壁瘤的发病率为5%～38%。经尸检发现心室壁瘤均发生于透壁性心肌梗死，且冠状动脉阻塞狭窄程度多在75%以上。心室壁瘤位于左心室前侧及心尖者约占80%以上。少数病例同时有2～3个心室壁瘤。有认为高血压、瓣膜损伤，或过早进行体力活动，可能是心室壁瘤形成的促进因素。

很小的心室壁瘤可无症状或体征。占左心室表面积20%以上的较大心室壁瘤则有血流动力学上的影响。多数由于心输出量降低，而发生顽固性心力衰竭，约有20%～80%的患者可有严重的心绞痛，或难以控制的室性心动过速。少数病人因瘤囊内附壁血栓部分脱落而产生动脉栓塞。体检约1/3～1/2的病人在心尖区内上方出现局限性收缩期膨胀（也称矛盾运动或反向搏动），或呈心尖搏动弥散。心电图上除有心肌梗死的异常Q波外，约2/3的病人有持久的S-T段抬高。

诊断依据 临床诊断主要依靠心脏X线检查，但仅有25%的心室壁瘤能在常规投照位置上显示心缘的局部膨出，或在透视、记波摄影中表现有反向搏动，因此大部分需行左心室造影才能显示心室壁瘤的大小与位置。无创检查如超声心动图、电子计算机X线体层摄影和放射性核素心血池扫描及心脏磁共振检查均有助于诊断，特别是超声心动图及^{201}Tl和^{99m}Tc-焦磷酸盐闪烁照相显象图检查的诊断价值更大。

治疗要点 无临床症状和血流动力学障碍的小心室壁瘤，无外科手术适应证，内科方面主要是对症治疗；凡伴有顽固性心力衰竭、持续心绞痛、难以控制的室性心律失常和反覆发生动脉栓塞者，宜行心室壁瘤切除术，最好同时作主动脉-冠状动脉旁路移植术。手术时机以发病后半年为宜，手术死亡率约10%～15%，手术存活者不仅症状与心功能可得到改善，还可能延长寿命。

心肌梗死后并发心室壁瘤者，病死率比单纯心肌梗死大5倍，内科治疗者3～5年后的病死率为75%～90%，手术治疗者5年后生存率为60%。死亡原因70%为心力衰竭。近年来由于治疗方法改进，死亡率亦有所下降。

心脏破裂

心脏破裂（cardiac rupture）系指心肌急性坏死或损伤后，心壁发生穿透性破裂。按其破裂部位不同，可分为游离壁破裂和间隔穿孔。此外，乳头肌或腱索断裂，也常包括在心脏破裂范围之内。心脏破裂亦可由创伤引起，包括外伤、外科手术、心导管检查、安置人工心脏起搏用心导管电极、选择性心血管造影时高压注射造影剂等；但最常见于急性心肌梗死所引起的心肌坏死，为急性心肌梗死的一种致命性并发症，占急性心肌梗死尸检病例的4%—22.5%（平均10%），老年和伴高血压者易于发生，但亦有病情较稳定，并无明显诱因而突然发生破裂者。主要发生于急性心肌梗死后第1周内，但在2周内仍可发生。

心室游离壁破裂 约1%～2%急性心肌梗死并发心室游离壁破裂，占心脏破裂的90%左右。心室游离壁破裂后大量血液涌入心包腔，病人常因急性心包填塞致死。

心室游离壁破裂以发生在左心室前壁近心尖处最多，因该处心肌梗死发生率最高，且当心脏收缩时所承受的压力也最大。心房破裂极为少见。

尸检发现病人心肌梗死范围广泛，破裂处供血的冠状动脉多为3～4级严重狭窄，心肌呈弥漫性坏死，变薄而脆。镜下见坏死区及其附近的心肌有出血、脂肪浸润、白细胞分解后释放出大量液化酶所造成的心肌组织软化。破裂处无论位于前壁或下壁多为纵行裂口，表层裂口较大，内层较小，且常形成迂曲不整的孔道。裂口可仅一处亦可一处以上。凡能引起心室腔内压力升高，如体力负荷过大，血压突然升高等因素，常是引起心脏破裂的诱因；近年认为在冠状动脉血栓形成或严重冠状动脉痉挛突然发生所致的心肌梗死病人中，如侧支循环较差，是引

起心脏破裂的重要病理基础。

心室游离壁破裂如发生迅速，裂口又大时，病人往往由于心包填塞而迅速死亡。也有在反覆或持续性胸骨剧痛发作后，突然发生恶心、呕吐、气促、面色苍白、休克、神志丧失等表现。体检示心音减弱或消失，有时可听到心包摩擦音，心界在短期内呈进行性扩大，血压迅速下降，四肢厥冷，脉搏不能触及。病人常在数分钟至1 h内死亡。心电图示心率减慢（多属窦性心动过缓）、Ⅲ度房室传导阻滞、房室交接处性心律或心室自主心律等，或呈现QRS波减低和心脏电机械分离（心电图虽有QRS波群，但体检时听不到心音或摸不到脉搏）。X线检查可见心影扩大。如临床怀疑有心包填塞时，应立即进行心包穿刺，如抽出血性积液，除可明确诊断外，还可起到心包引流的目的，从而可为急诊手术争取时间。

手术修补裂口是挽救生命的唯一方法。术前先作心包穿刺及引流，术时切开心包，掏出心包腔内凝血块，缝补（或加用聚四氟乙烯片修补）裂口，如有需要和可能，同时切除室壁瘤或进行主动脉－冠状动脉旁路手术。但常因病情发展迅速或早期虽作出诊断，未能及时进行手术，或术后再裂开，故能被挽救者为数甚少。

为预防发生心室游离壁破裂，对急性心肌梗死患者在发病后1周内，特别是24h内应予以绝对卧床休息，并设法控制高血压。当需要使用升压药时，应掌握浓度和滴速，切忌血压骤然升高。对心前区剧痛应设法缓解。由于冠状动脉内新鲜血栓形成可能加速心脏破裂，也可考虑应用抗凝治疗和血栓溶解疗法以防止新鲜血栓的形成和蔓延。

心室间隔穿孔 急性心肌梗死合并心室间隔穿孔约占急性期死亡的1%～2%，多发生于急性心肌梗死后2周内。穿孔后很快引起血流动力学的变化和心律失常，导致急性心力衰竭，可伴有休克。

心室间隔穿孔常伴有大片心肌梗死，病变的冠状动脉狭窄严重，常有粥样化斑块下出血或伴新鲜血栓形成。由于左前降支阻塞大多累及心室间隔前部，故心室间隔穿孔多发生于近心尖处，如在基底部穿孔，则多系右冠状动脉阻塞所致。穿孔组织边缘不规则，大小自0.75～3 cm不等，亦可多发。

半数以上患者有严重胸痛，听诊可发现胸骨左缘第四～第五肋间响亮、粗糙的全收缩期杂音，多伴有震颤，肺动脉瓣区第二心音亢进。如病情恶化，可迅速出现面色苍白，四肢厥冷，脉搏细弱，严重呼吸困难等征象，常因严重心力衰竭或休克死亡。

急性心肌梗死患者，在突发心前区剧痛后出现心力衰竭及胸骨左缘明显收缩期杂音时，应考虑室间隔穿孔的可能，但需与乳头肌断裂相鉴别。确诊可根据超声心动图、床旁心导管检查（右心室和肺动脉压力升高，特别是右心室血氧含量增加，可证实左向右分流）。

约50%病人于1周内死亡，虽经积极的内科治疗包括强心、利尿、抗休克等措施，仍难免于死。手术治疗是抢救的唯一有效办法。目前多主张早期手术，但对病情相对稳定患者，亦有主张择期手术的。手术成功的关键是对缺损处修补牢固，以防术后再破，如病情需要和允许可同时做室壁瘤切除和主动脉－冠状动脉旁路手术。

乳头肌断裂 急性心肌梗死合并乳头肌断裂的发生率低于1%，占因急性心肌梗死致死尸检的5%，但近来有报道由于早期住院存活率的提高，乳头肌断裂的发生率有所增加。

乳头肌断裂多见于下壁心肌梗死，主要累及左房室瓣的乳头肌，后组乳头肌断裂较前组为多见，且多发生于首次心肌梗死时。如遇急性心肌梗死特别是下壁心肌梗死，在第2～7 d内突然发生左心心衰或（和）休克，伴严重胸痛，心尖区出现响亮、全收缩期杂音，向腋下和背部传导，第一心音减轻，须考虑乳头肌断裂的可能。超声心动图检查有确诊价值。应及时行左心导管检查和冠状动脉造影，随之进行相应的手术治疗（人工瓣膜替换，或主动脉－冠状动脉旁路手术）。

泵衰竭

心脏的主要功能是通过心肌收缩，将回流到心脏的血液有效地排到主动脉和肺动脉，故可视心脏为一个泵，即心泵。

泵衰竭（pump failure）是指心肌收缩功能明显减退所引起的一系列严重临床表现（见“心力衰竭”条）。由于急性心肌梗死是引起泵衰竭的主要原因，而事实上泵衰竭一词原来就是用于描述急性心肌梗死所致的心脏泵血功能减退，因此泵衰竭的临床表现主要就是急性心肌梗死时的左心衰竭和心源性休克。

发病机制和临床 近年有人广义地将各种原因的心肌病变中并发的心肌收缩功能减退，甚至将心瓣膜病、缩窄性心包炎等引起的心功能不全，都归为泵衰竭；也有人将泵衰竭用以专指心源性休克。看来都不妥当。

分级：按泵衰竭的严重程度可分为五级。

（1）Ⅰ级：代偿期。临床无明显心功能不全表现，血流动力学改变也不显著。

（2）Ⅱ级：轻、中度心功能不全。临床表现主要为左心衰竭。左心室充盈压有轻至中度增高，心输出量轻度下降。

（3）Ⅲ级：肺水肿。左心室充盈压显著增高，心输出量轻至中度下降。

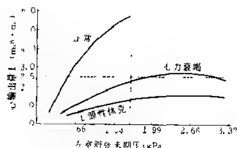
（4）Ⅳ级：心源性休克。心输出量明显降低，同时伴有周围循环灌注不足的表现。

（5）Ⅴ级：心源性休克兼有急性肺水肿。

病人常有3支冠状动脉严重病变。急性心肌梗死的面积常超过左心室总面积的40%，多发生于前壁，可累及乳头肌。泵衰竭一旦发生，由于心肌进一步缺血，梗死范

围还会扩大。

泵衰竭发生时，左心室充盈压(即舒张期末压)增高，心输出量降低，每搏输出量降低。后者又可使左心室充盈压进一步增高。在代偿阶段，虽然左心室充盈压增高和心率增快，但每搏输出量和心输出量均减少，左心室扩大，心肌氧耗量增加。此时通过神经反射机制产生大量儿茶酚胺，使心肌收缩增强，心率进一步增快，周围血管收缩，于是心肌进一步缺氧。发生肺水肿时，左心室充盈压和肺毛细血管压增高极为显著；心源性休克时则心输出量和动脉压降低最明显，而在同样高的左心室充盈压中，休克者的心输出量更低，心输出量与左心室充盈压之间关系的曲线更为平坦(见图)。



左心室舒张期末压与心输出量的关系
(正常与泵衰竭时比较示意)

由于泵衰竭时周围循环血流减慢，组织缺氧，可引起代谢性酸中毒，使心肌收缩力进一步减弱。长时间的泵衰竭可导致微循环血流减慢，引起弥散性血管内凝血和肺功能衰竭等严重情况而死亡。

Ⅰ级泵衰竭时，有急性心肌梗死的表现，但无明显心功能不全的症状和体征。血流动力学检查可发现轻度左心室充盈压增高，每搏输出量减少和心率增快，但心输出量接近正常。

Ⅱ级泵衰竭时，病人出现乏力、咳嗽、气喘、咯血等左心衰竭症状，有轻度发绀。肺部有啰音，其散布范围常占双肺野的一半或不到一半。心浊音界增大，有持续的窦性心动过速和第三心音奔马律，肺动脉瓣区第二心音亢进，心尖部有收缩期杂音，可有交替脉和室上性心律失常。胸片示肺淤血。血流动力学检查示左心室充盈压轻至中度增高(2～3.3kPa)心输出量轻度降低，动脉血氧张力轻度减低(8—11 3kPa)(见“左心衰竭”条)。

Ⅲ级泵衰竭时，气喘、咳嗽、发绀更明显，吐粉红色泡沫样痰，面色灰白，皮肤湿冷，大量出汗。肺部有啰音和哮鸣音散布于两肺野的一半以上，心音往往被掩盖。脉率更快。胸片肺野呈云雾状阴影，肺门血管极度扩张。血流动力学检查示左心室充盈压显著增高(3 3kPa)心输出量中度降低，动脉血氧张力显著减低(8 kPa 以下)(见“左心衰竭”、“急性心力衰竭”条)。

Ⅳ级泵衰竭时，出现明显的周围循环灌注不足的表现，如肢凉、出冷汗、颜面苍白、神智淡漠或烦躁，甚至昏迷，尿量减少，每小时在20ml 以下。血压下降，收缩压在10 6kPa或以下(如原来有高血压，则收缩压可高于10 6 kPa，但较前降低10.6kPa 以上)。常有第三心音奔马律。肺底部可有啰音。心射血分数常降至2 2L/(min·m²)以下，左心室充盈压增高(>3.3kPa)(见“心源性休克”条)。

Ⅴ级泵衰竭时，兼有Ⅲ级和Ⅳ级泵衰竭的表现，病情极为严重。

诊断依据 根据症状、体征和实验室检查结果，诊断泵衰竭并予以分级一般不太困难。血流动力学检查则对诊断和分级帮助尤大。

急性心肌梗死病人约10%～15%发生休克，但未必都是Ⅳ级泵衰竭所表现的心源性休克。血容量不足、严重心律失常、剧烈疼痛、反射性周围血管舒缩障碍、药物影响等，均可导致或加重休克。故在排除上述因素，特别是纠治这些因素后，休克仍不能控制时，才能确认是心源性休克。此外也要注意，急性心肌梗死并发室间隔穿孔、乳头肌坏死或断裂、心肌节段性功能失调或矛盾性扩张时，均可损害心泵功能，导致或加重左心衰竭和休克。

急性心肌梗死发生左心衰竭一般是一过性的，多数病人经治疗后可以恢复。但如持续3周以上而不易控制，则预后不良。据报告Ⅰ级泵衰竭病人预后较好，90%～96%可存活。Ⅱ级泵衰竭时，57%～95%病人可以存活。Ⅲ级泵衰竭时，则病人存活率仅为32%～85%。Ⅳ级泵衰竭时，病人存活率不到20%。

治疗要点 在泵衰竭的早期阶段即应予以积极治疗，尽量避免发展成心源性休克。对各级泵衰竭，宜按不同的血流动力学变化给予相应的处理。

对Ⅰ级泵衰竭主要针对急性心肌梗死进行治疗(见“心肌梗死”条)。如病人原无高血压史，而此时收缩压在18.6kPa以上，心率增快，可考虑口服少量β受体阻滞剂。

对Ⅱ级泵衰竭除治疗急性心肌梗死外，应积极治疗其心力衰竭(见“左心衰竭”条)。首先选用利尿剂，病情轻者口服噻嗪类，重者可用呋塞米(速尿)40～80mg 或依他酸钠50～100mg 静脉注射。其次考虑用强心甙。洋地黄类药物能使扩大的心脏缩小，因而减低心室壁的张力，这一作用可抵销由于加强心肌收缩力所引起的心肌氧耗增加，但由于病人血氧张力降低，又有酸中毒，心肌局部缺血，部分心室壁扩张，心肌对洋地黄毒性反应的阈值降低，加之多数病人年龄大，肝、肾功能差，影响洋地黄类药物的排泄，易于发生毒性反应并引起严重心律失常，因此应用时应极小心，用量宜偏小(减少1/3)，并选用快速排泄的制剂。一次大剂量静脉注射洋地黄类制剂，有引起冠状动脉和周围小动脉收缩的可能，应予避免。在急性梗死后24h 内最好不用。

对Ⅲ级泵衰竭应迅速纠治肺水肿(见"左心衰竭"、"急性心力衰竭"条)。病人取坐位,以止血带轮流结扎四肢,通过去泡剂吸氧,考虑肌内注射吗啡,静脉注射利尿剂,使用作用快速的强心甙,对血压偏高或正常者,可考虑应用血管扩张剂治疗。血管扩张剂能降低心脏前后负荷,增加心输出量,降低左心室充盈压,从而改善泵功能,可用硝普钠或酚妥拉明静脉滴注,从小剂量开始。

对Ⅳ级泵衰竭的治疗,主要针对休克,包括:

(1)一般治疗:卧床休息,止痛镇静,吸氧,处理心律失常,及时发现和纠正酸中毒和电解质紊乱。如伴有显著心动过速或过缓,需给予相应药物治疗,电击复律或安装人工心脏起搏器。谨慎使用抑制心肌收缩力的抗心律失常药物。

(2)补充血容量:急性心肌梗死病人常因发病后大量出汗、呕吐、利尿等使体液丢失过多及摄入量不足而引起低血容量,成为产生休克的重要因素。及早发现及纠正血容量不足,可以避免加重心肌缺血性损害,因而有可能避免发生Ⅳ级泵衰竭。补液量应根据心率、尿量、脉搏、血压的回升与否,以及是否出现呼吸困难、肺啰音等肺淤血表现作为标准。测定肺毛细血管压或肺动脉舒张压可间接反映左心室舒张末期充盈压以及心输出量等指标,是用以决定治疗方案及补液量的可靠依据。中心静脉压虽不能完全反映左心室功能,但如无条件监测肺动脉或肺毛细血管压力,可作为容量补充的参考;正常值为0.49—0.98 kPa,如中心静脉压<0.98kPa,可给予右旋糖酐40或706代血浆,先在10—20min内输入100ml,如中心静脉压上升不超过0.196 kPa,可每20min重复输入前量,直到收缩压回升到10.6kPa以上,临床症状改善,或中心静脉压升高超过1.47 kPa,或总入量已达750—1 000ml。

(3)选用血管活性药物:当收缩压在10.6kPa以下,每分钟尿量少于0.5ml,经过容量补充、吸氧、纠正酸中毒等,仍无好转时应考虑加用血管活性药物,如间羟胺,多巴胺、去甲肾上腺素、异丙肾上腺素等。血管收缩药适用于周围血管阻力较低的病人。对一般休克患者,除通过强心作用提高每搏输出量外,血管收缩剂能提高动脉压,从而增加冠状动脉血流量,改善心肌的灌注。理想的升压药是能选择性地扩张心、脑、肾的血管,而对非要害性组织如皮肤、结缔组织、肌肉等起收缩作用,以保证重要脏器的灌注,因此临床上常选用一种以上血管活性药企望达到这一目的。常用的有:①间羟胺(阿拉明):开始时可在每100ml液体中加入5—10mg,静脉滴注。血压急剧下降者,可将10mg稀释于20 ml葡萄糖液内,在密切观察血压下缓慢推注,收缩压回升至12kPa左右时即停止注射。②去甲肾上腺素:以每分钟静脉滴入4—10μg开始,避免使用过大剂量,如同时每100 ml液体中加用酚妥拉明2.5—5 mg,可减轻局部血管收缩的副作用。③多巴胺(3-羟酪胺):除增强心肌收缩力外,对周围血管有轻度收缩作用。能选择性地使肾与肠系膜动脉扩张,增加肾血流量。可作为治疗轻度休克的首选药物。对重度休克在用间羟胺或去甲肾上腺素的同时,可合并用多巴胺,以减少间羟胺或去甲肾上腺素对肾血管的过度收缩而增加尿量,但如每分钟用量达0.5 mg以上时,也有使全身血管明显收缩并诱发心律失常的不良作用。④多巴酚丁胺:增加心输出量的作用强于多巴胺,对心率的影响较小,且有人认为可能较少增加心肌耗氧量,故更适用于治疗发生在心肌梗死的休克。但与多巴胺不同,本药无扩张肾血管的作用。常用剂量为2.5—10 μg/(kg体重·min),可用25—50mg溶于100—200ml液体内静脉滴注。⑤血管扩张剂:急性心肌梗死并发Ⅳ级泵衰竭时,一般不宜用血管扩张剂。但对收缩压不低于10.6 kPa,脉压小的患者,可在血流动力学严密监测下谨慎试用硝普钠或酚妥拉明,需从小剂量开始,并常与具有强心作用的多巴胺合用。如动脉血压明显下降,应立即停用。异丙肾上腺素具有明显的强心和扩血管作用,但因有较强的加快心率及增加心肌氧耗量的作用,且易诱发室性异位心律及降低血压,故一般不主张用于急性心肌梗死的休克,但对心率慢、脉压差小或合并严重左房室瓣返流者,可在严密监测下,试用每分钟0.5—1.0 μg的小剂量静脉滴注,也常与多巴胺合用。

(4)洋地黄和肾上腺皮质激素的应用:意见不一致,一般仍认为如急性心肌梗死合并休克又有心脏扩大时洋地黄仍应应用,而皮质激素只有在使用极大剂量时才对改善休克有所裨益。

(5)中药:在用血管活性药物治疗休克的同时,如能加用益气敛汗、养阴生津、活血复脉,强心升压改善微循环的中药,对某些患者可能提高疗效。生脉液(人参、麦冬、五味子),可使患者出汗减少,发绀减轻,血压轻度回升,用法可每次推注稀释生脉液5—10 ml,每2—4 h重复一次。其他如独参汤,抗休克合剂,枳实注射液等对休克均有不同程度的疗效。

(6)机械性辅助疗法:①主动脉内气囊泵:将一根带有气囊的导管通过股动脉插到降主动脉。在心室舒张期将气囊快速充气,从而增加升主动脉内的舒张压,提高冠状动脉灌注;当心室收缩时,将气囊泵内气体排空,使主动脉内压力陡然下降,左心室在低阻力下排空血液,减少心肌的耗氧。当急性心肌梗死并发Ⅳ级泵衰竭,经内科治疗无效可及时采用之,也可作为急症冠状动脉造影及旁路或其他手术的预备和支持疗法。②体外反相搏动:是在病人双下肢外套上大气囊,利用病人心电图作为同步信号,使气囊在心脏收缩期产生-3.9—-6.6kPa(-30—-50 mmHg)负压以利左心室排空,在舒张期产生26.6kPa正压以提高主动脉内舒张压而增加冠脉血流。这种方法虽为非创伤性,且较安全,但其效果较差,实用价值尚不肯定,而且有增加静脉血回流至心脏的缺点。

(7)手术治疗:如心肌梗死合并休克是由于严重机

械性损伤，包括室间隔穿孔、乳头肌或腱索断裂，心室壁破裂等所引起，均应争取手术治疗。但对单纯泵衰竭的心源性休克，企图用冠状动脉旁路手术的方法来挽救更多的心肌，以达到治疗和预防休克的目的，看来还是危险和不适宜的。

乳头肌功能失调

乳头肌功能失调（papillary muscle dysfunction）指房室瓣腱索所附着的乳头肌由于缺血、坏死或纤维化，引起收缩功能障碍，导致房室瓣关闭不全。其中以左心室乳头肌功能失调导致左房室瓣关闭不全为常见，且多见于冠心病。心肌梗死的急性期常导致左心室乳头肌缺血或坏死，引起急性乳头肌功能失调。

左心室乳头肌分前后两组。尽管乳头肌有丰富的毛细血管网，但由于其血供来自冠状动脉最远分支，侧支循环又较差，而两组乳头肌担负着重大的机械力量，故心肌缺血或坏死易引起乳头肌功能失调，产生左房室瓣返流，其中以前乳头肌受累多见。但冠心病患者出现左房室瓣关闭不全并非全系乳头肌本身病变所致。乳头肌功能失调时由于：①乳头肌可能收缩无力，于心脏收缩时拉不住左房室瓣而致瓣叶脱垂入左心房。②乳头肌所依附的左心室壁动力失常或因有室壁瘤呈矛盾性扩张，于心脏收缩时向外膨出，将左房室瓣牵拉使其空间位置异常。③乳头肌纤维化并缩短，将瓣叶拉下。④左心室扩大以致左房室瓣瓣环扩大，瓣叶不能合拢。均可产生左房室瓣返流。

乳头肌功能失调本身无特异性症状，其临床表现主要是基础心脏病的表现，但常因乳头肌功能失调而发生心力衰竭。根据乳头肌缺血程度、是否可逆以及左心室壁动力障碍的轻重，临床将乳头肌功能失调分为急性（暂时性）和永久性两种。前者系由于乳头肌急性缺血所致。约25%～50%患者可出现易变的心尖区收缩期杂音，伴或不伴有收缩期喀喇音及第四心音，随缺血好转而消失。收缩期杂音往往出现在一次剧烈的胸痛之后，有时疼痛程度与杂音的响度成正比。杂音可出现在收缩早期、中期或晚期，亦可为全收缩期。杂音性质可为递增型、菱型，亦可为一贯型，频率高，有时呈乐音样。收缩期喀喇音，为缺血使腱索乳头肌张力降低，左房室瓣瓣叶刹那间翻向左心房所产生。永久性乳头肌功能失调，杂音持续不变，是乳头肌坏死、纤维化，或因乳头肌基底部坏死，心室壁出现永久性的动力异常所致。

诊断急性乳头肌功能失调可依据：①急性心肌梗死或严重心绞痛发作后，心尖处出现Ⅲ级以上收缩期杂音，向腋下传播，肺动脉第二心音分裂。②收缩期杂音（及收缩期喀喇音）的强度、性质易变，并可在短期内消失，如同时听到病理性第四心音和（或）第三心音奔马律，更有诊断意义。③使用亚硝酸异戊酯后，左心室舒张末期容积缩小，心腔长轴和左房室瓣腱索乳头肌长度之间的不适应得到改善，收缩期杂音可减弱；静脉注射新福林能使杂音增强；下蹲试验使静脉回流增加，主动脉压升高，收缩期杂音也可增强。实验室检查以超声心动图及左心室造影最具有诊断价值。

改善心肌供氧，缓解心绞痛的措施有利于急性乳头肌功能失调恢复正常。单纯急性乳头肌功能失调对患者近期预后影响不大。永久性乳头肌功能失调者乳头肌或腱索具有解剖上的损害，易于发生心力衰竭，远期预后差，可考虑手术治疗。

心肌硬化

心肌硬化（myocardial sclerosis）为病理学诊断名词，与心肌纤维化同义。发生于慢性进行性心肌缺血，如严重冠状动脉粥样硬化或冠状动脉开口处狭窄，也可由各型心肌炎及其他疾病如梅毒等引起。

心肌硬化为冠心病的一种类型，通常由于冠状动脉粥样硬化病变，使心肌长期氧供不足，心肌变性、坏死而为纤维组织所代替，心脏逐渐增大。心肌硬化可以是弥漫性或局限性，其病变范围和程度，与冠状动脉病变的严重程度成正比。反复发生的心肌梗死，梗死心肌最后为纤维组织所取代，也可形成心肌硬化。

心肌硬化开始时临床表现无特征性，以心力衰竭为多见，或有各种心律失常。X 线检查可见心脏增大，常以左心室增大为主。合并高血压者心脏增大更明显。心电图可正常或有慢性心肌缺血表现。本病需与原因不明的扩张型心肌病鉴别，确诊常需冠状动脉和左心室造影。

治疗主要针对心力衰竭和心律失常，同时采用治疗冠状动脉粥样硬化的措施。

风湿热

风湿热（rheumatic fever）是一种常见的反复发作的急性或慢性全身性结缔组织炎症，以心脏和关节受累最为显著。临床表现以心脏炎与关节炎为主，伴发热、毒血症、皮疹、皮下小结、舞蹈症等。急性发作后，常遗留显著的心瓣膜病变，形成慢性风湿性心脏病。由于本病在慢性发展过程中，常反复急性发作，且容易遗留慢性心脏病变，而发热仅出现于疾病的某个阶段，故有人认为以“风湿病”（rheumatism or rheumatic disease）一词用于整个病程，而以“风湿热”表达急性发作的活动阶段较为明确。

风湿热多发生在气候多变的温带地区。中国以东北和华北地区发病率最高，华东、华中和西南、西北等地次之，华南较少。发作季节以寒冬、早春居多，寒冷和潮湿是本病的重要诱发因素。风湿热发生于儿童和青少年，初次发作多在5～15岁，3岁以内婴幼儿极为少见，男女罹病的机会大致相等。复发多在初发后3～5年内，儿童进入

发育期后，复发有所减少。近20年来，本病的发病率有明显下降趋势，可能与人民生活条件改善，抗菌药物普遍应用和链球菌感染率减少等因素有关。

发病机制和临床 风湿热的确实病因迄今尚未完全明了，但就临床、流行学和免疫学方面的一些资料分析，都支持甲组溶血性链球菌感染与本病的发病有关。

目前一般都认为风湿热与链球菌的关系是一种变态或过敏反应。从免疫学上得知链球菌菌体及其代谢产物具有高度的抗原性和特异性，抗原和抗体能从血液渗入结缔组织，也已证明这些抗原能渗入网状内皮细胞的胞浆及颗粒，因此当人体产生足够抗体时，这些抗体和抗原物质将广泛存在于结缔组织内，使组织退化和溶解。近年来发现甲组链球菌细胞壁上含有一层蛋白质，由M、T和R三种蛋白所组成，其中M蛋白最重要，是免疫学上特异抗原，亦称“交叉反应抗原”。凡链球菌有M蛋白者即能抗拒白细胞的吞噬，毒力较大，机体只有产生特异的抗体方能有免疫保护作用。此外，在链球菌细胞壁的多糖成分内，亦具有一种特异抗原，称为“C物质”，人感染链球菌后，体内可产生相应抗体，不仅作用于链球菌本身，还可作用于心瓣膜，因而引起瓣膜病变。最近有人报告，心瓣膜的粘多糖成分随年龄而变异，因而可解释青少年与成年存在发生心瓣膜病变的不同发病率。另外，细胞免疫也可能参与风湿热发生机制，还有人提出病毒感染与风湿热有关。

链球菌感染后是否发生风湿热还与人体的反应性有关。这种反应性的高低一方面与对链球菌抗原产生的抗体量的多少呈平行关系，即抗体量多的则发生变态反应的机会大；另一方面与神经系统功能状态有关。也有考虑到遗传与本病发病可能有关。

风湿病的基本病理改变包括炎症的一般变化和具有特征性的“风湿小体”，该小体是结缔组织中胶原纤维素样肿胀和变性，继以炎性细胞浸润而形成的肉芽肿，按照病变发生过程分为三期。

（1）变性渗出期：结缔组织中胶原纤维分裂、肿胀，形成玻璃样和纤维素样变性。变性病灶周围有淋巴细胞、浆细胞、嗜酸粒细胞、中性粒细胞等炎性反应的细胞浸润。本期可持续1～2个月，后恢复正常或进入第二、三期。

（2）增殖期：本期的特点是在上述病变的基础上出现风湿性肉芽肿即风湿小体，这是风湿病特征性的病变，被认为是确诊本病的病理依据和风湿活动的标志。后期的风湿细胞变成梭形，状如成纤维细胞，进入硬化期。此期持续约3～4个月。

（3）硬化期：小体中央的变性坏死物质渐被吸收，渗出的炎性细胞减少，纤维组织增生，在肉芽肿部位形成瘢痕组织。

风湿热的炎症病变累及全身结缔组织的胶原纤维，早期以关节和心脏受累为最常见，尔后以心脏损害为最重要。由于本病常反覆发作，上述三期的发展过程可以交叉存在，历时约需4～6个月。各期病变在受累器官中有所侧重，如在关节和心包以渗出为主，形成关节炎和心包炎，以后渗出物可完全吸收，少数心包渗出物吸收不完全，机化引起部分粘连；在心肌和心内膜主要是增殖性病变，以后形成瘢痕组织。心瓣膜的增殖性病变及粘连常导致慢性风湿性心瓣膜病。

发病前1～3周，约半数患者有咽峡炎或扁桃体炎等上呼吸道感染史。起病时周身疲乏、食欲减退及烦躁，典型表现有发热、关节炎、心脏炎、皮下小结、环形红斑及舞蹈症等。

（1）发热：大部分患者有发热，以不规则的轻度或中度发热为多见，但亦有呈弛张型高热或持续性低热者。脉搏快，大量出汗，往往与体温不成正比。

（2）关节炎：在急性期发生率约为75%，典型表现是游走性的多关节炎，常累及双侧膝、踝、肩、腕、肘、髋等大关节。局部呈红、肿、热、痛，但不化脓。不典型者仅有关节酸痛，而无其他炎症表现。急性炎症消退后，关节功能完全恢复，不遗留关节强直或畸形，但常反覆发作。

（3）心脏炎：为风湿热最重要的临床表现，约50%风湿热首次发作者出现心脏炎（见“风湿性心脏病”条）。约1/3心脏炎病例既无发热、关节炎等典型表现，心脏炎本身也不引起自觉症状，但却发展为慢性心瓣膜病，即所谓隐匿型风湿性心脏炎，成人较多见。

（4）皮肤表现：①渗出型，以环型红斑较多见，常见于四肢内侧和躯干，为淡红色环状红晕，边缘略隆起，中心肤色正常。②增殖型，即皮下小结如豌豆大小，数目不等，带硬性，触之不痛。常位于肘、膝、枕后、前额、棘突等骨质隆起或肌腱附着处。与皮肤无粘连，将皮肤拉紧抚摸最易发觉。常伴有严重的心肌炎。

（5）舞蹈症：多发于5～12岁儿童，女性较多见。系风湿热炎症侵犯中枢神经系统基底节的表现，症状为四肢不自主、无目的、不协调的运动，睡眠时消失，病人常烦躁不安，可伴有怪异表情。肌张力减低，腱反射减弱或消失。舞蹈症多单独出现，很少伴有关节和心脏损害。

（6）其他表现：风湿热炎症偶可侵犯其他器官而造成风湿性胸膜炎、腹膜炎、肾炎和脉管炎者，应引起注意。

诊断依据 主要依靠临床表现，辅以实验室检查，但辅助检查均无特异性。

（1）一般检查：①白细胞计数轻度至中度升高，中性粒细胞稍增多。红细胞计数和血红蛋白轻度降低。②尿常规可示少量蛋白、红细胞和白细胞。③咽拭子培养，活动期时溶血性链球菌培养可呈阳性。

（2）血清溶血性链球菌抗体测定：溶血性链球菌能分泌各种酵素及毒素，这些细胞外产物可多至20种。其中较重要的有链球菌溶血素、红疹毒素、链球菌激酶、透明质酸酶、蛋白酶等，它们也具有抗原性能，使人体产生相应抗体。这些抗体的增加，说明患者最近曾有溶血性链球

菌感染，结合临床表现和抗体滴定度增高的程度以及持续时间的久暂，可帮助诊断。临床上较常测定的为以下三种抗体：①抗链球菌溶血素"O"(antistreptolysin "O"，ASO) 500U 以上为阳性。②抗链球菌激酶(antistreptokinase，ASK) 80U 以上为增高。③抗透明质酸酶(antihyaluronidase，AH，或称抗粘糖酶)128U 以上为阳性。

(3)非特异性的血清有关成分测定：这些血清成分在各种炎症或其他疾病中也可发生变化，在风湿热的急性期或活动期多呈阳性，用激素等治疗后则又转为阴性。常测定的有：①血红细胞沉降率，风湿热时由于某些蛋白质的增高(包括纤维蛋白原、α和γ球蛋白等)，可以加速红细胞沉降。②"C"反应蛋白，风湿热时血清中有与C物质(碳水化物)起反应的蛋白质，存在于α球蛋白中。其他如肺炎病人的血清与肺炎球菌菌体的C物质也有沉淀反应，病愈后即告消失。C反应蛋白阳性指示炎症仍有活动的可能。③粘蛋白，结缔组织病变时，基质内的粘蛋白在血浆中增高，其敏感性虽差，但如持续增高，则反映潜在慢性活动性病变。④蛋白电泳，白蛋白降低，而γ球蛋白和α_2球蛋白常升高。⑤血清总补体(CH_{50})和补体3(C3)，活动期均降低，提示发生过补体性损害。

多年来一般沿用 Jones 诊断标准，将各项征象分为主要和次要表现。

主要表现：心脏炎、游走及多发性关节炎、舞蹈症、皮下小结和环形红斑。

次要表现：发热、关节痛、心电图 P-R 间期延长，血沉增速、C反应蛋白阳性、白细胞计数增多、过去有风湿热病史或现在有非活动性风湿性心瓣膜病者。

过去按两项主要表现，或一项主要表现加两项次要表现，可考虑诊断为风湿热。根据1965年修订的 Jones 风湿热诊断标准，认为除按过去的诊断条件外，尚应具备最近溶血性链球菌感染的证据(包括血清抗链球菌溶血素"O"和其他链球菌抗体滴度的明显升高、咽拭子培养示甲组溶血性链球菌感染或最近有猩红热病史)，才能建立诊断。在临床应用上述诊断标准时若出现主要表现较多，则诊断可靠性大。

防治要点 防止链球菌感染流行是预防风湿热的重要环节，措施包括：①防止上呼吸道感染。②积极彻底治疗猩红热、急性扁桃体炎、咽炎、中耳炎和淋巴结炎等急性链球菌感染。③慢性扁桃体炎常有急性发作者(指每年发作2次或2次以上)应在风湿热活动停止后手术摘除扁桃体。手术前1d及术后2～3d用青霉素预防感染。④已患风湿热者，应积极预防链球菌感染，一般以长效青霉素肌内注射进行预防(见"风湿性心脏病"条)，青霉素过敏者可以磺胺嘧啶或磺胺甲噁唑作为预防用药，但应慎防粒细胞缺乏症。

风湿热的治疗目的是消除风湿热活动、预防复发和防止慢性风湿性心瓣膜病发生。治疗要及时、积极和彻底。治疗措施包括：

1 一般治疗：卧床休息、保暖和避寒。若无明显心脏受损，待血沉正常，即可起床活动。如有心脏扩大、心包炎、持续心动过速和明显心电图异常，则需在急性症状消失和血沉恢复正常后，继续卧床休息3～4周。

2 药物治疗：主要有四方面。

(1)水杨酸制剂：为最常用的药物，对本病退热、消除关节炎症和恢复正常血沉均有一定疗效。但不能消除病理改变或防止心瓣膜病变的形成。常用制剂为阿司匹林和水杨酸钠。前者尤为适宜，剂量为每日3～5g，小儿按每日0.1/kg体重，分3～4次服。本药常引起胃部刺激症状，如恶心、呕吐、食欲减退等，服用氢氧化铝可缓解，本药剂量过大时，可引起耳鸣、耳聋、头晕、呕吐、呼吸过度(酸中毒)、出血(凝血酶原时间延长)，甚至精神错乱等毒性反应，应立即停药，并给予碳酸氢钠治疗。为防止凝血酶原减少，可应用维生素K。不能耐受上述水杨酸制剂者，可用安乃近、保泰松或氨基比林，但均易引起白细胞减少，如降到4×10^9/L以下，应即停药。

(2)促肾上腺皮质激素和肾上腺皮质激素(以下简称激素)：激素治疗心脏炎患者较为满意。激素能抑制炎症反应，减小血管壁的通透性，使炎性渗出物易于吸收，同时抑制体内抗体的产生，纠正抗体的变态反应。此外，有房室传导阻滞者，激素能使房室传导加快。

风湿性心脏炎应首选激素治疗。激素治疗开始剂量宜大，可用泼尼松，儿童每日2mg/kg体重，分3次口服，全症状控制后2～4周起每周减量一次，每次递减5～10mg/d。泼尼松和泼尼松龙成人每日30～40mg，以后逐渐减量，以5—10mg维持，总疗程约需2～3个月。严重患者可用氢可的松，儿童每日5～10mg/kg体重成人200～300mg，缓慢静脉滴注，或地塞米松，儿童每日0.3～0.5mg/kg体重，静脉滴注，用7～14d，以后继续口服泼尼松。停药后少数患者出现低热、关节酸痛和血沉增快等"反跳现象"，如在停药前后合并应用水杨酸制剂，或静脉滴注促肾上腺皮质激素12.5～25mg，每日1次，连续3d，可以减少"反跳现象"。

激素治疗的主要副作用是肥胖、多毛、白细胞计数增加、痤疮、糖尿、高血压等，并可潴钠排钾。治疗中可每日补充氯化钾1～3g；也要注意合并其他继发感染的可能，必要时给以青霉素预防。

(3)青霉素：风湿热确诊后，应给予一个疗程的青霉素，以消除体内溶血性链球菌。一般应用普鲁卡因青霉素共2周；对青霉素过敏者，可口服红霉素共10d。

(4)治疗舞蹈症：主要应用巴比妥及镇静剂，也可应用氯丙嗪改善症状。尽量避免刺激。激素及水杨酸制剂对舞蹈症无效。

风湿热的病程常持续数周至数月，一般为2—5周。以上药物治疗疗程，根据病情轻重，显效有迟早，一般为6—12周。风湿热常有反覆发作的倾向，患者年龄越小，风湿病变往往越重，复发机会越多；25岁后复发机会即减

少。急性发病期伴有明显心脏增大，心力衰竭或全心炎者，预后不佳。急性初次发作期一旦侵犯心脏，以后发生瓣膜病变的机会极高，但尚无用激素治疗可防止远期瓣膜病变发生的证据。

风湿性心脏病

风湿性心脏病（rheumatic heart disease）是一种常见的结缔组织病——风湿热所致的心脏病。风湿热病变可累及全身结缔组织，包括心血管系统、大关节、浆膜和中枢神经系统。风湿热反覆发作累及心脏时常遗留慢性心脏瓣膜损害，形成慢性风湿性心脏病。

近年来，在社会经济状况较好的国家中，本病发生率显著下降，但在一些社会经济状况较差的国家，发病率仍高，其瓣膜病变的发生年龄也较早。风湿性心脏病的病人近20年在中国已明显减少。

发病机制和临床 风湿热的发病机制尚未十分明确，曾提出感染学说、链球菌毒素学说、过敏学说、病毒感染学说和毒性-免疫学假说。目前一般认为与甲组β型溶血性链球菌反覆感染有关，以毒性-免疫学假说最为盛行。风湿热引起的心脏病理变化，主要是机体的自身抗体和补体的复合物在心肌细胞膜及间质中血管壁上沉积，引起间质中结缔组织及其周围心肌细胞坏死和单核、淋巴细胞浸润，结缔组织发生纤维素样变性，形成风湿小体（Aschoff's bodies）。后期有纤维组织增生造成纤维疤痕。风湿热所致病变可影响心包，心肌和心内膜。病变轻微的局限性心肌炎，临床上可无明显症状。弥漫性心肌炎，影响心肌营养和功能，有时还可累及传导系统。心内膜炎常累及左房室瓣和主动脉瓣，造成心内膜下纤维素样变性和组织细胞增殖、内膜上有微小的血小板和纤维蛋白组成的赘生物沉积，以后形成纤维结节，促使瓣膜增厚或粘连，最后导致相应的瓣膜狭窄或关闭不全。腱索和乳头肌纤维化或腱索粘连皆可引起房室瓣关闭不全或狭窄，或两者并存。

风湿性心脏病的发展可分为活动期心脏炎和非活动期慢性风湿性心脏病两个阶段。后者指急性风湿性心脏炎停止后，从发炎、损害、愈合过程中遗留的心脏病变，以心瓣膜病变为主。但因风湿热容易复发，慢性风湿性心瓣膜病形成后，活动性心脏炎仍可继续存在或发展。

风湿热病变累及心脏时可兼有心肌炎、心内膜炎和心包炎表现，合称全心炎，其中以心肌炎最重要。

心肌炎：可有心前区不适或疼痛，心悸和充血性心力衰竭。常见的体征有：①心动过速，心率常在100～140次/min，与体温不完全成比例。②心脏增大，心尖搏动弥散、微弱。③心音改变，第一心音减弱，形成胎心样心音，呈钟摆律；心前区出现舒张期奔马律。④杂音，心尖区或主动脉瓣区可听到二级左右收缩期吹风样杂音，有时心尖区舒张中期可有轻微、柔和的隆隆样杂音，主要由心脏扩大或瓣膜水肿引起，急性炎症消失后，可减轻或消失。⑤心律失常和心电图异常，可有过早搏动、阵发性心动过速、不同程度的房室传导阻滞和阵发性心房颤动等；心电图还表现以P-R间期延长最为常见，可能由于风湿性病变侵袭房室结，亦可能为迷走神经兴奋所致，还可有S-T段和T波改变，Q-T间期延长和心室内传导阻滞等。⑥心力衰竭，成人心力衰竭多在慢性瓣膜病基础上发生，而初发风湿热儿童引起心力衰竭主要原因是急性心肌炎，病情往往凶险。

心内膜炎：凡有心肌受累者几乎都可能侵袭瓣膜。临床上，出现心尖区轻度收缩期杂音，往往属功能性，可能为继发于心肌性杂音（由于心脏扩大时左房室瓣环扩张；或小冠状动脉炎造成乳头肌缺血而致功能不全，引起相对性左房室瓣关闭不全）或发热和贫血等因素，在风湿热活动控制后，杂音可减轻或消失。如心尖区出现二级以上杂音，向腋下传导，且伴有第一心音减弱，杂音音调较高，有时可呈海鸥鸣样，则此项杂音往往提示急性心内膜炎引起器质性左房室瓣病变。心尖区还常有柔和，短促的隆隆样舒张中期杂音（carey-Coomb杂音），至舒张末期消失，这是由于左心室扩张形成左房室瓣口相对狭窄，瓣叶发生水肿或血流经过左房室瓣口时速度增快而产生的杂音。主动脉瓣区舒张期杂音的出现，虽较左房室瓣区杂音为少见，但往往提示病变累及瓣膜。

心包炎：多与心肌炎同时存在，是纤维素性或浆液纤维素性炎症，积液量一般不多。患者觉心前区疼痛，听诊有心包摩擦音，可在数日至2～3周内消失。X线检查示心脏外缘平直，心影下部增大，如烧瓶样；平卧时心底部明显增宽，心腰消失。心电图见心前区各导联S-T段抬高。超声心动图检查有助诊断。渗出物吸收后浆膜有粘连和增厚，但一般不影响心脏功能；临床上不遗留明显的病征，极少发展成缩窄性心包炎。

慢性风湿性心脏病，以慢性心瓣膜病为主，其中又以左房室瓣和主动脉瓣病变为多见。

诊断依据 急性风湿性心脏炎的诊断包括急性风湿热的诊断和心脏炎的诊断（风湿热的诊断见“风湿热”条），慢性风湿性心脏病的诊断依据参见“风湿性心瓣膜病”条。

防治要点 由于风湿热反覆发作是构成风湿性心脏病的主要原因，而风湿热又是链球菌感染的后果，虽则在目前情况下，根除链球菌感染难以做到，主要的应是控制感染以便最后能根除风湿热及风心病。改善住房，良好的生活条件，营养和教育是控制链球菌感染及其后遗症、风湿热和风心病的重要因素。预防措施包括每3周或每月肌内注射长效青霉素1次，（成人剂量120万U，儿童60万U），消除链球菌感染，预防风湿热复发，以防止风心病的发生或加重。预防时间的长短目前尚有争论，有人认为至少5年或至18岁，也有人认为需终身预防。

首次风湿热发作，年龄越轻，心脏受累也越多，复发

率也越高。首次发作后经过5年未有复发，则以后复发率也低。风湿热整个病程中约有75%～80%会发生风湿性心脏病。

风湿性心脏病的治疗，对风湿活动病变即控制风湿活动最为重要；已形成慢性心瓣膜病者应保护心脏功能，根据受侵瓣膜病变情况进行必要的手术纠治（具体治疗方法见“风湿热”及“风湿性心瓣膜病”条）。

风湿性心瓣膜病

风湿性心瓣膜病（rheumatic valvular disease）是指急性风湿性心脏炎所遗留的心脏瓣膜病变，简称风心病。在慢性瓣膜病的基础上，风湿炎症反覆发作，称为“风湿活动”。以20～40岁最属常见，女性稍多于男性。近20年来随风湿热发病的减少，风心病也明显减少，但仍为中国常见的心脏病之一，据1969～1979年上海医科大学附属中山、华山医院的心血管疾病住院构成比分析，风心病占29.95%。

临床表现 风湿性心瓣膜病以左房室瓣和（或）主动脉瓣病变最为常见，临床上又以单纯左房室瓣病变最为常见，占70%—80%；左房室瓣合并主动脉瓣病变次之，占20%～30%；单纯主动脉瓣病变占2%～5%；右房室瓣或肺动脉瓣病变则多与其他两瓣膜病变同时存在。瓣膜发生病变后，关闭不全和狭窄多同时存在，但其中之一常较显著，单纯的狭窄或关闭不全亦可发生。

临床表现主要与瓣膜病变类型和程度，及心肌病变程度和心功能状态有关。并发感染性心内膜炎、急性肺水肿、慢性心力衰竭、心房颤动、肺或体循环血栓栓塞时，可有相应的症状和体征。

诊断依据 主要靠风湿热病史和心瓣膜病证据。心瓣膜病除有相应的症状和体征外，超声心动图（尤其是二维超声心动图、超声多普勒）和心导管检查具有确诊价值，且能估价瓣膜病变程度和瓣口面积，便于确立手术方案。值得注意的是，在追询病史中，约有1/3病人过去可无典型风湿热的临床表现，因此必须全面考虑病情，除外其他原因所致的心瓣膜病，作好鉴别诊断。

防治要点 本病首先应着重预防风湿热，即使瓣膜损害已经形成，仍应积极控制和预防风湿活动，以免病变加重。

体力活动方面，在风湿活动阶段，或有症状时，适当的卧床休息。当病变不活动，全身和心脏功能代偿良好的患者，可照常工作，除过度体力劳动外，一般不必多加限制。积极鼓励患者作适当的体育锻炼。对有严重主动脉瓣病变者，应适当限制剧烈体育活动，慎防猝死。

内科治疗的重点在于：预防风湿热复发（见“风湿热”条）；防止感染性心内膜炎（见“感染性心内膜炎”条）；防止急性肺水肿和慢性心力衰竭（见“心力衰竭”条），治疗慢性或阵发性心房颤动（见“心房颤动”条）；防止肺或体循环血栓栓塞性病变（见“急性肺源性心脏病”条）；防止支气管炎和肺部感染。

慢性瓣膜病患者，根本解决其瓣膜病变有赖于外科瓣膜成形术或换瓣手术，但在整个病程中，控制症状，改善心功能，选择适宜手术治疗的病例等内科处理也非常重要。

近来的球囊导管瓣膜成形术是一种非外科治疗单纯风湿性左房室瓣狭窄或主动脉瓣狭窄的新技术。术中直视和两维超声心动图检查证实，球囊能分离左房室瓣连合处，使瓣口面积增大而不损伤瓣叶和腱索。成功者随即出现左房室瓣口增大，左房压降低、心输出量增加；6～24h后肺动脉压和肺血管阻力即稳定在较低水平。该技术不需要开胸、费用少、创伤小，是一种较有希望的非外科疗法。但并发症较多，如心房水平左向右分流、血栓栓塞、重度关闭不全、再狭窄和心律失常等，其远期疗效尚不能判断。迄今尚无公认的指征，作为一种姑息性治疗尚处于研究阶段。

此外，对后期心瓣膜病患者有试行心脏移植获得成功的报告。

左房室瓣狭窄

临床所见的左房室瓣狭窄（left atrioventricular valve stenosis）大多属风湿性，但有肯定的风湿热病史者仅占60%。本病较多见于女性。左房室瓣狭窄也有先天性者，但极少见（见“先天性左房室瓣狭窄和关闭不全”条）。

发病机制和临床 在风湿热病程中，左房室瓣最易被侵犯，一般从初次感染到形成狭窄，约需2年。先为瓣膜的交界线和基底部发生水肿、炎症和赘生物，以后瓣膜粘连和纤维化而致瓣口狭窄。狭窄显著时，瓣口成为一个裂隙样的洞孔。按病变程度，分为隔膜和漏斗两型：

（1）隔膜型：主瓣体没有病变或病变较轻，活动尚佳。有三个亚型：①边缘粘连型：瓣叶的交界处相互粘连，使瓣口狭窄，其边缘呈纤维样增厚，或有钙质沉着。②瓣膜增厚型：最常见，除上述病变外，瓣膜本身亦增厚，致其活动受到一定限制，可伴有轻度关闭不全。③隔膜漏斗型：因腱索和乳头肌粘连、缩短，而将瓣叶向下牵拉，状如漏斗，瓣叶本身亦有不同程度的改变，但主瓣仍有相当的活动度，偶可伴较明显的关闭不全。

（2）漏斗型：瓣膜、腱索和乳头肌的病变程度较严重，纤维化组织缩短后，使瓣膜变硬呈漏斗状，常伴有较显著的关闭不全。

正常左房室瓣质地柔和，口径面积约为4cm^2，直径为3—3.5cm。根据临床表现和手术发现，瓣孔缩小程度分三种：①轻度狭窄：瓣口面积在2cm^{2}左右。②中度狭窄：瓣口面积在1～1.5cm^2。③重度狭窄：瓣口面积缩小至1cm^{2}以下。

轻、中度左房室瓣狭窄可无明显血流动力学改变。狭窄严重，则可出现相应的病理生理改变。根据不同的阶段，分为三期：①代偿期：尚无明显的血流动力学改变，患者有典型左房室瓣狭窄的体征，但无明显的自觉症状，一般体力活动不受限制。②左心房衰竭期：因心脏在舒张期，左心房血液流注左心室受到障碍，于是左心房压力增高，出现左心房与左心室间的舒张期压力差，同时左心房扩张及肥大。随着左心房压的增高，肺静脉和肺毛细血管压力亦升高，肺静脉和毛细血管遂扩张和淤血，形成慢性肺阻塞性充血。患者在休息可无明显症状；体力活动后，血流增快，左心房不能克服左房室瓣狭窄所产生的机械性障碍时，肺静脉和肺毛细血管内血容量进一步增加，可出现急性肺充血或肺水肿。③右心衰竭期：肺循环的血容量长期超过其代偿量时，肺动脉压即逐渐上升，长期肺动脉高压使肺小动脉由痉挛而硬化，并致右心室排血受阻，久之产生肥大和扩张。最后由于长期机械性劳损和风湿性心肌损害，右心室发生衰竭。右心室衰竭症状多逐渐加重，有时也可突然发生。

上述病理生理改变可导致下列相应症状及体征。①代偿期：无症状或仅有轻微症状，且大多数能胜任一般的体力活动或劳动，但有明显的体征。②左心房衰竭期：慢性肺充血引起下列症状。呼吸困难多发生在劳累后，有时为阵发性，最后可发展为端坐呼吸。发生急性肺水肿时呼吸困难更为严重（见"慢性心力衰竭"条）。咳嗽常见，多在夜间睡眠时及劳动后加重。若由于左心房扩大而压迫支气管所致，常为干咳，如因肺淤血所致，痰为泡沫样。咯血可表现为痰中带血丝，为支气管内膜微血管或肺泡内毛细血管破裂所致；大量咯血是由于支气管粘膜下层曲张的静脉破裂（因肺静脉和支气管静脉间存在侧支循环），多见于较早期的患者，以及妊娠期或较剧烈的体力活动时。晚期患者并发肺梗死时亦可出现较大量咯血。并发急性肺水肿的患者，咯血往往呈粉红色泡沫粘液。其他：如扩张的左肺动脉压迫左喉返神经引起声音嘶哑，扩张的左心房压迫食管而产生吞咽困难等。③右心衰竭期：右心衰竭产生体循环静脉淤血，肝脏肿大和压痛，皮下水肿和腹水等。右心衰竭的发生虽可减轻肺充血，但长期肺动脉高压可引起肺硬化，因而呼吸困难和发绀等依然存在。

若心房内血栓脱落，可引起栓塞症状。

左房室瓣狭窄较重的病人，口唇轻度发绀，两颧紫红色，呈所谓"二尖瓣面容"。如左房室瓣狭窄发生于儿童期，心前区可有隆起。伴房颤者心尖搏动弥散。心尖区常可触及舒张期震颤。中度以上狭窄的患者，叩诊时心浊音界在胸骨左缘第三肋间向左扩大，表示肺总动脉和心房增大。心尖搏动短促，第一心音亢进，呈拍击样，心尖区可听到局限、低调、隆隆样的舒张中、晚期杂音。杂音呈递增型，并于收缩期前增强，以左侧卧位或略进行体力活动后向左侧卧时最明显，多伴有舒张期震颤。80%～85%的患者在胸骨第三、四肋间或心尖区的内上方可听到紧跟第二心音之后、高调、短促而响亮的左房室瓣开放拍击音（左房室瓣开瓣音），系隔膜型瓣膜的主瓣在开放达到顶点时，瓣膜突然停放，致瓣膜与血栓发生震动所致。拍击样第一心音和左房室瓣开放拍击音均提示瓣膜病变程度不严重，瓣叶仍有弹性和活动力，有助于诊断病变属隔膜型，对决定手术治疗有参考价值。漏斗型病变的左房室瓣口僵硬而呈漏斗状，瓣膜失去弹性，故心尖第一音减弱，无开放拍击音，且常可伴有关闭不全的收缩期杂音。肺动脉瓣区第二心音亢进，并可伴有轻度分裂。重度肺动脉高压患者，由于肺动脉及其瓣环的扩张，在胸骨左缘第二、三肋间紧接第二心音后可有收缩喷射音（收缩早期喀喇音），呼气时最响，吸气时减轻或消失。也可听到由于相对性肺动脉瓣关闭不全引起的柔软、高调、吹风样的舒张早期或早中期杂音。杂音呈递减型，在吸气末增强，呼气末减弱。

诊断依据 除上述临床表现外，尚可依靠下列实验室检查结果：①X线检查，轻度左房室瓣狭窄者，心影正常，或仅于钡餐透视下，见左心房轻度压迫食管。病变较重时，左心房明显增大，食管向后移位，肺动脉及其分支增宽，肺门阴影加深，右心室增大，构成所谓"梨形心"。左心室一般不大，目搏动可较弱。主动脉弓较小。有长期肺淤血的重度左房室瓣狭窄病例，由于肺组织内有含铁血黄素沉积，肺野可出现散在的点状阴影。②心电图检查轻度狭窄者可完全正常。典型改变为P波增宽，有切迹，或在右胸导联出现增大的双相P波，表示左心房肥大。电轴右偏，并可有右心室肥大的表现。晚期常有心房颤动。③右心导管检查主要显示右心室、肺动脉及"肺毛细血管"压（反映左心房压）增高，肺循环阻力增大，心射血分数降低。④超声心动图检查主要为左房室瓣前瓣叶曲线舒张期E峰后下降缓慢，E A之间F点消失，呈一平段，即呈城墙样改变。两维超声心动图显示左房室瓣叶活动受限，舒张期前叶呈圆隆状突向左室流出道，并可显示瓣叶增厚、变形、回声增强，特别以瓣孔边缘和沿交界处最为显著，左房、右室可见不同程度增大。并可直接测量左房室瓣瓣孔的面积，评价瓣口狭窄的程度。

防治要点 左房室瓣狭窄程度较轻，心脏无明显扩大，亦无明显症状者，则活动量不必过分限制，但应避免过重的体力劳动，保护心脏功能，预防风湿热的复发（见"风湿热"条）。

并发症治疗：内科治疗的重点在于治疗并发症。①充血性心力衰竭：是左房室瓣狭窄的主要并发症，顽固性充血性心力衰竭是左房室瓣狭窄的主要死因。对于窦性心律的患者，若有轻度心功能不全症状出现，一般主张应用低盐饮食和利尿剂治疗，或可加用扩血管药物治疗，但不宜用洋地黄类强心甙治疗，因其加强右心室收缩力，增加心输出量，加重肺淤血，同时也增加了左心房压力，必然加重左房室瓣狭窄的症状。中、重度心力衰竭者，洋地黄类药物可根据病情谨慎使用，以防中毒。有活动性风湿性

心肌炎时，洋地黄类药物的应用更需小心，此时应用肾上腺皮质激素治疗，有时可得到良好效果。心力衰竭伴快速房颤者，应首选洋地黄类强心甙。②心房颤动：亦是左房室瓣狭窄的常见并发症之一，且常可诱发或加重心力衰竭，尤其快速房颤。此时宜首选快速作用的洋地黄类药物治疗，有效控制心室率，心律有可能同时或以后自行转为窦性。持续性心房颤动，在1年以内，未经过复律治疗者，可考虑复律(包括电复律)但远期随访发现仅有25%患者能维持窦性节律到两年，因此对转律后迅速回复心房颤动的患者，似无必要多次反覆应用电复律治疗。对这些患者，除适当给予洋地黄类控制心室率外，尚可在心室率明显增快时，加用小剂量β受体阻滞剂，往往可以取得较好疗效。

左房室瓣狭窄者尚可并发亚急性细菌性心内膜炎、血栓栓塞、急性肺水肿，治疗参见有关条目。

左房室瓣狭窄的根本解决在于外科治疗，主要为左房室瓣交界分离术。本手术中国已开展了20多年，有效率达70%—80%，选择手术对象时应注意下列情况才能取得满意效果：

(1)心脏功能情况：临床无症状者，不需手术；心脏功能在二级或三级者可考虑手术；心脏功能四级者一般不宜手术。有心力衰竭者，须待症状改善，病情稳定时进行。急性左心衰竭伴有大量咯血，且其他治疗无效时，可考虑作急诊手术。

(2)瓣膜病变情况：隔膜型以左房室瓣分离术疗效最好，其中隔膜漏斗型亦可考虑左房室瓣分离术，但术后可能出现轻度关闭不全。漏斗型由于本身有不同程度的关闭不全，故临床上仅为轻度关闭不全者施行本手术。左房室瓣狭窄合并左房室瓣关闭不全时，左房室瓣分离术可导致左房室瓣关闭不全程度加重，故不宜进行。此类患者可考虑行人造瓣膜替换术或直视下瓣膜修补术。合并明显的主动脉瓣关闭不全也是本手术的禁忌证，但若以左房室瓣狭窄为主，主动脉瓣关闭不全仅属轻度，则左房室瓣分离术仍可考虑。

(3)风湿活动情况：有明确风湿活动表现者，暂不宜施行手术，可在水杨酸制剂或激素治疗后，风湿活动停止6个月以上时再考虑手术。若左房室瓣狭窄严重，反覆发生肺水肿而不能控制，则可在短期激素控制后进行手术，术后继续进行抗风湿治疗。

(4)年龄因素：最适合手术的年龄为20—45岁；但若狭窄较严重，心功能恶化较快，虽在20岁以下亦可考虑手术。年龄若超过45岁，心功能在二级至三级以上，且心功能的减退系左房室瓣狭窄所致，而不伴有冠状动脉性心脏病或明显的肺部病变者，亦可考虑手术。

(5)心房颤动和动脉栓塞：心房颤动并非左房室瓣分离术的禁忌证。可以采用右侧途径，经房间沟进入，以避免左心耳内的血栓脱落而引起的动脉栓塞。术后尽可能予以电复律。若术前已有动脉栓塞，则手术时再发生栓塞的机会可能增加；但左房室瓣分离术后，动脉栓塞的发生率则较未分离者减少。故动脉栓塞的患者如一般情况良好，仍可施行手术治疗。

(6)有关妊娠期手术问题：妊娠3个月内手术容易引起流产，一般以4—6个月时施行手术为宜，7个月后心脏负担过重，亦不适宜。狭窄严重，在妊娠期中或分娩时，若发生急性心力衰竭而内科治疗无效者，也可考虑紧急手术。

对病变严重，造成左房室瓣病损、钙化，狭窄兼有关闭不全，以及瓣下乳头肌、腱索缩短融合的病例，交界分离手术既不易成功，亦不能纠正血流动力学的改变，在此情况下，只能施行瓣膜切除和人造瓣膜替换术。

经皮穿刺气囊导管左房室瓣交界分离术是治疗风湿性单纯左房室瓣狭窄的一种新技术，自Inoue等1984年首次报道后，世界各国多有所开展，即刻疗效显著，但远期疗效尚不知，有待进一步研究。

左房室瓣关闭不全

左房室瓣关闭不全(**left atrioventricular valve insufficiency**)大多属风湿性，其中男多于女，约50%以上合并左房室瓣狭窄。非风湿性的左房室瓣关闭不全见于感染性心内膜炎、心肌梗死(乳头肌功能不全或腱索断裂)、先天性瓣膜畸形、原发性心肌病和左房室瓣脱垂综合征。此外，由于左心室和左房室瓣环扩张可引起功能性左房室瓣关闭不全，见于高血压性心脏病、主动脉瓣关闭不全、重度贫血等。

发病机制和临床 风湿性左房室瓣关闭不全的主要病理改变为瓣叶、乳头肌和腱索缩短、粘连，因而瓣膜不能正常关闭，病程较久者病变处常有钙质沉着。左心室收缩期，除大部分血液进入主动脉外，还有部分血液返流到左心房，使左心房的充盈度和压力增加，而左心室的输出量却降低；在舒张期，由左心房流入左心室的血量较正常增多，导致左心房和左心室肥大和扩张，最后引起左心衰竭。左心衰竭使左心室舒张终末期压力增高，左心房压力进一步增高，导致肺淤血和肺动脉压增高，最后引起右心室肥大和衰竭。

轻度左房室瓣关闭不全可在较长时期内无症状。较重的患者，因心输出量降低而感到疲倦、乏力和心悸，或因肺充血而发生劳累后呼吸困难。后期可出现右心功能不全的症状，但发生急性肺水肿、咯血或动脉栓塞较左房室瓣狭窄者为少。

脉搏正常或呈小水冲脉型。心尖搏动向左下移位；心浊音界向左下扩大；心尖区可见并扪到局限的抬举性冲动，表示左心室肥大扩张，心尖区可听到响亮、粗糙、音调较高、时限较长的全收缩期吹风样杂音，常向左腋或背部传导。吸气时减弱，呼气时可稍增强。偶伴有震颤。杂音常湮没第一心音，后者减弱或消失，但杂音亦可紧跟第一心

音后出现。肺动瓣区第二心音响度可正常或略亢进,并伴分裂(由于主动脉瓣提前关闭);心尖区可有第三心音。

诊断依据 除上述临床表现外,X线检查示左心房、左心室扩大,肺动脉段突出。吞钡检查,右前斜位可见食管因左心房扩张而向后、向右移位。

心电图检查主要示左心室肥大和劳损。在出现肺动脉高压时,可有左、右心室肥大或双心房肥大的表现。

右心导管检查示肺动脉、右心室与"肺毛细血管"(反映左心房)的压力及肺循环阻力有不同程度的增高,而心输出量降低。左心导管检查示左心房压力增高,压力曲线呈高而尖的V波。

超声心动图检查示左房室瓣前叶舒张下降速度增快,左心房增大,后壁有时可见收缩期过度扩张,左心室增大,后期右心室也增大。彩色多普勒超声检查对左房室瓣关闭不全返流定性诊断的敏感性和特异性均极高;可判定轻、中、重度返流量。

左房室瓣关闭不全的收缩期杂音,最需与功能性收缩期杂音相鉴别。对不伴有左心房或左心室增大的轻度收缩期杂音,并无病理意义。发热、贫血、甲状腺功能亢进时,周围血管舒张,血流加速,均可在心尖区或整个心前区听到比较柔和的收缩期杂音,但并不显示心脏有瓣膜病变。高血压、心肌病变时心尖区有收缩期杂音为左心室或左房室瓣环扩张引起左房室瓣相对性关闭不全所致。

防治要点 对无症状的左房室瓣关闭不全患者,内科治疗重在预防风湿热和感染性心内膜炎的发生,平时不必过分限制体力活动。洋地黄类药物对负荷过度的左心室起正性肌力作用,故控制本病的心力衰竭症状似较左房室瓣狭窄者更有效。中度左房室瓣关闭不全有时可用手术修补瓣膜的缺损或紧缩扩张的左房室瓣环,但严重的左房室瓣关闭不全一般需要施行人造瓣膜替换术。适应证如下:①心功能3或4级,3级为理想手术指征,4级手术死亡率高,预后亦差。②超声检查或左心室造影示左心房有中度以上返流。③急性左房室瓣关闭不全(如瓣膜穿孔、外翻或腱索、乳头肌断裂等)。

主动脉瓣狭窄

主动脉瓣狭窄(aortic valve stenosis)可为风湿性、先天性(见"主动脉口狭窄"条)或老年退行性病变所致。男性较多见。风湿性主动脉瓣狭窄大都同时合并关闭不全或左房室瓣病变,单纯性主动脉瓣狭窄在风湿性心瓣膜病中较少见。

发病机制和临床 发生风湿性炎症后主动脉瓣叶交界处粘连和融合,瓣膜逐渐钙化而形成主动脉瓣狭窄。由于病变发展较慢,且左心室代偿能力较强,主动脉瓣狭窄程度尚轻时对血流动力影响不大。正常主动脉瓣口面积约为3 cm²,当瓣口面积缩小到1 cm²以内时,左心室排血受阻(收缩期负荷过度),心输出量减少而收缩期末左心室残余血容量增加,舒张期血液充盈量也增加,心室肌纤维伸长,左心室代偿性肥大。主动脉瓣狭窄更严重时,可因进入冠状动脉的血流量减少和肥大心肌的需血量增加,造成心肌血供的绝对和相对不足,可产生心绞痛。

轻度狭窄多无症状。病变加重时,出现疲乏、活动后呼吸困难,严重者可发生眩晕或昏厥、心绞痛和左心衰竭,且易猝死。部分患者可无明显自觉症状而突然猝死。

体检在胸骨右缘第二肋间听到紧随第一心音的响亮、粗糙、喷射型收缩期杂音,向两侧颈动脉及锁骨下动脉传导,多可扪到收缩期震颤,有时还可听到收缩早期喀喇音。主动脉瓣区第二心音减弱并可有逆分裂。心功能不全时,可听到异常的第四心音(房性舒张期奔马律)。血压一般正常,晚期由于左心室输出量减少,收缩压降低,以致脉压变小,脉搏小而平(迟滞脉),心率常缓慢。

诊断依据 除临床表现外,X线检查示左心室增大,偶可见主动脉瓣钙化,升主动脉多因受收缩期血流急促喷射冲击发生狭窄后扩张。心电图主要示左心室肥大和劳损。有时伴有左束支或心室内传导阻滞。心导管检查示左室与主动脉收缩压差明显增大,>6.6 kPa。二维超声加上多普勒超声,对主动脉狭窄的定性诊断极有价值,其敏感性和特异性几乎达100%。除可见主动脉瓣开放幅度减小外,尚可见瓣膜有无增厚挛缩,或先天性二叶式主动脉畸形,或钙化等改变,并可见左室壁增厚、扩大情况。

防治要点 轻度单纯主动脉瓣狭窄病人,预后一般较主动脉瓣关闭不全或左房室瓣病变为佳;可20~30年无症状,中度狭窄亦可有10—20年的无症状期,重度者则往往有昏厥或心绞痛发作且有猝死危险,预后严重。一旦出现充血性心力衰竭,其平均生存期约为2~3年。成人死亡病例中,猝死者占10%~20%,多为严重心律失常所致。

治疗应根据病情适当限制体力活动,慎防昏厥、心绞痛和心力衰竭的发生,并给相应的对症处理。硝酸甘油对心绞痛发作有效。青少年患者瓣膜尚无钙化时可考虑行主动脉瓣瓣膜分离或球囊扩张术;成人患者多需行人造瓣膜替换术。

近年的经皮腔内主动脉瓣球囊扩张成形术(PTAV),为治疗主动脉瓣狭窄开辟了新的途径。PTAV适于单纯的先天性或后天性主动脉瓣狭窄,或伴有轻度的主动脉瓣关闭不全的儿童、青少年、成年和老年患者。其近期疗效令人满意。但合并中度以上主动脉返流或有严重冠状动脉疾病及瓣膜钙化者,则不宜行PTAV术。

主动脉瓣关闭不全

主动脉瓣关闭不全(aortic valve insufficiency)可由风湿热、梅毒、感染性心内膜炎、外伤、高血压伴有动脉粥样硬化、Marfan综合征和先天性畸形等引起。在风湿性心瓣膜病中,单纯累及主动脉瓣者较少见,不少同时有

左房室瓣病变。在主动脉瓣病变中，关闭不全较早发生，但常伴有狭窄。病人男性多于女性。

发病机制和临床 风湿性主动脉瓣关闭不全主要病理改变为主动脉瓣炎症和肉芽组织形成，继而增厚硬化、缩短和畸形；在主动脉瓣叶的关闭线上可有细小的赘生物，左心室有不同程度的扩张和肥大。

主动脉瓣关闭不全使左心室在舒张期不仅接受左心房流入的血液，还须接受从主动脉返流的血液，故左心室每搏输出量较正常为多，因而产生左心室代偿性肥大和扩张，并逐渐发生左心衰竭，最后可引起右心衰竭。主动脉瓣返流量大者，由于舒张压显著降低，可引起冠状动脉灌注不足，产生心绞痛。由于收缩压代偿性升高，舒张压下降，出现脉压增大和水冲脉等周围血管征。

风湿性主动脉瓣关闭不全代偿期较长，轻症患者可维持20多年以上而不发生肺淤血，故常无明显症状。重症患者可有心悸、身体各部动脉强烈搏动感（头颈部尤为明显）和快速改变体位时有眩晕。晚期出现左心功能不全和肺淤血，可发生心绞痛。后者对硝酸甘油疗效不佳。

体检可见颈动脉搏动显著，心尖搏动强烈并向左下移位，呈抬举性。心浊音界可左下扩大。胸骨左缘第三、四肋间可听到音调高、响度递减的吹风样舒张早期杂音。当病人取坐位并向前倾，用听诊器隔膜型胸件容易听到，常传到心尖区，有时在胸骨右缘第二肋间亦可清晰听到。主动脉瓣区第二心音减弱或消失。少数病人可在心尖区听到舒张期隆隆样杂音称为 Austin-Flint 杂音，为从主动脉返流到左心室的血液冲击左房室瓣前瓣叶，使其在舒张期向上漂起并振动而引起血流障碍所致。显著的主动脉瓣关闭不全尚可产生周围血管征：①动脉舒张压降低和脉压增宽，中度主动脉瓣关闭不全病人的动脉舒张压大多在5.3～6.6 kPa 以下。动脉收缩压则升高，因而脉压增宽，有时可达13.3kPa 以上。②水冲脉，为心脏收缩期周围动脉急速充盈，但在舒张期部分血液返流至左心室，使血管内血压又急速下降，所产生的洪大有力脉搏。颈动脉强烈搏动可使患者头部发生来回性摆动，称 de Musset 征。③毛细血管搏动，略加压于指甲，观察指甲床；或用玻片轻压口唇粘膜，均可见红白交替的毛细血管搏动。④动脉枪击音 (pistol shot sound)，将听诊器胸件放在肱动脉或股动脉处，可听到动脉搏动时响亮如枪击的声音，如略加压力还可听到动脉收缩期杂音，再加压则出现来回性杂音。后者又称 Duroziez 征，是动脉内血液逆行流动所致。

诊断依据 除上述临床表现外，X 线检查示不同程度的左心室扩大，心影呈靴形，主动脉弓突出，并有显著搏动。心电图示电轴左偏，左心室肥大和劳损，后期可有心室内传导阻滞。超声心动图检查可采用二维及多普勒超声，显示主动脉瓣舒张期闭合不良以及瓣膜有无增厚、畸形、脱垂、钙化及赘生物等；可见左房、左室扩大，容量负荷过重的表现；并可测及主动脉瓣口舒张期高速湍流，此为主动脉瓣关闭不全的证据并作为判定返流量大小的评估。逆行性主动脉造影可见主动脉血液返流，根据造影剂返流程度，可大致估计关闭不全的程度。

防治要点 治疗在于限制体力活动，预防感染以避免增加心脏的负担。施行口腔或其他手术时，给予抗生素以防感染性心内膜炎。发生心律失常或感染时积极予以治疗，以防诱发心力衰竭。严重主动脉瓣关闭不全伴有明显左心室扩大者，即使尚无明显的心功能不全表现，亦可应用强心甙治疗。一旦出现心力衰竭应严格限制体力活动，并积极治疗，在症状控制后争取施行人造瓣膜替换术。适应证为：①心功能 3 或 4 级，心功能 3 级为理想手术指征，4 级手术死亡率高，预后亦差。②心功能 2 级，心脏摄片示心胸比率>0.57；或左心室有进行性增大。③动脉收缩压高于18.6kPa 或舒张压低于3.9kPa，X线示左心室扩大以及心电图示左心室肥大和劳损。④急性主动脉瓣关闭不全（如瓣叶穿孔、外翻）。⑤主动脉造影示左心室有中度以上返流。⑥有晕厥史或心绞痛者。

右房室瓣狭窄

右房室瓣狭窄 (right atrioventricular valve stenosis) 很少单独存在，多同时合并左房室瓣和主动脉瓣病变，且常伴有不同程度的右房室瓣关闭不全。女性较男性多。非风湿性的右房室瓣狭窄见于先天性畸形、全身性红斑狼疮、类癌综合征、心内膜弹力纤维增生症或右心房粘液瘤。

风湿性右房室瓣狭窄时，瓣叶交界部粘连、融合，瓣孔缩小。右心房肥大和扩张，可形成类似室壁瘤样的巨大右房。上腔静脉也明显扩大。右心房与右心室的舒张期压力阶差是本病最明显的血流动力学变化，此时右心室舒张期充盈不足，输出量减少，右心房及体静脉系统压力增加。若平均舒张期压力阶差超过0.66kPa，即足以引起体静脉淤血。由于静脉压长期升高和肝脏淤血，可产生腹水。

临床表现主要为疲倦、呼吸困难和腹水。胸骨左缘第三、五肋间有低调的隆隆样舒张中晚期杂音，伴收缩期前增强，深吸气时更明显，可扪到舒张期震颤。颈静脉过度充盈，窦性心律患者可见有巨大的心房搏动波（a 波），肝肿大显著，常有腹水及下肢浮肿。

X 线检查示右心房及上腔静脉极度增大，而肺动脉不明显扩大，肺野比较清晰。心电图示右心房肥大，P 波高耸而尖锐，但无明显右心室肥大表现，合并左房室瓣狭窄者，P 波高且宽，有切迹或出现心房颤动。

发生充血性心力衰竭者按治疗心力衰竭常规处理。本病可施行右房室瓣分离手术或球囊扩张术，但由于多合并左房室瓣狭窄，一般多与左房室瓣交界分离术同时进行。病变严重者应考虑人造瓣膜替换术。

右房室瓣关闭不全

在风湿性心瓣膜病中，右房室瓣关闭不全（right atrioventricular valve insufficiency）少见，单独存在更少，几乎均与左房室瓣和主动脉瓣病变同时存在。非风湿性的右房室瓣关闭不全可见于Ebstein畸形、右心房粘液瘤、外伤、感染性心内膜炎、右房室瓣粘液样变性伴有或不伴有Marfan综合征等情况。

风湿性右房室瓣关闭不全时，瓣叶增厚、缩短，不能正常关闭。右心室收缩时，血液经关闭不全的瓣口返流入右心房，先引起右心房压力增加，继而体静脉系统压力增加；右心室因工作量增加而肥大和扩张。

临床表现主要为持续性腹水、皮下水肿、周围性紫绀、黄疸和恶病质，在体力活动和情绪激动时病人有时感到头、颈或腹部静脉搏动。心浊音界明显增大，心前区可有舒张期冲动（舒张期右心室急促充盈所致）。胸骨左缘第四、五肋间有高调的全收缩期杂音，吸气时增强，呼气和作Valsalva动作时减弱。颈部静脉显示收缩期搏动。肝脏常肿大，并有收缩晚期扩张性搏动。

X线检查示右心房极度增大，透视时可见右心房和上腔静脉在心室收缩期有明显搏动。心电图示明显右心房、右心室肥大或右束支传导阻滞，常伴有心房颤动。

临床如发现单纯的右房室瓣关闭不全（或狭窄）的患者，须注意与右心房粘液瘤相鉴别。重度左房室瓣狭窄伴肺动脉高压，使右心室肥大和扩张，产生功能性右房室瓣关闭不全者，临床上颇为多见，也须注意和器质性右房室瓣关闭不全相鉴别。

治疗主要针对心力衰竭。如病人不伴有显著的肺动脉高压，可考虑施行人造瓣膜替换术。由于本病常同时有左房室瓣和主动脉瓣病变，可考虑施行三个瓣膜同时替换的手术。如右房室瓣关闭不全属功能性，则在左房室瓣和主动脉瓣病变施行手术治疗后可逐渐消失，必要时可同时进行瓣环缩窄术。

肺动脉瓣狭窄

肺动脉瓣狭窄（pulmonic valve stenosis）为风湿病所致，少见，极少单独存在，临床不易诊断，常伴关闭不全。例如一组1 797例风湿性心脏病的尸检资料中，51例有肺动脉瓣病变，其中仅4例有肺动脉瓣狭窄，且均伴有关闭不全。

风湿性肺动脉瓣狭窄的病理改变为瓣叶粘连和增厚（边缘部更显著），造成瓣口不同程度的狭窄，或兼有关闭不全。患者一般均同时伴有左房室瓣、主动脉瓣或右房室瓣病变。常有广泛而严重的心肌损害。在风湿活动期，可发现风湿小体，在静止期，则可发现血管周围有许多纤维瘢痕，部分已取代了心肌纤维。肺动脉瓣狭窄使右心负荷明显加重，常导致右心衰竭。

由于多合并其他心瓣膜病变，风湿性肺动脉瓣狭窄本身常无固定的临床表现，症状和体征取决于其他主要瓣膜的病变。

典型病例在胸骨左缘第二肋间有收缩期杂音，可伴收缩期震颤。X线检查和心电图示右心室肥大和劳损，由于常合并有左房室瓣病变，因而很难判断这些表现是肺动脉瓣狭窄抑或左房室瓣病变引起。肺血流量减少，使患者不易发生急性左心衰竭。右心导管检查可发现右心室收缩压高于肺动脉收缩压而得以确诊。右室造影及超声心动图检查可发现右室扩大，及狭窄的肺动脉瓣以及狭窄后扩张的肺动脉。

患者心功能可有一段时间的代偿，一旦出现右心衰竭，病情迅速恶化。

治疗主要是处理同时存在的左房室瓣或主动脉瓣病变（包括手术治疗）。单纯的肺动脉瓣狭窄亦可施行手术纠治及球囊扩张。出现右心衰竭时，洋地黄和利尿剂的疗效往往不佳。

肺动脉瓣关闭不全

肺动脉瓣关闭不全（pulmonic valve insufficiency）大多为功能性，继发于肺动脉高压，而在风湿性心瓣膜病中，由于肺动脉瓣受累造成肺动脉瓣关闭不全极为少见，且多同时伴有其他瓣膜的严重损害。但由于左房室瓣病变（特别是左房室瓣狭窄）和左心衰竭伴有肺动脉高压引起的功能性肺动脉瓣关闭不全则并不少见。风湿性肺动脉瓣关闭不全时，肺动脉瓣叶增厚、粘连，舒张期不能正常关闭，因而导致肺动脉血返流入右心室，肺循环血容量增多，肺动脉压增高。长期肺动脉高压可使肺小动脉硬化，并使右心室明显肥大和扩张，导致右心衰竭。

体检在胸骨左缘第二、三肋间听到舒张早中期吹风样杂音，杂音音调不高，往往在舒张中期，呈菱型，肺动脉瓣区第二心音减低。

X线检查示肺总动脉明显扩大，右心室增大，肺门阴影显著异常及肺动脉搏动明显。

心电图多显示伴存的风湿性左房室瓣或主动脉瓣病变的表现。肺动脉瓣关闭不全本身引起的心电图变化为右心室肥大。多普勒超声、肺动脉造影可见经肺动脉瓣的血液返流。

对器质性肺动脉瓣关闭不全程度严重者，可与其他瓣膜共同进行人造瓣膜替换术；一般的仍以治疗并存的其他瓣膜为主，藉以改善症状。

高血压

高血压（hypertension）指体循环动脉血压增高，是一种常见的临床综合征。

发病机制和临床 血压一般指体循环动脉血压，是推动血液在动脉血管内向前流动的压力，也是血液作用于动脉管壁上的压力。动脉血压由心室的收缩射血、循环的血量、动脉管壁的顺应性、周围动脉的阻力四个因素形成。

心室收缩时，将血液从心脏搏出，射入动脉，沿动脉血管向前流动，这是形成血压的主要因素。周围细小动脉的小口径，以及血液内容物间的相互摩擦和血液与血管壁间的摩擦所造成的阻力，是维持血压的重要因素。和血管腔的容积相适应的充足的循环血量，使血管内有足够的血液充盈，以致心室收缩时向前流动的血液可将此收缩压传到动脉壁，形成施加在动脉壁上的侧向压力。后者使动脉管壁的弹力纤维伸长，动脉管腔被动扩张，一方面缓冲了心室收缩时对动脉管壁突然增加的压力，使收缩压不致过高；另一方面当心室舒张时，心室射血停止，血管内压力原应下降到零，但此时扩张的主动脉回缩，既压迫动脉内血液继续向前流动，又维持血液对动脉壁的侧向压力，使舒张压不致过低。这就形成了具有特征性的动脉血压变化。正常人的血压在11.99～18.66／7.99～11.99 kPa，收缩压可随年龄而增高。在不同的生理情况下，如休息和运动、安静和激动、空腹和饱餐、早晨和晚间，血压数值常有一定的波动，往往是前者低于后者。

当心肌收缩力加强，每搏输出量和心输出量增加时，血压增高，其中收缩压增高尤其明显，因而脉压（收缩压和舒张压之差）增大；反之，则血压下降。当心率增快时，舒张压可增高而脉压减小；而心率减慢时，收缩压可增高，脉压增大。当循环血量不足时，血压下降。主动脉硬化，动脉壁顺应性降低时，收缩压增高，脉压增大。周围小动脉收缩，或血液粘度增加，以致周围阻力增高时，血压增高，其中舒张压增高更为显著。

成人血压如经常超过18.66/11.99 kPa 即为血压升高。中国人群高血压的患病率，据50年代的调查为2.24%～7.44%；60年代的调查为3.4%～7.3%；70年代初的调查为3.51%～10.27%。1979年用新的诊断标准调查，患病率低的地区仅0.34%～1.53%，高的地区10.04%～11.50%，高原地区有达19.14%者。其他国家患病率为8%～18%。

诊断依据 世界卫生组织建议使用的高血压诊断标准是：

正常成人血压：收缩压18.66 kPa 或以下，舒张压（以声音消失为准）11.99 kPa 或以下。

高血压（成人）：收缩压21.33 kPa 或以上，和（或）舒张压12.66 kPa 或以上。

临界性高血压：血压值在上述正常与高血压之间。

过去中国以舒张压超过11.99 kPa 作为诊断高血压的依据。在1979年召开的心血管病流行学及人群防治科研工作汇报讨论会上，修订的血压测量方法和高血压诊断标准规定：①测量血压前应休息15 min，测坐位右臂血压，反覆测量几次，直至血压值相对稳定为准。舒张压以声音消失为准（个别声音持续不消失者，可采用变音时数值）。判断血压升高须经非同日另次核实或3次检查中有2次达到上述标准，才能确定。非同日检查确有困难时，亦可同日间隔1 h以上复查核实。②收缩压等于或高于21.33 kPa，舒张压等于或高于12.66 kPa，两者有一项经核实即可确诊高血压。舒张压高于11.99 kPa 而低于12.66 kPa，或收缩压高于18.66 kPa 而低于21.33 kPa，定为临界高血压（采用世界卫生组织诊断标准）。③过去有高血压史，长期（3个月以上）未经治疗，此次检查血压正常者，不列为高血压；如一向服药治疗而此次检查血压正常者，仍列为高血压。有疑问者可在停药1个月后复查再作判断。

高血压可分为原发性和继发性两大类：①原发性高血压亦称高血压病，是指病因尚未明确，以血压升高为主要表现的一种独立疾病。约占所有高血压病人的90%，主要是周围小动脉阻力增高所致，血容量与心输出量的增高则为次要因素。②继发性高血压又称症状性高血压，是某些疾病的一部分表现，如见于肾炎、肾动脉狭窄、嗜铬细胞瘤、皮质醇增多症、原发性醛固酮增多症、主动脉缩窄性病变（上肢血压增高而下肢血压降低）等。

此外，还有一种收缩期高血压，是指收缩压高于正常，但舒张压正常或低于正常，因而脉压增大。见于主动脉硬化，甲状腺功能亢进，主动脉瓣关闭不全（以上主要由于心搏量增加，后者尚有主动脉血液返流），体循环动静脉瘘、动脉导管未闭、主动脉肺动脉间隔缺损（以上主要由于心搏量增加，且有自左向右分流），原因不明的高动力循环状态等，也属于继发性高血压。

防治要点 参见“原发性高血压”和“继发性高血压”条。

原发性高血压

原发性高血压（essential hypertension）亦称高血压病，是危害人民健康的常见病，以动脉血压增高（见“高血压”条）为主要临床表现，可引起动脉、脑、心、肾等器官的病变。本病约占所有高血压的90%。

发病机制和临床 本病病因尚未完全明了。有家族患病倾向，提示有遗传缺陷的内在因素；40岁以后患病率增多；从事注意力高度集中、精神紧张而体力活动又少的职业以及城市居民，患病较多；高钠饮食（每日食盐量7～8 g以上）者，患病率高。此外，大量吸烟和超体重者，患病率也偏高。

本病血压增高主要是由于全身小动脉痉挛以致硬化引起周围动脉阻力增高所致，血容量和心输出量的增多也可能参与高血压的形成。其发病机制目前尚未完全阐明，有以下多种学说。

（1）精神原学说：认为机体内、外环境的不良刺激，

引起反覆的精神紧张和创伤，导致大脑皮质兴奋和抑制过程失调，皮质下血管舒缩中枢形成以血管收缩神经冲动占优势的兴奋灶，引起全身小动脉痉挛，周围阻力增高，导致血压升高。

（2）神经原学说：认为周围小动脉是自主神经系统调节血压的反射弧的靶器官，当此反射弧出现异常情况，如压力感受器过度敏感、血管收缩传出神经刺激增多、加压激素释出增多，都可使靶器官——周围小动脉痉挛而致血压升高。

（3）内分泌学说：认为肾上腺髓质激素中去甲肾上腺素引起周围小动脉收缩，肾上腺素增加心输出量。肾上腺皮质激素使钠和水潴留，并影响血管的反应性，都可致血压升高。但在多数病人中，这些激素的分泌并无明显增高或仅轻度偏高。因此很难解释高血压病与儿茶酚胺和肾上腺皮质激素的分泌增多有关，而可能是病人的交感神经系统功能状态与正常人不同，小动脉对微量的儿茶酚胺分泌增多产生强烈反应所致。

（4）肾素-血管紧张素-醛固酮学说：认为肾脏缺血时，肾小球旁器中球旁细胞和（或）血钠减少、血钾增多时斑细胞增加肾素（蛋白质水解酶）分泌。肾素进入血循环中，在氯化物激活酶的活化作用下与肝合成的血管紧张素原（α_2球蛋白）形成血管紧张素Ⅰ（10肽），血管紧张素Ⅰ经过肺及肾循环，在转化酶的作用下，形成血管紧张素Ⅱ（8肽），后者又经酶作用脱去天门冬氨酸转化为血管紧张素Ⅲ（7肽）。血管紧张素Ⅱ可使周围小动脉强烈收缩和心脏搏动加强而致血压升高（血管紧张素Ⅲ的升压作用较弱）。它们还作用于肾上腺皮质球状带，促使醛固酮分泌增加，引起钠潴留和血容量增加，从而增加血管对儿茶酚胺和血管紧张素Ⅱ等促使血管收缩反应的物质的敏感性，但同时也抑制肾素的分泌。然而不是所有高血压病病人都有肾素分泌的增多，检查证明54%～64%的高血压病人血浆肾素活性正常，20%～30%病人低于正常，约16%病人高于正常。此外肾脏还能通过某些前列腺素和胰舒血管素的扩张血管作用而调节血压。

（5）遗传学说：有人认为本病具单基因异常遗传特性，可能在某一生化机制中存在缺陷；也有人认为本病的异常遗传特性是多基因的，多个遗传因子通过不同的机制影响血压而引起总的血压升高。

（6）过多摄钠学说：认为钠潴留使细胞外液增多，引起心输出量增高；小动脉壁的含水量增高，引起周围阻力增高；细胞内外钠浓度比值的变化引起小动脉张力增高，均使血压升高。也有人认为在本病机制中钠的作用是有条件的，仅对有遗传缺陷的人才起作用。

上述学说都各有临床与实验的证据，可能各自反映本病发病机制的某个方面。提示本病是多病因的疾病，发病机制也是复杂的。

本病的病理变化，初期为全身小动脉痉挛，周围总阻力增高，此时心输出量可稍增多。多年后全身小动脉硬化，周围总阻力显著增高，而心输出量则正常，甚至减少。小动脉内膜下玻璃样变，管壁增厚变硬，小动脉壁弹力纤维增生，中层肥厚变硬，管腔均狭窄，其中以肾细小动脉病变最重。持续的高血压可促使动脉粥样硬化发生和发展，并引起心、脑、肾病变。心脏病变包括左心室肥厚、扩张而至衰竭，以后右心室也肥厚、扩张而衰竭，还可能并发冠状动脉粥样硬化。脑小动脉硬化后，在血压波动时易发生痉挛、血栓形成或破裂。肾脏病变包括一些肾单位发生纤维化玻璃样变而萎缩，另一些肾单位则有代偿性肥大，肾脏表面呈颗粒状，皮质变薄，以后发生肾功能不全。此外，主动脉可发生粥样硬化、囊样中层坏死和夹层动脉瘤、视网膜可发生出血、渗出以及视神经乳头水肿。

根据起病和病情进展缓急，临床上本病分为缓进和急进两型，前者多见，后者近年来已少见，占1%～5%。

（1）缓进型高血压病：起病隐匿，病程进展慢，故亦称良性高血压。早期仅在精神紧张、情绪波动或劳累后出现轻度而暂时的血压升高，去除原因或休息后可恢复，称为波动或脆性高血压阶段。以后血压可逐步升高并持续不降或仅有小幅度波动。多数病人无症状，仅在体格检查时发现，少数甚至发生脑血管意外时才被发现。有些病人有头痛、头晕、头胀、耳鸣、眼花、健忘、注意力不集中、失眠、烦闷、乏力、心悸等。这些症状部分由于高级神经功能失调所致，其轻重与血压增高程度可不一致。此外，可有鼻出血、月经过多和眼球结膜下出血。后期血压持续在高水平，可出现脑、心、肾等器官器质性损害和功能障碍。包括：一时性或间歇性脑缺血产生的头痛、暂时性失语、失明、肢体活动不便，甚至偏瘫，可持续数分钟至数天，绝大多数在24h内恢复；脑循环障碍而致脑水肿和颅内压增高，引起高血压脑病（见“高血压脑病”条）；在脑动脉硬化的基础上发生脑出血或脑血栓形成（脑卒中或称脑血管意外）；左心室肥厚、扩张，形成高血压性心脏病，发生左心衰竭和全心衰竭（见“高血压性心脏病”条）；肾小动脉硬化引起肾功能衰竭。此外，本型合并主动脉粥样硬化时，其收缩压增高显著；合并冠状动脉粥样硬化性心脏病可有心绞痛、心肌梗死等，发生后者时血压可降至正常，并可能从此不再升高；合并下肢动脉粥样硬化可有间歇性跛行。少见的并发症还有主动脉夹层动脉瘤。

（2）急进型高血压病：临床表现基本上与缓进型高血压病相似，但病情严重、发展迅速，还有视网膜病变和肾功能恶化迅速的特点，故亦称恶性高血压。血压显著增高，舒张压多持续在17.33～18.66kPa或更高。各种症状明显，常于数月至1～2年内出现严重的脑、心、肾损害，发生脑血管意外、心力衰竭和尿毒症。常有视力模糊或失明，视网膜可有出血、渗出物及视神经乳头水肿。血浆肾素活性增高。由于肾脏损害显著，常有持续蛋白尿（++～+++）、血尿和管型尿，最后常因尿毒症死亡，也可死于脑血管意外或心力衰竭。

缓进型高血压病预后较好，病程可达20～30年以上。

及时和坚持治疗，长期将血压控制在21.33/13.33kPa以下，则脑、心、肾等并发症不易发生，病人可长期保持一定的劳动力。急进型高血压病预后差，平均仅存活1年左右，但如及早采取积极治疗措施，有可能使5年生存率达到20%～50%。

原发性高血压的死亡原因在中国以脑血管意外为最多，其次为心力衰竭和尿毒症。与日本的情况相似，欧美以心力衰竭占首位，其次是脑血管意外和尿毒症。统计资料表明接受治疗后血压得到控制的病人，病死率明显低于不接受治疗、血压未得到控制的病人。

诊断依据 凡血压持续增高达到高血压标准，并能排除继发性高血压时，即可诊断为原发性高血压。对初次发现血压高的病人，宜多次复查血压特别是非同日血压，以免将精神紧张、情绪激动或体力活动所引起的暂时性血压增高，误诊为早期高血压。对有疑问的病人，宜经一段时间的观察再下结论为妥。实验室检查包括肾功能和尿常规，胸部X线观察心脏和主动脉，超声心动图、心电图和心向量图检察心脏，眼底检查及超声多普勒脑血流图观察颅内血管等，有助于了解脏器血管的受损情况。

随本病病程的发展，眼底检查可见视网膜动脉痉挛（Ⅰ级眼底变化），视网膜动脉轻度硬化（Ⅱ级A），视网膜动脉显著硬化（Ⅱ级B），视网膜动脉硬化伴出血或渗出（Ⅲ级）和视网膜动脉硬化、出血、渗出兼有视神经乳头水肿（Ⅳ级）。

对缓进型高血压病进行分期，有助于掌握病情的发展和制订合理的防治措施。1979年“心血管病流行病学及人群防治科研工作汇报讨论会”修订的高血压临床分期标准，按临床表现将本病分为三期，认为各期病人的血压高度一般有相应的差别，但由于血压常有波动，与病期也不一定成比例，因此在分期标准上，血压高度仅作为参考，而不作明确规定：

第一期高血压：血压达到确诊高血压水平，临床无心、脑、肾并发症。

第二期高血压：血压达到确诊高血压水平，并有下列一项者：体检、X线、心电图或超声检查见有左心室肥大；眼底动脉普遍或局部变细；蛋白尿和（或）血浆肌酐浓度轻度升高。

第三期高血压：血压达到确诊高血压水平，并有下列一项者：①脑出血或高血压脑病。②左心衰竭。③肾功能衰竭。④眼底出血或渗出，视神经乳头水肿可有或无。

从上述分期可见第一期高血压病尚无器官损伤，第二期高血压病已有器官损伤，但其功能代偿，而第三期高血压病则受损器官功能已失代偿。

对本病进行分期时要参考尿常规、心脏X线、心电图、眼底和血浆肌酐检查，这些检查应列为常规检查。近年发展的血浆肾素活性和血管紧张素Ⅱ测定，虽然有人认为有助于估计病人的预后和选择治疗药物，但多数作者认为仅对诊断肾源性（主要为肾血管病性）和原发性醛固酮增多症等继发性高血压有价值，故不主张作为常规检查。

原发性高血压需与继发性高血压相鉴别。因两者治疗方法各异，某些继发性高血压如能及时去除病因，血压多可迅速恢复正常。因此，必须通过详细询问病史、体格检查、实验室检查和必要的特殊检查加以鉴别。对年轻的高血压病人或临床上具有原发性高血压所罕见的表现时，更应注意排除症状性高血压的可能（见“继发性高血压”条）。此外也要排除由主动脉硬化、高动力循环状态、心输出量和每搏输出量增高等所致的收缩期高血压。

防治要点 本病多数进展缓慢，需长期耐心而积极地治疗。首先要调动医务人员和病人两方面的积极性，单纯依靠药物不易获得理想疗效。医务人员要了解病人的思想、生活和工作情况，帮助病人认识本病是可以预防和可基本得到控制的，寻找引起原发性高血压的可能因素，采取措施加以防止，并恢复大脑皮质的正常功能。凡舒张压超过13.33kPa不论有无症状均应列为治疗对象，说服病人长期接受治疗，力争使血压经常保持在正常或接近正常水平。

1. 一般治疗：注意劳逸结合，保持足够的睡眠，参加力所能及的工作、体力劳动和体育锻炼。注意饮食调节，以低盐、低动物脂肪饮食为宜，并避免进富含胆固醇的食物。肥胖者宜适当控制食量和总热量，适当减轻体重，不吸烟。

服用少量镇静剂可减轻精神紧张和部分症状，可选用：地西泮（安定）、溴化钾、苯巴比妥、甲丙氨酯（眠尔通）、氯氮䓬（利眠宁）等。

2. 降压药物治疗：根据病情合理使用降压药物，使血压维持在正常或接近正常水平，对减轻症状，延缓病情进展以及防止脑血管意外、心力衰竭和肾功能衰竭等并发症都有作用。降压药物种类很多，各有其特点，目前趋向于作用持久，服用次数减少的长效制剂或剂型，方便病人服用。常用的降压药物有：①利尿降压剂：氢氯噻嗪、环戊甲噻嗪、氯噻酮、呋塞米（速尿）。②中枢神经和交感神经抑制剂：利血平、降压灵、盐酸可乐定。③肾上腺素能受体阻滞剂：β阻滞剂如普萘洛尔（心得安）、阿替洛尔（氨酰心安）和美托洛尔（美多心安）等；α阻滞剂如酚苄明（苯苄胺）、α+β阻滞剂如拉贝洛尔（柳氨苄心定）。④酶抑制剂如血管紧张素转换酶抑制剂如卡托普利（开搏通）、依那普利等。⑤钙离子拮抗剂如硝苯地平、氨氯地平等。⑥血管扩张剂如肼屈嗪（肼苯哒嗪）、米诺地尔（长压定）、哌唑嗪、胍氰定等。⑦神经节和节后交感神经抑制剂如胍乙啶、酒石酸五甲哌啶、硫酸胍生、硫酸苄甲胍。⑧5-羟色胺受体拮抗剂：酮色林（ketanserin）。⑨复方制剂：复方降压片、复方罗布麻片、安达血平片等。

降压药物选用原则：①应用降压药物治疗原发性高血压需长期给药。因此，宜选用降压作用温和、缓慢、持久、副作用少、病人易于掌握而使用方便的口服降压药

(如氢氯噻嗪、利血平、复方降压片等)作为基础降压药，再按不同病期选用其他降压药物。②用降压药一般宜从小剂量开始，逐渐增加剂量，达到降压目的后，可改用维持量以巩固疗效，尽可能用最小的维持剂量以减少副作用。③使用可引起明显直立位低血压的降压药物时，宜向病人说明，从坐位起立或从平卧位起立时，动作应尽量缓慢，特别是夜间起床小便时更要注意，以免血压突然降低引起昏厥而发生意外。④缓进型第一期病人，症状不明显，一般治疗(包括镇静剂)即能奏效，可不必应用降压药物，必要时用少量作用温和的降压药物如利尿剂、萝芙木类或复方降压片即可。第二期病人多需采用两种或两种以上的降压药治疗，如利血平、肼屈嗪和利尿药合用或再选加酶抑制剂、节后交感神经抑制剂、神经节阻滞剂或肾上腺素受体阻滞剂等。第三期病人多需用降压作用强的药物如节后交感神经抑制剂、神经节阻滞剂，如盐酸可乐定、米诺地尔(长压定)等治疗。⑤临床上常联合应用几种降压药物治疗，其优点是：药物的协同作用可提高疗效；几种药物共同发挥作用，可减少各药的单剂量；减少每种药物的副作用，或使一些副作用互相抵消，使血压下降较为平稳。最常用的联合是利尿剂和其他降压药物合用，利尿剂既可增强多种降压药疗效，又可减轻引起浮肿的副作用；利血平和肼屈嗪，β受体阻滞剂和米诺地尔合用时，各自减慢和增快心率的副作用互相抵消，使心率保持正常。在联合应用降压药物方面，目前趋向于采用梯级式治疗方案，即先用一种作用缓和及副作用较少的药物，需要时合用两种或三种以上药物，以后还可加用或改用作用更强的药物。世界卫生组织建议的方案见下表。

WHO建议的高血压治疗方案

梯级数	降压药物
1级	噻嗪类利尿剂或β受体阻滞剂
2级	利尿剂+β受体阻滞剂、利血平、甲基多巴、可乐定、哌唑嗪或β受体阻滞剂+肼屈嗪
3级	加用血管扩张剂于上述利尿剂+β受体阻滞剂、利血平、甲基多巴、可乐定或拉贝洛尔
4级	加用胍乙啶、米诺地尔，或以之取代血管扩张剂

⑥急进型高血压病的治疗措施和缓进型第三期相仿。如血压持续不降可考虑用冬眠疗法；如出现肾功能衰竭，则降压药物以选用甲基多巴、肼屈嗪、米诺地尔、可乐定等为妥，血压下降不宜太显著，以免肾血流量减少加重肾功能衰竭。⑦对血压显著增高已多年的病人，不宜使血压下降过快、过多，病人往往因不能适应较低或正常水平的血压而感不适，且有导致脑、心、肾血液供应不足而引起脑血管意外、冠状动脉血栓形成、肾功能不全等可能。发生高血压危象或高血压脑病时要采用紧急降压措施(见"高血压危象"条)。⑧各种降压药物有其各自的药理特性。各个病人的病理生理变化也不尽相同，疗效不显著时，可能是所用的降压药物所具有的药理特性，不能纠正该病人的病理生理变化所致。此时要耐心地选用有针对性的药物，才能取得较为满意的疗效。

近年来多选用钙离子拮抗剂作为首选药，尤其对伴有冠心病心绞痛者尤为相宜，对有传导阻滞、心动过缓者亦甚安全；亦可选用酶抑制剂，对伴有心功能欠佳者更好，对血压过高者上述两药可同时应用；对有心动过速者可选用β受体阻滞剂，尤其对心肌梗死后伴有高血压、心动过速或过早搏动可能有预防猝死的作用；对持久血压不易下降者有时需上述三种药同时应用，但应从小剂量开始，并经常随访血压。近年研究证明，硝苯地平与卡托普利有逆转高血压引起的左室肥厚的作用，故特别适合高血压合并心脏病患者。

3 康复治疗：临床治疗与康复医疗相结合，可更好地降低血压，减轻症状，稳定疗效，同时可减少药物用量。康复医疗还有助于改善心血管功能及血脂代谢，防治血管硬化，减少脑、心、肾并发症。

康复医疗的作用途径有功能调整与锻炼两个方面：

(1)调整作用：通过气功、太极拳、散步等锻炼及按摩，可以放松精神及肌肉，调整大脑皮质及皮质下中枢的功能，降低肾上腺素能反应，从而扩张周围血管，起降压作用。

(2)锻炼作用：通过适当的耐力性运动，可改善血脂代谢，降低过高的甘油三酯及低密度脂蛋白胆固醇水平，提高高密度脂蛋白胆固醇水平，从而防止血管硬化及继发脑、心、肾合并症。同时可提高心血管功能，降低血粘度，改善末梢循环。

康复医疗的基本方法是：

(1)气功疗法：以松静气功为主，其要领是"体松、心静、气沉"。体质较佳者可练站桩功，较差者以坐位练功。熟练后练功时可见过高的血压显著下降，其幅度较一般休息时为大。练功中意守丹田可使血压下降，感觉神气清爽，相反，意守鼻端可使血压上升，头脑发胀，可见练习气功可在一定程度上达到对血压的自控。

(2)太极拳：为低强度持续性运动，可扩张周围血管，给心脏以温和的锻炼。太极拳动中取静，要求肌肉放松，"气沉丹田"，有类似气功的作用。练习中也可见过高血压即时下降。

(3)步行：在良好环境下散步或以常速步行15～30min，有助于降压及改善心血管和代谢功能。

(4)医疗体操：练习太极拳有困难者可教以舒展放松，配合呼吸的体操，可采用太极拳的模拟动作，分节进行。

(5)按摩或自我按摩：按揉风池、太阳及耳穴，抹额及掐内关、神门、合谷、足三里，可助降压及消除症状。

（6）生物反馈训练：用肌电反馈法训练放松全身肌肉，用皮温反馈法训练自主神经功能，或用血压反馈法训练血压的自控都有应用。

（7）理疗：$MgSO_4$、NaBr、KI、烟酸等药物的游子导入、脉冲超短波或短波治疗及磁疗都可用来作为镇静及降压的辅助治疗。

康复医疗中的注意事项有：

（1）着重在精神及躯体放松，故方法以气功为主，结合太极拳或步行，使动静结合，防止运动不足。有血脂过高时应加强耐力性运动。

（2）避免屏气及静止用力，以免引起异常心血管反应，同时避免引起高度兴奋的运动。

（3）有明显脑、心、肾合并症时禁忌或慎用医疗运动，但仍可作气功、理疗。

（4）观察血压、心率反应及症状变化，及时调节运动量及药物用量。

4. 迅速降压措施：治疗高血压危象和高血压脑病时需迅速降压，可用静脉注射或滴注给药措施（见"高血压危象"条）。

5. 预防措施：包括以下几方面。

（1）情绪乐观，积极参加力所能及的劳动和文体活动，注意劳逸结合等有利于维护高级神经中枢的正常功能，对预防本病有积极意义。

（2）开展流行学调查（包括进行集体定期健康检查）和群众性防病治病工作，对有原发性高血压家族史而本人血压曾有过增高记录者予以定期随访观察，有利于本病的早期防治。

（3）提倡医师在诊病时将血压测量列为一项常规检查，这将有助于发现无症状的早期高血压病人，为他们提供早期治疗的机会。

继发性高血压

继发性高血压（secondary hypertension）亦称症状性高血压，是在多种疾病中并发的血压增高，因此高血压是这些疾病的临床表现之一。

继发性高血压占临床所见高血压的5%～10%，为普查发现的高血压的1%，其症状、体征、并发症和后果，与原发性高血压颇为相似，故当原发疾病的其他表现不多或不太明显时，容易误诊为原发性高血压。由于继发性与原发性高血压的治疗方法和效果不同，例如有些导致继发性高血压的原发疾病可以根治，治愈后血压可随之转为正常或接近正常，因此在临床工作中，两者鉴别有重要意义。

发病机制和临床 引起继发性高血压的常见原因有6种：

（1）肾脏疾病：肾脏疾病引起的高血压，在继发性高血压中最常见，称为肾性高血压。肾实质病变，如急性和慢性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎、先天性肾脏病变（多囊肾、马蹄肾、肾发育不全）、肾结核、肾结石、肾肿瘤、继发性的肾病变（各种结缔组织疾病、糖尿病肾脏病变、肾淀粉样变、放射性肾炎、创伤和泌尿道阻塞所致的肾脏病变）等；肾血管性病变，如肾动脉狭窄阻塞（先天性畸形，动脉壁纤维肌肉增厚，动脉粥样硬化、炎症、血栓，肾蒂扭转）或偶见的肾静脉血栓形成；肾周围病变：如炎症、脓肿、肿瘤、创伤、出血等。

（2）内分泌疾病：内分泌疾病中伴有高血压的有皮质醇增多症（库欣综合征）、嗜铬细胞瘤、原发性醛固酮增多症、几种类型的肾上腺性征综合征、甲状旁腺功能亢进症、垂体前叶功能亢进症等。

（3）血管病变：狭窄阻塞性血管病变如先天性主动脉缩窄引起上半身血压增高；多发性大动脉炎常导致一侧或双侧肾动脉近端不同程度阻塞，较严重者可引起顽固性血压升高。

（4）颅脑病变：脑部创伤、脑瘤、脑干感染等颅脑病变，可伴有高血压。

（5）妊娠高血压综合征：高血压是妊娠高血压综合征的主要表现之一，一般在妊娠晚期出现。

（6）药物作用：女性口服避孕药，长期应用肾上腺皮质激素等，常可发生高血压。

此外，结缔组织疾病常伴有高血压，女性绝经期常有血压增高，高原性心血管病也有以高血压为主要的临床表现。

肾实质性病变和肾动脉病变都能引起高血压。前者病理解剖的共同特点是：肾小球玻璃样变性、间质组织和结缔组织增生、肾小管萎缩、肾细小动脉狭窄，说明肾脏既有实质性损害，也有血液供应不足。后者为肾脏血管病变所引起，病变在肾动脉，引起肾脏血流灌注不足。在缺血和缺氧情况下，肾脏可分泌多种增高血压的物质，主要是肾小球旁细胞分泌大量肾素。通过肾素-血管紧张素-醛固酮系统的活动，产生大量血管紧张素Ⅱ和Ⅲ，同时由肾脏分泌的破坏血管紧张素Ⅱ的血管紧张素酶则大量减少。过多的血管紧张素Ⅱ和Ⅲ使全身小动脉痉挛、醛固酮分泌增加、钠与水潴留，血容量增高，加上肾脏病变本身亦常引起钠与水潴留，以上综合因素导致高血压的形成。反之，高血压又可引起肾细小动脉病变，加重肾脏缺血，这样互为因果，使血压持续增高。但肾实质性病变往往是肾实质破坏愈多，发生高血压的机会愈大，提示其发病机制并非完全是通过肾素-血管紧张素-醛固酮系统的活动，而与肾实质的破坏，以致缺少正常肾组织所具有的抗高血压物质（可能是肾髓质所分泌的前列环素、前列腺素 A_2、E_2 以及胰舒血管素和缓激肽等）有关。单侧肾脏病变引起血压持续增高后，可使健侧肾脏受损。

在内分泌疾病中，皮质醇增多症引起的高血压是由于下丘脑-垂体分泌促肾上腺皮质激素过多，或异源性恶性肿瘤分泌类似促肾上腺皮质激素物质，刺激肾上腺皮

质增生；或肾上腺皮质发生肿瘤，使调节糖类和盐类的肾上腺皮质激素分泌增多所致。嗜铬细胞瘤引起的高血压是由于瘤细胞分泌多量肾上腺素和去甲肾上腺素所致。原发性醛固酮增多症引起的高血压是肾上腺皮质增生或肿瘤使醛固酮分泌过多的结果。肾上腺性征综合征引起的高血压是由于C_{11}β羟化酶失常致11 去氧皮质醇及11 去氧皮质酮增多，或$C_{17}α$羟化酶不足而皮质醇及性激素减少，导致11 去氧皮质酮、皮质酮及醛固酮分泌增多的结果。甲状旁腺功能亢进约1/3有高血压，与该病血钙增高引起肾结石、肾钙质沉积、间质性肾炎、慢性肾盂肾炎等肾脏病变有关。垂体前叶功能亢进症引起的高血压与该病早期肾上腺功能亢进有关。

先天性主动脉缩窄和多发性大动脉炎常在主动脉各段造成狭窄，狭窄部位如发生于主动脉弓下部与腹主动脉分叉间，所引起的体循环血流变化，可使下肢血供减少而血压降低；大量血液主要进入主动脉弓的分支，因而头部及上肢血供增加而血压升高。由于降主动脉与腹主动脉血供不足，还可影响肾动脉血供，遂使肾脏缺血因素也参与了高血压的形成机制。

颅脑病变的高血压，主要是由颅内压增高所致。

妊娠高血压综合征引起的高血压，与水和钠的潴留、周围小动脉阻力增加和血液粘稠度增加等有关。

女性口服避孕药可能刺激肝脏使之合成血管紧张素原增多，因而在部分病人中引起高血压。绝经期综合征的高血压则与卵巢功能减退，雌激素对垂体的抑制减弱，发生继发性垂体功能亢进有关。

高原性心血管病引起的高血压，主要与高原气压及氧分压低、组织缺氧有关。

继发性高血压的临床表现主要是原发系统性疾病的症状和体征，高血压仅是其中的一部分。但有时也可由于其他症状和体征不甚显著而高血压成为主要临床表现。继发性高血压本身引起的症状、体征和临床过程常与缓进型高血压病类似，少数也可转变为类似急进型高血压病的发展过程（见“原发性高血压”条），但也有具一定特性的血压变化者。如：嗜铬细胞瘤，常有阵发性血压增高的特点，在病人受到精神刺激、剧烈运动、重体力劳动或瘤体被触摸、挤压时，血压骤然上升，收缩压甚至超过39.99kPa 以上。此种发作多数历时数秒至数小时，也可长达16—24h。可发生在持续性高血压的基础上，也有的病人在发作间歇血压完全正常。主动脉缩窄和多发性大动脉炎引起的高血压，如主动脉狭窄段位于降主动脉和腹主动脉，有狭窄段以上的上肢血压升高而下肢血压正常或降低；如主动脉狭窄段位于主动脉弓头、臂分支之间，或头、臂动脉之一有狭窄，则一侧上肢血压升高另一侧上肢血压正常或者降低。

诊断依据　凡不在高血压病好发年龄如儿童，青少年或35岁以下的成年人中发现高血压。原来血压正常的老年人突然出现高血压，或高血压病人出现高血压病所不常见的一些临床表现，都应考虑有继发性高血压的可能。宜进行深入的病史询问、体格检查和必要的实验室检查以明确诊断。

（1）急性肾小球肾炎引起的高血压表现比较明显，发病前可有链球菌等细菌或病毒感染史，有发热、浮肿、血尿，严重者并发心力衰竭或高血压脑病。尿检查有蛋白、红细胞和管型；血中非蛋白氮、尿素氮可略增高；X线检查可见心脏普遍增大；静脉肾盂造影常因肾小球滤过率明显降低而不能显影；眼底检查视网膜有动脉痉挛、水肿等，诊断一般并不困难。

（2）慢性肾小球肾炎引起的高血压可能比较隐蔽，与原发性高血压有时不易鉴别，在血压显著增高或发生肾功能衰竭时就更不容易与原发性高血压第三期或急进型者相鉴别。它们都可能有肾功能衰竭的临床表现，尿中有蛋白，红细胞和管型，氮质血症和视网膜动脉硬化、出血、视神经乳头水肿等病变。如病人过去有急性肾小球肾炎病史或有反覆浮肿史，有较明显贫血、血浆白蛋白降低和有氮质血症而视网膜病变还不明显，蛋白尿和显微镜下血尿出现在高血压之前以及蛋白尿持续而血压增高不显著等情况，静脉肾盂造影显示造影剂排泄延迟和双侧肾影缩小等，有利于慢性肾小球肾炎的诊断。反之，如病人有多年高血压史，以后出现尿的变化则原发性高血压的可能性较大。如血压长期处在极高水平（收缩压达33.33kPa，舒张压在17.33—18.66kPa 以上）则以急进型高血压病为多见。

（3）慢性肾盂肾炎伴有高血压而肾脏症状不明显时，易误诊为原发性高血压。须详细询问病史和进行泌尿系统深入检查才能鉴别。本病多有尿路感染病史，包括发热、腰酸、尿频、尿痛、尿中出现脓细胞等，即使发生在多年以前仍有意义。急性期和慢性活动期尿细菌培养多为阳性（菌落数＞10万/ml），尿中白细胞增多（离心沉淀10min，高倍视野下有10个以上），同时有蛋白、红细胞和颗粒管型，后期肾浓缩功能差，比重可在1.012以下。静脉肾盂造影可显示肾盂与肾脏的瘢痕和萎缩性变化（杵状肾盂和肾轮廓扭曲），并可能发现下泌尿道有阻塞。单侧慢性肾盂肾炎病人肾萎缩或排尿功能明显受损，膀胱中的尿主要为健侧肾脏所排出时，则常规尿检查可能阴性，应特别注意。

（4）肾动脉狭窄可为单侧性或双侧性，病变性质可为纤维肌肉增厚性、炎症性（在中国常为多发性大动脉炎的一部分）或动脉粥样硬化性等。后者主要见于55岁以上的老年人，前两者则主要见于青少年，其中炎症性者尤多见于30岁以下的女性。本病与原发性高血压不同之处为血压增高发展迅速，常无高血压家族史，体检时约50%病人可在上腹部或背部脊肋角处听到收缩期血管杂音。怀疑本病时可进行：①放射性核素肾图测定，通过分析曲线的血管相、实质相和排泄相，有助于判断两侧肾脏的血液供应、肾小管功能和排尿情况，从而估计有无肾缺血的存

在。②静脉肾盂造影(特别是用快速顺序法),如见一侧肾排泄造影剂迟于对侧、肾轮廓不规则或显著小于对侧(上下径小于对侧1.5cm以上)、造影剂浓度深于对侧,或输尿管上段和肾盂有压迹(可能为扩大的输尿管动脉的压迹),提示有肾血管病变的可能。③分侧肾功能测定,病侧肾尿量常减少50%以上,尿钠浓度减低。④肾静脉血浆肾素活性测定,可显示病侧的肾素活性高于健侧1.5~2倍以上,若测定前嘱病人进低盐饮食则肾素活性增高更为显著。此外,超声波肾区检查及CT检查亦有助于诊断。但确定本病诊断则有赖于肾动脉造影,通过腹主动脉造影或选择性肾动脉造影,可显示肾动脉狭窄的部位和程度,也有助于判定病变性质。

肾血管病变和肾实质性病变所引起的高血压除一般的鉴别方法外,以下几点可作参考:①肾血管病变时周围血液中血浆肾素活性和血管紧张素Ⅱ的增高较肾实质性病变更多见。②肾血管病变时心输出量常稍增高,而肾实质病变时则除非有尿毒症和明显贫血,否则心输出量一般正常。③肾血管病变严重时血容量趋向降低,肾实质病变严重时则趋向增高。

(5)其他肾脏疾病如多囊肾病人常有家族史或家族中有人中年死于尿毒症病史,患肾脏肿瘤和多囊肾者可在肾区扪到肿块,肾盂造影或超声检查、肾区CT检查有助于明确诊断。马蹄肾和肾发育不全可通过静脉肾盂造影发现。肾结核、肾结石和继发性肾脏病变本身临床表现比较明显,这些肾脏疾病伴有高血压时鉴别诊断并不困难。

(6)嗜铬细胞瘤是肾上腺髓质或交感神经节等嗜铬细胞组织的肿瘤,这种肿瘤可间歇或持续分泌过多的肾上腺素和(或)去甲肾上腺素,引起阵发性或持续性血压升高。阵发性者发作时有特殊临床表现,如剧烈头痛、头晕、心悸、气急、胸闷、胸骨后疼痛、恶心、呕吐、中上腹痛、视力模糊、四肢发麻、软弱无力、有濒死感等症状;皮肤苍白、全身出汗、四肢厥冷、表情紧张、瞳孔散大、心动过速、头部和四肢震颤等体征。可并发急性左心衰竭、肺水肿、脑出血、严重心律失常或休克,需与波动性原发性高血压鉴别。血压持续增高者与原发性高血压的鉴别较为困难。年轻的高血压病人,如无肾脏或血管病变,应考虑本病的可能。如病人伴有基础代谢率增高和糖尿则可能性更大,需作进一步检查,如24h尿儿茶酚胺(包括肾上腺素和去甲肾上腺素)和3-甲氧基-4-羟基苦杏仁酸(vanillylmandelicacid, VMA)测定,阳性结果可为正常的数倍。血浆儿茶酚胺测定亦有助于诊断,如用心导管在下腔静脉不同部位处取血测定,还有可能作出肿瘤定位诊断。如上述检查阴性,对血压持续增高的病人可进一步作酚妥拉明(苄胺唑啉)阻滞试验;血压在正常阶段的病人可进一步作组胺、胰升糖素或酪胺激发试验。诊断明确后还需作肿瘤定位检查,如静脉肾盂造影、腹膜后充气造影和肾上腺血管造影以显示位于肾上腺及其附近腹膜后的肿瘤,胸部X线片及纵隔断层摄片以发现位于胸部的肿瘤等;为手术治疗作准备。近年来CT检查对本病诊断及病变定位帮助很大。

(7)皮质醇增多症除高血压外,还有向心性肥胖、面色红润、皮肤紫纹、毛发增多以及血糖增高等临床特征,诊断一般并不困难,进一步检查包括24h尿17-酮皮质类固醇的测定,促肾上腺皮质激素兴奋试验,地塞米松抑制试验,头颅X线片,静脉肾盂造影,放射性核素肾上腺摄片,肾上腺血管造影及腹膜后充气造影等。近年超声波及CT检查亦有助于对本病的诊断。

(8)原发性醛固酮增多症多见于成年女性,临床上以长期血压增高和顽固性低血钾为特征。表现为肌无力、周期性四肢麻痹或抽搐、烦渴、多尿等。实验室检查有低血钾、高血钠、代谢性碱中毒,尿比重低,呈中性或碱性反应,尿中醛固酮排泄增多,血浆肾素活性低且对缺钠的反应迟钝,尿17-酮皮质类固醇和17-羟皮质类固醇正常。高血压病人伴有低血钾时应考虑到本病的可能,但也要注意排除失钾性肾炎、长时间应用利尿剂引起尿排钾过多和各种原因所致的继发性醛固酮增多症。腹膜后充气造影、肾上腺皮质的放射性核素摄片和肾上腺血管造影有助于显示肾上腺皮质的肿瘤或增生。超声波及CT检查亦有助于本病诊断。

(9)其他内分泌疾病足以引起高血压者中,几种肾上腺性征综合征者,有明显的性发育障碍表现,男性呈性早熟,但睾丸细小发育不全,女性呈男性化,出现多毛、声音变粗、女性性征衰退等;甲状旁腺功能亢进症有高血钙、泌尿道结石和骨骼系统的症状;垂体前叶功能亢进症有肢端肥大的表现。鉴别诊断一般并不困难。

(10)主动脉缩窄或狭窄中,先天性主动脉缩窄或多发性大动脉炎引起的降主动脉和腹主动脉狭窄都可引起上肢血压增高,多见于青少年。本病的特点是上肢血压增高并高于下肢,而下肢血压不高或降低,形成反常的上下肢血压差(正常时平卧位下肢血压较上肢高2.66~5.33 kPa)。下肢动脉搏动减弱或消失,有冷感和乏力。在胸背和腰背可听到收缩期血管杂音,在肩胛间区、胸骨旁、腋部和中上腹部可能有侧支循环动脉的搏动、震颤和杂音。胸部X线片可能显示肋骨受侧支循环动脉侵蚀引起的切迹,主动脉造影可以确立诊断。多发性大动脉炎在引起降主动脉或腹主动脉狭窄的同时,还可引起主动脉弓在头、臂动脉分支间的狭窄或一侧上肢动脉的狭窄,这时一侧上肢血压增高,而另一侧则血压降低或测不到。(见"主动脉缩窄"条和"多发性大动脉炎"条)

(11)颅脑病变时神经系统表现多具有特征性,诊断一般并不困难,有时需与原发性高血压引起的脑血管病变相鉴别。

(12)妊娠高血压综合征与原发性高血压的鉴别,有时颇为困难,两者也可同时存在。原有原发性高血压的病人,怀孕后约30%发生妊娠高血压综合征。两者鉴别点

是，原发性高血压病人在妊娠早期血压即已增高，过去有高血压史，多不伴有明显的蛋白尿；妊娠高血压综合征则一般在妊娠晚期出现高血压，且逐渐增高，伴有水肿和蛋白尿。

防治要点 继发性高血压的防治主要针对原发疾病。单侧肾脏病变、肾脏肿瘤、肾动脉狭窄、泌尿道阻塞、嗜铬细胞瘤、肾上腺皮质肿瘤或增生、主动脉缩窄、多发性大动脉炎、脑瘤和脑部创伤等可行手术治疗，及时而成功的手术可使血压下降。对原发病不能手术治疗或估计手术治疗疗效不佳的病人除采用其他针对病因的治疗外，可按高血压治疗方法处理（见"原发性高血压病"条）。降压药物目前较常用钙离子拮抗剂如硝苯地平，转化酶抑制剂如卡托普利，此外，甲基多巴、肼屈嗪（肼苯哒嗪）、可乐定和米诺地尔（长压定）亦常用于肾性高血压。α受体阻滞剂苯苄胺10～30mg（开始用小剂量逐渐增加）每日1～2次，或酚妥拉明25～50mg，每日3次（因作用短暂已逐渐被苯苄胺所取代），或合并应用β受体阻滞剂如普萘洛尔（心得安）、阿替洛尔（氨酰心安）等，对控制与预防嗜铬细胞瘤引起的高血压有效，可在手术准备阶段中应用。醛固酮对抗剂螺内酯（安体舒通）、用于原发性醛固酮增多症手术前的准备阶段，有利于控制血压和减少钾的排泄。女性口服避孕药所引起的高血压，停用该药6个月后血压可恢复正常。

高血压性心脏病

高血压性心脏病（hypertensive heart disease）简称高心病，为长期体循环动脉血压增高，使左心室负担过重，逐渐发生左心室肥厚、扩大的结果，最后导致左心室衰竭。是中国常见的一种心脏病。反复或持续的左心衰竭又可影响右心室功能从而导致全心衰竭。

发病机制和临床 原发性高血压或继发性高血压都可引起高心病，由于原发性高血压多见，故临床上所见的高心病多为原发性高血压引起。继发性高血压引起高心病时，由于导致继发性高血压的原发病也可引起心脏病变，例如肾小球肾炎既导致继发性高血压，也引起肾脏病性心脏病变。因此就不能将这些病人所患的心脏病单纯视为高心病。即使是在原发性高血压引起的高心病中，也可有其他导致心脏病的因素参与，特别是长期血压增高可促使动脉粥样硬化的发生，因而原发性高血压病人常并发冠状动脉粥样硬化，后者必然会影响高心病的发展过程。

血压增高数年至10余年后，左心室为克服其后负荷的增加而逐渐发生向心性肥厚，心肌纤维肥大，间质中纤维组织增生，此时心脏功能代偿。其后左心室逐渐扩张，左心室舒张期压力逐渐增高，心脏功能逐渐失去代偿而出现左心室衰竭，左心室舒张期压力增高导致左心房压力增高，左心房也逐渐肥厚并扩大。左心房压力增高导致肺动脉高压，右心室因而肥厚并逐渐扩大，最后发生右心衰竭。

左心衰竭时在扩大的左心房心耳部和左心室心尖部易于发生附壁血栓；右心衰竭时在下肢深部静脉内易于发生血栓形成。

临床表现可分为3个阶段：①心功能代偿期：病人除有高血压症状外，其他心脏症状可不明显。在左心室向心性肥厚阶段，体格检查除有血压增高、脉搏有力、心尖搏动强、主动脉瓣区第二心音亢进外，可无其他发现。在左心室扩大阶段，体格检查可见心浊音界向左、下扩大，心尖移向左、下，并呈强而有力抬举样搏动；心尖区可有吹风样收缩期杂音（相对性左房室瓣关闭不全或乳头肌功能失调），主动脉瓣区第二心音可呈金属调，并有吹风样收缩期杂音（相对性主动脉瓣狭窄）。血压很高（尤其是舒张压）、左心室扩大明显和主动脉瓣有粥样硬化病变时，可听到吹气样舒张期杂音（功能性或器质性主动脉瓣关闭不全）。此外还可有第四心音和各种心律失常，后者以心房颤动和阵发性心动过速较为多见。②左心衰竭期：开始时，在体力劳累、饱食或说话过多时发生心悸、气喘、咳嗽，以后上述症状呈阵发性发作，常在夜间发生，病人在午夜睡眠中因呼吸困难而憋醒，被迫坐起，过一段时间后呼吸困难才逐渐平息。后期在平卧休息时亦发生呼吸困难，病人被迫采取坐位或半卧位，可痰中带血。严重时发生肺水肿，此时呼吸极度困难，并咯多量泡沫样痰，开始时白色，以后粉红色。体格检查可见发绀、心率增快、心尖区听到奔马律，肺动脉瓣区第二心音亢进，可出现交替脉，肺底听到湿啰音，肺水肿时全肺满布湿啰音和哮鸣音。③全心衰竭期：逐渐出现水肿，多从下肢开始，长时间卧床者则从骶部开始，然后向上发展，严重者除皮下水肿外，还可有腹水和胸水，尿量减少，紫绀加重，可有腹胀、食欲减退、恶心、呕吐等症状。体格检查可见颈静脉怒张、肝肿大而有压痛、下肢浮肿、胸骨左下缘处可听到吹风样收缩期杂音（相对性右房室瓣关闭不全），而在左心衰竭期中出现的肺部啰音减少，肺动脉瓣区第二心音亢进减轻。

高心病是高血压的晚期表现。此外，左心房或左心室腔内血栓脱落可引起动脉栓塞、下肢深部静脉血栓脱落可引起肺栓塞，高血压本身可并发脑血管意外、肾功能衰竭和动脉粥样硬化等，故预后差，一旦发生心力衰竭，往往在1～2年内死亡。

诊断依据 有多年持续血压增高的病史，同时发现左心室增大、左心衰竭或全心衰竭时，如能除外其他足以引起左心室病变的疾病，即可诊断为高心病。胸部X线检查示左心室增大，主动脉迂曲延长，其升部、弓部或降部可膨出。左心衰竭时可见肺上部静脉扩张、肺纹理加深、肺小叶间隔增厚形成"间隔线"（肺间质水肿）。急性肺水肿（肺泡性肺水肿）时可见肺门显著充血，呈蝴蝶样模糊阴影。全心衰竭时可见心影向两侧增大，上腔静脉影增

宽，胸腔有积液阴影和横膈抬高（反映腹腔积液）等。心电图和心向量图检查示左心室肥厚，或兼有劳损，可有心房颤动或其他心律失常。有时还可见P波增宽或有切迹，P波振幅增大，特别是终末向后电力增大等变化。超声心动图检查示左心室室壁肥厚和左心室增大。左心室收缩时间间期测定时还可显示左心室功能变化。此外实验室检查常示尿中有少量蛋白、透明管型和红细胞，尤其在心功能失代偿阶段，心力衰竭控制后好转。心力衰竭时可有血氮质增高。

鉴别诊断时要考虑其他一些引起左心室增大和衰竭的疾病。主动脉瓣关闭不全、扩张型原发性心肌病、其他如妊娠高血压综合征性心脏病、肾脏病性心脏病、结缔组织病性心脏病、某些内分泌病性心脏病、高动力性循环状态等所致的高血压。

防治要点 在心力衰竭未发生前应着重治疗高血压（见"原发性高血压"条），应用降压药物和其他措施降低血压，并避免劳累、感染等增加心脏负担的因素，以防发生心力衰竭。发生心力衰竭时，用强心、利尿、血管扩张剂等积极治疗心力衰竭（见"心力衰竭"条），同时降低血压。发生并发症时，应针对不同情况采取相应的治疗措施。

预防在于防治高血压（见"高血压"条）。

高血压危象

高血压危象（hypertensive crisis）是在原发性或继发性高血压的基础上，由于周围小动脉发生暂时性强烈痉挛，致使血压急剧进一步升高所引起的临床现象。

发病机制和临床 本危象可发生于缓进型或急进型高血压病、各种肾性高血压（包括肾动脉病变、急或慢性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎、肾脏结缔组织病变等所致的高血压），嗜铬细胞瘤、妊娠高血压综合征、卟啉病（紫质病），也可见于急性主动脉夹层动脉瘤和脑出血。在精神创伤、情绪激动、过度疲劳、寒冷刺激、气候变化或内分泌失调等诱因作用下，原有高血压的病人周围小动脉突然发生强烈痉挛，使周围阻力骤然增高，血压急剧地进一步升高，但一般持续时间多较短暂。在用单胺氧化酶抑制剂治疗中的高血压病人，如进食富含酪胺的食物（如干酪、扁豆、腌鱼、红葡萄酒、啤酒等）或应用拟交感神经药物后，可促使积聚于节后交感神经末梢的儿茶酚胺释放，导致全身小动脉痉挛而血压急剧升高。

近年来由于有效降压药物的普遍应用，缓进型高血压病人的血压多能控制在正常或接近正常水平，因而发生高血压危象者已少见。急进型高血压病，嗜铬细胞瘤和急性主动脉夹层动脉瘤等病人，血压常很高，因而易发生危象。急性肾小球肾炎和妊娠高血压综合征病人，即使原来血压增高并不很显著，却仍会发生高血压危象。

本危象起病迅速，病人感剧烈头痛、耳鸣、眩晕或头晕、恶心、呕吐、腹痛、尿频、视力模糊或暂时失明。常有自主神经功能失调的症状，如异常兴奋、发热、出汗、口干、皮肤潮红（或面色苍白）、手足颤抖等。体检可发现血压显著增高，常以收缩压增高为主，但舒张压也可增高到18.62 kPa以上，心率增快。重症者可发生：①高血压脑病：有抽搐、神志模糊、昏迷等症状和暂时性局部神经体征，如眼球震颤、划跖试验（Babinski征）阳性、局部性肢体无力或癫痫样抽搐等。②心绞痛和急性心力衰竭：主要为左心衰竭，有呼吸困难、端坐呼吸、咳嗽、吐泡沫样痰等和肺部啰音、心脏奔马律等。如发生右心衰竭，尚有颈静脉怒张、肝脏肿大、周围水肿等表现。③急性肾功能衰竭。

预后视病因而不同。多数发作时血压极高，症状明显，但发作时间较短，血压降低后症状迅速消失，预后一般较好。并发高血压脑病、急性左心衰竭和急性肾功能衰竭者则预后差。若原有的高血压病严重（如急进型）预后也差。

诊断依据 本危象发生在原有高血压的病人，具有特征性的临床表现，诊断一般并不困难。实验室检查示血中可查见游离肾上腺素或去甲肾上腺素增加，肌酐和尿素氮增加，血糖也可增高；尿中有蛋白和红细胞；酚红排泄试验、尿素或内生肌酐清除率低于正常；眼底检查可见视网膜出血，有渗出物和视神经乳头水肿等有助于诊断。详细了解病人近来服药情况对诊断也有帮助。

本危象并发高血压脑病者需与脑出血、脑血栓形成和脑肿瘤等疾病相鉴别。

防治要点 本危象一旦发生，应置病人于半卧位。立即采取静脉注射或滴注降压药物的措施，将舒张压降到14.63 kPa以下。可选用：①氯甲苯噻嗪（diazoxide）200～300mg静脉注射，15～30 s内注射完毕，必要时2 h后再注射一次。②硝普钠30～100mg加入5%葡萄糖液500 ml中避光静脉滴注，每分钟10～30滴，根据血压调节用量。③溴化六甲双铵50mg置入5%葡萄糖液500ml中静脉滴注，根据血压调节滴速。④阿方那特（arfonad，咪噻芬）500mg置入5%葡萄糖液500ml中静脉滴注，每分钟2～3 mg，按血压情况调节用量。或冬眠合剂，全剂量或半剂量，前者用氯丙嗪50mg、异丙嗪50mg和哌替啶（度冷丁）100mg，加入10%葡萄糖液500ml中静脉滴注。其他可考虑选用的药物有：汉防己甲素120mg，以25%葡萄糖液20～40ml稀释后静脉注射；八厘麻毒素1 mg加10%葡萄糖液200ml，以每分20～30 μg速度静脉滴注，总量1 mg左右；利血平1 mg加入25%葡萄糖液20～40ml静脉注射或1～2 mg肌内注射；可乐定0.15mg加入50%葡萄糖液20～40ml静脉注射，呋塞米（速尿）20～40mg或依他尼酸钠25～50mg加入50%葡萄糖液20～40ml静脉注射；25%硫酸镁10ml以25%葡萄糖液20ml稀释后缓慢静脉注射等。

由嗜铬细胞瘤引起或高血压病在服单胺氧化酶抑制剂过程中发生者，宜应用α受体阻滞剂，如酚妥拉明5

10mg 加入50%葡萄糖液20ml 静脉注射，继以25—50mg加入 5 % 葡萄糖液500ml 中静脉滴注。如病人同时伴有心律失常需考虑应用β受体阻滞剂时，必需同时给予α受体阻滞药物以防血压上升。

病人血压降低后，如病情稳定可改用口服降压药物维持（见"原发性高血压"条），如血压仍有波动可继续应用降压药物静脉滴注一段时间。

发生抽搐的病人可选用地西泮（安定）10—20mg，聚乙醛（副醛）3—5 ml 静脉注射，苯巴比妥钠0.1—0.2g肌内注射或10%水合氯醛10—15ml 保留灌肠。

自主神经功能失调症状明显者宜给予镇静剂。并发高血压脑病、心力衰竭和肾功能衰竭的病人应给予相应的治疗。

预防在于积极治疗各种原因引起的高血压，将血压控制在正常或接近正常水平。

高血压脑病

原发性或继发性高血压病人，在血压显著增高的情况下，脑循环骤然发生障碍，导致脑水肿和颅内压增高而产生的特殊临床现象称为高血压脑病 (hypertensive encephalopathy)。

发病机制和临床 本病多见于急进型高血压病，尤其并发肾功能衰竭的病人，也可见于急性肾炎、妊娠高血压综合征、肾血管病和嗜铬细胞瘤病人，但少见于由主动脉缩窄或原发性醛固酮症所引起的高血压病人。缓进型高血压病，除非病人血压高达33.33/19.99 kPa 以上或伴有明显脑动脉硬化，很少发生高血压脑病。

高血压脑病的发病机制极为复杂，很可能与脑循环的自动调节功能失常有关。在正常情况下，脑动脉口径的大小，不依赖自主神经系统的调节，而直接由动脉壁的平滑肌对血压作出舒缩反应。当血压下降时，脑小动脉扩张；而血压增高时，则脑小动脉收缩。因而脑血流得以经常保持在较稳定而波动幅度不大的范围内。但当平均动脉压超过上限21.32 kPa 或低于下限7.99—9.33 kPa时，脑小动脉的此种调节功能就丧失。

过去认为脑的小动脉收缩是产生高血压脑病的主要因素。当脑小动脉收缩时，毛细血管血流量减少，小动脉管壁变性，通透性增高，血脑屏障被破坏，血管内液体渗出，形成脑水肿，并导致毛细血管壁变性坏死，继发斑点状出血和小灶性梗死。

脑部病理解剖变化常不明显，肉眼和显微镜检查多无异常发现，但也可见有明确的脑水肿、脑疝或脑小动脉坏死伴脑斑点状出血和小灶性坏死，继发斑点状出血和小灶性梗死。

症状发生在血压明显增高后，以严重的头痛开始，12—48h 内充分发展，烦躁、头痛、呕吐（常呈喷射性）、视力障碍（可为暂时性失明）、局部肢体或全身抽搐、轻度偏瘫或肢体肌肉强直、失语、甚至昏迷。体征有血压显著升高（以舒张压增高为主），颈项强直，眼球震颤，呼吸困难或减慢，心动过缓（偶可心动过速），脉搏有力，不固定的局部肢体无力、强直或瘫痪，划跖试验阳性等。

预后视基本病变而不同。发作短暂者历时可数分钟，长者可达数小时以至数日，对降压治疗反应一般良好，血压下降后病情迅速好转。如治疗不及时，则可造成脑部不可逆转的改变而死亡。并发肾功能衰竭或心功能不全者预后差。

诊断依据 本病在明显高血压的基础上发生，有脑水肿和颅内压增高的临床表现，诊断一般不困难。眼底检查可见眼底动脉痉挛、视网膜出血、有渗出物和视神经乳头水肿。脑脊液清澈，压力增高，有少量红、白细胞，蛋白质含量可略增高。脑电图有异常改变，常出现弥漫性高压慢波。脑放射性核素扫描、X 线头颅摄片、脑部超声检查都在正常范围内。尿和肾功能检查可有异常发现。

本病要注意与原发性高血压并发脑血栓形成或脑栓塞、脑出血或蛛网膜下腔出血、颅内占位性病变等情况相鉴别。

防治要点 本病一旦发生，应争分夺秒，尽快降低血压，制止抽搐和治疗脑水肿，以防发生不可逆转的脑损害。①迅速降低血压，静脉注射或滴注降压药物，可选用氯苯甲噻二嗪、硝普钠、溴化六甲双铵、咪噻芬、冬眠合剂等（见"高血压危象"条）。②制止抽搐可选用地西泮（安定）、聚乙醛、苯巴比妥钠等药物注射或水合氯醛保留灌肠（见"高血压危象"条）。③脱水、排钠和降低颅内压可用：呋塞米（速尿）或依他尼酸钠静脉注射；20%甘露醇或25%山梨醇静脉快速滴注，每4—6 h 重复一次。

预防在于积极治疗各种原因引起的高血压。

肺源性心脏病

肺源性心脏病 (cor pulmonale, 简称肺心病) 是指由肺组织或肺动脉及其分支的病变，引起肺循环阻力增加，因而发生肺动脉高压，导致右心室增大，伴有或不伴有充血性心力衰竭的一组疾病。

在肺心病形成前，病人都有肺动脉高压。引起肺动脉高压的原因很多，心输出量增加、心动过速、血容量增多、血粘稠度高、缺氧、酸中毒、心功能不全均可引起肺动脉高压。持续肺动脉高压可导致右心增大和心力衰竭，但不是任何原因引起的肺动脉高压所导致的右心增大都称为肺源性心脏病。

肺心病分为急、慢性两类。急性肺心病主要指急性肺栓塞引起的右心室扩张，中国较外国少见。慢性肺心病指影响肺功能和结构的病变所导致的右心室肥厚和扩张，病程发展缓慢，多数由慢性支气管炎引起阻塞性肺气肿。由原发性肺动脉高压或广泛性肺部病变引起的肺动脉高压，一旦发生右心室扩张、肥大或右心衰竭，即可诊断为

肺心病，称为慢性高压性肺源性心脏病。

有关肺动脉高压和肺心病的病理生理、临床表现、诊断和防治见“肺动脉高压”、“急性肺源性心脏病”和“慢性肺源性心脏病”各条。

急性肺源性心脏病

急性肺源性心脏病（acute cor pulmonale）在中国极为少见，其主要病因是肺动脉总干或大分支的栓塞，使肺循环突然大部分受阻，导致心输出量减少，引起右心室急剧扩张和急性右心衰竭。大块肺动脉栓塞尚可引起猝死，中等大肺动脉栓塞可引起肺梗死，小的肺动脉栓塞可无明显临床表现。

发病机制和临床 引起急性肺源性心脏病的肺动脉栓塞，主要是周围静脉内血栓脱落所致。促使血栓形成的因素为：①血流淤滞：见于久病或手术后长期卧床、肢体活动受限，患有静脉炎、静脉曲张，充血性心力衰竭、静脉内长期留置导管、红细胞增多症、血小板增多症等引起的血液高凝状态。②静脉壁损害：见于创伤、外科手术、静脉炎后，以及糖尿病、癌症等。久病起床或排便用力、过度换气等使静脉压突然增高，以及心房颤动等则是血栓脱落的诱因。

其他栓子可造成肺动脉栓塞者包括：①脂肪栓：股、胫等长骨或骨盆骨折，或其他脂肪组织的炎症引起。②气栓：胸部或心血管手术、肾周围充气造影、人工气腹、腹腔镜检查等过程中，由于操作不当使空气进入静脉或心脏引起气栓。③瘤栓：恶性肿瘤伴有静脉内血栓形成。④菌栓，来源于化脓性静脉炎或先天性心脏血管病，如动脉导管未闭、心室间隔缺损等，并发亚急性细菌性或霉菌性心内膜炎或动脉内膜炎，而赘生物位于右心室或肺动脉者。⑤羊水栓：剖腹产或难产时羊水进入子宫静脉产生羊水栓。⑥寄生虫虫卵栓：急性血吸虫病时，大量血吸虫卵经过扩张的中央肝静脉栓塞于肺血管中。

大块的栓子或多个栓子可阻塞在肺总动脉，骑跨在左、右肺动脉分叉处或分别阻塞左、右肺动脉，有时栓子向右心室延伸并阻塞部分肺动脉瓣。右心室扩大，左右心室心肌尤其是心内膜下心肌，可能因休克或冠状动脉反射性痉挛引起严重缺氧而常有灶性坏死。

肺动脉血管大部分为栓子阻塞时，通过神经反射和由血小板释放的体液因子如组胺、血清素（5-羟色胺）、多种前列腺素等进入肺循环，受纤维蛋白溶酶的激活可产生过敏毒素，使肥大细胞释放血管和支气管收缩物质，出现肺动脉痉挛，肺动脉压明显上升，导致右心室急性扩张，舒张期末压上升，右心衰竭，心输出量急剧下降，周围动脉充盈不佳，冠状血流减少，组织及心肌本身严重缺血缺氧。支气管收缩使肺局部顺应性降低，细小支气管痉挛，肺泡管收缩而通气减少，更加重缺氧。

起病急骤，有呼吸困难、窒息和濒死感。迅速出现心输出量骤降、组织缺氧的症状，包括烦躁不安、出冷汗、神志障碍、昏厥、发绀、休克等。如能渡过这一阶段，可出现肺动脉压升高和右心衰竭。部分患者因血压降低和冠状动脉痉挛，可发生类似心绞痛的症状。大面积肺梗死可使病人未及发生上述症状而猝死。

体检时肢体湿冷、呼吸急促、皮色苍白或发绀、脉细速、血压低或测不到、心率增快。心底部肺动脉段浊音区可增宽，该处可有明显搏动，肺动脉瓣区第二音亢进并伴分裂，有响亮的收缩期喷射性杂音伴震颤，可有舒张期杂音，心前区可有奔马律，可有阵发性心动过速、心房扑动或颤动等心律失常。肺部可能有哮鸣音。出现右心室扩大。右心衰竭时，心浊音界可增大，右房室瓣区可有收缩期杂音，颈静脉怒张，肝肿大并有压痛，可有黄疸，以后有下肢水肿。严重循环障碍、缺氧和心律失常可使病人在发生急性肺源性心脏病之前死亡。

气栓、羊水栓、脂肪栓等均可伴有相应的临床表现，见“肺空气栓塞症”、“肺羊水栓塞症”、“肺脂肪栓塞症”各条。

诊断依据 （1）血液：血象中白细胞可正常或增高，血沉可增快。血清乳酸脱氢酶常增高，天冬氨酸转氨酶多正常，血清胆红素可增高。

（2）心电图及心向量图检查：心电图变化由急性右心室扩张所致，常示电轴显著右偏，极度顺钟向转位。Ⅰ导联 S 波深，S-T 段压低，Ⅲ导联 Q 波显著和 T 波倒置，呈 $S_{Ⅰ}Q_{Ⅲ}T_{Ⅲ}$ 波型。aVF 和Ⅲ导联相似，aVR 导联 R 波常增高，右胸导联上 R 波增高、T 波倒置。P 波高而尖呈肺型 P 波。心向量图示 QRS 环起始电力向左略向前上，此后 QRS 主体部主要向上（相当于 $S_{Ⅰ}$），但多无传导延迟表现。偶尔终末环运行缓慢，类似右束支传导阻滞。T 波向后上，并常向左移位。P 环更垂直、振幅增大。上述变化可于起病后 5～24h 内出现，大部分于数天后恢复。

（3）X 线检查：可见肺动脉总干及肺动脉圆锥显著扩大和突出，肺门阴影和肺血管影可较正常宽，但周围肺动脉阴影可有局部变细，心影向两侧扩大。如作选择性肺动脉造影，则可准确地了解栓塞所在部位和范围。急性血吸虫病所致急性肺源性心脏病时，有相应血吸虫所致肺部改变，见“血吸虫病”条。

（4）超声心动图检查：示肺动脉总干增宽；右心室内径增大；右心房内径亦可示增大，部分患者有室间隔反常运动。多普勒超声心动图有时可见右房室瓣返流的表现。

（5）肺扫描：用放射性核素 ^{113m}In、^{131}I、^{99m}Tc、^{87m}Sr 或 ^{11}C 等标记的人体白蛋白灌注肺扫描，可发现肺动脉阻塞区的肺部放射性分布稀少或缺损。但很多肺部病变、慢性支气管炎、左房室瓣狭窄和胸腔积液等都可使肺扫描异常，应结合放射性核素如 ^{133}Xe 溶扫描等了解通气功能的检查来进一步提高诊断价值。

根据发病突然，出现呼吸困难、窒息、心悸、发绀、剧烈胸痛、昏厥和休克，尤其发生于长期卧床或手术后的患

者，应考虑肺动脉大块栓塞引起急性肺源性心脏病的可能。结合心电图，X线、超声心动图检查及肺扫描等结果可以诊断。鉴别诊断须考虑急性心肌梗死、心包填塞等。

防治要点 大块肺动脉栓塞引起急性肺源性心脏病时，由于病情危急，必需紧急积极处理以挽救生命。治疗措施包括：①给予氧气吸入，必要时作气管插管给氧或人工呼吸。②抗休克（见"休克"条）。③胸痛可用罂粟碱30—60mg，哌替啶（度冷丁）50mg 或吗啡 5 mg，皮下注射以解痉止痛。④静脉注射阿托品0.5—1 mg，以防止并改善肺血管和冠状动脉痉挛，必要时可每1—4 h注射一次。⑤右心衰竭可用强心药物如毒毛花甙K0.25mg 或毛花甙 C（西地兰）0.4—0.8mg加50%葡萄糖溶液20 ml 静脉推注，后者亦用于有室上性心动过速、心房颤动等患者。⑥血栓溶解疗法和抗凝治疗及早应用疗效佳，用链激酶首剂50万U 加于5 %葡萄糖溶液100 ml 中，在30min内静脉滴注完毕，以后按1 h 10万U 静脉滴注，持续24h左右，至疗效最佳为止。因链激酶可引起过敏反应，故一般主张每50—60万 U 内加地塞米松 5 mg。如用尿激酶，先用2 000U/kg 体重，静脉注射，历时30min，然后每小时静脉滴注2 000U/kg，共12—24 h，此两种酶最好通过右心导管将药物直接注入有栓塞的肺动脉内，以后继以肝素或华弗林钠治疗，见"冠状动脉粥样硬化性心脏病"条。有支气管哮喘或过敏体质者，此两药均忌用。如栓塞在2—3 d 以上，本法疗效极小。⑦外科疗法，病情严重者，且不能用溶栓抗凝治疗，则在积极抢救的同时，考虑手术治疗。在体外循环的条件下切开肺动脉取出栓子。术前必须先作选择性肺动脉造影或放射性核素肺扫描检查以明确栓子所在部位，且术前不用溶栓或抗凝治疗。⑧气栓、羊水栓、脂肪栓的治疗见"肺空气栓塞"、"肺羊水栓塞"及"肺脂肪栓塞"各条。

主要防止栓子进入肺动脉，其中以防止静脉血栓形成和脱落最为重要。发现下肢静脉病变或有血栓形成可能时，应及时处理或予以抗凝治疗。对已多次发生肺动脉栓塞、特别是在抗凝治疗中仍发生栓塞者，宜考虑施行股静脉或下腔静脉结扎术。

本病预后差，由大块肺栓塞引起者约90%病人于短时间内死亡。存活者以后可有再度发生肺栓塞的可能，由栓塞引起肺小动脉广泛机化可导致肺动脉高压。

慢性肺源性心脏病

慢性肺源性心脏病（chronic cor pulmonale）简称慢性肺心病　是指由肺部、胸廓或肺动脉的慢性病变引起的肺循环阻力增高，导致肺动脉高压和右心室肥大，伴或不伴有右心衰竭的一类心脏病。

慢性肺心病是中国比较常见的一种心脏病，全国调查了2 000多万人，慢性肺心病的平均患病率约为0.4%。一般在北方男性≥女性，南方男性＞女性，并随职业不同，患病率亦有明显差异，一般工人＞农民＞一般城市居民。居住在高寒、日照不足又过于潮湿地区的人群患病率高，且随年龄的增长而增高，91.2%以上患者年龄在41岁以上。

发病机制和临床 一般可分为四类。

（1）支气管—肺疾病：病变主要在肺脏。又分为两类：①阻塞性疾病，如慢性支气管炎、肺气肿和支气管哮喘等。②限制性疾病，如间质性肺疾病、肺结核、结节病、结缔组织病、矽肺等。

（2）影响呼吸运动的疾病：包括脊柱后突、侧突和其他胸廓畸形、神经性肌肉疾患、肥胖、胸膜广泛纤维化等。

（3）呼吸中枢功能障碍造成通气不足：包括原发性肺泡通气不足、慢性高原病、呼吸中枢损害等。

（4）肺血管病变：包括原发性肺动脉高压、肺血管扭曲或闭塞、结节性肺动脉炎、多发性肺小动脉栓塞等。

在中国，80%—90%以上的慢性肺心病由慢性支气管炎并发肺气肿所致。

阻塞性肺气肿性心脏病主要病理解剖改变如下：

（1）支气管：慢性支气管炎使支气管粘膜下层腺体增生肥大，个别腺泡扩张、破裂，加上粘膜杯状细胞增多，分泌亢进，支气管被分泌物堵塞。此外，管壁痉挛、软骨破坏、呼气时闭陷，加重支气管阻塞。

（2）肺泡：由于支气管发生上述病变，空气吸入多于呼出，在相应部位的肺组织发生阻塞性肺气肿，这种肺气肿主要累及肺小叶中央区域，有时扩张的肺泡可形成大泡。全小叶型肺气肿较少。

（3）肺血管：支气管动脉壁呈不同程度增厚，内膜纤维化，中膜弹力纤维断裂和外膜增厚，各层都有慢性炎症细胞浸润，使血供受到影响。肺动脉肌层和肺小动脉内膜增厚，内弹力膜分裂，有损伤性断裂或消失等病变，有时在小血管内尚有血栓形成。用荧光抗体检测技术在重症患者的肺小动脉和肺毛细血管壁上，可发现免疫球蛋白G（IgG）沉积，这种大分子球蛋白及免疫复合物的沉积，可进一步引起肺小动脉壁增厚、管腔狭窄，也可使所属的毛细血管网充盈不良、萎缩、废用而闭塞。此外，约1/3病人的交通动脉扩张、开放、形成分流，促使动脉血氧饱和度降低。

（4）心脏：右心室肥大，室壁增厚，心腔扩张，肺动脉圆锥膨隆，心肌纤维有肥大和萎缩等改变，间质水肿，部分出现局灶性溶解性病变，最后被纤维组织所替代。有严重心律失常者，均有传导系统和心肌急、慢性病损存在。

本病进展缓慢，但如出现心、肺功能衰竭，则病情急转直下。不同病因所引起的肺心病所造成的病理生理改变略有不同，肺功能衰竭常是使预后恶化的主因。本病的病理生理改变主要有以下几方面。

（1）呼吸功能改变：①限制性通气功能障碍：肺纤维化、胸廓畸形和胸膜增厚等病变，因肺弹性减退或胸部活动受限制，导致通气功能障碍，表现为肺活量、残气量和

肺总量的降低。②阻塞性通气功能障碍：慢性支气管炎并发肺气肿时，由于气道阻塞，肺泡过度膨胀而破裂，通气功能障碍，表现为肺活量减低，而残气量和功能残气量增加，残气/肺总量>35%，由此而肺总量亦增大。③弥散功能障碍：肺血管疾患引起的慢性肺心病，其肺容量和通气功能可完全正常，而血管壁增厚和部分血管栓塞则影响氧的弥散，引起低氧血症。④换气功能障碍：随阻塞性肺气肿严重程度的增加，上述通气功能失常日趋严重，肺有效呼吸面积进一步减少，通气与血流灌注比值失调而出现换气功能失常。限制性通气功能失调严重时，进出于肺部的空气量少，肺泡壁的毛细血管接触空气的机会大减，换气功能亦差。

（2）血液气体变化：各种病变引起的通气功能障碍，其结果导致低氧血症和高碳酸血症。同时病人还常有支气管动脉和肺动脉间大而多的毛细血管分流，支气管静脉的血液可通过侧支而进入肺静脉，造成右到左的分流而加重低氧血症。低氧血症和高碳酸血症通过下列机制引起肺动脉高压：①缺氧干扰了血管平滑肌细胞膜上K^+、Na^+离子交换，使除极和电活动性加强，肺毛细血管的肺小动脉挛缩，肺血管阻力增高，导致肺动脉高压。②二氧化碳潴留，血中H^+浓度增高，也可引起肺动脉高压。同时H^+浓度增加还可增加肺动脉对氧的敏感性。当继发感染时，气道阻力增高，肺泡通气不足可发生高碳酸血症导致呼吸衰竭。③缺氧引起代偿性红细胞增多，血容量增加，血粘稠度和循环阻力增高，加重肺动脉高压。

（3）血流动力学改变：由于严重的肺部病变，肺毛细血管横断面积和肺血管床容量显著缩小，肺动脉阻力将明显增加，肺动脉压进一步升高，右心室肥厚、扩张。

（4）心脏负荷增加，心肌功能抑制：慢性肺心病由于心肌氧张力减低，二氧化碳张力增高，使左、右心室负荷增加，并抑制心肌收缩，红细胞增多和肺内血管分流，也使左、右心室负荷增加。除右心室增大外，左心室也可肥厚，其原因不明，可能与上述因素导致的心输出量增加有关。老年人患慢性肺心病时，常有冠心病合并存在，使心脏功能受到更大影响。

（5）多脏器损害：慢性肺心病引起多脏器功能衰竭与低灌注。感染所致休克，内毒素使组胺、血清素、前列腺素等释放，抗原抗体复合物形成，激活补体，释出C3等活性物质，使中性粒细胞粘附于复合体，释出氧自由基而引起血管内皮严重损害，纤维连接素的减少，损害毛细血管等因素有关。肺毛细血管内皮细胞受到损害，血中微聚物及血管壁活性物质得不到清除，而引起全身器官损害，最后导致多系统器官衰竭。

本病病程进展缓慢，临床表现可分为代偿与失代偿两个阶段，但其界限有时难于分清。

代偿期：患者多有长期慢性咳嗽、咳痰或哮喘史，逐步出现乏力、呼吸困难。体检示明显肺气肿表现：包括桶状胸、肺部叩诊呈过度清音、肝浊音上界下降、心浊音界缩小，甚至消失。听诊呼吸音低，可有干湿啰音，心音轻，有时只能在剑突下听到。肺动脉区第二音亢进，上腹部剑突下有明显心脏搏动，是病变累及心脏的主要早期表现。颈静脉可有轻度怒张，但静脉压并不明显增高。

失代偿期：肺组织损害严重，引起缺氧、二氧化碳潴留可导致呼吸衰竭和（或）心力衰竭。

（1）呼吸衰竭：缺氧早期主要表现为发绀、心悸和胸闷等。病变进一步发展时发生低氧血症和高碳酸血症。可出现各种精神神经障碍症状，称为肺性脑病。表现为头痛、头胀、烦躁不安、言语障碍，并有幻觉、精神错乱、抽搐或震颤等。动脉血pO_2低于3.3 kPa时，动脉血pCO_2超过9.3 kPa时，中枢神经系统症状更明显，出现神志淡漠、嗜睡，进而昏迷以至死亡。

（2）心力衰竭：多发生在急性呼吸道感染后，患者出现气喘、心悸、少尿、发绀加重、上腹胀痛、食欲不振、恶心甚至呕吐等。体检示颈静脉怒张、心率增快、心前区可闻及奔马律或有相对性右房室瓣关闭不全引起的收缩期杂音。杂音可随病情好转而消失。可出现各种心律失常，特别是房性心律失常，肝肿大伴压痛，肝颈返流征阳性，水肿和腹水等右心衰竭表现，病情严重时可发生休克。

此外，由于慢性肺心病是以心、肺病变为基础的多脏器受损害的疾病，因此在重症患者中，可有肾功能不全、弥散性血管内凝血、肾上腺皮质功能减退所致面颊色素沉着等表现。

诊断依据 （1）血液检查：红细胞计数和血红蛋白常增高，血细胞比容正常或偏高；全血粘度和血浆粘度常增加，红细胞电泳时间常延长；动脉血氧饱和度常低于正常，pCO_2高于正常，呼吸衰竭时更为显著。在心力衰竭期，可有谷丙转氨酶和尿素氮增高等肝、肾功能受损表现。合并呼吸道感染时，白细胞计数亦可增高。在呼吸衰竭不同阶段可出现高钾、低钠、低钾或低氯、低钙、低镁等变化。细胞免疫功能如玫瑰花环试验和淋巴母细胞转化试验、皮肤试验阳性率等一般均低于正常。

（2）X线检查：①肺部改变：随病因而异，肺气肿最常见。②肺动脉高压表现：肺动脉总干突出，肺门部的肺动脉扩大延伸及肺动脉第一分支。一般认为右肺动脉第一下分支横径≥15mm，或右肺下动脉横径与气管横径比值≥1.07，或动态观察较原右肺下动脉干增宽2 mm以上，可认为有该支扩张。肺动脉高压显著时，中心肺动脉扩张，搏动增强而外周动脉骤然变细呈截断或鼠尾状。③心脏变化：心脏呈垂直位，故早期心脏都不见增大。右心室流出道增大时，表现为肺动脉圆锥部显著凸出。此后右心室流入道也肥厚增大，心尖钝圆翘起。有时可见右心房扩大。心力衰竭时可有全心扩大，但在心力衰竭控制后，又可恢复到原来大小。

（3）心电图检查：①肺型P波：P波高尖≥0.22mV，P波起始指数（IPI）V_1>0.03mm.s，即PV_1正向部分的振幅（mm）×时间（s）。②肢导联中QRS波

群呈低电压，电轴右偏或呈$S_Ⅰ$、$S_Ⅱ$、$S_Ⅲ$型电轴极度右偏；aVR中R波电压增高，呈qR型或RS型；胸导联呈顺钟向转位，右心室肥厚或右束支传导阻滞图形。③Ⅱ、Ⅲ、aVF和右室胸导联ST段可压低，T波常倒置。④可出现各种心律失常。

（4）心向量图检查，主要表现为右心室肥大和（或）右心房增大，随右心室肥大的程度加重，QRS环体由正常的左下前或后逐渐演变为向右、再向下，最后转向右前，但终末部仍在右后。QRS环自逆钟向运行或8字型发展到重度时的顺钟向运行。P环多狭窄，左侧面与前额面P环振幅增大，最大向量向前下、向左或右。

（5）超声心动图检查：可显示右肺动脉内径增大，右心室流出道增宽，右房、右室内径增大，右室前壁和室间隔厚度增加，搏动幅度增强。明显右心衰竭时出现相对性右房室瓣关闭不全，多普勒超声心动图可示右房室瓣有返流的表现。

（6）肺功能检查，病人均有通气和换气功能障碍。用四探头功能仪和核素^{133}Xe水，以静脉弹丸注射法注入，测定两肺上下野半清除时间（W1/2）可反映肺局部通气功能。肺心病和慢性支气管炎患者中有明显差异，用γ照相机测定^{133}Xe的半清除时间，慢性肺心病检出率可达90.6%。

此外，经静脉送入漂浮导管至肺动脉，直接测定肺动脉和右心室压力，可作为早期诊断。肺血流图和肺微分血流图检查在一定程度上能反映肺动脉压力大小和右心功能。

本病由慢性广泛性肺、胸疾病发展而来，呼吸和循环系的症状常混杂出现，不易判定心脏病是否已出现，故早期诊断比较困难。一般认为凡有上述呼吸系统疾病的患者，一旦发现有肺动脉高压、右心室增大或右心功能不全（包括临床、X线、心电图及心向量图），同时排除了引起右心病变的其他心脏病的可能时，即可诊断为本病。

本病须与下列疾病鉴别：①冠心病：本病和冠心病都见于老年患者，且均可发生心脏扩大、心律失常和心力衰竭，少数患者心电图上Ⅰ、aVL或胸导联出现Q波，类似陈旧性心肌梗死，但慢性肺心病无典型心绞痛或心肌梗死的临床表现，又如有慢性肺、胸疾患史，临床、X线及心电图能提示有右心室肥厚，动脉血paO_2降低，$paCO_2$增高，则有利于诊断慢性肺心病。但要注意两病同时并存的可能性。②其他引起右心室肥厚的心脏病变，特别是左房室瓣狭窄，艾生曼格综合征等。可结合病史和心、肺检查的结果，作出鉴别。③呼吸衰竭、昏迷者尚须与肝昏迷、糖尿病酮症、尿毒症和脑部疾患引起的昏迷相鉴别。

并发症中，酸碱平衡失调和电解质紊乱为最常见，参见“慢性呼吸衰竭”条。其他尚有上消化道出血和休克，其次为肾、肝功能损害及肺性脑病。少见的有自发性气胸及弥散性血管内凝血（DIC），后者病死率高，需要注意。

防治要点 由于绝大多数慢性肺心病是慢性支气管炎、支气管哮喘并发肺气肿的后果，因此积极防治这些疾病是避免本病发生的根本措施。应讲究卫生和增强体质，提高全身抵抗力，减少感冒和各种呼吸道疾病的发生。对已发生慢性肺心病的患者，应针对缓解期和急性期分别加以处理。呼吸道感染是发生呼吸衰竭和心力衰竭的常见诱因，故需要积极予以控制。

缓解期治疗，加强慢性肺心病缓解期的治疗是防止肺心病发展的关键。可采用：①冷水擦脸、冷水擦身等耐寒锻炼，以防止感冒，控制支气管感染。②腹式呼吸和吹笛式呼吸以改善肺脏通气，防止肺气肿发展。③步行、太极拳、阻力自行车等耐力运动练习，以改善有氧代谢及心肺功能。④对症治疗如镇咳、祛痰、平喘和抗感染等。⑤核酸酪素注射液（或过期麻疹减毒活疫苗）皮下或肌内注射和（或）雾化吸入，每次2～4ml，每周2次，3～6月为一疗程。气管炎疫苗作皮下注射等均可增强免疫机制。此外，免疫核糖核酸、胎盘脂多糖肌内注射、刺丁加片、转移因子、左旋咪唑口服等亦有提高和调整免疫功能。⑥中医中药治疗。中医辨证论治慢性肺心病缓解期的主要证候为肺气虚，其主要表现为肺功能不全。治疗上采用综合疗法。包括扶正固本、活血化瘀以提高机体抵抗力，改善肺循环情况。可用党参、黄芪、沙参、麦冬、丹参、红花等。

急性期治疗，

（1）控制呼吸道感染 呼吸道感染是发生呼吸衰竭和心力衰竭的常见诱因，故需积极应用药物予以控制。目前主张联合用药。宜根据痰培养和致病菌对药物敏感度的测定结果选用，但不要受痰菌药物试验的约束。未能明确何种致病菌时，可选用青霉素和链霉素或庆大霉素治疗。急性期或严重感染宜采用静脉或肌内注射，在感染控制后一周再改为口服。抗菌药物治疗后，一般须观察2～3日，如疗效不明显，可考虑改用其他种类抗菌药物，但不可不必要地频繁调换。年老体弱及长期应用广谱抗生素与激素者，容易合并真菌感染，应密切观察，必要时应调整或停用抗生素，给予抗真菌治疗。

（2）改善呼吸功能，抢救呼吸衰竭：采取综合措施，包括①缓解支气管痉挛，清除痰液、畅通呼吸道：可用氨茶碱、二羟丙茶碱（喘定）、异丙肾上腺素、麻黄素、沙丁胺醇（嗽必妥）、曲托喹酚（喘速宁），严重者也可考虑使用肾上腺皮质激素3～5d。作蒸气吸人或用20%乙酰半胱氨酸与5%$NaHCO_3$混合溶液、脱氧核糖核酸酶或表面活性物质0.125%四丁酚醛与2%碳酸氢钠及5%甘油混合溶液等雾化吸入。鼓励饮水，服用氯化铵、碘化钾、鲜竹沥、溴己新（必嗽平）或乙酰半胱氨酸（痰易净）等，并用拍胸、翻身、按压腹部、体位引流等措施，使呼吸道湿化、痰液稀释、易于排除；如痰液粘厚、咳嗽无力，神志昏迷，应考虑气管插管或气管切开，以利于排痰和气管内湿化，减少呼吸道死腔，必要时也可进行辅助呼吸。有关辅助呼吸器的应用参见“慢性呼吸衰竭”条。②给氧：给氧装置宜具备三个条件，即一，能提供比较稳定的24%～35%氧；

二,患者用后无不适感;三,能坚持长时间应用及不存在重复呼吸,以防加重体内CO_2潴留。临床上常用鼻导管(或鼻塞)法和面罩法,必要时应用呼吸器正压给氧。氧疗法的目的在于提高吸入氧气分压(paO_2),对慢性肺心病患者一般paO_2达到8 kPa左右时已可满足个体的生理需要。吸氧过程中要加强护理。患者呼吸变浅而弱,出现神志淡漠、嗜睡,可能因吸氧解除了主动脉体及颈动脉窦化学感受器对缺氧的兴奋性,从而降低通气量,二氧化碳潴留加重,发生二氧化碳麻醉,必须立即加以纠正。3)应用呼吸兴奋剂:尼可刹米、氨苯噻唑、哌乙苯吡酮、洛贝林、二甲弗林(回苏灵)或哌醋甲酯(利他林)等,皮下或静脉注射,有助于提高通气量,排出二氧化碳,纠正缺氧,与吸氧疗法合用,还可避免后者引起的呼吸抑制,但要注意呼吸中枢兴奋剂可能引起惊厥,加快心率和增加机体耗氧。若尼可刹米治疗12h无明显效果,神志仍然不清者,可考虑气管插管,便于吸痰和(或)加压呼吸给氧。

(3)控制心力衰竭:轻度心力衰竭给予吸氧,浮肿明显者加用利尿剂,但应注意大量利尿剂可引起血液浓缩,使痰液粘稠,加重气道阻塞;引起低血钾造成难治性浮肿和诱发心律失常以及引起低血氯,加重碱中毒,故应用氢氯噻嗪(双氢克尿塞)、布美他尼(丁尿胺)、呋塞米(速尿)等排钾药物时,应补充氯化钾,或加用保钾利尿剂如氨苯蝶啶或螺内酯(安体舒通)。利尿剂中的碳酸酐酶抑制剂可能诱发肺性脑病,不宜采用。在呼吸功能未改善前,洋地黄类药物疗效差,使用时,剂量宜小,否则极易发生毒性反应,尤其有呼吸性酸中毒时,缺氧及低血钾极易导致洋地黄中毒。因此,最好采用作用快、排泄快的制剂如毛花甙C(西地兰)或毒毛花甙K,详见"慢性心力衰竭"条。必要时给予血管扩张剂如酚妥拉明、硝普钠、硝酸异山梨酯(消心痛)、硝苯地平、卡托普利等均有一定作用,见"难治性心力衰竭"条。

(4)控制心律失常:首先控制感染,纠正缺氧,纠正酸碱和电解质平衡失调等。病因消除后,心律失常往往会自行消失。

(5)并发症的处理:①上消化道出血、休克、弥散性血管内凝血等除作常规处理外,关键在于及时纠正缺氧和高碳酸血症,同时积极治疗呼吸衰竭。②肺性脑病:采取纠正缺氧、二氧化碳潴留、酸碱和电解质平衡失调的措施,并考虑给予脱水疗法,可联合或单独使用甘露醇、肾上腺皮质激素、浓缩人体白蛋白等。如病人出现狂躁不安或抽搐,可谨慎地用水合氯醛灌肠,地西泮(安定)等。③酸碱电解质平衡失常:代偿性呼吸性酸中毒时,无需特殊治疗,可以根据临床情况给予改善通气,纠正缺氧,排出二氧化碳等措施。对严重的失代偿性呼吸性酸中毒,则除控制感染、改善通气外,须同时给予碱性药物,常用的有碳酸氢钠,但需同时应用呼吸兴奋剂,支气管解痉剂或应用机械辅助呼吸器,以免加重二氧化碳潴留。呼吸性酸中毒合并代谢性酸中毒时,患者对升压药、强心剂和利尿药的敏感性减低,往往同时有失水、血容量降低。应予提高通气量,纠正缺氧,排出二氧化碳,给予碱性药物,并治疗引起代谢性酸中毒的病因。呼吸性酸中毒合并代谢性碱中毒时,口服或静脉滴注氯化钾,纠正低血钾及低血氯。呼吸性碱中毒时,减低通气量,给予氯化钾、精氨酸、氯化胺、葡萄糖酸钙。

(6)中医治疗:肺心病急性发作期表现为本虚证实,病情多变,治疗应按急则治标、标本兼治的原则:①肺肾气虚外感型(肺功能不全合并呼吸道感染),偏寒者宜宣肺散寒、祛痰平喘,可用小青龙汤、真武汤等加减。偏热者宜清热化痰、佐以平喘,可用麻杏石甘汤合参苏饮、泻白散加减。②心肺肾阳虚水气型(以心功能不全为主),宜温肾健脾、利水益气宁心,佐以活血化瘀,可用苓桂术甘汤合真武汤、黄芪鳖甲散、苏子降气汤等加减。③痰浊蔽窍型(肺性脑病)宜清热豁痰、开窍醒神,可用清营汤、涤痰汤等加减。④元阳欲绝型(休克),需回阳救逆、益气复脉,可用四逆汤合生脉散加减,或回阳救急汤、独参汤等。⑤热瘀伤络型(伴有出血倾向),宜清热凉血、活血止血,可用犀角地黄汤调加灰散、济生回生丸、黄土汤加减等。

本病常年存在,但多在冬季由于呼吸道感染而导致呼吸衰竭和心力衰竭,病死率较高。对全国75 000多例慢性肺心病患者的临床分析中,主要死因为肺性脑病和呼吸衰竭,其次为心力衰竭、循环衰竭、消化道出血、DIC等。慢性肺心病病程中多数环节是可逆的,通过适当治疗,心功能可有一定程度的恢复,发生心力衰竭并不表示心肌已丧失收缩力。

肺动脉高压

在心输出量正常情况下,如肺动脉收缩压高于4 kPa,舒张压高于2 kPa,平均压高于2.7 kPa,即可认为有肺动脉高压(pulmonary arteria hypertension)。长期肺动脉高压可引起心脏病变。

发病机制和临床 许多病理因素能引起肺动脉高压,主要取决于单位时间内肺动脉血流量与肺血管阻力的变化,两者之一项增加,均能引起肺动脉高压。根据其病理生理特征,可分为5种类型。

(1)肺静脉淤血性肺动脉高压。肺静脉淤血后,肺静脉压力增高,肺动脉压必须高于肺静脉压,血液才能通过肺毛细血管流向肺静脉,由此产生肺动脉高压。见于左房室瓣病变和左心室衰竭。缩窄性心包炎、缩窄性心内膜炎也可引起类似的肺动脉高压。偶见于左心房粘液瘤,先天性肺静脉狭窄畸形、肺静脉血栓形成、完全性肺静脉畸形引流或肺静脉受压、扭曲等。此型肺动脉压增高多属轻、中度,肺静脉淤血原因如能去除亦可恢复正常,但日久也能导致肺小动脉病变,或由于并发反射性血管痉挛,肺动脉压可显著升高,这时肺静脉的淤血情况反而减轻。

(2)肺循环动力过高性(高流量性)肺动脉高压。由肺循环血流量大量增加造成,常见于大量左至右分流的

先天性心血管病。此型肺动脉高压多属轻、中度，但日久也可导致肺小动脉病变，形成严重肺动脉高压，并引起右到左分流。

肺血管本身具有极大的顺应性，即使在极量运动、心输出量明显增高时，肺动脉收缩压也升高不多，如心房间隔缺损时肺血流量虽比正常增加4～5倍，肺动脉压却仍在正常范围。因此多数认为肺血流量增多引起肺动脉压明显升高，必然合并肺动脉痉挛收缩。

（3）缺氧性肺动脉高压。各种原因引起的缺氧如中央性紫绀的心肺疾病、红细胞增多症或不能适应高原环境时，动脉血氧分压及饱和度下降，前两者伴有动脉血pCO_2及含量增高，可通过肺组织释放儿茶酚胺、组胺、血清素、前列腺素、血管紧张素Ⅱ等增高而使肺血管痉挛收缩，产生循环阻力增高而引起肺动脉高压。早期给氧或改善动脉血pCO_2及饱和度后，肺动脉压可恢复正常。但久后亦可能导致肺小动脉病变而肺动脉高压更严重或持续。

（4）肺部广泛病变性肺动脉高压。双侧肺长期广泛性病变如肺气肿、肺纤维化、肺不张、使肺的扩张明显受到限制；胸廓畸形、肺部播散性肿瘤、炎症或寄生虫等均可引起肺的通气功能和（或）弥散功能障碍，使动脉血pCO_2升高和（或）pO_2降低，引起肺动脉痉挛；肺实质病变又使肺毛细血管床严重减少或闭塞，均导致肺动脉阻力增高，引起肺动脉高压。肺动脉高压呈渐进性，在肺功能失代偿时加重。

（5）肺动脉闭塞性肺动脉高压。由肺动脉本身病变如原发性肺动脉高压，导致肺小动脉内膜增生，或左房室瓣狭窄、肺气肿、右到左分流的综合征如艾森曼格综合征等引起的肺动脉高压，日久损及肺小动脉内膜或肺部病变侵及肺小动脉导致管腔闭塞；其次来自体静脉或右心的栓子，导致肺小动脉栓塞，而致肺动脉高压。

此外，长期肝硬化和门脉高压也可并发肺动脉高压，称为门脉-肺高压综合征。有时可发生在门-腔静脉吻合术后，这可能和门脉释放的血栓形成物质和肠道产生血管收缩活性物质不能经肝脏灭活所致。门脉血栓脱落则经侧支进入右心和肺动脉，加上门-腔静脉吻合术后，心输出量明显增加，最后导致肺动脉闭塞性肺动脉高压。

上述各种分型中，一般把肺部广泛病变、肺小动脉内膜增生性病变、肺动脉血栓栓塞病变所致的肺动脉高压引起右心室增大者称为肺源性心脏病。由肺小动脉自发的内膜增生性病变引起的肺动脉高压称为原发性肺动脉高压，其余各种原因如由于肺静脉压升高或肺循环血流量增加等引起的肺动脉高压，统称为继发性肺动脉高压。

在同一病人中引起肺动脉高压的多种原因可以并存，如严重肺气肿引起的肺动脉高压，既有肺血管床的广泛破坏，又有缺氧、酸中毒，使肺血管痉挛及继发肺小动脉内膜增生、管腔闭塞等因素存在。

肺动脉高压时肺动脉结构可出现下列改变：①肌型和肺小动脉中层增厚，内外膜有轻度增生。②肌型和肺小动脉内膜上皮细胞明显增生，可阻塞管腔，但无炎症反应。③中层显著增厚，内膜上皮增生并有纤维化病变，弹力型肺动脉中层增厚并有粥样斑块出现。④管壁扩张呈树丛状结构，但内膜纤维化病变仍能阻塞管腔。⑤肺小动脉和支气管动脉吻合支中层和内膜有严重纤维化病变，管壁薄而僵直，内膜有玻璃样变，可呈树丛状和血管瘤样病变结构。⑥时而出现坏死性动脉炎，多发生于肌型和肺小动脉交界处。

肺动脉高压最早表现为呼吸困难及乏力，此后可有心悸、咯血、声音嘶哑、肢体寒冷以及周围性紫绀。心绞痛等心输出量降低的表现。有右到左分流时则出现明显紫绀，可有杵状指、趾。体征取决于肺动脉高压的程度、原发病性质和心脏代偿情况。心浊音界增大，在胸骨左缘下段往往可扪到右心室抬举性搏动，肺动脉瓣区听到收缩早期喀喇音和收缩期喷射型杂音，肺动脉瓣区第二音分裂且增强。时可听到肺动脉瓣关闭不全的吹风样舒张期杂音。沿胸骨左缘有时可听到第四心音。出现心衰时，心输出量减少，脉压降低，心前区见不到弥漫性搏动。

X线及心导管检查表现基本同原发性肺动脉高压，见“原发性肺动脉高压”“慢性肺源性心脏病”条。

治疗要点 对各种不同原因引起的肺动脉高压，主要针对原发病变进行治疗。对肺动脉高压本身，主要采取对症治疗，见“原发性肺动脉高压”和“慢性肺源性心脏病”条的治疗。

原发性肺动脉高压

原发性肺动脉高压（primary pulmonary arteria hypertension）指原因未明的肺动脉压力持久性增高，常伴有肺小动脉的阻塞性病变。本病比较少见，有先天性者，也有后天获得性者。在儿童中，男、女患病率相似；青年期以后则女性较男性多见。本病病程发展缓慢，但逐渐加剧并引起右心增大，最终导致右心衰竭。若干作者在病理检查时发现有些病人的肺动脉病变不完全符合原发性肺动脉高压的变化。说明临床上诊断为原发性肺动脉高压者，实际上是某些不易认识的其他闭塞性肺动脉病变引起的肺动脉高压，如肺动脉血栓栓塞性病变、坏死性肺动脉炎等。对这类病人已发生右心增大者，统称为慢性高压性肺源性心脏病。

发病机制和临床 本病病因未明。可能的发病原因有先天性肺小动脉发育不全、反覆发作的肺小动脉栓塞或血栓形成、肺血管挛缩、缺氧、羊水栓塞、广泛性退行性肺小动脉病变、血小板凝集或血凝机制异常、自身免疫、遗传倾向等。

主要病理变化为肌型肺动脉和肺小动脉内膜增生、纤维化、中层退化或萎缩、导致管腔完全或部分堵塞，在血管闭塞的近端，肌型肺动脉分支呈丛状或血管瘤样扩

张。肌型肺动脉和肺小动脉亦可有中层增生或纤维坏死伴中性粒细胞浸润，管腔可被机化的血栓所闭塞，肺动脉总干扩大、肺动脉中层含有多量的酸性粘多糖，聚集成堆可形成囊样病变，整个肺小动脉的数量减少，肺毛细血管及肺实质正常。右心室明显肥厚和扩大，右房室瓣环和右心房亦常扩张。少数病人有卵圆孔未闭，部分病人窦房结动脉有内膜纤维化病变。

由于肺循环阻力增高，肺动脉压显著上升。在休息和运动时肺毛细血管压和左心房压正常，但肺动脉阻力不降低，故肺动脉压、右心室舒张末期压和右心房压明显升高。心输出量往往低于正常，运动时不相应增加。随着病情发展，最后出现右心衰竭。

由于肺小动脉管腔狭窄，肺毛细血管流量减少，影响肺泡气体交换，引起慢性过度换气，动脉血二氧化碳张力可轻度降低。但除非出现右到左分流，动脉血氧饱和度一般尚正常。

虽然肺动脉高压已引起右心室肥大和慢性高压性肺源性心脏病，但症状却不一定显著，多在20—40岁才逐渐出现气急、乏力，或有心悸、胸痛、咯血、声嘶等症状。由于心输出量降低，可有四肢冷感、脉搏细小等表现或晕厥发作。发绀一般不严重，除非因右心房压力过高使卵圆孔重新开放产生右到左分流时，才出现明显发绀。体检可发现心浊音界增大，肺动脉瓣区第二音增强，有收缩喷射音和相对性肺动脉关闭不全的舒张期吹风样杂音，颈静脉处可见大的心房收缩波。出现右心衰竭时，有颈静脉怒张、肝肿大和水肿等。胸骨左下缘常有相对性右房室瓣关闭不全的收缩期吹风样杂音，心室或心房性奔马律。X线检查示肺动脉及其大分支显著扩大，周围血管影减少，右心扩大。心电图检查多示右心室肥厚劳损的图形，并可有右心房肥大的征象，平均QRS电轴右偏常大于+90°。肺动脉高压明显时，超声心动图检查可见右心室流出道和右心室内径增大，左、右心室内径比值减小，主动脉根部内径正常。右肺动脉内径指数增大。多普勒超声心动图能敏感而特异检出右房室瓣返流，从而推测肺动脉高压程度。右心导管检查，示肺动脉压力明显增高，肺"微血管"压力正常，右心室舒张期末压可增高，右心房"a"波异常高大，心输出量较正常为低。肺扫描正常或显示小而非特异性分节状缺损。

诊断依据 须排除各种继发性肺动脉高压，尤其是风湿性左房室瓣病变和有血液分流的先天性心脏病所引起的肺动脉高压。右心导管检查和小心进行的心血管造影有助于鉴别。肺动脉造影常无异常。

治疗要点 曾采用血管扩张药物如异丙肾上腺素含化或静脉滴注，用妥拉唑林、酚苄明(苯苄胺)、乙酰胆碱、酚妥拉明等以图使肺动脉压下降，但疗效均不满意，钙离子拮抗剂如硝苯地平及硝酸甘油制剂等作用亦不大。有右心衰竭时可用强心利尿剂。

本病病程为进行性，预后差，多死于右心衰竭症状出现后3—4年内，个别病人可有存活12年或以上，死于昏厥者亦不少。伴有卵圆孔开放者，右心室负荷得以减轻，右心衰竭症状反有改善。

内分泌性心脏病

激素分泌过多或过少的内分泌疾病所引起各种心血管变化并引起心脏疾病统称之为内分泌性心脏病 (heart disease due to endocrine disorder)。

发生于内分泌疾病的心血管症状的特点是在早期及时地治疗后，随着内分泌功能紊乱的纠正，心血管症状亦可消失或改善。因此，及时对内分泌疾病所造成的心血管变化作出诊断和治疗，是十分重要的。

甲状腺疾病与心脏 主要是甲状腺功能亢进和减退引起的心脏病变。

甲状腺功能亢进性心脏病 心血管症状是甲亢的重要而常见的临床表现，如甲亢患者出现阵发或持久性心房颤动，心脏增大和(或)心力衰竭，称为甲状腺功能亢进性心脏病(甲亢心病)。甲亢心脏病约占甲亢总数5%～10%，病人多40岁以上，女性多见。

动物实验证实，大量甲状腺激素可引起心肌灶性坏死、水肿、炎性细胞浸润和间质纤维增生。

甲亢对心脏的影响包括甲亢引起的代谢亢进，使心肌代谢率增加，心肌和周围组织耗氧量均增加，心输出量增多、循环时间缩短；周围血管扩张，阻力降低。甲状腺激素对心脏的作用和儿茶酚胺相似，通过激活腺苷酸环化酶，使环磷酸腺苷增加，从而使心肌收缩力增强。但其作用途径尚未十分明了。有人认为甲状腺激素直接兴奋腺苷酸环化酶系统，与儿茶酚胺无关。也有人认为甲状腺激素具增强心肌对儿茶酚胺的敏感性。

甲状腺激素对心脏的作用是心率增快、心脏舒张期缩短，每搏输出量和心输出量增加；左心室作功增加；心肌耗氧量增多，使心脏收缩力逐渐减弱，以至发展为心力衰竭，周围血管阻力降低。

除甲亢症状外，常有明显心悸、气急、劳累后呼吸困难、偶有类似心绞痛的发作。可发生心力衰竭。体检示心尖搏动增强，第一心音亢进，心率增快，尤以睡眠时心率也不减慢为其特点，脉压增宽。合并心力衰竭或心房颤动时，心脏增大。心前区可闻及2～3级收缩期吹风样杂音，在肺动脉瓣区最明显。有时在胸骨左缘可听到由于肺动脉扩张而产生的来回性杂音，或在心尖区听到由于心腔血液回流增多所造成的舒张期杂音。约有半数病人并发心房颤动，多见于年龄较大者，常为心力衰竭的诱因。其他如房性早搏、房性心动过速、心房扑动等心律失常，亦偶可见到。

X线检查示心脏搏动有力、肺动脉段扩张。长期心房颤动或心力衰竭患者，心影向两侧扩大，并有肺淤血表现。心电图有窦性心动过速、心房颤动或其他心律失常。

如有典型甲亢症状和体征，并发心房颤动、心脏增大或心力衰竭，诊断并不困难。但须注意除外其他心脏病变同时存在。如遇以下情况时，应考虑有甲亢心脏病的可能：无法解释的心动过速；原因不明的阵发性或持久性的心房颤动，而心室率难以控制；用洋地黄控制心力衰竭不理想和收缩期血压增高。

甲亢心脏病属可治愈的心脏病变。但如未及时发现和确诊而被延误治疗，可使病情恶化。治疗的基本措施为控制甲亢。对有心房颤动者经用洋地黄不能使心室率减慢时，可加用β受体阻滞剂。当甲亢控制后，约半数病人的心房颤动可自行复律。对仍有心房颤动者，可用奎尼丁等药物或电击复律。如有心力衰竭，仍应给予洋地黄和利尿剂。但甲亢未控制前疗效不显著。若甲状腺明显增大，且有结节或腺瘤，则可在甲亢控制后作切除手术。如同时有冠状动脉供血不足合并心绞痛，而不能耐受甲状腺手术者，可长期服用抗甲状腺药物，并加用β受体阻滞剂治疗。

甲状腺功能减退性心脏病 甲状腺功能减退(甲减)所引起的心脏病变称甲状腺功能减退性心脏病或粘液水肿性心脏病，多见于有明显症状的粘液性水肿患者。老年人中，甲减症状虽不典型，但常伴有心脏病变。

病理示心脏外观苍白。因心肌张力减退，心脏呈松弛状。心肌细胞内有粘蛋白和粘多糖沉积，呈假性肥大。严重病人可有心肌纤维断裂和细胞坏死。间质有明显水肿，水肿液的粘液素含量高。心包腔内常有积液，但无炎症，含蛋白量多，系血管通透性增加所致。冠状动脉常有粥样硬化病变。

甲减时因代谢率降低，心肌收缩力减弱，心率减慢，心肌耗氧量降低，血循环减慢。同时，心肌对儿茶酚胺的敏感性亦降低，因而造成每搏输出量和心输出量降低，心率减慢，血流速度减慢，回心血量减少，动静脉氧差增加。以上改变与代谢率降低程度相平行。此外，由于代谢异常，血胆固醇增高，易发生动脉粥样硬化。

临床表现常有典型的粘液性水肿症状和心脏增大。心脏增大明显者，经使用甲状腺制剂治疗后可明显缩小。如不伴有其他病因的心脏病，症状多不明显，偶有劳累后呼吸困难、乏力、心绞痛。病人一般都有明显的粘液性水肿体征。心音低远，心尖搏动弥散而微弱、心动徐缓、血压和脉压正常。臂至肺和臂至舌的循环时间均延长。还可有水肿和胸腔积液体征。

X线检查示心影普遍增大，常有心包积液，心脏搏动缓慢微弱。典型的心电图改变为窦性心动过缓，P波和QRS波群低电压，T波在多数导联中低平或倒置，P-R间期偶可延长。如粘液性水肿侵犯传导系统，可引起束支传导阻滞或房室传导阻滞。超声心动图示心包脏层与壁层之间有液性暗区，对判断心包积液有价值。

甲减性心脏病诊断并不困难，但甲减症状较轻或不典型时，则对有窦性心动过缓，心影增大、心电图示T波改变者，尤其是老年人，应考虑到甲减的可能，并进行有关的实验室检查。

给予甲状腺素治疗数周后，临床症状、心电图改变和心包积液等都可明显改善，并逐渐恢复正常。甲状腺素必须从小剂量开始，逐步增加。因这种病人常同时伴有冠状动脉粥样硬化。如给予较大的剂量，使基础代谢率骤然增加，可激发或加重心绞痛，甚至引起心肌梗死。常用制剂为干甲状腺片，从每日10～15mg开始，以后每1～2周增加15mg，大约增至每日60～90mg为止，极少需120mg。或用三碘甲腺原氨酸，此药作用迅速，停药后作用消失也快，一般每日维持量为50—75μg。

甲状旁腺疾病与心脏 甲状旁腺功能亢进时，心血管系统的临床表现主要为高血压、心力衰竭。约半数甲旁亢病人有高血压，可能与肾内结石、继发性感染、肾功能受损有关。由于高血钙为本病特征，心电图常有Q-T间期缩短，S-T段与T波上升支融合等异常表现。同时高血钙也可导致心肌和动脉钙化。

甲状旁腺功能减退虽较少引起心血管病变，但低血钙常使心脏对儿茶酚胺作用变为敏感，因而有时可发生心律失常、心绞痛甚至猝死。心电图显示低血钙引起的Q-T间期延长，主要为S-T段的延长。

治疗主要针对病因和甲状旁腺功能紊乱。甲状旁腺功能亢进伴有心力衰竭时，必须注意高血钙可增强洋地黄对心肌的作用，易引起洋地黄诱发严重心律失常，因此，对血钙明显增高的病人，应避免给予洋地黄。

肾上腺疾病与心血管病 引起心血管病变的肾上腺疾病主要有以下几种。

皮质醇增多症 又称库欣综合征，是肾上腺皮质分泌糖皮质激素，主要是皮质醇过多所致。肾上腺皮质病变可为增生、腺瘤或癌肿。本病常伴有高血压，以及由高血压引起的心血管病变：心室肥厚、增大，以左心室为主，冠状动脉常有不同程度的粥样硬化，周围小动脉变化基本与原发性高血压相同，心肌无特异性病变。高血压可能与皮质醇分泌过多，去氧皮质酮和(或)醛固酮分泌过多有关。长期高血压使左心室负荷增加，导致心室肥厚和扩大，亦可引起心力衰竭。本病血胆固醇和血糖常增高，易并发进行性动脉粥样硬化，引起脑血管意外和慢性肾功能衰竭。X线检查示左心室增大和肺充血，心电图常呈左心室肥厚，P-R间期缩短。以病因治疗为主。当肾上腺皮质功能恢复正常后，血压可自行下降，心血管病变减轻，以至消失。病因未解除时，降压药物的效果常不满意。并发心力衰竭时，用洋地黄和利尿剂效果也不满意，且在应用利尿剂时，易发生低钾性碱中毒。

原发性醛固酮增多症 原发性醛固酮增多症是指肾上腺皮质分泌过多醛固酮，引起高血压和低钾血症，病因多为单侧肾上腺瘤，少数为双侧肾上腺皮质增生，偶为肾上腺癌肿。临床表现主要为高血压和在大量醛固酮作用下的钠潴留，钾从尿中丢失，造成血钠增高，血容量增加

和低血钾，钾的丢失可引起肌无力或周期性麻痹、心律失常、心电图示低血钾表现等。诊断是根据上述临床表现和实验室检查结果，如血浆醛固酮和(或)24h尿醛固酮排泄明显高于正常，血浆肾素活力减低等，作131I-19-碘化胆固醇肾上腺显影有助于肾上腺肿瘤的定位。本病的治疗是切除肿瘤，如为双侧肾上腺增生，可作肾上腺次全切除术或用螺内酯(安体舒通)等药物治疗。

原发性肾上腺皮质功能减退(艾迪生病) 为慢性肾上腺皮质功能不全。是由结核病、自身免疫等原因所致糖皮质激素和潴钠激素分泌减少的结果。部分病人有心血管病变。心脏可因心肌萎缩而缩小，色素增多。局灶性心肌坏死，代以纤维组织；上述病变不具有特征性。肾上腺皮质激素分泌减少，引起钠和水丢失，血容量减少。血管对儿茶酚胺的反应性减弱，心肌收缩力减退。临床表现主要为低血压、心脏缩小、心肌收缩无力，轻度劳动即可引起心悸、呼吸困难，但一般不导致心力衰竭。X线检查示心影缩小，心脏搏动减弱。心电图表现为低电压、T波平坦，双相或倒置。本病虽可有高血钾，但心电图仅偶见T波高耸。治疗主要针对病因和补充糖皮质激素，氢皮质素每日20～30mg或可的松每日25—37.5mg。有时需加用潴钠激素，如9α-氟氢皮质素(9 alpha-fluorohydro cortisone) 每日0.05～0.15mg，或去氧皮质酮 (desoxy corticosterone) 每日2.5～5 mg，肌内注射。经适当治疗后，随着肾上腺皮质功能减退症状的好转，血压可升高，心脏恢复正常，心电图改变亦可随之消失。

嗜铬细胞瘤 为嗜铬细胞组织的肿瘤，多属良性。约90%位于肾上腺髓质，亦可发生于交感神经链，约5%伴有多发性神经纤维瘤，这种肿瘤分泌大量肾上腺素和去甲肾上腺素，以后者为多，可导致高血压和代谢失常。临床表现为阵发性血压升高，当高血压发作时病人有头痛，心悸、气急、出汗、面色苍白(或潮红)、心前区疼痛、腹痛、恶心、呕吐、视力模糊等，发作间歇期血压可正常，但也可为持续性高血压。体检除高血压外，可见病人消瘦、心脏增大、心率增快和低热，约5%病人腹部可摸到肿块。X线检查(静脉肾盂造影、腹膜后空气造影及断层摄片、腹主动脉造影)，B超、CT检查有助于确诊及定位诊断肿瘤。治疗主要是手术切除。

垂体前叶疾病与心血管改变 垂体前叶疾病伴有心血管改变的主要有肢端肥大症和垂体前叶功能减退症。

肢端肥大症 是由于垂体前叶生长激素分泌过多所致。多数患者有垂体前叶嗜酸性细胞腺瘤，伴蝶鞍扩大。心血管方面主要变化为心肌显著肥厚，尤其是左心室，比例常超过其他部分增大的程度，心脏重量往往大于500g。心肌呈弥漫性间质纤维增生，可有冠状动脉粥样硬化或心肌坏死灶。产生病变原因不明，但动脉粥样硬化可能与并发糖尿病有关。临床表现主要为高血压、心脏增大、心力衰竭。晚期血压可不增高，25%～75%可发生心力衰竭。心血管并发症常为肢端肥大症的致死原因。心电图常呈电轴左偏，左心室肥厚、T波改变和束支传导阻滞。脑部X摄片及脑CT检查可确诊及定位垂体病变。治疗是减少生长激素的过多分泌。行肿瘤切除术和(或)放射治疗等。对高血压和心力衰竭的治疗，与其他病因引起的相同。

垂体前叶功能减退症引起的心血管方面改变与肾上腺皮质功能减退症相同。

贫血性心脏病

长期、严重的慢性贫血所引起的心脏增大和(或)心功能不全称为贫血性心脏病 (heart disease due to anemia)。

发病机制和临床 任何原因的慢性严重贫血均可导致贫血性心脏病。其病理改变是心脏扩大和肥厚，心肌脂肪变性亦常见。发病机制主要为血氧供应不足，①慢性严重贫血时心肌长期缺氧出现退行变性，使心脏贮备功能减退。②严重贫血使血液载氧能力明显下降，对机体各系统供氧不足，因而心输出量增加，心脏负荷加重。心输出量增加虽然与血液粘稠度下降、血流加速和心脏收缩力增强有关，但主要是心率和每搏输出量的增加。每搏输出量的增加又与周围小动脉扩张，周围循环阻力下降密切相关、所以周围循环阻力降低，是高心输出量的主要因素。由于心输出量增加，体循环收缩压保持正常，所以左、右心室作功均明显增加，左、右心室扩大和肥厚。持续的心输出量增加必然导致心功能不全。

当血红蛋白低于70～75g/L (7～7.5g/dl)，常出现症状，低于45～60g/L (4.5—6g/dl)时，症状加重；如贫血发展缓慢，机体适应较好，血红蛋白虽低至60g/L (6g/dl)，症状亦不明显。常见症状：①一般有易倦、虚弱、头晕、头痛、怕冷、耳鸣、眼前发黑、食欲不振、恶心、呕吐、腹胀、月经不调，阳萎等。②心功能不全症状，病人感到心悸和劳力性呼吸困难，前者与心输出量增加有关，后者是由于心肌缺氧。进一步可发生阵发性呼吸困难和端坐呼吸，严重者可发生肺水肿。单纯的严重贫血较少发生心力衰竭，除非血红蛋白低于50g/L (5g/dl)。合并有其他心脏病时，即使原来处于代偿期，血红蛋白在80～90g/L (8—9g/dl)，亦可诱发心力衰竭。③约30%患者可发生心绞痛，多数见于合并有冠状动脉硬化患者。体征：①心尖搏动向左下移位，呈抬举性冲动，提示左心室增大。第一、二心音常增强，常有窦性心动过速。严重贫血可出现第三心音和(或)第四心音，形成奔马律。在肺动脉瓣区常出现2—3级收缩期喷射型杂音，有时较粗糙而响亮，是由于血流高速喷入肺动脉而产生。在严重贫血，由于左、右心室增大，房室瓣环扩大和乳头肌功能障碍而造成返流，在左房室瓣区和右房室瓣区可听到柔和的全收缩期返流型杂音，而以前者更多见，同时由于经过左房室瓣口血流量增加，心尖部可出现舒张中期杂音。②由于

心输出量增加，血流加快，周围血管扩张，舒张压低，脉压增大，临床上可见毛细血管搏动和水冲脉，颈动脉处可听到血管性杂音，股动脉处有枪击音和双重性杂音，颈静脉部位有静脉营营音等。心力衰竭出现时，肺部可闻及啰音，颈静脉怒张，肝肿大，下肢浮肿。③呼吸深而快，皮肤、粘膜、指甲床、口唇等苍白，有时可有低热。

诊断依据 严重贫血患者X线示心影增大，血红蛋白低于70g/L（7g/dl）者，约2/3病人心影呈普遍性增大；但贫血纠正后心影可于数周内恢复正常。严重者可引起肺淤血，胸腔和心包积液甚至肺水肿，但不多见。

贫血在60g/L（6g/dl）以下者，约1/3病人心电图呈非特异性改变。最常见为窦性心动过速，反映左心室面的导联S-T段压低，T波平坦或倒置，R波电压高，或呈低电压。偶有房室传导或束支传导阻滞。贫血治愈后，上述改变消失。

严重贫血早期血流动力学改变是循环时间缩短，即使已有心力衰竭，亦不例外。右心导管检查示慢性严重贫血患者休息时心输出量明显增加。贫血患者即使有明显心力衰竭，心输出量虽比无心力衰竭时下降，但仍在正常范围甚或增高。如长期心力衰竭，心输出量就明显下降。右心和肺循环压力通常不受贫血影响，由于周围血管扩张，肺血管阻力下降，肺动脉楔嵌压和左心室舒张期末压正常。体循环阻力亦下降，舒张压轻度下降，但收缩压不变，故脉压增宽。

根据慢性严重贫血史，心脏增大和（或）心力衰竭，抗贫血治疗后症状和体征缓解，贫血性心脏病的诊断即可成立。但必须注意排除其他心血管疾病。贫血性心脏病的心脏杂音变化较多，需与风湿性瓣膜病鉴别。前者心脏杂音于纠正贫血后消失，两者鉴别不难。

防治要点 单纯贫血性心脏病在贫血纠正后，其心血管异常可完全消失，预后良好。防治须注意以下几点：①纠正贫血。贫血原因明确而又易于去除者如缺铁性贫血或营养性巨细胞性贫血，针对病因治疗效果较好。反之，贫血病因和发病机制尚未完全明确者，如海洋性贫血，输血只能缓解症状。发生心力衰竭时输血需多次少量，以免加重心力衰竭，输血过程应严密观察，防止肺水肿。②有心力衰竭者应按心力衰竭治疗原则卧床休息、限制钠盐、强心、利尿等（见"心力衰竭"条）。洋地黄制剂可降低心室舒张期末压力，增加心输出量。对贫血所致心力衰竭有效。

贫血性心脏病的预防首先是及时治疗产生贫血的原因，对病因不明或无法根治者亦应及时纠正贫血。

脚气病性心脏病

缺乏维生素B_1可引起脚气病，由脚气病所致的心脏病称为脚气病性心脏病（beriberi heart disease）。缺乏维生素B_1的原因为：营养不足、长期食精白米、米饭洗蒸不当、胃肠道吸收不良或慢性消耗性疾病等。40年代前本病在中国颇常见，目前已极罕见。

维生素B_1作为一种辅酶而参与糖类的代谢过程，在中间代谢氧化过程中起重要的催化作用。缺乏维生素B_1可使丙酮酸难于进入三羧酸循环而氧化，因而血中丙酮酸及其前身乳酸的浓度增多，使周围小动脉扩张，周围阻力减低，故舒张压下降，脉压增大，静脉回流增多，心脏负担增加；心肌对丙酮酸和乳酸盐的利用受限制，心肌代谢发生障碍而引起心力衰竭。后者为高心输出量或高动力循环型的心力衰竭。

脚气病性心脏病的心脏明显增大，两心室均扩大，以右心室较甚。镜检示间质性心肌水肿，心肌纤维被水肿液分隔。心肌内有一些纤维增生区，多位于心肌内小血管周围和乳头肌中。

脚气病的临床表现常见上升性对称性周围神经炎、水肿、心功能不全。后者即为脚气病性心脏病。

脚气病性心脏病多见于婴幼儿和青少年。常有运动后心悸、气急、心前区痛，心动过速和水肿等先驱症状。病情发展急剧者可出现急性心力衰竭，患者烦躁不安，恶心呕吐，上腹闷胀，发绀，阵发性呼吸困难，严重者出现肺水肿或休克。体检见心脏向两侧扩大，心前区有收缩期吹风样杂音，第一心音减低，有奔马律。脉压增大，并有周围动脉枪击音、水冲脉和毛细血管搏动。肺底可能有湿啰音，颈静脉怒张，肝脏可肿大。还可能有胸水、腹水。心电图示心动过速、低电压、T波低平或倒置、Q-T间期延长等。上述表现若经及时治疗，可在数天内迅速恢复；若继续发展则可猝死。

注意淘米和烹煮方法，避免损耗维生素B_1；注意营养，及时补充维生素B_1，可完全防止脚气病性心脏病。已发生心力衰竭者可以维生素B_1皮下注射，或用葡萄糖液稀释后静脉注射，每日1次，待心力衰竭纠正后改为口服。浮肿、胸水、腹水明显时可给利尿剂，洋地黄类药物疗效不理想。

电解质和酸碱平衡失调中的心脏异常

电解质和酸碱平衡失调对心脏冲动的发生、传导、复极和心脏的收缩性都有很大影响，其中以钾、钙、镁三种阳离子的代谢紊乱与心脏关系最为密切。暂时和轻度失调时引起的心脏变化可以逆转，持久而严重者则可造成心肌不可逆转的病理变化。

钾 正常成人体内钾总量约50 mmol/kg体重，其中98%存在于细胞内，为细胞内液的阳离子。血清和细胞外液中钾的正常浓度为3.5—5.5mmol/L，细胞内液的钾浓度为其20—25倍。钾对心肌的自律性、传导性和兴奋性都有影响。钾过多时抑制心肌自律性、传导性和兴奋性，缺钾时则心肌兴奋性增高，两种情况下都会引起心律失常。心肌收缩过程中肌纤蛋白和肌凝蛋白与三磷酸腺

替结合前，钾从细胞内逸出，舒张时又内移，因而钾平衡失调也影响心肌的收缩功能。

高钾血症 血钾超过5.5 mmol／L 时称为高钾血症。临床上常见原因是由于肾功能不全、大量溶血、严重酸中毒和肾上腺皮质功能减退，偶尔由于快速静脉内输入过量钾而引起。早期患者可有手足感觉异常，软弱乏力，肌张力减退，肌腱反射消失。其主要威胁是严重抑制心脏，患者心率偏慢。随血钾浓度的增高，在心电图上有典型高血钾的心电图动态变化：最早为 T 波高尖，呈帐篷样；以后 P 波加宽而振幅减低，P-R 间期也可延长；最后 QRS 波明显增宽与 T 波融合成双相正弦波。常见的心律失常可有窦房传导阻滞或窦性停顿，房室传导阻滞，房室交接处性或心室自主心律，甚至心脏停搏；有时可出现窦室传导。进一步发展易于发生室性异位心律，心室扑动和颤动。心室停顿和心室颤动是主要致死原因。合并存在的低钙或低钠状态会加重高血钾的心电图表现。高血钾的治疗首先针对病因，如停用含钾食物或药物，失水者补充葡萄糖液或氯化钠溶液，肾上腺皮质功能不全者给予肾上腺皮质激素等。针对高血钾本身，可以采取下列措施：①用克分子乳酸钠或碳酸氢钠：它们具有对抗钾离子的作用，高渗溶液使血容量增大有稀释作用，以及碱性溶液有使钾离子转移进入细胞内等作用，严重者可静脉推注克分子乳酸钠60—100ml，继以静脉滴注，每分钟30—60滴，总量可达500ml；濒危已有心室颤动或心室停顿者可心内注射20～40ml。5%碳酸氢钠的作用与克分子乳酸钠相似，亦可替代应用。②葡萄糖和胰岛素：可使钾由细胞外进入细胞内，按每2～4 g 葡萄糖加1 U正规胰岛素的比例，约每3～4 h 静脉注射葡萄糖25～50g和胰岛素8～16U。③钙盐：因钙与钾有对抗作用，可用10%～25%葡萄糖酸钙5～10ml 多次静脉注射。④由于心率过缓而导致心源性昏厥发作时，可采用人工心脏起搏。

低钾血症 血钾低于3.5mmol/L 时称为低钾血症。临床上常见原因是：①钾丧失过多，如恶心呕吐或大量引流，或由各种以肾小管功能障碍为主的肾脏疾病或大量应用利尿剂引起。②钾摄入不足。③钾在体内分布异常，如周期性麻痹发作时，由于细胞外液中钾转移至细胞内，而造成低血钾。低血钾时患者全身乏力，以四肢肌肉最为突出，食欲不振，恶心呕吐，腹胀，严重者可引起四肢瘫痪或呼吸麻痹。影响心脏时可有典型心电图表现，包括 S-T 段压低，T 波变小，u 波增大，Tu 波可融合，而 Q-T 间期不易测定（实际上并不一定延长）。随着血钾的降低，严重时可引起各种心律失常，如异位心律（包括室上性和室性过早搏动，心动过速和扑动颤动）和房室传导阻滞。一般低血钾时的心电图表现在补钾后可恢复。严重而致死的病例，可呈"缺钾性心肌炎"，其心肌有局限性坏死，肌纤维断裂和间质内单核与淋巴细胞浸润。慢性低血钾者可口服钾盐治疗；严重低血钾而口服困难时，或有心律失常者应以静脉滴注氯化钾，一般每日3 g，滴速宜慢，过量或直接静脉推注氯化钾，有可能造成心脏抑制而死亡。

钙 人体的钙主要存在于骨骼中，极少量存在于细胞外液内，而细胞内液含量极微。正常血清钙浓度为4.5～5.5 mmol／L。钙离子参与心肌的兴奋-收缩偶联，对心脏的收缩起重要作用。

高钙血症 多见于甲状旁腺功能亢进症、多发性骨髓瘤、维生素 D 过多症、结节病和恶性肿瘤伴骨转移患者中。其临床表现可呈面色潮红、心悸、胸闷、恶心呕吐、失水、腹痛，甚至昏迷。由于高血钙增加心肌收缩力，缩短有效不应期，且减低自律性，其心电图特征性变化为 S-T 段缩短，因而 Q-T 间期也缩短，QRS 波群增宽，P-R 间期延长，偶尔可有脱漏搏动，严重者往往出现快速室性心律失常而致死。治疗主要针对原发病，减少钙的摄入和应用利尿剂增加排钙，以降低血钙。严重者可应用络合剂如依地酸二钠（EDTA Na_2），用量为50mg/kg 体重，但不宜持续应用超过24h，剂量也应以2 g 以内为妥，或采用透析疗法。

低钙血症 多见于甲状旁腺功能减退症、肠道吸收不良综合征、尿毒症、急性胰腺炎和维生素 D 缺乏症等患者。其临床表现可有四肢麻木、刺痛、手足搐搦，严重者全身骨骼肌和平滑肌均呈痉挛状态，出现窒息，呼吸暂停等危象。轻度低血钙病人，可通过下列检查，显示其存在：① Chvostek 征：手指弹击耳前面神经，引起同侧肌肉抽搐。② Trousseau 征：以血压计维持血压在舒张压和收缩压之间3 min，可引起该肢体局部抽搐。由于低血钙使心肌收缩力减弱，心室的机械收缩时间延长，其典型心电图表现为 S-T 段延长，因而 Q-T 间期也延长，T 波大多正常；严重低血钙时，则 T 波可呈类似心肌缺血时的图形。治疗除针对原发病外，适当补充钙盐，采用高钙低磷饮食，补充维生素 D；紧急时可静脉注射10%葡萄糖酸钙或氯化钙，每次1～2 g，每分钟不超过50mg，总量在2 g 以内。

镁 正常成人体内镁总量约1 800～2 300 mmol（21～28g），其中半数贮于骨组织内。镁是细胞内第二个重要阳离子，细胞内液中镁含量约为27mmol/L，而血清镁平均为2 mmol/L。镁在许多酶系统中对正常细胞代谢起重要的激活作用，对心肌的收缩力，传导功能和自律性均有影响。

高镁血症 主要见于肾功能不全患者而又接受镁剂治疗时，先天性巨结肠时镁吸收过多，以及糖尿病酮症酸中毒时，镁由细胞内逸出；其他偶见于草酸中毒、骨髓瘤等。其临床表现为嗜睡、肌肉瘫痪、反射迟钝或消失，终于昏迷；严重者由于周围血管扩张，引起血压下降，呼吸中枢麻痹和心脏停搏。心电图表现包括 P-R 间期延长，QRS 波群增宽，Q-T 间期延长，以后 P 波减低。治疗主要对肾功能不全者给予镁盐时应谨慎，并积极纠正失水，改善肾功能，以利排泄。严重者可用葡萄糖酸钙10—20ml 静脉注射以对抗镁的作用或采用透析疗法。有呼吸衰竭时可

用人工呼吸器。

低镁血症 见于长期摄入不足，失镁过多如恶心、呕吐、引流过多，以及肾脏因素如肾小管病变和长期应用利尿剂等。小肠病变和急性胰腺炎时镁吸收不良。此外可见于肝硬化晚期、肾病综合征、甲状腺功能亢进症等。临床一般都属慢性缺镁的表现，主要是肌肉震颤、手足搐搦、反射亢进、心悸、四肢厥冷。心电图表现为非特异性 S-T 段压低和 T 波倒置，偶有室性心律失常。在动物实验性慢性低血镁症中，其病理变化可见心肌坏死和钙化，主动脉脂肪沉积，毛细血管床坏死灶。治疗必须针对病因，由于低镁血症属慢性病程，一般可口服氧化镁 0.2～0.5g，每日 3 次，或肌内注射 10%～20%硫酸镁10ml，每日1～3次，连用2～3d后减量；静脉注射则应慎防发生高镁血症。

酸碱平衡失调 由于酸碱平衡失调导致细胞内 pH 值的改变，可以影响心肌收缩力，酸中毒时更易引起心肌抑制，进一步降低心室颤动阈，对肾上腺素的反应也减小。在有明显酸碱平衡失调患者中所见到的心电图和心脏电生理方面的变化，并不一定直接由于 pH 值改变所引起，往往可能是合并存在的电解质紊乱而诱发，如酸中毒时细胞内钾常外移，而碱中毒时细胞外钾常内移。一般而论，在酸中毒时 T 波往往增高；而碱中毒时 T 波减低，有时可有特征性 “T-P 现象”，即在窦性心动过速，伴有 Q-T 间期延长，使一个延长的 T 波后紧接 P 波，甚至融合在 T 波降支。治疗在于纠正酸碱平衡和电解质失调。

肾炎性心脏病

肾小球肾炎是一种全身性免疫性疾病。由于全身毛细血管出现免疫性反应，心血管系统亦常受累。肾炎性心脏病(heart disease due to nephritis) 是指肾炎过程中引起的心血管损害，包括高血压、心脏增大、心肌损害、充血性心力衰竭和心包炎等临床表现。常发生于小儿急性肾小球肾炎，成人慢性肾炎亦可并发。

发病机制和临床 下述情况可相互影响，使病情加重。

（1）高血压：急性肾小球肾炎早期常有中度高血压，很少超过24/13.3kPa，常以舒张期血压升高为主，药物有时不易降到正常。血压升高使心脏后负荷增加，易引起急性心力衰竭。慢性肾小球肾炎后期多并发高血压，患者有头晕、心悸、面色苍白、贫血、皮肤干燥等表现。X 线和超声心动图检查可有明显左心室增大，血液非蛋白氮和尿素氮明显增高等肾功能损害表现。

（2）心肌损害：心肌损害的心电图改变包括 S-T 段压低，T 波低平或倒置，P-R 或 Q-T 间期延长或明显电轴左偏等。这些改变均属非特异性，多数与肾炎所引起的高血压、心脏增大或电解质紊乱有关，与心肌的病理解剖改变则不完全平行。

（3）心脏增大：早期即有心脏普遍性增大，其原因与心肌中散在的炎症、水肿和高血压有关。有心力衰竭时，心脏增大更为显著。但随肾炎的恢复，增大的心脏可逐渐缩小至正常。

（4）充血性心力衰竭：是急性肾小球肾炎中最严重的并发症，引起心力衰竭的原因可能与高血压、心肌炎、心肌损害和水钠潴留有关，后者是主要原因。病人多有全身浮肿、尿少、水钠滞留，使全身血容量增加，且以血浆容量增加为主，导致高输出量型心力衰竭。心力衰竭以急性左心衰为主，表现在患肾炎数天后突然呼吸困难，端坐呼吸，咯粉红色泡沫痰。检查两肺满布干湿啰音，心前区可听到奔马律和收缩期杂音，心率增快，肝脏肿大，有压痛和皮下水肿等心力衰竭的体征。静脉压及肺小动脉嵌楔压可增高，循环时间正常或延长。在开始利尿使血容量减少时，心力衰竭将迅速好转。

（5）心包炎和心包积液：慢性肾炎并发尿毒症时可发生尿毒症性心包炎。本病也可发生于急性肾功能衰竭患者。心包炎多为纤维蛋白性炎症，少数为浆液纤维蛋白性或血性。产生心包炎的机制不明，可能与尿毒症毒素、继发病毒感染有一定关系。临床上可无症状，仅在心脏听诊时发现有心包摩擦音。有时患者诉胸前区紧压感或胸痛，卧位或深呼吸时加剧。长期进行血液透析的病人也可发生心包积液，多在透析后 3 个月或更长时间发病，其发生率可高达20%。发生原因不明，常为血性心包液，所形成的凝血块可导致心包缩窄。如积液形成速度快而量大，则可引起心包填塞，见“急性心包炎”条。

防治要点 有高血压的病人，其治疗原则同高血压病治疗。宜选择对肾功能及肾血流影响较小的降压药物，见“高血压”条。

有明显心力衰竭、特别是有肺水肿时，除一般处理外，需应用快速洋地黄制剂，如静脉注射毛花甙C（西地兰）等，见“心力衰竭”条。如病人对利尿剂反应不理想，可试用大剂量呋塞米（速尿）静脉推注。用一般处理左心衰竭的方法无效时，可用血管扩张剂如硝普钠或肼屈嗪，加用硝酸甘油类药物减轻左心室前后负荷。为了预防心力衰竭的出现，对肾炎尿少病人应限制水钠摄入量，每日液体摄入量控制在500～1 000ml 之间，每日钠摄入量在200mg（相当于食盐500mg）内。

慢性肾炎后期一旦发生心力衰竭，其治疗反应和预后均差于急性肾炎。

类风湿性心脏病

类风湿性心脏病 (rheumatoid heart disease) 是指类风湿性关节炎影响心脏而引起的一种心脏病；本病成为一项独立的心脏病，迄60年代后才被确认。

根据尸检资料表明，最主要的病理改变是一种肉芽

肿样的结节，切片显示中间为坏死组织，四周围有增生的大单核细胞，外围有一层结缔组织，另有淋巴细胞和浆细胞呈弥漫性或局灶性浸润。这些病理变化可累及瓣膜、瓣环、心肌、心包、冠状动脉和主动脉。根据确诊为类风湿性关节炎患者尸检资料分析，约3%～20%具有典型类风湿性肉芽肿样的结节。最常受累的是心包，轻的为粘连性心包炎，严重时心包腔内形成纤维化阻塞，并可伴有急性或慢性心包炎、心包积液、心包积血和缩窄性心包炎。心肌也可有非特异性间质性心肌炎，常伴有小冠状动脉炎，造成局限性梗死灶；房室结和房室束也可有退行性变化。主动脉瓣和左房室瓣纤维化、增厚而导致关闭不全，偶尔也可造成主动脉瓣钙化狭窄。与风湿性病变不同者，为风湿性病变常累及瓣膜的游离边缘和整个瓣叶，而类风湿性病变以瓣环和底部为主，呈局灶性。造成肉芽肿性壁性心内膜炎（granulomatous mural endocarditis）者极罕见。主动脉根部亦可有炎症改变引起主动脉瓣关闭不全，颇似梅毒性主动脉炎，最后引起主动脉扩大，特别在根部和升部，甚至呈动脉瘤样变化。主动脉根部的炎症变化亦可延伸至心肌和传导系统。在类风湿性疾病中，心脏淀粉样变性也可发生。

在类风湿性关节炎患者中，由于心脏病变进行比较缓慢，临床表现较少或较隐匿。学龄儿童的幼年型类风湿性关节炎（Still 病）中心包炎较常见。症状多发生在急性心包炎时，可有胸痛、心包摩擦音、心包积液甚至偶有心包填塞。在严重关节强直性脊椎炎（ankylosing spondylitis）患者中，可有主动脉瓣关闭不全的表现。在合并有尿道炎、结膜炎的类风湿性关节炎（Reiter 综合征）患者中，除瓣膜受累外，还可引起心肌炎和严重心律失常如完全性房室传导阻滞，甚至出现心源性昏厥。类风湿性心脏病患者一般瓣膜受累程度远较风湿性病变为轻，因而由此造成代偿性心脏肥大者亦很少见。后期可有充血性心力衰竭表现，往往与合并活动性病变累及心肌有关，而非瓣膜病变的后果。

实验室检查示类风湿因子常呈阳性，抗链球菌溶血素“O”偶可升高，血沉增快，血清白蛋白降低，球蛋白增高，免疫球蛋白电泳显示 IgG、IgA 和 IgM 增多。心电图检查示非特异性 S-T、T 波改变，传导系统受累时可有Ⅰ、Ⅱ或Ⅲ度房室传导阻滞。X 线胸片检查一般心影不大，心包受累时可显示心包积液或缩窄的改变。超声心动图检查有助于早期发现心包积液或增厚，以及瓣膜受累。

出现充血性心力衰竭时，按心力衰竭常规处理（见“心力衰竭”条）。肾上腺皮质激素对心脏病变的预防和治疗效果均不明显，但在缓解症状方面如心包炎引起的胸痛可以试用。合并有缩窄性心包炎或心脏填塞者，可行心包切开术。有完全性房室传导阻滞者，可用人工心脏起搏治疗。

分娩前后心脏病

分娩前后心脏病（peripartal heart disease）是指有的孕妇在妊娠后期或产后出现无其他心脏病病因可查的心力衰竭。过去被称为“产后性心脏病”或“妊娠期心肌病”。是一种原发性心肌病。

病因迄今尚有争论，焦点在于妊娠是否作为直接病因而形成的一疾病整体，抑或妊娠仅是一激发潜在心肌病的因素。60年代后认为病因属多因素而并非一特异性疾病整体。妊娠高血压综合征、营养不良、病毒感染、自身免疫机制、遗传因素、内分泌变化等都被列为致病因素。近来提出循环系统的容积负荷过多也足以引起产后心力衰竭。

病理检查见心脏增大，心内膜基本正常，但也可有斑片状增厚，外观呈灰白色。镜检所见以心肌纤维变性为主，也可有心肌纤维肥厚，常有局部或弥漫性心肌纤维化，散在的单核或淋巴细胞浸润、间质水肿和脂肪浸润。附壁血栓形成常见。

临床上本病多见于年长、多胎而长期营养不良的产妇，一次发病则下次产后可再发。起病多在妊娠末月或产后2～3个月内，症状轻重不一。轻者无症状仅有心脏增大。多数患者可出现气急、胸痛、咯血等，血压可增高。重者出现左、右心力衰竭、心律失常和栓塞性并发症。心电图示非特异性 S-T、T 波变化，左心室肥大，或有传导阻滞和其他心律失常。X 线示心脏扩大。血流动力学检查可见肺动脉压和楔嵌压增高，肺血管阻力、右心室舒张期末压也增高，符合左、右心室衰竭。心输出量可能正常，因此，为高输出量型心力衰竭。

本病诊断标准为妊娠前无心脏病史或体征；心脏病症状出现于妊娠末月或产后1～20周；除外其他病因的心脏病。

治疗主要针对心力衰竭、心律失常和栓塞性并发症，其原则和方法与其他原发性心肌病相同。一次发病后再度妊娠病情可恶化，故宜避孕或绝育。

高原性心血管病

海拔高度在3km以上的地区称为高原地区，其特点为大气压低，引起空气与动脉血 paO_2 降低，导致机体缺氧。海拔越高，气压越低，氧分压也越低。进入高原地区或在高原居住者可因缺氧及机体对高原的不适应或其他因素，产生不同形式的高原性心血管病（high altitude cardiovascular disease），包括高原肺水肿、高原心脏病、高原血压异常（高原高血压和高原低血压）。

高原肺水肿　本病是因高原急性缺氧引起肺循环障碍，并累及心脏的一种急性高原病。常因严寒、重劳动、呼吸道感染而诱发。发病机理可能与下列多种因素有关：①

肺动脉高压：缺氧使肺小动脉痉挛导致肺动脉高压。在肺小动脉痉挛收缩的同时，部分血管扩张，使肺血流量增多，加重肺动脉高压，引起急性肺水肿。②肺血管床血栓性阻塞：缺氧使血液内某些凝血因子含量和血小板聚集率等增高，纤溶活性减弱，易致肺血管床血栓性阻塞。③心功能不全，在初入高原的健康人群中也有发生左心室功能明显障碍者。

急性缺氧引起中枢神经系统功能障碍使肺循环和内分泌功能失调，使毛细血管通透性增强，也可能与本病发病有关。

本病病理解剖改变主要为两肺弥漫性点、片状出血，肺泡内充满渗出液，含有红细胞和纤维蛋白沉积物，可有透明膜形成。部分肺小血管扩张、充血及破裂，时而有广泛附壁血栓。肺小动脉管壁增厚，管腔狭窄，心脏大小和重量都正常，但也有右心扩大肥厚或以右心为主的全心扩大，并偶有左心室肥厚和扩大者。镜检见心肌纤维肿胀，部分呈胞浆溶解和断裂。并有间质水肿和细胞浸润。

本病多在进入高原1～7 d 内发病，也有短至3 h者。不论年龄、季节、何种方式进入高原均可患病，个别也有久住高原后发病者。早期表现为头痛、疲乏、胸闷、气促、咳嗽等，旋即剧烈咳嗽、咯出血色或粉红色泡沫痰、出冷汗、四肢寒冷、两肺满布湿啰音、心率增快，以后可出现神志不清、昏迷等。X 线检查可见两侧肺门淤血，肺野有散在大小不一的絮状阴影，近肺门处更为显著，心影大小一般正常。

治疗要点为：①绝对卧床，取半卧位休息。②吸氧，为重要措施。③降低肺动脉压可用氨茶碱0.25g 或酚妥拉明3－5 mg，连同呋塞米（速尿）20mg，加入25%葡萄糖溶液内缓慢静脉推注，每日1～2次。④如有心力衰竭加用快速作用的洋地黄类制剂。⑤可酌情使用地塞米松，山莨菪碱等药物，肌内或静脉推注。无昏迷或呼吸衰竭者可用吗啡5～10mg 皮下注射或稀释后缓慢静脉注射。⑥用抗生素预防和控制并发呼吸道感染。

高原心脏病 高原心脏病是急性或慢性高原缺氧累及心肌和肺循环引起的心脏病。小儿多在2岁以内患病，病死率高。其发病机制与下述因素有关：①肺动脉高压：为主要因素。在本病初期由于肺泡低氧，通过神经、体液反射引起肺血管痉挛，日久后肌型肺动脉肌层增厚，微动脉肌化和硬化，导致右心室肥厚、扩张，甚至衰竭。②心肌缺氧：尸检中发现心肌细胞有胞浆溶解，灶性坏死，因此左、右心室都可累及，也可急性发病。③红细胞增多：使血容量增加，血液粘滞性增加，加重左、右心室负荷。④肺动脉内血栓形成 也与血液内某些凝血因子含量增多有关。

病理改变：小儿高原心脏病者，心脏普遍增大，肺动脉扩大，右心室显著肥厚、扩张，个别病人有左室增大，乳头肌和肉柱明显粗大。镜检见肌纤维增粗，混浊肿胀，肌核相应增大，肌浆溶解或凝集而固缩，可见脂肪变性，空泡形成，灶性坏死，有大小不等新旧瘢痕灶，主要累及乳头肌和肉柱。心肌间质腔隙增宽、充血，有灶性细胞浸润，以右心室为明显，其他房、室也可累及，但程度轻微。肺动脉和肺小动脉内皮细胞肿胀，内膜稍增厚，弹力纤维增生、断裂，有硬化性改变。部分病人肺组织淤血、或有肺水肿、出血，少数有新旧血栓形成和肺梗死。成人高原心脏病的基本病理改变同小儿，但左心室病变较小儿明显，个别患者左心房、左心室极度扩大，两心室均有大片坏死后疤痕存留。周围体循环小动脉中层亦可见增厚，内膜增生，管腔狭窄。

临床表现以心悸、气促、头痛、乏力、胸闷为常见。偶有类似心绞痛发作，心力衰竭时上述症状加重，常伴咳嗽、咯血性痰、腹胀痛、浮肿等。小儿常伴呼吸道感染，消化道功能紊乱和烦躁、好哭等精神症状。体征常有唇、舌、耳垂、甲床等处发绀，轻度桶状胸和（或）杵状指。心率增快，偶有减慢，心尖搏动弥散，心界扩大，肺动脉瓣区第二心音亢进，胸骨左缘和心前区有1～3级收缩期杂音，偶有舒张期杂音或奔马律。如有心力衰竭可出现全身性浮肿，颈静脉怒张，肝肿大伴压痛，肺部啰音等。X 线检查常见右心室增大，或以右心室为主的双侧心室增大，也有以左心室增大为主者。部分患者右心房增大、肺动脉段隆起，右下肺动脉第一分支和上腔静脉增宽，肺门纹理增粗。出现心功能不全时，上述改变更加明显。心电图检查多数示电轴右偏，顺钟向转位，少数有 S_{I}、S_{II}、S_{III} 图形。P 波高尖，不全性或完全性右束支传导阻滞，少数有左束支前分支阻滞。半数以上有右心室肥厚。少数呈双侧心室肥厚或左心室占优势。部分患者出现 Q-T 间期延长，T 波改变，QRS 波低电压，也可并发各型心律失常。

部分高原居民，X 线及心电图检查也有上述异常表现，但无临床症状，应视为生理反应。

治疗要点：①休息和防治呼吸道感染，重症者需卧床，间断或持续给氧。②改善心肌代谢药物如维生素C，每日3～5 g 加于葡萄糖溶液内静脉滴注，辅酶A、辅酶Q_{10}、肌苷注射液等均可使用。③有心前区闷痛时可按冠心病治疗原则处理。④心力衰竭按一般治疗心力衰竭的原则处理（见"慢性心力衰竭"条）。⑤病程长而反覆发作或重症患者宜转往低地，且不宜再进入高原地区。

高原血压异常 是指移居于3km 以上高原后，血压持续偏低，伴有相应症状，返回平原不经治疗可自行恢复正常者。凡血压超过正常标准为高原高血压，低于12/6.7kPa 者为高原低血压，此外脉压＜2.7 kPa 者在高原也颇为常见。据西藏等地区的调查资料，高血压患病率约20%，低血压为10%左右，脉压小者为10%～20%左右。

发病机制不明，可能与自主神经功能失调有关。交感神经或迷走神经占优势时，分别可出现高血压或低血压反应。

高原高血压 临床特点为：①青年人患病较多，以舒张压升高为主，病情较轻，并发心、脑、肾损害和眼底改变

者少。② X 线和心电图中左心室增大的异常表现多轻微，部分病人可同时有右心房、右心室增大。③预后良好，绝大多数患者在返回平原两个月内血压恢复正常。在诊断时需与症状性和原发性高血压相鉴别。

高原高血压的治疗，基本同一般高血压，如疗效不明显或症状加剧者，宜转往低地。

高原低血压　一般症状轻微，可有头昏、乏力、心悸、胸闷等，偶尔发生晕厥，血压常有波动，不经治疗也常可转为正常，转至低地后则在短期内血压即回到正常。

高原低血压一般无需治疗，可鼓励患者进行适当体育锻炼。对症状明显，血压持续偏低者可用益气补阳中药或小剂量麻黄素或咖啡因等。血压过低可短期服用小剂量肾上腺皮质激素类药物。

克山病

克山病（Keshan disease）是一种地区性流行的原发性心肌病。1935年在黑龙江省克山县首先发现，故名。

在中国，克山病最先见于黑龙江、吉林、辽宁三省，以后内蒙古、陕西、甘肃、山西、四川、河北、河南、西藏、云南、山东等省、区的部分地区也有发现。朝鲜也有报告。主要流行区多为荒僻的山区、丘陵、高原或草原，城市与沿海地区发病少。在流行区内发病村也呈散在分布。同一流行区历年流行程度相差甚多。一年四季均可发病，北方各省在11月至次年2月急性发病，南方各省则在6～8月急性发病。农民的患病率比职工高，且有一家多人发病倾向。

发病机制和临床　本病病因未明。曾有多种学说，近来以两种观点为主：

（1）水土学说：在东北地区，经调查分析发现病区和非病区的水源和植物的某些化学元素如硒、钼、镁等有差别，病区地壳及水内可溶性无机元素量著少。在各种元素中已注意到硒缺乏与克山病发病的关系较密切。

（2）感染学说：持此说者认为克山病由某种微生物，尤其是嗜心肌病毒所引起。克山病的年度流行差别、地区发病特点提示其为一种自然疫源性疾病。

病理变化主要在心肌，心肌呈变性、坏死和疤痕形成。心脏有不同程度的扩大、重量增加。心肌切面中有大小不等的病灶，呈淡黄色或灰色，以变性及坏死为主者多呈淡黄色，以疤痕为主者则呈灰白色。病变分布广泛，可同时见于两心室、两心房与室间隔。成人以左心病变较多，儿童则左右心罹病相等。心腔内可有附壁血栓，血栓脱落后引起脑、肺等周围动脉栓塞。心内膜、心包和冠状动脉一般无病变。心肌纤维以两种形式转变：心肌颗粒变性和凝固性坏死，心肌空泡变性和肌溶坏死。心肌变性有可能恢复，坏死后则代以纤维化。心肌坏死灶及其邻近间质中可有少量白细胞浸润和水肿，反映为炎症反应。心内传导系统同样可以受损，为心律失常的根源之一。急性心肌破坏可致心源性休克，慢性心肌的破坏则导致心力衰竭。

男女老幼均可发病，但多见于生育期妇女和儿童，尤以幼儿为多。发病前可能有劳累、感冒、精神刺激、烟熏、受寒、受热、分娩等诱因。按起病可分为四型：①急型：起病突然，或为潜在型或慢型急性发作。发病前多有过劳、受寒、感冒或精神刺激。起病后迅速发展为心源性休克、严重心律失常或急性心力衰竭，常伴恶心和呕吐，吐出食物、酸水和胆汁。胸闷、头晕不少见。严重心律失常者可发生心源性昏厥。体检见面色苍白、表情淡漠、神志清醒、出冷汗、四肢厥冷、体温低下（35℃或更低）、脉细弱、血压低、脉压小。心浊音界轻或中度扩大，心尖搏动不明显，心音弱，可有舒张期奔马律，心尖区可闻及1～2级收缩期吹风样杂音。心律失常多见，且多变动。急性心力衰竭时肺部可有湿啰音及肝肿大。②亚急型：起病不如急型急骤，但可在数天内发生急性心力衰竭。儿童较多见，常有咳嗽、气急、神萎、恶心、呕吐、头晕等症状。体征与急型相似，但心律失常较少见。③慢型：亦称"痨型"。起病多不自知，发展缓慢。也可从急型或亚急型演变而来。以慢性心力衰竭为主要表现。患者申诉头晕、头痛、心悸、气急、乏力、食欲减退、腹胀、浮肿等。体检见慢性病容，两颊红，口唇青紫，血压较低，脉细或不齐。心浊音界向两侧扩大，心尖搏动弥散，心音低，心前区可有1～3级吹风样收缩期杂音，可有舒张期奔马律，心律失常常见，以过早搏动或心房颤动为多。心力衰竭明显时可有肺部湿啰音、颈静脉怒张、肝脾肿大、胸水或腹水、下肢浮肿等。长期心力衰竭者可有心源性肝硬化。④潜在型：由于心肌病变轻，心功能代偿好，一般无自觉症状，由普查中发现，也可由其他型演变而来，后者则可能有头昏、心悸、气急等症状，检查可见心脏轻度扩大，心音减弱，心尖区有1～2级吹风样收缩期杂音，可有过早搏动。

诊断依据　除上述临床表现外，急型病例白细胞计数和中性粒细胞增多，血沉增快，血中各种心肌的酶如转氨酶、乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶等均增高。慢型和潜在型则见血清电泳中白蛋白较少，球蛋白增多，其中以 α_1 与 α_2 球蛋白为主。

心电图改变以心肌损害和心律失常为基本变化。心肌损害的表现包括低电压、S-T段移位、T波改变、Q-T间期延长、病理性Q波等，急型者S-T段升高呈单相曲线颇似急性心肌梗死。各种心律失常都可出现，以室性过早搏动、心动过速、房室或束支传导阻滞最常见。

X线检查示急型、亚急型和慢型患者心影都扩大，搏动减弱，可有肺淤血或胸水。由于疤痕形成，慢型患者可见心脏边缘局部僵直。潜在型者心影大小正常或略扩大。

在克山病流行区内，临床上符合原发性心肌病条件的可诊断为克山病。但对于非流行区的散发病人诊断比较困难。急型和亚急型克山病与急性心肌炎的临床表现颇相似。在非流行区，原发病如风湿热、伤寒或病毒感染

等症状较明显者不难诊断为心肌炎；至于克山病流行地区则必须仔细研究发病时有否原发病症状和体征以及时间顺序，加以判别。慢型克山病的临床表现与扩张型心肌病基本一致，难以鉴别，在流行地区结合流行学可以将具有充血型心肌病表现者诊断为克山病。实际上克山病是一种地方性的原发性心肌病。

防治要点 急型或亚急型克山病经积极治疗，病死率在5%左右，大多可以恢复，部分则转为慢型或潜在型。慢型长期心功能不全，可能丧失劳动能力，并可有急性发作，预后较差。克山病患者离开流行区有可能使病情不再发展。

由于病因未明，尚缺乏有效的预防方法。近年来，由于搞好环境卫生、饮食卫生和个人卫生，改善居住条件和营养状况，避免了有关的发病诱因等，发病已有所减少。根据研究发现，发病人群的饮食中缺硒，启示在流行区人群中用硒盐（亚硒酸钠）预防克山病，初步已取得较好的结果。防止患者过度劳累和精神刺激、避免感染和气候变化等可以减少急性发病，女性患者切实做好计划生育有助于免除病情剧变。

治疗措施视病情缓急轻重而定。急型克山病比较危急，据北方地区的经验，大量维生素C静脉注射有效，可应用1周左右。呕吐频繁，烦躁不安者可用镇静剂或冬眠疗法以减少心肌氧耗而减轻心脏负担。充分给氧甚为重要。如经上述治疗而心源性休克持续存在者可用升压药如阿拉明、多巴胺等治疗。急型或亚急型具有心力衰竭者宜给以毛花甙C或毒毛花甙静脉注射。慢型患者有慢性充血性心力衰竭者可用强心药如地高辛长期口服，并给以利尿剂如氢氯噻嗪（双氢克尿噻）或呋塞米（速尿）等。有心律失常，尤其快速异位心律或高度房室传导阻滞者，均应及时应用药物治疗，必要时采用电复律或人工心脏起搏。

中药治疗可能有帮助。急型脉微肢冷者可用参附汤，肢冷脉伏、辗转不安者可用四逆汤；慢型可用真武汤加减；潜在型则可用归脾汤加减。

心包炎

心包脏层和壁层的炎症称为心包炎（pericarditis）。病理上可分为急性纤维素性、渗液性、亚急性心包缩窄伴渗液和缩窄性等类型。按临床病程，心包炎又可分为急性、亚急性和慢性三类。病程在6周内为急性，半年内为亚急性，超过半年为慢性。

急性心包炎 为心包脏层和壁层急性炎症，其病因以非特异性（可能与病毒感染或免疫反应有关）、结核性、风湿性、化脓性以及心肌梗死、尿毒症和肿瘤等引起者较为多见。

发病机制和临床 急性纤维蛋白性心包炎为心包壁层和脏层间出现由纤维蛋白、白细胞及少许内皮细胞所组成的渗出物。以后随着渗出物中液体量增多，则成为渗液性心包炎。根据病因不同，心包渗液可为浆液纤维蛋白性、浆液血性、出血性或化脓性等。心包渗液使心包腔内压力上升，使心室舒张期充盈受阻，心输出量减少。由于静脉回流障碍、体静脉压力逐渐升高，而心输出量减少使体循环动脉收缩压下降，心率增快。严重时可导致心脏压塞。

诊断依据 临床上，急性纤维蛋白性心包炎（以急性非特异性心包炎和感染性心包炎为代表）常有明显心前区疼痛，疼痛在体位改变、深呼吸和吞咽动作时加剧，前俯坐位时常可缓解。听诊常可发现前胸部有粗糙的抓刮样心包摩擦音，于前俯坐位时更易听到。急性渗液性心包炎的临床表现主要是心脏以及邻近脏器受挤压的结果。症状和体征与心包渗液量、渗液速度、心包顺应性和心肌功能有关。患者常有乏力、不安、上腹胀痛、恶心、呼吸困难，喜采取前倾坐位。并可有咳嗽、发音嘶哑和吞咽困难等症状。体格检查时，患者可有不同程度的静脉压升高，颈静脉怒张，心尖搏动位于扩大的心浊音界左缘以内。胸骨下半部出现实音，称为 Dressler 征。心音正常或低而遥远，偶可闻及心包摩擦音。积液多者在背部左肩胛角下处可检出浊音、语颤增强并可听到支气管呼吸音，称为 Ewart 征。渗液对心脏压塞的程度轻重不等，故脉搏可正常、减弱或出现奇脉。同时常有肝脏肿大、皮下水肿和腹水等。

X线检查：当心包积液量超过250～300ml时，心影向两侧增大，其形态随体位而变。大量渗液时，心影向两侧普遍增大呈烧瓶状或梨状，心脏正常弧度消失，与增大的心影相比主动脉球部相对较小，心膈角成锐角，心后间隙变小，上腔静脉增宽与肺野透明等。对疑难病例可借助心血管造影显示心包病变。

超声心动图检查：为诊断心包渗液的简便而又可靠的方法，不仅可了解积液多少，且可协助心包穿刺定位。渗液少时，仅仅在左心室后壁的心外膜与肺反射之间看到有暗区增宽，在舒张期时出现，暗区宽度在10mm以下。积液较多时，舒张期或收缩期均可见到该暗区的存在。中等量或大量积液时，超声心动图除有上述表现外，在右心室前壁心外膜的前方也出现暗区。

放射性核素心脏血池显影：静脉注射放射性^{113}In，可显示出心腔阴影称心脏血池扫描或心脏血池γ照相。心包积液时心脏血池扫描的心影正常，心影周围有一圈明显的放射性空白区，该空白区使心影与肺血管影、肝血池影相互分开。

心包穿刺：可以诊断、鉴别积液的性质，确定病因。若抽液后，注入空气（100～150ml）进行摄片时，可进一步了解心包的厚度，心脏的大小和形态等。

心电图检查对急性心包炎的诊断也有一定帮助。在急性纤维蛋白性心包炎早期，可有S-T段抬高，P-R段压低，T波高耸，以后S-T段和P-R段回至等电位线，T波

开始变平，接着T波倒置，直至恢复正常。心包渗液时心电图可见T波低平双相或倒置，QRS波低电压。

防治要点 ①针对原发疾病的病因治疗。②胸痛时给予镇痛剂。③心包穿刺抽液，可解除心包填塞症状。

常见穿刺部位有：①左侧第五肋间心浊音界内侧1～2 cm，或在心尖搏动以外1～2 cm处进针，针头向内，然后指向脊柱方向推进，这是最常采用的部位。优点为操作方便，容易成功和不易撕裂较厚的左心室壁。缺点为针头经左胸进入，有增加胸膜腔感染的机会和容易损伤冠状动脉。②剑突与左肋缘交界处进针，针头向上、略向后紧贴胸骨后推进。其优点为不进入胸腔，不致使感染扩散，不易损伤冠状动脉或乳房内动脉和常因积液沉积于心包下部，故易抽得液体。缺点为操作较困难，有撕裂右心房或右心室的危险。为避免心包穿刺时针头误刺入心肌，可在超声心动图定位及指引下穿刺。③对反覆心脏压塞或心包积血、心包积液者，可用带有套管的穿刺针，从胸骨剑突下进入心包腔内，然后换以多孔、软、易弯曲的导管，进行持续引流，还可经导管注入所需药物。④对穿刺失败，脓性积液、渗液反覆出现者，可行心包切开引流，同时又可取得活检组织作出病因诊断。

缩窄性心包炎 为心包炎症后心脏被坚厚、僵硬、纤维化的心包所包围，影响心室正常充盈，同心血量减少，引起心输出量降低和静脉压增高等一系列循环障碍的类慢性心包炎。

发病机制和临床 本病一部分由结核性、化脓性和非特异性心包炎（尤其是与病毒感染有关的）引起，也见于心包外伤后或类风湿性关节炎的病人。但有许多缩窄性心包炎病人虽经心包病理组织检查也不能确定其病因。

病理改变为心包脏层和壁层广泛粘连、增厚和钙化，可厚达0.5cm。心包腔闭塞成为一个纤维疤痕组织的外壳，紧紧包住和压迫整个心脏和大血管出口处。限制了心室在舒张期的扩张，进入心室的血液减少，因而心输出量低下。心输出量减少又可影响肾脏血流量，并引起钠和水的潴留。同时，缩窄的心包使静脉血液回流入心脏发生困难，出现静脉压升高、颈静脉怒张、肝脏肿大、腹水、胸水、下肢水肿等体征。左心特别是左心房受到缩窄的影响，可引起肺充血，故临床上常可出现呼吸困难。

诊断依据 起病隐匿，常于急性心包炎后数月至数年才发生心包缩窄。患者有不同程度的呼吸困难、腹部膨胀、乏力、头晕、胃纳减退、咳嗽、体重减轻和肝区疼痛等。常见的体征有肝肿大、颈静脉怒张、腹水和下肢水肿，一般肝肿大和腹水较皮下水肿出现早且更明显。少数病人出现Kussmaul征（见“心脏压塞”条）和Friedreich征，后者为右房室瓣开放时，充盈压过高的右心房压力骤然下降，引起舒张早期扩张的颈静脉塌陷现象。心脏方面的表现为心尖搏动不易触到，或扪及收缩期回缩和舒张早期心尖搏动，前者为心脏收缩时，心尖和上腹部处出现肋骨和肋间的凹陷，后者为左心室快速充盈所致的向外撞击。心浊音界正常或轻度增大。心音减轻，心尖区第一心音和主动脉瓣区第二心音减低。半数以上的病人可闻及舒张早期心包叩击音（见“心脏压塞”条）。常有窦性心动过速，晚期病人可并发心房颤动、心房扑动。约有35%的病人可发现奇脉（见“心脏压塞”条）。其他尚有胸腔积液或胸膜粘连的体征。

X线示心影正常或稍扩大，搏动微弱或消失，左右心缘显得僵硬，心脏正常弧度消失。有时一侧心缘僵直，而另一侧膨出。右上纵隔常增宽，增厚的心包膜易与邻近组织产生不规则粘连，因此边缘可不规则，主动脉弓缩小。心包膜钙化见于50%～75%的病人，以病程在2年以上者多见。好发在冠状沟、左心缘、右心室膈面和右心胸骨面等部位。近年心脏CT检查及磁共振检查对诊断本病也有帮助。

心导管检查示各心房和心室的舒张压均升高，升高水平大致相等，左右心室的舒张压差很少超过0.6～0.8kPa。右心房压力曲线示M或W波形，系a、V波振幅增高与X、Y倾斜加深所形成。右心室压力曲线呈舒张早期下陷后期高原波。肺动脉压一般不超出6.67kPa。每搏输出量降低，动静脉血氧差增大。

防治要点 一旦确诊宜早期施行心包剥离术，解除心包缩窄，病人在术后多能恢复工作。

术前应改善患者一般情况，限制钠盐摄入，适量使用利尿剂减轻淤血所造成的症状。有快速心房颤动者可适当应用洋地黄类药物。手术时应尽量剥离缩窄的心包，尤其两侧心室的心包。心脏因长期受到束缚，心肌常有萎缩和纤维变性，故术后易出现心力衰竭，应给以洋地黄治疗。静脉补液必须谨慎，因易导致急性肺水肿。对结核性心包缩窄者在术后仍需继续抗结核治疗18～24个月。萎缩的心肌功能一般在术后4～6个月方能逐渐恢复。

心包积液

正常人心包腔内含少量（20～50ml）液体，心包腔内液体量增多称为心包积液（pericardial effusion）。根据积液的性质有漏出液、渗出液、淋巴液和血液等，分别称为心包积水、心包渗液、乳糜心包和心包积血等类型。

心包积液的病因有多种，心包积水多见于充血性心力衰竭和低蛋白血症；心包渗液见于急性心包炎症；乳糜心包较少见，为胸导管阻塞或损伤所引起；心包积血常由急性心肌梗死、主动脉瘤破裂血入心包或心包肿瘤等引起。

心包积液的临床表现决定于积液数量和积聚速度。少量积液可无症状，积液量超过200～300ml或积聚迅速时使心输出量减少，静脉压增高甚至引起急性心脏压塞（见“心脏压塞”条）。治疗针对病因，必要时进行心包穿刺抽液、心包引流或切除。

心脏压塞

心脏压塞 (cardiac tamponade) 即心包填塞，指心包腔内液体和液压大量增加所引起的心脏受压综合征。常见病因为心包或心脏外伤、心包炎、心包肿瘤、过量抗凝剂的应用、心脏或大血管根部破裂等。

急剧发生的心脏压塞导致心脏收缩和舒张受限，表现为静脉压上升，动脉压下降，心率增速和心输出量减少而引起的休克等表现。渗液积聚较慢时，则可出现亚急性或慢性心脏压塞，临床表现有类似右心衰竭的症状；渗液牵拉心包膜痛觉神经纤维，常引起心前区不适或胸痛；渗液压迫气管、肺、食管和喉返神经则可引起气促、咳嗽、吞咽困难、声音嘶哑等。呃逆、上腹胀痛和恶心也颇常见。患者常呈急性病容、面色苍白、出汗、呼吸急促，喜采取前倾坐位。体检颈静脉怒张常见，偶有 Kussmaul 征，系右心房不能接纳吸气时增加的静脉回心血量，引起吸气时颈静脉膨隆的现象。心脏体征有心尖搏动减弱或消失。心界向两侧增大，相对浊音界消失。胸骨下半部出现实音 (Dressler 征)。渗液多时，在胸骨右缘第三～六肋骨间出现实音，称 Rotch 征。Traube 鼓音区变为实音 (Auerubruger 征)。心音低沉，在胸骨左缘第三～四肋间可闻及舒张早期的心包叩击音，此音位于第二心音后0.06～0.12s，呈拍击样，此由于心室舒张时受到心包积液的限制，血流突然中止，震动心室壁所致。奇脉不少见，表现为吸气时颈动脉或桡动脉的搏动减弱或消失。其他体征尚有背部左肩胛角下浊音、语颤增强和支气管呼吸音 (Ewart 征)，心率增快，收缩压降低，肝肿大，腹水和皮下水肿等。

治疗：①心包穿刺抽液，在 X 线和超声心动图证实积液后应立即心包穿刺可有挽救生命之效，即使少量抽液，也能明显地改善症状(见"心包炎"条)。②心包切除术或心包开窗引流术，适用于心包积液过于粘稠穿刺抽液困难或抽液后症状仍不能缓解者。③暂时静脉补液或注射人体白蛋白使静脉与心房间的压力差增加，有助于增加心输出量。

心包积血

血液聚集于心包腔内称心包积血 (hemopericardium)。常见病因有急性心肌梗死并发心脏游离壁破裂、升主动脉在心包内的部分破裂(包括梅毒性血管瘤、夹层动脉瘤、细菌性血管瘤破裂)、冠状动脉破裂、心脏或心包创伤(包括由心导管或心内膜起搏电极导管引起的)和各种出血性疾病等。临床表现为心脏压塞。血流动力学改变取决于出血数量与速度，出血量多，或出血量虽少但血液聚集迅速均可引起急性心脏压塞。若出血速度缓慢则出现亚急性或慢性心脏压塞表现。

心包穿刺抽除血液以解除心脏压塞为治疗的首要措施，同时进行针对病因的处理。偶尔由于抽取心包积液困难，可先给予静脉补液，改善一般状态，再考虑解除心脏压塞的措施。对破裂的脏器要进行紧急外科修补手术。

乳糜心包

心包内含有乳糜渗液称为乳糜心包 (chylopericardium)。常由外伤性胸导管破裂、胸导管阻塞(肿瘤、结核病或锁骨下静脉血栓)或淋巴管扩张等引起，有的原因不明。临床表现：由于渗液积聚速度缓慢，故起病隐匿，常因偶尔胸透见有心影扩大而被发现，积液多者可引起心脏压塞。心包渗液呈乳白色，不透明，比重在1.014～1.025，含有脂肪，蛋白含量约32～54g/L。口服亲脂染料如苏丹Ⅲ，数小时后可使心包积液染色。应积极寻找病因加以治疗。心包穿刺或心包切开可减轻症状或避免发生缩窄性心包炎。必要时可作胸导管结扎术。

心包积气

心包积气 (pneumopericardium) 甚为少见，可同时合并有积液或积脓。其原因可由于心包中有产气细菌的感染，或由于周围器官如肺、食管等周围含气器官穿破所致。一般无症状，偶可有心脏受压症状。大量心包积气时，心前区叩诊呈鼓音，心音呈金属响，如同时伴有积液，可有击水声。X 线检查可见心包阴影环绕心脏，构成一淡薄的曲线，提示心包与心脏间有积气表现。除非出现有心脏压塞症状，一般不须进行穿刺处理。

心内膜炎

心内膜炎 (endocarditis) 是心内膜的炎症病变，主要是心瓣膜的炎症，有感染性和非感染性两大类。前者由细菌、真菌、立克次体、病毒等微生物所引起，常见；后者包括风湿性、类风湿性、血栓性、红斑狼疮性、Loeffler 心内膜炎等，除风湿性者形成风湿性瓣膜病多见外，其他均较少见。

感染性心内膜炎 又可分为急性和亚急性两种，其临床表现颇有不同，后者远较前者常见。

急性感染性心内膜炎 （1）发病机制和临床：急性感染性心内膜炎多为化脓性细菌侵入心内膜而引起。病人原来无心脏病或有心脏病变。常见的致病菌包括溶血性链球菌、金黄色葡萄球菌、脑膜炎双球菌等；此外白色葡萄球菌、流行性感冒杆菌和大肠杆菌亦偶有发现。过去肺炎球菌和淋病球菌亦常见，现已罕见。这些病原菌大多具有强烈毒性，故病程急而短，如不积极治愈，多在 6 周内死亡。

本病常在化脓性感染的基础上发生，如并发肺炎球

菌脑膜炎、败血性血栓性静脉炎、甲组链球菌蜂窝织炎或葡萄球菌性脓疡，其感染来源常很明确，其临床表现主要常是败血症。起病急骤，进展迅速，高热、寒战、呼吸急促等中毒症状严重。皮肤瘀点和栓塞现象多见，特别在葡萄球菌感染时，常并发脑脓肿，表现为抽搐、偏瘫和昏迷。此外，葡萄球菌和肺炎球菌心内膜炎常合并化脓性脑膜炎，化脓性关节炎亦可为早期表现。

心脏原无杂音，起病后出现杂音，或原有杂音轻，而短期内性质迅速变化为高调粗糙，这是由于瓣膜破坏严重或引起腱索断裂或瓣叶穿孔所致。听到心包摩擦音为并发急性心包炎的证据。早期即出现白细胞计数显著升高、进行性贫血较严重，血培养易获阳性结果。

本病预后取决于治疗早晚、抗生素对原发感染细菌控制能力、感染病灶迁移范围、心脏瓣膜损伤程度和病人的抵抗力。金葡菌、肺炎双球菌、淋球菌和甲组链球菌等，虽然常对抗生素敏感，但会很迅速破坏感染的瓣叶。因此在抗生素疗程中，出现中至重度心力衰竭，伴有新出现的主动脉瓣关闭不全杂音或左房室瓣组织结构断裂的征象，持续感染不能控制，以及出现多于一处的动脉栓塞或进行性肾功能不全等严重并发症时，预后严重，宜及早切除患病的瓣膜，替换人造瓣膜。

（2）诊断依据： 由于本病常在化脓性感染基础上发生，故其临床表现常被原发感染所掩盖，如无心脏杂音，早期难以诊断。需与流行性感冒、滑膜炎、急性关节炎、急性化脓性脑膜炎、急性肾盂肾炎、肺炎、粟粒型肺结核、急性骨髓炎和血栓性静脉炎相鉴别。明确本病诊断，主要靠血培养。

本病与亚急性感染性心内膜炎的分界不十分明确，有的致病菌如金黄色葡萄球菌既可引起急性，也可引起亚急性感染性心内膜炎。过去曾以病人存活时间来区分，如发病后 8 周内死亡为急性，患病超过 8 周为亚急性。目前本病病人60%－80%可以治愈，已难以据此来区分了。但亚急性感染性心内膜炎绝大多数发生于原有心瓣膜病或心血管缺损的基础上，而本病常发生于正常心脏，可供鉴别时参考。

（3）防治要点： 参见下段“亚急性感染性心内膜炎”。

亚急性感染性心内膜炎 （1）发病机制和临床：本病过去称为亚急性细菌性心内膜炎，由于致病菌并非单由细菌所引起，故近年来改用现名。

亚急性感染性心内膜炎通常发生在风湿性心瓣膜病或先天性心血管病的病人，草绿色链球菌仍为最常见的致病菌，虽然近年来所占比例已明显减低，肠球菌、金葡菌和白色葡萄球菌，以及产碱杆菌等革兰阴性杆菌的比例则显著增高，真菌性心内膜炎的发病率有所增长，少数病例可有两种或以上致病菌的混合感染。病原菌比例的改变，可能与抗菌药物的日益发展和注意及时处理心脏病患者的口腔、鼻咽部等处的感染灶有关。细菌可在咽峡炎、上呼吸道感染、扁桃体炎或扁桃体摘除术后、齿槽溢脓、拔牙、流产、泌尿道器械检查和心脏手术时，侵入血流。在一般情况下，细菌进入血流后，由于机体防御机制作用而被消灭，但当心血管内膜存在病理损害或缺陷时，细菌即在损害部位粘着，继之有血小板和纤维蛋白附着，成为赘生物的基础，使细菌能够在局部滋长繁殖；当赘生物破裂时，细菌被释放进入血流。此外，细菌亦可经毛细血管到达心瓣膜，形成赘生物。

心内膜的病变多发生于血液流速高、高压腔至低压腔以及压力较低区域，如左房室瓣返流的心房侧、主动脉瓣关闭不全的左心室侧、室间隔缺损的右心室侧等。

机体产生的特异性抗体并不能防止这种感染，感染血栓的结构形式常能保护细菌免受吞噬细胞的侵袭，除补体对特殊需氧革兰阴性菌有杀菌作用外，体液因素对防止或控制这种感染似无作用。

本病的基本病理改变为赘生物形成，多发生于主动脉瓣和左房室瓣，肺动脉瓣和右房室瓣甚为少见。赘生物系由细菌、纤维蛋白、红细胞、白细胞和血小板集聚构成，大小及形状不一，细菌多隐藏于其内层。赘生物的形成可使瓣膜产生溃疡或穿孔，腱索或乳头肌断裂。赘生物脆弱，易破碎及脱落，造成周围动脉栓塞。发生在瓣膜病的赘生物多在左心瓣膜上，故栓塞多发生于体循环，尤以在脾、肾和脑最为常见。发生在左至右分流的先天性心血管病者，赘生物可进入肺动脉，造成肺栓塞。动脉营养血管栓塞可使管壁削弱，形成微小的细菌性动脉瘤，常位于动脉分支处。本病的血管病变还有动脉炎，以毛细血管和小动脉的动脉炎为最常见。心肌有程度不一的病灶，肌纤维可呈退行性变化，通常为不同愈合阶段的小疤痕，偶尔出现心肌坏死或粟粒大小的脓肿。

肾脏病理变化除梗死外，还有局灶性栓塞性肾小球肾炎和弥漫性肾小球肾炎。脾脏通常增大，梗死和脾周围炎常见，中枢神经系统最常见的病变为大脑栓塞和弥漫性脑膜脑炎。细菌性动脉瘤在颅内破裂时，常致蛛网膜下腔出血。

起病多缓慢，出现低热、疲倦、无力和食欲不振。但也有起病急骤伴有寒战、高热或栓塞为最初临床表现的。

全身性感染的表现：发热是早期最常见症状，热型不规则，多在37.5—39℃，可为低热，亦有类似疟疾、伤寒或肺结核的热型。面色苍白，杵状指和脾肿大为后期常见的体征。面色苍白系进行性贫血所致。杵状指约见于1/3左右的病人，较杵状趾为多见，一般较轻，无紫绀，感染控制后可逐渐消退。脾肿大而软，见于50%以上的病人。

心脏病变的表现：取决于原有心脏病的种类和感染病程中赘生物所引起的新的瓣膜病变，绝大多数（约99%）病人有病理性杂音，但在2/3右心心内膜炎和少数病例，如赘生物生长在附壁心内膜，或主动脉的动脉粥样斑块上时，可无特异性杂音。杂音性质的改变为本病特征性表现，但并不多见（约占10%～16%），腱索断裂或瓣叶

穿孔是迅速出现新杂音的重要因素。

充血性心力衰竭在早期不常见，但为治疗延误或治疗无效的病人中最常见的死亡原因。早期心力衰竭通常为严重主动脉瓣或左房室瓣关闭不全所致，但在感染治愈后发生的心力衰竭，则是由于瓣膜病变招致的负荷和(或)心肌损伤，包括心肌炎、间质性心肌纤维化和冠状动脉栓塞所致的局灶性心肌梗死。

异位性心律失常在本病并不常见，但传导障碍则不少，约15%的病人有Ⅰ度房室传导阻滞，4%的病人有高度房室传导阻滞。

栓塞和血管病损的表现：①脑血管病损，可有弥漫性脑膜脑炎、脑栓塞、脑出血(尤其是蛛网膜下腔出血)。②肾栓塞，可表现为肾梗死、局灶性栓塞性肾小球肾炎、弥漫性肾小球肾炎。③脾栓塞，偶有脾破裂。④肺栓塞。⑤冠状动脉栓塞。⑥肠系膜动脉栓塞。⑦四肢动脉栓塞。⑧粘膜皮肤病损，由感染毒素作用于毛细血管，使其脆性增加破裂出血，或微栓塞所引起，常见。

毛细血管出血或微栓塞可表现为：①瘀点，多分布于上腔静脉引流区和下肢皮肤、口腔和睑结膜常成群出现，亦可个别出现，其中心可发白，持续数天，消失后又可出现，有时在眼底可见小出血区中心呈圆形白点(Roth点)。②在手掌及足底有小结节状出血点，无压痛，称Janeway结，指甲下条纹出血，有时伴有压痛。③Osler结：多位于手指或足趾末端的掌面，有时可在大小鱼际或足底，有明显压痛，呈紫色或红色，稍高出皮面，直径小的约1～2 mm，大的达5～15mm，常持续数天，有认为属小血管的栓塞，也有认为是过敏性血管炎所致。

本病未经治疗而自行痊愈者罕见。目前由于应用各种抗生素治疗，70%以上的病人得以存活，其原有心脏病变亦未见有何明显恶化。有下列情况者预后不良：①伴有充血性心力衰竭。②血培养阴性。③致病菌对多种抗生素耐药。④治疗延误。⑤人造瓣膜替换术后发生感染。其中尤以人造瓣膜感染，革兰阴性杆菌性和真菌性感染预后最差。

(2)诊断依据：根据临床表现辅以实验室检查。后者中阳性血培养具有决定性的诊断价值，并可为治疗提供依据。最好在用药前先抽血培养，24～48h 内抽血3～5次的阳性率较高，但仍有12%～25%病人血培养始终阴性，为了提高血培养的阳性率，要注意以下几点：①严格无菌操作，避免沾污。②每次宜取血10ml或更多。③培养基要足够，用肉汤培养瓶，1:20的比例，这样能有足够的稀释以减少已给的抗生素浓度和抑制特异性杀菌抗体的作用。④作需氧和厌氧培养，必要时作特殊培养，因小嗜氧链球菌和厌氧链球菌已较过去常见。⑤观察期不少于3周(因细菌少，不易生成，布氏杆菌生长可能需要4周)。⑥疗程未结束前，最好不要将培养基倒掉，以便疗效不佳时可再做药敏试验。⑦已用抗生素治疗的，有人认为要停药10d，然后做血培养，才能取得上述同样的结果，但由于病情常不能等待，故用过青霉素的宜加青霉素酶于培养基内，用过四环素的宜加入硫酸镁，用过磺胺药的可加入对氨苯甲酸，以利细菌生长，否则就只能在更长的时间内做更多次数的培养，或在病情允许时，停药几日再做培养。

其他实验室检查发现如红细胞沉降率增快、血红细胞减少和血红蛋白降低、血白细胞增多和中性多形核细胞左移、类风湿因子阳性、蚁醛试验及磷酸抗体可呈阳性、周围血中出现网状内皮细胞、吞噬细胞内有细菌、尿中有蛋白或红细胞以及超声心动图检查发现瓣膜上有赘生物等都有助于诊断。

由于过去30年中，本病的致病菌、治疗方法发生很大的变化，以致临床表现变得不典型，因此目前诊断本病不单要注意发热和心脏杂音，还要注意不能解释的贫血、肾小球肾炎、卒中、心瓣膜病变和症状进行性加重、顽固性心力衰竭、周围动脉栓塞、多发性肺栓塞、囊状动脉瘤形成等。对手术后的心脏病病人更要注意。

老年病人的症状常不典型，以模糊的消化道症状、肾功能不全、消瘦、脑血管功能不全或精神症状为特征。儿童病人常以不能解释的发热和疲乏为主要特征。

鉴别诊断主要与活动性风湿热相鉴别，有时比较困难，在少数病例有时两者并存。风湿热主要有风湿活动以及全心炎的特点，如脉搏增快，心脏进行性增大、奔马律、心包摩擦音、心包积液、心电图上出现传导阻滞、S-T段和T波改变以及心律失常等。抗风湿治疗后明显好转，贫血较轻，脾不大，无栓塞现象。而亚急性心内膜炎主要有栓塞现象的特点，和亚急性全身性感染的征象，如血培养阳性、脾肿大、贫血、血尿、瘀点、杵状指和栓塞等。

此外，本病还需与以下各种情况相鉴别：各种慢性心瓣膜或先天性心脏病合并心外感染、镰状细胞贫血，特别在有危象时，亦应与心房粘液瘤、淋巴瘤、癌肿，系统性红斑狼疮、心包切开综合征、多发性肺动脉栓塞、甲状腺功能亢进、肝脓肿等作鉴别。

(3)防治要点：以抗生素治疗为主。其应用原则为：①尽早用药，治疗成功的关键在于早期诊断和早期治疗。②用杀菌药：选用能杀菌、能穿透赘生物的纤维蛋白—血小板基质，使之消灭深藏于赘生物中的细菌，同时长时间应用无严重毒性作用的药物。具有以上特点的青霉素属首选药物，除非对其过敏。青霉素与链霉素或卡那霉素，或庆大霉素合用有协同作用。抑菌药物由于不能杀菌，停药后致病菌又可重新增殖，同时亦易致耐药，故不作首选，亦不单独应用，仅在需要时，与杀菌剂联合应用。③剂量要足：这取决于测定致病菌对药物的敏感度和杀菌所需的血清浓度，通常需要维持抗生素血清浓度在杀菌水平的4～8倍以上。④疗程要长：一般需用4～6周或以上，因完全消灭深藏在赘生物内的细菌，并且要使病灶完全愈合，需要一定的时间，有人倡用短程疗法(每日青霉素240万U，链霉素1g；疗程2周)对敏感菌株疗

效尚可，但有10%病人复发，这种疗法疗程短，费用经济，从实用观点来看，用于对青霉素敏感的菌株(0.1—0.5U/ml 或以下)所致的、病程短且无并发症而又无条件长期治疗的病人。密切注意复发，但不能成为常规方案。对血培养持续阴性，治疗前病程较长，致病菌对抗生素敏感度较差，或有并发症的病人，疗程宜延长至8周。但过长的疗程又易致二重感染，也要注意。

凡临床上拟诊为本病的病人，在连送4—6次血培养后，即应开始青霉素治疗，病情危重者，则宜每小时抽血一次，连送3—4次后开始治疗，以后再视细菌对抗生素的敏感度和临床治疗反应，再调整剂量或换用其他抗生素。在判断临床治疗反应方面：病人治疗3—5 d 后，体温应降至正常，如仍然持续，在增大剂量以前要考虑以下各点：①剂量不足，或致病菌对药物不敏感。②迁移性脓疡(脾、脑、肾)。③药物热(必要时且病情允许时停药72h 观察)。④发生栓塞现象。⑤二重感染(真菌、革兰阴性菌)。⑥伴有其他发热病。⑦静脉炎或注射部位局部感染。⑧诊断不正确。

(1)青霉素：最好能按青霉素抑菌度分别给予不同的治疗剂量。

青霉素抑菌度(U/ml)	每日青霉素总剂量(百万U)
<0.1	2—2.5
0.1—0.5	3—4
0.5—0.9	4—5
1—5	6—20
>5	20—100

如未能进行青霉素抑菌度测定，开始时先给予每日480万U，病情重者可与链霉素合用，每日1g，肌内注射，如用药3 d 后发热不退，可将青霉素剂量加倍，直到2 000万U或以上。不敏感菌株或肠球菌等每日剂量常需1 000—2 000万U，一般用静脉滴注。有认为间歇分次静脉滴注或肌内注射比连续滴注好，因输注时药物易破坏或吸附于容器内，但肌内注射难以耐受。青霉素过大剂量的应用，除非有明确细菌学指征，否则要考虑下列并发症：①每100万U 青霉素钾盐含1.7mmol 钾，故过大量时要注意血钾过高。②过高浓度的青霉素能渗透到中枢神经系统，引起神经中毒表现。③长期大剂量药物静脉滴注易致二重感染和静脉炎。

青霉素大部由肾脏排出(80%经由肾小管，20%经由肾小球)，丙磺舒能减慢青霉素从肾脏的排出，使青霉素血浓度维持于较高的水平，对无明显肾功能减退的患者，每6 h 口服0.5g 可提高青霉素疗效。

对于青霉素过敏而应用其他抗生素治疗又无效的患者，可采用脱敏法，并与抗组胺药物，如苯海拉明和肾上腺皮质激素合用。有严重过敏史和剥脱性皮炎者，禁止再用青霉素治疗。

(2)青霉素与链霉素、庆大霉素或卡那霉素联合应用：能增强对链球菌特别是肠球菌的杀菌作用，对敏感菌株有人认为单用青霉素即可，如属不敏感菌株特别是肠球菌则除青霉素每日1 000万—2 000万U 连用6周外，同时加用链霉素(前2周每日2 g，后4周每日1 g)，或加用卡那霉素或庆大霉素，广谱青霉素除非并用链霉素或卡那霉素，单独应用易复发。

(3)头孢菌素：葡萄球菌感染以及链球菌感染病人对青霉素过敏者可用头孢唑啉4 g，分2—4次静脉注射或静滴(儿童每公斤体重50—100mg)。初治2周宜与氨基糖甙类药物联合，也可采用头孢噻吩与氨基糖甙类药物合用。

(4)新型青霉素：氨苄西林12—16g 或哌拉西林12—16g 与链霉素或庆大霉素合用，亦可用于肠球菌心内膜炎。

(5)革兰阴性肠道细菌所致的感染性心内膜炎，主要根据细菌敏感试验结果而选用抗生素。多数大肠杆菌、变形杆菌和肺炎杆菌感染，可采用哌拉西林，8—16g/d，儿童每公斤体重100—300mg/d，静注或静滴，加用氨基糖甙类药。也可应用头孢呋新(6—8g)、头孢他啶(6—8g)、头孢噻肟(6—8g)或头孢曲松(4g)，与氨基糖甙类药合用。对产碱杆菌可并用氯霉素和链霉素，对绿脓杆菌感染者，采用头孢他啶等新一代头孢菌素和庆大霉素合用，头孢他啶剂量为6—8 g静注或静滴，儿童为150mg/kg体重，分2—3次静注或静滴。头孢哌酮的剂量与之相同。厌氧杆菌可用林可霉素，每日8 g 静滴或克林霉素、红霉素和氯霉素联合应用。

(6)临床表现典型而血培养持续阴性者，疗效往往不佳，可按治疗肠球菌或金葡菌性心内膜炎的方法进行，特殊菌株如真菌则需应用两性霉素B或与氟胞嘧啶并用，疗程不少于8周。

外科手术治疗，及早替换已感染的心瓣膜是近年来的一项重要进展，手术指征为：①内科不能控制的充血性心力衰竭，应立即进行手术，不论其感染的情况如何。②病者无心力衰竭或心力衰竭已控制，则应先用抗菌治疗4—6周，以后是否需作瓣膜替换术，则要根据瓣膜病变所引起的血流动力学障碍程度而定，主动脉瓣损害导致严重心力衰竭者较左房室瓣损害导致者更多。③持续感染经抗菌治疗无效者。④植人的人造瓣膜功能不良，如瓣膜破裂或瓣架活动障碍。⑤发生其他威胁生命的瓣膜以外的并发症。例如多于一处的动脉栓塞和进行性严重肾功能不全，特别是由于弥漫性免疫复合性肾小球肾炎所致者。动脉导管未闭或其他动静脉瘘合并持续感染未能控制时亦应手术治疗，结扎导(瘘)管后常可治愈。

全身支持治疗也很重要，包括严重贫血时输血或输

红细胞，并发症发生时给予相应的治疗，给予足够的营养等。

预防本病要提醒患心脏瓣膜病或心血管畸形的病人应经常注意口腔卫生，及时处理隐藏的病灶，增强机体抵抗力。在施行口腔手术、扁桃体摘除术、心导管检查或上呼吸道外科操作后引起的心内膜炎，最常见的致病菌为草绿色链球菌。由于青霉素和链霉素对杀灭草绿色链球菌有协同作用，最好的组合是术前0 5 1 h 用普鲁卡因青霉素120万U 和青霉素水剂60万U。施行人造瓣膜替换术病人，术前也可用上述抗生素加链霉素，然后口服青霉素，每 6 h 0 5g，持续48h。对青霉素过敏者应给予头孢菌素和链霉素肌内注射或万古霉素静脉注射后口服红霉素连续48h。在生殖泌尿道和胃肠道外科手术或器械操作后引起的心内膜炎，最常见的致病菌是肠球菌。预防肠球菌最好的组合是氨苄西林加庆大霉素，于术前0 5 1 h 应用氨苄西林 1 g 或青霉素水剂200万U，庆大霉素不超过80mg，肌内注射(或静脉注射) 8 h 后再给予上述剂量一次。氨苄西林(或青霉素)亦可与链霉素合用，12h 后再给予同样剂量一次。

非感染性心内膜炎 是指由细菌、真菌以外的各种原因所致的心内膜炎，如血栓性心内膜炎、红斑狼疮性心内膜炎、缩窄性心内膜炎等。

血栓性心内膜炎 偶发生于慢性消耗性疾病、恶性肿瘤、心力衰竭、脑血管意外等。在肿瘤所致者中，胃癌与胰腺癌几占半数，肺癌亦多见。赘生物多限于瓣膜。虽多在交界处，但不引起瓣膜畸形，左房室瓣最常累及，主动脉瓣次之，再次为联合瓣膜病变。早期出现瓣膜胶原退行性变和基质水肿，继而内膜局部剥脱，将胶原与基质暴露于血流中，某些肿瘤的高凝状态促成血栓性赘生物的形成，易造成静脉血栓形成、动脉栓塞等，引起脑、肾、脾或心脏血管栓塞而致死。虽有1/3病人心脏有杂音，但不具特点，对诊断帮助不大，仅于恶性肿瘤或消耗性疾病患者发生体循环栓塞而找不出病因时要想到本病的可能。

红斑狼疮性心内膜炎 系全身性红斑狼疮所致的心内膜炎病变，红斑狼疮所致的心外膜及心肌病变的意义大于心内膜炎。红斑狼疮病人尸检时发现心内膜炎者占40%，多发于瓣叶边缘、两侧和邻近瓣膜的心肌层心内膜，以及房室瓣的交角，尤其是左房室瓣底部的下侧而最为常见，有 4 mm大小的软脆的疣状赘生物，故又称非典型疣状心内膜炎。约50%病例可闻及左房室瓣区杂音，但因轻微而短暂，易被忽略。心内膜炎不影响红斑狼疮的预后。

缩窄性心内膜炎 又称 Löeffler 心内膜炎、成纤维性壁性心内膜炎伴嗜酸性细胞增多症，以心内膜嗜酸性细胞浸润及纤维化、进行性心力衰竭和栓塞为特征。病因不明，可能与变态反应有关，急性期以嗜酸性细胞浸润为主，涉及心内膜、血管和其他组织，随病程发展而出现纤维化，增殖期以纤维化为主，心内膜广泛疤痕形成，以左心室为主，心壁变僵硬，活动度低。

患者初感体力减弱，继而渐发生心力衰竭，演变为进行性难治性心力衰竭。体检示心浊音界正常或略扩大，与心力衰竭的程度不相称，表现颇似缩窄性心包炎，常有左房室瓣关闭不全的杂音，时有胸腔积液、肺栓塞与大循环栓塞的表现。急性期血嗜酸粒细胞增多，达50% 98%。心电图有 S-T 段、T 波改变，QRS 波电压降低。心导管检查颇似缩窄性心包炎。激素治疗效果不满意，但仍在应用，此外，应防止栓塞性并发症，多采用抗凝治疗。

心肌炎

心肌炎 (myocarditis) 是指心肌局限性或弥漫性的急性、亚急性或慢性炎症，为常见的心脏病之一。

发病机制和临床 病因大致有 方面。

（1）传染病病程中发生的心肌炎：其致病病原体可为细菌、病毒、真菌、立克次体、螺旋体、原虫、蠕虫等，以前两者最为多见。细菌感染中以白喉、伤寒为最著，因细菌毒素的作用而使心肌受损。心内膜或心包的细菌感染可延及心肌而引起心肌炎，致病菌以葡萄球菌、链球菌或肺炎球菌为主。病毒性心肌炎近年日见增多，已成为心肌炎最重要的病因。心肌的螺旋体感染以梅毒、钩端螺旋体为主。立克次体感染以斑疹伤寒为主。真菌，包括放线菌、孢子丝菌、念珠菌、箭状菌、组织胞浆菌、隐球菌等都可引起败血症而侵犯心肌引起炎症。多种原虫、弓形体、疟疾、黑热病原虫等也可侵入心肌导致炎症，锥虫感染可导致枯氏锥虫性心肌炎。蠕虫包括旋毛虫、包虫、血吸虫、丝虫等也可影响心肌。

（2）过敏或变态反应所致的心肌炎：风湿性心肌炎属于此类。青霉素、磺胺类、吐根素、保泰松、金霉素、链霉素、牛痘和破伤风抗毒素都可因过敏而造成死亡。

（3）理化因素引起的心肌炎：化学毒物或药物除通过过敏反应外，还可直接由毒性作用引起中毒性心肌炎。吐根素、砷、锑、乙醇、钴、去甲肾上腺素、磷、一氧化碳、氰化物、汞、铅、蛇毒、蝎毒等都可引起心肌炎。心脏区过度放射照射也可引起心肌炎。

感染性心肌炎的病原体直接侵犯心肌间质，如化脓性细菌引起局部脓肿；或侵入细胞内，如病毒或立克次体。病原体产生的毒素作用，以白喉和伤寒为典型。小血管损害造成继发性心肌损害，以立克次体为典型。外来或自体抗原产生免疫反应也可损害心肌。

（4）非感染性心肌炎发病有两种机制：①免疫机制：免疫反应属于变态反应，抗体与组织细胞相结合而引起局部改变。免疫反应也可间接对异体抗原过敏，如在风湿热时，可能是溶血性链球菌细胞壁的一种蛋白质成分与人体心肌纤维和血管壁平滑肌的抗原性相关，由交叉反应的免疫机制造成心肌损害，近年来的研究认为自身免疫在心肌炎的发生与发展中可能起作用。②直接刺激或

损伤心肌·心脏毒性药物，放射或化学品可以直接损害心肌。

按组织病理学，心肌炎可分为实质性心肌炎和间质性心肌炎。根据病变范围的大小，可分为弥漫性和局灶性，按病情又可分为急性和慢性。

心肌炎病变比较广泛者，心肌非常松弛，呈灰色或黄色，心腔扩张。如合并心包炎或心内膜炎则尚可见到心包肿胀，并有心包渗液，心内膜、心瓣膜有赘生物形成或溃疡性变化，或有附壁血栓形成。心肌炎病变比较局限者在人体检查时不易发现，仅在显微镜下能发现局灶性变化。镜检见心肌纤维之间与血管四周的结缔组织中可有组织细胞、淋巴细胞、嗜酸或中性粒细胞浸润和间质水肿，心肌纤维可有脂性、颗粒性，或玻璃样变性，也可有心肌溶解或坏死。心肌炎的病变也可涉及心脏的起搏传导系统，成为临床上心律失常的发病基础。

心肌炎的临床表现常取决于病变的广泛程度，轻者可无症状，重者可猝死。

急性心肌炎时常有原发病的症状，并申诉胸闷、心前区隐痛、心悸、乏力、恶心、头晕等。心律失常常见，并可能有晕厥或发展至心源性昏厥。重症患者在短期内发生急性心力衰竭或心源性休克。慢性心肌炎患者则除常见心律失常外，多数呈进行性心力衰竭。体格检查时可有心脏扩大，心率加速或减慢。第一心音减低，有第三心音或第四心音奔马律。急性期可能有瓣膜相对关闭不全引起的杂音，急性期过后多消失。

诊断依据 （1）白细胞计数可升高，急性期红细胞沉降率可增速，血清酶包括转氨酶、乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶等均可增高。

（2）心电图检查主要有①S-T 段和 T 波变化：T 波减低或倒置，有时可呈冠状 T 波变化。S-T 段变化一般较轻。②心律失常：除窦性心动过速和窦性心动过缓外，各种异位心律和不同部位不同程度的传导阻滞常见，心室颤动的发生可致猝死。约1/3病人可有Ⅰ至Ⅱ度房室传导阻滞，迅速发展的Ⅲ度房室传导阻滞为发生猝死的另一机制。传导阻滞可出现于急性期，在恢复期消失，亦可因疤痕愈合而产生永久性的传导阻滞，或由疤痕灶而引致过早搏动的间断出现。③Q-T 间期延长。④低电压。

（3）X 线检查示局灶性心肌炎无异常发现。病变属弥漫者可见心影扩大，心搏动减弱，有心力衰竭者则有肺充血或水肿。合并心包炎者可因心包积液而心影增大。

（4）病因学检查根据不同病因而有不同发现。伤寒时，血、大便培养可阳性；脓毒血症或菌血症时，血培养也可获得细菌，病毒性心肌炎可从咽拭子或粪便中分离出病毒，血清中特异抗体（中和、血凝抑制、补体结合）增高，IgM 滴定度增高。如作心肌活检则可能从心肌分离到病毒，或用免疫荧光法找到特异抗原，或在电镜检查中发现病毒颗粒。

临床上有心脏扩大、心律失常或心力衰竭而缺乏心瓣膜病、高血压、冠状动脉粥样硬化、肺源性心脏病、心包疾病、甲状腺疾病等，或同时伴有急性传染病的表现，或在不久前有急性感染史者，则须考虑心肌炎的诊断。接触化学品、毒物、药物过程中或过敏反应的同时出现心脏症状和心电图改变者，也应考虑中毒性心肌炎。心肌炎的诊断须结合病史、临床表现和辅助检查加以推断。非病毒性感染性心肌炎的原发感染，如伤寒、白喉等大都表现明显，不难肯定。病毒性心肌炎的病因学诊断目前还存在不少困难，以咽拭子、粪便等分离到病毒及双份血清中特异抗体≥4 倍上升，或一次抗体≥640。大多数急性心肌炎患者经过适当治疗后能痊愈，不遗留任何症状或体征。极少数病人在急性期因严重心律失常、急性心力衰竭和心源性休克而死亡。部分患者急性期后心肌疤痕形成，而遗留一定程度的心脏扩大、心功能减退、心律失常或心电图变化。还有部分患者转为慢性心肌炎，炎症持续发展，逐渐出现进行性心脏扩大，心功能减退，心律失常，并易有栓塞性并发症，经过数年或一二十年后死于上述各并发症。

病毒感染与心肌病变间的关系虽有佐证，但某一个部位的心肌活检还不能代表整个心脏心肌的变化。风湿性心肌炎多合并多发性游走性大关节炎、环形红斑、舞蹈症和血中溶血性链球菌抗体增多等特征。

防治要点 预防在于避免致病因素，充分治疗原发病；白喉应早期给予定量血清治疗，咽炎、扁桃体炎等链球菌感染时应予以青霉素治疗，某些感染如麻疹、脊髓灰白质炎、白喉等可通过预防注射达到预防的目的。

除积极治疗原发病外，应针对心脏病变处理。感染性心肌炎应根据病原采用抗细菌、抗真菌、抗原虫药物治疗。病毒性心肌炎尚无有效的抗病毒药物。常用的抗病毒药为吗啉胍或金刚烷胺；疱疹性病毒感染可用阿糖胞苷，但疗效都不够理想。近年来有人提出用干扰素或干扰素刺激物预防和治疗病毒性心肌炎。

心肌炎活动期应完全休息，直到症状消除为止。如有心力衰竭应及时控制，应用洋地黄类强心药物须谨慎，因此时心肌对药物的敏感性增高，较易发生毒性反应，故宜先从小量开始，逐步增加。亦可加用利尿剂和血管扩张药物。心肌炎伴有持久心力衰竭者易有栓塞性并发症，可考虑采用抗凝治疗。

肾上腺皮质激素可使严重心肌炎患者的心力衰竭缓解，严重心律失常（如高度房室传导阻滞）减轻或消除；用于风湿性心肌炎或过敏所致的心肌炎均有效。至于病毒性心肌炎，动物实验中用于急性期可抑制干扰素的合成，加速病毒增殖，引起感染扩散，故目前认为对一般患者不宜用肾上腺皮质激素，尤其在发病最初10 d 内，此时病毒存在于心肌内。但对于重症患者，激素仍应采用，对经其他方法治疗疗效不佳，或免疫反应明显的，发病10d 以后的患者，激素可考虑应用。

促进心肌代谢的药物如三磷腺苷、辅酶 A、肌苷、环

化腺苷酸，或细胞色素C，可能有辅助治疗作用。中药丹参、黄芪治疗的有益作用也有报道。

对不同心律失常应给予适当的抗心律失常药物治疗。

心肌病

各种病因的心脏病都会累及心肌引起心肌肥厚、扩张、纤维化等病变，目前所称的心肌病（cardiomyopathy）是指心肌本身的非炎症性病变为主的疾病，且不包括常见的风湿性、冠状动脉硬化性、高血压性、肺源性、先天性心脏病或心包疾病中伴有的心肌病变。

近年来，常将心肌病分为原发性和继发性两大类。按病因分类如下：

（1）原发性心肌病：①原因不明的心肌病（狭义的原发性心肌病。②家族性心肌病。③心内膜心肌纤维化和原因不明的壁性心内膜心肌病。④心内膜弹性纤维增生症。⑤产后心脏病或分娩前后心脏病。⑥克山病。

（2）继发性心肌病：①结缔组织病中的心肌病。②神经肌肉疾病所致的心肌病。③内分泌代谢疾病中的心肌病。④营养疾病中的心肌病。⑤心肌肿瘤，包括起源于心脏或转移来的肿瘤。

此外，有人将各种病因所致的心肌炎包括感染和中毒，也包括在继发性心肌病范围内。

1980年世界卫生组织专题小组报告指出：心肌病是原因不明的心肌疾病。心肌病可分为扩张型、肥厚型、限制型，以及不能分入上述各组的未分类心肌病。由已知原因引起的或伴随于其他系统疾病者称为特异性心肌疾病，其病因可以是感染性、代谢性、结缔组织病、浸润性肉芽肿，家族遗传性，变态反应性和中毒性等不能归人以上各组者为"未分类"心肌病。

原发性心肌病在近年来中国各地发现有增多趋向。克山病是中国的一种地方性心肌病，全身疾病中的心肌病具有重要的鉴别诊断意义，因治疗和预后不同于原发性心肌病。

原发性心肌病

原发性心肌病（primary myocardiopathy）广义地指原因尚未明确的以心肌疾病为主的一大类心肌病。病因有以下各种推测：

（1）与病毒感染有关。可能在病毒感染时心脏已有波及，但因心脏症状不明显而未受注意，以后心脏病变潜在进行并不断发展，症状和体征逐渐出现。因此认为一部分病人是心肌炎的慢性阶段或后遗症，但此时在心肌中难以分离出病毒或用免疫荧光法难以找到特异抗原，因而无法肯定病因。

（2）自身免疫反应。一部分病人在血清学检查中可发现抗心肌抗体，也可有免疫球蛋白（IgM）增多。

（3）心肌内小冠状动脉中层病变，引起心肌内小动脉阻塞，但此种病变也可能是心力衰竭的后果而不是原因。

（4）部分病人有家族性发病倾向，提示可能有家族和遗传因素存在，此种情况在肥厚性心肌病较突出。

（5）有些病人在代谢过程的某些环节有障碍，如曾发现心肌内琥珀酸脱氢酶缺乏，但也有反见增多的。也有发现心肌内糖酵解，苹果酸脱氢酶和醛缩酶活力增高，但后者仅提示心肌细胞的通透性增高，未必有特异性。

（6）由未明的感染因子引起。有人从患者心肌中分离出的一种颗粒可使实验小鼠得病，但其真实性有待证实。

（7）近来提出肥厚型心肌病的发病可能与组织相容抗原有关，据报告 HLA-A_9、B_7 出现率高。

本病肉眼检查基本的病理变化为心肌肥厚、心腔扩张和心肌纤维化，三者可兼有，或以其中之一或之二为主。由于心肌肥厚或心腔扩张，故心脏增大，左右心室可同时增大，但多以左心室为主，心房也可增大。

根据病理解剖学的差异，结合病理生理改变，临床上通常将原发性心肌病分为扩张型、肥厚型、限制型和闭塞型，以扩张型和肥厚型多见。

扩张型心肌病 本病病变以心肌变性、萎缩和纤维化为主。心室明显扩大，部分心肌代偿性肥大，乳头肌伸张，心肌小梁变粗而扁平、心房扩大。常有心腔内附壁血栓形成。

发病机制和临床 由于心肌纤维化使心肌收缩力减弱。早期在心室等容收缩期左心室内压力上升速度减慢，射血速度也减慢。此时每搏输出量减低由加速心率代偿，心输出量尚可维持。以后左心室排空不尽，舒张期末压增高，逐步发展为心力衰竭。左心房和肺静脉压力升高，继而出现肺动脉高压，且可因肺小血管病变和发生栓塞而加重，最后导致右心衰竭。右心衰竭也可是右心室心肌病变的后果。此时见颈静脉压力升高，肝肿大。心室扩张使房室瓣环扩大，造成左房室瓣或右房室瓣关闭不全。心腔扩大，心壁内张力增大，心肌氧耗增多。心肌扩大、心率加速、心肌肥厚引起心肌相对缺血，而心肌摄取氧的能力渐达极限，可出现心绞痛。心肌纤维化涉及起搏传导系统组织可引起心律失常。

起病多缓慢，最初仅有心脏扩大，心功能代偿而无自觉症状，以后症状逐步出现。以充血性心力衰竭为主。由于心输出量减低，病人常感乏力。体检见心率加速，心尖搏动向左下移位，可见抬举性搏动，心浊音界向左扩大，常听到第三心音或第四心音奔马律。可有相对性左房室瓣或右房室瓣关闭不全所致的收缩期吹风样杂音，此种杂音在心功能改善后减轻。血压多数正常，但出现心力衰竭时可有轻度升高，脉压较窄，脉搏较弱。心力衰竭时肺底部可有啰音，肝脏肿大。浮肿多从下肢开始，胸水和腹

水在晚期患者中不少见。各种心律失常都可发生，并可合并存在比较复杂的心律，有时甚顽固。高度房室传导阻滞或心室颤动可成为致死原因之一。此外，尚可有脑、心、肾、肺等处的栓塞。

诊断依据 X线检查示心脏阴影呈普遍性增大，外观如球形，说明各心腔均有增大，外形颇似心包积液。主动脉一般不增大。病程较长的患者常有肺淤血和肺间质水肿，两肺下野肋膈角处可有间隔线，肺静脉和肺动脉影可扩大，胸腔积液不少见。

心电图所见以心房室肥大、心肌损害和心律失常为主。有症状者心电图几乎都不正常。心室肥大以左心室肥大居多，常合并心肌劳损，晚期常有右心室肥大；也有示右心房或左心房肥大者。常见S-T段压低，T波平坦、双相或倒置，有时T波呈缺血型改变。少数患者可有病理性Q波，类似心肌梗死的变化，其部位多提示在前隔部，可能为间隔肌纤维化的结果。

病程中心律失常极常见，后期尤然。可有来自心房、房室交接处或心室的过早搏动、心动过速，以至扑动或颤动。亦可有窦房阻滞，房室交接处性逸搏或逸律，或心室自主心律等。房室传导阻滞自Ⅰ度至Ⅲ度均可发生。

超声心动图示左心室内径增大，心壁不增厚或仅轻度增厚，左心室壁运动弥漫性减弱，射血分数减少。

血流动力学检查在早期近乎正常，左、右心室舒张末压可稍增高。有心力衰竭症状时心射血分数减少，动静脉血氧差增大，肺动脉压增高，左、右心房压也增高。

诊断要依靠除外其他原因的心脏病。若临床上出现心力衰竭、心律失常、心脏扩大而无常见的风湿性、冠状动脉性、先天性、高血压性、肺源性心脏病或心包疾病时应考虑心肌病。

本型病程长短不一，凡心脏明显增大、心力衰竭持久或心律失常顽固者预后不佳。

治疗要点 治疗针对临床表现：①心脏扩大，心功能减退者应避免过劳，予较长期的休息。②有心力衰竭者用强心利尿药治疗。由于心肌损害常较广泛，对强心药物的耐受力较差，易出现毒性反应，故用药时宜由小剂量开始，逐渐增加，并密切注意反应。应用血管扩张药对减轻心脏负荷有帮助，可选用血管张药如二硝基异山梨醇酯、肼屈嗪（肼苯达嗪），血管紧张素转换酶抑制剂，如卡托普利（巯甲丙脯酸）。急性期可用硝普钠、酚妥拉明。有大量胸水者予以穿刺抽液。③有栓塞性并发症可选用抗凝药物如肝素或双香豆素类口服抗凝药，也可给抗血小板凝聚药如阿司匹林、双嘧达莫（潘生丁）等。④有心律失常者按其不同类型使用相应药物、电复律或起搏治疗。⑤肾上腺皮质激素治疗本病意见不一，对部分患者有效，一般用泼尼松或地塞米松每日1～4次，1～2周后根据疗效决定是否继续应用，有效者可减量维持。⑥改善心肌代谢的药物如维生素C、三磷腺苷、辅酶A、环磷酸腺苷、双丁酰环磷等可作为辅助治疗。

肥厚型心肌病 约1/3病例有家族性发病史，提示有遗传性因素。有10%左右患者在婴儿期发现，提示其发生可能是先天性。有1/3患者在发病前体检时确无杂音，则提示其为后天获得。男女得病的机会相等。

发病机制和临床 病理变化以心肌肥厚为主，心室腔不扩大，以左心室病变较常见。根据病变的部位，以及血流动力变化和临床表现的不同，可分为两种类型：①非梗阻性肥厚型心肌病，病变在左心室室壁和室间隔，左心室流出道无梗阻和压力差。②梗阻性肥厚型心肌病，病变以室间隔为主，其厚度与左心室游离壁相比在1.3:1以上，心室腔缩小，但不闭塞，左心室流出道发生梗阻和压力差，此型简称为梗阻型心肌病，或称“特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄”、“非对称性肥厚性心肌病”。

肥厚的心肌可使心室流出道受阻。在非梗阻性患者中，此种影响不明显；在梗阻性患者中则比较突出。心室收缩时，肥厚的心室间隔凸入心室腔，使处于左心室流出道的左房室瓣前叶与室间隔靠近，引起左心室流出道狭窄和左房室瓣关闭不全，此作用在心肌收缩的中、后期较明显。左心室射血早期，流出道梗阻轻，约射出30%心输出量，其余70%则在梗阻明显时射出，流出道梗阻使左心室腔与流出道间在收缩期产生压力差，流出道与主动脉间则无压力差。部分患者在静息时流出道梗阻不明显，运动后变为明显。肥厚的心肌顺应性减低，扩张能力差，使左心室舒张期充盈有障碍，舒张期末压可增高。

起病多缓慢，多起于30岁以前。非梗阻性者症状少，早期以呼吸困难为主，一般无杂音，第二心音分裂较宽，第三心音也可听到。晚期有心房颤动和心力衰竭。

梗阻性者症状和体征随左心室流出道梗阻的程度而定。常有：①呼吸困难，多在劳累后出现，是由于左心室顺应性低，舒张期末压力升高，继而肺静脉压升高，肺淤血所致，并发的左房室瓣关闭不全可加重此种改变。②心绞痛，多在劳累后出现，由于肥厚的心肌需血增加而冠状动脉供血相对不足所致。③乏力、头晕与晕厥，多发生于活动或情绪激动后，使心率加速，以致舒张期充盈原已欠佳的左心室因舒张期缩短而加重充盈不足；交感神经作用使肥厚的心肌收缩加强，心室流出道梗阻加重，心输出量减少而引起。④心悸，由于心功能不全或合并心律失常所致。⑤心力衰竭属于舒张期顺应性衰竭，多见于晚期患者，心室舒张期末压极度增高，继而发生心房压升高和心房颤动。

常见的体征有：①心浊音界向左扩大，心尖搏动向左下移位，有抬举性冲动和（或）双重性冲动。②胸骨左缘下段或心尖内侧可听到收缩中期或晚期喷射型杂音，部分患者伴收缩期震颤，此杂音由左心室流出道梗阻引起。还可能有左房室瓣关闭不全所致的心尖区收缩期吹风样杂音。如梗阻发生于右心室流出道，则在肺动脉瓣区可听到收缩中、晚期喷射型杂音。③第二心音可有反常分裂，是由于左心室射血受阻，主动脉瓣关闭延迟所致；第三心

音常见于有左房室瓣关闭不全者中；第四心音也常听到。4 周围动脉搏动颇具特征，其冲击波较大，而消失波较小，类似水冲脉和重复脉。

诊断依据 X线检查示左心室增大，晚期可有左心房增大和肺淤血，主动脉不扩大。选择性左心室造影可示收缩后期左心室腔狭小呈鞋状。梗阻性者室间隔肥厚和纤维化。部分患者还合并预激综合征或心室内传导阻滞。

超声心动图可显示不同部位心室肥厚及肥厚程度。梗阻性者室间隔与左心室后壁厚度之比大于正常的1.3:1，流出道比较狭窄，左心室腔比正常缩小，左房室瓣前叶在收缩期前移。

心导管检查示病侧心室舒张期末压增高，心房压力也可增高。梗阻性者还见心室腔与流出道之间有收缩期压力差，此压力差在轻型病人或休息时可不明显，但在加强心肌收缩或增加静脉回流以后才转为明显。

梗阻性肥厚型心肌病的临床表现具有特征性，据此可以确立诊断。超声心动图检查对诊断极有用且可明确肥厚部位及肥厚程度。左心导管和造影亦可证实诊断。

梗阻性肥厚型心肌病须与下列情况鉴别：①心室间隔缺损。②主动脉瓣狭窄。③风湿性左房室瓣关闭不全。④冠心病。

治疗要点 患者应避免劳累，防止感染。治疗以应用β受体阻滞剂为主，一般用心得安，每日3次口服，以后逐渐加大剂量，以症状得到改善而血压不过低、心率不过慢为度。β受体阻滞剂抑制心肌收缩力，故对于晚期病人梗阻症状不突出而心功能已减退者不宜多用。维拉帕米（异搏定）治疗本症也有效，每日分3—4次口服。心功能减退而有心力衰竭症状者须用洋地黄类强心药物，但须注意避免加强肥厚心肌的收缩而加重梗阻。有心房颤动而心室率快者宜合并应用β受体阻滞剂和洋地黄。心绞痛发作时不宜用硝酸盐类药物以免加重左心室流出道梗阻。昏厥发作时宜平卧，双腿抬高或静脉滴注苯福林等血管收缩药以减轻左心室流出道梗阻而使症状缓解。内科治疗无效，如休息时左心室流出道前后收缩压差超过6.6kPa并有明显症状者可行手术治疗。切除肥厚的心肌，或纵深切开肥厚的心肌，或两者同时进行。但手术治疗不一定影响心肌病本身的病程进展。

限制型和闭塞型心肌病 限制型心肌病以心肌僵直而不肥厚为特征，闭塞型以心室腔因纤维增生和附壁血栓形成而变小为特征，两者均引起心室舒张期充盈受限制，故常合列为一。限制型心肌病主要见于心肌心内膜纤维化症或Loffler心内膜炎。闭塞型心肌病可以心内膜弹性纤维增生症为代表，心内膜弹性纤维弥漫增生变厚。结果均使心内膜和心肌失去弹性，心室舒张和收缩都有困难，舒张期充盈受限，心输出量减少，类似缩窄性心包炎时心脏压塞的病理生理变化。房室瓣受累后可出现左房室瓣或右房室瓣关闭不全。

发病机制和临床 起病缓慢。症状以乏力、头晕、浮肿和气急为主，气急程度比充血型为轻。下肢浮肿、腹水和肝肿大为突出的表现。颈静脉常怒张。心尖搏动减弱，心浊音界轻度扩大，心音轻、心率快，可有舒张期奔马律，一般无心脏杂音。脉压小，故脉搏细弱，偶有奇脉。也可有栓塞表现。

诊断依据 除上述表现外，X线检查示心影扩大，心搏减弱，心室造影见心室腔缩小。心电图示QRS波群电压低，左心房或左心室肥大，右束支传导阻滞，S-T段、T波以及异常Q波等变化。超声心动图显示心内膜反射增强，室壁弥漫性增厚，心肌回声呈斑点状及左室舒张功能减退。

本型的临床表现与缩窄性心包炎极相似，必须加以鉴别，但有时甚困难，临床上不乏误诊为心包疾病行手术探查结果证实为心肌病者。无急性心包炎的病史，心电图上异常Q波、束支传导阻滞、X片显示心房或心室肥大等均支持心肌病的诊断。超声检查有利于两者鉴别。

治疗要点 要防止并发症发生，避免劳累和感染。治疗以对症为主。洋地黄类除对有心房颤动者可控制心室率外，应用价值不大。有浮肿和腹水者宜给利尿药。为防止栓塞可用抗凝药。由于治疗办法较少，一旦出现明显症状，即丧失劳动力，逐渐导致死亡。

家族性心肌病

家族性心肌病（familial cardiomyopathy）是具有家族发病趋向的原发性心肌病。

心肌病具有家族和遗传性者有两类：一类为继发于肌强直肌营养不良和其他神经肌肉病的心肌病；另一类为原发性心肌病。家族性心肌病多指后一类而言。

本病发病本造今未详。原发性心肌病的四种临床类型中，以梗阻性肥厚型心肌病有家族史者最多，国外报告占18%～36%；扩张型心肌病有家族史者较少，国内仅有个别家族的报道；限制型和闭塞型心肌病本身少见，国内未见有家族史报告。

一般认为梗阻性肥厚型心肌病属于常染色体显性遗传，而扩张型心肌病则是常染色体显性遗传、常染色体隐性遗传或X染色体隐性遗传。

本病的病理解剖、病理生理和临床表现与非家族性原发性心肌病相同，但起病较早，可在10～20岁即开始产生症状。症状的个体差异较大。同一家族中患者的症状和体征程度可有不同，但其性质相似，如同属梗阻性肥厚或扩张型表现。后代出现症状的年龄常较前代为早，死亡也可能较早。

诊断常先从发现一个家庭成员患病开始，通常此例系临床、X线或心电图表现较明显者。为明确诊断，要在临床上排除继发于肌强直或肌营养不良的心肌病，鉴别诊断一般不难，后者除心肌病表现外，还具有全身性肌病的表现。据报告，家族性心肌病患者的血清酶（如乳酸脱

氢酶)可以增高,并可有抗心肌抗体,故患者家庭成员中临床症状和体征少而血清乳酸脱氢酶水平增高或抗心肌抗体阳性者,要考虑为可疑的心肌病临床前期患者,值得随访。

治疗与非家族性心肌病相同。近年对严重心肌病用药物治疗无效的患者,采取心脏移植治疗,有成功的报道。

特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄

特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄(idiopathic hypertrophic subaortic stenosis)是一种心肌病,属于非对称性肥厚型心肌病或梗阻性肥厚型心肌病(简称梗阻型心肌病),特征为室间隔的不对称性肥厚而阻塞左心室流出道。本病也曾称为"肌肉性主动脉瓣下狭窄"、"弥漫性瓣下主动脉口狭窄"、"功能性主动脉口狭窄"、"功能性左心室阻塞"、"假性主动脉瓣狭窄"等(见"原发性心肌病"条)。

心内膜心肌纤维化

心内膜心肌纤维化(endomyocardial fibrosis, Davies 病)是一种主要发生于热带地区的原发性心肌病。本病最先在非洲乌干达和苏丹发现,以后在尼日利亚、肯尼亚、坦桑尼亚、加纳、刚果等也有报道,马来西亚、斯里兰卡、印度等也有发现。散发病人见于欧、美,但患者都是从热带地区移居的。种族、性别在发病上无差别。中国广西、广东曾有报道。

发病机制和临床 病因迄今未明。有三种意见:①感染学说:不少病人有发热病史,有些在发生心脏病后仍有发热。②自身免疫学说:在死于本病的患者的心、肾、脾、肝、肺等处发现有纤维蛋白沉积,并有免疫球蛋白 IgG,免疫荧光检查可见患者血清中有与心脏起反应的抗体 IgG 和冷球蛋白。③营养不良学说:本症多发生于经济比较落后的地区,患者营养条件较差,有些地区以香蕉类作为主食,富含5-羟色胺而缺少色氨酸,有报道在动物实验中可以在类似条件下造成心内膜心肌病变。

发病机制未明。可能先有心肌病变,伴有血栓形成和继发心内膜病变,也可能先有心内膜病变,由于影响血供而引起心肌病变。异常的心内膜中粘多糖可引起心内膜肿胀,纤维素渗出,随后血栓形成。由于心内膜肿胀而致局部缺氧造成心内膜下心肌坏死。坏死的心内膜下心肌和心内膜以及其上覆盖的血栓机化后形成纤维斑块。

病理变化示心脏大小不等,外观心房扩大。左右心室之间有一切凹。由于心内膜纤维化和增厚,以及心室肌弹性丧失,心腔缩小。心内膜病变可波及房室瓣。附壁血栓常见,在心尖部较多。心肌变硬,有多量纤维组织。镜检见心内膜下的心肌细胞变形,核萎缩,胞浆呈玻璃样,或核与胞浆均消失。心肌和心内膜内弹性组织减少。心内膜、心肌细胞的间质和纤维组织中有多量酸性粘多糖。

心内膜增厚的结果引起三方面功能障碍:①心脏收缩功能不良,类似缩窄性心包炎。②冲动传导障碍,引起心律失常。③病变处心肌供血减少,引起心肌缺血。

好发于青少年,起病缓慢,有气急、心悸、咳嗽、水肿、胸痛等症状。亦可类似缩窄性心包炎或出现血栓栓塞性症状。体检见心脏大小近于正常,心包积液不少见,属漏出液。肝脏肿大有压痛,下肢浮肿。血栓和栓塞可涉及任何部位,以肺、脑和四肢较常见。心脏听诊可有奔马律和半月瓣关闭不全的杂音。

诊断依据 除上述表现外,X 线检查可见左心房扩大,心脏搏动减弱。心电图无恒定改变,可有左房室瓣型 P 波、心房颤动、心脏传导阻滞、低电压和非特异性 T 波改变。血流动力学检查见心输出量减低,左心房和肺动脉压增高,右心室压力曲线类似缩窄性心包炎。

由于原因未明,故临床上都归之于原发性限制型心肌病的范畴。在热带地区此症多而易受注意。最后的诊断有赖病理证实。

治疗要点 治疗与原发性限制型心肌病同(见"原发性心肌病"条)。

原因不明壁性心内膜心肌病

原因不明壁性心内膜心肌病(Becker 病),是一种原发性心肌病。本病首先在南非发现,以后世界其他地区也有零星报告。中国有个别尸检病例符合本病的报道。

发病机制和临床 本病可见于不同年龄、性别、种族的患者。其病因迄今未明。病毒感染、弓形体病、过敏反应、营养不良等均曾被考虑为病因,但未经肯定。发病机制也不明确,可能由于心壁心内膜异常的粘多糖引起心内膜肿胀,纤维素渗出,随后血栓形成。心壁的内膜面与心肌的血供减少,继而进一步引起局部缺氧和心内膜下坏死。病理特征为心内膜纤维化和硬化以及弹力纤维增生,伴以心内膜心肌肿胀和坏死。

临床特征:①急性心力衰竭表现劳累后气急,随后出现咳嗽、水肿、胸痛和咯血,渐有心动过速、呼吸急促、腹水和胸水等重度心力衰竭的表现。②心脏常扩大,有奔马律,左房室瓣或右房室瓣关闭不全的杂音。③血栓栓塞:内脏栓塞见于3/4病人;附壁血栓形成机会多,且多数发生于左心室,使栓塞也增多。

诊断依据 除上述表现外,心电图示 S-T 段、T 波改变,Q-T 间期可延长,也可有异常 P 波。X 线示心影扩大,透视下心脏搏动减弱。

血流动力学检查见心功能减退,心射血分数和左心室做功均减小,但冠状血流量和心肌氧摄取均正常。

本病须与心内膜心肌纤维化和成纤维性壁性心内膜炎伴嗜酸性细胞增多症相鉴别。前者病变以纤维化为主,

弹力纤维增生少，房室瓣病变多，栓塞少，嗜酸粒细胞不一定增多；后者以弹力纤维增多较著，房室瓣病变少，栓塞和嗜酸粒细胞增多常见。本病则弹力纤维增生，栓塞常见，但房室瓣病变较少，嗜酸粒细胞不一定增多。

治疗要点 治疗以对症为主，针对心力衰竭，应用强心、利尿药物，并应卧床休息。

预后较差，心力衰竭一旦发生，最后将导致死亡。自症状开始平均生存约6个月。

心内膜弹力纤维增生症

心内膜弹力纤维增生症(endocardial fibroelastosis)，或称心内膜硬化症或心内膜心肌弹力纤维增生症，是原发性心肌病的一种。以心内膜弹力纤维弥漫性增生变厚，使心脏正常的收缩和舒张受到障碍为特征。多见于婴幼儿。

发病机制和临床 病因未明。可能：①继发于心肌的病变。②心脏的淋巴回流受阻，引起无菌坏死，继以弹力纤维增生。③病毒感染，尤其是腮腺炎和柯萨奇病毒感染所致的胎儿心内膜炎。④先天性和家族性缺陷。

本病分为两类：一类伴有先天性心脏病如主动脉瓣狭窄、主动脉缩窄、室间隔缺损、左冠状动脉起源异常等称继发性心内膜弹力纤维增生症；另一类为原发性不伴有其他先天性心脏病或代谢异常。后者又可分为两型：一型左心室腔扩大，室壁增厚，称为扩张型，较多见；另一型左心室腔大小正常或缩小，右心室则扩大，称为缩窄型，较少见。

心脏外观多增大，重量增加，心肌肥厚，心尖圆钝，呈球型。心包正常或有小片局限性粘连或增厚。心内膜有弥漫性纤维化，呈灰白色而增厚，多在左心室，其他心腔也可有类似病变而范围较小。半数患者有左房室瓣或主动脉瓣畸形，瓣叶增厚，不透明，边缘卷起，瓣叶间可有粘合，乳头肌可缩短，腱索可增厚。心腔内可有血栓，冠状动脉基本正常。

镜检见心内膜胶原纤维增生，并深入心肌，有许多大而致密的弹力纤维，内皮细胞正常，病变瓣膜中梭形成星状结缔组织细胞增多，嗜碱性基质积聚，致瓣叶肿胀呈粘液状。邻近心内膜的心肌可有变性、纤维化、坏死、钙化等变化。此外，心脏神经节亦可有退行性病变。

上述病变的发生使受累心室的舒张和收缩均受限制，因而排空和充盈都受影响。扩张型者除心室壁变化外，还常因左房室瓣病变引起左房室瓣关闭不全，日久引起心功能不全。缩窄型受累心室的舒张压明显增高，逐步发展为心房、肺动脉压升高，其病理生理影响颇似缩窄性心包炎。

多数原发性患者的发病年龄在1岁以内。按临床症状的轻重缓急可分为三型：暴发型(多发生在新生儿期，起病急骤，甚至猝死)、急性型和慢性型。急性型起病也较快，常先有呼吸道感染，然后出现气促、烦躁、咳嗽、发绀等症状，很快发生充血性心力衰竭。也可因心律失常、房室传导阻滞而发生心源性昏厥。体检有心率加速、心音变钝或出现舒张期奔马律，心尖区可能有收缩期吹风样杂音，向腋下和背部传导；脉小，脉压低。有心力衰竭时可有肺部湿啰音、颈静脉怒张、肝肿大、腹水和下肢浮肿等。慢性型发病稍缓慢，症状同急性型，但进展较慢。患儿生长发育多较落后，经适当治疗可获缓解，存活至成人期，但仍可因反覆发生心力衰竭而死亡。

诊断依据 心电图示心房和心室肥大，T波改变。扩张型者以左心室肥大居多，缩窄型者则以右心室肥大为主。各种心律失常如过早搏动、心房颤动、房室传导阻滞、束支传导阻滞等均可出现。

X线检查示心影扩大，透视下见心脏收缩不佳，可伴有肺充血。心血管造影在扩张型示左心室腔扩大，排空时间延长，内壁光滑，收缩不良，且可发现左房室瓣返流；在缩窄型则示左心室排空延迟而收缩尚好。

超声心动图检查可见左心室腔扩大，左心室后壁活动度减弱，左心室心内膜回声增强。心导管检查见左心室舒张期末压、肺动脉压和肺毛细管楔嵌压均增高，缩窄型者右心室舒张末期压也可升高。

婴幼儿若无其他心脏病证据，突然发生呼吸困难、心脏扩大，并有顽固性进行性心力衰竭时，应考虑本病的可能。并须与下列疾病鉴别：①急性心肌炎。②缩窄性心包炎。③糖原累积症。④冠状动脉钙化。

防治要点 治疗以合理应用强心药物为主。一旦出现心力衰竭，则需长期应用洋地黄类药物，直到症状消失，X线、心电图恢复正常后1～2年方可停药。有明显左房室瓣关闭不全者可考虑手术治疗。有心律失常者按心律失常原则治疗。

预后一般较差，为婴幼儿在2岁以内的死亡原因之一。发病年龄较大、对洋地黄反应良好而又能长期坚持治疗者，预后较好，且有痊愈可能。

继发性心肌病

继发性心肌病(secondary cardiomyopathy)指发生在某些全身性疾病中的心肌病，为全身性疾病的一个组成部分，常伴有心内膜和(或)心包病变。

按原发病的性质，继发性心肌病可见于下列各类疾病：

(1)结缔组织疾病：系统性红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎、结节性多动脉炎、类风湿性关节炎、口-眼-生殖器综合征和干燥综合征等。

(2)神经肌肉疾病：遗传性共济失调、肌强直性肌营养不良、Duchenne肌营养不良、面-肩胛-肱肌营养不良、肢带肌营养不良、多发性肌炎、周期性麻痹、重症肌无力、肌萎缩性侧索硬化症等。

（3）内分泌代谢和浸润性疾病：甲状腺功能亢进或减退、嗜铬细胞瘤、肢端肥大症、糖原累积症、血色病、淀粉样变性、肥胖症、电解质平衡失调如缺钾或血钾过高等（见“内分泌性心脏病”“电解质和酸碱平衡失调中的心脏异常”条）。

（4）营养性疾病：维生素 B_1 缺乏症、营养不良等。

（5）肿瘤：横纹肌瘤、纤维瘤、肉瘤、转移瘤等（见“心脏肿瘤”条）。

此外，发生于各种感染的心肌炎，各种化学毒物或药物所引起的心肌变化，心肌的物理损伤如过多放射照射、电击伤、创伤等，也有人归类在继发性心肌病之内。

继发性心肌病的临床表现常与原发性心肌病相似，除原发病的表现外，一般以心力衰竭为主，通常左心衰竭先见，右心衰竭发生于后。心律失常不少见。但亦有早期体检时发现心脏增大而并无心脏症状者。

在原发病病程中注意心脏的症状和体征，及时进行必要的 X 线、心电图等检查，结合病史和原发病特征，可以作出诊断。

治疗以针对原发病为主，同时兼顾心脏病的治疗，后者以针对心力衰竭和心律失常为主。

多发性大动脉炎

多发性大动脉炎（polyarteritis）为主动脉及其主要分支的慢性进行性非特异性炎症病变，并引起不同部位的狭窄或闭塞为主要表现。少数患者因炎症破坏动脉壁的中层而致动脉扩张或动脉瘤，因病变部位的不同，其临床表现也不同。病变在主动脉弓部位者，称 Takayasu 病或无脉症；在胸主动脉者，则表现所谓“不典型”先天性主动脉缩窄；在肾动脉可引起肾血管性高血压；有些合并肺动脉狭窄，可产生肺动脉高压。本病常为多发性病变，表现一组特异病征，故又称大动脉炎综合征。以往所谓“无脉病”、“主动脉弓综合征”、“不典型主动脉缩窄”、“慢性锁骨下动脉-颈动脉阻塞综合征”或“主动脉弓分支血栓闭塞性动脉炎”等，均属本病范围。

本病多发于年青女性，男女比例为1:6～-10，中国为1:2.3～6.4，发病年龄为5～45岁，以15—30岁为多，病程1～25年以上。

发病机制和临床 本病病因目前尚不明确，曾有梅毒、动脉硬化、结核病、血栓闭塞性脉管炎（Buerger 病）、先天性异常、结缔组织病、巨细胞动脉炎、风湿热、类风湿、内分泌异常、代谢异常和自身免疫等各种学说。

（1）人种和遗传因素：本病大多发生在亚洲各国，日本报道最多，而欧美则罕见，可能与环境和人种因素有关。少数病例可发生在同一家族直系亲属中，似与遗传因素有关。

（2）内分泌异常：本病多发于年青女性，故与内分泌因素可能有关。

（3）感染因素：有人认为本病的发病机制是由于溶血性链球菌感染后一种变态反应，并发现血清链球菌酶增高较其他疾病多见。有人认为本病的病因与结核病有关，发现约半数以上患者的体内有活动性结核病变，其中大部分于大动脉周围的淋巴结见结核病变，考虑本病可能由于大动脉周围的结核性炎症的波及或对结核病变的一种过敏反应所致。第三种认为与病毒感染可能有关，发现本病血清中，对数种病毒的抗体效价均增高。

（4）自身免疫学说：认为本病可能由于链球菌或结核菌等感染后体内某些免疫过程所致。表现血沉快，C 反应蛋白、血清 γ 球蛋白和 α_2球蛋白增高，激素治疗有明显效果，血清抗主动脉抗体的滴度和抗体效价均较其他疾病明显增高。这种抗主动脉抗体存在于主动脉的中膜和外膜，血清免疫球蛋白示 IgG、IgA 和 IgM 均增高，以后两者增高为特征，其抗体成分主要为 IgG，部分为 IgM。

各种原发性感染如链球菌或结核菌等在体内产生抗体，由于再感染引起抗原抗体反应。主动脉系统对这种抗体抗原复合体具有免疫学的亲和性或易感性，故易受影响而产生炎性病变，此为病变的活动期。当消除感染因素或主动脉抗原时，则抗主动脉抗体的产生受抑制，也抑制了体内的免疫机制，而转为病变的稳定期或非活动期。

本病可发生于主动脉、颈动脉、椎动脉、锁骨下动脉、肾动脉、腹腔动脉、肠系膜上动脉、肠系膜下动脉、髂动脉、肝脾动脉或肺动脉等，约84%的患者病变侵犯2～9支动脉，其中以腹主动脉、降主动脉、双侧肾动脉和头臂动脉（尤以左锁骨下动脉）为好发部位；肺动脉受累并不少见，约占50%。本病常呈多发性血管病变，但其病变程度较轻，常累及动脉全层，主要为弥漫性纤维组织增生，呈广泛而不规则的增厚或变硬，管腔有不同程度的狭窄。血栓形成可引起闭塞，常以主动脉分支入口处较严重。少数受累动脉壁的弹力纤维和平滑肌纤维遭受严重破坏或断裂，在局部血流动力的影响下形成动脉扩张或动脉瘤，多见于胸腹主动脉和右侧头臂动脉，且以男性较多见。部分内膜有钙化，中层常见散在性灶性破坏，其间可有炎症肉芽组织和凝固性坏死，外膜中滋养血管的中层和外膜有明显增厚，其管腔有狭窄或闭塞。动脉各层均有以淋巴细胞和浆细胞为主的细胞浸润，中层亦可见上皮样细胞和郎罕巨细胞。

在局部症状或体征出现前数周，少数病人有全身不适、易疲劳、发热、食欲不振、恶心、出汗、体重下降和月经不调等症状，持续数周以上；多数病人则无此类症状。当局部症状或体征出现后，全身症状将逐渐减轻或消失。根据病变部位分为三种临床类型：

（1）头、臂动脉型（主动脉弓综合征）：颈动脉和椎动脉狭窄或闭塞，可引起脑部不同程度的缺血，出现头昏、眩晕、头痛、记忆力减退、单侧或双侧视物有黑点、视力减退、视野缩小甚至失明、嚼肌无力和咀嚼时腭部肌肉疼

痛。少数患者因局部缺血产生鼻中隔穿孔、上腭及耳壳溃疡、牙齿脱落和面部萎缩。缺血严重者有反覆晕厥、抽搐、失语、偏瘫或昏迷。尤以头部上仰时，脑缺血症状更易发作。少数患者由于局部血压和氧分压低或颈动脉与周围组织发生粘连，故颈动脉窦较为敏感，易受外界压力的影响。当头部急剧改变位置或起立时，可产生颈动脉窦性晕厥现象。上肢缺血可出现单侧或双侧上肢无力、发凉、酸痛、麻木甚至肌肉萎缩。少数患者可发生锁骨下动脉窃血综合征 (subclavian steal synolrome)。因一侧锁骨下动脉或无名动脉1/2以上狭窄或闭塞时，可使同侧椎动脉的压力降低1.33 kPa 以上，故对侧椎动脉的血液逆流入狭窄或闭塞侧的椎动脉和锁骨下动脉，当患侧上肢活动时，其血流量可增加50%～100%，于狭窄或闭塞部位的远端引起虹吸现象，加重脑部缺血而发生一过性头晕或晕厥。

体征为颈动脉、桡动脉、肱动脉搏动减弱或消失，上肢血压明显降低或测不出。约半数患者于颈部或锁骨上部可听到二级以上收缩期血管杂音，少数伴有震颤，但杂音响度与狭窄程度之间并非完全成比例，轻度狭窄或完全闭塞的动脉，杂音则不明显。如有侧支循环形成，则血流经过扩大弯曲的侧支循环时，可以产生连续性血管杂音。

（2）主、肾动脉型：由于下肢缺血，出现无力、发凉、酸麻、易疲劳和间歇性跛行等症状。有些高血压或肺动脉高压者伴有心慌、气短。少数发生心绞痛或心肌梗死，系大动脉炎波及冠状动脉或冠状动脉口，引起狭窄或闭塞所致。

体征为股动脉和足背动脉搏动减弱或消失，下肢血压明显降低或测不出，而上肢血压则增高。约1/4病人于背部脊柱两侧或胸骨旁可闻及收缩期血管杂音，其杂音部位有助于判定主动脉狭窄的范围，如胸主动脉严重狭窄，于胸壁可见表浅动脉搏动。约2/3患者于上腹部闻及二级以上高调收缩期血管杂音。双侧肾动脉受累较单侧为多，其血管杂音出现率亦较单侧狭窄为高。临床和动脉造影对比分析，腹部血管杂音出现率占60%～90%，说明血管杂音对诊断有较大的价值，临床上应反覆进行检查，以防遗漏。胸腹主动脉严重狭窄产生侧支循环时，可出现连续性血管杂音。少数合并主动脉瓣关闭不全，于主动脉瓣区可闻及舒张期吹风样杂音和其他相应的体征，其产生机制为升主动脉扩张或主动脉瓣纤维化而增厚变硬，应与风湿性心瓣膜病等鉴别。高血压为本病的一项重要临床表现，发生率占1/2～2/3，其发病机制可能为胸主动脉近端严重狭窄使心输出血液大部分流向上肢而引起的节段性高血压；肾动脉狭窄引起肾血管性高血压；主动脉弹性减弱或主动脉瓣关闭不全可致收缩期高血压等。在单纯肾血管性高血压，其下肢血压较上肢高2.6kPa 左右；单纯胸降主动脉狭窄，则上肢血压高、下肢血压低或测不出；若上述两种合并存在时，则上下肢血压水平相差更大。由于高血压引起心脏后负荷增加，故左心室肥厚、扩大，以至心力衰竭。

（3）广泛型（混合型），临床上此型较多见，约2/5病人具有上述两种类型的特点，属广泛性和多发性病变，一般病情较重。

本病合并肺动脉受累者并不少见，约50%，上述三种类型均可合并肺动脉狭窄，而在各类型中伴有或不伴有肺动脉受累者之间无明显差别，尚未发现单纯肺动脉受累者，故是否将肺动脉受累列为第四种类型，尚无定论。肺动脉高压大多为一种晚期并发症，约占1/4，多为中度，重度则少见，临床上出现心悸，气短较多，但症状均较轻，肺动脉瓣区多可闻及收缩期杂音和第二心音亢进，肺动脉狭窄较重部位可有呼吸音减弱，应引起临床重视，并与其他肺血管疾病如肺动脉血栓栓塞或原发性肺动脉高压等鉴别。

诊断依据 凡青少年，尤其是女性，具有下列一种以上表现者，应怀疑或诊断本病：①单侧或双侧肢体出现缺血症状，伴有动脉搏动减弱或消失，血压降低或测不出者。②脑动脉缺血症状，伴有单侧或双侧颈动脉搏动减弱或消失以及颈部有血管杂音者，左侧颈部血管杂音较右侧的病理意义为大。③近期发生的高血压或顽固性高血压，伴有上腹部二级以上高调收缩期血管杂音者。④原因不明的低热，伴有血管杂音，四肢脉搏或上下肢血压差有异常改变者。⑤有无脉病的眼底改变者。本病虽多发于青年，但中年亦可罹患，有怀疑者需进一步进行有关检查。

实验室检查：少数可见白细胞计数增高，为炎症活动的一种反应，但中性粒细胞无明显改变。约1/3病人出现轻度贫血，系长期病变活动或雌激素分泌增多对造血功能的影响所致。红细胞沉降率增快是反映本病病变活动的一项重要指标，发病10年以内多数血沉增快，病变稳定后血沉恢复正常。C 反应蛋白增高其临床意义与血沉相同。抗链球菌溶血素"O"和粘糖酶反应，仅说明患者近期有否溶血性链球菌感染，少数出现上述两种阳性反应。血清白蛋白降低，α_1、α_2 和 γ 球蛋白增高。血清抗主动脉抗体测定对本病的诊断有一定价值，补体结合试验或血球凝集试验均发现大多数血清抗主动脉抗体的滴定和抗体价明显增高，但并非特异性，其他心血管疾病亦可见少数抗主动脉抗体增高，病变活动期抗体阳性者较非活动期多见。

肾静脉肾素活性比例 (RVRR)（受累侧对未受累侧）测定对本病所致的单侧肾血管性高血压的诊断和手术疗效的判定，具有较大价值。一般认为 RVRR >1.5，并且健侧肾静脉与下腔静脉的肾素活性水平接近相等，为单侧肾动脉狭窄的特征，但有20%的假阳性和假阴性。为了提高 RVRR的阳性率，用刺激肾素活性释放的方法如单纯限制钠盐或合并用利尿剂和改变体位，缺血侧肾素活性释放更为敏感，可使 RVRR 增高，而对正常侧则无此种作用。另外，肾静脉与下腔静脉肾素活性比例(RV/IVC)对手术疗效的判定也有价值。正常肾静脉肾素活性水平

与下腔静脉肾素活性比值为1.25，而在可手术治疗单侧肾血管性高血压中，受累侧肾静脉肾素活性与下腔静脉肾素活性比值≥1.5，而健侧肾素活性分泌则受抑制，故RV/IVC应为1.0左右，若健侧RV/IVC>1.0，则反映双侧肾动脉狭窄，手术较为困难。少数RVRR<1.5者，手术亦可获得痊愈或改善。周围静脉肾素活性增高较少见，可用激发试验提高肾素活性水平。有人认为有周围静脉和肾静脉血浆肾素活性增高，健侧肾静脉与下腔静脉（周围静脉）肾素活性水平相同和受累侧肾静脉与动脉血肾素活性比值>0.48三个条件者，对判定单侧肾血管性高血压的手术疗效很有价值。

胸部X线显示，约1/3病人有不同程度的心脏扩大，多数为轻度左心室扩大，其原因主要是高血压引起的后负荷增加，其次是主动脉瓣关闭不全或冠状动脉病变引起的心肌损害；胸主动脉的改变，常为升主动脉或弓降部的膨隆、凸出、扩张、甚至瘤样扩张，与病变类型和范围有关；降主动脉改变，尤其中下段内腔变窄和搏动减弱等，为胸降主动脉广泛狭窄的重要指征；少数病人胸部X线显示肺纹理稀疏，肺动脉段突出，提示有肺动脉狭窄和肺动脉高压存在；为了提高诊断的阳性率，可加大胸部照片的条件，如高电压摄影和（或）体层摄影有助于显示这类征象。

心电图所见，约半数病人为左心室肥厚，左心室高电压或劳损。个别表现右心室肥厚，由肺动脉狭窄引起肺动脉高压和（或）高血压引起右心室舒张晚期压力增高所致，左心室后负荷增加可能部分掩盖心电图右心室肥厚的特征。

眼底检查，在无脉病可有三期变化：第一期（血管扩张期），视神经乳头发红，动静脉扩张、淤血、静脉管径不均、毛细血管新生、小出血，小血管瘤，虹膜玻璃体正常；第二期（吻合期），瞳孔散大，反应消失，虹膜萎缩，视网膜动静脉吻合形成，周边血管消失；第三期（并发症期），表现为白内障、视网膜出血和剥离等。无脉病眼底虽属特异性改变，但并非常见，发生率约为8%～12%。

肺功能检查，与肺动脉狭窄和肺血流受损有一定的关系，通气功能下降以双侧肺血流受损为多，而弥散功能障碍则较少，系长期肺血流受损使肺顺应性降低或肺动脉高压引起心肺功能改变所致。

B型超声检查，可探查主动脉及其主要分支病变（颈动脉、锁骨下动脉、肾动脉等）。

血流图检查，可检查头、颈及四肢血流量，并可测定动脉管腔的大小，对诊断及了解病情变化有价值。

选择性血管造影检查，主要显示动脉狭窄和闭塞，在形态上的特征。表现为管腔呈宽窄不均或比较均匀，边缘较光洁的向心性狭窄和（或）阻塞，主动脉分支的病变多侵犯开口部或近心端，有的可涉及全长，少数伴有继发性血栓形成，有些狭窄动脉的边缘不规则或有不同程度的扭曲延长，多系动脉外膜周围粘连和继发性动脉硬化所致，胸降主动脉广泛狭窄，部分病人伴有一或二段以上的局限性严重缩窄区；有的表现为管腔不规则或呈波纹状或管壁增厚，但无明显狭窄，多见于腹或降主动脉；少数表现腹主动脉完全闭塞，系管腔狭窄和血栓形成所致；有些表现为管腔扩张或动脉瘤形成，如轻度普遍性管腔扩张，边缘不规则或梭形或囊状动脉瘤。肺动脉造影所见，常为多发性肺动脉狭窄，而以右下肺动脉或左下肺动脉较多见。

本病需与先天性主动脉缩窄、动脉粥样硬化、血栓闭塞性脉管炎、结节性多动脉炎等相鉴别。

本病病程较长，预后主要取决于高血压程度、心脏功能状态和脑供血情况三个因素。常因手术或发生心力衰竭、脑血管意外、肾功能衰竭、尿毒症及其他并发症而死亡。

防治要点 本病早期可有某些炎症活动的表现，故早期控制上呼吸道和肺部感染对防止病情的发展有一定意义。治疗：①激素：对急性活动期病变有效，可短期内改善病情，缓解症状，体温和血沉下降或恢复正常，但当药物减少到一定剂量时，则炎症的活动又复出现，说明激素仅能暂时控制病变活动，并非根治办法，少数病人长期服用小剂量泼尼松（强的松）或泼尼松龙（强的松龙），最长达15年以上，获得一定疗效。有的与免疫抑制剂长期并用亦有效。但合并有活动性结核病或其他感染病灶或恶性高血压者，则不宜较长期应用。②抗炎治疗：本病可能由于结核菌、溶血性链球菌或肠道内细菌等感染后，通过自身免疫机制所致，故体内有上述细菌感染存在时，可相应地用抗结核或其他抗生素控制感染，使抗主动脉抗体的产生受抑制，从而抑制了体内的免疫机制，可使病变转为稳定期，故对防止大动脉炎继续恶化有帮助，但抗菌药物对本病无直接作用。阿司匹林口服可能使血沉恢复正常，并减少激素用量。③免疫抑制剂：可试用硫唑嘌呤，环磷酰胺或巯嘌呤等治疗，一般均与激素合并应用，可减少激素用量。④血管扩张剂：可用地巴唑、烟酸、妥拉唑林等改善脑部和肢体血供。⑤改善微循环：用右旋糖酐或706代血浆等，可使血液粘稠度下降，减低红细胞聚集，延长凝血时间。⑥抗高血压药物：一般降压药物疗效不佳，常需两种以上药物合并应用，可选氢氯噻嗪（双氢克尿塞）、呋塞米（速尿）、甲基多巴、普萘洛尔（心得安），可乐定、米诺地尔（长压定）和硝普钠等。⑦手术治疗：对药物反应不佳，且具备以下条件者，可考虑手术治疗。单侧肾动脉狭窄引起的肾血管性高血压，可行血管成形术或内膜剥脱术；若肾动脉较细或肾脏明显萎缩，肾功能严重受损，则可考虑肾切除术。胸腹主动脉严重狭窄或伴有广泛病变，可行人造血管成形术。双侧颈动脉狭窄引起脑部严重缺血或视力明显障碍，可行主动脉与颈动脉人造血管成形术或内膜血栓摘除术或颈部交感神经切除术。颈动脉窦反射亢进引起反覆晕厥发作，可行颈动脉体摘除术和颈动脉窦神经切除术。部分患者可选用经皮穿刺血管扩张

术，可取得较好效果。

主动脉瘤

主动脉壁由于发生病变再受血流压力冲击而向外呈瘤样膨出时，即形成主动脉瘤（aortic aneurysm）。通常分成胸主动脉瘤和腹主动脉瘤两类。

胸主动脉瘤 可发生在升主动脉、主动脉弓和降主动脉，分别称为升主动脉瘤、主动脉弓动脉瘤、降主动脉瘤。病因常为动脉粥样硬化，由于胆固醇和脂质沉集于主动脉壁并形成钙化斑块，使弹力纤维受到破坏，管壁不能耐受血流压力而膨出形成动脉瘤。多见于中老年。其他病因如主动脉先天性发育不全、感染、外伤，在中国都甚为少见。

动脉瘤呈囊形或梭形，对邻近脏器产生压迫和侵蚀。临床上因动脉瘤部位不同而产生不同的症状。如：升主动脉瘤可因主动脉瓣环的扩大，常伴有主动脉瓣关闭不全，还可侵蚀胸骨及肋软骨，病人常感胸闷、胸痛，甚至在前胸壁突起呈现搏动性肿块；主动脉弓动脉瘤可压迫气管、喉返神经和左侧无名静脉，产生呼吸困难、声音嘶哑和左上肢静脉压升高等症状；降主动脉瘤常压迫侵蚀胸椎和肋骨后端，产生局部骨质破坏和胸背痛。如形成夹层动脉瘤，病人可突然发生胸腹腔内有撕裂般剧痛，甚至休克，以致死亡。

作正位、侧位或斜位X线摄片检查，都可看到纵隔区块影，任何方位都不能与主动脉分开，同时可看到动脉瘤的扩张性搏动。但如动脉瘤中已有较厚的附壁血栓形成，则搏动不甚明显。有时还可能看到瘤壁上的钙化斑块影。主动脉造影特别是近年来迅速发展的数控减影造影（DSA），可显示动脉瘤的大小、范围及其分支受侵情况。超声扫描、计算机X线体层摄影（CT）、磁共振显象对诊断很有价值，可了解动脉瘤的长度、直径及瘤体壁的厚度和腔内血栓的位置。

胸主动脉瘤一经确定诊断，即应考虑手术治疗。最理想的手术方法是主动脉瘤切除和人造血管移植术。手术时须暂时阻断动脉瘤的近端和远端主动脉血流，因此，必须应用体外循环作旁路转流或低温麻醉，以保护脑、脊髓、肾脏等重要脏器。升主动脉即为左心室的出口，在阻断前必须应用体外循环，将左心房血液转流至降主动脉。如果合并有主动脉瓣关闭不全，在施行升主动脉瘤切除术和人造血管移植术的同时，要施行人造瓣膜替换术。由于升主动脉和主动脉弓动脉瘤切除术的难度较大，死亡率很高，对升主动脉或主动脉弓的梭形动脉瘤，可用单层人造血管紧紧包绕在动脉瘤周围，缩小动脉瘤，并可防止其继续发展扩大和破裂。比较局限性的囊形主动脉瘤，其根部缺损未超过主动脉周径的三分之一，而其余主动脉壁又比较正常时，可在低温降压麻醉下，在主动脉瘤根部安置特制的无损伤主动脉钳，部分阻断主动脉，局部切除动脉瘤后，连续或间断缝合主动脉上的切口，这种手术称为动脉瘤切线切除术。

腹主动脉瘤 腹主动脉瘤是最常见的动脉瘤，其发生率为2%～4%。可分为肾动脉水平以下的腹主动脉瘤和病变波及胸、腹主动脉及其所属的内脏动脉的胸腹主动脉瘤。腹主动脉瘤绝大数是由于动脉粥样硬化所引起，其发病机制和胸主动脉瘤相同，多见于中老年。其他病因为创伤性、感染性，中层囊性坏死、先天性如Marfan综合征和梅毒等。

动脉瘤呈梭形或囊形。常见的病状是腹部搏动性肿块，其次是腹痛不适，多位于中上腹或脐周。当动脉瘤侵犯腰椎时，可有腰骶部痛。如动脉瘤并发感染、趋于破裂或形成夹层分离，疼痛可突然加重。如动脉瘤内血栓脱落栓塞下肢动脉时出现下肢急、慢性缺血症状；动脉瘤穿破入十二指肠或空肠时，可引起消化道大出血。瘤体破裂常伴有严重休克，以致死亡。脐周或中上腹部可扪及具有膨胀性、搏动性的肿块，这是诊断的可靠依据。瘤体表面有时可有压痛，听到收缩期杂音或（和）扪及震颤，常有一侧或两侧的下肢动脉搏动减弱或消失。

B型超声波检查、CT或磁共振显象对诊断腹主动脉瘤的价值很大，可了解动脉瘤的大小，瘤腔内血栓及所累及的重要内脏动脉的情况。超声扫描及CT还便于随诊复查。主动脉造影包括DSA，一般仅适用于下列情况：①疑有肾动脉波及者。②疑为胸腹主动脉瘤者。③股动脉搏动减弱或消失。④疑有多处动脉瘤者。

凡已确定腹主动脉瘤诊断的病人，均需手术治疗。近年来由于手术技术、麻醉以及监护技术的发展，择期性手术的死亡率已降至5%以下。凡动脉瘤趋于破裂或已破裂；并发感染；伴有内脏或下肢严重缺血的均应紧急手术。理想的手术方法是动脉瘤切除人造血管移植术，选用聚四氟乙烯（PTFE）和涤纶（dacron）人造血管近远期效果良好。

主动脉夹层动脉瘤

主动脉夹层动脉瘤（aortic dissecting aneurysm）是血液渗入主动脉壁并分离其中层而形成的夹层血肿，是一种极为严重的血管疾病。本病较少见。

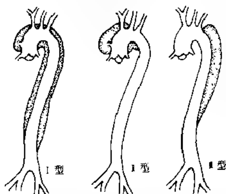
发病机制和临床 综合中国文献报道确诊的57例中，男性50例，女性7例。最小年龄16岁，最大年龄87岁，22例在40岁以上。

动脉壁中层囊性坏死和弹力纤维发育不良可能是本病的发病基础，但原因还不清楚，可能是主动脉壁对血流动力应激的非特异性改变。高血压与本病有一定关系，因本病的老年患者多伴有高血压，而高血压可增加血流动力对主动脉的负担，并使主动脉中层营养血管长期处于痉挛收缩状态，造成中层缺血、坏死及出血而形成血肿。Marfan综合征、主动脉缩窄等先天性畸形，血管系统有

明显的缺陷,亦易发生本病,且多在早年发病,40岁以下女性多在妊娠或产褥期发病,有的患者伴有粘液性水肿,提示内分泌与发病可能有关。老年患者主动脉粥样硬化、主动脉脓肿、创伤或动脉造影剂误注入动脉内膜下时,也可引起本病。

在早期,主动脉中层的中、外1/3交界处出血,逐渐将中层撕开,并向内外和两侧膨出,形成局灶性夹层动脉瘤。瘤体可向内膜穿破,破裂口最常见于升主动脉主动脉瓣上2cm以内,其次是降主动脉左锁骨下动脉开口附近,有时亦可见多处破裂口。瘤体一旦穿破外膜,将引起大出血。最常见破入心包、左侧胸腔或纵隔;有时可在瘤体远端再破入内膜与主动脉腔贯通,形成双通道主动脉,则病情转为比较缓和。本病好发部位是在升主动脉和胸降主动脉,并可向远端和主动脉各大分支扩展;偶亦见于主动脉以外的一支动脉,如颈动脉、脑动脉、冠状动脉、肝动脉等。

根据病变部位,本病可分三型:Ⅰ型病变发生于升主动脉,扩展范围超过主动脉弓部到降主动脉;Ⅱ型病变局限于升主动脉;Ⅲ型病变从降主动脉左锁骨下动脉开口远端开始,包括或超过胸主动脉(见图)。Ⅱ型多见于Marfan综合征,Ⅲ型患者大多合并高血压。



夹层动脉瘤分型示意图

Ⅰ型 病变发生在升主动脉,夹层广泛 Ⅱ型 病变局限于升主动脉 Ⅲ型 病变从降主动脉开始,夹层广泛

根据发病后生存时间的长短,本病可分为:①急性型:主动脉壁中夹层、内膜破裂和外膜穿孔发生在24~48h内。②亚急型:发病后生存数日到6周,除生存时间较长外,临床特点多类似急性型。③慢性型:生存6周以上,可因瘤体远端再破入内膜而症状缓解,或因夹层血肿内血液凝固或纤维化而自行愈合。如伴有主动脉瓣关闭不全,常有慢性充血性心力衰竭。

疼痛为发病最初症状,约见于85%的患者。早期晕厥可掩盖疼痛,并发于Marfan综合征者有的可无疼痛。疼痛程度较其部位更具有特征性。疼痛开始即为撕裂样或搏动性剧痛,伴有濒死窒息感。疼痛起始于前胸紧靠胸骨或后背肩胛间,向头颈、腰部、腹部和下肢扩展。有的因瘤体远端内膜破裂使夹层中血液回到管腔而疼痛缓解。如疼痛反覆出现,应警惕夹层扩展并有向外膜穿破的危险。

休克见于1/3~1/2的患者。病人颜面苍白,大汗淋漓,皮肤湿冷,脉快而弱,但血压仅有轻度降低,血压读数常与休克表现不呈平行关系,发病早期剧痛时血压甚至较平时增高。

由于夹层血肿压迫周围软组织或累及主动脉的大分支可出现下列各种不同系统的压迫症状和体征:

(1)神经系统:如病变累及供应脑或脊髓的动脉,或因休克减少血液灌注,可引起一系列神经症状,偏瘫或截瘫。夹层动脉瘤压迫喉返神经则出现声音嘶哑。病变扩展到髂动脉影响周围神经供血,则下肢肌张力减低或完全麻痹。

(2)心血管系统:Ⅰ型和Ⅱ型易侵犯心脏。主动脉瓣区突然出现舒张期杂音并伴有收缩期杂音,对本病具有诊断意义。主动脉瓣关闭不全明显时出现脉压增宽和水冲脉,并易导致进行性充血性心力衰竭。夹层动脉瘤累及冠状动脉者多在右冠状动脉,可引起急性心肌梗死。夹层血肿破裂到心包腔,则发生心包填塞而致死。如在发病后数小时出现周围血管阻塞,必须反覆检查四肢和颈部动脉搏动。动脉搏动消失或两侧强弱不等,两臂血压出现明显差别,或上下肢血压差距减小都提示动脉堵塞。Ⅰ型较Ⅲ型影响周围动脉更为常见。在夹层动脉瘤累及部位常有血管性杂音和震颤。

(3)呼吸系统:夹层血肿压迫气管、支气管或肺动脉则出现呼吸困难。血肿破入左侧胸腔时,可出现胸痛、呼吸困难和出血性休克。

(4)胃肠系统:腹痛见于10%~50%的患者,其中上腹约占1/2。疼痛常伴有恶心、呕吐。病变影响腹部器官的供血,可类似各种急腹症。血液渗入腹腔则引起腹膜刺激征。夹层动脉瘤压迫食管、纵隔或迷走神经时则出现吞咽困难。瘤体破入食管则发生呕血,病变影响肠系膜上动脉或腹腔动脉时可致肠坏死和便血。

(5)泌尿系统:病变累及肾动脉时可出现腰痛或肾区触及肿块,有的患者发生肉眼血尿或急性肾功能衰竭和肾性高血压。

诊断依据 发作一开始即有撕裂样剧痛;虽有休克表现,但血压下降与之不一定平行,早期甚至有持续高血压;在病变部位有血管性杂音和震颤,周围动脉搏动消失或两侧强弱不等,两臂血压有明显差别;突然出现主动脉瓣关闭不全的体征、急腹症或神经系统障碍等同时伴有血管阻塞现象;都提示有本病的可能。下列实验室检查亦有助于诊断

(1)心电图检查:本病本身无特异性的心电图改变。有时有非特异性的S-T段、T波变化。有高血压史者常有左心室肥厚和劳损。累及冠状动脉时可引起心肌缺血甚至急性心肌梗死,心包积血时可出现类似急性心包炎

的心电图改变。

（2）X 线检查：正位和侧位胸片可有如下表现：①上纵隔或主动脉弓增宽，若短期内复查示进一步增宽更有意义。②主动脉内膜有钙化影者则可准确测量主动脉壁的厚度，如超过 1 cm即可肯定为本病。③慢性夹层动脉瘤有时能显示瘤腔钙化。④既往血压较高的病人有主动脉瓣关闭不全或心包积血，心影可明显增大。主动脉造影可见主动脉呈现不规则的狭窄，主动脉壁变厚，有时管壁夹层动脉瘤可显影，对肯定诊断和了解病变范围都有价值，但用于急性期极危重的病人有一定危险。

（3）超声心动图检查：对主动脉根部和升主动脉部位夹层动脉瘤的诊断有帮助。其典型表现为：①主动脉前壁或后壁或两者增宽。正常主动脉壁回波的宽度一般＜7mm，增宽时可达到15～20mm。②主动脉壁分离成内外两层，如前后壁都分离则形成四条平行的搏动曲线。③主动脉扩张，其宽度＞42mm。对以上指标进行动态观察有重要意义。除心前区常规探测外，应在胸骨上窝部位探查主动脉弓部。探查时应注意排除声束过宽等因素带来的假阳性。应用二维超声技术显示主动脉较M 型超声技术更能提高分辨力、增加特异性和敏感性。

目前 B 型超声心动检查，尤其是经食管探测法，对胸主动脉夹层动脉瘤的诊断可提示病变的程度、范围的大小、内膜撕裂的部位以及真假腔和心脏瓣膜的功能状态。CT 与 MRI 可提供满意的形态学改变。上述三者结合的诊断率可达100%。

（4）化验检查：在发病后数小时白细胞增高，约在(10～20)×10^9/L，中性粒细胞也增多。随着病程进展红细胞比积逐渐下降，常见正常红细胞性贫血。

本病应与急性心肌梗死、急性心包炎、肺梗死、脑血管病、急腹症和其他原因引起的主动脉瓣关闭不全等鉴别。

本病预后严重。发病后 2 日内死亡者约占1/3，1 周内死亡者近2/3。死因多为瘤体向外膜破裂引起心包填塞、左侧血胸、纵隔积血和出血性休克，或由于心肌梗死、肾功能衰竭。晚期患者常死于充血性心力衰竭，病程可数月至数年，慢性愈合病人有继续生存30年者。

病变部位在主动脉远端者，瘤体与主动脉腔不相通者，远端向内膜再破裂者，预后均好。

防治要点 急性期应严格卧床休息，给予镇静剂。剧痛时需注射较大剂量吗啡或哌替啶(度冷丁)。用鼻管吸氧。禁用抗凝治疗。

抗休克治疗包括静脉输全血、血浆或液体。中药生脉散对改善周围循环有一定作用。血压明显低于正常时可用升压药，但应注意防止增加心肌应激性。

以下几种情况可采用降低血压、减低左心室收缩力的药物治疗：主动脉造影未能明确夹层血肿的起始部位或未发现主动脉腔与夹层动脉瘤相通者；夹层动脉瘤起始于降主动脉在左锁骨下动脉开口远端者；为需要手术的患者作准备，以减少急性期手术的危险性。

待血压满意下降后可用利血平、胍乙啶维持，并同时应用普萘洛尔。但伴有主动脉大分支阻塞的高血压病人因降压可使缺血加重，不可采用降压治疗。对血压不高者可用心得安减轻心肌收缩力。

在发病两周内有下列情况应考虑立即进行手术治疗：伴有明显主动脉瓣关闭不全者；有局部向外膜破裂现象，如心包填塞或左侧胸腔积血，出血不能控制者；主动脉大分支有阻塞者；夹层动脉瘤发生在升主动脉者；药物治疗后病变仍继续扩展者。对慢性夹层动脉瘤患者，只有在严重的进行性主动脉瓣关闭不全或瘤体继续增大时才进行手术。

手术方法可采用开窗手术，即在夹层动脉瘤远端管腔内膜上开一小窗，使夹层血肿内血液重新回到主动脉腔，在瘤体上缘缝合剩余瘤腔。如受累主动脉未影响大的分支，应尽可能行瘤体切除，用同种血管或人造血管进行移植术。如大的动脉分支阻塞可采取局部血管手术。严重的主动脉瓣关闭不全需进行瓣膜移植术。

预防 本病基本病因虽然还不清楚，但部分病人在发病前有高血压病或 Marfan 综合征，对高血压病病人适当地控制血压，有 Marfan 综合征的病人采用β受体阻滞剂如普萘洛尔(心得安)以减低左心室收缩力，可减少血流搏动对主动脉壁的冲击。近年来有人主张应用男性激素或维生素C 以刺激胶原形成和成熟，可能对降低本病的发病有所裨益。

颈动脉炎

颈动脉炎 (carotid arteritis) 也称为颈动脉痛，是颈总动脉及其分支的无菌性炎症。病因和发病机制，至今未明。一种学说认为是由于自主神经功能失调，引起远端小动脉痉挛和近端大动脉扩张、组织水肿而引起疼痛。这些反应常与病人的体质和精神因素有关。另一种学说认为是病毒感染性炎症。还有一种学说根据在病理切片中发现颈动脉壁有非特异性炎性改变，对激素治疗有效，认为是自身免疫性疾病。本病病程可分为急性、亚急性和慢性三种。少数病例可反覆发作。多见于20～50岁，女性发病率稍高于男性。

临床表现主要是颈部疼痛、颈动脉增厚和触痛，也可有咽痛、咽干和头、面、耳、眼、胸、食道等处的多发放射性痛，少数病人有头晕、恶心、呕吐等全身症状，咽痛、咽部炎症并不明显。头痛常限于顶部、面部或枕部，也可扩大到半个或整个头部。有时在鼻腔内、鼻翼、眼部、眼眶或颜面的深部有阵发性刺痛。耳痛一般为阵发性深部剧痛，疼痛范围可涉及耳前、耳后和耳下各区。颈痛有牵拉痛、酸胀痛或阵发性刺痛，可向枕部、同侧头面部或肩背部放射，当头部活动、咀嚼、吞咽讲话和咳嗽时颈痛加重。头晕可伴有脑胀、眼花、摇晃不稳。仅少数病人在头颈突然

转动或在某种体位时有短暂的旋转感，伴发恶心、呕吐、出汗、步态不稳、走路偏斜或跌倒等症状。颈动脉炎，体温一般多在37.5℃左右，偶有39℃高热者，血象变化不明显，健康状况良好。触诊对本病的诊断起决定作用，先将胸锁乳突肌推向外侧，可触到条索状增粗的颈总动脉。用手指沿颈总动脉走行作滑动性按压，在按压和滑离血管时都有痛感。压痛以上中部为最明显。上述各部疼痛及颈动脉触痛最具特征，且单侧多于双侧。与颈部淋巴结炎、甲状腺炎和颈椎病等不难鉴别。抗生素治疗无效。应控制变态反应性炎症的发展和解除血管痉挛。急性期口服少量泼尼松类激素或阿司匹林有效，保泰松可作为辅助药物。慢性病例需加用烟酸、妥拉唑林等解除血管痉挛。对久治不愈和病情重者加用氢可的松(1ml内含25mg)和中药丹参注射液(2ml)，可在痛点的颈动脉上作鞘内注射，可有较好效果。

颈动脉纡曲

颈动脉纡曲(tortuous jugular artery)是主动脉弓、无名动脉、锁骨下动脉及颈动脉等大血管纤维硬化性改变的后果。一般认为高血压动脉硬化症病人的主动脉弓及其分支扩张和延长，导致主动脉弓上移，因而缩短了主动脉弓和头骨之间的距离，使颈总动脉成角和纡曲，有时也产生无名动脉纡曲。颈动脉纡曲在老年肥胖女性高血压病人较多见。少数病人无高血压症。右侧多，左侧少。病人有时感觉颈部、胸骨后痛，并放射到前臂，吃饭时加重。于右锁骨上窝、胸骨切迹上方，或于胸锁乳突肌下1/3部位能扪到明显的动脉搏动及无痛性或轻微疼痛的肿物。偶尔在锁骨下也能扪到搏动。如有右颈总动脉纡曲成角或两个纡曲血管侧相邻形成肿物时，则颇似动脉瘤。触诊时能扪到向右侧弯曲的颈总动脉，用两手指挟起肿物，感到有明显膨胀性搏动，有时左颈部也有同样改变。颈内动脉扩张纡曲常于咽壁触到搏动性肿块。局部听诊时能听到收缩期杂音。测量血压多偏高。

诊断主要靠颈部的视诊和触诊。从搏动最明显处沿胸锁乳突肌的胸骨部分能追踪到颈动脉上部。有的病人搏动程度随变换体位而改变。一般于立位时搏动明显，改变头部位置和弛缓胸锁乳突肌，搏动增强。X线检查对除外动脉瘤和胸内疾病是重要的，动脉造影能确定有无主动脉弓抬高和扩张。无名动脉纡曲在气管右侧有圆形阴影，需与动脉瘤或肿大的淋巴结鉴别。有时左锁骨下和左颈动脉也出现纡曲。在青年病人，必须考虑有无主动脉瓣关闭不全。应治疗高血压症，降低血压后颈动脉纡曲、扩张程度可随之减轻。

颈动脉分叉部扩张症

颈动脉分叉部扩张症(dilatation of the bifurcation of jugular artery)较少见，近来才引人注目。表现为颈动脉分叉部呈膨胀性扩张。好发于中老年人，以男性多见。有时伴有动脉硬化或高血压。一般无症状，病人自觉颈部有肿物，有时为双侧，可在两侧颈部先后出现。检查时在颈动脉分叉部触及肿物，一般1cm×2cm大小，可有轻微震颤及杂音。临床易与颈动脉体瘤或颈动脉动脉瘤混淆。如压迫颈总动脉近端，肿物可缩小以至消失，动脉造影可显示颈动脉分叉部轻度扩张及造影剂充盈，有助于与颈动脉体瘤鉴别。本病与动脉瘤不同，无进行性增大趋向。一般不引起严重后果，不需特殊处理。

颈静脉扩张症

颈静脉扩张症(dilatation of jugular vein)是颈根部静脉病变，呈节段性梭形或囊状扩张畸形。多为颈内或颈外静脉扩张，颈前静脉扩张少见。病因尚不明，多认为是特发性病变。有人认为与前斜角肌压迫有关，有人术中测得扩张的颈内静脉压上升到30.59kPa，因而认为系由于颈内静脉出口慢性梗阻所致，诱发梗阻的原因未能确定。病理切片显示管壁有结缔组织，缺乏肌层，丧失弹力纤维。

颈静脉扩张除局部偶有胀感外，多无自觉症状，视诊可见颈部隆起。当压迫颈根部或吸气、弯腰、全身用力进气等胸内压力增高时，隆起更为明显，但质软无震颤或波动。用手指压迫时可消失，手离开后又复出现。当病人直立或呼气及减少胸内压力时，隆起即不明显。形成血栓时则发生坚硬的炎性肿块。

诊断时需与颈部寒性脓肿、囊状水瘤、鳃裂囊肿、血管瘤、颈根部的肺疝、缩窄性心包炎等相鉴别。胸部X线摄片，如纵隔未显示块状阴影，即可排除上纵隔肿物。与喉囊肿鉴别可在进气时颈部X线摄片，喉和支气管软组织中未显示袋状空气阴影，即可排除喉囊肿。喉囊肿是一种职业病，多见于吹管乐器或吹玻璃的人，且多为两侧性，并可直接由喉镜检查或碘油造影确定诊断。颈静脉扩张症如无症状或增大时可行手术治疗。一般采用锁骨上横切口，有时需要横断胸锁乳突肌，充分暴露颈前、颈外或颈内静脉。在剥离扩张静脉时，因管壁薄弱需注意避免损伤。扩张静脉可行结扎切除，颈内静脉结扎后不致引起静脉血回流障碍。

周围血管损伤

周围血管损伤(injury of peripheral vessels)绝大多数是由于刀、玻璃碎片、枪弹等锐性物所致的穿通伤，造成血管壁的部分或全部断裂；非穿通性伤往往是由于锐性或钝性物直接挫伤或压迫血管所引起的，如骨折端撕裂或压迫血管。此外，挤压伤、高压力的爆震浪冲击伤、肢体的过度牵拉、扭曲等，均可造成血管损伤。血管损伤

后常伴有不同程度的血管痉挛，并有继发性血栓形成。

血管损伤可分为穿通伤、部分裂伤、完全断裂伤、挫伤和血管痉挛五种类型。

（1）穿通伤：常由小的尖锐物造成，由于伤口小，出血易被周围组织所限制，可形成血肿。如血肿与破裂的动脉交通，则形成外伤性假性动脉瘤。如伴有静脉受伤，则可形成外伤性动静脉瘘。

（2）部分裂伤：动脉可发生纵形、横形或斜形的裂开或撕破，但不完全断裂，由于管壁纵肌的收缩，使裂口敞开，常可引起持续性出血。

（3）完全断裂伤，动脉完全断裂后，血管两端回缩在血管外膜或周围组织内，同时由于管壁的环肌和弹力组织的收缩作用，管腔缩小，易因血栓形成而出血自停。

（4）挫伤 动脉挫伤易引起血管内膜损伤，撕裂时可堵塞管腔，或因管壁内出血，形成血肿，两者均可继发血栓形成。

（5）损伤性动脉痉挛：各种类型的血管损伤均可并发不同程度的动脉痉挛，但更多地发生于血管被牵拉压迫刺激所造成，如肩、肘或膝关节附近的骨折或脱位。

主要临床表现是出血、休克和患肢缺血。出血现象变异很大，周围动脉的开放性部分裂伤常引起持续性大量出血伴休克，较小动脉的完全断裂或穿通伤则出血少，且很快自行停止。如在组织间隙出血可出现搏动性肿块，发展成假性动脉瘤。患肢的缺血表现为局部疼痛、皮肤苍白、发凉、感觉减退，肢端动脉搏动减弱或消失及肢端活动受限。

除上述表现外，用超声血管检测仪测定远侧动脉血流和皮肤测温计测定肢体远侧的皮温，并与健侧肢体对比，均有助于诊断。如有必要，可做动脉造影以明确动脉受损的部位。

血管损伤治疗的目的在于迅速止血、防治休克和感染及改善患肢血流。止血法有下列几种：①压迫止血法：手指按压损伤血管近端或以多层纱布或用棉垫直接压迫受伤血管的伤口，外加压力包扎以控制出血。②填塞止血法：在受伤血管的伤口内填塞纱布或明胶海绵等止血剂，外加压力包扎。③止血钳止血法：用止血钳夹住破裂的血管加以结扎或留钳包扎急送至医院或手术室。④止血带止血法：应用止血带必须记录时间，每隔0.5—1h放松一次，以免肢体远侧缺血时间过长，引起组织坏疽。

受伤血管暂时止血后，应迅速防治休克，血管修复手术须待受伤者全身情况改善后进行。应积极补充血容量，包括输血、血浆、右旋糖酐及其他电解质溶液。预防感染也很重要，可给予抗生素，抗破伤风血清或类毒素。绝大多数血管损伤均应考虑采用血管修复术，以改善患肢血运；仅极少数仍需采用血管结扎术。对血管损伤的创面，应常规作初步清创，取除异物、冲洗、止血等，待出血控制后，再完成彻底清创，然后进行血管修复术，并用附近健康软组织覆盖，创口污染严重者可敞开，不予缝合，待4—7d后延期缝合。动脉修复术适用于绝大多数受伤血管，对极少数病例应努力创造条件进行修复术，如血管侧壁修补或切除受伤血管两端不健全的管壁，然后进行对端、间断或连续外翻吻合。血管壁切除后缺损大于2cm者，则需用自体静脉或人造血管移植。动脉结扎术仅适用于患肢损伤严重而已无法保留者，或非主干动脉（如桡、尺动脉等），在结扎后不会明显影响肢体的血运者。经手术探查证实为血管痉挛，可应用2%—5%罂粟碱液，或2%普鲁卡因溶液，或2%利多卡因溶液，或温生理盐水局部湿敷，亦可在动脉腔内注入生理盐水，强力扩张痉挛的血管。有时因动脉损伤时间过长，伴有肌肉水肿或筋膜下血肿，虽经动脉修复，术后肢体远侧血运仍不能改善，需在前臂或小腿的前、后间隔作筋膜切开术以减低间隔内肌肉水肿张力，从而改善血液循环。由于动脉受伤时间过长，肌肉广泛坏死，出现毒血症病象，如高热、肾功能不全等，虽经筋膜切开术等处理而仍不能改善病情时，为抢救病人生命，需考虑截肢术。

周围动脉动脉瘤

周围动脉动脉瘤（peripheral artery aneurysm）好发在股动脉与腘动脉，发病率占90%以上，其中尤以腘动脉瘤最为多见，而颈动脉瘤，锁骨下动脉瘤，肱、桡、尺、髂和臀动脉瘤均少见。

腘动脉瘤 多数是动脉粥样硬化性，创伤性和感染性较少见，发好于50—60岁的男性，两侧同时发生者占25%，伴有高血压史的占40%—50%。临床上一般无自觉症状，有时在腘窝部触到一搏动性肿块，逐渐长大可引起局部疼痛，膝关节屈伸受影响。在腘窝部位可扪得膨胀性、搏动性肿块，如动脉瘤腔被附壁血块所闭塞，搏动即消失。有时可误诊为腘窝囊肿，如腘动脉瘤远侧动脉已被血栓阻塞而出现肢端慢性缺血症状时，可误诊为血栓闭塞性脉管炎。X线平片有时可显示动脉瘤壁钙化阴影，动脉造影更能明确诊断，并可了解瘤远端动脉的通畅情况。如突然出现下肢急性缺血症状，如疼痛、麻木、皮色苍白及足背动脉搏动消失时，往往表示瘤远端动脉并发血栓栓塞。这是腘动脉瘤容易发生的并发症，可造成肢体坏疽。因此腘动脉瘤即使较小，无明显临床症状，进展缓慢，一旦确诊，亦应尽早进行手术治疗，切除动脉瘤后作动脉对端吻合。如动脉缺损较长，采用自体大隐静脉或人造血管移植效果较好。

股动脉瘤 绝大多数是动脉粥样硬化所引起，好发于50—60岁以上男性，30%以上股动脉瘤为双侧性，多数病人伴有其他部位动脉瘤及高血压史。股动脉瘤并发破裂较少见，但易并发动脉瘤远端动脉血栓栓塞，造成肢体急、慢性缺血现象。临床上在大腿内侧出现膨胀性搏动性肿块，局部可听到杂音，足背动脉搏动常减弱，有时消失。X线摄片有时可显示动脉瘤壁钙化阴影，动脉造影

更能明确诊断。除伴有脑动脉或冠状动脉病变不能手术者外，股动脉瘤均应尽早手术切除，移植人造血管或自体大隐静脉，效果良好。

颈动脉瘤 较少见，病因多数是动脉粥样硬化，其他为创伤、感染或中层囊性坏死。颈动脉瘤好发于颈总动脉分叉部位，其次为颈内动脉，少数颈动脉瘤迅速长大可并发破裂，多数常并发脑动脉血栓栓塞导致脑梗死。临床表现为颈部出现膨胀性搏动性肿块，局部可听得杂音，如瘤腔内附壁血块堵塞则诊断困难。颈动脉造影可明确诊断，并可了解与颈内动脉的关系，这对拟定手术治疗方案很有帮助。本病需与颈动脉分叉处动脉扩张、颈动脉体瘤及颈部实质性肿瘤相鉴别。

一旦明确诊断，应尽早进行手术，由于手术有时需阻断颈内动脉，可引起暂时或永久性脑组织损害，所以手术前应作颈动脉 Matas 试验，即压迫或阻断颈总动脉20—30min，无明显脑组织缺血症状后才考虑手术。手术将动脉瘤切除，动脉对端吻合或自体大隐静脉移植。

周围血管创伤性动静脉瘘

周围血管创伤性动静脉瘘 (traumatic peripheral arterio-venous fistula) 是指因外伤引起的动、静脉之间异常交通，称为创伤性动静脉瘘 (traumatic A-V fistula)，亦称动静脉瘤 (arteriovenous aneurysm)。通常为枪弹、锐器等穿透伤，偶有医源性(如肾切除、肺叶切除等)创伤引起。损伤动、静脉后，来自动脉的血液、大部分经瘘口分流入近侧静脉，仅小部分流入远侧动脉，引起近侧静脉内血流量和压力增加。近侧静脉逐渐扩张，远侧静脉亦受影响，可扩张至瘘口下第一瓣膜处，其壁渐变肥厚，与动脉壁相似，称静脉动脉化。近侧动脉由于血流量增加，亦常扩张，动脉壁渐变薄、变性，有时可形成动脉瘤样改变。远侧动脉因血流量减少，则常缩小。由于回心血流量和流速的增加，常引起心脏扩大。如瘘口大，距心脏近，且病程较长，最后常导致充血性心力衰竭。

临床症状常在病人受伤后立即发生或延至数日甚或数周后才出现。患者常感肢体肿胀、疼痛、麻木、乏力和运动功能障碍，可伴有胸闷、心悸、气急；颈部病变可出现头痛、头晕、轰鸣音及记忆力减退等脑血液供应不足的症状。患肢肿胀、增粗。如动静脉瘘发生在骨骺线尚未闭合前，可使患肢增长加快，浅静脉明显曲张，肢体皮肤色素沉着或伴有小腿溃疡，并可发生趾坏疽。在瘘的部位可扪得明显的持续性震颤，听诊时有持续性"机器隆隆声"杂音，在心脏收缩期增强，并沿着血管近侧和远侧传播。皮肤温度在瘘口的附近常高于正常，向瘘的远侧逐渐减低。远侧动脉(足背、桡动脉)搏动多减弱或消失。病人的脉率常明显增快，舒张压常降低，脉压增大。如用手指压住动静脉瘘口，迫使血液流入动脉系统和毛细血管网，周围阻力因而增加，即出现脉率变慢，血压上升、脉压缩小 (Branham 征)，这是动静脉瘘的一个特征。动静脉附近的静脉压常明显增高，静脉血的氧含量高于正常。此外，靠近心脏的大动静脉瘘，可导致充血性心力衰竭、肺水肿而死亡。

根据上述临床表现，动静脉瘘的诊断一般并不困难，如需进一步了解动静脉瘘的确切部位、大小和瘘附近动静脉的情况，以资制定手术方式，可作动脉造影。动静脉瘘发生后，可引起远侧肢体或脑组织的严重血液循环障碍，充血性心力衰竭，偶可并发膨胀性假性动静脉瘤；压迫神经引起神经功能障碍；并发感染可引起心内膜炎、动脉内膜炎或败血症而危及生命。因此，须尽早手术治疗。手术的方式较多，原则是切除瘘并恢复肢体正常动、静脉血液循环。

周围动脉栓塞

周围动脉栓塞 (peripheral arterial embolism) 是由于血液内的栓子随血液循环停留在直径小于栓子的动脉内所引起。常见的栓子为血块。空气、脂肪、恶性肿瘤组织、胆汁、羊水等栓子少见。绝大多数动脉栓子来源于心脏，约有3/4患者伴有心房纤颤。在各种心脏病中，以风湿性左房室瓣狭窄最常见，特别在伴有心房颤动、左心房内有血栓形成者。此外，心肌梗死、细菌性心内膜炎亦可产生栓子。动脉粥样硬化斑块和动脉瘤内的血块脱落，及左房室瓣分离或瓣膜置换术和动脉瘤切除、人造血管移植术后亦可并发动脉栓塞。仅极少数病人的栓子来源不明。

发病机制和临床 栓子一般多堵塞动脉分叉处，下肢较上肢多见，股动脉分叉处的发病率最高，其次是腹主动脉和腘动脉的分叉处，在上肢偶发生于肱、腋、桡、尺动脉。栓子嵌塞于动脉后，其远侧动脉内的血液即部分或完全中断，引起远侧血管及其侧支血管的缺血性痉挛，血管壁营养障碍，随后内膜发生退行性变和栓塞的动脉近、远侧处继发血栓形成。如肢体远侧侧支循环缺乏，肢体仅出现缺血现象。

四肢动脉发生动脉栓塞后(特别在下肢)，肢体常出现剧烈疼痛，开始时疼痛位于阻塞水平，以后延及远侧，肢体活动时则疼痛加剧，肢体的皮色苍白，以后变为青紫斑点状，最后可发生坏疽。患肢栓塞远侧的皮温较低，感觉和运动功能障碍，如感觉异常、麻木、肌肉无力、麻痹等。一般的肢体缺血水平低于栓塞部位一个关节，如栓塞发生在股总动脉，则下肢组织缺血的水平相当于膝关节以下的水平，肢体远侧动脉搏动消失，浅静脉萎瘪。根据临床病象，诊断一般并不困难，如不能确诊，可采用皮肤测温计测定皮肤温度变化，超声血流描记测定动脉血流情况。诊断不肯定而考虑手术取栓，可作动脉造影，以明确诊断和栓塞部位。四肢动脉栓塞须与动脉血栓形成和急性广泛型髂股静脉血栓性静脉炎相鉴别。急性广泛

型髂股静脉血栓性静脉炎(股青肿)的特点是肢体极度肿胀,皮色青紫,浅静脉怒张,股三角区有明显压痛等。

治疗要点 确诊后,应迅速处理,积极改善病人全身情况和心脏功能,防治休克。如病人全身情况尚好,发病时间在6~8 h内,肢体组织无坏疽,无其他严重病变(如脑栓塞)及心脏功能代偿尚好等情况下,均可用Fogorty球囊导管行动脉取栓术,术后应用右旋糖酐40和抗凝剂2周,以防继发血栓形成,待病情恢复后,即考虑对风湿性心脏病左房室瓣狭窄进行手术治疗,以杜绝栓子的来源,防止栓塞再出现或发生在其他部位(如脑栓塞)。

非手术疗法包括将患肢安置在略低于心脏水平的位置,以增进患肢动脉的血供。患肢保温但禁忌热敷。为防止动脉内血栓延伸和深静脉内继发血栓形成,在急性期应采用肝素及双香豆素类衍化物等抗凝剂,肝素用法是在开始使病人全身肝素化3~5d,随后待香豆素类衍化物起作用后,停用肝素,单用香豆素类衍化物维持3~6月。如栓塞发病在3d以内,亦可采用尿激酶或链激酶溶栓剂,以溶解新鲜血栓。尿激酶使用方法可静脉滴注,亦可经栓塞近端动脉内注入。为解除血管痉挛和促进侧支循环的建立,可用针刺疗法;解痉药如0.1%普鲁卡因静脉滴注,妥拉唑林或罂粟碱口服或静脉注射,或交感神经阻滞术。右旋糖酐40静脉滴注,以防止血栓延伸并改善微循环。此外,亦可用中药脉络宁或丹参静脉滴注、肌内注射。如肢体远端组织已坏疽,且与健康组织分界线清楚者,需作截肢术或截趾术。

周围动脉血栓形成

周围动脉血栓形成(peripheral arterial thrombosis)是由于血流缓慢、血液高凝状态、动脉粥样硬化所致的内膜粗糙不平,动脉腔变窄及动脉受损伤持续痉挛等原因,使流经该处的血液凝结,造成局部动脉阻塞,称动脉血栓形成。

发病机制和临床 其形成有三种类型:①原发性动脉血栓形成:由于血液本身的因素,如血液浓缩、血流缓慢及可能增加血凝的疾病,如真性红细胞增多症、白血病等所引起,亦称为单纯性动脉血栓形成;或急性感染性疾病,如败血症、肺炎、腹膜炎等合并症。②继发性动脉血栓形成,即在原有血管病变,如动脉硬化性闭塞症、血栓闭塞性脉管炎、动脉瘤等的基础上发生。③损伤性动脉血栓形成:因为急性动脉刺伤、挫伤或慢性损伤,如颈肋使锁骨下动脉反覆受伤导致血栓形成。临床上以动脉硬化继发血栓形成比较常见,多为50岁以上的男性,好发于股浅动脉,其次为髂动脉和腘动脉。上肢动脉亦可发生。

临床表现为局部疼痛、皮肤苍白、发凉、麻木、运动障碍及远端动脉搏动减弱或消失等肢体缺血现象,与动脉栓塞相仿。原发性或急性损伤性动脉血栓形成,起病急骤,迅速使血管腔完全闭塞,而侧支循环稀少,缺血症状严重,容易导致肢体坏死。反之在原有血管病变的基础上或慢性损伤性动脉血栓形成,起病缓慢,虽然亦可突然使血管腔完全阻塞,但是肢体已建立丰富的侧支循环,缺血症状比较轻。一般说来,凡原有慢性动脉闭塞征象或有急性感染性疾病及充血性心力衰竭、脱水、休克、手术后长期卧床患者,突然发生急性肢体缺血症状时,均应考虑本征的可能。若有肢体骨折、脱臼及软组织损伤等征象时,则有助于急性损伤性动脉血栓形成的诊断。必要时可作多普勒超声动脉造影,以明确诊断。

治疗要点 由于病因不同,治疗方案也有区别。对原发性动脉血栓形成,血管虽无明显病变或仅有轻度炎症反应,而血栓形成范围较广,并且常分布于末梢动脉,主要采取药物治疗。继发性和损伤性动脉血栓形成,则按其阻塞部位有时需要考虑手术治疗。在急性期,一般均先采用药物治疗。①抗凝血疗法:通常按体重给肝素,以后若要继续维持抗凝血状态,可改为华法林钠口服。由于此药在口服后第3d才逐渐发挥其最大效力,所以必须在用药后第2d才停用肝素。新抗凝片(sintrom)亦为香豆素类药物,发挥作用时间较快而积蓄作用少。②解痉疗法:在抗凝疗法的同时可加用罂粟碱口服或肌内注射一次,以解除血管痉挛,或口服妥拉唑林,两者均可由阻塞的近端动脉内注入,可产生良好效果。③祛聚疗法:在上述治疗的同时或以后,每日静脉滴注右旋糖酐40 500~1 000ml,可使血液粘稠度降低,有助于微循环疏通。④溶栓疗法:若发病在3d以内,可应用链激酶使新鲜血栓溶解。近年使用尿激酶的效果更佳。在临床征象缓解后,可用右旋糖酐40静注,以巩固疗效。在治疗过程中,应以柔软的棉垫保护肢体,避免外伤,且可保暖。有些病例,如动脉硬化继发血栓形成或在膝部以上的动脉损伤,若经5~6h积极的药物治疗,症状未见改善者可考虑施行手术探查并作相应的处理。有些病例经药物治疗后,仍遗留严重缺血症状者,可根据动脉造影,以决定是否可施行血管重建手术,如动脉血栓内膜剥除术,阻塞段动脉切除移植人造血管或自体大隐静脉,或作动脉旁路移植术。若肢体已经坏死,则应用抗凝药物治疗,需施行截肢术。

血栓闭塞性脉管炎

血栓闭塞性脉管炎(thromboangiitis obliterans)是以肢体中小动脉栓塞为主的慢性和节段性血管疾病,伴行静脉常受累。中国较常见。病因还不十分清楚,一般认为吸烟是主要原因之一,寒冷和潮湿是本病发生的重要诱因。好发于青壮年男性,女性发病率仅占2%~5%,可能与性激素有关。此外,真菌感染、外伤和营养不良亦可能是发病因素。病人血清中HLA—Ⅱ的阳性率较高,可能存在一定的遗传因素。发现病人抗动脉抗体

的阳性率可高达44.1%～56%，HLA—A和B₅等抗原的阳性率明显增多，IgM值增高等，提示可能是一种自身免疫性疾病。主要侵犯肢体的中小动脉，下肢动脉受累者约占8.%，两侧下肢常先后发病。动脉造影发现腘动脉及其分叉以下闭塞者占70%～75%。上肢单独发病者较少，多侵犯尺、桡和掌动脉。偶有并发脑、心脏、肝、肾、脾、胃、肠系膜和精索等动脉闭塞的报告。动脉病变常呈节段性，近心端和两段闭塞之间的动脉多属正常。可分为急性和慢性两期。在急性期，可看到动脉内皮细胞增生，管腔内有新的血栓，周围有巨细胞，动脉全层有炎性细胞浸润。在慢性期，血栓机化，并可出现再疏通，动脉的内弹力层常呈波浪形收缩，动脉及其周围有纤维组织增生，并可累及伴行的静脉和神经。反覆发作的病例可看到急性和慢性期病变共存。严重时细小动静脉内有广泛的血栓形成。还可在动脉中层发现以变态反应为特征的纤维素样变性。急性进展和晚期病人肾上腺髓质增生和激素分泌增多，血液常呈高凝状态，对疾病发展不利。

多发生于20～45岁的男性，绝大多数病人有吸烟史，有移走性浅静脉炎病史者约占50%。绝大多数病人有间歇性跛行，临床上分为三期：①局部缺血期：患足明显畏寒、麻木、皮色苍白或紫绀，皮温降低，末梢动脉搏动减弱或消失。②营养障碍期：上述症状加重，并有肌肉萎缩，皮肤和趾甲营养障碍，常有甲周感染和病灶性溃疡。③坏死期：病变继续恶化，发生肢端坏死。坏死局限于趾（指）者为一级坏死；超过跖趾关节者为二级坏死；近于踝关节或踝上者为三级坏死。从营养障碍期开始就有行走（跛行）痛和静息痛，特别是在坏死期，静息痛剧烈，病人常抱膝而坐，日夜难眠。如果坏死感染严重，病人身体衰弱，常有中毒症状。根据上述特点，结合皮温测定、肢体位置试验阳性和血容积描记仪等仪器检查可确诊。在诊断时应与动脉硬化性闭塞症、动脉血栓栓塞症、雷诺病等相鉴别。

治疗基本原则是防止病变进展，促进侧支循环形成，改善肢体的缺血状态。保暖、防治感染、避免外伤、终身戒烟是防治此病的重要措施，常用的血管扩张药有妥拉唑林、酚妥拉明、酚苄明、烟酸、血管舒缓素和中药丹参等。右旋糖酐40静脉滴注对早期和恢复期病例也有较好的效果。活血化瘀的中药治疗效果也比较满意，各型病例的主要治则是阴寒型以温经散寒，气滞血淤型以疏通经络，湿热型以清热利湿，毒热型以清热解毒，气血两亏型以补养气血治之。对中西药治疗无效或效果不佳的病例，可考虑施行腰交感神经节切除术。经动脉造影证实动脉呈节段性时，可作血管内膜剥脱术，自体静脉转流术或其他血管重建手术。趾端坏死病例，应在控制局部感染和改善肢体缺血状态的情况下，行一期或分期切除坏死组织，必要时施行截肢术。高压氧疗法和各种针刺疗法亦有一定的止痛效果。

脉管炎的康复，在病程早期传统上作 Buerger 氏体操，即在仰卧位将患肢抬高2～3min，同时作抗阻踝屈伸运动，然后让患肢在床沿外下垂3～5min，再平放床上2～3min，如此重复3～10遍。近来也采用步行、蹬阻力自行车等耐力性运动，间歇进行，以不引起疼痛加重为度，以促进侧支循环的发展及血管的再疏通。早期也可进行矿泉温水浴或辐射热治疗。对后期病例可于近端健康肢体施行热疗，坏死及溃疡区可用超短波治疗。

周围动脉硬化性闭塞症

周围动脉硬化性闭塞症（peripheral arteriosclerosis obliterans），多是全身的疾病，但好发于腹主动脉末端和下肢动脉（又称 Leriche 综合征）。病变多呈节段性。多见于中老年男性（50～70岁），闭经后妇女偶可发生。诱发因素有高血压、血脂代谢异常、体重增加及糖尿病等。动脉病变先由血脂沉积，内膜和中层遭到破坏，最后形成粥样斑块；以后血液成分积聚，逐步使管腔狭窄，甚至闭塞。病变一般均呈慢性进行性过程。有时栓子脱落，栓塞近端动脉可突然闭塞产生急性缺血症状，狭窄或闭塞处可发生动脉瘤。常发生在动脉分叉处或动脉及腘动脉的分叉处和股内收肌管中的股浅动脉。常见的闭塞部位可分为骨盆型（主髂动脉段）、大腿型（股浅动脉段）和小腿型（腘动脉段分支）三种类型。有时病变广泛，形成混合型。单侧或双侧肢体均可发病。

症状因轻重不同可分为三期。第一期为无症状期或肢体仅有轻度冷感、麻木和易疲劳；第二期为间歇性跛行期，主髂动脉闭塞者常出现下腰酸痛、坐骨神经痛、阳萎。股动脉段闭塞者则发生腓肠肌缺血性疼痛症状。腘动脉以下血管闭塞者，疼痛在足部；第三期为静息痛期，在休息时尤其在晚间，血压稍低，疼痛更重。时可发生肢端坏死。根据典型病史及体检，一般不难诊断。如闭塞动脉远侧脉搏减弱或消失，远侧肢体缺血性营养障碍，皮肤变薄、发亮、肌肉萎缩、足或趾端溃疡或坏死、趾甲变形等。本病应与血栓闭塞性脉管炎鉴别。可进一步作皮温及四肢血压测定、行走试验和肢体抬高下垂试验、动脉平波仪检查、多普勒超声波检查等以明确诊断。应用肢体体积描记法可测定肢体血流量，动脉造影可显示动脉病变部位、范围、程度等，以制定手术治疗方案。

内科治疗应对各种诱发因素，如饮食、体重、高血压、糖尿病、血脂代谢紊乱及血液高凝状态等加以控制和治疗。对第二、三期病例，应在内科治疗基础上施行动脉重建手术，以进一步恢复肢体血流。主-髂动脉段闭塞可作动脉血栓内膜剥除术或经皮球囊扩张术（PTA）。如动脉闭塞范围广泛，可采用人造血管作旁路移植术。股动脉段闭塞亦可作血栓内膜剥除术，或用自体大隐静脉作旁路移植术，股深动脉开口闭塞后作血栓内膜剥除或加作血管成形术，以扩大该处管腔，使血流通畅，增加手术疗效。腘动脉以下的血管闭塞手术效果不满意。近年显微

外科的发展，扩大了血管旁路移植术的范围，在股动脉和腘动脉及其下的分支血管作自体静脉或人造血管旁路移植术取得一定的疗效。对年老体弱、伴有冠心病患者，为缓解症状，保全肢体，可作腹膜外或经解剖外途径的人造血管旁路移植术，如股动脉、股动脉旁路移植术。手术可在局麻下进行，手术创伤小，手术时间短，可降低手术死亡率。若肢体或足趾已有坏死，则须作截肢或截趾术，以预防引起全身中毒感染。腰2—腰4交感神经节切除术只能改善肢体皮肤血流，促进溃疡愈合，但并无增加肌肉血流量的作用。因此必要时在血管重建术的同时加作腰交感神经节切除术，可能有助于提高手术效果。血管重建术可改善肢体血流，减轻症状和防止肢体坏死，但要延长患者寿命，主要是进一步控制全身性动脉硬化症的发展。

红斑性肢痛症

1878年 Michell 首先描写肢体皮色潮红、皮温升高伴烧灼样疼痛的病例，称为红斑性肢痛症（erythermalgia）。任何年龄、性别均可患病，但多见于中年，男女发病为2∶1。病因不明，一般认为血管运动神经功能失调，皮肤微小动脉对温热的作用异常敏感，毛细血管显著扩张，失去正常的舒缩反应。由于血管充血而扩张，压迫和刺激末梢神经，导致肢体灼痛。近年实验研究，认为这种情况是5-羟色胺对毛细血管作用所致。

初起夏季，以后在冬天亦可发病。当气温升高或热水淋浴甚至穿戴鞋帽、手套等过度保暖及劳动时身体发热等情况，均可引起症状发作。大多数病例均有一个诱发症状的临界温度，通常在32～36℃，超出此范围可立即发病。四肢均可受累，以下肢略为多见。一般为双侧对称性分布，发作持续时间自几分钟到几小时。患肢可有轻度浮肿，周围脉搏有力。肢体下垂可加重症状，上举患肢或将其暴露于冷风或浸浴于冷水中，可使症状减轻或消失。有些病例在夜间睡眠时，被褥过于暖和亦可引起发作，必须将肢体外置以求皮温迅速下降使症状缓解。

根据症状发作时的典型征象，一般不难诊断。临床上应和可能引起这些症状的其他疾病，如真性红细胞增多症、红斑狼疮、恶性贫血、肢体轻度蜂窝织炎及痛风等继发性红斑性肢痛症相鉴别。血栓闭塞性脉管炎和动脉硬化性闭塞症，虽然亦发生肢体潮红和疼痛，但有皮温降低，而且周围脉搏减弱或消失。臂丛神经受压、脊髓痨、痛风患者亦可主诉肢体灼热疼痛，并且常在夜间发病影响睡眠，然而其肢体皮温和皮色均无改变，可以区别。

要预防症状发作，必须注意周围环境温度，避免过冷过热。可反覆试行逐渐加温的热水浸浴方法，以降低血管对温热作用的敏感性。口服阿司匹林、APC或联合使用少量麦角胺浸膏和颠茄片、静脉推注葡萄糖酸钙及用1∶1 000肾上腺素蒸气吸入等均可减轻症状。使用5-羟色胺对抗剂 Sansert 能取得良好效果，开始剂量为每日8 mg，以后减为4 mg。但是此药不能长期使用，以免发生腹膜后组织纤维化。即使采用维持量治疗，亦必须每年停药1～2个月。此病反覆发作，不易根治，但预后尚好。

网状青斑症

网状青斑症（livedo reticularis）是一种比较罕见的血管痉挛性疾患。多见于20—30岁的青年男女。病因不明，其发病机制为皮肤微小动脉痉挛及毛细血管和小静脉扩张，致使局部循环淤滞。也可能由于皮肤微循环结构异常，当真皮及其与皮下交界处的微小动脉发生痉挛时，远端呈树梢状的毛细血管张力增高，使血液迅速流向四周，并淤积于扩张的毛细血管和微小静脉中，从而产生周围青紫而中央苍白的网状青斑形态。长期发病，皮肤微小动脉内膜增生，血管周围浸润，使血管壁增厚，血管腔伴有血栓形成而闭塞，可引起皮肤梗死和溃疡。皮肤微小静脉亦可发生类似变化，使毛细血管明显扩张。

网状青斑为持久性病变，呈双侧对称性分布，好发于小腿和足部，亦可延伸到大腿、臀部甚至下段躯干。上肢也可发病，但程度较轻。在寒冷时，皮肤微小动脉收缩反应加重，网状青斑变色更为明显；肢体保暖或加温时能解除血管痉挛，或将肢体上举促成毛细血管内淤血回流，均可减轻症状。患者除了肢体呈现青紫色花斑外观外，并有皮肤发凉、麻木、感觉异常等症状。有些病例反覆发生小腿皮肤浅表溃疡，初起时表现为皮肤紫蓝色小结节，随后发生水疱，继则破烂形成溃疡，直径可达到2～4cm大小，疼痛剧烈。临床上有三种类型：①特发性网状青斑症，即有上述的临床表现。②大理石样皮肤，多见于婴孩，病变在肢体遇冷时出现，温暖后即可迅速消退。③症状性网状青斑症，常为结节性多动脉炎、红斑性硬结、结核病、梅毒、红斑性狼疮和冷内种球蛋白血症等疾病的皮肤和皮下血管病变过程的一种表现。根据肢体皮肤颜色改变的特征、病变范围及周围动脉搏动正常等情况，诊断并不困难。可与手足发绀、肢端动脉痉挛症及肢体动脉闭塞性疾病相鉴别，必要时可做皮肤切片检查，以明确是否存在第二类型的病变。

除保暖外，一般无需特殊治疗。给予血管扩张剂可能使皮肤颜色改善。若有皮肤溃疡，则须卧床休息，交感神经切除术可促进溃疡愈合。若为症状性网状青斑，则必须对原发病作相应的治疗。多数病例仅是皮肤青紫花斑状改变而影响美观，并不发生肢体皮肤溃疡、坏死。一般预后良好。

下肢静脉曲张

下肢静脉曲张（varicose vein of lower limb）是由于下肢静脉壁薄弱和瓣膜功能不全、静脉内压增高所致

的静脉屈曲和扩张。下肢静脉分浅、深两组。浅组在筋膜浅面，有大隐静脉和小隐静脉，回流皮下组织静脉血液。深静脉在筋膜的深面，主于位于肌肉的中央，自小腿的胫、腓静脉开始，在腘窝内汇合成腘静脉，进入大腿为股静脉，在腹股沟韧带下方与髂外静脉延续。在浅、深静脉和大、小隐静脉之间，有许多交通支沟通；不论在浅、深静脉和交通支内，都有控制血流的瓣膜。静息站立时，下肢浅、深静脉血的压力相等，相当于心脏和测压部位的间距，约12.74kPa。下肢运动时，肌肉收缩，挤压深静脉使血液上行，浅静脉血液向深静脉回流，压力骤降，瓣膜能防止血液倒流，使下肢的静脉血只能由下而上，由浅向深回流。此外，心脏搏动和胸腔内负压作用亦可促进下肢静脉血液回流。如下肢静脉血液正常回流遭受破坏，就会发生下肢静脉曲张。

发病机制和临床 静脉曲张分原发性和继发性两类，后者较前者常见，多累及大隐静脉。起病原因主要是静脉内压力增高和静脉结构上的缺陷，如静脉壁薄弱和髂外静脉瓣膜缺失或发育不良。长时间站立没有肌肉收缩的挤压和支持，使浅静脉内压力持久升高；负重和用力时，腹腔内压力升高，不仅可影响下肢静脉血的回流，而且在髂外静脉瓣膜不全的情况下，直接影响隐、股静脉瓣。在静脉壁结构薄弱的基础上，如果浅静脉内压力经常升高，就会逐渐引起下肢静脉曲张，使瓣膜关闭不全，站立时血液就会由上向下、由深向浅倒流，曲张变形加重。继发性系浅静脉本身并无缺陷，由于深静脉原发性瓣膜功能不全、血栓形成后遗症或受盆腔肿瘤压迫，血液回流不畅而引起下肢浅静脉曲张。

主要由浅静脉扩张和静脉淤血、组织缺氧所引起。早期下肢有重胀感，容易疲劳，足踝部有肿胀，站立时下肢静脉扩张增粗、隆起、弯曲，甚至扭曲成团。长久后组织缺氧引起营养性变化，包括皮肤发亮变薄，汗毛脱落、色素沉着，甚至并发湿疹和形成溃疡。这些变化往往发生在小腿下1/3内侧，因为在站立时该处离心最远，压力最高，有恒定交通支，且瓣膜多处于关闭不全状态，因而静脉淤血也最严重。曲张的静脉可并发炎症和血栓形成，机化后可形成硬结节，甚至演变为静脉石。此外在皮肤下面的曲张静脉，可因感染、搔抓、糜烂和外伤擦破而大量出血。

诊断依据 视诊见下肢静脉处于曲张状态就可作出诊断，但尚须区别是原发性还是继发性；如果是原发性，还应通过检查，找到引起静脉曲张的病理解剖位置，作相应的处理，才能取得良好疗效。继发性浅静脉曲张病人除原发性深静脉瓣膜功能不全外，可有深静脉血栓形成的既往病史，症状较严重，肢体肿胀明显，Perthe 试验有助于鉴别诊断。方法是让病人站立，在大腿上部缚止血带，松紧以阻断大隐静脉向心回流为度，然后让病人步行几十步，或足尖着地作下蹲起立动作，如果病人下肢无酸胀感，曲张静脉消失或程度减轻，称为试验阴性，表示深静脉通畅；如果出现小腿胀痛，曲张静脉并无减轻或更严重，称为试验阳性，表示深静脉阻塞，浅静脉曲张为继发性类型。如果鉴别诊断仍有困难，尚可采用体积容积描记仪、多普勒超声检查或静脉造影来观察深静脉、瓣膜功能情况以及是否通畅。诊断为原发性静脉曲张的病人，尚须明确引起曲张的病理解剖位置。常用的有两种检查方法。①Brodie Trendelenburg 试验：平卧高举患肢，在大腿根部扎上止血带，压迫大隐静脉，防止反流，让病人站立，在10s内放松止血带，如静脉曲张立即由上向下显现，指示大隐静脉瓣膜功能不全。如病人站立，而在放松止血带前，同侧任何区域立即或在几秒钟内显现曲张静脉，则提示交通支瓣膜功能不全。再将止血带缚于腘窝部，则可检查小隐静脉及交通支功能。②Pratt 试验：病人仰卧，高抬受检侧下肢，在大腿根部扎止血带，先从足趾向上至腘窝缚缠第一条弹力绷带，再自止血带处向下，扎第二条弹力绷带，让病人站立，然后一边向下解开第一条弹力绷带，一边向下继续缚缠第二条绷带，如果在两条绷带之间的间隙内出现任何曲张静脉，即意味着该处有功能不全的交通静脉。

治疗要点 下肢静脉曲张，一般应施行手术。手术方法应根据检查结果决定，如曲张位于大隐静脉系统，应结扎切断大隐静脉及其5个分支后，再将切断的大隐静脉远端切到足踝予以剥脱。如曲张位于小隐静脉系统，应在腘静脉连接处予以结扎切断后，再向足踝外踝处予以剥脱。瓣膜功能不全的交通支常位于小腿或大腿远侧1/3段，应予结扎切断。剩留的曲张静脉，粗大的应尽量剥脱；剥脱不尽和小的曲张静脉亦可辅用硬化剂注射疗法。常用的硬化剂如5%鱼肝油酸钠，一处注射不超过0.5ml，一次注射不超过4处。注射完毕后应用弹力绷带包扎，然后起立行走；包扎时间，一般为3周左右。上述处理的远期效果优良者约占85%。如为下肢深静脉原发性瓣膜功能不全，可依据造影结果采用瓣膜成形术。

小腿静脉血栓形成

小腿静脉血栓形成（phlebothrombosis of leg）是指由于血液高凝状态，尤其是手术后血液高凝状态，手术时或手术后制动、受压所致下肢静脉血流缓慢等原因引起的小腿肌肉静脉血栓的形成。血栓形成后，约30%可在72h内自动溶解。45%血栓机化，血栓与静脉壁粘连，造成静脉腔阻塞和静脉壁炎症反应。按血栓形成范围不同，可无或稍有低热，局部有不同程度酸痛或压痛，扪按时有饱胀感觉，出现轻度水肿，踝关节和小腿表面温度升高，小腿下垂时呈淤血色泽改变。25%病人血栓向近侧蔓延，如果胫静脉被血栓堵塞，上述症状和体征较为明显，小腿周径增粗；如果腘静脉受累，血栓的漂浮部分容易脱落，并发肺动脉栓塞的危险明显增加。

发生于腓肠肌静脉丛血栓形成的症状和体征一般均

较轻微，容易被疏忽。如进行下列检查，有利于作出早期诊断。①Homans 与 Neuhof 试验：前者是直腿伸踝时，可在腓肠肌部激发疼痛；后者是扪按腓肠肌时有紧张疼挛感觉，在腓肠肌的二头肌之间有增厚、硬结和压痛。②血压表充气试验：先在健肢的小腿和髌骨上缘16cm处扎上血压表充气带，充气到疼痛时，读数予以记录，逐渐放气，当疼痛消失时再记录读数。然后在患肢的相称部位作同样检查，如果有深静脉血栓形成，无论充气和放气的疼痛点，都比健肢低。③放射性纤维蛋白原试验：静脉注射核素标记^{125}I纤维蛋白原后，每日对小腿的同一位置进行扫描，将发现放射量突然增加。④静脉造影检查：上行静脉造影不仅有助于正确诊断，而且可了解血栓的范围和大小。

凡血栓形成足以引起临床表现而有造影证据者，都应积极治疗。治疗方法有溶栓和抗凝两种疗法：①溶栓疗法，目前应用的溶栓剂有链激酶和尿激酶两种。然后应用抗凝疗法，预防复发。溶栓疗法必须在起病不超过3 d内应用方能奏效。②抗凝疗法：一般都是以肝素开始，接着就应用香豆素衍生物。香豆素衍生物中，可选用华法林，抗凝疗法应维持2个月左右，其作用是防止血栓蔓延和再发，但不能消除血栓。

针对病因的预防方法主要是加速血液回流和祛聚（防血小板凝聚）、抗凝。小腿静脉血回流主要依靠腓肠肌收缩，因此，手术期间应用踏板装置使足作背伸跖屈运动，外套以充气的长统靴使小腿间歇受压，或应用电刺激法使腓肠肌收缩，通过小腿被动收缩的作用，加速血液回流，降低血栓形成的发病率。手术后应鼓励做早期活动。在祛聚、抗凝方面，可应用右旋糖酐40或小剂量肝素，前者在术前和术中应用，亦可在麻醉开始时用500ml静脉滴注，术后再用500ml，然后隔日应用1次，共3次。后者可在术前用5 000U皮下注射，以后每日2次，每次5 000U，直至术后5～7d为止。

下肢血栓性静脉炎

下肢血栓性静脉炎（thrombophlebitis of leg）为下肢腘静脉平面近侧的主干静脉内发生血栓，引起了明显的炎症反应和临床症状。起病的基本因素与小腿静脉血栓形成相同。髂、股静脉为好发部位，这是因为髂、股静脉前面有右髂总动脉跨过而受压，左髂总静脉进入下腔静脉处常有成角倾向，所以发生于左下肢者远比右下肢多见。

发病机制和临床 临床上分三种类型。

急性血栓性髂-股静脉炎 血栓起源于髂、股静脉，或由腓肠静脉丛血栓上蔓延而来。血栓迅速引起内膜炎症反应并与之粘着，堵塞静脉腔，同时伴有静脉周围炎，邻近淋巴管也受影响，可有反射性血管痉挛。临床表现为隐袭性疼痛，以腹股沟部较为明显，沿血栓形成的静脉部位有压痛。整个肢体肿胀，逐渐出现浅静脉扩张，形成侧支循环。开始时可有短暂而程度不同的发绀，间杂有毛细血管扩张的红斑，皮肤温度一般正常，动脉搏动不受影响。可能是由于血栓分解产物或自体溶解产物反应，引起全身症状，一般并不严重，体温上升多不超过39℃，可有轻度心动过速和怠倦不适。白细胞计数增多，红细胞沉降率增速。

股青肿 如血栓性静脉炎不仅局限于髂、股静脉，而且累及整个下肢动脉，发生强烈痉挛，称为股青肿。临床表现远比一般的血栓性静脉炎严重，起病急骤，往往由剧烈的整肢疼痛开始，几小时内就出现紫绀、肿胀、寒冷和感觉过敏。皮肤起水泡，皮温降低，动脉搏动消失。肢体可出现坏疽，但范围常较小，比较局限。全身反应急剧，体温明显升高，早期即可出现循环虚脱而陷入休克状态。

化脓性血栓性髂-股静脉炎 当堵塞髂-股静脉的血栓并发细菌感染时，即形成化脓性血栓性髂-股静脉炎。起病原因可能是下肢血栓性静脉炎并发感染，或下肢感染性创伤并发静脉血栓形成，下肢静脉留置输液插管并发感染。或盆腔化脓性血栓性静脉炎蔓延到髂、股静脉。局部症状与血栓性髂、股静脉炎相似，因炎症反应具有感染特征，疼痛和压痛更为剧烈。如果感染来源于盆腔、阴道时常可扪到阔韧带底部有血栓性静脉炎的压痛和硬索。全身反应明显，常表现为败血症，如寒战、发烧、脉率增速，呼吸急促等。

诊断依据 根据临床表现，下肢血栓性静脉炎的诊断并不困难；如是股青肿，同时伴有强烈动脉痉挛所表现的病征，并出现休克；如是化脓性类型，则兼有全身感染和败血症的表现。为进一步明确诊断，应用超声波检查，可在相当于髂股静脉的体表位置，发现正常应有的静脉血流消失。作电阻抗体积描记法检查，显示最大呼吸时电阻偏移值降低。必要时，静脉造影检查不仅能够判断有无血栓，而且可以正确地显示血栓的位置、范围、形态和侧支循环。

治疗要点 预防方法与下肢静脉血栓形成相同。诊断一旦明确后，必须积极进行治疗。治疗方法有两种：①非手术疗法：对症治疗包括镇痛剂、血管舒张剂等。非化脓性病灶可选择一般性抗生素如青霉素、链霉素，预防感染；化脓性血栓性髂、股静脉炎须采用广谱抗生素，如卡那霉素、氨苄西林、庆大霉素等，最好根据药敏试验选择。溶纤疗法适用于病期不超过3 d的病例，可选择链激酶或尿激酶治疗。凡病期超过3 d以上，一般采用抗凝疗法，以防血栓蔓延，一般开始先用肝素，然后应用香豆素类衍化物如华法林、新抗凝。②手术疗法：凡是病期不超过2 d或经非手术治疗症状加重者，可选择血栓摘除术治疗。摘除血栓后，可考虑作暂时性远侧动静脉分流，以加速静脉血流，预防复发。手术后均应辅用抗凝疗法。股青肿并发组织坏死表浅者可作切除和植皮治疗，大块坏死应作截肢术。

游走性静脉炎

血栓性浅静脉炎在身体各处反覆发作，称为游走性静脉炎(migrating phlebitis)。游走性静脉炎好发于青壮年男性，原因不完全明了，可能与患内脏癌肿如胃、肝、肺或胆囊癌有密切关系，也是血栓闭塞性脉管炎病程中一个临床表现。游走性静脉炎好发于下肢，累及上肢和躯干较少见，有时可在全身几个部位同时发病。在浅静脉受累的同时，有的尚伴有内脏静脉血栓形成，可涉及颅内静脉窦、肾静脉、门静脉和肠系膜静脉等，以肠系膜静脉为多见。

由于本病累及的多是中、小浅静脉，虽有血栓形成或堵塞管腔，但不会酿成静脉回流障碍，所引起的炎症反应为非感染性，主要位于静脉管壁，因而局部表现常是在一个区域，骤然出现线状或网状红肿索状物，有疼痛和压痛，开始时质地较软，随后增硬，红肿充血也逐渐被色素沉着所替代。全身反应轻微，仅有低热。间歇和交替在各处反覆发作是本病的特点，每次发作大都持续7～18d，然后消退。长期发作遗留的色素沉着和索状物可布满全身。根据反覆和游走的特点，诊断并不困难。明确诊断后，须进一步寻找潜在病因，如血栓闭塞性脉管炎和内脏癌，特别是后者。目前，尚无特效疗法。处理措施主要是对症治疗，如局部湿热敷，应用弹性支持物等。

胸腹壁静脉炎

胸腹壁静脉炎(thoraco-epigastric phlebitis)又称Mondor病。多发生于肥胖而平时缺乏劳动锻炼的妇女。病因不明了。无感染病史，常有上肢骤然用力而受牵拉后发病。病变都累及一侧胸、腹壁，常位于胸上腹壁静脉，由乳房下部向下经过乳房下皱壁，伸展到肋缘；受累侧胸静脉由乳房上外侧，向上外方，伸展到腋窝；腹壁上静脉由乳房下内方，再向下方，伸展到剑突下，至上腹部。静脉内膜受损害，有血栓形成，引起血管壁炎症反应，甚至连累静脉周围组织，病变可循浅静脉的径路延伸，连累分支，包括终末小静脉。血栓机化，炎症消退，静脉处于部分或完全闭塞状态。

临床表现主要是突发性疼痛，程度不等，位于受累侧胸腹壁，当上臂高举、呼吸或压迫病变部位时疼痛加剧。几日后缓解，约2周左右消退。检查发现病变浅静脉形如索状物，有的表现为串珠状，开始时比较柔软，稍晚增硬，直径约3～5mm，有压痛。索状物与皮肤呈疏松粘着，但与深部组织无粘连，尚可移动，两端界限不明显。举起上臂或用手法使皮肤紧张时，可见覆盖浅静脉的皮肤内陷，形如凹沟，索状物条形明显。局部淋巴结不受影响，无全身反应。随着病程好转，疼痛缓解，压痛减轻，最后消失。本病发病部位、症状、体征和临床过程有其特征，经观察和检查，诊断并不困难。由于病情轻，病程短，且能自行消退，一般不需特殊处理。对症治疗包括局部湿热敷和应用镇痛药等。

急性肠系膜动脉闭塞性疾病

急性肠系膜动脉闭塞性疾病(acute mesenteric arteric-occlusive disease)是肠系膜上动脉或其分支因狭窄栓塞、血栓形成使管腔闭塞而引起的急性肠缺血性疾病，此外，低流量血管不充盈亦引起急性肠缺血，又称非器质性肠系膜血管栓塞。

肠系膜上动脉栓塞 系来自心脏的栓子堵塞肠系膜上动脉所致。男性患者以动脉硬化性心脏病居多，女性过去以风心病为主，近年来动脉硬化性心脏病也见增多。栓子栓塞肠系膜上动脉，引起肠道急性血运障碍，可造成下述改变。①组织缺氧：血管壁通透性增加，血浆大量渗入肠壁，引起血液浓缩、血容量骤减。②失血：缺血30min，肠粘膜即有广泛异常，粘膜最先坏死脱落，致肠腔出血，全层肠壁随后发生梗死。③酸中毒：缺氧及肠壁无氧代谢，结果产生酸中毒。④弥散性血管内凝血：细胞死亡后，大量5-羟色胺释放到血循环中，使血小板聚合，有类似于磷脂苷的作用，可导致弥散性血管内凝血(DIC)。⑤水和电解质通过肠壁向腹腔和肠腔大量丢失。

临床表现为急性缺血性动脉痉挛和肠痉挛所致急性发作性上腹痛，疼痛剧烈，不易用药物控制。早期体征较轻。患者如有风湿性或动脉硬化性心脏病、心房纤颤或过去有周围动脉栓塞史，有助于诊断。白细胞计数显著增高。血清淀粉酶、乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶、无机磷等均增高。酸中毒有助于诊断肠缺血。腹主动脉造影可确诊，典型所见为肠系膜上动脉距腹主动脉开口3～8cm处，前后位或正侧位可见造影剂中断，呈杯样半月面充盈缺损。个别病例依靠侧支循环能自愈，但以后缺血肠段可发生疤痕狭窄和吸收不良；多数病人易发展为肠梗死，故诊断为肠系膜动脉栓塞，应及早手术，未发生肠梗死之前取栓可获良好效果，已有梗死取出栓子后即使继发血栓时，亦能缩小肠切除范围，如术中不能决定切除范围，可于取栓后24～48h内再作切除，有助于确定切除最后范围，以预防切除后吻合口因血运不良而开裂等致死性并发症。手术治疗应在补充血容量、纠正酸中毒、水电解质失衡等基础上进行。术中在肠道血运重新恢复后，有的病例可因心脏贮备功能不佳，血容量不足或毒素代谢产物大量进入血循环而迅速死亡，均需注意采取预防措施，过多肠管切除后可遗留短肠综合征，个别病例可因小肠近端切除后，5-羟色胺分泌过少致使胃液大量分泌。肠系膜血管栓塞复发并不罕见。

急性肠系膜上动脉血栓形成 是在动脉粥样硬化、内膜增厚、粗糙、管腔狭窄的基础上逐渐发生的。腹部持续性疼痛，有绞痛发作，约半数病人有餐后腹痛、体重下

降和大便习惯改变，症状重而体征轻，有动脉硬化史，则应想到本病。如出现腹胀、呕吐、血便及腹膜刺激征，则小肠已有坏死。X线腹部平片可见小肠胀气、肠间隙增宽。钡餐检查可见粘膜轮廓改变，有指压征，肠腔变窄，肠襻僵硬，蠕动不良等，晚期见肠壁和门静脉内有气体。腹主动脉造影由于血栓常始自肠系膜上动脉起源处，侧位片上可见造影剂在该动脉距腹主动脉3cm内有梗阻，以此可与栓塞鉴别。治疗多主张外科手术，切开肠系膜上动脉取出血栓后清除远端血块，不宜勉强切除近端病变部位增厚的内膜，以采用自体大隐静脉作肠系膜上动脉远端和腹主动脉或髂总动脉间架桥吻合术为宜，然后检查肠管需要切除的范围，应尽可能争取多保留肠管。术后用抗凝治疗，如血栓形成仅累及分支及部分肠道，则只作部分肠切除即可，不需行血管手术。本病预后不佳，死亡率在80%以上。

非器质性肠系膜血管梗塞 病因为各种原因造成的心输出量降低，亦称低流量状态。临床上易和器质性动脉闭塞混淆，应予鉴别。选择性动脉造影不仅可明确诊断，且可经导管注入血管扩张剂而起到治疗作用。尚须补足血容量，并给予大剂量抗生素。误行手术往往使病情恶化，加速病人死亡，死亡率在90%以上。

肠系膜静脉血栓形成

肠系膜静脉血栓形成(thrombosis of mesenteric vein)仅占肠缺血症病例的10%，多累及肠系膜上静脉，发生于肠系膜下静脉者则因症状较轻而不易发现。血栓形成分原发性和继发性两种，以继发性多见。原发性病因不明，可能为游走性血栓静脉炎的内脏表现，90%发生于肠系膜上静脉，特点是常仅累及小肠的一部分。继发性病因常与血液高凝状态、真性红细胞增多症、心力衰竭、门静脉充血淤滞及门静脉高压有关。有的和肿瘤浸润或压迫静脉、腹腔内脓毒感染、静脉手术或创伤、放射治疗及口服女性避孕药物有关。广泛肠系膜血栓形成堵塞管腔可引起肠坏死。

临床表现为渐进性，起病不如急性动脉闭塞急骤，常为进行性腹部不适，难以名状，多有厌食、腹胀、大便不止常等，晚期出现呕血和黑便。症状和体征常不一致，腹痛重而压痛反较轻，有腹胀和肠鸣音减少。腹部出现广泛压痛和反跳痛等腹膜刺激征时常表明已有肠梗死。白细胞计数和红细胞压积显著增高，腹腔穿刺在3/4的病例可吸出血性腹水。腹部X线平片仅见小肠胀气和液平面，选择性肠系膜上动脉造影如表现动脉期延长、动脉痉挛、肠壁显影并增厚、造影剂外渗至肠腔及静脉期门静脉系统不充盈等均有助于诊断静脉栓塞。出现腹膜刺激征应行手术探查，切除梗死肠段需至静脉回流通畅处为止，以免残余血栓蔓延。术后需用抗凝疗法，手术死亡率相当高，可达20%～50%不等。如有肠梗死而不作手术则死亡率更高。

腹内脏器动脉动脉瘤

腹内脏器动脉动脉瘤(splanchnoartery aneurysm)是指因动脉硬化或先天性动脉中层发育不良、细菌感染、外伤等所致的腹腔内脏动脉发生的动脉瘤。发生于脾动脉者约占40%，肝动脉约占20%，肠系膜上动脉占10%～20%，其余为其他动脉支。较为罕见，自开展选择性动脉造影以来，发现的病例有所增多，且可在未破裂前作出诊断。

脾动脉瘤 女性多于男性，发生率在内脏动脉瘤中居首位，易在妊娠期发现和在妊娠后期发生破裂，原因尚不清楚。其病因有动脉硬化、门脉高压症等，少数与动脉壁创伤、感染有关。好发于脾动脉主干，可呈多发性。直径为1～12cm，大多数在1 cm左右，可同时存在其他内脏动脉动脉瘤。患者一般无症状，未破裂者可表现为左上腹痛、脾大、左上腹搏动性肿块，听诊可闻收缩期血管杂音等。一旦破裂则突然出现上腹痛，伴不同程度休克。如抢救不及时，死亡率可达70%，近年大多数可在未破裂前得出诊断，即使破裂，经及时抢救死亡率已显著下降。确诊主要依靠腹主动脉或选择性脾动脉造影。X线腹部平片和发现瘤壁钙化影亦有助于诊断。治疗是手术切除脾动脉瘤连同脾脏。

肝动脉瘤 罕见，病因除动脉硬化外，部分和细菌感染有关。3/4位于肝总动脉或固有动脉，1/4位于肝内。未破裂前无特异症状，破裂后主要出现上腹痛、腹腔内大出血的表现；破入胃肠可出现黑便，破入胆道者表现为血胆症。动脉瘤压迫胆道或血块堵塞胆道可出现黄疸。有的病人可查到搏动性肿块和血管杂音，确诊须作腹主动脉或选择性腹腔动脉造影。肝外肝动脉瘤的治疗为手术切除。必要时须作血管吻合，重建血运，如切除困难，可行结扎术。位于肝内的动脉瘤多为胆道感染侵蚀动脉致破裂而引起胆道反覆大出血，应作定位诊断，结扎患侧肝动脉，如无效须行肝叶切除术。

肠系膜上动脉瘤 很罕见，2/3的病例为细菌性，继发于心内膜炎。症状和体征均无特异，如上腹不适、疼痛、恶心、呕吐等。继发血栓形成时，可出现腹内缺血性绞痛。动脉瘤破裂后则为腹腔大出血的表现。诊断亦须依靠动脉造影。治疗为手术切除，重建血运。因多系细菌性，移植血管以选自体大隐静脉较人工血管为佳。

腹腔动脉瘤 很罕见，病因以动脉硬化为主，由于动脉造影的进展，可在未破裂前作出诊断。症状无特异，和肠系膜上动脉瘤相似，临床上难以区别，但两者病因很不相同，破裂后死亡率很高。治疗同样为手术切除并重建血运，个别可行动脉瘤修补术。

其他内脏动脉如胃十二指肠、胰十二指肠、胃左、胃网膜左和（或）右等动脉及空回肠动脉发生动脉瘤者极

少,其同病因主要为动脉硬化,均无特异性症状,须依靠动脉造影诊断。治疗均需手术切除动脉瘤或结扎供动脉瘤的血管。

腹内血管自发性破裂

腹内血管自发性破裂(spontaneous rupture of intra-abdominal vessels)又称腹部卒中,系指自发性腹腔内小血管破裂所致的腹腔内大出血,很罕见。病因与高血压、动脉硬化或自家变态反应性动脉疾病有关,年轻患者可能系局部小动脉瘤样扩张破裂所致。临床表现主要为突然腹痛、休克和腹膜刺激征。失血体征和腹腔穿刺有血有助于诊断,由于无特定病征,术前诊断很困难。治疗主要为手术探查,找到出血部位进行止血,有时手术中由于出血已经停止而不能发现出血部位。

肱-基底动脉供血不足综合征

肱-基底动脉供血不足综合征是因椎动脉起始部近心端的锁骨下动脉或在无名动脉狭窄或闭塞,由于闭塞远侧锁骨下动脉内压力下降,健侧椎动脉流上去的血进入基底动脉后向下流向患侧椎动脉,致使该动脉内血液逆流,导致脑干供血不足。在临床上除患侧上肢缺血外,同时亦出现脑缺血症状。Contorni(1960)首先报告这种病例,Reivich(1961)又进一步经动脉造影和动物实验证实这一血流动力学异常而引起的疾病,并命名为"椎锁骨下动脉窃血"或"锁骨下动脉窃血综合征"。North等(1962年)报告了59例,并提出诊断为"肱-基底动脉供血不足综合征"。本病发病年龄与原发病有关。80%的病人发生在40岁以上,男性占70%。

此征发病原因80%以上为动脉粥样硬化,其次是大动脉炎。其他还有先天性异常(锁骨下动脉发育不全、主动脉弓右位和主动脉缩窄等)、外伤性血栓形成、纤维索条压迫,血栓闭塞性脉管炎、Fallot 四联症施行 Blalock-Taussig 手术(锁骨下动脉近心端与肺动脉吻合)或迷走右侧锁骨下动脉矫正手术等。引起此征的基本原理是患侧锁骨下动脉远端的血压低于基底动脉系统的血压,从而产生血流动力学的逆流现象。当出现这种血液逆流时,多数患者脑血流总量减少10%~70%,脑氧耗量降低,脑血管阻力明显增高。在脑供血显著不足时,就会出现脑缺血症状。如侧支血管丰富和在血液逆流时颈内动脉的血液相应增加。虽然锁骨下动脉有明显的窃血,亦不会引起基底动脉供血不足。侧支循环不足,两侧上肢动脉收缩压差较大时,就会产生此综合征。

因为左侧锁骨下动脉起始于主动脉的角度较大,易受血流冲击而引起动脉硬化,所以左侧发病者占70%,右侧锁骨下动脉和无名动脉闭塞者占30%,其中13%为双侧性。

症状为脑和上肢同时缺血症状,或仅脑缺血,或仅上肢缺血症状,或无症状。上肢缺血性症状主要有患肢畏寒、皮温低、无力、麻木、肌萎缩、末梢动脉搏动减弱或消失,甚时指端疼痛、指色苍白或紫绀,极少数病例指端有营养性障碍或坏死。椎基底动脉供血不足的脑神经症状主要是眩晕、肢体轻瘫和感觉异常。据统计病人双侧视力障碍者占1/3,复视占1/5,共济失调占1/4。还有视野缩小,听力障碍、耳鸣、抽搐、头痛和精神障碍,甚至出现吞咽和发音困难。

诊断此病的主要依据为上肢有缺血症状,伴有发作性脑缺血症状史;两上肢动脉收缩压相差2.67kPa以上,脉搏减弱;部分病人可因患肢剧烈活动而诱发椎-基底动脉缺血症状;60%~70%病人的锁骨上窝有收缩期血管杂音。主动脉分支的选择性动脉造影是诊断的可靠方法,可确定病变位置,有时可看到血液的逆流途径,并可排除其他类似疾病。

病变轻者可用血管扩张药或活血化瘀中药治疗,对于反覆发作且脑缺血症状显著者,可用手术重建血管来改善患肢的血供。过去采用的手术有血栓内膜切除术、主动脉锁骨下动脉转流术,闭塞动脉切除人造血管移植术等,这些手术需要全麻和开胸,并发症多,死亡率高。颈总动脉锁骨下动脉转流术可引起颈内动脉窃血。近来趋向采用简化的手术方法,即施行锁骨下-锁骨下动脉人造血管转流术或腋-腋动脉人造血管转流术。这种手术不会损伤前斜角肌、胸锁乳突肌和膈神经,但由于人造血管在胸前皮下横过,所以应避免局部受压和上肢过度外展活动。

血管瘤性综合征

血管瘤性综合征(angiomatosis syndrome)系指临床上患有某一种血管瘤,同时有规律地伴发另一些病理情况因而构成几种独立的病理实体或综合征。

Sturge-Weber 综合征 病人多在出生时面部即出现血管瘤,最常见的是葡萄酒斑痣型,同时在同侧颞叶和枕叶软脑膜亦有血管瘤。偶尔有些病人同侧眼脉络膜也有血管瘤。多数病人还有先天性白内障、偏视、视力发育迟缓等。X线头颅摄片可见血管所在部位具有阻射性浅淡阴影,乃血管瘤内有较多的铁质和钙质沉积所致。此综合征无良好的治疗方法,智力发育不良终身存在。

Lindan-von Hippel 综合征 本征为小脑、脑干、脊髓、视网膜、肝等处生长单个或多个血管瘤,同时伴有胰腺、肾脏或肾上腺的囊肿或腺瘤。各部位的病变很少同时发生于同一病人。神经系统的症状,多在少年或青年时期开始出现。约20%病人有家族史。病变部位虽广泛,但仍属良性。

Maffucci 综合征 本症无遗传性质,在出生时完全正常,尔后逐渐出现单侧软骨发育不良症,致使肢体两侧

发育不平衡，同时在身体各部分生长毛细血管瘤。此外，病人也可生长非血管性肿瘤，如卵巢畸胎瘤就是例证。

Klippel Trenaunay 综合征 肢体外侧血管瘤伴浅静脉曲张，同侧骨骼发育过长以及深静脉畸形。血管瘤多属于葡萄酒色斑，但也有皮下海绵状血管瘤。此外，患肢有明显静脉曲张，软组织肥厚，肢体增长、增粗。静脉造影可发现浅、深静脉畸形，病变好发于下肢，手术解除深静脉畸形是理想的方法，但仅有部分病人可适于手术治疗。

休克

休克（shock）是一种急性循环功能不全综合征，是维持细胞灌注和功能的循环系统的衰竭，系临床各科严重疾病中常见的并发症。其发生的基本原因是有效血循环量不足，引起全身组织和脏器的血流灌注不良，导致组织缺血缺氧、微循环淤滞、代谢紊乱和脏器功能障碍等一系列病理生理改变。其主要临床表现有血压下降（收缩压降至10.6kPa以下，脉压小于2.7kPa，心输出量降低、心率增快、脉搏细弱、全身无力、皮肤湿冷、面色苍白或发绀、静脉萎陷、尿量减少、烦躁不安、反应迟钝、神志模糊、甚至昏迷。及时防治对预后有极重要的影响。

发病机制 从临床角度按其病因和病理生理特点可将休克分为以下5类。

低血容量性休克 为大量出血（内出血或外出血）、失水（如呕吐、腹泻、肠梗阻、胃肠道瘘管、糖尿病酸中毒等）、失血浆（如大面积烧伤、腹膜炎、创伤及炎症）等原因使血容量突然减少所致。

感染性休克 由严重感染引起。其病原体可为细菌、真菌、病毒、立克次体、衣原体、原虫等。常见于肺炎、胆道炎、败血症、腹膜炎、菌痢、脑膜炎、流行性出血热、尿路感染等，又称为中毒性休克。在体弱、年老、营养不良、糖尿病、恶性肿瘤和长期应用肾上腺皮质激素、免疫抑制药物和抗代谢药物的患者中，尤易发生。

心源性休克 是心脏泵血功能低下所致。常继发于急性心肌梗死、急性心包填塞、急性肺源性心脏病、各种心肌炎和心肌病、心瓣膜口堵塞、严重心律失常、慢性心功能不全的终末阶段等心脏疾病。

过敏性休克 机体对某些药物或生物制品发生过敏反应所致。致敏原和抗体作用于致敏细胞，后者释出5-羟色胺、组胺、缓激肽等物质引起周围血管扩张，毛细血管床扩大，血浆渗出，血容量相对不足。再加上常有喉头水肿、支气管痉挛所致的呼吸困难，使胸内压力增高，因而回心血量减少，心输出量亦降低。

神经源性休克 可由外伤、剧痛、脑脊髓损伤、麻醉意外等引起。由于神经作用使周围血管扩张、有效血容量相对减少所致。

病理生理 引起休克的原因虽各有不同，但其病理生理变化一般是相同的。

有效血循环量不足 在正常情况下，有效血循环量的维持有赖于心脏泵血功能、血容量和血管床容积三个因素之间的协调；其中任何一个因素发生障碍，都可导致有效血循环量的不足，并开始休克的病理生理过程。导致心源性休克的各种情况，都可使心输出量减少而致有效血循环量不足。其他类型休克所致的心肌缺血缺氧以及严重感染、酸中毒对心肌的影响，也可使心肌收缩力减弱、心输出量降低。导致低血容量性休克的各种情况，使血容量突然减少30%～40%以上时，静脉回心血流量减少，心输出量降低而致有效血循环量不足。严重感染时由于毒素的作用，毛细血管的通透性增高，血浆渗出，也可使血容量减少。感染性休克、过敏性休克和神经源性休克时，由于毒素或过敏反应所产生的生物活性物质的直接作用，使小血管平滑肌麻痹，或神经反射作用使血管运动中枢功能受抑制，引起小血管扩张。毛细血管和小静脉扩张后，血管床容积扩大，有效血循环量相对不足，心输出量降低。

毛细血管中有充足的血流，供给细胞充分的养料和清除代谢产物，是保证组织细胞健康的必要条件。有效血循环量不足时，毛细血管得不到充分的血流灌注，组织细胞的健康受到威胁，血流动力学发生变化，代谢发生紊乱，脏器功能失调，于是出现一系列的病理变化。

周围循环阻力改变 休克早期，心输出量减低，组织血供减少，组织缺氧。在缺氧状态下，来自体外和体内各种毒素和代谢产物的作用，促使体内各种代偿功能作出反应，如交感神经兴奋，肾上腺皮质、髓质以及脑垂体功能加强，儿茶酚胺和5-羟色胺分泌增加，使心率加速、小动脉和前毛细血管收缩、周围血管阻力增加，因此有效血循环量虽然减少，尚能维持一定的心输出量和血压水平。在血管收缩的同时还出现血液在体内重新分配的现象，表现为身体表面及大部分内脏如胃、肠、脾、肾及肝等的血管收缩，而脑及心脏的血管则不收缩或仅轻度收缩。使心、脑血供暂时满足。此外，肾缺血后肾素分泌增加，通过肾素-血管紧张素-醛固酮系统的作用，引起钠和水的潴留，有助于增加血容量。此时如未能及时纠正引起休克的病因，或未给予及时恰当的治疗，则病情继续发展，微循环出现显著变化。

微循环变化 所谓"微循环"是指微动脉与微静脉之间的微细循环，分布在全身各个脏器和组织。典型的微循环结构包括微动脉、后微动脉、前毛细血管、真毛细血管、微静脉和动静脉短路。正常情况下，真毛细血管网在同一时间只有20%左右处于有血流通过的开放状态，其余部分管壁皱缩，无血流通过。人体真毛细血管的总长度约为90 000km，占全身血管总长度的90%以上，潜在容量很大。正常情况下，微循环所含血容量约为全身血容量的5%～10%。微循环是循环系统的末端，其功能状态直接影响组织细胞的营养、代谢和功能；灌注血管内径的

变化对灌注量的影响尤大。微循环灌注量的调节，除小动脉及微动脉有交感神经支配外，其余结构的平滑肌张力主要由血管活性物质调节。血管活性物质一般包括胺类（儿茶酚胺、5-羟色胺、组胺等）、多肽类（血管紧张素Ⅱ和Ⅲ、脑垂体后叶素、前列腺素、缓激肽等）、蛋白质分解物或酶、细胞代谢产物和其他物质等5类。休克早期，由于交感神经兴奋，儿茶酚胺及有关激素释放，使小动脉收缩的同时微动脉和前毛细血管也收缩，周围血管阻力增加，毛细血管内血流量减少，血流经动-静脉短路进入小静脉，整个微循环灌注量大为减少，造成组织缺血缺氧。休克进一步发展时，小动脉持续收缩，毛细血管灌注更不足，组织缺血缺氧加重，局部酸性代谢产物增多，血管对儿茶酚胺的反应逐渐减退。再由于细菌毒素、组胺、缓激肽和其他局部组织在缺氧和损伤后分解产物的直接作用，使小动脉和微动脉的紧张度降低，前毛细血管松弛，大量毛细血管同时开放，血管床容量骤然增大。但毛细血管后微静脉的平滑肌对缺氧和酸中毒敏感性较差，仍处于痉挛状态，于是毛细血管内血流淤滞、毛细血管内血液流体静力压增高。当血液流体静力压超过血液渗透压时，血浆便向组织间隙渗出。这样血管床容量增大和血浆外渗，就造成有效血循环量相对和绝对不足，回心血量和心输出量均减少，加上周围血管阻力降低、血压也下降，此时心、脑也缺血缺氧，生命受到威胁。另一方面，血流淤滞，血浆外渗，血液浓缩、红细胞凝聚，可造成弥散性血管内凝血。

弥散性血管内凝血　在休克发展的过程中，尤其在晚期，微循环血流减慢，血液浓缩，局部酸性物质浓度增高，这些条件使因创伤、缺氧、细菌毒素等各种原因而遭受损害的毛细血管易于发生纤维蛋白沉积和血小板聚集，聚集的血小板分离释放出促凝物质促使纤维蛋白沉积在血管内，纤维蛋白又可沉积在红细胞表面，使红细胞聚集成团、构成微血栓，微血栓多发生于毛细血管的静脉端并向静脉延伸，使微静脉阻塞，加重毛细血管内血流淤滞和血浆外渗，以致回心血量和心输出量进一步减少。由于弥散性血管内凝血，大量消耗血液中的凝血因子，造成凝血因子缺乏而引起出血现象。弥散性血管内凝血时多量纤维蛋白溶解产物释入血流，其中纤溶酶原活化因子附于纤维蛋白上，使纤溶酶原转为纤溶酶，溶解纤维蛋白，纤溶酶有强大的抗凝作用，因而可加剧出血现象；出血如发生在内脏，后果尤其严重。此外，弥散性血管内凝血可加重毛细血管和组织细胞的缺氧损伤，若凝固的血栓未能溶解去除，则组织细胞内溶酶体破裂，释出蛋白溶解酶使细胞自溶、组织坏死，从而造成脏器严重损伤。

代谢改变　组织在缺氧的情况下，分解代谢加强，碳水化合物进行无氧代谢，使乳酸、丙酮酸等氧化不全的酸性产物增多，引起乳酸血症。此时由于肝功能受损，对乳酸的利用和转化能力均降低；肝不能处理乳酸，肾功能减退不能很好地排泄固定酸，于是出现代谢性酸中毒。由于能量生成减少，细胞膜的钠泵功能减弱，钠离子进入细胞而钾离子则从细胞内向外移，加以组织细胞破坏时释放出钾，肾脏排钾功能减退，钾潴留，出现高钾血症。此外，休克早期由于血容量不足、缺氧和乳酸血症，呼吸反射性地加深加快，换气过度，使二氧化碳排出过多，可出现呼吸性碱中毒。休克晚期由于呼吸变浅、换气不足、二氧化碳潴留，又可发生呼吸性酸中毒。酸中毒使心肌收缩力减弱，影响心血管对儿茶酚胺的反应性，加重心血管的损害。酸中毒使心肌收缩力减弱，影响心血管对儿茶酚胺的反应性，加重心血管的损害。酸中毒又影响血液的凝固性，加重微循环的淤滞。高钾血症抑制心脏搏动并引起心律失常，都加重休克的病理生理过程。

重要器官的变化　（1）心：心肌耗氧量很大，对冠状动脉血流量的要求亦高，故冠状动脉灌注量对心肌功能影响很大。由于冠状动脉的灌注70%～90%发生在舒张期，所以舒张压在决定冠状动脉血流量中具有重要作用。休克晚期主动脉压降低，使冠状动脉灌注量大减，心肌血液供应不足；又由于缺氧、代谢紊乱等因素，使心脏三磷腺苷(ATP)合成发生障碍，环腺苷酸(cAMP)形成受到抑制，心脏能量供应不足；酸中毒和高钾血症抑制心脏功能；周围阻力增高加重心脏负担。所有这些因素均使心肌收缩力减弱，甚至引起心力衰竭和心律失常。心电图上可见S-T段移位、T波倒置，甚至出现类似心肌梗死的波形。

心肌缺血再灌注时产生氧自由基可以引起心肌的抑制与损伤，氧自由基包括超氧化阴离子、过氧化氢和羟基，它们是通过膜的磷脂降解和随后花生四烯酸的代谢，或通过将黄嘌呤脱氢酶转变为黄嘌呤氧化酶和随后次黄嘌呤的氧化，而产生于血管内皮和中性粒细胞。这些基团中的未配对电子可以与任何细胞的成分，特别是不饱和脂肪酸和含巯基氨基酸起作用，引起细胞损伤。氧自由基的清除剂，如超氧歧化酶和促进酶，黄嘌呤氧化酶的竞争性拮抗物别嘌呤醇，已被证实在不同动物模型中有保护心肌损伤的作用。

心力衰竭是休克死亡的主要原因之一。此外，心源性休克的患者心脏本身还有原发性的病变。

（2）肺：肺部微循环的改变可引起"休克肺"。休克肺的病理学特点包括肺淤血、微循环内有微血栓、肺间质水肿和出血，随之肺泡内也有水肿和出血而呈现肺实变。以后肺泡内水肿和出血逐渐为透明膜所代替，且常并发广泛的支气管肺炎；再后透明膜被吸收，出现肺纤维化。其病理生理变化是肺顺应性减低，肺容量减少，使灌注肺泡周围的血液不能充分与肺泡气体进行交换。肺阻力增高，使部分血流通过微循环的动静脉短路，未经气体交换即分流到肺静脉中去，肺循环分流率（未进行气体交换的血流量/心输出量）增加，造成明显缺氧，出现呼吸功能衰竭的表现。

休克肺的形成可能与多种因素有关：①肺毛细血管

灌注量不足使Ⅰ型肺泡细胞和毛细血管内皮细胞肿胀，肺的空气—血流屏障加厚。②肺毛细血管内皮受损，通透性增高，在肺淤血情况下引起间质性水肿。③肺循环出现弥散性血管内凝血。④其他如肠道内大量内毒素通过血液作用于肺、严重创伤、感染、不适当输液与输给库血、不合理的给氧等，也可能与"休克肺"有关。

（3）肾：休克时肾也是易受损的器官。肾脏动静脉短路丰富，正常时有10%的血液流经动静脉短路。休克时肾的近髓循环短路大量开放，使皮质血流大减而髓质血流相对得以保证，此为肾皮质在休克中最易受损的原因。此外，肾血管平滑肌中肾上腺素能受体以α受体占优势，故休克时大量儿茶酚胺的释放可导致严重的肾功能损害。早期肾皮质血管痉挛，产生功能性少尿。如缺血时间延长，肾小管则因缺血缺氧而发生肿胀坏死、间质水肿，机械性地压迫毛细血管和肾单位，肾血管阻力增高，肾小管阻塞，最后导致急性肾功能衰竭。肾皮质因严重缺血，呈苍白色，而肾髓质因淤血而呈暗红色，即所谓"休克肾"。发生弥散性血管内凝血时可在肾小球毛细血管丛形成广泛的血栓，造成肾皮质坏死。

（4）脑：脑组织不能进行无氧糖酵解、其需氧量又较其他组织为高，且其糖原含量甚低，主要靠血流不断供给葡萄糖、游离脂肪酸和酮体等能量及氧，故要求较高的血液灌流量，灌流量决定于平均动脉压。当血压降至8.0kPa以下时，脑灌流量即不足，脑对缺氧缺糖十分敏感。脑缺氧10min后，其ATP贮存量即耗尽，钠泵作用消失而引起脑水肿。同时二氧化碳积聚，形成碳酸，破坏血脑屏障，加重脑水肿。如在短时期内不能使脑循环重新建立，脑水肿将继续发展，恢复则比较困难。

（5）肝：肝脏有双重血液供应，1/3来自肝动脉，2/3来自门静脉。门静脉系统平滑肌以α受体占优势，对儿茶酚胺非常敏感。且门脉系统血流压差梯度小，血流速度相对缓慢；这些特点都成为易发生缺血、血液淤滞和弥散性血管内凝血形成的条件，故肝脏亦为休克时易受损的脏器之一。肝受损时引起乳酸盐积聚；其屏障功能减弱，肠内毒素易入血，弥散性血管内凝血亦易于发生，常使休克转为难治阶段。肝小叶中央区出现肝细胞变性、坏死，在有弥散性血管内凝血时，肝小叶的中央静脉内可见有微血栓存在。

（6）胃肠道：严重休克时可有急性出血性肠炎。胃肠粘膜因缺血而形成溃疡，病灶呈多发性。在有弥散性血管内凝血时，粘膜下小血管中有微血栓存在。

分期：根据病理生理的变化将休克分为三期。

Ⅰ期（代偿期）：由于心输出量的减低或由于血管扩张致血压降低，低泵血量和低血压触发了代偿机制以维持正常血压，使脑、心、肾重要生命器官得以保持足够的血供，很少有症状与体征，经适当的治疗，效果良好。

Ⅱ期（失代偿期）：在这期，维持生命器官的灌注不足、脑灌注减少，表现为中枢神经系统症状。肾灌注减少，表现为尿量减少，如病人有冠状动脉病变则表现有心肌缺血，临床表现为交感神经过度兴奋、紫绀、皮肤湿冷，大多数病人可被发现，应尽快地积极治疗以恢复心输出量和组织灌注则可逆转休克的症状。

Ⅲ期（不可逆期）：组织灌注长时间大量地减少，导致细胞膜功能的明显改变，血球聚集在毛细血管内，非致命性器官的血管收缩以维持血压，减轻细胞损害的程度。如动脉压继续进行性下降到生命器官的灌注减少，肾灌注减少导致急性肾小管坏死，胃肠道缺血致粘膜坏死性改变，细菌和细菌产生的毒素吸收进入循环。毛细血管内皮细胞损伤导致通过毛细血管的液体及蛋白质损失，加重低血容量和低血压加重，造成恶性循环。

临床表现 按不同阶段可分为以下几期。

休克早期 病人神志清醒，但烦躁不安，可焦虑或激动。面色及皮肤苍白。口唇和甲床略带青紫。出冷汗，肢体湿冷。可有恶心、呕吐。心跳加快，脉搏尚有力。收缩压可偏低或接近正常，亦可因儿茶酚胺分泌增多而偏高，但不稳定；舒张压升高，故脉压减低。尿量亦减少。

休克中期 临床表现随休克的程度而异。一般中度休克时，除上述表现外，神志尚清楚，但软弱无力、表情淡漠、反应迟钝、意识模糊。脉搏细速，按压稍重即消失，收缩压降至10.6kPa以下，脉压小于2.7kPa，表浅静脉萎陷，口渴，尿量减少至每小时20ml以下。重度休克时，呼吸急促，可陷入昏迷状态，收缩压低于8kPa以下，甚至测不出，无尿。

休克晚期 在此期中发生弥散性血管内凝血和广泛的心脏器质性损害。前者引起出血，可有皮肤、粘膜和内脏出血，消化道出血和血尿较常见；肾上腺出血可导致急性肾上腺皮质功能衰竭；胰腺出血可导致急性胰腺炎。可发生心力衰竭、急性呼吸衰竭、急性肾功能衰竭、脑功能障碍和急性肝功能衰竭等。

诊断依据 除上述临床表现外，还可借助以下实验室检查。

血常规 大量出血后数小时，红细胞和血红蛋白即显著降低；失水病人则发生血液浓缩、红细胞计数增高、红细胞压积增加。白细胞计数一般增高，严重感染者大多有白细胞总数和中性粒细胞的显著增加，嗜酸粒细胞可减少。有出血倾向和弥散性血管内凝血者，血小板计数可减少，血纤维蛋白原可减低，凝血酶原时间可延长，血浆鱼精蛋白副凝试验（3P试验）或乙醇胶试验阳性。

血液化学 血糖增高，血内酮酸和乳酸增高，并有pH值降低，碱贮备降低，二氧化碳结合力降低。肾功能减退时可有血尿素氮等增高。血钾亦可增高。肝功能减退时血转氨酶、乳酸脱氢酶等可增高，肝功能衰竭时血氨可增高。动脉血氧饱和度、静脉血氧含量可下降。肺功能衰竭时动脉血氧分压显著降低，吸纯氧亦不能恢复正常。

尿常规 随肾脏的变化尿中可出现蛋白、红细胞和

管型等。

心电图 可有冠状动脉明显供血不足的表现，如S-T段下降、T波低平或倒置，甚至可有类似心肌梗死的变化。原有心脏病者还可有相应的心电图改变。

动脉压测定 除休克早期外，病人动脉压均降低。有时用袖带血压计测血压时，血压已明显下降或测不出，但病人一般情况尚好，尿量亦无明显减少，如改用动脉内直接测压法测量可发现血压无明显降低，甚至正常。这是由于周围血管收缩，袖带测压已不可靠之缘故。因此，在应用升压药物过程中，如单凭袖带测压作指标，有可能造成升压药使用过量，反而增加心脏负担。故在测量血压的同时应密切观察病人的全身情况，如脉率、神志、四肢皮肤颜色和温度、尿量等，以作全面的分析和判断。如有条件，最好作动脉穿刺插管直接测量动脉压。此外，测血压应注意正常儿童血压低于成人；有高血压者，血压数值下降20%以上或已较原来血压降低4kPa时，应考虑血压已降低。

中心静脉压测定 测定中心静脉压，有助于鉴别心功能不全或血容量不足引起的休克，因而对处理各类休克、决定输液的质和量、是否用强心药或利尿剂，有一定的指导意义。中心静脉压与右心室充盈压成正比，在无肺循环或右心室病变的情况下，亦能间接地反映左心室舒张末期压，它能反映心脏对输液的负荷能力。但影响中心静脉压的因素还有很多，如血管收缩剂和扩张剂的应用、肺部疾患、心脏疾病以及"0"点水平的不准确等，须加以注意。

肺楔嵌压测定 肺楔嵌压反映左心房平均压，与左心室舒张末期压密切相关。在无肺血管疾病或左房室瓣病变时测定肺楔嵌压，有助于了解左心室功能，是估计血容量和监护输液速度、防止发生肺水肿的一个很好的指标。近年来已广泛应用一种顶端带有气囊的飘浮心导管(Swan-Ganz 导管)，通过周围静脉，将其送至上腔或下腔静脉近右心房处，向气囊注入二氧化碳或空气1.0～1.5ml，气囊充气后可随血流飘浮进入肺动脉分支(无需在X线透视下进行)。当气囊放气后，可记录肺动脉压；气囊再度充气后，肺动脉被阻塞，此时即可记录肺楔嵌压。

心输出量测定 用带有热敏电阻的飘浮心导管，将心导管顶端置于肺动脉，注射液体的开口置于右心房，先抽出一些血液，使体外部分的心导管腔内的温度升到体温的水平，以温度为0～5℃的冷生理盐水10ml(或5%葡萄糖液)迅速从导管腔注入，用具有电子计算装置的测定仪显示出心输出量数字，可以反覆而迅速地测定。

目前应用多用途的飘浮心导管，可同时测中心静脉压、肺楔嵌压、肺动脉压及心输出量，如导管带有铂电极必要时可记录心腔内心电图或行心腔内起搏，一般导管放置时间不能超过72h。

尿量测定 留置导尿管连续观察排尿情况，要求每小时尿量多于20～30ml。若不到此数，提示肾血流量不足，肾功能趋于衰竭。

微循环灌注情况检查 ①皮肤与肛门温度的测定：休克时皮肤血管收缩，故皮肤温度常较低；由于皮肤血管收缩不能散热，故肛温常增高。如两者温差在1～3℃之间，则表示休克严重(正常在0.5℃左右)。②血细胞比容，当周围末梢血的血细胞比容高出中心静脉血细胞比容的3vol%时，则表示有显著的周围血管收缩。这种差别变化的幅度常表示微循环灌注恶化或好转的程度。③眼底和甲床检查，眼底检查可见小动脉痉挛与小静脉扩张，严重时可有视网膜水肿。在指甲上加压后放松时可见毛细血管内血液充盈的时间延长。

治疗 休克是一个严重的、变化多端的动态过程，要取得最好的治疗效果，须注意下列四点：①治疗开始愈早愈好，最好在休克症状尚未充分发展前就给予治疗，力求避免休克发展到晚期难以逆转的地步。②对不同类型的休克，在不同阶段要针对当时的病理生理变化给予适当的处理，如补充血容量，增强心肌收缩力，解除或增加周围血管阻力，消除微循环淤滞及纠正酸中毒等措施。③密切观察病人，特别注意中枢神经系统、心、肺和肾功能情况。必要时作中心静脉压、肺楔嵌压测定和放置保留导尿管，对病情进行反覆的分析，抓住各个阶段的主要矛盾，按病情的变化随时调整用药以及其他治疗措施。④在紧急处理休克的同时，积极治疗原发病，应迅速通过病史、体征和实验室检查全力找出引起休克的原因，针对病因进行治疗。

治疗的目的在于改善全身组织的血流灌注，恢复及维护病人的正常代谢和脏器功能，而不是单纯地提高血压，因为，血压只代表心输出量和血管张力的关系，而不能反映心输出量和组织的血流灌注情况。在治疗过程中，有时血压虽不甚高，如在10.6/6.7kPa左右，然而脉压正常、四肢温暖、皮肤红润不紫、尿量正常，说明微循环和组织灌注情况尚好，治疗措施有效。反之，收缩压虽超过12kPa，但脉压很低、四肢冰冷、皮肤苍白、尿量少，说明微循环和组织灌注情况不佳，急需调整抢救措施。

一般紧急处理 (1)病人应平卧；如心源性休克同时有心力衰竭的病人，气急不能平卧时可采用半卧位。注意保暖和安静。

(2)氧气吸入：鼻导管给氧或面罩给氧。

(3)应尽早进行静脉输液和给药，如周围静脉萎陷穿刺有困难时，可考虑作锁骨下或锁骨上静脉或颈内静脉穿刺插管，亦可作周围静脉切开插管。如血压迅速下降而静脉输液通路尚未建立时，可先选用苯福林(新福林)5～10mg、间羟胺(阿拉明)5～10mg、甲氧胺(美速克新)10mg或麻黄素30mg肌注，暂时维持血压，争取时间作进一步处理。

(4)各类休克的治疗：感染性休克应作综合治疗，积极控制感染(详见控制感染)与抗休克(见抗休克治疗)。

（二）控制感染，可先根据临床表现判断最可能的病因，选用强有力的、抗菌谱较广的杀菌剂进行治疗，获知致病菌后，按药敏结果选用药物。剂量宜较大，首次可给加倍量，应于静脉内给药，以联合应用两种为宜。为减轻毒血症，在有效抗菌药物治疗下，可给短程肾上腺皮质激素。应及时彻底清除原发病灶，并重视提高机体的抗病力。有主张早期应用具有针对共同脂多糖核心（core）组分的大肠杆菌变异株的抗血清。

抗休克治疗 包括扩容治疗、纠正酸中毒、应用血管活性药物、维护重要脏器功能、DIC治疗、大剂量应用激素等6个方面。

（1）扩容治疗：有效循环血量的不足是感染性休克的突出矛盾，故扩容治疗是抗休克的基本手段。所用液体应包括胶体和晶体的合理组合。

胶体液有①右旋糖酐40：能覆盖血细胞和血管内壁，增加互斥性，防止血细胞凝聚，抑止血栓形成，改善血流；可提高血浆胶体渗透压，拮抗血浆外渗，从而扩充血容量，降低血液粘滞度，疏通微循环，防止DIC。宜以较快速度（4h内）滴入，每日用量一般不超过1000ml。有肾功能不全或出血倾向者最好勿用。②血浆、白蛋白和全血：在右旋糖酐40用量已超过1000ml而血容量仍不足时可适当佐用。尤适用于原有低白蛋白血症以及急性胰腺炎等病例。无贫血者不必输血。有DIC者输血也应审慎。血细胞压积以维持在35%～40%较为理想。③羟乙基淀粉（代血浆）：亦可提高血容量，且副作用少，价格远低于白蛋白。

晶体液有碳酸氢钠林格液或乳酸钠林格液等平衡盐液，所含离子浓度更接近于生理水平，应用后可提高功能性细胞外液容量，并可部分纠正酸中毒。对有明显肝功能损害者以用前者为宜。5%～10%葡萄糖液主要供给水分与热量，减少蛋白质和脂肪的分解，25%～50%溶液则尚有短暂扩容和渗透性利尿作用。在休克早期不宜应用。

一般先给右旋糖酐40（或平衡盐液）以迅速恢复组织灌流，有明显酸中毒者可先给碳酸氢钠，在特殊情况下可给血浆或白蛋白。输液速度应先快后慢，用量宜先多后少，力争在数小时内改善微循环、逆转休克状态。补液量宜视患者的具体情况和原心、肾功能状况而定。补液过程中应注意有无肺水肿出现，必要时可测CVP或PAWP或血浆胶体渗透压与PAWP的梯度作为监护。扩容治疗要求达到：①组织灌注良好——神清、口唇红润、肢端温暖、紫绀消失。②收缩压＞12.0kPa，脉压＞4.0kPa。③脉率＜100次/min。④尿量＞30ml/h。⑤血红蛋白回复至基础水平，血液浓缩象消失。

（2）纠正酸中毒：治疗酸中毒的根本办法在于改善微循环的灌注。用作缓冲的药物如下：①5%碳酸氢钠（首选）：轻症休克每日400ml，重症休克600—800ml；亦可参照CO_2CP测定结果计算，5%碳酸氢钠0.5ml/kg体重可提高CO_2CP 1vol%。②11.2%乳酸钠：0.3ml/kg体重可提高CO_2CP 1vol%。肝功能损害者不宜采用。③三羟甲基氨基甲烷（THAM）：3.63%THAM，0.6ml/kg体重可提高CO_2CP 1vol%，适用于需限钠的患者，易透入细胞内，有利于细胞内酸中毒的纠正。本品有抑制呼吸、引起滴注处组织坏死、高血钾和低血糖等副作用，临床上应用较少。

（3）血管活性药物的应用：有扩血管和缩血管两类药。

扩血管药物适用于冷休克，应在充分扩容的基础上使用。常用者如下：①α受体阻滞剂：可解除去甲肾上腺素所引起的微血管痉挛和微循环瘀滞，可使肺微循环内血液流向体循环而防止肺水肿。苄胺唑啉作用快而短，易于控制，为本组药物的代表。剂量为0.1～0.2mg/kg体重，加入100ml葡萄糖液中静滴。情况紧急时，可先以小剂量用生理盐水稀释后静注，余量静滴。心功能不全者，应与适量间羟胺或去甲肾上腺素同时滴注，以防血压急骤下降而造成不良后果。其他尚有苯苄胺、氯丙嗪等。②β受体兴奋剂：以异丙肾上腺素为代表，具有强力的增强心肌收缩和加速心率以及中等度扩血管作用。在增强心肌收缩的同时亦增加心肌耗氧量，并显著增加心室的应激性，易并发心律失常为其缺点，故应用较少。剂量为0.1～0.2mg，滴速成人2～4μg/min，儿童每分钟0.05—0.2μg/kg体重。多巴胺是目前常用的调整血管舒缩功能的药物，在不同剂量水平上发挥不同的作用：剂量为每分钟2～5μg/kg体重时，主要起多巴胺受体兴奋剂作用，选择性地使内脏血管扩张，肾血流量增加；剂量为每分钟5～10μg/kg体重时，主要兴奋β受体，亦起扩血管和强心作用；当每分钟剂量＞20μg/kg体重时，则主要起兴奋α受体作用，使全身血管痉挛而产生不良后果，常用剂量为10～20mg/dl，滴速每分钟2～5μg/kg体重。③抗胆碱能药：系中国创用，有阿托品、山莨菪碱、东莨菪碱等，山莨菪碱副作用轻、毒性低，可作为首选。第三组药物应用简便，作用广泛，具有解除血管痉挛、阻断M受体、维持细胞内cAMP/cGMP的比值态势；兴奋呼吸中枢，解除支气管痉挛，保持通气良好；调节迷走神经，提高窦性心律，降低心脏后负荷，改善微循环，稳定溶酶体膜，抑制血小板和中性粒细胞聚集等作用。剂量和用法：山莨菪碱每次0.3～0.5mg/kg体重（儿童剂量可酌增）；东莨菪碱每次0.01～0.03mg/kg体重；阿托品每次0.03～0.05mg/kg体重。静脉注射，每10～30min推注一次，病情好转后延长给药间隔。连续用药10次而无效者可换用或加用其他药物。青光眼患者忌用。

缩血管药仅增高血液灌注压，而血管管径却缩小，影响组织的灌流量。此外，输液中加入缩血管药后限制了滴速和滴量，并出现CVP上升假象，故其应用弊多利少，在下列情况下可考虑应用：1）血压骤降，血容量一时未能补足，可短期小剂量应用以提高血压，加强心肌收缩，保

证心、脑血供,争取时间进行其他治疗措施。②目前多与α受体阻滞剂等扩血管药合用,以消除其α受体兴奋作用而保留其β_1受体兴奋作用,并对抗阻滞剂的降压作用。常用去甲肾上腺素和间羟胺,剂量前者为5~10mg/L,后者为100~200mg/L,滴速20~40滴。

(4)维护重要脏器的功能 ①增强心肌功能:重症休克和休克后期常因心肌缺氧、酸中毒、细菌毒素、电解质紊乱、心肌抑制因子、肺血管痉挛,引致肺动脉高压和肺水肿,增加心脏前负荷,以及输液不当等因素而引起心功能不全,老年人和幼儿尤易发生。除给快速强心剂外,可降低心脏的前、后负荷,包括控制输液以适当控制心室舒张末期容积,以及应用血管解痉剂(与多巴胺或去甲肾上腺素合用以防血压骤降)等。大剂量肾上腺皮质激素也有一定作用。同时给氧、纠正酸中毒和电解质紊乱以及给能量合剂(高渗葡萄糖、胰岛素、钾盐、ATP或ATP-$MgCl_2$等)纠正细胞代谢失衡状态。②维护呼吸功能、防治ARDS:经鼻导管或面罩间歇加压给氧。保证呼吸道通畅,必要时及早考虑气管插管或切开行辅助呼吸(间歇正压),并清除呼吸道分泌物,注意防治继发感染。对吸氧而不能使pO_2达9.3~10.6kPa、间歇正压呼吸亦无效的动-静脉短路开放病例,应及早给予呼气末正压呼吸(PEEP)。血管解痉剂(如苄胺唑啉、莨菪碱等)可降低肺循环阻力,防治ARDS。控制入液量,尽量少用晶体液。25%白蛋白及呋塞米(速尿)可减轻肺水肿。大剂量肾上腺皮质激素可促进肺水肿消退,特别适用于幼儿。近有用天然(获自小牛、猪等动物灌洗液或肺组织匀浆,以及人羊水)或人工合成肺表面活性物质替代治疗ARDS的报道。ARDS患者的支气管-肺分泌物中,能检得肿瘤坏死因子(TNF),以抗TNF抗体静注或经喷雾器给药防治ARDS正在尝试之中。③肾功能的维护:在有效心输出量和血压重建之后,如患者仍持续少尿,应进行液体负荷试验和利尿试验,具体是快速静滴20%甘露醇100~200ml或静注呋塞米(速尿)40—100mg,如不能使尿量明显增加,而心功能良好者可重复一次,若仍无效,可按急性肾功能衰竭处理。④脑水肿的防治:临床上出现神志改变、一过性抽搐和颅内压增高等征象时,应及早给予脑血管解痉剂(如莨菪碱类、大剂量肾上腺皮质激素等),并给渗透性脱水剂(甘露醇)和高能合剂以恢复钠泵功能。

(5)DIC的治疗:DIC的诊断一经确立,应在抗休克改善微循环以及迅速有效地控制感染、去除病灶的基础上及早给以肝素治疗。肝素剂量一般为0.5~1.0mg/kg体重,每4~6h静注或静滴一次,使凝血时间(试管法)维持在正常的2~3倍之内。待DIC完全控制以及休克的病因控制后,方可停药(常需2~3d),但亦有用1~2次即可(如暴发性流脑)。在并用双嘧达莫(潘生丁)时,肝素的剂量可减至每次0.25~0.5mg/kg体重。可根据凝血时间调整每次剂量,凝血时间过于延长或出血加重者,可给等量鱼精蛋白对抗。抗纤溶剂一般忌用,但在DIC中、晚期并发明显纤溶而致大出血时,有主张加用抗纤溶剂。在凝血因子严重消耗或肝功能严重损害者,应在肝素化基础上适当补充新鲜血或血浆或纤维蛋白原。

(6)大剂量肾上腺皮质激素的应用:肾上腺皮质激素具有下列作用:①降低外周阻力、扩张血管。②增强心肌收缩,增加心输出量。③保持血管壁、细胞膜、血小板和溶酶体膜等的完整性与稳定性,减少或制止毛细血管渗漏以及血小板的凝聚。④稳定补体系统,抑制中性粒细胞等的活化。⑤维护肝脏线粒体的正常代谢和肝酶系统的功能。⑥抑制花生四烯酸代谢。⑦抑制垂体β内啡肽的分泌。⑧拮抗内毒素、减轻毒血症,并有非特异性抗炎作用,能抑制炎症介质如前列腺素、组胺、激肽以及TNF等的合成或分泌。

肾上腺皮质激素在感染性休克中的治疗结果尚不一致。恐与治疗早晚、观察对象不一等有关。根据国外一组前瞻性研究和回顾性分析结果,表明激素治疗组的病死率(分别为10.4%、9/86和14%)均显著低于对照组(分别为38.4%、32/86和42.5%)。动物实验提示早期应用激素可预防感染性休克的发生,可减少或阻断肺毛细血管的渗漏。

国外一般都主张用大剂量泼尼松龙(30mg/kg体重或地塞米松6mg/kg体重),必要时4h后重复一次。应用宜早,并迅速撤停。中国一般应用中等剂量。

(7)其他:动物实验示鸦片受体阻滞剂——纳洛酮(naloxone)用于休克可提高动脉压、左心收缩和心输出量。在人体亦有少数病例给予静脉注射纳洛酮后,可减少变力性和(或)血管加压药物的用量,纳洛酮剂量为首剂30μg/kg后,继以每小时30μg/kg体重,连续滴注8~16h。亦有用环氧化酶抑制剂,如吲哚美辛(消炎痛)、阿司匹林、布洛芬等非甾体抗炎药物和血栓素合成抑制剂治疗休克的报道。新鲜冷冻血浆可提高纤维连接蛋白水平和单核-巨噬细胞的吞噬功能。促甲状腺素释放激素(TRH)在动物体内可逆转由白三烯(LTD_4)诱致的降低血压作用,TRH可作为内源性鸦片类物质(β-内啡肽)的功能性拮抗剂(但非内源性类鸦片系统的选择性受体拮抗剂),并有对抗许多由神经紧张素或神经递质所诱致的生理作用,亦可直接作用于大脑心脏调节中心或通过与中枢性非鸦片类血管活性化合物或其受体相互起作用;其次,TRH亦可通过一些缩血管物质,如白三烯或血小板活化因素起生理拮抗作用。鉴于TRH的上述作用,正在被尝试用于休克的治疗。近年来有试图用自由基清除剂如超氧化物歧化酶(SOD)和钙离子拮抗剂、抗肿瘤坏死因子抗体等防治休克的报道。

心源性休克的治疗 心源性休克的主要病理生理特点是心输出量减低,每搏输出量亦减低,其周围血管阻力则可增高、正常或降低。一般常见的心源性休克多由急性心肌梗死所引起。

（1）镇痛：急性心肌梗死时的剧痛对休克不利，剧痛本身即可导致休克，宜用吗啡、哌替啶（杜冷丁）等止痛，同时用镇静剂以减轻病人紧张和心脏负担，以免引起迷走神经亢进，使心率减慢或抑制呼吸。

（2）纠正低氧血症：吸氧和保持呼吸道通畅，以维持正常或接近正常的paO_2，有利于微循环得到最大的氧供应，防止发生呼吸性酸中毒或因换气过度而发生呼吸性碱中毒。可用鼻导管或面罩给氧，如气体交换不好，paO_2仍低、$paCO_2$仍高时，宜及时作气管插管或气管切开，用人工呼吸器辅助呼吸，以定容式呼吸器为佳，最好还用呼气末正压吸氧，要求paO_2达到或接近13.3kPa，paO_2维持在4.7—5.3kPa。

（3）维持血压：如血压急剧下降，应立即开始静脉滴注间羟胺，以10—20mg稀释于100ml葡萄糖液内，亦可同时加入多巴胺20—30mg。必要时在密切观察血压下，静脉内缓慢推注间羟胺3—5mg，使收缩压维持在12—13.3kPa，保持重要器官的血流灌注。

（4）纠治心律失常：伴有显著心动过速或心动过缓的各种心律失常都能加重休克，需积极应用药物、电复律或人工心脏起搏等予以纠治或控制。

（5）补充血容量：有小部分病人，由于呕吐、出汗、发热、使用利尿剂和进食少等原因而有血容量不足，治疗需要补充血容量。可根据中心静脉压监测结果来决定输液量。中心静脉压正常为0.4—1.2kPa（4—12cmH₂O），如低于0.5kPa（5cmH₂O），提示有低血容量存在；低于1.0kPa（10cmH₂O）即可输液。输液的内容宜根据具体情况选用全血、血浆、人体白蛋白、右旋糖酐40或葡萄糖液，一般应用右旋糖酐40。右旋糖酐40应用于非失血性休克有两个优点：①能较快地扩张血容量，因从血管中消失也快，故可减少过度扩张的危险。②能抑制或解除红细胞和血小板的聚集及减低血液粘稠度，有助于改善微循环和防止微血栓形成。可先在10—20min内输入100ml，如中心静脉压上升不超过0.2kPa（2cmH₂O），可每20min重复输入同样剂量，直至休克改善、收缩压维持在12—13.3kPa左右，或中心静脉压升至1.5kPa（15cmH₂O）以上，或输入总量达750—1000ml为止。输液过程中还需密切观察呼吸情况，并经常听肺部有无啰音，以防发生肺水肿。如中心静脉压已高于1.2kPa或原先中心静脉压虽不甚高，但稍补充血容量后中心静脉压迅速升高，而动脉血压仍未改善，提示心排血功能差而静脉又淤血。如有条件，应用多用途的飘浮心导管，可同时测中心静脉压、肺楔嵌压及心输出量，如导管带有铂电极必要时可记录心腔内心电图，还可行心腔内起搏。正常时肺楔嵌压为1.3kPa，高于2.0—2.7kPa说明左心排血功能不佳，如高达4.0kPa说明左心功能严重不全；如低于2.0kPa说明左心排血功能尚佳，而静脉压的增高为右心排血功能不佳所致，均应采用其他措施治疗。

（6）应用血管活性药物：当初次测量中心静脉压其读数即超过1.2kPa或在补充血容量过程中有明显升高而病人仍处于休克状态时，即需考虑选用血管活性药物。常用血管活性药物有升压胺类和血管扩张剂。

对升压胺类药物在心源性休克中的应用问题，有两种不同的看法。有人认为，病人已有强烈的代偿性血管收缩，用药后心壁张力增高、心肌耗氧量增多，对心脏不利；而且升压胺的应用未能明显降低心肌梗死的病死率，故主张不用为宜。另有人认为，病人血压之所以不能提高，可能不是由于心输出量不足，而是由于周围血管收缩仍嫌不够之故，提高主动脉压可以增加冠状动脉血流，使血流动力状态和代谢都得以改善，故主张应用为宜。常用的升压胺有：①间羟胺（阿拉明）：兼有α和β肾上腺素能作用。通过刺激心脏β受体，使心肌收缩力增强，增加心输出量和冠状动脉血流量，通过刺激α受体使小血管收缩、血压升高。用小剂量时主要表现为β受体的增强心肌收缩力、增加心输出量的作用。可用10—30mg加入5%葡萄糖液100ml中静脉滴注。此药较去甲肾上腺素作用缓和而持久，且使肾血管收缩的作用也较轻，因而常被列入首选药物。②去甲肾上腺素：作用与间羟胺相同，但作用比较快而维持时间短，渗出血管外易引起局部组织损伤及坏死。可用0.5—1.0mg加入5%葡萄糖100ml中静脉滴注，每分钟静脉滴入约20滴或5—10μg。如加入酚妥拉明0.5—1.0mg，可减轻本药血管外溢时引起的局部组织损伤；如加入3—5mg则可对抗其α受体兴奋作用，而保留其对β受体的兴奋作用。③多巴胺（3-羟酪胺）：为去甲肾上腺素的前体，作用于多巴胺受体。刺激心脏β受体，使心肌收缩力增强和心输出量增加；对周围血管有选择性作用，对皮肤和肌肉的小动脉及冠状动脉有扩张作用，使肾血流量和尿量增加，心率无明显增快，但耗氧量增加。可用10—30mg加入5%葡萄糖液100ml静脉滴注，可和间羟胺合用，两者比例1:1或2:1。本药溢出血管外也可引起局部组织损伤，可用含5—10mg酚妥拉明的生理盐水15ml作局部浸润治疗。④多巴酚丁胺（dobutamine）：是多巴胺的衍生物，具有α和β肾上腺素能作用的拟交感神经药物，对心脏的正性肌力作用较多巴胺强，能增加心输出量和收缩压，降低肺楔嵌压，明显改善心脏泵功能，但对外周血管作用不明显。小剂量有轻度缩血管效应，较大剂量则有缩血管及扩血管的双重效应。偶可引起心律失常、静脉给药常用剂量为每分钟2.5—10μg/kg体重。

应用升压胺后，要求调节滴注的速度能将收缩压维持在12—13.3kPa。如用一种升压胺不能维持这个血压水平，可两种或三种合用。但用量也不宜过大，若血压升高过多，反而会增加心肌的负担和减少组织的血流灌注。

血管扩张剂用于当血管收缩造成周围血管总阻力增加、病变的左心室面临高阻抗时，可缓解心输出量减少，降低心壁张力和心肌耗氧，避免左心室进一步受损，减轻心源性休克的程度，减低心脏的后负荷，可明显降低左心

室射血阻力,增加心输出量,改善休克状态。在周围阻力减低后缺血心肌的收缩功能也好转,并可能使梗死范围缩减。但本类药物只宜用于肺楔嵌压高于2.0kPa的病人,应用过程中要密切观察动脉血压和肺楔嵌压。①硝普钠:直接作用于动脉和静脉的平滑肌,降低动脉血压和周围总阻力,对心脏无直接作用,但通过对静脉的作用亦降低前负荷。以5~10mg,加入5%葡萄糖100ml中静脉滴注,滴速约20~100μg/min,滴注时要警惕突然发生严重低血压,停滴1~10min,作用即消失,滴注瓶应包以黑纸避光,防止其所含的高铁离子转变成亚铁离子;连续使用72h以上时应每日检查血硫氰酸盐浓度,超过12mg%即停药,以免引起神经系统的副作用。血压降低时可与去甲肾上腺素合用。②酚妥拉明(苄胺唑啉):为α肾上腺素能阻滞剂,同时有β肾上腺素能兴奋作用。作用于血管的平滑肌而使之扩张,降低小动脉张力,增加周围静脉容量;作用于心脏,增强左心室的收缩力。在左心室充盈压明显增高的病人,本药可减轻后负荷,使左心室充盈压迅速降低,作用较快。但持续时间较短,故必须持续静脉滴注。用10~20mg加入5%葡萄糖液100ml中静脉滴注,一般剂量为0.3~0.5mg/min。为防止血压明显下降,可与去甲肾上腺素、间羟胺或多巴胺合用。③苯苄胺(dibenzyline):也是一种α受体阻滞剂,使小血管扩张,回心血量增加,因而可间接增加心输出量。其扩张血管作用较慢,常需3~4h才能达到高峰,但持续时间较长(约24~48h)。剂量为0.2~1.0mg/kg体重,加入5%葡萄糖液200ml内静脉滴注。④硝酸酯:可降低心脏的前后负荷。静脉给药法以硝酸甘油1mg置于5%葡萄糖液100ml中静脉滴注,每分钟7~8滴;或二硝酸异山梨醇10mg溶于5%葡萄糖100ml中静脉滴注,每分钟30—100μg。⑤胆碱能受体阻滞药:常用的有阿托品和山莨菪碱(654-2)两种,对治疗感染性休克有一定效果。具有扩张细小动脉的作用,因而可以改善微循环灌注,但有心率增快等副作用。除非心源性休克的原因是由于心动过缓或房室传导阻滞,在心源性休克中较少应用。⑥氯丙嗪:具有镇静、降温、降低组织氧消耗和抑制血管运动中枢的作用,有较强的阻断交感神经α受体的作用,因而可扩张小血管,改善微循环灌注。

(7)强心甙的应用问题·强心甙对心源性休克的作用,意见颇不一致。从一般临床经验看,有休克而无充血性心力衰竭的病人,用强心甙并无明显的裨益,且其强心作用不如胺类药物容易控制,在急性心肌梗死早期还易引起心律失常,故不宜常规应用。

(8)胰高血糖素的作用·胰高血糖素为多肽类物质,能激活腺苷酸环化酶系统,使三磷腺苷转变为环腺苷酸,使心脏的环腺苷酸增加或使钙在心肌细胞内聚积,可增强心肌收缩力、增快心率、增加每搏输出量和心输出量、升高血压而使周围血管阻力下降,适用于心源性休克。用3~5mg静脉注射半分钟内注完,待2—3min,如无反应可再重复注射,继而用3~5mg肌内注射每1/2~1h1次,或可每小时用5~10mg加入5%葡萄糖液1 000ml中静脉滴注,连用24~48h。副作用主要有恶心、呕吐、低血钾等。

(9)肾上腺皮质激素的应用·目前还有不同的意见,如要使用,早期大剂量应用,其潜在有益的作用主要是与细胞膜的作用有关,大剂量的肾上腺皮质激素有增加心输出量和减低周围血管阻力、增加冠状动脉血流量的作用。激素有可能影响心肌梗死后的愈合,但证据尚不充分,因此在急性心肌梗死所致的心源性休克病人中也可考虑应用。

(10)纠正酸碱平衡失调和电解质紊乱,主要是纠正代谢性酸中毒和高或低钾血症。休克较重或用升压药不能很快见效者,可即静脉滴注5%碳酸氢钠100~200ml,以后参照血pH值、血气分析或二氧化碳结合力测定结果及时发现和处理可能出现的呼吸性碱中毒或酸中毒。纠正代谢性酸中毒的药物中,乳酸钠的缓冲能力较碳酸氢钠强,但需经肝脏转化后才起作用;在肝脏缺血的情况下,还可能分解出乳酸而加重乳酸血症。此外,三羟甲基氨基甲烷(THAM)亦可应用,有作用快、不含钠和具有渗透性利尿作用等优点,只宜用于有水肿或缺钾而不能多用钠盐,或代谢性酸中毒伴有二氧化碳潴留和呼吸性酸中毒的患者。每公斤体重2—3ml的0.6mol(7.28%)溶液用5%葡萄糖液稀释一倍成等渗溶液滴注,最好滴入近中心静脉处。

注意测定血钾、钠、钙和氯化物,按情况予以补充或限制。低血钾时用含氯化钾浓度0.4%的5%葡萄糖溶液静脉滴注;高血钾时除限制钾盐摄入外,可静脉滴注5%碳酸氢钠和葡萄糖溶液加胰岛素。

(11)预防肾功能衰竭:血压基本稳定后,在无心力衰竭的情况下,可在10~30min内快速静脉滴注20%甘露醇或25%山梨醇100~250ml利尿,以防发生急性肾功能衰竭。如有心力衰竭,不宜用上述药物静脉滴注,可静脉注射呋塞米40mg或依他尼酸钠50mg。

根据血流动力学监测的结果来选择治疗休克的药物最为妥当。如只能测定中心静脉压和动脉压,可按表1所列的建议处理;如能监测肺楔嵌压、动脉压和心输出量可按表2所列的建议处理。

(12)机械辅助循环:对药物治疗无效的病人,有人提倡用机械辅助循环的方法,以减轻左心室负担及工作量,同时改善冠状动脉及其他重要器官的血液灌注,其方法有多种,包括左心室转流术(将左心房血引出,绕过心室再输回动脉)、部分心肺转流术(部分静脉血引出,经氧合器氧合后将血输回动脉)、副心脏(用人工小型血泵,分担心脏部分射血工作)、人工心脏(人工血泵完全代替心脏工作)、心脏机械辅助(用机械辅助心脏舒缩)、主动脉内气囊反搏术和体外加压反搏术等。其中以后两者较适用于急性心肌梗死所致的心源性休克。主动脉内气囊反

表1 中心静脉压和动脉压变化的处理建议

中心静脉压	动脉压	可能原因	处理建议
1 低	低	血容量不足	补充血容量
2 低	正常	血容量稍不足	适当补充血容量
3 高	低	心脏排血功能降低，血容量过多	强心药物（急性心肌梗死除外）纠正酸中毒，加强给氧，利尿，限制输液
4 高	正常	肺循环阻力增高，周围静脉收缩	α受体阻滞剂
5 正常	低	心脏排血功能降低，伴有周围静脉收缩或血容量不足伴有周围静脉收缩	在2～10min内快速输液100～200ml，如中心静脉压不升高或下降，可再增加输入量，提示血容量不足按“1”处理；如立即上升0.3～0.5kPa，说明心脏排血功能降低，应予以强心药物，按“3”处理

表2 肺楔嵌压、动脉压和心输出量变化的处理建议

肺楔嵌压	动脉压	心输出量	可能原因	处理建议
1 低	低	低或正常	血容量不足	补充血容量
2 稍高于正常	低	低	左心排血功能开始减退	小心补液，防止发生肺水肿，如补液中肺楔嵌压继续升高，应暂停补液按下项处理
3 高	低	低	左心排血功能不全	强心药物（急性心肌梗死除外），限制输液，加强给氧，纠正酸中毒或用血管扩张剂
4 高	正常	正常	血容量过多	停止补液，利尿
5 正常	低	正常	周围血管张力不足	升压胺

搏术的应用原理是置入主动脉一条带有气囊的心导管，此气囊与泵相通，当心脏舒张时向气囊充气使之膨胀达到增加冠状动脉舒张期灌注的目的而起治疗效果，心脏收缩时从球囊抽气使之收缩从而不妨碍心脏射血。体外加压反搏术，是在上、下肢及骨盆部穿上可加压的一套衣裤，在心脏舒张时加压将小血管中的血挤入大血管中以达到反搏效果，挤入主动脉的血液可增加冠状动脉的灌注，是无创伤的操作。

近年来，不少作者认为，在大片心肌坏死的情况下，药物的作用是有限的，从机械方面寻找帮助循环的方法是有前途的、可取的方法。

（13）其他原因引起的心源性休克的治疗：①心律失常：异位性心动过速、心房颤动、心房扑动等，当心室率超过每分钟150次时，心脏过快收缩引起心肌的疲劳，每搏输出量即显著降低，而心输出量不能由频率增高来补偿。原来心脏正常的病人，除非心率每分钟超过200次、而且发作时间很长外，休克一般罕见。但如心脏原有器质性病变，即使心率不甚快亦能引起休克。如心动过速属心室性，则心室收缩的效率更差，休克更常见。本类心源性休克为异位性心动过速所致，应尽快纠正心律失常。②急性心脏压塞：如心包腔内有大量血液或渗出液迅速积聚、心包腔内压力突然升高，妨害心脏舒张期的充盈，使心输出量降低而引起休克，此时应用穿刺抽液或用手术解除心脏压塞。③慢性充血性心力衰竭：在本症的末期，血容量和静脉回心血量显著增多，心腔过度膨胀，心肌收缩力减弱，反使心输出量逐步降低，最后可引起休克，此时应积极治疗慢性充血性心力衰竭。

低血容量性休克的治疗 治疗的最主要环节为补充血容量。须根据失血、失水或失血浆情况补充相应的液体。大量失血者最好补充等量全血，如情况紧急而一时又未能取得全血，可先用血容量扩充剂。血容量扩充剂中以右旋糖酐最为常用。右旋糖酐40的平均分子量为2万～4万，具有疏通微循环及利尿作用，但排泄较快，其扩充血容量的作用只能维持1.5h左右；右旋糖酐70的平均分子量为75 000左右，排泄较慢，无明显疏通微循环和利尿的作用，但扩充血容量作用可维持4h左右，一般在24h内用量不超过1 000ml，过多给予可能影响凝血功能。若需补充的血容量更大，则宜以血浆补充。在补充上述液体的同时，争取配血型、作交叉试验，为输血作准备。为纠正出血后休克，输血量一般需1 000ml以上，通常经静脉输入，但在病情严重时亦可先作动脉输血，以提高主动脉内血压，改善冠状动脉血流灌注。丧失血浆为主的休克应输以血浆或白蛋白，亦可暂时先用右旋糖酐。由失水引起的休克应补以水分，一般用生理盐水或葡萄糖盐水，但须结合电解质平衡状况适当调整液体的内容。

低血容量性休克历时较长而严重者，同样有内脏、血管和代谢的变化。多有酸中毒。若测得血pH值或二氧化碳结合力较低者，可同时输入5%碳酸氢钠250～500ml。休克后的肾功能损害常见，若经输血或输液后血压回升而尿量不增加，应给予甘露醇或山梨醇，或加用利尿剂；如仍无尿或尿量极少，需考虑急性肾功能衰竭的可能。休克后持续缺血缺氧而致心肌功能减退时，在大量输液的同时可给予强心药物。如已补入足量血液或液体而周围循环未见改善者，可在监测中心静脉压或肺楔嵌压的条件下试用血管扩张药物。低血容量性休克一般

不宜早期或过多应用血管收缩药物。

在积极采取上述紧急措施的同时，应尽快找出病因予以纠正。例如食管静脉曲张大量出血者，应用三腔管压迫止血；胃、十二指肠溃疡或胃癌大量出血不止、或肝癌破裂大量内出血者，需手术治疗；糖尿病酸中毒须积极应用胰岛素控制高血糖。

过敏性休克的治疗 必须当机立断，不失时机地积极处理。①立即停止进入并移去可疑的过敏原（如药物、食物等）。结扎注射或虫咬部位以上的肢体以减缓吸收，也可在注射或受螫的局部以0.005%肾上腺素2～5ml封闭注射。②立即给0.1%肾上腺素，先皮下注射0.3～0.5ml，紧接着作静脉穿刺注入0.1～0.2ml，继以5%葡萄糖液滴注，维持静脉给药畅通。应用肾上腺素既可通过β受体效应使支气管痉挛快速舒张，通过α受体效应使外周小血管收缩，还能对抗部分Ⅰ型变态反应的介质释放，因此是救治本症的首选药物，在病程中可重复应用数次。一般经过1～2次肾上腺素注射，多数病人休克症状在半小时内均可逐渐缓解。反之，若休克持续不见好转，乃属严重病例，应及早静脉注射地塞米松10～20mg，琥珀酸氢可的松200～400mg。也可酌情选用一批药效较持久，副作用较小的抗休克药物如去甲肾上腺素、间羟胺等。同时给予血管活性药物，并及时补充血容量，首剂补液500ml可快速滴人，成人首日补液量一般可达4 000ml。③抗过敏及其他对症处理，常用的是氯苯那敏10mg或异丙嗪25～50mg，肌内注射，平卧，吸氧，保持呼吸道畅通。

由于处于过敏性休克时，病人的过敏阈值甚低，可能使一些原来不过敏的药物转为过敏原。故治疗本症用药切忌过多过滥。

神经源性休克的治疗 由于剧痛引起的休克，应给以吗啡或哌替啶等止痛。由于血管扩张而造成的休克，可用血管收缩药治疗，可选用间羟胺、去甲肾上腺素、苯福林、甲氧胺或麻黄素等，肌注或静脉滴注，同时考虑输给适量的液体以补充相对不足的血容量。

"难治性"休克及其处理 休克病人有时可对各种治疗措施都无良好反应，休克症状持续存在，血压不能维持，病情不见好转或反而加重，说明休克处在严重的阶段，治疗困难，病死率高，可称为"难治性"休克或"顽固性"休克。

休克之所以成为难治性，多由于：①休克时间较长又未经及时适当处理，以致进入晚期或并发其他情况的复杂阶段。②引起休克的原发病变未能或无法控制，因而导致休克的因素仍在起作用。③病人年龄较大或原有慢性疾病特别是慢性心肺疾病，因而不易恢复。这时病人多有重要器官的功能失调，特别是心、肺、肾的功能不全，血流动力学的变化未能得到纠正，电解质和酸碱平衡严重失调，可能还有弥散性血管内凝血。

在处理休克病人时，应更密切地观察和分析病情，灵活制定治疗方案，力争解决主要矛盾而同时照顾到其他问题；积极治疗致休克的原发病；仔细进行血流动力学、电解质和酸碱变化的监测，随时加以处理，检查有无弥散性血管内凝血，并及时予以处理；改善心、肺、肾、脑和肝等脏器的功能，发现各种可能出现的并发症并及时予以处理；在治疗休克的同时还要注意补充热量和各种营养物质。

心力衰竭

心力衰竭（heart failure）泛指心脏在有适量静脉回流的情况下，不能维持足够的心输出量，以致组织血流减少，肺循环和（或）体循环淤血的一种病理状态。由各种周围因素，如静脉回流受阻、血容量减少（出血、脱水），周围静脉畸形或病变等，使静脉回流减少而引起的心输出量减少状态，并不称为心力衰竭，它属于周围性血循环衰竭的范畴。

心力衰竭见于各种心血管疾病，可为急性或慢性心力衰竭，左心、右心或全心衰竭。在大多数情况下，是由于心肌病变或心脏负荷过重，使心肌收缩功能减低，心腔血液不能恰当地排出所致。由心肌病变引起的心力衰竭，可称为心肌衰竭或泵衰竭（见"泵衰竭"条）。

发病机制和临床 心脏的工作效能可以每搏输出量或心输出量来代表。虽然心肌收缩性是决定心输出量的主要因素，但心脏的前负荷、后负荷和心率对决定心输出量也起着重要作用。各种心血管疾病，均通过这些因素中的某一个或几个变化，而影响心脏工作效能和导致心力衰竭。

（1）心肌收缩性的改变：心肌收缩性是心肌的生理特性之一，可用在前、后负荷不变的条件下，等长收缩期心肌纤维短的最大速率来表示。从心肌超微结构的研究，目前对心肌纤维收缩过程的分子和生化基础已有所了解。

肌节是心肌收缩的基本单位，由两种收缩蛋白——肌凝蛋白和肌纤蛋白以及两种调节蛋白——向宁蛋白和向肌凝蛋白所组成。各肌节之间有Z线，肌节的中央有较深的A带（由肌凝蛋白粗丝组成）。A带两旁有浅色的I带（由肌纤蛋白的细丝所组成），其外与Z线相邻，内与A带相重叠（图1）。

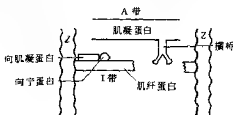


图1 肌节示意图

心肌舒张时，向宁蛋白和向肌凝蛋白阻碍肌纤蛋白

上的作用点与肌凝蛋白结合。心肌除极时，肌膜外的钙离子(Ca^{2+})进入细胞，同时储藏在肌浆网及线粒体的Ca^{2+}被大量释放。Ca^{2+}与向宁蛋白结合，从而改变向宁蛋白及向肌凝蛋白的分子构形，使肌纤蛋白的作用点显露，促进肌凝蛋白头部与肌纤蛋白相结合，形成横桥。使肌纤蛋白向肌节中央滑行，肌节缩短，心肌纤维收缩。这过程称为兴奋收缩耦联。此过程中所需要的能量，是由Ca^{2+}激活肌凝蛋白ATP酶，使ATP水解为ADP及无机磷而产生。

心肌收缩性决定于肌浆网Ca^{2+}转运、线粒体产生ATP和肌凝蛋白ATP酶活性的程度。近年的研究提示在心肌有病变、缺血和(或)肥厚时可有以下改变：①肌浆网对Ca^{2+}摄取和释出减低。②线粒体呼吸活力和磷酸化减低，心肌细胞中线粒体所占据的容量较正常为少，从而减少能量的供应。③肌凝蛋白ATP酶活性减低，主要见于重度压力负荷过重。此外，心肌缺血时，由于葡萄糖无氧酵解增加，乳酸产生增多，细胞发生酸中毒，氢离子与Ca^{2+}竞争，从而影响Ca^{2+}与向宁蛋白的结合。以上改变均可使心肌收缩性减低，成为各种心血管疾病引起心力衰竭的心肌超微结构和生化代谢基础。心肌收缩性减退也可反映在肌节的长度上，其在2.0—2.2μm时可产生最为适宜的收缩。心力衰竭时，肌节长度常>2.2μm。

(2)心脏前负荷的改变：在舒张末期，左心室所承受的负荷称为左心室前负荷，是由舒张末期室内压力传递到心室壁造成，因此决定于左心室舒张末期容量。临床常用左心室舒张末期压(或称左心室充盈压)作为左心室前负荷的指标。根据Frank-Starling定律，每搏输出量与左心室充盈(或左心室舒张末期容量)密切相关，此种关系可用心室功能曲线来表示(图2)。在正常心脏，左心室功能曲线的升支随着舒张末期容量增加而升高，表示每搏输出量在升高、直到该曲线的峰点。此为最适宜的舒张末期容量或充盈压(约为2—2.4kPa)。但若超过此最适宜的容量或压力，每搏输出量反而降低，曲线即从峰点下降。由此可见，心脏的排血功能是依赖于合适的前负荷。如前负荷不足，则每搏输出量降低。在前负荷过重的疾病，如左房室瓣关闭不全或主动脉瓣关闭不全，心脏通过左心室扩张，左心室充盈压增高来代偿。但当左心室充盈压增高超过一定的限度时，每搏输出量下降，出现心力衰竭。

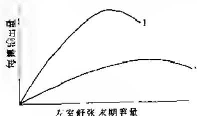


图2　左心室功能曲线

1 正常功能　2 心功能不全

右心室前负荷增加主要见于右房室瓣关闭不全和引起右心血流量增加的疾病。

(3)心脏后负荷的改变：心室开始收缩时，要克服心室的排血阻抗，此即为心室后负荷。在主动脉瓣口或主动脉无狭窄时，左心室的排血阻抗取决于主动脉顺应性和周围血管阻力为最重要。后者又主要取决于广泛分布于体内的小动脉的张力或阻力。临床上，可用动脉压(收缩压、舒张压或平均动脉压)来估计左心室后负荷。在压力负荷过重的疾病中，如高血压或主动脉瓣口狭窄，左心室后负荷显著增高，是导致心输出量降低和引起左心室衰竭的主要因素。继发于左心衰竭的肺动脉压增高以及由其他病因引起的肺动脉高压和肺循环阻力增高是增加右心室后负荷的主要因素，使右心室每搏输出量降低，最后导致右心室衰竭。

(4)心率的改变：心率是决定心输出量的主要因素之一。由于心输出量=每搏输出量×心率，所以在一定的范围内，在每搏输出量无改变的情况下，心率增快就可使心输出量增加。但若心率增快超过一定限度时，则舒张期缩短，可妨碍心室充盈，心输出量反而减少。一般认为此限度为每分钟180—200次，但患器质性心脏病者，心率每分钟增至120—140次已可影响心输出量。心动过缓时，虽然每搏输出量因舒张期充盈较多而有增加，但心输出量减少。这便可解释明显心动过缓患者易乏力、出现劳力性呼吸困难，甚而心力衰竭。

(5)左心室舒张期顺应性的改变：左心室顺应性为舒张期充盈时左心室扩张能力的一种性能，即心室容量变化与心室内压力变化之间的关系。左心室顺应性减低时，舒张期松弛受限，容量稍增加，将使左心室舒张压明显增高，影响心室充盈，引起肺循环及体循环淤血，也可影响每搏输出量。

心脏有丰富的储备力，使之能充分适应机体需要的变化。当心输出量降低时，心脏即动员其储备力使心输出量恢复正常或接近正常。这种代偿功能是通过心血管和神经体液作用，对心率、心肌收缩力、前负荷及后负荷进行调节而实现的。当心输出量尚能维持机体所需时，称为代偿期。反之，则称为失代偿，主要出现：

(1)交感神经兴奋：当心输出量降低时，心房压力增高，动脉压降低，可分别刺激右心房壁及上下腔静脉入口处和主动脉及颈动脉窦的感受器，反射性使交感神经兴奋，迷走神经抑制。这是一种很重要的代偿功能。它通过儿茶酚胺释放增多刺激心肌β受体，使心肌收缩力增强和心率增快。后者在一定范围内使心输出量增加。交感神经兴奋也使周围小动脉收缩，这在心输出量减少时，有助于维持动脉压和血液重新分布，以保证重要器官的血供。但交感神经兴奋也有其不利的一面，因为心动过速本身可增加心肌耗氧量，使心肌缺血加重。过度的周围小动脉收缩，可增加左心室射血阻抗，使后负荷增加，心输出量反而降低。

（2）血容量和静脉回流量增加：心输出量的降低使肾脏对钠和水产生潴留，主要通过肾素-血管紧张素-醛固酮系统的作用和肾小球滤过率的降低，使钠和水再吸收增多，致钠与水潴留，血容量增多，回心血流量增加，心脏扩张。根据 Frank-Starling 定律，心肌收缩力和每搏输出量与心肌纤维在舒张期的长度或心室舒张期容量成正比。因此心室扩大是维持心输出量的一个重要代偿机制。但此时心室功能曲线与正常心脏相比，偏于右下方，其升支较长，坡度减低，降支下降较慢（图2）。所以，只有在舒张末期容量或充盈压明显高于正常时，才能使心输出量增加。当心脏扩大超过一定限度时，心脏功能即处于心室功能曲线的降支，心室充盈压继续增高将不再起到使每搏输出量增加的作用，反而造成每搏输出量降低。

（3）心脏肥厚：这是一种产生较缓慢，但较有效的代偿功能，主要发生于慢性压力负荷过重，可不伴有明显心室扩大，故称为向心性肥厚。它是通过收缩蛋白的合成加速，使肌节数量增多以及肌纤维增粗，使心肌总量增加，从而增强心肌收缩力。在慢性容量负荷过重或慢性心肌损害的病人，也有心脏肥厚，但它是发生在心脏扩大之后，这种伴有明显扩大的心脏肥厚称为离心性肥厚。虽然心脏肥厚可有效地使有病变的心脏维持正常的血循环，但也有其不利之处，主要因为肥大的心肌需氧增加，而冠状动脉血量往往不能予以满足，造成心肌缺血。此外，肥厚心肌每个收缩单位的收缩力较正常为低，这将最后导致整个心脏收缩力减退。

根据上述代偿功能发挥的情况，临床征象多寡及其程度也不一，一般可将心脏功能分为四级：

一级：体力活动不受限制，一般活动不引起心功能不全征象。

二级：体力活动轻度受限制，一般活动可引起乏力、心悸、呼吸困难等症状。

三级：体力活动明显受限制，轻度活动即引起上述征象。

四级：体力活动重度受限制，任何活动皆引起心功能不全征象，甚而休息时也有心悸、呼吸困难等症状。

心力衰竭大多由器质性心血管疾病所致。根据病理生理基础，可分为以下6种：

（1）心肌病变引起的心肌收缩力减低：冠心病（急性心肌梗死、慢性冠心病伴有广泛性心肌纤维化、室壁瘤）、充血型心肌病、心肌炎（病毒性、细菌性、中毒性）、心肌浸润性病变（肿瘤、淀粉样变性、血色病等）。

（2）压力负荷（后负荷）过重：①左心室射血阻抗增加：高血压、主动脉口狭窄、梗阻型心肌病等。②右心室射血阻抗增加：肺动脉口狭窄、各种引起肺动脉高压的疾病。

（3）容量负荷（前负荷）过重：左房室瓣关闭不全、主动脉瓣关闭不全、右房室瓣关闭不全、左至右分流的先天性心血管病等。

（4）组织代谢增加和（或）血循环加速：甲状腺功能亢进、贫血、动静脉瘘、脚气病等。

（5）机械性心室充盈受阻：左房室瓣狭窄、右房室瓣狭窄，心包疾病（急性心包填塞、慢性缩窄性心包炎）、限制型心肌病等。

（6）左心室舒张期顺应性减低：冠心病、高血压、梗阻型心肌病、心室肥厚、心肌缺血等。

除基本病变外，心力衰竭常由某些因素所诱发。临床上应避免并寻找和治疗这些诱因，对心力衰竭的预防和处理具有重要意义：①感染：可直接损害心肌，或间接影响心脏功能。风湿活动、病毒性和中毒性心肌炎均可直接损害心肌；感染性心内膜炎可进一步损害原有瓣膜病变；呼吸道感染可因发热、心动过速、咳嗽，而产生暂时性肺动脉高压和心脏负荷增加，均可诱发心力衰竭。②心律失常，特别是快速室上性心律失常，如心房颤动、心房扑动、阵发性室上性心动过速使心室充盈减少和心输出量减低。③甲状腺功能亢进、贫血、妊娠和分娩均可增加心脏负荷。④肺栓塞，特别是多发性肺小动脉栓塞可诱发或加重心力衰竭。⑤体力活动过度和情绪激动可增加心脏负荷，而导致心力衰竭。⑥过多摄入食盐可加重钠和水的潴留，使血容量增加，心脏前负荷增加，可诱发或加重心力衰竭。⑦对心脏功能有抑制作用的药物如β受体阻滞剂、奎尼丁、普鲁卡因胺、维拉帕米（异搏定）等可诱发心力衰竭。洋地黄中毒除引起心律失常外，可加重心力衰竭。但不恰当地停用洋地黄也可引起心力衰竭复发。

心力衰竭的临床表现是由于心输出量减低，使各器官和组织灌注减少，发生缺血和功能改变，以及心室不能有效地喷射血液，使心室收缩末期和舒张末期容量增加，心室后方压力增高，发生循环淤血所致。根据心力衰竭出现的缓急，累及的心脏部位和不同的发病机制，临床表现各有差异，可归纳为以下几种类型：

（1）急性心力衰竭：发病急骤，代偿作用未能及时发挥，致心输出量急剧下降，常有明显诱因。

（2）慢性心力衰竭：呈慢性过程，心力衰竭逐渐加重，视治疗措施适当与否，病情时轻时重，大多数病人伴有钠和水潴留，内脏淤血和水肿，故又称充血性心力衰竭。

（3）左心衰竭：指病变单独累及左心室和（或）左心房引起的心力衰竭，主要表现为肺静脉压和肺毛细血管压增高及肺淤血所致的征象。

（4）右心衰竭：指病变累及右心室和（或）右心房，或由肺血管压力增高使右心室压力负荷过重所致的心力衰竭，主要表现为体循环静脉和器官淤血。

（5）全心衰竭：表现为双侧心力衰竭，可双侧心室同时受损，也可以由一侧发展到另一侧。

（6）高输出量型心力衰竭：绝大多数心血管疾病发

生心力衰竭时，心输出量低于正常，故有低输出量性心力衰竭之称。但某些疾病，如甲状腺功能亢进、贫血、脚气病等，代谢增高或周围小动脉扩张、周围阻力减低、血循环增快使心脏负荷增加，以致发生心力衰竭。这时心输出量明显高于正常，即使出现心力衰竭，心输出量仍可正常或高于正常。此为高输出量型心力衰竭。

（7）泵衰竭：为晚近提出的名词，主要用于描述急性心肌梗死并发急性左心室衰竭，尤以心源性休克为主要表现者。实际上，根据心泵的特性，凡由于心肌病变或损害，使心肌收缩力减低而导致的心力衰竭，均属于泵衰竭的范畴。

（8）顺应性减低型心力衰竭：指由于心室舒张期顺应性减低，引起心室舒张期松弛受限和心室舒张末期压增高，因而发生的体循环或肺循环淤血征象。

（9）难治性心力衰竭：指病情严重，经最适宜的治疗后，心力衰竭仍不能得到控制的状态。难治性心力衰竭多见于晚期或终末期心脏病患者，但也可由各种心外因素或并发症所致。

诊断和治疗　分别在有关同名条目中叙述。

左心衰竭

左心衰竭（left heart failure）为左侧心肌受损害或左心负荷过重所致，包括左心室衰竭和左心房衰竭。

发病机制和临床　由于大多数心血管疾病主要累及左心室，故临床上左心室衰竭远较右心室衰竭常见，其主要病因有：①左心室心肌病变：冠心病、扩张型心肌病、肥厚型心肌病、心肌炎。②左心室压力负荷过度：高血压病及症状性高血压，主动脉口狭窄，肥厚型、梗阻性心肌病；③左心室容量负荷过度：主动脉瓣关闭不全、左房室瓣关闭不全、某些有左至右分流的先天性心血管病，如室间隔缺损、动脉导管未闭等。④导致外周血管扩张、阻力降低、心输出量增加：甲状腺功能亢进、贫血、脚气病、动静脉瘘等。⑤左心室舒张期顺应性减低：主要见于冠心病、高血压、肥厚型梗阻性心肌病和伴有左心室肥厚的疾病。

左心房衰竭主要见于左房室瓣狭窄和（或）关闭不全。后者也引起左心室负荷加重。

左心室衰竭时，左心室充盈压即舒张末期压增高，正常不超过1.6kPa，左心房及肺静脉压也增高，使肺毛细血管压升高，导致肺淤血。左房室瓣狭窄的左心房压增高是左房室瓣口血流受阻所致，而左房室瓣关闭不全时则为左心室部分血流返流到左心房引起。

当肺毛细血管压超过血管内胶体渗透压及组织压，即＞4kPa时，即可发生肺水肿，如同时有肺淋巴管引流不畅则更易发生。

临床表现主要为肺循环静脉压增高和肺淤血的结果。最突出的症状为呼吸困难，视心力衰竭的程度和起病缓急，可为劳力性呼吸困难、阵发性夜间呼吸困难、端坐呼吸、心脏性哮喘或急性肺水肿。其他症状有咳嗽、咯血、乏力和倦怠等。体检除见原发疾病引起的体征外，尚有左心衰竭的体征，包括心率增快、舒张早期奔马律、交替脉、肺部湿性啰音、胸水等。心力衰竭严重时，原有的杂音可减轻或听不到，血压可短暂升高，此为代偿性交感神经张力增高引起小动脉收缩的结果。

诊断依据　X线检查示两侧肺门阴影增加，不同程度的肺淤血如上叶肺静脉扩张、肺叶间水肿、Keiley B线、或肺野云雾状阴影（肺水肿）、左心室扩大或左心房、肺动脉段增大等。心电图示左心室肥厚及S-T、T波改变，超声心动图示左心室内径增大，室壁活动减弱等。

左心衰竭的诊断是根据有引起左心衰竭的心血管疾病，及左心室肥厚和（或）扩大的表现以及伴有肺淤血征象，但须与伴有呼吸困难和咳嗽的支气管或肺部疾病相鉴别。呼吸困难也可发生于贫血、肥胖症、腹水、妊娠晚期和心脏神经症等，需予鉴别。

防治要点　与其他类型的心力衰竭相同（见“急性心力衰竭”和“慢性心力衰竭”条）。由于大多数左心衰竭起病急骤，需及早诊断与处理。由左房室瓣狭窄所致的左心房衰竭，如为窦性心律者并无使用洋地黄的指征，除非伴心房颤动心室率快者。左房室瓣或主动脉瓣返流所致的左心衰竭，使用血管扩张剂效果较著，但由左侧梗阻性病变所致的左心衰竭忌用小动脉扩张剂。预后与原发疾病的性质有关。如发作有诱因，且能去除者，预后较佳。

右心衰竭

右心衰竭（right heart failure）为右侧心肌受到损害或右心负荷过度所致，包括右心室衰竭和右心房衰竭，前者远较后者多见，在血流动力学上都导致大循环静脉淤血和右心输出量降低，临床表现也相似。右心衰竭可单独出现，但更常继发于左心衰竭，为全心衰竭的一部分。

右心房衰竭很少见，为右房室瓣口狭窄的结果，此时大循环的静脉系统淤血，但非右心室衰竭。

发病机制和临床　右心室衰竭可为多种原因引起①各种引起左心衰竭的疾病，如左房室瓣和主动脉瓣病变、高血压病、冠心病等，导致长期肺阻塞性充血，肺动脉高压，使右心室压力负荷过重，可引起右心室衰竭。其中以风湿性心脏病左房室瓣狭窄引起者最为常见。②各种急、慢性肺源性心脏病的右心衰竭，为急性肺梗死、继发于慢性支气管炎的肺气肿或其他慢性肺疾患，导致右心室压力负荷过重所致。③先天性心血管病中，肺动脉口狭窄、法洛四联症、艾生曼格综合征等，使右心室压力负荷过重；心房间隔缺损，使右心室容量负荷过重，均可导致右心室衰竭。④累及右房室瓣或肺动脉瓣的后天性心

脏病，如风湿性心脏病、感染性心内膜炎、类癌瘤性病变等；累及右侧心肌的病变，如右心室心肌梗死等，也是右心衰竭的原因。

临床表现主要为体循环静脉压增高的结果。其症状多不很明显，且缺乏特异性。如纳差、乏力、倦怠、呕吐、尿少、肝区胀痛、浮肿等。而体征较多，包括心浊音界增大、心前区抬举性搏动、心率增快、右房室瓣区可出现收缩期吹风样杂音和舒张期奔马律、颈静脉怒张、肝脏肿大伴压痛、肝颈返流征阳性、下垂性凹陷性浮肿。后期可发生心源性肝硬化，出现黄疸，并可有胸水、腹水和(或)恶液质(见"慢性心力衰竭"条)。

诊断依据 除上面所述外，X线检查示心影增大，以右心室、右心房增大为著，上腔静脉阴影增宽。可伴有胸水。继发于左心衰竭者，常同时有左心增大、肺淤血和肺动脉高压的表现。心电图检查示右心房、右心室肥大或右心室肥大不明显，而呈现正常心电图。超声心动图可明确各房室的大小。

静脉压增高，常超过1.37kPa，压肝后进一步增高。

根据体循环静脉淤血的表现，结合原发病的基础，右心衰竭的诊断并不困难。颈静脉充盈、肝肿大、肝颈返流征阳性为较早出现的体征。心源性静脉充血的特征应包括上、下腔静脉及其分支的普遍性充盈，若仅见上腔或下腔静脉的充盈，则为局部静脉阻塞，而非右心衰竭所致。急性或进行性右心衰竭常伴进行性肝肿大，肝区疼痛，可被误诊为急腹症；如肝肿大、出现黄疸、肝功能异常、可被误诊为急性肝炎或原发性肝癌。但如仔细询问病史，全面体格检查，特别是发现心脏扩大、颈静脉充盈、肝颈返流征阳性，则鉴别并不困难，静脉压测定有助于诊断。给予强心和利尿药后，肝大、肝痛、肝功能异常在短期内改善，甚至完全恢复，则为右心衰竭的有力证据。此外，心脏扩大伴体静脉淤血，需与心包疾患鉴别，皮下水肿需与其他非心脏性水肿，尤其是肾脏疾病鉴别。

防治要点 预防主要是对引起右心衰竭的各种原发疾病进行防治。其治疗原则与慢性心力衰竭大致相同(见"慢性心力衰竭"条)，但需注意下列特点：①须针对其原发病及诱因：右心衰竭的最常见原因是风心病左房室瓣病变，应争取手术治疗。其次常见的原因是慢性肺源性心脏病，应针对呼吸道感染、呼吸衰竭这个主要矛盾，在控制了感染，改善了通气，纠正了缺氧和二氧化碳潴留时，慢性肺心病右心衰竭才得以控制。②强心剂的使用：对于急、慢性肺心病的右心衰竭要特别谨慎，因心肌处于缺氧状态，对洋地黄制剂特别敏感，用量宜偏小，一般为常用量的60%～70%，否则易发生中毒。制剂的选择宜用奏效快、排泄快的毛花甙C(西地兰)或地高辛为宜。③利尿剂的使用：利尿不宜过快过多，以免引起电解质失调、血液浓缩、心输出量减少等。对继发于慢性肺部疾患的肺心病，更忌大量利尿，否则可使痰液粘稠，不易咳出，影响气道通畅，不利于心肺功能的改善。

全心衰竭

心力衰竭初期虽可主要表现为左侧或右侧心力衰竭，但不久对侧心脏也会发生生化和血流动力学改变，继而输出量降低，出现双侧性心力衰竭，又称全心衰竭。慢性心力衰竭大多为全心衰竭，有时左、右心衰竭可同时发生，而呈急性全心衰竭。

发病机制和临床 全心衰竭的病因有以下三种：

(1)各种导致左心衰竭的疾病，如高血压病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、主动脉瓣和左房室瓣病变等。由于它们进一步导致肺阻塞性充血和肺动脉高压，而使右心室收缩时遇到的阻力增加，压力负荷过重，于是在左心衰竭的基础上发生右心室衰竭。

(2)弥漫性心肌病变，如风湿性心脏炎、病毒性心肌炎、中毒性心肌炎、白喉性心肌炎、脚气病性心脏病和扩张型心肌病。此时双侧心肌均受累，可发生全心衰竭。

(3)各种导致右心衰竭的疾病，如急性和慢性肺源性心脏病、先天性肺动脉口狭窄、心房间隔缺损、艾生曼格综合征等，可能由于低氧血症、高心输出量和感染等因素，而同时累及左心，甚至可发生急性肺水肿。

临床上全心衰竭以第一种病因最多见，即开始为左心衰竭，然后发展为全心衰竭；其次是第二种；第三种较少见。

临床表现除原发病的特征外，兼有左心和右心衰竭的表现(见"慢性心力衰竭"条)。但由于右心室较左心室壁薄，易于扩张，全心衰竭时，右心衰竭的表现常比左心衰竭明显。即使由左心衰竭发展来的全心衰竭，也由于右心发生衰竭后，右心室输出量减少，肺充血减轻，左心衰竭的症状和体征反可改善，而主要表现为右心衰竭的症状和体征。

诊断依据 除上述表现外，X线检查常显示左、右心腔均扩大。肺野因慢性充血而肺纹理增多加深、模糊不清，上腔静脉扩张。由左心衰竭发展而来的，还有肺动脉高压的表现：肺动脉圆椎突出，右肺动脉第一下分支扩张，呈残树根状，周围肺血管纤细。

心电图示心房肥大、左右心室肥大。由于全心衰竭的原发病不一，左右心室肥厚扩张的程度不同，心电图也可仅示一侧心室肥大，而无对侧心室肥大的特征。

超声心动图检查示双侧房室腔扩大，室壁变薄和活动减弱。

静脉压增高，达1.37kPa以上。

根据上述典型症状和体征，结合原发病的基础，全心衰竭的诊断并不困难。典型的X线、心电图、超声心动图表现均有助于诊断。由于全心衰竭时往往以右心衰竭的表现明显，故也需与常和右心衰竭相混淆的疾病鉴别(见"右心衰竭"条)。此外，全心衰竭时全心扩大，体、肺循环淤血，需注意与心包疾患，尤其是大量心包积液鉴别。

防治要点 防治与慢性心力衰竭的处理基本相同。但由弥漫性心肌病变引起的全心衰竭，由于心脏本身的病变，对洋地黄制剂较敏感，治疗量与中毒量相当接近，易发生洋地黄中毒，治疗时需特别谨慎，可选用短效制剂，如毛花甙C(西地兰)、地高辛等，剂量宜小(常用量的2/3或1/2)。利尿不宜过快过多，对需较高的心室充盈压才能维持心输出量的巨大心脏患者尤为重要，否则不仅可导致低血钠、低血钾等电解质紊乱，而且可造成低心输出量综合征，病人血压下降，甚至发生氮质血症。一般宜选用噻嗪类利尿剂，必要时辅以醛固酮拮抗剂。强烈的襻利尿剂不宜常规使用，而留作病情紧急或严重时单剂或间歇使用。目前对所有治疗无效的全心衰竭患者，当肝、肾功能尚佳时，采用心脏移植治疗，已有成功的病例。

急性心力衰竭

急性心力衰竭(acute heart failure)指心脏在短时间内发生心肌收缩力明显减弱，或心室负荷加重而引起的急性心输出量减低，和体循环或肺循环压力突然增高的临床表现。急性心力衰竭以急性左心衰竭为最常见，表现为急性肺水肿，可发生心源性休克或心搏骤停。急性右心衰竭比较少见，多由大块肺栓塞引起，表现为急性肺源性心脏病。

发病机制和临床 急性心力衰竭一般都由一定的诱因引起，使原来处于代偿阶段的心脏，突然发生衰竭；或使已有不同程度的心功能不全者病情突然恶化。急性心力衰竭也可发生于心脏功能正常，甚至无心脏病变者，如外科手术后或产后并发的急性肺栓塞所致的急性右心衰竭。

急性左心衰竭的常见基本病因及其诱因为：高血压或症状性高血压，当动脉压突然显著升高时；冠心病并发急性心肌梗死，特别是大面积梗死，或并发室间隔穿孔或乳头肌断裂时；严重的风湿性心脏炎或暴发性病毒性心肌炎(若病变同时累及右心室则可出现全心衰竭)；主动脉瓣膜病变和左房室瓣狭窄，当病变较严重，并有过度体力活动、感染、快速性心律失常(心房颤动或扑动)、输液过多或过快、情绪激动等。

急性右心衰竭见于急性大块肺栓塞，偶也可见于急性右心室心肌梗死。

广义地说，心包渗液或积血所致的急性心脏压塞，表现为心输出量减低和体循环静脉淤血。也可视为急性心力衰竭。心脏外科手术后发生的低输出量状态，有人也划入急性心力衰竭范围。

与慢性心力衰竭不同，急性心力衰竭时，心脏和血循环不能有效地发挥其代偿作用，尤其是促使心肌舒缩增强的心室或心房扩大和心肌肥厚来不及形成。虽交感神经张力可增高，心率可增快，但其作为代偿功能的作用并不显著。如急性心肌梗死并发乳头肌断裂而引起的急性左房室瓣返流，左心室和左心房可无明显增大，左心室舒张末期压和左心房平均压却显著升高，此与慢性风湿性左房室瓣关闭不全病人，其左心室和左心房有明显扩大，而压力仅中度增加有显著不同。

急性左心室衰竭可引起急性肺水肿。在正常人，肺毛细血管平均压为0.5～0.9kPa，而将组织间隙液吸回至血管的毛细血管胶体渗透压为3.3～4.0kPa。故血管内液体不渗入肺组织间隙。急性左心室衰竭时，左心室舒张末期压迅速升高，使左心房、肺静脉和肺毛细血管压力相继升高。当肺毛细血管内静水压超过胶体渗透压时，血清即渗入肺组织间隙。若渗入液体迅速增多，则又可进一步从肺组织间隙，通过肺泡上皮浸入肺泡，或进入终末小支气管后再到达肺泡，以致引起肺水肿。在肺泡内，液体与气体形成泡沫，后者表面张力很大，可阻碍通气和肺毛细血管自肺泡内摄取氧，引起缺氧。同时，肺水肿可减低肺的顺应性，引起换气不足和肺内动静脉分流，导致动脉血氧饱和度减低。缺氧又很快使组织产生过多乳酸，发生代谢性酸中毒，从而使心力衰竭进一步恶化，并可引起休克或严重室性心律失常而致死。在此过程中，肺淋巴管引流、肺泡表面活性物质、血浆白蛋白浓度和毛细血管通透性等因素的改变，均可影响肺水肿产生的速度。

左房室瓣狭窄病人也可发生急性肺水肿，往往是在肺静脉压力增高和慢性肺组织间隙水肿的基础上，由各种诱因使肺循环血流量突然增多所致。

急性心力衰竭发病急骤。临床上可表现为急性左心衰竭、急性右心衰竭或较少见的急性全心衰竭。

急性左心衰竭以肺循环淤血为主要表现，包括阵发性呼吸困难，心源性哮喘、急性肺水肿等。急性右心衰竭则表现为体循环淤血，有颈静脉怒张、肝肿大、水肿等(见“急性肺源性心脏病”条)。但不论左心或右心衰竭，所有病人均有不同程度的急性心输出量减少现象，即血压降低、脉压减小、四肢厥冷、尿量减少，严重者有心源性休克，甚至可发生心搏骤停。此外，不同病因还可有特殊的征象，如急性心包填塞、肺栓塞、急性心肌梗死等。

急性肺水肿为急性左心衰竭的典型表现，可在任何时间发作。有慢性肺淤血(肺组织间隙水肿)如左房室瓣狭窄或高血压性心脏病的患者，则往往在夜间入睡后发作，这是由于平卧位时静脉回流增加之故。发作时呼吸困难并增快，病人被迫坐起，端坐呼吸，感觉胸闷，极度焦虑，大汗淋漓，咳嗽，并咳出白色或粉红色泡沫痰，有时痰量很多，可从口腔和鼻涌出。初起，肺部可无啰音，或仅有哮鸣音，但很快两肺底部出现湿性啰音，且由下而上迅速增多，布满整个肺部，面色苍白，口唇发绀。血压开始可正常，或升高，但病情继续加重时，即下降，脉搏细弱，最后出现神志模糊，病人可因休克或窒息而死亡。

诊断依据 除上述表现外，肺部X线片示支气管和血管影增粗或模糊。可有Kerley B线，为肺间质水肿所致。肺泡水肿表现为双侧肺门附近云雾状阴影，或呈密

度不均匀、中央稍浓、边缘较模糊不清的大片云雾状阴影。

根据存在引起急性左心衰竭的病因和突然出现的呼吸困难、粉红色泡沫痰，两肺布满湿性啰音等临床表现，急性左心衰竭的诊断并不困难。但需与伴有突然出现呼吸困难的疾病相鉴别，如急性肺源性心脏病、急性呼吸衰竭、气胸、支气管哮喘等，也需与其他疾病引起的肺水肿相鉴别，如中枢神经系统疾病（脑出血、脑外伤、颅内感染）、有害气体吸入、成年人呼吸窘迫综合征、高原性肺水肿等。在这些情况中，肺水肿可由多因素所致，或其原因尚不明确，但部分则与左心衰竭有关。

急性右心衰竭的诊断和鉴别诊断见"急性肺源性心脏病"条。

防治要点 急性心力衰竭的治疗原则以增强心肌收缩力和减轻心脏负荷为主，但由于起病急骤，病情严重，短时间内可发展到不可逆状态，故必须紧急处理。

急性左心衰竭中急性肺水肿发作初期阶段，及时采用以下方法，往往可使之得到迅速控制：①取坐位，两腿下垂，以减少静脉血回流。②吗啡5～10mg皮下或肌内注射或3～5mg稀释后静脉注射。吗啡除了可减轻焦虑，使呼吸深度减小，呼吸频率减慢，换气改善外，还可扩张静脉，使血液滞留于静脉床内，减少回流量，从而降低过高的左心室充盈压。但对肺水肿晚期，昏迷、休克、严重肺脏疾病患者则忌用吗啡。对伴有支气管痉挛而不能用吗啡的病人，可用哌替啶（度冷丁）。③舌下含服硝酸甘油或硝酸异山梨醇以降低心室前负荷，从而缓解肺充血。④给氧、用鼻管或面罩给氧，流量每分钟6～8L。⑤利尿剂呋塞米（速尿）或依他尼酸钠（利尿酸钠）静脉注射，其作用主要是使血液重新分布，对肺部液体的转移特别有效，但有休克时忌用。

若以上治疗无效，即应采用以下措施：①强心甙，用毛花甙C或毒毛花甙静脉注射，半小时后可重复给药。如2周内用过强心甙，则宜酌情予小剂量追加。强心甙适用于急性左心室衰竭患者，而对左房室瓣狭窄病人效果不佳。急性心肌梗死最初12～24h内，由于强心甙可增加心肌耗氧量，加重心肌缺血，故也不宜使用。②血管扩张剂，可用硝酸甘油或硝普钠或酚妥拉明（苄胺唑啉）静脉滴注，在严密观察下逐渐增加剂量。有条件时，宜作血流动力学监测。病情较轻者可给予硝酸甘油舌下含用，每半小时1次，或硝酸异山梨醇舌下含用，每3～4h 1次。③去泡剂，使氧气通过20%～30%乙醇后再吸入，可使泡沫的表面张力减低而破裂，痰被液化，有利于气体进入肺泡。也可考虑用二甲基硅油消泡气雾剂吸入，其去泡作用较乙醇为强。

对极严重的肺水肿，当病人已神志不清，休克，而痰液仍无减少趋势时，可给予间歇正压辅助呼吸，或持续正压呼吸，以改善肺泡内气体交换，提高动脉血氧张力，并有利于制止液体向肺泡内渗透。这两种方法均需作气管插管或气管切开。

对药物治疗无效的病人，可考虑使用主动脉内气囊反搏。晚近对于由于严重水潴留并发的急性肺水肿，尤其是合并肾功能衰竭者，使用单纯超滤，藉跨膜压超滤出血浆水分，很有效。可采用静脉–静脉穿刺法，超滤率20～30ml/min，超滤时间1～2h，超滤总量视病情而定，常在2～4L之间。但需注意血压，以防超滤过速或过多所致的低血压。

其他辅助措施：①氨茶碱静脉缓慢注射，可增加心肌收缩力，扩张血管和支气管。②止血带轮流加压于四肢近端，但压力不能过大以防止阻碍动脉血流。③切开静脉放血300～400ml，对左房室瓣狭窄病人效果较好，有贫血及休克时不宜应用。以上两种方法使用的目的是为了减少静脉回流，后者目前很少应用，已被舌下含服硝酸甘油所取代。④纠正代谢性酸中毒。

急性左心衰竭发生心源性休克和急性右心衰竭的治疗，见"休克"和"急性肺源性心脏病"条。

慢性心力衰竭

各种慢性心肌病损和长期的心室负荷过重（压力或容量负荷过重），以致心肌收缩力原发或继发地减弱，使心脏不能搏出与静脉回流及机体组织代谢所需相称的血供，称为慢性心力衰竭（chronic heart failure）。由于慢性心力衰竭几乎都伴有各器官明显阻性充血（淤血）的表现，故又称充血性心力衰竭。慢性心力衰竭多为器质性心血管疾病经历了一个长短不一的代偿过程，当心肌收缩力严重减损，心脏和血循环失去代偿能力时，逐渐出现心输出量减低、器官和组织灌注不足和体循环淤血的症状。

发病机制和临床 慢性心力衰竭的常见病因为慢性心血管疾病，如风湿性心瓣膜病、高血压、慢性阻塞性肺部疾患（如慢性支气管炎并发肺气肿）、扩张型心肌病等。冠心病所致的心肌纤维化，继发于心肌梗死的左心室壁运动异常或室壁膨胀瘤，也可引起慢性心力衰竭。除基本病因外，各种诱发因素对于促发或加重慢性心力衰竭，也起一定作用。其中感染和快速性心律失常（如心房颤动、扑动等），可使原有心脏功能不全突然恶化，而出现心力衰竭症状；另一些因素，如摄入钠盐偏多、贫血、妊娠等则主要使心力衰竭逐渐加重。值得引起注意的是一些临床上不易检出的因素，如多发性肺小动脉栓塞、风湿热活动、洋地黄中毒等可使慢性心力衰竭加重，并使之发展为难治性心力衰竭。

充血性心力衰竭的主要临床表现，是由体循环和肺循环淤血及钠和水潴留所产生。其发生机制曾用前向衰竭学说和后向衰竭学说解释。前者认为心力衰竭症状是由于心输出量绝对或相对减低，使心室不能完全排出回流到心脏的血液，因而心室舒张末期压增高，心脏后方静

脉和毛细血管压力增高，水分渗入组织间隙。此时肾脏代偿地潴留钠和水，使血容量增加。目前从心力衰竭的血流动力学改变，产生钠与水潴留的机制看，单独用前向衰竭学说或后向衰竭学说，都不能完满地解释充血性心力衰竭的病理生理变化。事实上，心力衰竭时，心脏处于心室功能曲线的降支上，即在心室舒张末期压（充盈压）显著增高的同时，心输出量减低以致不能满足机体血供的需要。因此，心室舒张末期压增高所引起的器官淤血和心输出量减低导致的器官血供不足，均是一个基本原因，即心肌收缩力减低造成的两种表现，但在不同的情况下，其中一种表现可占优势。

（1）血流动力学改变：①心输出量减低：这是心力衰竭的主要血流动力学改变，正常心排血指数为每平方米2.6～4.0L/min。轻度衰竭，休息时心输出量仍可正常，仅在活动时其升高幅度不能适应组织血供的需要，而重度衰竭则休息时已有明显降低。心输出量的降低是每搏输出量减低所致。②心室舒张末期压增高：正常左心室舒张末期压或充盈压不超过1.6kPa。当左心室不能正常地将血液排出时，心室残留血量增多，使舒张末期压增高。③射血分数（ejection fraction, EF）计算公式为：（舒张末期容量－收缩末期容量）/舒张末期容量。这是反映左心室排血功能较敏感的指标。其改变可出现在心输出量减少之前，对估计急、慢性心力衰竭的程度很有价值，正常人EF不低于0.60，测定方法一般需作左心室造影，但新近已可用放射性核素、超声心动图、心尖搏动图等无创伤性方法测定。④动脉压变化：慢性心力衰竭病人动脉压可正常，这是因为在心输出量减少的情况下，反射性小动脉收缩，使动脉压保持正常，以保证冠状动脉和脑血流量，但皮肤、肾脏和其他脏器血流量减少。⑤血流缓慢：其结果是动静脉血氧含量差增大，循环时间延长。⑥静脉压升高：静脉压升高是充血性心力衰竭临床上最容易测定的指标，见于右心衰竭，但部分原因是交感神经兴奋使静脉张力增高所致，血液因而较多地分布于中央血循环，增加了回心血流量。

（2）心脏性水肿发生机制：水肿是充血性心力衰竭的主要临床表现之一，其发生机制可能为几种机制的联合作用所致，其中以肾小管对钠与水的重吸收增加为主。①肾小球滤过率减少：心力衰竭时，心输出量减少，使肾血流量减少，肾灌注压减低，入球和出球小动脉收缩，从而使肾小球滤过率减低，但肾小球滤过率减低时，近曲肾小管重吸收钠也减少，故对钠与水潴留所起的作用不大。②肾血流量的重新分布：心力衰竭时，肾皮质血流减少，而肾髓质血流灌注相对增加，由于该处肾小管对钠和水重吸收的能力，较皮质部分为强，故引起钠与水的潴留。③肾素－血管紧张素－醛固酮系统的作用：心力衰竭时，肾血流量减少，肾小球灌注压降低，即刺激肾小球旁器，使肾素分泌增加，肾素作用于肝脏生成的血管紧张素原，使之变为血管紧张素Ⅰ，后者在转化酶作用下转变为血管紧张素Ⅱ，血管紧张素Ⅱ再作用于肾上腺皮质球状带，使醛固酮分泌增多。醛固酮主要作用于远曲小管和集合管，促进钠、氯和水的重吸收。

随心力衰竭程度的加重，醛固酮分泌继续增加，钠重吸收更为显著，使血浆晶体渗透压升高，此时即促进垂体后叶抗利尿激素分泌增高，后者可加强远曲小管和集合管对水的重吸收。此外，继发性醛固酮增多，也可促使钾从尿中排出增多，因而严重充血性心力衰竭病人容易发生低钾血症。

通过上述各种机制，钠和水潴留使血容量增加，毛细血管静水压增高，引起细胞外液容量明显增加，临床上出现水肿。

充血性心力衰竭的主要临床表现，常根据心力衰竭开始发生于哪一侧和充血的部位，分为左心、右心和全心衰竭。

左心衰竭　（1）症状：①呼吸困难：是左心衰竭时最早出现和最常见症状，为肺淤血和肺顺应性降低而致肺活量减少的结果。呼吸困难最初仅发生在重体力劳动时，休息后自行缓解，称为“劳力性呼吸困难”，系体力活动使静脉回流增加，肺淤血加重的结果。随病情的进展，呼吸困难可出现为阵发性夜间呼吸困难，或呈哮喘状态，又称心源性哮喘。严重时则可发展成肺水肿（见“急性心力衰竭”条）。夜间阵发性呼吸困难的发生机制，可能与平卧时静脉回流增加、膈肌上升、肺活量减少和夜间迷走神经张力增高有关。心力衰竭严重时，患者即使平卧休息，也感呼吸困难，而被迫取半卧位或坐位，称为端坐呼吸。由于坐位时的重力作用，使部分血液转移到身体下垂部位，可减轻肺淤血，且横膈下降又可增加肺活量。晚期，由于心输出量明显降低，脑组织缺血、缺氧，呼吸中枢受抑制而呈现陈－施呼吸，预后多不佳。②咳嗽、咳痰和咯血：系肺泡和支气管粘膜淤血所致，痰常呈白色泡沫样浆液性，有时带血，呈粉红色泡沫痰。③其他症状：如倦怠、乏力等，为心输出量低下的结果。严重时，由于脑缺氧可出现嗜睡、烦躁，甚至精神错乱等精神神经系统症状。

（2）体征：除原有的心脏病体征外，常示心率增快，心尖区可闻及舒张期奔马律。左心室显著扩张时，可发生相对性左房室瓣关闭不全，而出现心尖区收缩期吹风样杂音。两肺底部常可闻及湿啰音。当有继发性支气管痉挛时，尚可伴有哮鸣音或干啰音。少数可产生胸水，以右侧多见。

（3）实验室检查：早期肺静脉充血阶段X线检查显示肺上叶静脉扩张。间质性肺水肿阶段则显示肺血管影增多增粗、模糊不清和肺叶间淋巴管扩张，而出现特征性的Kerley B线。到肺泡性肺水肿阶段，两肺显示云雾状阴影，肺门呈蝶影。此外，尚可能显示有胸腔积液和（或）胸膜增厚。

右心衰竭　（1）症状：主要为各脏器慢性持续充血而发生的功能改变。如食欲不振、恶心、呕吐、尿少、夜尿、

肝,又胀痛甚或出现黄疸。

(2)体征:主要为体循环静脉压增高表现,除原有的心脏病体征外,可出现:①心率增快,胸骨左缘第三一四肋间(相当于右心室表面)可听到舒张期奔马律。右心室显著扩大导致右房室瓣相对关闭不全时,可在右房室瓣区听到收缩期吹风样杂音,吸气时增强。②颈静脉充盈,即在半卧位或坐位,仍可在锁骨上方见到充盈的颈外静脉,为右心衰竭的早期表现。严重右心衰竭静脉压显著升高时,手臂静脉和其他浅表静脉也可见充盈。③肝脏肿大压痛,肝颈返流征阳性,即压迫肿大的肝脏时,颈静脉充盈加剧,也是右心衰竭较早期表现,发生于皮下水肿之前。进展快速的右心衰竭尚可出现黄疸伴转氨酶增高。长期右心衰竭,可导致心源性肝硬化,此时肝脏肿大,质地变硬,压痛和肝颈返流征反不明显,常伴黄疸、腹水及慢性肝功能损害。④下垂性凹陷性水肿,多出现在身体的下垂部分,起床活动时以脚、踝内侧和胫前较明显,仰卧时则表现为骶部水肿。严重者可发展为全身水肿。⑤胸水和腹水,以右侧胸水多见,或为双侧胸水。腹水大多发生于晚期。⑥发绀,见于长期右心衰竭中,为静脉血氧降低所致,属周围型发绀。⑦晚期病例可有显著营养不良,消瘦甚至恶液质。

(3)实验室检查:X线检查示右心房和右心室增大,上腔静脉增宽而肺野清晰。继发于左心衰竭者则全心增大伴肺纹理增加。静脉压测定示有明显增高(正常不超过1.37kPa),压迫肝脏后则增高更显著。

全心衰竭　同时有左侧及右侧心力衰竭的表现。但因右心衰竭时,右心室输出量减少,使左心衰竭所致的肺充血表现有所减轻或不明显。

诊断依据　典型的慢性心力衰竭诊断并不困难。原有心脏病或发生心力衰竭基础的病人,如出现肺循环充血的症状和体征,不难诊断为左心衰竭,如出现体循环充血的症状和体征,则不难诊断为右心衰竭。X线检查、静脉压测定,常可提供诊断依据。但心力衰竭的某些症状和体征,也可见于其他疾病,需注意鉴别。左心衰竭时,需与支气管和肺部疾病,如慢性支气管炎、支气管哮喘、肺气肿和支气管肺炎等相鉴别。此外,肥胖、心脏神经症、过度换气等,有时也可引起呼吸困难,需要注意鉴别。右心衰竭和(或)全心衰竭时,需与心包疾病、肝硬化、肾炎等相鉴别。某些生理情况如久站或久坐后,女性月经前后,妊娠后期及局部静脉阻塞性疾病,也可致静脉充盈或浮肿,应予以鉴别。

晚近对某些心力衰竭患者,用漂浮导管测定血流动力学参数,可进一步了解心力衰竭的性质和程度,在治疗过程中进行血流动力学监测,对治疗和预后具有指导价值。

防治要点　慢性(充血性)心力衰竭的预防,在于防治各种器质性心脏病,如高血压性心脏病积极控制高血压;心脏瓣膜病和一些先天性心血管病,争取手术治疗;室壁瘤予以切除等。所有心脏病患者,均应避免各种心力衰竭的诱发因素,如防治呼吸道感染、风湿活动,避免过劳,控制心律失常,限制水和盐摄入,避免应用抑制心肌收缩力的药物等。在育龄的妇女患者,更要提倡计划生育,对妊娠前或妊娠早期已有心功能不全者,需节制生育。此外,在防治心力衰竭的原发病因和诱因的同时,还需注意治疗影响心脏功能的合并症,如甲状腺功能亢进、贫血等。

心力衰竭的治疗主要包括两大方面:①减轻心脏负荷。②增强心肌收缩力。

减轻心脏负荷　包括休息、限制钠盐摄入、利尿剂和扩血管药物的应用等。

(1)休息:限制体力活动,严重者必须卧床休息。但长期卧床易并发血栓栓塞和支气管肺炎。此外还须解除患者的思想顾虑和恐惧感,必要时可加用小剂量地西泮(安定)、氯氮䓬(利眠宁)、甲丙氨酯(安宁)等镇静剂。

(2)限制钠盐摄入:日常饮食应适当限制钠盐,切忌食用盐腌制品。目前由于利尿剂的应用,特别是一些强力排钠利尿剂,钠盐限制可不必过严,这样既可不影响患者食欲,也可减少低钠综合征的发生。

(3)利尿剂的应用:利尿使过多的体液排出,既可减轻周围和内脏水肿,又可减少血容量,减轻心脏前负荷,增加心输出量,改善心功能。

目前常用的利尿剂有:①噻嗪类和氯噻酮,常用的有氢氯噻嗪(双氢克尿塞)、环戊甲噻嗪、氯噻酮。②襻利尿剂:最适用于急性左心衰竭和肺水肿患者,也可用于其他利尿剂无效的严重慢性心力衰竭病人。大量利尿可导致低血钾、血容量不足,循环衰竭等并发症,需注意调节。常用制剂有依他尼酸、依他尼酸钠、呋塞米、速尿)。③潴钾利尿剂:常用药物有螺内酯(安体舒通)、氨苯蝶啶。

利尿剂需合理应用,避免滥用。持续大量利尿可导致电解质、酸碱平衡失调,如低血钠、低血钾、低氯性碱中毒。同时过度的利尿可致血容量不足、血液浓缩、并发血栓栓塞、低血压、循环衰竭、氮质血症等。故利尿剂的使用原则应是:①间断使用,使机体在利尿后有一个恢复、平衡的过程。②一般以噻嗪类为首选,必要时加用潴钾利尿剂,襻利尿剂多用于急性肺水肿或顽固性心力衰竭。③在利尿期间需记录出入水量、观察体重变化,随访血电解质和肾功能,用快速强力利尿剂时,尚需观察脉搏与血压的变化,以保证利尿剂的合理和安全使用。

(4)血管扩张剂:血管扩张剂可扩张周围小动脉,减轻心脏排血时的阻力,而减轻心脏的后负荷(压力负荷);又可扩张周围静脉,减少回心血量,从而减轻心脏的前负荷(容量负荷)。常用药物见下表。

有人提出根据血流动力学检查结果选用药物,即左心室充盈压显著增高(3.3kPa),心排血指数每平方米>2.5L/min时,给予硝酸酯制剂;若左心室充盈压仅轻度增高(2.4～3.3kPa)心排血指数每平方米<2.5L/min,给予肼屈嗪;若左心室充盈压>3.3kPa,而心射血指数每平方米<2.5L/min,则需同时应用肼屈嗪和硝酸异山梨醇。

常用血管扩张剂的临床药理和剂量

药名	主要作用部位	给药途径	作用时间		常用剂量
			开始	持续	
肼屈嗪	动脉	口服	10—20min	6h	25—75mg，3—4次/d
酚苄明		口服		4—6h	10—20mg，2—3次/d
酚妥拉明		静滴	即刻	数分钟	0.1mg/min开始量，每10—15min加0.1mg/min
哌唑嗪		口服	0.5—2h	6h	首剂0.5mg，以后1—5mg，每6—8h 1次
卡托普利	动脉与静脉	口服	0.5—1.5h	6h	12.5—25mg，每8h1次
硝普钠		静滴	即刻	数分钟	16μg/min开始，每10—15min加3—6μg/min
樟磺咪芬		静滴	即刻	数分钟	1—1.5mg/min开始，以后酌情滴定剂量
硝酸甘油	静脉	舌下	数分钟	20—30min	0.3—0.6mg
		油膏外敷		3—5h	15mg约3.8cm，临睡前
		缓释贴片		8—12h	5—30mg，1—2次/d
		静滴	即刻	数分钟	5—10μg/min，开始量 20—50μg/min，维持量
硝酸异山梨醇		舌下	2—3min	1—1.5h	2.5—10mg，每4h 1次
		口服	15—30min	4—6h	5—20mg，每4—6h 1次

对慢性心力衰竭目前常选用的口服血管扩张剂为硝酸异山梨醇5—10mg，3次/d，卡托普利12.5—25mg，3次/d，以上两种可同时用。卡托普利为血管紧张素转换酶抑制剂，能使血管紧张素Ⅱ、醛固酮减少，钠和水潴留减轻，并使体循环血管及肺毛细血管阻力减低，心功能改善。其长效作用的有依那普利。

开始使用血管扩张剂时，需密切观察病情和用药前后的心率、血压变化，慎防血管过度扩张，心脏充盈不足，血压下降，心率加快等不良反应。

增强心肌收缩力 （1）强心药的应用，临床上以洋地黄类药物为最常用，此外还可用多巴胺等非洋地黄类新型正性肌力药物。

洋地黄适用于各种充血性心力衰竭，并可在心脏病面临应激时（如手术、分娩）预防应用。对室上性快速性心律失常也有较好疗效，在洋地黄中毒时禁用。Ⅱ度或高度房室传导阻滞、单纯性重度左房室瓣狭窄或主动脉瓣瓣下狭窄（无心房颤动或明显心力衰竭），也不宜应用。

常用的制剂可归纳为两类：快速作用类，如毒毛花甙K、毛花甙C和地高辛静注，适用于急性心力衰竭或慢性心力衰竭加重时。缓慢作用类，如地高辛口服、洋地黄叶和洋地黄毒甙，适用于慢性心力衰竭。

给药方法有两种：①负荷量加维持量。在短期内，如1—3d，给予一定负荷量，以后每日用维持量。适用于心力衰竭较急、较重、需尽快控制的病人。②单用维持量，而不用负荷量。一般选用地高辛，每日0.25—0.5mg，约6—8d，血中地高辛浓度同样可达治疗浓度的水平，以后维持量0.125—0.25mg/d，此种用法适用于病情不太急的病人，此法虽较第一种方法奏效慢，但较安全，发生中毒者少。若患者近2周内已用过洋地黄，则不能采用第一种方法。

需注意洋地黄用量的个体差异很大，且治疗量与中毒量较接近，故用药期间需密切观察，根据具体情况用药。老年人、心肌情况不佳（如弥漫性心肌炎、肺心病、急性心肌梗死、重度心力衰竭）、肾功能不全、低血钾、贫血、甲状腺功能减退等情况下，对洋地黄较敏感，易致中毒，要特别谨慎，可选用快速类制剂，用量宜偏小。某些合并用药，如奎尼丁、胺碘酮、维拉帕米（异搏定）、普罗帕酮（心律平）、西咪替丁（甲氰咪胍）、利福平等可增高洋地黄的血浓度，在对洋地黄敏感的情况下可诱致中毒的发生。

洋地黄中毒的表现主要有消化系统（如食欲不振、恶心、呕吐），神经系统（如头痛、嗜睡和以黄视为多见的色视）和心脏方面的表现。后者包括心肌收缩力受抑制而使心力衰竭加重，发生各种心律失常，如房性、交界性、室性快速性心律失常，包括过早搏动、阵发性和非阵发性心动过速，甚至扑动、颤动；也可导致缓慢性心律失常如房室传导阻滞、窦房阻滞等。但以频发多源性室性早搏或

呈二联律、室上性心动过速伴房室传导阻滞、非阵发性交界性或室性心动过速、心房颤动伴高度房室传导阻滞为多见，且具有特征性。

发生洋地黄中毒后，应立即停药，并停用排钾性利尿剂。一般轻度中毒在停药后数日可自行消失。严重的心律失常必须予以积极处理，否则可威胁生命。快速性心律失常可选用：①钾盐1～2g溶于250～500ml葡萄糖液静脉滴注。②苯妥英钠100mg溶于20ml注射用水，静脉注射，必要时可每5～10min重复给药，连续用药总量不宜超过250～300mg。③利多卡因100mg溶于20ml葡萄糖液静脉注射，必要时可每5～10min重复给药，连续用药总量不宜超过250～300mg。④其他，如普萘洛尔（心得安）、维拉帕米（异搏定）、普鲁卡因胺、奎尼丁、溴苄胺托西酸盐等也可选用。由于洋地黄中毒时电击易致心室颤动，故一般不选用直流电复律。缓慢性心律失常，可选用阿托品、异丙肾上腺素提高心率、加快传导。很少有并发心源性昏厥而需予临时人工心脏起搏。目前尚有用洋地黄特异性抗体治疗洋地黄中毒。

洋地黄应用过程中，测定其血浓度有一定意义。洋地黄对心肌收缩力的作用取决于其在肌膜受体上的浓度。此浓度与血中洋地黄的含量密切相关，不管体内药物是多少，心肌与血中的浓度都保持较为恒定的比率。因此，可以洋地黄的血清浓度间接地了解其在心肌的浓度。目前，在各种测定方法中地高辛放射免疫分析应用最广泛。此法的特点是能够取得对地高辛特异的抗体，因而具有特异性高、灵敏度强的优点。进行测定时需严格掌握取血标本的时间，因为地高辛口服后，至少需要6～8h才能达到血清与心肌的平衡状态，故应在服药后6～8h取血。如取血过早测得很高的血浓度数值，但并不能反映地高辛在心肌的浓度。

洋地黄血清浓度测定的主要用于洋地黄中毒的诊断。在服用地高辛而无中毒者，大多数血清浓度在0.5—2.0ng/ml，而大多数有中毒表现者则>2ng/ml。但无中毒与中毒者间可有重叠现象，即约10%无中毒者其血浓度可>2ng/ml，而5%～10%有中毒者可低于此值。因此，不能单凭一次测得的数值作出中毒与否的结论，必须结合临床表现进行全面分析。甲状腺功能减退、严重心肌损害、缺氧、酸碱平衡失调、高血钙、低血镁，特别是低血钾等，均可在地高辛血清浓度不超过2ng/ml的情况下出现中毒。反之，甲状腺功能亢进、高血钾和心房颤动或扑动等病人对洋地黄的耐量较大，有时需用较大剂量才能奏效。此时地高辛血清浓度可>2ng/ml而无中毒表现。

（2）其他正性收缩能药物，包括儿茶酚胺类及非儿茶酚胺类。前者有：①多巴胺：能直接刺激心脏β受体和间接作用于交感神经末梢，释放去甲肾上腺素，以增强心肌收缩力；通过对α受体作用，使小动脉收缩；对肠系膜、脑和冠状动脉，尤其对肾小动脉有扩张作用，因而使肾血流量增加。多巴胺对周围血管和肾脏作用视剂量大小而异。用较小剂量（每分钟2.5～5μg/kg体重）静脉滴注时，心输出量、肾血流量增加，心率无明显增快，外周阻力降低或无改变。用较大剂量时（每分钟>10μg/kg体重），对小动脉收缩作用增强，因而外周阻力增加，肾血流量降低，心率加快，这对心力衰竭反而产生不利作用。大剂量也可增加心肌耗氧量。临床应用时，必须根据血压、心率和尿量变化调节给药速度。②多巴酚丁胺（dobutamine）：拟交感神经药，其主要作用是直接兴奋心脏β受体，增强心肌收缩力和心输出量，对心率的影响较小，对周围血管收缩及动脉压的作用轻微，也不明显增加肾血流量，但临床观察，用大剂量时仍可使心率加快，且可诱发室性心律失常。用药以每分钟2.5μg/kg体重，静脉滴注开始，可逐渐增至每分钟10μg/kg体重。③对普瑞特罗（羟苯心安），与新合成的选择性β_1受体兴奋剂，有显著的正性收缩力作用。变时性和血管活性作用很小，因此心率增加不明显，周围血管阻力无变化或稍有降低。但偶可致室性心律失常，有"快速减敏"作用。可予静脉注射，每次25～100μg/kg体重，也可口服20～40mg/d。④吡布特罗（吡丁醇）为新型选择性β_2受体兴奋剂，兼有兴奋β_1受体的作用，能扩张周围血管和增强心肌收缩力，但常伴心率增加。口服给药奏效迅速，约0.5～1h达最大效应，作用持续5～6h。常用剂量10～20mg，1日3次。

非儿茶酚胺类正性收缩能药物主要有人工合成的双吡啶衍生物：氨力农（氨联吡啶酮）和米力农（二联吡啶酮），具有正性收缩和扩张周围血管的双重作用，但作用机制既不影响钠-钾ATP酶，也不改变磷酸二酯酶的活性。可静脉或口服给药，但氨力农长期口服的副作用大，维持治疗宜用米力农。磷酸二酯酶抑制剂通过抑制cAMP的降解，也可增加心肌收缩力。但属于此类的氨茶碱可增加心率，甚至致心律失常，应用受限。新型制剂卡巴喹伦（carbazeran）的副作用小，而正性肌力作用强，在治疗心力衰竭中有价值。

上述非洋地黄类正性收缩能药物，可与洋地黄，或血管扩张剂同时使用。

终末期心力衰竭对药物治疗无效，心脏移植是唯一可能有效的治疗方法。晚近由于有效的免疫抑制剂环孢菌素的使用和心内膜活检对排异的监测，移植术后超过一年的生存率已有明显提高。同时作心脏和肺脏的移植亦已获得成功，使伴有肺动脉高压者也可能接受治疗。

周围循环衰竭

由于血管的舒缩功能不全或循环血量不足导致血压降低，甚至发生休克，称为周围循环衰竭（peripheral circulatory failure）。临床表现除血压下降外常伴反射性心率加快，皮肤苍白，脉搏细弱。

治疗针对病因，周围血管舒缩功能不全者可选用血

管加压药物；循环血量不足者应补充血容量。

直立性低血压

直立性低血压（orthostatic hypotension）亦称体位性低血压（postural hypotension），是较常见的一种临床综合征，其特点是在立位时血压显著下降，可伴有脑缺血症状，取平卧位后，血压回升，症状消失。偶亦见有平卧位时血压降低的体位性低血压。

发病机制和临床 立位时由于重力作用的影响，下肢血管贮血增多，回心血量减少，心输出量减低，上身血压下降。通过神经反射调节，使周围血管收缩，心率增快，促进周围静脉血回流的机械作用加强，加上儿茶酚胺分泌增多，则可纠正上述的血流动力学变化。但如上述代偿功能失调，上身血压将显著下降，当收缩压降到6.67kPa以下，导致脑循环灌注不足，就会发生头晕、昏厥等症状。发生于平卧位的低血压见于孕妇，由于膨大的子宫压迫影响下腔静脉回流，如病人下腔静脉的侧支循环不足，则静脉回心血量将大减，心输出量下降。迷走神经张力增高，心率将缓慢，血压下降。

直立性低血压有五类：

（1）原因不明的直立性低血压：较少见，男多于女，多在中年以上发病。立位时血压下降，有头晕、眼花、腿软、眩晕乃至昏厥等症状，可有面色苍白，但出汗、上腹不适或恶心则少见。平卧后血压回升，症状消失，病重者常需长期卧床。病人常有阳萎、无汗、膀胱和直肠功能障碍，部分病人发病数年后可出现神经系统症状，故本病可能属神经系统疾病。

（2）系统性疾病引起的直立性低血压：见于多种疾病，特别是脊髓痨、脊髓空洞症、多发性神经炎等神经系统疾病和血紫质病、淀粉样变性等。

（3）药物和交感神经截除术引起的直立性低血压：前者主要见于应用交感神经节阻滞或节后交感神经抑制的降压药物，亦见于应用硝酸酯和亚硝酸酯类，以及脊髓麻醉和左旋多巴等药物。

（4）其他情况引起的直立位性低血压：常发生于长期卧床的人骤然起立时，以及体质较差的人、孕妇、严重失眠后和极度疲劳的人长时间站立之时等。

（5）平卧位性低血压综合征（supine hypotensive syndrome），见于孕妇，病人在平卧位时反覆发生低血压、心动过缓和昏厥。

诊断依据 诊断本综合征主要根据临床表现。当病人从卧位转为立位后，每分钟测量血压1次，共5次，如收缩压下降6.67kPa左右，即说明有直立性血压降低。当孕妇从其他体位转为平卧位时血压降低，心率减慢，即说明有平卧位性低血压。本综合征需与单纯性晕厥相鉴别。

防治要点 防治本综合征应针对其病因。原因不明或病因一时不能消除的直立性低血压，宜在一段时间内采取卧位，并注意从卧位转为立位时动作尽可能缓慢，避免血压骤降而至昏厥摔倒引起意外。夜间起床时尤其要注意。孕妇平卧位性低血压病人，宜尽量避免平卧，而取侧卧位。

对低血压的治疗，可穿用弹性长统袜或有弹性的紧身长裤，或用弹力绷带包扎下肢，以增加静脉回流；进食高钠饮食，服用肾上腺皮质醇类制剂如泼尼松或地塞米松、麻黄素等以增高血压；避免用血管扩张药及降压药；必要时注射加压胺类或血容量扩张剂等（见"休克"条）。平时宜锻炼体质，增强自主神经调节功能。

本综合征属中医的厥症范围，宜调灌苏合香丸或玉枢丹以开窍，或针刺合谷、人中、十宣。

发生于孕妇卧位性低血压，一般不宜用上述药物治疗。

血管迷走神经性晕厥

血管迷走神经性晕厥（vasovagal syncope）又称血管抑制型晕厥（vasodepressor syncope）或单纯性晕厥，是最常见的晕厥。

多见于年轻人，尤其是女性，常发生在精神情绪激动时，如外伤、疼痛、看到出血、听到恶耗、惊慌恐惧等。其发生机制是各种刺激因素作用于大脑皮质，影响视丘下，通过自主神经系统的副交感神经胆碱能的作用，引起内脏和肌肉特别是腹腔和下肢小血管反射性扩张，外周阻力突然锐减，使血压发生急剧下降，心输出量亦有减低，心率减慢，导致急性脑缺血所致。发作较短暂，病人多在立位或坐位时感头晕、恶心、软弱、视力模糊，出冷汗、面色苍白和血压下降。初时有心动过速，以后心率减慢，随后意识丧失，于倒地或平卧后迅速恢复。

根据年轻人无心血管病病史，出现上述临床表现，一般即可诊断本病。病人意识丧失时，脑电图中可突然出现振幅大的慢波。本病还需与主动脉口狭窄、原发性肺动脉高压、心律失常、应用扩血管药物、重度贫血等所致的昏厥相鉴别。

预防此型晕厥的发生，主要是加强锻炼，增强体质。出现头晕、恶心等症状时立即平卧，可避免发作。如已晕厥，尽快使病人卧于通风之处，使头部位置低于身躯，或抬高下肢，去除或治疗病因，常迅速恢复。嗅以芳香兴奋剂如芳香氨醑亦有助，心率甚慢者可用阿托品类药物，很少需要升压药物治疗。

心源性昏厥

心源性昏厥是心输出量突然减少，导致急性脑缺血所致的昏厥等表现，常见于严重心律失常，亦见于急性心脏排血受阻。最初描述的阿-斯综合征（Adams-Stokes

syndrome）是指在心动过缓病人发生昏厥和抽搐发作。以后通过心电图研究发现有下列情况之一时均可引起：①窦性心动过速或心室扑动在发生心室颤动之前。②心室颤动。③完全性心脏停顿。④心室停顿而心房搏动仍维持。广义上说，Adams-Stokes综合征可由于任何机制导致心脏突然发生异常缓慢或显著增速的心率，使心输出量突然锐减，导致脑供血不足所引起。基本上，本综合征所具特征的昏厥和抽搐发作，系由于脑缺乏足够的血供在5～15s或以上所致。

本病病因有：

（1）心律失常，正常人心动过缓时，如心率在35～40次/min以上；或心动过速时，如心率在150次/min以下，均不致使脑血流量减少，心率超出此范围，则影响脑循环和功能。直立位、脑血管病、贫血和冠状动脉缺血、心肌病或瓣膜病均会减少脑对心率改变时的耐量。下列心律失常为常见的病因：①过缓性心律失常：完全性或高度心脏传导阻滞；或由不完全性转变为完全性房室传导阻滞时；窦性停搏，或严重窦性心动过缓（病态窦房结综合征），颈动脉窦过敏等。此外，由于迷走神经受刺激，如食管憩室、纵隔肿瘤、胆囊疾患、颈动脉窦疾患、舌咽神经痛、胸膜和肺受刺激等所致的反射性心动过缓，也是常见的病因。②过速性心律失常：心动过速－心动过缓综合征，心房扑动伴1∶1传导，突然发作的室上性或室性心动过速或心室颤动。③Q-T间期延长：包括后天性（与心肌疾患或缺血性心脏病有关）、家族性（伴有或不伴有耳聋）Q-T间期延长，左房室瓣脱垂综合征，缺钾，以及药物如奎尼丁、酚噻嗪等所引起。④心肌缺血，如各种类型的心绞痛和心肌梗死所致的心律失常。

（2）急性心脏输出受阻：①主动脉瓣狭窄：高度瓣膜狭窄时，心输出量固定于一较低的水平，运动或激动时，常由于周围血管扩张，相对固定的心律，心输出量不能适应组织的需要。有时亦由于用力时，心肌和脑缺血，偶而发生严重心律失常，这些均可造成脑缺血而导致昏厥。②特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄：即梗阻型心肌病。心脏收缩时，肥厚的心肌使流出道狭窄而阻碍心室喷射血液。在运动时或运动后，交感神经兴奋时，心脏收缩加强，梗阻加重，还可能发生严重心律失常，更容易发生脑缺血和昏厥。③心房粘液瘤或球样血栓，嵌顿于房室瓣口，使心输出量骤然中断或减少，导致昏厥。④原发性肺动脉高压：由于心输出量相对固定，急性右心衰竭的发作可伴有昏厥。但通常在这种情况下，如同肺梗死发生时一样，迷走神经反射参与作用。⑤法洛四联症：如体循环血管扩张和可能伴有的右心室漏斗部痉挛，使右到左分流显著增加，产生动脉血缺氧，导致昏厥。⑥急性广泛性心肌梗死：特别是伴有心源性休克时，心输出量锐减亦可导致昏厥。

各种病因引起的心源性昏厥的共同特征是仰卧或任何体位均可发作。前驱症状多不明显或很短暂。症状可轻自头晕，重至眩晕或意识丧失，常并发抽搐。通常突然发作，心搏骤停数秒即可引起昏厥，意识丧失，脉搏和心音消失，面色苍白或灰暗。心搏骤停5～15s以上可伴有癫痫样抽搐。如发作短暂，可自然恢复，否则即进入持续昏迷状态，出现喘息样呼吸困难，伴有全身发绀，随后（通常在心搏骤停后20～30s内）呼吸停止。瞳孔扩大（通常在心搏骤停后1～2min）。超过3～5min者可造成死亡。如发作持续过久，即使抢救成功亦遗留不同程度的神经系统损伤和精神障碍。此类发作的诊断，最重要的是根据发作当时的心脏体检和心电图检查。

治疗应针对病因进行处理。有关心源性昏厥的抢救，见“心搏骤停和心肺复苏”条。

窦性心律失常

正常窦性心律是指心脏冲动起源于窦房结，并以适当频率激动心房的心律。其心电图特征是P波在Ⅰ、Ⅱ、aVF导联直立，aVR倒置；速率60～100次/min（婴儿可达130～160次/min）；P-P间距大致规则，并<0.12s；P波形态在同一导联恒定。窦性心律失常（sinus arrhythmia）时表现为窦性速率过快、过慢和（或）节律不规则，及（或）窦性P波形态的改变。

窦性心动过速 窦性心动过速是指速率快于正常的窦性心律（成人常定为大于100次/min，婴儿可超过150次/min）。

窦性心动过速常见于交感神经兴奋性增高，或迷走神经受抑制的正常人，常是对运动和情感刺激的一种生理反应。在病理情况下，可见于贫血、发热、甲状腺功能亢进；也可是低血压、休克和心力衰竭时静脉压升高的一种反射性反应；药物，诸如儿茶酚胺类及抗胆碱类药物，甲状腺素等也可引起。病人可有心悸感，逐渐起止，压迫颈动脉窦，心率可稍慢。心电图P波与QRS波关系一般正常，常见有J点压低、S-T段上斜。

窦性心动过速根据病史、体检和心电图检查，诊断不难。治疗主要针对病因，必要时可应用镇静剂和β受体阻滞剂。洋地黄仅在心力衰竭时有益。

窦性心动过缓 窦性心动过缓是频率低于60次/min的窦性心律。主要由于迷走神经张力增高或交感神经兴奋降低所致。常见于老年人及运动员。睡眠、按压颈动脉窦和眼球亦可诱发。其他诸如粘液性水肿、体温过低、颅内压升高，某些药物包括洋地黄、利血平、β受体阻滞剂等也可引发。

窦性心动过缓较少引起症状或血流动力学效应。但是，偶尔在老年人，在急性心肌梗死、心力衰竭或低血压时，如果每搏输出量不能增加以代偿缓慢的心率时，可产生症状。

对无症状及无血流动力学障碍者无需处理。反之，可用阿托品皮下或静脉推注，麻黄素或长效异丙肾上腺

素口服，中药附子、人参等亦可选用。有心源性昏厥者可安装人工心脏起搏器。

窦性心律不齐　窦性心律不齐为窦房结不规则释放冲动所引起的心律。常见于儿童和青年，往往随年龄增加而减少。窦性心律不齐可分三种：

（1）呼吸性窦性心律不齐：吸气时心率加速，呼气时心率减慢，屏气时消失，此与呼吸时迷走神经张力改变有关，为正常情况。

（2）心室时相性窦性心律不齐：不规则窦性冲动释放与心室机械收缩有关。常见于Ⅱ、Ⅲ度房室传导阻滞，心电图表现为含有QRS波的P-P间距比不含有QRS波的P-P间距为短。

（3）过早搏动引起的窦性心律不齐：传入心房的早搏可使窦房结细胞提前释放冲动，或暂时性抑制其节律性。

诊断靠心电图：窦性P波起源，P-P间距相差＞0.12s，如无传导异常，则有一正常P-QRS-T波。

窦性心律不齐无临床重要性，但需与其他类型心律失常相鉴别。一般无需治疗。

窦性静止　窦性静止指窦房结在某一时间内不能形成冲动，出现心房和心室的暂时停顿。可由迷走神经兴奋或洋地黄、奎尼丁、高血钾、乙酰胆碱等药物引起，也可见于病态窦房结综合征。

窦性静止偶尔发生可无症状，静止时间较长可引起昏厥。心电图示：一段长间歇，其中见不到P波，常伴有房室交接处或室性逸搏。

治疗针对病因，如停用有关药物，纠正高血钾。频繁出现时可试用阿托品、麻黄素或异丙肾上腺素。屡发心源性昏厥者可考虑安装人工心脏起搏器。

窦房传导阻滞　窦房传导阻滞指窦房结产生的冲动不能正常地传至心房，导致窦房结传至心房的冲动传导时间延长或中断。见于迷走神经张力过高、冠心病，尤其是急性心肌梗死、心肌炎及后遗症、洋地黄奎尼丁等药物中毒、心肌病等，也有病因不明，少数有家族史。

窦房传导阻滞有一、二、三度之分，其引起的心室停顿时间如不长，多无症状。心动显著过缓可引起乏力、头昏、胸闷等。停顿间歇过长可诱发眩晕以至心源性昏厥。体检示心率和脉率缓慢而不整齐，可有较长间歇。

第一度窦房传导阻滞时一般心电图无法显示。第二度（不完全性）窦房传导阻滞的心电图显示两类变化：①在窦性心律中突然有一次或一次以上的P-QRS-T波群消失，其前后的P-P间距是原来窦性心律P-P距离的倍数，长间歇之后可有逸脱心律，或恢复窦性心律（图1）。迷走张力增高引起者，心率增快后（如注射阿托品）可使之消失，如为2∶1窦房传导阻滞，心率可突然加倍。②文氏现象（图2），窦房结冲动（S）传入心房的时间（S-P）逐渐延长，直至不能引起心房心室激动，发生一次或一次以上的P-QRS-T波群脱漏（图2），此时P-P间距逐渐缩短直至出现长的间歇，间歇前的P-P间距最短，最长的P-P间距小于其前的P-P间距的二倍，间歇后的第一个P-P间距长于间歇之前的任何一个P-P间距，各次心房脱漏后的第一个P波之间距离（称“等同传导间距”）相等或呈倍数关系。第三度（完全性）窦房传导阻滞的心电图示窦性P波长期消失，常为房室交接处或心室自主心律所取代，与窦性静止很难区别。

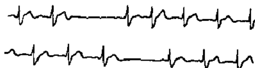


图1　第二度窦房传导阻滞

上行是Ⅰ导联的连续记录。图前部的一次间歇中连续两次窦性冲动未下传到心房，在间歇期未发生一次交接处性逸搏。下行有一次窦性冲动被阻滞。图中QRS时限长达0.14s，为室内传导阻滞

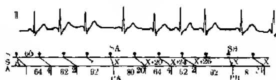


图2　文氏现象窦房传导阻滞

上行为Ⅱ导联心电图，下行图解中标记SA，SB分别代表窦房结的激动。从SA到PA，SB到PB之时间相等（X），故SA-SB或PA-PB的间距称为“等同传导间距”，在此间距内脱落一次窦房结的冲动。按文内说明，可以计算出S-S之间的间距。将它标于图解上，便可看到S-P的传导逐次延长，直至失跳

窦房传导阻滞须与窦性心律不齐相鉴别。2∶1窦房阻滞可被误诊为窦性心动过缓，应予注意。未下传的房性早搏的P波隐藏在T波内也易被误诊为窦房传导阻滞。

治疗主要针对病因。轻者无须治疗，心动过缓严重者可用麻黄素、阿托品或异丙肾上腺素等。顽固而持久并有晕厥或心源性昏厥发作者，应安置人工心脏起搏器。

异位心律

窦房结以外的心肌自发激动，成为控制一次或多次心房、心室或整个心脏电活动，由此所产生的心律失常称为异位心律（ectopic rhythm）。异位心律可起源于心房、房室交接处或心室。还可分为：1)缓慢异位心律（逸脱性），包括逸搏（房室交接处性、室性和房性），逸搏心律（房室交接处、室性和房性）与游走心律（窦房结与房室交

接处之间）。大多继发于窦房结自律性降低或传导障碍所致的心动过缓或其他原因引起的长间歇之后。此时，房室交接处、心室或心房潜在起搏点可能逃脱窦房结影响，以低于窦房结的自律性，维持一次或多次心脏活动。在上述条件下发生的缓慢异位心律又称“被动性”异位心律，属正常生理现象，起维持心室活动，保证组织血供等保护作用。②快速异位心律，包括过早搏动（房性、房室交接处性和室性）、心动过速（房性、房室交接处性和室性）、扑动和颤动（心房和心室）。多由异位起搏点内激动折返、异常冲动形成（后除极）或异位起搏点自律性增高所致。快速异位心律又称“主动性”异位心律。

“被动性”异位心律常见于迷走神经张力过高（如运动员）；窦房结及其邻近组织病变引起的窦性心动过缓、窦性静止或（和）窦房传导阻滞；各种病因所致二度以上房室传导阻滞；以及过早搏动的代偿间歇后或心动过速中止后的窦性静止时。

“主动性”异位心律较多见于器质性心脏病病人，但也不少见于基本健康者或自主神经功能失调病人。还见于急性全身感染、急性颅内病变、内分泌代谢病、低温、麻醉、电解质紊乱以及药物作用等。此外，过度吸烟或过多饮用含咖啡因的饮料，神经反射性或直接机械性心脏刺激，也能引起异位心律。少数原因不明。

异位心律的后果与临床表现取决于其血流动力学的影响。演变为严重心律失常的如心室颤动和心室扑动可导致心脏中止输出并立即致死。导致心输出量迅速下降的室性心动过速和心率极慢的逸搏心律，可引起低血压、休克、昏厥或近乎昏厥，即刻威胁生命。不引起心输出量降低又不易演变成严重心律失常的异位心律，预后一般良好，病人可无自觉症状或仅有心悸感。器质性心脏病病人尤其是伴心功能不全或心肌缺血者，异位心律可能加重心力衰竭、诱发心绞痛或引起休克或昏厥等严重症状。无器质性心脏病病人的异位心律，大多临床表现较轻，预后良好。

异位心律的诊断主要依靠心电图，部分可由体检作出初步诊断。24h动态心电图、心腔内电图与程控额外电刺激诱发异位心律发作（电生理检查）等技术，可辅助诊断并指导治疗。

治疗宜参考异位心律的病因、临床表现的严重程度，演变成致命性异位心律的可能性，以及有无器质性心脏病基础等分别拟定个体化方案。无症状的异位心律有些不需治疗，症状明显或发生在器质性心脏病基础上的异位心律，可分别应用抗心律失常药物、电复律、电除颤和电起搏等治疗。近年来还发展了顽固性折返性快速异位心律的手术切断、电或激光消融折返环路等特殊治疗。

过早搏动

过早搏动（premature beat）简称早搏，是较基本心律提早的异位心搏，为最常见的心律失常之一。亦称期前收缩、期外收缩或额外收缩。按起源部位可分为室性、房室交接处性、房性和窦性早搏。其中以室性最常见，房性次之，窦性早搏罕见。房性和房室交接处早搏又可统称为室上性早搏。

早搏可发生于正常人，早搏发生率与早搏数随年龄而增长。早搏更常见于器质性心脏病患者，如冠心病（尤其是发生急性心肌梗死时）、心肌病、心肌炎、晚期左房室瓣病变、甲状腺功能亢进性心脏病、左房室瓣脱垂等。自主神经功能失调、过度吸烟、饮酒、喝浓茶、情绪波动、发热、腹胀、消化不良等也可引起发作。洋地黄、肾上腺素类药物、奎尼丁等抗心律失常药物、锑剂、氯喹等抗寄生虫类药物、氯仿、环丙烷等麻醉用药以及缺钾、心导管、心脏手术等都可引起。

有以下学说：①异位起搏点自律性短暂增高。可能由于基本心律的某次心搏的动作电位改变了异位起搏点舒张期除极坡度并降低其阈电位的结果；或在病理状态下心肌快反应纤维转变为慢反应纤维，因而自律性增高所致。②折返现象（见“心律失常”条）。③并行收缩（见“并行收缩”条）。④触发激动，前一次心搏动作电位在未完全复极或复极完成后，其膜电位降低，出现后除极或振荡电位，一旦振荡电位达到或超过阈电位，可引起一次提早的激动。

过早搏动可以不引起症状，也可引起心悸或心跳暂停感。发生在严重器质性心脏病患者的频繁过早搏动发作，可能影响心输出量与周围血供，从而导致乏力、头晕，导致或加重原有的心绞痛或心力衰竭。

心脏听诊可发现在基本心律间有提早的搏动，其后有一较长间歇，按脉时，过早搏动所致脉搏减弱或扪不到，形成漏脉，是早搏所致心室充盈减少，每搏输出量降低的结果。早搏呈联律时，可听到每隔若干次心搏后有一次提早的搏动。早搏插入在两个基本心搏之间时，表现为连续三次较快的心律。

房性、房室交接处性和室性早搏的心电图表现各具特征（见“房性、房室交接处性、室性过早搏动”条），其共同点为①在基本心律（窦性或异位心律）中出现提早的心搏。②早搏后有较长的代偿间歇。③早搏可偶发或频发，形态一致或不同。④早搏可零星出现或有规律地在每1、2、3个或以上基本心搏后发生形成二、三、四……联律；也可连续发生两次（连发）或两次以上（短阵心动过速）。⑤）早搏与前一次基本心搏的间距固定的称为配对型早搏；插在两次基本心搏间而无明显代偿间歇的称为插入型早搏；与基本心律呈并行收缩的称为并行收缩型（见“并行心律”条）。

过早搏动的临床意义取决于下列因素：①有无器质性心脏病基础。②过早搏动的病因和诱因。③过早搏动发作的频繁程度，是否引起血流动力学障碍。④演变为致命性室性心律失常的可能等。发生于无器质性心脏病基

础的过早搏动，大多并不影响心室排血功能，无重要临床意义。但发生在有器质性心脏病的患者，尤其是伴心功能差及频发或连发的室性过早搏动，可能引起血流动力障碍，加重心功能不全，或导致心肌缺血等严重后果。容易演变为致命性心动过速或心室颤动，包括急性心肌梗死时，尤其是发生在前一个心搏T波上的室性早搏、多源性室早、低血钾、洋地黄毒性反应、Q-T间期延长综合征时发生的室性早搏等，可致猝死，必须予以重视。

不引起血流动力学障碍，或潜在危害性少的早搏，毋需治疗，症状明显时，可选用无严重副作用的抗心律失常药物治疗。发生在有器质性心脏病患者，明显影响心室排血功能或有演变为致命性室性心律失常可能的过早搏动，应积极处理，选用疗效较肯定的抗心律失常药物，中止或减少发作。

房性过早搏动

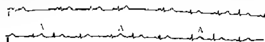
房性过早搏动（atrial premature beat）也称房性早搏，是一次提早的心房激动。可偶然发生或频繁出现。常见于左房室瓣病变、心肌病、心肌炎、甲状腺功能亢进性心脏病、冠心病和肺心病等。也可发生于正常人。

发病机制可能是①房内异位起搏点自律性短暂增高。②窦房结-心房间或心房内局灶性微型折返。③平行收缩即房内异位起搏点与窦房结最高起搏点并存，伴传入与传出阻滞。④后除极触发产生一次提早的触发激动。

临床表现参见“过早搏动”条。

心电图表现为一次提早出现的畸形P波（与窦性心律的P波形态不同），P-R间期>0.12s，有时延长达0.20s以上，QRS波群大多与窦性心律的相同，有时稍增宽或畸形，伴S-T段及T波相应改变，称为房性早搏伴心室内差异传导。房性早搏的冲动常传入窦房结，使窦房结激动，窦房结内起搏点的自发除极因而重新起始。其结果是房早后间歇大多呈不完全代偿（房早前后两个窦性心搏的间隔短于两倍窦性周期）。过早发生的房性早搏有时不能传至心室，表现为提早的畸形P波后无QRS波群出现，称为阻滞性或未下传的房性早搏。发生在前一心搏S-T段或T波上的房性早搏，其畸形P波有时难以辨认，如伴心室内差异传导或呈阻滞型，可分别误诊为室性过早搏动或窦性暂停。房性早搏大多为配对型，插入型与平行收缩型少见。起源于房内不同部位的房性早搏，其P波形态可各不相同，称为多源性房性早搏。频发多源性房性早搏常为发生心房颤动的先兆。发生于无器质性心脏病者的房性早搏，多无临床意义。

治疗原则见“过早搏动”条。频繁发作、症状显著或伴有器质性心脏病者，应积极治疗病因，去除诱因，可选用下列药物治疗或预防：安他唑啉、维拉帕米（异搏定）、β受体阻滞剂如普萘洛尔（心得安）、阿替洛尔（胺酰心安）或美托洛尔（美多心安）等，洋地黄制剂适用于伴心力衰竭而非洋地黄所致的房性早搏，常用者为地高辛以及毛花苷丙等。



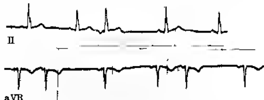
频发房性过早搏动呈阻滞型

上下两行为Ⅱ导联连续记录。标有“A”的为房性过早搏动，均落在前一窦性心搏的T波上。上行第1和第2个“A”后无相关的QRS波群，为未下传的房性早搏。上行第3和下行第1、2、3个“A”后QRS波群，P′-R间期延长达0.44s

房室交接处性过早搏动

房室交接处性过早搏动（atrio-ventricular junctional premature beat）也称房室交接处早搏，是一次提早的房室交接处（包括结间束房室结端、房室结和希司束分支前）激动，经房室传导系统前向与后向传导，分别激动心室和心房。

发病机制和临床意义参见“过早搏动”条。



房室交接处性早搏

图示上行第3和下行第2、第5个心搏有提前出现的逆行P′波，在Ⅱ导联中倒置，在aVR呈直立，P′-R间期为0.1s，QRS波群形态与窦性的相同，早搏后代偿间歇不完全

心电图表现为一个提早出现的QRS波群，其形态与窦性的相同。兼有室内差异传导时，QRS增宽或畸形。P波不见，或位于QRS波群前或后，呈逆行P波形态，即在Ⅱ、Ⅲ、aVF导联倒置，在aVR导联直立（见图）。P-R间期短于0.12s，也有超过0.12s的。早搏后间歇大多不完全代偿。过早的房室交接处早搏可伴前向传导阻滞，以致只见提早的逆行P波，而其后无QRS波群，称为前向阻滞型交接处早搏。偶见双向传导阻滞的房室交接处早搏，心电图表现为一次长间歇，P波或QRS波群均不见。但常因早搏的隐匿传导，使下一次窦性心搏的P-R间期延长或P波不能下传。房室交接处性早搏可呈配对型、并行收缩型或插入型。

根据典型心电图不难作出诊断。双向阻滞型交接处性早搏应与窦性暂停或Ⅱ度房室传导阻滞鉴别。

治疗同房性早搏（见"房性过早搏动"条），如无效尚可试用治疗室性早搏的药物（见"室性过早搏动"条）。

室性过早搏动

室性过早搏动（ventricular premature beat）也称室性早搏，是一次由希司束分支以下异位起搏点提早产生的心室激动。

病因可见于正常人，但冠心病，尤其是急性心肌梗死时，心肌病、心肌炎、洋地黄类或奎尼丁药物毒性反应、低血钾时更易发生。

发病机制是希司束分支以下的异位起搏点自律性暂时增高；室内环型或微型折返运动；室内并行收缩与后除极触发激动所引起。

临床表现见"过早搏动"条。

室性早搏可发生在窦性心律或异位心律的基础上，为提早出现的畸形QRS波群，其时限大多≥0.12s，T波与QRS波群主波方向相反，QRS波群前无相关的P波。但源于束支或分支近端的冲动可沿希-浦系统传至另一侧心室，QRS波群时限可不增宽。室性早搏的冲动大多不干扰窦房结的自律性，因而早搏前后两个窦性心搏间距，为窦性周期的2倍，早搏后有完全代偿间歇。除插入性室性早搏外，室性早搏均取代窦性心搏一次，后者的P波落在早搏的ST段或QRS-T波群内。如早搏发生过晚，QRS波群之前可有窦性P波，P-R间距适当时，能形成室性融合波。基本心律较慢时，室性早搏可插入两次基本心搏之间，形成插入型早搏。有时室性早搏的冲动逆传至心房，在QRS波群之后出现一个逆行P′波，逆行P′波可再折返激动心室，形成QRS-P′-QRS的组合，即所谓回头心搏。室性早搏尚可通过隐匿传导逆行到房室交接处，不引起逆行P波，但使早搏后第一个心搏的P-R间期延长。同一导联上出现两种或两种以上形态的室性早搏，而配对间期固定的称为多形性室性早搏；配对间期不等的，称为多源性室性早搏。早搏发生在前一次心搏的易损期时（R在T上），容易诱发室性心动过速或心室颤动。室性早搏后第一个心搏的T波可低平或倒置，其临床意义，尚有争论（图1、2）。

室性早搏应与伴心室内差异传导的室上性早搏鉴别，前者QRS波群前无相关的P波。发生在舒张晚期的室性早搏，其前有窦性P波，应与间歇发生的心室预激波鉴别。

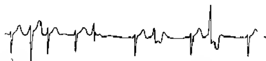


图1　频发多形性室性早搏

第2、5、7、9心搏为提前出现的QR波群。早搏与前一窦性心搏联律间期固定（0.5s），但形态各不相同，属多形性室性早搏。第2心搏为插入性室性早搏

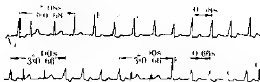


图2　室性融合波

窦性心律与非阵发性室性心动过速呈并行收缩心律，窦率每分钟75次，略不规则；室率每分钟83次。上行和下行中均可见心室夺获（标C）及室性融合波（标F）

无器质性心脏病者偶发室性早搏，常无重要意义。频发呈联律的，或连续发生2～3次早搏，或发生在前一个心搏的T波上的早搏，或早搏的QRS波群异常宽大或为多源性的均提示可能有病理意义。此外，Q-T或Q-U时限延长、左房室瓣脱垂综合征，奎尼丁或锑剂毒性作用，以及急性心肌梗死情况下出现的室性早搏，可能发展为室性心动过速或心室颤动，应予重视。

治疗原则参见"过早搏动"条。须紧急处理的可静脉给予利多卡因，稳定后可改用口服药物维持。氯化钾一般以1g溶于5%葡萄糖液200～300ml内，在心电图观察下静脉滴注，半小时内滴入0.5g，一次总量不超过2g。心电图出现高血钾表现时立即停用。口服药物可选用美心律、普罗帕酮（心律平）、乙吗噻嗪、胺碘酮等。β受体阻滞剂适用于运动诱发的室性早搏，如普萘洛尔（心得安）或美托洛尔（美多心安）。洋地黄类（适用于由心力衰竭而非洋地黄中毒引起的室性早搏），普鲁卡因胺、丙吡胺不宜用于青光眼或前列腺肥大患者，心功能不全者慎用。

反覆心律

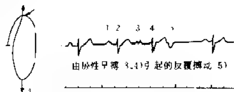
反覆心律（reciprocal rhythm）又称回头心律，是一次冲动使心房和心室激动的同时，由另一传导途径折返并再一次激动心房或心室的现象。单次的折返称为反覆搏动，连续的则形成反覆性心动过速。反覆心律可发生在无器质性心脏病的人，也见于预激综合征患者及洋地黄毒性反应时。

发病机制：发生在具备下列条件时：①有两条传导速度和不应期不等的传导通路，如房室束和房室旁道或房室交接处功能性纵行分离等。②两条通路中的一条呈单向阻滞。③另一条传导缓慢，以致有足够长的时间折返并再次应激。例如冲动由一条传导缓慢的通路下传的同时，有充分时间经对侧单向阻滞通道逆传，并折返进入侧通道，再次激动心房或心室。反覆心律也可发生在窦房结和心房交接处，是产生窦性和房性心动过速的机制之一。

反覆搏动有以下几种形式：①房性早搏或窦性心搏

引起的心房回头搏动（P-QRS-P'）。②房室交接处心搏引起的心室回头搏动（QRS-P'-QRS）。③室性过早搏动包括人工起搏的心室搏动引起的心室回头搏动（QRS-P'-QRS）。反覆搏动大多发生在前一个心搏的P-R或R-P间期延长时，传导延缓是形成折返的一个重要条件。反覆心律的临床表现与过早搏动或阵发性室上性心动过速同。

心电图特征为：①心房回头搏动呈P-QRS-P'图形，P波为窦性或房性早搏，P-R间期大多延长，P'波为逆行的反覆搏动，R-P'短于P-R间期。二度Ⅰ型房室传导阻滞时，P-R间期延长达一定程度可产生反复搏动。②房室交接处或心室冲动引起的回头搏动呈QRS-P'-QRS图形，第一个QRS波群为交接处（或室性）早搏或逸搏，P'波为冲动逆传激动心房所致，而第二个QRS波群则为心室回头搏动，其形态和窦性的相同，伴室内差异性传导者例外。R-P'间期可延长，R-R间距一般≤0.5s，如伴前向传导阻滞，R-R间距可>0.5s（见图）。有些学者认为这一类回头搏动偶尔可以不逆传引起P'波，因而心电图呈QRS-QRS型。



由房性早搏引起的反覆搏动伴有室内差异传导

反覆回头性心动过速常以反覆搏动开始而持续，可以自行中断或由于折返时间增长或由一个及时的早搏而使之中止（见"折返性心动过速"条）。

根据心电图典型的P-QRS-P'与QRS-P'-QRS图形特征，诊断并不困难。房室脱节中的心室夺获虽亦表现为QRS-P-QRS，但P波并非逆行性，而且保持窦性P波的规律，与反覆搏动不同。

治疗与过早搏动或阵发性室上性心动过速同。兴奋迷走神经的各种方法常能使发作中止，维拉帕米（异搏定）、普罗帕酮和洋地黄等通过减慢房室传导，也能中止心动过速发作，由洋地黄过量引起的则禁用洋地黄。

并行心律

心脏内存在着两个或两个以上起搏点，其中一个异位起搏点不受另一个起搏点的影响，两者各自以本身固有的频率自动除极，争夺激动心房或心室，形成并行心律或称并行收缩（parasystole）。按异位起搏点的部位可分为房性、房室交接性和室性并行收缩。

发病机制尚不清楚，一般认为是异位起搏点受单向阻滞（传入阻滞）保护，因而不受基本心律冲动侵入，按本身频率自动除极，邻近已脱离不应期的心肌应激而产生一次心房或心室搏动。异位搏动间因此具有固定的时间规律或倍数。基本心律与异位心律的冲动如同时传抵心房或心室，则形成心房或心室融合波。异位起搏点周围可存在传出阻滞，使并行心律的频率减慢。当传出阻滞消失，并行心律显著快于基本心律时，可控制心房和（或）心室，形成并行性心动过速。并行心律的频率范围每分钟20—400次，以30—50次为多见。多发生在器质性心脏病患者。

并行心律的基本心律可为窦性或异位心律。并行心律以室性为最多见，交接处性和房性并行心律极少见。心电图特征为：过早搏动与前一次心搏无固定配对周期，过早搏动相互间隔的时间有公倍数，常见到融合波。

室性并行心动过速是具有并行收缩特点的短阵加速性心室自主心律，大多与窦性心律呈不全性干扰性房室脱节，并可见到心室夺获和心室融合波。心动过速的R-R间距大多即为室性并行心律的起搏周期。

诊断依靠心电图，至少具备上述特征中的前两点。

治疗针对原发疾病。并行心律本身一般不需特殊治疗，预后良好。除非有严重心脏病者并发并行性心动过速，治疗药物可按过早搏动，但效果常不满意。

心动过速

心动过速（tachycardia）是频率快速的心律失常的总称，频率每分钟100—600次，但也有<100次的。节律可规则或不规则。又称为快速性心律失常。按起搏部位分为窦性和异位性心动过速两类。前者已在"窦性心律失常"条述及，后者包括房性、房室交接处性和室性心动过速。前两种有时难以区别，常合称室上性心动过速。异位性心动过速可为发作性，起始和中止突然，称为阵发性心动过速。阵发性心动过速频率大多为每分钟160—250次，心律规则。婴儿室上性心动过速心率可达每分钟300次。另有心率不过快，开始与中止均非突然的称为非阵发性心动过速，又称加速的异位自主心律，频率大多为每分钟70—130次左右。异位性心动过速少数呈慢性持续性，亦可呈反覆发作性，后者的特征是阵发数次或十余次快速异位心搏，间隔有数次窦性心搏，持续反覆发作，有时可达数月甚至数年。此外心房扑动、心房颤动、心室扑动和心室颤动也包括在快速性心律失常的范围。

异位性心动过速的发生机制有以下三种解释：①异位起搏点自律性异常增高。②反覆折返运动。当相邻的心肌复极不匀，可形成功能性传导分离。冲动沿应激性已恢复的心肌纤维向前传导时，原来不能应激的纤维相继恢复，形成一条可供逆向传导的通路，如此反覆折返，

产生频率高、节律规则或不规则的异位激动。近年来心脏电生理研究证明，不少交接处性阵发性心动过速是房室结内功能性传导纵行分离形成双径路引起环形折返的结果，浦肯野纤维网与心室肌交接部位的微折返，也可形成阵发性室性心动过速；这种情况也可发生在窦房结和心房交接处和心房内部。引起窦性或房性心动过速。③并行收缩。异位起搏点自律性异常增高，同时伴有该起搏点周围的传入和传出阻滞。前者保护了异位起搏点的自律性不致受窦房结除极而改变或消失；后者使频率较高的异位心律外传有不同程度的减慢。室性较房性或房室交接处性的多见，传出阻滞被突破时，即表现为并行收缩性心动过速。④触发激动，心肌复极中或后，膜电位降低出现后除极，达到阈值的后除极可反覆触发，引起心动过速。

室上性心动过速

起源于心房或房室交接处的心动过速，病因、临床表现两者相似，心电图也颇难区别，预后和防治基本一致，统称为室上性心动过速（supraventricular tachycardia），参见"阵发性房性心动过速"、"非阵发性房性心动过速"和"阵发性房室交接处性心动过速"各条。

阵发性房性心动过速

由心房异位激动引起的心动过速，起始和中止突然，心房率160～250次/min，规则，称为阵发性房性心动过速（paroxysmal atrial tachycardia）。

常见于无器质性心脏病者，亦见于有风湿性心脏病左房室瓣病变、冠心病、高血压性心脏病、甲状腺功能亢进、心肌病以及预激综合征者。也可由洋地黄中毒引起，此时多伴有房室传导阻滞。

发病机制：心房异位起搏点自律性异常增高；窦房结与心房交接部位以及心房内环形折返运动或触发激动（见"心动过速"条）。

大多数病人心动过速突然发作，突然中止，历时数秒、数分、数小时或数日不等而自行消失。发作时有心悸、心前区不适感、恶心、呕吐，偶可多尿；原有心脏病者可出现心绞痛、昏厥、血压下降或心力衰竭。发作时心率快而齐，160～220次/min，有反覆发作和发作渐频的趋向。

心电图特征：持续3次以上、快速而规则的心搏，其P波形态异常，P-R间期＞0.12s，QRS波群形态与窦性相同（见图）。有时P波重叠于前一心搏的T波中而难以认出，可伴有一或二度房室传导阻滞，房率160～220次/min。发作中止到窦性心律恢复，常有较长间歇，反映窦房结被超速抑制的时间，在其中可能出现房室交接处性逸搏。房性心动过速发作开始时心率可略不规则。



阵发性房性心动过速

图示各导联T波后紧接着P波，在Ⅱ、V₁导联中呈直立，aVR中呈倒置，PP-R间期固定（约为0.2s）心律规则，频率为188次/min

诊断根据心电图表现。150次/min左右的房性心动过速须与窦性心动过速鉴别，后者起止不突然，压迫眼球或颈动脉窦等不能使发作中止，前者则可。心房率在250次/min左右的房性心动过速须与心房扑动区别，前者心电图上P-P间有等电位线，后者则呈连续的锯齿样扑动波。若原有束支传导阻滞、预激综合征，或并发室内差异传导，则QRS波群增宽畸形，须与室性心动过速鉴别；如见有房室分离、室性融合波，以及心室夺获与心动过速时的QRS波群形态不同，有利于室性心动过速的诊断，必要时须由食管或心房内电极进行心电图检查鉴别。

短暂发作，不影响血流动力的不需特殊治疗，发生在无器质性心脏病的尤其如此。中止发作的治疗可先试行刺激迷走神经的各种机械性方法，如①屏气后用力呼气。②刺激咽喉引起恶心。③压迫一侧眼球（闭眼后用拇指压迫眼球）或颈动脉窦（用手指向颈椎方向压迫甲状软骨上缘水平颈动脉搏动最明显处），先压一侧10—30s，如无效再试对侧，不宜同时压迫两侧否则有阻断脑部血供或引起心搏停顿的危险。压迫时应同时听诊心脏，一旦心动过速停止，立即停止压迫。

对老年患者及有高血压病患者，高血压药应慎用或不用。近年应用较多的药物首推维拉帕米（异搏定），疗效快而显著，一般用药每次5～10mg稀释后静脉注射；普罗帕酮（心律平）效亦佳，尤其适用于有预激综合征者，一般稀释后静脉注射70～140mg，小儿5～7mg/kg体重；亦有用三磷腺苷（ATP）10～20mg快速静注取得较好效果。上述三药均应在心电监护及听诊下进行，一旦心动过速停止，立即停用药。对有器质性心脏病尤其心功能欠佳者（非洋地黄中毒所致），首选毛花甙C（西地兰）0.6～0.8mg稀释后缓慢静注。其他常用的抗心律失常药物，包括口服普萘洛尔（心得安），每日3～4次，0.5%氯化钾溶液静脉滴注，每小时1g左右（对洋地黄所致的房性心动过速疗效较好）；口服奎尼丁或普鲁卡因胺（普鲁卡因酰胺），普鲁帕酮对预防预激综合征合并房性心动过速的

疗效较好。药物治疗无效时，可试用同步直流电复律，但洋地黄中毒引起的房性心动过速禁用。安置右心房或心室内人工心脏起搏器，提高心率至适当程度，可能使心动过速中止。

除避免诱发因素外，发作频繁的可选用下列药品口服预防发作：如普罗帕酮、维拉帕米、地高辛、奎尼丁、普鲁卡因胺等。

近年来，对频繁发作的折返性房性心动过速，药物治疗无效者，采用射频消融治疗取得较好效果。

非阵发性房性心动过速

当心房内起搏点的自律性增高，频率略超过窦房结，并控制心房或兼控制心室激动，称非阵发性房性心动过速（non-paroxysmal atrial tachycardia），亦称加速的心房自主心律。较为少见，机制不明。临床上并无突发突止的特征。心电图表现：P'波形态与窦性不同，频率70～130次/min，P'-R间期>0.12s，常与窦性心律同时存在，当后者频率快于异位心律时，心搏由窦房结控制，如房性心律快于窦性，则由异位控制。常有心房融合波。可见于感染性疾病或心肌炎。由于不影响血流动力，除治疗病因外，常不需特殊治疗。

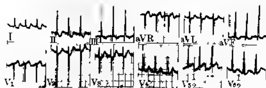
阵发性房室交接处性心动过速

阵发性房室交接处性心动过速（paroxysmal A-V junctional tachycardia）是指房室交接处异位激动引起的、起始和中止突然、频率达160～250次/min、节律规则的发作性心动过速。可发生在有（或）无器质性心脏病的人中。

发病机制有三点：①房室交接处异位起搏点自律性异常增高。②房室交接处内环行折返活动（见“心动过速”条）。③触发激动。

心动过速的发生和消失均极突然，可持续数分钟、数小时或数日。发作时有心悸感，其他症状取决于有无器质性心脏病和心室率的快慢以及心动过速持续的时间。发作短暂又无器质性心脏病者，仅有心悸或胸前不适感，偶伴多尿。心脏病患者尤其是心室率较快或发作持续时间较长的可伴血压下降、头晕、恶心、呕吐、心前区痛、昏厥或心力衰竭。病初起时，每次持续时间短，发作间隔时间长，以后常渐趋频繁。听诊发现心率快而规则，频率大多160—250次/min，但伴有传出阻滞时，心率可减慢或不规则，各种刺激迷走神经的方法常能使发作终止。

心电图特征：连续3次或3次以上房室交接处过早搏动，频率160～250次/min，节律规则。P'波和QRS波群形态具有前述房室交接处性早搏的特征，P'波可在QRS波群前、中或后，呈逆行性（见“房室交接处性过早搏动”条）。可伴有不同程度的前向或逆向传导阻滞。房室交接处起搏点可同时控制心房和心室（见图），也可出现房室分离，心房由窦性或房性异位心搏、心房扑动或颤动所控制；少数情况下，心房和心室各由不同房室交接处起搏点控制，形成双重性房室交接处性心动过速。



阵发性房室交接处性心动过速

图示QRS波群后S-T段上可见逆行P'波（Ⅱ、Ⅲ和aVF倒置，aVR直立）R-P'间期为0.12s，心律规则，频率为158次/min

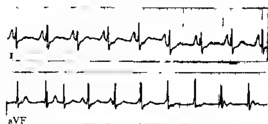
诊断主要根据心电图表现。但与阵发性房性心动过速有时无法区别，而统称为阵发性室上性心动过速。150次/min左右的房室交接处性心动过速须与窦性心动过速相鉴别，后者起始不突然，经压迫眼球或颈动脉窦后不能使发作中止，而前者则可。心率150次/min左右时需与心房扑动2∶1房室传导相区别，后者在心电图上有频率为250～350次/min的连续的锯齿样扑动波可资识别。若原有束支传导阻滞、预激综合征以及伴发室内差异传导，须与室性心动过速鉴别。当出现房室分离、心室融合波，以及心室夺获时，QRS波群形态与房室交接处性心动过速时不同，此有利于判别室性心动过速，必要时须作希司束电图以协助诊断。

治疗方法与阵发性房性心动过速相同。

非阵发性房室交接处性心动过速

房室交接处固有起搏点的自律性增高，略超过窦性心律而控制心室时，形成非阵发性房室交接处性心动过速（non paroxysmal A-V junctional tachycardia），或称加速的房室交接处性自主心律。多见于洋地黄中毒、急性下壁心肌梗死、急性风湿性心肌炎、心脏手术麻醉或用阿托品或异丙肾上腺素后。心率70～130次/min，症状开始和终止多非突然。大多良性，不引起血流动力学障碍。但如原有严重心脏病，尤其在洋地黄中毒后，可加重心力衰竭，发生在急性心肌梗死时，可能使心肌氧耗增加。心电图特征：QRS波群规则，形态与窦性相同，其前后可有或无逆行P'波，频率70～130次/min左右，常伴有房室分离和心室夺获（见图）。若合并前向或逆向传导阻滞（Ⅰ或Ⅱ度）则P'-R延长，P'波与QRS波比例改变，心律不规则而较慢。治疗主要针对病因，由洋地黄中毒引起者应立即停用，同时可给苯妥英钠100～200mg，以注射用水20ml稀释后于10min内静脉推注，或用0.5%氯化钾静注，每小

时1g，予恢复原有心律或达总量2g。



非阵发性交接处性心动过速伴不完全性干扰性房室脱节

图示上行为窦性心律。下行窦性P波与QRS波群基本不相关，QRS形态同窦性心律时，P波由QRS后移至其前，内及后，除第3、4个心搏为心室夺获，QRS略提早外，室律基本规则，心率88次/min。为非阵发性交接处性心动过速伴不完全性干扰性房室脱节

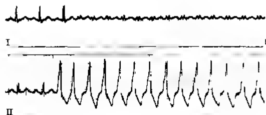
阵发性室性心动过速

阵发性室性心动过速（paroxysmal ventricular tachycardia）是心室异位激动引起的，起始和中止突然，频率160～250/min次，节律规则的发作性心动过速。多见于严重心脏病患者，特别是急性心肌梗死。此外，原发性心肌病，急性心肌炎，奎尼丁、普鲁卡因胺、洋地黄、锑剂、酚噻嗪药物中毒，缺钾和Q-T间期延长综合征等也可引起，也见于低温麻醉、心脏手术、心脏导管检查过程中以及肾上腺素、去甲肾上腺素或异丙肾上腺素等药物过量时，偶尔发生于无器质性心脏病的人。

发病机制和临床 ①心室异位起搏点自律性异常增高。②心室内折返。③并行收缩（见“心律失常”、“并行心律”条）。④触发激动。

阵发性室性心动过速发作可持续数秒、数分钟、数小时或数日。有心悸、心率增快感。心室率较快时由于心输出量降低，常伴有血压下降、头晕、恶心呕吐，甚至休克、心绞痛、心力衰竭或心源性昏厥发作，少数可发展为心室颤动。部分患者发作时心率不过快，又无器质性心脏病，则症状轻，甚至无症状。体检发现心率快速，160—250次/min，心律规则或有轻度不齐。心尖区第一心音响度常有变异，刺激迷走神经对发作大多无影响。

诊断依据 依靠心电图，其特征为可见连续3次以上快速的室性早搏，QRS波群畸形，时限≥0.12s，频率规则或略不规则。窦性心律可继续独立存在，形成房室分离。窦性P波有时难以辨认，但食管导联或右心房内心电图常可显示窦性心房波。P波频率较慢，埋于QRS波群内而不易发现（见图）。窦性P波偶有可能下传，形成一次提早出现的QRS波群（心室夺获）。其形态与窦性心律相同，或略有差别（合并心室内差异传导）。有时窦性P波部分夺获心室，与心室异位搏动共同形成心室融合搏动，其形态介于窦性心律与室性心动过速的QRS波群之间。偶有1:1室房逆行传导，QRS波群后有P'波。也有伴不同程度室房传导阻滞的。近年报道由束支或其分支近端发生的室性心动过速，QRS波群时限小于0.12s，形态接近正常。鉴别诊断上要须和室上性心动过速或心房颤动伴室内差异传导、束支传导阻滞、预激综合征等相区别。



反覆发作性阵发性室性心动过速

Ⅰ、Ⅱ导联均示室性心动过速发作及其起始，心室律略有不齐，平均为177次/min

室性心动过速持续发作不足30s的，称为非持续性室速。发作持续30s以上未自动中止的，称为持续性室速。心动过速短阵发作，QRS波群形态多变，且频率200～250次/min以上的室速，称为多形性室性心动过速或尖端扭转型室速。重复发作的短阵室性心动过速，称为短阵重复发作性室性心动过速。室速发作时，同一导联的QRS波群主波方向上下交替（一次向上，一次向下）的，称为双向性室速。上述为特殊类型室性心动过速的特征。临床表现和预后各不相同，治疗也应分别对待。发生在无器质性心脏病的阵发室速，预后较好。而冠心病尤其是心肌梗死患者发生持续或非持续室速的，预后差，属高危患者，其他器质性心脏病合并室速发作的患者，预后也较差。扭转型室速和双向性室速可严重影响血流动力，发作时症状严重，预后不良。短阵重复发作性室性心动过速大多发生在无器质性心脏病者，不导致血流动力学障碍，也不演变为心室颤动，预后良好。

阵发性室性心动过速应予紧急处理，尽快控制发作，并预防复发。伴休克或低血压者先用升压药，保持血压接近正常水平；纠正酸中毒，再根据病情与病因选用抗心律失常药物。对急性心肌梗死并发阵发性室性心动过速者首选直流电复律或利多卡因，亦可用普鲁卡因胺静脉缓慢注射。上述药物疗效不佳者可选用美西律（慢心律）、普罗帕酮（心律平）、塞他洛尔、丙吡胺、安搏律定（茚丙胺）、胺碘酮等。洋地黄中毒引起的禁用直流电复律，首选药为苯妥英钠或利多卡因，低钾者可给用0.5%氯化钾溶液静脉滴注。在高度房室传导阻滞或病态窦房结综合征基础上发生室性心动过速，宜用异丙肾上腺素静脉滴注或安置人工心脏起搏器。病因不明室性心动过速除用

直流电复律、利多卡因和普鲁卡因胺外，还可选用口服美西律、普罗帕酮、舍尼丁等。预防复发亦可服用上述药物，必要时可加用普萘洛尔（心得安）。已证实应用程控电刺激方法诱发室性心动过速，评价药物疗效，选择预防用药，因此对持续性室速有较好疗效。对各种原因引起的顽固性室速包括右室发育不良、药物疗效不佳者，经电生理研究精确标测定位异位搏动起源点，可采用射频消融、电激光毁损异位病灶治疗，或用电激光或冷冻破坏局灶性微形折返环，已有取得可喜疗效的报道。对室壁瘤引起的频发室速可手术切除室壁瘤。近年来尚有应用埋藏式自动除颤器自动识别和中止室性心动过速，已有获得较好疗效的报道。

非阵发性室性心动过速

心室内浦肯野纤维的自律性增高，当略超过窦性心律方控制心室时，形成非阵发性室性心动过速（nonparoxysmal ventricular tachycardia），亦称加速的心室自主心律。主要见于急性心肌梗死、急性心肌炎、洋地黄中毒、血钾过高，偶见于无器质性心脏病者。频率在60～140次（多为75～80次）/min，律规则，症状发生与终止均非突然。由于心率与窦性相近，听诊难于发现，患者亦可无特殊症状。心电图特征：相继出现宽大畸形的QRS波群，频率稍快于窦性，有房室分离，容易发生心室夺获和心室融合波。当窦性心率较快时，转为短阵窦性心律。诊断主要依靠心电图。治疗主要针对病因或给予阿托品，增快窦性心率以消除异位心搏。

双重性心动过速

心房和心室分别由不同的快速异位起搏点控制，形成伴完全性或不全性房室脱节的房性和交接处性或室性心动过速，称为双重性心动过速（dual tachycardia）。大多由洋地黄中毒引起，或发生于严重心肌病变者。心电图特征：房性心动过速、心房扑动或心房颤动和交接处性或室性心动过速并存，形成干扰性房室脱节。少数表现为双重性交接处性心动过速，即心房和心室分别由交接处不同的起搏点控制，逆行P波快速而规则（有传出阻滞者例外）与形态正常的QRS波群，各有自身的固定频率。

由洋地黄引起者立即停药并给以苯妥英钠静脉推注，或氯化钾溶液静脉滴注治疗（见"阵发性房性心动过速"条）。

双向性心动过速

心动过速时QRS波群呈电轴明显左偏和右偏交替，主波方向上下交替（一次向上，一次向下），称为双向性心动过速（bidirectional tachycardia）。心室律规则，室率＞70次/min。QRS波群畸形略增宽，在V_1导联呈右束支传导阻滞图形，肢导联电轴呈右偏和左偏交替出现，是洋地黄毒性反应的特征性心律失常之一。亦见于低血钾，偶见于同一家族中多个无器质性心脏病成员。发病机制曾有争论，过去认为是交接处心动过速伴右束支阻滞合并交替的左前和左后分支阻滞；现已公认为室性心动过速，由室内两个不同起搏点交替自动除极引起。患者大多有严重心脏病，预后不良。处理纠正病因，如停用洋地黄，纠正低血钾，还可静脉推注苯妥因钠、利多卡因或静脉滴注氯化钾溶液治疗。发生在无器质性心脏病者，如无明显症状，可不予治疗。

扭转型室性心动过速

扭转型室性心动过速（swinging pattern of ventricular tachycardia）是室性心动过速的一种特殊类型。发作时QRS波群形态多变，主波方向短阵向上或向下，近似扭转，故名。又因易发展为心室颤动，又称为室颤前奏型室性心动过速、短暂心室颤动或芭蕾舞样心律。

可发生于下列情况：①房室传导阻滞或窦房传导阻滞伴心室自主心律异常缓慢。②低血钾或低血镁。③能引起Q-T间期延长的一些药物，如锑剂、奎尼丁、普鲁卡因胺、丙吡胺、胺碘酮、安搏律定（苗丙胺）和酚噻嗪类等。④变异型心绞痛。⑤先天性Q-T间期延长综合征。

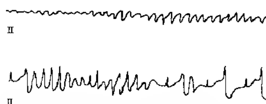
发病机制可能与心室内弥漫性传导障碍和复极不匀，在心室肌与浦肯野纤维间形成较多微折返运动有关。由于折返环数量低于心室颤动，且兴奋传导速度较慢，故QRS波群形态较心室颤动的高大而规则，频率较慢。

心电图表现为反覆发作的快速畸形QRS波群，起始于前一心搏的T或U波上，形态、振幅大小和节律不整，酷似心室扑动。主波方向常变，频率160～280次/min。持续数秒或十余秒，发作间歇时的基本心律大多为高度窦性心动过缓，或有窦房传导阻滞，U波显著，Q-T或Q-U间期明显延长（见图）。

短阵发作可自行中止，但易复发。发作短暂的可仅有黑蒙、头晕，发作持续较长时可引起短时间昏厥和抽搐，甚至猝死（心室颤动）。

治疗针对病因，如缺钾者补充钾盐，心绞痛者纠正心肌缺氧。发作时可拳击心前区，进行胸外心脏按摩再采用下列措施：①选用能加速基本心律和缩短Q-T间期的药物，首选为异丙肾上腺素，5mg/L静脉滴注，维持心室率在120次/min左右，少数病人需静脉滴注每分钟60μg，持续十余小时，方能控制发作。其次为阿托品静脉注射，但作用较差，亦可静脉注射硫酸镁。②心室起搏器，尤其适用于有高度窦房或房室传导阻滞者。③先天性Q-T间期延长综合征患者宜终身服用β受体阻滞剂，如普萘洛尔（心得安）等，预防发作。近年亦有对频发者

采用自动除颤器植入术。



扭转型室性心动过速
上行开始部分为心室颤动，后一部分转为扭转型室性心动过速。下行示短阵扭转型室性心动过速，偶见4次窦性心搏

折返性心动过速

由折返机制引起的各类心动过速，统称折返性心动过速（reentrant tachycardia），可表现为多种室上性心动过速和室性心动过速。心房扑动、心房颤动、心室扑动、心室颤动虽然也主要由折返引起，但一般不称之为折返性心动过速。

室上性心动过速可由心房内、房室交接处内局灶性微型折返环（图1）引起，也常由房室间附加通道（旁道）与正常房室传导系统形成的房室间大折返环引起，常被分别称为折返性心动过速与反覆性心动过速；室性心动过速可由心室肌肉或浦肯野纤维终末分支或左、右束支形成的折返环引起。近来细胞电生理研究发现失去应激性的心肌节段内电紧张性电流反射性折返，可致心动过速。

正常心肌内兴奋传导并不产生折返现象。由于不同原因出现不应期和传导速度不等的两条或两条以上的传导途径，当激动到达时，传导径路"甲"尚处于不应期，不能将激动前向（或逆向）传导，即所谓单向传导阻滞，激动乃由径路"乙"传导，然后折向径路"甲"，并沿径路"甲"返回起点，形成折返环。如条件适合，环型折返持续则可形成心动过速。

折返性心动过速常发生在无器质性心脏病者，如房室结内双径路（快、慢通道），心室预激（包括隐匿旁道）等。亦见于器质性心脏病患者，或由药物、心肌缺血、缺氧、酸中毒等引起。临床表现随病因、心动过速性质（室上性或室性）、心率与心律失常的血流动力学后果而异。心动过速发作和中止大多突然，160—220次/min，室上性心动过速多呈1:1房室传导，采用兴奋迷走神经的药物或措施常可使发作中止。偶见永久性连续发作的折返性室上性心动过速，多发生在有间隔旁道的儿童，症状不明显，但有时可致心力衰竭。

折返性心动过速的诊断可依据特征性心电图表现（图2）。心率120—250次/min。可由伴P-R间期延长的房性过早搏动诱发的折返性心动过速，或由伴R-P'间期延长、逆向传导阻滞的房室交界处早搏诱发；偶由室性过早搏动引起。连续发作型折返性心动过速的起始多在窦性心率进行性加速后，不伴P-R间期延长。连续发作的心动过速中，偶见几次窦性心搏。心动过速发作时P'波在Ⅱ、Ⅲ、aVF、V_4—V_6倒置，P'-R间期< R-P'间期。

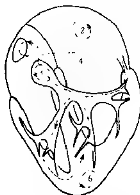


图1 环型与局灶性微型折返
1 右房内 2 左房内 3 房室结内 4 经旁道房室间环型折返 5 束支、浦肯野纤维环型折返 6 心室内微型折返

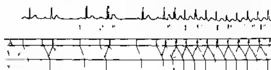


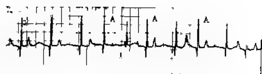
图2 起源于心房的折返性心动过速
第1、2、3个P'波为心房回头心搏，由窦性心搏的P-R间期延长引起折返所致。第3个P'波后反覆折返引起折返性心动过速

程控额外电刺激能反覆诱发和中止心动过速发作，是确立折返性心动过速的可靠依据。与后除极触发所致的心动过速不同，额外电刺激提前的程度与心动过速第一个QRS波群发生的时间密切相关。若前者发生晚，则后者发生早，反之，前者发生早则后者发生晚。

治疗针对病因和心动过速的性质，选用兴奋迷走神经的措施或药物，或用抗心律失常药物中止和预防发作，也可用人工心脏起搏器快速抑制中止发作。对药物治疗无效的折返性心动过速，近来还有用电生理方法确定折返环部位，进而手术切除或用电、激光、冷冻等方法破坏折返环的。近来采用射频消融导管治疗折返性心动过速，有取得较好疗效的报道。

心房紊乱心律

心房紊乱心律(chaotic artial rhythm)又称多源性房性心动过速或多源性室上性心动过速，是由心房和房室交接处内多个异位起搏点重复交替发放冲动形成的房性心动过速。常见于病情严重的老年慢性肺部疾病或冠心病患者，大多伴有心力衰竭。也偶见于缺钾、肺栓塞和高血压性心脏病时。发病机制可能是心房和房室交接处内多个起搏点自律性增高所致。听诊时心律常不规则，有时被误认为心房颤动。心电图表现为同一导联上可见两种以上不同形态的P波和不同的P-P间距，心房率100—250次／min，P波可高尖、双相或倒置，P波间有等电位，P-R间期不等。部分P波不能下传，QRS波群形态基本正常，心室率大多100—150次／min，偶有慢到50—60次／min(见图)。治疗上要针对病因，如改善肺功能，控制继发感染、心力衰竭等。抗心律失常药物大多无效。

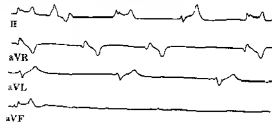


心房紊乱心律

图中可见两种以上形态不同的P波(标记A)，P-P间期和P-R间期距不等，心房率约为79—214次／min。QRS波群形态基本正常，心室率平均100次／min，符合心房紊乱心律

心室紊乱心律

心室紊乱心律(chaotic ventricular rhythm)是指一系列多变的多源性室性异位心搏，常由短阵室性心动过速、心室扑动或心室颤动、多源性室性过早搏动、高度或完全性房室传导阻滞、心室自主心律以及心室停顿等所组成，是一种临终前的心律失常(见图)。



心室紊乱心律

提早出现的宽大畸形和不规则、形态多样的QRS波群，心室自主心律和心室停顿，组成心室紊乱心律

心房颤动

心房颤动(atrial fibrillation)是房性异位性快速心律失常之一。房内肌纤维出现不协调的乱颤，400—600次／min，仅一部分传入心室；心室搏动快而不规则，120—160次／min，可为阵发性或持久性，前者发作不定时，后者持续6个月以上。

心房颤动是常见的心律失常之一。多发生在有器质性心脏病者，以风心病左房室瓣狭窄最常见，其次为心肌病、冠心病、高心病、甲状腺功能亢进，亦可见于缩窄性心包炎、心肌炎等。胸腔或心脏外科手术后，肺炎或其他急性感染也可引起。约5%—6%的患者(多为阵发性)无心脏病证据，称为"特发性"或"良性"心房颤动。

发病机制和临床　发病机制有几种学说。

(1)环形运动学说：心房内激动受阻于局部传导阻滞区，而沿另一方向进行，当绕道回至原阻滞处时，该处已恢复应激，激动乃沿环行通道循环不止。且以这一环行通道作为"母环"，发出"子波"激动心房。由于母环及子波发出的规律不一，形成快而不规则的冲动。此说提出较早，但不能解释所有心房颤动的发生。

(2)异位起搏点学说：将乌头碱注入动物心房之一处可以引起心房颤动，故认为心房内有一异位起搏点，发出快速而不规则的冲动，同时伴心房肌的不应期缩短、传导途径与速度多变，引起心房颤动。也有认为是心房内有多个异位起搏点同时发放冲动引起心房颤动。

(3)心房内多处微折返学说：由于生理或病理原因，心房肌复极不一致，在心房内发生多处折返，引起快速不规则激动，形成心房颤动，此说可以解释为何心房颤动发生后得以持续。目前支持此学说者较多。

临床表现与原有心脏病代偿程度和心室率有关。轻者可仅有心悸、乏力、气促、心前不适，重者可致晕厥、急性肺水肿、心绞痛或心源性休克。由于心房失去辅助心室充盈的收缩作用，以及心室舒张期缩短，引起心室充盈不足，搏出量降低所致。阵发性心房颤动的自觉症状常较慢性的明显。体检：心律、脉搏不规则，心音、脉搏强弱不等，心室率大多在每分钟120—160次。某些心搏因搏出量少不足以引起桡动脉搏动，表现为脉搏短绌，当心率每分钟低于70次或超过160次时，心律不齐可不明显。伴有高度房室传导阻滞或经洋地黄治疗者心室率可低于每分钟60次。心房颤动患者易有房内附壁血栓形成及脱落而引起动脉栓塞。

心电图特征：窦性P波消失，代之以大小形态及频律不一的颤动波(f波)，频率400—600次／min，心室率不规则，约120—160次／min，是心房激动在房室交接处内形成隐匿传导所致。f波在风心病左房室瓣病变或甲状腺功能亢进者较粗大，而在冠心病者低小。QRS波群形态与窦性相同，但心室内差异传导常见，特别在长间歇后

提早的心搏中易于发生，因右束支不应期长于左束支，心室内差异传导中QRS波群多呈右束支传导阻滞型。心房颤动可伴发完全性房室传导阻滞，逸搏心律控制心室，因而心室率慢而规则。预激综合征伴发心房颤动时心室率可快至200次／min以上，QRS波群多数具有心室预激波(图1、2)。

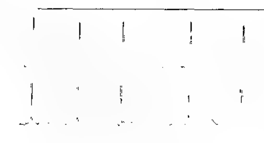


图1　心房颤动

P波均消失，代之以形态、振幅和间距不等的心房颤动波(f波)，心室律绝对不规则。由于受心房颤动波的影响，T波振幅及形态亦不一致



图2　心房颤动伴高度房室传导阻滞

P波消失代之以f波，心室率慢，平均40次／min，Ⅱ和V_4导联中心室律相对规则，符合心房颤动伴高度房室传导阻滞

体检心率快而律不规则，心音强弱不一，并有脉搏短绌者应考虑心房颤动。如心电图中显示有f波，诊断可确立。合并心室内差异传导者须与室性异位搏动相鉴别，前者特点为：①畸形的QRS波群多发生在长间歇后提早的心搏，往往呈右束支传导阻滞型，起始向量与正常下传者相同。②无固定配对间期，其后也无代偿间歇。③心室率偏快。预激综合征并发心房颤动时须与室性心动过速鉴别，但前者心室律不规则，如能辨认出预激波有助于判别。合并完全性房室传导阻滞或非阵发性交接处性心动过速时，心室律变为规则，但根据f波的特征不难作出诊断。

防治要点　病因治疗极为重要。如甲状腺功能亢进、急性心肌炎等未能控制，心房颤动也难于消除。

(1)心房颤动的处理：偶发的心房颤动，心室率如不过快，可嘱暂时休息，给予适量镇静剂，无须特殊治疗。心室率快并已有器质性心脏病或心力衰竭者，宜用洋地黄类药物控制心室率，使休息时心率每分钟60—70次，轻体力活动时不超过90次。给药途径根据症状轻重和心率而定，心率减慢后改用维持量(见"心力衰竭"条中临床药物治疗内容)。单独应用洋地黄类药物不能满意控制心室率时，可加用普萘洛尔(心得安)等β受体阻滞剂，或维拉帕米(异搏定)。此两类药物均有减弱心肌收缩力的作用，应注意掌握剂量。少数患者用洋地黄后可转为窦性。对有转复窦性心律的指征者，可考虑转复心律。

(2)心房颤动的转复：转复为窦性心律能增进心输出量，并可减少栓塞机会。下列情况应予考虑：①心房颤动持续一年以内，心脏病变较轻或已作过左房室瓣分离术者。②左房室瓣手术后发生的心房颤动，经2—3周未消失者。③甲状腺功能亢进已控制而仍有心房颤动。④近期有栓塞史者。以下情况不适于转复：①心房颤动而心室率缓慢者(除外药物影响)。②心房颤动已持续2—3年或更久者。③心脏明显增大或有明显心力衰竭者。④易复发者。

方法：①电复律(见"心脏电复律"条)。②药物复律，主要用奎尼丁。心室率过快或有心力衰竭者应先予控制或纠正。近期有栓塞史者宜先用抗凝剂6—8周。奎尼丁无效或有毒性反应可改用普鲁卡因胺口服，近年来用胺碘酮200mg，每日3次，口服1—2周复律，部分病人获得转复，有效后给予维持剂量每日200mg(甲状腺功能亢进者不宜用)。

(3)心房颤动复律后常需用药预防复发，可选用奎尼丁、普罗帕酮(心律平)、胺碘酮等药物。少数病人如甲状腺功能亢进控制后或左房室瓣手术后，用药数周后可以停药，其他患者须长期维持。

心房扑动

心房扑动(atrial flutter)是快速而规则的房性异位心律失常。心房率250—350次／min，一般房室传导为2∶1，较心房颤动和阵发性心动过速少见。以发作性居多，常是窦性心律与心房颤动相互转变时的短暂现象。

心房扑动常发生于有器质性心脏病者，如冠心病、高心病、风心病、心肌病等。胸腔手术后，慢性阻塞性肺部疾病，肺炎或肺梗死患者也可发生。

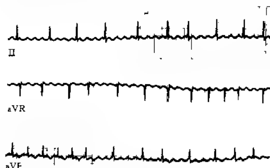
发病机制和临床　发病机制和心房颤动相同，但异位起搏点除极快而规则或环行传导途径固定，因而形成快而规则的心房激动。

临床表现与心房颤动相似，心室率快的可引起心绞痛、心力衰竭、昏厥等。心室率较慢的一般不引起明显症状。未经治疗的心房扑动，房室传导多为2∶1，故心室率常在150次／min左右。房室传导比例改变时心室率可突然减半或加倍。伴有不规则房室传导阻滞时，心律可不规则。压迫颈动脉窦或眼球可加重房室传导阻滞，心率可突然减半。仔细听诊可闻及心房音。颈静脉处可能见到频率快的心房收缩波，快于心室率，或为其倍数。

有时F波频率和形态不绝对规则，称为不纯性心房扑动，或心房扑动-颤动，是两者并存的现象。

诊断依据　根据临床与心电图特征，诊断并不困难。

心电图特征：①窦性P波消失，代以整齐的锯齿状心房扑动波（F波），频率250—350次／min左右，F-F之间无等电位线，在Ⅱ、Ⅲ、aVF和V_1导联上较清楚（见图）。②除婴幼儿或合并预激综合征的心房扑动可有1∶1房室传导外，房室传导比例为2∶1或4∶1，3∶1；5∶1较少见。如房室传导比例不固定则心室律也不规则。QRS波群形态与窦性心律者同，如伴有心室内差异传导，可呈畸形增宽。心室律匀齐的心房扑动需与阵发性室上性心动过速、窦性心动过速相鉴别。心室律不齐者需与心房颤动相鉴别。心房扑动伴心室内差异性传导、束支传导阻滞或预激综合征时，QRS波群增宽、畸形，酷似室性心动过速。如颈静脉搏动快于心室率，压迫颈动脉窦可使心率突然减半应考虑为心房扑动。尤其是压迫颈动脉窦心室率减慢，并显示出原来难以辨认的F波，诊断可以确立。压迫颈动脉窦后如心律恢复为正常窦性，可以摒除心房扑动的诊断。



心房扑动（2∶1～4∶1房室传导）

P波消失，出现心房扑动波（F波）形态呈锯齿状，F-F之间无等电位线，频率为300次／min，房室传导比例为2∶1～4∶1，心室率为75～150次／min

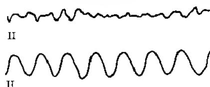
防治要点　除病因和诱因治疗外，应考虑包括心房扑动发作时控制过快的心室率、心律失常的转复和预防复发的措施。发作时心室率不快且无症状的心房扑动患者，可以不予治疗，发作时心室率快，血流动力状态恶化的患者（如急性心肌梗死合并心房扑动，预激综合征合并心房扑动1∶1传导等）同步直流电复律为首选的治疗方法。复律所需能量仅50Ws，转复成功率高达90%～95%。有器质性心脏病基础，尤其是合并心功能不全时，首选洋地黄制剂静脉给药控制心室率。在此过程中，心律可能转为窦性，亦可能先转为心房颤动，然后在暂停或改用维持量毛花甙C（西地兰）或地高辛后，转为窦性。为控制心室率还可选用β受体阻滞剂如普萘洛尔（心得安）或普罗帕酮（心律平），适用于无心功能不全或无器质性心脏病的患者。药物转复心律可试用奎尼丁或胺碘酮。前者由于可使房扑频率减慢，房室传导转为1∶1，以致心室率倍增，甚至引起昏厥。后者作用起始缓慢，常需1周或以上才奏效。与药物复律比较，电复律安全可靠，奏效快，因而已被公认为心房扑动复律的首选治疗方法。复律后预防复发常选用奎尼丁或胺碘酮。

心室扑动和颤动

心室各部分发生快速微弱无效的收缩或快而不协调的乱颤，分别称为心室扑动（ventricular flutter）和心室颤动（ventricular fibrillation）。心室扑动大多为心室颤动的前奏，两者都使心室丧失排血功能，常为临终前的表现，但亦可阵发性地出现，是最严重的心律失常。

发病机制为浦肯野纤维自律性增高，形成单个或多个异位起搏点；或浦肯野纤维与心室肌细胞间复极不匀，导致反覆折返运动；或上述两种因素的联合。心肌缺血、损伤、交感神经兴奋或高度心动过缓都能引起上述变化，成为心室扑动、心室颤动的诱因。常见于：①冠心病，尤其是急性心肌梗死或心肌严重缺血时。②完全性房室传导阻滞心室率极为缓慢或伴室性早搏时。③电解质平衡失调，如严重缺钾或高血钾。④洋地黄、奎尼丁、普鲁卡因胺、锑剂、氯喹、酚噻嗪类药物中毒，肾上腺素类药物反应。⑤触电、雷击或溺水。⑥低温麻醉、心脏外科手术。⑦Q-T间期延长综合征。⑧少数左房室瓣脱垂综合征。

心室扑动时心电图示QRS波群和T波难以辨认，代以较为规则、振幅高大的波群，150—250次／min。心室颤动时波形低小不整齐，200～500次／min，发作前可先有频发的室性过早搏动（见图）。



心室颤动和心室扑动

上行：通常的QRS-T波群消失，代之以振幅和形态不规则的基线摆动，为心室颤动　下行：规律而连续的振幅大的正弦型波形，为心室扑动

治疗见“心搏骤停和心肺复苏”条。

干扰性房室脱节

心室由频率较快的房室交接处起搏点所激动，而心房由频率较慢的窦性或心房激动所控制，来自心房和由心室逆传的激动传达房室交接处而相互干扰，心房和心室激动持续并由不同的起搏点控制，称为干扰性房室脱节（interference atrioventriculor dissociation）。心房活动可以是窦性或房性心动过速、心房扑动或心房颤动；心室活动可为交接处性逸脱心律（少数为室性），非阵发性交接处性或非阵发性室性心动过速、室性心动过速以及起搏器产生的室性心律。洋地黄毒性反应时，房室交

接处不同部位的两个起搏点可分别激动心房和心室形成干扰性房室脱节，但较罕见。2∶1房室传导阻滞伴房室交接处性或心室性逸搏时，如逸搏周期与下传的心室搏动周期接近，也可连续发生干扰性房室脱节，易被误诊为完全性房室传导阻滞。

干扰性房室脱节的诊断依靠心电图。诊断时必须分别说明心房与心室心律的性质。临床意义和治疗决定于引起心律失常的病因。

游走心律

窦房结内起搏点移位，称为窦房结内游走心律（见“窦性心律失常”条）。起搏点移动于窦房结、心房和房室交接处间的称为窦房结与房室交接处间游走心律，属于逸搏心律的范畴。心电图特征为：①大多有窦性心动过缓和窦性心律不齐。②心动过缓到一定程度时出现心房或房室交接处逸搏，逸搏的P波可直立、平坦、倒置或缺如，P-R间期可不等。③窦性起搏频率超出逸搏心律时，呈窦性心律。④有时可见心房融合波。游走心律（wandering pacemaker）大都由于迷走神经张力过高引起，也可是病态窦房结综合征的表现之一（见图）。治疗针对病因，心动过缓时可用阿托品。



游走心律

P波形态有倒置和直立两种。P-R间期亦不等，倒置时较直立者为短，倒置的P波在窦率减慢至50次／min以下（窦性心动过缓）时出现。为心房下部或房室交接处逸搏，符合窦房结与房室结间游走心律

逸搏和逸脱心律

逸搏（escape beat）是基本心搏延迟发生，而出现的一次异位心搏。可为房室交接处性、室性或房性。连续发生的逸搏称为逸脱心律（escape rhythms）。

逸搏和逸脱心律具有生理性保护作用，可使心脏免于长期停顿。发生逸搏的基础为：①窦性心动过缓、窦性静止。②二度以上窦房或房室传导阻滞。③过早搏动或快速心律失常突然中止引起的窦性静止。

房室交接处性逸搏最常见。心电图特征为：①在长间歇中出现QRS波群，形态与基本心律的QRS波群相似或有不同程度畸形，但QRS时限正常，可能是4相传导阻滞或交接处功能性纵行分离，部分冲动沿希司束传入心室肌并沿浦肯野纤维激动部分心室所致；也有认为系Mahaim束旁路传导引起。②逸搏偶伴逆行传导，逆行P'波在QRS波群前或后。③逸搏周期大多恒定，为1.2～1.5s。心房颤动或室性早搏伴有房室交接处隐匿传导，可使逸搏推迟发生，造成逸搏周期不规则。④逸搏之前、可见窦性P波，与逸搏相互干扰，并有可能下传夺获心室或形成心室融合波（不完全夺获），如每一次逸搏后发生一次夺获，称为逸搏-夺获二联律。⑤逸搏逆传阻滞使R-P'间期延长时，R后的P'波可再下传心室形成反覆搏动（即回头搏动）。

心室性逸搏较少见，且多发生在房室交接处起搏功能低下或抑制时。心电图特征为：①在长间歇后出现宽大畸形的QRS波群，QRS时限≥0.12s。起源于束支近端的QRS波群形态可接近正常。②逸搏周期在1.5～2.0s左右。③室性逸搏很少有逆传P'波。

心房性逸搏可发生在窦性心动过缓时，但极少见，心电图特征为：①在长间歇后出现畸形P波，P-R间期≥0.12s。QRS波群形态与基本心律同。②逸搏周期在1.2s左右。③与窦性心律共同激动心房时形成心房融合波。

治疗主要针对发生逸搏的病因，心室率过慢或逸搏心律不稳定时可结合病因分别选用各种增快窦性心律的措施。如口服阿托品、沙丁胺醇（舒喘灵）或静脉滴注异丙肾上腺素溶液。

冠状窦性心律

冠状窦性心律（coronary sinus rhythm）指起源于冠状窦附近的心律。心电图特征为P波呈逆行性，在Ⅱ、Ⅲ、aVF导联倒置，aVR导联中直立，P-R间期>0.12s。心率40～50次／min。由于刺激左心房或右心房下部也能出现此种波形，同时很难和房室交接处逸搏伴一度前向阻滞相鉴别，现已统称为心房下部或房室交接处心律。冠状窦性心律多见于正常人，呈短阵发作，当窦率加速时即转为窦性心律。临床意义同逸搏心律。有人认为多见于永存左上腔静脉、下腔静脉缺如等体静脉畸形患者中。

“左房”心律

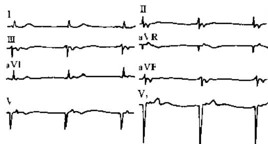
“左房”心律（left atrial rhythm）指起源于左心房内的异位心律。P波在Ⅰ，V_6以及Ⅱ、Ⅲ、aVF导联中倒置，

在aVR导联上直立，V_1中P波先钝圆后呈尖角形。P-R间期>0.12s。这一诊断主要根据P波向量的分析，但未被普遍承认。因为Ⅰ导联P波倒置只见于刺激左心房近左肺静脉处时，V_1导联上钝圆尖角形P波只见于刺激左心房近下肺静脉和冠状窦处时；而无论刺激左心房或右心房下部，都可使V_6或各胸导联的P波倒置。因此将“左房”心律归于心房下部或房室交接处心律似较妥。

“左房”心律大多数缓慢，40～50次／min，偶有100次/min以上的。临床意义和治疗与逸脱心律同。

房室交接处性心律

房室交接处性心律（A-V junctional rhythm）是最常见的逸脱心律，表现为3次或3次以上连续出现的房室交接处性逸搏，心率40～60次／min，律规则，有时在开始时略慢。见于迷走神经张力增高、病态窦房结综合征、慢性心脏支架退行性病变、心肌病、冠心病、心肌炎以及麻醉过程中或洋地黄、奎尼丁等药物中毒引起窦房结功能低下或二度以上的窦房和房室传导阻滞。



房室交接处性心律

各导联中的P波均出现在QRS波群之后，在Ⅱ、Ⅲ、aVF倒置，aVR直立，R-P'间期为0.14s，心率47次／min

心电图特征：①慢而规则的QRS波群，40～60次／min。②QRS波群之前或后可见逆行P'波，P'-R或R-P'间期取决于前向与后向传导时间之差。当前向传导缓慢，P'便在QRS之前，P'-R间期<0.12s；反之，P'波在QRS波群之后。③QRS波群形态与窦性时相同。④伴有逆传阻滞的房室交接处性心律常与窦性心律间发生干扰、脱节、可见有心室、心房夺获或融合波（见图）。预后取决于病因。短暂发作常与迷走神经兴奋有关，无重要性。持久存在的提示窦房结功能低下或窦房或房室传导障碍。治疗应针对病因。房室交接处起搏功能低下引起的心率过缓（35次/min以下）或心室停搏者考虑人工心脏起搏治疗。

心室自主心律

心室自主心律（idioventricular rhythm）是起源于心室内异位起搏点的一种逸脱心律，表现为连续3次或3次以上心室性逸搏，心率每分钟30～40次以下，心律规则或不规则。见于窦房结或心房冲动不能按时下传而交接处起搏功能又不能下传或受抑制时。常见病因是双侧束支或三束支阻滞引起的完全性房室传导阻滞。亦见于二度以上窦房传导阻滞或窦性停顿。不伴心房活动的心室自主心律，常由高血钾、奎尼丁中毒引起。心室率慢到每分钟30次以下时可有心源性昏厥发作。

心电图特征为节律缓慢、畸形而宽大的QRS波群，QRS时限常超过0.16s，心室率30～40次／min，异位起搏点愈近束支远端时，QRS时限愈长，畸形越明显，心室率也愈慢且不规则。心房可由窦房结控制，表现为规则的窦性P波，或呈室上性心动过速或心房颤动或心房扑动。若QRS波群宽大或呈多种形态，极度缓慢而不规则，且心房波不能见到，大多为高血钾或临终前的表现。

治疗主要针对原发病。紧急处理常用异丙肾上腺素静脉滴注，加用克分子乳酸钠或5%碳酸氢钠溶液40～60ml静脉注射。高血钾引起的应持续治疗至QRS时限恢复并稳定在0.12s以内，心室率相应加速或转为窦性心律为止。高度或完全性房室传导阻滞伴心室自主心律患者，应考虑人工心脏起搏治疗。

心室停顿

心室活动短暂或较长时间停顿，而心房活动依然存在的，称为心室停顿（ventricular standstill）。为完全性房室传导阻滞的一种表现，多由三束支阻滞引起，阻滞部位以下的起搏点自律功能暂停，以致长时期既无兴奋下传，又无逸脱心搏激动心室。心电图表现为一系列心房波（窦性或房性），但无相应的QRS波群或逸脱心搏（见图）。临床表现为心脏骤停，短暂心室停顿可无症状，停顿较长可诱发心源性昏厥。病因和治疗同三束支传导阻滞（见“心室内传导阻滞”和“心搏骤停和心肺复苏”条）。



心室停顿

窦性心律不齐，第3～7个窦性P波均未下传，心室停顿达3.4s

心房内传导阻滞

心房内传导阻滞（intra-atrial block）指冲动传导在心房内延迟或中断。其表现有两种形式。①不全性心房内传导阻滞，心电图示P波增宽，≥0.12s，顶峰可伴有切迹，顶峰间距≥0.04s。临床并不少见，最常见于冠心病、

左房室瓣病，与左心房肥大相关。常表示左心房肥大，而非真正的阻滞。治疗在于处理原发病。②完全性心房内传导阻滞：表现为完全性心房分离。心房同时受两个起搏点激动而彼此互不相干。其中有一个起搏点仅能激动心房，另一个起搏点不仅可激动心房，而且还可下传到心室。完全性心房内传导阻滞临床极罕见，偶见于各种心肌病、洋地黄中毒或其他病重的垂危患者，预后差，大多在记录到心电图后短期内死亡。

房室传导阻滞

房室传导阻滞（A-V block）是指冲动从心房传到心室的过程异常延迟或中断。

发病机制和临床 房室传导阻滞可分为暂时性和持久性。根据阻滞程度分为三大类：①一度房室传导阻滞或房室传导延迟，指P-R间期延长。②二度房室传导阻滞，指心房冲动经一次或数次传导后发生一次或多次不能传入心室（心室脱漏），又分为Ⅰ型和Ⅱ型。③三度房室传导阻滞或称完全性房室传导阻滞，指房室间的传导完全被阻断，全部心房冲动不能进入心室。

病因常见于各种心肌炎，药物（如洋地黄、奎尼丁、普鲁卡因胺等）作用，迷走神经张力过高，电解质紊乱（如高血钾、低血钾等），冠心病，包括急性心肌梗死、心肌病或原因不明的束支纤维化，心脏直视手术、创伤，或原因不明的主动脉瓣钙化，先天性心脏病或先天性完全性房室传导阻滞等。少数健康人的P-R间期可延长至0.22～0.24s，而无心脏病的证据。阻滞主要发生在两个部位：①房室束分支以上的交接处，包括房室结内和房室束。②房室束分支以下的束支处，常是双侧束支或三束支传导阻滞的结果。

一度和二度Ⅰ型病人，病理组织改变多不明显或为暂时性的房室结缺血、缺氧、水肿或轻度炎症，亦可有急性下壁心肌梗死。二度Ⅱ型和双侧束支或三束支传导阻滞引起的房室传导阻滞病人，病理组织改变较广泛而严重，且常持久存在，包括传导系统的炎症或局限性纤维化，急性前壁心肌梗死累及房室束、左右束支分叉处或双侧束支坏死，束支的广泛纤维性变等。此外，先天性完全性房室传导阻滞病人中可见房室结或房室束的传导组织完全中断和缺如。

第一度房室传导阻滞多无症状或体征。可发现第一心音变低钝。

第二度房室传导阻滞时症状与心室率的快慢有关，当心室脱漏仅偶尔出现时，病人多无症状或偶有心悸。如心室脱漏频繁而致心室率很慢时，可有乏力、头晕、胸闷甚至发生心源性昏厥。体检发现心音和脉搏脱漏。

第三度房室传导阻滞时症状取决于心率缓慢程度和原发病的心功能状态，可有头晕、乏力、胸闷，严重者发作心源性昏厥或发生心力衰竭。体检发现心律完全规则，心率仅25～40次/min（先天性完全性房室传导阻滞者偶可达60次/min），第一心音强弱不等，有时特别响亮（开炮声），是房室收缩时相异常变动的结果，偶可听到心房音。由于心室舒张期充盈量和每搏输出量增大，脉压较大，有水冲脉，日久心脏增大。

心电图表现 第一度房室传导阻滞时，P-R间期超过0.20s（成人）或0.16～0.18s（儿童）。个别可延长至0.8～1.0s。有时P波被埋在前一心搏的T波之内，须详细观察才能看出。病变在房室束分支之上者，房室束（His束）图示A-H间期延长，H-V间期正常，是房室交接处组织相对不应期延长的结果，少数由双侧束支同等程度的一度传导阻滞引起者，则H-V间期延长。

第二度房室传导阻滞时心电图示两种类型：

（1）第Ⅰ型亦称莫氏Ⅰ型（Mobitz type Ⅰ A-V block）或文氏现象（Wenckebach A-V block），其典型特征为：①P-R间期逐渐延长，直至心室脱漏。②P-R间期净增长量逐渐减少，R-R间距逐渐缩短。③心室脱漏后第一个下传心搏的P-R间期正常或接近正常。④心室脱漏造成的间歇为文氏周期中最长的R-R间距，但短于两个P-P间期。⑤QRS波群一般不增宽。房室束电图多显示A-H间期逐渐延长，心室脱漏时A波之后无H波和V波，说明阻滞发生在房室束分叉之上。

有些病人不具有全部典型特征，称为不典型文氏现象。例如迷走神经张力增高引起P-R间期时长时短或隐匿性房室传导、隐匿性房室交接处折返，使P-R间期发生矛盾性延长或突然不能下传，以及超常期传导使R-R间期短于P-P间期等（图1）。

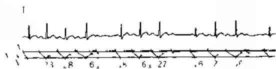


图1 不典型文氏现象

P-R间期逐搏延长，最后发生心室脱漏，P-R间期净增长量（表示在括号中）并非一定逐搏减少，脱漏前一次P-R间期净增长量最大，因此R-R间距并非逐搏缩短，为不典型文氏现象的一种常见形式，可能系隐匿性折返引起

室上性心动过速、心房扑动时，常会伴发文氏现象，为心率过快引起，随心率过快的消失而消失，故属生理性。有时在房室交接处内出现双重阻滞区，或由于房室传导系统相对不应期过长，使2∶1房室传导中下传的P-R间期逐次延长，最后脱漏，造成一次3∶1或4∶1房室传导阻滞，有2个或3个P波连续阻滞，称为交替性文氏现象，往往说明有器质性病变（图2）。

（2）第Ⅱ型，亦称莫氏Ⅱ型房室传导阻滞（Mobitz

type Ⅱ A-V block)，较文氏现象少见，心电图示QRS波群有周期性脱漏，P-R间期固定，可正常或延长。阻滞程度可经常变化，有时为1:1，忽而变为2:1、3:1、3:2、4:3、5:4等。下传的QRS波群多呈束支传导阻滞图型（图3）。希司束电图A-H间期恒定，漏搏时H波后无V波，说明阻滞发生在房室束分叉以下。

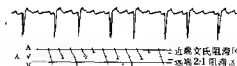


图2 交替性文氏现象
心房扑动伴交替性文氏型房室传导，房室传导比为2:1、3:1

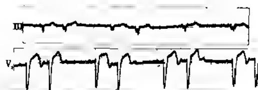


图3 二度Ⅱ型房室传导阻滞
房室传导比为3:2，下传的QRS波群呈完全性左束支传导阻滞

此外，2:1房室传导阻滞是二度传导阻滞中的一个特殊类型，因为文氏现象和莫氏Ⅱ型阻滞都可引起2:1房室传导阻滞，即每隔一次P波不能下传，而下传的P-R间期固定。如同时见有束支传导阻滞或有3:2房室传导，方能区别是文氏现象抑或莫氏Ⅱ型阻滞。另有高度房室传导阻滞是指3:1、4:1…的房室传导阻滞，也属不完全性房室传导阻滞范围，容易伴发交接处性逸搏。

三度房室传导阻滞时，心房由窦性或异位房性心律（如房性心动过速、心房颤动或心房扑动）控制，心室由阻滞部位以下的起搏点所控制，房室间发生完全脱节。P-P间距和R-R间距有各自的规律，互不相关，心房率快于心室率。如阻滞发生在房室束分支之下，心室的起搏点来自心室内，则QRS波群宽大畸型而频率缓慢（20—40次/min），希司束电图示H波与V波脱离关系，如阻滞发生在房室交接处，心室的起搏点来自房室束分叉之上，则QRS波群不增宽（图4），频率亦稍快（40—60次/min），希司束电图示A波与H波脱离关系。心室律规则，但如有下列情况则可不规则：①频发室性过早搏动（图5）。②心室自主心律来自两个以上不同的起搏点。③心室节律点的自律性不稳定。④偶尔P波能下传到心室，夺获心室（称为几乎完全性房室传导阻滞）。⑤心室发生不规则的停搏或传出阻滞（图6）。



图4 完全性房室传导阻滞
QRS波群由束支分支以上节奏点下传产生，其形态正常



图5 完全性房室传导阻滞伴有多发性室性早搏
心室搏动与P波无关，第2、4、5心搏为多源性多发性室性早搏，余为心室自主节律，呈完全性右束支传导阻滞图形

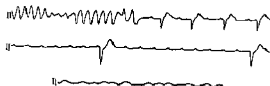


图6 心室扑动、心室停搏、心室颤动
第1行为完全性房室传导阻滞伴有心室扑动与颤动。第2行为间歇性心室停搏。第3行为心室颤动，颤动波幅低小

治疗要点 首先针对病因，如用抗生素治疗急性感染，肾上腺皮质激素抑制炎症，阿托品等解除迷走神经的作用，停止应用导致房室传导阻滞的药物，用克分子乳酸钠静脉滴注治疗高血钾，以氯化钾静脉滴注治疗低血钾等。第一度与第二度第Ⅰ型房室传导阻滞预后好，无需特殊处理，但应避免应用抑制房室传导的药物。嘱病人走动，或用小剂量阿托品或麻黄素可使文氏现象暂时消失。对第二度Ⅱ型房室传导阻滞有QRS波群增宽畸形，临床症状明显，尤其是发生过心源性昏厥者，宜安置人工心脏起搏器。

完全性房室传导阻滞，心室率在40次/min以上又无症状者，可不必治疗。如心室率过缓可试给麻黄素、阿托品或小剂量异丙肾上腺素舌下用药。如症状明显或发生过心源性昏厥，可静脉滴注异丙肾上腺素（1～4 μg/min）并准备安置人工心脏起搏器。

发生心源性昏厥者应按心肺复苏法抢救（见“心搏骤停和心肺复苏”条）。

心室内传导阻滞

心室内传导阻滞(intraventricular block)是指阻滞发生在房室束以下的传导系统。可发生在左或右束支、左束支分支、浦肯野纤维网和心室肌群内。可呈完全性或不完全性;持久或暂时;间歇或交替地出现。根据心电图图型分为①右束支传导阻滞。②左束支传导阻滞。③左束支分支传导阻滞(又分为左前分支和左后分支阻滞)。④双侧束支传导阻滞。⑤三支传导阻滞。⑥二支传导阻滞。⑦不定型室内传导阻滞。

心室内传导阻滞可以是功能性或器质性的,后者包括冠心病、风心病、心肌病、束支系统纤维性变、急性心肌炎、急性和慢性肺源性心脏病和先天性心脏病等。奎尼丁、普鲁卡因胺等药物和血钾过高也可引起。左束支传导阻滞多见于左心室受累的心脏病变,如高心病、冠心病、主动脉瓣狭窄、心肌病等;右束支传导阻滞多见于右心负荷过重的心脏病,如左房室瓣狭窄、房间隔缺损、急性和慢性肺心病,亦见于冠心病、心肌病、心肌炎和健康者。

正常时由心房或交接处下传的冲动是通过束支以几乎相等时间传到两心室,当一侧束支传导阻滞时,冲动必须通过传导较慢的心肌,主要是室间隔,而到达对侧心室,由于传布的时间、途径和方向与正常不同,引起QRS波群时限延长,波形错折异常。左束支某一分支发生传导阻滞时,由于冲动能通过末梢传导纤维网传入另一部分的左心室,QRS时限不延长或略有延长。

右束支传导阻滞 从房室束下传的激动不能传入右束支,仅从左束支下传,仍先使室间隔左侧中1/3部分激动,在0.04s后,左心室激除极即将完毕时,激动才通过室间隔传向右心室,出现一个发生延迟的向右向前偏上的终末向量,终末向量的运行缓慢,形成右束支传导阻滞的典型心电图和心向量图型。T环和QRS的终末向量环的方向相反。

心电图特征:①V_1、V_3、R导联呈RSR'型或宽大而有切迹的R波或qR波。②V_6、Ⅰ、aVL 或 Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联为qRs型、S波宽 aVR 有宽而粗钝的R波。③QRS时限≥0.12s。④继发性S-T段、T波变化;有宽大R波的导联中S-T段降低,T波倒置;有宽大S波的导联中,T波向上,S-T段可稍抬高。

具有上述图形而QRS时限<0.12s称为不完全性右束支传导阻滞。

临床诊断困难。可有第二心音分裂,吸气时更为显著。确切诊断依靠心电图。

右束支较细而长,易于发生传导阻滞,故不一定表示有弥漫性心肌损害,若无明确的心脏病变证据常无重要意义。健康青年右胸导联出现R'波,QRS时限不超过0.10s,可能是正常右心室侧壁或肺动脉圆锥部延迟被激动所造成。

右束支传导阻滞本身无特殊治疗,主要针对病因。

左束支传导阻滞 从房室束下传的激动不能传入左束支,仅沿右束支下传,然后缓慢地通过室间隔(约需0.04s)激动左侧室间隔和左心室,使间隔激动与正常方向相反。同时,左心室外壁激动延迟,产生延迟的运行缓慢而带有错折的左上和稍后的最大向量。心向量图显示T环与此最大向量环的方向相反。

心电图特征:①V_5、Ⅰ导联Q波消失,呈宽大而有切迹的单向R波。②V_1、V_2呈宽大而深的QS波或rS波群。③QRS时限≥0.12s。④继发性S-T段、T波改变;在有宽大R波的导联中,S-T段压低、T波倒置;在QRS主波朝下的导联中S-T段抬高、T波高耸。

具有上述图型特征而QRS时限<0.12s者称为不完全性左束支传导阻滞。

诊断主要依靠心电图,临床可有第二心音的反常分裂(吸气时分裂减轻、呼气时加重)或有收缩期前奔马律。

左束支传导阻滞的治疗主要针对病因,预后决定于原有心脏病变的程度,极少见于健康人。

左前分支传导阻滞 激动传入左束支时不能传入左前分支,仅沿左后分支下传,产生向下偏右前的初始向量,一般不超过20ms,然后激动同时向右心室、左心室下壁和心尖部传导,综合向量指向左下方,最后通过浦肯野纤维网的吻合支逆行传向左前分支分布地区,造成了最后的指向左上后方的最大向量。心向量图示额面向量逆钟向运行。

心电图特征(图1):①心轴左偏一般在-60°左右。②Ⅰ、aVL有较小的q波,Ⅱ、Ⅲ、aVF有较小的r波,而S波加深。③QRS间期正常。

下壁心肌梗死、预激综合征、直背综合征等可以导致电轴左偏,但并非左前分支阻滞。左前分支阻滞的V_1~V_3导联r波常低小,偶伴有小的初始q波,易误诊为前间壁心肌梗死。如加做低一、二肋间的图形,R波增大,可以排除之。

左前分支较细,传导阻滞多见,可见于正常人或器质性心脏病患者。左前分支又与右束支的解剖位置靠近,并共同接受左冠状动脉前降支的血供,因此合并右束支传导阻滞者较为常见,但发展为完全性房室传导阻滞的较右束支合并左后分支阻滞者明显少。

左后分支传导阻滞 左后分支传导阻滞后,激动首先从左前分支向上使左心室前侧壁除极,然后通过浦肯野纤维吻合支转向左下传到后分支区域,使左心室下壁除极,造成偏向右下后方的最大向量。

心电图特征:①电轴右偏+120°左右。②Ⅰ、aVL有r波,Ⅱ、Ⅲ、aVF有小q波。③QRS间期正常。④无右心室肥大证据。

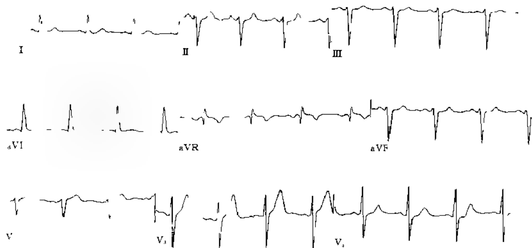


图1　左前分支传导阻滞

心电轴显著左偏达 -70°, $S_{Ⅲ}>S_{Ⅱ}$, $R_{aVL}>R_{Ⅰ}$, aVL 的 VAT 时间(室壁激动时间)延长至0.055 s, QRS 时间为0.11 s

左后分支较粗,血供也丰富,不易出现传导阻滞,如发生,表示病变严重。如同时发生右束支传导阻滞,很容易发展成完全性房室传导阻滞。

双侧束支传导阻滞　双侧束支传导阻滞是左、右束支主干传导障碍引起的室内传导阻滞。

心电图特征:每一侧束支传导阻滞有一、二、三度之分,若两组阻滞程度不一致,必然造成许多形式的组合:①交替性左、右束支传导阻滞。②左束支传导阻滞或右束支传导阻滞伴一度或二度房室传导阻滞。③左束支传导阻滞或右束支传导阻滞伴HV间期延长。④在某一特定时间呈左束支传导阻滞,另一时间为右束支传导阻滞。⑤Ⅱ型房室传导阻滞。⑥完全性房室传导阻滞伴室性逸搏心律。⑦不全性双侧束支均等阻滞可致一度房室传导阻滞伴正常QRS波。

左束支一分支或右束支与一分支发生传导障碍称为二束支传导阻滞。较常见的有:

(1)右束支传导阻滞伴左前分支传导阻滞:心电图同时兼有右束支和左前分支传导阻滞特征(图2):①胸导联呈典型右束支传导阻滞图形。②肢导联电轴明显左偏,Ⅱ、Ⅲ、aVF导联中S波深宽,$S_{Ⅲ}>S_{Ⅱ}$。③QRS时间≥0.12s。

(2)右束支传导阻滞合并左后分支阻滞:心电图可同时具有右束支和左后分支阻滞特征:①胸导联呈右束支阻滞图形。②肢导联呈左后分支阻滞图形。③能排除电轴右偏的其他原因,见图3。

三束支传导阻滞　心肌弥漫性病变累及心室传导系统的三个分支——右束支、左前支和左后支,使三者均出现传导障碍称三束支传导阻滞。依三束支阻滞程度的变化可有多种不同的表现。①三束支完全阻断,产生完全性房室传导阻滞。②二束支阻滞为完全性,第三支为不全性阻滞,表现为右束支传导阻滞加左前分支阻滞加房室传导阻滞;或右束支传导阻滞加左后分支阻滞加房室传导阻滞;或左束支传导阻滞加房室传导阻滞。③一束支阻滞为完全性,二束支阻滞为不完全性,或三束支阻滞均为不完全性时心电图表现的各种组合视不全性分支阻滞的相对程度而定。

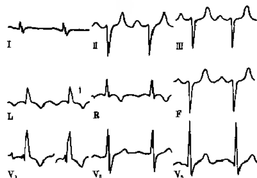


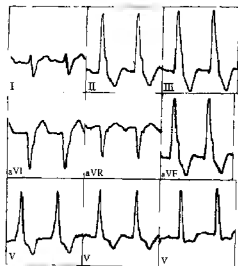
图2　右束支传导阻滞伴左前分支阻滞

胸导联示完全性右束支传导阻滞,肢导联电轴显著左偏达 88°,P-R 间期为0.20 s

双侧束支或三束支传导阻滞系严重心脏病变所致,包括冠心病、急性心肌梗死、心肌炎、原因不明的束支纤

维化、心脏支架系统的硬化或钙化，容易进展为完全性房室传导阻滞。

双侧束支或一束支传导阻滞的治疗需考虑安置人工心脏起搏器。



（1）



（2）

图3 右束支传导阻滞伴左后分支阻滞

（1）胸导联示完全性右束支阻滞，肢导联电轴右偏为+98°，提示右束支合并左后分支传导阻滞 （2）以后发展为完全性房室传导阻滞，提示有三束支传导阻滞。心室自主心律十分缓慢（上行），因发作心源性昏厥，紧急安置人工心脏起搏器进行右心室起搏（下行）

间歇性和交替性束支传导阻滞 间歇性束支传导阻滞是指在一次心电图记录中同时有正常室内传导和束支传导阻滞图形，可以和心率快慢无关，也可以随心率变化而发生，后者称为心率依赖性束支传导阻滞。交替性束支传导阻滞指左、右束支或左前、左后分支交替发生阻滞而言，见于双向性心动过速等。

引起间歇性束支传导阻滞的心脏病变较轻，而交替性束支传导阻滞却不同，往往严重或由洋地黄中毒引起。

不定型室内传导阻滞 不定型室内传导阻滞是指传导障碍发生在浦肯野纤维网和心室肌群内，心电图无确定的型式，亦称非特异性室内传导阻滞。其心电图特征是QRS波时限延长至0.12s或以上，而图型不能归纳为各种室内传导阻滞类型。见于弥漫性心肌病变，包括冠心病。治疗主要针对原发病。

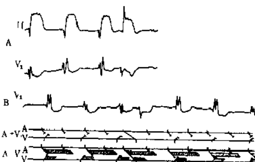
"超常"传导

"超常"传导（supernormal conduction）指在心动周期早期的很短时间内传导功能发生矛盾性改善。

"超常"传导均见于传导受抑制的心脏。其实，此时的传导功能仅暂时性地比原有的抑制状态好些，而非比正常的传导功能更好。在理论上，超常传导可见于任何有传导障碍或者潜在传导障碍的心脏任何部位。

超常房室传导的心电图特征有：

（1）高度房室传导阻滞时，位于心动周期较早期的P波偶能下传（即只有R-P间期较短的P波可下传），而在此时相之外的P波都不能下传。这是超常房室传导最常见的形式（见图）。



高度房室传导阻滞中的超常传导

A、B为急性下壁心肌梗死患者的同次记录，有房内传导阻滞和房性心律失常。大部分QRS波群为右束支阻滞型心室自主心律，偶见提前的上常QRS波群，其前有相关P'波，系心室夺获，故为高度房室传导阻滞。仅R-P'间期为0.16 s左右的P'波能下传心室，更长的R-P'间期反不能传入心室。下传的P'-R间期虽然延长，但一些R-P'更长的P'波后有着长于这些P'-R间期的间歇余地，仍未能传入心室，提示这些心室夺获具有超常传导的特性

（2）高度房室传导阻滞时，交接处性或室性逸搏后可有暂时传导改善，被认为是这些逸搏冲动隐匿性地逆传至交接处产生一个超常期，如窦性P波恰落在这一超常期，就可下传到心室，又称为魏登斯基现象。

（3）不完全房室脱节时，短R-P间期反而能产生心室夺获。

（4）二度Ⅰ型房室传导阻滞时逐搏延长的P-R间期

突然缩短。

（5）单向性房室传导阻滞时，前向性房室传导阻滞伴逆向性室房传导，后者发生在室上性周期的超常期。

超常室内传导的心电图表现有：束支传导阻滞时房性早搏反而引起形态正常的QRS波群，束支传导阻滞时室性早搏后的窦性QRS波群形态正常化，心房颤动伴室内传导阻滞时提早出现的QRS波群形态反而正常。

递减传导

递减传导（decremental conduction）系冲动由近端向远端传导时，动作电位0相上升速度和幅度逐渐降低，冲动传导速度逐渐减慢以至完全停止传导。大部分被阻滞的冲动都经过递减传导的过程，隐匿传导的实质可能就是一次递减传导；二度Ⅰ型房室传导阻滞也可能是逐次加重的递减传导。

递减传导可发生于心脏传导系统的任何部位，当发生在窦房交接处、房室交接处或束支之中时，可造成不同程度的窦房、房室和束支传导阻滞。递减传导可为病理性的，也可为功能性的。递减传导的存在又是产生单向阻滞和折返运动的一个重要因素。

窦室传导

窦室传导（sino-ventricular conduction）是指窦性冲动由窦房结传至房室结而无心房肌激动的一种现象。此种传导典型地见于高钾血症；在高血钾时，普通的心房肌纤维对高钾的抑制效应比窦房结细胞、结间束、房室结和心室肌更敏感。因此，有可能使窦性冲动传导至房室结和心室而无周围心房肌的激动。

心电图特征：①无P波，类似完全性窦房阻滞、窦性静止或结性自身节律伴逆行P波埋于QRS之中。②高血钾特点：宽而畸形的QRS波伴有宽、高、尖而对称的T波。

治疗主要针对高血钾，随着高血钾的纠正，窦室传导也可随之消失。

隐匿性传导

隐匿性传导（concealed conduction）是指冲动进入某一传导组织，又阻滞在该组织中，未能使心房或心室除极，但由于传导组织被隐匿性地除极影响了下一次激动的形成或传导并在心电图上的显现，故隐匿性传导的本质是传导阻滞，可能属递减传导范畴。由隐匿性传导所引起的心律失常可体现为下列一种或多种基本形式：①传导延迟。②传导中断。③房室交接处起搏冲动延迟释放。④房室交接处起搏冲动释放加速。⑤引起传导易化或加速。

隐匿性传导可发生在心电图上正常传导表现的任何潜在的交接延迟区，如窦房连接处、房室结、束支、异位心室或异位-心房交接处、房室副束等处，其中以房室交接处组织为最常发生的隐匿性传导部位。造成隐匿性传导的激动可来源于窦房结或各种异位节律点。

隐匿性传导可发生于各种心律失常中，不仅使其更为复杂，而且使规则的自律性被打乱、轻度的传导阻滞突然变成严重的传导阻滞、产生与不应期规律不符的室内差异性传导、持续的差异传导、超常传导，以及造成不典型文氏现象和并行心律等。因此辨别隐匿传导有助于分析复杂的心律失常。

隐匿性传导是继发于其他心律失常的电生理现象，随着各种心律失常的消失而消失，治疗须针对原发心律失常和原发病。房室传导阻滞伴有隐匿性传导可使阻滞程度加重，心室率异常缓慢，甚至心室停搏，引起心源性昏厥，这时适当加速或减慢心房率可改善传导使心室率增加。但如房室传导阻滞不伴有隐匿性传导，心房率的加速可加重传导阻滞，心室率更减慢。故判断有无隐匿性传导在治疗上有重要意义。心房颤动转为心房扑动时，隐匿性传导的机会减少，心室率大都增快，有必要增加洋地黄的用量或采取转复心律治疗。

单向阻滞

单向阻滞（unidirectional block）是传导异常的一种形式，指传导仅能在一个方向进行，而在相反的方向被阻滞。单向阻滞亦称单向传导，是形成平行心律、折返运动等心律失常的电生理基础，偶见于完全性房室传导阻滞时的逆行传导。

（1）平行心律：见“并行心律”条。

（2）折返心律，见“反覆心律”条。

（3）完全性房室传导阻滞时全部室上性激动均不能传入心室。但是，心室激动在适当的时相能逆行传至心房，形成心房夺获。

心率依赖性传导阻滞

心率依赖性传导阻滞（rate-dependent block）是指心率加速或减慢时出现的传导障碍。导致传导阻滞的心率称为临界心率。主要发生于束支和分支，是一种间歇性束支或分支传导阻滞。如原有一束支阻滞，而对侧又发生心率依赖性传导阻滞，将引起房室传导阻滞，称心率依赖性阵发性房室传导阻滞。

心率加速引起的束支传导阻滞系激动传到束支或分支时，落在前一心动的3相，膜电位尚未恢复正常所致，称生理性3相阻滞，也可由于束支病变使3相时间延长引起。房性早搏伴室内差异传导便是生理性的心动过速型的传导阻滞。心动减缓时发生传导阻滞较少见，多认为是心肌纤维舒张期（4相）自发除极加强，膜电位降低

（负值减小），使舒张晚期出现的心房激动发生传导障碍，同时，阈电位升高可能也是重要因素。心率加速时的传导阻滞可为生理性或病理性，心率减慢时引起的传导阻滞多为病理性，见于冠心病、心肌病等。

心电图特征 ①心率增快或发生房性早搏时出现束支或分支传导阻滞图形，心率减慢后消失。②心率减慢或R-R间距延长时出现束支和分支阻滞图形。③心率增快时出现一度或二度房室传导阻滞，心率减慢后消失。④患者原有束支（或一分支）传导阻滞，而另一支在心率增快或减慢后又发生阻滞，则可产生阵发性房室传导阻滞。心率减慢者常需一个交接处（或心室）逸搏冲动或心房的隐匿性传导，才能恢复1:1房室传导。

治疗 主要针对病因，心率增速时的传导阻滞在心率减慢后可自行消失。心率减慢时的传导阻滞，可适当给予心率增快的措施以使传导恢复。但均有可能转变为更严重的心律失常，如有心源性昏厥者，应考虑安置人工心脏起搏器。

传出阻滞

传出阻滞（exit block）指冲动向周围心肌传出延迟或中断。系外周组织相对或绝对不应期延长所致。传出阻滞的部位可在起搏点与其周围心肌相邻的交接处，包括窦房交接处、异位心房起搏灶和周围心房肌的交接处、异位心室起搏灶和周围心室肌的交接处、房室交接处间其周围组织之间。

传出阻滞使自主节律点的规律发生改变，原来应出现的冲动未出现或未按时出现。阻滞的程度可分三度，但因一度和三度诊断困难，故一般都指二度。二度阻滞又可分为Ⅰ型、Ⅱ型、2:1或高度传出阻滞等。

心电图特征：①窦房结的传出阻滞（见“窦性心律失常”条）。②自主节律的传出阻滞。完全性房室传导阻滞或高度房室传导阻滞中，心室激动往往发自交接处或心室，当发生传出阻滞时，心室率不规则或产生长时间的心室静止。③异位性心动过速的传出阻滞。④并行心律的传出阻滞。并行节律点周围具有单向传入阻滞的保护层，因此也会伴有各种程度的传出阻滞（见“并行心律”条）。

魏登斯基现象

魏登斯基现象（Wedensky phenomenon）分为魏登斯基易化作用（Wedensky facilitation）和魏登斯基效应（Wedensky effect）两类。魏登斯基易化作用是原来处于抑制状态的传导组织，在接受一次强刺激后，使原来受阻的向下冲动得以通过。魏登斯基效应是指一次强刺激突破阻滞区下传后，随后而来的同侧阈下冲动能通过该阻滞区。目前多数人认为魏登斯基现象是超常传导的一种表现形式。

魏登斯基现象是心脏在传导性或自律性抑制状态下的保护性反应。

左房室瓣脱垂综合征

左房室瓣脱垂综合征（left atrioventricular valve prolapse syndrom）系指左房室瓣在收缩期向左心房脱垂，伴有或不伴有左房室瓣关闭不全。本病名称很多，文献中曾采用左房室瓣喀喇音－杂音综合征、节段性心肌病、Barlow 综合征等，但以左房室瓣脱垂综合征一词为最常用。

左房室瓣脱垂综合征的确切发病率不明，在不同的人群和用不同诊断方法变异很大，据调查，在黑人学龄儿童中1.4%有典型的听诊异常，在年青男大学生和医学生中10.28%有听诊异常，6.93%有左房室瓣脱垂的超声心动图表现；在“健康”青年妇女中2%有收缩期喀喇音，17%有左房室瓣脱垂的超声心动图征；在40岁以上常规尸检中约有5%示左房室瓣叶过长。上述资料说明本病并不罕见，自新生儿至老年人均可发病，青年病人中女性多于男性，在中年及老年患者性别则无明显差异。

发病机制和临床 本病是一种临床综合征，其病因还不清楚。在约1/3的病人中查不出其他器质性心脏病的证据，故常称为特发性左房室瓣脱垂（即 Barlow 综合征），其病理解剖主要为左房室瓣组织粘液样变性，伴有瓣膜过长和松弛。在 Marfan 综合征中，几乎所有患者作超声心动图检查时都能见到不同程度的左房室瓣脱垂，病变也与粘液样变性有关。典型的 Marfan 综合征约占所有左房室瓣脱垂的4%。

其他较常伴发于左房室瓣脱垂的心脏病主要包括：冠心病、先心病（特别是继发孔型心房间隔缺损）、特发性肥厚型或扩张型心肌病和风湿性左房室瓣病；但这些病与左房室瓣脱垂在病因上的关系尚不很明确。经冠状动脉造影确诊的冠心病中，左心室造影证实16.2%～40%有左房室瓣脱垂。冠心病引起左房室瓣脱垂的原因可能由于乳头肌方向轴变位、与乳头肌相关的左心室壁收缩失调和左房室瓣关闭必需的正常排列发生改变所致。有些病人作主动脉－冠状动脉旁路移植术和（或）室壁膨胀瘤切除术后左房室瓣脱垂可消失。

左房室瓣的正常功能需要瓣叶、腱索、瓣环、左心房、乳头肌和左心室壁的相互共同作用，其中任何一处发生病变，如瓣叶粘液样变性、瓣环扩张、腱索伸长或增厚、乳头肌和心室肌的纤维化或收缩障碍，均可影响左房室瓣的关闭，引起左房室瓣脱垂伴有或不伴有左房室瓣关闭不全。

左房室瓣叶过长可在收缩期突入左心房，形成左房室瓣脱垂。左房室瓣脱垂可以是后叶或前后两叶，单纯前叶脱垂少见。瓣叶过长部分常稍增厚、起皱并呈苍白色。特征性的组织学改变是过长瓣叶的粘液样浸润，导

致正常纤维和弹性成分的分离和断裂。组织化学检查发现粘液样组织中酸性粘多糖增加。

左房室瓣环可中度或显著扩张。瓣环的扩张可影响左房室瓣叶的正常闭合。瓣环钙化(仅见于Marfan综合征)亦可妨碍瓣叶的闭合。

腱索的典型变化为伸长、变薄和脆弱,偶有腱索增厚,可能由于张力异常引起粘多糖沉积所致。腱索伸长和脆弱,导致瓣叶松弛并影响其关闭。

左心室收缩异常在左房室瓣脱垂颇为常见,有人称之为节段性心肌病。节段性收缩可使腱索和瓣叶处于松弛状态,引起或加重其过长,使收缩晚期发生脱垂加重。脱垂的左房室瓣叶在左心室收缩时可呈现与室壁膨胀瘤相似的功能性作用。

多数病人无临床表现症状,常见症状有:①胸痛最为常见,可发生于前胸任何部位,疼痛的轻重不一,重者似刀割样,与劳累和神经紧张无关,硝酸甘油不能使之缓解。发作可瞬间即逝或持续数小时,疼痛时多能继续活动,但偶有与心绞痛难以区别者。胸痛的原因不明,可能与乳头肌缺血有关。②疲乏和呼吸困难常为初发症状,原因尚不清楚。③约50%的患者有心悸,心电图监护发现与心律失常关系不大。④约1/3患者有眩晕,少数发生昏厥,可能与本病常见的心律失常有关,但有人发现窦性心律时亦会发生昏厥。⑤神经精神症状如忧虑、性格改变、精神异常等均可发生,其原因未明。有些患者的症状出现在就诊之前,有些发生在确诊之后。

体检时应注意体形、心前区触诊和听诊。①一般体形虽可完全正常,但某些特征可高度怀疑为左房室瓣脱垂。体型常为无力型,偶有高腭弓,胸廓畸形如漏斗胸、直背(正常的胸椎后突消失)和脊椎侧突等,对诊断有一定参考价值。②心尖冲动多正常,但冲动可呈双重性(左侧卧位较明显),即正常的向外搏动被与收缩中期喀喇音一致的收缩中期突然退缩所中断。③典型病人有收缩中、晚期喀喇音伴有或不伴有收缩晚期杂音,有些病人仅可听到收缩晚期或全收缩期杂音。另一些病人既无喀喇音亦无杂音,即所谓"寂静型"左房室瓣脱垂。

非喷射性喀喇音为拍击样中、晚期额外心音,在心尖区或其内侧最响亮,系诊断左房室瓣脱垂的重要听诊依据。喀喇音可为单个或多个,如多发性喀喇音互相融合则与摩擦音相似,以致有误诊为心包炎者。喀喇音的形成系由于在收缩中期翻转的瓣叶突然紧张和(或)腱索突然拉紧所致。喀喇音的强度常有变化,应采取仰卧位、左侧卧位、坐位和立位反覆仔细听诊,以免遗漏。

当左房室瓣脱垂影响瓣叶的正常闭合时,即产生左房室瓣关闭不全,引起收缩期杂音。本病的典型收缩晚期杂音紧接喀喇音之后,常为递增性。少数病人可出现全收缩期杂音,常掩盖收缩中期喀喇音。一般说来,喀喇音出现愈早,伴随的收缩期杂音亦愈长,反之亦然。收缩晚期杂音之前有喀喇音者,通常为轻度左房室瓣关闭不全;而全收缩期杂音则表示中度到重度的左房室瓣关闭不全。

在少数病人可闻及显著的收缩期"雁叫音"或"喘息音",此杂音为高频乐音,传导广泛,常伴有易于触及的震颤。杂音的产生可能为左房室瓣叶和腱索在收缩期发生共振所致。

左房室瓣脱垂综合征的预后一般良好,但少数可发生并发症,主要并发症有:感染性心内膜炎、腱索断裂和左房室瓣返流进行性加重,甚至猝死。有人发现伴有并发症的病人均为有杂音或喀喇音加杂音者,仅有喀喇音者无并发症。死亡病人亦均为有杂音者。1 感染性心内膜炎:由于加在左房室瓣上的应力和左房室瓣关闭不全的高速射流,使本病易发生感染性心内膜炎。因此在预期易出现菌血症的情况下宜用抗生素作预防。感染性心内膜炎能促使瓣膜功能恶化,加重左房室瓣返流,从而诱发或加重心力衰竭。2 腱索断裂:脆弱腱索的自发性断裂可使左房室瓣关闭不全突然加重。腱索断裂后出现的杂音常为全收缩期,且可为递减型。3 左房室瓣返流进行性加重:左房室瓣返流进行性加重的原因可能为腱索断裂或瓣叶、腱索的进行性拉长。左房室瓣返流的加重导致左心室扩大和衰竭。4 猝死:约发生于1%～2%的病人,一般认为有家族史、杂音、室性心律失常、Q-T间期延长和(或)下壁和左胸导联有S-T段和T波改变者发生猝死的可能性较大。运动负荷试验似能显示心室激惹性增加和S-T段、T波的改变。

诊断依据 该病除上述临床表现,还依靠实验室检查。

(1)心电图:约2/3左房室瓣脱垂者有心电图异常,主要为S-T段和T波异常、Q-T间期延长、U波明显、心律失常和传导障碍等。①T波:约1/3患者在Ⅱ、Ⅲ、aVF导联出现T波低平、双相(-+)或倒置,部分病人可延至左胸或右胸导联,在伴有胸痛的患者易误诊为冠心病。普萘洛尔(心得安)试验可使80%患者的S-T段和T波变化得到改善,此有助于与缺血性的S-T段和T波改变鉴别。②S-T段:休息时很少变化,运动后可有明显S-T段压低。③Q-T间期延长不常见,但为特征之一,可能与猝死有关。④U波振幅增高,可达T波的50%左右。⑤室性过早搏动最常见,其次为室性心动过速、室上性心动过速、房性过早搏动和心房颤动,少数可出现心室颤动或心动过缓。⑥偶可见传导障碍,第一度房室传导阻滞较多,二度和三度房室传导阻滞少见,束支传导阻滞更为少见。偶见预激综合征。

(2)X线检查:胸廓骨骼异常为左房室瓣脱垂最常伴随的X线征象。多数患者有直背、漏斗胸或胸椎侧突。仔细注意这些胸廓畸形,常能为不典型胸痛和(或)难以解释的心律失常的年青患者提供诊断线索。

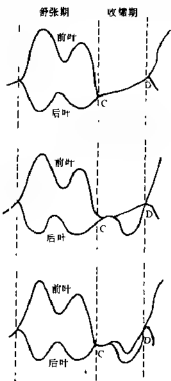
无并发症的左房室瓣脱垂患者的心影正常,发生显著左房室瓣关闭不全时始出现左心室和(或)左心房增

大。左房室瓣环钙化见于Marfan综合征。

左心室造影时，右前斜位是显示左房室瓣后叶脱垂和左房室瓣关闭不全的最好位置。脱垂的左房室瓣犹如一个从侧面看的"油炸圈饼"，前瓣叶趋于向前上脱垂，后瓣叶向后下脱垂。在无前瓣叶脱垂的患者中，左室前壁在收缩期呈平滑和连续的线条。在前瓣叶脱垂时（无论伴有或不伴有后瓣叶脱垂），该线条即被紧靠于动脉瓣下方的圆形隆起（前圆形隆起征）所中断。瓣膜后端（后圆形隆起征）或其中部脱垂，表示后瓣叶的后内侧和扇形皱折的中央受累。如出现前后两个圆形隆起，常可诊断为两瓣叶脱垂。

左心室可呈不对称的收缩失调，表现为心室后中部或中部强烈收缩。

（3）超声心动图：为诊断左房室瓣脱垂很有价值的无创伤性检查方法，在心室收缩期左房室瓣关闭（左房室瓣前叶与后叶合拢），在M型超声心动图曲线上形成共同



左房室瓣脱垂 M 型超声心动图变化示意

上行，正常左房室瓣前后叶活动曲线：收缩期前后叶合拢并轻度向前运动。中行：左房室瓣后叶脱垂曲线，收缩中后期后叶开始向后运动，前叶仍继续向前运动，故出现前后分离。下行：左房室瓣前后叶脱垂曲线，收缩中后期前后叶均向后运动，后叶向后运动幅度比前叶为大，故也出现前后叶分离

的CD段，此段正常时为缓慢上升的直线。左房室瓣后叶脱垂时（较常见），收缩中、晚期后叶向后移位和前叶分离，呈"吊床样"波形，在D点又与前叶合拢，左心房后壁可见脱垂后叶回声；前叶脱垂时，可见左房室瓣前叶活动曲线幅度明显增加，左心房内可见脱垂前叶回声（见图）。脱垂发生和喀喇音在同一时间，如心音图与超声心动图同时记录，可增加诊断的可靠性。

二维超声显象可直接显示累赘冗长的瓣叶和（或）腱索组织及收缩期瓣叶体部脱入左房的特征性运动。在收缩期，左房室瓣前叶和（或）后叶的体部可越过瓣环水平脱入左心房内。当左房室瓣脱垂明显时，可导致左房室瓣返流，彩色多普勒超声检查可发现左房室瓣上游的左房部位出现收缩期湍流，及返流程度，并可观察到扩大的左房和左室。故二维超声对本病的诊断较X线造影更敏感和精确。

此外，由于喀喇音和杂音多变，听诊时必须注意变换体位。左侧卧位、坐位、向前倾斜、站位、吸气、Valsalva动作的用力期、吸入亚硝酸异戊酯或异丙肾上腺素等可减少心室舒张末期容量，导致瓣叶脱垂出现较早和较大，使收缩期喀喇音和杂音提前出现、强度降低和持续时间延长。在只有收缩期喀喇音的病人，可出现收缩晚期杂音；原为收缩晚期杂音的，可变成全收缩期杂音。上述方法有助于发现喀喇音和杂音，从而有助于诊断。

虽然左心室造影和超声心动图检查取得广泛应用并取得很大进步，但仍缺乏各家一致接受的诊断标准，因此尚存在不少困难。

防治要点 轻度脱垂及无症状者一般无需治疗，预后良好。但应做好解释工作，减少顾虑，注意预防感染性心内膜炎。

对有症状者应予治疗，主要针对：①心律失常：严重心律失常可能是猝死的主要原因。对于频发室性早搏和阵发性心动过速，用β受体阻滞剂普萘洛尔等。普萘洛尔可减慢心率，增加心室舒张末期和收缩末期容量，从而减轻左房室瓣叶的脱垂程度，减少异位冲动的形成。普萘洛尔也能降低心脏的自律性和延长有效不应期，对本病并发的心律失常多数有效。无效时可用普罗帕酮（心律平）、胺碘酮、苯妥英钠或氨甲酰苯，亦可应用争尼丁或普鲁卡因胺等。对药物治疗无效的严重室性心律失常，可试用人工心脏起搏超速抑制。②胸痛：普萘洛尔能使大部分病人的胸痛减轻或消失，能降低心室壁张力和减少心肌耗氧量，使心肌（尤其乳头肌）的缺血程度减轻，从而缓解胸痛。对无效病人应进一步寻找原因，老年患者应作冠状动脉造影以排除冠心病。③感染性心内膜炎：预防是最好的办法，因此对左房室瓣脱垂患者，尤其有明显返流性杂音者，遇有菌血症的可能时，如拔牙、手术、皮肤感染、尿路感染、上呼吸道感染等，应用抗生素作预防性治疗。④重度左房室瓣关闭不全，宜作人造瓣膜置换手术。

病态窦房结综合征

病态窦房结综合征（sick sinus syndrome，简称病窦综合征）是窦房结及其周围组织的病变，造成其起搏和（或）冲动传出障碍，引起的一系列心律失常和临床表现。亦称"窦房结功能不全"、"心动过缓-过速综合征"（快-慢综合征）、"窦房结疾病"或"窦房结功能衰竭"。

可见于冠心病、高心病、风心病与各种心肌病和心肌炎，外科创伤等，部分为家族性，也有原因不明。病理改变为窦房结和心房纤维增生，可伴有窦房结动脉的结内部分闭塞，偶可累及房室交接处和束支。起病隐袭，进展缓慢，有时被偶然发现。以心、脑、胃、肠、肾等脏器供血不足的症状为主，如乏力、胸痛、心悸、头昏、失眠、记忆力减退、易激动、反应迟钝、夜尿多、食欲差等，可持久或间歇发作。高度窦房阻滞或窦性静止时可发作短阵晕厥或心源性昏厥。偶可发生心绞痛、心力衰竭、休克等。

急性下壁心肌梗死和心肌炎可引起暂时性的窦房结功能不全，急性期过去后消失。心电图示窦性心动过缓，多慢于每分钟50次，常伴有窦房阻滞、窦性静止、交接处性逸搏。逸搏发生较迟，与其前一心搏距离常＞1.5s，交接处性逸搏心律也多在35～40次/min。可兼有房室或束支传导阻滞。常有主动性异位节律（称快-慢综合征），如过早搏动、并行收缩、室上性心动过速、心房颤动、心房扑动等发作。房性早搏常不能下传，发作室上性心动过速时心室率一般不太快，心房扑动时心房率也常＜200次/min。心动过速中止后常有一长间歇（图1、2、3）。

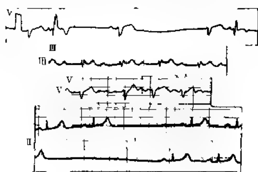


图1 病态窦房结综合征

1960年3月26日图（第1行）示偶见窦性心动（图中间跳），随之长间歇与交接处性逸搏。其他P′波可能是交接处性折返或房性逸搏，两个P′波都下传入心室伴心室内差异传导。患者于此时出现心源性昏厥。同日复苏后记录示窦性心律，P-R间期延长（第2行）。1960年4月图（第3行）示心房颤动，以后2～3年内经常反覆出现以上缓慢心律失常。1963年2月4日图（第4、5行）示Ⅱ导联连续记录为窦性心动过缓，兼有二度窦房阻滞

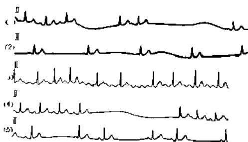


图2 病态窦房结综合征静脉滴注异丙肾上腺素

（1）、（2）为1973年8月13日及18日心电图记录，示窦性静止或窦房阻滞，频发交接处性逸搏，房室分离。（3）1973年8月20日心房扑动。（4）、（5）1973年8月21日有长时间窦性静止，静脉滴注异丙肾上腺素（3～5μg/min）后，出现3:2窦房阻滞

有持续或间歇出现慢于50次/min的窦性心律兼有窦房阻滞或窦性静止以及缓慢的逸搏心律或异位心动过速时，可诊断为本综合征。仅有窦性心动过缓或窦性心律中偶现窦房阻滞，交接处性逸搏者须随访观察方能作出肯定诊断。心房颤动未经治疗而心室率仅60次/min左右或心房扑动时心房率在200次/min以下须高度怀疑本综合征。进行动态心电图监护，可检出平时被忽略的异常心律，有助于诊断。对可疑病人可作：①激发试验：嘱病人运动，或静脉注射阿托品1～1.5mg，心率如不超过90次/min和（或）出现窦房阻滞、交接处性心律、室上性心动过速属阳性。使用异丙肾上腺素（3～5μg静脉注射）、新斯的明（0.3～0.5mg静脉注射）后出现以上情况者亦属阳性，但有一定危险性，不宜常规使用。②窦房传导时间测定：用人工心房内程序起搏发放房性早搏，如窦房结自律周期为A_1～A_1s，房性早搏P波（A_2）的冲动经窦房交接处侵入窦房结使之提前除极，并从此时开始重新安排窦性频率，产生房性早搏后第一个窦性P波（A_3）。A_2～A_3间距称回复周期（returning cycle），等于心房冲动传到窦房结以及窦房结的冲动传到心房的时间和窦房结固有周期之和。前两者的平均值称窦房传导时间SACT＝（A_2A_3－A_1A_1）/2，实验测定的正常窦房传导时间为82±19.2ms，最高限度为120ms，＞150ms提示有窦房传导障碍。③窦房结恢复时间测定：用人工心房内快速起搏，起搏频率10—20次/min逐渐增至100—160次/min后分别维持1—2min，然后在心电图监视下突然停止心房起搏，测定窦房结在心房停止起搏后恢复活动所需的时间（从末次起搏信号到第一次窦性P波间的距离）称为窦房结恢复时间。正常在1s左右，本综合征常延至1.5s以上。上述测定结果在正常范围者，不能否定诊断，显著超过正常有参考价值。

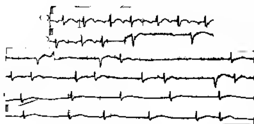


图 3 病态窦房结综合征电击复律前后

第 1 行为心房扑动，房率仪200次/min；第2～4行为Ⅱ导联的连续记录，开始为心房扑动，电击复律后出现窦性静止，窦性及交接处性逸搏、逸搏夺获二联律；第5、6行分别为电击复律后第5、10 d 的Ⅱ导联记录，表现为缓慢的交接处性心律，节奏可能不是发自一点，R-R 间距不等，有些 QRS 波之前有倒置 P 波，末次是窦性搏动。两个月后又重新变为心房扑动

治疗针对病因，避免使用一切减慢心率的药物如普萘洛尔（心得安）、胺碘酮、维拉帕米、利血平、洋地黄等，发生快速心律失常时，亦应谨慎使用。心率缓慢时用阿托品、异丙肾上腺素暂时有效，但长期应用难以耐受。为防止快速心律失常的发生，可用苯妥英钠0.1g每日 3 次，敌胺0.1g每日 3 次，但均不够满意。如心房扑动或颤动由阵发转变为持久，则症状反可减轻。屡发心源性昏厥者应安置按需型人工心脏起搏器（图 4）。必要时加用药物控制快速心律失常。最好用有自动抗异位性心动过速功能的起搏器。可用附子、麻黄、玉竹、黄精、丹参等中药治疗。

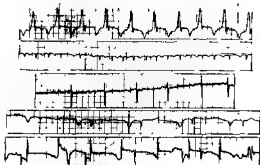


图 4 窦房结功能衰竭，安置人工心脏起搏器

第 1 行，显著的窦性心动过缓，房室交接处性逸搏及逸搏心律，多形性室性早搏，起搏器未能带动心室搏动，第 2、3、4 行，停用起搏器后出现快-慢综合征；第 5 行，起搏器带动心室

预激综合征

预激综合征（preexcitation syndrome）是指房室之间存在异常的传导组织，使心房冲动提早到达心室的某一部分，并使之提早激动。心室预激本身不产生血流动力障碍，故无症状，仅能由心电图、心向量图检查作出诊断，但有引起阵发性心动过速的倾向。本征又称 Wolff-Parkinson-White (W-P-W) syndrome。

多数无器质性心脏病，少数伴发于右房室瓣下移畸形、室间隔缺损、主动脉瓣下狭窄、左房室瓣脱垂等，可能为胚胎期房室纤维组织互相分开时的发育缺陷所造成，偶可发生于心肌炎、心肌梗死后。

目前一般认为由于房室之间有一附加通道，其传导速度较房室结快，早于正常房室传导到达心室某一部分，使之提前激动，形成预激波。同时心室其余部分由正常房室传导所激动，两者融合构成起始部粗钝而又宽阔的QRS波群。预激范围可多可少，故QRS波群畸形程度也可不等。附加通道有三种：①从心房穿过房室纤维环到达左右心室游离壁及室间隔的肌桥，即 Kent 束。②通过后结间束下段绕过房室结到达房室束，即 James 通路。③起源于房室结下端或房室束、束支，终止于室间隔肌部的 Mahaim 纤维。

本综合征好发室上性心动过速，原因是心房冲动经正常房室交接组织传至心室，然后由附加通道逆行回至心房不断折返所引起。也可由附加通道传至心室，再从正常房室连接处折返至心房所致，如回到心房的冲动落在心房易激期内，可引起心房颤动或扑动。

本综合征本身无特殊临床表现。P-R间期缩短和（或）左、右心室激动的先后，可产生第一心音亢进，第二心音分裂。

如发作室上性心动过速，则对已有心脏病者可引起心功能不全。发生心房颤动时，房性冲动过快下传，落在心室易激期，触发心室颤动可造成猝死。

心电图特征有经典型与变异型两种。

（1）经典型：①P-R间期缩短在0.12s以内，大多数为0.10s或稍短，P波为窦性。②QRS时限延长到0.11s以上，但P-J间期正常。③QRS波群起始部粗钝或有切迹（预激波），代表心室的早期激动。④常有继发性S-T段、T波改变，通常T波与预激波的方向相反。

经典型预激图形大多数是冲动经 Kent 束提早下传心室所引起，但也可由 James 通路和 Mahaim 纤维的同时预激所造成。预激波的方向和 Kent 束位置有关，一般分为两型：①A型。Kent 束终止于左或右室的后底部，整个胸导联预激波和QRS主波均向上（图 1）。②B型。Kent 束终止于右室前或侧壁，预激波和QRS主波在右胸导联向下，左胸导联向上（图 2）。近年来通过心内膜或外膜标测法及解剖证明，Kent 束可附着于房室环的任何部位，如肺动脉流出道，右前壁，右侧壁，左、右间隔旁，左后、左侧或左前壁等处。根据常规心电图的预激波方向可以作出定位。但由于预激程度不一，同时可有多条附加通道或合并其他心室激动顺序异常等原因，准确性受限。

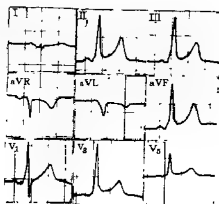


图1 预激综合征A型

V_1 导联有高R波，容易误认为右心室肥厚

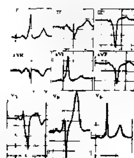


图2 预激综合征B型

Ⅱ、Ⅲ、aVF导联呈深阔的QS型，易与下壁心肌梗死混淆

心向量图特征为：①向量环起始部运行迟缓，不规则。②总环时间延长。③T环与QRS环反向，并有明显S-T向量。

（2）变异型：①L-G-L综合征（Lown-Ganong-Levine syndrome）即短P-R正常QRS综合征，P-R间期在0.12s以下，QRS波群正常，无预激波。患者易发室上性心动过速（图3）。②Mahaim型，P-R间期正常或延长，QRS波群增宽并有预激波。是Mahaim纤维引起预激的结果。

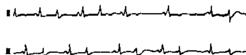


图3 L-G-L综合征

P波形态正常，P-R间期仅0.1s，QRS时间0.07s，无预激波，有频发的房性早搏，早搏的P-R间期更短（0.06～0.05s），少数早搏未下传

预激图形可经常或间断出现，可仅出现数次即消失，偶有正常激动与预激交替发生。P-R间期缩短和QRS时限延长的程度以及预激波所占的比例，也可在一次记录中有变异。运动或注射阿托品加速正常房室传导或用奎尼丁抑制附加通道的传导，均可使预激图形暂时转为正常。

室上性心动过速发作时QRS波群形态正常或仍呈预激图形，酷似室性心动过速。心房颤动或扑动发作时，心室率往往异常快速，QRS波群可呈预激图形（图4）。



图4 心室预激并发心房颤动

左为心室预激并发心房颤动，QRS波群畸形，心室率平均225次／min，律不规则。右为窦性心律时呈A型预激

诊断依靠心电图和心向量图。本征可产生与心室肥大，束支传导阻滞，心肌梗死等相似的心电图表现，又可掩盖心肌梗死的心电图，使心电图运动负荷试验常发生假阳性结果，要注意避免误诊。

此外还有隐匿性预激综合征（concealed ventricular preexcitation syndrome）是指附加通道伴单向前向阻滞，故不能显示出本病的特征心电图，但附加通道保留逆向传导性能，易发室上性心动过速，发作时QRS图形仍属正常形态，很难使人考虑到是由预激综合征引起。诊断须依靠各心腔内电图、顺序心房、心室内起搏等电生理检查证实。

预激综合征本身无须治疗。阵发性室上性心动过速发作时与治疗一般室上性心动过速相同，但效果常较差。普罗帕酮（心律平）、奎尼丁、普鲁卡因胺、胺碘酮、安搏律定（茚满丙胺）、阿义马林（缓脉灵，ajmaline）和双丙吡胺均延长附加通道的不应期，可选用。但常需较大剂量或联合应用方能奏效，故易引起药物中毒。必要时进行电复律或人工心脏起搏（配对起搏法或超速抑制法）中止之。心房颤动发作伴过快心室率时可用普鲁卡因胺、阿义马林、胺碘酮或安搏律定治疗，有时静脉注射足量（2mg/kg体重）利多卡因可使之转变为窦性。必要时亦可进行电复律。洋地黄有进一步缩短附加通道不应期的作用，使折返引起的心动过速或心房颤动更加重，导致意外的危险，一般不主张使用。

预防发作的药物应是使两条通路不应期之间的差别减少到最小程度。可用普鲁帕酮、奎尼丁，或普萘洛尔（心得安）。也可用胺碘酮或安搏律定。对顽固性反覆发作的快速心律失常经电生理检查，心外膜标测定位后，有人主张作手术切断附加通道或切断正常房室传导束再安置永久性人工心脏起搏器。

近年来采用导管射频消融治疗预激综合征伴发心动过速，已取得较好的效果。此法适用于发作频繁而药物治疗难以控制的患者。一般需先行电生理检查，精确标测旁路靶点，并尽量避免及减少可能的并发症，此法有望取得根治效果。

Q-T延长综合征

Q-T延长综合征（long Q-T syndrome）可分获得性与特发性两类，前者可见于药物作用（抗心律失常类药如奎尼丁、普鲁卡因胺、胺碘酮、安搏律定等；精神病治疗药物如酚噻嗪、米帕明等）；电解质紊乱（低血钾、低血镁、低血钙）、低温、脑血管意外等。特发性的病因未明，不少具有家族性。

特发性Q-T延长综合征（耳聋Q-T间期延长综合征），临床特点是Q-T间期显著延长，易发生心律失常、昏厥，甚至猝死，常伴有先天性耳聋，但听力亦可完全正常。按耳聋的有无本病又分别称为Jervell-Lange-Nielsen综合征以及Romano-Ward综合征。

早期的报道多是伴有双侧感音性耳聋，近期的报道有不少病人听力是正常的。耳部的病理改变曾发现有内耳螺旋器缺如或退行性改变，或前庭囊斑的退行性变等。在膜迷路内，有时可见到PAS染色阳性物质，多数认为心脏和其他内脏的肉眼和显微镜检查并无特征性表现，个别报道谓有窦房结动脉异常、房室束（His束）水肿淤血等，最近有些作者发现部分病人心脏神经有退行性变。

引起本综合征的真正原因未明。对病因的探索比较重要的目前有三种：①多数人认为与遗传关系很大，可能是染色体异常引起的一种遗传性疾病，尤其是本综合征往往在一个家族中同时有几个成员患病。②有人认为由自主神经功能障碍所引起。因为自主神经功能紊乱可引起心律失常和心电图上心室除极或复极波的异常，而在本综合征进行星状神经节封闭，或切除某些交感神经节，有时可使Q-T间期缩短。综合征发作时的临床症状，亦类似有交感神经兴奋过度或抑制的现象，因而支持这种看法。③James认为可能是某种慢性病毒感染的神经性疾病，他在10例病理解剖中发现病人心脏内都有广泛的神经变性，神经纤维和神经节细胞有炎症细胞浸润，他认为窦房结内的神经病变可能与心动过缓有重要关系，心室肌肉的神经病变可能与心室复极异常和Q-T间期延长有关。

本综合征常有家族史，多数病人伴有先天性耳聋，也有部分病人听力完全正常。听力正常者，如无昏厥发作，平时可完全无症状，心电图检查亦正常。一般常在幼年，甚至婴儿期发病，但亦偶见成年人20～30岁才开始发病者。病人常有窦性心动过缓。昏厥发作时伴有Q-T间期延长，可一个月发作数次，亦可长至几年才发作一次。发作前常有幻觉、心悸、胸闷等先兆，亦可无前驱症状，多半在剧烈劳动后，或情绪激动时诱发。发作时病人面色苍白、出汗、间有胸部或腹部不适，严重者神志不清、昏迷，甚至抽搐，多半几分钟后自然恢复，但亦有死亡者。发作时的昏迷、抽搐主要是循环骤停脑缺氧所致，心电图示有严重心律失常如多源性室性早搏、反覆发作短阵室性心动过速（常为尖端扭转型室速）、心室扑动或心室颤动，或偶有心室停搏。发作停止后患者常感疲乏欲睡，间有恶心呕吐和定向障碍，类似癫痫发作后。发作较轻时仅有心悸、头晕或腹部不适。

发作时较特征性表现是心电图Q-T间期明显延长。如患者休息时Q-T间期在正常范围内，当发作时亦常显示Q-T间期有程度不同的延长，有时每一心动周期的Q-T间期都可不同。其他心电图表现为T波高大切迹，T-U融合或U波倒置等。不发作期间，病人休息时Q-T间期多半延长，但亦可完全正常，运动后才出现稍延长。血清钾、钠、氯等电解质检查多数正常。

典型病人有家族史、耳聋、昏厥发作史和心电图改变，诊断无困难。部分仅有轻微发作的病人，如未注意心电图改变，容易漏诊，或误诊为神经症、癫痫小发作等。临床上提高警惕才易于发现本病。

本综合征宜长期服药。可选用苯妥英钠、氨甲酰苯草、扑痫酮对小部分病人可缩短Q-T间期，减少发作次数。据报道洋地黄或β受体阻滞剂如普萘洛尔（心得安）等亦有一些疗效，治疗后部分病人Q-T间期可缩短，即使Q-T间期无变化，发作也会减少。曾有人探索对交感神经节的处理，包括星状交感神经节利多卡因封闭，似对个别病人有疗效。

发生心律失常或心源性昏厥时，分别给以相应处理（见"心律失常"各条）。应禁用延长Q-T间期的药物。对药物治疗无效而反覆昏厥发作者，可选用安置抗异位心动过速功能的起搏器治疗。

避免过劳、过度精神紧张、情绪激动等诱因，有助于减少发作。

猝死

猝死（sudden death）是指突然意外发生的死亡。从症状出现到死亡历时多少作为猝死，各家尚无统一意见，有定为1h，有定为6h（世界卫生组织），也有定为24h（美国心肺血液疾病研究所）。由于心血管疾病而猝死的称为心脏性猝死。

发病机制和临床 猝死的发生率估计占所有死亡的10%～25%。成人中，非外伤性猝死主要见于大于40岁者，男性多于女性。冠心病是猝死的最常见病因，占猝死的半数以上。其他病因较多，但除外伤外均少见。几乎所有器质性心血管疾病均可引起猝死，特别是心肌病、主动脉瓣狭窄、高度或完全性房室传导阻滞、先天性Q-T间期延长综合征等，近年观察到左房室瓣脱垂综合征病人

偶可发生猝死。某些药物如洋地黄、奎尼丁、普鲁卡因胺、双异丙吡胺等，如应用于心功能严重受损者或剂量过大也可引起猝死。

病因　（1）心血管疾病：冠心病（包括急性心肌缺血和梗死）、肺栓塞（大块）、原发性肺动脉高压、心肌病（尤其是原发性）、心肌炎、风湿性心脏病、主动脉瓣狭窄、左房室瓣脱垂综合征、感染性心内膜炎、主动脉动脉瘤破裂和夹层分离、高度或完全性房室传导阻滞、病态窦房结综合征、Q-T 间期延长综合征、预激综合征、心脏肿瘤、人工瓣功能不全、先天性冠状动脉异常、颈动脉窦过敏或其他反射性迷走神经亢进。

（2）呼吸系统疾病：肺炎、支气管哮喘。

（3）中枢神经系统疾病：脑出血、蛛网膜下腔出血、脑炎和脑脊髓膜炎。

（4）胃肠道疾病：胃肠道出血、胃溃疡穿孔性腹膜炎、急性胰腺炎。

（5）其他：外伤、药物中毒或药物反应、暴发性感染（包括流行性脑膜炎菌血症）、羊水栓塞、脂肪栓塞、甲状腺功能减退、淀粉样性变、白血病、内分泌腺功能障碍。

冠心病猝死虽可在急性心肌梗死症状与心电图改变出现后 1～24h 内发生，但更为多见的是发生在起病后 1 h 内，甚而可为冠心病的最早和唯一的表现。这类病人约有半数死于家中、公共场所或路上，未及送医院抢救。尸检示大多数病人有严重动脉粥样硬化，通常累及 2 支或 3 支冠状动脉，而仅 1 支狭窄者较少见。冠状动脉可有新鲜血栓形成、壁内或内膜下出血及新近的梗死灶。但因血栓形成而致冠状动脉闭塞者仅见于约1/3医院外猝死病人，提示大多数冠心病猝死并非由急性心肌梗死所引起。晚近研究提示由冠状动脉痉挛或微循环栓塞所致的急性心肌缺血也可致心脏性猝死。

从猝死发生时的心电图记录和从用动态心电图（Holter 心电图）监测过程中发生猝死所得的资料，均显示心室颤动是冠心病猝死最常见和最严重的发病机制。然而，室性心动过速、心动过缓、心室停搏等也是重要的致死原因。一般认为冠心病猝死中，心室停搏的发生率不高。而心电不稳定是发生猝死的主要病理生理基础。心电不稳定容易引起室性心律失常，特别是室性早搏，后者又可诱发心室颤动。因而，近年来对室性早搏的预后意义进行了广泛的研究。Lown 将室性早搏分为五级（见表），并认为高级别者即Ⅲ～Ⅴ级室性早搏发生猝死的危险性增加。然而，新近的观察对这一概念提出了异议。有认为室早之R波落在P波上更具危险性。

一般认为在无冠心病易患因素和器质性心脏病征象的情况下，室性早搏的预后意义不大，但在冠心病病人，其临床意义和预后与心肌缺血、纤维化或心肌梗死的广泛程度密切相关。此外，容易发生心室颤动的因素还包括左心室功能不全的程度、心室壁运动失调和支配心脏的自主神经失调的程度等。

室性早搏的分级（Lown）

级别	室性早搏（24 h 监护）
0级	无
Ⅰ级甲	偶尔发现（每小时＜30次，每分钟＜1次）
Ⅰ级乙	偶尔发现（每小时＜30次，每分钟≥1次）
Ⅱ级	经常出现（每小时≥30次）
Ⅲ级	多源性
Ⅳ级甲	反覆出现并接连2次
Ⅳ级乙	反覆出现短阵成串，最长的3次联在一起
Ⅴ级	提早出现的 R 波落于 T 波上，24 h 中有 1 小时连续出现 3 次者

其他　一些因素也被认为容易诱发猝死：①冠心病的易患因素，如高血压、糖尿病、吸烟、肥胖等。吸烟可使循环中儿茶酚胺和游离脂肪酸含量增高，碳氧血红蛋白增多以致血液带氧能力减退，使心肌缺血。②剧烈体力活动，因其可导致或增加室性早搏，尤其是饱餐后或低温时。③分级运动试验时出现缺血性心电图改变。④双束支传导阻滞或房室束电图示有H-V间期延长。

以上各种不同因素通过导致或加重心肌缺血和（或）儿茶酚胺释放增多而引起心室电不稳定，使心室颤动阈值降低。电生理研究示急性心肌缺血时，浦肯野纤维自律性增高，传导速度减慢，连接的心肌细胞间的复极和恢复时间不同步，因而易产生电位差和电流，形成折返途径，引起心室颤动。

心室颤动的另一个重要机制是跨膜静息电位的降低，使由Na^{+}所携带的离子流快速通道失去功能而不能通过细胞膜。此时，由Ca^{2+}或Ca^{2+}-Na^{+}所携带的离子流则依然能通过慢通道而进入细胞。此即激起动作电位，称为慢通道反应。这种反应可使离子能够进入细胞维持动作电位，但它同时使心肌细胞的除极速度远远慢于正常的速度，引起传导功能障碍，易于惹起传导阻滞和折返。

急性心肌梗死和急性心肌缺血时，心室的易损期延长，若室性早搏发生在此期时则可诱发室性心动过速或心室颤动。易损期的延长也能激起高级别的室性早搏，使心室肌不同步进一步恶化，发生心室颤动，这在心率缓慢时更为危险。

在心肌缺血后，常发生再灌注性心律失常，如冠状动脉痉挛后或冠状动脉溶栓治疗后，其发生机制可能与局部心肌细胞内、外离子浓度改变，心肌传导和不应期改变及室颤阈值降低有关。

猝死发生前可无任何先兆，甚至无冠心病史，部分病人在猝死前数分钟至数天可出现心前区痛，并可伴有呼

吸困难、心悸、疲乏感等，或有心绞痛加重。有些病人有室性早搏或急性心肌梗死症状。猝死发生时，当心脏丧失有效收缩超过10 15s时，即出现神志不清和抽搐，呼吸迅速减慢、变浅，乃至停止，发绀明显，脉搏不能触及，血压测不到，瞳孔散大，对光反应消失。心电图多示心室颤动，也可示心脏或心室停搏或电机械分离图型。

有些病人在睡眠中死亡，死前可能发出异常鼾声或惊叫声，也可能无任何动静。

防治要点 心脏性猝死在往缺乏特异的先兆，且常在医院外发生，故必须及时识别，并就地尽早进行心脏复苏抢救(见"心搏骤停和心肺复苏"条)。

此外在抢救过程中也应注意心力衰竭、肺水肿、电解质紊乱等环节的及时处理。应根据患者的具体情况采取相应的辅助治疗，以提高复苏效果 对于心搏骤停未超过 4 min者，积极的抢救不仅可使心脏复跳，且约半数复苏成功的病人可望存活。虽然国内有关心搏骤停超过6 min而复苏成功的报道陆续有所增加，但在绝大多数的情况下，超过此时限的病人，即使心脏能够复跳，中枢神经系统已受到不可逆的损害。因此，当前猝死防治的关键在于预防和及时发现，立即抢救。措施包括：①纠正冠心病和猝死的各种易患因素，特别是控制室性心律失常。②急性心肌梗死患者及早就诊和住院治疗，并作心电图监护或收入冠心病监护单位。实践证明自60年代冠心病监护被广泛应用以来，心肌梗死急性期病死率已从以往的30% 40%下降至15%—20%，主要是在这种设施中，室性早搏和其他室性心律失常可以被及时检出和控制，从而可以防止心室颤动的发生。若出现心室颤动，可立即施行电除颤复律(见"心脏电复律"条)，可用非同步200 300Ws电功率除颤，电功率过大可能使更多的心肌受损。③流动冠心病监护，即24h设值班医务人员，配备有心电示波、心电图机，电除颤器和急救药物的抢救车。通过电话或无线电联系，迅速赶到猝死病人现场进行抢救，并将其护送到医院作进一步治疗。

对猝死的预防，目前还缺乏有效的措施。针对冠心病和猝死的易患因素可进行治疗，对具有严重预后意义的室性早搏 (Lown 分级Ⅲ Ⅴ级)可长期给予抗心律失常药物，特别是室性早搏伴心功能减退者。已证实静脉给予利多卡因能预防急性心肌梗死后48h内的原发性室颤。心肌梗死后长期应用β受体阻滞剂能成功地预防再梗死和猝死的发生。其他抗心律失常药物的应用尚无肯定的结论。必要时可作电生理测试和急性药物试验。

至于经抢救而能存活的病人，若其心室颤动是继发于急性心肌梗死的，则引起猝死的心电不稳定现象是短暂的，仅存在于急性心肌梗死的最初阶段。这类病人再发生心室颤动的机会甚小，其预后与转归与未发生过猝死的心肌梗死病人相似。但若心室颤动并非由急性心肌梗死所引起，则仍有复发猝死的危险。既往有心肌梗死和心力衰竭史，动态心电图记录示高级别室性早搏，是心室颤动的易患因素，所以对存在这些因素的病人，可考虑采用相应措施，如β受体阻滞剂、钙离子拮抗剂、抗心律失常药物、抗血小板聚集药物、冠状动脉旁路术等。近年来对反覆发作致死性室性心律失常的高危病人，试用埋藏式自动除颤器，能有效降低猝死的发生。

心搏骤停和心肺复苏

心搏骤停 (cardiac arrest) 系指心脏意外地突然停止搏动，如抢救及时和适当，有可能使已停止的心脏排血和呼吸功能得到恢复，病人生命可能从临床死亡中抢救过来。这种急救称为心肺(或心脏)复苏 (cardio-pulmonary resuscitation)。心搏骤停时全身血循环突然停止，故也称循环骤停 (circulatory arrest)。能够进行有效心肺复苏的心搏骤停，一般是由于心脏本身受到有害因素的突然袭击而发生。这些因素包括：心肌急性缺血、缺氧、触电、窒息、神经(包括反射性)功能紊乱、严重的电解质或酸碱平衡失调、药物毒性作用等。心脏原来可无病变，但有病变者更为常见。其中以冠心病、主动脉瓣狭窄、肥厚型心肌病、急性心肌炎、各种原因引起的双侧束支或高度房室传导阻滞和病态窦房结综合征等为主。

心脏停搏 3 5 min以上，中枢神经系统因缺氧过久而造成严重的损害，可逆的可能性小，因此必须迅速抢救。

临床表现 ①昏厥。即病人突然意识丧失，常为心脏停搏的信号。一般心脏停搏 5 10s后，由于脑缺氧而引起昏厥；停搏15s以上，可产生抽搐。如不迅速恢复，即进入持续昏迷状态。②先出现喘息样呼吸困难伴发绀，随后(通常在停搏后20 30s内)呼吸停止。③大动脉搏动消失(一般摸颈动脉)。④心音消失。⑤瞳孔扩大，为重要体征，约在心脏停搏后45s出现，1 2min后固定，因而不能作为早期诊断依据。

诊断依据 心搏骤停时心电图表现有三种类型：①心室停顿，即心室完全丧失电活动，心电图上出现直线或仅有心房波。②心室颤动(或扑动)，即心室肌呈不规则的颤动，心电图出现心室颤动波。③心电机械分离，心电图上虽有完整的QRS波群(常宽而畸形，频率较慢)，但不产生有效的心肌机械性收缩。以上三种情况，心脏都丧失排血功能。临床表现为心音消失，脉搏测不到，意识丧失，随即呼吸停止。其中以心室颤动最为常见，也最有可能恢复。

冠心病(特别是急性心肌梗死)、缺钾，奎尼丁、氯喹、锑剂等毒性反应以及电击引起的心搏骤停多数为心室颤动。多源性室性早搏或室性心动过速可发展为心室颤动。高钾血症多引起心室率慢的心室自主心律继以心室停顿。高度房室传导阻滞或病态窦房结综合征易发生心室停顿，也可并发心室颤动。

防治要点 当病人突然意识丧失和颈动脉搏动消失，即可作出诊断，应立即就地抢救施行人工呼吸和体外心脏按压。以尽快恢复有效的血循环和呼吸功能。同时，立即呼救设法得到援助，迅速接上心电图和建立静脉输液和给药通道。根据心搏骤停的病因和性质，采取针对性措施。心搏恢复后，应维持心律和血压，纠正代谢紊乱，维护脑组织功能，防止肾功能衰竭等。

心肺复苏 立即恢复循环和呼吸。

1 心肺复苏的步骤及操作：（1）胸外心脏按压：病人仰卧在硬板床或地上。术者立或跪在病人右侧，将左手手掌的根部置于病人胸骨下半段的上2/3处，右掌压于左手背上，双手的手指均不接触病人胸部，肘关节伸直，手臂与病人胸骨垂直，借助身体之力，有节奏地按压，每次使胸骨下陷3—4cm，60—70次／min。小儿用单手按压，80—100次／min；婴儿用拇指按压，100—120次／min，因婴儿及小儿心脏位置较高，应压在胸骨中部以防损伤肝脏。心前区叩击偶可使停搏心脏复跳，但也可导致心室颤动等，且叩击并无胸泵的排血作用，目前已不列为抢救的常规。

注意事项：①按压时用力不可过猛，以免引起肋骨骨折、心包积血、肝破裂等并发症；也要避免按压过轻而达不到维持有效循环的要求。②要按压在胸骨下半段的上2/3处，手指应不接触病人胸部，这样按压范围不大，位置准确，效果好，且不易引起骨折和器官损伤。③借助身体下压的力量稳健并有节奏性。④下压后保持约0.5s然后放松，以利血液回流到心脏。⑤每分钟按压约70次为宜，按压过多会影响心脏充盈；太少会使心输出量降低。按压时的每搏输出量，仅为自然每搏输出量的40%左右。胸外心脏按压如操作正确，可在颈动脉产生13.3kPa以上的收缩压峰值，平均压约5.32—6.65kPa，约为正常血流量的35%。⑥不论心电图记录为何种心律，必须继续按压，直到有效的自动心搏恢复为止。不必要的短暂停止按压，会影响心输出量。如必须暂停按压（如心内注射、测心电图、换操作者等），每次勿超过10—15s。

心脏按压有效的表现：周围大动脉（颈、股）能扪到搏动，上肢收缩期血压在7.98kPa左右；颜面、口唇和皮肤色泽转红润；瞳孔缩小；自主呼吸恢复；眼睫毛反射恢复；肌张力好，病人开始挣扎，甚至发音。

瞳孔固定及散大达30min，深昏迷和无自主呼吸，为大脑死亡的征象。持续心脏按压1h，心电图仍无心电活动征象，为心肌死亡。

（2）口对口人工呼吸：施行心脏按压以维持血液循环的同时，进行人工呼吸，以保证氧的输入和二氧化碳的排出。病人仰卧，术者一手托起病人颈部，使其头部尽量后仰，以保持呼吸道通畅。另一手捏住病人鼻孔，深吸气后对准病人的口用力吹出气体，然后放松鼻孔。如此反复，每分钟12次（吹气2s，病人呼出3s）。口腔内有异物时，应先排除。一般每按压心脏4—5次作口对口人工呼吸一次（一人兼做时，可15比2）。开始时吹气宜多而快，10—20次后，用力渐减小，以维持上胸部轻度升起即可。有条件时应立即使用人工呼吸器。

（3）心电图检查和建立静脉通道：有条件时，尽快进行心电图检查以明确心搏骤停的性质。并尽快静脉穿刺建立输液和给药通道。

（4）心室颤动的紧急处理：心电图确诊为心室颤动时，应立即进行体外非同步直流电除颤（见"心脏电复律"条）。临床上疑为心室颤动而未确诊者，为了争取时间，也可先"盲目"除颤，因即使属心脏停顿，对病人亦无不利。体外除颤功率一般用300Ws，如无效，可加至400Ws重复除颤。心室颤动波过细者，可在除颤前先给予肾上腺素1mg和克分子乳酸钠60ml，使颤动波变粗，再行电除颤易于成功。

若一时得不到电除颤器，可试用药物除颤。在心脏按压的基础上，以盐酸普鲁卡因300mg或利多卡因100—200mg，加肾上腺素1mg心腔内注入。亦可再加阿托品1mg。注射后应立即继续心脏按压。除颤未成功或除颤后心室颤动反覆发作，重复电除颤，还可试用下列药物。①溴苄胺250mg溶于5%葡萄糖液40ml，静脉内5min注完，必要时可重复（或用250mg溶于5%葡萄糖溶液10ml心内注射）。②利多卡因，静脉注射100—150mg。如无不良反应，5—10min后再加100mg；如仍在心室颤动中，可一次静脉或心腔内注入200mg。③苯妥英钠250mg用注射用水15—20ml稀释后用5min静脉内注射。④用以上药物后仍反覆发作者，可静脉注射普鲁卡因胺，第一次250mg，以后按需要每20min用100—200mg，共用500—600mg。

反覆发作的短阵多形性或扭转型室性心动过速和心室扑动、颤动，应多考虑为缺钾或奎尼丁、锑剂等药物的毒性反应。根据病史和心电图上缺钾表现，疑为由严重缺钾引起室颤时，应静脉滴注较大量并稀释成0.4%—0.6%的氯化钾溶液（24h内常需要10g左右），同时测血钾，并密切随访心电图，至心电图上缺钾表现基本消失为止，碳酸氢钠和乳酸钠用量宜少。对奎尼丁或普鲁卡因胺毒性反应引起的反覆心室颤动，忌用普鲁卡因胺，如发作期间基本心率较慢，可试用异丙肾上腺素0.5—1mg加入5%葡萄糖液500ml缓慢静脉滴注。

（5）心室停顿和心室自主心律的紧急处理：如心电图示慢而无效的心室自主心律或心室停顿，即心腔内注射肾上腺素1mg，继续心脏按压并用克分子乳酸钠50—100ml或5%碳酸氢钠100ml静脉注射。乳酸钠和碳酸氢钠除纠正酸中毒外，有对抗高血钾、兴奋心脏内起搏点和加强心肌收缩力的作用。如怀疑心室停顿与高血钾、酸中毒、窒息等因素有关，乳酸钠和碳酸氢钠的用量宜较大，目前一般主张首选碳酸氢钠。也可用肾上腺素静脉滴注，以1mg加入5%葡萄糖液250ml中，开始每分钟1—2ml（含4—8μg），在密切观察下逐渐增加，直至自发的

心室搏动出现，并维持50～70次／min，如出现多源性或快速心室律，或血压过高，即应停药或减量。异丙肾上腺素在心脏复苏中，弊多利少，目前多不主张应用，而仅用于由于房室传导阻滞或病态窦房结综合征所致的心脏骤停。钙剂晚近已趋弃用。

药物治疗无效者，可用人工心脏起搏（见"人工心脏起搏"条）。胸外起搏效果不佳。近年来多用经静脉插入导管电极至右心房或右心室行心内膜心脏起搏，紧急时亦可采取经胸起搏或经皮穿刺心脏置入导管电极起搏。

（6）纠正酸中毒：心搏骤停后很快出现酸中毒，如不及时纠正，复跳不易成功。因此在进行心脏按压的同时，应较快地静脉推注5%碳酸氢钠100ml，继以静脉滴注200ml，碱性药物的应用宁早勿晚，剂量宁稍偏大勿过小。以后根据血气分析结果调节用量。

（7）呼吸兴奋剂的应用　复苏成功，自主呼吸恢复，但尚不健全时，可用呼吸兴奋剂。常用的有：洛贝林、尼可刹米、二甲弗林（回苏灵）、哌醋甲酯（利他林）、戊四氮、野靛碱、贝美格（美解眠）等，静脉注射或静脉滴注。复苏尚未成功者不用。

（8）开胸心脏直接按压：如无电除颤起搏器，而胸外心脏按压数分钟后效果不佳，需尽力找出原因给予相应处理，并考虑开胸按压，其适应证为：①胸廓畸形。②严重肺气肿。③疑有心包填塞。④张力性气胸。⑤胸腔内大出血或胸部严重创伤。⑥冠状动脉气栓。⑦胸外按压无效。开胸按压每分钟约60次有效时，心肌色泽由紫绀转为红润，心肌张力增加，扩大松软的心脏缩小。需作直流电除颤时，用40—60Ws能量。

2　恢复原有心律和维持有效循环和呼吸：有效循环一旦恢复，原有的心律亦常能很快恢复，复苏即属完全。如原有心律未能恢复，心脏排血功能很差，需继续人工维持循环，复苏属不完全。不完全复苏常由下列三种情况引起：①心律失常，表现为心室反覆停搏或心室率异常缓慢，或顽固、反覆发作的室性心动过速或室颤。②心肌收缩力差，不能维持生命器官足够的血液灌注。③低血压，继发于低输出量或周围血管扩张，应采取下列措施以恢复原有心律和有效循环。

（1）控制心律失常：①对室性阵发性心动过速，可先用同步直流电转复。体外电击第一次为50Ws，如未复律，可逐次增加50Ws，直至转复或加至同步直流电300～400W，时为止。药物治疗可首选利多卡因，采取分次静脉注射。第一次注射50～100mg（1～2mg/kg体重）于0.5～1 min内注完，以后每5 min加注50mg，至心律纠正或总量达300mg为止。心律纠正后，可静脉滴注维持量，每分钟1～4 mg。应严密注意随时调整滴速。滴注过程中如又出现快速室性异位心律时，可再加用利多卡因分剂注射。心律稳定几小时后，改用口服维持量的普鲁卡因胺每6 h0.5g，或美西律（慢心律），或丙吡胺，其他药物可考虑用溴苄铵，苯妥英钠等（见"阵发性室性心动过速"条）。②对室上性心律失常，如室上性阵发性心动过速、心房扑动或心房颤动，可用毛花甙丙（西地兰），首剂0.4～0.6mg加于5%～50%葡萄糖40ml静注（原来未用洋地黄者），2～3h后再注射0.2～0.4mg。紧急时可采用直流电同步转复。③高度房室传导阻滞或显著窦性心动过缓和不齐（窦房结功能衰竭）并发心搏骤停时，无论其机制是心室（或全心）停顿或心室颤动（常伴有短阵室性心动过速和频发室性早搏），均可在心脏听诊和心电图密切观察下静脉滴注异丙肾上腺素，基本心律中心室律提高后，可能使室性异位节律逐渐消失。如室性异位搏动或室颤反而增多，即应停用。也可试用阿托品和溴苄铵托西酸盐静脉注射，忌用普鲁卡因胺或奎尼丁。药物处理无效时，考虑人工心脏起搏。

（2）低血压的处理：复苏后发生低血压的原因很多，包括严重酸中毒未纠正、心律失常或心肌收缩无力、血容量不足、呼吸功能不全、微循环功能失调，以及抢救过程中产生的并发症如气胸、心包填塞和药物的副作用，或不正确使用正压辅助呼吸使二氧化碳排出过快、以及心搏骤停前导致休克的因素尚未解除等。应针对不同原因进行治疗。对低血压本身可用拟交感神经胺类药物和肾上腺皮质激素，可静脉滴注间羟胺或多巴胺和氢可的松；如血压低而心律偏慢，无异位心律，可试用异丙肾上腺素静脉滴注。伴有心力衰竭时可用适量强心剂，如毛花甙C、毒毛花甙K等。

经上述处理无效者，有条件的可考虑用辅助循环。

（3）呼吸管理：心跳恢复后呼吸功能的维持极为重要，要在保证呼吸道通畅的前提下，施行加压给氧人工呼吸，每次加压时要注意吸与呼的比例，至少1：2，否则影响二氧化碳的排出。若气管插管时间超过48h，或病人已出现反射，但呼吸道分泌物较多而不易咳出，应作气管切开。肺部感染影响呼吸功能，须及时防治。

水电解质紊乱的治疗　复苏后一般均有在水潴留，故每日进液量宜限制在1 500～2 000ml左右，原则上偏于脱水状态以减轻脑水肿。如肾功能正常，低钠一般不需处理。早期高血钾经利尿后可恢复。脱水疗法可造成低钾，需根据血钾和尿量适当补充钾。一般复苏第一日不必给钾，以后可按每1 L尿量补氯化钾1 g，并根据血钾和心电图表现调整用量。

心搏骤停，使组织缺氧，大量代谢产物积聚体内而致代谢性酸中毒。由于呼吸功能衰竭，导致二氧化碳不能排出，可产生呼吸性酸中毒。严重酸中毒时，①对心脏的自律功能和收缩力有抑制作用，心输出量减少。②使心脏和血管对拟交感神经胺类药物反应减弱，升压药无效。③心肌代谢障碍，降低心脏发生室颤的阈值，易发生心室颤动或使除颤无效。除在进行心脏按压的同时静滴5%碳酸氢钠200ml外，心脏停搏每超过15min，需再加用200ml，并参考二氧化碳结合力、pH值和剩余碱等检验结果再补充给药。

静脉注射或较快滴注克分子乳酸钠，特别在血钾偏低或酸中毒纠正后，可能引起室性早搏或室性心动过速，应予注意。如考虑钠过多，或血钾过低，可给三羟甲基氨基甲烷(THAM)7.28%溶液，按每次2～3ml/kg体重，或根据二氧化碳结合力计算，每次给予补充，按每公斤体重静脉滴注7.28%溶液0.3ml，可使二氧化碳结合力升高1vol/dl计算。

脑缺氧的防治　心搏恢复后，主要矛盾从停搏转化为脑部缺氧。复苏后病人能否存活，直接取决于脑组织的损害程度及治疗措施是否积极，脑水肿是脑缺氧的后果，要设法消除；同时更重要的要采取降低脑细胞代谢率和改善血液生化变化的措施，以减轻脑组织的损害。脑缺氧和脑水肿的防治宜尽早开始。实际上，立即恢复循环和呼吸就是最好的防治措施。

（1）降温疗法：是心搏骤停后防治脑缺氧损害的重要措施。抢救开始时，应争取在5min内用冰帽保护大脑。血压恢复，心率稳定而神志仍不清醒者，即给予全身体表降温，加头部选择性降温。人工冬眠可保持低温，维持循环，保护心、脑、肾，镇静止痉，防止脑水肿的发展。冬眠合剂可选用异丙嗪50mg加氢化麦角碱0.6mg，每4～6h肌内注射1/3～1/2量或静脉注射1/4量。

（2）脱水：心搏恢复后即静脉推注20%甘露醇250ml和地塞米松10mg。复苏后最初3d常合并使用甘露醇250ml每8h一次和地塞米松5～10mg每6h一次，脑水肿好转后，即以甘露醇或山梨醇与50%葡萄糖交替使用，脱水疗法一般需维持一周左右。

如出入液量不能达负平衡，或中心静脉压升高以至出现肺水肿时，可用呋塞米(速尿)静脉注射和用强心药物，并严格控制入水量。

（3）止痉：有抽搐发作者可用地西泮(安定)10mg静脉或肌内注射，或用苯巴比妥、阿米妥钠等。

（4）其他药物，包括促进脑组织代谢药物，如谷氨酸、γ氨酪酸、三磷腺苷、辅酶A、细胞色素C、维生素等。苏醒药如氨乙基脲异硫甲氯芬酯(氯酯醒)、苏合香丸、至宝丹、紫雪丹，针刺人中、十宣、涌泉。

（5）高压氧疗法：有条件时可选择应用。

肾功能不全的防治　为预防复苏后肾功能不全，可采取以下措施：①尽快恢复和保持有效循环：在纠正休克或低血压时，避免应用过多的血管收缩剂；多巴胺能选择性地扩张肾血管，单独或合并使用有利于防止肾功能衰竭。②纠正酸中毒。③早期应用利尿脱水剂：如甘露醇、山梨醇、呋塞米(速尿)等有助于防治肾功能不全，如用甘露醇后尿量每小时在20ml以下，应考虑有严重肾小管损害，可试用呋塞米静脉注射，如仍不增加，按肾功能不全处理。④缓解肾血管痉挛：可用利尿合剂(普鲁卡因1g、氨茶碱0.25g、咖啡因0.25g、维生素C 3g加入10%葡萄糖500ml)静脉滴注，或用罂粟碱每次30mg，每2—4h肌内注射1次。

防止心搏骤停再发　心脏复苏后需密切观察病情及上述各种情况的进展，并参考心电图检查所见，尤其是最初24—48h内要随时防止和治疗心搏骤停再发。

早期发现和早期用药防治心律失常，防止严重心律失常发生与发展。以下各种室性心律失常，反映心室处于易激状态，预示可能发生心室颤动，应积极治疗：短阵的室性心动过速；多源性室性早搏或接连两个或以上的室性早搏；过早搏动出现在前一心搏的T或U波之上者。即使是单源性早搏，每分钟5次以上亦应治疗。一些新的抗心律失常药物如普罗帕酮(心律平)、美西律、丙吡胺、胺碘酮等可以根据情况选用。

对高度房室传导阻滞者，经药物治疗心室率仍不稳定，有反覆心源性昏厥发作者，应及早使用经静脉右心室心内膜临时人工心脏起搏，如传导阻滞不能改善，应考虑安置永久起搏器。

高动力循环状态

高动力循环状态(hyperkinetic states)或高心输出量状态(high cardiac output states)指休息时心输出量增多(正常成人为2.3～3.9L／min·m^{2}体表面积)，可伴有心率增快，周围循环血流灌注增多或血压增高的综合状态。

心输出量的增加是由于心率加快和(或)每搏输出量增加所致。在高动力循环状态中，下列因素可使心输出量增加：①周围血管阻力降低(即心脏后负荷降低)，每搏输出量增加，于是心输出量增高。②心脏充盈压增高(即心脏前负荷增加)，使舒张期心室壁张力增加，则每搏输出量增加而使心输出量增高。③自主神经功能变化：交感神经兴奋，使心率加速和心肌收缩力增强，心输出量增加。④体温增高，则心率加快，同时周围血管阻力降低使每搏输出量增加，也导致心输出量增加。

在某些生理情况下，如妊娠、体力活动、情绪激动、高温环境等可引起生理性的高动力循环状态。在许多疾病情况下，如贫血、甲状腺功能亢进、脚气病性心脏病、动静脉瘘、急性肾小球肾炎、肝硬化、骨病(Paget病和Albright综合征)、类癌综合征、肺心病等则可引起不同程度病理性高动力循环状态。此外还有一些高动力循环状态其原因不明。

体力活动和情绪激动引起的生理性高动力循环状态，是交感神经兴奋所致；见于妊娠期的则与内分泌改变使血容量增加以及胎盘动静脉短路形成有关。病理性高动力循环状态，其心输出量的增多主要由于周围血管阻力降低，可能由于血液的周围性分流(如动静脉瘘)、中心性分流(如动脉导管未闭)、周围血管扩张(如甲状腺功能亢进)或血粘度下降(如贫血)。在肝硬化和骨病中，病变处存在广泛的小动静脉沟通，足以降低周围血管阻力。至于原因不明高动力循环状态，可能与心脏β受体功能

亢进有关。

出现高动力循环状态时，患者往往主诉心悸、心跳加速，或胸闷不适，表现与一般心脏神经症很相似。心电图检查可有左心室高电压或左心室肥大图型。常见的体征有：心率增快，休息时每分钟常在85～105次；右侧颈静脉血管营营音，特别在半卧位时容易听到；脉压增宽、水冲脉、动脉枪击声、毛细血管搏动等；心尖搏动强烈，可听到第三或第四心音，胸骨左缘第2～3肋间可听到喷射型收缩期杂音。

本状态的临床重要性在于：造成非心源性循环淤血，其临床表现可类似心力衰竭；在原有器质性心脏病患者中，容易诱发或加重心力衰竭；偶可使正常心脏发生心力衰竭。高心输出量引起的心脏与周围血管体征须与器质性心血管病相鉴别；但本状态得到缓解时，这些体征也随之消失，有助于鉴别诊断。

生理性高动力循环状态，在生理状态复原后，症状与体征都会好转。病理性高动力循环状态的治疗关键在于纠正或治疗原发病，如治疗甲状腺功能亢进，纠正贫血，手术治疗动静脉瘘等。对原因不明的高动力循环状态，使用β受体阻滞剂可能有效。

心脏神经症

心脏神经症（cardiac neurosis）亦称神经血循环衰弱症，是一种临床综合征。其主要表现是心悸、胸痛、气短、疲倦并伴有一些神经衰弱的症状群。病理解剖无器质性病变。病程迁延，病情常在过劳或情绪激动时加重。

发病多在青年期，儿童前期少有，但老年人亦可发病，女性较男性稍多，是较常见的心血管功能失调。

发病机制和临床 本病病因尚不清楚，下列事实似与本病的发生有关：①患者的父母、兄弟或本人过去有程度不同的精神异常表现，提示与同一家族的神经类型或相同的周围环境作用于家族的各成员有关。②患者神经类型常为弱型，较抑郁和多愁善感，在精神上受刺激或工作较紧张后可诱发或加重本病。③患者平时缺乏运动锻炼，当一时循环系统负担加重，心脏搏动较强烈或过早搏动，使导致患者注意心脏而出现症状。④社会环境，包括医源性因素常为其诱因。⑤有些症状如心悸，心慌等与β受体过敏综合征（功能亢进）相似，因此，有认为机体对β受体过敏是引起本病主要原因之一。

症状多种多样，但阳性体征很少。较常见的症状有：

（1）呼吸困难：主要是患者主观感觉吸入的空气不够用，因而要深吸气，或数次呼吸后来一次叹息样大呼吸，或喜面对窗口找新鲜空气呼吸。有些病人呼吸频度和深度都增加，引起换气过度综合征，出现轻度呼吸性碱中毒，如眩晕、四肢麻木、震颤、抽搦，血二氧化碳分压降低等。呼吸困难在躺下时减轻，故与心脏性呼吸困难不同。

（2）心前区疼痛：其性质和部位与典型心绞痛不同。常为钝痛，持续数小时或数天而无大变化；或为刺痛及闪电样痛，每次持续1～2s，而非压榨性。疼痛的部位多变而不固定或局限于心尖部附近很小的范围，而非位于胸骨后方，有时虽可放射至左臂，但绝少达到肘部以下。疼痛常于劳累后休息时出现，而非劳动当时或劳动后立即发生。

（3）心悸：属病人的主观感觉，客观检查无何发现，但也可见心尖搏动较强有力，或有窦性心动过速，这些情况的存在，正常人无不适感觉，但本症患者则觉明显心悸。

（4）易疲劳：不论劳神或劳力都易出现疲乏，但如更换患者喜爱的环境，则活动能力常很快恢复。

（5）失眠：患者常诉失眠、睡眠不深或多梦，因而晨起仍觉疲倦，但家属有时发现患者睡的时间并不少。

（6）自主神经功能紊乱的其他表现：如足底、掌心出汗较多，冬季双手较冷，睡眠时双脚不易温暖，或两手有轻度震颤。患者常感焦虑、心烦意乱、坐立不安，或有不知所措之感。平时虽寡言善感，但申诉病情则娓娓不休。

体征主要是心前区偶可听到轻度收缩期杂音，心动过速，或偶有过早搏动，心尖搏动较强有力等。心动过速往往在轻度活动后，甚至有时在少量进食后更为明显，亦可仅在一天中某个时间增快，提示心率受自主神经的影响较显著。个别患者有一时性的收缩压偏高，或体温暂时性升高，这可能与血管运动中枢或体温调节中枢功能失调有关。应用水杨酸类解热药多半不能使体温下降。

心脏X线检查和超声心动图检查多无变化。心电图改变无特异性，有的病人心电图显示T波平坦，尤见于Ⅱ、Ⅲ、aVF导联。

诊断依据 根据患者有明显循环系统的临床症状，而又缺乏客观体征或实验室检查无阳性结果，同时有神经衰弱的表现，临床上排除了器质性心脏病，即可诊断为本症。如病情迁延和药物疗效不佳，更可进一步证实。但需注意本症可与器质性心脏病并存，鉴别诊断极为困难，这时可根据患者的主观症状远远超出器质性心脏病可能引起的范围而推测本症的可能存在。

本症需与下列疾病相鉴别：器质性心脏病、甲状腺功能亢进、慢性感染性疾病，特别是一些比较隐匿的感染病灶，如肺外结核、风湿热，慢性泌尿系统和胆道感染等。本症的心动过速常在酣睡后减慢，且体息和稍活动后心率之间差异较大，有助于鉴别。

防治要点 对待心脏神经症病人，首先要耐心倾听病人的申诉，详细了解病人患病的经过和病人生活、家庭、婚姻、工作各方面的有关情况，分析可能引起本病的主要诱因。然后作仔细的体格检查，如在排除器质性疾病确诊本病后，可明确地向病人解释其自觉症状并非心脏病所致，如呼吸困难、心前区疼痛、心悸等是焦虑和精神紧张长期积累的结果，并耐心回答病人提出的有关问

题。由于本症的形成有一个过程，治愈也需要有一段时间，其间可不断有反覆，因此不能操之过急。在整个治疗过程中，医生始终要坚定地做好病人的思想工作，协助病人家属或工作部门改善患者生活和工作环境，以利恢复。并应指导病人进行有规律的体力劳动或体力锻炼，但要渐进以不使病人过劳为原则。药物治疗，主要是对症，可用镇静剂如地西泮（安定）、甲丙氨酯（眠尔通）、溴剂、五味子酊和中药如养心安神方剂等，以调整中枢神经系统的平衡。β受体阻滞剂可减慢心率，减少心悸的感觉，但对改善焦虑情绪的作用不大。有过早搏动者可根据情况应用抗心律失常药物。

医源性心脏病

凡由于医疗方面的原因引起的心脏病或使病人产生心血管系统症状的，均称为医源性心脏病（iatrogenic heart disease）。但是所谓医源性不只是医疗方面的因素，病人对这些因素的反应也可起重要的作用。此外，在被诊断为医源性心脏病的患者中，实际上可无心脏病变。

发病机制和临床 医源性心脏病可分为三类，其产生的原因各有不同：

（1）心脏正常者被误诊为心脏病：造成这种情况的原因是医师业务水平不足，对某些症状、体征或实验室检查结果，作出错误的判断。常见的是将某些心前区疼痛当作心绞痛，误诊为冠心病；将青少年心前区的功能性杂音当作器质性杂音，误诊为瓣膜病；将较响的第三心音伴有一时性心率增快判断为室性奔马律，误诊为严重心肌损害；偶然一次测量血压偏高，即认为病人患高血压病；或单凭过早搏动便轻率地作出病人患有器质性心脏病的结论等。医师诊病时对某些实验室检查结果过分重视，甚至作为诊断心脏病的唯一依据，也常可造成误诊。如发现心电图S-T段和T波有某些异常，认为必有心脏病；心电轴轻度右偏和顺钟向转位，认为必有右心室肥厚；左胸导联电压升高，认为有左心室肥厚；有一度或二度Ⅰ型的房室传导阻滞认为是心肌炎；单凭M型超声心动图C-D段下陷即诊断左房室瓣脱垂；凭室间隔与左室后壁厚度之比超过1.3即诊断肥厚型心肌病等。上述这些错误判断可造成患者精神负担，引起症状。

（2）心脏正常者自认为有心脏病：造成这种情况的原因是患者对医师或环境的影响比较敏感，而医务人员又忽略实施保护性医疗，患者产生自我暗示，于是自认为有心脏病。例如发现患者有心脏杂音，医师们在患者面前讨论，即使讨论结果认为不是器质性的杂音，如不向患者解释，病人也会怀疑自己有心脏病；作心电图之后医师告诉患者有窦性心律不齐，如不进一步向患者解释，患者也会认为这是严重的心脏病。再如患风湿热而尚无心瓣膜受累的病人，医师经常检查心脏，但不对患者作解释或安慰，即使风湿热逐渐痊愈且无任何瓣膜后遗症，患者也会怀疑患有风心病而惴惴不安。

（3）诊断或治疗措施造成心脏损害：诊治心脏病的各种检查方法和治疗措施，在治疗疾病的同时可能也会对患者产生不利的影响；其中侵入性的诊断和治疗操作尤易造成心脏的损害。进行这些措施时如考虑不周，经验不足或忽视这些措施的潜在性危险，特别是试用一些新的检查方法或药物时，都可给患者带来不良影响。例如心包穿刺抽液可引起心肌或冠状动脉撕裂，甚至心搏骤停；用心内膜导管电极进行人工心脏起搏可导致心肌穿破或心包填塞；心导管检查和心血管造影可诱发严重心律失常、心肌梗死、心脏破裂、动脉栓塞、心力衰竭和心源性休克等；洋地黄治疗特别是在用过量利尿剂而有低血钾患者中可引起各种心律失常；钾盐补充过度，特别是同时使用保钾利尿剂，或利尿效果不佳时，均可引起致命性心律失常；奎尼丁可引起心搏骤停；吐根素、锑剂等均可引起心脏毒性反应、严重心律失常、急性左心衰竭，甚至死亡等。

以上只是将常见者列举一二而已，但从中可见，医源性心脏病与合并症有时可互相交错，难以区分。

医源性心脏病并非少见。临床表现随其分类和病因而异。上述第一类患者除原有的非心脏性症状和体征外，可无其他不适或异常发现。但对敏感性较高，容易产生自我暗示的患者，包括第二类患者，其中以年轻女性患者多见，可出现心跳、气短、胸痛、头晕等心脏神经症症状。体检除可发现窦性心动过速外，无其他异常发现。第三类患者的心脏损害常有明显的表现，并在时间上与医疗措施密切有关。

诊断依据 根据病史、症状和客观检查，诊断不难确定。

防治要点 医源性心脏病是可以预防的，医护人员在处理病人时应注意以下几点：①保护性医疗，要牢记处理的对象是病人而不是病。②对任何一项心血管系统的检查，都要持慎重态度，要结合临床全面分析、综合考虑。③对任何诊断性或治疗性措施，都要权衡其利弊，并将其可能导致的危险性减少到最低限度，积极预防并发症。

预后视病因而异，无实质性损害者，经充分解释，消除顾虑，预后良好。如系侵入性操作或严重的药物反应或中毒造成的心脏损害，需及时诊断和处理，否则可导致严重后果。

心血管疾病与手术

手术对心脏的影响主要来自麻醉和手术操作。

麻醉对心血管疾病的影响 多数麻醉剂，尤其全身麻醉药对循环和呼吸功能有抑制作用。在吸入麻醉时如氧供应不足，呼吸道不通畅，或呼吸过度抑制，都可引起缺氧和二氧化碳潴留，易引起血压波动、心律失常，严重时发生心室颤动或心脏停搏。气管插管时，由于迷走神

经反射作用，也可发生心律失常或心脏骤停。上述变化在心肌病变较严重或冠状动脉功能不全的情况下更为明显。

脊椎或硬膜外麻醉时，由于交感神经被阻滞，血管扩张而引起血压下降。脊椎麻醉用普鲁卡因量过大则对心肌有抑制作用，使血压明显下降。硬膜外麻醉用利多卡因量过大时，可因局部吸收而使血浓度增高，这时也可引起血压下降。

麻醉时常采用的肌肉松弛剂琥珀酰胆碱具有神经节阻滞作用，可引起心动过缓，偶而发生房室交接处性心律，还可使损伤肌肉释出钾，对于原已有血钾过高者进一步增高血钾，可能导致心搏骤停。

手术操作对心血管疾病的影响 手术时，失血量过多可致血压下降，严重者发生休克。心脏病患者的心肌多肥厚，需要冠状动脉供给更多血液，血压下降后冠状动脉供血减少，对心肌造成比正常时更为显著的缺血缺氧，容易引起心力衰竭，心律失常或休克。有严重冠心病者则易发生急性心肌梗死。在心脏本身手术中，由于手术操作直接刺激心肌，容易引起心律失常。此外，栓塞性并发症也较多见。术后感染，尤其呼吸道感染，常促使心力衰竭发生或发展。

手术时机对心脏病的影响 手术的决定需一方面估计已有的心血管疾病对手术时带来的危险性，另一方面考虑手术的迫切性。心脏显著扩大、心脏功能差、冠状动脉供血不足或有严重心律失常者手术危险性较大。从外科手术的迫切性看可以分为：①紧急手术，若外科情况不迅速处理即危及生命，如内脏急性穿孔、大量出血等，此时不要考虑心脏情况，而应尽可能作好准备，争取手术。②择期手术，外科情况威胁生命非手术不能解决，但非紧急，如恶性肿瘤，亦不要过多考虑心脏情况，可在作好充分准备后进行手术。③缓行手术，若外科情况属一般慢性病或可用非手术方法治疗者，则宜多考虑心脏情况。如心脏病较重，尽量不作手术，或在心脏病好转后再考虑手术。此外，尚须按手术范围和麻醉种类的不同分别对待。如局部麻醉下进行小手术，即使心脏功能较差，危险性不太大；反之，如进行全身麻醉下的胸、腹腔大手术则对血液循环影响大，手术的危险性必然也大。

并发外科情况对心血管疾病的影响 （1）风湿性心脏病：若心功能代偿，无风湿活动或严重心律失常，手术的危险性并不大。若心功能在Ⅲ级以上，有风湿活动或严重心律失常，则手术危险性较大。有显著主动脉瓣病变伴眩晕、晕厥或心绞痛者常说明冠状动脉供血不足，手术的危险性较大。有风湿活动时除非急症，一般尽可能暂不作手术，须待风湿活动控制或静止2—3个月后再予考虑。

（2）高血压病：早期高血压病患者，在合理治疗、控制血压的条件下，手术的危险性并不大。若已有心、脑、肾等脏器病变，手术危险性较大，可能发生脑溢血、心力衰竭和肾功能衰竭，手术中无论血压突然上升或下降都对患者产生不利的影响。

（3）冠心病：无症状的冠心病手术危险性较小，症状明显的冠心病手术危险性较大。心绞痛由稳定型转为不稳定型，心绞痛反覆发作未经控制或发生急性心肌梗死后不久，除非紧急，一般不宜进行较大的手术。急性心肌梗死后3—6个月以上，症状和心电图变化都已稳定，方可考虑作必要的手术。手术与心肌梗死相隔时间越短，则术后再度发生心肌梗死的机会越大。

（4）先天性心血管病：先天性畸形较轻而心功能代偿的患者，手术的危险性并不大。心脏畸形较严重、心功能差，或有明显发绀的患者，危险性大。重度发绀者易有出血和血管内血栓形成。肺动脉高压伴右至左分流者如手术过程中血压降低，可使右至左分流加大，加重发绀和缺氧。具有右至左分流的患者，术后还易有静脉内血栓通过分流而进入体循环发生动脉栓塞。至于左至右分流的先天性心血管病，须注意防止并发术后感染性心内膜炎或血管内膜炎。

（5）心律失常：偶见的过早搏动不增加手术的危险性。频发室性早搏在手术和麻醉而缺氧时可增多，宜及时控制。慢性心房颤动用强心甙使心室率控制在80—90次／min，可耐受手术，手术危险性并不增大，但发生栓塞性并发症的可能性应随时警惕。无症状的一或二度房室传导阻滞一般仍可耐受手术，但在麻醉和手术时须防止迷走神经张力增高而使传导阻滞发展至三度，已有三度房室传导阻滞者，有发生心源性昏厥或心源性休克的可能，故非属紧急，不宜手术。束支传导阻滞而心功能良好者手术并无明显影响。完全性左束支传导阻滞者因常有严重心脏病，需加注意。双侧束支阻滞者危险性增大。凡三度房室传导阻滞、有心源性昏厥往史，交替出现左、右束支传导阻滞，以及完全性右束支传导阻滞合并左束前分支阻滞或兼有一度房室传导阻滞者，在必须手术时须作好充分准备，包括必要时作临时起搏，以防发生意外。

（6）心力衰竭：此时施行手术危险性大，宜先治疗心力衰竭，待控制后再考虑作必要的手术。

（7）心源性休克：休克时不宜施行手术，除非手术本身为治疗休克的重要措施，例如施行手术止血。一般应积极治疗休克，使之纠正后再作必要的手术。

（8）肺源性心脏病：肺功能不良者手术和吸入麻醉易在术后发生呼吸道并发症，如肺炎和肺不张，呼吸道分泌物增多可加重缺氧。

各类心脏病手术治疗对心脏病的影响 多数心脏病如先天性心血管畸形、心瓣膜病和心包疾病的手术为择期手术。有左至右分流而有症状者宜及早手术，但轻度肺动脉瓣或主动脉瓣狭窄则不必进行心脏手术。动脉导管未闭并发感染性动脉内膜炎，经积极治疗而未能完全控制时，施行导管结扎或切断术可有助于动脉内膜炎的

控制。风湿性心脏病或先天性心血管病患者并发心力衰竭或心房颤动时，如有手术条件，可用洋地黄类强心药物控制心力衰竭和减慢心室率后施行手术，术时注意防止心房内栓子的脱落。有风湿活动或有感染性心内膜炎的患者，宜待风湿活动控制或心内膜炎治愈后2～3月施行手术。有栓塞史者需先进行抗凝治疗2～3个月以后进行手术。对于单纯性左房室瓣狭窄的患者根据临床检查判明瓣膜狭窄的程度、瓣膜本身的活动度与病变状况，以决定采用经皮球囊扩张术或闭式、直视瓣膜分离手术。左房室瓣狭窄发生急性肺水肿内科治疗无效时，可行紧急的左房室瓣分离术。有明显症状的瓣膜病，包括瓣膜纤维化和钙化较重的左房室瓣狭窄，症状逐渐发展或心脏逐渐扩大的左房室瓣关闭不全和主动脉瓣狭窄或关闭不全，可以考虑作人造瓣膜替换术。慢性缩窄性心包炎患者，经药物治疗症状减轻，尤其水肿消失后，应及早作心包剥脱术。严重心绞痛用内科治疗无效的患者，可考虑作经皮腔内冠状动脉扩张成形术(PTCA)或主动脉–冠状动脉旁路手术。急性心肌梗死合并乳头肌断裂或心室间隔穿孔，而引起急性心力衰竭或心源性休克时，需考虑紧急手术治疗，术前作左心室和冠状动脉造影术以判明诊断。心肌梗死后因发生室壁瘤而有心力衰竭、难以控制的室性心律失常或栓塞并发症者要准备作室壁瘤切除术。对于药物治疗无效而反覆发作的预激综合征合并心动过速，在经过电生理检查明旁路或折返通道后，可考虑作导管射频消融术治疗。对严重心肌病变，一切治疗措施无效又无手术禁忌条件时，心脏移植术可以考虑。

心血管疾病患者术前准备、手术中和手术后处理

（1）手术前准备 目的在于使患者情况得到最大程度的改善，以求能耐受手术的负担。首先要解除患者对手术危险性的顾虑，建立信心，其次，要做全面检查，深入了解心脏病变和功能状况。原来心功能差，有心力衰竭或心脏显著扩大者，应先给予适量强心药物，必要时加用利尿剂。原有心律失常者应给以适当治疗。冠心病患者有心绞痛时，术前给以硝基异山梨醇酯或硝酸戊四醇酯等冠状动脉扩张剂。风湿性心瓣膜病和先天性心血管病在术前须给抗生素预防感染性心内膜炎。

不少患者在手术前原来应用各种药物治疗，为适应手术与麻醉，须对用药加以适当调整。高血压患者常长期服降压药，术前应否停用意见不一。一般认为萝芙木类药物如利血平可能导致心动过缓和低血压，宜在术前停用数日至2周，如来不及或不能停药而在麻醉时发生上述副作用，可用去甲肾上腺素、苯福林或甲氧胺纠正。术前注射阿托品1～2mg可以防止利血平的上述副作用。胍乙啶可减少去甲肾上腺素的储量，甲基多巴抑制去甲肾上腺素的合成，其降压作用持续时间均较短，但此两药又能强化升压药的作用，故当应用到手术时，而在手术中发生低血压，则用升压药纠正也较快。酚噻嗪类镇静剂如氯丙嗪，抗忧郁药如米帕明等，在麻醉时可使血压下降，并可能有心脏毒性作用，故应在术前及早停用。地西泮（安定）、甲丙氨酯（眠尔通）等术前可以小量应用以减轻病人的紧张，亦不致发生严重反应。原来长期应用利尿剂者应注意电解质平衡，失钾过多使心脏对洋地黄类敏感而易致心律失常。原来服用抗凝药者应在术前数天逐渐减量，但不可骤然停药以免术中发生反跳性高凝状态。紧急手术时，口服抗凝药物的作用可静脉注射维生素K纠正，初次剂量可用10～25mg。如凝血酶原时间为对照的1.5～2倍，或凝血酶原活力＞40%，则手术属安全。如患者原用肝素，由于其作用时间不长，手术可在末次用药后数小时进行。由肝素引起的凝血时间过长或部分凝血活素时间过长，可缓慢静脉注射硫酸鱼精蛋白中和。术前原用洋地黄维持量者仍可继续应用或暂停1d。如有洋地黄中毒则手术必须延迟。一般认为凡有下列情况者预防性应用洋地黄比较合适：心脏功能减退者；频发室上性过早搏动、室上性心动过速、心房扑动或心房颤动者；有心力衰竭既往史者；心脏明显扩大者。至于预防性应用洋地黄的剂量比治疗时间量为小。原有心律失常而用抗心律失常药物如奎尼丁、普鲁卡因胺、苯妥英钠、普萘洛尔（心得安）等治疗者在手术前宜停用，因大多数抗心律失常药抑制心肌收缩力，加以手术麻醉对心肌的抑制，有可能诱发心力衰竭。大多数室上性异位心律可用洋地黄控制，而室性心律失常则可用利多卡因控制。

（2）麻醉：小手术可用局部麻醉，但在高血压、冠心病或心律失常时，局部麻醉剂中不宜加入肾上腺素，以免引起心动过速和血压过高。椎管内麻醉包括硬膜外麻醉可发生血压骤降，原有高血压者尤易出现，且在少数病人可产生心脏停搏，故仅适用于心功能较好的患者，对已有心力衰竭或冠状动脉供血不足者不宜使用，如必须应用此种麻醉，则须与血管收缩药如麻黄素、苯肾上腺素等同用，以防血压下降。低位椎管内麻醉时，麻醉区以下血管扩张，血液积滞于下半身，对已有心力衰竭者可减少肺水肿的威胁，若能适当防止血压骤降，可考虑应用于腹部或妇产科手术。时间不长的手术可静脉注射硫喷妥钠或地西泮，心功能不佳或冠状动脉供血不足者硫喷妥钠的耐受量较差，故用量不宜太大，且应用时充分给氧，必要时予以辅助呼吸以防止呼吸受抑制和影响心脏而发生心搏骤停。时间较长、范围较广的手术可采用气管内麻醉，但不宜过深，并应充分供氧，避免二氧化碳积滞。肌肉松弛剂的应用也有助于改善呼吸道功能。气管插管时容易引起迷走反射增强，出现窦性心动过缓、房室交接处脱逸心律，也可引起心搏骤停，在慢性缩窄性心包炎中尤为常见，宜作好抢救的准备，早期应用阿托品可减少此类反应。在心脏手术中，比较常用的麻醉药是乙醚、氟烷和氧化亚氮（笑气）。近年静脉应用吗啡也用于心脏手术，尤其用于垂危病人。临床用量的吗啡对心肌无抑制作用，且不使心肌对儿茶酚胺敏感，在麻醉中有心血管功能稳定的优点。麻醉前用药要注意药物对心血管方面的作用，

巴比妥类对心脏和呼吸的抑制较轻，比较适用。吗啡因有兴奋迷走神经的作用，心率缓慢者不宜应用，哌替啶（度冷丁）有抗胆碱作用，可加速心率，心房颤动时可加速心室率，须加注意，尤其合并应用阿托品时更然。莨菪碱也常用于麻醉前。

对心脏本身的病变或畸形需作直视手术者要采用低温麻醉与体外循环。

（3）手术中处理：对范围较大、历时较长的手术，手术时有必要对心血管功能进行监测。除常规作心率、血压、呼吸检查外，对心脏病患者尚需进行心电图示波观察。心血管功能不稳定的患者还要作血流动力学监测。为减少心脏负担，应尽量争取缩短手术操作的时间，避免出血，尤其避免大量出血和大量快速输血。短时间内大量输血或输液可加重心脏负担，容易促成肺水肿。若有心力衰竭前驱症状，可静脉注射强心药物如毛花甙丙（西地兰）等。如发现血压下降或休克应根据原因分别予以补充血容量、纠正酸中毒、应用调节血管舒缩的药物或强心药。心脏病患者比一般患者容易在手术时出现心律失常。心脏病直视手术时，手术操作直接刺激心脏而引起的心律失常极为常见，但多数较短暂，可不需特殊处理而自行消失。若心律失常并非来自直接刺激心脏，或持续时间较长而不自行消退，或引起循环功能不全，须迅速查明原因。缺氧、二氧化碳潴留、血压下降、心力衰竭、酸中毒和神经反射等，立即予以纠正，与此同时给予针对心律失常的相应治疗。对冠心病伴心源性休克而必须紧急手术时除应用药物治疗外，还可采用机械辅助装置如主动脉内气囊反搏术等方法。

（4）手术后处理：对心脏病症状较多、手术较大或作心内直视手术者，术后仍需继续进行监护到病情稳定。症状明显的冠心病患者，术后心动过速、血氧过低、低血压、低心输出量等都可诱发心肌梗死，以术后第3日发生的机会较多，故宜术后监护数日。有心肌梗死病史的患者术后也同样处理。术后近期内可有呼吸功能障碍，此种情况多见于法洛四联症和有肺动脉高压的患者，须及时进行血中气体分析，发现异常后作气管切开和人工呼吸器辅助呼吸。

术后可发生低血压和少尿，也可发生低心输出量综合征而表现有发绀、四肢厥冷、脉搏细弱、神志淡漠、烦躁不安。后者多见于法洛四联症或有肺动脉高压者心内直视手术后。其原因可由于心肌收缩功能衰竭，需给氧，用正性肌力作用药物（如洋地黄或异丙肾上腺素等）和利尿剂，也可由于低血容量而需补充血容量。术后出血应继续补充血容量，根据不同情况，给以输血、右旋糖酐或血浆，但须注意不宜过量，以免造成心脏负荷过重而致心力衰竭。

术后心律失常颇常见，尤其在心脏手术后。左房室瓣手术后心房颤动多见，不少在2—4周内自行消失，如不消失则可进行复律。发生各种心律失常则给予相应药物治疗。

术后电解质平衡应加注意。稀释性血钠过低和缺钾常见，前者通过限制进水量可逐步恢复，缺钾则应及早补充。若有少尿和肾功能不全则须注意高血钾。

术后感染须积极防治。呼吸道感染最常见，若不及时控制，易致心力衰竭。继续用抗生素预防感染性心内膜炎。

术中出血多，体外循环时大量凝血因子被消耗，都会造成术后出血。术后必要时作凝血因子检查，决定输血浆、全血或纤维蛋白原。有栓塞史者如无术后出血，可在术后24～48h开始抗凝治疗。替换人造瓣膜后需长期应用抗凝，冠状动脉旁路手术后亦宜用抗凝治疗至少一段时期。常用者为双香豆素类口服抗凝药，以使凝血酶原时间较正常延长一倍以上，或凝血酶原浓度保持正常的30%左右。

心脏病与妊娠

正常妊娠和分娩前后心血管系统均有明显变化，因此心脏病患者合并妊娠的临床处理也都有一定特殊性，应予以注意。

妊娠和分娩前后心血管系统的变化

妊娠期心血管变化　妊娠期由于胎儿发育，子宫增大，代谢增高，全身性的内分泌改变，可引起血容量、血流动力和心脏等方面的变化，归纳以下几方面。

（1）血容量变化：受孕以后孕妇体内的总循环血容量逐渐增加，到妊娠33周左右达最高峰，此后逐渐减少，产后2～6周恢复正常。血容量中，血浆增加较多，血液稀释呈现生理性贫血。此时，血液粘度降低，红细胞沉降率加速。除血容量外，水和钠也逐渐潴留，直到临产，产后逐渐减少。

（2）血流动力学改变：妊娠10周内即开始有心输出量增加，20周左右达最高峰，比正常增多约40%左右。妊娠时氧耗量增加，其中80%为胎儿所需。与氧耗量的增加相比，心输出量也相对增加。妊娠时动静脉含氧差减小，虽可能部分由于周围组织摄氧不同，但主要还是周围血流的重新分布，即肾、皮肤、子宫血流量增加所致。妊娠时心输出量的增加主要由于每搏输出量加大，其次为心率加快。妊娠期每搏输出量虽增多，但动脉压不增高，周围阻力减低。周围阻力的降低造成对血流急剧变化的防卫能力减弱，可以部分解释孕妇容易发生昏厥或肺水肿。妊娠时回流入下腔静脉的血液增多，加以子宫对下腔静脉的压迫，下肢静脉压增高，为引起踝部水肿和下肢静脉曲张的重要原因之一。约有1/3孕妇在妊娠25～30周时右心室舒张期末压略有增高。自妊娠中期开始血液循环时间缩短，到产前数周恢复至产前水平。

（3）心脏改变：从妊娠8～10周起心率逐渐加快，到34～36周达最高峰，以后逐渐减慢。由于每搏输出量

加大，心脏工作量增多，故心肌有轻度肥大。妊娠后期横膈被抬高，心脏被向上向左推移，沿前后轴旋转而呈横位，心尖搏动较正常左移，心浊音界左缘比正常略大。妊娠时的高动力循环状态使心音增强，尤以肺动脉瓣区第二心音为显著。心尖区可听到第三心音，约10%～15%孕妇可听到第四心音。由于心搏增强，血流加速，肺动脉瓣区和心尖区常有2～3级收缩期吹风样喷射型杂音，多在收缩中期，占时较短。可能在肺动脉瓣区听到一个舒张期吹风样杂音，乃由妊娠期肺动脉生理性扩张所引起，产后即消失。妊娠后期还可能在胸壁听到乳房动脉血管杂音，杂音位于胸骨旁，可为连续性，常呈高调，收缩期较响，仰卧位易听到，由于乳房血流量增加所致。X线检查见心脏呈横位，心影轻度扩大，肺血管影增多。心电图检查在妊娠后期示电轴左偏，但足月时电轴左偏不明显，说明心脏沿其长轴旋转；有些孕妇Ⅲ导联出现Q波和T波倒置，为妊娠时心脏位置改变的影响。妊娠期也可出现心律失常，以过早搏动较多见，房性与室性都可发生。

分娩期心血管变化 分娩时心脏及循环负担增加，

（1）第一产程中子宫收缩，血液进入体循环，回心血流量增多，因而使心输出量暂时增加；每次宫缩还使右心房压力增高、平均动脉压增高，这些都使左心室工作量增大。临产时的疼痛也引起每搏输出量增加。

（2）第二产程中除子宫收缩外，腹壁肌和骨骼肌亦进行收缩，使周围循环阻力更增大。胎儿娩出过程产妇屏气动作，使腹内压上升，继以右心室压力增高。由于腹内压力增高，内脏血管的血液向心脏回流亦增加，故心脏负担加重。

（3）第三产程中，胎儿娩出后，子宫缩小，腹内压力骤减，血液回流到内脏血管床。产后子宫收缩，子宫血窦中的血液突然进入血循环，使血容量暂时增加。因此临产过程时间虽短，但循环系统的负担颇重，加之分娩过程中能量和氧耗多，原有心脏病的孕妇发生危险者约2/3在此期内。

产褥期心血管变化 产后2周内心输出量仍较正常为多。产后1—2d，组织内潴留的水分进入血循环，加以从子宫挤入循环中的血液，全身循环血量有短暂的增多。血容量恢复孕前水平约需4～6周。

综上所述，妊娠期心脏的负担逐渐加重，在32周左右达高峰，妊娠9个月后略减轻，产后4～6周恢复正常。临床上心脏病孕妇发生心力衰竭者也以33周左右为最多，分娩期和产后3d内心脏负担也大，因此，处理心脏病孕妇必须注意上述时间规律。

心脏病合并妊娠 50—70年代的资料统计，孕产妇130 323人，其中心脏病者1 432人，占1.09%，其中28例死亡，占总分娩人数的0.021%，占心脏病产妇的1.95%。同期非产科原因死亡的孕产妇38例，心脏病死亡占非产科原因死亡的73.7%。

在此1 432例心脏病中，风湿性心脏病1 007人（占70.32%），先天性心血管病259人（占18.08%），妊娠高血压综合征性心脏病81人（占5.67%），贫血性心脏病43人（占3.00%），肺源性心脏病14人（占0.98%），高血压性心脏病10人（占0.70%），其他心脏病18人（占1.35%）。中国各地报告的各种心脏病合并妊娠的发病率虽有不同，但多寡的顺序大致相仿。过去，风湿性心脏病的发病率远高于先天性心脏病。由于抗生素的应用，风湿性心脏病发生率已明显下降。另一方面，随着心脏外科的发展，多数常见的先天性心血管病都可能得到矫治，病程大为改善，到达妊娠者亦日益增多，而且随着妇女保健事业的发展，妊娠高血压综合征心脏病已降为近年的0.90%左右，贫血性心脏病也已极少见。肺源性心脏病略见增多。高血压病为中年妇女的常见病，多发生于年长的孕妇。近年心肌炎和心肌病的发病率有增长趋势，可能合并妊娠的情况会比以前多见。

1.妊娠期心脏病的诊断：妊娠期心血管系统功能改变可引起心悸、气急、浮肿等症状，体检时可有心脏轻度增大和心脏杂音，并有X线和心电图改变，易被误诊为器质性心脏病。以下几点有助于判断孕妇是否有器质性心脏病：①怀孕前有心悸、气急或心力衰竭史，或经过体格检查、X线或心电图检查发现异常而曾被诊断为心脏病。②心脏有舒张期杂音者多属器质性心脏病。③心脏有3级以上收缩期杂音，性质粗糙、占时较长者器质性心脏病可能大。④X线检查示心脏显著扩大，尤其个别心房或心室扩大者多属器质性心脏病。⑤严重心律失常如心房颤动或扑动、房室传导阻滞等常指示心脏病。过早搏动、阵发性室上性心动过速等则不一定提示器质性心脏病。⑥心包摩擦音、舒张期奔马律、交替脉等常提示心包或心肌疾病。

2.心脏病合并妊娠时可能发生的问题：

（1）心力衰竭：在风湿性心脏病患者心功能不全以下列三种形式表现：①肺充血：多见于左房室瓣病变，患者气急，劳累后更甚，两肺底部可听到细湿啰音，X线检查示间质性水肿。②急性肺水肿：为最危险的情况之一，多见于重度左房室瓣狭窄，年龄一般不太大，心脏扩大不显著，呈窦性心律，以往症状可能不多。由于妊娠期高血容量使肺静脉压增高而导致肺水肿。患者突然气急、不能平卧、咳嗽、咯泡沫样痰或咯血，两肺有散在哮鸣音和湿啰音。急性肺水肿易发生于分娩和产褥期。③右心衰竭：常见于年龄较大、心脏扩大较显著、有心房颤动者，平时即有劳动力减退，或以往有心力衰竭史。随孕妇年龄的增大，发生的机会也增多。先天性心血管病时心力衰竭多见于严重的患者并随先天畸形的种类不同，动脉导管未闭、心房间隔缺损、心室间隔缺损等伴肺动脉高压者以及肺动脉瓣狭窄、法洛四联症等常导致右心衰竭；主动脉瓣狭窄则可发生左心衰竭。

（2）感染性心内膜炎：妊娠时，尤其分娩时易发生菌血症，在已有的心脏病变处易发生心内膜炎，若不及时控

制则可促成心力衰竭而导致死亡。自采取抗生素预防以来，心内膜炎的发生率已大为下降。

（3）缺氧和发绀：在青紫型先天性心血管病如法洛四联症等，平时即有发绀和缺氧，妊娠时周围阻力降低，紫绀加重。非青紫型左至右分流的先天性心血管病，孕妇在分娩时若因失血等原因而血压下降，可引起暂时性逆向分流，即右至左分流，从而引起发绀和缺氧，及时升高血压可以解除。

（4）栓塞：妊娠时具有血液的高凝状态，若加以心脏病伴有的静脉压增高和静脉血液积滞，则易引起栓塞性并发症。妊娠时来自骨盆的血栓可造成肺栓塞。

心脏病患者耐受妊娠的估计 通常将患心脏病的妇女分为两组：

（1）适宜妊娠：心脏病病情较轻，心功能在二级以下，无心力衰竭史，也无其他并发症者，在适当的医疗照顾下可以耐受妊娠和分娩。

（2）不适宜妊娠：心脏病变较重，心功能在三级以上，或有心力衰竭史者不宜妊娠。一般认为年龄超过35岁、心脏病史较长者发生心力衰竭的机会较多；过去有心力衰竭史者妊娠后有70%左右再度发生心力衰竭。凡心脏病伴肺动脉高压，或慢性心房颤动，或高度房室传导阻滞、活动性风湿热，或并发感染性心内膜炎者，先心病有明显发绀或肺动脉高压者，合并其他较严重的疾病如肾炎、肺结核等在妊娠或分娩期易致心力衰竭或休克。凡属不宜妊娠的妇女，应劝其进行避孕或绝育。

心脏病患者妊娠后处理 可分三个阶段处理。

1 妊娠期：（1）加强产前检查：对心功能1级或2级的孕妇，至少每2周作内科和产科检查一次，重点观察心功能状况。产前检查有利于早期发现和及时处理心力衰竭。妊娠5个月以后对心血管的负担逐渐加重，应每周检查一次，如发现心力衰竭的先兆，应及时住院治疗。

（2）防治心力衰竭：孕妇应有充分的休息时间，每日睡眠10～12h，适当调节工作和生活，避免较重的体力劳动，防止情绪过度激动。食物宜高蛋白、少脂肪、多维生素。体重的增加不宜过多，整个妊娠期增加不超过10kg。妊娠第4个月起要限制钠盐，一日不超过4～5g，以防止水钠潴留。预防和及早治疗妨碍心功能的因素如贫血、维生素B_1缺乏、感染（特别是上呼吸道感染）。

心功能3级或有心力衰竭者应住院治疗，留院观察到分娩以后。治疗心力衰竭的原则和方法与未受孕者相同。如出现急性肺水肿，应注射快速利尿剂如呋塞米（速尿）或依他尼酸钠（利尿酸钠）、给氧、静脉注射毛花甙丙，并给吗啡。

（3）中止妊娠：孕妇心功能在1或2级者可继续妊娠，定期检查，若已有子女者，则按计划生育原则劝其在妊娠早期（3个月内）行人工流产。心功能在3或4级以及其他不适宜妊娠的妇女，原则上不宜受孕，如已怀孕，则可在妊娠早期控制心力衰竭后作人工流产以中止妊娠。若妊娠期已超过3个月，即不能采用刮宫术终止妊娠，而必须用比较复杂的手术，但其危险性并不亚于继续妊娠和分娩，故一般以积极处理，防治心力衰竭，使其尽量渡过妊娠和分娩为宜。但如在妊娠3个月内已发生心力衰竭者则仍以终止妊娠为宜。

2 分娩期：孕妇应在临产前2周入院待产，可充分休息，并便于检查观察。产程开始后可给予镇静剂，减少不必要的紧张和恐惧，必要时可肌内注射哌替啶（杜冷丁）。若无其他原因而心率超过120次/min、呼吸超过24次/min时应考虑为心力衰竭的先兆，可静脉注射毛花甙C或毒毛花甙等，并吸入氧气。第二产程中应尽量避免产妇用力，先心病有左至右分流者更应避免屏气动作。宫口开全，胎儿与骨盆比例正常时，可考虑产钳或臀位抽出术助产。分娩过程中尽量避免出血过多以加重缺氧。在硬膜外麻醉下作剖腹产，血流动力学改变较阴道分娩为少。第三产程中应用子宫收缩剂必须谨慎，垂体后叶素使血压增高、血管阻力加大，增加心脏负担，不如采用催产素或麦角胺类为好。

3 产褥期：产后3日内，尤其24h内须密切观察，注意有无心力衰竭。应保证产妇充分休息，可给镇静剂。须尽量避免产后感染。产后感染可成为亚急性感染性心内膜炎的感染源，故应采用抗生素预防，一般可在产前1d至产后3d每天肌内注射青霉素、链霉素。有心力衰竭史者仍继续服用强心药物。心功能1、2级者可自行哺乳，心功能3、4级者最好不自己哺乳。不适宜妊娠孕妇，产后应作绝育手术，一般在产后1周左右作输卵管结扎术，但有心力衰竭者应先充分控制心力衰竭，以后择期结扎输卵管，不作绝育手术者须严格避孕。

孕妇心脏病的手术治疗 由于外科的发展，不少心脏病变已可采用手术治疗。原则上这些手术应在妊娠前施行，以防止心功能减退。单纯左房室瓣狭窄的孕妇如有气急和肺充血表现，经内科治疗疗效不满意，或心功能由1－2级发展为3－4级者，需考虑行球囊扩张术或手术治疗；若在妊娠期间发生肺水肿，最好在一次发作过去后作手术治疗；但若肺水肿不易控制，则不论在妊娠期、分娩期或产褥期，都可作紧急手术。作过人造瓣膜置换术的患者一部分需长期使用抗凝剂，抗凝治疗可能对胎儿增加危险性，需加注意；在临产时要考虑用肝素而不用抗凝血酶原药物，后者可通过胎盘进入乳汁。动脉导管未闭患者在妊娠期间发生心力衰竭或有动脉导管感染时有手术指征。一般而论，需在低温麻醉或体外循环条件下进行的心脏直视手术尽可能不在妊娠期进行。

消化系统疾病

食管形态异常

食管形态异常（esophageal malformation）的种类较多，其中较为重要者有下列数种。

食管蹼 是指引起食管腔梗阻的粘膜隔，可发生在食管的任何一段，但以上1/3为多见。食管蹼有先天性和后天性两种。在发育过程中，食管和气管均由原始前肠发育而来。在胚胎发育第3周，两者为一共同管，第6周起分离为食管和气管。其后，两者因细胞增殖而实化，然后再空泡化而成为管状器官。食管发育不良时，管腔虽连续，但可发生不同程度狭窄或出现粘膜隔，即为先天性食管蹼，其表层粘膜多为正常的鳞状上皮。后天性食管蹼常见于缺铁性咽下困难，也可见于类天疱疮、大疱性表皮松解症和慢性非特异性溃疡性结肠炎，其表层粘膜常伴慢性炎症。本病的主要临床表现为间歇发作性上段食管吞咽困难，并伴食物于胸骨后与剑突下停滞感和胸骨后疼痛，进食固体食物时更易发生，也可有食物返流。先天性者可在婴儿期就发病，也可到青少年期，甚至到中年后始发病。伴有缺铁性贫血者称为Plummer-Vinson综合征（或称Paterson Kally综合征），除有贫血症状和体征外，尚可有口腔粘膜白斑和匙状指甲。

本病诊断有赖于食管X线钡餐检查和食管镜检查。食管蹼需与食管肌肉收缩、食管炎症狭窄和食管癌等鉴别。无症状者不需治疗，有症状者均可用食管扩张疗法治愈，较大的食管蹼可在食管镜直视下切除。

食管环 为食管-胃粘膜交界处的同心环或隔膜样狭窄，又称Schatzki环。本病多由食管发育不良所致。食管环按其病理形态可分粘膜环和肌环两种。前者常见，其核心部分由结缔组织、肌层粘膜和血管组成，后者少见，由增厚的环肌束组成。本病多见于40岁以上的男性，具有临床症状者不到1/3的患者。本病的典型表现为间歇发作的吞咽困难，常在急食或进食硬质食物时发生，伴有胸骨后和剑突下食物滞留感。许多患者常在拔牙后食物咀嚼不良诱发症状。食管X线钡餐检查在俯卧偏右位可发现食管环。本病须与食管肌肉收缩、炎症狭窄和食管癌相鉴别。

治疗应注意细嚼食物，避免义齿安装不佳，以免诱发症状。症状明显时，可用探条或气囊扩张疗法，无效者可考虑手术治疗。

食管良性狭窄 可分为先天性和后天性两类。先天性者系由先天性食管发育不良所致。食管狭窄段可长可短，可为单段性狭窄，也可为多段性狭窄。病变好发于食管中段，偶见于接近膈肌部位，而易被误诊为贲门失弛缓症。先天性食管狭窄的临床症状多发生在幼儿开始进食固体食物时。后天性者多由误服腐蚀剂，放射治疗损伤食管粘膜和食管粘膜炎症、溃疡、撕裂和糜烂所致的瘢痕形成和挛缩引起。后天性食管狭窄的临床表现主要为持续性吞咽困难。

食管良性狭窄可施食管扩张术纠正之；无效者，可行外科手术。

食管闭锁 在食管的胚胎发育过程中，气管和食管未能达到全部分离，则形成气管-食管瘘；如空泡融合不全，则可产生食管闭锁。在病史中患儿母亲于怀孕时常有羊水过多症。本病的临床症状为婴儿出生后即有大量的唾液，以致口唇无干燥之时，同时伴有过多的鼻涕。试验性喂少量糖水时，即可出现反呕、咳嗽和紫绀现象。如将软胶皮导管插入食管可遇梗阻；如经导管注入少量碘油，则经X线摄片证实之。

本病一旦确诊，可行手术治疗。

短食管 可分为先天性和后天性两类。先天性者可能因胸-腹膜缺口闭合较迟，食管下端未能固定所致。其基本原因可能是胃下降停顿和食管发育不全。典型症状为吞咽困难和吞咽时疼痛和呕吐。食管吞钡X线检查和食管内镜检查可以确诊。解痉药物的应用和食管扩张术一般多能取得疗效。如保守治疗失败，则须手术治疗。后天性者可继发于炎症性食管纤维化、食管溃疡、食管硬皮病和贲门部溃疡；食管切除术和食管裂孔手术所致的食管纤维变性也可致本病。吞咽困难、胃-食管返流和消化道出血为其主要临床表现。部分患者也可呈酷似消化性溃疡和心绞痛样发作。诊断主要依靠食管吞钡X线检查和食管内镜检查。

本病伴食管狭窄者可行扩张术。扩张术无效者或伴有食管出血性溃疡和肿瘤者可行外科手术。

内食管过短 为先天性食管粘膜缩短或食管内腔缩短。但从外表观察，食管长度、食管裂孔以及食管的解剖位置似无异常。内镜检查可发现自贲门至食管中1/3被灰色的粘膜所遮盖，其皱襞属胃皱襞，组织学检查亦可证实为胃型粘膜。

食管异位胃粘膜 系食管粘膜的先天性异常，在原肠段移行成为胃的过程中遗留下来的胚胎性残余，被正常食管粘膜分隔。多数病例的异位胃粘膜位于食管的上2/3。在食管岛状胃粘膜中含有胃腺，但无壁细胞。

贲门失弛缓症

贲门失弛缓症（cardiac achalasia）是一种表现为食管神经肌肉功能障碍的疾病，其病理生理特征是食管蠕动减弱和消失，吞咽动作时食管下端括约肌（LES）松弛反应减弱。临床表现为吞咽困难、食物返流、胸骨后不适或疼痛。本病可发生于任何年龄，最常见于20～40岁，童年期少见，男女发病率相仿，较多发生在欧洲和北美。

发病机制和临床 本病的病因尚未完全阐明，可能与食管壁Auerbach神经丛病变和食管外神经损害（如迷走神经及其中枢神经背核的变性）有关。目前认为前者的可能性更大。食管壁Auerbach神经丛病变，引起

食管神经肌肉功能障碍，导致食管推进性蠕动与食管下端括约肌松弛的共济失调；食管体部的蠕动变为非推进性的，而 LES 也不能完全松弛，其结果引起食管内食物潴留和食管扩张。但是引起食管壁 Auerbach 神经丛病变的原因尚未明确，主要可能由某些慢性炎症或营养障碍，特别是维生素B缺乏所致。其他可能的原因有神经丛先天性减少或缺如、精神神经创伤、缺血或坏死性动脉炎等。显微镜下可见食管壁肌间神经丛变性，并有单核细胞浸润，神经节细胞减少或缺如。迷走神经纤维亦见变性。在脑干中迷走神经背核的神经细胞减少或缺如。食管体明显扩张、延长，并呈不同程度的弯曲。管壁常变薄，但环肌可增厚。食管粘膜常有炎症，甚至溃疡形成，约5%～10%的患者可出现癌前性和癌性变化。

本病的主要症状有无痛性咽下困难、食物返流和胸骨后不适或疼痛等。咽下困难早期不显著，随病情发展而加重，流质和固体食物同样不易通过，在进食冷、辣等刺激性食物和情绪波动时更为明显。早期咽下困难时轻时重，时发时愈，自觉食物粘附于胸骨后或剑突下区；可突然获得缓解，有时则需饮水或作 Valsalva 动作（深吸气后，闭住声门或闭口并堵住鼻孔，作深呼气动作），以协助食物进入胃内。晚期食管异常扩大，咽下困难转为持续性，用上述方法也不能使食物进入胃内。约90%的患者有食物返流。随着食管的逐渐扩张，食物在食管内潴留时间延长，返流需待食物潴留至一定程度时才出现。返流物为发酵的食物、粘液和唾液。夜间返流可引起窒息而惊醒，有时并发吸入性肺炎、肺脓肿。早期常出现胸骨后不适，呈间歇性，以后渐加重，但明显疼痛少见。有时由于食管弥漫性痉挛而使疼痛加重，或放射至心前区，酷似心绞痛。晚期食管扩张，疼痛减轻，且转为持续性胸部压迫感；此时极度扩张的食管可压迫气管、支气管产生气促或哮喘、压迫上腔静脉引起头颈部静脉回流受阻现象，压迫喉返神经产生声音嘶哑。晚间患者出现营养不良、维生素缺乏、体重减轻等，但罕有恶病质者。

本病的诊断可采用下列辅助检查：①食管X线钡餐检查：可见食管下端呈圆锥形狭窄，长约1～3cm，轮廓光滑，钡剂难以通过或呈线状进入胃内。食管上段无蠕动，呈不同程度的扩张、延长和弯曲，严重者食管迂曲呈"乙"字形。胃泡区见不到空气。潴留的食物可误为肿瘤性充盈缺损，应注意鉴别。②食管镜检查：可见食管粘膜潮红、增厚、糜烂，严重者可见息肉样改变，容易出血。应作活组织检查以除外癌瘤。③食管测压：本病的特征性表现为食管体部静止压力升高，整个食管无蠕动波，LES 无松弛或松弛甚差，其压力增高常超过4kPa（30mmHg）。④乙酰甲胆碱试验：由于失去神经支配的平滑肌对此药的反应比正常人更为敏感。因此，给本症患者皮下注射3～10mg 乙酰甲胆碱1～2min后，可出现食管强烈收缩，引起胸骨后疼痛，持续约30min，并可为阿托品所缓解，即为阳性结果。由于此症患者对乙酰甲胆碱较敏感，宜先用小剂量（3mg），如在20～25min内未获得阳性反应，可将剂量增大至6mg，最大剂量不超过10mg。疼痛发作时，食管X线钡餐检查可见蠕动异常强烈，食管下端失弛缓更为显著。食管测压可见其基础压力骤增。但在晚期食管异常扩张时，则本试验呈假阴性。

诊断依据 ①咽下困难和食物返流症状。②吞水时，在剑突下听不到或延迟听到水进入胃的声音。③食管X线钡餐检查时食管下端呈锥形狭窄，上段食管扩张，胃泡区见不到空气，狭窄部于饮苏打水后放松。④乙酰甲胆碱试验阳性。⑤排除其他原因所致的食管下端梗阻，必要时应作食管镜、细胞学或活组织检查。

本病应与食管弥漫性痉挛、食管下段癌、食管良性狭窄、硬皮病、皮肌炎等鉴别。

防治要点 ①内科疗法：进食应少量多餐，富于营养和维生素的流质或半流质饮食，注意避免刺激性食物。神经质患者可适当地应用镇静剂。采用 Valsalva 动作，以迫使食物进入胃内，可解除胸骨后不适，舌下含硝酸甘油或吸入亚硝酸异戊酯可以解除痉挛性疼痛，加速食管排空。前列腺素E能降低LES的静止压力，有时对本病有效。晚期患者有营养障碍时，可用血清白蛋白、输液、输血和各种维生素治疗。②食管扩张疗法：可使70%～80%患者获得永久性的较长时间的症状缓解，但有时可引起食管穿孔，食管下端有溃疡者不宜用扩张疗法。扩张疗法有水银探条扩张法、静水扩张法和气囊扩张法三种，后两种效果较好，临床上应用较多。③外科疗法：经内科疗法不能缓解者，可考虑手术治疗。扩张疗法失败或不宜应用者是手术疗法的指征。Heller 手术及其改良法（食管贲门粘膜外层肌切开术），术后胃液返流的并发率少，手术有效率高达94%。

原发性弥漫性食管痉挛

原发性弥漫性食管痉挛（primary diffuse esophageal spasm）是一种原因不明的食管神经肌肉运动失调，以吞咽时食管下段出现非共济痉挛性收缩为特征。本病可发生于任何年龄，但以50岁以上者较多见，男女发病无明显差异。本病较食管贲门失弛缓症少见。

发病机制和临床 本病通常近段食管正常，而远段1/3或2/3食管有不同程度的病变。部分患者可见迷走神经的食管分支变性，Auerbach 神经丛虽完整，但有慢性炎症细胞的局灶性浸润，有时下段食管环行肌肥大。近年来有人认为本病并非单一疾病，而是多种原因所致的食管运动障碍。老年的食管变化、神经节变性、刺激因素（腐蚀剂、胃酸返流）、贲门梗阻（良性或恶性肿瘤、狭窄、食管下端括约肌功能异常）、神经肌肉疾病（糖尿病神经炎、侧索硬化）等，均可引起食管弥漫性痉挛。但有的原因不明。

本病主要表现为发作性胸骨后疼痛和咽下困难。胸

骨后疼痛常发生于进食时，有时甚为剧烈，放射至颈和臂，酷似心绞痛。咽下困难多间歇性出现，与进食冷的稠厚食物及精神因素有密切关系。咽下困难程度轻重不一，重者每餐均有严重咽下困难。食物返流少见。本病也可无症状。

食管X线钡餐检查见食管有节段性痉挛，甚至呈螺旋状，最常见于食管下段；但可迅速松弛，食管恢复正常形态，钡餐顺利排入胃内。如痉挛持续，可产生暂时性食管梗阻。食管测压检查发现，近段食管压力正常；运动失调见于食管下1/3或2/3，出现各段食管的收缩不协调，食管测压描记有时出现高振幅，长时间的巨大波型及重复、双相波型。多数患者食管下端括约肌可正常松弛和压力正常。

诊断依据 本病诊断依靠上述食管X线钡餐所见和测压检查。必须注意与食管贲门失弛缓症、贲门器质性梗阻、返流性食管炎和心绞痛鉴别。

防治要点 无症状者不必治疗。有症状者可先用内科疗法；对焦虑患者应耐心解释，必要时可用安定药或镇静药。要养成良好的饮食卫生习惯，进食宜慢，避免寒冷、稠厚食物。疼痛发作时可用硝酸甘油或亚硝酸异戊酯；禁用抗胆碱能药物以免加重运动失调或引起食物返流。严重者可考虑应用气囊扩张疗法或病变部位的长段食管肌切断术。

食管神经性运动障碍

食管神经性运动障碍（esophageal motor disorders due to nerve disorders） 是由中枢神经系统或周围神经的损害所致，主要临床表现为咽下困难。中枢神经系统损害有：①中枢神经系统损害的神经缺陷，如脑积水、脊髓脊膜突出和颈段发育不全。②脑干迷走神经核的损害，见于脑干血管意外、肿瘤、退行性疾病、共济失调和多发性硬化。③延髓炎。④运动神经元疾病，主要病变是脑干和脊髓的下运动神经元的退行性变，以肌萎缩侧索硬化最常见，可有胃和食管扩大。食管测压检查发现中、下段食管不正常，蠕动波的振幅降低，食管对吞咽缺乏反应。⑤锥体外系的疾病，如震颤麻痹。周围神经损害疾病，如糖尿病性周围神经病和乙醇性周围神经病，均可出现食管运动功能障碍。前者有1/3患者没有食管蠕动波；后者的食管蠕动机制亦明显受损。本病宜在明确病因的基础上，针对病因进行治疗。

食管肌性运动障碍

食管肌性运动障碍（esophageal motor disorders due to muscular disturbances）指食管有关肌组织发生病变，不能进行正常的吞咽动作。引起的基本疾病有萎缩性肌强直、重症肌无力、硬皮病、皮肌炎、眼咽肌病和甲状腺功能障碍等。

萎缩性肌强直 亦称 Steinert 病，系一家族性疾病，临床症状为肌肉受刺激或用力后的肌肉强直性收缩和肌肉无力，主要累及手足肌肉，也可影响面、眼和口咽肌。胃肠道中以食管最常受累，半数患者食管平滑肌功能障碍，也有因肌营养不良而发生咽下困难者。食管X线钡餐检查发现钡剂淤积于咽部及梨状窝，可持续数分钟；食管下部蠕动减弱，排空延缓，严重者食管下部扩大。食管测压检查发现大部分患者整个食管蠕动波的振幅降低，吞咽时蠕动收缩率比正常为低，食管下端括约肌(LES)的静止压力正常，松弛也正常。本病尚无有效的治疗方法，可用奎宁以降低神经肌肉的兴奋性，抑制乙酰胆碱的释放，减轻肌强直，剂量为0.3g，每日3次。也可试用普鲁卡因胺和肾上腺皮质类固醇治疗。

重症肌无力 本病是一种神经肌肉之间兴奋传递发生障碍所致的慢性疾病。患者的乙酰胆碱减少，不能使终板产生足够的电位供肌肉收缩，以致神经肌肉之间传递功能发生障碍而产生肌肉无力。由于约80%患者有不同程度的胸腺肿大或其他异常，故有人认为本病可能是一种自身免疫性疾病。病变主要侵犯横纹肌，表现为眼睑下垂，咽、腭及食管上段的肌无力引起咽下困难，尤其在反覆吞咽后更为明显。X线钡餐检查可见咽食管功能障碍，咽部的窦道有钡剂堆积，钡剂进入食管上部缓慢。食管测压可见咽食管括约肌的静止压力下降，食管上部的收缩波减弱，收缩振幅在重复吞咽时迅速降低。注射新斯的明后症状缓解者可协助诊断。本病尚无显效的治疗方法，主要用抗胆碱酯酶药物，轻者口服溴新斯的明15mg，每日3次，作用温和而持久；重症者肌内注射，每次0.5～1.0mg。此外，还可用安贝氯铵（ambenonium，mytelase）5～7.5mg，每日3次，或溴吡斯的明(pyridostigmine)60mg，每日3次，作用时间比溴新斯的明持久。也可考虑胸腺切除，效果尚好。

硬皮病 可能是一种由感染诱发的自身免疫性疾病。除皮肤病变外，50%～80%患者有食管受累，食管下1/2～2/3平滑肌变性、萎缩及轻度纤维化。有2%～3%发生返流性食管炎、食管溃疡和狭窄。患者有咽下困难（50%～60%）、胸骨后胀满感、上腹烧灼感和恶心等症状。食管X线钡餐检查在重度病例可发现受累食管扩大、颈段食管蠕动正常，但中、下段食管蠕动逐渐减弱，以至消失，食管排空延缓。80%患者食管测压检查不正常，中、下段食管及食管下端括约肌压力降低甚至消失，但上段食管正常。治疗可试用小剂量泼尼松（强的松）口服；也有试用苯丁酸氮芥以阻止食管功能进行性减退，有的可恢复食管的蠕动。

皮肌炎 可能是一种自身免疫性疾病。病变主要侵犯横纹肌和皮肤，食管肌亦常被累及。可有返流性食管炎、食管糜烂和溃疡。主要症状有肌无力、疼痛、面睑部皮肤红斑和色素沉着等。食管受累时，发生咽下困难

(60%),其程度与食管肌受累相一致。食管X线钡餐检查常发现钡剂淤积于谷部和梨状窝,下段食管蠕动减弱或消失。食管测压检查时,咽肌及食管上端括约肌收缩减弱,下段食管蠕动减弱,食管下端括约肌压力降低。治疗可用泼尼松口服,每日60—80mg,症状控制后渐减量,疗效不显者可配合应用其他免疫抑制剂如环磷酰胺或硫嘌呤。

眼咽肌病 是一罕见的肌性运动障碍疾病,属眼肌病的一种类型,常发生于成人,且常有家族性,以眼睑下垂、进行性双侧眼肌麻痹及咽下困难为特征。食管X线钡餐检查发现咽部钡剂排空延缓,下段食管非共济性收缩或根本无收缩。食管测压检查可见咽食管括约肌的静止压力降低,食管上1/3或全段蠕动减弱,但食管下端括约肌功能正常。溴新斯的明治疗对本病无效。

甲状腺功能障碍 极少数甲状腺功能亢进症患者因食管肌性运动障碍,可有较明显的咽下困难。粘液性水肿患者进行食管测压时,远端3/4食管的压力波减少,蠕动时间延长,食团通过食管的速度减慢。治疗应针对病因。

返流性食管炎

返流性食管炎(reflux esophagitis)系指由于胃或肠内容物返流入食管引起食管下段粘膜的炎症。本病的发生主要是由于食管下端括约肌功能失常,导致酸性胃液或碱性肠液返流入食管,引起食管炎症和食管的功能障碍。主要的临床表现有胸骨后烧灼感、咽下困难和胃肠内容物返流等。本病在临床上并不少见。

发病机制和临床 正常人防止胃-食管返流的机制尚未完全阐明。食管下端有一高压区,具有生理性括约肌功能,称为食管下端括约肌(LES),是防止胃-食管返流的主要因素。其他防止胃-食管返流的因素尚包括:膈肌的挤夹,膈食管韧带、食管与胃之间的锐角和粘膜瓣等作用。正常情况下,虽偶有胃内容物返流入食管,但当食物或消化液返流入食管时,食管即出现自上而下的蠕动波,迅速将返流物送回胃内(称为食管的继发性蠕动),以避免返流物对食管的损害。

LES功能受神经体液的调节,神经调节主要通过迷走神经及交感神经的α及β受体。多种体液因素如胃泌素使LES压力升高;胰液泌素、缩胆囊素(CCK)及血管活性肠肽(VIP)使其压力降低。总之,正常的解剖结构和LES功能的完整性是胃-食管连接处抗返流的生理性屏障。胃食管返流是这个屏障被破坏,特别是LES功能不全的结果。饮酒、吸烟、频繁呕吐、插胃管、胃潴留、十二指肠溃疡、迷走神经切断、食管-胃贲门手术及胃大部分切除术等都可使LES的功能减弱,引起胃肠内容物返流到食管。胃液中的H^+和胃蛋白酶可损伤食管粘膜导致食管炎,返流的胆汁引起食管粘膜损害,可能与胆酸和溶血卵磷脂有关。肥胖、裤带过紧、晚期妊娠、巨大腹腔内肿块和腹水,均可使胃内压力增高。当LES功能低下时易促使胃肠内容物返流入食管而引起本病。滑动性食管裂孔疝可为本病的一种病因。

食管炎的存在使食管蠕动减弱,使返流物在食管内滞留的时间延长,可使食管炎不易痊愈。食管炎还可进一步降低LES的功能,加重返流,使食管炎恶化,因此形成恶性循环。

临床表现有:①胸骨后烧灼感或疼痛:是本病的主要症状,可放射至颈、肩胛区、耳或双上臂,常于餐后不久发生,或在前屈体位、剧烈运动、仰卧或侧卧时出现,摄入酸果汁、阿司匹林和饮酒时使灼痛加重,直立位或服制酸剂常可获得缓解。②咽下困难:尤以吞咽固体食物为甚,常因食管痉挛或重症病例并发食管瘢痕狭窄所致。③返流:胃内容物可返流入食管及口腔。④贫血:由持续少量出血引起。⑤呼吸道感染:是常见的并发症,因返流物被吸入呼吸道所致。

诊断依据 本病可根据临床表现,辅以下列检查而获得确诊:①食管滴酸试验:作食管插管,先滴入生理盐水,继用0.1mol盐酸滴注,在滴酸过程中食管炎者多出现胸骨后疼痛或烧灼感,为阳性反应。但严重病例亦可呈阴性反应。②酸返流试验,置pH微电极于贲门上方5cm处,注0.1mol盐酸300ml入胃。患者依次取仰卧、左侧卧、右侧卧及20°头低卧位,在每个卧位做深呼吸、Valsalva、Muller及咳嗽四种动作。及时记录每个动作时食管下段的pH值。食管下段pH值<4者提示有胃-食管返流,上述16次食管下段的pH值测定中若有3次以上pH值<4者为异常。80%本病患者呈阳性结果。③食管腔内测压:用水充盈连续灌注导管测压,正常人于安静状态下LES压力>2kPa(15mmHg),本病患者则可<1.33kPa(10mmHg);腹部加压或抬腿后,LES与胃内压力之比值>1,LES功能异常者则<1。④胃-食管放射性核素扫描:患者取仰卧位,口服或通过双腔管将含放射性标记溶液(^{99m}Tc胶体硫100μCi加300ml生理盐水)注入胃内,注药前后分别进行胃-食管区扫描,可助了解有无胃-食管返流和估计返流的程度。⑤食管镜及活组织检查:可了解是否有食管炎的病理改变。⑥食管X线钡餐检查:对轻度返流性食管炎的诊断价值不大。

防治要点 ①改善LES的功能:给低脂饮食,忌烟、酒和咖啡,忌用阿托品等抗胆碱能药物。可给下列药物:甲氧氯普胺(胃复安),可能是通过增强食管平滑肌对体内乙酰胆碱的敏感性,从而提高LES的压力;制酸剂:餐后及睡前各服制酸剂,以提高胃内容物的pH值,增强LES的压力和减少酸性胃内容物对食管粘膜的损伤,多潘立酮(吗丁啉)或西沙必利,可提高LES的压力,还可加速食管和胃的排空,减少胃-食管的返流。②减少胃肠内容物的返流:睡前4h内不宜进食,睡时将床头垫高。③降低胃酸,可选用制酸剂和西咪替丁(甲氰咪胍)等组胺

H_2受体拮抗剂，或质子泵阻滞剂奥美拉唑（洛赛克），以减少酸性胃内容物对食管粘膜的损害，可明显改善症状。4.外科手术及食管扩张术：经上述治疗无效者可考虑手术治疗，常用胃底褶叠术。有食管瘢痕狭窄者可用食管扩张术或手术治疗。

急性腐蚀性食管炎

急性腐蚀性食管炎（acute corrosive esophagitis）系因吞服强碱、强酸、氨水、甲酚皂（来苏儿）、氯化高汞、高锰酸钾、硝酸银、碘等引起。化学物品的种类、浓度和数量及当时食管痉挛的情况和引起食管炎的轻重有密切关系。在腐蚀性食管炎中由强碱液所致者最为常见，亦最严重。多数家用洗涤剂也是引起腐蚀性食管炎的重要化学物品。固体的强碱容易附着在粘膜上，可引起口咽炎和食管炎，胃较少受累；液体的强碱较少引起口咽炎，但引起食管和胃的损伤则较为常见且较严重。强碱可以破坏食管粘膜，引起粘膜下层血管栓塞，并可损害食管壁的深层，甚至食管周围组织或器官；强酸因可即时引起口腔剧痛，而不易下咽，较少引起食管炎；一旦咽下，由于强酸可引起食管粘膜的凝固性坏死，并因食管粘膜pH值为碱性，可中和一部分酸，故不易损害食管壁的深层，但较易引起胃、十二指肠的损害，病死率亦高。

发病机制和临床 本病的病变轻重不一。轻症者仅有食管粘膜充血、水肿，愈后不遗留痕迹。较重者粘膜下层及肌层均受累，表面坏死组织脱落后，可形成溃疡。溃疡底部有肉芽组织，2～3周后有纤维组织形成，以后纤维组织收缩，致食管逐渐变窄，形成许多袋状畸形，甚至食管腔完全闭塞。极重者可发生喉头水肿、肺水肿及吸入性肺炎，整个食管壁均受损害，亦可穿破引起纵隔炎、心包炎或食管支气管瘘。碘酒和酚可引起食管弥漫性红肿和浅表溃疡，愈后多不发生食管狭窄。

口、咽及胸骨后灼痛，咽下困难，唾液多及呕吐是本病常见症状。较重者胸骨后疼痛显著，且可有发热。食管穿孔者可发生休克及纵隔炎、心包炎或食管支气管瘘的表现。轻症患者一般于一周后急性症状消失。较重的患者于3～6周甚至数月后，由于食管发生狭窄，再度出现咽下困难。

诊断依据 根据吞服腐蚀性化学物品的病史及临床表现，一般可作出诊断。起病3～6周后可考虑进行食管X线钡餐检查，以观察是否有食管狭窄。

防治要点 （1）紧急措施：禁忌催吐与洗胃。尽快饮用中和剂，吞服强酸者宜饮稀肥皂水、镁乳、牛奶或蛋清，忌用碳酸氢钠（小苏打），以免因产气导致食管穿孔；吞服强碱者即饮用果汁、稀醋或2%醋酸或牛奶、蛋清等。严重腐蚀性食管炎常于24h内并发喉头水肿，出现气道阻塞时，应及时进行气管切开。疼痛剧烈者需用镇静剂。出现休克时应输液、输血及其他抗休克措施。食管穿孔应采取相应的治疗。患者应禁食，直至可咽下唾液，方可试给流质饮食；根据吞咽的情况逐渐改给一般饮食。在较严重的患者估计可能发生食管瘢痕狭窄时，开始进流质饮食时，应让患者吞下一条3m长的坚韧丝线，以备需扩张时应用。

（2）抗生素和肾上腺皮质类固醇：可予抗生素以预防继发性感染。肾上腺皮质类固醇有助于减轻瘢痕组织形成及瘢痕组织收缩，开始用量为泼尼松（强的松）每日60mg或剂量相当的氢可的松；3周后逐渐减量乃至停用。但肾上腺皮质激素可掩盖感染症状和增加穿孔机会，用药期间应严密观察并同时使用抗生素。

（3）食管扩张术：一般可在4～5周后进行食管镜检查，发现炎症已痊愈而有瘢痕狭窄者，可用水银探条作食管扩张术。有认为每次扩张前，在食管镜直视下注射玻璃酸酶（透明质酸酶）1ml和确炎舒松A 5ml的混合液于瘢痕部位的四角，疗效较好。食管有多处狭窄或闭塞者，可先行胃造瘘术，继而进行逆行食管扩张术。较长的一段食管有多处狭窄者，宜行手术治疗。

急性化脓性食管炎

急性化脓性食管炎（acute suppurative esophagitis）系继发于异物或器械损伤食管粘膜所引起的细菌感染。在食管壁内可形成一个或多个粘膜下脓肿，偶可引起食管蜂窝织炎，并可累及食管周围组织、纵隔和（或）邻近器官相通而形成瘘管。主要症状为剧烈胸骨后或颈部疼痛或咽下困难，严重者可伴有发热及并发大出血。除去异物和应用抗生素是主要的治疗措施。多数脓肿可自行破溃引流入食管腔，但有时需在食管镜下引流，甚至施行外科切开引流手术。食管脓肿的预后较好，而食管蜂窝织炎则常导致死亡。

病毒性食管炎

病毒感染如流行性感冒、单纯疱疹、麻疹或其他上呼吸道病毒感染可累及食管而引起病毒性食管炎（viral esophagitis）。尸体解剖的资料说明疱疹性食管炎是引起食管溃疡的常见原因，多见于造血系统恶性肿瘤的患者，亦可见于肾移植、非特异性溃疡性结肠炎、烧伤，用肾上腺皮质类固醇、化学或放射治疗的患者。

本病可完全无症状，或以急起的咽下疼痛为突出表现。吞咽固体或流质食物甚至唾液时均感到剧烈疼痛，但无咽下困难。有的患者仅感胸背痛，有的可出现呕血和黑粪。一般无发热，血白细胞数不增高，可伴有唇、口腔或皮肤单纯疱疹。疱疹可在食管症状出现前或后发生。食管镜检查可见到直径0.1～1.5cm以上的溃疡，溃疡的边缘呈凿孔状，略隆起。溃疡之间粘膜可完全正常或有黄白色渗出物，粘膜脆性增加，有时可见疱疹。食管X线

气钡双重造影对比检查可无异常发现或可见食管边缘不规则、结节状或有溃疡的表现。病程一般持续数日至二周。

食管镜检查除因见到疱疹而可诊断为疱疹性食管炎外，其他表现和糜烂性食管炎相似，需进行病变部位刷出物的病毒培养和细胞学检查，或活组织检查。一般在出现咽下疼痛的48h内作病毒培养的阳性率较高。细胞学及活组织检查发现食管粘膜上皮的细胞核呈毛玻璃状，并有空泡和嗜酸性包涵体。包涵体的周围有一清楚的晕轮，染色质移聚在细胞核周边的改变有助于诊断。

大多数病例可自愈。咽下疼痛者可口服2%普鲁卡因15ml，每日3次，或用其他止痛、镇静剂。宜进流质饮食，如因咽下剧痛而不能进食时，则需静脉输液。应用适量的抗生素以防止细菌继发感染。少数严重单纯疱疹性食管炎病例长时间不痊愈者，可应用阿昔洛韦(aciclovir)每8h1次，每次5mg/kg，共5—7d。

食管真菌感染

原发的食管真菌感染(fungal infection of the esophagus)临床较为少见，多同时伴有全身或消化道脏器的真菌感染，其中以念珠菌感染最为常见；放线菌、毛霉菌和荚膜组织胞浆菌感染少见。

食管念珠菌病 较常见，多数为白色念珠菌所致。可为急性发作，亦可呈慢性过程。婴儿可有鹅口疮伴发食管念珠菌病。老年人或慢性消耗性疾病，尤其是接受抗生素或肾上腺皮质类固醇治疗、放射治疗和恶性肿瘤的化学治疗、长期插胃管及糖尿病、甲状腺功能减退症、恶性血液病等患者均较易发生本病。

咽下疼痛是本病最常见的症状，吞咽固体或流质饮食时均发生疼痛，可为持续性胸骨后疼痛，有时放射到背部。咽下困难、食物返流及呕吐亦较常见，偶见有食管出血。症状可持续数天、数月甚至数年之久。发作的急缓与症状的轻重和炎症的程度有关。婴儿患者绝大多数伴有鹅口疮，成人患者通常不伴有口腔病变。周围血象常见中性粒细胞减少。本病偶可并发食管狭窄或穿孔。

食管X线钡餐检查主要征象为食管下2/3段蠕动减弱，食管壁可呈弥漫性痉挛，粘膜边缘粗乱，有时呈颗粒状或结节状；钡剂可较久地粘附在食管壁上。上述阳性X线征须与食管静脉曲张、食管壁内憩室及其他原因所致的食管溃疡鉴别。

确诊本病须依靠下列检查。①食管镜检查：可见食管粘膜有白色斑片，略隆起或呈节状，直径约2mm，但可融合增大。粘膜伴有不同程度的充血、水肿，甚至形成溃疡，偶并发食管狭窄。②食管镜直视下细胞刷涂片检查：在显微镜下可找到念珠菌及菌丝体。③血清念珠菌凝集试验：滴度超过1∶160者提示过去曾患过念珠菌病或身体某一部位有念珠菌病灶，而病变并不一定在食管，但结合上述食管镜与涂片发现，则可确诊。应该指出，约1/3正常人虽无念珠菌感染，亦可有高滴度反应，然而如滴度低者，则不支持本病的存在。

治疗本病可用制霉菌素，以20万—40万U溶于4ml蒸馏水中，边漱口边缓慢吞下，一日多次。一般疗程为1—6周，或需更长时间才可治愈。必要时可将制霉菌素240万U溶于12ml水中，并加入等量1%甲基纤维素溶液(内含0.5%氯丁醇防腐剂)，该溶液易粘附于食管壁而可提高疗效。此外可用氟胞嘧啶250—500mg，每日4次口服，但应观察血象和肝功能变化，肾功能有损害者忌用或慎用。克霉唑1g，每日3次口服也有效。上述药物治疗不佳时，可采用广谱强力抗真菌药如咪康唑(双氯咪唑，miconazole)250mg口服，每日3—6次，或200—400mg静注，每8h1次，3周为一疗程，虽对心、肾、肝和血液系统无明显毒性，但可有发热、呕吐、皮疹和静脉炎等不良反应。

食管放线菌病 本病罕见。放线菌可自食管旁淋巴结、颈部、背部或腹部放线菌病累及食管而引起食管放线菌病。也可先有食管粘膜的损伤，继而放线菌由此入侵引起本病。病变多发生于食管的上1/3段。以咽下困难、咽下疼痛、唾液过多、胸骨后烧灼感或疼痛等为常见症状，可并发食管支气管瘘。身体其他部位亦可有瘘管形成，瘘管中发现"硫磺颗粒"，有助于诊断。食管X线钡餐检查可助发现炎症、溃疡或瘘管，但确诊需要靠食管镜检查。食管镜检查可见病变呈脓肿或边缘不整的溃疡，溃疡处活组织检查或脓液涂片可发现放线菌。脓液或食管返流液中可见有"硫磺颗粒"。治疗可长期应用碘剂、磺胺药物及青霉素。有食管支气管瘘者则需进行外科手术治疗。

食管毛霉菌病 毛霉菌普遍存在于自然界中，一般不引起疾病；但在一定的条件下，如患有白血病、淋巴瘤、糖尿病、内种球蛋白缺乏症、肾功能衰竭、实体肿瘤及接受肾上腺皮质类固醇治疗时，较易致病。患者常有食管溃疡，溃疡底部有黑色坏死组织，周边色灰及水肿。治疗可选用两性霉素B。

食管荚膜组织胞浆菌病 荚膜组织胞浆菌存在于潮湿土壤中，尤其在被鸟粪污染的土壤中更多。可通过呼吸道侵入人体的单核吞噬系统，引起全身或局部器官的感染。较多见于欧美和非洲，中国也有报道。本病一般不首先直接侵入食管，而是继发于纵隔淋巴结病变后。荚膜组织胞浆菌可引起纵隔淋巴结炎，受累的淋巴结呈上皮样肉芽肿改变，有时为干酪样坏死。肿大的纵隔淋巴结压迫食管并可引起食管壁的炎症和食管支气管瘘。

本病的临床表现以胸痛、胸骨后紧压感、咽下困难及咽下疼痛为主，严重者可有急性消化道溃疡，并发出血。有食管支气管瘘的患者，于咽下食物或饮水后常出现呛咳，并可发生肺炎或肺脓肿；瘘管小者，可仅有慢性咳嗽或偶有气促。部分患者在上述症状出现前可有流感样症

状。胸部X线摄片可见肺门淋巴结肿大和钙化斑，其附近的肺组织有钙化及肺不张表现。食管X线钡餐检查常发现气管分支处的食管被肿大的淋巴结压向后方及侧面移行。有食管支气管瘘者，在进行支气管镜检查时，食管的远端用一个气囊填塞，然后注入亚甲蓝(美蓝)至食管的近端，可观察到亚甲蓝流入支气管内。对来自流行区的患者，如有上述症状应疑及本病，可辅以下列检查以助确诊。①补体结合试验：高滴度有助于诊断，低滴度则不能排除本病的存在。②胞浆菌素皮肤试验：阳性反应提示本病或曾有本病的感染。③纵隔淋巴结活组织检查。④胃内冲洗液培养可能发现胞浆菌。

本病可给予两性霉素B治疗。有食管支气管瘘者，应切除瘘管和病肺组织。未经治疗的播散性组织胞浆菌病，病死率颇高。

食管芽生菌病 芽生菌是一种酵母样真菌，可引起人体的慢性进行性肉芽肿疾病，累及食管者称为食管芽生菌病。本病罕见。

放射性食管炎

放射性食管炎(radiation esophagitis)，多在纵隔恶性肿瘤或支气管癌患者放射治疗过程中或治疗后发生。本病一般发生在放射治疗量达30～60Gy(3 000～6 000rad)时。急性期食管粘膜充血、水肿，有食管痉挛，粘膜下层及肌层出现炎症细胞浸润，有时形成溃疡。此后因瘢痕形成，可引起食管狭窄。临床表现以咽下困难为主，多数症状较轻。食管X线钡餐检查最常见的征象是食管的异常蠕动和鸟嘴状狭窄。急性期治疗原则同其他急性食管炎；食管瘢痕狭窄可行扩张术。对瘢痕多、扩张术难奏效者，可在纤维食管镜观察下用特制注射针，在瘢痕组织的四方各注射25mg氢可的松，注射后24～48h再用水银探条进行扩张，可获得较好效果。

肉芽肿性食管炎

肉芽肿性食管炎(granulomatous esophagitis)是一组罕见的食管慢性炎症性疾病。主要包括食管Crohn病与结节病、肉样瘤，结核、真菌和梅毒感染也可累及食管而引起肉芽肿改变。

食管Crohn病 较罕见，病变从食管下端开始，逐渐向上蔓延，可单独存在，亦可与小肠和(或)结肠的Crohn病并存，或伴有食管裂孔疝。本病的主要临床表现为咽下困难和咽下疼痛。活动期红细胞沉降率增快，部分患者并有关节痛、结节性红斑、坏疽性脓皮病、湿疹、口腔粘膜溃疡和会阴、外生殖器或腹股沟的皮肤溃疡。食管X线钡餐检查可见食管狭窄而不规则，并可有多个纵行或横列的瘘管，有的可形成食管-支气管瘘。食管镜检查可见食管粘膜充血、糜烂、浅表溃疡、肉芽肿或息肉状改变，也可见食管下段管腔狭窄，并有充血和溃疡。病变部位的组织学检查可见食管壁全层的慢性炎症，约90%的病例有肉芽肿形成。有胃肠道其他部位Crohn病的慢性食管炎表现者，应考虑食管Crohn病的可能。诊断可根据临床表现、X线及病理学检查而确定。治疗参见"Crohn病"条。

食管结节病 结节病是一种原因未明的全身性肉芽肿疾病，可多器官受累。病变特点是有类上皮细胞结节而无细胞坏死或仅有少量坏死。90%以上的病例有肺或纵隔受累。胃肠道的结节病甚为罕见，提示食管受累的症状是咽下困难、胸骨后隐痛和体重减轻。食管受累部分有粘膜增厚、管腔狭窄。Crohn病和结节病两者有类似的组织学、免疫学特点，若仅为食管受累，则两者极难鉴别，一般前者多兼有肠道病变，而后者多兼有肺部病变。

剥脱性浅表性食管炎

剥脱性浅表性食管炎(esophagitis superficialis dissecans)是食管炎的一种少见类型，其病因不明。症状一般轻微，以吐出较完整的管状食管粘膜为临床特点。

患者可有胸骨后疼痛，突然吐出一条白色管状物，可伴有呕血，血量为数口至数百毫升不等。在呕吐前数周，患者可有心窝不适、轻度下咽困难或嗳气等症状。呕出的管状食管粘膜主要由鳞状上皮细胞构成，很少有炎症细胞与坏死组织。呕吐后食管粘膜可完全再生而无瘢痕形成。呕吐前食管吞钡X线检查有"双腔食管"显示有助于诊断。治疗宜用抗生素及止血药物，呕吐或呕血量大时，可予输液、输血。

食管良性溃疡

食管良性溃疡(benign ulcer of the esophagus)可由多种原因引起，最常见者为返流性食管炎引起，也可见于食管消化性溃疡、严重创伤或烧伤、食管感染(如病毒、结核、梅毒或白色念珠菌等感染)、食管贲门失弛缓症、食管放射治疗后、食管异物损伤和腐蚀剂损伤等。食管良性溃疡可为单发性或多发性，常呈圆形或椭圆形，大小深浅不一。其主要临床症状为咽下困难。进食时胸骨后或心窝部疼痛，摄入过热、过冷、酸性、粗糙食物或饮酒时加剧。疼痛剧烈时，可放射至胸、肩、颈或肩胛区。可伴有恶心、呕吐、食物返流等消化道症状和体重减轻。严重者可有消化道出血和食管穿孔；出血量一般不大，偶有大量呕血和黑粪，甚至出血性休克。急性穿孔可导致纵隔炎、心包炎、脓胸、肺坏疽，可危及生命。病程长者，溃疡愈合可引起瘢痕收缩和管腔狭窄。

食管X线钡餐检查可见食管壁龛及局限性痉挛。确诊有赖于食管镜检查和活组织病理学检查。本病应与溃

疡型食管癌鉴别。

治疗主要针对原发病，一般治疗同返流性食管炎。

食管良性狭窄

食管良性狭窄（benign esophageal stricture）是指除肿瘤外，由其他原因引起的食管狭窄。按其发病原因可分为先天性和获得性两种。先天性食管狭窄由先天性食管蹼和食管异位胃粘膜所引起（见“食管形态异常”条）。获得性食管狭窄的原因甚多，可分成三类：化学灼伤引起的食管狭窄（见“急性腐蚀性食管炎”条）、返流性食管炎引起的食管狭窄（见“返流性食管炎”条）和手术后食管狭窄。

手术后食管狭窄是食管良性狭窄较为常见的类型。食管切除术或成型术，食管端-端吻合术、食管-胃、食管-空肠、食管-结肠吻合术后，均有发生吻合口狭窄的可能。发生食管吻合口狭窄的原因有手术操作的问题，也有患者本身条件和原发病性质的问题。食管手术操作的过分粗糙、食管吻合口第二层包埋过紧；食管-食管、胃、空肠或结肠吻合口瘘和肉芽的形成，以致瘢痕狭窄；食管壁的炎性瘢痕或术后胃液返流，并发食管炎；食管癌或食管贲门癌手术后癌瘤的复发均可导致食管狭窄。

手术后食管狭窄的主要临床表现是咽下困难，严重者可致呕吐。食管手术后2～3周发生咽下困难可能主要是术后粘膜水肿所致。迟至1～3个月发生咽下困难，或手术后早期发生的咽下困难至1～3个月仍不能完全解除者，则应考虑是瘢痕组织狭窄所致。后者症状呈进行性加重，重度狭窄者可以滴水难入。由于水分和营养不能正常补充，患者可致脱水、消瘦、贫血、营养不良和水、盐代谢障碍。

手术早期由粘膜炎症水肿所致的狭窄，经禁食，从肠外补给水、电解质和高能营养治疗后，炎症水肿消退，有的梗阻可完全解除。如果3～4周症状无好转，可在食管镜下观察吻合口情况，并作扩张治疗。食管镜检查前，应常规作钡餐X线造影观察吻合口通过情况，並确定狭窄部位和性质，为食管镜检查和扩张治疗作准备。及时坚持扩张治疗绝大多数患者能达到满意的疗效。有的病例也可采用狭窄段腔内置管术，其缺点是插管不易保持合适的位置，往往会自动上移或下移。

食管穿孔

食管穿孔（esophageal perforation）是指食管因机械损伤、化学性糜烂以及由溃疡、炎症或肿瘤等所致的全层穿破。穿孔不一定发生于食管腔内压力增高时，此乃有别食管自发性破裂。其常见原因有：①食管镜、扩张探条等器械损伤，或由鱼骨刺伤、挤压或胸腔手术等直接暴力所致。②误服强酸、强碱等腐蚀剂所致的食管全层糜烂、坏死。③食管肿瘤、憩室、溃疡、炎症，或邻近组织的病变，食管局部血供障碍引起食管壁坏死、穿孔。

本病的临床表现各异，取决于发病原因、穿孔大小和部位。穿孔小者，症状不甚严重，或可有吞咽困难，轻度胸痛；穿孔大者，症状可酷似食管自发性破裂（见“Boerhaave 综合征”条）者，有剧烈胸痛、心动过速、发热，並可见颈部皮下气肿等。

本病的治疗包括原发病的治疗和穿孔的治疗两部分。穿孔小而症状不严重者可在严密观察下予以内科方法治疗，包括禁食、持续鼻胃管和鼻食管吸引，大量广谱抗生素治疗等。穿孔大者，应及早手术治疗。

食管裂孔疝

食管裂孔疝（esophageal hiatus hernia）系腹腔内脏经膈食管裂孔疝入胸腔所致，是各种膈疝中最常见者。本病在一般人群普查中发病率为0.52%，而在有可疑食管裂孔疝症状者的常规胃肠X线钡餐检查中，食管裂孔滑疝的检出率为11.8%。近年来在X线检查时采用特殊体位加压法，其检出率可达80%。本病可发生于任何年龄，但症状的出现随年龄增长而增多。

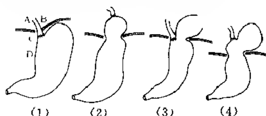
发病机制和临床 正常人膈肌有左脚和右脚，多数食管裂孔的双侧壁均由右脚的肌肉所组成，少数由左脚所组成。膈肌右脚是一个坚实的肌束，犹如套索一样将食管套在其中，在深吸气时收缩，将食管末端拉向右侧，並压小其管腔。食管膈肌膜起源于膈肌下面的裂孔周围，分为两部分，在食管前庭部位形成鞘状。因其含有弹力纤维及结缔组织，构成了一个完全密闭的韧膜，将腹腔与胸腔隔开，并能对抗腹内高压，防止食管前庭和贲门的脱垂。此外，胃的周围韧带，包括胃膈韧带、胃肝韧带等，均起固定胃的作用。食管贲门连接处虽无括约肌，但由于食管下端有一高压区，具有生理性括约肌作用，而使胃内容物不致返流。这一高压区称食管下端括约肌（lower esophageal sphincter，LES）。

上述解剖结构和生理功能既保证了食管在固定范围内活动，也保证了胃内容物不致返流。在先天性食管裂孔缺陷，以及老年人结缔组织弹性减弱，韧带和肌膜松弛等基础上，导致腹内压增高的各种因素，如咳嗽、呕吐、便秘、肥胖、妊娠、腹水和腹内肿瘤等，均可将胃底或其他腹内脏器推至松弛的食管裂孔而诱发本病。

LES必须位于膈下时才具有生理性括约肌功能而防止胃内容物的返流。食管裂孔疝发生后，LES疝入膈上，则将导致胃内容物返流，乃为本病产生临床症状的重要基础。

本病一般可分为三型：①滑动型食管裂孔疝：最为多见，约占总病例的95%，食管长度正常，但食管胃连接处暂时或永久地通过食管裂孔疝入膈上不同位置。②食管裂孔旁疝：食管胃连接处位于膈下的正常位置，但一部分

胃底在食管旁通过食管裂孔而疝入膈上。③混合型食管裂孔疝：亦称食管胃疝。乃为上述两型的混合型，胃食管连接处及胃底部均通过食管裂孔疝入膈上（见图）。



各型食管裂孔疝
(1)正常 (2)滑动型疝 (3)食管旁疝 (4)混合型疝
A食管 B膈肌 C食管胃接合处 D胃

食管裂孔疝不一定出现症状，如有症状主要为：①疼痛：餐后感胸骨后或剑突下不适，或伴有疼痛，程度轻重不等，可放射至心前区、上胸部、左肩及左臂，酷似心绞痛。暴饮暴食与餐后过度用力，可使疼痛加剧，情绪波动也可诱发。疼痛常因患者的体位而变化，最常发生于患者就寝前、餐后平卧、弯腰或右侧卧位均可使之加重。②贲门关闭不全：90%患者有嗳气，亦可有返酸，常在平卧或弯腰时发生，食物返流比较少见。发生返流性食管炎时有胃灼热感。夜间返流可致呛咳或肺部并发症。有些患者可有咽下困难，见于急食、粗食、热食或冷食时，可为呕吐所缓解；咽下困难乃由于“疝胃”的排空延缓、食管下端痉挛、弥漫性食管痉挛或食管下端扭结所致。患者如有呕吐，应考虑有食管炎、食管溃疡或食管狭窄的可能性。多无特殊体征。大疝者于饮水或振动身体时可在左下胸听到震水音或响亮的蠕动音；当疝囊并发炎症或溃疡时，在心窝部可有深压痛。

胃肠X线钡餐检查时，应采取特殊的头低足高位，必要时应在上腹加压，可使食管和“疝胃”达到最大充盈，而使食管裂孔疝易于显露。滑动型疝的直接X线征象有：膈上疝囊征，食管胃环征（膈上疝囊壁上的对称性切迹或凹陷）和疝囊中出现胃粘膜皱襞影。小的食管旁疝仅在胃充满钡剂时才能发现，其特点是远端食管仍在膈下正常位置，但胃底通过一个宽的食管裂孔，在食管左侧脱入胸腔内。大的食管旁疝可有一半以上的胃脱入胸腔，胃大弯在上，小弯在下，形成所谓“倒置胃”。食管镜检查对滑动型疝可帮助发现食管炎和食管溃疡，但对食管旁疝无帮助。

诊断依据 食管裂孔疝的诊断依靠上述典型的两大主症和X线检查。食管镜检查主要用以诊断并发症，如食管炎、溃疡和出血等。食管裂孔疝需与心绞痛、急性心肌梗死、消化性溃疡、食管贲门失弛缓症、食管下端和贲门癌、胆道疾病（尤其是胆结石）和食管静脉曲张等鉴别。

本病可并发返流性食管炎、食管溃疡、食管狭窄、胃炎、胃扭转和绞窄、出血、穿孔及心肺功能障碍等。

防治要点 无症状者不必治疗，有症状者大多数经内科治疗即可缓解。仅少数患者需外科手术。确诊后应首先解除患者对心绞痛或食管癌的疑虑。食物应无刺激性，缓慢进食，少食多餐。夜间平卧不适时可取头高足低位或应用制酸剂。药物治疗可用甲氧氯普胺（胃复安）以增加食管下端括约肌压力，促进胃蠕动，加快胃内容物排空，减少胃食管返流。对烧心者可用液体制酸剂，如无效则可改用粘膜麻醉剂（利多卡因溶液）。忌用抗胆碱能药物，因该品能降低食管下端括约肌的压力，延缓胃排空，而促进胃食管返流。此外，注意避免增加腹内压的因素，如弯腰、过紧裤带、便秘、慢性咳嗽、嗳气和呕吐等。手术疗法的适应证为：症状严重经内科治疗未能控制者；常诱发心绞痛与心功能不全的滑动型疝；滑动型疝合并严重食管炎或食管溃疡、内科治疗无效者；食管狭窄、慢性失血引起严重贫血者；大的食管旁疝或混合型疝；有大量呕血或反覆少量呕血、便血者，胃扭转合并绞窄、穿孔者。滑动型疝伴有食管炎时，目前采用Nissen胃底折叠术，以防止胃液返流和食管炎。手术疗法近期疗效良好，90%的病例可恢复贲门功能，但术后X线检查复发率高。近几年来采用“前胃固定术”治疗有食管返流的食管裂孔疝，有效率高达90%，并认为此法简单、安全，临床失败和X线复发率均少。

急性胃炎

急性胃炎（acute gastritis）系由不同病因引起的胃粘膜急性炎症。病变严重者可累及粘膜下层与肌层，甚至深达浆膜层。病程一般较短。临床上按病因及病理变化的不同，分为急性单纯性胃炎、急性化脓性胃炎、急性感染性胃炎和急性腐蚀性胃炎（详见各有关条目），其中以急性单纯性胃炎最为常见。近年，由于纤维内镜的广泛应用，发现以急性胃粘膜糜烂、出血为主要表现的急性糜烂性胃炎（见“急性糜烂性胃炎”条）的检出率日益增高，并为上消化道出血的常见原因之一，故又称为急性出血性胃炎或急性胃粘膜病变。本病一般呈弥漫性病变。有时炎症並不局限于胃，还可累及消化道其他部位，如急性腐蚀性胃炎常同时伴有口腔、食管粘膜损害；由细菌及其毒素或病毒引起的胃炎甚至可伴有全消化道炎症。临床表现常轻重不等，但发病均急骤。轻者仅有腹痛、恶心、呕吐、消化不良；严重者可有呕血、黑粪，甚至失水、酸中毒及休克等。根据病史及临床表现，一般不难诊断。除急性腐蚀性或化脓性胃炎属检查禁忌外，紧急纤维内镜检查都有重要意义，绝大多数可获确诊。治疗可根据病因。急性单纯性胃炎常呈自限性，其他各型急性胃炎经治疗后，不留下任何后遗病变，但急性腐蚀性胃炎病情严重，后期可出现食管、胃幽门等部位狭窄。

急性单纯性胃炎

急性单纯性胃炎（acute simple gastritis）又称急性非特异性胃炎、急性浅表性胃炎，是由不同原因，包括细菌及其毒素污染食物、病毒感染、物理化学刺激和变态反应等引起的非特异性胃粘膜炎症。

发病机制和临床 常见致病菌为沙门菌属、嗜盐菌、致病性大肠杆菌。此外，细菌毒素也可致病，以金黄色葡萄球菌毒素引起者为多见，偶由肉毒杆菌毒素引起；病毒感染有流感病毒、肠道病毒、麻疹病毒等。进食过冷、过热或粗糙的食物，各种香料如胡椒、干辣椒、芥末，或用醋、盐腌制的蔬菜均易引起本病。饮烈酒、浓茶、咖啡亦为常见病因。此外，多种药物，诸如水杨酸类、保泰松、吲哚美辛（消炎痛）、吡罗昔康（炎痛喜康）、肾上腺皮质激素、四环素族、磺胺类、萝芙木衍生物、洋地黄类、溴剂、铁盐、氯化铵、抗肿瘤药物等，胃内异物或胃石，以及胃区放射治疗等均可作为外源性刺激，导致急性浅表性胃炎。情绪波动、精神神经功能障碍、应激状态及体内各种因素引起的变态反应均可作为内源性刺激而致病。

本病病变可为弥漫性，或仅限于胃窦部粘膜的卡他性炎症。粘膜充血、水肿，表面有白色或黄色渗出物及粘液覆盖，可有点状出血和不同程度的糜烂。显微镜检查所见视炎症程度不同而异，固有膜有中性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞及少数嗜酸粒细胞浸润，并有水肿。粘膜血管充血，偶有小的间质性出血。严重者粘膜下层水肿、充血。

患者多急性起病，症状轻重不一，主要表现为上腹饱胀、疼痛、食欲减退、嗳气、恶心、呕吐，严重者呕吐物略带血性。有时可无明显症状。由沙门菌属或金黄色葡萄球菌及其毒素致病者常于进食后数小时至24h内发病，常伴有腹泻。严重者有高热、失水、酸中毒，甚至引起休克。偶可有呕血或黑粪。腹部检查可发现上腹胀气，上腹或脐周有轻度压痛，肠鸣音亢进。周围血白细胞数可轻度增高。

诊断依据 依据病史、症状与体征，不难作出诊断。少数出现腹部剧痛者，应和消化性溃疡、急性胆囊炎、急性胰腺炎、急性阑尾炎等急腹症和不典型急性心肌梗死等相鉴别。

防治要点 治疗应去除病因，卧床休息，停止一切对胃粘膜有刺激的饮食或药物。酌情短期禁食或给予流质饮食，多饮水。剧烈吐泻或明显失水者注意保暖及纠正水电解质紊乱，可静脉滴注5%葡萄糖盐水或少量多次口服补液；有酸中毒者酌情静脉滴注5%碳酸氢钠溶液。腹痛者除给予局部热敷外，可用颠茄酊、阿托品、溴丙胺太林（普鲁本辛）、山莨菪碱和氯丙嗪或异丙嗪等解痉镇静剂。并发上消化道出血时应予静脉滴注西咪替丁（甲氰咪胍），必要时输血、冰水洗胃。一般不必用抗菌药物。少数严重细菌感染，特别有腹泻者，可适当应用抗菌药物，如黄连素、磺胺类、新霉素、氯霉素等。

本病预后良好。病情短暂，数天内可痊愈。炎症消除后，胃粘膜可转为正常，但亦有认为反覆或持续的致病因素刺激可导致永久性损害或慢性胃炎。

本病预防应注意饮食卫生，勿暴饮暴食，节制饮酒，慎用或不用易损伤胃粘膜的药物。

急性感染性胃炎

急性感染性胃炎（acute infectious gastritis）是指在患急性全身性感染性疾病时，由细菌或其毒素、病毒等引起的急性胃粘膜炎症。儿童与成人均可发生，以前者为多见。常见病因除金黄色葡萄球菌、沙门菌属、嗜盐菌外，还有致病性大肠杆菌、肠道病毒如柯萨奇病毒A_9、$B_{3、4}$，埃可病毒2、3、6～9、11～14、18、19、22～24等。致病因子多直接侵犯胃粘膜，也可从血源途径侵入胃组织，称为"血源性胃炎"，见于伤寒、肺炎、流感、脊髓灰质炎、麻疹、病毒性肝炎、白喉、猩红热等的病程中。病变常呈弥漫性，胃粘膜有广泛充血、水肿，甚至糜烂、出血。感染缓解或控制后，胃粘膜炎症消失，不遗留组织学上的改变。

临床表现有上腹饱胀和疼痛，食欲减退，恶心，呕吐及腹泻等。病情严重者可有失水、休克、代谢性酸中毒，并可有原发性疾病的全身感染症状，其他表现因病因不同而异。一般根据临床表现可作出诊断。必要时作血、尿、粪培养，有关血清免疫学检查及病毒分离等检验，可获确诊。治疗可予以对症疗法如卧床休息，进易消化饮食，解痉止吐药的应用等。轻者可自愈，重者则须针对病因给予适当抗生素以及输液与补充电解质等治疗。

急性腐蚀性胃炎

急性腐蚀性胃炎（acute corrosive gastritis）是由于吞服强酸、强碱或其他腐蚀剂引起的胃粘膜的腐蚀性炎症。常见的腐蚀剂有硫酸、盐酸、硝酸、苛性钾或钠、甲酚皂（来苏儿）溶液、氯化高汞、苯酚（石炭酸）、甲醛、砷和磷等。其中强酸对胃的损害较明显，强碱则对食管的损害较严重。病理变化的轻重，主要决定于腐蚀剂的种类、剂量、浓度、胃内情况及停留时间。在进食后吞服者胃受损害较少，空腹吞服者往往使1/2～2/3的胃部受累，尤以胃小弯和幽门窦部最为严重。轻者有胃粘膜充血水肿，粘液增多；重者则呈广泛糜烂、溃疡、坏死，甚至穿孔。

吞服腐蚀剂后立即引起口腔、咽喉部的烧灼和窒息感、舌水肿、流涎与咽下困难，并有胸骨后和上腹部剧痛，吞咽时疼痛更重，亦可有持续呃逆、恶心、呕吐、咳嗽、呼吸困难，发烧可达38—39℃。严重者可呕血，呕出血样粘膜腐片，出现虚脱、休克甚至并发食管或胃穿孔而分别引起纵隔炎或腹膜炎。休检可见唇、舌、口腔及咽喉部粘膜在接触各种腐蚀剂后，有不同颜色的烧灼痂。如硫酸致

黑色痂，盐酸致灰棕色痂，硝酸致深黄色痂，醋酸或草酸致白色痂，强碱则致粘膜柔软透明性水肿等。这些常有助于鉴别各类腐蚀剂。腹部检查在上腹有明显压痛，并可有腹肌强直，并发穿孔时可有气腹及显著腹膜刺激征。故急性期禁忌插胃管、X线钡餐造影及上消化道内镜检查，以免发生胃穿孔。常见的并发症为上消化道大出血、食管和胃穿孔、休克、肺炎、食管及胃的急性阻塞，且有水电解质紊乱、食管支气管瘘及纵隔炎等；服腐蚀剂后10d至数周可发生食管、贲门狭窄。急性期以后数周至数月可发生幽门狭窄，以致梗阻，并可形成萎缩性胃炎。

发现吞服腐蚀剂后，应立即服解毒剂。吞服强酸者可口服弱碱溶液如镁乳、氢氧化铝凝胶，不宜服用碳酸氢钠，以免在胃肠道发生气胀，引起穿孔；吞服强碱者可给服弱酸溶液如醋酸、枸橼酸、果汁；吞服煤酚皂者可服用橄榄油。此外，亦可给予蛋清、牛奶及其他食用植物油。不宜洗胃，但有人主张口服温水。禁食并禁用催吐药。积极采取支持治疗如静脉输液以维持水电解质平衡，也可输注血浆或输血；应选用抗菌药物预防及控制继发感染；剧痛时可慎用吗啡或盐酸哌替啶（度冷丁）以镇静止痛，但一般不宜应用，以免遮盖穿孔的临床表现，造成假象而延误治疗。亦有人主张使用肾上腺皮质激素。如有喉头水肿、呼吸困难者，应作气管切开和氧气吸入。有休克或其他并发症者应予相应的处理。急性期过后，待病情好转，可施行食管扩张术，以预防食管狭窄。食管严重狭窄而不能进食者，则需作胃造瘘术。根据胃的瘢痕形成情况，必要时作胃部分切除术。

预后视腐蚀剂的吞入量、种类、毒性、患者机体状况，以及毒物被清除的速度而定。

急性化脓性胃炎

急性化脓性胃炎（acute suppurative gastritis）又称急性蜂窝织性胃炎，是胃壁的急性化脓性炎症，以粘膜下层最为明显。病情严重，临床罕见。一般分为弥漫性蜂窝织炎性与局灶性蜂窝织炎性两种类型，以前者为多见。

发病机制和临床 本病常由其他器官感染经血源或淋巴扩散至胃壁引起，多在扁桃体炎、疖痈、丹毒、产褥感染、败血症等原发疾病的基础上发生；亦可继发于胃部疾病如胃溃疡、胃癌、胃手术创伤等，由口腔吞入的病原菌直接从溃疡或糜烂面进入胃壁而引起蜂窝织炎。常见的致病菌为α溶血性链球菌，亦可为金黄色葡萄球菌、肺炎双球菌、大肠杆菌、产气荚膜杆菌和枯草杆菌等。病理所见为胃壁弥漫性化脓性炎症。病变可迅速从粘膜扩展至粘膜下层，胃壁明显肿胀增厚，可有坏死出血。镜检见粘膜下层水肿，大量脓细胞浸润及出血、坏死等变化。病变一般位于胃窦、胃体远段，亦可侵犯全胃，但少有超越幽门远端或贲门近端者。化脓性炎症常形成胃壁脓肿，易并发穿孔及化脓性腹膜炎；常见血栓性静脉炎，且可波及门静脉而构成肝脓肿与脓毒血症。由产气荚膜杆菌感染所致者，其产生的气体积聚胃壁内而形成气肿性胃炎。

本病急起，以全身脓毒血症与急腹症为临床特征，主要表现为高热、寒战、上腹剧痛，常有明显呕吐，吐出脓样物，亦可有腹泻。腹部膨胀，上腹部肌紧或强直，明显压痛，甚至可出现周围循环衰竭及黄疸。本病易并发胃穿孔、急性腹膜炎、肝脓肿和血栓性静脉炎。实验室检查周围血中性粒细胞明显增加及核左移，血、尿、腹水、胃液涂片和细菌培养可见致病菌。腹部X线摄片可见胃扩张和（或）肠梗阻征。

诊断依据 临床诊断有时困难。应注意询问病史和观察临床表现，如患者有急性感染及严重胃炎症状，突然高热、上腹痛并有腹膜炎征，或有脓性腹水、血中性粒细胞数增多等表现；而在排除消化性溃疡穿孔、急性胆囊炎、急性胰腺炎等疾病后，需考虑有本病的可能。如呕吐出脓性胃内容物，并作培养有细菌生长，则有助于本病的诊断。

防治要点 应及早给予积极治疗，包括大量抗菌药物控制感染，纠正休克、水及电解质紊乱等。如药物治疗无效而患者全身情况许可时，应考虑及时采用外科手术切开引流或作胃切除术。如病变已局限化且呈慢性或形成脓肿者，或某些未被及时诊断但已痊愈而遗留"皮革状胃"改变者，须行胃部分切除术。如并发胃穿孔或腹膜炎，应及时手术治疗。

急性糜烂性胃炎

急性糜烂性胃炎（acute erosive gastritis）又称出血性糜烂性胃炎、出血性胃炎、急性胃溃疡、应激性溃疡等，统称为急性胃粘膜病变。本病是胃粘膜的急性多发性糜烂性损害，常伴有出血，甚至有急性浅表性溃疡形成；痊愈后通常不遗留病变。本病较常见，是上消化道出血的常见原因之一，发病率仅次于消化性溃疡。自急诊内镜检查应用于上消化道出血的诊断以来，有关本病的报道日益增多。国内外资料表明，在上消化道出血的原因中，本病约占1/3。

发病机制和临床 本病的病因和发病机制尚未完全阐明。一般认为可能由于各种外源性或内源性致病因素，引起胃粘膜不同程度的急性糜烂损害。

（1）外源性致病因素：某些药物如（阿司匹林、保泰松、吲哚美辛（消炎痛）、吡罗昔康（炎痛喜康）、肾上腺皮质激素、利血平，部分抗菌药物，以及乙醇等，均可损害胃粘膜屏障。胃粘膜屏障系由覆盖胃粘膜的柱状上皮细胞层及薄层粘液所构成，细胞表面有脂蛋白层，使细胞相互紧密接合，此接合部位可防止胃酸渗入胃粘膜。正常人的胃粘膜上皮细胞脱落率约为每分钟50万个，可被腺颈部细胞的移行而更新。当胃粘膜上皮的脂蛋白层为外源性致病因子所损害，细胞间的接合带可遭破坏，导致粘膜

的通透性增加。当胃内pH值<3.5时，由于阿司匹林为脂溶性，易于透过粘膜屏障的脂蛋白层，且使正常的柱状上皮脱落率增加，即和腺颈部细胞的移行更新速度失去正常的比例，导致粘膜通透性增加，从而胃液的H^+回渗进入胃粘膜，且粘液增加，Na^+、K^+相应地移入胃腔内，跨粘膜电位差下降。此时，因粘膜屏障受损，粘膜中肥大细胞和嗜银细胞脱颗粒，导致组胺、5-羟色胺和肝素的释放，并作用于毛细血管后小静脉，引起静脉收缩、粘膜下动脉短路、毛细血管充血、毛细血管压力升高与通透性增加，终于出现粘膜充血、红细胞渗出、胃粘膜糜烂出血，甚至浅表性溃疡形成。

肾上腺皮质类固醇可致盐酸和胃蛋白酶的分泌增加、胃粘液分泌减少，从而削弱正常胃粘膜屏障，并使胃粘膜上皮细胞的更新速度减慢而发病。

（2）内源性致病因素：在某些危重疾病，如败血症、肺炎、颅内病变、大面积烧伤、创伤、大手术后、急性呼吸功能衰竭、右心衰竭、尿毒症、肝硬化、恶性肿瘤及各种原因的休克等引起的应激情况下，可兴奋交感神经及迷走神经，前者使胃粘膜血管痉挛收缩，血流量减少，后者则使粘膜下动静脉短路开放，促使粘膜缺血缺氧加重，均可引起胃粘膜上皮损害，而致糜烂出血。出血性休克可致5-羟色胺及组胺等释放，5-羟色胺刺激壁细胞分泌盐酸和刺激主细胞分泌胃蛋白酶原而损害胃粘膜屏障。动物实验亦证实休克所致的胃粘膜缺血，可影响细胞内线粒体合成ATP的功能，使胃粘膜细胞内ATP水平下降，细胞内能量储备不足而使胃粘膜易于受损。

本病的典型损害是多发性糜烂和浅表性溃疡，常有圆形或线状出血，可遍布全胃或仅累及其一部分。病变也可伸延至食管、十二指肠和空肠，但以泌酸区的粘膜病变较重。糜烂病灶数量与大小不一，底部常有活动性出血或为血块所覆盖；有些病例见弥漫性渗血而无肉眼可见的糜烂。如糜烂病变涉及小动脉或曲张的静脉，可引起大量出血。上述病变常反覆出现。活组织检查证实本病的胃粘膜表面上皮细胞失去正常的柱状形态而呈立方形或四方形，并有脱落。粘膜层有多发局灶性出血坏死，以腺颈部的毛细血管丰富区为明显，甚至固有层亦有出血。有中性粒细胞群聚于腺颈周围而形成小脓肿，亦可见毛细血管充血、纤维素沉积和血栓形成。病变深度不超过粘膜肌层。胃粘膜糜烂愈合后不遗留瘢痕。

起病较急，可在原发病的病程中突然上消化道出血，表现为呕血或黑粪，单独黑粪者少见；出血量一般不太大，个别患者可发生大量出血，以致产生出血性休克。出血常呈间歇性，此现象多见于并发萎缩性胃炎者。

诊断依据　主要依靠病史，如近期有服用阿司匹林等损害胃粘膜的药物、酗酒史或各种严重疾病的应激状态病史，突发上消化道出血，须注意有本病的可能。本病可通过紧急胃镜检查获得确诊，镜下可见胃粘膜呈多发性、大小不等的糜烂出血灶为其特征。

防治要点　应积极治疗原发病，去除致病因素。呕血停止后给予牛奶、米汤等流质饮食。可适当应用制酸剂如氢氧化铝凝胶、组胺H_2受体拮抗药如西咪替丁、甲氰咪胍）或雷尼替丁（呋硫硝胺）口服或静脉滴注，常可获得良好止血作用。对弥漫性胃粘膜出血可应用冰盐水洗胃，或在冰水中加入去甲肾上腺素，肌注或静注立止血有助于止血。在胃镜直视下可对准出血病灶喷洒凝血酶、去甲肾上腺素溶液或5%孟氏溶液（Monsell's solution）可取得良好效果，也可采用高频电凝止血或激光凝固止血等。动物实验发现应用前列地尔（前列腺素 E_1）4.5mg/kg、施维舒（silbex）每日150mg，或维生素A 1万～4万IU/d，能预防应激性溃疡的发生。如经上述治疗，仍未控制出血或仍反覆大出血者，或有穿孔等并发症时，应考虑手术治疗。单纯出血点的缝合或单纯胃大部切除术的效果不佳，再出血的复发率较高。按情况可采用迷走神经切断术加胃大部切除或幽门成形术，或作全胃切除术。

慢性胃炎

慢性胃炎（chronic gastritis）系指由于不同病因引起的胃粘膜慢性炎症性或萎缩性病变。临床表现颇不一致，一般常见的症状有食欲不振，餐后饱胀，上腹钝痛或不适，少数患者可出现呕血和黑粪。部分患者可以没有症状。诊断主要依靠胃镜和病理组织学检查。

本病临床常见，根据近年中国纤维胃镜检查资料，慢性胃炎检出率为45.6%～73.05%。其发病率随年龄增长而有升高趋势。早年 Schindler 按硬式胃镜形态学观察，提出慢性胃炎分为浅表性胃炎（见“慢性浅表性胃炎”条）、萎缩性胃炎（见“慢性萎缩性胃炎”条）、肥厚性胃炎和伴随其他胃疾病的胃炎。所谓肥厚性胃炎，过去由胃镜诊断者多未能由活组织病理学证实，因而目前均主张废弃此名称。至于胃粘膜巨肥症（Ménétrier 病）所见胃粘膜呈脑回状肥厚，有覆盖上皮及腺窝中粘液细胞大量增生，腺体萎缩或正常；胃泌素瘤（Zollinger-Ellison 综合征）有胃体腺增生而引起胃粘膜肥厚都应列为独立的胃病，不宜作为肥厚性胃炎，以免引起概念混淆。在同一胃内浅表性胃炎和萎缩性胃炎可同时存在。浅表性胃炎可发展为萎缩性胃炎，而萎缩性胃炎可进一步恶化成为胃萎缩。胃溃疡、胃息肉和胃癌常继发于慢性胃炎或并发慢性胃炎，彼此关系甚密切。

至今慢性胃炎的分类还未能统一。1972年 Whitehead 等对慢性胃炎提出了一个比较完善的、病理组织学的分类法：包括炎症所涉及的胃壁腺体（幽门腺、胃体腺、两者之间的移行区域或贲门腺）、炎症的程度（浅表性或轻、中、重等不同程度的萎缩性）、炎症的活动性（静止或活动性）以及是否存在化生（肠化生或假幽门化生）等四方面的内容。1973年 Strickland 等主张以病变部位结

合血清壁细胞抗体的检测结果作为依据，将慢性萎缩性胃炎分为A型(胃体炎，壁细胞抗体阳性)和B型(胃窦炎，壁细胞抗体阴性)。1982年在世界胃肠病学会议上，各国学者提出各种不同的分类法。瑞典 Doterall 提出的分类法是：慢性浅表性胃炎、慢性萎缩性胃炎(A、B型)和胃萎缩三类。同年，国内举行了慢性胃炎诊治座谈会。多数认为国内的慢性萎缩性胃炎与 Strickland 报道的病例不尽相同。中国慢性萎缩性胃炎主要是萎缩性胃窦炎，胃窦和胃体均有萎缩者为数也不少，至于胃窦基本正常而胃体弥漫性萎缩的典型A型胃炎远较西方为少，而且据中国萎缩性胃窦炎的研究，发现壁细胞抗体也可阳性。因此，多数认为今后慢性胃炎分类发展的趋向性应该是以胃粘膜组织病理学和病变的部位为主要依据，结合胃的功能变化(如血清胃泌素及胃酸等)，进一步研究出更适合中国情况，既能指导临床实践，又能正确反映疾病发生机制的分类法。

慢性浅表性胃炎

慢性浅表性胃炎(chronic superficial gastritis)是由多种原因引起的胃粘膜慢性浅表性炎症。1990年悉尼胃肠病学会议更名为充血渗出型胃炎。根据国内24 202例慢性胃炎的胃镜检查资料表明，浅表性胃炎占68.35%，发病高峰年龄为31～50岁(占61.6%)，比萎缩性胃炎提前10年。其中部分病例可发展为萎缩性胃炎。

发病机制和临床 病因迄今尚未完全阐明，近年来认为幽门螺旋菌(HP)感染是主要因素。有人认为免疫因素在本病的发病中也有一定的作用。病变常以胃窦最明显，多为弥漫性，胃粘膜表面有水肿、充血，呈花斑状红白相间的改变，或呈麻疹样表现，有灰白或黄白色分泌物附着，并可见局限性糜烂和出血。胃粘膜活组织检查发现胃腺体保持正常。粘膜有大量淋巴细胞和浆细胞浸润，有中性粒细胞分散或成堆聚集在胃小凹内和柱状上皮细胞之间。位于小凹和腺体交接处的颈层细胞可见核固缩，胞质苍白色，呈颗粒状。颈层细胞病变严重，可造成表面上皮成块脱落，形成粘膜糜烂。目前国内按细胞浸润粘膜层的深浅将本病分为轻、中、重三度。凡浸润粘膜浅层1/3者为轻度；累及中1/3者为中度；超过粘膜层2/3者为重度，可用以判断病情轻重与治疗评价。浅表性胃炎有肠上皮化生者颇为常见。HP检测阳性率为60%—70%

大部分患者可无临床表现，但也可有不同程度的慢性消化不良症状，如进食后上腹不适，特别在摄入脂肪、粗纤维蔬菜、酒或饱餐后加重。有时服制酸剂可使症状减轻。胆汁返流性胃炎是慢性浅表性胃炎中的一个类型，常表现为持续性中上腹痛，或于进食后即有上腹痛，可有胆汁性呕吐和食管炎的表现。慢性浅表性胃炎经多年随访已证实部分可发展为萎缩性胃炎。

诊断依据 本病诊断主要靠胃镜及活组织检查。胃液分析示胃酸可高可低，对诊断意义不大。胃肠X线钡餐检查可表现为胃窦部激惹征，特别是幽门前区，经常处于半收缩状态；胃窦部有时出现不规则的痉挛性收缩，粘膜纹增粗、迂曲，提示存在胃窦炎。

防治要点 治疗上对有症状者短期内选择柔软而清淡的饮食，避免服用对胃粘膜有刺激性的食物和药物；宜禁酒戒烟；积极治疗口腔及鼻咽的慢性疾患。如胃镜检查发现胆汁返流明显，可用多潘立酮(吗丁啉)、甲氧氯普胺(胃复安)或考来烯胺(消胆胺)治疗。HP阳性者应选用胶状铋(德诺)或羟氨苄西林治疗。有高酸症状者可服乐得胃或西咪替丁。

慢性萎缩性胃炎

慢性萎缩性胃炎(chronic atrophic gastritis)是慢性胃炎的一种，呈局限性或广泛性的胃粘膜固有腺萎缩和数量减少，伴有不同程度的胃分泌功能低下。本病根据中国胃镜检查检出率，在胃癌高发区为10%～16%，而胃癌低发区则为3%左右。发病年龄在40岁以后逐渐升高，60岁达高峰，较慢性浅表性胃炎延后10年。

发病机制和临床 1973年 Strickland 提出将萎缩性胃炎分为A型和B型两类。A型胃炎病变在胃体，胃窦粘膜一般正常，血清壁细胞抗体阳性，血清胃泌素增高，胃酸和内因子的分泌减少或缺如，易发生恶性贫血。而B型胃炎病变以胃窦为主，血清中无壁细胞抗体，血清胃泌素多正常，胃酸分泌正常或轻度减低，无恶性贫血。一般认为A型的发病与免疫因素有关，B型则为非免疫因素引起。此后 Glass 将同时累及胃窦、胃体的萎缩性胃炎称为AB型。中国资料认为B型萎缩性胃炎更多见，A型萎缩性胃炎则很少。北京地区提出将慢性萎缩性胃炎分为A_1型、A_2型、B_1型和B_2型，其分型主要根据自身抗体的有无。血清壁细胞抗体阳性者属A型，血清壁细胞抗体阴性者属B型。A型中再分为A_1和A_2两个亚型，胃窦部无病变者为A_1型；胃窦胃体均有病变者为A_2型。B型则根据胃体和胃窦病变的轻重程度分为B_1和B_2两个亚型，B_1型指胃窦病变较胃体重，B_2型指胃体病变较胃窦重或胃体胃窦病变程度相似者。目前国内对慢性萎缩性胃炎的分类尚无统一意见。

慢性萎缩性胃炎的病因迄今尚未明了，可能与下列因素有关：①不良饮食习惯，长期饮用浓茶、烈酒、咖啡，进辛辣、过热、粗糙食物，服乙酰水杨酸盐类等对胃粘膜有强烈刺激的药物，或过度吸烟等，可以诱发慢性浅表性胃炎，再发展为萎缩性胃炎。②胆汁返流：在幽门括约肌功能障碍或胃空肠吻合术后，可因长期胆汁返流而破坏胃粘膜屏障，造成慢性浅表性胃炎。此外十二指肠溃疡、胆囊切除术后，并发胆汁返流性胃炎者亦不少见，并均可发展为慢性萎缩性胃炎。③胃潴留及合并其他胃病：十二指肠溃疡和幽门溃疡患者常引起幽门排空障碍而出现

胃窦部潴留，导致胃窦炎。胃溃疡、胃息肉和胃癌等常合并萎缩性胃炎。④感染因素 近来的资料表明，幽门螺旋菌感染与慢性胃炎关系密切，萎缩性胃炎患者幽门螺旋菌的检出率超过50%。⑤免疫因素：胃萎缩并发恶性贫血者，在血液、胃液和唾液中均可检出属IgG的内因子抗体，其阳性率为80%～90%，而此种抗体在慢性萎缩性胃炎则极为罕见。在A型萎缩性胃炎者血清和胃液中还可检出壁细胞抗体。在中国B型萎缩性胃炎者中发现壁细胞抗体也可阳性。自Vandelli于1979年报道G细胞抗体见于B型胃炎后，中国北京地区发现在B型胃炎中此抗体阳性率较国外为高。此外，中国研究认为B型胃炎也有细胞免疫机制参与，被抗原致敏的T细胞可能对自身胃粘膜起破坏作用，且通过电镜发现浸润病灶中的活动性淋巴细胞有伪足伸入腺上皮细胞内，导致细胞溶解。⑥遗传因素：有人发现在萎缩性胃炎和胃癌患者家族中，萎缩性胃炎的发病率均明显增高，说明萎缩性胃炎有家族聚集的倾向。

慢性萎缩性胃炎的胃粘膜皱襞平坦，甚至消失。粘膜活组织检查除可见慢性浅表性胃炎的病变外，突出的表现为腺体数目明显减少。由于胃腺体部分或全部萎缩，腺管间隙增大，粘膜层有不同程度变薄。粘膜层和粘膜下层有淋巴细胞和浆细胞浸润，偶有嗜酸粒细胞。有肠腺化生及假幽门腺化生。也可出现增生性息肉。胃萎缩表现为整个胃体粘膜萎缩变薄，所有胃腺体完全消失，偶仍保存少数散在性壁细胞和主细胞。

慢性萎缩性胃炎的临床表现主要为食欲减退、恶心、嗳气、上腹饱胀或钝痛，症状可间歇或长期存在。B型萎缩性胃炎的胃肠道症状一般较为明显。少数患者可有消瘦、贫血、脆甲、舌炎、舌乳头萎缩。可有少量反覆出血。A型萎缩性胃炎伴恶性贫血在中国罕见，部分患者可无任何临床表现。

萎缩性胃炎和胃癌的关系密切。据报道萎缩性胃炎经10—22年随访有10%患者发展为胃癌。世界卫生组织于1978年已确定萎缩性胃炎是胃癌的癌前疾病之一。肠上皮化生有小肠型肠化生和结肠型肠化生两类，后者与胃癌的发生有关。

本病的特殊检查和实验室检查包括以下各项：①胃镜检查，萎缩性胃炎在胃镜下可见粘膜失去正常的橘红色，色泽变淡，可呈淡红色、灰色、灰黄色或灰蓝色；重度萎缩呈灰白色，色泽深浅不一。病变分布可呈弥漫性或局限性。胃粘膜皱襞变平坦或变细变薄，粘膜下血管透见，静脉呈蓝色，形如树枝状或网状。也可见到小动脉或毛细血管，有时在萎缩粘膜上见到上皮细胞增生，呈细小颗粒，较大者可呈疣状。萎缩粘膜脆性增加，易出血，并可有糜烂灶。胃镜所见和活体组织检查病理诊断的符合率为50%～70%，主要以病理检查为准，胃镜所见作参考。②胃肠X线钡餐检查：对本病的诊断价值远不如胃镜检查。③其他检查：对于胃体萎缩者，可测定血清、胃液内因子抗体。最大胃液分泌量试验，可了解壁细胞量；血清胃蛋白酶原I可反应主细胞量。对于胃窦萎缩者，可测定血清G细胞抗体，空腹血清胃泌素，试餐后血清胃泌素总体水平。

诊断依据 本病无特征性临床表现，胃肠X线钡餐检查仅有助于排除其他胃部疾病。胃镜和胃粘膜活组织检查是主要的诊断方法，而以后者为主，其他辅助检查也极有帮助。临床上需和消化性溃疡、胃癌、胃肠神经症、慢性胆道疾病和钩虫病等相鉴别。

防治要点 本病的一般对症处理参见“慢性浅表性胃炎”条。养胃冲剂可改善症状，幽门螺旋菌阳性者可口服德诺或甲硝唑。维生素C可帮助铁剂的吸收。对贫血患者根据病情可肌注铁剂或维生素B_{12}，有时需口服叶酸。合并慢性腹泻以及由于低酸或缺酸使胃内细菌繁殖的患者可短期口服不易吸收且不引起胃肠道反应的抗菌药物，如新霉素。壁细胞抗体阳性的萎缩性胃炎，对肾上腺皮质激素治疗有效，可使50%恶性贫血患者的维生素B_{12}吸收功能恢复正常，但停药后失效。肾上腺皮质激素对壁细胞再生无明显作用。本病合并严重出血者或经活组织检查证实合并腺上皮重度不典型增生者，可考虑手术治疗。

慢性糜烂性胃炎

慢性糜烂性胃炎（chronic erosive gastritis）又称疣状胃炎或痘疹状胃炎，系指在胃粘膜发生的大小不等的糜烂，其周围粘膜有慢性炎症浸润及腺管与上皮增生。本症常和其他疾病如胃、十二指肠溃疡、慢性浅表性胃炎或慢性萎缩性胃炎等伴发，亦可单独发生。

发病机制和临床 本病的病因尚未阐明，有人认为与变态反应、药物过敏、机体特殊的反应性等因素有关。近年认为与胃酸过多、幽门螺旋菌（HP）感染关系密切。

本病与急性糜烂性或急性出血性胃炎不同，糜烂处的渗出物主要是纤维素、中性粒细胞及脱落的上皮细胞成分，其中仅杂有少量红细胞，出血现象不明显；糜烂灶周围的固有膜内有淋巴细胞、浆细胞及嗜酸粒细胞浸润，伴有腺管与上皮增生；病变呈慢性过程，但糜烂可有活动期及修复期改变，病灶可反覆出现或持续数年。

诊断依据 主要依靠胃镜检查和活组织病理学检查。胃镜下特点为粘膜灶性糜烂、或呈多个小丘状隆起，其表面呈脐孔样凹陷的糜烂病灶主要分布在幽门窦部，或在窦体交界区，向着幽门呈弧形（或索条状）排列。其数目少者2～3个，多至10～20个。有的隆起呈圆形或类圆形，直径在5mm左右，在隆起中央有脐凹样糜烂灶者，称为I型；隆起呈不规则形状、长条状或地图状，最大直径可达2cm，凹陷面积也相应较大，如口炎样糜烂者，称为II型。也有人将其分为消失型（不完全型）糜烂性胃炎和持续型（完全型）疣状胃炎，前者可在数天至3个月内消失，

而后者可持续数月至数年，并认为后者是前者发展的结果。形态上应与息肉和早期胃癌(Ⅱa+Ⅱc)鉴别。1990年悉尼胃肠会议将其分为平坦糜烂和隆起糜烂两型。

防治要点 本病的一般处理如同慢性浅表性胃炎。抗过敏药物治疗效果并不理想。制酸药物如H_2受体拮抗剂的应用可缓解疼痛症状。HP阳性者可选用德诺或阿莫西林控制HP。隆起型糜烂性胃炎往往经久不愈，可考虑应用微波治疗。伴有肠化生或不典型增生者应定期复查，防治恶变可能。

消化性溃疡

消化性溃疡 (peptic ulcer) 主要指发生于胃及十二指肠的慢性溃疡，是一多发病、常见病。其临床特点为慢性过程，周期发作，中上腹节律性疼痛。部分病例可出现消化道出血、穿孔、幽门狭窄、胃溃疡癌变等并发症，溃疡的形成有各种因素，其中胃酸、胃蛋白酶对粘膜的消化作用是基本因素，因此得名。消化性溃疡多发生于胃和十二指肠，亦可发生于与胃酸、胃蛋白酶接触的其他部位，如食管下段、胃肠吻合术的吻合口、空肠 Meckel 憩室等。本病多发生于青壮年，但年老患者亦不少见，胃溃疡的好发年龄比十二指肠溃疡约迟10年；女性患者平均年龄比男性为高。

发病机制和临床 溃疡多呈圆形或椭圆形，直径一般<2.5cm，至少深至粘膜肌层，边缘规则，周围有炎症、水肿。胃溃疡多位于胃小弯及窦部，较少位于大弯，有时位于幽门管；胃大部切除术后的吻合口溃疡则多发生于耐酸性较差的吻合口空肠侧。十二指肠溃疡绝大多数位于球部，球后溃疡较少见。在十二指肠球部和胃的前、后壁相对处同时发生溃疡，称对吻溃疡。溃疡多为单个性。胃与十二指肠均有溃疡者称复合性溃疡，约占消化性溃疡总数的3%～5%。

溃疡部位的血管可因破裂或糜烂而引起大出血。溃疡深至浆膜层者可引起急性穿孔和弥漫性腹膜炎；溃疡亦可在接近穿破时出现浆膜外层与邻近器官或组织(如肝、胰、横结肠)粘连，故穿破时不致引起腹膜炎，称穿透性溃疡或慢性穿孔。幽门部溃疡反覆发作过程中因瘢痕形成可引起器质性幽门梗阻。溃疡愈合一般需4—8周，甚至更长，溃疡越大愈合时间越长。愈合后多遗留瘢痕。

发病机制尚未完全阐明，已知正常人致溃疡因素和抗溃疡的保护因素之间处于以后者占优势的平衡状态。如果致溃疡因素增加或(和)抗溃疡保护因素削弱，则可发生消化性溃疡。此平衡如长期破坏，溃疡便成为慢性。在致溃疡因素中，胃酸、胃蛋白酶，特别是胃酸的作用占显著地位。胃酸是由胃壁细胞分泌，正常人壁细胞总体有一个正常数值(男性约10亿，女性约8亿)，若此数值增加，功能旺盛，胃酸分泌增加，故壁细胞总体的增大是致溃疡的一个重要因素。刺激壁细胞分泌胃酸的因素是副交感神经兴奋时其末梢神经所产生的乙酰胆碱、胃泌素细胞(G细胞)所分泌的胃泌素和壁细胞邻近的肥大细胞所产生的组胺。这三种递质各自与壁细胞膜上相应的乙酰胆碱受体、胃泌素受体和组胺H_2受体结合，使壁细胞分泌胃酸，因此这些刺激因素增加时亦构成致溃疡因素。此外，精神刺激、咽下的食物和药物(如解热镇痛药)对粘膜的理化性创伤，长期吸烟，胆汁返流，胃幽门括约肌功能障碍而延长食物在胃的潴留和局部血循环障碍等均与溃疡形成有关。

在抗溃疡保护因素中胃粘膜屏障起重要作用。胃粘膜细胞的细胞膜具有使H^+(胃酸)不能回渗到粘膜的能力；胃粘液覆盖粘膜面而使H^+不能与胃粘膜面接触。抗溃疡因素还包括食物、粘液、胆汁、碱性胰液和十二指肠液对胃酸的稀释和中和作用；肠抑胃肽等胃肠道激素的分泌；胃、十二指肠的丰富血液循环和粘膜上皮细胞的旺盛更生能力，以及胃、十二指肠正常的排空功能等。

目前认为胃溃疡的形成因素较多着重于胃粘膜屏障的削弱和胃泌素分泌的增加，而十二指肠溃疡的形成因素则较多着重于壁细胞总体的增大。此外，消化性溃疡和遗传、血型也有一定关系；患者家族中发病率高于一般人；O型血者，特别是血型物质非分泌者的十二指肠溃疡发病率高于正常人。1982年 Marshall 等从人体胃粘膜活检标本培养出幽门螺旋菌 (heilico lacter pylori, HP)，结合胃镜检查，提出该菌与胃炎和消化性溃疡的发病关系密切，引起了医学界的关注，经过10年来研究，已确认幽门螺旋菌感染是引起溃疡病的重要因素。

临床表现：特点为长期性、周期性发作，规律性疼痛。病程可达几年、十几年以至数十年，有发作期与缓解期交替。发作常具季节性，秋末冬初最多见，春季次之。发作的诱因有精神紧张、情绪波动、过度疲劳、饮食不慎、药物刺激和气候变化。

节律性疼痛主要和进餐有密切关系。胃溃疡的疼痛多位于上腹正中或稍偏左，亦可放射至左下胸和肋弓处。十二指肠溃疡的疼痛多位于上腹偏右或正中，较常放射至背部。两者的部位差别並非绝对，可有较大的重叠。疼痛一般较轻而能忍受，性质多为饥饿样或不适感、灼痛、钝痛、胀痛，偶有剧痛，绞痛罕见。胃溃疡疼痛的规律多在餐后1/2—2h发生，至下一餐前消失。十二指肠溃疡的疼痛规律是在餐后3—4h出现，持续至下一餐，进餐可使疼痛减轻或缓解，故亦称空腹痛；疼痛亦可于睡前或半夜出现，称夜间痛。其他症状主要有嗳气、返酸；恶心和呕吐较少见，多在幽门痉挛或伴发胃炎时发生。发作期在中上腹可有轻度压痛。当发生幽门痉挛胃潴留时上腹可有胃型和振水声。缓解期间一般无以上症状和体征。

球后溃疡一般发生于十二指肠乳头的近侧，疼痛多在右上腹，疼痛较剧，夜间痛和背部放射痛较球部溃疡更为多见。幽门管溃疡常缺乏溃疡症状的典型规律，呕吐多见。此两部位的溃疡内科治疗效果一般较差。

辅助检查：①胃溃疡的胃酸一般正常或偏低，如增高则多提示溃疡邻近幽门。十二指肠溃疡的胃酸常偏高。用增大组胺或五肽胃泌素法进行胃液分析，当最大泌酸量（MAO）>40mmol/L（有人认为中国数值偏低，可能是25mmol/L）是十二指肠溃疡的有力证据，且此法检查呈完全缺酸时，几可排除消化性溃疡。②粪便隐血试验：溃疡在活动期中，经3d素食后的粪便隐血常阳性，在有效治疗1～2周后转为阴性。③胃肠X线钡餐检查：是诊断消化性溃疡的有效方法，可发现消化性溃疡的直接征象，即示溃疡本身被钡剂填充的阴影，称为龛影，有确诊价值，胃溃疡常可显示龛影；亦可见间接征象，主要为溃疡对侧的痉挛性切迹或十二指肠球部痉挛或畸形，局部压痛，对本病的诊断具有参考价值，在有典型临床表现者可作为旁证。④胃、十二指肠纤维内镜检查：是诊断消化性溃疡的最可靠方法。直视下可刷取溃疡边缘组织作脱落细胞检查和钳取活组织作病理切片检查，以鉴别良性溃疡和恶性溃疡。

并发症 （1）上消化道大量出血：是最常见的并发症，一般占住院消化性溃疡患者的25%，约有10%～15%的出血患者无消化性溃疡病史。有黑粪，或伴有呕血。出血前可有腹痛加重。根据失血的快慢和多少，出现不同程度的失血表现，如眩晕、昏厥，甚至休克。

（2）穿孔：可有急性、亚急性和慢性三种。急性穿孔比慢性穿孔多见且较凶险，消化性溃疡住院患者中15%～28%因此而入院。急性穿孔多在饱餐后发生，表现为骤起上腹剧痛，伴有弥漫性腹膜炎征。半数以上有气腹征。有些溃疡已与邻近组织或器官粘着，故穿孔并无骤起腹痛，有局部腹膜炎征而无气腹，称慢性穿孔。介于急性和慢性穿孔之间者为亚急性穿孔，穿孔较小，只引起局部腹膜炎征。

（3）幽门狭窄：溃疡可引起幽门痉挛或水肿，而致功能性幽门梗阻，经适当治疗，在痉挛或水肿消失后梗阻也随之消失。幽门附近的溃疡瘢痕形成的器质性幽门狭窄，约占消化性溃疡住院患者的3%～7%。狭窄发生后上腹痛的性质和规律转变，饭后立即或很快出现上腹绞痛，常伴有膨胀及由左至右移动的胃蠕动波，蠕动音和振水声明显。疼痛随着蠕动的加强而增剧，可导致呕吐而使疼痛缓解。症状以晚餐后加剧。呕吐物量大，常含宿食，带酸酵臭气。全身表现有消瘦、失水、营养不良、电解质和酸碱平衡紊乱。常有碱中毒体征。

（4）胃溃疡癌变：长期不愈的胃溃疡可发生癌变，其发生率不易确定，一般认为是少见的，占胃溃疡的1.5%～5%。

诊断依据 长期性和周期性的病程以及典型的疼痛规律，提示本病的可能性较大。增大组胺或胃泌素刺激法检查发现游离酸明显增高提示十二指肠溃疡；相反，用最大刺激法而发现完全缺酸时几可排除良性溃疡。胃肠X线钡餐检查显示胃或十二指肠球部龛影，可作出诊断。胃、十二指肠内镜检查具有确诊价值。

本病应与胃神经症、慢性胃炎、胆囊疾病、胃癌和胃泌素瘤等鉴别。

防治要点 治疗目的是缓解症状，促进溃疡愈合，防止复发和避免并发症。应采用综合性措施，身心並重。

一般治疗 生活要有规律，劳逸结合，避免过度精神紧张，安定情绪。一般可进普通饮食，宜戒烟酒，避免辛辣、调味剂、浓茶、咖啡等。进食定时，不宜过快。症状较重时宜少食多餐，每天4餐以上，餐间间隔要均匀。精神紧张、情绪波动时可短期使用镇静剂。

药物治疗 治疗消化性溃疡的药物种类很多，可根据病情选用下列药物。

（1）止酸药物：止酸剂可中和胃酸，减低胃蛋白酶的活力，而缓解腹痛。止酸剂分为可溶性与不溶性两种，可溶性止酸剂主要为碳酸氢钠，有止痛效能，但可引起反跳性胃酸增高；同时因其被吸收可导致代谢性碱中毒，亦可引起钠潴留和影响肾功能，故较少采用。较常用的不溶性止酸剂有氢氧化铝凝胶或片剂、碳酸钙、氧化镁、次碳酸铋、三矽酸镁等。这些药常有不良反应，如铝、铋、钙制剂可致便秘，镁制剂可致腹泻，故常将两种或更多种制成复合剂以互相抵消其不良反应。有的还加入抗胆碱能药物以抑制胃分泌的作用，诸如氢氧化铝（胃舒平）、溴甲基阿托品（胃疡平）、钙铋镁、胃得乐等。剂型的效果以液状（如凝胶、溶液）为最佳，粉状次之，片状又次之，片剂应压碎或咀嚼后服下为宜。

（2）抗胆碱能药物：抗胆碱能药物能抑制迷走神经而减少胃酸分泌，解除平滑肌和血管痉挛，改善局部营养和延缓胃排空时间等作用。常用的抗胆碱能药物有颠茄浸膏或酊剂、阿托品、溴丙胺太林（普鲁本辛）、山莨菪碱等。抗胆碱能药物往往可引起心率增快，胃排空迟缓，口干，瞳孔扩大和排尿困难等不良反应。这类药物禁用于幽门梗阻、返流性食管炎、近期溃疡出血、青光眼、前列腺肥大等。近有报道哌仑西平（pirenzepine）能选择性地拮抗乙酰胆碱的胃分泌效应而不拮抗其他效应，故无以上不良反应。有报道其疗效不低于西咪替丁（甲氰咪胍）。

（3）组胺H_2受体拮抗剂：此类药物能与组胺竞争与H_2受体结合，消除组胺的作用，抑制壁细胞泌酸，对消化性溃疡疗效显著。目前已有第一代产品西咪替丁（cimetidine），第二代产品雷尼替丁（ranitidine）和第三代产品法莫替丁（famotidine）。这类药物对溃疡治愈率约70%～80%，在缓解期间每晚睡前服一剂对防止溃疡复发有良好效果。

（4）质子泵阻滞剂：1987年瑞典ASTRA药业公司首先研制並应用于临床的质子泵阻滞剂——奥美拉唑（omeprazole，商品名losec），可抑制壁细胞泌酸的最后一步质子泵，即H^+-K^+-ATP酶的作用，使胃酸分泌受到最大抑制，服药后症状缓解迅速，溃疡愈合快，每日20mg，4周为一疗程，十二指肠溃疡的愈合率高达95%，

对胃溃疡的疗效甚好，对胃泌素瘤也有效。

5. 胃粘膜保护剂：前列腺素衍生物（PGTE）、硫糖铝、德诺（De Nol）、麦滋林-S、思密达等药物，均具有胃粘膜保护作用，适用于应激性病变和胃溃疡。

（6）抗HP药物：根据HP感染，应用抗HP药物可使溃疡复发率大大降低，可选用德诺、阿莫西林、甲硝唑等药物。

应激性溃疡

应激性溃疡（stress ulcer）系指在某些重症疾病或创伤、手术和休克等机体应激状态下，短期内发生的胃或十二指肠急性糜烂与浅表溃疡。常为多发性，一般位于胃体和胃底部，少数位于十二指肠。本病多在原发病发生后第2～12d出现。临床上主要表现为上消化道出血，穿孔少见。组织学检查见病变部位的表层上皮细胞丧失，病变可深达粘膜下层，伴有水肿、充血和急性炎症细胞浸润，但无慢性消化性溃疡所见的纤维母细胞增生现象。近年来，应激性溃疡的发生率似有增加趋势，可能由于近代治疗使感染、休克、烧伤、颅脑疾病或创伤等患者的存活时间有所延长，从而增加了应激性溃疡的发病机会，同时由于紧急上消化道内镜检查的应用，从而使诊断率得以提高。

发病机制和临床 发病机制和以下因素有关：①胃分泌功能亢进，Cushing溃疡常伴有明显胃酸分泌亢进，这种高胃酸分泌的原因可因颅内压增高直接刺激迷走神经核所致；此外，这类溃疡患者血清胃泌素含量常增高，也可刺激胃酸分泌。但亦有一些患者，胃酸正常甚至减低，所以不足所有应激性溃疡的发生都与胃酸增高有关。②胃十二指肠粘膜缺血：严重应激状态可引起交感神经兴奋和血清儿茶酚胺浓度显著升高，使胃十二指肠粘膜下层的动静脉分流开放，导致胃十二指肠粘膜的毛细血管床血流量减少，局部粘膜组织持续缺血而致严重损伤，进一步引起坏死和溃疡形成。此外，在应激情况下，特别在严重感染、烧伤、休克，胃粘膜血管偶可发生急性血栓，可能与DIC有关。也可因合并高酸，H^+回渗，高胃蛋白酶和胃手术后肠麻痹引起胆汁返流等促成或加重上述病变。

根据诱发应激性溃疡的原发疾病不同，本病常分为以下三类：1. Cushing溃疡：系中枢神经系统疾病如颅脑损伤、脑血管意外等的病程中发生的溃疡。溃疡常呈弥漫性，好发于胃上部和食管，一般较深且具有穿透性，偶尔食管或胃壁发生原因不明的局部组织崩溃溶解现象，造成食管或胃穿孔，Cushing称之为食管软化或胃软化。本病的发生，与颅脑病变的性质和部位无明显关系。儿童比成人略多见。临床上常伴有胃酸增高，表现出血和穿孔。2. Curling溃疡：为大面积烧伤后发生的急性胃或十二指肠溃疡，可分为两类。常见的一类发生在烧伤后数日内，多发生于烧伤面积达30%以上者，溃疡易发生于胃底，常呈浅表性和多发性；另一类发生于烧伤后康复期，溃疡多位于十二指肠。病理检查可见溃疡在组织学上有较慢性的表现，因此可能是原有亚临床的消化性溃疡进入活动期或恶化所致。Curling溃疡患者胃分泌可以增加，也可不增加。③其他应激性溃疡：除见于严重创伤、感染、休克、大手术后，也可发生在呼吸衰竭、尿毒症、心脏病、心力衰竭、肝硬化、肝功能衰竭、肺炎或肺栓塞、癌瘤等患者。溃疡系浅表或线状，多位于胃底。严重感染和败血症是应激性溃疡重要发病原因之一，致病菌以革兰阴性细菌为多见。约63%患者在严重感染发生后72h内出现上消化道出血，常为胃粘膜广泛性糜烂、出血，也可有胃溃疡、十二指肠炎或溃疡、食管糜烂或溃疡等病变。

诊断依据 主要根据上述诱发应激性溃疡的原发病及上消化道出血的表现。上消化道内镜检查是重要诊断措施，可见溃疡底部渗血或有黑色血痂。由于溃疡浅平，很少累及粘膜下层，故不能为胃肠X线钡餐造影所发现。对诊断困难者，必要时进行选择性腹腔动脉造影或^{99m}Tc自体红细胞标记腹部γ-闪烁扫描，有助诊断。

防治要点 治疗应激性溃疡的同时，应认真注意原发疾病的治疗，往往在原发疾病控制后应激性溃疡才获得改善和愈合。对很多患者及早使用足量常规应用的制酸剂仍很有效，而且可用作预防措施；但现逐渐已被组胺H_2受体阻断剂所替代。西咪替丁（甲氰咪胍）或雷尼替丁（呋硫硝胺）能强烈地抑制胃酸分泌，从而控制或防止溃疡、糜烂的发生，以及促进愈合，对出血十分有效。其他与消化性溃疡并发上消化道出血的治疗措施相同。部分应激性溃疡患者经内科积极治疗仍不能止血或有穿孔者，应即考虑外科手术。这类患者总的死亡率较高。动物实验发现应用前列地尔（前列腺素E_1）4～5mg/kg或维生素A 1万～40万IU/d，能预防应激性溃疡的发生。

药物性溃疡

药物性溃疡（drug-induced ulcer）是因使用致溃疡特性的药物所引起的胃或十二指肠溃疡。药物导致胃及十二指肠粘膜损伤可轻可重，急性症状如充血、水肿、点状出血和糜烂，可在短期内愈合，长期反覆地使用某些药物则可引起溃疡。药物性溃疡的发病率尚无确切统计资料，同一种药物引起溃疡的发生率，在各地区也不一致。可能和用药时的原发病不同及使用药物方法各异有关。

药物性溃疡的发病机制可能涉及以下4个因素：①药物对胃粘膜的直接损伤，破坏胃粘膜屏障，如阿司匹林所致者，甚至有时在胃镜下可观察到药物碎片镶嵌在胃粘膜糜烂、溃疡的陷窝中。②药物刺激胃酸分泌，如利血平等药具有组胺样作用，可引起胃酸分泌增高，可能为致溃疡因素之一。③药物使胃粘膜修补更新过程障碍，如肾上腺皮质激素可能导致更新和修补障碍，使粘膜糜烂

逐渐发展为药物性溃疡。④减少胃粘膜的分泌，如吲哚美辛（消炎痛）等使胃粘膜层缺失而丧失正常的保护作用。每种药物可涉及多种致溃疡的发病机制。目前已知致溃疡药物为数不少，但有些药物缺乏对照研究。本条目仅列举一些公认的和常用的致溃疡药物，分别归类阐明其可能的发病机制（见表）。

常用药物致溃疡的可能机制

药物名称	破坏粘膜屏障	刺激胃酸分泌	破坏更新和修补	减少粘液分泌
乙醇（酒精）	+	+	+	
组　胺		+		
利血平	+	+	+	
咖啡因	+	+	+	
辛可芬	+			
保泰松	+	+	+	+
水杨酸盐	+			+
吲哚美辛	+			+
肾上腺皮质激素			+	+
氟尿嘧啶	+		+	
巯嘌呤	+		+	
氮　芥	+		+	

致溃疡药物剂量大、疗程长、年龄大、联合应用两种以上的上述药物、有消化性溃疡家族史和类风湿关节炎患者，药物性溃疡的发生率更高。本病的临床表现包括上腹不适、疼痛、恶心、呕吐、隐性便血、黑粪、呕血，甚至穿孔。阿司匹林还可使毛细血管脆性增加和血小板粘附性减低，可引起凝血机制紊乱，从而导致严重的上消化道出血。类固醇溃疡周边柔软，基底无纤维化，容易导致出血与急性穿孔；患者常无消化道症状，或仅有上腹不适与轻度钝痛，至并发穿孔或上消化道大出血时方被发现。

临床上使用一切致溃疡的药物应慎重，以预防本病的发生。使用致溃疡药物时一旦出现上述症状，应作上消化道内镜或胃肠X线钡餐检查，以便早期作出诊断。发现溃疡形成后，是否立即停药应取决于原发病对药物的依赖程度，权衡利弊得失。如必须继续使用，可将药量减少至能基本控制原发病为度，同时配合服用制酸剂或组胺H_2受体阻断剂，如西咪替丁（甲氰咪胍）、雷尼替丁（呋硫硝胺）等，或胃粘膜保护剂，并应予周密观察。由于类固醇溃疡的愈合需时较长，内科治疗须相应延长，应警惕出血或穿孔等并发症，并给予及时相应的治疗。

类固醇性溃疡

类固醇性溃疡（steroid ulcer）系指在类固醇激素治疗过程中导致原已存在的消化性溃疡复发或发生新的溃疡。类固醇性溃疡多发生于胃，胃窦部最多见，好发于小弯，也可发生于大弯，多发性不少，边缘锐利整齐，溃疡常大而深，呈穿透性。溃疡底部及其四周常无明显炎症反应，很少纤维组织增殖，因而显得柔软，较易穿孔。

发病机制和临床 关于类固醇性溃疡的发病机制，意见尚不一致，可能的机制有：①胃酸及胃蛋白酶分泌增加：动物或人于服用大量类固醇激素5～7d或更长时间后，能使胃酸分泌量增加130%～200%。实验资料证明，激素剂量愈大，胃液分泌量及酸度的增高也愈显著。Ellison等在20 000例尸检中发现进行性胃十二指肠溃疡821例，在此821例中13.2%兼有肾上腺皮质增生，为全组的两倍。这一资料也支持了肾上腺皮质激素通过胃液分泌而参与消化性溃疡发病机制的学说。此外，长期服用类固醇激素后证明血中胃泌素含量增高。但是，胃酸分泌增多可能因人而异，有些人并不发生此种反应。②粘液屏障作用缺乏：类固醇不仅能减少胃粘膜的分泌量，且能降低胃粘液中碳水化合物部分的浓度，而这些粘蛋白中的碳水化合物部分正是对抗胃蛋白酶水解作用的主要成分。近认为长期服用超生理量的肾上腺皮质激素，可抑制前列腺素的合成而降低胃粘膜的抗酸能力，因而胃粘膜屏障作用削弱，并导致类固醇性溃疡。③胃粘膜抵抗力降低：类固醇药物具有抑制炎症和纤维母细胞活力的作用，且使结缔组织中的“基质”遭受破坏，致使胃壁本身对胃酸及胃蛋白酶的抵抗力降低，阻止糜烂的愈合，因而发展为消化性溃疡。在长期服用类固醇激素期间，胃粘膜难免因某种因素发生损伤或糜烂，结果可形成溃疡。统计表示类固醇性溃疡与类固

醇剂量和疗程有关，剂量越大，疗程越长，则发生类固醇性溃疡的机会越高。

服用类固醇激素的患者大约10%发生胃部不适，这是药物局部刺激引起的反应，不应作为已发生溃疡的依据。类固醇性溃疡很少发生典型的溃疡症状，往往缺乏明显腹痛而突然发生大出血或穿孔，与严重灼伤所致Curling溃疡极为相似。类固醇性溃疡患者穿孔后腹部肌痉和压痛等体征可不明显，而肠鸣音则常可闻及。很少发生幽门梗阻。

诊断依据 根据用药史和临床表现，诊断一般无困难。必要时可作上消化道造影或内镜检查证实。

防治要点 类固醇性溃疡的治疗与一般的消化性溃疡相同。如有可能，应立即停用类固醇药物；如原有疾病必须服用类固醇激素或因服用时间较长而不能立即停药者，则应尽快逐渐减量至维持最低有效量，同时给患者少量多餐的温和饮食，餐间加服制酸剂。应用组胺H_2受体阻断剂如西咪替丁(甲氰咪胍，或雷尼替丁(呋硫硝胺)，可能有效。如有穿孔，应尽早手术。由于这类患者原有疾病常较严重，且体质虚弱，手术应以单纯修补为宜。对已知有消化性溃疡的患者，服用类固醇激素应特别谨慎。

胃下垂

胃下垂(gastroptosis)指站立位时，胃的下缘达盆腔，胃小弯弧线最低点降至髂嵴连线以下。临床表现为食后上腹饱胀等消化不良症状。胃下垂通常是内脏下垂的一部分，常见于女性、瘦长体型者、经产妇、多次腹部手术有切口疝者、慢性消耗性疾病明显消瘦者，以及长期卧床少活动者等。

发病机制和临床 腹内脏器正常位置主要由三个因素予以固定：①横膈的位置及膈肌的活动力。②腹内压力的维持，特别是腹肌张力以及腹壁和腹内脂肪层厚度的托垫作用。③邻接脏器或某些相关韧带的固定作用。胃十二指肠两端是固定的，这主要依靠食管的贲门部以及胃膈、胃肝、胃脾和胃-结肠等韧带的固定，而且十二指肠空肠弯亦固定在后腹壁；但正常胃囊其他部位可上下、左右或前后在一定范围内略有移动。一般来说，幽门常位于剑突和脐连线中点或脐水平附近。因体型不同，胃的正常形态可分为三种形状，即高力型(牛角型)、正张力型(J型)和低张力型(鱼钩型)。由于体形和体质因素，膈肌悬吊力不足，胃膈、胃肝等韧带松弛或被切断，腹内压下降或腹肌极度松弛等因素，可使正常胃呈极度鱼钩状。这种无张力型胃，即形成胃下垂。

轻度胃下垂患者大多无症状，下垂明显者可有上腹不适、餐后饱胀、食欲不振、恶心感、嗳气和便秘等，可能和胃肠动力和分泌功能低下有关。可有腹部深处隐痛，可能和肠系膜或腹膜受牵拉有关。患者常于饱餐后、多站立或劳累后上腹不适加重，或呈现沉坠感。严重患者偶可并发胃扩张和胃扭转。此外，常伴有其他内脏下垂的表现，如明显肾下垂时常可有腰背酸痛等，以及所谓"循环无力症"，表现为站立性昏厥、低血压、心悸等。患者腹上角呈锐角。站立时因胃囊下移，触诊患者上腹部时，腹主动脉搏动特别明显；托扶患者下腹部向上时，患者感觉上腹重坠减轻。患者上腹部常无压痛点，如出现压痛点时，可因立卧位变动而不固定。有些患者因胃排空延缓可出现振水声。

诊断依据 常有赖于X线钡餐检查，可见胃小弯弧线最低点位于髂嵴连线以下，胃呈无张力型，即胃体呈垂直方向，体部大于底部，窦部低于幽门，胃蠕动微弱或无力，餐后6h仍有少量残留。十二指肠降段常位于幽门管后方，球部向左偏移。此外，可作饮水超声波试验，可测定胃下缘下移入盆腔内。

防治要点 治疗宜加强腹肌锻炼，增强腹肌张力，辅以助消化剂，促进食欲，增加营养。可给予蛋白合成剂及胰岛素等治疗，以促进蛋白合成及增加腹内脂肪。必要时可采用胃托辅助治疗。此外，针刺疗法亦可试用。腹部症状可对症处理。

胃粘膜脱垂症

胃粘膜脱垂症(prolapse of the gastric mucosa)是肥大、冗长、松弛的胃粘膜皱襞移行、游走于胃肠出口和入口处。常见的是由于胃蠕动增强而推动胃粘膜皱襞滑入幽门管而脱入十二指肠球部，或滑入胃十二指肠造口或胃空肠造口；有时可表现为食管的逆行套叠。临床可无症状，或仅有腹胀、嗳气等非特异性症状。

本病可按临床表现分为有症状与无症状两类；亦有分为单纯性与混合性者，前者系不伴有胃部器质性疾病，后者常伴有其他上消化道疾病，往往在检查胃肠疾病时偶然发现。根据上消化道X线钡餐检查的统计资料，本病的检出率为1.3%~14%，平均6%。

发病机制和临床 本病系由于各种因素引起窦部粘膜肥大，粘膜下层组织松弛，使窦部粘膜皱襞在肌层上可以自由移动。引起胃粘膜肥大的因素，主要有胃粘膜的慢性炎症和(或)伴发胃、十二指肠溃疡以及充血性心力衰竭、门静脉性肝硬化或低白蛋白血症引起的粘膜下层水肿；其次是由于恶性病变或白血病性浸润而致的粘膜皱襞及粘膜下层肿胀，粘膜畸形，粘膜中有异位组织如胰腺组织等。一般认为在上述病变的基础上，当幽门括约肌功能失调和由精神性、机械性及烟、酒、咖啡、茶等化学性刺激引起胃剧烈蠕动时，可因粘膜肌层相应收缩而致窦部粘膜皱襞无法维持其正常的纵行分布，使这部分粘膜皱襞卷起並滑入幽门管而脱入十二指肠球部。如胃处于松弛状态，蠕动减少或消失，则移行的粘膜皱襞可回复至胃内。

本病可见胃窦部粘膜皱襞部分或全部呈领圈样脱垂

进入幽门。脱垂的粘膜常有肥大,但质地柔软,表面可有充血、水肿或卵石样,亦可有轻度糜烂或急性溃疡形成,偶见息肉样改变。少数可发生脱垂粘膜嵌顿于幽门孔。显微镜下见粘膜增厚、腺体增殖,常见粘膜及粘膜下水肿、充血,有不同程度的淋巴细胞、浆细胞、嗜酸粒细胞浸润。

患者以30～60岁为多见,男女之比为2.5～3:1。多数患者无症状,可因伴随其他疾病如胃十二指肠溃疡始被发现,故其表现无特征性,且常为伴发疾病的症状所掩盖。单有胃粘膜脱垂的患者可有间歇性上腹痛或不适,腹痛多于夜间发生,无节律性及周期性。症状的出现往往与患者体位和进食有关,进食和右侧卧位时易诱发和加重症状。服用碱性药物有时亦能使疼痛缓解,但其效果远不如消化性溃疡显著。患者可伴有餐后上腹胀、恶心、呕吐、嗳气、胃灼热。如粘膜脱垂引起间歇性幽门梗阻或幽门嵌顿,可有腹痛加剧,甚至绞痛,出现呕吐、呕血或黑粪。腹部体检可有上腹部压痛,偶可触及柔软如面团样的包块。

部分患者可有轻至中度贫血,粪便隐血试验可呈阳性。胃液分析对本病诊断帮助不大,多数患者胃酸正常;如脱垂粘膜阻塞幽门,则可见试验餐排空延迟。

胃肠X线钡餐检查是本病的确诊方法,其特征性征象为:(1)在十二指肠球部基底呈现菜花样、蘑菇样、降落伞状、蜂窝状或分叶状的充盈缺损征。(2)球底前后部出现重叠边缘,上面边缘是脱垂的粘膜影象。(3)幽门管增宽,亦可因脱垂粘膜领圈状阻塞于幽门口处,或伴随肌内增厚而使幽门管狭窄。(4)当脱垂的粘膜滑回胃内时,可呈圆形、斜形或十字形等模式代替其正常的纵行排列。

胃镜检查主要观察胃窦部收缩蠕动的粘膜变化,有扩张直接观察窦部粘膜脱垂入幽门,而当粘膜松弛时,脱垂的胃窦部粘膜可经幽门回复至胃腔。

诊断依据 诊断本病首先应基于X线的典型征象。一般认为,临床上出现不明原因的上消化道出血、突然出现胃排空障碍、原有的胃十二指肠溃疡或慢性胃炎的临床症状加剧或制酸剂不能缓解等情况时,应进行胃肠X线钡餐检查或胃镜检查,注意胃粘膜脱垂的可能性。若有频发腹胀、间歇呕吐等表现,则需警惕有无并发脱垂粘膜嵌顿。

本病应与带蒂的息肉、幽门肌肥厚、胃十二指肠炎、胃癌、十二指肠息肉或Brunner腺增生、窦部粘膜隔膜、粘膜变形、异位胰腺组织等鉴别。

本病可并发间歇性幽门梗阻或嵌顿、上消化道出血、粘膜糜烂或溃疡形成,以及少数可有恶性变。

防治要点 治疗方法的选择主要视临床表现而定。如伴发其他胃十二指肠器质性疾病者,应先治疗伴发疾病;若仅有消化不良症状而无器质性病变者,则以内科治疗为主,但并无特效药物可供使用。本病发作时内科保守治疗大多有效,一般治疗包括左侧卧位,少量多餐,易于消化的饮食,戒烟禁酒,给予制酸解痉剂,减少患者的精神刺激,必要时应用镇静安定药。少数需手术治疗。手术适应证为:并发幽门梗阻、出现嵌顿现象或上消化道出血者;伴有消化性溃疡及出血者,不能排除恶性病变或息肉者;内科治疗反应不佳者。一般手术效果良好,但也许不能使症状完全消失。

胃肉芽肿病

胃肉芽肿病(gastric granulomatosis)系指胃壁炎症性浸润伴有肉芽肿形成。本病从病因上分为:1.感染性肉芽肿,如胃血吸虫病、胃结核及胃梅毒等。2.异物性肉芽肿,如由淀粉、滑石粉、手术缝线及钡盐等所致。3.原因不明肉芽肿,如胃Crohn病、胃结节病、胃嗜酸粒细胞性肉芽肿和孤立性肉芽肿性胃炎。各种胃肉芽肿病的性质差异很大,各有诊断上的特点,但也有共同的临床表现,如餐后上腹疼痛、呕吐及幽门梗阻等,亦可有出血和贫血。有时无胃部症状而有胃外器官受累的表现。胃液中胃酸减少或缺乏。胃肠X线钡餐检查可见胃溃疡或酷似胃癌的征象、幽门梗阻及胃窦狭窄等。诊断主要根据胃镜检查及胃活检、病原体分离、血清学化验及胃外肉芽肿病理检查。

胃血吸虫病 血吸虫病主要累及结肠和肝脏。少数病例因门静脉中的血吸虫卵沿右胃冠状静脉和胃幽门静脉逆流进入胃壁,可引起胃血吸虫病。病变常在幽门胃窦部,虫卵沉积在胃粘膜层和粘膜下层,引起纤维组织增生、虫卵结节、肉芽肿及假性息肉,常有糜烂、溃疡或出血。后期可有癌变。本病与慢性胃炎、胃溃疡或胃癌不易鉴别,胃肠X线钡餐检查缺乏特征性发现,胃镜检查或手术中所见和肿瘤亦不易鉴别。胃镜下活检及手术病理检查方能确诊。血吸虫病的早期诊治,是防治胃血吸虫病的根本措施。并发幽门梗阻、出血、穿孔或有癌变者应及早进行手术治疗。

胃结核 原发性胃结核极为罕见,继发性胃结核亦少见。其原因可能是因胃壁的淋巴滤泡较少、胃内盐酸的杀菌作用和胃内容物排空迅速之故。胃结核的感染途径是:咽下的结核杆菌直接侵入胃粘膜,经血液或淋巴液播散及邻近结核病变的直接蔓延。约10%胃结核患者伴发十二指肠结核。病变的胃粘膜可有粟粒性或单个性结核结节,约80%病例有单个或多个溃疡形成,常局限于胃窦部及小弯处。病变愈合过程中有肉芽组织增生,在炎症和肉芽肿病变基础上,可引起幽门梗阻。显微镜检可见病变区有结核结节和干酪样坏死。

由于本病无特征性表现,诊断常有困难。诊断依据为:青少年患者,有原发结核病灶证据;胃部包块,胃部X线检查可见溃疡龛影,伴有瘘管或窦道,邻近的十二指肠亦常受累;胃酸减低或缺如;结核菌素试验呈强阳性;胃镜直视下活检证实有结核结节,并找到结核杆菌。本病

应与 Crohn 病、胃溃疡及胃癌鉴别。本病确诊后，采用抗结核治疗，可联合应用链霉素、异烟肼、对氨水杨酸钠，也可选用利福平或乙胺丁醇。疗程为1—2年以上。

胃梅毒 系指梅毒螺旋体侵犯胃壁引起慢性特异性炎症及肉芽肿。主要发生于第三期梅毒，临床上非常罕见。其诊断依据是：患者系未经充分治疗的梅毒患者，梅毒血清反应阳性，类似胃溃疡或胃癌的临床表现；胃X线钡餐检查可见充盈缺损或类似溃疡的龛影，幽门、胃窦部狭窄呈管状或漏斗状变形；胃镜检查见不规则、大而浅的匍行性溃疡，活检有梅毒的组织学改变或可找到梅毒螺旋体；驱梅治疗后症状缓解。给予足量的青霉素作驱梅治疗，多数患者可望治愈，少数有幽门梗阻或皮革状胃者可遗留瘢痕。

胃 Crohn 病 详见"Crohn病"条。

胃结节病 结节病累及胃肠道者少见。在全身性结节病者，常可经胃镜活检发现无消化道症状的胃肉芽肿。胃结节病的诊断不能只靠胃粘膜活检发现肉芽肿病变，还必须找出结节病在体内其他部位的临床和组织学证据。本病采用内科治疗，糖皮质激素有一定疗效。

胃嗜酸粒细胞性肉芽肿 和嗜酸粒细胞胃炎的区别在于本病病灶多局限于胃窦部，并呈息肉样或结节状，常由溃疡形成或幽门梗阻而产生相应的症状。周围血多无嗜酸粒细胞增多。组织学检查所见的浸润细胞主要为成纤维细胞和嗜酸粒细胞。糖皮质激素治疗无效。手术切除效果甚好。

孤立性肉芽肿性胃炎 本病是单独发生于胃本身的肉芽肿性病变。发病年龄多超过40岁，而胃Crohn病和胃结节病的发病年龄一般较轻。病理检查可见胃壁明显增厚，胃皱襞扁平，粘膜呈铺路石样。组织学检查可见肉芽肿分布于整个胃壁，胃粘膜有炎症细胞浸润和粘膜下层纤维性变，在一些病例尚可见包涵体。局部淋巴结也可有肉芽肿病变。临床表现可与其他肉芽肿病相似，多有中上腹疼痛、梗阻性呕吐及体重减轻，约1/3患者可并发消化道出血。部分病例可有胃酸降低或缺酸。胃镜检查常见胃萎缩，也可见溃疡。胃肠X线钡餐检查可发现病变多累及胃窦及幽门前区，易被误诊为胃窦癌。手术治疗效果良好。

胃淋巴样增生

胃淋巴样增生 (gastric lymphoid hyperplasia)是一种由炎症病变所致的胃淋巴组织的良性增生，又称胃假性淋巴瘤。常伴发消化性溃疡或可伴发早期胃癌。其临床、X线及胃镜表现酷似各种胃恶性肿瘤，病理组织学上有时可被误诊为恶性淋巴瘤。本病的病因未明，发病年龄都在40岁以上，男多于女，有消化性溃疡病史者多见。由于本病常伴有消化性溃疡，有人认为可能为机体对消化性溃疡的一种异常反应。临床表现为中上腹疼痛、恶心、间歇性呕吐、呕血、黑粪、贫血和体重减轻。体检无特殊发现。胃肠X线钡剂检查见大多数患者胃壁柔软度差、胃蠕动减弱或消失，也可有充盈缺损或伴有溃疡龛影，缩窄或胃粘膜皱襞增生。胃脱落细胞检查及胃镜检查亦难于确诊。常须手术标本病理检查，排除淋巴瘤后方能确诊。

在组织学上本病与淋巴瘤鉴别要点为：1)本病细胞浸润除大量成熟淋巴细胞外，还有各种炎性细胞，细胞浸润范围与正常粘膜分界明显，且多局限于粘膜及粘膜下层，少数可累及胃壁全层。②本病有除日性消化性溃疡的病理改变。③在粘膜固有层存在大量淋巴细胞，形成滤泡，常有生发中心。④局部淋巴结无淋巴瘤细胞浸润。本病确诊后手术治疗，术后不必作放疗或化疗，预后良好。

急性胃扩张

急性胃扩张 (acute dilatation of the stomach)系指胃内容物大量积聚引起的胃和十二指肠上段的急性扩张，而无明显机械性梗阻的病变。

发病机制和临床 某些器质性疾病和功能性因素均可引起本病，常见者有：①外科手术：创伤、麻醉和外科手术，尤其是胃切除、迷走神经切断术，均可直接刺激胃部，或通过神经反射机制而抑制胃的运动功能；气管插管、术后给氧和胃管鼻饲均可使大量气体进入胃内。②疾病状态：胃扭转、嵌顿性食管旁裂孔疝以及各种原因所致的十二指肠壅积症；幽门附近的病变如脊柱前突畸形、胰癌等偶可压迫胃的输出道；躯体部石膏固定可使脊椎伸展过度、十二指肠受肠系膜上动脉压迫引起所谓"石膏套综合征"；情绪紧张、精神抑郁、营养不良，均可引起自主神经功能失调，使胃张力减低和排空延迟；抗胆碱能药物的应用过量、水电解质代谢紊乱，特别是低钾血症、低钙血症；某些慢性病如糖尿病性神经病变、肺源性心脏病、尿毒症、肝硬化伴肝昏迷者，以及全身和腹内严重感染等也均可影响胃的张力和排空；神经性厌食可因吞气而发生胃扩张。③应激状态：各种外伤，尤其是颅脑外伤、背部和腹部创伤、剧烈疼痛引起胃肠神经功能障碍而致病。此外，短时间内进食过多、暴饮暴食也是偶见的原因。当胃扩张到一定程度时，胃壁肌肉张力减弱，使食管和贲门、胃及十二指肠交界处形成锐角，阻碍胃内容物的排出；膨大的胃可压迫十二指肠，并将系膜及小肠挤向盆腔，因此牵张肠系膜上动脉而压迫十二指肠第三段，造成幽门远端梗阻，致有胆汁及胰液返流入胃腔；唾液、胃十二指肠液和胰液、肠液的分泌亢进，均可使大量液体积聚于胃内，加重扩张，以致可占据腹腔的大部。胃壁因扩张而发生局部血循环障碍，并可导致胃出血、坏死和穿孔。扩张的胃还可机械地压迫静脉，使血液淤滞于腹腔内脏，并可压迫下腔静脉，使回心血量减少；严重呕吐，大量液

体丧失，以及胃十二指肠扩张所致的反射性内脏血管舒张及并发肺部感染等，可致有效血容量进一步减少，而导致周围循环衰竭。大量呕吐、禁食和胃肠减压引流，可引起水、电解质代谢紊乱。

本病起病急骤，主要临床表现为上腹或脐周持续性胀痛或隐痛，可有阵发性加剧；继而出现腹胀、恶心和呕吐。频繁呕吐是突出的症状，初起为小口返流，以后呕吐量渐增，呕吐物常为污浊的棕绿色或咖啡色液体，呕吐后症状并不减轻。呕吐物隐血试验阳性。随着病情加重，全身情况进行性恶化。严重者可出现脱水、碱中毒，并表现为烦躁不安、呼吸急促、手足抽搐、血压下降和休克。少数患者可并发急性胃穿孔和急性腹膜炎。腹部检查发现上腹部高度膨隆为突出的体征，可见毫无蠕动的巨大胃轮廓，局部有压痛，腹壁一般较软，叩诊呈过度回响，有振水音，肠鸣音显著减弱或消失。

诊断依据 根据病史、症状和体征足以作出诊断，可辅以腹部平片加以证实。片上呈弥漫均匀一致阴影，胃气泡液平面明显增宽，经胃管可吸出大量胃十二指肠内积液，用以协助诊断。本病须与弥漫性腹膜炎、急性肠梗阻等进行鉴别。

防治要点 暂时禁食，放置胃管持续胃肠减压，可迅速改善病情；及时抗休克，纠正脱水、电解质紊乱和酸碱平衡失调。病情好转24h后，可于胃管内注入少量液体，如无潴留即可开始少量进食。若并发胃穿孔，或经胃肠减压后效果不佳者或过度饱餐所致者，胃管难以吸出胃内残渣时，则需考虑手术。手术方式以简单有效为原则，如造瘘术并清除其内容物，术后应继续胃肠减压。

上腹部大手术后常规胃肠减压，术后定期多变换体位，注意水、电解质及酸碱平衡，避免暴饮暴食，对预防本病有重要意义。

胃扭转

胃扭转(torsion of the stomach)是胃本身沿不同轴向引起胃全部或部分发生异常的扭转。常因胃正常位置的固定机制障碍或胃邻近器官病变使胃移位有关。如果胃扭转引起血管狭窄，严重血流障碍时，可表现为急腹症和休克。

发病机制和临床 根据扭转方式不同，胃扭转可分成两大类型：①绕胃纵轴旋转型胃扭转或器官轴型胃扭转：胃大弯绕胃的纵轴向上旋转，以致胃大弯向上而胃小弯向下，产生反转胃。根据扭转胃位于结肠之上或下，又可分为结肠上型和结肠下型，以前者较多见。②绕胃横轴旋转型胃扭转或系膜轴型胃扭转：胃以胃的横轴即小网膜的纵轴为轴心，从右向左或从左向右旋转，前者胃窦位于胃体之前，而后者则胃体位于胃窦之前。除与膈附着部分之外，整个胃部旋转，为完全性扭转；只有一部分胃扭转者，为部分性扭转，一般常为胃窦部扭转。扭转超过180度者为急性胃扭转。扭转度数不超过180度者，为慢性胃扭转。

胃扭转少见，有原发性和继发性之分。原发性者最重要的致病因素是系胃的韧带有先天性松弛和延长，或胃-肝、胃-脾和胃-结肠韧带被切断；胃运动异常，胃重载牵拉，急性胃扩张，饱餐，剧烈呕吐和腹腔内压力增高均可诱发胃扭转。继发性胃扭转最多见于膈疝、膈膨胀和颈部迷走神经切断后膈肌张力松弛，可能与长期胸腔负压牵引，拉松了系胃韧带有关。胃扭转也可见于胃肿瘤、结肠胀气、肿大的脾压迫胃和上腹部切口疝。部分性胃扭转多见于葫芦胃。

急性胃扭转罕见，起病急骤，上腹部有剧烈疼痛，可放射至背、两胁和左下胸。继而很快呕吐，以后反覆干呕而无物出为特点，这是因为胃扭转闭塞胃贲门之故。上腹部迅速发生进行性膨胀而下腹则平坦柔软。以后发生血管闭塞和胃组织坏死，常引起休克。极易误诊为急性心肌梗死、急性胰腺炎、急性肠系膜血管闭塞症或急性溃疡穿孔。

诊断依据 ①剧烈干呕而无物吐出。②上腹部快速膨隆。③不能将胃管插入胃腔。腹部X线平片示胃腔显著扩张，可见两个液平；胃呈“发针”样襻，胃角向右向后，改变体位此襻固定不变；可有膈疝证据；钡剂不能通过贲门；此外，小肠和结肠充气，提示伴发肠麻痹。

慢性胃扭转较多见。可持续多年而无症状，也可间断地有发作性紧压感，左上腹部烧灼感或疼痛，餐后常诱发上腹痛，可伴有嗳气、恶心和呕吐等症状，有时可发生上消化道出血。胃肠钡餐造影不但可以确诊，并可区别类型。绕胃纵轴旋转型胃扭转钡餐造影显示食管和胃交界处的位置降低，胃窦位置升高，严重者可高于食管胃交界处的位置。胃大弯翻向上，形成一个较大的凸面向上弧形，往往位于膈下。胃大弯所形成弧形，常延续向右向下，与指向下的十二指肠球部和降部连续。胃小弯向下形成一个凹面向下的弧度。粘膜片可见粘膜纹呈螺旋状。结肠下型较结肠上型少见，表现为翻向上的胃大弯上方和横膈之间，隔以充气横结肠。绕胃横轴旋转型胃扭转较少见；扭转度数较小时，X线正位投照表现为胃体和胃窦前后重叠，侧位投照方可显示小弯角切迹。顺时针方向扭转时，胃窦位于胃体之后；逆时针方向扭转时，胃窦位于胃体之前。扭转度数较大时，出现典型表现，正位投照见胃窦部位于胃体右侧，幽门前区或十二指肠第一段与胃体重叠。随扭转方向不同，胃窦在胃体之前或后方绕过。

防治要点 急性胃扭转的死亡率可高达42%～56%，其治疗需急诊剖腹，及时纠正血管功能不全和休克症状。对慢性胃扭转者需积极寻找并治疗病因，去除诱因；在间歇性发作时，可插鼻胃管减压。如发作频繁，症状较重者，可考虑手术。

消化道憩室

消化道憩室（digestive tract diverticulum）是指不同原因所造成的消化道壁的局限性囊袋样膨出。全层膨出者称真性憩室，无肌层膨出者称假性憩室。几乎全消化道都可以发生，但以结肠和十二指肠最为多见。

发病机制和临床 消化道本身的运动及其内容物，对消化道壁产生一定的压力。在正常情况下，消化道腔内压除部分被管腔外压力抵消外，消化道本身的组织结构，特别是肌层的张力和弹性，能缓冲並承受这些压力。消化道憩室可分为先天性和获得性两类。当局部组织有先天性薄弱，则在肠内压力增高，甚至是正常肠腔内压时，该处组织会逐渐被挤膨出而形成憩室；消化道外邻近组织的炎症粘连、瘢痕收缩，也会牵拉局部消化道壁形成憩室。

消化道憩室患者大多无明显症状。

食管憩室 发生于咽－食管连接区的Zenker憩室，中国很少见，大多在50岁以上发病。餐后几小时特别是仰卧位头部转向左侧时，有食物返流到口腔。亦可发生呛咳和吸入性肺炎。体检可在左颈部胸锁乳突肌前触到块物，施压后可回纳缩小。大的憩室可听到流水声。X线检查可发现此憩室。食管中段憩室较少见，多位于主动脉弓、降主动脉和总左支气管间范围内。大多由于邻近组织炎症牵引所致。一般无症状，也可发生食物返流、胸骨后疼痛、烧心感，甚至吞咽困难。X线检查可见憩室呈帐篷状或圆锥形膨出。膈上食管憩室更少见，多在60岁左右发病。约1/3患者可无症状，部分患者有吞咽障碍，常有未消化食物的返流，尤其易发生于平卧时。本病常伴膈疝、食管炎、贲门失弛缓症等。X线检查可确诊。

胃憩室 在胃肠道憩室中发生率最低。本症以30—60岁的女性多见。约3/4的胃憩室发生于贲门近小弯的高位胃后壁，也可发生于幽门前区或其他部位。临床上大多无症状，憩室较大，尤其伴有憩室炎时，可出现餐后上腹饱胀不适，或下胸痛、恶心、呕吐、烧心等，憩室炎可引起胃粘膜糜烂、出血。本病诊断靠钡餐X线检查及内镜检查。

十二指肠憩室 在胆总管、胰管和血管进入十二指肠壁处，或有异位胰腺组织在十二指肠壁内，该处因缺乏肌层而使肠壁出现薄弱点，随年龄的增长和肠腔内压力的长期影响，则可发生憩室。本病大多无症状，常在胃肠X线检查时意外地发现。少数可表现为反覆发作的慢性上腹痛，呈胀痛或钝痛，伴有嗳气，可在饱餐后加重，但缺乏规律性，有症状者多系憩室炎引起，如憩室壁含有异位胃粘膜，可发生溃疡而并发出血或急性穿孔。如胆总管开口于憩室内，可因憩室炎而出现阻塞性黄疸，有时可并发胰腺炎，但癌变者罕见。X线检查可发现从十二指肠内缘膨出的囊袋样钡影。十二指肠镜检查亦有诊断价值。

Meckel憩室 系由胚胎期卵黄管的闭合不全形成盲囊而成，多发生于回肠末端，常含有异位胃粘膜，大多患者终身无症状。症状的出现取决于憩室有无并发症及其病变性质与程度。并发溃疡者可引起出血，憩室炎多由于溃疡或粪石引起。临床症状可酷似消化性溃疡和急性阑尾炎。亦可致穿孔、弥漫性腹膜炎、憩室周围炎和脓肿形成等。亦可发生憩室结核、憩室Crohn病、憩室肿瘤等，並导致肠套叠、肠扭转和肠梗阻等并发症。本病的临床诊断较困难，胃肠钡餐X线检查往往不能满意地发现憩室。一般均在手术探查时作出诊断。近年来应用^{99m}Tc高锝酸钠进行检查，放射性核素在泌酸胃粘膜中浓聚，扫描可显示含有异位胃粘膜的憩室。

结肠憩室 好发于乙状结肠和盲肠，也可见于结肠其他部位，直肠多不受累。憩室本身无明显症状，有时可出现便秘和腹泻或间歇性下腹部持续钝痛或阵发性绞痛。腹部可触及索条状肠曲，憩室并发感染可引起腹痛伴局部肌紧张。憩室穿孔可导致弥漫性腹膜炎。憩室炎性肉芽组织和坏死病变侵蚀血管时可发生大出血，多见于老年人，並可为本病的首见症状。钡剂灌肠有助于本病的确诊，可见憩室呈囊袋样突出肠腔外，大小约1～2cm。内镜检查也有诊断价值。

防治要点 无症状的消化道憩室毋需特殊治疗。伴有憩室炎及其他并发症者应予相应治疗。内科治疗包括休息与饮食治疗，上消化道憩室患者给予制酸剂及解痉剂可使病痛暂时缓解。患结肠憩室者应保持排便通畅。憩室炎患者应予抗菌药物如四环素、氨苄西林（氨苄青霉素）或头孢菌素。并发大出血者应给予输血补液。外科手术治疗适用于：①食管憩室较大，产生压迫及梗阻症状，或有穿孔、瘘管形成及憩室周围炎等。②胃憩室炎症严重，伴有大量出血或急性穿孔。③十二指肠憩室的手术治疗有一定困难和危险，应从严掌握，仅适用于憩室穿孔、危及生命的大出血或憩室炎造成胆管、胰管的梗阻。④Meckel憩室有并发症者应尽早手术治疗。⑤结肠憩室反覆发生炎症或并发不完全性肠梗阻、周围器官严重粘连或大量便血者应手术治疗。

嗜酸粒细胞性胃肠炎

嗜酸粒细胞性胃肠炎（eosinophilic gastroenteritis）是一种与变态反应有关的胃肠道弥漫性或局限性嗜酸粒细胞浸润性疾病。病变可广泛涉及胃和小肠或局限于胃，特别是胃窦部。本病的病理特点为胃肠道组织水肿和弥漫性嗜酸粒细胞浸润，不伴有肉芽肿形成或血管炎。因病变部位及胃肠壁各层受累程度不同，临床表现可多样化。

发病机制和临床 本病病因未明，约半数患者的发病与变态反应有关，主要根据：胃肠壁有嗜酸粒细胞浸润，周围血嗜酸粒细胞增多；既往或发病同时可伴有变态

反应性疾病，如花粉症（枯草热）、哮喘、湿疹或荨麻疹；有某种食物诱发本病的病史。

病变大多发生于胃窦部，约有半数同时伴有小肠病变。典型组织学表现为胃肠壁各层出现以嗜酸粒细胞为主的弥漫性浸润，以肌层病变为最明显，导致胃窦和（或）十二指肠、空肠壁增厚，粘膜呈结节样变，并有溃疡形成。除胃肠道病变附近的淋巴结肿大外，胃肠道外组织或器官不出现嗜酸粒细胞为主的浸润性病变。

本病可见于任何年龄，但以青壮年多见，男女发病率无显著差异。主要表现为反覆中上腹疼痛和呕吐，疼痛不能为制酸剂所缓解，常伴有腹泻；呕血和黑粪也不少见。病程一般较长，且多反覆。可有贫血，偶有周围性水肿或腹水。周围血液检查常可见嗜酸粒细胞增多，缺铁性贫血改变，偶见低白蛋白血症。根据胃肠道病变的位置和胃肠壁各层受累程度，临床表现可分为三种类型：①以粘膜层受累为主，较多出现缺铁性贫血和胃肠道出血。如小肠粘膜受累严重，可出现吸收不良综合征或失蛋白性肠病，从而引起低白蛋白血症或周围性水肿。②以肌层受累为主者。由于胃肠壁增厚和变硬，可导致幽门梗阻或小肠梗阻。③以浆膜层受累为主者，可出现腹水，腹水中有大量嗜酸粒细胞。

诊断依据 反覆发作的腹痛、呕吐或腹泻，伴有过敏反应病史和周围血嗜酸粒细胞明显增多，可拟诊为本病。胃肠X线钡餐检查常见胃窦狭窄及幽门梗阻，胃粘膜皱襞粗大紊乱，胃壁略僵硬。胃镜检查可见胃粘膜结节样增厚，活检可发现典型的嗜酸粒细胞浸润。本病应与局限性嗜酸粒细胞肉芽肿、胃癌、慢性萎缩性胃炎等鉴别。

防治要点 本病常反覆发作，且具有自限性，可有较长的无症状间歇期。应用肾上腺皮质激素治疗常可使病情迅速缓解。病变范围局限而药物治疗无效者可手术治疗，术后复发者极少。本病预后良好，长期随访，罕见恶变。

瀑布胃

瀑布胃（waterfall stomach）是一种正常高张力型胃的变异，胃底扩张并下垂于胃体之后而形成小袋，站立进餐时食物可落入袋中，使胃排空延迟。多数无症状，或有上腹胀满、嗳气等表现。本病常见于身体结实、矮胖或肥胖者，胃位置高而呈横位，胃底比胃体宽大，大弯升高并与胃底相交处形成一凹陷。

瀑布胃大多是一种先天性畸形，有人认为和胃壁斜肌张力过高、横结肠或结肠脾曲气胀有关。瀑布胃由器质性疾病引起者则罕见，偶见于胃大弯溃疡愈合后有纤维瘢痕组织收缩、左肾肿大或左膈下肿块等压迫胃大弯、贲门部新生物等促使瀑布胃形成。同时伴有吞气症时，胃底囊袋内可大量积气，使左横膈抬高，并可压迫心脏而使心尖上翘。

多数患者并无症状，有些患者于餐后可有上腹胀满感、压迫感、嗳气或其他吞气症的症状。少数患者下段食管张力增加；胃底气胀可引起呃逆、嗳气、泛酸，胃酸返流入下段食管而产生烧心感。由于常伴有脾曲气胀，有些患者可表现左季肋部或上腹部压迫感或隐痛，并可放射至左肩区，易被误诊为心绞痛。

瀑布胃的诊断依靠X线检查证实。瀑布胃需与绕胃纵轴旋转型胃扭转相鉴别。

功能性瀑布胃的治疗要注意体位姿势，弯腰前倾，常可使患者饭后不适症状减轻或缓解。对吞气症及食管返流症状可服用制酸剂和甲氧氯普胺（胃复安）等治疗。

胃异物

胃异物（foreign bodies in the stomach）可分外源性或内源性异物，以及在胃内逐渐形成的异物（见“胃石症”条）。

发病机制和临床 ①外源性胃异物：系吞食的异物，最为多见。临床上以精神异常、有意或意外吞入异物者为多见。也可发生于有口吞异物习惯的婴儿和孩童。胃内异物的种类繁多，凡能经口吞入并通过食管、贲门的异物，均可滞留在胃内。最常见的是日常生活用品。意外吞入的有小食具、小玩具、假冠牙、牙板、钮扣、器械碎片、硬币、别针、发夹、徽章、首饰等；有意吞入的有铁的扣钉、钉子、螺钉、小刀等。食物性异物则多因幽门部位的病变，使食物块体不能通过所致。吞入的异物大多可自行排出，小部分可在胃、幽门、十二指肠、回肠末端等处嵌住。此外，尚有少数“医源性”胃内异物，如胃管脱落留于胃内或手术过程中将器械或消毒巾、纱布等留在胃内；经胃壁穿入的异物，可由枪伤或其他穿刺性外伤引起。②内源性胃异物：系通过幽门逆行穿入的，如肠蛔虫可逆行进入胃体而成蛔虫团；胆囊穿孔入十二指肠后胆结石移入胃内；也可通过胆囊-胃瘘，胆结石进入胃腔内。

胃内异物对人体的影响取决于异物的性质、形态、大小，及对胃功能影响的程度。小而光滑的异物可不产生任何症状，可经胃肠道随粪便排出；较大、较长的异物，可引起上腹不适，有时出现梗阻症状；异物长期嵌顿在胃部，可并发溃疡及出血；尖锐锋利的异物可穿破胃壁而形成胃壁脓肿与腹膜炎。

诊断依据 主要根据病史资料，如不发生阻塞或穿破等并发症，常无明显体征，而确诊及定位诊断常需依靠X线及内镜检查。腹部X线透视或平片可发现不透X线的金属异物。

防治要点 治疗须根据胃内异物的特点和有无并发症而分别对待。因多数异物均能自行排出，一般可以密切观察和采取保守疗法。确认不能自行排除者，应及早经纤维内镜取出。术前切忌进食大量纤维素类食物，也不要吞钡作X线检查，以免增加异物取出的困难。若异

物小而数量又多，或异物已散在胃肠各段时，可嘱患者进食富含纤维素的蔬菜如韭菜、豆芽等，以包绕异物，或口服石蜡油而利异物排出。当异物为直径>2.5cm或长度>20cm的利器或形状不规则时，或异物不能在胃镜下取出，或异物已在胃内滞留2周以上而不能自行排出或有异物梗阻症状，以及有明显胃出血者，均应及时剖腹取出。

胃石症

胃石症(bezoar of the stomach)是指胃内具有胃石。胃石是指进食的某种食物、物品或异物，既不能被消化，又不能及时通过幽门，在胃内滞留并聚结成的团块，或和胃粘液凝结成的硬块。

发病机制和临床 根据胃石的成分不同，可分为下列几种：①植物性胃石：是由各种植物的皮、子、叶、根和纤维等聚结而成。中国以此种最多见，主要系食柿后形成，称为柿胃石；其次是在食黑枣后发生的黑枣团；也有因食椰子、南瓜、芹菜、海带、麸皮、麦壳、果核等形成者。柿胃石多见于盛产柿子地区，主要是由于空腹进食大量柿子，特别是未成熟或未去皮的柿子造成。生柿中含有较多的柿胶酚、柿鞣酸、胶质及果酸，与胃酸作用后即可变成一种粘稠的胶状物，把植物纤维、皮、子等胶合一起，经胃的机械碾转形成团块，即柿胃石。胃黑枣团的发生和柿石相似，黑枣含有果胶及胶质，遇酸以后可形成团块。如果咀嚼不充分或连核一起吞下，则更易形成胃石。②动物性胃石，由于咽下较多的头发、兽毛，在胃内缠结而成胃内毛石。绝大多数见于女性。有咬嚼及吞咽头发习惯的神经质女孩，常易罹患本病。毛石内常混有食物残渣、脱落上皮，并有细菌生长，故常有恶臭，颜色大都呈灰色、黑色或暗绿色，外形不规则，可呈蜂巢状。此外，瘦肉、脂肪酸、羊脂等也可成为胃石之内容。③药物性胃石：长期服用治疗消化性溃疡的碱性药如碳酸钙、铋剂和某些较坚硬的中药丸，以及X线造影用钡剂，也可形成胃石。有吮吸虫胶乙醇溶液习惯的油漆工人，由于松香或树脂在胃内逐渐沉积而成巨大的虫胶胃石，但十分罕见。④混合性胃石：主要由毛发和植物纤维凝结而成，称为植物毛石。

胃部分切除加迷走神经切断术的患者，由于胃排空延缓，出口狭小，胃酸或胃蛋白酶分泌减少，如食物中纤维过多，更容易促进胃石形成。

临床表现主要依胃石的性质、大小、影响胃功能的程度及可能引起的并发症而定。患者可无症状，也可有上腹不适、饱胀、隐痛、食欲不振、恶心、呕吐和口臭等症状；体积较大的胃石，上腹部可有重压感和一定程度的胃梗阻，胃柿石症多于进食大量柿后几小时至几天内发生急性胃肠炎的症状。少数患者中上腹可触及质硬而光滑并有一定移动度的肿块。可并发胃粘膜糜烂、溃疡、出血和幽门梗阻，偶可发生穿孔。少数有营养不良性贫血。胃石进入肠道可发生肠梗阻。

胃石在腹部X线透视或平片上不易发现，站立时因胃石部分飘浮于胃泡液平面之上，可显示密度加大的阴影。空腹胃充气后摄片常可显示清楚的胃石轮廓。胃肠X线钡餐检查呈现圆形或椭圆形充盈缺损，有明显移动性，表面不规则，呈纵横交错的网状、条索状或斑点状钡影。造影剂排空后，仍可见附于肿块上的钡剂。可并发胃溃疡，常见于胃小弯角处切迹附近。胃镜检查可见类圆形团块，呈黑褐色或棕黄色，表面粗糙，可移动，用活检钳扶取，使表面剥脱后不见出血而见黄褐色内芯。团块接触的周围胃粘膜充血、水肿，可有糜烂，甚至溃疡。

诊断依据 根据病史，结合典型的临床表现、X线征象及胃镜检查发现，并想到此种可能性，大都可以作出正确诊断。胃石易与上腹部其他肿块相混淆，如有贫血、消瘦，可酷似胃恶性肿瘤，应注意鉴别。

防治要点 一般用保守疗法。在无明显症状或无并发症的患者，可于腹壁外试用按摩挤压使胃石破碎；或可采用药物促使胃石溶解及排出。一般建议口服碳酸氢钠(6g/d)或稀盐酸，或用2%碳酸氢钠溶液早晚各洗胃一次。可加服植物蛋白酶如番木瓜酶、纤维素酶，可使胃石变小，以利自然排出。口服甲氧氯普胺(胃复安)可促使胃石排出。也可在纤维胃镜直视下用活检钳或特制器械将胃石捣碎，然后洗胃或给予泻剂，促其排出。如症状严重，胃石过大，内科疗法无效或有并发症者，以及鉴别诊断有困难者，可采取手术探查取出。如合并胃溃疡，胃石取出后，溃疡常可自愈。

成人肥厚性幽门狭窄

成人肥厚性幽门狭窄(adult hypertrophic pyloric stenosis)系胃幽门内环肌层肥厚所致的幽门管狭窄，因机械性梗阻而发生胃排空障碍。表现为上腹不适，食后加重，呕吐后减轻。本病少见，病因尚未清楚。

发病机制和临床 一般认为幽门内环肌层肥厚在婴儿时期已存在，至成年才出现明显症状；或因幽门肌间神经节细胞变性、减少或发育不全，使幽门括约肌功能失调而致幽门内环肌层肥厚；或与胃、十二指肠炎症或溃疡等某些原因使幽门括约肌长期处于痉挛状态有关。

病理改变主要是幽门壁对称性肿大呈纺锤形，长约2cm，质硬而表面光滑，分界清楚。少数幽门肥厚局限在一侧，呈结节状隆起，多位于小弯侧，偶在大弯侧。显微镜下所见主要为幽门内环肌的肌纤维肥大；幽门粘膜和粘膜下层水肿、充血，粘膜下层可有很多扩张的血管瘤样血管，偶有纤维化。

本病男多于女，各年龄组均可发病，但以30～60岁为多见。少数自婴儿期即有反覆腹痛和呕吐，但有些成人患者可无症状。本病主要表现为间歇性上腹不适，饱胀

感或疼痛，进食后加重，呕吐后减轻，制酸剂不能使之缓解。症状时好时发。可持续数年之久。可有轻度上腹压痛。很少能触及到肥厚的幽门，这与婴儿型不同。狭窄严重者可出现幽门梗阻的体征，如胃蠕动波，上腹部胃囊震水声，伴有失水、消瘦及营养障碍。并发胃粘膜糜烂、胃炎或消化性溃疡者，偶尔发生上消化道出血。

胃肠X线钡餐检查可见幽门管狭窄，长度约2～4cm，外形光滑或轻度不规则，典型者在一侧或两侧可见细小的三角形小袋往外突出。细长的幽门管内偶见2～3条平滑的粘膜皱襞。有时狭窄的近端呈典型的漏斗形。十二指肠球部如能充盈，有时见球底部呈伞状压迹，边缘光滑，类似粘膜脱垂，此系肥厚的内环肌层压迫所致。在局限性幽门肥厚者，X线征不明显。

诊断依据　本病临床诊断比较困难。胃肠X线钡餐检查是诊断的重要佐证。必要时可进行内镜检查，肥厚幽门在胃镜下外观极似子宫颈，中央见狭小而固定的幽门孔，活组织检查可证实诊断，并排除癌肿。本病应与胃粘膜脱垂及其他原因所致的幽门梗阻等鉴别。

防治要点　一般可按消化性溃疡治疗。有明显幽门梗阻表现或疑为恶性肿瘤时，需进行手术治疗。多主张做幽门及部分胃切除，再行胃十二指肠或胃空肠吻合术。手术效果良好。

胃肠过敏性疾病

胃肠道对摄入的某些特异性食物可出现超敏反应，引起呕吐、腹痛、腹泻等胃肠道症状，也可伴有哮喘、鼻炎或荨麻疹等胃肠道外过敏表现。这种胃肠道对致敏性食物的不耐受称为胃肠过敏性疾病（gastrointestinal hypersensitive diseases）。

嗜酸粒细胞性胃肠炎　系指胃壁和（或）肠壁的某些部分以嗜酸粒细胞浸润为特征的疾患。（见“嗜酸粒细胞性胃肠炎”条）。

婴幼儿过敏性胃肠炎　①牛奶中至少含有20种抗原蛋白成分，其中β乳球蛋白是最活跃的抗原成分，α乳白蛋白、酪蛋白和牛血清白蛋白的抗原性较低。乳蛋白可引起循环中出现相似的抗体。牛乳与羊乳之间有交叉致敏，人乳与牛乳之间也可能有交叉过敏。牛奶蛋白致敏常发生于出生后第6周，健康婴幼儿血清中可查到抗牛奶蛋白抗体。实验资料已提示牛奶过敏主要是乳球蛋白引起的异常免疫反应。慢性腹泻症状最常见，伴有呕吐，约80%患者的粪便中有粘液和隐匿性出血，也有大量血便者。严重者可致生长滞缓、消瘦、头围径生长延迟。另一类是以缺铁性贫血和隐匿性胃肠出血为主要表现（Heiner 综合征）。此外，还表现为乳汁性结肠炎，粪便带血和粘液，有时可见片状结肠上皮细胞，偶尔可发生肠套叠。实验室检查可发现外周血中嗜酸粒细胞增多、低色素性贫血、血清铁降低，粪便隐血试验和 Charcot-Leyden 结晶阳性，低白蛋白血症和低球蛋白血症，木糖耐量试验明显降低。血清IgA明显升高，IgG和IgM轻度增加。当饮食中去除牛乳后，症状常立即缓解，上述实验室资料也恢复正常。如果饮食中重新加入牛奶，症状及实验室异常又可重新出现。从饮食中去除牛奶制品为本病首选治疗方法，大多数患儿在停食牛奶制品24－48h后症状即获明显缓解。有主张用大豆蛋白制品作为代用品，但有40%的患者对大豆制剂也过敏。肾上腺皮质激素有助改善症状，但对小儿不良反应较大，宜慎用。口服色甘酸钠，能增加敏感患儿对牛奶的耐受性。②大豆蛋白过敏：大豆蛋白具有明显的抗原性，可致敏人体引起哮喘和胃肠功能失常。新生儿可发生水样腹泻，甚至发生直肠炎和血便。儿童可反覆发生腹痛。确诊有赖于粪便中提出抗大豆沉淀素，停食大豆制品后症状即缓解。③乳糜泻：本病系麦胶所致的肠病，约40%的对牛乳过敏婴幼儿也对麦胶过敏（见“乳糜泻”条）。

胃肠道神经症

胃肠道神经症（gastrointestinal nersosis）是指神经功能紊乱所引起的胃肠道功能障碍，多有精神因素的背景，並无器质性病变的基础。本病常呈慢性过程及反覆发作，有胃肠道症状又有全身性神经症的表现。

发病机制和临床　胃肠道的运动与分泌功能受自主神经系统控制，当下丘脑与中枢神经的正常活动受精神过度紧张或精神创伤的干扰，以致不能有效地调节自主神经功能，即可引起胃肠道的功能障碍。由于各人对外界刺激的耐受限度和反应方式不同，临床上可出现复杂而多样的症状。

癔球　咽部于不吞咽时存在团块感称癔球。患者常将该症状归因于咽部异物，如鱼骨或果核。但健康状况及营养良好，无吞咽困难。以年轻女性多见。

胃神经症　本病常见，症状多样而复杂，主要有返酸、嗳气、厌食、烧心、恶心、呕吐、饱胀感、上腹不适及疼痛等。腹痛程度不一，多为钝痛，无节律性，精神紧张时出现疼痛或加剧，精神愉快时消失。适当的暗示可使腹痛缓解。上腹部可有压痛，部位多不固定。此外有全身性神经症的表现如头昏、头痛、失眠、心悸、胸闷、注意力不集中、记忆力减退、阵发性面部潮红、手掌多汗等。其表现多种多样，常见者有：①神经性嗳气：又称吞气症，患者有反覆发作的持续嗳气，借以解除自认为的胃部胀满不适，实际上由于患者不自觉地因持续嗳气动作反而吞入大量气体，从而导致嗳气不止。本病多由于有他人在场时发作，带有癔症性质。②神经性呕吐：患者在进食时或进食后立即发生呕吐。呕吐量不多且不费力，多无恶心，不影响食欲及进食量。呕吐之后即可进食，故无营养障碍及体重减轻等。神经性呕吐可有癔症性表现如夸张、做作、易受暗示等，发作间期完全正常。③神经性厌

食。多见于年轻女性，以拒食、惧食、厌食及消瘦为主要表现。全身活力充沛与身体外表不相称，但由于长期少食可呈现明显消瘦，严重营养不良及维生素缺乏，甚至血压、体温及基础代谢可低于正常。详细了解病史可发现有精神及情感的原因，如厌食常出现于企图通过节制饮食以保持苗条体形者。④胃运动障碍：贲门痉挛可引起吞咽困难及胸骨后闷痛；幽门痉挛可致上腹部胀痛及呕吐。

肠道神经症 又称肠道激惹综合征。主要发生于结肠，表现为：①腹痛多呈胀痛、隐痛或紧缩感，常位于左下腹或下腹部。约2/3患者的腹痛发生于餐后。②排便异常，有便秘或腹泻，或两者交替出现。便秘属痉挛性，常数日或十几日才排便一次。粪便呈羊粪样硬结颗粒。有时由于肛门括约肌痉挛，粪便呈细铅笔样。粪便常带有粘液。有时腹泻，粪便为水样或糊样，常在餐后尤其早餐后可排出多量粘液。③肠道胀气和消化不良，出现腹胀、肠鸣、嗳气、矢气，每于排便后可缓解。④全身症状如同胃神经症。体检时可在左下腹触及条索状肠曲或轻度压痛，排便后常可消失。病程多漫长，反覆发作，每与情绪波动、过度疲劳、饮食失调、摄入某些刺激性食物、药物等有关。

诊断依据 本病的诊断必须十分慎重，因为胃肠道或全身器质疾病的早期，亦有胃肠功能的异常表现。要详尽了解病史，认真进行体检及实验室检查，包括X线检查、内镜检查、超声波检查等。并应密切随访，长时期的观察，才能排除器质性疾病。

防治要点 首先应深入了解患者心理状况，尽量找出有关的致病因素，作好解释工作，消除思想负担。忌食刺激性食品，食谱以易消化为原则，节制易产气的食物。强调体育活动，增进体质，有助于神经功能的恢复。此外可采取一些对症治疗措施，如呕吐可用舒必利（止呕灵）或甲氧氯普胺（胃复安）；腹痛给予解痉剂；便秘给予果导或镁乳；腹泻给予复方地芬诺酯（复方苯乙哌啶）；消瘦者适当补充液体与热量；失眠者给予地西泮（安定）等。

胃肠道瘘

胃肠道瘘 (gastrointestinal fistula) 系指胃肠道之间或与体表间的异常通道，有两种类型：①外瘘，即瘘管通向体表者。②内瘘，即瘘管与另一空腔脏器相通者，如胃空肠瘘、胃结肠瘘、空肠膀胱瘘等。

发病机制和临床 胃肠道瘘的形成不外乎损伤、感染与肿瘤浸润等几种原因。腹部穿透性损伤涉及胃肠道的多引起外瘘。在手术中，因胃肠壁的缝合不妥，致在缝合处有胃肠内容物外漏，形成腹腔脓肿，以后再穿出腹壁或经手术引流而最终成外瘘，多见于胃空肠吻合口的顶角部、十二指肠残端缝闭处、肠襻端端吻合口的系膜侧缘处等；直接误伤胃肠壁及其血运引起外瘘的也不少见，如结肠肝曲游离或肾切除时误伤十二指肠壁，脾切除误伤胃大弯壁等；引流腹腔脓肿时，放置引流管不当致使胃肠壁受压而引起坏死，或因其他异物的刺激均可形成胃肠道瘘。感染或炎症浸润是引起胃肠道瘘的另一类原因，如胃溃疡周围的炎症浸润使胃壁粘着在腹壁或其他空腔脏器上，然后溃疡逐渐溃破而形成瘘管，胃结肠瘘、胆囊十二指肠瘘都是按这种演变方式形成的。肿瘤浸润胃肠道以致溃破而形成的瘘管，多数已是恶性肿瘤的一种晚期征象。

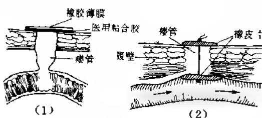
至於手术中有计划地制作的胃肠道瘘则不在本条讨论范畴，如供注入食物以维持营养的胃或空肠瘘，解除远端结肠或直肠梗阻的结肠外瘘，解除幽门梗阻的胃空肠吻合，供作胆道内引流的胆总管空肠吻合等。

诊断依据 胃肠道外瘘的诊断较易，从伤口排出的多为胃液和食物残渣。十二指肠瘘流出者为含有胆汁的肠液，每日流出量可多至3 000ml。瘘口周围皮肤受消化酶的消化腐蚀，常有广泛的糜烂，患者极度痛苦。由于大量肠液的丧失，患者很快出现失水、酸中毒、消瘦和衰竭，如瘘管未局限而形成腹腔感染和脓肿，还可出现严重的毒血症。空肠瘘所流出者为淡黄色的蛋花样液，其所致的体液丧失、营养消耗和皮肤糜烂仍相当严重。回肠瘘的流出物多呈稀糊状，且已具有粪臭味，所致的全身和局部皮肤影响较小。结肠瘘排出物为不成形的粪便，对全身健康和皮肤刺激影响更小。有时因胃肠壁上瘘孔较小，瘘管中不见粪样物排出，不能确定是否有胃肠道瘘存在，或者不能肯定瘘管是否已经闭合，可口服骨炭或亚甲蓝（美蓝）等染料，注意观察从瘘口排出物中是否存有骨炭和染料。或可在瘘管中插入一细小导管，注入碘油或其他对比剂，在透视下或作X线摄片以观察其是否进入肠腔。

胃肠道内瘘的诊断比较困难，其临床表现与瘘孔的大小及其所在部位有关。胃空肠瘘和细小的胃胆囊瘘可以完全没有症状。较大的胃结肠瘘可致粪便逆流入胃腔而引起粪臭样嗳气和呕吐，且由于胃内食物未经消化吸收而直接流入结肠，患者可出现腹泻、营养不良和消瘦等症状。肠道与肠道之间的内瘘有的可无症状，有的则出现腹泻、急性感染、营养障碍等症状。肠道与其他空腔脏器之间的内瘘多数有明显症状，主要是由于肠内容物流入另一受累脏器而引起的严重感染的缘故。钡餐或钡灌肠检查可见胃肠有钡剂漏出，根据其漏出的部位更可确定瘘孔的位置、受累脏器的病变情况，但也有一些胃肠道内瘘最终是通过手术探查才获确诊的。

防治要点 治疗胃肠道瘘时要注意三个原则。第一是全身支持疗法和瘘管局部处理并举。人们往往把注意力集中在瘘管的局部处理上，在较大的瘘孔而出现失水、酸中毒、营养障碍、毒血症等全身影响时，恰当的全身支持治疗就成为治疗成败的关键。重视水、电解质平衡的矫正和维持，例如在较大的十二指肠瘘和高位空肠瘘，每天丧失的胆汁、胰液和肠液就可超过4 000ml，若不及时

补充，必将导致循环血容量减少和周围循环衰竭，患者可迅速因休克、肾功能衰竭和氮质血症而死亡。应精确估计液体丧失量，测定血细胞比容，血钠、钾、氯化物、二氧化碳结合力和pH值等，记录尿量，由此计算出每天应予补充的晶体液和输血量，凡有腹腔脓肿和毒血症者，应予及时引流，並给抗生素以控制感染。注意其他并发症的防治。第二是营养的补充应遵循"口服为主，肠饲其次，静脉补充为辅"的原则。口服饮食应该是补充营养的主要途径。但在胃肠道瘘的早期，尤在较大的高位胃肠道瘘(胃、十二指肠或高位空肠瘘)，口服饮食后常会出现胃肠液丢失增多和食物外漏的现象，不利于瘘管的局限和缩小。为此，可采用禁食和胃肠减压等措施来减少胃肠液的外漏，从静脉内输注高价营养液(TPN)来补充营养。高价营养液中的高渗葡萄糖与氨基酸的比例可根据所需热量和蛋白质的总量而异，一般自中心静脉输入3%～5%氨基酸和20%～35%葡萄糖，每日每千克体重供氮量为0.2～0.24g、热量167.4～188.3J(40～45cal)、氮与热量之比为1g:627.6J，最佳供钾盐量与氮之比为5mmol:1g，镁与氮之比为1mmol:1g，最佳供磷盐量为0.5～0.75mmol，並加适量的维生素和微量元素。静脉内补充高价营养液是重要的措施，待瘘管局部情况许可，尽快改为口服饮食，进食量由少到多，性质由稀到稠。如估计短期内不能进行口服饮食而又不能无限期使用静脉高价营养，可在瘘孔远端做空肠造瘘(一般空肠以下部位的肠瘘多可口服饮食，不必做此手术)，由空肠造瘘口进行肠饲，灌入以牛奶、鸡蛋、肉泥、菜泥、油脂、盐、糖和维生素等制成的食糜，每隔2～3h灌入100～200ml。第三是瘘管的局部处理应遵循"早期吸引，中期堵塞，晚期修补"的原则。在肠瘘发生的早期，瘘孔周围组织炎症水肿严重，手术修补常失败，有时反致瘘孔扩大。此时，宜在瘘内口附近放置导管，作持续吸引，及时吸除外漏的胃肠液，减少其对周围组织的刺激，有利于炎症水肿的消退和肉芽组织的生长。通过吸引，肠瘘形成瘘管，並逐渐缩小，有的甚至闭合，胃肠液外漏减少，体液丧失程度减轻，这就是全身支持疗法和瘘管局部处理共举的理由。如瘘管不再缩小，为了进一步减少胃肠液的丢失，一般在吸引2—3星期后，改用堵塞法。瘘管缩小者，可在瘘管内口的外面用异丁酯类医用粘合胶、硅胶管堵塞；瘘管细长者，可用橡皮片作内堵法，即取厚约2mm的橡皮片，剪成比瘘口直径约大2倍的圆片，其中心穿过一根粗丝线，将橡皮片卷成小卷后经瘘孔放入肠腔内，使展开平贴在瘘管内口上，然后将丝线再穿过另一块相似的橡皮片，结紧丝线，使两片橡皮形成铆钉式堵住瘘管内外口(见图)。随着瘘口的逐渐缩小，可及时更换直径更小的橡皮片。待瘘口将近愈合时，剪断牵引的丝线，任肠腔内的橡皮片自肛门排出。经过上述吸引和堵塞疗法后，多数的肠瘘可自行愈合；但瘘口粘膜外翻的所谓唇状瘘，伴有远端梗阻的胃肠瘘，瘘管周围瘢痕组织过多或有异物存留者，瘘管无自行愈合的可能。这时需手术治疗，如瘘切除和瘘口修补术，较大的唇状瘘、伴肠腔狭窄的瘘以及多发性瘘则更需作受累肠管切除和吻合术。对于不易单纯修补或不能切除的十二指肠瘘，可取空肠与瘘口作 Roux-Y 式吻合术。如粘连致密而无法分离时，则可在瘘口近、远端肠襻作短路吻合术。



肠瘘的橡皮片堵塞法

(1)外塞法 (2)内堵法

消化道出血

消化道出血(digestive tract bleeding)多数是消化道疾病本身所致，少数可能是全身性疾病的局部出血现象。食管、胃、十二指肠、上段空肠以及胆胰管出血流入胃肠道者统称为上消化道出血，而十二指肠悬韧带以下的小肠、结肠、直肠和肛管的出血则称为下消化道出血。

发病机制和临床 在上消化道出血病例中，胃、十二指肠溃疡和食管、胃底静脉曲张破裂为最常见的病因。出血是溃疡病活动的表现之一，由于溃疡周围小血管充血、破裂或溃疡基底部肉芽组织中血管破裂所致；过度疲劳、情绪紧张、饮食失当、服用损伤胃粘膜的药物可以是出血的诱因。肝硬化伴有食管胃底静脉曲张，因该血管位于粘膜下，缺乏周围组织的支持和保护，易破裂而致大出血；胃酸的返流、腐蚀作用、粗糙食物的损伤，以及腹腔内压力增高均为出血的诱因。肝硬化合并消化性溃疡或肝功能衰竭时，并发胃粘膜糜烂或凝血障碍，亦可发生出血。急性出血性糜烂性胃炎、应激性溃疡常引起大量出血，可由于摄入腐蚀物或药物的损伤(如水杨酸盐、保泰松、肾上腺皮质激素、乙醇等)、细菌毒素、应激状态(如严重创伤、灼伤、大手术后、严重全身性疾病、休克、癌肿转移等)引起。胃癌进展时，癌组织缺血、坏死、糜烂或浸蚀血管可引起出血。慢性胃炎和食管炎一般很少出血。食管贲门粘膜撕裂综合征出血多由于剧烈呕吐和干恶心所引起，少数是由于腹压突然增高(如剧咳、举重物等)而致出血。其他病因参阅表1。

下消化道出血的病因也很多(表2)。在肛管疾病中，痔静脉破裂出血是最常见的病因。直肠癌引起的出血也不少见。在门脉高压症病例，偶尔也有回肠末段、结肠、直肠与乙状结肠交接处或直肠的静脉曲张破裂出血。

表1 上消化道出血的病因

一、胃、十二指肠疾病
- 十二指肠溃疡
- 胃溃疡
- 急性胃粘膜糜烂、应激性溃疡
- 慢性胃炎
- 胃癌
- 胃良性肿瘤
- 胃粘膜脱垂
- 药物引起
  - 阿司匹林、肾上腺皮质激素、利血平、保泰松、抗凝药
- 手术后胃病变
- 胃肉芽肿病变
- 十二指肠炎
- 十二指肠憩室
- 胃粘膜下血管畸形

二、食管疾病
- 食管胃底静脉曲张
- 食管贲门粘膜撕裂综合征
- 食管裂孔疝
- 食管炎
- 食管溃疡
- 食管癌
- 食管良性肿瘤
- 食管憩室

三、肝、胆道、胰腺疾病
- 肝硬化、肝癌伴门脉高压症
- 门静脉血栓形成
- 门静脉阻塞综合征
- 胆道出血
- 壶腹癌
- 胰腺癌侵犯十二指肠

四、其他系统或全身疾病
- 白血病、紫癜、血友病、弥散性血管内凝血、淋巴瘤、凝血机制障碍、尿毒症、动脉粥样硬化
- 遗传性出血性毛细血管扩张症
- 肺源性心脏病、肺气肿合并感染
- 脑溢血
- 颅脑其他疾病(脑瘤、颅脑损伤)
- 流行性出血热
- 钩端螺旋体病
- 暴发型病毒性肝炎
- 败血症
- 钩虫病
- 血吸虫病
- 维生素C缺乏症
- 维生素K缺乏症
- 中毒或药物毒性作用
- 系统性红斑狼疮
- 结节性动脉周围炎
- 弹性假黄瘤
- 大面积灼烧
- 严重外伤或大手术后

表2 下消化道出血的病因

一、肛管疾病
- 痔
- 肛裂
- 肛瘘

二、直肠疾病
- 肛管、直肠损伤
- 非特异性直肠炎
- 结核性直肠溃疡
- 直肠肿瘤
- 直肠息肉
- 直肠乳头状瘤
- 直肠癌
- 直肠类癌
- 邻近恶性肿瘤或脓肿侵及直肠
- 放射性直肠炎

三、结肠疾病
- 急性细菌性痢疾
- 阿米巴痢疾
- 慢性非特异性溃疡性结肠炎
- 结肠憩室
- 结肠息肉病
- 结肠癌

四、小肠疾病
- 急性出血性坏死性肠炎
- 肠结核
- 局限性肠炎
- 空肠憩室炎或溃疡
- 回肠远端(Meckel憩室)憩室炎或溃疡
- 肠套叠
- 小肠肿瘤
- 黑色素斑-胃肠息肉病
- 小肠血管瘤

五、腹腔内血管阻塞性疾病
- 缺血性"结肠炎"
- 急性门静脉血栓形成

六、全身性及中毒性疾病
- 除上述下消化道出血的原因外,尚有斑疹伤寒、恙虫病、伤寒、副伤寒

急性大量出血时,除发生呕吐和便血外,常有失血性休克征象。小量而缓慢的消化道出血,不发生明显症状或仅有头晕、乏力症状,有的仅在作呕吐物或粪便隐血试验时方被发现。一般,下消化道出血常引起便血,上消化道出血往往兼有呕血。如血液停留在胃内,与胃酸接触后转变为酸性血红蛋白,使呕出的血液呈棕褐色或咖啡渣样;如血液停留在肠内时间长,其中血红蛋白的铁与肠内硫化物经细菌作用结合成硫化铁,致使粪便黑如沥青,称柏油样便,一般出血量超过60ml即可引起黑粪。

诊断依据 根据呕血、黑粪、便血的出现,诊断消化

道出血不难。大量出血时，要对出血的程度作出分级(表3)，以利制定治疗方案。

表3　消化道出血的程度分级

分　级	失血量	血　压	脉　搏	血红蛋白	症　状
轻　度	全身总血量的10%～15%（成人失血量<500ml）	基本正常	正　常	无变化	可有头昏
中　度	全身总血量的20%左右（成人失血量800—1500ml）	下　降	100次/min左右	70—100 g/L	一时性昏眩、口渴、心烦、少尿
重　度	全身总血量的30%以上（成人失血量>1500ml）	收缩压10.7 kPa以下	>120次/min	<70 g/L	心悸、四肢厥冷、冷汗、少尿或无尿、神志恍惚

其次，要确定消化道出血的原因。仔细收集病史和体征，对判断出血的原因很有帮助，甚至可以估计出血的部位，出血是否停止抑或继续出血不止。多年慢性上腹痛病史或消化性溃疡病史，提示出血最大可能来自胃、十二指肠溃疡。肝炎、黄疸、血吸虫病或慢性乙醇中毒病史有利于食管胃底静脉曲张破裂出血的诊断，如体检时可见蜘蛛痣、肝掌、脾肿大、腹壁静脉曲张、腹水等征象，则可能性更大。有时不易与消化性溃疡出血鉴别时，可试放双气囊三腔管填塞止血，出血停止，食管胃底静脉曲张破裂出血的诊断可以确立。伴有吞咽困难的呕血，多起源于食管癌与食管溃疡。少量便血多来源于直肠、乙状结肠或降结肠疾病，如痔、溃疡、息肉与癌等，中等量便血多见于肠系膜及门静脉血栓形成；大量便血应考虑来自上消化道病变、急性出血性坏死性肠炎、回肠结肠憩室病和缺血性结肠炎等。鲜血在排便后滴下，且与粪便不相混杂者多见于内痔、肛裂或直肠息肉。血与粪便相混杂，伴有粘液者，应考虑结肠癌、结肠息肉病、慢性结肠炎。粪便呈脓血样，或血便伴有粘液及脓液，应考虑菌痢、结肠血吸虫病、慢性结肠炎、结肠结核等。便血伴有剧烈腹痛，甚至出现休克现象，应考虑肠系膜血管栓塞、出血性坏死性肠炎、缺血性结肠炎、肠套叠等。便血伴有腹部肿块者，須想到结肠癌、肠套叠与放线菌病等。便血伴有皮肤或其他器官出血现象者，要注意血液系统疾病、急性感染性疾病、重症肝病、尿毒症、维生素C缺乏症等情况。

临床诊断有困难时，可选用下列辅助检查方法：①纤维胃十二指肠镜和结肠镜检查：分别是上消化道出血和结、直肠出血病因诊断的最佳方法，病情允许时可在急性出血时进行检查，直接窥见活动性出血病变的状况和部位，並能作活体组织检查。②选择性动脉造影：适用于小肠出血病变的诊断，能检出内镜和X线钡餐检查难于发现的病变，如血管瘤、血管畸形和毛细血管扩张症等。③胃肠X线钡餐造影：仍列为常规检查，对出血的病因和定位诊断有重要意义，但传统的出血后10—14d进行检查，常不能发现小而浅表的病变。

防治要点　对中度以上的消化道出血应及时进行急救措施。患者应绝对卧床休息，保持安静。严密观察脉搏、血压、呼吸及末梢循环灌注情况，准确记录呕血或黑粪次数、数量和每小时尿量，定期复查血红蛋白、红细胞计数与血细胞比容、血尿素氮、电解质和肝功能等。重度消化道出血者应在监护室进行抢救和观察。积极补充循环血容量，静脉输入电解质溶液、葡萄糖液或血浆代用品。右旋糖酐40每日不宜超过1 000ml，过多可降低血小板的粘附和聚集作用反使出血增加。对出血性休克应在短期内输入足够量的全血，维持血红蛋白不低于100g/L，脉搏每分钟在100次以内。

止血措施有药物治疗、经内镜止血和手术治疗三种：①止血药物，可选用立止血、凝血酶、维生素K、维生素C或氨甲苯酸(对羧基苄胺)，中药有云南白药、三七粉、白及、地榆等。自胃管内注入凝血酶或去甲肾上腺素适用于胃溃疡出血。垂体后叶素用于食管胃底静脉曲张破裂出血，可使门脉血流量减少而降低门脉压力，但冠心病患者禁用。急性胃粘膜病变与溃疡出血，可使用西咪替丁(甲氰咪胍)或奥美拉唑。②经内镜止血方法有局部喷洒止血剂、微波凝固、高频电凝和激光照射，可应用于应激性病变、胃溃疡、肿瘤和内痔的止血。食管胃底静脉曲张破裂出血可经纤维内镜下注射硬化剂，能收到较好的疗效。③手术治疗主要取决于出血病因和全身情况，原则上在前两者治疗无效时考虑手术治疗。

蛋白质丢失性胃肠病

蛋白质丢失性胃肠病(protein-losing gastroenteropathies)是由胃肠道疾病或淋巴管阻塞引起的血浆蛋白从胃肠道大量丢失。临床表现为全身水肿和低白蛋白血症。

发病机制和临床　在正常情况下，人体每日从胃肠道丢失白蛋白约5—10g，并由肠道吸收食物蛋白质经消

化而成的氨基酸,在肝内合成白蛋白,以维持血浆蛋白的动态平衡。因胃肠道疾病而影响胃肠粘膜完整性或肠淋巴流受阻,均可引起胃肠道蛋白丢失过多、肠道吸收和肝内合成蛋白质减少,从而造成体内蛋白的负平衡,导致低白蛋白血症。

引起本病的基本病因可分为两大类:①胃肠道病变所致粘膜通透性增加,包括炎症性疾病(如慢性非特异性溃疡性结肠炎、Crohn病、溃疡型肠结核、胃粘膜巨肥症、急性细菌性或病毒性胃肠炎)、肿瘤(如食管癌、胃癌、结肠癌、肠淋巴瘤及多发性肠息肉病)、吸收不良综合征、胃肠过敏及钩虫病等。近年有人发现在肠道炎症病变时,肠粘膜内纤维蛋白溶酶的活性明显增高。系因肠粘膜炎症性病变导致血管内皮细胞释出大量纤维蛋白溶酶原的活化剂,使酶原活化为纤维蛋白溶酶,从而增加了肠粘膜的通透性,使白蛋白易于漏出。②肠壁淋巴管阻塞扩张、破裂,以致淋巴液外溢,常见于原因未明的原发性肠淋巴管扩张症及某些继发性肠淋巴管扩张症,如充血性心力衰竭、右房室瓣关闭不全、缩窄性心包炎、Budd-Chiari综合征、门静脉性肝硬化、肠系膜淋巴结结核、丝虫病、淋巴瘤、腹膜后或胸导管周围的肿瘤或慢性炎症及肠系膜脂膜炎或间皮瘤等。

本病的病理变化随原发病性质的不同而异。原发性肠淋巴管扩张症经肠粘膜活组织检查可见粘膜及粘膜下淋巴管明显扩张,内含有泡沫样噬脂细胞,淋巴细胞显著减少。手术时可发现浆膜下淋巴管扩张。淋巴管造影可见胸导管阻塞,腹主动脉旁淋巴结缺如,腹膜后及下肢淋巴管发育不良,肠系膜淋巴管扩张及淋巴液返流入肠腔等异常现象。

临床上主要表现为全身或周围性水肿及顽固性低白蛋白血症。急性胃肠道炎症的蛋白丢失常可持续数日至数月。食物过敏所致者可伴有皮疹、哮喘及嗜酸粒细胞增多等表现。原发性肠淋巴管扩张症多见于儿童及青少年,男女均可患病。主要症状为浮肿和腹泻或脂肪泻。多数患者生长发育缓慢。少数患者有腹痛、呕吐、手足搐搦症等。部分患者失去劳动力,婴儿期患者可因严重腹泻和吸收不良而致死。由于胃肠道淋巴液大量丢失,周围血淋巴细胞明显减少;可出现腹水或胸水,常为漏出液,有时呈乳糜性;血浆白蛋白、球蛋白明显减低,转铁球蛋白及铜蓝蛋白亦略有减少,纤维蛋白原、血清胆固醇、钙、铁和铁结合力等也可降低。患者的粪内脂肪含量增多,对维生素A、木糖、葡萄糖的吸收也可异常。

诊断依据 凡有明显水肿、低白蛋白血症及周围血淋巴细胞减少而肝肾功能无明显损害者应考虑本病。为了证实肠道内蛋白丢失,可采用^{131}I聚乙烯吡咯烷酮(PVP)、^{131}I白蛋白、^{51}Cr白蛋白、^{59}Fe右旋糖酐铁或^{67}Cu铜蓝蛋白等放射性核素法测定粪便中蛋白的丢失量。空肠粘膜活组织检查可见粘膜及粘膜下淋巴管扩张,内含大量泡沫状噬脂细胞。腹腔镜检查可见肠曲浮肿,浆膜和肠系膜的淋巴管扩张,如蛇行蜿蜒曲张,可见乳糜腹水。对于某些原因未明者可经足背淋巴管作淋巴管造影术。

防治要点 治疗应针对原发病去除病因。原发性肠淋巴管扩张症尚缺乏有效疗法。由于本病常伴有脂肪泻,应采用低脂饮食,每日脂肪低于5g,应用中链脂肪代替长链脂肪,能减低胸导管内淋巴液压力,从而可减少淋巴液向肠腔外溢及减少胃肠道蛋白丢失。有时采用大隐静脉与右髂外静脉邻近处扩张的淋巴管作端-侧吻合术,可减轻症状。如淋巴管扩张只限于一段小肠,可试行手术切除;对于炎症性肠病,可试用抗纤维蛋白溶酶制剂,以降低粘膜通透性,减少胃肠蛋白的丢失。

胃肠道淀粉样变

胃肠道淀粉样变(gastrointestinal amyloidosis)是指淀粉样蛋白沉积于胃肠道所致的疾病。胃肠道全部和各层均可发生淀粉样变,引起舌肥大或变硬,食管、胃、肠蠕动减慢、梗阻、溃疡、出血、吸收不良和腹泻等症状;也可引起肝脾肿大,但一般无严重功能障碍。

发病机制和临床 胃肠道淀粉样变的确切发病机制不甚清楚。

淀粉样蛋白只沉积于细胞之间,在光学显微镜下是一种均质状的,无一定形状的嗜酸性的玻璃透明状物质,HE染色呈粉红色。淀粉样蛋白可浸润全身任一器官,受累脏器因之肿大而呈蜡样。淀粉样变性分原发性和继发性两类。原发性者倾向于结节性沉积,主要累及舌、心血管系统、皮肤、平滑肌、骨骼肌等,约70%累及消化系统;继发性者常由多发性骨髓瘤、结核、霍奇金病等引起,多累及肝、脾、肾、肾上腺等,约55%的继发性者累及消化系统。

淀粉样蛋白在消化道的沉积可从四个方面影响消化系统并产生临床症状。

(1)淀粉样蛋白在血管壁沉积,逐渐使血管腔狭窄和闭塞,导致粘膜缺血坏死而发生溃疡,由此而致的肠段梗死或穿孔则罕见。但此基础上可致肠粘膜糜烂、溃疡、出血和蛋白质丢失。

(2)淀粉样蛋白在粘膜肌层和肌层纤维间沉积,导致肌纤维被挤压而萎缩,失去运动能力;也可导致被浸润器官的肿大。病变累及舌者,可致巨舌,舌僵直而致影响咀嚼、吞咽和说话功能;舌表面可有溃疡,舌质有齿印;病变呈瘤样沉积于胃肠道者,可致胃肠道梗阻。病变导致食管运动能力减退时,可发生食管扩张无力和吞咽困难;胃受累时可致胃蠕动减慢,排空延迟,食欲减退和食后上腹饱胀;肠运动功能障碍时可产生腹泻或便秘,以及吸收不良等症状。

(3)支配胃肠道的神经受累时,可影响消化器官的分泌和运动功能。支配胃和胰腺的神经受累时,可致消

化液分泌减少，引起消化不良症状。支配小肠的神经受累时，可致小肠运动障碍，引起小肠吸收不良综合征，发生脂肪泻和维生素B_{12}吸收不良。

（4）淀粉样蛋白沉积于腹膜、肠系膜或网膜时，可致渗出性病变而产生腹水。

胃肠道淀粉样变是全身性淀粉样病变的一部分，因此尚有其他器官受累的临床表现。

诊断依据 本病的诊断有赖于病史、症状和实验室检查结果。

（1）血液检验：一般出现血清白蛋白降低。继发于多发性骨髓瘤者蛋白电泳常有单克隆免疫球蛋白，即M蛋白。IgG增高亦多见。血沉多增速。

（2）X线检查：胃肠钡餐检查可见食管、胃或小肠扩张，蠕动减弱和排空减慢。按胃肠道受累的范围和程度不同，可见胃内溃疡、充盈缺损，小肠粘膜增粗、狭窄或溃疡；结肠袋形消失等。

（3）内镜检查：食管、胃淀粉样变性病变，均可通过内镜和活组织检查获得确诊。活组织的HE染色或电镜检查可以确定淀粉样蛋白的存在。直肠粘膜及粘膜下层作病理学检查，阳性率可达80%左右，而且安全、简便，为活检的首选部位。

防治要点 目前尚无有效的防治方法。治疗主要是去除原发病因。早期病例可试用青霉胺、秋水仙碱、肾上腺皮质激素、溶肉瘤素(sarcolysin)、环磷酰胺等治疗。局部有梗阻者可予手术治疗。

胃、十二指肠手术后并发症

胃、十二指肠手术后并发症分为即期和远期两种，前者多与手术操作有关，后者则由手术本身带来的解剖、生理和消化功能改变以及代谢障碍所引起。

即期并发症 常见有以下几种：

（1）术后胃内大出血：系指术后短期内从胃管内持续流出大量鲜血，甚至呕血或黑粪等情况。发生在术后24h以内的，多系吻合口缝合处粘膜撕裂或缝合不善所致；发生在术后4～6d以内的，多系吻合口部分粘膜坏死脱落后引起；发生在手术后10～20d的，多系吻合口缝线处感染和粘膜下脓肿腐蚀血管的结果。如经禁食、止血药物和输血等措施，出血仍不能制止且有血压下降者，应再次手术止血。

（2）吻合口瘘：少见，多由缝合不够紧密、吻合处张力过大、低白蛋白血症导致组织愈合不良等引起。多发生在术后5～8d，表现为突发的上腹部剧烈疼痛，并有腹部压痛和腹肌紧张等急性腹膜炎体征，须立即手术修补。如局部已有粘连，则多形成局部脓肿或日后向外穿破而发生外瘘。可先予引流和胃管减压，给支持疗法。若瘘口经久不愈合，应择期手术修补。

（3）十二指肠残端瘘：是一种严重并发症，因漏出的胆汁、胰液和肠液可腐蚀腹内脏器和较大的血管，也可浸渍瘘口周围皮肤使之糜烂。多发生在十二指肠残端瘢痕较大致使缝合困难和组织愈合不良等情况之后。处理原则是充分引流，纠正失水和电解质紊乱，给予充分的营养支持。

（4）吻合口梗阻：有机械性梗阻和胃排空障碍两种。前者的发生原因有吻合口过小、缝合时胃壁内翻过多和输出段逆行套叠堵塞吻合口。吻合口水肿、炎症更加重梗阻程度。表现为食后上腹饱胀，呕吐食物。呕吐物不含胆汁。X线吞钡检查可见钡剂完全潴留在胃内。经胃管减压和支持疗法无效者，再次手术重作较大的胃空肠吻合口。胃吻合口排空障碍，多发生在术后7～10d，进食后突然发生呕吐，与残胃弛张无力、吻合口水肿、输出段麻痹或功能紊乱有关。治疗原则是持续胃管吸引，输液，输血，应用肾上腺皮质激素，切忌再次手术。

（5）输入段空肠梗阻：发生原因有：输入段空肠留得过短而被拉紧，致使空肠在吻合口处或十二指肠空肠曲处形成锐角；输入空肠过长而发生扭曲，内容物不易排出；输入段穿入输出段系膜与横结肠系膜之间的孔隙，造成内疝，在结肠前胃空肠吻合术，过短的输入段空肠受到下垂的横结肠和大网膜的压迫，或输出段空肠穿过吻合口后下方孔隙而压迫输入段空肠。完全梗阻时，上腹部胀痛或剧烈疼痛，呕吐频繁，量少，不含胆汁，上腹偏右有压痛，甚至可扪及包块。应及时手术解除梗阻。不完全梗阻时，进食后15～30min左右感右上腹胀痛，待输入段空肠内胆汁、胰液和肠液潴留达一定量时，经强烈蠕动倾注入胃内，一阵恶心后即有大量胆汁喷射性呕出，呕吐后症状立即消失。具备上述典型症状者，亦称输入段综合征。在Billroth II式胃切除术，如吻合在胃壁上的输出段位置比输入段高，食物较易进入并潴留在输入段内，其临床表现与输入段综合征相似，但多为进食后即吐，呕吐物有胆汁和食物，亦有称其为输入段逆流者。上述两种输入段不完全梗阻经禁食和胃管减压后不能缓解者，应再手术，作输入段和输出段之间的空肠吻合，或改行 Roux-Y 型吻合。

（6）输出段空肠梗阻：较常见，其发生原因有粘连带或大网膜炎性肿块压迫，输出段空肠与吻合口粘连后形成锐角，横结肠系膜裂孔未固定在胃壁上而致裂孔瘢痕收缩，压迫输出段，吻合口远端小肠穿入吻合口后下方孔隙而形成内疝。表现为上腹饱胀，呕吐食物和胆汁。X线吞钡检查可确定梗阻部位。不能自行缓解者，应再次手术。

远期并发症 是组成胃手术后综合征的主要原因，该综合征是指胃切除术和(或)迷走神经切断术后引起的胃容量减少、幽门正常功能丧失、十二指肠和上段空肠盲襻形成，以及胃功能障碍等一组征群。

（1）倾倒综合征，又称餐后早发综合征，发生在胃切除与胃肠吻合术后，因胃内食糜骤然倾入空肠所引起的

系列胃肠道和血管运动功能障碍症状。本征见于10%～25%的胃次全切除和胃空肠吻合术的患者，在迷走神经切断术加幽门成形术或部分切除术后，也有10%患者出现此征。发病原理尚未完全阐明，一般认为于胃切除和胃空肠吻合术后，失去正常幽门的控制，胃内容排空加快，大量高渗性食糜骤然进入小肠而使之扩张，并因渗透压阶差使大量液体自血浆渗入肠腔，从而引起血容量减少，站立时可减少15%。亦有认为本综合征的发生和小肠扩张所致神经反射有关，可因释放某些胃肠道激素，如5-羟色胺、血管活性肠肽(VIP)、抑胃肽(GIP)，特别是血管舒缓素-缓激肽系统的活性增加，引起周围血流量、毛细血管的通透性增加、胃肠道平滑肌收缩、肠蠕动增快及血管舒缩不稳定等现象。

患者常在进食后，特别进食甜的流汁后10～20min出现上腹饱胀不适、恶心、呕吐、嗳气、肠鸣、腹胀、腹泻等胃肠道症状，同时感到软弱、颤抖、口渴、出汗及面色苍白、心悸、头晕、体位性低血压，甚至晕厥等血管运动障碍。上述表现一般在1h内完全消失。餐后平卧15～30min可迅速缓解或避免发作。治疗宜少量多餐，少进汤汁，餐后平卧半小时，在餐间或空腹时才饮水。餐前30min服抗胆碱能药物可阻止过度的胃肠蠕动。多数患者经上述治疗后可在数月至数年内获得痊愈。少数经久不愈的严重患者需再手术治疗，如将 Billroth Ⅱ式改为Ⅰ式、空肠间置手术或 Roux-Y 型吻合手术。

(2)胃切除后餐后低血糖症：又称餐后迟发综合征，发生在进食后2～4h，表现为心慌、无力、眩晕、出汗、手颤、嗜睡，也可导致虚脱。其原因是由于食糜过快进入空肠，葡萄糖过快地吸收，血糖呈一时性增高，引起肠升糖素释放，再刺激胰腺分泌过多的胰岛素，而发生反应性低血糖所致。小肠这种反应性肠升糖素的释放一般需在胃切除后数月才出现，故本症多在胃切除术后半年左右发生。治疗原则为少量多餐，减少碳水化合物类食物，增加蛋白质和脂肪食品，低血糖症状发生时立即进食糖果以减轻症状。多数患者在6—12个月内症状自行缓解。

(3)胃手术后代谢障碍：多由于胃肠道吸收功能紊乱所致，常见的有：①营养不足和体重减轻：原因有胃切除过多的小胃综合征，严重倾倒综合征，食糜排出过快而不能充分与消化液混合所致的摄入量和吸收功能不足。②腹泻与脂肪泻：腹泻多因胃排空过快，小肠蠕动增强，消化与吸收不良所致；自粪便中排出超过7%摄入的脂肪称为脂肪痢，多见于 Billroth Ⅱ式胃切除术，因食物不再经过十二指肠，不能及时与胆汁、胰液充分混合，丧失了胰液分解脂肪和胆盐的乳化作用，影响了脂肪的吸收。在输入段空肠过长和食物潴留致使细菌繁殖加速胆盐分解的情况下，更为多见。治疗宜进少渣易消化的高蛋白饮食，补充胰酶和胆酸钠，应用抗生素以抑制细菌生长。③骨病：多发生在术后5～10年内，分隐性骨质软化、骨质疏松和混合型三种，以骨质软化为多见。钙质主要在十二指肠内吸收，Billroth Ⅱ式胃切除后钙吸收减少，加上脂肪消化障碍使小肠内脂肪酸增加，和钙盐结合形成不溶解的钙皂，更影响钙的吸收。脂肪吸收不良也影响脂溶性维生素D的吸收。主要症状有骨骼疼痛，常位于下背部、胸部和股部，局部有叩压痛，下肢无力，容易骨折，患者消瘦。血清钙、磷可稍有下降。24h尿钙排出量减少和血清碱性磷酸酶活力升高为较敏感的诊断指标。使用蛋白同化激素南诺龙(苯丙酸诺龙)等、钙和维生素D治疗有效。④贫血：有两种。一种是较常见的缺铁性贫血，由于残胃低酸使铁不易被溶解吸收以及食物所含铁未经过铁的主要吸收部位(幽门、十二指肠和空肠上段)或因通过空肠上段过快而造成铁的吸收不良所致，可给予铁剂治疗。另一种是罕见的巨幼细胞贫血，发生率为0.3%～1.5%。一般在术后2年左右出现，由于胃切除后抗贫血内因子缺乏，造成维生素B_{12}吸收障碍所致。可给维生素B_{12}和叶酸治疗。

(4)碱性返流性胃炎：常始于胃大部切除术后1～2年，由于幽门括约肌丧失，胆汁持续返流入胃，其中的胆盐和溶血性卵磷脂破坏了胃粘膜屏障作用，使胃液中H^+逆向弥散而致肥大细胞释放组胺，引起胃粘膜充血、水肿、炎症、出血、糜烂等病变。如上述病变主要局限于吻合口及其周围者，则称胃切除后吻合口炎。其临床表现为典型的三联征：①剑突下持续烧灼痛，进食后加重，抗酸剂无效。②胆汁性呕吐，吐后疼痛依旧。③体重减轻。长期小量出血还可导致贫血。胃镜活检显示慢性萎缩性胃炎。给考来烯胺(消胆胺)治疗，每次3～4g，每日4次。严重者可手术治疗，改行 Roux-Y型空肠吻合手术。

(5)吻合口溃疡：多见于吻合口的空肠侧。90%以上发生在十二指肠溃疡行胃次全切除术后。常发病于术后2年内，症状和原来溃疡病相似，但疼痛较剧，节律性不强，易并发出血。常见原因是胃切除不够或未彻底切除胃窦粘膜所致，需和胃泌素瘤或甲状旁腺瘤所致的复发性溃疡相区别。宜作手术治疗，重行合乎要求的胃次全切除术，或同时作迷走神经切断术。

(6)胃切除后双筒胃：在 Billroth Ⅱ式胃切除或胃空肠吻合术后，慢性炎症使吻合口两端的输入段和输出段空肠粘膜松弛并发生皱折、靠拢而形成双筒胃。胆汁、胰液和十二指肠液由输入段大量流入残胃，引起吻合口及残胃粘膜水肿、充血、糜烂、出血等病变。临床表现有上腹疼痛、呕吐胆汁和食欲减退等。X线在钡检查可予确诊。用考来烯胺治疗胆汁返流性胃炎，无效者行 Roux-Y型空肠吻合手术。

(7)残胃癌：指消化性溃疡行胃切除术至少5年以后所发生的残胃原发性癌，一般多发生在离第一次手术约20～25年。发病原因未明，可能与残胃内无酸、胆汁和肠道内细菌逆流入胃引起的慢性萎缩性胃炎有关。诊断依靠X线和胃镜检查，治疗以再次手术切除为主。

十二指肠炎

十二指肠炎(duodenitis)系指十二指肠粘膜的炎症，临床上并无特征性症状。由于十二指肠粘膜活组织检查技术及纤维十二指肠镜检查的临床应用，对本病的诊断日趋增多。在上消化道纤维内镜检查中，十二指肠炎的发现率约占2.1%～30.3%。炎症多在球部。男女比例约为4:1，青壮年患者约占80%以上。

慢性非特异性十二指肠炎 病因尚不清楚，可能与进食刺激性物、酒、药物如阿司匹林等有关，胃酸在发病上可能起一定作用。胃酸进入十二指肠后未能被很好地中和，返弥散的H^+刺激肥大细胞而释出血管活性物质，引起局部粘膜充血、水肿和炎细胞浸润。本病也常伴随于某些全身或局部的疾病，诸如中枢神经系统病变，如脑震荡、颅内压升高等，大面积烧伤、大手术、心力衰竭、慢性胃炎、慢性肝炎、肝硬化伴门脉高压、胆道疾病、慢性胰腺炎、溃疡性结肠炎等。过去曾认为本病是十二指肠溃疡的前期病变，但确切的关系仍未有定论。

临床症状缺乏特征性，主要表现为上腹部疼痛、泛酸、嗳气、恶心、呕吐、呕血或黑粪等。上腹部疼痛可呈节律性与周期性，但也可变化不定。食物或碱性药物可使疼痛暂时缓解，因此，有时和十二指肠溃疡不易区别，单凭临床症状无法确诊。

本病诊断主要依靠十二指肠粘膜活组织检查。按粘膜炎症程度及其分布，以及十二指肠绒毛、粘膜肌层以至全层的病理改变，可分为以下三种：①浅表性：最为常见，炎症仅限于绒毛。绒毛间区充满炎症细胞并有充血及小出血灶。极少见到糜烂，粘膜肌层与十二指肠腺一般正常。②间质性：炎症细胞浸润主要见于接近粘膜肌层的肠腺隐窝，有时涉及整个粘膜固有层。③萎缩性：粘膜层变薄，绒毛显示不同程度的萎缩，常有重度的上皮细胞退行性变，并见大片脱落，从而呈现糜烂。肠腺减少甚至消失。

本病无肯定的X线特征。一般呈现十二指肠球部激惹现象。可持续痉挛而不能良好充盈，排空加速，粘膜皱襞增粗而不规则，有时可呈小息肉样充盈缺损。胃肠X线钡餐检查对本病的诊断阳性率明显低于纤维内镜检查。

特异性十二指肠炎 是一组由各种特异性病因引起的十二指肠炎症，包括钩虫病、梨形鞭毛虫病、类圆线虫病等肠寄生虫病，结核菌感染，真菌感染，原发性吸收不良，肠脂肪代谢障碍(Whipple病)，Crohn病，Zollinger-Ellison综合征等。有时十二指肠炎可为全身性感染的一个局部表现。

十二指肠炎的一般治疗原则与胃炎、消化性溃疡相同。有些患者还可试用口服链霉素等不吸收抗生素。特异性十二指肠炎则针对病因治疗。

十二指肠扩张和壅积症

十二指肠扩张和壅积症(duodenal dilatation and stasis)简称十二指肠壅积症，是指各种原因引起的十二指肠阻塞，以致其阻塞部位近侧的十二指肠扩张、食糜壅积而产生的临床综合征，表现为饱餐后中上腹饱胀或餐后喷射状呕吐，以及呃逆、恶心等消化不良症状。

发病机制和临床 发病原因有先天和后天的。先天的有：①神经不平衡引起的先天性巨十二指肠，其机制与贲门失弛缓症或先天性巨结肠相似。②先天性粘连使十二指肠、十二指肠空肠曲或空肠第一段发生扭曲梗阻。③小肠或结肠旋转不全使盲肠横在十二指肠横部的前面而致压迫梗阻。④十二指肠先天异常。后天的多属机械性梗阻，如：①良性或恶性肿瘤。②胃、十二指肠溃疡。③胆石、寄生虫等异物。④环状胰腺压迫十二指肠降部。⑤胃癌或胰腺癌引起的肠系膜淋巴结肿大，或是淋巴结结核沿肠系膜上血管分布，引起十二指肠压迫。⑥十二指肠受肠系膜上动脉、回肠结肠动脉或右结肠动脉压迫，其中尤以肠系膜上动脉引起十二指肠横部受压较为多见，也称肠系膜上动脉压迫综合征。

十二指肠横部及升部位于腹膜后，是消化道中最固定的部分。它们从右至左横行跨越第三腰椎和腹主动脉，十二指肠的远端又被十二指肠悬韧带所固定，其前方被肠系膜根部内的肠系膜上血管神经束所横跨。肠系膜上动脉一般在第一腰椎水平处分出，与主动脉呈30°～40°角，如其角度变小，肠系膜上动脉即可将十二指肠横部和升部压至椎体或腹主动脉上，造成肠腔狭窄或梗阻。引起上述角度小是多种因素的结果，如十二指肠悬韧带过短而将十二指肠的远端固定在较高的位置、肠系膜上动脉起始处呈狭角、肠系膜上动脉起源于腹主动脉的位置过低、在十二指肠跨越椎体前方有异常行走的肠系膜上动脉等。此外，腰椎前凸畸形、十二指肠悬韧带和肠系膜根部邻近淋巴结炎性肿大、消瘦所致肠系膜和后腹膜脂肪减少以及内脏下垂等，均可缩小脊椎与肠系膜上动脉根部之间的空隙，易使十二指肠横部遭受压迫。

十二指肠遭受梗阻后，其近侧肠腔扩张，肠壁肥厚，幽门往往有舒张现象，食糜滞留在十二指肠内，再经返流而引起胃潴留，出现呕吐，酷似幽门梗阻，但其呕吐物含有胆汁，可资鉴别。后期可发生营养障碍，有失水，电解质紊乱，低钾、低氯性碱中毒尤为常见。重症患者更有维生素缺乏、肾前性氮质血症，甚至表现为恶病质。

诊断依据 凡遇有反覆呕吐胆汁和食物的病人，伴右上腹胀痛，有上腹膨隆、蠕动波和震水声，随后出现呕吐，量大，含有胆汁，呕吐后上述征象消失，应即考虑十二指肠壅积症的可能。如取俯卧位或胸膝位而能部分或完全缓解症状的，可诊断为肠系膜上动脉压迫综合征。

本病诊断需作胃肠钡餐检查，可见十二指肠第 、

部扩张，并有反覆的强烈逆蠕动，钡剂可回流入胃内。吞服的钡剂在2～4h后不能从十二指肠内排空，即提示有梗阻存在。如在十二指肠横部或升部有一外形整齐的斜行压迹和钡剂通过受阻现象，提示肠系膜上动脉压迫综合征的可能；如病人取俯卧或左侧卧位，十二指肠潴留消失，更可确诊为本综合征。必要时，可同时进行主动脉造影和钡餐检查，能显示十二指肠受压与肠系膜上动脉之间的关系。

要注找引起十二指肠梗阻的其他原因。近年已有慢性十二指肠梗阻合并消化性溃疡或胰腺炎的报道，诊断时需加以注意。

防治要点 找出病因，针对处理。如切除肿瘤、分离粘连、解除外在压迫或内在梗阻等，同时注意营养的补充和失水、电解质紊乱的纠正。凡诊断为肠系膜上动脉压迫综合征者，先采用非手术治疗，特别在急性发作期给予静脉营养补充、禁食、鼻胃管减压和抗痉挛药物。症状缓解后，可进食流质，少量多餐，餐后即取俯卧位或右侧卧位，以后逐步改为软食。待营养改善和体重增加而使腹膜后间隙的脂肪沉积，症状或可改善。上述治疗失败后，改用手术：①游离十二指肠悬韧带，收效甚微，仅适用于十二指肠悬韧带过短为主要病因者。②十二指肠空肠吻合术已被广泛采用，效果良好，切开横结肠系膜，取膨大的十二指肠第三部与距十二指肠空肠曲10～15cm的空肠作侧侧吻合。不宜采用胃空肠吻合术。③十二指肠复位术，多应用于儿童，游离右半结肠和整个十二指肠C型襻，直达肠系膜血管压迫处，并松解十二指肠悬韧带，将十二指肠和肠系膜血管后方的空肠安置于腹中线的右侧，即回复到胚胎期尚未转位的位置上。不切开肠壁是这种方法的优点。

肠道脂代谢障碍症

肠道脂代谢障碍症（intestinal lipodystrophy）是一种少见的吸收不良综合征，1907年由 Whipple 首先报道，故又称 Whipple病。临床表现为消瘦、脂肪泻、发热、多发性关节炎及多发性浆膜炎等。患者小肠粘膜上皮细胞、固有层、小淋巴管及肠系膜淋巴结中有大量脂质沉着。小肠粘膜有大量能被过碘酸-Schiff 染色法（简称 PAS 染色法）染成红色（PAS 阳性）的巨噬细胞浸润乃为本病的病理特征。本病多见于中年男性白种人，妇女罕见。

发病机制和临床 病因未明，一般认为系某种细菌感染所致。小肠粘膜固有层及淋巴结内均发现类似细菌的杆状小体，经电镜证实具有细菌的变性结构；经抗菌治疗后，随着症状的消除，此种小体大部消失。但迄今未能培养出肯定的致病菌，更未能通过接种动物而引起本病。通过荧光免疫技术，证明甲型溶血性链球菌的抗原菌与病变中巨噬细胞内 PAS 阳性颗粒有交叉免疫反应。

本病病变最常见于小肠粘膜，尤其是在十二指肠和近端空肠，其次为肠系膜淋巴结及其他部位淋巴结、肝、脾等处。此外，可有多发性浆膜炎，关节腔、胸膜及心包均可累及。心瓣膜受累出现赘生物时常致关闭不全。显微镜下见小肠粘膜绒毛变粗钝，充满巨噬细胞，並阻塞淋巴管，使淋巴管扩张，管腔内充满脂肪滴，这也是很突出的病理表现。粘膜上皮细胞及固有层内有脂质沉着。发生脂肪泻的原因可能和细菌侵入细胞，引起吸收功能障碍及巨噬细胞阻塞淋巴管有关。吸收不良可发生低钾血症而导致肠麻痹。扩张淋巴管破裂后可使蛋白质丧失。

本病主要症状为体重减轻、腹泻、腹痛及关节痛。体重减轻较明显，常首先出现，伴疲乏、虚弱，以致恶病质。腹泻为突出表现，每天5～10次，可为水样泻或稀薄恶臭的典型脂肪泻，伴腹胀和腹痛。腹痛部位不定，多在上腹部，饭后常加重。关节痛多为多发性、游走性，常累及膝、踝、肩及腕等关节，可有红肿、发热、关节腔积液，一般无畸形。关节炎常先于肠道症状而出现，而在发生典型的腹泻后可以消失。常有低热，血压偏低，淋巴结肿大，皮肤色素沉着，水肿与舌炎。腹块可能和肠系膜淋巴结肿大有关。偶有腹水，多因低白蛋白血症引起。若淋巴阻塞，可见乳糜腹水。此外可有肝脾肿大等。

贫血常见，多为正细胞低血红蛋白性，少数有缺铁表现。偶见血清叶酸值降低，血清维生素B_{12}浓度多正常。低血浆白蛋白血症常见，与蛋白质吸收不良、合成障碍及肠内丢失过多有关。低钙、低钾、低镁、低胆固醇及低凝血酶原血症均有报道。右旋木糖吸收不良，维生素B_{12}吸收多正常。胃肠X线钡餐检查可见小肠段扩张，粘膜皱襞增厚及钡剂成团等征象。

诊断依据 小肠粘膜活组织检查是最可靠的确诊依据。目前采用经口插入小肠粘膜活检管或小肠纤维内镜，在十二指肠与空肠交界处采取粘膜标本最好。如发现粘膜充满含有 PAS 阳性颗粒的巨噬细胞伴淋巴管扩张，特别是电镜下见巨噬细胞内含大量变性细菌时，可确定诊断。肠系膜与外周淋巴结及直肠粘膜活组织检查中如发现上述改变，也提示本病的诊断。由于病变中 PAS 染色阳性巨噬细胞并非特异性，特别是周围淋巴结及直肠粘膜的这种改变也可见于结肠组织细胞增生症、结节病、铍中毒及 Gaucher 病等，必须加以鉴别。通过抗生素治疗后，如病变中细菌逐渐消失，则有助于本病的诊断。

防治要点 抗菌药物治疗普遍有效。发热和关节痛数天消失，腹泻和吸收不良2～4周消退。氯霉素、四环素、金霉素、青霉素、氨苄西林（氨苄青霉素）及水杨酸偶氮磺胺吡啶等均曾被试用。通常采用每日青霉素120万U及链霉素1g肌注，2周后改为四环素每日1g，连续用10～12月。一般症状消失时，各项化验逐渐好转，肠上皮细胞恢复正常。肾上腺皮质类固醇对减轻症状有效，但不能消除病变；如重症患者或抗生素疗效缓慢，可加用泼尼松（强的松）每日40mg，症状大部消失后逐渐停用。对于吸收不良引起的营养缺乏症，宜用相应替补治疗。

本病采用抗生素治疗后，基本可以治愈，预后良好。

肠系膜淋巴结炎

肠系膜淋巴结炎（mesenteric lymphadenitis）是肠系膜淋巴结非特异性或特异性病原微生物感染性炎症，前者多数由肠道病毒引起，而后者则由结核杆菌所致。

非特异性肠系膜淋巴结炎　临床表现常似急性阑尾炎，疾病多呈自限性，预后良好。病因一般认为是由Coxsackie B 病毒引起，少数患者可从血和肠系膜淋巴结中分离出 Yersinia 假结核性菌属。有人将病变淋巴结进行细菌培养，偶有链球菌、葡萄球菌、沙门菌或大肠杆菌生长，但很难确定为本病致病菌。本病好发于儿童或青少年，中年以上患病者少见。临床上先有上呼吸道感染，颈部淋巴结肿大，然后病毒随血流到回盲部淋巴结引起炎症，出现持续性右下腹痛，儿童则多为脐周痛。局部可有不同程度的压痛或肌紧张。体温可正常或升高。周围血白细胞一般正常，偶有增高，淋巴细胞相对增加。本病尚难与急性阑尾炎相鉴别，然预后良好，多在3～4d内缓解。本病可用清热解毒的中草药制剂或口服广谱抗菌药物治疗。若经治疗后症状体征加重，应疑有淋巴结化脓或急性阑尾炎，需及时剖腹探查。

结核性肠系膜淋巴结炎　又称肠系膜淋巴结结核，为腹腔内结核病变的一种，是由结核杆菌引起的淋巴结慢性炎症。多见于儿童及青少年，发病缓慢，可有轻微腹部症状与全身反应。病程由数月至数年不等。根据发病情况，有原发性与继发性两种。原发性结核性肠系膜淋巴结炎可由饮用受结核杆菌污染的牛乳或乳制品致病。继发性结核性肠系膜淋巴结炎远比原发性者多见，多继发于开放性肺结核及肠结核。女性患者尚可继发于盆腔、输卵管结核。病理改变初期肠系膜淋巴结肿大，有充血、水肿及单核细胞增生。随着病变发展可出现干酪样坏死，如淋巴结破溃可发生结核性腹膜炎。病变愈合过程中有纤维组织形成，并可钙化。上述不同阶段的病理变化，常可在同一病例中同时出现。本病的临床表现各异，可隐匿而无症状，或仅有轻度局部与全身表现。常有右下腹脐周隐痛，伴有低热、食欲减退、体重减轻。女性患者可有月经周期紊乱或停经。淋巴结显著肿胀或破溃时出现剧烈疼痛。部分患者与肠结核或结核性腹膜炎并存。结核性肠系膜淋巴结炎的诊断可从患者有原发性结核病灶，轻微的腹部与全身症状，血沉增快等提供线索。X线腹部平片发现有钙化淋巴结，则颇有诊断意义。钙化影的形态多为斑片状，侧位片见位于脊柱前方，须与肾脏或输尿管结石鉴别。左上腹的钙化影应与慢性胰腺炎引起的胰腺钙化区分。部分患者需经剖腹探查确立诊断。治疗应采用抗结核药物及全身支持疗法。异烟肼对干酪样坏死的淋巴结炎比较有效，疗程至少一年，一般常与链霉素（疗程2～3月）或对氨水杨酸钠（疗程3～6月）合用；必要时可与利福平（疗程3～6月）合用。在急性发作期疑为急腹症或腹部肿瘤时，可考虑施行剖腹探查术，并取淋巴结作病理检查。少数病例切除干酪样坏死淋巴结后，病情可加速好转。

选择性吸收不良

由于先天或后天的原因，如小肠上皮细胞刷状缘某些酶的缺乏或细胞膜的转运功能障碍，致使某种或几种物质吸收不良，称为选择性吸收不良（selective malabsorption）。

双糖酶缺乏症　又称双糖不耐受症。包括乳糖酶缺乏症、蔗糖酶缺乏症、蔗糖酶－麦芽糖酶缺乏症及海藻糖酶缺乏症等。

乳糖酶缺乏症　又称乳糖不耐受症或乳糖吸收不良症。患者于摄食含乳糖的食物后，出现腹泻、呕吐、腹胀、胃肠道不适等症状。食物内去除乳糖后，症状便很快消失。其病因为小肠粘膜上皮表面双糖酶的缺陷。其临床类型包括：①家族性乳糖不耐受症：婴儿于出生后，进食母乳或牛乳后不久即出现呕吐、脱水、酸中毒和严重腹泻。预后较差，即使给予无乳糖饮食，有时亦不免死亡。②先天性乳糖不耐受症：小肠粘膜内乳糖酶活力很低，开始喂养后出现暴发性腹泻，粪便呈水样、多泡、酸性，可伴腹胀。停止喂乳后，腹泻很快消失。同胞或双亲中亦有患本病者，提示本病可能呈常染色体显性遗传。③成人后天性乳糖不耐受症：是最常见的一种乳糖酶缺乏症，饮牛奶后有腹泻、腹胀等，这是由于继发性小肠粘膜损害，当患者食用乳制品后，产生大量短链挥发性脂酸、乳酸、CO_2 和H^+。由于未吸收的乳糖在肠腔中，使其内容物渗透压增高，有机酸刺激肠粘膜，导致渗透性和分泌性腹泻。肠内产气过多引起腹胀、肠鸣。钙吸收不良可引起骨质疏松，儿童则易致发育不良及软骨病。

诊断依据：①有慢性腹泻史，停食牛乳或含乳糖的食物后腹泻消失。②粪便呈酸性，pH5—6。③粪便内出现还原糖。④乳糖耐量试验为低平曲线。⑤小肠粘膜活检乳糖酶活力测定结果明显低下。⑥呼吸试验发现呼出CO_2低于正常。

患者宜禁食奶类和其他含有乳糖的食物。婴儿可用不含乳糖的奶制品或其他配方的食物喂养。有脱水、酸中毒和电解质紊乱时，应予对症治疗。随着症状的缓解，逐渐增加乳糖量，以不出现症状的最大耐受量为维持量。长期服用少量牛奶，可能产生对乳糖的耐受性。

蔗糖酶缺乏症　是一种少见的双糖酶缺乏症，系因小肠粘膜刷状缘蔗糖酶缺乏和异麦芽糖酶缺乏或其他活力减退所致。本病是一种遗传性疾病，由常染色体的隐性基因所传递。婴儿在喂母乳期无症状，但当进食含蔗糖、糊精或淀粉的食物后，出现发作性的水样腹泻，粪便呈酸性，可闻到醋酸味，粪便量多，日达300—500g。

诊断依据：①腹泻病史、粪便呈酸性，含较多的醋酸及乳酸。②蔗糖耐量试验曲线低平。③小肠粘膜活检酶分析可见双糖酶活性降低。

本病治疗应从饮食内去除蔗糖、糊精和淀粉。待症状控制后，逐渐增加含蔗糖食品，定出维持量。

葡萄糖-半乳糖吸收不良症 是一种小肠对葡萄糖和半乳糖运转缺陷的遗传性疾病。出生后很快出现症状，进食含有葡萄糖和半乳糖或其他双糖、多糖的食物后引起严重腹泻，伴有脱水。如停止喂奶和补液后，腹泻很快停止，再喂奶又出现腹泻。如症状持续，可在数月内死亡。

诊断依据：⑴腹泻史，粪便呈酸性，含有多量的葡萄糖。⑵葡萄糖耐量试验血糖曲线平坦，但果糖耐量试验则正常。⑶小肠粘膜活检、脂肪和木糖吸收试验均正常。

本病患者应给予无葡萄糖和半乳糖的特殊喂养食品。早期主要给予酪蛋白、黄豆粉、玉米糖、果糖和维生素。以后可予高蛋白、高脂肪、低碳水化合物饮食，不含蔗糖、葡萄糖或乳糖。成人后饮食可以比较随便。

β脂蛋白缺乏症 又称棘状细胞增多症，是一种先天性脂肪转运缺陷，常在5岁后发病，原因未明。可能与β脂蛋白形成缺陷有关，以致不能形成乳糜微粒，使上皮细胞已吸收的脂肪不能转运到乳糜管。临床上可见脂肪泻、周围血棘状红细胞增多。脊髓、脑束、后束和周围神经、视网膜有脱髓鞘的变化，并引起相应的神经症状。

诊断依据：①有特殊的临床表现。②血清β脂蛋白减低或缺乏。③血浆内甘油三酯、胆固醇、卵磷脂等明显低下。④小肠粘膜活检见上皮细胞空泡内充满脂滴。⑤周围血棘状红细胞增多。

本病患者应给予低脂肪饮食，或用中链甘油三酯，补充脂溶性维生素。

氨基酸转运障碍 包括一组有关氨基酸在小肠和肾小管上皮细胞主动转运缺陷的疾病：①胱氨酸尿：胱氨酸、精氨酸、赖氨酸和鸟氨酸吸收障碍，引起胱氨酸性尿路结石。一般无胃肠道症状，严重者有腹泻、呕吐、高氨血症、肝肿大和粒细胞减少等。②Hartnup病：中性氨基酸中除脯氨酸、羟脯氨酸和甘氨酸外，均有吸收不良，尤以色氨酸为明显。引起糙皮样皮疹；色氨酸经肠道细菌降解为吲哚，吸收后引起小脑性共济失调。③蛋氨酸吸收不良：大量蛋氨酸在肠内经细菌分解为α羟丁酸，从肠道及肾排出。婴儿发育不良，腹泻，粪及尿内含大量α羟丁酸和蛋氨酸。治疗时食物中应避免大量动物蛋白质，对Hartnup病者应补充烟酰胺。

其他选择性吸收不良 如遗传性氯化物腹泻、家族性低镁血症、维生素D依赖性佝偻病、家族性低磷酸血症性佝偻病、假性甲状旁腺功能减退症、Menkes头发扭结综合征、维生素B_{12}吸收不良症及叶酸吸收不良症等。

乳糜泻

乳糜泻(celiac disease)系由摄入含麸质食物所致的吸收不良综合征，故又称麸质诱发性肠病，或非热带性口炎性腹泻、特发性脂肪泻、原发性吸收不良综合征等。病理特征为近端小肠粘膜绒毛粗钝变平，小肠吸收功能受损。临床表现有腹泻、腹胀、消瘦、无力、维生素缺乏及电解质紊乱。对无麸质饮食有良好效应。起病年龄有两个高峰，即幼儿期和青壮年期。本病多数发病于断奶后的幼儿，可持续到儿童期，但常在青春期症状好转或消失，30岁后再度出现症状，至40—50岁达高峰。一部分患者在儿童期无明显症状，至成人期才表现出来。女多于男。白种人较多见，但印度及非洲亦有散发病例。中国尚少见，北京市有少数病例报道。

发病机制和临床 本病的病因与麦类食物中麸质蛋白(gliadin)有关。目前认为主要是麸质中所含的α醇溶麸蛋白具有致病性。有人认为本病是一种先天性代谢缺陷，由于小肠粘膜上皮细胞缺乏某种肽酶，不能分解麸质，以致醇溶麸蛋白或谷氨酰胺等中间产物损害粘膜面，引起病变；也有人认为本病系麸质蛋白引起的免疫反应所致。在肠粘膜上皮细胞间及固有层充满淋巴细胞及浆细胞，经麸质饮食治疗后这些细胞浸润明显减退。在患者血清及肠道分泌物中可测到抗麸蛋白抗体，给予麸质饮食后，血清中补体减少，说明有可能形成抗原抗体复合物而致病。肠粘膜活组织检查、组织培养和多种细胞免疫试验研究证明麸质蛋白并不直接损害肠粘膜，很可能是通过激发异常细胞免疫反应而致病。患者家族中，本病的发生率较高。近年通过人类白细胞抗原(HLA)系统的研究，发现本病患者以HLA-B_8型和HLA-DW_3型为多，说明遗传因素和本病有关。

病变主要侵犯十二指肠及上段空肠，回肠病变较少且轻。肉眼见粘膜变薄，皱襞明显减少。组织化学方法证明，病变处吸收细胞的某些消化酶类，如肽酶、双糖酶、碱性磷酸酶、ATP酶、脂酶等均减少。电镜下见吸收细胞膜刷状缘的微绒毛变短、融合、排列不规则、数量减少。上皮细胞间隙变宽，细胞内胞饮作用减弱，含脂肪的空泡减少。胞质内的游离核糖体增多，线粒体伸长，密度减低，肿胀，甚至破裂，内质网的膜性结构减少，细胞内的溶酶体和空泡增加。

吸收不良和小肠粘膜面损害、吸收面积锐减、上皮细胞内酶系统缺乏、肠道与胆囊收缩无力、胆汁酸肝肠循环变慢、胰酶及重碳酸盐分泌减少等多种因素有关。患者有脂肪吸收缺陷，蛋白质和碳水化合物的消化也受损。由于刷状缘内各种消化酶的缺乏，低肽、低聚糖及双糖的水解有明显障碍；加以肠上皮的破坏，使葡萄糖、半乳糖、果糖及氨基酸的吸收受阻。这些物质积聚在肠腔内可引起渗透性腹泻，并使肠内胆汁酸稀释和细菌繁殖，以致进

步影响脂肪的消化。

本病的临床表现以腹泻和消瘦为最常见。典型患者的腹泻，粪便量多、色淡、稀烂、恶臭、多泡沫、油腻状、浮于水面；也可为水泻或软便；有时并无腹泻，仅见腹胀、排气增多。幼儿患者发生水泻可造成脱水和电解质紊乱。腹泻时可伴有恶心、呕吐、腹部不适或隐痛，常无剧烈腹痛而有胃纳不振和疲倦乏力。患者一般消瘦、矮小，常见苍白、舌炎、口腔炎、口角炎、皮肤色素增加或淤斑，腹部膨隆，四肢可水肿。维生素D缺乏及钙吸收不良可导致骨质软化，X线骨骼检查可见骨质疏松或压缩性骨折。血钙、血磷浓度下降，而血清碱性磷酸酶活力则增加。维生素A缺乏可引起夜盲和皮肤毛囊骨化。蛋白质缺乏，各种激素合成不足可致类似垂体功能不全的表现，如月经不调、性欲减退、软弱、嗜睡、低钠血症、低血压等。

诊断依据 典型病例的诊断并不困难。对长期腹泻，原因不明的消瘦、水肿、骨质疏松或难治性贫血等，应考虑本病。儿童期有慢性腹泻、发育不良或家属中有吸收不良病史者更应想到本病。通过粪便涂片苏丹Ⅲ染色及24h粪便脂肪定量等检查可证实脂肪泻。右旋木糖吸收试验等检查能反映吸收情况。刷状缘病变常导致双糖酶的缺乏，故乳糖耐量曲线低平。重症者血浆白蛋白低下，采用^{51}Cr 标记白蛋白可检测到肠内蛋白丢失。X线检查可见钡剂通过小肠时间延长，空肠弥漫性扩张，此外，粘膜皱襞变粗，钡剂分节与成团等。

小肠粘膜活组织检查对诊断最有帮助，如发现典型改变即应考虑本病。但是小肠粘膜的组织学改变对本病诊断尚缺乏特异性，应和热带口炎性腹泻、叶酸缺乏症、糖尿病、病毒性胃肠炎、营养不良、小肠寄生虫病、Zollinger-Ellison 综合征、干燥综合征、放射性小肠炎等疾病鉴别。经无麸质饮食治疗后小肠上皮细胞病变迅速好转，数月后病变大部恢复，则可确诊。儿童患病毒性肠炎机会较多，其小肠病变与本病相似，並可自行缓解，往往造成假象。因此，对儿童患者，待病情好转后，有时需再给麸质饮食进行诱发，然后经第二次小肠粘膜活检验证，诊断才能明确。本病常需无麸质饮食终生治疗，故诊断必须慎重。近年来可通过组织培养，观察麸质蛋白的作用而作出诊断，或许可避免反覆的小肠粘膜活检。

本病尚须与小肠淋巴瘤、疱疹样皮炎、胶原性乳糜泻和难治性乳糜泻等鉴别。

防治要点 严格遵守无麸质食谱。凡含有麸质的食物如小麦、大麦、黑麦或燕麦均应禁食。有效者于1—2周后症状即明显减轻，继之各种检查结果亦逐渐恢复正常；如严格治疗3～4周仍无效，应考虑诊断是否正确。一般经3个月有效治疗后，可试予含麸质的食物，如症状复现，则需更长期的饮食限制。否则即可放松饮食限制，因有些非真正乳糜泻患者，经治疗后症状可不再现。对严重脂泻者宜同时适当限制脂肪。肾上腺皮质激素能迅速控制症状，但对粘膜病变的恢复无效。真正的乳糜泻患者须终生进行饮食限制。

本病如能及时诊断和用无麸质饮食治疗，预后良好，幼儿能正常生长发育；但如无适当治疗，特别在幼儿可并发严重营养不良、出血、继发感染、继发性肾上腺皮质功能不全等，则预后恶劣。

Crohn 病

Crohn 病是一种慢性非特异性胃肠道炎症性疾病，消化道各部均可累及，但好发于远端小肠和右侧结肠。主要表现为腹痛、腹泻、瘘管形成、肠梗阻、发热和营养障碍等。病程迁延，重症患者预后不良。任何年龄均可发病，但青、壮年占半数以上，男性稍多于女性。

发病机制和临床 病因至今未明。本病与慢性非特异性溃疡性结肠炎有不少共同点，两者统称"炎症性肠病"。病变呈节段性分布的肠壁全层炎症，有纵行裂隙样溃疡、非干酪样坏死性肉芽肿、纤维组织增生和淋巴管阻塞。还可有消化道外的损害。多数认为本病是免疫因素所致，其主要病理特征是肉芽肿炎性症，有 Langhan 型的细胞形成，被认为是一种迟缓型变态反应的组织学表现；患者的淋巴细胞在试管培养中能杀伤正常结肠上皮细胞，显示细胞毒作用；白细胞移动抑制试验可呈异常反应，提示存在细胞介导的迟发超敏现象；患者对结核菌素和二硝氯苯 (DNCB)皮肤试验常为阴性，本病活动期T细胞计数和混合淋巴细胞培养的刺激指数降低，提示细胞免疫功能低下；患者的巨噬细胞也可能协同T细胞和抗体介导的细胞毒作用，攻击靶细胞而损害组织；患者血清中发现有结肠上皮细胞抗体或抗原抗体复合物，提示细胞免疫作用。本病可并发肠外损害如关节炎、胆管周围炎等，也与免疫复合物沉积有关，应用肾上腺皮质激素有良好的治疗作用，提示自身免疫现象。少数患者有家族史，可能存在遗传因素。晚近认为本病可能由某种病毒引起，有人发现 Yersinia 小肠结肠炎所引起的急性回肠炎和本病相似，因而提出感染是可能的病因。

病变可累及自口腔至肛门整个消化道的任何部位，但以回肠末段最常见，其次为右侧结肠。此外，可见于阑尾、近段回肠、肛门、直肠、空肠、幽门、十二指肠、胃、食管及口腔。据国内148例资料分析，累及回肠者占55%，回肠、升结肠同时受累者占22%，仅累及结肠者占9%，其余累及空肠、十二指肠和盲肠。结肠受累者又称为肉芽肿性结肠炎，因常同时累及回肠，又称回结肠炎。

受累肠壁的基本病变为节段性的肉芽肿性透壁性炎症。有淋巴管扩张，大量淋巴细胞聚合，上皮样细胞与巨细胞组成的肉芽肿。肉芽肿炎症自粘膜下层开始，逐渐发展，阻塞肠壁小淋巴管，导致肠壁水肿，粘膜呈卵石状隆起，有匍行性纵行裂隙样溃疡，与肠轴平行，沿肠系膜侧分布。病变肠段与正常肠段之间分界清晰，形成典型的跳跃区。肉芽肿炎症扩展到浆膜或溃疡穿透至浆膜时，

即引起浆膜炎性反应，导致邻近肠襻粘连或腹腔内脓肿。常有瘘管形成，一端与肠壁溃疡相通，另一端溃疡破入腹内其他器官或腹壁、会阴等处形成内瘘或外瘘。本病后期，肉芽肿逐渐被纤维组织代替，肠壁各层增厚，肠腔狭窄，呈管状强直，邻近肠系膜增厚收缩，和肿大的肠系膜淋巴结粘连成团，可引起部分性肠梗阻。

临床表现多样，大多起病缓慢，开始症状轻微，仅约1/5～1/4呈急性肠梗阻。早期有长短不等的缓解期，随后呈进行性发展。主要临床表现如下：

（1）腹部症状：①腹痛：约80%～90%患者有腹痛，右下腹较多，伴有压痛。早期与轻型者仅有腹部不适与胀痛，可由粗糙食物或进餐诱发，伴有肠鸣增加。肠腔狭窄或肠粘连引起部分肠梗阻时，有肠绞痛、鼓肠与肠型。病变累及胃、幽门或十二指肠者，腹痛可类似消化性溃疡。少数回肠炎伴邻近肠系膜淋巴结炎时酷似急性阑尾炎。回结肠炎的腹痛可经排便、排气获得缓解。后期有腹腔内脓肿与瘘管形成时呈持续性腹痛。②腹泻：见于85%～90%患者，开始为糊样粪便，每日2～5次，可自行缓解，每因饮食不当而诱发。重症或晚期加重，便次增多，可有少量粘液，伴随腹痛，顽固不愈。病变累及结肠者可出现粘液或脓血便。肛门直肠受累者常有里急后重。小肠病变广泛者可因吸收不良而有泡沫状恶臭脂肪泻。③腹块：约1/3患者可扪及肿块，多位于右下腹，也可在脐周、下腹部，有时经直肠(阴道)检查时发现。腹块系肠壁和肠系膜增厚、肠粘连、肠系膜淋巴结肿大、内瘘及腹腔内脓肿等引起，质地中等，较固定，常伴压痛。

（2）全身症状：①发热：约见于2/3患者，一般为低热或中度发热，热型不规则；急性重症病例或有化脓性并发症时，可出现高热，伴毒血症。个别仅有发热而缺乏肠道症状。②营养障碍：比较常见，后期加重，有贫血、消瘦、营养不良性水肿、多种维生素缺乏、骨质疏松与电解质紊乱，严重者可出现恶病质。系由于长期炎症毒性作用、摄食减少、吸收不良、腹泻丢失蛋白质等综合因素所致。③其他：可有游走性关节痛、关节炎、强直性脊椎炎、结节性红斑、虹膜睫状体炎、坏疽性脓皮病及血管炎等。

（3）并发症：本病的主要并发症是慢性部分性肠梗阻，少数可发展为完全性肠梗阻。约8%—30%患者有瘘管形成，主要为内瘘，多由回肠末段通向其他肠襻、膀胱、输尿管、子宫、阴道等处；外瘘多发生在腹部手术后，由病变肠襻通向腹壁手术瘢痕；肛门直肠受累者可有肛瘘，甚至瘘管通向会阴。常有腹腔内脓肿、肛周脓肿、直肠脓肿。急性肠穿孔、大量肠出血均少见。

辅助检查有助本病诊断：患者常有轻至中度贫血。病变活动期或并发腹部瘘管、脓肿者血白细胞总数与中性粒细胞数增多，血沉增加。血清溶菌酶浓度增高，有助于区别其他肠道炎症。粪便检查可见红、白细胞，隐血试验可阳性，但细菌培养阴性。小肠吸收功能试验常有吸收障碍，病变广泛的严重病例常有低白蛋白血症和电解质紊乱。

X线腹部平片可见部分性肠梗阻引起的肠襻扩张或肠外块物。胃肠X线钡餐和钡剂灌肠检查可见节段性肠壁受累，常以回肠末段为主。病变粘膜皱襞紊乱，多呈卵石状隆起，可见圆形或纵形溃疡。痉挛的肠襻因钡剂不易充盈而出现线样征象，两端正常肠襻则充盈良好，显示钡影跳跃征象。后期肠粘膜皱襞消失，肠壁强直，肠腔狭窄，肠段缩短，常有肠襻间瘘管形成。

直肠乙状结肠镜检查对确定病变部位有一定价值。纤维结肠镜检查可发现近段结肠、盲肠与末段回肠病变，见粘膜水肿、充血，粘膜较脆，有沟槽状溃疡，间以正常粘膜。内镜直视下粘膜活组织检查，虽无特异性，但有时可发现非干酪样肉芽肿性病变，並可排除肠阿米巴病、肠结核、肿瘤等疾病，有助本病诊断。

诊断依据 根据慢性病程，进行性发展的腹痛、腹泻、发热、腹块等表现和胃肠X线征象以及发现肠梗阻、肠瘘等并发症，应考虑本病诊断。

鉴别诊断主要包括肠结核、肠阿米巴病、右侧结肠癌和腹型淋巴瘤；急性起病时须和急性阑尾炎鉴别；结肠Crohn病应和慢性非特异性溃疡性结肠炎、慢性细菌性痢疾、肠血吸虫病、放射性肠炎、缺血性结肠炎、结肠息肉、结肠憩室等鉴别；幽门十二指肠病变应与消化性溃疡区别；肛周损害应与结核性肛瘘区分；伴有口腔溃疡者须和Behçet综合征鉴别。

防治要点 本病尚无特效疗法。急性期治疗包括合理安排休息，富于营养的流质或饮食，补充多种维生素、叶酸及铁、钙等矿物质。重症者暂予禁食，并予静脉高营养供应热量，注意纠正水、电解质与酸碱平衡紊乱，必要时输血、血浆或白蛋白。抗菌治疗一般采用水杨酸偶氮磺胺吡啶，可有一定疗效，尤其对结肠Crohn病效果较好，服法与慢性非特异性溃疡性结肠炎相同；继发感染者宜注射氨苄西林(氨苄青霉素)、庆大霉素等。肾上腺皮质激素不能改变本病自然过程，对小肠Crohn病毒血症明显的严重急性发作期及有肠外表现如关节炎、结节性红斑等的患者效果较好；在肠梗阻、瘘管形成或腹腔内脓肿的患者应慎用或不用。硫唑嘌呤或巯嘌呤(6-巯基嘌呤)对部分患者有较好效果。甲硝唑(灭滴灵)、左旋咪唑治疗，也有一定效果。

半数以上病例需作手术治疗。目前认为急性小肠梗阻、广泛结肠病变伴急性结肠扩张对保守治疗无效者，以及肠穿孔、严重肠出血、腹内感染灶用抗生素不能控制者宜考虑紧急手术；对内科治疗效果不佳者，并发瘘管、严重肛周病变或有药物不良反应而不能继续内科治疗者也可作择期手术。手术方式可单纯切除病变肠襻如部分小肠、部分结肠、直肠以及邻近的肠系膜淋巴结，对结肠Crohn病也有采用回肠双造瘘术，同时将氢可的松每日100mg加入生理盐水500ml滴入瘘口内，部分可获满意疗效。手术治疗后五年内复发者达半数以上。

本病部分患者经治疗后可好转或自行缓解，但多数迁延不愈，反覆发作，难于根治。急性重症患者可于数日至数周内，因毒血症、水和电解质严重失调及各种并发症而死亡。

小肠非特异性炎症

小肠非特异性炎症（nonspecific inflammation of the small intestine）包括原发性小肠溃疡与慢性非肉芽肿性空肠回肠溃疡等，病因未明，临床上很少见。

原发性小肠溃疡 又称原发性非特异性小肠溃疡，病因曾涉及小肠节段性血供障碍、神经功能紊乱、腹部创伤、营养不良及感染等因素，但迄今无定论。动物实验表明，氯化钾与小肠粘膜接触后，引起局部刺激，可造成溃疡；或可因肠襻局部血供障碍，引起肠壁缺血性梗死，导致溃疡形成。病变位于空肠或回肠，以后者较多见，多在小肠系膜对侧缘，溃疡呈单个或多个卵圆形，其长径往往和肠轴垂直，边缘清楚，略隆起，基底洁净並有肉芽组织，似消化性溃疡。急性溃疡的周围仅有少量炎症反应，有时溃疡深达浆膜层，常可引起出血、穿孔。慢性溃疡有环形发展趋势，伴有粘膜下纤维组织增生，因此小肠梗阻成为常见的并发症。

临床病程一般较长，主要表现为脐周阵发性腹痛。溃疡位于近段空肠者，症状不易与消化性溃疡区别；远段空肠或回肠溃疡多伴有腹泻。在无并发症患者，体检可仅有部位不定的腹部压痛。X线检查一般对小肠溃疡本身的诊断无帮助，但在出现小肠梗阻或急性穿孔时，可见到有关的阳性发现。并发症中以肠梗阻为最多见，其次是急性肠穿孔和大量出血，多经手术而确诊。

本病在切除病变肠襻后可获痊愈，术后一般不复发。对并发症及时治疗则预后良好。

慢性非肉芽肿性空肠回肠溃疡 是一种罕见的伴有吸收不良的小肠溃疡。发病原理可能和机体丙种球蛋白生成不良有关。其临床表现、并发症与原发性小肠溃疡相似，有腹痛、腹泻和吸收不良，脂肪泻、贫血与消瘦尤为明显。小肠粘膜活检可见粘膜绒毛萎缩、溃疡与单核细胞浸润；用无麸质饮食治疗不能获得缓解。病变以空肠为主，溃疡系多发性，且有进行性发展趋势，预后很差。鉴于小肠粘膜的绒毛萎缩仅局限于溃疡的周围，甚至绒毛形态正常，采用无麸质饮食不能纠正吸收不良，故认为是一种原发性病变。在部分患者经丙种球蛋白治疗可获得持续缓解。手术切除病变肠段有时可使病情缓解，但因小肠病变较广泛，且易复发，病死率高，预后不良。

急性出血坏死性肠炎

急性出血坏死性肠炎（acute hemorrhagic necrotizing enteritis）是由能产生B毒素的 Welchii 杆菌引起的一种出血坏死性小肠急性炎症。急性起病，病情危急，主要临床表现有腹痛、便血、发热、呕吐、腹胀，严重者有中毒症状、休克和肠麻痹。过去曾被命名为肠坏疽、坏死性肠炎、出血性肠炎和节段性肠炎等。

本病多呈散发性，偶呈暴发性。农村的发病数显著高于城市。全年皆可发生，但以夏秋季多见。儿童和青少年比成人好发，小于20岁者可达总发病数的70%左右。男女发病比率为2～3:1。

发病机制和临床 本病的病因尚未完全阐明。现认为发病与感染产生B毒素的 Welchii 杆菌（C型产气荚膜杆菌）有关。流行病学研究和动物实验也证明，本病的发生除了进食污染有致病菌的肉类食物之外，还有别的饮食因素，如饮食习惯突然改变，从多吃蔬菜转变为多吃肉类食物，使肠腔内生态学发生改变，有利于 Welchii 杆菌的繁殖；以甘薯为主食者肠腔内耐热性胰蛋白酶抑制因子的大量存在，使B毒素的破坏减少等有关。

本病的主要病理改变为肠壁小动脉内类纤维蛋白沉着、栓塞而致小肠的明显出血和坏死。病变部位以空肠及回肠为多见，且严重，有时也可累及十二指肠、结肠及胃。少数病例全胃肠道均可受累。病变常呈节段性，可局限于肠的一段，但也可呈多发性，表现为肠粘膜的肿胀和广泛性出血。病变也可延伸至粘膜肌层，甚至累及浆膜。严重者可致肠溃疡及肠穿孔。

本病起病急，发病前多有不洁饮食史。腹痛最多见，也常是最早出现的症状。病初常表现为逐渐加剧的脐周或左中上腹阵发性绞痛，其后逐渐转为全腹持续性痛並有阵发性加剧。腹痛发生后即可有腹泻。粪便初为糊状而带粪质，其后渐为黄水样，继而即呈血水状，或呈赤豆汤和果酱样，甚至可呈鲜血状或暗红色血块，粪质少而具恶臭。无里急后重。出血量多少不定，轻者可仅有腹泻，或仅有粪便隐血试验阳性而无便血，严重者1日出血量可达数百毫升。腹泻和便血时间短者仅1～2d，长者可达1月余，且可能呈间歇发作，或反覆多次发作。呕吐常与腹痛、腹泻同时发生。呕吐物可为黄水样、咖啡样或血水样，亦可呕吐胆汁。起病后即可出现全身不适、软弱和发热等全身症状。发热一般在38～39℃，少数可达41～42℃，但发热多于4～7d渐退，而持续2周以上者少见。腹泻严重者可出现脱水和酸中毒等症状。

患者胃肠道症状虽重，但腹部体征则相对较少。腹部饱胀，有时可见肠型。脐周和上腹部可有压痛。早期肠鸣音可亢进，而后可减弱或消失。

本病病情轻重不一，病变仅及肠粘膜者多为轻型，病程通常为1～3周，复发较少而病愈后常无后遗症。病变严重者可在起病后1～2d内出现大量便血而致休克；或在腹痛、便血后1～2d出现高热、抽搐、神志模糊和昏迷等严重中毒症状。此外，尚可出现麻痹性肠梗阻、肠穿孔和急性腹膜炎等严重并发症。

诊断依据 主要根据临床症状。突然腹痛、腹泻、便

血和呕吐，伴中等度发热，或突然腹痛后出现休克症状，应考虑本病的可能。本病血象白细胞增多，尤以中性粒细胞增多为著，并有核左移现象。粪便呈血性，或隐血试验强阳性，也可有少量或中等量脓细胞。腹部X线平片见空肠充气或液平面则有助于诊断。肠穿孔者尚可有气腹。一般在急性期忌作胃肠钡餐或钡剂灌肠检查，以免发生肠穿孔。急性期后钡剂灌肠可示肠粘膜粗糙、肠壁增厚、肠间隙增宽、肠壁张力和蠕动减弱、肠管扩张和僵直。部分病例尚可出现肠痉挛、狭窄和肠壁囊样积气。

本病应与中毒性菌痢、过敏性紫癜、急性Crohn病、绞窄性肠梗阻、肠套叠、阿米巴肠病和肠息肉病等鉴别。

防治要点

非手术疗法 （1）休息、禁食：腹痛、便血和发热期应完全卧床休息和禁食。直至呕吐停止，便血减少，腹痛减轻时方可进流质饮食，以后逐渐加量。禁食期间应静脉输入高营养液，如10%～15%葡萄糖液、复方氨基酸液和水解蛋白等。

（2）纠正水、电解质紊乱：根据病情决定输液总量和成分。儿童每天补液量约80—100ml/kg，成人约2 000～3 000ml/d，其中5%～10%葡萄糖液约占2/3—3/4，生理盐水约占1/3～1/4，並加入适量氯化钾。

（3）抗休克：迅速补充有效循环血容量。除补充晶体溶液外，应适当输血浆、新鲜全血或人体血清白蛋白等胶体液。血压仍不升者可配合血管活性药物治疗，如α受体阻滞药、β受体激动药或山莨菪碱等均可酌情选用。

（4）抗生素：控制肠道内感染可减轻临床症状，常用的抗生素有氨苄西林（氨苄青霉素）、氯霉素、庆大霉素、卡那霉素、多粘菌素和头孢菌素等，一般选用两种联合应用。

（5）肾上腺皮质激素：可减轻中毒症状，抑制过敏反应，有助于抗休克，但有加重肠出血和促发肠穿孔之危险性。一般应用不超过3～5d。儿童用氢可的松每日4～8mg/kg或地塞米松1～2.5mg/d，成人用氢可的松200～300mg/d，或地塞米松5～10mg/d，均由静脉滴入。

（6）抗毒血清：Welchii杆菌抗毒血清42 000～85 000U静脉滴注，有较好疗效。

（7）对症疗法：严重腹痛可予哌替啶（度冷丁）；腹胀和呕吐严重者可作胃肠减压；高热、烦躁者可给氧、解热药、镇静药或予物理降温。

外科手术治疗 下列情况可考虑手术治疗：①肠穿孔。②严重肠坏死，腹腔内有脓性或血性渗液。③反复大量肠出血，并发出血性休克。④不能排除其他急需手术的急腹症者。

手术方法 ①肠管尚无坏死或穿孔者，可予普鲁卡因肠系膜封闭，以改善病变肠段的血循环。②病变严重而局限者可作肠段切除并吻合。③肠坏死或肠穿孔者，可作肠段切除、穿孔修补或肠外置术。

慢性非特异性溃疡性结肠炎

慢性非特异性溃疡性结肠炎（chronic nonspecific ulcerative colitis）是一种原因不明的慢性结肠炎，病变主要限于结肠的粘膜，且以溃疡形成为其病理特点。主要临床表现为粘液血性腹泻、腹痛和里急后重。病程长，易复发。可发生于任何年龄，但以青壮年多见，男稍多于女。

发病机制和临床

发病机制 尚未完全明瞭。但多数学者认为本病的发病，既有自身免疫机制参与，也有遗传因素作为背景。精神创伤和微生物感染被认为是诱发因素。晚近认为炎症递质的作用很重要。炎症化学递质如前列腺素（PGs）、白三烯（LT3）、组胺、缓激肽、干扰素、血小板激活因子（PAF）、白介素-1等均参与炎症反应的放大与调节作用。

由于本病患者常伴有诸如虹膜炎、结节性红斑、系统性红斑狼疮、自身免疫性溶血性贫血等免疫性疾病，肾上腺皮质激素有良好的治疗作用；患者的大肠组织内可分离出作用于肠粘膜上皮的抗体；患者血清大肠杆菌O_{14}型抗体能与结肠上皮抗原起交叉反应，患者血清常可检出巨噬细胞移行抑制因素等；在组织培养中患者的淋巴细胞可损伤结肠上皮；应用荧光免疫技术可显示患者结肠粘膜固有层中有IgG、补体和纤维蛋白原沉积的免疫复合物存在；本病的肠外并发症如关节炎、皮疹和血管炎等也可能与免疫复合物沉着有关；此外，利用免疫方法，已成功地制成了实验性动物溃疡性结肠炎的模型。因此，认为本病的发生与自身免疫机制有关。

本病的发病数因种族不同而差异悬殊，且常呈家族性，单卵双胎可同患本病。本病患者的人类白细胞抗原（HLA）系统属HLAB_{11}及B_7者较多，尤其伴强直性脊柱炎者，属HLAB_{27}者可达50%～90%。因此，本病与遗传因素有关。

病理改变从直肠开始，向上弥漫分布，可涉及乙状结肠和降结肠，甚至整个结肠。炎症主要位于粘膜层，亦可累及粘膜下层，较少累及肌层。粘膜水肿、充血、变脆，触之易出血，常有密集小溃疡沿肠的纵轴发展，继则融合成广泛不规则的大片溃疡，覆盖粘液脓血。

早期病变发生于肠腺窝基底部，有炎症细胞浸润，形成隐窝脓肿；局部组织坏死脱落，可形成隐窝糜烂和溃疡。急性期炎症浸润明显，固有层血管增多，並有出血和血栓形成。亚急性期炎症略轻，电镜下示杯状细胞不成熟，腺上皮微绒毛变短，稀少而不规则，内质网扩张，线粒体肿胀，溶酶体增加等。组织化学染色证实病变肠粘膜的粘蛋白减少，含唾液酸粘蛋白增多而硫酸粘蛋白减少。在修复过程中有肉芽增生、上皮再生和纤维瘢痕形成。慢性期粘膜多萎缩，粘膜下层瘢痕化。后期常引起假性息肉，甚至癌变。溃疡愈合形成瘢痕，可导致结肠缩短或肠腔狭窄。

临床表现 本病大多起病缓慢，少数急骤。主要表现有：①脓血性腹泻：为最主要症状，粪中含血、脓和粘

液。轻者腹泻每日2～4次，粪软或糊状，混有血和粘液；重者每日多达10～30次，粪便往往呈血水样。②腹痛．常为阵发性痉挛性绞痛，局限于右下腹或下腹部。疼痛后可有便意，排便后疼痛可暂时缓解。③里急后重：因直肠炎症刺激所致。常有骶部不适。④消化不良：有厌食、上腹饱胀不适、嗳气、恶心、呕吐等。⑤全身症状：重症患者出现全身毒血症，水、电解质、维生素、蛋白质从肠道丢失而致体重减轻和体力下降。急性期多有发热。

腹部检查常有腹胀，急性结肠扩张者上腹部膨隆特别明显。左腹或全腹压痛，可触及硬管状的降结肠或乙状结肠。病变范围广泛的急性活动期患者可呈现腹肌紧张。肝脏可因脂肪浸润或并发慢性肝炎而肿大。直肠指检可发现肛门括约肌痉挛，但在急性中毒症状较重者可松弛，指套染血。

辅助检查：①直肠乙状结肠镜和纤维结肠镜检查：对本病诊断有重要价值。早期可见肠粘膜充血水肿，脆而易出血，呈颗粒状，有糜烂及多数形状不规则、大小深浅不一的溃疡，覆盖脓血性分泌物。后期见肠壁增厚，肠腔狭窄，常有假性息肉。活组织检查和取分泌物作涂片或培养可协助诊断和排除特异性结肠炎。②X线钡剂灌肠检查：早期可见结肠粘膜紊乱，袋形加深，肠壁痉挛。结肠轮廓有小刺或锯齿状阴影，提示存在溃疡。晚期可见管壁强直，管腔狭窄，肠襻缩短以及息肉所引起的充盈缺损等。③粪便检查：粪便涂片见多数红、白细胞或脓细胞。粪便溶组织阿米巴原虫检查、血吸虫卵及孵化、致病细菌和真菌培养等均阴性。④血液和生化检查：因慢性失血、缺铁或溶血可引起贫血；重症者可有血白细胞计数升高与核左移，白细胞胞质出现中毒性颗粒。血小板数可明显升高，血沉增速。血浆第Ⅴ、Ⅶ、Ⅷ因子的活性增加和纤维蛋白原增加，导致高凝血状态，常可引起血管栓塞现象。严重者血清白蛋白降低，α_1和α_2球蛋白明显升高。在缓解期如α_2球蛋白增加，常为复发的信号。γ球蛋白下降，常为预后不良之兆。严重发作者常有明显的电解质紊乱，尤以低钾血症为突出。

并发症　有肠道和肠外两类。

（1）肠道并发症：①急性结肠扩张与溃疡穿孔：低钾血症、应用抗胆碱能药或吗啡制剂以及灌肠等可诱发急性结肠扩张，多累及横结肠或全部结肠，易引起溃疡穿孔并发急性弥漫性腹膜炎。②肛周疾病：有肛裂、肛瘘、直肠脱垂、肛周脓肿等。③结肠大量出血。④结肠假息肉形成和癌变：假息肉常为多发性，少数可发生癌变。癌变的发生与病程时限和病变范围有关。病程越长，范围越广，癌变机会越多。15%～20%癌变为多灶性。⑤结肠狭窄：粘膜下广泛纤维化或粘膜肥厚所致，多见于结肠远端，常引起肠梗阻。

（2）肠外并发症：儿童患者的生长和发育可受影响。可有结节性红斑、多形红斑、坏疽性脓皮病等皮肤表现和口疮性溃疡。可出现结膜炎、虹膜炎、眼色素膜炎等眼损害。一过性游走性关节炎较常见，偶尔有强直性脊椎炎。此外，可并发脂肪肝、慢性活动性肝炎、坏死后性肝硬化、胆管周围炎、硬化性胆管炎等。

预后　本病首次发病而病情较轻，病变局限于直肠者，预后较好；病情严重，病变广泛，病程冗长者预后较差，癌变率也增多。20岁以下或60岁以上者，病情较重，病死率较高。

诊断依据　慢性腹泻而粪中出现血、脓和粘液，以及腹痛，里急后重，不同程度的全身症状，有反覆发作趋势者可拟诊本病。多次粪检无病原体发现，内镜及X线钡剂灌肠显示结肠炎病征，伴有糜烂或溃疡形成者即可确诊。本病须和 Crohn 病、慢性细菌性痢疾、慢性阿米巴肠病、溃疡型肠结核、结肠癌、肠道激惹综合征、结肠息肉症、结肠憩室炎、伪膜性结肠炎等鉴别。

防治要点　急性发作期应适当休息，给易消化和富营养的饮食，重症患者需给流质饮食或暂时禁食，从静脉补充营养和热量。精神过度紧张者可用镇静、安定剂。腹痛或腹泻较多者可适当用解痉药或止泻药，但应慎防引起急性结肠扩张的危险。纠正贫血和低白蛋白血症，可少量多次输血、血浆或注射白蛋白。注意纠正电解质紊乱，特别是低钾血症。

抗菌药物：首选柳氮磺胺吡啶（sulfasalazine 水杨酸偶氮磺胺吡啶，salicylazosulfapyridine，SASP），较适用于慢性期和轻、中度患者。开始剂量每日4～6 g，分4次服用，病情缓解后，逐渐减为每日2g，维持1～2年以上。也可选用偶氮水杨酸二钠（disodium azosalicylate）或水杨酸偶氮苯甲酸（salicylazobenzoic acid），疗效更佳，不良反应少。国外已应用5-氨基水杨酸（5-ASA），能长期维持本病的缓解，特别适用于不能耐受 SASP 的患者。广谱抗生素主要用于肠穿孔、直肠周围脓肿等化脓性并发症。如肠内有厌氧菌繁殖而致病情加剧，可采用甲硝唑（灭滴灵）或口服万古霉素。

免疫抑制剂：肾上腺皮质激素和 ACTH 适用于急性期重症患者，可用氢可的松或 ACTH 加入葡萄糖液中静脉滴注，通常2周为一疗程；或口服泼尼松龙（强的松龙）或泼尼松，取得满意疗效后，宜逐渐减量至维持量。可每晨或隔日服用一剂泼尼松。待病变完全或基本消退，逐渐停用。硫唑嘌呤或巯嘌呤（6-巯基嘌呤）对本病的疗效尚未确定，仅在SASP 或肾上腺皮质激素治疗无效时试用，並注意其骨髓抑制作用。

药物灌肠：病变局限于直肠和乙状结肠远端时，可选用琥珀酸氢可的松 100mg或泼尼松龙20mg置于0.5%普鲁卡因溶液100ml中作保留灌肠；应用5-ASA 4g，置于适量的溶液中灌肠，也有较好疗效。2周为一疗程。

手术治疗：其指征为：肠穿孔或濒临穿孔；大量或反覆严重出血；肠狭窄并发肠梗阻；癌变或多发性息肉；急性结肠扩张内科治疗3—5d无效；结肠周围脓肿或瘘管形成；并发关节炎、皮肤及眼部病变药物治疗无效；长期

内科治疗无效，影响儿童发育。手术方式有多种，自单纯回肠造瘘术、部分结肠切除至全结肠切除术等，根据病变、范围、病情及病人全身情况而定。

特异性溃疡性结肠炎

特异性溃疡性结肠炎（specific ulcerative colitis）是一组能够查出病因的慢性结肠炎，病变主要在结肠和直肠，以溃疡形成为其病理特点；以腹泻、腹痛、粘液血便、脓血便和里急后重等症状为主要临床表现。如经过全面检查，找不出病因者则称为非特异性溃疡性结肠炎，或特发性溃疡性结肠炎。临床上引起溃疡性结肠炎的病因甚多，主要有下列几种。

感染性溃疡性结肠炎 包括细菌性痢疾、阿米巴痢疾、金黄色葡萄球菌性结肠炎、血吸虫性结肠炎、真菌性结肠炎、性病性淋巴肉芽肿和伪膜性小肠结肠炎等。

非感染性溃疡性结肠炎

缺血性结肠炎 多见于老年人，由于动脉硬化引起。突然发病，下腹痛伴呕吐、血便、发热等。结肠镜检查可见由于粘膜下出血造成的暗紫色隆起，粘膜剥脱出血及溃疡等，与正常粘膜分界明显，病变多见于结肠脾曲处。其诊断应结合病史及肠系膜动脉造影。

放射性结肠炎 是指盆腔、腹腔或腹膜后恶性肿瘤，经放射治疗所引起的并发症，可累及小肠、结肠和直肠。早期症状为恶心、呕吐，伴腹泻，排出粘液或血样粪便，累及直肠者有里急后重。结肠镜检查可见粘膜水肿、充血、浅表溃疡及糜烂。如属后期则上述症状加重，若肠道发生狭窄，可出现腹痛、粪便变细、进行性便秘；严重者有瘘管、脓肿形成。

贝赫切特（Behçet）综合征 病因不明，其特点是口腔溃疡、外生殖器溃疡和眼色素层炎。常伴有肠道溃疡，病理特征是血管炎，多发生于回盲部，单个或多个溃疡，可引起出血和穿孔。

肠道气囊肿

肠道气囊肿（pneumatosis cystoides intestinalis）是罕见的良性肠道疾病，侵犯小肠和结肠，也可侵犯食管。病变为肠道粘膜下或浆膜下多发性含气的小囊或大泡。本病可发生于任何年龄，但以青壮年为多见。临床表现多隐蔽，常由X线腹部平片或钡剂检查偶尔发现。其发病和胃肠道或呼吸道疾病密切有关。

本病的确切病因不清。如见于消化性溃疡并发幽门梗阻患者，可能和反覆呕吐从而迫使胃肠内气体溢进溃疡周围的组织间隙有关。此外，可因肠结核、慢性非特异性溃疡性结肠炎、肠寄生虫病、Crohn病等胃肠道疾病，或因乙状结肠镜检查、息肉切除而使气体通过破损的粘膜溢入肠壁。部分患者发生在急、慢性阻塞性肺气肿的基础上，肺泡破裂后，气体沿纵隔主动脉周围筋膜下行至后壁层腹膜，继而沿肠系膜至浆膜下和粘膜下层。气囊大小自数毫米至5 cm不等。镜检所见气囊系扩张的淋巴管，囊壁覆盖一层内皮细胞，环绕气囊周围的结缔组织有嗜酸粒细胞、浆细胞和淋巴细胞浸润。病变广泛时可引起下腹部痉挛性疼痛、腹泻，甚或血便；直肠受累时可出现里急后重；气囊肿巨大时可阻塞肠腔，出现肠梗阻征象；浆膜下巨大气囊肿破裂时引起自发性气腹；广泛小肠气囊肿阻塞肠壁小淋巴管时，可引起吸收不良综合征。本病多呈良性经过。

不少肠道气囊肿可无症状和体征。气囊肿巨大时，在腹部可触及一个无痛、质软、活动的包块。X线腹部摄片或胃肠X线钡餐检查是诊断本病的主要方法，见粘膜下层的气囊呈蜂窝状半透亮带或沿着肠壁呈锯齿状半透亮带，较大的气囊肿可以其半透亮特征而与其他高密度的肿块相鉴别。直肠、乙状结肠受累时，通过乙状结肠镜检查可见到苍白、质软的圆形肿块突入肠腔，易误为息肉，采取活检时如肿块突然萎陷，更有诊断价值。

若症状不明显，除治疗原发病外，对本病本身一般不需处理。有用70%氧吸入促使肠道气囊肿自行消退的报道。出现气腹，多不需手术。当并发肠穿孔、大出血、肠梗阻或严重腹痛和里急后重者，可考虑手术治疗，但病变肠襻切除术后的复发率较高。

结肠软化斑

结肠软化斑（malakoplakia of the colon）是一种较少见的肉芽肿性炎症性疾病。1963年首先由Ferner和Lattes报道。病因不明，可能是结肠粘膜对大肠杆菌分解物的异常组织反应，引起大量巨噬细胞积聚而形成肉芽肿，其外周由少量纤维支架包绕。巨噬细胞内含圆形分层的、深染色的包涵体，称为Michaelis Gutman小体。包涵体是由糖脂组成，并有钙盐、铁盐在其内沉积，PAS染色阳性。包涵体可能来自大肠杆菌胞膜，且抗菌治疗有时能奏效，故近年来多认为本病与细菌感染，尤其是革兰阴性杆菌的感染有一定关系。

病变常侵犯降结肠和乙状结肠，少数同时侵犯阑尾、末端回肠、直肠、肛门、胃、结肠系膜、后腹膜和肠系膜淋巴结。

本病可见于任何年龄，但以老年衰弱者多见，男女发病无差异。常见临床症状有发热、腹痛、腹泻、血便、腹部肿块、衰弱和贫血等。少数病灶可累及结肠系膜和后腹膜，甚至造成肠瘘和盆腔内脓肿。乙肠结肠镜检查肉眼可见病变粘膜有黄褐色结节、息肉或肿块突入肠腔，表面可正常或有溃疡。结肠广泛受累时，肠壁增厚，肠腔变窄，但肠壁多柔软，表面呈黄褐色，边缘多不整齐。在乙状结肠镜下取活组织检查，可明确诊断。

本病患者常有细胞免疫功能衰退表现，并常与癌瘤、结核病和结节病共存，尤以并发结肠腺癌为多见。本病预后差，病死率可高达50%。治疗包括对症和支持疗法。广泛结肠病变者可试用针对革兰阴性杆菌的抗生素治疗，病变局限者可予局部切除或电灼治疗。并发结肠癌、下消化道大量出血、腹部肿块，或因肠襻狭窄而致肠梗阻者可考虑外科手术治疗。

肠道子宫内膜异位症

肠道子宫内膜异位症（intestinal endometriosis）系指子宫内膜组织在肠道生长而引起的病变和症状。子宫内膜异位症可累及子宫旁组织，如卵巢、子宫直肠窝、子宫骶骨韧带和膀胱等处，也常累及消化道。育龄妇女约10%可患子宫内膜异位症，其中1/4累及肠道。多发生于30—45岁。

发病机制和临床 病因尚未完全阐明。有认为在月经期，由于某种原因，子宫内膜组织经输卵管倒流入盆腔，植入子宫旁组织、腹膜腔、小肠和结肠；子宫内膜组织也可通过血循环和淋巴途径向远处迁移，偶尔亦可为先天异位。本病多侵犯盆腔肠襻，以直肠和乙状结肠为多见，其次是回肠、阑尾和盲肠。异位子宫内膜常先累及浆膜层，亦可累及肌层、粘膜层，因受卵巢激素的影响，每到月经期出血，在浆膜下积血和瘢痕化，形成硬块而压迫邻近组织和肠襻。病变在乙状结肠者，常是结节状硬块而环绕肠襻引起肠腔狭窄。异位的子宫内膜向腹腔溃破后，肠襻和盆腔器官可发生粘连。子宫、膀胱、直肠、乙状结肠和小肠肠襻于晚期可粘连一起而发生肠梗阻。

月经期腹痛为本病的主要症状，在肠梗阻发生后尚可引起相应的症状。本病常见阵发性腹痛、腹泻或便秘，腹痛可向下腹部放射，月经期症状加重。病灶罕有向粘膜溃破，故便血少见。阴道检查可触到子宫直肠窝靠直肠前壁有柔软结节或不规则硬结，这是侵犯直肠、乙状结肠的重要体征。乙状结肠镜检查，可发现肠腔变狭窄，但粘膜无异常。钡剂灌肠显示病变肠腔狭窄，狭窄的节段较长，边缘光滑。子宫内膜异位症可因移植内膜灶的侵蚀或囊肿破裂引起血腹症。

诊断依据 主要依赖详细病史和体检，由于病情变化与月经周期有关，所以在行经期前、中、后应反覆作妇科检查，仔细观察病变与经期的关系。病变于行经期后隐退为其特征。结肠子宫内膜异位症有肠腔狭窄者应与结肠癌、溃疡性结肠炎、肉芽肿性结肠炎等作鉴别。

防治要点 根据症状、病变部位、年龄及生育要求而决定。对年轻而要求生育者，应多考虑药物治疗，对年长患者应力求根治。但如已近绝经年龄，而症状不剧者，不一定要手术，因绝经后卵巢功能衰退，内膜样组织可以萎缩，症状也能消失。

药物治疗主要应用内分泌制剂，包括孕激素如甲羟孕酮或炔诺酮；雄激素可用甲睾酮或丙睾酮。近年有人应用达那唑（danazol），取得较好疗效。手术治疗适用于痛经甚剧而药物治疗失败者，或者有盆腔病变引起肠梗阻者。放疗仅应用于手术后遗留的异位内膜组织仍产生症状者，或不能耐受药物治疗且不宜手术者。

伪膜性小肠结肠炎

伪膜性小肠结肠炎（pseudomembranous enterocolitis）是小肠及结肠由难辨梭状芽胞杆菌外毒素所致的急性粘膜坏死性炎症，并有伪膜形成。主要表现为腹泻、腹痛、毒血症、休克等。好发于50—60岁，女略多于男。病情严重，预后较差。

发病机制和临床 本病常发生于大手术或广谱抗生素治疗后，亦见于慢性消耗性疾病如慢性肺部疾病、慢性肝炎、肝硬化、再生障碍性贫血、白血病、恶性肿瘤、糖尿病、尿毒症、蛇咬伤、心脏病，特别是心力衰竭与心肌梗死，以及肠梗阻、败血症等基础上。

目前已确认本病由革兰阳性厌氧菌难辨梭状芽胞杆菌在肠道大量繁殖而引起，其外毒素可使肠粘膜坏死，并形成伪膜。实验表明难辨梭状芽胞杆菌毒素可使仓鼠发生伪膜性肠炎；这种毒素在组织培养中有明显的细胞毒作用，并与污泥梭状芽胞杆菌毒素呈交叉反应，可被后者的抗毒素中和。广谱抗生素特别是林可霉素（洁霉素）、克林霉素（氯洁霉素）、庆大霉素等的应用，因可抑制肠道正常菌群生长，故为难辨梭状芽胞杆菌的滋生繁殖创造了有利条件。万古霉素和不吸收的磺胺类药物则可有效地抑制梭状芽胞菌的生长。根据研究推测，难辨梭状芽胞杆菌的外毒素在肠粘膜产生局部性的 Schwartzman 反应，造成小血管内凝血、血栓形成和血管壁坏死而导致肠粘膜、粘膜下层等组织的变性和缺血性坏死，形成伪膜。此外，外毒素可刺激粘膜上皮细胞的 cAMP 系统，使水、钠分泌大量增加，加重腹泻。

本病病变可发生于肠道任何部位，涉及范围不等，可呈散在的小斑片至大片坏死，甚至累及大部分肠道。本病主要累及结肠，也可同时累及小肠，但病变局限于小肠者少见。坏死病变常扩展至粘膜下层，偶可累及全层，甚至穿孔。

显微镜检查见肠粘膜病变可局限于绒毛顶部或为广泛坏死，表面有纤维蛋白、中性粒细胞、巨噬细胞、粘蛋白、坏死细胞碎片及细菌等凝块所组成的伪膜。腺体因粘液排泌受阻而扩张，甚至断裂。

本病起病较急，一般在手术后第5—20d，或在接受广谱抗生素期间或停药后10d内发生。常见症状有腹泻、腹痛、腹胀、恶心与呕吐等。腹泻为最突出的表现，可类似霍乱，由于粘膜炎症和外毒素刺激，肠道吸收受损，液体

渗入肠腔所致。休克可早期出现，但在后期更多见。可有少尿，甚至肾功能不全表现。常有不同程度的发热、心动过速、全身软弱等毒血症；部分患者有激动、谵妄、定向力障碍、意识模糊与嗜睡等。可有明显失水、代谢性酸中毒、低氯血症和低钾血症等水、电解质代谢紊乱表现。

周围血细胞计数和中性粒细胞增多。粪便显微镜检查主要见白细胞，隐血试验可呈阳性。粪便培养有难辨梭状芽胞杆菌与金黄色葡萄球菌或其他细菌生长。粪便滤液毒素试验1：160以上有诊断意义；污泥梭状芽胞杆菌抗毒素中和试验常呈阳性。

本病常累及下段结肠，故直肠、乙状结肠镜检查是重要的诊断手段之一，镜下所见肠粘膜的主要征象是水肿、充血、糜烂、溃疡，或呈颗粒状，可有隆起的斑片或融合成片的灰绿或灰褐色的伪膜覆盖。病变粘膜活组织检查常显示急性或慢性炎症，如发现初期绒毛顶部病变或紧贴粘膜面的伪膜则有助于诊断和区别其他的结肠炎症。

诊断依据 本病的临床表现缺乏特征性，故诊断较为困难，不少病例在尸检时才获确诊。为提高早期诊断率，对接受广谱抗生素治疗或大手术的患者，如出现腹痛、腹泻、发热或病情恶化而无明显原因可解释时，应警惕本病的可能性，并及时进行直肠、乙状结肠镜检查与肠粘膜活组织检查。首先检查未获确诊而病情仍无好转者，重复内镜检查常可帮助确诊。

本病应与葡萄球菌性肠炎、慢性非特异性溃疡性结肠炎、急性出血坏死性肠炎、新生儿坏死性肠炎、Crohn病、缺血性结肠炎及阿米巴原虫或细菌引起的结肠炎相区别；对少数酷似急腹症的患者，应与急性肠梗阻、急性坏死性胰腺炎、急性腹膜炎、肠系膜静脉血栓形成等相鉴别。

防治要点 治疗包括：①控制休克：补充从胃肠道丢失的液体和电解质，亦可通过口服葡萄糖盐水来补充氯化钠的丢失。同时纠正酸中毒。输注血浆、白蛋白或全血以补充血容量，必要时应用能改善肾脏灌注的升压药，如多巴胺等。肾上腺皮质激素可减轻毒血症。②扶植正常肠道菌群：立即停止原用抗生素，严重病例可口服乳酶生、维生素C、复合维生素B、谷氨酸等，或用健康成人粪便滤液150～200ml保留灌肠，以引入正常菌群。③病因治疗：在粪便培养确定致病菌及其药敏试验前，应选用对难辨梭状芽胞杆菌敏感的抗菌药物，如万古霉素和不吸收的磺胺类药物如磺胺胍(SG)或酞磺胺噻唑(PST)口服。甲硝唑(灭滴灵)亦有较好疗效。此外，还可酌情应用红霉素、氯霉素等。④其他：考来烯胺(消胆胺)可与毒素结合以减少毒素的吸收，并促进末段回肠对胆盐的吸收，以改善腹泻。止泻剂可诱发急性结肠扩张，应慎用之。对手术后有严重营养不良者，可给予静脉高营养治疗。

本病的预防在于禁止滥用抗生素，应根据病情、细菌学或药敏试验正确选用抗生素，并严格掌握疗程。

药物性肠病

药物性肠病(drug-induced enteropathy)系指应用某些药物后引起的肠道疾病，临床表现为肠炎或吸收不良。

按其发病机制可分成以下几种类型。

(1)药物对小肠粘膜的损害：新霉素、卡那霉素、巴龙霉素和金霉素等可致小肠绒毛缩短，粘膜固有膜淋巴细胞和巨噬细胞增多。停药后这类病变可获逆转。长期应用这类药物可抑制脂肪、氮质、胡萝卜素、铁、维生素B_{12}、木糖和葡萄糖的吸收，并能够沉淀微胶粒中的脂肪酸和胆盐，因此也减低了甘油单脂、脂肪酸、胆固醇和脂溶性维生素的吸收。临床表现腹泻、脂肪泻等吸收不良症状。

(2)药物干扰粘膜面和细胞内酶的活力：新霉素、秋水仙碱和苯乙福明(苯乙双胍等双胍类降血糖药)均可抑制双糖酶的活力，因而引起木糖、胡萝卜素、葡萄糖、水、钠、维生素B_{12}、氨基酸和脂肪的吸收。某些口服避孕药尚可抑制小肠粘膜蝶呤多谷氨酸水解酶的活力，导致叶酸的吸收障碍。临床也可出现腹泻等吸收不良症状。

(3)药物改变肠腔内渗透压：硫酸钠、硫酸镁、碳酸镁等泻药，山梨醇、甘露醇等高渗性脱水剂，以及半乳糖式果糖等降血氨药在肠腔内不易被吸收，即可使肠内容物渗透压增加而导致大量水和钠的排出，引起渗透性腹泻。酚酞及蓖麻油能抑制肠腔内水和钠的吸收，亦可导致腹泻。鹅去氧胆酸等胆汁酸制剂在肠腔内达到一定浓度后，能抑制水的吸收而引起腹泻。

(4)药物损伤肠粘膜 金属制剂如金、砷、汞、锑及铁化合物等，临床上虽少使用，但如误服或服用过久，可损害肠粘膜而引起肠炎；其中汞、砷可致肠粘膜出血、坏死，引起肠绞痛、严重腹泻及血便。氟尿嘧啶、甲氨蝶呤、放线菌素D(更生霉素)及丙卡巴肼(甲基苄肼)等，服用全一定剂量后可损害肠粘膜引起溃疡性肠炎，表现为恶心、呕吐、厌食、腹痛、腹泻，甚至粘液血便。

(5)药物促进肠蠕动：洋地黄、奎尼丁、胍乙啶和副交感神经兴奋药等，可促进肠蠕动而致肠功能紊乱，引起腹泻。

(6)药物引起肠道菌丛失调和两重感染：广谱抗生素使用到一定剂量后，易导致肠道菌丛失调，出现耐药菌株而致腹泻，甚至伪膜性肠炎，也可诱发真菌感染。其中氨苄西林(氨苄青霉素)、林可霉素、克林霉素(氯林可霉素)和万古霉素所致者更为多见。详见"伪膜性小肠结肠炎"条。此外，长期使用糖皮质激素而致的两重感染者临床也颇为常见。

(7)其他：氢氧化铝能与肠腔内的磷酸盐结合，阻止其吸收，因此长期服用可致低磷酸血症、低磷酸尿症、

消化道钙吸收过多和高钙血症。严重者可出现虚弱无力、食欲减退。碱性止酸剂还可抑制维生素A吸收,甚至导致骨质软化症。考来烯胺(消胆胺)可致脂溶性维生素吸收不良而致低凝血酶原血症和出血倾向,个别长期应用者亦可产生骨质软化症。

根据服药史及腹泻等临床表现,本病诊断通常并不困难。一旦怀疑或确诊本病时,应立即停服致病药物,一般即能较快地控制腹泻。除重金属制剂引起的肠炎和抗生素性伪膜性肠炎外,多不需特殊治疗。严重腹泻而有水、电解质紊乱者可适当静脉补充水分、电解质、葡萄糖液,同时给予对症处理。引起吸收不良而致营养不良者,应予支持疗法。

肠梗阻

肠梗阻(ileus, intestinal obstruction)是肠内容物不能正常运行或通过障碍的统称,是外科的常见病症。

发病机制和临床 肠梗阻的发病原因很多,按其发生的基本原因可分三类:①机械性肠梗阻:最常见,是由于各种原因引起肠腔狭小而使肠内容通过障碍。②动力性肠梗阻:是由于神经反射引起肠壁肌肉功能紊乱而致肠管痉挛或肠蠕动丧失,又分别称为痉挛性肠梗阻或麻痹性肠梗阻。前者多见于情绪波动、内分泌功能紊乱、肠道炎症、铅中毒或食物过敏患者,后者则多发生在腹膜炎、腹部大手术、腹膜后血肿或感染之后。③缺血性肠梗阻:有肠系膜动脉栓塞和静脉血栓形成两种,使肠管血运障碍,继而发生肠麻痹。此外,按肠壁有无血运障碍,分为绞窄性和单纯性肠梗阻;按梗阻的部位,分为高位(空肠上段)和低位(回肠末段和结肠)肠梗阻;按梗阻的程度,分为完全性和不完全性肠梗阻;按发展过程的快慢,分为急性和慢性肠梗阻。

肠梗阻的病因很多,但其病理过程基本上是相同的。以机械性肠梗阻为例,梗阻部位以上的肠管显示扩张,梗阻愈趋完全、部位愈低,时间愈长,扩张愈明显,肠腔内积气积液,这是造成膨胀的主要原因。实验证实,其70%的气体是咽下的空气,30%是来自血液弥散和肠内细菌发酵,肠腔内积液主要是消化液分泌增加和吸收障碍所致。梗阻部位以下的肠管则变细,内容空虚。急性完全性肠梗阻时,肠管扩张变薄,如有血运障碍,粘膜有溃疡和坏死;慢性不完全性肠梗阻时,肠壁往往因肠蠕动增强而肌层肥大增厚,在腹部体表呈现肠型和蠕动波。为了克服内容物通过障碍,梗阻部位以上的肠管蠕动增强,表现为阵发性绞痛,伴肠鸣音亢进。早期出现的呕吐属反射性,随着病情进展,呕吐频繁、呕吐物性质以及与其他症状之间的关系,则在不同的肠梗阻有所差异。如高位小肠梗阻的呕吐频繁,吐出物主要为胃、十二指肠内容,稀薄而无粪臭味;低位小肠梗阻的呕吐出现较晚,吐出物为小肠内容,粘稠且有臭味。由于不能进食和频繁呕吐,胃肠液大量丢失,导致失水和电解质紊乱。如肠管过度膨胀,则影响肠壁血液回流,肠壁水肿和血浆外渗更使体液大量丧失。肠管发生绞窄时,先有静脉淤血,继而动脉血运受阻,毛细血管通透性增加,并有血性渗出液外溢于肠腔和腹膜腔。最后肠管可因缺血坏死而溃疡穿孔。由于组织缺血缺氧以及腹腔渗出物的刺激,绞窄性肠梗阻的腹痛转为持续性,并有腹膜炎征象。肠梗阻的全身病变主要是由于液体和电解质丢失、毒素的吸收、感染所致。如不及时抢救,患者可因毒血症、中毒性休克、急性肾功能和呼吸功能衰竭死亡。

诊断依据 凡具有腹痛、腹胀和呕吐者,要考虑肠梗阻的可能。在机械性肠梗阻,腹痛呈阵发性,伴肠鸣音高亢,或呈气过水音和金属音;在麻痹性肠梗阻,临床表现以腹胀为主,无绞痛,腹胀明显,肠鸣音减弱或消失。高位肠梗阻,呕吐出现早,腹胀不明显;低位肠梗阻,呕吐出现晚,腹胀明显。停止排便排气是完全性肠梗阻的特征,出现肠绞窄时,腹痛剧烈,呈持续性,有腹膜刺激征象,或有固定的局部压痛和反跳痛,或可扪及单个胀大的肠襻,同时可见体温、脉率和血白细胞计数上升的趋势。X线腹部透视或平片有助于诊断,如发现肠管充气胀大,有液平面,即表示有肠梗阻存在。机械性肠梗阻时充气与胀大的肠管仅限于梗阻以上部分;麻痹性肠梗阻时则可见胃肠道包括结肠普遍胀气。出现孤立的胀气肠襻,腹膜腔或肠襻间有积液,应考虑到绞窄的存在。

最后,要查明肠梗阻的原因。要结合病人年龄、病史、体征及X线检查进行全面分析。新生儿肠梗阻多为先天性畸形所致;2岁以下幼儿以肠套叠为多见;蛔虫病常发地区的儿童要考虑到蛔虫引起的肠堵塞(见"肠堵塞"条);有腹腔炎症或手术史者应考虑到粘连性肠梗阻的可能;腹外疝患者出现肠梗阻时应想到嵌顿或绞窄疝的可能。

防治要点 治疗方法视具体情况而定。首先应矫正因肠梗阻所引起的全身生理紊乱。根据血浆钾、钠、氯和血气分析结果输入适当的液体和电解质溶液,注意酸碱平衡。对因血运障碍而失血的患者,应补充血浆或全血,以扩充血容量。放置胃肠减压管以减轻腹胀,吸出肠管内积液,改善肠管的血运,减轻全身中毒症状。需要手术时,胃肠减压可作为术前准备。

基本治疗分非手术和手术疗法两大类。非手术治疗适用于动力性肠梗阻,蛔虫、异物及粪便引起的堵塞性肠梗阻。治疗措施有针刺、中药(通里攻下为主,辅以理气开郁和活血化瘀)和抗痉挛药物等。早期手术适用于缺血性、绞窄性和完全性肠梗阻。如不完全性或单纯性机械性肠梗阻经胃肠减压等措施病情不见好转或继续加重者,需要转为手术治疗。手术治疗应争取解除梗阻的原因,如分解粘连、取出异物、切除狭窄的肠段等。如不能解除梗阻原因,可在梗阻近、远侧肠襻间作旁路手术。如肠管确已坏死,应予切除。要注意感染、毒血症和休克的防治。

肠梗阻病因、类型、病情和治疗原则

类型	病因	肠管血液循环障碍	梗阻程度	发病缓急	治疗原则
机械性肠梗阻	肠道先天性畸形				
	闭锁	无(单纯性)	完全	急	早期手术
	狭窄	无(单纯性)	不全	缓	早期手术
	回转不良	可能有(可能绞窄)	多为不全	缓或急	早期手术
	肠腔内病变				
	炎症和瘢痕狭窄(结核、克隆病等)	无(单纯性)	不全	缓	非手术或手术
	肿瘤	无(单纯性)	多为不全	缓	手术
	堵塞(蛔虫、粪石)	无(单纯性)	比较完全	急	非手术为主
	肠腔外压迫				
	肿瘤、腹腔脓肿等	无(单纯性)	不全	缓	必要时手术
	肠膜粘连				
	广泛粘连	多无(多为单纯性)	多为不全	缓或急	必要时手术
	索带粘连	有(绞窄性)	完全	急	早期手术
	疝				
	外疝	有(绞窄性)	完全	急	早期手术
	内疝	有(绞窄性)	多为完全	急	早期手术
	肠套叠	有(绞窄性)	完全	急	早期灌肠复位,必要时手术
	肠扭转	有(绞窄性)	完全	急	早期手术
动力性肠梗阻	麻痹性	无(单纯性)	完全	急	非手术为主
	痉挛性	无(单纯性)	不全	急	
缺血性肠梗阻	动脉阻塞	有(缺血性)	完全	急	早期手术
	静脉阻塞	有(充血性)	完全	较缓	早期手术

肠堵塞

肠堵塞(intestinal obturation)是一种机械性单纯性肠梗阻,由肠腔内容物堵塞所引起。

蛔虫扭结成团并引起局部肠管(常见于回肠)痉挛是肠堵塞最常见的病因。多见于儿童。粪块堵塞多见于有习惯性便秘的老年人,较少见的是摄取含有鞣酸的食物,与胃酸混和后形成胶状物质,后者与富有植物纤维的食渣凝合成硬块,如进入肠道未能排出即形成粪石性堵塞。大胆石引起胆石性肠堵塞甚少见,仅占所有肠梗阻的1%—3%。胆石通常是经胆囊十二指肠瘘的瘘口排人肠道而在回肠末段堵塞。

尽管肠堵塞的临床表现因不同病因而有差异,但均具有机械性单纯性肠梗阻的特点,即阵发性腹痛、呕吐和腹胀,因肠堵塞多系不完全肠梗阻,故一般仍有肛门排气和排便。

肠堵塞的诊断应包括两个方面,即在确诊为肠堵塞所致的机械性肠梗阻后,尚须鉴别是何种病因所致。如儿童有肠道蛔虫史,并在驱虫治疗后发病,呕吐物中有蛔虫,有时下腹部可扪及蛔虫团块,则为蛔虫性堵塞。对习惯性便秘的老年患者,应作直肠指诊检查有无粪块堵塞,更重要的是要排除直肠肿瘤。如在空腹大量进食含有丰富果酸和鞣酸的柿子等食物后发病,则可能为植物性结块形成的粪石性堵塞。至于胆石性肠堵塞,则以往多有反覆胆道感染的病史。腹部X线平片不仅可以明确有无肠堵塞,且有助于鉴别其病因。例如蛔虫性肠堵塞可见到肠腔内有成团的蛔虫阴影,如发现有异位的巨大胆石和胆道内有气体则可能为胆石性肠堵塞。

如蛔虫性肠堵塞应首先采用非手术治疗,包括禁食、补液、胃肠减压和经胃管注入氧气或驱虫剂。如腹痛剧烈时可给予解痉止痛药物。如经非手术治疗无效,病情进展为完全性小肠梗阻或并发肠扭转时应手术治疗。术中可将虫团挤散驱入结肠,尽量不切开肠壁取虫,以免残

留在肠腔内的蛔虫经肠壁切开缝合处钻出，酿成肠穿孔和腹膜炎。如为低位直肠粪块堵塞，则用手指挖除。如粪块位置较高手指不能触及，则可用温盐水或肥皂水灌肠。粪石或胆石引起的肠堵塞，一般应早期手术，将粪石或胆石推向梗阻近端，切开肠系膜对侧肠壁，取出粪石或胆石。对于胆石性堵塞，如术中病人情况良好，可同时处理胆－肠瘘。

肠套叠

肠套叠（intussusception）是一段肠管套入另一段肠管而引起的一种机械性肠梗阻。以小儿多见，占小儿肠梗阻的首位。起病急，多表现阵发性腹痛，继以呕吐、便血和腹部包块。

据统计，肠套叠中小儿占88%，成人占12%；以男性较多，男女之比为2∶1。分原发性和继发性两种，前者由于肠蠕动失去节律性和肠管环状肌持续痉挛所致，多见于两岁以下小儿；后者多由于肠壁有肿瘤、憩室等病变，以成人多见。根据肠管蠕动方向，可将肠套叠分为顺行套叠（近端肠管套入远端肠管）和逆行套叠（远端肠管套入近端肠管）两种。临床上前者多见，后者少见。根据套叠的部位又可分以下几种：回结肠型指回肠经回盲瓣套入结肠；回盲结肠型指回肠与盲肠均套入结肠；小肠小肠型指小肠套入小肠；结肠结肠型指结肠套入结肠；其他如阑尾套叠、盲肠袋套叠、空肠由吻合口套入胃等。肠套叠由三层肠壁组成，分别称外筒、中筒和内筒。外筒又称外鞘或套鞘，中筒和内筒合称为套入部，它的两端分别称为头部和颈部。复杂性肠套叠或称"复套"，是整个已经套叠的部分再套入邻近肠筒内，在一个垂直切面上可看见五个筒。这种复套十分少见。肠套叠的发病原因尚不太清楚。可能与以下因素有关：①功能性因素：如某种原因（食物、蛔虫等）的刺激引起肠管痉挛和蠕动失调。②解剖因素：如最多见的回肠与结肠套叠，两者肠管的口径不同，又呈直角，以及回盲瓣的病变皆能诱发套叠。③病理因素：肠管本身的各种病变，如肿瘤、憩室、紫癜等均可诱发。成人套叠多与肠管器质性病变有关。

典型的肠套叠有四大症状：即绞痛、呕吐、粘液血便和腹部包块。婴幼儿肠腔较小，套叠后易出现急性完全性肠梗阻的症状与体征，上述四大症状较明显。成人肠腔较大，一般不发生完全性肠梗阻表现，亦不常有呕吐和血便，而表现为慢性腹痛并常有腹块。成人肠套叠也常有自行复位的可能。复位后可再次发生套叠，这种情况常发生于移动较大的小肠，因此呈慢性复发性肠套叠的表现。回盲结肠型肠套叠时，因盲肠套入结肠而使右下腹有空虚感。此外，少数病人可在直肠内触到肿块（套叠头部）。不典型肠套叠的鉴别诊断亦十分重要。除与其他类型的肠梗阻鉴别外，还要与急性阑尾炎、腹腔结核等相鉴别；有便血者与过敏性紫癜、肠息肉等相鉴别；有包块者需与肠肿瘤、卵巢囊肿及其他腹部肿物相鉴别。X线检查特别是钡剂灌肠检查和空气灌肠检查对回（盲）结肠套叠的诊断有重要意义。钡剂灌肠可见套叠的头部呈"杯口状"，而空气灌肠是借助透亮的空气，将套入部衬托出软组织包块阴影，呈半月形、钳形、球形等。套叠发生时间较久，有肠坏死或穿孔时，应禁忌做上述检查。

肠套叠的治疗有非手术与手术疗法两种。非手术疗法适用于发病的早期，无肠坏死、穿孔及无器质性病变者。非手术治疗方法有钡剂灌肠复位法和空气灌肠复位法。腹外手术复位也可试行。中药及针刺可调节肠管运动功能，有利于套叠恢复。中国不少单位推荐空气灌肠复位法，这种方法有操作简单、复位迅速、安全可靠、疗效显著等特点，注气压力一般不超过14kPa，否则有肠破裂的危险。当灌肠复位失败时，及时改用手术复位。当肠管失去生机或有其他器质性病变时，争取施行一期切除吻合术。

肠扭转

肠扭转（intestinal volvulus）是一段肠襻沿其系膜长轴旋转而造成的机械性肠梗阻。常是因为肠襻及其系膜过长，系膜根部附着处过窄或粘连收缩靠拢等解剖上的因素，并因暴饮暴食后肠内容物骤增，肠管动力异常，以及突然改变体位等诱发因素而引起。多为顺时针方向扭转，常在180°～360°之间，有时可达720°，或更多。

肠扭转可分为以下三种：①小肠扭转：多发生在20～50岁之间，男女之比约10∶1，常有饮食后剧烈活动等诱发因素。发生于儿童者则常与先天性小肠旋转不良有关。好发于回肠、空肠，全小肠扭转较少见。②乙状结肠扭转：多见于男性老年人，常有便秘习惯，或以往有多次腹痛发作并经排气、排便后缓解的病史。③盲肠扭转：实际上是指盲肠连同末段回肠和升结肠的扭转。多见于20～40岁男性，常有饮食过多、用力过度等病史。

肠扭转后，可发生闭襻性肠梗阻和肠系膜血管的血运障碍，肠襻两端均出现闭塞，大量渗出液积聚在闭襻腔内，造成肠腔内压不断升高。严重者肠管发生绞窄、出血、坏死，甚至穿孔。

小肠扭转患者常选一种特殊的体位，即胸膝位或屈曲侧卧位。发病时腹痛十分剧烈，位于脐周，呈持续性，阵发性加重，并有腰背部牵扯痛。若腹痛发展为持续性绞痛，则有肠绞窄的可能。腹痛出现不久，即可发生恶心呕吐，开始时呕吐物以胃、十二指肠内容物为主，后期则呕出粪便。相继出现腹胀和停止排气、排便。患者全身症状多比一般机械性肠梗阻严重。腹部检查可见不对称的腹部膨隆，脐周压痛，肠鸣音活跃。发生肠绞窄时，常有休克和腹膜刺激征象。X线检查具有重要诊断价值，在平片上可见空肠与回肠倒置，特殊的肠管排列（"S"状、同心圆状或香蕉状）、脊柱向左侧弯曲等，需要与其他原

因引起的机械性肠梗阻、肠系膜动脉栓塞、急性出血坏死性胰腺炎、小儿中毒性消化不良等相鉴别。乙状结肠扭转的临床表现除腹部绞痛外，有明显腹胀，而呕吐一般不明显。X线钡剂灌肠检查，扭转部位钡剂受阻，钡剂尖端呈"鸟嘴"状。盲肠扭转的主要表现为右下腹痛、腹胀和呕吐，钡剂灌肠见钡剂受阻在横结肠的肝曲部位。

手术是肠扭转的主要疗法，一经确诊应及早进行，将扭转的肠襻按其扭转的相反方向回转复位。过长的乙状结肠可将其平行折叠，固定于降结肠内侧，如情况允许可切除过长的乙状结肠。如肠管已坏死，则作肠切除和端端吻合。国内已有用颠簸疗法治疗早期小肠扭转取得良好疗效的报道。采用此疗法时，必须严格选择适应证，在治疗过程中须严密观察，如病情不见好转，应及时手术治疗。

肠坏死

肠壁血循环严重受损可致肠坏死 (intestinal gangrene)。常见的机械因素为肠管被粘连束带或疝环卡住受压，或肠套叠、肠扭转后系膜血管被扭曲导致绞窄性肠梗阻。也可因肠系膜血管阻塞(急性肠系膜上动脉栓塞或肠系膜静脉血栓)等病因所致。其次为感染因素，如急性出血性坏死性肠炎，与感染 Welchii 杆菌有关。病变部位以空肠及回肠为多见，呈节段性。其主要病理改变是肠壁小动脉栓塞后发生肠壁出血和坏死。本病起病时的临床表现与病因有关，一旦肠坏死后，肠管内细菌或细菌毒素即能透过病变的肠壁或直接经肠壁坏死穿孔处进入腹腔，造成急性化脓性腹膜炎，后期可出现麻痹性肠梗阻和感染性休克。

结合上述临床表现，体检全腹有压痛、肌卫及反跳痛等腹膜刺激征，后期因肠麻痹致使肠鸣音消失。直肠指检可发现血性或脓血样粪便。腹部X线立位和卧位平片可明确有无肠梗阻、何种类型梗阻和梗阻部位。实验室检查血白细胞及中性粒细胞增多。

本病应急诊手术，目的是去除病因，切除坏死肠段和彻底清除腹膜内含有毒素的炎性渗液。切除肠段时要正确判断坏死的界线，以保证切端有良好的血供。通常根据肠系膜血管有无搏动、浆膜面的色泽和有无肠蠕动来估计肠壁活力。如有可疑，可用等渗温盐水热敷后再行观察，作出判断。术前积极准备，包括纠正水、电解质及酸碱失衡和休克等治疗，可增加手术的安全性。

肠坏死后，腹膜腔发生严重感染，故抗感染也极重要。在围手术期即应静脉滴注抗菌药物。前者包括氨基糖甙类抗生素、半合成青霉素等，如感染严重，可联合应用这两类抗生素或选用第二或第三代头孢菌素。针对厌氧菌感染，则以甲硝唑为首选药物。

直肠脱垂

直肠脱垂 (prolapse of the rectum) 是指肛管、直肠，甚至乙状结肠下端外翻脱出于肛门外。可分为部分性及完全性脱垂。前者脱出部分仅为直肠粘膜；后者为肠壁全层脱出。脱垂的直肠，不论为完全性或部分性，其粘膜皱襞均呈环状。本病多见于幼儿、老人或生育过多的妇女。

对直肠脱垂原因有两种看法，一种认为是滑动疝，另一种认为是肠套叠。前者系腹膜反折经盆膈薄弱处向下疝出，疝内容物推向直肠前壁，久后使直肠(包括直肠乙状结肠交界部)脱出至肛门外。后者认为直肠脱垂是肠套叠，套叠自直肠乙状结肠交界处开始，逐渐下行，终于脱出至肛门外。与直肠脱垂发生的有关因素是乙状结肠直肠松弛且长；腹膜反折位置低，直肠膀胱或直肠子宫陷凹较深；骶骨弯曲度较直；发育不良或全身情况差，致使直肠周围组织、肛提肌、盆膈松弛，对直肠的支持力减弱；创伤或多次分娩使盆膈受损，孔穴扩大；长期腹泻、便秘、排尿困难、慢性咳嗽等使腹内压增高。

早期，大便时有肿物自肛门脱出，便后自行缩回。病情发展，肛管括约肌松弛，则腹内压稍有增加如咳嗽、喷嚏、用力、走路等即可发生肿物脱出，且脱出肿物需用手上托，方可将其送回。直肠粘膜经常脱出后，粘液刺激肛周皮肤，引起湿疹、糜烂及刺痛。脱出的粘膜因遭受摩擦而产生炎症、水肿、溃疡及出血等，以致复位困难，甚至发生绞窄，引起剧烈疼痛。直肠脱垂时，肛门部有下坠或胀感，常有便意而排便不多，且有排便不尽的感觉。此外，亦可有下腹胀痛或腰骶部钝痛、尿意频数等症状。检查时可让病人下蹲，用力增加腹压作排便动作，即可见直肠脱出。脱出的肠管粘膜呈环状皱襞，颜色鲜红。复位后直肠指检多数有肛括约肌松弛。对脱出肿物应注意与外翻的内痔或脱出的息肉相鉴别。只需仔细检查即可区别。内痔外翻仅限于粘膜，呈分叶状，翻出粘膜与肛周皮肤之间无深隙。脱出的息肉在复位后直肠指检可以摸到。

5岁以下儿童，多为部分性脱垂，应对腹泻、便秘、咳嗽等病给予治疗，并加强营养，训练大便习惯，症状即可改善；脱出后予以还纳，很少需要手术治疗。often在儿童成长后，即可自然消退，经一般治疗无效者，可用硬化剂作直肠周围组织的注射疗法，使直肠周围组织形成瘢痕，支持直肠不再脱出。但应注意注药量不能过多，针头勿过分靠近直肠壁，以免将硬化剂注入直肠壁内引起直肠坏死。成人脱垂无自然愈合倾向，如脱垂程度轻，病程较短，亦可试用注射疗法，但疗效不如儿童，且复发率较高，脱垂较重者多需手术治疗。手术目的是：修复松弛的括约肌，修补盆膈的薄弱区，增加直肠肛管角度，封闭或提高直肠前凹和修复或切除冗长的肠管。手术方法较多，以经腹手术效果较好。手术包括修补因直肠脱垂而被分

开的肛提肌和盆底筋膜的薄弱区；将直肠全周的前2/3壁予以折叠缝合，以增加直肠肛管的角度；把直肠固定于骶前两侧坚固的筋膜或纤维组织。应注意避免误伤骶前神经和静脉丛。必要时，为了更好地固定脱垂的直肠，可用自体阔筋膜、腹直肌前鞘或 teflon 带悬吊直肠上部并固定在骶前筋膜上；将脱垂而加深的直肠前凹陷予以缝合封闭，如肛门括约肌松弛者可施行肛缩环术，即在肛周皮下埋入金属线并结成环状，使肛门仅容一指通过，2—3月后再取出埋置线，肛门括约肌松弛不是直肠脱垂的唯一或主要病因，故此术式的作用不大。为减少术后复发，术前应积极治疗慢性咳嗽、腹泻、便秘和排尿困难等致使腹内压增高的疾病。对肛门括约肌松弛者，术后应辅以功能锻炼。

肛管、直肠狭窄

肛管、直肠狭窄（anal、rectal stricture）是指肛管直肠部位由于炎症、外伤、手术后瘢痕、肿瘤、先天性发育不全等造成狭窄，致使排便困难。

肛管狭窄 分先天性及后天性两类，前者在直肠发育过程中原始肛道肛膜未消失或消失不全即可造成先天性闭锁或狭窄。后者常见于痔或肛瘘切除手术后，系由操作技术不当，粘膜切除过多，以致瘢痕挛缩而形成狭窄。肛门部溃疡、创伤、烧伤、肿瘤等均可造成狭窄。主要症状是粪便细及排便困难。如有感染或溃疡并存时则有疼痛。对轻度无溃疡的狭窄，可行手指或器械扩张治疗，定期进行，逐步扩大，对早期狭窄效果较好。扩张时避免强力，以防止裂伤。重度狭窄或伴有溃疡者则需行手术矫正。将狭窄部纵行或 Z 形切开，潜行剥离直肠下端粘膜，拉下与皮肤切缘缝合。术后须定期扩张以防止瘢痕挛缩。

直肠狭窄 病因除癌肿外，常见于直肠手术后瘢痕收缩。其他良性狭窄原因为直肠慢性炎症、溃疡、外伤、放射、性病肉芽肿等。按其长度可分为环形与管形狭窄，以环形狭窄较多见。炎症常起源于直肠外，感染先侵及直肠周围淋巴管，后侵及肠壁各层淋巴组织，使淋巴回流受阻，继而肠壁组织增生变厚而致狭窄。如炎症起源于直肠内，初始为直肠粘膜溃烂坏死，有溃疡或肉芽形成。炎症可扩展全肌层及直肠周围组织，大量纤维组织增生，肠壁增厚变硬，因瘢痕收缩而使肠壁狭窄。狭窄以上直肠腔扩张，粘膜可有溃疡或炎性肉芽形成，有时可合并窦道与膀胱或阴道相通。

早期主要是炎症感染症状，有腹痛，直肠内坠胀感，大便急频、里急后重、脓血便等，容易误诊为痢疾。病情发展后，出现慢性梗阻症状，有便秘，排便困难，粪便变形，呈扁条状并混有脓血。直肠指诊常可发现肛括约肌较松弛，手指可触及狭窄处。如狭窄处尚能容手指通过，则可测定狭窄长度，以区别其为环形或管形狭窄。前者一般不超过2.5cm，后者在2.5cm 以上。直肠镜检查可见狭窄处有瘢痕组织或溃疡。应在狭窄处不同部位作活检，以与恶性肿瘤相鉴别。恶性肿瘤狭窄下缘一般无瘢痕组织。如灌肠用肛管能通过狭窄处，可作小量钡灌肠检查，以了解狭窄长度及近端肠腔有无瘘管或多处狭窄。怀疑性病肉芽肿时应作 Frei 试验。对环形狭窄多先采用扩张术治疗，用手指或 Hegar 子宫颈扩张器每日或隔日扩张一次，以改善狭窄情况。但必须持续定期扩张，否则狭窄可再度收缩。手术治疗方法：①纵行切开狭窄部后壁瘢痕组织，继以扩张术治疗。此法多用于环形狭窄。②保留肛管括约肌的直肠拖出切除术，用于管状狭窄。③对直肠高位狭窄（腹膜反折以上），可经腹腔切除狭窄部后作对端吻合。对于直肠管状狭窄兼有肠梗阻、内瘘及严重直肠周围感染者，应先予抗感染治疗，必要时可先作横结肠造口，待感染得到控制后再行手术治疗狭窄。如病因为癌肿，则按癌肿治疗原则处理。

急性阑尾炎

急性阑尾炎（acute appendicitis）是外科常见病之一，约占普外科住院病人的10%—15%，在自然人群的发病率为0.1%。以青少年为多，85%在10—40岁之间。男女之比约为2—3∶1。病死率为0.1%—0.5%。

发病机制和临床 急性阑尾炎在病理解剖上均表现为阑尾壁的细菌性感染，但其真正的发病机制有不同的学说：①阑尾腔梗阻学说：认为阑尾腔的机械性梗阻是诱发阑尾急性炎症的基本原因，细菌感染则是续发的。②细菌感染学说：如在切除的阑尾标本中未见管腔梗阻，则阑尾炎的发生可能是细菌直接侵入或经血运、邻近感染蔓延的结果。③神经反射学说：阑尾与其他内脏一样，受神经系统支配，因此阑尾的生理和病理变化与神经系统的活动也有密切关系。胃肠功能紊乱时，阑尾肌层和血管可呈反射性痉挛，并妨碍其排空和血供，导致阑尾抵抗力低下，易被细菌入侵而引起炎症。

阑尾发生炎症后，可出现不同的病理变化和发展过程：①急性单纯性阑尾炎：属病变早期，炎症起于粘膜和粘膜下层，逐渐扩展至肌层和浆膜层。阑尾轻度肿胀，表面充血，可有少量纤维素渗出物。阑尾各层均有水肿和中性粒细胞浸润。此时，临床上出现右下腹部压痛和反跳痛，体温及血白细胞计数略上升。②急性化脓性阑尾炎：炎症加重，阑尾明显肿胀，浆膜高度充血，有纤维素附着，粘膜有明显坏死灶及溃疡，腔内积脓。临床上，腹部体征及全身症状多较急性单纯性阑尾炎为重。③坏疽性阑尾炎：阑尾呈暗红色或灰黑色，变粗，腔内储积黑褐色或紫红色臭脓，阑尾壁全层坏死，并有血管栓塞。临床上，症状和体征明显加重，腹痛加剧，压痛、反跳痛及肌紧张更加显著，体温及血白细胞计数更加升高。④穿孔性阑尾炎：病变扩散到阑尾周围或整个腹腔，引起阑尾

周围脓肿或化脓性腹膜炎，极少数严重病例还可并发化脓性门静脉炎或脓毒血症。5)阑尾周围脓肿：约占急性阑尾炎的4%～10%。炎症阑尾被大网膜及周围组织粘连包裹而形成炎性包块，或因阑尾穿孔后的腹膜炎逐渐局限在阑尾周围形成炎性包块或脓肿。因此，阑尾周围脓肿病例必然有阑尾炎病史。阑尾周围脓肿最常见于回盲部，包块位于右下腹紧靠髂窝。包块大小不一，呈圆形或卵圆形。脓液多者张力较大；脓液少或局限者，可为中等硬度的实质感包块。如局限成盆腔脓肿，可出现里急后重、粘液便等直肠刺激症状以及尿痛、尿频、尿急等膀胱刺激症状。此外，阑尾穿孔后也可形成右腰部结肠旁沟脓肿和腹膜后髂窝脓肿等。

阑尾病理损害轻者，炎症可消退，或因遗留阑尾管腔狭窄、管壁粘连或扭曲而易致阑尾炎复发。

诊断依据 急性阑尾炎的诊断主要依据其临床表现。腹痛是最重要的症状，起于上腹部或脐周，多由于发病初期阑尾功能失常通过内脏神经反射所致。经过数小时后，阑尾炎症刺激腹膜，疼痛即局限于右下腹部。约70%～80%病人可出现此种转移性腹痛，在诊断上很有意义。少数病人无此典型症状，疼痛开始部位不定，有的开始于腰部、会阴部或腹股沟部等，但最后一般都出现右下腹定位性腹痛。病人常伴有胃肠道症状，如恶心、呕吐、食欲减退、腹泻或便秘等。右下腹阑尾部位局限而固定的压痛是最重要的体征。临床常用体表定位点有两处，一为右髂前上棘与脐连线的中、外1/3交界处，称之为麦氏(McBurney)点；一为左右髂前上棘连线的右、中1/3交界点，称之为Lanz点。因阑尾位置不同，体表压痛点也可稍有差异，主要是右下腹有一局限的明显压痛点即有诊断价值。此外还有几种特殊引发压痛的检查方法：①反跳痛：用手指在阑尾部位渐次施压，然后迅速抬手，此时患者在该区腹内感到明显的疼痛，称之为反跳痛征阳性，表明已有腹膜刺激，提示阑尾炎症已波及到壁层腹膜。②结肠充气试验(Rovsing征)：先以一手按压左下腹降结肠区，再用另手反覆按压其上端，病人诉右下腹痛为阳性，表示炎症病变与盲肠有关，一般也表示阑尾有炎症。此试验在与输尿管结石等相似部位疼痛相鉴别时可参考应用。但试验阴性并不能除外急性阑尾炎。③腰大肌试验：按压病人右下腹，抬高病人伸直的右下肢，如果产生右下腹疼痛或使疼痛加重，称试验阳性，提示发炎阑尾位置接近腰大肌。④闭孔内肌试验：病人平卧、右腿屈曲并内旋髋关节，如能引起腹痛加剧，则表示盆腔位发炎阑尾靠近闭孔内肌肌膜，称闭孔内肌试验阳性。⑤睾丸回缩试验：按压右下腹时，右侧睾丸即向上回缩，移去加压的手指时，睾丸又退回原处，称睾丸回缩试验阳性，对诊断坏疽性阑尾炎有一定参考价值。⑥直肠内触痛：直肠指检时，直肠右侧上方有触痛，表示发炎阑尾位置较低。

值得注意的是衰弱患者、老年人、小儿、孕妇的临床表现有时很不典型。由于老年人反应力低，腹痛多不剧烈，呕吐也轻，腹部压痛及肌紧张不明显，甚至体温、血白细胞反应亦多不显著。小儿急性阑尾炎多继发于上呼吸道感染、扁桃体炎或肠炎之后，周身反应较重，体温高，呕吐重，压痛范围较大。由于小儿阑尾壁薄，包裹局限感染的能力差，在就诊时30%～40%的小儿急性阑尾炎已有腹膜炎，死亡率约为2%～3%。妊娠期并发急性阑尾炎者占住院产妇的0.3%～0.6%。随妊娠期子宫逐渐增大，阑尾位置逐渐向外上方移位，在妊娠8个月后阑尾根部位置上升到髂嵴上二指。在向上推移过程中，阑尾也发生一定旋转。由于阑尾位置的改变，可造成体征与非妊娠阑尾炎之间的一定差异。妊娠期急性阑尾炎对孕妇及胎儿均有较大威胁。由于阑尾的异位，临床上所见的盆腔急性阑尾炎、盲肠后腹膜外急性阑尾炎、肝下急性阑尾炎、左侧急性阑尾炎等各有其特殊表现。

血、尿常规化验，对急性阑尾炎的诊断具一定价值。多数病人有血白细胞计数和中性粒细胞比例升高。但血白细胞计数上升不明显者，并不能否定急性阑尾炎的存在，可作动态检验观察，如白细胞计数逐渐增高，更具有诊断价值。尿液检查一般正常，但盲肠后位阑尾炎可刺激右侧输尿管，镜检下尿液可含有少数红细胞和白细胞。

急性阑尾炎虽是常见的外科疾病，仍需与右侧输尿管结石、肠系膜淋巴结炎、早期急性胃肠炎、末端回肠炎、宫外孕破裂、输卵管炎等相鉴别。

防治要点 手术疗法是治疗急性阑尾炎的有效方法。一般作右下腹斜切口(McBurney切口)，切除阑尾。炎症阑尾穿孔者，可加腹腔引流。弥漫性腹膜炎脓液多者，以剖腹探查切口为好，有利于清洗腹腔，有条件时可切除阑尾，加用适当抗生素治疗。阑尾周围脓肿一般可采用中西医结合疗法，如继续增大则应切开引流。急性单纯性阑尾炎和轻型化脓性阑尾炎或可采用非手术疗法，如抗生素、针刺或中草药等，但有一定的复发率。复发性急性阑尾炎原则上应选用手术疗法；妊娠期、小儿和老年人急性阑尾炎则以手术疗法为佳。阑尾切除术后并发症有切口感染、腹腔残余脓肿、内出血、粪瘘等，应注意预防。

慢性阑尾炎

慢性阑尾炎(chronic appendicitis)是一临床概念，包括多种不同病理改变，可分为两种类型。一类继发于急性阑尾炎之后，或因治疗不彻底，使急性炎症转为慢性；或因反覆发作，形成肉芽样病理改变；或因急性炎症恢复后留下粘连、扭曲、管腔狭窄，甚至管腔闭塞等病理改变而引起腹痛。另一类病人从无急性发作病史，由于阑尾粪石、阑尾寄生虫(蛔虫、蛲虫)或虫卵(血吸虫、蛔虫)、阑尾过长或先天性粘连、淋巴组织增生，或因移动盲肠症和盲肠功能不良，继发阑尾排空不良，进而引起慢性

炎症。尽管慢性阑尾炎病因、病理如此多样，但临床表现比较简单，常见有两组症状。一组为右下腹痛，腹痛性质为间歇性轻度绞痛或持续性隐痛，其发作常与饭后运动、过久行走和经期有关。另一组是消化道功能紊乱症状，如恶心、嗳气、打嗝、腹胀、腹泻、便秘等，其中有腹胀及大便改变者，常提示有结肠功能紊乱。右下腹部局限性压痛是慢性阑尾炎的最重要体征。化验室检查多无异常发现。确立慢性阑尾炎诊断应慎重，具有典型阑尾炎病史，随后有持续性或发作性右下腹疼痛以及有右下腹局限性压痛者，确诊较容易。不具备以上病史和体征者需做X线钡餐检查，可发现阑尾部位的压痛，并随阑尾位置的改变而移动。其他还可发现阑尾纠结、固定、充盈不规则或有节段狭窄，阑尾长而排空迟缓，或不能显影等。需要鉴别的疾病有慢性盆腔炎、慢性肠系膜淋巴结炎、慢性结肠炎、慢性痢疾、移动盲肠征和胃肠神经症等。

手术切除阑尾是主要的治疗方法，如术中发现阑尾病变不明显，应详细检查附近器官，如盲肠、回肠末端、肠系膜淋巴结、输卵管等，以便发现病变做相应的处理。属于功能性因素引起的，不宜做阑尾切除术，给中西医药物调理功能。

急性胰腺炎

急性胰腺炎（acute pancreatitis）是由于胰腺消化酶自身消化所致的急性化学性炎症，多见于青壮年。临床以急性腹痛和血、尿淀粉酶增高为特点。为消化系统常见急症之一。

本病按临床表现，可分为急性胰腺炎和急性复发性胰腺炎；按病理特征，可分为急性水肿型、坏死型和出血坏死型胰腺炎，按其病因又可分胆道性、乙醇性和手术后胰腺炎。

发病机制和临床 急性胰腺炎的病因很多（见表），国内以胆道疾病最多见（约50%），其次为饮食因素（约30%）。如结石或蛔虫嵌顿在胆管共同通道或Oddi括约肌处，或该处发生炎症、水肿和痉挛，均可导致胆汁逆流入胰管而激活胰酶。胆囊炎和胆道感染可通过胆胰间淋巴管而引起胰腺炎。暴食、酗酒可引起十二指肠炎、乳头水肿、Oddi括约肌痉挛，促使胰泌素和胰液分泌过多而致病。情绪激动可诱发本病，与胃肠道和Oddi括约肌功能紊乱有关。此外，少数急性胰腺炎病人可能有家族史，系常染色体显性遗传。

本病的发病机制与胰酶对胰腺组织的自身消化有关。胰外分泌液中有很强的消化酶原，在排出受阻时，胰管内高压使小胰管破裂，并使胰液中消化酶原被激活，损伤胰管粘膜屏障，形成胰腺组织的自身消化，发生剧烈炎性改变。胆汁、血液、脓液、细菌、组织液等均可使胰消化酶原激活。胰弹力酶可破坏胰腺内血管壁弹力纤维，使血管破裂引起出血及缺血性坏死，造成出血坏死型急性胰腺炎。当胰腺的水肿、出血、炎性渗出液以及外溢的胰液刺激胰腺包膜以及腹膜组织时，可产生持续而剧烈的疼痛，或伴阵发性加重。疼痛局限于上腹或弥漫全腹，也可向左肩和腰背部放射。体温增高为感染和组织坏死所致。黄疸多为合并的胆管炎或胆石症的表现。胰蛋白酶、组织坏死和毒素等促使大量血管活性物质释放，加上失水和心肌抑制因子等作用，早期可以出现休克。大量胰腺渗出物、出血以及外溢的胰液流入腹腔，可以引起严重的腹膜炎。急性胰腺炎也常是猝死的一个原因，由于释出的胰激肽损害心肌所致。在出血坏死型急性胰腺炎时，血液或活性胰酶透过筋膜和肌层，在腰部两侧皮下形成蓝－棕色斑（Gray-Turner征），在脐周则形成蓝色改变（Cullen征）。

急性胰腺炎的病因

分类	病因
胆道疾病	胆石病、胆囊炎、胆道蛔虫症
胰腺疾病	胰癌、胰腺转移癌、胰管蛔虫症、内镜逆行胰胆管造影（ERCP）后
十二指肠疾病	十二指肠狭窄、Crohn病、十二指肠乳头旁憩室、狭窄性乳头炎、十二指肠溃疡、输入襻综合征
手术及创伤	胰、胆、胃手术后，腹部穿透伤和钝器伤
代谢、物理性因素	高脂血症、高钙血症（甲状腺功能亢进症、多发性骨髓瘤、乳腺癌、胰岛细胞癌转移等）、甲状旁腺功能亢进症、低温
肾脏疾病	肾功能衰竭、肾移植
血管及免疫性疾病	动脉硬化、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、结节性多动脉炎、Behçet综合征
药物	肾上腺皮质激素、雌激素、避孕药、氢氯噻嗪类、呋塞米（速尿）、依他尼酸（利尿酸）等利尿剂、苯乙福明（降糖灵）、苯丙香豆素、左旋门冬酰胺酶、水杨酸、右旋丙氧酚、地西泮（安定）、西咪替丁（甲氰咪胍）、硫唑嘌呤、对乙酰氨基酚（扑热息痛）、氯化汞、乙醇等
其他	蝎毒、病毒性感染（Coxsakie B病毒、腮腺炎病毒、ECHO病毒等感染

诊断依据 本病以突发腹痛和血、尿淀粉酶增高为主要表现。腹痛程度与胰腺的病理变化有关。水肿型胰腺炎的症状较轻，腹痛位于中上腹，需与胃、十二指肠溃疡、胆道感染、胆石症、急性肠梗阻和急性胃肠炎相鉴别。凡有中上腹剧烈疼痛并伴发腹膜炎、休克者，应先考虑急性胰腺炎的可能。血、尿淀粉酶增高是诊断本病的重要依据。一般在发病后3～4h，血清淀粉酶即见增高，大于500U（Somogyi单位）即有诊断价值，尿淀粉酶的增高

较血清者迟 2 h，但持续时间较长。腹腔液中淀粉酶常比血、尿中更高，如已排除十二指肠溃疡穿孔，则更有诊断价值。但重型胰腺炎可因胰腺广泛坏死而淀粉酶不再增高。为鉴别是否胰淀粉酶增高，需作异型淀粉酶测定，并加作淀粉酶与肌酐廓清率比值。血清胰脂肪酶测定，可作为辅助诊断。血糖水平可因胰岛大量破坏而升高。血钙下降也可作为坏死性胰腺炎诊断的佐证。腹部 X 线平片可见"哨兵征"，系因受血性渗出和激活的胰酶的刺激，十二指肠水平段受阻，在上腹部相当于第十二胸椎—第一腰椎水平出现小肠充气征；也可见结肠截断征，系因同样原因引起的中段小肠和右半横结肠充气征。超声波检查可见胰腺肿胀，有助于诊断。

防治要点 需严密观察病情，防治感染和休克，解痉止痛和减少胰外分泌等。吗啡类药物可致括约肌痉挛，应避免使用。止痛用美沙酮（美散痛）加地西泮（安定），或哌替啶（度冷丁），也可采用静脉滴注普鲁卡因。补充液体和血浆以纠正低循环量休克、电解质紊乱和酸碱失衡。注意钾盐、钙盐的补充，保持一定的尿量。在发病初 36h 应用大剂量肾上腺皮质激素和右旋糖酐40，可减轻胰组织破坏程度，改善机体对休克的耐受力。抑肽酶有对抗胰酶的作用，但其临床疗效尚未完全肯定。有高血糖者适当给予胰岛素。抑制胰外分泌也是重要措施。禁食加胃肠减压，可减少胰腺分泌。在禁食期间，须从静脉补充营养。还可用抗胆碱能药物，如阿托品或溴丙胺太林（普鲁本辛）等以减少胃酸分泌。应用抗生素以预防感染。用清胰汤加减，配合针刺缓解疼痛，对轻型急性胰腺炎有效。

近年来已对出血坏死性急性胰腺炎采用手术治疗，如腹腔灌洗法以清除漏出的胰液和渗液，病灶清除术以除去坏死部分而减轻其中毒症状，对某些病例还可做规则性切除术。伴梗阻性黄疸者应行胆道探查，以解除梗阻和引流胆汁，或作括约肌切开术。并发胰腺假性囊肿时，可观察 6—8 周，不见消退时行囊肿内引流术。

慢性胰腺炎

慢性胰腺炎（chronic pancreatitis）是胰实质的慢性炎症，临床主要表现为腹痛、消瘦、腹泻或脂肪泻，后期可出现腹部包块、黄疸和糖尿病等。发病年龄在30—50岁，以男性较多见，有两种类型，即慢性复发性胰腺炎和真正的慢性胰腺炎。前者较多见，系在慢性胰腺损害的基础上伴反复的急性或亚急性发作，最终出现胰腺广泛纤维化；后者较少见，系慢性胰腺炎的持续过程，伴腺泡和胰岛细胞萎缩，以胰腺功能不足为其主要表现。由于不同的病因和病理过程，尚有其他的命名，如慢性乙醇性胰腺炎、慢性遗传性胰腺炎、慢性代谢性胰腺炎、慢性钙化性胰腺炎、慢性阻塞性胰腺炎、慢性硬化性胰腺炎等。大多数患者有不同程度的间歇性或持续性腹痛，位于剑突下及上腹，而左上腹痛更有诊断意义，少数表现为不典型的下腹痛。

发病机制和临床 已阐明的致病因素有：①乙醇中毒，为国外常见的因素。因乙醇可直接损害胰腺细胞，刺激胰液分泌，并增高其中蛋白含量而使在胰管内沉积成块，常伴胰管结石或钙化。②胆道病变，是国内最常见的病因，如胆囊炎、胆结石、胆道蛔虫症、Oddi 括约肌痉挛或狭窄，多数与胆汁逆流入胰管有关。③遗传因素，属常染色体显性遗传，具有家属发病史，多在15岁以前发病，可伴发肾小管再吸收功能障碍（氨基酸尿）、甲状旁腺增生或腺瘤（高钙血症）、家族性胆胰管解剖异常等。④代谢性因素，如甲状旁腺功能亢进症、高钙血症、高脂血症等，后者多由并发的急性胰腺炎转化而成。⑤其他，如热带地区的蛋白质营养不良、胃十二指肠溃疡的感染灶、胰腺外伤，以及呋塞米（速尿）和氢氯噻嗪（双氢克尿噻）等药物均可引起慢性胰腺炎。

病变胰腺质地变硬，体积缩小，失去正常弹性，镜检胰小叶结构破坏，形成大小不等结节。胰导管部分梗阻者则有管壁变厚，形成节段性狭窄和扩张，可有胰石积存，形成单个或多个假性囊肿。病变的结果使胰外分泌减少，引起消化不良和脂肪下痢，待胰岛细胞受累还可出现糖尿病。除纤维增生病变外，可见慢性炎症和小坏死灶。炎症刺激、纤维组织的压迫、血管痉挛性缺血刺激内脏神经，以及胰导管狭窄或梗阻所致的管内压增高，均可引起中上腹或偏左疼痛，并可涉及背部。腹痛常见于急性发作时，随病变加重而频繁发作，间歇期缩短，以后转为持续性疼痛阵发性加重。可并发假性囊肿，或与周围脏器粘连而使之变形。胆总管受压可致黄疸；门静脉受压可致门脉高压。

诊断依据 复发性胰腺炎在急性发作期诊断不难，其临床表现和化验结果与一般的急性胰腺炎相同，并常有血清淀粉酶值升高。如在发作的间歇期则诊断不易。反覆测定血清淀粉酶，一次在500U（Somogyi 单位）以上者有助于诊断。检查胰腺外分泌功能的方法有新斯的明刺激试验，肌注 1 mg 后 2 h 时血清淀粉酶增高者提示胰管不够通畅。促胰酶素—促胰液素刺激试验更为敏感。淀粉耐量试验的阳性率为50%—70%。缩胆囊素刺激试验、Lundh 试验、BT-PABA 试验、胰月桂酰荧光素试验、α_1抗胰蛋白酶活性以及弹性蛋白酶 I 测定对诊断均有一定的价值。血清淀粉酶同工酶测定已获得临床上重视，已知慢性复发性胰腺炎时，总淀粉酶和胰淀粉酶（P-A）活性升高，唾液淀粉酶（S-A）无变化；慢性硬化性胰腺炎时，总淀粉酶和 P-A 活性降低；胰腺囊性纤维化时，P-A 活性显著降低；乙醇性胰腺炎时，S-A 活性升高，而 P-A 活性降低。

X 线腹部平片可显示胰腺钙化或结石。十二指肠低张造影可间接见胰腺变形。选择性胰血管造影可示萎缩胰腺的血管图象，并可与胰腺肿瘤鉴别。十二指肠内镜

逆行胰管造影 (ERP) 可显示胰管狭窄和扩张。B 超和 CT 扫描亦可反映病变影象，但不易与胰腺癌鉴别。在超声导引下经皮细针直接穿刺抽吸胰腺组织作细胞学检查，确诊率较高。

防治要点 重点在于预防及治疗诱发因素，如戒酒、处理胆石症或胆道病变等。给高蛋白、高碳水化合物、低脂肪饮食。适当给予镇痛药，避免药物成瘾。剧痛者可用0.5%普鲁卡因或无水乙醇作内脏神经阻滞。胰外分泌功能不足时给胰酶制剂，如胰酶片、viokase 或 catazym 等。有糖尿病者口服降糖药或给胰岛素。胰管引流手术主要适应于胰管部分梗阻，引流可减轻或阻止毁损病变继续进行。壶腹口或胰管口狭窄者，可经十二指肠作括约肌切开成形术或胰管扩张术 (Archibald式)。胰头或体部局限性狭窄者，可作胰尾切除及胰近断端空肠 Y 型吻合术 (Duval 式)。有节段性多处狭窄、扩张或结石者，纵向充分切开胰管，清除结石，作大口径空肠胰管侧侧吻合术 (Puestow 式)。对胰腺已经广泛毁损而不能解除严重疼痛者，可作胰次全切除术。胰管栓塞术可使胰外分泌腺组织萎缩，能起到与胰切除相同的效果，但可保存胰岛功能，也可应用于慢性胰腺炎的治疗。

急性复发性胰腺炎

急性复发性胰腺炎 (acute relapsing pancreatitis) 是指反覆发作急性胰腺炎，而每次缓解后不遗留胰腺功能或组织学上的改变者。和慢性复发性胰腺炎的主要区别在于后者在发作间歇期遗留有胰腺功能的损害，以及胰腺组织病理学的改变，如腹部平片胰腺有钙化影，常并发糖尿病和胰泌素／缩胆囊素试验显示碳酸氢根、胰消化酶和胰外分泌功能的损害等。本病在急性发作期，其临床表现和实验室检查结果与一般急性胰腺炎及慢性复发性胰腺炎的急性发作期相同，因此两者在急性期无法鉴别。急性复发性胰腺炎一般多属水肿型，病情较轻，恢复较快，每次发作后胰腺外分泌功能多在 3 周内恢复正常；胰腺组织也可完全修复而不遗留持久性病理变化。任何引起急性胰腺炎的病因均能产生急性复发性胰腺炎，其中尤以胆道疾病最为常见，但也有部分患者的病因始终不明。此型患者也有可能转化为慢性复发性胰腺炎，但甚为少见。

急性发作期的治疗同急性胰腺炎。对非酗酒引起的急性复发性胰腺炎应常规寻找病因。在间歇期应作 B 超、口服胆囊造影和静脉胆道造影，以肯定或排除胆道疾患。反覆发作而找不出病因者常需手术探查。

慢性复发性胰腺炎

慢性复发性胰腺炎 (chronic relapsing pancreatitis) 是指在慢性胰腺炎的基础上有反覆的急性发作。本病与急性复发性胰腺炎不同，在每次发作后的间歇期，虽然可以无明显腹痛，但多次发作后，在胰腺外分泌功能、组织病理学、临床和实验室检查等均可遗留持久的损害。如腹部 X 线平片可见胰腺钙化影，临床并发糖尿病，以及胰腺外分泌功能试验异常等。尤其是胰腺组织的病理学检查，可见腺泡被纤维组织所取代。

本病的第一次急性发作与急性胰腺炎和急性复发性胰腺炎者相仿，主要为腹痛和血清淀粉酶的升高。其后，部分病例发作逐渐增多，间歇变短，甚至发展为持续性腹痛；另一部分病例则急性发作逐渐减少，程度也可逐渐减轻，甚至最后疼痛消失，但病理变化则呈进行性发展。

本病可从急性复发性或非复发性胰腺炎演变而来。其常见的原因是酗酒和胆道疾患。国外以前者多见，中国则以后者为多见。治疗同急性胰腺炎。发作后的间歇期，亦应深入检查有无胆道疾病存在，以去除发病因素。

巨淀粉酶血症

巨淀粉酶血症 (macroamylasemia) 是指血清中存在一种分子量异常大的淀粉酶复合物，这种复合物具有淀粉酶的活性，但不能通过肾滤排出，而表现为持久的高淀粉酶血症。巨淀粉酶血症不是一个独立的临床疾病，也无特异的临床表现。本症仅在血清学检验时才能识别，其临床意义目前尚不够清楚。

正常淀粉酶的分子量为45 000，属于低分子量蛋白，可由肾小球滤出，经肾小管再吸收。巨淀粉酶血症是由淀粉酶的巨大分子化，形成分子量达160 000～200 000的大分子淀粉酶复合体，难以由肾小球滤过，因此在血清内贮留而致高淀粉酶血症，而尿淀粉酶正常或降低。本症淀粉酶廓清率较低，淀粉酶肌酐廓清率比率也较低。导致淀粉酶巨大分子化的确切机制，目前已确认或推测的有：①淀粉酶和免疫球蛋白 (IgA、IgG) 结合。②淀粉酶与免疫球蛋白以外的血清蛋白结合，有人认为作为结合蛋白的可能有 α_1-anti-tripsin 等，但其构造尚不够了解。③和非蛋白性高分子（糖原?）结合。④淀粉酶的重合，但详细机制尚待进一步研究。

长期持续存在的高淀粉酶血症者，肾功能正常而尿淀粉酶正常或降低应怀疑巨淀粉酶血症；如有血清淀粉酶与肌酐清除率比值 (Cam / C cr) 的降低，则有助于本病之确诊。正常人 (Cam／Ccr 为3.1%±0.1%，而巨淀粉酶血症时可＜1 %。急性胰腺炎时 Cam / Ccr 比值明显升高，故 Cam / Ccr 检测有鉴别诊断价值。在唾液型 (S 型) 高淀粉酶血症时，Cam / Ccr 比值亦降低，此时需用柱状色层分析法确定血清中有无巨淀粉酶存在。值得注意的是，吸收不良综合征、慢性胰腺炎和某些癌瘤等疾病，也可有巨淀粉酶血症的一过性出现，且与病情的恶化相一致，其发病机制也不甚清楚，但值得重视。

黄疸

黄疸（jaundice）是由于血中胆红素浓度超过34.2μmol/L（2mg/dl）时，使巩膜、皮肤、粘膜和某些体液染黄现象。正常人血清总胆红素为5.1～17.0μmol/L（0.3～1（mg/dl），其中结合胆红素不超过3.4μmol/L（0.2mg/dl）。当血清胆红素超过正常值时称为高胆红素血症。血清胆红素已增高而临床未出现黄疸者称为隐性黄疸。血清胡萝卜素增高和服用大剂量米帕林（阿的平）时，皮肤、粘膜也可出现黄疸，但均非由胆红素增高所致，称为假性黄疸。

发病机制

胆红素代谢　胆红素是一种四吡咯色素，其前身为血红素或其他铁卟啉化合物，其来源有三方面：

（1）衰老红细胞的血红蛋白：正常红细胞的寿命为120d，超过此寿限，衰老的红细胞被肝、脾和骨髓的单核巨噬细胞系统破坏，将血红蛋白分解成血红素、铁和珠蛋白。其中铁被再利用，珠蛋白进入蛋白质代谢池，而血红素则转变为胆红素。约占胆红素来源的80%。

（2）肝脏和其他组织内含血红素或铁卟啉的蛋白：如肝细胞色素P-450、细胞色素b-5、肌红蛋白、过氧化氢酶、过氧化物酶、色氨酸吡咯酶和细胞色素酶等，这部分来源的胆红素，占血胆红素的20%～22%。

（3）骨髓内未成熟的红细胞：在骨髓中尚未进入血液的红细胞，或骨髓中新生红细胞过早被破坏而释出，均能裂解成胆红素。这种无效的红细胞生成过程所致的胆红素，称为旁路性胆红素。正常占胆红素来源的3%以下。

血红素分子中的初卟啉在氧合酶作用下，成为胆绿素，然后在胆绿素还原酶作用下转变为胆红素。成人每日形成胆红素约4.275～5.130mmol（250～300mg）。胆红素在单核巨噬细胞系统生成后，进入血液后与血浆白蛋白联结，以胆红素-白蛋白的形式存在和运输。1mol/L白蛋白至少能固定2mol/L胆红素。未经白蛋白固定的游离胆红素可进入组织细胞，并有毒性作用。这种胆红素不溶于水，分子量大，故不能从肾脏排泄；与偶氮试剂呈间接反应，在化学结构上，未与葡萄糖醛酸结合，故称非结合胆红素和间接胆红素。在新生儿溶血时，血清非结合胆红素显著增高，并能透过血脑屏障和神经细胞膜，引起大脑功能障碍，称为核黄疸。肝细胞膜通过一种特殊的载体，将血液内的胆红素摄入肝细胞，即被胞质内的受体蛋白（Y和Z蛋白）结合，运输至肝细胞的滑面内质网（微粒体）。约80%的非结合胆红素在此处经葡萄糖醛酰移换酶的催化作用，与葡萄糖醛酸结合成大量胆红素双葡萄糖醛酸酯和少量胆红素单葡萄糖醛酸酯。与葡萄糖醛酸结合后的胆红素具极性较强的水溶性，与偶氮试剂呈直接反应，故亦称直接胆红素和结合胆红素。结合胆红素为水溶性，故易于从胆道或肾脏排泄，且不易透过由脂类构成的细胞膜，对组织不具毒性。结合胆红素在血液中也可疏松地与血浆白蛋白联结。结合胆红素在许多细胞器的参与下由肝细胞排泌至毛细胆管，并与肝细胞排泄的胆汁酸盐、卵磷脂、胆固醇等汇合组成胆汁，经胆道排入肠道。结合胆红素在小肠内基本不能被重吸收，而到达回肠末端和结肠后，在肠腔内经细菌作用被还原为尿胆素原（无色）和尿胆素（有色），大部分随粪便排出；小部分在结肠内被重吸收，经门静脉进入肝脏。在肝细胞内再被氧化成结合胆红素再排入肠道，完成胆色素的肠肝循环。被吸收至门静脉的尿胆素原有极小部分进入体循环，经肾脏排出，每日尿内含量不超过6.76μmol（4mg）。粪内尿胆素原含量为每日169～422μmol（100～250mg）。非结合胆红素除非经过光氧化作用，变成一种二吡咯物质，才可经肝细胞的结合步骤而排至胆汁。

黄疸的发生机制　可归纳为以下几种：

1．胆红素产生过多：如胆红素的形成超过肝脏处理的能力时，血清胆红素即可增高，主要见于溶血性黄疸，也可由于旁路性胆红素形成过多所致。新生儿期由于肝脏发育不成熟，肝细胞对胆红素的摄取和结合能力低于正常，故新生儿溶血症时常有很深的黄疸。

2．肝细胞处理胆红素障碍：肝细胞对胆红素摄取、结合和排泄的异常，均可致黄疸。按其病因和发病机制又可分先天性和后天性两大类：

（1）先天性胆红素代谢障碍：包括：①Gilbert综合征：由葡萄糖醛酸转移酶活力低下和对胆红素摄取缺陷所致。②Crigler-Najjar综合征：由葡萄糖醛酸转移酶活力缺乏或严重低下所致。③Rotor综合征：由肝细胞摄取非结合胆红素和排泄结合胆红素的先天性缺陷所致。④Dubin-Johnson综合征：由肝细胞先天性胆红素排泌功能障碍，对溴磺酞钠等非水溶性染料、色素和有机阴离子的排泌缺陷所致。⑤家族性肝内淤胆综合征：胆红素和胆汁分泌异常。

（2）后天性肝病：常见的肝病有病毒性肝炎、慢性活动性肝炎、肝硬化、肝癌、药物性肝病和乙醇性肝炎等。其黄疸的发生机制是多种的，包括肝细胞摄取、结合、排泌胆红素代谢的障碍；胆汁经肝细胞病变部位，返流至肝淋巴管和肝血窦而致黄疸发生等。

3．胆红素排泄障碍：包括非阻塞性和阻塞性两大类。

（1）非阻塞性：通常称为肝内胆汁淤积，主要由于肝细胞分泌胆汁的细胞器障碍和肝内小胆管病变，包括毛细胆管、细胞骨架、高尔基体和溶酶体功能异常，引起胆汁和胆红素不能有效地排泌至胆道系统，并返流至肝淋巴液和血窦而致黄疸发生。淤胆型病毒性肝炎、药物性肝病（如氯丙嗪、甲睾酮等）和原发性胆汁性肝硬化等属此类型。

（2）阻塞性：如胰癌、壶腹癌、胆管癌、胆石病、硬化

性胆管炎等胆管系统的机械性阻塞。由于胆汁排泄至肠道的通道阻塞，胆管内压力增高，从而使胆汁返流至肝淋巴液和血窦；肝细胞分泌胆汁的能力也随之降低，亦导致胆红素的返流。

黄疸的分类 根据黄疸的发病机制、病因和病变部位，可将黄疸进行各种分类。但由于黄疸的产生原因众多、复杂，各种类型的黄疸之间，在发生机制、临床表现等方面也有交叉和重叠，迄今尚无满意的分类方法。

临床沿用的分类 根据黄疸发病机制和结合临床实用，分溶血性黄疸（先天性和后天性）、肝细胞性黄疸、阻塞性黄疸（肝外与肝内）和先天性非溶血性黄疸。其中肝细胞性和阻塞性黄疸两者间有很多重叠。阻塞性黄疸也因影象诊断技术的进展而在临床上进一步分为肝内胆汁淤积性黄疸和肝外阻塞性黄疸；按其治疗方法不同，可分为内科性黄疸和外科性黄疸。

按增高胆红素的性质分类 即按非结合胆红素或结合胆红素何者增高多为主分类。此种分类方法也可反映肝脏病变的部位、生化功能和病因。

（1）非结合胆红素增高为主：①产生过多：包括血管内和血管外溶血、骨髓内溶血等。②肝摄取障碍：包括 Gilbert 综合征、药物性肝病（如黄绵马酸、新生霉素和某些胆囊造影剂所致）。③胆红素结合障碍：包括 Gilbert 综合征、Crigler-Najjar 综合征、新生儿生理性黄疸、肝炎和肝硬化等肝细胞性疾病，以及氯霉素、孕烷二醇等药物所致的肝病。

（2）结合胆红素增高为主：①肝排泌障碍：包括 Dubin-Johnson 综合征、Rotor 综合征、妊娠期复发性黄疸、良性复发性肝内胆汁淤积等。②后天性疾病：包括病毒和药物所致的肝细胞疾病，病毒和药物所致的肝内胆汁淤积等。③胆道阻塞：包括肝外胆道阻塞（结石、肿瘤、狭窄的机械性阻塞）、肝内胆道阻塞（肝内较小胆管由于瘤栓、胆栓、泥沙样结石栓塞），或管外受肿瘤、囊肿等压迫。此种分类方法，如以肝脏为中心，根据引起黄疸的原发病变的部位不同，又可分为肝前性黄疸、肝性黄疸和肝后性黄疸。

（3）其他分类：按胆汁排出障碍的有无可分为：①无胆汁排出障碍性黄疸，包括溶血性和家族性慢性特发性黄疸等。②有胆汁排出障碍性黄疸：包括胆汁淤积、肝细胞损害所致的黄疸等。也可按黄疸发生在肝细胞超微结构的部位分为微粒体前性黄疸（如溶血性、Gilbert 综合征等）、微粒体性黄疸（如新生儿黄疸、Crigler-Najjar 综合征等）和微粒体后性黄疸（如 Dubin-Johnson 综合征、胆汁淤积性黄疸等）。微粒体前性和微粒体性黄疸血清中未结合胆红素增高为主，而微粒体后性黄疸则血清中结合胆红素增高为主。

某些特殊原因所致的黄疸，如由药物治疗、诊疗检查、外科手术等造成的医源性黄疸和手术后黄疸，其发生可涉及胆红素生成过多、肝细胞功能损害、肝外胆道损伤或狭窄等环节，这种黄疸尚无法归类。

黄疸的临床表现、诊断、鉴别诊断和防治参见各有关条目。

非结合性高胆红素血症

由于非结合胆红素生成过多，或肝细胞摄取缺陷、运输和结合障碍而致血清非结合胆红素增高，称为非结合性高胆红素血症（unconjugated hyperbilirubinemia）。本症患者也可能同时有血清结合胆红素的轻度增高，因此亦称为以非结合胆红素增高为主的黄疸。

本病发生原因：①胆红素生成过多：溶血性，包括 Rh 或 ABO 血型不合溶血症等免疫性溶血；遗传性葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺陷、遗传性球形红细胞增多症等非免疫性溶血等。大量溶血时非结合胆红素生成过多，超过肝脏的清除能力；溶血伴随的贫血、缺氧、发热和溶血的毒性产物影响肝细胞功能，使大量非结合胆红素蓄积而致黄疸。溶血性黄疸，在非结合胆红素生成过多的同时，肝细胞中结合胆红素的形成也相应增多，但因结合胆红素在肝细胞的排泄过程呈限速性，不可能及时完全清除，故在血液中浓度可增高，但一般不会超过总胆红素的15%。各种先天性和获得性溶血性黄疸，以及旁路性高胆红素血症均属于非结合性高胆红素血症。②肝细胞摄取、运输胆红素的障碍：摄取胆红素的障碍可发生在肝细胞膜或受体蛋白（Y 蛋白和 Z 蛋白）的环节上，常见于 Gilbert 综合征和利福平、新生霉素等引起的药物性高胆红素血症。③肝细胞结合胆红素的障碍：葡萄糖醛酰转移酶活性缺乏所致的 Crigler-Najjar 综合征，酶活性不足所致的新生儿生理性黄疸和 Gilbert 综合征；促合成类固醇、氯霉素、维生素 K 等引起酶活性抑制所致的药物性黄疸均属于此类障碍。④如乳黄疸、克汀病、新生儿多血症、手术及创伤所致的组织和体腔内积血、组织大块梗死等，均可引起非结合性高胆红素血症。

非结合性高胆红素血症的临床表现包括引起非结合胆红素增高的原发疾病表现和由非结合胆红素增高所致的临床表现两个方面。前者因原发疾病的不同而异；后者则与血清非结合胆红素增高的水平密切有关。当未结合胆红素的增高超过白蛋白运载能力，或超过肝脏代谢负荷，未经肝脏结合的非结合胆红素可通过血脑屏障而弥散入含有磷脂成分的组织，通过含脂细胞膜，特别是神经元细胞膜而进入神经元，导致脑细胞受损，引起胆红素脑病，因其神经核的黄染而亦称核黄疸（kernicterus）。患儿哭声尖叫，反射消失，甚至出现强直性抽搐，惊厥和角弓反张等。死亡率高，而幸免于死亡者，以后可留有智能发育不全、运动功能不全及听觉障碍等后遗症。

非结合性高胆红素血症的治疗主要针对原发疾病。由葡萄糖醛酰转移酶不足或受抑制所致者，可应用酶诱导剂如苯巴比妥、格鲁米特（苯乙哌啶酮）、安替比林等治

疗，有一定疗效。

结合性高胆红素血症

结合性高胆红素血症（conjugated hyperbilirubinemia）主要由于结合胆红素排泄障碍，引起结合胆红素返流入血而致血中结合胆红素增高。结合性高胆红素血症时，血液中可能同时有少量非结合胆红素的增高，因此这种黄疸也称结合胆红素增高为主的黄疸。

引起结合性高胆红素血症的常见病因有：①肝细胞性：如新生儿肝炎综合征、败血症晚期和半乳糖血症、遗传性果糖不耐受症、α抗胰蛋白酶缺乏症等遗传性疾病。②肝外阻塞：如胆道结石、胆道肿瘤、胰头癌、Vater 壶腹癌、肝门淋巴结转移癌、先天性胆道畸形（如胆道闭锁、胆总管囊肿等）、溶血性胆汁粘稠综合征，以及损伤性胆道狭窄等。③肝内阻塞和肝内胆汁淤积：如先天性非溶血性黄疸（Dubin-Johnson 综合征、Rotor 综合征）、药物性肝病（氯丙嗪、甲睾酮等所致）、急性病毒性肝炎或乙醇性肝炎的胆汁淤积型；以及泥沙样结石、华支睾吸虫卵阻塞肝内胆管和原发性胆汁性肝硬化所致的肝内胆管阻塞。这些疾病引起结合性高胆红素血症的原理可能为：肝细胞坏死引起毛细胆管阻塞和破裂；肝细胞肿胀压迫，肝细胞胆汁分泌功能障碍，毛细胆管的通透性增高均可致胆汁分泌流量减少，胆汁浓缩、淤滞，促使胆汁沉淀和胆栓形成，并致毛细胆管闭塞，炎症细胞碎屑阻塞末梢胆小管。血中非结合胆红素的程度增高可能是由于结合胆红素的排泄障碍，抑制葡糖醛酰转移酶活性和肝细胞对非结合胆红素的摄取所致。

结合性高胆红素血症的临床表现因其原发疾病的不同而各异。因结合胆红素能通过胆道和肾脏排出，不能通过血脑屏障而进入神经元与脑细胞结合，故无核黄疸发生。结合性高胆红素血症的治疗可根据不同病因进行对症疗法及特异疗法。

旁路性高胆红素血症

旁路性高胆红素血症（shunt hyperbilirubinemia）是由于骨髓内红细胞或幼红细胞破坏过多，血红蛋白分解而致的高胆红素血症。本病较少见。

用^{15}N、^{14}C 或 ^{3}H 标记的甘氨酸或δ氨基乙酰酸注入正常人体后，在前 5 d 内即可从粪便中析出标记总量的15%，此后120d 又可析出85%。从红细胞的体内过程推测，后一部分的胆红素主要来源于成熟和衰老的红细胞；而最初5d 内测得的胆红素并非来自成熟和衰老的红细胞，其来源有三方面：①肝细胞内过氧化氢酶、细胞色素 P450 与色氨酸吡咯酶或体内肌红蛋白所含的血红素可转化成胆红素。②骨髓造血过程中，未成熟红细胞破坏释出血红蛋白，进一步形成胆红素。③骨髓中新形成的红细胞内有过量的胞质性血红蛋白、骨髓内未成熟和新形成的红细胞破坏，均能释出血红蛋白而形成胆红素，这种胆红素即“旁路性胆红素”；这种红细胞的形成过程也称为“无效性红细胞生成”。

旁路性高胆红素血症可分原发性和继发性两类。前者较少见；后者较原发性者多见，多继发于恶性贫血、镰状细胞贫血、地中海贫血、遗传性血卟啉病和铅中毒等。本病患者均有轻度或中度黄疸，其黄疸呈慢性迁延或波动过程，以青少年患者多见。多数患者有脾肿大，而肝肿大者少见。血清非结合胆红素和尿、粪中尿胆原增高，尿内无胆红素；血浆铁运转增加，而周围血红蛋白、网织红细胞数正常，骨髓象示幼红细胞增生；肝功能试验除血清胆红素外，基本正常，胆红素耐量试验、葡糖醛酸与对羟乙酰苯胺结合的试验也正常，应用 ^{51}Cr 检测周围血红细胞的存活期亦正常。肝脏活检可见肝小叶边缘区的肝细胞和 Kupffer 细胞内含有很多含铁血黄素颗粒。

本病治疗主要针对原发病。

肝前性黄疸

胆红素代谢障碍发生于非结合胆红素在肝细胞内与葡萄糖醛酸结合之前，引起血中非结合胆红素增高而致的黄疸，称肝前性黄疸（prehepatic jaundice）。肝前性黄疸发生的主要原因是由于循环红细胞破坏增加，胆红素的产生过多，超过正常肝脏的清除率。在少数情况下也可因骨髓内未成熟红细胞的破坏（即无效红细胞生成）过多或由非血红蛋白成分如肌红蛋白、细胞色素等物质在肝内合成增多所致。后者由非循环血中红细胞破坏增多所致的黄疸，亦称为旁路性黄疸。

引起肝前性黄疸的主要病因，是各种先天性或后天性溶血，故肝前性黄疸亦称溶血性黄疸。其他病因尚有无效红细胞生成、血浆白蛋白缺乏等。血浆白蛋白缺乏时，游离胆红素容易进入组织而产生黄疸。此外，出血所致的组织与体腔内积血，组织大块梗死，以及败血症和严重感染等也可使体内非结合胆红素生成过多，引起肝前性黄疸。

肝性黄疸

胆红素代谢障碍主要发生在肝细胞摄取、结合、排泌等环节而致的黄疸，称肝性黄疸（hepatic jaundice）。由于胆红素代谢障碍发生的部位不同，血液中可见非结合胆红素增高为主或结合胆红素增高为主。非结合胆红素增高为主的肝性黄疸多由于先天性或家族性肝细胞代谢缺陷所致，包括非结合胆红素的摄取和转运障碍（肝细胞胞质内 Y、Z 蛋白减少），葡萄糖醛酰转移酶不足或缺乏所致的结合障碍等，常见的病因有 Gilbert 综合征、新生儿黄疸、Crigler-Najjar 综合征等。结合胆红素增高为主

的肝性黄疸主要由于肝细胞排泌结合胆红素障碍所致。Dubin-Johnson 综合征和 Rotor 综合征均由单纯排泌结合胆红素和嗜胆染料(如溴磺酞钠等)障碍而致;Lucey-Driscoll 综合征、复发性妊娠黄疸、各种病因的肝炎、肝硬化和其他肝脏损害,均可由于结合胆红素排泌障碍和(或)肝内胆汁淤积所致。药物性黄疸一般可分为溶血型、肝细胞型、胆汁淤积型和混合型,其中除溶血型外,均属肝性黄疸(见"药物性黄疸"条)。

肝后性黄疸

肝后性黄疸(posthepatic jaundice)多由胆总管阻塞所致,故相当于肝外阻塞性黄疸。常见的病因有胆总管结石、狭窄和肿瘤、胰腺癌、Vater 壶腹癌、肝门淋巴结转移癌,以及先天性胆道闭锁和胆总管囊肿等(见"阻塞性黄疸"条)。肝后性黄疸可能是由于阻塞近端的胆道内压力增高与起肝细胞功能障碍,并使毛细胆管、末梢胆小管壁的通透性增加,以致胆汁返流至组织液和血液之故,血中主要是结合胆红素增高。血清非结合胆红素亦有增高,但较结合胆红素少,可能是由于胆道内压力的增高,导致肝细胞损害,并致肝细胞摄取和结合胆红素的能力减退;也可能由于结合胆红素脱结合所致。

肝后性黄疸的临床表现、诊断和治疗参见"阻塞性黄疸"条。

溶血性黄疸

由各种原因引起红细胞破坏增加,非结合胆红素生成过多,超过肝脏代谢清除能力而致的黄疸称溶血性黄疸(hemolytic jaundice)。

引起溶血性黄疸的原因有:①因红细胞脆性增加,如形态异常(遗传性球形红细胞增多症等);红细胞酶的异常(红细胞缺乏葡萄糖-6-磷酸脱氢酶和谷胱甘肽合成酶),均可影响红细胞膜的稳定性而致溶血;血红蛋白结构异常(如镰状细胞贫血)等。②血浆中存在溶血因素,如生物因素(如疟原虫和蛇毒)、化学因素(如苯肼、萘和砷化氢等)、免疫因素(如血型不符的输血和自身免疫性溶血)、物理因素(如体外循环、人工瓣膜、微循环血管病)等导致红细胞大量破坏、溶解的疾病,均能产生溶血性黄疸。

临床常见的溶血性黄疸有:①先天性溶血性贫血,如遗传性球形红细胞增多症、血红蛋白病。②获得性溶血性贫血,如自身免疫性溶血性贫血、异型输血后溶血性贫血、新生儿溶血症、遗传性葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G-6PD)缺乏(蚕豆病)、恶性疟疾、某些化学物品和生物毒中毒、大面积烧伤等。大量溶血时血红蛋白分解后形成过多的非结合胆红素,超过肝细胞摄取、结合和排泄的能力,增加肝脏负担;同时,溶血所致的贫血和缺氧、红细胞破坏产物的毒性作用,也削弱了肝细胞的代谢功能,导致非结合胆红素在血液内潴留而产生黄疸。由于肝脏代谢胆红素的能力很强,血液中大部分非结合胆红素仍能被肝细胞转变为结合胆红素,并经胆道排泄,因此溶血所致的黄疸一般不深。

溶血性黄疸的临床特征有:①可有引起溶血的有关病史,如输血、用药、严重感染以及家族史等。②急性大量溶血或溶血危象时,起病急骤,可出现剧烈溶血反应,表现为高热、寒战、全身不适、乏力、腹痛、呕吐等,严重者可出现休克、昏迷、严重贫血和急性肾功能衰竭等。③慢性、反复少量溶血时,症状可甚轻微,可有面色苍白、乏力等贫血症状,黄疸较不明显。肝脾可有不同程度肿大。④实验室检查可有血清总胆红素增高,除溶血危象外,血清总胆红素常<85.5μmol/L(5mg/dl),其中非结合胆红素占80%以上;尿中尿胆原和尿胆素增多,而无胆红素;在急性血管内溶血,血中游离血红蛋白超过1.3g/L(130mg/dl)时,尿呈酱油色,称为血红蛋白尿;24h粪中尿胆原排出量增多,常超过507μmol(300mg);血清铁和尿中含铁血黄素含量增加;除贫血外,周围血中网织红细胞增加(常呈5%~20%,偶达90%以上),有多染性红细胞出现,骨髓检查可显示有核红细胞增生等代偿性改变,红细胞脆性在遗传性球形红细胞增多症者增高,而在珠蛋白生成障碍性贫血者降低;自身免疫性溶血时,抗人体球蛋白(Coombs)试验阳性,阵发性睡眠性血红蛋白尿时,酸溶血(Ham)试验阳性,急性大量溶血时,可出现急性肾功能衰竭的实验室检查异常。

肝细胞性黄疸

肝细胞性黄疸(hepatocellular jaundice)是临床上最常见的一类黄疸,是由于肝细胞损害而引起,见于病毒性肝炎、中毒性肝炎、药物性肝病、肝硬化、肝脓肿、肝癌、脂肪肝,以及传染性单核细胞增多症、钩端螺旋体病和败血症等。

由于肝细胞损害,肝小叶结构破坏,可造成毛细胆管破裂;炎症和肿胀等因素可压迫肝内胆管,引起和加重胆红素的排泄障碍;炎症亦可致毛细胆管、末梢胆小管管壁的通透性增加。因此,结合胆红素不能全部正常地排泄至毛细胆管和胆小管,而大量返流至淋巴液与血液中;肝细胞对胆红素的摄取、结合的障碍,以及结合胆红素在肝细胞溶酶体内经过脱结合作用,或由于红细胞溶血所致的贫血与缺氧,红细胞破坏产物的毒性作用,削弱了肝细胞的胆红素代谢功能,以致也有小量非结合胆红素滞留在血液中。

肝细胞性黄疸的临床特征:①由急性肝炎引起者,患者多有发热、乏力、食欲减退、肝区痛等症状,肝脏肿大,有明显压痛,慢性肝炎所致者,肝质地增加,压痛多不显著;肝硬化者多较消瘦,皮肤黝黑,并可有肝脾肿大,腹

壁静脉和食管静脉曲张和蜘蛛痣，晚期常可有腹水、出血倾向、肾功能损害，甚至肝性脑病出现。②血清胆红素一般不超过170 μmol / L (10mg / dl)，其中结合胆红素常占35%以上。尿中胆红素阳性。由于肝肠循环障碍，来自肠道的尿胆原不能在肝内氧化后再排至肠道，而经血循环由肾脏排出，所以尿中尿胆原和尿胆素亦呈阳性。急性肝炎早期，肝内毛细胆管受炎症肿胀的肝细胞压迫，胆红素排至肠道受阻，尿中尿胆原和尿胆素可能暂时阴性，一般为时1周左右。肝内胆淤时，肝细胞排泄胆红素的能力减退，尿中尿胆原也可减少或缺如。肝内胆淤或阻塞时，粪中尿胆原减少，粪色较浅，甚至也可出现陶土色粪便。肝细胞性黄疸时，血清转氨酶增高；絮状与浊度试验呈阳性；血浆凝血酶原时间延长，且维生素常不能纠正之；严重肝脏损害时，血浆胆固醇、胆固醇酯以及血清胆碱酯酶均下降；血清碱性磷酸酶活力大多正常，肝内胆淤时可升高；血清前白蛋白 (prealbumin) 和白蛋白下降，血清球蛋白上升，白、球蛋白比例失调；胆汁性肝硬化时，α_2 和 β 球蛋白常明显增高。原发性胆汁性肝硬化患者血线粒体抗体可阳性；乙型病毒性肝炎者 HBsAg 检测可阳性。③肝活组织病理学检查对弥漫性肝病引起的黄疸有病因诊断的价值，如病毒性肝炎、肝硬化、脂肪肝和肝内胆淤等疾病。④肝区放射性核素扫描、B 超和 CT 显象技术对肝内占位性病变所致黄疸的诊断有帮助。

治疗多采用内科方法。

阻塞性黄疸

阻塞性黄疸 (obstructive jaundice) 是由于肝外胆管或肝内胆管阻塞所致的黄疸，前者称为肝外阻塞性黄疸；后者称为肝内阻塞性黄疸。肝内阻塞性黄疸见于泥沙样结石、华支睾吸虫虫卵或肿瘤等病因；肝外阻塞性黄疸则常见于胆囊炎、胆石病、胰腺炎、胰腺癌等病因；先天性胆管闭锁和先天性胆总管扩张除能导致肝外阻塞性黄疸外，尚能导致肝内阻塞性黄疸；临床上常见的胆淤型病毒性肝炎（毛细胆管性肝炎）、药物性肝内胆淤、妊娠期肝内胆淤和原发性胆汁性肝硬化与良性复发性胆淤等疾病，在生化检验方面都和肝外阻塞性黄疸有相同的特点，但病理学上并无肝内胆管阻塞的证据，而实质上是肝细胞排泌胆红素功能障碍所致，故宜称肝内胆淤，实属肝细胞性黄疸。见"肝内胆汁淤积"条。本条仅介绍肝外阻塞性黄疸。

肝外阻塞性黄疸的常见病因是造成胆管腔堵塞和狭窄的疾病，如胆管结石或肿瘤、胆管壁炎症、手术后狭窄和胆道蛔虫症等。肝癌、胰腺癌、肝门淋巴结和胆总管周围淋巴结转移癌等则可从外压迫胆管，造成胆管阻塞。肝外胆管阻塞时，阻塞近端的胆管内压力不断增高，胆管逐渐扩大，最后使肝内胆小管淤胆或破裂，胆汁遂经肝组织间隙与淋巴管进入体循环，引起血中以结合胆红素增高为主的黄疸。病理学检查可见汇管区和肝血窦有大量中性粒细胞浸润。其临床特征为：①皮肤呈暗黄或绿褐色，因胆盐在血中潴留刺激皮肤神经末梢而多有搔痕。②因胆道阻塞，胆汁不能进入肠道而粪色变淡或呈陶土色，尿胆原减少或缺如。③尿色加深，尿胆红素阳性，尿胆原减少。在胆道完全阻塞时，尿胆原可消失。④血清转氨酶一般无明显增高，在伴有继发性肝细胞损害时可轻度或中度升高；血清胆红素明显增高，在完全性胆道阻塞时，可达510 μmol / L (30mg / dl) 以上，其中结合胆红素占35%以上（可至60%左右）。结石性黄疸常呈波动性；癌性黄疸常呈进行性加深，但由壶腹癌所致者则可因癌肿溃疡而使黄疸有短暂的减轻。血清碱性磷酸酶(ALP)、γ谷氨酰转移酶 (γGT)、胆固醇、胆汁酸和脂蛋白-X (LP-X) 等均有显著增高。⑤胆道阻塞后，肠道内缺乏胆汁酸、胆固醇等，加以脂溶性维生素的缺乏，临床上可表现为脂肪泻、皮肤黄色瘤、出血倾向、骨质疏松等；癌性阻塞者尚可出现 Courvoisier 征。⑥腹部 X 线平片、胆囊和胆道 X 线造影、腹部 B 超和腹部 CT 检查、内镜逆行胰胆管造影 (ERCP) 和经皮肝穿刺胆道造影 (PTC)，均有助于阻塞性黄疸的定性和定位诊断。生化学和免疫学的癌瘤标志，如癌胚抗原 (CEA)、CA19-9、铁蛋白、α_1抗胰蛋白酶等，有助于癌性阻塞的病因诊断，但均非特异性。

本组黄疸多需外科手术治疗。

妊娠期黄疸

妊娠期黄疸 (jaundice during pregnancy) 包括妊娠期由各种病因所致的黄疸，其发生率为0.02%～0.1%。正常妊娠时肝脏的大小、组织学和血流量均正常，但由于雌激素的增高和机体代谢的旺盛，部分正常妊娠妇女在妊娠末3个月，可出现肝功能的轻微改变，如血清白蛋白、球蛋白及血清铁均减低，胆固醇、血脂质及碱性磷酸酶增高和溴磺酞钠 (BSP) 潴留等。妊娠时BSP潴留增加是肝细胞分泌 BSP 减少的结果，而肝细胞对 BSP 的摄取和结合并无任何改变。血清碱性磷酸酶增加乃是由于胎盘生成此酶之故。正常妊娠一般不引起胆红素代谢的明显异常，仅个别病例可有血清总胆红素的轻度增高。约2/3的健康孕妇在妊娠期出现蜘蛛痣和肝掌，可能与雌激素过多有关。上述种种变化在分娩后可逐渐恢复正常。

发病机制和临床 妊娠期黄疸的病因可分为两类：①和妊娠本身有关的病因，包括妊娠剧吐、妊娠中毒症、复发性妊娠黄疸、妊娠急性脂肪肝，以及妊娠期的并发症，如流产、产后宫内感染、败血症所致继发性肝损害。②和妊娠本身无关的病因，包括病毒性肝炎、胆石病、慢性溶血性疾病等。妊娠前原有隐性或亚临床肝病，妊娠可使之恶化而出现黄疸。雌激素由胎盘形成，其血浓度

在妊娠期可较非妊娠期高出500倍。雌激素能抑制肝细胞的排泄功能，影响胆红素、溴磺酞钠和胆酸盐的正常排泄；还可使毛细胆管壁的通透性增加而致水分向管壁外溢出，胆汁因之稠厚而易形成胆栓，最后肝内胆汁淤积而发生黄疸。因此，妊娠期黄疸的发生可能和雌激素代谢有关。

引起黄疸的各种疾病，多可影响妊娠的正常过程，甚至导致流产、早产、死胎等，而妊娠则常可加重肝脏负担，使原有肝病进一步恶化。除黄疸外，尚可出现腹水、出血倾向和肝性脑病等。

妊娠剧吐　妊娠剧吐时肝功能试验可有轻度异常，特别是血清胆红素和天冬氨酸转氨酶 (AST) 可有轻度增高。肝组织学常正常，但可出现轻度脂肪变。

妊娠肝内胆汁淤积　又称复发性妊娠黄疸(见"复发性妊娠黄疸"条)。

妊娠急性脂肪肝　是指由妊娠引起的急性脂肪肝，不包括妊娠期由其他原因所致的急性脂肪肝。本病多发生于妊娠晚期，多见于初产妇，病情凶险，病死率高，又称产科急性黄色肝萎缩。起病多急剧，孕妇常见有先兆子痫，以后病情急骤恶化，出现严重呕吐、恶心、头痛、黄疸、腹痛、自发性出血、肝肾功能衰竭和休克等，也可并发弥散性血管内凝血 (DIC)。实验室检查可见血白细胞增高；血清胆红素、碱性磷酸酶升高，前者常可＞85.5 μmol／L (5mg／dl)；血清丙氨酸转氨酶 (ALT) 和天冬氨酸转氨酶 (AST) 中度升高；凝血酶原时间延长。病理学检查见肝脏萎缩，呈黄色，肝组织多无坏死或炎症病变，但肝细胞内有大量的脂肪滴，并可见胆栓。患者多在起病后2周内死亡。自然分娩常使病情恶化，少数患者在分娩后或剖腹产后病情有所缓解。

妊娠高血压综合征　子痫前期临床表现主要是高血压、蛋白尿和水肿。肝脏组织学改变轻微。肝功能试验仅有轻度异常。于子痫期，除有子痫前期临床表现外，尚可有癫痫样发作和昏迷。肝脏可有局灶性坏死、出血；组织学上可见出血性坏死伴肝窦扩张，毛细血管和肝窦血栓形成和纤维蛋白沉着，并导致肝内出血、被膜下血肿。严重者可发生弥散性血管内凝血而致肝破裂。患者尚可有黄疸、出血倾向和微血管病性溶血性贫血和肝功能试验异常。

诊断依据　要详细了解妊娠前后的病史，分析症状和体征，联系妊娠期可引起黄疸的各种因素，并进行必要的辅助检查。血清胆红素、碱性磷酸酶、转氨酶等肝功能试验有助于妊娠期黄疸的鉴别诊断，必要时可作B超、HBsAg检测；有选择的病例可作肝穿刺活组织检查。

防治要点　妊娠期黄疸的处理原则应在考虑产科情况的前提下，对有关基本疾病进行处理。至于是否需中止妊娠或作剖腹产，则要权衡母体和胎儿的利弊，慎重选择。

复发性妊娠黄疸

复发性妊娠黄疸 (recurrent jaundice of pregnancy) 又称妊娠肝内胆淤性黄疸或妊娠特发性黄疸，是一种原因不明的良性疾病。

本病的发病原理尚未完全阐明，可能与妊娠时体内雌激素聚积有关，特别是雌激素在正常人体亦可引起肝脏胆红素排泌功能的改变，故推想本病患者对雌激素或孕酮的肝脏效应具有增高的易感性或敏感性，以致在妊娠期发生肝内胆淤性黄疸。由于患者母女或姐妹也可发生本病，提示本病可能与遗传因素有关。本病的发病有一定的地区倾向，北欧和智利多见，国内少见。

本病通常发生于妊娠末3个月，但也可发生于妊娠7周后的任何时间。一般先有全身性瘙痒，尤以夜间为甚。一般在瘙痒出现后1～2周始有黄疸，黄疸多较轻。瘙痒与黄疸并无平行关系。患者常无其他症状，仅少数有右上腹不适感。肝脾不肿大。血清胆红素常＜85.5 μmol／L (5mg／dl)；血清转氨酶正常或稍有增高；血清碱性磷酸酶、胆固醇、血脂和胆酸盐均增高；凝血酶原时间可有延长。肝活组织病理学检查可表现为不同程度的胆汁淤积，而肝实质细胞的改变极微。临床表现历时长短不一，一般为6～8周，瘙痒常在产后1～2周内消失，黄疸较晚退尽。血清胆红素和转氨酶较早恢复正常。病情呈良性和自限性，仅须对症治疗。应用考来烯胺(消胆胺)可减轻瘙痒。随诊无肝病征象，但有复发倾向，再次妊娠又可复发。

乙醇性肝炎

乙醇性肝炎 (alcoholic hepatitis) 是由于长期大量饮酒引起的一种肝脏损害，可发展为乙醇性脂肪肝和乙醇性肝硬化。病理表现为小叶中心性细胞变性、坏死，中性粒细胞浸润及乙醇性透明小体 (Mallory body)，后者在本病有一定特征性意义。有的病例可同时见到脂肪变或肝硬化的表现。有的可因小叶中央坏死及门脉周围炎造成肝内循环障碍，而出现门静脉高压。

发病机制和临床　本病是由乙醇及其中间代谢产物乙醛对肝细胞的直接损害引起。已知摄入1g乙醇可产生29.29J(7cal) 热，但只能供作能量而无营养作用。乙醇在肝细胞内经乙醇脱氢酶作用代谢为乙醛，乙醛可损害肝细胞线粒体与细胞膜而导致肝细胞坏死。

并非所有嗜酒者都会发生乙醇性肝损害(包括乙醇性脂肪肝、乙醇性肝炎与乙醇性肝硬化)，是否与引起肝损害与遗传因素、饮酒的量与饮酒历史的长短有关。此外，女性酗酒者、合并乙肝病毒感染者与营养不良者更易发生。

乙醇可造成肝细胞坏死，也可改变肝细胞膜的抗原

性，引起机体继发性免疫反应，如出现循环肝细胞膜抗体、抗透明小体抗体及淋巴细胞对肝细胞的细胞毒作用等而产生继发性免疫损害。因此有少数患者在戒酒后仍发生持续性肝损，且其病理形态表现酷似慢性活动性肝炎，有大量单核细胞集聚与碎屑样坏死。

乙醇性肝炎按其临床症状轻重可分为无症状型(无黄疸型)、慢性持续型、慢性活动型、暴发型及胆淤型等类型。轻者无症状，仅有肝肿大及轻度肝功能损害，或仅有乏力、食欲不振、肝肿大及压痛。重者有严重肝脏失代偿表现，如发热、黄疸、恶心、呕吐、腹痛，迅速出现腹水、出血倾向。亦有的患者表现为肝内胆汁淤积。本病患者肝脏均明显肿大，尤滑而坚实，压痛明显。除非已有乙醇性肝硬化，脾脏一般不大。少数患者可因肺脂肪栓塞或低血糖而猝死。

除无症状的轻型以外，患者一般有血清胆红素与转氨酶升高，AST/ALT 往往 >2，γ 谷氨酰转移酶(γ-GT)与碱性磷酸酶(ALP)升高，凝血酶原时间延长，血清 IgA 明显升高。白蛋白结合的锌明显减少，这在其他肝病中未见到。血尿酸、乳酸、甘油三酯升高，血糖、血钾、血镁则降低。外周血白细胞增多，且与病情的严重程度平行。红细胞平均体积 (MCV) 多 >95fl($9.5\mu m^3$)。

诊断依据 对长期大量饮酒者出现上述临床表现要考虑本病的诊断，但确诊则有赖于肝穿刺组织学检查。本病应与病毒性、药物性及中毒性肝炎相鉴别。详细询问病史及作有关病毒性肝炎的血清学检查可助鉴别。有发热、腹痛、血白细胞增高时应与急性胆囊炎、胰腺炎、消化性溃疡穿孔等鉴别。

本病约有1/3患者，肝活检发现乙醇性肝炎时也可有乙醇性肝硬化同时存在，半数无肝硬化患者可保持慢性持续性肝炎状态。戒酒后约10%患者的肝脏可恢复正常结构。30%～40%左右可演变为乙醇性慢性活动性肝炎，经数年左右进展为肝硬化。约10%～15%患者可发生暴发性乙醇性肝炎而死亡。

防治要点 戒酒是治疗本病的根本。患者应卧床休息，给予高热量、高蛋白饮食，静脉补充氨基酸，大量补充维生素。肾上腺皮质激素及胰升糖素、胰岛素的疗效均不肯定。

药物性肝病

药物性肝病 (drug-induced hepatopathy) 是指在常规剂量药物治疗过程中，由于药物毒性损害或对药物发生过敏反应所致的肝脏疾病。如出现黄疸者，亦称为药物性黄疸。药物性肝病是医源性疾病，随着新药与新制剂不断问世，其发病率在逐年增高。因此在临床工作中除谨慎用药外，还须将药物性肝病列为肝病鉴别诊断的重要内容。

发病机制和临床 肝脏是药物(特别是口服药)在体内代谢(生物转化)的主要器官。肝脏有许多药物代谢酶，这些酶多存在于肝细胞微粒体部分(滑面内质网)，主要有细胞色素 C 还原酶和细胞色素酶 P-450，辅酶是胞质中的还原型辅酶Ⅱ。药物一般在肝细胞酶系统作用下，经过氧化、还原或水解，最后与葡糖醛酸或硫酸结合而成水溶性物质，其中分子量<200者由尿排泄，>200者由胆汁排泄。

药物性肝病的发病机制尚未完全阐明。药物是否会引起肝损，决定于药物对肝脏的毒性作用和机体对药物的反应。在先天性酶缺陷、新生儿、营养不良和患有肝胆疾病、甲状腺功能亢进症、贫血、心力衰竭、糖尿病的基础上更易发病。凡能引起肝脏损害的药物称为损肝药物，一般分为毒性损肝药物和特异体质性损肝药物两大类(表1)。

(1)毒性损肝药物：用药者大多数发生肝脏损害，发病是可以预测的。这类药又可分为直接肝毒素与间接肝毒素两类。①直接肝毒素：又称为原浆毒，药物经代谢后所产生的毒性中间产物破坏细胞膜相结构和全部细胞器，引起区域性或广泛肝细胞坏死和(或)脂肪变性。除肝脏外，还可引起肾、肺、胰、脑和心脏等多脏器损伤。②间接肝毒素：这类药不直接作用于肝脏，而是通过干扰或竞争性抑制必需的代谢产物或干扰肝细胞的特殊代谢过程而引起的细胞毒性作用。干扰代谢过程造成肝细胞坏死和(或)脂肪变性的称为细胞毒性间接损肝药物。干扰肝细胞排泌胆汁或干扰肝细胞摄取、转运和结合胆红素而引起胆汁淤积者称为胆淤性间接损肝药物。

(2)特异体质性损肝药物：这类药只在极少数有特殊易感体质的人发病，发病是不可预测的。这类药也分为两种：①超敏性损肝药物：是通过超敏反应损害肝脏。这种肝损害，多在反覆或较长期应用后发生，再用小剂量可迅速再发；发病率与病变的严重程度与药物剂量大小无关；潜伏期长短不一，有胆汁淤积的临床表现和病理特征；常伴有发热、皮疹、嗜酸粒细胞增多。②代谢性损肝药物：药物在肝脏代谢过程中产生具有毒性的代谢产物而致肝损害。这种肝损害发生率低，潜伏期长，在实验动物中不能复制。

药物引起的急性肝脏病变主要有两型，即肝细胞型(或称肝炎型)和毛细胆管型(或称胆汁淤积型，简称胆淤型)。有时在同一患者，这两种病变可同时存在，称为混合型病变。同一药物在不同患者引起的病变也不尽相同。慢性药物性肝病则可表现为慢性活动性肝炎、慢性肝内胆淤和肝肿瘤者。根据病理特点和临床表现分述于下：

药物引起的急性肝脏病变 (一)肝细胞型：组织学主要表现为肝细胞坏死和脂肪变性。①肝细胞坏死型：组织学变化为区域性或弥漫性坏死，病变主要在第3区，网状支架塌陷、汇管区和小叶内炎症细胞浸润。常由氟烷、对乙酰氨基酚(扑热息痛)、异烟肼等药物引起。临床

表1 损肝药物的分类和特征

类 型	发病原理	病理学	发病率	动物实验	剂量依赖性	潜伏期	药物举例
毒性损肝药							
直接肝毒素(原浆毒)	破坏细胞膜和结构和全部肝细胞器	肝细胞坏死和(或)脂肪变性	高	可复制	(+)	很短(数分钟至数小时)	四氯化碳、对乙酰氨基酚(扑热息痛)、氯仿、锑、磷、砷等
间接肝毒素							
细胞毒性	干扰特殊代谢过程	脂肪变性或坏死	高	可复制	(+),较难	短(数小时至数日)	四环素、巯嘌呤、甲氨蝶呤(MTX)
胆淤性	干扰肝细胞排泌胆汁或干扰肝细胞内胆红素代谢	胆栓形成或高胆红素血症	高	可复制	(+),较难	短(数日)	利福平、口服避孕药、新生霉素、胆囊造影剂
特异性体质性损肝药							
超敏性	超敏免疫反应	坏死或胆汁淤积	低	不可复制	(−)	多数恒定、长(1~4周)	磺胺药、氟烷、异烟肼、红霉素、脂化剂、甲基多巴
代谢性	药物代谢产物的毒性作用	坏死或胆汁淤积	低	不可复制	(−)	不定,长(1周以上)	异烟肼、辛可芬、甲基多巴

表现很象急性病毒性肝炎,有乏力、食欲不振、恶心、呕吐等症状。黄疸可轻可重,具有肝细胞黄疸的特征。有些患者可有皮疹与关节酸痛等变态反应症状。大量肝细胞坏死可致肝功能衰竭、黄疸显著加深、肝脏缩小、腹水、胃肠道出血、昏迷甚至死亡,或发展为坏死后性肝硬化。血清生化检验胆红素、丙氨酸转氨酶、碱性磷酸酶均显著升高,白蛋白和胆固醇明显降低、凝血酶原时间延长。此型病死率较高。(2)肝脂肪变型:常由四环素、巯嘌呤等药物引起。组织学主要表现为肝细胞大脂滴性或微小脂滴性脂肪变,以小叶中心最显著,同时有坏死、炎症和胆淤。临床上有厌食、恶心、呕吐和黄疸等症状。有时尚有胰腺炎症状,体检有肝肿大。血清生化检验和肝细胞型相似,胆红素、碱性磷酸酶、谷丙转氨酶亦可偏高,病死率亦较高。多死于出血、休克及昏迷等。

(2)胆汁淤积型:较肝细胞型多见,但症状较轻,以肝内胆淤为主要特征。根据有无毛细胆管周围炎的表现又可分为以下两型:①胆淤性肝炎型:常由氯丙嗪、红霉素、呋喃唑酮(痢特灵)等药物引起。组织学主要表现为毛细胆管、肝细胞、星状细胞内有胆汁淤积,汇管区有淋巴细胞浸润,胆淤区有肝细胞损害。临床表现有发热、恶心、腹胀、皮肤瘙痒、黄疸、肝肿大并有压痛。周围血象有嗜酸粒细胞增高,血清胆红素、转氨酶、碱性磷酸酶和胆固醇增高。预后良好,极少数长期不愈者可发展为胆汁性肝硬化。②单纯胆淤型:大多由甲睾酮(甲基睾丸素)、雄诺龙(康力隆)等及口服避孕药如甲地孕酮、炔诺酮引起。病理特征为肝小叶中央区胆汁淤积,毛细胆管内有胆栓,肝细胞和星状细胞内胆色素沉着,不伴有汇管区炎症。起病隐匿,常无前驱症状,无发热、皮疹或嗜酸粒细胞增高。表现为肝内胆汁郁积,转氨酶可升高,胆固醇和碱性磷酸酶多正常。病死率极低,少数患者可导致慢性胆汁淤积综合征。③混合型:可兼有肝细胞型及胆汁淤积型的变化,如磺胺类药物、对氨水杨酸钠所致肝损害。有的以肝实质损害为主兼有胆汁淤积,有的则以胆汁淤积为主兼有肝实质损害。临床上有肝细胞损害的症状及黄疸,血清胆红素、转氨酶升高,碱性磷酸酶正常或升高。

药物引起的慢性肝脏病变 (1)慢性肝炎型:可由双醋酚丁、甲基多巴、异烟肼等引起。组织学表现为肝小叶周围有碎片样坏死和小叶内灶性坏死、汇管区扩大和炎症细胞浸润;小叶界板破坏伴星状细胞肥大、有纤维组织增生。在组织学上有时与慢性活动性肝炎难以区分。临床表现有乏力、食欲减退、上腹不适、关节疼痛、皮肤有淤斑、黄疸、肝脾肿大。重者可发生亚急性肝坏死而致肝功能衰竭,或演变成肝硬化。血清胆红素、转氨酶可升高、白蛋白下降、球蛋白增高、γ球蛋白增高、核抗体和平滑肌抗体阳性,狼疮细胞偶为阳性。

(2)慢性肝内胆淤型:由氯丙嗪或磺胺类药物引起。组织学表现为毛细胆管内有胆栓,肝细胞、星状细胞内有胆色素沉着,小胆管增生和假小胆管形成。临床表现为梗阻性黄疸,皮肤瘙痒、粪便色浅、肝脾肿大。血胆固醇、

碱性磷酸酶、转氨酶增高，如及时停药，黄疸消退，一般不发生胆汁性肝硬化。

(3)肿瘤型：长期应用蛋白合成激素和口服避孕药均可诱发良性或恶性肿瘤。雄性激素主要是17烃基替代的类固醇可诱发肝细胞肝癌。长期服用避孕药可引起肝脏结节性病变导致良性肝腺瘤。病理变化为肝淤血，肿瘤内血管丰富，血管扩张，血窦充满血液。体检肝脏肿大，超声波与核素扫描肝内有占位性病变。

少数病人应用避孕药可损害血管内皮细胞而致肝静脉血栓形成和肝静脉阻塞综合征。

引起各型肝脏损害的药物见表2。

表2 肝脏损害类型和致病药物

损害类型	常见损肝药物
急性肝脏病变	
肝细胞型[坏死和(或)脂肪变性及炎症]	四氯化碳、氟烷、对乙酰氨基酚(扑热息痛)、异烟肼、巯嘌呤、对氨水杨酸钠、辛可芬、苯妥英钠、甲基多巴、四环素
毛细胆管型(肝内胆汁淤积)	氯丙嗪、红霉素、呋喃唑酮(痢特灵)、硫氧嘧啶、C_{17}烷化蛋白合成药、甲巯咪唑(他巴唑)氨氯噻嗪(双氢克尿塞)
混合型(肝细胞坏死和胆汁淤积)	氯丙嗪、甲苯磺丁脲(D860)、呋喃妥因(呋喃坦丁)、硫唑嘌呤
慢性肝脏病变	
慢性肝炎型	双醋酚丁、甲基多巴、异烟肼
慢性肝内胆淤型	氯丙嗪、磺胺类药
肿瘤型	蛋白合成激素、口服避孕药

诊断依据 药物性肝病的诊断主要依靠详细询问服药史，注意所用药物对肝脏有无损害，用药剂量，用药和停药的时间及距发病的间隔。在治疗用药期间如发现肝脏损害或黄疸但无病毒性肝炎接触史者应初步诊断为药物性肝病。如有发热或嗜酸粒细胞增多或肝穿刺活组织检查显示汇管区有嗜酸粒细胞浸润则更有利于诊断。药物激发试验对药物性肝损害诊断有一定价值，然有危险性，尤其是能致肝细胞坏死的药物如利福平、苯妥英钠等更不宜作药物激发试验。

防治要点 药物性肝病的治疗首先是停用损肝药物。停药后发热、皮疹等全身超敏症状在1～2周内消失，而肝脏损害约需3～4周才能恢复，有时可延至数月。此外，尚须加强支持疗法，保证足够的热量及蛋白质，给予大量维生素C及B。病情严重或黄疸较深患者可给予肾上腺皮质激素。胆淤型病例也可试用肾上腺皮质激素或苯巴比妥等治疗。长期胆汁淤积可引起肠吸收不良、骨骼脱钙等，宜补充维生素A、维生素D、钙盐及其他营养物质。暴发性肝功能衰竭时可按暴发型肝炎治疗，也可试用人工肝透析治疗或换血疗法等。

脂肪肝

脂肪肝(fatty liver)系指各种原因引起的肝细胞内脂肪堆积，是常见的临床表现。正常肝脏的脂肪含量约占肝湿重的5%，主要为磷脂(60%)、甘油三酯(20%)及少量脂肪酸、胆固醇和胆固醇酯。当肝内脂肪含量超过肝湿重的10%，或在组织学上50%以上肝细胞有脂肪变性时，称脂肪肝。

发病机制和临床 肝脏内的脂肪是由肠道吸收和由脂肪贮存组织转移而来。肝脏本身也可利用脂肪酸、糖及蛋白质合成脂肪。肝脏主要以初生态或分泌型的极低密度脂蛋白(VLDL)及高密度脂蛋白(HDL)将脂肪分泌到血液中。这些脂蛋白的蛋白质部分称载脂蛋白。

脂肪肝不是一个独立的疾病，而可由多种原因引起。脂肪肝的病理学表现可仅有肝细胞脂肪变性，也可伴门脉纤维化和炎症细胞浸润，或呈脂肪性肝硬化。肝细胞脂肪变性也可仅发生于局部而形成局灶性脂肪肝。

由于脂肪肝的病因不同，脂肪在肝细胞内可以大脂滴或微小脂滴两种主要形式聚集，也可以两种形式同时存在。

大脂滴性脂肪肝 当肝细胞中脂质增加时，脂肪集聚在肝细胞核与肝窦之间，脂质颗粒融合而形成大脂肪滴，使胞质与核移位而使肝细胞形成一个大环。肝细胞器仍正常，但细胞内转输通路则明显扭曲。相邻细胞的大脂滴可融合而形成大脂肪囊肿。这些囊肿变薄的表面可作为胶原沉积的部位，导致肝实质纤维化。脂肪囊肿可破裂，脂质被吞噬细胞吞噬而形成小脂肪肉芽肿。单一的含有大脂滴的细胞由于阻碍通过肝窦的血流也可成为胶原沉着的部位，并导致血流阻力的增加而可能引起门脉高压。

大脂滴性脂肪肝的病因有：①营养性：儿童恶性营养不良症(kwashiorkor)胃肠道疾病、胰腺疾病、肥胖、肠道旁路术和长期胃肠外营养等。②代谢性：糖尿病、半乳糖血症、糖原沉积病、果糖不耐受症、肝豆状核变性、酪氨酸血症、高脂血症、无β脂蛋白血症、Wolman病、脂膜炎等。③药物性：包括乙醇中毒、长期应用肾上腺皮质激素或肝毒素类药物。④病毒感染性：包括丙型和戊型病毒性肝炎和其他全身性病毒感染性疾病。⑤隐匿性：在上述病因中尤以糖尿病、肥胖与乙醇性脂肪肝为最多见。糖尿病与肥胖患者肝穿刺病理学检查约60%～90%可发现不同程度的脂肪肝。

(1)糖尿病：胰岛素可激活脂蛋白酯酶，促进脂肪的贮存，减少脂肪组织的动员。糖尿病胰岛素不足时，脂肪贮存减少、动员增多而致血中和肝内脂肪酸增加。糖尿病控制后脂肪肝可逐渐减轻好转。

（2）肥胖：肥胖者由于总热量摄入超过身体的需要，肝脏利用糖类合成脂肪过多而发生脂肪肝。肝炎恢复期患者由于摄入高热量饮食和过分限制体力活动或长期静脉滴入葡萄糖也可引起脂肪肝。控制饮食，体重减轻后肝内脂肪浸润可改善。患者可有乏力、右胁部沉重感，肝肿大，肝功能检查转氨酶、碱性磷酸酶轻度上升，糖耐量大多异常，常伴有高脂血症。

（3）乙醇性脂肪肝：乙醇在肝细胞内经乙醇脱氢酶作用变为乙醛，后者再进一步代谢为乙酸，最后氧化为二氧化碳与水。肝细胞微粒体内乙醇氧化系统亦可使乙醇转变为乙醛。在乙醇脱氢过程中，氧化型辅酶Ⅰ(NAD)是H^+的受体，使NAD转变为还原型辅酶Ⅰ(NADH)，结果NAD减少，NADH增多，NADH∶NAD比值增高，导致肝细胞内氧化还原系统的一系列代谢紊乱，如抑制肝细胞的三羧酸循环，导致脂肪酸氧化分解减少，肝内甘油三酯沉积增多而形成脂肪肝。

糖尿病、肥胖与乙醇性脂肪肝均可表现为局灶性病理学损害，而临床上无特殊症状。

（4）空回肠旁路术：术后可发生严重脂肪肝、肝硬化，甚至肝衰竭。其发病机制不明，可能与肠道细菌产生的毒素或蛋白质营养不良有关，因应用甲硝唑（灭滴灵）与高蛋白营养治疗可使脂肪肝减轻。

微小脂肪滴性脂肪肝　肝细胞内有不与膜结合的微小脂滴聚积，细胞核一般无移位，肝细胞坏死少见或很轻微。

小脂滴性脂肪肝的病因有：急性妊娠脂肪肝、Reye综合征、四环素性脂肪肝、牙买加呕吐病、丙戊酸(valproate)中毒、先天性尿素循环酶缺陷、乙醇中毒和胆固醇脂沉积病等，其中尤以妊娠脂肪肝、四环素性脂肪肝及Reye综合征最常见。

（1）急性妊娠脂肪肝：系由妊娠引起的脂肪肝，不包括妊娠期由其他原因引起的脂肪肝。常发生于妊娠第30～38周，初起有恶心、反覆呕吐、腹痛，继之出现黄疸。怀双胎和怀男婴的初产妇发生较多，其病因不明，可能与病毒感染、中毒性或营养因素有关。

患者血清胆红素、转氨酶与血氨增高，尿酸增多，此乃不同于病毒性肝炎与由其他原因所致的肝衰竭。患者外周血白细胞增多，血小板减少，并可见巨大血小板及嗜碱性点彩红细胞，可提示本病，且可与先兆子痫与病毒性肝炎鉴别。本病常可见出血倾向，而DIC、大出血及肾功能衰竭，常为其常见的致死原因。本病死亡率高达80%，近年来由于早期诊断率的提高而病死率已有所降低。

本病治疗以支持对症治疗为主。及时中止妊娠可提高存活率。存活者再次妊娠时一般仍安全。

（2）四环素所致脂肪肝：常由静脉大剂量注入四环素引起，妊娠后期和肾小球滤过降低时更易发生，临床表现与妊娠脂肪肝相仿。本病的发生是四环素阻止VLDL从肝中释放及阻止肝细胞线粒体的氧化磷酸化作用的结果。本病病变尚可累及胰腺和肾脏，病死率高达80%。由于口服四环素后吸收需要一定时间，同时药物通过肝脏可被清除，故不会引起本病。

（3）Reye综合征：系小儿脂肪肝合并脑病的综合征，其病因不明。流行病学调查提示可能与病毒感染及服用阿司匹林有关。本病多发生于儿童，开始表现为乏力，和呼吸道感染类似的症状，以后迅速发展，出现高热、呕吐和惊厥、昏迷等中枢神经系统症状，死亡率高。实验室检查结果与妊娠脂肪肝相似，然低血糖更多见，而血清胆红素不高。本病亦可累及肾脏、心脏、胰腺及大脑皮质，至今尚无特效治疗。存活者肝脏可于2～3月内恢复，但可遗留神经系统后遗症。

诊断依据　脂肪肝的诊断主要依靠肝穿刺病理学检查，肝活组织冰冻切片苏丹染色可显示细胞内脂肪。石蜡切片则只能见到肝细胞内空泡。B超与CT对脂肪肝，尤其是对所谓局灶型脂肪肝的诊断亦有帮助。

防治要点　脂肪肝的治疗主要是病因治疗。肥胖者应适当减肥，体重减轻后脂肪肝可恢复。糖尿病患者应控制血糖水平。嗜酒者应戒酒，避免应用导致脂肪肝的药物。应注意饮食平衡，采用高蛋白、低糖与低饱和脂肪酸的食物。补充多种维生素。右旋儿茶素(cyanidanol-3)和水飞蓟素(益肝灵，silymarin)有一定疗效，而趋脂物质的胆碱、蛋氨酸(甲硫氨酸)、肌醇和卵磷脂则无治疗作用。

肝内胆汁淤积

肝内胆汁淤积(intrahepatic cholestasis)系指肝细胞排泌胆汁的功能障碍而导致胆汁在肝内淤积，胆汁分泌量减少及血清胆汁成分增加。它和高胆红素血症具有不同的含义，胆淤时除有高胆红素血症外，血中胆汁酸成分增加，故称为胆汁淤积性黄疸；而高胆红素血症则不一定伴有血中胆汁酸浓度增高。

发病机制和临床　自肝细胞分泌到毛细胆管的胆汁流由两部分组成：胆酸依赖性胆汁分泌与非胆酸依赖性胆汁分泌，前者在正常情况下受达到肝细胞的胆酸量的调节，因此与胆酸库的大小，每日肠肝循环的次数，胆囊的功能，肠道动力与进食的食物，毛细胆管膜及肝细胞间接点复体(junctional complex)的通透性，肝细胞接点复体的"漏性"(leaky)及Na^+–K^+–ATP酶的活性有关。后者则与肝细胞膜Na^+–K^+–ATP酶的活性有关。这两部分胆汁分泌的任何一种发生变化即可影响胆汁从肝细胞向胆道系统的分泌而发生肝内胆淤。其结果胆汁成分可自肝细胞逆流至肝窦，并通过毛细胆管与Disse腔交通或分泌至细胞间隙而进入血流。

从病理角度上看，肝内胆淤可分为纯性肝内胆淤（主要以代谢异常为基础）及胆淤性肝炎两种。前者最初仅有肝细胞胆汁分泌器（包括滑面内质网、高尔基体、溶酶

体与毛细胆管)的异常,以后者有小叶实质及门脉区炎症的继发性改变。后者除了肝细胞胆汁分泌的异常外,尚有其他方面的病变。两者亦可同时存在。

肝内胆淤主要病理表现是胆色素沉积于小叶中央区肝细胞,毛细胆管扩张,管腔内常充满有胆栓。电镜下可见毛细胆管绒毛变形、肿胀或变钝,甚至消失。毛细胆管周围肝细胞的胞质明显增宽,高尔基体区增大,滑面内质网与溶酶体内含有浓缩的嗜锇物质(osmiophilic material)可能为磷脂或胆盐的液状结晶。毛细胆管的变化是继发的,反流入毛细胆管内的胆汁由于水分吸收而形成胆栓,过去称毛细胆管性肝炎,现已不再应用。

不同病因引起的肝内胆淤其临床表现亦不相同,按其临床特征可分为急性、慢性与反复发作性肝内胆淤。常见的共同表现为瘙痒、黄疸、肝肿大伴或不伴压痛,尿色深和粪色浅。并可有恶心、呕吐、食欲减退、发热、腹痛与上腹不适等症状。慢性肝内胆淤可有皮肤黄瘤、脂溶性维生素缺乏的表现及骨质疏松。

实验室检查显示阻塞性黄疸的特征,如血清结合胆红素和胆汁酸浓度增高,碱性磷酸酶(ALP)、γ谷氨酰转移酶(γ-GT)、5′核苷酸酶(5′NT)、亮氨酸氨肽酶(LAP)升高,丙氨酸转氨酶(ALT)轻至中度上升,γ胆蛋白X及血胆固醇、磷脂与甘油三酯增高,尿胆红素阳性,粪中尿胆原含量减少等。肝内胆淤的分类方法有多种。Popper和Schaffner将其分成单纯性(或纯性)和合并胆淤性肝炎两类,现分述如下:

纯性肝内胆淤 几乎所有可引起肝脏损害的因素都可引起纯肝内胆淤,常见者有如下几种:

(1)良性复发性肝内胆淤:本病为常染色体隐性遗传,伴有很少外显率,主要发生在青年人,有家族性。临床表现为反复发作性胆淤性黄疸、瘙痒,持续几周至几月,间隔几周至几年。起病前可有乏力、食欲不振、瘙痒。实验室检查符合阻塞性黄疸特征。血清胆汁酸上升比胆红素为快,黄疸消退后血中胆汁酸仍高于正常。组织学检查仅有胆淤而无其他异常。缓解时可残留门脉区纤维化,尤其是反复多次发作以后。

(2)妊娠特发性黄疸:无并发症的孕妇发生胆淤,多出现于妊娠后期(第7~10个月),少数可发生于妊娠中期。除黄疸及瘙痒外,无其他症状。肝脏亦不增大。临床表现历时长短不一,除血清胆红素增高以外,ALP与LAP升高而γ-GT不高。黄疸和瘙痒常在产后2周内消失,长期随访可无肝病征象。再次妊娠又可复发。本病受遗传因素支配,因性腺与胎盘雌性激素的代谢发生改变,血中雌性激素增多,而影响肝脏胆汁的排泌。患者母女或姐妹也可类似发病。如使用固醇类避孕药可诱发胆淤性黄疸。发病有一定地区倾向,智利与北欧地区发生较多,中国少见。

(3)药物所致纯性肝内胆淤:由于乙炔雌二醇对胆汁分泌起调节作用,固醇类避孕药与同化作用雄性激素,尤其是C17取代的固醇类均可引起纯性肝内胆淤。病理检查仅显示胆淤。妊娠复发性胆淤患者较多的地区,罹患者亦多。

(4)胃肠外高营养所致胆淤:胃肠外高营养治疗时,尤其是婴儿易发生胆淤,而在成人也可有部分患者出现黄疸,肝功能可发生异常。组织学上常可见在脂肪肝基础上有胆淤。本病的发病机制不明,胆酸依赖性胆汁分泌受损,可能与石胆酸(lithocholic acid)、禁食、肠道吸收的毒素等有关。

(5)细菌性感染所致胆淤:泌尿道与肺部细菌感染等,由于细菌毒素或DIC而导致肝内胆淤。

(6)术后胆淤:可由于休克、缺氧、内毒素血症、肾功能衰竭或血管内溶血等引起,亦称良性手术后肝内胆淤。

(7)恶性肿瘤所致胆淤:恶性肿瘤如淋巴瘤、肾癌等由代谢异常或癌病毒素而引起胆淤,故属伴癌综合征。

(8)急、慢性充血性循环障碍所致胆淤:急、慢性充血性心力衰竭均可引起胆淤,胆淤与心衰及肝细胞坏死的严重程度不平行。在房室瓣关闭不全、Budd-Chiari综合征等肝血流受阻时亦常易发生胆淤,乃与肝脏缺氧影响Na^+-K^+-ATP酶的活性有关。

(9)溶血及原卟啉病亦可引起肝内胆淤。

合并胆淤性肝炎 任何类型的肝炎均可伴有肝内胆淤,此时临床与生化学检查多表现为胆淤,而组织学则主要表现为肝炎。

(1)药物引起的胆淤性肝炎:本病与药物引起的纯性肝内胆淤的区别在于小叶实质与门脉区有炎症反应。临床与实验室检查亦有肝炎表现。

(2)胆淤性病毒性肝炎:肝内胆淤在成人甲型肝炎患者中相对多见,持续时间可达数月,但痊愈后无后遗病变。

(3)胆淤性乙醇性肝炎:肝内胆淤在严重乙醇性肝炎中常见,有时可十分明显,可能与内毒素血症有关。

(4)慢性活动性肝炎并发肝硬化时胆淤:任何病因所致的肝硬化均可出现肝内胆淤,尤以慢性活动性肝炎并发肝硬化时多见。肝内胆淤一般在其病程的较晚期出现,但胆淤仍有可能消退,故出现胆淤不一定表示预后差。

诊断依据 诊断肝内胆淤时须注意与肝内及肝外胆道阻塞鉴别,以及确定肝内胆淤的病因。应详细询问有无肝炎接触史及饮食、服药、手术、输血等有关病史。体格检查应注意黄疸的色度、皮肤色泽、淋巴结、蜘蛛痣、肝掌、腮腺、肝、脾、胆囊、腹壁静脉、腹水及直肠指检发现。血清肝炎病毒标志的检测有助于甲型、乙型等肝炎的诊断。B超、经皮肝穿刺胆道造影、内镜逆行胆管造影、CT、选择性血管造影及肝穿刺活组织检查等有助于肝内、外胆道疾病的鉴别与病因诊断。

防治要点 根据不同的病因采取不同的治疗措施,

目前对肝内胆淤本身尚无特异性的治疗方法。肾上腺皮质激素仅能降低血中胆红素水平而对基本疾病无治疗作用，仅对药物过敏引起的肝内胆淤有效。苯巴比妥对部分患者可使黄疸减轻，然药物本身可引起肝脏损害，故应慎用。服考来烯胺（消胆胺）可减轻瘙痒。严重瘙痒时可采用血浆分离治疗法。由于长期胆淤而致脂溶性维生素缺乏者应予补充。

肝肉芽肿

肝肉芽肿（hepatic granuloma）并非一独立性疾病，可由感染、药物、肿瘤等多种病因引起。

发病机制和临床

感染性肉芽肿 （1）细菌所致的肝肉芽肿，包括布氏杆菌病、麻风、新生儿李司忒菌病、结核、兔热病等。

（2）真菌所致的肝肉芽肿，包括酵母菌病、球孢子菌病、隐球菌病和组织胞浆菌病等。

（3）寄生虫病所致的肝肉芽肿，包括蛔虫病、血吸虫病等。

（4）病毒所致的肝肉芽肿，包括巨细胞包涵体病、传染性单核细胞增多症和病毒性肝炎等。

（5）立克次体所致的肝肉芽肿，如寇热（Q热）等。

（6）螺旋体所致的肉芽肿，如肝梅毒等。

药物所致肝肉芽肿 磺胺类、保泰松、别嘌醇、苯妥英钠和奎尼丁等，均可引起本病。

肿瘤所致肝肉芽肿 包括霍奇金病、原发性肝癌等。

病因不明的肝肉芽肿 包括慢性炎症性肝病、脂肪肉芽肿、原发性胆汁性肝硬化和结节病等。

其中以血吸虫病、结核病与结节病所致的肝肉芽肿为最多。过去称肉芽肿性肝炎，但从病理学、血清学及生化学方面的检查均无肝炎的证据，故已不再用此名称。

肝肉芽肿可发生于肝脏各部位，但主要在门静脉区，表现为大小不等的结节，小者肉眼无法辨认，大者直径可达2～3cm，结节边界清楚，主要由单核细胞、巨噬细胞和上皮样细胞组成。集聚的细胞可因不同的病因而发生干酪样、化脓性或胶质样坏死。

另有一种类型的肝肉芽肿称脂肪肉芽肿。结节由脂质小泡、嗜脂体、混合性炎症细胞及不等量的胶原组成，用 trichrome 及网织素（reticulin）染色有助于与前类肉芽肿区别。病变限于肝实质近中央静脉处，在脂肪肝和乙醇性肝病中较多见，无脂肪肝的肝脏亦可见到，可能与摄入广泛用于食品加工的矿物油有关，也可在恶性肿瘤中见到。肉芽肿的形成可能与机体免疫功能不全，机体对某些刺激因素产生的延迟过敏反应有关。

肝肉芽肿的临床表现常为非特异性，如体重下降、乏力、食欲减退或发热。如系某一特异性疾病所伴有者，则临床表现与原发病表现相交织，可有肝脾肿大、淋巴结肿大、黄疸、皮疹等。血常规有贫血、白细胞增多、血沉快等。肝内病变显著时可出现肝细胞功能不良及门静脉高压。

诊断依据 肝组织活检是发现肝肉芽肿最直接的方法，并有助于揭示病因。据国外统计肝穿刺活检标本中10%发现有肉芽肿，但有时发现肝肉芽肿仍不能明确病因。如病因不明，诊断仍属不完全，应详细询问病史、体检，对痰、血、尿、胃液、粪便、组织进行有关细菌学、血清学、免疫学的检查。肝组织切片除一般显微镜检查外还应作特殊染色或荧光检查，可提高诊断率。B超与CT除可发现病变外还可指导作肝活检，同时可发现腹腔内其他病变所致的淋巴结肿大等。必要时可作腹腔镜与剖腹探查。有20%～30%患者虽经行细检查仍不能明确病因。

防治要点 治疗上要针对病因及原发疾病，对于细检查仍未能明确病因者，进行试验性抗痨治疗。要密切观察同时反覆进行检查以确定发病的真正病因。

细菌性肝脓肿

细菌性肝脓肿（bacterial liver abscess）是由细菌感染而引起的肝脏脓肿。细菌进入肝脏的途径以腹腔内脏器感染，经门静脉和胆道感染沿胆道逆行上升进入肝脏者为常见。临床以发热、寒战、黄疸、肝肿大和右上腹或中上腹痛为主要表现。

发病机制和临床 细菌性肝脓肿的病原菌主要为大肠杆菌、金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、变形杆菌和产气杆菌，厌氧菌和多种细菌的混合感染也不少见。

细菌侵入肝脏的途径有：①胆道系统：为最常见，约占总病例的1/4。胆道蛔虫症、胆石、壶腹部狭窄、胰腺癌等，均可致胆总管阻塞，胆汁淤积，细菌沿胆道逆行上升；细菌亦可经胆道淋巴和小静脉到达胆道外，沿门静脉侵入。②门静脉系统：继发于阑尾炎、肠道感染、痔感染等肠道化脓性病变，细菌可经门静脉侵入肝脏。③肝动脉途径：败血症、细菌性心内膜炎、骨髓炎、疖痈、中耳炎等，细菌可经肝动脉入肝。④外伤：穿透性外伤可把体外细菌污染肝脏引起脓肿；非穿透性外伤使肝脏损伤出血，亦可致肝脏继发感染。⑤直接播散：胆囊穿破、膈下脓肿、胰腺脓肿、右肾脓肿、胃肠穿孔等肝脏邻近器官的化脓性感染，均可直接蔓延到肝脏而发生脓肿。

细菌侵入肝脏后引起炎症反应，进而形成多数小脓肿，其中心为肝细胞坏死区，内含肝细胞碎屑、白细胞残片和细菌，其周围的肝细胞退行性变，炎症细胞浸润，外周有纤维组织增生。小脓肿可逐渐扩大，相互融合而成大脓肿。细菌性肝脓肿发生于右叶者5倍于左叶；胆管源性脓肿则发生于左叶者多见。脓肿大小不一，小至肉眼不易察见，大至直径10cm以上。单发性者略多于多发性者。

细菌性肝脓肿多先有原发病表现。其临床表现与阿

米巴性肝脓肿相似，但程度较重，病程较急。部分病例呈缓慢起病，先有乏力、全身酸痛、食欲不振，继则发热、肝区疼痛。多数病例在原发病发作后，突发高热、寒战、上腹部疼痛，短期内呈重病容。热型多呈弛张型，伴大量出汗。随着肝内脓肿的增大，肝包膜膨胀，肝区呈持续性钝痛。肝脏肿大而有显著触痛；脓肿近体表者，肝区皮肤红肿、发热，并可触及波动。炎症刺激膈肌可有右肩部疼痛；刺激胸膜则可有刺激性咳嗽和胸腔积液出现。黄疸多在晚期出现，且多轻微。但伴有化脓性胆管炎者黄疸发生较早，且程度严重。病程较长者可致全身衰竭，伴革兰阴性杆菌败血症者常见休克。慢性病例可摸及脾脏。

多发性肝脓肿常继发于胆道感染，起病较急骤，中毒症状较重，常有黄疸，死亡率较高；单发性肝脓肿常继发于血行感染、外伤及原因不明者，脓腔虽大，但治疗效果较好。

肝脓肿出现并发症常使病情加重，且混淆临床征象，易致误诊。肝脓肿可穿破至膈下、腹腔、胸腔，甚至穿入支气管、下腔静脉、心包、胃、肠和皮下等。

诊断依据　急骤发生高热、寒战，肝区疼痛及叩击痛，肝脏肿大，血象白细胞总数及中性粒细胞增多，核左移等，提示肝脓肿可能。X线检查肝右叶脓肿者可见右侧膈肌抬高，活动受限。由产气杆菌所致者，可见液气面。肝左叶脓肿者，可见贲门右侧、胃小弯及十二指肠有压迹或移位。超声波探查肝脓腔部位可见液平反射。核素扫描和CT检查可发现占位性病变。以上检查对细菌性肝脓肿的确诊有重要价值。在超声波的引导下作诊断性穿刺，对确定诊断、判断感染菌种类型和选用抗生素治疗均有重大意义。

本病应与阿米巴肝脓肿、膈下脓肿、门静脉血栓性静脉炎和肝癌等具有发热、肝肿大、肝痛、血白细胞和中性粒细胞增高的各种疾病相鉴别。

防治要点　细菌性肝脓肿是继发性病变，如能早期诊断和及时治疗原发病，肝脓肿是可以预防的。即使肝内已有早期感染，给予大量有效抗生素治疗，亦可避免脓肿形成。

本病治疗以应用抗生素合并肝穿刺抽脓为宜。抗生素的选择可根据致病菌药敏试验结果，如未能培养出致病菌者则先采用针对肠道致病菌及厌氧菌的抗生素或广谱抗生素。宜静脉给药，或穿刺抽脓后脓腔内注射抗生素。此外，还可采用经脐静脉插管注射抗生素治疗。必要时可经皮肤穿刺插管引流，同时注入抗生素。凡病程较长，压痛局限，显著肿大或呈包块状凸出者，尤其是单发性脓肿应尽早切开手术引流。

肝淀粉样变

肝淀粉样变（hepatic amyloidosis）系指淀粉样蛋白积聚于肝实质或肝血管内，常是全身性淀粉样变累及肝脏。临床主要表现为肝肿大、轻度肝功能损害和进行性肾功能损害。

淀粉样变的发病机制尚未完全阐明。因其常合并浆细胞肿瘤和慢性抗原性刺激状态，故长期以来曾怀疑本病可能是免疫系统功能障碍的结果，但至今尚无足够的证据。

淀粉样变的分类迄今尚未一致，大致可分为四型：①原发性淀粉样变　比较罕见，肝脏很少被累及。②继发性淀粉样变，此型多见，常继发于慢性化脓性骨髓炎、肺脓肿、结核病及类风湿关节炎等慢性感染性疾病。③家族性遗传性淀粉样变，常不累及肝脏。④局限性淀粉样变，仅累及个别脏器。

肝淀粉样变是全身性淀粉样变的一部分，而并无单独的肝淀粉样变。在原发性和继发性淀粉样变病例中，尸检发现肝淀粉样变者各占60%左右。肝淀粉样变病例的肝组织学检查发现，淀粉样蛋白沉积局限于肝血管者约占1/3，多数沉积于汇管区肝小动脉壁的中层；淀粉样蛋白沉积于肝脏实质者约占2/3，多数在小叶的周围或中间区，严重者肝小叶内淀粉样蛋白的沉积可致肝实质细胞压迫性萎缩。

临床上除有原发病的表现外，主要有肝肿大，肝表面光滑、质如橡皮样，无压痛。脾亦肿大。肾脏常同时受累而可有浮肿、蛋白尿和进行性肾功能损害，甚至肾衰竭。少数可有黄疸，而其门静脉高压征者少见。

肝功能试验一般无明显异常。晚期可有碱性磷酸酶增高（60%）、天冬氨酸转氨酶增高（20%），也可见血清球蛋白（尤其是 α_1 球蛋白）增高。由于淀粉样蛋白能吸收刚果红，所以刚果红试验有一定的诊断价值。在静脉注射1.0%刚果红溶液10ml 1 h后，如90%～100%的染料被吸收（血内含量消失），表示刚果红试验呈阳性结果。本病系肝脏弥漫性病变，故肝穿刺活组织检查对确诊有重要价值。组织学上淀粉样蛋白是一种均匀性无定形的嗜酸性硬蛋白，与刚果红呈绿色或与甲紫呈红色反应，或与碘呈红棕色反应。

继发性淀粉样变常在诊断后2年内死于慢性感染和肾功能衰竭，生存期的中数为4个月，原发性者生存期的中数为14.7个月。

本病目前尚无有效治疗，应以支持疗法为主。继发性者如能有效控制原发病，淀粉样蛋白可以消失，疾病可得好转。

门静脉血栓形成

门静脉血栓形成（thrombosis of the portal vein）是门静脉梗阻最常见的原因。根据其发病的缓急临床上可分为急性和慢性两类，其病因和临床表现各异。

急性门静脉血栓形成：较少见，多发生于：①脾切除术后，术后血流动力学的改变和血小板的增高为其重

要因素。病人可同时有脾静脉栓塞和门静脉栓塞、肝内和肝外门静脉阻塞。②门静脉吻合术后，吻合口处有血栓形成。③化脓性门静脉炎。④全身性感染(如败血症、伤寒等)和外伤。

慢性门静脉血栓形成：较常见，多发生于：①肝硬化，门静脉内血流减慢，常伴发慢性门静脉内膜炎和静脉硬化，故易发生血栓。②癌瘤压迫或侵蚀门静脉，如胃、胰、胆囊的癌肿或癌肿转移性肿块。③肠系膜或脾静脉血栓形成并蔓延至门静脉。④腹腔内化脓性感染引起化脓性门静脉炎；真性红细胞增多症、白血病等血液呈高凝状态等。

门静脉血栓形成致门静脉及其主要属支的阻塞，将引起门静脉循环的血流动力学变化，主要表现门静脉系统压力的增高和侧支循环血管网的形成，并产生相应的临床症状和体征。当这些怒张的侧支血管破裂时，则可发生消化道大量出血。肝外门静脉阻塞，肝结构及功能在较长期内可维持正常，肝静脉楔入压亦可在正常范围；肝内门静脉阻塞，则肝脏结构及功能均受损，肝静脉楔入压亦增高。后者的临床症状和体征也较前者为著。

本病多见于30～50岁的男性，男女之比约为2：1。但单纯的肝外门静脉阻塞则多见于儿童，其发病率约为门静脉高压症的10%～20%。临床表现依血栓形成的缓急而各异。急性门静脉血栓形成起病急骤，有剧烈腹痛、腹胀和呕吐。如血栓形成延及肠系膜静脉，可有腹泻、血便和腹膜炎、麻痹性肠梗阻症状。患者迅速形成腹水，并可致休克，部分患者可在短期内死于急性肝功能衰竭。肝外门静脉急性阻塞的首发症状可为突然、消化道出血，多见于婴幼儿。此类病人脾多肿大，腹壁静脉曲张则偶尔可见。慢性门静脉血栓形成的起病缓慢，主要表现为由门静脉高压所致的顽固性腹水、脾肿大、脾功能亢进和食管静脉曲张破裂出血等。

本病预后取决于病因和血栓形成的部位。门静脉主干的血栓形成可致全面的门静脉高压，门静脉压、肠系膜静脉压和脾静脉压均见增高，常可超过2.94kPa ($30cmH_2O$)，脾门静脉造影显示梗阻位于肝前。由于门静脉血供减少，肝功能受损明显，尤其在发生大量消化道出血后，易出现腹水和脑病。脾静脉或肠系膜下静脉在进入门静脉前处血栓形成，仅引起局限的门静脉高压，肝性脑病较少发生，门静脉测压可正常，仅见脾静脉压力增高，即使有静脉破裂出血，多能迅速停止。

本病治疗包括原发病治疗和对症处理。有门静脉高压者可行脾切除或分流术。

肝硬化

肝硬化(cirrhosis of the liver)是一种常见的由不同病因引起的慢性、进行性、弥漫性肝病。其病理特点为广泛的肝细胞变性、坏死和纤维组织弥漫性增生，再生小结节形成，正常肝小叶结构破坏及假小叶形成，肝内血管解剖的破坏导致肝内血循环紊乱，肝实质总量减少，肝脏逐渐变形、变硬而形成肝硬化。早期可无临床症状，后期则可出现肝功能减退、门静脉高压和多系统受累的各种表现。常有上消化道大出血、肝性脑病、肝肾综合征和继发感染等严重并发症。

分类 肝硬化的分类迄今尚无统一的意见，常用的有两种，即按病理形态分类及病因分类。

按病理形态分类 ①小结节性肝硬化：结节大小相仿，直径为3～5mm，一般不超过1cm，纤维间隔较狭窄、均匀，相当于过去所称的Laennec或门静脉性肝硬化。②大结节性肝硬化：结节大小不一，最大直径可达5cm，纤维间隔粗细不等，一般较宽，相当于坏死后性肝硬化。③混合性肝硬化，为以上两型的混合型。④再生结节不明显性肝硬化：即不完全分隔性肝硬化，多数小叶被纤维隔包围形成结节，纤维隔可向小叶延伸，但不完全分隔小叶，再生结节不明显，相当于胆汁性肝硬化。

按病因分类 ①肝炎后肝硬化。②乙醇性肝硬化。③胆汁性肝硬化(由于肝内及肝外疾病所致的长期胆淤)。④淤血性肝硬化(包括心源性肝硬化、肝静脉阻塞及静脉堵塞性疾病)。⑤毒素及药物性肝硬化。⑥代谢性肝硬化，多为遗传性或先天性，主要包括铜代谢紊乱(见于肝豆状核变性，即Wilson病)、铁代谢紊乱(见于血色病)、半乳糖血症、Ⅳ型糖原累积症、先天性酪氨酸代谢紊乱症、α_1抗胰蛋白酶缺乏症、遗传性果糖不耐受症、无β脂蛋白血症。⑦遗传性出血性毛细血管扩张症。⑧营养性肝硬化。⑨病因不明性肝硬化。

中国以病毒性肝炎所致的肝硬化最为常见，在国外，特别是北美、西欧则以乙醇性肝硬化最多见。

发病机制和临床

发病机制 无论肝硬化的病因是什么，其结果都一样。在发展过程中病变有时活动，有时静止，最终肝脏变形，表面呈不规则颗粒或大小不等结节，肝脏质地变硬，包膜增厚。显微镜下可见肝小叶结构破坏，结缔组织增生。肝细胞变性、混浊肿胀、透明样变、脂肪浸润、空泡形成，以至坏死。正常网状支架塌陷，肝细胞结节性再生，再生肝细胞大小不一，有双核或多核，且为增生结缔组织所包绕形成假小叶。假小叶缺乏正常血管和胆管。结缔组织增生自汇管区—汇管区，或自汇管区—中央静脉区伸延扩展，形成纤维间隔。由于广泛肝实质破坏、结缔组织收缩和再生结节压迫，造成肝内循环紊乱，引起门静脉血流受阻，肝动脉代偿性扩大与门静脉分支之间形成分流，使门静脉压力增高。门静脉分支和肝静脉分支之间亦可形成短路。肝小叶因得不到足够的血供，肝细胞因缺血而变性坏死。肝坏死又可引起纤维增生反应，肝硬化进一步加重。门静脉压力增高可致食管胃底静脉曲张和腹壁静脉曲张。由于门静脉压增高后脾脏慢性淤血和脾索纤维组织增生而致脾肿大。肠道亦有静脉扩张与粘

膜淤血水肿等变化。由于门静脉高压，肾皮质血管特别是肾小球入球动脉出现痉挛性收缩。初期可无显著的病理改变，持续发展则可致肾小管变性、坏死。

临床表现 病程一般缓慢，可能隐伏数年至十数年之久。临床上肝硬化分为肝功能代偿期与肝功能失代偿期。

（1）肝功能代偿期：症状较轻，常缺乏特征性，可有乏力、食欲减退、恶心、呕吐、右上腹隐痛或不适和腹泻等症状。体征可有肝、脾轻度肿大、蜘蛛痣、肝掌等。肝功能检查多在正常范围内或有轻度异常。

（2）肝功能失代偿期：①肝功能减退征群：由于消化道淤血、水肿及胃肠道分泌吸收功能障碍，可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等消化道症状。部分患者有轻度黄疸。黄疸进行性加深者，提示肝细胞有进行性坏死。可出现鼻出血、牙龈出血、皮肤粘膜淤点及紫癜等出血倾向。系由于肝功能减退时，凝血因子合成减少和脾功能亢进时血小板减少所致。因营养缺乏、肠道吸收功能障碍和脾功能亢进等而有贫血。由于内分泌代谢失衡，周围毛细血管扩张而出现蜘蛛痣与肝掌等，但两者发生机制不尽相同，蜘蛛痣分布于颜面、颈、上胸、肩背、上肢等上腔静脉分布区域。性激素失调可致男性患者性欲减退、阳萎、睾丸萎缩、阴毛女性化及乳房发育，女性患者有闭经及不育。肝脏质硬，表面呈结节状，一般无压痛。在有进行性肝细胞坏死或肝炎活动和肝周围炎时，可有触痛或叩击痛。②门静脉高压征群：脾脏一般中度肿大，有时可为巨脾。伴脾功能亢进时表现为血白细胞、红细胞与血小板数减少。侧支循环形成（见"门静脉高压症"条）。在临床上最有重要意义的是食管下段和胃底静脉曲张，常易破裂而发生大出血；腹壁和脐周静脉曲张及痔核的形成。腹水是肝硬化门静脉高压最突出的表现。腹水量多时腹部隆起，腹壁皮肤紧张发亮，皮下静脉显露曲张。大量腹水时，脐可突出，而形成脐疝。由于膈肌抬高可出现呼吸困难和心悸。腹水的产生和发展与门静脉高压、血浆胶体渗透压因白蛋白浓度降低而下降，肝与肠道淋巴循环障碍，肾功能障碍，继发性肾素、血管紧张素、醛固酮和抗利尿激素增多，激肽释放酶、缓激肽活力降低以及利钠因子活力降低有关。

并发症 有如下几种。

（1）上消化道出血：为最常见的并发症，曲张的食管静脉或胃底静脉可因粗糙食物、化学性刺激及腹内压增高等因素而突然破裂，发生呕血与黑粪。大量出血常可致休克并诱发腹水和肝性脑病，甚至死亡。部分肝硬化患者也可因并发消化性溃疡或急性糜烂性胃炎引起。

（2）继发性感染：肝硬化患者，由于免疫功能低下和脾功能亢进，抵抗力降低；由于门体静脉间侧支循环的建立，增加了细菌等微生物绕过肝脏进入体循环的机会，故易并发各种感染，如肝炎、支气管炎、胆囊胆管炎、革兰阴性杆菌败血症、自发性腹膜炎及结核性腹膜炎等。

（3）肝性脑病：是晚期肝硬化的最严重并发症之一，也是最常见的死亡原因（见"肝性脑病"条）。

（4）原发性肝癌：多发生在大结节型或混合型肝硬化的基础上。初期并无特异表现。当肝硬化患者在短期内出现肝脏迅速肿大，持续肝区疼痛，以及无其他原因可解释的发热和虽经积极治疗而病情反而恶化者，应怀疑并发原发性肝癌。宜做进一步检查如B超、CT、甲胎蛋白等。

（5）肝肾综合征（功能性肾衰竭）：肝硬化后期出现顽固性腹水患者，因有效血容量减少、肾血流量及肾小球滤过率下降、电解质紊乱和内毒素血症等可导致肾功能衰竭，临床有少尿、氮质血症、稀释性低钠血症和低尿钠等表现。

（6）门静脉血栓形成：10%肝硬化病人有此并发症，系由门静脉梗阻，血流缓慢，门静脉内膜炎引起。骤起者临床有剧烈腹痛、腹胀、便血、发热和休克，脾脏常迅速肿大，腹水加速形成，常诱发肝性脑病。

预后 部分肝硬化病人经中西医综合治疗后，病情可好转或延缓发展。有黄疸、腹水和出现并发症者预后不佳。如血清白蛋白<25g/L、胆固醇酯降低、长期胆红素或转氨酶水平增高、凝血酶原时间显著延长、低血钠等，表示肝功能损害已至严重阶段。

诊断依据

辅助检查 肝硬化者尤其是失代偿期患者，其周围血象常显示有轻重不等贫血，白细胞与血小板数减少。肝功能的改变见下表。

肝硬化（失代偿期）肝功能检查的改变

	项目	结果
血液	胆红素	轻度增高
	总胆固醇、胆固醇酯	降低
	结合胆酸（空腹或餐后）	增高
	白蛋白	降低
	球蛋白	增高
	白蛋白/球蛋白比例	<1
	γ球蛋白	增高
	转氨酶	正常，轻或中度增高
	单胺氧化酶	增高
	凝血因子（II、V、VII、X）	减少
	靛氰绿试验	显著潴留
	氨	正常或增高（肝性脑病前期）
尿	尿胆原	增加

患者细胞免疫功能低下，免疫球蛋白增高。肝炎后肝硬化尤以 IgG 的增高为显著，乙型肝炎病毒标志常阳性。由于免疫监督作用下降，可出现某些自身抗体如平滑肌抗体、核抗体和线粒体抗体等。

食管 X 线钡餐检查　可见食管中下段有虫蚀状或菊花形缺损。内镜检查可直接发现静脉曲张范围及其程度，阳性率较 X 线钡餐检查为高。利用门脉压力测定及门脉显象检查如测定脾内压与脾-门静脉造影、脐静脉插管测定门脉压力与脐-门静脉造影、测定肝静脉楔压与肝静脉造影等，可了解门静脉高压的类型、梗阻的部位及原因、侧支循环的程度和血行方向，为外科治疗提供资料或提供分流术后疗效判断的客观根据。此外，超声波显象检查、核素肝扫描、选择性肠系膜上动脉造影，可了解肝脏、脾脏的大小与形态、肝内动脉、门静脉主干、脾静脉等形态，对诊断均有价值。对临床表现不明显的肝硬化病例，可做肝穿刺活组织检查。腹腔镜检查可直接观察肝脏表面病理形态，并可在直视下进行肝穿刺活组织检查，藉以确定诊断。

失代偿期的肝硬化诊断不难。代偿期患者临床表现多不典型，早期诊断困难。因此，对原因不明的肝脾肿大，长期迁延不愈的肝炎患者及长期营养失调的酗酒者，应定期追踪观察。必要时进行腹腔镜、肝穿刺活组织检查以争取早期诊断。

本病首先应与其他原因所致的肝肿大的疾病如慢性肝炎、原发性肝癌、脂肪肝及其他类型肝硬化相鉴别。有并发症者应和消化性溃疡出血、结核性腹膜炎、缩窄性心包炎、卵巢囊肿、下腔静脉阻塞综合征及肾功能衰竭等相鉴别。

防治要点　本病无特效治疗，关键在于早期诊断，针对病因和加强一般治疗，使病变缓解和延长其代偿期。对失代偿期患者，主要是对症治疗，改善肝脏功能和治疗并发症。

一般治疗　代偿期患者可参加一般轻工作。失代偿期有并发症者应卧床休息，给予高热量、高蛋白质、低脂肪、维生素丰富的饮食，禁酒。如肝功能显著减退或有肝性脑病先兆者，应控制蛋白质的摄入，进食不足者可酌情静脉滴入葡萄糖液、血浆或人体白蛋白等，补充多种维生素，包括维生素 K、微量元素如锌等。

药物治疗　目前无特效药，不宜滥用药物，所谓促进肝脏解毒和肝细胞再生的药物，疗效均未肯定。去脂药物如胆碱、蛋氨酸等，在有血氨偏高或有肝性脑病前期征象时禁用。抗纤维化药物如 D青霉胺、秋水仙碱等，目前尚在试验阶段。

腹水治疗　应卧床休息，水摄入限制在每日约 1 000ml 以内，如有稀释性低钠血者应限制在300～500ml；Na^+ 的摄入限制在每日10～20mmol 左右（相当钠盐500mg / d）。约20％患者通过水、钠盐摄入的限制可产生自发性利尿。无效时可加用利尿剂，如螺内酯（安体舒通）、呋塞米（速尿）等单独或联合应用。使用利尿剂时需要注意电解质平衡，利尿速度不宜过快，利尿效果以每周体重下降不超过 2 kg 为宜，否则可引起肝性脑病或功能性肾衰竭。大量腹水引起心肺窘迫者可适量放腹水并补充白蛋白治疗。腹水浓缩回输是治疗难治性腹水较有效的方法。腹水经过超滤浓缩由静脉内输入，可提高血浆白蛋白浓度和血浆胶体渗透压，增加有效循环血容量和降低腹内压。使门静脉和肾循环改善，恢复对利尿剂的利尿效果，故消除腹水效果较好。对肝细胞功能较好和无感染的顽固性腹水可采用腹腔-颈静脉分流术（LeVeen 术）或胸导管-颈内静脉吻合术，术后能使腹水消退。门静脉高压明显、肝功能损害较轻者可考虑作脾肾静脉分流术、肠腔静脉架桥术与脾切除术等。

并发症的治疗　食管静脉曲张破裂引起的上消化道出血，应禁食、卧床休息、补充血容量。控制出血可用垂体加压素20U溶于葡萄糖液200ml 中，在10～20min 内静脉注入或以每分钟0.3～0.4U的速度持续滴注，每日不超过200U。此药能使肠系膜动脉和肝动脉收缩，减少肝血流量，从而使门静脉压力降低而止血；口服去甲肾上腺素盐水（每100ml 含去甲肾上腺素 8 mg），服药后可使胃肠道局部血管收缩，而达到止血。氨甲苯酸（对羧基苄胺）可酌情应用。西咪替丁（甲氰咪胍）可降低胃酸分泌，减少胃食管返流对食管粘膜的损害作用，每日静脉滴注400～600mg。但要注意该药可引起神经、精神症状。经以上处理，出血仍不止者，可采用三腔管压迫。硬化疗法，在内镜直视下向曲张的静脉注射硬化剂，使曲张静脉栓塞，可用于出血停止时或预防出血。普萘洛尔（心得安）口服可减少心搏出量，降低门静脉压力，对预防再出血可能有效。经内科积极处理，仍大量出血或反复出血不止而具备手术条件者可考虑手术治疗。

对并发自发性腹膜炎或革兰阴性败血症者应加强支持疗法和抗生素的应用。宜选择2～3 种抗生素联合应用，剂量要大，治程要较长。

结节性肝硬化

肝硬化至今尚无满意的形态学分类，主要是由于形态学变化与其病因之间尚无一定的联系。同一病因可引起不同形态类型的肝硬化，而不同的病因也可引起相同形态类型的肝硬化。为多数病理学家所接受的是由 Anthony 等提出的按肝细胞再生结节大小进行分类。在1974年国际肝病会议中，对肝硬化的分类进行了审定，提出了肝硬化不论其病因，从病理形态学应称为结节性肝硬化（nodular cirrhosis），并分为小结节性、大结节性、大小结节混合性和再生结节不明显性四型。①小结节性肝硬化：相当于门静脉性肝硬化，包括乙醇性、营养不良性及弥散分隔性肝硬化等，其特点是结节大小相仿，直径

约3～5 mm，一般不超过1 cm，纤维隔的粗细大致相似。②大结节性肝硬化：相当于坏死后性肝硬化，其特点是结节较大，且大小不等，其直径超过1 cm，一般在1—3 cm，最大可达5 cm，其间的纤维隔也粗细不等。③大小结节混合性肝硬化：系上述两型的混合类型，部分病毒性肝炎和乙醇性肝炎所致的肝硬化属此类型，其特点是大结节和小结节相混杂。④再生结节不明显性肝硬化：即不完全分隔性肝硬化，相当于胆汁性肝硬化，其特点是多个肝小叶为纤维组织所包绕形成结节，纤维隔可向肝小叶内伸展，但结节再生并不明显。

根据结节的多寡可将肝硬化分为三期，第一期肝实质仅有少量结节；第二期至少有一半的肝实质转变为结节；第三期几乎所有肝实质均为再生结节所代替。

在临床上确定肝硬化的存在要比确定其病理形态学类型更为重要，因为在同一肝内可以见到不同的病理类型，而且这些类型也不一定具有特异性。如肝炎后性肝硬化虽以大结节性为主，但可有混合性结节形成；乙醇性肝硬化虽以小结节为主，但疾病发展过程中可转变为大结节性，同样也可有混合性结节。

结节性肝硬化应与肝细胞结节性再生相鉴别。后者再生结节普遍及肝脏各处，但其周围仅为受压之网状支架，而无结缔组织的包围，亦无肝组织和血管的改建，因此有别于结节性肝硬化。

门静脉性肝硬化

门静脉性肝硬化（portal cirrhosis）旧称Laennec肝硬化，是各类肝硬化中最多见的一种，约占所有肝硬化的[illegible]%。按病理形态分类属小结节性肝硬化。本病以肝细胞变性、坏死和再生，纤维组织增生，血管改建及出现循环障碍为主要病理改变。因其病变起源于门静脉系统，故获此命名。为反映产生肝硬化的病因和发病机制，为方便临床诊断和防治，门静脉性肝硬化这一名称，已逐步被产生本类肝硬化的病因命名所取代，如肝炎后性肝硬化、乙醇性肝硬化等。

引起本病的病因甚多，常见者有：①病毒性肝炎：在各型肝炎中，引起肝硬化者主要是病毒性肝炎中的乙型肝炎，其次是丙型和戊型肝炎。乙型肝炎演变为肝硬化常需经慢性活动性肝炎阶段，免疫因素起主导作用。少数重症病毒性肝炎伴亚急性肝坏死者，也可演变为肝硬化。②乙醇性肝炎：乙醇对肝细胞有直接毒性作用，长期大量酗酒可致肝细胞变性、坏死，并伴纤维组织增生和炎症细胞浸润，演化为肝硬化。据估计乙醇性肝炎成为肝硬化的病因，在欧洲为42%，美洲66%，亚洲仅占11%，在中国无确切统计，据估计不会超过5%。③营养不良：饮食中长期缺乏必需氨基酸如赖氨酸、色氨酸、苏氨酸、胱氨酸、蛋氨酸、胆碱和抗脂肝因子等，可使肝细胞坏死，在门静脉周围出现脂肪变性和纤维组织增生；缺乏B族维生素，则可影响肝脏修复并降低肝脏对某些毒性物质的解毒功能，从而导致肝硬化。④慢性感染：慢性肠道或胆道感染的细菌及其毒素，通过门静脉引起肝细胞变性、坏死和结缔组织增生。⑤慢性中毒：长期在生产过程中反复接受小量的磷、砷、四氯化碳等毒物，可引起慢性中毒性肝炎，最后发展为肝硬化。⑥循环障碍：长期的充血性心力衰竭，尤其是右房室瓣关闭不全和缩窄性心包炎，以及肝静脉病（Budd-Chiari综合征）均可因肝内淤血、缺氧而致肝小叶中央区肝细胞萎缩，以致消失，网状支架的塌陷与纤维组织增生，最终导致肝硬化。⑦病因不明，称为隐源性肝硬化。

门静脉性肝硬化多为小结节性，但在并发大出血、感染或其他原因发生肝细胞大量坏死后，亦可演变为大结节性和大小结节混合性肝硬化。一般规律是，在早期肝脏有脂肪浸润和结缔组织增生而略增大或中度增大；后期多萎缩变硬。表面见弥漫颗粒或小结节，呈黄褐色或红褐色橘皮状。结节在1 mm～1 cm不等，结节间有灰白色结缔组织。肝脏常无压痛。多伴不同程度的脾肿大。显微镜下见肝细胞变性、坏死、再生，以及纤维结缔组织增生和血管受压改变等（见"肝硬化"条）。与大结节性肝硬化的病理组织学比较，本病的肝小叶结构常消失，肝细胞坏死程度相对较轻，脂肪浸润则较多，结节周围纤维隔较窄而均匀，受压的血管多为较小的静脉。

本病以男性多见，约为女性的4倍。本病的起病及演进过程差异较大，多数病人较缓慢。由病毒性肝炎而致肝硬化者，多数表现为慢性肝炎（尤其是慢性活动性肝炎）的病程中逐步出现肝硬化的症状和体征，从而临床上才被怀疑为肝硬化。也有些病人发病隐袭，无明确的病毒性肝炎病史，只是在体检或腹部手术时偶尔发现。本病早期肝功能代偿良好，可仅有乏力、食欲减退和轻度健康状况下降等表现；当肝功能失代偿时，主要表现为肝功能损害和门静脉高压的症状或其并发症。肝穿刺活组织检查对确诊有价值。治疗除针对病因外，同其他类型肝硬化。

坏死后性肝硬化

坏死后性肝硬化（postnecrotic cirrhosis）首先由Marchand所描述。1974年国际肝胆疾病命名、诊断标准和诊断方法标准化会议决定以大结节性肝硬化代替坏死后性肝硬化。因为其他类型的肝硬化也可因肝坏死而形成，故"坏死后性"这一名词不够妥善。但沿用已久，且为临床工作者所熟悉，至今仍被应用。

发病机制和临床 病毒性肝炎是坏死后性肝硬化的最常见病因，其中病情急剧发展者形成坏死后性肝硬化（大结节性），缓慢发展者形成门静脉性肝硬化（小结节性）。病毒性肝炎发展为坏死后性肝硬化者约占15%～45%，其中多数由慢性活动性肝炎演变而来，其次为急性

或亚急性重型肝炎，亦有少数无黄疸型肝炎也可演变为坏死后性肝硬化。坏死后性肝硬化 HBsAg 阳性率为10%～80%，提示乙型肝炎病毒是本病的重要病因。甲型肝炎发生急性或亚急性肝坏死者，经抢救存活后，往往形成坏死后性肝硬化。急性重症肝炎发展为坏死后性肝硬化的时间最短为3个月左右。慢性肝炎病情反覆加重，演变为坏死后性肝硬化约需3～10年。慢性活动性肝炎是本病的常见原因。

乙醇中毒常形成脂肪肝，进一步发展形成门静脉性肝硬化。有些病例继续发展，可发生肝坏死，晚期也可形成坏死后性肝硬化。在美国由乙醇中毒所致的肝硬化中，30%～50%属于坏死后性肝硬化；在中国则相对少见。

某些对肝脏有损害作用的肝毒物，如四氯化碳、氟烷、氯仿、砷、磷、锑、异丙烟肼（iproniazid）、对氨水杨酸以及毒蕈等，均可致肝坏死，最后形成坏死后性肝硬化。肝毒物造成肝坏死的机制有两类。一类为直接毒物，如四氯化碳等，直接引起肝坏死，其损肝程度与药物剂量成正相关；另一类为间接毒物，如氟烷等，对特异质的人体先引起过敏反应，以后才造成肝损，对少数人体可致肝坏死，并致坏死后性肝硬化。其损害肝脏的程度与药物剂量无关。

肝脏形态明显萎缩，重量减轻（约30%～40%），轮廓变形，尤以左叶明显，质地结实变硬。表面有大小不等的结节，直径多在3～5 cm，粗大者占多数，结节呈红色、褐色或绿色。结节被宽阔的灰白色结缔组织分隔成深浅不一的塌陷沟。显微镜下可见结节大小不等，被不规则的、宽阔的结缔组织束分隔。全部肝脏结构扭曲变形，汇管区和中央静脉移位，常在一个宽阔的结缔组织束中有数个汇管区存在，中央静脉明显减少，提示有肝小叶坏死塌陷。肝细胞变形，其周围有淋巴细胞、浆细胞、多核细胞及嗜酸粒细胞浸润。随着病变的逐渐进展，上述特征性改变也可逐渐不易辨认。伴有活动性肝炎存在时，可见碎片状坏死和嗜酸小体。

本病有以下临床特征：①病程较短，症状较重，进展较快。常有全身不适、疲乏无力，并伴有食欲不振、恶心、呕吐、厌油、腹胀及腹泻等消化系症状。约40%患者有中等发热，除感染外，可能由于肝脏坏死组织的崩解产物吸收，或由于肝功能损害而对某些致热类固醇的灭活作用低下，或从肠道来的致热源和内毒素经侧枝循环直接进入体循环而致。②80%以上有中等甚至重度黄疸，且出现早而持续不退。③60%～80%患者有上腹或右上腹疼痛。腹痛可为持续性，也可为阵发性，甚至似胆绞痛样发作。腹痛的原因除肝病外，也可能与合并消化性溃疡、胆系感染、胆石病、自发性腹膜炎等疾病有关。个别病人也可能与合并门静脉血栓形成和胆道功能障碍有关。④肝功能损害较严重，血清转氨酶、γ谷氨酰转移酶显著升高；大部分病人血清胆红素＞85.5 μmol/L（5mg/dl）。血清白蛋白＜30g/L；血清碱性磷酸酶增高，而血胆碱酯酶活力和胆固醇明显降低，凝血酶原时间明显延长，凝血因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ常显著减少；纤维蛋白原减少；80%病例的血清单胺氧化酶增高。⑤凝血机制障碍明显，常有牙龈出血、紫癜、鼻出血、月经过多等症状，伴有上消化道出血者多不易控制。⑥在门静脉高压症出现前常已有肝功能衰竭出现，腹水一旦出现，病情迅速恶化。⑦并发症较多见，如感染（肺炎、胆系感染、肠道感染、自发性腹膜炎、革兰阴性杆菌败血症等）、上消化道出血、原发性肝癌等均比小结节性肝硬化多见。据文献统计约1%～15%的坏死后性肝硬化可发展原发性肝癌，而肝癌并发坏死后性肝硬化者则占61%～100%。⑧预后也较小结节性者差，详见"肝硬化"条。

少数坏死后性肝硬化者病程也可缓慢，起病隐袭，与门静脉性肝硬化表现相似。

本病早期患者营养状态常无明显改变，而晚期则消瘦，面色晦暗，呈现所谓慢性肝病容。常有巩膜黄染、蜘蛛痣和肝掌可见。腹壁可见静脉曲张。肝脏肿大，边缘不整，触及质硬的结节，但至晚期多不能触及。有活动性肝炎时可有压痛。脾脏轻度至中度肿大。晚期多有腹水征。

诊断依据 有肝炎反覆发作或重症肝炎史，尤其是慢性活动性肝炎史是诊断本病的重要参考依据。如肝质地硬，有结节，脾肿大，即可作出初步诊断。如能证实有食管静脉曲张或有腹水征，则可确诊为肝硬化。但确定为坏死后性肝硬化则需靠肝穿刺活检或腹腔镜检查。本病需与重症病毒性肝炎和其他类型的肝硬化鉴别；个别病例表现剧烈腹痛和（或）胆汁淤积时，需与胆道阻塞性疾病鉴别。

防治要点 治疗同其他肝硬化（见"肝硬化"条）。病因为乙醇或肝毒物者，应禁酒和避免与有毒物质接触。

原发性胆汁性肝硬化

原发性胆汁性肝硬化（primary biliary cirrhosis）是一种原因不明、进行性的、由免疫损害而致的慢性胆汁淤积、肝纤维化，最后导致肝硬化。本病在欧美国家常见，中国较少见。随着诊断技术和方法的发展，诊断率比前明显提高。

发病机制和临床 病因迄今未明，可能与以下因素有关。①免疫因素：多数人认为本病为一种免疫源性疾病，因多有高球蛋白血症（60%～90%），尤其是出现自身免疫抗体和循环免疫复合物及补体系统的异常。细胞免疫功能减退，并且肝内有肉芽肿形成等改变。也有人认为患者的兄弟姐妹或有血缘关系者，线粒体抗体等自身抗体的检出率比其他免疫性疾病高，故认为本病可能与免疫遗传有关。此外，患者血清中尚可出现胆管细胞抗体、平滑肌抗体、核抗体和C3分解代谢增强，结核菌素试验阳性增加，二硝基氯苯皮试无反应性，植物血凝素所

致淋巴细胞转化率低于正常等。本病常与其他自身免疫性疾病，如干燥综合征、类风湿关节炎、桥本甲状腺炎、系统性红斑狼疮、CRST综合征（皮肤钙化、肢端血管痉挛、指、趾或皮肤硬化和毛细血管扩张）或CREST综合征（即CRST综合征再加食管运动障碍）等同时存在。本病与慢性宿主-移植体排斥反应（chronic graft-versus host disease, CGVHD）在临床、肝组织学与免疫学等方面有许多相似表现，提示本病与CGVHD有共同的发病基础，即变异的组织相容性抗原的免疫反应。但在本病的早期不一定有上述免疫试验的异常出现，故本病与免疫异常的因果关系尚未有满意的解释。2.病毒感染：黄疸型病毒性肝炎可引起毛细胆管炎和肝内胆汁淤积；在部分患者血清中尚可检出乙型肝炎病毒抗原（HBAg），故多年来曾怀疑为本病的病因，但缺乏病毒性肝炎特有性的组织学改变，且HBAg检出率与健康输血者并无明显差异，故认为是偶合或隐性感染。3.中毒因素：早期曾有以砷剂治疗梅毒而发生本病的报道。近年发现不少药物和毒物如氯丙嗪、甲睾酮、口服避孕药、有机砷剂等均可致肝内胆汁淤积，并可持续多年，或最后发展为胆汁性肝硬化者。但本病并无因药物与毒物引起胆淤的临床特点，故认为中毒因素仅可能为本病的促进因素。4.内分泌紊乱：本病好发于女性，推测与女性内分泌激素改变有关。此外，文献上曾有本病伴发慢性非特异性溃疡性结肠炎的报道，其发病机制不明，但提示两者可能有共同的发病免疫基础。

本病发病机制尚未阐明。据推测认为，由于病原作用于胆小管上皮，造成胆管细胞损害，细胞成分的释放刺激了体液和细胞免疫系统。抗胆管细胞自身抗原的免疫球蛋白等形成免疫复合物，由巨噬细胞吞噬而形成肉芽肿。免疫复合物与补体包围受损胆管，导致胆管持续性破坏，胆汁流的机械性阻塞，进而引起胆盐、胆红素和铜的分泌障碍以及门静脉系统的纤维化，进一步使肝细胞破坏加速。机体对受胆汁和铜蓄积损害的肝细胞，产生非特异性免疫反应，最后发生进行性纤维化和肝硬化。

病理学检查可发现肝脏一般增大，表面平滑或细颗粒状，呈深绿色。病理组织学主要为叶间胆管的慢性非化脓性破坏性胆管炎（chronic nonsuppurative destructive cholangitis, CNSDC）改变，并有小叶间胆管减少和肉芽肿形成。根据肝脏病变的不同可分为四期：第一期以小胆管的损害为特点，小叶间胆管CNSDC的改变，胆管上皮细胞空泡变性和坏死，胆管周围炎性细胞浸润，有时可见到淋巴滤泡和肉芽肿形成；第二期小胆管破坏和增生，周围有炎性细胞浸润，在汇管区纤维组织增生，并向肝小叶内延伸，同时出现胆淤现象；第三期增生的小胆管坏死以后形成瘢痕组织，纤维化和胆淤更为显著；第四期肝硬化改变明显，纤维组织分割肝小叶，形成假小叶，肝细胞有局限性坏死和结节形成。

本病约90%发生于中年妇女，男性仅占5%左右。少数患者于妊娠期发病。在临床上可分为有症状和无症状两类，Sherlock报告后者占41%。此类患者不但无临床症状而且不出现黄疸，肝功能检查也无显著异常，常于患其他疾病时偶然发现。无症状型是否是有症状型的前阶段，尚待观察研究。有症状者大部分从皮肤瘙痒开始，约半年至数年后始出现黄疸；约1/4病例瘙痒和黄疸同时出现；先有黄疸而后出现瘙痒者不常见。由于胆盐分泌及排泄至肠腔减少，影响脂肪的消化吸收，致有脂肪泻及脂溶性维生素吸收减少，而出现皮肤粗糙和夜盲症（维生素A缺乏）、骨软化症和骨质疏松（维生素D缺乏）及出血倾向（维生素K缺乏）等。因肝内胆小管阻塞，血清脂质含量明显而持续增高，可出现黄斑瘤、扁平黄瘤或结节黄瘤。黄斑瘤为黄色扁平斑块，多出现于内眦附近；扁平黄瘤或结节黄瘤多分布于掌、颈、躯干及乳房下，指趾部位的黄瘤可累及周围神经而引起疼痛。晚期肝功能衰竭时，血脂质合成障碍而血浓度下降，黄色瘤可逐渐消退。80%～90%病例可有肝肿大，随病程进展，肝肿大日益显著，多在右肋下4～10cm，甚者可平脐，质地坚实，多无触痛，表面光滑或呈细颗粒状，晚期呈不规则结节。约3/4患者有脾肿大。食管静脉曲张出血是本病常见的起始症状之一，其原因不明。但通常是在胆汁性肝硬化的后期发生。晚期约50%患者出现门静脉高压症，也可出现蜘蛛痣、腹水、全身水肿和肝性脑病等。少数患者并发机械性胆道阻塞或感染时，也可有发热和寒战。此外，本病尚可并发类风湿关节炎、干燥综合征、CRST综合征和CREST综合征等。

本病预后不良，病程约3～11年，平均5½年。黄疸加深、瘙痒或黄瘤消失，腹水出现，均提示病情已进入晚期。肝性脑病、上消化道出血及感染为本病常见的死亡原因。

诊断依据 实验室检查可见阻塞性黄疸的生化学改变，早期血清碱性磷酸酶明显增高，γ谷氨酰转移酶、亮氨酸氨肽酶、5′-核苷酸酶亦明显升高，血清胆酸增高，三羟胆酸与二羟胆酸比例亦增高；血清胆固醇和磷脂增高，三酸甘油酯正常或仅轻度增高；血清白蛋白在疾病早、中期可正常，肝功能衰竭时则降低，球蛋白增加，主要是α_2及β球蛋白增高，γ球蛋白正常或中度增高；血清转氨酶基本正常或轻度异常；凝血酶原时间延长，在早期注射维生素K后可被纠正，晚期则不能纠正。可检出胆小管上皮抗体、平滑肌抗体、核抗体和线粒体抗体等自身抗体，其中线粒体抗体尤为重要，约80%～90%可呈阳性，且滴度常在1∶128以上，为本病的特征性改变。如线粒体抗体检测阴性，对本病的诊断要特别审慎。80%的患者白细胞移动抑制，淋巴细胞转化率与玫瑰花结试验低于正常值。IgM明显增高，且随病程的进展其效价也增高，IgG、IgA也有轻度增高。

下列三项中有一项即可诊断为本病：(1)病理组织学

检查发现有CNSDC改变者。②线粒体抗体阳性，在线粒体抗体（MA）的6种亚型中，M_2A是本病的特异性抗体，更具诊断价值，如病理组织学不出现CNSDC改变，但病理组织所见与本病无矛盾者。③MA阳性，再结合临床表现及病程经过符合也可以诊断本病。

本病应与肝外阻塞性黄疸、硬化性胆管炎、肝门部位肿瘤和其他各种肝内胆汁淤积等疾病鉴别。内镜逆行胆管造影（ERC）、B超以及腹腔镜检查对本病的诊断和鉴别诊断有重要价值。

防治要点 本病至今尚无特效治疗，主要是对症与支持疗法。免疫抑制剂如泼尼松（强的松）、泼尼松龙、硫唑嘌呤等可改善部分患者的临床症状和生化学变化，但不能改善病理组织学的改变。D青霉胺亦仅能使肝铜含量减少。瘙痒时可使用考来烯胺（消胆胺）和中链脂肪酸治疗。有脂溶性维生素缺乏者，可肌注维生素A、D_3、K。不饱和脂肪酸可降低血脂。骨质疏松及软化者可予25羟维生素D_3或维生素D_2治疗。

继发性胆汁性肝硬化

继发性胆汁性肝硬化（secondary biliary cirrhosis）又称阻塞性胆汁性肝硬化，是由肝外胆管（胆总管、肝总管）长期持续性阻塞所致的肝硬化。

引起长期肝外胆管阻塞的原因主要有：①胆总管结石嵌顿。②胰头癌、壶腹癌、胆总管和胆囊的原发性癌、肝门淋巴结转移癌及胆管囊肿等引起胆道阻塞。③先天性肝外胆管闭锁或缺如。④手术后胆管狭窄、慢性胆系感染反复发作引起胆总管周围粘连，以及壶腹口溃疡瘢痕形成的良性狭窄。⑤胆道寄生虫病如严重的中华分支睾吸虫病、胆道蛔虫病和肝包虫病等。

在肝外胆管发生阻塞后，阻塞上端的胆管由下而上地逐渐扩张迂曲，胆汁充盈，胆道内压增高，肝细胞受到机械性压迫而坏死，停滞于胆内之胆汁中某些毒素亦可损害肝细胞。久之，胆管及其周围亦可发生炎性病变。淤滞于胆小管和毛细胆管内的胆汁不断浓缩而形成胆栓，叶间胆管则可有微小胆石形成。扩张的细胆管破裂后胆汁溢出，形成胆湖；与胆栓、胆湖相邻的肝细胞呈羽毛样变性，在汇管区有结缔组织增生，并有炎性细胞浸润。久后结缔组织向肝小叶扩展并向其内伸展，将肝小叶分割、包围而形成假小叶。肝巨体检查可显缩小，表面平滑或颗粒状，肝色泽绿褐，硬度中等。

本病主要临床表现为慢性阻塞性黄疸，故与原发性胆汁性肝硬化有相似之处，两者区别主要在于：①继发性胆汁性肝硬化具有肝外梗阻的特点，肝肿大常>3cm；可于病理组织学检查中发现肝组织有胆汁性坏死、汇管区有多核细胞浸润和胆管扩张；乙醇脱氢酶（ADH）同工酶检查可发现血清ADH的Am/Et<2.0（肝细胞内有两种ADH同工酶，即Am和Et，前者主要存在于肝细胞微粒体内，后者主要存在于肝细胞浆的可溶性成分内。正常人血ADH同工酶Am/Et活力之比为1.0左右。在肝内胆淤时，肝细胞微粒体内的ADH向血清释放，故ADH Am/Et，常>3.0；肝外胆淤时，肝细胞浆可溶性成分中的ADH释放入血清，故ADH Am/Et不升高或升高不著）。碱性磷酸酶同工酶检查可见ALP Ⅵ增高；血清脂蛋白X>3g/L；B超检查可见胆总管、胆囊、肝总管和肝内胆管的扩张；^{131}I玫瑰红或^{99m}Tc-乙基乙酰苯胺基亚氨二乙酸（HIDA）扫描放射性核素不能进入肠道；位于胆总管以下部位的非炎症性阻塞常可扪及肿大的、表面光滑、可移动的胆囊。②原发性胆汁性肝硬化多见于中年妇女，而本病患者的年龄和性别则按原发病的不同而异，先天性胆道闭锁或缺如者多于半岁前即已形成肝硬化，且死亡率亦高；胆石病和胆道狭窄者则多见于成年人，其形成肝硬化的平均期限为7年；恶性肿瘤所致者，少数在8～10个月即形成肝硬化。③本病免疫学检查异常不如原发性胆汁性肝硬化明显，尤其是线粒体抗体在原发性胆汁性肝硬化呈特异性增高。④胃肠X线钡餐检查（低张）、内镜逆行胰胆管造影（ERCP）和经皮肝穿刺胆管造影（PTC）等，在本病常有异常发现。

本病的治疗和预后视原发病而定。结石嵌顿及手术后狭窄等良性梗阻，有完全治愈的可能，应及早诊断、及时手术解除梗阻，以避免发展到肝硬化阶段。恶性病变所致的梗阻应争取及时诊断和手术治疗或可延长生命。如肝硬化已至晚期出现肝功能衰竭的临床表现时，应予积极支持疗法，创造手术条件。伴有继发性胆道感染者，宜以抗生素治疗。

心源性肝硬化

心源性肝硬化（cardiac cirrhosis）又称淤血性肝硬化，系由慢性充血性心力衰竭反复发作或缩窄性心包炎等引起的肝淤血、坏死及结缔组织增生所致的肝硬化。由于诊断的标准尚不统一，本病发病率相差很大（4.4%～33%）。Sherlock认为，在病理组织学上除充血性心力衰竭引起肝小叶中心区纤维化外，必须有肝小叶结构的改变，才属于心源性肝硬化诊断的范围。据文献综合统计，本病占充血性心力衰竭尸解病例的1.1%～15%。

心源性肝硬化的病因主要见于：①风湿性心瓣膜病：在引起心源性肝硬化的心脏疾病中居首位，其中以右房室瓣狭窄最多见，其次为右房室瓣关闭不全和左房室瓣病变。风湿性心瓣膜病并发心源性肝硬化者约占4%～12%。②慢性缩窄性心包炎：无论是结核性抑或是化脓性者均可致心源性肝硬化。在上海医科大学18例心源性肝硬化尸解中，慢性心包炎所致者3例，占16.6%。③其他心脏病如高血压性、动脉硬化性、肺源性和先天性心脏病等合并充血性心力衰竭者，均可致心源性肝硬化。反复而持久的心力衰竭、下腔静脉和肝静脉高压，肝脏因而

长期淤血缺氧，引起肝小叶中央区肝细胞变性坏死，进而纤维化，并逐渐扩展与汇管区的结缔组织相联合。同时因心输出量的持续减少，血氧饱和度降低，可进一步加重上述病变，且使小叶周围肝细胞发生缺氧性变性坏死及瘢痕性纤维增生。此外，肝细胞处于缺氧状态时，对有毒物质敏感性增加；充血性心力衰竭时胃肠道广泛淤血，易于并发某些细菌性或病毒性感染，并从门静脉血流侵入肝脏而引起损害作用，在心源性肝硬化形成过程中所起的不良作用均是不可忽视的。如果本疾病能在短时期内缓解，肝淤血消失，肝实质病变即可逆转。随着充血性心力衰竭发作次数的增加，肝内淤血、缺氧程度的加剧，一般认为持续6个月以上时，纤维便向邻近肝小叶伸展，分隔原来的小叶而加以包围，形成假小叶，最后形成心源性肝硬化。

心源性肝硬化后期，肝脏通常缩小变硬，重量减轻，表面呈细颗粒状，边缘尖锐。肝包膜轻度增厚并常有周围炎症，外观呈结霜样，称为糖衣肝。肝切面淤血，可呈现深棕色或紫色与淡黄色斑点相互混杂，形如豆蔻，故在病理学上又称豆蔻肝。组织病理学可见肝小叶中央静脉及肝窦显著淤血扩大，伴有出血，中央静脉壁增厚；小叶中央区肝细胞变性、坏死及萎缩；中央静脉及肝窦周围纤维化，并向汇管区伸延扩展，与邻近的中央静脉周围的纤维组织彼此联结，形成逆常小叶 (reversed lobulation)，此乃为心源性肝硬化的病理学特征。

本病的临床表现和其他类型肝硬化基本相同，伴有原有心脏疾病的表现。在心源性肝硬化早期，肝脏有淤血性肿大伴压痛，肝颈静脉返流征阳性。有肝细胞明显受损时，可出现轻至中度黄疸。本病可有腹水出现，但并非本病的可靠体征，因为充血性心力衰竭，尤其是慢性右心衰竭和缩窄性心包炎时，在心源性肝硬化形成前即可出现。故仅在利尿和强心试治疗后，心力衰竭的其他症状得到控制而唯独腹水不见减退时，应考虑本病的可能。门静脉高压症不如其他肝硬化明显，脾脏可有肿大，但腹壁静脉曲张、巨脾和食管静脉曲张比较少见。

根据原有心脏疾病和持续体循环淤血的病史、肝硬化的临床表现，以及肝功能损害的证据可以作出本病之诊断，但需和其他原因引起的肝硬化及 Budd-Chiari 综合征鉴别。

积极治疗和控制心力衰竭，尽量减轻肝淤血程度，缩短肝淤血时间，采取多种护肝治疗，避免应用损肝药物和禁酒是预防本病的有效措施。本病治疗以针对原有心脏病为主，辅以一般支持及对症疗法。

乙醇性肝硬化

乙醇性肝硬化 (alcoholic cirrhosis) 又称酒精性肝硬化。是因长期及过量饮酒所致肝细胞脂肪性变、坏死、再生与纤维化，而最终产生的肝硬化。

研究表明，饮酒的程度、持续时间与乙醇性肝病的发生有直接关系。如每日摄入80～150g乙醇，乙醇性肝硬化的危险性增加5倍；如每日超过160g则增加25倍，如每日平均摄入乙醇227g，持续8年，则33%的嗜酒者发生乙醇性肝炎，14%发生乙醇性肝硬化。3000例慢性嗜酒者的肝活检研究发现有30%显示为肝硬化。美国每年死于与肝硬化有关的患者中，50%以上由乙醇所致。据流行病学调查，本病在西方国家占肝硬化的首位，嗜酒者肝硬化发病率是不饮酒者的6～8倍，在中国则比较少见。

发病机制和临床 正常人饮酒后，约90%的乙醇在肝内代谢，主要在肝细胞质的乙醇脱氢酶在辅酶A的作用下，催化乙醇变成乙醛。然后在线粒体内的乙醛脱氢酶的催化下而变为乙酸，并参与三羧酸循环，代谢成 CO_2 和 H_2O，并产生能量。长期大量饮酒超过机体对乙醇的代谢能力时，可引起乙醇性肝病，包括脂肪肝、中心静脉周围硬化、乙醇性肝炎和肝硬化，上述病变可单独存在或同时并存，其中以脂肪肝的发生率最高。乙醇能影响肝细胞脂肪代谢的各个环节，长期酗酒者同时又摄食高脂肪饮食，则可致肝脏大脂肪变性和肝内脂肪酸增加，首先引起脂肪肝。长期严重的肝内脂肪性变可因肝内代谢紊乱或脂肪淤积的肝细胞压迫肝窦，引起肝细胞缺血、坏死和纤维组织增生，进而发展为肝硬化。脂肪肝可引起肝细胞代谢障碍，继而损伤肝细胞，发生肝细胞坏死和炎症，从而导致乙醇性肝炎。乙醇性肝炎为肝硬化的前过程，肝细胞的坏死和炎症，能促发胶原纤维的形成和增生，并致瘢痕化而形成乙醇性肝硬化。肝穿刺活组织的系列观察发现，38%的乙醇性肝炎发展为肝硬化。动物实验证明，乙醇性肝损伤首先集中于肝小叶中心区，引起中心区肝细胞氧供减少，进而发生变性、坏死，即所谓"硬化性玻璃变性坏死"，即中心静脉周围硬化。连续活检还发现，乙醇性脂肪肝患者40%有中心静脉周围硬化，而这种病变最终也可能导致肝硬化。至于脂肪肝能否发展为肝硬化，乙醇性肝炎是否是引致肝硬化的必经阶段，尚无一致看法。肝脏对乙醇的代谢和耐受能力具有个体差异，故本病的发生可能尚有其他因素参与，如营养不良、免疫和遗传机制、其他损肝因素存在等。嗜酒者饮食中缺乏蛋白质、抗脂物质和营养不良，虽与乙醇性肝硬化无直接的病因学关系，但可能是重要的诱因。免疫因素的参与日益受到注意。Mallory 发现，在乙醇性肝病的肝细胞内有一种粗而不规则的玻璃样网状小体，伊红染色较深，称之乙醇中毒性玻璃样小体，亦称 Mallory 小体。Mallory 小体由肝细胞释入血液，可致体液及细胞免疫反应。在乙醇性肝病患者血清免疫球蛋白，尤其是 IgA 明显增高，且可在血清中检测到 Mallory 小体抗原及其抗体，且抗体水平的高低与乙醇性肝炎急性发作的严重程度相平行；当乙醇性肝炎恢复时，Mallory 小体抗原消失，其后抗体也逐渐消失。如乙醇性肝炎反复发作，Mallory 小体可唤起免疫回忆反应，使抗体滴度增高，并有

免疫复合物形成；抗体的持续存在则标志着疾病不断发展，有可能发展为肝硬化。因此认为，Mallory 小体是本病的特征性病理组织学改变。

本病肝脏表面有均匀的细小颗粒，呈小结节性。肝脏大小根据其纤维化、炎症和脂肪浸润的程度而定。至晚期结节增大，隔以瘢痕，呈大结节性。显微镜下可见肝细胞变性坏死、白细胞浸润，部分肝细胞有脂肪浸润，尤以小叶中央区最为显著；在核周围的肝细胞质内可见 Mallory 小体；中央静脉常可发生硬化性透明坏死，引起纤维化和管腔闭塞。纤维组织自坏死塌陷的小叶中央区向汇管区伸展，将肝小叶分割成假小叶。可能是因为乙醇含铁较多之故，肝细胞和星状细胞内有铁颗粒沉着，铁质又可刺激纤维增生，加重肝硬化的形成。

患者平均发病年龄在50岁左右，男性为女性的 2 倍。起病隐匿，常见慢性酗酒引起的消化不良症状及多发性神经炎；面部常有显著的毛细血管扩张；可有腮腺对称性无痛性肿大和男性乳房发育；肝大而坚实，边缘较钝，晚期可见黄疸、腹水、脾肿大、扑翼震颤、蜘蛛痣和掌挛缩征（Dupuytren 挛拿缩征）等。

实验室检查血清胆红素增高，血浆白蛋白降低，球蛋白增高，电泳示 β、γ 球蛋白增高，凝血酶原减少，免疫球蛋白 IgA、IgG、IgM 均增高。随着肝损害的发展，由于磷脂胆固醇酰基转换酶 (LCAT) 活性减低，血浆胆固醇酯化受抑制，而致 α 脂蛋白及前 α 脂蛋白减少乃至消失。

诊断依据　诊断可根据长期大量酗酒史及有肝硬化的临床表现。肝活检可确定诊断。

防治要点　治疗的关键在于戒酒和改善营养。肝功能不全时以支持疗法为主，对有活动性乙醇性肝炎者，可用肾上腺皮质激素治疗。亦有试用丙硫氧嘧啶治疗本病者，但其疗效尚待进一步观察。

非肝硬化性肝纤维化

非肝硬化性肝纤维化 (noncirrhotic fibrosis of the liver) 是一组由不同病因引起的肝脏纤维性结缔组织异常增生，病理组织学上并无肝硬化形成，临床上有食管静脉曲张、脾肿大和脾功能亢进等门静脉高压症的特征。按其病因可分为两大类：①先天性肝纤维化。②后天性肝纤维化。后者较为多见者如血吸虫病性肝纤维化和特发性门静脉高压症等。

先天性肝纤维化　系遗传性肝脏疾病，是一种胚胎发育不良的少见病，属常染色体隐性遗传。多于儿童期或青少年期出现临床症状。约半数病例和多囊肝、多囊肾同时存在，故被认为是多囊病的一种变异。本病肝脏质地坚韧，表面光滑。病理组织学上可见肝内各汇管区纤维组织增生明显，其间含许多粗细不一，外形完整的胆小管从，呈管状、囊状或内折等扩张。宽厚的纤维索连接着胆管，把肝实质分割为无数不整齐的小岛，肝小叶结构仍保持正常，并有完整的中央静脉，无肝组织活动性再生现象。由于纤维组织的增生，环绕亦压迫肝内门静脉的分支，而致门静脉高压征的产生。

本病的临床表现基本上有三种类型：①门静脉高压征群：肝脾肿大、腹壁静脉曲张、食管静脉曲张等，并可有上消化道大量出血发生。肝功能可保持正常。②胆管炎表现：常因反复感染而出现发热、黄疸，预后较差。③混合型，即以上两组症状合并出现。实验室检查血清转氨酶、血浆蛋白均可正常，伴胆管炎者可有血清胆红素、碱性磷酸酶升高；在肝纤维化活动期或伴有炎症时，血清胶原肽酶常显著增高。门静脉造影可显示侧支循环和肝内门静脉分支粗曲；血液动力学检查可发现肝内窦前性门静脉高压的证据。

本病须与幼年期肝硬化鉴别，经肝穿刺或外科手术获取活组织检查可以确诊。肝实质功能能保持正常者，预后一般较好。并发上消化道大量出血者，可考虑门静脉分流术。

血吸虫病性肝纤维化　由晚期血吸虫病所致。其主要病理学特征是肝内门静脉细分支因虫卵栓塞引起的弥漫性门静脉炎、较大的门静脉分支周围显著纤维化、门静脉分支与肝动脉分支捷径等改变。有窦前性门静脉高压，肝功能损害相对较轻。

特发性门静脉高压症　亦称 Banti 综合征、肝门静脉硬化症、非肝硬化性门静脉纤维化。本症以脾肿大、贫血和门静脉高压为特征，但无肝硬化、肝外门静脉或肝静脉阻塞和血吸虫病等证据，是病因不明的一种独立性疾病（见“Banti 综合征”条）。

门静脉高压症

门静脉高压症 (portal hypertension) 系门静脉系统血流受阻、血液淤滞和压力增高的一种病理状态。临床上出现脾肿大、脾功能亢进、食管静脉曲张、呕血和腹水等症状。根据门静脉血流受阻的部位，门静脉高压症可分为肝前型、肝内型和肝后型三型。造成门静脉高压症的主要原因是肝硬化。在中国，主要是血吸虫病性肝纤维化和肝炎后肝硬化，属肝内型门静脉高压症，占70%～80%。由门静脉主干的先天性畸形和血栓形成所致的肝外门静脉阻塞属肝前型门静脉高压症，占15%～25%。肝后型门静脉高压症较少见，占0.1%～1%，主要由肝外肝静脉阻塞和缩窄性心包膜炎或慢性右心衰竭引起。此外，还有特发性门静脉高压症（见“非肝硬化性肝纤维化”条），即 Banti 综合征，系在肝 Glisson 鞘及其周围纤维化，与肝内门静脉终末分支狭窄或闭塞，病因未明，可能与病毒性肝炎或自身免疫性反应有关。

发病机制和临床　肝炎后肝硬化，肝小叶内发生的纤维组织增生和肝细胞再生结节挤压了肝小叶内的肝

窦，使其变窄和闭塞。这种门静脉血流的阻塞可发生在肝窦，也可在窦后，继而即可发生门静脉压力增高。此时，位于肝小叶间汇管区的肝动脉小分支和门静脉小分支之间的许多平时不开放的动静脉交通支大量开放，致使压力较高的肝动脉血流返流入门静脉小分支内，使门静脉压力更形增高。而在血吸虫病肝纤维化时，血吸虫卵沉积在汇管区门静脉小分支内，致使门静脉管腔变窄，加上在其周围发生的肉芽肿反应，造成窦前门静脉血流受阻，门静脉压力增高。窦前性门静脉高压症病人的肝细胞功能较正常，在并发食管曲张静脉破裂出血后较少发生肝功能衰竭。而窦性或窦后性门静脉高压症病人，较早即有显著的肝细胞病变，并发大出血后，常迅速出现肝功能衰竭。

门静脉正常压力为1.27～2.35kPa（13～24cm H_2O），压力超过2.35kPa（24cm H_2O）时即称为门静脉高压。门静脉高压症形成后发生的主要病理变化是脾肿大，脾功能亢进，腹水形成和门静脉与腔静脉之间的交通支扩张。常见的扩张交通支有4组：①在食管下端和胃底，胃冠状静脉经食管静脉与奇静脉交通。胃冠状静脉的食管支和胃支常呈曲张状态。②在前腹壁，脐旁静脉和脐静脉与腔静脉系统的腹壁浅深静脉交通，形成海蛇头状脐周静脉曲张，或称 Cruveilhier-Baumgarten 综合征。③在直肠下端和肛管内，直肠上静脉汇入门静脉系，直肠下肛管静脉汇入腔静脉系，它们在直肠下端构成互相交通的直肠静脉丛。④在腹膜后，门静脉、肠系膜上、下静脉分支与下腔静脉分支互相交通，称为雷济厄斯（Retzius）静脉丛。

门静脉高压症多见于中年男子。症状因病因不同而有差异。主要为食管曲张静脉破裂出血（呕血或黑便）、腹水和充血性脾肿大组成的三联征。门体循环性脑病是门静脉高压症的常见并发症。1.食管曲张静脉破裂出血：临床上最主要是胃底食管下端交通支的出血。它离门静脉最近，离腔静脉主干也较近，压力差最大，因而经受门静脉高压症的影响也最多和最大。这些静脉发生曲张后，可使覆盖在其上的食管粘膜变薄。变薄的粘膜易为粗糙食物或返流胃酸的腐蚀所损伤。当恶心、呕吐、咳嗽和负重等使腹腔内压力突然升高时，门静脉压力也随之突然增高，即可导致曲张静脉破裂引起急性大出血。门静脉内无静脉瓣，故出血量较大，又因肝功能损害引起的凝血功能障碍和脾功能亢进引起的血小板降低，出血不易自止，常可导致出血性休克，诱发肝性脑病。据统计首次大出血后死亡率可达25%，半数病人可在1～2年后再次大出血。2）脾肿大：为门静脉高压症被动性充血性脾肿大，因脾脏破坏血细胞功能增加，可继发脾功能亢进。血小板可减少至（70～80）×10^9/L，白细胞降低至3×10^9/L，也可出现贫血。在左肋缘下可扪及肿大的脾脏。血吸虫病性肝纤维化时，脾脏常明显肿大，有的可达脐下。早期，肿大的脾脏质地较软、活动，后期可因脾脏内纤维组织增生而变硬。③腹水形成：腹水形成与门静脉高压时门静脉系毛细血管床的滤过压增高有一定关系。腹水是一组综合因素作用的结果，如血浆胶体渗透压下降（低白蛋白血症）、肝内淋巴液生成过多，继发性醛固酮和垂体后叶的抗利尿激素在体内增多，促使肾小管对钠和水的重吸收，引起钠和水的潴留等。腹水是肝功能损害的表现。病人常有腹胀和食欲减退。还有肝肿大，部分病人有黄疸和腹壁静脉曲张。门静脉高压时，通过交通支的分流，正常存在于门静脉血中的非游离氨（NH_3），可不经过肝脏解毒而进入血循环，可产生自发性高血氨症，引起门体循环性脑病。

诊断依据 根据病史和三联征，门静脉高压症的诊断一般不困难。下列检查有助于诊断：⑴血象检查：可了解有无脾功能亢进。⑵食管吞钡X线检查：在食管内钡剂充盈时，可见曲张的静脉呈虫蚀状充盈缺损。钡剂排空后，曲张的静脉又表现为蚯蚓状或串珠状充盈缺损。③纤维内镜检查：可直接观察到有无食管曲张静脉及其范围和程度。在发生上消化道出血时急诊行纤维内镜检查，可鉴别出血来自食管曲张静脉破裂出血，还是溃疡病出血。④超声检查：可确定脾肿大和腹水，也能测得肝硬化的波型。

防治要点 不论何种原因产生的门静脉高压症，食管曲张静脉破裂大出血是最常见的致死性并发症。约有50%～60%的食管胃底曲张静脉最终并发破裂出血。出血后，肝功能衰竭是常见死亡原因之一。因此，防治食管曲张静脉破裂出血是治疗门静脉高压症的最主要的问题。治疗的主要目的是紧急制止食管胃底曲张静脉破裂所致的大出血，对没有黄疸和明显腹水的病人，如发生大出血，应争取即时手术或经短时间准备后即行手术。手术治疗分两类：一类是通过各种不同的分流手术，建立门体循环通路来降低门静脉压力；另一类是阻断门奇静脉的反常血流，从而达到止血目的，即断流手术。常用的分流手术方式有脾肾静脉吻合术、门腔静脉吻合术、脾腔分流术、肠系膜上静脉与下腔静脉吻合分流术，以及选择性门体分流术（如远端脾肾静脉吻合术和冠状静脉腔静脉吻合术等）。门腔静脉吻合分流术降低门静脉压力的作用最大，其次是肠腔分流术，脾肾分流术的降压作用最小。降压效果越好，门静脉分流量就越大，肝脏的灌注量就减少越多。术后就越容易发生肝性脑病。选择性分流术较少影响肝脏的灌注，效果较好，但手术难度较大。断流手术即在脾切除的同时结扎切断冠状静脉，以阻断门奇静脉间的反常血流。彻底结扎切断胃冠状静脉并包括高位食管支在内的这种断流手术称为贲门周围血管离断术。在断流手术后门静脉压力不降低，甚至更有增高，因此不影响肝脏的灌注。

除上述分流、断流手术外，为解决脾肿大，脾功能亢进，特别对血吸虫病性肝纤维化后所致的脾肿大，施行脾切除术能起到较好的治疗效果。但对肝炎后肝硬化者，

特别是肝功能不佳，脾脏又较小者，因脾切除常会造成肝功能的进一步恶化，脾切除的施行要慎重。

对肝硬化伴腹水者以内科治疗为主，氢氯噻嗪（双氢克尿噻）、螺内酯（安替舒通）、呋塞米（速尿）等药物均有较好的利尿和减轻腹水的作用。腹水较多者，可进行抽吸、收集、过滤、浓缩后静脉内再输入，有一定的疗效。对有顽固性腹水者有人作腹腔-静脉引流术（Le Veen 管），疗效尚可。

有黄疸、大量腹水、肝功能严重受损的病人发生大出血时，如进行手术治疗，死亡率可高达60%～70%。对这类病人主要采用非手术疗法，如输血补充血容量，静脉注射加压素。采用气囊三腔管压迫止血，应用纤维内镜对曲张的食管静脉注射硬化剂，以及预防肝性脑病和护肝治疗等。这些措施亦可在前述可进行手术治疗的病人中作为术前准备。对出血不止的病人，有时可采用经腹结扎胃底曲张静脉的手术，可收到暂时止血的效果。近年来，还有人采用经皮肝穿刺门静脉插管造影，发现出血部位后对冠状静脉行栓塞术，来治疗食管曲张静脉破裂出血，有一定的止血效果。门静脉高压症病人虽有食管静脉曲张，但无出血史时，一般不主张作预防性分流手术。

亚急性肝坏死

亚急性肝坏死（submassive necrosis）是重症肝病之一，由与暴发性肝坏死相同病因所引起的肝细胞大量坏死，出现与暴发性肝坏死相似的临床综合征，但病程一般超过10d，常达数周至数月不等。故同时有肝细胞与结缔组织增生。

肝脏体积一般增大，表面可出现大小不等的结节，显微镜下可见有较广泛的坏死区，并常超越肝小叶范围，而与邻近汇管区或中央静脉相联结，形成架桥样坏死。坏死区支架结构塌陷，有炎症细胞浸润，肝细胞再生明显。同时，有小胆管及结缔组织增生，病变易发展为坏死后肝硬化。

亚急性肝坏死患者起病与急性黄疸型肝炎相似，但症状常较重，如乏力、食欲不振、恶心、呕吐、腹胀等均明显，黄疸持续不退或进行性加深，腹水常较多，并有出血倾向。晚期常出现肝性脑病、肝肾综合征或并发感染。部分病例可发展为坏死后肝硬化。

实验室检查常可出现血清胆红素＞171 μmol／L（10mg／dl），凝血酶原时间明显延长，血清胆碱酯酶活力明显降低。

本病治疗原则上同暴发性肝坏死。但是，由于亚急性肝坏死的病情发展过程较长，处理上有一定差异。蛋白质的供给十分重要，但食物蛋白质须严格控制。由静脉途径可经常输入白蛋白、血浆、全血及支链氨基酸（如缬氨酸、亮氨酸、异亮氨酸）。严重黄疸、腹水及出血倾向常为突出矛盾；继发感染（包括自发性腹膜炎）及肝肾综合征也易发生，均应注意预防和及时处理。

暴发性肝功能衰竭

暴发性肝功能衰竭（fulminant hepatic failure，FHF）又名急性肝功能衰竭。患者原先无肝病的基础，在肝病发生后的6～8周内出现广泛大片的肝细胞坏死和（或）重度急性脂肪变性。临床上以进行性黄疸、肝脏缩小、肝性脑病、出血倾向、腹水、上消化道出血为其特征，最终可出现呼吸、循环衰竭和肾功能衰竭，预后恶劣，多在1周内死亡，病死率高达70%～9 %。

发病机制和临床

病因　（1）急性病毒性肝炎：是主要的病因，其中多数由乙型肝炎病毒所致，其次为丙型、戊型肝炎病毒，而甲型和丁型所致者较少。

（2）药物性肝病：在病因的第二位，主要为氟烷、抗结核药（对氨水杨酸钠、异烟肼、利福平等）、退热镇痛药（对乙酰氨基酚）、抗肿瘤药、免疫抑制药（硫嘌呤、硫唑嘌呤等）、四环素（大剂量静滴）、四氯化碳、锑剂和砷剂等。

（3）急性脂肪变性：如妊娠急性脂肪肝、Reye 综合征和大量静滴四环素等。

（4）其他病毒性感染：如EB 病毒、巨细胞病毒、疱疹病毒、柯萨奇病毒和埃可病毒等感染。

（5）其他毒物中毒：如毒蕈、青鱼胆中毒等。

病理　（1）急性广泛大片肝细胞坏死：坏死初期，肝脏有显著的弥漫性充血，切面呈红色，过去称为红色肝萎缩。嗣后，肝实质细胞大多消失，但支架保存，充满胆汁，切面呈黄色，故有急性或亚急性黄色肝萎缩之称。由于肝细胞的大量坏死，肝脏塌陷而体积缩小，外观松软，包膜皱缩，其重量可小于1 000g。在光学显微镜下可见肝细胞广泛坏死，坏死多自小叶中央开始，向四周扩延。坏死区内网状纤维支架塌陷，肝细胞很少再生。汇管区及其周围有弥漫性炎症细胞浸润。

（2）急性肝细胞脂肪变性：由四环素、妊娠急性脂肪肝和 Reye 综合征所致者均以肝细胞脂肪变性为主。肝活组织检查可见肝小叶排列紊乱，界限板破坏，用特殊染色在肝细胞质内可见微小的脂肪滴充盈，但无明显肝细胞坏死和炎症细胞浸润。由于脂肪的广泛沉积，肝脏并不缩小，甚至可有肿大。

临床表现及其发生机制　（1）黄疸：肝细胞坏死时，胆红素的摄取、结合和排泄障碍，致血清胆红素明显增高，以结合胆红素为主，多急骤出现，呈进行性加深。部分患者在肝性脑病症状出现时，黄疸可尚不明显，但也有患者黄疸出现于脑病症状之前。也有轻度黄疸，甚至完全缺如者。

（2）肝性脑病：患者的血氨多正常，提示其发生机制和慢性肝功能衰竭或门体循环分流所致的肝性脑病不尽相同，主要并非氨代谢障碍引起。实验室检查表明，患

者硫醇、芳香氨基酸（苯丙氨酸、酪氨酸、色氨酸）、酚、吲哚、γ氨基丁酸、游离脂肪酸和短链脂肪酸等血浓度增高；而核苷酸、支链氨基酸（缬氨酸、亮氨酸、异亮氨酸）葡萄糖、钾、钠、镁和钙离子血浓度降低。因此，肝性脑病发生的机制虽未完全阐明，但提示与上述观察结果密切有关。

FHF的肝性脑病出现较快，可有短暂的性格改变、行为异常和狂躁不安，随之进入嗜睡和昏迷。

（3）出血倾向：由于肝细胞的大量坏死或变性，肝内凝血酶原、纤维蛋白原和其他凝血因子生成减少或并发弥散性血管内凝血，可出现明显的出血倾向。肾功能衰竭的后期，也可出现胃肠道粘膜糜烂及溃疡而致出血。并发颅内出血者常可引起致命性结果。

（4）低血糖：肝细胞的大量坏死或脂肪变性可致肝糖原的减少或缺乏，加之胰岛素在肝内灭活的减少，常可见低血糖症状。有时可突然发生而无先兆，或被肝性脑病的症状所遮盖而不易察觉。

（5）低白蛋白血症：肝细胞的大量坏死和脂肪变性，白蛋白的合成和贮存受损，可导致低白蛋白血症。

（6）腹水：血浆白蛋白降低，血浆胶体渗透压随之下降，肝细胞大量坏死与脂肪变性，醛固酮、抗利尿激素和5-羟色氨等血管活性物质灭活的减少，均可导致水、钠的潴留，促进腹水的形成；输液补钠盐过多、肝肾综合征的发生，以及原发性腹膜炎和继发性腹腔感染均可致腹水形成，并可使利尿剂失效。腹水大多出现在发病10d以后，腹水量少至中等，多属漏出液，少数为渗出液，偶呈血性。

（7）肝脏缩小：肝细胞大量坏死、液化、吸收的结果，肝脏体积明显缩小，乃为FHF的重要体征之一。动态观察，肝脏可能由大变小，提示病情恶化；也可能由小变大，常预示肝细胞再生，病情好转。

（8）脑水肿：约1/3患者死于脑水肿，是FHF早期死亡的重要原因。表现为呼吸困难、呕吐、血压增高、球结膜和视乳头水肿。瞳孔不等大和心动过缓等。严重时可因脑疝而致死。青少年患者较常见。脑水肿发生的原理尚不清楚，可能与过量输液、血浆胶体渗透压降低和肾功能衰竭等有关。

（9）感染：患者T细胞免疫功能的降低、肝细胞合成白蛋白和C_3的减少、机体防御功能明显减弱；治疗过程中各种注射、穿刺、插管和导尿等操作，增加了感染的机会，因此，本病并发严重细菌性感染约占10%。呼吸道、胃肠道感染较常见。长期留置导尿管和静脉插管，多可致全身性或局部感染。各种感染途径引起的革兰阴性杆菌败血症和内毒素血症则常是导致肾功能衰竭和循环衰竭的重要原因。

（10）肾功能衰竭：肾脏多无器质性改变，而临床表现为少尿、无尿、氮质血症、代谢性酸中毒和低钠血症等。在重度黄疸者可有肾小管内胆栓形成，产生胆汁性肾病，肾内抗原抗体复合物的沉积或并发弥散性血管内凝血等，均可加重肾功能衰竭。并发革兰阴性杆菌败血症，起内毒素性休克时，则可导致急性肾小管坏死。

（11）呼吸衰竭：本病早期，由于代谢紊乱而表现为过度换气，继之出现呼吸节律不齐和深浅不一。肝性脑病深昏迷、脑疝、尿毒症酸中毒和颅内出血发生后，则可出现中枢性呼吸衰竭。约1/3病人尚可出现肺水肿。

（12）循环衰竭：本病早期，无明显循环系统症状。后期随着出血、感染的发生，患者血压下降。严重时可出现心律失常和周围循环衰竭。脑疝发生后，血压可有明显升高。因此，血压明显地降低或升高均是预后不良之先兆。

实验室检查 （1）血清胆红素测定：血清胆红素迅速进行性升高为本病之特征，且常提示预后不良。

（2）血清转氨酶：血清AST和ALT均可明显升高，尤以后者升高更著。当血清胆红素明显升高而转氨酶迅速下降，呈现“胆酶”分离现象时，提示预后不良。

（3）凝血酶原时间常显著延长，胆碱酯酶活力常明显下降，血胆固醇常显著降低。

（4）血清白蛋白：随肝细胞坏死和脂肪变性的加重，血清白蛋白逐渐下降。

（5）血氨：可正常或升高。

（6）血浆氨基酸：支链氨基酸和芳香氨基酸的克分子比值明显下降，常在1以下，但下降的程度与病人的昏迷程度常不平行。

（7）纤维结合素（fibronectin）：在急性肝功能衰竭时，纤维结合素被大量消耗，故血浓度明显降低。

（8）肝炎病毒标志的检测：乙型肝炎核心抗体IgM（抗HBc-IgM）和甲型肝炎病毒抗体IgM（抗HAV-IgM）的检测有助于病因诊断。

诊断依据 既往无肝病史，本次发病符合急性病毒性肝炎者，在发病后6～8周内出现以下2项表现以上者可诊断为急性肝功能衰竭。①病理所见为急性大块肝坏死或急性亚急性肝细胞变性。②有急性肝性脑病的临床表现。③肝脏急速地进行性缩小。④皮肤、粘膜、空腔脏器出血，凝血酶原时间延长。⑤黄疸出现且迅速加深，并有“胆酶分离”现象。

防治要点 （1）急性病毒性肝炎患者应及时卧床休息，戒酒，避免对肝脏有损害的药品和精神紧张，防止暴发性肝功能衰竭的发生。

（2）一般处理：成人每天应摄入热量6 694～8 368kJ（1 600～2 000kcal），原则上以静脉内补充10%～50%葡萄糖液为主，根据病情可辅以鼻饲。足量的葡萄糖摄入有利于肝细胞的修复，且可防止低血糖的发生。控制补液量，以防止输液过多引起肺水肿和脑水肿的发生。及时纠正电解质和酸碱代谢失衡，低钾血症能诱发肝性脑病和肾功能衰竭。血氨增高时可刺激呼吸中枢，引起换气过度而致呼吸性碱中毒，使肝性脑病加

重,代谢性酸中毒能促使血液呈高凝状态,易产生弥散性血管内凝血,均应积极治疗。应注意补充维生素 B、C 和 K_1。早期输新鲜血浆、全血和白蛋白对防止出血、腹水、脑水肿和肺水肿的发生有积极作用,也有利于肝细胞的再生。

（3）糖皮质激素：有人认为,在粒细胞、单核细胞和淋巴细胞表面含有糖皮质激素受体,糖皮质激素与之结合,能抑制细胞免疫功能,减轻炎症反应,保护肝细胞,故主张早期、短期使用。剂量不宜过大,以改善毒血症状、抑制异常免疫反应、减轻黄疸、保护肝细胞溶酶体膜,提高肝糖原合成和蛋白质代谢。但也可致出血倾向、低钾血症、双重感染、水钠潴留等不良反应,偶可见皮质类固醇所致的坏死性胰腺炎。

（4）肝性脑病的治疗：参见"肝性脑病"条。

（5）胸腺肽：在重建 T 细胞功能上极为重要。中国使用的是猪胸腺素和胸腺肽、牛胸腺素和胸腺肽。牛胸腺肽常用量为20～40mg／d,静脉滴注,疗程为10d 左右。未见不良反应。

（6）胰升糖素和胰岛素：动物实验证明,前者对尿素循环中的酶有诱导作用,后者对 FHF 的氨基酸代谢紊乱有拮抗作用。两者合用能改善氨基酸和氨的异常代谢,增加肝血流,有防止肝细胞坏死,促进肝细胞再生的作用。

常用胰岛素12U 和胰升糖素 1 mg,加入10％葡萄糖溶液500ml 内静滴,每日 1～2 次,疗程为10d。

（7）出血的治疗：如确诊为弥散性血管内凝血者,宜及早应用肝素和鲜血浆治疗。肝素50～100mg／d,分 2 次静滴。可防止凝血因子的消耗和微循环内微血栓形成,能阻止病情发展,并具有利尿和消退黄疸等作用。并发上消化道出血者可使用西咪替丁(甲氰咪胍)600～800mg 静滴,每日 1 次,亦可预防应激性溃疡的发生。

（8）急性肾功能衰竭的治疗：见"急性肾功能衰竭"条。

（9）暂时性肝脏支持疗法：临床已采用的方法有多种,如血液透析法、体外灌注法、交换输血法、交叉循环疗法、肝移植等,对本病存活率的提高有较大帮助。

肝性脑病

肝性脑病（hepatic encephalopathy）是由各种严重肝病时发生的代谢紊乱所引起的神经精神综合征,可进展为昏迷以至死亡。

发病机制和临床 本病的病因有：①急性肝衰竭：包括重症病毒性肝炎、乙醇性肝炎、药物过量或中毒、急性脂肪肝等。②各种类型的肝硬化,尤其是由出血、感染、过度利尿、不适当地放腹水、腹泻或呕吐、严重便秘、手术,以及使用镇静剂和大量进食蛋白质等因素而诱发。③门体分流：包括门体分流手术和肝硬化门静脉高压在肝内、肝外自然形成的门体分流。后两类所致者又称为慢性门体性肝性脑病。

发病机制 本病的发病机制十分复杂,迄今未完全明了。由肝病所致的体内代谢紊乱,使某些毒性物质积聚及维持中枢神经系统正常功能的物质减少。继而导致中枢神经系统的功能发生障碍。

（1）导致肝性脑病的毒性物质：①血氨：血氨主要来自肠道、肾脏与肌肉合成的氨。肠道的氨是血循环中的尿素弥散至肠道,受细菌分泌的尿素酶分解而产生的;还有一部分是由食物中的蛋白质被肠道细菌分解而来。氨的吸收主要以非离子型(NH_3)弥散入肠粘膜。NH_3 与离子型氨(NH_4^+)可互相转化,并受 pH 值的影响。在结肠内呈酸性环境时,$NH_3 \rightarrow NH_4^+$,NH_3 从血液转移至肠腔;呈碱性环境时 $NH_4^+ \rightarrow NH_3$,NH_3 从肠腔大量弥散入门静脉血液。NH_3 可透过血脑屏障而对中枢神经系统有毒性作用,NH_4^+ 则不能。肾小管上皮的谷氨酰胺酶可分解血液中的谷氨酰胺而产生 NH_3;骨骼肌活动时也可产生 NH_3。机体清除氨的主要脏器是肝脏。肝脏将来自肠道的 NH_3 经鸟氨酸循环转变为尿素,再经肾脏排出。人脑、肾及肺也参与一部分 NH_3 的代谢与清除活动。严重肝病时,由于肝脏合成尿素的功能减退,肠道来源的 NH_3 通过门体分流而未经肝脏解毒即进入体循环;以及肠道产 NH_3 过多和肾功能减退使血氨增高。NH_3 可干扰中枢神经系统的能量代谢从而干扰其神经传导的功能。②硫醇：正常情况下,硫醇由甲硫氨酸在肠道经细菌分解产生,而在肝内解毒。肝功能衰竭时硫醇的血浓度升高,并进入中枢神经系统,抑制 Na^+、K^+-ATP 酶的活性,干扰线粒体的电子传递。但其主要作用还在于促进其他毒性物质的作用,如抑制肝脏对 NH_3 的解毒过程而增加后者的毒性,肝臭即为其代谢产物所致。③短链脂肪酸：严重肝病时短链脂肪酸增加的原因不清楚。短链脂肪酸可减少人脑磷酸肌酐及 ATP,抑制氨的解毒,并与硫醇有协同毒性作用。

（2）氨基酸代谢异常：①假性神经递质形成：在正常情况下,肠道中由进食摄入的酪氨酸与苯丙氨酸等经肠道细菌作用转化为酪胺与苯乙胺,在肝内均可被单胺氧化酶分解。肝功能衰竭时这两种胺不能被清除而致血浓度增高,并进入脑组织经脱羧酶作用形成章胺（β 羟酪胺）与苯乙醇胺。后两者化学结构与正常神经递质多巴胺、去甲肾上腺素相似,从而在脑组织中与多巴胺、去甲肾上腺素竞争,并取代之,并导致神经冲动传导发生障碍。②芳香族氨基酸与支链氨基酸的摩尔每升(mol／L)比例失平衡：肝性脑病时芳香族氨基酸如酪氨酸、苯丙氨酸增加,而支链氨基酸如缬氨酸、亮氨酸与异亮氨酸减少,造成这两组氨基酸的摩尔每升(mol／L)比例失调。支链氨基酸主要在骨骼肌内代谢,胰岛素可促进这类氨基酸进入肌肉。肝硬化时由于胰岛素在肝内的灭活作用降低,血中浓度增高,促使支链氨基酸大量进入肌肉,从而使其血浓度降低。上述两组氨基酸通过竞争抑制进入血脑屏障,支链氨基酸量减少时,芳香族氨基酸进入脑中

增多。③色氨酸浓度增加：游离色氨酸可通过血脑屏障而进入脑组织，然后代谢为5-羟色胺与5-羟吲哚乙酸，它们都是重要的抑制性神经递质。④甲硫氨酸除在肠中由细菌作用而产生硫醇以外，本身对中枢神经系统也有抑制作用。⑤γ-氨基丁酸（γ-aminobutyric acid，GABA）是大脑中主要的抑制性神经递质。GABA在肠中产生，肝功能衰竭时血浓度增加。正常时GABA不能通过血脑屏障，而在肝病时血脑屏障破坏，GABA得以进入大脑，增加大脑的神经抑制作用。⑥谷氨酸与天冬氨酸是兴奋性神经递质。血氨增高时，大脑利用谷氨酸与氨合成谷氨酰胺，结果使谷氨酸减少。天冬氨酸也在氨代谢过程中减少，从而使神经兴奋性降低。

肝性脑病的发病过程中常由上述多种因素参与作用。此外，其他代谢紊乱如缺氧、低血糖、电解质与酸碱平衡失调在肝性脑病发生中也起一定的促进作用。

急性与慢性肝衰竭时脑病的发病机制不尽相同，相当一部分急性肝性脑病患者血氨不增高。由于目前尚无接近人类肝性脑病的动物模型（尤其是肝硬化），大脑不同部位的功能亦不相同，均造成了研究上的困难。

肝性脑病时大脑的病理变化与肝病类型、脑病持续时间长短有关。急性肝衰竭所致的肝性脑病，脑部的病理学异常不明显，但大多数有继发性脑水肿。慢性肝性脑病者常有星形细胞肥大与增生、皮质坏死和神经纤维变性。基底神经节、小脑与脊髓均可累及而出现相应的神经系统症状（见表）。

脑病变部位与临床表现

脑损部位	临床表现
基底神经节	扑翼样震颤
网状结构	嗜睡昏迷
大脑皮质	精神障碍
小脑	共济失调、意向性震颤、眼球震颤
脊髓	痉挛性截瘫
黑质	帕金森病

临床表现 肝性脑病的临床表现因原有肝病性质、肝细胞损害的缓急、轻重及诱因不同而各异。主要表现可归纳为：神经精神异常、行为与个性改变、智力降低、语言障碍与神经肌肉活动障碍（如扑翼样震颤）等五个方面。

急性肝衰竭时病情进展迅速，患者往往在起病数日内进入昏迷直至死亡，前驱症状不明显。慢性肝病所致的肝性脑病，即慢性门体性肝性脑病则进展缓慢，开始时临床上往往不易察觉。根据临床表现，肝性脑病可分为五期：

（1）亚临床期：60%～70%肝硬化所致的肝性脑病有亚临床期。患者一般表现正常，临床体检也不能发现神经精神异常。脑电图仍正常。需作特殊检查才能发现。

（2）前驱期：有轻度性格与行为异常，欣快或淡漠，言语缓慢不清。脑电图仍正常。

（3）昏迷前期：有意识错乱、睡眠障碍、举止反常，出现扑翼样震颤。脑电图异常。

（4）昏睡期：以昏睡与严重精神错乱为主，各种神经体征持续存在。昏睡时仍能唤醒。

（5）昏迷期：神智完全丧失，不能唤醒。

实验室检查：慢性肝性脑病，尤其是门体分流性脑病多有血氨增高。脑电图在神志清醒的前驱期时仍可正常。随着脑病的发展，脑电图出现高峰慢波。严重时呈δ相波。出现三相波者大多死亡。近年来用视觉诱发电位（visual evoked potentials，VEPs）检查较脑电图更为敏感，亚临床期即可出现变化。

其他检查：亚临床肝性脑病时，一般临床检查均正常，但不能很好完成搭积木试验、数字连接试验与持续反应时间试验（continuous reaction time test）。

诊断依据 ①原发性肝病的存在。②肝性脑病的诱因。③明显肝功能损害现象（体征和肝功能等检验）。④神经精神症状和体征。⑤扑翼样震颤和（或）肝臭。⑥血氨增高和（或）氨基酸代谢异常表现。⑦脑电图异常。以上①～④项是主要的诊断条件和依据；⑤～⑦项对诊断则有重要参考价值。

肝性脑病应与中枢神经系统疾病如感染、脑血管意外、肿瘤、外伤等鉴别；亦应与尿毒症、糖尿病昏迷、中毒（如药物中毒）等鉴别。在昏迷前期出现精神或行为异常时，尤应与精神病鉴别。

防治要点 （1）加强护理：如保暖，保持呼吸道通畅，注意水、电解质与酸碱平衡，尤其是低钾血症、低血糖、碱中毒等应及时纠正。预防继发感染。

（2）去除诱因。

（3）饮食与营养：出现肝性脑病时要严格限制蛋白质的摄入，输入适量葡萄糖以供热量，每日6 276kJ（1 500kcal）左右，并补充各种维生素。病情好转时逐步放宽蛋白质摄入的限制。

（4）肠道清洁：口服不被吸收的抗菌药物如新霉素、卡那霉素或甲硝唑（灭滴灵），可抑制肠道细菌生长。轻泻剂、生理盐水或弱酸性溶液导泻灌肠等清洁肠道法可消除肠道细菌与氮质的相互作用。乳果糖或山梨醇乳糖口服，可作为热量底物，使细菌同化氮，减少尿素的降解，并具有酸化肠道与轻泻作用。

（5）降氨药物：详见“治疗肝性脑病药物的临床应用”条。

（6）纠正氨基酸代谢失衡：详见“治疗肝性脑病药物的临床应用”条。

（7）脑水肿防治：应用甘露醇脱水对脑水肿有效。

(3)人工肝脏支持系统　在肝衰竭时应用人工肝脏支持系统有利于患者的清醒，并为肝脏再生和肝功能的恢复获得必要的时间以渡过危险期。对慢性肝性脑病则不适用。

(4)锌的补充：锌的缺乏可影响氨在肝内的转化。短期口服硫酸锌，每日3次，每次0.2g，共7d。可补充氨在尿素循环中酶所转化所需求的锌离子。

慢性肝性脑病有时确诱因或门体分流术后发生者，进行去除诱因和积极治疗，肝性脑病可减轻或恢复清醒。严重肝功能衰竭及暴发性肝炎所致的肝性脑病预后很差。

急性胆囊炎

急性胆囊炎(acute cholecystitis)为不同病因所致的胆囊急性炎症。炎症可仅限于胆囊，亦可与其他胆道炎症并存。一般分为急性结石性胆囊炎和急性非结石性胆囊炎两类。临床表现为上腹疼痛，常伴恶心、呕吐和发热。

发病机制和临床　急性结石性胆囊炎是由于结石阻塞于胆囊管，造成胆囊内胆汁滞留，并继发细菌感染所引起。胆囊粘膜层发生炎症水肿，以后炎症波及到胆囊全层，胆囊内可充满脓液，浆膜面有脓性纤维素性渗出。最后，胆囊可发生坏疽穿孔，导致胆汁性腹膜炎。穿孔部位多发生在胆囊底部或结石嵌顿的胆囊壶腹部或颈部。胆囊穿孔至邻近脏器，如十二指肠、结肠和胃等，可造成胆内瘘。胆囊内脓液排入胆总管内，可引起急性胆管炎。少数可引起急性胰腺炎。致病菌多数为大肠杆菌、克雷白菌和粪链球菌，约有10%～15%为厌氧菌。

急性非结石性胆囊炎常发生在创伤后，或与胆系无关的一些腹部手术后，胆囊管通常无阻塞。一般认为手术和创伤后的脱水、禁食、麻醉剂的应用，以及严重的应激反应所导致的神经内分泌等多种因素的影响，可导致胆囊胆汁的滞留和胆囊粘膜抵抗力的下降，再加上继发细菌感染，能造成胆囊的急性炎症。急性非结石性胆囊炎发展迅速，一般在24h内即可发展成坏疽性胆囊炎，并表现为整个胆囊的坏疽。

大部分的急性胆囊炎病人在发病初期有中上腹和右上腹阵发性绞痛，并有右肩胛下区的放射痛，常伴有恶心和呕吐。发热一般在38～39℃，无寒战，少数病人可有轻度黄疸。多数病人过去有类似发作史。体格检查：右上腹有压痛和肌紧张。墨菲(Murphy)征阳性(用手轻按右肋缘下，患者深吸气时有触痛而突然停止)。在约有40%的病人可扪及肿大和有触痛的胆囊。血白细胞计数常轻度增高，$(10—15)\times10^9$/L。病变发展为胆囊坏疽和穿孔，并发腹膜炎时，可出现寒战、高热、脉搏增快，血白细胞计数可高达20×10^9/L。局部炎症所致的腹膜刺激征亦加重。血清GPT和胆红素(Sb)值可有增高，提示肝功能有轻度损害。非结石性胆囊炎的临床表现和结石性胆囊炎相似，但不典型。

诊断依据　根据临床表现和B超检查，诊断一般不困难。B超能显示胆囊体积增大，壁增厚（超过3mm），在85%～90%的病人中可有结石光团看到。此外，还可作放射性核素^{99m}Tc IDA胆系扫描和照相，显示胆管，但因胆囊管有阻塞而胆囊不显示，从而可确定急性胆囊炎的诊断。诊断正确率可超过95%。急性非结石性胆囊炎的诊断比较困难。诊断的关键在于创伤或腹部手术后病人有急性胆囊炎的症状出现时，要想到有急性非结石性胆囊炎存在的可能。

防治要点　对症状轻微的急性胆囊炎，可先用非手术疗法控制炎症，包括禁食或限制饮食，解痉镇痛，抗生素的应用，以及纠正全身水和电解质平衡失调和其他支持治疗。以后再进一步查明病情，进行择期性胆囊切除术。对较重的急性化脓性或坏疽性胆囊炎者，应及时进行手术。如病情重笃或胆囊局部组织水肿粘连严重者，为挽救生命，可先作胆囊造口术。待胆囊炎症控制3个月后，再进行胆囊切除术。在非手术治疗期间，必须密切观察病情变化，如病情有发展或恶化，应及时改为手术治疗。对老年人或糖尿病患者，更应特别注意。对于非结石性胆囊炎病人，由于病情发展较快，一般不采用非手术疗法，宜及早进行手术治疗。急诊手术死亡率约为2%～5%，择期手术死亡率为0.5%左右。

慢性胆囊炎

慢性胆囊炎(chronic cholecystitis)是由于结石或纤维组织增生等一些因素所造成的胆囊慢性炎症，病人多数有胆囊结石，且常是急性胆囊炎多次发作的结果。胆囊壁有增厚和纤维组织增生，粘膜有不同程度的萎缩，浆膜与胆囊周围组织常有粘连。当胆囊管完全阻塞时，可造成胆囊积水。临床表现和诊断基本上和胆囊结石相同。治疗主要为胆囊切除术。慢性非结石性胆囊炎的病因尚不清楚。常因有胆囊管的先天性异常、胆囊管纤维组织的增生和扭曲造成胆囊管部分阻塞，影响胆囊的排空功能。临床表现可与慢性结石性胆囊炎完全相同。有右上腹钝痛，少数人可有绞痛。饭后饱胀、嗳气、排气多等消化不良症状。还有厌食油腻食物史，上腹有轻压痛。B超和口服胆囊造影常显示正常胆囊或仅示胆囊有收缩功能轻度减退。对这类病人可采用口服胆囊造影36h再摄片法来检查。如在36h摄片时胆囊仍持续显影，则提示胆囊有排空障碍。也有人应用缩胆囊素—口服胆囊造影术来检查此症。如能诱发胆绞痛出现，并在胆囊造影片上显示胆囊缩小不到40%，即可诊断为非结石性胆囊炎，胆囊管部分阻塞症。此外，有人把胆囊胆固醇沉着症和胆囊腺肌增生症也包括在慢性非结石性胆囊炎的范畴内。临床表现亦为不同程度的中上腹或右上腹疼痛。诊

断主要依靠 B 超和口服胆囊造影术，B 超下有单个或多个小光团或光点，其后无声影。摄片中见有单个或多个小的充盈缺损影，即可明确诊断。对症状明显的上述病人行胆囊切除术，效果良好。

急性胆管炎

急性胆管炎（acute cholangitis）是由细菌引起的急性胆管炎症，为外科急腹症中死亡率较高的一种疾病，表现为上腹绞痛，继以高热伴恶心呕吐。多数继发于胆管结石和胆道蛔虫症，胆管狭窄和胆管肿瘤有时亦可继发本症。上述疾病造成胆管阻塞和胆汁淤积，以后继发细菌感染。细菌几乎都是来自肠道，主要为大肠杆菌、克雷白菌、粪链球菌和某些厌氧菌。

发病机制和临床 胆管阻塞继发细菌感染后，胆管黏膜发生充血、水肿，进一步加重了胆管的梗阻，胆汁变成脓性，胆管内压力不断增高，梗阻近侧的胆管扩张，在含脓性胆汁的胆管高压作用下，肝脏可肿大，肝细胞坏死，形成肝内多发性小脓肿。胆管壁可发生溃疡，发生胆道出血。胆管与肝内脓性胆汁甚至脓栓可经过溃破的肝窦进入血循环，造成毒血症与败血症。病人可由此发生感染性休克、肝肾功能衰竭或弥散性血管内凝血等一系列病理生理改变。这一系列病理生理改变，在临床上即为急性梗阻性化脓性胆管炎（称重症胆管炎）。表现为起病突然，有剑突下、右上腹剧烈疼痛，继而发生寒战、高热，体温可超过40℃，伴恶心和呕吐。多数病人有黄疸。近半数病人出现烦躁不安、意识障碍、昏睡乃至昏迷等中枢神经系统症状，并常有血压下降现象。这些往往提示病人已发生败血症和感染性休克，表示病情危重。体检有体温升高，脉率超过120次/min，脉搏微弱，剑突下及右上腹有明显压痛和肌紧张，常可扪及肿大胆囊。血白细胞计数可升至（20—40）× 10^9/L，并出现中毒颗粒。血清胆红素和碱性磷酸酶值明显升高。血培养有细菌生长。

诊断依据 根据典型的夏柯三联征，即腹痛、寒战、高热和黄疸，以及病情发展中出现中枢神经系统抑制和低血压等情况，即可诊断为化脓性胆管炎。B 超可显示胆管有扩张，并可能显示结石光团。

防治要点 治疗原则是手术解除胆管梗阻，胆管减压和引流胆道，以控制感染。约75%病人在病程早期通过非手术治疗（禁食、胃肠减压、解痉镇痛、利胆药物和大剂量广谱抗生素）可使病情趋于稳定，感染得到控制。但约有25%的病人将最终发展为急性梗阻性化脓性胆管炎，此刻应及时采用急诊手术治疗。积极做好术前准备，包括纠正休克、水和电解质失调、大剂量广谱抗生素应用等。手术方法要简单有效，主要是胆总管切开探查和 T 管引流术。近来不少地区还采用经皮肝穿刺胆管外引流术来治疗急性化脓性胆管炎，待病情稳定和感染控制后，再根据胆管造影情况对胆管病变作择期性手术治疗。

慢性胆管炎

慢性胆管炎（chronic cholangitis）大多是急性胆管炎留下来的结果。急性胆管炎经过治疗后急性炎症得到了控制，但胆管内的原发病因，如肝内胆管结石、胆道蛔虫症或 Oddi 括约肌部的狭窄等并未能解除，在这种情况下，胆管内的急性炎症即可转变为慢性炎症改变，胆管壁为有增厚。由于胆管内有梗阻性病变的存在，胆管常有扩张，直径可达 2～3 cm，甚至可达 5 cm。当胆管内梗阻变为完全时，或在梗阻的情况下胆道内细菌感染加重时，即可造成急性发作，出现急性胆管炎的一系列改变。多次反复的急性发作，将会进一步加重胆管慢性炎症的改变。本病一般无特异性症状，可表现为中上腹部不适和胀痛，有时亦可有绞痛发作。进食油腻食物后，上腹疼痛加重。一般很少有发热和黄疸。上腹可有轻压痛，胆囊不肿大，如有急性发作，即可出现腹痛、寒战发热、黄疸，即 Charcot 三联征。

诊断主要依靠病史中有急性胆管炎的反复出现。B 超检查可发现胆总管有扩张，壁有增厚。有时还能显示胆管内的结石或蛔虫影。静脉胆道造影显示胆管有扩张，并有造影剂排空延迟的现象。内镜逆行胰胆管造影（ERCP）能清楚地显示扩张的胆管和胆管内结石等病变，并能了解肝内外胆管有无狭窄。

最好在病情稳定期内进行手术。治疗原则为去除胆管内梗阻因素，保证胆道的引流通畅。作胆管切开取石或取蛔虫，并作 T 管引流。对胆管下端有梗阻者，可加作胆肠内引流术，如 Oddi 括约肌成形术、胆总管十二指肠吻合术或胆管空肠 Roux-Y 式吻合术。胆囊应常规切除。

胆道出血

胆道出血（haemobilia）系指来自肝内外胆管系统的大量出血，是上消化道出血的原因之一，比较少见。典型的胆道出血常表现为一组综合征，即有明显的上消化道出血（呕血或黑粪），同时伴有右上腹绞痛和黄疸。在中国，90%以上是由炎症引起，尤以胆道蛔虫继发感染引起的为最多，其次是胆石症继发感染，外伤引起的仅占2.5%～5%。在国外，发生胆道出血的原因主要是外伤（占47.9%），其次是炎症和胆石等。出血部位与国外也有明显差别，在中国，出血部位来自肝内胆管的超过90%，肝外胆管出血者仅占6.8%。而在国外，半数以上的出血来自肝外胆管。胆道出血也可发生在胆道手术后，主要原因为手术探查造成的胆管损伤，或手术中胆管壁止血不彻底。

发病机制和临床 不管引起胆道出血的原因是哪一

种，其基本病变是存在一个动脉胆管瘘（或血管胆管瘘）。在外伤和炎症的损害下，肝动脉分支和胆管分支之间发生了沟通。由于胆汁的溶解作用，肝动脉分支壁上的破口处难以通过血栓形成而自行愈合。

多数病人都是以右上腹突然的剧烈绞痛开始起病。在几分钟或数小时后出现严重的呕血和（或）黑粪，以后，剧烈的绞痛即缓解。可伴有黄疸、寒战和高热。右上腹可扪及肿大的肝脏，有时能扪及肿大的胆囊，这些症状往往是间歇性反覆发作。发作的间歇期一般为数日至数周（1～17d）。腹部绞痛、呕血和黄疸是胆道出血的特征或称三联征。有T管引流者，可见到T管内有鲜血流出。

诊断依据 临床上有明显的三联征表现，且有间歇性的出血反覆发作，诊断一般不困难。病人有右上腹部外伤史也有助于诊断。最有帮助的诊断方法是选择性肝动脉造影，造影剂在肝内某一处有局限性聚集现象，即是肝动脉分支出血处的所在。肝闪烁扫描可显示肝内有充盈缺损，表示肝内有空腔存在，内含坏死组织、血块和胆汁，有助于诊断创伤、肿瘤和炎症所致的胆道出血。内镜逆行胰胆管造影（ERCP）有时也用于检查，主要鉴别上消化道出血的其他原因或发现壶腹部出血。T管造影有助于了解肝内外胆管的情况，有时要手术探查后才能明确诊断。

防治要点 手术是主要的治疗方法。但对一些出血量不太大的病人亦可先采用非手术治疗，特别是一些刚作手术的病人。非手术治疗包括全身应用止血药物，经过T管注入 H_2O_2 溶液、去甲肾上腺素溶液止血和抗生素的应用。近年来介入放射学已开展肝动脉栓塞疗法，经选择性肝动脉插管造影显示出胆道出血病灶后，注入栓塞剂止血，有一定疗效，但易复发。

手术治疗主要用于出血量较大者、非手术治疗无效者或反覆出血超过2周以上者。出血来自胆囊者可作胆囊切除术。胆总管T管引流有利于控制感染，并可通过造影发现出血病灶。肝动脉结扎术主要用于肝内胆管有活动性出血者，特别是出血病灶来自双侧肝内胆管者，可试行结扎肝固有动脉。结扎肝总动脉的止血效果不佳。若出血来自一侧肝内胆管，结扎患侧肝动脉的止血效果更佳。肝段或肝叶切除术主要用于出血病灶局限于一侧肝叶者，肝内脓肿、肿瘤、结石或外伤等病灶比较肯定者。不论采用何种治疗方法，胆道出血的疗效均不够满意。出血的复发率较高，有时须多次手术治疗。死亡率可高达50%～60%。

胆道异物

胆道异物（foreign body in the biliary tract）是指胆道内存在非寄生虫性的异物，较少见。常见的有两种类型，一种是医源性的，在手术中或手术后遗留在胆道内，如折断的引流管或引流物、缝线结头、纱布条，甚至折断的缝针。另一种为病理性胆道肠道内瘘形成后或医源性胆肠内引流吻合术后，肠道内食物残渣如蔬菜皮、瓜子等经内瘘逆流入胆道而成为异物。存在于胆道内的这些异物可形成结石的核心，或感染的来源。一旦因异物造成胆汁引流不畅，胆道即可发生梗阻和感染，临床即可出现胆管炎的症状和体征。多数病人通过利胆消炎的中西药物治疗后症状能缓解。部分病人有胆道感染和梗阻症状反覆发作，则须手术治疗，取除异物，引流胆道。

胆石病

胆石病（cholelithiasis）是指发生在胆囊和肝内外胆管内的结石，是常见病和多发病。女性病人较男性多2～3倍。胆石发生的部位和结石的性质在中国各地有很大的差异。一般胆囊结石的发生多于胆管结石，但东北地区以胆管结石较多，福建省和江西省以肝内胆管结石发生率较高，可高达40%。胆囊结石多数为胆固醇结石，胆管结石多数为胆色素钙结石。按其所含成分不同一般将结石分为三种类型，即含胆固醇为主的胆固醇结石；由非结合性胆红素和不同数量的有机物和少量钙组成的胆色素钙结石（又可分为一般的胆红素钙结石和特殊的黑色素结石）；由胆固醇、胆红素和钙盐等组成的混合结石。

胆汁潴留，胆汁理化成分的改变，以及胆道感染是形成胆石的3个主要因素。并且多数是三者综合作用的结果。在某一种类型的结石形成过程中，常是其中一个因素起着主要作用。例如胆囊胆固醇结石就是胆汁理化成分的改变起主要作用。胆汁中胆固醇浓度相对或绝对的增高，胆盐和磷脂浓度的降低，胆汁的微胶粒状态的破坏，使胆固醇呈过饱和状态而析出结晶，再加上感染和目前尚未清楚的一些因素，便形成了胆固醇结石；而胆管内胆色素钙结石的形成，则以胆道感染为主要诱因。一般认为胆道感染时，胆道内大肠杆菌大量繁殖，产生β葡糖醛酸酶，使结合的胆红素双葡糖醛酸酯分解出非结合性胆红素，再与钙离子结合，即形成胆色素钙结石。

胆囊结石 胆囊结石在胆囊内不但可引起胆囊慢性炎症，而且结石嵌顿在胆囊管后还可引起急性炎症。结石对胆囊粘膜的慢性刺激，还可能导致胆囊癌的发生。

胆囊结石的症状取决于胆囊结石的大小、部位，以及有无阻塞和炎症等。约50%的胆囊结石病人可终身无症状，即所谓隐性结石。一般病人有中上腹或右上腹闷胀不适、嗳气或厌食油腻食物等消化不良症状。结石阻塞胆囊管后可引起胆绞痛和急性胆囊炎，且往往为进食油腻食物所诱发。结石经胆囊管进入胆总管后可造成梗阻性黄疸和继发性胆管结石。结石长期阻塞胆囊管而不发生感染，可形成胆囊积水。体检时可扪及肿大、无压痛的胆囊。胆囊结石一般无特殊体征。当并发急性胆囊炎时

可有上腹及右上腹压痛、肌紧张和 Murphy 征阳性的表现。

B 超检查能正确诊断胆囊结石,显示胆囊内有光团,其后有声影,正确率可达95%。口服胆囊造影剂示胆囊内有结石影。

治疗主要为胆囊切除术(剖腹或经腹腔镜)。治疗效果良好。手术中必须注意有无继发性胆管结石的存在,必要时作胆总管探查。对胆囊内结石较小,且口服胆囊造影剂显示胆囊功能正常的 X 线透光结石病人,可试用鹅去氧胆酸或熊去氧胆酸作溶石治疗,有效率一般为30%~70%。但上述药物可引起腹泻及暂时性血清转氨酶值升高。近年有报告采用经皮肝穿刺胆囊插管注入辛酸甘油单酯及甲基叔丁醚在胆囊内直接溶石。对直径小于2cm、结石数为1~3个的胆囊结石可试用体外冲击波作碎石治疗,但效果还不够满意。此外,碎石治疗常须与溶石治疗同时进行。对无症状的胆囊隐性结石,多数人认为可以不作胆囊切除术,但应定期随访。

胆管结石 胆管结石分原发性和继发性两种。在中国,多数病人所患为原发性胆管结石和胆红素钙结石。继发性胆管结石来自胆囊,多数为多面形的混合结石。发生率为6%~19%,并随着年龄增长而增高。胆总管结石引起的病理变化主要决定于结石造成胆管梗阻的程度,以及有无继发感染的发生。结石的梗阻一般是间断性的和不完全性的。梗阻的近侧胆管可有扩张和壁增厚。在继发感染后可发展为梗阻性化脓性胆管炎,严重时病人可因中毒性休克而死亡。慢性梗阻和反复感染最后可形成胆汁性肝硬化,较小的胆管结石影响胰管的排空时可继发急性胰腺炎,即胆石性胰腺炎。

胆管结石继发感染后的典型临床表现为胆绞痛、高热、寒战和黄疸,即 Charcot 三联征,如无感染则主要表现为上腹痛和黄疸。黄疸一般不很深,有波动性特点。同时有皮肤瘙痒,尿色变深,粪便颜色变淡。体检:上腹和右上腹有压痛、肌紧张。原发性胆管结石常可扪及肿大胆囊,但继发性胆管结石则常不能扪及。后期可扪及肿大的肝脏和脾脏。

临床上有典型的 Charcot 三联征,尤其是过去有胆囊结石病史者,诊断一般不困难。但病人仅有 Charcot 三联征中一个或两个症状时,有时会造成诊断困难。静脉胆道造影能显示胆管内结石影和扩张的胆管,或胆管内造影剂排空延迟。B 超有时亦能检出胆管结石。本症伴有黄疸的病人须与肿瘤或肝内胆汁淤积症所致的黄疸,以及肝病或肝炎所致的黄疸作鉴别。在诊断困难时,可应用经皮肝穿胆道造影(PTC)、CT 或放射性核素 ^{99m}Tc-IDA 肝胆显象图等检查来协助诊断。

主要采用手术治疗。作胆总管探查和切开取石术。为减少胆管残余结石的发生,应作术中胆管造影术,也可用胆道镜检查。胆管内放置 T 管引流,术后12~14d 可拔除 T 管。由于原发性胆管结石往往为较多较碎的色素结石,不易取尽,可考虑作胆肠内引流术,即胆管十二指肠吻合术,Oddi 括约肌成形术或胆管空肠吻合术,残留结石或再生结石可经胆肠内引流,自然排出胆道。对手术后胆管残余结石,可先采用机械取石法或药物溶石法进行治疗。机械取石法主要通过手术后 T 管窦道,在电视屏观察下或通过胆道镜的观察,用取石网将残余结石取出。也可通过纤维十二指肠镜切开十二指肠乳头部括约肌(EPT),再由结石网取石或使结石自然排出胆道。机械取石法的成功率较高。药物溶石法,由于胆管结石大多数为色素性钙结石,至今尚无特别有效的溶解药物,故效果不理想。常用的药物有复方胆酸钠溶液、六偏磷酸钠溶液等。非手术疗法无效者,必须采用手术治疗。

肝内胆管结石 肝内胆管结石是指发生在左右肝管汇合部以上的结石,多数为原发性胆色素钙结石。可分布于左右肝管各分支内。但发生在左肝外叶或右肝后叶处较多。

临床表现很不典型,一般仅有上腹轻度不适。但有急性感染时,可出现急性化脓性胆管炎的 Charcot 三联征。这些症状,多数可能是合并的肝外胆管结石所造成。单纯肝内胆管结石的病人,继发感染后可仅仅出现畏寒、发热等全身感染症状,甚至出现休克等重症胆管炎时,病人可仍无明显腹痛和黄疸。肝内胆管结石的特征性临床表现是间歇性周期性发作。体检可扪及不对称的一侧肝肿大,并可有触痛。

诊断比较复杂,主要通过 X 线的直接胆管造影法来协助诊断,如 PTC、内镜逆行胰胆管造影(ERCP)和 T 管造影能清楚地显示肝胆管结石在肝内胆管各分支中的分布情况,以及了解到是否伴有肝内胆管的狭窄。这些影象上的形态改变,对诊断和指导治疗有很重要的意义。B 超可发现肝内胆管结石,常作为肝内胆管结石的第一步诊断方法。通过手术探查,并结合术中胆管造影亦是肯定肝内胆管结石诊断的手段。

治疗以手术为主。但由于结石在肝内胆管内分布较广,数目较多,且常有肝内胆管狭窄,手术不易将结石彻底清除,疗效尚不够满意。手术治疗的原则是尽量取尽结石和解除狭窄;在矫正胆管狭窄和解除梗阻的基础上作胆肠内引流术,以扩大胆管的流出道;病变局限于左侧肝叶者可作左肝叶切除。手术一般采用高位胆管切开取石,肝管的狭窄环切开和肝管-胆总管-空肠 Roux-Y 吻合术,或间置空肠胆管十二指肠吻合术。对不能切开的肝内胆管狭窄,可扩张后置入 U 形管作支撑引流,引流管一般须放置一年以上。左肝外叶切除是最常用的一种手术方式,肝断面的肝内胆管可与空肠作 Roux-Y 式吻合术。

胆囊瘘

胆囊瘘(fistula of the gallbladder)系指胆囊与体

表或腹腔内脏间形成的病理性通道，有胆囊外瘘和胆囊内瘘两种。胆囊外瘘是胆囊与皮肤之间相沟通的瘘管；胆囊内瘘是胆囊与腹腔内脏，如十二指肠、胆管、胃或结肠之间形成的瘘管。产生瘘管的原因一般为：①医疗上的需要，通过手术所造成。②胆囊病变发展过程中所造成。绝大多数胆囊外瘘是医源性的，而胆囊内瘘多数为胆囊本身病变所引起，但亦可能是医源性的。

胆囊外瘘 在急性胆囊炎病人，全身情况差以致不能耐受胆囊切除，而病情又必须进行引流术；胆囊急诊手术或择期手术中局部解剖不清，为避免损伤局部重要结构如胆管、门静脉等，不宜勉强作胆囊切除术，往往要作胆囊造瘘术。术中取出胆囊内的结石，吸净脓液和胆汁后放置 F26—28 开花导尿管，自皮肤切口引出，造成胆囊外瘘。如胆囊管通畅，导管放置 14d 以上后，拔除导管，胆囊外瘘大多可闭合。如胆囊管不通畅，一般不能拔除导管，否则会产生胆囊粘液性外瘘，需再次手术方能痊愈。此外，急性胆囊炎病人由于不适当的治疗，并发了胆囊周围脓肿，后者与腹壁粘连并浸润入内，再由腹壁皮肤溃破，胆囊内结石和脓液可由此排出，形成自发性胆囊皮肤瘘。胆囊外瘘可给病人带来以下损害：①每日由瘘口外流出大量含电解质钠、钾、氯离子的胆汁，可造成水和电解质平衡失调。②胆汁对皮肤的刺激，可造成红肿和糜烂。③瘘管或导管引流不畅时，胆囊和瘘管可发生感染。

诊断 一般不困难。有胆汁样液体自伤口流出即可诊断为胆外瘘。如诊断发生困难或须了解胆外瘘的原因和来源时，可通过瘘管部插管作 X 线造影。

治疗 主要针对胆外瘘的原因进行治疗。胆囊外瘘拔除引流导管后即可痊愈。胆囊空肠吻合口漏只要保持胆汁引流通畅，外加负压吸引，一般均能自愈。自发性胆囊皮肤瘘须切除胆囊后方能痊愈，治疗中应注意纠正水和电解质平衡的失调；应用铝糊剂涂在瘘口周围皮肤上，保护皮肤不受胆汁损害，保持瘘口引流通畅以减少感染。

胆囊内瘘 除少数因医疗需要而作胆囊空肠吻合，形成胆囊内瘘外，绝大多数胆囊内瘘是胆囊本身疾病产生了并发症后所引起。急性胆囊炎时胆囊产生肿胀、坏疽，继而穿破到与其粘连的邻近脏腔内即可造成胆囊内瘘。最常见的是胆囊十二指肠瘘，其次是胆囊胆管瘘、胆囊结肠瘘和胆囊胃瘘。还可产生胆囊十二指肠结肠瘘。胆囊内瘘可造成以下损害：①胃肠道内容物逆流入胆囊，发生逆行性胆囊感染，特别在瘘管狭窄引流不畅时，发生这种感染的机会较多。②胆囊内的结石经过瘘口进入肠管内。如结石直径大于2.5cm，结石即可堵塞在回肠下段引起机械性肠梗阻。一般发生在老年人，死亡率较高。③胆囊胆管瘘时，胆囊内结石可进入胆管造成胆管梗阻和胆管炎。

胆囊内瘘如无感染，一般无特殊症状和体征，主要为胆囊本身疾病的症状。如瘘管引流不畅，则可出现明显的急性胆囊炎的临床表现。腹泻是胆囊结肠瘘的一个特有的症状。如发生结石性肠梗阻，则可出现肠梗阻的症状和体征。

摄腹部平片以了解胆囊或胆管内有否气体或气胆征，有时可见到结石阴影移居至小肠中下段肠襻内。肠梗阻时可见肠襻有扩张和液平。钡剂灌肠能显示胆囊结肠瘘。钡餐检查，能显示出钡剂自胃或十二指肠逸流至胆囊内。如瘘口通畅，钡剂可很快自胆囊内排出；如瘘口引流不畅，则钡剂常长时间存留在胆囊内。

胆囊内瘘的治疗原则是治疗产生胆囊内瘘的原因和清除胆囊与肠胃道之间的瘘管。造成胆囊内瘘的原因大多数是胆囊结石，故需作胆囊切除术，关闭相应的胃、十二指肠或结肠上的瘘口。胆囊结肠瘘的病人，术后容易发生感染，故术前应做好肠道准备，术中加强无菌操作。对胆囊胆管瘘的病人手术要特别仔细，不能盲目分离胆囊和胆管之间的粘连，以免造成胆管损伤或胆管损伤性缺损。

结石性肠梗阻一般需手术治疗，术中将结石挤推至上段空肠后切开肠壁取出。如胆囊内还存在结石，则需同时作胆囊切除术，以防再次发生结石性肠梗阻。如胆囊内无结石，胆囊十二指肠瘘可暂不处理或在以后再作手术治疗。

胆道功能紊乱

胆道功能紊乱（biliary dyskinesia）系指胆道继发的运动功能紊乱，多数发生在胆囊切除术后。在胆囊切除术后，Oddi 括约肌常处于松弛状态，胆汁失去了贮存场所而持续不断地流入十二指肠。一般经过几个月后，机体即能代偿性地逐步恢复到随进食的需要而将胆汁间断地排入十二指肠。手术后由于饮食不当或炎症等，或由于自主神经系统功能的障碍，Oddi 括约肌可发生痉挛和松弛功能的不协调，引起胆管内压力增高和胆总管扩张。此外，亦有可能是十二指肠内的压力增加，其内容物返流入胆道，使胆管内压力增高。部分病人手术前有胆囊病变，Oddi 括约肌长期处于痉挛状态，以后继发纤维化改变，虽然切除了胆囊，Oddi 括约肌仍不能松弛，而产生胆管出口的排出困难。

本病的主要症状是在胆囊切除术后，近期内出现频繁发作的右上腹痛，可呈绞痛状，有时放射至右肩部，可伴有腹胀、嗳气和腹泻等消化不良症状。但无寒战、发热和黄疸。上腹可有压痛。

本病的诊断比较困难。病史中常有上腹痛，其发作与情绪紧张、焦虑有关。注射吗啡10mg 可诱发右上腹痛。静脉胆道造影有时可显示造影剂排空障碍或排空延迟。内镜逆行胰胆管造影（ERCP）显示胆管内无结石或蛔虫等阴影。胆管测压示胆道内压力有增高现象。

经过几个月的非手术治疗（利胆解痉药物和调节饮食），大部分病人的Oddi括约肌功能可得到恢复，症状自行缓解。如果症状不缓解，可考虑手术探查。术中应须除外肝外胆道器质性病变。如检查发现Oddi括约肌出口不能通过3号扩张器，术中造影胆管内造影剂不易进入十二指肠，经X线检查提示高张型胆道功能紊乱，可作Oddi括约肌切开成形术。

胆管狭窄

胆管狭窄（biliary stricture）系指因炎症或手术损伤而造成的胆管狭窄。一般分为手术损伤性胆管狭窄、炎症性胆管狭窄和十二指肠乳头部狭窄三类。

手术损伤性胆管狭窄 绝大部分发生在胆囊切除手术后。据不完全统计，其发生率占胆囊手术的0.3%～0.5%。少数人也可发生在胆管手术或胃手术后。胆管损伤的主要原因为手术时不够仔细，将胆总管或肝总管误认为胆囊管予以切断结扎；也可能由于解剖变异，胆囊管过于贴近肝总管或胆总管，或胆囊管缺如等造成术中胆管损伤，结扎胆囊管时过度牵拉致使结扎部位移至胆总管，也可使胆管损伤。因胆囊部胆囊动脉或肝右动脉出血时盲目止血也是造成胆管损伤的常见原因。此外，术中过多地分离胆囊管，致使胆总管的血供受损，亦可在几个月之后胆管因血供障碍而造成缺血性纤维化改变，而使胆管狭窄。

胆管损伤后由于胆管损伤的部位和程度不一，可发生不同的病理改变。胆汁的外渗可造成胆管局部的炎症水肿和纤维化，胆道损伤处可以发生部分性或完全性阻塞。近侧胆管可有不同程度的扩张和管壁增厚。在梗阻近侧的胆管内发生继发感染后，病理改变更为明显的胆管阻塞和感染必然会损害肝脏，产生汇管区的炎症改变、纤维化，继而发生胆汁性肝硬化，门静脉高压症。约20%的病人最终会发生这些改变。

手术后早期可出现上腹痛，间歇性或持续性黄疸，可有发热和寒战。部分病人的伤口有胆汁漏出。还可有肝脏肿大，后期有脾肿大和腹水。肝功能中血清谷丙转氨酶常正常，碱性磷酸酶和γ谷氨酰转移酶可明显升高。

手术后早期病人即出现上腹痛、黄疸、发热等症状，即应怀疑有胆管损伤。如有胆汁漏则更应考虑有胆管损伤的可能。采用B超和经皮肝穿胆道造影（PTC）等检查来协助诊断，可发现损伤胆管的近侧胆管有扩张。PTC更能指出损伤胆管的部位和范围。有胆汁漏者可作瘘管造影。

手术中若发现胆管损伤，应及时处理。对胆管横断损伤，宜将横断胆管的近、远端，在无张力下作对端吻合术，并放置支撑管引流。横断损伤缺损太大，或因张力过大不能对端吻合者，可采用肝管空肠Roux Y式吻合。如外科医生缺少这方面处理的经验时，应先做好胆管外引流术，以后再作修复手术。如为胆管撕裂或仅有少许缺损者，可作损伤处修补缝合，放置T管支撑引流。拔管时间一般为半年以上。如吻合良好，术后也无胆漏，也有仅放置6周后即拔除的。约1/3的病人术后将发生吻合口再狭窄，处理更加困难。

如在手术后才发现胆管损伤，PTC检查对全面了解损伤的部位和范围有很大帮助。可根据狭窄的情况决定作狭窄段胆管成形修复或胆管空肠Roux Y式吻合。如已有发门静脉高压症，手术更为困难，预后更差。

炎症性胆管狭窄 又称缩窄性胆管炎，指肝门部肝管狭窄综合征、Mirizzi综合征，系继发于胆管感染、胆管溃疡和胆管周围炎的肝内外胆管狭窄。病变以瘢痕性狭窄为特点，使胆管多呈环状狭窄。狭窄常位于左右肝管汇合部、左肝管横部或Ⅱ级肝内胆管汇合部，并引起相应部位的肝脏损害，肝组织发生萎缩，其余肝组织呈代偿性增生。有时患侧肝组织可成为一块纤维瘢痕组织，内含扩张的胆管，其中充满黄色泥样结石。此时，肝细胞已完全被纤维组织所代替，或在一片纤维组织中只残存少量岛状肝细胞团块。一侧肝胆管狭窄也不引起黄疸。

诊断主要依靠逆行或经皮肝穿刺胆道造影，及手术中探查。本病应与原发性硬化性胆管炎及硬化型胆管癌作鉴别。

治疗视狭窄部位及肝脏病变而异。Ⅱ级分支以上的狭窄常属多发性且范围较小，一般不需手术，可用抗感染和利胆药物治疗。左右肝管Ⅰ级分支的狭窄，由于病变广泛，且可发生严重并发症，一般均需手术治疗。手术将胆管狭窄部扩张后，将引流管置于狭窄段近侧，术后延长引流管放置时间。如肝胆管狭窄部较局限可予以充分切开，取尽结石后，作肝胆管（胆总管）空肠吻合术。如病变局限于一侧肝管，且该侧肝组织已严重损害时，可采用左或右半肝切除术。一般较多作左半肝或左肝外叶切除，很少作右肝叶切除。近年来，有人作经皮肝穿刺胆管引流后，逐步扩大引流窦道，并经此途径插入气囊导管，对肝内胆管狭窄处行气囊扩张术，有一定的疗效。

十二指肠乳头部狭窄 主要是乳头炎的结果。病因尚不清楚。可能的病因有十二指肠溃疡的炎症播及乳头，胆囊病变时乳头部括约肌长期痉挛，以后产生纤维化所致；胆管结石自然排石，而造成的损伤，以及胰腺炎时炎症累及乳头处等。在病理上可见到乳头部有纤维化、肌肉增生、粘膜增殖、腺体囊状扩张，以及大量淋巴细胞、浆细胞和嗜酸粒细胞浸润。

主要表现为上腹痛。多数病人作过胆囊切除术。一般无黄疸、发热。20%的病人腹痛时有血清淀粉酶升高，碱性磷酸酶一般有升高。

诊断比较困难。可根据以下几点来分析和判断：①静脉胆道造影提示有造影剂排空延迟，120 min后胆管仍清楚显示。②吗啡－新斯的明试验（吗啡10mg，新斯的明1 mg肌注），可出现发作时一样的腹痛，并有血清淀

粉酶和脂肪酶升高。3.内镜逆行胰胆管造影(ERCP)加测压试验，可见到胆管有扩张，造影剂有排空延迟，胆管内压力由正常2.0kPa (15mmHg)上升到2.9kPa (22mmHg)以上。4.手术中探查胆管，胆管下端不能通过3号扩张器。胆管内放置T管后测压，压力大于1.37kPa (14cmH_2O)，流速每分钟小于16ml。术中胆管造影显示胆管下端不通畅。5.乳头部活检有前述病理改变。

轻度乳头炎性狭窄，可用解痉止痛药物对症治疗。如已造成明显狭窄，则可经ERCP途径作括约肌切开术，或作手术行Oddi括约肌成形术。

原发性硬化性胆管炎

原发性硬化性胆管炎(primary sclerosing cholangitis)又称狭窄性胆管炎，是一种原因不明的，以肝内外胆管慢性纤维性狭窄和闭塞为特征的胆道疾病。临床上较少见，表现为梗阻性黄疸。一般无胆石症和胆管手术史。不少病人同时有溃疡性结肠炎。少数人还伴有纤维性甲状腺炎及后腹膜纤维化等疾病。多数发生在30～50岁，男性多于女性。目前认为细菌和病毒感染、免疫功能异常，以及含有某些先天性遗传因子是本病的可能致病因素。

发病机制和临床 80%病人的病变可累及包括胆囊在内的整个胆道系统。20%的病变仅局限于肝外胆道系统。一般以肝管汇合部受累最严重。受累的肝外胆管的外径变化不明显，但胆管管壁极度纤维化，以致管壁增厚和管腔明显狭窄缩小，胆管内径最细可小于2mm。肝内胆管可发生类似变化，后期可并发胆汁性肝硬化和门静脉高压症。但胆管内胆汁大多仍澄清。

主要表现为梗阻性黄疸。黄疸呈进行性的缓慢过程。一般无腹痛，而仅有上腹不适和胀痛。有明显的皮肤瘙痒、食欲减退、恶心和乏力等。少数人可有畏寒和发热。血白细胞计数有淋巴细胞和嗜酸粒细胞增多。血清胆红素、碱性磷酸酶和γ谷氨酰转移酶值均有升高。IgM也高于正常。部分病人的核抗体和平滑肌抗体呈阳性，线粒体抗体呈阴性。肝和尿含铜量增高。

诊断依据 一般在手术探查时才能明确诊断。术中见胆管呈硬索状改变，管壁增厚，管腔缩小。术中胆管造影显示胆管呈弥漫性不规则狭窄。手术中胆管壁活检无癌肿存在，结合病史有进行性梗阻性黄疸，无胆石和胆管手术史，即可诊断为原发性硬化性胆管炎。胆管癌与原发性硬化性胆管炎的鉴别很困难，即使活检无癌肿，有时也难以完全除外胆管癌。近年应用经皮肝穿胆道造影(PTC)和内镜逆行胰胆管造影(ERCP)检查可有助于在术前作出诊断。ERCP能显示出肝内外胆管呈弥漫性、串珠样带状狭窄改变。

防治要点 尚无特效的治疗方法。外科治疗的作用是引流胆汁，使胆管减压，以减轻肝脏损害。切开狭窄的胆管，予以扩张后放入F_7导尿管或塑料管作支撑引流。引流管由胆管引出，亦可自肝门引出。引流管最好放置1年或更长。有人提出在狭窄的胆管上作胆肠内引流术，但多因技术困难和减压效果不理想，而很少采用。近年有人经ERCP途径插管至胆管狭窄处作气囊扩张术，但成功率不高。药物治疗主要是长期服用类固醇激素，可缓解症状，但一般不能影响本病的自然病程。在早期应用效果较好，后期应用效果不显。广谱抗生素能控制胆管急性炎症的发作，可与肾上腺皮质激素联合应用。也有用其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤等来治疗的，但效果不肯定。

原发性硬化性胆管炎的预后较差。多数病人最终将发展为胆汁性肝硬化、门静脉高压症，死于出血或肝功能衰竭。确立诊断后多数病人仅能缓解生存5～10年，平均6～7年，合并溃疡性结肠炎者，预后更差。

原发性胆道运动共济失调

原发性胆道运动共济失调(primary dyssynergia of biliary movement)系指因自主神经功能紊乱而引起的胆道功能障碍。较常见的是Oddi括约肌和胆囊的高张型胆道功能紊乱，其次是低张型胆道功能紊乱。高张型胆道功能紊乱主要为胆囊收缩过强和胆囊张力过高，对外界的刺激反应增强。胆囊造影显示形态正常或外形较正常为小，服脂肪餐后胆汁排出较快。Oddi括约肌紧张度增高，表现为胆囊虽收缩但胆管内胆汁排出缓慢。高张型胆道功能紊乱可能与迷走神经功能亢进有关。低张型胆道功能紊乱主要为胆囊收缩功能和张力减退，服脂肪餐后胆囊胆汁排空延缓，Oddi括约肌紧张度减低。低张型胆道功能紊乱可能与交感神经功能相对或绝对过强有关。

高张型主要产生反复发作的绞痛，不伴有黄疸和胆管炎。绞痛常在饭后发生，易在进脂肪餐后诱发。口服胆囊造影和静脉胆道造影检查基本正常，但在进脂肪餐或注射缩胆囊素后，可见到胆囊收缩明显，并出现腹痛。肝功能包括碱性磷酸酶值均正常。通过内镜逆行胰胆管造影(ERCP)插管测压或手术中造影加测压可以最后确诊。可发现胆管内压力增高，并有一个异常高的灌注压，即注入造影剂后造影剂流入十二指肠的速度减慢。这种胆管内压力的增高，常可由静脉内注射阿托品使其降低。注射吗啡后能诱发胆绞痛，并有胆管内压力增高的现象。

低张型主要产生上腹饱胀、沉重感，无明显胆绞痛和胆管炎，口服胆囊造影显示胆囊较大、无张力，进脂肪餐后或注射缩胆囊素后均无反应。静脉胆道造影和肝功能试验均正常。胆道测压显示胆管内压力过低，胆管内灌注压很低，即造影剂很容易排入十二指肠内。

本病可先采用非手术治疗。少食脂肪饮食或刺激性

食物，服用解痉利胆药物，多数病人的症状能缓解。反复出现胆绞痛，并测出胆管内压力异常增高者，为除外胆囊或胆管器质性病变，可进行手术治疗，作胆囊切除和胆总管探查术，有时还可加作迷走神经切断术或经十二指肠Oddi括约肌成形术，对部分病人有效。对低张型胆道功能紊乱尚无有效的非手术疗法。症状明显者可试作胆囊切除术，有时能缓解症状。

胆囊扭转

胆囊扭转（torsion of gallbladder）是由于胆囊存在系膜而出现的一种自身旋转，是一种少见的外科急腹症。表现为上腹剧痛，伴恶心、呕吐等，常误诊为其他疾病而进行腹部手术。

发病的主要因素是胆囊有较大的活动度解剖基础，胆囊和胆囊管有一个活动的系膜或胆囊仅有胆囊管系膜悬吊附着于肝脏。随着胃、十二指肠和结肠的蠕动，胆囊即可发生扭转。半数病人伴有胆囊结石。结石和炎症可能是胆囊扭转发生的另一个诱发因素。胆囊扭转在老年体质消瘦型女性病人中发生较多。女性病人较男性病人多3倍。

胆囊扭转可分两类。一类是胆囊发生不完全扭转，扭转小于180°。胆囊血供一般不受影响，起病较缓慢，病人可出现右上腹隐痛、胀痛，无发热。右上腹有时可扪及肿大胆囊。胆囊扭转自行复位后，胆囊肿大可消失。另一类为胆囊发生完全性扭转。扭转大于180°，甚至扭转360°～720°。常严重影响胆囊血供，以致常发生缺血性坏死和穿孔。常急性起病，右上腹剧烈疼痛，有恶心、呕吐，伴发热。可有右上腹压痛、肌紧张和反跳痛等腹膜炎体征。有时会出现休克。在1/3的病人中可扪及肿大胆囊。一般无黄疸。

术前诊断较困难。常诊断为急性胆囊炎而手术，在手术中才确定诊断。可误诊为急性阑尾炎、急性肠梗阻、消化性溃疡穿孔和卵巢囊肿扭转等。凡遇有急性腹痛的老年女性病人有呕吐，无黄疸，在数小时内即可扪及肿大的胆囊，且此肿大的胆囊可时现时消者，应怀疑有胆囊扭转。

治疗方法为胆囊切除术。手术中常可见到胆囊有肿大，胆囊壁坏疽呈黑色，但较少穿孔。

腹膜后疝

腹膜后疝（retroperitoneal hernia）系指肠襻进入腹膜隐窝而形成的腹内疝。其发生和胚胎发育时小肠旋转不良有关。根据发生的部位，有十二指肠旁疝、盲肠旁疝和乙状结肠间疝等。本病多有腹膜形成疝囊，故属真疝。由于疝囊常为结肠系膜组成，这类疝又统称为结肠系膜疝。本病不多见，其中约半数以上为十二指肠旁疝。

十二指肠旁疝可分为两大类。一类为右侧十二指肠旁疝，因十二指肠旋转不完全，停留在右侧腹内，而大肠在其前旋转正常，近侧小肠遂陷入右侧结肠系膜内，形成内疝，近疝囊颈部有肠系膜上动脉。另一类是小肠旋转至左侧，而结肠固定，以致小肠陷入左侧结肠系膜内，形成左侧十二指肠旁疝，肠系膜下静脉常位于疝囊颈的前缘。

本病常无症状。出现症状，则主要为肠梗阻的临床表现，肠梗阻可反复发作。突然发生肠梗阻，而在某一体位的改变下，肠梗阻又突然缓解，是本病的特点。有时在腹部可扪到一肿块，叩诊鼓音，听诊有强烈的肠鸣音。平时常发生餐后腹痛或不适，腹胀、恶心、呕吐，有时有便秘或发作性腹泻。诊断很困难。手术前腹部X线平片提示充气的肠襻聚集一团，应怀疑有本病可能。

本病常因肠梗阻而作手术。手术时要注意辨认疝的位置和解剖，以免在松解疝环时误伤重要血管。对右侧十二指肠旁疝，应将右侧结肠的侧腹膜切开，使右侧结肠左移，小肠不致受压。对左侧十二指肠旁疝，应沿肠系膜下静脉将结肠系膜切开，松解出小肠，并沿小肠系膜根部的左侧将结肠系膜与后腹膜固定，防止疝的再形成。

特发性腹膜后纤维化

特发性腹膜后纤维化（idiopathic retroperitoneal fibrosis）又称腹膜后纤维化，是一种病因未明的腹膜后纤维脂肪组织的非特异性非化脓性进行性慢性炎症，可引起腹膜后广泛纤维组织增生，使腹膜后空腔脏器受压而发生梗阻。本病白种人较多见，在中国颇为少见。

病因不明。多数人认为本病是周身特发性纤维化表现之一，和硬化性甲状腺炎、硬化性胆管炎、眼眶内假性肿瘤等类似，其病因和自身免疫有关。也有人认为是由于慢性感染的刺激所致，因病人往往有慢性炎性病灶，如腹膜后器官（肾、膀胱）慢性炎症、腹膜后淋巴管或淋巴结炎及盆腔内妇科慢性感染。长期服用甲基麦角酸丁醇酰胺治疗偏头痛可诱发腹膜后纤维化。其他药物如肼屈嗪（肼苯达嗪）、镇痛剂、抗组胺药、磺胺类和抗生素都曾被认为能诱发本病，其原因可能是这些药物能作为半抗原参与抗原抗体反应。

本病为慢性、非化脓性炎症。早期病变为腹膜后脂肪组织中有淋巴细胞、单核细胞和浆细胞浸润，并有小动、静脉的血管炎；晚期炎症现象逐渐减少而代之以大量致密的胶原纤维。腹膜后纤维化呈灰白色的扁硬纤维化斑，厚度不一。一般病变始于腰部中下段，包绕腹主动脉和髂动脉的分支，进一步发展可侵及骶骨岬和肾门，向内旁可侵及一侧或双侧输尿管，造成对这些组织的压迫和阻塞。少数病例的病变可向上下扩展，累及肾筋膜，甚至穿过膈肌脚向纵隔扩展，也可进入盆腔累及肠系膜根部及乙状结肠系膜，有时胆总管或门静脉也可被侵犯。病

变分界常很清楚，最易受压的腹膜后空腔器官为输尿管的下1/3处，约占75%～85%的病例，但不侵犯输尿管管壁，其次为下腔静脉，一般不发生动脉压迫性梗阻。

任何年龄均可患本病，但多见于40—60岁，男较女多2—3倍。起病常很缓慢，病程较长。初期往往无症状，以后因输尿管梗阻可出现下腰、下腹部钝痛，疲乏、不适、厌食、恶心、呕吐、体重下降等症状。症状轻重和尿毒症的发展程度一致，严重的输尿管梗阻可产生无尿。腹膜后下腔静脉和淋巴管梗阻能引起下肢水肿，但一般不重，压迫神经可引起疼痛，在下腰时疼痛可累及外阴、会阴、腹股沟、大腿前内侧和睾丸等部位，夜间疼痛较白天为重。少数情况下可因压迫腹膜后内脏神经而引起胃肠道功能紊乱。个别可压迫十二指肠引起部分梗阻症状。

实验室检查不具特殊诊断意义。慢性肾功能不全为主要发现，静脉肾盂造影或逆行尿路造影可见肾盂积水，输尿管在梗阻部位以上屈曲扩张，并可内侧移位，但逆行造影时导管通过输尿管可无障碍。淋巴造影如发现第四腰椎以上平面有梗阻和造影剂滞留也有助于诊断。静脉梗阻可经下腔静脉造影证实。手术探查活组织病理检查可以确诊。

本病虽为进行性，但有时能自行缓解。预后一般尚好。治疗原则：停用麦角等诱发本病的药物；早期使用肾上腺皮质类固醇疗效较好，但停药后易复发。晚期如发生输尿管梗阻可行输尿管松解并移位至腹膜腔内或作肾造瘘术，以解除尿毒症。

腹膜后腔出血

腹膜后腔出血 (retroperitoneal hemorrhage) 系指血管破裂，血液流到腹膜后间隙。最常见的原因为外伤，外伤可伤及腹膜外较大血管或腹膜后脏器，如肾、胰、骨盆，脊柱骨折也可导致腹膜后出血。少见的原因是肾或腹膜后肿瘤自发破裂，腹主动脉瘤或髂动脉瘤破裂，以及抗凝疗法。此外，出血坏死性胰腺炎偶可引起腹膜后腔出血。腹膜后出血的特点常表现为急性进行性出血，失血量一般很大。因腹膜后组织疏松，出血范围往往大面积地波及腹膜后间隙，甚至小肠系膜间，但也可自行局限形成大的血肿。

临床表现因出血部位、范围、程度和速度而有不同，并无典型的表现。往往同时存在腹壁或腰部严重挫伤或腹腔脏器损伤，甚至身体其他部位多发创伤。因此，临床表现多种多样，错综复杂，相互影响，以致发生因注意到损伤部位的症状和体征而忽略了腹膜后出血的情况，甚至仅在尸检时才发现腹膜后出血的存在。临床表现为：1)创伤和大出血症状：多数病人有腹痛，有的有腰背痛。由于大出血而出现休克症状的比例相当高，并出现相应的体征，有时腹膜后血液通过组织间隙渗至腹壁皮下组织，可在侧腹皮肤出现淤斑 (Gray Turner 征) 或脐周围皮肤出现淤斑 (Cullen 征)。2)血肿压迫症状：血肿压迫神经和内脏可引起神经性疼痛及胃肠道和泌尿系统功能紊乱，在多数病人，血肿区有压痛，并可扪及隆起或肿物。3)腹膜刺激症状：腹膜后出血可表现轻度腹膜刺激征，血肿如穿破后腹膜，血液流入腹腔，则腹膜刺激征更加明显，并可有腹腔内积液征。大量血液渗至肠系膜间隙，可引起肠功能紊乱，故常有腹部胀气、肠鸣音消失等肠麻痹表现。盆腔腹膜后有血肿时，则可出现直肠刺激症状，直肠指检常可触及血肿。

腹膜后腔出血有时不易与腹腔内出血作出鉴别，有时两者可合并存在。腹腔穿刺和叩诊检查确定有无移动性浊音有助于鉴别腹腔内有无出血。X线检查发现有骨盆、腰椎骨折，以及腰大肌阴影模糊等，提示有腹膜后出血可能。静脉肾盂造影发现造影剂渗到肾外也提示肾外伤和腹膜后有出血。CT检查对诊断血肿有重大价值。无外伤史的自发性腹膜后大出血，在老年人应首先考虑动脉瘤破裂。

腹膜后少量出血可以自行局限吸收，出血量大，应积极防治休克。如已有血肿形成，则易继发感染而需抗感染治疗。怀疑合并有内脏损伤或腹腔穿刺有血或补充血容量后休克似不见好转，则应手术探查，探查时要注意腹内及腹膜后器官多发损伤的可能，如发现腹膜后出血有黄染或腹膜后有气肿，应想到十二指肠的损伤，须找到损伤处，予以处理。骨盆骨折腹膜后血肿不断扩大，出血不止时，可考虑结扎双侧髂内动脉或经选择性髂内动脉插管注入自身凝血块或明胶海绵使动脉栓塞。发现动脉瘤破裂时，应从速切除动脉瘤和移植人造血管，但手术危险性很大。

网膜扭转

网膜扭转 (torsion of the omentum) 系指大网膜沿其纵轴旋转而致大网膜扭转，并引起其血液循环障碍。
一般分为原发性和继发性两种。扭转常为顺时针方向，可扭转多圈。病因不很清楚。原发性扭转均属单极扭转，因右侧大网膜较左侧大，活动度也大，故扭转多发生于右侧。其发生可能与网膜边缘有舌形突出、副网膜、网膜肥厚、网膜过长和根部狭窄形成蒂状有关。继发性扭转常并发于腹内原有的某些病变，如疝、肿瘤、囊肿、炎症等，大网膜与其粘连，形成两端固定的双极，网膜扭转发生在两极之间的中央部。引起网膜扭转的诱因可能有用力、突然改变体位、咳嗽、屏气、过饱后引起胃肠蠕动亢进等。有人认为网膜上静脉曲张而动脉正常也是诱因。

扭转发病较急，有可能缓解，以后可再发。扭转轻者只引起远侧网膜组织的水肿和静脉淤血。重者引起血运障碍，网膜呈紫黑色梗死性出血和坏死，腹腔有少量血性渗出液，梗死范围大小不一，大者直径可达20cm以上。扭转梗死的网膜段可逐渐形成纤维化块状物，甚至可脱

落成为腹腔内的游离物。

本病少见，多发生于中年人，男比女多1倍。小儿的大网膜常发育不全、较短，但也有发生扭转的。继发性扭转较原发性扭转多见。临床表现为持续性急腹痛，开始常较轻，位于全腹或脐周围，后渐加剧，最后腹痛点多转移至右下腹，有时腹部可扪得一肿块，表面平滑，有压痛，可有反跳痛征或轻度腹肌紧张。约一半病人有恶心、呕吐，少数病人体温稍上升，血白细胞数轻度增多。本病常误认为其他常见急腹症，特别是急性阑尾炎，但术中可以确诊。手术切除全部扭转梗死的网膜，切除界线要经过健康的网膜组织。未梗死的网膜扭转复位后，虽血运好转，但再扭转或梗死的可能性颇大，故仍宜切除。手术效果良好。

网膜囊肿

网膜囊肿（cyst of the omentum）系指发生在大网膜的囊肿，相当少见。可分为真性囊肿和假性囊肿两类。真性囊肿常由于淋巴管梗阻所致，或由先天的异位淋巴组织生长发育而来。囊肿的内容物呈浆液性，囊腔可为单房或多房，囊内壁有内皮细胞层覆盖，组织学上和囊状淋巴管瘤的内壁相同。囊肿的直径可以数厘米至30cm不等。另一种真性囊肿为皮样囊肿，极少见。假性囊肿多为大网膜的脂肪坏死、损伤性血肿或异物等引起的炎症反应所形成，纤维组织和炎性细胞构成囊壁，内容物混浊或带血色。

小的囊肿一般不产生症状，多在腹部手术时偶然发现。大的囊肿可出现腹部肿块或腹部膨大，并可产生腹部沉重、饱胀不适或腹痛等症状。也可因囊肿并发扭转、感染、破裂或引起肠梗阻而发生剧烈腹痛。体检时可在中下腹部扪得表面光滑、无压痛和移动性较大的肿块。腹部X线平片有时可发现圆形的软组织影。胃肠道钡餐X线检查可见到肠襻移位及压迫征。如显示钙化或牙齿骨骼等，则可诊断为皮样囊肿。超声波检查可证实为囊肿。需与肠系膜、腹膜和腹膜后囊肿或实质性肿瘤相鉴别。必要时可作肾盂造影和CT扫描等。确诊有赖于手术探查。手术切除效果良好。

穿网膜疝

穿网膜疝系指肠襻通过网膜孔进入网膜囊或穿过系膜、网膜上的裂孔（大多为先天性）而形成的腹内疝；也可因穿入由腹部损伤、手术和炎症在腹膜腔内造成的孔隙而形成。疝环由网膜孔、系膜孔隙、大网膜孔隙或大网膜与前腹壁或内脏间粘连后留下的孔隙组成。不具有疝囊，属于假疝。本病不多见。腹压增加可能是促使本病发生的重要因素。

疝环比较宽松，疝内容物不多时，疝往往可以自行回复，不致产生明显症状，或仅引起轻微的腹胀不适。疝环小而坚时，可使疝内容物发生嵌顿，出现腹部剧痛，以及肠梗阻的其他表现。腹部出现腹膜刺激征，提示肠襻有绞窄。

本病常被诊断为机械性肠梗阻，而于剖腹探查时证实引起肠梗阻的原因属本病。外科手术治疗时将肠襻复位，关闭孔隙，或切除部分大网膜。如肠已坏死，应将坏死肠襻切除。有时疝环和大的系膜血管等十分贴近，松解疝环时，要注意避免损伤血管。

肠系膜囊肿

肠系膜囊肿（mesenteric cyst）系指发生在肠系膜内的囊肿。一般为良性，且不易发生恶变。囊肿可来自先天性发育异常，如肠源性囊肿、结肠系膜浆液性囊肿、皮样囊肿等，或属于新生物类，如囊性淋巴管瘤。此外，尚有寄生虫性囊肿、外伤性囊肿（出血性囊肿、炎性囊肿）等。肠系膜囊肿大多为单发性，位于空肠或回肠两层肠系膜之间靠近肠管的系膜缘；囊肿的大小和形态不一，有的直径可超过20cm，大多数囊肿呈多房性。

本病不多见，病人以儿童和青年较多。病人一般无症状。肠系膜囊肿过大，以致肠管被压或发生扭转，可产生间歇性腹痛或肠梗阻。病人大多在无意中发现腹块。体检可在腹部扪得边界较清楚、表面光滑的肿块，一般无压痛或仅有轻度压痛。由于小肠系膜的根部是纵向固定的，肠系膜囊肿有特殊的活动性，即横向的活动度大于纵向的活动度。如腹块出现这样的活动性，即应考虑肠系膜囊肿的可能。超声波检查有时可以发现肿块具有囊性特征。X线检查有时可以发现肠襻受压或被推移的现象。在手术前难以确诊。治疗一般可作囊肿摘除术，如囊肿与肠管关系密切或与系膜血管紧密粘连，可连同部分肠管一起切除。手术疗效较好。

肠系膜慢性纤维性脂膜炎

肠系膜慢性纤维性脂膜炎（chronic mesenteric fibrotic panniculitis）又称肠系膜脂肪代谢障碍或收缩性肠系膜炎，是发生在肠系膜的一种慢性非特异性炎症。病变主要涉及肠系膜内的脂肪纤维组织。早期病变主要侵犯小肠系膜，以后可累及结肠系膜。

脂肪细胞坏死，其间有急性炎症细胞浸润，形成吞噬脂肪的泡沫状巨噬细胞及纤维化。肠系膜呈散在不规则病灶，表现为棕红色半透明斑块，系膜变厚、隆起和变硬，系膜的浆膜也紧密粘连在一起，以后纤维组织瘢痕化收缩，以致系膜缩短，变成一团，肠壁可互相粘连引起肠梗阻。肠系膜内的动静脉血液循环不受干扰，一般无供血不足或血流受阻现象。肠系膜淋巴结一般不肿大。此外，皮下组织或心、肺、肾、胸膜等也可有同样病变。

此病从炎症反应至纤维化似乎是一个自限性的慢性演变过程，但可反复发作。由于不同阶段的病理组织学变化有差别，文献上对此病的描述和定名也各有不同。致病原因未明，早期镜下所见与一般脂肪慢性炎症相同。有人认为本病可能只是全身性原发性纤维变性的一种表现，与见于别处的纤维变性病如特发性腹膜后纤维化、硬化性胆管炎、侵袭性纤维性甲状腺炎（Riedel 病）、结节性非化脓性脂膜炎（Weber-Christian 病）等类似，同为一种自身免疫性疾病。

各年龄均有发病，以女性较多。临床表现主要为反复发作性腹痛，伴恶心、呕吐，常有低热、食欲不振、倦乏。发作期尚有皮下结节、红斑、关节痛、肝肿大和贫血。半数以上病例上腹部可扪及肿块，偶有搏动感。腹部可有压痛，但无腹膜刺激征。血液化验和血象检查无特殊。X 线可发现小肠受压变位，扭曲成角，部分阻塞，排空迟缓。术前不易确诊，可误为肠系膜或腹膜后肿瘤。无特殊的治疗方法。由于病变范围广泛，位置又接近较大血管，一般不能全部切除。手术限于分离粘连，解除肠梗阻，或作部分肠切除。类固醇类药物的效果不肯定。一般预后较好。反复发作较长一段时间后，常可停止再发。

腹腔异物

腹腔异物（foreign body in abdomen）系指异物进入和停留在腹膜腔内。可因外伤、内脏穿破或医源性原因，将各种异物带入腹腔，腹部贯通伤时，可将弹片、木刺、衣服碎屑和尘土带入腹腔；内脏破裂或穿孔后，血液、胆汁、胰液、胃肠内容物或尿液可流入腹腔；医源性原因如缝线、药物、引流物、手套上的粉末、手术用纱布、棉球纤维或手术器械（缝针、镊子、血管钳、剪刀等），均可遗留于腹腔；治疗上有时需将人造血管、缝合器的金属钉等留在腹腔内。节育环也可自宫腔经输卵管移行至腹腔内。异物的物理性、化学性和生物性（如微生物）刺激均可引起腹膜的异物反应，其强弱取决于异物的性质，如无感染，机体多能耐受。直径小于3nm、分子量小于2 000的分子颗粒，能由腹膜下毛细血管吸收；稍大、稍重的分子颗粒，则由淋巴管吸收。腹腔异物反应初期可呈急性炎症反应，如异物刺激性不强可被纤维组织所包裹；刺激性较大，则形成异物肉芽肿，呈节结状，镜下可见淋巴细胞、浆细胞和异物巨细胞浸润，有时尚可见到异物的颗粒或结晶，有时可发生无菌性脓肿，常需将异物取出才能愈合。异物合并感染，可引起局限性腹膜炎或腹腔脓肿，其或破入邻近空腔脏器或向腹壁溃破。

临床表现不一。异物细小，不影响腹内脏器功能时，可无症状，不需特殊治疗。如因异物引起粘连性肠梗阻或腹腔脓肿，常需手术处理。处理腹部贯通伤，内脏破裂或穿孔时，应仔细探查，清除所有异物，防止继发感染。腹腔引流物应妥善固定于腹壁，以免滑入腹腔。手术中防止异物遗留尤其重要，包括手套上滑石粉要用水冲净，不使用干燥或小块纱布，手术完毕后清点纱布和器械等。

乳糜腹

乳糜腹（chyloperitoneum）系指淋巴液流入腹腔形成乳糜性腹水。本病不多见，可发生于任何年龄。

在成人，病因以肿瘤和炎症为多，创伤次之。在儿童，多由先天性因素引起。腹内淋巴肉瘤、胰癌、卵巢癌、胸内肿瘤均可因直接浸润或转移而引起较大的淋巴管道梗阻。梗阻处多在乳糜池区，其次在纵隔胸导管处。梗阻的近侧淋巴管扩大，瓣膜失效，以致乳糜液倒流，管内压力增加，壁薄的管道易受损伤而破裂，造成乳糜腹。腹内淋巴结结核压迫或侵蚀淋巴管道，也是乳糜腹的常见病因。闭合性和开放性腹部伤、腹部手术中的误伤，都可伤及较大的淋巴管道，导致乳糜外溢。腹内淋巴管道的先天性变异、出现与腹腔相接的交通支或囊样扩张破裂，也可产生乳糜腹。有少数原因不明，术中也找不到漏乳糜的部位。

腹水呈乳白色，脂质多，较粘稠，每100ml含脂肪量可达0.4～4.0g，蛋白质含量平均约为3.5～4.5g，比重为1.012～1.020，镜下见大量脂肪滴，细胞很少。淋巴瘤病人中有时也偶有腹水略呈乳白色，镜下可见大量淋巴细胞和一些肿瘤细胞、纤维微屑，但无脂肪滴，被称为假性乳糜腹。

临床表现主要为腹水的症状，其次为原发病的症状。病程大多缓慢，偶有以急腹症开始。下肢由于乳糜液返流可出现淋巴性水肿。也可以同时存在乳糜胸和乳糜尿。腹腔穿刺是发现和确诊乳糜腹的简单方法。淋巴管造影可以发现髂区和脊柱旁的淋巴管道有受压、梗阻、扩张或变异现象。

除很少数病例的病灶局限，能发现漏洞而可予以缝闭外，手术治疗的效果不佳。由淋巴结结核所致者，应积极采用抗结核治疗。对合并有乳糜腹的淋巴肉瘤或霍奇金病，放射治疗有时有效。继发于外伤的乳糜腹可能逐渐自愈，一般不需手术处理。预后随病因而异。有人认为对乳糜腹采用低脂饮食，并以中链三酸甘油酯代替日常食用的脂肪，可改善症状。亦有应用腹腔-颈内静脉分流术（LeVeen 管）治疗乳糜腹，获得较好效果的报道。

横膈扑动

横膈扑动（diaphragmatic flutter）系指一侧或双侧横膈阵发地以每分钟35～150次的速度不自主地收缩的一种病理情况。临床上很少遇到。发病原因不明，可能与精神紧张因素有关。横膈收缩有时很剧烈，可在下胸或上腹部见到。每次发作一般仅持续数分钟，偶可持续数月。可反复发作，间歇期不定。

横膈扑动发作时，患者常突然感到呼吸窘迫、胸痛，或心悸。体检有呼吸浅速，上腹壁有阵发性搏动；听诊有来回杂音，类似心动过速或冠心病，但杂音与心音无固定关系，心电图多无异常。根据胸透能看到横膈的快速收缩，可作出诊断。治疗可用镇静剂，也可使用一些麻醉剂。必要时用药物阻断膈神经。膈神经切断术为最后措施。

横膈膨出

横膈膨出（diaphragmatic eventration）又称膈肚突出，是指横膈因麻痹、发育不全或肌纤维有不同程度的萎缩，以致横膈抬高或隆起，使腹腔脏器向胸腔突出。而横膈本身并无缺损或裂开。本病少见。

横膈膨出可分为先天性（非麻痹性）和后天性（麻痹性）两类。前者的发病原因不甚清楚。又可分为完全型、部分型和双侧型三种。后者常因膈神经损伤所引起。

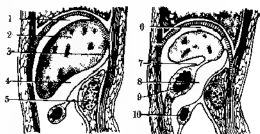
病人多数并无症状，少数可出现呼吸道和胃肠道症状，如呼吸急促或困难、肺部感染反覆发作、发绀、消化不良、嗳气、食欲不佳、心前区烧灼感、便秘和间歇性肠梗阻等。纵隔突然移位时，可出现心律失常和静脉回流障碍等循环系统症状。此外，还可出现胸壁畸形。

诊断一般不困难。根据正位和侧位X线胸片常可作出诊断。上消化道钡餐检查可见到胃上下颠倒或扭转。必要时，可作体层摄片或人工气腹后拍直立位胸部X线片，可协助诊断。也有用核素肝扫描或肝肺同时扫描作检查的，但一般并非必需。有明显症状的病人需作手术治疗。手术一般通过胸腔径路进行。将粘附在横膈上的腹腔脏器游离后，切除多余的、松弛的膜状横膈，以不吸收缝线重叠间断缝合两边横膈。手术效果较好。

膈下脓肿

膈下脓肿（subphrenic abscess）是发生于膈下间隙的脓肿，为腹腔脓肿的一种常见类型。

膈下间隙是位于膈肌下方，横结肠及其系膜上方的一个潜在间隙，范围比较广阔，一般分为七个区域（间隙），除右叶肝脏裸区位于腹膜之外，其余六个区域均在腹腔内。以肝脏为界，分为肝上与肝下间隙。肝上以镰状韧带为标志，分为右肝上和左肝上间隙。右肝上间隙又被冠状韧带分为右肝上前和右肝上后两间隙。肝下以肝圆韧带和静脉导管索为界，分为右肝下和左肝下间隙。左肝下间隙又被胃和小网膜分成左肝下前和左肝下后间隙（即网膜囊，见图）。膈下脓肿绝大多数并发于急性腹膜炎病程中或腹部手术之后。致病菌因原发病灶而异，以大肠杆菌、金黄色葡萄球菌为多，其次是链球菌。近年来变形杆菌、绿脓杆菌、厌氧菌等有增多趋势。



膈下间隙解剖示意图
1 右肝上前间隙 2.肝 3.右肝上后间隙 4.右肝下间隙 5 肾 6 左肝上间隙 7.左肝下前间隙 8 左肝下后间隙 9 胃 10 横结肠

膈下脓肿多表现为弛张型或稽留型高热、寒战、脉速、厌食、呃逆、乏力、衰弱、出冷汗等症状。血白细胞计数增多，中性粒细胞比例增高或出现中毒性颗粒。局部体征有患侧呼吸活动受限，下胸部肋间深压痛、叩击痛，并向肩胛部放散，这些症状多在原发病灶好转后或手术后恢复后出现。但体征可不明显。如腹腔内其他部位无脓肿体征，即应考虑膈下脓肿的可能。X线透视可见膈肌抬高，活动度受限，甚至消失；肋膈角模糊，胸腔反应性积液等。超声波检查有液平反射波，诊断可以确立。早期脓肿尚未形成，应采用非手术治疗，以抗生素和中药控制感染为主；晚期脓肿已经形成，除个别采用穿刺抽脓，脓腔内注入抗生素并服中药外，绝大多数病例应手术切开引流。如治疗延误，脓肿可能会穿破至腹腔、胸腔或结肠等。

腹外疝

凡腹内脏器或组织，经先天存在或后天形成的孔道或薄弱区域向体表突出者为腹外疝（external abdominal hernia）。

发病机制和临床 发病原因有腹壁强度降低和腹腔内压力增高两大原因，前者重要，后者是诱因。①腹壁强度降低：有先天性和后天性两种原因。属于先天性的有发育不良，如腹膜鞘状突未闭，腹白线发育不全；或因先天存在的解剖结构因素引起，如精索或子宫圆韧带穿过腹股沟管；股动、静脉由腹股沟韧带中点深面与耻骨支之间进入股部；脐血管穿过脐环；以及腹股沟部的黑塞尔巴赫（Hesselbach）三角区等处，均系腹壁薄弱部位。后天性的有腹部手术切口愈合不良；腹壁损伤后组织缺损；过度肥胖或高龄者腹壁肌肉、腱膜萎缩等均可导致腹壁强度降低。②腹腔内压力增高：如从事体力劳动、举重运动员等；慢性咳嗽，长期便秘，前列腺肥大致排尿困难，肝硬化伴有大量腹水或腹腔内有较大肿瘤均可使腹腔内压

力增高诱发腹外疝。

典型的腹外疝(图1)应具有以下几个组成部分：①疝环：为疝突出腹壁的缺口处，经此疝囊突出于腹壁外，疝根据疝环所在部位命名，如腹股沟疝、股疝、闭孔疝、脐疝和腹白线疝等。②疝囊：是腹膜壁层经疝环突出和延伸的囊袋，又分颈、体和底三个部分。③疝内容物：以小肠最常见，其次是大网膜，盲肠或膀胱较少见。④疝囊外覆盖物，通常为筋膜、腱膜、肌肉、皮下组织和皮肤。

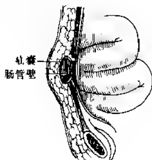


图1 腹外疝

临床表现视其不同的类型而定：①易复性疝：囊颈比较宽大，内容物很易回纳到腹腔。疝内容物突出时有下坠感，一般无其他不适。②难复性疝：囊颈壁增厚，伸展性差，内容物还可能与囊颈发生粘连致使不易或部分回纳，其临床表现与易复性疝相同。如盲肠或膀胱等腹膜间位脏器滑入疝囊，该脏器及其浆膜也成为疝囊的一个组成部分，又称滑动性疝(图2)。这种疝的内容物一般不能完全回纳。③嵌顿性疝(图3)：内容物卡在狭小坚韧的疝环而不能回纳，初期内容物无血运障碍。其临床表现为疝块肿大不能回纳，有剧痛。如疝内容物为肠管，可有急性肠梗阻症状。如仅肠管壁的一部分被嵌顿，肠梗阻不明显，也称侧壁疝(Richter 疝)。如 Meckel 憩室被嵌顿则称 Litter 疝。如有两段肠管呈 W 形被嵌顿，也名 Maydl 疝，术中易发生漏诊。④绞窄性疝：疝内容物嵌顿后发生血运障碍即转化成绞窄性疝，可致组织缺血坏死。疝块增大，伴有肠梗阻和毒血症症状。肠管坏死后局部有红、热、压痛等急性炎症表现。严重者可并发感染性休克，危及生命。

诊断依据 腹外疝的疝块必然位于疝环处，于平卧或休息时可回纳而消失。即使疝内容物被嵌顿或绞窄，追问以往病史亦应有疝块回纳史。如疝块较小或尚未突出体表，用手指按住疝环嘱病人咳嗽，局部有冲击感，即可确定诊断。此外还要进一步确定疝环的解剖位置，鉴别属于可复性(易复性或难复性)、嵌顿性或绞窄性疝，以决定手术方式和手术时机。

防治要点 腹外疝原则上均应手术治疗。但一周岁以内的患儿，由于腹壁强度随生长发育而增强，有自愈可能，可暂缓手术。如腹外疝合并或继发于前列腺肥大、慢性支气管炎、习惯性便秘或其他使腹腔内压力增高的疾病，尚应控制原发性疾病后方可进行手术。对继发于肝硬化腹水或腹腔内肿瘤者更应禁忌作任何腹外疝的手术。如忽视这一点，则必然导致治疗上的错误，并影响疝的手术效果。如妊娠后期并发腹外疝，分娩后大多能自愈，无需手术治疗。

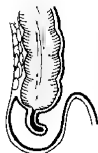


图2 滑动性疝

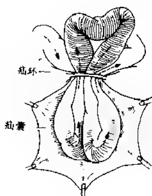


图3 嵌顿性疝

可复性疝可择期手术，但嵌顿性疝一经确诊均应紧急手术复位。小儿因疝环很少有纤维瘢痕组织，环周组织有一定弹性和伸展度，嵌顿性疝可在严密观察下作非手术治疗。如能回纳再择期手术，如无效仍应紧急手术；如为绞窄性疝，肠管已坏死，作肠切除术。

腹外疝的手术原则为疝囊高位结扎和修补术，后者包括修补腹壁薄弱区和被疝内容物撑大的疝环。通常小儿只作疝囊高位结扎，因在发育过程中腹壁肌肉、腱膜等组织会逐步增强自行修复。疝成形术只适应于腹壁有严重缺损、薄弱者，不常采用。

肛裂

肛裂 (anal fissure) 是指肛管皮肤因反复损伤和感

染引起的皮肤全层裂开，以致形成慢性溃疡。

本病常见于长期便秘病人，粪便干硬，排便时损伤肛管皮肤所致。另一种原因是起自肛腺体、肛隐窝感染向下蔓延，形成肛管皮下小脓肿穿破后，由于不断有感染来自隐窝，加之局部刺激使肛括约肌痉挛，造成引流不畅，因此创面不易愈合，成为肛管慢性感染性溃疡。肛裂大多在后中线，少数在前中线，在两侧者很少见。因为肛管后正中部位的皮肤较为固定，且呈一弯度，故排便时易受损伤。此外直肠下端近齿线处后壁呈门槛样隆起，排便时也易遭受创伤而导致该处肛腺体、隐窝感染。肛裂稍微分开时呈纵梭形，长约1cm左右，上端接近齿线，基底部平，色淡红或稍白，无明显肉芽组织。其上端相邻肠粘膜常呈局限性肥厚，并伴有肛乳头肥大。裂口下端潜行有一袋形皮垂，此皮垂因慢性感染而增大，突出于肛裂下端，称之为“哨兵痔”或“前哨痔”。

肛裂主要症状是排便时及排便后烧灼性疼痛，并有痉挛性加重，持续半小时或更长时间后始减轻。平时则感到肛门不适或瘙痒。排便时肛裂常有少量出血。检查时常见肛门后正中线处有皮垂(即哨兵痔)。轻轻将肛门皮肤向两侧分开即可见到溃疡。有时由于检查可引起剧烈疼痛而使肛括约肌痉挛，肛门紧缩，因而溃疡不易显露，但局部有明显压痛。在无麻醉情况下，对肛裂病人可暂不作直肠指检或内镜检查，以免引起难以忍受的疼痛，必要时可在局麻下进行。

肛裂早期经热水坐浴，服用滑润剂或缓泻剂。排便前溃疡局部涂以表面麻醉剂或用含麻醉剂的坐药等非手术疗法，有可能痊愈。如肛裂久不愈合或短暂愈合后又反覆发作者需手术治疗。手术方法主要有三种：①扩肛术：在局部麻醉下，适当用力使肛括约肌充分扩张。在术后一段时间内能减轻括约肌痉挛。在扩肛时，溃疡基底部纤维组织亦被裂开，有利于肉芽组织的新生，可获一定疗效。②肛裂切除、外括约肌(皮下部)切断术：将包括上端隐窝、下端皮垂，及基底部在内的肛裂完全切除，再切断皮下部外括约肌，疗效多数满意。③内括约肌切断术：用双叶内镜显露肛管后壁，从齿线上方向下至肛缘切开内括约肌的下部。亦可经肛缘侧方皮肤入路切开内括约肌的下部，而不切开肛管皮肤。

肛瘘

肛瘘(anal fistula)是肛管与肛门周围皮肤相通的感染性管道，其内口通常位于齿线部位，外口位于肛周皮肤上，多系肛管直肠周围脓肿自行溃破或切开引流后，脓腔缩小而形成瘘管。因原发病灶的感染和粪水仍不断由内口进入管道，故经久不愈。管道多数迂曲，引流不畅，外口常封闭，脓液积聚后可再次形成脓肿。由于反覆发作，可使原来单纯性肛瘘(一个内口，一个外口)成为复杂性肛瘘(一个内口，多个外口)。多数肛瘘位于肛管直肠环的下方，为低位肛瘘。少数在肛管直肠环的上方，为高位肛瘘。临床上将肛瘘分为单纯、复杂和低位、高位，对手术时避免发生括约肌失禁有重要的指导意义。此外，如肛瘘两个出口均在肛管、直肠腔内的称肛内瘘，临床极为少见。

肛瘘多系急性化脓性感染所致，少数为结核性感染，其他继发于放线菌感染，溃疡性结肠炎或肿瘤者，更为少见。

肛瘘的主要症状是，肛周皮肤上的外口常有少量的脓性分泌物排出，皮肤有湿疹和瘙痒等不适。如外口封闭无脓液排出者可呈假性愈合，一旦脓肿再次形成，局部又有红肿、疼痛。如脓肿大而深，则可伴有畏寒、发热等全身性感染症状。上述症状反覆发作是肛瘘临床表现的特点，肛瘘外口多有隆起的肉芽创面，按之可挤出少许脓性分泌物。如外口封闭，被表皮生长覆盖后，即呈假性愈合，但扪之有硬结感，直肠指检时顺此硬结(或外口)可觉皮下或深部有条索(瘘管)通向齿线部位。

肛瘘必须手术治疗(切开或切除肛瘘)。手术必须找到内口予以切开。如为高位肛瘘，不可一次切开，以免切断肛管直肠环而发生括约肌失禁，故应分期手术。先切开肛管直肠环及瘘管的下半部，待愈合并与周围组织粘着后，再一期切开残留的上半部分。对于低位或高位复杂性肛瘘，为避免术后发生肛括约肌失禁，也应分次手术。先切开所有分支，待愈合成为单纯性肛瘘后再一期切开。术后伤口处理甚重要，必须保证创面引流通畅，使肉芽从创面基部向外生长，术后每次便后热水坐浴，定期作直肠指检使创面两侧皮肤切缘分开，以免粘着造成引流不畅。挂线疗法可用于单纯性高位肛瘘，逐步收紧穿过肛瘘的挂线，造成瘘管缺血、坏死而裂开，同时确被割断的肛管直肠环可与周围组织发生粘连固定，不致因割裂收缩而发生失禁。如果不是一般化脓性感染引起的肛瘘，则治疗应随病因而异。

肛管急性感染

肛管急性感染(acute infection of the anus)主要是肛隐窝和肛乳头的感染。肛隐窝处有肛腺体开口，肛隐窝炎多伴有肛腺体感染。急性肛隐窝炎可发展为隐窝小脓肿。如肛乳头亦同时受累，即为肛乳头炎。肛隐窝炎及肛乳头炎症状不明显，主要为肛部不适，排便及活动时症状稍加重，无全身不适的症状。肛指检查时触及肛管内小范围局限性硬结和压痛，有时可触及增大的肛乳头。内镜检查可见受累隐窝部充血，有炎性分泌物或肉芽组织，邻近的乳头亦可充血、水肿、增大。肛管感染一般不需特殊治疗。经热水坐浴并保持排便通畅，急性炎症即渐消退。肛管急性感染可发展为肛管、直肠周围脓肿。

肛管、直肠周围脓肿是指其周围组织间隙内感染而形成的脓肿。感染大多来自肛腺体，肛管表皮或直肠下端粘膜创伤性破损也是感染侵入的途径。致病菌大多为多种细菌混合，以大肠杆菌、拟杆菌、葡萄球菌为主，尚有

杂有产气杆菌，单纯的结核菌感染现已少见。急性感染开始为蜂窝织炎，发展快，容易形成脓肿。根据肛管直肠周围的解剖特点，脓肿部位可在不同间隙(图1、2)。临床上可分为以下几种：①肛门周围脓肿：最常见，感染自肛隐窝延及内、外括约肌间及皮下，未侵入坐骨直肠窝，脓肿位于肛门周围皮下，向侧方可延及大范围的臀部皮下组织。②坐骨直肠窝脓肿：感染自肛管穿过内、外括约肌至坐骨直肠窝，脓肿上界为肛提肌，下界为一薄层筋膜间隔，内侧为肛外括约肌，外侧为闭孔内肌，向后可通过肛管后深部间隙延至对侧坐骨直肠窝；向上可穿破肛提肌，并发盆直肠脓肿；向下可穿破薄层筋膜间隔并发肛门周围脓肿；有些坐骨直肠窝脓肿系肛门周围脓肿向上穿破筋膜间隔进入坐骨直肠窝而形成的。③肛管后深部脓肿：位于肛管后外括约肌尾骨附着点与肛提肌之间，此间隙脓肿范围虽小，但可有明显周围软组织蜂窝织炎，可与两侧坐骨直肠窝相沟通。④盆直肠脓肿：最少见，位于肛提肌以上腹膜外，与直肠壁相紧邻。⑤骶前间隙脓肿，位于骶前直肠后两直肠侧韧带之间，因间隙小，不易发现。

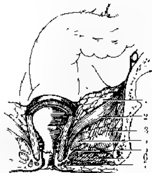


图1 肛管直肠周围间隙(正面)
1.盆直肠间隙 2.肛提肌 3.坐骨直肠窝 4.外括约肌深部 5.外括约肌浅部 6.肛门周围间隙 7.外括约肌皮下部

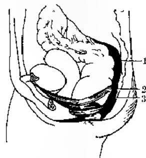


图2 肛管直肠周围间隙(侧面)
1.直肠后间隙 2.肛提肌 3.肛后深部间隙

本病临床表现为局部疼痛、肿胀、压痛等炎症现象，全身有发热、无力等感染症状。肛门周围脓肿由于部位较浅，局部症状突出而全身性症状较轻。部位深在的坐骨直肠窝脓肿和骶前间隙脓肿的症状则与此相反，全身症状重而局部症状不明显。粘膜下脓肿和盆直肠脓肿在肛门外部可无任何表现，需经直肠指检才能发现炎性肿块。在少数情况下，肛、直肠周围急性感染系溃疡性结肠炎、局限性肠炎、肛直肠恶性肿瘤等的并发症，因此在询问病史时需警惕这些疾病的可能性，并根据情况进行必要的肛直肠检查。

本病应及早给予抗菌药物治疗。脓肿形成后，应根据脓肿所在解剖间隙及时切开引流，以免脓肿蔓延至向邻近间隙。浅表的肛门周围脓肿可在波动感最明显部位作放射形切口引流。如发现有窦道通向肛隐窝时，可予一期切开。坐骨直肠窝或盆直肠窝等部位深在的脓肿，局部常无波动感，可经直肠指检以触痛、隆起处作导引，再从肛周围皮肤进针穿刺定位。为避免损伤肛直肠环及其括约肌功能，宜在距肛缘3～5 cm处作弧形切口。切口宜大，并用手指伸入脓腔，分开间隔彻底引流。在切开引流肛直肠周围间隙脓肿时，不必强求寻找窦道和窦口，以免招致感染扩散和损伤肛括约肌。日后形成肛瘘后再择期手术。

肛门失禁

肛门失禁(anal incontinence)系指肛门括约肌功能丧失，不能随意控制粪便和气体排出。失禁程度轻重不等。肛门的随意控制主要来自肛门外括约肌及耻骨直肠肌。括约肌损伤、括约肌神经感觉丧失及中枢神经疾病是肛门失禁的三大原因。括约肌的损伤多因外伤、难产或肛直肠手术所致，而以肛瘘术中切断肛管直肠环为常见。肛直肠炎性疾病、直肠脱垂、直肠癌等亦可引起肛门失禁。手慢性便秘老人、体力衰弱者或巨结肠症患儿，其肛括约肌功能虽属正常，但因直肠内长期充满大量粪便，亦可使肛括约肌松弛而出现失禁样排粪。肛管瘢痕狭窄伴括约肌功能丧失时，排便困难和失禁可同时存在。

治疗视病因而异。外伤或手术损伤所致者多需手术治疗，效果较好。手术方法较多，如肛括约肌修补术，将切断的括约肌两端剥离显露，重新对拢吻合；括约肌折叠术适用于括约肌松弛而未切断者；以臀部或大腿肌肉、筋膜作括约肌成型术，适用于括约肌已丧失者；肛管皮肤完全缺损引起的感觉性失禁，可用带蒂皮肤移植于肛管内。如局部组织破坏较少，手术方式选择适当，可使失禁有明显改善。严重瘢痕所造成的狭窄合并失禁时治疗困难。因中枢神经系统疾病造成的肛门失禁，手术效果不良。

痔

痔(hemorrhoid)是直肠、肛管交界齿线附近静脉丛曲张后形成的静脉团，分内痔、外痔两种。位于齿线以上，来自痔上静脉丛者称内痔，由直肠粘膜覆盖，以右前、

右后和左侧为最常见，与痔上动脉末梢分布有关。这些处的内痔称为原发性内痔，也名母痔。位于齿线以下，来自痔下静脉丛者称外痔，由肛管皮肤所覆盖。痔上、下静脉丛间有丰富的交通支，由两者的静脉丛及其交通支所致者称混合痔，亦即相连的内、外痔。血栓性外痔是指静脉团有血栓形成。外痔皮垂是指肛门处的皮肤皱褶，表面为皮肤，皮下主要为结缔组织，无曲张的静脉，实际上已不是痔，常系血栓性外痔血块吸收所致。痔常见于成年人，男女发病率相似。

发病机制和临床 痔的发病因素有：①流向门静脉系统的痔上静脉和静脉丛均无静脉瓣，痔上、下静脉丛壁薄表浅，如长期直立、静脉压持久增高后可使静脉淤血曲张。②慢性咳嗽、习惯性便秘、排尿困难，或妊娠后腹内压增高，静脉回流受阻。③肝内或肝外型门静脉高压症，或盆腔内肿瘤也可导致直肠静脉回流受阻。④直肠下端或肛管慢性感染使静脉壁及周围组织纤维化，支持力量减弱，以及肛括约肌异常松弛等也是痔的形成原因。

痔可以长期无任何症状。如病情加重，则粪便带血是内痔或混合痔最多见症状，血色鲜红，在粪便表面，与粪便不相混，量或多或少，可在大便开始或终了时滴出，常为间断性，多发生在粪便过于干时。一般不引起全身症状，但长期慢性小量失血可导致程度不同的贫血。出血不伴有疼痛、下坠感或大便次数的变化。直肠癌病人可同时患有痔，粪便带血可因痔或肿瘤所引起。因此对粪便带血病人，除考虑痔的原因外，要警惕有无直肠其他病变的可能性，不可因发现有痔而不作直肠指检。内痔或混合痔的另一主要症状是痔脱出至肛口外，引起肛部不适。内痔或混合痔按脱出情况分为三期：仅有出血症状而不脱出至肛口外者为一期；排便时脱出至肛门外，便后自行缩回者为二期；排便、久站、久坐或用力后脱出至肛口外，不易自行回纳，或还纳后又极易再脱出，或平时长期脱在肛口外者为三期。因粘液长期刺激皮肤可引起瘙痒和皮肤湿疹。外痔表面为皮肤，与内痔表面的粘膜不同，在充血或粪便通过时，不容易造成破损，因而很少有出血症状。外痔平时一般无症状，当突然发生血栓形成时，即可有持续性剧烈疼痛。血栓性或绞窄性痔并发严重感染时，带菌栓子可经门静脉或腔静脉播散到肝或肺，形成多发性脓肿，但在临床颇少见。

诊断依据 遇有便血或伴有疼痛时应考虑痔的存在。直视及肛门内镜观察是检查内、外痔的重要方法。肛、直肠指检也是不可缺少的检查步骤，但是其目的在于检查肛、直肠下段有无肿瘤或其他病变，及了解老年男性前列腺的情况。急性血栓性外痔表现为肛门局限性肿块，表面常呈暗紫色，触之较硬，触痛显著，绞窄性痔的表现与血栓性痔类似，但范围大，累及肛口一周，肿胀程度也重。检查痔时，如疑有其他疾病时应进一步做乙状结肠镜、X线钡灌肠等检查。

防治要点 偶有少量出血，或症状较轻的内痔者的治疗是，少饮酒，少吃辛辣食物，多吃多纤维食物，保持大便通畅，或经肛管注入有收敛作用的油膏，或置入坐药。出血较多者可行硬化剂注射疗法，使其纤维化而萎缩。如无效，可行橡皮圈套扎或手术切除痔核。如为三期内痔应手术切除。此外，对内痔也可采用冷冻或激光治疗。

外痔 一般无需治疗。如为小的血栓性外痔，可热水坐浴，减轻疼痛，促使消退。如较大或疼痛剧烈的血栓性外痔，可手术取出血栓，切口不缝合，能迅速缓解疼痛。

混合痔的治疗原则是：位于齿线以上部分同内痔，齿线以下部分同外痔。

血腹

血腹(hemoperitoneum)是指血液流入腹腔引起的腹腔内积血。因腹膜具有脱纤维作用，故积血不凝。主要表现为腹痛和面色苍白、血压下降等出血症状。

发病机制和临床 ①创伤性：最常见为腹部闭合性创伤，如钝性暴力引起实质脏器脾、肝、胰破裂或空腔脏器十二指肠、小肠、结肠、直肠破裂。亦可因腹部等穿透伤(枪弹、刀刺)所致上述脏器的损伤引起血腹。②非创伤性：异位妊娠，如输卵管妊娠破裂亦为血腹常见病因之一。肝癌破裂出血也不少见。少数腹主动脉瘤也可向游离腹腔破裂出血。③医源性：因腹腔手术后血管结扎线滑脱而引起血腹。

主要临床表现为：面色苍白、皮肤湿冷、脉搏细速、血压下降。如为实质脏器或大血管破裂，出血量大、速度快，则迅速出现失血性休克。不论何种病因所致的血腹均有程度不同的急腹痛史，尤以创伤性血腹为甚。非创伤性血腹，如异位妊娠、肝癌破裂出血，腹痛也可为首先出现的主要症状。单纯血液对腹膜刺激而引起的反应较为轻微，但多数流出的血液中含有其他物质，如肝破裂时血液中含有胆汁；空腔脏器破裂时则含有胃液或肠液；异位妊娠后可并发继发感染等。因此，血腹的腹膜刺激征仍较明显。

诊断依据 主要依据是内出血、腹痛和腹膜刺激征。诊断性腹腔穿刺是很重要的检查方法，不仅有助于确诊血腹，有时观察穿刺吸出的积血性状还可判断出血的来源。如吸出不凝血液即可确诊。如腹腔穿刺阴性，可作诊断性腹腔冲洗术。冲洗液呈血性或显微镜检查红细胞 $>0.1\times10^{12}$/L，白细胞 $>0.5\times10^{9}$/L 表示有血腹。拟诊为宫外孕破裂出血，可经阴道作后穹隆穿刺术。腹部透视有膈下游离气体则提示血腹伴有空腔脏器破裂、损伤。如为肝、脾破裂可见横膈抬高和邻近脏器被推移的现象。必要时行B型超声波或腹腔镜检查，也有助于诊断。

防治要点 一般应急诊手术治疗。对已发生失血性休克者可一面积极抗休克，一面作手术。首先迅速控制出血，然后再仔细、全面检查出血部位。对创伤性血腹应

注意是否有多个脏器损伤或伴有腹部以外脏器的损伤。术中应根据脏器的病变程度、部位、性质采取相应的手术步骤和方式。对于下消化道损伤，围手术期即应给予抗菌药物。

腹膜后脓肿

感染发生或蔓延到腹膜后间隙，并局限成脓肿，称为腹膜后脓肿 (retroperitoneal abscess)。

发病机制和临床 感染多来自部分或全部位于腹膜后的脏器，如十二指肠、升结肠、降结肠、肾和胰腺等的炎症蔓延或创伤。十二指肠溃疡向后穿孔、术中创伤及外伤引起的腹膜后破裂、溃疡性结肠炎、结肠阿米巴病、结肠癌、结肠憩室炎向腹膜后穿孔，以及盲肠腹膜后阑尾炎穿孔都是较常见的病因。直肠旁感染形成的骨盆直肠间隙脓肿，可沿腹膜后间隙向上蔓延；肾盂肾炎、肾脓肿、外伤后肾周围血肿和尿外渗等均可引起腹膜后间隙感染或脓肿。急性出血坏死性胰腺炎可引起腹膜后脂肪消化、坏死和广泛继发感染。也有经血行或淋巴途径感染，而引起腹膜后脓肿的。前者如转移性脓肿，后者如髂窝脓肿。腹后壁筋膜后肌肉前间隙的脓肿大多来自椎体或下三肋的骨髓炎，但严格地说，它并不属于真正的腹膜后间隙脓肿。盆腔腹膜外的脓肿多和直肠、膀胱、前列腺和女性盆器炎症有关。感染多来自肠道和尿路，故致病菌以大肠杆菌和革兰阴性杆菌的混合感染最常见，其次为葡萄球菌、链球菌等，也可发生厌氧菌感染，结核杆菌和布氏杆菌较少见。

脓肿开始常限于一侧，可向对侧蔓延或顺整个间隙扩散，波及肠系膜根部，盆腔深部腹膜下间隙，向上可达膈下间隙，甚至纵隔，向下可至髋部、大腿，向后可经肋脊角、腰三角而达皮下。脓肿还可破入阴道、腹腔、消化道，但极少破入胸腔内。也有感染严重，呈广泛蜂窝织炎，在尚未形成脓肿时，病人可因脓毒性休克而死亡。

临床表现除一般感染症状外，还与原发病变和(或)感染的严重程度、范围及部位有关。由于部位深在，腹部症状常不很局限，但在感染的相应部位有较明显的疼痛。常有腰背部疼痛，疼痛处有深压痛。肾周围感染时，背部叩击痛常很明显。腹膜后阑尾炎腰部相应部位有深压痛。此外，腹膜后感染可出现腰大肌刺激征，髋、髂部、大腿及膝部牵涉性疼痛。

诊断依据 除根据病史及临床表现外，要仔细体检，包括直肠或盆腔脏器检查。腰背部有压痛、隆起可采用针刺抽吸，标本送细菌和病理学检查，帮助诊断。尿液中发现脓细胞、蛋白等有助于诊断。超声探测有助于发现脓肿。X线检查帮助最大，腹部平片可能发现肾轮廓和腰大肌阴影消失，感染局部密度增加，有时可以看到腹膜后积气；钡餐造影有时可发现十二指肠、结肠、直肠病变和移位，造影剂进入脓腔等。静脉肾盂造影对诊断肾周围脓肿也有一定帮助。CT 检查基本上可以确诊和定位。如脓肿已破到皮肤外，经窦道造影可准确定位。

防治要点 由于不易确诊，治疗常被拖延。长时间感染、消耗，可使病人十分衰弱，如消瘦无力、贫血、出虚汗等。因抗生素的应用，临床可以遇到感染已有所控制但未能确诊者。本病应与慢性脓肿后应与腹膜后恶性肿瘤如纤维肉瘤和恶性淋巴瘤等鉴别。

治疗以广谱抗生素为主，中药清热解毒、活血化瘀方剂也可采用，以控制感染。脓肿须予以引流。广泛严重的感染应早期切开，充分引流。一般在引流控制感染后，根据具体情况对原发病进行处理。

原发性腹膜炎

原发性腹膜炎 (primary peritonitis) 又称自发性腹膜炎，系指非由腹腔脏器炎症、穿孔或腹壁贯通伤、腹膜透析所致的急性、亚急性细菌性腹膜感染。多见于腹水、机体免疫功能低下或有腹外感染灶，特别是尿路感染、尿道置管的病人。常发生在晚期肝硬化及肾病患者。

本病可由多种致病菌引起，但患者的腹膜感染常由单一致病菌造成。其发生原理在肾病患者因有低白蛋白血症及免疫功能异常，引起机体对致病菌的抵抗力下降，多系肺炎双球菌或溶血性链球菌感染。肝硬化腹水患者除上述发病原理外，由于门脉高压所致肠壁淤血、淋巴淤滞，引起肠壁通透性增加而使细菌进入腹腔；还可因肝清除细菌功能削弱及侧支循环的建立，使肠道细菌由门静脉血流至体循环，再血行感染腹膜。致病菌常为大肠杆菌与克雷白肠菌属。此外，儿童的原发性腹膜炎常和机体抵抗力较低有关，多在上呼吸道感染、肺炎、脓皮病、猩红热等疾病后发生，可能和细菌血行感染有关。

本病起病多隐袭，也可骤起。有持续或间歇性腹痛，伴有腹胀、发热，呈现弥漫性腹膜炎体征，可见血压下降或中毒性休克。肝硬化腹水病人常由此诱发肝性脑病与肝肾综合征。

血白细胞数大都显著增高，中性粒细胞可高达90%。肝硬化合并脾功能亢进者，血白细胞数有时在正常范围内。腹水常规检查白细胞数>300×10⁶/L，中性粒细胞占75%以上，蛋白都不超过30g/L。应用抗生素前，腹水细菌培养阳性率可达97%，腹水涂片找细菌的检出率较低。血培养也可有致原菌生长，常与腹水细菌培养为同一菌种。

诊断必须排除继发性腹膜炎。当鉴别有困难时，需剖腹探查，以免延误治疗；腹水患者出现发热，一般情况恶化和有腹膜炎体征者，应警惕本病的可能，须及时作腹水常规检查及细菌培养，常可明确诊断。早期合理应用抗生素虽有较好的治疗效果，但病死率较高，特别是肝硬化合并原发性腹膜炎者预后不良。

急性腹膜炎

急性腹膜炎(acute peritonitis)是指腹膜的急性炎症。多继发于腹腔内脏器炎症、溃疡、损伤或肿瘤等引起的穿孔或破裂,统称继发性腹膜炎。根据致病因素来分,有细菌性和非细菌性(化学性)腹膜炎;根据炎症涉及的范围来分,有局限性和弥漫性腹膜炎。临床上常见的是继发性、细菌性、弥漫性腹膜炎,通常简称为急性腹膜炎。病因常是腹腔内空腔脏器穿孔,如阑尾炎、胃及十二指肠溃疡、胆囊炎或肠道病变等的穿孔。实质性脏器的炎症、肿瘤浸润和破裂,虽也能引起腹膜炎,但比较少见。腹部开放性或闭合性损伤,由于外源性污染或合并空腔脏器破裂,腹部手术肠内容物污染,胃肠吻合术的吻合口漏和女性生殖器官炎症扩散等,也能引起急性腹膜炎。常见的致病菌有大肠杆菌、粪链球菌、变形杆菌、绿脓杆菌和厌氧菌等。原发性腹膜炎多为单一致病菌感染,继发性腹膜炎几乎全是混合感染。

发病机制和临床 脏器穿孔后,其内容物流入腹腔,胃酸或胆汁等化学物质对腹膜具有强烈的刺激作用,迅速形成化学性腹膜炎。进入腹腔的细菌,因条件适宜也迅速繁殖,继而形成细菌性腹膜炎。浆膜充血,水肿,有纤维性渗出,炎症细胞浸润。于数小时至数十小时内形成大量脓液,大网膜和肠襻常移向穿孔或炎症部位,将其包裹,阻止感染扩散。病情可因感染程度、机体抗病能力和治疗是否及时而不同,可局限为限局性腹膜炎,或发展、扩散为弥漫性腹膜炎。前者经治疗可治愈或形成腹腔内局限性脓肿;后者如治疗不当,多趋于恶化,终因出现麻痹性肠梗阻和中毒性休克而危及生命。

临床表现主要为腹痛、腹肌紧张(强直)、压痛和反跳痛。同时伴有发热、恶心、呕吐、脉搏加速和血白细胞计数增加,中核左移等感染和中毒症状。腹痛常剧烈难忍,改变体位或深呼吸常使疼痛加剧,因而患者多采取固定体位,仰卧屈膝,少动,腹式呼吸可消失。某些脏器穿孔可引起牵涉性痛,如胃穿孔可引起右肩痛。体检可见到患者腹部呈板状腹。全腹有压痛和反跳痛。肠鸣音减弱或消失。

诊断依据 诊断一般不困难。但腹膜炎出现在腹部手术后,或其他部位多处损伤,特别是颅脑损伤伴神志模糊或昏迷者,临床一般检查方法往往难以确诊,需赖其他辅助诊断技术。X线腹部摄片可见肠管积气、肠间隙增宽或有气液平面、膈下游离气体等。超声检查可发现腹腔脓肿、肝脓肿和胆、胰病变。腹腔穿刺检查可发现血液、脓细胞、胆汁,并可作涂片、细菌培养或测定淀粉酶含量。在腹部四个象限穿刺抽吸,可提高穿刺阳性率;但穿刺阴性不能排除腹膜炎的诊断。近年采用腹腔冲洗术,对疑有腹内脏器损伤,特别对因合并颅脑、脊髓损伤而体征不明显的病例有较大诊断价值。其他特殊诊断技术尚有腹腔镜检查、小型剖腹术等,但较少应用。

除确定腹膜炎的诊断外,还应判断其病因。应注意鉴别能产生剧烈腹痛的非腹膜炎性疾病,如下叶肺炎、铅绞痛、卟啉病、糖尿病酮症酸中毒、尿毒症等。

有些腹膜炎是全身疾病的一个表现,无需手术治疗,故需注意鉴别,如腹膜脉管炎、过敏性紫癜、多发性浆膜炎等。

防治要点 急性腹膜炎可根据具体情况采用中西医结合治疗或手术治疗。手术治疗以清除感染原和腹腔引流为主,术式应简便、有效,以抢救患者的生命。例如施行阑尾切除术,缝合或切除穿孔或破裂的脏器,清除无活力的组织和引流脓血。对某些重危病人,可作某种外瘘术,如胆囊造瘘术、结肠外置造瘘术等。对重症急性腹膜炎病例,术中采用大量等渗盐水冲洗,术后通过置于膈下或盆腔的导管,用抗生素溶液间歇性冲洗腹腔,能减少术后并发症和死亡率。无论是否采用手术治疗,患者都必须禁食、半卧位、胃肠减压、静脉补充液体和电解质等,如要及时输血浆或全血,及早应用足量广谱抗生素或口服清热解毒、行滞理气中药,以控制感染和改善全身状况。在治疗过程中应密切观察有无腹腔脓肿形成。

慢性腹膜炎

慢性腹膜炎(chronic peritonitis)一般系指起病较缓慢或病程较长的腹膜炎。除结核性腹膜炎外,尚有一些不多见的腹膜炎也可归入慢性腹膜炎的范畴。

肉芽肿性腹膜炎 ①结节病:本病很少见,侵犯腹膜者更少。肉芽肿腹膜炎可引起腹水。诊断需排除其他可能性,包括组织胞浆菌病和其他真菌感染。如出现结节病皮肤试验(Kveim test)阳性,血管紧张素酶原Ⅱ活力增高,诊断不十分确定时,宜先作抗结核试验治疗,疗效不佳时才可诊断。②Crohn病:少数Crohn病可出现浆膜结节,由非干酪样肉芽肿构成,而肠壁的病变较微,易与结核性腹膜炎相混淆。③异物肉芽肿性腹膜炎:有些异物进入腹腔后,可以刺激腹膜,发生肉芽肿性腹膜炎。例如,手套滑润用的玉米淀粉,被遗留于腹腔后,即可引起腹膜炎。发病原理尚不清楚。病理表现为腹膜上发生粟粒结节,并有粘连和腹水。显微镜下的病变有上皮样细胞、巨细胞及大量淋巴细胞浸润和肉芽肿形成。淀粉颗粒PAS染色阳性,在偏光镜下表现为双折射。本病多出现在手术后2周～4个月,以9周以内发病者较多。临床表现有发热、腹痛、腹胀、恶心及呕吐。体检发现腹部有压痛。可合并小肠梗阻。本病无特殊疗法,但可自愈,预后良好。可试用肾上腺皮质激素或吲哚美辛(消炎痛)。个别病例病程迁延可达一年以上。

肠道脂代谢障碍症 即Whipple病。本病为全身性疾病,其中有个别病例可表现腹膜炎。症状与结核性腹膜炎很相似。病理表现为腹膜发生多发性结节。显微

镜下为慢性炎症细胞浸润，吞噬细胞中含有棒状的 PAS 染色阳性吞噬物。肠系膜受侵时可造成淋巴管梗阻和破裂，引起乳糜腹水（见“肠道脂代谢障碍症”条）。

嗜酸粒细胞性腹膜炎　嗜酸粒细胞性胃肠炎的病变主要在粘膜层及粘膜下层。但有的浆膜下也可以发生同样的病变，形成腹膜炎，并可出现腹水。病理表现为浆膜增厚、水肿及嗜酸粒细胞、淋巴细胞和浆细胞浸润。临床表现除腹水外，症状和体征不明显。腹水中有大量嗜酸粒细胞(50%)。本病为自限性疾病，用肾上腺皮质类固醇治疗疗效显著。

慢性硬化性腹膜炎　本病很少见。为长期（1 年以上）服用心得宁引起的药物反应。起病缓慢，可在口服心得宁期间或停药2.5～8 个月之后才出现症状。病理改变为腹膜增厚，小肠被硬化的腹膜所包裹。临床表现为上腹痛、呕吐，体重减轻。并可有其他病变，如银屑病样皮疹、干性角膜结膜炎、胸膜炎等。体检可触及肠襻粘连形成的肿块。本病易误诊为结核性腹膜炎。必要时需手术解除肠梗阻。

腹膜粘连

腹膜粘连 (peritoneal adhesion) 系指腹腔内脏之间或内脏与腹膜壁层之间的纤维性粘连。有先天性与后天性两种。前者因腹膜发育异常或胎粪性腹膜炎所致。后者与腹部手术、炎症、组织缺血或异物残留有关。粘连可成点状、索带状或膜状，分布范围与部位不定。先天性粘连多见于回盲部与脐之间，也有散见全腹；后天性粘连常见于原发病灶周围、胃肠吻合口附近或腹壁切口之下，膜状或索带状兼有，多较广泛。

腹壁是由单层间皮细胞组成，其下层为伴有肥大细胞的结缔组织。腹膜受机械性、化学性或生物性（如细菌刺激后，间皮细胞及其下层的肥大细胞受到损害，释出各种生物活性物质，使毛细血管的通透性增加，浆液渗出，并析出纤维蛋白和纤维素，其中大部分经内源性纤维蛋白溶解过程而吸收，未吸收部分成为后续胶原形成的基础，成纤维细胞浸润和新生的毛细血管长入，机化后便形成纤维性粘连。

腹膜粘连可不产生任何症状。出现症状往往表示粘连引起了急性或慢性肠梗阻。其共同特征是腹痛、腹胀、呕吐和停止排气、排便。但程度有轻重，腹膜粘连形成的重要因素是局部组织缺血和异物残留。前者导致组织纤溶能力下降，后者激起炎症反应，阻碍纤维蛋白吸收和消散。因此，腹部手术时，一般不需缝补腹膜缺损，可任间皮细胞生长修复，以减少粘连形成。手术操作应轻柔、细心，妥善保护肠管，尽量清除腹腔内坏死组织、积液、积血，不使用过粗缝线，线结残端不留过长，腹腔内不放置刺激性药物，可有效地减少腹膜粘连的形成。

预防和治疗腹膜粘连的方法很多，例如使用抗组胺药物和肾上腺皮质激素可减少腹膜炎症反应与渗出；使用抗凝血激酶、抗纤维蛋白原、肝素能防止渗出液凝固和纤维素沉着；向腹腔内注入氧气、等渗盐水、石蜡油、右旋糖酐、氟碳或利用羊膜、游离大网膜、银箔，使腹膜缺损面与脏器表面分隔开；使用透明质酸酶、糜蛋白酶、胰蛋白酶等，促进纤维蛋白溶解和吸收；使用氟尿嘧啶及其他细胞毒药物，以抑制成纤维细胞的活性等。但效果并不肯定。

泌尿生殖系统疾病

肾小球疾病

肾小球疾病(glomerulonephropathy)是指各种病因引起的一组双侧弥漫性或局灶性肾小球疾病。本病可分为原发性和继发性两大类。本条目只叙述原发性肾小球疾病。原发性肾小球疾病是指病变主要在肾小球的肾脏疾病，以区别于肾盂肾炎和间质性肾病。按病理改变中肾小球炎症性改变是否明显，分别称原发性肾小球肾炎和原发性肾小球肾病。以后把原发性肾小球疾病统称肾小球肾炎，易引起概念上的混淆。本组疾病的发病机制大多与免疫反应有关，病理改变类型繁多，临床上以有口尿、血尿、管型尿、高血压、水肿有伴或不伴肾功能减退为主要特征。由于不同的病理类型可有相似的临床表现，同一病理类型亦可有多种病因。类似的临床表现又可有截然不同的预后，可以常需依靠肾脏活组织检查所获病理诊断来选择治疗方案和估计预后。目前倾向于认为急性肾小球肾炎和慢性肾小球肾炎是两类性质不同的疾病，不应以病程长短作为区分的唯一依据。

发病机制和临床　原发性肾小球疾病已知的病因有：感染：细菌(如链球菌、葡萄球菌、肺炎双球菌、伤寒杆菌、白喉杆菌和麻风杆菌等)，病毒(如乙型肝炎病毒、水痘病毒、麻疹病毒、E B病毒、流行性腮腺炎病毒、带状疱疹病毒及某些致肿瘤病毒等)，立克次体、梅毒螺旋体和寄生虫(如曼氏血吸虫、罗阿丝虫、锥虫、疟原虫等)感染。②生物毒素(如花粉和蜂毒等)。③体内某些具有抗原性的蛋白质：如甲状腺球蛋白、肾小管刷状缘抗原和某些肿瘤蛋白等。④药物：如青霉胺、异种血清和类毒素等。⑤重金属：如金、汞、铋等。

目前认为大多数原发性肾小球疾病的发病与免疫有关，细胞免疫和体液免疫均与之有关。介质系统如补体、中性粒细胞、单核巨噬细胞系统及肾脏非免疫因素在发病中也起一定作用。各种原发性肾小球疾病有共同免疫发病机制，但又各自特点。现概述如下。

（1）肾小球肾炎发病机制：按免疫发病机制，肾小球肾炎主要分为两型。①抗肾小球基膜抗体型肾炎：由于某种因素的作用，机体对自身肾小球基膜(通常认为是基膜的非胶原糖蛋白)产生抗体。二者在肾小球基膜内皮侧上相结合，激活补体系统，引起一系列炎症反应而破坏肾小球基膜，并引起纤维蛋白在肾小球内沉积，损伤肾小球。免疫荧光检查可发现IgG、C3及纤维蛋白相关抗原等沿肾小球基膜呈线样沉积；电镜见该部位有电子致密物沉积。此型占肾小球肾炎的将近5%。肺出血肾炎综合征、部分急进型肾炎和少数急性链球菌感染后肾炎属此型。②免疫复合物型肾炎：在外源性或内源性抗原刺激下，机体产生对应的特异性抗体。当抗原稍多于抗体时在血循环中形成中等分子量的可溶性免疫复合物，随血流沉积于肾小球基膜上皮下，激活补体系统产生一系列炎症反应，损伤肾小球。有一些非肾性抗原可由其免疫、生化或离子电荷等特性先植入肾小球毛细血管壁某些部位或系膜区形成"植入性"抗原，然后机体再产生对应特异性抗体，随血液循环到肾脏，在肾小球原位与已植入的抗原形成原位免疫复合物，激活补体系统而致病。此常见于膜性肾病，免疫荧光检查可发现肾小球基膜上皮下有免疫球蛋白、补体等呈颗粒样或团块样沉积，电镜见该部位有电子致密物沉积。导致本型肾炎的抗原为非肾性抗原。此型占肾小球肾炎的75%以上。

部分病例，肾小球免疫荧光检查只有后期补体C3（C3）沉积，而无抗体沉积，有推测此系某些因素直接激活C3，经旁路途径激活补体系统。已发现C3肾炎因子（C3转化酶抗体）能直接激活C3，且在某些肾炎如膜增殖性肾炎Ⅱ型，患者血清中升高，但其在肾炎发病中的作用尚不完全明瞭。上述补体系统被激活后，除直接损伤肾小球外，其裂解产物又可激活前列腺素、激肽系统和纤维蛋白溶解系统，吸引中性粒细胞和单核巨噬细胞等损伤区域，引起一系列炎症反应。

细胞免疫在肾炎发病中的作用已受到重视。淋巴细胞受刺激后释放多种淋巴因子，损伤肾小球。单核巨噬细胞在肾炎发病中的作用至关重要。某些实验动物和肾炎患者肾小球中存在单核巨噬细胞浸润。后者通过其吞噬作用和释放溶酶体酶，造成肾小球损伤，同时释放某些生长因子，刺激肾小球上皮细胞增生，甚至形成新月体。

肾脏局部因素，如肾血流量高、毛细血管滤过压高、滤过面积大、肾小球基膜带负电荷、肾小球上皮细胞和系膜细胞有C3b受体和系膜细胞有IgG Fc受体等，均有利于免疫复合物在肾小球沉积。

（2）肾小球肾病发病机制：尚未阐明。一些资料提示与细胞免疫有关。如微小病变型患者常有T淋巴细胞，特别是T抑制细胞功能紊乱，其白细胞移动抑制试验常阳性，患者淋巴细胞对刀豆素A或植物血凝素的反应减弱。本病可因一些抑制T细胞功能的疾病，如麻疹的发生而缓解等。此外，微小病变型多对肾上腺糖皮质激素和其他免疫抑制剂反应良好，均提示其发病与细胞免疫有一定关系。

世界卫生组织的分类(1982)　（1）原发性肾小球疾病：①轻微肾小球病变(微小病变)。②局灶或节段性病变。③弥漫性肾小球肾炎，包括膜性肾小球肾炎(膜性肾病)、增殖性肾小球肾炎，如系膜增殖性肾小球肾炎、毛细血管内增殖性肾小球肾炎、系膜毛细血管性肾小球肾炎(即膜增殖性肾炎Ⅱ型)和新月体性肾小球肾炎，即毛细血管外肾炎等)和硬化性肾小球肾炎。④未分类肾小球肾炎。

（2）全身疾病所致肾小球肾炎：包括结缔组织疾病、感染性疾病、血管性疾病、代谢性疾病、遗传性肾病、IgA肾病及肺出血肾炎综合征等。

临床分型 上述原发性肾小球疾病系按病理分型，鉴于中国目前肾穿刺活组织检查开展尚不普及，完全按病理分型尚有一定困难，故制订了临床分型。1985年第二届全国肾脏病学术会议制订的原发性肾小球疾病临床分型如下：①急性肾小球肾炎。②急进性肾小球肾炎。③慢性肾小球肾炎，进一步分为：普通型、高血压型和急性发作型等三型。④肾病综合征又分为Ⅰ型（单纯型，指无高血压、血尿和肾功能正常）和Ⅱ型（指伴有高血压）。

诊断依据 原发性肾小球疾病的病变主要在肾小球，肾小管和间质也可有不同程度的改变。病理所见为诊断的重要依据，按肾小球病变的性质和病变范围以及在肾小球内部位可分为：

（1）微小病变性肾病：光镜下肾小球结构正常或轻微病变，如系膜细胞轻度增生，上皮细胞肿胀、空泡变性。近端肾小管上皮细胞脂肪变性，故又称类脂性肾病。电镜下可见肾小球上皮细胞足突融合，故亦称足突型肾病。免疫荧光检查阴性。

（2）局灶或节段性肾病变：病变仅累及双肾的部分肾小球（局灶性）毛细血管襻的个别节段（节段性），偶尔累及一个肾小球的全部毛细血管襻。可表现为系膜细胞和系膜基质增生（局灶增殖性肾炎），毛细血管壁纤维素样坏死（局灶坏死性肾炎），纤维组织增生或玻璃样变（局灶硬化性肾炎，包括局灶节段硬化和局灶全肾小球硬化）。后者免疫荧光检查阴性或偶见IgM或C3沉积）。前两者免疫荧光检查常可见肾小球基膜或系膜区IgA、IgM或IgG等沉积。IgA肾病也可视为一种局灶性增殖性肾小球肾炎，其主要特点是其在增生系膜区内有多量的IgA伴或不伴少量IgG、IgM和C3沉积。由于本病在肾外毛细血管壁也可见类似改变，并与过敏性紫癜有相似之处，也可划归全身疾病所致肾小球肾炎。本型除特发性局灶性肾小球肾炎外，大多继发于系统性疾病、感染性心内膜炎和家族性肾炎等。

（3）弥漫性肾小球肾炎：指病变累及双侧肾脏80%以上肾小球。①膜性肾小球肾炎或膜性肾病：肾小球毛细血管基膜弥漫性增厚，并向上皮侧伸出许多密集的丙状突起。不伴渗出和增生性病变。电镜下见基膜上皮侧电子致密物沉积。免疫荧光检查见该区IgG和C3等呈颗粒样沉积。②增殖性肾小球肾炎：系膜增殖性肾小球肾炎见肾小球系膜细胞和系膜基质增生，部分患者电镜下见系膜区电子致密物沉积，免疫荧光检查见有IgG、IgA及C3等沉积。毛细血管内增殖性肾小球肾炎或内皮系膜性肾炎，有肾小球系膜细胞和内皮细胞增生，常伴炎症细胞浸润；电镜下见基膜上皮侧有"驼峰状"电子致密物沉积；免疫荧光检查见IgG、C3等沿基膜呈粗颗粒状沉积。系膜毛细血管性肾小球肾炎（膜增殖性肾炎Ⅰ型和Ⅲ型）有肾小球系膜细胞和系膜基质增生，并沿内皮下伸入毛细血管内皮细胞和基膜间造成毛细血管壁高度增厚，光镜下呈双轨状轮廓。电镜下可见电子致密物在系膜区和基膜内皮侧沉积（Ⅰ型），或系膜区、基膜内皮侧和上皮侧均有沉积（Ⅲ型）；免疫荧光检查见IgG、IgA、IgM及大量C3沿毛细血管壁和系膜区呈颗粒样沉积，分叶状肾小球肾炎系指系膜增生、基膜增厚、毛细血管襻受挤压而闭塞。光镜下肾小球呈分叶状，有认为这也是膜增殖性肾炎的一个病变阶段。致密物沉积性肾小球肾炎（膜增殖性肾炎Ⅱ型），系膜细胞和系膜基质可有轻度增生或不增生，电镜下见毛细血管基膜内有电子致密物沉积；免疫荧光检查见较多C3呈细颗粒样或近似线样沉积，可有IgM沉积，少见IgA、IgG沉积。新月体性肾小球肾炎或毛细血管外肾炎，常有肾小球毛细血管襻坏死，基膜断裂，肾小囊壁层上皮细胞高度增生，单核细胞浸润，形成上皮细胞性新月体，随纤维化而形成纤维性新月体；肾小囊填塞，坏死的毛细血管襻被挤向血管极侧，电镜下见毛细血管基膜内外侧或基膜内电子致密物呈颗粒样或线样沉积；免疫荧光检查可有IgG或C3沉积，偶见IgM沉积；当受累肾小球达50%以上，称新月体性肾小球肾炎，可与伴少量新月体形成的其它类型肾小球肾炎区别。③硬化性肾小球肾炎：肾小球内细胞成分减少，系膜基质或基膜样物质大量增生，或某些特殊物质如糖蛋白、淀粉样物质、纤维素等大量沉积，纤维增生。毛细血管襻毁损。电镜下一般无电子致密物沉积，免疫荧光检查多阴性。④终末期固缩肾：病变肾脏大部分肾小球（75%以上）萎缩、纤维化，伴大量慢性炎症细胞浸润。

防治要点 鉴于本组疾病为免疫性疾病，因此治疗原则首先应清除抗原，包括寻找和证实致病的外源性抗原（如链球菌抗原），用药物或手术清除，如无法证实或清除抗原，可使用肾上腺糖皮质激素或其他免疫抑制剂抑制抗体形成或细胞免疫反应，或使用血浆置换术，清除循环免疫复合物等以期减轻免疫反应所致的肾损害，但应注意预防免疫抑制治疗的毒副反应；有时还应加用抑制炎症过程的特异性治疗如使用消炎痛抑制前列腺素合成，以及使用抗凝或溶纤药物抑制肾小球内凝血过程等。防治诱因（如感染、劳累等）、对症治疗（如降压利尿）、减轻肾负荷（如休息和适合的饮食）以及避免使用肾毒性药物也有重要意义。部分肾小球疾病可出现严重肾功能损害，应及时施行血液净化治疗，这对一些肾功能可逆性损害的病人来说，则可争取时间挽救生命。

原发性肾小球肾病

原发性肾小球肾病（primary glomrulopathy）在儿童又称原发性肾病综合征（idiopathic nephrotic syndrome, INS），为多种原因引起肾小球滤过膜通透性增高，大量白蛋白由尿中丢失而引起的临床症候群。临床特点是大量蛋白尿、低白蛋白血症、高胆固醇血症及轻重不等的水肿。多发生于学龄前儿童，亦可见于青壮年。

根据国际儿童肾病研究组1978年的观察，儿童INS

76.4%为微小病变，局灶性节段性肾小球硬化占6.9%，膜增生性肾炎占7.5%，单纯性系膜增生性肾炎占2.3%，增生性肾小球肾炎占2.3%，局灶性全小球硬化占1.7%，膜性肾炎占1.5%，其他为1.4%。微小病变型在成人较少见，随年龄增长而发病率渐降低，5月～6岁为87%，6～16岁为53%，16岁～35岁为25%，>35岁为15%。

发病机制和临床 本病病因和发病机制尚不清楚。近年来研究结果提示患者免疫功能尤其是细胞免疫功能异常可能与发病有关。肾上腺糖皮质激素和其他免疫抑制剂对本病有明显疗效，说明本病可能存在有免疫失调。超微结构示踪研究和肾脏生理研究提示，肾小球毛细血管壁固定的阴电荷在肾小球通透性选择性中起重要作用。微小病变蛋白尿的发生与肾小球上皮细胞带阴离子的唾液蛋白明显减少有关。此外，肾病综合征时大分子物质在肾小球系膜的转运也有改变，大分子物质在系膜沉积增加，这些沉积物可能作为炎症介质促进肾小球损伤的进展。

由于肾小球基底膜通透性增加，使分子量较小的白蛋白大量漏出，致使血浆白蛋白迅速降低；肾小管对滤出蛋白再吸收增加，肾小管分解白蛋白更加重低白蛋白血症，胶体渗透压明显下降，水、钠由血管内渗入组织间隙而形成水肿。同时由于血浆容量减少，醛固酮和抗利尿激素分泌增加，利钠因子减少，更使水肿加重。至于高脂血症产生的原因尚未完全明瞭，血内脂类物质及脂蛋白升高与血浆白蛋白降低往往呈负相关。肾病综合征时肝脏合成脂蛋白增多而分解代谢降低，另外，清除障碍也是一个重要因素。

微小病变型肾病一般无高血压及肾功能损害，但在高度水肿患者可因血浆白蛋白明显下降、血容量减少，肾血流量下降，引起肾素-血管紧张素系统的活性增加。这时可因钠潴留而出现一过性容量依赖性高血压和因少尿而发生肾前性氮质血症。在利尿消肿后，高血压、氮质血症随之消失。

临床有以下表现：①大量蛋白尿：成人24h尿蛋白排出量在3.5g以上，小儿>0.1g/kg体重，主要为白蛋白，呈高度选择性蛋白尿。②低蛋白血症：主要因血清白蛋白下降，其程度与尿蛋白量有关，通常<30g/L，血清α_1和γ球蛋白正常或下降，α_2和β球蛋白增高，分子量较小的转铁蛋白亦下降。③高脂血症：胆固醇一般明显升高，大多高于6.4mmol/L（250mg/dl），偶有高于25.9mmol/L（1000mg/dl）者。甘油三酯和磷脂低密度及极低密度β脂蛋白均增高，后者易诱发心血管并发症。④水肿：轻重不等，与病程长短及低白蛋白血症程度有关，轻者表现为面部、下肢浮肿，呈凹陷性；重者全身水肿，可伴有胸水和腹水。⑤尿沉渣：偶有镜下血尿，但红细胞数常<10个/高倍视野，可见透明管型。

本病常并发：①感染：由于低蛋白血症和血清IgG降低等原因，易并发皮肤、呼吸道、尿路感染及腹膜炎。在儿童以肺炎双球菌腹膜炎多见且较严重，遇有突发原因不明高热时，应注意腹膜炎的可能。②电解质紊乱：可见低钠血症、低钾血症、低钙血症，以低钠血症最常见，临床表现软弱无力，食欲减退，浮肿加重，甚至惊厥、休克，常与长期忌盐饮食、滥用泻药、利尿剂有关。③肾静脉血栓形成：肾病综合征患者常呈高凝状态，血容量减少，血管内淤滞及高血脂，易有静脉血栓形成，多发生于肾静脉，偶也可发生于动脉系统。

诊断依据 患者有典型的上述症状者，诊断不难，对肾上腺糖皮质激素治疗无效者，应争取肾穿刺活组织检查以确诊。此外，尚须除外肾小球肾炎肾病型和全身性疾病并发的肾损害，如系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、多发性骨髓瘤、糖尿病和肾淀粉样变等。

治疗要点 对久病虚弱的患者应首先改善一般情况，采用对症支持疗法，预防和治疗感染。待一般情况好转后，用糖皮质类固醇激素及其他免疫抑制剂治疗，对前者不敏感的患者应采用中西医结合治疗。

（1）一般治疗 一般不必严格限制其活动，水肿明显或血压增高的病人应卧床休息。供给足够热量，食物中蛋白质含量同正常人，有氮质血症者需稍加限制。在浮肿或大剂量肾上腺糖皮质激素治疗时应限钠盐（成人每日2～3g，儿童1～1.5g），待浮肿消退、血压正常时则钠盐摄入可适当放宽，因长期忌钠盐可发生低钠综合征，特别是在有感染时。

（2）利尿：一般于限钠、肾上腺糖皮质激素治疗后8～10d常不必用利尿剂，可出现利尿。但在水肿较重时可用右旋糖酐40（每次5～10ml/kg体重）静注或氢氯噻嗪（双氢克尿噻）、螺内酯（安体舒通）口服，亦可两种药合用。对水肿严重、血清白蛋白甚低而各种利尿药效果不佳者，可静脉输入白蛋白（小儿0.5～1g/kg体重）或血浆，通过血浆胶体渗透压提高血容量，增加肾小球滤过率来加强利尿。但输入的白蛋白一部分于短期内又从尿中丢失，故不作常规治疗手段。强利尿剂如呋塞米（速尿）须在补充血容量的基础上方可应用。

（3）糖皮质类固醇激素：儿童肾病用激素治疗后的缓解率多数报告在90%以上，成人约85%左右，但在减量或停药后容易复发。一般选用泼尼松，开始剂量为成人每日40～60mg，儿童每日1.5～2mg，全日总量最高不超过60mg，分3～4次口服。对肾上腺糖皮质激素敏感（或称激素效应）的病例大多于1～3周内尿蛋白减少或消失，用药满4周后，减去每日量的1/3，两天剂量合并于隔日早晨一次顿服，再4周以后每3～4周减量一次，每次减去隔日量5～10mg，总疗程6～12月左右。一次治疗后不再复发的病例仅占总数1/3，复发时重新按开始剂量给药，且在尿蛋白消失2周后即可按上列顺序减药。减药过程中尿蛋白1周内连续出现++在3次以上者，应恢复减量前的剂量治疗。肾上腺糖皮质激素治疗4周尿蛋白未完全消失者，可将开始剂量延长4周，然后减量并改隔日疗法，

以后每4周减量一次，总疗程9月～1年。肾上腺糖皮质激素持续治疗8周，尿蛋白仍无减少者为对肾上腺糖皮质激素耐药（无效应），可加用其他免疫抑制剂或甲泼尼龙（甲基强的松龙）静脉冲击疗法。对肾上腺糖皮质激素敏感但在减量过程中或停药4周内即复发者为肾上腺糖皮质激素依赖，可长期小剂量维持，即当泼尼松（强的松）减至隔日2.5mg时，每隔3月或更多时间减量一次，疗程1.5～2年或更长。

（4）其他免疫抑制剂：常与肾上腺糖皮质激素联合治疗。对肾上腺糖皮质激素无效应或依赖病例，常用的为环磷酰胺，成人剂量每日100～150mg，晨1次或2次口服，或200mg每日或隔日静脉注射，总剂量6～8g。儿童每日2～2.5mg/kg体重口服，总剂量150～200mg/kg体重，主要不良反应为周围血白细胞降低、脱发、肝脏损害及出血性膀胱炎，用药3个月以上可引起性腺损害，必须慎用。亦可应用环磷酰胺静脉冲击疗法，500mg/m²体表面积每月1次，6次为1疗程。治疗日给予20ml/kg体重输液量以保持足够尿量，副作用比持续服用小，需注意随访肝功能。其他免疫抑制剂如苯丁酸氮芥、塞替派、氮芥、环孢菌素A亦可应用。雷公藤多甙亦有免疫抑制作用，不良反应少，成人每次剂量10～20mg，每日3次，儿童每日1mg/kg体重，每日最大量不超过30mg，疗程2～3月。

本病一般预后较好。

急性肾小球肾炎

急性肾小球肾炎（acute glomerulonephritis）是组急性起病，以血尿、蛋白尿、少尿、水肿、高血压及氮质血症为主要临床表现的疾病，可由多种病因引起，以链球菌感染后为多见，其他尚可见于金黄色葡萄球菌、肺炎球菌、腮腺炎病毒、乙型肝炎病毒、Coxsachie B_4、ECHO 9型及腺病毒3、4、7型病毒等感染后。

急性链球菌感染后肾小球肾炎（acute post streptococcal glumerulonephritis） 本病发生于世界各地，可呈流行性，但多数为散发性。小儿急性肾小球肾炎中约90%属此型。男性发病率高，男女之比约2∶1，以4～14岁儿童为多见。一年四季均可发病，但在1、2月及9、10月份有两个发病高峰。

发病机制和临床 本病常继发于上呼吸道感染或皮肤链球菌感染之后。已证实本病与B型溶血性链球菌甲组中的若干型有关，尤以第1、2型最常见，其他尚有4、1、49、41、6、23、25、18型与呼吸道感染后急性肾小球肾炎有关，49、2、55、50、60型与皮肤脓皮病后急性肾小球肾炎有关，这些型的链球菌称为"致肾炎菌株"。本病多数为免疫复合物型肾炎，抗原来自致肾炎菌株，具有抗原性的部位一般认为是细菌包膜的M蛋白，亦有人认为是菌体内的成分。极大多数患者在抗原刺激机体产生抗体之后，于肾小球基膜局部或在血循环中形成抗原、抗体复合物沉积于肾小球，而引起免疫复合物型肾炎，极少数患者可引成抗肾抗体型肾炎。免疫复合物如何激活补体尚无定论，根据CH50及C3明显下降而C1q、C4下降，恢复亦很快，故趋向于旁路激活补体。某些菌株（特别是由脓皮病引起者）可分泌毒素，直接由旁路激活补体C3。激活后的补体引起肾小球一系列免疫性损害及炎症。

（1）病理改变：多为肾小球急性内皮系膜弥漫性增生，肾小球毛细血管内皮细胞及系膜细胞肿胀、增生，管腔内外有中性粒细胞浸润，偶有球囊新月体形成。电镜下可见上皮下电子致密物呈驼峰状沉积，为本病之特征。免疫荧光检查可见基膜上IgG、C3及备解素等呈颗粒状沉积。这些变化可使毛细血管腔狭窄，甚至闭塞，致使肾小球血流量减少，滤过率降低而致氮质潴留，肾小球滤过减少而远端肾小管对钠及水的重吸收相对正常，导致体内水钠潴留，出现少尿、水肿、高血压及循环淤血。此外，肾小球免疫损伤及炎症病变致使基底膜上唾液蛋白成分减少，基底膜阴电荷降低而致带有阴电荷的白蛋白分子易于逸出，形成蛋白尿。同时基底膜断裂加重蛋白尿并引起红细胞、白细胞及纤维蛋白自尿中逸出。部分病人可为膜增殖性肾小球肾炎，偶有呈新月体性肾小球肾炎者。

（2）临床表现：大部分病人起病前有急性咽喉炎、扁桃体炎、猩红热或脓皮病史，于感染后7～21d发病。肾炎的严重程度并不取决于前驱感染的严重程度。约30%～40%的病例首先发现肉眼血尿，尿呈鲜红色或洗肉水样，或呈暗红色或浓茶色，持续数天至一～二周。多伴少尿、水肿，水肿以颜面为主，严重者可波及全身，多数于2～4周内自行利尿消肿。约80%以上的病人有高血压，一般中等度增高，随利尿而恢复正常。起病时可伴低热、疲乏、头晕、恶心、食欲减退、腰部钝痛等症状和暂时性肾功能减退。病情轻者症状可不明显，仅有尿镜检异常。重者可出现严重循环淤血、心力衰竭和急性肾功能不全。严重症状较多见于儿童，多发生于疾病初期第一周内。

大多数病例有蛋白尿，但罕见达肾病综合征程度。尿沉渣镜检可见红细胞及红细胞管型，亦可见少数白细胞、上皮细胞及颗粒管型。周围血象常示轻度贫血，与急性期血液稀释有关。血沉常增快。约65%患者有血肌酐及尿素氮增高，随利尿而恢复正常。总补体、C3下降，于6～8周内恢复正常。C1q、C4偶有轻微下降，3周内恢复正常。约70%～80%患者抗链球菌溶血素"O"滴度上升。

诊断依据 链球菌感染后1～3周内出现典型临床症状者，诊断多无困难。无症状病例需多次作尿常规检查，结合血清C3下降，抗"O"增高而作出诊断。有大量蛋白尿者须注意与其他原因的肾病综合征相鉴别。急性肾炎严重少尿者与急进性肾炎的早期颇相似，但随着病程进展，后者于起病2～3周时急剧恶化。其他须注意鉴别的有病毒感染后肾炎、IgA肾病、慢性肾炎急性发作、狼疮

性肾炎、急性肾盂肾炎等。

防治要点 本病目前尚无特殊治疗，主要是针对急性症状对症处理，防止病情加重，促进恢复。包括：①休息。不论病情轻重，急性起病后均应卧床休息，直至肉眼血尿消失、利尿消肿、血压恢复正常、血肌酐恢复正常后方能起床活动。②饮食：给予少盐、富有维生素的饮食；出现氮质血症者应限制蛋白质摄入量（成人每日优质动物蛋白20g）。严重少尿、水肿及高血压者应控制钠盐及水摄入量，给予足够热量。③感染灶的治疗 有明显感染灶时给抗菌药物治疗，一般应用青霉素7～10d。④对症治疗：包括利尿、降压和控制心衰。当出现高血压脑病症状时可用硝普钠5～20mg溶于100ml葡萄糖液中静脉点滴，根据降压效果调整速度；或用二氮嗪（低压嗪）每次3～5mg/kg体重快速静脉推注（30s内）。严重水潴留者可应用透析疗法超滤减少细胞外液容量。当出现尿毒症时可按尿毒症治疗（见"急性肾功能衰竭"条）。

本病预后较好，儿童痊愈率80%～90%，成人约50%～75%。病程一般6月至1年。少数患者镜下少量红细胞及微量蛋白可持续1～2年。对起病时症状严重或高血压、镜下血尿、蛋白尿持续时间较久的患者应长期随访，少数患者可发展为肾小球硬化、肾功能不全。

非链球菌感染后急性肾小球肾炎 为其他感染后急性肾小球肾炎，如肺炎双菌、金葡菌、伤寒杆菌、白喉杆菌和麻疹病毒感染后的急性肾小球肾炎，其临床表现与链球菌感染后肾小球肾炎大致相同，但可有这些病原体所引起的相应疾病之病史和症状。某些病毒感染后肾炎，如腮腺炎病毒感染等，临床表现常较轻微，仅以尿镜检异常为主，血清补体成分不下降。发病机制不明，除可能为免疫复合物沉积于基膜上外，也可能为病毒对肾脏的直接损害。乙型肝炎表面抗原抗体复合物性肾炎，以膜性及膜增殖性为多见，除为急性外也可表现为慢性甚或尿毒症。本组疾病确诊较困难，如能在肾活组织免疫荧光检查时发现相应的抗原，则对诊断有很大帮助。治疗方法依其表现而异。预后则和抗原能否清除，以及肾损伤能否逆转恢复有关。

急进性肾小球肾炎

急进性肾小球肾炎（acute rapidly progressive glomerulo-nephritis）是一组起病急骤，发展迅速，由蛋白尿、血尿等迅速发展为少尿或无尿，肾功能进行性减退，多于发病后几周、几个月内（多在半年内）出现肾功能衰竭为临床特征的肾小球疾病。又称亚急性肾炎、恶性肾炎、急剧性肾炎、急性少尿（或无尿）性肾炎、毛细血管外性（增殖型）肾炎或弥漫性新月体肾炎。

发病机制和临床 本病由多病因引起，凡病因不明者称原发性（特发性）急进性肾小球肾炎。除弥漫性新月体肾炎外，可为伴弥漫性新月体形成的原发性肾小球肾炎、膜增殖性肾炎、尤其是Ⅱ型）、膜性肾炎、IgA肾病、局灶节段性肾小球硬化，以及感染后肾小球肾炎，如急性链球菌感染、感染性心内膜炎、败血症和乙型肝炎后肾炎等，本病亦可继发于系统性疾病或为系统性疾病的一部分，诸如肺出血–肾炎综合征、系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、播散性血管炎如韦格勒肉芽肿和过敏性血管炎、冷球蛋白血症、复发性多软骨炎、肺癌和淋巴瘤等。

本病约20%～50%为抗肾抗体型肾炎，30%～50%为免疫复合物型肾炎。另有少数患者肾小球无免疫沉积物，其发病可能与非免疫因素或细胞免疫因素有关。单核巨噬细胞在本病新月体形成中起重要作用。本病病理表现为弥漫性新月体肾炎，一般认为形成新月体的肾小球应超过肾小球总数之50%。

本病多见于成年人，起病急骤，主要表现为少尿或无尿、血尿（常为肉眼血尿且反复发作）、大量蛋白尿、红细胞管型尿，伴或不伴有水肿和高血压，病情迅速发展，多于数周、数月内发展为尿毒症。极少数病例可痊愈或遗留不同程度的肾功能损害。

诊断依据 根据上述典型的临床表现，诊断不困难。需与肾前性或肾后性急性肾功能衰竭、急性间质性肾炎、急性肾小管坏死、双侧肾皮质坏死和坏死性肾乳头炎等疾病相鉴别。确诊后尚应努力查明基本病因。肾穿刺活检不但有助于确诊，而且对病因诊断也颇有帮助。

防治要点 目前尚缺乏肯定有效的治疗方法。药物治疗应尽早进行，并加强对症及支持治疗。常用的有：①肾上腺皮质激素：多主张早期大剂量冲击治疗，如甲泼尼龙（甲基强的松龙）静脉滴注，10～30mg/kg体重（最大剂量1g），每日或隔日1次，连续3～5d，氢可的松100～200mg静脉注射，隔1～2h重复1次，每日总量500～1000 mg，连续3d，以后改为口服泼尼松（强的松）40mg维持数周后减量。可加用环磷酰胺每日200—400mg静脉注射1～2d。约70%～80%病例治疗后肾功能有好转或暂时好转。有人提出四联疗法，即泼尼松（每日40mg/m^2体表面积，1～3月），环磷酰胺（每日2～3mg/kg体重），肝素（每次100U/kg体重，每日3次，共1月；维持试管法凝血时间为正常2倍），双嘧达莫（潘生丁，每日10mg/kg体重），疗效不肯定。②抗凝疗法：常用有肝素、尿激酶、华法令和双嘧达莫等。肝素治疗要早，持续时间长，剂量适中，并严密观察出血倾向。每日75～100mg静脉滴注较为安全，维持凝血时间在30 min左右。尿激酶用法为每次1万～4万U，每日2次，静脉滴注，维持优球蛋白溶解时间在90—120 min。如无出血倾向，可延长肝素使用时间。③血浆置换疗法：宜早期应用并配合肾上腺皮质激素及其他免疫抑制剂治疗，对部分病例有效。④透析疗法：出现肾功能衰竭时应及时应用，以延长患者生存时间。

本病预后甚差，80%～90%患者于1年内死亡。下列情况预后尤差，①抗肾抗体型肾炎。②新月体形成广

乏者。③严重小管间质病变或肾小球萎缩。④由急性链球菌感染所致的成年患者。病理上主要为内皮细胞增生者，预后较好。

慢性肾小球肾炎

慢性肾小球肾炎（chronic glomerulonephritis）是由多种病因引起的一组渐进性、免疫性炎症性、原发性肾小球疾病。多具有起病缓慢或隐匿，病情迁延、病程较长，有不同程度的蛋白尿、血尿及管型尿，伴或不伴水肿、高血压和不同程度的肾功能减退等临床特点。本病以成人多见，起病时多在20～40岁间，男性多于女性，约2～3∶1。

发病机制和临床 多数患者病因不明，与链球菌感染无明确关系。仅较少数病例可由急性肾小球肾炎发展而成。某些细菌、病毒（如乙型肝炎病毒）及原虫（如疟原虫）等感染，与本病关系正受到重视。发病机制与免疫反应引起的炎症性损伤有关，可分为免疫复合型和抗肾抗体型。细胞免疫在发病中的作用已受到重视。

病理表现极为多样，常见的有系膜增殖肾炎、膜性肾病、局灶增殖或硬化性肾小球肾炎及膜增殖性肾炎等，最终均表现为终末期固缩肾。

大部分患者起病隐匿，多以水肿为首发症状，也有以高血压或乏力、贫血、多尿、夜尿等为首发症状。常有不同程度的蛋白尿、血尿、水肿或高血压。病情大多进展缓慢，逐渐出现肾功能减退；部分患者在疾病过程中因某种因素影响，病情可在短期内迅速恶化而进入尿毒症。

临床上可分为五型：①普通型：最常见。表现为轻至中度蛋白尿（+～++），离心尿红细胞＞10个/高倍视野及不同程度管型尿。可伴有轻至中度高血压和水肿，后期可有肾功能减退。本型进展缓慢，可持续多年。②高血压型：除上述普通型的表现外，以持续性中等度以上血压尤以舒张压升高为特点。本型常伴心血管损害和眼底改变，肾功能恶化较快。③肾病型（又称类肾病型）：1985年将本型划归肾病综合征Ⅱ型。突出的临床表现是大量蛋白尿（＞3.5g/d），且多为非选择性蛋白尿；常有中至高度水肿和血浆白蛋白降低（常＜30g/L）；可有高胆固醇血症（＞6.4mmol/L）。尿沉渣检查可见有红细胞及各种管型。血压可有轻度持续增高。肾功能常有轻度损害，多见内生肌酐清除率下降。酚红排泌率减少和血液氮质潴留。多伴有不同程度贫血，血沉常增快。本型虽可缓解但常复发，招致肾功能缓慢减退。④混合型：同时具有高血压型和肾病型表现者可称混合型。本型多有一定程度之肾功能减退。⑤急性发作型：在病情相对稳定或缓慢进展过程中，由于呼吸道或全身感染、劳累等因素影响，经较短潜伏期，多为3～5d，甚至1～2d，出现类似急性肾小球肾炎的临床表现，血压常升高，肾功能可有明显恶化。经适当处理后，病情可趋向缓解或稳定，肾功能可恢复至或接近急性发作前水平。但也有肾功能持续恶化，或经多次发作后进入尿毒症。值得指出，临床各型之间的区分不是绝对的，可相互转化。另外，慢性肾炎患者常有高血压引起的眼底改变，其中高血压型及混合型尤为严重。表现为视网膜动脉变细纡曲，动静脉交叉压迫现象，严重时可有絮状物渗出，眼底出血和视乳头水肿，可影响视力。后者也见于急性发作型。

本病常并发心脏损害，包括心脏扩大、心律失常，甚至心力衰竭，主要与高血压、贫血、动脉硬化及水、电解质平衡失调有关，偶可出现恶性高血压或高血压脑病。感染也是常见合并症，多因患者抵抗力降低所致，以呼吸道、泌尿道感染为常见。

在慢性肾炎发展过程中，常见的加剧因素有：①应用肾毒性药物。②感染：尤其是泌尿道或呼吸道感染。③血流动力学改变：如持续高血压或血压骤降、休克或心力衰竭等。④水、电解质、酸碱平衡失调和其他代谢紊乱：如低钙高磷血症及甲状旁腺功能亢进等。⑤妊娠：有大量蛋白尿、高血压或肾功能减退时，妊娠可加重肾脏病变，胎儿生长受影响。⑥其他：任何预防接种均可加重病情。

慢性肾小球肾炎病理类型与临床表现并无密切关系，无法依据临床表现推断病理类型。然病理类型与预后却有较密切的联系，下面简述几种常见病理类型的典型临床表现。①系膜增殖性肾炎：常见有肾小球系膜细胞弥漫增殖和基质增多，多见于男性青年人，临床表现为蛋白尿、血尿、肾病综合征或有高血压等。病程长短不一，常可缓慢进展成肾功能不全。以肾病综合征为主要表现者，用肾上腺皮质激素或其他免疫抑制剂治疗50%以上患者可缓解，预后较好，对上述治疗无效者，可能伴有或发展成局灶性肾小球硬化症或系膜区有较多IgM沉积，预后较差；对以血尿和高血压表现为主者，疗效常不满意。②膜增殖性肾炎：多发生于儿童及青年，男女发病率无明显差异，临床上常有急性发作，伴持续肾病综合征和高血压，可反复发生肉眼血尿，亦可仅为无症状性血尿和蛋白尿。长期持续的血C3浓度降低是本病一个特征。病情常为进行性，首次就诊时已有肾小球滤过率下降及高血压者，持续肾病综合征或病理显示有较多新月体形成者预后差。对治疗无肯定疗效，罕有自行缓解者。据统计伴或不伴持续肾病综合征Ⅰ型病例10年生存率分别为40%和85%，Ⅱ型预后较Ⅰ型更差。③局灶性肾小球硬化：男性稍多见，以肾病综合征为最常见表现，常伴高血压，5%～10%病人有血尿，可出现无菌性脓尿和肾性糖尿等肾小管功能损害。肾小球滤过率多呈进行性下降。由于本病早期病变始于髓旁单位，易造成肾活检漏诊或误诊。对治疗常无肯定疗效，预后较差，但影响因素颇多，如有病程早期肾活检已示本病，伴系膜增殖，累及肾小球球门区，持续肾病综合征，对肾上腺皮质激素无反应等情况者预后差。据统计5年和10年生存率分别为70%和40%。④膜性肾病：多见于中年男性，80%以上伴肾病综

合征，常合并肾静脉血栓形成。晚期可有血尿、高血压和肾功能衰竭。40岁以上患者要注意除外继发性膜性肾病。本病有较高临床完全缓解和部分缓解率，但有10%～15%复发。10年生存率可高达75%。起病年龄大、男性成人、蛋白尿量多而持续者预后差。缓解者使用肾毒性药物或有损害肾功能因素时可使病情较快恶化。

诊断依据 凡具有上述临床表现，持续1年以上者，均应考虑本病。肾穿刺活组织检查不仅有助于确诊，而且能估计预后指导治疗。本病应与下列疾病鉴别：1.原发性肾病。2.慢性肾盂肾炎。3.原发性高血压继发肾损害。4.狼疮性肾炎、紫癜性肾炎。5.糖尿病肾病。6.痛风肾病。7.遗传性肾炎。8.多发性骨髓瘤肾损害和淀粉样肾等。

防治要点 包括以下几方面：

（1）一般治疗：防治各种可能加重病情的因素。对有明显水肿、高血压和肾功能减退者，应强调休息，限制钠盐摄入（每日2～3g），并酌情给予利尿、降压治疗。对有大量蛋白尿而肾功能无严重减退者，可提高蛋白摄入量；若肾功能不全者（内生肌酐清除率在30ml/min左右），则应限制蛋白质（每日30—40g）和磷摄入量，必要时加用口服必需氨基酸。

（2）特殊疗法，①肾上腺皮质激素：对有肾病综合征表现，或病理类型为膜性肾病或早期膜增殖性肾炎者可应用。剂量较原发性肾小球肾病者略大，泼尼松（强的松）起始剂量每日0.5～1mg/kg体重（成人每日40—80mg），维持时间较长，并常与其他免疫抑制剂配合使用。对有氮质血症者，肾上腺皮质激素应慎用，因其可促进蛋白质分解，加重氮质血症。②其他免疫抑制剂：常用于肾病型病例，尤其对肾上腺皮质激素治疗效果不满意者。常用药物有烷化剂（包括氮芥、苯丁酸氮芥、环磷酰胺和苯丁酸氮芥）和硫唑嘌呤等。常选择肾上腺皮质激素与环磷酰胺，亦可与硫唑嘌呤联合应用，但还应根据病情、骨髓耐受能力和肝肾功能状态决定药物种类和剂量，以减少不良反应。③抑制血小板凝集、抗凝或溶栓疗法：如使用双嘧达莫（潘生丁）、肝素或华法令（warfarin）和尿激酶等，可联合使用以减少不良反应，增强疗效。④非甾体类抗炎药：如吲哚美辛（消炎痛）等有减少前列腺素合成而减轻炎症反应，但因有降低肾小球滤过率导致水、钠潴留等不良反应，现已少用。

（3）中医辨证施治。

（4）如已发生慢性肾功能衰竭，则按肾衰治疗；如有急性发作，可按急性肾小球肾炎治疗。

本组疾病自然病程变化很大，虽有不少病例有长时间的相对稳定或不完全缓解，但除极少数病人可自行缓解外，余均缓慢发展成慢性肾功能衰竭。若有反复急性发作、持续血压增高、或肾活组织检查示有较多肾小球有新月体形成或纤维化，符合膜增殖性肾小球肾炎或局灶硬化性肾小球肾炎者预后较差。无诱因渐进性肾功能减退的速度越快，预后越差。

隐匿性肾小球疾病

隐匿性肾小球疾病（latent glomerulopathy）又称原发性单纯性血尿和（或）蛋白尿。本病的定义尚不统一，有学者认为凡无任何症状或特征，仅在体检或偶然情况下发现的尿检异常，即属本病；另有学者认为本病是肾小球肾炎的一种独立的临床类型，表现为长期单纯血尿或蛋白尿或两者兼有之，称为隐匿性肾炎（或隐匿型肾小球肾炎）；还有认为这种特发性肾小球肾炎的亚临床型应根据病理学资料诊断，故还包括肾小球肾炎患者临床症状体征消失后，尿检亦无异常而肾小球组织学损害仍持续存在者，或系统性疾病如系统性红斑狼疮等患者尤肾脏异常临床表现前已有肾小球组织学异常者。

发病机制和临床 本条目指隐匿性肾小球疾病为一些肾小球疾病的特定临床表现的诊断（更恰当地说是一个印象），并非一种独立疾病；它具备下列特征：①无明显症状和体征。②尿液检查有间断或持续的微量蛋白和（或）血尿，甚至为反复发作肉眼血尿，但其发作期间尿检可正常。③病程长且预后好，甚至可自愈。

本组疾病病因不明，不少病人发现患病前有细菌性或病毒性感染证据，提示与此有关。部分病人肾活组织免疫荧光检查发现有Ig及补体沉积在肾小球不同区域（以系膜区为多见），提示发病机制与免疫反应有关。

病理所见极为多样。临床上以血尿为主者，多为局灶节段增殖性肾炎（约占30%～50%）及弥漫性系膜增殖性肾炎（约占20%～50%），少数表现为其他类型的弥漫增殖性肾炎。均可伴或不伴有局灶节段性肾小球硬化或局灶性或弥漫性新月体形成。约5%～15%病例肾小球正常或仅有轻微肾小球改变。临床上以单纯蛋白尿为主者，多为膜性肾病，局灶性肾小球硬化及局灶性或弥漫系膜增殖性肾炎等。免疫荧光检查发现部分患者肾小球系膜区有多量IgA及C3沉积，可能即为IgA肾病；部分患者系膜区显著的IgM及C3沉积。部分病人为继发性肾小球疾病，如系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、遗传性肾炎（Alport综合征）、Fabry病、镰状细胞贫血和隐性糖尿病等。

诊断依据 临床上以儿童及青壮年多见，起病多隐匿，偶然情况下发现肉眼血尿和（或）蛋白尿，一般无水肿、高血压及肾功能损害。按其尿改变，可分为三类：1）长期单纯性蛋白尿：又称"无症状性蛋白尿"，尿蛋白常<1.0g/d。可因上呼吸道感染和劳累等因素影响下，尿蛋白明显增加，但短期内又可恢复到原来水平。⑵反复发作性血尿：又称"单纯性血尿"。患者平时尿检查正常，在一些诱因影响下（如感染），很快（数小时至4d）出现血尿，甚至肉眼血尿，一般经1～4d后尿检查完全恢复正常，但可反覆发作。③持续蛋白尿兼有发作性血尿：患者

常为持续性蛋白尿，在某些诱因作用下出现血尿，可有水肿及高血压，诱因去除后可恢复。

凡符合上述临床表现诊断隐匿性肾小球肾炎并无困难。但须指出，此并非一个独立的疾病诊断。长期随访，及时作肾活组织检查对确立确诊断，拟定合理治疗方案和估计预后均有重要意义。此外应注意和功能性蛋白尿、体位性蛋白尿、各种原因的血尿（如泌尿系结石或肿瘤等）以及一些全身性疾病（如Alport综合征和系统性红斑狼疮等）相鉴别。

防治要点 本组疾病一般不需特殊治疗，但要注意避免加重肾损害的因素，并应加强随访。

大部分患者病情稳定，可2～30年无明显肾功能减退。部分患者尤其是蛋白尿和血尿兼有者，可逐渐出现高血压及肾功能损害而进入尿毒症。

狼疮性肾炎

当肾脏损害为系统性红斑狼疮（SLE）的主要临床表现时，称为狼疮性肾炎（lupus nephritis）。本病是继发性肾小球疾病中最常见的疾病。

发病机制和临床 狼疮性肾炎是典型的自身免疫复合物性肾炎。DNA抗DNA抗体是引起肾脏损害的主要免疫复合物，此外其他自身核内成分如Sm、SSA，甚至肾小球基底膜（GBM）、肾小管基底膜（TBM）及相应自身抗体也可能参预肾脏免疫病理损伤。免疫复合物引起SLE肾脏损害的途径，现认为有三种可能：①循环免疫复合物沉积于肾小球。②原位免疫复合物形成。③少数为抗GBM、抗TBM抗体型肾炎。沉着于肾组织的免疫复合物激活补体系统，引起一系列免疫损伤的炎症反应，导致局部组织细胞的坏死，血管内凝血以及毛细血管通透性的增加。T细胞功能紊乱参预其免疫发病机制，抑制性T细胞功能及数量降低，辅助性T细胞活性增高，促进了体液免疫的亢进。遗传因素、病毒感染、紫外线照射可能在DNA抗原暴露，正常免疫屏障功能的破坏，疾病活动的激发等环节起一定的作用。

狼疮性肾炎的组织病理特点呈广泛性和多样化。可表现为肾小球、肾小管、间质或血管多部位，不同程度的多种病变。WHO将肾小球组织学病变分为以下六种类型，正常或轻微肾小球病变、系膜增殖型、局灶及节段性增殖型、弥漫增殖型（本型可见小球基底膜增厚而僵硬呈“白金耳”样改变、有诊断意义的苏木素小体）、膜型（但常同时存在系膜区病变）以及肾小球硬化型。除WHO对肾小球组织学病变分类外，还可包括新月体型。

肾小管及间质累及以及各种病理类型的混合存在均是狼疮性肾炎病理组织学特点之一。在同一张肾组织病理切片中，一部分肾小球表现为一种病理类型特点，而另一部分肾小球可表现为另一种病理类型。甚至在同一肾小球中，不同小叶可以有不同病理类型的特征。此外，各种病理类型间转变在狼疮性肾炎也常见。在有效的治疗下，有时可见到弥漫性增殖型转变为局灶性增殖型或膜型。

狼疮性肾炎主要累及生育年龄的女性，女男比例10～12:1，发病的高峰年龄在20～30岁。起始表现发生于40岁以上的也有一定比例，绝大多数肾脏累及的临床表现出现在SLE发病1～4年之内。少数病人肾脏疾病为SLE的首发表现，当时缺乏SLE的其他临床表现及实验室证据，数月至数年后才确诊为SLE。

狼疮性肾炎的临床表现可呈多种类型。①轻型：无明显症状或仅有轻度下肢浮肿、血压正常。尿常规检查有异常发现，尿蛋白++以下，常伴镜下血尿。肾功能正常。②肾病综合征型，有典型肾病综合征的表现，但血胆固醇常不升高，并伴有高血压、镜下血尿或肾功能衰竭。③慢性肾炎型：有浮肿、高血压、不同程度蛋白尿，尿常规常发现红细胞、白细胞及管型。肾功能逐渐性损害至肾功能衰竭。④其他：少数病人出现急性肾炎综合征表现，表现为蛋白尿、血尿、少尿及水肿、高血压及氮质血症。严重病例呈急性肾炎表现，发生急性肾功能衰竭。狼疮性肾炎除有肾小球疾病的临床表现外，还可伴有肾小管-间质病变的表现。特别是远端肾小管功能的损害，可出现完全性远端肾小管性酸中毒的表现，以及代谢性酸中毒、低血钾、多尿、肾性骨病及肾结石等。有部分病人存在不完全性远端肾小管性酸中毒。极少数病人可以间质性肾炎导致的急性肾功能衰竭为突出表现。

狼疮性肾炎的全身表现以发热、关节酸痛或关节炎、皮损最为常见。伴随受累的系统有心脏、造血器官、各浆膜腔及中枢神经系统。

诊断依据 在血液检查中，三系均减少，血沉明显增快。血浆球蛋白增高，电泳呈γ球蛋白明显增高。类风湿因子阳性。血液核抗体或DNA抗体阳性。Sm抗体阳性率虽不高，但特异性强。RNP抗体可阳性，但滴度不高。血清补体成分均明显下降。

防治要点 狼疮性肾炎的治疗仍以肾上腺糖皮质激素为主，常用泼尼松（强的松），配合使用其他免疫抑制剂、抗凝药物及中药治疗。轻型临床表现者，可应用非甾体消炎镇痛药吲哚美辛（消炎痛）、布洛芬、雷公藤制剂或小剂量糖皮质激素。肾病综合征型，应用中等量以上的糖皮质激素，对于疗效不佳或伴有肾功能减退，严重高血压者，可配合其他免疫抑制剂应用，以减少糖皮质激素剂量，缩短疗程，减少其不良反应。常给环磷酰胺、硫唑嘌呤、苯丁酸氮芥等。对于高凝状态、高度浮肿、大量蛋白尿、尿FDP（纤维蛋白原降解产物）阳性者可采用肝素抗凝治疗。肝素具有改善肾小球微循环、利尿、减少蛋白漏出等效果。大剂量糖皮质激素冲击治疗，能在短期内抑制亢进的体液免疫，减轻免疫病理损伤和炎症反应，控制肾脏活动性病理改变，使恶化的肾功能逆转，以取得较显著的近期疗效。适用于①持续大量蛋白尿（>6g/d）。

②持续镜下血尿。③尿 FDP 增加。④免疫指标明显异常。⑤肾脏活动性病理改变(透明血栓、上皮新月体、节段性坏死、急性血管炎、苏木素小体)。⑥因高度免疫活动性病变导致的肾功能急剧恶化。常用甲泼尼龙0.5～1g/d,共3d。当病人出现肾功能急剧恶化,严重高血容量、顽固性心衰,可采用紧急血透和腹透使其渡过危险期。为其他治疗措施创造条件和争得时间。中药配合糖皮质激素治疗,具有减少激素不良反应,改善自觉症状,调整机体免疫功能的明显优点。

近年开展的血浆置换疗法可去除血浆中抗原、抗体及免疫复合物,以达到控制病变活动的目的。环孢菌素能选择性抑制辅助 T 淋巴细胞与糖皮质激素合用治疗本病已取得较好疗效。

肾穿刺病理检查,在某些情况下对选择治疗方案有重要指导作用。如①进展性肾炎中,确定肾小球有无细胞性新月体,以决定是否应用冲击疗法。②鉴别肾功能急剧恶化系肾小球弥漫毁损还是急性肾小管坏死所致,以决定治疗措施及估计预后。③当治疗效果与预期估计相差甚大,则病理资料对调整治疗方案有较重要的参考价值。

感染性心内膜炎肾损害

感染性心内膜炎肾损害(kidney damage in infectious endocarditis),血尿的发生率可高达37%～93%。尸体解剖中肾脏病发生率为82.4%。感染性心内膜炎肾脏损害可有肾梗死和免疫复合物性肾损害两种类型,常合并存在。

(1)肾梗死,常见于左心的感染性心内膜炎,由心瓣膜上赘生物脱落所致,发生率约38%～68%,如包括显微镜下小栓塞,则发生率可高达92%。在急性心内膜炎可为脓毒性栓塞,可引起肾脓肿。亚急性者则大多为无菌性梗死。大栓子引起急性肾梗死症状可表现为突然剧烈腰痛和肉眼血尿。小的栓塞可无明显临床症状或仅见镜下血尿和蛋白尿。亚急性感染后心内膜炎经治疗,菌血症消失后的一段时间内有时仍可见有栓塞现象。

(2)免疫复合物性肾损害:由细菌或其产物作为抗原的免疫复合物可沉积于肾小球。在肾小球中已检测到感染病原的可溶性抗原和相应抗体。从病变肾组织中洗脱的抗体可与同一病例血培养获得细菌呈阳性反应也证实了这种理论。在凝固酶阳性葡萄球菌性心内膜炎,常呈可溶性小分子循环免疫复合物,易沉积于肾小球基膜的上皮下,而由草绿色链球菌感染者,常呈难溶性大分子循环免疫复合物,大多沉积于基膜的内皮下和系膜区。肾小球病理损害可呈灶性或弥漫性,表现为系膜和内皮细胞的增生肿胀。血管襻纤维素样坏死,微血栓形成和中性粒细胞浸润常见。病变弥漫性者易有新月体形成。免疫荧光显示系膜区和毛细血管襻的免疫球蛋白和 C3 沉积。电镜下电子致密物主要沉积于上皮和(或)内皮下,常伴不同程度的系膜增生。有些病例在小球可无免疫复合物沉积的证据,因此,细菌毒素也可能直接损害肾小球毛细血管壁,或为细胞介导免疫反应的参与。肾损害的临床表现多变,多为镜下或肉眼血尿,常伴有不同程度的蛋白尿、脓尿和管型尿。肾病综合征表现者不多,而轻、中度的急性肾炎综合征伴氮质血症者相对多见。偶有弥漫性新月体形成者肾功能可急骤恶化。本病的肾衰发病率约10%～30%。活动期血 C3 和 C4 大多下降。类风湿因子约半数阳性,有时滴度相当高。血抗核因子可呈阳性,常有冷球蛋白血症。在未治疗或未充分治疗病例,多数可测定到循环免疫复合物。

治疗主要针对感染性心内膜炎。尽早选择具杀菌作用的敏感抗生素,剂量宜大,但应兼顾某些抗菌药物的肾毒性。如心内膜炎控制,菌血症消失,部分病人肾损害可恢复。多数病人肾炎临床表现可持续数月,如持续不缓解者可考虑加用肾上腺皮质激素治疗。严重肾衰者须行透析或肾移植。

多动脉炎肾损害

多动脉炎肾损害(renal damage in polyarteritis)为多动脉炎在肾脏引起的不同程度病变,包括肾动脉瘤、肾动脉血栓形成、肾梗死、肾小球纤维蛋白样坏死等。多动脉炎是一种严重的进行性的多系统疾病。本病可累及动脉壁各层引起坏死性动脉炎,导致多发性动脉瘤、血栓形成或梗塞。本病以成年男性居多,可累及心、神经、皮肤、肌肉、关节、消化道、肺及睾丸等脏器。

病因尚不清楚。发病过程可能与抗体介导的免疫反应有关。对药物如磺胺、青霉素、硫氧嘧啶等过敏,注射血清过敏,可发生本病。少数乙型肝炎也可合并本病。部分病人在病变的动脉壁上有 HBsAg 和 C3 沉着,伴动脉瘤者,HBsAg 发生率也高。因此,有人认为乙型肝炎病毒及其形成的免疫复合物在本病发病起重要作用。在部分病人可发现有类风湿因子、冷球蛋白等自身抗体。本病可能有多种不同的病因参与发病机制,引起相似的组织病理变化。在病理学和临床上,有两种不同的肾损害表现,可单独发生或合并存在。

(1)肾多动脉炎:为本病的常见组织改变,主要累及肾弓形及小叶间动脉。病变特点为动脉壁纤维素样坏死。轻者仅影响动脉一部分,重者可累及全层。结果导致动脉瘤形成、肾动脉血栓及肾梗死。在临床上表现为高血压、发作性腰痛、肉眼血尿、腹膜后出血及肾功能不全等。

(2)坏死性肾小球肾炎:本病有弥漫或节段性肾小球纤维蛋白样坏死,伴系膜细胞增生。球囊壁层细胞增生,新月体形成和毛细血管内微血栓形成。免疫荧光检查可显示毛细血管壁有 Ig、C3 及纤维蛋白沉积。临床表现为少量蛋白尿、镜下血尿、伴或不伴轻度血压升高。肾小球病变明显时尿蛋白可较多,血尿及高血压亦较明

显。肾病综合征则少见。少部分病例以急进性肾炎为突出表现，并可进展至肾功能衰竭。

除有上述肾脏损害所致的表现外，还有发热、多汗、皮下结节、心动过速、周围神经炎、腹痛等表现，结合血白细胞增多和免疫球蛋白增高可诊断本病。肾活检及肾动脉造影有助于本病的确诊。

糖皮质激素治疗能控制多动脉炎症状及肾脏病变的进展，环磷酰胺、抗凝剂可和糖皮质激素常合并应用。早期应积极治疗和控制血压。急进性肾炎者则主张由大剂量糖皮质激素及血浆置换术治疗。

系统性硬化症肾损害

系统性硬化症肾损害（renal damage in systemic sclerosis）是指系统性硬化症累及肾脏，表现为蛋白尿、高血压与氮质血症等。系统性硬化症是一种主要影响结缔组织和血管的疾病。其特征为皮肤广泛变硬伴心、肺、消化道及肾等损害。好发于40岁以上，女性多见。

本病确切病因不明，可能系多因性。包括内分泌功能紊乱、感染，胶原血管性改变及免疫缺陷等。根据本病的免疫系统和结缔组织皆有显著异常，推断因异常免疫反应，刺激结缔组织，胶原纤维增殖，导致硬皮病的典型组织病理改变。

肾脏损害是本病重要内脏损害之一，肾功能衰竭是主要死亡原因。肾脏病变主要在小叶间动脉，内膜细胞弥漫增殖，伴粘液样变。内膜与内膜下层分裂，其中有胶原样物质堆积。硬化而增厚的血管壁呈同心样增厚，使血管腔明显狭窄甚至闭塞。相应肾皮质缺血、坏死。肾小球入球动脉常有纤维素样坏死，毛细血管襻有血栓、萎陷及纤维化等缺血性改变。球旁细胞可增多。肾小管可萎缩或扩张，间质纤维化。

肾血管痉挛造成显著肾皮质血流量减少，对恶性高血压的发生、肾功能的恶化起主要作用。病人的血浆肾素活性增高，在病情恶化时更为显著，提示肾素—血管紧张素系统亢进。

蛋白尿、高血压和氮质血症是本病肾脏损害的主要表现。大部分病例有轻度蛋白尿、早期肾功能正常。可出现轻度至中度高血压和氮质血症，缓慢进展至肾功能衰竭。伴有感染、心衰、失水或创伤时则可促使病情恶化，血压明显升高，肾功能急剧恶化。少部分病人有急进型高血压，呈现高血压脑病、心衰及肾功能迅速恶化。

皮质激素对本病疗效差。应避免受冷、脱水、肾血管收缩药物的应用，维持肾脏有效血流量。对高血压，尤其发生急进性高血压者应及时积极处理，可选用米诺地尔（敏乐定）、肼屈嗪（肼苯哒嗪）、卡托普利（巯甲丙脯酸）及β受体阻滞剂，目的是增加肾血流量，降低肾素—血管紧张素水平。

Wegener 肉芽肿

Wegener 肉芽肿（Wegener's granulomatosis）是一种特殊类型的坏死性肉芽肿性血管炎。主要累及呼吸道、肾脏及皮肤。本病较少见，可发生在任何年龄，以中年男性多见。

病因尚不清楚。多数认为与免疫反应异常有关。血管炎的表现与多动脉炎中见到的局灶坏死性小动脉炎和细动脉炎相似，并可在部分病人中发现乙型肝炎病毒抗体，因此有认为本病为一种异型的多动脉炎。有少数病例最后发展为恶性淋巴瘤。

临床可表现为发热、乏力、鼻溢、流脓涕、鼻出血或排出坏死组织。鼻中隔可发生溃疡和肉芽肿。可有咳嗽、咯血、胸痛。肺部有孤立或多发性结节浸润或空洞形成，肺部淋巴结肿大罕见。累及皮肤血管时呈现紫癜、结节或溃疡。部分有眼、神经、心血管或消化道病变，如肉芽肿性角膜炎、眼假性瘤、多发性神经炎、心肌炎或心律失常、消化道溃疡等。

肾脏受损在本病约占50%。病理变化为坏死性肉芽肿样小血管炎和局灶节段性、增殖性肾小球肾炎表现。免疫荧光检查可见 IgG 与纤维蛋白原沉积。电镜下见基膜内与上皮下有沉积物。临床上表现为蛋白尿、血尿或管型尿。后期可有高血压及肾功能衰竭。少数病人表现为急进性肾小球肾炎。环磷酰胺与糖皮质激素合并应用，可使病情缓解，提高存活率。

过敏性紫癜肾炎

过敏性紫癜肾炎（nephritis of Schönlein-Henoch purpura）是由过敏性紫癜引起的肾脏损害，后者的肾累及率约30%～60%。成人过敏性紫癜相对少，但肾累及率较儿童高且较严重。男性较女性多见。本病为免疫复合物引起的系统性血管炎。病因可能为药物或感染等。主要累及皮肤、胃肠道、关节和肾脏。血尿为其主要临床表现。曾发现本病的循环单核细胞和脾脏巨噬细胞表面 Fc 受体减少，提示免疫复合物的清除异常。组织常沉积有 IgA 和补体后期成分及备解素，提示为补体旁路激活。

肾病理损害主要为肾小球系膜细胞增生，可呈局灶和弥漫性，但大多有节段性加重倾向。常可见血管襻的纤维素样坏死，中性粒细胞浸润，纤维蛋白渗出和毛细血管内血栓形成。新月体很常见。免疫荧光检查可见 IgA 为主的系膜区颗粒状沉积，可测到 J 链提示 IgA 为多聚体。C3 和备解素远较 C1q 和 C4 常见。电镜下可见系膜区的电子致密物沉积，后者亦偶可见于内皮和上皮下。

紫癜性肾炎的临床表现主要为肉眼和镜下血尿，可呈一过性或持续性。多于皮肤紫癜后4周内出现，较晚出

现者预后较差。可同时伴有蛋白尿和水肿，部分表现为肾病综合征，尿蛋白多呈非选择性。高血压相对不常见。少数可呈进行性肾功能衰竭。肾病理为新月体肾炎者，临床呈急进性肾小球肾炎，肾功能呈急骤恶化。实验室检查约50%病例可有血清 IgA 增高；约3%病例有轻度血清总补体和备解素水平下降，而血 C3 水平大多正常。在活动期常可测到含 IgA 或 IgG 的循环免疫复合物。后者被认为和肾损害的发生发展有关。某些系列发现本病的 HLA B35的检出率较高。

本病在首次发作后数月至数年，其皮肤紫癜、关节痛和血尿可有复发，但一般认为本病具良性自限性，如起病后3～4年内肾功能无影响，一般很少进展至肾衰。但本病如高龄发病，起病呈急性肾炎综合征表现或肾病综合征持续不缓解，肾病理呈弥漫性系膜增生伴50%以上肾小球新月体形成者，常提示预后不良。紫癜性肾炎约有10%～20%的病例肾损害呈慢性进展至尿毒症。

治疗原则为去除病因；肾上腺皮质激素和其他免疫抑制剂可控制肾外症状，对肾损害可能有帮助但疗效不确切。对于大量新月体形成者，认为此类药物可改善肾功能。

肾淀粉样变

淀粉样物质沉积于肾脏所产生的肾脏病变称肾淀粉样变（renal amyloidosis）。淀粉样变是一种病因不明的全身性疾病。

肾淀粉样变可分为两类。①原发性者无诱发疾病可查，常累及心肌、舌肌、消化道、皮肤及神经系统，肾脏受累者约占40%。②继发性者由多种疾病诱发，如慢性化脓性感染、结核、梅毒、类风湿性关节炎、多发性骨髓瘤或其他恶性肿瘤等，肾为主要受累器官。

发病机制和临床 组织沉积的淀粉样物质主要有两种蛋白成分。①淀粉样轻链（AL）：λ 型多见，分子量5 000～25 000，为浆细胞产生。主要见于原发性和继发于骨髓瘤的淀粉样变。此类患者血清中常可检出单株峰球蛋白并出现轻链尿。②淀粉样 A 蛋白（AA）：分子量8 500，可能为血清中的 AA（SAA）水解而成，多见于继发性淀粉样变。

淀粉样肾外观增大，光镜下淀粉样物质呈嗜酸性染色，主要沉积于基膜、系膜、肾间质和小动脉中层。刚果红染色呈均匀橘红色，在偏极光下呈苹果绿的双折光反应。如切片用高锰酸钾预处理，AA 蛋白的刚果红染色仍呈阳性反应，AL 蛋白则转阴，此有助于鉴别原发性或继发性肾淀粉样变，在电镜下可见 β 片状结构的长纤维呈不分支相嵌。

肾受累的临床表现与淀粉样物质在肾脏沉积的部位、范围和数量有关。早期可无任何症状和体征，可持续多年。蛋白尿是最早和最常见的表现（为非选择性），其程度和淀粉样物质在肾小球的沉积量有关，严重者呈肾病综合征，发生率57%～93%。血胆固醇增高相对少见。如有明显低蛋白血症时，应注意可能同时伴有肝和肠道淀粉样变。肾淀粉样变即使在肾衰时，高血压仍相对少见，仅占20%～50%。有时可呈进行性低血压。肾淀粉样变常伴有小管间质病变，表现为尿浓缩和酸化功能不全。淀粉样物质的沉积也是肾静脉血栓形成的常见原因。肾衰是淀粉样变的主要死亡原因，与肾小球累及、间质纤维化及血管闭塞所致的肾缺血程度有关。出现肾病综合征提示预后不良，有认为3年生存率小于10%。

诊断依据 肾淀粉样变的诊断依赖于肾活检，亦可取直肠粘膜、牙龈、皮肤和腹壁脂肪等组织作病理学检查。血清单株峰球蛋白、SAA、尿轻链和尿中淀粉样管型的检测亦有助于诊断。老年人蛋白尿和骨髓瘤者如同时伴有巨舌、心肌肥厚、肝脾肿大、周围神经病变、腕管综合征、吸收不良和直立性低血压时均应高度怀疑淀粉样变，需尽早作活检以明确诊断。

防治要点 本病尚无有效的治疗方法。继发性者应首先治疗原发病，有时可好转。肾病综合征的糖皮质激素治疗常无效。其他免疫抑制剂的疗效也不肯定。尿毒症时透析治疗可延长生命，移植肾是否会发生淀粉样变尚无定论。

IgA 肾病

IgA 肾病（IgA mesangial nephropathy）又称 Berger 病，为1968年 Berger 首先描述的以复发性血尿和（或）蛋白尿，及病理上见有肾小球系膜区大量 IgA 沉积为特征的肾小球疾病。尽管大多数作者将本病列入原发性肾小球疾病中，但由于其肾或皮肤等处的免疫病理表现与过敏性紫癜、某些肿瘤及酒精性肝病有十分相似之处，故也有认为应划归继发性肾小球疾病范畴。本病在亚洲太平洋地区发病率颇高，占原发性肾小球疾病之30%～40%。本病以青壮年多见，男性多于女性。

本病病因尚不清楚。由于在病人肾小球系膜区有明显的颗粒样 IgA 和 C3 沉积，而无前期补体成分，血中可测到含 IgA 的免疫复合物。提示本病为免疫复合物病，补体系统经 C3 旁路途径激活。其抗原来源尚不清楚。一些实验资料提示本病致病抗原与呼吸道粘膜上皮有关。细胞免疫异常、单核巨噬系统处理含 IgA 免疫复合物能力下降，可能在本病发病机制中起一定作用。

病理上除肾小球系膜细胞增殖和基质增多伴大量 IgA 沉积外，可有 IgG、IgM 及 C3 沉积。肾小球病变可为很轻微，直至广泛新月体性肾小球肾炎之各种增殖性肾小球肾炎改变。

临床表现多样，肉眼血尿为最常见的首发症状，常于上呼吸道、尿路、胃肠道等感染同时或1～2d 后发生，可伴轻度腰背疼痛、尿频尿痛及低热等。水肿、高血压少见。

亦有发生可逆性急性肾功能衰竭者，急进性肾炎伴广泛新月体形成者则极罕见。肉眼血尿可仅发作一次或反覆发作，持续数小时至数日，随后表现为持续性或间歇性镜下血尿。部分患者仅为镜下血尿伴轻度蛋白尿，从不出现肉眼血尿。持续或间歇性蛋白尿在本病常见，多数每日1.0g，表现为肾病综合征者不到10%。起病时血压、肾功能多正常，但随着病情发展，部分患者逐渐出现高血压及肾功能损害而发展为尿毒症。约半数血清 IgA 水平升高，多聚 IgA 也可升高，C3 正常。部分患者血清中可测得含 IgA 的免疫复合物。

对有上述临床表现者，应怀疑本病。确诊须靠肾穿刺活组织检查。一些继发性肾损害也常表现为肾小球系膜区显著的 IgA 沉积，如过敏性紫癜、肝硬化、疱疹样皮炎、Reiter 病和肿瘤等，应注意鉴别。

目前尚无肯定有效的治疗方法。一般治疗包括限制蛋白摄入量、控制高血压、防治感染、避免劳累等。对扁桃体炎反覆发作者，可切除扁桃体。对表现为肾病综合征，或病理上为轻度肾小球系膜病变者，肾上腺皮质激素有一定疗效(可减轻血尿发作，但远期疗效不肯定)。对表现为急进性肾炎者，可试用肾上腺糖皮质激素、细胞毒药物及血浆置换疗法。

本病进展缓慢，曾认为属良性预后；但长期随访发现20年以后约20%～30%病人最终发展为尿毒症。一般认为男性、发病年龄＞40岁、持续蛋白尿(每日＞3.0g)或中等度以上血压升高、病理示肾小球系膜弥漫性增生、伴有新月体形成、肾小球硬化、肾小管萎缩及间质纤维化和肾小球毛细血管壁亦有免疫物沉积者，预后较差。

肝病性肾病

肾脏与肝脏的关系较密切，肝脏疾病常可导致肾脏损害，称肝病性肾病(renal damage in liver disease)。常见的有：①乙型肝炎病毒相关性肾小球肾炎。②肝硬化时，肠道内的病毒、细菌和其他抗原可由侧支循环进入大循环而产生肝性肾小球硬化症。③慢性肝病时的肾小管性酸中毒。④肝功能不全时肝肾综合征(见"肝肾综合征"条)。

乙型肝炎病毒相关性肾小球肾炎 简称乙肝性肾炎。乙型肝炎病毒(HBV)感染可引起多种多样的肝外病变，通常认为与 HBV 免疫复合物沉积在组织造成的免疫损害有关。HBV 导致的肾小球肾炎是 HBV 感染后的一种主要的肝外脏器病变。经免疫病理证实，与沉积于肾小球的 HBV 免疫复合物造成的免疫损伤有关。

在乙型肝炎的流行区，乙肝性肾炎发生率高。发病年龄以儿童多见，可能与儿童对 HBV 免疫反应不完善有关。在乙型肝炎高流行区，本病在成人也占有相当比例。传播途径主要为隐匿性感染、母婴垂直传播及应用血制品。患者感染 HBV 后，血清中先后出现抗 HBc、抗-HBe 及抗-HBs 等抗体，在血循环中形成免疫复合物。若病人的抗体生成不足，抗原稍过剩，形成分子量相对较小的免疫复合物，就可能逃避巨噬细胞的清除，而反覆沉积于肾小球毛细血管襻。游离的抗原也可植入肾小球毛细血管襻，然后相应抗体在原位形成免疫复合物。沉积的免疫复合物激活补体，造成免疫损伤。

乙肝性肾炎可有多种临床类型，其主要表现为肾病综合征，还可表现为隐匿性肾炎，甚至慢性肾功能不全。血尿的发生率较高。早期病例，血压和肾功能大多数在正常范围。部分病例可合并慢性病毒性肝炎的表现。血清乙型肝炎各种抗原抗体检查，大多呈阳性。血清补体 C3 水平低于正常。乙肝性肾炎肾脏病理类型以膜性、膜增殖性最常见，免疫荧光检查肾小球基底膜或系膜有 HBsAg、HBcAg、HBeAg 及 Ig、C3 的沉积。部分患者肝组织的病理变化可为慢性迁延性肝炎、慢性活动性肝炎和肝硬化等。下列表现可作为诊断乙肝性肾炎的临床参考依据：①中青年男性患者。②临床表现为肾病综合征。③血清 C3 水平低下，而免疫球蛋白无相应降低。④血清 HBsAg 阳性；⑤肝功能指标异常。⑥病程迁延，肾上腺糖皮质激素治疗效果不佳。

进一步确诊可采取下列步骤：①重视肝炎接触史和肝炎史的询问。②测定 HBV 抗原抗体或 HBV DNA 多聚酶。③肾活检 HBV 标记抗原免疫病理及组织学检查。

乙肝性肾炎的预防是要先预防 HBV 的感染。其治疗效果尚不满意。肾上腺糖皮质激素或(和)其他免疫抑制剂的确切疗效无定论。干扰素有一定疗效。在治疗措施上应采取中西医结合，发挥中医中药扶正固本、活血化瘀，调节免疫功能及减少副作用的特点。

肝性肾小球硬化症 在肝硬化及其他肝病，肾小球可有弥漫性硬化病变。这种病变有4种组织和免疫病理特点：①肾小球硬化。②电镜下肾小球系膜有颗粒状沉积物。③肾小球基底膜沉积物中出现稀疏区。④有免疫球蛋白及补体沉积，特别是 IgA 和 C3。

发病机制还不清楚。目前多认为与免疫复合物有关，抗原可能来自消化道的细菌、病毒或食物成分。病变的肝脏不能很好消除来自消化道的抗原，或因侧支循环的形成，使这些抗原进入血循环，激发相应抗体产生。有报告肝硬化病人血清常有较高的大肠杆菌抗体。不少肝硬化病人血清中长期携带 HBsAg，故乙型肝炎病毒抗原所形成免疫复合物的作用不能忽视。此外，慢性肝病者血中各种免疫球蛋白均增高，免疫球蛋白发生聚集，沉积于肾小球，可引起病变。此症的临床表现不明显，仅少数有肾炎表现，多数由肾活检或尸检发现。

肝性肾小管性酸中毒 慢性活动性肝炎、隐匿性及原发性胆汁性肝硬化和肝豆状核变性等可伴有肾小管性酸中毒。临床上以远端肾小管性酸中毒为主，不完全性比完全性发生率高。肝豆状核变性还可发生近端肾小管性酸中毒。

肾小管性酸中毒发生的机制与肾小管免疫病理损伤、离子转运异常及铜对肾小管的直接损害有关。在慢性活动性肝炎、隐匿性或原发性胆汁性肝硬化病人的肾活检可发现远端小管和间质组织被致敏的单核细胞自体抗体所损害。肝细胞膜抗原与 Tamm Horsfall 糖蛋白有交叉性，已证实自身免疫性肝病伴有肾小管性酸中毒者可产生 Tamm Horsfall 糖蛋白抗体或淋巴细胞对远端肾小管细胞有细胞毒作用。这些免疫病理改变损害了远端肾小管的泌 H^+ 能力。肝硬化时近端肾小管对 Na^+ 过度吸收，造成远端肾小管 Na^+-H^+ 交换降低，氢 H^+ 排出减少也是尿酸化缺陷的原因之一。原发性胆汁性肝硬化发生肾小管性酸中毒的另一个机制与铜随胆汁排泄减少，铜蓝蛋白合成降低，发生铜潴留，与损害肾小管有关；肝豆状核变性，全身组织铜沉积，尿铜排泄增加，与损害肾小管尿酸化作用有关。

肝性肾小管性酸中毒的临床表现及治疗与其他原因的肾小管性酸中毒相同。此外，慢性活动性肝炎及原发性胆汁性肝硬化可应用少量肾上腺糖皮质激素合并其他免疫抑制剂治疗。对因铜代谢紊乱所致的肾小管性酸中毒者，则应防止铜继续在组织中累积，并移出已沉积的铜（见"肝豆状核变性"条）。

分流性肾炎

分流性肾炎（shunt nephritis）系指由于脑室-心房（或颈静脉）或动静脉瘘感染后所继发的肾小球肾炎。仅出现于小部分的持续瘘管感染者。大多在感染后1个月至6年内发生。

感染病原以凝固酶阴性的白色葡萄球菌最多，偶为金黄色葡萄球菌、大肠杆菌、α 溶血性链球菌、微球菌、肠杆菌及牛棒状杆菌等。肾损害的发病机制曾有血管栓塞、微血管病等学说，但目前都认为是免疫复合物病。在患者的肾小球中已检出感染的细菌抗原。肾病理损害在光镜下可表现为肾小球系膜增生或Ⅰ型系膜毛细血管增生性肾炎，新月体易见，偶可呈广泛的新月体形成。肾免疫荧光检查可见弥漫性的毛细血管襻，IgG、IgM、C3 和纤维蛋白的颗粒状沉积。电镜下在基膜内皮侧可见电子致密沉积物。

临床除原发病和亚急性感染表现外，最常见的肾损害特征是镜下血尿，常伴有中等度蛋白尿，表现为肾病综合征者大约占30%病例。高血压相对不常见。可伴有贫血、肝脾肿大和氮质血症。少数病理呈新月体肾炎者临床表现为快速进展性肾小球肾炎，肾功能呈急骤恶化。实验室检查，血清 C3 大多下降，γ 球蛋白增高。类风湿因子、冷球蛋白和循环免疫复合物常可阳性，C 反应蛋白也可增高。

本病根据分流手术史和临床亚急性感染症状一般易于诊断，但由于此类手术患者易伴有大静脉血栓形成和右心衰竭，此时亦可出现肾损害和明显尿液改变。因此明确诊断有时须有赖于肾活检证实。

治疗上应用抗生素控制感染，但彻底治疗则需去除分流管。早期诊断和瘘管感染的彻底治疗可获临床痊愈，但也有患者在感染清除后数年，肾小球肾炎仍然迁延不愈。对严重分流性肾炎，肾上腺皮质激素和其他免疫抑制剂以及血浆置换术的疗效仍不肯定。

淤血肾

充血性心衰时，心排出量下降使肺淤血或伴体循环静脉淤血、静脉压增高，最后导致各内脏器官淤血。淤血肾（cyanotic kidney）为有效肾血流量下降，肾内血流停滞，肾组织淤血、缺氧，使肾小球基膜增厚，肾小管上皮细胞浊肿、变性甚至坏死。临床主要表现有水肿、蛋白尿、血尿和肾功能减退。

慢性充血性心衰时，肾内血流重新分布，肾皮质血流减少而髓质血流相对增多，有效肾血浆流量常明显下降，滤过分数增加。此时肾小管管周毛细血管腔内静水压下降，胶体渗透压增加。这些血流动力学变化可增加肾小管对水、钠的重吸收，产生水、钠潴留，出现水肿和少尿。由于白天常处于立或坐位，肾血流量较卧位更少，故在严重心衰者白昼尿量常较夜间少，尿比重则增高，可在1.025至1.030。淤血肾时缺氧使肾小球滤过膜通透性增高，入球小动脉血浆流量的下降均可使血浆蛋白从肾小球滤过增加。在充血性心衰时，蛋白尿的出现率可占80%～90%。但尿蛋白量少，一般不超过1.0g/d，其程度常与心衰程度呈正相关。也可伴有镜下血尿，透明、颗粒和上皮管型。心衰控制后尿异常可消失。少数心衰者可表现肾病综合征，此类患者在心衰控制后，给予适量肾上腺皮质激素治疗常可治愈。在大量蛋白尿时应注意除外是否伴有肾静脉血栓形成。

充血性心衰时的氮质血症主要为肾前性，由于有效肾血流量下降，肾小球滤过率明显减少所致。此时尿量可减少，但尿比重较高在1.025左右。心衰控制后氮质血症常可缓解。在严重顽固性充血性心衰则可导致肾小管上皮细胞变形、坏死，甚至最终导致肾硬化。此时尿比重降低，心衰控制后肾功能也不易改善，最终可导致尿毒症。

浆细胞病肾损害

浆细胞病即异常浆细胞过度增殖并且合成和分泌异常免疫球蛋白及多肽结构者。本组疾病主要包括多发性骨髓瘤、轻链病、原发性（华氏）巨球蛋白血症、良性单克隆高球蛋白血症、原发性冷球蛋白血症和原发性淀粉样变等，均可累及肾脏，称浆细胞病肾损害（renal damage in plasma cell dyscrasis）。

多发性骨髓瘤肾病 为浆细胞恶性增生并合成单株细胞免疫球蛋白的恶性疾病，肾累及率约60%～90%。肾衰是主要的致死原因之一。骨髓瘤肾病的发病机制主要是由于骨髓瘤合成的大量免疫球蛋白轻链（凝溶蛋白）从肾小球滤过，对肾小管上皮细胞的代谢产生毒性损害，并可与Tamm Horsfall蛋白作用形成管型，引起肾小管的机械性阻塞。此外，骨髓瘤细胞的溶骨性损害导致高钙血症肾病，肿瘤细胞的分解代谢导致高尿酸血症肾病；淀粉样变及血粘度增高等均可成为肾损害加重的因素。肾病理改变在肾小球有时可见系膜基质呈结节状增生，肾小管上皮变性萎缩，管腔中可见粗大的嗜酸性管型，轻链的免疫荧光染色可呈阳性。间质中可见单个核细胞浸润和纤维化。约10%病例可出现淀粉样变性。

本病多见于50～60岁以上男性，发病前可有20年左右的无症状期。肾损害以蛋白尿为最初和主要表现，量多少不一，多时每天可高达20g，电泳可呈单株峰免疫球蛋白与（或）轻链尿。大量白蛋白尿不多见。多数病例并有肾小管功能损害。表现为尿浓缩、酸化功能不全或呈成年型范可尼综合征。偶可以急性肾衰起病。血尿、浮肿和高血压不常见，但易伴有尿路感染。此外，大多伴有骨髓瘤的全身系统受累表现，如骨质破坏、感染、贫血、出血等。诊断有赖于骨髓涂片的浆细胞异常增生，X线的溶骨现象和血尿中的单株峰免疫球蛋白和轻链。联合化疗对本病有较好疗效。同时必须注意失水、高血钙、高尿酸血症和尿路感染等加重肾损害的因素。

轻链肾病 为浆细胞病的另一种主要肾损害。出现在非骨髓瘤的浆细胞病患者，系异常功能浆细胞不均衡的合成过剩轻链所致，多出现在等电点较高的异常轻链尿者。病理学光镜下可见小球有嗜酸性和过碘酸-雪夫染色（PAS）的结节状硬化，结节内可见有毛细血管的瘤样扩张；电镜下可见连续的、电子密度不一的细小颗粒弥漫地沉积于基膜内稀疏层和系膜区。免疫组织化学表现几乎所有患者都有异常单株轻链在小管、小球基膜和系膜区、鲍氏囊壁的沉积。肾损害的临床表现为程度不一的蛋白尿和轻链尿，可呈肾病综合征和肾功能不全，血尿少见。细胞毒药物有时可改善蛋白尿和肾功能。

华氏巨球蛋白肾病 多见于60岁以上老人，为一种幼稚B细胞恶性增殖性疾病。以淋巴结和肝脾肿大，骨髓及淋巴结中淋巴细胞、浆细胞、淋巴样浆细胞增生和单株IgM增高为其特点。可伴有高血粘综合征和雷诺现象。肾受累相对较少见。高血粘状态，肿瘤细胞浸润及继发性淀粉样变是肾损害的主要原因。病理方面，在光镜下可见肾小球毛细血管内的嗜酸性栓塞，免疫荧光检查证实为凝聚的IgM。间质内肿瘤细胞浸润者约占30%～60%。临床表现为轻、中度蛋白尿，偶呈肾病综合征。尿中IgM阳性有助于诊断，轻链尿发生率约为10%～30%，可伴镜下血尿和肾衰。烷化剂和泼尼松（强的松）对本病有一定疗效。高血粘综合征时可应用血浆置换疗法。

良性原发性单株球蛋白病肾损害 为老年人原发的单株高IgM（IgA或IgG）血症。70岁以上老年人中的出现率约3%。形成的免疫复合物可沉积于肾脏，免疫荧光检查证实在肾小球内有与循环单株蛋白相同的免疫球蛋白沉积。大多可无临床表现，肾受累表现为蛋白尿，偶呈肾病综合征，可有血尿和肾功能损害。一般无需治疗，必要时可用烷化剂和肾上腺皮质激素治疗。

原发性冷球蛋白血症肾损害 血循环中存在具冷凝集特性的免疫球蛋白，无明确的系统性疾病者称原发性冷球蛋白血症，都属IgG-IgM混合型。过量形成的冷球蛋白免疫复合物沉积于肾脏引起肾损害。当其在血循环中超过1g/L（100mg/dl）时可引起急性肾衰。肾受累常发生在寒冷及脱水后，临床表现为蛋白尿、血尿，偶呈肾病综合征，约20%伴有肾衰。应避免寒冷及失水，肾上腺皮质激素和其他类免疫抑制剂疗效不肯定。血浆置换可降低冷球蛋白浓度而缓解症状。

间质性肾炎

间质性肾炎（interstitial nephritis）又称小管间质性肾炎，是主要累及肾脏间质和小管的肾脏疾病之总称，以不同程度的肾小管功能障碍和尿检异常为其主要临床特征，可有多种病因引起。按临床特征可分为急性和慢性两种。常见病因有：①感染：如细菌性、真菌性和病毒性感染，也称肾盂肾炎；以及各种特异性感染。②药物：引起变态反应如急性间质性肾炎或引起中毒性肾病如镇痛剂肾病。③逆流性肾病。④代谢紊乱：如高尿酸血症肾病等。⑤重金属：如铅中毒性肾病等。⑥梗阻性肾病。⑦免疫性疾病：可由肾小管抗原抗体、内源性或外源性免疫复合物、细胞介导的超敏反应等引起。⑧肿瘤：如浆细胞病。⑨放射性肾炎。⑩遗传性小管间质性疾病。⑪其他：原因未明或地方性疾病如Balkan肾病。在众多的病因中，大部分病因较肯定或临床表现特殊者常有专用术语命名为独立疾病（有独立条目）。对未明原因，或涉及多因素如感染和药物，梗阻或逆流和感染同时存在时，常使用本病名称。本病并非绝对无肾小球累及，只是相对地小管间质损害突出而已，且在慢性间质性肾炎晚期可引起局灶节段性肾小球硬化并最终进入尿毒症。按起病方式、临床特点和病理所见，本病可分成急性和慢性两组。本病可因累及肾小管间质部位不同而出现不同的肾小管功能障碍表现。累及近端小管为主者，可有Ⅱ型肾小管性酸中毒伴或不伴Fanconi综合征表现；累及远端小管为主者，多有Ⅰ型肾小管性酸中毒，高钾血症和失盐等表现；损害肾髓质为主者，常有尿浓缩稀释功能障碍。尿检异常以轻中度蛋白尿为主，常少于2g/d，但病程后期可增多，尿液中白细胞数增多较明显，如有多量嗜酸粒细胞常提示有药物过敏性急性间质性肾炎可能。其余临

床表现与肾小球疾病类似。病理检查对确诊很有帮助。能否去除或控制病因，对治疗效果影响极大。

急性间质性肾炎 急性间质性肾炎是以肾小管间质急性炎症为主要表现的一组疾病。病因除急性细菌性肾盂肾炎外，主要是药物引起的变态反应，以磺胺和青霉素类[如甲氧西林（二甲氧苯青霉素）、氨苄西林（氨苄青霉素）和萘夫西林（乙氧萘青霉素）等半合成青霉素]为多见，头孢菌素族、苯妥英、保泰松、利福平、呋塞米（速尿）及噻嗪类利尿剂等也可引起；全身感染（如白喉杆菌、布氏杆菌、链球菌、金葡菌、弓形体虫、军团病菌和某些病毒感染）亦可为毒素等因素致病，尚有部分原因不明。

发病机制尚未阐明。现有证据强烈提示与变态反应有关，例如在一些病人的肾小管基底膜上见有含IgG、C3之线状沉积物，并含有某些药物的半抗原，血中有循环肾小管基底膜抗体及多量IgE，此外，细胞介导的免疫机制也可能参与。肾脏常肿大，间质有水肿及不同程度的灶性细胞浸润，以淋巴及单核细胞为主，杂以少量嗜酸或中性粒细胞。肾小管细胞可有变性或坏死，肾小球多正常或稍有改变。

临床表现轻重不一，常有发热、皮疹、关节酸痛及腰背酸痛；末梢血白细胞增多，可有嗜酸粒细胞增多；尿量可减少，有少至中等量蛋白尿、血尿、脓（白细胞）尿及管型尿；可有不同程度的肾功能损害，重症者可出现急性肾功能衰竭。依靠病史及上述表现诊断并不十分困难，必要时可作肾活检以确诊。控制和去除病因（包括停用致敏药物）后，常在数周内恢复。应用肾上腺糖皮质激素可减轻症状和缩短病程。有急性肾功能衰竭者可考虑透析疗法。仅少数患者残留永久性肾功能损害。

急性间质性肾炎引起的急性肾功能衰竭其病因大致可归纳为两类：1.感染：感染原如葡萄球菌、大肠杆菌、真菌、病毒、钩端螺旋体等可直接侵犯肾脏引起间质急性炎症；也可因毒素如伤寒、甲型链球菌、白喉杆菌等对间质的影响所致，其发病机制尚未完全明了；可能尚有免疫因素参与。患者常有各该感染性疾病的表现，尿中出现蛋白质和红、白细胞及管型，其肾功能衰竭程度一般较药物引起者轻。2.药物以含β内酰胺结构者最多见（如甲氧西林、头孢噻啶等），磺胺类药物（包括呋塞米等有磺胺结构的药物）以及氨氯噻嗪、利福平。非甾体消炎药（如吲哚美辛、布洛芬类），后者除可因抑制前列腺素合成较迅速出现少尿及高钾血症等表现外，长期应用亦可有急性间质性肾炎而致肾衰；苯茚二酮及西咪替丁（甲氰咪胍）诱发者亦常有报道。患者常有过敏反应的表现如发热、皮疹、嗜酸粒细胞增多、关节疼痛、尿常规有蛋白质、红白细胞及管型；肾功能衰竭一般较轻，以非少尿型占多数。除上两类原因外，尚有原因不明者。

病理上肾活组织检查发现患者肾小球病变轻微，肾间质水肿有细胞浸润（主要为单核及淋巴），可杂有嗜酸粒细胞；因感染诱发者可有中性粒细胞，肾小管有不同程度坏死。

由于本类的急性肾功能衰竭的临床表现和肾小管坏死者相似，因此常合并讨论。

慢性间质性肾炎 慢性间质性肾炎是以小管间质慢性病变为主要表现的一组疾病。除为急性间质性肾炎之发展而来外，常见的有尿路梗阻、膀胱输尿管返流、慢性特异性和非特异性感染、药物（镇痛剂和锂剂等）、重金属（铅、镉、汞、金、银、铜、铁和铂等）、代谢紊乱（糖尿病、高钙血症、高尿酸血症、高草酸尿症和低钾血症等）、结缔组织疾病（系统性红斑狼疮和干燥综合征等）、肿瘤（白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤和轻链病等）、放射损伤和遗传（髓质囊肿病和家族性间质性肾炎等）等。另有部分患者病因不明，如Balkan肾病和特发性肉芽肿性间质性肾炎等。

发病机制是否与免疫有关尚未定论。病理改变随病因而异。梗阻者可有肾盂肾盏扩大，肾毒性物质引起者以间质纤维化、小管萎缩及部分扩张为主。间质常有轻度水肿和不同程度的淋巴和浆细胞浸润，小动脉和微动脉可有内膜增生及玻璃样变。肾乳头部可有坏死、纤维化及变形。肾小球可正常或伴有周围纤维化。两肾缩小而大小不对称，外观不规则可见疤痕。

临床表现除原发病症状体征外，以肾小管功能不全最为突出。常见的有浓缩功能障碍，出现多尿或肾性尿崩症状；泌氢泌氨功能不良，出现肾小管酸中毒表现，部分病人可有失盐性肾炎和失钾性肾炎表现。慢性肾盂肾炎者可有尿路刺激症状。肾乳头坏死时常有腰痛、血尿或尿中发现坏死组织块。病程进展虽较缓慢，但终可酿成尿毒症。尿液检查常示肾小管性蛋白尿，但罕有超过2g/d者，可有少许红、白细胞及管型。肾超声及肾盂造影对诊断有一定帮助，确诊需作肾活检。因去除和控制病因可望停止病程进展，故病因诊断极为重要。治疗应针对病因施治。肾小管功能障碍则以纠正水、电解质和酸碱紊乱为主。若已进入慢性肾功能衰竭，应按尿毒症处理。

Balkan肾病 Balkan肾病是一种发生在多瑙河流域多雨潮湿地区农村的地方性慢性弥漫性进行性肾小管间质性肾炎。迄今病因不明，青少年期离开疫区几乎不发病，而迁入疫区定居15年以上者可得病，提示与环境毒素有关。已疑及某些微量元素，细菌、杂草毒素、病毒及真菌污染贮存谷物后产生的毒素可能与本病有关，但均未被确认。病理变化以肾小管上皮细胞变性萎缩、肾间质水肿纤维化、肾小球受累甚微和无明显细胞浸润为特征。随病情发展双肾可对称缩小。临床上起病隐匿，先有高β_2微球蛋白尿症，继有小管性蛋白尿、尿酸化和浓缩功能障碍及多种近端小管功能减退。常无水肿和高血压。多于初诊后10年内进入尿毒症期。约1/3病例伴发泌尿系肿瘤。本病现尚无有效治疗。

肾乳头坏死

肾乳头坏死(renal papillary necrosis)又称坏死性肾乳头炎或肾髓质坏死,是因肾内髓区缺血和(或)严重感染导致的肾实质毁损性并发症。病变常局限于肾乳头部,以肾绞痛、血尿、脓尿、菌尿和尿中发现坏死的肾乳头组织为其常见临床特征。本症虽可视为呈暴发过程的急性肾盂肾炎,但其本质上可归属于慢性间质性肾炎。病因主要为糖尿病、尿路梗阻、肾盂肾炎、镇痛剂肾病、镰状红细胞病、巨球蛋白血症、肾移植排异反应和肝硬化等。由于肾髓质血供仅占肾血流之10%~15%,愈近乳头部血供愈少,所以在缺氧,有小或微血管病变,肾盂内压力增高,酸性物刺激和血粘稠度增高时可发生肾乳头区严重缺血。缺血的肾乳头组织对细菌的易感性增高,故易发生肾盂肾炎;后者引起的炎症和水肿更加重组织缺血,最后导致肾乳头坏死。

临床上可分两型:①急性肾乳头坏死 常在上述病因基础上突然起病,有寒颤、高热、腰痛、肉眼血尿及尿路刺激症状,可发展成败血症。当血块或脱落的坏死组织块嵌塞输尿管时可出现肾绞痛及少尿,两侧病变时可出现急性肾功能衰竭。②慢性肾乳头坏死:表现与慢性间质性肾炎相似,兼以屡发肾盂肾炎或偶有肾绞痛,长期镜下血尿及进行性肾功能减退;亦有在偶作尿路造影时发现而无自觉症状,最终可发展成尿毒症。血白细胞数常增高,且有氮质潴留;80%以上患者有蛋白尿、脓尿和血尿;尿细菌培养多可获阳性结果,尿液中时可发现坏死的乳头组织块;尿路造影可见肾乳头模糊,不规则,微小腐蚀区、缺失区,环状影或钙化影。除针对病因施治外,尚应积极控制感染,解除梗阻;如属单侧病变可考虑手术治疗;已发展成肾功能衰竭者则按肾功能衰竭处理。

肾小管性酸中毒

肾小管性酸中毒(renal tubular acidosis)是系肾小管分泌 H^+ 机制紊乱和回收 HCO_3^- 障碍,造成尿液酸化功能失常的临床综合征。肾小球滤过功能则正常或损害程度相对较轻。其临床特征包括有慢性高氯性代谢性酸中毒;水、电解质平衡失调,如低钾或高钾血症,低钠、低钙血症,多尿、多饮等;肾性佝偻病或骨软化症;肾钙化、肾结石及并发尿路感染等。

维持机体的正常酸碱平衡,除血液的缓冲系统及肺的调节外,肾小管的功能参与了重要作用。①近端肾小管重吸收 HCO_3^-,保存机体碱储备。肾小球滤过的 HCO_3^- 绝大多数(约80%~90%)在近端肾小管被重吸收,其余在髓袢及远端肾小管被重吸收。因此尿中无 HCO_3^- 排出。近端肾小管上皮细胞向小管腔内分泌 H^+,与滤液中 HCO_3^- 形成了 H_2CO_3。近端肾小管刷状缘含有丰富的碳酸酐酶,将管腔液中形成的 H_2CO_3 迅速催化分解为 CO_2 和 H_2O。CO_2 则弥散进入小管细胞,在细胞内碳酸酐酶作用下,又与胞内 H_2O 形成 H_2CO_3。同时,H_2CO_3 电解为 HCO_3^- 和 H^+。最终,HCO_3^- 顺电位梯度进入管周液,被毛细血管重吸收。电解的 H^+ 又为小管细胞向管腔分泌 H^+ 提供了保证。由于近端小管刷状缘广泛分布丰富的碳酸酐酶,并且细胞腔面膜对 CO_2 通透性比 H_2CO_3 大。所以,管腔液中 H_2CO_3 以 CO_2 形式迅速向细胞内弥散,减少小管液中 H^+ 浓度,降低了跨上皮的 H^+ 浓度梯度。因此,有利于细胞 H^+ 的分泌。②远端肾小管分泌 H^+,排铵(NH_4^+)、排可滴定酸(TA),以排出酸性代谢物质。远端肾单位分泌 H^+ 主要是通过腔面膜的 H^+ 泵,是由ATP水解后产生的代谢能直接推动的。皮质部远端肾小管 H^+ 泵的分泌速率受管腔中电位的影响。在醛固酮的调节下,小管液中的 Na^+ 被重吸收,腔内为负电位,促使 H^+、K^+ 依电位差向管腔中分泌。当抑制该部位 Na^+ 的重吸收,即使 H^+ 泵完整,H^+ 分泌也会明显减少。髓质部肾单位腔内呈正电位,H^+ 分泌是对抗电位梯度进行的。髓质部在远端肾单位的酸化过程中起主要作用。此外,H^+ 泵的速率还受小管液pH值的控制。pH值升高刺激 H^+ 分泌,pH值降低则 H^+ 分泌随之减少。当小管液pH值降至4.4时,H^+ 分泌完全停止。氨主要在近端肾小管细胞内生成。扩散至间质及集合管排出。远端肾单位分泌的 H^+,大多通过与 NH_3 形成 NH_4^+ 而排出。氨的生成和 NH_4^+ 排出不仅为 H^+ 提供了接受者,并且因降低小管液 H^+ 浓度而有利于远端肾小管 H^+ 的继续分泌。而当小管液 H^+ 浓度增加pH值降低时,NH_3 向管腔方向扩散的量明显增多,H^+ 形成 NH_4^+ 量也增加。因此,NH_3 的生成和 NH_4^+ 排泄,是远端肾单位排出净酸的主要途径。可滴定酸的形成不是远端肾单位排出酸性代谢物质的主要方式。2/3的可滴定酸在到达远端肾单位起始段小管液中已形成,而且以磷酸缓冲对形式排泄的 H^+,在正常生理或代谢性酸中毒情况下,也不占主要地位。

通过肾小管的作用,肾脏每日能排出代谢所产生的酸性物质(相当于 H^+ 50~100mmol)。每日净酸排出量=尿 NH_4^+ + 尿TA − 尿 HCO_3^-。

按本病的发病部位和机制不同,分为以下四个临床类型。

远端肾小管性酸中毒(典型或Ⅰ型) 本型是因远端肾小管酸化功能缺陷而导致的代谢性酸中毒。

本型的病因可分为原发性和继发性。原发性者与遗传有关,为常染色体显性遗传,有家族史,但多呈散发性。继发性者可由遗传性全身性疾病(如镰状细胞贫血等)、自身免疫性疾病(如干燥综合征、SLE等)、引起肾钙化的疾病(如原发性甲状旁腺功能亢进等)、药物或毒物(如两性霉素B、锂、镇痛剂等)、肾脏病及其他(如慢性肾盂肾炎、梗阻性肾病、肝硬化、冷球蛋白血症等)引起。典型者

具有高氯性代谢性酸中毒，尿液不能酸化，尿 pH >5.5（速率依赖型除外）。由于远端肾小管 K^+-Na^+ 交换减少，大量 K^+ 丢失；Ca^{2+}、Na^+ 亦从尿中大量排出，故常伴有低钾血症（电压依赖型除外）、低钠及低钙血症而出现相应症状。并因常伴肾小管浓缩功能障碍而表现多尿、烦渴、多饮。严重者因低血钙、酸中毒及继发性甲状旁腺功能亢进而并发佝偻病或骨软化症。尿钙排出增多，尿枸橼酸量减少，促使磷酸钙在碱性尿中沉淀而发生肾钙化或肾结石，并发尿路感染机会增加。病情轻，无全身性酸中毒表现，但有潜在远端肾小管酸化功能缺陷，称之为不完全性远端肾小管性酸中毒。

根据远端肾小管酸化功能缺陷的不同病理生理改变，可将远端肾小管性酸中毒分为四种亚型。

（1）分泌型：此型的病理生理特点是远端肾小管分泌 H^+ 泵的功能衰竭。当某些疾病破坏了远端肾单位的 H^+ 泵，毒素抑制了 H^+ 泵功能，或 H^+ 泵的遗传性缺陷都可引起本型。由于远端肾小管 H^+ 的分泌障碍，在酸中毒情况下，尿 pH 值不能相应降低（>5.5）。有关实验室诊断负荷试验均异常，注射碳酸氢钠、中性磷酸盐后，因远端肾单位 H^+ 分泌障碍，所产生的 H_2CO_3 量减少，分解成 CO_2 相应减少。注射硫酸钠后虽提高了远端肾单位管腔负电位，因 H^+ 分泌障碍，H^+ 分泌仍无增加。因此，尿 pH 值仍>5.5。

（2）返漏型：此型的病理生理特点是远端肾单位上皮细胞紧密连接部的通透性提高，小管液中 H^+ 返流增多，H^+ 浓度降低，净酸排泄量减少。两性霉素 B 是引起返漏性远端肾小管性酸中毒的典型例子，也可见于遗传性远端肾小管性酸中毒。在酸中毒时，尿 pH >5.5。由于 H^+ 返漏及同时伴 H_2CO_3 返漏，使远端肾单位管腔中 H_2CO_3 量减少，注射中性磷酸盐及硫酸钠后，因形成的酸性磷酸盐不易扩散或 SO_4^{2-} 提高了远端肾单位管腔内负电位，使 H^+ 返漏减少，因此尿 pH 值可像正常时一样<5.5。

（3）电压依赖型：其病理生理特点是远端肾单位 Na^+ 重吸收减少或 Cl^- 重吸收增多，不能形成管腔为负电位的电位差。腔内负电位降低，抑制了电压依赖的 H^+ 分泌作用。并因腔内负电位降低也使 K^+ 的分泌减少，因此，与其他亚型不同，有高钾血症。引起远端肾单位 Na^+ 重吸收减少而致腔内负电位降低，可见于应用贮钾利尿剂氨氯吡咪、梗阻性肾病及镰状细胞贫血等。酸中毒时，H^+ 分泌减少，尿 pH >5.5。由于远端肾单位不能重吸收 Na^+，H^+ 分泌不增加，因此，碳酸氢钠、中性磷酸盐及硫酸钠负荷试验均异常。引起远端肾单位 Cl^- 重吸收增加可见于慢性小管-间质性疾病和糖尿病肾病。它和 Na^+ 重吸收减少所致者的区别，是酸中毒时，pH 值<5.5，各种负荷试验结果都正常。

（4）速率依赖型：本型病理生理特点是远端肾单位 H^+ 泵分泌速率降低。可见于长期锂剂治疗者。锂竞争性地抑制远端肾单位对 Na^+ 的重吸收，降低了腔内负电位，使 H^+ 分泌减少。酸中毒时尿 pH <5.5，中性磷酸盐和硫酸钠负荷结果正常，提示 H^+ 分泌功能未完全受损。注射碳酸氢钠后，pCO_2 则不能升高，因此反映了 H^+ 分泌速率降低。

根据上述典型的临床表现，高氯性酸中毒而尿 pH >5.5（速率依赖型除外），可予以诊断。对于疑似者或不完全性远端肾小管性酸中毒者可作氯化铵负荷试验（每日氯化铵0.1g/kg 体重，分3～4次口服，连续3d），肝病者可用氯化钙替代。如试验后血 pH 值降低、而尿 pH >5.5，则表明远端肾小管酸化功能有障碍。根据尿 pH 值，血钾水平及碳酸氢钠、中性磷酸盐和硫酸钠负荷反应结果，可明确其属何种亚型。

治疗原则：①纠正酸中毒：可每天服用碳酸氢钠1～1.5mmol/kg 体重或复方枸橼酸溶液（枸橼酸140g，枸橼酸钠98g，加水至1000ml），每天50—100ml，分3次口服。②纠正电解质紊乱：低钾血症时补充钾盐，每次服用10%枸橼酸钾10ml，一日3次。为避免加重高氯血症，不宜用氯化钾。低钠、低钙血症补充钠盐及钙剂。③骨病治疗：可用维生素 D、钙剂及蛋白合成剂。④纠正异常病理生理：电压依赖型 Na^+ 供应不足者，增加钠盐的摄入，提高远端肾单位管腔内 Na^+ 量供应。对 Cl^- 重吸收增加者，应限制饮食中的氯化钠并使用噻嗪类利尿剂。⑤积极治疗原发疾病：有部分病人可自行缓解，也有部分病人可发展为慢性肾功能衰竭。

近端肾小管性酸中毒（Ⅱ型） 本型是因为近端肾小管重吸收 HCO_3^- 功能障碍，丢失碱过多而引起的酸中毒。并且往往伴有近端肾小管多种重吸收功能障碍。病因可分为原发性和继发性。原发性与遗传有关，继发性可包括有遗传性疾病（如肝豆状核变性），伴有低钙血症和继发性甲状旁腺功能亢进（如维生素 D 缺乏或依赖），药物或毒物（如过期四环素、铅等）及肾脏疾病（如肾病综合征、干燥综合征、多发性骨髓瘤等）。本型发病机理尚未完全了解，可能与下列因素有关：①近端肾小管刷状缘上的碳酸酐酶活力下降。②近端肾小管 H^+ 分泌机制异常。③近端肾小管 H^+ 转运机制异常。

典型者出现高氯性代谢性酸中毒和低钾血症。因远端肾小管酸化功能正常，故尿 pH <5.5，与远端肾小管性酸中毒相比，本型症状较轻，一般不发生骨损害。有少数病人表现为不完全性近端肾小管性酸中毒，无全身性酸中毒表现。可作碳酸氢钠重吸收负荷试验明确诊断。口服或静脉滴注碳酸氢钠，提高血浆 HCO_3^- 浓度。测定尿 HCO_3^- 排出量及计算被滤过的 HCO_3^- 排泄率。尿 HCO_3^- 排泄率 $=\dfrac{\text{尿}HCO_3^-(mmol/L)\times\text{尿量}(ml/min)}{\text{血浆}HCO_3^-(mmol/L)\times GFR}$。当尿 HCO_3^- 排泄率>15%（正常<5%），则可确诊。治疗原则与远端肾小管性酸中毒相同，但补充碱剂量较大（每日5～10mmol/kg 体重）。氢氯噻嗪有一定疗效。本型预

后较好。

混合型肾小管性酸中毒(Ⅲ型)　本型的近端肾小管 HCO_3^- 重吸收及远端肾小管酸化功能均有异常。在酸中毒时,尿 pH 值不能降至5.5以下。纠正酸中毒后,尿 HCO_3^- 排泄率超过5%,约占滤过量的5%～15%。临床及实验室检查兼有上述两型的表现。治疗与Ⅰ、Ⅱ型相同。

高钾血型肾小管性酸中毒(Ⅳ型)　本型是因醛固酮分泌不足或远端肾单位对其反应降低导致 H^+ 分泌不足而产生酸中毒。本型的病因可分为醛固酮分泌不足或缺乏的疾病(如 Addison 病、双侧肾上腺切除术后等),肾小管对醛固酮反应降低(如假性醛固酮缺乏症、失盐性肾炎等),引起低肾素血症性低醛固酮血症的疾病(如慢性小管—间质性肾病、肾移植、糖尿病肾病等)。发病机制与下列因素有关:①醛固酮分泌不足或缺乏,或肾小管对其反应性降低,使 H^+、K^+ 和 Na^+ 交换减少,而产生酸中毒及高钾血症。②肾单位丧失和肾小管损害,造成 H^+、K^+ 排泄减少,NH_3 生成减少。③高血钾抑制了肾脏产生 NH_3 的能力。

本型的病理生理特点与电压依赖型远端肾小管性酸中毒相似,远端肾单位管腔负电位降低,抑制了电压依赖的泌 H^+ 作用,同时也使 K^+ 分泌减少。但在本型肾脏生成 H^+ 梯度能力仍能维持。因此酸中毒时尿 pH < 5.5,对碳酸氢钠、中性磷酸盐及硫酸钠负荷试验的反应正常。

本型的临床特征是高氯性代谢性酸中毒,持续性高钾血症。尿 HCO_3^- 排量增多>尿 NH_4^+ 减少,血肾素及醛固酮水平减低等有助于诊断。部分病人常伴有不同程度的肾小球滤过率降低,但酸中毒及高钾血症的严重程度与肾小球滤过功能不全的程度不相称。治疗可使用碱剂、排钾措施和补充9α-氟氢可的松。

梗阻性肾病

梗阻性肾病(obstructive nephropathy)是指因各种原因引起的尿液或肾小管液流动不畅所导致的肾病。尿流不畅常引起其上部尿路内压增高,发生一系列病理生理变化影响肾实质,临床上常有突然或渐进的肾功能减退;若能及时解除病因,肾损害可望终止发展甚或被逆转。

尿路梗阻的原因可分两类:①机械性尿路梗阻:如肾内尿酸、磺胺或轻链蛋白大量沉积;肾或输尿管因先天异常、结石、肿瘤或炎症致狭窄或扭曲,输尿管被血块、脓栓、真菌球或坏死脱落的肾乳头堵塞,输尿管被妊娠的子宫、腹内肿物、反常血管、纤维束带或粘连所压迫甚或被手术误扎,膀胱结石、炎症、肿瘤、挛缩或膨出;前列腺肿大或肿瘤,膀胱颈挛缩,先天性后尿道瓣膜、尿道狭窄、结石或异物等。②功能性(动力性)尿路梗阻:如脊髓病、脑血管病、多发性硬化等中枢神经系统病变,糖尿病性膀胱神经病变和先天性巨输尿管等。膀胱输尿管逆流等引起的逆流性肾病,其肾损害与本病相似。

本病之严重程度与梗阻部位、持续时间和是否并发感染有关。梗阻后,梗阻上部尿路腔内压力增高,乃发生肾盂小管逆流。当肾小囊内压高达3.3kPa 时,肾小球滤过即告停止。当压力继续增高时,肾小管或集合管可破裂,管腔内液渗漏入肾间质、血管或淋巴管,使小管间质受损。梗阻后尿流不畅易继发感染,病原体可随尿流逆行而上,加重肾损害。病理改变常见肾脏增大和水肿,肾乳头松软,肾集合系统及肾盂扩张;受累肾小管上皮细胞呈扁平或萎缩。晚期肾皮质变升萎缩变其薄,肾小管塌陷及纤维化,肾小球有不同程度纤维化。梗阻后24h 即有肾血流量及肾小球滤过率降低,刺激前列腺素分泌乃发生血管舒缩变化。长期梗阻累及肾小管功能,可有浓缩、泌 H^+、泌 NH_4^+ 和排 K^+ 障碍。动物实验示梗阻于两周内解除者,半数肾功能可恢复;6周后解除者,肾功能损害不能被逆转。梗阻解除后常有多尿,可能与水利尿、渗透性利尿、小管对 ADH(抗利尿激素)反应尚未恢复及肾髓质血流量增加破坏髓质高渗等因素有关。

临床表现可分梗阻症状和肾病症状两方面。下尿路不完全梗阻常有尿流变细或中断、排尿不畅或淋漓不尽;完全梗阻可无尿而膀胱高度充盈伴胀感。上尿路梗阻常有腰痛,输尿管梗阻常有肾绞痛及血尿。严重肾盂积水常腰痛难忍,且可扪及肿大的肾脏。慢性梗阻症状较急性为少而轻。部分梗阻可有多尿或尿量正常。长期梗阻必致肾小管功能损害,梗阻部位愈高肾损害出现愈早。常见有多尿、夜尿、等渗尿、酸中毒、高血钾、高血压、氮质潴留和红细胞增多症;梗阻解除后可呈现肾性尿崩症伴低血钾和低血钠。并发尿路感染颇常见。病程过久或两侧完全梗阻可发生慢性或急性肾功能衰竭。

当具有上述表现时诊断不难。超声、核素及尿路造影检查,对判定梗阻部位、程度和原因有一定价值。

治疗原则包括解除梗阻保持尿流通畅、防治尿路感染和症状治疗等。单侧肾毁损而对侧肾功能良佳者可切除患肾;梗阻无法解除者应造瘘。控制高血压不仅缓解症状,且对保护肾功能有重要意义。肾病症状治疗以纠正水、电解质和酸碱紊乱为主;有肾功能衰竭者按肾功能衰竭治疗。

高尿酸血症肾病

高尿酸血症肾病(hyperuricemic nephropathy)是指原发性或继发性高尿酸血症伴有尿酸(或尿酸盐)沉积于肾,引起肾结石、梗阻、间质性肾炎、急性或慢性肾功能衰竭为表现的肾脏疾病。

人体内尿酸由核蛋白分解(占80%)和食物中(占20%)而来,2/3由肾排泄。尿酸经肾小球滤过后,约98%

被近端肾小管重吸收，最终排出的尿酸主要由远端肾小管所分泌。当尿酸超过59.5×10³ μmol/L(1000mg/dl)时，称高尿酸尿症；当血浆尿酸超过417 μmol/L(7mg/dl)时，称高尿酸血症。高尿酸血症之病因可见高尿酸血症和痛风等条目。

尿酸结晶沉积于肾脏的诱因有：1.血尿酸浓度过高、肾滤出增加。2.远端肾小管和集合管中尿为酸性，使尿酸易于结晶而沉积于肾小管内。3.脱水或肾小管重吸收水分增加使远端肾小管和集合管内尿酸浓度增高。④肾间质液中尿酸浓度增高促使尿酸结晶沉积于间质中。结晶的局部刺激可引起炎症、纤维化和组织萎缩，小管腔内多量尿酸结晶可引起阻塞或形成结石，引起梗阻性肾病或肾石症。梗阻和肾小管结构改变易继发感染。严重者可引起肾功能衰竭。本病的病理改变是间质性肾炎，肾髓质中可见放射形排列针状的尿酸结晶，间质可有纤维化，肾小管腔内亦可见尿酸结晶，肾小管细胞受损或萎缩，间质血管可受压。病变以肾髓质和锥体部为明显。肾小球可有基膜增厚及硬化，肾小囊纤维化等改变。肾细小动脉可由硬化引起相应的病理改变。

临床表现可分三种：1.急性尿酸肾病：常由血和尿尿酸都增高引起，多见于骨髓增生性疾病化疗、癫痫持续状态、中暑、Lesch-Nyhan 综合征和多个实体肿瘤自发性坏死时，表现为突发少尿或无尿，血氮质水平迅速增高。早期可有肉眼血尿及排出尿酸结石史，尿尿酸/尿肌酐>1.0有利于诊断。发生急性肾衰的原因是结晶堵塞集合管，亦有认为结晶压迫远端肾血管使出球动脉和肾小管旁毛细血管压力增高也是重要原因。②慢性痛风肾病：常因长期高尿酸血症，尿酸结晶沉积于肾间质，引起慢性间质性肾炎表现，可有轻微腰痛、水肿和高血压；尿液呈酸性，伴轻至中度蛋白尿，部分伴脓尿或菌尿，有结石者常有血尿；早期尿浓缩稀释功能或酚红排泌率下降，晚期因多数肾小球受累出现氮质血症甚至尿毒症。但近年对本病是否是一个独立的疾病有争议，倾向于单纯高尿酸血症无恶化肾功能作用，肾功能减退与病人伴有高血压、动脉硬化、冠心病、糖尿病、原有肾病和铅接触史有关。③尿酸性肾石症：在原发性或继发性高尿酸血症中肾石症发病率分别约为22%和42%。结石细小者可无症状，仅在尿中见砂状鱼子样结石；较大者为黄褐色结石，视大小可引起尿路梗阻或肾绞痛。尿酸结石是放射线阴性结石。高尿酸血症常有关节病变、心血管病变、痛风石和痛风发作等肾外表现。

治疗原则包括低嘌呤饮食、禁酗酒，应用抑制尿酸合成药(如别嘌呤醇)，碱化尿液至 pH 6.2～6.5(过分碱化易形成磷酸钙或碳酸钙结石)，大量饮水保持每日尿量在2 000ml 以上，避免使用引起血尿酸增高的药物(如噻利尿剂等)。丙磺舒虽可增加尿酸排泄，但使尿尿酸增高对肾脏不利。高尿酸血症之肾外表现亦应积极治疗，控制高血压和防治感染等对保护肾功能有重要意义。

高钙血症肾病

高钙血症肾病(hypercalcemic nephropathy)是由各种原因的血钙增高(>2.75mmol/L)引起的肾脏功能或结构改变，以肾浓缩功能减退等肾小管功能障碍、尿路结石、感染为临床特征。本病虽罕见，但急性重症可致死，慢性者可发展成尿毒症。常见病因有原发性甲状旁腺功能亢进、恶性肿瘤骨侵蚀或产生类似甲状旁腺素物质、维生素 D 中毒、甲状腺功能亢进、白血病、淋巴瘤、弥漫性多器官嗜酸粒细胞浸润症、结节病、畸形性骨炎、乳碱综合征、特发性婴儿高钙血症、废用性骨萎缩、肾小管性酸中毒和肾上腺皮质功能低下等。

高钙血症可直接或通过儿茶酚胺释放使肾小球血管收缩致肾小球滤过率下降；使肾小管上皮细胞膜紧密化，抑制膜钠泵 ATP 酶致 Na^+ 重吸收减少，阻碍抗利尿激素和肾小管细胞膜上受体结合，损害肾浓缩功能；影响肾小管泌 H^+、泌 NH_3^+ 功能致酸中毒，或刺激胃酸分泌和骨盐溶解致碱中毒。肾脏病变可有髓襻升支、远端小管和集合管上皮细胞变性和坏死，形成钙化管型可堵塞肾小管伴其近端扩张，间质和血管受累发生肾钙化和瘢痕，引起肾硬化。钙结石尚可致尿路梗阻和继发感染。

本病早期常示肾浓缩功能不全，有多尿多饮、脱水，可伴血钠、钾、钙和镁降低。对外源性抗利尿激素无反应，高血钙和高尿钙(>75mmol/d)与尿崩症可资鉴别。偶有肾性糖尿、氨基酸尿及轻度小管性蛋白尿。晚期有氮质血症甚或尿毒症。多数有尿路结石、肾钙化和继发感染，部分有肾小管性酸中毒表现。尿液镜检常有红、白细胞和钙化管型，平片可见肾钙化影或结石。常有原发病及高钙血症肾外表现，后者诸如肌张力降低、血压增高、心律失常、心电图 Q-T 间期缩短、皮肤瘙痒、慢性结膜炎和血管钙化等。血钙>3.75mmol/L(15mg/dl)时可出现高钙危象，有致命危险。

治疗原则是积极治疗原发病和迅速控制高血钙。包括多饮水或静滴生理盐水；限制钙摄量<50mmol/d；内服磷酸纤维素或肾上腺皮质激素以减少肠道钙吸收；应用利尿剂增加尿钙排出，但有加重肾损害之虞；口服磷酸氢二钠，静滴0.1mol 中性磷酸盐，使用普卡霉素(光辉霉素)和降钙素促进骨盐沉着，以及静滴 EDTA 或透析疗法直接去除血钙等。防治并发症及对症治疗，包括控制感染、保持水电解质酸碱代谢平衡和控制高血压等。肾衰时可行透析疗法。

放射性肾炎

放射性肾炎(radiation nephritis)是肾脏接受较大剂量射线照射后产生的急性或慢性损伤，常以高血压、蛋白尿和不同程度的肾功能损害为临床特征。一般认为肾

脏于□周内接受的照射量超过23～25Gy(2 300～2 500 rad)即可发生本病。常见因腹部或盆腔内恶性肿瘤接受放射治疗且防护欠周而发生。

急性放射性肾炎病理改变主要是：肾动脉及小动脉壁纤维素样坏死、肾小球内血管襻局灶性坏死；肾小球增大、基膜增厚及玻璃样变性，内皮细胞肿胀、变性，电镜见内皮细胞下有电子半透明基膜样物沉积，系膜基质增多可伴局灶硬化，球囊上皮细胞内出现新月体；肾小管萎缩，间质可有纤维化。近有人认为血管内皮损伤导致弥散性血管内凝血为本病重要发病机理。慢性放射性肾炎肾脏常缩小，间质明显纤维化伴不同程度的血管病变；肾小球可有疤痕和硬化；肾小管广泛萎缩及纤维化。

临床上可将本病分五型：

（1）急性放射性肾炎：潜伏期约6～12月（儿童可更短），可有蛋白尿、血压升高、贫血和心脏扩大；症状出现后每迅速发展，有疲软、纳减、呕吐、头痛、水肿、呼吸困难、顽固性贫血、高血压和氮质血症，部分有弥散性血管内凝血症状。严重者有心衰、高血压脑病及视网膜病变。尿中常有少量蛋白，偶有血尿。肾功能常有中至重度损害。病死率高达50%，主要取决于有无急进性高血压。部分病人数月后症状缓解，其中多数在2年内逐步好转，但肾病仍可进展成慢性型。

（2）慢性放射性肾炎：除由急性放射性肾炎演变而来外，也有于接受照射后数年才发病。表现为贫血、蛋白尿、管型尿、低张尿及不同程度的氮质潴留，可有高尿酸血症及痛风发作，也可有不同程度的高血压。10年死亡率约50%。

（3）无症状性蛋白尿：接受照射后，只有无症状性蛋白尿，肾功能大多正常，然增加肾负荷可诱发暂时性肾功能不全。本型预后较好。

（4）良性高血压：接受照射后半年至1年出现蛋白尿和高血压，可持续多年不恶化，然可于若干年后发展成急进性高血压型。

（5）急进性高血压型：多并发于上述诸型中，可出现于单侧肾照射后，后者患肾切除可望缓解或治愈。

有受照射史及肾损害证据诊断不难。鉴别诊断包括恶性肿瘤引起的免疫性肾损害或淀粉样变性、伴发肾小球肾炎、高血压病肾损害和放射后后腹膜纤维化等。

防治原则包括照射前肾脏情况检查、照射时加强肾脏防护和照射后定期随访等。支持治疗包括维护肾功能、降血压和透析疗法等。有主张使用抗凝疗法。单肾受累且有急进型高血压时可考虑患肾摘除。

肾性镁丢失症

广义肾性镁丢失症（renal magnesium wasting）包括各种原因而导致 Mg^{2+} 从肾脏丢失增多的情况。主要有①醛固酮增多症：包括原发性醛固酮增多症及Bartter综合征，主要原因可能是血容量扩张而致肾脏排泄镁过多。②肾功能衰竭。③甲状旁腺功能亢进及高钙血症：主要因高钙血症直接抑制肾小管对 Mg^{2+} 的重吸收。④利尿剂：主要为噻嗪类利尿剂，该药可直接抑制对 Mg^{2+} 重吸收。⑤获得性肾小管镁重吸收障碍，常见者由使用氨基糖甙类抗生素、顺铂（顺氯氨铂）和两性霉素B等所致。⑥先天性肾小管镁重吸收障碍：此即狭义所指的肾性镁丢失症，为常染色体隐性遗传性疾病，常表现为搐搦、腕足痉挛、乏力、恶心等。严重者可有心律失常，包括室性心动过速、室性纤颤，甚至心脏停搏。由于 Mg^{2+} 缺乏可使心肌对洋地黄类药物摄取增加，细胞内 K^+ 丢失，因而使用该组药物时容易造成中毒。尿镁排泄明显增多，不少病例常合并软骨病。治疗主要为补充镁盐，例如葡萄糖酸镁、醋酸镁或氧化镁。低钾血症者宜同时补充钾盐。

假性甲状旁腺功能减退症

假性甲状旁腺功能减退症（pseudohypoparathyroidism）是一种少见的由于甲状旁腺靶体（主要包括肾、骨，特别是近端肾小管上皮细胞）对甲状旁腺激素作用不敏感而致的疾病，大多数认为由伴性显性遗传引起，以女性较多见。病人体态矮小，呈圆脸、短颈，第四及第五掌骨及指骨缩短，另常有白内障、皮下组织钙化、智力发育延迟，以及低钙性手足抽搦症。血甲状旁腺激素测定结果明显高于正常，注射外源性甲状旁腺激素（PTH）既不导致肾脏排磷的增加，也不使肾性环磷腺苷（cAMP）排泄增加为本病特点，据此也提示肾小管上皮细胞对PTH无反应。血磷水平明显升高，血钙一般不一定明显降低。近来有人报告本病患者血1，25（OH）$_2$D$_3$ 水平较低，注射1，25（OH）$_2$D$_3$ 可以部分纠正本病患者尿磷排泄过少的情况，同时肾小管上皮细胞的cAMP可能与25（OH）D$_3$ 转化为1，25（OH）$_2$D$_3$ 有关，因此推测25（OH）D$_3$ 转化为1，25（OH）$_2$D$_3$ 障碍也是本病发病机制之一。病人偶尔也可出现甲状旁腺激素过高的一些症状，例如纤维囊性骨炎等。

需与本病鉴别诊断的疾病有：①特发性甲状旁腺功能减退：一般无异常体型及短指（趾）畸形，血PTH水平低，注射PTH后尿磷及肾性cAMP排出明显增加。②假-假性甲状旁腺功能减退症：本症实际上为假性甲状旁腺功能减退症的“不完全型”。临床症状与假性甲状旁腺功能减退相似，但无抽搐，且血钙、磷正常。尿磷或尿钙排出正常也可资鉴别。

治疗本病与治疗甲状旁腺功能减退症基本相同，但一般所需维生素D量比原发性甲状旁腺功能减退症要少，加服钙剂可维持正常血钙水平，改善症状。治疗期间宜经常测定血钙、磷及尿钙等以调节用药，防止高钙血症的发生。

失钾性肾病

失钾性肾病(hypokalemic nephropathy)是慢性低钾血症所致的肾脏病。主要病理特征是肾小管上皮细胞内有多数空泡,尤以近端为突出。空泡内不含脂肪或糖原。肾小球及血管一般无损害。肾功能改变主要是尿浓缩功能减低。早期失钾可引起代谢性碱中毒,发生肾间质损害后,可引起肾小管酸化尿的功能障碍而致肾小管性酸中毒。本病的临床表现,病人除因低钾血症引起乏力、麻痹、软瘫、心律失常等外,肾脏病表现以多尿、烦渴、夜尿为主,甚至出现肾性尿崩症,对加压素试验反应不佳。肾小管浓缩功能减退,尿比重低,酚红排泄率减低。血尿素氮及肌酐一般正常。本病常伴发肾盂肾炎,后期可发生肾功能衰竭。治疗原则是纠正失钾原因,补充钾盐。早期病变是可逆的,一般缺钾纠正后数月肾功能可改善或恢复,但肾小管上皮细胞的病理改变多数数月至一年才可恢复。若长期缺钾或反覆发生缺钾则可致肾间质纤维化、疤痕形成和萎缩,则病变不能恢复。

急性肾功能衰竭

急性肾功能衰竭(acute renal failure)是急骤发生的尿毒症综合征。主要表现为肾脏功能急剧减退,肾小球滤过率至少较正常下降50%,一般常在5%以下,导致代谢产物在体内积聚,并常有少尿或无尿以及水、电解质和酸碱平衡紊乱及其他尿毒症表现。本综合征可发生在正常肾功能者及原有慢性肾功能不全者。若能及时诊治,则多半是可逆性的,可康复或好转。广义而言,急性肾功能衰竭一般可分为肾前性、肾性及肾后性三类,见下表。

急性肾功能衰竭的分类

肾前性	肾性	肾后性(梗阻性)
心脏搏出减少	血管性疾病	输尿管内梗阻
急性心肌梗死	恶性高血压	血块
严重心律不齐	血管炎	结石
失代偿性充血性心力衰竭	溶血性尿毒症综合征	肾乳头坏死
心包填塞	血栓性血小板减少性紫癜	真菌球
肺梗死	妊娠高血压综合征	输尿管外阻塞
不正常正压机械通气	肾小球性疾病	肿瘤
低容量伴/不伴低血压	急性感染后性肾小球肾炎	后腹膜纤维化,肿瘤
严重摄入过少	肺出血-肾炎(Goodpasture)综合征	子宫内膜异位症
细胞外液体外丢失	急进性肾炎	下尿路梗阻
经肾丢失	狼疮性肾炎	尿道狭窄
经胃肠道丢失	IgA肾病	前列腺肥大或肿瘤
经皮肤丢失	间质性肾炎	膀胱癌肿或神经源性膀胱
细胞外液体内丢失或重新分布	各种感染性病因引致者(金葡菌、革兰	子宫颈癌
低白蛋白血症	阴性菌等)	色素性
肝硬化腹水	浸润性病因引致者	肌球蛋白尿症
肾病综合征	白血病、淋巴瘤、其他肉芽肿性疾病	血红蛋白尿症
组织创伤	药物	结晶引致
腹膜炎	青霉素族、头孢菌素族、非甾体性消炎药、	尿酸性肾病
肠梗阻	别嘌呤醇、镇痛剂等	草酸性肾病
灼伤	肾小管性疾病"急性肾小管坏死"	代谢性原因
周围血管扩张	缺血性	高钙血症
败血症	肾前性氮质血症持续时间过长	骨髓瘤蛋白
休克	休克、手术后	轻链性肾病
肝功能衰竭	挤压综合征、创伤	
抗高血压药物不恰当应用	肾毒性	
药物中毒	抗生素、造影剂、化疗药物、免疫抑制性	
	药物、重金属、有机溶剂	
	肾血管阻塞	
	动脉粥样硬化	
	肾血管栓塞	
	肾蒂压迫	
	肾脏自我调节损害	
	前列腺素抑制药应用	
	转换酶抑制剂应用	

病因不同的急性肾功能衰竭，虽发病机理、病理变化各有特点，但却有类似的临床表现，其中以急性肾小管坏死最为常见，也最具特征性，另外，肾前性者持续发展，也会转化为急性肾小管坏死。本条目乃着重于阐释肾小管坏死。

急性肾小管坏死 为急性肾功能衰竭的一种常见类型，可因多种因素如休克、毒素、过敏等引起，组织学上以不同程度的肾小管细胞坏死和间质病变为主要表现，病情一般严重，但若治疗得当，大部分患者可以康复。

发病机制和临床 引起本病的病因主要归纳为肾灌注血量不足和毒素的作用，两者有时同时存在。①创伤、烧伤、各种大出血、脱水、渗液入浆膜腔、糖尿病酮症、心衰等使血容量低下因素或伴以体循环血管强烈扩张、肾血管强烈收缩者，若持续过久可造成肾小管坏死。②肾毒性物质包括：生物毒素有蛇毒、斑蝥、蜂毒、蜘蛛毒、生鱼胆、毒蕈等；金属盐类如汞、铬、砷、铜、铝、镉、铋、锂等；有机溶剂如甲醇、甲苯、四氯化碳、氯仿、乙二醇等；杀菌消毒剂如酚、甲酚等；药物则包括抗生素类药物如新霉素、卡那霉素、庆大霉素、甲氧西林（二甲氧苯青霉素）、多粘菌素、利福平、磺胺类药物等及其他药物如对乙酰氨基酚（扑热息痛）、保泰松、吲哚美辛（消炎痛）、奎宁、甲氧氟烷、巴比妥盐、有机磷和各种杀虫剂；造影剂如碘酞钠、泛影葡胺、碘马尿酸等，细菌、真菌、病毒（流行性出血热等）及钩端螺旋体均可引起本综合征。③血管内溶血：血型不合的输血、自体免疫性溶血性贫血危象、阵发性夜间或冷性血红蛋白尿及许多药物及毒素导致的溶血，在体内产生大量血红蛋白及红细胞破坏产物，使肾血管收缩在肾小管中形成血红蛋白管型造成堵塞。其他如肾移植排异反应、羊水栓塞等。

由于病因及病情严重度不同，病理表现亦多差异。肉眼可见肾体积增大、水肿、皮质呈苍白，髓质深红。组织学病变主要在肾小管，可有以下几种类型：①广泛肾小管坏死，中毒性者以近曲小管上皮灶性坏死较显著；缺血性者则肾小管各段上皮均可出现坏死灶，且有肾小管破裂，可见于典型病人。②急性肾小管间质病变：此型最多见，近端小管略扩张，上皮细胞无坏死，但有空泡样变性，其刷状缘良好，远端肾小管常有灶性上皮细胞坏死、脱落，管腔中常有各种管型，可有管腔阻塞。肾间质有不同程度水肿及淋巴细胞浸润，此类病变多见于有休克、创伤、溶血反应的患者。③间质性肾炎：在猩红热或其他急性感染及药物过敏者中常见，亦可见于肾移植后的急性排异反应。间质有明显水肿，致密的单核细胞（以淋巴细胞为主，亦有少量的组织细胞）浸润，肾小管腔内很少管型。④肾小管病变极轻或几无病变，偶有间质轻度弥漫性纤维化，管腔中可有结晶或管型，多见于钾中毒和某些轻型病人。根据临床表现肾小管的损害以远端为主，近曲小管的病变虽较明显，但不能忽视远端改变。

肾小球一般正常，偶见毛细血管中有轻度炎症、血管内凝血和球囊中有蛋白渗出物。由于有些病例未能发现有肾小管坏死性病变，有主张采用急性肾功能衰竭的名词。

发病机制尚未完全明瞭，可能与下列因素有关：①肾小球前血管受血管收缩物质（如去甲肾上腺素、血管紧张素Ⅱ等）的作用而持续收缩，肾小球血管内皮细胞滤孔减少，上皮细胞足突形态有改变，滤过面积缩小，超滤系数下降致肾小球滤过率明显减少。②肾小管细胞坏死，基膜破裂，小管腔内液体回渗。注射染料于实验动物后，其色泽在近端小管显现但随液体下行而变淡，至远端小管可全部消失，认为是回渗的佐证。因明显的肾小管坏死并不常见，似非发病主要原因。③肾小管腔堵塞：认为肾小管细胞肿胀坏死、脱落及形成管型可堵塞管腔，造成少尿或无尿。近年来研究发现由于肾小管各部的结构、功能及血液供应的不同，所受损害程度亦异，近髓肾小球在缺血时所获肾血流量较表浅皮质肾小球少，且由于髓质中肾小管及血管均呈发夹样排列，肾小管周动脉中氧气易弥散入相应的静脉中，以致在外髓中氧分压梯度下降迅速，在正常情形下该处氧分压仅较其耗氧量略高，在缺氧时即不能满足需要，易引起功能障碍及细胞肿胀坏死。在外髓部主要存在着髓襻升枝厚段及近段小管直段，前者功能活跃是吸收钠盐的重要部位，因此富含钠-钾ATP酶，在缺氧及（或）中毒时组织ATP含量下降，钠钾交换受影响，导致小管中钠浓度升高，后者可通过球管反馈使血管紧张素Ⅱ分泌增加，肾小球血管收缩。由于诱发急性肾小管坏死的原因有多种，发病机制也可能有差异，如毒素常同时导致广泛近曲小管损害而有相应的表现，故宜按具体情况考虑。

临床表现：患者大多有前驱症状但随原发疾病而异，可历数小时或1—2d出现典型表现，一般可分为三期。

（1）少尿期：尿量自发病后迅速减少，每日在400ml以下，但完全无尿者少见，部分病人的尿量可在600～800ml或更多，称为非少尿性急性肾功能衰竭。少尿期短者1～3d，长者数十天，一般在1～2周左右，以后尿量逐渐增多。可出现下列症状：①水肿及稀血症：主要因补液过多及组织高分解代谢内生水分生成增多引起。②高血压：因血容量增加或肾素分泌增加所致。重者可出现高血压脑病。③心力衰竭：大多因补液过多，原有心肌损害者更易发生，以肺水肿为主要表现，可有奔马律、肺部湿啰音等。④高钾血症：少尿时钾潴留，更因感染、肌肉损伤、溶血、组织分解代谢亢进而加剧，可致心率失常或猝死。⑤高镁血症：在重症或给予镁盐治疗时可发生，一般少见。⑥低钠血症：主要为稀释性，与高血压及心力衰竭有密切联系，可因此而诱发细胞水肿。脑水肿严重时可有抽搐、癫痫样发作、恶心、呕吐及昏迷。⑦酸中毒及尿毒症：为代谢产物潴留的结果，重者在起病2～3d内，一般在5～6d内趋严重，症状见“慢性肾功能不全”条。⑧感染，由于疾病本身（烧伤、挤压伤）或患者抵抗力低

下，或作气管切开、插管等因素引起，以肺部最常见。

非少尿性急性肾功能衰竭的症状和少尿性相似，但一般较轻。

实验室检查：尿呈酸性、色深，其比重下降，可固定于1.012左右，尿中可有蛋白质、红细胞、白细胞、脱落的上皮细胞及各种管型（包括血红蛋白、肌红蛋白管型）、结晶（如磺胺类尿酸结晶）。血常规常发现白细胞计数升高（1～2）×10⁹/L，中性粒细胞增多，红细胞常降低至（2.5～3.0）×10¹²/L左右，血小板在有弥散性血管内凝血时降低。血液化学测定显示尿素氮、肌酐、钾浓度升高，钠、氯化物、二氧化碳结合力及血 pH 值降低，血清钙也降低，磷升高。

（2）多尿期：在少尿后期，尿量逐渐增多，达500ml以上即入移行阶段，超过1 000ml 时即入多尿期，此时尿量虽增加但尿毒症仍处在高峰。当尿量增至1 500～2 000ml 以上时，水肿逐渐消退，尿毒症及酸中毒症状随之减轻，血压、血尿素氮及肌酐也下降趋于正常。本期一般历1～3周，由于肾小管重吸收功能恢复较慢，在多尿期间易有失水、失钠、失钾，出现相应的症状。贫血的恢复及尿蛋白的消失较慢。尿比重常偏低，白细胞可增多，管型可持续存在数周。

（3）恢复期：由于病程中组织耗损甚大，根据氮平衡测定，要3～6月始能恢复。有些患者的肾脏有不同程度的皮质坏死及间质纤维化，少尿期长者则损害较重，肾小球滤过率及浓缩稀释功能等可在较长时间内显示减退甚至不能完全恢复，呈现慢性肾功能不全的表现。

诊断依据　根据发病诱因如休克、创伤等和典型的临床表现，急性肾小管坏死的诊断较易确立，但在发病初期常有失水、循环不良和肾脏损害表现并存，因此要明确是功能性少尿还是器质性肾衰，可选用下列检查：

（1）纠正休克，改善循环后观察尿量若在17ml/h 以下则有肾小管坏死可能，但非少尿性急性肾衰尿量可超过此数。

（2）肾前性少尿的尿比重高，在1.020以上，尿中仅偶见透明及少量颗粒管型，而肾小管坏死尿中常有蛋白、色素及上皮细胞管型。尿比重在1.016～1.018以下。诊断困难时可作①甘露醇或呋塞米利尿试验：给20%甘露醇100～125ml，在15min 内静脉注射完毕，以后观察每小时尿量，若尿量＜40ml/h，则提示急性肾小管坏死（本法在心功能不全者禁用）。也可试用呋塞米（速尿）100—200mg 静脉注射，若注射后尿量迅速增加，则表示为功能性少尿或早期肾小管坏死，但若注射大剂量呋塞米后无利尿反应，则表示肾小管坏死已确立。②尿钠浓度测定：在肾小管坏死时，肾小管对钠重吸收能力减退，尿钠浓度高超过30～40mmol/L，而功能性少尿者则肾小管重吸收钠能力好，与肾小球滤过率比较，回吸收比例相对增高，尿钠排出常＜10mmol/L。由于影响钠排泄因素较多，利用单一指标作鉴别，不甚可靠。③尿肌酐/血肌酐比值测定：肾小管坏死时其重吸收水的能力下降，故尿肌酐、血肌酐比值亦低，在功能性少尿比值常＞20甚至＞50，而肾小管坏死时此值常＜15，若与尿钠测定同时进行，则诊断较可靠。测定尿渗透压/血浆渗透压比值具意义和肌酐比值相同，肾前性者常在1.8—2.0左右，而急性肾小管坏死则常＜1.5，但正常与异常的范围有重叠，可疑时（尤其是在功能性少尿向器质性转变时）要配合其他检查诊断。④肾衰指数及滤过钠排泄分数（FENa）：两者均结合尿钠及肌酐排泄情形考虑，肾衰指数以尿钠浓度（mmol/L）/尿肌酐浓度/血浆肌酐浓度计算，滤过钠排泄分数则以（尿钠浓度/血浆钠浓度）/（尿肌酐浓度/血浆肌酐浓度）×100计算，两者均以1为界限，＜1者为肾前性，＞1者为肾小管坏死，一般认为此两者的分辨率较高。由于肾脏可有其他原因引起的功能衰退及疾病有自功能性肾衰转变为器质性肾衰的过程，因此要全面考虑，然后作出诊断。

（3）本综合征需和肾后性急性肾功能衰竭鉴别，B型超声波及 CT 可发现有无尿路结石、肾盂扩张、膀胱潴留等，必要时可作放射核素肾图、膀胱镜等检查，作尿路造影则宜慎。对肾性其他疾患引起的急性肾功能衰竭大多可凭借临床表现区分，但肾静脉血栓形成、主动脉或肾动脉栓塞诱发者要作血管造影明确。在急性和慢性肾功能衰竭有混淆时可作超声波或腹部平片观察肾脏大小及其结构，但此不能排除急性肾功能衰竭发生于慢性肾疾患的基础上。双侧肾皮质坏死的症状与本综合征完全相同，唯一区分为肾功能长期不能恢复。遇诊断有疑难的病例推测为肾小球、血管或间质病变所引起者有时可作肾脏穿刺活组织检查以明确之。肝肾综合征的急性肾功能衰竭，肾脏本身无病变，故非肾小管坏死。

防治要点　积极去除病因，纠正休克时多用扩张血管药物以保持微循环灌流量，治疗原则是在少尿期给予低蛋白饮食并严格控制入液量，多尿期注意调整水、电解质平衡。

1.少尿期：在少尿早期可试用血管扩张药物如多巴胺、酚妥拉明、罂粟碱，并可试用利尿药，一般用呋塞米以抑制肾小管对钠重吸收，减轻髓襻升支厚段的负担，增加尿量并改善肾内血液循环，剂量可用100～200mg 静脉注射或口服，2～4次/d，若效果不善，可增加剂量，有时可达1 000mg/d 以上，也可用20%甘露醇125～250ml 静脉快速滴注以增加尿量。在少尿期应：

（1）严格控制入液量，一般应量出而入，以免水分补给过多，诱发心力衰竭。病人每日从皮肤及呼吸道的不显性失水约600—900ml 左右，机体内代谢产生的水分约300～400ml，若体内有高分解代谢，则释出的游离水可增加100～200ml 或更多；故若患者的尿量为100ml/d，则全日水分补给应为900＋100－300－200＝500ml，这是估算所得，更准确的方法是每日测病人体重，如每日下降0.2～0.5kg，则表示补液适量。应随时观察病人血压、

水肿、血清钠浓度的变化作出相应的调整，不使入液量过多。

（2）营养 在发病初起2～3d至1周，蛋白质负平衡显著，更兼肾功能不全，氮质代谢产物积聚迅速，故蛋白质宜控制；多给碳水化合物以减少因脂肪分解代谢过速引起酮症的机会；给予足够的热量以降低机体蛋白质消耗。在不能进食时则给予25%～50%葡萄糖液静脉注射或滴注，至少100g/d以防止酮症及控制入液量。若病人能进食，每日可给予蛋白质20～30g（0.4～0.5g/kg体重），选择蛋类、乳类等高质量易消化蛋白质及足够的热量。在必需氨基酸及足量热量供应下，若应激反应刺激的分解代谢不严重，机体能利用体内潴留的尿素氮合成非必需氨基酸，从而可略减轻氮质血症的上升趋势，若欲改善患者蛋白质负平衡，则仍需补给足量蛋白质，为此若情形许可宜早日进行透析治疗以纠正营养情况及水、电解质平衡。若患者分解代谢严重则可每日给予蛋白质1g/kg体重，否则可再增加。若病情不容口服则可用全静脉营养疗法，使用氨基酸（包括必需及非必需）、葡萄糖及乳化脂肪。合适的营养疗法可防止体重过度下降及缩短恢复期，增加机体抵抗力。

（3）并发症处理：①高钾血症：要经常注意，严格限制钾盐摄入，包括含K^+高的中草药，不用库血；彻底清创，尽量去除坏死组织以减少钾盐吸收，纠正酸中毒以减少K^+自细胞内释出。轻度高血钾（<6.0mmol/L）可暂观察，若超过6.0mmol/L而无症状，可用Na^+型离子交换树脂20—30g与20%～25%山梨醇或甘露醇25～50g口服或保留灌肠，每日3～4次。若高血钾严重（>6.5mmol/L），应选用葡萄糖加胰岛素静脉注射或快速滴注，碳酸氢钠50～100mmol静注，若有心电图明显异常（如QRS增宽）则以10%葡萄糖酸钙10—20ml静脉缓慢推注，应积极准备腹膜或血液透析。②水肿及血钠过低：加强入液量控制，严重水肿有用20%～25%甘露醇或山梨醇25～50g口服，每日1～2次以产生轻度腹泻。血钠过低出现脑水肿表现者应进行透析。③高血压及心力衰竭：前者可用降压药如米诺地尔（长压定）、哌唑嗪、卡托普利（巯甲丙脯酸）等，心力衰竭有急性肺水肿表现者宜给予洋地黄类药物如毛花甙C0.4～0.8mg静注，酚妥拉明（苄胺唑啉）5mg于10%葡萄糖内静脉注射，其他如氨茶碱、吗啡（吗啡盐酸盐）及哌替啶（度冷丁）的应用可见“心力衰竭”条，出现心衰者应积极准备透析。

透析疗法，为抢救重危急性肾功能衰竭的主要措施，可以改善病情。放宽入液量及饮食的严格控制，从而有利于各种治疗措施的进行，目前多主张早期开始透析，尤其对重危患者，可以减少并发症、缩短恢复期和降低死亡率，可根据情况选择腹膜或血液透析。一般有高分解代谢患者，有腹腔内疾病或新近作过腹部手术者以血液透析为宜；而血压偏低且不稳，有出血倾向或病情较轻者则可作腹膜透析。对有严重挤压伤、烧伤等高分解代谢者有主张作预防性透析（即氮质代谢产物潴留水平尚未到达一般透析标准），对需要大量补液者有用连续性动静脉血液滤过透析，宜根据病情及客观条件决定（见“血液透析”条）。

（4）感染：虽然急性肾功能衰竭时罹患感染的机会较多，一般不主张预防性应用抗生素，以免在抵抗力低下时有抗药菌株侵入繁殖。有感染时宜选用无肾毒性者，若必须应用则选对肾脏毒性相对较轻者，根据药物在体内清除速度决定首剂量、给药间隔及维持剂量，若进行透析治疗则应考虑药物与血浆蛋白结合度，透析时丧失等因素。

（5）其他：常用氢氧化铝凝胶10—20ml口服3～4次/d，以防止应激性溃疡出血和降低磷的吸收，有用组胺Ⅱ-受体阻滞剂如西咪替丁（甲氰咪胍）抑制胃酸，该药可使血肌酐轻度升高，但停药后可降低，长期应用有发生间质性肾炎的报道。自透析疗法普及以来，促进蛋白质合成药物如苯丙酸诺龙已少应用。

2. 多尿期 多尿早期实为少尿期的继续，严重并发症常可发生，宜仍按少尿期处理，在尿量增多、水肿开始消退、血尿素氮逐渐下降时宜注意水、钠、钾的平衡。为避免低钾血症出现，每日可补给氯化钾3～6g，尿量过多时可适当补给葡萄糖盐水，用量约为尿量的1/3～2/3。本期内患者应适当增加蛋白质营养，以促进恢复健康。

3. 恢复期 重症病例常致机体有巨大的蛋白质耗损，为加速修复，必须注意营养，同时加强体育锻炼，使体力得以恢复。患者应定期随访肾功能，对有慢性肾功能损害者应视其严重度予以适当的处理。

急性双侧性肾皮质坏死 为一种严重的急性肾功能衰竭，较少见，常在产妇有产前或产后大出血时发生，以前几乎占半数，近因医疗水平提高，发病率下降，而其他病因如移植后排异反应、感染、毒素及药物如蛇咬伤、毒蕈、砷中毒及创伤、烧伤等均有报道。由于本病的确诊主要依靠病理检查，确切发病情形较难估计。

发病机制 可能有①休克及大出血使肾血管强烈收缩造成内皮细胞损害，其后损害处可有血栓形成。②妊娠后期血液中血小板及凝血因子增加而纤溶能力则减弱，分娩时胎盘释出大量凝血激酶样物质造成血管内凝血累及入球及小叶间动脉，导致大片肾皮质缺血坏死。③肾移植患者体内存在细胞毒抗体，造成移植肾血管内皮细胞免疫损害导致血管内凝血。④毒素、细菌感染及药物可直接或通过免疫机制损害血管内皮细胞，发生肾内弥散性血管内凝血，使肾皮质缺血坏死。

病理变化 主要在肾皮质，肾小血管及肾小球毛细血管中有不同程度血栓形成及内皮细胞坏死，并有纤维素沉着，可呈灶性或片状或广泛坏死，几乎累及全部皮质，仅包膜下薄层及皮、髓交界处可保存，若病人生存则坏死皮质萎缩纤维化，肾外形缩小，残存的肾单位则代偿增生，包膜下血管增粗。

临床表现　较轻的急性肾皮质坏死临床表现和急性肾小管坏死无法区分，典型者多表现为重症肾功能衰竭，少尿或无尿，多在100ml/d以下，非透析治疗不能维持生命。较轻者在数周或数月后尿量逐渐增加，血尿素氮水平缓慢下降，可停止透析，然肾功能仍有严重毁损，可转入慢性肾功能衰竭。常有贫血及高血压。

防治要点　本病除肾移植后发生超急或加速排异者外，在疾病的早期只能诊断为急性肾功能衰竭，但在产后流血及有弥散性血管内凝血患者的肾衰伴严重少尿时要考虑本病，可作肾脏活组织检查明确之。对急性肾衰长期不好转或转为慢性肾功能衰竭者可作肾动脉造影，可发现肾皮质血供不良，包膜血管粗大，若生存期较长则腹部平片或B型超声波可显示肾脏缩小，实质中有钙化，透析治疗为主要治疗措施。若转入慢性肾功能衰竭，则可考虑肾移植。

肾小球疾病引起急性肾功能衰竭　并不少见。可为原发性肾小球肾炎如急性链球菌后性肾小球肾炎、抗基膜型或抗免疫复合物型急进性肾炎的急剧发展所致，也可为继发性肾小球肾炎如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、过敏性血管炎、坏死性肉芽肿、肺出血-肾炎综合征病情恶化造成，恶化的原因或为感染、或为过敏、或因使用药物或化学物品所致。发生急性肾功能衰竭的机制可能有下列三种：①原来的肾小球病变迅速发展，肾小球因内皮系膜细胞增生，单核或中性粒细胞浸润，使毛细血管血流不畅；或肾小球囊上皮细胞及单核细胞增生，纤维素沉着形成众多新月体使小球大部毁损、废用。②在原发小球疾病的基础上病情突变如原为膜增生型肾炎或膜性肾炎突有广泛的新月体形成使肾功能急剧恶化。③肾小管-间质病变恶化：如系统性红斑狼疮肾炎常有肾小管病变，有时肾小球病况如旧而间质-小管损害突趋严重而使肾功能衰退。此外血管病变如肾病综合征时有肾静脉血栓形成，硬皮病及结节性多动脉炎动脉病变等以及慢性肾脏病肾功能已有毁损者，遇有促发其恶化的因素如大出血、失水、使用肾毒性药物等均可导致急性肾功能衰竭。一般这类病人原来的肾小球病变表现较明显，诊断不甚困难。

慢性肾功能不全

慢性肾功能不全(chronic renal insufficiency)系指各种慢性肾脏疾病逐渐进展引起肾功能减退，出现以代谢产物潴留，水、电解质和酸碱失衡及某些内分泌功能紊乱为主要表现的临床综合征。按肾功能损害程度，分为四期　①肾功能不全代偿期：肾小球滤过率(GFR)在50～70ml/min。临床上除原发病表现外无其他症状，只在蛋白质摄入过多或应激状态(如感染、休克和大手术等)时，才出现氮质血症。②肾功能不全失代偿期或氮质血症期：GFR＜50ml/min。可有轻度乏力、纳差、贫血及多尿和夜尿增多等表现。③肾功能衰竭期或尿毒症期：GFR＜25ml/min，出现明显尿毒症症状。如GFR＜10ml/min及＜5ml/min，则分别称尿毒症晚期和尿毒症终末期。慢性肾功能不全的分期应将临床表现与血生化指标结合判定更为可靠。

发病机制和临床　各种慢性肾脏疾病发展到后期，均可引起慢性肾功能衰竭。其中以慢性肾炎为最多见，慢性肾盂肾炎次之。其他病因尚有肾血管性疾病，如肾小动脉硬化症、恶性高血压、肾动脉狭窄、肾静脉血栓形成；系统性疾病所致肾损害，如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、糖尿病、多发性骨髓瘤、高尿酸血症；肾结核；泌尿道机械性梗阻疾病及输尿管膀胱返流；各种药物、毒物所致肾损害和遗传性及先天性疾病，如多囊肾、遗传性肾炎等。

慢性肾衰的发病机制较复杂，目前有四种学说解释。①"完整"肾单位学说：慢性肾衰时，一部分肾单位完全毁损，另一部分肾单位受损程度较轻，尽管同一肾单位肾小球和肾小管受损程度可不一致，但通过自身调节，可保持相对"完整"的功能，如当肾小球滤过率下降，滤过Na^+减少时，肾小管重吸收Na^+也相应减少，从而维持了机体Na^+平衡。这部分肾单位，称为"完整"肾单位。②肾小球高灌注学说：慢性肾衰时，大部分肾单位毁损，剩余肾单位肾小球入球小动脉较出球小动脉扩张更明显，使肾小球毛细血管内压和血流量增加，单个肾小球滤过率增加，代偿肾功能；同时也使剩余肾单位加快毁损。③矫枉失衡学说：慢性肾衰时，机体为了矫正某一不平衡而进行相应调整，其结果又造成新的不平衡。如肾功能减退时，尿磷排出减少，血磷升高，血钙降低，从而刺激甲状旁腺激素分泌增加，后者一方面增加肾小管排磷并动员骨钙入血，纠正高磷低钙血症，另一方面则可出现继发性甲状旁腺功能亢进导致肾性骨病、心血管及神经系统损害，并加重贫血。④尿毒症毒素：可部分地解释尿毒症表现，主要由尿毒症时肾脏排泄或灭活减少致某些物质潴留及某些物质生成过多而成。

慢性肾功能不全早期仅有原发病表现，只有在应激情况如大出血、严重感染等引起肾功能急剧恶化时，才出现明显临床表现，待应激因素解除，肾功能常可恢复至原来水平。当疾病继续进展，肾功能进一步恶化，则逐渐出现各种临床表现，主要包括：

(1)消化系统：初期有食欲减退、恶心和腹部不适等症状，后有口中有异味、口腔和胃肠道粘膜糜烂或溃疡、呕吐、腹泻、消化道出血等。此与氮质代谢产物从胃肠道排出增多，经细菌作用生成氨和二甲基胺等物质，刺激胃肠粘膜；水、电解质及酸碱失衡和胍类等尿毒症毒素对胃肠道及神经系统的作用有关。

(2)神经系统：中枢神经系统早期可出现精神萎靡、呆滞、健忘、失眠等，严重时可有烦躁、谵妄、嗜睡、昏迷、木僵、抽搐和震颤等。周围神经系统表现有四肢麻木、烧

灼感、乏力,少数下肢酸痛难忍,被迫将下肢经常活动,称"下肢多动综合征"。其产生原因与酚、胍类、中分子物质潴留,甲状旁腺激素(PTH)过多,铝中毒、水、电解质紊乱和酸中毒等有关。

(3)心血管系统:心血管并发症是慢性肾衰的主要死亡原因之一,约占50%以上。①高血压:晚期发生率在80%左右。大多属容量依赖型,极少数属肾素依赖型。部分发生高血压脑病,并诱发急性左心衰。②心脏病变:包括心脏扩大、心律失常、心力衰竭、心绞痛及心肌梗死等。产生原因有长期高血压、贫血、高脂血症、凝血系统功能障碍、继发性甲状旁腺功能亢进、某些尿毒症毒性物质刺激血管平滑肌及纤维母细胞生长,水、电解质及酸碱平衡失调等。有时尚与感染及继发性肾损害的原发病有关。③尿毒症性心包炎:发生率高达60%。包括纤维素心包炎、渗出性心包炎,晚期部分发展为缩窄性心包炎。表现为心前区疼痛不适,心包摩擦音,严重时出现大量心包积液甚至心包填塞。其发生主要与尿毒症毒素潴留及容量过多有关,少数为病毒感染所致。

(4)造血系统:①贫血:当内生肌酐清除率低于40ml/min时,大多出现贫血。一般为正细胞正色素性贫血。其发病机制主要与肾脏产生红细胞生成素减少、某些尿毒症毒素(如PTH、中分子物质、精胺及胍类物质等)抑制骨髓红系细胞生长及血红蛋白合成和破坏红细胞,与铁、叶酸和维生素B_{12}缺乏、铝中毒、慢性失血等因素有关。②出血倾向:皮肤瘀点瘀斑、鼻出血、牙龈和消化道出血等,其原因主要是血小板功能异常。另外,某些凝血因子,如Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ等也常减少,毛细血管脆性可增加。③高凝状态:Ⅷ因子(包括von Willebrand因子)、前凝血活性因子、Ⅷ因子相关抗原均有升高。

(5)呼吸系统:①尿毒症肺:X线检查发现以肺门和肺内带为主的密度增高,轻者可无症状,重者则影响呼吸功能。其发生与容量过多、左心功能不全及尿毒症毒素引起肺毛细血管通透性增高有关。②胸膜炎:尸检发现率较高,而有临床表现者不多。以纤维素性胸膜炎为常见,也可发生胸腔积液,呈渗出性或血性,细菌培养常阴性。③呼吸常稍增快并加深,与代谢性酸中毒、贫血、肺淤血等有关。

(6)内分泌系统:肾脏可产生和降解多种内分泌活性物质,尿毒症时可出现多种内分泌异常。继发性甲状旁腺功能亢进最为突出,并导致多系统损害,如骨病、贫血、心肌损害、高血压、高脂血症、神经系统病变及皮肤瘙痒等。血T_3水平下降,主要是由于外周组织T_4向T_3转化受抑制所致。生长激素增多,但生长激素介质减少,是儿童生长发育迟缓的因素之一。促肾上腺皮质激素及肾上腺糖皮质激素升高,前者与肾脏灭活减少有关,后者与肾脏排泄减少有关。

(7)肾性骨病(肾性骨营养不良症):慢性肾衰时,由钙磷代谢异常及一些内分泌紊乱可导致骨骼病变。多见于病程较长,尤其是长期生存的透析患者。按病理和X线表现分为四种类型。①纤维囊性骨炎:主要由继发性甲状旁腺功能亢进所致。病理上表现为破骨细胞增多,溶骨加强,而骨样组织增多。X线见骨膜下骨吸收,骨皮质变薄,并可见囊性透亮区,以手指骨、颅骨为甚。临床上可有持续性或发作性骨痛,按压后加重。②软骨病:主要由于1,25(OH)$_2$维生素D_3合成减少所致,某些长期血透患者,还与铝蓄积有关。病理上表现为骨矿化减少,未矿化的骨样组织增多。X线见骨密度降低,骨皮质变薄,骨小梁变细模糊、骨骺区变宽。以股骨、胫腓骨、尺桡骨等为主,并可见假性骨折。临床上可有全身疼痛,下肢为甚,常伴近端肌无力。椎体压缩可致身长缩短。儿童则有生长发育障碍。③骨硬化症,与继发性甲状旁腺功能亢进、降钙素升高等有关。病理表现为骨样组织增加,因此尽管单位骨组织矿质密度降低,但总的骨矿质增多,致X线上见骨密度增高,骨皮质增厚,骨小梁增粗,以腰椎、颅骨等为甚。④骨质疏松症:与长期酸中毒致骨钙动员人血有关。病理上表现为成骨细胞减少,骨量及骨矿质减少。X线见骨密度降低,骨小梁稀少、清晰,骨皮质变薄。以脊柱、骨盆为甚。临床上可见椎体压缩,身长缩短,腰背疼痛,并易发生骨折。以上几种类型可混合存在,并常伴角膜结膜、皮肤、血管及心肺等组织钙化。常伴血钙降低,但有明显继发性甲状旁腺功能亢进时可增高,血磷及碱性磷酸酶常增高。

(8)生殖系统:男女两性均可有性功能障碍、不育。男性常有阳萎、性欲减退、精子减少或消失、精子活动能力减退、性成熟延迟。由于合成分泌减少,血睾酮水平下降。可能与锌和维生素D缺乏,PTH过多等有关。女性常有月经周期不规则,经血量减少或闭经,有时有异常的子宫出血或卵巢囊性病变。血雌激素及孕酮均降低。黄体生成素常升高,卵泡刺激素正常或升高。提示卵巢功能障碍,此与性激素水平下降有关。患者下丘脑-垂体-性腺轴的反馈调节有障碍。

(9)免疫系统表现:免疫功能尤其是细胞免疫功能低下,大部分患者血T淋巴细胞计数降低,T淋巴细胞亚群相对百分比可正常。迟发超敏反应降低。体液免疫功能也降低,B淋巴细胞计数降低,对特异性抗原刺激的反应下降,部分患者免疫球蛋白及补体水平低下。免疫功能降低的原因可能与尿毒症毒素及蛋白质代谢异常有关。因此,患者易患各种感染,尤其是肺部和尿路等处,HBsAg阳性率明显增高,巨细胞病毒感染也极常见。

(10)皮肤:由于皮脂腺和汗腺萎缩,患者皮肤干燥无光泽,因皮肤钙沉积及周围神经病变,皮肤瘙痒十分常见。由于黑色素细胞刺激激素增多,促进皮肤黑色素沉积,皮肤呈褐黄色。

(11)电解质和酸碱平衡失调:①Na^+代谢异常:由于肾脏对Na^+的调节功能差,易发生低钠血症或高钠血症。②钾代谢异常:长期进食少、呕吐、腹泻、大量使用

排钾利尿剂时可引起低钾血症。高钾血症则较常见于感染、酸中毒或钾盐摄入过多的少尿或无尿患者。③钙磷代谢异常：由于肾小球滤过率(GFR)降低，尿磷排出减少，血磷升高。磷从肠道排出增多并与钙结合及活性维生素减少，导致肠钙吸收减少，常有低钙血症。低血钙、高血磷刺激甲状旁腺分泌甲状旁腺素增多，可部分纠正低钙高磷血症；至晚期则常呈现明显低钙高磷血症。由于患者往往同时有代谢性酸中毒，故血浆游离钙降低可不明显。但酸中毒纠正后，游离钙明显降低，并可发生手足搐搦、心肌抑制等危重情况。血磷升高本身一般不引起严重症状。④镁代谢异常：高镁血症常见，多于少尿、感染、酸中毒或使用镁剂时发生，但罕见有引起严重症状者。低镁血症发生原因与低钾血症相似，并常与后者同时发生。⑤代谢性酸中毒：很常见。其产生原因有酸性代谢产物潴留、肾小管重吸收碳酸氢盐能力减退、远曲小管泌氢和生成氨的能力减退等。

(12)糖、脂肪、蛋白质代谢异常：①糖代谢异常：可有空腹血糖稍升高和糖耐量降低。与靶组织对胰岛素反应下降有关，如外围组织尤其是肌肉受胰岛素刺激的葡萄糖摄取量减少，其机制尚不清楚。血胰岛素水平常升高，主要因肾脏清除减少和肝脏、肌肉灭活减少。尿毒症患者偶可发生自发性低血糖，其发生机制尚不清楚。②脂肪代谢异常：常有高甘油三酯血症，极低密度脂蛋白升高，高密度脂蛋白降低。此可促进心血管并发症的发生。脂蛋白分解代谢减少是导致高甘油三酯血症的主要原因。患者肝外组织内皮细胞表面脂蛋白酶含量减少，其活性受抑制，酶的激活物和抑制物(如胰岛素)比例下降。某些患者甘油三酯合成也增多。③蛋白质代谢异常：由于摄入减少、丢失增多(尿及透析时蛋白质丢失或出血等)及种种原因引起的氨基酸代谢异常和蛋白质合成障碍，造成负氮平衡。多有消瘦、肌肉萎缩、血清蛋白量降低。血浆和细胞内某些必需氨基酸如组氨酸、酪氨酸水平下降，而非必需氨基酸如羟脯氨酸、氨基甲酰乌氨酸等水平上升，酪氨酸/苯丙氨酸、缬氨酸/甘氨酸比值下降。可能与氨基酸转化酶活性受抑制有关。氨基酸代谢异常加重蛋白质合成障碍。

诊断依据 根据临床表现及肾功能检查，诊断不难。部分早期患者无明显临床表现，因某些诱因肾功能急剧恶化，易误诊为急性肾功能衰竭。如同时有贫血、肾性骨病、长期高血压、多尿、夜尿增多以及双侧肾脏缩小等，有助于本病的诊断。某些患者某些系统表现突出，如恶心、呕吐、腹泻、上消化道出血、贫血及神经精神症状等，易误诊或漏诊，应注意鉴别。

确诊本病后，尚应确定其原发病及其活动性，并努力寻找诱因。原发病诊断有时较困难，但对治疗有一定意义，某些原发病及时处理后肾功能可望得到不同程度的改善。如尿路梗阻、肾炎活动期、高血压、尿路感染、肾静脉血栓形成和药物毒物所致肾损害等。水、电解质平衡失调(如失水、低钠和低钾等)，血流动力学改变(如心衰、低血压、休克和高血压等)，感染，应用肾毒性药物和饮食控制不当等，可加剧肾功能的恶化，应注意寻找并及早处理。

防治要点 慢性肾功能不全治疗原则是阻止肾功能进一步恶化，去除诱因，调整饮食，防治感染，纠正水、电解质和酸碱失衡，解除或减轻症状、防治并发症和替代治疗等。

(1)去除可逆因素：包括一些患者原发病经适当治疗后肾功能可得到一定程度改善或停止恶化。积极防治前述诱发肾功能恶化的因素，是保护肾功能的重要措施。

(2)饮食营养：低蛋白饮食可以延缓肾功能恶化，减轻尿毒症症状。传统主张较晚期肾衰患者蛋白摄入量20～25g/d(每日0.3～0.6g/kg体重)，并以高生物效价的动物蛋白为主，如蛋、乳品、鱼、肉等，对植物性蛋白如谷物等应予限制。蛋白质的实际给量应根据肾功能、营养状况，有无蛋白丢失(如蛋白尿和透析丢失量等)及蛋白消耗(如感染等)情况决定；儿童应适当增加，必要时应计算氮平衡。可给予必需氨基酸或必需氨基酸的对应α酮酸。同时保证足够热量(每日146.3J/kg体重)及维生素，避免高钾食物(如红枣、鲜蘑菇、榨菜、卷心菜、柑橘、柠檬、香蕉等)和高磷(500—900mg/d)饮食，酌情补充微量元素。有高血压和水肿者宜限制钠摄入量。

(3)纠正水、电解质和酸碱平衡紊乱：失水宜分次适量补充葡萄糖盐水。体液潴留时给予利尿剂，除非有严重容量依赖性高血压或心衰，否则钠盐限制不宜过严。低钠血症除稀释性外，多同时伴失水、低氯血症，可适量给予复方氯化钠液或葡萄糖盐水。低钾血症时应根据体内缺钾程度酌情补钾盐；高钾血症常有致命危险，除去除诱因外，应根据高钾血症的严重程度和机体对容量扩张的耐受情况，给予克分子乳酸钠60～200ml或5% $NaHCO_3$ 250ml、10%葡萄糖酸钙10～20ml或5%氯化钙10～20ml、胰岛素高渗葡萄糖液，以及静注大剂量呋塞米(速尿)或布美他尼(丁尿胺)等。低钙血症可服乳酸钙或葡萄糖酸钙10～20ml。高磷血症除限制磷的摄入量外，可口服磷结合剂如碳酸钙等。代谢性酸中毒，轻症可口服碳酸氢钠，重者静脉补充碱剂，但应注意防止钠盐量和容量增加的不良影响。严重水、电解质和酸碱失衡应作紧急透析，以挽救生命。

(4)利尿：对较早期患者，应用排钾利尿剂，可促进机体排水、排钠、排钾，并有助于维持水、电解质平衡，纠正高血压和心衰等，且可使血氮质水平有一定程度的下降，但对晚期患者无效。噻嗪类利尿剂在肾衰时不宜使用，故常用襻利尿剂如呋塞米和布美他尼等，氨苯蝶啶和螺内酯(安体舒通)引起 K^+ 潴留。

(5)降压：控制高血压是保护肾功能的重要措施。对容量依赖型高血压应限制水钠摄入。对轻中度患者可加用利尿药，必要时加用降压药。后者常选不降低肾血

流量和不增加肾素活性者为宜。可逐渐增加剂量或加药，但应避免血压下降过快，减少肾灌注。常用药物如硝苯地平（硝苯吡啶）、哌唑嗪、肼屈嗪（肼苯哒嗪）、可乐定、甲基多巴、米诺地尔（敏乐啶）等；对于肾素依赖型高血压，常用普萘洛尔（心得安）和卡托普利（巯甲丙脯氨酸），后者可引起高血钾，应注意。对于高血压危象者，可静脉滴注硝普钠、酚妥拉明（苄胺唑啉）等，严重钠、水潴留者可行单纯超滤或序贯透析等血液净化疗法。对极少数严重肾素依赖型高血压者经积极治疗后仍无改善甚或继续恶化，可摘除双肾，继以血液透析维持生命，然后作肾移植。

（6）心力衰竭：除限制水钠摄入及强心、利尿降压治疗外，必要时可行透析治疗。洋地黄制剂治疗时，应按肾衰程度适当减量，并保持适当血钾浓度，以减少毒性作用。

（7）心律失常：去除诱因如低钾或高钾血症等，必要时予抗心律失常药物治疗，高度及完全房室传导阻滞者也可安装临时心脏起搏器。充分的血液净化治疗常可防治心律失常。对并发冠状动脉粥样硬化性心脏病者的心律失常，应按冠心病治疗。

（8）心包炎：大部分患者对透析，尤其是血液滤过治疗反应较佳，可使心包积液消失。少数透析无效者，其发病可能与容量过多无关，而与病毒感染或变态反应等有关，应予抗病毒或抗变态反应治疗。部分血透患者出现血性心包积液时，应注意调整肝素剂量或用体外肝素法，以减少心包填塞危险性。吲哚美辛（消炎痛）及糖皮质激素能减轻症状，但不能减少心包积液，防止心包填塞及缩窄性心包炎。心包内注射不易吸收的糖皮质激素如曲安西龙（去炎松），可减轻症状。当出现急性心包填塞，持续或逐渐增多的心包积液及缩窄性心包炎时，应考虑手术治疗。手术方法有心包穿刺排液或引流、心包开窗术及全心包切除术等。

（9）贫血：红细胞生成素治疗效果显著，起始剂量50—100U/kg体重，每周3次，皮下或静脉注射，待血球压积升至30%时减量，并维持在此水平左右，治疗期间应注意血压升高和凝血增加。有铁、叶酸、维生素 B_{12} 等缺乏时，应予补充。严重贫血者可少量多次输血。

（10）蛋白质同化激素的应用：有促进蛋白质合成，减少分解作用，可减少氮质潴留；并有促进骨髓干细胞增殖而改善贫血。常用丙酸睾丸素或苯丙酸诺龙等。但长期应用有明显肝毒性，并有引起女性男性化和男性前列腺肥大等副作用。现因疗效有限和不良反应较大已少用。

（11）防治肾性骨病：除控制磷摄入，补充钙剂外，对严重高磷者可加用磷结合剂。对软骨病和严重继发性甲状旁腺功能亢进者，还可加用活性维生素D。常用的有1,25-二羟维生素 D_3（罗钙全）0.25～1.0μg/d。活性维生素D治疗前应首先降低血磷，并在治疗中避免高钙血症或钙磷乘积过高，以防止转移性钙化和维生素D中毒。如经上述治疗后，甲状旁腺功能亢进症状仍无明显改善，可行甲状旁腺次全切除术。

（12）其他对症治疗：恶心和呕吐可予甲氧氯普胺（胃复安）或氯丙嗪口服或肌注。皮肤瘙痒，除充分透析外，可予皮肤润滑剂或抗组胺药等；神经精神症状，如烦躁可予镇静剂，抽搐可予地西泮（安定）、苯妥英钠等。

（13）血液净化疗法：即用人工方法替代肾脏功能，清除体内代谢产物，净化血液，借以维持机体内环境平衡。治疗慢性肾功能衰竭主要应用血液透析、血液滤过、腹膜透析和口服胃肠透析等。应用的指征是：①血尿素氮>35.7mmol/L（100mg/dl）。②血肌酐>707.2μmol/L（8mg/dl）。③内生肌酐清除率<10ml/min。④充血性心力衰竭经常规保守治疗无效或有尿毒症性心包炎者。⑤难以控制的高磷血症，并有转移性软组织钙化者。⑥明显神经系统表现。⑦尿毒症患者需施行手术，估计血液净化治疗可提高手术耐受能力，减少并发症。临床上决定是否施行血液净化治疗及其方法的选择，应根据患者具体病情综合分析。过早施行血液净化治疗固然没有必要，但在肾外脏器受到明显损害或全身情况恶化时，应及时施行，可明显提高存活率，延长生存时间，提高生活质量。

（14）肾移植：肾移植是慢性肾功能衰竭有效的生物替代疗法。目前已开展的有同种异体亲属肾或尸体肾移植，异种间肾移植虽有报道，但还未成熟。70年代以来，组织相容性配型技术和免疫抑制治疗方法的进步已使患者生存率有显著提高。

（15）药物的选择和应用：慢性肾衰时，一些原来由肾脏排泄或代谢的药物其灭活、清除减少，同时组织对一些药物的耐受性也降低，易出现药物的不良反应。因此，必须充分了解各种药物在体内的代谢排泄途径及其毒副作用，并根据肾功能损害程度选择药物和调整剂量。对氨基糖甙类抗生素及多粘菌素等肾毒性药物，应特别慎用或避免应用。在内生肌酐清除率<20ml/min，不宜使用磺胺类、呋喃妥因（呋喃坦啶）、氢氯噻嗪、甘露醇、汞利尿剂和水杨酸类药物。另外，不少药物尤其是分子量较小或蛋白结合率较低的药物，可经透析清除，必须在透析当天适宜加大剂量或于透析后补充剂量。慢性肾功能衰竭时可依据肾功能损害程度或测定药物动力学参数决定所选用药物的剂量或给药时间间隔，以保持有效治疗血浓度和减少药物毒副反应。

药物性肾病

药物性肾病（drugs induced nephropathy）是指由肾毒性药物引起的肾脏损害。近年来其发病率日渐增多，大约25%的急、慢性肾功能衰竭与肾毒性药物有关。

肾脏特别容易招致药物毒性副作用，乃是因为肾脏

具有一些解剖和生理特点，主要有：①肾脏血流多，其血流量约占心搏量1/4，但肾重量仅占体重的0.4%，因而通过肾脏的药物量相对较多。②逆流倍增系统使肾髓质和乳头部的药物浓度增加，故在一些药物性肾病中容易出现肾乳头部坏死的表现。③近曲小管对多种药物有分泌和重吸收的作用。④肾小球毛细血管床的表面积与重量比大于体内其他任何器官，易发生抗原-抗体复合物的沉积，产生过敏性血管炎。⑤肾小管在酸化过程中的pH值改变，可影响各种药物的溶解度，造成某些肾毒性药物在肾小管内的沉积，从而损害肾小管。⑥当药物排泄时，许多肾实质细胞的酶系统被抑制或灭活。

鉴于肾毒性药物种类繁多，其肾损害临床表现各异。从诊断的角度，将药物引起的肾损害分类如下：

（1）急性肾功能衰竭综合征(ARFS)：包括①前列腺素合成抑制剂所致的肾前性ARF。②肾毒性药物直接损害肾小管细胞和急性过敏性肾小管-间质性肾病所致的实质性ARF。③磺胺类和甲氨蝶呤等所致的梗阻性肾病。

（2）慢性肾功能衰竭：常继发于药物引起的肾小管间质性肾病和肾小球病变。

（3）肾炎和肾病综合征：如青霉胺、保泰松和抗惊厥药等所致。

（4）肾小管功能障碍：常见者有①范可尼综合征：如过期四环素所致者。②肾性尿崩症：如多西环素(强力霉素)、去甲金霉素或甲氧氟烷所致者，或钾盐引起肾脏对抗利尿激素无反应所致。③肾小管酸中毒：可见于两性霉素B等引起的肾损害。

抗生素肾损害 抗生素中以卡那霉素、新霉素、杆菌肽、多粘菌素B对肾脏的损害较为显著。

（1）氨基甙类抗生素(AG)：AG广泛用于治疗革兰阴性细菌感染，由此而产生的肾脏损害相当常见，其发生率约10%～20%。实验性AG对鼠肾毒性由大到小依次为：新霉素＞庆大霉素＞卡那霉素及阿米卡星(丁胺卡那霉素)＞妥布霉素＞奈替米星(乙基西梭霉素)＞链霉素。

AG肾毒性的发病机制尚不清楚，但细胞受AG作用的主要靶子是细胞膜、溶酶体及线粒体，这些细胞结构完整性及功能的改变无疑是引起细胞中毒的病理生理变化的关键因素。AG从肾小球滤过后，可与近曲小管管腔侧的细胞膜受体结合，随后通过胞饮或细胞基底膜的转运进入近曲小管细胞。一般认为，在近曲小管刷状缘囊泡上具有AG的受体。它们系带阴电荷的酸性磷脂，与带阳电荷的AG通过静电引力而结合，AG的肾毒性恰与它们所具有的氨基数密切相关。具有6个氨基的新霉素毒性最大，而具有3个氨基的链霉素最小；AG可能通过抑制磷脂酶A和C而干预细胞膜的磷脂代谢。动物实验观察到庆大霉素应用后12～14h，肾组织中酸性磷脂-磷脂酰肌醇、磷脂酸含量明显升高，由此造成细胞膜的通透性增高，肾细胞线粒体内钙离子含量增多，导致细胞严重损伤；AG被近曲小管细胞摄取后，主要积聚于溶酶体中，导致溶酶体酶的通透性升高或降低，引起细胞损害，如庆大霉素可抑制溶酶体酶(神经鞘磷脂酶和磷脂酶A、C)导致磷脂分解代谢障碍、磷酸肌醇堆积、髓样小体的形成；庆大霉素对肾皮质线粒体的氧化磷酸化有直接抑制作用，导致肾皮质Na^+-ATP酶、K^+-ATP酶的活性、ATP水平明显下降。上述细胞损害过程最终导致肾小球滤过率降低而发生ARF。

病理变化 一般限于近端小管的曲部和直段(S_1和S_2)，最早为溶酶体数量增多，体积增大、髓样小体形成。继之，刷状缘微绒毛数量减少，胞浆空泡化，内质网扩大，线粒体水肿，以后小管细胞坏死及脱落，肾小管堵塞。

临床表现最早为酶尿、尿溶酶体酶增多，肾小管转运缺陷，出现葡萄糖尿、氨基酸尿、β_2微球蛋白为主的肾小管性蛋白尿及范可尼综合征，也可引起肾脏失钾、失镁及多尿、肾性尿崩症、尿浓缩功能障碍和对抗利尿激素无反应。晚期肾小球滤过率(GFR)降低，发生急性肾功能衰竭(ARF)，多为非少尿型。

已知许多因素可加剧AG肾毒性，药物的剂量和疗程是两个最重要因素。剂量越大，则药物浓度越高、肾脏聚积越快；疗程越长，肾实质药物浓度越高。血AG水平、肾实质浓度及肾毒性三者之间密切相关。其他危险因素包括老年人、原有肾功能不全、近期曾用此类药物以及合并应用其他肾毒药物包括头孢菌素类、环孢菌素、顺铂、襻利尿剂等，容量丧失、失钾、失镁。

AG的治疗剂量与中毒剂量较为接近，尤其是肾功能不全时，药物在体内的半衰期延长，宜按内生肌酐清除率减少剂量或延长给药间期，疗程一般不宜超过10～14d。治疗期间应监测尿常规，如有条件，应作药物血浓度及尿酶测定。一旦发生ARF，则按ARF处理。

（2）头孢菌素类：均有不同的肾毒性，以头孢噻啶最强，而头孢氨苄、头孢拉定等毒性不明显。主要由近曲小管排泄，其排泄过程与对氨马尿酸近似。本组药物的肾毒性作用是由于其有抑制肾小管细胞酶活性的作用，在罕见的情况下，亦可因过敏反应而发生急性间质性肾炎。与AG或呋塞米(速尿)联用、老年人、原有肾病者、容量缺乏或电解质紊乱等时，肾毒性增加。病理改变可有近曲小管上皮细胞变性或坏死。头孢噻啶用量超过6g即有发生ARF的可能。治疗措施首要是停药，停药后大多数可逆转。发生ARF者按ARF处理。

（3）四环素族：四环素族抗生素因具有抗同化作用，可使血尿素氮升高，而肌酐不升高。原有肾功能不全者可使氮质血症和酸中毒加重。其肾毒性主要在于其降解产物，除可导致肾前性氮质血症外，过期四环素更应避免。如临床必须用此类抗生素时，可选用肾毒性较小的多西环素(强力霉素)。停药后肾毒性症状多逐渐消

退。

（4）多粘菌素族：肾毒性较大，且与剂量和肾功能状况相关，每日3mg/kg 体重即可引起肾功能正常者的GFR 降低。原有肾病者即使剂量较小也可引起。此外尚可引起低钠、低钾和低钙血症。多粘菌素族抗生素的肾毒性可能与对肾细胞的磷脂具有甚高亲和力之故，故临床上应避免应用此药。本组药物中抗敌素的肾毒性较低，但其疗效也较差。治疗主要为停药和对症处理。停药后一般可在7～10d 内逐渐恢复，但部分病人可进展到慢性肾衰。

（5）两性霉素 B：其肾毒性与剂量有关，总量达4g 时，41%患者可有肾损害；若大于5g 时，则90%以上肾脏受损。临床基本特征是 GFR 降低、血肌酐升高，远端小管酸中毒、肾性失钾和对抗利尿激素不敏感的肾性尿崩症。治疗期间应严密监测肾功能、尿常规和尿 pH 值。治疗主要是停药及对症处理。有 ARF 者按 ARF 处理。

（6）青霉素族：主要易发生过敏反应而致急性间质性肾炎、肾小血管炎和肾小球肾炎，或由它引起的电解质紊乱而损害肾脏。以急性间质性肾炎最多见，其发生与剂量大小无关，停药后好转，再用药可复发。由此药引起的急性间质性肾炎所致的 ARF，2/3为非少尿型，肾上腺皮质激素可加速其痊愈，重危者常需透析治疗。

（7）其他：具有肾毒性的抗生素尚有万古霉素、杆菌肽、利福平、紫霉素等。

磺胺药肾损害 磺胺类药物引起的肾损害包括磺胺结晶所致的梗阻性肾病、过敏性损害和血红蛋白尿。磺胺药结晶常发生于容量缺乏的病人，表现为血尿，结晶尿和肾内、外梗阻，临床上常发生肾绞痛，严重者可出现少尿型 ARF。由于绝大部分磺胺药在碱性尿中溶解度很高，因此主要治疗措施是碱化尿液和利尿。一旦发生严重梗阻性肾病的临床表现时，可考虑作膀胱镜，输尿管插管以温热的碱性溶液（10%$NaHCO_3$）冲洗肾盂，重症患者的处理同梗阻性肾病。

除药物结晶导致梗阻性肾病外，相当部分病例是由对本类药物过敏而致的急性过敏性肾小管-间质性肾病。因此在服药前应详细询问有无磺胺过敏史，有过敏史者应禁用。此外，本类药物对先天性葡萄糖 6-磷酸脱氢酶缺乏者可发生溶血性贫血及血红蛋白尿，严重时可引起肾衰。

前列腺素合成抑制剂肾损害 前列腺素合成抑制剂包括阿司匹林类复合物和非甾体类抗炎药物（NSAID）两类，都是通过抑制环氧化酶这一环节来阻止前列腺素的合成。阿司匹林类复合物对环氧化酶的抑制是不可逆性的，因而人体必须合成新的酶以克服其影响，这一代偿过程在肾脏需24～48h；相反，NSAID 对其抑制是可逆性的，作用时间较短，约8—24h。

在某些病理生理情况下，如血容量减少、充血性心衰、肝硬化、肾病综合征、原有肾功能不全、老年人等，通过直接或间接途径，肾脏缩血管物质特别是血管紧张素Ⅱ（AⅡ）合成增多，导致肾动脉收缩，肾血流量和 GFR 降低，同时 AⅡ又反馈刺激肾脏前列腺素 E_2（PGE_2）合成增加以维持肾血流量（RBF）和 GFR。前列腺素合成抑制阻断了 PGE_2 的舒血管效应，导致肾血管收缩增加，RBF 和 GFR 显著降低，产生肾前性 ARF。

治疗措施主要是停药和治疗基础疾病。鉴于其肾脏作用仅8～48h，停药后1～2d 肾功能通常可以明显改善，恢复到基础水平。很少需要透析治疗。

此外，NSAID 还可导致急性过敏性间质性肾炎、高钾血症和钠、水潴留。高钾血症是由于 NSAID 致肾素释放减少，在某些敏感病人如原有肾功能不全者，肾素的减少可使醛固酮分泌过少而表现为代谢性酸中毒和高血钾。

镇痛剂肾病 镇痛剂肾病系指长期摄入镇痛剂引起的慢性间质性肾炎合并肾乳头坏死。本病欧美国家发病率较高，中国很少见。多见于30岁以上的妇女，病人多因头痛、关节痛及肌痛等而长期服用镇痛剂。一般认为每日服用镇痛剂6片以上、持续2年以上、总量超过2kg 者易患本病。

其发病机制主要通过直接的肾毒性作用及肾缺血两种机制。镇痛剂及其代谢产物被远曲小管重吸收后，在肾髓质特别是肾乳头部被浓缩达到很高浓度，如醋氨酚的髓质浓度较肾皮质及血浆中浓度可高出5～7倍；非那西丁能增加 ADH 的作用，更增加了药物在髓质的浓缩程度；醋氨酚和水杨酸盐能使肾髓质细胞内的谷胱甘肽、葡萄糖 6 磷酸脱氢酶等减少；醋氨酚在微粒体酶作用下形成的中间代谢产物与细胞蛋白共价结合而损害细胞；阿司匹林使蛋白质乙酰化，干扰氧化磷酸化和三羧酸循环，抑制磷酸己糖旁路。止痛剂另一作用是抑制肾脏的前列腺素合成，肾髓质间质细胞中 PGE_2 减少，造成血管收缩，RBF、GFR 下降，肾髓质缺血、乳头坏死。其基本病理改变是慢性间质性肾炎和肾乳头坏死，除肾间质有变性、细胞浸润和肾小管萎缩外，尚可有不同程度的肾小球纤维化。

本病的诊断依据主要有滥用镇痛剂病史，以及慢性间质性肾炎、肾乳头坏死的临床表现和肾功能进行性减退。如能早期发现，及时停药，可恢复正常或稳定。到后期肾功能明显损害时，则病变将不可逆转。治疗原则是停服镇痛剂，对症处理，保护肾功能。发生肾衰时，按一般肾衰的原则处理。

造影剂性肾病 造影剂引起的肾损害，也称造影剂肾病，主要是指注射造影剂后引起的肾功能急骤减退。随着新的诊断技术的发展，造影剂的应用日益普遍，由此引起的 ARF 逐渐增多。在药物引起的 ARF 的病人中，造影剂仅次于氨基甙抗生素而居第二位。

造影剂所致的 ARF 的发生率与一些危险因素有密切关系，于肾功能正常者约0.6%～1.4%，而在原有肾功

能不全的糖尿病患者中高达90%以上。目前已被证实的危险因素有慢性隐匿性肾功能不全和糖尿病；其他促发因素包括多发性骨髓瘤、脱水、肾移植后、高血压、蛋白尿、大剂量造影剂、老年人、动脉粥样硬化及高尿酸血症等。

发病机制尚不清楚，可能为①肾小管毒性：注射造影剂后尿酶、尿蛋白增多，肾活检发现肾小管上皮细胞有肿胀、空泡变性及与急性肾小管坏死相同的一些变化，这些均支持造影剂对肾小管有直接毒性。②肾缺血：全身注射造影剂后，首先引起肾血管扩张，5min后肾血管收缩，可能是刺激肾素-血管紧张素系统所致。造影剂引起的渗透性利尿与细胞外液丢失也加重肾血管收缩。其次造影剂可引起红细胞皱缩、聚集，血液粘滞度增加等加重肾缺血。此外，尚可造成肾皮质和髓质的血液分流。甘露醇有预防作用也支持肾缺血学说。③肾小管阻塞：造影剂可使多发性骨髓瘤患者的凝溶蛋白在肾小管内沉积增多，其强力的促尿酸排泄作用可使尿酸结晶并阻塞于肾小管。

临床上本药所致的ARF多发生于注射后24h内，一般较轻，持续时间较短，常于二周内恢复。约50%为少尿型ARF，少数病人可发生不可逆性肾衰，其危险性似乎与原有肾功能不全有直接关系，如有糖尿病更是如此。尿沉渣可见小管上皮管型和不定型尿酸盐，钠排泄分数常小于1。原有小管-间质病变者易发生非少尿型ARF。

注射造影剂后血清肌酐急骤升高，若能除外其他原因(如肾前性氮质血症、氨基甙类抗生素肾损害等)，即可诊断为造影剂肾病。为了防止造影剂肾病，首先应严格掌握检查指征，有上述危险因素者应尽量避免使用造影剂，若必须检查时应避免脱水，纠正酸中毒及高尿酸血症，避免同时使用其他肾毒性药物。多次检查时要有一定的间隔时间，以保证造影剂完全排泄，尽量使用最小有效剂量，甘露醇和(或)呋塞米(速尿)可减少其发生率及严重程度。其治疗主要是对症处理，维持水、电解质平衡，必要时可行透析治疗。

化疗药物肾损害 化学治疗药物的肾损害包括直接肾毒性和内源性肾毒性作用两大类。

1 化疗药物的直接肾毒性：化疗药物的肾损害常发生于使用顺铂、亚硝基脲类或大剂量的甲氨蝶呤等药物之后，使用丝裂霉素C、普卡霉素(光辉霉素)之后，有时也可能发生明显的肾毒性作用。

(1)顺铂(cisplatin)：为含铂的抗肿瘤药物，对肾脏有显著的毒性作用，且与剂量有关。若一次给2mg/kg或75mg/m²BSA(平方米体表面积)，或者15～25mg/m²BSA连续5d，约1/4～1/3病人出现肾损害。大剂量反覆治疗时，肾损害常为不可逆性的。其临床表现为GFR降低及相应的血尿素氮和肌酐升高，肾小管性蛋白尿及管型尿，肾性失镁导致严重低镁血症，常伴有低钙、低钾血症及手足搐搦。病理改变主要为近端小管急性坏死。预防为将给药时间延长、控制给药剂量(不超过120mg/m²BSA)治疗过程中及治疗后补液、使用甘露醇和呋塞米(速尿)等等。此外尚可用丙磺舒类药物抑制肾小管分泌顺铂，以减轻其肾毒性。

(2)甲氨蝶呤(MTX)：MTX主要经肾脏排泄，MTX及其代谢产物(7-羟甲氨蝶啶)在酸性尿液中的溶解度很低，故在脱水和酸性尿时MTX及其代谢物易在肾小管内沉淀造成梗阻性肾病；其次，MTX对肾小管可能有直接毒性作用。已知肾小管分泌MTX是通过有机酸转运系统，丙磺舒可增加其毒性作用。此外，MTX可能使肾小球小动脉收缩，导致RBF和GFR下降。补液和碱化尿液可使其溶解度提高，从而可防止MTX结晶沉淀。

(3)亚硝基脲类(nitrosoureas)：为用以治疗实体性肿瘤的药物，以甲基氯乙环己亚硝基脲(methyl-CCNU)和卡莫司汀(卡氮芥)(BCNU)为常用。其肾毒性程度与剂量有关，大剂量的methyl-CCNU可造成不可逆性肾衰，通常在亚硝基脲类药物完成疗程后18～24个月才出现肾损害的征象。肾脏体积缩小，有严重间质病变，局灶性肾小管萎缩及间质明显的纤维化伴中度淋巴细胞浸润，晚期可导致肾小球硬化。预后严重，常进行性加重，有时需透析治疗。鉴于大多数病人累积剂量超过1 000mg/m²BSA，故应控制总剂量在1 000mg/m²BSA以下，并定期监测肾功能。

2 化疗药物的内源性肾毒性作用：肿瘤化疗过程中可产生大量内源性肾毒性物质，如尿酸、黄嘌呤和磷，可造成高尿酸血症、高黄嘌呤血症、高磷血症和高钾血症。

环孢菌素肾毒性 环孢菌素A主要肾毒作用为使GFR降低，且与使用剂量成正比。在肾移植病人中，其肾毒性应与排斥反应相鉴别。长期使用环孢菌素A导致慢性中毒表现为肾小管-间质纤维化。用高效液相色谱(HPLC)和放免法(RIA)监测其血浓度有助于指导治疗。尽管其血浓度峰谷水平与治疗或毒性作用之间无明显相关性，但一般认为谷值<200μg/L很少发生肾毒性。口服后2h，谷值100～400μg/L，峰值400～1 000μg/L，<100μg/L其免疫抑制作用很弱，因此，应保持最佳免疫浓度。本药的肾毒机制可能与其亲脂性及改变细胞膜结构和功能有关。病变主要在近曲小管的S_3段。一旦发生肾毒性后，减少剂量和降低血浓度，常可使肾功能改善。

利尿剂性肾病 利尿剂性肾病是指应用利尿剂引起的肾损害。各类利尿剂均有潜在的肾毒性，尤以噻嗪类、呋塞米和乙酰唑胺引起的肾损害最为常见。

(1)噻嗪类利尿剂：此类药物的肾毒性主要有急性过敏性间质性肾炎或过敏性血管炎；低血容量、电解质和酸碱平衡紊乱也常见到。由于有效血容量减少，可致

RBF 和 GFR 降低，原有肾功能不良者加剧；长期用药可引起低血钾、低钾性肾病、低钠、低镁血症和低氯性碱中毒，本类药可致糖耐量降低、血糖升高而使糖尿病加重以及引起高尿酸血症而加重痛风发作或致肾损害。

（2）髓袢利尿剂，其肾毒性与噻嗪类相似，可引起急性过敏性间质性肾炎或肾血管炎，肾病综合征对其易感性增加，低氯、低钠或低钾血症也相当常见，少数可致不可逆性低血钾、低镁血症和低氯性碱中毒。本类药物亦可致高尿酸血症而加重或引起肾损害，故高尿酸血症者应慎用。与氨基甙类抗生素等肾毒性药物联用，可加重其肾毒性，尤以老年人为甚。

（3）乙酰唑胺：用药后尿钠及 HCO_3^- 排泄增多，尿呈碱性，加上高尿钙，可致尿路结石及肾钙质沉着。亦可由过敏反应致急性间质性肾炎或血管炎，此外，偶可发生Ⅱ型肾小管酸中毒。

抗癫痫药物肾损害 此类药物中尤以三甲双酮和苯妥英所致的肾损害最为多见。

（1）三甲双酮(tridione)：服药2周后即可出现血尿、蛋白尿及管型尿，重者可发生肾病综合征。肾活检显示肾小球轻微病变或膜性病变，肾小球毛细血管嗜酸性细胞浸润，基膜弥漫性增厚伴膜内沉积。肾上腺皮质激素和其他免疫抑制剂可能有效，但停药后一般能自行缓解。

（2）苯妥英：常于服药1月后出现蛋白尿、血尿和卟啉尿，偶可出现 ARF。可伴有发热、淋巴结肿大、剥脱性皮炎、肝脾肿大、血嗜酸粒细胞增多等肾外表现。其病理改变为肾间质内淋巴细胞增多等肾外表现，其病理改变为肾间质内淋巴细胞和嗜酸粒细胞浸润，小球囊内可见类蛋白物质，免疫荧光检查可见肾小球和球囊内有 IgG、IgM、IgA 及纤维蛋白沉积，并可检到苯妥英成分，肾小管基膜上有肾小管基膜抗体沉积，提示为免疫性间质性肾炎。肾上腺皮质激素治疗有一定疗效。

其他药物引起的肾损害 其他药物如甲氧氟烷、青霉胺、金盐、锂盐等也可引起肾损害。

（1）甲氧氟烷：为常用的全身麻醉药，在肝脏代谢为氟和草酸。氟能抑制酶系统，损害髓袢升枝及远端小管，影响钠泵的正常转运或 Na^+ ATP、K^+ ATP 酶的活性，从而引起尿浓缩功能障碍，甚至肾性尿崩症。此外大量草酸可在肾小管及间质内形成结晶沉积而引起肾实质损害，慢性间质性纤维化和少尿型 ARF。对原有肾病者，选择麻醉剂时应慎重，尤应避免与其他肾毒性药物联用。在全麻过程中，应充分补液，促进氟自尿中排泄，以防止其肾损害。

（2）青霉胺：青霉胺可作为半抗原与蛋白载体结合形成抗原，引起免疫复合物性疾病。其肾损害表现为蛋白尿和(或)肾病综合征，少数病例可伴血尿。此外可有皮疹及嗜酸粒细胞增多。肾活检证实有膜性肾炎或轻度增殖性肾炎。停药后可恢复，再用药会加剧。

（3）金盐：应用金盐治疗类风湿性关节炎，约7%～10%的患者出现蛋白尿，多见于治疗后数月，累积量达1～2g 以上者。胶体性金多沉积于肾脏，初期在近曲小管较多，几年后，在远曲小管、间质及肾小球中均可见其沉积。动物实验证实给大鼠反复小剂量注射金盐可导致膜性肾炎。其机理为金对肾脏有直接毒性作用，但偶可有引起过敏反应。停药后蛋白尿可消失。

（4）锂盐(碳酸锂)：主要用于治疗躁狂抑郁性精神病，急性锂中毒为误服锂盐引起，大量锂离子蓄积于细胞内(尤以神经细胞内)。当血锂浓度>1.6～2mmol/L时即可引起急性中毒。锂离子在细胞外液与钠离子竞争性进入细胞内以代替钾离子，乙酰唑胺和渗透性利尿剂可促使其排泄。临床表现为恶心、呕吐、震颤、语言不清，锥外束症状，腱反射亢进，严重时可昏迷。肾脏表现为 ARF，主要由血管性休克引起。此外，锂可干扰远端小管的环腺苷酶活性，导致肾性尿崩症。病理变化为肾皮质远端小管和集合管上皮细胞空泡变性和气球样变。治疗上应立即停药，静滴大量盐水，加用 $NaHCO_3$ 和渗透性利尿剂，重症患者可行透析治疗。

慢性锂中毒常于长期服用碳酸锂的患者，当血浓度达0.6～1.3mmol/L时，可见局灶性肾小管萎缩，间质纤维化。临床表现为蛋白尿、氮质血症、多尿、烦渴、低渗尿和对抗利尿激素作用不敏感。

重金属中毒性肾病 重金属中毒性肾病是指重金属中毒引起的肾脏损害，以慢性间质性肾炎最常见，多见于铅、金、铀、锂、铁、砷、铋及镉中毒引起者。

其发病机制有：①重金属对肾脏的直接细胞毒性，是最常见的发病机制之一。重金属的原浆毒素可影响细胞膜上的脂质活性，从而改变细胞膜的通透性及载体的转运功能；重金属可与细胞内的某些基团如巯蛋白基团、酶或酶作用等结合，使酶活性受到抑制，影响细胞的能量代谢。此外，尚可与非酶蛋白质或核酶结合，影响这些活性物质的功能。②通过免疫发病机制而损害肾脏。重金属可作为半抗原进入体内与蛋白质结合而成抗原，刺激免疫系统引起免疫反应而损害肾脏。③由于变态反应而引起肾小管间质性肾炎。

临床上，重金属所致的肾损害可表现为各种肾脏病综合征，主要有：①肾小管损害综合征，如范可尼综合征，可见于铅、镉、铀、铜、铋、汞等中毒性肾病；肾性尿崩症，可见于锂中毒性肾病；肾小管酸中毒，可见于镉中毒性肾病等。②急性肾功能衰竭，可见于多种急性重金属中毒。③慢性肾功能衰竭，可见于镉、铅中毒性肾病等。④肾炎综合征与肾病综合征。⑤变态反应性间质性肾炎。各种重金属中毒性肾病的主要临床表现见下表。

由于重金属中毒性肾病是重金属中毒的表现之一，故其除有不同重金属中毒的肾脏损害特点外，尚会有不同重金属中毒的全身症状。有时全身症状可掩盖肾病症状，如铀、砷等中毒时；但一些病人发生肾病症状时，可无明显全身症状。

其诊断主要依据重金属接触史、体内该重金属含量增高，有肾损害的临床表现，并能除外其他原因引起的肾损害。此外，临床上若遇到原因不明的肾损害时，应详细询问病人的职业有无重金属的接触，以除外重金属中毒性肾病的可能性。在治疗上首要措施为停止对该种金属的接触，设法促进体内重金属的排泄，除采用一般措施外，可酌情采用透析疗法、换血或血浆置换疗法，此外为对症治疗。

一些重金属中毒性肾病的主要临床表现

重金属	急性肾小管坏死	肾炎和(或)肾病综合征	慢性间质性肾炎	慢性肾功能衰竭	单纯性蛋白尿	肾小管损害综合征
无机汞	+	+		+	+	+
有机汞	+	+				
铅			+	+		+
铋	+	+	+		+	+
镉			+	+	+	+
铀	+	+	+	+	+	+
砷	+		+			
银	+					+
铁	+			+		
铜	+	+	+	+		+
铊				+	+	
金	+	+	+		+	+

有机溶剂中毒性肾损害 在有机溶剂中，四氯化碳、乙醇、乙二醇较常引起中毒性肾损害。

（1）四氯化碳：四氯化碳及其分解产物可经呼吸道、皮肤和小肠吸收，主要引起肝、肾中毒。乙醇可使其吸收增多、毒性加强。肾脏表现开始隐匿，数天至数周后才突然出现少尿、无尿、蛋白尿、管型尿、脓尿、血尿和肾小管上皮细胞的脱落、坏死，表现为ARF。发生ARF时，全身出血与血小板减少或低凝血酶原血症有关，而尿素氮相对降低，可能与肝功能损害有关，反映了肝脏合成尿素功能障碍。

（2）乙醇，乙醇系防冻剂，为无色无臭略带甜味的液体，往往因误服而中毒，致死量为100ml。乙醇有多种，以乙二醇引起的肾损害最多见。

乙二醇对肾脏有直接毒性作用，并且在体内分解过程中可产生大量草酸，沉积于肾脏，导致急性肾小管坏死。病理上，肾小管内充满草酸钙结晶，阻塞部的近端肾小管扩张，上皮损伤，但基膜仍保持完整，间质水肿，并有单核细胞浸润。中枢神经系统症状迅速出现，与乙醇中毒相似，嗜睡、昏迷、惊厥而致死亡。可有恶心、呕吐和黑粪，中毒后12～24h可有严重的肺功能损害，表现为心动过速、紫绀、肺水肿，甚至心衰而导致死亡。

肾脏表现为腰痛和肾区叩击痛，一般于48h左右出现。由于肾实质或集合系统阻塞可出现少尿型ARF，常伴有酸中毒。急性中毒的处理应立即洗胃和静滴$NaHCO_3$，同时应用血液透析或腹膜透析清除乙二醇及草酸盐。发生ARF时，则按ARF处理。

生物毒性肾病

生物毒性肾病（biotoxic nephropathies）是指由动物或植物毒素如蛇毒、蜂毒、鱼胆毒、蜘蛛毒、蕈毒和棉子毒等引起的中毒性肾病。本类疾病的发病机制部分是由毒素的直接肾毒作用引起急性肾小管坏死或肾皮质坏死，部分因过敏性休克、血管内溶血或肌肉坏死等因素引起继发性肾损害。

（1）蛇毒：引起的肾病应有毒蛇咬伤史，以蝮蛇咬伤最常见。蛇毒吸收后以肾脏分布量为最多。蛇毒在肝脏降解，由肾脏排泄，故肾损害较为常见。蛇毒可分为神经毒和血循毒两类。海蛇蛇毒神经毒可引起横纹肌破坏致肌红蛋白尿；血循毒如蝮蛇毒、蝰蛇毒等可引起组织出血、坏死、溶血、凝血和抗凝改变，致血尿、少尿或无尿，循环衰竭和急性肾功能衰竭。本病诊断除靠病史体征外，乳凝试验及乳凝抑制试验能帮助确定致伤蛇种；尿常规及肾功能试验可判定肾受损程度；肾活检结果以急性肾小管坏死居多见。治疗原则包括局部伤口处理，使用抗蛇毒血清及蛇药，减轻毒血症状，维持呼吸及循环，保护肝肾功能和人工肾替代治疗等。

（2）鱼胆中毒：常有吞服生鱼胆史，以青鱼胆中毒最常见。常累及多脏器，但以肝肾为最突出。肾脏多见近端和（或）远端肾小管急性坏死、集合管阻塞和肾小球变性等。临床上多见急性肾功能衰竭和中毒性肝炎之表现。发病机制不详。治疗包括支持治疗、保护脏器功能等。

（3）蜂毒：主要引起局部炎症或坏死，多处螫伤可致严重症状。对蜂毒过敏者可发生严重过敏反应，甚至休克、急性肾功能衰竭和死亡。治疗原则除局部处理外，对有过敏反应者应用抗过敏措施，对有休克和急性肾功能衰竭者宜按有关条目要求处理。

（4）蜘蛛毒：主要为神经毒，螫伤后主要有局部炎症坏死，可发生干性坏死或溃疡；严重者可有全身中毒症状及中枢神经系统麻痹症状，可有溶血、血红蛋白尿、急性肾功能衰竭和弥散性血管内凝血等表现。治疗除局部处理外，对有全身中毒症状者可用阿托品、氯丙嗪和肾上腺皮质激素，并应防治急性肾功能衰竭和弥散性血管内凝血等。

（5）蜈蚣毒和蝎子毒：有毒成分与蜂毒相似，个别螫伤后可发生过敏性休克及急性肾功能衰竭。蝎子毒毒性大小不一，东北毒蝎毒毒力与眼镜蛇蛇毒相似，螫伤后可有低血压、溶血、出血、弥散性血管内凝血和急性胰腺炎等表现，偶有急性肾功能衰竭者。

（6）蕈毒：可引起肾损害，但远较肝和神经系统受损为少。部分毒蕈含有毒蕈毒素（如死帽蕈类）可引起肾小管细胞变性或坏死，部分含有似溶血素的毒素（如马鞍蕈）可引起血管内溶血。临床上除胃肠道症状、肝受损、血管内溶血和神经精神症状外，少数可有急性肾功能衰竭或肝肾综合征表现。治疗原则可依中毒表现选择阿托品或巯基解毒剂，重症者可用肾上腺皮质激素治疗，并应防治血管内溶血和肝肾功能衰竭。预防靠避免误服。

（7）棉子中毒：为棉酚引起。棉酚具有血液毒和原浆毒作用，对心、肝、肾和神经均有毒性，还影响生殖细胞。严重中毒者可出现急性肾功能衰竭。部分可有低钾血症、肌力降低、代谢性酸中毒等Ⅰ型肾小管性酸中毒表现。治疗并无特异解毒方法，靠对症处理。预防措施包括禁食粗制棉子油和严格棉子加工处理工序等。

泌尿系梗阻性疾病

泌尿系梗阻性疾病（diseases of urinary obstruction）的梗阻类型可分为机械性或动力性；先天性或后天性；完全性或部分性；上尿路或下尿路。膀胱以上的尿路梗阻称上尿路梗阻，膀胱以下的梗阻称下尿路梗阻。泌尿系发生梗阻后将造成一系列病理生理改变，容易诱发尿路感染、结石以及上尿路积水导致肾功能损害等并发症。

发病机制和临床 梗阻部位的不同对尿路产生的影响也不同。上尿路梗阻将直接影响肾脏，对肾功能损害较快；下尿路梗阻由于膀胱的缓冲，所以在较长时期后才会发生肾脏的损害。梗阻程度的不同其后果也不同。急性完全性梗阻的后果严重，需急诊处理。进行性不完全的梗阻和处理不当或不及时可发展为完全性梗阻。先天性梗阻较常见者为婴幼儿的后尿道瓣膜、膀胱输尿管回流及肾盂输尿管、输尿管膀胱交界处狭窄等。后天性梗阻较常见者有感染或外伤后引起的狭窄，前列腺增生或肿瘤，膀胱肿瘤、结肠肿瘤构成的外来压迫，尿路结石、腹膜后纤维化或急性肿瘤的压迫以及妊娠等。

梗阻后肾内压力升高使肾盂肾盏扩大形成肾积水，肾皮质逐渐萎缩变薄。输尿管在梗阻的早期，蠕动增强，但当梗阻持续较长时间后就导致管腔扩大，蠕动减弱。长时间的上尿路梗阻易于诱发结石、感染等并发症。下尿路梗阻后，膀胱的早期改变是逼尿肌收缩力代偿性增强，排尿期内压增高，肌肉逐渐肥厚。但当梗阻持续较长时间之后则膀胱功能代偿失调，收缩力逐渐减弱，肌肉变薄，膀胱小梁与小室逐渐增加继而出现残余尿。梗阻时间较长后肾小管细胞受压萎缩，功能降低。一旦梗阻解除由于对钠、水的回吸收不能立即恢复而出现暂时的利尿。如不及时处理，易造成细胞外脱水、电解质的不平衡及代谢性酸中毒，甚至死亡。

尿液从肾盂的排出受到阻碍可导致肾积水（肾盂输尿管交界处梗阻）。尿液在肾盂内压力升高而使肾盂肾盏扩大，导致肾实质不同程度的萎缩。其病因：先天性的有①节段性肌肉缺如、发育不全或解剖结构紊乱影响输尿管的正常蠕动。②内在性输尿管狭窄：在肾盂输尿管交界处有过度的胶原纤维增生。③输尿管扭曲、束带或瓣膜。④异位血管压迫。⑤输尿管高位插入肾盂。⑥先天性异位输尿管、囊肿或双输尿管等。

后天性的有：①炎症或缺血性病变后的疤痕。②膀胱输尿管回流造成的输尿管扭曲。③肿瘤、息肉等新生物外来压迫引起的梗阻，有血管病变、肿瘤、腹膜后纤维化等。

下尿路各种梗阻性疾病有前列腺增生、肿瘤，膀胱颈部挛缩、尿道狭窄、结石、肿瘤以及包茎等均可引起梗阻。

上尿路发生梗阻后，可引起下列病理生理改变。

（1）肾盂尿的返流。当肾盂压力升高后，除一部分尿液仍能从输尿管排空外，可从另外三条途径返流：①外渗到肾周围间隙。②返流到肾盂周围的静脉。③返流到肾盂周围的淋巴管。

尿液返流后将产生一方面的改变：①肾盂内压增高引起的返流，可减低肾盂内压而使肾脏能继续分泌尿液。②代谢产物能经返流回流到循环系统，再由正常的肾脏

排泄出来。③经返流途径，感染进入到肾实质内，并引起炎症进入循环产生菌血症。

（2）肾功能的平衡与代偿：肾脏在35岁前可引起代偿，积水后总成的肾脏功能损害部分可由肾脏自身的调节平衡作用使总肾功能仍在正常水平，一直到对侧肾脏与其余部分也发生不可逆改变，才表现出总肾功能损害。当梗阻解除肾功能恢复，此原来肥厚代偿的肾脏也可恢复到原来的水平。

（3）梗阻对肾功能的影响：1.急性完全性梗阻后，在开始的90min肾血管内压力增高，主要是因肾小球前动脉的血管扩张；90min到5h则肾小球前血管收缩，血流减少，此时由于梗阻输尿管内压力升高；到5h后，肾小球前血管的收缩已引起双侧肾血流减少，输尿管压力反而降低，此后肾小球滤过率减少肾小管功能也受损。2.慢性完全性单侧梗阻从开始后第2周肾血管收缩，肾小管萎缩；至第6周输尿管压力下降，肾血流减少到对照肾的20%。3.慢性部分梗阻造成的肾功能损害类似于完全性梗阻。4.单侧与双侧梗阻可引起不同的生理改变：单侧梗阻入球动脉的血管收缩从而减少了血流与肾小球灌注；双侧梗阻时，近曲小管的压力和蠕动阻力增加。且梗阻缓解后即发生排钠与利尿。而单侧梗阻则不发生类似改变。⑸肾脏代谢改变：主要是对氧气利用减少和二氧化碳的产生增加，形成一个肾脏在低氧环境下的代谢。

梗阻后的其他改变可有肾素增高引起的高血压，尿性腹水，肾窍穿部尿液渗漏，继发性红细胞增多症等。肾积水如呈静止平衡状态或发展十分缓慢，在临床上可无任何症状。肾积水尚有进展者大多有症状出现。

慢性梗阻时往往症状不明显，仅表现为腰部钝痛，急性梗阻时可出现较明显的腰痛或典型的肾绞痛。慢性梗阻导致肾功能损害表现为多尿，而双侧完全性梗阻可发生无尿。

胃纳减退恶心呕吐，一般出现于急性上尿路梗阻后（如输尿管结石）的反射性胃肠道的症状，在慢性梗阻后引起的慢性肾功能衰竭也有这些胃肠道症状。

继发性尿路感染，由于梗阻存在，因此很难治愈且易复发。较大的肾积水在体检时，在上腹部有时可触及囊性肿块。继发感染时出现触痛及全身感染症状。

诊断依据 主要依据病史、体征和泌尿系检查。实验室检查主要包括总肾功能及尿培养。X线检查包括尿路平片观察有无结石，静脉肾盂造影（必要时行大剂量静脉滴注造影）观察肾积水程度，左右侧肾功能及梗阻部位和程度。在静脉肾盂造影不够清晰及不能进行逆行肾盂输尿管造影病例可在超声引导下行经皮肾盂穿刺造影。超声检查可显示肾积水大小及实质厚度。放射性核素肾图及CT检查能较准确地显示两侧肾功能，在不能明确上尿路是否存在梗阻的病例可行肾盂内压测量。

防治要点 治疗肾积水的目的是解除梗阻以保护肾功能和缓解症状。肾积水较轻、梗阻不严重者可行定期随访观察，每隔1/2～1年进行静脉肾盂造影、肾功能测定及尿培养1次。如尿培养无细菌生长、肾功能及积水大小保持不变可继续长期随访。凡有尿路感染或肾功能损害者，应在改善后再行肾盂成形手术。肾盂成形术的治疗原则是使肾盂输尿管交界处位于肾盂的最低位并呈漏斗形。肾盂过大者可切除部分肾盂以缩小其容量。巨大肾积水、功能已完全丧失或所剩极微者如对侧肾功能正常可行肾切除术。

泌尿系结石

泌尿系结石（urinolithiasis）是泌尿系统中的常见病，为肾、输尿管和膀胱等结石的统称。其中肾和输尿管结石称上尿路结石；膀胱和尿道结石称下尿路结石。泌尿系结石由尿内多种晶体物质和非晶体物质沉积、聚集而成，多见于青壮年。泰国、埃及、印度、智利、巴西等，为结石多发区。中国云南、广东、贵州等地区的发病率较高，而东北和西北等地区则较低。随着营养条件改善，过去常见的小儿膀胱结石已明显减少，而成年人的上尿路结石却逐渐增加。

发病机制和临床 一般结石多有一个核心，尿中晶体和粘蛋白构成的基质网架围绕着核心聚集，逐渐增大，形成结石。核心的大小、形状不一，尿中固有的晶体、非晶体，以及血块纤维蛋白、细胞碎屑、管型、细菌和各种异物都可成为核心。如结石核心物质和周围物质的密度一致时，核心的界限就不清晰。

结石的成分可以用化学分析、偏光显微镜、X线衍射、原子吸收光谱、红外线吸收光谱等进行检定。常见的是一种成分为主，含有少量其他成分的结石。

结石的病因复杂，大致可分为三类。

（1）局部病因：①尿淤积：尿路梗阻引起的尿淤积，导致尿中晶体或其他颗粒滞留而形成结石。尿路梗阻往往继发感染，形成所谓"感染石"，多为磷酸钙和磷酸镁铵石，结石的出现又加重梗阻，造成恶性循环。长期平卧位，不利于尿液引流，还可导致骨骼脱钙，增加结石形成的机会。②感染：有些细菌可分解尿素产生氨使尿碱性化，促进磷酸盐析出，形成磷酸镁铵结石。感染时细菌坏死组织和脓块等可成为结石的核心。结石易继发感染，造成恶性循环，使结石增大或形成多发结石。③异物：尿路的异物如导尿管、丝线，由于经常与尿液接触，日久也可形成为结石的核心。

（2）新陈代谢紊乱：①钙代谢紊乱：高血钙可引起高尿钙，形成含钙的结石，约占全部尿石的90%。高血钙和高尿钙可由甲状旁腺激素分泌增加所致。此激素既增强骨细胞的溶骨作用，使骨骼钙进入血循环，并提高肠管对钙的吸收，使血钙升高；又作用于肾脏，降低磷酸盐的再

吸收，增加尿内磷酸盐排出，因此血磷显著降低。通常血钙和血磷的乘积为一常数，血磷降低则导致血钙升高，因此约60%甲状旁腺功能亢进症可以引起高尿钙，发生肾结石。肾结石病人中2%～16.5%由甲状旁腺功能亢进引起。其他如乳碱综合征、维生素D中毒、恶性肿瘤、皮质醇增多症和原发性高尿钙症等，均可引起高血钙和高尿钙而形成尿石。②尿酸代谢紊乱：原发性者多见于痛风，目前发现先天性酶的异常导致嘌呤代谢紊乱。继发性者见于白血病、肿瘤等，尤其抗癌治疗过程中大量细胞破坏时，在浓缩的酸性尿中尿酸析出可形成结石。③黄嘌呤代谢紊乱：由于黄嘌呤氧化酶缺乏，也可导致黄嘌呤结石，但很罕见。④胱氨酸代谢紊乱：常见于先天性胱氨酸尿的病人，由于肾小管再吸收功能异常，尿中数种氨基酸含量均增高，而不易溶解的胱氨酸晶体析出形成结石。⑤营养紊乱和维生素缺乏：婴幼儿可因营养缺乏而发生膀胱结石。动物实验中，维生素A缺乏可使尿路上皮角化、脱屑，成为结石核心。而成人的含钙结石和尿酸肾结石却与进食过多的乳制品、肉类、糖类有关。⑥肾小管性酸中毒：是一少见的肾小管疾病，系远端肾曲管排出 H^+ 的功能障碍（Ⅰ型），或近端肾曲管再吸收碳酸氢盐功能障碍（Ⅱ型）所致，病人因酸中毒，引起骨骼脱钙，钙自尿路排出而形成肾结石。Ⅰ型最易形成肾结石和肾钙化。草酸钙结石是最常见的结石，但患者血、尿化验结果均正常，目前对此病因尚缺乏了解。

（3）气候、水质、性别和药物等因素对结石形成也有一定的影响。日照时间长，气候干热可使尿浓缩，容易形成结石。男性尿石较女性多见，可能与女性尿道短而粗，尿中枸橼酸含量和保护性胶体较多有关。此外，某些药物如磺胺嘧啶等磺胺类药物，利尿药乙酰唑胺，抗结核药氨硫脲以及去痛（索密痛）、四环素等药物，都有引起尿路结石的可能。

不论泌尿系结石发生在任何部位都可引起以下三个方面的病理变化：①梗阻：尿路结石在各个部位都可引起梗阻，并在梗阻以上引起积水。最常见的是输尿管结石造成的输尿管和肾积水。膀胱结石长期阻塞尿道内口可引起膀胱壁增厚，以至双侧输尿管肾积水。②感染：结石常合并感染，感染多是慢性和进行性的，最常见的细菌是大肠杆菌。梗阻易使肾的感染发展为肾积脓。③损伤：结石可使邻近的移行上皮细胞水肿，形成溃疡。粘膜长期受到刺激，可形成鳞状细胞癌。周围组织可发生纤维化，炎性细胞浸润，形成炎症狭窄或继发性憩室。

泌尿系结石可引起下列临床表现：①结石本身引起的症状：肾、输尿管结石梗阻可引起绞痛；膀胱结石可引起排尿痛。泌尿系结石损伤局部粘膜可引起不同程度的血尿。膀胱和尿道结石还可引起排尿困难。②感染引起的症状：有时泌尿系结石仅表现为泌尿系急性或慢性感染如发热、腰痛、尿频、尿急、脓尿等。此时应检查感染的原因，而不致误诊。③肾功能障碍：一侧肾输尿管结石的梗阻，可引起一侧肾积水和进行性肾功能减退。如双侧肾输尿管结石，最终将可能发展为尿毒症。

诊断依据 凡伴有疼痛的血尿或运动后出现血尿都应考虑结石的可能，但有些结石可以有无痛性血尿，尿内排出砂粒史是重要的线索。一般体格检查常不能确定诊断，但尿道结石可能在检查时触及。最重要的诊断方法是X线平片及泌尿系造影。90%以上的泌尿系结石可在X线片上显影，显影程度主要与含钙成分多少有关。胱氨酸及尿酸结石常为不显影的X线阴性结石。结石大小对显影也有关系，2mm以下的结石常难在X线片上显示。尿路造影可进一步明确结石对泌尿系的影响。

防治要点 泌尿系结石的治疗方法有四种：①病因治疗：只有少数病人能找到结石病因，例如甲状旁腺功能亢进切除甲状旁腺瘤后，尿路结石可能自行消失。②药物治疗：如尿酸、胱氨酸结石可试用药物溶解。直径较小的肾、输尿管结石，可采用中西结合方法促其排出。感染结石应采用抗菌药物，以避免结石复发。抑制尿素酶的药物可减少尿素分解，尿液碱化，防止结石发展。局部溶石药物（如G或M溶液、renacidine等），在个别病例有临床应用价值。③手术治疗：除直接手术摘除结石外，可应用经尿道手术，膀胱镜内碎石，输尿管套石或输尿管镜、肾盂镜等将结石取出。合并感染时，原则上先控制感染。有梗阻和不易控制感染时可先行引流，然后再取除结石。④体外震波碎石术，利用水中火花放电引起液电效应作用聚焦的原理使人体内结石移动到焦点上，压力波透过人体软组织到达结石区，使结石受到震波拉、压的作用，可使结石逐渐粉碎。因为人体软组织和水液的声波阻抗相接近不发生折反射现象，压力波顺利通过软组织面，不受任何损伤。由于结石的密度不同，声波阻抗不同会产生折射和反射现象，对结石有压与拉的力量使结石碎裂。目前已由水槽改为水囊，病人可不必睡在水槽中，同时聚焦准确，也不必用麻醉。根据目前国内外报道此法已治疗数万例，且取得成功，碎石率达95%以上，此疗法改变了过去手术取石的观点。

肾结石的复发率在10%～60%之间，因此需加强预防，尤其对反覆发生结石的病人更为必要。根据结石成分和可能的原因采取相应的方法：①解除梗阻。②防止感染。③多饮水，稀释尿中结石成分。④减少尿中有关成分或增加其溶解度，如应用氢氯噻嗪、磷酸盐纤维素（降钙）、别嘌呤醇（降尿酸）、右旋青霉胺（降胱氨酸），并改变尿pH值等。⑤增加抑制物：如镁剂（抑制草酸结石）、正磷酸盐（增加焦磷酸）等。⑥控制饮食：根据结石成分采用低钙、低磷、低草酸、低嘌呤饮食。

肾结石

泌尿系任何部位的结石都可始发于肾。患者男性比女性多3～9倍。年龄多在青壮年，21～50岁占83%。左右侧发病率相似，双侧占10%。

腰痛和血尿是肾结石的常见症状。少数患者可以长期无症状。多数有钝痛感觉，劳动后可使疼痛发作或加重。较小的肾盂、肾盏结石可引起肾绞痛。典型的肾绞痛呈剧烈刀割样痛，突然发作，痛自一侧脊肋角或上腹部放射至下腹部、腹股沟及大腿内侧，在男性可放射至阴囊和睾丸，女性放射至阴唇附近。血尿常伴随腰痛出现，多为镜下血尿，也可为肉眼血尿。偶有无痛性血尿。活动后血尿加重。病人偶有砂石排出史。不少病人因尿路感染就医。结石梗阻可引起肾积水，孤立肾或双侧肾结石梗阻可引起急性无尿。甲状旁腺功能亢进和痛风等引起的肾结石尚有各自原发病的临床症状。体检可能完全正常，脊肋角可有轻度叩击痛。感染时压痛明显，积水或积脓时可触及肿物。

X线检查有助于确诊。泌尿系平片必须包括全泌尿系，以免遗漏其他部位。侧位片肾结石阴影与腰椎体重迭或在椎体稍前方（一般在2cm以内）。静脉尿路造影可了解双肾功能和形态，有无畸形和积水。在疼痛发作期间造影常显示排泄慢于正常。对碘过敏和阴性结石病人，可用逆行造影（以空气为对比剂）。断层X线片尿石显影更为清晰。

肾结石病人应常规检查血钙和血磷。对双肾或复发结石的病人应在一定时间内作2～4次血钙、血磷测定，因血钙可间歇性升高。如血钙超过2.75mmol/L而血磷低于0.808mmol/L时，应再进一步作24h尿钙尿磷测定（甲状旁腺功能亢进时，24h尿钙在200mg以上，尿磷也升高），肾小管磷回吸收试验（甲状旁腺素可减少肾小管的磷酸盐再吸收，正常人应超过83%，而甲旁亢者低于78%，有时降至50%～70%），钙负荷试验（甲状旁腺分泌与血钙浓度成反比，正常人输钙后抑制甲状旁腺分泌，尿磷应显著减少，减少20%～60%，血磷明显增高，而甲旁亢病人输钙后尿磷减少不足20%，而血磷很少改变）。

肾结石疼痛发作时有恶心、呕吐、腹胀、便秘等症状，易误诊为其他急腹症，如胆囊炎、胆石症、胆道蛔虫、急性阑尾炎、急性肠梗阻、胰腺炎、卵巢囊肿扭转、宫外孕等。在X线片上肾结石尚需与腹腔内钙化淋巴结、肠腔内容物、胆石、结核性冷脓肿、肾结核钙化、肿瘤钙化等鉴别。

肾结石的内科治疗包括一般疗法、中药治疗、尿石病因治疗及食饵疗法。所有肾结石病人均应大量饮水，尽可能使每日尿量维持在2 000～3 000ml，配合利尿解痉药物，有助于小结石的排出。稀释尿可延缓尿石生长，防止尿石再发，促使感染消退。肾绞痛时可采用哌替啶、异丙嗪或吗啡、阿托品解痉止痛。有感染时，应同时采用抗感染治疗。较小的尿石采用中西医结合治疗，可望结石自行排出。

甲状旁腺功能亢进的患者，应先治疗甲旁亢，然后再处理尿石。如先作手术取石，可能发生术后高血钙危象。在甲状旁腺腺瘤或癌切除后，尿石不再发展，并可能自行溶解。

长期卧床的患者，需多变换体位，作床上体疗并尽早起床活动。限制多钙饮食。有尿路感染时用抗感染药物。口服氢氧化铝乳胶，每日3次，每次30～60ml，使铝离子与肠道内磷酸化合成不溶解的磷酸铝，随粪便排出，从而使血磷及尿内磷酸盐减少，有预防磷酸盐结石的作用。

尿酸结石可用碱性药如碳酸氢钠或碱性合剂维持尿pH在6.5左右，溶石效果较满意。如饮食不能控制血内尿酸时，可口服别嘌呤醇（allopurinol）100～200mg，每日3次，以抑制嘌呤代谢中的氧化酶，减少尿酸的产生。本药无不良反应。用1.5%碳酸氢钠冲洗肾盂可以溶解尿酸结石。黄嘌呤石治疗同上。

胱氨酸结石应大量饮水保持每日尿量3 000ml，用碳酸氢钠或碱性合剂保持尿pH 7.5左右。

对原因不明的高尿钙肾结石，应限制钙入量，用氢氯噻嗪、磷酸盐纤维素（cellulose phosphate）、氧化镁、磷酸盐合剂等控制高尿钙。如同时有高尿酸、高草酸尿等应同时用饮食和药物控制。

如发生肾小管性酸中毒，可用碳酸氢钠或碱性合剂矫正之。碱性合剂处方为枸橼酸40g、枸橼酸钠60g、枸橼酸钾60g、橙皮酊6g，加85%糖浆至600ml，每日3次，每次10～30ml。

以上的药物治疗，必须长期坚持，才能获得较好的疗效。

食饵疗法对某些成分的结石有一定效果。尿酸结石应用低嘌呤食物，限制肉类尤应避免吃肝、肾、脑等脏器。胱氨酸结石也应限制肉食，避免蛋类、鱼类和乳类食品。高钙尿应避免奶类及含奶的制品。草酸结石应避免菠菜、茶、可可、咖啡、巧克力、杨梅等食物。

磁化水治疗尿石症似有一定作用，现虽用于临床，尚待观察和总结。

体外震波碎石术已广泛用于肾结石，见“泌尿系结石”条。

肾结石的外科手术适应证是：⑴反复发作肾绞痛，结石直径大于1cm估计不能排出者。⑵并发严重梗阻、感染危及肾功能者。⑶急性梗阻性无尿或少尿。⑷无功能的脓肾。⑸尿石引起癌变的病例。

外科手术方法有：⑴肾盂切开取石术。⑵肾实质切开取石术。⑶肾部分切除术。⑷肾切除术。⑸肾造口术。⑹双肾或孤立铸状（鹿角形）结石的手术。⑺低温下离体肾切开取石及自体肾移植术。

输尿管结石

输尿管结石大多来源于肾，原发性输尿管结石极少，可因输尿管狭窄、囊肿、憩室、畸形或输尿管周围粘连等引起。左右两侧输尿管结石的发病率大致相等，双侧输尿管结石占2%～6%，男性多于女性，多见于青壮年。结石发生部位以输尿管下1/3段最多(50%～60%)。

发病机制和临床 输尿管结石能造成尿流梗阻，损害肾功能，在孤立肾或一侧输尿管结石而对侧肾有病变时尤为严重。结石部位越高，梗阻程度越重，或并发感染，则对肾的损害亦越严重。结石对粘膜的刺激损伤及局部的水肿、梗阻，可引起输尿管痉挛性收缩而发生阵发性绞痛；因粘膜的擦伤、炎症而出现不同程度的血尿。

在梗阻上段的输尿管初期可出现蠕动亢进，输尿管平滑肌可代偿性肥大。由于尿流淤积，上段输尿管缓慢的进行性的扩张、扭曲，管壁变薄或延长，并逐渐扩展到肾盂和肾盏；输尿管张力降低，蠕动波幅也缩小，甚至消失。肾小球滤过率也可发生不同程度的下降，直到完全停止。如为双侧输尿管完全梗阻，则将导致肾积水、肾功能衰竭。输尿管结石可并发肾盂肾炎、肾脓肿，结石嵌顿部位的输尿管及其周围发生炎症浸润和纤维组织增生而使输尿管变厚和僵直。

疼痛和血尿是输尿管结石的主要症状。约90%的患者有腰部和腹部疼痛，绞痛和钝痛为数各半，多在活动后诱发或加剧。引起疼痛最常见的原因是结石梗阻上方的输尿管内压增高。输尿管壁受到结石刺激或继发感染亦可引起痉挛性疼痛。

输尿管结石可发生典型肾绞痛，疼痛常突然发作，难以忍受，病人辗转不安，可伴有恶心呕吐甚至大汗淋漓等虚脱症状。输尿管中上段结石可表现为同侧腰腹部的剧痛，向下放射至下腹部、外阴、会阴、大腿内侧等处。输尿管下段的结石疼痛发作时，可伴有尿频、尿急、尿痛等症状，这是由于输尿管下段与膀胱三角区的肌肉相连。如并发急性感染，可有寒战、体温升高、血白细胞计数增高。

绞痛时可有不同程度的血尿，肉眼血尿占20%～30%。结石的体积与梗阻、血尿、疼痛的程度并不一定成正比。

在孤立肾的输尿管结石阻塞、双侧上尿路结石阻塞，或一侧输尿管结石阻塞而对侧反射性无尿等情况下可发生急性尿闭。

诊断依据 泌尿系X线检查对输尿管结石的诊断有决定性意义。泌尿系平片对结石的大小等具体情况可取得初步的了解，90%以上的结石在X线平片上显影。X线片上能否显影主要与其大小和化学成分有关，较小的输尿管结石在X线平片上易遗漏，可疑病例应重复摄局部点片。骶髂关节段的输尿管结石易被骨质阴影掩盖。

泌尿系X线平片所见阴影须与肋骨钙化、胆石、肠内容物、肠系膜或邻近淋巴结钙化、盆腔静脉石、骨岛、动脉粥样化斑等相鉴别。必要时插入输尿管导管后进行双曝光或加侧位摄片。在X线片上可见结石阴影阻住导管或紧贴导管之旁，则有助于诊断。

静脉尿路或逆行肾盂造影可以确定钙化阴影是否在输尿管之内，并可了解肾梗阻程度、肾功能，有无先天性异常以及其他病理改变。在输尿管结石完全梗阻或肾功能不良的病人，则静脉尿路造影显影不佳或完全不显影。在绞痛时肾功能受到影响，需摄延缓片或大剂量静脉尿路造影。在疑有X线显影不良的阴性结石时，可经导管注入空气作对比。嵌顿于膀胱壁段输尿管结石，膀胱镜检可见输尿管口水肿、出血，有时在输尿管口蠕动时可窥见部分结石。

放射性核素肾图对了解结石梗阻及肾功能情况有帮助。

防治要点 输尿管结石的治疗包括非手术治疗，中草药、体外震波碎石术、输尿管镜取石术和手术取石、预防复发等。

适于排石治疗的条件是：①直径在1cm以内、形状较规整、表面较光滑的结石。②病程不太长，结石所在的输尿管段尚无严重纤维化。③泌尿系无畸形、狭窄和严重感染。④肾盂造影显示肾及输尿管功能尚好的病例。

中西医结合治疗输尿管结石，可使部分直径在0.6～1.0cm滞留时间较长的结石得以排出。

在排石过程中，常应用解痉、止痛药配合治疗。输尿管骨盆段小而光滑的结石，若停留时间较长，经一般排石治疗无效者适于经膀胱镜用套石篮插入输尿管作套石治疗。器械操作时应谨防感染及损伤。

手术取石的适应证是：①结石直径大于1cm或嵌顿于输尿管壁上。②经用上述治疗无效并出现感染、梗阻、肾积水，影响肾功能者。③有明显的泌尿系畸形狭窄者。④双侧输尿管结石引起尿闭者。近年来发展了体外震波碎石术，在临床上取得明显效果，也可应用于输尿管结石，缩小了手术的指征。在输尿管中下1/3的结石可在输尿管镜下钳出。

膀胱结石

膀胱结石主要发生于男性，女性仅占2%左右。

发病机制和临床 膀胱结石分原发性和继发性两类。原发性膀胱结石多由于营养不良引起，但近年已减少。中国"结石多发区"珠江三角洲，膀胱结石与肾结石发病的比例已转为1:7。继发性膀胱结石，继发于老年人的前列腺增生、尿道狭窄、膀胱憩室、异物、神经原性膀胱

功能障碍等。结石常以尿酸为核心，最后常发展为含有磷酸钙和磷酸镁铵感染石。中国膀胱结石多为草酸钙、磷酸盐和尿酸的混合结石。原发性膀胱结石多为单发，但继发于梗阻者25%为多发。单发结石多呈卵圆形，而多发结石可呈多面体形。结石大小不一，小者如砂粒，大者可达2575g。

与结石接触的膀胱粘膜有充血或出血。并发感染时膀胱粘膜发生水肿、溃疡。引起下尿路梗阻时，可使膀胱壁出现小梁和憩室。少数严重膀胱溃疡的病例可穿破到邻近的阴道、直肠或前腹壁，形成尿瘘，结石和炎症的长期刺激可诱发膀胱鳞状上皮癌，长期的梗阻可导致输尿管和肾积水。

诊断依据 典型的膀胱结石症状多见于儿童。在排尿时由于结石突然嵌顿在膀胱颈部使排尿中断并引起剧烈疼痛，向阴茎头和会阴部放射。此时病孩常手握阴茎，蹲坐哭叫，变换体位便可顺利排尿，并常同时排出粪便和引起直肠脱垂及疝。

大多数患者都有尿频、尿急、尿痛及终末血尿，时有排尿中断现象，在并发膀胱感染时膀胱刺激症状加重，有的病人有排砂石的病史。前列腺增生继发结石可伴有排尿困难的症状。

巨大结石在肛门指诊有时可触及，进一步确诊可采取下列方法：①X线平片。大多数结石在X线片上可见到阴影，照片应包括全泌尿系以免遗漏其他部位结石的存在。②金属探子探查结石，探子与结石接触时有摩擦感及金属声。③膀胱镜检查可明确诊断。诊断还应包括对结石原因和并发症的检查。

防治要点 治疗可采用①膀胱碎石术：适用于较小(一般直径在2cm以下)且质地较松的结石。用膀胱碎石器自尿道插入膀胱，压碎结石，然后将结石碎片冲洗清除。其他尚可应用超声波、爆破、激光等碎石方法还处于研究阶段。②耻骨上膀胱切开取石术：适用于较大的或质地坚硬的结石。

因下尿路梗阻性病变、尿道狭窄引起的膀胱结石，应同时手术解除下尿路梗阻以防结石的复发。

尿道结石

尿道结石，较少见。常见于男孩。结石大多来自膀胱，排出时停留在尿道的前列腺部、球部或舟状窝等处。尿道结石导致尿道炎、尿道周围炎、脓肿或破溃形成尿道瘘。若长期梗阻、感染可致肾功能损害。前尿道结石可扪到硬结，后尿道结石可于直肠指检时发现，作尿道探通时有摩擦感，X线平片可证实。尿道造影可显示尿道病变如狭窄及憩室。结石停留在舟状窝者可用钳子取出，较小的前尿道结石可试注润滑剂于尿道内以助结石排出。不能排出者行尿道切开取石术，同时作耻骨上膀胱造口。后尿道结石可用探子将结石推入膀胱后经尿道碎石或行耻骨上膀胱切开取石。有尿道狭窄及憩室者应与取石同时处理。

前列腺结石

结石发生前列腺腺泡内称前列腺结石。病因不明，其发生与前列腺分泌液中淀粉样体有关。

前列腺结石常为多数、分散或丛集于一侧或双侧腺体内。结石小，多数患者合并有前列腺增生症、尿道狭窄或前列腺炎。常继发急性化脓性感染或形成脓肿。

多数患者无特殊症状。但也可发生尿频，排尿困难，腰骶部、会阴或阴茎疼痛；也可出现性功能障碍，如阳萎、早泄、射精疼痛或血精等现象。小的结石偶可经尿道排出。

直肠指诊可扪及正常或增大的前列腺，较大的结石也可能被扪及或有结石摩擦感。骨盆X线平片上，可见耻骨联合区的一侧或双侧有阳性结石影。诊断中应与前列腺增生、炎症、结核、癌、后尿道憩室及窦道继发尿路结石等鉴别。

无症状或症状轻微者，不需特殊治疗。症状严重者可选择下列手术治疗。①经耻骨上或经会阴施行前列腺切开取石术。但术后结石复发率高。②经尿道前列腺切除术。③经耻骨，或经会阴前列腺切除术。在后两种手术中，应力求全部摘除前列腺，以免在邻近被膜处残留结石。若继发感染严重，并发急性尿潴留时，应先行耻骨上膀胱造口，待急性炎症控制后，再考虑进一步治疗。

包皮结石

包皮结石与包茎有密切的关系，包皮垢聚集，钙盐沉着可形成褐色软结石，性质与尿石不同。包皮外口狭窄，尿液潴留，尿盐沉着，可形成磷酸钙及磷酸镁结石。自尿道排出的结石，停留于包皮囊内。包皮结石多见于成人，常伴有阴茎头包皮炎，包皮内有肿块。包茎结石引起尿路梗阻，长期慢性刺激可导致癌变。急性感染时可行包皮背侧切开引流，取出结石。无感染者行包皮环切术。

肾血管疾病

肾血管疾病(renal vascular diseases)少见，临床所见的有肾动脉瘤、肾动脉栓塞、肾静脉栓塞、肾动静脉瘘和肾静脉血栓形成等。这些疾病的发生较突然，诊断困难，且疗效也差。

肾动脉瘤 较少见，占所有动脉瘤的1%，可发生在任何年龄，左右两侧发病率相仿，男性略高于女性。

其病因为肾动脉壁中层弹性组织有先天性缺陷;后天性疾患如肾动脉损伤、细菌性动脉炎、结节性动脉外膜炎、梅毒等血管疾病以及动脉硬化、动脉脂肪变性等也可引起。

真性动脉瘤呈梭状或囊状,瘤壁有钙化,与周围组织粘连,有时可破裂而形成假性动脉瘤。假性动脉瘤之发展,快慢不一,外形较大,肾组织可因受压而萎缩。肾动脉瘤亦可向肾盂、肾周间隙或腹腔发生破裂而造成大出血导致死亡。

真性动脉瘤一般无症状,但有时出现上腹痛、腰痛及血尿。腹部可摸到搏动性肿块或听到血管杂音。由于动脉瘤压迫肾实质或降低肾血流量引起肾素分泌的增高,可出现高血压。若肾动脉瘤破裂则有剧烈疼痛、休克。肾区 X 线平片可显示圆形阴影,瘤壁周围有钙化,则需与胆囊、淋巴结钙化相鉴别。静脉尿路造影可显示肾盂正常或肾盂、肾盏受压或萎缩。而肾动脉造影则可显示动脉瘤的部位、大小和形态。

治疗上一般采用包括动脉瘤在内的部分肾脏切除术或全肾切除术。少数病例行单纯动脉瘤的切除术。

肾动脉栓塞　颇为罕见,病因可分为血管炎症性与非炎症性(损伤)两种,前者常继发于心内膜炎、动脉粥样硬化、肾周围血管疾病、慢性肾炎、妊娠期感染,或其他感染;后者多与肾血管手术和肾动脉腔内整形术等有关。

肾组织呈水肿、坏死、纤维性变,肾萎缩时则肾功能消失。

小动脉栓塞可无症状,如突然发生完全性栓塞,约1/3患者有腰部、肾区和上腹部疼痛,半数有蛋白尿,1/3有镜下血尿。还可有发热、恶心、呕吐、血红蛋白尿等症象。早期由于肾缺血可有血压升高,晚期则消失。双侧肾动脉栓塞时可出现急性肾衰竭。

实验室检查可示患者肾功能减退;静脉尿路造影肾盂不显影,而逆行造影显示肾盂肾盏外形正常,肾体积缩小,且从输尿管导管中无尿液流出。放射性核素肾图显示无血管峰,曲线平坦。在发病初期1～2d 内血清谷氨酸草酰乙酸转氨酶、乳酸脱氢酶以及碱性磷酸酶均可升高。但谷氨酸草酰乙酸转氨酶、碱性磷酸酶可在4d 后恢复正常,而乳酸脱氢酶升高可维持2周。肾动脉造影可见动脉栓塞。

治疗时一般在症状出现后2～4d 内进行取栓手术、部分肾切除或肾切除术。少数病例可行血管重建术。自体肾移植术可恢复肾功能。不能手术治疗时可应用抗凝治疗,可使部分肾功能恢复,并可预防血栓发展。

肾动静脉瘘　可分先天性与获得性两种。多数由于损伤所引起,亦可继发于肾肿瘤。常见症状为血压升高伴突然严重的腹痛,继之有血尿,双侧病变时可出现尿少,甚至尿毒症。体检时在肾区前后可听到血管杂音,尚可扪及震颤。若动静脉瘘孔较大,收缩压可升高,脉压增宽。为明确诊断需作腹主动脉－肾动脉造影。治疗为切除瘘管,分开缝合动静脉,修补术失败时需作肾切除术。少数病例可采用自体血块或脂肪注入肾动脉分枝内,以达到阻塞瘘口的目的。由肾穿刺活检而引起的肾动静脉瘘常可自行封闭。肾动静脉瘘预后取决于肾损伤的程度,多数病例为不可逆的。

肾静脉血栓　肾静脉主干及其大小分支发生血栓(简称 RVT),可发生于成人或婴幼儿。

本病按病因大致有四种类型:①原发性 RVT:主要包括与高凝状态有关的疾病如肾上腺癌、镰状细胞贫血、婴儿失水、皮质激素治疗及妊娠等。②与肾脏疾病有关的 RVT:以膜性肾炎最常见。③由外来压迫所致的 RVT:如腹主动脉瘤、癌肿和其转移的淋巴结等。④腔静脉血栓形成累及肾静脉:如炎症、外伤和癌肿浸润等。成人的 RVT 常伴有肾病综合征,系统性红斑狼疮、淀粉样变、糖尿病和癌肿。儿童则常与严重失水、感染性败血症等有关。

RVT 的产生机制可能与血液浓缩、高凝和肾静脉血流回流障碍等有关。肾病综合征中 RVT 的发生率可达21.6%～48.1%。其高发生率与其常伴随的高凝状态、继发于低蛋白血症和利尿治疗所致的低血容量症,高脂血症,免疫反应对血管内膜的损伤及皮质激素治疗等促凝因素有关。

RVT 的临床表现取决于病因、起病的缓急、栓塞是否完全,以及栓塞静脉的大小、部位,是否有侧支形成及伴有感染等因素。突然而完全的 RVT 可导致肾梗死,出现典型的 RVT 征群。表现为剧烈腰痛,明显的肋脊角叩痛,血尿、蛋白尿甚至少尿和氮质血症,也可伴有发热和白细胞增多。在发生缓慢而不完全的栓塞可无任何症状,临床上典型表现少见。RVT 的腰痛程度大多剧烈,且常呈持续不易缓解,水肿可在短期内出现或加重。肉眼血尿不多但镜下血尿常见,约90%以上病例可伴有白细胞尿。蛋白尿多少不等,可微量至大量急性发病者尿蛋白可突然增多。尿纤维蛋白原降解产物(FDP)大多阳性,常伴有不同程度的肾小球滤过功能减退和肾小管功能不全。肾外栓塞以肺动脉常见,发生率约60%,伴有下腔静脉血栓时可出现下肢浮肿和腹壁静脉曲张。有时可扪及肿大的肾脏。

在可能出现 RVT 的疾病,尤在一些难治性肾病综合征中,如出现肾外栓塞症状,尿蛋白突然增多,肾功能急骤恶化,肾活检中早明显间质水肿和白细胞浸润者均应高度警惕 RVT。无症状者依赖于 X 线检查,静脉肾盂造影在急性期呈肾外形增大,显影迟缓或不显影,肾盂牵张形状不规则,约25%病例近端输尿管受曲张侧支静脉压迫呈典型的凹陷性表现。肾动脉造影的静脉相可显示已建立的侧支循环。下腔静脉造影如肾静脉引流区的"冲洗"现象消失应高度怀疑 RVT。确诊有赖于静脉造影,B 超和 CT 亦有助于诊断。

RVT 诊断确立应尽快进行抗凝治疗，以图恢复肾血流，预防血栓的进一步形成。急性期治疗都采用肝素和溶栓药物如链激酶或尿激酶，华法令可用于维持。栓子的外科切除可获得成功，但术后易复发，故只能用于特殊病例。

肾性高血压

肾性高血压（renal hypertension）是指肾动脉狭窄和肾实质病变所引起的高血压，前者称肾血管性高血压，后者称肾实质性高血压。肾血管性高血压常由大动脉炎、动脉粥样硬化、肾动脉纤维肌增生（可分内膜纤维增生、中层纤维肌性形成不全和动脉周围纤维增生）、肾动脉栓塞、肾动脉先天发育不全、肾动脉瘤、肾动静脉瘘和肾动脉受压等原因致肾动脉狭窄而引起。肾实质性高血压多为双侧肾脏弥漫性病变所致，以急性或慢性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎为最多见，各种继发性肾脏疾病和各种原因所致急性或慢性肾功能衰竭中也可发生。单侧肾实质病变因患肾缺血也可引起肾实质性高血压。

发病机制和临床 本病的发病机制：①有功能的肾单位减少引起 Na^+ 潴留和细胞外液容量增加。②肾素、血管紧张素Ⅱ增多和肾脏加压物质活性增强。③肾脏降压物质活性减弱。④可交换 Na^+ 与肾素间关系异常。按发病机制中起主要作用的因素，可将肾性高血压分为容量依赖和肾素依赖两型。

（1）容量依赖型高血压：肾实质受损后，肾脏处理 Na^+ 能力减退，当机体摄 Na^+ 量超过排 Na^+ 量时，钠水在体内潴留，细胞外液量扩张。钠水潴留使血管平滑肌细胞内钠水含量增加，血管壁增厚，弹性降低，血管阻力及对儿茶酚胺反应性增强；并使血管紧张素Ⅱ对血管受体的亲和力增高，因而正常水平的血管紧张素Ⅱ已可升高血压。肾功能不全时，血钠和细胞外液量增加抑制肾素分泌之作用减弱，形成可交换 Na^+ 与肾素水平间关系失调。因此呈现可交换 Na^+，细胞外液及血浆容量增加，心排血量及周围血管阻力正常或增加，血浆肾素血管紧张素水平正常的现象。

（2）肾素依赖型高血压：本型因肾素-血管紧张素活性增高，使小动脉收缩居主导地位而发生高血压。肾动脉狭窄和单侧肾实质病变时的高血压多属本型；少数双侧弥漫性肾实质病变因影响肾小球旁器肾素分泌增多，也可引起本型高血压；肾素瘤、分泌肾素的恶性肿瘤和 Wilms 瘤等也可引起本型高血压。本型发病机制较复杂，涉及诸多因素，如⑴肾内灌注压下降或缺血，分泌肾素的肿瘤可使球旁细胞释放大量肾素，使血管紧张素活性增高，全身小动脉收缩产生高血压。肾素、血管紧张素Ⅱ和Ⅲ促使醛固酮分泌增多，导致钠水潴留；后者可刺激抗利尿激素分泌，肾脏重吸收水分增加，细胞外液容量扩张，形成容量依赖型高血压。若对侧肾脏能产生满意的利钠反应，便无明显细胞外液容量扩张。⑵循环内血管紧张素水平增高可刺激交感神经系统，使交感神经效应增强，每次神经冲动时神经末梢释放的介质量增加；尚可直接刺激肾素释放和通过降低肾小球滤过率降低到达致密斑处小管液中钠含量刺激肾素释放，使血压增高。⑶肾实质受损后，肾内舒血管活性物质减少。如前列腺素 A_2 和 E_2 降低，使肾内血管扩张作用减弱；激肽释放酶分泌减少使激肽形成减少，不仅扩血管作用减弱，而且进一步降低前列腺素分泌。上述舒血管活性物质减少也是高血压形成的重要因素。因此呈现血浆肾素-血管紧张素及周围阻力明显增加，可交换钠与细胞外液容量正常或大致正常的现象。需要指出的是上述两型高血压可相互转换或同时存在，只是各自的程度不同，故在临床实践中有时难以将上述两型高血压截然分开。

肾血管性高血压之病理改变可因肾动脉受累部位不同而异。若病变位于肾动脉口或主干，则全肾受累，肾脏缩小变硬，入球小动脉硬化、肾小球透明变性、肾小球旁器细胞可有增生，肾小管萎缩和肾间质纤维化等。若病变仅累及肾动脉某一分支，则由其供血部分肾脏组织发生上述改变，余可正常甚或代偿性增大。肾动脉狭窄后期因长期高血压，对侧肾脏可因小动脉硬化乃发生肾功能衰竭。

肾血管性高血压常有下列临床特征：①高血压出现在30岁以下（常由大动脉炎和纤维肌增生症引起）或50岁以上（常由动脉粥样硬化引起）。②高血压发作突然，发展迅速病程较短，或有长期高血压而突然加剧。③近有腰痛或肋腹部疼痛或腰腹部外伤史。④无明显高血压家族史。⑤50%～70%患者于上腹部或相应背部肋脊角区闻及连续性或收缩期血管杂音，可伴震颤。⑥常无肾病症状，尿检及肾功能试验多属正常；偶有伴红细胞增多症者。肾实质性高血压临床特点则以原发病表现为主，伴不同程度的血压增高。

诊断依据 肾性高血压的诊断应首先排除其他原因引起的各种高血压，诸如高血压病及内分泌疾病引起的高血压等。对疑为肾血管性高血压者，下列检查有助于诊断：①X 线平片或排泄性尿路造影中两肾大小明显不同（右肾长轴较左肾小2cm 以上或左肾长轴较右肾小1.5cm 以上）。②每分钟连续静脉肾盂造影示患肾造影剂出现较健肾迟1min 以上或浓度较淡，以后各片中逐步加深直至超过健肾（患肾重吸收水分较多使造影剂增浓）。③尿路造影片中见患侧肾盂及上段输尿管有小波浪状压迹（为狭窄之肾动脉引起侧枝循环所致）。④放射性核素肾图在患肾功能受损时可出现异常，如该肾低功能或无功能，血管段及分泌段减低等，放射性核素肾扫描在患肾萎缩时示缩小，放射性分布稀疏不匀和健肾可有代偿性增大等。⑤腹主动脉-肾动脉造影不仅能确定肾

动脉狭窄之诊断，尚可确定病变部位、范围、性质、单侧或双侧等，有很高诊断价值。⑥血浆肾素活性测定对诊断有相当价值。若患肾肾静脉血浆肾素活性明显高于对侧（>1.5:1），不仅能确定诊断而且对手术疗效和预后判定有重要意义。⑦血管紧张素Ⅱ拮抗剂如肌丙素(saralasin)和转换酶抑制剂如壬肽抗压素(SQ20881，teprotide)试验对确定诊断和估计手术预后有意义。⑧分侧肾功能试验可见患侧尿量减少、尿钠和pH值降低、尿肌酐和尿渗透浓度增高，对诊断颇有价值。肾实质性高血压的诊断主要依靠原发病诊断能否确立。肾活组织检查对确诊有重要意义，但对血压过高者宜慎，应在满意降压后施行以免术后出血。肾活检阴性结果，不能除外非弥漫性或单侧性肾实质病变所致的高血压。

防治要点 肾性高血压的治疗可按病因和病理生理分型选择。

（1）肾素依赖型高血压治疗原则：①手术治疗：肾动脉狭窄、分泌肾素的肿瘤、单侧肾实质性高血压对侧肾功能良好者可选择手术治疗。常用手术方法有肾切除术、部分肾切除术、肾血管重建术和自体肾移植术等数种。术前应严格掌握手术指征和认真估计手术疗效。双侧肾实质病变所致的肾素依赖型高血压，药物和血液净化疗法无效且发展成恶性高血压者，可考虑双肾切除术，然后用透析疗法维持生存，待有条件时施行肾移植术。②药物治疗：可选用下列药物或联合使用：血管紧张素Ⅰ转换酶抑制剂如卡托普利（巯甲丙脯酸）等，每日100mg 分4次服，可逐步加量，并注意预防高血钾等不良反应；β肾上腺素能受体阻滞剂如普萘洛尔（心得安）等，可降低肾素分泌，肾功能不全时每日需服200mg左右方能降低血浆肾素活性，并注意监护心肾功能，对心功能减退者慎用或不用；血管紧张素Ⅱ竞争性拮抗剂如沙拉新(saralasin)等，可静滴1～100μg/kg体重；作用于中枢和交感神经系统的药物如甲基多巴、可乐定（氯压定）等。出现高血压危象时可用二氮嗪（氯甲苯噻嗪）、硝普钠和三甲噻酚(arfonade)等迅速控制高血压，然后选用其他药物维持疗效。

（2）容量依赖型高血压治疗原则：①调整钠摄入量至适合肾排出能力水平，可依据血压及尿钠水平调整。②利尿剂：当肾小球滤过率低于20ml/min时，禁用噻嗪类利尿剂，故常首选襻利尿剂，以呋塞米使用最多，剂量视病情需要可高达每日数百毫克，应注意药物的耳和肾毒性，并注意纠正水和电解质代谢紊乱。③扩血管降压药：周围血管阻力降低可相对地降低血浆容量负荷，使血压下降。常用的如肼屈嗪、米诺地尔(minoxidil)、二氮嗪(diazoxide)、哌唑嗪、硝普钠和硝苯地平（硝苯啶）等。此类药物常可反射性地增加心排血量和增加肾素分泌，引起钠水潴留，故常合用利尿剂和β肾上腺能受体阻滞剂。④血液净化治疗：当上述疗法不能奏效时，可考虑施行单纯体外超滤、序贯透析、血液滤过和腹膜透析等血液净化治疗，迅速清除体内潴留的水和钠，有效地控制容量依赖性高血压。对已有肾功能衰竭者这也是支持患者生存的有效手段。

泌尿生殖系淋巴管病变

由炎症、肿瘤等病因导致的淋巴系统机械性与动力性的梗阻，使淋巴回流障碍，近端淋巴管内压力升高。致使局部的淋巴瘘与淋巴水肿，这些病变如发生在泌尿生殖系统，主要可形成乳糜尿、阴囊鞘膜积液、阴茎阴囊橡皮肿等病变。由泌尿生殖系淋巴管病变所致的阴囊鞘膜积液不多见，故重点介绍乳糜尿和阴茎阴囊橡皮肿。

乳糜尿 各种原因引起的淋巴管病变，致使淋巴管发生机械性或动力性的梗阻，近端淋巴管内压力升高，肾盂粘膜下的淋巴管破裂产生肾盂-淋巴瘘，乳糜液进入尿液而形成乳糜尿。

发病机制与临床 乳糜尿的淋巴管病变大多由于丝虫病引起。中国南方15省市均有丝虫病流行。斑氏丝虫与马来丝虫都寄生于人体的淋巴系统内，前者寄生在人体浅深淋巴系统内，而后者主要寄生在肢体浅部淋巴管内。当人体患丝虫病后引起淋巴管炎症，并使管壁增厚，从肠干到胸导管间的淋巴管都扩张，管内瓣膜关闭不全而产生动力上的障碍，并引起淋巴液阻滞，淋巴管内压力增高，于最薄弱处发生破裂。常见的破裂部位在肾盂穹窿处，且可产生肾盂-淋巴瘘。乳糜液可经淋巴管的破口进入腹腔造成乳糜腹；如进入胸腔则为乳糜胸。偶尔也可发生输尿管、膀胱三角区及后尿道淋巴瘘。

除丝虫病外其他寄生虫如包虫、疟原虫、钩虫、滴虫等也会导致淋巴管病变而产生乳糜尿。引起乳糜尿的非寄生虫因素有肿瘤压迫、结核、外伤、先天性淋巴管疾病等。

在乳糜尿患者中仅少数病人微丝蚴检查阳性。上海医科大学一组125例乳糜尿患者仅17例微丝蚴检查阳性（占13.6%）。在丝虫病患者中约2%～10%的病人发生乳糜尿。发生乳糜尿的年龄一般以中年多见，平均年龄为44.1岁，其中男性95例，女性30例，病程从1个月～32年（平均6.9年），而病程1年以上者占84%。

乳糜尿的发生大多呈间歇性，劳累和进食油腻后容易诱发，主要症状为尿液混浊而不沉淀，多伴有腰部酸胀不适。在上海医科大学的病例组中，伴有血尿者83例，占66.4%。当乳糜胨阻塞输尿管时可引起肾绞痛；阻滞于膀胱时，也可导致排尿困难。部分病人伴有下肢淋巴水肿或鞘膜积液等由淋巴管堵塞而致的并发症。

诊断依据 有以下 方面：

（1）尿液检查：①尿液静置后一般可见上层为白色脂肪，中层为粉红色乳糜胨，下层为红细胞及沉渣。这与

结晶尿引起混浊的尿液不同，后者静置后仅可见结晶沉淀于底层。②乙醚试验（又称尿液乳糜试验）：在乳糜尿液中加乙醚或氯仿，使尿液变清，当尿与乙醚充分混合后，加苏丹Ⅲ染色，镜下可见红黄色油点。③尿蛋白检查：乳糜尿患者尿蛋白阳性者可达95%左右。

（2）膀胱镜检查与肾盂造影：在乳糜尿发作期间，膀胱镜检查可见患侧输尿管喷乳糜，也可从双侧输尿管插管留尿作乳糜试验来确定诊断。偶尔也可见膀胱壁上有乳滴渗出，乃为膀胱淋巴瘘所致。

在逆行肾盂造影中，有时可见肾盂肾盏的淋巴回流，但这不能作为诊断肾盂淋巴瘘的依据。静脉肾盂造影对乳糜尿诊断无价值。

（3）淋巴管造影，可从足背与精索淋巴管穿刺行淋巴管造影，这是乳糜尿定位诊断最可靠的方法。不论在发作期与间歇期均能发现肾盂淋巴瘘的存在，且可确定其病变部位。淋巴造影的临床意义：①了解淋巴尿路瘘的存在范围和程度。②了解淋巴管阻塞的部位、数目和淋巴管的粗细，有助于手术方法的选择。③了解淋巴结有无病理变化。④术后手术疗效的观察。⑤为乳糜尿的病因研究提供重要资料。

乳糜尿患者的淋巴管造影，常可见：①病变淋巴管扩张、增粗、纡曲或呈网状变化。②淋巴管-肾盏瘘的形成而使部分肾盏、肾盂显影。③大多数病人胸导管无扩张或梗阻的改变，下端常不显影，乳糜池一般可在 $T_{11}-L_2$ 水平见到。④在双侧腹膜后淋巴管之间可见到交通枝。

防治要点　有以下四方面。

（1）非手术治疗：包括卧床休息、降低淋巴管压力，促使肾盂、盏淋巴瘘早日愈合。同时使用消炎药物或清热解毒止血的中药。忌脂肪饮食，在疾病早期、症状较轻的患者常可取得较好的疗效。

（2）肾盂冲洗：用1%硝酸银作肾盂冲洗，使淋巴瘘口凝固愈合，但复发率高。

（3）肾蒂淋巴剥脱术：将肾动静脉与肾盂输尿管上段各剥离2cm左右，使进出肾脏的淋巴管全部结扎，这可使处于高压的淋巴管内的淋巴液不返流入肾内，以免导致肾盂、肾盏-淋巴瘘。减压后，瘘口可愈合。在双侧乳糜尿者，此手术一般分两期作，但大多数在严重的一侧作完后即缓解而不必再作对侧手术。这手术适合于症状严重反复不愈的患者，但其复发率在8.4%～14%之间。

（4）淋巴管静脉吻合手术，包括腰干淋巴管与精索（卵巢）静脉吻合、胸导管奇静脉吻合、腹股沟内精索淋巴与静脉吻合，及下肢淋巴管静脉吻合术等方法，过去虽有一些报道，但疗效不确，且复发率高，目前已很少应用。

阴茎阴囊象皮肿　当生殖系淋巴管受到丝虫病的侵袭后，淋巴管反复感染后导致淋巴管梗阻，因含蛋白高的淋巴液积聚，使皮下纤维组织增生，皮脂腺、汗腺萎缩，组织增厚，弹性消失，色素增加，阴囊增大。此处皮肤容易感染且长久不愈而形成溃疡。严重者阴囊可达4.5～10kg，阴茎内陷缩入阴囊。

在本病早期，经休息和阴囊托高后阴囊、阴茎肿胀可消失。如有阴囊乳糜囊肿者，可作阴囊鞘膜切除与翻转术。在后期，阴囊象皮肿形成者则需作切除整形手术，重建外生殖器外形。

男子性功能障碍

男子性功能障碍（male sexual disfunction）是性生活过程中某环节的功能发生改变，影响正常性生活的总称。常见的男子性功能障碍有性欲改变、阳萎、早泄、不射精和遗精。

男子的正常性活动包括性欲冲动、阴茎勃起、性交、情欲高潮和射精等过程。整个过程由一系列的条件反射和非条件反射组成。性的条件反射是在性成熟和性生活过程中形成，在性活动中起决定作用。正常的性功能有赖于健康的精神心理状态和健康的体格，包括完整的性器官、支持其功能的正常神经、内分泌调节及血液供应等。

性欲改变　性欲是指在一定的刺激下有进行性交的欲望，即性的兴奋。性欲改变包括无性欲、性欲低下或性欲过盛。性欲改变大多由大脑功能紊乱所引起。性欲与年龄、健康状况等也有密切关系。正常男子50岁左右性功能逐渐减退，60岁以后逐渐消失，但也有70岁以上仍保持性能力者，故个体的差别很大。严重的肝肾疾病、糖尿病及与性活动有关的神经系统疾病均可影响性能力。某些药物可影响正常性功能，例如大量镇静药抑制性欲和性反应。

阳萎　阳萎是男子性功能障碍最常见的。阳萎是阴茎不能勃起进行性交，或阴茎虽能勃起但不能维持足够的硬度以完成性交。阳萎可分为原发性和继发性两类。前者指阴茎从未能进入阴道进行性交；后者指有过成功的性交，但后来发生阴茎勃起障碍。偶而暂时的因某种原因不能勃起则属正常现象，如疲劳、心情不安、醉酒、急性病或暂时的焦虑常可引起暂时的勃起障碍。阳萎的病因可由器质性病因和精神心理因素两种。约10%～15%阳萎患者有器质性病因，常见有身体或代谢的原因。临床表现为在任何情况下阴茎都不能勃起。精神心理因素所致的阳萎约占80%～90%，常见原因包括在发育过程中所受的影响如儿童期活动中的创伤；人与人之间的关系不协调所造成的影响如对女方的不信任；情感方面的原因如焦虑、内疚以及性认识方面的误解。临床表现为性兴奋时不能勃起而有自发的勃起（如睡梦中或晨间勃起），或者性兴奋时能勃起，但在试图性交时勃起又消失。主要由于大脑皮质对勃起的强烈抑制造成。

早泄 早泄的定义比较含糊，因为射精的快慢因人而异、因时而异。严格的说，只有在阴茎勃起未进入阴道即射精才能称为早泄。一般认为壮年健康人在性交2～6min时射精，但在更短时间内射精仍属正常。性交持续时间的长短可以在实际性生活中逐渐获得一定的控制能力。临床上常见有自称早泄的人有许多并无任何不正常，只是性交时间不够长而已。

不射精 不射精比较少见。患者在性交中一般能维持坚硬的阴茎勃起，在功能上正好与早泄相反，是达不到兴奋高潮。若是器质性病变引起的不射精在任何情况下都不射精，其病因包括泌尿生殖系统先天性解剖异常、脊髓受损、腰交感神经节损伤及使用影响交感神经张力的药物。若是性生活不能以射精结束而同时存在遗精，往往不射精是由精神心理因素所致。这是由于大脑皮层对射精的抑制加强或脊髓中枢功能衰竭。此种情况有时可追溯到某种特殊的精神创伤，但更多的是原因不明。有的人有射精感觉，亦有性欲高潮，而尿道口无精液流出，则是逆向射精，不能称不射精。

遗精 遗精是在无性交活动时发生的射精。一般见于未婚的男子，约80%都有这种现象，它是一种生理现象。遗精的频率有很大差别，1～2周或更长时间出现遗精一次应认为是正常的，1周数次或1夜数次，或在有正常性生活情况下经常遗精则属病态，多与严重的神经衰弱有关。有时病人把性兴奋时出现的尿道分泌或在无性兴奋下的前列腺分泌液误认为精液而自称遗精，临床上必须加以区别，解除病人的顾虑。

对于性功能障碍病人，诊断和治疗往往需要同时进行。首先要与病人耐心的交谈，了解病人性生活的特点，有助于正确诊断。同时通过帮助病人纠正一些对性生活的误解，可以获得良好的治疗效果。然后，选择性地应用下列实验室检查方法可以筛选器质性病变。检查空腹血糖、口服糖耐量试验、肝功能、血脂、血清电解质、甲状腺功能、血清睾酮、血清促黄体生成激素(LH)、血清促滤泡成熟激素(FSH)、催乳素(PRL)等。诊断阳萎可通过监测睡眠时阴茎的勃起提供有价值的诊断依据。动脉造影、阴茎脉搏及血压测量可以了解血管情况，膀胱压力描记或直接的神经生理学试验有助于检查神经性因素。

性功能障碍的治疗，首先医务人员对病人的同情、耐心，得到病人的信任，往往使治疗奏效。其次，由于性生活是夫妻之间的一种和谐活动，双方相互影响，临床上发现男子性功能障碍与女方有密切关系。性治疗实际应包括病人及其妻子双方同时接受治疗。近年来国外采用此种性治疗取得较好疗效。其方法如下：

阳萎病人往往有性焦虑，在一段时间内避免性的接触是有益的。在不性交的情况下，焦虑心情渐渐减退，大脑皮质和脊髓中枢得到充分休息，以使兴奋期自然恢复并出现阴茎勃起。此时应让男女双方明确问题可以解决，树立治疗信心，但仍不要性交，使阴茎松弛，然后再引起勃起。阴茎松弛的方法：一是停止性刺激。二是采用"挤压手法"，即在阴茎冠状沟处用三指挤压，拇指在腹侧系带处，示指、中指在阴茎背侧，挤压可使阴茎松弛。病人有勃起、松弛、再勃起的经验后，才可指导病人在出现兴奋后听其自然发展，获得性交成功。

早泄病人同样容易出现性焦虑，尤其在妻子得不到性满足时更容易出现，所以初期应致力于消除性焦虑。对早泄病人采用上述的"挤压手法"治疗可以延缓射精反射。在不性交的情况下，性兴奋、阴茎勃起后在即将出现射精感觉时应用"挤压手法"，使阴茎松弛。如此重复兴奋、勃起、松弛的过程，可以提高病人性刺激的"阈值"，延长耐受性刺激的能力。这种训练可以逐渐使病人获得一定的射精控制能力。也可应用避孕套，局部涂麻醉剂以降低性敏感性。在性交时牵拉阴囊和睾丸可降低性兴奋性，以延缓射精的效果。

不射精病人的治疗可先采用禁止性交但保持性兴奋的方法，数日后再试用手淫方法引起体外排精或由妻子用手刺激阴茎引起射精。如训练有一定成效再试行临排精前将阴茎进入阴道，经短期用力摩擦使之射精。再不能射精可由妻子继续用手刺激阴茎，当有射精感觉时再次进入阴道，一旦射精成功往往可永久地改变此功能障碍。亦可采用临睡前服麻黄素25～50mg以增强平滑肌收缩，促进射精。还可应用电按摩器诱发射精，或手扎睾丸可以让性兴奋高潮到来。

睾酮对性功能障碍有一定的治疗作用，在精神心理方法及性生活指导的基础上短期应用，对病人有暂时的生理推动，打断精神心理上的恶性循环。

阳萎病人可行海绵体内注射罂粟碱或罂粟碱与酚妥拉明混合剂诱发阴茎勃起，但有发生持续勃起的可能，应及时加以处理。

中药如苁蓉、益智仁、冬虫夏草等助阳药，龙骨、牡蛎、五味子、桑螵蛸、山茱萸等固涩药，配以补气药可以治疗性功能障碍。金锁固精丸对遗精有良好的疗效。针刺常用关元、中极、命门、三阴交等穴位。

近年对阳萎病人国内外已开展向阴茎海绵体内植入假体手术。假体有两种：可胀性假体和半硬性假体。对动脉供血不全者施行阴茎海绵体的血管重建手术。此类手术治疗均有严格的适应证。

肾下垂

肾脏的上下活动距离超过一个腰椎椎体(2.5cm)者称为肾下垂(nephropeosis)。肾下垂是一种常见病，为腰痛和血尿的原因之一。多见于20～40岁妇女，女性和男性的比例为3:1。患者的体型大多是瘦长型，好发于右侧。

肾下垂的发病因素为：①体内结蒂组织松弛、脆弱，

不能起到悬吊肾脏的作用。②消瘦：肾周围脂肪减少，使肾脏四周的衬托减弱。③腹腔压力降低：如分娩后，腹壁肌肉松弛，腹腔压力突然下降，容易诱发肾下垂。④肾窝浅：体型瘦长者，肾窝较浅，对肾脏的衬托力较小。⑤当肾脏受到剧烈震荡，有时可使固定肾脏的结缔组织撕裂而发生肾下垂。

肾下垂不一定有症状，症状轻重也不与下垂程度成比例。肾下垂可有下列三类症状：①泌尿系症状：腰痛常与体位有关，行走劳累、久立后出现或加重，平卧后逐渐减轻或消失。少数由于肾下垂引起输尿管扭曲而可发生狄脱危象(Dietl's crisis)，患者突然发生十分剧烈疼痛，伴恶心呕吐，有时甚至可发生昏厥。其他泌尿系症状可有尿频、尿急、显微镜血尿及浮肿，少数有肉眼血尿。并发肾盂肾炎时有发热、尿痛等症状。②胃肠道症状：腹胀、厌食、消化不良、嗳气、嗳酸、恶心、呕吐、便秘等。③神经症状：乏力、眼花、头晕、心悸、烦躁、失眠、易于疲劳、神经过敏等。体检时80%患者在腹部可触及肾脏。腰痛发作时，肾区有压痛，肋脊角有叩击痛。

依据症状体征、不同体位(平卧及站立位)的静脉肾盂造影或不同体位的超声检查，即可作出肾下垂的诊断。作清洁尿培养菌落计数，观察有无尿路感染。

无症状和无并发症者不需治疗。症状严重影响工作或有肾盂肾炎、肾积水或肾结石者，应积极治疗。凡年龄较轻，无并发症者可作医疗体育。每日作仰卧起坐体操，锻炼腹肌，增加腹腔内压。体操必须长期坚持。年老体弱无并发症者可用紧身衣或腹带。症状较重或并发肾盂肾炎或肾积水者可采用手术固定肾脏(肾固定术)。

肾上腺性征异常症

肾上腺性征异常症(adrenal hermaphroditism)是由肾上腺皮质(主要为网状层)增生或肿瘤引起性激素分泌过多所致。按起病年龄、性别与病因的不同可分为四种类型。

产生肾上腺性征异常症的病因为：合成肾上腺氢皮质素过程中不同阶段的酶缺乏，使其正常合成过程障碍，导致垂体分泌促肾上腺皮质激素(ACTH)增加；同时使肾上腺中产生的雄激素量增多。本病酶的缺乏主要为21羟化酶、11,β羟化酶、17α羟化酶、3,β羟类固醇脱氢酶等缺乏。尤其是21羟化酶缺乏时，17-羟孕酮不能转化为脱氧皮质醇和皮质醇，引起ACTH升高，导致17羟孕酮积聚，雄激素分泌增多。而垂体前叶为对性腺功能起调节作用的中枢，当肾上腺皮质性激素分泌增多时会发生转向异性的调节作用而形成性征上的异常。

(1)女性假两性畸形：此病常有家属性因素，是先天性肾上腺皮质增生所引起。胚胎期因大量雄激素的作用使生殖系统特别是苗勒管结构发育受影响，虽然仍发育成子宫与阴道，但泌尿生殖窦依然存在，并向前与尿道相通，向后与阴道、子宫粘接，造成阴蒂显著增大，有时尚能勃起，外观和尿道下裂的阴茎相似。由于大阴唇肥厚，小阴唇萎缩就像阴囊。幼儿期即有阴毛、腋毛、胡须等产生。在幼儿期身材高大，但到青春期和成年期停止发育，至十一岁即发生骨骺融合，因此体格反较正常人为小，声音低沉，乳房不发育，无月经，面部痤疮，输卵管、子宫、卵巢均呈不发育状态。

此种患者，17酮类固醇与孕二酮增高。对于性别的确定可作细胞内性染色体检查。外阴部畸形可经尿生殖窦造影确定生殖窦、膀胱及阴道；并可作腕部X线片以确定骨骺年龄大小，帮助诊断。

本病需与真两性畸形与男性假两性畸形鉴别。此类患者的内分泌检查可示尿17酮类固醇值正常，也无雄激素分泌过多现象。

治疗方面，如由肾上腺皮质增生所致者则手术效果不佳，可用糖皮质激素替代肾上腺氢皮质素的不足，并抑制过多的ACTH释放，以减少雄激素的过多。开始时成人可用可的松每日50mg，儿童每日25mg肌注1次。当尿中17酮类固醇接近正常水平时改用维持剂量，成人每日25mg，儿童5～12.5mg；至尿中17酮类固醇降至正常或月经恢复为止。

如由肾上腺皮质肿瘤所致者则可手术切除。阴蒂增大者在2～4岁时作阴蒂切除，成年后再作阴道成形术。

(2)女性男性化症：本病大多在成人期或青春发育后发生的肾上腺皮质增生或肿瘤所致，乃是酶的障碍在出生后较晚期方始发生症状的结果。在儿童期患本病者，与女性假两性畸形类似，但外生殖器正常，成年女性可出现第二性征和部分女性性征减退，临床表现为面部、四肢多毛，阴毛、胡须男性样分布，乳房、卵巢、子宫萎缩，肌肉发达，皮下脂肪减少，脸、胸部痤疮，声音低沉、喉结增大，月经减少或停止，阴蒂增大，尿中17酮类固醇可显著升高。

本病需与特发性多毛症(无男性化表现)、卵巢肿瘤和多囊性变鉴别。

如本病由肾上腺皮质肿瘤所致者应作手术切除；由肾上腺皮质增生所致者则用糖皮质类固醇治疗，疗法同女性假两性畸形；如同时伴严重的新陈代谢紊乱者则可作单侧或大部肾上腺切除术。

(3)男性女性化症：大多为肾上腺皮质网状层的恶性肿瘤所致，主要分泌雌激素而表现为乳房女性化，性欲消失或阳萎，睾丸萎缩，精子减少，尿中女性激素排出量升高，17-酮类固醇也可升高。本病需与睾丸间质细胞瘤引起的乳房女性化鉴别，治疗以手术切除肿瘤为主，也可作大剂量放疗。米托坦(mitotane)及氟尿嘧啶合并使用也有助于治疗。

(4)男性早熟性阴茎：大多发生于婴儿与儿童，主要由21羟化酶缺陷引起。本病症状是由于先天性或后天性肾上腺皮质增生或皮质肿瘤引起的性素酮的代谢紊乱

所致。临床表现,儿童从2~4岁起即有阴茎发育如成人,有阴毛且能勃起,声音低沉,多痤疮,前列腺也有发育,但睾丸并不增大,甚至发育反受抑制。有精液但大多不含精子。肌肉与骨骼发育快如成人,有胡须和腋毛,到10岁左右即停止发育。尿中17-酮类固醇与孕三醇均明显升高。

此症必须与体质性早熟、颅内病变和睾丸间质细胞瘤引起的性早熟鉴别,从神经系统的检查与睾丸检查可区别。主要依据为尿17-酮类固醇升高可作鉴别。

对本病由肾上腺皮质增生所致者以肾上腺皮质激素治疗为主;由肿瘤所致者则需手术切除。

阴囊及其内容物的损伤

阴囊损伤(injury of scrotum)分开放性和闭合性。包括挫伤、撕裂伤、穿通伤。严重阴囊损伤不但伤及皮肤,而且可伴睾丸、精索、阴茎和尿道损伤,其中以阴囊皮肤撕脱伤较为多见。

阴囊撕脱伤时应清创、止血、缝合。阴囊皮肤松弛,有高度再生能力,易于关闭伤口,一般不需植皮。严重缺损时可用转移皮瓣修复或将睾丸移到大腿内侧皮下,留待择期整复。

阴囊皮肤及其内容物血供丰富,一旦损伤甚易局部形成血肿。阴囊血肿可由直接暴力引起,也可由于术中止血不严密引起。由于阴囊内组织松弛,血肿甚易扩大。血肿可位于内膜下,阴囊纵隔中、鞘膜旁或鞘膜内。血肿可继发感染。血肿迅速增大时伴剧痛,缓慢增大时仅微痛。轻度血肿仅需休息、冷敷,使用阴囊托带及止痛药物治疗即可。血肿迅速增大时应手术止血,清除血肿。关闭伤口时应留置引流。

鞘膜积血即鞘膜腔内出血。有时可在鞘膜积水基础上发生。此时透光试验不透光。诊断性穿刺对诊断有意义。但睾丸肿瘤时易发生鞘膜积血,需加注意。

睾丸损伤多见于剧烈活动或意外事故时,直接暴力挤压睾丸于耻骨或大腿之间引起。可分开放性或闭合性。而按其损伤程度可分挫伤、裂伤(白膜破裂)、脱位或扭转。睾丸可脱位到腹股沟、会阴或大腿等部位。睾丸损伤常伴鞘膜积液、积血、阴囊血肿。轻度睾丸损伤可卧床休息、使用阴囊托带、局部冷敷,严重者应抢救休克,清创缝合。术中应清除血肿,严密止血,并尽可能保留睾丸。

精索损伤多见于手术时误扎精索动脉。由于输精管动脉也可供应部分睾丸血供,故大部分病例不致发生睾丸萎缩。但如有条件则还应在显微镜下行血管吻合,以尽量争取保留睾丸。

阴茎损伤

阴茎损伤(injury of penis)不多见,这与阴茎位置隐蔽,移动度大有关。阴茎损伤有时伴发尿道损伤。常见阴茎损伤有挫伤、裂伤、刺伤、切伤及穿通伤。少见较严重的阴茎损伤有剥裸(皮肤撕脱)、缩窄、脱位、折断和缺损。

挫伤多为阴茎勃起时直接暴力所致。轻者仅需休息和冷敷止血或热敷加速血肿吸收。挫伤有皮下血肿时应切开止血。

裂伤、刺伤和切伤均应尽早清创止血缝合。

(1)阴茎折断:是阴茎在勃起状态时受暴力作用而引起白膜破裂,海绵体出血而形成皮下血肿。受伤时常有响声及剧痛,勃起的阴茎随即松软。应立即手术清除血肿,修补破裂的白膜。否则疤痕挛缩可使阴茎变形,术后发生勃起障碍。

(2)阴茎脱位:是暴力作用使阴茎头部周围包皮呈环状裂开,阴茎脱离其覆盖的皮肤而被推挤到阴囊根部、下腹或大腿根部皮下,有时伴尿道损伤。应立即清创止血,清除血肿,将阴茎复位固定(可借助于保留导尿管)。

(3)裸剥:是指阴茎皮肤被转动的机器绞缠而完全撕脱,常累及阴囊。阴茎皮肤薄而松弛,易于撕脱但血供丰富,有利于创伤愈合。如撕脱的皮肤已肯定无生机,可行中厚皮片植皮。

(4)阴茎缩窄,系手淫或恶作剧套上金属环或用线套扎所致。绞窄物常嵌入肿胀组织,难以解除。严重者可引起远端坏死,应尽速去除缩窄环。

(5)阴茎横断或缺损:可由切割或牲畜咬伤所致。离断的阴茎经清创后再植成功率较高,不应丢弃。清创时应尽量保留阴茎海绵体,以利以后阴茎再造术。

尿道损伤

男性尿道损伤(injury of urethra)是泌尿男生殖系最常见的损伤。如处理不当,可发生感染、狭窄、尿外渗及瘘口等后果。

损伤原因有:①尿道内损伤:包括器械操作引起的损伤(如尿道探杆、膀胱镜等),异物(如手淫插入的各种异物)和化学灼伤。②尿道外暴力损伤:可为穿通伤(如枪弹、弹片、刀刺)或闭合伤(如骑跨伤、骨盆骨折时伴有的尿道损伤)。

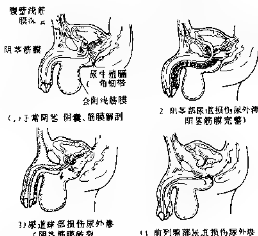
依损伤的部位可分为①前尿道损伤:最多见于骑跨伤,损伤在球部尿道。阴茎部尿道有较大的活动度故不易损伤。其损伤时(如切割伤)常伴阴茎损伤。②后尿道损伤:多因骨盆骨折引起,常伴膀胱或其他脏器损伤。

依损伤的严重程度可分为:①挫伤:尿道并未裂开。②破裂:可伴尿外渗。③断裂:尿道完全断裂,断端回缩。④缺损:尿道部分或整段缺损。⑤穿通伤:可形成瘘管和假道。

尿道损伤的主要症状和体征有:①休克:伴有骨盆骨折者较易发生。②疼痛。③尿道口滴血:前尿道损伤时

尿道口滴血，后尿道损伤时于排尿初和终末时出血较明显。④排尿困难，甚至尿潴留，由括约肌痉挛、尿道完全断裂、尿道周围血肿及外渗尿液的压迫，以及骨折断端的挤压所造成。⑤局部肿胀及淤血。⑥尿外渗：见于尿道全层破裂时，外渗范围依损伤的部位而有所不同。组织受尿液浸润时间较长后常继发感染。

根据病史、症状和体征，尿道损伤的诊断并不困难。如能顺利插入导尿管进膀胱，导出大量清晰尿液，常说明尿道无严重裂伤。导尿应在严格无菌操作及麻醉下进行。如插入遇阻即准备手术，不应反复进行插入，加重创伤。后尿道损伤时，如直肠指检发现前列腺尖端已被向上推移，并可直接触及耻骨，说明尿道已完全断裂。尿外渗的出现和范围有助于诊断尿道损伤的部位和程度。



尿道损伤后尿外渗

治疗方面，如有休克应先治疗。检查有否骨盆及其他脏器严重损伤。尿道内化学灼伤时，可用消毒生理盐水冲洗，但忌用酸、碱液去中和致伤药物，以免加重灼伤。排尿困难时不必强行排尿，以减少尿外渗。如能插入导尿管，常提示损伤不严重，应予以保留导尿1～2周，然后定期作尿道扩张。发生尿外渗时应予充分切开引流，防止感染。

尿道外伤后常用手术方法有：①会师术：适用于后尿道断裂。经耻骨上切开膀胱，从尿道外口及内口各置一尿道探子，使两者在尿道断裂部会师，并由此引导入一气囊导尿管。气囊注水后轻轻牵引导尿管(150g重量或用橡皮筋固定于大腿内侧)，以引流膀胱尿液并使尿道两断端对合。牵引维持7～10d。2～3周后拔除导尿管，再定期作尿道扩张，防止发生狭窄。②尿道吻合或修补术：主要用于骑跨伤引起的尿道球部破裂。剪除断端坏死组织，然后在无张力情况下行端端外翻吻合。也有人主张后尿道损伤作Ⅰ期端端吻合，但病人情况危重时，应单作膀胱造口术或会师术为宜。以后如发生尿道狭窄可再择期修复。

尿道损伤后常见并发症有：①尿道狭窄。②假道，为尿道被穿破后，长期不愈合而形成，常见于尿道穿通伤后。③尿道瘘。④阳萎或不育。⑤长期下尿路梗阻，可引起肾、输尿管积水，尿路感染，甚至肾功能严重损害。

膀胱损伤

膀胱位于骨盆深处，空虚时不易损伤。当膀胱充满尿液时高出耻骨联合，易致膀胱损伤(injury of bladder)。

致伤原因有：①闭合性损伤最为常见。②开放性损伤大多发生在战时。③手术损伤 尤见于泌尿科经尿道的膀胱内手术操作中。其他如直肠或子宫手术、腹股沟疝修补术、阴道手术以及难产等均可损伤膀胱。膀胱原有病变时(如结核、溃疡、憩室)更易损伤，甚至发生自发性膀胱破裂。

膀胱破裂有三种类型：①膀胱挫伤：损伤局限于粘膜、肌层或浆膜，无尿外渗。②腹膜腔外破裂：大多并发骨盆骨折或穿通性创伤。破裂多发生于膀胱前壁，接近膀胱颈部。尿液外渗到膀胱周围及耻骨后间隙，并延伸到前腹壁的皮下，沿骨盆筋膜到盆底，或沿输尿管周围疏松组织蔓延到肾区。血肿、外渗尿液及组织损伤可继发感染，引起蜂窝组织炎。③腹膜腔内破裂：多见于膀胱充盈时，破裂口与腹腔相通，尿液流入腹腔引起腹膜炎。贯通伤时有多处破裂，腹膜腔内及腹膜腔外膀胱破裂可同时存在。膀胱与附近脏器同时受伤，则可形成膀胱直肠瘘、膀胱阴道瘘、膀胱腹壁瘘并继发泌尿系统感染。

膀胱挫伤的临床表现可仅为少量血尿及下腹轻度压痛，短期即可恢复。膀胱破裂则情况严重，可有下列表现：①出血与休克：休克的原因是创伤和出血，尤其伴骨盆骨折及其他内脏损伤时。②血尿和排尿障碍：尿液从裂口外渗，故伤员虽有尿意，但无尿液排出或排出少量血尿。③疼痛：腹膜腔外膀胱破裂时，常有下腹痛及腹壁强直，有骨盆骨折时尤为严重。双手挤压骨盆可引起剧痛。疼痛可放射到会阴、直肠、阴茎或下肢。因血、尿液外渗，耻骨上可有浊音区。在下腹与直肠双合诊时，可触及包块。继发感染后则有发热。腹膜腔内膀胱破裂时可有急性腹膜炎征象。由于腹膜吸收尿液而使血液中尿素氮增高。④晚期症状：各种尿瘘形成，常有尿路感染。诊断主要依据病史及体征。但膀胱损伤时，常伴有其他脏器的严重损伤，早期诊断并不容易。凡下腹部、臀部、会阴有创伤时，病人如不能排尿或仅排出少量血性尿时，均应想到膀胱损伤可能。进一步确诊可进行导尿，如无尿或仅导出少许血性尿，再注入一定量生理盐水稍待片刻再抽出。如抽出量明显少于注入量，应考虑膀胱破裂。此时再注入造影剂，摄取前后位及斜位X线片，可确诊有无膀胱破裂及骨盆骨折。腹膜腔内破裂时，如注入气体，可见膈

下游离气体。

治疗方面，膀胱挫伤采用非手术治疗，用抗生素预防感染，较重的挫伤可保留导尿管。膀胱破裂应采取积极治疗。首先应迅速纠正休克，尽早手术，引流尿液，控制感染。手术包括控制出血，排除血肿，充分引流尿外渗及感染区，修补裂孔，引流膀胱及处理其他脏器的并发损伤。如有直肠膀胱同时损伤、穿孔，除修补裂口及引流创口外，应作结肠造口，以达到尿、粪分流的目的。

膀胱周围的引流以经会阴的低位引流为宜。术中找不到裂口或病人情况危重时可单作膀胱造口术。晚期治疗主要是修补各种膀胱瘘。

神经源性膀胱

控制排尿功能的中枢神经系统或周围神经受到损害而引起的膀胱尿道功能障碍称为神经源性膀胱（neurogenic bladder）。由此诱发的泌尿系统并发症是患者死亡的主要原因。

发病机制和临床　本病的病因有：①脊髓或颅脑损伤。②中枢神经手术或广泛盆腔手术（如直肠癌根治术、全子宫切除术）。③某些疾病，如糖尿病、梅毒、震颤性麻痹症、脊髓灰白质炎、脊髓炎、中风等。④先天性疾病，如脊柱裂、脊膜膨出、骶骨畸形等。⑤药物作用。对交感或副交感神经功能有影响的药物，如普鲁本辛、阿托品、酒、尼古丁，以及用于降血压、脱敏、抗组胺等药物。⑥原因不明。

神经源性膀胱依据膀胱在充盈时是否有抑制性收缩分成两类：①逼尿肌反射亢进：逼尿肌对刺激（压力、膨胀、疼痛等）的反应有反射亢进现象，在测量膀胱内压时出现无抑制性收缩。可伴或不伴尿道括约肌功能障碍。②逼尿肌无反射：这一类神经源性膀胱的逼尿肌对刺激无反射或反射减退，在测量膀胱内压时不出现无抑制性收缩。可伴或不伴尿道括约肌功能障碍。

神经源性膀胱的泌尿系统症状与一般泌尿系统疾病相似，如排尿困难、尿潴留、尿频、尿急、尿失禁等。较为特殊的有尿意丧失，伴有大便功能紊乱及反射性排尿（间歇性尿失禁）。

诊断依据　诊断神经源性膀胱首先应明确排尿功能障碍是否为神经病变所引起，其次为神经源性膀胱属于哪一类型。

（1）排尿功能障碍是否为神经病变所引起：主要依据病史和体格检查。注意有无外伤、手术、糖尿病、脊髓灰白质炎等病史或药物应用史，有无尿意、膀胱膨胀等感觉的减退或丧失。如膀胱感觉有明显的减退或丧失，即可确诊为神经源性膀胱。检查有无会阴部感觉减退，肛门括约肌张力减退或增强，有无脊柱裂、脊膜膨出、骶骨发育不良等畸形。

（2）鉴别两种神经源性膀胱的方法：主要依据膀胱测压时有无抑制性收缩，必要时采用站立位测压，咳嗽、牵拉导尿管等，激发后检查有无抑制性收缩的方法。如出现无抑制性收缩即属逼尿肌反射亢进一类，否则，属逼尿肌无反射一类。

其他检查包括：①尿培养菌落计数。②肾功能测定。③静脉尿路造影。④排尿期膀胱尿道造影，观察有无膀胱输尿管回流及下尿路梗阻（膀胱颈部抑或膜部尿道）。⑤排尿量及残余尿量测定。⑥有条件者进行多道程尿流动力学的同步检查，特别在尿失禁的患者或上尿路有肾功能减退及积水而无残余尿者更需要应用电子仪器进行检查，以详细了解下尿路功能障碍的原因，如逼尿肌、括约肌功能协同失调等。

防治要点　治疗神经源性膀胱的主要目的是保护肾脏功能，防止肾盂肾炎、肾积水而导致慢性肾功能衰竭。次要目的是缓解排尿症状以减轻患者生活上的痛苦。治疗的具体措施是采用各种非手术或手术方法减少残余尿量。残余尿被消除或减至＜50ml 之后可减少尿路并发症。但必须注意，有少数患者，虽然残余尿量很少甚至完全没有，仍可发生肾积水、肾盂肾炎、肾功能减退等并发症。这些患者在排尿时逼尿肌强烈收缩，可使膀胱内压高出正常数倍之多。这些病员应及早进行治疗，解除下尿路梗阻。现简单介绍几种常用的治疗方法如下。

1　非手术疗法：①间歇导尿或连续引流：如肾功能正常，对尿潴留或有大量残余尿的患者可用间歇导尿，对女性较为适用，可训练进行自家间歇导尿。如全身情况不佳或肾功能有损害，则用留置导尿管或耻骨上膀胱造瘘。②药物治疗：凡膀胱残余尿量较多者，应用α受体阻滞剂或与乌拉坦碱（或溴新斯的明）合用以减少残余尿；对于有逼尿肌反射亢进症状（尿频、尿急、遗尿）而无残余尿或残余尿很少者可应用抑制膀胱收缩的药物如维拉帕米（异搏定）、普鲁本辛等；对于有轻度压力性尿失禁而无残余尿者，可应用心得安、麻黄素等促进膀胱颈部和后尿道收缩的药物。凡肾功能有损害者都应首先采取措施使尿液引流畅通而不是应用药物改善排尿症状。③封闭疗法：适用于逼尿肌反射亢进患者，对逼尿肌无反射者效果不佳，少数患者在封闭一次之后，效果能维持半年到一年之久。这些患者只需定期进行封闭疗法，无需手术。封闭疗法有膀胱粘膜封闭、双侧阴部神经阻滞、选择性骶神经（S_2-S_4）阻滞等。可按上述次序进行。如一种封闭疗法效果较好，以后可反覆试验数次。

2　手术治疗：手术治疗一般在非手术疗法无效和神经病变稳定后进行。如具备多道程检查仪者，通过检查，在明确功能性下尿路梗阻的部位和性质后进行相应的手术，解除梗阻。

（1）手术原则：①泌尿系有机械性梗阻者（如前列腺增生），应首先去除机械性梗阻。②逼尿肌反射亢进患者，如阴部神经阻滞仅有短暂效果，可行经尿道外括约肌切开术。③逼尿肌反射亢进患者，如选择性骶神经阻滞仅

有短暂效果，可行相应的骶神经无水乙醇注射或相应的骶神经根切断术。④剧烈的尿频尿急症状（急迫性排尿综合征），无残余尿或残余尿量很少，经药物治疗、封闭疗法无效者，可考虑行膀胱神经剥脱术或经膀胱镜用无水乙醇注射膀胱底部两旁的盆骨神经。⑤肾功能有严重损害的男性患者可考虑行尿道全长切开术，形成无阻力性尿失禁，使尿液引流畅通，患者终生用阴茎套及集尿袋收集尿液。也可施行耻骨上膀胱造瘘或肾造瘘等尿流改道手术。尿道保留导尿管对女性病员是一种良好的处理方法。

（2）无阻力性尿失禁的处理，男性患者可用阴茎夹或集尿袋，女性患者可用尿道夹或作耻骨上膀胱造瘘等尿流改道手术。有条件者可用手术装置人工尿道括约肌。

神经源性膀胱患者经过治疗达到较好的效果之后，仍需定期随访，每年行残余尿测定、尿培养、肾功能检查及静脉尿路造影1～2次，以观察有无排尿功能减退及尿路并发症。

输尿管损伤

输尿管损伤（injury of ureter）乃指由外伤、器械、手术和放射引起，其中以手术损伤较常见。输尿管位于腹膜后间隙，损伤机会较少。输尿管受外来暴力损伤时，其症状常被其他内脏损伤所遮盖，不易早期发现。

输尿管手术损伤可有结扎、切开、钳夹、部分切除、切断及输尿管血供损伤。常见的损伤部位在输尿管骨盆段，尤多见于妇科手术中。女性盆腔手术的输尿管损伤率为1%～3%。结扎一侧输尿管可无任何症状。但多数病例在其后4～5d内有寒战和发热，肾区疼痛。体检时发现肾脏肿大。4～7d甚至2周后才出现尿瘘。尿液从切口或阴道流出。输尿管阴道瘘大多形成狭窄而继发输尿管及肾积水。两侧输尿管被结扎则出现无尿。术中创口内可发现不断有血水样液体积聚或发现输尿管比手术初时增粗。可借下列方法及时判断有无输尿管损伤。①静脉内注射靛胭脂，观察手术创口内有无蓝色液体积聚。②逆行输尿管插管以证实其通畅性。

手术后诊断有否输尿管损伤的方法是：①大剂量静脉尿路造影可显示肾盂、输尿管扩张、排泄功能延迟或减退。②膀胱镜检查及输尿管逆行插管术时，导管在损伤处遇阻。③放射性核素肾图呈梗阻曲线。

治疗原则是：保存肾功能，恢复尿路的通畅，争取及时发现，即时修复损伤。为保证手术的成功，必须彻底切除无生机的组织（如已钳夹过的输尿管），吻合必须在无张力情况下进行，吻合口必须对合良好，彻底引流外渗的尿液，必要时可留置内支架。常用治疗方法有①输尿管插管术，应用于输尿管穿孔、部分横断或部分缝扎等。可作为组织修复的支架并引流尿流。如用双J导管作内引流可保留较长时间。②解除输尿管结扎线并保留输尿管插管：适用于术中及时发现的病例。③输尿管吻合修复术：可作输尿管对端吻合。可留置支架。一般不作肾造口术。应防止术后尿路感染。如吻合口有张力时，可游离肾脏，以利断端对合。下段输尿管损伤可直接作防止输尿管逆流的输尿管膀胱再植术。同时将伤侧膀胱游离并缝合于同侧腰大肌上，以减少吻合口的张力。缺损过长时可作膀胱瓣成形术，一般可替代下段输尿管达10cm。④肠道代输尿管。⑤自体肾移植。适用于大段输尿管缺损。⑥肾造口术。适用于因严重复合伤，全身情况差，严重感染等不宜作即刻修复时，可留待日后再行修复。

由于腔内泌尿外科的发展，器械操作引起的输尿管损伤日益多见。器械损伤常发生在：①应用套石篮行输尿管套石时。②过速地扩张输尿管狭窄时。③用高压注射液体时。④非在直视下置入输尿管镜或操作粗暴。器械损伤轻则为轻微擦伤，术后有少量血尿。重则可穿孔，甚至用暴力牵拉套石篮时引起输尿管断裂、剥脱。输尿管器械损伤的诊断可依病史或尿路造影来确定。轻度损伤时仅需休息，局部热敷，多饮水，抗菌药物治疗。较大裂伤应置输尿管插管引流尿液。输尿管破裂有较多尿外渗应手术修补，并引流外渗尿液。输尿管外伤性损伤少见，常伴其他脏器严重损伤。主要并发症是尿外渗、尿瘘及感染。多数患者在尿瘘形成后才考虑到输尿管损伤。其手术原则同手术损伤。输尿管的放射性损伤多见于宫颈癌等放射治疗后。由于输尿管周围纤维化形成和硬化而引起输尿管梗阻。严重患者应根据情况用上述各种手术解除输尿管下段梗阻。

为了预防手术损伤输尿管，除术者应熟悉盆腔各器官解剖位置、仔细操作、先分离出输尿管外，也可术前留置输尿管导管作为指标，防止损伤输尿管。

肾损伤

肾损伤（injury of kidney）常与剧烈活动有关，20～40岁的男性多见，小儿则由于肾脏位置相对较低，且周围无坚强的肌肉与脂肪垫，易发生肾损伤。日常生活中轻度肾挫伤甚多见，但常被其他脏器的严重损伤所掩盖，其发生率在腹部损伤中，应高于通常所报告的14%。

肾损伤的发生原因有①闭合伤：多见于平时，由直接暴力（撞击、跌打、挤压）或间接暴力（剧烈震动）所致。也可见于身体突然动作或搬运重物引起肌肉的剧烈收缩使肾受到损伤。②开放伤：多见于战时。如刺刀、子弹或弹片的贯穿伤。肾损伤也可为医源性的，如肾穿刺活检，逆行输尿管插管过高。逆行肾盂造影注造影剂压力过大或其他腔内泌尿外科的操作。当肾脏有原发病变（如肾积水、肾囊肿、肾肿瘤、肾结核）时，轻微的外力即可引起破裂称之为肾自发性破裂。

根据肾损伤的程度常分为：①肾挫伤。最为常见，占

闭合伤的60%~80%，仅为肾实质的淤血或微小的裂伤，肾被膜、肾盂粘膜完整。②肾部分裂伤。轻微的裂伤，肾被膜可完整，仅在被膜下形成血肿。如被膜也有裂伤，血液外渗形成肾周围血肿。若肾盂、肾盏裂伤则血流入肾盂。③肾全层裂伤。血、尿向外渗入肾周围组织，血向内流入肾盂，外渗尿液如一个月左右仍不吸收，即可形成囊肿，称为肾旁假囊肿。外渗的尿液也可渗到已破裂的腹膜腔内或胸腔内，引起尿性腹膜炎及尿胸。④肾破裂。为严重的肾损伤，肾可破成碎块，引起严重出血，若不及时处理常可致死。⑤肾蒂断裂伤。常发生于自高处跌下的间接伤，肾因重量向下坠，肾动脉与主动脉交接处较固定，肾蒂容易在该处断裂。伤员常因大出血、休克、不及抢救而死亡。

肾损伤的不良后果，早期为出血，晚期为感染，尤其在有血肿与尿外渗时，感染可发展成周围脓肿或脓肾。

肾损伤的症状与损伤程度有关，需注意勿因其他内脏损伤掩盖肾损伤的症状而延误诊断。主要症状有：①休克。严重肾损伤多伴有休克，须密切观察处理再次出现休克，表示有再发性出血。②出血。出血量大小不一。伤后数周还可出现继发性出血应予警惕。③血尿。可以是镜下或肉眼血尿。如肾蒂、输尿管完全断裂或输尿管被血块、肾碎片堵塞可无血尿。④疼痛与肿块。出血或尿外渗，可引起肾区局部肿胀疼痛和肌肉强直，应严密观察其发展，加重时则需手术处理。

诊断除症状体征外，常需借助于辅助检查。最常用的是放射线检查。①尿路平片：仅见一些与肾损伤有关的间接征象，如下位肋骨、横突骨折，脊柱向健侧侧突。因肾包膜下血肿而肾影扩大。因血尿外渗而肾影、腰大肌影消失，伤侧膈肌抬高。血、尿渗入腹腔致腹膜炎和麻痹性肠梗阻表现。②静脉尿路造影：常规剂量静脉尿路造影常因疼痛而难以忍受加压腹部和伤肾分泌功能减退而显影不佳。大剂量静脉尿路造影可克服这些缺点。断层摄片可减少肠内容物的干扰。无严重肾外伤时可清楚见到集合系统中的造影剂。轻度肾实质损伤时可见个别肾盏变形。肾盂肾盏内的血块则表现为充盈缺损。肾实质内血肿在断层片上为密度增高影。肾全层裂伤或肾盂破裂时可见造影剂外渗。血、尿外渗可使输尿管推移、肾盂肾盏受压变形。除了解伤肾受伤情况外，同时可了解对侧肾功能情况。伤肾不显影也可由休克、血管痉挛、栓塞或反射性无尿。故静脉尿路造影应在纠正休克后进行。③逆行肾盂造影：因易致逆行感染，且伤员常因疼痛不能耐受，故多以静脉尿路造影代之。④肾血管造影：急性损伤时一般不用，在损伤后期病情稳定后可以考虑。施行肾动脉造影可显示肾血管的分布与状态。肾实质裂伤、肾内血肿、血管损伤、肾动脉栓塞、动静脉瘘时均有特殊表现。必要时可行选择性肾动脉造影并可通过导管注入栓塞剂（自身血块）以达到止血的目的。⑤CT检查：清晰地显示各种损伤。放射性核素扫描可见肾损伤部位核素浓度减低。超声波检查可作为肾损伤的初步诊断方法。

轻度闭合性肾皮质挫伤和裂伤可以非手术治疗。包括静卧休息至少两周，避免过早活动引起再出血。应用镇静止血或止血剂和抗生素。并鼓励多饮水。在治疗中严密注意伤情变化，观察尿液血色浓度的改变，可将每次尿液留在试管中比较。测量血压、脉搏、血红蛋白和红细胞压积。特别注意局部肿胀是否增大。

开放性肾损伤和严重闭合性肾损伤，如严重肾挫裂伤，尿外渗，肾蒂损伤均应尽早手术治疗。

手术应在充分估计和准备下进行。如有严重失血、休克应先纠正。如疑有腹腔内脏器损伤应经腹部切口探查。首先控制肾蒂，然后再探查伤肾。术中应探查其他脏器有否损伤。清创、止血、缝合时应尽量保留肾组织。损伤无法修复时可行部分肾切除或肾切除。但作肾切除之前必须确定对侧肾脏完好。

早期并发症为出血性休克、尿外渗、感染甚至脓毒血症、肾周脓肿、尿瘘。晚期可并发高血压、肾积水、肾盂肾炎、肾内动静脉瘘和伤肾功能丧失。

精囊炎

精囊炎（vesiculitis）多由葡萄球菌、大肠杆菌感染或寄生虫感染引起。结核性感染所致者较少见。精囊和前列腺均开口于后尿道，故精囊感染常伴发前列腺炎或后尿道炎症。

（1）急性精囊炎：常有发热、寒战等全身症状，以及下腹部疼痛和尿频、尿急、尿痛。血精是精囊炎的特征表现，并伴有排精时疼痛。直肠指诊前列腺附近有触痛。治疗应用细菌敏感的抗菌药物，禁忌局部按摩，避免性刺激与性生活。性欲过强者，可用少量雌激素。

（2）慢性精囊炎：精囊本身构造上的特点常引流不畅，故容易转为慢性，并与慢性前列腺炎难以区分，且两者常同时存在。血精亦为其特征，精液呈暗红色，镜检有红、白细胞。精子大多死亡。血精原因除常见精囊炎外，尚有精囊肿瘤和精囊囊肿、精囊前列腺结石，以及后尿道，精阜和精囊壶腹部乳头状瘤等。后者血精颜色新鲜，可用超声或精囊造影检查等加以鉴别。

治疗宜采取综合性措施，如热水坐浴，局部理疗，应用抗菌药物等。亦可作前列腺精囊按摩，挤压排出精囊内炎性分泌物。

附睾炎

附睾炎（epididymitis）多发于中青年，临床分为急性和慢性两种。引起附睾炎的常见病菌有大肠杆菌、葡萄球菌、淋球菌和衣原体。感染常由感染的尿液，从前列腺、后尿道、精囊沿输精管蔓延至附睾。留置导尿管与前列腺手术后的患者，亦易发生附睾炎。

(1)急性附睾炎:起病急、阴囊肿痛,站立加重,并伴有高热。炎症严重者可形成附睾脓肿。由于附睾位置表浅,诊断较为容易。本病应与睾丸扭转、睾丸肿瘤或结核性附睾炎作鉴别。超声波或放射性核素^{99m}Tc睾丸扫描检查,有助于确诊。治疗包括抬高阴囊,应用抗生素,局部热敷等。急性炎症常于7d逐渐消退。如有脓肿形成则予切开引流。

(2)慢性附睾炎:比较常见。患者有阴囊疼痛、发胀和下坠感。常有急性发作史或伴有慢性前列腺炎史。体格检查可发现附睾头部肿胀,压痛或硬结节。双侧附睾炎可能影响生育。诊断本病应与丝虫病或结核性附睾炎鉴别。本病的处理主要针对慢性前列腺炎,包括局部理疗、托起阴囊。结节较大或有多次急性发作者,可予手术切除作病理检查。

前列腺炎

前列腺炎(prostatitis)是一种常见病。好发于青壮年,常和尿路感染互为因果。临床可分为急性和慢性两型。

(1)急性前列腺炎:急性前列腺炎是细菌、病毒及其他病原体或其毒素所引起的前列腺急性炎症病变。致病菌主要是大肠杆菌、绿脓杆菌和变形杆菌,其次为葡萄球菌及肠球菌等。病原菌进入前列腺途径最常见的有经尿道逆行感染,以及血行、淋巴感染途径。此病可自行缓解或经治疗而愈,或转为慢性。诱发因素如饮酒过多、纵欲或不正常的性生活,受寒冷或过久骑车骑马等,引起前列腺过度充血,使潜在前列腺内的病菌繁殖而发病。另外皮肤的化脓病灶,如扁桃体、龋牙或上呼吸道感染灶,均可诱发前列腺炎。

临床表现为起病急,突然发热、畏寒等全身症状,伴有尿频、尿急、尿痛等后尿道激惹症状。偶有血尿、会阴肛门处疼痛等。并常伴发精囊炎、附睾炎,严重者甚至可致败血症。

尿道分泌物发现有脓细胞者诊断不难。尿细菌培养在治疗上有助于药物的选择。尿三杯检查第一、二杯可发现有脓细胞。直肠指诊可发现前列腺肿胀且有触痛。局部有波动感者表明脓肿形成。急性期禁忌作前列腺按摩。

治疗方面,宜卧床休息、忌饮酒和不食辛辣食物,软化粪便、碱化尿液。忌性生活。热水坐浴或透热理疗。根据细菌药敏试验选用抗生素。近有报告氧氟沙星或诺氟沙星有一定疗效。若有脓肿形成,必要时可经会阴部切开引流。

(2)慢性前列腺炎:常为细菌性感染,多有反覆尿路感染史。亦可由真菌、病毒、滴虫和结核等引起。部分患者的发病可能与自身免疫有关。临床症状与前列腺炎类似,而前列腺液镜检与培养均完全正常者称为"前列腺痛",其病因未明。慢性前列腺炎的病理改变有多种形式,有卡他性、充血性或化脓性。久病者会出现纤维性变,腺体缩小或硬化而固定。

临床表现有多种多样,主要为尿频、尿痛和尿不尽感,便后或排尿后有白色分泌物自尿道排出。常有睾丸、精索、会阴、腰骶部痛,有时疼痛可放射到阴茎头。可伴有乏力、性功能障碍、早泄阳萎或不育和神经衰弱等。

尿液检查可见少量脓细胞。凡前列腺按摩液镜检白细胞每高倍视野超过10个或成团者,可诊断为慢性前列腺炎。如果卵磷脂小体减少低于50%者会出现性功能异常。

此病容易复发而不易根治。治疗宜采用中西医结合的综合措施。一般疗法应做到生活起居有常,适当锻炼身体,包括气功、太极拳,以增强体质,消除思想顾虑,防止过劳或久坐湿地,避免饮酒与咖啡,节制房事。物理疗法有药物离子透入疗法和磁疗等。局部治疗可每周一次前列腺按摩,6~7次为一个疗程。经尿道药物滴注或尿道放置特制的硅胶双囊导尿管(相当于后尿道前列腺导管开口处有小孔)灌注抗菌药物,有一定疗效。由于慢性炎症前列腺包膜增厚,其至感染灶内有小结石,多数抗生素难以弥散到腺体内,另外,前列腺炎也并非都是细菌性感染,故抗生素治疗的效果不理想,常用抗生素为红霉素、林可霉素、氟哌酸、氟嗪酸、环丙沙星和氧氟沙星等。

尿道炎

尿道炎(urethritis)可分为急性和慢性。常见者为性交传播的淋菌性尿道炎,在急性期尿道口有黄脓色的分泌物流出,伴有排尿刺激症。慢性晚期患者由于疤痕收缩而可形成尿道狭窄。非特异性尿道炎都为大肠杆菌或葡萄球菌,亦可有病毒或滴虫所致。其诱发因素有包茎过长、尿道狭窄、结石和肿瘤等,以及前列腺炎或女性的阴道宫颈炎。长期放置导尿管等也可引起本病。非淋病性尿道炎,常由沙眼衣原体和尿素分解支原体所致。急性炎症期尿道口有较多分泌物,伴有尿频和排尿痛。女性患者则有阴道宫颈脓性分泌物。男性患者的诊断主要依据尿道口分泌物涂片革兰染色检查和尿细菌培养找到阳性球菌。已婚者需同时检查配偶。治疗非淋病性尿道炎可用青霉素或红霉素等。同时应治疗引起尿道炎的原发病,如阴道炎、宫颈炎或前列腺炎等。

妊娠期肾脏病

妊娠期肾脏病(the renopathy in gestational period)乃指由于妊娠而诱发的肾脏病变,如肾盂肾炎、妊娠期急性肾衰、产后特发性急性肾衰以及妊娠期高血压综合征所致的肾脏改变。此外,妊娠期的生理变化也可导致肾功能的改变。

从妊娠中期始孕妇的肾血流量和肾小球滤过率均可增加30%～50%，持续至分娩后逐渐恢复。正常孕妇血肌酐平均为44～53μmol/L(0.5～0.6mg/dl)，如血肌酐大于71—88μmol/L(0.8—1mg/dl)，往往提示有肾功能减退。孕期易有水钠潴留，约20%孕妇可有少量蛋白尿。

妊娠期常见的肾脏疾病有以下四种：

（1）肾盂肾炎：孕期急性肾盂肾炎的发生率约1%～2%，多发生在妊娠6个月后。其诱因有子宫压迫输尿管，输尿管张力减退、扩张和尿液滞留，形成肾盂积水。本病选用抗生素治疗时应考虑对母体和胎儿可能产生的不良反应。

（2）妊娠高血压综合征：发生于妊娠24周以后，多数在终止妊娠后可迅速治愈。发生率约20%～30%，多见于年轻初产妇。发病机制尚不清楚，均伴有子宫胎盘血流量下降。妊娠子宫可释放肾素，血管紧张素增多，胎盘合成前列腺素E和A减少而产生血管痉挛。有认为可能与胎盘滋养叶细胞周围封闭抗体的产生绝对或相对不足，使滋养叶细胞易受免疫损伤，导致子宫胎盘缺血有关。亦有认为滋养液含有的父源性抗原和肾小球有共同抗原性，母体产生的相应抗体可与肾小球发生交叉反应而损伤肾脏。妊娠高血压综合征的基本病理生理改变是全身小动脉痉挛引起的高血压和全身各器官损伤。表现为肾血流和肾小球滤过率下降，伴缺氧时肾小球毛细血管壁通透性增加。肾实质严重缺血可产生肾小球和小管损害直至肾皮质坏死。临床表现为中度以上高血压、蛋白尿和水肿。约1/3病例可表现为肾病综合征，都为非选择性蛋白尿。重症者可出现先兆子痫、子痫和急性肾衰。治疗原则主要为防治子痫，适时分娩或中止妊娠以及减少母体和胎婴儿并发症。

（3）妊娠期急性肾衰：多发生于妊娠初3个月和末3个月，早期以10～12周为高峰，主要发生于败血性流产，少数继发于妊娠剧吐的水盐丢失。后期以34～40周为高峰，主要由妊娠高血压综合征的先兆子痫、子痫所致。其次为产科并发症如胎盘早期剥离、羊水栓塞和大出血。少数为妊娠期急性脂肪肝。急性肾衰的处理与非孕期者相同，积极的病因治疗，如产科出血性并发症应及时输血。大多主张早期透析治疗。早期病例大多可恢复，晚期者约1/4可发生肾皮质坏死，部分可转变为慢性肾衰。

（4）产后特发性急性肾衰：发生于产后当天至产后6周内。妊娠和分娩过程正常。大部分病例伴微血管病性溶血性贫血，尚可伴发热、心衰和癫痫样发作。病因可能与病毒感染、麦角制剂和催产素应用及胎盘碎片滞留有关。发病机制不明。目前无有效治疗，可试用肝素和尿激酶抗凝和溶纤。此症预后差，近年应用透析及血浆置换治疗后预后有所改观。

肾炎者如伴有高血压和氮质血症，则妊娠后早产、死胎及孕期并发症发生率均增加。妊娠可使肾功能恶化。因此，肾炎伴高血压和氮质血症者不宜妊娠，如已妊娠，应考虑终止。

月经失调

月经失调(menstrual disorders)为妇科常见症状之一，多因内分泌功能障碍、全身性疾病或生殖器官疾病引起。凡月经周期及月经量与正常月经周期不同者均属此范畴。常用以描述月经失调的名称及涵义如下：

（1）月经过多：指月经量过多，月经周期规则或不规则。其发生原因有：①内分泌功能障碍：如功能失调性子宫出血，此时除经量过多外常伴周期不规则。②生殖器官疾病：如子宫肌瘤、子宫内膜息肉、子宫腺肌瘤、宫体炎、输卵管炎、盆腔炎及宫内节育器等。③全身性疾病：如心功能代偿不全、肝硬化、血液病、缺铁性贫血等，或因静脉郁血、或因影响雌激素代谢、或因凝血机制障碍等而致月经过多。

（2）月经过频：指月经周期短于21d者，经量正常或略有改变。多因无排卵或排卵前期过短引起。甲状腺功能低下也可使月经过频。

（3）月经稀发：指月经周期超过40d的不规则子宫出血，经量正常或减少，多无排卵。常由内分泌障碍或全身健康不良引起。

（4）月经过少：指经量减少，月经周期有规律。多见于内分泌功能障碍，如下丘脑-垂体-卵巢轴异常、肾上腺皮质功能低下、甲状腺功能亢进等。全身性疾病影响全身健康状况时，如严重肺结核及重度营养不良等也可致月经过少，最后发展为闭经。至于生殖器官疾病如宫颈阻塞、宫腔粘连及子宫内膜结核等，亦是重要原因。

（5）经间期出血：指两次正常月经之间的少量出血，又称排卵期出血，因多发生在接近排卵期时，故名。

（6）经期延长：指月经期超过8d者，多见于无排卵月经或子宫内膜不规则脱卸。

（7）月经不规则：指月经周期不规则，一般经量不太多。

代偿性月经失调

代偿性月经失调(vicarious menstrual disorders)是指由全身健康情况不良引起的月经失调。常见于：①心功能代偿不全：因静脉郁血而致月经量增多。②肝脏疾病：尤其是肝硬化患者，因肝功能受损，雌激素的灭活作用减弱，致体内雌激素过多，可致子宫内膜增生，月经量因而增多。③血液病：如原发性血小板减少性紫癜、白血病等因凝血机制障碍而致月经量增多。缺铁性贫血时，月经量也可增多，经量增多加重贫血，形成恶性循环。④全身健康不良：如严重肺结核、严重营养不良等均可引起月经稀发、经量减少，甚至闭经。⑤内分泌功能紊乱：如垂体功能低下、肾上腺皮质功能低下、甲状腺功能亢进

等，均可引起月经稀发、经量减少，甚或闭经；甲状腺功能低下可导致卵巢不排卵从而月经频发、月经量多等，但甲状腺功能低下粘液性水肿则常引起闭经。

有关诊断需经详细询问病史，进行全面检查包括妇科检查，除外其他妇科病后才能作出。治疗原则以治疗原发疾病为本，并增强体质，改善健康情况。

功能性子宫出血病

功能性子宫出血病（dysfunctional uterine bleeding）简称功血，是妇女月经失调的临床表现之一，是由丘脑下部-垂体-卵巢轴调节功能受干扰所致的子宫内膜出血。常表现为经量增多，经期延长或不规则出血。

发病机制和临床 机体内外任何因素如影响丘脑下部-垂体-卵巢轴任何环节的调节功能，均可诱发月经失调。常见诱因有精神过度紧张、环境改变、气候骤变、过度劳累、营养不良、代谢紊乱及其他全身性疾病等。这些诱因通过大脑皮质的神经递质，扰乱丘脑下部、垂体与卵巢三者间相互调节和制约机制，致使卵巢功能失调，性激素分泌失常，从而影响子宫内膜的周期性变化，具体表现为月经紊乱。

直接影响卵巢功能的激素是垂体分泌的促性腺激素即促卵泡素（FSH）和黄体生成素（LH）。上述任何诱因如阻碍丘脑下部对垂体促性腺激素的控制，致使月经中期不能形成 FSH、LH 峰状分泌，卵巢即不能排卵而发生无排卵型功血。有时虽有排卵，但卵泡期 FSH 相对不足，致使卵泡发育延迟，黄体期 LH 相对不足而引起黄体不健；也可由于虽有足够的 FSH，但 LH 相对不足或持久分泌而发生黄体萎缩不全。

按卵巢功能失调的程度不同，功血可分为无排卵型和有排卵型两大类。

（1）无排卵型功血：多见于青春期和更年期妇女。卵巢排卵功能发生障碍，卵泡有不同程度发育，分泌不同量雌激素但缺少孕激素。根据血内雌激素的多少和作用时间的长短，以及子宫内膜对雌激素的敏感性和反应，内膜可出现不同类型的增生性变化：①增生期子宫内膜：子宫内膜在整个月经周期中均呈增生期状态，与正常月经周期的增生期无区别。②子宫内膜囊腺型增生过长：子宫内膜局部或全部增厚，或呈息肉样增生，腺体数增多，腺腔扩大，大小不一，犹如瑞士干酪样结构，故又称瑞士干酪样增生过长。腺上皮细胞为高柱状，呈复层或假复层排列，间质常有水肿，表面微血管及小静脉增多，且扩张有淤血或栓塞，内膜有局部坏死和出血。③子宫内膜腺型增生过长：又称腺瘤型增生过长。腺体高度增生，数目增多，间质少，腺体呈背靠背现象。腺上皮呈复层或假复层，核大深染，有时腺上皮呈乳头状，向腺腔突出。如腺上皮发生异型性改变是为了宫内膜不典型增生，是为子宫内膜癌的癌前期病变（见"子宫内膜上皮内瘤样病变"条）。④萎缩型子宫内膜：少数病例的子宫内膜变薄，腺体少而小，上皮细胞呈立方形或低柱状，腺腔狭小，间质少而致密，血管极少，胶原纤维相对增多。无排卵型功血的内膜出血属雌激素水平下降的突破性或撤退性出血性质，内膜表层不同部位有此起彼落的坏死和溃破，而不是完整脱落；由于长期受雌激素刺激而缺少孕激素作用，内膜缺少发育良好的间质支架，组织脆弱易损且螺旋小动脉也不发生节段性收缩控制血流，所以出血无规律性。临床表现为月经周期紊乱经期长短不一，经量多少不定，甚至大量出血。

（2）有排卵型功血：多发生于生育年龄妇女，卵巢有排卵，但卵泡成熟期或黄体期功能失调。常见下列类型：①排卵型月经过多：由于性激素过度分泌或代谢紊乱（如肝功能欠佳）引起。少数患者子宫内膜呈高度分泌反应。临床表现为月经周期、经期均正常，但经量增多。②黄体期功能不全：由于黄体期孕激素分泌不足，子宫内膜分泌反应不足或不匀。临床表现为月经周期短，经量多或正常，有时经前有少量出血，常伴不孕或流产史，基础体温双相，特点是后期短只有9—11d。③子宫内膜脱落不全：由黄体萎缩不全造成，临床表现为月经周期正常，经期延长达10d左右，常发生在流产后或足月产后或更年期妇女。④排卵期出血：由于雌激素水平暂时性下降引起月经中期出血。临床表现为两次月经之间有少量子宫出血，一般2～3d自止，偶而量较多，出血时间则与基础体温的排卵期相符。

诊断依据 必须根据详细询问病史、全面体格检查包括妇科检查及其他辅助检查才能作出诊断。

（1）详细询问病史：应注意病人的年龄、产次、胎次、分娩史、月经史、一般健康情况及有无慢性疾病如肝病、血液病、高血压、代谢性疾病等；有无精神紧张、情绪波动、恐惧忧伤等影响正常月经的因素存在。对流血情况更需详细询问，如发病时间、流血量、持续时间、出血性质、流血前有无停经、用药等病史。

（2）全面体格检查：包括全身检查、妇科检查及血液化验等，以除外全身性疾病及生殖道器质性病变。

（3）辅助检查：①诊断性刮宫：诊刮时必须注意宫腔大小、形态、宫壁是否光滑，刮出物的性质和量。必须搔刮整个宫腔。为了解有无排卵或黄体功能是否健全，应在经前期或月经来潮6h以内行刮宫；如疑有子宫内膜脱落不全，则应在月经第5日刮宫。至于不规则流血患者，任何时候都可刮取内膜。诊刮具有明确诊断和刮净内膜达到止血目的双重意义。②基础体温测定：基础体温单相提示无排卵。黄体功能不全时呈双相型，但体温升高时间短，仅9～11d。子宫内膜脱落不全时呈双相型但下降缓慢。③宫颈粘液结晶检查：经前出现羊齿状结晶提示无排卵。④阴道脱落细胞涂片检查：无排卵型功血时反映仅有雌激素作用，黄体功能不全时反映孕激素作用不足，缺乏典型的细胞堆集和皱褶。⑤激素测定：为确

定有无排卵或黄体健全与否，可测孕二醇。如疑有卵巢功能失调者，可测定雌激素、睾酮、孕二醇、17-羟酮或hCG等水平。

4. 其他 如应用腹腔镜或B型超声检查可协助除外卵巢肿瘤；若作宫腔镜检查或碘油造影则可除外粘膜下肌瘤等。

功能失调性子宫出血需与下列疾病引起的子宫出血鉴别：①全身性疾病，如高血压、血液病、肝病、甲状腺功能亢进或低下等。②异常妊娠及妊娠并发症，如流产、宫外孕、滋养细胞疾病、胎盘滞留、子宫复旧不良、胎盘息肉等。③生殖道感染，如急性或慢性子宫内膜炎、子宫肌炎等。④生殖器肿瘤，如子宫内膜癌、子宫肌瘤、卵巢肿瘤等。⑤性激素类药物使用不当。

防治要点 应从整体出发，注意营养，纠正贫血，严重者需输血。出血期间避免过度精神紧张和劳累，不宜参加剧烈运动，保证充分休息。治疗按排卵功能障碍情况而异。

（1）无排卵型功血：①流血多者需先止血，再调整周期，后促排卵，以恢复排卵为痊愈标准。止血可用雌激素或（和）孕激素。开始用药量视当时流血量的多少而定，一般要求24h内血量明显减少，48～72h内止血。若用大剂量激素，每3日递减用量1/3，然后维持低剂量至止血After20d左右停留，停药2～3d后会有撤药性出血。雌激素止血适用于青春期、子宫发育差、内膜不过分增厚者，开始可用己烯雌酚3～5mg/d口服（每8h一次，每次1～2mg），维持量约1mg/d，但易有恶心呕吐。孕激素可用于任何年龄，更适合于子宫内膜明显增厚，子宫发育佳者。常用的孕激素制剂有孕酮衍生物或具有孕激素作用的19-去甲基睾酮如炔诺酮，后者止血效价高，但影响肝功能，可导致SGPT升高，若时间不太久，停药后可恢复，大量出血时可同时加用少量雌激素，维持量为炔诺酮2.5mg/d。雌、孕激素合剂如口服或针剂避孕药，三合激素或复方黄体酮都有止血作用，但停药后都会有撤药性出血。以刮宫术刮除增生的内膜，止血效果既快，又可排除器质性病变，但对未婚者宜慎重。刮宫术只能作为应急的暂时措施，术后仍需用性激素调节月经周期。一般止血药物如口服凝血酸片，静脉注射葡萄糖止血环酸、6-氨基己酸或抗血纤溶芳酸，中药墨旱莲或口服风轮止血片等，对性激素治疗后减少撤药性流血有效。针灸断红穴（2、3掌骨远端下1寸），对减少流血量亦有效。②调整月经周期可用雌、孕激素顺序人工周期法，如己烯雌酚1mg/d×20d，于最后5d加用黄体酮；或雌、孕激素合并疗法，如口服避孕药都可用以调节无排卵型功血患者的月经。3个周期为一疗程。停药后有时有反馈性排卵。③促排卵，氯米芬是一种具有弱雌激素作用的合成非甾体激素，其主要作用部位在丘脑下部，与雌激素争夺受体，造成低雌激素影响从而促使FSH增多，促使卵泡成熟排卵。自月经第5日开始口服50mg/d，共5d，停药5～7d后可能排卵。不良反应可有发热感，重者卵巢增大囊变，甚至破裂出血，或多发排卵后引起多胎妊娠。促性腺激素的使用也可诱发排卵，在月经后注射人绝经期促性腺激素（HMG）9～12d，中期每天测尿雌激素控制在50～100μg/24h后，再加用绒毛膜促性激素（hCG）。HMG的不良反应有过度刺激综合征，轻者卵巢增大，严重者卵巢破裂，导致腹痛、腹水、胸水和电解质失衡。若受孕可能致双胎或多胎。当卵巢内有卵泡发育近成熟时，单用hCG也可能引起排卵。黄体生成素释放激素（LRH）是一种丘脑下部激素，可使血中黄体生成素（LH）明显升高，促卵泡素（FSH）轻度上升，在月经中期注射可促使排卵。

（2）有排卵型功血：黄体功能不全和黄体萎缩不全可补充孕激素以延长周期或缩短经期并减少流血量。在排卵后用孕激素或孕激素加雌激素10d左右，或用三合激素3～5针或于排卵后用hCG，隔日一次共5针。若撤药性出血量过多，加用一般止血药。月经过多者，可于经期用丙酸睾丸酮或于中期口服少量甲基睾酮，以对抗雌激素作用。

经间期出血

经间期出血（intermenstrual bleeding）系指正常量月经之间的少量出血。出血量一般很少，呈褐色，偶可多如月经量，持续3～4d，最长可达一周。可伴或不伴腹痛，疼痛可以很轻持续2～3h，或如痛经样持续2～3d。出血是由于排卵时，血液内雌激素水平波动所致；腹痛则与排卵时少量出血进入腹腔，刺激腹膜有关。疼痛的程度与进入腹腔的血量有关。此时子宫内膜呈早期分泌期，可能有部分呈晚期增生期。

测定基础体温观察出血与排卵的关系可协助诊断。出血多者需除外子宫内膜器质性病变，行诊断性刮宫或子宫输卵管碘油造影有助于鉴别。

流血一般能自止，不必处理。对症处理可用炔雌醚（EE）0.005～0.01mg/d，自月经周期第10d起口服，连续10d。

女阴白色病变

女阴白色病变（white lesions of the vulva）是妇科常见病，又称慢性女阴营养不良。是指各种不同原因引起的女阴皮肤和粘膜营养障碍所致的表皮组织生长紊乱和真皮组织变性。本病以往的命名很多，比较紊乱，如瘙痒的白色女阴、女阴干枯、女阴白斑等，并被认为是女阴癌前病变。直至1975年国际外阴病研究协会（International Society for the Study of Vulval Disease, ISSVD）决定统一命名为女阴白色病变又称女阴营养不良，并决定取消女阴白斑及女阴干枯的名称。女阴白色病变是良性病变，仅在伴有不典型增生时才有癌变危险，

其癌变率<5%。女阴白色病变的病因尚不清楚。诸如女阴的潮热、慢性刺激及抓伤、某种营养缺乏、变态反应、代谢紊乱、神经精神因素、自身免疫机制等都可能是发病原因。

ISSVD 根据女阴活组织检查，显微镜下所见将女阴营养不良分为三类：

增生型营养不良　主要表现为女阴上皮增生，又分为有或无不典型增生两类。增生型营养不良的病理特征：在无不典型增生病例，可见上皮肥厚，棘细胞层增厚，上皮脚变深变宽，角化层增厚，真皮层有慢性炎症细胞浸润。有不典型增生的病例，除上述病理变化外，尚可见上皮细胞排列紊乱，有异型性。按侵犯上皮层的不同程度分为轻、中、重三度。

好发部位为大、小阴唇及阴蒂。主诉女阴瘙痒，因抓痒而擦伤、皲裂或溃疡形成，常伴灼痛及性交困难等。局部皮肤及粘膜增厚、粗糙、水肿、充血，呈粉红或红色，盖有灰白色角蛋白。

诊断有赖于病理检查，用1%甲苯胺蓝涂女阴病变区，待2～3 min 干燥后再用1%醋酸脱色，如伴不典型增生，则甲苯胺蓝与活跃细胞核内 DNA 结合，病变区呈紫蓝而不脱色。在不脱色区作活检送病理检查，可提高活检的阳性率，从而明确诊断。

治疗要点为：①保持女阴清洁、干燥，用棉织品内裤，勤换洗，严禁抓搔。②局部应用止痒药如樟脑霜、苯唑卡因冷霜等；局部封闭有一定疗效，用1%～2%普鲁卡因10ml 加泼尼松龙1ml，作局部皮下封闭；1%氢可的松软膏兼有抑制上皮增生、改善局部情况及止痒作用。③激光治疗效果良好。④伴不典型增生者则应根据患者年龄、病变范围、程度等决定，考虑单纯女阴切除或局部病灶切除或其他保守治疗。手术切除并不能保证周围组织不再发生营养不良及癌变之可能，故不论手术或保守治疗均需定期随访，必要时重复活检。在女阴增生型营养不良中，不典型增生约占10%。不典型增生的程度愈严重，恶变的可能性愈大，而轻度者有可逆性，经过治疗多可全愈。

萎缩型营养不良　又称女阴硬化苔藓型营养不良症。病因不明，因常见母女同病而认为与遗传因素有关。本病可侵犯躯干或四肢，但常见于外生殖器。任何年龄都可得病，但多发生于绝经后妇女（男性生殖器、年轻妇女及儿童也有罹病的）。显微镜下的病理特征为：鳞状上皮层菲薄，上皮皱襞缺如，棘细胞层萎缩，上皮脚进行性消失，表皮有明显过度角化，基底层细胞有空泡形成，真皮上部呈均质化，胶原纤维有透明变性及水肿，弹力纤维消失，真皮深层有炎性细胞浸润。

病变早期常无症状或有轻度瘙痒。瘙痒逐渐加剧后常伴有性交疼痛或困难。病程缓慢，初起时表现为散在的小扁平斤疹、呈白色，丘疹融合形成边缘清晰的象牙色病变。最先累及小阴唇和阴蒂，皮肤、粘膜逐渐变薄，直至如羊皮纸样、光滑而透亮。整个女阴显著皱缩，严重者导致阴道口狭窄，若累及肛周，肛门可呈锁孔状。

根据病变特点、扩展情况及身体其他部位有无同样病变易作出诊断。病变处作活组织检查更可确诊。

治疗应保持外阴清洁干燥，局部用睾酮霜剂（丙酸睾酮500mg 混于凡士林10g 内）对改善局部营养、止痒有显效，其他冷冻及激光治疗也有效。

一般认为女阴硬化性苔藓不致发生癌变，除非伴区域性上皮增生性病变。

女阴混合型营养不良　指女阴硬化性苔藓伴局灶性上皮肥厚。女阴硬化性苔藓的上皮代谢活跃，因而常可伴局灶性上皮增厚。组织学检查见上皮增生性及萎缩性病变同时存在。在硬化性苔藓的病变中夹杂上皮细胞增生，在上皮细胞增生的区域中又可出现不典型增生，并在后者的基础上发生癌变。

其临床表现及处理同女阴萎缩型营养不良。

阴道腺病

阴道内有腺上皮结构存在称为阴道腺病（Vaginal adenosis），其细胞呈高柱状，有粘液分泌，与颈管内膜的上皮细胞一样。本病首先由 von Preuschen（1877）描述但未引起重视，直至1970年后方始发现可能与患者母亲在怀胎时服用非固醇类合成雌激素（Diethylstilbestrol，简称 DES）有关。DES 可能抑制鳞状上皮的正常分裂活动，以致柱状上皮继续向下生长，进入间质形成腺状结构，多发生在阴道上段。阴道腺病也可发生在无 DES 史的妇女，这可能是由于慢性炎症，或长期过量激素的影响使部分鳞状上皮基底细胞发生柱状上皮化而形成腺体。

无症状的患者占20%。不规则阴道流血及阴道排液增多为主要症状，有时诉性交疼痛。妇科检查可见①阴道或穹窿部呈颗粒状，粘膜红斑或溃疡形成，多个囊泡成群，粘膜增厚等。②部分或完全性“宫颈头巾”形成，由于阴道穹窿的圆形皱褶，部分或完全盖住宫颈所致。③宫颈呈鸡冠状，宫颈前唇帽舌样，表面颗粒突起，状如鸡冠，常位于10—2点处。④宫颈或阴道横脊，在宫颈或阴道上形成横的皱褶，形如脊状。阴道镜下见有柱状上皮腺体开口、粘液囊肿，白色上皮、白斑、点状、镶嵌等。

根据病史及临床表现即可疑有本病。碘试验不染色，因为腺细胞缺乏糖原。应取不染色部位做活检以明确诊断。需与中肾管囊肿相鉴别。阴道腺病可发展成为透明细胞腺癌，发生率<0.4%。然而 DES 的生物效应并非致癌而是致畸，诱发柱状上皮向下生长，改变移行带位置，以后由于诱发因素而发生肿瘤。

无临床表现者，可密切随访不予治疗，每半年随访阴道脱落细胞防癌涂片及阴道镜检查，必要时作活检。若病灶少，可用硝酸银烧灼、电灼或激光治疗。如病灶多、症状明显，必要时可施行部分或全阴道切除术。

宫颈白斑

宫颈白斑(leukoplakia of cervix)是指宫颈阴道部出现的白色不透明斑片状病变。本病首先由Hinselmann(1927)在阴道镜观察下发现而提出。随防癌普查及阴道镜检查的广泛开展，对宫颈癌前病变及宫颈早期癌的深入研究，宫颈白斑已逐渐受到重视。由于2%的患者将发展成为宫颈癌，故宫颈白斑被列为宫颈癌前病变。

发病机制和临床 宫颈白斑的病因尚不清楚，可能与下列因素有关：①内分泌失调：体内雌激素水平过高，导致宫颈表层上皮过度角化或角化不全。②局部刺激：慢性宫颈炎、阴道炎等引起粘膜上皮的过度角化。③致癌因素：宫颈白斑可与宫颈不典型增生、原位癌、早期浸润癌等并存；在宫颈白斑的周围或下方可能存在恶性病变，故而宫颈白斑的发生可能与致癌因素有关。

本病的典型病理变化是表层细胞过度角化、不全角化；上皮细胞增生肥大，棘细胞层肥厚，基细胞层增厚；上皮下组织发展形成高的长的乳头；间质有圆形细胞浸润。有时表层呈乳头状增生即乳头状白斑。在此基础上可发展成乳头状瘤或癌变。

宫颈白斑并不引起任何症状，当合并宫颈炎或阴道炎时，则白带增多呈脓性粘液，外阴因受白带刺激而瘙痒，阴道血性分泌物或接触出血等较少见。妇科检查见宫颈阴道部有白色不透明斑片状改变，大小及形态不一，单个或多个，边缘整齐或不规则，界限多清楚，逐渐移行于周围正常粘膜。有的白斑较正常粘膜略隆起，易被擦去而裸露有点状出血的底部，2～3d后却又被白色不透明斑片状病变覆盖。个别患者病灶可大片融合，超越宫颈而达阴道穹隆部。

诊断依据 根据妇科检查见宫颈阴道部有白色不透明斑片状病变即可疑为宫颈白斑。有时病灶范围小，肉眼不易看清或可能伴有恶性变时，应进一步作阴道镜检查，并作活组织检查以明确诊断。

阴道镜下所见宫颈白斑有三种表现：①白色病变和白斑：局部组织发白呈斑块区域，境界清楚，其上无血管病变，表面粗糙，稍隆起，涂醋酸后色更白。若上皮增生活跃，表面明显粗糙变厚，形态不规则且突出表面，提示病变较重。②点状结构：白斑表面异常角化，上皮因炎症、损伤或其他因素脱落后，病变区较周围低陷，表面光净，边界清楚。由于留有不同厚度的上皮而呈橘黄色或浅黄色，底面衬托极细的红色小点，是由位于乳头顶点极细的毛细血管所构成。③镶嵌：异常角化上皮呈片块状增生，每块白色或黄色区域周围有红色血管网围绕，犹如鱼鳞或蜂窝状。涂醋酸后中间上皮更为明显，发白或暗，稍隆起。病变严重者异常角化上皮增生迅速，将血管推向四周，血管可有畸形。

通过宫颈局部检查，包括碘试验、刮片检查、阴道镜检查和病理组织学检查，即可诊断。若宫颈白斑位于不典型转化区，周围见点状结构、镶嵌及异形血管等，则其周围及下方可能存在恶性病变，必须作活组织病理检查。

防治要点 宫颈白斑可选用电灼、电熨、冷冻或激光疗法，但有复发可能，一旦复发，宜行宫颈锥形切除术，不仅可切除病灶，尚可通过病理检查确定有无早期宫颈癌存在。中药药物锥切疗法或^{32}P宫颈局部敷贴均有效。如患者年轻需保存生育能力，单纯性宫颈白斑可予严密观察，定期随访。

宫颈息肉

宫颈管粘膜或宫颈阴道部上皮局部增生，形成小赘生物突出在颈管口或宫颈阴道部，称为宫颈息肉(cervical-polyp)。常是局部慢性炎症、孕期雌激素过度反应、激素紊乱等刺激的结果。

宫颈息肉常呈单个或多个，色鲜红或暗红，质软，触之易出血。大小不一，一般较小，直径多在1cm以下，偶而较大，有蒂形成，突出于宫颈外口或位于宫颈管内。

镜下示息肉由上皮及间质形成。宫颈管息肉常由柱状上皮覆盖，宫颈阴道部的息肉则由鳞状上皮覆盖。间质疏松，血管丰富，水肿，见炎性细胞。

息肉可发生癌变形成鳞癌或腺癌。宫颈小息肉常无症状，仅在妇科检查时偶然发现。常见的症状为白带增多，接触性出血，流血量一般不多。妇科检查见宫颈管内或宫颈阴道部上有上述小赘生物。

根据上述症状及检查所见，诊断即可明确。但为除外癌变或与宫颈癌、子宫内膜癌等鉴别，仍需作防癌涂片检查、阴道镜检查等。较大的息肉需与粘膜下肌瘤、宫颈肌瘤、子宫内膜息肉等鉴别。

处理原则是诊断明确后行息肉摘除术。摘除的息肉必须全部送病理组织学检查。术后需预防感染和出血。

宫颈糜烂

宫颈外口周围的鳞状上皮被宫颈管粘膜柱状上皮替代，上皮下血管显露而产生的红色病变称为宫颈糜烂(cervical erosion)。实际此红色病变并非真正的糜烂，故又称为假性糜烂。

发病机制和临床 导致宫颈糜烂的原因很多：①女性胎儿在生殖系统发育时期，受母体性激素影响，宫颈鳞柱交界向外推移而成宫颈红色病变，称为先天性糜烂。②宫颈炎症使宫颈鳞状上皮营养失调，鳞状上皮长期浸渍在碱性粘液白带中，浸软而脱落，暴露出上皮下组织，形成真性糜烂(此种情况很少见)。继之被来自宫颈腺体开口部的柱状上皮覆盖，成为假性糜烂。③分娩时宫颈损伤，宫颈外翻，颈管粘膜处于不良环境，易受感染；且分娩损伤干扰宫颈神经分布，易发生组织营养失调及糜烂。

④内分泌障碍。鳞柱交界部位可随妇女年龄、卵巢功能等变移。孕妇及某些青年妇女由于雌激素水平高,可使宫颈充血,宫颈腺体分泌物增多,颈管柱状上皮增生下移而使宫颈呈糜烂状。一般在青春期前及绝经期后,鳞柱交界均位于颈管内。

先天性糜烂表面由柱状上皮覆盖,粘膜下组织无炎性细胞浸润。由炎症引起的宫颈糜烂又称后天性糜烂。后天性糜烂时,毛细血管丰富而呈红色。其表面上皮有两种,一种是颈管柱状上皮向了宫颈阴道部延伸,覆盖其表面或形成多数孤岛;另一种是柱状上皮下的储备细胞通过增生、增殖、鳞化,化生成鳞状上皮覆盖于子宫颈阴道部表面。粘膜下组织有多核白细胞、淋巴细胞、浆细胞和巨噬细胞明显浸润。

根据糜烂面积大小分为三度:①轻度:糜烂面积占整个宫颈面积的1/3以下。②中度:糜烂面积占整个宫颈面积的1/3—2/3。③重度:糜烂面积占整个宫颈面积的2/3以上。

根据糜烂外观分为三种类型:①单纯型:糜烂面为单层柱状上皮覆盖,表面平坦。②颗粒型:由于宫颈腺上皮过度增生和间质增生,糜烂面凹凸不平,呈颗粒状。③乳头型:腺上皮及间质增生明显,故而表面显著凹凸不平,形成乳头状突起。

临床常无症状。如炎症明显,其症状与宫颈炎相似,表现为白带增多,呈乳白色粘液状或淡黄色脓性。检查所见宫颈糜烂的范围和形态不一,可由宫颈外口伸出数毫米或数厘米,甚至占据大部分宫颈阴道部,呈斑状或圆形,境界清楚,边缘整齐或不规则,表面光滑或呈颗粒状,色鲜红。常伴有宫颈腺体囊肿,由于在糜烂愈合过程中,新生的鳞状上皮覆盖宫颈腺管口或伸入腺管而堵塞腺管口,或由于腺管周围组织增生、腺管因而狭窄阻塞,腺体分泌物潴留于腺腔内,形成囊肿。囊肿一般很小,略高出于宫颈表面,光滑发亮,含黄白色粘液。

诊断依据 根据病史和临床表现即可诊断。如涂碘液常不全着色。阴道镜检查可见鳞状上皮区内柱状上皮异位和腺体开口,有时可见宫颈腺体囊肿、血管分布增加、柱状上皮孤岛和白斑。

宫颈糜烂与早期宫颈癌肉眼不能区别,须常规作宫颈防癌涂片检查,必要时行阴道镜检查宫颈活检及颈管刮术,甚至宫颈锥形切除术送病理检查以助鉴别。

防治要点 宫颈糜烂与宫颈癌的发生关系密切,积极治疗宫颈糜烂对预防宫颈癌有重要意义。宫颈糜烂以局部治疗为主。常用方法有:①药物疗法:适用于轻度病例,常用10%—25%硝酸银及重铬酸钾溶液局部腐蚀。硝酸银每周上药1次,2—3次为一疗程。重铬酸钾一般于月经后涂药1次,必要时1—2个月后再涂1次。两种药物均为腐蚀性药物,涂药时,慎防药液腐蚀阴道粘膜。涂药后应用生理盐水或75%乙醇拭净。②物理疗法:适用于中、重度病例,常用电熨、冷冻及激光治疗。电熨时可在宫颈上依次熨遍整个糜烂面,深度2—3mm,深入颈管0.5—1.0cm,使组织破坏坏死,继而鳞状上皮再生愈合。冷冻疗法是以快速超低温度(−60—−196℃),使宫颈糜烂组织冻结、变性、坏死、脱落,然后再生。一般冷冻一次即可治愈。激光治疗多采用CO_2激光器,激光可使宫颈表面汽化、灰化、结痂,痂脱落后,鳞状上皮新生,覆盖创面而愈合。③手术治疗:以上治疗无效或宫颈肥大、糜烂面广而深且波及颈管者,可考虑宫颈锥形切除或全子宫切除术。

子宫肥大症

由于子宫平滑肌肥大、肌层结缔组织增生所致的子宫均匀性增大,并伴有不同程度子宫出血的疾病称为子宫肥大症(hypertrophy of uterus)。

其发病原因有:①产褥期或流产后反覆感染,子宫复旧不全,或因子宫肌层反覆炎症以致纤维化。②多次妊娠后弹力纤维及结缔组织增多,且环绕于血管及肌束间。③雌激素过多引起子宫肌层肥厚。④慢性盆腔淤血以致子宫血管扩张及结缔组织增生。⑤原发性子宫血管病变,引起子宫肌层血管硬化。

病理特点为子宫均匀性增大,肌层增厚达2—3cm,切面硬度增加,呈淡红色或灰白色,纤维化,肌层血管丰富,内膜多正常,偶见肥厚呈息肉状。显微镜下见平滑肌细胞肥大,纤维结缔组织增多、弥漫于肌层间或在浆膜下特别明显,偶见透明变性。子宫肌层血管及淋巴管明显扩张。

本病症多见于经产妇,主要症状为月经量过多,经期延长达10—15d以上,周期缩短。常继发贫血,行经时伴下腹及腰骶部坠胀等。凡多胎的经产妇,有月经过多,子宫呈均匀性增大不超过妊娠3个月大小者即可考虑有子宫肥大症的可能性。诊断性刮宫有助诊断,除宫腔稍增大外,内膜多为正常,或偶见内膜增生过长。子宫肥大症需与子宫肌瘤、功能性子宫出血及子宫腺肌病等鉴别。

治疗时应注意改善全身情况,出血期间避免精神紧张与过度劳累,保证充分休息和睡眠,适当补充营养。可用雄激素治疗以减少经血量,常用甲睾酮5—10mg口服,每日1—2次,连服20d,或用丙酸睾酮25mg肌注,每5—7d 1次,经期时每日注射1次,每次25mg。每月总量不超过300mg。出血多时可用氨甲环酸(止血环酸)、6-氨基己酸或氨甲苯酸(对羧基苄胺)与其他止血剂。对药物治疗经久不愈者可考虑行子宫切除术,对50岁以下患者手术时应保留正常卵巢。

子宫内膜增生过长

子宫内膜因持久、大量的雌激素刺激发生过度增殖的病理改变称为子宫内膜增生过长(hyperplasia of

endometrium 。它是无排卵型功能性子宫出血病的一种。多发生于青春期及更年期妇女。

发病机制和临床 在卵巢开始发育和衰退时期，易发生丘脑下部-垂体-卵巢轴的功能失调，相互间的关系失衡，以致垂体功能紊乱。由于促卵泡激素、黄体生成激素的释放节律及比例均异常，卵泡虽有发育，但不能成熟，亦无排卵。由于持续少量或过量的雌激素刺激，又无黄体酮拮抗，子宫内膜过度增殖，因此子宫内膜增生过长常与子宫肌瘤、多囊卵巢综合征、功能性卵巢肿瘤、子宫内膜癌、肾上腺皮质异常以及其他内分泌异常并存。长期应用外源性雌激素也可能致病。至于子宫出血的机制尚不明了，除子宫内膜面积增加外，可能尚有血管改变，如螺旋小动脉纤维化，影响血管收缩。出血频率和量一般与子宫内膜增生过长的程度无关。

肉眼可见子宫内膜局部或全部肥厚，有时呈多发性息肉样隆起。内膜表面光滑，略呈水肿。显微镜下子宫内膜增生过长可分为三型：1.子宫内膜囊腺型增生过长：子宫内膜腺体及间质均有增生，腺体数目增多，腺腔大小不一，似瑞士干酪，故又称瑞士干酪样增生过长。腺上皮细胞呈高柱状，核深染，可见分裂相。大的腺腔内衬以单层柱状上皮；小的腺腔内上皮排列成复层或假复层。间质细胞亦增生，有时甚至较腺体增生更为明显，且无分裂相。血管增多、扩张并出血，可满布内膜全层。部分区域有变性，有小圆细胞浸润，血管内有栓塞，间质内有出血。2.子宫内膜腺瘤型增生过长，又称腺瘤样增生过长。腺体增多，形态不规则，切面见腺体呈袋样向外伸展，间质见狭窄，腺体呈背靠背现象。腺上皮细胞为柱状，呈复层或假复层，核深染而大，位于细胞中央。可见分裂相。常见上皮细胞呈簇状，如乳头样向腺腔内突出。3.子宫内膜不典型增生，子宫内膜腺体明显增多，形状不规则，大小不一，可呈指状向外生长，有时可见背靠背现象。腺上皮增生，排列不规则，亦可为复层并向腺腔内呈乳头样突出。细胞呈异型性，核深染，染色质粗而成簇，见核仁，分裂相多。子宫内膜增生可为局灶性生长，也可波及内膜全层。根据细胞异型性程度，分为Ⅰ级（轻度）、Ⅱ级（中度）、Ⅲ级（重度）。

临床表现主要为不规则阴道出血，流血前常有短期停经。流血量或多或少，呈持续性或周期性。部分患者并无明显流血症状，而因其他原因行诊断性刮宫或切除子宫后方始发现。妇科检查一般无异常，除非有其他合并症子宫或卵巢可能增大。

诊断依据 根据病史、临床表现、妇科检查、子宫镜检查、诊断性刮宫取内膜作病理检查即可明确诊断。但需与流产、子宫炎症、子宫内膜息肉和其他子宫良性、恶性肿瘤等相鉴别。

子宫内膜增生过长与子宫内膜癌的相互关系是多年来的研究课题，目前认为子宫内膜腺瘤型增生过长和子宫内膜不典型增生是子宫内膜癌的癌前病变。

防治要点 治疗方案应根据患者年龄、出血情况、全身健康状况而决定。年轻要求生育者应尽量采取保守治疗，争取卵巢功能自然恢复；年长病程较长、多次复发者可考虑手术切除子宫（见“功能性子宫出血”条）。

年轻未生育而患有子宫内膜不典型增生者，根据情况可试用大剂量孕激素，不仅能使内膜转化，尚可增加受孕机会。其具体用法可参照子宫内膜癌的孕激素治疗。对久治不愈、复发及伴其他子宫或卵巢病变，尤其是更年期妇女有恶变危险者，宜行子宫切除术。

子宫内膜息肉

子宫内膜局限性增生，在宫腔内形成息肉样突起，称为子宫内膜息肉（endometrial polyp）。其发病原因：①机体一系列功能紊乱。例如影响激素节律的神经系统功能紊乱与慢性炎症所致的子宫组织血液循环及营养障碍。②子宫内膜基底层发生的小肿瘤，增殖发育进入内膜功能层，月经期也不剥脱，继续发育到子宫腔内形成息肉。

子宫内膜息肉可为单发或多发，外观呈圆形、长圆形或舌形等，大小不一，直径最小仅1～2mm，偶有大至数厘米者。除少数基底较宽外，大都有蒂，有时可自颈管脱垂于阴道内，息肉呈粉红色。如有出血坏死，可呈暗红色。当合并感染，可见渗出液或脓苔样物覆盖其表面。

子宫内膜息肉由子宫内膜腺体及间质组成，表面覆有一层立方形或低柱形上皮。根据息肉对卵巢激素的反应，显微镜下可分为两大类：①由功能内膜组成与周围正常内膜相同，有周期性改变，对雌、孕激素都有反应，在经前期呈分泌反应，在月经期可以脱落，此型较少见，约占20%。②由未成熟内膜组成，此型较多见。仅对雌激素有反应，即使周围的子宫内膜有显著的分泌期变化，该处内膜仍呈增生过长，可为腺囊型或为腺瘤型。

少数子宫内膜息肉可以发生恶变。诊断息肉恶变的条件是：①见息肉整个形态。②恶变限于息肉内。③息肉周围的内膜无恶变。

单个小的子宫内膜息肉一般无临床症状。常因其他原因切除子宫或诊刮病理检查时发现。较大的或多发的息肉常伴有月经量增多，经期延长或有少量不规则阴道流血。息肉脱垂于阴道内者，常发生感染、坏死。白带明显增多，可呈血性并有恶臭。

当子宫内膜息肉突入宫颈管，脱垂于阴道内时，诊断较易。在宫腔内的息肉除用宫腔镜或子宫输卵管碘油造影可协助诊断外，需作诊断性刮宫和组织病理检查才能确诊。

子宫内膜息肉的治疗，一般作刮宫将息肉刮除即止血。术后定期随访以防复发。若出血量多，经治疗效果不佳或反覆发作者，可酌情行全子宫切除术。

盆腔郁血症

盆腔郁血症(pelvic congestion)是慢性盆腔静脉郁血引起的一种综合征。由于①盆腔内各部位的静脉均与同名动脉伴行,但数量较动脉多,血流较迟缓。②大的静脉丛之间往往有较大的吻合支。③盆腔静脉壁较身体其他部位的静脉壁薄,弹性差,易扩张。④静脉内无瓣膜阻止血流回流。⑤各器官周围的静脉丛,如卵巢静脉丛、子宫阴道静脉丛、膀胱阴道静脉丛又互相沟通,相互发生影响。在此种特定的解剖学基础上,再加上其他因素,如长期以站立体位工作,盆腔静脉血流不畅;后位子宫时,子宫卵巢血管随子宫体下降,屈曲于骶凹两侧,使静脉压力增高,回流受影响;孕期盆腔静脉容量增加,且受妊娠子宫压迫,盆腔静脉血流回流受阻而郁血。⑥其他如早婚、多产、慢性便秘及性生活失调等均为引起静脉郁血的原因。

由于盆腔静脉血流缓慢、郁血,引起局部组织器官充血水肿。初起常是暂时和可逆的,但久之由于组织慢性缺氧,可致结缔组织增生,表现为子宫颈肥大,呈蓝紫色,子宫充血、后位,稍胀大;卵巢因水肿而增大、下垂而影响其正常功能。

其主要临床表现是范围较广的不同程度的疼痛,如下腹坠胀、疼痛或酸痛(特别是盆腔深部痛),有时波及髋部、下肢及腰骶部。还有痛经、性交痛、月经过多、白带过多、乳房周期性胀痛以及极度疲劳等。上述症状常于长久站立、劳累后、性交后及经前期加剧,而卧床休息后及经期后则缓解。此外,患者常伴有自主神经系统紊乱的症状,如心情烦躁、失眠、多梦、头痛、心悸等。患者主诉多而严重,而妇科检查除可发现宫颈和子宫肥大、质软外,无明显的盆腔炎性增厚。

本病的症状与慢性盆腔炎极为相似,故常被误诊为盆腔炎而长期按炎症治疗。如详细询问病史,注意自觉症状与客观检查之间的不相称,辅以盆腔静脉造影,能作出诊断。盆腔静脉造影若显示子宫、卵巢静脉增粗弯曲,在20s 及40s 摄片中仍可见到不同程度的造影剂潴留时,可协助诊断。腹腔镜检查可见盆腔内无明显炎症病变,但见盆腔静脉曲张或充血。

治疗以综合措施为主。加强体育锻炼以增强盆腔肌肉张力和改善局部血液循环;纠正不良体位,每日坚持膝胸卧位1~2次,以侧俯卧位代替仰卧位休息;保持大便通畅,减少性交刺激等。必要时应用中医活血祛瘀治疗,经前服用甲睾酮(甲基睾丸素)及自主神经调节药,盆腔部理疗也可见效;对于一些治疗无效的重症患者,酌情采取手术治疗,如子宫韧带悬吊术、经腹全子宫及附件切除术。

子宫内膜异位症

子宫内膜异位症(endometriosis)是指有生长功能的子宫内膜出现于正常子宫腔内壁以外的部位(不包括子宫肌层)。异位的子宫内膜,在月经周期中受卵巢激素的影响,亦可出现增生或分泌期改变,但这种形态上完全良性的内膜组织却可像恶性肿瘤一样播散、种植与转移,而这种病变的发生发展和消散又是在内分泌功能控制下进行的。子宫内膜异位症最常见于卵巢、子宫骶骨韧带、盆腔粘膜等处,故又称为盆腔子宫内膜异位症。子宫内膜异位症是较常见的妇科疾病。多发于30~40岁生育年龄妇女,20岁前后发病者也不少见。

发病机制和临床 关于子宫内膜异位症的发生机制有以下几种学说:①Sampson 学说。即月经血倒流学说。月经血经输卵管倒流,引起子宫内膜碎片异位播散而种植于盆腔组织及其他脏器。②体腔上皮化生学说:女性生殖系统上皮、卵巢生殖上皮及盆腔腹膜均起源于体腔上皮,当受到炎症、创伤、雌激素过高等因素的影响时,可使体腔上皮化生而成子宫内膜样组织,80%的子宫内膜异位症发生在卵巢,与卵巢生发上皮的化生潜能有关。但目前很多学者认为腹膜刺激合并子宫内膜异位症是果而不是因,而且腹膜刺激都发生在异位灶以外的部位。③淋巴及静脉播散学说:是指子宫内膜碎屑通过淋巴或静脉播散至远离盆腔的器官如腹膜后淋巴结、输尿管、肺、胸膜、大腿、手、臂、淋巴结等组织。④直接种植:是指直接将子宫内膜带至腹壁手术切口,或宫颈、阴道、会阴伤口等处,是医源性种植。如剖腹取胎术后可见腹壁疤痕子宫内膜异位症,或分娩后会阴切开处发生子宫内膜异位症等。⑤基因学说:某些子宫内膜异位症患者,在其家属中同病的发生率较一般妇女为多,因而推测可能有遗传基因的存在。⑥Koninckx 等学说:最近 Koninckx 等提出在子宫内膜异位症患者中常合并黄素化未破裂卵泡综合征(luteinized unruptured follicle syndrome,简称LUFS)。由于 LUFS,卵泡未破裂,腹水内雌、孕激素的浓度低,有利于子宫内膜细胞种植而易发生子宫内膜异位症,此学说尚待进一步证实。⑦免疫学学说,现已证实妇女细胞免疫缺陷易发生子宫内膜碎片移位、种植而发生子宫内膜异位症。

本症的病理特点是异位的子宫内膜受性激素的影响,发生反覆周期性出血从而导致病灶周围组织纤维化,最后形成结节或包块。切开包块及结节,可见陈旧性出血及瘢痕,显微镜下异位灶应含子宫内膜的间质、红细胞及含铁血黄素巨噬细胞。异位子宫内膜的组织结构与正常内膜基本相同。异位内膜也受性激素影响,可呈增生或分泌反应,但不一定与正常子宫内膜同步。异位内膜对激素反应不如正常内膜敏感,特别对孕酮常缺乏反应,可能是由于病灶周围大量纤维结缔组织增生,影响血供

或异位内膜尚不成熟。在盆腔子宫内膜异位症中,以卵巢子宫内膜异位症为多见,可形成囊肿内含褐色糊状液体,称为子宫内膜异位囊肿,又称为卵巢巧克力囊肿。此外子宫直肠陷凹部腹膜及子宫骶骨韧带亦是常见发病部位,病变部位呈斑点状或小结节,其颜色可以呈红色、褐色、灰色、白色等。

子宫内膜异位症的临床表现随病变部位、范围及演变过程而不同。主要表现为:①痛经:常为继发性。痛经和局部前列腺素增高有关,在异位内膜组织中合成 $PGF_{2\alpha}$ 及 PGE 增多,而排出减少,代谢灭活减慢,以致局部蓄积和腹水中 PG 增多。在局部内膜结节中 $PGF_{2\alpha}$ 过高可诱发局部炎症,刺激激肽(kinins)的产生,使局部痛觉过敏。经期中,溶酶体破裂和出血,释放大量 $PGF_{2\alpha}$,疼痛加剧。疼痛发生在下腹及腰骶部,可以放射至阴道、会阴、肛门,或有性交疼痛。少数患者的巧克力囊肿在行经期间发生自然破裂,产生突发性脐周或下腹剧痛。②月经异常:表现为周期缩短,经量增多,或经量少而经期延长,经前点滴出血等。这与卵巢间质受异位内膜的侵犯或卵巢周围重度粘连影响排卵有关。③不孕:约30% 50%的患者有原发性或继发性不孕。不孕原因可能与输卵管、卵巢粘连影响输卵管拾卵及改变其蠕动有关。或因异位内膜产生前列腺素,腹腔液 PGF 水平升高,使黄体溶解及影响输卵管蠕动妨碍受孕。或因患者常合并黄素化未破裂卵泡综合征所致。④肠道及尿路症状:如子宫内膜异位症侵犯肠道,可有里急后重、排便困难,或周期性便血;如累及膀胱、输尿管或肾脏,则可产生尿急、排尿困难,以及周期性血尿等症状。⑤妇科检查时,发现双侧附件增厚,或扪到不活动的囊肿,或在后穹窿处偶可见到紫蓝色斑点。

诊断依据 主要根据病史、临床表现及妇科检查。由于患者症状常不典型,部分医务人员对本病缺乏认识,易发生误诊及漏诊。不少病例在剖腹后才确诊。腹腔镜检查是常用的有效辅助诊断方法,除可直接观察盆腔病变外,必要时作活体组织检查。也可用于治疗,分离粘连或电凝病灶等。腹腔镜下常见腹膜病灶表现为:①白色不透明瘢痕或局限的斑点、增厚、稍隆起。②红色火焰样病灶,略高出于腹膜。③与子宫内膜面相似的腺体样病灶。④黄棕色斑点。⑤圆形腹膜缺陷,筛状或非特异炎性浸润。⑥水泡样赘生物。⑦其他如非特异性色素、炎性反应、浆膜上皮包涵体等。最后确诊须经病理组织切片证实。

子宫内膜异位症的分期:根据腹腔镜检查或剖腹探查所见进行分期。1985年美国生育协会的分期法,其目的是希望制订全世界妇产科医生都可应用的标准分期,以统一收集资料,考评不同治疗方法的效果及预后。子宫内膜异位症的分期方法见下表。

防治要点 应根据患者年龄、临床表现、病变部位、范围以及对生育要求等酌情选用最佳的治疗方法。原则上对年轻有生育要求的患者,应多考虑药物治疗,尽可能保留卵巢及生殖功能。

子宫内膜异位症的分期方法

病变性质及范围	病变部位与评分										
	腹膜		卵巢				后陷凹	输卵管			
	表浅	深部	右		左			右		左	
子宫内膜异位灶			表浅	深部	表浅	深部					
<1cm	1	2	1	4	1	4					
1 3cm	2	4	2	16	2	16					
>3cm	4	6	4	20	4	20					
阻塞											
部分							4				
完全							40				
粘连			丝状	紧密	丝状	紧密		丝状	紧密	丝状	紧密
<1/3			1	4	1	4		1	4*	1	4*
1/3-2/3			2	8	2	8		2	8*	2	8*
>2/3			4	16	4	16		4	16	4	16

* 若伞端完全封闭,改为16分

Ⅰ期(微小型) 1 5分

Ⅱ期(轻型) 6 15分

Ⅲ期(中型) 16 40分

Ⅳ期(重型) >40分

药物治疗有:①假孕疗法:应用大剂量含有雌激素及孕激素的甾体药物造成假孕的治疗方法。使异位内膜转化为蜕膜,以后蜕膜坏死、吸收和消退。Kistner 介绍每天用炔诺酮5mg、炔雌醇0 075mg 治疗,疗效好,不良反应轻。持续给药6 12月,症状明显缓解,病灶缩小或消失。停药后部分患者可复发。治疗结束后,在短时间内可恢复排卵功能。治疗后的妊娠率为30%～43%,适用于病情较轻,要求生育的年轻患者,以及手术后症状复发患者。②假绝经疗法:采用人工合成的17 α 乙炔睾丸酮衍生物达那唑。该药具有微弱雄激素作用,抑制促性腺激素的释放,直接影响卵巢甾类激素产生,使体内雌激素下降而抑制子宫内膜生长,患者出现闭经,但其 FSH 及 LH 属低值而非高值,故又称假绝经疗法。Domoski 报告用本药治疗后的妊娠率为72%,治疗期间症状100%缓解,体征改善达85%。停药后有15% 30%复发。常用剂量为每日400—800mg,分2 4次口服,从月经第5日

开始服药，连续治疗3—6个月。停药数周内即可恢复排卵。其不良反应为潮热、出汗、痤疮、水肿、体重增加等。其他有 SGPT 升高，这与药物的化学结构有关，引起胆汁郁积所致，停药后即可恢复。达那唑治疗子宫内膜异位症疗效较好，不良反应轻，如合并子宫肌瘤时，还可以促使其萎缩，但其价格昂贵，尚难普遍应用。③药物性切除卵巢：即采用长效促性腺激素释放激素类似物治疗（长效GnRH-a）。药物作用是明显抑制 FSH 水平，减少卵巢雌激素的分泌。Meldrum 报道于月经第5日开始，用 GnRH-a 400μg，皮下注射，1次/d×28d，治疗一个月测血雌二醇明显减低，与卵巢切除者相仿。治疗时病人症状改善，停止治疗一周后重新恢复月经，长程治疗和卵巢切除相似，是目前治疗子宫内膜异位症较肯定的方法。

手术治疗：①保守手术：适用于要求生育的年轻患者。手术范围包括分离盆腔粘连、电灼或切除盆腔病灶、子宫悬吊术、卵巢子宫内膜异位囊肿剥出术等。如手术未能完全切除病灶，术后宜用药物治疗3—4月。保守手术后的妊娠率为40%—60%。②半保守手术：对无生育要求者，或病情需要切除子宫而较年轻者，尽可能行保留卵巢的半保守手术，保留一侧或双侧正常的卵巢组织，以免术后出现绝经期综合征。③根治手术：病情较重，年龄较大者可行全子宫及附件切除术，达到根治目的。如粘连严重，切除子宫有困难时，可行次全子宫切除术或仅切除双侧卵巢。

本症的预防应着重：①防止经血倒流：先天性生殖道畸形阻碍经血外流的应及时手术治疗，经期一般不作盆腔检查，必要检查时，动作要轻，避免挤压子宫。②避免手术操作引起子宫内膜种植：如剖宫取胎时，应用纱布垫保护手术野，以防宫腔内容物溢入腹腔或腹壁切口，经前禁作输卵管通畅试验、宫颈冷冻、电熨、锥切和整形术等。人流吸宫时，宫腔内负压不可突然降低，吸宫后不宜用手挤压子宫。③适龄婚育和药物避孕：妊娠和抑制排卵可减少或延缓本病的发生。

子宫腺肌病

子宫腺肌病（adenomyosis）是子宫内膜侵入子宫肌层引起的一种良性病变，为常见的妇科病。在某些因素如损伤、炎症或持续高水平雌激素的刺激下，破坏了子宫肌层的防御能力，而促使本病发生。少数位于深肌层的孤立病灶，可能是子宫内膜碎片经血管或淋巴管扩散所致。

子宫内膜在肌层内可呈局灶性浸润生长，局部纤维肌束增生，形成结节，无包膜，结节剖面可见褐色或紫蓝色陈旧出血点或小囊腔。亦可呈弥漫性浸润生长，子宫呈均匀性增大，质地较硬，一般如两个月妊娠大小。如将子宫剖开，在子宫壁的切面可见到大小不等的小腔，内含陈旧血液，镜检时可见到子宫内膜腺体及间质。

其主要的症状是逐渐加重的痛经，月经前或经期中，由于内膜岛充血、水肿及出血，位于致密肌层中的经血潴留，小囊腔内压力剧增，刺激周围平滑肌，发生痉挛性收缩而引起腹痛。由于子宫体积增大以致子宫内膜面积亦增大，故临床有月经量增多，亦可因子宫内膜的浸润与纤维肌束的增生，干扰了子宫肌层的正常收缩止血功能，以致月经量增多。其治疗原则是施行全子宫或次全子宫切除术，年龄较大者同时切除双侧卵巢。若病变较局限，患者年轻有生育要求，也可酌情行局部病灶切除术，但术后可复发。激素治疗对本病无效。

性生活障碍

男女双方性生活不能达到性高潮，获得性快感，称为性生活障碍（sexual disorders）。引起性生活障碍的原因有器质性及心理性两大类。绝大多数患者系缺乏正确的性知识以及某种心理因素引起。

男性性功能障碍 除先天性畸形所致的障碍外，常见有①阳萎：是指阴茎不能勃起或虽能勃起，但不能持续足够的硬度进行性交称为阳萎。原发性或完全阳萎是指尽管手淫能泄精而从未有过性欲高潮，继发性或部分阳萎是指有时能达到性欲高潮但不经常，或不能维持完全勃起。器质性阳萎应针对病因进行治疗，如血睾酮低下者可给人绒促性素（hCG）及丙酸睾酮。心理性阳萎的治疗在于消除患者对性交的恐惧和焦虑，可采取性感集中练习。②早泄：指交媾前或阴茎进入阴道后不久即排精。早泄的原因均为心理性的，应告知患者及其妻子共同了解正常性反应周期，并教会掌握捏挤法。③迟泄：指阴茎进入阴道45min 后尚不能泄精或根本不能泄精，多为心理性原因，治疗原则同早泄。

女性性功能障碍 常见的①性高潮抑制：是指妇女在充分的刺激下达不到快感，或从未体验性欲高潮。可分为原发及继发两种。原发性的原因几乎均为心理社会性的，如童年受到过封建教育的影响；强迫婚姻所导致的感情不和。继发性的原因如忧郁、疲劳、夫妻间缺乏情感交流，以及性生活单调无变化等。此外，性高潮反应是由自主神经所控制的，故神经系统病变可致病。②性欲丧失：是指女方长期无性要求，即对性活动无兴趣。但如对方要求性生活时仍会首肯。其原因可能是性腺功能不足，或垂体腺瘤等器质性病变，而绝大部分患者由于心理社会性原因所致。如忧患、生活压力过大或事业上遭受打击，夫妇间长期不和等。③阴道痉挛，指在性交时阴道口环肌或肛提肌的收缩，伴有股部内收肌的收缩，以致不能性交。阴道痉挛可为外阴或阴道口器质性病变引起的一种自然保护性反射活动，而大多数患者均为心理原因所致。④性交疼痛：是指性交时或（和）性交后感到疼痛。可分浅表或深部两种。浅表疼痛多局限于前庭区，为阴茎进入过程中引起的疼痛，常为器质性病变所致，如外阴

阴道炎、阴道口狭窄、阴道粘膜干燥、萎缩、会阴部疤痕等。也可由于心理原因，如担心受孕或对男方有厌恶感时缺乏性兴奋，以致阴道润滑不足而引起性交痛。深部疼痛是盆腔深部或下腹正中部疼痛，一般是当阴茎插入深部特别是反覆推进时疼痛最剧。其原因可能有解剖位置改变如子宫脱垂、子宫后位、卵巢下垂等或因器质性病变如子宫内膜异位症、输卵管炎、盆腔内有粘连等。

患者一般不会提出有关性生活问题，常诉腰痛、腹痛、白带多、尿频、月经前紧张等。因此详询病史，热情接待，才能使患者主动谈出隐情。性功能障碍患者大都有精神创伤和心理矛盾。由于矛盾心理，常引起情绪紧张，逐渐发展成性功能障碍。因生殖道器质性病变而引起的性生活障碍，可按病情对症处理。对心理性性功能障碍者进行集体治疗，通过幻灯或图片讲明有关生殖器官的解剖和生理，正常和异常的性行为表现，然后分析引起性功能障碍的心理和生理因素，以消除患者的顾虑和恐惧。另外集体治疗能相互启发，建立对治疗的信心。问题复杂者，则应作个别深入治疗。由于性生活困难常是双方的问题，因此可对丈夫说明情况，并进行性知识教育，如告之女方一般产生性感较慢，应耐心设法唤起她的情感，性交前先寻找易引起性感的敏感区等。同时也要求男方要体贴女方，消除女方的紧张情绪。工作太疲劳时，则不宜性交。若女方性生活障碍是由男方的障碍引起者，则应对男方进行治疗。因器质性病变引起的性功能障碍则应按病因治疗。

滋养细胞疾病

滋养细胞疾病(trophoblastic disease)是指一组由胚胎滋养细胞发生变化引起的疾病，包括葡萄胎、侵蚀性葡萄胎及绒毛膜癌。滋养细胞疾病绝大部分继发于妊娠，故又称妊娠滋养细胞疾病。恶性滋养细胞疾病又称为滋养细胞肿瘤。

葡萄胎系来源于胚胎的滋养细胞。由于绒毛水肿增大形成大小不等的水泡，累累成串，细蒂相连，状似葡萄故名，又称水泡状胎块(见"葡萄胎"条)。

侵蚀性葡萄胎是指葡萄胎组织侵入子宫肌层或转移至其他器官如肺、脑、阴道等。大多发生在葡萄胎清宫后6个月内，常合并黄素囊肿，组织学上见滋养细胞增生，但仍见绒毛结构(见"侵蚀性葡萄胎"条)。

绒毛膜癌是高度恶性的滋养细胞肿瘤，绝大多数继发于妊娠后，故称为"妊娠性绒癌"，少数发生于未婚或绝经后妇女，常和卵巢肿瘤同时存在是为"非妊娠性绒癌"或称"卵巢原发性绒癌"。妊娠性绒癌约50%～60%继发于葡萄胎，20%～30%继发于流产，10%～20%继发于足月产。其临床表现与侵蚀性葡萄胎相似，但组织学上只见滋养细胞增生，不见绒毛结构(见"绒毛膜癌"条)。大多数滋养细胞肿瘤继发于妊娠，其发病时间易于追溯，多数的病程很短，也易于作细致的观察。多数滋养细胞肿瘤发展很快，较早就可以通过血运而出现转移，成为全身性疾病。滋养细胞疾病可以产生绒促性素，极易用生物或免疫方法测定，不仅有助于诊断，亦有助于观察病情变化、治疗效果以及有无复发。滋养细胞疾病来自异体组织，是一种同种异体移植，具有较强的抗原性。滋养细胞疾病多见于东南亚国家，而在欧美则较为少见。近年来滋养细胞疾病已引起人们的重视，并取得较大的进展。

随滋养细胞疾病的不断深入研究，对以往文献上所提的有关妊娠性滋养细胞疾病容易引起混淆的名称，世界卫生组织于1983年提出修订如下：

(1)下述名称可用于滋养细胞疾病的鉴别诊断，而不是滋养细胞疾病：①胎盘部位反应：是指在胎盘床部位滋养细胞的生理现象及炎性细胞浸润。②水泡样变性，是指胎盘绒毛扩张以及液体含量增多，或绒毛间质液化以致形成水泡样组织，但无滋养细胞增生。

(2)下述名称应废弃不用：①过渡型葡萄胎，是指葡萄胎与胚胎或妊娠囊同时存在。②绒毛性绒毛膜癌，是指既有转移病灶，又有绒毛存在，实际即是侵蚀性葡萄胎。③合体细胞子宫内膜炎：是指在胎盘种植部位见合体细胞及炎症细胞，即胎盘部位反应。如称为合体细胞子宫内膜炎反易引起混淆，故建议废弃不用。

女性生殖器移位

女性生殖器移位(displacement of female genitalia)系指女性生殖器官固定在异常位置。当妇女取直立姿势时，正常子宫位于骨盆中部，子宫底位于骨盆入口平面稍下；子宫颈外口接近坐骨棘水平；子宫颈轴线与阴道轴线形成60°～90°的角度；子宫颈轴线在内口处与子宫体轴线又形成100°～150°的角度，故子宫体在人体呈前倾前屈位置。维持子宫在正常位置的支持组织是子宫的各韧带和骨盆底的组织。

常见的女性生殖器移位有以下七种：

(1)子宫过度前屈：子宫体的纵轴与子宫颈的纵轴相交叉的角度小于90°，称为子宫过度前屈。多发生在先天发育不良的细长型子宫。由于子宫肌发育不全，宫体过度前屈，经血排出困难，患者常诉严重痛经，婚后常不孕。未婚妇女痛经较剧者可用雌激素及孕激素周期治疗，促进子宫发育；已婚未孕者，可扩张宫颈，宫颈内口稍扩大后可减轻痛经。经过妊娠生育后，子宫位置及痛经都有可能改善。

(2)子宫后位：子宫沿纵轴方向向后转动。子宫后倾指整个子宫沿纵轴方向向后转动，而子宫颈与子宫体的关系未变。子宫后屈指宫颈保持原位而宫体向后倒。根据子宫门后的程度可分为：①Ⅰ度：子宫底与骶骨岬接近，子宫体纵轴与子宫颈纵轴交叉角≥180°。②Ⅱ度：子宫底倒向骶骨凹，但比宫颈平面要高。③Ⅲ度：子宫后屈，

子宫底倒向子宫直肠陷凹，宫底位于宫颈平面。

子宫后位的原因很多，如妊娠产褥期或经期长期取仰卧位，这时子宫峡部充血柔软，重心易倒向后方；盆腔炎症、陈旧性宫外孕的粘连、盆腔内子宫内膜异位症均可将子宫固定在后位。先天性子宫后位较少见，活动性子宫后位一般不产生症状。粘连性子宫后位及Ⅲ度后屈子宫，由于盆腔郁血，引起经期腹胀、腹痛及经量过多；因子宫嵌顿于子宫直肠陷凹，卵巢亦随之下降，可引起腰酸，骶尾部痛和性交时触痛。后屈子宫妊娠后常易引起流产或尿潴留。粘连性子宫后位，因粘连使输卵管曲折不通而致不孕。通过妇科二合诊检查即可诊断。

无症状者不必治疗，如继发于炎症、肿瘤、尿潴留等则先治疗病因。无粘连的后位子宫可较长期每日定时采取膝胸卧位使其自然复位，或行徒手复位法复位。如经徒手不能整复时，可行子宫悬吊术矫治之。

（3）子宫侧位：指子宫向一侧倾倒，包括侧倾和侧屈，前者指子宫与子宫颈关系不变，而子宫倒向一侧；后者指子宫颈位置不变，而子宫体向一侧屈折。子宫侧位常原发于子宫发育不良或继发于肿瘤压迫、炎症粘连。原发性子宫侧位的症状及治疗与子宫过度前屈同，继发性者应治疗病因。

（4）子宫扭转：指子宫体沿着纵轴旋转，但宫颈固定不转，常发生在子宫峡部变软的时候，如妊娠期、子宫肿瘤或卵巢肿瘤的挤压等。如系逐渐发生的扭转常无明显症状。当急性扭转时，则由于子宫血管扭曲，血循环受阻而产生急性腹痛、呕吐等腹膜刺激症状，甚至休克，需手术矫治。

（5）子宫内翻：指子宫的内腔翻向阴道。有急性、慢性之分。前者常发生在分娩第三产程，因牵拉脐带或从腹部猛力推压宫底所致。后者见于子宫底部粘膜下肌瘤的重力牵引，使宫底先形成凹陷，以后凹陷逐渐加深而脱出宫颈口外；也可以是产后急性子宫内翻的继续。

急性子宫内翻的临床表现有阴道流血、下腹部剧痛、血压下降，严重出血者可致失血性休克。部分病例可有继发感染而发热；小肠陷入内翻子宫之凹陷内时，可致肠梗阻。慢性子宫内翻可引起月经过多及腰部轻度坠胀感，病程稍久后，呈贫血貌。子宫内膜因摩擦而感染坏死，流出多量污秽分泌物。由于盆腔腹膜受压迫和子宫附件、韧带受牵引而产生腰骶部酸痛。妇科检查时见阴道内有块物，如一般子宫大小，其表面粘膜常擦伤，感染坏死，呈灰白色污秽状，宫颈呈环状包围块物上部，摸不到宫体。根据仔细检查可作出诊断。处理慢性子宫内翻应先抗感染，纠正贫血，然后再经腹部或经阴道行子宫复位手术或子宫切除术。前者多用于年轻需要保留子宫的患者，后者多应用于年龄较大或有子宫肌瘤的患者。

（6）卵巢下垂：由于卵巢固有韧带过长、卵巢囊性变或子宫后位，单侧或双侧卵巢可能下垂到子宫直肠窝或直肠侧窝，称为卵巢下垂。一般无症状，仅在性交及妇科内诊时有明显触痛。由于卵巢下垂，骨盆漏斗韧带牵拉扭曲，使卵巢血循环受阻碍，产生盆腔郁血，甚至粘连。妇科检查子宫常呈后位，于子宫直肠窝处触及卵巢。一般不需治疗，如有症状可嘱患者作膝胸卧位，期待卵巢自然上滑。也可用手指复位，手术悬吊仅用于症状明显而手指复位无效者。

（7）子宫脱垂：见"子宫脱垂"条。

子宫脱垂

子宫从正常位置沿阴道下降，子宫颈外口达坐骨棘水平以下，甚至整个子宫全部脱出于阴道口之外，称为子宫脱垂（prolapse of uterus）。据中国各地普查统计，子宫脱垂的发病率为1%～4%，山区较平原多，体力劳动者比脑力劳动者多见，多产妇发病率高。

发病机制和临床 子宫脱垂的原因和发病机制与支持子宫的各韧带及骨盆底托力的强度有关。子宫的支持韧带因妊娠而变软拉长，分娩时盆底组织又常受损伤撕裂，产后若各组织尚未复原即承担过大的腹压，如重体力劳动、咳嗽等，易诱发子宫脱垂。子宫后位时，其纵轴与阴道纵轴相一致，腹压即作用于子宫底，可使子宫沿阴道轴线下降。年老体弱、卵巢功能减退、生殖器官萎缩、骨盆底肌肉组织弹力减退，如再加上慢性咳嗽、长期腹泻等可促使子宫脱垂。有些妇女因先天性发育异常以致子宫支持结构薄弱或缺乏张力，虽未经过妊娠分娩，也可发生子宫脱垂。

根据子宫下降的程度，子宫脱垂可分为三度（1979年规定）：1.Ⅰ度：Ⅰ度轻，子宫颈距处女膜缘少于4cm，但未达处女膜缘；Ⅰ度重，子宫颈已达处女膜缘，于阴道口即可见到。②Ⅱ度：Ⅱ度轻，子宫颈已脱出阴道口外，但宫体尚在阴道内；Ⅱ度重，宫颈及部分宫体已脱出阴道口外，部分宫体尚在阴道内。③Ⅲ度：子宫颈及子宫体全部脱出阴道口外。

其临床表现因脱垂程度而异，轻度脱垂者症状常不明显，严重者可出现下列症状：①阴部有块物脱出：初起仅在劳动时脱出，卧床休息后又自然回缩，随着脱垂时间的延长和脱垂程度的加重，即使在休息时也不能回缩。②阴道分泌物增加，脱垂于阴道口外的宫颈经常受摩擦，发生糜烂、溃疡，继发感染等，致使分泌物增加，呈脓血性。③经量增多、经期延长：由于子宫脱垂后血液循环发生障碍，局部郁血所致。④下坠感及腰背酸痛：由于子宫后位，宫旁组织及宫骶韧带下垂引起盆腔郁血所致。⑤子宫呈慢性肥大改变：宫颈因受摩擦、外伤感染，呈炎性肥大。⑥膀胱及尿道受牵引致移位：产生尿频、尿急及尿潴留等症状，也易引起尿路感染。

诊断依据 子宫脱垂的诊断主要根据阴部有块物脱出。检查时应令患者先排空膀胱，取蹲位用腹压，观察其脱垂最严重程度作为诊断标准。双合诊检查时必须注意

有否子宫颈延长，阴道前后壁膨出程度，以及子宫的位置。

防治要点 子宫脱垂重在预防。预防措施包括推广科学接生，提高接产水平，减少滞产及会阴撕裂；有会阴裂伤及时正确缝合；产褥期注意充分休息，不参加重体力劳动；减少腹压；产后哺乳期不宜超过一年，以免子宫及其支持组织萎缩；加强妇女劳动保护。在子宫脱垂治疗期间及治疗后一定时间内应避免重体力劳动，以巩固疗效并减少复发。

治疗原则 取决于脱垂程度。Ⅰ度脱垂无症状者可不治疗，须加强劳动保护，预防脱垂程度加重。Ⅱ度轻者可采用非手术疗法，如使用子宫托（喇叭花形、环形、球形），按患者子宫脱垂程度及阴道内容积选择配用。指导患者自行掌握，晨起安放，晚间取出洗净。亦可应用针灸，取穴中极、关元、维胞、三阴交、曲骨等，用强刺激法，有近期效果。应用补中益气、升提收摄及补肾固脱的中药，对身体虚弱及产褥期子宫脱垂有一定效果。Ⅱ度重症患者可先采用非手术疗法，无效时改用手术治疗。常用的子宫脱垂矫治术是子宫颈部分切除、经阴道全子宫切除、子宫体及部分宫颈切除术、阴道前后壁修补术及阴道纵隔成形术等。可根据患者年龄，对生育要求，全身健康状况及有否合并妇科疾患，手术条件等全面考虑，选择术式。

膀胱膨出

膀胱膨出（cystocele）又称阴道前壁膨出。可单独存在，或与直肠膨出、子宫脱垂合并存在。由于分娩，胎头通过阴道时，使耻骨膀胱宫颈筋膜过度伸展，以致松弛或撕裂。若产褥期未能恢复，膀胱底部失去支持，膀胱即逐渐由膀胱宫颈间隙向阴道前壁膨出。如果耻骨膀胱宫颈韧带前部受损，则同时出现尿道膨出。按阴道前壁膨出的程度分为：①轻度：即阴道壁已达处女膜缘，尚未膨出于阴道外。②中度：即部分阴道壁已膨出阴道外。③重度：即阴道壁已全部膨出于阴道外。轻者无症状，中、重度者可有下坠感、腰酸，久立后加重或自觉有肿块自阴道脱出，排尿困难、尿潴留、尿失禁或并发膀胱炎或尿道炎。通过妇科检查即可诊断，并在加腹压下诊断其膨出程度。轻度者不需治疗，中、重度且症状明显者需作阴道前壁修补术。

直肠膨出

直肠膨出（rectocele）又称阴道后壁膨出。由于分娩，使肛提肌的耻尾部分分离及骨盆底筋膜松弛撕裂，直肠前壁及阴道后壁失去支持，直肠向阴道后壁逐渐膨出，可单独存在，或与子宫脱垂、膀胱膨出同时存在。直肠膨出的轻重分度同膀胱膨出（见“膀胱膨出”条）。轻度直肠膨出无症状，中、重度者有阴部下坠感，腰酸，大便困难等。通过妇科检查即可诊断，并在加腹压下诊断其膨出程度。

直肠膨出需与肠膨出及阴道疝相鉴别。阴道疝发生于已切除子宫的妇女，阴道壁全部呈袋状脱垂，在其中可以触到肠曲。肠膨出部位稍高，而阴道壁并不脱垂。轻度直肠膨出不需治疗。中、重度膨出有明显症状者需作阴道后壁修补术。

肠膨出

肠膨出（enterocele）是指子宫直肠陷凹经阴道后穹窿部膨出内含肠管，又称子宫直肠陷凹疝。由于子宫直肠间筋膜及围绕直肠的耻尾肌纤维松弛或断裂所致。可单独存在或与直肠膨出并存。患者有下坠感，如合并直肠膨出，可有排便困难。妇科检查时用阴道窥器可见阴道内球形膨出来自阴道后穹窿。如直肠膨出同时存在则可见两个凸出球面，其一来自阴道后壁，另一来自后穹窿。检查者可用手指插进肛门内直抵阴道顶，指尖不能伸入膨出的袋内者为肠膨出，指尖可以伸入膨出的袋内者为直肠膨出。通过妇科检查，即可诊断。肠膨出的治疗是经阴道或经腹修补之。

女性生殖器官损伤

女性生殖器官损伤（trauma of female genitalia）多发生于分娩时。常见的女性生殖器官损伤有：陈旧性会阴裂伤、性交损伤、器械损伤、药物性损伤、创伤性损伤等。

（1）陈旧性会阴裂伤：见“陈旧性会阴裂伤”条。

（2）性交损伤：见“性交损伤”条。

（3）器械损伤：子宫穿孔是器械损伤中最常见的，参见“子宫穿孔”条；宫颈裂伤多因作宫颈扩张术时用力过猛或未按顺序扩张所引起。轻裂伤可无明显症状或仅有少量流血。严重裂伤时致剧烈疼痛，并有鲜血自宫颈流出，手术者感觉原来扩张困难，突然阻力消失。一旦损伤，应立即修补，手术后需用抗生素预防感染。如未及时发现，日后可形成宫颈旧裂伤，导致慢性宫颈炎，习惯性流产或早产等（见“宫颈旧裂伤”条）。

（4）药物性损伤：多发生于进行外阴、阴道局部治疗时，如冲洗、上药或放置坐药时，误用过高浓度腐蚀性药物（如高锰酸钾、硝酸银等）致伤。因药物腐蚀粘膜使其发生坏死，形成溃疡，并引起烧灼感、疼痛、脓血性分泌物或出血等症状。久之，则形成阴道疤痕性狭窄，阴道疤痕性闭锁，甚至发生生殖道瘘管。根据病史及临床表现，诊断一般无困难。在诊断检查中，应尽可能了解所误置药物的名称、种类，仔细检查外阴皮肤，阴道粘膜被腐蚀的程度。如仍有药物残留，应立即取出，用消毒液冲洗，并

清除腐蚀组织。腐蚀药为碱性者，以酸性液如3%硼酸液冲洗；酸性者用碱性液如3%碳酸氢钠液冲洗。擦干后，涂以抗感染药物，如新霉素甘油或氯霉素鱼肝油等，同时全身应用抗生素预防感染。

（三）创伤性损伤：多因不慎猛然摔跌碰撞到坚硬的物体，造成外阴及阴道的损伤，有时外阴部撞在具有棱角的硬物上，异物穿过阴道壁，可损伤尿道、膀胱、直肠等脏器组织，形成复杂性创伤，车祸亦可形成复杂性创伤。其临床表现随损伤部位及范围不同而有区别。由于外阴、阴道组织疏松、血管丰富，损伤后出血不易自然停止，往往形成血肿，表面呈紫红色、局部肿胀、剧痛。若伤及尿道、膀胱、直肠，则可出现排尿困难、血尿，最终可形成尿瘘或粪瘘。根据外伤病史及局部检查可明确诊断，但应仔细检查损伤部位及其程度。必要时需在麻醉下检查。严重外伤者，不可疏忽身体其他部位的外伤，如颅脑损伤、骨盆骨折等。外伤应以预防为主，在劳动中加强安全防护措施，预防事故发生。外阴、阴道小血肿，可行压迫、冷敷后暂时观察；如血肿不继续增大，24h 后改为热敷，外用软坚膏，内服活血化瘀中药，促进吸收；如血肿继续增大或原为大血肿，应立即行血肿切开缝合术。复杂损伤者，应常规给破伤风抗毒素及抗生素。出血多者，需及时进行输血，纠正休克。同时进行扩创，清除异物，行止血缝合术。凡新鲜的尿道、膀胱伤口，在清洗缝合后，要留置导尿管。直肠损伤修补后，进无渣饮食；难于缝合者，先行结肠造瘘，待全身及局部情况好转后再修补。

陈旧性会阴裂伤

陈旧性会阴裂伤（old perineal laceration）是指会阴部在承受过度伸展或压力后发生裂伤，由于未及时发现及修补，或修补后愈合不佳而留下的裂痕。少数为意外损伤，如踢伤、撞伤等，多数因分娩损伤所致。常见的原因有：①会阴体过长、组织坚韧、水肿或其他病变，使之缺乏弹性，伸展性差，分娩时易发生裂伤。②胎儿娩出过速，如急产，使会阴部急剧地过度扩张而致撕裂。③胎儿过大或胎儿以较大的周径通过产道，如巨大儿、颜面位、枕后位、臀位等，或产妇耻骨弓狭窄，胎头娩出时向后，利用后三角区，使会阴过度伸展而造成裂伤。④接产时保护会阴不及时（如先产）或保护不当。⑤经阴道手术助产操作不当，如产钳助产、臀位助产、臀位牵引术等。

按裂伤的程度，陈旧性会阴裂伤可分为三度：①第一度裂伤，指会阴部皮肤及粘膜、阴唇系带、前庭粘膜、阴道粘膜撕裂，但未累及肌层。②第二度裂伤：指撕裂累及骨盆底肌肉和筋膜，如球海绵体肌、会阴深浅横肌以及肛提肌，但肛门括约肌仍保持完整。③第三度裂伤：指肛门括约肌全部或部分撕裂，甚至直肠前壁亦撕裂。

临床表现取决于裂伤的程度。第一、二度陈旧性会阴裂伤患者常无明显症状，作妇科检查时可发现局部有疤痕组织，阴道口较松弛，有时可发现会阴体消失，盆底支持力差，阴道后壁膨出。第三度裂伤患者的临床表现按其裂伤程度而异。如肛门括约肌完全撕裂，患者不能控制肛门排气，排稀便时大便失禁；若肛门括约肌部分撕裂或疤痕组织代偿部分括约功能时，则症状不明显。肛诊时，肛门括约感消失，在肛门两侧可见撕裂之括约肌两断端回缩而形成的凹陷疤痕，肛提肌间角张力低或消失。裂伤延及直肠前壁者，可见直肠粘膜外翻、充血、水肿，外阴常伴有炎症、湿疹及溃疡。

加强围生期保健，普及科学接生，提高接产技术，注意保护会阴，必要时作会阴切开，可防止会阴裂伤。接生后仔细检查，及时发现会阴裂伤，正确修补，预防感染，可以防止发生陈旧性会阴裂伤。

单纯第一、二度陈旧性会阴裂伤很少需要治疗。若患者因子宫脱垂、阴道壁膨出而行手术治疗时，应同时修补之。第三度会阴裂伤应行手术修补，包括撕裂的直肠、肛门括约肌、肛提肌，并重建会阴体。

局部疤痕坚韧者可用肾上腺皮质激素、透明质酸酶、糜蛋白酶、活血化瘀中药，促使疤痕组织软化。

性交损伤

由性交引起的损伤称为性交损伤（trauma due to coitus）可分为二大类：①外阴裂伤：初次性交可造成处女膜不同程度的裂伤而引起出血。一般裂伤较浅，出血不多，多数能自愈。如裂伤较严重，伤及较大血管时，则引起多量出血，甚至裂伤可延及会阴体、小阴唇、阴蒂部、尿道、膀胱。②阴道裂伤：性交所引起的阴道裂伤多发生在后穹窿，环绕宫颈形成横形新月形裂口，边缘较整齐。因该部组织疏松，血管丰富，以至损伤后不易止血，可形成较大血肿，甚至造成休克等。严重者，裂伤穿透腹膜导致腹腔内出血，甚至损伤直肠。

严重性交损伤多因性交粗暴，姿势不正确或强奸所致。此外，外阴、阴道发育不全；哺乳期、绝经期由于内分泌改变，阴道组织脆弱；手术后或腔内放射治疗后阴道狭窄且短；严重外阴、阴道炎症，局部组织脆弱、弹性较差，均易发生性交损伤。

根据病史，性交中或性交后出现疼痛、出血，诊断并不困难。但应在严格消毒后，仔细查明出血部位及裂伤范围、深度，有无穿破腹膜，有无内出血，有无直肠、尿道、膀胱损伤。应给镇痛剂后或在全身麻醉下进行处理。流血多而休克者，应立即输液、输血，纠正休克。活动性出血点应先缝扎止血，然后用肠线缝合裂伤。注意肠线勿穿透直肠或膀胱，注意无菌操作，勿留残腔。直肠、尿道、膀胱之裂伤应分别予以缝合。术后预防感染，并禁止性生活，直至伤口完全愈合。

宫颈旧裂伤

宫颈旧裂伤(old laceration of cervix uteri)是指分娩时或行宫颈扩张术时造成宫颈损伤,但未及时进行手术修补,从而遗留的宫颈陈旧撕裂。裂伤程度不一,轻者仅发生在宫颈外口,重者可延及宫颈内口,甚至达阴道穹窿部。由于瘢痕组织挛缩,使宫颈管外翻,宫颈管粘膜暴露于外即形成子宫颈外翻,极易受外界细菌感染而发生慢性宫颈炎、慢性宫颈管炎。患者表现为白带增多,常伴腰骶部疼痛。因旧撕裂而致宫颈内口松弛、宫颈内口关闭不全,易引起习惯性流产或早产。妇科检查可见宫颈有不同程度的撕裂,可为单侧、双侧或星状。宫颈有不同程度肥大、糜烂、外翻。阴道指诊感宫颈外口较松,有时可触到颈管中线的纵形皱襞。

根据病史及妇科检查即可诊断。轻度宫颈裂伤可行冷冻、激光或电熨治疗。裂伤严重者应行手术修补。术后注意预防感染,创面愈合前应禁止性生活。

子宫穿孔

子宫穿孔(perforation of uterus)是最常见的女性生殖器官器械损伤。多发生在人工流产、刮宫、放取宫内节育器、子宫输卵管碘油造影、腹腔镜及宫腔镜检查等手术操作时,如子宫探针、子宫操纵杆、宫颈扩张器、刮匙、子宫吸管、胎盘钳、子宫导管等器械均可造成子宫穿孔。

多因术前未辨清子宫位置、大小及倾屈度,误向相反方向伸入器械,加之用力不当,操作粗暴,而造成子宫穿孔。如妊娠期、哺乳期、绝经后,子宫壁薄弱、柔软,子宫极度前倾和后屈,剖宫产或子宫肌瘤剜出术后子宫疤痕愈合不良,畸形子宫、绒癌或子宫体癌等,若不注意,亦易发生穿孔。

临床表现,随穿孔的部位、大小、有无活动性出血,有无内脏损伤和发现是否及时而不同。穿孔小而未累及血管者,如探针穿孔,可无任何症状或症状较轻,只是在操作时感到器械进入子宫腔失去阻力或超过其应有的深度时才发觉。由宫颈扩张器、子宫吸管或胎盘钳造成的穿孔较大,在术中病人突然感到剧烈腹痛,局部折按有压痛。若穿孔损伤大血管,短时间内即可出现腹腔内出血的典型体征,甚至发生休克。有时肠管、大网膜,甚至膀胱通过穿孔部位被子宫吸管或胎盘钳拉入宫腔内,引起内脏损伤,此时病人因剧烈腹痛、出血而出现下腹压痛、全身出冷汗以致休克。如肠管破裂,可迅速发展为弥漫性腹膜炎。若膀胱受到损伤则出现血尿或尿性腹膜炎。如穿孔未能及时诊断而延误处理,可引起严重的继发感染,如盆腔炎、盆腔脓肿,甚至可发生败血症或感染性休克。

根据手术时情况及其临床表现,子宫穿孔的诊断一般不困难。人工流产、刮宫、放环或取环虽是较简单的小手术,但不能在直视下进行。故凡进行宫腔内手术操作前应详细了解病史,对子宫的一些特殊情况有所估计,操作时应更加谨慎。必须严格遵守手术操作规程,术前认真检查子宫位置、大小及屈度。任何器械进入宫腔都应准确而又轻巧,切忌操作粗暴。

一旦子宫发生穿孔,切勿反覆探查验证,以免扩大破口,增加损伤。穿孔小,无自觉症状亦无内出血者,可收住院严密观察。若尚有部分子宫内容物滞留宫腔,可由有经验的医生避开穿孔口,小心清理宫腔,并给子宫收缩剂及抗生素治疗。穿孔较大,有明显内出血表现或怀疑有脏器损伤者,应在做好输液、输血准备后,立即剖腹探查。手术范围视损伤性质,穿孔大小、部位、有无脏器损伤,患者对生育的要求及有无感染而定。宫腔内若有组织残留,可在直视下经阴道清理宫腔,继之经腹修整缝合破口。已有子女者应劝其作绝育术。复杂性损伤或已有继发感染者,应切除子宫。如有内脏损伤者应进行全面细致的检查,根据具体情况作相应的处理。如为子宫恶性病变所致的穿孔,应作子宫切除,术后酌情加用化疗或放射治疗。在处理子宫穿孔的同时,均应给抗生素药物治疗以控制感染。

宫颈管宫腔粘连

宫颈管宫腔粘连(adhesions of endecervical canal and uterine cavity)是指由于创伤或炎症,导致宫颈管、宫腔完全或不完全粘连的情况。两者可以单独存在,亦可合并存在。

宫颈管粘连可发生于人工流产负压吸引损伤颈管内膜者,亦可发生于用电熨、冷冻、激光或腐蚀性药物治疗宫颈糜烂而伤及颈管内膜者。由于粘连程度与范围不一,可引起宫腔分泌物或经血流通不畅甚至完全受阻,导致宫腔积液、经血潴留,而发生痛经、隐性闭经,继发感染而致宫腔积脓。患者腹痛(有的呈周期性腹痛),可有体温升高及血白细胞增多。检查时发现宫颈管不通畅或完全封锁,子宫可增大,经插入子宫探针后,如有积液或暗红色血液溢出,即可明确诊断。病程短者易用宫颈扩张术恢复其通畅。术后可用金霉素甘油(金霉素1g+甘油30ml)或氯霉素鱼肝油(氯霉素0.5g+鱼肝油30ml)涂宫颈管,每日1次,连续3~5d,以防再粘连。有感染者给抗生素。病程久而粘连紧密,不能用宫颈扩张器分开粘连者,须切开宫颈管,分离粘连,排除积液或积血后,在宫颈管内放置引流管,再缝合颈管,48h取去引流管。术后处理同前。

宫腔粘连是指因子宫内膜创伤而引起的粘连、闭经、继发不育,又称Fritsch-Asherman综合征。常见原因为:①人工流产及各种诊疗性吸刮宫时,过度搔刮宫腔或吸宫时负压过高而损伤子宫内膜其全肌层。②子宫肌瘤剜

出术后(进入宫腔者)。③子宫内膜感染性破坏，如子宫内膜结核、子宫内膜炎。由于子宫内膜创伤或炎症，宫腔内疤痕形成，导致多发性粘连，引起痛经、闭经、继发不育。根据病史及症状，而卵巢功能检查正常者，应考虑有宫腔粘连。作子宫碘油造影，可见到粘连部位的充盈缺损阴影。宫腔镜检查可在直视下观察粘连程度及部位。对宫腔粘连患者的治疗原则是解除粘连并预防再粘连。可用宫颈扩张器探入宫腔或在宫腔镜直视下分离粘连。粘连分解后在宫腔内放置节育器(3～6月后取出)，术后给雌激素制剂，如己烯雌酚0.5～1mg/d，连服20d，停药1周后再开始第二疗程，共2～3个疗程，促使子宫内膜生长，避免再粘连。术前后需用抗生素预防感染。如为结核性者，应按子宫内膜结核治疗。

宫颈管宫腔粘连患者治疗后应密切随访，注意月经恢复情况。

电熨治疗宫颈糜烂时避免深入宫颈管；吸刮宫时避免负压过大，避免过多过重吸刮宫腔，以免损伤宫颈管内膜及子宫内膜；徒手剥离胎盘时避免动作粗暴而损伤子宫肌壁；积极治疗生殖道结核及子宫内膜炎等，乃宫颈管、宫腔粘连的预防要点。

张力性尿失禁

张力性尿失禁(stress incontinence)是指患者泌尿道外观无明显病变，平时无遗尿，但在用力时即不由自主地有尿液排出，逐渐发展至当咳嗽、喷嚏、大笑或提举重物等增加腹压时即有尿液外流。各个年龄的妇女均可发病，但以已产妇为多见。多产妇不仅多发，且症状也较严重。

排尿功能与尿道的结构、膀胱颈尿道连接处所形成的角度以及盆底软组织健康与否有密切关系。女性尿道长4～5cm，位于下1/3阴道前壁内，由内为薄层纵行，外为环形的平滑肌所组成，最内层衬以尿道粘膜。尿道的紧张度可产生相应阻力以防止尿液外溢。尿道上接膀胱颈部，相接处形成的后尿道膀胱角约90～100°，膀胱颈部弓状肌襻交叉环绕尿道顶端，形成内括约肌。其中有少数纤维继续向下延伸，环绕尿道，直到尿道外口，与尿道外层环形肌交织一起，对尿道起括约作用。排尿时膀胱尿道后角因膀胱降低及向后移位而尿道内口开放，角度消失，抑尿时又上升。膀胱底部、颈部及尿道，由宫颈耻骨筋膜、耻骨尾骨肌及其筋膜、泌尿生殖膈以及会阴浅层肌群包绕固定，维持其正常位置并控制排尿。如盆底肌肉及筋膜在分娩时受损，产后又未得到充分休息，以致盆底组织复旧不良导致膀胱颈下降，后尿道膀胱角消失，尿道上端变成漏斗状，大大减弱其括约功能，当腹压增加时，尿液即不能控制而流出，轻者仅遗出数滴尿，重者则膀胱全然不能存尿。

为确定有无张力性尿失禁，应作膀胱颈部指举试验(又称指举试验)。检查前令患者勿排尿，取站、或膀胱截石位。检查者用示、中两指伸入阴道，先让患者咳嗽以增加腹压，注意有无尿液自尿道外口溢出，如有尿液溢出即证明有张力性尿失禁存在。再将两指分开，以两指掌侧面分别按于膀胱颈及尿道的两侧，将尿道旁组织向耻骨方向托起，尿道随之上升，从而恢复尿道与膀胱的正常角度。此时再令患者咳嗽，如果尿液不再溢出则提示手术效果较好。

根据典型的病史及体征，一般不难诊断。为排除其他原因所致尿失禁，尚需作下列检查：①妇科检查：注意有无尿道膨出、膀胱膨出及子宫脱垂，有无尿瘘、有无宫颈肌瘤及阔韧带内肿瘤造成的阻塞等。②膀胱镜检查：了解膀胱内有无炎症、肿瘤、尿瘘等，并可了解尿道的长度与张力。③尿道膀胱造影，观察膀胱颈部的形态。张力性尿失禁的造影象可显示后尿道膀胱角消失，尿道缩短，或合并有尿道膀胱颈向后下移位。

做好产前保健，正确处理产程，避免损伤盆底支持组织，积极治疗孕期及产褥期慢性便秘、咳嗽，产褥期坚持盆底肌肉锻炼，使盆底组织尽快恢复张力，可减少张力性尿失禁的发生。

其治疗原则为采用非手术治疗包括：⑴子宫托：安放适合的子宫托，托起膨出的膀胱颈部，以减轻症状。⑵肛提肌运动：每日3次，每次15～30min，练习缩肛运动，持续6～8周，加强耻尾肌的张力有一定疗效。重症患者采用手术治疗，原则为修复膀胱颈及尿道的支持组织，重建膀胱尿道后角，松解粘连，缩小尿道内径，增加尿道长度。手术成功的关键在于能否将后尿道牢固地提高并固定。术后注意休息，避免用重力，防止感染。

凡合并有慢性咳嗽、尿道感染、阴道炎者应分别对症治疗。老年性阴道炎可用雌激素短期口服或用阴道栓剂。

泌尿生殖道瘘

泌尿生殖道瘘(urogenital fistula)是指生殖器官与泌尿系统之间形成的异常通道，又称尿瘘。随妇幼卫生工作的发展及妇产科医疗质量的提高，尿瘘的发病率逐渐下降。

发病机制和临床 发生尿瘘的原因有以下四方面：

(1)产伤：是主要原因，因胎儿胎位、产力异常及头盆不称等各种因素造成的产程延长，尤其是第二产程延长，使胎先露(主要是胎头)阻塞在骨盆腔，压迫阴道前壁、膀胱、尿道，而发生组织缺血、水肿、坏死脱落形成瘘孔。在第二产程，受压超过4h就有可能组织坏死，产后5—14d坏死组织脱落，形成瘘孔。若先露阻塞骨盆入口，常使膀胱及宫颈受压，形成膀胱输尿管宫颈瘘，阻塞在中骨盆或出口，则形成膀胱三角区、膀胱颈部、尿道阴道瘘，甚至发生全部尿道坏死、脱落，形成疤痕狭窄。子宫破裂有时也可致膀胱损伤。

(2)手术损伤：产科手术损伤，如产钳、碎胎器械，直接损伤阴道壁、膀胱及尿道。剖宫产切口撕裂损伤膀胱或输尿管。

经腹或经阴道的妇科手术，如全子宫切除术、广泛性全子宫切除术、阔韧带内肿瘤切除术、人工阴道成形术等，由于术者不熟悉解剖，技术不熟练，操作不细致或盆腔广泛粘连，误伤膀胱、输尿管、尿道或影响其血液供给，若未能及时发现和处理，则可形成尿瘘。

(3)放射治疗：宫颈癌、宫体癌或阴道癌行放射治疗时，对膀胱保护不妥，或泌尿道原已有癌肿浸润，经放射治疗后坏死脱落而形成尿瘘。

(4)其他：如治疗子宫脱垂时，宫旁韧带注射硬化药液，注射部位不准确，或阴道内长期放置子宫托未取出，形成嵌顿，组织压迫坏死而形成尿瘘。阴道内放置腐蚀性药物、阴道内针灸挑割、外伤亦可损伤尿道及膀胱而发生尿瘘。此外，晚期宫颈癌、阴道癌、泌尿道癌、膀胱结核、膀胱结石均可侵蚀穿透阴道壁而发生尿瘘。

按解剖部位尿瘘可分为：①尿道阴道瘘：尿道与阴道相通的瘘管，包括尿道缺损、纵裂、横断。②膀胱阴道瘘：膀胱各个部位与阴道相通的瘘管。③膀胱尿道阴道瘘：膀胱颈部的瘘孔累及膀胱及尿道并与阴道相通，残存的尿道短于3cm。④膀胱宫颈阴道瘘：膀胱与宫颈、阴道相通的瘘管。⑤膀胱尿道宫颈阴道瘘。⑥膀胱子宫瘘。⑦膀胱宫颈瘘。⑧输尿管阴道瘘。⑨尿粪联合瘘。⑩其他合并阴道狭窄或闭锁，难以确定瘘孔解剖部位者，称为尿瘘未分类。多种尿瘘并发者，称为多发性尿瘘。多发性尿瘘的大小不一，根据损伤情况而定，瘘孔周围疤痕可多可少，质软或坚硬。

尿瘘的临床表现随其发生原因、部位、时间及瘘孔之大小不同而有区别，漏尿及漏尿后的并发症为其主要症状。①漏尿，手术损伤性尿瘘多在手术后立即发生漏尿；压迫、缺血、坏死性，常在产后或术后7～14d，坏死组织脱落后出现漏尿。漏尿程度因瘘孔大小及部位而异。尿道阴道瘘或尿道部位缺损，位于尿道内口以下者，尿道内括约肌未受损伤，仍可控制排尿功能，漏尿现象不严重；膀胱底部瘘及瘘道弯曲者站立位可无漏尿，卧位时则完全不能控制，小瘘孔，瘘孔周围被瓣状肉芽组织遮盖者，往往能控制一部分尿液，在膀胱过度充盈时才漏尿；巨大瘘孔而排尿完全失控，则终日漏尿。输尿管阴道瘘发生之初，常有术后持续发热，患侧腹痛、腰痛、腹胀、腹肌紧张、恶心及厌食，症状随尿液通畅流出而缓解。一侧输尿管瘘在漏尿同时尚有定期排尿。②漏尿后并发症：患者因尿液长期浸渍刺激而发生外阴及臀部尿性皮炎，有时可伴有不同程度的泌尿系感染症状。若输尿管瘘伴局部输尿管狭窄，可致肾盂积水，则更易引起感染。患者可伴有尿路结石而引起疼痛。有阴道疤痕狭窄者，可致性生活困难，有些尿瘘患者可伴闭经。尿瘘患者精神十分痛苦，以致精神抑郁。

诊断要点 根据病史及漏尿症状，诊断并不困难。但应根据详细的病史及各种辅助检查明确产生尿瘘的原因。瘘孔的部位、大小及周围组织疤痕程度，还须注意泌尿系统有无畸形。为了便于暴露瘘孔，检查时可嘱病人取膝胸卧位，用单叶阴道拉钩向上提拉阴道后壁；此时，一般常见的瘘孔如膀胱阴道瘘、尿道阴道瘘、膀胱尿道瘘等连同阴道前壁、宫颈均可被清楚窥视。瘘孔较大者一般可见到自瘘孔内翻出的鲜红色膀胱粘膜。如瘘孔较小或部位较高不易发现时，可嘱患者咳嗽或作深呼吸，此时即可见尿液自瘘孔溢出。或在阴道内塞无菌纱布，常规导尿，自导尿管注入亚甲蓝液，如纱布蓝染，可诊断为膀胱阴道瘘。若未蓝染，静脉注射0.4%靛胭脂3～5ml，5～7min后若纱布染成淡蓝色，则为输尿管阴道瘘。为确定瘘孔数目、部位及与输尿管开口处关系，并了解炎症程度、有无结石、膀胱是否有挛缩畸形，术前应作膀胱镜检查。根据需要作X线平片以了解结石部位，作静脉肾盂造影和逆行输尿管造影，以了解输尿管瘘的部位及双肾功能，排除泌尿道畸形。在尿瘘检查诊断中应注意以下几点：①大的膀胱三角区瘘孔，注意输尿管开口与瘘孔的关系。②注意膀胱内异常情况，如炎症、结石。③注意瘘孔周围有无疤痕组织及其程度。④注意检查阴道疤痕和狭窄及其程度。子宫颈及子宫活动性，有无盆腔包块及直肠损伤等情况，有无炎症。⑤注意尿道和尿道括约肌情况。

防治要点 努力开展妇幼保健工作，认真做好围产期保健，正确处理难产；普及防癌卫生知识，广泛开展肿瘤普查普治，降低晚期癌肿发生率；提高治疗质量及手术操作技术水平，预防手术损伤等，均是预防尿瘘的关键。对产程过长、膀胱及阴道压迫过久者，产后常规留置导尿管8～12d，使尿液引流通畅，改善局部血液循环，以利于受伤组织恢复，并适当给予抗生素预防感染，防止尿瘘形成。

尿瘘大都需手术治疗。手术原则是力求一次修补成功。加强术后护理是手术成功的关键。凡因结核、癌肿引起的尿瘘患者，应先治疗原发疾病。膀胱结石者，除了游离的小结石在术中一并取除外，大结石及与膀胱粘膜粘着者，应先取结石，待局部炎症消退后再手术。

直肠阴道瘘

直肠阴道瘘(recto-vaginal fistula)又称粪瘘，是指阴道与肠道之间形成的异常通道。产伤是造成直肠阴道瘘的主要原因。如因头盆不称、中骨盆及出口狭窄而致第二产程延长，胎头压迫阴道壁时间过长而引起局部组织缺血、坏死，坏死组织脱落则形成瘘孔，致阴道直肠间形成通道。此外，会阴Ⅲ度裂伤缝合手术失败；行会阴切开术缝合深层组织时，缝线误穿透直肠壁而未及时发现拆除；晚期外阴或阴道癌肿的侵蚀；妇科放射治疗损伤外

阴、阴道；骑跨伤等均可造成直肠阴道瘘。滞产引起的粪瘘有时可并发尿瘘。

本病的主要症状是通过瘘孔向阴道内排粪、排气。瘘孔较大时，症状较典型，瘘孔小者，平时仅有不能控制的排气，只是在腹泻时才经阴道溢出粪便。外阴及阴道因经常受粪便及带有粪便的分泌物刺激而发生慢性外阴皮炎，且易并发泌尿道或生殖道的上行性感染。

直肠阴道瘘症状较单纯而典型，故一般诊断较容易。大的瘘孔可在阴道窥器暴露下直视或经阴道直肠指检时触及，从而明确瘘孔的部位及大小。瘘孔较小时不易清晰看到或仅见阴道后壁处有鲜红肉芽组织，经该处用探针探查，同时另一手手指伸入肛门，若手指与探针相遇，即可明确诊断。或用一块无菌纱布填入阴道内，用导尿管自肛门内注入亚甲蓝溶液，若纱布及瘘孔部位被蓝色所染，便可确诊。

本病重在预防。正确处理异常分娩，正确助产，避免会阴重度裂伤；缝合会阴切开伤口或会阴深撕裂伤口时，注意缝线勿穿透直肠粘膜，一旦发现缝线穿透直肠壁应立即拆除，重新缝合；行妇科手术缝合盆底腹膜时亦应注意勿穿透肠壁；妇科放射治疗时注意保护阴道直肠壁，积极处理直肠反应等，均是预防阴道直肠瘘的重要措施。

阴道直肠瘘的治疗为手术修补。术前宜积极控制外阴、阴道炎症；瘘孔周围疤痕多而硬者，可用肾上腺皮质激素、糜蛋白酶、透明质酸酶等促使瘢痕软化；术前应作肠道准备，手术宜在月经净后3～5d进行。术后可给予无渣半流饮食，但无需用药物控制大便。如术后4～5d仍未解大便，可服缓泻剂使粪便软化易于排出。术后应保持局部清洁，预防感染。

生殖道异物

生殖道异物（foreign body in genital tract）是指异物残留在阴道、子宫、盆腔内。以阴道异物多见。其常见原因有：①幼女或精神失常的妇女将小瓶塞、橡皮、果核、豆荚、发夹等异物塞入阴道内。②门诊手术或治疗时（如宫颈活检、阴道冲洗、阴道上药、压迫止血等），产后缝合会阴时所用之纱布、棉球未及时取出，罕见的情况是腹部手术时纱布遗留在盆腔内。③使用子宫托治疗子宫脱垂时，患者未按规定取出，以致子宫托嵌顿在阴道内。④放置宫内节育器时损伤或穿破子宫，节育器嵌于子宫壁或节育器异位至盆腔、阔韧带、子宫膀胱窝或直肠窝等部位。⑤企图非法流产，将异物或药物塞入阴道、子宫，甚至穿通宫壁而进入盆腔。

临床表现视异物残留部位而异。主要表现为白带增多，呈脓性，有时为血性。如为纱布或棉球残留，分泌物常有恶臭。在未婚者或幼女作肛诊时可触及异物，必要时征得家属同意后，可在全麻下用扩鼻器窥视阴道。已婚妇女在作阴道检查时诊断即可明确。如节育环异位时，则在宫腔内常探不到环，而B超检查或子宫造影可发现子宫腔外有节育环。盆腔遗留纱布常引起术后长期高热，难以控制，腹痛、腹部出现包块，伤口感染甚至形成瘘道。

异物残留重在预防，对幼女应加强卫生教育及管理。医务人员要加强责任心，严格遵守手术室各项制度，术前及关腹前后需认真清点纱布和器械，以免遗留。阴道内填塞纱布时，必须记录留放数目及取出时间，作好详细交班，并向患者交代清楚，以便按时取出并核对之。

一旦发现阴道异物应立即取出，如有损伤及出血应行缝合止血，术后用抗生素预防感染。未婚者，特别是幼女，可在全身麻醉下用小号窥阴器或扩鼻器扩开阴道取出异物，局部炎症明显者可用导尿管插入阴道，以抗感染药物低压冲洗阴道。对非法流产者，除取出异物外，还应给破伤风抗毒素（TAT）1500U肌内注射（注射前先作过敏试验）以预防破伤风。阴道内创面可用新霉素甘油（新霉素1g+甘油10ml）或氯霉素鱼肝油（氯霉素250～500mg+鱼肝油50ml）涂布，每日一次，也可加用少量己烯雌酚促使上皮生长，以防粘连。若为节育环嵌顿子宫浅肌层，可在X线透视下或B超监视下取环，也可在宫腔镜直视下取环。取出后须核对环丝是否完整，术后给抗生素及宫缩剂。节育环移至盆腔内，纱布遗留腹腔者均需剖腹探查取出之，术后继续控制感染。

不孕症

不孕症（infertility）是指夫妇同居一定长时间后不能受孕者。过去以3年以上未能受孕者为不孕症，现今主张2年未能受孕的即可称为不孕。从未受孕者称为原发不孕，曾有一次妊娠（包括足月妊娠、早产、流产、宫外孕、葡萄胎），而后又有一年未再孕者，称为继发不孕。

发病机制和临床 受孕必须具备以下条件：①正常的生殖细胞：包括卵巢排出正常的卵子和精液内含有正常的精子。正常男子每次射精约2—6ml，平均为4ml，每毫升含精子0.6亿～2.5亿，活动率60%以上，活动力好。正常形态精子占80%以上。精液在5～30min内液化，呈碱性，pH 7.2～7.8，以保护精子少受酸性阴道环境的影响。②精子的获能：获能是指精子必须在女性生殖道中孵育数小时才有使卵子受精的能力。获能后的精子在形态上没有特殊变化，但膜的稳定性降低，当其到达卵子附近或进入卵泡液时，膜受冲击、破裂，使之与顶体膜合并，顶体酶被释放出，有助于精子钻入卵子。③卵子和精子的结合：排卵后卵子被输卵管伞端摄取，并由输卵管上皮的纤毛推动其前进，性交后进入阴道内的精子通过宫颈粘液到达宫腔，并上行达输卵管壶腹部与卵子相遇，结合成为受精卵。④受精卵的着床：受精卵运行到宫腔必须遇到同步的子宫内膜才能着床。任何原因破坏了上述受孕必备的条件即可导致不孕。

破坏受孕必备条件的原因很多，可能是女方的、男方

的或男女双方的。

(1)女方的原因。①生殖系统发育异常：如先天性无阴道、无子宫或无卵巢患者显然不能受孕。处女膜闭锁、阴道横膈常致性交困难或妨碍精子和卵子相遇。子宫发育不良，不能为受精卵准备足够的着床条件。②生殖系统疾病：阴道炎症改变其分泌物的酸碱度，不利于精子的生存与活动。宫颈炎的脓性分泌物，子宫内膜炎的渗出物有杀精作用。子宫内膜结核破坏了子宫内膜，不利于孕卵着床。输卵管炎症引起管腔堵塞，炎性粘连影响输卵管蠕动，妨碍精子通过而致不孕。宫腔粘连、子宫内膜异位症、宫颈裂伤也常致不孕或不育。③内分泌紊乱：丘脑下部-垂体-卵巢轴的功能失调，卵巢不能排卵或黄体不健，以致子宫内膜不能转化为适应孕卵种植的蜕膜组织。雌激素缺乏的妇女其宫颈粘液粘稠、量少、拉力小、细胞多，精子不易穿过，不利于生育。卵巢放射性破坏，多囊卵巢综合征不能排卵，其他内分泌腺体如肾上腺、甲状腺之间调节功能失常也影响生育。高催乳素血症常伴闭经、黄体不健与不孕。④遗传因素：染色体畸变可引起不孕或生殖能力减弱，如染色体结构畸变、断裂、缺失与易位，染色体数目增多或减少，如XO、XXY等，其性腺不发育。⑤免疫因素，精液被阴道或宫颈上皮吸收后，女方血液中产生抗体，使精子凝集或使精子失去活动能力，以致不孕。原因不明的不孕妇女中，约有10%～30%可能是由于免疫反应所致。

(2)男方的原因：①精子生成和成熟障碍而致精液质量低下，如隐睾、精索静脉曲张、睾丸炎、染色体异常和药物毒性所致睾丸生精功能障碍，曲细精管功能损害致少精。丘脑下部、垂体功能紊乱也可引起睾丸生精功能障碍，临床表现为少精或无精。②精子输送道梗阻：常见的有先天性附睾或输精管不通，附睾炎、附睾结核、附睾囊肿所致附睾管道梗阻。③各种原因射精障碍：如外生殖器畸形，性功能低下等。④附属性腺的异常：前列腺炎以及前列腺酶的异常，使精液不液化，影响精子活动力和成活率。⑤遗传因素：约10%～15%不孕患者有染色体异常。⑥免疫因素：不育可由血清中存在抗体引起精子凝集所致。

诊断依据 诊断不孕症必须根据以下几方面：

(1)病史及体格检查：首先询问夫妻双方年龄、职业、已婚年数、分居情况、性生活、女方妊娠史、月经史、过去史、有无采取避孕措施，有无毒物或放射线接触史，男方有无阳萎、早泄。

全身检查应注意全身发育及第二性征的发育，并排除严重内科疾患及恶性肿瘤等。

女性盆腔检查包括处女膜及外阴口松弛程度，阴道长度、有无狭窄、疤痕、炎症，阴道分泌物的质和量、酸碱度，宫颈有无炎症，颈口是否狭小、有无疤痕，旧撕裂、息肉、赘生物，宫颈粘液性状，子宫体大小、位置、活动度、有无结节、肿瘤，双侧附件有无肿块、增厚及压痛。有无生殖道畸形。

男性检查包括有无生殖道畸形，尿道下裂，有无睾丸异常，有无附睾炎、附睾结核，有无精索静脉曲张，有无前列腺肥大、前列腺炎、肿瘤、输精管有无异常等。

(2)生育功能检查：男女双方均需检查：1男方生育功能检查：包括睾丸功能检查(精液量测定、精子计数和精子活性测定。见"睾丸功能检查"条)、血清促卵泡激素(FSH)、LH(促黄体激素)测定(见"垂体功能试验"条)、血清睾酮测定、血清精子抗体测定及染色体检查等。另外还需进行男性不育的实验室检查(包括性交后试验、体外宫颈粘液与精子结合试验、精子凝聚试验法、精子制动试验法。见"男性不育的实验室检查"条)。2女方生育功能检查：包括排卵功能检查(有基础体温测定、阴道脱落细胞检查、宫颈粘液检查、血尿孕激素测定、子宫内膜活组织检查)、输卵管通畅试验(有输卵管通气及通液术、子宫输卵管碘油造影、腹腔镜下亚甲蓝液检测输卵管通畅度)等。此外还可进行丘脑下部、垂体、肾上腺与甲状腺等的功能检查。对一些双方均未发现异常的不孕夫妇可作免疫学测定，测定精子抗体及透明带抗体。

防治要点 男女双方要注意体质锻炼，纠正营养不良与贫血，治疗慢性病；去除吸烟、酗酒陋习；消除忧郁、焦虑、紧张等情绪；正确对待生育问题，同时应给以性知识指导。

无排卵或黄体不健的妇女，可给以促排卵药物如氯米芬(氯芪酚胺)、人绒促性素、人绝经后促性腺激素、黄体生成激素释放激素、溴隐亭等治疗。多囊卵巢患者可作卵巢楔形切除术。

输卵管病变及阻塞的妇女可以作输卵管造口术、输卵管吻合术、粘连松解术和输卵管、卵巢移植等手术。

子宫内膜异位症患者可按子宫内膜异位症治疗(见"子宫内膜异位症"条)。免疫性不孕的妇女可用阴茎套一段时间，以后会提高受孕率。

对某些梗阻性无精子症、隐睾及精索静脉曲张的男性不育患者，可用外科方法进行治疗。因内分泌疾病所致不育者，可用药物治疗，如人绒促性素、垂体促性腺激素、甲睾酮、氯米芬等。

凡夫妇双方经过系统检查后认为自然受精有困难，又切盼生育者，可行人工受精。此情况可能有两种：一是丈夫精液正常，由于性功能障碍、器质性病变使精子不易进入子宫腔；二是丈夫少精症，活动力低下或精液液化不全。前者可用丈夫精液进行人工受精，后者则可采用供精者精液。每月人工受精3次，尽可能选择于排卵前72、24h及排卵后24h内进行。本月不成功者，下月仍可进行人工受精。

胚胎移植，俗称"试管婴儿"，是指以人工方法收集精子、卵子，在体外受精，待受精卵发育至一定阶段，然后再植入到子宫腔内，继续发育为胎儿。这是治疗不育症的一种新方法。随着体外受精技术的发展，胚胎移植的指

征已从单一的输卵管阻塞扩展为:①输卵管病变引起的不孕。②治疗无效的少精症。③免疫性不孕或某些不明原因之不孕。④遗传性缺陷者(可由健康人供精或供卵)。

接受胚胎移植者以35岁以下为宜,并需具备下列条件:①正常功能的卵巢。②有功能而无粘连的子宫。③无细菌或病毒感染的有生育力的精液。

1978年第一例"试管婴儿"为女婴,在英国凯官产出世,以后世界各国陆续有报道。1988年中国第一例"试管婴儿"在北京诞生。

外阴炎

外阴炎(vulvitis)是指发生于外阴部的皮肤或粘膜的炎症。由于解剖部位的特点,外阴为炎症好发部位。分为非特异性外阴炎、真菌性外阴炎、阿米巴性外阴炎和急性前庭大腺炎。

非特异性外阴炎 常见的有单纯性外阴炎、外阴毛囊炎及外阴疖病。其病因为①阴道分泌物刺激:如炎性分泌物、经血或恶露的刺激。②其他刺激因素:如外阴部出汗,不注意外阴清洁或肥胖者因摩破皮肤而继发感染,尿瘘、粪瘘患者两便的刺激,糖尿病患者糖尿刺激,肠道蛲虫等。③细菌感染:常见致病菌为葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌等。

(1)单纯性外阴炎:分急、慢性两种。急性期外阴肿胀、充血、糜烂,有时形成表浅溃疡或成片的湿疹。患者有灼热、瘙痒或疼痛感。严重者腹股沟淋巴结肿大、压痛。慢性期,外阴部皮肤长期受搔抓刺激而增厚、粗糙,呈苔藓样变。

(2)外阴毛囊炎:为金黄色葡萄球菌侵入外阴部皮肤而引起的毛囊及毛囊周围炎,起病时常见外阴有多个散在的、米粒大小、红色、浅表的毛囊性丘疹,阴毛周围皮肤有炎性红晕,伴瘙痒及微痛。如继续发展,丘疹互相融合形成局部脓肿。可自然破裂排出大量脓液,待局部干燥结痂后炎症渐消退但常易复发。

(3)外阴疖病:为葡萄球菌侵入毛囊而引起的外阴皮肤深部化脓性感染。好发于大阴唇外侧面,常多个发生。初起呈结节状,红肿疼痛,以后结节中央变软,表层皮肤变薄,顶端出现黄白色点。腹股沟淋巴结常肿大、疼痛。

根据临床表现,皮损部位和特点诊断不难,但需常规检查阴道分泌物有无滴虫、真菌等,必要时查尿糖,粪便查找虫卵。

外阴炎的治疗包括:①去除病因。②保持外阴清洁,用1:5 000高锰酸钾溶液坐浴、避免局部刺激及搔抓。急性期宜减少活动。③急性单纯性外阴炎时针对致病菌可应用抗生素或磺胺药物,局部用抗生素软膏。④外阴毛囊炎已形成脓疱者可刺破,清除脓液后患处涂抗生素或磺胺软膏。⑤疖病早期每日用50%鱼石脂软膏涂敷,促使炎症消散;热敷可促使疖肿软化,脓肿形成则切开排脓。

真菌性外阴炎 真菌性外阴炎是由白色念珠菌引起的外阴炎症,常与真菌性阴道炎并存,称为真菌性外阴阴道炎。孕妇、糖尿病患者,长期应用抗生素者易患病。临床表现为外阴灼热、瘙痒、尿痛及性交痛、外阴红肿、水疱状丘疹,呈湿疹样糜烂。严重时可形成溃疡,病损波及会阴、肛门周围及股生殖皱襞。取局部及阴道分泌物作悬液检查与培养找到真菌,诊断即明确。治疗原则为清洁外阴部,局部涂0.5%~1%甲紫(龙胆紫),隔日涂一次或制霉菌素软膏每日2~3次。

阿米巴性外阴炎 较罕见,多继发于肠道阿米巴感染,患者粪便中的阿米巴滋养体随粪便排出,可直接污染外阴及阴道,若全身健康情况较差,外阴阴道有破损时,阿米巴滋养体易侵入组织,繁殖生长,而引起阿米巴性阴道炎和宫颈炎。其临床表现、诊断及治疗见"阴道炎"条。

急性前庭大腺炎 多发生于生育期妇女。病原体多为葡萄球菌、大肠杆菌、链球菌等混合感染,少数为淋球菌感染。急性期局部红肿、疼痛,检查时可发现大阴唇下1/3处有红肿硬块,触痛明显。急性期应卧床休息,局部冷敷,应用抗生素。脓肿形成者应切开引流。

婴幼儿外阴炎 因婴幼儿的外生殖器尚未发育,抗感染力差,易发生炎症是为婴幼儿外阴炎。婴幼儿有传统习惯穿开裆裤的,如不注意卫生易致炎症。阴道异物、急性全身性疾病后,抵抗力减退均易发生外阴炎,常与阴道炎并存。

其临床表现婴幼儿常哭闹,用手抓外阴部。外阴病变部位红肿,尿道口及阴道口粘膜充血、红肿,皮肤或粘膜破溃,分泌物增多可呈脓性。如未及时处理,可造成两侧小阴唇粘连,严重者甚至遮盖尿道口及阴道口。本病需与真菌性外阴炎鉴别。

治疗原则为保持外阴清洁,1:5 000高锰酸钾液坐浴,局部用抗生素软膏涂抹。小阴唇粘连则可用消毒手指或蚊式钳分离之,分离面涂消毒凡士林直至上皮正常,以防再度粘连。

外阴湿疣

外阴湿疣(condyloma of vulva)乃由病毒引起,有尖圭湿疣与扁平湿疣两种。

尖圭湿疣 是由人乳头状瘤病毒(HPV)6、11、16、18型引起的女阴鳞形上皮增生性病变。主要通过性交传播,也可自身接种。潜伏期1~8个月,一般3个月。常合并淋病、滴虫或真菌感染。因阴道分泌物多,局部湿润而激发;因妊娠、口服避孕药而加速发展。

尖圭湿疣好发于皮肤粘膜交界处,如阴唇内侧、阴蒂、阴道口、肛门周围。初起为淡红色、尖头、小丘疹。逐渐增多长大后,互相融合或重叠而呈乳头状、蕈状或鸡冠

状生长，色变暗红、污灰，质柔软，表面湿润，易于继发感染、糜烂，渗出恶臭浑浊浆液或脓液，引起瘙痒、烧灼和痛感。赘生物可延伸至阴道、宫颈，甚至肛管、直肠下段。有时形成单发性巨大疣，易于发生不典型增生，约15%癌变。

根据临床表现诊断不难。作活组织检查可见主要病理改变为棘层高度肥厚，向外呈乳头状生长并向真皮内分支伸展。棘层上部和粒层有许多空泡细胞，上皮角化不全。基底层核分裂相多，色素颗粒多，但细胞排列规则。真皮水肿，毛细血管扩张，有慢性炎症细胞浸润。

治疗从局部着手：①保持外阴清洁干燥。②1:5 000高锰酸钾或2%～4%硼酸液坐浴，每日1～2次。③小的病损可用腐蚀剂，如10%水杨酸、冰醋酸、石炭酸或20%～25%鬼臼树脂(溶于乙醇或液体石蜡)点涂，每周1次，1～3次可愈。鬼臼树脂点涂4～6h后，需将余药冲去；不可用于粘膜病灶，否则除引起剧痛之外，吸收过多可发生全身性中毒反应。④较大的疣 根据生长部位，可手术切除、电烙、冷冻或激光治疗。冷冻法适用于阴道、宫颈病灶。CO_2激光气化切除的治愈率可达95%，术时少血少，术后切口疼痛轻、易于愈合，局部无硬结，少瘢痕。适用于大面积感染、多发融合病灶、巨大疣及合并癌变的病例。如在术后加用干扰素(局部喷洒、病灶基底部注射或肌内注射)可加速创面愈合，缩短疗程。如男女同病，应同时治疗。治疗期间严禁性生活，尚需注意卧具卫生和内衣消毒。

扁平湿疣　为二期梅毒皮疹。发生于外阴及肛门的丘疹系基底部较硬、表面湿润、圆形或椭圆形、大小不一的扁平片状隆起，称为扁平湿疣。疣呈灰白色，周围有暗红色浸润，常溃烂，伴瘙痒或灼热感。皮疹分批出现，一般持续数周～3个月后，可自行消退。发疹前，可有轻重不等的全身症状，如头痛、发热、咽痛等。发疹期间，全身浅表淋巴结肿大。诊断主要依据病史、其他梅毒症候、在局部渗出液中找到梅毒螺旋体(暗视野显微镜检查)、梅毒血清试验。确诊后予以足量青霉素治疗，皮疹消退迅速，不留瘢痕。

外阴溃疡

按发展速度区分，外阴溃疡(vulvar ulcer)有急性与慢性两类。溃疡可发生于外阴任何部位，而以大、小阴唇内侧多见。

(一)急性外阴溃疡：可为局部皮损或系全身性疾患的一种表现，见于：①非特异性外阴炎：由于异常白带、经血、尿、粪、摩擦等刺激，外阴发炎、充血、水肿，伴瘙痒、灼热感，常为混合性细菌感染。溃疡多发生于搔抓后，表浅周围有明显炎症，疼痛剧烈。②外阴疱疹：由单纯性疱疹病毒Ⅱ型引起。开始时，因病毒血症而发热、乏力。疱疹零散或成群出现，破裂后，即形成大小不一的浅溃疡，且可累及尿道、阴道和宫颈。外阴痛、尿痛剧烈，常伴腹股沟淋巴结肿大。溃疡在1～3周内可自行愈合，但易复发。③贝赫切特综合征：外阴溃疡与眼、口腔病变同时或先后出现(见"贝赫切特综合征"条)。④性病：罹患梅毒、软下疳及性病性淋巴肉芽肿时，均可出现外阴溃疡(见"梅毒"、"软下疳"、"性病性淋巴肉芽肿"条)。

(2)慢性外阴溃疡：见于①外阴结核：好发于阴唇和前庭粘膜，有溃疡及增生两型。溃疡型者，初起时为结节状肿块，继而溃破形成表浅溃疡，基底凹凸不平，覆有黄色干酪样物。常伴腹股沟淋巴结肿大。②外阴癌：约有1/3的早期表现为外阴溃疡。病灶大多位于大阴唇、小阴唇，阴蒂及尿道口周围次之。③克隆病：又称节段性肠炎，为慢性无干酪坏死性肉芽肿性炎，大多累及回肠末段和结肠，常伴女阴多发性溃疡。

诊断应以病史及溃疡特点为依据。必要时作渗出物涂片及培养、梅毒血清试验等。急性发作时，应仔细检查全身皮肤、眼、口腔粘膜等处有无病变。久治不愈的溃疡应作活组织检查。

患者必须保持外阴清洁干燥，减少摩擦。1:5 000高锰酸钾坐浴，每日两次，严禁性生活。非特异性外阴炎时，应积极寻找病因以消除刺激来源，全身或局部应用消炎抗菌药物。外阴疱疹无理想的抗病毒药物，主要对症治疗，防止继发感染，局部涂敷2%甲紫、0.5%新霉素软膏或金霉素软膏。渗出液多时，可在外用软膏内加肾上腺皮质激素。中药青黛散局部应用效显。其他性质的外阴溃疡根据病因治疗。

阴道炎

阴道炎(vaginitis)可由细菌、真菌或寄生虫引起。青春期后，卵巢功能成熟，阴道上皮在雌激素影响下，增生变厚且富有糖原，在孕激素影响下，加速脱落。上皮细胞脱落、破坏后，释放糖原，糖原经正常寄居于阴道内的乳酸杆菌作用，分解为乳酸，使阴道保持一定酸度(pH 4.5～5)而不利于病原体生长繁殖。因此在成年妇女，致病菌仅在阴道自然防御机能遭破坏时，才得以乘机侵入而引起阴道炎。幼女及绝经后妇女，由于缺乏雌激素，阴道上皮菲薄且糖原含量少，阴道pH值高且抵抗力低，易于感染。

非特异性阴道炎　凡阴道炎的病原体非滴虫、真菌、淋菌者，均属此类。如链球菌、葡萄球菌、大肠杆菌、变形杆菌等引起。凡阴道损伤、异物、避孕药具、腐蚀性或刺激性药物、子宫出血或炎性分泌物等皆可破坏阴道自然防御机能，为致病菌的生长繁殖创造条件。

非特异性阴道炎时，阴道灼热、胀痛，排液增多呈浆液性或脓性，阴道粘膜充血、触痛明显。炎性排液刺激尿道口，可引起尿痛、尿频。取阴道液作涂片，革兰染色后，可找到病原菌。

治疗要点在于去除诱因，纠正阴道酸碱度及局部应用消炎抗菌药物。用0.5%醋酸或1%乳酸冲洗阴道，拭干后，留置磺胺粉或氯霉素粉等。每日1次，10d为一疗程。必要时，全身用药。

滴虫性阴道炎 常见，由阴道毛滴虫引起。滴虫是一种原虫，生活史简单，只有滋养体而无包囊期，由细胞直接分裂繁殖，故体积不等，一般约为多核白细胞的2～3倍大。虫体呈梨形，后端尖且有轴柱凸出，顶端有鞭毛4根，体部有波动膜，故能游动。它的生存力较强，能在3～5℃低温下生存21d；在46℃时，生存20～60min；在洗衣、洗澡的肥皂水中生存45～120min；在半干燥环境中生存10h。最适宜的环境酸碱度为pH 5.5～6，当pH＜5或＞7.5时，其生长繁殖受抑制。滴虫能消耗或吞噬糖原，阻碍乳酸生成，破坏阴道防御机制而诱发细菌性感染。

滴虫可寄生于阴道，也可侵入尿道、尿道旁腺，甚至膀胱、肾盂。传染途径有①直接传染。滴虫常寄生于男性包皮褶、尿道或前列腺中，可通过性交传播。②间接传染。滴虫可借浴池、浴盆、浴巾、游泳池、便桶、衣物、医疗器械等传播。

阴道感染滴虫后，主要引起白带增多及外阴瘙痒。白带稀薄、呈泡沫状，若合并细菌感染，则呈脓样、腥臭，常伴外阴灼热、疼痛、性交痛。如有尿路感染，出现尿频、尿痛，甚至血尿。检查可见阴道及宫颈散在红色斑点或草莓状突起，后穹窿积有多量液性或脓性泡沫状排液。不过，少数妇女阴道内虽有滴虫寄生却无炎症反应，也无症状，称为带虫者。

对疑似病例，应在双合诊前，取阴道排液查找滴虫以肯定诊断。最简便的方法是悬滴法，即用长棉签蘸取阴道深部排液少许，与已滴在玻片上的温生理盐水调和，在低倍镜下视有无滴虫，该虫为透明无色呈波状运动并可将周围白细胞推移。亦可将所取阴道排液置于盛有温生理盐水的试管内，迅速送验。如症状明显而多次镜检阴性，应作滴虫培养。

确诊后，通过局部治疗可迅速控制症状。先由肥皂液擦洗阴道壁，清除藏匿于阴道皱襞内的滴虫可提高疗效。继用0.5%醋酸或1%乳酸冲洗阴道，提高酸性以抑制滴虫繁殖，每日1次。抗滴虫药，滴维净或甲硝唑（灭滴灵）(200mg)或卡巴胂(200mg)，每晚1片塞入阴道深部，10d为一疗程。治疗期间，内裤及洗涤用的毛巾，应煮沸5～10min以消灭病原避免重复感染。阴道滴虫可深藏于尿道旁腺、宫颈腺体中，单纯局部治疗不易根除，如合并泌尿道或肠道滴虫感染，更需结合全身用药。口服甲硝唑，每次200mg，每日3次，共用7d。服药后，可有恶心、呕吐等胃肠道反应，偶见眩晕、头痛、皮疹及白细胞减少，一旦出现，应即停药。早孕妇女忌服，谨防胎儿致畸。如丈夫尿液、前列腺液中找到滴虫，需同时治疗。

滴虫性阴道炎易于复发，尤其在月经后，当阴道内酸性降低时。所以，即使治疗后阴道排液内已无滴虫找到，仍应于下次月经净后继续治疗一疗程以巩固疗效。随后，需在每次月经后复查滴虫，连续3次阴性，方为治愈。

念珠菌性阴道炎 常见，发病率仅次于滴虫性阴道炎。多由白色念珠菌引起。此种真菌呈卵圆形，有芽生孢子及细胞发芽伸长而形成的假菌丝，芽孢与假菌丝相连成链状或分枝状。它对干燥、日光、紫外线及化学制剂等的抵抗力较强，但不耐热，加热至60℃ 1h即死亡。最适于它繁殖的pH为5.5。

念珠菌可寄生在人的皮肤、粘膜、消化道或其他脏器中。口腔、肠道与阴道粘膜上的念珠菌可交叉感染。此外，亦可通过性生活传播。据统计，约10%非孕妇女和30%孕妇的阴道中有少量念珠菌寄生，却不引起症状，然而，当机体抵抗力降低时，或当阴道酸度因糖原增多而增高时，念珠菌即迅速繁殖而致病。所以，念珠菌性阴道炎多见于孕妇、糖尿病和接受较大剂量雌激素治疗的患者。长期应用广谱抗生素，改变阴道内微生物之间的相互制约关系；长期应用免疫抑制药物、肾上腺皮质激素，降低机体抗感染能力，均可促使念珠菌繁殖。此外，复合维生素B缺乏、严重的传染性疾病及消耗性疾病亦有利于念珠菌性阴道炎的发展。

主要症状为白带增多与外阴瘙痒。白带粘稠如凝乳或豆渣样，有时白带稀薄，含有白色片状物。严重时，外阴灼痛、尿频、尿痛及性交痛。检查可见小阴唇内侧及阴道粘膜红肿，有易于剥离之片块状白色薄膜，粘附处的粘膜糜烂或有浅溃疡形成。

典型病例临床不难诊断。若在阴道排液中找到白色念珠菌，更可确诊。一般采用悬滴法（见"滴虫性阴道炎"内容）或作涂片予以革兰染色。如症状明显而多次检查念珠菌阴性，应进行培养。患者如有肛门搔痒，应取肛拭培养。

确诊后，首先消除诱因。立即停用抗生素、雌激素等药物，积极治疗糖尿病。治疗时，应兼顾外阴及阴道炎。每日1次，用2%～4%碳酸氢钠液冲洗外阴及阴道，10次为一疗程。冲洗后，拭干，选用下列药物：①制霉菌素片剂、栓剂塞入阴道或粉剂、软膏涂搽阴道。每次10万～20万U，每晚1次，连续10～14d。外阴部涂以制霉菌素软膏(10万U/g)或3%克霉唑或2%咪康唑软膏。②1%甲紫（龙胆紫）涂擦外阴和阴道，隔日1次，连续2周。妊娠8个月前的孕妇同法治疗以防感染新生儿。治疗期间应避免性生活，勤换内裤。内裤、毛巾、盆等均需用开水烫洗。如合并肠道念珠菌感染，应口服制霉菌素50万～100万U，每日3次，7～10d为一疗程。

阴道嗜血杆菌性阴道炎 阴道嗜血杆菌是阴道内最常见的致病菌。此菌体小，两端呈圆形，似球菌样，边界晦暗。主要通过性交或医用器具传播，常与厌氧菌混合感染。

该种特异性阴道炎好发于育龄妇女，尤其是闭经或月经稀少者。临床特点为顽固性白带增多，久治不愈，伴

外阴、阴道轻度瘙痒及灼热感。白带腥臭，均质性，稀薄，呈灰白色，个别呈灰黄色或黄绿色泡沫状。有时白带如薄膜样覆盖于灰红色、轻度水肿之阴道壁上。阴道 pH 5～5.5。

取阴道液作涂片检查，镜下可见阴道上皮细胞表面如同撒有粉末而呈点状或颗粒状。经革兰染色后，可明确该种特殊现象由革兰阴性球菌样小杆菌群集粘附造成。

阴道嗜血杆菌对磺胺类药物及四环素族敏感。选用四环素1mg 或磺胺噻唑0.5g 塞入阴道，每晚1次，共7d。同时进行酸性阴道冲洗，局部应用雌激素制剂有益。如疗效不显，可能合并厌氧菌感染，加服甲硝唑(灭滴灵)0.2g，每日3次，共7d。治疗期间禁止性生活以防交叉感染。男方若有尿道或前列腺嗜血杆菌感染，应同时治疗。

阿米巴性阴道炎　少见，病原体为溶组织内阿米巴，多继发于肠道感染。急性痢疾时，阿米巴滋养体可自肠道经血液、淋巴蔓延至生殖系统；亦可随粪便排出污染外阴及阴道口而在全身情况差或外阴、阴道有所损伤时侵入，生长繁殖，引起炎症。

阴道阿米巴病的基本病理变化为溃疡形成。滋养体侵入阴道粘膜后，借伪足的机械活动和所分泌的溶组织酶的作用，分解、破坏及溶解组织，形成溃疡。严重时，阴道溃疡融合成片，宫颈亦受侵染。偶而，由于局部结缔组织反应剧烈，阴道壁有不规则肿瘤样增生。

主要症状为血性浆液性或黄色粘液脓性阴道排液，伴外阴瘙痒、外阴与阴道疼痛。检查可见阴道壁散在溃疡，其边缘不整齐且略高隆起，表面被覆黄棕色坏死组织，易出血，有触痛。偶为肿瘤样赘生物，质硬，表面溃烂、易出血。宫颈充血、肥大，组织脆、易出血。用直接涂片法在阴道排液中找到阿米巴滋养体即可确诊。必要时取样培养。如阴道病变可疑，应作活组织检查以除外癌肿与结核病变。

治疗以全身用药为主。近年来，硝基咪唑类药物已逐渐替代吐根碱成为首选药物，因该类药物使用方便、副作用小，且对各种形态及部位的阿米巴均有佳效。如①甲硝唑，口服400mg，每日3次，5～10d 为一疗程。加用四环素每天1～2g，连用5d，更可提高疗效。②替硝唑(甲硝乙基磺酰咪唑)，每日2g，一次口服，连服2～3d。多数患者经全身用药后，炎症消退，溃疡愈合。局部治疗，可用中药鸦胆子或白头翁煎汤灌洗阴道，每日1次，7～10d 为一疗程。

老年性阴道炎　绝经后妇女，由于卵巢功能衰退，雌激素水平降低，阴道壁萎缩，粘膜变薄，上皮细胞糖原含量减少，以致阴道 pH 值上升，局部抵抗力降低，致病菌易于入侵繁殖引起炎症。

患者阴道排液增多，呈黄水状，严重时，血性脓样。常伴外阴瘙痒或灼热感。检查可见阴道呈老年性变化，皱襞消失，上皮菲薄，粘膜充血且散在出血斑点，有时形成表浅溃疡或肉芽组织增生。个别病例阴道粘连，甚至闭锁。

根据年龄及临床表现，诊断较易。然而，仍应取阴道排液查找滴虫及真菌。若系血性排液，应警惕子宫恶性肿瘤，如有阴道溃疡或肉芽组织赘生需与阴道癌鉴别，必要时进行分段诊断性刮宫或局部活组织检查。

治疗以增强阴道抵抗力及抑制细菌生长为原则。每日用0.5%醋酸或1%乳酸冲洗阴道。拭干后，涂搽磺胺噻唑、氯霉素等抗生素粉剂或软膏。睡前，将己烯雌酚0.25～0.5mg 塞入阴道，7—10d 为一疗程。如将己烯雌酚5mg 及氯霉素1g 溶于100ml 鱼肝油中，于阴道酸性冲洗后使用，则更其简便。

婴幼儿阴道炎　婴幼儿的性腺和生殖器官处于幼稚状态，阴道粘膜上皮薄、阴道酸度低，局部抵抗力弱，故而易受病原体侵犯。常见的致病菌有葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌等。滴虫、念珠菌感染较少见。病原体可通过护理人员的手、衣物、洗涤用具传播，或因外阴不洁，粪便污染，随地坐卧直接接触污物，误将异物放入阴道等得以入侵。此外，阴道炎症亦可继发于蛲虫感染。

由于炎性排液刺激，引起外阴痒痛，患儿必然哭闹不安，或用手抓搔。检查可见外阴红肿或有破溃，前庭、阴道口粘膜充血，有脓性排液自阴道流出。应取阴道排液查找滴虫、念珠菌、蛲虫卵；作涂片革兰染色找致病菌或送培养。通过肛指检查明确阴道内有无异物。

如有异物，必须取出。治疗时，应注意外阴清洁，保持干燥，减少摩擦。每日用细小导管将0.5%醋酸或1%乳酸注入阴道，进行冲洗并增加阴道酸度。予以己烯雌酚0.1mg 口服，每晚1次，共7～10d，以促使阴道上皮生长。根据致病菌种类及药物敏感试验，选用抗生素口服、肌注或滴入阴道。亦可将己烯雌酚、抗生素混悬于鱼肝油中，在冲洗后滴入阴道，效佳。

宫颈炎

宫颈炎(cervicitis)为宫颈受损伤及病原体侵袭所致。是已婚育龄妇女的常见病，大多由一般化脓菌(如葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌等)侵袭，性交、流产、分娩或手术损伤可为诱因。此外，阴道内遗留棉球、纱布等异物；应用强酸、强碱性溶液冲洗阴道或腐蚀性较强的阴道栓剂等，亦可诱发。至于由淋球菌、滴虫、真菌、阿米巴、单纯疱疹病毒等特异性病原体通过性接触或间接传播感染宫颈者则少见。

急性宫颈炎　临床较慢性宫颈炎少见。常与急性子宫内膜炎(如产褥感染、感染性流产)或急性阴道炎并存。急性发炎时，宫颈充血、水肿，颈管内膜外翻，分泌物增多，常呈脓性，触痛明显。由于炎性分泌物刺激，外阴瘙痒。若炎症波及宫旁组织与韧带，伴发腰酸骶楚、下腹坠

痛及膀胱刺激症状。如系急性淋球菌性宫颈炎，则有不同程度的发热及血白细胞增多。为明确诊断，应取阴道排液查滴虫、真菌；取宫颈分泌物作涂片革兰染色检查及细菌培养。治疗必须针对病因，且力求彻底。治疗期间禁忌性交，作宫颈活组织检查、息肉切除、电熨等术。

慢性宫颈炎 大多由急性宫颈炎演变而来，因宫颈腺体分枝复杂、宫颈管内膜皱襞多，病原体易于隐匿潜伏而不易清除。感染较轻者，常无急性过程的表现。

宫颈长期慢性炎症，可发生下列病理变化：①宫颈糜烂，宫颈表面的鳞状上皮因营养障碍或长期浸渍于炎性分泌物中而脱落，间质裸露，形成真性糜烂。随后，子宫颈管的柱状上皮增生，覆盖糜烂面，称为假性糜烂。炎症初起，糜烂面仅为单层柱状上皮所覆盖，表面平坦，称单纯型糜烂。随炎症的进展，由于腺上皮和间质增生，糜烂面高低不平，呈颗粒状，称颗粒型糜烂；如宫颈间质过度增生，则糜烂面明显凹凸呈乳突状，称乳突型糜烂。②宫颈肥大：由于长期充血、水肿，宫颈腺体和间质增生致使宫颈呈现不同程度的肥大，终因纤维结缔组织增生而质地变硬。③宫颈腺体囊肿，宫颈糜烂由糜烂边缘的鳞状上皮细胞向内、向柱状上皮下生长；或由柱状上皮下的储备细胞增生、分化为鳞状上皮细胞，将柱状上皮顶落而愈合。在此过程中，新生的鳞状上皮可覆盖宫颈腺管口或伸入腺管而堵塞之。此外，腺管亦可因周围结缔组织增生而变窄，甚至不通。腺管口封闭，腺体分泌物潴留，即形成囊肿。囊肿如在宫颈深部，使宫颈肥大；如近宫颈表面，则表现为透亮小泡，内含无色粘液或黄白色胶冻状物。④宫颈息肉：由颈管粘膜增生，逐渐向宫颈外口突出而成。单个或多个，色红，质脆软，易出血，呈舌形或扇形。⑤宫颈管炎：炎症局限于宫颈管粘膜及粘膜下组织。充血与水肿的宫颈管粘膜可外翻，常伴结缔组织增生。

主要症状为白带增多。至于白带的色、性状及量，则因病原体、炎症范围及程度而异，可呈乳白色、粘液状，或为淡黄色、脓性。宫颈糜烂严重或有息肉形成时，易有赤带，甚至不规则阴道出血或性交后出血。炎症若沿宫骶韧带、主韧带扩散至盆腔结缔组织，则引起腰骶部酸痛，下腹坠胀隐痛，因行经、性交而加重。炎症若蔓延至膀胱三角区及周围结缔组织，则有尿频、尿痛等。粘稠、含大量白细胞的炎性宫颈分泌物，不利于精子的通过和活动；息肉堵塞宫颈管，可能是不孕原因。

检查可见宫颈有糜烂、肥大或(及)息肉、潴留囊肿等病变。根据面积大小，宫颈糜烂分为3度：糜烂面<宫颈总面积的1/3为轻度；糜烂面占宫颈总面积的1/3～2/3为中度；糜烂面>宫颈总面积的2/3为重度。根据深浅程度，宫颈糜烂分为单纯型、颗粒型和乳突型。宫颈有糜烂时，应常规作刮片检查，必要时作阴道镜及活组织检查以排除早期宫颈癌。

积极治疗慢性宫颈炎，具防癌意义。应根据不同病变分别处理：①宫颈糜烂：以局部治疗为主，方法很多，目的均在于使糜烂面柱状上皮坏死与脱落，由新生的鳞状上皮取代而愈合。糜烂面积较小、炎症浸润较浅的病例，可用腐蚀剂。如用铬酸，在月经后涂一次，或两次。涂药前，拭净宫颈粘液，用棉球或纱布保护周围阴道壁；涂药后，用乙醇棉球吸去多余药物。若用10%～20%硝酸银，则于月经后每周涂1次，共2～4次为一疗程；涂药后，用生理盐水棉球揩洗。糜烂面积较大，炎症浸润较深的病例，宜选用电熨、冷冻或激光等物理疗法以求一次性彻底破坏糜烂面及其下的深层炎性组织。创面愈合约需4－8周，期间禁忌性交、盆浴和阴道冲洗，每月复查一次。如以上疗法效果不佳，或宫颈肥大、糜烂面深广且累及颈管者，可考虑施行宫颈锥形切除术，甚至子宫切除术。②宫颈腺体囊肿：可用电针刺破。③宫颈息肉：予以手术摘除。蒂较粗者，其断端需电灼或用铬酸烧灼止血。

宫体炎

宫体炎包括子宫内膜炎和子宫肌炎，以子宫内膜炎为主。常波及邻近表浅肌层，感染严重时，侵犯深部肌层乃至浆膜层。因此，子宫内膜炎大多伴有子宫肌炎而单纯子宫肌炎几不存在。

急性子宫内膜炎、子宫肌炎 多见于分娩或流产后，亦可发生于安置宫内节育器、宫腔上镭、宫颈扩张及刮宫、宫颈电烙等手术操作后，致病菌侵袭子宫内膜创面，扩散而引起急性炎性反应。此外，内膜息肉、粘膜下肌瘤、内膜癌继发感染时，亦可导致急性子宫内膜炎。病原体主要为寄生于阴道、宫颈内的厌氧与需氧菌丛，以链球菌、葡萄球菌及大肠杆菌感染最常见。

病情轻重决定于致病菌毒力和机体抵抗力。当致病菌毒力较低而机体抵抗力较强时，炎症局限于子宫内膜层。子宫内膜充血、水肿，间质及腺腔内有大量中性粒细胞浸润，腺体变形。严重时，内膜表面有脓性渗出物，局部组织坏死脱落，形成溃疡。患者轻度发热、下腹痛、白带增多。白带可呈血性，可有恶臭。检查时，子宫有轻度压痛，如为产后、流产后感染，则子宫复旧延缓、较软。倘若致病菌毒力强而机体抵抗力弱，炎症迅速向肌层扩散，肌层内可有多发性小脓肿形成之外，炎症甚至可蔓延至宫旁组织、腹膜或引起盆腔血栓性静脉炎，或发展成为菌血症、败血症。此时，患者全身症状严重，寒战、高热、头痛、脉数，白细胞显著增多。检查下腹明显压痛，子宫增大，宫旁组织增厚及触痛。

治疗以应用抗菌药物为主。由于急性子宫内膜炎常为混合感染，而及时处理可望控制炎症扩散，因此，一般先联合应用青霉素或甲硝唑(灭滴灵)和氨基糖甙类(庆大霉素、卡那霉素)，再根据宫腔培养及药敏试验结果适当调整。用药期间，患者应取半卧位以有利于炎性渗出物外流及炎症局限在盆腔内。此外，尚需注意营养，补充水分，纠正电解质紊乱。凡发生在分娩或流产后者，需考

虑有无胎盘组织残留，必要时清宫。如宫内放有节育器或镭针，应迅速取出。若经超声检查，疑有内膜息肉或粘膜下肌瘤存在，应在炎症控制后，手术处理。

慢性子宫内膜炎、子宫肌炎　由于子宫内膜有周期性剥脱而子宫腔又引流通畅，除结核性或老年性子宫内膜炎外，其他慢性子宫内膜炎临床少见。然而，如果急性子宫内膜炎处理不当，病变深及内膜基底层，则潜藏于其中的致病菌可反覆感染再生的内膜功能层而导致慢性炎症，尤其在宫腔内有妊娠产物（绒毛、蜕膜）、内膜息肉或粘膜下肌瘤的情况下。此外，长期输卵管卵巢炎、重度宫颈炎亦是致病因素。放置节育器时，颈管粘液中细菌被带入，常引起表层内膜急性炎症反应。日久后，急性炎症反应消失，由于节育器的机械性压迫，发生慢性炎症病变。绝经后，子宫内膜变薄，对感染的抵抗力降低，常发生原发性慢性内膜炎，且常与老年性阴道炎并存。至于内膜结核为一种特异性慢性子宫内膜炎，几乎均来自输卵管结核，属上行性感染及血行播散者极少。

临床主要表现为月经异常或不规则出血，白带增多，下腹坠胀隐痛，有时发热。检查子宫可能增大、触痛，宫旁组织可能增厚、触痛。部分患者无症状，而在因其他缘故作诊断性刮宫时发现。镜下子宫内膜间质水肿、充血，有大量浆细胞及淋巴细胞浸润，纤维母细胞及血管增生，形成肉芽组织；腺体可有形态变异。老年性子宫内膜炎严重时，局部有溃疡形成，如引流不畅，可发生宫腔积脓。

治疗要点首先在于去除诱因，例如取出宫内节育器，刮宫以清除可能残留的退化胎盘组织、内膜息肉等。其次，适当应用抗生素。如发现有粘膜下肌瘤，或合并慢性输卵管卵巢炎、宫颈炎，另作相应处理。

慢性子宫肌炎多由急性炎症治疗不彻底造成，乃子宫肥大的病因之一，主要引起月经过多，若药物治疗无效者，可考虑子宫截除。

盆腔炎

盆腔炎（pelvic inflammatory disease, PID）乃女性内生殖器及其周围结缔组织、盆腔腹膜炎症的统称，为常见的妇女病。炎症可局限于一个部位，也可几个部位同时发病。

发病机制和临床　主要病原体为细菌，以链球菌、葡萄球菌、大肠杆菌、厌氧菌、淋球菌、结核杆菌等较常见。此外，病毒、衣原体、支原体亦可致病。感染来源有①由接触污染的空气、飞沫、衣物、器械、手等传入，为外来感染。②由寄生或潜伏于阴道及宫颈内、体内其他脏器组织的病原体在条件适宜时（如流产后、产后、术后、行经时）滋生繁殖、乘机播散引起，属自体感染。

感染途径有①沿生殖器粘膜上行蔓延：病原体沿阴道粘膜上行，经子宫颈、子宫体、输卵管内膜至卵巢及腹腔。如葡萄球菌、淋球菌。②经淋巴系统传播：病原体侵入外阴、阴道、子宫颈或子宫体创伤处，经淋巴管播散全盆腔结缔组织、输卵管、卵巢、盆腔。如链球菌、葡萄球菌感染。③血行传播：身体其他部位的病原体经血液循环传播至生殖器官。如结核菌感染。④直接蔓延：邻近脏器的炎症，如阑尾炎、膀胱炎、结肠炎、腹膜炎可直接蔓延至内生殖器。

按照发病过程、临床表现，盆腔炎可分为急性与慢性两类。急性盆腔炎常发生于月经期、流产、分娩、刮宫、放置节育器或其他宫腔内手术操作后。此际机体防御功能低下，宫颈内口松弛或裂伤，宫腔有创面，细菌易于上升侵入宫腔。临床表现因炎症轻重与范围而异。起病时，下腹痛伴发热，病情严重者，可有高热、寒战、头痛。如有腹膜炎，则出现消化系统症状，如恶心、呕吐、腹胀、腹泻等。若有脓肿形成，可出现膀胱受压、刺激症状，如排尿困难、尿频、尿痛；或伴直肠受压刺激症状，如里急后重感和排便困难。检查时，患者呈急性病容、腹胀、下腹有压痛、反跳痛及肌紧张、肠鸣音减弱或消失。阴道粘膜充血，并有脓性分泌物，穹窿部明显触痛。子宫颈充血、水肿、明显举痛。子宫体略大，有压痛，活动受限。子宫两侧明显压痛、增厚或有块物。

慢性盆腔炎常因急性炎症治疗不彻底，或因病原体对药物不敏感而患者防御机能较差以致病程迁延造成。于机体抵抗力下降时，易有急性或亚急性发作。全身症状大多不明显，可有低热、乏力、周身不适等。由于盆腔充血及粘连，下腹坠胀、疼痛及腰骶部酸痛，在劳累、性交后、月经前后加剧。由于盆腔郁血，可有月经和白带增多，卵巢功能损害时，则月经紊乱。由于输卵管粘连阻塞，往往不孕。检查时，子宫常呈后位，活动度差，甚至固定，宫旁扪及增粗呈条索状的输卵管、片状增厚或块物，且有压痛。宫骶韧带增厚、触痛。

诊断依据　根据病史、症状与体征，一般可作出诊断。但急性盆腔炎需与急性阑尾炎、异位妊娠、卵巢肿瘤蒂扭转或破裂等急腹症相鉴别；慢性盆腔炎时需与子宫内膜异位症相鉴别。

防治要点　预防急性盆腔炎的要点在于做好经期、孕期及产褥期卫生宣教；加强无菌观念，作好术前准备，注意无菌操作；术后慎防感染。一旦发病，务需彻底治愈以免转为慢性。

急性盆腔炎患者应住院治疗，取半卧位以利炎症局限，多饮水，进高能量、易消化的半流质食物。高热时，以静脉补液为主，注意电解质及酸碱平衡。治疗关键在于应用有效抗生素。由于混合感染居多，而致病菌常为大肠杆菌及类杆菌属（尤其是脆弱类杆菌），故可先用庆大霉素加甲硝唑（灭滴灵）。如炎症与流产或分娩有关，致病菌可能为 B、D 族链球菌；或已知系淋球菌感染，则以青霉素及甲硝唑为首选药物。然后，根据疗效、宫颈分泌物培养及药物敏感试验结果续用或更换抗菌素。若病情严重，则作血培养，静脉滴注对多数需氧及厌氧菌均有效

的广谱抗生素，可考虑加用肾上腺皮质激素以加强抗生素疗效。开始时，静脉滴注氢可的松(每天200mg)，待病情改善后，改为口服泼尼松，并逐渐减量(每日30～10mg)，续用1周左右，先停肾上腺皮质激素，后停抗生素。如应用足量抗生素后，体温持续不降，可能已有盆腔脓肿形成。若在后穹窿扪及囊性或有波动感的块物(大多为盆腔腹膜炎及急性盆腔结缔组织炎所致)，作后穹窿穿刺。有脓液抽出，取样作普通及厌氧菌培养后，即行切开排脓，置粗橡皮管引流。亦可在抽吸脓液后，注入抗生素，以反覆吸、注代替切开引流。若盆腔肿块在宫旁或位置较高(以输卵管卵巢脓肿可能性大)，作B型超声检查以了解块物内是否有液性暗区，证实为脓肿，适时剖腹手术。若患者突然腹痛加剧，出现急性腹膜炎体征或有中毒性休克表现，应考虑盆腔脓肿破裂，必须立即剖腹探查。手术范围根据病变范围，结合患者年龄及全身情况，有无再生育要求等，采取局部脓肿切除及引流，或全子宫及双侧附件切除加引流以绝后患。

对于慢性盆腔炎患者，首先需解除其思想顾虑，使增强治疗信心，鼓励增强体质，注意营养以提高机体抵抗力。一般在门诊进行综合治疗：①试用抗生素以杀灭残存的致病菌，同时可加用肾上腺皮质激素。②选用超短波、离子透入等物理疗法，促进盆腔血液循环，改善组织营养状态，提高新陈代谢以利消炎散肿。③中药灌肠。用红藤、败酱草、蒲公英、鸭跖草、紫花地丁各30g，浓煎100ml，于温热时，作保留灌肠。凡有明显盆腔肿块而不能排除肿瘤者，或经常反覆发作者，宜行手术治疗以获得彻底治愈为原则。

输卵管炎

输卵管炎(salpingitis)常与卵巢炎、盆腔腹膜炎，甚至盆腔结缔组织炎并存，极少为单纯性。可分为急性、慢性及肉芽肿型三类。

急性输卵管炎 大多发生于育龄妇女。淋球菌感染、流产后、产后感染、宫内节育器，过早、过频以及在月经期性交，消毒不严的输卵管通液、碘油造影与刮宫手术，经腹腔镜进行输卵管电烙绝育术等为引起急性输卵管炎的主要原因。至于常见致病菌及感染途径见“盆腔炎”条。

如系上行性感染，当病原体侵入输卵管粘膜后，粘膜充血、水肿，并且大量白细胞浸润。粘膜血管极度充血时，可出现血性渗出液。炎症反应迅速蔓延至肌壁、浆膜层，致使输卵管红肿、粗大。管腔内的炎性渗出物易经伞端外溢，导致盆腔腹膜炎及卵巢周围炎，甚至流入子宫直肠陷凹而形成盆腔脓肿。炎症严重时，输卵管粘膜及浆膜均可发生粘连而将伞端封闭，炎性渗出物积聚在管腔内即形成输卵管积脓。

若病原体经淋巴系统扩散至输卵管，首先波及其浆肌层。管壁因充血、水肿及大量炎性细胞浸润而增厚，易与卵巢、周围组织器官发生广泛粘连。粘膜层却可不受累或仅轻度炎症，管腔仍可保持通畅。

病起即有发热及两侧下腹剧痛，发热前，可有寒战。如在月经期发作，则往往经量增多或经期延长。如在非月经期发作，则可有不规则阴道出血、白带增多等现象。少数患者可伴有肠道及膀胱刺激症状，表现为腹胀、腹泻、粪便中有粘液或(及)尿频、尿急等。检查时，患者有急性病容，下腹触痛、反跳痛，肌紧张明显，腹微胀，肠鸣音减弱，宫颈外口有脓性分泌物。如系淋球菌感染则在前庭大腺腺管外口、尿道口及宫颈外口处均可见到或挤压出脓液。宫颈举痛及子宫压痛明显，宫旁组织水肿和触痛。在尚未形成较大的输卵管卵巢炎性块物时，常难以扪及增粗的输卵管。

根据病史、症状、体征、周围血白细胞总数及中性粒细胞明显增加、血沉降率明显增高，即可作出诊断。通过取宫颈分泌物或后穹窿穿刺液涂片找病原体及作培养，更可确诊。但此病应与急性阑尾炎、急性胃肠炎以及其他急性妇科疾病，如卵巢囊肿蒂扭转、感染或破裂、异位妊娠或卵巢黄体破裂等相鉴别。治疗以迅速控制炎症发展为目的，方法见“盆腔炎”条。

慢性输卵管炎 多由急性输卵管炎治疗不当或未经治愈，迁延日久造成。

慢性输卵管炎大都为双侧性，可有以下几种病理改变：①滤泡性输卵管炎：急性输卵管炎时所留下的粘膜纤维蛋白粘连，在愈合和机化后，形成腺样死腔与输卵管腔不通。输卵管间质内有浆细胞和淋巴细胞浸润。②输卵管积水：较常见，有两种来源。其一，急性炎症过后，输卵管内脓液中的脓细胞及坏死组织经分解而被大单核细胞吞噬清除，留下水样液体。其二，管腔两端因粘连而阻塞后，粘膜细胞的分泌液逐渐积聚于管腔中，形成输卵管积水。由于输卵管壶腹部肌壁薄弱而峡部肌层相对较肥厚，液体多积聚在壶腹部段，故而积水的输卵管呈曲颈瓶样，越近伞端越粗，壁薄而透亮；若与周围无粘连，则可以峡部为轴发生扭转。有时，内压增高可使子宫端的输卵管口张开，积水经子宫自阴道流出。③峡部结节性输卵管炎：病变局限于峡部，有结节形成。由输卵管粘膜上皮受炎症刺激憩室样地向峡部肌壁内伸展引起肌壁结节性增生所致。

由于盆腔粘连及充血，临床主要表现为下腹及腰骶部坠痛、月经量或白带增多。由于输卵管病变，往往不孕。此外，可有低热、乏力等不适。妇科检查时，子宫活动度差，在宫旁或其后方扪及增粗、压痛的输卵管或壁薄、可推动而无触痛、茄子状的囊性块物。

根据以往曾有类似急性输卵管炎的发作以及上述症状与体征，诊断不难。但需与子宫内膜异位症、卵巢囊肿相鉴别。治疗见“盆腔炎”条。

肉芽肿性输卵管炎 以结核性输卵管炎最常见(见“生殖器结核”条)。由异物(碘油、滑石粉)、放线菌及寄

生虫(血吸虫、蛔虫、绦虫)感染引起者较罕见。起病缓慢，常无急性发炎过程。大多在手术切除后，标本作病理检查时发现。

输卵管卵巢炎

输卵管炎和卵巢炎并存时，称为输卵管卵巢炎(salpingo-oophoritis)，又称子宫附件炎。多见于育龄妇女。

卵巢炎大多继发于输卵管炎，极少单独存在。致病菌参见"盆腔炎"条。上行性感染时，输卵管内膜首先发生急性炎症，继而波及管壁各层。输卵管腔内的炎性分泌物易经伞端外溢而累及卵巢。非特异性感染，通过血路或淋巴通路引起的输卵管周围炎症可直接蔓延或经淋巴扩散而侵犯卵巢。因有坚实的白膜保护，卵巢炎常表现为卵巢周围炎，卵巢增大，表面充血、水肿，有浆液性纤维素渗出物覆盖，故常与肿大的输卵管粘连成块。如病原体直接侵入薄壁或破裂的卵泡和黄体而达到卵巢实质，则可形成单个或多个脓肿腔。卵巢脓肿若与输卵管积脓粘连穿通，即形成输卵管卵巢脓肿。输卵管卵巢脓肿可发生于急性输卵管卵巢炎初次发病之后，但往往是反覆发作的结果。急性输卵管卵巢炎双侧性居多。单侧性者常继发于邻近器官炎症，如急性阑尾炎或乙状结肠憩室炎。

急性输卵管卵巢炎的临床表现与急性输卵管炎相仿(见"输卵管炎"条)。如已形成输卵管卵巢脓肿，则可在子宫一侧或双侧，或在子宫直肠陷凹处扪及压痛明显的囊性肿块。治疗方法见"盆腔炎"条。

急性期治疗不彻底或不及时，可转化为慢性输卵管卵巢炎而产生下列病变：①急性期形成的输卵管卵巢脓肿经久不消，且反覆发作，以致脓肿壁高度纤维化、日益增厚，脓液渐变粘稠，形成肉芽组织，甚至发生钙化。②输卵管卵巢囊肿：由输卵管卵巢脓肿中的脓液液化后形成；或由输卵管积水的伞端与卵巢粘连，且与其卵泡囊肿贯通形成。为大小不等，囊壁薄，表面光滑，可有或无粘连。③输卵管卵巢炎性包块：由于慢性炎症引起纤维组织增生，输卵管与卵巢相互粘连，形成炎性肿块，且易与肠曲、大网膜、膀胱等周围脏器广泛粘连。

临床主要表现为下腹隐痛或不适、腰骶部酸痛坠胀。如与膀胱粘连，可出现尿频、尿急与尿痛。若与肠曲粘连，则有排便疼痛、里急后重等。由于盆腔充血及卵巢功能障碍可致月经失调，表现为周期缩短、经量增多、痛经等。此外，尚有白带增多、性交疼痛等。检查时，两侧下腹可有轻度压痛，在宫旁扪及大小不等、形状不规则、实质性或囊性、固定不移的包块，可有或无压痛。

慢性输卵管卵巢炎可因重复感染及患者抵抗力降低，致使潜伏的病原体得以重新活跃而反覆急性发作。每次发作，均使输卵管卵巢与周围组织器官的粘连更见紧密而包块有所增大，症状亦更其明显。诊断与鉴别诊断见"输卵管炎"条，治疗方法见"盆腔炎"条。

盆腔结缔组织炎

盆腔结缔组织炎(pelvic parametritis)多初发于子宫旁结缔组织，然后播散至其他部位，分为急性与慢性两类。

盆腔结缔组织介于盆腔筋膜及盆腔腹膜之间，与整个腹后(上达肾周围)结缔组织相连，乃盆腔脏器周围的软垫，而盆腔血管、神经、淋巴管及输尿管等行走其间。

内生殖器急性炎症时，或阴道、宫颈有创伤时(如分娩、手术)，病原体可经淋巴管进入子宫旁结缔组织，相应引起继发性或原发性盆腔结缔组织炎。局部组织因充血、水肿、大量白细胞及浆细胞浸润、浆液纤维性渗出而增厚，但边界不清。继而，炎症向两侧盆壁呈扇形扩散。如组织化脓，则形成大小不等的脓肿。严重时，脓肿可向前蔓延至髂窝，或向上蔓延导致肾周围脓肿。

原发性、急性盆腔结缔组织炎初起时，寒战、高热、下腹痛、腰骶酸痛。血白细胞及中性粒细胞明显升高，与急性输卵管卵巢炎不易区别。如有脓肿形成，可出现局部压迫刺激症状。包块位于前方，则排尿困难、尿频或尿痛；包块位于后方，则排便困难、粪便含粘液、腹泻、有里急后重感。检查时，下腹部压痛、反跳痛及肌紧张。子宫周围组织增厚水肿，压痛明显，或在子宫旁、后方扪及包块。

治疗以应用抗生素为主。如患者高热仍不退，除更换所用药物之外，应考虑有隐匿的脓肿(如肾周围脓肿)或(及)盆腔血栓性静脉炎可能而予以相应处理。

急性阶段治疗不彻底必然转为慢性。此外，慢性盆腔结缔组织炎亦常继发于重度慢性宫颈炎或为子宫颈癌的并发症之一。慢性炎症时，由于纤维组织增生，盆腔结缔组织逐渐变为坚硬的瘢痕组织，甚至形成"冰冻骨盆"。

轻度慢性盆腔结缔组织炎可无症状。一般表现为腰骶部或(及)下腹胀痛、性交疼痛。单纯的盆腔结缔组织炎不影响生育。最常见的体征为双侧主韧带、宫骶韧带增厚及触痛；子宫移位且固定。

治疗从抗感染及促进炎性病变吸收着手，联合应用抗生素与物理疗法效果较好，见"盆腔炎"条。

盆腔腹膜炎

盆腔内器官、盆腔结缔组织急性发炎时，往往波及盆腔腹膜而引起急性盆腔腹膜炎(acute pelvic peritonitis)。急性发炎的腹膜充血、水肿并有含纤维蛋白的浆液渗出，易于造成盆腔脏器之间的广泛粘连。严重病例可有脓性渗出液积聚在粘连间隙内，形成散在的小脓肿。然而，更多见的是大量脓液积聚于子宫直肠陷凹内，形成子宫直肠窝脓肿，而肠曲及大网膜粘连于其顶

部。脓肿可破入直肠自行引流，病情因而缓解；也可破入腹腔引起弥漫性腹膜炎而病情加重。

急性盆腔腹膜炎的主要临床表现为高热及下腹剧痛，常伴恶心、呕吐、食欲不振、腹胀、腹泻等消化道症状。如有脓肿形成，则可出现膀胱、直肠受刺激或受压症状，如尿频、尿痛、排尿困难、里急后重感、排便疼痛和不畅。下腹部有严重压痛、反跳痛，腹壁紧张、强直板样。由于拒按，妇科检查不满意，但宫颈及穹窿部触痛明显，或有囊性肿块自后穹窿凸出，触痛明显。

根据病史、症状及体征，诊断不难。但需与急性阑尾炎穿孔以及其他引起腹膜刺激症状的妇科病，诸如卵巢肿瘤蒂扭转、子宫肌瘤变性、宫外孕破裂等相鉴别。

治疗以积极控制感染为主。如治疗有效，病变可完全吸收，仅遗留盆腔脏器间的紧密粘连。若有脓肿形成而药物治疗无效，唯有手术引流。如治疗不及时、不彻底，则转为慢性。

慢性盆腔腹膜炎常与慢性输卵管卵巢炎、慢性盆腔结缔组织炎等并存。症状与治疗相同（见“盆腔炎”条）。

盆腔脓肿

盆腔脓肿（pelvic abscess）包括输卵管积脓、卵巢脓肿、输卵管卵巢脓肿以及由急性盆腔腹膜炎与急性盆腔结缔组织炎所致的脓肿，其中以输卵管卵巢脓肿最多见。

输卵管积脓由急性输卵管炎发展而成，当输卵管的伞部及峡部因炎症而粘连封闭后，脓液即积聚腔内。由于相互邻近，急性输卵管炎往往与卵巢炎并存，且紧密粘连成块。急性输卵管卵巢炎如治疗不及时不彻底，反覆发作，可发展成输卵管卵巢脓肿。单纯卵巢脓肿少见。当卵巢排卵时，如输卵管有急性炎症并有分泌物，炎性分泌物可经排卵处进入卵巢而逐渐形成脓肿。急性盆腔腹膜炎严重时，渗出的脓液可积聚于盆腔底部。急性盆腔结缔组织炎化脓形成的脓肿可局限于子宫一侧，亦可位于阴道直肠隔中。

引起脓肿的病原体包括需氧菌、厌氧菌及衣原体与支原体等，而以厌氧菌为主。在脓液培养中，最常见的是脆弱类杆菌及大肠杆菌。近年来有些作者注意到放线菌属是导致盆腔脓肿的常见病原体，且与宫内节育器有关。

脓肿形成后，临床主要表现为高热及下腹痛，虽经积极治疗无改善。妇科检查时在子宫一侧或双侧扪及稍呈囊性、触痛明显的肿块或在阴道直肠隔的上方触及肿块。如脓肿向腹腔破裂，患者突然发生剧烈腹痛，持续加剧，恶心呕吐、寒战，甚至出现休克等症状，腹部有弥漫性压痛、反跳痛、腹肌强直、腹胀、肠麻痹等急性弥漫性腹膜炎体征。如脓肿向直肠或阴道后穹窿穿破，则有大量脓液自肛门或阴道排出，体征与症状可迅速缓解。急性盆腔炎患者，采用足量抗生素积极治疗后，如不见好转，血白细胞总数在 15×10^9/L以上，盆腔内又扪及压痛明显的肿块，应疑有盆腔脓肿可能。借助于B超检查可明确诊断。

盆腔脓肿一旦形成，治疗以切开引流或将脓肿切除为主。脓肿部位低，已达盆底可作后穹窿穿刺，抽出脓液后再行后穹窿切开引流术。如系腹腔内脓肿，先予大量抗生素，适时剖腹探查，根据具体情况引流或切除病灶。如脓肿破入腹腔，应立即输液、输血，纠正脱水、电解质紊乱及休克，同时剖腹手术，尽可能切除脓肿并留置硅橡胶双套管准备行持续负压吸引，清除残留的炎性渗出物，并向盆腔内滴入抗生素进行冲洗，以利炎症控制和消散。术后予以支持治疗，并根据脓液需氧和厌氧菌培养及药敏试验结果选用抗生素。

羊水栓塞

羊水骤然大量进入母体血循环，引起肺栓塞、休克及弥散性血管内凝血等一系列严重病变，称为羊水栓塞（amniotic fluid embolism）。多发生于分娩过程中，也可发生于中期妊娠引产或钳刮术时。起病急骤，病情凶险，母体死亡率高达80%。

发病机制和临床 胎膜破裂、羊膜腔内压超过静脉压，母体血管开放是羊水进入母血循环的先决条件，而子宫颈内膜静脉及胎盘附着部位的血窦是羊水进入母血循环的主要途径。因此，羊水栓塞多见于胎膜早破、经产妇（多产可致宫颈及宫体弹力纤维损伤，再分娩时易于裂伤）、高年初产妇（宫颈不易扩张，因而易于损伤）、宫缩过强（自然的或由催产素引起）、胎盘早剥和前置胎盘（胎盘附着部位血窦开放）、子宫破裂及剖宫产（子宫静脉血窦大量开放）等情况下。此外，死胎及羊水胎粪污染（羊水内有形物质多）也诱发羊水栓塞。

羊水进入母体血循环后，主要引起肺动脉高压和弥散性血管内凝血（DIC）两种病理生理改变。羊水中的有形物质在肺小动脉和微血管内形成栓塞，并兴奋迷走神经引起反射性血管痉挛，造成肺动脉高压，致使肺组织缺血缺氧，肺泡毛细血管通透性增加，发生肺水肿及肺出血，导致呼吸功能衰竭。由于右心排血受阻，导致急性右心衰竭，使左心回心血量减少，排出量也明显减少而发生循环衰竭。羊水中所含促凝物质类似组织凝血活酶，进入母血后，激活外源性凝血系统，导致DIC。急性呼吸和循环衰竭所致的严重低氧血症、DIC所致的血液灌注量减少均损害脏器，以肾功能急性衰竭最常见。由于羊水中尚含有纤溶激活酶，纤维蛋白溶酶系统被激活，纤维蛋白降解产物增多，又加强了抗凝作用，致使血液由高凝状态迅速转入纤溶状态，血液不凝而大量出血。此外，羊水中的胎粪、胎脂等有形物质皆是致敏原，可引起过敏性反应而加重休克。

羊水栓塞起病的缓急、病情的轻重，不仅与羊水进入母血循环的量和速度，并且和羊水中所含有形物质，尤其是胎粪及粘液的多少有关。羊水中有形物质少，主要导

致DIC,有形物质多则引起肺动脉高压和DIC之外,且并发过敏性休克。

其临床过程可分为三个阶段:①休克、心肺功能障碍:于胎儿娩出前后短时间内,尤其在破膜后或中期妊娠钳刮术时,常先有烦躁不安、寒战、呕吐等前驱症状,迅即出现呛咳、呼吸困难、紫绀、口吐粉红色泡沫状痰、抽搐、昏迷,心率快、肺部有湿啰音、脉细数而弱、血压下降。甚至仅尖叫一声,即心跳呼吸骤停。②凝血障碍:部分患者渡过急性休克期后,继之出现多量子宫出血,持续不断,血液不凝。有时全身粘膜、皮肤、胃肠道、泌尿道、手术伤口皆有出血。③急性肾功能衰竭:表现为少尿、无尿及尿毒症。上述三阶段症状,基本上按顺序出现,但也有休克、呼吸困难等和凝血功能障碍同时出现,或仅出现血不凝性出血及休克。中期妊娠引产或钳刮术时发生的羊水栓塞一般病情较轻,预后较好。

诊断依据 根据在分娩过程、剖宫产术中,尤其在破膜后或胎儿娩出前后,或于中期妊娠引产、钳刮术时,突然出现刺激性咳嗽、胸闷、呼吸困难、紫绀、休克、出血不凝等即可作出诊断。应进行下列辅助检查:①血凝障碍检查:见"弥散性血管内凝血"条。②血涂片找羊水的有形物质:抽取下腔静脉血液,沉淀后,以沉淀物作涂片染色镜检,寻找鳞状上皮细胞、粘液、毳毛等。③胸部X线摄片:可见双侧弥散性点状或片状浸润性阴影,沿肺门周围分布,伴有轻度肺不张及心脏扩大。④死亡后诊断:抽取右心室血液置试管内离心,取最上层的絮状浑浊浮渣作涂片检查以确诊。尸体解剖可见肺部明显水肿、充血或肺泡出血,伴局限性肺不张。用特殊染色可在肺、肾、心、脑、血管、子宫或阔韧带内见到羊水成形物质。

本病应与急性肺梗塞、空气栓塞、子痫、脑血管意外、急性心力衰竭等鉴别。

防治要点 羊水栓塞重在预防,应注意下列各点:①人工破膜前不剥膜。②不在宫缩时人工破膜。③严格掌握剖宫产指征,注意避免产道裂伤。④严格掌握缩宫素使用指征。⑤宫缩过强时,适当应用镇静剂。⑥中期妊娠钳刮术时,应先破膜,待羊水流尽后,再行钳刮。⑦中期妊娠羊膜腔内注射药物引产时,穿刺针宜细,力争一次穿刺成功。

羊水栓塞患者约有40%死于难以控制的凝血障碍,其余则主要死于肺动脉高压所致的心肺衰竭。故而,应抓住这两个关键问题进行紧急处理:①纠正缺氧:面罩或气管插管加压给氧,以改善肺泡毛细血管缺氧,预防肺水肿,从而减轻心脏负担。②解除肺动脉高压:可用罂粟碱、阿托品、酚妥拉明等解除肺血管痉挛,用肾上腺皮质激素如泼尼松龙、地塞米松,以稳定溶酶体,保护细胞,并可抗过敏反应。③防止心衰:及时使用毛花甙C(西地兰)或毒毛花甙K,以加强心肌收缩,防止心力衰竭。④有关DIC的处理:高凝阶段应用肝素,按每千克体重1mg计算,一般用50mg加生理盐水100ml静脉滴注1h,继以50mg加5%葡萄糖500ml静脉缓滴,维持15~20 min,并以试管法凝血时间监护。24h内总剂量可达100~150mg。与此同时需定期复查凝血酶原时间和纤维蛋白原水平。转入纤溶亢进阶段后,则可在应用肝素及输鲜血的同时,加用6-氨基已酸、氨甲环酸(凝血酸)等,以抑制纤维蛋白溶酶原的激活因子。⑤抗休克治疗:输新鲜血、用升压药(以多巴胺为首选),同时注意纠正酸中毒。行中心静脉压测定,以及时了解血容量情况,并可抽血检查羊水有形成分。⑥防止肾功能衰竭:当血容量补足后,加用甘露醇可扩张肾小球前小动脉,以防肾功能衰竭。如仍尿少可加用呋塞米(速尿)。如已发生肾功能衰竭则按肾衰处理。⑦产科处理:羊水栓塞发生在第一产程时,应积极抢救肺动脉高压、心肺功能不全或衰竭及DIC,有所好转后即行剖宫产。如宫口开全,胎头位置低行产钳助产。产后常有大量阴道出血,若短时间内不能控制,则在输血和应用止血药物的情况下,作子宫切除术,以减少胎盘剥离面大血窦的出血并杜绝羊水及其成形物质继续进入血循环。

造血系统疾病

再生障碍性贫血

再生障碍性贫血(aplastic anemia)简称再障，系由多种病因引起的造血干细胞及造血微环境损伤，导致红骨髓总容量减少，造血衰竭，全血细胞减少。临床上以贫血、出血及并发感染等为主要表现的一组综合征。分先天性(见"先天性再生障碍性贫血"条)和获得性两大类，后者按病因分原发性和继发性。按临床表现分为急性和慢性。国内统计以原发性居多，占67%，急性型占20%左右。

发病机制和临床 继发性再障可由下列因素引起：①药物，有两种类型，一种与药物剂量有关，毒性作用引起骨髓的抑制，如抗肿瘤药；另一种与药物剂量关系不大，属于个别的过敏反应。可致再障的药物甚多，已报道的有氯霉素、有机砷、米帕林(阿的平)、保泰松、吡罗昔康(炎痛喜康)、甲巯咪唑(他巴唑)等，其中以氯霉素最常见，多于发病前半年内有服药史。氯霉素发病的机制为抑制血细胞蛋白及脱氧核糖核酸的合成，从而损伤造血干细胞。②化学物：主要为苯及其衍化物。③电离辐射：由于X线、γ线或中子穿过或进入细胞，直接损害造血干细胞和骨髓微环境。④病毒感染：如病毒性肝炎相关性再障，尤其是丙型肝炎病毒为主要致病因子，症状严重，病死率高。由于肝炎病毒直接影响造血干细胞、或扰乱机体免疫功能、或损伤造血微环境所致。EB病毒、单纯疱疹病毒等亦可致再障。⑤免疫因素：再障可继发于胸腺瘤、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等自身免疫性疾病，患者血清中可找到抑制造血干细胞的抗体。⑥阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)：约25%的PNH可伴有再障，10%再障发生PNH，称为"再障-PNH综合征"。⑦其他因素包括妊娠、慢性肾功能衰竭及严重甲状腺或前(腺)垂体功能减退症等均可导致再障。原因不明的称为原发性再障。

发病机制包括：①造血干细胞减少或增殖缺陷(种子学说)：患者骨髓祖细胞体外培养显示培养集落生成单位(CFU-C)、红系暴增型集落生成单位(BFU-E)和红系集落生成单位(CFU-E)均低于正常，表示多种造血干细胞减少。骨髓粒系、红系和巨核细胞均减少，全身淋巴组织也有不同程度萎缩。②造血微环境的缺陷(土壤学说)：造血微环境有助于造血干细胞的定向和增殖，尤其是基质细胞对造血起重要调节作用。如有造血微环境及有关生长因子缺陷时，即使有造血干细胞，亦不能生长成熟。③体液和细胞介导的免疫机制异常：免疫反应破坏造血组织。再障病人T细胞亚群分析示抑制性T淋巴细胞增多而辅助性T淋巴细胞减少，自然杀伤细胞减低，白介素Ⅱ和Ⅲ的变化和γ干扰素增多等都可能引起再障干细胞的增殖和分化紊乱。造血干细胞的免疫抑制：继发于系统性红斑狼疮或类风湿关节炎的再障可发现有自身抗体。无论是实验研究和临床研究都能证实部分再障的发病机制中存在有抑制性T淋巴细胞。

再障主要的病变是造血组织减少，红髓总容量减少，代以脂肪髓，造血细胞减少，淋巴细胞、浆细胞、组织嗜碱细胞及网状细胞增多。慢性再障中可有代偿性灶性增生，但骨髓间质可见水肿及灶性出血。急性再障骨髓的病变发展迅速而广泛，波及全身骨髓。慢性再障进展缓慢，骨髓呈"向心性萎缩"，脂肪化先累及髂骨而后脊椎，胸骨多保留造血灶。主要临床表现为贫血、出血、发热和感染。急性再障起病急，进展迅速，出血广泛而严重，多伴内脏出血，感染也较严重，口咽部和肛门周围有炎症及溃疡导致败血症，多数病例在一年内死亡。慢性再障起病缓，病程长，主要表现为贫血，出血和感染常不明显。若治疗得当，不少病例可获得长期缓解以至痊愈。但有部分病例迁延不愈，后期发展为急性(重型)再障。

诊断依据 诊断再障可依据：①全血细胞减少。②无明显的肝、脾、淋巴结肿大。③血液中网织红细胞的绝对值低于正常。④骨髓检查显示至少一部分增生低下，增生活跃部分的红系细胞增多，尤其是晚幼红细胞增多，巨核细胞总是显著减少；骨髓液脂肪滴增加，骨髓小粒中非造血细胞增多；骨髓活组织检查中脂肪组织比例增高，造血细胞减少，巨核细胞数亦减少。

本病要和其他全血细胞减少的疾病鉴别，如阵发性睡眠性血红蛋白尿(可借尿含铁血黄素、糖水试验及Ham试验阳性鉴别)、骨髓增生异常综合征(骨髓增生，并有细胞畸形)、低增生性急性白血病(骨髓中原始细胞百分比增多)。

急性再障表现为骨髓造血有严重的抑制，疾病发展快，病势凶险，血细胞减少的程度比慢性者严重。

防治要点 包括病因治疗、支持疗法和促进骨髓造血功能。凡有可能引起骨髓损害的物质均应设法去除，禁用一切对骨髓有抑制作用的药物，积极预防感染。对粒细胞缺乏者宜进行保护性隔离。输血要适当掌握，多次输血可增加输血反应及含铁血黄素沉着症等并发症。一般可输入浓缩红细胞；凡粒细胞缺乏伴感染者，宜积极应用抗菌药物；血小板减少伴出血者宜输入浓缩血小板。慢性再障常须经过长期综合治疗，可取得满意疗效，一般以雄激素和中药治疗为主。以上药物治疗对急性再障常无效，宜及早决定选用骨髓移植、抗淋巴细胞球蛋白或环孢菌素A等治疗。促进骨髓造血功能恢复的措施如下：

（1）雄激素：曾是治疗慢性再障首选药物，常用制剂有丙酸睾酮、司坦唑(康力龙，stanozolol)、美雄酮(大力补，metandienone)。其机制一般认为能增加红细胞生成素产生，促进红系祖细胞分化，激发处于休止期的多能干细胞进入细胞增殖周期。剂量要较大，持续时间较长，方可能有疗效。丙酸睾酮每日50～100mg，肌注，或用司坦唑2～4mg，每日3次口服，疗程一般在4月以上。不良反应有男性化、水钠潴留及肝损害，儿童影响生长。

2）中医中药：治则以补肾为本，单补气血效果不佳。常用中药为鹿角胶、仙茅、仙灵脾、生熟地、首乌、当归、从蓉、巴戟、补骨脂、菟丝子、枸杞子、阿胶等。

（3）抗淋巴细胞球蛋白（ALG）或抗胸腺细胞球蛋白（ATG）：适用急性再障或严重型再障的治疗，其作用机制除免疫抑制作用外，尚有刺激造血作用。一般用静脉滴注，连续5 d。不良反应有过敏反应、血清病，易并发感染和血小板减少。因此，用药前需做过敏试验，并与激素合用，注意防治感染和输注血小板。

（4）环孢菌素A：适应证同ALG，其作用机制可能通过抑制T淋巴细胞，剂量为每日5～12mg/kg，多数病例需要2～4月维持治疗。不良反应主要为肾脏毒性。

5）骨髓移植：适用于急性和严重再障治疗。对干细胞缺乏者可有效，且为当今唯一有根治希望的治疗。同种异基因骨髓移植的成功与否与患者年龄（应控制在35岁以下）、供髓者与患者的组织相容性、移植前是否输血、移植前患者病情及移植前准备是否得当等有关。

（6）脾切除术：应严格掌握指征，适用于慢性再障经长期内科治疗无效、有脾肿大者、有溶血或免疫因素存在者。严重再障，骨髓增生极度减少及年龄较大者常疗效不佳，术前反覆感染者，脾切除要慎重。

（7）肾上腺皮质激素：对造血干细胞并无刺激作用，仅适用于有免疫因素或有明显出血倾向的病例。

（8）其他治疗：用基因重组人类红细胞生成素（rhEpo）和粒细胞－巨噬细胞集落刺激因子（rhGM-CSF）治疗重症再障，对个别病人可有效。锕蓝蛋白、士的宁和一叶萩碱、莨菪类药物、左旋咪唑、胎肝输注治疗再障，虽有取得疗效者，但确实作用尚未完全肯定。

纯红细胞再生障碍

纯红细胞再生障碍（pure red cell aplasia）简称纯红再障，系骨髓红细胞系列选择性再生障碍所致的一组少见的综合征。其特征是患者有进行性的严重贫血，呈正常细胞性或轻度大细胞性贫血，网织红细胞显著减少，而周围血白细胞和血小板数则正常或接近正常；骨髓有核细胞中粒细胞和巨核细胞系列增生正常，但幼红细胞系列显著减少，甚至完全缺乏，个别病例可见幼红细胞成熟停滞于早期阶段，形成原红细胞小簇，伴巨幼样变，但缺乏较成熟的幼红细胞。铁动力学测定显示红细胞生成障碍。临床上分先天性及获得性两类，获得性又可按病因分为原发性和继发性。按病程分为急性和慢性两类。

发病机制和临床

先天性纯红细胞再生障碍 又称Diamond Blackfan综合征，90%于1岁内或出生时发病，遗传规律不清楚，部分病例有家族性，患者可有胚胎型大红细胞增多，腺苷脱氨酶增高，约30%患儿常合并其他先天性畸形，生长发育迟缓。患者的淋巴细胞在体外可抑制正常的红系集落形成单位（CFU-E）生长，用肾上腺皮质激素治疗，50%患儿可缓解。

获得性纯红细胞再生障碍 50%系继发于胸腺瘤，胸腺瘤中合并纯红再障占5%。X线摄片胸腺瘤检出率为85%～90%，CT检出可达100%。30%的病例在胸腺瘤切除后，贫血可缓解。此外，纯红再障也可继发于某些自身免疫性疾病；在传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、药物反应及肿瘤，如慢性淋巴细胞白血病、慢性粒细胞白血病、淋巴瘤及其他种类肿瘤时也可发生。在原有溶血性贫血基础上继发病毒感染，特别是人类微小病毒（parvovirus）感染也可导致纯红再障，称为溶血性贫血的再生障碍性危象。但大多数患者的病因不明，称原发性、获得性纯红再障。本病的发病机制多数与免疫机制引起幼红细胞系列生成抑制有关。患者血清中存在幼红细胞抗体或红细胞生成素抗体，有的患者抑制性T淋巴细胞增多。某些患者可发现有多种免疫学异常，如γ球蛋白增高或降低，出现异常免疫球蛋白，血清多种抗体，如冷凝集素、温凝集素、冷溶血素、异嗜性抗体、核抗体阳性等，但也有无免疫因素证据者。

多数获得性纯红再障在临床上呈慢性型。也可为急性型，如继发于某些病毒感染或药物等。儿童暂时性幼红细胞减少症以及溶血性贫血的再障危象常为急性型。如能去除病因，可自行缓解。

防治要点 继发性者应治疗原发病，胸腺瘤合并纯红再障应切除胸腺瘤，不伴胸腺瘤者可选用：①肾上腺皮质激素，合用雄激素有辅助效果。②其他免疫抑制剂，如环磷酰胺、巯嘌呤（6-巯基嘌呤）、抗淋巴细胞球蛋白或抗胸腺细胞球蛋白及环孢菌素A等。③其他治疗无效且有脾功能亢进者可考虑脾切除术。④大剂量丙种球蛋白静脉滴注或血浆交换术可改善症状。

缺铁性贫血

缺铁性贫血（iron deficiency anemia）是指体内可用来制造血红蛋白的贮存铁耗竭时发生的贫血。其特点是骨髓、肝、脾及其他器官组织中均缺乏可染色铁，血清铁、血清铁饱和度和血清铁蛋白均降低，典型的呈小细胞低色素型贫血。缺铁性贫血是最常见的贫血，患病率以2岁以下婴幼儿、育龄妇女和妊娠妇女较高，钩虫病流行区也较高。

发病机制和临床 机体对铁的缺乏可分三个阶段：首先是贮存铁耗尽，称为缺铁；继之发生红细胞内缺铁，称缺铁性红细胞生成，最后才出现缺铁性贫血。缺铁和缺铁性贫血的发生原因包括：①营养因素：因饮食中缺乏足够量的铁或食物结构不合理导致铁吸收和利用减低。人体内的铁来源于食物，动物性食物铁的含量和吸收率普遍较植物性食物为高，其中以动物肝、血含量较高，其次为肉类和蛋类。蛋含铁量虽高，但吸收率低，牛乳类含

铁量低，植物性食物含铁量以豆类较高，吸收也较好。蔬菜和水果中的含铁量和吸收均较低。来自动物组织的血红蛋白和肌红蛋白是血红素铁的主要食物来源，其吸收利用较好，不受膳食因素影响，且可促进铁吸收。非血红素铁须先被溶解，离子化，还原成亚铁离子或与铁螯合物螯合后才能吸收。植物类食物中的磷酸盐、草酸盐、植物盐及鞣酸等可与铁形成不溶性盐类而影响铁吸收。维生素C作为还原剂和螯合剂可促进铁的吸收。因此合理的膳食对预防缺铁具有重要意义。正常成年男子和绝经后的妇女每天铁排泄量不到1 mg，因此普通饮食(每日摄入铁15～30mg)已足够供给需要的铁量，一般不会发生缺铁。只有在铁需要量增多的情况下，如婴幼儿、青少年、月经期妇女、孕妇和哺乳期妇女，饮食结构又不合理，就容易发生营养性缺铁性贫血。如婴儿生长迅速，尤其是早产儿，其先天贮铁少，以及人工喂养者，如不及时添加含铁量和吸收率高的辅食品就容易发生缺铁。较大儿童因偏食也易发病。②妊娠和哺乳：多次妊娠和哺乳是妇女引起缺铁的常见原因。胎儿所需的铁全部取之于母体，加上分娩时失血，据估计一次正常妊娠要额外增加960mg铁。在妊娠后期，每天需铁量增至3.5～7.5mg，单纯从饮食难以补足。哺乳期间每日从乳汁中丧失铁约0.5～1 mg。③慢性失血：体内总铁量的70%分布于血红蛋白，因此慢性失血等于失铁，是引起缺铁性贫血的主要原因。成年男性引起缺铁常见原因是消化道慢性失血，见于消化性溃疡、食管或胃底静脉曲张、胃肠道癌、肠道息肉或憩室炎及痔疮等，生育年龄的妇女常见原因是月经量过多；儿童长期反复鼻出血、钩虫病、多次献血、长期服用阿司匹林引起胃肠粘膜出血都是常见慢性失血原因。慢性血管内溶血，反复发生血红蛋白尿，见于阵发性睡眠性血红蛋白尿及有人工心脏瓣膜装置者，也可引起缺铁性贫血。④铁的吸收障碍：铁的吸收主要在十二指肠及空肠上端。胃次全切除的病人因食物进入小肠过速，有些食物没有经过十二指肠，故食物中的铁没有很好被吸收。长期严重腹泻的病人不但影响铁吸收，同时随着上皮细胞脱落而丧失铁。萎缩性胃炎因胃酸长期缺乏以及小儿反覆感染也可能影响铁的吸收。

缺铁不仅引起血红素合成减少而导致贫血，而且影响细胞电子传递系统，因为许多与细胞氧化还原过程有关的酶含有铁或为铁依赖酶，例如血红素蛋白类的细胞色素C、细胞色素C氧化酶、过氧化氢酶等，及铁-黄素蛋白类的细胞色素C还原酶、还原型二磷酸吡啶核苷酸(NADH)脱氢酶、黄嘌呤氧化酶、琥珀酸脱氢酶等。缺铁可引起患儿精神发育和行为改变，对外界反应差，易怒，不安，智力发育也受影响，这可能和单胺氧化酶活性降低、儿茶酚胺代谢紊乱有关，劳动耐力降低可能和细胞色素C及线粒体中α甘油磷酸氧化酶活性降低，影响骨骼肌能量代谢，且与肌球蛋白量减少也有关；缺铁使抗寒能力降低，T_3水平显著减低；淋巴细胞和中性粒细胞功能降低，细胞免疫功能也有一定程度损害，严重缺铁性贫血可致粘膜组织变化和外胚叶营养障碍，出现口炎、舌炎、萎缩性胃炎及胃酸缺乏、皮肤干燥、毛发干燥脱落、指甲扁平脆薄易裂、反甲，甚至出现吞咽困难及异食癖。

诊断依据 具有缺铁的病因，典型的血液、骨髓及铁代谢异常，除外非缺铁性低色素性贫血。病因诊断甚重要，有时引起缺铁性贫血的基本疾病远比贫血本身更严重，如消化道癌肿引起的慢性失血等。

血液：轻症患者可无贫血或轻度贫血而不引起注意；严重的可引起典型的低色素、小细胞性贫血，平均红细胞容积(MCV)低于60～80fl，平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC)2～%～30%，红细胞大小不匀，小者居多，中央淡染区扩大。网织红细胞和白细胞计数大多正常，婴儿和儿童的血小板计数可减低。红细胞生存期可略缩短。

骨髓：幼红细胞增生，中幼红细胞比例增多。幼红细胞胞质常减少，体积小，边缘不整齐，血红蛋白量减少。骨髓铁染色含铁血黄素颗粒阴性，铁粒幼红细胞低于1[illegible]%。

铁代谢检查：血清铁浓度低于10.74 mmol/L(60mg/dl)，总铁结合力高于64.5mmol/L(360mg/dl)，血清铁饱和度低于15%；血清铁蛋白浓度低于12～20μg/L，伴有感染时低于50μg/L；红细胞游离原卟啉高于0.9μmol/L(50μg/dl全血)或血液锌原卟啉高于1.08μmol/L(60μg/dl全血)，红细胞游离原卟啉与血红蛋白比值高于1.5μg/g。以^{59}Fe作铁动力学检查示铁从血浆中的清除率加速，铁利用率轻度增高或正常。

低色素性贫血尚可见于海洋性贫血、血红蛋白病及铁粒幼细胞贫血等，慢性感染和炎症性疾病引起的贫血常有低铁血症，铁粒幼红细胞也常减少，都须注意鉴别。感染、慢性炎症、类风湿关节炎、恶性肿瘤和肝病等伴发缺铁，血清铁蛋白浓度多增高或正常，但红细胞内碱性铁蛋白多减低，有助于诊断。

防治要点 缺铁性贫血的治疗原则是：积极查找及治疗造成缺铁性贫血的病因，其次是补充足够的铁，直到恢复正常铁贮存量；补铁治疗以口服无机铁盐最恰当，二价铁比三价铁易吸收，常用的有硫酸亚铁(含元素铁20%)、富马酸铁(含元素铁3[illegible]%)等。成人剂量为硫酸亚铁每日3次，每次0.2或0.3g，小儿可用2.5%硫酸亚铁合剂，每日3～6 mg/kg元素铁，分3次服用。两餐之间服用有利于吸收，餐后服用可减少胃肠道的刺激，和维生素C合用可促进铁剂吸收。服药后网织红细胞可轻度升高，1周末达高峰，2周后血红蛋白开始明显上升。铁剂治疗应持续至骨髓可染铁恢复正常，疗程一般需3～5个月。注射用铁剂应严格掌握指征，仅限于不能耐受口服铁剂、有严重消化道反应、严重消化道疾病、胃肠道铁吸收障碍、不易控制的慢性失血使失铁量超过了肠道能吸收的含铁量及妊娠后期和等待外科手术而贫血严重者。常用的有右旋糖酐铁，每日50mg深部肌注，每注射

300mg可提高血红蛋白10g/L。根据所需要提高的血红蛋白克数乘以300，再加上1000作为补充贮存铁，即为成人总剂量的毫克数。不良反应有过敏反应、局部肿痛及色素沉着。血红蛋白上升速度并不比口服铁剂快。

预防方面应加强妇婴保健，预防早产，做好喂养指导，提倡母乳喂养，及时添加含铁量及铁吸收率高的辅食品。婴儿尤其是早产儿可加用铁剂预防。对妊娠后期和哺乳期间、多次献血的献血员以及胃次全切除患者等也应及时补铁预防。在高危人群也可推行铁强化食品。

铁粒幼细胞贫血

铁粒幼细胞贫血（sideroblastic anemia）是由于多种不同原因引起的铁利用障碍性贫血，在骨髓内出现较多的"铁粒环"幼红细胞。正常情况下，转运铁蛋白的铁进入幼红细胞需借助幼红细胞膜上的受体，进入幼红细胞后还原为亚铁离子进入线粒体，进行血红素合成。甘氨酸与琥珀酸—辅酶A，通过磷酸吡哆醛依赖性ALA合成酶，形成δ氨基—γ酮戊酸（ALA）。再经一系列酶的作用，在线粒体内形成原卟啉，亚铁离子与原卟啉医结合，最后形成血红素。本类贫血的发病机制为细胞内铁不能充分和正常被利用于血红素合成和红细胞无效性生成。

铁粒幼细胞贫血的分类：

（1）遗传性铁粒幼细胞贫血（见"遗传性铁粒幼细胞贫血"条）系由于血红素合成途径中所需酶的遗传性缺陷，如ALA合成酶等。

（2）获得性铁粒幼细胞贫血：又可分为：①特发性铁粒幼细胞贫血，又称原发性难治性铁粒幼细胞贫血。病因不明，与遗传无关，尚无确凿证据能证明有红细胞的异常克隆增生，但与骨髓增生性疾病关系较密切。近年研究表明患者骨髓中血红素合成酶和ALA合成酶的活力减低。②继发性铁粒幼细胞贫血：可继发于某些药物、毒物和某些疾病；例如异烟肼、环丝氨酸及吡嗪酰胺均系维生素B_6的拮抗剂，抑制后者转变为磷酸吡哆醛；氯霉素可抑制线粒体的蛋白质合成，从而影响血红素合成酶和ALA合成酶的活力；铅中毒也能抑制ALA合成酶和血红素合成酶等；乙醇及其代谢物可抑制磷酸吡哆醛的形成；铁粒幼细胞贫血可伴发于多种疾病如白血病前期、红白血病、多发性骨髓瘤、霍奇金病、骨髓纤维化、真性红细胞增多症、溶血性贫血、巨幼细胞贫血、前列腺癌、类风湿关节炎、结节性多动脉炎、感染、粘液性水肿、甲状腺功能亢进症、尿毒症及卟啉病等，抗肿瘤药如氮芥、硫唑嘌呤、苯氨酸氮芥等也能引起暂时的铁粒幼细胞贫血改变。

铁粒幼细胞贫血的基本病变系由于上述病因导致红细胞内血红素合成障碍，线粒体内的铁没有很好被利用，使大量非血红素铁积聚在线粒体内，损伤线粒体的功能。环形铁粒就是这种充满铁粒被损伤的线粒体，环绕在核的周围。典型的为小细胞低色素性贫血，也可为大细胞性或"双形性"（低和正常色素细胞并存）贫血，常有嗜碱性点彩细胞。骨髓幼红细胞明显增生，有形态异常，核固缩或双核，胞质缺乏血红蛋白或出现空泡，有的呈巨幼红样变化。骨髓涂片铁染色示含铁血黄素颗粒显著增多，铁粒幼细胞显著增多，幼红细胞中粗大铁颗粒环绕核周排列，形成完全或不完全环状，这种铁粒环幼红细胞至少在15%以上，多数超过40%。血浆铁、血清铁蛋白浓度及血清铁饱和度显著增高。特发性铁粒幼细胞贫血，男女均可罹患，以中、老年居多。贫血进展缓慢，约有40%病人可有肝脾肿大，晚期可出现血色病表现，少数可演变为急性白血病。

部分铁粒幼细胞贫血，包括50%遗传性，20%特发性及部分继发性患者，维生素B_6（吡哆辛）治疗有效，称维生素B_6反应性铁粒幼细胞贫血，一般需要大剂量（100～500mg/d）。凡幼红细胞内吡多醇代谢或ALA合成酶缺陷所致的铁粒幼细胞贫血，红细胞内原卟啉和粪卟啉含量降低者，维生素B_6治疗可望有效。血清叶酸降低或骨髓有巨幼样改变者，用叶酸治疗可使贫血减轻。有些患者对雄激素及肾上腺皮质激素有效。输血需严格掌握，仅限于有心肺症状者，以免加重铁负荷。铁剂应属禁忌。出现血色病者应静脉放血和驱铁治疗。

巨幼细胞贫血

巨幼细胞贫血（megaloblastic anemia）是由于DNA合成障碍所引起的一组贫血。其特点为骨髓中出现大量形态和功能异常的巨幼（红）细胞，外周血液呈现大红细胞贫血。

发病机制和临床　巨幼细胞贫血主要系体内缺乏维生素B_{12}或叶酸所致。维生素B_{12}和叶酸是细胞合成DNA过程中的重要辅酶。叶酸须转变成四氢叶酸才能发挥作用，后者在氨基酸、嘧啶和嘌呤代谢中起极其重要的单碳转递作用。在DNA合成过程中，尿嘧啶脱氧核苷酸变成胸腺嘧啶脱氧核苷酸以及嘌呤环中碳2及8的合成，叶酸均不可缺少。维生素B_{12}缺乏导致DNA合成障碍是通过叶酸代谢障碍引起的。维生素B_{12}缺乏时，半胱氨酸转变成蛋氨酸发生障碍，叶酸不能转变成活性四氢叶酸。此外维生素B_{12}缺乏还阻碍叶酸进入细胞，并直接影响单谷氨酸转变为聚谷氨酸，后者是活性的叶酸辅酶，结果影响DNA的合成。维生素B_{12}参与神经组织的代谢。吡哆醇以磷酸吡哆醛的形式也参与上述的四氢叶酸循环，在丝氨酸及甘氨酸的互相转换过程中，吡哆醇是必不可少的，其缺乏也能影响DNA合成，发生巨幼细胞贫血。国内叶酸缺乏是巨幼细胞贫血最主要原因。恶性贫血（内因子缺乏所致的维生素B_{12}缺乏）国内极罕见。少数巨幼细胞贫血是由药物和遗传等引起的。药物性巨幼细胞贫血有两类：一类药物干扰叶酸和维生素B_{12}代谢，如苯妥英、甲氨蝶呤、乙胺嘧啶、对氨水杨酸

钠、新霉素等;另一类抗代谢药如巯嘌呤(6-巯基嘌呤)等能引起DNA合成障碍,用叶酸或维生素B_{12}治疗无效。遗传性巨幼细胞贫血可由多种影响叶酸与维生素B_{12}代谢的酶缺乏或有遗传性吸收缺陷引起。

维生素B_{12}或叶酸缺乏时,幼红细胞中DNA的合成速度减慢,核分裂时间延长,故细胞核比正常为大,核染色质呈疏松的网状。由于胞质内RNA的合成并无明显障碍,随着核分裂的延迟,RNA蓄积过多,胞质量增多。由于核浆发育不同步,"老浆幼核"形成细胞体积巨大的巨幼(红)细胞。骨髓红系细胞明显增多,各期巨幼细胞均增多,尤以原始及早巨幼细胞增多为甚。贫血属大细胞正常色素性。平均红细胞容积(MCV)和平均红细胞血红蛋白(MCH)增高,但平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC)仍属正常。血片中大而椭圆形红细胞较多。红细胞生存时间缩短,破坏过多,骨髓内幼红细胞呈无效生成,故血清游离胆红素可增多。DNA合成障碍也使粒细胞和血小板发生形态和功能改变,出现粒细胞和血小板数减少,中性粒细胞核分叶过多,多者可达6~8叶,并可见体积特大和形态不规则的血小板。骨髓中粒系出现巨晚幼和巨杆状核粒细胞;巨核细胞核分叶过多,并且核与核叶间可不相连接。体细胞也受到影响,尤其是胃肠道粘膜细胞的形态和功能改变,出现舌炎,舌苔光滑,乳头消失,舌质红绛,疼痛;消化系统症状有食欲不振、恶心、呕吐、腹泻等。维生素B_{12}缺乏时,神经系统的细胞和髓质也常发生变性,出现神经系统症状;患儿主要表现为神经精神发育落后或倒退,表情呆滞,对周围反应迟钝、嗜睡,重症可出现震颤;成人主要表现为末梢神经病变和亚急性脊髓联合变性。

诊断依据 呈大细胞性贫血,常有消化道症状及舌炎,维生素B_{12}缺乏常有神经系统表现。白细胞和血小板常减少,中性粒细胞分叶过多,5叶者>5%或6叶者>1%。骨髓三系列细胞均有巨型变,巨幼细胞>10%。叶酸缺乏者,血清叶酸测定<6.81 nmol/L,红细胞叶酸<227 nmol/L。维生素B_{12}缺乏者,血清维生素B_{12}测定<74pmol/L。补充叶酸或维生素B_{12}后,巨幼细胞形态显著迅速好转,有助于诊断。营养性巨幼细胞贫血常有营养不良病史。恶性贫血常有典型的脊髓后侧束联合病变及周围神经病变,血清(或胃液)内因子抗体和(或)抗胃壁细胞抗体阳性,放射性核素标记的维生素B_{12}吸收试验(Schilling试验),24h尿中排出量<4%,加内因子后可恢复正常。

防治要点 对巨幼细胞贫血患者的处理首先要查明病因。对维生素B_{12}缺乏者应补给维生素B_{12};叶酸缺乏者应补给叶酸。如不能明确维生素B_{12}或叶酸缺乏者,一般也可以维生素B_{12}和叶酸合用。禁忌单用叶酸来治疗维生素B_{12}缺乏者,以免加重神经系统损害。对营养性巨幼细胞贫血,两者合用比单用叶酸效果为佳。上述补充治疗必须继续至血液学异常得到纠正后,部分患者需长期维持治疗。如贫血改善不满意,要注意有否合并缺铁,以便及时补充。严重巨幼细胞贫血开始治疗阶段应注意并发低钾血症。营养性贫血尚须同时补充维生素C、维生素B_1和B_6等。

维生素B_{12}缺乏的巨幼细胞贫血

维生素B_{12}(简称B_{12})缺乏的巨幼细胞贫血(megaloblastic anemia of vitamin B_{12} deficiency)是一组因B_{12}缺乏,导致DNA合成障碍引起的巨幼细胞贫血。临床上除巨幼细胞贫血外常伴有舌炎和神经系统症状。

发病机制和临床 维生素B_{12}(氰钴胺),是一种水溶性维生素,在细胞内DNA合成过程中,起着重要的辅酶作用。引起B_{12}缺乏可有下列原因:

(1)营养因素:人体内的B_{12}主要来源于动物食物,如肝、肾、肉类、鱼、禽蛋、乳和乳制品。正常成人体内含B_{12}总量约2~5 mg,其中约1 mg贮存在肝脏中。小儿的贮存量较成人为少,正常初生婴儿约为20~25 μg,每日从尿中排出约在0.25 μg以下。由胆汁排出的B_{12}可再吸收,形成肠肝循环。成人每天需要量约为2~5 μg,婴儿约需1~2 μg。一般饮食中所提供的B_{12}量均远超过需要量,因此单纯因食物中含量不足而导致B_{12}缺乏者极为罕见。摄入量不足可见于食物中缺少动物蛋白,尤其是婴儿,如不及时添加辅食品,而母亲饮食中又缺乏动物食品者。

(2)需要量增多 见于婴儿、儿童、妊娠、溶血性贫血、感染、甲状腺功能亢进及恶性肿瘤等。

(3)吸收不良 当食物中B_{12}含量<2 μg时,B_{12}须与胃粘膜分泌的内因子结合后方能吸收。B_{12}-内因子复合物在钙离子存在和pH 5.6以上的条件下能附着在回肠粘膜绒毛上的B_{12}受体,将B_{12}吸收入粘膜细胞而内因子不被吸收。如口服大剂量B_{12}制剂后,则可在小肠中被动弥散吸收。B_{12}缺乏几乎大都是消化道疾患影响其吸收而发生的。恶性贫血是一种可能和种族、遗传有关的自身免疫性疾病,多见于北欧,在中国罕见。在多数病人血清、胃液和唾液中检出抗自身胃壁细胞抗体,在血清中还可检出两种抗内因子抗体(阻断抗体和结合抗体)。患者胃粘膜萎缩、胃酸缺乏和内因子缺乏。幼年恶性贫血可能是婴儿内因子分泌缺陷的纯合子状态,血清中不存在抗壁细胞和内因子抗体。胃全切除后由于内因子缺乏导致B_{12}吸收障碍。小肠疾病如手术吻合后形成的小肠盲端或肠曲的旁路、肠瘘、回肠切除、空肠憩室炎及节段性回肠炎等因素,影响B_{12}吸收或因小肠细菌大量繁殖而消耗了大量B_{12}。麦胶肠病或乳糜泻以及热带口炎性腹泻都可影响空肠吸收功能。阔节裂头绦虫寄生在空肠争夺大量B_{12}。某些药物如对氨水杨酸钠、苯妥英、新霉素等可影响小肠内B_{12}的吸收。慢性胰腺

分泌功能不足、回肠远端B_{12}受体异常及家族性B_{12}选择性吸收障碍等均可引起B_{12}吸收障碍。

（4）转运障碍 吸收后的B_{12}部分与转钴胺Ⅱ(transcobalamin Ⅱ)结合，进入肝脏贮存；部分与转钴胺Ⅰ结合，转运至各组织。罕见的遗传性转钴胺Ⅱ缺乏可导致转运障碍而引起B_{12}缺乏。

主要临床表现有巨幼细胞贫血、舌炎及末梢神经病变和脊髓亚急性联合变性，可同时出现或单独出现。脊髓亚急性联合变性在恶性贫血比其他类型的B_{12}缺乏更为多见。神经系统病变的发生可能与B_{12}缺乏导致异常脂肪酸积聚有关。

诊断依据 可根据临床表现、血象和髓象具有巨幼细胞贫血的特点。确定维生素B_{12}缺乏，可依据下列方法：

（1）血清B_{12}测定，是检测B_{12}缺乏最直接的证据。可用微生物法或核素法测定，前者正常值为160～925ng/L，如测定值<100ng/L，提示B_{12}缺乏，后者正常值为280～1[illegible] ng/L。

（2）尿甲基丙二酸排泄试验：甲基丙二酸辅酶A转变为琥珀酸辅酶A的过程中需要B_{12}，当B_{12}缺乏时，尿中甲基丙二酸排泄增多。

（3）放射性维生素B_{12}吸收试验：亦称Schilling试验，正常人24 h尿内排出的放射性B_{12}量至少超过口服量的7%以上，恶性贫血常在2%以下。如结果不正常，至少5 d后同时口服内因子重复试验，如排泄量转为正常，则肯定为内因子缺乏；如排泄量仍少，则为其他原因引起的B_{12}吸收障碍。

（4）治疗性试验：每日肌注B_{12}，2～3 d后，症状改善，网织红细胞上升，7 d后达高峰，骨髓中巨幼细胞于6 h至[illegible]～4 d内消失，这些效应的出现可作为B_{12}缺乏的依据。

防治要点 补充足够的B_{12}，直到补足应有的贮存量。开始可用B_{12} 100 μg/d肌注，连续2周，以后改为每周2次，连续4周，血象正常后每月1次。有神经系统症状者，剂量要大，每日B_{12} 1000 μg肌注，连续2周，以后改为每周2次，连续4周，血象正常后每月1次，以后每2月注射1次。恶性贫血和胃切除者、家族性B_{12}选择性吸收障碍、先天性内因子缺乏者需终身维持治疗。本症单用叶酸治疗是禁忌的，虽然贫血能部分改善，但神经系统损害反见加重。由于叶酸需要B_{12}才能发挥作用，大量叶酸口服后，反而加剧体内B_{12}的缺乏。

叶酸缺乏的巨幼细胞贫血

叶酸缺乏的巨幼细胞贫血(megaloblastic anemia of folate deficiency)是一组因叶酸缺乏，导致DNA合成障碍引起的巨幼细胞贫血。主要临床表现有巨幼细胞贫血和舌炎。在中国叶酸缺乏引起的巨幼细胞贫血远比维生素B_{12}缺乏引起者多见，散发于全国各地。

发病机制和临床 叶酸是一种水溶性的B族维生素，化学名蝶酰谷氨酸(pteroylglutamic acid)，叶酸在嘌呤和嘧啶核苷酸及DNA的合成，以及氨基酸的互变过程中起重要的辅酶作用。人体所需的叶酸来源于食物，绿叶蔬菜、水果、瓜、豆及动物的肝、肾和酵母等。食物如在水中烹煮过久能破坏大部分叶酸。正常成人每日所需叶酸量估计至少为50 μg，联合国世界卫生组织推荐每日需要摄取的叶酸量为：成人200 μg，婴儿40～60 μg，儿童100 μg，孕妇400 μg，哺乳期妇女300 μg。一般食物中叶酸的含量已足够人体所需。叶酸被吸收后，在肝脏中以聚谷氨酸的形式贮存。正常成人体内叶酸贮存总量约为5～20mg，其中约半数在肝脏中，所以体内贮存量仅可供3～4个月需用。

引起叶酸缺乏的原因如下：

（1）营养因素：一般营养不良性巨幼细胞贫血主要是叶酸缺乏引起的。婴儿单纯以羊乳、奶粉或蒸发乳喂养，成人以谷类为主食，很少进食新鲜蔬菜、瓜果和肉食，再加上烹调不合理，极易引起叶酸缺乏。长期纵酒者、慢性病患者及长期接受血液透析的尿毒症病人因进食少，透析丢失也可引起叶酸缺乏。营养不良引起叶酸缺乏可同时合并其他营养素的缺乏，如铁、维生素C、B_1和B_{12}等。

（2）需要量增加：婴儿生长快速，如有感染时叶酸需要量相对比成人高。妊娠后期叶酸需要量可超过平时的5～10倍，哺乳、溶血性贫血、恶性肿瘤、铁粒幼细胞贫血、甲状腺功能亢进及银屑病等都能增加机体对叶酸的需要量，如食物中缺乏叶酸而体内贮存又不足，即可发生巨幼细胞贫血。

（3）肠道吸收障碍：食物中的聚谷氨酸叶酸不能直接被吸收，必须经小肠分泌的结合酶γ左旋谷酰胺羟基肽酶将它变成单谷氨酸叶酸后方能被吸收，吸收部位主要在空肠的近端。某些肠道疾病如麦胶肠病、乳糜泻、热带口炎性腹泻、小肠切除等都可引起肠道吸收叶酸障碍。

（4）药物：某些药物可影响叶酸吸收或干扰叶酸代谢而发生巨幼细胞贫血。抗癫痫药苯妥英、抗结核药异烟肼、环丝氨酸及催眠药苯乙哌酮等，可能通过干扰聚谷氨酸叶酸在肠内分解而影响叶酸吸收。甲氨蝶呤能抑制二氢叶酸还原酶，阻碍叶酸被利用，三氨蝶呤、乙胺嘧啶和三甲氧苄二氨嘧啶也有类似甲氨蝶呤的作用。

叶酸缺乏的主要临床表现有巨幼细胞贫血、舌炎，但没有神经系统表现。

诊断依据 根据临床表现、血象和骨髓象有巨幼细胞贫血的特点。确定叶酸缺乏，可依据下列方法：

（1）血清和红细胞叶酸测定：可用微生物法或核素放射免疫法测定。患者血清叶酸和红细胞叶酸量常低于正常。

(2)亚胺甲酰谷氨酸(FIGlu)排泄试验：叶酸缺乏时，组氨酸转变为谷氨酸的过程受到干扰，其代谢中间产物FIGlu的产生增加并从尿中大量排出。受检者口服组氨酸20g后如尿中无或含极少FIGlu，可排除叶酸缺乏的可能。

(3)叶酸吸收试验：正常人从尿中排出口服叶酸剂量的32%～41%；如排出量<26%表示肠道对叶酸吸收有障碍。

(4)治疗性试验：用小剂量叶酸0.2mg/d肌注，如果贫血是叶酸缺乏引起的，即可观察到网织红细胞的上升和巨幼(红)细胞形态的消失。维生素B_{12}缺乏者对小剂量叶酸无效。

防治要点 首先去除病因。叶酸治疗常用剂量为每日5～10mg，疗程最好3～4月。对叶酸有抗药者，可用四氢叶酸每日3～6mg肌注。预防原则：婴儿应提倡母乳喂养和合理喂养，及时添加辅食品，积极控制和预防感染；孕妇应多食新鲜蔬菜和动物蛋白质，妊娠后期可常规补充叶酸；在营养性大红细胞贫血的高发区，应积极宣传改进食谱；对慢性溶血性贫血及长期服用抗癫痫药者应给予叶酸预防性治疗。

蛋白质能量营养不良性贫血

蛋白质能量营养不良又称夸希奥科病(Kwashiorkor)，为缺乏蛋白质所致的严重营养不良综合征。在某些贫穷国家较为常见，好发于5岁以下的小儿。蛋白质能量营养不良性贫血(anemia in protein-energy malnutrition)系由于缺乏蛋白质供给，从而影响造血干细胞和祖细胞的增殖分化，导致营养性贫血。患者骨髓可染铁呈阳性，维生素B_{12}和叶酸测定在正常范围。某些病例可以有红细胞叶酸、血清维生素C、维生素E、血清铁和铜减低，但其贫血并非由上述原因引起。铁动力学检查表明贫血机制是由于红系生成障碍和红细胞寿命轻度减低。红系生成障碍可能主要在红系祖细胞池，而不是由于无效性红细胞生成。

贫血通常为轻度或中度，正常色素性，但红细胞大小及形态变化较明显。由于血浆容量的显著减少，血细胞比容降低反而不明显，平均红细胞容积(MCV)可正常。网织红细胞计数大多正常。血象白细胞和血小板尚在正常范围。骨髓红系可增生减低或正常，也有增生者，罕有伴纯红细胞再障者，部分病例可有巨幼样改变。骨髓贮铁量正常或增加，铁粒幼细胞中铁颗粒的数目和大小可增加，罕有"铁粒环"幼红细胞。本病预后严重，病死率高。

治疗原则应补充高蛋白饮食及多种维生素。严重者可输血、血浆及氨基酸。治疗见效很慢，先是血浆蛋白和血浆容量恢复，以后才是贫血的改善。

维生素C缺乏性贫血

维生素C缺乏性贫血(anemia of vitamin C deficiency)系维生素C缺乏引起的一种营养性贫血。中国人民常食新鲜蔬菜，婴儿又多哺母乳，因此本病罕见。缺乏维生素C，临床上主要引起出血和骨骼病变，严重缺乏者始出现贫血。维生素C在铁和叶酸代谢中起重要作用，它能促进肠道中铁的吸收，将三价铁还原为二价铁，可使亚铁络合酶的SH基处于活性状态；维生素C对维持叶酸还原酶的活性起重要作用，后者对四氢叶酸的形成有密切关系。但也有报道，某些病例应用铁剂、叶酸和维生素B_{12}不能纠正贫血，而对维生素C有效。维生素C缺乏性贫血的形成还有两个因素需要考虑，一是维生素C缺乏患者可有广泛皮肤、深部组织，甚至胃肠道出血引起贫血；其次是维生素C和叶酸的食物来源相同，因此缺乏维生素C，常同时缺乏叶酸。

贫血可以是正常色素正常细胞性，也有低色素性或大红细胞性贫血者，网织红细胞可轻度升高或正常。骨髓幼红细胞增生属正常幼红细胞性，也可出现典型巨幼细胞性贫血。

防治：预防维生素C缺乏发生。补充维生素C，同时要注意补充铁剂和叶酸。

溶血性贫血

溶血性贫血(hemolytic anemia)是红细胞破坏加速，超过骨髓造血代偿能力时所发生的贫血。如红细胞寿命缩短，破坏过多，而骨髓造血功能仍足以代偿时，可以不发生贫血，称为代偿性溶血病或溶血性疾患。溶血性疾患有黄疸者，称溶血性黄疸。黄疸的有无除决定于溶血程度外，还和肝脏处理胆红素能力有关，因此溶血性贫血并不一定都有黄疸。婴儿期的骨髓腔内均为红髓，溶血时借助骨髓外(肝和脾)造血，代偿能力较低，故易出现失代偿性贫血。

发病机制和临床

分类 1.按溶血性贫血的发病机制分类：分两大类(见表)。

(1)红细胞内缺陷所致的溶血性贫血：红细胞本身存在缺陷以致寿命缩短导致溶血。这种缺陷主要与红细胞膜的结构或功能、与能量代谢或还原机制有关的酶和血红蛋白分子结构有关，大多是遗传性的。①膜结构与功能缺陷：遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形细胞增多症、遗传性口形细胞增多症、棘形细胞增多症。②酶缺陷：糖无氧酵解途径中酶如丙酮酸激酶、己糖激酶缺陷等；磷酸戊糖旁路中酶，如葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷等；与谷胱甘肽代谢有关酶缺陷；核苷酸代谢紊乱如嘧啶5'-核苷酸酶缺陷。③血红蛋白分子病、珠蛋白异常：珠

蛋白肽链异常，如纯合子β海洋性贫血、血红蛋白H H病等；珠蛋白肽链质异常，如镰状细胞贫血（HbS病）、其他纯合子异常血红蛋白病（如HbC、HbE、HbD等）、不稳定血红蛋白病。④卟啉代谢异常：先天性红细胞生成性卟啉病，红细胞生成性原卟啉病。⑤阵发性睡眠性血红蛋白尿。

⑵红细胞外因素所致溶血性贫血：常是后天获得的，可以是异常的免疫作用，或化学、物理或生物因素。红细胞本身是正常的，但可因异常溶血机制的作用使红细胞发生改变而破坏。①代谢因素，如无β脂蛋白血症。②免疫因素（存在有破坏红细胞的抗体），如新生儿同种免疫溶血性贫血、血型不合的输血反应、自身免疫性溶血性贫血（温抗体或冷抗体）、药物诱发的免疫溶血性贫血。③感染因素，如疟疾、传染性单核细胞增多症、支原体肺炎、产气荚膜杆菌等感染。④化学因素，如苯肼、砷化氢、蛇毒等。⑤机械因素，如创伤性、心源性、微血管病性、大面积烧伤及行军性血红蛋白尿。⑥脾功能亢进。

在少数情况下红细胞内在或外源性因素的溶血因素可在同一病人同时存在，例如伯氨喹引起葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏者的溶血性贫血。

2 按溶血发生的主要部位分类：可分为血管外溶血和血管内溶血。

⑴血管外溶血：指红细胞破坏的部位主要在单核-巨噬细胞系统。轻微异常的红细胞可被脾脏阻留而清除；而显著异常的红细胞则可在其他的单核-巨噬细胞系统，如肝巨噬细胞等吞噬。血管外溶血见于自身免疫溶血性贫血等。骨髓内原位溶血，也称为无效性红细胞生成，实际上也是一种血管外溶血。

⑵血管内溶血：当红细胞结构损害严重时可在循环中被破坏，称为血管内溶血。此类溶血见于血型不合的输血及阵发性睡眠性血红蛋白尿等。

临床表现 取决于溶血过程的缓急。急性溶血常起病急骤如见于异型输血。短期内大量的溶血可有显著腰背及四肢酸痛，伴头痛、呕吐、寒战，随后高热、面色苍白和黄疸。更严重者有周围循环衰竭或肾功能衰竭。慢性溶血起病缓慢，主要有贫血、黄疸、肝脾肿大等三大特征。长期的高胆红素血症可并发胆石症和肝功能损害。

在急性溶血过程中尚可突然发生急性造血功能衰竭，表现为网织红细胞减少、贫血加剧和全血细胞减少，称再生障碍性危象。

诊断依据 实验室检查溶血的特征有以下几方面：

红细胞生存时间缩短 用核素法测得红细胞生存时间缩短是溶血最直接的证据。目前常用为标志的有放射性铬（^{51}Cr）或放射性二异丙基氟磷酸（DF^{32}P或^{3}H-DFP），通常都采用^{51}Cr法，以铬酸盐注射入静脉后，与血红蛋白A的β链相结合。循环血液中红细胞寿命缩短，^{51}Cr的半衰期短于正常（25～35d），表示溶血。DF^{32}P或^{3}H-DFP的测定较^{51}Cr为敏感。

血红蛋白破坏增多 ⑴高胆红素血症：主要是血清间接胆红素增多，一分钟胆红素常少于总胆红素的15%。由于肝脏清除胆红素能力较强，即使有急性的大量溶血，总胆红素一般不超过85.5μmol/L（5mg/dl）。

⑵尿胆原排泄增多：胆红素主要的代谢产物是尿胆原，所以溶血时粪和尿中尿胆原排泄均增多。正常人每日粪中尿胆原排出量易受多种因素的影响，测定方法并不简单，实用意义不大。正常人24h尿内尿胆原排泄量为0～5.91μmol（0～3.5mg）。急性大量溶血时，尿胆原排泄量明显增加；慢性溶血时尿胆原常并不增多，仅在肝功能减退，无法利用从肠道重吸收的尿胆原时，尿中才会增多。

⑶血红蛋白血症：正常血浆仅有微量游离的血红蛋白（约0.001～0.01g/L）。当急性血管内溶血，或有严重溶血时，大量游离血红蛋白进入血浆，可高达1g/L以上。

血浆中结合珠蛋白是一种α_2糖蛋白，正常量为0.5～1.5g/L。每一结合珠蛋白分子能与血红蛋白分解后的2个α、β二聚体结合，所以血管内溶血或血管外大量溶血后血浆中结合珠蛋白量迅即减少或消失。如超过与结合珠蛋白所能结合的量时，游离血红蛋白即转变成高铁血红蛋白，后者又分解为高铁血红素，与血浆中β血液结合素（hemopexin，β糖蛋白，正常值0.6～1g/L，新生儿为0.18g/L），连结成复合物。如血管内有严重溶血时血浆内血结素浓度也可降低但不甚敏感。血浆白蛋白与溶血后多余的血红素结合成高铁血红素白蛋白，可在血浆中持续数天，为血管内溶血的另一种征象。

⑷血红蛋白尿：游离血红蛋白和结合珠蛋白所形成的复合物，由于分子量较大不能通过肾小球排出。但当血浆游离血红蛋白超过了结合珠蛋白和血结素所能结合的量，游离的血红蛋白则可从肾小球滤出，但在近端肾小管中仍可被重吸收，因此只有当游离血红蛋白浓度高达1.3g/L（血红蛋白肾阈）以上时，临床才出现血红蛋白尿。所以血红蛋白尿是急性血管内严重溶血的征象。

⑸含铁血黄素尿：被肾小管重吸收的游离血红蛋白，在肾曲小管上皮细胞内被分解，释放的铁以含铁血黄素形式贮存于细胞内，随上皮细胞脱落而从尿中排出，含铁血黄素尿一般仅见于慢性血管内溶血。

红细胞代偿性增生 溶血性贫血时因血红蛋白分解产物刺激，红细胞生成素分泌增多。导致幼红细胞增生过多，骨髓涂片中粒：红比例倒置。周围血出现有核的幼红细胞，约1%～2%。网织红细胞增多，大多在5%～20%。溶血性贫血患者如纯合子海洋性贫血或镰状细胞性贫血等，自幼即有骨髓增生，常伴发骨骼改变；X线摄片显示颅骨和其他扁平骨板障增宽和皮质变薄。

红细胞损坏的表现 ⑴血片中成熟红细胞呈现各种异形：例如球形、椭圆形、口形、棘状、靶形、镰状、碎裂红细胞等常提示因遗传性红细胞本身缺陷或细胞外溶血因素所致细胞形态学变化。

（2）红细胞渗透性脆性变化：红细胞渗透性脆性表示红细胞面积和体积的比例关系。如红细胞面积/体积比例缩小，如球形红细胞则渗透性脆性增加；如比例增大，如海洋性贫血中的靶形红细胞则渗透性脆性减低。

（3）珠蛋白变性小体：珠蛋白变性小体亦称赫恩(Heinz)小体，是受损红细胞内一种包涵体，系血红蛋白变性后的沉淀物，发生于红细胞的还原能力不足以消除过多氧化剂如G6PD缺陷、不稳定血红蛋白或苯胺、硝基苯类化合物中毒所致溶血性贫血。

防治要点 多数溶血性贫血目前尚无根治方法。如有原发病基础应积极治疗之。肾上腺皮质激素对免疫性溶血性贫血有效，也可用于阵发性睡眠性血红蛋白尿，作用机制说法不一。脾切除术适用于异常红细胞主要在脾脏破坏者，例如遗传性球形细胞增多症，需较大剂量肾上腺素皮质激素维持的自身免疫溶血性贫血，以及某些类型的海洋性贫血。其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤、环磷酰胺等仅对少数免疫性溶血性贫血有效。输血虽可暂时改善一般情况，但对自身免疫溶血性贫血及阵发性睡眠性血红蛋白尿，可带来严重不良反应，应谨慎为之，从严掌握适应证。

高铁血红蛋白血症

高铁血红蛋白血症（methemoglobinemia）系指红细胞内高铁血红蛋白积聚过多，超过正常范围（1%）而引起的病理状态。

当血红素铁丧失一个电子，被氧化为三价铁（Fe^{3+}）的血红蛋白，即称为高铁血红蛋白。正常人血中高铁血红蛋白仅占血红蛋白总量的1%并且较为恒定。在红细胞无氧糖酵解过程中三磷酸甘油醛脱氢酶所产生的还原型二磷酸吡啶核苷酸（NADH，或称DPNH）连结的高铁血红蛋白还原酶（亦称黄递酶，diaphorase）作用下使细胞色素b5氧化型转为还原型，后者将电子传递给高铁血红蛋白。这是体内高铁血红蛋白还原为正常血红蛋白的主要途径。此外，维生素C及还原型谷胱甘肽也对高铁血红蛋白有还原作用。高铁血红蛋白血症可分为中毒性和遗传性两类，如果体内氧化类毒物使红细胞内血红蛋白的氧化作用超过细胞内抗氧化和还原能力100倍以上，血中高铁血红蛋白迅速增多，称为中毒性高铁血红蛋白血症；或因还原型二磷酸吡啶核苷酸-高铁血红蛋白还原酶缺乏引起的遗传性高铁血红蛋白血症。

中毒性高铁血红蛋白血症 许多氧化剂毒物都能直接或间接氧化血红蛋白中的铁而产生中毒性高铁血红蛋白血症。①药物：包括非那西丁、安替比林、乙酰苯胺、磺胺类药、砜类药、伯氨喹、扑疟喹啉、硝酸盐（次硝酸铋、硝酸铵）、亚硝酸盐、氯酸钾、高锰酸盐等。②生产性毒物：在工业生产中引起高铁血红蛋白最常见的有芳香氨基衍生物如苯胺（阿尼林）、三硝基甲苯和硝基苯，由于车间通风防护设备不良，通过呼吸道或皮肤而吸收入体内。③日常生活中接触到的氧化剂毒物：有鞋油（含硝基苯）、皮鞋染料（含阿尼林染料）、印染用油墨等。井水如含有过多的硝酸盐也可引起中毒。④蔬菜中含有较多的硝酸盐：许多肠道细菌能将硝酸盐还原成亚硝酸盐。故食用大量蔬菜如小白菜、青菜、菠菜、韭菜以及荠菜、灰菜等野菜均能引起中毒性高铁血红蛋白血症，称为肠源性青紫症（enterogenous cyanosis）。

直接氧化物大多数为药物，即使在体外试验，也能产生高铁血红蛋白，主要有硝酸盐等。间接氧化剂大多为硝基和氨基化合物，在体内转化为某些代谢产物后才对血红蛋白有氧化作用。

当高铁血红蛋白浓度达到35%～40%时，患者有软弱、气急、心动过速及昏晕。浓度达到50%～60%左右出现神志迟钝、嗜睡；超过60%～70%时可发生循环衰竭、昏迷，甚至死亡。

患者静脉血呈巧克力样棕色，在空气中振荡不能变成鲜红色。用分光光度计检查，酸性高铁血红蛋白的光谱吸收高峰在波长502nm及632 nm之间，经加入5%氰化钾或氢亚硫酸盐结晶后吸收带即消失。氧化类毒物也能在红细胞膜或胞质内产生变性珠蛋白小体，该类小体较为僵硬，致使红细胞膜变形，易在脾内破坏而发生溶血。肠源性青紫症患者常有腹泻、腹胀等症状。

防治关键是立刻停止与有关药物或毒物的接触。如血液中高铁血红蛋白浓度不超过20%～30%，几日内自行消退，紫绀也随之消失。如高铁血红蛋白浓度超过40%，可采用1%亚甲蓝（美蓝）水溶液作缓慢静脉注射，常用的成人剂量为1.0mg/kg，儿童1.5mg/kg，婴儿2 mg/kg，必要时可重复静脉注射。亚甲蓝作为电子携带者在磷酸戊糖旁路中还原酶的作用下，使高铁血红蛋白迅速还复。

遗传性高铁血红蛋白血症 本症由常染色体隐性遗传。患者出生后即有紫绀，或数年后才出现。预期寿命不一定短促，可有智力发育不全及其他中枢神经系统症状。杂合子酶活力消失50%左右，高铁血红蛋白仅1%～2%，除对氧化剂药物极为敏感外，并无其他任何症状。

目前无特效疗法。亚甲蓝有一定不良反应，故不宜长期使用。由于缺氧症状不明显，可长期服用维生素C。

硫化血红蛋白血症

硫化血红蛋白是硫与血红蛋白相结合的化合物，其确切成分尚不清楚。硫化血红蛋白常随高铁血红蛋白血症而发生，所以凡能引起高铁血红蛋白的大多数氧化剂也能产生硫化血红蛋白血症（sulfhemoglobinemia），主要有乙酰苯胺、非那西丁和磺胺类药物。但口服或接触上述化学物者仅极少数发生硫化血红蛋白，原因不明。

与高铁血红蛋白不同,硫化血红蛋白一旦形成即不能复原为血红蛋白。硫化血红蛋白也无携氧功能且较高铁血红蛋白更易发生紫绀,但不一定有明显症状。少数可有轻度溶血。血液在空气中呈蓝褐色,振荡后仍不变色;用分光镜检查,在波长620nm处可见一光吸收带,加入氰化钾并不消失。治疗关键是立刻停服有关药物和脱离化学物接触。紫绀能自动消退,但常需几个月。

阵发性睡眠性血红蛋白尿症

阵发性睡眠性血红蛋白尿症(paroxysmal nocturnal hemoglobinuria, PNH)早年曾称为Marchiafava-Micheli病,是一种慢性血管内溶血性贫血,常有发作性的血红蛋白尿,除贫血外,尚可有血白细胞及(或)血小板减少。患者部分红细胞的膜有获得性缺陷,对激活的补体异常敏感。近年来认为本病是一种造血干细胞疾病。

发病机制和临床 病因尚不清楚。国内男性患者较多,发病年龄多在20—40岁,儿童及老年罕见。

本病患者红细胞被补体破坏和溶解较正常敏感。近年来,根据红细胞对补体敏感程度的不同可分为三种(Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型)红细胞群。Ⅰ型:对补体的敏感性正常或接近正常;Ⅱ型:中间型敏感细胞;Ⅲ型:对补体明显敏感细胞。不同患者体内各红细胞群的组成比例不同。正常人的红细胞群对补体的溶血有耐受性。

应用扫描电镜发现红细胞表面呈波浪状或有皱缩,部分有小坑和隆起。红细胞内乙酰胆碱酯酶活力显著低于正常。脂质如磷脂酰胆碱、亚油酸、油酸及花生四烯酸均减低;磷脂酰丝氨酸及三磷酸肌苷酶活力增加。红细胞与降低补体粘附活性有关的部分膜蛋白缺乏,表面负电荷较正常为多。上述改变都提示红细胞膜的缺陷。

本病白细胞及血小板对活化补体的敏感性亦增加;粒细胞常有功能异常,血小板膜能结合比正常量更多的C3,对抗体和补体的敏感性均较正常明显增高。在同时镶嵌两种类型葡萄糖6磷酸脱氢酶的阵发性睡眠性血红蛋白尿患者中有缺陷的红细胞只限于一类的红细胞,而另一类葡萄糖6-磷酸脱氢酶的红细胞正常,提示本病红细胞异常来源于一个克隆。克隆的异常还反映在白细胞及血小板上。表示本病是骨髓造血多能干细胞的异常。不少学者均提出本病是造血干细胞疾病。

本病与再生障碍性贫血(再障)的关系密切。再障的病程中出现阵发性睡眠性血红蛋白尿或酸溶血试验阳性,称为再生障碍性贫血-阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征;在阵发性睡眠性血红蛋白尿病程中也可呈现持久或短暂的再障的临床表现;本病少数患者在病程中转变为不同类型白血病或骨髓纤维化。因此阵发性睡眠性血红蛋白尿也被认为是骨髓增生性疾病的一个类型,是造血干细胞发生基因突变的结果。

临床可以突发性酱油色尿起病,或先有贫血然后才有血红蛋白尿发作;少数患者可始终以贫血为突出表现而无血红蛋白尿发作。患者自觉贫血症状,每在血红蛋白尿发作后加重,发作间歇期贫血减轻。在病程中可有发热、牙龈出血、皮肤出血及鼻出血等。

血红蛋白尿的发作不同,病人在不同时期亦可有不同表现。大部分病例在贫血出现后1～2年才有血红蛋白尿发作,最长者达27年。发作的情况亦不同,有的持续发作;有的时好时发,发作程度亦不同。血红蛋白尿的发作常有一定诱因,常见的是上呼吸道感染、输血反应、服用特殊药物、情绪波动、过度疲劳、手术、妇女月经期前后等。中国医学科学院按患者血红蛋白尿发作情况分为频发、偶发与不发三组。频发组入院时病程多较长,可伴有肝脾肿大;不发组,入院时病程较短,常伴有全血细胞减少,骨髓象类似再障。有的病例由于持续溶血,易发生静脉栓塞,如脑血管、门静脉、髂静脉、肝静脉等,但国内不如欧美多见。多数患者皮肤苍黄,巩膜黄染,病程长者有色素沉着,心脏可有代偿性扩大,肝脾轻度肿大。

贫血为大细胞正常色素型,也有低色素型者。大多数患者网织红细胞计数增高,少数病人减少,反覆发作者常明显增高。约半数患者的血白细胞计数低于正常,同时有中性粒细胞减少,淋巴细胞相对增多。白细胞数可因感染而升高。血小板数大多低于正常,少数可较正常为多。约有半数病人全血细胞减少。

大部分病人骨髓象增生活跃,少数增生减低。红细胞生成系代偿性增多,主要是中、晚幼红细胞。粒细胞系成熟停滞。骨髓增生良好者巨核细胞正常或增多;增生不良者巨核细胞显著减少。

发作时尿潜血试验常为阳性;绝大多数病人尿含铁血黄素试验阳性。血清胆红素增加,尿胆原及粪胆原排泄增加,溶血指数明显高于正常。血浆游离血红蛋白增多,结合珠蛋白减少。尿铁排泄比正常明显增多,可使血浆铁减少,未饱和铁结合力增加。中性粒细胞碱性磷酸酶正常或低于正常。红细胞乙酰胆碱酯酶活力较正常为低。染色体检查可示C组和(或)G组染色体异常。

本病经过缓慢,病程一般为5～10年,有时长达20余年。少数因肾功能衰竭死亡,也有因合并血栓而危及生命。个别病例转变为再障或白血病,或因并发感染和出血而死亡。也有经过治疗好转者,血象恢复正常,血红蛋白尿发作减少而缓解。

诊断依据 有典型溶血性贫血及血红蛋白尿发作者诊断并不困难。临床表现不典型病例的诊断主要靠尿中发现含铁血黄素及血液中有对补体敏感红细胞的证据。常用的诊断方法有:①尿含铁血黄素试验(Rous试验)。②热溶血试验(热抵抗试验),试验无特异性,只能作为初筛用。③蔗糖溶血试验,有少数假阳性。④酸溶血试验(Ham试验),有特异性。⑤补体溶血试验,也有特异性。⑥蛇毒因子溶血试验,利用蛇毒因子激活补体,可作为本

病的特异性诊断方法之一，比酸溶血试验可更敏感。⑦凝血酶试验（Crosby 试验），溶血不显著，现已很少用。

有血红蛋白尿发作者应与阵发性冷性血红蛋白尿、阵发性行军性血红蛋白尿及自身免疫溶血性贫血等鉴别。不发作病人如有全血细胞减少，骨髓增生不良，易与再生障碍性贫血混淆。

防治要点 目前尚无特殊治疗方法。应注意避免感染、过度体力劳动、精神紧张及滥用药物等情况，以免诱发或加重病情。如症状明显时，可采用下列方法治疗：①输血：宜输入经生理盐水洗涤过的红细胞，以免输全血引起溶血反应。目前有用冰冻保存的红细胞进行输注。②肾上腺皮质激素：部分病例用药后可控制血红蛋白尿的发作，使血红蛋白暂时上升，但远期疗效不够满意。③雄激素：用蛋白同化激素治疗，不仅能刺激红细胞生成，且可减少溶血。近年来，有试用骨髓移植治疗本病有效的病例报道。④铁剂：在有缺铁现象时可用小量铁剂，但宜慎慎，以免诱发血红蛋白尿发作。

行军性血红蛋白尿症

行军性血红蛋白尿症（march hemoglobinuria）是一种很少见的、暂时性血红蛋白尿，发生于体力活动特别是长距离的步行或赛跑之后。患者多为健康的青年男子，不少是士兵或运动员。发病机制尚未完全阐明，可能与足底表面毛细血管内的红细胞在奔走时受到强烈的撞击和挤压而破碎有关。行军性血红蛋白尿也见于篮球队员、职业性手指上鼓及日本空手道武术者，甚至头颅反覆撞击墙壁后也可发生。但该病仅发生于极个别的长途步行或赛跑员中，而且在同样条件下通过同样运动量的患者并不一定每次都发病。所以曾怀疑红细胞内在缺陷或其他因素与发病有关。但迄今未明确。典型临床表现为患者于体力活动后突然排出酱油色尿，一般持续仅数小时；第二次尿色变淡，6～12h 后尿色已正常。偶尔血红蛋白尿有持续几天者。患者一般无全身症状，也无贫血。个别有恶心、呕吐、腹痛、腰背痛、大腿酸痛及足底发热等轻微症状。红细胞形态正常，即使在血红蛋白尿发作期间。根据病史和临床特点与其他血红蛋白尿不难鉴别，但须与肌红蛋白尿相区别。由于发作时间短，又无贫血等全身症状，不需治疗。如为走路或赛跑引起，鞋内垫放有弹性的海绵软底，改换走路步态对预防发作有益。

免疫性溶血性贫血

由抗体参与的溶血反应所致的贫血称为免疫性溶血性贫血（immune hemolytic anemia）。这种特异性免疫反应，称为第Ⅱ型过敏反应，是由于红细胞本身的表面抗原或者结合于红细胞表面的外来抗原或半抗原（如药物等）与相应的抗体（如 IgG、IgM 等）结合，在有或无补体的参与下引起红细胞的凝集或溶解而发病。附着有抗体的红细胞也可被巨噬细胞吞噬而破坏。

根据病因学分类，免疫性溶血性贫血可分为：①同族免疫：红细胞（抗原）或针对患者红细胞的抗体从他人转移给患者而发生溶血，例如输血型不合血引起反应或新生儿溶血病。②自身免疫：由于人体免疫反应发生变异而产生的自身抗体和（或）补体，结合于红细胞表面，导致红细胞破坏加速而发生贫血。抗人球蛋白试验大多数阳性。③药物免疫：药物性免疫导致有抗体参与的溶血反应，除自身抗体型外，尚有免疫复合体型及半抗原型。

自身免疫性溶血性贫血

自身免疫性溶血性贫血（autoimmune hemolytic anemia）系免疫反应发生变异而产生各种自身抗体，直接作用于红细胞表面的抗原而发生的多种溶血性贫血的总称。抗体通常为 IgG，较少见的是 IgM，偶而是 IgA，抗体产生的机制尚不清楚。

自身免疫性溶血的温抗体与冷抗体主要特点比较

特点	温抗体	冷抗体	
		冷凝集素综合征	阵发性冷性血红蛋白尿症
主要免疫球蛋白类别	IgG	IgM	IgG
抗体特异性	多为抗Rh	抗I或抗i	抗P
免疫化学特点	大多为多克隆	大多为单克隆	多克隆
轻链成分	κ及λ混合	单纯κ	
抗体类型	不完全	完全	不完全
血管内溶血	罕见	轻度	重度
红细胞表面蛋白质	IgG或（和）C3	C3	C3

根据抗体与红细胞抗原发生反应的最适宜温度，本症可分为温抗体自身免疫性溶血性贫血（见"温抗体自身免疫性溶血性贫血"条）及冷抗体自身免疫性溶血性贫血两大类型；后者又可分为冷凝集素综合征及阵发性冷性血红蛋白尿症（见"阵发性冷性血红蛋白尿症"条）。这两种抗体的主要特点见表。

温抗体自身免疫性溶血性贫血

温抗体自身免疫性溶血性贫血（warm antibody autoimmune hemolytic anemia）系温抗体或（和）补体附着红细胞表面而引起的一组溶血性疾病。温抗体一般在37℃时作用最活跃，主要是IgG，其次为非凝集素IgM，IgA很罕见，可用抗人球蛋白直接试验证实。

发病机制和临床 多种疾病均能并发自身免疫性溶血性贫血，尤以慢性淋巴细胞白血病、淋巴瘤、麻疹、结核、亚急性感染性心内膜炎、支气管肺炎等感染，以及系统性红斑狼疮、肝炎后肝硬化等较多见。药物，特别是甲基多巴也为多见原因之一。较少见的有癌肿、良性肿瘤、囊肿、溃疡性结肠炎等。婴幼儿中感染引起较多见。发病原因不明者（特发性）占半数。年龄多较大，以女性为多。发病机制多未清楚阐明，目前认为下列可能较大：抗体形成器官由于淋巴组织感染或恶性病变而致遗传基因突变，加上胸腺疾患影响，对自身红细胞失去识别能力，从而产生自身抗体。

红细胞膜表面附着IgG1或IgG3而致敏，但不足以在血管内溶血。脾或肝内巨噬细胞膜上有IgG1及IgG3的Fc受体，与致敏红细胞相结合。巨噬细胞可吞噬整个红细胞或仅拖着红细胞膜的一部分。由于膜的反复缺损和修补，红细胞趋向球形，阻留在脾索而破坏。如果红细胞膜上同时存在IgG激活的C3b，则可加速致敏红细胞的破坏作用。巨噬细胞也具有C3b的特异受体，后者可促进红细胞与巨噬细胞的"结合作用"，而"吞噬作用"则依赖于IgG-Fc受体。两种受体有相互协同作用。所以当红细胞膜上除IgG1或IgG3附着外又有C3b时，则溶血大为加重。单独附着有C3b或非凝集素IgM的红细胞仅可在肝内阻留破坏，因肝脏体积大，血流丰富，巨噬细胞数量相对为多。IgA致敏红细胞极罕见，溶血机制也不详。温抗体自身免疫性溶血性贫血发生血管内溶血者很少见。

起病缓急不一。急性型多见于小儿，特别是伴有病毒感染，偶也见于青年。患者有寒战、高热、头痛、呕吐、腹痛及腰酸背痛。严重者有少尿、无尿，甚至肾功能衰竭或休克而威胁生命。多数则缓慢起病。贫血程度不一，可伴有轻至中度黄疸及脾大，肝大较少。血中球形细胞增多时，红细胞渗透脆性增高。血小板显著减少，应考虑有Evans综合征。

诊断依据 抗人球蛋白试验（Coombs test）是自身免疫性溶血性贫血最重要的诊断方法。直接抗人球蛋白试验是用以测定附着在红细胞表面上不完全抗体和补体。而间接抗人球蛋白试验则用以发现血清中游离抗体或补体。如采用特异的单价抗血清，尚可分别检测红细胞膜上的IgG亚型或C3b等。自身免疫性溶血性贫血时直接试验经常阳性而间接试验大多阴性，仅少数严重病例也可阳性。在亚型方面以IgG＋C3b为最多（67%），其次为单纯IgG（20%），单纯C3b型最少（13%）。非凝集素IgM和IgA都很罕见。少数患者（2%～4%）有典型临床表现并对肾上腺皮质激素效果较好但抗人球蛋白试验阴性，可能是习用的抗人球蛋白试验尚不够敏感或红细胞上附着的抗体过少，不足以引起阳性反应。临床上称为抗人球蛋白试验阴性的自身免疫性溶血性贫血。新生儿溶血性贫血或由多次输血引起的同族免疫溶血性贫血，以及少数类风湿关节炎及溃疡性结肠炎也可有抗人球蛋白试验阳性，需结合临床加以鉴别。实验室尚有应用酶（胰蛋白酶、木瓜蛋白酶或菠萝蛋白酶）处理的Rh基因型的O型红细胞的凝集反应以检测血清中游离抗体，结果较间接抗人球蛋白试验为敏感。

防治要点 肾上腺皮质激素（简称激素）：是主要和首选的治疗药物，其他免疫抑制剂可用于某些病例。初用剂量宜大，泼尼松（强的松）60mg/d。重危病人可加用氢可的松200mg静滴。一般疗效较速，1周后血红蛋白上升，病况好转。以后缓慢减量，最后以5～10mg/d小剂量维持至少3～6月。停药后溶血复发，可增加剂量。激素治疗3周无效或10mg/d不足以稳定疾病者，宜改用其他疗法。约80%的特发性患者激素可有短期缓解，但仅13%～16%可获长期缓解。自身抗体生成减少可能是激素作用机制之一。

脾脏是抗体生成器官又是致敏红细胞的主要破坏场所，所以激素治疗无效，或需较大剂量（>10mg/d）长期维持患者均宜脾切除治疗。切脾有效率70年代报告已达83.6%，但继发性患者效果较差（30%左右）。术后复发患者再用激素治疗，仍可有效。

其他免疫抑制剂：激素或切脾都不足以导致缓解者或对切脾有禁忌证者可应用硫唑嘌呤、环磷酰胺、甲氨蝶呤及甲基苄肼等免疫抑制剂。硫唑嘌呤或环磷酰胺75～200mg/d。该类抑制剂可与激素同用，待血象缓解，可先减激素量，以至停服。免疫抑制剂试用4周疗效不佳，增加用量或改用其他制剂；如疗效满意总疗程约需半年左右。

目前有试用抗淋巴细胞球蛋白、大剂量静脉注射丙种球蛋白、达那唑（danazol）及血浆置换术等，初步效果尚满意。

输血：本症患者的自身抗体有时对输入的红细胞也有致敏作用，因而输入细胞的寿命期明显缩短，甚至发生

明显溶血。有些自身抗体显示"相对特异性"，对带有 Rh 抗原的红细胞具有强烈的反应。由于妊娠或输血而引起的同族抗体，例如 Rh 抗体、Kell 抗体及 Kidd 抗体等，也能引起输血反应。因而仅能输入缺乏上述各类抗原的红细胞。所以输血应尽量避免，严格控制适应证。但如贫血和缺氧症状严重威胁生命，输血仍属必要，但在血型鉴定、配血交叉试验及输血观察应非常谨慎。

阵发性冷性血红蛋白尿症

阵发性冷性血红蛋白尿症 (paroxysmal cold hemoglobinuria, PCH) 是一种很少见的溶血性疾病，其特点为全身或局部受寒后突然发生血红蛋白尿。有关的抗体是一种 IgG，在低温下能使红细胞发生溶血，称为 Donath Landsteiner (D-L) 型冷溶血素。本病可以是特发性的或继发于麻疹、腮腺炎、水痘、流行性感冒、传染性单核细胞增多症等病毒感染，以及梅毒(特别是先天性梅毒)等，早年较多见，近年已很罕见。

一般患者血清中存在 D-L 溶血素，这是一种 IgG，对 P 血型抗原能发生特异性反应。这种抗体是一种双相温度的强烈冷溶血素，当温度降至20℃以下时，能结合于红细胞表面，并激活补体；当温度升高至37℃时，抗体虽与红细胞解离，但已结合于红细胞上的补体能继续依次全部被激活，发生溶血。在少数不典型情况下，有一些抗体能于较宽广温度的范围内(例如在15～25℃)发生"单相"溶血。

典型病例的表现是暴露于寒冷后，自几分钟至最长约 8 h 内先出现腰腿酸痛、腹痛、头痛、寒战、高热、全身乏力、恶心呕吐等症状，继而突然解出暗红色或酱油样尿。症状消退很快，第二次排尿后，尿色大多已恢复正常。发作之次日脾脏轻度肿大，亦可暂时出现轻度黄疸，偶尔出现荨麻疹。成人大多为慢性病例，可因受冷而多次发作。因病毒感染引起的儿童患者，寒冷环境对溶血的发作不一定是必要的条件。

除临床表现外，冷溶血试验(D-L 溶血试验)阳性为重要诊断依据。冷溶血试验是以病人的血清加入同血型的正常人红细胞和新鲜的豚鼠血清(供给补体)，先置于冰水中(0～4℃)约30 min，然后置于37℃水浴中 2 h，即可见到溶血，而正常对照不溶血。抗人球蛋白直接试验在溶血发作时或发作刚过时 C3 阳性。

防治　妥善保暖，防止暴露于寒冷的环境中。病毒感染后发病者溶血常自发终止，不需特殊治疗。梅毒引起者，抗梅毒治疗后，多数病人可获治愈。

化学物品及药物所致溶血性贫血

由化学物品及药物引起的溶血性贫血，根据其不同的发病机制，可以分成两大类：①对红细胞直接的毒性作用，溶血的发生与剂量有关，只要剂量足够大，对任何人均能发生溶血和贫血。②仅在某些人中偶尔发生的溶血性贫血，这些人或有红细胞遗传性代谢异常，或因产生了异常的免疫机制。

(1)红细胞有直接毒性作用的化学品及药物：①无机物质：铅、砷化氢、铜盐等。②有机化合物：硝基苯及苯胺、萘、苯肼及乙酰苯肼、皂素及卵磷脂。③药物：砜类、非那西丁及乙酰苯胺、雷琐辛。

(2)能引起葡萄糖 6 磷酸脱氢酶 (G6PD) 缺陷或不稳定血红蛋白病患者溶血的药物及化学物品：①抗疟药：伯氨喹、扑疟喹啉、米帕林(阿的平)、氯喹、奎宁。②砜类药：氨苯砜、索尔福克宋 (sulphoxone)。③磺胺类药：磺胺嘧啶、磺胺甲氧嗪、磺胺甲噁唑、水杨酰偶氮磺胺吡啶。④硝基呋喃类：呋喃妥因、呋喃西林、呋喃唑酮(痢特灵)。⑤解热镇痛药：乙酰水杨酸、安替比林、非那西丁、乙酰苯胺、安基比林。⑥其他：水溶性维生素 K、萘(樟脑丸)、丙磺舒、二巯丙醇、亚甲蓝(美蓝)、对氨水杨酸、异烟肼、新砷凡纳明、亚硝酸异戊酯、奎尼丁、抗坏血酸、苯妥英钠及氯霉素。

(3)通过免疫机制引起溶血的药品：①免疫：青霉素、头孢菌素、磺胺类药、奎宁、奎尼丁、异烟肼、利福平、对氨水杨酸、水杨酸偶氮磺胺吡啶、锑波芬 (stibophen)、非那西丁、安他唑啉、氨基比林、甲芬那酸 (mefenamic acid)、氯丙嗪、氯磺丙脲、胰岛素及左旋溶肉瘤素。②自身免疫：甲基多巴。

铅　贫血是慢性铅中毒后期症状之一，大多轻至中度，但在儿童中较重。红细胞呈正常色素或低色素特征。血片中嗜碱性点彩细胞增多，与铅中毒程度不呈平行关系，不能作为铅中毒的诊断标准。红细胞的渗透脆性减低。网织红细胞轻度增多。红细胞寿命比正常缩短约20%。骨髓中红系细胞增生活跃。有一些铁粒幼细胞内的铁小粒在核周围排列成环状。铅中毒时，卟啉的代谢障碍直接影响到血红素合成，表现在红细胞中游离原卟啉及锌卟啉增多，尿中粪卟啉及 δ 氨基-酮戊酸的排泄增多。血红蛋白的合成减少，因此游离铁积聚在核周围的线粒体中。珠蛋白的合成也受到抑制，表现在血红蛋白中 HbA_2 及 HbF 的比例增高。

铅中毒贫血的治疗主要是用络合剂驱铅，贫血迅速纠正。

砷化氢　砷化氢 (AsH_3) 为无色气体，工业生产中当含砷硅铁冶炼遇潮湿空气或含砷热矿石、矿渣等淋水后均可产生砷化氢。患者往往不自觉地大量吸入而中毒，所以常不能获得与砷直接接触的病史，诊断易被忽视。砷化氢的吸入可引起急性溶血性贫血，出现黄疸和血红蛋白尿。血片中可见大小不匀、异形红细胞及破碎细胞。砷化氢引起溶血的机制尚不很清楚，可能是当砷化氢氧化后产生的过氧化氢或氢化钾与红细胞膜的巯基结合而损伤红细胞膜。

氯酸钠或氯酸钾 这是一种强力氧化剂，除能产生高铁血红蛋白外，也能引起溶血性贫血。氯酸钠和氯酸钾可被误用为氯化钠和氯化钾而发生中毒。

铜盐 吞服大量硫酸铜可引起溶血性贫血。文献曾报告一例因皮肤灼伤反覆应用硫酸铜结晶而致溶血。曾有报道因透析液碱性太强，溶解透析机器上的铜而引起急性溶血性贫血。肝豆状核变性患者体内的无机铜能被释放入血液而引起溶血。

有机化合物 多种有机化合物如硝基苯、苯胺等都能引起溶血性贫血。苯肼有强烈的溶血作用。

新生儿溶血症

新生儿溶血症(hemolytic disease of newborn)是母亲和胎儿血型不合所致的免疫性溶血症，因新生儿肝脏代谢胆红素的能力不足而出现高度未结合胆红素血症。

发病机制和临床 当胎儿具有母体所缺乏的血型抗原的红细胞进入母体后(妊娠时进入量少，出生过程中量较多)，孕妇经过8～9周或6个月时间，产生同种免疫；以后再怀具有相同血型抗原的胎儿时，少量胎儿红细胞进入母体即能迅速使孕妇产生大量抗体。这种抗体通过胎盘进入胎儿血循环后，即破坏其红细胞，使胎儿或新生儿发生溶血病，常见的新生儿溶血病以ABO或Rh血型不合为多。其他如MN血型不合所致溶血病甚罕见。

ABO血型不合引起者在中国相对较多，孕母多为O型，胎儿为A型或B型。由于与A型或B型抗原相似的物质广泛存在于自然界中，孕妇在第1次怀孕前已被致敏，体内存在抗A或抗B抗体，因此约有50%的ABO溶血病发生在第1胎。临床实践中ABO溶血病的发生率远较实际母婴ABO血型不同率为低，乃因：①胎儿红细胞的抗原性较弱。②母亲血清中抗A或抗B抗体若是单一IgM，则不能通过胎盘。③胎儿及胎盘组织中含有可溶性A或B物质，对来自母体抗A或B抗体有一定中和作用。④部分ABO血型不合溶血病的症状很轻，容易漏诊。

Rh血型系统共有6种抗原，即C、c、D、d、E、e，其中以D抗原性最强，是引起Rh溶血病最主要的抗原，但在中国E抗原引起的溶血病也有发生。Rh阳性或阴性细胞仅指Rh(D)抗原是否存在而言，RhE溶血病时，孕母血型虽为Rh E阴性，但因存在D抗原，故其红细胞仍为Rh阳性。

Rh血型不合溶血病一般不发生于第1胎，但如孕母于孕前有输血史，第1胎也可发生。

有时虽母亲和胎儿Rh血型不合，而胎儿并不发病，此乃因胎儿和母亲Rh和ABO血型都不配合时，胎儿红细胞进入母体后尚未刺激Rh抗体的产生，已先被A或B抗体所破坏，使Rh溶血病的发生机会大大减少。

Rh血型不合引起的溶血病在中国以少数民族较多见。大多为Rh(D)，少数为Rh(E)不合所致。

新生儿溶血病开始于胎儿期。极重者出生时呈明显贫血、浮肿、心力衰竭、肝脾极大、胎盘水肿，而多无黄疸，因胎儿期胆红素可经胎盘由母体较彻底处理。临床以浮肿为主要表现，故又称胎儿水肿。

大多数婴儿出生数小时后(最晚36h内)出现不同程度的黄疸和进行性贫血，肝脾随之增大。新生儿于生后3～5d内肝脏代谢胆红素的功能不足，故发生溶血时可出现较严重的高度未结合胆红素血症。轻者黄疸多于3～4d内达高峰，1周内恢复。重者黄疸出现早，病情发展快，胆红素迅速升高。当足月儿总胆红素超过307.8—342μmol/L(18～20mg/dl)(早产儿约为其2/3～3/4量)时病儿可出现厌食、嗜睡等神经系统症状，即核黄疸。病程中可出现肺出血或弥散性血管内凝血等症状，以及呼吸和心力衰竭。偶可发生胆汁粘稠综合征。

本病轻者多有自限性，预后较好，但贫血可延续数周。ABO溶血病多较轻，Rh溶血病多较严重。

红细胞及血红蛋白进行性减少，网织红细胞可达5%～6%，幼红细胞达15%。血清未结合胆红素明显升高，若不治疗，重者可高达513μmol/L(30mg/dl)以上。

诊断依据 新生儿出生后36h内尤其第一日内出现黄疸应首先考虑新生儿溶血病。血型鉴定及血型抗体的检查是诊断及鉴别血型不合溶血的依据。在中国多数地区，对父母、患儿都应先作ABO血型鉴定，必要时再作Rh血型鉴定。用抗人球蛋白间接试验及抗体滴定可检定存在于血液中的抗体；用抗人球蛋白直接试验及抗体释放试验检定附着于患者红细胞上的抗体，最有诊断价值。怀疑有新生儿溶血病者，出生时应作脐血检验。前胎有新生儿溶血病史者，再妊娠时应进行产前诊断。

本病应与新生儿失血、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6-PD)缺乏症所致的溶血、非溶血性高度未结合胆红素血症、高结合胆红素血症等鉴别。

防治要点 (1)药物治疗：加强肝酶活力，促进胆红素的结合，可口服泼尼松(强的松)、静滴地塞米松，或口服苯巴比妥和尼可刹米。静滴葡萄糖也有利于胆红素的代谢，且可防止低血糖和酸中毒的发生。为减少胆红素脑病的发生，可用25%白蛋白或血浆静脉输注。每克白蛋白能联结未结合胆红素15mg，当血清胆红素超过342μmol/L(20mg/dl)时，白蛋白注射不能防止胆红素脑病的发生，但可用作换血之前的辅助手段。

(2)光疗：光疗可用于任何程度的高胆红素血症。取波长420～470nm的蓝绿色光源照射，使未结合胆红素转变为光红素排出体外，起到减轻黄疸的作用，预防核黄疸的发生。

(3)换血疗法：用与新生儿ABO血型相同，而Rh血型与母亲相同，又无致病抗原的抗体的血进行换血，换

出新生儿血中的抗体和致敏红细胞，阻止溶血，减轻黄疸。

（4）预防：对有可能发生新生儿溶血症的孕妇（如上一胎患过新生儿溶血症），当血液中抗体效价超过正常，在预产期前一周应开始给苯巴比妥每日50～90mg，分2～3次口服，可减轻新生儿溶血症的黄疸。对娩出的新生儿应加强临床监护，发现异常，及时处理。近年来也有采用免疫抑制法预防Rh血型不合，给Rh阴性的产妇在娩出Rh阳性的婴儿后3 d内，肌注抗D免疫球蛋白300 μg，以破坏进入体内有抗原性的胎儿红细胞，抑制母亲产生抗D抗体，从而防止下一胎Rh阳性胎儿发生溶血病，但对已致敏的产妇无效。也适用于Rh阴性妇女流产、宫外孕或产前出血、输入Rh阳性血或羊膜穿刺后。

药物诱发的免疫性溶血性贫血

某些药物可通过免疫机制而诱发溶血性贫血，有时仅有直接抗人球蛋白试验阳性而无贫血。根据免疫反应的性质，这种贫血可分成两大类：①免疫性溶血性贫血所产生的抗体作用于有关的药物或其代谢产物。在体外，用正常红细胞（间接抗人球蛋白试验）不能证实血清中存在着有关的抗体，除非在试验时加入有关的药物。此类又分为抗体和免疫复合体两种类型。②自身免疫性溶血性贫血：所产生的抗体作用于患者自己的红细胞抗原。在体外作试验时，不需加入有关的药物，即能证实血清中存在着抗红细胞的抗体。

药物所致不同机制的免疫溶血性贫血比较

项目	半抗原型	免疫复合物型	自身免疫型
主要的有关药物	青霉素	奎宁、奎尼丁等多种药物	甲基多巴
药物剂量	巨剂量	小剂量	长期给药
起病	较急	急	缓慢
消退	数周	数天	数周
溶血部位	血管外	血管内	血管外
球形细胞	偶见	多见	多见
肾功能衰竭	罕见	多见	罕见
抗人球蛋白间接试验	阴性	阴性	阳性
不加有关药物	(-)	(-)	(+)
加有关药物	(+)	(+)	(+)
抗体	IgG	IgM，补体	IgG

半抗原型（青霉素型） 如每日用青霉素剂量高达1 000万～2 000万U以上，时间至少1周，青霉素或代谢产物能作为半抗原与正常红细胞膜上的蛋白质牢固地结合，所产生的抗体是IgG的温抗体，对青霉素具有特异性。体外试验显示这种抗体只作用于有青霉素结合的红细胞。贫血大多很轻微，极少发生血管内溶血。青霉素停用后，溶血很快减轻；数周后，血象完全复原。在溶血发作时，抗人球蛋白直接试验强阳性，间接试验阴性。少数病人只发生阳性的抗人球蛋白试验而无贫血。

肾上腺皮质激素治疗不能使贫血减轻。大多数病人不需要输血。最重要的治疗是停止有关药物的应用。

头孢菌素偶尔亦可引起与青霉素相似的免疫溶血性贫血，头孢噻吩能与红细胞膜牢固地结合而产生抗体，但所需剂量较小。头孢噻啶及其他头孢菌素也可以只发生阳性的抗人球蛋白直接试验而不发生溶血。

免疫复合物型（奎尼丁型） 许多种药物如奎尼丁、奎宁、非那西丁等能刺激IgM抗体的产生并与之牢固地结合成复合物。这种复合物被吸附于红细胞膜上，并激活补体而发生溶血。复合物与红细胞的结合是不牢固的，当它与红细胞解离后又能再与其他红细胞结合，并激活补体。因此，少量抗体即能引起血管内溶血和血红蛋白尿。此类免疫复合物引起的贫血常突然发生，即使所用药物的剂量不大，亦可引起严重的急性血管内溶血。贫血发展很快，可发生急性肾功能衰竭和弥散性血管内凝血。抗人球蛋白试验C3阳性。抗人球蛋白间接试验阴性，除非事先将红细胞与有关的药物温育后。在少数情况下，例如有关的药物如对氨水杨酸，所产生的抗体只引起红细胞凝集。治疗首先应立刻停用有关的药物。如有血红蛋白尿，要给以充分的液体及碱性药物。

自身免疫型（α甲基多巴型） 在长期服用降压药α甲基多巴后约10%～36%（平均15%）可出现抗人球蛋白直接试验阳性，但发生溶血者仅有0—5%（平均0.8%）。

这种药物所引起的抗体与特发性自身免疫性溶血性贫血的温抗体 IgG 不能区别。这种抗体虽由药物刺激而产生，但与药物本身无反应，而与自己的或其他人同型的红细胞发生反应，抗人球蛋白直接试验阳性，在血清中也存在着游离的抗体，故间接试验亦阳性。α 甲基多巴引起的贫血起病缓慢，自服药开始 3～4 月至 1 年左右才开始出现。一般较轻，有自限倾向。停药后，溶血大多在 1～2 周内即明显减轻，抗人球蛋白直接试验可持续阳性 3～6 月，最长可达 2 年。停药后如血象进步较慢，可给以肾上腺皮质激素治疗。一般病人不需输血。服用左旋多巴的病人，少数(有人报道约 9%)也可发生抗人球蛋白试验阳性或溶血性贫血。

生物毒所致非免疫性溶血性贫血

动物和植物的某些生物毒素有溶血作用，可引起非免疫性溶血性贫血，常见有以下几类:

(1)细菌感染所致溶血性贫血：仅见于产气荚膜杆菌。该菌所产生的 α 溶血素是一种卵磷脂酶，作用于红细胞膜上脂蛋白复合物，产生溶血卵磷脂，具有强烈溶血作用。此外肺炎双球菌、金黄色葡萄球菌、沙门菌属大肠杆菌、流感嗜血杆菌、霍乱弧菌等也可直接作用于红细胞，发生溶血。个别伤寒和副伤寒病例并发急性血管内溶血和血红蛋白尿者，中国已有多篇报道。极个别粟粒性结核或脾结核患者也有发生严重溶血者。文献曾报告一例回归热所致明显溶血性反应。在秘鲁安第斯山区一带由白蛉传布的巴尔通体病的急性期可发生严重的血管外溶血。

(2)原虫感染所致溶血性贫血：以疟疾最多见。被疟原虫滋养体或裂殖体所寄生的红细胞多在脾内溶血。恶性疟同时侵入各期红细胞，引起血红蛋白尿，称为黑尿热。

(3)毒蛇咬伤所致溶血性贫血：少数蛇咬伤病人可引起非免疫性溶血性贫血。蛇毒中有两种成分与溶血有关一种为磷脂酶，使血中卵磷脂变为溶血性卵磷脂，后者损坏红细胞膜而发生溶血；另一种则为直接溶血因子。两种成分有相互协同作用。蜘蛛一般对人类无重大危害，其他种属如"黑寡妇"蜘蛛及狼蛛等数种毒性剧烈，偶可引起血管内溶血和血红蛋白尿。南美的一种棕色隐居蜘蛛咬伤后有少数人在几小时至 5 d 内发生急性血管内溶血。其他如蜂螫伤所致溶血性贫血很罕见。

(4)植物所致溶血性贫血：植物中的某些毒蕈如马鞍蕈含有溶血素，食用后6～12h 除发生胃肠道症状外，还可发生急性血管内溶血，出现血红蛋白尿、贫血、黄疸等。蓖麻子也含有一种强有力的溶血素。

机械性溶血性贫血

当血液循环中红细胞受到超过耐受程度的撞击或冲击力量，剧烈磨损或被纤维割裂等，可直接在血管内溶血。机械性损伤也可使红细胞丧失部分细胞膜，发生明显变形，如球形、盔形、三角形或破碎红细胞。变形红细胞易于在脾内阻留、过度破坏。机械因素导致的溶血既有血管内，也有血管外。临床所见的机械性溶血性贫血(mechanical hemolytic anemia)主要有创伤性心源性溶血性贫血(见"创伤性心源性溶血性贫血"条)、微血管病性溶血性贫血(见"微血管病性溶血性贫血"条)及行军性血红蛋白尿症(见"行军性血红蛋白尿症"条)。

创伤性心源性溶血性贫血

某些心瓣膜病或大血管疾病，尤其是手术后，常因红细胞遭受机械性损伤而致溶血性贫血，称为创伤性心源性溶血性贫血(traumatic cardiogenic hemolytic anemia)。

心瓣膜病或大血管异常如主动脉瓣狭窄或关闭不全、主动脉缩窄、左房室瓣关闭不全、Valsalva 窦破裂、创伤性动静脉瘘，因处于左心一侧或全身循环方面，当心脏收缩时左心室或主动脉内压力突然升高，血液经过一小孔或狭道射出，红细胞所受压力较高，血流冲击力较大，可能发生溶血。但常因溶血较轻且骨髓代偿好，贫血不明显，不致引起注意。仅极个别患者可有明显溶血，发生较严重贫血。

自人工心瓣膜装置手术开展以来，术后溶血情况逐见增多，程度也相对较重。人工瓣膜如部位安置不妥，或因血流冲击而引起撕裂或分离，在瓣膜中间或周围有血液回流而导致溶血，尤以在人工主动脉瓣装置最为多见。球形人工瓣膜装置过久，表面因脂质沉积而增厚、增粗，活动不灵活，也可使瓣膜狭窄或关闭不全而致溶血。如果人工心瓣膜所用材料粗糙，表面不光滑，红细胞反覆摩擦易造成损伤而破碎。房间隔原发孔修补术如不理想，修补片表面不光滑以及瓣膜上纤维素沉积也均可导致溶血。

溶血和贫血程度不一，心脏手术后溶血严重者可发生血红蛋白尿。白昼由于心输出量较大，溶血较夜间为重。慢性溶血有含铁血黄素尿。血中有破碎或球形及其他异形红细胞。由于尿中铁的丧失可同时并发缺铁症。

对轻度溶血仅需限制体力活动，补充铁剂或叶酸。如果溶血严重，必须重行手术装置或修补，否则难以自发缓解。

微血管病性溶血性贫血

微血管尤其是小动脉的血管壁病变引起血栓形成，或腔内纤维素沉积引起部分阻塞，导致红细胞撕裂而发生的溶血称为微血管病性溶血性贫血(microangiopathic hemolytic anemia)。在动脉压的冲击下，红

细胞被纤维素丝绊住而割裂，发生血管内溶血。有些破碎细胞则在脾肝或其他单核-巨噬细胞系统内破坏。

不少疾病可伴发微血管病性溶血性贫血，例如血栓性血小板减少性紫癜、溶血-尿毒症综合征、恶性高血压、急性肾小球肾炎、肾皮质坏死、肾移植被排斥、妊娠高血压综合征。其他部位的小动脉炎如结节性多动脉炎、坏死性肉芽肿、过敏性血管炎及巨大的海绵状血管瘤也可导致微血管病性溶血。此外，胎盘早期剥离，伴有休克的败血症以及促凝性蛇毒中毒等也可在弥散性血管内凝血基础上发生微血管病性溶血。临床表现除原发疾病的症状和体征外，严重溶血骤然出现，可有血红蛋白尿，脾脏偶肿大。血液中出现各种形状的破碎红细胞为本病特征。治疗主要针对原发疾病。如在弥散性血管内凝血基础上发生的，肝素治疗可能有效。

烧伤引起的溶血性贫血

大面积三度或三度烧伤后24～48h内可发生溶血性贫血。这种由烧伤引起的溶血性贫血的溶血程度与烧伤面积及温度有关。贫血可持续数周。血中出现破碎细胞，红细胞上可见芽状小突出，球形细胞增多。渗透性和机械性脆性都增高，受损红细胞主要在脾脏或肝内被破坏。

妊娠合并贫血

妊娠合并贫血(pregnancy with anemia)较常见。妊娠期血容量增加，血液被稀释，贫血的诊断标准相应降低。当血红蛋白在100g/L以下，可诊断为贫血。妊娠合并贫血常见的有缺铁性贫血(占95%)，巨幼细胞贫血(占3%)，其他少见的有再生障碍性贫血等。所以缺铁性贫血是妊娠期最常见的一种贫血。轻度贫血对妊娠分娩的影响不大，中、重度贫血易并发妊娠高血压综合征。重度贫血尤其红细胞在1.5×10¹²/L或血红蛋白在50g/L以下，或血细胞比容在13%以下，可有心肌损害而致贫血性心脏病。重度贫血孕妇在分娩期可因子宫收缩乏力而致滞产和产后出血。贫血时对失血的耐受性低下，容易发生出血性休克，产后易导致感染。重度贫血时可发生胎儿宫内生长迟缓、流产和早产。

妊娠合并缺铁性贫血 育龄妇女由于月经失血、生育及哺乳等因素，体内贮铁量常低下。妊娠后铁的需要量增加，整个妊娠期总额外需铁量约为750～800mg，其中因血容量增多，红细胞增加需铁500mg，胎儿胎盘生长需铁250～300mg。这些额外需铁量多半在妊娠后半期摄取。在妊娠后半期每天需铁量在4mg以上，一般食谱每天可吸收的铁仅为1～2mg，因此除食物供应铁摄入量外需额外补充，否则将动用体内贮铁。贮铁耗尽后即会出现缺铁性贫血。如果妊娠期营养不良，或多次妊娠分娩缺铁得不到补充，或因慢性失血如胃、十二指肠溃疡出血、痔疮出血、钩虫失血，或因双胎等铁的需要量增加，都可加重贫血。最常用药物仍然是硫酸亚铁。自妊娠后半期起孕妇应常规服用硫酸亚铁，预防剂量为0.3g每日1次，饭后服。0.3g硫酸亚铁含铁离子60mg，按1/10量被吸收，则每日吸收铁离子6mg，比每日需铁量4mg略多。治疗方法及原则见"缺铁性贫血"条。严重贫血特别是接近分娩时可考虑输血，输血量每次不超过200ml，滴注速度宜控制在每分钟最多20滴，以防心力衰竭。

对有钩虫感染的孕妇，轻度感染者为防止因服用驱钩虫药所引起的不良反应，可留待产褥期再进行驱虫治疗。重度感染者先积极纠正贫血，以后即行驱虫治疗。妊娠早期(3个月内)胚胎发育旺盛，为防止药物对胎儿可能引起的不良反应，应避免驱虫，待妊娠中晚期时再驱虫较为安全。

妊娠合并巨幼细胞贫血 妊娠合并巨幼细胞贫血主要由叶酸缺乏所引起，故又称叶酸缺乏性贫血。孕妇对维生素 B_{12} 及叶酸的需要量增多，维生素 B_{12} 体内贮存较多，而叶酸贮存相对较少，仅可供1月之用。非孕妇女每日需要叶酸量为50～100μg，妊娠后期增加为300～400μg。妊娠时由于胃酸分泌减少，胃肠蠕动减弱，吸收功能较差。如果经产妇因多次妊娠体内贮存减少，或因多胎妊娠对叶酸的需要量增加，或因营养缺乏、慢性腹泻等影响叶酸的吸收，更容易发生因叶酸缺乏所致的巨幼细胞贫血。本病对孕妇的主要威胁为贫血性心脏病与妊娠血液动力学负荷所致的充血性心力衰竭，对胎儿的主要威胁为重度贫血所致的死胎、死产与新生儿死亡。本病的临床表现及治疗原则参见"叶酸缺乏的巨幼细胞贫血"条。妊娠期叶酸需要量增加，可在妊娠后半期常规给预防性口服叶酸每日5mg，以往有类似病史者再次妊娠时有复发可能，尤应注意。一般缺铁性贫血孕妇经铁剂治疗1月以上不能改善血象时，应考虑合并本病的可能性。

妊娠合并再生障碍性贫血 极为罕见，妊娠后母儿的病死率均明显升高，孕产妇病死率高达50%，围生儿死亡率达25%。妊娠与再生障碍性贫血的关系尚无一致的看法，妊娠可能不是引起本病的原因，合并妊娠后未见病情缓解，也不使病情加重。但本病对母儿均不利，对孕妇的主要威胁为贫血、出血和感染，尤其在分娩后胎盘剥离所形成的大创面，常是引起出血和感染的主要诱因；对胎儿的主要威胁为因严重贫血影响胎盘的输氧功能，而致流产、早产或胎儿子宫内死亡。对本病的处理过去认为必须中止妊娠，近来由于治疗方法的改善，慢性再生障碍性贫血合并妊娠时如能获得合理、积极的治疗，一般尚能渡过妊娠与分娩。在妊娠3月内发现者为减少对母体的威胁，宜作人工流产术；在妊娠中晚期发现者则中止妊娠将比继续妊娠的危害性更大。继续妊娠时治疗方法参见"再生障碍性贫血"条。尽量使血红蛋白维持在70g/L以上。肾上腺皮质激素如泼尼松(强的松)等因水钠潴留等

不良反应，可诱发妊娠高血压综合征，且在妊娠早期使用者可能引起胎儿腭裂等畸形，应避免使用。

症状性贫血

症状性贫血（symptomatic anemia）也称继发性贫血，是由于许多种全身性疾病所引起的贫血。引起此类贫血的原发性疾病有感染（包括传染病和炎症）、肾功能衰竭、恶性肿瘤、肝病、内分泌病和结缔组织病等。贫血是这些疾病的常见症状之一。

此类贫血大多属正常细胞、正常色素型。但偶而也可以是大细胞型或小细胞型。幼红细胞对铁的利用减少，故有时可产生低色素型贫血而体内贮铁量增多。患者体内并不缺少任何造血物质。治疗针对原发病。

骨髓病性贫血

骨髓病性贫血（myelophthisic anemia）是骨髓被异常细胞或组织浸润后所发生的贫血，其特征为周围血液出现幼粒和幼红细胞，故也称为幼粒-幼红细胞贫血。常见于恶性肿瘤细胞浸润骨髓、骨髓纤维化、脂质沉积症，也可见于感染、肉芽肿及理化因素致病等。异常细胞和组织浸润骨髓后破坏骨髓结构和造血功能。血液骨髓屏障的破坏，使幼稚细胞外流，是血液中幼粒、幼红细胞的来源之一。本病贫血的程度不一，有时较严重，血片中出现幼红细胞和幼粒细胞外也可见多染性、嗜碱性点彩及异形红细胞，甚至巨核细胞的裸核。白细胞和血小板数高低不一。骨髓涂片和活检可发现异常细胞或原发癌肿转移，可见成堆癌细胞，常有干抽现象。

肝病性贫血

贫血为慢性肝病常见表现之一，在肝硬变和慢性肝炎中尤为多见。肝病性贫血（anemia due to liver disease）的发病因素包括，肝实质损害、失血、叶酸缺乏、脾亢和溶血、血浆容量增多造成血液稀释可“加重”贫血。各种因素可单独或共同存在。

贫血与肝功能损害有关，但两者并无平行关系。造血功能的抑制及红细胞生存时间的缩短与贫血的发生都有联系。肝硬变门脉高压发生间歇性食管或胃底静脉破裂出血或痔出血时可引起贫血。肝功能严重障碍伴有凝血缺陷所致出血也可引起贫血。叶酸缺乏大多发生于营养不良，特别慢性嗜酒者。肝硬变并发门静脉高压时引起脾功能亢进。虽然肝病时红细胞的生存时间大多有轻至中度缩短，但明显的溶血性贫血较少见。偶尔血液中出现靴刺形细胞（spur cell），这种细胞因膜内胆固醇含量增多、变得僵硬，易在脾内破坏而发生溶血。因慢性饮酒过度发生脂肪肝和极度高脂血症，引起急性溶血，称为Zieve综合征。这类贫血多由维生素B_{12}缺乏所致。

贫血大多属轻至中度，血红蛋白在80～90g/L左右，可低至50～60g/L。呈大细胞型或正常细胞、正常色素型，如并发出血亦可呈低色素型。大细胞型可分成薄的大红细胞、厚的大红细胞、靶形大红细胞三种亚型。其中以薄的大红细胞最多见，发生于各种肝实质细胞疾病和阻塞性黄疸。厚的大红细胞较少见，主要出现于乙醇中毒性肝硬变，与营养不良有关，骨髓中出现“不典型”的巨幼细胞。靶形大红细胞大多出现于长期有胆道梗阻的病人。红细胞大小不匀和异形大多是轻至中度的。网织红细胞大多有轻度增高。如无其他并发症，血白细胞计数正常；血小板计数常偏低或中等减少。骨髓内幼红细胞正常或大多增多，偶尔减少。幼红细胞形态正常，但可出现少数巨幼细胞。

有效的治疗主要是改善肝功能。对慢性活动性肝炎患者可用肾上腺皮质激素或其他免疫抑制剂治疗。慢性乙醇中毒者，戒酒后贫血可有一定程度减轻。如有失血史或有缺铁者可用铁剂治疗。对有巨幼细胞贫血者可用叶酸治疗。

内分泌疾病的贫血

内分泌功能减退症常出现贫血，以甲状腺功能减退症、成人垂体前叶功能减退症、慢性肾上腺皮质功能减退症，及性腺功能减退症最为常见。内分泌疾病的贫血（anemia of endocrine diseases）的发病机制尚未完全阐明。垂体前叶和肾上腺皮质激素可能参与造血功能的调节。垂体前叶或甲状腺功能减退时，因组织对氧的需求减低，红细胞生成素处于较低水平，红细胞生成不活跃，导致贫血的发生。

甲状腺功能减退症的贫血　约1/3—1/2的甲状腺功能减退症病人有贫血。贫血不一定与甲状腺功能减退症的程度相平行。血红蛋白一般不低于80—90g/L，但面色苍白往往超过贫血的程度，这可能与粘液性水肿有关。红细胞属正常细胞、正常色素性，或为低色素性，但如有月经过多同时有缺铁性贫血时，则有明显的低色素性。有时血片中出现较多大红细胞，可能与叶酸缺乏有关；也可能因出血引起网织红细胞增多有关。适当剂量的甲状腺素治疗能使血红蛋白逐渐上升，经过几个月的时间恢复正常。如有低色素贫血可加用铁剂。合并有巨幼细胞贫血时，加用叶酸治疗。

成人垂体前叶功能减退症的贫血　垂体前叶功能减退症常发生轻至中度贫血。产后垂体前叶功能不足（Sheehan综合征）或经手术切除垂体后，患者均有贫血。血红蛋白一般在80－90g/L左右。贫血属正常细胞、正常色素性，也可能系轻度大红细胞或低色素性。红细胞的大小和形状很少变化。网织红细胞计数正常。铁动力学的研究发现铁的转换变慢，表明造血功能减低，骨髓造

血组织增生减退。应用甲状腺素、肾上腺皮质激素及睾酮治疗常能使贫血减轻或得到纠正。

慢性肾上腺皮质功能减退症的贫血 又称 Addison 病的贫血。患者的全身红细胞容量常有轻度减少，但由于血浆量减少血液浓缩，血液检查常不能正确反映贫血的存在。经过适当治疗，当血浆容量得到纠正，血红蛋白和血细胞比容均下降，贫血可显得明显。血红蛋白一般不低于90g/L。严重的贫血罕见。贫血为正常细胞、正常色素性。用肾上腺皮质激素替代治疗，可使贫血得到纠正。

性腺功能减退症的贫血 雄激素有刺激红细胞生成的作用，能刺激肾脏分泌红细胞生成素，并提高骨髓对红细胞生成素的反应。睾丸切除或睾丸功能减退的病人常有轻至中度贫血，用适当剂量的睾酮治疗可以纠正。

感染性贫血

感染性贫血（anemia due to infection）指由于感染而引起的贫血。最常见的是慢性感染或炎症时，红细胞的生成受抑制而伴轻微溶血，这种贫血有时称为毒性贫血。另一种较少见的是由于大量红细胞迅速被破坏而发生的急性溶血性贫血。

感染引起的贫血中最常见的感染有盆腔炎（尤其是产后感染）、尿路感染、肺脓疡、脓胸、化脓性支气管扩张、肺炎、骨髓炎、感染性心内膜炎、结核病、伤寒、波状热、急性风湿热、各种化脓性疾患和炎症以及原虫及真菌感染等。轻度或短暂的感染很少引起贫血，但重度感染，特别是慢性化脓性感染，则常出现贫血。

本病中，红细胞的生存时间轻度缩短。造血功能减退，红细胞代偿性增生能力很差。骨髓代偿功能减退与以下因素有关：①红细胞生成素减少或利用减低。②铁的利用障碍。

主要症状系原发的感染所引起。贫血大多是轻或中度的，但严重感染或败血症时可以很严重。铁染色示细胞外铁显著增多而铁粒幼细胞减少，血清铁、血清总铁结合力和铁饱和度都降低。

感染引起的急性溶血性贫血以产气荚膜杆菌败血症引起的暴发性溶血性贫血最为严重，大多发生于脓毒血症性流产，子宫内感染。

治疗：最根本的是清除感染。除非贫血特别严重，一般不需输血。

急性失血后贫血

短时间内大量失血引起的贫血称急性失血后贫血（anemia from acute blood loss）。失血后不久，由于血细胞和血浆损失比例大致相等，所以仅有血容量的急剧减少而无血细胞比容和血红蛋白量的变化。此时单凭血细胞比容估计失血量往往不可靠。3h后，由于血容量的重新调整，组织液进入血管使血液稀释，血细胞比容才逐步下降，约在3d左右降至最低水平。贫血属正常细胞及正常色素型。随着贫血和组织缺氧，红细胞生成素代偿性分泌增多，促使骨髓增生，释放更多的红细胞。在贫血出现6～12h后血中网织红细胞开始增多，在出血后6～11d达到最高峰，增高程度与出血量有关，但一般不超过15%。在出血后2～3d骨髓幼红细胞开始增生，而在3～5d最为明显。红细胞内2,3-二磷酸甘油酸增多，血红蛋白氧离曲线右移，有利于更多氧释放。血小板在出血后1h开始升高，个别有超过1[illegible]0×10^9/L者。出血后血白细胞迅即增多，在2～5h左右一般都增至(10—20)×10^9/L，也有高达35×10^9/L者。粒细胞核左移，血中可见幼粒细胞。出血停止后3～4d血白细胞数才恢复正常。

急性失血首先引起循环血量减少，动脉血压降低。除脑及心脏外，腹内脏器、皮肤和肌肉血管皆收缩，因而外周阻力增大，心率加快，以尽量保持体内重要器官的血流供应。大多健康人失血量在400ml以下，特别是在几小时以内缓慢出血400ml以下者，很少引起症状。1 000ml左右的失血量都能引起头昏及昏厥。大量而迅速出血达全身血量40%—50%，心输出量与动脉压大幅度下降，最终出现休克。由于代谢障碍、酸中毒及毛细血管壁损伤，可导致弥散性血管内凝血，休克成为不可逆性。

原因不明的突然贫血，必须首先怀疑消化道、女性生殖道或胸腔、腹腔内出血的可能性。急性失血后血象应与轻度急性溶血性贫血相鉴别，而且出血至体腔或囊肿内也可伴有轻度高胆红素血症，更应与溶血性黄疸相鉴别。

约在出血停止至10～14d，幼红细胞增生象基本消失，白细胞多在3～4d恢复正常。持续的白细胞和网织红细胞增高，必须排除继续潜在出血的可能性。

治疗必须针对出血原因，立即止血。同时应迅速输入全血、血浆、右旋糖酐或生理盐水，以补充血容量。原来健康者在出血停止后4～6周左右红细胞数可恢复正常，血红蛋白的复原常落后约2周。有慢性出血基础或原来铁贮量已较低者，待出血终止后1～2月，应给铁剂口服。

恶性肿瘤的贫血

贫血为恶性肿瘤最常见的症状，可发生在早期，作为肿瘤的首发表现，也可出现在晚期，程度轻重不一。恶性肿瘤的贫血（anemia due to malignancy）的病因大多为综合性的，其中以失血和骨髓肿瘤转移为主，其次尚有感染、营养不良、溶血和抗癌药物毒性等因素。在贫血类型方面以合并慢性炎症和缺铁性贫血引起的多见。

胃肠道及妇科肿瘤中，由于癌肿表面发生坏死和溃疡，可引起出血，例如胃癌、结肠癌和宫颈癌等。但失血也可仅在晚期表现。任何能发生慢性失血的肿瘤都可引起缺铁。此外，胃、胰腺和近端小肠的肿瘤浸润可引起铁吸收的障碍，更易导致缺铁。早期铁剂治疗可在部分病例纠正贫血，晚期因造血功能受损，多不见效。

在恶性肿瘤播散时，对叶酸的需求量增加，如同时有营养不良等因素，可导致叶酸缺乏症。在发展较快的淋巴瘤中，口服叶酸后，贫血可改善。骨髓增殖症中继发性叶酸缺乏常见，口服叶酸对部分病例可获改善。

恶性肿瘤导致红细胞生成异常，合并有慢性炎症性贫血及铁粒幼细胞贫血，后者较罕见，仅在骨髓增殖症及造血系统肿瘤中见到。

肿瘤细胞浸润骨髓或并发骨髓纤维化时，可呈现骨髓造血再生障碍。约50%慢性获得性纯红细胞再生障碍继发于胸腺瘤。胸腺瘤患者也可由纯红细胞再生障碍而后发展为再生障碍性贫血，有极少数从开始即伴发全血细胞减少症。

如有肿瘤播散时，红细胞寿命可缩短，溶血因素主要在细胞外。肿瘤代谢产物所致单核-巨噬细胞过度活跃，也被认为是溶血的可能因素。如有脾脏肿大，红细胞寿命缩短常与脾功能亢进有关。慢性淋巴细胞白血病和淋巴瘤是温抗体型自身免疫性溶血性贫血的重要原因。此外，卵巢畸胎瘤、卵巢皮样囊肿及广泛癌肿转移，特别是有粘液分泌的癌细胞转移容易引起弥散性血管内凝血。临床表现为微血管病性溶血性贫血，血片中除有大量破碎红细胞外尚有血小板减少。

骨髓是仅次于肺和肝的癌肿转移好发部位，最常见的原发癌有乳腺癌、前列腺癌，其次为肺癌、肾癌、甲状腺癌、胃癌及恶性色素瘤等。骨髓转移较多见于脊柱、肋骨、胸骨、骨盆、颅骨以及肱骨和股骨，可引起骨髓病性贫血。周围血液中可出现多少不一的幼粒和幼红细胞，即所谓幼粒-幼红细胞贫血。骨髓涂片发现成堆恶性肿瘤细胞，干扰造血功能。

很多肿瘤患者有血容量增加，因此血液稀释也可能是贫血的原因，在转移性癌肿及淋巴瘤中均可发生。可能由于肿大的肿瘤上有大量的血管分布及抗利尿激素分泌增加，都是血容量增加的发生机制。

贫血的治疗主要针对癌肿。肿瘤如能去除，贫血即减轻或消除。诊断时要注意纠正贫血后，病情好转，因而忽视肿瘤的存在而延误治疗。

结缔组织病性贫血

结缔组织病常并发血液学异常，其中以贫血发生率为高，病因不一。由结缔组织病所致的贫血，称为结缔组织病性贫血(anemia of connective tissue disease)，兹按以下各类分别阐述。

慢性系统性(或炎症性)贫血 是最常见的一种贫血，程度与病情有关。贫血多数为轻度，为正常细胞、正常色素性，也可为低色素性贫血，但小细胞性者很少。网织红细胞减低。除非同时伴有缺铁，体内储藏铁正常或增多，但血清铁及总铁结合力均降低。骨髓象多在正常范围。贫血的发生有多方面综合因素，主要系红细胞寿命缩短而机体缺乏相应红细胞代偿性增生。后者与红细胞生成素不足及铁代谢异常有关。结缔组织疾病患者的单核巨噬细胞系统增生，活力增加，因而红细胞被脾等的清除率也增加。此外红细胞膜也可因疾病本身发热而致破损。因此红细胞寿命缩短主要是细胞外因素所致。铁代谢异常可能与白介素1(IL-1)有关。IL-1由巨噬细胞分泌的一种激素样多肽，存在于各种炎性渗出液中，例如类风湿关节炎时关节腔内IL-1即升高。IL-1有促进粒细胞增生和脱粒反应，中性颗粒中乳铁蛋白也随之释放。乳铁蛋白与铁结合能力大于运铁蛋白，并很快被巨噬细胞清除而储存于单核巨噬细胞系统内，导致血清铁减少而储铁则增加。近年推测红细胞生成素的产生也可能为IL-1所抑制。因此在结缔组织疾病时，缺乏反应性增生。

自身免疫性溶血性贫血 多种结缔组织病，如系统性红斑狼疮、类风湿关节炎及硬皮病等都可并发自身免疫性溶血性贫血。有时自身免疫性溶血性贫血可作为结缔组织疾病的首发表现，数月至数年后才出现结缔组织疾病的典型症状。多数病人起病隐匿，少数可急性发病伴有发热。自身免疫性溶血性贫血多由温抗体所致，多系IgG或IgG+C3型，极少数仅有C3，均可经抗人球蛋白试验检测证实。

再生障碍性贫血 结缔组织病并发再生障碍性贫血(再障)者不多见，多数因应用抗风湿药如保泰松、羟布宗(羟保泰松)、吡罗昔(炎痛喜康)等药物所引起。系统性红斑狼疮可产生针对造血干细胞的自身抗体而发生再障，血象类似一般再障，但骨髓中淋巴细胞百分率极低。

其他贫血 结缔组织病累及肾脏后，可因肾功能衰竭而发生严重贫血。也可因累及肾脏发生血尿，服用水杨酸类药物导致消化道出血等慢性失血而致缺铁性贫血。类风湿关节炎可并发叶酸缺乏而致巨幼细胞贫血，原因未明。结缔组织病长期服用叶酸拮抗物及保泰松等药物也可造成叶酸缺乏。

对上述各种贫血，唯一有效疗法是针对原发病。对自身免疫性溶血性贫血的首选药物是肾上腺皮质激素，也可加用其他免疫抑制剂。红细胞表面主要结合IgG者可考虑切脾。对并发再障者，雄激素治疗反应不佳，大量肾上腺皮质激素，其他免疫抑制剂或血浆交换可能有效。叶酸口服对巨幼细胞贫血治疗有效。肾性贫血用红细胞生成素治疗者效果满意。参见“慢性肾功能衰竭的贫血”条。

慢性肾功能衰竭的贫血

慢性肾功能衰竭中贫血为常见的症状。引起慢性肾功能衰竭的贫血 (anemia of chronic renal failure) 的原发性肾脏疾病有慢性肾炎、慢性肾盂肾炎、肾囊肿、尿路阻塞、肾结核,以及全身性疾病而伴有肾脏损害者如恶性高血压、系统性红斑狼疮、多动脉炎、淀粉样变等。贫血的发生与肾功能衰竭的严重程度有关。

贫血的发生机制与多种因素有关。最主要的因素是骨髓抑制和红细胞破坏增多,以前者为主,与机体代谢产生的某些毒性物质在体内滞留有关。患者血浆中的红细胞生成素减少和骨髓对红细胞生成素的反应降低,通常认为是贫血发生的直接原因。患者红细胞生存时间缩短,故溶血是加重贫血的另一个因素。出血不是发生贫血的重要原因,但可使贫血加重。

血红蛋白大多为中至重度降低,发展快慢不一。贫血为正常细胞、正常色素性,偶见小细胞低色素性,极少数病例属大细胞性。红细胞有大小不匀、异形,出现锯齿形细胞、三角形细胞、盔形细胞及小型球形细胞,提示有微血管病性溶血性贫血。骨髓缺乏特殊表现。有核细胞量可正常或稍增多。骨髓铁正常或稍增多。

有严重贫血时,输血可减轻症状。血液透析可减轻尿毒症,也有助于纠正贫血。合并缺铁者应给铁剂治疗。肾脏移植如获成功,造血功能可获明显进步。红细胞生成素注射,可使红细胞迅速提高,为当前最有效治疗方法。

红细胞增多症

红细胞增多症 (erythrocytosis) 是指单位体积血液中红细胞计数、血红蛋白量与血细胞比容明显高于正常的一组疾病。中国平原地区正常成人,凡红细胞计数:男性>6.5×10¹²/L,女性>6.0×10¹²/L;血红蛋白,男性>175g/L,女性>160 g/L;血细胞比容:男性>54%,女性>50%者即为红细胞增多。红细胞正常值因海拔不同各地区有所差异。如测定值比当地平均值增加2个标准差以上则有诊断意义。红细胞增多症分为绝对性与相对性两大类,前者是红细胞总容量的绝对增多;后者是由于血浆容量的减少,红细胞量相对地增多,而全身红细胞总容量无改变。按发病的原因,绝对红细胞增多症又可分为原发性与继发性两类。原发性红细胞增多症即真性红细胞增多症(见"真性红细胞增多症"条);继发者(见"继发性红细胞增多症"条)又可分为红细胞生成素代偿性与非代偿性增加者,代偿性增加者如高原性红细胞增多症,非代偿性增加者可由于肾脏疾病等引起。相对性红细胞增多症也称为假性(或应激性)红细胞增多症(见"假性红细胞增多症"条)。

真性红细胞增多症

真性红细胞增多症 (polycythemia vera) 是一种原因不明的克隆性骨髓增生性疾病。国外每年的发病率为0.6/10万～1.6/10万,犹太人较多。

发病机制和临床 发病机制仍不清楚。患者血清中可能有一种因子,刺激红细胞生成和血红蛋白合成,对粒细胞生成也有轻微的刺激作用,称为骨髓刺激因子。此因子的抗原性与红细胞生成素不同,在体内需要红细胞生成素的参与才能起作用。因为粒及巨核细胞系均明显增生,染色体又有异常核型,故为多能干细胞疾病。

主要的病理改变是长骨、扁平骨中的脂肪髓均被红髓替代,骨髓细胞增多,脂肪细胞明显减少,网状纤维稍增加,血窦高度扩张,窦内充满大量红细胞。肝脾均可有髓外化生。

中国人患者以31～60岁者居多,男性多于女性。起病缓慢,病人可无明显症状,很多在偶然查血象时发现。症状多与血容量及血液粘滞性增加有关。患者感觉头晕、头胀、头痛、疲乏无力、耳鸣、视力模糊、怕热、出汗等。以后可有不同部位的静脉血栓形成或出血。消化性溃疡发生率较高。可有全身瘙痒,但国内并不多见。检查皮肤及粘膜呈暗红色,两颊发红,四肢远端或末端呈紫红色。皮下可有淤点及淤斑。约半数以上患者有高血压。大部分患者有脾肿大,1/3～1/2有肝肿大。本病常见并发症有肝硬变、肾结石、胆结石、痛风性关节炎等。

实验室检查有三方面的变化:①红细胞数大多在(7～10)×10¹²/L;血红蛋白180～220g/L;血细胞比容60%～80%。血白细胞和血小板计数高于正常,少数在正常范围内。粒细胞分类有核左移现象,个别血片中可见中、晚幼粒细胞。②骨髓象增生明显活跃或活跃,粒与红系比例大致正常,巨核细胞多见,个别骨髓增生减低。③全身血总容量增加,红细胞容量明显增加,血浆容量可以正常、减少或增加。血液粘滞性比正常高5～8倍。血液比重达1.070～1.080。血沉缓慢,动脉血氧饱和度正常,中性粒细胞碱性磷酸酶高于正常,血清维生素 B_{12} 结合蛋白、血尿酸及组胺均增加。染色体可有非整倍体、假二倍体、多倍体、F组20号长臂缺失,最常见者为9号染色体的三体型。

本病发展缓慢,如无并发症,可存活10—20年。不治疗的中数生存时间仅18个月。主要死亡原因为血栓形成、出血、发生白血病或骨髓纤维化症。

诊断依据 典型病例具有皮肤及粘膜暗红色、脾脏肿大、全血细胞增多等表现,同时伴有动脉血氧饱和度正常,诊断并不困难。必要时可作全身血总容量及红细胞容量(用⁵¹Cr标记法)测定。要注意与继发性和假性(应激性)红细胞增多症区别。临床上尚应与慢性粒细胞白血病、原发性血小板增多症和骨髓纤维化相鉴别。

防治要点 静脉放血在短期内即可使血容量恢复正常，消除症状。适用于有血管栓塞倾向者或术前准备等。但放血后可发生继发性骨髓刺激现象；多次放血可导致缺铁；血白细胞、血小板数增高者放血后常不能下降。每次放血300—500ml，隔2—3d 1次，直至血细胞比容正常。老年人放血量宜适当减少，每次可放血200ml，每周1次。

放射治疗以 ^{32}P 进行选择性内照射。^{32}P 能集中在骨髓核分裂活跃的细胞中而起治疗作用，常用的是 $Na_2H^{32}PO_4$，剂量为2—3mCi/m²，如3个月不见效，可再给药一次，用量增加25%，但不超过7 mCi。至少间隔6个月，可重复给药一次。口服比静脉用量增加25%。用药前10d 及服药后半个月用低磷饮食，以促进磷的摄取。常可缓解几个月至1年以上。中数生存时间约为13年。主要不良反应是骨髓抑制。关于 ^{32}P 治疗本病是否会诱发急性白血病，目前尚无统一意见。

化学治疗适用于三系血细胞均增多，尤其是血小板明显增多者；有髓外造血，肝脾明显肿大者；有皮肤瘙痒者；有痛风性关节炎等并发症；老年患者合并有心血管疾病不能放血者等。国内常用的为：①白消安（马利兰）每日2—6 mg，缓解时间可达1年左右，但可引起骨髓抑制。②苯丁酸氮芥（瘤可宁）每日6—8 mg，可以连续服用4周，再间歇4周，约有4/5病人见效。最近报道，治疗后发生急性白血病者较多。③左旋溶肉瘤素（苯丙氨酸氮芥）开始每日6—10mg，5—7d 后改为每日2—4mg，疗效满意后，改为每周2—6mg 维持。有较好效果，不良反应很少。长期应用烷化剂，有致白血病可能，目前主张羟基脲口服，每日1—1.5mg。中国试用三尖杉注射，初步效果较好。

假性红细胞增多症

假性红细胞增多症（pseudo-erythrocytosis）亦名相对性红细胞增多症、应激性红细胞增多症或 Gaisbock 综合征。本病不是一个独立性疾病，其临床特点是血细胞比容增高、血浆容量减少、红细胞总容量正常。发病年龄较轻，男性多见。临床常有轻度头痛，头晕，神经衰弱，焦虑，面、耳、唇、眼结合膜及粘膜呈紫红色、充血，脾不肿大，常有高血压。血白细胞、血小板及网织红细胞数均正常。骨髓增生活跃。血胆固醇及甘油三酯常增高。红细胞生成素在正常范围内。结合本病特点，诊断并不困难，但需要与真性红细胞增多症鉴别。治疗宜服低胆固醇、低热量饮食，多运动，减轻体重，并停止吸烟。一般不需静脉放血，骨髓抑制性化学治疗及放射治疗亦不宜采用。预后较好，但约有30%的病人可并发血栓形成，可死于心肌梗死或栓塞性疾病。也有少数发展为真性红细胞增多症。

继发性红细胞增多症

继发性红细胞增多症（secondary erythrocytosis）是继发于其他疾病或病理状态的红细胞增多，可以因生理适应代偿性增加或非代偿性红细胞生成的刺激作用而发生。按病因分为以下几种：

新生儿红细胞增多症 正常足月新生儿的血红蛋白为180—195g/L，红细胞(5.7—6.4)×10¹²/L，血细胞比容53%—54%，这是由于胎儿在母体内处于生理性缺氧状态。婴儿出生后红细胞数逐渐下降，2周后可达正常。如血红蛋白>210g/L，血细胞比容>65%，即可诊断为新生儿红细胞增多症。其发病原因可能由于胎儿经胎盘受血，如胎盘母侧血漏向胎儿，或孪生胎儿之间转输血。症状多见于生后1日内，表现为面色紫红、呼吸窘迫、心力衰竭、低血糖、高胆红素血症。严重缺氧可有抽搐及呼吸停顿。治疗的首要目的是降低血细胞比容，可用血浆或4%白蛋白作交换输入。

高原性红细胞增多症 这是慢性高山病的一种类型。由于在高原地区，大气压减低，在缺氧的刺激下，红细胞生成素有代偿性增加，促使红细胞增多。本病在中国青海、西藏等地均有报道，男女均可发病。在海拔3500m以上，随海拔高度增加，本病的发病数亦相应增多。治疗方法最好是移居至海平线地区，静脉放血亦可减轻症状。有用雌激素己烯雌酚治疗有效的报道。

慢性肺脏疾病所致红细胞增多症 如肺气肿、长期支气管哮喘、严重脊柱侧突或后突影响肺心功能、肺源性心脏病、多发性肺栓塞、Ayerza 综合征、肺换气不良综合征（pickwickian 综合征）等均可继发红细胞增多症。

心血管疾病所致红细胞增多症 先天性心脏病，如肺动脉瓣狭窄（常伴有室间隔或房间隔缺损、卵圆孔未闭、动脉导管开放）、大血管完全移位、法洛四联症等常可继发红细胞增多症。这是由于血液短路使动脉血氧饱和度降低，氧张力降低，刺激红细胞生成素的分泌，促进红细胞造血。获得性心脏病，如左房室瓣狭窄和慢性肺源性心脏病，由于全身血循环障碍和肺通气受阻，亦可伴发红细胞增多症。先天性肺动静脉瘘、门静脉与肺静脉血管交通亦伴发红细胞增多症。

血红蛋白病所致红细胞增多症 与氧亲和力增高的血红蛋白不易将氧释放至组织，引起组织缺氧，使红细胞生成素异常增加而发生红细胞增多。国外报道有30余种异常血红蛋白都有氧亲和力增加，氧合血红蛋白解离曲线左移，组织氧张力减低，红细胞生成素增多，重者可引起红细胞增多症。患者常有遗传倾向。

变性血红蛋白所致红细胞增多症 这组疾病包括一些遗传性或病理条件下血红蛋白对氧的摄入或释放异常，如高铁血红蛋白血症、硫化血红蛋白血症、碳氧血红蛋白血症等。由于血红蛋白失去与氧结合的能力，不能

携带氧至组织，故可继发红细胞增多症，其程度一般均较轻。

吸烟所致红细胞增多症 由于大量吸烟，长期暴露在一氧化碳高水平中，吸入的一氧化碳对血红蛋白有较强的亲和力，从而降低了血红蛋白结合氧的能力，造成组织缺氧状态，引起红细胞增多症。

肾脏疾病所致红细胞增多症 肾脏疾病继发红细胞增多症者以肾癌为最多，其次为多囊肾、肾盂积水、肾良性腺瘤、肉瘤、结核等；继发性肾脏肿瘤、肾移植等也可有红细胞增多症。由于肿瘤、囊肿或积水压迫肾组织，阻碍血流，引起局部组织缺氧，肾脏产生红细胞生成素增加，导致红细胞增多。手术切除肿瘤、囊肿或肾脏，即可使红细胞数恢复正常。

肿瘤所致红细胞增多症 中国有肝细胞癌及子宫肌瘤合并红细胞增多症的病例报道，发病机制并不相同，有的还不清楚。某些肿瘤或囊液中含红细胞生成刺激物质，如小脑成血管细胞瘤、肝细胞癌等；有的肿瘤可能是因肾外非代偿性红细胞生成素生成，如肝细胞癌、子宫肌瘤等；也有的是因为肿瘤压迫影响肾脏供血，引起肾缺氧，导致红细胞生成素增加，如子宫肌瘤；部分肿瘤可能与内分泌影响红细胞生成素有关，如嗜铬细胞瘤等。个别报道尚有胃癌、前列腺癌、霍奇金病及食管肿瘤等引起红细胞增多症者。这些肿瘤切除后，大部分患者的红细胞数可恢复正常。

家族性良性红细胞增多症

家族性良性红细胞增多症（familial benign polycythemia）罕见，为常染色体遗传性疾病，有不同的外显性。症状较轻，多无脾大，仅有红细胞系增生，血红蛋白常＞200g/L，血容量增多。有家族史。病程良性，可活到成年。若因血液粘稠度高而产生症状，可放血治疗。

中性粒细胞减少

中性粒细胞减少（neutropenia）又称粒细胞减少，指外周血中性粒细胞绝对值成人低于2.0×10^9/L，儿童低于1.5×10^9/L，婴幼儿低于1.0×10^9/L。粒细胞减少可继发于物理因素如放射线等，也可由化学因素如苯及其他有机溶剂、抗癌药、磺胺药、抗痉药、抗甲状腺药等引起。严重的细菌、病毒、立克次体等感染也均可引起粒细胞减少。其他如脾功能亢进及系统性红斑狼疮等自身免疫性疾病也常发生粒细胞减少。粒细胞减少的发病机制可以由于粒细胞的生成减少、破坏过多或分布不均（外周血粒细胞较多转移至边缘池）所致。治疗主要是去除病因，及时采取预防或控制感染措施。本条目内容限于原因不明的粒细胞减少中的一些特殊类型。

慢性特发性中性粒细胞减少 是一种病因不明的慢性良性综合征。中性粒细胞绝对数一般在1.0×10^9/L以下，但感染现象不多。部分患者有口腔炎或牙龈炎，但与粒细胞减少无关。单核细胞和淋巴细胞计数可相对或绝对增高，红细胞和血小板数正常。骨髓增生正常或粒细胞呈轻度成熟受阻，少数病人粒红比例降低。细胞动力学研究显示幼粒细胞增殖能力正常。骨髓细胞培养集落生成单位大多数正常或增加。血液和尿中集落刺激因子不增多。当有严重感染时应用抗生素。肾上腺皮质激素和脾切除不仅无效且有不良反应。

家族性良性中性粒细胞减少 常染色体显性遗传，可分为两型：①重型，儿童发病，可有反复感染，脾轻度肿大。中性粒细胞明显减少，单核细胞常增多。骨髓增生正常，粒系成熟障碍。可伴有丙种球蛋白增高。脾切除无效，输正常人血浆后可使部分病人血象改善。积极控制和预防感染可活至青年。②良性型，发病年龄较大。中性粒细胞轻度或中度减少，嗜酸粒细胞可增多。可有一般虚弱症状。随年龄的增长可自行缓解。

周期性中性粒细胞减少 本病病因不明，常有家族史，具有不同的遗传形式。发作时集落刺激因子增加，提示发病机制可能由于干细胞调节的缺陷。任何年龄均可发病，但以小儿居多。本病特点为周期性发作，12～35d为一周期，每次发作3～10d。发作时血白细胞（2～4）$\times10^9$/L，中性粒细胞＜0.5×10^9/L，而单核细胞常增多。患者有发热、乏力、严重感染、喉痛、关节痛、口腔与咽喉部溃疡、淋巴结肿大，脾也可肿大。骨髓象呈周期性粒系抑制，见于外周血象变化之前。间歇期症状缓解，血象、骨髓象恢复。脾肿大及成年患者脾切除后可使粒细胞减少和症状缓解，但不能完全控制周期性发作。肾上腺皮质激素或雄激素对改善症状有效。

无效生成性慢性粒细胞缺乏 本病由于粒细胞早期在骨髓内破坏和释放障碍引起。多见于儿童，尤其在1～2岁时。骨髓粒细胞增生，形态异常，核分叶过多，核叶间有过长细丝相连，染色质浓缩，胞质内有空泡。粒细胞的杀菌功能尚正常，但移动和吞噬能力都较弱。生存时间短于正常。

婴儿期中性粒细胞减少 婴儿期中性粒细胞减少包括以下各种病症，如婴儿遗传性粒细胞缺乏症、先天性白细胞缺乏症、伴有体质性缺陷的中性粒细胞减少、伴有缺乏某种血浆因子的中性粒细胞减少、伴有胰功能缺陷的中性粒细胞减少、伴有代谢异常的中性粒细胞减少、Chediak-Higashi综合征（见“Chediak-Higashi综合征”条）、惰性白细胞综合征（见“lazy leucocyte综合征”条）、同种免疫性新生儿中性粒细胞减少、小儿慢性良性中性粒细胞减少。上述各病除小儿慢性良性中性粒细胞减少见于6～24月的小儿外，其他基本上仅见于新生儿，而且都非常罕见。

粒细胞缺乏

中性粒细胞显著减少，绝对数低于$0.5\times10^9/L$称为粒细胞缺乏(agranulocytosis)，常伴有高热及严重感染。

病因很多，但最常见的是药物反应，主要有以下几种：①解热镇痛药：氨基比林、保泰松、安乃近、辛可芬及对乙酰氨基酚(扑热息痛)等。②抗生素：氯霉素、甲砜霉素、氨苄西林或阿莫西林(羟氨苄青霉素)、头孢菌素族。③磺胺类：磺胺异噁唑、磺胺甲噁唑、磺胺甲氧嗪、柳氮磺胺吡啶等。④抗结核药：异烟肼、对氨水杨酸钠、氨硫脲、异烟腙。⑤抗甲状腺药：甲硫氧嘧啶或丙硫氧嘧啶、甲巯咪唑(他巴唑)、卡比马唑(甲亢平)。⑥各种抗癌药物。⑦抗癫痫药：苯妥英钠、三甲双酮、苯乙酰脲等。⑧安定、催眠药：甲丙氨酯(安宁)、地西泮(安定)、氯丙嗪、米帕明(丙咪嗪)、苯巴比妥、异戊巴比妥(阿米妥)等。⑨其他：金盐、砷、奎宁、阿的平、利血平、甲基多巴、氢氯噻嗪(双氢克尿塞)、依他尼酸(利尿酸)、抗过敏药及抗糖尿病药等。上述药物中以氨基比林、安乃近、保泰松、氯霉素、氯丙嗪、甲巯咪唑、甲硫氧嘧啶、磺胺类药等引起的粒细胞缺乏症最常见。

大多数药物引起的粒细胞缺乏的机制尚未阐明。概括有三种可能：①中毒学说：直接对骨髓细胞有毒性作用，抑制或破坏细胞核酸代谢，阻碍细胞分裂，如大多抗癌药物。②过敏学说：个体对药物敏感性不同所致，如氯丙嗪、抗甲状腺药物等。③免疫学说：药物(如氨基比林等)作为一种半抗原，在敏感者体内与白细胞蛋白质结合为全抗原导致抗自身白细胞抗体的产生。当重复给药后，再次使人因抗体附着于粒细胞表面，迅速引起白细胞破坏。

免疫反应引起的粒细胞缺乏可在单次服药后很快发病。因患者血液早已有抗体存在；如在服药7 d后发病，则患者多为首次与该药接触，有待一段时间以建立起过敏反应。氨基比林类药物作用乃属此类，且与剂量无关。毒性作用引起的粒细胞缺乏症与药物剂量有关，起病多在持续服药一段时间后或短期服大剂量后产生。 因粒细胞缺乏，发病往往骤起。有高热、畏寒、头痛、恶心、呕吐等全身症状，10%病人可有皮疹。牙龈、口腔粘膜、软腭、舌、咽峡可发生坏死性溃疡，形成黑色或黄色假膜。鼻腔、阴道、子宫、直肠、肛门等处也可发生粘膜溃疡，伴局部淋巴结肿大。如继续发展可迅速出现败血症。血白细胞明显减少，常在$0.5\times10^9/L$以下，有时仅$0.05\sim0.1\times10^9/L$。分类中中性粒细胞仅1%～2%，甚至完全缺乏。淋巴细胞相对增多，单核细胞可相对或绝对增多。一般血红细胞、血小板数正常。骨髓检查红系和巨核细胞正常，由药物毒性引起的粒细胞缺乏，粒系明显减少或缺如，浆细胞、淋巴细胞和组织细胞相对增多；部分免疫性的可以仅有成熟障碍。恢复期原粒及早幼粒细胞可短期增多，应与急性白血病鉴别。

经诊断应立即停用致本症的可疑药物，严格保护性隔离以防继发感染。已有感染者，反复细菌培养，分离出细菌后作药物敏感试验。在获得确切的感染菌前可先试用一至二种广谱抗生素以控制革兰染色阳性和阴性菌。全身支持治疗和护理工作也极重要。

淋巴细胞减少

正常人淋巴细胞绝对值因年龄而异。成人血淋巴细胞绝对数小于$1.5\times10^9/L$，儿童小于$3.0\times10^9/L$为淋巴细胞减少(lymphopenia)。引起淋巴细胞减少的病因和发病原理如下：

(1)生成减少：多与免疫有关的疾患，如①Wiskott-Aldrich综合征。②共济失调性毛细血管扩张征。③胸腺瘤联合综合征。④先天性胸腺和甲状腺发育不全(Di George综合征)。⑤联合免疫缺陷性疾患。⑥伴胸腺淋巴生成障碍综合征。⑦淋巴细胞减少伴有异常内种球蛋白。⑧先天性白细胞减少性胸腺淋巴发育不全等。此外再生障碍性贫血、晚期肿瘤及晚期霍奇金病也有淋巴细胞生成减少。

(2)破坏增多：放射性核素、抗肿瘤化疗及抗淋巴细胞球蛋白的临床应用，均可导致过多破坏。周期性淋巴细胞减少症及血浆中可的松量增加等，也可引起淋巴细胞破坏加速。

(3)过多丢失：如①胸导管引流。②肠淋巴管扩张。③吸收不良综合征。④严重的右心衰竭。

(4)其他：如结节病、粟粒性结核、系统性红斑狼疮、肾功能衰竭、重症肌无力等也有淋巴细胞减少。

治疗原发病，最为根本。

中性粒细胞增多

正常人体白细胞及粒细胞总数随年龄、种族及生理改变而异。外周血白细胞正常值$(4\sim10)\times10^9/L$。中性粒细胞占白细胞总数的50%～70%，其绝对值为$(2\sim7)\times10^9/L$。成年人白细胞总数在$12\times10^9/L$以上，称白细胞增多。中性粒细胞绝对数超过$8\times10^9/L$称中性粒细胞增多(neutrophilic granulocytosis)，又称粒细胞增多。

中性粒细胞增多的原因：①生理性，如妊娠、分娩、排卵、新生儿、运动、恐惧、抑郁、兴奋、恶心呕吐、抽搐等。②感染，以细菌感染最常见，尤其是葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌、脑膜炎双球菌感染。某些真菌、螺旋体、立克次体和寄生虫感染也有引起中性粒细胞增多，但病毒感染很少见。无论是局部感染如中耳炎、扁桃体炎、脑膜炎、骨髓炎、急性肾盂肾炎、肺炎、急性阑尾炎、胆囊炎、输卵管炎或全身感染如猩红热、霍乱、斑疹伤寒、狂犬病、天花、水痘等均可致中性粒细胞增多。③结缔组织疾病，如

风湿热、类风湿关节炎、血管炎、肌炎等。④组织坏死伴大量白细胞破坏，如心肌梗死、肺梗死、肝坏死。⑤内分泌代谢性疾病，如糖尿病酮症酸中毒、急性痛风、妊娠高血压综合征及甲状腺功能亢进危象。⑥急性失血，尤其在胸腔、腹腔、关节腔、蛛网膜下腔及颅内出血。⑦慢性粒细胞白血病、原发性骨髓纤维化、真性红细胞增多症、各种溶血反应、粒细胞缺乏症恢复期、巨幼细胞贫血治疗后、脾切除术后以及输血反应等。⑧恶性肿瘤，如肺、胃、胰腺、子宫、前列腺、乳腺、脑实体瘤。⑨化学因素，如各种化学物急性中毒，药物反应如肾上腺素、肾上腺皮质激素、肝素等。⑩物理因素，如冷、热、疼痛、烧伤、创伤、电击等。⑪其他尚有家族性中性粒细胞增多症及病因不明的特发性粒细胞增多症等。⑫极少数病例经长期随访无肯定病因发现者称为慢性特发性粒细胞增多，罕见的尚有家族性粒细胞增多。

中性粒细胞增多的机制：①中性粒细胞自边缘池（紧贴在毛细血管壁上的）脱落到血循环中，引起白细胞增多，如剧痛、运动后或情绪激动等，外周血粒细胞常可暂时增加，称为移位性或假性粒细胞增多。②阻抑粒细胞自边缘池或血循环中进入组织，如肾上腺皮质激素。③骨髓粒细胞生成以及释放入血流的速度增加，如粒细胞性白血病、骨髓增生症、感染、炎症、急性中毒、肿瘤等。中性粒细胞增高可持续数月或数周。肾上腺皮质激素、还原尿睾酮及细菌内毒素等也有促进粒细胞释放的作用。

中性粒细胞增高的程度取决于原发病的性质和严重程度，也决定机体反应。严重感染和中毒反应时，除中性粒细胞增多外，尚可见到胞质中有毒性颗粒、空泡、Dohle 小体等。粒细胞白血病外周血中尚可见到幼粒细胞。中性粒细胞类白血病反应除中性粒细胞增多外，血中也可出现幼粒细胞。

一般当中性粒细胞增高时原发疾病多已被发现；但有少数病例原发疾病可能不明显，则需寻找隐匿病灶。

嗜酸粒细胞增多

外周血嗜酸粒细胞绝对值超过450×10⁶/L 称嗜酸粒细胞增多（eosinophilia）。

引起嗜酸粒细胞增多的病因有以下各类：①寄生虫病，最为常见，如钩虫、蛔虫、丝虫、绦虫、血吸虫、华支睾吸虫、肺吸虫、旋毛虫、包囊虫、鞭虫、蛲虫等感染。②变态反应性疾病，如支气管哮喘、荨麻疹、药物过敏、血管神经性水肿、血清病、异体蛋白过敏、花粉症（枯草热）、过敏性鼻炎等。③皮肤病，如湿疹、剥脱性皮炎、天疱疮、银屑病、接触性皮炎。④单纯性肺嗜酸细胞浸润症，计有过敏性肺炎（即 Löffler 综合征）、慢性嗜酸粒细胞肺炎、哮喘性肺嗜酸细胞浸润症、热带性肺嗜酸细胞浸润症、流行性嗜酸粒细胞增多症等。⑤胃肠道疾病，包括嗜酸粒细胞胃肠炎、局限性肠炎及溃疡性结肠炎。⑥血液肿瘤，如恶性淋巴瘤、慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多症、霍奇金病、嗜酸性淋巴肉芽肿等。⑦各种恶性肿瘤，尤其是有全身播散或组织坏死时。⑧嗜酸粒细胞心内膜炎。⑨弥漫性嗜酸粒细胞病或称嗜酸粒细胞胶原病。其他尚有结节性多动脉炎、感染恢复期嗜酸粒细胞可暂时增高、猩红热等传染病，物理化学性损伤如X线照射，磷或樟脑中毒，家族性嗜酸粒细胞增多症及特发性嗜酸粒细胞增多症。

发病机制尚未明确，与嗜酸粒细胞选择性地对组织嗜碱细胞释放趋向性物质——四肽类、组胺可能有关。此外在一些免疫反应释放递质中的补体（C567、C5a）的裂解产物，和致敏淋巴细胞的产物——促嗜酸粒细胞生成素等也可引起嗜酸粒细胞增多。抗原-抗体复合物刺激局部组织中嗜碱细胞的增生，促使后者脱颗粒，释放组胺等趋向性物质，刺激嗜酸粒细胞增殖而大量释放。药物反应一般认为与Ⅰ型或Ⅳ型过敏反应有关。所以嗜酸粒细胞增多往往系过敏的结果。单纯性肺嗜酸细胞浸润症、过敏性肉芽肿、嗜酸粒细胞胃肠炎、嗜酸粒细胞心内膜炎和弥漫性嗜酸粒细胞病等可为急性或慢性，也可因病因不同而表现为良性或恶性。嗜酸粒细胞浸润累及多个脏器，具有严重症状和体征，嗜酸粒细胞明显增多，临床称为嗜酸粒细胞过多综合征，有时与嗜酸粒细胞白血病难以区别。

应积极寻找病因，有无寄生虫感染和慢性感染灶。针对原发病治疗。如无特殊，一般不需采用肾上腺皮质激素以减少嗜酸粒细胞数。

淋巴细胞增多

淋巴细胞增多（lymphocytosis）是指淋巴细胞绝对值婴儿及幼儿超过9×10⁹/L；儿童超过7.2×10⁹/L；成人超过4×10⁹/L。如果淋巴细胞绝对数未超过上述值，而白细胞分类中淋巴细胞百分比明显增多（>40%）称为相对性淋巴细胞增多。

引起淋巴细胞增多的常见病因如下。

（1）急性感染：①病毒感染：传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症、急性病毒性肝炎、水痘、风疹、腮腺炎、麻疹、巨细胞病毒感染。②细菌感染：百日咳、伤寒、布氏杆菌病。③原虫感染：弓形虫病。

（2）慢性感染：如结核病、梅毒。

（3）婴儿或小儿非急性感染。

（4）造血系统疾病：如急、慢性淋巴细胞白血病，非霍奇金淋巴瘤，巨球蛋白血症，重链病。

（5）内分泌疾病：甲状腺功能亢进症、甲状腺炎、肾上腺皮质功能减退症等常见相对性淋巴细胞增加。

（6）粒细胞减少或缺乏：淋巴细胞并不增加，仅相对增多。

增多的淋巴细胞一般为成熟的小淋巴细胞。传染性单核细胞增多症和其他病毒感染可见到异形淋巴细胞(如空泡型、花边型、幼稚型等)。病毒感染时尚可见到浆细胞样淋巴细胞。急性淋巴细胞白血病、淋巴瘤细胞白血病血液中主要可见原淋巴细胞和幼淋巴细胞增多。结核病时淋巴细胞增多,但在组织破坏、结核空洞形成、粟粒性结核和结核性脑膜炎时淋巴细胞却不增多。

单核细胞增多

正常成人外周血单核细胞绝对值为(0.3～0.45)×10⁹/L,婴儿出生后2周为(1～1.2)×10⁹/L,儿童较成人偏多,男稍多于女。单核细胞绝对数在成人>0.5×10⁹/L,在儿童>0.75×10⁹/L时,称为单核细胞增多(monocytosis)。如绝对数未超过上述范围而血中单核细胞百分数显著增高(>8%)称为相对性单核细胞增多。

(1)造血系统疾病:①急性单核细胞白血病或急性粒-单核细胞白血病,增高的主要为原单核细胞及幼单核细胞。②粒细胞缺乏症的恢复期。③其他血液病,如:骨髓增生异常综合征、恶性组织细胞增生症、淋巴瘤、多发性骨髓瘤、真性红细胞增多症、溶血性贫血、特发性血小板减少性紫癜等。

(2)感染性疾病:亚急性感染性心内膜炎、结核病、布氏杆菌病、伤寒、麻风、梅毒、立克次体病、疟疾、锥虫病、黑热病等。

(3)结缔组织病:风湿热、类风湿关节炎、颞动脉炎、结节性动脉周围炎、系统性红斑狼疮等。

(4)消化系统疾病:溃疡性结肠炎、Crohn病、肝硬化、热带口炎性腹泻。

此外,引起单核细胞增多者尚有结节病、恶性肿瘤、药物反应恢复期及脾切除术后等。

在感染性疾病中,结核病引起的单核细胞增多较常见,尤其在结核活动期。约15%～20%亚急性感染性心内膜炎可有单核细胞增多。传染病恢复期可引起暂时性单核细胞增多。急性淋巴细胞白血病和急、慢性粒细胞白血病处于缓解时也可有单核细胞增多。骨髓异常增生综合征时,外周血往往表现为全血细胞减少,但单核细胞可持续增多。药物引起的中性粒细胞缺乏症恢复期时可有单核细胞增多,并提示预后良好。恶性肿瘤中胃癌、乳腺癌、卵巢癌,单核细胞常增多,曾认为系机体对肿瘤细胞的一种免疫反应。结缔组织病中,个别胶原血管病可有较明显的单核细胞增多。

类白血病反应

类白血病反应(leukemoid reaction)是骨髓造血组织对某些刺激的一种病理生理反应,表现为周围血液白细胞总数增加,出现幼稚细胞,这些变化随原发病好转而消失。

类白血病反应的常见病因包括感染和癌肿,其次为急性中毒、变态反应、大量出血和急剧溶血等。按白细胞增生的类型可分为:①中性粒细胞类白血病反应:主要见于严重细菌性感染、急性化学中毒、严重出血和溶血。②淋巴细胞类白血病反应:见于百日咳、结核病、传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症和麻疹等感染。③单核细胞类白血病反应:较罕见,偶见于播散性结核病,感染性心内膜炎。④嗜酸粒细胞类白血病反应:见于寄生虫病、晚期癌肿、霍奇金病及Löffler综合征等。其他罕见的还有红白血病样的及浆细胞类白血病反应。

类白血病反应必须与白血病认真鉴别,因为两者的疗法和预后截然不同。类白血病反应有原发病表现,一般无贫血和血小板减少。血白细胞数高低不一,大多超过50×10⁹/L。粒细胞有严重毒性颗粒与空泡变性,但无明显的核畸形或核浆发育不平衡。中性粒细胞类白血病反应者原粒细胞及早幼粒细胞不超过10%,粒细胞碱性磷酸酶活性明显增高。积极治疗原发病,则血象恢复正常。预后决定于原发疾病。

类淋巴瘤疾病

类淋巴瘤疾病(lymphoma-like disorders)是在临床和病理方面近似淋巴瘤,但又与淋巴瘤不同的一组疾病。类淋巴瘤疾病的范畴尚无统一的看法,病因和发病机制多不明确。这一类疾病中可包括下列各种:多毛细胞白血病(又称白血病性网状内皮细胞增多症)、血管免疫母细胞淋巴结病伴异常蛋白血症、血管滤泡性淋巴样增生和伴巨块淋巴结肿大的窦组织细胞增多症。广义的类淋巴瘤疾病还包括浆细胞肿瘤(如γ重链病)等。

多毛细胞白血病 见“多毛细胞白血病”条。

血管免疫母细胞淋巴结病伴异常蛋白血症 本病是Frizzera等于1974年命名的一种较少见的全身性淋巴结病,病因和发病机制尚未阐明,部分病例与过敏有关,可在用药或暴露于某些过敏原后发病。由于本病最终可能发展为免疫母细胞淋巴瘤或Burkitt淋巴瘤,因而被认为是淋巴瘤前期的一种表现。

临床表现与淋巴瘤相似。主要见于中老年,男略多于女。首发症状常为发热。几乎均有浅表淋巴结肿大,约半数有深部淋巴结肿大。反覆发作的全身性多形性皮疹伴瘙痒是本病的特征。肝脾肿大常见。部分病例可有胸腹腔渗液,肺部及神经系统有病损。

患者有不同程度的贫血,如抗人球蛋白试验阳性,贫血多较严重。血白细胞数不一。淋巴细胞减少为预后不良表现;也有中性或嗜酸粒细胞增多者。血片可见浆细胞样淋巴细胞。高丙球蛋白血症占80%。多种自身抗体如类风湿因子、核抗体、DNA抗体等可呈现阳性。有确

固性腹水和全身浮肿者,则有低白蛋白血症和低钠血症。乳酸脱氢酶(特别是同工酶 LDH_1 和 LDH_2)增高反映疾病活动。淋巴结的病理组织学发现是诊断的主要依据:淋巴结结构破坏,呈树枝状血管增生;免疫母细胞伴浆细胞增生;细胞间有嗜酸性无定形物质沉积。部分病例的骨髓活组织检查亦可见上述改变。增生细胞的免疫标记多数为B细胞,但少数也可为T细胞或组织细胞者。

治疗可试用肾上腺皮质激素。环磷酰胺等抗肿瘤化疗使用宜谨慎。初治可能很快缓解,且多年不发作。但大多病例短期内再度复发加重。中数生存期仅9个月,少数病例在晚期可转变为恶性免疫母细胞淋巴瘤。

血管滤泡性淋巴样增生症 本病为一种淋巴结增生,但病理组织学上类似胸腺瘤。病变的确切性质不清楚,曾被认为是淋巴样错构瘤。

临床表现多样化,反覆发热较常见,伴有消瘦、咳嗽等。有浮肿、胸腔积液或腹水。儿童得病则生长迟缓。X线检查可显示纵隔肿瘤。脾、肠系膜和腹膜后淋巴结均可肿大。偶有淋巴结外病变。患者有轻度贫血。纤维蛋白原,γ、α_2 球蛋白显著增高。骨髓内浆细胞轻度增生。病理组织学分两型:即透明血管型和浆细胞型。前者占大多数(91%),可误诊为胸腺瘤;后者主要由成片成熟或不成熟的浆细胞组成。两型间有密切的联系。病程较长,手术切除后可恢复正常。极个别发展为血管免疫母细胞淋巴结病伴异常蛋白血症。

伴巨块淋巴结肿大的窦组织细胞增多 80%患者发病在20岁以下。极大多数患者有明显的颈淋巴结肿大,病变可累及眼眶、眼睑或眼球,突眼和脑神经麻痹。肿块压迫脊髓可有截瘫。发热呈间歇性,可高达39℃。少数有肝脾肿大及肺门淋巴结肿大。轻度贫血和血沉增快。γ 球蛋白增高,少数有IgM增高。病理组织学发现有窦内组织细胞增生,引起髓质及包膜下窦显著扩张;纤维组织和髓索内浆细胞显著增生,正常结构破坏。本症须与组织细胞增多症X、恶性组织细胞病、组织细胞淋巴瘤和戈谢(Gaucher)病相鉴别。病程发展缓慢,常呈自限性。无痛性肿块累及局部重要器官,可进行手术切除。目前尚无特殊药物疗法。

反应性组织细胞增多

继发于某些疾病的组织细胞增多,在骨髓涂片及单核-巨噬细胞系统内可见组织细胞增多,也可有血细胞被吞噬现象。随原发病好转,反应性组织细胞增多(reactive histiocytosis)也可随之消失。

反应性组织细胞增多最常继发于严重的细菌感染(伤寒、播散性结核病、感染性心内膜炎、败血症、化脓性炎症等),病毒感染(疱疹病毒、腺病毒和肝炎病毒等感染)以及变态反应性和自身免疫性疾病(药物过敏、结缔组织病等)。临床及血象表现随原发病而异。骨髓中所见组织细胞形态大致正常,也可有较轻度畸形,可找到吞噬性组织细胞,但不出现多核巨型或有明显畸形的异常组织细胞。组织细胞通常无或仅有极微弱的抗酒石酸酸性磷酸酶同工酶的活性。肿大的淋巴结结构很少破坏。根据上述各特点,可与恶性组织细胞病相鉴别。积极治疗原发病最为重要,预后决定于原发病性质。

良性单克隆丙种球蛋白病

良性单克隆丙种球蛋白病(benign monoclonal gammaglobulinopathy)又名未定性单克隆球蛋白病,特发性单克隆丙种球蛋白病等。本病有两个特征:①患者增多的血浆免疫球蛋白或尿轻链蛋白具有单克隆B淋巴细胞或浆细胞产物的分子特征,血清中出现结构均一的M蛋白。②无B淋巴细胞肿瘤或多发性骨髓瘤等恶性浆细胞病的表现。很少在青春期前发病,对正常人的调查,发现血清M蛋白发生率随年龄增长而增加,>25岁者约1%,>70岁者约3%,>80岁则可达10%。

本病病因不明。可能因某些感染、肿瘤、自身抗原等对某一B淋巴细胞克隆的刺激,而导致单克隆丙种球蛋白的增多。部分患者于数年或十年后发展为多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、原发性淀粉样变等,故有学者认为本病是浆细胞病的前期表现。

无合并症时,一般不引起临床症状,无任何B淋巴细胞或浆细胞的浸润表现。血中单克隆M蛋白含量稳定多年不见升高。M蛋白最常见的是IgG,其含量常<30g/L、其次是IgM、IgA或轻链型,含量常<15g/L、双克隆IgG+IgA、IgG+IgM或三克隆IgG+IgA+IgM较少见。骨髓中成熟浆细胞可增多,但<10%。本病系良性疾病可稳定多年而无临床表现,毋需特殊治疗。但患者需长期随访观察,除外浆细胞病。

Waldenström 巨球蛋白血症

Waldenström巨球蛋白血症(Waldenström macroglobulinemia)是由Waldenstrom于1944年提出的一种原因不明的巨球蛋白血症,属于一种少见的恶性浆细胞病。有B淋巴细胞及淋巴样浆细胞等异常细胞的恶性增殖,骨髓及淋巴结、肝、脾等髓外器官的广泛浸润,血浆中单克隆IgM量明显增高。临床出现器官的浸润症状及与血IgM增高有关的高粘滞血症、贫血、出血等表现,是本症的特征。本症多于50—60岁间发病,男性多于女性。

发病机制和临床 病因尚不明确,病程进展缓慢,早期部分患者可无症状。临床表现酷似慢性淋巴细胞性白血病及淋巴瘤。常见的症状是全身乏力、软弱、体重减轻、头昏、视力减退、贫血及出血等,约1/3—2/3患者有肝、脾肿大和轻度至中度淋巴结肿大。产生临床表现的原因是

多方面的，但总的可根据其发病原理分为两大组：

异常恶性增殖细胞的浸润表现 肝、脾、淋巴结是最常受浸润的器官。肠道、肠系膜淋巴结及神经系统的浸润可产生相应症状和体征，如腹痛、腹泻、瘫痪和昏迷等。与多发性骨髓瘤比较，本病少有骨骼疼痛和压痛、溶骨病变及淀粉样变。

异常球蛋白增高的表现 （1）高粘滞血症：约90%患者中B淋巴细胞、淋巴样浆细胞分泌及合成大量分子量高达90万、有高凝集能力的巨球蛋白（IgM），使血粘滞度增高，产生高粘滞血症。红细胞膜上由于有大量蛋白质，常排列成钱串状，进一步增高血液粘滞性，使巨球蛋白更容易相互聚合，影响血液循环及毛细血管的灌注。在中枢神经系统方面常表现为头昏、头痛、眩晕、视力模糊、耳聋、瘫痪，甚至昏迷。眼底检查可发现乳头有渗出、出血，视网膜血管迂曲、香肠样分段怒张。有时会出现周围神经和脊髓病变及肌病的表现。由于代偿性的血容量增加，可引起心力衰竭。当巨球蛋白具有冷球蛋白性质或有冷凝集素时出现雷诺现象及周围血管栓塞症状。

（2）贫血：与红细胞生成不足及血浆容量增高、血液被稀释有关。

（3）出血倾向：与下列因素有关：①血清中IgM与凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ等结合，形成复合物，影响凝血因子的功能、干扰凝血过程。②IgM覆盖血小板表面，影响血小板功能。③血小板生成减少。④血粘滞性过高、冷球蛋白沉着和巨球蛋白复合物等损伤血管壁。患者常有鼻出血、口腔粘膜出血。严重者有内脏、中枢神经系统出血。

（4）感染：由于正常抗体的形成受抑制，故患者容易发生继发性感染。

在实验室检查中，蛋白电泳γ或γ与β之间出现M成分，经免疫电泳提示为IgM。超速离心沉降系数为19S，部分尿中出现κ轻链，约1/3患者的IgM为冷球蛋白。血浆粘滞度增加。谢氏水试验阳性。血象常有贫血，白细胞及中性粒细胞数减少而嗜酸粒细胞及单核细胞增高，血小板数降低。骨髓象显示淋巴细胞、淋巴样浆细胞及浆细胞增多。免疫荧光检查胞质内有IgM存在。透射电镜见到细胞具有丰富的粗面内质网及发达的高尔基体。

诊断依据 诊断依据患者血清中出现大量单克隆IgM，骨髓中淋巴样浆细胞增生，典型临床表现，并除外各种继发性IgM增多症。有条件的应做电镜及超速离心沉降检查证实。继发性巨球蛋白增多症如慢性淋巴细胞性白血病、淋巴瘤、慢性感染、结缔组织病及γ重链病等。各有其独特的临床表现，应注意鉴别。

防治要点 对本病治疗的有效药物有苯丙酸氮芥、白消安（马利兰）、环磷酰胺等。目前多采用苯丙酸氮芥，每日4～10mg，口服，至临床症状改善后减量，以免骨髓抑制。肾上腺皮质激素对控制出血有一定效果。如患者高粘滞血症明显，特别是中枢神经系统表现较明显时，可采用细胞分离器进行血浆置换，以迅速降低血液粘度，缓解症状。

冷球蛋白血症

冷球蛋白血症（cryoglobulinemia）患者的血液中含有冷球蛋白，临床表现为遇冷时肢端紫绀、麻木和疼痛等。

冷球蛋白是一种在低温条件下发生可逆性沉淀的血清免疫球蛋白、纤维蛋白原等。冷球蛋白可分两大类：①单克隆冷免疫球蛋白：多见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、良性单克隆免疫球蛋白增多症、慢性淋巴细胞白血病、非霍奇金淋巴瘤等，此类多属IgG或IgM，少数为轻链及IgA。②混合或复合性冷球蛋白，较单克隆类多见，可见于各种类型的自身免疫性疾病、结缔组织病、冷球蛋白血症紫癜、慢性感染、慢性肝病、结节病、急性心肌梗死等。

冷球蛋白血症的临床症状是由于冷沉淀反应导致毛细血管血流循环障碍及高粘滞血症引起；表现为遇冷时出现雷诺现象、皮肤呈网状青斑或呈大理石色，出现冷性荨麻疹等。严重者可出现营养不良性溃疡，坏疽。有时会出现血管炎、鼻出血、紫癜、视网膜出血、黑粪、肾炎、肌肉疼痛等表现，少数严重者还可能发生肺、肾或肠系膜血栓形成。

本症的诊断依据是有典型的临床表现及冷沉淀试验阳性，即在<4℃条件下患者血清出现沉淀现象。防治要点是避免受冷，保暖，治疗原发病。有明显高粘滞综合征可采用血浆置换。

组织细胞增多症 X

组织细胞增多症X（histiocytosis X）是一组原因不明、临床表现不一，有分化较好的组织细胞，即朗格汉斯（Langerhan）组织细胞增生或肉芽肿形成的疾病。本病又称朗格汉斯组织细胞增多症。

发病机制和临床 本病部分患者有胸腺组织学异常，抑制性T细胞活性降低，朗格汉斯细胞具有参与抗原传递及免疫应答的功能，因此推测可能有异常刺激改变了自身抗原，不断刺激机体免疫反应，最后使朗格汉斯细胞持续增生而导致本病。本病也可能为朗格汉斯细胞的异常增生。

病理变化可为孤立或弥散浸润，以骨骼、肺、肝、脾、淋巴结、皮肤、胸腺、垂体、脑膜、小肠等富有组织细胞的器官最易受累。显微镜下尚可见多核巨细胞、泡沫样细胞、嗜酸粒细胞及中性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞。受累器官多，病情进展快的病例多以组织细胞浸润为主。孤立骨骼病灶则以嗜酸粒细胞浸润为主。病程迁延较久者

则有大量充脂性组织细胞及嗜酸粒细胞浸润。继而逐渐纤维化，增生病灶中心常有出血及坏死，一个病灶内可同时有上述变化。

临床症状以受累器官多少和病变部位的不同而异。多数患者起病后病变持续进展，数月或更久后方静止于一定阶段，故分型只能作为预后和治疗的参考。临床上一般分五型。

（1）内脏病变为主型：病情重，进展迅速，相当于旧分型的莱特勒-西韦(Letterer-Siwe)病。多于1岁内发病。主要表现为不规则发热、皮疹、肝脾迅速增大，肺部广泛浸润、面色苍白，耳溢脓，全身淋巴结肿大等。皮疹主要分布于头皮、发际和躯干部，四肢少见。头部皮肤多呈皮脂溢出样，躯干部呈淡红色斑丘疹，以后结痂。脱痂后有色素沉着。皮疹常成批出现，一批消退，一批又起。常有咳嗽，重者出现呼吸困难，支下气肿。此外常见营养不良、腹泻和贫血。胸片见两肺散在网点状阴影，有的两肺透光度减低，呈毛玻璃状，或颗粒状阴影间可见小囊肿。严重者有间质性肺气肿，甚至气胸、纵隔气肿。此型预后差，若不及时治疗，多死于继发感染或全身衰竭。

（2）骨骼损伤伴中度内脏器官侵犯型：即介於莱特勒-西韦病与汉-许-克(Hand-Schüller-Christian)病间的中间型。多于1～2岁起病，也可由莱特勒-西韦病经治疗后转变而来，临床表现及预后介於上述两型之间。

（3）骨骼缺损伴少数内脏器官侵犯型：即汉-许-克病。其主要症状为骨骼损害、突眼和多饮多尿。三者可先后出现或仅具1～2个特征。骨骼病变发生率依次为颅骨、股骨、肋骨、骨盆、脊柱。下颌骨受累可引起牙齿松动、齿槽脓肿。X线呈虫蚀样病变至巨大缺损，颅骨破坏呈地图样，脊椎破坏呈扁平椎，但椎间隙不狭窄。其他表现有贫血、皮疹、肝脾肿大等。皮疹常呈孤立、稀疏、黄色、米粒至黄豆大小丘疹或结节，故本病又有黄色瘤之称。病程迁延，最后多数恢复，但常留有尿崩、身材矮小等后遗症。

（4）单纯骨损害型：即旧分类之骨嗜酸性肉芽肿。多于4～7岁起病。病变常为单发，也可多发。多见于颅骨、四肢、脊椎和骨盆。病变局部肿胀，并可有痛感。一般无全身症状。此型预后最佳，病损个别可於1～2年内自行消退，不留痕迹。

（5）单一器官型：较少见。可单独发生于肺、肝、淋巴结、皮肤等部位而出现相应临床表现。

诊断依据 诊断需临床、X线及病理检查三者结合。新鲜皮疹的印片或活检找到成簇或大量大小一致的组织细胞具有重要诊断意义。病灶穿刺或刮出物病理检查找到朗格汉斯细胞的Birbeck颗粒或T_6抗原决定簇，具确诊意义。

防治要点 应根据类型、年龄、病变范围及部位、活动性等选择手术、放射或联合化疗。预后可明显改善。单纯骨损型如病变处于易刮除部位，可采用手术刮除术。年幼者为防发展成多脏器损害，宜用化疗6个月并观察。眼眶、下颌、乳突、脊椎的孤立病变，或有骨折危险部位之病灶，可直接用放疗4～6Gy(400～600 rad)。尿崩症尚未完全丧失尿液浓缩功能者，头部放疗可使症状消失或减轻，剂量8～12Gy(800～1200 rad)。病变广泛，多脏器损害者可用联合化疗。有效药物有泼尼松(强的松)、长春新碱、长春碱、环磷酰胺、苯丁酸氮芥、瘤可宁、CB1348)、甲氨蝶呤、巯嘌呤(6-巯基嘌呤)、阿糖胞苷、柔红霉素、VP-16等。一般采用两药联合方案，根据病情轻重，间歇使用或不同方案交替使用。病情稳定时也可采用单药维持。大片皮疹及肺部病变以泼尼松较好。化疗剂量与急性白血病同。化疗需持续至病变静止后6～12月止。病程中病情稍有波动不能示为恶化。脏器损害多的病例半数以上其活动期＞5年。有免疫功能缺陷者可试用胸腺肽治疗。尿崩而无尿液浓缩功能者可用加压素(垂体后叶素)或合用氯磺丙脲或氯贝特(安妥明)。加强支持疗法，预防及积极控制感染甚为重要。长骨病变者需预防病理性骨折，脊椎病变者需用支撑或整直法。

骨髓增生性疾病

骨髓增生性疾病(myeloproliferative diseases)是指骨髓组织持续性异常增殖而引起的一组疾病。增殖的细胞包括红、粒、巨核、原纤维和原造骨细胞。临床表现为脾脏和肝脏有不同程度肿大，易并发出血或血栓形成，骨髓有一系或多系细胞异常增生，周围血细胞出现质和量的改变等。

骨髓增生性疾病的病因及发病原理迄今尚不清楚。推测可能是多能干细胞在向不同定向的造血祖细胞或原纤维细胞的分化过程中受到原因不明的刺激而引起的增殖病变。由于各增殖病变均为持续性异常的增殖，因而偏向肿瘤样病变。近通过遗传学，葡萄糖-6-磷酸脱氢酶同工酶的测定及祖细胞培养认为原纤维细胞的增生是骨髓造血干细胞增殖的一种反应表现。

分类：根据增殖的细胞不同分为：①真性红细胞增多症、红白血病。②原发性血小板增多症、巨核细胞白血病。③慢性、急性粒细胞白血病、早幼粒细胞白血病及急性粒细胞白血病的变异。④原发性骨髓纤维化症等。根据病情缓急分慢性和急性，慢性包括有真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、慢性粒细胞白血病、原发性骨髓纤维化症；急性包括红白血病、急性粒细胞白血病、急性早幼粒细胞白血病、巨核细胞白血病等。

本组疾病有相似的病理生理和临床表现：①骨髓细胞的增生，以一细胞系列为主，兼伴有其他一系列或两系列细胞增生。如真性红细胞增多症，除红细胞增生外常伴有粒细胞和血小板增多，慢性粒细胞白血病，除粒细胞明显增加外，常伴有巨核细胞增生。②各病之间可合并存在或相互转化，如慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多

症病程的后期可并发骨髓纤维化症；红白血病、慢性粒细胞白血病终末期常转为急性粒细胞白血病。③本组疾病中可有髓外化生。④各病中常有代谢增高的症状，如消瘦、心悸、乏力、低热等，以及有核蛋白转化增加的表现，如尿酸增高、痛风、肾结石等。⑤骨髓细胞培养有相应异常集落生长。⑥血小板常有功能缺陷。

骨髓增生异常综合征

骨髓增生异常综合征（myelodysplastic syndrome，简称 MDS）指一组与白血病的发生密切有关的造血功能异常或造血功能紊乱征群，这种骨髓增生异常并不包括一般血液病中所发生的骨髓造血异常。目前国际上已统一采用 MDS 这个新的名称，取代了传统的"白血病前期"，以进行前瞻性的诊断，并提出了诊断依据和分型，对白血病的早期诊断、病因探讨和有效防治方法的建立均有重要意义。本病患者以老年居多，临床表现主要为贫血，但也有感染发热或出血。血象多数为全血细胞减少。骨髓造血虽活跃，但三系细胞的增生异常，表现为细胞异形，原粒细胞及早幼粒细胞增多，有明显的病态造血。

发病机制和临床　本病是一类由于干细胞突变而引起的克隆性变异。从已有的实验及临床研究结果，本综合征与正常细胞的增生不同，与白血病细胞的增生也有区别，是一种介于两者之间的病理性增生。部分病例有染色体异常，也发现有基因重排。本病的病因不明，其发生可能与病毒感染、电离辐射、化学刺激等有关，但与遗传因素、体细胞的突变也有关。发病机制可能包括多阶段的演变，最终可发生白血病。由于干细胞的病变可发生在不同的分化水平，因此在不同的亚型之间可有不同的表现，由于同时存在无效造血，周围血象出现血细胞减少。本病最终不一定演变发展为白血病，部分病例由于感染或出血而引起死亡。MDS 出现临床症状以后，一般在一年或两年内发生白血病，但在某些类型如难治性贫血或伴环状铁粒幼细胞的难治性贫血，可以相隔一段很长的时间。在发展演变的急性白血病中，主要是粒细胞性，但也可演变为粒单、急单、红白血病或其他类型。

目前根据 MDS 的血液学特点分为 5 型，其分型的主要特点见下表。

各类型的区分乃根据血液学的表现：①难治性贫血（RA）的诊断根据骨髓象细胞增生及三系细胞的形态异常，但必须排除其他各种原因引起的增生性贫血，尤其是巨幼细胞贫血。②难治性贫血伴环状铁粒幼细胞（RAS）一类中，铁染色后幼红细胞内有环状分布的粗大铁蛋白颗粒，超过幼红细胞的15%以上，必须除外遗传性及其他原因引起的铁粒幼细胞贫血。③难治性贫血伴原始细胞增多及其转化型（RAEB 及 RAEB-t），应根据血象及骨髓中原始细胞百分比的多少，RAEB-t 血液原始细胞 > 5 %，骨髓内原始细胞数为20%～30%。原始细胞中可有棒状小体。④慢性粒－单细胞白血病中血液内单核细胞数 > 1 ×10⁹/L 。

MDS 的分型中以 RAEB 及 RAEB-t 最多见，此外，MDS 还可区分为原发性或继发性。继发性类主要由于放疗、化疗及恶性疾病等引起，以 RAEB 型多见。

骨髓增生异常综合征的分型

分　型	血　象	骨髓象
1　难治性贫血	原始细胞 <1%	原始细胞<5%
2　难治性贫血伴环状铁粒幼细胞		环状铁粒幼细胞>15%
3　难治性贫血伴原始细胞增多	原始细胞 <5%	原始细胞5%～20%
4　慢性粒-单细胞白血病	单核细胞 $>1\times10^9/L$	原始细胞5%～20%
5　转化型难治性贫血伴原始细胞过多	原始细胞 >5%	原始细胞20%～30%，有棒状小体

本病以50岁以上的居多，但中国报道中青年的也不少见，从症状开始到转为白血病在 1 年以内的约占50%以上。半数以上起病隐匿。本病缺乏特征的表现，常有乏力、虚弱及体重减轻。原因不明的发热占10%～15%，多数为低度或中度发热。仅少数起病急骤，有高热。有出血症状的占病例的1/4。脾脏及淋巴结肿大占25%，脾肿大常为轻至中等度。病情发展后，不少病例因造血功能衰竭而死亡。如一旦发生白血病，病程多短促，疗效较原发的白血病更差。

诊断依据　从转化为白血病的发病率分析，RAEB-t 最高，约占50%；RAEB 及慢性粒－单细胞白血病（CMML）其次，约为30%；RA 及 RAS 最少，低于15%。从平均存活期分析，RAEB 及 RAEBt 常在 1 年内死亡，而 RA 及 RAS 则可存活 5 年以上。死亡原因除白血病外，也可由于出血或严重感染。下列诸因素提示 MDS 预后不良：①周围血细胞明显减少。②骨髓中原始细胞数 > 5 %，而且持续上升。③发病前有化疗药物史。④骨髓细胞培养 CFU-GM 生长异常。⑤骨髓活检中出现 ALIP（见下述"骨髓活检"）。

造血细胞形态学　血象及骨髓象中的血细胞形态改变是本病诊断的主要依据，大多数病例造血细胞显著增生。原始细胞的比例数及形态异常程度在不同部位有所差异，必须反覆检查。各系细胞的形态异常计有以下各种表现：

（1）红系：骨髓中的红系细胞可有或多或少幼红细胞的核形异常、巨幼样变；胞质内可有点彩或嗜多色性。血液涂片可有巨红细胞、幼红细胞及红细胞畸形。血象中的红细胞可有双色性变。PAS 染色幼红细胞可为阳性。

（2）粒系：除原始细胞增多外，形态异常可有核浆发育不平衡，核分叶过多或过少，呈假性 Pelger-Huët 畸形，胞质嗜酸性强，颗粒减少或缺乏，分布不匀等。原始细胞包括Ⅰ型及Ⅱ型，Ⅱ型的形态与Ⅰ型相似，但可有少数颗粒，需与早幼粒细胞区别。在骨髓细胞分类计数时，如红系占40%以上，需除外红系细胞后单独进行粒系细胞计数。

（3）巨核细胞：骨髓中可有小淋巴样的小巨核细胞，大小为<800nm²，有单个核或多个小圆核。如骨髓小原巨核细胞>10%时，有诊断意义。血片中可有巨大畸形的血小板。

骨髓活检 80%的病例骨髓增生，可见到幼稚及原粒细胞增生及分布异常。原始细胞及幼稚细胞不分布在正常骨内膜表面下，而在骨髓血窦的中央部位，呈小簇状分布，称为 ALIP（abnormal localization of precursors），对诊断有特殊意义。有典型前体细胞位置异常者预后较差。切片中也可见到红细胞聚集成堆，形成小岛；原红细胞增多，伴成熟障碍。骨髓中小巨核细胞增多，与其他原始细胞有时难区别，需要用电镜血小板髓过氧化酶加以识别，或作免疫化学检查。

骨髓细胞培养 各种类型 MDS 的骨髓细胞培养的结果不一样。在 RAEB 及 RAEB-t 的病例中，大多数骨髓细胞培养的生长不正常，表现为集落生成单位-粒单祖细胞（CFU-GM）形成减少，集簇/集落比例增加，细胞成熟障碍，幼稚粒细胞增加。RAS 的 CFU-GM 形成异常较少。红系集落生成单位-红细胞（CFU-E）集落的生长减少，对本病的诊断有参考价值。MDS 患者血清中的集落刺激因子（CSF）常增高。细胞培养生长异常者白血病的发病率较生长正常的病例为高。如果 CSF 逐渐增加而集落形成进行性、持续性地降低，则为预后不良的征兆，预示患者将有迅速转化急性白血病的可能。

骨髓染色体检查 大多数 MDS 染色体有异常，多数为染色体的缺失，常见的为 5q、7q、7P、9q 或 20q 的缺失；或为-7、+8等其他复杂畸形。具有5q 缺失的病例临床上常有大红细胞性贫血，血小板增多，骨髓增生低下且有巨核细胞分叶过少等特点。这类病例病情较稳定，极少发生急性白血病。染色体的变化对预后有参考价值，疾病发展或有白血病转化时，染色体畸变可有进一步的发展。在非整倍体的病例中，亚二倍体比超二倍体的预后差，存活期也短。

防治要点 本病目前尚缺乏有效的根治方法。对不同类型的 MDS，采用的疗法也不尽相同。由于本病以老年居多，对 RA 类病情较稳定者，主要采用各种支持疗法。对有严重贫血者酌情输血，有感染的病例应用适当抗生素控制，同时密切观察病情演变或转化白血病可能。对 RAEB 或 RAEB-t 类，尤其是病情严重而且有发展的病例，大多学者主张适量应用化疗，有时可控制病情，得到好转。本病常用的几种主要治疗方法包括：

（1）雄性激素：一般认为疗效不理想，仅少数病例治疗后有效，使血红蛋白、粒细胞及血小板数有所增加。

（2）肾上腺皮质激素：也仅少数病例可有效，治疗后贫血改善，白细胞及血小板数稍增多。剂量一般为每日40—60mg，有效时，用药3～4周后血象好转，但对造血细胞形态异常常并无作用。

（3）化疗药物：适用于 CMML、RAEB 及 RAEB-t 的病例。由于患者大多为老年，一般不主张用强烈的化疗。用药的意见很不一致，但对适当的年青患者，病情严重且有转化倾向时，有人仍采用强烈化疗，曾报道可以取得较高的缓解率，但必须严格掌握指征，谨慎权衡利弊。治疗方案和剂量与急性白血病相似。近年来有人提议用小剂量阿糖胞苷治疗，剂量一般为10mg/m²皮下或静脉滴注，每12h 1次，疗程7～21d，一般2个疗程即见效。据近年报道总有效率可达到48%，但疗效短暂，并有骨髓抑制可能。小剂量阿糖胞苷有选择性的抑制，也可能兼有诱导分化作用。

（4）粒细胞诱导分化剂：维甲酸、1，25-$(OH)_2$ 维生素 D_3 等对原始细胞可能有分化诱导作用，可单独用或与小剂量阿糖胞苷合用。全反式维甲酸用量20～60mg/d，疗程2～3个月，副作用包括唇炎、皮肤角化增生，肝功能损害。1，25-$(OH)_2$ 维生素 D_3 剂量1 μg/d，分两次口服。

（5）骨髓移植：对年轻患者而又有 HLA 相配的供体时，骨髓移植是可以考虑的治疗方法。部分病人可以获得完全缓解。但这种治疗易有感染、间质性肺炎及严重并发症，因此有条件移植的机会极少。

（6）其他：新的治疗药物中还包括 α-干扰素、重组集落刺激因子（rhGM-CSF）、达那唑（danazol）等，疗效有待观察。

骨髓纤维化症

骨髓纤维化症（myelofibrosis），也称骨髓硬化症，系骨髓具有不同程度纤维组织增生伴髓外造血和幼粒幼红细胞贫血。根据病因分类，骨髓纤维化有原发性及继发性两种。

原发性骨髓纤维化症 本病为骨髓增生性疾病的一种，其病因及发病原理迄今尚未阐明。与其他骨髓增生性疾病可共同存在或相互转化，如真性红细胞增多症、原发性血小板增多症等都可转为骨髓纤维化症。近年通过细胞培养、染色体和葡萄糖-6-磷酸脱氢酶的研究，发现原纤维细胞并非起源于多能干细胞，因而认为骨髓纤维组织增生可能是反应性病变，因为在肝或脾的髓外造血灶周围也可见类似纤维组织增生。骨母细胞、纤维母细胞曾被认为来源于间质细胞。所以骨髓微环境的改变可能与本症发病有关。关于髓外造血可能由于骨髓微环境

破坏，造血祖细胞过早从骨髓内释放到外周血中，而在肝、脾等器官中生成集落；也可能系同一异常刺激所致增生性反应。多见于中年及老年患者，男多于女，起病隐匿，进展缓慢。可偶然因脾肿大或血液检查而获得诊断。常见症状为乏力、心悸等贫血症状及由脾大而引起的压迫症状；患者可有进行性体重减轻、低热及心动过速等代谢增高表现。少数有骨骼疼痛及黄疸等。晚期有严重贫血及出血。巨脾常是特征之一，就诊时脾可已达脐水平甚至下达盆腔，质多坚硬，表面光滑并无触痛。肝肿大占1/2～3/4患者，多为轻至中度肿大。个别可达脐下甚至盆腔。因肝或门静脉血栓形成而致门脉高压症。儿童患者仅偶见，起病往往较急，有显著贫血，伴有脾、肝及淋巴结肿大，发热也较常见。急性型骨髓纤维化罕见，起病急骤，迅速恶化，病程类似急性白血病。本病是否为一独立类型尚有争论。

实验室检查：大多病人有轻到中度贫血，晚期有严重贫血，为正色素型。由于部分红细胞在脾内破坏，尚可出现溶血现象。成熟红细胞明显大小不等及异形，有泪滴状和椭圆形红细胞。外周血中可出现少数幼红细胞。网织红细胞轻度增高。白细胞数正常或中度增加，个别可减少；白细胞增多时以成熟中性粒细胞为主，也可见中幼粒和晚幼粒细胞(两者在10%～20%)，偶可见到原粒和早幼粒细胞(<5%)。嗜酸及嗜碱粒细胞也轻度增加。血小板数早期大多正常或减少，约1/3患者可增多。血中可见到巨型或畸形血小板，偶见巨核细胞碎片。血小板功能(粘附性及第3因子)异常。

骨髓多部位穿刺常呈干抽，有核细胞数很少，有时也可抽到局灶性增生象。骨髓活检为本病诊断依据。早期全血细胞增生伴轻度纤维组织增生；中期骨髓造血组织萎缩和纤维化；进而骨髓纤维化和骨质硬化。脾脏穿刺涂片或活检可发现髓外造血，晚期所见与正常骨髓类同。肝穿刺液可与脾相同。

血清维生素 B_{12} 与未饱和维生素 B_{12} 结合蛋白增高；血清尿酸增多；血清碱性磷酸酶、乳酸脱氢酶及组胺均增高。

X线检查：典型表现为骨质密度不均匀地增加，出现斑点透亮区，呈毛玻璃样。尚可见到新骨形成，骨膜呈花边样增厚。病变好发于胸骨、肋骨、锁骨、股骨、脊柱或骨盆。长骨远端和指、趾很少受累。

放射性核素扫描：^{99m}Tc 扫描骨髓纤维化患者脾和肝大量放射性聚积，膝关节微弱显影而躯干骨和长骨近端则不能显影。^{52}Fe 骨髓扫描，脾脏影象增强，但骨髓不显影。同一患者用 ^{111}In 扫描可见到中央躯干骨髓明显显影和膝关节、肩胛骨异常扩展表现。

本症病程长短不一。中位生存2—5年。偶可达30年。死因多为充血性心力衰竭、出血、继发感染，或转化为急性白血病。

中年以上有巨脾，幼粒-幼红细胞贫血，多次骨髓穿刺呈干抽应考虑本症可能。骨髓活检病理切片中见到网状和胶原纤维组织增生或伴有骨质硬化可确定诊断。本症尚须与慢性粒细胞白血病及真性红细胞增多症相鉴别。

本症目前尚无特效疗法。少数患者如病程已多年而进展缓慢，虽然有脾大者可不需治疗。主要改善贫血及脾肿大引起的压迫症状。常用丙酸睾酮肌注或司坦唑(康力龙)、羟甲烯龙(康复龙)口服。用法同再生障碍性贫血。合并溶血者可应用肾上腺皮质激素。严重贫血者可暂时用输血纠正，但数量与次数应从严控制。一般定期输给红细胞，使患者保持无症状即可。当血象白细胞及血小板增多，而骨髓造血障碍不明显时可考虑用烷化剂。一般先采用小剂量白消安(马利兰)(2～4mg/d)。长期服药可使脾逐渐缩小，随后有白细胞下降，但贫血改善不明显。巨脾引起压迫症状，或有梗死而其他疗法无效者可考虑切脾，但切脾后常见肝脏进行性增大。1,25-二羟基维生素 D_3，即1,25-$(OH)_2D_3$ 可以抑制纤维组织增生。用药后约50%的病人血红蛋白及血小板计数有所改善，但可并发高钙血症。

继发性骨髓纤维化症 继发性骨髓纤维化由各种不同病因引起。常见者有：白血病、真性红细胞增多症、淋巴瘤、骨髓瘤、骨髓转移癌、全身组织嗜碱细胞增生症、维生素D缺乏引起的佝偻病、肾功能衰竭、甲状旁腺功能亢进或减退、灰色血小板综合征、溶血性贫血、恶性贫血、系统性硬化病、系统性红斑狼疮、苯及四氯化碳中毒、放射病、全身播散性结核和梅毒等。

临床表现除有程度不同骨髓纤维组织增生、造血障碍和髓外造血外，尚有原发疾病本身引起的临床表现。患者发病年龄较轻；脾肿大远不如原发性骨髓纤维化明显。血象与骨髓象大致类同。治疗以针对原发病为主。

原发性血小板增多症

原发性血小板增多症(Primary thrombocythemia)为一类临床上甚少见的骨髓增生性疾病。其临床特点为血小板持续显著的增多，骨髓中巨核细胞异常增生，可有反覆出血及血栓形成的倾向，也称为出血性血小板增多症。

本病属于原因不明的造血多能干细胞异常所致的骨髓增生性疾病。骨髓中巨核细胞数量显著增加，幼稚型巨核细胞增多，产生大量的血小板。骨髓活检中这种变化表现得更明显。骨髓外组织亦可有巨核细胞增生灶，并引起肝脾肿大。血小板极度增多时引起血管内血栓。血小板的粘附及聚集功能降低，出血可能与血小板内缺陷有关。少数患者的末梢血液中可见到巨核细胞及巨核细胞碎片。

本病主要见于中年人，患者无性别差异。病程一般较缓慢。临床症状主要为出血及血栓。出血以鼻、牙龈及消化道粘膜最为常见。皮肤出血表现为淤点、淤斑，月

经过多也常见。颅内出血偶见，但甚严重，可引起死亡。血小板计数超过1 000 × 10^9/L 时，出血机会增加。微血管栓塞可发生于全身不同部位，症状随栓塞部位而异。好发部位为脾脏、肠系膜及下肢深浅静脉，本病也可有头昏、乏力、失眠等症状。脾肿大常见，部分病例有肝肿大。

30%的病例有轻度红细胞增多。出血时，红细胞减少，有大小不一及多染。血象白细胞数常增加，计数在(10～30) × 10^9/L 间，一般不超过50 × 10^9/L，以中性粒细胞增多为主。血小板持续显著增多，大多数在1 000 × 10^9/L 以上，最高可达2 000 × 10^9/L。血片中血小板聚集成堆，大小不等，有巨型及畸形血小板，并可见到巨核细胞碎片。出血时间正常或稍延长。血小板粘附率、肾上腺素、ADP 诱导的聚集反应降低。骨髓巨核细胞增多以成熟型为主，但可有小型及幼稚型巨核，红系及粒系增生，也可伴有骨髓纤维化。白细胞碱性磷酸酶积分正常。血清酸性磷酸酶及尿酸可增高。染色体检查：大部分病例正常，少数可有超二倍体及亚二倍体，也可有21q 畸形变。

本病应与反应性血小板增多症区别。不典型的早期原发性血小板增多症还应与真性红细胞增多症、慢性粒细胞白血病等骨髓增生性疾病区别。

本病呈较良性过程，治疗目的在于降低患者的血小板数。常用的治疗为 ^{32}P 及烷化剂。^{32}P 可口服或静脉注射，首次剂量为2～4mCi，一般在2～3 周后显效。1～1.5个月达到最大疗效，如病情无好转，隔3 个月后再给药一次。缺点为停药后容易复发。剂量过大有骨髓抑制的危险。烷化剂首选为白消安(马利兰)，剂量每日4～6 mg，血小板降至正常后，改小量维持。其他化疗药物包括：苯丙酸氮芥、噻替哌、苯丁酸氮芥(瘤可宁)、羟基脲，也可联合用。年轻而无症状者，有人主张可加强观察，不一定立即采用化疗。抗血小板药物应用目的为减少血栓形成。对仅有出血，而无血栓倾向者应避免使用。如有出血及血栓时，应采取紧急处理，包括血小板分离术。静脉注射或滴注氮芥0.4mg/kg也可有效。脾切除为绝对禁忌，有效的中药包括牛黄解毒片及当归芦荟丸等。

脾功能亢进

脾功能亢进 (hypersplenism) 简称脾亢，是一种综合征，临床表现为脾肿大，一种或多种血细胞减少，而骨髓造血细胞则相应增生；脾切除后血象可恢复或接近正常，症状缓解。

脾亢分为原因不明或继发性两种。急性感染性疾病有传染性单核细胞增多症及细菌性心内膜炎；慢性感染如结核、布氏杆菌病、血吸虫病和疟疾等。可引起脾脏内淋巴细胞、浆细胞明显增多及巨噬细胞的高度活跃，导致不同程度脾肿大和功能亢进。脾亢也可继发于各种原因引起的门静脉高压症，尤以门静脉性肝硬化为常见。脾静脉压力增高及脾窦充血，可使脾充血性肿大伴有功能亢进。很多造血系统疾病，例如遗传性球形细胞增多症、遗传性椭圆形细胞增多症、血红蛋白病以及自身免疫性溶血性贫血等大量红细胞在脾脏内破坏。在后一类情况下，脾仅是被动地把有缺陷的红细胞加以清除。所以这类血液疾病不属典型的脾亢。此外，淋巴网状系统恶性肿瘤如淋巴瘤和慢性淋巴细胞白血病，儿童型及婴儿型组织细胞增多症 X 以及类脂质沉积症如戈谢病和尼曼皮克病等也都可发生脾亢。

发病机制和临床 脾亢的发病机制迄今尚未完全阐明，近年来有以下几种学说。

(1)过分阻留和吞噬作用：正常人有1/3左右血小板被阻留在脾脏。血小板容易粘附在脾内网状纤维。此外经放射性核素测定，部分淋巴或单核细胞亦可阻留在正常脾内。但当脾脏有病理性肿大时，不但更多的血小板及淋巴细胞在脾内被阻留，而且红细胞也可在脾内滞留。据估计，当脾脏显著肿大时，约50%—90%血小板及30%以上红细胞被阻留在脾脏，结果外周血液中血小板及红细胞均减少。

外周血中衰老的红细胞以及受抗体、氧化剂、化学毒物或物理因素损伤的红细胞均在单核-巨噬细胞系统内破坏，尤其在脾脏。由于脾内兼有开放及闭锁的两种特殊循环结构，红细胞在迂曲的脾索内缓慢前进，滞留较久。脾索内血液相对浓缩，血糖及 pH 值均较低，被阻留红细胞易因能量耗尽而碎裂分解。也有些红细胞因受巨噬细胞吞噬，损失部分细胞膜；或因膜代谢障碍，大量钠盐和水分进入细胞内，导致球形细胞形成，渗透脆性明显增加。这种球形红细胞的可塑性极差，无法通过基膜小孔进入脾静脉窦，最终大多在白髓边缘及红髓边缘池的脾索中心为巨噬细胞所吞噬，所谓"剔除作用"(culling)。

另有一些红细胞胞质内有变性珠蛋白小体 (Heinz bodies)、染色质微粒 (Howell-Jolly bodies)、异常血红蛋白包涵物或疟原虫等；当由脾索进入全脾窦时，浆内变性珠蛋白小体或染色质微粒等部分由于僵硬不易变形，常被拖住在仅有2～3 μm 的基膜小孔而无法进入脾窦，最后为脾窦周围巨噬细胞所吞噬，称为挖除作用 (pitting)。网织红细胞因吸附有运铁蛋白，粘性较高，在脾索内运动缓慢；当进入脾窦时其浆内所含残余线粒体等也易在基膜小孔夹住而被吞噬，致使细胞的表面积减少。

当脾脏内单核-巨噬细胞系统过度活跃或脾索内异常红细胞明显增多(如遗传性球形细胞增多症或自身免疫性溶血性贫血等)，上述"剔除"或"挖除"作用均显著加强，以致大量红细胞在脾内破坏而导致贫血。

(2)自身免疫反应：脾脏是 IgM 主要生成器官，也可能是很多病理性抗体的来源，脾脏肿大时这种免疫作用更为突出。当脾脏切除后，抗体虽仍有生成，但出现较晚，且抗体效价较低。因此脾亢可能是一种自身免疫反应。脾内单核-巨噬细胞系统由于各种不同原因发生了

异常的免疫反应，导致自身抗体的产生，具有破坏自身血细胞而引起一种或多种血细胞的减少。曾有部分原发性脾亢患者，其红细胞抗人球蛋白试验常为阳性。有人设想热带性脾大症的发病机制也可能为对感染原的免疫反应。至于免疫学说的最后确立还有待于更多的实验室证据。

此外，脾对血浆容量及白蛋白合成有一定的控制作用。慢性脾脏显著肿大时，血浆容量明显增多；而切脾后6个月，血容量才恢复正常。因此脾亢患者血象降低也有稀释性因素的参与。

诊断依据 （1）脾肿大：几乎极大多数患者的脾脏均肿大。一般说来脾脏越大，脾亢越明显，但这不是绝对的。轻度脾肿大可应用 ^{99m}Tc 或 ^{113m}In 胶体注射后脾区扫描，有助于对脾脏大小及形态估计。

（2）血细胞减少：任何一系列或所有系列血细胞都可减少，但很少有单纯白细胞减少而红细胞或血小板尚在正常范围者。在疾病早期，当造血功能尚处于代偿阶段，血细胞也可暂不减少。

（3）骨髓造血细胞增生象：如骨髓代偿功能良好，骨髓细胞增生程度与脾亢有相关性。由于外周血细胞大量破坏，骨髓中成熟细胞释放过多、过速，有时形成类似成熟障碍现象。

（4）^{51}Cr 标记血小板或红细胞注入体内，脾区体表 ^{51}Cr 量测定大于肝脏2～3倍，提示标记的血细胞有在脾区破坏过多的现象。

（5）脾切除后外周血象可接近或恢复正常。

防治要点 脾亢的治疗应先积极治疗原发疾病。如果脾亢原因不明或原发病治疗效果不明显，在出现以下各种情况时可考虑切脾：脾肿大显著而引起明显压迫症状；贫血严重，尤其是有溶血性贫血；血小板明显减少并伴有出血疾状；粒细胞缺乏而有反覆感染史。儿童切脾宜在5岁以后进行。

由于脾脏与免疫功能密切有关，切脾后尤其是患造血系统疾病的2岁以内儿童易发生感染，特别是脑膜炎、急性心肌炎或急性感染性心内膜炎，死亡率较高。病原菌多为肺炎球菌、流感杆菌等具有荚膜的细菌，后者平时多为脾所筛选吞噬。术前血小板数正常或轻度减少者，切脾后可能出现血小板增多症，甚至发生血栓形成。

血管性紫癜

血管性紫癜（vascular purpura）是一类因血管因素所致的出血。由于毛细血管壁或小血管壁先天性结构异常，或某些原因造成的血管壁通透性和脆性增加，血管内血浆及红细胞外溢，引起皮肤紫癜，粘膜和内脏出血。

发病机制和临床 正常的止血与血管壁的结构是否正常有关，如小血管壁结构异常即不能维持正常的止血。正常的血管壁由内至外包括三层结构：①内膜层：有内皮细胞层、基底膜及内皮下结缔组织三部分。内皮细胞层为一层连续的细胞组成，中间有狭窄的间隙，表面覆盖一种粘多糖类物质。基底膜直接位于内皮细胞层下，组成的成分近似胶原。内皮下结缔组织中含弹力纤维、胶原纤维、基质及结缔组织细胞。②中层：由平滑肌纤维及弹力纤维组成。中层与内膜层间有弹力层相隔。③外膜：有外弹力层和中层相隔，由结缔组织组成，胶原十分丰富，形成一纵向螺旋状栅。血管壁的基底膜化学成分为糖蛋白，胶原、弹性蛋白及基质物质，其主要成分为酸性粘多糖。

血管在止血功能中的主要作用包括：①小血管收缩，包括立即的反射性收缩及体液因素引起的较持久的收缩，血管收缩可使创口缩小和封闭。②血管壁受损时产生的电流在血管止血中有重要意义。③暴露的内皮细胞层下的基底膜及胶原对血小板产生粘附，进一步使血小板发生聚集堵住破口，起初步止血作用。④激活凝血系统：暴露胶原，激活因子Ⅻ，等能启动内源凝血系统，破损血管壁可释放组织因子，启动外源凝血系统，进一步止血。保证小血管的正常止血功能时必需要有：小血管的结构正常；胶原的分子结构正常，要有合成胶原所需要的羟化酶及维生素C；小血管对神经、体液的正常反应性；正常的vW因子活性等。以上任何一种发生障碍时，血管止血功能即失常，导致出血。

本病除皮肤粘膜出血外，不少疾病具有特殊的临床表现。过敏性紫癜出血主要对称分布在两下肢及臀部，且高出表面，大小不等。维生素C缺乏性出血分布在粘膜及毛囊周围；遗传性毛细血管扩张症在舌、唇及面部可发现有毛细血管扩张的血管征；Ehler Danlos 综合征可有皮肤弹性增加、关节过伸现象等。

分类 （1）血管结构异常所引起的出血性疾病：①遗传性出血性毛细血管扩张症。②遗传性结缔组织缺陷，如 Ehler-Dalno 综合征，弹性假黄瘤。③获得性结缔组织缺损（维生素C缺乏、皮质醇性紫癜、老年紫癜、恶病质紫癜）。

（2）免疫性血管性紫癜：①过敏性紫癜。②药物性血管性紫癜。

（3）感染性血管性紫癜：①细菌性。②病毒性。③立克次体病性。④原虫病性。

（4）其他因素引起的血管性紫癜：①副蛋白血症，如高球蛋白血症、冷球蛋白血症、原发性巨球蛋白血症等。②单纯性紫癜、体位性及机械性紫癜。③色素沉着性紫癜。④淀粉样变引起的紫癜。

诊断依据 血管性紫癜与血小板或凝血障碍引起的出血不同，常无特异性的化验异常。诊断必须根据仔细完整的病史资料和全面的体格检查才能确定。属于遗传性的，可有家族史，且有一定的遗传方式。对获得性的一类，可发现明确的病因或找到原发病。体格检查对这类疾病的诊断也有帮助。

防治要点 遗传性出血性疾病目前尚无根治方法，主要是避免意外创伤；也要尽量避免手术，必须手术时，要做好充分准备，术后密切观察。对获得性者主要是针对病因治疗。单纯性紫癜可不必治疗。一般止血药可不必用。输血对止血也并无帮助，治疗目的主要是为了纠正出血后的贫血。肾上腺皮质激素或安络血制剂对有些病例可减少毛细血管的脆性和通透性，使症状减轻。

过敏性紫癜

过敏性紫癜（allergic purpura）是一类血管变态反应性出血性疾病，是一种甚常见的血管性紫癜。也称Schonlein-Henoch紫癜。本病由于机体对一些物质产生变态反应，引起小血管炎。毛细血管壁的通透性及脆性增高而引起出血。临床除有特征的下肢对称性皮肤出血外，常有关节炎、腹痛及肾炎等并发症，实验室检查常并无特殊发现。

发病机制和临床 本病的病因往往难确定，有关的因素有：①感染：包括细菌、病毒和寄生虫等感染。②药物：如抗生素、磺胺药、异烟肼、水杨酸类、苯巴比妥钠、奎宁等。③食物：如鱼、虾、蟹、蛤、蛋、牛奶等异性蛋白质。④其他：如花粉吸入、虫咬或疫苗注射等。

发病机制为变态反应，可有两类情况：①速发型变态反应：由致敏原与体内蛋白质结合，形成抗原。产生的IgE抗体吸附在肥大细胞上，释放出组胺及慢反应物质（SRS-A）。这类物质引起小动脉及毛细血管扩张，血管通透性增加。②免疫反应：是由于抗原-抗体复合物的形成所致。这类可溶性、小分子的复合物可刺激嗜碱粒细胞释放组胺及5-羟色胺，也可沉着于血管壁及肾小球的基底膜上激活补体，引起组织损伤。

病理变化是毛细血管及小动脉血管壁的纤维样坏死，血管周围有浆液渗出及炎性细胞浸润。以上病变主要发生于皮肤，但也可发生于心、肺、肝、头颅内的血管，引起器官损害及出血。肾脏病变是本病病理变化的一个重要方面，轻型的病例表现为肾内局灶性病变，仅有蛋白尿；病变进展时，肾小球毛细血管基底膜有广泛的增殖性病变，反覆发作时，肾小球基底膜及粘合质上有大量纤维蛋白、IgG、IgA及C3等沉着，出现肾功能不全；严重者肾小球毛细血管有灶性坏死及血小板血栓形成，肾小管上皮细胞肿胀、管腔堵塞。

本病以儿童患者较多见。起病可急或缓。50%～90%儿童及30%成人起病前可有上呼吸道感染、全身不适、发热等。皮肤出血有特征性，在下肢及臀部皮肤出现大小不等的淤点及淤斑，对称分布，分批出现，可融合成片，以伸面多见。常伴有皮疹、荨麻疹、多形性红斑，轻度瘙痒。严重的病例可有水疱、溃疡及坏死。面部、躯干及粘膜甚少累及。按临床表现，可有以下类型：①单纯皮肤型，仅表现为出血性皮疹。②关节型（也称Schonlein型）：与出现皮肤紫癜同时，有关节疼痛、肿胀，呈游走性，发生于膝、踝、肘、腕等关节。关节腔可有渗出，好转后不留后遗症。③腹型（也称Henoch型）：本型除皮肤紫癜外，伴有腹痛，少数可在紫癜前发生。呈脐周阵发性绞痛，也可在下腹或全腹痛。少数病例有呕吐、腹泻、便血，偶可发生肠套叠。腹部检查无定位压痛及腹膜刺激症状。④肾型：肾炎症状在出现紫癜后1周或迟至3～5个月出现。有血尿、蛋白尿、管型尿及浮肿，也可有高血压，少数病例发展成慢性肾炎、肾病综合征，甚至尿毒症。⑤混合型：有以上类型的混合表现。⑥少见类型：少数病例可有中枢神经系统症状，表现为头痛、谵妄、抽搐、瘫痪、昏迷、脑出血、多发性神经炎等。以呼吸症状为突出表现的可有咯血、哮喘、胸膜炎及肺炎。也有少数病例表现为视神经萎缩、虹膜炎及眼炎。

本病的出、凝血检查无异常。束臂试验可正常。骨髓象正常，合并大量内脏出血者可有失血性贫血，合并肾炎者有尿液变化。部分病例粪便潜血试验可阳性。免疫学检查中血清IgG、IgA可增高，EAC玫瑰花结试验降低。

诊断依据 有特征性皮肤紫癜表现的典型病例诊断不难。关节型病例应与风湿病区别；腹型须与急腹症区别；伴有肾病的须与急性肾小球肾炎、狼疮性肾炎及肾结核区别。

防治要点 ①病因治疗：应去除感染病灶，避免可能引起过敏的药物及食物，驱除肠道寄生虫等。②抗组胺药物：苯海拉明或异丙嗪可减轻症状。皮下注射阿托品或山莨菪碱（654-2）可能减轻腹痛；也可给静脉注射10%葡萄糖酸钙或以普鲁卡因150～300mg加入5%葡萄糖溶液500ml静脉滴注也可有效。③肾上腺皮质激素：可以抑制抗原-抗体反应，改善毛细血管通透性，减轻症状，但不能防止肾炎及其复发。严重者可用氢可的松100—200mg/L滴注，一般口服泼尼松（强的松），好转后停药或减量维持。④其他免疫抑制药物治疗，对以上疗法效果不佳时，可采用硫唑嘌呤、环磷酰胺、苯丁酸氮芥（瘤可宁）等。先采用小剂量，无效时适当加大剂量。对肾病综合征的疗效较好，但应注意药物的不良反应。

自身红细胞及DNA过敏性紫癜

本病是一类少见的血管性出血性疾病。自身红细胞过敏性紫癜（erythrocyte autosensitization purpura）系患者因对自身的红细胞过敏，产生血管的通透性增加，而出现紫癜。用患者自身的血红蛋白，进行皮试，可呈阳性反应。自身DNA过敏性紫癜（DNA autosensitization purpura）指患者对自身的白细胞、自身或异体的脱氧核糖核酸（DNA）产生过敏引起的血管壁异常及皮肤紫癜。用小剂量DNA作皮内试验可见典型的皮损和紫癜。注射组胺释放的物质也可发生紫癜。这两类紫癜的

发病机制迄今尚不十分清楚。自身红细胞过敏性紫癜好发于情绪紧张及精神异常的中年女性。

患者在外伤或手术后可出现有触痛的淤斑，先在下肢出现，然后也出现于面部及躯干等处。局部有烧灼及瘙痒感。病情严重时，可有发热、腹痛、恶心呕吐，甚至脑出血。可反覆发作。

自身DNA过敏性紫癜也见于女性，起病时患处有疼痛。患处可有疼痛性红斑、肿胀或结节，也可有瘙痒。病变可逐渐扩大。病变部位多见于四肢，也可累及面部及躯干。紫癜在1周左右逐渐消退。

本病用氯喹治疗，有良好的疗效。

血小板减少性紫癜

血小板减少性紫癜 (thrombocytopenic purpura) 指由于循环血液内血小板数量减少引起的出血。正常人血液内血小板计数正常范围为(150—300)×10^9/L (15万—30万/mm^3)，一般以100×10^9/L 为低限，低于此数值时即为血小板减少。本病出血的轻重一般与血小板减少的程度有直接关系。如血小板低于50×10^9/L 时，常可有明显的皮肤粘膜出血；低于20×10^9/L 以下时，可有严重的自发性出血。

发病机制和临床 本病按病因分遗传性及获得性两类，前者甚少见，而后者则是一类较常见的出血性疾病，可由于各种不同的病因引起。本病按发病机制，有四类原因：①血小板的生成减少或成熟障碍：其主要特点是骨髓中的巨核细胞数量减少或缺乏，如有巨核细胞成熟障碍时，巨核细胞不能正常地产生血小板，可有巨核细胞的形态异常。血小板的寿命常正常。②血小板的破坏或消耗增多：在这一类中，骨髓中的巨核细胞并无减少，且常有代偿性增多。巨核细胞的形态也可正常，幼稚的巨核细胞增多。血小板的减少主要是由于血小板的破坏和消耗增加。血小板的寿命缩短。由于新生的血小板增多，血片中常表现为大形的血小板，与巨核细胞的增多呈一致性。③血小板分布异常：体内血小板的数量可并不减少。由于循环血液内血小板的分布异常或在脾脏内截留过多，致血液中的血小板数量减少。④血小板生成的调节紊乱：甚少见，如血小板生成素缺乏症或周期性血小板减少症。以上各类发病机制可以单独或合并存在。

血小板减少可合并有血小板功能障碍。尤其是遗传性的一类常可伴有其他特征的临床表现。这类疾病有人称之为血小板病性血小板减少症。

本病主要表现为皮肤淤点或淤斑，可遍布躯干，尤以下肢最多见。粘膜出血常见为鼻出血、牙龈出血或口腔粘膜血泡。女性患者以月经增多最为常见，有时可为本病主要的或唯一的症状。如有消化道出血时有便血或呕血。泌尿道出血表现为血尿。手术时伤口可有大量渗血不止。颅内出血虽不常见，但是本病主要的致死原因。

分类

血小板生成缺陷 (1)巨核细胞生成减少：①遗传性：为范科尼(Fancon.)贫血、TAR综合征。②获得性再生低下：放射因素、化学因素、感染、药物等所致。③骨髓占位病变：如骨髓瘤、白血病、癌肿转移等。

(2)巨核细胞生成无效：①遗传性：如May-Hegglin畸形、Wiskott-Aldrich综合征等。②获得性：如维生素B_{12}缺乏或叶酸缺乏，阵发性睡眠性血红蛋白尿症等。③其他：如Di Guglielmo综合征、白血病前期等。

分布异常或稀释 ①脾贮留 各种原因(如充血、浸润、感染、肿瘤等)引起的脾功能亢进。②稀释：如输注库存血。

血小板破坏增加 (1)免疫性：①自身免疫(特发性血小板减少性紫癜)：有急性、慢性和继发性，如系统性红斑性狼疮等)。②输血后紫癜：少见，由于输血后同种免疫抗体引起。③新生儿紫癜。④药物性紫癜：药物可有免疫性巨核细胞生成抑制或破坏血小板的作用，如奎尼丁、奎宁、磺胺类等药物。

(2)非免疫性：①血管因素：如各种原因并发的血管炎、血栓性血小板减少性紫癜及溶血尿毒症综合征、弥散性血管内凝血(如蛇咬伤、外科手术、产科意外、感染、肿瘤)和巨大海绵窦状血管瘤即Kassabach-Merritt综合征。②人工心肺、体外循环。③感染：如细菌、病毒、真菌、原虫、立克次体等感染。④药物：直接破坏血小板，如噻嗪类等。

诊断依据 各类血小板减少性紫癜的主要特点见下页表。

外周血小板计数明显减少是本病诊断的主要依据，常在(20—50)×10^9/L (2万—5万/mm^3)以下。血小板减少与出血程度不成比例时，要检查有否伴有血小板功能障碍。血涂片中的血小板数量可有助于检查计数有否误差。如血片中发现血小板数不减少时，应复查计数有否误差。血小板的形态有助于判断血小板减少的病因及类型。骨髓巨核细胞增多的血小板减少，血片中有大形的血小板，而骨髓巨核细胞减少的常无大形血小板。有些遗传性血小板功能障碍中可有血小板形态异常，如Bernard-Soulier综合征中可有巨大血小板。血涂片中的其他血细胞变化有助于一些血液病的确诊，如白血病及再生障碍性贫血等。本病的出血时间延长，血块退缩不良，束臂试验阳性而凝血时间及凝血因子的检查则正常。出血时间延长与血小板减少有一定相关性，如不成比例，则应检查有无伴发的血小板功能障碍或血管因素的止血障碍。血块退缩不良可见于较明显的血小板减少症。

血小板体积的测定可采用自动化体积测定装置，直接测出不同体积的血小板数量，描记出分布的直方图。

骨髓检查是血小板减少性紫癜诊断中的重要指标。巨核细胞数量的多少能分清血小板的减少是由于巨核细胞产生的血小板数量减少，还是由于血小板在外周血的

各类血小板减少性紫癜的特点

特点	血小板生成障碍		破坏增多	分布异常
	生成低下	无效生成		
巨核细胞总量	↓	↑	↑	不同程度增加
巨核细胞数目	↓	↑	↑	不同程度增加
巨核细胞体积	增大	正常或缩小	增大	不同程度增加
血小板转换率或生成率	↓	↓	↑	不同程度增加
血小板总量	减少	减少	减少	正常
脾血小板池	减少	减少	减少	增加
血小板寿命	正常	不同程度缩短	缩短	不定

破坏或消耗增加。由于后一类发生的血小板减少，骨髓中的巨核细胞数量并不减少，甚至反而增加。其他引起血小板减少的原发病也可通过骨髓涂片的检查而被确定。骨髓活检对反映巨核细胞的数量及质量比穿刺涂片更可靠，可以与涂片检查的结果结合进行分析。无效造血的一类，骨髓中的巨核细胞常并无减少。

血小板的寿命可采用核素 ^{51}Cr 及 ^{111}In 标记的方法进行测定，也可用测定血小板中丙二醛的含量进行分析。

血小板表面免疫球蛋白 PAIg 主要是 PAIgG，也可以是 PAIgM 或两者的合并存在，用于检查免疫性血小板减少症。这类血小板减少症中，血小板表面的 PAIg 增高，引起血小板的破坏。

β-TG（β 血小板球蛋白）及 PF_4（血小板因子4）等是血小板中可以释放的特异性蛋白，如血浆中的浓度高于正常，表示血小板在血管内活化、消耗和破坏增多。

防治要点 血小板减少性紫癜应按病因行针对性的治疗。有病因的应去除病因或预防病因。从发病机制看，对巨核细胞生长抑制的，可以采用促进造血、刺激血小板生成的方法。对血小板破坏的，应减少血小板的破坏，除去破坏血小板的因素。对有免疫因素存在的，血小板表面存在 PAIgG，可采用免疫抑制疗法。对急性发作或有严重出血、血小板极度减少的病例，应卧床休息，输注新鲜血或血小板悬液。对需要手术治疗的病例，也要先补充血小板。对血小板减少的病例，应避免损伤，尽可能避免手术，忌用阿司匹林类抑制血小板功能的药物。

特发性血小板减少性紫癜

特发性血小板减少性紫癜（idiopathic thrombocytopenic purpura，ITP）指一类原因不明的血小板减少。其发病已认为与免疫作用破坏血小板有关。本病是一类较为常见的出血性疾病，分为急性与慢性两类。这两类在发病机制、临床表现及治疗措施方面并不完全相同。

急性特发性血小板减少性紫癜 本病主要发生于儿童，大多数患者的年龄在8岁以下，常呈自限性。疾病多发生在病毒感染的恢复期，表示病毒感染与病因可能有一定关系，也有的病例在注射结核菌素或接种疫苗后发生。发病机制与免疫因素有关。患者的血清中有较高浓度的抗病毒抗体。血小板表面的 IgG（PAIgG）明显升高。血小板的破坏可能是由于血小板的表面吸附了病毒抗原产生的自身抗体，也可能是由感染引起的免疫复合物与血小板的 Fc 受体结合，或与两者都有关系。血小板的表面存在血小板相关的 IgG（PAIgG）后，引起血小板在网状内皮细胞系统中的破坏增加。本病中 PAIgG 的升高一般为一过性。PAIgG 增高的水平与血小板减少的程度有相关性。当病情好转时，血小板上升，PAIgG 迅速降低。如经静脉注射丙种球蛋白将吞噬细胞的 Fc 受体封闭或切除脾脏，都可使病情减轻，表示血小板表面有免疫复合物结合，也表示这些因素对本病的发生有关系。

本病起病急骤，可有畏寒发热，起病前1～2周，常有上呼吸道感染或其他病毒感染史。皮肤的出血可广泛而严重，有大小不等的瘀点分布于下肢及躯干。粘膜出血也常见，表现为鼻出血、牙龈出血及口腔内或舌部有血泡。胃肠道及泌尿道出血也不少见。少数可有中枢神经系统出血。有颅内出血时，出现头痛、嗜睡、惊厥、昏迷，可有生命危险。10%～20%患者可有肝脾肿大。约有10%～20%患者转为慢性。

血小板计数常明显减少，在20×10^9/L（2万/mm^3）以下。血小板寿命缩短至1～6 h。出血时间延长。血块收缩不良，束臂试验多数为阳性。血象白细胞计数正常，分类：嗜酸粒细胞、淋巴细胞可增多。骨髓象：巨核细胞数量正常或增多，体积小，有空泡或退行性变，大多数为未成熟型，形成血小板的巨核细胞减少。急性 ITP 的 PAIgG 增高较慢性显著，且为一过性。

本病80%以上呈自限性，经过治疗即痊愈。发作时，

应卧床休息，控制感染。治疗方法与慢性 ITP 相类似。治疗首选泼尼松(强的松)，小儿每日剂量1—2 mg/kg，成人每日30—60mg。病情严重时，也可采用静脉滴注氢可的松，小儿剂量每日10—20mg/kg，成人每日200—300mg，或用地塞米松每日5—10 mg，疗程一般为2—4周。血小板恢复或接近正常时减量，然后停药。脾切除手术对急性型 ITP 无指征。

慢性特发性血小板减少性紫癜 本病与急性型不同，多见于青年或中年妇女，男女之比1∶3。

本病的发生由于免疫因素。患者25%—65%血清中可检出血小板抗体。70%—95%患者用酶标法或核素法标记血小板表面的 IgG(PAIgG) 升高，少数为 PAIgM、PAIgA 或 PAC 等均增高。在病情较重的病例中 PAIgG 的升高可具为明显，PAIgG 的增高与血小板减少的程度相关。病情好转用肾上腺皮质激素治疗或切脾后 PAIgG 下降或恢复正常。血小板抗体可与自身的血小板结合，也可与巨核细胞结合，抑制血小板生成。慢性ITP 的血小板抗原性不受反覆洗涤、凝胶过滤和血小板溶解所破坏，因而可能是一种本身固有的血小板膜成分。ITP 患者血小板的洗脱液可与正常血小板结合，但不能与缺乏 gpⅡb/Ⅲa 复合物的血小板无力症患者的血小板结合，从而表示某些 ITP 的血小板抗体可能是针对这两种糖蛋白或其中的一种。最近采用正常人血小板 gpⅡb/Ⅲa 的单克隆抗体$3B_2$检查，发现 ITP 患者血小板的结合反应显著降低，提示血小板膜上的 gpⅡb/Ⅲa 被 PAIgG 遮盖。此外，也发现在其他一些免疫性或甚至是非免疫性的疾病中 PAIgG 也可增高，表示 PAIgG 并非特异性。也有的相关抗原不明，表示还可能有其他膜成分的关系。细胞免疫在 ITP 的发病机制中也有作用。ITP患者的淋巴细胞与自身的血小板接触后可以发生淋巴细胞的转化。血液中 T 细胞的数目与血小板的计数成反比。在 T 细胞中常见为 T 辅助细胞异常亢进或抑制细胞的缺陷，引起 B 细胞的功能异常和细胞免疫平衡失调。

脾脏在慢性 ITP 的发病机制中有重要意义。有人将 ITP 患者的脾细胞进行培养，证实它能产生血小板抗体。脾脏可能是体内形成血小板抗体的主要场所，也是对有抗体或抗原-抗体复合物附着血小板破坏的场所。切脾后，血液中的血小板抗体滴度下降，血小板的数量上升。如切脾后 PAIgG 仍增高，血小板减少，则表示其他部位，如骨髓有抗体继续产生。

起病一般隐袭，发病前无明显的感染史，出血倾向比急性轻，以皮肤淤点、鼻出血、牙龈出血、女性月经增多为主，拔牙、创伤或手术后常有过量出血。颅内出血甚少见。与急性型相比，90%以上的病例不能自动缓解。病程迁延，反覆发作。脾脏一般无明显肿大。如有明显的脾脏肿大，一般不支持本病的诊断。在少数患者中可同时伴有自身免疫性溶血性贫血，称为 Evans 综合征，可有巩膜黄染、尿色加深，明显的贫血及脾脏肿大。

慢性型的血小板减少程度比急性型轻，常在(30—80)×10⁹/L（3万—8万/mm³），外周血涂片常有大而畸形的血小板，表示新生的血小板及骨髓的代偿性造血。出血时间延长，血块退缩不良、束臂试验可阳性。有严重出血时，红细胞及血红蛋白减低。骨髓检查中巨核细胞增多。巨核细胞胞质中嗜碱性增强，颗粒减少，血小板形成减少。伴有自身免疫溶血性贫血时，Coombs 试验阳性。

诊断依据：①外周血液中血小板减少，破坏增多，寿命缩短、血涂片有大形血小板。②骨髓中巨核细胞增多伴成熟障碍。③结合在血小板上的血小板抗体 PAIgG 和血清血小板抗体 SPBIgG增高。④排除继发性免疫性血小板减少。⑤脾脏无明显肿大。本病要区别急性及慢性两类，两者的临床表现及转归不同。继发性免疫性血小板减少性紫癜可发生于输血后或妊娠期，患者发病前有输血或妊娠史。紫癜在输血后7—10d 发生。在新生儿期间，由于母体内的 IgG 抗体通过胎盘可发生新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜。药物因素也可引起紫癜，发病前有药物应用史，必需要除外。停药后7—10d 血小板计数恢复正常，再用药时重新发作。体外试验可显示药物对血小板的破坏作用。肝素也可引起血小板减少性紫癜，其发病机制与免疫因素有关。红斑狼疮与淋巴增生性疾病均可引起免疫性血小板减少性紫癜，除紫癜外，还有原发病的临床表现及实验室特点。

防治要点：（1）糖皮质激素：为本病首选的药物，用于提高血小板数，控制出血症状，有效率达到70%—90%，但长期恢复正常者仅15%左右。作用机制为抑制单核巨噬细胞吞噬附有抗体或抗原-抗体复合物的血小板，降低毛细血管脆性，降低血清中 IgG。剂量：每日口服泼尼松(强的松)30—60mg，症状改善后减量。维持量每天或隔天服5—10mg，连续服4—6个月。连续服大剂量时，要注意用大剂量糖皮质激素引起的不良反应。必要时也可静滴氢可的松，每次200mg。无效时可加用硫唑嘌呤。

（2）其他免疫抑制剂：常用为硫唑嘌呤、环磷酰胺、长春新碱，有效率可达60%以上。长春新碱有效率可达66%以上。长春新碱每周注射1次，每次1—2 mg，缓解率可达50%。有人提出静脉滴注可比一次注射疗效更好，也有人提出将长春新碱与血小板孵育后输注疗效好。环磷酰胺一般每周1次，每次静脉注射300—600mg/m²，一般要2—6周见效。硫唑嘌呤口服每日1—3 mg/kg，缓解率可达40%，联合方案 COP（环磷酰胺、长春新碱、泼尼松）也可适用于免疫性血小板减少性紫癜。

（3）脾切除手术：适用于糖皮质激素或其他免疫抑制剂治疗无效的病例。完全缓解率可达到70%—80%。血小板在50×10⁹/L（5万/mm³）以上，年龄在60岁以下，PAIgG 不甚高者容易有效。脾切除后容易发生感染，儿

童患者宜在5岁以后进行。脾切除无效者应进一步确定有无副脾。脾切除后对原用硫唑嘌呤、环磷酰胺或糖皮质激素无效者可有效。

（4）其他：对顽固性ITP或切脾前，可采用静脉滴注大量IgG，可有良好疗效。每天剂量为400mg/kg，疗程共5次，隔日或每日1次，不良反应包括头痛、寒战、发热、皮疹等。达那唑（danazol）是一类合成的雄性激素，每人口服量为200～400mg。对某些难治性病例可有效。左旋咪唑及胸腺素有提高Ts（T抑制性细胞）功能及调整免疫的作用，也可用于治疗。对顽固性ITP，有人主张试用血浆置换，去除血浆中的血小板抗体，以治疗危重的病例。

暴发性紫癜

暴发性紫癜（purpura-fulminans）是一种甚少见而危重的疾病，病因不明，主要见于儿童。患者发病前多数有皮肤感染如猩红热、水痘、链球菌感染等。经过一段潜伏期后，在四肢、下背、臀部及面部皮肤出现大片融合的紫癜，且有疼痛。患处的皮肤坚实发硬、肿胀，呈紫黑色，边缘呈红色有压痛。病灶扩大时，逐渐向周围扩散，皮肤坏死。内脏病变少见，但可能伴有肾皮质坏死。

从大量的病理分析中，认为本病属于弥散性血管内凝血（DIC）的病理变化。病理切片中有广泛的毛细血管及小静脉内血栓，血管周围有炎症反应。大部分病例血小板、纤维蛋白原及其他凝血因子减少。引起DIC的原因不清楚，由于常在感染恢复期发病，故可能是与感染有关的免疫反应形成抗原抗体复合物所致。血栓病变局限于皮肤内的原因尚不清楚。有人认为发病机制与动物实验中的Arthus反应及Schwartzman反应相类似，皮肤有出血性坏死。最近有人报道暴发性紫癜与遗传性蛋白C缺乏有关的新生儿病例。

本病用肝素治疗可有效，一般认为疗程至少要持续一周以上。也有用肾上腺皮质激素及右旋糖酐治疗有效者。

血栓性血小板减少性紫癜

血栓性血小板减少性紫癜（thrombotic thrombocytopenic purpura，TTP）又称血栓性微血管病性溶血性贫血、血小板血栓综合征、播散性或小动脉毛细血管血栓病、Moschowitz综合征。患者全身各组织的小血管及毛细血管内有血小板及纤维蛋白组成的玻璃样透明血栓形成。临床特征有血小板减少、溶血性贫血、发热、反覆发作的神经症状及肾脏损害。

发病机制和临床 TTP的发病机制尚不清楚，可能由于各种不同的病因，通过不同的发病途径而发生。有的病人发病与病毒、细菌等感染有关。也有的病人与疫苗注射、结缔组织病、妊娠、用避孕药、化疗、肿瘤、一氧化碳中毒、蜂螫、狗咬、遗传因素等可能有关。血管病理学研究发现血管内有血小板大量沉积、血管内皮细胞损害及广泛增生。目前，一般认为，本病的发生可能是由于一类病因因子（如毒素等）作用于血管引起血管损害或血小板聚集，或同时作用于两者，形成血小板血栓。关于发病机制有以下几种学说：①原发性血小板聚集 目前有人发现TTP患者的血浆中含有凝血酶样作用的血小板聚集因子（PAF），可能有自动形成凝血酶活性的特点。TTP血浆中的PAF可能是一类异质性的物质。已有人发现有些TTP患者血浆内有血小板聚集作用的成分与PAF不同。②血管内皮细胞损伤是TTP发病的始动因素：血管内皮损伤后，暴露内皮下组织，触发血小板粘附，ADP释放及血栓烷A_2（TXA_2）的合成。血管内皮损伤后前列环素PGI_2及PGI_3的合成减少。有些TTP患者的血浆中可发现能损伤内皮细胞的补体依赖性细胞毒因子，可能产生内皮细胞毒作用。③血浆中存在促血栓形成的因子或抗血栓形成因子减少：有人提出血管性血友病因子（vWF）在TTP的发病中有重要意义。临床上，对某些慢性TTP患者输入vWF多聚体，症状可有改善。大多数TTP患者输入血浆后症状均有改善，表示正常人血浆中含有抗血小板血栓的物质。TTP患者输入PGI_2后，临床症状常并无改善。体外实验也发现PGI_2不能抑制TTP血浆对血小板的聚集作用。④其他：有人提出本病的发生与免疫因素或遗传素质也有关。

病理特点：血管管腔内有透明样血栓形成。光镜下可见PAS染色及Giemsa染色阳性的颗粒，铁及血红蛋白染色阴性。免疫荧光观察血栓由纤维蛋白及血小板组成。电镜中透明血栓中含不同阶段聚集的血小板。血栓表面的血管内皮细胞增生旺盛，数量与损害时间有关。电镜中含原纤维的内皮细胞胞质肿胀成微管状，有许多胞质突起。小动脉及毛细血管均有广泛的损害。30%～50%病例牙龈、皮肤和骨髓活组织检查有典型的病理变化，血管周围有出血，广泛的脑组织出血是常见的死亡原因。缺血性改变和梗死较少见。

本病不常见，可发生于任何年龄，大多数在40岁左右。有典型的三联症，包括溶血性贫血、血小板减少性出血及神经症状的约占70%，同时伴有发热及肾脏病变五联症状的占40%。

本病多数起病急，少数较缓慢。出血表现主要为皮肤淤点淤斑，也可有口、鼻出血，胃、肠、泌尿、肺、视网膜出血等。神经系统症状可在起病时也可在病程中发生，表现为头痛、意识障碍、神志模糊、昏迷、失语、轻瘫、癫痫、抽搐、共济失调等，可为一过性或反覆发作。深度昏迷表示颅内有大的出血病灶。少数病例有腹痛，可由于胰腺炎或胃肠微血管病变所致。25%～30%患者有肝脾肿大。患者可有眼部症状，脉络膜或视网膜出血可引起

视力障碍。88%的病例有肾脏病变，表现为镜下血尿、蛋白尿或少尿，15%有肉眼血尿。急性肾功能衰竭少见。累及心脏时可有心律失常及心力衰竭。肺部病变表现为肺水肿，少数可有急性呼吸窘迫症。累及其他脏器时可引起相应的症状。

血小板减少，计数常在20×10^9/L左右。血小板的寿命缩短，出血时间延长。大多数病人有中度贫血，涂片内红细胞大小不一，有碎裂的红细胞、嗜碱性点彩及有核红细胞出现。网织红细胞增多。有溶血时，间接胆红素增高，血浆中游离血红蛋白增多。如合并有系统性红斑狼疮或其他结缔组织病时，可有狼疮细胞，Coombs 试验阳性。大多数病例的血白细胞数轻度或中度增多，亦可有类白血病反应。骨髓象红系及巨核细胞增生，红系可有巨幼样改变。约35%病例在骨髓活检中可发现有微血管血栓的病理变化。凝血象检查：凝血酶原时间（PT）、白陶土部分凝血活酶时间（KPTT）及纤维蛋白原含量正常。纤维蛋白（原）降解产物（FDP）仅轻度增加，一般无典型的 DIC 表现。累及肾脏时，可有轻度氮质血症、血清非蛋白氮及肌酐升高。如有胰腺炎时，血清淀粉酶升高。

诊断依据 TTP 病变部位的组织活检有助于鉴别和肯定诊断。本病应与 Evan 综合征及 DIC 区别。

防治要点 日前本病尚缺乏有效的治疗方法。一般认为患者可先采用抗血小板药如阿司匹林及（或）双嘧达莫（潘生丁）治疗，也可同时用大量肾上腺皮质激素。对阿司匹林或双嘧达莫无效时，也可试用磺吡酮（苯磺唑酮）（800mg/d）或氯苄噻啶（300mg/d）。如24～48h后无好转时，应即采用连续血浆输注或置换血浆。如以上均无效时，可试用 PGI_2 静脉滴注。剂量为每分钟5～8mg/kg，有时症状可明显好转。同时用右旋糖酐。有人提出用脾切除治疗，但疗效不肯定。

本病的病程多数甚短促。2/3以上的存活期不到3个月。在7d内即死亡的将近半数。近年来，采用血浆置换等综合治疗，存活率可有提高。

血小板增多

血小板增多（thrombocytosis）指循环血液中的血小板数量异常增多，$>400\times10^9$/L。按病因可分为两类：一类属骨髓增生性疾病，除原发性血小板增多症外还包括真性红细胞增多症、慢性粒细胞白血病及原发性骨髓纤维化，相互之间可以转化或过渡；另一类为继发性，继发于某些疾病或生理因素。可发生于感染、炎症、肿瘤、大量出血或溶血后，也可见于外科手术或创伤后。脾切除后可有血小板增多。

血小板增多有两种原因。一种是由于巨核细胞增多，产生大量血小板，如骨髓增生性疾病或骨髓代偿性增生。另一类原因则是由于血小板的破坏减少，如脾切除后。

原发性血小板增多中，除血小板显著增多，常伴有血小板形态和功能的异常，并发出血或血栓。继发性血小板增多有原发病的表现，血小板的增多为轻度至中度，常并无特殊症状。

血小板功能障碍性疾病

血小板功能障碍性疾病（platelet functional disorders）一般是指血小板功能减退而引起出血的一类疾病，不包括血小板功能亢进在内。本病近年来才被逐渐认识，随着血小板功能测定技术的提高，已发现本病并不少见。据国外资料分析，可占出血性疾病的60%左右。分为遗传性及获得性两类。前者虽较少见，但目前发现可能并不比遗传性凝血缺陷少，获得性的一类可见于各种内科疾病，尤以多种药物引起的更为常见。

发病机制和临床 血小板的止血功能，不仅与血小板的数量有关，也与血小板的功能有关。血小板减少可同时伴有血小板的功能障碍，其出血可比单纯血小板减少的病例严重。血小板的止血功能与血小板的结构及生化代谢有关。如血小板的结构或代谢功能发生异常时，即发生血小板功能障碍性疾病。按血小板结构的异常而分为三大类：①血小板膜异常：如巨血小板综合征、血小板型血管性血友病、血小板无力症、血小板第3因子缺乏症。②贮存池疾病：包括血小板综合征（α颗粒缺乏，α SPD）、致密体缺乏症、复合性贮存池疾病（α，δ SPD）。③花生四烯酸代谢异常：环氧酶缺乏症、血栓烷合成酶缺乏症、血栓烷受应症。遗传性的一类仅有一种缺陷，故表现为一类特殊的血小板功能障碍。获得性的一类常有复合性的血小板功能障碍，常见于骨髓增生性疾病，各种内科疾病如尿毒症、异常球蛋白血症、弥散性血管内凝血、肝脏疾病、急性白血病与骨髓异常增生综合征。在获得性一类中，药物是最常见的一个因素。很多不同种类的药物都可引起血小板功能障碍，如阿司匹林、吲哚美辛（消炎痛）等一类干扰前列腺素合成的药，又如青霉素与头孢菌素类抗生素、交感神经阻滞剂包括α及β受体拮抗剂等，以及肝素、右旋糖酐、稳定胞膜的药物如局部麻醉药、抗组胺药、抗抑郁药等。

本病的临床表现与血小板减少性紫癜相类似，主要表现为皮肤及粘膜出血，可有紫癜、淤斑、牙龈出血及鼻出血。女性月经增多、内脏出血常见为胃肠道及泌尿道的出血症状，颅内出血不常见。遗传性的一类，出血常自幼即发生，可伴有其他先天畸形，有家族史。各类遗传性的血小板功能障碍，出血轻重不一。一般而言，巨血小板综合征及血小板无力症出血较重，而贮存池病出血较轻。获得性的一类可有原发病因或原发病的症状。血小板减少合并有血小板功能障碍者，其出血程度与血小板减少的程度不成比例，常有较严重的出血。

诊断依据 血小板功能障碍性疾病的诊断主要根据血小板功能的各项检查。出血时间检查是本病临床上一项有用的筛选试验。出血的病例如血小板计数正常，又能除外血管因素引起的出血，即应考虑是否为本病可能。出血的症状与血小板减少类似。遗传性的一类要做家系调查，临床上要注意有否合并存在的其他先天性畸形包括血小板形态的畸形在内。获得性的有原发性因素及原发病。临床上常用的血小板功能检查包括血小板粘附功能、聚集功能第一波及第二波的变化，血块退缩试验及血小板第3因子功能的测定。进一步的检查项目包括血小板的超微结构检查，用单克隆抗体检查血小板膜的受体，如糖蛋白 gpIb、gpⅡb、Ⅲa，血小板的生化代谢如 cAMP 及前列腺素代谢产物等。

防治要点 对遗传性一类尚无根治办法，有严重出血时可输注血小板，要求采用新鲜血，用塑料器输注，以减少血小板的破坏。对获得性者，应针对原发病进行治疗。注意避免外伤，如需要手术时，要补充血小板，以免大量出血。禁用可以引起血小板功能障碍的药物。一般止血药物对这类疾病治疗的作用不大。

血液凝固异常所致的出血性疾病

血液凝固异常所致的出血性疾病 (blood coagulation disorders) 包括三类：①缺乏凝血因子或仅有无凝血活性的因子。②循环血液中抗凝物质增多。③纤维蛋白溶解过度。

发病机制和临床 本病按发病机制可分为遗传性及获得性两类。遗传性凝血因子缺乏症：是一类少见的出血性疾病。可缺乏的因子包括已被发现的各种凝血因子，大多是单一的缺乏，其中以缺乏因子Ⅷ(血友病A)及缺乏因子Ⅸ(血友病B)较常见，为性联遗传；而因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ、ⅩⅢ、凝血酶原、纤维蛋白原缺乏症、异常凝血酶原血症、Fitzgerald 因子缺乏症、Fletcher 因子缺乏症为常染色体隐性遗传；异常纤维蛋白原血症、Passovoy 因子缺乏症为常染色体显性遗传。各种凝血因子缺乏及各类凝血异常所致的出血症状甚相类似，但与血管或血小板因素所致的出血性疾病则不相同(见表)，接触因子如 Fletcher 因子等缺乏，可并无出血。获得性的血液凝固异常较遗传性一类远为多见。发生的原因可为凝血因子的合成减少或被抑制，如严重肝病、维生素K缺乏、口服双香豆素类抗凝药物；凝血过程的抑制如注射肝素或出现循环血液内的抗凝物质，凝血因子消耗过多及纤维蛋白溶解过度如弥散性血管内凝血及原发性纤溶。出现凝血因子缺乏时，往往不是单一的，而是复合的。出血症状可与遗传性无何不同。除凝血障碍的表现外，还可有原发病的表现或发现有原发病因。出血的症状随出血的部位、程度及范围而异。

诊断依据 各种凝血障碍的出血症状可甚相类似，精确的实验室检查为不可缺少的诊断手段，也为治疗中纠正相应的缺陷所必须。化验中包括初步的过筛试验，如凝血时间测定、凝血酶原时间及白陶土凝血活酶时间测定，以确定是否有凝血异常，属何凝血系统，并选择进一步的检查，如纠正试验及因子活性测定，循环性抗凝物质或弥散性血管内凝血的各项检查，以确定缺乏因子的种类及程度以及有否抗凝物质及弥散性血管内凝血存在。病因中遗传性一类可有家族史，获得性一类应仔细询问有关的病因及原发病。

防治要点 对遗传性一类目前尚缺乏根治手段，应向患者本人、家属及单位交待病情。防止意外创伤、要尽量避免手术，如必须进行手术，要作充分术前准备。对获得性一类，要针对病因进行积极处理，才能有效，对有大量出血和严重缺乏凝血因子时，必须进行适当补充。要反对滥用所谓"止血药"，不少此类药物可诱发或引起凝血障碍。必须按指征用药。

出血性疾病的临床鉴别要点

临床表现	血管或血小板因素所致出血性疾病	凝血机制障碍所致出血性疾病
出血部位	多为皮肤粘膜点状浅表出血、范围极广	多为深部血肿，较局限，或大淤斑
关节血肿	很少见	多见于血友病
月经量	常增多	不一定增多
颅内出血	较常见	少见(个别血友病有)
浅表创伤出血	常较重	不重
手术出血	常有手术中出血及渗血	手术中出血常不多，术后出血严重

获得性凝血因子缺乏

获得性凝血因子缺乏 (acquired deficiency of coagulation factors) 是一类由各种不同病因及不同疾病引起的出血性并发症，与遗传性一类相比，要常见得多，表现为多凝血因子缺乏，引起出血症状。

发病机制和病因：①由肝病伴肝功能不全引起的凝

血因子合成障碍，如肝炎、肝硬变及肝癌等。②维生素 K 缺乏使凝血因子缺乏产生活性所必需的谷氨酸 γ 羧基化反应。③口服双香豆素类抗凝药物引起凝血因子合成的抑制。④凝血因子被大量消耗，见于弥散性血管内凝血（DIC）。⑤纤维蛋白（原）溶解引起纤维蛋白（原）及大量凝血因子的破坏，产生纤维蛋白裂解产物的抗凝作用。⑥输注大量缺乏凝血因子及凝血活性的库血。⑦机制不明，如急性白血病、骨髓纤维化症中可有因子 V 缺乏等。以上不同原因中，最常见的是肝病引起的凝血因子Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ及凝血酶原减少，其次是维生素 K 缺乏及 DIC 等。

临床表现除有出血症状外，还常有原发病的症状及体征，出血的轻重与因子缺乏的程度、原发病的病情轻重相一致。严重的肝病、DIC 及纤维蛋白溶解有严重而广泛的出血可导致死亡。

严重的凝血因子缺乏时，凝血时间的测定延长，但轻度缺乏时可在正常范围。白陶土凝血活酶时间延长表示内源凝血系统因子缺乏，反映因子Ⅻ、Ⅺ、Ⅸ、Ⅷ减少，凝血酶原时间延长表示外源凝血系统因子缺乏，反映因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ缺乏。如两者同时延长时则表示有内、外源系统复合因子缺乏，和累及共同途径的因子缺乏。根据以上过筛试验检查的结果，作进一步因子活性测定及纠正试验即可确定所缺乏凝血因子的性质。

应积极治疗引起凝血因子缺乏的原发病或消除病因。补充疗法仅适合于纠正因大量凝血因子缺乏引起的严重出血。单纯补充缺乏因子仅能暂时生效。对 DIC 一类疾病，如未进行合理的抗凝治疗，单独进行补充凝血因子，有时可能反而会促使 DIC 恶化。

维生素 K 缺乏引起的凝血因子异常

维生素 K 依赖性的凝血因子包括凝血酶原、因子Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ及蛋白 C，这些因子在肝内合成时需要有维生素 K 参与。维生素 K 缺乏时引起这些凝血因子合成的异常。蛋白 C 缺乏引起抗凝血功能减退，易发生血栓，因子Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅱ缺乏，凝血功能减退，严重时引起出血。

发病机制和临床 在肝细胞内合成各种凝血因子时，必须要有维生素 K 使凝血因子的前体中的谷氨酸转变为 γ 羧基谷氨酸，才能与 Ca^{2+} 结合，产生凝血活性。

维生素 K 的基本结构为甲萘醌。天然的维生素 K 为脂溶性。从苜蓿类植物中提出的为维生素 K_1（绿醌 phyllequinone），由微生物中合成或由腐败鱼肉中提出的为维生素 K_2（甲基醌类 menaquinone），由人工合成的如维生素 K_3（亚硫酸氢钠甲萘醌 menxdione）和维生素 K_4（乙酰甲萘醌），均为水溶性。

人体维生素 K 的来源主要为食物，或由胃肠道的细菌合成。维生素 K 在肠道内借胆盐被吸收，经血液和淋巴系统进入肝脏。在生理情况下，人体需要维生素 K 的量甚少，每日每千克体重约为 1 μg 左右。婴儿每日仅需要 1 μg。

临床上引起维生素 K 缺乏的原因包括：①体内维生素 K 的摄入不足或吸收障碍。②严重的肝病影响维生素 K 的合成。③药物对维生素 K 产生竞争性抑制。④体内维生素 K 依赖性凝血因子的消耗或丢失。在合成障碍方面：①新生儿出血性疾病：新生儿由于出生后，肠道内细菌少不能合成维生素 K，同时肝脏的合成功能不完善，加之母乳中缺乏维生素 K，故引起维生素 K 缺乏，注射维生素 K 可防治。②严重的肝病：如重症肝炎、晚期肝硬化、中毒性肝炎等肝细胞损害。肝脏不能利用维生素 K 合成维生素 K 依赖性凝血因子，即使补充维生素 K，亦不能使这种凝血因子异常纠正。凝血因子低于 10%时，发生出血，表示肝病重，预后差。在维生素 K 吸收不良的原因中，常见的有：①肠道中缺乏胆盐，影响维生素 K 吸收，如胆石、胆道感染或肿瘤等引起的长期完全性胆道梗阻，胆汁分泌障碍。②肠道脂肪吸收功能障碍：如慢性肠道疾病、慢性胰腺炎、肠人工造瘘，小肠广泛切除、慢性腹泻等。长期服用石蜡油、蓖麻油等润滑剂，可使脂溶性维生素 K 排出体外，长期口服广谱抗生素抑制肠道细菌群，引起维生素 K的合成不足，均可引起维生素 K 依赖性凝血因子缺乏。注射维生素 K 后，凝血因子的含量上升。③口服抗凝剂：双香豆素、茚二酮的分子结构与维生素 K 相类似，在体内产生竞争性抑制，影响肝细胞对维生素 K 依赖性凝血因子的合成，但对已合成的凝血因子的功能则并无抑制作用。在凝血因子中，最先受到影响的是因子Ⅶ，因子Ⅸ、Ⅹ在第 5～10d 降至最低水平。双香豆素通过胎盘或乳汁进入婴儿体内，可使婴儿发生出血。

出血症状 一般以表浅的皮肤及粘膜出血多见，可有皮肤淤斑及牙龈出血。血尿及胃肠道出血不少见，但深部组织出血少见。外伤及手术后有伤口渗血。新生儿在出生后第 2～3 d 脐带出血，严重的可有肾脏、肾上腺及颅内出血。轻者在 4～5 d 自然停止。婴儿期发生者，颅内出血为常见表现。

诊断依据 本病中一期法凝血酶原时间延长。部分凝血活酶时间也可延长，严重者凝血时间及复钙时间延长。对于凝血酶原、因子Ⅶ、Ⅸ及Ⅹ缺乏的区别可采用纠正试验及蝰蛇凝血时间。对于维生素 K 吸收不良与肝病引起的维生素 K 合成障碍两者引起的凝血酶原时间延长，可通过注射维生素 K_3（水溶性）加以区别。前者 24～48h 凝血酶原时间缩短30%。由于肝病引起的异常，注射维生素 K 后仍不能纠正。

防治要点 本病的治疗应注意针对原发病，给予相应的措施。由于双香豆素和茚二酮过量引起的出血，应停药并补充维生素 K。静脉缓慢注射维生素 $K_1$10—20mg 后凝血酶原在12h 内恢复正常。紧急情况下，应立即输入全血或新鲜血浆或凝血酶原复合物，补充缺乏的凝血因子。人工合成的维生素 K_3 及维生素 K_4 药效

小，适用于出血较轻的病例。维生素 K_4 为口服，每次 4 mg，每日 2—3 次。作外科手术前准备时，可补充新鲜血浆或凝血酶原复合物。肝病引起的出血，补充维生素 K 多无效或仅暂时有效，阻塞性黄疸或吸收不良者，每日注射维生素 K_3 5 mg可有良好作用。预防新生儿出血可在出生后12h 肌注维生素 K_1，剂量 1 mg，有紧急出血者可输少量新鲜血，因子Ⅶ的半寿期仅 5—7 h，必须每6h补充一次。

肝脏疾病引起的凝血障碍

肝脏疾病中常伴有复杂的凝血障碍，也常与肝病的轻重成比例。可有不同程度的出血，凝血象的检查常有一项或多项异常。

发病机制和临床 （1）凝血因子减少：血浆内大部分的凝血因子都由肝脏合成，在肝脏疾病中，常有多种凝血因子减少，且常与肝脏疾病的损害一致。在肝病中，维生素 K 依赖性凝血因子均减少。其中最为显著的是凝血酶原及因子Ⅶ，肝病恢复时，因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ在血浆中的含量也恢复正常。肝病中因子Ⅴ的含量也减少，由于不受维生素 K 的影响，对反映肝病的轻重最有意义。血浆中纤维蛋白原的含量仅在严重肝损害时减少。在肝手术切除的无肝期中，纤维蛋白原减少，因子Ⅶ、Ⅹ、Ⅸ、Ⅴ均减少，凝血酶原明显减少。肝脏移植后各种凝血因子恢复至正常水平。因子Ⅷ主要不在肝内合成，故在肝病中可并不减少。

（2）凝血因子的消耗增加：肝脏内合成抗纤溶酶原活化素及抗纤溶酶，并能消除活化素。在肝病中可出现纤维蛋白溶解亢进。肝病及肝手术后无肝期，优球蛋白溶解时间缩短，有纤维蛋白溶解时，纤维蛋白(原)降解产物 (FDP) 增加。纤维蛋白溶解可消耗纤维蛋白原及其他凝血因子。严重的肝病中有 DIC 及纤维蛋白溶解亢进。如果发生，预后恶劣。

（3）抗凝物质增加：肝脏内产生类肝素物质。有肝病时，血液内的类肝素物质的含量增加。肝脏合成 AT Ⅲ及其他一些性质不明的抗凝物质。FDP 也有抗凝作用。

本病除有肝病的症状外，出血的轻重也与肝病的轻重成比例。一般以皮肤粘膜出血多见。也可有鼻衄、牙龈出血及月经过多。消化道出血也常见，可有呕血及黑粪。肝炎的早期可仅有凝血酶原时间延长，而无明显的出血。重症肝病如伴发 DIC 或纤维蛋白溶解，出血症状可甚为严重。

诊断依据 肝病的凝血象异常可表现为凝血酶原时间 (PT)、白陶土部分凝血酶时间 (KPTT) 及凝血酶时间 (TT) 延长，其中以 PT 的延长最敏感，也最为常见。由于因子Ⅴ的测定不受维生素 K 缺乏的影响，其测定结果对反映肝病对凝血异常的特异性最高。如测定 PT 的结果正常，一般不支持急性或重症肝炎的诊断。肝病如伴发 DIC 或继发性纤溶时，表现血小板减少，纤维蛋白原减少，优球蛋白溶解时间缩短，3P 试验阳性。严重肝病的凝血象异常与伴发 DIC 者有时可甚相类似，应仔细加以区别。肝病与阻塞性黄疸均可有维生素 K 依赖性凝血因子减少，凝血酶原时间延长。两者的区别是在阻塞性黄疸或吸收不良综合征中，凝血酶原时间延长，用维生素 K 治疗可以纠正恢复正常，而在肝病中则不能纠正。

防治要点 根本的治疗应积极防治肝病，对有维生素 K 依赖性凝血因子缺乏者，有人认为注射维生素 K 有时也可有效，剂量为每日20—60mg。凝血因子减少引起较多出血，或需要手术时，可采用冷冻或新鲜血浆，补充凝血因子；一般每 6 h 不宜超过300ml。由于有些凝血因子的半寿期甚短，容易在贮存后丧失活性。在严重肝病出血，输库血时，要同时补充一定量的新鲜血浆。凝血酶原复合物中含有因子Ⅶ、Ⅱ、Ⅸ、Ⅹ等，也可用于补充缺乏的因子，制止出血。定期补充可以使凝血因子保持在一定的水平。肝病时循环血中出现类肝素物质增多，可用鱼精蛋白治疗，静脉注射，每次量不超过50mg，每日给药 3 次。甲苯胺蓝也可有效。每天剂量为4mg—6mg/kg，分 1—2 次注射。DIC 的治疗可参见“弥散性血管内凝血”条。采用肝素及抗纤溶药物时应谨慎，以免加重出血。

循环性抗凝物质所致凝血障碍

本病分先天性及获得性两类，前者甚为少见。在某些免疫性疾病如系统性红斑狼疮、肝病、尿毒症、淋巴增生性疾病、浆细胞病等，或经过反覆输注凝血因子制剂后，血循环内可出现抑制正常凝血因子的物质，引起凝血障碍及出血或出血加重，这些物质称为获得性循环性抗凝物质 (circulating anticoagulant)。获得性抗凝物质中，常见的为因子Ⅷ的抑制物，其他的如纤维蛋白原，因子Ⅴ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ、XIII等的抑制物也有报道。

根据抗凝物质的作用环节，可分为：抗凝血活酶生成，抗凝血酶原，抗凝血酶，肝素或类肝素物质。

常见的循环性抑制物质有以下几类：①因子VIII的抑制物 可见于 5 %—10%血友病A患者，经过反覆多次输注全血、血浆或抗血友病球蛋白剂后，产生抑制因子VIII/vWF 复合物。某些健康人中也可出现，男女皆有，以老年人较多。女性可在分娩后数天或数月出现，产生类似血友病样的症状。本病也可见于一些免疫性疾病如系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、药物过敏、溃疡性结肠炎等。②因子Ⅸ的抑制物：在血友病B患者输血浆或凝血酶原复合物后出现的为少数，仅占 1 %左右。③其他：因子Ⅴ的抑制物，也偶然可在手术后输血的病例中出现，也有发生于用链霉素治疗者，甚至也有健康人中出现因子Ⅴ抑制物的报道。因子Ⅴ、Ⅺ、Ⅻ、XIII抑制物质很少见。

有报道因子XIII抑制物出现在异烟肼治疗后的病例。

发病机制和临床 关于形成循环性抗凝物质的三类假设：①异体抗原的假说：当严重的血友病患者经过反覆输入血浆或因子VIII制剂后，存在有类似异体抗原的物质，因而产生了对因子VIII的抗体。但是，难以解释的是，有些重型的病例反覆输抗血友病球蛋白后并不产生抗体，而轻型有时也会有。有人认为这与遗传变异性可能有关。②免疫耐受性学说：认为这是由于缺乏免疫耐受或因免疫耐受发生破坏，使循环中出现了交叉反应的抗原。③多形变态假设：认为这是由于患者体内可能有结构异常而无生理活性的因子VIII。

从抗体的性质分可有强抗体及弱抗体两类。抗体在体内消失的时间长短不一。短的仅数周至数月，长的可达数年。抑制物与凝血因子形成复合物后被灭活和破坏。

临床表现为大片皮肤出血，也可有牙龈出血、鼻出血、口腔粘膜出血，出血的轻重与抑制物对于凝血因子的抑制程度有关。获得性因子VIII的抑制物一般无严重的大量出血。严重的则有典型的血友病症状，如肌肉、关节腔血肿。本病患者的另一特点是原来输血或血浆有效的变为无效。由原发病引起的，可有原发病的症状及体征。

诊断依据 循环性抗凝物质的实验室筛选试验是凝血时间及血浆复钙时间延长，用正常人的血清或血浆不易纠正或不能纠正。肝素或肝素样抗凝物质用甲苯胺蓝或鱼精蛋白可纠正。

防治要点 对有原发病因的，应积极治疗原发病如系统性红斑狼疮（SLE），采用糖皮质激素及其他免疫抑制剂治疗后，SLE好转，循环性抗凝物质逐步消失。血友病A治疗中如出现因子VIII的抑制物常甚棘手，如有严重出血时可考虑先输洗涤的红细胞，以防止抑制物有进一步的增加。但也有人提出用多次大量输新鲜血或输入因子VIII以中和抗体者。如无效时，输注凝血酶原复合物可能有效。其作用可能是输入某些激活的凝血因子如IXa、Xa参与止血。也有人用IX制剂治疗因子VIII抑制物增加。如仍无效，应考虑采用血浆置换术以降低抑制物的浓度。免疫抑制剂对因子VIII抑制物增多的疗效差。糖皮质激素治疗常无效。有人用其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤等与糖皮质激素合用，作用比单用好。

弥散性血管内凝血

弥散性血管内凝血（disseminated intravascular coagulation, DIC）是许多疾病过程中发生的一种出血性综合征，也称为去纤维蛋白综合征、消耗性凝血病、血管内凝血-纤维蛋白溶解综合征。其发病特点是微循环中发生血小板聚集和纤维蛋白沉积，形成播散性血栓，消耗大量的血小板和凝血因子，引起继发性纤维蛋白溶解和微循环障碍。临床上有广泛的出血、休克、器官损害等表现。

发病机制和临床 DIC可以由各种不同的致病因子引起，主要由于血循环内的凝血机制被激活，产生过量凝血酶，破坏了体内凝血与抗凝血的平衡。微循环内形成血栓，引起微循环障碍而发生休克。红细胞通过堵塞的血管受到机械性损伤而溶血。随着疾病的发展，血小板及凝血因子被大量消耗，血液由初起时的高凝状态转为低凝；同时体内形成血栓后，可发生继发性的纤维蛋白溶解，形成纤维蛋白（原）降解产物（FDP/FgDP）。这些因素结合在一起即引起十分广泛的大量出血。

病因和发病机制 包括以下几类。

（1）血管壁内皮损伤及组织损伤：主要包括：①感染：可为各种革兰阳性及阴性的细菌感染；病毒感染，如流行性出血、重症肝炎等；螺旋体及原虫感染等。各种严重的细菌感染及其内、外毒素均可引起血管内皮细胞及组织损伤，通过激活因子XII、激肽释放酶及释放组织因子的外源途径，激活凝血机制。现已发现白细胞在激活凝血机制中起重要作用，受内毒素的影响，释放组织因子，激活凝血。②抗原-抗体复合物：系统性红斑狼疮或移植物排斥反应等免疫疾病或免疫反应中产生的抗原-抗体复合物，可损伤内皮细胞，激活补体，引起血小板聚集、释放和启动凝血。③其他：体温升高、酸中毒、休克、缺氧、持续低血压、电解质紊乱、内分泌失调是各种内科疾病中常见的并发症，均可损伤血管内皮细胞，诱发或加重DIC。

（2）大量促凝物质进入血液循环：羊水、胎盘组织、癌肿细胞、白血病细胞及坏死组织中含有大量的组织因子及促凝物质，如进入血循环后，可激活外源性凝血系统，诱发DIC。临床常见于：①产科意外，如羊水栓塞、胎盘早剥、死胎滞留、感染性流产。②各种癌肿的广泛转移及组织坏死，尤其是胰、胃、前列腺及支气管癌等。急性早幼粒细胞白血病，特别是化疗后。③外伤、骨折、手术、大面积灼伤、蛇咬伤、急性出血坏死性胰腺炎等。

（3）红细胞及血小板的大量破坏：红细胞破坏后释放大量红细胞素，血小板破坏能释放血小板第3因子及其他血小板因子，引起内、外源凝血系统凝血。见于血型不合的输血、血管内溶血、体外循环等。

（4）其他因素：重症肝炎、长期应用糖皮质激素可阻滞单核-巨噬细胞或抑制纤溶系统，不恰当地应用抗纤溶药物如氨基己酸、氨甲苯酸（对羧基苄胺）等均可促发DIC。

根据中国资料分析，各种病因中以感染最常见，其次为恶性肿瘤（包括急性早幼粒细胞白血病）。创伤、体外循环及产科意外又次之。

病理解剖约90%的病例可发现有血管内的微血栓或纤维蛋白沉着，以肺、肾、胃肠道、肾上腺等器官较常见。较小的血栓需要用马洛里磷钨酸苏木素等特殊染料或电镜加以证实。微血栓有时仅在局部器官中见到。有些尸解中并无血栓发现，可能是死后纤维蛋白溶解所致。肾

脏内可有局限性或广泛的肾小管或肾皮质坏死。少数病例有肺部透明膜病变。

临床表现 本病分急性、亚急性及慢性三种,急性占大多数,病情凶险;亚急性病情较缓和;慢性少见。DIC症状可被原发病掩盖。

(1)大量出血 见于70%～80%的急性DIC病例,常突然发生,出血部位视原发病变而异。在产科意外中,主要为大量阴道流血,手术时表现为伤口渗血不止,注射部位可有针孔流血,皮肤出血可为大片淤斑或局部血肿。胃肠道、泌尿道及肺部也可有出血。暴发性紫癜主要发生在两下肢及臀部,可有皮肤坏死及下肢坏疽。慢性的DIC,出血比急性轻,可有反覆发作。少数轻型或早期病例可无出血。

(2)微血管栓塞症状:在少数病例中可为突出的表现,常发生于晚期病例,慢性的可反覆发作。受累器官以肺及肾较常见,也可见于其他器官产生缺血及组织坏死,引起相应器官的症状和功能衰竭。皮肤栓塞时引起干性坏死,手指、足趾、鼻、颊及耳部紫绀。

(3)低血压及休克:在急性DIC中常见,且多见于革兰阴性杆菌败血症。休克与出血不成比例,常突然发生,促使病情恶化,加重脏器功能衰竭。DIC发生休克的机制主要由于内脏小血管广泛的血栓,导致肺动脉压及门静脉压增高,回心血量减少,心排血量减低,组织血流灌注也减少,结果血压降低。此外,内源性凝血系统触动时,由于因子Ⅻ的激活,相继激活了激肽释放酶及缓激肽,引起血管扩张,血压下降。休克的发生加重了DIC,形成恶性循环,导致难治性休克。

(4)溶血:红细胞强行通过血管内网状蛋白结构,遭受机械损伤,产生微血管病性溶血性贫血。临床表现为寒战、高热、黄疸、血红蛋白尿。红细胞破坏后释放的促凝物质可进一步加重DIC。

临床症状可因原发病而不同,原发病的症状可与DIC的症状相混淆。急性DIC中,以上四类症状可相继出现。早期以休克、微血栓引起的脏器功能障碍为主;晚期突出表现为出血。亚急性及慢性DIC主要表现为出血,而休克及脏器功能障碍少见。

诊断依据 DIC的化验项目多,但缺乏特异性,结果必须结合临床综合考虑。由于DIC的病情发展快、变化大,必须反覆检查,进行动态观察。化验要求正确简便,以便及早肯定诊断。要恰当评价化验的意义。临床表现与化验结果有同样重要的意义。在各种疾病中,如出现:①不明原因突然发生的大量出血。②顽固性休克。③肢体发绀等栓塞现象。④原因不明的肾功能衰竭或呼吸衰竭。⑤血液凝固机制障碍。⑥不明原因的溶血并发出血,应考虑DIC的可能性。诊断的关键是要提高警惕,密切观察,并及时进行必要的化验检查。

(1)有关消耗性凝血障碍的检查:①血小板减少:95%的病例都有,一般低于100×10^9/L (10万/mm³)。如病程中发现血小板进行性下降,诊断意义更大。有些病例如肝病或白血病等,在DIC发生前,已有血小板明显下降则无助于诊断;反之,如血小板数在150×10^9/L (15万/mm³)以上,则表示DIC的可能不大。②凝血酶原时间延长:阳性率达到80%,表示DIC中有大量因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ消耗。凝血酶原时间如正常,一般不支持DIC的诊断。③纤维蛋白原定量减少:阳性率在70%左右,一般低于1.5g/L有诊断意义。对一些原来水平较高或早期DIC的病例,降低可不明显。

(2)有关纤维蛋白溶解亢进的检查:①凝血酶时间延长:反映纤维蛋白原明显减少或纤维蛋白(原)降解产物(FDP)增多,是检测FDP一项较敏感的指标。②血浆蛇毒致凝时间:用蛇毒中提取的酶(ancrod)代替凝血酶,当FDP增多时,时间延长,本方法优点是不受肝素影响。③纤维蛋白降解产物的检查:如FDP明显增多,表示纤维蛋白溶解亢进也间接反映存在DIC。正常人测出的抗原含量小于80μg/L,如增多显著,表示有急性DIC的可能。④血浆鱼精蛋白副凝固试验(plasma protamine paracoagulation test, 3P试验)及乙醇胶试验;阳性者表示血浆中存在FDP。⑤优球蛋白溶解试验:如在2h内溶解,表示纤溶亢进。⑥纤维蛋白溶解酶原含量测定:DIC伴继发性纤维蛋白溶解亢进时,纤溶酶原含量减少。

(3)有关微血管病性溶血的检查:血片中可见到破碎、变形的红细胞及盔甲细胞,占红细胞的2%以上。

(4)其他:一些新的实验方法中包括:①抗凝血酶Ⅲ(ATⅢ)的含量测定:可测定免疫活性及凝血活性,DIC中均降低。②用^{51}Cr标记血小板或^{125}I标记纤维蛋白原可发现两者的寿命缩短。③β血小板球蛋白(β-TG)及血小板第4因子(PF_4):在DIC中,血循环中血小板释放的β-TG及PF_4增高。④纤维蛋白原分解产物的测定:纤维蛋白肽A增加,可用放射免疫法测定。色谱分析中可发现纤维蛋白单体、双体及多聚体增多、血浆素原及α_2抗血浆素减少,B-β 15－42肽增多,特异性较高。但实验要求高,操作较复杂,临床上不常用。临床上初步筛选的试验包括血小板计数、凝血酶原时间及纤维蛋白原的定量测定。3P及优球蛋白溶解试验,作为纤溶增高的指标,对确立DIC的诊断也有重要价值。

防治要点 DIC病情严重,必须积极抢救,才能挽回生命。诊断治疗不及时,可发展为不可逆性。原发病与DIC两者间,互为因果,治疗必须兼顾,治疗措施要根据病情多变,进行动态观察,灵活掌握。

(1)消除病因:应积极治疗原发病,控制DIC发病中的不利因素,例如积极控制感染、清除子宫内容物(如死胎、胎盘)、抗肿瘤治疗等病因治疗。补充血容量,提高血压,防治休克,纠正酸中毒,改善缺氧,纠正水、电解质紊乱等,控制和消除不利因素。

(2)肝素:应用方法及原理参阅“血栓性疾病”条。

预防 DIC 时，可采用小剂量皮下注射，治疗时则要采用较大的常规剂量。肝素应用的指征限于诊断明确的 DIC，应争取早用，以免病情转为不可逆性。对疑似病例，可暂不应用，而作严密观察。DIC 后期，以继发性纤维蛋白溶解为主，且有大量出血的病例肝素的应用要特别谨慎，以免加重出血。急性 DIC 经用肝素有效时，凝血酶原时间可在24h 内恢复正常。纤维蛋白原等约在 1—3 d 内上升，血小板上升较慢，约需 1 周左右。

（3）抗血小板药物：适用于早期或 DIC 尚未确诊的病例。常用药物如双嘧达莫（潘生丁）、阿司匹林等，也可采用右旋糖酐或丹参制剂（见"血栓性疾病"条）。

（4）抗纤维蛋白溶解剂：适用于 DIC 后期，这类药物应在足量肝素治疗下适当加用，否则有使病情恶化的可能。常用药物如氨基己酸、氨甲环酸（止血环酸）或氨甲苯酸（对羧基苄胺），也可采用抑肽酶，试用剂量8万—12万U，静注，以后每 2 h 用 1 万U，直至出血停止。

（5）溶栓药物：临床疗效尚不肯定，可用链激酶及尿激酶。

（6）补充凝血因子：可采用新鲜全血，新鲜冰冻血浆、浓缩纤维蛋白原制剂，也可补充凝血因子浓缩剂及血小板。在未用肝素治疗前补充凝血因子，有促进凝血及血栓的可能，加重 DIC，应予足够的重视。

原发性纤维蛋白（原）溶解症

原发性纤维蛋白（原）溶解症（primary fibrinolysis，fibrinogenolysis）简称原纤，系由于某些因素引起纤维蛋白（原）溶解的活力过度增强。由于血液中大量纤维蛋白溶解酶原转变为纤维蛋白溶解酶，引起纤维蛋白原、因子Ⅴ、因子Ⅷ等凝血因子的分解。本病甚少见，需要与弥散性血管内凝血（DIC）引起的继发性纤维蛋白溶解亢进仔细区别。

发病机制和临床 发病机制包括纤溶酶原活化素增多和纤溶抑制物减少。

（1）纤溶酶原活化素增多：前列腺、子宫、卵巢、肺、甲状腺等组织内含有丰富的纤溶酶原活化素，当这些器官发生肿瘤或对这些器官进行手术时，纤溶酶原活化素可被大量释放入血液循环，引起原发性纤维蛋白溶解症；严重缺氧、中毒、休克等有广泛内皮细胞的损害时，也可有大量活化素释放入血循环。羊水栓塞等产科意外可引起 DIC，同时也引起原发性纤溶。应用纤溶激活药物如链激酶、尿激酶等可引起药物性纤维蛋白溶解。

（2）纤溶抑制物减少：体内的纤溶活化素为单核巨噬细胞系统清除，如清除功能发生障碍也可使纤溶活性增强。严重肝细胞损伤时，抗纤溶酶原活化素及抗纤溶酶，主要为纤溶酶抑制物、α_2巨球蛋白及α_1抗胰蛋白酶产生减少，引起平衡失调。抑制纤溶的活力降低，也可导致原纤发生。如同时存在门腔静脉分流更容易发生。有一些发生的原因尚不清楚。纤维蛋白原降解时产生纤维蛋白原降解产物（FgDP）。

本症可有原发病的表现，与继发性一类的临床表现常并无差别。出血广泛而严重。皮肤的淤斑常为大片性，粘膜的出血也常十分严重，累及消化道、泌尿道及子宫等脏器时，有相应的出血症状。注射针眼及手术部位均可有大量渗血不止，出血量过多时，可并发休克，颅内出血是死亡的原因之一。

凝血时间明显延长，甚至血液不发生凝固，血浆纤维蛋白原及因子Ⅴ的含量减少。血凝块溶解时间及优球蛋白溶解时间明显缩短。纤维蛋白平板溶解面积增大。纤溶酶原降低，血液中 FgDP 明显升高。

本病的预后取决于原发病能否去除或控制。如能及时治疗加以清除或控制，预后较好。本病的预后与纤溶程度和出血的轻重有关，即与纤维蛋白溶酶活化素进入血液内的数量和速度有关。

诊断依据 原发性纤维蛋白溶解症要与 DIC 并发的继发性纤维蛋白溶解亢进仔细区别（见表）。本病与肝病引起的出血也应加以区别，后者血浆纤维蛋白原并无明显减少，优球蛋白溶解时间并无缩短，FgDP 的测定一般正常。

原纤与DIC的鉴别

鉴别点	原纤	DIC
血栓形成	少见	常见
休克	少见	常见
血小板计数	正常	减少
出血时间	正常	延长
红细胞形态异常	无	常见
乙醇胶试验	(－)	(＋)
3P试验	(－)	(＋)
纤维蛋白(原)降解产物(FDP)定量	明显增加	增加
FDP/FgDP比值	降低	升高
碎片D－二聚体	无	增加
优球蛋白溶解时间	明显缩短	正常或缩短
纤维蛋白原定量	减低	正常或减低
因子Ⅴ	减少	减少
因子Ⅷ	正常或略减	减少
治疗	纤溶抑制剂	肝素

防治要点 ①去除病因是治疗成功的重要关键。②纤溶抑制药物：常用如氨基己酸（EACA），首次剂量为4—6g，加入5%葡萄糖液静脉滴注，以后每 1—2 h 1 g或口服每日 3 次，每次 2 g；氨甲环酸（止血环酸，AMCA）每日静脉滴注250—500mg，每日 2－3 次。氨甲苯酸（对羧基苄胺，PAMBA）每日200—400mg，加入 5 %葡萄糖液静脉注射或滴注，每日 2—3 次；抑肽酶首次剂量静脉滴

注4万～10万U，以后每4h 2万～4万U，副作用小，且有抗休克作用。③输血或血浆，静脉注射纤维蛋白原，每输2g，可提高血浆含量0.5g/L。④局部止血措施。

高凝状态

高凝状态（hypercoagulable state）是指止血与抗血栓平衡失调的临床和病理状态，可以通过实验室检出。高凝状态容易发生血栓，但不一定就发生。其是否能作为一类血栓形成前状态或血栓倾向，持有争议。

发病机制和临床 目前对高凝状态的看法不一致。有人认为，高凝状态化验检查的结果反映的是一些有利于血栓形成因素的存在，而并非直接地反映血栓形成，与血栓形成之间并无直接的关系。但也有人认为，由于存在这种情况的人发生血栓的危险增加，可能是代表血栓发生前的状态。甚至也有人把高凝状态看成是反映血栓发生后的变化，认为由于这些血栓处于早期或是轻度的病变，因而是亚临床型的，没有明显临床的迹象表现，而通过血液检查则可以发现存在高凝状态。这些意见目前并未取得统一。

高凝状态化验检查的异常表现，反映血管壁损伤的试验呈阳性；血小板的数量增多，粘附性及聚集性增高；促凝活性增高表现为凝血因子的浓度或活性增加，消耗增加；抗凝物质的活性降低，纤维蛋白溶解的活性降低。血液的变化表现为血液淤滞，血细胞表面电荷的改变，密度下降。与高凝状态发生有关的生理因素包括：①应激及剧烈活动：可引起一时性的凝血时间缩短。如有血管损伤，即产生有害的作用。②寒冷：可引起血管收缩，血流停滞；血粘度增加。③妊娠：自怀孕4个月开始可有血浆凝血因子如纤维蛋白原，因子Ⅶ、Ⅷ、Ⅺ等升高，于分娩前达高峰；产褥期也可有凝血因子及血小板增多，可能由于出血后的代偿。④年龄：随年龄增加，血浆因子，如纤维蛋白原，因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ等均可增加，而ATⅢ及纤溶酶原活化物的活性降低，血小板的粘附性及促凝性增高，故老年人比青年容易发生高凝状态。⑤吸烟：可引起血小板功能亢进，循环血液中聚集物增多。

与疾病有关的高凝状态：①动脉粥样硬化：血管内皮细胞的损伤可引起血小板的粘附性增高，斑块中前列环素（PGI_2）的合成抑制，血小板释放过多的血栓烷A_2（TXA_2）可引起小动脉收缩，循环血内生成血小板聚集物，可引起心绞痛发作、心肌梗死、短暂性脑缺血及脑血栓。②糖尿病：血管内皮细胞合成的PGI_2减少，血小板功能亢进，血液粘度增高，血浆纤维蛋白原增高，纤溶活性降低。③肝硬变：门静脉内血流淤滞，肝脏的非特异性抗凝作用减弱。④肾脏疾病：溶血性尿毒症、恶性高血压、肾移植排斥、产后肾功能衰竭等血管壁上都有纤维蛋白沉积。凝血因子Ⅴ、Ⅶ、XIII、Ⅷ及纤维蛋白原增高，慢性肾炎中血清及尿液内纤维蛋白（原）降解产物（FDP）增高，与尿素氮呈相关性，常有白陶土部分凝血活酶时间（KPTT）缩短，抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）减少，存在多种产生高凝状态的变化。⑤其他：不少内科疾病中均有高凝状态，如真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、急性早幼粒细胞白血病、单克隆免疫球蛋白血症、系统性红斑狼疮及其他胶原疾病、心瓣膜疾病、炎症、中暑等，口服避孕药可使凝血因子增高。

诊断依据 高凝状态往往表现为多环节的异常，应作多方面的化验进行综合分析。由于存在生理因素的影响，其意义也要结合临床情况考虑。此外，也要注意实验室的检查在体外进行，结果不一定能真正反映体内的情况。必要时，要作动态观察。

化验项目中常用的检查方法：①血流方面的检查：如微循环的观察，血液粘度测定，红细胞电泳，血小板电泳等。②血管壁损伤的检查：出血时间测定，血液中6酮-$PGF_{1\alpha}$的测定等。③血小板方面：血小板计数，粘附试验，自发性或诱发聚集试验，循环聚集物测定，血栓烷B_2测定，β血小板球蛋白（β-TG）测定，血小板第4因子（PF_4）测定、血小板第3因子（PF_3）活性测定等。④凝血机制：测定凝血时间，部分凝血活酶时间，凝血酶原时间，纤维蛋白原测定，因子Ⅷ测定，纤维蛋白肽A，抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）测定，优球蛋白溶解时间测定，纤维蛋白原降解产物测定等。

防治要点 有原发病因的高凝状态，治疗应主要针对病因，对有症状的，要特别加以注意。采取必要的防治。根据化验检查结果的异常，进行相应的纠正，如对血小板功能亢进者采用抗血小板药物阿司匹林等治疗。治疗后要密切观察化验的变化。

血栓性疾病

血栓性疾病（thrombotic diseases）是由于体内止血及抗血栓功能的平衡失调而发生。血栓形成后堵塞血管引起组织器官的缺血性改变和功能障碍。由于心、脑、肾、肺等疾病而死亡者中血栓形成是一个主要原因。血栓形成的机制、诊断及防治近年来引起临床广泛的重视。这类疾病的发生率及死亡率远比出血性疾病高。

发病机制和临床

发病机制 甚复杂，迄今未完全阐明，涉及血管、血流状态及血液成分等各方面因素。

（1）血管壁：血管壁的内皮细胞有很强的抗血栓能力。正常的内皮细胞层能防止血小板在血管壁上粘附、聚集，因而能防止血管内发生血栓。而内皮下层成分如胶原、微纤维等的作用则不同，可有相反的促进血栓的作用。血管内皮细胞的抗血栓机制主要包括：①合成和释放前列环素（PGI_2），有扩张血管和抑制血小板聚集的作用。②摄取、降解、清除血液中的二磷酸腺苷（ADP）、5-羟色胺、儿茶酚胺、前列腺素等代谢产物、血管活性物质

及凝血酶等。③合成抗凝血酶ATⅢ等。④调节和激活蛋白C的活性。⑤合成肝素。⑥合成和释放纤溶酶原的活化物。以上各方面的作用都能防止血栓的发生。血管壁损伤可致抗血栓能力减弱。

（2）血液成分：血小板对血栓，尤其是动脉内的血栓形成有重要意义。血小板的功能亢进表现在血小板的粘附、聚集及释放等各方面。血小板对诱聚物质的敏感性增高。血管内可有血小板的自发性聚集或在循环血液内形成血小板的聚集物。血小板释放的活性物质、血小板因子及促凝成分增加，均表现为血液的高凝状态。血栓性疾病中也可有凝血因子含量增多，活性增强，或抗凝及纤溶活性减弱，引起凝血及抗凝系统的平衡失调。血浆内重要的抗凝物质包括：抗凝血酶Ⅲ(ATⅢ)、α_2巨球蛋白、α_2抗胰蛋白酶、C1抑制物、蛋白C系统及肝素物质等。

（3）血流状态：正常的血液流动是对血管壁内皮细胞保持正常的代谢功能的重要保证。血液循环流动时，血小板不易粘附在血管壁内皮细胞上，激活的凝血因子被血流稀释和清除。血流速度慢时，血液的粘度增高，血流中的漩涡在血栓形成中有重要意义，容易造成血管内皮损伤，促进血栓形成。血栓性疾病发生前常存在高凝状态，涉及以上有关各个方面的病理变化参见"高凝状态"条。

血栓的类型和临床表现 血流急速的部位如动脉、心脏或在静脉起始的部位容易形成白色血栓，这种血栓的主要成分是血小板，呈白色。红色血栓多发生于血流缓慢和停滞的部位，这类血栓由纤维蛋白、红细胞及其他细胞形成，呈红色。血栓的发生主要由于凝血和抗凝的失调。混合血栓兼有这两种表现，主要在静脉血栓的体部发生。血管堵塞后引起血流障碍，动脉内的血栓引起组织器官缺血性的变化。血栓形成后可全部或部分脱落形成栓子，进入血流远端使血管栓塞。全身的微血管内发生血栓时引起弥散性血管内凝血。血栓形成及栓塞的临床表现及后果取决于血栓的大小、堵塞的部位及受累脏器和组织的种类：肢体动脉血栓形成导致肢端疼痛、缺血性坏死；冠状动脉内血栓导致心绞痛、心肌损害和心肌梗死；颈动脉或脑动脉内血栓表现为偏瘫、意识障碍；肢体深静脉血栓引起肢体局部肿胀、疼痛、皮肤温度升高，逐渐发生淋巴水肿。本病可有获得性及遗传性两类。获得性血栓性疾病可发生于各种不同的器官，而有各种不同的临床表现，其中以心、脑、肾器官病变的后果最严重。

遗传性血栓性疾病 不常见，由于凝血和抗凝机制中某一环节的缺陷而发生，症状常首发于青少年时期，表现为反覆发作血栓：①遗传性凝血因子增多：已发现的有遗传性凝血因子Ⅴ及Ⅷ的增高，患者大部分有自发性血栓性疾病的倾向。②遗传性异常纤维蛋白原血症：本病常为常染色体显性遗传、纤维蛋白原的分子结构异常。本病在一些病例中有血栓形成，在另一些中可有出血合并血栓。③遗传性ATⅢ缺乏症。④蛋白C、蛋白S缺乏症：遗传性的病例少见。患者可有严重的复发性静脉血栓形成。⑤纤溶系统异常：包括血管内皮细胞合成和释放纤维溶酶原活化素障碍；纤溶酶原结构异常或活性降低，α_1抗纤溶酶过量。

诊断依据 包括血栓形成后血液流动状态及生化改变两个方面。血栓的检查方法包括放射性核素方法及非放射性两种。

非放射性方法 （1）超声波法：主要适用于四肢静脉血栓症的诊断。当肢体血栓形成时，正常的收缩和舒张波形减弱甚至消失。检查为无创性，但对深静脉血栓的诊断不敏感，血栓检出率为30%～90%。

（2）体积描记方法：测定静脉回流的障碍。静脉血受阻后容积减少，速度变慢，描记波减弱。

（3）血管造影法：肢体静脉造影可显示血管腔的缺损及侧支循环形成。肺血管造影是诊断肺栓塞最特异而可靠的方法，且能了解肺内的血液动力学及心脏功能，诊断符合率可达90%左右。脑血管造影仅适用于准备手术者，阳性率不高。

（4）血液流变学的有关检查：①血浆粘度测定：血细胞比容增高，凝聚率增高、切变率异常、血浆粘度上升。②血栓弹力图的描记：有助于发现血栓形成或高凝状态时的有关参数变化。

（5）CT扫描：为无创伤性方法，可清楚地显示颅内病变的部位，结构的横断面图象，有助于脑血管疾病的鉴别，尤其是对栓塞与血肿的鉴别有优越性。也可提供对血管痉挛和栓塞引起的脑水肿、脑软化和脑萎缩等的鉴别诊断。

放射性检查方法 （1）血栓标记法：①^{125}I纤维蛋白原摄取试验：根据纤维蛋白原进入血栓内的放射性核素的变化作诊断。对下肢血栓诊断符合率达到90%，^{123}I γ光子能量比^{125}I强，能检出深静脉血栓，还能检出血管床丰富的肝、脾、心脏和骨盆静脉系等的病变。②纤溶物质的放射性标记：采用放射性碘标记纤溶酶原、链激酶、尿激酶及纤溶酶进行。③细胞放射性的标记检查：用^{51}Cr oxine作为中介体或用^{111}In标记血小板观察。

（2）血流动态检查：①动脉血流分布显象：了解血流分布的变化及血流障碍的部位和范围。②放射性胶体静脉造影法：用^{99m}Tc标记胶体粒子被血栓摄取后进行选择性扫描显示出静脉的缺损或狭窄和侧支循环。③肺扫描：有较高的敏感性，准确率达到90%，可进一步结合肺血管造影进行诊断。④脑扫描：脑血栓处有放射性核素聚集。

防治要点 根据参与血栓形成的因素及不同阶段，选用适当的治疗。抗血栓药物可分为三类：抗血小板药物、抗凝药物及溶血栓药物。

抗血小板药物 常用的为阿司匹林、磺吡酮（苯磺唑酮）及双嘧达莫（潘生丁），其中以阿司匹林为最常用，对环氧化酶产生不可逆性抑制，对缺血性脑血管疾病有效。

剂量大小不一，确切有效剂量尚在摸索中。磺吡酮能可逆性地抑制环氧化酶，对缺血性心脏病的疗效较好，每日剂量为0.4～0.8g。双嘧达莫抑制血小板磷酸二脂酶，每日剂量为0.2～0.4g，疗效不肯定。一般而言，抗血小板药物对静脉血栓的疗效不肯定。前列腺素类的 PGI_2、PGD_2、PGE_2 是一类有前途的抗血小板药物。临床上尚未投入大量应用。氯贝特（安妥明）、氯苄匹啶、羟氯喹、右旋糖酐40均有抑制血小板功能的作用。此外，W_3 不饱和脂肪酸、20碳五烯酸等自鱼类食物中提取，已证明有预防及治疗血栓的作用。

抗凝药物　通过阻抑体内凝血过程的某些环节，防止血栓形成及已形成的血栓扩大，但对已形成的血栓则无效。故在确诊后，要争取尽早使用，才能产生较好防治效果。抗凝药物可引起出血的并发症，对有出血性疾病或已有出血倾向者应慎用或不用。对有严重肝、肾功能不全者要注意调整剂量，防止剂量过度。用药时要进行实验室监测，以便调整剂量。抗凝药物中以肝素及口服抗凝药最为常用。

（1）肝素　只能注射用，可持续用药或短时间内间歇用。用法：分小、中及大剂量。小剂量，每隔8～12h深部皮下注射5 000U或更小剂量。不需要进行化验监测，也可静脉滴注，每日1万U；中剂量，每日2万～3万U静注或滴注；大剂量，用量比中剂量大1倍左右。化验监测凝血时间延长达到正常的2～3倍，使白陶土部分凝血活酶时间（KPTT）延长至60～100s。不良反应为出血，一旦发生，除立即中止肝素外，可用鱼精蛋白静脉注射治疗（1mg硫酸鱼精蛋白可中和100U肝素）。肝素无效时，静脉输注 AT Ⅲ，可提高疗效。

（2）口服抗凝药：包括双香豆素、醋硝香豆素（新抗凝）及华法林等。双香豆素类首次量为300mg，维持量为25～150mg。醋硝香豆素片首量为12～16mg，维持量每天1～4mg。华法林应用最广，首量为10～15mg，维持量每日2～5mg。这类药物的优点是可口服，作用维持时间长，常用于病情较轻，或需长期用药者。缺点是奏效慢，不易控制剂量。因而有时可合用肝素。在凝血酶原时间延长至正常2倍时，改用维持量。理想的凝血酶原活动度要求维持在10%～25%。在给药1～2周内，必须每日检测，以后每周化验一次。过量出血时可采用维生素 K_1 静脉注射，也可输新鲜血浆或凝血酶原复合物。

（3）溶血栓药物：链激酶通过与血浆素原结合形成复合物，使血浆素原转变为血浆素。本药具有抗原性，易致过敏反应。体内的抗链球菌抗体可使之抑制，用量不易掌握。该品在循环血内溶解凝血因子及纤维蛋白原时可引起出血。尿激酶与链激酶相比，与血栓内的血浆素原亲和力大，溶血栓作用强。在国外用量较大，每日剂量可达20万U以上。国内常用小剂量，每日2～3次，每次2万～8万U，静脉滴注。还可以通过导管直接注入血栓的所在部位进行治疗。r-tPA（重组组织纤溶酶原激活剂）及 SCU-UK（单链尿激酶与纤溶酶原活化剂）为一类新的溶血栓药物，可由基因工程合成，国外已较广泛应用。其优点是与血栓纤维蛋白的亲和力强，因此对血栓局部的作用大，而对血循环中的纤维蛋白原及凝血因子破坏较少。对新鲜形成的血栓溶解作用更好，剂量一般不超过0.5mg/kg，连续滴注60～90min。过量纤溶发生出血时，可采用抗血纤溶芳酸或氨基己酸对抗。

蛋白 C 缺乏症

蛋白 C 缺乏症（protein C dificiency）分遗传性和获得性两类。

遗传性蛋白 C 缺乏症　为一类甚少见的疾病，但迄今为止已有不少散在的家族病例报道。本病为常染色体显性遗传或不完全显性遗传，患者有容易发生血栓与栓塞性疾病的倾向。杂合子症状较轻，常在青少年或成年后发病。化验检查血浆中的蛋白 C 含量极少。一般而言，抗原及活性的减少相平行，但在有些病人中抗原含量正常而活性只有正常的一半，表示蛋白 C 的结构异常。

获得性蛋白 C 缺乏症　可见于弥漫性血管内溶血、严重肝病、手术后或口服双香豆素类药物者。在口服华法林的早期，有些病例发生皮肤坏死，认为与蛋白 C 的减少可能有关。因此可在开始用药时，同时应用肝素。某些暴发性紫癜也与蛋白 C 缺乏可能有关。

蛋白 C（PC）为一类维生素 K 依赖的蛋白质，正常人血浆含量为2～6mg/L。与血栓调节蛋白（TM）、蛋白 S（PS）及活化蛋白 C 抑制物（APCI）组成一种抗凝物质系统，即为蛋白 C 系统。血管内皮细胞上的血栓调节蛋白对 PC 有调节作用。TM 对 PC 的激活要先通过凝血酶，也要有 Ca^{2+} 的参与。PC 激活后的抗凝作用主要分三方面：①使因子Ⅴa 及Ⅷa 灭活。②促进内皮细胞释放组织纤溶酶原激活物（tPA）。③抑制血小板与因子Ⅹa 结合。PC 在微循环内的活性比大血管内大，因此对微血管内的抗凝作用更为重要。蛋白 S 对激活蛋白 C 灭活因子Ⅴa 有加速作用，能促进 PC 的活性，起调节作用。

由于血浆内含有蛋白 C，因此输注血浆对本病有效。

内分泌、代谢和营养性疾病

性早熟

性早熟(sexual precocity)是一种生长发育异常，表现为青春期特征提前出现。不同民族性成熟的年龄也有差异，中国目前以女孩9—10岁后开始乳房发育，13—17岁出现月经初潮为正常，男孩青春期发育比女孩迟2年。一般认为女孩8周岁以前开始乳房发育，10周岁以前出现月经，男孩9周岁以前出现睾丸、阴茎增大等性征为性早熟。

发病机制和临床 性早熟可分为真性性早熟、假性性早熟和部分性性早熟。真性性早熟是指下丘脑-垂体-性腺活动提早，除过早出现第二性征外，女孩可有规则的月经和排卵，男孩可有正常的精液，可导致生殖能力提前出现。凡影响下丘脑功能或破坏抑制性腺中枢活动和神经结构的病变如颅内肿瘤、脑炎、脑膜炎、颅脑外伤等均可引致真性性早熟。假性性早熟是由于性腺肿瘤、肾上腺增生或肿瘤产生大量性激素或垂体组织分泌过多的促性腺激素或黄体生成素所致。也有的是因摄入了富含性激素的药物或食物引起。假性性早熟的女孩乳房发育，甚至阴道出血，但无排卵性月经，男孩无精子形成。部分性性早熟主要指单纯乳房或阴毛早发育，不伴其他性征发育及生长加速。

第二性征与性别一致的为同性性早熟，与性别不一致的，如男孩出现乳房发育或女孩出现喉结、阴毛，阴蒂肥大为异性性早熟。

真性性早熟以特发性性早熟(又称体质结构性性早熟)为多见，约占女孩性早熟的80%—95%，占男孩性早熟的65%，女孩较男孩约多4—8倍。部分患者有家族性。多数在4—8岁出现。发育顺序与正常青春发育相似，但提前并加速。女孩先有乳房发育，继而外生殖器发育，阴道分泌物增多及阴毛生长，然后月经来潮，腋毛出现。男孩首先睾丸及阴茎增大，以后可有阴茎勃起及排精，并出现阴毛、痤疮、喉结。在性发育的同时，身高和体重增长加快，骨骼生长加速，故身材较同龄儿高，但由于其骨骺提前融合，成年后身材将比正常人矮小。因颅内肿瘤引起的性早熟男孩远多于女孩。往往先表现性早熟，至病情发展到一定阶段方出现中枢占位性症状。肿瘤多位于第三脑室底、下丘脑后部，因此常伴有多饮、多尿、多食、肥胖等下丘脑功能紊乱表现。常见的有下丘脑错构瘤、胶质瘤、颅咽管瘤、松果体瘤等，预后较差。

假性性早熟由卵巢肿瘤引起者，由于瘤体分泌大量雌激素可使患儿乳房发育，乳晕及小阴唇色素沉着，阴道分泌物增多并可有不规则阴道出血，为卵巢颗粒细胞瘤，卵泡膜细胞瘤，肿瘤切除后阴道出血停止，第二性征可完全消退。男孩睾丸间质细胞瘤，因分泌大量雄激素而出现第二性征。先天性肾上腺皮质增生症在男孩引起同性性早熟，但睾丸不增大，女孩则出现异性性早熟伴原发性闭经。异位产生促性腺激素的肿瘤为绒毛膜上皮癌或畸胎瘤，可产生绒毛膜促性腺激素，肝细胞癌可产生类似黄体生成素样物质，均可引起性激素分泌过多。但患儿并无下丘脑-垂体-性腺轴的真正发动，故不具备生殖能力。因摄入含性激素的药物或食物(如含蜂皇浆、花粉、鸡胚、蚕蛹等)所引起者近年有增多的趋势，摄入雌激素过多可致乳房发育、乳晕色素沉着，女孩还可出现小阴唇色素沉着、阴道分泌物增多，甚至阴道出血，停止摄入后，上述征象逐渐消失。

部分性性早熟主要指女孩单纯乳房早发育，多在4岁以前出现，乳房增大但无乳头、乳晕增大或色素沉着，不伴其他性征发育及生长加速。病程系自限性，数月或数年内回缩或持续存在。个别发展为真性性早熟。

诊断要点 首先应确定是同性还是异性性早熟，其次是确定性征发育程度及各性征是否相称，再区分是真性还是假性性早熟，真性性早熟者应区分是特发性还是继发性性早熟。需详细询问病史，全面体格检查及作有关实验室检查。下丘脑附近占位性病变可表现真性性早熟，其血及尿中促性腺激素及性激素显著升高可达成人水平，还常伴有尿崩，肥胖，嗜睡，情绪波动，体温调节失常等下丘脑综合征及视力、视野改变。头颅平片、头颅CT、MRI(磁共振成象)可助诊断。肾上腺皮质瘤患者，血、尿促性腺激素水平低，而尿24h17-酮类固醇，血17α-羟孕酮显著升高。地塞米松抑制试验可鉴别肾上腺皮质增生和肿瘤，B超和腹部CT有助于发现病变性质和部位。如假性性腺肿瘤引起者，往往能扪及病侧性腺肿大伴结节，对侧常萎缩，血中可检到相应的性激素(睾酮或雌二醇)异常增高。男性无精子，女性无排卵现象。睾丸活检、B超、气腹造影有助于发现占位病变。黄体生成素释放激素(LHRH)兴奋试验对鉴别真性和假性性早熟很有价值，前者于静脉注射LHRH后15－30min FSH、LH水平成倍升高而假性者无此反应，单纯性乳房早发育仅稍有增高。排除了器质性病变的真性性早熟方能诊断为特发性性早熟。

防治要点 器质性病变引起的性早熟主要是治疗原发病。特发性性早熟大多数不需治疗，但需注意患儿的心理治疗。部分患儿可给予黄体生成素释放激素类似物(LHRH analogue LHRH-A)，此药与垂体LHRH受体结合后，抑制垂体促性腺激素的分泌，从而使性激素水平下降。乳房萎缩，阴道出血停止，并能延缓骨骼的成熟，有利于将来改善身高。剂量4μg/kg体重，每日一次皮下注射。或用甲地孕酮4—8mg/d(或氢地孕酮20—60mg/d)分次服用，出现疗效后减量，此药能使性征消退，但不能控制骨骼生长过速，故不能防止身材矮小。滋阴降火中药如大补阴丸，知柏地黄丸对特发性性早熟也有一定疗效。勿随意给小儿服用滋补药品，尤其不要长期大量服用，以避免外源性激素引致的性早熟。

青春期延迟

凡到青春期年龄尚无性发育的标志，但延迟数年后仍能出现正常性功能称青春期延迟 (delayed puberty)。男性最晚可至20岁，女性最晚可至18岁。以体质性青春期延迟最多见，男性多于女性。

体质性青春期延迟者，出生时身高、体重均正常，到6岁后生长发育渐见较同年龄组缓慢，到16～17岁差距更大，身高和骨龄可推迟2～4岁，且无性发育的标志。人体性发育的标志，男性表现为：睾丸、阴茎增大，肩部增宽，胸部丰满，阴毛、腋毛、胡须出现，喉结突起、声音变粗，出现遗精；女性表现为体态丰满，臀部发达，骨盆横径增宽，乳房发育，乳头、乳晕增大，阴道出现强酸性分泌物，阴毛、腋毛生长，月经来潮等。

本病内分泌检查可示甲状腺和肾上腺功能在正常范围，尿、血促性腺激素水平虽低，但促黄体生成激素释放激素 (LHRH)试验呈正常反应。生长激素基值以及激发试验均正常。有人提出将促甲状腺激素释放激素 (TRH)注射于青春期延迟者体内，可见正常的催乳素 (PRL)反应，而注射于垂体性侏儒症者体内则呈低弱反应，有助于两者的鉴别。此外本病应与性幼稚-失嗅综合征，又称Kallman 综合征、先天性小肠吸收不良症以及45XO、47XXY等染色体疾病相鉴别。

青春期延迟的治疗原则是性激素应用不宜过早。男性以14岁，最好16岁开始治疗。先试用绒毛膜促性腺激素，每周肌注 3 次，每次1 000～1 500U，连续 6 月，停药3～6 月，如无性成熟显著效果，可重复 2－3疗程，女性可先试用雌激素如己烯雌酚0.25～0.5mg/d，每月20d 一疗程，数月后停药观察。治疗中宜每半年随访一次骨龄。

性发育不全

性器官的正常发育有赖于下丘脑、垂体及性腺轴的正常调节，这三者中任一病变均可引起性发育不全 (gonadal dysgenesis)。本条叙述限于下丘脑-垂体疾病所致促性腺激素 (GnH)减少引起者，性腺本身病变引起者可参阅本卷中有关条目。

发病机制和临床 下丘脑-垂体疾病所致性发育不全的病因可分为：①下丘脑-垂体损害，其中伴有肥胖者称肥胖生殖无能综合征 (Fröhlich syndrome)。②多发性先天性缺陷，其中有性幼稚-多指畸形综合征、性幼稚-低肌张力综合征。③单纯性促性腺激素缺乏，包括性幼稚-失嗅综合征、药物（如抗抑郁药、抗高血压药、巴比妥类、阿片类等）引起黄体生成激素(LH)缺乏症以及下丘脑-垂体病损。后者一般由肿瘤、炎症、创伤、血管病变、内芽肿及自身免疫性垂体炎等引起，往往累及垂体前叶大部分泌功能，因而伴有多种垂体前叶激素缺乏的临床表现。此外，尚可出现下丘脑功能紊乱的症状，如尿崩症、嗜睡、体温调节失常及颅压增高等征象。有时也可无明显病因，称为特发性萎缩。

肥胖生殖无能综合征见 "Fröhlich syndrome" 条。性幼稚-多指畸形综合征见 "Laurence-Moon-Biedle syndrome"条。性幼稚-低肌紧张力综合征，见 "Prader-Willi syndrome"条。

单纯性促性腺激素缺乏症只有 GnH 缺乏，而其他垂体前叶激素分泌正常，下丘脑及垂体部位无明显损害，可能为一先天性缺陷，并伴有其他先天性异常，如腭裂、唇裂、颅不对称、色盲等。

性幼稚失嗅综合征 见 "Kallman syndrome"条。

单纯黄体生成激素缺乏只见于男性，患者精子生成功能尚可，睾丸体积可正常或略小，但睾丸间质细胞缺乏或发育不全，血及尿中均测不到黄体生成激素，而卵泡刺激素 (FSH)正常。

诊断依据 性发育不全需与青春期延迟相区别，除临床表现外，LHRH 可有帮助。其次，应鉴别继发性（病因在下丘脑-垂体）还是原发性（病因在睾丸或卵巢）。实验室检查尿或血中 GnH 含量，原发性者升高，继发性者降低。最后尚需进一步明确病因，结合临床表现进行必要的脑神经系统检查。在实验室方面，LHRH 兴奋试验有反应而氯米芬试验无反应者，提示下丘脑病变；对两者均无反应者，病变大多在垂体。此外，须注意垂体分泌GnH功能降低可为暂时性，如消耗性疾病、严重营养不良以及精神创伤等，一俟上述情况消除，垂体及性腺功能可恢复。

治疗 如由肿瘤引起则视其性质及是否引起压迫等而考虑相应处理。内分泌方面，男性可先试用人绝经期促性腺激素 (HMG)，隔日肌注一支（含卵泡刺激素活性75U)，连续90d（精子成熟平均所需天数）以上，同时肌注人绒毛膜促性腺激素 (HCG)，其作用近似LH，每次1 500U，每周 2 次。如无效或停用后效果消失，则需用雄激素替代治疗，可肌注长效制剂如庚酸睾酮 (testosterone enanthate) 200mg，每 3－4 周一次。女性患者可先试用雌激素，以天然制剂注射或埋藏较佳。对阴毛不长或合并有身材矮小者可加用雄激素，如上用药3～9个月，直到乳房、阴唇、阴道、子宫发育后停止，改用周期治疗。女性如采用促性腺激素则一般每日肌注 HMG 2 支，连续10d，可促进卵泡成熟，于第13、14、15d，每日肌注 HCG 5 000U 以促进排卵。

高催乳素血症

高催乳素血症 (hyperprolactinemia)系多种病因所致的血清催乳素浓度超过正常水平，正常高限女性为 1－25μg/L(1～25ng/ml)、男性为1～20μg/L(1

20ng/ml)。该症临床上可伴有溢乳症或溢乳-闭经症，也可无症状，多见于女性。

发病机制和临床 病因有：①下丘脑及神经系病变：颅咽管瘤、神经胶质瘤、松果体瘤、脑室膜瘤、结节病、脑炎、脑膜炎、肉芽肿瘤及脊髓空洞症等。由于这些病变使下丘脑分泌催乳素释放抑制因子(PIF)不足，使下丘脑对垂体分泌催乳素(PRL)的抑制减除。②垂体疾病：催乳素瘤、垂体混合细胞瘤或无明显肿瘤仅有高催乳素血症伴溢乳-闭经综合征，系垂体分泌PRL过多所致。混合细胞瘤中以分泌GH(生长激素)、ACTH及PRL的组合较多。肢端肥大症，由于GH的生乳作用，也可能是由于PRL的释放增多。促肾上腺皮质腺瘤伴皮质醇增多症，除分泌大量ACTH外，还可能分泌过多的PRL。Nelson综合征者可能由于垂体肿瘤增大压迫垂体柄，阻碍了下丘脑的PIF到达垂体前叶，从而引起PRL分泌增多。如垂体柄切断后亦使下丘脑释放的PIF不能到达垂体，致使PRL分泌增多。③其他内分泌疾病：原发性甲状腺功能减退症，由于甲状腺激素分泌减少，从而使下丘脑分泌促甲状腺激素释放激素(TRH)增多，刺激垂体PRL分泌增多，多囊卵巢综合征患者血中雌激素通常正常或相对增高。而相对稳定水平的雌激素可通过协同作用刺激PRL细胞增生肥厚和PRL合成增多。④异位PRL分泌综合征：见于未分化支气管癌、肾癌，它可产生PRL样物质或产生能抑制PIF对垂体作用的分子。⑤乳房区刺激：吸吮乳头，带状疱疹，胸部手术，乳腺炎，乳腺肿瘤等胸壁病变，刺激乳房区周围神经，可通过脊髓、脑干而影响下丘脑功能，解除其对垂体PRL的抑制作用。⑥药物：雌激素、口服避孕药可能刺激PRL细胞增生肥厚及PRL分泌增加。氯丙嗪、酚噻嗪、利血平及甲基多巴等通过抑制下丘脑PIF的分泌，导致垂体PRL分泌增多。⑦空泡蝶鞍伴空蝶鞍综合征。⑧特发性高催乳素血症：女性溢乳，但查不出任何原因，月经正常，生殖器不萎缩。

不同病因可有不同临床表现：①溢乳和月经紊乱：溢乳症见于30%的本症患者中，有些轻症病例虽然可有正常月经，但月经量减少或无排卵性月经，多数为继发性闭经。也可无症状，常不生育。②垂体瘤征群：催乳素瘤常为垂体微小腺瘤，早期女性可无症状仅有溢乳及月经失调，男性可表现为阳萎，性欲减退。肿瘤增大后可伴有头痛、视力减退、视野缺损等征群。以往在女性溢乳-闭经综合征中常分Chiari-Frommel综合征和del Castill综合征，前者指产后起病伴闭经-溢乳症，后者指非产后起病者。Forbes-Albright综合征，伴垂体瘤者，起病与妊娠无关。但近年来发现上述三个综合征大都系垂体微小腺瘤引起。此外，可见肢端肥大症或皮质醇增多症征群。③甲状腺功能减退症征群。④各种不同病因的原发病征群。

诊断依据 对高催乳素血症病人，需详细询问病史及检查，找出病因予以治疗。应仔细询问有无应用有关药物，月经及生育哺乳史，详查乳房及生殖系统等体征。蝶鞍区下丘脑-垂体的X线检查。激素测定主要包括PRL、卵泡刺激素(FSH)与促黄体生成激素(LH)，以及雌激素水平等。如PRL＞200μg/L(＞100ng/ml)，则有催乳素瘤的可能，如＞200μg/L(＞200ng/ml)则几乎可确诊为瘤。必要时还可采用TRH或Sulpiride兴奋试验或L-Dopa抑制试验有助于病因诊断。还需警惕某些恶性肿瘤所致的异位内分泌综合征。经反复检查未发现任何原因者属"特发性高催乳素血症"。

防治要点 针对病因治疗，如药物引起者应即停药。垂体瘤所致者则行肿瘤切除，并辅以放射治疗。溴隐亭从小剂量开始，于进餐中或睡前口服，每日一次，以减少反应，以后渐渐加大到2.5～5mg，每日3次。一般须连续用数月可使腺瘤缩小，症状消失，有时可受孕。异位PRL分泌综合征应尽量切除原发肿瘤再辅以放疗或化疗。无垂体瘤证据的高催乳素血症者可试用雌激素及黄体酮周期治疗，亦可应用炔诺酮避孕药。溴隐亭效果显著，L-Dopa 0.25～0.5mg，每日3次，也可奏效。

垂体性侏儒症

垂体性侏儒症(pituitary dwarfism)又称生长激素缺乏性侏儒症(growth hormone deficiency dwarfism)，是在青春期前因下丘脑生长激素释放因子缺乏或垂体前叶生长激素分泌不足或靶器官对生长激素不敏感引起的身材矮小和性发育延迟或缺如为特征的疾病。可伴有其他垂体激素分泌不足，最常见者为促性腺激素缺乏，其次是促甲状腺激素缺乏。

发病机制和临床 临床上有原发性和继发性两种。原发性者多数原因不明，也可由垂体发育异常所致。继发性原因是凡影响垂体及下丘脑的病变和损害者如肿瘤、组织细胞增生症X、感染、外伤、手术、放射性治疗以及自身免疫性疾病。

原发性者出生时身长体重正常，1～2岁后生长缓慢，至成年身高常在130cm以下。身材匀称，智力发育正常，外观头稍大，脸圆，面容常比其实际年龄幼稚，皮肤细嫩，出牙延迟，骨龄与其同身高年龄小儿相仿，骨骺融合较晚。多发性垂体激素缺乏者，至青春期无第二性征出现，男性生殖器仍如幼童；女性有原发性闭经及子宫小等。继发性垂体侏儒症尚可有原发病表现。

根据血中生长激素水平高低，本病可分为4种类型，①生长激素不足，对外源性生长激素反应良好。此型最常见。②生长激素正常，缺乏生长激素赖以发挥作用的由肝脏等组织合成的生长介质，对外源性生长激素不敏感(Laron型)。③生长激素和生长介质均不足，对外源性生长激素无反应。④生长激素和生长介质虽均不缺乏，但靶器官对激素无效(pygmy型)。

诊断依据 可根据小儿生长发育缓慢，身长低于同

年龄正常小儿均值存在一个标准差，即身体各部比例相称，骨龄落后及血清生长激素浓度降低作出诊断。2岁以下正常儿童休息状态下空腹生长激素可达8μg/L(8ng/ml)；4岁以下可达4μg/L；4岁以后与成人同为1～3μg/L。运动刺激试验及胰岛素兴奋试验可进一步确诊。前者为筛选试验，后者在幼小儿童易诱发低血糖。两种试验均可使血清生长激素浓度明显升高。应检查有无原发疾病，并应与先天性心脏病、肝糖原累积病、呆小病、软骨营养不良、早基性侏儒症及家族性矮小，以及慢性疾病引起的生长发育障碍作鉴别。

防治要点 继发性垂体性侏儒症需进行病因治疗，如颅咽管瘤应尽早手术，血吸虫病性侏儒症常于病因去除后恢复正常或明显改善。原发性垂体性侏儒症为促进生长发育可用于生长激素，由生长激素具有物种特异性，除灵长类动物外，动物的生长激素不能用于人类的治疗，所以生长激素的来源困难，价格昂贵。用法：人生长激素5mg/m²体表。每周1次，每月20～45mg（1mg约有1.5USP单位），分12～15次肌内注射，可加快生长，但后期疗效差，可能是产生抗体的缘故。近年来对于生长激素的活性核心研究指出，生长激素的生物活性主要在氨基端三分之一内，通过基因工程已在大肠杆菌中合成该活性片断，故可望人工合成生长激素的活性片断而用于临床治疗中。生长激素的治疗仅对缺乏生长激素的垂体性侏儒症有效，对生长激素免疫水平升高的垂体性侏儒症无效。②人工合成的蛋白同化激素南诺龙（苯丙酸诺龙，又称19-去甲睾酮丙酸酯），每月总剂量为每公斤体重1～1.5mg，分次肌注，一般1周1次，因南诺龙在促进生长发育的同时，有促进骨骼生长的作用，所以往往开始用药时疗效较显著，以后疗效就差些，治疗中应避免剂量过大而使骨骺过早融合，且可有肥胖或轻微男性化表现，如遇女性声音变粗，阴蒂增大时宜停药，一般疗程3～6月，停药3～6月后可以重复治疗。③甲状腺片，在甲状腺功能正常时对生长激素才有反应，剂量可以每日15mg开始，每1～2周增加剂量，维持量为每日30～60mg。④绒毛膜促性腺激素，剂量每次500～1000U，每周1～2次，疗程也为3～6月。一般用药不宜过早，因为它能促进骨骺融合，最终阻碍骨骼增长，所以女性可以在16岁以后用药，男性可以在15岁以后用药。⑤如伴有其他垂体前叶功能减退，治疗可按垂体前叶功能减退处理。适当营养，特别是保证蛋白质的摄入和加强体育锻炼也有助于生长发育。

成人垂体前叶功能减退症

当垂体前叶破坏超过75%，人体就可以出现一种或几种垂体前叶激素不足的临床表现，见于成年人，故称为成人垂体前叶功能减退症（adult pituitary insufficiency）。

发病机制和临床 引起垂体前叶功能不足的原因有蝶鞍内和蝶鞍附近的肿瘤（如垂体嫌色细胞瘤、颅咽管瘤或囊肿等）、垂体缺血（如产后大出血或产褥热引起的希恩综合征，即 Sheehan syndrome）、少数糖尿病、镰状细胞贫血、结缔组织病等，颅脑外伤、手术或放疗、浸润性疾病（如血色病、组织细胞增多症X、结节病等）、感染（如化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎以及霉菌性脑膜炎等）和自身免疫性垂体炎等。垂体前叶激素对于损伤的易感性顺序是生长素、促性腺素、促甲状腺素、促肾上腺皮质素和催乳素。由于损伤的程度不一。垂体前叶功能减退症也可有部分性和完全性之别。

部分性即轻型垂体前叶功能减退仅表现为性功能的减退，如女性闭经，男性阳萎、阴毛脱落等，成人生长激素缺少仅表现为对饥饿和胰岛素的敏感性增加，原有糖尿病者患此病后血糖下降、胰岛素需要量减少。完全性即重型垂体前叶功能减退除性腺功能减退外，临床上可有怕冷、苍白、纳差、便秘、倦怠等继发性甲状腺功能减退表现，以及脱水、低血压等继发性肾上腺皮质功能减退表现。产后大出血引起的垂体前叶功能低下，又称希恩综合征。病人产后可出现无奶、闭经、脱毛、乳房和生殖器官萎缩等，也有些病人在分娩后若干年因低血糖而发现本症。垂体性甲状腺和肾上腺皮质功能减退症与原发性靶腺功能减退的区别在于前者临床上无明显粘液性水肿和色素沉着，血胆固醇增高也不明显，垂体促性腺、促甲状腺、促肾上腺激素的水平均低下，同时有引起垂体前叶功能减退症的原发病因可查。

诊断依据 诊断除应详细询问有无产后大出血、产褥热、颅脑外伤手术、放射性治疗、感染等病史外，还应测定靶腺功能和各种促激素释放激素基础水平，为了解其储备能力尚需做特殊的功能检查。

垂体前叶功能试验有：①促黄体生成激素释放激素（LRH）试验。静注 LRH 100μg，分别于0min、30min、60min、90min 采血测 LH 和 FSH。成年男子 LH（促黄体生成激素）的反应超过 FSH（卵泡刺激素），高峰约在30min 出现，LH 至少升高 2 倍，大多 4 倍，而 FSH 很少超过 2 倍（因青春期后LH 反应增强，而 FSH 的反应未增强或反减弱，所以 FSH 的反应明显低于 LH）。②促甲状腺激素释放激素（TRH）试验。静注 TRH 200μg，分别于 0min、15min、30min、45min 和60min 采血测促甲状腺激素（TSH），正常人高峰大多在 15～30min 出现，升高3～5倍，也即绝对值升高10－20μU/ml。③垂体促肾上腺皮质激素（ACTH）储备能力试验常用甲吡酮（Su4885，metyrapone），750mg/次，每4h 1 次。服药前一日、服药日和服药后一日分别留24h尿测17-羟类固醇（17-OHCS），或服药前清晨 8 点钟和服最后 1 次药 4 h 后测血 ACTH 及11-脱氧皮质醇（化合物S）。Su 4885 是11-β羟化酶抑制剂，能阻断11-脱氧皮质醇羟化成皮质醇，正常人服药后 ACTH 分泌增加，使11-脱氧皮质醇合成更多，尿中17-OHCS亦增多。正常人服药后尿

17 OHCS增加一倍，血ACTH增加到55.1pmol/L以上，血化合物S达0.30μmol/L以上。⑷胰岛素诱发低血糖试验（IST）。按每公斤实际体重给正规胰岛素0.1～0.15U静脉注射，要求注射后血糖较空腹血糖降低50%以上，正常人GH高峰在60min左右出现，儿童血GH峰值＞7ng/ml，低于3ng/ml示GH缺乏。因本试验有一定危险性，本症中较少使用。⑸TRH催乳素兴奋试验，可提示垂体前叶激素储备能力降低。

由肿瘤引起者则有视力减退、视野缺失，常见有颞侧偏盲，颅画X线摄片可提示蝶鞍扩大。电子计算机体层摄影（CT）及磁共振成象（MRI）有助于发现较小的鞍内肿瘤、囊肿、出血和空泡蝶鞍等。颅咽管瘤常可见蝶鞍上方有钙化点。

防治要点 包括去除病因和替代疗法两部分。生育年龄的部分性垂体功能减退症女性患者，周期疗法有利于维持第二性征以及防止性器官萎缩。方法可用己烯雌酚125～500μg/d共20d（月经第5d起用），至第16d加用黄体酮10～20mg/次，肌注，每日1次，共5次。雌激素因有增加血小板凝集力，可致高血压、高血脂，影响糖耐量乃致子宫内膜病变等不良反应，宜尽可能采用小剂量。男性丙酸睾酮每周1～2次，50mg/次，肌注，有助于维持性功能，增加蛋白质合成，纠正垂体性贫血等。甲状腺干制剂的替代一般较原发性甲状腺功能减退症需要量小。60～180mg/d，从15～30mg/d开始逐渐增加，可随访血中甲状腺激素（T_3、T_4）水平来调整剂量。如有肾上腺皮质功能不足，宜先替代肾上腺皮质激素，剂量常用可的松25mg/d，早上8时顿服。如遇感染、手术时宜加大剂量。

尿崩症

因抗利尿素（ADH）分泌不足（中枢性尿崩症），或肾小管对ADH不敏感（肾性尿崩症）所致的多饮、多尿、低比重尿（一般＜1.006）称为尿崩症（diabetes insipidus）。本条重点叙述中枢性尿崩症。本症在青年发病率较高，男性多于女性（约2∶1）。

发病机制和临床 凡累及分泌ADH的视上核、室旁核，运输ADH的下丘脑–垂体束的病变均可以引起本病。常见病因有颅内肿瘤、感染（脑膜炎、脑炎、结核、霉菌性感染等）、浸润性疾病（组织细胞增多症、黄色瘤、结节病、血液病以及转移性肿瘤）、血管病变、下丘脑–垂体附近的手术以及创伤等。尚有部分病例的原因不明。根据病情的轻重分为部分性尿崩症和完全性尿崩症。前者病情轻，尚有部分分泌ADH的功能，在禁水后尿量能减少，尿比重能增加，尿渗透压可以超过血浆渗透压（约300mmol/L）。根据病程不同可分为暂时性、三期性以及持久性尿崩症。前两种均于颅内手术或外伤后1～2d出现多尿，一般1～2周可消失。可能是脑组织水肿等影响ADH的释放，如ADH分泌中枢未受损，脑水肿消退后症状亦就消失；如分泌中枢受损，则一俟贮存的ADH分泌完后就出现持久性尿崩症，起病方式上呈三期性尿崩症（triphasic diabetes insipidus）。因皮质激素和甲状腺激素有拮抗ADH作用（机制不明），如伴垂体前部功能减退时，尿崩症症状可减轻，补充上述激素后，症状又可加重。

部分性尿崩症如不伴有口渴中枢功能受损，往往能及时饮水，除多尿、低比重尿外可无明显不适。完全性尿崩症则可因脱水引起头昏、乏力、低热、烦躁不安等。如由继发颅内器质性疾病所致者，应有原发病的临床表现。

诊断依据 尿比重、尿渗透压、尿糖、血糖测定有助于区别糖尿病性多尿，但部分性尿崩症与精神性烦渴的鉴别比较困难。后者往往以女性更年期多见，尿量不一，白昼症状较夜间为重，血渗透压正常或偏低，水剥夺试验后，尿量明显减少，尿比重和尿渗透压可超过血渗透压，试验中体重不会有明显降低。而皮下注射外源性水剂加压素5U后，尿渗透压增加不超过5%，甚至反下降。部分性尿崩症水剥夺试验后，尿量也可减少，尿比重、尿渗透压则可增加，而血渗透压增加也不明显，此点与精神性烦渴难以区别，但补充外源性ADH后尿渗透压可明显增加，绝对值常超过80mmol/L或较基值增加9%～50%。完全性尿崩症，禁水后尿量不减，所以试验中体重常降低3%～5%，甚至出现脱水症状而需中止试验，尿渗透压明显低于血渗透压，血渗透压明显升高，甚者可大于300mmol/L（正常约290±10mmol/L）。注射水剂加压素后尿渗透压至少较基值上升50%以上。而肾性尿崩症对外源性ADH则无反应。

肾性尿崩症又可分为原发性与继发性两种，原发性肾性尿崩症与遗传有关，一般女性遗传，男性起病，个别严重者也有女性发病的，其发病机制可能是肾小管腺苷酸环化酶缺乏，而对ADH无反应。继发性肾性尿崩症可因梗阻性尿路病变、肾盂肾炎、失钾、高钙、急性肾小管坏死，以及锰、镁、汞等重金属中毒、骨髓瘤、淀粉样变、镰状细胞贫血、干燥综合征、肾移植、锂和过期四环素中毒等所致，根据其每日尿量增多的程度也可分为部分性及完全性肾性尿崩症，但这种分类在治疗方面并无特别意义。

防治要点 首先去除病因。治疗部分性尿崩症的常用药物有氢氯噻嗪（双氢克尿塞）25～50mg，每日3次，同时加氯化钾0.5～1g，每日3次，忌咸食及咖啡类饮料。一般于2～3d后尿量可减半。其治疗机制可能是排钠利尿后使血容量减少，降低肾小球滤过率而增加近曲小管的再吸收率，所以对肾性尿崩症也有效。氯磺丙脲（chlorpropamide）0.1～0.3g每日1次，作用在3～4d后出现。其治疗机制可能是增加肾小管对于ADH的反应性；或是能刺激ADH的释放和恢复口渴中枢的敏感性。本品的不良反应为低血糖、白细胞减少、轻度肝损害。磺胺类过敏者禁用。卡马西平0.1～0.2g，每日3～4次。

其治疗机制同上。不良反应为白细胞减少、嗜睡、头痛、恶心等。氯贝特(安妥明)0.25～0.5g,每日3次,机制同上。不良反应有肝损害、恶心等。完全性尿崩症宜以垂体后叶素替代。常用药物有水剂垂体后叶素5U,每4～6h一次,肌注,仅适用于功能试验和外伤后暂时性尿崩症,粉剂尿崩停20～50mg/次,鼻吸入,其不良反应为可引起萎缩性鼻炎、过敏性支气管哮喘;长效尿崩停(5U/ml),每次从0.1ml起,逐步增加至0.5～0.8ml,深部肌注,以作用可维持3～5d为度;1-去氨8-右旋-精氨酸加压素,具有作用长,加压副作用小的特点,每日2次,鼻吸或舌下含用,每次20—40μg。原发性肾性尿崩症可试用氢氯噻嗪治疗,继发性肾性尿崩症着重治疗原发疾病。

空蝶鞍综合征

即 Empty sella 综合征,是因鞍隔缺损或垂体萎缩,蛛网膜下腔脑脊液在压力冲击下突入鞍内,致使蝶鞍扩大,垂体受压缩小而产生一系列临床表现。可分为两类:在鞍内或鞍旁手术或放射治疗后发生者,称为继发性空泡蝶鞍综合征。非手术或放射治疗所致者称为原发性空泡蝶鞍综合征。

空泡蝶鞍的病因与下列因素有关:①鞍隔的先天性解剖变异,鞍隔不完整或缺如,在搏动性脑脊液压力持续作用下使蛛网膜下腔脑脊液及组织疝人鞍区,以致蝶鞍扩大,骨质吸收,垂体受压萎缩而成扁平状贴于鞍底。②鞍区的蛛网膜粘连:使脑脊液引流不畅,在正常的脑脊液搏动性压力作用下冲击鞍隔,逐渐使其下陷、变薄、开放,致使蛛网膜下腔及第三脑室的前下部均可突入鞍内,此种病例国内较多见。③交通性脑积水及良性颅压增高:更易使蛛网膜下腔挤入鞍内,并使鞍内充满脑脊液。④内分泌因素:妇女在妊娠期垂体呈生理性肥大,多胎妊娠时垂体增大,可把鞍隔孔及垂体窝撑大,分娩后垂体复旧,给鞍隔孔及垂体窝留下较大的空间,有利于蛛网膜下腔突入鞍内。⑤垂体病变:垂体梗死,垂体瘤或颅咽管瘤发生囊性变;囊腔破裂后可与蛛网膜下腔交通。⑥鞍内或鞍旁肿瘤,经手术或放疗后引起鞍隔缺损及(或)垂体萎缩而致继发性空泡蝶鞍。

本病多见于女性,尤为中年以上肥胖的经产妇。大多有头痛,时有轻度高血压。少数病例有视力减退,视野缺损,可呈向心性缩小或颞侧偏盲,多数由于鞍区的蛛网膜粘连所致。少数病人有良性颅内压增高症(假性脑肿瘤),可伴有视神经乳头水肿及脑脊液压力增高。部分病人有脑脊液鼻漏,大多数病人无明显的内分泌功能紊乱的表现。仅少数病人可呈轻度性腺或甲状腺功能减退。一般无尿崩症。头颅摄片示蝶鞍扩大,呈球形或卵圆形,鞍壁大多光整而规则。CT扫描可显示扩大的垂体窝内垂体萎缩,充满了低密度的脑脊液。本病需与垂体瘤相鉴别。

一般毋需特殊处理。有人认为如有视力明显障碍者应行手术探查,若系视神经周围粘连,可行粘连松解术,可使视力有一定程度改善。也有人建议用人造鞍隔治疗。并发脑脊液鼻漏者可行开颅术用肌肉填塞垂体窝。如伴有内分泌功能低下者,则酌情予以替代治疗。

下丘脑综合征

下丘脑综合征(hypothalamus syndrome)是由多种致病因素累及下丘脑所致的一组疾病。主要临床表现有内分泌代谢功能失调,自主神经功能紊乱,以及睡眠、体温调节和性功能障碍,多饮或尿崩症、多食或厌食,以及精神失常等征群。

发病机制和临床 可为先天性或后天性,可为器质性病变或功能性障碍,可归纳如下:①先天性或遗传因素:如性发育不全-嗅觉丧失征群,下丘脑激素缺乏有单发或多发性激素缺乏症。②肿瘤:如颅咽管瘤、星形细胞瘤、垂体瘤向鞍上伸展、异位松果体瘤、白血病浸润、转移性癌肿等。③肉芽肿:结核病、慢性多发性黄色瘤、嗜酸性肉芽肿。④炎症:结核性或化脓性脑膜炎、水痘等。⑤退行性变:结节性硬化、脑软化。⑥血管性:脑动脉瘤、脑溢血、脑血栓、脑栓塞。⑦物理因素:颅脑外伤、颅脑手术、放射治疗(脑、垂体区或颈部)。⑧脑病:系统性红斑狼疮脑病、风湿性脑病。⑨药物:氯丙嗪、利血平及避孕药物可引起溢乳-闭经综合征。⑩功能性障碍:因环境变迁、精神创伤等因素可发生闭经或阳萎,伴甲状腺或肾上腺皮质功能低下,厌食消瘦等。

下丘脑体积虽小,但功能复杂,损害常不限于一个神经核而累及多个神经核,因而临床表现较为复杂。主要有内分泌和神经系两方面症状。

(1)内分泌功能障碍:可引起功能亢进或减退,可有一种或数种激素分泌紊乱。①全部下丘脑激素缺乏:引起全部垂体前叶功能降低。②促性腺释放激素分泌失常:女性中功能亢进者呈性早熟,减退者为神经元性闭经;男性中功能亢进者亦呈性早熟,减退者为肥胖生殖无能症。③泌乳素抑制或释放因子分泌异常:有泌乳素分泌过多所致溢乳症或溢乳-闭经综合征及泌乳素缺乏症。④促肾上腺皮质激素释放因子分泌失常,肾上腺皮质增生伴功能亢进症或下丘脑性肾上腺皮质功能减退症。⑤促甲状腺激素释放激素分泌异常:下丘脑性甲状腺功能亢进症或下丘脑性甲状腺功能减退症。⑥生长激素释放激素或抑制激素分泌失常:促使垂体前叶生长素分泌,亢进者呈巨人症,肢端肥大症;生长激素分泌减退者呈垂体性侏儒症。⑦抗利尿激素分泌失常:分泌亢进者呈抗利尿激素分泌过多症;减退者为尿崩症。

(2)神经系表现:下丘脑病变如为局限性,可出现一些提示下丘脑损害部位的征象。如为弥漫性,则往往缺乏定位体征。下丘脑症状:①嗜睡:病变在下丘脑后区大

脑脚时患者呈发作性睡眠，一般持续数分钟至数小时，甚至数日。睡眠发作期常可被唤醒，过后又睡，有时则不易叫醒，往往醒后暴食，故患者多肥胖。②多食肥胖或顽固性厌食消瘦：破坏性病变在腹内侧核或结节部则多食而肥胖，常伴性发育不良(如肥胖性生殖无能症)或性早熟，智力发育不全或减退，以及尿崩症等。破坏性病变累及腹外侧核时则厌食、消瘦，若同时损害垂体则出现垂体性恶病质，伴垂体前叶功能减退症。③体温过低和低热·低温过低可降到36℃以下；低热一般在37.5℃左右；高热可呈弛张型或不规则型，一日内体温多变，但高热时肢体常冰冷，躯干温暖，有些病人甚至心率与呼吸可保持正常，高热时对一般退热药无效。④性功能障碍：性欲减退或亢进，月经失调，闭经不育，阳萎，性早熟，以及发育延迟等。⑤尿崩症：多饮、多尿，每日排尿量在5—6L以上，也可为精神性烦渴多饮。⑥精神失常：过度兴奋、哭笑无常，定向力障碍，幻觉及易怒等。⑦间脑性癫痫。⑧多汗或汗闭。⑨手足发绀。⑩括约肌功能障碍等。

诊断依据 本症诊断比较困难，必须详细询问病史，结合各种检查综合分析判断，并需进一步查明病因。脑脊液检查在颅内占位病变有颅内压增高及炎症时有白细胞计数升高。X线头颅正、侧位摄片，偶有鞍上钙化点，蝶鞍扩大或后突破坏等表现，必要时作CT扫描及MRI。脑电图可有异常表现。下丘脑—垂体—靶腺功能检查有助了解内分泌功能障碍情况。

治疗要点 ①病因治疗：如肿瘤则采取手术切除或放射治疗。感染性炎症则选用适当抗生素积极控制感染。药物引起者则立即停药。精神因素所致需精神分析及治疗。②特殊治疗：尿崩症轻症者可服用氢氯噻嗪(双氢克尿塞)、氯磺丙脲或酰胺咪嗪。重症者需肌注垂体后叶尿崩停，有垂体前叶功能低下者按情用已烯雌酚、黄体酮(人工周期治疗)，甲状腺片及(或)可的松等替代补充治疗。有溢乳者可用溴隐亭或L—多巴。③对症治疗：如下丘脑性发热者可用阿司匹林等退热药或物理降温，以及人工冬眠，即用氯丙嗪、异丙嗪、哌替啶(度冷丁)静滴。

Nelson 综合征

部分库欣病患者在两侧肾上腺全切除或次全切除后，全身色素增深，蝶鞍扩大，出现垂体瘤者，称为Nelson 综合征。这种肿瘤在成人发生率约为10%—30%，儿童患者的发生率可达30%—67%。可能库欣病患者垂体中原有微腺瘤存在，在肾上腺增生并有大量糖皮质激素分泌情况下，激素对下丘脑—垂体呈一定的抑制作用，当肾上腺切除后，垂体 ACTH 细胞的抑制被解除，为腺瘤的形成和增大提供了条件。业已证明，Nelson 综合征病人有大量 ACTH 和β—促脂素(β—LPH)分泌，血浆 ACTH 大多＞220.2 pmol/L (1 000pg/ml)，甚至可达 2 202pmol/L (10 000pg/ml)。色素增深和β—LPH 增多有关。其增生程度远比慢性肾上腺皮质功能减退病人为明显。Nelson 综合征的垂体瘤有以下特点：①色素增深往往在肾上腺切除术后数月至1年半后开始出现。②作肾上腺切除术的病人并不全都发生 Nelson 综合征，约有50%在垂体内可发现微腺瘤，但并无进行性发展；20%病人垂体不发生肿瘤。此两类病人临床上无色素增深表现，但血 ACTH 可有中度升高。③增大的肿瘤在常规病例检查时，大多属 ACTH 细胞瘤，说明肿瘤细胞分泌并释放 ACTH 的功能旺盛。④肿瘤大多为良性，极少数也可发展为恶性。垂体卒中的发生率较高。⑤肿瘤分泌的 ACTH 对外源性糖皮质激素有相对的抵抗性。⑥肿瘤细胞培育后进行激素分析，发现除 ACTH、β—LPH 外，尚可有β内啡肽、β黑色素细胞刺激素(β—MSH)和γ—LPH等免疫活性物质存在。

库欣病患者在作肾上腺切除术后仅一部分人出现 Nelson 综合征，原因还不很清楚，有认为与下丘脑过度兴奋有关。一部分 Nelson 综合征病人应用较大剂量赛庚啶(每日 24mg)后 ACTH 可下降，ACTH 分泌的昼夜节律可恢复，色素沉着可减轻，似支持这种观点。

引起 Nelson 综合征的垂体瘤对深度X线或 ^{60}Co外照射大多无明显效果，采用重粒子照射对部分病人有效。虽服用赛庚啶于部分病人也可有效，但明显的垂体肿瘤，特别是已影响视野者，宜作垂体切除术。

单纯性甲状腺肿

单纯性甲状腺肿 (simple goiter) 又称胶性甲状腺肿，是指由缺碘等因素引起的代偿性甲状腺肿大，一般不伴有甲状腺功能异常。根据发病的流行情况，可分为地方性与散发性两类。

地方性甲状腺肿 这是一种分布地域广、患病人数多的地方病。主要由于缺碘引起甲状腺肿大，继以退行性变，本病多见于离海较远的内陆。世界各地亦有不同程度的流行，估计全世界患病人数在2亿左右。中国于1949年后，经过大规模群防群治患病率有了大幅度降低。本病女多于男，10岁以前大致相等，随着青春期的到来，性别差逐渐明显，此与妇女月经、妊娠、哺乳期对甲状腺激素需要增加有关。患病率高峰在11—40岁。流行越严重的地区，甲状腺肿的发病年龄越早。缺碘是本病的主要原因，且为绝大多数流行区唯一的致病因素。地方性甲状腺肿流行的严重程度与反映缺碘的指标——^{131}I摄取率增高和尿碘排泄减低成正相关，流行越严重，这种正相关越明显。有些地区除了与水源碘含量低有关外，水源钙含量较高及含有机硫复合物或水被细菌污染也有关系，进食致甲状腺肿物质，在某些地区的甲状腺肿发生上起一定作用。近年来，中国河北黄骅县，山东日照县、队云县发现了高碘地方性甲状腺肿。但此仅占地方性甲状腺肿发病因素中的小部分。世界上各地地方性甲状腺肿

的主要病因是缺碘，以致甲状腺细胞不能合成足够的甲状腺激素，血中甲状腺激素浓度下降，对垂体分泌TSH（促甲状腺激素）的反馈抑制作用减弱，垂体前叶TSH分泌增加，血中TSH水平升高，代偿刺激甲状腺增生肥大形成本病。

地方性甲状腺肿分为：①弥漫型：甲状腺对称性均匀增大，无结节。②结节型：在甲状腺内有一个或数个结节。③混合型：在弥漫性肿大的甲状腺内有一个或数个结节。腺体肿大程度颇不一致，由本人拇指末节大小到儿头大，甚至更大。早期甲状腺轻度弥漫性肿大，一般无自觉症状。继续发展，颈部明显变粗且有压迫感，压迫气管严重时出现呼吸困难。久病者腺体往往巨大，常有结节，占满颈部或下垂于颈下胸骨前，腺外隐约可见静脉曲张。弥漫型多见于青年，甲状腺均匀性肿大或一侧较大，表面光滑，偶尔可听到杂音。个别病例，甲状腺结节多年后可转化为腺瘤或腺癌伴功能亢进。多见于流行区内。腺内可发生出血、坏死，引起突然疼痛，腺体急剧肿大，触之可有波动感。在严重缺碘地区，甲状腺肿的发生较早，可在儿童期，甚至在胚胎期起病，腺体肿大较显著，且多结节。甲状腺功能减低，表现为粘液性水肿或克汀病者较为多见。在缺碘较轻的地区，甲状腺肿发生较晚、较小，结节较少，甲状腺功能低下症少见。

实验室检查基础代谢率多正常，少数病人可稍低，血清蛋白结合碘正常或稍低，甲状腺^{131}I摄取率增高，多在24h达最高峰，称为碘饥饿曲线，24h尿碘排泄减低，常低于50μg/g肌酐，血清T_3、TSH可增高或正常。胸骨后或胸腔内甲状腺肿，须借助于X线检查及甲状腺扫描，以便与其他纵隔肿物相区别。诊断地方性甲状腺肿需对整个地区进行调查，凡甲状腺肿大，在居民中患病率＞10%，尿碘＞50μg/g肌酐，为轻度流行地区；患病率20%～50%，尿碘25－50μg/g肌酐，为中度流行区；患病率40%～90%，尿碘＜25μg/g肌酐为重度流行区，居民血中无机碘水平减低，甲状腺^{131}I摄取率呈碘饥饿曲线，也可以说明该地区流行的地方性甲状腺肿以缺碘为其病因。倘经过调查，碘的摄入量充分，每日大于100μg，则对地方性甲状腺肿应予怀疑并寻找其他原因，如饮水污染或食物中含有致甲状腺肿物质，高碘摄入等。

本病预防较治疗更重要而有效。常用的防治方法有：碘化食盐，目前国内采用的碘盐浓度大多在1/20 000～1/50 000之间。正常人每天约需100～300μg碘，用以合成甲状腺激素。如果按1/20 000浓度的碘化食盐，每人每日服用10g，就能满足正常生理需要。碘化饮水，浓度为1：1亿（即每10万L水中加碘化钾或碘化钠1g）。碘油肌注，也是一个防治地方性甲状腺肿比较方便而且有效的方法。常用剂量，1岁以下125mg（指含碘量），1～5岁250mg，5～9岁750mg，10岁以上1 000mg，成人一次注射碘油1000mg，即含碘40%的碘油2.5ml。注射部位，成人取三角肌，小儿取臀大肌。上述剂量于一次肌注后，成人在5年内碘供应正常，对结节性甲状腺肿的病人，为了避免发生碘甲亢，注射剂量应减半。儿童须于3～5年后再次注射。对碘化物过敏者不宜使用。当甲状腺处于早期增生阶段时，单纯碘剂治疗可以使甲状腺肿缩小甚至近于全部消失。

当发生胶质性甲状腺肿时，甲状腺肿较大，碘的疗效就不显著，可用干甲状腺片，每日60－180mg，试验治疗期为4～6个月，若有效，可持续治疗一年或更长。在伴有基础代谢率降低的病人，用药后更能使甲状腺肿明显缩小，质地变软。儿童及青少年应用时加服碘剂。在流行区，于停用了甲状腺片后，应给予碘剂以防止复发。倘若甲状腺肿体积太大，经药物治疗无效，或产生压迫症状，或伴有功能亢进症状而影响心脏，或疑有恶性变，或腺体肿大于胸腔内等，都是作甲状腺部分或次全切除的指征。术后残留腺组织可以再增生，因此还需服干甲状腺制剂。中医治疗用化痰软坚法，选用海藻、昆布、浙贝母、海浮石、海带、海螵蛸、海蛤粉等均有效。针刺疗法亦为治疗地方性甲状腺肿的一种方法，山西省地方性甲状腺肿防治研究组介绍以天突、气舍为主穴，配穴有翳风、泽前、列缺、合谷等，每隔2日针刺1次，一般弥漫型者共针3次，治357例，有不同程度的颈围缩小，甲状腺吸碘能力在针刺后有所增加。对高碘地方性甲状腺肿应给低碘饮食，避免饮用高碘水。

散发性甲状腺肿 散发性甲状腺肿，不呈地方性流行，而是散发于个别人或家族中的甲状腺病，亦不像地方性甲状腺肿那样缺碘是其明确的病因，而是由各种不同病因所致，但这些病因导致的结果相同，即机体对甲状腺激素需求增加而引起相对性缺碘，或甲状腺激素合成障碍，人体处于相对或绝对的甲状腺激素不足，TSH兴奋，TSH分泌增多，于是甲状腺组织增生肥大。

引起本病的病因有：①对甲状腺激素的生理需要增加，如青春期、行经期、妊娠期、哺乳期及创伤、感染、精神紧张等因素，人体需要碘并需合成甲状腺激素较平时增多，乃促使腺体增生，引起甲状腺肿。②药物阻碍甲状腺激素的合成，如各种抗甲状腺药物（硫脲类等）、硫氰酸钾、过氯酸钾、对氨柳酸，长期应用钴、锂、磺胺类、磺脲类药物，孕妇长期服用含碘药物，其出生婴儿可有甲状腺肿。③甲状腺激素合成的先天性缺陷。④某些食物中如大豆、白菜、水萝、坚果等。甲状腺激素生物合成的过程包括下列步骤：甲状腺摄取碘，碘离子经过氧化物酶氧化后和甲状腺球蛋白中酪氨酸相结合成一碘及二碘酪氨酸、碘化酪氨酸的偶联，甲状腺球蛋白水解释出碘化酪氨酸及甲状腺激素。甲状腺内碘化酪氨酸的脱碘作用及其碘的再利用，甲状腺激素释入血循环。在上述进程中的各个步骤中可因一些特殊的酶缺陷而引起甲状腺激素合成障碍，可导致TSH分泌亢进，引起甲状腺肿。

散发性甲状腺肿呈轻度到中度肿大，因此很少发生明显的压迫症状，呈弥漫性，质地软，早期无结节，几年后

可有大小不等、质地不一的结节。甲状腺功能正常或减退。若呈现甲状腺^{131}I摄取率增高，宜作甲状腺T_3抑制试验，以除外功能亢进，或证实为缺碘。对经期、青春发育期、妊娠等因素或服药后引起者，可从病史分析获得诊断。对一些代谢缺陷引起的甲状腺肿，则需进行实验室检查才能确诊为何种缺陷，如碘摄取缺陷时，由甲状腺^{131}I摄取率检查发现甲状腺不能浓集碘。唾液中也缺乏碘的浓集，唾液碘/血浆碘比值接近1（正常人此比值为20～40）；过氧化物酶缺陷时，过氯酸钾释放碘试验为阳性，血中甲状腺素水平降低，偶联缺陷时，层析测定甲状腺组织标本可发现甲状腺内大量碘化酪氨酸；碘化酪氨脱卤素酶缺陷时，在给患者示踪剂量的放射性碘后，用层析法可显示血浆及尿中碘化酪氨酸。

治疗方面宜用替代疗法。最常用者为干甲状腺片，每日60～180mg，在儿童往往能使甲状腺肿消退，在成人已形成多结节性甲状腺肿者则不能明显缩小，对碘摄取缺陷及脱碘酶缺陷病人，每日给几滴复方碘化钾溶液，在一定程度上帮助代偿缺陷。其次，也可应用甲状腺素或三碘甲腺原氨酸来抑制促甲状腺激素，使甲状腺肿缩小。T_3开始剂量为25μg，每日2次，缓慢地增加，每日最高剂量不宜超过100μg。若用甲状腺素，可用钠盐，开始每日0.1mg，最高剂量每日不宜超过0.3mg。在治疗过程中，需防止因药物过量而发生甲状腺功能亢进症。

异位甲状腺

异位甲状腺(ectopic thyroid gland)是一种胚胎发育畸形，甲状腺不在颈部正常位置而出现在甲状腺下降途中的其他部位，如咽部、舌内、舌骨上、舌骨下、喉前、胸骨上、气管内、食管内、胸骨后及胸腔内等处。其中以胸骨后甲状腺肿及甲状腺舌管囊较为常见。

胸骨后甲状腺肿　胸骨后甲状腺肿很少，是来自胚胎期纵隔内遗存的甲状腺组织，以后发展成胸骨后甲状腺腺瘤，而多数是原来的颈部甲状腺肿，以后下坠人胸骨后间隙。大多数位于胸骨后前上纵隔，少数位于后上纵隔。因胸骨后纵隔间隙甚窄，故肿物稍增大时即可引起较明显的压迫症状。如气管受压可引起刺激性咳嗽、呼吸困难，压迫喉返神经引起声音嘶哑等，这些症状常在仰卧位或头转向患侧时加重；胸骨或脊柱受压可出现胸内闷胀感或胸背疼痛；偶见食管受压引起吞咽困难或上腔静脉受压引起头面部浮肿、颈静脉怒张等上腔静脉综合征。少数病例可出现甲状腺功能亢进症状。当出现剧烈咳嗽、咯血、声音嘶哑时应考虑到甲状腺恶性病变的可能，体检时约有半数病人可在颈部摸到结节样甲状腺肿。X线检查可见到前上纵隔椭圆形或略呈分叶状的致密阴影，轮廓清晰，边缘规则，位置较高，上缘可伸入颈部，并可向一侧或双侧突出，形成典型的"漏斗状"阴影，其边缘常超越主动脉，其上界突出在胸骨柄窝，如看到肿瘤钙化阴影，具有诊断价值。透视下阴影可随吞咽上下移动，大部分可见气管受压移位现象。如肿物内含有吸碘功能性组织时，则放射性碘试验阳性，甲状腺扫描也可以证实诊断，但放射性碘吸收缺乏并不一定能除外胸骨后甲状腺肿的诊断。血管造影可鉴别甲状腺肿和血管瘤。胸骨后甲状腺肿无明显症状者不需外科治疗，给予甲状腺素可抑制其生长。肿块较大产生压迫症状或疑有恶性病变者宜手术治疗。具有甲状腺功能亢进者，应于术前作充分药物治疗准备后，方可行手术。

甲状腺舌管囊肿　甲状腺舌管囊肿是由甲状腺舌导管的残余上皮发生。在胚胎第4周时，咽底部第一和第二腮弓之间有一下行的袋状突出物即甲状腺的原基，就是以后的舌盲孔。在胚胎早期带有蒂管即甲状舌导管。在胚胎第6周导管开始退化，第10周导管闭锁消失。胎儿发育期中，甲状舌管退化不全，残存上皮分泌物聚积而形成先天性囊肿，即为甲状腺舌管囊肿。此病多见于1～10岁的儿童，亦可见于成年，男女无大差别。囊肿绝大多数位于颈中线，但少数病例也可略为偏向一侧。上自舌盲孔，下至胸骨切迹任何部位均可发生，但以舌骨上、下部为最常见。囊肿生长缓慢，呈圆形或椭圆形，大小不一，直径一般为1～2cm，表面光滑，边缘清楚，未发生感染的囊肿与表面皮肤及周围组织无粘连较固定，不能上下或左右推动，无压痛，也不影响吞咽运动，往往因囊内分泌物充盈紧张，肿块有实质感。肿块可随吞咽或伸舌运动而上下移动。病员多无自觉症状，若囊肿发生于舌盲孔下面或前后部，可使舌根部肿张，发生吞咽、语言及呼吸功能障碍。诊断可根据肿块部位和移动情况，穿刺检查可抽出透明、微混的黄色稀薄或粘稠性液体。手术治疗是唯一的有效疗法。2岁以内的婴儿和体积小未发生感染的囊肿可暂时不作手术。若囊肿有急性感染，初起时必须先用抗菌药物治疗，待炎症完全消退后2－3周再进行手术。如囊肿已化脓就应先切开引流。若在感染时施行切除手术，不但操作困难，影响伤口的愈合，且还有扩散感染的危险，增加复发的机会。手术切除舌骨中央段和舌骨上到舌根可能存在的未退化导管，方能避免复发。

激素合成障碍性甲状腺肿

激素合成障碍性甲状腺肿(dyshormonogenic goiter)是因激素质和量的异常，以致甲状腺为代偿甲状腺激素量和质的不足而发生的甲状腺肿。激素合成障碍并非均系遗传缺陷所致，也可在出生后获得。

发病机制和临床　激素合成障碍可由于不同环节上的缺陷所致，可分以下几种：①摄碘缺陷：最少见。在促甲状腺激素(TSH)的兴奋作用下，甲状腺摄碘功能仍低于正常。甲状腺多呈明显结节性肿大。甲状腺组织增生但甚少胶质，滤泡腔充满长的微绒毛，粗面内质网扩张。本病系常染色体隐性缺陷。②有机结合功能缺陷：即碘化

物和甲状腺球蛋白不能共价结合。甲状腺能浓缩碘但不能进行有机结合，故甲状腺组织提取液中甚少一碘酪氨酸(MIT)，在体外也不能生成MIT。在非地方性区域如有甲状腺肿大伴耳聋和语言发育障碍应考虑有家族性呆小聋哑症(Pendred综合征)可能，临床上未必有甲状腺功能减退，但常有有机结合功能的缺陷，如过氯酸钾排泌试验异常。本症也多系常染色体隐性缺陷。③甲状腺球蛋白合成缺陷，甲状腺球蛋白生成量不足或出现质的异常。有的伴随过氯酸盐排泌试验异常，故也可认为是有机结合功能的缺陷。患者甲状腺匀浆或血清中常有非甲状腺球蛋白碘化白蛋白，但在桥本甲状腺炎、弥漫性甲亢、结节性甲状腺肿及各种甲状腺癌，也可发现碘化白蛋白或其他异常碘化蛋白。④偶联缺陷：较常见。甲状腺球蛋白经水解后生成的碘化酪氨酸/碘化甲腺原氨酸的比率如超过2.0，表示偶联作用低下，此外尚可同时伴有异常的甲状腺碘化蛋白，主要系碘化白蛋白。⑤去碘酶缺陷。

激素合成障碍性甲状腺肿虽仅占甲状腺肿的极少数，但如果在非地方性甲状腺肿克丁病流行区域，发现散发性甲状腺肿性甲状腺功能减退不伴有桥本病以及甲状腺肿伴耳聋患者中有家族性甲状腺肿者，应疑及本病。

诊断依据 血浆蛋白结合碘(PBI)测定不仅能检测甲状腺激素，尚能检出血清碘化蛋白，而后者不能被总T_4和丁醇提取碘(BEI)测定所检出，故如PBI测得结果超过同时测定的总T_4或BEI结果20%以上时，提示有异常的血清碘化蛋白存在。在本病的多数患者中，甲状腺^{131}I摄取率增高。在碘摄取缺陷时摄碘率低下，但需除外桥本甲状腺炎伴甲减和由于试验前进食过多碘化物导致的摄碘率低下。过氯酸钾排泌试验若排泌率超过10%～15%，提示有机结合功能缺陷或桥本甲状腺炎。以穿刺或切除的甲状腺组织经过提取后可以测定其过氧化物酶的活性。甲状腺球蛋白的含量及理化特性分析对先天性甲状腺肿的估价有一定意义。甲状腺球蛋白可自甲状腺匀浆可溶部分中充分提取，一般每克组织可提出60～80mg，占腺体碘含量的90%～95%。经过酶消化后，MIT及DIT(二碘酪氨酸)以及碘化甲腺原氨酸T_3及T_4可通过纸层析或柱层析予以分离。正常时MIT/DIT为0.5～0.75，碘化酪氨酸/碘化甲腺原氨酸比率约2.0，而T_3/T_4约0.05，若甲状腺球蛋白水平上的碘化作用减弱，则上述比率增加，若碘化水平降至0.1%以下，则T_3和T_4很少形成，提示偶联作用障碍。碘化酪氨酸的去碘作用也可通过以甲状腺组织切片和用^{131}I标记的DIT培育后测定其游离标记碘化物的生成。

防治要点 主要是及早给予甲状腺素或干甲状腺片，补充其生理不足，以减轻甲状腺肿。对摄取功能障碍者尚可给予碘化钾。提高碘化物的血浓度可以增加其向甲状腺内的弥散。每日服复方碘溶液15～20滴。

甲状腺功能亢进症

甲状腺功能亢进症(hyperthyroidism)，简称甲亢，是由多种原因引起甲状腺激素分泌过多所致的一组常见内分泌病。本病在病理上呈弥漫性、结节性或混合性甲状腺肿大和其他有关组织的病变。由于过量甲状腺激素的作用，临床表现主要有高代谢率和神经过敏等症状。

甲亢按病因不同，可分为以下十余类。①弥漫性甲状腺肿伴甲亢：简称弥漫性甲亢。本症主要由于自身免疫反应和精神刺激所致，高代谢率症状常和弥漫性甲状腺肿、突眼同时或先后发生，是甲亢中最常见的一种。本症又称弥漫性毒性甲状腺肿、突眼性甲状腺肿、Graves病或Basedow病等。②自主性高功能甲状腺结节：本病病因未明。功能亢进的结节或腺瘤为引起甲亢的主要组织。③毒性甲状腺肿伴甲亢：原因未明，常见于原来甲状腺呈多结节性肿大多年的患者，引起甲亢的组织为整个甲状腺组织(见"毒性甲状腺肿"条)。④垂体肿瘤：如促甲状腺激素(TSH)瘤，罕见(见"垂体肿瘤"条)。⑤甲状腺滤泡性癌：产生过多甲状腺激素，引起甲亢。⑥异位TSH综合征：如支气管癌和胃肠道瘤等均可分泌TSH或与人绒毛膜促性腺激素相似的甲状腺刺激物，引起甲亢。⑦碘甲亢：本症与长期摄入较多的碘有关，但患者甲状腺可能原有内在缺陷，常有结节，临床上很少发生突眼(见"碘甲状腺功能亢进症"条)。⑧桥本甲状腺炎伴甲状腺毒症：慢性淋巴细胞性甲状腺炎(桥本甲状腺炎)和弥漫性甲亢有共同的自身免疫基础，在部分慢性淋巴细胞性甲状腺炎的早期可表现为甲亢，后又常转变为甲状腺功能减退症。⑨亚急性甲状腺炎初期：甲状腺滤泡破坏，摄碘率减低，甲状腺激素溢出至血循环，引起血清甲状腺激素增多，临床上也可有短暂的甲亢表现，但甲状腺本身功能常不亢进，可正常甚而偏低。⑩卵巢甲状腺肿：甚少见，在卵巢畸胎瘤中可含有甲状腺组织，分泌过多甲状腺激素而致甲亢。⑪药源性甲亢：如甲减患者或因其他目的摄入过多甲状腺激素，可引起甲亢症状，实际上和亚急性甲状腺炎所致的一过性甲亢表现一样，甲状腺本身功能并不亢进，可正常或偏低。

甲亢合并妊娠

在妊娠妇女中，甲亢的发生率约为2/1000。患甲亢的妇女常有月经紊乱和性欲减退，但仍可受孕。

正常妊娠时，由于代谢率升高，雌激素等增多，有些表现酷似甲亢，如心率增速每分钟可达100次左右，甲状腺增大，基础代谢率(BMR)在妊娠3个月后较正常增加约20%左右，甲状腺^{131}I摄取率也增高。此外由于妊娠时血循环中雌激素浓度增高，引起血中甲状腺素结合球蛋白(TBG)增高，影响了血浆甲状腺激素的测定结果，故血

浆蛋白结合碘（PBI）或总甲状腺素（TT_4）、总三碘甲腺原氨酸（TT_3）也较非妊娠正常人增高，PBI 可达正常时的一倍，凡此均易与甲亢混淆。故妊娠伴甲亢的诊断标准较单纯甲亢有所不同，一般根据血清 TT_4 超过 167.31nmol/L（13μg/dl），TT_3 在 3.54nmol/L（230ng/dl）以上，^{125}I-T_3 树脂摄取率正常为诊断依据，但最理想的是测定不受 TBG 影响的甲状腺功能试验，如测定游离 T_4 或 T_3、有效甲状腺素比值等，结果均可高于正常。不可使用各种人体内的放射性碘。

甲亢和妊娠可相互影响，甲亢可引起早产、流产、妊娠毒血症及死胎等，而妊娠则可进一步加重甲亢时的心脏负荷，但并不加重甲亢病情。

在选择治疗方案和用药时，须按妊娠时母体和胎儿的特点和两者的关系认真考虑，既能控制甲亢，又能使胎儿得到正常发育。由于怀孕12～14周后胎儿甲状腺已有摄碘和合成激素的功能，也能对促甲状腺激素（TSH）起反应，故放射性核素碘治疗或诊断均属严禁之例。甲亢伴妊娠时一般不作人工流产，在早期和晚期时也不宜作手术治疗，以抗甲状腺药物疗法比较合适而安全。

抗甲状腺药物使用时，原则上应使甲亢得到理想控制，但不可要求将 BMR 或血清总 T_4 或PBI 控制在完全正常（非妊娠时）的水平，而宜调节在上述正常妊娠时中度增高的水平，以免发生甲状腺功能减退（甲减）和流产。抗甲状腺药物是妊娠合并甲亢的首选药物，但又可自由通过胎盘组织，抑制胎儿甲状腺的发育和合成甲状腺激素，引起胎儿 TSH 的反馈增高，刺激胎儿甲状腺肿大，故在服药过程中可能引起胎儿甲状腺肿和甲状腺功能减退，故应尽量采用最小的有效剂量，尤其在分娩前 2 个月用药剂量不宜过大。如每日接受丙硫氧嘧啶的剂量在100mg左右则新生儿很少发生甲状腺肿。此组药物也可自乳汁分泌，故产妇分娩后如继续服用，不可授乳。在抗甲状腺药物中，丙硫氧嘧啶可阻滞T_4转变为T_3，能较快地控制甲亢，故在妊娠合并甲亢时为首选药。开始时每日服用300mg，以后尽快调节至最小有效剂量。有人建议加用小量甲状腺素以防止小儿甲状腺肿和发生甲减，但如母体无甲减，似无必要。对此尚有争论。

碘化物也可通过胎盘引起胎儿甲状腺肿和甲状腺功能减退，故若孕妇须手术治疗，应作快速准备，以减少对胎儿的影响，手术后每日补充T_4，以防止甲减或流产。普萘洛尔（心得安）会增加子宫活动和延迟宫颈扩张，故在妊娠时宜慎用

弥漫性甲状腺肿伴功能亢进症

弥漫性甲状腺肿伴功能亢进症（diffuse goiter hyperthyroidism），又称 Graves 病、Basedow 病等，为甲亢中最常见的一类。临床上有由于过多甲状腺激素引起的高代谢症状、甲状腺肿大、眼部病征以及皮肤损害四组主要表现。本病病因主要和自身免疫反应有密切关系。

发病机制和临床 1956年，在本病患者血浆中发现长作用甲状腺刺激物（LATS），在以下各个环节中刺激动物甲状腺：碘摄取，激素合成和释放，糖氧化，磷脂、核蛋白和蛋白质的合成，甲状腺腺泡增生。LATS 对人类甲状腺无兴奋作用。虽然在生物活性方面 LATS 酷似促甲状腺激素（TSH），但 LATS 为免疫球蛋白G，故和 TSH 有显著不同，不参加下丘脑-垂体–甲状腺轴的反馈调节。LATS 可在本病的约60%患者中检出，在儿童和伴有粘液性水肿和浸润性突眼的患者中检出率尤高。近年来在本病患者中尚发现另一些免疫球蛋白，主要对人类甲状腺有兴奋作用，如 LATS 保护物（LATS-P）、人甲状腺特异刺激物（HSTS），促甲状腺激素置换活性物（TDA）等，连同 LATS 统称为甲状腺刺激免疫球蛋白（TSI），均属本病患者淋巴细胞产生的IgG 抗体。这些 TSI 能自甲状腺细胞膜受体置换放射性核素标记 TSH，故实际上系 TSH 受体抗体。此外，在本病中尚有细胞免疫反应参与。本病患者血中的免疫活性淋巴细胞数目增加。如以人甲状腺为抗原，本病中的移动抑制因子试验及淋巴细胞转化试验多呈阳性反应，均系细胞介导免疫的证据。引起甲亢患者细胞免疫和体液免疫的主要环节是由于患者基因缺陷而引起抑制性T淋巴细胞的功能障碍，对自身甲状腺组织特异的辅助T淋巴细胞和杀伤细胞功能的抑制减弱，导致相应B淋巴细胞分泌大量自身抗体。本病在发病时每有精神刺激或精神创伤病史，其重要性已为公认，但机制不明。实验证明精神应激可以扰乱机体免疫系统功能。

本病起病大多较缓，甲状腺渐呈不同程度弥漫性肿大，血管丰富，扩张充血，腺滤泡上皮细胞增生，呈柱状，泡壁增生皱褶呈乳头状突起伸向滤泡腔，腔内胶质减少，上皮细胞内高尔基器肥大，线粒体数目增多。腺组织中有弥漫性淋巴细胞和浆细胞浸润。在浸润性突眼患者中，眼外肌纤维增粗、水肿，纹理消失，脂肪含量增加，并有淋巴细胞及浆细胞浸润。球后组织体积增大而形成不同程度的突眼，主要由于球后结缔组织等的增加和水肿所致。本病临床表现多数由于甲状腺激素分泌过多所致。甲状腺激素可通过刺激细胞膜钠钾泵的活性而促进氧化磷酸化反应，从而使氧耗和产热增多，能量和多种营养物质消耗均增加，重要脏器如心脏收缩功能和激惹性增强，胃肠蠕动增快，吸收功能增强，也有吸收不良，肌肉蛋白质逐渐消耗等临床表现。

弥漫性甲状腺肿伴功能亢进症的临床表现涉及全身各系统，表现多种多样。本症多见于女性，约＿倍于男性，多于20～40岁发病。一般起病缓慢，不易确定发病时日，精神应激为重要诱因，在少数骤然发病的患者中，精神刺激史尤为突出。临床表现的个体差异很大，在典型病例中常有局部甲状腺肿、眼征以及皮肤损害表现和全身性高代谢症状，轻症病例则酷似神经症。

许多患者常以甲状腺肿大为主诉。一般呈弥漫性、对称性肿大，质软，吞咽时随吞咽上下移动。也可不对称或分叶状。在颈部腺体上下部常可闻及血管杂音和扪及震颤，尤以腺体上部较明显。突眼也是本病常见的主诉，可以分为非浸润性和浸润性两种。非浸润性突眼又称良性突眼，占本病的大多数，一般属双侧对称性，可能由于交感神经兴奋，眼外肌群和上睑肌张力增高所致，临床上表现为：眼睑裂增宽（Dalrymple 征）；少眨眼和凝视（Stellwag征）；眼球向内侧聚合欠佳（Mobius 征）；眼球向下看时，上眼睑因后缩而往往不能随眼球下垂（von Graefe 征）；眼向上看上时，前额皮肤不能皱起（Joffroy征）。内分泌浸润性突眼病、眼肌麻痹性突眼或恶性突眼，较少见，详见下述的本症特殊表现。少数患者尚有局部皮损和肢端改变。皮损呈粘液性水肿，大多见于小腿胫前下段，称胫前粘液性水肿，有时可延伸至足背及膝部，也可见于面部、上肢，甚而头部，初起时呈暗红色，渐变粗、厚、韧，以后发生广泛的片状或结节状叠起，最后呈树皮状，皮肤破损后伴继发感染和疤痕组织，多合并色素沉着。肢端改变有软组织肿胀和掌指骨骨膜下新骨形成，称为甲亢性肢端病变。

多数患者呈典型全身性高代谢症状，诉怕热、多汗、皮肤温暖湿润，面、颈、胸部皮肤红润，患者可伴低热，危象时可出现高热。全身症状有：①神经系：患者常神经过敏，容易激动，两手震颤，多言，失眠，思想不集中，烦躁不安，喜怒无常，多疑多虑，时有幻觉，甚而患躁狂症，但也有寡言、抑郁者。②心血管系：常诉心悸、胸闷、气短，稍活动即加重。心脉率常加速，有窦性心动过速，每分钟100～120次，睡眠时心率仍快为本病特点，同时常伴有心律不齐，以过早搏动或心房颤动或扑动较为常见。心脏搏动有力，心音增强，心尖区第一音亢进，常闻及收缩期杂音，偶尔可闻及舒张期杂音。本病持久发展至一定程度，心脏负荷加重，可向两侧增大，甚而发展至充血性心力衰竭。③消化系：患者食欲亢进，但体重明显下降。少数患者有厌食、恶心，往往多见于高年患者。消瘦尤为明显者，有时可发展为恶液质状态。部分患者有大便次数增多或顽固性腹泻。便呈糊状，含较多不消化食物，有时可影响脂肪吸收而呈脂肪痢。肠蠕动增加和甲状腺功能亢进程度有密切关系。本病中常可发生肝脏损害、肿大，BSP潴留，GPT 增高，甚而黄疸。④运动系：绝大多数患者均有肌肉软弱无力，至一定程度则可出现特殊的甲亢性肌病，有眼肌麻痹性突眼症，急、慢性甲亢性肌病，甲亢性周期性麻痹，甲亢伴重症肌无力。⑤生殖系：女性早期月经减少，周期延长至数月一次，甚而闭经，但部分患者仍能妊娠生育。男性则阳萎，偶而可发生男子乳房发育。⑥血液系：本病是由于消耗增加，营养不良和铁的利用障碍可引起各种贫血。周围血中淋巴细胞百分比和绝对值及单核细胞增多，但白细胞总数偏低。血小板寿命也较短，有时可出现紫癜症。

除上述典型临床表现外，有时表现特殊，因而常造成漏诊、误诊。特殊表现有以下几种：①内分泌浸润性突眼症（见"内分泌浸润性突眼症"条）。②淡漠型甲亢：多见于老年患者，临床上起病隐袭，表现多不典型，常突出某系统的症状，尤其是心血管和胃肠道症状。老年人伴发其他心脏病机会较多，但心动过速发生率较少而心律紊乱和心力衰竭则较青壮年甲亢患者更为常见，约占半数以上。在淡漠型甲亢患者中，食欲减退的发生率也较多，且常有腹泻，以致消瘦甚突出，全身衰竭，表情淡漠抑郁，临床上常误诊为癌症。典型的眼征、眼病以及高代谢症状在淡漠型甲亢中较少见，甲状腺肿大也不明显，但甲状腺结节的发生率较高。患者的血浆蛋白结合碘浓度和^{131}I摄取率一般均增高，T_3抑制试验呈不抑制反应。治疗要采用放射性碘，也可服用抗甲状腺药物。此外尚需予以各种支持疗法。③甲亢合并肌病：包括急、慢性甲亢性肌病，甲亢伴周期性麻痹和甲亢伴重症肌无力。急性甲亢性肌病罕见，起病急，可在数周内出现说话和吞咽困难，发音不准等延髓麻痹症状，并可导致呼吸肌麻痹而危及生命，需进行监护抢救，包括气管插管或切开等措施。甲亢控制后，肌病可望好转。慢性甲亢性肌病较多见，起病慢，早期最多累及近端肌群如肩或髋部肌群，故常有登楼、蹲位起立或梳头动作困难，肌肉消瘦以至萎缩，尿中肌酸排泄量增高。治疗时主要控制甲亢，则肌病也可逐渐好转。甲亢伴周期性麻痹多见于东方国家的年轻男性，发作时常伴血钾过低，并可以葡萄糖或胰岛素诱发，症状与家族性周期性麻痹相似。麻痹发作的机制不明，一般认为可能由于甲状腺激素促进糖和钾向细胞内转移有关，而过多的甲状腺激素通过促进Na^+泵的活性可能诱发本症。甲亢控制后，麻痹好转，且不能再用葡萄糖等诱发，为临床常见现象，故支持此说。甲亢伴重症肌无力主要累及眼部肌群，如上睑下垂和复视，朝轻暮重，对溴新斯的明有良好效应为其特点。甲亢和重症肌无力均系自身免疫病。甲亢并不直接引起重症肌无力，但两者可先后或同时见于有遗传缺陷的同一患者。治疗主要采用溴新斯的明、安贝氯铵（抑酶宁）等药物，尚需注意稳步控制甲亢。④弥漫性甲亢合并糖尿病：甲亢时过多的甲状腺激素本身可自多方面影响糖代谢，如促进糖原分解和糖异生，增加肠道葡萄糖的吸收等均可造成糖耐量减退可达到糖尿病的标准，但控制甲亢后，多数患者的糖耐量减退可以改善，仅有少数患者确合并糖尿病。目前尚不能肯定甲亢是否可引起糖尿病，但可加重原有的糖尿病病情，增加胰岛素的需要量。由于临床上可以见到甲亢和I型糖尿病发生在同卵双生儿中，也可在自身免疫性多腺体功能低下症中，除可见到原发性甲状腺功能减退、特发性肾上腺皮质功能减退、糖尿病外，尚可同时有弥漫性甲亢，而弥漫性甲亢和I型糖尿病病人的白细胞抗原(HLA)均以 HLA B_8 型为主，故弥漫甲亢和某些糖尿病可能具有共同的自身免疫的发病基础。在治疗时应兼顾

病的治疗原则。在头2~4个月中，应补充高蛋白质和多种维生素，酌情增加总热量。甲亢控制后糖尿病常可减轻。⑤新生儿甲亢（见"新生儿甲亢"条）。⑥T_3型甲亢（见"T_3甲状腺功能亢进症"条）。⑦甲亢合并妊娠。甲亢患者虽有月经紊乱，仍可受孕。正常妊娠时，体内雌激素浓度增高，使血中甲状腺素结合球蛋白（TBG）增高，可影响血浆甲状腺素的测定结果，TT_4、TT_3均较非妊娠正常人增高，易与甲亢混淆。故妊娠伴甲亢的诊断与单纯甲亢不同，主要根据不受TBG影响的甲状腺功能试验，如游离T_4（FT_4）或游离T_3（FT_3）或有效甲状腺素比值等测定，这三项试验结果可明显高于正常。不可使用进入母体放射性碘的试验，如甲状腺^{131}I摄取率和T_3抑制试验。

由于怀孕12~14周后胎儿甲状腺已有摄碘功能，故禁用放射性核素碘进行治疗，在妊娠早期和晚期也不宜作手术治疗，仅在中期可以考虑，故甲亢合并妊娠的治疗以抗甲状腺药物较适宜。治疗过程中不可将血清甲状腺激素水平控制过严，以免发生甲状腺功能减退和流产。抗甲状腺药物可通过胎盘，抑制胎儿甲状腺发育，通过胎儿TSH的反馈增高，刺激胎儿甲状腺肿大和功能减退，故应尽量采用最小有效剂量，如每日接受硫氧嘧啶100mg左右，新生儿很少发生甲状腺肿。此组药物可自乳汁分泌，故分娩后继续服药者，不可授乳。碘化物也可通过胎盘而引起胎儿甲状腺肿和功能减退，如需作中期手术治疗本病时，宜作快速准备，术后每日补充T_4，防止甲减和流产。

诊断依据 凭藉上述典型症状和体征，诊断一般并不困难。早期或轻症患者，或年老和儿童病例，临床表现常少而不典型，此种病例的诊断关键在于对本病，特别是不典型病例的充分认识和警惕，尚需更多地借助于实验室检查。在本病的许多临床表现中，有些对于诊断是有价值的，特别是怕热、多汗、激动、纳亢、消瘦、基础心率过速、典型眼征、甲状腺肿大等，如甲状腺表面有血管杂音甚而震颤，则更具有诊断意义。对不典型的疑似病例，可测TT_3、TT_4和rT_3（及T_3）浓度。本病rT_3、T_3、T_4均增高。如患者TBG正常时，血浆蛋白结合碘（PBI）>630nmol/L（8μg/dl），总T_4测定>154nmol/L（12μg/dl）提示甲亢。如怀疑TBG可能异常时，则应测定^{125}I T_3结合率或比值，前者乘以PBI或TT_4结果，可纠正TBG的异常，或测定有效甲状腺素比值（ETR），超过1.17者考虑为甲亢。如上述各种检验并无特殊发现，临床上仍怀疑为本病，则应争取作血TT_3测定或促甲状腺激素释放激素兴奋试验，以明确有无T_3型甲亢的可能性。

本病尚需和以下疾病进行鉴别：单纯性甲状腺肿、神经症、毒性结节性甲状腺肿。此外，由于低热、多汗、心动过速、消瘦，本病尚需和结核病鉴别。

防治要点 本病患者首先要解除精神紧张，避免情绪波动和感染等因素，在治疗初期应适当休息和支持治疗，补充足够热量和营养物质，包括维生素B族等。与此同时应决定治疗方案：选用①抗甲状腺药物。②放射性碘。③甲状腺手术。取这三种主要方法之一，控制亢进症状，使甲状腺功能恢复正常状态，并防治并发症与防止复发。

抗甲状腺药物有多种，最常用者系硫脲类如甲或丙硫氧嘧啶、甲巯咪唑（他巴唑）和甲亢平，主要作用于甲状腺内过氧化物酶系，阻滞甲状腺激素的合成。碘化物则主要用于危象及手术前准备。硫脲类药物主要适用于：①轻度弥漫性甲亢各种年龄的患者，包括儿童及老年。②妊娠妇女。③甲状腺次全切除术前的准备或术后复发者。④放射性核素碘治疗的辅助处理。但硫脲类药物不宜用于周围血白细胞持续低于3×10^9/L（3 000/mm³）者或对该药有过敏反应者。对高度甲状腺肿大或呈结节性甲状腺肿大的患者，也不宜以硫脲类药物作为唯一疗法。

硫脲类治疗的总疗程一般为1.5~2年，大多数可分为三个阶段：①初治阶段，根据病情和疗效，为期约1~3个月。每日服用甲巯咪唑或甲亢平30~60mg（甲或丙硫氧嘧啶为300—600mg），分2~3次服用。一般在此阶段中每日约可降低基础代谢率（BMR）1%。②减药阶段，约需2~3个月。当初治阶段后期症状显著减轻，体重增加，心率下降，T_4或PBI也接近正常时，可逐步递减为每日甲巯咪唑5~10mg（或甲硫氧嘧啶50~100mg），每次递减后观察2~3周。③维持阶段，为期1年至1.5年。每日服用甲巯咪唑或甲亢平量约5~10mg。在初治阶段中可辅以镇静剂如地西泮（安定）2.5mg，每日2~3次；β受体阻滞剂，如普萘洛尔（心得安）10mg，每日2~4次。在病情接近控制时，加用少量甲状腺片，每日40~60mg，以调整垂体-甲状腺轴功能并防止出现甲状腺功能减退、腺体肿大和眼征加重。整个服药过程中，必须定期（初治期每周1次，两三个月后1/2~1个月1次）随访白细胞计数，必要时分类计数，以观察药物所致的白细胞低下反应。白细胞<3.0×10^9/L或中性粒细胞总数<1.5×10^9/L时，应停药观察并服用升高白细胞的药物，如利血生或核苷酸等。同时应警惕有否粒细胞缺乏症。此症起病时常有乏力、咽痛、发热，须予隔离抢救。如果出现药疹也应暂停药物或改变药物品种并服用抗组胺药物，如有剥脱性皮炎趋势者应及早采用糖皮质激素治疗。单用硫脲类治疗的患者约有50%可获痊愈。在疗程中如摄入高碘饮食或疗程不规则，可增加复发率。对此类患者，可继续服碘，如含碘的中药，或体内长期积聚碘，或含碘造影剂，则须加大抗甲状腺药的剂量，并考虑手术治疗。服用抗甲状腺药物一疗程而停药后是否复发，可自疗程中临床表现好转速度、T_3抑制试验、促甲状腺激素释放激素（TRH）兴奋试验的结果来判断，如治疗后见效快，甲状腺逐渐明显缩小，T_3抑制和TRH兴奋试验转为正常，提示复发机会较少，据近年临床经验，T_3抑制试验较不可靠

且可加重心脏负担，故老年患者宜采用TRH兴奋试验。静脉注射TRH 200—500μg后30min，如血TSH升高数倍于注射前的水平，表示反应正常，如注射后30或90min未见TSH升高，表明下丘脑-垂体-甲状腺轴关系仍不正常。近年来发现血液中有HLA-Ba或DRW阳性者易复发，但也有认为鉴定人白细胞抗原(HLA)类型帮助不大，而建议检测血清甲状腺刺激免疫球蛋白是否持续存在作参考，似更可靠。

放射性核素^{131}I能在组织内主要放出射程仅为数毫米的β射线，利用甲状腺具有高度浓集碘的能力治疗本病，使甲状腺受射线破坏而萎缩，但邻近组织则不受影响，如剂量适当，可达到大部分腺组织受到破坏，从而获得满意疗效。放射性核素^{131}I治疗适用于：①年龄在30岁以上、中等度甲状腺肿大、病情不十分重的本病患者。特别适用于对抗甲状腺药物有过敏反应、治疗后复发而又不愿手术的患者。②合并心、肝、肾等疾病而不宜手术者。③某些结节性甲状腺肿伴甲亢，而结节具有良好摄碘功能者。④手术后复发者。放射性核素^{131}I在下列情况时禁用：①年龄小于20岁。②妊娠或授乳的妇女。③重度浸润性突眼症时慎用。

^{131}I剂量主要根据临床及实验室估计的甲状腺重量、甲状腺^{131}I最高摄取率估计，每克甲状腺组织可给80μCi。病情较重，BMR高于+60%者应先用抗甲状腺药物治疗，待症状减轻时，停药3～5d后服用^{131}I。一般于治疗2～3周后症状逐渐减轻，甲状腺缩小，3个月后约60%得到完全缓解。如半年后仍未缓解者，可考虑第二次^{131}I治疗。^{131}I治疗后1～2周内可出现放射性甲状腺炎，远期的副作用为甲状腺功能减退症，其原因与剂量偏大或个体对射线敏感有关，由于自体免疫反应而引起甲状腺组织进行性破坏，最后发生永久性甲状腺功能减退症，则需长期补充甲状腺激素。

甲状腺次全切除术的适应证为：①药物治疗无效或停药后复发者。②结节性甲状腺肿伴甲亢。③甲状腺显著肿大压迫邻近器官或胸骨后甲状腺肿伴甲亢者。手术治疗的禁忌证为：①浸润性突眼。②有严重的心、肝、肾疾病不能忍受手术者。③妊娠早期和晚期。

手术治疗前一般均需给予抗甲状腺药物，控制高代谢症状，要求心率每分钟在80次左右，甲状腺功能基本正常时，然后于术前2周开始加服复方碘液，开始时每日2～3次，每次3滴，以后渐增至每次5滴，以减少术中出血和术后危象。术后并发症有：局部出血，多见于术后1～2d内；喉返神经损伤；永久性甲状腺和甲状旁腺功能减退症。

毒性结节性甲状腺肿

毒性结节性甲状腺肿(toxic nodular goiter)是一种病因不明，甲状腺常呈结节性肿大，多年后出现甲亢的甲状腺疾病，多见于中、老年患者。按病理生理和甲状腺显象图可分为两类。一为摄碘功能浓聚于结节局部，结节可单个或多个，而结节周围组织因TSH受反馈抑制久而发生萎缩，因而在扫描检查时，仅见结节有浓缩碘的功能，而周围组织可不显影。注射外源性牛TSH 10 IU后，原来不显影部分可以恢复显影为其特点，临床上常无突眼，有轻度的甲状腺功能亢进，血清T_3常增高，T_3抑制试验呈不抑制反应，称自主性高功能甲状腺结节。另一类为摄碘功能弥漫而活跃但不均匀，TSH和甲状腺激素并不改变摄碘功能，且可伴有突眼、胫前粘液性水肿，血中也可检出甲状腺刺激抗体，故属于弥漫性甲亢的范畴，只是发生在原有结节性甲状腺肿的基础上，故与自主性高功能甲状腺结节不同。根据上述临床和显象特点，可以作出诊断。本病治疗基本上可参照弥漫性甲状腺肿伴甲亢，但放射性碘剂量适当增加，手术治疗指征较强。

碘甲状腺功能亢进症

由无机或有机碘化物如碘造影剂和含碘药物所诱发的甲状腺功能亢进症，称碘甲状腺功能亢进(iodine-induced hyperthyroidism)，简称碘甲亢。对其的描述较Graves病早10余年。在甲状腺肿流行区采用碘化物预防后，本病的发生率较前增高。1972年后在不缺碘的地区，以碘化钾治疗多结节性甲状腺肿或作为化痰药时，也发现可引起本病。甚而有机碘化物如胆囊造影剂、静脉肾盂造影剂、动脉造影剂，抗心律紊乱药如胺碘酮(乙胺碘呋酮)等均可在非甲状腺肿流行地区引起本病。本病发病机制不明。一般多见于原来甲状腺有病变如多结节性地方性甲状腺肿的患者中，甚而在非流行地区甲状腺正常者中也有发生。通常，药理剂量的碘化物可抑制甲状腺内有机碘化物的合成，即Wolff-Chaikoff效应。但此抑制作用仅维持约2～3周左右，久后可能由于甲状腺摄碘减低，腺体内碘化物浓度不足而出现脱逸现象，抑制作用即行消失。此时甲状腺激素的合成又可正常进行。在某些患者中，如在缺碘性甲状腺增生的基础上持续大量给碘，则合成和释放甲状腺激素均持续增多，于是产生碘甲亢，故认为本病主要由于患者甲状腺内环境的自身调节机制发生紊乱所致。临床上患者的甲状腺并无特殊，但在功能上却并非完全正常。本病临床表现较轻，甲状腺因腺内充满着碘而致^{131}I摄取率降低，血清三碘甲腺原氨酸(T_3)、甲状腺激素(T_4)均增高，血TSH则降低。有些患者于口服胆囊造影剂或胺碘酮后，血清T_4增高，但T_3降低伴反T_3(rT_3)增高，临床上可无甲亢表现。故诊断本病须有服大量碘剂病史，伴血T_4和T_3均增高和TSH的降低，但以甲状腺^{131}I摄取率很低为特征。治疗本病时，一般仅需停用碘剂，并予以对症处理，约2～3月后大多能自行缓解。于开始停用碘剂时，由于解除了对激素自腺体释放的部分抑制，可能使腺内贮存的激素大量释放

至血循环，以致甲亢症状暂时加重。如数周后甲亢症状仍明显持续，则需短期服用少量抗甲状腺药物和β受体阻滞剂。但有人发现本病对抗甲状腺药物剂量较Graves病为大，且疗程较长，此可能因腺体内有大量激素贮存，血循环中激素浓度也持续较高之故。如原有结节性甲状腺肿见，仍可根据情况考虑手术治疗。

新生儿甲状腺功能亢进症

新生儿甲状腺功能亢进症（neonatal hyperthyroidism，简称新生儿甲亢。有两种类型。第一型较常见，患儿的母亲于妊娠时有弥漫性甲亢，且多数未经良好控制。母体内的甲状腺兴奋性抗体（TSAb）可通过胎盘到达胎儿引起甲亢。故在出生时患儿已有甲亢表现，如突眼、甲状腺肿大、心动过速、多汗、烦躁等。一般于产后3个月内自行缓解，血中病理性抗体也随之消失，并无后遗症，也无复发。由于甲亢时的高代谢表现对病儿生长发育有明显障碍，应尽快控制病情，故一般采用抗甲状腺药物联合碘剂治疗。第二型较少见，病状可在婴儿早期出现，母亲在妊娠时未必一定有弥漫性甲亢，但常有阳性家族史。此型患儿的甲亢不能自行缓解，常有颅骨骨缝提早融合，骨龄超前，智力障碍等后遗症。治疗与第一型同。

T_3甲状腺功能亢进症

T_3甲状腺功能亢进症（T_3 hyperthroidism），简称T_3型甲亢。的临床表现和通常的弥漫性甲状腺肿伴功能亢进或毒性结节性甲状腺肿并无不同，均以女性为多，也可见于儿童。本病多见于缺碘地区，可占甲亢患者的4%～30%不等，在非缺碘地区一般约占6%。此可能是因缺碘致腺体代偿性地合成的甲状腺激素以含碘较少的T_3为主。本型可见于弥漫性甲亢中，更多见于自主性高功能甲状腺结节或结节性甲状腺肿。一般在弥漫性甲状腺肿伴功能亢进患者中血清甲状腺激素（T_4）和三碘甲腺原氨酸（T_3）均较正常增高，但T_3增高的幅度及速度甚于T_4，如T_4增高为正常的1～2倍时，T_3的增高可为正常的2～3倍。故在甲亢初发或复发的早期某一阶段，当T_4增高尚不明显而T_3增高已达一定程度时即表现为T_3型甲亢，或在治疗后，T_4合成已明显减少而下降至正常范围，但T_3仍较正常高而症状尚未控制者，也可呈T_3型甲亢。故本型甲亢可能即为普通型甲亢病程中的一个阶段，一般临床表现较轻微。诊断本型甲亢需具有甲亢的症状和体征；甲状腺^{131}I摄取率正常或增高，不能为外源性T_3所抑制；血清总T_4和游离T_4均正常；血清总T_3增高；血清甲状腺素结合球蛋白（TBG）含量正常，因为血清TBG偏低而不予纠正则可使普通型甲亢呈现T_3型甲亢的假象。治疗可参考"甲状腺功能亢进"条。

滋养层甲状腺功能亢进症

由良性葡萄胎或绒毛膜上皮细胞癌以及睾丸滋养层肿瘤引起的甲亢，称滋养层甲状腺功能亢进症（trophoblastic hyperthyroidism）。女性患该病时，又可称为胎块状甲亢。由于病变的滋养层组织能分泌一种刺激甲状腺的异常物质，与人绒毛膜促性腺激素（HCG）相关，从而引起甲亢。HCG和垂体促甲状腺激素（TSH）具有相同的α亚基，β亚基的氨基酸顺序也很相似，能和甲状腺滤泡细胞结合而刺激激素分泌。在葡萄胎伴有甲亢的患者中，HCG血清浓度远远超过正常孕妇，且和血清甲状腺激素浓度成正比。故认为在滋养层病变中甲亢的发生可能和增高的HCG相关物质有关。大部分患者仅有血清甲状腺激素增高，也有部分患者在临床上伴随明显的甲亢症状，甚而出现甲状腺危象。葡萄胎引起的甲亢远较一般想象常见，尤其在东方国家，约有半数的葡萄胎患者，其甲状腺功能可高于正常。绝大多数患者临床上尚有阴道出血，少数有恶心、呕吐以及先兆子痫。有甲亢表现者其子宫大小均超过孕月。超声波扫描、羊水分析及绒毛膜促性腺激素的测定有助于早期诊断，如见到胎块状组织自阴道排出，更可明确诊断葡萄胎，而甲亢的诊断则常因滋养层病变以及妊娠毒血症的症状而被忽视。本症患者的甲亢不论严重与否，一旦肿瘤根除后均可迅速好转，故宜使用碘化钠静脉滴入和普萘洛尔（心得安）作快速准备后，极早手术根治肿瘤。如甲亢由绒毛膜上皮细胞癌所致，则主要须治疗癌肿，但由于绒癌的疗效远较良性肿瘤缓慢，故应同时积极治疗甲亢，宜给予全剂量的抗甲状腺药物，其中以丙硫氧嘧啶为首选。对于仅有血清甲状腺激素增高而无明显临床症状者，也应积极治疗，因为甲亢可以迅速加重。

内分泌浸润性突眼

内分泌浸润性突眼（endocrine infiltrative exophthalmos）又称恶性突眼、眼肌麻痹性突眼。多见于40岁以上的男性患者，系弥漫性甲状腺肿伴功能亢进的特殊表现之一，可见于甲状腺功能正常的患者中。

本病的发病机制未完全阐明，过去曾考虑由于垂体促甲状腺激素（TSH）和与TSH不易分离的致突眼因子、长效甲状腺刺激物（LATS）或甲状腺刺激免疫球蛋白（TSI）所致，但均因突眼表现和上述物质的血浓度不相一致而未能明确。近年来认为可能通过两种途径导致浸润性突眼：①体内甲状腺球蛋白－抗甲状腺球蛋白抗体免疫复合体，通过淋巴管道到达球后组织，与细胞膜结合引起细胞损伤。②球后抗原组织通过细胞介导免疫联合体液免疫产生针对眼肌等组织的免疫球蛋白抗体和球后组织细胞膜结合造成眼外肌炎症，淋巴细胞浸润，肌肉坏死和

晚期纤维化，同时球后脂肪和结缔组织增生、粘多糖和透明质酸沉积等病理变化。由于在发病过程中有甲状腺兴奋性抗体，突眼免疫球蛋白的参与，以及有针对球后组织或（和）甲状腺抗原的移动抑制因子的存在，故认为本病和自身免疫反应有关。

本病起病急缓不一，可见于手术或放射性核素治疗后，系进行性对称或不对称突眼，突眼度多在19～20mm以上，常感眼球胀痛、畏光、流泪、结膜充血、视力减退、复视、眼肌麻痹性斜视；严重时球结膜可膨出，眼球半脱位，甚而并发角膜溃疡、穿孔、失明。突眼程度和高代谢症状轻重不成比例，对无高代谢症状而突眼极为严重者，则在诊断时应注重排除眶内或颅内肿瘤，特别在单侧突眼时。三碘甲腺原氨酸（T_3）抑制试验在前者不出常抑制率，在后者则往往不受抑制，促甲状腺激素释放激素（TRH）试验则相应为正常兴奋曲线和低平曲线。在治疗浸润性突眼时应同时注意控制高代谢症状，一般可采用戴黑眼镜避免眼受刺激，睡眠时用抗菌眼膏或眼罩，以免角膜暴露部分受刺激而发生炎症，或交替滴用抗生素眼药水及可的松眼药水，或采用0.5%甲基纤维素眼药水减轻眼部刺激。全身治疗，早期以具有免疫抑制及非特异性抗炎作用的泼尼松等肾上腺皮质激素为首选药，但效果不一。泼尼松开始时每日30mg可渐增至60mg以上，以后渐减量，2～3个月后根据病情可递减至维持量，隔日10～30mg，也可用泼尼松龙或地塞米松等量治疗。环磷酰胺每日静脉注射200mg，或（和）肾上腺皮质激素隔周交替使用，2－3个月后或见效后递减，环磷酰胺可改为口服，每日50－100mg或CB_{1348} 2～4 mg，维持较长时期。疗程后期可间断予以小剂量ACTH兴奋肾上腺皮质。用药期间宜随防血象。如果上述治疗效果不佳，可试垂体或球后放射治疗。有时当突眼甚为严重，为保护角膜免受损伤，万不得已时也可考虑采用眼睑侧面暂时缝合术，待突眼减轻后再行拆除缝合，但一般此疗法轻易不予采用。眶内减压术仅用于严重的进行性突眼，经激素等治疗无效者，或视神经受压视力严重下降者。

甲状腺危象

甲状腺危象（thyroid crisis）系由Graves病临床表现恶化而成的危重征群。主要诱因为精神应激、感染、手术前准备不充分，放射性碘治疗不当等，各种年龄均可发生，但多见于老年患者。目前对危象的诊断尚无一致的标准。有人认为甲亢症状加重伴有高热及其他并发症即应考虑为危象。危象可分为两个阶段：体温在39℃以下，脉率在120～159次/min，体重明显减轻、烦躁、嗜睡、纳减、恶心者为危象前期；体温在39℃以上，脉率在160次/min以上，大汗、躁妄、昏迷、呕吐、腹泻者为危象期。发生危象后，临床表现凶险。常因高热、虚脱、心力衰竭、肺水肿、水和电解质代谢紊乱而死亡。

实验室检查发现和一般甲亢相仿，血浆蛋白结合碘（PBI）或血清总甲状腺素（T T_4）的增高并不十分突出，血清总三碘甲腺原氨酸（T T_3）浓度的增高常较TT_4明显，故危象并非完全由于甲状腺激素合成和分泌过多所致，而与交感神经兴奋或反应性增高，以及甲亢时肾上腺皮质功能负荷增加，久之可能发生功能减退等均有一定关系。

对Graves病患者积极采取措施控制高代谢症状，避免精神刺激，预防各种感染以及在手术或放射性碘治疗前，做好充分准备是预防甲状腺危象的重要措施。

治疗甲状腺危象时，可采取以下措施：①迅速减少甲状腺激素的释放和合成。丙硫氧嘧啶在周围组织中可减少T_4转化至T_3，故考虑为首选药物。口服或胃管内注入100～200mg，每6h一次。如用甲巯咪唑（他巴唑）或甲亢平，则剂量为每次10～20mg，每6h一次。②紧接着，口服或静滴大量碘溶液，以迅速阻抑甲状腺激素的分泌和释放。一般在500ml的10%葡萄糖溶液中加碘化钠或碘化钾0.5g静脉滴注，每8h一次，也可口服复方碘溶液每日30滴左右，分3～4次进服。③迅速阻滞儿茶酚胺的作用，可采用普萘洛尔（心得安）20～40mg，每4～6h口服一次，或静注0.5～1.0mg，每2～3h一次，总剂量2—10mg不等，但宜注意心肺功能，尤其是老年患者。或可使用利血平或胍乙啶，但此两者作用太慢，故少用。④支持或其他疗法。可每日静滴氢可的松300～500mg，以支持危象时应激反应和肾上腺皮质功能不全。如有高热应采用物理和化学降温，如氯丙嗪。同时可给氧，纠正水和电解质代谢紊乱，补充大量维生素B。如有心力衰竭需用强心剂。此外尚须针对诱因予以必要处理，如有感染应及早予以合适的抗生素。

甲状腺功能减退症

甲状腺功能减退症（hypothyroidism）简称甲减，是由于甲状腺激素合成或分泌不足，导致机体代谢功能降低的病症。临床表现视起病年龄、病情严重程度、病程长短而不同，如功能减退始于胎儿期或出生不久的新生儿称为呆小病，又称克汀病（见“呆小病”条）；始于发育前儿童期称为幼年甲状腺功能减退症，年龄较大患儿的症状与成年甲状腺功能减退症同，年龄较幼者症状接近呆小病；始于成年期者称为成年甲状腺功能减退症，其中病情严重者，产生特征性的非凹陷性水肿，称为粘液性水肿。

发病机制和临床

成年甲状腺功能减退症 按病因可分为甲状腺性、垂体性、下丘脑性和周围性四类。

甲状腺性甲减的病因有：①病因不明的甲状腺激素缺乏，又称“特发性”，可能和甲状腺自身免疫性损害有关。②甲状腺手术切除，放射性^{131}I或颈部病放射治疗后损害。③与自身免疫有关的慢性淋巴细胞性甲状腺炎、

甲状腺癌肿、淀粉样变、淋巴瘤、结核等引起腺泡组织广泛破坏。④药物因素如抗甲状腺药物(过氯酸钾、硫氰酸盐、对氨基水杨酸钠、保泰松、碳酸锂等)。

垂体性甲减乃由于垂体前叶分泌促甲状腺激素(TSH)不足所致。其病因可为垂体肿瘤、炎症、外伤、出血等因素。

下丘脑性甲减乃由于下丘脑促甲状腺激素释放激素(TRH)分泌不足所致。周围性甲减乃由于周围组织受体不应所致。

目前多称甲状腺性甲减为原发性甲减;垂体、下丘脑性甲减为继发性甲减,或将下丘脑性甲减称为三发性甲减。

根据甲减的症状明显程度又分为:①临床型:又按症状轻重分为重型和轻型。②亚临床型:一般无甲减症状或表现不明显,仅在化验时有甲状腺功能减退的证据。病情发展缓慢,常见的临床表现有怕冷、少汗、发音不清、言语缓慢、音调低哑,毛发枯干、稀疏、脆、易脱落,尤以眉梢为甚,男性胡须生长缓慢。行动及表情迟钝、记忆力减退、嗜睡、浮肿、体重增加、面色苍白带黄、鼻唇增厚、舌大。皮肤干燥、粗厚,指甲厚而脆。心血管系统常见缓脉,心率缓,心音低弱,全心扩大较常见,久病者易并发动脉粥样硬化,发生心绞痛和心律不齐。消化系统常有厌食、腹胀、便秘、鼓肠。由于有抗胃壁细胞抗体存在,故50%甲状腺性甲减患者胃酸减少或无胃酸。呼吸系统可因肥胖、粘液性水肿、胸腔积液、贫血及循环系统功能差等综合因素而引起呼吸急促,肺泡中二氧化碳麻醉现象。内分泌系统中肾上腺皮质功能一般偏低,由于转换率减慢,24h尿17-羟类固醇可低于5mg,但血皮质醇一般在正常范围内。ACTH兴奋试验反应在后期可出现延迟,但临床并无肾上腺皮质功能不足表现,如本病伴自身免疫性肾上腺皮质功能减退症和糖尿病,称为Schmidt综合征,对胰岛素敏感性增强。泌尿系统可出现肾血流量降低,酚红试验排泄延缓,肾小球基膜增厚可出现少量蛋白尿。造血系统可因造血功能受抑制,红细胞生成素减少,胃酸缺乏使维生素B_{12}吸收障碍,加之月经过多以致患者中约1/3有轻、中度小红细胞型或正常色素贫血,少数有大红细胞型贫血,严重时骨髓表现再生不良。由于Ⅷ、Ⅸ凝血因子减少及毛细血管脆性增加而易致出血。血沉可增快,男性可出现阳萎、不育症;女性可表现月经不调,无排卵,月经来潮延迟或早期卵巢萎缩、闭经,但亦可有血崩等出血性月经失常,怀孕率低,易流产。

粘液性水肿 具有明显的甲状腺功能减退症状,并伴有各组织粘液性水肿病理变化者称为粘液性水肿。此组病人的各组织细胞间有大量粘液,内含由硫酸软骨素、透明质酸及蛋白质组成的一种粘蛋白,此种蛋白质亲水力强,故含有大量水分。粘液组织中还有大量巨噬细胞,胞内有大量粘多糖,皮肤被粘蛋白及粘多糖类浸润后发生肿胀,表皮角化,真皮层呈非凹陷性粘液水肿。内脏细胞间有相似粘液,称为内脏粘液性水肿。浆膜腔(胸膜腔、心包腔、腹膜腔)内可有粘液性积液。全身肌肉不论骨骼肌、平滑肌或心肌都呈现肌细胞肿大、苍白、肌纤维断裂且有空泡与退行性病灶。肾脏可有基膜增厚从而出现蛋白尿。中枢神经系统显示嗜色颗粒(尼氏小体)消失。粘液性水肿昏迷患者,大脑有退行性变及水肿,水肿物质和皮下粘液性水肿的组成相同,沉着于下丘脑部位,可能是引起体温下降的原因。小脑亦呈退行性变,小脑的大神经细胞减少,周围神经系统的神经内支持组织及神经束衣有水肿性浸润,髓鞘及神经突呈局灶性退行性变。始于成人期的粘液性水肿称成人粘液性水肿,以40~60岁为多,男女之比为1:4~5,起病隐匿,病程发展缓慢,可长达10余年之久,方出现明显的粘液性水肿症状。临床表现比成人甲减更为显著,颜面、皮肤粘液性水肿明显;晚期皮肤可呈凹陷性水肿;毛发脱落易见;易发生动脉硬化,尤其是冠状动脉粥样硬化,心搏缓慢,心音减低,由于心肌粘液性水肿、纤维化等病理变化引起心肌松弛,形成假性肥大,心脏往往增大。久病未获适当治疗者,浆膜腔内常有积液,心包液内含有高浓度胆固醇及蛋白质,而细胞数少。胸、腹腔积液产生的原因可能由于毛细血管通透性增加,以及因局部粘液性水肿而有嗜水性粘多糖堆积所致。神经系统可表现为智力减退、记忆力差、嗜睡伴耳鸣、头晕,有时可呈神经质或可发生妄想、幻觉、抑郁或偏狂;严重者有精神失常,呈木僵、痴呆、昏睡状。久病未获治疗及初治患者若兼有精神病,称粘液性水肿精神病。偶有小脑综合征,有共济失调等表现,还可有手足麻木、痛觉异常。腱反射变化具有特征性,反射的收缩往往敏捷、活泼,而松弛期延缓,跟腱反射减退,大于360μs有利于诊断。膝反射多正常,脑电图可异常。脑脊液中蛋白可增高到3g/L。性腺有发育及功能障碍,女性患者可有子宫出血,月经过多、周期不准,甚至可发生闭经,生育能力减退。

甲状腺功能减退性心脏病 由于甲状腺激素水平降低引起的心脏病,常伴有心包积液,总称甲状腺功能减退性心脏病。甲减性心脏病的诊断依据是:除甲状腺功能减退的佐证外,尚有:①肯定的心脏体征,如心率减慢或心音减弱,心脏扩大。②心脏X线摄片或透视示心脏扩大。③有心电图异常。④除外其他原因的心脏病。⑤经甲状腺素或甲状腺片治疗后,于不同时期内明显好转或临床上完全恢复正常,因此,本病可以逆转。心电图变化中最常见的为低电压、窦性心动过缓、ST-T波变化,偶见P-R延长,QRS增宽,过早搏动,一至二度房室传导阻滞,偶见心肌梗死。轻微的心电图异常可能是一种非特异性改变,仅反映心肌功能失常,而非心肌病理改变。

甲减性心脏病很少发生充血性心力衰竭,心衰是否发生取决于:①心衰的早期体征是否为粘液性水肿所掩盖。②基础代谢率的水平。③继发贫血的程度。④血容量。⑤体力活动的程度。⑥冠状动脉病变或高血压存在

与否。对未经激素替代治疗的甲减并发心力衰竭者需警惕有其他器质性心脏病合并存在。有心脏病症状者除非有充血性心力衰竭，一般不必使用洋地黄。在应用甲状腺激素替代治疗后一个月左右，心脏扩大可消失，4～6周后心电图变化(除心肌梗死图形外)多可恢复正常。对伴有心血管症状、体征的粘液性水肿和甲减性心脏病患者，尤其是对老年患者，应用甲状腺制剂要特别谨慎，要从小剂量开始，缓慢递增，以免骤然投予大量甲状腺制剂，使代谢率突然升高，心肌需氧量陡增而导致心力衰竭、心绞痛、甚至心肌梗死。

幼年甲状腺功能减退症 始于发育前儿童期，严重时称为幼年粘液性水肿。其病因与成人患者相同。临床表现随起病年龄而异，介于呆小症及成人粘液性水肿之间。发育延迟不如呆小病严重，亦没有成人粘液性水肿的全部表现。患儿生长延迟，牙齿萌出缓慢，智力差，但不像呆小病有严重智力障碍，伴有先天性神经性耳聋及哑。而于儿童期才出现甲状腺肿的 Pendred 综合征(见"呆小病"条)为幼年粘液性水肿的一个类型。在2岁以后发病者，往往不引起中枢神经系统严重的永久性的损害。随着年龄增长，逐渐形成身材矮小，面容较实际年龄为幼，骨龄延迟。较大儿童及青春期发病者，大都似成人粘液性水肿，但伴有不同程度的生长阻滞，青春期延迟。

诊断依据 基础代谢率降低，常在－35%至－45%，有时可低达－70%。血清总甲状腺素(TT_4)常在38～61nmol/L(3～μg/dl)以下。在临床型甲减中，血清总三碘甲腺原氨酸(TT_3)、TT_4和反T_3(rT_3)以及游离T_3(FT_3)、游离T_4(FT_4)浓度均有不同程度的降低，而在亚临床型中，血浆蛋白结合碘(PBI)常降低至236～315nmol/L(3～4μg/dl)，甲状腺^{131}I摄取率也明显低于正常，常呈扁平曲线，TT_3(或FT_3)可降低而TT_4(或FT_4)可正常，或两者均属正常范围。血清促甲状腺激素(TSH)测定是诊断本病的可靠依据，甲状腺性甲减患者TSH明显增高。对促甲状腺激素释放激素(TRH)兴奋试验呈高反应；垂体性者常明显降低，对TRH兴奋试验反应很差；下丘脑性者则TSH低而对TRH试验有反应但较迟钝。因此TRH兴奋试验可用于鉴别甲减是原发于甲状腺抑或继发于垂体、下丘脑。由自身免疫反应引起者血液中可测得抗甲状腺球蛋白及(或)微粒体抗体等效价增高，有时达很高水平。此外，血胡萝卜素可增高达3.73～5.59μmol/L(200～300μg/dl)对典型病例的诊断并不难，但早期轻症及不典型的病例常易与贫血、肥胖、水肿、肾病综合征、低代谢率综合征等混淆，需作甲状腺功能测定以资鉴别。

防治要点 本病用甲状腺激素替代治疗效果显著，如由于手术切除或放射、炎症等破坏引起，一般需终身替代，使用的药物有干甲状腺片、L-甲状腺素钠(T_4)、三碘甲状腺原氨酸(T_3)。治疗方案应根据血TT_3、TT_4、FT_3、FT_4，从小剂量开始。干甲状腺片较常用，每日15～30mg，早晨一次顿服，以后每1～2周增加15～30mg，最大剂量为每日120～240mg。$T_4$100μg或$T_3$20～25μg相当于干甲状腺片60mg，T_4每日2次，每次口服25μg，以后每1～2周增加50μg，最终剂量为每日200～300μg。T_3每日60～100μg。T_3的作用比T_4和干甲状腺片快而强，但作用时间较短，作为替代治疗则干甲状腺片和T_4比T_3优越。当治疗见效至症状改善、脉率及基础代谢率恢复正常时应将剂量减至适当的维持量，一般T_4每日100～150μg已足够。治疗中如有心悸、心律不齐、心动过速、失眠、烦躁、多汗等症状应减少用量或暂停服用。年龄较轻不伴有心脏病者，首次剂量可略大，剂量递增也可较快。老年患者剂量应酌情减少，伴有冠心病或其他心脏病史以及有精神症状者，更应从很小剂量开始，剂量递增更应缓慢。伴有贫血者给予铁剂、叶酸、维生素B_{12}或肝制剂治疗。

粘液水肿性昏迷

粘液水肿性昏迷(myxedema coma)为粘液性水肿的最严重表现。多见于年老、长期未获治疗者，大多在冬季发病，受寒及感染是最常见的诱因。其他如创伤、手术、麻醉、使用镇静剂等均可促发。昏迷前常有嗜睡，昏迷时四肢松弛，反射消失，体温很低(可在33℃以下)，呼吸浅慢，心动过缓，心音微弱，血压降低，休克，并可伴心、肾功能衰竭，常威胁生命。粘液性水肿患者对胰岛素、镇静剂、麻醉剂甚敏感，可诱发昏迷，使用应十分谨慎。粘液水肿性昏迷属内科急诊，对这种病人应争取时间，迅速提高血循环中甲状腺激素含量，应立即采用作用快速的三碘甲腺原氨酸，静注40～120μg，其后每6h静注5～15μg，直至病人清醒改为口服，如无注射制剂可将三碘甲腺原氨酸片剂研细加水鼻饲，每4～6h一次。有心脏病者，起始宜用较小量，为一般用量的1/5～1/4。由于粘液性水肿昏迷时机体对肾上腺皮质激素的要求增加，而肾上腺皮质的反应较差，因此可同时应用皮质激素治疗。发生休克、低血糖、低血钠时，更应加用皮质激素治疗，每天给予氢可的松50～100mg，由于粘液水肿性昏迷时呼吸频率很慢，可致二氧化碳蓄积，发生严重的呼吸性酸中毒，应及时给予治疗。保持气道通畅，保证气体充分交换也属必要，此外，应注意保暖，及时处理休克，补充适量葡萄糖液及维生素，警惕心衰发生。经以上治疗24h左右病情有好转，则一周后可逐渐恢复，如24h后不能逆转，则预后严重。

呆小病

呆小病又称克汀病(cretinism)，是小儿时期因先天性甲状腺功能不足引起的疾病，主要临床表现为体格和智能的发育障碍。有散发性呆小病和地方性呆小病。

散发性呆小病 由甲状腺的先天性缺陷所致者称为散发性呆小病。

发病机制和临床 本病的发生与以下因素有关:

(1)甲状腺先天发育异常,占绝大多数。可为甲状腺缺如、发育不全或异位甲状腺,多由胚胎发育缺陷所致。少数系因孕母患有慢性淋巴细胞性甲状腺炎等自身免疫性疾病,血清中抗甲状腺抗体通过胎盘进入胎儿体内,破坏了胎儿甲状腺所致。

(2)甲状腺激素合成障碍。大多为常染色体隐性遗传。由于甲状腺上皮细胞内合成激素的酶系统存在先天缺陷,使甲状腺激素合成不足。

(3)孕母在妊娠期应用抗甲状腺药物治疗。该药可通过胎盘抑制胎儿甲状腺激素的合成。

(4)下丘脑和垂体的先天缺陷。下丘脑分泌的促甲状腺激素释放激素(thyrotropin hormone releasing hormone, TRH)和(或)垂体分泌的促甲状腺激素(thyroid stimulating hormone, TSH)不足。

(5)靶器官对甲状腺素(thyroxine, T_4)无效应。后两种病因比较少见。

甲状腺激素的生理作用极为广泛,主要为加速细胞内的氧化过程,增加产热,提高基础代谢率;促进蛋白质合成、促进糖的吸收和利用、加速脂肪的氧化分解;增加心率和心肌收缩力,加速血液循环;增强肠道平滑肌的兴奋性,促进肠蠕动。特别在小儿,可促进组织的分化成熟,促进骨和软骨细胞的分化,使钙、磷在骨质中沉积而促进骨骼生长;特异地促进神经细胞微管蛋白的合成,从而促进神经元树突和轴突的形成,故对胚胎期和生后早期中枢神经系统的发育极为重要。因此,当甲状腺功能不足时,可引起一系列代谢及生理功能低下,体格及智能发育障碍。

本病临床症状出现的早晚及轻重程度与患儿甲状腺组织的多少及功能低下的程度有关。若甲状腺完全缺如,多于生后1—3月内出现症状,有少量腺体组织者多于生后6个月症状渐显。

新生儿期的症状为:

(1)喂养困难,食欲不振,吮吸乏力,吞咽缓慢。

(2)迟钝及嗜睡,反应迟钝,少哭多睡,哭声低哑。

(3)便秘及腹胀,胎粪排出延迟,以后则往往有顽固性便秘及腹胀。

(4)生理性黄疸时间延长,常持续到3周以上。

(5)低代谢状态,体温偏低,呼吸及心率较慢,心音较轻,血压偏低。

(6)常致过期产,出生体重常>4000g,但前后囟特别大。

婴幼儿期的症状为:

(1)特殊面容。颜面浮肿,面色苍黄,前额皱纹明显,睑裂小,眼距宽,鼻梁塌,鼻翼肥大,唇厚,舌大而宽厚,常伸出口外,表情迟钝呆傻,头发稀少干枯。

(2)智能发育障碍。动作发育如翻身、坐、立、走等都较延迟;神经反射迟钝如膝腱反射、痛觉反射等减弱或消失;智能发育如认人、说话等都延迟。

(3)体格发育障碍。骨骼发育迟缓,尤以长骨更显著,身材矮小,四肢短而躯干相对较长,指趾粗短。囟门关闭延迟,出牙迟。

(4)代谢及各系统功能低下。体温低,畏寒肢冷,皮肤干燥,哭声嘶哑,呼吸及心率缓慢,心音低钝,血压偏低,食欲不振,便秘,腹胀,脐疝及肌张力低下等。

(5)甲状腺肿大。因酶系统缺陷致甲状腺激素合成不足者,由于代偿性垂体TSH分泌增多,常有甲状腺肿大。

诊断依据 必须尽早作出诊断,及时治疗。出生3个月以后才开始治疗者,因中枢神经系统已产生不可逆的损害,智能往往落后于正常。早期诊断的有效方法为开展新生儿甲状腺功能筛查。于出生后5—7d自足跟皮肤采血制作滤纸干血片,以放射免疫法测定TSH及T_4。凡TSH>20mIU/L,T_4<78nmol/L(6μg/dl)者为筛查阳性。

凡筛查阳性者或新生儿出现上述症状者,应考虑本病,但尚需进一步作下列检查:

(1)血清TSH、T_3、T_4测定。如TSH>20mIU/L,T_4低于或接近正常下限(正常值64—167nmol/L,即5—13μg/dl)即可确诊,并说明病变位于甲状腺。严重者T_3也降低(正常值1.2—3nmol/L,即80—200ng/dl)。对T_4降低而TSH不高者,可进一步作TRH刺激试验。对TRH反应正常,说明病变在下丘脑,如对TRH无反应,则病变在垂体。

(2)骨骼X线检查。新生儿期摄膝关节X线片,如股骨远端及胫骨近端骨化中心未出现,表示骨龄落后,有诊断意义。1岁以上则摄腕骨X线片,观察腕骨骨化中心有无发育落后情况。已出现的骨化核则往往钙化不均匀,呈斑点状,形状也可呈不规则圆形。

(3)诊断性治疗。临床上难以确诊而又无条件进行实验室检查者,可采用干甲状腺片作试验性治疗。若为本病患者,服药2—3周后即见反应灵活,食量增加,便秘减轻,水肿消退,2—3月后可见生长发育加快。一旦停药,则症状又复出现。

本病在临床上需与佝偻病、先天愚型、先天性巨结肠、软骨发育不良及粘多糖病等相鉴别。

防治要点 本病不论何种病因,均需及早开始并终身维持甲状腺素治疗。开始剂量应根据病情轻重及年龄大小拟定,并随患儿年龄增长而逐渐加量。中国目前采用干甲状腺片(每片40mg),开始剂量1岁以下者为5—10mg/d,1—3岁为10—20mg/d,以后每隔2—4周增加5—10mg,至精神活泼,食欲好转,便秘消失,腹胀减轻,临床好转而又无甲亢表现时,所用剂量即作为维持量。一般每日维持量约为每公斤体重3—6mg。国外采用左旋

甲状腺素钠治疗，每100μg相当于干甲状腺片40mg。治疗过程中应定期复查血清TSH及T_4，并参考其测定结果调整剂量。开始每日复查一次，血中激素浓度达正常范围改用维持量后，可每3个月复查一次，以后可6～12个月复查一次。每年复查腕骨X线片测定骨龄的增长也是重要的疗效观察指标。若药量不足，可表现为身高和骨龄增长较慢；剂量过大则可引起烦躁不安、多汗、消瘦、腹痛和腹泻等症状。治疗后患儿代谢增强，生理功能改善，生长发育加速，应适当补充各种营养。

地方性呆小病 本病见于较严重的地方性甲状腺肿流行地区。当地饮水含碘量常在1μg/L以下，居民24h尿碘常在50μg以下，甚至接近于零。在中国西南、西北、华北等地的山区及高原地区有本病的流行。国外拉丁美洲的阿根廷、委内瑞拉、巴拉圭、厄瓜多尔，亚洲的尼泊尔、泰国，非洲的扎伊尔等本病的流行也很严重。

发病机制和临床 本病的发生主要因地方水土中缺碘或含氟、钙过高影响孕妇对碘的吸收和利用，造成胎儿缺碘，其甲状腺不能合成足量的甲状腺激素，致使全身各系统尤其是中枢神经系统的发育障碍。患儿出生后，由于碘缺乏仍然得不到完全纠正，甲状腺激素合成不足，引起一系列代谢及生理功能低下的表现，中枢神经系统、内分泌系统及骨骼的发育障碍则导致智能低下、体格发育迟滞及性发育障碍。

本病有两种不同的临床征群。一种是神经型，表现为严重智能低下、聋哑、肢体痉挛性瘫痪、运动失调，常有甲状腺肿，但身高正常，其他甲状腺功能低下的表现较轻；另一种是粘液性水肿型，甲状腺功能低下表现明显，特殊面容及智能、体格发育落后的情况与散发性呆小病者相似，且年龄越大越显著，而其他神经系统检查是正常的。实际临床上较为多见的是兼有上述两型表现的混合型。

防治要点 患儿因胎儿期缺碘造成的中枢神经系统发育障碍是不可逆的，出生后补碘无效，干甲状腺片仅能改善其他甲状腺功能低下的症状，故孕期防治是最重要而有效的措施。特别是在地方性甲状腺肿地区广泛应用含碘食盐（含0.01%碘化钾）有明显效果，或注射含碘40%的碘油，每次2.5ml可保证3年内的碘需要量。对于患地方性甲状腺肿的孕妇分娩的新生儿，应常规进行甲状腺功能筛查。

急性甲状腺炎

急性甲状腺炎（acute thyroiditis）为甲状腺化脓性感染，临床上少见。最常见的病原体为金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、肺炎双球菌，少见病原体有沙门菌属、大肠杆菌、结核杆菌、流行性感冒杆菌，个别病例并发于伤寒、肺炎。致病菌由血道或淋巴道，或直接创伤，或邻近化脓病灶侵及甲状腺，也可由甲状腺内囊肿继发感染后发生。起病急骤，甲状腺出现肿块、疼痛、局部皮肤发红、发热，触痛明显，边缘模糊不清，随着颈部活动、伸展，吞咽时疼痛加剧，肿块质较硬，化脓时局部触诊有液波感。往往一侧甲状腺肿大，少数侵犯两侧，严重者可有压迫症状，如喉鸣、嘶哑、咽下困难、呼吸困难等。全身感染症状有畏寒、发热、不适、心动过速、血白细胞计数增高。甲状腺部位扫描检查在炎症部位放射碘显影减淡呈“冷”区。但甲状腺放射碘摄取率正常，血清甲状腺激素水平正常，甲状腺自身抗体阴性。应及早作细菌培养，确定病原体，应用适当抗生素。局部早期可用冷敷，后期可用热敷，使炎症迅速消退。一旦局部有波动感，则应切开引流，以免脓肿破裂入气管、食管、颈部蜂窝组织、纵隔等处。这种甲状腺炎无后遗症，对甲状腺功能没有影响，仅留下永久性纤维化。

亚急性甲状腺炎

亚急性甲状腺炎（subacute thyroiditis）系由病毒或病毒产生变态反应引起的非化脓性甲状腺炎症。又称De Quervain甲状腺炎、肉芽肿性甲状腺炎、巨细胞性甲状腺炎。在甲状腺炎中比较多见。因不同于病程较短的急性化脓性甲状腺炎，也不同于病程漫长的淋巴细胞性甲状腺炎，故称之为亚急性甲状腺炎。本病病程长短不一，一般为2～3个月，可长达半年或更长，后多数自动缓解，无后遗症，但有复发倾向，发病年龄大多在20—60岁，女性较多。

发病机制和临床 本病病因一般认为与病毒感染有关，如埃可病毒、柯萨奇病毒及腺病毒等，常继发于上呼吸道感染或流行性腮腺炎后，可直接从甲状腺组织中培养出有关的病毒而证实为感染源。病毒感染可致变态反应，约半数患者血清中可测到有关病毒的抗体或抗甲状腺球蛋白抗体的效价升高。

起病，先有畏寒、发热、头痛、全身不适、咽喉疼痛等上呼吸道感染症状，少数病例由于大量甲状腺激素释放入血液，故有短暂性精神紧张、心悸、多汗、怕热、消瘦、心动过速等甲亢表现。甲状腺炎的局部表现常在全身症状出现以后逐渐明显。在颈前部出现疼痛，可向下颌、耳、牙床及枕骨部放射，咳嗽、吞咽、转动颈部时疼痛加剧，甲状腺呈硬性弥漫性肿大或结节性肿大，病变可累及一侧或两侧。有明显压痛，但仍保持正常甲状腺形态，与周围组织无粘连，不固定，能随吞咽而上下移动，局部淋巴结不肿大。较轻的病例可不伴有明显全身症状，局部仅有甲状腺内冷结节，经切片才发现典型组织病理变化。亚急性甲状腺炎病程演进趋向于自发地或经过治疗后缓解消失，但可在缓解后复发，如此反覆多次后痊愈。导致永久性甲减者少见。

诊断依据 早期血沉显著增高，血浆纤维蛋白原增加，血清球蛋白增加。甲状腺部分滤泡破坏释放甲状腺

素(T_4),因而血清T_4及血清蛋白结合碘(PBI)含量增高,基础代谢率也可升高,部分病例因此呈现暂时性轻度甲亢症状。但由于病变滤泡细胞不能摄取碘,致使甲状腺^{131}I摄取功能显著降低。故甲状腺的功能并不亢进。这种分离现象,对本病诊断提供有价值的参考,是早期阶段实验室检查的一种特殊现象。少数病例可检出甲状腺自身抗体,主要是抗甲状腺球蛋白抗体。甲状腺扫描出现放射性分布不规则及减低或完全不出现示踪分布的图型。偶有病例需作活检才能确诊。

治疗要点 肾上腺皮质激素最有效,疗效迅速,适用于症状较重患者,甲状腺质地较硬的往往在用药后几日症状消失,一周后甲状腺肿或结节显著缩小甚至消失,一般用泼尼松每日20～40mg,2～4周后逐渐减量,血沉下降至正常可作为停药指标。作用机制为非特异性的抑制炎症反应。疗程一般为1～2个月,太短容易复发,类固醇治疗并不能改变或缩短病程,复发可再用泼尼松治疗。疼痛剧烈时宜给止痛剂,甲状腺部位放置冰袋并卧床休息。对轻型患者可用消炎止痛剂如阿司匹林每日1.5～3g或吲哚美辛(消炎痛)每日25～50mg即可。也有试用甲状腺激素治疗,一般采用丁甲状腺片每日120—180mg或T_3每日25～50μg,1～2周可使症状缓解,病程缩短,奏效原因为甲状腺组织遭受破坏后内源性垂体促甲状腺激素分泌增加,后者能加剧甲状腺的炎症过程,而甲状腺素制剂能抑制促甲状腺激素(TSH)的过度分泌。但如果患者在急性期有甲状腺功能亢进的表现,则不宜用于甲状腺片。亚急性甲状腺炎不应作手术切除,深度X线放射治疗易导致甲减,硫脲类药物也不宜应用。抗生素、磺胺类药、碘剂都无效。本病预后良好,绝大多数的病程演变结果属自限性炎症,终于症状消失,甲状腺功能恢复正常。

慢性淋巴细胞性甲状腺炎

慢性淋巴细胞性甲状腺炎(chronic lymphocytic thyroiditis)是一种自身免疫性疾病。1912年由日本桥本策首先报道,故曾被命名为桥本病(Hashimoto disease),又称自身免疫性甲状腺炎(autoimmune thyroiditis)。本病为甲状腺炎中最常见的一种。

发病机制和临床 本病发病机制与自身免疫疾患及遗传缺陷有关,截至目前已发现患者血清中有下列7种甲状腺自身抗体:①甲状腺球蛋白抗体(TGA)。②甲状腺微粒体抗体(MCA),其抗原在质膜上。③甲状腺胶体成分第二抗原体(CA_2)。④甲状腺细胞膜抗体。⑤T_3抗体。⑥T_4抗体。⑦促甲状腺激素(TSH)受体的抗体,但在本病中少见,其中甲状腺细胞膜抗体参与甲状腺腺泡的破坏与致病,说明本病属自身免疫性疾病。现进一步发现细胞介导免疫参与本病,激活的K细胞可发挥其细胞毒性作用,造成自身甲状腺细胞的破坏。此外遗传倾向及免疫监护功能缺陷也可能是发生自身免疫反应的基础,本病萎缩型者HLA-B_8及HLA-DRW_5多阳性,支持此说。综上所述,可以设想本病的发生基于遗传性免疫监护缺陷,在T淋巴细胞免疫抑制功能缺陷时对T淋巴辅助细胞的抑制作用减弱,于是促使B淋巴细胞产生甲状腺自身抗体,形成抗原-抗体复合物,并激活K淋巴细胞而破坏了被此免疫复合物所包裹的甲状腺细胞。

病理改变可广泛累及整个腺体,但有时也可局限于"正常"甲状腺或甲状腺一些其他病变的组织之间,甲状腺多呈弥漫性增大,包膜完整,与周围组织无粘连,质地均匀,有较明显的分叶结构,质韧如橡皮。镜下,甲状腺分叶结构保存,滤泡变小,上皮萎缩,胶质少或滤泡破裂,残留上皮呈小巢状,胞浆伊红色,有的核因退行性变而出现浓缩或畸型。腺泡上皮可破碎或嗜氧性变而成为具有特征性的体积大、胞浆多的嗜酸细胞,被称为Askanazy细胞。间质有广泛的淋巴细胞及浆细胞浸润,常形成有生发中心或无生发中心的淋巴小结。有不同程度的纤维化,纤维化广泛者大部分细胞受到损害。

本病多见于年龄为40～60岁女性,近年发现儿童病例也不少。起病大多缓慢、隐匿,但个别病例起病可急骤,伴有发热和局部疼痛。最常见的早期症状为乏力及模糊的颈部压迫感或梗阻感,少数患者局部疼痛并向下颌骨放射,患者均有不同程度的甲状腺肿,表面不平,呈结节或分叶状,质地较硬可呈硬橡皮样,峡部肿大可误诊为结节,腺体的两叶由于病理变化程度不同而可大可小甚为悬殊,偶可见一侧甲状腺肿大变形及移位以致对侧叶难以扪清,少数病例甲状腺可呈弥漫性肿大并无结节,中等硬度或偏软。肿大的甲状腺很少与周围组织粘连,局部淋巴结多不肿大。本病病情演进缓慢,一般无自发缓解倾向,常有原诊断为单纯性甲状腺肿患者,10余年后出现甲状腺功能减退时才确诊为本病,也有早期表现为甲状腺功能亢进而后逐渐转为甲减,也有"青春期甲状腺肿"经过一段很长的无症状缓解期后甲状腺肿复发再确诊为本病,但也有发展较快的病例,经过6～9个月即产生明显甲状腺肿大。此外,临床可遇到以下几种特殊类型:①桥本甲状腺炎甲亢(Hashitoxicosis):少数患者伴有甲亢的临床表现及病理改变,部分还有恶性突眼,胫前粘液性水肿等,此类患者均有高滴定度抗体,甲状腺^{131}I摄取率试验增高至甲亢水平,T_3抑制试验可示不能抑制。②慢性淋巴细胞性甲状腺炎伴突眼症:有浸润性突眼,伴有或不伴有甲状腺肿,甲状腺功能正常,甲状腺球蛋白及微粒体抗体阳性,但部分病例血中尚有甲状腺兴奋性抗体(TSAb)和致突眼免疫球蛋白。③假性甲亢:甲亢为本病的部分临床表现,伴有高代谢症状,血清T_3、T_4正常或偏高。$T_3/T_4<20$(占80%—90%),甲状腺^{131}I摄取率多正常且能被T_3抑制,甲状腺抗体测定阳性。④亚急性发作:起病较急、甲状腺增大较快,可伴疼痛,需与亚急性甲状腺炎鉴别,甲状腺^{131}I摄取率往往正常,甚至偏高,血清T_3、

T_4一般正常，且无发热等全身症状，后期发展为粘液性水肿。⑤本病伴有其他甲状腺疾病，例如腺瘤、癌肿、亚急性及慢性侵袭性纤维性甲状腺炎，甲状腺淋巴瘤，甲状腺胶质第二成分抗体及甲状腺球蛋白抗体呈中度效价。某些癌肿病例甲状腺球蛋白沉淀素阳性。⑥本病常为多发性内分泌腺体（胰腺、肾上腺皮质、甲状旁腺、性腺）功能减退症的表现之一。

诊断依据 本病在临床上尚无满意的诊断标准，下列各项可供参考：①甲状腺弥漫性肿大、坚韧、有结节而表面不平。②甲状腺球蛋白或微粒体抗体阳性，滴定价一般较高，尤其是嗜氧变性型及纤维增生型。③TSH升高。④甲状腺扫描有不规则浓集及稀疏。⑤过氯酸钾排泌试验阳性。目前诊断本病的关键在于对具有相对特异性的甲状腺抗体的测定。但青春期淋巴细胞型中抗体滴度一般偏低，尤其是甲状腺球蛋白抗体有时可阴性。在抗体测定基础上结合临床表现和必要时辅以甲状腺穿刺作细胞学检查可获确诊。此外，对拟诊本病的患者，可服干甲状腺片或甲状腺素2～3周作试验性治疗。如肿大的甲状腺缩小，则可免除穿刺活检或手术探查。

防治要点 本病无自发缓解倾向，故确诊后应采用干甲状腺片或甲状腺素终身替代治疗，以防发生甲减，如患者无明显症状且甲状腺较小，也可观察随访而不急于治疗。一般可服用甲状腺素每日300μg，或干甲状腺片每日180mg。从小剂量甲状腺素每日50—100μg或干甲状腺片每日30～60mg开始，以后每隔数周分别增加50μg或30mg，直至腺体开始回缩，再随个体而异，逐渐调整到适当维持量。大多数患者所需的维持量为甲状腺素每日100～150μg。干甲状腺片每日60—90mg。由于T_4半衰期长，口服每日一次已获良效，一般需长期治疗，如中断服药，多数于短期内复发，出现甲减表现，或病情稳定数年再出现甲状腺肿大。一般腺体缩小最快者见于原来TSH升高及有明显粘液性水肿的患者。这类患者多具有较硬而表面不平的腺体及高滴定度抗体，而原来甲状腺功能正常者多数见效较缓慢。其中部分患者进行了甲状腺一叶切除，结果对侧又出现进一步肿大，部分未经治疗的患者于数年内甲状腺自发萎缩，功能丧失，出现甲状腺功能减退或粘液性水肿，但也有患者虽经长期甲状腺素治疗，最后也发生同样结局。对假性甲亢患者，为防止甲减的发生不应使用抗甲状腺药物、放射性核素及手术治疗，可试用普萘洛尔（心得安），从小剂量每日30mg递增至每日180mg和（或）吲哚美辛（消炎痛）每日75mg。对桥本甲状腺炎甲亢患者可用甲巯咪唑每日20～30mg及干甲状腺片每日30mg治疗，疗程中根据病情调整剂量，并定期随访甲状腺功能。本病治疗中应尽量避免应用糖皮质类固醇，以免停药后病情反覆，但急性起病或甲状腺肿较显著的早期，或外源性甲状腺激素疗效欠佳时，加用泼尼松每日30～40mg，共3周，可能有消炎和抑制免疫反应等作用。本病很少需要手术，但在不能排除并发腺瘤或癌肿时应即进行手术探查或活检。本病癌变的发生率为0.5%～22.5%，多数报道为5%～17.7%，因此，必须提高警惕。

此外，有下列情况时可考虑手术：①甲状腺疼痛明显，一般对症处理及甲状腺素治疗无效。②患者不能耐受足量的甲状腺素治疗。③甲状腺素治疗后甲状腺不能缩小并有明显的压迫症状，特别是喉返神经与气管受明显压迫者，或甲状腺虽有一定程度的缩小但患者仍不满意并坚持要求手术者。④腺内有冷结节，不对称肿大、质硬、单个而高度怀疑癌肿者。手术后一律需长期进行甲状腺素或干甲状腺片治疗，以防复发及发生甲减。

慢性侵袭性纤维性甲状腺炎

慢性侵袭性纤维性甲状腺炎（chronic invasive thyroiditis）又称里德尔甲状腺肿（Riedel thyroiditis）、硬化性甲状腺炎、木样甲状腺炎。发病原因不明，是一种少见的慢性甲状腺炎，发病年龄25～70岁，以中年女性患病率最高。本病起病隐匿，由于纤维组织将甲状腺和邻近器官牢固粘连而产生邻近器官受压症状，如呼吸困难、吞咽困难、发音嘶哑、喉鸣等。甲状腺大小如常或中度肿大。甲状腺肿大程度与压迫症状的严重性常不相称。甲状腺可保持正常轮廓、质坚如石，较甲状腺癌为甚。由于甲状腺腺体被粘连固定，吞咽时不再随甲状软骨上下移动，但不和皮肤粘连，不痛，无全身症状，局部淋巴结不肿大，甲状腺功能一般不受影响。本病尚可伴发特发性纵隔及腹膜后纤维化、泪腺纤维化、硬化性胆囊炎。本病除非压迫邻近器官而产生严重症状外，病情一般为良性而稳定。本病病理改变为甲状腺组织被炎性纤维化过程所破坏，整个腺体或一叶被大量纤维化组织侵袭，纤维化病变甚至可超越甲状腺包膜，侵入邻近的气管、食管、胸锁乳突肌。淋巴样浸润较少，在血管及其周围可找到淋巴细胞及浆细胞组成的炎性病变，无肉芽肿性巨细胞。实验室检查中基础代谢率、血清蛋白结合碘、甲状腺^{131}I摄取率大都在正常范围，如甲状腺发生广泛病变者，上述甲状腺功能测验以及血中甲状腺激素水平出现低值，甲状腺扫描检查在甲状腺未被病变累及的部位放射性碘分布正常，在病变累及区域则无示踪图影，血液中甲状腺球蛋白抗体可为阳性，但滴定度远较淋巴细胞性甲状腺炎为低。临床诊断可依据甲状腺部位出现无痛性、质地十分坚硬的肿块，且在早期即和周围组织发生粘连，产生明显的压迫症状。本病常误诊为甲状腺癌而手术，术中肉眼下见纤维化甲状腺组织和气管粘连在一起，可提示本病，但最后需作组织切片病理检查才能获得确诊。本病用甲状腺激素治疗无效。糖皮质类固醇的疗效不肯定。有明显压迫症状者，应作手术治疗，出现甲状腺功能减退者应用甲状腺激素替代治疗。

低T_3综合征

即低三碘甲腺原氨酸综合征，或 low T_3综合征，是一种非甲状腺疾病。正常情况下，血清甲状腺素（T_4）大部分转化为有生物活性的三碘甲腺原氨酸（T_3），小部分转化为无生物活性的反 T_3（rT_3）。但在各种非甲状腺疾病中或药物的影响，使T_4转化为T_3明显减少而转化为rT_3明显增加，导致某些甲状腺功能正常者或伴有某些非甲状腺疾病的患者出现一种低代谢的表现。引起本病的疾病有饥饿、营养不良、急性或慢性疾患如神经性呕吐、外科手术；可引起本病的药物有类固醇、甲或丙硫氧嘧啶、泛影钠等。老年人中也可出现低T_3综合征。本病患者可表现为T_4增高，T_3降低，严重者T_4也可降低。这种表现类似一种自我保护，以对抗过度的能量消耗，经反覆补充营养，或去除药物影响，低代谢的表现及血清T_3、T_4均可恢复正常。

甲状旁腺功能减退症

甲状旁腺功能减退症（hypoparathyroidism）简称甲旁减，是因甲状旁腺激素（PTH）产生减少或靶器官对PTH抵抗而引起的代谢异常。其特点是低钙血症及其导致的神经肌肉症状。

发病机制和临床 本症的病因有：

（1）甲状旁腺缺如、受损或生长发育障碍：常见者为甲状腺、甲状旁腺或颈根治术中切除或损伤甲状旁腺或其血运所致，如功能恢复或剩余组织增生，则属暂时性。少见者有颈部放射治疗后（如^{131}I 治疗甲亢）、肿瘤广泛转移、Ⅲ Ⅳ腮囊综合征（Di George 综合征），由于先天性腮囊发育障碍，病人胸腺和甲状旁腺缺如；特发性甲旁减，病人多为儿童，偶为成人。有家族性和散发性两种，前者为性连锁隐性遗传或常染色体隐性或显性遗传。现认为此病可能是免疫监视上有缺陷，病人血中有多种内分泌腺的抗体。临床表现为多发性内分泌腺功能减退，其中以甲旁减为最多见。还可伴有恶性贫血，表皮粘膜念珠菌感染等。新生儿有临床低钙血症者，为新生儿甲旁减。正常新生儿血钙于出生后 2 d内下降，2 3 d恢复正常。异常妊娠或分娩的新生儿甲状旁腺功能贮备差，或产后饥饿、喂牛奶加重磷酸盐负荷，血钙下降不能刺激血 PTH 上升所致。

（2）PTH 分泌受抑制：①高血钙：孕妇有高血钙，新生儿因甲状旁腺功能受抑制而有低血钙、甲旁亢切除腺瘤后，其他甲状旁腺功能受抑制而有暂时性甲旁减。②镁缺乏症，原发性或症状性低镁血症血镁＜0 [illegible]9mmol/L（＜1 2mg/dl）均可伴有低血钙。这是由于Mg^{2+}缺乏时 PTH 的合成及释放有可逆性减退，骨表面Ca^{2+}与Mg^{2+}的异性离子交换减少和维生素D羟化减少所致。低血镁时补钙盐只能使血钙暂时升高，补镁盐后血钙恢复正常。

（3）PTH过多性甲旁减：以假性甲旁减较常见。病人有躯体发育异常，呈侏儒、圆脸、矮胖体型、智力落后、指趾骨或第 3 、4 、5 掌骨短小畸形，手X线相掌骨轻微附件等表现。此外病人肾及（或）骨组织对 PTH 抵抗，血、尿钙均降低，血磷升高。由于血钙持续低，甲状旁腺代偿性增生肥大，血 PTH 可正常或升高。此病主要是性连锁显性或常染色体显性遗传，其临床类型见表。目前认为本病是由靶组织受体对PTH结合后产生 cAMP 有缺陷所致。近年来发现本病可伴有对促甲状腺激素释放激素（TRH）、促性腺激素、胰高糖素的抵抗，或伴有促甲状腺激素（TSH）和催乳素分泌缺陷。

正常人与假性甲旁减各临床类型的比较

临床类型	躯体发育异常	肾对PTH抵抗	骨对PTH抵抗
正常人	-		
假性甲旁减Ⅰ型	+	+	+
假性甲旁减（肾小管回吸磷正常）	+		+
假性甲旁减性甲旁亢（假性甲旁减伴纤维性骨炎）	+	+	−
假假性甲旁减	+		
无畸形假性甲旁减	−	+	+
无畸形假性甲旁减（肾小管回吸磷正常）	−		+
无畸形假性甲旁减性甲旁亢		+	

此外尚有报告假性甲旁减Ⅱ型（PTH 受体细胞接受 cAMP 信号有缺陷，给外源 PTH 后尿 cAMP排量正常或稍高，但无尿排磷及血钙升高的反应）及假性特发性甲旁减（分泌有交叉免疫性但无生物活性 PTH）者。

假假性甲旁减，病人仅有体征异常，类似假性甲旁减，但无生化代谢异常。血 PTH 属正常。临床上与假甲旁减有相似的患病率，应注意鉴别。

有下列几组临床表现。①神经肌肉应激性增加。当血清游离钙低于 1.08mmol/L（4.3mg/dl）即相当于总血钙 1.75 1.92mmol/L（7.0 7.7mg/dl）时可产生症状。初期有麻木、刺痛及蚁走感等感觉异常。典型者可呈手足搐搦，两手呈鹰爪状或助产士手形。腕、手掌及掌指关节屈曲，手指向关节伸直，拇指内收。髋关节乃膝关节挺直，脚跟向上提，脚趾向脚掌弯曲，脚背成拱形。严重者全身随意肌收缩而有惊厥发作。也可伴有出汗、声门痉挛、气管呼吸肌痉挛及肠、胆、膀胱平滑肌痉挛等自主神经功能障碍。体征有：缺钙击面征（Chvostek征），用手指

扣击耳前或颧弓下面神经，同侧面肌抽动；缺钙束臂征(Trousseau征，血压袖带充气至收缩压水平，并维持4 min，病人于2 min内出现助产士手形搐搦)。也有无手足搐搦体征的隐性低钙血症患者。②神经系统表现。可为临床主要表现，如癫痫发作；5%～10%特发性或假性甲旁减病人有震颤麻痹，可出现抑郁、情绪不稳定、记忆力减退、妄想等精神性格改变；智力减退；双侧视乳头水肿，见于特发性或手术后甲旁减；脑电图节律异常，有θ波和δ波出现。③外胚层组织营养变性。如低钙性白内障，出牙延迟，牙发育不全，皮肤角化过度，指甲及趾甲变脆变短，毛发脱落等。④骨骼改变。骨密度正常或增加。新生儿及特发性甲旁减可有骨膜下骨形成。假性甲旁减病人指骨、跖骨或掌骨变短。肾对PTH抵抗而骨对PTH有反应的甲旁减性甲旁亢病人，可有软骨病、纤维性骨炎、纤维囊性骨炎表现，也可有生长障碍。手术后及特发性甲旁减患者可恢复，而假性甲旁减患者因骨骺早期闭合，则不能恢复。⑤心血管异常。低血钙刺激迷走神经可致心率增速或心律不齐，心电图上Q-T间期延长。甚者导致心肌痉挛而突然死亡。⑥胃肠道功能紊乱。有恶心、呕吐、腹痛、便秘，甚至咽下困难。⑦转移性钙化。基底节、软组织、肌腱、脊柱旁韧带等均可钙化。

诊断依据 实验室检查：血生化检测：有症状者血清总钙量常为1.0～1.5mmol/L(4～6mg/dl)游离钙多低于1.08mmol/L(4.3mg/dl)。隐性者血清总钙量为1.75～2.0mmol/L(7～8mg/dl)。也可根据滴注依地酸(EDTA)后低血钙的恢复速度来判断隐性甲旁减患者甲状旁腺的功能。血磷正常或升高。血磷正常者血钙与血磷比值仍减低。尿排钙及磷量减少。血清碱性磷酸酶多正常。甲旁减病人可有碱中毒倾向。

血PTH测定：正常人血钙正常者血PTH值为255±46pg/ml，手术后或特发性甲旁减患者血钙低，但血PTH亦低于正常或测不出。故联系血钙及血PTH值，可协助诊断。在2h内静脉点滴依地酸50mg后测血PTH增加量和血钙降低量的比值，可发现早期PTH缺乏性甲旁减病人。假性甲旁减病人血PTH代偿性增高，但其水平在滴注钙剂后可被抑制。

Ellsworth及Howard试验：甲旁减患者呈阳性反应，与假性甲旁减可资鉴别。

甲状腺手术后发生上述症状者诊断多无困难。特发性而症状隐潜者易被忽视。特发性甲旁减的主要诊断依据有：①无甲状腺手术或前颈部放疗史。②血钙过低、血磷过高。③慢性发作性搐搦症。④除外可引起血钙过低的其他原因，如肾功能不全、脂肪泻等。⑤Ellsworth和Howard试验有排磷反应。⑥无体态畸形。⑦血清PTH显着降低或缺如。

尚须与甲旁减相鉴别的慢性低钙血症有：①营养性或肠吸收不良性维生素D缺乏。②慢性肾性骨病。③长期服用抗癫痫药，如苯巴比妥可诱导肝中维生素D代谢为无活性物质的酶，使25-羟胆骨化醇减少。

防治要点 主要是纠正低血钙。常用的药物如下：

(1)钙剂：常用的有氯化钙、葡萄糖酸钙、乳酸钙及碳酸钙，其1g含钙量分别为270、90、130及400mg。在手足搐搦发作期或惊厥时，应静脉注射5%～10%氯化钙或葡萄糖酸钙10～20ml。注射速度宜慢。慢性手足搐搦病人可口服钙剂，剂量为每日1.5～2.0g元素钙。肠吸收钙片剂不稳定，故应嚼碎或研碎后服用。氯化钙对胃肠道刺激性大，宜加水稀释后服用。乳酸钙溶解度较差。碳酸钙在肠内转换为可溶性钙后方可吸收，易导致便秘。服用钙剂后洋地黄的毒性可加大，应予注意。

(2)维生素D：单用钙剂不能维持正常血钙者，须加用维生素D治疗。维生素D吸收后贮存于肝内，以后慢慢释放，服药后4～6周方起作用，停药后需3～6个月方失效。因此每日可一次口服。甲旁减病人由于PTH水平降低，于肾内进行的C_1位羟化减少，故须用剂量较大，一般每日5万～10万U。治疗后血钙迅速上升，但由于缺乏PTH，肾小管回吸钙仍低，尿钙量高，可产生肾钙盐沉着或(和)肾功能损坏，故最好维持血钙在2～2.25mmol/L(8～9mg/dl)。此组病人控制病情的维生素D剂量与中毒剂量相近。且部分维生素D中毒者症状不多，因此必须经常查血钙以助调节剂量。对维生素D抵抗者，每日用量达15万U以上，血钙仍不上升，可能是高血磷抑制了骨吸收，并使肾皮质磷酸盐浓度增加，抑制25-羟胆骨化醇C_1羟化为1，25-双羟胆骨化醇，促进24，25-双羟或1，24，25-三羟胆骨化醇的形成和堆积。后两者对肠吸收钙和骨动员钙的作用很小，导致对维生素D抵抗。此时须换用维生素D的衍生物，也可服氢氧化铝凝胶抑制肠吸收磷或服内磺舒使尿排磷增加以降低血磷。有的病人在加服可的松或补镁盐后可恢复对维生素D敏感。

(3)维生素D衍生物：常用的有：①双氢速甾醇(dihydrotachysterol，简称DHT)，是1-α羟胆骨化醇的类似物。生物活性是维生素D的2～3倍。用药后作用发生和消失均较维生素D快，开始用量每日1～2mg，维持量每日0.2～2.0mg。②25-羟胆骨化醇：生物活性比维生素D大2～5倍。在体内存活期短，病人对之有反应的剂量相差很大，由100μg到1mg。③1，25-双羟胆骨化醇是维生素D_3的活性型，静脉给药2～3h就有反应，口服效果不好。生物活性(在治疗甲旁减病人时)比维生素D_3高200～1 500倍，比25双羟胆骨化醇约高100倍，最低有效剂量为1μg。④1-α羟胆骨化醇：已人工合成。生物活性比维生素D_3高2～6倍。口服及静脉注射均有效，每日口服1μg，数日后血钙升至正常。现认为是甲旁减的首选药。

(4)甲状旁腺激素提取液(PTE)：PTE口服后被蛋白酶破坏，静脉注射后治疗作用须几小时方出现。一般每1～2d皮下、肌内或静脉注射50～100U。长期用药能因产生抗体而失效。

(5)甲状旁腺移植：自家移植在人、犬及大鼠中已获成功，但异体移植只在大鼠中成功。

甲状旁腺功能亢进症

甲状旁腺功能亢进症(hyperparathyroidism)可分为原发性、继发性和三发性三类。本条主要介绍原发性甲状旁腺功能亢进。

发病机制和临床 原发性甲状旁腺功能亢进，简称甲旁亢，是由甲状旁腺肿瘤(大多数为腺瘤，少数为腺癌)或增生致甲状旁腺激素(PTH)分泌过多而引起的全身性钙磷及骨代谢的疾病。

继发性甲状旁腺功能亢进症主要由于长期肾病、吸收不良综合征或维生素D缺乏与羟化障碍等疾病引起血钙过低刺激甲状旁腺所致。临床上血钙可低、可高或正常，由原发病因及病理生理等情况而定。三发性甲状旁腺功能亢进则在长期继发性甲状旁腺增生基础上产生腺瘤伴功能亢进，常见于肾脏移植后。

本病起病多缓慢，病程平均约5年以上。近年来进行血钙筛选检查，本病发现率大增，有报告达1/1000。

本症的特征是由钙磷代谢障碍所致的骨骼和肾脏的病理和功能改变。临床表现多种多样。早期轻症仅由少许因高钙血症所引起的胃肠道或神经肌肉症状，但可作为诊断的端倪。

(1)骨关节病变：甲旁亢典型骨病变是广泛脱钙、纤维囊性骨炎、囊样改变、病理性骨折及骨畸形。高血钙、骨脱钙及骨转换率增高是PTH迅速溶骨作用所致，而纤维性骨炎是PTH使骨再塑造作用的过度表现。少数有骨软化表现，可能因持续性低血磷所致。主要临床表现为广泛的骨关节疼痛，常伴明显压痛。疼痛多由下肢或腰部开始，逐渐发展至全身，以致活动受限，卧床不起。由于骨质疏松，骨骼渐呈畸形如胸壁塌陷、椎体变形、骨盆畸形、四肢弯曲、身材变矮。有囊样改变及破骨细胞瘤者常呈局限性膨隆并有压痛。病变好发于颌骨、肋骨、锁骨外1/3端及长管状骨，常误诊为巨细胞瘤。极易骨折，尤以下肢最多见。骨折短期内常多次发生，且可无明显诱因。甲状旁腺腺瘤的骨病变较增生多见。病程长、肿瘤大、发病后仍生长发育或妊娠哺乳者骨病变常更严重。

(2)肾脏损害：甲旁亢的高钙血症的钙盐沉积可引起尿路结石或肾钙盐沉着症伴肾功能不全。但两者很少发生于同一病人。肾钙盐沉着症累及肾小管功能者可有多饮、多尿和肾小管性酸中毒等。若累及肾实质则可引起慢性肾功能衰竭，并致血磷升高、血钙降低，使甲旁亢的典型生化改变反常而不明显。

(3)消化系统，高钙血症致使神经肌肉兴奋性降低、胃肠肌张力减低，而出现消化不良、纳差、恶心、呕吐及顽固性便秘等。高血钙刺激胃泌素分泌，10%～24%病人有消化性溃疡。Ca^{2+}易沉着于有碱性胰液的胰管和胰腺内，激活胰蛋白酶，致使5%～10%病人有急慢性胰腺炎发作。

(4)心血管系统：20%～25%的甲旁亢病人有高血压。心电图Q-T间期缩短。由于血钙高，病人对洋地黄毒性较敏感。

(5)神经肌肉病变：轻者性格改变，重者有严重精神障碍。还可有全身无力、肌萎缩等。

(6)关节炎：由于接近关节面的骨质吸收，可导致骨塌陷及关节软骨畸形，并致关节疼痛、强直、关节腔渗液和活动受限。

(7)转移性钙化：皮下、肌肉、神经、肌腱、关节周围可有转移性钙化灶。约半数病人眼结膜有钙化颗粒。1/4病人有角膜钙化。

本病尚可有以下特殊临床表现。①急性甲旁亢，少数甲旁亢发病急剧或病程险恶，血钙迅速升达3.75～4.25mmol/L(15～17mg/dl)以上，导致血液浓缩及急性肾功能不全。病人食欲极差、顽固性恶心、呕吐、便秘、腹泻或腹痛、烦渴、多尿、脱水、氮潴血症、血管运动不稳定、虚弱无力、易激惹、嗜睡，最后高热、木僵、抽搐和昏迷。死亡率达60%。②无症状型：约1/3病人属此型，或仅有一些非本病特有的症状，经普查血钙而发现。有些婴儿因低钙搐搦而发现。③自发缓解型：甲状旁腺腺瘤发生梗死，PTH分泌锐减，高血钙症状消失或有暂时性甲旁减症状，血尿钙磷水平恢复正常，但仍有纤维囊性骨炎表现。④甲状旁腺癌：甲状旁腺癌一般生长慢，必须有局部及附近淋巴结的浸润及转移方能诊断。颈部多能扪及肿块。病情较重，血钙较高，转移较迟，局部广泛切除常可完全治愈。⑤多发性内分泌腺腺瘤病：为常染色体显性遗传病。第Ⅰ型为甲状旁腺、胰岛及垂体前叶的腺瘤或增生。第Ⅱ型为甲状腺髓样癌和嗜铬细胞瘤，降钙素分泌常过多，但甲状旁腺继发性增生与之是否有关系尚未肯定。⑥儿童型甲旁亢：少见，多数为腺瘤。临床表现比较模糊，如乏力、生长延缓、反覆恶心、呕吐、性格改变等，关节炎较多见。肾结石及消化性溃疡较多。血钙水平较高，3/4病例血钙在3.75mmol/L(15mg/dl)以上。⑦母亲型甲旁亢：甲旁亢不影响妇女受孕。但妊娠可使甲旁亢病情加重。婴儿死亡率达1/4。半数婴儿出生后有低血钙性手足搐搦。

诊断依据 凡具下列特点之一者应疑为本症：①屡发活动性尿结石或肾钙盐沉着。②骨质吸收、脱钙和囊肿形成。其诊断依据为：①血钙过高，平均在2.7～2.8mmol/L(10.8～11.0mg/dl)以上。②血磷过低，一般在1.0mmol/L(3.0mg/dl)以下。③血清AKP增高。④尿钙增多。⑤血清免疫活性PTH(iPTH)增高。在前4项中如有2～3项结果异常，则本病的可能性很大，结合临床、X线和生化检查可以确诊。

X线表现：多见于晚期病例，其主要表现有：

(1)骨骼系统：有骨病变者均有不同程度广泛性脱

钙,以胸腰椎、扁骨、肋骨、掌指骨最明显。表现为密度减低、骨小梁稀少,皮质变薄,呈不均匀的层板状;或骨小梁粗糙,呈网状结构。头颅呈一致性毛玻璃状骨密度减低。颅板分界不清,失去锐利边缘,典型改变为颗粒状或斑片状密度减低的阴影。进行性甲旁亢多有骨质吸收。骨膜下骨质吸收,表现为骨皮质内外缘不光滑,呈条纹状或花边状,尤以中指指骨桡侧缘及指骨末节的簇端最多见。牙槽骨骨板多吸收,锁骨的肩峰端、胸骨端和耻骨联合等部位可有软骨下骨质吸收,表现骨端模糊不清,皮质不规则、关节间隙增宽。晚期病例在下颌骨、面骨及四肢长管状骨有囊样改变,呈单发性或多发性囊状透明区,有些膨胀性,边缘锐利,与周围骨质分界清楚,亦称褐色瘤。此外病理性骨折及骨质软化较多见,少数病例可出现骨硬化。

(2)泌尿系统:主要为肾结石和钙化性肾功能不全,可继发肾盂肾炎、肾盂积水等。

(3)软组织钙化:较少见,于膝关节和肩关节软骨、耻骨联合等部位较多。

骨针吸活体检查。诊断困难者可作此检查。一般在髂骨嵴作环钻活检,有时须在胸骨或肋骨作较大块活检。骨标本作不脱钙切片,然后用显微镜观察,并作微放射摄影术测骨密度,用四环素标记技术了解骨体积的改变。甲旁亢骨活检的组织学改变有骨质疏松、纤维骨炎及骨形成和骨破坏增加。

治疗要点　治疗有手术治疗和药物治疗。手术治疗的目的是明确诊断、切除病变、并留下足够维持正常功能的组织。

(1)肿瘤定位:术前仅1/4病例能扪及甲状旁腺腺瘤,故须作选择性双侧甲状腺下动脉造影,可发现动脉移位扭曲和腺瘤区有致密染色影以及异常血管影,但诊断准确率不足50%。甲状旁腺静脉血是由甲状腺静脉引流的,故选择性甲状腺静脉造影可在腺瘤区看到静脉移位及造影剂染色区。比较颈部及甲状腺静脉中不同部位的PTH浓度,可鉴别甲状旁腺的病理性质。甲旁亢甲状腺静脉血PTH浓度比周围血高2倍以上。甲状旁腺增生者两侧静脉血PTH升高。腺瘤患者仅瘤侧静脉血PTH升高。若甲状腺静脉血PTH不高而周围血PTH高,则可能有异位甲状旁腺腺瘤或分泌类PTH腺瘤。也有报告用食管钡餐造影摄影、^{75}Se甲状旁腺扫描、红外线温图等检查作肿瘤定位。由于这些定位方法所需设备复杂,技术困难,且有一定的危险性,故无需列为常规检查。

(2)手术方法:首次探查仅限于颈部及向前上纵隔的伸延部分。必须探查四个甲状旁腺,并分别做冰冻切片证实后切除单个或多个腺瘤。增生病例作次全切除,即保留一个腺的一半或两个的一小部分,但切除前应做颈部广泛探查以发现异位甲状旁腺或第5个病变腺体。异位甲状旁腺可位于颈动脉鞘、纵隔或甲状腺包膜内。在未找到下面一对甲状旁腺时尤应探查。

(3)手术并发症,发生率约20%,有以下几种。①手术后低血钙:见于65%病例。由于瘤外腺体功能被高血钙抑制,大量钙迅速沉积于脱钙的骨所致。多在术后数天开始,持续0.5～3个月恢复。3～8%病人因剩余的腺组织太少或腺组织未存活而出现永久性功能减低,应治以钙剂及维生素D。②手术后低血镁:因术后骨修复时镁盐沉积于骨而加重术前低血镁。表现为肌肉神经兴奋,可短期注射硫酸镁。③喉返神经损伤。④术后急性甲旁亢。⑤术后骨痛缓解。下床过早,可发生骨折。

药物治疗可使急性甲旁亢所致的高血钙得到迅速纠正,以减少心脏停搏及全身麻醉等危险,为手术准备条件。

腺癌已广泛转移者,也应进行以下急救治疗:①支持疗法:补充水分,纠正电解质紊乱,减少洋地黄剂量。②迅速排出血钙:静脉点滴生理盐水或用排钠利尿剂,使尿排钠量及排钙量增加,或用依他尼酸、硫酸镁等与Ca^{2+}结合或螯合制剂,促使钙排泄,也可用血透析或腹膜透析以减低血钙。③抑制骨释放钙:较有效的是磷酸盐,可促使Ca^{2+}沉积于骨而降低血钙。在6～8h内静脉点滴0.75～1.0mmol/kg体重,或每日口服1～2mmol/kg体重,分别可在24h内或几日内出现降血钙作用。用药后有发生转移性钙化者。口服剂量每日在2g以上者可有腹泻。静脉点滴有报告发生严重低血压及急性肾功能衰竭者。

代谢性骨病

在正常情况下,由于调节骨质代谢的因素完备,使骨质的吸收与形成处于动态平衡状态,并借以保持骨质结构与功能正常。当骨质代谢失衡时则出现代谢性骨病(metabolic bone disease)。代谢性骨病可分为4类:①骨钙化正常而骨质的塑造(更新)减慢或增快。②由于骨吸收及骨质形成失去平衡所引起的骨钙化增多。③由于平衡失调引起的骨钙化减少。④钙沉积失常。

各类代谢性骨病列举如下:

(1)骨钙化正常而骨质更新率失常。可分两类:①骨吸收增加伴骨质形成增块,如甲状腺功能亢进症、轻度甲状旁腺功能亢进症、Paget病、氟骨病。②骨质形成减少伴骨吸收减慢,如甲状腺功能减退症、甲状旁腺功能减退症、甲状腺髓样癌。

(2)骨钙化增多 硬骨症。也可分两类:①骨质生成增多而吸收正常,如转移癌、男性化肾上腺皮质肿瘤、肢端肥大症和某些肾性骨质病。②骨质形成正常而吸收减慢,如骨质石性硬化、铝中毒、磷中毒。

(3)骨钙化减少 骨质疏松及囊状纤维性骨炎。又可分两种情况。①骨质形成正常或增多 骨吸收增快:特发性骨质疏松、甲状旁腺功能亢进症、成骨发育不全、甲状腺功能亢进症、性腺功能低下、肿瘤伴骨转移、轻度肾上腺皮质功能亢进症。②骨质形成减少而骨吸收正常或

增快；长期不活动、肾上腺皮质功能亢进。

4）钙沉积障碍。①血钙、磷正常，如坏血病痊愈期、骨质生成增快的各种情况和碱性磷酸酶低下症。②血钙或(及)血磷减低，如各种原因引起的维生素D缺乏症、家族性骨质软化症及佝偻病。

有的病人有混合型的骨质病变，例如各种类型的骨软化症可伴有骨质疏松。某一种代谢异常如甲状旁腺功能亢进症可引起不同类型的骨质病变，如骨质疏松、囊状纤维性骨炎及骨软化等。

代谢性骨病的症状虽多种多样，但其共同特征为骨痛及肌无力。在骨软化症、原发性或继发性甲状旁腺功能亢进症及各种肾功能不全所引起的肾性骨病都有下肢、骨盆及背部不定位的疼痛、不安，药物治疗无效，活动或负重时疼痛加重，行走困难。甲状旁腺功能亢进及骨软化症患者除骨痛外尚全身肌无力或行走不便等。上肢肌无力较轻。

佝偻病和骨软化症

两病的临床表现主要为骨痛及骨骼畸形。佝偻病(rickets)发生在儿童，骨和骨骺软骨皆受侵犯，可造成明显的侏儒和特征性骨骺畸形。头颅骨软化，骨缝变宽，前后囟门关闭延缓，头呈正方形。胸廓畸形，肋骨有串珠样改变。胫骨、股骨、桡骨和尺骨弯曲及末端膨大，肘、腕、膝、踝关节周径增加，病理性骨折。骨软化症(osteomalacia)发生在已经停止生长的成人，病史多比较模糊，症状不典型，最初呈腰腿疼痛，随后骨痛，行动困难，四肢长骨、肋骨、骨盆及脊椎骨可发生骨折、畸形及萎缩。身材日渐矮小。骨盆畸形使妇女分娩困难。部分病人有手足搐搦症。

主要发病机制如下：①维生素D缺乏：由于阳光照射不足、营养不良、饮食摄入不足及肠道疾病吸收不良所致。②25-羟维生素D缺乏：由于肝病或药物所致的肝脏25-羟化酶不正常所致。③1,25-二羟维生素D缺乏：肾功能衰竭可伴有1α-羟化酶衰竭以及先天性1α-羟化酶缺乏都可导致1,25-二羟维生素D缺乏，后者于儿童发病，又称为抗维生素D佝偻病Ⅰ型。④靶器官对1,25-二羟维生素D抵抗：病人血中1,25-二羟维生素D水平很高，又称为抗维生素D佝偻病Ⅱ型。⑤低磷血症：由于肾小管回吸收磷减少(可为家族性、散发性或肿瘤所致)，或药物在肠道与磷酸盐结合，阻碍磷的吸收所致。

实验室检查：示血钙正常或降低，血总钙低于1.5～1.75mmol／L(6—7mg%)时，常伴有手足搐搦症。尿钙的减少有重要诊断意义。血磷降低。血钙和血磷乘积小于30则有利于诊断，但大于40也不能完全排除诊断，肾小管回吸收磷降低，小于85%有临床意义，血清碱性磷酸酶明显升高。可有轻中度贫血。肾小管有病变者，有酸中毒、氨基酸尿及糖尿，近年来用放射免疫方法测定血甲状旁腺激素，血25-羟维生素D及1,25-二羟维生素D水平对诊断、分型及了解发病机制很有帮助。

X线检查：儿童佝偻病之骨骺改变是高度特异的，临时钙化带模糊不清，密度比正常人低，骨骺板横径增宽，可呈环状改变。佝偻病或软骨病的骨质密度普遍减低，骨皮质变薄，骨小梁轮廓模糊、粗糙、不规则。假骨折是软骨病的特征性改变，这是一种对称性的横断带状骨密度减低，常见于股骨颈内侧、耻骨支、肋骨、锁骨和肩胛骨的腋缘。有时，长期软骨病者有继发性甲状旁腺功能亢进的特征，是指骨的皮质和锁骨的远端有侵蚀样改变。

骨活组织检查，软骨病者骨样组织过多，而骨矿物化不足。口服四环素后在骨组织中可见具有荧光性质的四环素螯合物，可借此作为动态观察骨转移的指标。由于四环素仅结合不成熟的骨矿物质，故于软骨病者，可见在骨样组织-矿物化骨组织的交界面上呈现宽而不规则的四环素荧光。维生素D缺乏所致的骨质软化，由于低血钙伴继发性甲状旁腺功能亢进，骨组织表现为骨质软化兼有骨纤维化的特点，即过多的骨样组织，大量的骨细胞、破骨细胞和骨小梁周围骨髓纤维化。磷缺乏所致的软骨病，骨组织仅表现为单纯性骨质软化，即有过多的骨样组织，无骨髓纤维化，骨母细胞及破骨细胞减少。

营养缺乏性佝偻病和骨软化症 常见于维生素D、钙、磷缺乏。维生素D缺乏是主要原因。食物中仅蛋类、乳类及肝脏含有维生素D。一般人不依赖食物供应维生素D，而靠户外活动，阳光照射，使皮肤中7-脱氢胆固醇转变为维生素D，以供身体之需。在北方出生的小孩，冬天户外活动少，如不补充维生素D，易发生佝偻病。初生婴儿的骨骼含钙约为23g，主要来自母体，哺乳时每日乳汁丢失的钙约为300—400mg，如缺乏维生素D，又无钙补充，特别多次生育的妇女，易发生骨软化症。每日用维生素D1000～10 000IU及元素钙1g治疗，可取得良好疗效。1g元素钙相当于8g乳酸钙或5.5g氯化钙或11g葡萄糖酸钙。

吸收不良性佝偻病和骨软化症 见于胃大部切除，慢性肝、胆、胰腺疾病及小肠吸收不良综合征的患者。由于肠道吸收脂肪功能障碍，脂溶性维生素D吸收减少，钙与脂肪结合成不溶性的钙皂，以及肠道蠕动增快等因素，钙、磷的吸收减少，以致发生佝偻病及骨软化症。治疗主要针对肠道疾病。同时每日补充维生素D1 500～2 500IU及元素钙1－2g。

营养缺乏性及吸收不良性佝偻病或骨软化症患者，血钙、磷及25-羟维生素D水平一般降低，而血碱性磷酸酶及甲状旁腺激素水平升高。

肾小管功能缺陷性佝偻病和骨软化症 是指肾小管吸收和分泌功能有缺陷所致的佝偻病或骨软化症，而肾小球功能基本正常。

低血磷抗维生素D性佝偻病和骨软化症 其特点是近端肾小管回吸磷障碍，尿磷增多，血磷低，血、尿钙基本

┤常、血25 羟维生素D及甲状旁腺激素水平一般也正常。骨活检显示单纯性骨质软化。有的病例可伴有近端肾小管回吸葡萄糖障碍而有糖尿。多数病人有家族史，主要是性连锁显性遗传，也有散发的。患者家族有时并无骨质病，但血清磷低减。本病以儿童多见，表现为佝偻病及侏儒症，也有到青春期或成人时才发现，但无佝偻病表现。应每日补充磷1—3g，由于对一般剂量维生素D有抵抗性，每日给维生素D 2万—5万IU或更多。

范可尼(Fanconi)综合征 本病很少见。1936年Fanconi描述3例儿童具有顽固性佝偻病，血清磷低减，而尿磷增加，血液酸中毒而尿不呈酸性，尿中含有葡萄糖和氨基酸。Toni-Fanconi综合征是一种常染色体隐性遗传疾病，基本病变在于近端肾小管回吸收磷酸盐、葡萄糖、氨基酸、水、电解质、碳酸氢钠和远端肾小管分泌氢离子有障碍，表现为明显的佝偻病或骨软化症，以及代谢性酸中毒、电解质和水代谢紊乱。患儿出生后可迅速死亡。成人也可患此综合征，但多为慢性疾病，如多发性骨髓瘤、重金属中毒(如镉)等所致。治疗可每日给维生素D2万—5万IU，元素钙1g，磷1—2g，以及纠正酸中毒、低血钾、脱水等。Lignac-Fanconi综合征除有胱氨酸沉积在软组织中(肝、肾、角膜、骨髓等)外，其余皆基本与de Toni-Fanconi综合征相同。患儿多死于低血钾、酸中毒、脱水、感染，也可死于肝硬化及肾小球病变。患儿很少能活到10岁。

肾小管性酸中毒所致佝偻病和骨软化症 近端肾小管酸中毒(Ⅱ型)仅为近端肾小管对碳酸氢盐的再吸收功能障碍，伴有高氯性酸中毒，临床表现主要为生长发育障碍。远端肾小管酸中毒(Ⅰ型)可分为原发性和继发性两种，前者为先天性缺陷，后者继发于慢性肾盂肾炎、慢性活动性肝炎、甲状旁腺功能亢进、维生素D中毒等。发病机制主要是由于远端肾小管不能排泌足够的氢离子，与NH_3结合后形成NH_4^+减少，造成碱性尿、代谢性酸中毒、高氯血症、骨质溶解、尿钙增多、低血钙，并由于失去钾、钠、钙等阳离子造成低血磷、低血钾、尿比重低及多尿等。临床症状主要表现为佝偻病、骨软化症或低血钾所致的周期性麻痹，以及食欲不振、恶心、呕吐等酸中毒所致的症状。治疗主要是纠正酸中毒及低血钾，同时每日给维生素D1万—5万IU，但要防止维生素D过量。

肾性骨营养不良所致佝偻病和骨软化症 儿童或成人患先天性肾发育不全、尿道阻塞、慢性肾盂肾炎、慢性肾小球肾炎等，在肾病晚期，可致肾功能减退，有时产生显著的骨质病变，称为肾性骨营养不良。这是由于有功能的肾单位减少，25 羟维生素D在肾脏合成1，25-二羟维生素D减少，血钙降低并继发甲状旁腺分泌增多而导致骨的病变。临床表现为氮质血症或尿毒症及(或)佝偻病、骨软化症的症状。血钙大多下降，血磷、碱性磷酸酶大多升高，早期血磷可以正常，尿钙减少，肾小球功能及肾小管回吸磷率减低，血1，25—二羟维生素D水平降低，甲状旁腺激素水平升高。X线表现有骨质脱钙、佝偻病或骨软化、纤维性骨炎、骨密度增高、转移性软组织钙化等。骨活检具有骨质软化及甲状旁腺功能亢进的特点。治疗应针对肾脏疾病处理，同时减少磷的摄入量，口服氢氧化铝以减少磷吸收，每日给予维生素D2万—20万IU及元素钙1.0—3.0g。近年来1，25—二羟维生素D_3及其类似物1α—羟维生素D_3已开始在临床应用，对维生素D抵抗性佝偻病或骨软化症，特别是肾性骨营养不良很有用。其优点是剂量容易控制，一旦发生高血钙，停药1—2d血钙即下降，而应用大量维生素D而引起之高血钙，需停药数月血钙才渐下降。

抗癫痫药物所致佝偻病和骨软化症 癫痫病人长期服用苯妥英钠、苯巴比妥类抗癫痫药物，可发生佝偻病或骨软化症，这可能与药物影响肝脏，使维生素D代谢改变，血25羟维生素D水平降低，血钙降低，而碱性磷酸酶及甲状旁腺激素水平增高有关。此种骨质病对中等剂量维生素D反应良好。

骨和软组织肿瘤伴低血磷性佝偻病和骨软化症 某些骨和软组织肿瘤，如神经纤维瘤，大腿海绵状血管瘤、喉部骨性间质肿瘤等可引起低血磷抗维生素D性佝偻病或骨软化症。切除肿瘤后，骨质代谢迅速恢复正常。

肝豆状核变性伴佝偻病或骨软化症 又称Wilson病，为常染色体隐性遗传的铜代谢障碍疾病。由于铜盐沉积于各种组织，而表现为肢体震颤、肌张力增高、构音障碍、肝脾肿大、肾功能障碍、角膜有KP环、血浆铜氧化酶水平减低以及各种骨质病，如低血磷抗维生素D性佝偻病或骨软化症、范可尼综合征、继发性甲状旁腺功能亢进症等。典型的X线表现还有腕部骨质碎裂、腕骨呈棱角形、掌骨端变方等。

骨质疏松综合征

骨质疏松综合征(osteoporosis syndrome)是指骨总量减少，或单位体积内骨组织量减少。正常成年人的骨量随年龄增长而减少，故老年人常有生理性骨质疏松。如单位体积内骨组织量减少至低于维持骨骼结构完整的水平，临床上可致脊柱压缩性骨折、股骨颈骨折和桡骨远端骨折。在组织学方面，骨的钙化、形态及化学成分是正常的，但骨皮质变薄、骨小梁的量和厚度减少，骨髓腔增大。在血液生化方面，钙、磷、碱性磷酸酶一般正常，但钙呈负平衡。骨质疏松不是一个独立的疾病，而是各种因素或疾病对骨骼作用所造成的综合征。临床上常见的有下列几种：

绝经后骨质疏松 又称老年性骨质疏松。人体骨不断地再塑造，即不断地进行骨吸收和骨形成，并随年龄而变化，骨质疏松是由骨吸收占优势所致。从儿童到成人，骨量是增加的，20—30岁骨量保持稳定，以后开始下降，约每10年骨量减少10%—15%。临床上是在发生骨质疏

松，取决于成年时所达到的最大骨量，以及骨量的减少速度。妇女骨量较男子少，而且骨量减少开始较早，进行较快，特别是停经后，所以妇女骨质疏松的发生率比男子高。本病的发生也有种族差异，黑人在任何年龄都比白人骨量大，因此黑人因骨质疏松所致的股骨颈骨折发生率比白人低。有人认为肠道吸收钙减少也是骨质疏松的发病因素。随年龄增长、活动减少也是骨质疏松的因素之一。

骨折是骨质疏松的主要临床表现，尤以脊柱压缩性骨折最常见，也可发生股骨颈、肱骨和桡骨下端骨折。本病引起的骨折常无疼痛，也可有不同程度疼痛，大多于3～4周内缓解。脊柱压缩性骨折可致驼背，身材变矮。

骨量减少30%以上时，X线才能显示骨密度减低。骨质疏松时，骨小梁的减少比骨皮质明显，故X线片以脊柱、骨盆、肋骨和股骨上端表现最明显。X线的早期表现为骨骼透光度增强，骨小梁减少，骨内膜吸收，皮质变薄。脊柱、椎体成双凹变形。椎体前部塌陷呈楔形。颅顶部骨密度也可减低，颅缝附近骨密度相对增加。外板吸收变薄，鞍背及鞍底骨质吸收。定期用X线片测定右手第二掌骨中点骨皮质厚度及作髂骨骨活检，组织学定量测定骨小梁状态，可以观察骨皮质和骨小梁的动态变化。老年人主诉有长期背痛，X线显示脊柱骨密度减低，甚至有骨折，则应考虑本病的诊断，但应排除其他原因的骨质疏松。骨质疏松可以继发于小肠吸收不良综合征、甲状腺功能亢进、皮质醇增多症、肝硬化、多发性骨髓瘤等。乳腺、卵巢、前列腺、甲状腺、肾及肺组织等恶性肿瘤转移到脊柱等，有时也可以表现为弥漫性骨质疏松。骨软化症在X线片上有时与骨质疏松有类似之处，通过血钙、磷和碱性磷酸酶检查才可鉴别。但软骨病如与骨质疏松并存，则往往只有骨活检才能诊断。并发急性骨折的患者，需卧床休息3～4周。若卧床时间过长，可因长期废用致使骨质疏松加重。肥胖者应减轻体重至正常范围。雌激素可减少骨吸收，减轻骨质疏松的发展。一般用己烯雌酚每日0.1～0.2mg，或苯甲酸雌二醇1mg，每周肌注1～2次，但长期使用雌激素可致骨形成继发性减少，并有增加子宫内膜癌发生的可能性，故不宜长期（9个月以上）应用。近年来用尼尔雌醇每月4mg，疗效较佳，且未见致癌作用。对长期饮食中钙含量不足的老年妇女，每日补充元素钙700—800mg，2—3年后骨量可增加。小量维生素D的补充也是必要的，特别是对骨质疏松伴有骨软化症者。降钙素没有肯定的疗效。

幼年性骨质疏松 又称特发性骨质疏松，是8—14岁青春期儿童的少见病，男性比女性多见。全身骨骼包括手、足都有骨质疏松，轻度外伤即可引起单个或多发性长骨骨折。血钙、磷、碱性磷酸酶正常。尿钙和粪钙增高，甚至可超过每日的摄入量。对本病的发病机制，目前了解很少。幼年性骨质疏松也可继发于肝病、小肠吸收不良综合征、皮质醇增多症及白血病等。成骨不全症是一种少见的遗传性疾病，由普遍的胶原成熟障碍所致，可产生一系列临床表现，如骨脆性增加、骨质疏松、多发性骨折，并有蓝色巩膜、进行性耳聋、关节松弛、身材矮小等。婴儿成骨不全症常早期死亡，而晚发病例不一定有蓝色巩膜等特征性改变，有时与特发性骨质疏松不易鉴别。本病无特殊治疗，应注意避免外伤引起骨折。一般在4～5年内自然倾向缓解。

废用性骨质疏松 废用对骨骼及钙代谢有明显的作用。废用可引起高尿钙症，肠道吸收钙减少，钙呈负平衡。长期卧床可造成全身性骨质疏松。局部废用，可引起局部骨质疏松。

继发性骨质疏松 皮质醇增多症和长期应用肾上腺皮质激素可以引起骨质疏松。后者所致的骨质疏松与应用激素的剂型、剂量及用药时间有关。肾上腺皮质激素可使肾小管及肠道吸收钙减少，用维生素D每日1万～2万IU是有益的。甲状腺功能亢进有时可产生严重的骨质疏松，特别是在老年和病程较长的患者。肢端肥大症也可发生骨质疏松，其机制不明。骨质疏松和骨质软化一样，是小肠吸收不良综合征的常见并发症，这两种骨病可以同时发生。其他原因如胃切除术、肝病、长期用肝素治疗和维生素C缺乏等都可引起骨质疏松。

皮质醇增多症

皮质醇增多症（hypercortisolism）又称库欣综合征（Cushing syndrome），是由于肾上腺皮质病变导致糖皮质类固醇分泌（以皮质醇为主）过多所致。以满月脸、多血质、向心性肥胖、皮肤紫纹、痤疮、高血压和骨质疏松等为主要症状。肾上腺皮质病变可为双侧增生、腺瘤或癌肿。本病多见于青年和中年人，女性比男性多2～3倍。

发病机制和临床 按病因可分为以下几种类型。

（1）肾上腺皮质增生：系垂体促肾上腺皮质激素（ACTH）细胞瘤或下丘脑-垂体功能紊乱，致使ACTH分泌过多所致。此型称增生型皮质醇增多症或库欣病。在临床上最多见，占本病70%左右。

（2）原发性肾上腺皮质肿瘤：包括腺瘤和腺癌，分泌过多皮质醇而引起本病。此组肿瘤的生长和分泌功能为自主的，不受垂体ACTH的控制，且由于肿瘤分泌大量的皮质醇可反馈抑制ACTH的释放，以致肿瘤外及对侧肾上腺皮质可萎缩。良性腺瘤多为单侧性，体积较小，一般不超过100g，约占本病之20%，腺癌体积较大，大多超过100g，占5%左右。儿童患者以癌较多。

（3）异位ACTH综合征：指垂体以外的内分泌腺的肿瘤组织产生类ACTH活性物质刺激肾上腺皮质增生，分泌过多皮质醇。本征最常见于支气管肺癌，其中以燕麦细胞肺癌的比例最高，其次为胸腺癌和胰腺癌，偶见于甲状腺髓样癌等（见"异位ACTH综合征"条）。

（4）医源性皮质激素过多症（类库欣综合征）：由于

长期应用大剂量糖皮质激素而引起。患者自身垂体-肾上腺轴长期受外源性药物抑制而趋萎缩，分泌 ACTH 及皮质醇的功能减退。

本病的临床表现系皮质醇过多引起的代谢紊乱及多种器官功能障碍。起病人多较缓，系一慢性进行性疾病。但肾上腺皮质腺癌引起者发展较快。①特殊体态，表现为向心性肥胖（面部和躯干肥胖），典型者出现满月脸、水牛背、悬垂腹而四肢显得相对瘦小，这种特殊体态多与脂肪及蛋白质代谢紊乱有关。②皮肤菲薄，皮下紫纹及瘀斑，由于皮质醇过多促使蛋白质大量分解，使机体处于负氮平衡状态，故临床可见蛋白质过度消耗现象。皮肤菲薄，毛细血管脆性增加，轻微损伤即引起皮下瘀斑。在下腹部、臀部外侧、大腿内、外侧等处，因脂肪堆积，皮肤紧张而更薄，皮下弹力纤维断裂，可通过皮肤透见红色的血管，形成典型紫纹（呈对称性、中段较宽而两端较细的弧形粗大紫色皮纹）。③多血质：皮质醇可刺激骨髓，使红细胞生成增多，血红蛋白含量增高，加之皮肤菲薄，故面容呈多血质，脸红、唇紫和舌质瘀紫等。④高血压：大多数病人（80%）以上有高血压，一般在20/13kPa以上，可伴心肌劳损，左心室肥大、肾功能减退等并发症。⑤糖代谢紊乱：引起糖耐量减退，严重者出现继发性糖尿病。⑥电解质代谢和酸碱平衡紊乱：本病患者电解质可为正常，如有明显低钾低氯性碱中毒，提示肾上腺癌或重症增生型之可能。⑦肌肉和骨骼：患者常有肌无力和肌萎缩，久病患者可有广泛骨质疏松，腰背疼痛及病理性骨折等。儿童患者还可有明显的生长延缓。⑧神经、精神障碍：半数以上病人常有情绪不稳定、烦躁、失眠等，严重者可出现幻觉或抑郁症。⑨性功能障碍，女性患者表现为月经紊乱或闭经，轻度多毛及痤疮较常见；男性表现为性欲减退或阳萎。如女性患者出现男性化症状如阴蒂肥大、阴毛呈菱形分布等，要警惕肾上腺癌之可能。⑩抵抗力下降，易于感染，皮质醇可抑制吞噬细胞的游走和吞噬作用，溶解淋巴细胞和抑制淋巴细胞增生，抑制抗体产生，故患者对各种感染的抵抗力差，临床较常见的是皮肤、指甲真菌感染。⑪其他：如本病由垂体瘤所致，则少数患者可能有头痛、视力减退及视野缺损等（因80%以上的瘤体直径<10mm之微腺瘤，故此临床表现较少）。

诊断依据　（1）典型临床症状和体征。

（2）实验室检查　①血浆皮质醇：正常人早晨8时为0.17~0.44μmol/L（6~16μg/dl）；下午4时为0.06~0.25μmol/L（2~9μg/dl）；夜12时为0.06~0.14μmol/L（2~5μg/dl）。患者早晨高于正常，晚上低于清晨不明显（表示正常昼夜节律消失）。②24h尿17-羟皮质类固醇（17-OHCS）增高，正常11~38.6μmol/24h（4~14mg/24h），在55.2μmol/24h（20mg／24h）以上诊断意义较大。17-酮皮质类固醇（17-KS）正常值男27.7~69.3μmol/24h（8~20mg/24h），女17~52μmol/24h（5~15mg/24h），肾上腺腺瘤患者多正常，如为腺癌则可明显增高，增生可轻度增高。③尿游离皮质醇大于276nmol/24h（100μg/24h），正常为3~276nmol/24h（10~100μg/24h），比较17-OHCS 更敏感而可靠。④地塞米松抑制试验（见"肾上腺皮质功能试验"条）有助于鉴别诊断及病因诊断。⑤血浆 ACTH 测定：库欣病患者 ACTH 高于22pmol/L，正常为1.1~11pmol/L。肾上腺皮质腺瘤或腺癌患者则低于正常甚至于血中测不到 ACTH。⑥其他　可有空腹血糖增高或糖耐量异常。电解质测定对本病诊断意义不大，如有明显低血钾性碱中毒有助于肾上腺癌的诊断。血常规检查可见红细胞计数及血红蛋白含量增高，白细胞总数及中性粒细胞数增多，淋巴细胞和酸性粒细胞绝对计数及分类均下降。

（3）肾上腺病变部位检查　可行双侧肾上腺B超检查，CT扫描或磁共振成象及放射性碘化胆固醇扫描或照相等，如肾上腺皮质肿瘤常可显示肿瘤阴影。增生常示双侧肾上腺增大。腹膜后充气造影已被上述检查取代。

（4）蝶鞍X线检查或 CT 扫描　少部分增生型病例可见蝶鞍扩大。近年开展经蝶窦垂体显微手术，发现蝶鞍不扩大者80%有垂体微腺瘤（直径<10mm）。本病须与单纯性肥胖及Ⅱ型糖尿病肥胖型相鉴别。

防治要点　在作病因治疗前，对病情严重的患者，最好先予对症治疗以改善并发症。例如有低血钾的病例，可适当补钾。有继发性糖尿病者，应适当进行饮食控制，必要时应用胰岛素。蛋白质分解过度症状明显者（如肌无力、骨质疏松等），可予丙酸睾丸酮或南诺龙（苯丙酸诺龙）以促进蛋白质合成。有感染时，应适当使用抗生素。病因治疗按病变性质不同可有不同选择。

库欣病治疗：目前对此组病例的治疗意见不一致，疗效不理想，可归纳为手术、放射及药物三种方法。①手术治疗：双侧肾上腺全切或次全切除（切除90%以上），是治疗库欣病的经典方法，目前已渐少用，因手术本身的死亡率和复发率约为5%~10%，术后约有15%~20%患者最终发展为 Nelson 综合征，需终身用氢可的松或醋酸可的松替代治疗。近年来由于经蝶窦显微外科技术的发展，许多患者首选经蝶窦垂体微腺瘤切除术的治疗，一旦切除腺瘤，患者的临床症状可获缓解消失，有报道手术疗效可达76%~85%，但亦有不满意者。②放射治疗：深X线或 ^{60}Co 外照垂体，一日剂量为150~200rad，疗程总剂量一般为4 500~5 000rad。重粒子或质子线外照射，一般剂量为8 000~10 000rad，有报道垂体放疗同时予赛庚啶治疗可大大缩短缓解出现的时间。③药物治疗：轻症病例可试用赛庚啶治疗，此药有抗血清素作用，可抑制CRF（促肾上腺皮质激素释放因子）释放，使血浆 ACTH 水平降低而达到治疗目的。每日24mg，分3~4次给予，疗程6个月以上，缓解率60%左右，但停药后易复发。格鲁米特（氨基导眠能）及甲吡酮可抑制糖皮质激素的合成，氯苯二氯乙烷（O, P'-DDD）对肾上腺皮质有破坏作用，适当使用可能有效。

肾上腺肿瘤治疗：腺瘤治疗最根本的方法是手术切除，大多预后良好。在手术后十年至一年，萎缩的肾上腺可得到功能上的代偿，但也有少数病例虽经较长期ACTH兴奋，仍不能恢复其必需功能，此时需长期用皮质激素替代治疗。癌肿治疗应争取早期作根治手术，其次是化疗，可选用下列一种药物中的一至两种：①双氯苯二氯乙烷（O, P'-DDD）开始每日2～6g，分3～4次口服，治疗一个月以后增到每日8～10g，继续服用4～6周，用药期间经常测定尿17-OHCS及17-KS，以此观察疗效并调整药量，为避免肾上腺皮质功能不足，可适当补充糖皮质激素。②格鲁米特：每日1～2g，分4次口服，此药作用较快，但对肿瘤组织本身无抑制作用，必要时可与O, P'-DDD合并应用。③甲吡酮：每日2～6g，分4次口服，对肾上腺癌肿组织亦无破坏作用。

肾上腺瘤或增生切除术前后的处理：为避免手术时及术后皮质醇锐减而引起急性肾上腺危象，手术前后需妥善处理，于术前12h及2h各肌注醋酸可的松100mg（分两侧臀部注入）。手术时静滴氢可的松100～200mg（切除肿瘤或肾上腺前缓慢滴注，切除后快速滴注），手术当日一般静滴200～300mg，术后第一日醋酸可的松50mg，每6h一次，术后第2、3d减为8h一次，第4、5d减为每12h一次，第6、7d减为25mg，口服，每日3次，以后减为口服，每日2次。

原发性和继发性醛固酮症

醛固酮症分为原发性和继发性两大类。原发性醛固酮症（简称原醛症，primary aldosteronism）指肾上腺皮质发生肿瘤或增生，分泌过多的醛固酮导致体内潴钠，失钾，血容量扩张，因而出现肾素-血管紧张素系统活动受抑制的病理变化。临床表现为高血压征群，神经肌肉功能障碍等。继发性醛固酮症（简称继醛症，secondary aldosteronism）的病因在肾上腺皮质以外，如有效血容量减少或肾脏缺血等原因引起肾素-血管紧张素系统活动增强，导致继发性醛固酮分泌增多。

发病机制和临床 原醛症按病因可分为醛固酮瘤，特发性醛固酮增多症和地塞米松可抑制性醛固酮增多症（又称ACTH依赖性原醛症）。

醛固酮瘤：主要为肾上腺腺瘤，绝大多数为一侧单个腺瘤。由Conn于1955年首先报道，故称Conn综合征。此型临床上最为多见约占原醛症的80%～90%。极少数为肾上腺癌肿，仅占1%。本病偶尔由卵巢肿瘤引起，肾上腺皮质正常而卵巢肿瘤组织中可提取醛固酮。

特发性醛固酮症（特醛症）：又称假性原醛症。临床表现和生化改变与醛固酮瘤相似，其肾上腺病变为双侧球状带细胞增生。其发病原因不明，可能为某种肾上腺外因子（非肾素-血管紧张素，非ACTH）兴奋醛固酮分泌，也可能与血清素或组织胺介导的醛固酮分泌过度兴奋有关，因血清素拮抗物赛庚啶可使本病患者血浆醛固酮下降，而对正常人和醛固酮瘤患者无此作用。另一种看法认为发病与肾上腺球状带细胞对血管紧张素II的敏感性增强有关。

ACTH依赖性醛固酮症 又称地塞米松可抑制性醛固酮症。此型的病因也不明，经手术探查的病例证实为肾上腺皮质增生而无肿瘤，增生部位可为球状带或束状带。有认为此型的病因是分泌醛固酮的细胞上有异常的ACTH受体，也有认为患者之醛固酮来自束状带，在用地塞米松后醛固酮和束状带的其他产物都受到抑制，而患者的球状带对内源性肾素-血管紧张素的反应仍然存在。此型有家族性发病倾向，但也可呈散发性，较多见于男性青少年。其特点是使用肾上腺皮质激素如地塞米松治疗可获得良好效果。

继醛症按病理生理不同可分以下几组：①肾外原因使体液和钠耗损，如出血、呕吐、腹泻、灼伤伴大量创面渗液等（本组之醛固酮分泌过多为机体的代偿功能所致，一般无高血压，亦不缺钾，补充钠盐和水分使体液容量恢复后，继醛症即消失）。②伴浮肿和动脉有效血容量减少的疾病，包括特发性浮肿、腹水型肝硬化、肾病综合征、充血性心力衰竭等。③经肾脏丧失电解质，如失盐性肾病、肾小球旁细胞增生症（Bartter综合征）、肾小管酸中毒、应用利尿剂不当等。④肾脏本身疾病引起肾素分泌增多，包括肾动脉狭窄、恶性高血压、肾素瘤等。⑤妊娠和月经周期的黄体期及用雌激素治疗（包括口服避孕药），本组引起继发性醛固酮分泌过多的原因是雌激素使血管紧张素原增加，黄体酮拮抗醛固酮而引起排钠。

由醛固酮引起的大量潴钠失钾，是原醛症的临床症状。①高血压：为本病最早出现的症状，一般呈良性进展，大多数在22.6/13.3kPa左右，高时可达28/17.3kPa。引起高血压的原因与钠潴留引起的血容量扩张、血管壁内钠离子增多及血管对去甲肾上腺素的反应增强有关。②神经肌肉功能障碍：肌无力及周期性麻痹较为常见。一般说来，血钾愈低，症状愈明显。往往在肌肉劳累、服排钾利尿剂或胃肠功能失调（如呕吐、腹泻）时诱发或加重。周期性麻痹多累及下肢，严重时四肢麻痹，甚至可发生呼吸和吞咽困难。麻痹时间短者数小时，长者数日或更久，补钾盐后即可暂时缓解，但常复发。此外，肢端麻木及手足抽搐亦屡可发生，此与缺钾引起的代谢性碱中毒有关。但是，在低钾严重时，由于神经、肌肉应激性降低，手足抽搐可比较轻或并不出现，但在补钾使麻痹消失后，手足抽搐可变得明显。③肾脏表现：由于长期严重缺钾可引起肾小管空泡样变性，临床表现为肾小管浓缩功能减退而出现多尿、低渗尿，夜尿尤其增多，患者常因此易并发尿路感染。④心脏表现：缺钾对心肌的影响，可表现为心律失常，以过早搏动、阵发性室上性心动过速较常见，最严重时可发生心室颤动。心电图呈低血钾图形，Q-T间期延长，T波增宽或倒置，U波明显，T、U波融合成双峰。⑤

儿童患者可因长期缺钾等代谢紊乱而引起生长发育障碍。

继醛症由多种病因引起，故具备各原有疾病本身的表现，与继醛症有关的症状为高血压、浮肿和低血钾。因肾缺血而致肾素-血管紧张素-醛固酮增多者有高血压，主要由血管紧张素引起，醛固酮可有加重作用。分泌肾素的肿瘤病人血压高，雌激素治疗使血管紧张素原增多也可能伴有高血压。在其他的继醛症中，血压的变化无恒定规律，视具体疾病而定。继醛症一般不引起浮肿，因为钠代谢可出现"脱逸"现象。原有疾病伴浮肿者(如腹水型肝硬化等)继发性醛固酮增多时，可使浮肿和Na^+潴留加重，这些患者不出现"脱逸"现象。继醛症往往还有低血钾。

诊断依据　(1)病史(继醛症有原发病病史)及临床表现。

(2)实验室检查结果。原醛症患者有典型的血、尿生化改变：①低血钾：往往<3mmol/L，多为持续性，也可为波动性，早期血钾可正常。②血钠轻度增高，血钠一般在正常高限或略高于正常，在大量醛固酮作用的初期，钠、水潴留，当细胞外液扩张到一定程度后(一般体液增加2～4L，Na^+潴留约300mmol/h)钠、水潴留停止，出现所谓"脱逸"现象。近年来认为此与血容量升高，心房牵张而刺激心钠素(ANP)分泌，升高的血浆ANP又因其利钠、利水效应而使钠代谢相对平衡。③高尿钾：即使在低血钾条件下，尿钾仍可超过25mmol/24h。④血pH值和二氧化碳结合力为正常高限或略高于正常。⑤尿pH值呈现中性或偏碱性。⑥血浆及尿醛固酮高于正常。正常血浆醛固酮<20ng/dl，尿醛固酮14～28 nmol/24h(5～10μg/24h)。⑦血浆肾素-血管紧张素活性降低，且在用利尿剂和直立体位兴奋后也不能显著增高。继醛症亦有低血钾及血、尿醛固酮增高，但与上述明显不同的是以血浆肾素-血管紧张素活性高于正常为特征，其他生化改变各有其原发疾病的特点而不同。

(3)螺内酯(安体舒通)试验的结果可作为原醛症和继醛症鉴别的一个依据。

(4)低钠、高钠试验：①对疑有肾脏病变的病人必要时可做低钠试验(每日摄入Na^+ 20mol以下，K^+ 60mol)，原醛症病人在数日内尿钠下降到接近摄入量，同时低血钾，高血压减轻，而肾脏疾病患者不能有效地潴钠，可出现失钠、脱水，且低血钾、高血压仍不能纠正。②对病情轻，血钾降低不明显的疑似本症病人，必要时可做高钠试验(每日摄入Na^+ 240mol，K^+ 60mol)，如为轻型原醛症，则低钾加重。对血钾已明显降低的本症病人，不宜进行本试验。

(5)原醛症确诊后，进一步明确病因和病理甚为重要(因腺瘤于手术切除后可以根治，而双侧肾上腺增生手术疗效不佳，宜药物治疗)。醛固酮瘤患者电解质紊乱的程度总的较增生型病例为重，血浆醛固酮基础值也高，醛固酮瘤的分泌受体位变化(由卧位至立位)和肾素-血管紧张素的影响较小，而和ACTH的昼夜变化有关。正常人在隔夜卧床，上午8时测血醛固酮值约为111～332pmol/L(4～12ng/dl)，保持卧位到中午12时，血浆醛固酮浓度低于上午8时，此与ACTH、皮质醇的变化情况相一致；如取立位时，则血浆醛固酮高于上午8时，此与立位时肾血流量减少，儿茶酚胺活动增强，肾素-血管紧张素增多有关。说明体位的作用超过ACTH的影响。醛固酮瘤患者上午8时血醛固酮明显升高，如取卧位，中午时数值也低于上午8时，同正常人规律，如取立位，大多数患者在中午12时数值不上升，反而下降，此与肾素-血管紧张素受血容量扩张的强烈抑制有关。增生型患者在站立4h后，血浆醛固酮有明显升高(升高程度明显超过正常人)。此点有别于醛固酮瘤，这是因为增生型患者的肾素-血管紧张素受抑制不如醛固酮瘤受抑制严重，站立后可有轻度增高，加上增生的肾上腺对血管紧张素的敏感性增强。放射性碘化胆固醇肾上腺照相及肾上腺B超检查，CT扫描亦有助于对肾上腺腺瘤或增生的诊断。

治疗要点　原醛症的治疗分手术治疗和药物治疗两个方面，腺瘤及癌的根治方法为手术切除。术前予螺内酯40～60mg每日3～4次，以纠正电解质紊乱，使血钾回复正常，并使血压下降。切除腺瘤后电解质可恢复正常，大多数病人血压降至正常。增生型患者手术疗效不佳，目前多主张药物治疗，可用螺内酯40～60mg，每日3—4次，电解质紊乱纠正较快，但血压降至正常较慢，血压下降后可逐渐减量，有的患者每日40mg左右即可维持疗效。长期用安体舒通可出现男性乳房发育、阳萎、月经不调等不良反应，合用降血压药物可减少螺内酯剂量。其他可选用的药物为潴钾利尿剂氨苯蝶啶和阿米洛利(氨氯吡咪)。ACTH依赖型醛固酮增多症应用地塞米松治疗，每日1mg左右。继醛症主要是对原发病治疗。采用螺内酯可在不同程度上减轻病情，其他对症处理可根据病情补钠盐或限钠盐，补钾盐、降压、合并应用其他利尿剂等。

肾上腺皮质功能减退症

肾上腺皮质功能减退症(adrenocortical insufficiency)是由于肾上腺皮质被毁或垂体分泌促肾上腺皮质激素(ACTH)不足，导致肾上腺皮质激素(以皮质醇及醛固酮为主)缺乏而引起的病症。前者为原发性肾上腺皮质功能减退症，临床上可分为急性(又称肾上腺危象)与慢性(又称艾迪生病，Addison disease)。后者为继发性肾上腺皮质功能减退症。

发病机制和临床　以往认为结核是慢性肾上腺皮质功能减退症最常见的病因(约占80%)，由肾上腺皮质干酪样坏死所致。患者常先有或同时伴有肺、肾、肠、骨等

其他部位的结核病灶。近年来认为特发性肾上腺萎缩为本病最常见的病因,其发生与自身免疫有关。本病以女性多见,患者血中可检出肾上腺抗体,常伴有其他器官特异性自身免疫病,如特发性甲状腺功能减退症、特发性甲状旁腺功能减退症、卵巢功能早衰、胰岛素依赖型糖尿病、恶性贫血、萎缩性胃炎、白斑病等。其中有些自身免疫性疾病与X性连锁遗传性免疫缺陷病有关。其次恶性肿瘤转移、淋巴瘤、白血病浸润、淀粉样变、真菌感染、血管病变、手术,以及放射线,某些药物如甲吡酮、格鲁米特、双氯苯二氯乙烷(O, P' DDD),酮康唑等长期应用也可导致本病。本病发病年龄以20—50岁为多。

急性肾上腺皮质功能减退症由于肾上腺急性感染、出血或在原有的慢性功能减退基础上因某种应激而诱发。

继发性肾上腺皮质功能减退症最常见的病因为较长期用大剂量糖皮质激素治疗而造成垂体ACTH肾上腺皮质受抑制,其他如肿瘤、感染、手术、放射治疗等所致下丘脑—垂体前叶功能减退症,少数病人患单一性ACTH缺乏症,其他垂体前叶功能保持正常。

慢性肾上腺皮质功能减退症起病多隐袭,缓慢进展。当肾上腺皮质被毁达90%以上时,即出现皮质醇和醛固酮不足所致的症状:①色素沉着:因对垂体ACTH的反馈抑制作用减弱,此组激素分泌增多,出现皮肤、粘膜色素沉着。摩擦处、皮肤皱褶、乳晕、疤痕以及口唇、牙龈等处尤为明显。②胃肠系:食欲减退、体重减轻、喜咸食,继而恶心、呕吐、腹胀、腹痛、腹泻等。③心血管系:对儿茶酚胺的升压反应减弱、易出现体位性低血压及低血容量性低血压。④神经精神系:记忆力减退、淡漠、疲乏、嗜睡,亦可失眠、烦躁甚而谵妄、精神失常。⑤性功能障碍:女性可有月经紊乱、闭经及毛发脱落等,男性可有阳萎。患者血中如同时存在针对睾丸或卵巢的抗体,则性腺往往被毁,过早出现性功能衰退。

本病如得不到及时治疗或在治疗中遭受应激而未能得到及时处理时,则可发生肾上腺危象。

肾上腺急性感染、出血所致肾上腺危象表现为恶心、呕吐、腹痛、腹泻、血压下降、脱水、少尿、嗜睡,如得不到及时抢救,则发展至休克、昏迷、死亡。常见于严重全身性疾病,如败血症,儿童多为暴发性脑膜炎球菌或绿脓杆菌败血症。继发性肾上腺皮质功能减退症主要表现为皮质醇缺乏所致的症状,但无皮肤、粘膜色素沉着,且由于ACTH、MSH缺乏,色素反而较淡。

诊断依据 (1)病史(如结核感染史等)、临床症状及体征。

(2)实验室检查结果:①患者可有低血钠、高血钾(一般不重)、高血氯甚至代谢性酸中毒。②空腹血糖低,糖耐量曲线低平。③血常规检查:可有贫血,周围血白细胞分类示中性粒细胞减少而嗜酸粒细胞及淋巴细胞计数偏高。④24h尿17-羟皮质类固醇、17-酮皮质类固醇降低。在男性患者中,17-酮皮质类固醇来自睾丸,故下降可不明显。⑤血浆皮质醇降低。⑥24h尿游离皮质醇降低。⑦血浆ACTH值:可作为原发性或继发性肾上腺皮质功能不全之鉴别诊断依据。原发性者明显增高,继发性者则低于正常。⑧ACTH兴奋试验探查肾上腺皮质贮备功能,最具诊断价值,并可鉴别原发性或继发性。⑨皮质素水试验:患者排泄水负荷能力减弱。

(3)辅助检查:肾上腺X线摄片如发现结核灶的钙化影,有助于艾迪生病之诊断。如怀疑为继发性者,蝶鞍CT检查有助垂体瘤的诊断。

治疗要点 ①替代疗法:醋酸可的松12.5—37.5mg/d(上午8时顿服或上午给日剂量的2/3,下午再给1/3),并鼓励多进食盐。药物的剂量在使体力恢复接近正常又无药物过量的不良反应(如欣快、失眠、体重增加等)为宜。轻症不需补充盐皮质激素。如经以上处理患者仍感头晕、乏力、血压偏低,则需加服9α氟氢可的松0.05—0.2mg/d,服药期间宜注意体重、血压变化,以防过量后引起水肿、高血压。患者在感染、创伤等应激时,应适当增加可的松用量。呼吸道感染时,可的松剂量宜加倍1—2d。如遇手术或其他严重应激时,宜改为氢可的松300mg/d静脉滴注,术后逐日减少当量的50%,直到维持量。较轻的短暂应激,每日给予氢可的松100mg即可,以后递减。②肾上腺危象处理:发生危象应立即积极抢救,如抢救不及时,36h内可导致死亡。主要措施为立即静注磷酸氢可的松(或琥珀酰氢可的松)100mg,以后每6h静滴100mg。最初24h总量为400mg,第2、3d可减至300mg,分次静脉注射。如病情好转继续减至每日200mg,继而100mg,恶心、呕吐消失后可减至口服可的松50mg/d。同时加速补充糖盐水及治疗应激诱因,一般最初一日补液量需2 500—3 000ml。③原发疾病的处理:如结核感染者需积极抗结核治疗;如合并其他自身免疫性疾病时,宜兼顾治疗。④本病需终身激素替代治疗,但有的患者经10年以上可的松替代治疗后,可的松剂量可减少,个别者甚至可停药。

选择性醛固酮减少症

选择性醛固酮减少症(selective hypoaldosteronism)指肾上腺皮质醛固酮分泌减少,而皮质醇分泌正常。本病症状主要由醛固酮缺乏导致尿Na^+排出过多,K^+、H^+排出过少所引起。按病因可分为肾素分泌减少和醛固酮合成障碍两组:①肾素分泌减少:称为低肾素性醛固酮减少症。患者血浆肾素、血管紧张素降低,限制钠盐摄入,直立体位均不能使其明显增高。醛固酮分泌减少,静滴血管紧张素Ⅱ可使其分泌增多。较常见的病因有糖尿病和其他多种可致肾素减少的疾病,如入球小动脉硬化和透明变性可使肾小球旁细胞受损;自主神经病变可使肾素分泌功能减退;糖尿病患者血中存在不具活性的"大

肾素”，提示肾素前体转变为具活性的肾素受阻。其他肾脏病变也可使球旁细胞受损而引起本症，如慢性肾盂肾炎、痛风性肾病、高钙性肾病、铅中毒所致肾病等。②醛固酮合成障碍：多见于幼儿，患者血浆肾素活性不低，滴注血管紧张素后，醛固酮分泌不增加。醛固酮合成障碍部位可为皮质酮的18羟化障碍或18-羟皮质酮的18氧化障碍。

临床表现有①高钾血症：包括肌无力、肌麻痹；心动过缓、心律失常、心脏传导阻滞、心源性昏厥；中枢神经功能障碍、意识模糊。血钾>7.5mmol/L。心电图示不同程度的高血钾图象。②失钠伴低钠血症：表现为软弱、乏力、头晕、直立性低血压、循环虚脱、昏厥等症状。血钠低，尿钠相对增高，钠代谢呈负平衡。③高血氯性代谢性酸中毒：由于醛固酮减少，肾小管中 Na^+-H^+交换减少，H^+潴留。此外，肾小管氨的分泌也减少，此与高钾血症有关。此种类型的代谢性酸中毒称为第四型肾小管酸中毒。④肾脏内原发病可有轻度、中度的损害，血尿素氮可正常或有轻度氮质血症，无尿闭或少尿，高钾不能由肾损害来解释。⑤血、尿醛固酮皆低，皮质醇正常。

治疗主要采用盐皮质激素，成人可每日口服氟氢皮质素0.1～0.2mg或肌注醋酸去氧皮质酮5～7.5mg。其剂量根据血钾、血压、体重等调整。

儿茶酚胺增多症

嗜铬细胞瘤发源于肾上腺髓质，也可见于肾上腺外的交感神经节、旁交感神经节或其他部位的嗜铬组织中，临床上出现高血压及代谢紊乱征群。此外，肾上腺髓质可发生双侧或单侧增生，其征群与瘤相似，故统称为儿茶酚胺增多症（hypercatecholaminism）。

发病机制和临床 本病患病率在高血压病中约占0.1%，任何年龄可患此病，以20—50岁居多。男女患病率大致相等（髓质增生以女性为多），小儿患者约2倍于女性。本组肿瘤约有80%～90%位于肾上腺髓质，90%为一侧单个，少数为双侧性或一侧肾上腺瘤与另一处肾上腺外的瘤并存，这种多发性嗜铬细胞瘤较多见于儿童和阳性家族史患者，属多内分泌腺瘤病（MEA）的Ⅱ、Ⅲ型（见“多内分泌腺瘤病”条），被认为是常染色体显性遗传。肾上腺外嗜铬细胞瘤主要位于腹膜后、腹主动脉前、左右腰椎旁间隙（约占10%～15%），其他少见部位为肾门、肾上极、肝门、肝及下腔静脉之间、腹腔神经丛等。腹外者甚少见，但在胸腔、颅内、膀胱、颈部者亦有报道。恶性嗜铬细胞瘤约占10%。

本病的临床表现系大量儿茶酚胺作用于肾上腺素受体而引起。

（1）高血压征群：高血压为本病的主要症状。有阵发性和持续性两型，持续性者亦可有阵发性加剧，早期多为阵发性，平时血压不高，发作时血压骤升，收缩压往往达26.66～40.0kPa，舒张压可达17.33～24.0kPa（如以释放去甲肾上腺素为主者则更高一些），历时短者数秒钟，一般数分钟，长者可达1～2h，偶可达24h以上，发作多者一日数次，少者数月一次，愈发愈频，历时愈长，并可发展为持续性高血压伴阵发性加剧。发作可无诱因，也可因情绪激动，体位改变，吸烟、排尿、灌肠等而诱发。发作时患者感心悸、心动过速，往往伴剧烈头痛、焦虑，四肢及头部有震颤，面色苍白、大汗淋漓、手足厥冷、发麻等，有时出现气促、胸闷、呼吸困难，有时伴以恶心、呕吐、中上腹痛等。对持续性高血压病人，尤其是儿童和青年患者，同时伴有畏热、多汗、低热、心悸、心律失常、头痛、焦虑、体位性低血压或血压波动较大者，要考虑本病的可能性。部分病人（往往是儿童或少年）病情发展迅速，表现为急进型高血压，眼底损害严重，短期内可出现视神经萎缩以致失明，可发生氮质血症、心功能不全、高血压脑病。少数病人可表现为阵发性低血压，甚至休克或高血压与低血压交替出现，产生这种情况的可能原因是肿瘤坏死或出血，释放儿茶酚胺量锐减或骤停；儿茶酚胺心肌病所致心输出量减低；肿瘤主要分泌肾上腺素，兴奋肾上腺素能β受体，引起周围血管扩张；以及大量儿茶酚胺入血，引起血管强烈收缩，微血管壁缺氧，通透性增高，血浆渗出，有效循环血量减少以致血压下降，此时又刺激儿茶酚胺释放，于是血压又回升。对于高血压、低血压交替发生的病人，或原有高血压突然下降者，应考虑本病之可能。

（2）代谢紊乱：肾上腺素可作用于中枢神经及交感神经系统控制下的代谢过程，近半数病人有类似甲状腺功能亢进症的表现。由于肝糖原分解加速和胰岛素分泌受抑制，可引起血糖增高及糖耐量减低并可发展为继发性糖尿病。少数病人可出现低钾血症，可能与儿茶酚胺促使K^+进入细胞内有关。

（3）其他临床表现：儿茶酚胺可使肠蠕动及肠壁张力减弱，常引起便秘、腹胀，甚而使肠扩张。此外，还可消化道出血及胆石症等。

诊断依据 除典型的临床表现外，诊断措施如下。

化学测定包括尿或血儿茶酚胺及其代谢产物的测定：①24h尿3-甲氧基-4羟基苦杏仁酸（又称香草基杏仁酸，VMA）测定：VMA是肾上腺素（E）及去甲肾上腺素（NE）的最终代谢产物。正常值10～35μmol/24h（2～7mg/24h），本病患者常在45μmol/24h（9mg/24h）以上。②24h尿儿茶酚胺测定：正常值因各实验室方法而异，用荧光法以E为标准者低于50μg，以NE为标准者低于100μg，本病患者发作期均明显升高，但间歇期间可正常。③24h尿甲氧基肾上腺素（MN）和甲氧基去甲肾上腺素（NMN）测定：MN和NMN分别为E和NE的中间代谢产物，其24h正常值分别为0.4mg和0.9mg，两者的总和（TMN）为0.75±0.4mg（范围0.32～1.7mg/24h），本病患者MN、NMN的排量高于正常，TMN可高出10倍以上。④血中儿茶酚胺测定：各实验室结果不一致。本实验

率采用高效液相色谱法测定, NE、E正常值分别为 108(38 + 220pmol/L (105.3 + 40.3pg/ml) 及1253 + 307.9pmol/L (212.1 + 52.1pg/ml) 本病患者则明显增高。在进行上述各种测定时应避免使用影响测定结果的各种药物及食物, 如单胺氧化酶抑制剂, L-多巴及甲基多巴等, 不宜进食有荧光反应的物质如香蕉、香草类、四环素、氯丙嗪、水杨酸及维生素B_2等, 并排除精神紧张状态的影响。服用利血平等降压药物者, 须暂停一周以上再行测定。

药理试验可根据病情选择。①激发试验: 常适用于间歇期进行, 如血压超过22.6/14.6kPa则不宜选用。应先作冷加压试验, 待血压回复至冷加压水平后迅速静注胰高糖素0.5~1mg, 促使高血压发作(试验时应准备好酚妥拉明, 于血压过高时应用)。如血压较注药前上升8.0/4.0kPa以上, 或较冷加压试验时的最高血压再升高2.7/1.3kPa, 即为阳性, 有助于本病之诊断。亦可用组胺进行激发, 因有一定危险性, 目前临床已很少应用。②阻滞试验: 一般用酚妥拉明, 用于疑为本病的持续性高血压及阵发性高血压的发作期, 血压稳定高于22.6/14.6kPa者, 成人一般用酚妥拉明5mg, 为了避免血压过度下降, 可从小剂量开始, 1mg静脉注射后, 于最初3min内每半分钟测血压一次, 以后每1~2min一次, 共15min。如注射后2~3min内血压明显下降, 较注射前下降4.7/3.3kPa以上, 并维持在低水平3~5min或更久者为阳性。正常人及高血压患者收缩压下降一般不超过4.0kPa。作此试验前应停止用镇静剂及降压药8~10d, 试验过程中应密切观察, 如血压过低, 应予去甲肾上腺素静脉滴注, 使之回复正常。

常用的定位检查方法包括平片、静脉肾盂造影、肾上腺血管造影、肾上腺B型超声波检查等。近年来电子计算机X线体层扫描对肿瘤的定位诊断有很大的价值。

治疗要点 (1)手术治疗: 切除肿瘤为本病的主要治疗措施, 如为肾上腺髓质增生, 则作肾上腺髓质次全切除。术前2周开始口服α受体阻滞剂作准备, 以降低血压, 纠正血容量, 避免手术时血压波动过大。一般用苯苄胺, 初用每日1次, 每次10~20mg, 以后按血压调整, 可用到每日40~60mg。每日最大剂量可达100mg。对于心动过速者应加用β受体阻滞剂。如普萘洛尔(心得安)每次10mg, 每日3~4次, 但应避免单独使用β受体阻滞剂。术前用药不可用阿托品, 可选用苯巴比妥及地西泮(安定)等。如病情不允许手术, 包括恶性肿瘤已转移者, 可用α-甲基酪氨酸(酪氨酸羟化酶抑制剂), 每日口服1~4mg, 1~2周可抑制儿茶酚胺合成50%~80%, 临床缓解, 但有焦虑、腹泻、泌乳等不良反应。有人曾采用口服苯苄胺治疗数月有一定效果, 并无特殊反应。

(2)发作时措施: 高血压骤发可静脉注射酚妥拉明2~5mg, 同时随访观察血压等, 当血压下降至21.3/13.3kPa左右, 即停止注射, 继以10~20mg溶于5%葡萄糖盐水500ml中缓慢滴注, 然后用口服苯苄胺维持。如无苯苄胺可试用选择性α_1受体阻滞剂哌唑嗪和血管紧张素转换酶抑制剂卡托普利(巯甲丙脯酸)可获一定疗效。

混合性性腺发育障碍症

混合性性腺发育障碍症(mixed gonadal dysgenesis)是男性假两性畸形中的一种类型, 患者核型大多是45X0/46XY嵌合体。性腺一侧为睾丸, 另一侧为不发育的条索状组织。性染色质几乎全为阴性, 可能为XY合子在早期有丝分裂中丢失了一个Y染色体, 而形成了45X0和46XY两种细胞系。因胚胎期睾丸发育障碍, 雄激素和副中肾管抑制物分泌不足, 患者出生时有两性畸形的外生殖器, 有子宫、输卵管、阴道(或尿生殖窦), 可有隐睾, 大多按男性抚养。青春期可出现男性第二性征, 阴茎增大, 但无精子生成。约1/3病例可有45X0性发育障碍的躯体畸形, 如颈蹼、发际低、盾胸、肘外翻、色素痣和身材矮小等。性腺发生癌变机会高, 除按男性抚养、阴囊内有睾丸的患者外, 应及早切除性腺, 并按性别作外阴修补。青春期后给予相应的性激素替代。

男性性腺功能减退症

男性性功能减退症(male hypogonadism)可因睾丸病变或下丘脑-垂体病变引起生精功能障碍(不育)或雄激素分泌明显减少而无男性第二性征。根据病因可分为下列几种:

睾丸中细精管发育障碍 常由以下几种病变或损伤所致。

隐睾症 出生时睾丸未降的发生率约10%, 1年后约为1.7%~3%, 成年后仅为0.3%~0.4%。约93%的隐睾者伴腹股沟疝。腹腔内体温较高(阴囊内温度在34℃以下), 可影响细精管的发育, 引起不育, 而间质细胞敏感性较差, 所以血清睾酮可处在正常水平。患者青春期有正常的男性表型。治疗越早越好, 一般6~7岁为佳(见"儿科中肾管存留综合征"条)。

睾丸炎 常见于腮腺炎后, 约15%~25%腮腺炎可引起睾丸炎, 也可见于水痘、柯萨奇病毒感染, 可导致细精管硬化和透明样变。约5%患者可致不育, 但间质细胞功能往往完好。

放疗或药物所致的损伤 同样生精上皮较间质细胞对放疗和化疗敏感, 前者允许的最大安全剂量是4~6Gy。后者为>8Gy。其次有环磷酰胺、苯丁酸氮芥(瘤可宁)等细胞毒药物。

先天性肌强直性萎缩 可伴有细精管发育障碍, 雄激素不足, 青春期男性乳房发育, 同时可有晶状体混浊、秃顶等先天畸形。

原因不明之获得性睾丸萎缩　见"无睾症"条。

细精管和间质细胞发育障碍　可由以下疾病所致。

Klinefelter 综合征　见综合征中同名条目。

男性 Turner 综合征　核型为45X0,病人常有未下降之睾丸以及细精管发育不良,间质细胞在促性腺激素刺激下相对增生,睾丸癌变率较低。

Noonan-Ullrich综合征　又称假 Turner 综合征,核型有两种,46XX女性表现型和46XY男性表现型。女性可见性发育延迟,男性可有隐睾。两性均有 Turner 综合征的性腺外先天性畸形,如颈蹼、盾胸、先天性心脏病等。Noonan 综合征者矮小不常见,但智力迟钝较 Turner 综合征多见,且有一个家系中发现数例此征的报道。

Reifenstein 综合征　又称家族性不完全性睾丸女性化综合征,不完全性雄激素不敏感性,有46XY核型,血浆黄体生成激素、睾酮、雌二醇都高于正常男性,出生时外生殖器有两性畸形,但多偏于男性,有阴茎尿道下裂、隐睾等,睾丸中细精管发育障碍,无精子形成,青春期有男性乳房发育。腹腔内睾丸因有恶变可能宜手术摘除,并以雄激素替代治疗,修复外生殖器畸形。

细精管退化　仅有支持细胞,血 FSH 升高,LH正常范围,除不育外,不需治疗。

家族性原发性睾丸发育不良　伴有失明、耳聋、代谢异常,患者细精管透明样变性,无精子生成,但有正常的男性第二性征,血尿酸、甘油三酯均升高。

低促性腺激素引起的性腺发育障碍

Kallman综合征　下丘脑促性腺激素释放激素分泌部位以及嗅球受损,患者睾丸、阴茎细小,无男性第二性征,可伴有色盲,神经性耳聋,心、骨骼畸形,耳聋,兔唇,身材矮小等先天性畸形。也可伴有肥胖、糖尿病、智力减退等,其发生率男的约1/1万,女的约1/5万,是X连锁常染色体显性或隐性遗传性疾病。散发或有家族倾向。

Prader-Willi 综合征　又称 HHHO 即有低肌张力、智力减退、性功能减退、肥胖等特点。男性较多见。

Laurence-Moon-Biedl 综合征　男性较女性多见(男:女为2:1),可有肥胖、性不发育、智力减退、色素性视网膜炎、多指(趾)畸形等特点。

对于低促性腺激素引起的性腺发育障碍,治疗效果还不肯定。青春期可试用 HCG4 000U/次,每周3次,用6个月,停6个月。HMG(人绝经期促性腺激素),每支含 FSH75IU,75IU/次,隔日1次,用45次以上(因精子形成平均需90d)。或是氯米芬(clomiphene)50mg,每日2次,用7d,有助于提高 FSH 和LH。待精子数量达到正常时可用 HCG(偶用睾酮)维持之。文献报道睾丸体积<4ml者治疗反应较差。

男子乳腺发育

男子乳腺发育(gynecomastia)是指男性乳腺组织出现过度发育。正常情况下,男子乳腺仅有少数不发育的乳腺管和少量结缔组织,外表平坦,乳头小而不发育。男子乳腺发育患者,乳房有不同程度发育。从外表上看,可从乳晕下小硬块到类同成年女性的乳房。特点是乳腺组织和结缔组织增生,伴乳头增大,乳房局部胀痛和乳晕色素加深。通常为两侧性,但单侧性也不少见。组织变化大致可分为两类:①乳腺导管数量增加,导管周围水肿,含有较多的纤维母细胞性基质和脂肪组织。②导管扩张伴有不同程度的上皮细胞增殖,无脂肪组织和导管周围水肿,结缔组织不明显。男子乳腺发育在开始发现的数月内,组织变化一般属于前一种,因此可逐渐萎缩,但也可发展成后一种。病程超过一年以上者,组织变化可能属后一种。本症可分为生理性和病理性两大类。

生理性男子乳腺发育　多见于新生儿期、发育期和中年后期的男性,新生儿乳房增大,可能与母体胎盘产生的雌激素影响有关,一般能自行消失。发育期发生者较多,发生率约为50%左右,大多程度较轻,少数病例乳房可大而疼痛。发生的原因还不十分清楚,有人认为可能与男孩在青春期雌激素与雄激素比例失调有关;另一种可能是青春期儿童乳腺组织对雌激素的敏感性增强。这种生理性乳腺发育,大多可自行消退,一般不超过3年。中年以后的乳腺发育可能是由于睾丸分泌功能开始减退,血浆雌激素含量相对偏高而引起乳腺发育,不过比较少见。

病理性男子乳腺发育　原因有:①睾丸病变:原发性睾丸功能减退,最常见于 Klinefelter 综合征。病人有小睾丸,睾酮分泌相对偏低、促性腺激素分泌增多,表现为类无睾症体型伴乳腺发育等。睾丸女性化综合征患者,性染色体为男性,乳腺发育明显,乳腺发育的主要原因为乳腺组织对雄激素不敏感。其他如 Reifenstein 综合征(也称不完全性睾丸女性化综合征)和腮腺炎并发睾丸炎等,一般都同时有垂体促性腺激素分泌增多。但乳腺发育也可见于垂体促性腺激素分泌减少引起的睾丸功能减退患者,如 Kallman综合征、垂体前叶功能减退症等,可能与雄激素分泌不足有关。此外,患睾丸精原细胞瘤、睾丸畸胎瘤、睾丸内有产生绒毛膜促性腺激素的肿瘤、间质细胞瘤等也可出现男子乳腺发育。②甲状腺功能亢进症:患者乳腺发育的原因可能是雄激素转变为雌激素增多,性激素结合球蛋白含量增加,原发性或继发性甲状腺功能减退患者,促甲状腺激素释放激素(TRH)促使催乳素分泌增多,后者可能是引起乳腺发育和泌乳的一种原因。③肾上腺女性化肿瘤:极少见,往往在雌激素分泌增多的同时,17-酮类固醇也可同时升高。④各种男性假两性畸形:患者雄激素大多偏低,可导致男子乳腺发育的发生。⑤肝硬化:患者由于雄激素降解减少、转化为雌激素增多;另一方面,性激素结合球蛋白(TeBG)增多,此种球蛋白和睾酮的结合能力超过雌激素,同时血内白蛋白含量减少,均可使游离雌激素含量增多,引起乳腺发育。⑥各种原因(包括慢性疾病)引起慢性营养不良,在补充营养

后，可出现男子乳腺发育。大约是因为营养不良促使垂体分泌促性腺激素减少，而重新恢复营养时，促性腺激素分泌可增多，从而发生乳腺发育。⑦下丘脑、垂体和松果体等部位的肿瘤，可因激素分泌异常导致乳腺发育。⑧支气管癌肿：可引起异位绒毛膜促性腺激素分泌增多而导致乳腺发育。⑨各种可能引起乳房发育的药物：如雌激素制剂（如前列康）、雄激素、绒毛膜促性腺激素、异烟肼、氯丙嗪、西咪替丁（甲氰咪胍）、甲基多巴、甲氧氯普胺（灭吐灵）、洋地黄及洋地黄毒甙、吩噻嗪类药物如螺内酯（安体舒通），灰黄霉素以及三环类抗抑郁药如氯丙嗪、舒必利等。⑩糖尿病：可因雄激素和雌激素的比值失调，雌激素相对升高，引起男子乳腺发育等各种女性化特征和阳萎。

对男子乳腺发育原因的诊断需要从以下几方面进行探索。①仔细检查乳腺发育情况，排除因脂肪堆积、乳腺肿瘤以及乳腺纤维囊肿等病变引起的乳房增大。②仔细询问病史，排除各种因生理和药物引起的因素。③了解是否有过营养不良或严重慢性病变后营养好转的病史。④检查有无睾丸增大、萎缩或肿瘤。⑤检查是否有肝脏疾患和甲状腺功能亢进或功能减退。⑥必要时测定血或尿内卵泡刺激素（FSH）、雌激素、睾酮、绒毛膜促性腺激素、催乳素等。⑦警惕男子乳腺“发育”可能是多种恶性肿瘤的全身表现之一，特别是支气管肺癌。

治疗方法应根据发病原因作出选择，如为生理性，一般无重要意义，大多能自然缩小；如为药物引起，停药后可望逐步好转。对特发性男子乳腺发育（非严重疾病所致）者，若乳房增大过于明显，可使用丙酸睾酮，每次25mg，每周2～3次。对肿大的乳腺组织进行手术切除。对由于其他疾病引起的乳腺发育，应针对其原发疾病进行必要的治疗，尤其是恶性肿瘤引起者，应及早根除肿瘤病灶。

多毛症

多毛症（hirsutism）是指女性不适当的毛发增多，可有单纯的体毛浓密，毳毛粗黑，也可同时伴有男性化表现，如阴毛呈菱形分布，出现胡须、喉结、痤疮、肌肉发达、阴蒂肥大、月经紊乱等。体毛的多寡与遗传因素有关，不同的种族、民族、地区、家族变异很大。如地中海地区人群的体毛明显多于北欧地区，西方国家人群多于东方国家。

发病机制和临床　多毛可以分为单纯体毛增多和伴有男性化体毛增多两大组，后者均见于器质性内分泌疾病。按病因不同又可分为下列几种：

（1）体质结构性多毛症：又称特发性多毛症，最为常见。多发生于青春发育期，表现为体毛增多，可伴月经失调或闭经，但无男性化表现。约20%～25%患者有毛发增多的家族史，可能与遗传有关。偶有雌激素水平偏低，尿17-羟、17-酮皮质类固醇略高，24h一般不超高25mg，不伴有卵巢和肾上腺皮质疾患。约10%明显多毛者，其血清睾酮正常。多毛的原因可能是性激素结合球蛋白（Te BG）降低，游离部分增高；或是睾酮转变为活性更高的雄激素（双氢睾酮），脱氢异雄酮转变为睾酮过程加速；或是雄激素靶器官敏感性增高。某些孕妇因胎盘内雄激素刺激也可见体毛增粗，有些妇女在绝经期可因促性腺激素增高、刺激卵巢分泌过多雄激素而出现体毛增多。

（2）肾上腺皮质性多毛症：先天性肾上腺皮质增生（11β羟化酶缺乏症等）或肾上腺皮质肿瘤可分泌过多雄激素，出现多毛及男性化体征。前者伴有血压改变，24h尿17-酮皮质类固醇可达50mg左右，且易被地塞米松所抑制；后者尿17-酮皮质类固醇明显增高但不被地塞米松所抑制。

（3）卵巢性多毛症：由卵巢原因引起的多毛症，最常见的为多囊卵巢综合征，其次是卵巢男性化肿瘤，如睾丸母细胞瘤、卵巢门细胞瘤、脂质细胞瘤等。前者男性化程度轻或无；后者分泌大量睾酮，男性化明显，但尿17-酮皮质类固醇不会或极少升高。

（4）神经性多毛症：高度精神紧张，极度抑郁、恐惧后可出现多毛。原因不明，可能与自主神经系统过度反应有关。神经性厌食时因饥饿，生长激素受低血糖刺激与多毛有关。部分垂体肿瘤合并肢端肥大症者也有体毛增多。

（5）药物性多毛症：长期或大剂量应用睾酮或其合成激素、苯妥英钠、合成黄体酮、糖类皮质激素、ACTH、米诺地尔（敏乐定）、氯苯甲噻二嗪等可发生多毛。

诊断依据　病史询问中必须了解多毛出现的时间、部位，及有无男性化体征，有无家族史、可疑药物应用史和精神创伤史。实验室检查可测定尿17-羟、17-酮皮质类固醇，脱氢异雄酮，血清睾酮，血清FSH、LH、孕三醇等。

地塞米松抑制试验（小剂量）有助于先天性肾上腺皮质增生与肿瘤的鉴别。每日用炔雌醇40μg，服25d，第21d起服甲孕酮，每日10mg，服5d，可成功地抑制LH后卵巢雄激素的分泌，因而可区别雄激素的来源是肾上腺，还是卵巢。肾上腺、卵巢的B超、CT和MRI（磁共振成象）检查，有助于发现肿瘤病变；肾上腺动、静脉造影，卵巢和肾上腺静脉导管采血测定雄激素水平均有助于诊断。

防治要点　治疗因不同病因及病理而异。特发性多毛症一般不需治疗，如多毛太明显可用化学方法去毛、漂白，或是电离破坏毛囊。特发性多毛症也可试用周围组织中拮抗雄激素的药物，如赛普酮、螺内酯（安体舒通）、西咪替丁（甲氰咪胍）和甲孕酮，但见效甚慢。约1/2的特发性多毛或多囊卵巢综合征病例对雌激素、黄体酮治疗有反应。先天性肾上腺皮质增生症可用糖类皮质激素治疗。卵巢和肾上腺肿瘤则需手术切除。

肥胖症

当进食热量多于人体消耗量而以脂肪形式贮存体内，使体重超过标准20%者称肥胖症（obesity）。超过标准

10%者称超重；亦可根据身高、体重按体重质量指数 $\frac{体重(kg)}{身高^2(m^2)}$ 计算，如超过24，不论性别均属肥胖症。世界卫生组织及美英等国的标准，以男性大于27、女性大于25为肥胖症。

发病机制及临床 肥胖症可分单纯性和继发性两大类。

单纯性肥胖症 无明显内分泌、代谢病病因可寻者称单纯性肥胖症。又可分体质性肥胖症及获得性肥胖症两型。前者往往有家族史，自幼肥胖，脂肪细胞呈增生肥大。后者大多由于进食过多或消耗过少而脂肪细胞贮藏过多呈肥大变化，但无增生。正常人体进食热量每人每日变异范围较大，取决于年龄、性别、身高、体表面积及职业等因素，但体重相对较稳定，这是由于神经内分泌的精密调节而维持的，仅当调节功能失常时才发生肥胖症。单纯性肥胖症的病因至今尚未阐明，从临床与实验室资料分析，可有内因与外因两部分。外因以饮食过多、活动过少为主，见于疾病恢复期，经卧床休养数月后往往发胖，或由于骨折固定，或由于停止体育锻炼或减轻体力劳动后发生。同样热量，单次进食大量食物较易肥胖，可能由于单次刺激胰岛素分泌较强所致。内因方面有：①遗传因素：往往有肥胖家族史，自幼习惯进食较丰美，喜甜食，进食量及次数较多，其家庭中常有较多肥胖者。此类肥胖者常伴有高脂血症与高脂蛋白血症，也易诱发糖尿病、动脉粥样硬化、痛风等。②神经精神因素：当下丘脑发生病变时，炎症的后遗症（如脑膜炎、脑炎后）、创伤、肿瘤及其他病理变化时，如下丘脑腹内侧核遭破坏，则腹外侧核功能相对亢进而表现贪食无厌，引起肥胖。反之，当腹外侧核遭破坏，则腹内侧核功能相对亢进而表现厌食，引起消瘦。此外，食饵中枢的功能受制于精神状态。精神因素影响食欲，当精神过度紧张而交感神经兴奋或肾上腺素能神经受刺激时（尤其是α受体占优势），食欲受抑制；当迷走神经兴奋而胰岛素分泌增多时，食欲常亢进。据近代研究，已知刺激下丘脑腹外侧核可促使胰岛素分泌，故食欲亢进；刺激腹内侧核则抑制胰岛素分泌并加强胰升糖素分泌，故食欲减退。腹内侧核为交感神经中枢，腹外侧核为副交感神经中枢，两者在本症发病机制中起重要作用。③内分泌因素：胰岛素有促进脂肪合成、抑制脂肪分解的作用，在本症中血浆胰岛素基值及受葡萄糖刺激后的分泌值均偏高，反映了空腹及餐后血浆胰岛素浓度高于正常体重者，可刺激脂肪合成，引起肥胖。且肥大的脂肪细胞膜上胰岛素受体对胰岛素较不敏感，胰岛素分泌过多可能由于前述下丘脑腹外侧核及迷走神经兴奋所引起，但其确切原因尚待阐明。此外，性腺、甲状腺功能低下可发生特殊类型的肥胖症。

继发性肥胖症 继发于神经、内分泌、代谢紊乱基础上的多种疾病中伴肥胖症有下列七组：①下丘脑病：多种原因引起的下丘脑综合征包括炎症后遗症、创伤、肿瘤、肉芽肿等均可引起肥胖症，机制已如前述。②垂体病：包括垂体瘤（尤其是嫌色细胞瘤）、轻型希恩（席汉）综合征、空蝶鞍综合征常伴以肥胖症。③胰岛疾病：糖尿病Ⅱ型（非胰岛素依赖型）早期，胰岛β细胞瘤（胰岛素瘤），功能性自发性低血糖症患者较多肥胖。④甲状腺功能减退症：原发性甲减及下丘脑-垂体性甲减者均较胖，可能由于代谢率低下，脂肪动员相对较少，且伴有粘液性水肿所致。⑤肾上腺皮质功能亢进症：其中皮质醇增多症常伴有向心性肥胖等典型征群，与代偿性胰岛素分泌增多及脂肪再分布有关。⑥性腺功能低下症：女性见于绝经期后，男性见于类无睾症患者。⑦其他：水钠贮留性肥胖症等。

肥胖症的临床表现随不同原因而异，除肥胖外常伴有原发病征群，兹重点阐述单纯性肥胖症。此组病症可见于任何年龄，但以40～50岁的中壮年女性为多，60～70岁以上老年者亦不少见。男性脂肪分布以颈及躯干部、腹部为主，四肢较少；女性则以腹部、腹以下臀部、胸部及四肢为主。轻度肥胖者常无症状，中重度肥胖者可有下列征群。①肺泡低换气综合征：由于大量脂肪沉积体内，体重过大，活动时须消耗能量及氧气较多，故肥胖者一般不喜运动、少活动、嗜睡，稍事活动或体力劳动后易疲乏无力，但每单位体表面积耗氧量并不多于正常人，故一般基础代谢率（BMR）正常，甚至偏低。病者如胸腹部脂肪较多时，腹壁增厚，横膈抬高，换气困难，故有CO_2滞留，pCO_2常超过6.40kPa（正常为5.33kPa）而缺氧，以致pO_2降低，易气促，甚至发生继发性红细胞增多症，肺动脉压增高，形成慢性肺心病而致心力衰竭。如体重减轻后可恢复。平时由于缺氧倾向与CO_2滞留，呈倦怠嗜睡状称肺心（pickwickian）综合征。②血液动力学改变：重度肥胖者可能由于脂肪组织中血管增多，有效循环血容量、心搏出量、输出量及心脏负担均增高，有时伴有高血压，动脉粥样硬化，并引起左心室肥大。同时心肌内外有脂肪沉着而易有心肌劳损，并可致左心衰竭与心脏扩大。周围循环阻力则正常或偏低，每单位体重供血量也减低。当肥胖减轻后均可恢复。③内分泌代谢紊乱：空腹及餐后血浆胰岛素常增高，基值达30μU/ml，餐后可达300μU/ml，约一倍于正常人，由于肥大脂肪细胞对胰岛素不敏感，患者糖耐量常减低，血浆总脂、胆固醇、甘油三酯及游离脂肪酸常增高，呈高脂血症与高脂蛋白血症，此均为诱发糖尿病、动脉粥样硬化、冠心病、胆石症等病的基础。血浆氨基酸及葡萄糖都倾向于增高，形成刺激胰岛β细胞的恶性循环，于是肥胖更加重。甲状腺功能一般正常，但如进食过多，T_3（三碘甲腺原氨酸）可偏高，rT_3（反T_3）可偏低，基础代谢率可偏低。血中皮质醇及24h尿17-羟皮质类固醇排出量可偏高，但地塞米松抑制试验及日夜周期改变正常，提示肾上腺皮质功能正常而前述变化由于肥胖所致。饥饿时或低血糖症中生长激素分泌减少，以致促进脂肪组织分解的作用减弱。女患者多闭经不育，提示性腺功能异常，有时伴多囊卵巢，经少经闭常不育及男性化。男性多阳萎，类无睾症者尤偏胖。④消

化系征群 胃纳多亢进，善饥多食，多便秘腹胀等症状，特别是伴糖尿病、胆石症者更明显。也可有慢性消化不良、胆绞痛等症状。肝脏脂肪变性肝肿大多见，伴糖尿病者更常见。⑦其他：尚可有关节痛、腰背酸痛。伴冠心病和痛风等者可出现相应症状。皮肤上可有紫纹，分布于臀外侧、大腿内侧、膝关节、下腹部等处，褶皱处易磨损，引起皮炎、皮癣，乍时多汗而怕热，抵抗力也较低，易继发感染。

诊断依据 根据体征及体重一般可诊断，但须鉴别属单纯性抑或继发性肥胖症。此外，常须注意有否糖尿病、垂体疾病、动脉粥样硬化、痛风、胆石症等伴随病。诊断时还须注意与由于脂肪沉积增多而非水肿，以及肌肉特别发达等原因所致的体重增高作鉴别。

防治要点 预防本症常较治疗更易奏效而重要。必须强调适当控制进食量，特别是自觉避免高糖、高脂肪及高热量饮食；经常进行体力劳动和锻炼，为防治肥胖最基本措施。凡儿童青春发育期、妇女产后及绝经期、男性中年以后或病后恢复期，特别有肥胖家史者尤应注意。长期药物治疗，不免发生各种副作用或不良反应，但未必见效，因此必须使肥胖病员明确本症的危害性，自觉地长期坚持节食与运动的防治原则，避免依赖药物和滥用药物。

运动疗法与饮食控制相结合是最合理而有效的减肥方法。运动时肾上腺素、去甲肾上腺素分泌增加，可提高脂蛋白酯酶活性，促进脂肪分解作为运动的能源而被利用。运动消耗多余的糖，防止其转化为脂肪。运动还可增强肌肉、心肺功能，改善体质，并有助于防止动脉硬化、冠心病、高血压、糖尿病等合并症，运动的主要方式是步行、慢跑、阻力自行车、游泳等耐力性运动，因为这类运动对脂肪的利用率最高。

治疗的具体方案视病情轻重而定。轻度肥胖，仅需限制脂肪、含糖糕点、啤酒等，使总热量低于消耗量，多作劳动及运动，每半月至一月称体重一次，以观疗效。如每月能降0.5kg已能达到标准体重，不宜用药。中度以上者更宜严格限制进食，热量控制在5 000kJ(1 200kcal)/d以下，超过6 000kJ(1 500kcal)/d者常无效。食物中宜保证质量较好的蛋白质(内含必需氨基酸丰富者)，一般每公斤体重不少于1g，总摄入量增加至100g/d以上，儿童不宜少于每日1～2g/kg体重。重度肥胖者则可采用饥饿利尿疗法，每日进热量限在4 000kJ(1 000kcal)以下，甚而于最初一两天不进饮食，或仅进3 400kJ(800kcal)以下，并辅以利尿剂，5～10岁儿童热量一般每日供应3 330～4 167kJ。此外还可采用增高代谢率与抑制胃口的两组药物，前者以T_3较常用，每次20μg，每日2～3次开始，以后可视病情需要而增加；亦可采用干甲状腺片，每次0.06g开始，或用甲状腺素片(T_4)，每次0.15mg开始，以后渐增至需要量。约需2周才见效，如体重已下降到估计预计总量的1/10时可改为维持量，如用量过大，易致心悸、兴奋、失眠、易激动等不良反应，甚至早搏、房颤、心绞痛等。有肝损害者可有谷丙转氨酶上升，必须立即停药，约1～2周后恢复。抑制胃口的药物大都为苯丙胺的衍生物，如α苯丙胺、甲基苯丙胺，每片5～10mg，可于早餐及早饭前0.5～1h服用1～2片，以后视需要而调整剂量，但此组药物有中枢神经兴奋作用，可引起失眠、紧张等，亦非理想，其中较完全者为芬氟拉明(氟苯丙胺)，每片20mg，但效果也不可靠。总之，肥胖症不能依赖药物治疗。但继发性者必须强调针对病因治疗。国外提倡小肠短路手术疗法，尚在研究中。

多内分泌腺瘤病

多内分泌腺瘤病(multiple endocrine adenomatosis，简称MEA)，多为常染色体显性遗传的家族性疾病。其特点是有两个或更多的内分泌器官发生肿瘤或增生。

MEA的发病机制尚未阐明，有认为MEA-1和MEA-2中的病变和胺前体摄取及脱羧(APUD)细胞系统有密切联系，可能有某种致肿瘤的因子掺入了基因组，使这些内分泌器官的共同神经外胚层前体细胞出现异常，而使这些器官发生肿瘤。但甲状旁腺是否能归入APUD细胞系，意见还不一致。

MEA中的内分泌病变可同时出现，或相隔多年先后出现。临床上往往先出现一种病变，但仔细检查，包括多种激素的放射免疫法测定，可发现另一些内分泌腺也有不正常。表面上无异常的MEA患者家族经检查往往也可能发现病变，有利于早期诊断和治疗。

根据受累内分泌器官的不同，MEA可分为：MEA-1，MEA-2a和MEA-2b，也有将MEA-2b称为MEA-3。

第一型多内分泌腺瘤病(MEA-1)又称Wermer综合征，受累的内分泌腺为垂体、胰岛和甲状旁腺。临床表现变化多端，根据受累的内分泌腺和肿瘤所分泌的激素而有所不同。MEA-1病变，产生的激素及其相应临床表现见表1。

表1 MEA-1可能产生的激素及其相应临床表现

内分泌病变	产生的激素	临床表现
垂体肿瘤及(或)垂体增生	生长素	肢端肥大症
	ACTH	皮质醇增多症
	泌乳素	闭经或阳萎，溢乳症，或无症状
	无功能性	垂体功能减退症，视野缺损或无症状
甲状旁腺肿瘤及(或)甲状旁腺增生	甲状旁腺激素	高血钙，尿路结石，纤维囊性骨炎
胰岛内分泌肿瘤及(或)胰岛增生	胰岛素	低血糖症
	舒血管肠肽	水泻、低血钾、低胃酸综合征
	胰升糖素	糖尿病，皮肤损害等
	降钙素	无症状
	胰多肽	无症状

MEA-1中甲状旁腺受累者约占88%，其特点如下：①甲状旁腺病变大多为多发性腺瘤或增生，而非家族性甲状旁腺功能亢进，大多为单一性腺瘤。②起病年龄较一般甲状旁腺功能亢进症(简称甲旁亢)为小。③血钙升高的程度较轻，碱性磷酸酶增高者较少而轻。④手术治疗后复发者较多见。⑤肾损害、尿路结石、骨骼损害者与非家族性甲状旁腺功能亢进相仿。

MEA-1中胰岛受累者约占81%—84%，其特点是胰岛病变大多为中心性，而且其中每一个肿瘤所分泌的激素可有不同，且可不止一种。

MEA-1中垂体受累者约为51%—65%，最多见者为泌乳素瘤，也可为肢端肥大症、皮质醇增多症或无功能性垂体瘤，后者可伴垂体功能减退。除激素过多或过少症状外，垂体瘤还可有局部压迫症状，包括视交叉压迫所致视野缺损等。

MEA-1中还可出现其他较少见的病变，包括：①肾上腺病变，可为皮质增生、结节性增生、腺瘤、多发性腺瘤，一般无症状，只有极少数伴醛固酮增多症。②甲状腺疾病，包括腺瘤、胶性甲状腺肿、髓样癌以外的癌肿、甲状腺功能亢进症、慢性淋巴细胞性甲状腺炎。③脂肪瘤，常为多发性。

第二型内分泌腺瘤病(MEA-2)又称Sipple综合征，受累的内分泌腺为甲状腺、肾上腺和甲状旁腺。MEA-2中肾上腺髓质病变的特点为：①多在肾上腺内，为双侧性增生或多中心性嗜铬细胞瘤。②早期可无明显症状。肾上腺髓质病变在MEA-2中的发病数介于13%—50%。

MEA-2中甲状腺髓样癌甚为多见。其特点为：①为双侧多中心性，而非家族性甲状腺髓样癌，大多为单侧性。②一部分病人血降钙素可不明显升高，而在兴奋后(如注射钙盐或五肽胃泌素)反应增高。③预后较非家族性者为好。

MEA-2又分两个亚型，MEA-2a和MEA-2b，后者又称第三型多内分泌腺瘤病(MEA-3)。此两亚型的比较见表2。

表2 MEA-2a和MEA-2b的比较

项目	MEA-2a	MEA-2b
甲状腺髓样癌及(或)C细胞增生	常见	常见
嗜铬细胞瘤及(或)肾上腺髓质增生	常见	常见
甲状旁腺腺瘤及(或)增生	常见	少见
神经节细胞瘤病	少见	常见
类马凡综合征	少见	常见

MEA-2a中甲状旁腺病变的发病数为29%—64%，其特点为：①大多为甲状旁腺增生，少数为腺瘤，且常为多发性。②一部分病人无明显高血钙，血甲状旁腺激素放射免疫测定基础值也可为正常。一部分病人有高血钙和肾结石。

MEA-2b患者的外形不正常，睑板、舌前部、口唇常有神经节细胞瘤，呈结节状。消化道也可有神经节细胞瘤，能引起便秘、腹泻、巨结肠和憩室。此外可有局限性或弥漫性肌无力和感觉异常。

MEA-2b患者可出现一些类似马凡(Marfar)综合征的表现，如全身瘦长，腿特别长，体内脂肪少，关节过松，脊柱侧凸，前胸畸形，但无晶状体异位和心血管异常。

MEA的治疗宜根据病情需要切除内分泌肿瘤，如有肿瘤转移或多发性瘤未能全切时可用放疗及或化疗。

异位激素综合征

异位激素综合征(ectopic hormone syndrome)指起源于非内分泌组织的肿瘤(多为恶性的)能分泌一种或数种异位激素或类似激素而引起相应激素过多的征群。起源于内分泌组织的肿瘤，有时除了该内分泌组织所产生的正常激素外，还释放其他激素所致的征群，也属于异位激素综合征。目前已知的异位激素基本上全是多肽激素，绝大部分的多肽激素都可由异位组织的肿瘤产生。肿瘤除了产生具生物活性的激素外，还可释放不具活性的或活性较小的激素前体。激素的一个亚基或一个片段，这些物质可作为肿瘤的生化标志，用于协助肿瘤的早期诊断、判断疗效和预测复发。异位激素征象的出现可早于肿瘤本身的症状，可成为早期诊断肿瘤的线索。异位激素所引起的症状，可以非常严重，甚至危及生命，识别和处理这些激素过多的征群，可减轻肿瘤患者的病情。

肿瘤产生的异位激素在一定程度上有其规律性，根据瘤细胞形态、组织生化特征、胚胎发生及其所产生的激素，可将产生异位激素的肿瘤分为三类。第一类，肿瘤所产生的异位激素为小分子多肽，这些激素正常时是由APUD细胞系统产生，APUD细胞具有共同组织化学特征，可摄取胺前体物，并加以脱羧，使成为单胺。APUD细胞中的大多数起源于神经嵴(外胚层)。APUD细胞包括垂体ACTH细胞、胰岛细胞、甲状腺滤泡旁细胞(C细胞)、胃肠道嗜银细胞，以后又加上松果体细胞，下丘脑神经内分泌细胞，肺、胸腺，泌尿生殖系嗜银细胞、肾上腺髓质细胞等。第一类肿瘤大多数起源于APUD细胞，如类癌、甲状腺髓样癌、胸腺上皮癌、胰岛细胞癌、嗜铬细胞瘤等。第二类，肿瘤多起源于中胚层或内胚层，可分为三组：①产生异位甲状旁腺激素并引起高血钙，包括肺鳞状细胞癌、肾癌、肝癌等。②分泌生长激素和泌乳素，包括肝癌、肾癌、胃癌。③分泌胎盘激素：绒膜促性腺激素、绒膜生长催乳激素，包括肝癌、肺癌。第三类肿瘤产生一些组织生长因子，如间皮瘤、肝癌产生类胰岛素活性(NSI-LA)物质，肝癌产生红细胞生成素，肺癌、黑素瘤产生集

落刺激因子(CSF)。上述为产生异位激素肿瘤的大致分类,可有例外,如APUD瘤、类癌可产生绒膜促性腺激素,而非APUD瘤,如肺癌,可产生ACTH。三类肿瘤所产生的激素及其所引起的相应征群,见表。

异位激素的分类、来源及其临床表现

类别	异位产生的激素	产生异位激素的肿瘤	临床表现
第一类	ACTH,LPH,2-MSH,CLIP,β内啡肽	肺癌(燕麦细胞型),胸腺癌,胰岛细胞癌,甲状腺髓样癌,类癌	肾上腺皮质功能亢进症
	加压素,催产素,神经垂体激素,载体蛋白	肺癌(燕麦细胞型)	抗利尿激素过多征群
	生长素释放因子	肺癌,类癌	肢端肥大症
	ACTH释放因子	肺癌,类癌	肾上腺皮质功能亢进症
	生长素抑制激素	肺癌,甲状腺髓样癌	还不肯定
	降钙素	肺癌,类癌,乳癌	无症状
	胃泌素	卵巢肿瘤,肺癌	不肯定
	舒血管肠肽	肺癌	水泻,低血钾,低胃酸综合征
	胰岛素	肺癌,类癌	低血糖症或无症状
	胰升糖素	肺癌,类癌	无症状
第二类	甲状旁腺激素	肾癌,肝癌,肺鳞癌	高钙血症
	生长素	肺癌,肾癌	骨关节肥大症?
	催乳素	肺癌,肾癌	男性乳腺发育?
	绒膜促性腺激素	肺癌,肝癌	男性乳腺发育(成人),性早熟(儿童)
	绒膜生长催乳素	肺癌,肝癌	男性乳腺发育?
第三类	红细胞生成素	肝癌	红细胞增多症
	集落刺激因子(CSF)	肺癌,黑素瘤	粒细胞增多症
	类胰岛素活性物质(NSILA)	肝癌,间皮肿瘤	低血糖症

肿瘤细胞产生异位激素的机制还无定论,异位产生的激素全为蛋白质或多肽,故其发生机制和基因的表达及遗传信息的转录出现异常有关。在细胞的发育、分化过程中,一部分基因可表达,大部分基因被封阻。可产生异位激素的细胞组织,在其正常的发育分化过程中,可能原来具有产生某些多肽激素和其他蛋白质的能力,到分化成熟后,即不再产生这些蛋白质分子。而肿瘤细胞在发育过程中,可能由于分化障碍而停顿在某一阶段。根据不同程度的成熟障碍,肿瘤细胞可产生一种或多种多肽激素或其他蛋白质,如甲胎蛋白等。由此可推测一些在胚胎发生上同源或甚相接近的细胞、组织,如APUD系统中的某一种细胞,在产生肿瘤时,除了能合成其本身所产生的蛋白质、多肽外,还可产生这一系列细胞所产生的蛋白质、多肽。

异位ACTH综合征

伴发异位ACTH综合征(ectopic ACTH syndrome)的肿瘤中最多见的是燕麦细胞型支气管肺癌(约占半数),其次为类癌,其部位可在支气管、胸腺、食管、胃、十二脂肠等。其他还有胰岛癌、甲状腺髓样癌,嗜铬细胞瘤、神经母细胞瘤、黑素瘤等。以上皆为APUD瘤。非APUD瘤,如肺腺癌、鳞状细胞癌,肝癌也可引起此综合征。产生异位ACTH综合征的肿瘤,除合成ACTH外,还可产生促脂素(LPH),中叶类ACTH肽(CLIP)黑素细胞刺激素、内啡肽等。目前已证实ACTH和LPH是由一个共同前体物(ACTH-LPH原)衍生而来,此前体物可裂解成数种肽段。伴异位ACTH综合征的肿瘤还可产生脑啡肽、ACTH释放因子。肺癌患者有异位ACTH临床表现者不到10%,而血中可检出ACTH前体者达80%以上,可查出LPH者达60%以上,可作为肿瘤的标志。临床上,异位ACTH综合征可分为两种类型。第一型主要为燕麦细胞型肺癌患者,多见于男性。由于病程短,病情重,消耗严重,不出现向心性肥胖、紫纹等库欣综合征的特征性症状,主要表现为明显的色素沉着、高血压、浮肿、严重低血钾伴肌无力、糖尿病伴烦渴、多饮多尿、体重减轻。血浆ACTH和皮质醇增高显著,前者多高于44pmol/L(200pg/ml),后者多高于993.24nmol/L(36μg/dl)。第二型包括低度恶性和良性肿瘤,主要是肺、胰、肠类癌,还有嗜铬细胞瘤。这类肿瘤病程较长,病情

较轻，且类癌体积常很小，因而临床上可表现为较典型的库欣综合征，需和下丘脑－垂体性皮质醇增多症相鉴别。此型的特点是有明显的低血钾性碱中毒，类固醇性糖尿病常见，色素沉着较垂体性库欣综合征多见，血浆ACTH、皮质醇和尿17－羟皮质类固醇也明显较垂体性病人为高。此两型皆不受8mg/d地塞米松的抑制。肺癌患者治疗困难，预后凶险，临床诊断时往往已不能手术，仅可用联合化疗。类癌在明确诊断后宜争取手术切除。可用氨基导眠能（aminoglutethimide）或甲吡酮以阻抑皮质激素的合成。同时可给小量泼尼松龙以调节皮质功能和防止危象。对症治疗包括补充钾盐，控制糖尿病。

异位 ADH 综合征

异位 ADH 综合征（ectopic ADH syndrome）的病因最常见的是伴异位抗利尿激素（ADH）分泌的肺癌，主要是燕麦细胞型肺癌和未分化小细胞型肺癌。其他类型肺癌，如鳞状细胞肺癌，腺棘皮肺癌也可引起。较少见的肿瘤包括胸腺瘤、胰腺癌、膀胱癌、前列腺癌等。异位ADH瘤的主要代谢紊乱为稀释性低钠血症，可伴脑水肿。此系由于ADH过多导致水潴留、体液稀释和扩张。体液扩张后，通过某种目前还不明确的机制（可能是促进某一"排钠因子"的释放，或是肾内液压改变等物理因素的影响），使尿钠排泄增多。此外，体液扩张使肾素－血管紧张素－醛固酮系统受抑制，也使尿钠增加。因而病人的血钠降低，血浆为低渗，而尿渗透压偏高。轻度低钠血症无明显症状，当血钠明显下降时（<120mmol/L），即出现消化道，尤其是神经系统症状和体征，包括厌食、恶心、呕吐、个性改变、神志模糊。更重者出现肌力减退，腱反射消失，呈木僵状态，可有抽搐发作，以至陷入昏迷。此组癌肿病人出现神经症状时，可以为脑部转移所致或是ADH过多引起低钠血症。ADH过多，除肿瘤异位分泌外，还可有多种原因，包括抗癌药物（如长春新碱、环磷酰胺）、脑转移、中枢神经系统或纵隔感染、肺部感染、疼痛、精神刺激等。异位ADH综合征的处理包括原发肿瘤的治疗和纠正低钠血症，应限制每日进水量在1L以内。低血钠严重并有神经症状时可在密切观察下慎用3%～5%高渗盐水，可合用呋塞米（速尿）。去甲金霉素可抑制水的重吸收，每日0.6～1.2g，分3次口服，可纠正低血钠症，需注意可引起氮质血症。肿瘤患者血中ADH增高，未引起症状者较有症状者为多见，约见于40%肺癌患者，其他肿瘤中发生率较低，但结肠癌也可高达40%。

异位促性腺激素（及亚基）综合征

垂体促性腺激素（黄体生成激素和卵泡刺激素）以及促甲状腺激素（TSH）皆由α、β两个糖基化肽类亚基组成。此三激素的α亚基相同，区别在于β亚基。人绒毛膜促性腺激素（HCG）的α亚基结构与上述三激素者极为相近，在免疫学上无法区别，其β亚基较促黄体素（LH）的β亚基多30个氨基酸，在免疫学上也呈交叉反应。正常时HCG由胎盘滋养层细胞产生，一些正常的组织，如肝、结肠也可产生类HCG物质，在免疫学上与HCG不易区别，但只含多肽，不含糖。绒膜癌和畸胎瘤产生HCG，但由于含滋养层细胞，不能视为异位HCG瘤。产生异位HCG的肿瘤有肺部肿瘤（表皮样癌、分化不良小细胞癌、小支气管肺泡癌）、肝母细胞癌、肾癌、肾上腺皮质癌。具活性的HCG于儿孩引起性早熟，于成年男性引起男子乳腺发育（HCG促使睾丸产生雌二醇），于成年女性一般不引起症状，有时可伴不规则子宫出血。血HCG增高作为肿瘤的标志，胰腺癌阳性率最高，达70%，胃癌24%，肝癌17%，HCG α、β亚基也可作为肿瘤的标志，其阳性率往往高于HCG。不少病例仅有血中异位HCG增高但无症状。采用放射免疫法或免疫组织化学法鉴定肿瘤中含多量HCG或α、β亚基可助确诊。

自身免疫性多内分泌腺综合征

自身免疫性多内分泌腺综合征（autoimmune polyglandular syndrome）可分为多内分泌腺功能减退综合征和念珠菌病－内分泌病综合征，此是两种不同的疾病抑或是同一病的两种类型，尚无定论。

多内分泌腺功能减退综合征 又称Schmidt综合征。最初Schmidt综合征是指同一病人出现艾迪生（Addison）病和慢性淋巴细胞性甲状腺炎。以后扩展为任何多内分泌腺功能减退的组合，包括特发性肾上腺皮质功能减退症、慢性淋巴细胞性甲状腺炎、甲状旁腺功能减退症、性腺功能减退症和Ⅰ型糖尿病。由于多内分泌腺功能减退，临床表现可酷似垂体前叶功能减退症。有时确同时有垂体炎引起的垂体前叶功能减退存在。该综合征在成年起病，开始先出现某一内分泌腺功能不足的表现。大多数患者为女性，多数为散发性，少数为家族性。这些家族中，没有内分泌功能障碍的成员，血清学研究可显示有免疫功能障碍存在。

患者血中可检出针对一种或数种内分泌腺的自身抗体，相应的内分泌腺功能可减退或正常，正常者以后将出现功能减退。此外，还常可检出针对胃壁细胞的抗体，可伴有或不伴明显的胃酸缺乏症或恶性贫血。此综合征患者还可同时有其他与自身免疫有关的疾病，包括口炎性腹泻、白斑、重症肌无力、抗体介导的IgA缺乏症、甲状腺功能亢进症等。此综合征和某些人白细胞抗原（HLA）有关，于白人主要是$HLAB_3$和DW_3。

Schmidt综合征的发病和自身免疫有关，其确切发病机制不明，其病因可能是异质性的，有不同的发病原因。例如遗传因素缺陷使抑制T细胞功能发生障碍，致不能有效地抑制某种突变淋巴细胞所引起的自身抗体的

释放。也可能是某种遗传性的选择性免疫功能缺陷，使患者对某种外界抗原（例如病毒）特别易感，而病毒又选择性地侵犯某一内分泌腺。腺体细胞受损、裂解，导致细胞内容物的释放，并诱导自身抗体的形成，在此情况下自身抗体可能并非致病性的，而只是一种伴发的现象。但可作为疾病的重要标志。

Schmidt 综合征的治疗主要是补充缺乏的激素。

念珠菌病-内分泌病综合征 在此综合征中，也有多内分泌腺功能减退和自身功能障碍。但和 Schmidt 综合征不同。此综合征自幼起病，出生后不久即出现广泛的粘膜、皮肤念珠菌感染。已证实患者有对白色念珠菌的细胞免疫缺陷。此病人有更为广泛的免变应性存在。临床上甲状旁腺功能减退颇常见，肾上腺皮质功能减退，可急性起病。很早就可检出针对多种内分泌腺的器官特异性抗体。可合并口炎性腹泻和恶性贫血。未证实念珠菌感染和内分泌病有因果关系。此综合征可见于同胞兄弟姐妹，有的患者父母为近亲联姻，可能是以常染色体隐性遗传方式传递。未证明和 HLA 系统有联系，但患者有 IgA 缺乏和高丙种球蛋白血症，抑制T细胞功能也有缺陷。

念珠菌感染对常用的化疗效果不佳。同时合用抗真菌药物和转移因子可获得部分缓解。念珠菌感染好转后对内分泌病并无影响，仍需激素替代治疗。

脱水

脱水（dehydration）是指人体内水分的输出量大于进入量所引起的各种生理或病理状态。正常成人一般于单位时间内（如1d）进入的水分与输出的水分处于相等（平衡）状态，故人体内水总量非常稳定，约占体重的55%～60%。进入的水量包括饮水量、食物含水量及体内糖及脂肪等氧化而生成的水量，1d约2 000—3 000ml。输出的水量包括尿量、皮肤及呼吸道在不知不觉情况下（即无明显出汗及气促等）所排出的水量和粪便中的水分，1d为2 000～3 000ml。当人体处于高温环境，或运动后大量出汗可引起失水，或由于高热、多种高代谢状态（如甲状腺功能亢进症等），或由于厌食、口腔、食管等疾患不能进食与饮水，或由于呕吐、腹泻、胃肠减压、消化道瘘管，或由于利尿、肾脏病多尿，或由于垂体后叶分泌抗利尿激素不足而多尿等均可引起脱水。气促病人亦可引起呼吸道脱水。

脱水时常伴以失钠等电解质丢失。当脱水甚于失钠时可引起血浆及细胞外液浓缩而发生高渗性脱水即血浆渗透压大于正常高限（约300mmol/L）。如脱水失钠比值与血浆（如小肠液）相近时则引起等渗性脱水，即虽脱水，血浆渗透压维持正常。如脱水少于失钠，则发生低渗性脱水，则血浆渗透压低于正常低限（约270mmol/L）。但不论何种脱水，体液水分均减少，引起体液量缺失。高渗性脱水时，下丘脑渴觉中枢受刺激，神志清醒者即有口渴感而要求喝水，同时下丘脑前部视神经上核受刺激而释放抗利尿激素，经血循环而作用于肾远曲小管及集合管，于是水分回吸收增多，尿量大减。经喝水、少尿的调节后体内水分恢复正常，于是高渗转为等渗，体液总量也恢复，故轻度脱水虽经常发生，不致引起严重病情；但若脱水严重，尤其是调节功能失常者则往往呈现不同程度的症状。高渗性脱水者除口渴外常呈皮肤粘膜干燥，面部潮红，躁动不安。小儿易有脱水热，尿量减少，体重明显减轻。由于血容量下降，血压明显降低，可引起休克。又由于肾血循环量不足，非蛋白氮等代谢产物滞留引起肾前性氮质血症与酸中毒。脑细胞等脱水可引起精神神经征群，最终可发生昏迷。此时血液浓缩，血细胞数、血红蛋白、血细胞压积及血 Na^+ 等均可升高，血浆渗透压亦明显超过正常高限。尿液浓缩而比重高。此组患者应立即补充液体，血糖不高者可用5%葡萄糖水或葡萄糖生理盐水；严重高渗性脱水者应给0.45%NaCl液（半渗液）。

等渗性脱水时口渴常不明显，低渗性脱水时则无口渴，病人除有原发病症状外主要有体液缺乏与失钠等电解质与酸碱平衡紊乱的表现。当脱水超过体重的2%～3%，且血 Na^+ < 125mmol/L时，患者感疲乏软弱、四肢无力、头昏头痛、精神倦怠，有时有恶心感。当每公斤体重失钠（NaCl）达0.5～0.75g时，血容量常下降，血压常降低（收缩压 < 12kPa以下）、脉细数、视力模糊。当每公斤体重失钠达0.75～1.25g时，即有淡漠无神、木僵、休克而昏迷，尿中常少钠（< 10mmol/L 或无钠。尿量早期因血浆渗透压降低，抗利尿激素受抑制而未必减少，但后期尿量减少，患者常死于周围循环衰竭。血 Na^+、Cl^- 常降低，但由于肾血循环障碍，非蛋白氮、肌酐、尿素亦可增高，血液亦呈浓缩状态。此组患者需补充生理盐水或葡萄糖盐水。失钠严重者还可补充3%～5%NaCl液。补液时还需注意纠正钾代谢和酸碱平衡紊乱。此外，不论何种脱水，除对症治疗外，病因治疗亦为重要原则。

治疗上主要是补充水分和电解质。一般用等渗溶液、5%葡萄糖或生理盐水。补液量可按失水量占体重的1%需补充液体1 000ml简单计算。也可根据血钠测定数值推算，下列公式可供计算参考：

所需补液量（ml）＝4×体重(kg)×（血钠mmol/L－142）

应注意补液速度。如系中、重度脱水，可在4～8h内先补充计算补液量的1/2～1/3；剩余的可在24～48h内继续补充。同时应密切观察临床变化，根据补液后的反应来判断补液量是否充足。有条件时可测中心静脉压监护输液速度。

水过多

在正常人体内，由于神经、内分泌、肾脏等的调节作用维持了水的平衡，人水量虽过多也不致引起本症。但在抗利尿激素过多、肾血流量及肾小球滤过量不足或肾上腺皮质功能减退等情况下，可引起水调节失常而发生水过多(water excess)。急性重症水过多称为水中毒(water intoxication)。

发病机制和临床　1 抗利尿激素注人或分泌过多而入水量未予限制时可发生水中毒。后者又称为不适当的抗利尿激素分泌过多综合征(SIADH综合征)。除尿崩症因过量用抗利尿激素(ADH)治疗而发生本症外，还有以下多种情况属SIADH综合征。

(1)下丘脑分泌ADH过多：由于下列各种刺激，视神经上核及脑室旁核分泌ADH增多。①神经精神刺激：包括恐惧、疼痛、外伤及手术，失血及休克等引起的急性应激状态。手术后12～36h(尤其是脑部手术)常发生少尿，补液不慎也可导致本症。脑部感染如脑炎、脑膜脑炎、脑脓肿；脑血管病变伴血栓形成、蛛网膜下腔出血、硬脑膜下血肿；脑瘤(原发性及转移性)；其他包括脑外伤、急性感染性神经根炎、急性间歇性血卟啉病、急性精神病等。②药物刺激：多种药物包括降血糖药氯磺丙脲、甲苯磺丁脲，止痛药如吗啡、哌替啶(度冷丁)、卡马西平(酰胺咪嗪)，抗癌药如环磷酰胺、长春新碱，利尿剂如氢氯噻嗪(双氢克尿塞)，降血脂药如氯贝特(安妥明)，中枢神经系药如巴比妥类、全身麻醉剂、三环抗抑郁剂等。③肺部感染及正压呼吸，肺炎、肺结核、肺脓肿、曲菌感染。④其他：甲状腺功能减退症。

(2)异源性肿瘤分泌ADH或其他类似物增多：包括燕麦细胞型肺癌、胰腺癌、恶性淋巴瘤(淋巴肉瘤、霍奇金病)、网状细胞肉瘤、十二指肠癌、胸腺癌等。

2. 肾血流量及肾小球滤过量不足：引起排水困难，见于：①急性肾功能衰竭少尿期入水量过多者。②严重充血性心力衰竭、肝硬化腹水伴肾功能衰竭。

3 肾上腺皮质功能减退症：由于皮质醇分泌过少，对抗利尿激素的反馈抑制减弱可发生本症，特别是采用11去氧皮质酮或9α氟氢可的松过多而皮质醇不足时。有时在水试验时可诱发本症。

水过多的临床表现首先是水分积聚于细胞外使血浆及细胞外液呈低渗状态，继而引起细胞肿胀而导致功能和代谢紊乱，其中最严重为脑水肿及脑疝。如调节功能正常，当细胞外液量及血容量扩张时，醛固酮及ADH分泌受抑制而尿量增多，于是水、钠量恢复正常，但如调节功能及肾功能失常，常导致本症。临床表现分两种：①轻症慢性者仅有嗜睡、头痛、软弱无力、食欲减退、恶心呕吐、肌肉挛痛。发展至严重时有性格改变、焦虑不安、唾液及泪水增多、皮肤潮红、温暖湿润，偶有水肿、肌肉无力、局部抽动、腱反射减弱或消失，划跖试验阳性，有时有偏瘫、惊厥和昏迷。早期轻症称水过多，晚期重症为水中毒。②重症急性者主要由于脑水肿而起病急，有各种精神神经表现。患者往往感剧烈头痛、喷射式呕吐、举止怪诞、精神失常，有时凝视失语、共济失调、定向力丧失、嗜睡与躁动相间，伴以谵语、惊厥、阵发或持续发作不止，血压常升高，心脉率及呼吸均减慢，视神经乳头水肿等。后期常因脑疝、呼吸心跳骤停而死亡。有时也可伴有肺水肿表现及软组织水肿。此组病者血Na^{+}常降低至120mmol/L以下，但尿Na^{+}排出不低于20mmol/L。血液常稀释而血红蛋白、细胞数与血细胞比容降低。尿量早期正常，晚期减少。

防治要点　治疗尿崩症时宜注意ADH过量，急性肾功能衰竭、心力衰竭、肝硬化腹水患者不宜摄水过多，是重要预防措施。已发生本症者，轻症仅须禁水。进干食，每日失水1 500ml左右，大都可自行恢复正常。对重症患者有脑水肿者应立即用脱水剂及地塞米松或氢化可的松，一般重症可慎用3%～5%NaCl及利尿剂治疗。治疗SIADH综合征，主要是禁水，近年有用去甲金霉素(demeclocycline)治疗，每日3次，每次口服0.2～0.3g。

低钠血症

Na^{+}是细胞外液中的主要阳离子。血浆Na^{+}正常浓度为135～148mmol/L。当血Na^{+}降至130mmol/L以下称低钠血症(hyponatremia)。血Na^{+}代表血浆中Na^{+}的浓度，不表示体内Na^{+}总量，因此低钠血症(hyponatremia)不一定表示体钠过少。

发病机制和临床　临床上出现低钠血症的原因除Na^{+}量波动外，也取决于水量，故水钠潴留，水过多时常发生低钠血症，或失钠多于失水时，亦发生低钠血症。因此，本症可分缺钠性、稀释性和消耗病性三种。

缺钠性低钠血症　由于食物中NaCl等钠盐含量摄人太少或因病限制钠盐，以及胃肠道、肾及皮肤(大汗)大量失钠引起，常与低渗性脱水(或缺钠性失水)同时发生。汗液为低渗液(Na^{+}浓度约为45mmol/L)，大汗时失水多于失钠，可致高渗性脱水与高钠血症，但常因饮水过多而发生低钠血症。大量利尿与肾上腺皮质功能减退为常见原因。近年来还发现由于选择性醛固酮分泌不足引起失钠，为本症中的特殊病情。

稀释性低钠血症　体内并不失钠或缺钠，有时甚或有Na^{+}潴留，但因水潴留过多而致血Na^{+}稀释，常见于慢性心力衰竭、肾病综合征、肝硬化腹水和各种低蛋白血症。肝硬化出现腹水时，Na^{+}积聚于腹腔，且由于有效血容量下降，ADH与醛固酮分泌增多，肝脏对激素的灭活能力较差，于是水钠潴留，且水潴留甚于Na^{+}，故血Na^{+}降低。此外，多种原因包括神经精神因素、各种应激，刺激下丘脑视神经上核释放较多ADH，或因肺部疾患或肺

癌、胸腺癌、胰腺癌、十二指肠癌及恶性淋巴瘤等多种肿瘤分泌ADH或ADH样物质过多引起不适当的ADH分泌过多综合征(SIADH综合征),常伴有低钠血症。

消耗病性低钠血症 见于各种慢性消耗性疾病如肺结核、癌、肝硬化晚期、营养不良、老年体弱多病者。一般除原发病外无症状,血钠降低较轻,发生原因不明,可能由于细胞内蛋白质分解过多,渗透压下降,水分外逸引起血钠降低。

在临床实践中,引起低钠血症的原因往往系复合性的,如慢性心力衰竭、肝硬化、肾病综合征中的低钠血症,常由于限钠盐、利尿失钠、有效血容量下降所致的ADH及醛固酮增多,水分潴留甚于Na^+而被稀释,又因血浆白蛋白低下,毛细血管通透性增高、肾排水和钠功能失常等多种因素综合引起,故在诊疗时必须分析矛盾主次,方能正确处理。

低钠血症的临床表现常被原发疾病所掩蔽,主要表现为血浆渗透压下降引起细胞水肿而发生的神经精神症状。当血钠低达125mmol/L时可出现疲乏、恶心、厌食;降至120~110mmol/L时,有头痛、嗜睡、神志淡漠、迟钝、喷射样呕吐等。

诊断依据 本症应根据病史、症状、体征与实验室检查资料分析作出诊断。缺钠者往往有限钠盐史、反覆采用利尿剂或有慢性胃肠、肾脏等失钠病史。当肾脏失钠时尿钠常高于20mmol/L,如因胃肠病等失钠,则尿钠低于10mmol/L。稀释性低钠血症者,往往有多种因素引起抗利尿激素分泌过多,尿钠排泄如常或仍大于20mmol/L;如因钠水潴留,水多于钠者则尿钠也少于10mmol/L。消耗病性低血钠症往往有严重久病病史。

防治要点 视不同病因而异。缺钠者应予补充生理盐水或高渗盐水(3%~5%),稀释性者应限制入水量。消耗病性者主要在于治疗病因和改善体力,适当限制水分,补充能量。不论何种低钠血症,以防治病因为主。

高钠血症

当血浆钠浓度超过150mmol/L(有人以145mmol/L为标准)时称高钠血症(hypernatremia),又称高血钠症。引起本症的原因主要由于脱水,或失水多于失钠和入水量过少所引起的浓缩性高钠血症。其次是由于肾排钠减少所引起的潴钠性高钠血症。

失水的原因主要有:①皮肤失水,由于高热、大汗(汗为低渗液,Na^+浓度为45mmol/L)、灼伤、广泛重症皮炎伴渗出(如剥脱性皮炎)。②肾脏失水,由于中枢性或肾性尿崩症、渗透性利尿,或肾小管病变浓缩功能丧失引起多尿。③呼吸道失水,见于气促等呼吸困难患者。入水量过少往往由于患者神志昏迷,或精神失常,或下丘脑病变致渴觉中枢失常。上述诸点为本症的主要原因。潴钠性者属少数,且较轻,多见于肾上腺皮质激素分泌过多。肾功能衰竭伴少尿时给钠盐过多,或心肝功能衰竭伴水肿者给钠盐过多也可引致本症,但也不明显(因有水潴留)。

浓缩性高钠血症主要为高渗性失水征群。口渴常严重,详见高渗性脱水。尿崩症者,每日排尿常在3L以上,烦渴、多饮、尿比重低、渗透压亦低(详见"尿崩症"条)。潴钠性高钠血症常伴有水潴留,细胞外液、血容量常增加,常见于心、肝、肾功能衰竭,伴水肿,尿钠排出少,摄钠盐增加时仍未能增多,故有钠潴留。

本症以防治原发疾病为主。浓缩性者应针对失水原因治疗。如高热则以治疗发热病因为主,适当补充生理盐水与葡萄糖水;尿崩症者亦以治疗病因为主,加用抗利尿激素(ADH)的各种制剂或加强其释放与作用的药物如氢氯噻嗪(双氢克尿塞)、氯磺丙脲、安妥明、酰胺咪嗪等;利尿失水者则可停用利尿药并补充水分;气促失水者则应治疗呼吸道感染、纠正肺功能与酸碱平衡。潴钠者亦以病因治疗为主,包括根除肾上腺皮质肿瘤等。有心肝肾功能衰竭者应限制钠盐,给利尿剂以加强钠排泄;高钠血症轻症患者口服水即可纠正,重症或不能口服者,则需静脉补液,可按减轻的体重来估计失水量,每公斤体重补充100ml。

也可根据血钠浓度补充水分。男性:体重×4×欲降低血钠mmol/L数;女性:体重×3×欲降低血钠mmol/L数。欲降低的血钠mmol/L数=病人血钠-140mmol/L。另应加上每日生理需要量1500ml。上述液量在1~2d内补完,输液一般选用5%葡萄糖或0.45%盐水。应注意纠正高渗状态过快有发生脑水肿的危险,因脑细胞在缺水时为保留脑容量,可主动保留一部分溶质在细胞内,当血液迅速由高渗转为等渗时,脑细胞仍处于高渗状态,水分即可由细胞外液进入脑细胞内而致脑水肿。

低钾血症

钾为细胞内主要阳离子,在血循环中仅占全身总量的2%,在正常血浆中浓度为3.5~5.3mmol/L。当血钾<3.5mmol/L时称低钾血症(hypopotassemia)。

发病机制和临床 按病因可分缺钾性低钾血症、稀释性低钾血症和转移性低钾血症三类。

缺钾性低钾血症 常见病因有以下两组。

(1)摄入不足:由于厌食、禁食、补液中缺钾。

(2)失钾过多:①胃肠失钾:因呕吐、腹泻、胃肠减压、肠胆胰瘘,用阳离子交换树脂治疗或各种倾泻剂治疗均可引起失钾。肠壁丛毛腺瘤、胰岛舒血管肠肽瘤(VIPOMA,又称胰霍乱)、胃泌素瘤、类癌瘤、生长激素释放抑制激素瘤(或癌)等肿瘤所致的慢性腹泻。由于空回肠肠液中含K^+为6.2~7.3mmol/L,盲肠肠液为21mmol/L,腹泻时粪便中K^+可上升至50~60mmol/L,因而会引起失钾。②尿路失钾:长期采用失钾性利尿剂,

包括噻嗪类、呋塞米(速尿)、依他尼酸(利尿酸)、汞剂及碳酸酐酶抑制剂等常导致低钾血症。肾脏疾病包括慢性肾盂肾炎、失钾性肾炎、急性肾功能衰竭多尿期、肾小管性酸中毒。原发性醛固酮增多症及皮质醇增多症或混合型肾上腺皮质功能亢进症,尤其是肾上腺皮质癌伴低钾低氯性碱中毒者低钾血症更明显,也可见于异源性促肾上腺皮质激素肿瘤或长期糖类与盐类肾上腺皮质激素治疗。此外,当静脉注射的补液中含钠盐或钙盐过多常促使肾排钾。③透析失钾与放出大量腹水而失钾。

稀释性低钾血症 由于入水量过多或补给不含钾或少钾的生理盐水、葡萄糖水、葡萄糖盐水、乳酸钠、碳酸氢钠等溶液使血浆钾稀释发生本症。

转移性低钾血症 由于大量K^+从细胞外进入细胞内而引起,见于:①K^+随葡萄糖进入细胞内,葡萄糖注入静脉或进食糖类等饮食后血钾常下降,特别是糖尿病酮症酸中毒时注射胰岛素后,高渗性昏迷恢复期常出现低钾血症。②低钾血症性周期性麻痹,发作时K^+从血浆及细胞外液进入肌细胞与肝细胞而血钾暂时下降,有时可降至2mmol/L以下,发作后即恢复。③失水及代谢性酸中毒恢复期,代谢性碱中毒时K^+进入细胞内。④其他如剧烈运动后休息期。

由于K^+主要贮藏于细胞内,故血钾未必能表示体内K^+总量。且当酸中毒时如血钾正常,则可能已呈明显缺钾,因pH值每降低0.1,血钾将上升0.6mmol/L(来自细胞内),故血钾虽正常,细胞内却已失钾较多。反之,当碱中毒时由于K^+进入细胞内,故血钾虽正常,实际已有K^+过多的可能,或低钾血症时未必表示缺钾。

钾与细胞生理活动关系密切。低钾血症时,临床上常呈多种表现,但由于被原发病症状所掩蔽而不明显,常须测定血钾或作心电图检查才被发现。症状明显者可有下列表现:

(1)神经肌肉系统:患者感全身乏力,肌张力降低,四肢呈不同程度的弛缓性瘫痪,大致与血钾下降及缺钾的程度及速度成正相关,最典型者可见于周期性麻痹。由于神经肌肉的应激功能与细胞内外钾的比值成反比,血钾下降愈快、愈多,则细胞外钾明显降低而细胞内钾未及改变,于是比值愈大,麻痹愈重。最严重者有呼吸肌瘫痪,患者感气促,呼吸辅助肌起代偿作用而呈"鱼口状呼吸"、胸肌及横膈运动受限,有时可因窒息死亡。一般病员精神较迟钝,意识淡漠,有时多谵妄,定向失常,神志模糊,躁动不安,渐入昏迷,尤以年老者为严重。腱反射均减弱或消失。

(2)循环系统:缺钾时心肌应激性增强,无心脏病者可出现心悸伴心律紊乱,特别是室性早搏、阵发性心动过速较常见,严重时有室性心动过速、心室颤动或扑动,可致阿-斯综合征。患者常骤然晕倒、惊厥、紫绀、神志昏迷、脉搏、心音消失而猝死。有心脏病者则更易引起室性及房性早搏及洋地黄中毒。体征方面,由于周围血管扩张,舒张压下降,脉压增大,脉搏饱满洪大呈陷落(孔)脉。心浊音区可增大、心尖搏动弥漫,伴心律失常。典型心电图改变为ST段压低大于0.05mV,T波降低、平坦、双相(先负后正)、最后倒置;u波逐渐升高,以致超过同导联的T波,T波与u波连接如驼峰状,此种变化在胸前区导联V_3最明显。有心律失常者,最早出现过早搏动,多起源于前一波的u波峰上,且为多源性室性早搏,室上性早搏较少见,严重时常发展为室性心动过速及心室颤动或扑动。

(3)泌尿系统:缺钾超过3～4周以上可导致肾小管空泡变性,初以近曲小管为主,后也影响远曲小管,以致浓缩功能下降,出现多尿、低比重尿。患者有烦渴、多饮,夜尿量常增加,有夜尿症。肾小管上皮细胞缺钾时H^+缺乏竞争者,因此Na^+、H^+交换增强,排出较多的H^+和Cl^-,回吸收较多的Na^+和HCO_3^-,于是形成低钾低氯性碱中毒,但尿呈反常中性或酸性。长期失钾、低钾血症还能促进NH_3生成,使NH_4^+的排出及NH_3的回吸收增加,有时肝硬化腹水患者经多次利尿失钾可促成肝昏迷。长期失钾还可引起间质性肾炎,肾小管萎缩扩张,基膜不规则增厚,线粒体肿胀,间质细胞组织纤维化。有少量蛋白尿、红、白细胞及管型。血压升高不明显,但贫血较严重。

(4)胃肠系统:除原发病症状外,有腹胀、多气,严重时发生麻痹性肠梗阻,此与肠壁平滑肌麻痹有关。

防治要点 预防失钾非常重要。如有厌食、禁食、呕吐、腹泻、胃肠减压、补液、利尿、糖或盐皮质激素治疗,胰岛素治疗酮症酸中毒及高渗性糖尿病昏迷、透析疗法等治疗时,必须注意调节钾代谢,适当补充K^+,常可免于发生本症。对于轻症,一般口服钾盐或含钾果汁(如橘子水)即可调节;但严重急症必须静脉滴注稀释钾盐溶液,一般以KCl为首选,尤其有低钾、低氯性碱中毒者必须采用KCl。对有急性麻痹发作、心律紊乱、洋地黄中毒、强利尿剂引起的缺钾、透析失钾、大量补充生理盐水葡萄糖或用胰岛素治疗中引起的本症,宜从速静脉滴注治疗,但绝不可推注,以免高钾血症引起心脏骤停。补钾盐的量及速度视失钾及缺钾程度而定。一般每L溶液中可稀释KCl 20～40mmol/L(1.5～3.0g),每小时滴注以不超过1g为宜。超过20mmol/L者必须用心电图监护,以防止高钾血症发生。补液浓度太高常引起静脉管炎。局部疼痛,管壁水肿增厚,以后可发生闭塞,必须注意。第一日补钾量约3～10g,以后递减,病情好转能口服者可改为口服钾盐。由于K^+主要在细胞内,血钾每降低1mmol/L,体内失钾可达100～200mmol/L,故不可能于一、二日内补足,一般须连续补一周左右,方可使细胞失钾恢复。此外,病因治疗尤为重要,根除病因方可免于再度失钾。

高钾血症

血钾超过5.5mmol/L时,称为高钾血症(hyperpotassemia),又称高血钾症。本症可反映体内K^+过多,但

也可由于血液浓缩或K^+从细胞内转移入血循环过多。

发病机制和临床 临床上按常见原因可分钾过多性高钾血症、转移性高钾血症和浓缩性高钾血症三类。

钾过多性高钾血症 主要原因有排K^+困难和摄入过多。

（1）排K^+困难：①肾功能衰竭不论急性或慢性肾功能衰竭少尿或尿闭期，如肾滤过量减少而排K^+困难时，血钾常升高，此为本症的最主要原因。②严重失水、失钠，循环衰竭，发生肾前性氮质血症伴代谢性酸中毒时，常伴有高钾血症。③保K^+性利尿剂如螺内酯（安体舒通）及氨苯蝶啶应用过量。④肾上腺皮质功能减退症，特别是危象发作时。⑤非少尿性慢性肾功能衰竭伴球旁细胞（JG cell）分泌肾素过少，导致醛固酮分泌过少而引起本症。⑥下尿道梗阻排尿困难。

（2）摄入过多：见于口服或静脉补钾盐或含钾药物（如青霉素钾盐、谷氨酸钾等）过多、过速，特别在肾功能衰竭尿少或尿闭时易于发生。

转移性高钾血症 见于①酸中毒、休克、中毒、溶血反应（输血或溶血性贫血危象）、分解代谢亢进（严重感染、创伤、手术等）或输入库存过久的血，红细胞中常逸出K^+而导致本症。②恶性淋巴瘤、白血病等化疗时由瘤细胞内逸出K^+所致。③急性洋地黄中毒。④家族性高钾血症性周期性麻痹（少见）。

浓缩性高钾血症 见于严重脱水病例。

临床上所见的高钾血症多系复合性，如肾功能衰竭时常伴有酸中毒，不仅K^+不易排出，也可从细胞内转移至血循环；如溶血反应时，肾功能也常受影响而排尿困难；脱水时不但因排K^+减少，也可因浓缩及由酸中毒引起K^+从细胞内转移而诱发本症。但引起高钾血症的原因中主要为肾排K^+减少（见"肾功能衰竭"条）。静脉采血前，手臂运动肌肉多次收缩也可使局部血钾上升1～2mmol/L，或贮置血标本的玻璃管中有水分引起溶血时血钾亦可假性升高，凡此种种外因必须注意避免。高钾血症的临床表现常被原发病所掩蔽，早期症状常不具特异性，心电图上高血钾图象常可提示本症而被发现，其后经测血钾而被证实。也可因血钾上升至一定水平时发生心律紊乱而被发现。本症的典型表现有：①神经肌肉系统：当血钾急剧上升时，细胞内钾与细胞外钾之比下降，神经肌肉应激功能降低（因静息时膜电位降低至接近阈值而细胞复极困难），于是发生肌力软弱、瘫痪麻痹。当血钾上升至8 mmol/L时，下肢常首先出现瘫痪，呈上升性麻痹（Landry型迅速上升性瘫痪，终于发生四肢弛缓性麻痹），严重时可致呼吸肌麻痹而发生呼吸困难；吞咽肌麻痹而吞咽困难；颅神经麻痹而言语困难，但较少见。此种肌肉瘫痪征群与低钾血症性者不易区别。②循环系统：有心动过缓、心律失常，包括由心传导障碍所致的窦性停搏、心房停搏、房室传导阻滞，在此基础上可发生室性过早搏动、心室自身节律、室性心动过速、心室颤动等，并可致阿-斯综合征。临终前常因K^+抑制心电传导及收缩功能，心脏停搏于舒张期。体检时可发现心浊音区扩大，心音轻而遥远和心律失常等。血压早期稍上升，晚期下降，并有休克与周围循环衰竭。心电图变化：早期胸前导联T波尖而高耸，底部狭，Q-T时限缩短提示复极过程缩短（复极时细胞内K^+逸出至膜外）；aVR中T波与正常相反，此时一般血钾在6.7～7.5mmol/L以上；当血钾上升至8 mmol/L时，左侧胸前导联R波渐减低，S波渐加深增宽，S-T段渐压低［提示除极减慢，即Na^+进入细胞因静息电位（Em $\frac{[K^+]i}{[K^+]e}$）减少而减慢］；当血钾继续增至9～11mmol/L时，心室内右束支型传导阻滞渐出现，且继续恶化，以致QRST波逐渐增宽转变为正弦波，此时心脏已濒于停搏，有效血循环严重障碍；同时P波振幅渐减低而增宽，P-R间期渐延长，以致P波消失，呈窦性停搏及心房停顿。这些变化在Ca^{++}、Na^+血浓度低下时更严重。临终前心电图示心室性心动过速及心室颤动，终于停搏。③消化系统：有恶心、呕吐、腹痛、气胀与肠麻痹表现。④泌尿系统：尿量常减少，有时尿闭伴氮质血症或尿毒症，可能系原发病症之一。

防治要点 主要措施为补钾盐或进食富含钾的食物或药物。补钾盐时必须注意肾功能及排尿量，如少尿或尿闭时则应适当限制钾盐的入量。输库存血时也须注意防止诱发本症（库存血贮藏较久者部分细胞崩解而K^+逸出）。此外，及早防治休克、出血、创伤、灼伤、高热、失水、酸中毒等也是防止本症发生的重要措施。本症治疗分急救措施及排K^+措施两部分：①当血钾>8mmol/L，心电图示P-R间期延长、QRS波群增宽或R波降低、S波增宽加深。S-T段压低，或出现心室自身节律时，病情已达严重阶段，必须立即抢救，继以排K^+。②同时还须进行病因治疗。

急救措施 有下列三组：

（1）使K^+转移入细胞而降低血钾的方法：①碱性药物治疗：可先采用克分子乳酸钠40ml或5%的$NaHCO_3$ 80～100ml于5 min内静脉推注，观察10～15min，必要时重复此类药物。或继以静脉滴注乳酸钠60～100ml或$NaHCO_3$100～200ml，对于心传导阻滞严重濒于停搏或已发生阿-斯综合征者或同时伴代谢性酸中毒者更有帮助。②葡萄糖液或葡萄糖液加胰岛素静注，继以静滴，可使K^+转入细胞内。③等渗或高渗盐水注射，不仅使K^+进入细胞，还有利于钾排出。

（2）对抗高钾对心肌的抑制等毒性作用，可采用10%葡萄糖酸钙10～20ml，在心电图监护下于5min内静注。

（3）如有阿-斯综合征或严重心律失常者还需其他对症治疗。

排钾措施 ①人体肾脏有调节K^+代谢的功能，当摄入过多或血钾过高时，K^+可从肾排出，故对肾功能良好

患者，应停止一切含K^+食物或药物，即可自行恢复，但病情较重者尚须采取下列措施。②肾功能较好尿量较多者可静脉滴注生理盐水或葡萄糖液，以利排K^+，且可凭稀释与转移而降低血钾。③少尿且有水肿者可利尿排K^+，采用各种利尿剂如氢氯噻嗪（双氢克尿塞）、呋塞米（速尿）、依他尼酸（利尿酸）或乙酰唑胺等。④肾功能衰竭或已衰竭者则可视病情轻重选用透析疗法，包括结肠灌洗、腹膜透析或血液透析。⑤肾功能衰竭较轻尚未达透析指征者还可采用肠道排K^+法，如羧酸铵阳离子交换树脂口服或灌肠可抑制K^+吸收，也可采用山梨醇口服或保留灌肠有类似作用。⑥肾上腺皮质功能减退而血钾偏高者可给皮质素、皮质醇或去氧皮质酮以排K^+。此外，为了预防高钾血症再度发生必须重视病因治疗。

低镁血症

正常血清Mg^{2+}浓度为0.75～1.25mmol/L，平均1.0mmol/L。当低于0.75mmol/L称为低镁血症(hypomagnesemia)。Mg^{2+}主要贮藏于细胞内，其含量仅次于K^+，为细胞内第二重要阳离子。血镁仅及总镁量的0.5%～1%，故血镁浓度未必反映镁总量，更不反映细胞内Mg^{2+}的含量；细胞缺镁，血镁可正常；血镁过低，细胞内镁可正常。但在临床实践中，测血清镁仍可大致反映Mg^{2+}缺失或过多。如有可疑，应测红细胞中镁及尿中排泄量，以鉴定是否缺镁。

发病机制和临床 正常成人肾脏有良好保Mg^{2+}功能，但在下列情况下可发生Mg^{2+}缺乏。①摄入不足：由于镁盐广泛存在于绿色蔬菜、花生等硬壳果类、谷类、肉类等，因此由于进食不足者罕见，正常人低镁饮食亦不足以发生本症。仅在长期禁食、厌食者中方可能。②消化、吸收不良，失镁过多：见于恶心、呕吐、长期腹泻、小肠吸收不良综合征、广泛肠切除后、肠胆胰瘘、慢性胰腺炎伴腹泻、急性胰腺炎伴Mg^{2+}与脂肪酸结合皂化成脂肪酸镁而影响其吸收。蛋白质-热量营养不良(Kwashiorker病)、脂肪痢、乙醇性肝硬化等患者也可出现低镁血症。③尿路失镁，见于多种肾脏病包括肾小球肾炎、肾盂肾炎、肾硬化症、肾盂积水及肾小管性酸中毒等引起的多尿失镁。多种利尿剂包括噻嗪类、汞利尿剂等可致失镁，多种内分泌病包括原发和继发性醛固酮增多症、甲状旁腺功能亢进与减退（手术后）、糖尿病酮症酸中毒、Bartter综合征、抗利尿激素分泌过多综合征、维生素D治疗及原因不明性尿钙过多及失盐症、甲状腺功能亢进症也可出现低镁血症。④透析失镁：尿毒症等疾患中使用大量无Mg^{2+}透析液进行各种透析疗法时可发生本症。⑤其他：急性乙醇中毒、心力衰竭及大量泌乳等也是本症原因之一。许多疾病中缺镁或低镁血症的原因可能属复合性的，如糖尿病酮症酸中毒早期Mg^{2+}、K^+从细胞内逸出，血镁可增多，引起尿路失钾、失镁，胰岛素补液等治疗后K^+迅速转入细胞内并增加排泄而诱发本症，治以补镁盐后症状可消失。

Mg^{2+}是细胞内第二重要阳离子，与许多生理功能有关，对心血管及神经肌肉系统有抑制作用，故缺乏时神经肌肉及心肌的应激性增强，临床上呈神经肌肉系和心血管系两组征群。①神经肌肉系表现：以肌肉震颤、手足搐搦、反射亢进最为常见，上肢尤明显。叩击耳前面神经可引起同侧口角或鼻翼抽搐。重者面肌抽搐称Chvostek征阳性。将血压计橡皮气囊束于上臂，充气达收缩压与舒张压之间以阻断静脉回流3 min可诱发同侧手臂搐搦症和Trousseau征阳性，凡此与缺钙相似，但以钙盐治疗无效，必须补镁盐才有效。有时划跖反应呈阳性。听觉、视觉有过敏反应。严重时出现幻觉谵妄、精神失常、定向力丧失，甚至惊厥、昏迷等。②心血管系表现，心动过速及心律不齐为常见。有时呈心室性早搏及（或）心室性心动过速，严重时发生心室颤动。早期血压可增高，约占半数，于手足搐搦时更明显。四肢常厥冷呈青紫色，自觉麻痛。严重心血管征出现于低血镁达0.25～0.35mmol/L时，缺镁无典型心电图表现，可能与低钾、低钙相并存，但与钙钾缺失不同而呈S-T段下降，T波倒置（心前区导联）、P-R间期可缩短，而低钙者以Q-T间期缩短为主，尚可见心律不齐。必要时须赖以血镁、钙、钾的测定而作出鉴别。

诊断依据 有时诊断本症较困难，血镁偏低未必反映缺镁。且失镁时常同时失钾、失钙，故必须分析病史及病情有否缺镁可能，如常期腹泻、吸收不良、长期多尿、失镁较多等。其次是有手足搐搦等而投以钙盐无效且血钙正常者可疑及本症。血镁＜0.75mmol/L虽不肯定但属支持此症诊断，尿镁可＜1.5mmol/24h（即36mg/24h）者亦有利于诊断。可疑时可试给于10%的$MgSO_4$20～30ml于5%葡萄糖液500ml中静滴1—2h，如有症状好转者亦可辅助诊断。

防治要点 透析、补液和利尿时应注意及时补充Mg^{2+}的丢失。治疗方面一般视病情轻重缓急采用肌肉或静脉补镁盐法，对慢性缺镁而肠道吸收功能正常者也可采用口服氧化镁治疗。

高镁血症

摄入镁盐过多（作为抗酸、利胆、导泻、降压等药物）时，由于肠、肾及甲状旁腺等调节不致引起镁过多而致高镁血症(hypermagnesemia)。但在肾功能不全，特别是尿少而摄入镁盐过多时更易发生本症，甚而引起镁中毒。其他见于严重失水、尿少患者，入镁盐过多而又不易排出，且从细胞内逸出镁可使血镁过高。糖尿病酮症酸中毒早期亦由于脱水与镁从细胞内逸出而致血镁增高。粘液性水肿、甲状旁腺功能亢进术后、骨髓瘤、肺部疾患等有时也可有高镁血症。

当血镁超过2mmol/L，可抑制中枢及(或)周围神经系统而出现中毒症状。最早表现为嗜睡、肌力减弱、继以软瘫、反射迟钝甚而消失，最终昏迷。此时一般血镁在4～5mmol/L以上。心血管系统方面可表现为心动过速，继以心动过缓、房室及心室内传导阻滞，若无高钾血症而心电图示P-R间期延长、T波高耸、QRS增宽者应考虑本症。当血镁超过7.5mmol/L，可呈现全身麻醉、呼吸麻痹；当大于12.5mmol/L时心脏停搏于舒张期。镁中毒时周围血管扩张，血压常降低，四肢瘫痪；尿量减少，神志模糊为典型表现。慢性镁过多见于慢性肾功能衰竭者，有血镁过高及促进钙盐沉着，但其与钙磷的关系尚未阐明。急性中毒期须治以静脉注射葡萄糖酸钙。严重者用透析疗法。有呼吸衰竭者应采用人工呼吸。一般病例，以改善肾功能、限止入镁盐量及纠正失水，利尿排镁为主要预防措施。

低钙血症

正常人血清钙为2.25～2.65mmol/L(9.0—10.6mg/dl)。当低于2.25mmol/L(9.0mg/dl)时称低钙血症(hypocalcemia)，又称低血钙症。血清钙浓度受多种因素影响，但主要是受甲状旁腺激素、降钙素及维生素D三种因素作用于肠、肾及骨三个脏器而调节的。当摄入不足、吸收不良或排出过多时可引起钙负平衡与血钙降低于正常而发生低钙血症。调节失常时亦常发生低钙血症。

发病机制和临床 常见病因如下。

(1)肠道吸收不良，钙主要在十二指肠及空肠上段吸收，当每日进食量约1g时，结合分泌入肠腔液中钙约600mg，吸收约700—800mg，粪便中排泄约800—900mg，故实际肠道吸收量为100～200mg。当慢性腹泻、脂肪泻、多种原因引起的小肠吸收不良综合征、胰腺炎等发生时，常现低钙血症。

(2)维生素D缺乏：由于摄入不足、营养不良、少数深居暗室、不受阳光或少受阳光照射皮肤者可发生本症，但大多数由于吸收不良或代谢紊乱而引起，尤以前者为多见。可见于胃大部切除、胃肠吻合术后短路吸收不良、慢性腹泻、脂肪泻(见"慢性胰腺炎"条)、胆汁性肝硬化、常服泻药与高磷食物或药物。严重肝肾病者碳25和1位上羟基化失常者常发生维生素D缺乏症。长期口服抗惊厥药物如苯妥英钠、苯巴比妥可导致低钙、低磷血症，碱性磷酸酶升高，酷似维生素D缺乏症，其发生机制不明，可能与羟基化酶激活有关。

(3)甲状旁腺功能减退：大都见于甲状旁腺手术后，甲状腺手术时不慎切除甲状旁腺或血流减小中断引起，或由于甲状腺放射治疗损伤甲状旁腺、少数患者属自体免疫性破坏或先天性生长发育不良或无甲状旁腺(称Di George综合征)。也可见于假性甲状旁腺功能减退症，此种病人血浆激素浓度很高，但受体不敏感或无反应而致病；也可由于甲状旁腺激素原转化为甲状旁腺激素的激活过程失常，称为假性原因不明性甲状旁腺功能减退症。由于甲状旁腺激素不足或效应不足，骨钙盐动员减少；肾小管回吸收钙亦少；且肾脏中维生素D的羟基化受抑制，于是从肠、骨、肾吸收入血的钙减少，以致发生本症。

(4)肾失钙过多：见于各种原因引起的肾小球小管功能衰竭，临床上呈尿毒症、代谢性酸中毒、血磷增高与低钙血症。也见于I型肾小管性酸中毒，即远曲小管功能失常时，铵形成减少，排H^+困难，常引起失钙，尿路结石，肾钙盐沉着症与高氯性酸中毒等表现。个别病人因原因不明性尿钙过多症而致病。

(5)恶性肿瘤：大多数转移性癌损伤骨组织而引起高钙血症，但也可发生低钙、低磷血症。偶见于乳癌、前列腺癌伴骨转移者用肾上腺皮质激素治疗生效较好时由于溶骨部分快速愈合而发生本症。转移性骨癌引起低钙血症的机制有：①营养不良、血浆白蛋白低下。②长期厌食、恶心、呕吐，吸收及摄入均不足，消耗过多。③低镁血症。④甲状旁腺功能低下(由癌瘤转移破坏)。⑤肾功能衰竭。⑥化疗、肾上腺皮质激素治疗及肠道钙吸收不良等。甲状腺髓样癌能分泌多量降钙素，理论上可引起低钙血症，但实际上多属正常血钙。

(6)其他原因：较多见于授乳妇，如进入钙不足或阳光不足、维生素D缺乏时可发生本症。但一般人由于摄入不足而发病者罕见。低镁血症伴发本症的确切机制未明，可能与抑制甲状旁腺分泌有关。输血时枸橼酸盐量过大亦可诱发本症，因与血钙结合而沉着所致。

本症的临床表现是否出现取决于钙离子浓度，而与血浆总钙并不呈密切关系。尤其是慢性低钙血症伴酸中毒时虽总钙降至1.5mmol/L(6mg/dl)未必有症状，如肾功能衰竭时低血钙症仅见于碱液治疗后发生。急性发作者血钙在2.0mmol/L(8mg/dl)以下常有症状。

典型表现有：(1)神经肌肉系表现：急性典型发作呈手足搐搦症。成年人呈全身痉挛或痛性痉挛，尤以四肢为甚，双侧对称性四肢收缩屈曲，肘、腕、膝关节均屈曲内翻不能伸直，双手手指及指掌关节屈曲内收呈鸡爪状；小儿呈发作性阵挛。严重时可累及声门引起吸气时高尖音。膀胱括约肌累及时有尿潴留。眼肌痉挛引起凝视与视力模糊。累及呼吸肌可发生换气过度，诱发呼吸性碱中毒而加重低钙血症。较轻病例呈隐性手足搐搦症，临床上无症状但可作束臂试验中断上肢血循环片刻诱发同侧搐搦症，称Trousseau征；也可叩击面神经支配区，诱发同侧面肌及口角抽搐，称Chvostek征(但此征亦可见于正常人)。慢性病例血钙虽低至1.5～1.75mmol/L(6～7mg/dl)，有时仅感麻木或针刺样感觉异常，尤以四肢及口周为著。

(2)中枢神经表现：当血钙降至1.75mmol/L(7mg/dl)以下时脑电图呈高尖慢波，与低钙程度相平行。有时

有颅内高压症，有头痛、喷射式呕吐，双侧眼底视乳头水肿与手足搐搦症同时出现。个别病例呈颅内占位性单侧症状，则诊断常较困难。慢性病例中由于基底节钙化可出现锥体束外运动神经功能失常征群，有帕金森征、舞蹈症及手足徐动症。多见于慢性甲状旁腺功能减退症病例。有时呈可逆性病变，则可能是细胞膜受低血钙影响所致，纠正低钙即可恢复。

（3）心电图表现 主要有Q-T时限延长，此因S-T段延长所致，QRS无改变。

（4）其他表现 有白内障、皮肤及粘膜白色念珠菌感染，多见于原发性甲状旁腺功能减退症。

防治要点 视不同原因而异。小儿孕妇及乳母宜多晒太阳，多进维生素D食物，有胃肠道疾病者应针对病因治疗，适当补充营养。甲状腺手术尽量避免损伤甲状旁腺等都属切实可行的预防措施。当急性搐搦发作时宜从速静脉推注10%葡萄糖酸钙10～20ml（或每公斤体重10～15mg钙盐）。如为频发者可视病情需要对症处理，或每4～6h一次，推注时须注意心脉率、心电图及血压。对于慢性病例有胃肠吸收不良者须给维生素D，每日5万～10万IU，肌注或口服，视病情需要及疗效每2～3周调整剂量，有抗药性者剂量可达每日10^6IU；双氢速变固醇（dihydrotachysterol）作用较快，每日剂量自数滴开始渐加大至1～2ml或用胶囊，每囊0.125mg，每日0.25～1.0mg，分3次口服。同时须补充钙剂，乳酸钙（每8g含钙盐1g），葡萄糖酸钙（每10g含钙盐1g），每日可进服6～12g。近年有活性较强的维生素D制剂25(OH)D_3，每日50～200μg，或1,25(OH)$_2D_3$，每日0.5～2.0μg。缺镁者须补镁盐，纠正镁缺失可有利于本症。有高磷血症者宜給以氢氧化铝以抑制磷吸收。其余多种病情，应针对病因或病理生理而调整治法。

高钙血症

当血钙浓度超过2.75mmol/L(11mg/dl)称高钙血症（hypercalcemia），或称高血钙症。常见病因有甲状旁腺功能亢进、恶性肿瘤、维生素A或D过多或中毒等。

发病机制和临床 常见以下原因。

甲状旁腺功能亢进 有原发性和继发性两类。前者由于腺瘤、增生或癌引起，也可见于多内分泌腺瘤病，较罕见。继发性者大多继发于低钙血症刺激甲状旁腺引起分泌过多，若代偿过度时可引起高钙血症，临床较多见，但血钙升高程度较轻。

恶性肿瘤 最常见于多种癌肿伴骨髓转移。由于骨破坏脱钙引起血钙明显升高，可达5mmol/L(20mg/dl)以上，亦见于多发性骨髓瘤病例伴骨髓破坏缺损而脱钙，血钙亦高。有时恶性肿瘤虽无转移骨病，但可能由于瘤细胞分泌一种性质类似甲状旁腺激素或前列腺素 E_2 的物质，或某些称为溶骨物质也可引起本症。

维生素D过多或中毒 偶见于甲状旁腺等引起的低钙血症用维生素D治疗，尤其有肾功能不全者或用氢氯噻嗪（双氢克尿塞）治疗时易诱发本症。结节病者对维生素D促进钙吸收作用较敏感亦易发生本症。

维生素A过多或中毒 近年发现口服维生素A中毒有骨痛、肿，易骨折，并伴有肾钙盐沉着症及肾功能损害，由高钙血症所致。X线可发现骨膜增厚。

其他 偶见于甲状腺功能亢进、肾上腺皮质功能减退、结核病、口服牛乳及钙盐治疗消化性溃疡病及长期卧床（如因骨折后固定数月）等。

除原发病症外有全身疲乏、倦怠无力、厌食、恶心、腹胀、便秘、多尿、烦渴、多饮、夜尿，心电图示Q-T间期缩短。当血钙高达3.5mmol/L(14mg/dl)以上时可发生高钙血症危象伴腹痛及急性胰腺炎或少尿、失水及急性肾功能衰竭。长期病例有异位钙盐沉着及钙化，见于血管管壁及关节、手指及肾脏等内脏。有时伴肾结石与消化性溃疡，尤以甲状旁腺功能亢进者中多见。

防治要点 防治以针对原发病为主。如原发性甲状旁腺功能亢进、癌肿等均应采取手术或加化疗等治疗。维生素D治疗不宜过量，尤其是活性强的制剂。高钙血症危象发生时宜即刻注射氢可的松（皮质醇）每公斤体重3～4mg静脉滴注、补液以助钙排出，极度严重病例可用血液透析。口服或静脉滴注磷酸盐可增加尿钙及降低血钙，其效应可能由于抑制骨钙吸收，促进钙沉积，但有异位钙沉积及软组织钙化之弊。剂量为每日每公斤体重摄磷40—60mg。普卡霉素（mithramycin）能抑制骨钙吸收，每公斤体重25μg，静注后24—48h血钙下降，可用于治疗睾丸肿瘤及骨转移，但有抑制骨髓、肝肾毒性等不良反应。吲哚美辛（消炎痛）可抑制前列腺素E_2治疗癌肿而伴有的高钙血症，但仅能收一时之功。降钙素亦已采用，但疗效不大。

低磷血症

正常成人血清无机磷浓度为1～1.5mmol/L(3～4.5mg/dl)。小儿为1.3—2.3mmol/L(4—7mg/dl)，一般在1.75mmol/L(5.5mg/dl)以下，婴儿可达2.3mmol/L(7mg/dl)。当血磷低于1mmol/L(3.0mg/dl)时称低磷血症（hypophosphatemia），又称低血磷症。临床上引起本症的常见原因有：①摄人不足：磷广泛存在于多种食物中，故单纯由于摄入不足者罕见，仅见于长期禁食，或有厌食、恶心呕吐，或因吸收不良，或因进食碱性药物影响肠道吸收所致。②失磷过多：见于尿路失磷，如长期服利尿剂、肾小管性酸中毒（尤其是近曲小管性者）、代谢性酸中毒、低钾血症、低镁血症、透析失磷、痛风及肿瘤释放甲状旁腺样激素引起的尿路失磷等。③转移入细胞：常见于静脉输注葡萄糖盐水后磷随糖入细胞，或由于碱中毒、肝病、败血症、急性心肌梗死、甲状腺功能减退症等病，亦

可见于妊娠期或性激素治疗、邻苯二酚胺治疗等。正常人餐后血磷可降低0.08mmol/L(0.25mg/dl)。④复合性原因：有维生素D缺乏症、甲状旁腺功能亢进症、糖尿病酮症酸中毒和酒精中毒等。

主要临床表现有肌力软弱、感觉异常、反射减低、肌肉震颤(意识性)、神经传导异常、脑电图及肌电图异常。严重时有麻痹、共济失调，甚至昏迷。慢性病者呈红细胞携氧功能减退(由于2,3-二磷酸甘油酸减少)、溶血性贫血、白细胞吞噬作用减弱、血小板寿命缩短、凝血收缩减低。缺氧严重时可影响肝功能并导致肝性脑病。骨软化及骨关节病常见。

防治以针对病因为主。禁食病人补液时应注意磷含量的改变；长期吸收不良者应补充维生素D；糖尿病酮症酸中毒时也须注意适当补充磷缓冲液。磷缓冲液成分为K_2HPO_4 2g 及KH_2PO_4 0.4g加于1L蒸馏水中。每次静滴约16.2mmol，补磷后可加速2,3-二磷酸甘油酸恢复正常。

高磷血症

成人血清磷>1.6mmol/L(5mg/dl)，小儿>1.9mmol/L(6mg/dl)，称高磷血症(hyperphosphatemia)，又称高血磷症。正常人由于甲状旁腺激素、降钙素抑制肾小管再吸收磷，且两者在肠、骨、肾对钙磷代谢的调节中起拮抗作用，因此血磷维持在正常水平而不易上升。但在肾功能衰竭排磷困难、甲状旁腺功能减退、细胞损坏后磷转移入血、维生素D过量和摄入过多等情况下可发生本症。分述如下。

肾功能衰竭排磷困难：见于多种原因的肾小球过滤率减至30ml/min以下时，血磷潴留而上升，常伴氮质血症或尿毒症与酸中毒。

甲状旁腺功能减退：尿磷回吸收增多，血磷常增高而血钙降低。

细胞损坏后磷转移入血：见于多种原因引起的细胞破损如高热、中毒等引起的代谢性酸中毒，常伴细胞分解代谢亢进与崩解，多种恶性肿瘤尤其是淋巴瘤，白血病化疗时由于细胞崩解而磷逸出至血循环。

维生素D过量：由于肠及肾小管吸收钙磷增加、骨动员钙磷入血可引致血磷和血钙升高。

摄入与肠道吸收过多：见于婴儿喂以牛乳时，由于牛乳中磷钙含量远较人乳为高(牛乳含磷940mg/L，钙1 220mg/L；人乳仅含磷150mg/L及钙340mg/L)，故婴儿血磷可达2.3mmol/L。成人口服磷酸钾或维生素D时亦因吸收过多而致病。

本病的防治主要针对病因，尤其肾功能的调节非常重要。严重肾功能衰竭时须透析治疗。维生素D治疗时要防止过量。婴儿喂以牛乳时可同时给钙片以抑制肠道磷吸收。血磷增高可治以补液，生理盐水可使其稀释；葡萄糖可促进磷转移入细胞而快速降低血磷，并增加尿路排磷。慢性病例需治以$Al(OH)_3$乳剂口服以抑制肠道中磷吸收。

低氯血症

血氯正常范围为100～106mmol/L，当血氯<100mmol/L时称低氯血症(hypochloremia)。见于幽门梗阻或严重呕吐失去HCl过多时引起的代谢性碱中毒和各种原因引起的失钾伴低钾低氯性碱中毒，如呋塞米(速尿)、依他尼酸(利尿酸)、氢氯噻嗪(双氢克尿塞)及汞剂等排钾利尿剂常引起的失钾、失氯多于失(HCO_3^-)，以致血Cl⁻降低；原发性醛固酮增多症、库欣综合征、Bartter综合征中失钾常伴失氯也可引起本症；此外呼吸性酸中毒纠正过快，CO_2已排出，HCO_3^-相对过多时也常发生本症；还偶见于先天性氯化物泻、囊性纤维化伴汗液中失Cl⁻多于失HCO_3^-，以及进食甘草浸膏及甘草次酸过量时。临床表现视原发病情而异。诊断依靠验血。采用利尿剂及肾上腺皮质激素时补给氯化钾可防治本症，呕吐引起者可补充生理盐水，除补充氯化物外，病因治疗为根除本症的基本措施。

高氯血症

血氯超过正常高限(106mmol/L)为高氯血症(hyperchloremia)。肠道及肾小管失HCO_3^-过多而Cl⁻回收过多或进服HCl、NH_4Cl、精氨酸盐酸盐，赖氨酸盐酸盐过多均可引起本症。常伴有高氯性酸中毒。临床表现视不同原发性病而异。诊断依靠验血。防治以针对原发疾病为主。

酸中毒

人体体液酸碱度常波动于较小范围内，一般以血或细胞外液中H^+浓度的负对数，即pH值为代表。pH值的正常范围为7.35～7.45。由于体内有完善的缓冲系统，肺、肾的调节，常使血pH值维持正常水平。虽有各种酸或碱的摄入或从代谢产生，正常人体内经上述调节后pH值往往可保持于正常范围内，从而保证多种酶等活动及脏器功能处于生理状态，称为酸碱平衡。当酸碱平衡失调时称酸碱平衡紊乱。共有两大类：即酸中毒(acidosis)和碱中毒(alkalosis)。前者酸性物质偏多或碱性物质偏少，即H^+浓度偏高；后者碱性物质偏多或酸性物质偏少，即H^+浓度偏低。由于强大调节代偿作用的保证，临床上虽已发生酸中毒而pH值仍保持在正常范围内时称代偿性酸中毒，如pH<7.35则称为失代偿性酸中毒。又从酸中毒发生原因而论，由于肺功能失常，CO_2潴留引起的酸中毒，称为呼吸性酸中毒。由于肠道患病，腹泻失水，小

肠、胰胆液丧失过多，其中有大量HCO_3^-丢失；或由于肾功能失常，或由于分解代谢旺盛，酸性代谢产物包括硫酸基、磷酸基、酮酸及多种有机酸等酸性物质生成过多，积聚体内，未能排出而引起的酸中毒称代谢性酸中毒。又称非呼吸性酸中毒。由于摄入食物及药物中酸性物质过多未能排除时亦常发生代谢性酸中毒。如乙醇中毒时可发生乳酸性酸中毒及酮症酸中毒。药物中如水杨酸盐、阿司匹林、氯化铵、乙醇、碳酸酐酶抑制剂（乙酰唑胺）等均可引起代谢性酸中毒。有时呼吸性酸中毒及代谢性酸中毒可同时存在，称为混合性酸中毒。如溺水窒息者，由于CO_2积聚发生呼吸性酸中毒，同时又有缺O_2发生乳酸及其他酸性物质（分解代谢中产生）的积聚而形成代谢性酸中毒，属混合性酸中毒。两种酸中毒并存可使pH值明显降低，酸中毒程度也因两者相加而较严重。

代谢性酸中毒

代谢性酸中毒（metabolic acidosis）又称非呼吸性酸中毒。由于肠道疾患，丢失大量HCO_3^-，或由于肾功能失常或分解代谢旺盛，致酸性代谢产物生成过多，积聚体内引起的酸中毒（见"酸中毒"条）。

早期症状轻微常被原发病症所掩蔽，即使有疲乏、软弱、头晕、头胀、厌食、乏力、口渴、尿少等仍不易识别。往往发展至中重度，血浆CO_2结合力在18～14mmol/L（40—30vol%）以下，才出现明显征群。此时呼吸增大加速，呼吸辅助肌使吸气加深而呼气如叹息状。酮症酸中毒时气息中有烂苹果味；尿毒症酸中毒时有尿味；乙醇中毒伴酸中毒时有酒味，凡此特征对诊断颇有帮助。当病情发展至严重阶段，除前述症状外，常现精神恍惚、嗜睡倦怠、神志模糊、知觉迟钝、有时躁动不安，有时呈木僵状，终于昏迷。体征方面，皮肤粘膜常干燥；糖尿病者两颊潮红，口唇樱桃红色；尿毒症者脸色苍白而浮肿；伴休克者，心、脉率常细速微弱，血压下降，四肢厥冷，指（趾）端淤紫，皮肤粘湿（冷汗）；伴高热者常多汗、失水，皮肤粘膜干燥而失弹性，有毒血症。许多征象将随原发疾病而异。

实验室诊断可发现CO_2结合力常低于正常，以25～18mmol/L（55～40vol%）为轻度，18～14mmol/L（40～30vol%）为中度，14mmol/L（30vol%）以下为重度。但CO_2结合力降低也见于呼吸性碱中毒，鉴别时必须结合临床表现分析判断。必要时须测血浆pH值等血气分析以助诊断。pH值可正常（代偿阶段），可<7.35（失代偿阶段）；标准HCO_3^-及实际HCO_3^-均降低（<24mmol/L）；碱贮备降低（<50mmol/L）；碱剩余负值增大（>－2.3mmol/L），阴离子间隙可正常或增大（>12mmol/L）。

防治主要在于积极治疗病因与随时提高警惕，及早处理可以导致本症的多种病情，特别是摄入酸性药物、腹泻、呕吐、高热、厌食、急慢性肾功能衰竭、糖尿病、乙醇中毒等。如已发生本症，则必须分析病情轻重缓急分别处理，同时还须注意病因治疗，以免酸中毒继续发展。病因治疗中对高热、腹泻、呕吐等必须分析各种可能性，推断处理。对于饥饿性酮症，可补充葡萄糖。糖尿病酮症酸中毒用普通胰岛素。乳酸性酸中毒应纠正休克和缺氧，停用苯乙双胍类降糖药、禁酒等。尿毒症酸中毒应适当限制蛋白质摄入量，供应葡萄糖等以抑制自体蛋白质分解与尽量去除加重酸中毒的因素如呕吐、厌食、腹泻、脱水、感染等。如由于摄入酸性药物引起者必须停药。对症治疗须分析病情补液补碱。对发热等引起的轻症病例，给补充生理盐水或葡萄糖生理盐水已能自行纠正，必要时可口服$NaHCO_3$，每次1～2g，每日3～4次。对重症病例，则须分析酸中毒发生机制与肾功能等具体情况。如肠道疾患引起者则HCO_3^-丧失较多，宜补充较多$NaHCO_3$溶液。如糖尿病酸中毒则以酮酸过多引起，体内HCO_3^-并不缺如，宜迅速补充液体与胰岛素，加速酮酸氧化后可产生多量HCO_3^-纠正酸中毒。近代认为不宜过早给予大量$NaHCO_3$，以免发生脑水肿，一般认为应在血pH值<7.1时才采用$NaHCO_3$液。如肾功能衰竭引起的酸中毒则以恢复肾功能为主，严重者须采用人工肾透析，或腹膜透析，适当补充$NaHCO_3$溶液或口服片剂，如肾功能较好者则可促进酸性物质排出，如肾功能严重衰竭、尿量很少者，过量$NaHCO_3$可引起水肿、心衰、肺水肿、脑水肿、游离钙下降而发生手足搐搦症等。因此补碱与补液的量和成分的选择须视不同原因而异，临床上必须严密观察病情分别处理。除$NaHCO_3$外，乳酸钠亦常采用，但乳酸性酸中毒时必须用$NaHCO_3$液。

呼吸性酸中毒

呼吸性酸中毒（respiratory acidosis）是临床上常见病症，由于多种原因引起的呼吸功能障碍，换气困难，以致血循环中pCO_2及H_2CO_3增高所致的一组酸中毒。

发病机制和临床 临床上常见病因可分急性和慢性两大组。

急性呼吸性酸中毒 常见于：①急性呼吸道阻塞：包括痰液、大量咯血或异物阻塞，昏迷病人呕吐物吸入气管，溺水窒息，白喉等引起的喉痉挛水肿，受气管外颈部及纵隔肿瘤等压迫。②急性肺部疾患：包括肺炎、支气管肺炎、肺水肿、大块肺梗死、毒气引起的窒息及肺水肿等。③呼吸中枢受抑制：包括中枢神经抑制剂中毒，如各种麻醉剂、安眠剂、镇静剂过量，颅内占位性病变伴高压征，如脑瘤、脑血肿、脑脓肿引起的脑水肿和脑疝，脑外伤尤其是脑干损伤、脑炎和脑膜脑炎累及呼吸中枢，脑动脉硬化、脑血栓和脑栓塞形成影响呼吸中枢血循环，多种原因引起的心脏停搏，如心室停顿、心室颤动、窦性停搏、Ⅲ度房室传导阻滞（心源性晕厥），致使呼吸中枢血循环骤停，时常随之以呼吸骤停。④胸膜病变包括炎症、渗液、积脓、

渗血、水气胸等。⑤胸外伤，包括胸壁肋骨等损伤所引起的呼吸困难伴血气胸等。⑥呼吸肌麻痹，见于急性脊髓灰质炎、失钾及低钾血症引起的周期性麻痹、重症肌无力、脊髓神经损伤、肉毒中毒等。⑦CO中毒。

慢性呼吸性酸中毒 常见于：①慢性弥漫性肺部疾患，特别是慢性阻塞性肺气肿与老年性肺气肿，广泛肺结核伴纤维化，矽肺及其他类型尘肺，广泛肺不张。②慢性支气管疾患：如慢性支气管炎伴肺气肿、慢性支气管哮喘伴肺气肿、广泛支气管扩张。③胸廓脊柱畸形，胸膜增厚引起肺功能低下。④神经性呼吸肌麻痹后遗症：见于脊髓灰质炎伴肋间神经麻痹、重症肌无力、进行性肌萎缩、脑炎等呼吸中枢麻痹或损伤后遗症。

不论急性或慢性呼吸功能衰竭，在CO_2潴留的同时，常伴有缺氧，以致糖酵解停滞于丙酮酸阶段，当未能充分氧化时转为乳酸，常引起乳酸性酸中毒。因此呼吸性酸中毒常伴有代谢性酸中毒，应属混合性酸中毒。

急慢性呼吸性酸中毒的病因不同，其病理生理和临床表现也各异。急性者主要表现为窒息缺氧，呈发绀、气促，CO_2可引起血管扩张使脑循环量增加而发生头痛，偶有颅压增高征。病人常躁动不安、精神异常，或呈木僵状，终于昏迷。有时因累及呼吸中枢而呈不规则或陈–施呼吸，有时因脑水肿而呼吸骤停。缺氧及酸中毒严重时常影响心脏，有高钾血症者可骤发心室颤动或心脏停搏，于是缺氧与脑水肿更严重，造成恶性循环。慢性呼吸性酸中毒以慢性缺氧及CO_2积聚较严重。病史中常有久咳、吐痰、哮喘、气促等病史。稍事活动即有气促或大呼吸。当pCO_2上升达10.7kPa时，可有头胀、头痛、失眠、兴奋，日轻夜重的特点。有时晚间失眠，白天嗜睡，精神失常。体征方面除慢性支气管炎及肺气肿或肺纤维化外，唇指常呈紫红色，周围血管扩张。晚期常并发慢性肺源性心脏病，除上述症状外有胸闷、气促、疲乏、头痛、心悸、四肢不温、下肢浮肿、发绀尤严重，终于发生右心室衰竭与呼吸衰竭征群。早期尿量增多，心衰时则减少。强心利尿剂疗效常不著。严重时更有神志模糊、精神恍惚、谵妄烦躁，终于昏迷。CO_2潴留严重的病人常有面肌微颤、四肢及手指(趾)间歇抽动，两手呈扑翼样震颤。昏迷病人瞳孔缩小，光反应迟钝或消失。眼底检查呈血管扩张、视乳头水肿。神经系检查深腱反射消失或减弱，有时锥体束征阳性。周围血管扩张、四肢浅静脉充盈、皮肤温暖湿润而潮红，常易大汗淋漓，脉搏洪大有力，血压升高。发展至深昏迷阶段内伴有严重酸中毒时，则血压下降，周围血管收缩，有休克或周围循环衰竭表现。

诊断依据 根据病史、临床表现，本症诊断一般并不困难。但在慢性呼吸衰竭病例中，为了解CO_2潴留、缺O_2和酸中毒的程度常需作血气分析，对诊断治疗均有重要意义。pCO_2表示呼吸及代谢两种情况的综合结果，单纯呼吸性酸中毒时增大(与代谢性碱中毒须鉴别)，如复合代谢性酸中毒而pCO_2减低者可相互抵消，故必须测pCO_2。pCO_2可反映肺泡气CO_2分压的平均值，如>6.0kPa，示CO_2潴留。结合动脉血氧分压(pO_2)如明显<正常值12.6~13.3kPa，提示缺氧程度，则可明确换气功能情况。再加以pH值、碱储备、标准碳酸氢、实际碳酸氢与碱剩余测定则诊断可以确立。

防治要点 呼吸性酸中毒的治疗原则，最主要的是维持通气与提高换气效率，以利O_2吸入和CO_2排出。为了达到此目的，必须尽量排除痰液等使呼吸道畅通、控制感染、消除支气管粘膜水肿与管壁痉挛、维持呼吸中枢正常功能及改善肺循环与肺功能。具体措施有：①保持通气：去除呼吸道痰、血、异物等阻塞，愈早愈好，以免窒息过久，影响脑、心、肝、肠、肾等重要脏器功能。病情轻者可经鼻孔插管吸引痰液；窒息严重者须气管插管或切开吸痰，或用气管镜去除异物。因感染而痰粘稠量多者必须勤吸引，每1~2h 1次，并滴入抗生素、α糜胰蛋白酶或乙酰半胱氨酸、甘油、生理盐水溶液，以利控制感染、松解痰液，使于吸出。②给氧：有鼻管法、面罩法、气管插管法、面罩加压法、呼气末正压法以及人工呼吸器法(如呼吸已停止者)，视病情选择应用，使pO_2上升达7~3kPa以上。③控制感染 为防治本症的关键，常用的抗菌药物有多种，视感染病原菌不同而选用。④支气管解痉、祛痰剂：常用者有氨茶碱，口服每次0.1g，每日3次，急症用针剂0.25g溶于50%的葡萄糖水20~40ml缓缓静脉推注或溶于5%葡萄糖盐水500ml静脉滴注。也可用喘定(二羟茶碱)止喘。近年有沙丁胺醇(舒喘灵)、柳丁氨醇喷雾剂、特布他林(间羟叔丁肾上腺素)、奥西那林(间羟叔丙肾上腺素)等异丙肾上腺素衍化物治喘疗效较好。尤以沙丁胺醇其选择性作用于兴奋β_2受体抗痉作用强而对心脏β_1受体副作用小。严重病例还可用氢可的松100~300mg加入5%葡萄糖盐水中静滴。病情好转时改用泼尼松口服。⑤呼吸兴奋剂：急性肺功能衰竭者或神经精神症状严重甚而昏迷者可采用尼可刹米(可拉明)0.375~0.75g、盐酸山梗菜碱(洛贝林)3mg、哌醋甲酯(利他林)20mg或二甲弗林(回苏林)8mg等中枢神经兴奋剂，肌内注射，每1~4h 1次，视病情需要而定。昏迷较久者可用尼可刹米5~10支加入10%葡萄糖水500ml中静脉滴注，约每分钟30滴，待清醒后改肌注。⑥其他治疗，与代谢性酸中毒共存时可用少量$NaHCO_3$或早期用三羟甲基氨基甲烷(THAM)，此药有抑制呼吸中枢作用，对慢性呼吸性酸中毒不宜使用。

酮症酸中毒

在高热厌食、因病禁食、糖尿病等病理状态下，人体动员脂肪，酮体生成明显加速而组织利用相对较少时，血酮积聚可发生酮症，由于乙酰乙酸和β羟丁酸积聚过多时则发生酮症酸中毒(ketoacidosis)。

发病机制和临床 酮体是肝脏中脂肪酸β氧化的中

间代谢产物。包括乙酰乙酸、β-羟丁酸和丙酮。在正常人血液中酮体的浓度相对恒定，乙酰乙酸约为127.4±29.4μmol/L(1.3±0.3mg/dl)、β-羟丁酸约为163.2±9.6μmol/L(1.7±0.1mg/dl)，而丙酮仅微量。尿中测不出酮体。这是因为肝脏产生的酮体可被肝外组织迅速利用，主要是骨和心肌有强大的氧化乙酰乙酸酶系，其次是大脑、肌肉也能利用大量酮体，因此正常人血循环中酮体浓度维持于较低而恒定的水平。仅当饥饿、运动、妊娠和应激等情况时，脂肪动员加速，酮体生成增多，血酮增高，但由于利用增快而不致发生酮症。病理状态下如高热厌食、因病禁食(急性胰腺炎、胃肠手术后等)、糖尿病、乙醇中毒等，脂肪动员与酮体生成明显加速而组织利用相对较少时，血酮积聚而发生酮症。尿中出现酮体，称为酮尿。乙酰乙酸和β-羟丁酸积聚过多时发生酮症酸中毒。此时血酮一般在0.49mmol/L(5mg/dl)以上。糖尿病严重时β-羟丁酸可达48mmol/L(500mg/dl)，乙酰乙酸9.8mmol/L(100mg/dl)。诊断标准意见不一，一般以血酮>4.9mmol/L(50mg/dl)为严重酮症酸中毒，达19.6mmol/L(200mg/dl)已可确诊。临床表现视不同病因而异。主要为原发病所掩盖，早期常不明显。有高热者常厌食、恶心、呕吐、进食量极少，伴脱水、头痛、全身痛，严重时有嗜睡、休克、急性肾功能衰竭。糖尿病所致者除上述症状外，常口渴严重。由于高血糖及酮体引起渗透性利尿，早期尿量增多(虽已脱水)继而减少。晚期尿闭，此时已发生肾功能衰竭。有时有腹痛，可误诊为急腹症。呼吸均深大，呈叹息状，呼气中有酮味，如烂苹果味。病员口唇呈樱桃红色，两颊潮红，眼球下陷，皮肤粘膜脱水常严重，心、脉率速而微弱，血压常下降，四肢厥冷，除有感染者外，体温常降低，有时有上腹压痛，反射迟钝或消失，最终昏迷。酒精中毒者脸色红润，或苍白，早期多兴奋，胡言乱语，躁动不安，时有呕吐，口渴喜饮。晚期多昏睡，甚至昏迷。

诊断依据 酮症酸中毒的诊断须依靠尿及血化验。一般做硝普钠试验，乙酰乙酸呈强阳性，丙酮呈弱阳性，但β-羟丁酸呈阴性，故如以后者为主时可能漏诊误诊，必须注意。此外尚有代谢性酸中毒化验指标阳性(见"酸中毒"条)。

防治要点 同代谢性酸中毒(见"代谢性酸中毒"条)。对高热厌食饥饿性酮症应补充葡萄糖生理盐水。对糖尿病酮症则因血糖已很高早期不宜给葡萄糖液以免导致高渗性昏迷等，仅需给生理盐水，还须及早给胰岛素与钾盐。近年来文献认为，糖尿病酮症患者补给 $NaHCO_3$ 等碱性溶液的指征仅限于严重酸中毒(pH值<7.1)者，且量不宜大也不宜过早补给，以免脑水肿。胰岛素仅需小剂量(见"糖尿病酮症酸中毒"条)。

乳酸性酸中毒

乳酸为糖代谢的中间产物。当葡萄糖酵解至丙酮酸阶段遇缺O_2不易氧化时转为乳酸即可导致乳酸性酸中毒(lactic acidosis)。血乳酸正常值为0.5～1.2mmol/L，约为丙酮酸的10倍。当血浓度上升达5mmol/L以上时可发生乳酸性酸中毒。有时可高达30mmol/L以上，诊断标准为7mmol/L。临床上有两类：①见于多种休克伴缺O_2状态，如脱水、失血性(低血容量性)休克、感染性休克(严重败血症)、过敏性休克、哮喘持续状态伴周围组织淤血缺O_2时。②见于多种非休克状态，包括急性心衰、尿毒症、呼吸功能衰竭、肝功能衰竭(尤其是急性病毒性肝炎、醋氨酚即扑热息痛中毒性肝炎)。糖尿病酮症酸中毒、白血病、重度败血症、转移癌临终阶段、急性心肌梗死、肺梗死和肠梗死，亦见于多种药物及化学物中毒如苯乙双胍(降糖灵)和二甲双胍(降糖片)类、甲醇和乙醇类(包括乙二醇)、水杨酸类、果糖、山梨醇和木酮糖类过量时。

主要临床表现为代谢性酸中毒引起的大呼吸，严重时神志模糊、精神恍惚、木僵、昏睡乃致昏迷。有时有呕吐、腹痛，可误诊为急腹症。其他为原发病症状及休克等。此组病员酸中毒常严重，血pH值可低达7.0以下。阴离子间隙常大于18mmol/L，提示乳酸酸基积聚，可达25～45mmol/L。尿呈强酸性。血白细胞大多升高，可达60×10^9/L。血乳酸可升高10～30倍于正常值。如可除外酮症、尿毒症及药物引起的酸中毒时则本症可疑及，经查血而确诊。本症大都极严重，未经抢救者常发生休克而死亡，病死率以苯乙双胍引起者较低。据1976年Cohen 及 Woods 报告91例中死亡率达48.5%，有休克者尤高为64.9%。非双胍类引起者可高达85%。常于休克发生后数小时死亡。

防治方面应注意有肝肾功能不全者不宜用双胍类治糖尿病，尽量避免采用果糖及山梨醇。抢救时首先停用一切有关药物或化学物。大量等渗 $NaHCO_3$ 静滴，按pH值及pCO_2 估计剂量，一般需补给1 000mmol 以上，年老者应测中心静脉压以助观察，预防心衰。高渗 $NaHCO_3$ 可抑制O_2分离，加重缺O_2，尤其有早期循环衰竭者不宜采用。有糖尿病酮症酸中毒时仅需少量 $NaHCO_3$使pH值恢复到7.0～7.1左右为度。一般病例亦仅须纠正pH值至7.2左右。除补液补碱外，随时补充钾盐以防低钾或缺钾。如病情严重不能接受多量钠盐溶液者可采用人工肾等透析疗法，双胍及乳酸均可经透析排出。有人采用二氯醋酸治疗，可激活丙酮酸脱氢酶而降低乳酸，曾经动物实验证实，近年国外已试用于人类而获良效，但中国在动物实验中发现毒性极大，故临床上至今未试用。以往采用亚甲蓝治疗，现已少用。

婴幼儿乳酸性酸中毒不伴休克者大都属先天代谢异

常，如葡萄糖 6 磷酸酶缺乏、果糖 1，6 二磷酸酶缺乏，亚急性坏死性脑脊髓病、乳酸性酸中毒伴肌病、甲基丙二酸（malonic）尿。

高氯性酸中毒

高氯性酸中毒（hyperchloremic acidosis）系一种代谢性酸中毒，由于血HCO_3^-损失后，Cl^-回收增多潴留体内超过正常浓度，影响血pH值而发生酸中毒。见于小肠液大量丧失时或肾近曲或（与）远曲小管性酸中毒时失HCO_3^-而Cl^-回收过多。此时阴离子间隙维持正常，血Cl^-高于106mmol/L，血HCO_3^-低于24mmol/L。临床表现视不同原因而异。诊断须依靠血化验。治疗应针对不同病因处理，一般补充$NaHCO_3$即可使血氯恢复正常，酸中毒亦可纠正。

肾小管性酸中毒

在调节酸碱平衡中肾小管有强大的排出酸性代谢产物和回收HCO_3^-的功能。当多种疾病损毁肾小管功能时可引起酸中毒，称为肾小管性酸中毒（renal tubular acidosis）。由于肾小管的近曲小管与远曲小管形态功能不同，引起酸中毒的机制不同，临床表现和诊断治疗也各异。因此本症可分近曲小管型（简称第Ⅱ型）与远曲小管型（简称第Ⅰ型）。如将其较轻型（又称不完全型）与Ⅰ、Ⅱ型的混合型等亚型合计则可有四五型。其中包括选择性醛固酮分泌过少型（属第Ⅳ型）与酸性物质回流型。

近曲小管型（Ⅱ型） 当肾小球滤液通过近曲小管时，约有85%的HCO_3^-重吸收，其余将在远曲小管吸收。在HCO_3^-回收的同时，Na^+进入上皮细胞与细胞内H^+交换，于是排出H^+而回收$NaHCO_3$，H^+与滤液中HCO_3^-结合成H_2CO_3。后者又经碳酸酐酶分解为CO_2及H_2O，CO_2可回收至小管壁上皮细胞再形成H^+与HCO_3^-，如此循环不息，可排出多量H^+与吸收等量HCO_3^-。于是起排H^+保碱作用。当近曲小管损毁时则此作用减弱，大量HCO_3^-流至小管下降支，经亨利襻与上升支入远曲小管。如在此过程中HCO_3^-不能完全吸收时，尿pH值明显上升。一般在pH＞6.1时即有HCO_3^-存在，酸度将明显减低呈中性甚而碱性。由于H^+不能完全排泌，潴留体内将发生酸中毒。于是血pH值将转为酸性，如能经缓冲而代偿时可保持在7.35～7.45以内，称代偿性酸中毒。如pH＜7.35称失代偿性酸中毒。在此组病例中，尿的酸度与酸中毒的程度视病情轻重与肾小球滤过量而定；轻症病例尿可呈弱酸性而酸中毒较轻；如肾小球滤过量减少，HCO_3^-可完全再吸收时，则尿可呈酸性，体内酸性物质积聚而出现代谢性酸中毒；如滤过量未减或接近正常时，则HCO_3^-可呈不同程度排出引起中性或碱性尿，而血pH值呈酸中毒，除调节酸碱平衡外，近曲小管尚有回收葡萄糖、磷酸盐、氨基酸、尿酸、小分子蛋白质（β_2微球蛋白、溶菌酶、肌珠蛋白、白蛋白），当功能失常时可发生葡萄糖尿、磷酸盐尿、氨基酸尿、尿酸尿及蛋白尿，临床上称范可尼（Fanconi）综合征，并有多量钠、钾损失。血除呈酸中毒变化外，HCO_3^-降低与代偿性Cl^-增高，称高氯性酸中毒，血钠及钾均降低，血磷亦降低。临床上呈代谢性酸中毒征群外尚有低钾血症、低钠血症、低磷血症及多种原发病的症状。血HCO_3^-＜18mmol/L时尿中已有HCO_3^-排出（正常人＞26mmol/L尿中才有HCO_3^-）。诊断此型病例时可作$NaHCO_3$静脉滴注负荷试验，将$NaHCO_3$以每公斤体重每小时0.5～1.0mmol静脉滴注1h，比较滴注前后血尿pH值及HCO_3^-，可发现由于HCO_3^-大量损失（不能回收），尿中HCO_3^-明显增多而呈碱性（pH＞7.0），而血HCO_3^-低下不易纠正，血pH值仍呈酸中毒倾向。此组病因较复杂，诊断须结合其他临床资料分析，较常见的有：①蛋白质代谢异常包括肾病综合征、多发性骨髓瘤、干燥综合征、淀粉样变、原因不明性免疫球蛋白尿。②遗传性代谢病，如胱氨酸症、Lowe综合征、精氨酸症、遗传性果糖不耐受症、肝豆状核变性（又称Wilson病），代谢病中维生素D缺乏症，小儿假性维生素D缺乏佝偻病。小儿高钙尿性佝偻病、甲状旁腺功能亢进症。③药物及化学物中毒，如过期四环素、6-巯基嘌呤、甲基5色素、铀、镉、铅、汞、磺胺及醋氮酰胺中毒。④肾脏移植。⑤肾髓质囊性病。

本症治疗可分对症及病因治疗两部分：①纠正酸中毒，一般须用大量$NaHCO_3$，每日每公斤体重10～25mmol（840～2 100mg）。②纠正电解质紊乱须补充适量钾、钠及磷酸盐。病因治疗方面视不同原因而异。四环素临床应用颇广，须避免口服过期药，已中毒者立即停用一切有关药物。工矿业中接触铀、镉等应注意防护。其他许多疾病中如维生素D缺乏症可补充维生素D，多发性骨髓瘤、肝豆状核变性等应针对原发病治疗。大部分遗传性代谢紊乱则无特效疗法，仅予对症治疗而已。

远曲小管型（Ⅰ型） 远曲小管有排泌可滴定酸及借助于铵的生成排出强酸的功能，也能回收15%的肾小球滤液中的$NaHCO_3$。当远曲小管损伤时，排酸功能受损而发生酸中毒。同时还损耗大量K^+、Na^+、Ca^{2+}，常并发低钾血症、肾结石、肾钙盐沉着症、多尿脱水、肾浓缩功能降低。此组病人尿pH值一般＞6.0，未能如正常人尿可酸化至pH4.4左右（从初尿pH7.4酸化约1 000倍才可达4.4），血pH值降低，HCO_3^-降低，Cl^-代偿性升高发生高氯性酸中毒。慢性脱水引起有效血容量降低，故血压常偏低，且刺激肾素-血管紧张素系统，使醛固酮分泌继发性增多。病情较轻者经代偿后血pH值尚可能在正常范围，但尿pH值呈中性或碱性，且伴有低钾血症提示本症。对于轻症可疑病例，可作氯化铵负荷试验，给患者口服氯化铵，每公斤体重0.1g，6—8h后对比口服前后尿及血pH值。如尿不能酸化至pH＜5.4时为阳性，同时血pH值进一步降低，可能发生失代偿性酸中毒。此试验对较重病

例,可能有负担,必须慎用。

病因方面亦颇复杂,且较第Ⅱ型更常见。较常见的有:①肝硬化。②代谢内分泌病中甲状旁腺功能亢进症伴肾钙盐沉着症、甲状腺功能亢进症伴肾钙盐沉着症。③高γ球蛋白血症中包括红斑狼疮、狼疮性肝炎、干燥综合征、高γ球蛋白血症性紫癜、原因不明性高γ球蛋白血症、冷球蛋白血症、结节病、结核病、霍奇金病等。④肾脏病中肾盂肾炎、镇痛药肾病及肾髓质海绵肾。⑤肾移植。⑥药物引起者有两性霉素及维生素D所致的肾钙盐沉着症等。⑦遗传性代谢病如半乳糖血症、遗传性果糖不耐受症伴肾钙盐沉着症、遗传性原因不明性肾小管性酸中毒Ⅰ型、Fabry病、爱勒但卢综合征(Ehlers-Danlos syndrome)。

本症治疗分对症与病因治疗两部分。①纠正酸中毒:所需 $NaHCO_3$的量较小于第Ⅱ型,主要由于HCO_3缺失较少,故一般病例每公斤体重每日仅需1～3 mmol,即6～9g,分3次口服已能控制。对$NaHCO_3$的不同需要量有助于鉴别此两型酸中毒。还可采用Shohl溶液(1L含有枸橼酸钠98g与枸橼酸140g),1d口服约50～100ml已能使血pH值恢复正常及控制酸中毒。②纠正电解质紊乱:经酸中毒纠正后失钾可消失,但重度失钾者仍需补充$KHCO_3$或枸橼酸钾。失钙较多者可给维生素D及补充钙盐,但应防止血钙过高加重肾钙盐沉着症与肾结石。其余治疗视各种不同原因而异。

远曲及近曲小管的混合型(Ⅲ型) 临床表现等如上述。

低肾素低醛固酮性肾小管性酸中毒(Ⅳ型) 以血浆肾素活性及醛固酮分泌不足伴高血钾、低血钠、失水、低血压和代谢性酸中毒为特征。多见于糖尿病性肾病、慢性肾盂肾炎、间质性肾炎、肾硬化症及肾上腺病(如Addison病、21、18羟化酶缺乏症及选择性醛固酮过少症)。治疗以补充盐皮质激素为主,如氟氢可的松等。

碱中毒

正常人体内体液酸碱度处于较窄的范围,正常pH值为7.35～7.45,称为酸碱平衡值。当酸性物质清除过多或碱性物质积聚过多而H^+浓度下降时可发生碱中毒(alKalosis);如pH值仍维持在正常范围者称代偿性碱中毒;如pH>7.45者称失代偿性碱中毒。从发生原因而论,如由于呼出CO_2过多而引起者称呼吸性碱中毒;如由于失H^+过多或积聚HCO_3过多或失Cl^-多于失HCO_3所致者为代谢性碱中毒,又称非呼吸性碱中毒。关于碱中毒的病因、病理生理、临床表现、诊断治疗,详见“代谢性碱中毒”“呼吸性碱中毒”条。

代谢性碱中毒

代谢性碱中毒(metabolic alkalosis)的常见原因有:①失H^+(酸)过多:H^+可从胃肠、肾损失,亦可移转入细胞内而细胞外液中失H^+。胃分泌HCl,胃液中含有大量H^+。当幽门梗阻、十二指肠球部溃疡并发肠道狭窄、十二指肠壅滞或上段梗阻,或胃炎等引起严重呕吐,丧失大量胃酸时常发生本症。也见于持续胃液吸引及胃瘘。②HCO_3积聚过多:偶见于补充碱性溶液或药物过多、过速,如进服或注入$NaHCO_3$、乳酸钠、枸橼酸盐、醋酸盐过多过速,超过代偿调节功能时可有血浆HCO_3浓度上升,引起本症。③失Cl^-多于失HCO_3:常见于接受失钾性利尿剂治疗病例,以及原发性醛固酮增多症及皮质醇增多症中伴低钾低氯性碱中毒病例。

代谢性碱中毒时的代偿作用有:①缓冲系统中碳酸及H^+减少或HCO_3增多时,$\frac{[B^+HCO_3^-]}{[H^+HCO_3^-]}$的比值增大,pH值倾向于增高,呼吸中枢受抑制,呼吸变浅而慢,CO_2呼出减少并积聚于肺泡中,于是血中H_2CO_3可回升,使碳酸氢的缓冲对比值回到正常,如此维持pH值于正常范围。②缓冲系统中蛋白质、血红蛋白及磷酸盐缓冲对其中的弱酸可与HCO_3结合,释出碳酸而使其血浓度上升,从而纠正pH值。③肾脏中碳酸酐酶及氨基酰胺酶(如谷氨酰胺酶)受抑制,泌H^+、泌NH_4^+作用减弱,与Na^+交换减少,$NaHCO_3$的回吸收减少,于是血$NaHCO_3$下降而pH值被纠正。

轻症代谢性碱中毒常被原发病所掩蔽,仅有呕吐及失钾征群而无碱中毒特征。仅当测定pCO_2或血气分析时发现。较重症者呼吸慢而浅,神经肌肉因血游离钙降低而发生膝反射等亢进,甚而手足搐搦、震颤、性格改变、谵妄昏迷。实验室检查示血pCO_2升高至65容积%以上(应与呼吸性酸中毒鉴别)。对无呼吸困难、肺气肿及CO_2潴留者,一般鉴别不困难。复杂病例须作血气分析,此组病人血pH值正常或>7.45,标准HCO_3及实际HCO_3均增大,缓冲碱增高(>55mmol/L),碱剩余正值增大(>+2～3mmol/L),pCO_2可代偿性偏高(>5.3kPa,一般在7.3kPa左右,可达10kPa),血K^+常降低,血Cl^-亦减低。

防治方面应注意避免各种诱发因素,如对于消化性溃疡病人采用过多的可溶性与可吸收性的制酸剂(如$NaHCO_3$等);对水肿病人应避免采用过量的排钾性利尿剂,或可与保钾性利尿剂联合使用或补充钾盐;对于皮质醇增多症病人或采用肾上腺皮质激素时适当补钾盐;对于酸中毒病人避免采用碱性溶液过多。凡此均属防止本症发生的有效措施,在临床实践中一般均能注意,故本症的发生已大为减少。比较常见且严重者见于幽门梗阻,因呕吐而失胃酸较多,但如能及早对症治疗,解除幽门痉挛或器质性梗阻或十二指肠狭窄,中止呕吐,则可防止本

症发生。对于已发生本症的病例，轻症仅需病因治疗及补充生理盐水，因盐水中Cl^-与Na^+相等，pH为7，较血Cl^-高1/3左右，已能纠正低氯性碱中毒，仅个别重症病例须治以NH_4Cl，每日3～6 g，等分3次口服；除非极严重病例，一般不用氯化铵静脉注射。2%氯化铵为高渗液，0.9%为等渗，每公斤体重1 ml可使pCO_2下降1vol%。根据计算先给1/3～1/2，以后视病情需要而决定是否继续补给。同时还应加入5%～10%葡萄糖液缓缓静滴。对于肝功能差者不宜使用氯化铵，可用精氨酸替代。对于有失钾失氯者宜补充氯化钾（如给过多NaCl，可加重失钾，且多无效），与葡萄糖液混和稀释后静滴。有手足搐搦者可给葡萄糖酸钙或氯化钙静脉注射，每次1～2g(10%溶液10～20ml)。有心力衰竭、肾功能不全、肝硬化腹水、水肿明显不宜补NaCl者，利尿后失Cl^-严重时可补精氨酸盐酸盐或赖氨酸盐酸盐，甚而稀HCl(0.09N)，如作静脉滴注，均须用葡萄糖液稀释后采用。此外，治疗诱发本症的各种病因非常重要。如原发性醛固酮增多症、皮质醇增多症、幽门癌肿等均须手术治疗，方能根治。

呼吸性碱中毒

各种原因引起的换气过度使血中CO_2丧失过多引起本症 (respiratory alkalosis)。临床上较少见。较常见的原因有：①癔病性换气过度。②中枢神经疾病 如脑溢血、颅脑损伤、脑炎、脑膜脑炎和脑瘤引起呼吸中枢受刺激者。③高热或高温环境劳动而换气过度。④肺部疾病，如肺炎、肺栓塞、间质性肺炎、成人型呼吸窘迫综合征（缺O_2不明显者），或呼吸道阻塞突然解除。⑤其他，偶见于肝硬化、革兰阴性杆菌败血症、水杨酸中毒早期，麻醉时缺氧伴换气过度等情况。

急性呼吸性碱中毒的代偿机制主要在缓冲系统。当肺泡中CO_2排出过多时，pCO_2下降，H_2CO_3减少，于是细胞内制造乳酸增多而供应H^+，可与血浆中HCO_3^-结合成H_2CO_3而起代偿作用。此作用约于数分钟内可完成，维持约2h之久。在较慢性病例中尚有肾抑制NH_3及H^+的排泌作用，但需24～48h方可完成，且在人体内是否有此反应尚未证实。

此症临床上多见于癔病者，尤以年轻女性为多。常因某些精神因素，自觉胸闷、气促、头晕、乏力，于是换气过度，继以手足口唇等处发麻，神情紧张，有时惊恐叫唤，严重时由于血游离钙降低而发生手足搐搦症。也可致四肢肌肉强直痉挛，手足屈曲不能伸展，伴以抽搐、肌阵挛、喉痉挛、支气管痉挛、腹痛、恶心、呕吐，甚而癫痫样发作。有时还有心律失常，或脑缺氧（pCO_2降低时脑血管收缩）而昏厥，神经反射多亢进。实验室检查示pCO_2明显降低，血pH值正常或＞7.45，pCO_2＜5.3kPa，实际HCO_3^-代偿性降低（约pCO_2每降低1.3kPa，HCO_3^-降低2.5mmol/L）。急性者一般在18mmol/L以上，慢性者可降至15mmol/L，缓冲碱增高，碱剩余正值增大。治疗以针对病因为主。对精神失常者可给安慰及暗示疗法。

低氯性碱中毒及低氯低钾性碱中毒

低氯性碱中毒 (hypochloremic alkalosis)及低氯低钾性碱中毒 (hypochloremic and hypokalemic alkalosis)系指血氯＜100mmol/L，血酸度呈代偿性或失代偿性碱中毒，常伴有低钾血症（血钾＜3 mmol/L）。常见于失钾性利尿剂如汞剂、呋塞米（速尿）、依他尼酸（利尿酸）、氢氯噻嗪（双氢克尿塞）治疗各种全身性水肿后 也见于用ACTH 及（或）肾上腺皮质激素治疗、库欣综合征、原发性醛固酮增多症、Bartter 综合征，偶见于用甘草次酸治疗中。临床表现有脱水、口渴少尿（继利尿期后），碱中毒时手足麻木，有时四肢搐搦，伴低钾征群。诊断依靠查血钾与心电图等。防治主要采用氯化钾，轻症口服，重症静滴；有心、肝、肾病而水肿明显者可补充精氨酸盐酸盐，近年来NH_4Cl已少用，因有肝病者易导致肝昏迷。大量利尿所致者也可有失钠脱水并伴失氯，则可用NaCl溶液纠正，但不少晚期心衰病人系稀释性低钠血症则以限制入水量为妥。补充钾盐时还宜注意肾功能与实际排尿量。

糖尿病

糖尿病 (diabetes mellitus, DM)是高血糖状态所致的综合征。由于胰岛素分泌绝对或相对不足而引起体内糖、蛋白质、脂肪代谢等异常。以葡萄糖耐量减低、血糖增高和糖尿为该病的特征。本病患病率世界各国的差别很大，大多在1%～5%。中国14省市的调查资料，发病率为0.67%。男女患病率相仿。多见于年长者，40岁以上随年龄增长患病率明显上升，至60～70岁达高峰。

分类 随着糖尿病病因和发病机制研究的不断深入，诊断标准的不断改变，糖尿病的分类分型也不断改进和提高。目前临床多采用1980年世界卫生组织 (WHO)糖尿病专家委员会的分类方案。具体如下：

糖尿病 又分以下几型，各型特点如下：

（1）胰岛素依赖型糖尿病 (insulin-dependent diabetes mellitus, IDDM)：即Ⅰ型，以往称幼年型。其特征为幼年或青少年发病（不典型者亦可成年起病），起病较急，血浆胰岛素或血清C肽水平低于正常，口服降糖药（磺脲类、双胍类等）治疗无效，必须依赖外源性胰岛素维持生命，病情往往较重，血糖波动大，有酮症倾向性。患者血浆胰岛细胞抗体 (ICA)多阳性，某些易感性人类白细胞抗原 (HLA)分布频率增高。可伴有其他自身免疫性疾病。

（2）非胰岛素依赖型糖尿病 (noninsulin- dependent diabetes mellitus, NIDDM) 即Ⅱ型，以往又称成年

型。其特征为大多数患者起病于40岁后，但亦可有幼年发病者，称成年起病的幼年糖尿病(MODY)。起病缓慢，口服降糖药物(或单纯饮食控制)治疗多有效，血糖波动较小，病情相对较稳定，平时不需用胰岛素治疗，也不会产生酮症酸中毒。但在应激状况下可发生酮症酸中毒，须用胰岛素治疗。患者血浆胰岛素或血清C肽水平可正常或稍低，肥胖患者甚至可高于正常。ICA 及HLA 阴性。

(3)营养不良性糖尿病(MRDM)：1985年 WHO 对糖尿病的分型增加了营养不良性糖尿病(MRDM)，又称为Ⅲ型糖尿病。过去又称热带糖尿病或幼年型抗酮症性糖尿病。根据不同作者报道又有J型、Z型、K型、M型之分，多见于热带国家。MRDM 可分为2个亚型，即蛋白质缺乏型及纤维结石性胰腺糖尿病。其特征为起病于10—40岁，消瘦体型，有儿童期营养不良史；血糖中度以上增高，病人多须较大剂量胰岛素(通常每日>2U/kg体重)治疗；但停用胰岛素不产生酮症。X线或B超检查可见胰腺钙化或结石；有胰腺外分泌功能障碍。两个亚型的临床表现基本相同，但蛋白质缺乏型较少出现胰腺钙化、结石和胰腺外分泌功能改变。

(4)其他类型糖尿病：包括多种已知病因的糖尿病，以往称继发性糖尿病。主要病因分组如下：①胰腺疾病或胰腺切除包括胰腺炎症、肿瘤、创伤、血色病、囊性变等。②内分泌疾病如肢端肥大症、库欣综合征、嗜铬细胞瘤、胰升糖素瘤、生长抑素瘤、原发性醛固酮症等。③药物及化学制剂引起的糖尿病：可致糖尿病的药物如利尿剂和降血压药物中的噻嗪类、呋塞米(速尿)、依他尼酸(利尿酸)、氯噻酮(氯散利酮)等；激素类药物中天然和人工合成的糖皮质激素、女性口服避孕药、生长激素、胰升糖素、ACTH(人工合成的 tetracosactrin)、甲状腺素等；儿茶酚胺类及其他作用于神经系的药物，如左旋多巴、肾上腺素、去甲肾上腺素、苯妥因钠、普萘洛尔(心得安)等；作用于精神系药物如酚噻嗪类中的氯丙嗪、奋乃嗪、泰尔登等，三环抗抑郁制剂中的阿米替林、去甲丙咪嗪、多虑平等。此外还有止痛退热药阿司匹林、吲哚美辛(消炎痛)，以及抗癌药环磷酰胺等。

糖耐量减低(IGT) 此组旧称无症状性(期)糖尿病，或化学性糖尿病、隐性糖尿病、亚临床型糖尿病，其中真正转变为糖尿病者(按 WHO 诊断标准)每年仅有1%～5%，故称IGT组。此组诊断标准为葡萄糖耐量试验(OGTT)4点中(半小时及一小时看作一点)有2点数值达到或超过正常上限值。此组的特点为：①不足以诊断为糖尿病。②长期随访中大部分病人OGTT 可能转为正常，少数转为糖尿病。③此组病人极少有微血管病变，或仅有极轻微的病变，但发生大血管病变伴动脉粥样硬化者较正常对照组明显增多，伴有冠心病危险因素(高血压、高血脂、肥胖症等)者也明显增多，故非正常人。此组可分为3个亚型，即肥胖型、非肥胖型及伴有其他疾病或综合征者，后者也属继发性糖尿病组。

妊娠期糖尿病(gestational diabetes mellitus, GDM) 此组限于妊娠期发生的IGT与DM，故原有糖尿病者妊娠时不属此组。大多数病人于分娩后随访 OGTT 可恢复正常，但于5～10年随访中转变为真正糖尿病(按 WHO 诊断标准)者少于30%。此组糖尿病病人见于1%～2%的孕妇。一般无症状，需用 OGTT 诊断。

统计学上的有糖尿病危险倾向者 糖耐量正常，但比正常人易患糖尿病。此组又可分为：

(1)以往 OGTT 减低：①妊娠期糖尿病分娩后 OGTT恢复正常者，称 prev AGT。②肥胖型糖尿病经饮食控制体重减轻后 OGTT 恢复正常。③应激性高血糖反应或糖耐量异常，见于急性心肌梗死、创伤、手术、感染等应激时 OGTT 异常，应激过后 OGTT 完全恢复正常者。

(2)潜隐性 OGTT 减低(PotAGT)：①倾向于发生 NIDDM 者有：同卵孪生者中尚未发生 NIDDM 的一个(另一个已患 DM)；NIDDM 的直系亲属；肥胖者，初生巨婴的产妇；糖尿病高发地区的居民。②倾向于发生 IDDM 者有：ICA 阳性者；IDDM 的同卵孪生者；IDDM 的直系亲属。

发病机制和临床 继发性糖尿病的病因大多较明确，在内分泌疾病中由于拮抗胰岛素的激素分泌过多而引起，如肢端肥大症、库欣综合征等。绝大多数原发性糖尿病，至今病因未阐明。

发病机制 临床流行病学调查和遗传学、免疫学、病毒学、病理学、内分泌代谢病学等多方面综合研究表明，其发病与下列诸因素有密切关系。

(1)遗传因素：①糖尿病家族史，国内报道有糖尿病家族史者占8.7%，国外报道为25%左右(有的报道达50%)。②孪生儿研究发现，单卵双生常可同时或先后发病。特别是 NIDDM 更为明显。NIDDM 的病因中发现遗传背景者达90%以上，而IDDM 病因具遗传背景及环境因素者约各占50%。提示这两型由不同的病因所致，但均有遗传背景。③人类白细胞抗原(HLA)研究发现，IDDM 与某些 HLA 基因型联系较密切，而且 HLA 基因出现频率随人种、民族、氏族不同而异。如在高加索族白种人中，此型糖尿病病人的HLA 以B_8、B_{15}、B_{18}、DR_3、DR_4为主要易感性抗原，B_7为保护性抗原；中国上海及北京地区Ⅰ型糖尿病人中HLA-DR_3呈强关联。近年来研究认为，HLA-D及HLA-DR 抗原与 IDDM 的关联最为重要，尤其是DW_3-DR_3 和 DW_4-DR_4 与 IDDM 呈最强的原发性联系。但在 NIDDM，HLA 抗原发生频率与正常对照无明显差异。

总之，在糖尿病发病的内在因素中遗传因素是非常肯定的，但仅仅是易感性遗传，糖尿病的基因型须有内在或外在因素的诱发才能促成其发病。

(2)病毒感染：IDDM 的发病与某些病毒感染有显著关系，如柯萨奇B_4病毒、脑炎病毒、心肌炎病毒、腮腺炎

病毒、风疹病毒、EB病毒等。病毒可引起糖尿病的证据如下：①病毒可引起实验性小鼠糖尿病。②动物实验得到的病毒性胰岛炎的病理酷似 IDDM 患者(尤其是年轻女性)在起病后 6 个月死亡的胰岛病理。③血清学证据 IDDM 初发患者血清内含有柯萨奇 B_4病毒中和抗体，其滴定效价最高。④起病季节与柯萨奇B_4病毒流行季节相符。

(3)自身免疫：IDDM 的发病机制与自身免疫反应包括细胞免疫与体液免疫均密切有关，并已有较明确的证据。如患者常伴有其他自身免疫性疾病，如肾上腺炎、桥本甲状腺炎(此二者合成一征群，见"Schmidts 综合征"条)。且在循环血清中含较高的抗脏器特异性自身抗体，如甲状腺细胞胞浆抗体及胃壁细胞胞浆抗体约2～4倍于非糖尿病患者。IDDM 患者血清 ICA 阳性是本病与体液免疫有关的佐证。IDDM具有淋巴细胞浸润的胰小岛炎的病理学改变，乃是细胞免疫参与发病的佐证；而血清 HLA 系统抗原的存在，则为 IDDM 者所特有的与自身免疫有关的遗传方面佐证。

(4)肥胖：肥胖是NIDDM的重要的诱发因素之一。肥胖者脂肪细胞的胰岛素受体数量减少，且对胰岛素的亲和力减低及(或)存在受体后缺陷，故对胰岛素不敏感而导致糖尿病。当肥胖型 NIDDM 患者经饮食控制、体育锻炼后体重减轻时，脂肪细胞膜上胰岛素受体数可增多，与胰岛素的结合力亦加强，从而使糖尿病减轻。

(5)创伤、手术、精神刺激、多次妊娠、药物等可诱发或加重糖尿病：可能与应激情况下胰岛素拮抗激素浓度增高有关。如在急性创伤、灼伤、心肌梗死、出血性休克出现应激性高血糖症时均有血胰升糖素浓度升高。药物可诱发或加重糖尿病，如肾上腺皮质糖激素等。

综上所述，不论Ⅰ型或Ⅱ型糖尿病，其发病均与遗传因素有关，但具有遗传背景者只是存在糖尿病的易感性而并非必定患病。除遗传因素(决定性因素)外，必须有内在或外在(环境因素)的诱发方能发病。肥胖对 NIDDM，病毒感染、自身免疫对 IDDM 的发病有重要意义。胰岛病变致β细胞分泌胰岛素缺乏或延迟，循环血液中胰岛素抗体的存在，脂肪细胞膜上胰岛素受体数的减少，胰岛素受体对胰岛素敏感性降低，或胰岛素受体本身的缺陷，或受体后的缺陷，或胰岛素受体抗体的存在等均成为糖尿病发病的综合因素。因此不论 IDDM 及 NIDDM 皆属多因性征群，并非仅仅是一个病。

(6)营养不良性糖尿病：病因尚未阐明。文献综述可能与 3 个因素有关：①此类患者常以木薯(仅含蛋白质 0.4%)为主食，木薯在胃酸中水解后可产生氢氰酸，后者如在体内堆积，可损害胰腺。②营养不良-蛋白质缺乏。营养不良与营养过剩均可加重胰岛β细胞的负担，并导致功能减退。营养不良尚能增加某些因素对β细胞的毒副作用。③某些中毒和感染因素对胰腺的损伤。

此外，还有未包括在上述分类中的脂肪萎缩性糖尿病(有两种类型，如表 1 所示)和某些基因异常引起的遗传性综合征(共有30多种，如Ⅰ型肝糖原沉着症和遗传性神经肌肉病，患者可有糖尿病性视神经萎缩，伴尿崩症与耳聋的糖尿病等等。

临床表现　本病典型表现为(1)多尿、烦渴、多饮：由于糖尿、尿渗透压升高而肾小管重吸收水分减少，尿量常增多，1 日总量常在2～3L以上，偶可达10余升。因多尿失水，患者烦渴、多饮，其严重程度与血糖浓度、尿糖量和尿量成正相关。

(2)善饥多食：由于大量糖尿和糖分未能充分利用，伴以血糖过高，刺激胰岛分泌，食欲常亢进，易饥饿。如患者食欲忽降，甚而厌食，则应警惕存在酮症、酸中毒等并发症。

(3)疲乏、消瘦、虚弱：由于糖代谢障碍，高能磷酸键减少，氮负平衡，失水，重症者更有酮症酸中毒与电解质失衡，患者易感疲乏，虚弱无力，并有面容憔悴、精神不振、体重减轻等。久病幼儿身材矮小瘦弱、脸色萎黄、毛发干枯，生长发育受阻，体力多虚弱。

(4)皮肤瘙痒：多见于女性阴部，多由尿糖刺激所致。有时可并发白色念珠菌等真菌性阴道炎，瘙痒更为严重，常伴以多量白带等分泌物。

(5)其他症状：有四肢酸痛、麻木、腰痛、性欲减退、阳萎不育、月经失调、便秘和视力障碍等。

病程长而病情严重者，常可出现心血管、肾脏、脑、眼、肌肉、关节等并发症而出现各种相应的症状和体征。肝脏亦可肿大，适当治疗后可恢复。少数患者可见皮肤发黄和胡萝卜素血症等。

表 1　脂肪萎缩性糖尿病两种类型的比较

项　目	先天性	获得性
遗传方式	常染色体，隐性	未发现有遗传因素
发病时间	婴儿期	儿童或成人期
同血缘的	多数	无
发生于某种疾病后	无	常见
性别	男女相等	女：男约2：1
脂肪萎缩发生时间	出生时	童年或童年后
糖尿病发生时间	12岁左右	常在脂肪萎缩以前
生长及成熟	过快	与发病年龄有关
肌肉肥大	显著	轻
肝硬化	轻度→中度	严重
黑棘皮病	轻	严重
先天性缺陷	多见	罕见
大脑病变	常见	罕见

诊断依据　糖尿病患者可根据有无症状分成两组。早期轻症常无症状，病情较重或失去控制时有口渴、多

饮、多尿、多食以及体重减轻等典型临床表现。实验室检查可发现高血糖及糖尿。有些病人出现并发症时才发现患有糖尿病。病情较轻或无明显的症状和体征者需作口服葡萄糖耐量试验(OGTT)。目前 OGTT 诊断糖尿病的标准尚未取得一致。

1979年中国兰州糖尿病会议制定的、1980年修正后经卫生部审批的暂行标准为:①显性糖尿病,有糖尿病症状或曾有酮症病史,伴尿糖阳性,空腹血糖≥7.3mmol/L(130mg/dl),餐后 2h 血糖≥11.2mmol/L(200mg/dl);或OGTT 曲线上有 3 点超过糖尿病诊断标准(餐后1/2h及1h值仅取一点计算)。②隐性糖尿病:无症状,而空腹及餐后2h血糖及 OGTT 数值达到上述标准。③糖耐量减低,无症状,但 OGTT 曲线上有 2 点达到或超过上述标准(见表 2)。

WHO 的诊断标准　静脉血浆真糖法,口服葡萄糖75g:①有糖尿症状,不需作 OGTT,一日中任何时候的血糖≥11.2mmol/L(200mg/dl)者。②有或无糖尿病症状,空服血糖不只一次≥7.8mmol/L(140mg/dl)者。③有糖尿病症状,而血糖未达上述诊断标准,于过夜空腹状况下,口服葡萄糖75g后2h血糖≥11.2mmol/L(200mg/dl)者。④无糖尿病症状者需有一个附加的异常血糖值,即第一次OGTT 的1h及2h血糖均≥11.2mmol/L;或重复一次OGTT,2h血糖仍达到≥11.2mmol/L水平或空腹血糖≥7.8mmol/L者。空腹血糖<7.8mmol/L,2h血糖在7.8～11.2mmol/L(140～200mg/dl)称葡萄糖耐量减低(IGT)。上述标准亦适用于妊娠妇女,但对 IGT 的孕妇,应按糖尿病处理。

表 2　OGTT 糖尿病诊断标准
(口服葡萄糖100g真糖法)

空腹服葡萄糖后	静脉血浆葡萄糖浓度	
	mmol/L	mg/dl
即刻	≥ 6.9	125
1/2h	≥ 11.1	200
1h	≥ 10.5	190
2h	≥ 8.3	150
3h	≥ 6.9	125

超过50岁者,每增加10岁,1h 血糖值增加0.55mmol/L(10mg/dl)

口服葡萄糖耐量试验　试验前3d的碳水化合物入量要达每日300g,至少不低于每日200g,且有适量的体力活动;心肌梗死、脑血管意外、外伤等患者也须在急性期过后有正常体力活动时再作OGTT,否则会造成假阳性结果(糖耐量减低)。试验须停服口服降糖药、水杨酸钠、烟酸、依他尼酸等3～4d,停口服避孕药1周,单胺氧化酶抑制剂1个月以上。试验前须空腹10～16h,且试验前8h内应禁烟、酒及咖啡。试验应在早晨7～9时进行。口服葡萄糖的用量为75g(儿童1.75g/kg标准体重,不超过75g),妊娠妇女用100g。将葡萄糖稀释成25%的溶液,在5min内喝完,并从喝第一口开始计算时间,试验中若患者出现面色苍白、恶心、呕吐、晕厥、虚脱则应立即终止试验。临床上已确诊为糖尿病患者禁作 OGTT。

血糖、尿糖检查　一般取静脉血检查,清晨空腹毛细血管血血糖与静脉全血血糖基本相等。而服糖后或餐后2h血糖,毛细血管血比静脉全血高1.1～3.9mmol/L(20～70mg/dl),3h两者相等。因此尽可能采用静脉血。全血的血糖浓度受血细胞比容的影响,因此多采用血浆。正常人每日可从尿排出葡萄糖31～93mg,该值在定性试验中不起反应。当每日尿糖超过150mg时,在尿中即可测得阳性反应,称为糖尿。正常人血浆糖超过10.1mmol/L(185mg/dl)时即可查出尿糖,这种血糖水平称为肾糖阈值。

防治要点　糖尿病预防比治疗更为重要。应广泛发动医务、保健工作人员、糖尿病病人及其亲属等共同努力,学习防治本病的知识,从而长期贯彻防治措施,可以达到较好效果。本病主要的治疗方法有饮食控制、药物治疗及体力活动。

糖尿病的控制标准　治疗糖尿病是使糖尿病病人的精神和体力恢复正常。血糖、血脂及糖化血红蛋白下降到正常或接近正常水平,保证患病的儿童及青少年能正常生长发育并具备较强的体力活动能力。对成年病人则要求能维持正常工作及社会活动。肥胖患者应减轻体重。要求血糖达到正常水平,特别是在妊娠、空腹及餐前应为5.9mmol/L(105mg/dl),餐后 2h 应为 7.8mmol/L(140mg/dl)。但还应视病情及年龄等条件而定,特别是对老年病人,一般能达到下列标准即为满意控制:空腹及餐前血浆糖<7.8mmol/L(140mg/dl),餐后2h血糖<11.2mmol/L(200mg/dl)。这样的控制水平推想可以减少或制止糖尿病的并发症。如超过以上水平,则应改变治疗方法。由于每个病人的年龄、病变的类型及其他情况不尽相同,因此,治疗方法及其控制标准需要个体化。例如对血糖不稳定的糖尿病病人,仅能满足于空腹血糖在8.4～11.2mmol/L(150～200mg/dl)及24h尿糖10～20g的状态。老年人的血糖控制过严,易患低血糖症,甚而诱发冠心病或心脏病等并发症,也应避免。

饮食疗法　所有糖尿病病人,均须控制饮食。糖尿病成年病人总热量需要如表 3 所示。

儿童的热量需要,1 岁每日4 184kJ,每增 1 岁加418kJ。青春期女子每日需10 042～11 300kJ,男子12 552～15 062kJ。成人肥胖者应限在每日4 184～6 174kJ,孕妇、哺乳、营养不良及有消耗性疾病者要酌情增加。每公斤体重蛋白质的需要量分别为:15岁以下儿童1.5～2.5g,成人1g,孕妇1.4g,哺乳妇女1.7g。碳水化合物占

总热量的50%～65%。其余热量则由脂肪提供。在脂肪总摄入量中，应使饱和脂肪酸减少到只占总量的1/3，其余为不饱和脂肪酸，同时将胆固醇限制在每日300mg以下。肥胖患者应减少总热量及脂肪摄入量，若不见效再减少碳水化合物的摄取。主食在早、午、晚三餐中的分配为1/5、2/5、2/5。活动多时适量加餐。注射胰岛素的病人，应于出现胰岛素高峰之前及活动多时按需要加餐，使用长效胰岛素者常需于晚上睡前加餐。食物的计算应根据当地食物供应情况设计食品交换成分，使病人能够更好掌握饮食。高纤维饮食是指每日摄入纤维超过40g，可以延缓肠道中葡萄糖的吸收及减少血糖上升的幅度。

表3 成年糖尿病患者每日热量需要(kJ/kg)

体型	体力劳动			卧床休息
	重	中等	轻	
消瘦(比正常体重少20%或更多者)	188~209	167.2	146.3	83.6~104.5
正常体重	167.2	146.3	125.4	41.8~83.6
肥胖(超过正常体重20%或更多者)	146.3	125.4	83.6~104.5	62.7

体育疗法 正常人于强体力活动或运动时，胰岛素分泌减少，肾上腺素、皮质醇、胰升糖素及生长激素分泌增多，使末梢组织对糖利用减少及肝糖输出增多；但由于肌肉内血流增快，胰岛素受体数目增多，糖利用显著增多，所以保持血糖正常。经常运动可使胰岛素受体功能增强，在轻型糖尿病病人，尤其是非胰岛素依赖型糖尿病(NIDDM)病人，适当体力活动可以使过高的血糖下降，起特殊的治疗作用，并可改善脂类代谢，增进心脏功能，减少各种合并症的发生。在糖尿病失控制、胰岛素显著缺乏时，强体力活动相反地使血糖升高，甚至可以引起酮症酸中毒。注射胰岛素的病人，运动时胰岛素水平不会降低，且在运动部位，皮下注射的胰岛素吸收增快，容易引起低血糖反应。强运动后，肝糖原及肌糖原贮存的恢复需在24～48h才能达到运动前水平。因此运动时及运动后增加碳水化合物的摄入量是十分重要的，否则就会在运动时或运动后几小时，甚至10余小时出现低血糖反应(注射胰岛素的病人)。轻型肥胖的NIDDM糖尿病病人应在限制热量摄取的基础上加强体育锻炼。体育运动的方式以耐力运动为主，必须结合每个病人的特点，选择适当的体疗负荷量。不适当的运动量或过于紧张或兴奋的运动非但达不到应有的疗效，有时反使血糖升高。糖尿病病人体质一般都比较弱，开始进行体疗时应先进行短时间的轻体力活动，随着体质的增强，再逐渐增加运动量及运动时间，过度劳累的运动不但无好处，而且还可使病情恶化。体育锻炼要持之以恒，除有急性病外不要间断。

药物疗法 分以下两方面介绍。

1.口服降血糖药物：目前治疗糖尿病的口服药物有两大类，即磺脲类及苯乙福明类(见表4)。胰岛素的口服制剂尚未成功。

(1)磺酰脲类降血糖药。①甲苯磺丁脲(D_{860})：半减期为2～6h，服药后2h出现降血糖作用，高峰在4～6h，12h消失。与其他磺酰脲类降血糖药比较，作用最快、最弱，而且最短。②醋磺己脲：降血糖作用比甲苯磺丁脲强3倍，其代谢产物羟磺环己脲也有降血糖作用，且更强。此药从肾排出，其代谢产物的10%经胆管胆汁从粪排出。③对甲苯磺酰脲：此药比其他磺脲类降血糖药吸收慢，半减期约为7h。其代谢产物有较强的降血糖作用。④氯磺丙脲：此药降血糖作用为甲苯磺丁脲的7～8倍，半减期为36h。99%以原形从肾随尿排出。服药后4h开始出现降血糖作用，10h达高峰，持续达60h，连续服药4d后血浆中浓度才达到最高值。因此若要更改用药剂量，不要在服药后的7～8d内。⑤格列本脲(优降糖)：此药的降血糖作用为甲苯磺丁脲的250～500倍。服药后作用高峰在4h，24h后，有95%排出，于一次给予5mg后，作用持续15h。作用特点是快而强，且持续较长时间。有的病人只须2.5mg的维持量。每日超过7.5mg时最好分次服。服药后立即进餐，以免低血糖反应。⑥格列齐特(甲磺吡脲)：是近年合成的新药。除有降血糖作用外，还有以下作用：对抗血小板的粘附及聚集，降低血小板内物质释放的速度，刺激内皮细胞合成和(或)释放纤维酶原激活剂。这些作用对预防糖尿病微血管病变有些效用。降糖嘧啶钠不是磺脲类药，但与磺脲类药的作用相似。半减期为4h，每日用量为0.5～2g。不良反应少，与磺脲类药无交叉过敏反应。

磺酰脲类降血糖药的作用机制主要是刺激胰岛素分泌，在一般剂量作用下，若切除胰脏，则降血糖作用消失，而大剂量可使肝糖输出减慢。它还可使胰岛素受体的数目恢复正常，或增加其敏感度。磺酰脲类治疗1～3月内，血糖下降，血浆胰岛素水平升高，但长期用药后，血浆胰岛素水平却下降到等于或低于用药前水平，而血糖仍保持在较满意的控制水平，这可能是长期用药后，此药的作用从刺激胰岛素分泌转为主要作用于胰岛β细胞外的组织。此药对保留有部分胰岛β细胞功能的病人有效。每日需用胰岛素25～50U的非胰岛素依赖型糖尿病人可改用此药治疗。所有病人，若无酮症，可先从饮食控制及减轻体重开始。若经一般治疗，体重已降到接近正常水平，而空腹血糖仍在10～11.2mmol/L(180～200mg/dl)者，则可用磺酰脲类药治疗。若仍肥胖可先用苯乙福明

类降血降糖药。空腹血糖在19.6　28mmol/L(350　500mg/dl),可先短暂应用胰岛素治疗,好转以后改用口服降血糖药。用药量应从小量开始,逐渐增加,4　6d内,疗效渐显,较长期用药后又可逐渐减量,达到最小维持量,甚至有的可以停服。

磺酰脲类降血糖药与苯乙福明类降血糖药联合使用时效果显著提高。大剂量糖皮质类固醇、甲状腺激素、口服避孕药能使此类药的降血糖作用减弱。在非胰岛素依赖型糖尿病病人,噻嗪类利尿剂及呋塞米(速尿)也有抑制作用。不良反应的发生率约为5%。甲苯磺丁脲的不良反应最少。主要的是低血糖反应,尤其是氯磺丙脲及格列本脲的作用较强而持久,常反覆发作,老年病人尤须注意,有肝肾功能损害者应忌用或慎用;甲苯磺丁脲及$HB_{4,9}$可用于肌酐清除率不低于0 65ml s $^{-1}$/1 73m^{2}者,而严重肝功能不全者则禁止使用。约有20%　3%病人有皮肤反应,包括皮肤瘙痒、红斑、丘疹等,偶有剥脱性皮炎。偶见胃酸增多引起胃部灼热感。另有恶心、腹痛及腹泻者。大剂量氯磺丙脲可引起精神失常、眩晕、乏力、共济失调。甲苯磺丁脲及氯磺丙脲可使病人于饮酒后出现面红。氯磺丙脲还可引起小胆管内胆汁淤滞性黄疸,或粒细胞减少症。长期服用氯磺丙脲可加强抗利尿激素(ADH)释放和作用于肾小管引起水滞留低血钠症及水中毒。

(2)苯乙福明类降血糖药。临床应用的有苯乙福明、苯乙双胍,DBI及甲福明(降糖片),此外尚有丁福明。苯乙福明一次口服后,3h内血糖下降,维持4　6h。若口服按时分解的胶囊剂,则一次口服后可维持有效作用8　12h,24h内有90%从尿排出。甲福明以原形从尿排出。甲福明的降血糖作用强度为苯乙福明的1/10。苯乙福明的不良反应(包括胃肠道症状及乳酸性酸中毒)比甲福明显著为重。苯乙福明的常用量为每日75mg,分3次服;甲福明为每日750　1 500mg,分3次服。本品的作用机制可能为抑制细胞氧化,使无氧糖酵解增快,并抑制糖异生。此外,DBI还抑制肠道吸收葡萄糖。其临床效应可能主要与此作用及减少食欲有关。

苯乙福明类降血糖药物口服降血糖药的剂量和用法见表4。可引起乳酸性酸中毒,多见于肝或(及)肾功能损害者。肾功能差者,可引起细胞缺氧,乳酸生成增多而积聚。有心衰及肺功能低下者,由于缺氧,容易生成乳酸。因此,对有肝、肾、心、肺疾患者,不宜使用苯乙福明类降血糖药。有的病人口服苯乙福明类降血糖药后胃肠症状显著,有厌食、恶心及呕吐等。苯乙福明类降血糖药的适应证有:①肥胖型NIDDM病人、饮食治疗效果不满意者。②不能用胰岛素治疗者。③磺酰脲类降血糖药治疗效果不满意者,或可加服苯乙福明类降血糖药。

表4　口服降血糖药分类、剂量和用法

分类	药名	每日剂量(mg/d)	药效时间(h)	每日口服次数
磺酰脲类	甲苯磺丁脲(D_{860})	500　3 000	6　8	2　3
	氯磺丙脲	100—500	20—60	1
	醋磺己脲(乙酰磺环己脲	500—1 500	10—16	1—2
	对甲苯磺酰脲	100—1 000	10—16	1　2
	格列本脲(优降糖)	2 5　20	10—15	1　2
	格列齐特(甲磺吡脲)	40—160		1　2
苯乙福明类	苯乙福明(苯乙双胍)	75　100	6　7	1　3
	甲福明(二甲双胍)	1 000—3 000	5　6	2　3

2 胰岛素治疗:胰岛素是由胰岛β细胞释放的降血糖激素,也是最强的降血糖药。它促进肌肉、脂肪等组织利用葡萄糖,促进血糖转化为糖原而沉积于肝、肌肉等组织,还抑制肝糖原释放,使血糖下降,维持于正常水平。

根据胰岛素制剂作用的快慢可分为三类,各种胰岛素制剂的特作如表5所示。目前已有短、中及长效三种制剂。

(1)胰岛素治疗适应证。胰岛素依赖型糖尿病(IDDM)必须用胰岛素治疗。非胰岛素依赖型糖尿病(NIDDM)有以下情况者也应采用胰岛素治疗:①口服降血糖药治疗不满意或失效者。②显著消瘦者。③有糖尿病酮症酸中毒、感染等严重并发症或外科手术不能进食者。④妊娠期及分娩期糖尿病者。⑤有严重外阴瘙痒者可短暂采用胰岛素治疗。⑥有活动性糖尿病视网膜病变、肾脏病变或神经病变者。⑦应激反应伴酮症酸中毒者。⑧非酮症性高渗性糖尿病昏迷者。

胰岛素依赖型糖尿病除在暂时缓解期外,必须用胰岛素治疗。患者可用普通胰岛素(RI),每日3次,在晚餐前的RI中加入4　8U精蛋白锌胰岛素(PZI),或早晚2次RI与PZI,或RI与低精蛋白锌胰岛素(NPH)的混合液治疗。

表5 各种胰岛素制剂的特性

类型	品种	物理特性			pH		来源			促使生物活性延长的物质(mg 100U)	有效作用(h)(皮下注射)		
		溶液	悬液		酸性	中性	猪	牛	牛猪		开始	高峰	持续
			结晶	无定形									
短效	CZI(RI)	+	−	−	+		+	+			1 2	3	6
	中性	+				+					1/2	3	6
短中效	半慢			+	−	+	+			0.2~0.25Zn	1	[illegible]	14
中效	NPH	−	+		−	+	+	+		鱼精蛋白0.3~0.6	1.	6	[illegible]
中长效	慢		+	+		+			+	Zn0.2~0.5	1[illegible]	8	26
长效	PZI	−	+	+		+	+	+		鱼精蛋白1.25,Zn0.2	3 0	[illegible]	42
超长效	特慢		+			+	−	+		Zn0.2~0.25	[illegible]	10	72

注:①CZI结晶锌胰岛素;②中性:中性结晶锌胰岛素;③NPH 中性鱼精蛋白胰岛素;④PZI 鱼精蛋白锌胰岛素;⑤慢、半慢、特慢:慢、半慢、特慢胰岛素锌混悬液

患者上午6~8时,即在早餐前,血糖快速升高,且早餐后第一段血糖、尿糖最难控制,这可能与皮质醇昼夜周期高峰有关。每日3次注射胰岛素者,早餐前的RI用量必须加大,在病情得到较好控制时,需于上午9~10时加餐;午餐时血浆胰岛素浓度较高,需按时进餐。午餐前的RI用量要小,晚餐前RI用量也要大,一般比早餐前稍少些,并加PZI,RI∶NPH为2~3∶1。晚餐前的RI中可加PZI 4—6U或NPH 6—10U。而在病情控制较差时,晚餐前混合液中PZI或NPH用量可大些。治疗期间要注意根据病情变化及血、尿糖调整胰岛素用量,并根据需要在活动多及胰岛素作用高峰时刻加餐,以防止Somogyi反应(是指胰岛素低血糖反应后的高血糖反应)。以下因素可使病情变得很不稳定:①严重胰岛素缺乏。②病人还不会正确使用胰岛素。③Somogyi效应。④影响胰岛素作用的因素(注射部位、运动及胰岛素抗体等)。⑤急性疾病和创伤。⑥精神因素。

表6 不同胰岛素的作用时间

注射时间	作用时间	
	RI	PZI或NPH
早餐前	上午	下午
	下午前半段	尤其是下午下半段
晚餐前	晚上睡前	夜间
	夜间前半段	尤其是夜间后半段

非胰岛素依赖型糖尿病人由于病人尚有残余的胰岛功能,治疗比较容易。每日早饭前注射一次中效胰岛素或RI与PZI的2∶1混合液即可。通过调整PZI剂量,可使晚餐前尿糖转为阴性。若早饭后有高血糖,则应增加RI。少数病人由于长期有空腹高血糖,宜早晚2次注射混合胰岛素。在活动量增多前要加餐,或于运动日减少胰岛素用量,并多吃主食。患者必须每日检查4次尿糖(三餐前及晚上睡前),并定期测24h尿糖定量。测定空腹血糖对判断病情具有最大的参考价值,特别是对有空腹高血糖的NIDDM病人。

(2)胰岛素治疗的并发症。用胰岛素治疗可能发生下列并发症。

低血糖反应。引起低血糖的主要原因有:①未及时适当地减少胰岛素用量。②少食、厌食及延迟进食。③两餐间及晚上睡前未按需要加餐以防胰岛素作用高峰时可能引起的低血糖反应。④体力活动增多时未加餐。⑤胰岛素注射技术上的问题。此外,肾功能衰竭、应激或急性疾病恢复后、肾上腺皮质功能减退、严重肝病以及妊娠期都比较容易出现低血糖反应。

皮下脂肪营养不良。有肥大性及萎缩性两种。若在同一部位重复多次注射胰岛素,可产生肥大性皮下脂肪营养不良。皮下脂肪萎缩可能是由于胰岛素制剂中的杂质引起的。多见于儿童及成年女病人。

胰岛素浮肿。当胰岛素治疗使高血糖得到控制时,病人多有浮肿,可能原因如下:①糖尿病失去控制时多尿引起钠离子丢失。糖尿病有效控制后,肾素-醛固酮系统功能增高,促进Na^+的贮留。②糖尿病有效控制时,胰升糖素水平降低,引起Na^+贮留。

屈光不正。高血糖时多尿、电解质及糖丢失,眼内房水渗透压下降,房水进入晶状体皮质,使晶状体屈光度增加,引起近视。反之,胰岛素治疗后血糖明显下降,水钠滞留,影响晶状体及玻璃体的渗透压,使屈光度下降,可引

起远视。但此属暂时性变化，一般随血糖浓度恢复而消失。

胰岛素过敏。过敏反应见于1%～56%的胰岛素治疗病人，尤其是女性较多见，与血循环中IgE抗体有明显相关。高纯度胰岛素引起的过敏反应显著减少，提示胰岛素制剂中的杂质及鱼精蛋白可能是致敏的主要原因。①局部过敏反应：8.%是轻度的，用药1～2周内，注射部位有刺痛、瘙痒及硬结红肿。用药1h出现，若不治疗，持续一周。②全身反应极少见，患者有全身性荨麻疹、皮疹，伴或不伴有系统性症状，如血管神经性水肿、胃肠道症状（恶心、呕吐及腹泻）及呼吸症状（气喘及呼吸困难），重者出现低血压、休克，甚至死亡。有的病人有血小板减少性紫癜。多数病人有间断使用胰岛素的历史。

胰岛素抵抗。胰岛素抵抗是指人体或靶组织胰岛素受体对胰岛素失去正常的敏感性，需用显著超过一般的治疗量才能使高血糖得到控制。引起胰岛素抵抗的主要原因有：受体前缺陷、受体水平缺陷和受体后缺陷。①受体前缺陷：见于胰岛素结构异常（例如胰岛素B链的第24位的苯丙氨酸被亮氨酸所取代，这正是胰岛素分子生物活性区域，胰岛素上物合成异常，类似胰岛素原物质和正常胰岛素同时存在。胰岛素抗体水平很高，凡每日需用胰岛素200U以上者，血浆胰岛素抗体水平往往很高），以致糖尿病的治疗将很困难、抗胰岛素激素增多、胰岛素降解增快（可偶见于皮下注射胰岛素的病人）。②受体水平缺陷：见于胰岛素受体减少（肥胖、NIDDM、尿毒症、肢端肥大症以及家族性胰岛素抵抗的A型综合征）、胰岛素受体对胰岛素的亲和力降低（见于脂肪萎缩性糖尿病，糖皮质类固醇过量及血pH值降低，如酮症酸中毒）、存在胰岛素受体抗体（见于家族性胰岛素抵抗的B型综合征）。③受体后缺陷：见于有肥胖、尿毒症及妖精症者。后者是遗传性疾病，容貌丑陋，两眼距离宽、双眼低位，且有多毛，故名妖精症。患者的糖耐量低减，血浆胰岛素增高，对胰岛素抵抗、受体前及受体部位无任何异常，病灶是在受体后细胞内的代谢障碍。

（3）儿童及青少年患者的胰岛素治疗。儿童及青少年的糖尿病治疗比较困难，因为他们的病情多不稳定，胰岛素的使用量在2岁以内为每日0.5U/kg体重；3～4岁为每日0.8U/kg体重，范围为每日0.7～1.0U/kg体重；13～18岁为每日1.1U/kg体重，范围为每日0.9～2.0U/kg体重。若按年龄计算，一般在5岁以下为每日10～20U；5岁以上为每日20～40U；少年期为每日40～80U。24h尿糖应控制在10～25g，有的病人可于早餐前一次注射RI＋PZI混合液，但在11～13岁以后，多需每日注射两次混合胰岛素。开始治疗1～3个月后，有的进入暂时缓解期，胰岛用量可减到几个单位，但最好不要停用胰岛素。有的糖尿病病人是非胰岛素依赖型的，称为成年发病型的少年糖尿病，这类病人不会发生糖尿病酮症酸中毒，很少有微血管并发症，且早显性遗传。

其他治疗　主要有两种方法。

（1）胰岛素释放系统。分为两种：①闭环式人工胰岛装置：由三个部件组成。先由血糖感受器测得从一个小静脉不断流入的血液中的血糖浓度，并将其转变为电脉冲信号，传入电子计算机内，再后由电子计算机计算所需的胰岛素量，并向装有胰岛素的注射泵发出电脉冲信号，注射泵按电子计算机指令调整注射泵输出胰岛素的速度（由电脑控制）。这种由电脑控制的注射泵输出胰岛素的速度，可以改变血糖浓度，又由血糖浓度通过血糖感受器对电脑发生反馈调节。一般可于大手术、分娩及酮症酸中毒时短期使用。②开环式胰岛素泵：只需小电池发动注射泵，没有血糖感受器及电子计算机系统。在基础状态，缓慢释放恒定数量的胰岛素；于三餐前可分别加一次较大量的胰岛素。开始使用时，24h内基础释放量为原先全日控制所需量的40%，其余的在三餐前等分释放。以后，可根据空腹及餐前血糖浓度进行调整。这种胰岛素泵的优点是不必按时进餐，血糖控制比较满意。

（2）胰腺与胰岛移植。虽然存在技术上的困难和免疫排斥等问题，但无疑门静脉内胰岛种植对血糖的控制是较理想的。因为它能够分泌适量的胰岛素，适当纠正血糖的变化。全胰腺移植难度很大。在近亲繁殖的大鼠中，全胰腺或胰岛移植可以不产生排斥；而在人，免疫排斥仍然是主要的问题。有人用聚合物堵塞胰腺的外分泌管道，此聚合物在管道内凝固；或让外分泌物自由地向肠腔引流，可以使胰腺片块移植成为可能。胰腺移植最好在发病的早期尚无微血管并发症以前进行。

糖尿病酮症酸中毒

糖尿病酮症酸中毒（diabetic ketoacidosis，DKA）是糖尿病的一种严重急性并发症。当代谢紊乱发展至脂肪分解加速、血清酮体积聚超过正常的2mmol/L(0.3～2.0mg/dl)水平时称为酮血症，其临床表现为酮症。当酮酸积聚而发生代谢性酸中毒时称为酮症酸中毒，如病情严重发生昏迷则称为糖尿病性昏迷。此组征群常见于胰岛素依赖型（Ⅰ型）或非胰岛素依赖型（Ⅱ型）伴应激时。

发病机制和临床　引起酮症酸中毒的病因有：①糖尿病未得到控制或病情加重。②胰岛素剂量不足或中断。③应激：感染、外伤、手术、麻醉、心肌梗死、妊娠与分娩等。④其他：如饮食不周、胃肠疾患、胰岛素抗药性、拮抗胰岛素的激素分泌过多等。当胰岛素相对或绝对不足时，拮抗胰岛素的一大组分解性激素（胰升糖素、皮质醇、邻苯二酚胺及生长激素等）相对或绝对增多，作用于激素敏感性脂肪酶促甘油三脂分解为2-磷酸甘油和游离脂肪酸；而游离脂肪酸分解加速，大部分在线粒体内经β氧化成为乙酰辅酶A，再缩合成酮体（乙酰乙酸、β-羟丁酸、丙酮）；当胰岛素缺乏时脂肪分解加速，糖原异生抑制减

弱，故酮体生成加速加强，且由于酮症时厌食、饥饿、感染、应激等因素的作用使糖原异生更增强，于是酮本形成更增强加速。

代谢紊乱：(1)高血糖，当胰岛素不足，加之拮抗胰岛素激素的协同作用使肝糖输出增多及末梢组织对糖利用减少，使血糖显著增高；由于脱水引起血容量减少，使血糖从肾清除减少时，血糖可超过27.8mmol/L(500mg/dl)。高渗性利尿所引起的血容量减少，也可使拮抗胰岛素的激素增多，使血糖显著增高。(2)高酮血症及代谢性酸中毒：胰岛素不足时肝脏生酮体过多，肝外组织对酮体的摄取及利用减慢，且因血容量减少，使肾脏排酮体能力降低。由于酮体生成超过了末梢利用及尿中排出的能力，可引起高酮血症。β羟丁酸及乙酰乙酸使血pH值降低。且酮体在尿中大部分与固定的阳离子，特别是Na^+、K^+结合成盐类排出，也使血中$NaHCO_3$减少，pH值下降。酮症酸中毒时造成组织缺氧，使体内乳酸堆积，甚至可以出现乳酸性酸中毒。以上情况均使血液酸度增加，产生代谢性酸中毒。(3)水和电解质代谢紊乱：酮症酸中毒严重时，水分丢失可达体重的10%。高渗性利尿时，肾小管对钠的重吸收受到抑制，酮体从尿中排出也结合一定量的Na^+、K^+，呕吐也促进钠盐的丢失。胰岛素不足加以胰升糖素过多也可引起失Na^+失水。但高渗利尿时，水比Na^+丢失更多，使血Na^+升高，多饮使血Na^+下降。酮症酸中毒病人体内组织细胞损坏，释出的K^+从尿排出。渗透性利尿、酮尿、食欲减退及呕吐、肾上腺皮质激素分泌增多等均引起失K^+。由于脱水、酸中毒、血液浓缩及肾功能衰竭，血K^+不仅不降低，有时反而升高，如血K^+正常或降低者提示有严重的失K^+。临床上在胰岛素治疗开始后4～16h中，可发生严重的低钾血症，甚至引起严重心律紊乱，有时威胁生命，故疗程中必须提高警惕。

病初感疲乏软弱，四肢无力，极度口渴，多饮、多尿，尿量初现增多，轻度失水时仍有多尿，当肾循环衰竭或休克严重时尿量减少；早期常有食欲不振、恶心呕吐，有时腹痛，尤以小儿为多见，也可有胸痛，年长而有冠心病者可并发心绞痛、心肌梗死、心律不齐或心力衰竭等。由于酮症酸中毒时心肌收缩力减弱，搏出量减少，加以周围血管扩张，血压常下降，导致周围循环衰竭。当pH<7.2时，常有呼吸深大，呼出气体含有内酮，故具有烂苹果味，中枢神经受抑制而出现倦怠、嗜睡、头痛、全身痛、意识模糊，终于木僵昏迷。

实验室检查：①高血糖：多数为16.7—33.3mmol/L(300～600mg/dl)，有时可达55.5mmol/L(1 000mg/dl)以上。②高血酮：定性强阳性，定量一般超过4.8mmol/dl(50mg/dl)。③血酸度：pH<7.35，有时<7.0；CO_2结合力<13.5mmol/L(30vol/dl)，严重时<9.0mmol/L(20vol/dl)；HCO_3^-<15～16mmol/L(15—16mEq/L)。④血Na^+一般<135mmol/L(135mEq/L)，少数正常。偶可升高达145mmol/L(145mEq/L)。⑤血浆渗透压可轻度升高，有时达330mOsm/L。⑥血白细胞升高达10 000～20 000/mm³)。

糖尿病酮症酸中毒须与以下疾病鉴别：(1)低血糖昏迷、糖尿病高渗性非酮性昏迷，以及其他原因引起的昏迷如脑血管意外、严重感染、尿毒症等。(2)其他原因的酮症或酸中毒，如乳酸性酸中毒、饥饿性或酒精性酮症酸中毒等。

防治要点 ①长期坚持严格控制糖尿病，及早防治各种诱因。②补液：一般病例可先输等渗液，当血Na^+>150mmol/L(150mEq/L)，血浆渗透压>330mOsm/L，则应输低渗液即0.45%，半渗盐水。补液量及速度须视失水程度而定。如较重病例，入院初0.5～1h内可快速静滴1L，以后1～2h再补1L，逐渐减慢至每8h补1L，视末梢血循环、血压和尿量而定。对于老年有冠心病等心血管病者尤应注意不宜太多太速，以免发生肺水肿，必要时可根据中心静脉压而估计入水量及速度。一般第1日补液量约3 000－5 000ml。当血糖降至13.9mmol/L(250mg/dL)时才开始给5%葡萄糖盐水。治疗时必须避免血糖下降过快过低，以免发生脑水肿。③胰岛素：首剂可给10～20U静注或肌注，随即按每公斤体重每小时0.1U静滴。每隔2～4h须测血糖，当血糖下降至13.9mmol/L(250mg/dl)时，应将胰岛素用量减至每公斤体重每小时0.05U，直至可以皮下注射胰岛素为止。④若开始时血钾正常或有低血钾且尿量不少者，应立即补钾。血钾<3mmol/L时，补KCl 2～3g/h，血钾3～4mmol/L时，补KCl 1.5～2g/h；血钾4～5mmol/L时缓慢滴注KCl 0.5～1g/h，血钾>5.5mmol/L时停止补钾。密切观察。补钾时应连续进行心电图监护检查，同时勤查血钾以便调整补钾盐的剂量。补磷可酌情缓慢静滴30～60mmol磷酸钾缓冲液。充分补钾盐2—3d后，如血钾仍低，应考虑有无低镁，须测血镁而纠正之。⑤纠正酸中毒：酮症酸中毒的基础是酮酸生成过多，非HCO_3损失过多；故必须采用胰岛素抑制酮体生成，促进酮体氧化，且酮体氧化后产生HCO_3，而酸中毒自行纠正。当pH<7.1时可给$NaHCO_3$ 50mmol、KCl 13mmol于30min内滴注完毕，如pH<7.0则$NaHCO_3$可加至100mmol、KCl 26mmol于45min内滴完。此后隔30min再测pH值及HCO_3，直至pH>7.1。用$NaHCO_3$治疗往往导致血钾降低，反常性脑脊液pH值降低，Na^+负荷过多，反应性碱中毒以及抑制带氧血红蛋白离解而引起组织缺氧，甚至可引起脑水肿，尤其是大剂量而快速给$NaHCO_3$时易于发生。⑥处理并发症，如休克、心力衰竭、心律不齐、脑血管意外、脑水肿、肾功能衰竭、感染以及血管内弥散性凝血等。必须根据具体病情及早防治。

糖尿病高渗性昏迷

糖尿病高渗性昏迷(diabetic hyperosmotic coma)

多见于老年无糖尿病史或非胰岛素依赖型糖尿病轻症患者，但也可见于胰岛素依赖型糖尿病病人。

发病机制和临床 发病诱因有感染、脑血管意外、急性胰腺炎、急性胃肠炎、肾功能衰竭、腹膜透析或血液透析、口服某些药物（噻嗪类利尿剂、糖皮质激素、苯妥英钠等）、饮服大量橘子水、严重灼伤、颅内压增高脱水治疗、高浓度葡萄糖治疗等。上述诱因促进糖代谢紊乱加重，血糖明显升高致细胞外液呈高渗状态，于是细胞内液向外液转移，又因渗透性利尿使H_2O、Na^+、K^+等从肾脏大量丢失，而水的丢失比电解质更多，在摄入量不能维持平衡时，势必导致细胞外液及内液的减少，发生低血容量高渗性脱水。由于高渗性细胞内脱水，特别老年人，原有动脉硬化使大脑皮质供血不足和缺氧，以致造成精神神经症状及昏迷。本病患者原有胰岛素分泌不足，在诱因作用下血糖急骤上升，但少量胰岛素的分泌已足以抑制脂肪大量分解，故不出现或仅有轻度酮症。

起病较慢，常被诱发本病的疾病或伴随症状所掩蔽，以致漏诊或误诊。起病时常先有多尿、多饮，可伴发热，多食不明显，甚至出现厌食、恶心、呕吐、腹泻，导致严重失水，血压下降，以至休克。可有明显脱水征。病人表情淡漠，进行性嗜睡，渐入昏迷状态。常可伴有全身或灶性神经症状，如失语症、偏瘫、眼球震颤、斜视，以及灶性或全身性癫痫样发作；反射常消失，前庭功能障碍，有时有幻觉。本病易于并发脑血管意外和冠心病伴心肌梗死、心律紊乱等并发症，病死率高达40%—70%。

诊断依据 除上述症状外，实验室检查诊断标准为：①血糖>33.3mmol/L(600mg/dl)。②血钠>145mmol/L(145mEq/L)。③血浆渗透压>350mOsm/L。

鉴别诊断：本病须与酮症酸中毒及多种原因引起的昏迷相鉴别；有高热、休克、昏迷者应与感染性休克、脑炎鉴别；有抽搐者还须除外癫痫及脑血管意外。

防治要点 应强调防止各种诱发因素。如已发生者应积极抢救，措施如下：①目前一般认为无休克而渗透压明显增高者应给0.45%—0.6%低渗盐水；但如有休克者给生理盐水和胶体溶液，以便较快扩张微循环而补充血容量，使血压及微循环迅速纠正。补液须视失水程度而定，如失水严重可分2—3d内逐渐补足，不宜太快太多，以免发生脑水肿、肺水肿。静脉滴速须视全身心血管及脑血管情况、血压、心脉率、尿量、血浆渗透压、电解质、血糖浓度及年龄等因素而定。第一日可补估计失水总量的一半左右。初治第1—2h中可补液1—2L快速静滴，继以每2—4h补1L，但必须根据病情酌情处理。当血糖降到13.9mmol/L(250mg/dl)时才可开始静滴5%葡萄糖水，同时输入钾盐。如渗透压>380mOsm/L时可加用小剂量肝素治疗。②胰岛素：首剂可给20U静注或肌注，随即按每公斤体重每小时用0.1U静滴，每隔2—4h复测血糖，当下降到13.9mmol/L(250mg/dl)时暂停胰岛素治疗。③治疗诱因及伴随症：积极及早治疗诱因和伴随症为抢救本症关键之一，必须注意。④昏迷病人护理及各种对症治疗。

糖尿病心、脑血管病变

糖尿病易并发微血管及大血管病变，引起脑、心、肾等脏器的慢性并发症，为目前糖尿病病人的主要死亡原因。在中国及东方民族的病人中以脑血管意外较多见，西方国家中以冠心病较多见。

冠心病 Framingham 以糖尿病病人与同年龄、同性别的非糖尿病人比较，增加冠心病发生率为：男性1.4倍，女性2.5倍；增加冠心病的病死率为：男性2.5倍，女性7倍。糖尿病病人冠心病的发病较早，且病情较重。糖尿病病人发生急性心肌梗死(AMI)者，40%有不典型心绞痛，或在不典型部位，如背、中上腹及下颚等处出现疼痛。5%—10%的病人为无痛性心肌梗死，只有恶心、呕吐、心衰，或只有原因不明的高血糖。糖尿病病人AMI的病死率较高，常因并发心律紊乱、心源性休克及充血性心力衰竭，且缓解后复发率较高所致。尤以女性更易患AMI。患者常同时有糖尿病视网膜病变及末梢血管病变，有酮症酸中毒者预后差。若AMI发生前无糖尿病史，则患病时高血糖可能是由于原发性糖尿病，或仅是一种应激性高血糖。前者持续不能恢复，而后者只持续数日，不超过2周；在病情缓解、体力活动恢复正常时，若无糖尿病症状，空腹血糖低于7.84mmol/L(140mg/dl)，可作口服葡萄糖耐量试验，以助确诊。在急性期，原发性糖尿病及应激性高血糖的治疗相同。不少病人有心血管自主神经病变，可在较早期采用心电图测定R-R间期，或超声心动图测定左室心功能而确诊。少数病人有明显AMI临床表现，甚而猝死，而在尸检时只有心肌广泛微血管病变、灶性坏死及心肌纤维化，而无冠状动脉堵塞，则称糖尿病性心脏病或心肌病，亦可用超声心动图等查出。冠心病治疗以预防为主。肥胖者要减轻体重，积极治疗糖尿病及高血压，适当增加体育锻炼，有吸烟习惯者，必须戒烟。AMI治疗基本上与非糖尿病人相同。若原用口服降糖药治疗，而糖尿病控制良好者，可不必更改治疗方法。若有高血糖，则需用胰岛素治疗。已用胰岛素治疗者，常需增加用量以保持空腹血糖在8.4—11.2mmol/L(150—200mg/dl)。严格防止低血糖发生，因低血糖时肾上腺素分泌增多会引起心动过速，增加心肌氧耗量及心律紊乱。如有心衰，可与非糖尿病人的治疗措施一样。在非胰岛素依赖型糖尿病病人，利尿剂如噻嗪类药及呋塞米(速尿)可使血糖增高。这可能与利尿剂所引起的低血钾有关，补钾对此有预防作用。在胰岛素依赖型糖尿病病人应用胰岛素治疗者不会有此改变。若心绞痛频繁发作，则硝酸甘油的应用要十分谨慎，因为它可引起低血压使冠状动脉供血不足加重。普萘洛尔(心得安)会掩盖低血糖反应，容易发生低血糖及临床上有心衰者应避免

使用。某些病人可用外科手术治疗。糖尿病高血压容易并发冠心病、充血性心力衰竭、末梢血管病及脑血管意外，并使这些并发症发展增快。糖尿病微血管病变，如肾病及视网膜病变也可伴有高血压（肾源性）且因高血压而病情加重。

高血压 糖尿病病人高血压发生率远比非糖尿病人为高。中国资料糖尿病病人高血压的发生率为28.4%～48.1%，但他们以收缩压超过18.6kPa，舒张压超过11.9kPa或两者之一超过者诊断为高血压。美国Joslin对1 000例胰岛素依赖型糖尿病病人高血压患病率的临床报告中，高血压的诊断标准为收缩压/舒张压>21.2/11.9kPa。在所有年龄组，高血压患病率均比正常人高。糖尿病高血压类型有：糖尿病高血压无肾病、糖尿病高血压伴肾病、收缩期高血压。

（1）糖尿病高血压无肾病：发病机制可能有：①原发性高血压，患病率于30～50岁增高。高血压可在糖尿病诊断以前或不久以后发生。②糖代谢异常与其所伴有的因素引起高血压及低肾素活性。糖尿病控制不好时，高血糖会合并高血容量。de Chatel R 等报告糖尿病病人体内钠总量增多。轻度血容量增多，长久以后可引起心输出量增多及高血压，这在糖尿病控制不好时尤其明显。因此可以解释有些病人同时有高血压及血浆肾素活性受抑制。治疗轻度高血压，可减轻体重及减少钠的摄取。如舒张压仍为11.9～13.9kPa，可用噻嗪类利尿剂或用β肾上腺素受体阻滞剂，从小量开始。若效果不明显可联合使用这两种药物。另一种治疗方案是利用利尿剂，同时服甲基多巴250mg每日2次，可按病情增到每日2g，分次服；或利血平每日0.25mg；或可乐宁每日0.1～1mg，分次服。有的用哌唑嗪1mg，每日2次，渐增到每日10mg，分次服来代替交感神经抑制剂。若联合用药治疗，且各种药物已逐渐加量达2个月之久，效果仍不理想，可加服肼屈嗪（肼苯哒嗪）25mg，每日2次，可按病情增到每日300mg，分次服。每2—4周检查一次卧及立位血压直到满意控制，以后改为每3～6个月复查一次。

（2）糖尿病高血压伴肾病：本病特点为肾素活性降低的高血压合并血容量增加、外周血管阻力上升及心输出量增多。抗高血压治疗时要选用能逆转上述病理生理特点的药物。利尿剂的应用是必要的。在氮质血症以前及氮质血症早期，噻嗪类利尿剂可能有效，但在肾病进一步加重时，需用襻利尿剂治疗。呋塞米从20～40mg，每日2次开始，按病情可增到160mg，每日2次。注意防止血容量过度减少。由于这些病人往往有低醛固酮血症，使用贮K^+的螺内酯（安体舒通）及氨苯蝶啶时应十分谨慎，治疗期内应常测血K^+；有氮质血症时禁用。若单纯利尿剂的效果不显，可加服外周血管扩张剂。肼屈嗪有效，或用哌唑嗪1mg，每日2次，按病情可增到每日20mg，分次服。若仍不见效，可加服β受体阻滞剂。甲基多巴或可乐宁分次服可用以代替β受体阻滞剂。有时需联合使用利尿剂、米诺地尔（长压定）及β受体阻滞剂。对肾功能已有严重损害或有心绞痛者，血压急骤下降会使肾血流量及肾小球滤过率减少，并使肾功能损害加重，诱发脑血管意外或心肌梗死，有时引起少尿或无尿，因此对此类病人的降压治疗要谨慎。对轻微高血压者不必使用降压药，对显著高血压者可用降压灵、利血平等作用缓和的降压药，使血压缓慢下降，以维持血压于正常或稍高于正常。

（3）收缩期高血压：此病病因是大血管粥样硬化，失去弹性。糖尿病的收缩期高血压有3种类型：①孤立的收缩期高血压，舒张压低于正常或在正常低限。虽然脉压增宽，而平均压（收缩压及舒张压之和除2）正常或接近正常。②收缩压增高，而舒张压正常，平均压增高。③收缩压及舒张压均增高而脉压增宽，平均压亦增高。只有收缩压增高者治疗效果不显著，且血压下降后可能会引起脑及心脏供血不足，因此一般不考虑治疗。伴有舒张压增高者必须用降压药治疗，可用β受体阻滞剂或甲基多巴，单独使用或与利尿剂合用。β受体阻滞剂可引起心动过缓，并由于左心室舒张时间延长，会使收缩压上升。

脑血管病 糖尿病病人的脑血管病变发生率为非糖尿病病人的一倍以上，在中国比西方国家更多见。病变特点以缺血性为多见。在脑梗死患者中，小动脉比主干病变为多见，且病变常是多发的。椎-基底动脉系统比颈内动脉系统更多累及。患者可反覆出现中风，常合并假性球麻痹、痴呆及帕金森综合征。

糖尿病合并妊娠

糖尿病合并妊娠对母体及胎儿都有危险性，母体糖尿病常易加重，甚而导致酮症酸中毒；胎儿常较大，羊水较多，易有难产、死胎、畸胎等，产后又多有低血糖反应，而胎儿及新生儿死亡率均高。因此对糖尿病合并妊娠的病理生理，临床表现特点及对妊娠和糖尿病的处理应有足够的认识。

发病机制和临床 妊娠期代谢紊乱：糖尿病病人受孕后或妊娠期发生糖尿病者，如果未控制高血糖，容易造成胎儿畸形，特别是妊娠头10周内更易发生。妊娠早期，抗胰岛素激素分泌增多不很显著，与胎儿从母体摄取葡萄糖的作用常相互抵消，患者胰岛素用量多无改变。倘若摄食减少，胰岛素需要量还可减少。妊娠后期，抗胰岛素激素的分泌显著增多，需要增多胰岛素用量。此时饥饿性酮尿较易出现，尤其是在过多限制碳水化合物入量时。因此不要过分强调碳水化合物的限制。糖尿病酮症酸中毒在妊娠期比非妊娠期多见，尤以后期更甚。妊娠期肾血流量增加，肾小球滤过率增多和肾小管对葡萄糖的回吸收减少，因而肾糖阈降低。

White 于50年前提出糖尿病病人妊娠期分级法，①

妊娠期糖尿病：于妊娠期发生糖耐量异常。②A级：妊娠之前已有糖耐量不正常，仅需饮食控制，年龄及病程不限。③B级：妊娠前已用胰岛素治疗，发病年龄≥20岁，病程<10年。④C级：发病年龄10～20岁，或病程10～20年。⑤D级：发病年龄小于10岁或病程>20年，或伴慢性高血压，或伴良性背景性视网膜病变，有微血管瘤或小出血点。⑥F级：糖尿病性肾病有蛋白尿。⑦H级：冠状动脉疾患。⑧R级：增殖性视网膜病变。F、H、R三级，尤其是H级孕妇，预后其差。R级者视网膜病变在妊娠期可能迅速恶化，有致盲危险。F级者胎儿往往宫内发育迟缓，新生儿及婴幼儿期死亡率较一般为高，存活者智力差，且较多有运动障碍。因此F、H、R三级患者应早期作人工流产。F级以下各级患者，如伴有高血压，则妊娠第三期时多并发妊毒症，眼底有出血及渗出者并发胎盘早期剥离较多，故亦应劝告慎重考虑能否继续妊娠。糖尿病孕妇有产科并发症者明显多于非糖尿病妊娠，羊水过多为一般孕妇的7～20倍，妊娠中毒症为2～8倍，患者易有感染，且一旦感染，可以迅速恶化，甚或因而致死。

孕妇在妊娠早期或26－29周有下列情况者应作口服葡萄糖耐量试验：①曾有巨大胎儿（>4500g）史者。②围产期胎儿死亡史。③不育史。④妊娠糖尿病史。⑤糖尿病家族史。⑥肥胖，体重≥90kg。⑦有妊娠并发症。

糖尿病孕妇可并发：①羊水过多，可能与糖尿病未控制有关。②妊娠高血压综合征。③早产。④羊膜过早破裂。⑤妊娠头痛，在妊娠2－3个月、有的患者出现头部中线处严重头痛，持续2～4d，这可能是由于垂体血管阻塞，引起垂体局部损坏，重者可引起垂体功能低下，应及时处理。⑥酮症酸中毒。⑦泌尿系统感染。⑧先兆子痫。

治疗要点 所有妊娠期糖尿病病人均应适当控制饮食。由于空腹可加速饥饿，故应把全日食物分4～6次进食，晚上睡前必须进食一次。每日热量为146.4～167.3kJ/kg体重（35～40kcal/kg体重）；其中碳水化合物每日不少于150g，蛋白质1.5～2g/kg体重。妊娠期体重增加7.5～9kg。口服降糖药在孕期不用，因磺酰脲类降糖药可通过胎盘，引起胎儿胰岛素分泌过多，导致胎儿因低血糖死亡；或引起胎儿畸形。如经饮食控制后血糖能维持在满意水平（每次正餐前血浆葡萄糖水平为5.6mmol/L（100mg/dl），最多不超过6.7mmol/L（120mg/dl）及餐后2h为7mmol/L（130mg/dl），最多不超过8.96mmol/L（160mg/dl），则无须用降血糖药治疗。如血糖水平经饮食控制不满意，应给予胰岛素治疗。可用中性结晶锌胰岛素（RI）与鱼精蛋白锌胰岛素（PZI）或中性鱼精蛋白胰岛素（NPH）混合液，根据病情给予，晨一次或早晚两次。从妊第28周起，即体内抗胰岛素激素的作用达到高峰时，应改用RI，每日3次；必要时于晚餐前用RI与PZI或NPH混合液。

产前检查 ①视网膜：应每月检查一次，如出现新生血管，应考虑是否作激光治疗，如胎儿届期可活，但有致盲危险病变者，要考虑中止妊娠。②B型超声检查：应于初诊及妊娠16及26～28周时行B型超声检查以助诊断孕周及了解有无胎儿畸形及发育情况。③记胎动次数：妊娠32周后每日数次，每次1h计胎动次数，如次数剧减或较平时下降50%，或每小时<5次者应警惕为胎死宫内的先兆。④胎盘功能及胎儿情况：妊娠32周后，有条件者每周查血或尿雌三醇(E_3)及作非应激试验（NST）。住院患者可每日查E_3及每周2～3次作NST。如NST反应不正常则应作催产素激惹试验（OCT）。通过以上检查可以了解胎盘功能及胎儿情况，有助于决定中止妊娠的时机。

中止妊娠时间 应根据临床及实验室检查的结果决定。当血糖控制满意时，多数可于妊娠38周时引产，但如糖尿病病情不稳定，或即使血糖控制满意，但眼底、肾功能持续恶化，或E_3下降50%或持续低水平及NST、OCT出现异常时，即应考虑中止妊娠。最好能检查羊水卵磷脂与神经磷脂比值（L/S）以预测胎儿肺成熟度，但应注意L/S≥2.0时对非糖尿病孕妇的胎儿已为肺成熟的标志，但对糖尿病孕妇的胎婴儿仍属过低，应取3.5作为肺成熟的标志。如不能作L/S测定，则妊娠38周前需中止妊娠时可以考虑给予糖皮质类固醇以促使胎肺成熟。如不能进行实验室检查时，则可根据临床情况，White级别以及胎动计数决定中止妊娠时机。一般B级者38～39周，C及D级者37—38周，F及R级者35～36周。

分娩 若胎儿健康情况良好，母亲既往无剖宫产，则考虑阴道分娩。若有产科指征、巨大儿（>4500g）或眼底出血及（或）渗出多者考虑选择性剖宫产。因巨大儿易致肩难产死亡，眼底出血及（或）渗出多则易有胎盘早期剥离。拟阴道分娩者可采用催产素静脉点滴引产。剥膜引产仅限于阴道无致病菌及无真菌者。糖尿病胎儿耐受缺氧能力较低、故产程不宜过长，进展不顺利时亦应考虑剖宫产以结束分娩，并宜缩短第二产程。引产及手术过程中给予静脉滴注2～6g葡萄糖加1U胰岛素的溶液，使血糖保持在6.7mmol/L（120mg/dl）。分娩后胎盘排出，抗胰岛素因素自血中迅速消失，患者胰岛素需要量迅速减少，胰岛素用量应予适当调整，使尿糖维持在±～+。

所有糖尿病病人的新生儿应按早产婴处理，出生后应予保暖及予短期氧气吸入，加强监护及时发现及处理常见的并发症。主要并发症有低血糖（≤2.8mmol/L）、低血钙、低血镁、高胆红素、呼吸困难综合征、红细胞增多症、心肌病变及器官系统的畸形。

糖尿病性肾病

糖尿病所引起的肾脏病变有肾小球和肾小球动脉病变及由感染所引起的病变。糖尿病性肾病主要由于糖蛋白增多，而使肾小球毛细血管基底膜增厚引起的。

发病机制和临床 糖尿病病人的高血糖及生长激素分泌增多，使基底膜糖蛋白生成增多、增快。高血糖又可

使基底膜中蛋白质发生糖基化。由于基底膜结构改变及电荷消失，且于早期肾小球滤过率增加、滤过压增高、肾小球毛细血管通透性增加引起蛋白尿，而且有血浆蛋白在血管壁沉着。大分子血浆蛋白如IgG等不容易通过基底膜，被推到系膜区。系膜区细胞没有吞噬能力，大分子血浆蛋白顺着系膜区细胞间小通道被转送到肾小球门，通过致密斑进入附近肾近曲小管。糖尿病病人由于肾小管内有糖原沉积，致密斑部位功能有障碍，大分子血浆蛋白运转失畅，在系膜区沉积。在基底膜内沉积的血浆蛋白刺激基底膜的生物合成，同时漏出的α_1抗胰蛋白酶及α_2巨球蛋白均能抑制基底膜分解，基底膜的降解产物也要经系膜区运转，在系膜区沉积，使之增厚，进而阻塞通道。肾小球毛细血管基底膜增厚及系膜区IgG和蛋白分解产物沉积引起肾小球硬化。在病理改变上有：①弥漫性病变。②结节性病变，肾小球毛细血管基底膜增厚及系膜区蛋白质及其分解产物沉积，使邻近细胞受压消失，形成致密结节。③渗出性病变，包括纤维素帽及包氏囊滴状物。弥漫性病变比结节性病变多见，可单独或与结节同时存在。弥漫性及渗出性肾脏病变均不是特异性的，但若伴有肾小球出球动脉硬化则可认为是糖尿病性肾病所特有。

早期常无症状，仅于运动后出现蛋白尿，继之呈间歇性蛋白尿，后期才有持续性蛋白尿等症状。典型病例主要的临床表现有蛋白尿、浮肿、肾功能衰竭、贫血、高血压及肾盂肾炎。所有这些表现都不是糖尿病所特有。

（1）蛋白尿：糖尿病病人不可逆肾脏病变的最早期表现是持续性蛋白尿。多见于有糖尿病史10年以上者。分析尿蛋白时应除外酮症、脓尿及心衰所引起的蛋白尿。高血压也可以使尿蛋白增多，但尿蛋白逐渐增多伴有糖尿病视网膜病变者应考虑糖尿病性肾病。24h尿蛋白超过3g者，预后差。

（2）浮肿：多数病人的蛋白尿较轻，但有少数病人，由于大量蛋白尿，且肝脏未能生成足量的白蛋白以补充尿中的丢失，发生了肾病综合征，有低白蛋白血症、高胆固醇血症、高甘油三酯血症及浮肿。

（3）肾功能衰竭：Watkin 等观察9例胰岛素依赖型糖尿病病人有蛋白尿者，发现出现蛋白尿后，肾功能可以维持正常多年；一旦血非蛋白氮（以后血清肌酐）开始增高，病情进展较快。从糖尿病确诊到早期肾衰为12～32年（平均21年）。当血肌酐达203.3μmol/L（2.3mg/dl）而无可去除的诱因时，常表示肾功能将迅速进一步减退，到终末期或死亡约为4个月到4年。当血肌酐达495.04μmol/L（5.6mg/dl）时常出现肾功能衰竭的临床表现，如高血压、浮肿、贫血、酸中毒及呼吸困难等。隐性肾盂肾炎，伴肾小管功能障碍及尿排H^+困难等都使酸中毒加重。当血肌酐达707.2～795.6μmol/L（8～9mg/dl）时，常需透析或肾移植。有明显蛋白尿者几乎均有糖尿病视网膜病变，半数以上为增殖性的。病人多死于心肌梗死、充血性心力衰竭、尿毒症或感染。当有糖尿病性肾病时，由于肾脏对胰岛素的分解代谢受阻，胰岛素从肾排出减慢，肾脏的糖异生功能减弱，氮质血症使肌肉对胰岛素摄取减少以及肾小球功能减弱比肾小管为重，使滤过葡萄糖回吸收较少等，病人的胰岛素需用量显著减少。有严重肾功能减退者，血糖水平波动很大，一方面表现为胰岛素抵抗，另一方面又容易出现低血糖。糖尿病性肾病患者由于肾脏病变及神经性膀胱，易有泌尿道感染及肾乳头坏死。

防治要点 以预防为主，长期有效控制糖尿病有一定预防作用。有大量蛋白尿及浮肿而肾功能尚好者应摄取高蛋白质饮食（每日80～100g），且多用含必需氨基酸的动物蛋白质，每日可多吃一两个鸡蛋或鸭蛋蛋白，但多吃动物蛋白质会增加钠入量。适当限钠也很重要。若血尿素氮（BUN）低于24.9mmol/L（70mg/dl）伴严重水肿者，应积极利尿。对氮质血症前期或氮质血症早期，噻嗪类利尿剂可能有效，但在肾病进一步加重时，需用襻利尿剂治疗。顽固浮肿者常须用呋塞米（速尿），从每日40～80mg开始，有时在严格监视下可用到每日500mg。若BUN超过24.9mmol/L，应逐渐且持续地限制蛋白质入量，这样可以减少利尿药物的用量。近年来透析疗法及肾移植均得到较好的疗效，肾移植最好用亲属肾脏。有些病人因低肾素活性及低醛固酮血症有引起致命性高血钾的倾向。在此情况下高血糖会合并严重高血钾，在糖尿病获得控制时，血钾恢复正常或接近正常。当有显著高血钾时可用9α氟氢可的松治疗。

感染与糖尿病

糖尿病病人，特别是有微血管病变者，感染是一个重大问题。高血糖，特别是酮症或酮症酸中毒（DKA）可以降低病人对感染的防御能力，表现在白细胞的吞噬能力和杀菌能力降低，以及白细胞向感染方向移动减慢等。白细胞向感染方向移动减慢的现象若由高血糖所引起，则于高血糖被控制后可以逆转；但若是由DKA所引起的，则是不可逆的。有人报告在胰岛素依赖型糖尿病病人，这种移动减慢现象是有遗传性的，在糖尿病病人直系亲属中也可以发现。另外，患者的毛细血管有基底膜增厚，白细胞不易通过，不利于感染的控制。高血糖有利于革兰阳性菌繁殖，而当血糖＞22.4mmol/L（400mg/dl）时，革兰阴性菌生长受到抑制。在高血糖失控制时，白色念珠菌的生长显著增快。

泌尿道感染 细菌尿的发生率在女性糖尿病病人比非糖尿病病人为高，而在男病人无此区别。细菌尿发生率与微血管病变密切相关。DKA时的导尿及神经性膀胱所引起的尿贮留都可以导致细菌尿。糖尿病中女阴部白色念珠菌病多见，且这种病人的阴道口容易有革兰阴性菌繁殖，常成为泌尿道感染的病菌来源。糖尿病病人可

有菌尿（>10万/ml）而无症状，但Joshn临床报告糖尿病病人有尿频及尿痛症状者，约有一半无明显菌尿，后者的2/3病人已有脓尿（每立方毫米有≥8个白细胞）；在有脓尿的病人中，虽然排出的尿中细菌计数不高，而膀胱尿中已有细菌，或有沙眼衣原体感染。他们对这些病人采用广谱抗生素，如四环素或磺胺类药物治疗。在泌尿道感染的治疗中，糖尿病病人与非糖尿病病人基本上相同。近来对膀胱炎趋向于用短程疗法，或一次大剂量治疗，如一次用阿莫西林3g。若感染局限于泌尿道下段，则效果良好。若用对细菌敏感药物而短程治疗不见效，则须考虑长程（4周）治疗。为了减少或防止复发，于急性发作缓解后，每日一次给予小剂量抗生素6～12月。可用TMP、氨苄西林、羧苄西林，及呋喃妥因（呋喃咀啶）等。若除有上述泌尿道感染表现外，患者有全身症状如发热等，应考虑肾盂肾炎，此时不能采用短程疗法。糖尿病病人尚须注意是否有肾乳头坏死。此症的临床表现有发热、肾绞痛以及急速进展的氮质血症，有时在尿中可见到肾乳头腐肉排出。气肿性膀胱炎几乎只见于糖尿病病人有肾盂肾炎者，X线检查可见在膀胱壁或肾实质有气体，常见的病菌为肠产气菌或大肠杆菌。

肺部感染 流行性感冒对糖尿病病人常是一种威胁，有的可引起死亡。可以每年秋季接种流行性感冒疫苗预防。若接种较晚，在流行期可服用金刚烷胺两周。如患病初48h内，治以金刚烷胺5d，剂量为每日200mg。可使病情显著减轻。近年来糖尿病病人已不比非糖尿病病人更易得肺结核，但若激发肺结核，临床表现常不典型，多见于下叶，应严格控制糖尿病与积极抗结核治疗。

真菌感染 最常见的是白色念珠菌感染，如皮肤擦烂、女阴炎、阴道炎及口角炎等。治疗可用克霉唑、双氯苯咪唑及制霉菌素。也易发生白色念珠菌膀胱炎，可能与留置导尿管有关，病菌从阴部或会阴引进。治疗可用两性霉素冲洗，用三通导尿管，每日4次，每次滴注10mg，共治疗数日。若白色念珠菌尿持续存在，或得病前未导尿，可口服氟尿嘧啶，在有肾功能衰竭者应慎用。白霉菌病多见于失控制的糖尿病病人及酮症酸中毒病人中，此种细菌可以致病，侵犯鼻甲骨及鼻窦，使组织形成黑色梗死坏死。随后可沿着血管通道伸展至眼眶后组织及大脑，引起眼肌麻痹、头痛、发热、昏睡，甚至昏迷及其他弥漫性大脑功能障碍的症状。此病的病死率高，但有的病人可由于积极治疗糖尿病及应用两性霉素而得救。

近年来皮肤痈疖较前少见，坏疽后继发感染仍常见（见“糖尿病与外科疾病”条）。

糖尿病合并感染时的胰岛素治疗 如急性感染较重，应采用结晶锌胰岛素治疗。每6h进食碳水化合物或静脉滴注葡萄糖50g。食物中蛋白质约有50%、脂肪约有10%在体内可转变成糖，应计算在内。每6h皮下注射胰岛素一次，所用剂量根据病情轻重、原先用药量、控制情况及病人对胰岛素的敏感程度而定。随血糖、尿糖波动情况，及时调整胰岛素剂量。

糖尿病性眼病

糖尿病可侵犯眼肌、结膜、角膜、虹膜、晶状体、玻璃体及视网膜，而以视网膜病变最为严重。糖尿病病人比非糖尿病病人出现失明及视力减退的机会多25倍。糖尿病性眼病有白内障、屈光不正及青光眼，最多见的为视网膜病变。

发病机制和临床 高血糖、代谢异常和微血管病变可引起眼部各种病变。

（1）结膜病变：此病变包括微动脉瘤及静脉曲张。

（2）角膜病变：角膜知觉减退，一般呈双侧性，与糖尿病的病程、血糖控制及视网膜病变程度有关。

（3）虹膜病变：包括虹膜病理性色素改变、虹膜水肿、瞳孔强直、瞳孔畸形及瞳孔直径缩小。典型病变为虹膜玫瑰疹及出血性青光眼，这种病多发生于有糖尿病性增殖性视网膜病变患者。其表现特点是虹膜小环前表面及前房角有新生血管及纤维增生。新生血管出血及纤维收缩会使前房角闭锁，引起出血性青光眼。新生血管可反复出血，尤其作减压手术后更易出血，故眼压高难以控制，最后失明。为了解除痛苦有时需要摘除眼球。此病变也可发生于有视网膜中心静脉阻塞的患者。

（4）暂时性屈光改变：在糖尿病病情加重时可发生近视，经积极胰岛素治疗使血糖快速下降时可发生远视。这种改变主要与晶状体内渗透压改变有关，但部分也可能是由于睫状体内代谢异常。在糖代谢得到纠正后且保持平稳时这种屈光异常可以消退。

（5）白内障：60%～65%糖尿病病人有晶状体混浊，一般分为两型。第一型与老年性白内障无差异，但发生年龄提早，其发生、发展与病程和血糖控制好坏有关。第二型为真性糖尿病白内障，发生于未控制的胰岛素依赖型糖尿病病人。15～25岁多见，常双眼发病，通常在几日内，一般不超过2周很快发展成熟，其混浊局限在紧靠晶状体囊膜之下，呈雪片状，大小不规则，带有污棕色细点。血糖控制后白内障的发展可终止，甚至可逆转。这是由于高血糖时，晶状体内山梨醇及果糖增多所引起的。

（6）视网膜病变：本病变在10～15岁以下的糖尿病病人很罕见。一般糖尿病确诊10—15年后即有此并发症。但在40岁以上的病人，有时因视网膜病变来看病而初次被确诊为糖尿病，可能病人已有糖尿病多年而未被发觉。视网膜病变有以下各种表现：①早期表现：血-视网膜屏障的破坏。正常视网膜毛细血管内皮细胞无壁间孔隙，细胞互相连接，紧密封闭。视网膜色素上皮也有闭锁韧带，它们共同防止大分子物质从血进入视网膜。糖尿病病人在尚未被查出有微血管瘤时，在玻璃体内即已由荧光素测出，且荧光素渗出程度可作定量测定。玻璃体内荧光素的数量间接反映血-视网膜屏障的破坏程度。②微

血管瘤：是边界清楚的红色斑点，其大小可见末梢分支血管直径的2～3倍，一般长期不消退。③出血斑：为边界不清楚的红色斑点，少数可为浅层线状或火焰状。一般出血斑于几周内吸收，然而新的出血又可出现。④棉絮状白斑：呈灰白色，边界不清，消退慢，长达数月。这是由于神经纤维表层的血管小动脉及毛细血管闭锁，引起局部神经纤维的缺血坏死，神经纤维肿胀、断裂，呈无结构的细胞样小体。⑤硬性渗出斑，为边沿清楚的小白点，病理上为外网膜层圆形粉染的蛋白质和脂质（可能是水肿后神经组织的分解产物）。⑥视乳头水肿：是局部血运障碍所致，影响视力，积极治疗糖尿病可使视力恢复。⑦视网膜水肿：可能是局限的或广泛分布。黄斑部位可有严重水肿或硬性渗出，使视力减退。常伴有黄斑周围的微血管瘤及出血。当发现有许多渗出或突然视力减退而找不出其他原因时应考虑本病。本病几乎只见于非胰岛素依赖型糖尿病病人，病程少于5年者，荧光造影示黄斑部位视网膜内荧光渗出，反映周围毛细血管通透性增加。晚期可有束状变性。⑧动脉小分支呈白线状闭锁，重者可延及较大分支，发展快，可见附近视网膜灰白水肿，且自静脉发出新生血管伸向此区或伸向玻璃体。⑨静脉改变：在早期为静脉充盈扩张，晚期呈梭形、串珠状等不规则扩张，可扭曲，或有局限性管径狭窄伴有白鞘。⑩新生血管伴有结缔组织膜：日久，新生血管萎缩变细、机化变厚。新生血管壁薄，易破裂致玻璃体反覆出血及机化，视力高度障碍。由于机化物牵引可导致继发性视网膜脱离而失明。糖尿病视网膜病变分为背景性（单纯性）及增殖性两种。背景性视网膜病变不影响视力，但当有视乳头水肿或有黄斑水肿时，出现视力障碍。增殖性视网膜病变因有新生血管、出血、机化及视网膜脱离，严重影响视力。增殖性视网膜病变多伴有糖尿病性肾病及糖尿病性神经病变。

治疗要点 严格控制高血糖及对症治疗。有人试用醛糖还原酶抑制剂治疗真性白内障。糖尿病视网膜病变可采用低脂膳食及药物治疗。阿妥明可使黄斑类脂渗出减少，阿司匹林（每日300—600mg）及双嘧达莫（潘生丁）已于临床试用。氙弧灯、红宝石、氩离子及氪激光治疗日益受到重视。对远离大血管的视网膜浅表新生血管，先用光凝固新生血管外周视网膜，而后光凝固新生血管本身。以下情况需作全视网膜光凝固治疗：①视网膜乳头内或乳头旁1个乳头直径范围内有新生血管增殖者。②视乳头其他部位有新生血管增殖，且有新出血者。③有新生血管增殖的前兆，即视网膜动脉小分支闭锁，荧光素眼底血管造形显示有大面积毛细血管充盈缺损者。当黄斑病变距中心凹0.5视盘以外，中心凹处无水肿者，可暂观察；有水肿且数月不退者可用氩激光治疗。当荧光造影发现活动渗漏点或广泛毛细血管渗漏而致黄斑水肿者，亦可用激光治疗。长期存在的玻璃体出血及牵拉性视网膜脱离，可行玻璃体切除术，去除玻璃体积血及松解纤维机化组织的牵拉，这种手术只择视力小于0.02，玻璃体出血已1年者。此手术的并发症较多。

糖尿病性神经病变

在糖尿病病人中，神经病变也是一组主要的并发症，多见于病程长及糖尿病控制差者。但有的病人糖尿病控制尚满意仍可出现神经病变。近年来采用电生理检查诊断，发现神经病变的并发率高达60%～90%，不少病例神经系症状先于糖尿病症状发生。尤以对称性周围神经病变为多见，如能早期严格控制糖尿病，则此并发症可好转，甚而完全消失。

发病机制和临床 糖尿病神经病变的病因还不清楚，目前有以下各种学说。①血管及血液改变：微血管病变使神经营养血管管腔变窄，甚至于完全堵塞。糖尿病病人的血小板及纤溶系统功能异常，促使血栓形成。急性发作的单神经病变可能与血管堵塞有关。堵塞消失后，功能可恢复正常。②代谢学说：末梢神经组织含有醛糖还原酶；促使葡萄糖转变为山梨醇。在高血糖情况下，许旺细胞中葡萄糖浓度增高，经代谢生成过多山梨醇及果糖。由于果糖氧化较慢，山梨醇不能从细胞膜透出，产生组织水肿变性，引起节段性脱髓鞘，导致末梢感觉及运动神经传导速度减慢。此外，末梢神经中肌醇代谢异常可引起轴索病变，后者又可引起许旺细胞病变。每日摄入食物中含有肌醇0.5g。在未控制的糖尿病病人，肌醇从尿排出增多，这可能是由于肾小管中高葡萄糖浓度使肌醇回吸收减慢。神经中肌醇进入减少，以致含量减少而导致神经传导减慢。在发病早期，高血糖还使神经轴索中前向及返回的物质流动受阻，这也可以使神经传导减慢，控制高血糖可以使其恢复正常。神经组织中蛋白质还可因高血糖而被糖基化，引起功能障碍。

糖尿病神经病变的临床表现多种多样，常见的有以下几类：

（1）对称性多发性神经病变：此组最早出现且最常见，用电生理检查约90%糖尿病病人为阳性。本病发病缓慢，逐渐加重，以双侧对称性远端感觉障碍为主。主要表现为疼痛及感觉异常，夜间加重。患者皮肤过度敏感，穿鞋袜及盖被均可使疼痛加重。有的病人有持续性烧灼感、刺痛及反射痛，感觉消失呈手套及长袜样分布；音叉振动觉、刺痛觉及温度感觉消退或消失。跟腱反射消失，多发生在膝反射消失以前。有的病人在多发性末梢神经病变症状出现以前，已有末梢神经的感觉及运动传导速度减慢，上肢可有手内肌萎缩及感觉减退，本病如能早期治疗，预后良好，平均持续时间为6个月－2年。治疗以控制糖尿病为主，辅以支持疗法。镇痛剂可每4h服用丙氧吩（darvon）及阿司匹林，并于晚上睡前服氯丙嗪50mg。可用地西泮（安定）代替氯丙嗪。可试用高肌醇饮食，或醛糖还原酶抑制剂，后者可抑制正常精子生成，

应加注意。以往多服用维生素B族及C，但疗效不著。在有严重疼痛时应卧床休息。

（2）糖尿病肌萎缩，多见于老年糖尿病不重者，表现为近端肌无力、肌萎缩、严重疼痛及压痛。有的可见针刺痛感觉消失，偶见局部肌肉收缩及阳性足跖反射。开始时多为单侧性，以后双侧均可累及，多见于骨盆带肌群（髂腰肌、股四头肌、臀肌等）及胭旁肌肉。肌肉疼痛有时不能忍受，多伴有失眠、抑郁及严重消瘦。由于运动功能障碍及严重疼痛，病人常卧床不起。此病预后良好，一般在一年内疼痛消失，肌肉在18—24个月内恢复正常。主要是对症治疗，理疗有一定疗效。糖尿病最好用胰岛素治疗。此病的病因不明，可能是神经末梢受累，脑脊液可有蛋白增多，肌电图示有原发性肌肉病变，同时有神经病变。肌肉活检示有肌纤维萎缩者，肌纤维膜细胞在其周围聚集。

（3）单神经病变　单脑神经病变可累及所有脑神经（特别是第Ⅲ对及第Ⅵ对），多见于糖尿病病程长且有其他并发症者，有时有双侧性眼肌麻痹。发病急，50%的病人有头痛及眼痛。第Ⅲ对脑神经受累者，瞳孔对光反射仍保持正常。发病后2—9个月左右，症状可减轻或缓解。本病可能与糖尿病血管病变所引起的局部缺血有关。末梢单神经病变多见于桡神经、腓总神经、正中神经及股神经。膈神经、胸长神经或闭孔神经亦可受累。有时许多神经同时或相继累及。此病依靠除外其他疾病而得到确诊。起病急，常有局部疼痛，无力及肌萎缩、感觉障碍不明显。脑脊液中蛋白增多。本病常于得病后2—3个月病情减轻，且逐渐缓解。

（4）自主神经病变：糖尿病病人的自主神经病变多发生在病程长于15年以上，且多伴有末梢神经病变者。但若细心询问及细致检查，常于发病早期即可发现。近年用心血管自主神经检查早期病例，阳性率达60%。病人有低血糖而无自觉症状者，即应考虑有自主性神经病变，主要的临床表现有以下几个方面：①胃神经病变，多见于病程长（>10年），长期控制较差，且伴有其他糖尿病并发症者。胃麻痹的临床表现类似去迷走神经胃，有胃扩张及胃蠕动减弱。多数病人无症状，有的有恶心、呕吐。糖尿病性酮症酸中毒病人可伴有急性胃扩张。X线检查可见胃扩张，蠕动消失，胃贮留及巨大十二指肠。有症状者可用拟胆碱药，如乙酰甲胆碱，溴新斯的明及氯化乌拉坦碱。另可试用胆碱酯酶抑制剂阿伯农。每日进餐6次，卧床时向右侧睡，可能有利于胃排空。糖尿病病人可以有食道肌肉收缩功能异常，但多无症状，有的病人有吞咽困难。②糖尿病腹泻，糖尿病病人可有小肠活动失常，食物通过增快或减慢。多数病人有便秘，时好时坏。糖尿病病人的肠性腹泻多不是细菌等感染性的，夜间（特别是五更醒来时）加重，且多伴有大便失禁。有的因食物通过慢，肠道中细菌过多繁殖引起腹泻及脂肪泻，使用广谱抗生素治疗可有效，但有时很顽固。X线检查可见有吸收不良的各种表现。肠吸收功能的检查可呈现各种异常，胰腺外分泌功能无异常。③膀胱的自主神经病变，多见于病程长，如20年以上的患者，早期膀胱病变不易察觉。膀胱麻痹（逼尿肌麻痹）引起进行性尿潴留，每日排尿次数减少，有的每日只有1—2次。排尿时犹豫及排尿力弱，排尿不尽，类似前列腺肥大引起尿道梗阻的症状，如尿频、夜渡症、尿点滴不尽等，在老年病人常引起诊断困难，因常同时有神经性膀胱及前列腺肥大，有时神经性膀胱被误诊为子宫肌瘤，而行剖腹手术。膀胱压力描记示曲线平坦，只于注入500—1 000ml生理盐水时才有尿意（正常人300—400ml）。X线检查示膀胱轻度或中度扩大，膀胱镜未见膀胱壁的小梁形结构，输尿管口常闭锁不全。治疗：若有感染（不多见）则急需抗生素治疗及引流，很少需要导尿或耻骨上膀胱造瘘术等临时性急救措施。用手按压下腹部可有助于排尿。胆碱能药物如乌拉坦碱10—25mg，每4—6h 1次；必要时用50—100mg，每4h 1次，可使尿潴留减轻。在有大量尿潴留时，可作膀胱颈切除，但效果不理想。膀胱颈切除后内括约肌紧张力减弱，使尿易于排出，由于有外括约肌的约束不会发生尿失禁。④生殖器病变：糖尿病病人有交感神经功能减弱时，膀胱颈的内括约肌力弱，闭锁不全，可引起逆向射精。患者有交感神经功能减弱时性快感消失，副交感神经功能障碍时，阴茎不能勃起，糖尿病引起的阳萎均是缓慢发病，而且进行性加重，激素治疗无效。患者于膀胱充满尿液时失去阴茎勃起的反射，睾丸深痛感觉减弱或消失。阴茎假体可能解决一些性交问题，但会引起感染。临床上要与精神性阳萎鉴别，后者的特点是周期性患病，早晨仍有勃起，手淫可以成功地完成，病人常因精神紧张或疲劳而突然失去勃起能力。⑤心血管病变：糖尿病病人多有心血管的自主神经控制失调。对呼吸及瓦尔萨尔法（Valsalva method）的心率反应检查结果提示有早期迷走神经功能缺陷。最敏感的检查方法是测定深呼吸时最大与最小的心搏间距（心电图上测R R间距），即计算深呼吸时每分钟最大及最小心率之差（呼吸差）。由于有周期性的迷走神经张力改变，50岁以下正常人于深呼吸时，每分钟心率之差均大于15次（吸气时心率增快）。这种心率差异于注射阿托品后消失，而在糖尿病病人显著减少，患者可能同时还有交感神经张力减低。类似全部切断自主神经的心脏移植。这种病人于休息时呈心动过速（约100次/min）且心率固定不变。有自主性神经功能缺陷的糖尿病病人于站立时可有显著的直立性低血压，重者可有晕厥。从卧位起立收缩压下降大于3.99kPa者，示有自主神经病变（除外低血钠症）。早期表现如早晨起床较快时感觉站立或行走不稳，有时伴恶心、呕吐，站立一段时间后症状即消失。症状可因使用各种药物，特别是降压药、利尿剂及镇静药而加重。糖尿病控制不好时的脱水症也可使症状加重。由于站立时血压下降而不伴有心率增快，提示交感神经反射调节功能失常。正常人由卧位

变立位时，心率反射性迅速增快，常＞15次/min有交感神经病变的病人，心血管反射受损，心率缓慢增快，常＜15次/min或不增快。⑥瞳孔：瞳孔大小是由自主神经调节的。光照引起副交感神经兴奋，使瞳孔缩小。交感神经兴奋时瞳孔扩大。糖尿病病人有自主性神经病变者，瞳孔缩小且外形不规则，对光反射迟钝，有时可见阿-罗瞳孔。⑦脑脊髓液：有植物性神经病变的患者中约有70%病人呈现脑脊液蛋白增多500～1 000mg/L，这可能是由于靠近脊杆的神经根病变所引起的。⑧糖尿病脊髓病变较罕见，脊髓后角可有节段性退化病变，脊髓侧角也可有局限的坏死及退化性病变。⑨汗腺：夏天天热时无汗是糖尿病自主神经病变的一个常见症状。无汗常是双侧性的，多见于腿和臂，躯干及面部也可受累。患者诉怕热、无汗。未被累及部位的皮肤常相反地多汗。吃饭时头额面部或颈、上胸等处多汗也是自主性神经病变的表现之一，临床上也常见。

治疗以早期发现、早期严格控制糖尿病为主。重者可用9-氟氢可的松治疗，每日0.1～0.2mg，有的病人可用到每日0.4mg，并谨慎采用高钠饮食。9-氟氢可的松应从每日0.1mg开始，密切观察体重、血压，有无浮肿。因糖尿病病人有心衰者，心肌贮备很有限，且多有肾功能衰竭，此药的使用应十分谨慎。穿弹性袜子及腰带有些帮助，但不理想。大剂量注射胰岛素后可有心率加快，胰岛素通过扩张皮肤、肌肉及内脏等处的血管，使血容量相对减少，静脉回心血量减少。在有正常心血管反射的病人，心率（及血管运动的能力）增加，使血压保持于正常范围。在糖尿病有自主性神经病变者，由于反射性血管收缩反应减弱或消失可发生低血压，且在站立时可突然有意识丧失发作。这常被误认为是低血糖反应，需加以鉴别。有自主性神经病变者，由于心率不能增快，且常伴有脑动脉硬化，低血糖所引起的脑缺氧比无自主性神经病变者显著为甚。有严重自主神经功能障碍者，心跳呼吸可以骤停，特别是在麻醉及手术时发生。如病人年轻，很快复苏，没有心律失常。某些麻醉药，如巴比妥类药及氟烷抑制自主神经系统的张力。有自主性神经病变者对这些药物格外敏感。在迷走神经被阻断时，呼吸中枢功能也可有改变，因此有时病人可以突然死亡。上海医科大学提出糖尿病病人心脏中大小血管病变加上植物神经病变及代谢所致心肌病变可综合构成糖尿病性心脏病。最常累及的血管除冠状动脉粥样硬化外，尚有直径为70～150μm的冠状动脉小分支及微血管。毛细血管基底膜增厚，血管内膜增生，管腔狭窄，酸性粘多糖在内皮下沉积，血流淤滞，血凝功能异常，常引起局部缺血缺氧。重的有心肌肥厚，左心室扩张，心肌内有广泛灶性坏死，细胞浸润，心肌广泛纤维化，但未必有明显心肌梗死。这些病变可使心肌收缩功能减弱，心搏出量减少，心脏扩大，易于发生心力衰竭及猝死。早期可用心血管自主神经功能试验及超声心动图，放射性核素左心室功能检查帮助诊断。如早期严格控制糖尿病可以逆转。

糖尿病与外科疾病

由于糖尿病病人常有严重代谢紊乱，全身及组织的抵抗力薄弱，易患皮肤等感染和各种外科疾病，甚至引起急性酮症酸中毒等，后果严重。故在本条中讨论各种常见外科情况如下。

糖尿病与外科感染 ①痈：痈是多个相邻的毛囊及皮脂腺的急性化脓性感染，或系多个疖肿融合而成的皮肤、皮下蜂窝组织样的化脓性感染。在糖尿病未控制者尤为多见，病情发展迅速而较常人者为重。病原菌主要是金黄色葡萄球菌，其次是大肠杆菌和绿脓杆菌。好发部位以颈后部为最多见，其次为背部。局部表现为急性炎症浸润，中心区为组织坏死，并形成多个脓栓，有白色点状坏死组织及脓血样分泌物溢出，状如蜂窝。深达深筋膜层，局部淋巴结肿大。全身症状有寒战高烧等毒血症症状及血白细胞增多等。防治以预防为主，应注意皮肤清洁，及早妥善处理皮肤轻伤。一旦患痈症，首先要严格控制糖尿病，痈症重者，必须用胰岛素治疗。早期局部可用超短波、紫外线照射等物理疗法，也可用50%的硫酸镁湿敷。由于主要致病菌是金黄色葡萄球菌，对青霉素多抗药性，应根据脓液培养所得细菌作药物敏感试验的结果选择抗生素。一般可用红霉素、庆大霉素、卡那霉素、氯唑西林、新青1号或头孢霉素等治疗。绿脓杆菌感染可用庆大霉素、多粘菌素、羧苄西林、磺苄西林、呋苄西林等。若局部化脓，则需外科切开引流。坏死组织逐渐脱落，肉芽组织生长，分泌物减少，此时全身症状也随之好转。创面小的可自行生长愈合，创面大的则需行邮票式薄层游离植皮术以缩短创口愈合的时间。②暴发性败血症：较罕见，但预后恶劣。病人多已有各种严重的血管并发症，在病情控制不好时，易受毒性很强的细菌感染而发病。感染多自缺血的下肢开始，随后，迅速扩展产生败血症，但局部可无红、肿、热、痛，而表现为迅速扩展的渗出、出血及坏死，且易并发中毒性休克。治疗包括紧急扩创或截肢、全身支持治疗、抗感染、控制糖尿病、纠正休克及酸中毒等综合措施。

下肢血管病 下肢动脉粥样硬化是糖尿病大血管并发症的一种。因缺血程度不同，可发生间歇性跛行、休息痛及坏疽等。①间歇性跛行：下肢缺血早期，肌肉缺血引起行走一段距离后下肢乏力、劳累、小腿疼痛，出现跛行症状；停止行走休息片刻后，可使症状缓解。如果病人有跛行，站立休息后不能缓解症状，而必须取坐位、卧位休息后才能缓解，则必须考虑有无神经、肌肉或骨骼病变。由于动脉闭塞部位不同，跛行时疼痛的部位也不同。例如髂动脉闭塞时，症状先在髂、股、臀等部出现。如系股动脉闭塞，腓肠肌受影响，则首先在小腿部位产生症状。

②休息痛：下肢缺血进一步发展，则引起休息痛。一般疼痛从臀部向足部放射。由于睡眠时心输出量最少，下肢灌注血量也最少，故疼痛常于夜间加重，故称为休息痛。当下肢下垂时，疼痛可减轻。遇热、抬高肢体或运动时疼痛加重。这种病人经常被迫通宵坐着睡。③坏疽：下肢动脉堵塞，缺血严重则引起坏疽。此时疼痛呈持续性，且甚剧烈。但不少病人因同时有糖尿病神经病变，因而疼痛不明显。足部坏疽除缺血因素外，神经病变、创伤及感染等也甚为重要，下肢供血不足的体征包括：供血不足较明显者，于抬高下肢时，足部苍白，此时如立即站立，使足下垂，则转为紫红色。此外，还可见缺血引起的营养障碍，如皮肤干燥，薄而光滑，毳毛脱落、趾甲变厚或脆薄、变形，还可有肌肉萎缩。患肢发凉、不出汗，腘、足背、胫后动脉搏动减弱或消失。正常人于卧床抬高下肢使静脉排空然后立即站立或坐起使足下垂，计算静脉充盈时间大多少于15s，下肢缺血时，静脉充盈时间可超过1min。诊断除详细询问病史和全面检查外，可应用动脉示波计、血流图、动脉造影、超声波及血压指数计算等辅助检查来进行早期诊断。血压指数＝踝部血压/上臂血压，正常人为1～1.3，间歇性跛行患者的平均值为0.7，休息痛患者一般在0.3以下，坏疽者为0。北京首都医院1958～1977年住院确诊为糖尿病者共1 000例，其中发生下肢坏疽者仅17例，占1.7%，在日本，这类并发症比较少。保守疗法包括交感神经节封闭（对合并神经病变者此疗法作用很小甚至无效），治疗血循环障碍以及 Buerger 运动疗法。外科手术包括腰交感神经节切除，血管搭桥术及截肢术。肢体坏疽经保守治疗无效且坏疽界限已清楚者应行截肢术。

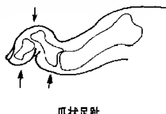
糖尿病手术前后处理 ①术前准备：患者应于术前3～5d入院以进行必要的检查和治疗，需测定血糖、尿糖、尿酮体、血钾、血钠、血氯化物、血尿素氮及二氧化碳结合力。中老年患者还应描记心电图。如手术不是很急需，则应对糖尿病进行积极治疗，使空腹血糖降至8.96mmol/L（160mg/dl）以下，24h尿糖低于10g而且无酮症时再进行手术。原来口服长效降血糖药者，应于术前停服，而改用胰岛素治疗，原使用长效胰岛素者应于术前一天改用普通胰岛素，以便调节剂量。②手术当日的处理：手术日晨及术毕回病房后能进食者，不需输液。中型、大型手术及术后不能进食者，应于术前开始输葡萄糖，糖入量为每日150～250g。液体量为每日2 000～3 000ml，如有必要，可根据患者年龄、心血管情况及病情酌情增减。平时只须单纯饮食控制或口服降血糖药者，进行小手术时可维持原治疗不变，而不需特殊处理，但如施行大手术或有感染等明显应激情况时，其自身有限的胰岛素储备能力不能适应，需于术中、术后短期注射胰岛素。平时需胰岛素治疗者，尤其是每日用量超过40U者，术中、术后仍必须应用胰岛素，可将普通胰岛素加入葡萄糖液瓶内同时静脉点滴，葡萄糖与胰岛素之比例按2.5—6g∶1U酌情给予。手术日点滴16h左右，希望尿糖维持于（+）或（±）较为理想。可根据血糖、尿糖变化而随时调整葡萄糖与胰岛素比例。术毕回病房时参照尿糖情况调整胰岛素用量。如尿糖达（+++）或（++++），还可皮下补充注射少量胰岛素（约4～8U）以保持尿糖（+）（±），及血糖5.56～13.89mmol/L（100～250mg/dl）。但若患者肾糖阈增高，或有神经性膀胱有残留尿者或快速滴注葡萄糖液时，不能根据尿糖来调节胰岛素用量，而应以血糖为标准。发生低血糖者，因常有心率快、出汗等症状，易与内出血相混淆，此时应立即测血糖然后静脉注射葡萄糖10—30g以鉴别之。术后应尽可能鼓励患者自己进食，但胃肠手术不能进食者应持续静滴葡萄糖，每日的糖摄入量应在200～250g。禁食48h以上者要注射钾、钠、维生素等。能进食后改用胰岛素皮下注射治疗，有的可逐渐改用口服降血糖药物治疗。

当病人有外科急症，如不手术则有生命危险，此时应大胆手术，同时积极治疗糖尿病。如可推迟手术，则最好在纠正酸中毒后再行手术，如推迟手术可危及生命则可在手术过程中处理酮症酸中毒。

糖尿病足 糖尿病病人足部因下肢多有神经及血管病变，容易受损而感染。①神经病变：肢体血管的自主神经病变使血管运动减弱，局部组织抵抗力降低，微小创伤即可引起感染。又因感觉消失，不能及时治疗微小的病变，致使伤口迅速扩展。同时还由于肢体温觉障碍，易致烫伤。神经病变可引起足部小肌肉萎缩，由于长肌无对抗性牵拉，形成爪状足趾（特别是第二、四及五趾）。这种畸形使跖骨头成为足底负重的支撑点（见图），由于摩擦，有胼胝形成，极易发生感染及穿透性溃疡，重者扩散至附近的骨骼，引起骨炎。有时并发夏科关节。由于深感觉消失和关节运动反射障碍，使病人在不自觉的情况下，有些关节负荷过度，失去了对多次重复创伤的保护性作用，使关节及关节面变得很不规则，骨质碎裂和骨折，关节脱位和半脱位，特别是跖趾关节。②缺血：糖尿病病人的下肢发生动脉硬化后引起足部缺血，特别是足趾，加以小血管及微血管病变，使足趾血压下降到全身血压的一半或更低。患者常于夜间熟睡时因足趾疼痛而起床，且须行走几步才能活血缓解。在某些需要迅速增加血循环的情况下（如外伤、感染、过冷及过热等）血流不能相应增加，可引起坏疽，尤以足趾为甚。③感染：神经病变及缺血容易引起局部创伤，继发严重感染。轻微的创伤如足底的压疮，趾甲修剪得过短，足癣治疗不当均可引起继发感染。在足底压力负荷部位皮肤及皮下纤维脂肪组织均见增厚，一旦足跟部有了感染，易迅速向四周扩散，韧带创伤可使感染扩散，引起跖骨骨炎。糖尿病病人足坏疽的发生率比非糖尿病者多85～100倍，且几乎全是湿性的。足背动脉可扪及而有足坏疽者缺血部位主要是在足趾。足背动脉未能扪及时，指示下肢大血管已有病变。

糖尿病足的治疗：以预防为主。要注意足部卫生和

避免足部外伤。足部卫生：①每晚用温水及软皂洗脚，并用柔软而吸水性强的毛巾轻柔地擦干，特别要注意足趾缝间。不要摩擦太重以防任何微小的创伤。②擦干脚后，用植物油涂抹并轻轻地充分摩擦皮肤，以保护皮肤柔软性，清除鳞屑防止干燥。③若足部皮肤太软且有压痛，则可每周用75%乙醇摩擦一次。④摩擦时始终应顺趾尖开始向上可有利于血循环流动。若有静脉曲张，则只须轻轻按摩足部而不要按摩腿部。⑤若趾甲干脆，则应每晚用每1L含一汤匙硼砂的微温水将足浸泡半小时，以软化趾甲，然后用植物油摩擦趾甲周围，并保持趾甲周围的清洁。修剪趾甲时不要将趾甲两角剪去，以防创伤。⑥不要穿高跟鞋，而应穿柔软舒适的鞋。鞋尖宜宽大，以防足趾受压。穿新鞋时，第一日不要超过半小时，以后每日可增加1h。应选择较厚的保暖性好而又松软的袜子。足部外伤的避免：①要妥善治疗胼胝、鸡眼。②预防并治疗局部真菌感染如足癣。已发生糖尿病足者的治疗：①控制糖尿病。②在发病开始时即应积极控制感染，限制足部的负重量以避免再受压，设法改善肢体血循环。对坏疽者，先予外科清洗等治疗，在必要时进行部分肢体截除术。



爪状足趾

低血糖症

当血浆葡萄糖浓度<2.8mmol/L(50mg/dl)时，称低血糖症(hypoglycemia)。正常人空腹血糖波动于较窄的范围内，正常值视不同测定方法，以及所测血液系全血抑或血浆，所采血液系静脉血、毛细血管血抑或动脉血等因素而定。如以静脉全血用真葡萄糖法测定结果而论则为3.3～5.5mmol/L(60—100mg/dl)，相当于血浆葡萄糖3.9～6.4mmol/L(70～115mg/dl)。此外尚有年龄因素影响，正常儿童空腹静脉血浆葡萄糖(简称血糖)为<7.3mmol/L(130mg/dl)，中国50岁以上的正常人不论男女，血糖均随年龄而稍上升，虽空腹时差别不大，但餐后及口服葡萄糖耐量试验中口服葡萄糖后1h，每增长10岁，血糖上升0.56mmol/L(10mg/dl)。按症状发生时间及不同原因和机制等，临床上将低血糖症分为两大类。发生于空腹期者称空腹低血糖症，发生于餐后者称餐后低血糖症。后者因餐后释放胰岛素过多所致，故又称反应性低血糖症。前者多见于有特殊病理的各种器质性疾病，如胰岛β细胞瘤(胰岛素瘤)、垂体前叶功能低下症等；后者多见于功能性疾患如自发性功能性低血糖症，乃由于某些刺激使迷走神经兴奋或胃肠激素及营养底物等刺激胰岛β细胞分泌胰岛素过多所致，也可见于垂体、肾上腺皮质功能减退等器质性病变。各种病理引起的低血糖症又称器质性低血糖症；病理不明显的或仅因血糖调节失常所致者称功能性低血糖症。但此两种不同的分类都属相对性，如胰岛素瘤，可属空腹低血糖症类，也可属餐后低血糖症类；但病理上属器质性组，发作多见于空腹期。

空腹低血糖症原因有：①胰岛β细胞肿瘤或增生，自主性地不按机体需要而分泌胰岛素过多，包括成人中最多见的单个腺瘤或较少见的多个腺瘤，更少见的微小腺瘤、癌及增生，有时偶见于多发性内分泌腺瘤Ⅰ型(伴胰岛素瘤者)；亦见于婴幼儿，但以增生(亮氨酸敏感性及不敏感性)、腺瘤及胰泡细胞新生胰岛症(nesidioblastosis)为主要病理改变。②拮抗胰岛素的激素分泌过少包括垂体前叶、肾上腺皮质功能低下，尤其是希恩综合征及结核杆菌感染引起的阿狄森病者易得本症。③严重肝病，包括肝癌、肝炎、肝硬化、心衰性肝瘀血、上升性肝内胆小管炎等晚期。亦见于罕见的酶缺乏，如肝糖原沉着症中第Ⅰ、Ⅲ、Ⅵ、Ⅸ型、果糖 1,6-二磷酸酶缺乏症、遗传性果糖不耐受症、半乳糖血症、家族性半乳糖及果糖不耐受症。④胰外恶性肿瘤，包括来自中胚层间质细胞组织的瘤。⑤其他：由于葡萄糖利用过多，供应不足或丧失过多，见于长期饥饿、剧烈运动、发热厌食、妊娠哺乳、重度腹泻、肾性糖尿等。还见于罕见的小儿酮症性低血糖症(又称原因不明性低血糖症)。此组低血糖症主要由于胰岛素分泌过多(如属自主性分泌的胰岛素瘤)或拮抗胰岛素的激素过少；或由于肝糖原贮量不足，肝糖原异生减弱，或由于酶系失常肝糖原分解受阻，肝脏不能正常调节血糖水平；或由于恶性肿瘤消耗糖过多与可能分泌类似胰岛素样物质所致，故低血糖症多见于空腹期为本组特征。

餐后低血糖症系进餐或糖类等食物后胰岛β细胞受刺激(非自主性)而分泌胰岛素反应过强所致，临床上还可分餐后早期(约2～3h)与晚期(约4～5h)发生两个亚组。前者多见于胃大部切除及胃肠吻合术后，尤其是进含糖流汁直接刺激胃肠激素与糖分吸收后高血糖刺激胰岛素作用强大所致。亦可见于进食果糖、半乳糖、亮氨酸后。后者多见于功能性(自发性)低血糖症、糖尿病早期或果糖 1,6-二磷酸酶缺乏(肝糖异生缺陷)。凡此皆属反应性低血糖症。乙醇性低血糖症主要亦以抑制肝糖原异生所致，但可见于餐后3～4h，亦可见于空腹期。

其他由于药物(降血糖药、柳酸盐、抗组胺药、单胺氧化酶抑制剂、普萘洛尔(心得安)、保泰松、酚妥拉明、荔枝果、pentamidine isoethiomate 引起者属外源性，从病史中不难觉察。

低血糖症的临床表现与血糖下降速度及程度有关，

且有较大个体敏感性差异，故征群复杂，大致可分两大组：⑴如血糖下降较快，临床上出现交感神经受刺激及儿茶酚胺类物质分泌过多征群。患者感饥饿、软弱、出汗、焦虑、紧张、脸色苍白、心动过速、血压偏高、四肢震颤、恶心、呕吐等表现。⑵如血糖下降慢、历时久则有脑部缺糖、缺氧征群。脑部症状发生的程序与其发育进化过程有关，细胞愈进化对缺糖、缺氧愈敏感，故当低血糖症发生时，往往大脑皮质首先受抑制，继而皮质下中枢包括边缘系统、网状结构、底节、下丘脑及自主神经中枢相继累及，终于中脑及延脑活动受影响。与补充葡萄糖后则按上述次序逆转而恢复。症状的轻重与个体差异及脑部对低血糖的敏感性有关，故个别病人（尤其是久病者）血糖即使＜1.3mmol/L (20mg/dl)但仍保持清醒，而有些病人血糖在2.2mmol/L(40mg/dl)左右，神经精神症状已非常明显。当大脑皮质受抑制时可发生意识模糊，定向力与识别力渐丧失、嗜睡、多汗、震颤、精神失常、言语不清、于览有头痛、头晕、倦怠、视力模糊、健忘、言语困难等，有时早期呈明显精神失常，有恐惧、慌乱、幻觉、夸大、狂躁等表现。当皮质下受抑制时可呈神志不清、躁动不安、心动过速、瞳孔散大，甚至强直性惊厥，锥体束征阳性。当中脑累及时可有阵挛性及强力性痉挛、扭转痉挛、阵发性惊厥。当延脑波及时已入严重昏迷阶段，可呈去大脑性强直，各种反射均消失，瞳孔缩小，肌张力降低，呼吸浅弱，血压下降，如历时较久，常不易逆转。脑部病变与实际供糖量及动、静脉pO_2差有关而非取决于血糖浓度。此种发作酷似癫痫，临床上常易误诊为癫痫，必须提高警惕，如能及时测定血糖或试给葡萄糖治疗可获好转。病情轻重与病因亦有关系。一般而论，功能性及反应性低血糖症大都较轻，仅有较明显的交感神经或肾上腺素过多征群，器质性者则大脑神经精神症状更明显。但两者往往并存，不易分辨。久病者常有记忆力、智力等衰退，呈精神失常与性格变态，乃是由于脑组织长期受低血糖侵袭而细胞坏死与软化所致。

胰岛外瘤低血糖症

在胰岛外尚有多种恶性肿瘤可引起低血糖症，统称胰岛外瘤低血糖症 (extra-islets tumor induced hypoglycemia)，可分为两类。

（1）上皮细胞瘤：下列3种较多发生低血糖症：①原发性肝癌中，分化较差者，血糖渐降是由于癌症快速发展，肝糖原贮量渐降所致，可治以口服或静滴葡萄糖；分化较好者，于病程晚期常骤然发生低血糖症，且不易用补糖控制。②胰腺癌。③类癌瘤。

（2）间质细胞瘤：引起低血糖症较为少见。此类肿瘤有纤维肉瘤类包括神经纤维瘤、淋巴肉瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、间皮细胞瘤和血管周细胞瘤；白血病类；霍奇金病及骨髓瘤，此组肿瘤位于胸腹腔后壁，体积和重量不一，大者可达20kg以上，一般为1kg左右。低血糖症发作以空腹期为主。有时伴其他内分泌病，如甲状腺功能亢进、肢端肥大症、男子乳腺发育症、阳萎、女性男性化等。

肿瘤引起低血糖症的原因有二：①肿瘤分泌类似胰岛素的激素。②瘤细胞利用葡萄糖过多、过速，病人进食较少，肝糖原生成相对不足或肝糖原已耗竭未能补充调节所致。

根据低血糖症状，血糖及肿瘤证据诊断不难。但治疗大都困难，理论上以切除肿瘤为主，但难以实现。有些肿瘤可以在切除或部分切除后，继以化疗或放疗，低血糖症可减少或免于发作，但肿瘤多可复发，大都预后不良。反复发生低血糖症者除补充葡萄糖外可采用氯苯甲噻二嗪与氯噻嗪（双氢克尿塞）治疗，见"胰岛素瘤"条。

亮氨酸低血糖症

亮氨酸为氨基酸中能刺激胰岛素分泌的氨基酸之一，在初生婴儿及小儿自发性低血糖症的病因中占比较重要的地位。一般认为亮氨酸低血糖症 (leucine induced hypoglycemia)系某些人对于亮氨酸刺激较敏感所致。有些胰岛素瘤患者对此氨基酸亦较敏感，可利以帮助诊断。但亮氨酸本身及其代谢产物对糖代谢并无直接影响。小儿中诊断此症可试给亮氨酸口服，每公斤体重0.15g，正常儿童血清胰岛素不升高，本症患者将上升143.5～358.75pmol/L (20～50 μU/ml)。治疗本症为适当限制含亮氨酸的蛋白质并给糖类以纠正低血糖症，糖类皮质激素治疗易发生不良反应，抑制小儿生长，并不妥当；氯甲苯噻嗪 (diazoxide)抑制胰岛素分泌可以一试。

荔枝病

荔枝病 (litchi disease)系在盛产荔枝地区的人群于收获高峰期因进食大量荔枝而发生的低血糖症。患者有厌食、大量出汗、乏力、阵发性抽搐、脉细、肢冷、周围循环衰竭等表现，1h后昏迷、瞳孔缩小、肠鸣亢进，腹壁和提睾反射、腱反射迟钝或消失，中性粒细胞及计数增高（>15×10⁹/L以上），血糖降低。经静脉滴注葡萄糖液后迅速好转。治疗不及时合并肺炎者预后严重。尸检示不同程度的肝脂肪性变，认为是低血糖症的间接佐证，但难以除外荔枝中毒的直接损害。

高脂血症及高脂蛋白血症

当血浆脂质总量或其中部分超过正常高限时称高脂血症 (hyperlipoidemia)。血浆脂蛋白总量或其中部分超过正常高限时称高脂蛋白血症 (hyperli-

poproteinemia)。由于大部分脂质必须与血浆蛋白结合而运输全身，故高脂血症常伴有高脂蛋白血症，两者实际上是同一脂质基础的不同表达方式。血浆脂质的主要成分是甘油三酯和胆固醇，因此高脂血症必然包括高甘油三酯血症或(和)高胆固醇血症，也可有高乳糜微粒血症。

不同类型的高脂蛋白血症即不同脂质成分的增高，按纸上电泳分析可分为5型。在正常人群中，又由于胆固醇、甘油三酯的正常高限均随年龄增高，故严格说来不能固定于一个诊断标准，但为临床实用起见，将大多数中年人的平均高限视为诊断标准，如空腹血浆胆固醇高限为6.0mmol/L(230mg%)(国外为6.5mmol/L)，甘油三酯高限为1.4mmol/L(130mg%)(国外为1.65mmol/L)，总脂高限为6g/L(600mg%)。引起高脂蛋白血症的病因可分家族性与获得性两大类，前者属某些遗传缺陷，大都由于酶的异常引起；后者系继发于多种疾病。下列分述5型高脂蛋白血症。

第Ⅰ型 又称高乳糜微粒血症。正常人空腹血浆澄清，乳糜微粒已被脂蛋白脂肪酶所分解而消失或仅存微量，超速离心定量分析时<0.7mmol/L(30mg%)。但在本症中由于此酶缺乏，空腹血浆于4℃中放置一夜即出现上层呈乳白色奶油盖，下层较清。生化测定可发现其中含有大量甘油三酯16.5～165mmol/L(1 500～15 000mg%)。当甘油三酯>11mmol/L(1000mg%)，胆固醇亦增高，但胆/甘比值<0.15，电泳分析呈乳糜微粒带深染，β带正常，前β及α带轻染。当限制脂肪饮食3—5d后，空腹血浆中乳糜微粒可消失，血浆澄清，甘油三酯下降至2.2～4.4mmol/L(200—400mg%)，胆固醇<3.9mmol/L(150mg%)，β及α带增深，前β带更明显。此型临床上有家族性和获得性两组病因。

家族性第Ⅰ型　极罕见。见于10岁以下或青少年，往往于进食高脂肪餐后，突发急性中上腹痛，并常放射至背部，伴有腹膜刺激征及发热，似急性胰腺炎发作。这主要是由于网状内皮系统中脂肪积聚酿成急性腹部危象所致。皮肤可出现疹状黄色瘤。约80%患者可有中度肝脾肿大。当甘油三酯>22mmol/L(2 000mg%)时，有高脂血症性视网膜病变出现。血浆中有上述特征，但葡萄糖耐量试验正常。根据前述特征已可作出诊断。对可疑者可作禁脂试验，如给无脂肪饮食一周，上述血脂特征可明显减轻或消失，或作肝素化后脂蛋白脂肪酶活力测定，可示活力低下或缺如。必要时还可作脂肪餐耐量试验，但易激发腹痛。此症诊断时应除外下述获得性(或继发性)高乳糜微粒血症。

治疗及预防本症的主要措施在于限制脂肪摄人，每日限在40g以下，并辅以中链脂肪酸甘油三酯。后者可迳入肝脏而不经过乳糜微粒阶段。经此治疗，甘油三酯仅能降至8.8～11.0mmol/L(800—1 000mg%)。

获得性(继发性)第Ⅰ型　由诸如系统性红斑狼疮、骨髓瘤、巨球蛋白血症、淋巴瘤等，以及胰腺炎和未控制的糖尿病等引起的丙种球蛋白异常血症。发病机制大都未明。在胰岛素依赖型糖尿病中由于胰岛素缺乏，特别在酮症酸中毒时缺乏脂蛋白脂肪酶，以致乳糜微粒积聚，极低密度脂蛋白(VLDL)也增高而发病。在丙种球蛋白异常时，IgG、IgM可能与肝素(内源性)结合而使脂蛋白脂肪酶活力减低，也可能由于异常丙种球蛋白与脂蛋白结合而发病。胰腺炎与本症的因果关系更不明。治疗须针对病因并辅以对症处理。

第Ⅱ型 又称LDL血症和高β脂蛋白血症和高胆固醇血症。此型以高LDL、高β脂蛋白及高胆固醇为特征。血浆澄清，漂浮率(Sf)界乎0～20之间，甘油三酯正常者属Ⅱa型。血浆稍浑浊，甘油三酯稍高，<3.3mmol/L(300mg%)者属Ⅱb型。其中胆/甘比值常>1，有时可>10。年轻者如长期胆固醇增高时易得动脉粥样硬化。

家族性第Ⅱ型　又称家族性高胆固醇血症(FH)。从此型病员皮肤活检培养所得的纤维母细胞提示本症由LDL受体缺陷所致。病者自幼得病，有多发性黄色瘤，常见于跟腱及肘、膝、手足伸肌肌腱，可有压痛及炎症反应，至十余岁时已明显，可伴以眼睑黄色瘤及角膜老年环，20～30岁时已可发生冠心病伴主动脉口狭窄，周围动脉及脑动脉粥样硬化。从遗传方面而论，本症属常染色体显性遗传。可分同型纯合子型(homozygous)FH和异型纯合子型(heterozygous)FH两型。后者病情较轻，血胆固醇在7.8～13mmol/L(300～500mg/dl)，10岁前>6.5mmol/L(250mg/dl)。诊断依据有二：①LDL增高伴上述第Ⅱ型特点。②直系亲属中至少有一个属第Ⅱ型。前者病情较重，血胆固醇往往在13mmol/L(5000mg/dl)以上伴19岁前出现黄色瘤及动脉硬化。诊断依据亦有二：①LDL胆固醇增高约二倍于异型动脉纯合子型。②双亲均有LDL胆固醇浓度增高或有关家属中有此症(如父母之一情况不明时)。诊断本症时尚须除外获得性疾病。

本症治疗分饮食控制与药物治疗两部分。Ⅱa型治疗中应限制食物中胆固醇含量，每日在300mg以下，并限制饱和脂肪酸(S)、适当增高不饱和脂肪酸(P)，使P:S>2:1；除前述原则外，Ⅱb尚须限制糖类食物，使其占总热量的40%以下，并禁酒及蔗糖，使病员体重降至正常范围。药物方面可采用考来烯胺(cholestyramine，又称消胆胺)或其同类物考来替泊(colestipol)。两者均属树脂类，在肠道中与胆酸结合，而抑制胆酸再吸收与肠肝循环，促进胆固醇转化为胆酸而排出。胆固酰胺剂量为4～8g，每日口服3—4次。主要不良反应有：恶心、便秘、腹胀，偶有脂肪下痢，如胆固酰胺无效时也可用安妥明每日1～2g，或α一甲状腺素每日3—4mg，但如经试用4～6周后胆固醇下降<15%者则疗效不著。

获得性第Ⅱ型　引起β脂蛋白血症或高胆固醇血症者有甲状腺功能减退(原发性)、肾病综合征、γ球蛋白异

常血症、急性阵发性血卟啉病、肝病等。发病机制大都尚未完全阐明。甲状腺功能减退时LDL分解代谢减低，血浆LDL及胆固醇升高，肾病综合征中血浆白蛋白降低，肝脏代偿性合成增多，与LDL结合的血浆浓度升高（因HDL分子较小，易于经尿排出，LDL则较大而不易排出），如将人血白蛋白静滴可使血高胆固醇降低；多发性骨髓瘤及巨球蛋白血症等异常γ球蛋白血症引起本症的机制不明，急性阵发性血卟啉病中LDL及胆固醇增高可能与肝脏合成卟啉异常增多有关，但确切机制亦不明。肝脏为合成血浆脂蛋白的主要场所，在急性肝病（如病毒性肝炎）可伴有轻中度血胆固醇及甘油三酯升高，后期均降低。慢性肝病中β脂蛋白升高、α及前β脂蛋白降低，可引起本症。从超速离心及免疫化学研究中发现可能由于个或载脂蛋白A（APOA）异常的基本缺陷，与血脂结合较差引起高密度脂蛋白（HDL）降低，又不与极低密度脂蛋白（VLDL）结合引起向β带移动的VLDL，因而形成本症。在肝内外胆管阻塞性疾病中也可发现异常β脂蛋白，其中含有较高游离胆固醇而非酯化部分，此种脂蛋白的蛋白成分为白蛋白及APOC，称为脂蛋白X（Lp-X），患者血浆胆固醇常在13mmol/L（500mg/dl）以上，但甘油三酯正常，血浆澄清，发生机制不明。有人推测可能由于卵磷脂胆固醇酰基转移酶（LCAT）缺陷所致，但至今未被证实。此组疾病的诊断与治疗视不同原发病而异。

第Ⅲ型 又称宽β带型或阔β病。此型血浆特征为胆固醇及甘油三酯均有轻中度增高，尤以后者为多，使胆/甘比值<1。前者一般波动于5.2～13mmol/L（200～500mg/dl），后者于1.65～7.7mmol/L（150～700mg/dl）。Sf在12～70者居多，密度<1.006。血浆稍浑，脂蛋白电泳分析时从β带至前β带均匀分布呈阔β带型。临床上较少见，有家族性及获得性两型。

家族性第Ⅲ型 为此型中主要部分，属隐性遗传。病人大多在20岁以上，各种年龄均可发病，男性多于女性，约占60%～80%。以黄色瘤为特征，典型者有手掌纹状黄色瘤，呈橘黄色片状斑块，稍隆起，分布于手掌及手指屈面皱纹中。有时呈扁平状色素沉着，称掌纹黄色症，阳性率从20%～70%不等。其次为结节状黄色瘤及结节疹状黄色瘤，常见于上下肢伸面肘部、膝部及臀部等处，呈大小不等隆起的成群结节，使表皮高低不平，结节疹状黄色瘤较单纯疹状黄色瘤为大，有连接合并倾向，且有红色底盘，阳性率30%～100%。较少见者为肌腱黄色瘤，约占5%～23%，位于跟腱等伸侧。此三型黄色瘤历时较久，质较韧，易发及与消及，此型中发生动脉粥样硬化者亦较多见，尤以早年发生冠心病者可达20%～30%，脑血管及周围血管粥样硬化者约占10%～20%。此外，约有1/4高血压及甲状腺功能减退症为常见伴随症。肥胖者亦较多。此组又称家族性β脂蛋白异常血症，由载体蛋白APOE Ⅲ缺少，以致VLDL不能完全回到肝脏分解而残余脂蛋白在血流及脏器中积聚所致。

此型有典型临床表现者较易诊断，但症状不明显者必须依靠血胆固醇和甘油三酯测定辅以脂蛋白电泳分析，并须注意除外Ⅲ及Ⅳ型。

治疗：①饮食控制：适当限制总热量，给低饱和脂肪、低胆固醇及低糖类食物，使体重恢复正常标准为本型主要治法，且常可使黄色瘤等临床表现及血脂异常明显好转。饮食中脂肪、糖占总热量的比各为40%或脂肪更少些，其余为蛋白质，糖类一般每日每公斤体重1g以下，胆固醇<300mg/d，忌酒非常重要。②药物治疗，可用于食物控制失败时，给氯贝特（安妥明）1～2g/d，分2～3次口服，亦可试用烟酸及α-甲状腺素。③对症治疗：如有甲状腺功能减退或痛风等者可针对病情采用特效治疗。

获得性第Ⅲ型 见于甲状腺功能减退症、γ球蛋白异常血症，偶见于糖尿病酮症酸中毒。

第Ⅳ型 又称高前β脂蛋白血症和内源性高甘油三酯血症。甘油三酯可从食物中摄入，包含于乳糜微粒中，属外源性，也可主要从糖类由肝肠合成后以极低密度脂蛋白形成并在血循环中运转，属内源性。此型高脂蛋白血症以VLDL及甘油三酯增高为特征，胆固醇一般正常。血清呈不同程度浑浊，胆/甘比值<0.8，空腹血浆中无乳糜微粒。VLDL颗粒直径约30～80nm，当甘油三酯>3.3mmol/L（300mg/dl）时可使血浆浑浊，但冷藏后上层无乳白色盖，Sf20～400，密度<1.006。内源性甘油三酯每日约有10～50g，在血浆中0.33～1.55mmol/L（30—50mg/dl）。

家族性高甘油三酯血症 这是一种常见的染色体显性遗传病，以高甘油三酯及高VLDL为特征。发育年龄前临床表现不明显，发育后方出现血甘油三酯升高，空腹期血浆水平可达2.2～5.5mmol/L（200～500mg/dl），电泳分析呈第Ⅳ型典型表现。本身少特征，但常伴有高血糖、高胰岛素血症、肥胖症、高血压及高尿酸血症。不少病人有糖尿病。早得冠心病及动脉粥样硬化者亦多见。但是否由于高甘油三酯血症引起尚有争议，一般认为与伴有糖尿病、肥胖及高血压更有关系。此组病员平时甘油三酯仅轻中度增高，但如糖尿病控制较差，或嗜酒，或口服女性避孕药后，血浓度可明显升高，达110mmol/L（1000mg/dl）以上。有时甚而血中伴有乳糜微粒而酿成混合型高脂血症（即第Ⅴ型），以致发生疹状黄色瘤及胰腺炎等表现。

本症虽已知为单基因突变的显性遗传病，但其发病机制与生化缺陷未阐明。一般认为糖尿病、肥胖与本症的关系属巧合，因有糖尿病者未必有本症，有本症者未必有糖尿病，两者由不同遗传因素引起，但当这些疾病发生于同一病者则甘油三酯血症升高可非常明显。与肥胖的关系亦然，当体重减轻至正常时，血甘油三酯增高可减轻，反之则较重。本症诊断主要依靠生化测定及血脂蛋白电泳分析。当证实属第Ⅳ型高脂蛋白血症后尚须检查其直系亲属是否有相似疾病。

治疗：限制总热量、避免蔗糖等甜食，减少饮食中饱和脂肪酸和胆固醇含量，使体重恢复且维持于标准范围为本症治疗的基本措施。每日胆固醇摄入控制在500mg以下，饱和与不饱和脂肪酸的比应<1，每周体重下降约0.5kg，禁酒或限酒亦重要，应使甘油三酯下降至2.2mmol/L(200mg/dl)以下。如未能奏效，尚须强调体育锻炼。药物治疗仅用于上述措施完全无效时。安妥明为首选药物，每日1～2g，分2～3次口服，常于2周内可使甘油三酯明显下降至治疗前水平的75%以下。如与上述治疗同用，则疗效尤佳，可使甘油三酯降至1.65mmol/L(150mg/dl)以下，胆固醇亦稍下降至5.2mmol/L(200mg/dl)以下。但此药常可于初用后第1周内发生恶心、腹胀、腹泻等胃肠症状；继以肝功能损害，谷草(及谷丙)转氨基酶(SGOT, SGPT)可上升；由于影响胆红质代谢而使胆石症发生率增加约2倍；且常引起白细胞低下、出血倾向，故并用抗凝剂时宜减量；偶有增加心室应激性，严重者须停药；也可引起肌痛、肌炎、脱发、男性性欲减退、乳房胀痛等不良反应。烟酸亦可试用。

获得性高甘油三酯血症　许多疾病中可出现本症，尤以内分泌、代谢病为多见，包括胰岛素依赖型及非依赖型糖尿病、糖原累积症中第Ⅰ型(Von Gierke病)、先天性及获得性脂肪营养不良症、肢端肥大症，肾脏引起者有尿毒症(慢性肾功能衰竭)；肝脏病中急性肝炎；免疫病中单株丙种球蛋白病变(骨髓瘤、巨球蛋白血症、淋巴瘤)；应激反应引起者有急性心肌梗死、广泛灼伤、急性重症败血症等，药物引起者有女性避孕药雌激素及酒精等。引起本症的发病机制可概述如下：在非胰岛素依赖性糖尿病中由于周围组织胰岛素受体的敏感性和数量减少，发生胰岛素抗药性，血清胰岛素浓度增高，但又由于脂肪细胞膜上受体不敏感，脂肪分解抑制减弱(分解增多)，游离脂肪酸生成增多，入肝脏后转化为甘油三酯增多，加以胰岛素促进脂肪合成增多，可引起血清中VLDL及甘油三酯中度升高。在胰岛素依赖性糖尿病中，胰岛素绝对缺乏导致脂肪分解加速加强，游离脂肪酸入肝而生成甘油三酯和酮体，毛细血管壁脂蛋白脂肪酶活性(表现于肝素化后脂肪分解活性，简称PHLA)减低，于是乳糜微粒及VLDL分解减弱而浓度增高。前者主要形成第Ⅳ型高脂蛋白血症，后者形成第Ⅰ及第Ⅴ型高脂蛋白血症。糖原累积症(Ⅰ型)中由于缺乏葡萄糖-6-磷酸酶，糖原分解困难引起低血糖症，刺激脂肪分解生成脂肪酸增多，于是VLDL增多而发生本症。肢端肥大症及脂肪营养不良症中主要由于胰岛素受体耐药性而VLDL分泌增多。雌激素及避孕药可能有抑制PH-LA的作用而引起本症。乙醇(大量)进入肝脏后与辅酶Ⅰ(NAD$^+$)结合经脱氢酶氧化为CH_3CHO与还原型辅酶Ⅰ(NADH)+H^+，于是肝脏游离脂肪酸β氧化受阻而与α甘油磷酸结合形成甘油三酯增多。尿毒症中发生本症的机制与非胰岛素依赖型糖尿病相似，由于周围组织呈胰岛素耐药性而肝脏合成VLDL及甘油三酯升高。高γ球蛋白血症中IgG及IgM脂蛋白中VLDL或(及)残余脂蛋白(remnant)形成免疫复合物抑制VLDL等分解，于是血浓度升高。系统性红斑狼疮中IgG、IgM与肝素结合而抑制脂蛋白脂肪酶活性，形成本症；肝炎时则卵磷脂-胆固醇酰基转移酶(LCAT)受抑制，胆固醇与卵磷脂中脂酸结合减少，于是VLDL增高；应激反应中VLDL合成增多、分解减少而血浓度增高。此组疾病的诊断治疗视不同病情而异。

第Ⅴ型　又称混合型高脂蛋白血症、混合型甘油三酯血症。以乳糜微粒及甘油三酯明显增高为特征，血浆浑浊，冷藏过夜后常发生奶油盖，甘油三酯5.5～55mmol/L(500～5 000mg/dl)，胆固醇5.2～26mmol/L(200～1 000mg/dl)，胆/甘比值在0.2～0.4。此型亦分家族性及获得性两类。

家族性第Ⅴ型　与第Ⅰ型不同仅于成年人肥胖者中发病，常有糖尿病家族史，糖耐量多减低，男女均可患病，但以30岁以上男性较多见。起病时有急腹痛，呈急性胰腺炎征群，血清淀粉酶早期常一度升高。此后常有类似发作，甚至进行剖腹探查。久病者肝脾肿大，有疹状性黄色瘤脂血症性视网膜病变。不少病者有嗜酒史，往往伴高尿酸血症。但在此组中冠心病少见。实验室检查呈典型血浆已如前述，如发现有此浑浊血浆伴奶油盖者对诊断颇有帮助。还必须注意分析是否属高乳糜微粒及甘油三酯血症性腹痛，尽量避免不必要的剖腹探查。从高浓度的甘油三酯、胆固醇结合临床征群已可提示本症。再进一步检查肝素及脂蛋白脂肪酶活性，以便与Ⅰ型区别，前者存在，后者缺如，可鲜明鉴别。此外尚须除外继发性第Ⅴ型。此型治疗以饮食治疗恢复正常体重为首要措施。给低热量、低脂肪饮食，每日脂肪占总热量的5%以下。热量须视具体体重而定，一般每小时每公斤体重4.18J(lcal)以下，肥胖者不宜超过5 000J(1 200cal)，甚而限至4 200J(1 000cal)以下，蛋白质占总热量20%。禁酒、停用女性避孕药。如失效者可口服氯贝特，每日1～2g。或烟酸，每日3～6g，分3次口服。急腹痛等可给对症治疗。近年来试用雄性激素类及孕酮类类固醇，此类激素有炔诺酮，19-去甲-17α甲基睾酮(norethindrone), oxandrolone等制剂。

获得性第Ⅴ型　包括未控制的糖尿病、糖原累积症、尿毒症、丙种球蛋白异常血症、乙醇过量、肾病综合征、甲状腺功能减退症等。

低脂蛋白血症

低脂蛋白血症(hypolipoproteinemia)主要有……型。

β脂蛋白缺乏症　(β-lipoprotein deficiency)又称低密度脂蛋白缺乏症，分无β脂蛋白血症和低β脂蛋白血症两型。

无β脂蛋白血症（abetalipoproteinemia）此病罕见，属常染色体隐性遗传病，以完全缺乏β脂蛋白为其特征。常于1岁前起病，有腹胀、腹泻、脂肪下痢、生长迟缓、营养不良等表现。至5岁时神经系统症状出现，以后侧柱及小脑脊髓束病变征群为主，有共济失调、意向性震颤、肌力减弱、手足徐动、眼球震颤、深腱反射消失等表现；又由于肌力衰弱，发生骨骼畸形，脊柱前凸或后凸，足弓深凹，足背隆起；可误诊为Friedreich共济失调，但智力一般正常，仅有情绪波动。本症晚期有少数病人眼底色素沉着而出现视力、视野减损，伴夜盲症。可能因血浆中缺乏胡萝卜素（不能吸收）所致。实验室检查红细胞表面呈褶皱多刺，尤其于涩血片上易见，称棘细胞。此种红细胞易受机械性或过氧化氢等破坏，引起自身溶血，但贫血罕见。对渗透压及酸性改变耐受性正常，红细胞寿命亦接近正常。低胆固醇血症为本病的另一特征，常在2.5mmol/L以下；磷脂亦低于1.2mmol/L，甘油三酯常在0.22mmol/L以下。此症病因不明，患儿父母有较多属近亲结婚。本症还可因某些遗传缺陷不能合成形成β脂蛋白所必需的β球蛋白，前β脂蛋白、乳糜微粒亦缺如，但α脂蛋白正常。由于低密度脂蛋白（LDL）、极低密度脂蛋白（VLDL）及乳糜微粒中均有载脂蛋白结合，而此种载脂蛋白LP（APOLP）的羧基端为丝氨酸。经免疫化学鉴定，本症缺少APOLP-Ser，因此不能形成LDL、VLDL及乳糜微粒，但引起本症征群中神经系及红细胞病变的发病机制未明。治疗方面，以采用中链甘油三酯最为有效。脂溶性维生素A及D亦可应用。但长期治疗对神经及红细胞病变是否有效尚不明。

低β脂蛋白血症（hypobetalipoproteinemia） 本症以低LDL及低胆固醇为特征，属常染色体显性遗传病。磷脂亦降低，但甘油三酯正常。脂蛋白电泳分析呈LDL、VLDL降低而高密度脂蛋白（HDL）正常。LDL常仅及正常人的1/10左右。临床表现与生化异常有关，由于中枢神经脱鞘引起神经征群、红细胞呈棘形、腹泻伴肠道吸收不良。本症病因不明，可能由于合成LDL减少所致。

除家族性者外，亦可见于慢性重症消耗性疾病，包括小肠吸收不良综合征、贫血、感染、甲状腺功能亢进症、肝病、创伤或心肌梗死后。

家族性高密度脂蛋白缺乏症（familial HDL deficiency） 又称Tangier病或家族性α脂蛋白缺乏症。此症以扁桃体、咽及直肠粘膜呈橘黄或黄灰色，伴肝、脾、淋巴结及扁桃体肿大，角膜脂肪浸润，脾功能亢进，周围神经病变伴腱反射消失及肌电图异常等为特征。病理学检查可见胆固醇酯沉积于肝、脾、淋巴结、骨髓、皮肤、直肠粘膜的网状组织细胞，并形成泡沫样细胞浸润。周围神经因髓鞘损坏而引起温觉及痛觉丧失、肌肉萎缩等现象。实验室检查以低脂血症（血浆胆固醇0.78～1.12mmol/L、磷脂0.9～2.2mmol/L）为特征，HDL α亦降低，但甘油三酯大多正常或稍高。脂蛋白电泳示α脂蛋白缺如，血清中α脂蛋白低于正常值的1/10。免疫化学α脂蛋白抗原性异常，由于HDL中含有的门冬氨酸载体脂蛋白-苏氨酸（ASP-APOLP-thr）减少，APOLP-thr/APOLP-gln为1∶11（正常为3∶1），此种HDL称HDL_T。血浆超速离心示Tangier-α脂蛋白不仅见于密度>1.063处，亦可<1.006者。根据上述临床特征与化验结果可作出诊断。本症无特殊治疗，扁桃体肿大及脾功能亢进者可以切除之。

血浆卵磷脂、胆固醇酰基转移酶缺乏症（lecithin cholesterol acyltransferase deficiency） 分家族性及获得性两种。

家族性 罕见。临床上呈角膜浑浊，由于脂肪浸润所致；蛋白尿，可能与肾小球中泡沫样细胞浸润有关；正常色素性贫血，因红细胞膜中胆固醇等成分异常引起溶血而并非因泡沫细胞浸润骨髓所致。此症属家族性，血浆中胆固醇酯化部分明显降低，常小及正常值的1/10，致使胆固醇、甘油三酯明显增高，血浆浑浊，有时伴血尿酸及酸性磷酸酶升高。凡此代谢紊乱，都与卵磷脂、胆固醇酰基转移酶缺乏有关，且为本症的特征与病理生理基础，但原因不明。

获得性 由于卵磷脂、胆固醇酰基转移酶由肝脏所合成，故在肝病与梗阻性黄疸患者中亦可发生此症，尤其是胆汁性肝硬化者，其血浆胆固醇可达31.2～39mmol/L，磷脂达5.2～22mmol/L，LDL也明显升高，胆固醇酯及α脂蛋白明显减少或缺如。甘油三酯可升高，但由于磷脂升高，可不发生脂血症。临床上示胆汁性肝硬化的典型表现，尤以女性为多见。有深度暗绿色黄疸、皮肤瘙痒、肝脾肿大、门脉高压症、黄色瘤（手足掌及筋腱外）等征。诊断不难，但治疗常无效。用6-巯基嘌呤治疗可获得暂时缓解，或用胆固醇酰胺抑制胆固醇吸收，低脂肪及中链脂肪、高脂溶性维生素及钙盐食物可防治骨软化症等发生。

肌肽血症

人体肌肉等组织内丙氨酸存在的主要形式是肌肽（β丙氨酰组氨酸），在肌肉和脑组织内，由肌肽合成酶催化生成。正常人血浆中不能测到肌肽，尿中有微量存在，脑脊液中可有极微量，在组织和血清中存在的肌肽酶将肌肽分解为丙氨酸和组氨酸。γ氨基丁酸和组氨酸在肌肽合成酶的作用下合成为同型肌肽，主要存在于脑组织及脑脊液，可能也是在肌肽酶的作用下分解。在禽类及某些动物肌肉内丙氨酸存在的主要形式为鹅肌肽（β丙氨酰-1-甲基组氨酸）。正常人进食禽或其他肉食后，尿中1-甲基组氨酸排泄明显增多。高β丙氨酸血症患者，在一些组织中肌肽浓度升高，但血中肌肽水平正常。肌肽血症（carnosinemia）是一罕见病，1967年Perry首先

报道，可能为常染色体隐性遗传。本症的基本生化缺陷为肌肽酶缺乏。患儿常有智力迟钝、肌阵挛性抽搐等神经症状。尿中肌肽排泄量明显增加，血肌肽水平可升高或仅间歇升高，血清肌肽酶活性显著低下，在进食禽类或其他肉食后，尿中鹅肌肽排泄量显著增加，而1-甲基组氨酸排泄量无明显增加。目前尚无有效治疗方法，因肌肽的主要来源是内源性的，可试用锌辅助因子治疗。

淀粉样变病

淀粉样变病（amyloid degeneration）为淀粉样蛋白在组织器官沉着所致，可分为系统型和局限型。又根据淀粉样蛋白的性质，分为以下三型。①原发型，为B型淀粉样蛋白，来源于免疫球蛋白轻链，亦称淀粉样轻链（AL），见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、散发性原发性淀粉样变性。②继发型：为A型淀粉样蛋白（AA），来源不明，见于长期炎症疾患、家族性地中海热。③其他：为C型淀粉样蛋白，见于年老患者和甲状腺髓样癌、嗜铬细胞瘤、胃泌素瘤、胰岛素瘤患者。这些神经外胚层肿瘤的邻近组织，局部淀粉样变性和特殊的基因类型等。由于淀粉样蛋白可沉着于各器官，临床表现多样，但以肾、心、消化系等为重要。肾受累主要侵犯肾小球，亦可波及肾间质和肾小管。出现尿蛋白、肾病综合征、氮质血症以至肾功能衰竭，但高血压不常见。心脏病变主要侵犯心肌，表现为心脏增大、心壁增厚、搏动减弱、心律紊乱。心电图示传导阻滞、低血压、充血性心力衰竭。偶见心瓣膜、心内膜、心包膜受累。胃肠道全部及各层均可受累，可致舌肥大或变硬，食管、胃和肠蠕动减慢、梗阻、溃疡、出血，吸收不良和腹泻；肝脾常肿大，但一般无严重功能障碍。

皮肤受累是原发型常见表现，皮肤微隆起、蜡状斑块，皱褶处出现紫癜。其他如脾、肺、肾上腺、甲状腺、骨骼肌、周围神经、皮肤、滑膜及玻璃体亦常受累，但浸润仅局限于小血管壁而不影响其功能；如范围广泛，则脏器肿大、变硬，并可压迫邻近器官。本病易与其他疾病混淆而被误诊、漏诊。诊断可通过活体组织特殊染色或电子显微镜检查证实淀粉样蛋白的存在。治疗主要为去除原发病因。有报告原发型早期予以青霉胺，同时使用左旋苯丙氨酸氮芥、泼尼松、氟羟甲基睾丸素，取得临床缓解。

褐黄病

尿黑酸尿症患者，由于尿黑酸氧化为苯醌酸后再聚合形成黑色素物质，沉积在软骨和结缔组织而形成褐黄病（ochronosis）。本病多见于老年人，男性常较女性发病早且严重。褐黄病性关节病主要侵犯脊柱和肩、髋等大关节，而骶髂关节及手、足等小关节很少受累。患者诉慢性腰背部疼痛，并因逐渐出现椎间盘变性、关节腔变窄、脊柱活动受限和关节强直等表现。X线的特征是腱鞘、粘液囊、滑液膜及椎间盘广泛钙化，椎间隙变窄，脊柱变形，严重者可致残。此外，耳软骨黑素沉着可使耳出现蓝灰色斑，如侵犯鼓膜和听骨可致听力下降。颊和鼻部也可出现棕色或灰黑色色素沉着。眼巩膜也可出现蓝灰色色素沉着，软骨黑素沉着多出现于肋软骨、喉及气管软骨。心内膜、大血管内膜、肺及肾脏也可有黑素沉着。这些征象为诊断褐黄病提供线索。

草酸症

原发性高草酸尿症患者尤其在疾病晚期，出现肾外组织的草酸钙沉着，称为草酸症（oxalosis）。好发于软骨、心肌、骨髓、淋巴结、脾脏等组织，可导致心脏传导阻滞和肢端缺血如手足发绀、坏疽及周围神经病变等表现。预后不良。

高尿酸血症

血液尿酸浓度高于正常上限称为高尿酸血症（hyperuricemia）。正常男性血尿酸浓度为119～417 μmol/L（2～7mg/dl）（尿酸酶法），女性一般较男性低59.5μmol/L(1mg/dl)。自动比色法较尿酸酶法测定值约高59.5μmol/L(1mg/dl)。

尿酸为嘌呤代谢的最终产物(300—600mg/24h)，约2/3由肾排出，1/3排至肠内，在细菌作用下分解。血尿酸浓度取决于尿酸的生成和排除速度之间的平衡关系。尿酸生成增多，或肾脏排尿酸减少，或同时两者并存，均可使血尿酸增高。尿酸生成增多可由于：①嘌呤生物合成增加。②机体内核酸转换加速。③进食高嘌呤及(或)高嘌呤前体饮食。尿酸排泄减少可由于：①肾小球滤过率降低。②肾小管缺陷或排泄尿酸的部位受到其他物质竞争干扰，而致尿酸排泌减少及(或)重吸收增多。导致高尿酸血症的常见原因及发病机制见表。

高尿酸血症的常见原因及发病机制

病因	发病机制
原发性痛风	先天性或特发性嘌呤代谢紊乱，嘌呤合成加速及(或)排泄减慢
骨髓增生性疾病、淋巴细胞增生性疾病、红细胞增多症、血红蛋白病（β链地中海贫血）、慢性溶血性贫血、再生障碍性贫血、癌瘤、癌瘤的化疗和放射治疗阶段	核酸转换加速，核酸分解代谢增加

（续表）

病因	发病机制
慢性肾脏疾病：多囊肾、肾盂肾炎、肾小球肾炎	肾小管排泄尿酸减少及(或)肾小球滤过率降低
铅中毒肾病	肾排出尿酸减少，肾小管对尿酸重吸收增加
药物：噻嗪类利尿药、乙酰唑胺、呋塞米(速尿)、依他尼酸(利尿酸)、吡嗪酰胺、乙胺丁醇等；代谢产物：乳酸、β羟丁酸、乙酰乙酸、丙酮等	干扰肾小管排泄尿酸，抑制肾小管对尿酸的排泄
肥胖 饥饿	热量摄入增多，嘌呤合成加速 酮体生成增多，从肾脏排出时抑制尿酸排泄，以致肾小管排泄尿酸降低
银屑病	核酸合成及转换加速
慢性铍中毒	干扰细胞代谢，导致肾功能不全，直接或间接阻抑肾小管对尿酸的转运
甲状腺功能低下	肾血流量减少，尿酸清除率降低
甲状旁腺功能亢进或低下	机制未明，与血钙水平可能有关
伸舌样痴呆	机制未明
食物：动物心、肝、肾、鱼卵、沙丁鱼、蟹、酵母等	嘌呤及(或)嘌呤前体含量丰富

高尿酸血症确立后，需进一步了解其发生是由于尿酸生成增多或排泄减少，或两者并存。进无嘌呤饮食一段时间使机体代谢稳定后，24h尿酸的生成量约等于同期的排出量。根据此规律，当每日进约含300mg的低嘌呤饮食连续5d后，如尿酸排出量超过600mg/24h，即表示尿酸生成过多；如低于600mg/24h，则可能为尿酸生成正常或过多同时存在排泄减少。对于高尿酸血症，应找寻可能的致病原因，以及有无组织器官损害、并发症或伴发病。

痛风

痛风(gout)是由于血尿酸持续增高并造成组织及(或)器官损伤的一组疾病。根据血尿酸增高的原因，本病可分为原发性和继发性两类。继发性常因肾脏疾病、高血压、骨髓增生及血液病、恶性肿瘤、多种药物等引起。

原发性痛风 是由先天性或特发性嘌呤代谢紊乱引起，可分为分子缺陷部位不明和伴特异酶缺陷两组。前者多见，可致尿酸生成过多、排泄过少或两者并存，属多基因遗传。后者中较常见的有：磷酸核糖焦磷酸激酶变异，活性增高，使尿酸生成过多，属性连锁遗传病。次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶部分不足，多于15～30岁发病，(见"Lesch-Nyhan syndrome"条)，两者均有尿酸生成过多，属性连锁遗传。葡萄糖-6-磷酸酶不足或缺乏(糖原累积病Ⅰ型，VonGierke病)，有尿酸生成过多和排泄减少，属常染色体隐性遗传病。

临床表现 原发性痛风大多在30～40岁以后发病，男性约占95%，女性多发生于绝经期后，但由特异酶缺陷所致者可在青少年发病。高尿酸血症、急性关节炎反复发作、痛风石形成和关节畸形、肾实质性病变和肾尿酸结石，为主要的临床表现。起病初时可仅有血尿酸持续性或波动性增高，随年龄增长症状出现率逐渐增高，但亦有终身不出现症状者。急性关节炎为常见症状，典型表现是：夜间突然发病。初期单关节受累，以踇趾及第一跖趾关节为多见，其次为踝、足跟、膝、腕、指和肘；肩、胸锁、下颌、脊椎、骶髂和髋等处偶可受累。患病关节红、肿、热、痛，关节腔渗液；常伴有寒战、发热、血白细胞增加、红细胞沉降率增速等。经1～2d至1～2周可自然缓解；缓解期可全无症状，称发作间期，长短不一。可因受寒、感染、劳累、创伤、手术、饮酒、食物过敏；或进高嘌呤饮食、精神因素、服用影响尿酸排泄的药物等可诱使再发。反复发作可发展为多关节受累，从急性关节肿胀发展至慢性期骨质缺损、关节畸形和痛风石形成。痛风石是由尿酸钠结晶沉积而成，以耳廓、对耳屏、跖趾、指间、掌指等处易见。尿酸排出量多者易发生肾结石，可有肾绞痛、血尿、排出结石。纯尿酸结石X线能透过，不能在普通X线平片中发现；但可因其含钙形成的复合结石而显影。痛风性肾病颇多见，其严重性更大于关节炎，是由尿酸钠结晶在肾间质沉积及阻塞肾集合管所致。早期可间歇出现蛋白尿、尿比重降低、良性高血压；其后尿素氮升高；缓慢发展，最后可导致肾功能不全而威胁生命。

诊断依据 根据典型临床表现、高尿酸血尿、秋水仙碱疗效良好，并排除继发因素，诊断可以成立。确诊须凭旋光显微镜在关节腔穿刺液的白细胞中发现尿酸钠结晶、细胞外尿酸钠结晶；或经痛风石穿刺或活检发现尿酸盐结晶。

防治要点 急性期用秋水仙碱、吲哚美辛(消炎痛)、保泰松等。其中以秋水仙碱为首选，初用隔1h口服0.5mg，或每2h 1mg，至症状缓解或出现恶心、腹泻等胃肠反应时停用。一般需4～8mg，症状可在6～12h内减轻，24～48h内控制，以后可给维持量0.5mg，2～3次/d。吲哚美辛的初剂量25～50mg，每8h一次，次日起25mg，每8h一次，连用2～3d。保泰松，初剂量0.2g，以后每6h 0.1～0.2g。糖皮质激素和促肾上腺皮质激素虽能迅速缓解症状，但停药后症状常复发。发作间歇期应注意消除诱发因素，选择使用促进尿酸排泄或抑制其合成的药物，使血尿酸降至380μmol/L(6.4mg/dl)以下，可防止复发。促进尿酸排泄药常用的有羧苯磺胺、苯磺唑酮、

苯溴酮等，适用于肾功能良好，血尿素氮在14.2mmol/L(40mg/dl)以下，无肾尿酸结石形成，每日从尿排出尿酸盐在600mg以下者。羧苯磺胺(丙磺舒)，从小剂量开始，初用0.5g/d，分2次口服，以后1～2周内渐增至维持量约1～1.5g/d，分3～4次口服。抑制尿酸合成药主要为别嘌呤醇，适用于尿酸生成和排泄过多、尿酸结石反覆形成伴多次发作、排尿酸药无效，及其他不适宜于用排尿酸药者。口服别嘌呤醇初用100mg，2～3次/d，后渐增至200mg，3～4次/d。为预防尿酸盐在肾沉积，应多饮水使尿量维持在2 000ml/24h以上，在服排尿酸药时宜用 $NaHCO_3$ 口服，3～6g/d碱化尿液，使其pH值维持≥6.0。此外，要适当节制饮食，禁酒，增加活动以防止过胖和避免高嘌呤食物。

继发性痛风 病因多种(见"高尿酸血症"条)，当高尿酸血症维持时间长，尿酸盐在组织沉积，临床表现除有其原发病的症状外，余与原发性痛风相似。治疗主要去除原发病因，其余处理与原发性痛风基本相同。

假性痛风

假性痛风(pseudo-gout)系由于关节软骨钙质沉着，焦磷酸钙结晶在关节内引起的滑膜和关节囊炎症。多在50岁以上发病，发病率无性别差异。病因未明。有报告少数年青发病者有遗传背景。临床表现为急性关节炎发作，与痛风相似但较轻，以膝关节受累最多见；其次为髁、肘、腕、肩及髋等；四肢小关节较少受累。单关节炎多见，但可以多个关节先后或同时受累，病情反覆，可演变为多关节、对称性、慢性退行性病变，以致关节畸形，亦称为假性骨关节炎。本病特征为：X线平片可见关节软骨钙化；关节滑液内可发现短、宽阔而末端平钝的焦磷酸钙结晶；血和尿的焦磷酸钙含量正常，血尿酸不增高；秋水仙碱治疗无效。本病可与骨关节炎伴发；有时亦可与甲状旁腺功能亢进、糖尿病、血色病以及痛风等病并存。水杨酸盐、吲哚美辛(消炎痛)、保泰松、肾上腺皮质激素等对治疗急性发作有效。难治病例可试作关节腔穿刺抽液并注入氢化可的松酯。

黑色素沉着症

黑色素沉着症(melanosis)是指皮肤呈棕色或鼠灰色，较同种族正常人或自己原有肤色为深；一般指全身性，但有时亦用于局限性。本症是由黑色素细胞产生黑色素过多并在表皮角质细胞沉积过多所致，可见于下述临床情况：①内分泌疾病：由于黑素细胞刺激素(MSH)、促肾上腺皮质激素(ACTH)过多，如阿狄森病、库欣病、Nelson综合征、卵巢瘤、恶性嗜铬细胞瘤，以及长期用ACTH治疗。妊娠时，使用雌激素及含雌激素避孕药时皮肤色素加深亦较常见。②代谢疾病：如血色病，具有光感性皮炎的各型卟啉病、肝豆状核变性病、皮肤淀粉样变病、高雪病等。③营养性疾病：维生素A缺乏，维生素B_{12}、维生素C、叶酸、烟酸等缺乏，吸收不良综合征等。④慢性感染：如疟疾、黑热病、血吸虫病。⑤肿瘤：见于产生异位ACTH和MSH的肿瘤，如肺癌、胰腺癌、恶性黑素瘤晚期，癌瘤晚期恶液质。偶见于霍奇金病、淋巴肉瘤、慢性淋巴细胞白血病。⑥结缔组织疾病：可见于类风湿性关节炎、Still病、泛发性硬皮病、皮肌炎、系统性红斑性狼疮。⑦药源性黑色素沉着：见于长时期服用氯奎或羟氯奎、氯丙嗪、二甲磺酸丁酯(busulfan)、氮芥、环磷酰胺、砷、铋、铅等。⑧皮肤病变：皮肤急慢性感染，黑棘皮病，瑞尔(Riehl)黑变病、焦油黑变病和网状色素性皮肤异色病。⑨其他：慢性肝病、肝硬变、慢性肾功能不全、Whipple病等。

营养不良

营养不良(malnutrition)是由于摄取食物量不足、食物不能吸收和利用或机体消耗增加而摄入相对不足，以致不能维持正常代谢，出现体重减轻或不增，生长发育停滞，脂肪逐渐消失，肌肉萎缩，全身各系统功能紊乱，抗感染能力也相应减弱，常合并许多并发症。故营养不良包括慢性全身性营养障碍和各种营养素缺乏综合征，常指热量不足(蛋白质、脂肪、糖均缺乏)和(或)蛋白质的不足所造成的病理生理状态。凡热量和蛋白质摄入不足的称为蛋白质热量营养不良(protein-energy malnutrition，PEM)。一般可分为两大类：

(1)热量营养不良：以热量缺乏为主。包括小儿营养不良和成人的消瘦，严重者称营养不良性消瘦(marasmus)。

(2)蛋白质营养不良：包括以蛋白质缺乏为主的营养不良性水肿和严重的恶性营养不良又称夸希奥科(Kwashiorkor)。

以上两大类既不相同又有一定相似之处，难以截然分开，因凡缺乏蛋白质时，亦常有总热量供给不足。

发病机制和临床 常见病因：①长期饮食不当，小儿喂养不妥，食物不能满足生长发育需要，可致营养不良。②各种疾病所引起的胃肠道疾病，消化道先天性畸形，吸收不良综合征、胃大部切除、短肠综合征、结核病、甲亢等慢性消耗性疾病，以及心、肝、肾等疾患者，老年人由于脏器功能日趋衰退，不能耐受各种变化，更易引起营养不良。

本病患者常因食物摄入量减少，热量供应不足，新陈代谢异常，利用糖原而使糖原消耗过多，血糖降低，进一步动用自身组织。开始以动用体内脂肪为主，使之逐渐消耗而减少，以后机体以动用蛋白质为主要能量来源，此时蛋白质分解剧增，加上摄入不足，体内各脏器因蛋白质大量消耗丧失而影响功能，各器官组织均有严重萎缩，营养缺乏还损害机体免疫功能，可致继发性免疫功能低

下并发各种感染。多种维生素和微量元素缺乏亦常与营养不良同时存在。

营养不良早期一般症状不明显，仅见体重减轻，可见腹部皮下脂肪变薄，称为Ⅰ度(轻度)营养不良。继之病情进展可表现：①小儿多哭吵、纳呆，继而呆滞；成人可喜坐卧、疲劳乏力、工作效率低、记忆力减退、神情淡漠，重者全身无力状态，丧失劳动力。②消瘦，皮下脂肪减少，小儿皮下脂肪减少的顺序首先是腹部，其次为躯干，后臀部和四肢，最后为面颊部。皮肤干燥、苍白且松弛，弹性渐差，肌张力低下，当小儿两颊脂肪垫消失时，全身消瘦如老人。成人由于皮下脂肪消失，除皮肤松弛无弹性外，四肢皮下静脉显露可见，骨骼明显突出，舟状腹，最后呈恶病质。③浮肿和贫血，早期浮肿仅见于眼睑、足背等，当体内血浆蛋白下降，浮肿可加剧，但重度营养不良者浮肿常反减轻呈干瘪状，贫血加重。④其他，患儿体温低下，活动减少，精神委靡，食欲差，对食物的耐受性极低，易吐泻，出现脱水、酸中毒和电解质紊乱，并发感染，同时可有维生素缺乏表现如结膜干燥、口角炎等。成人可见畏冷、四肢温度低，易生冻疮，低血糖昏厥，女性月经不调或闭经、不育，男性可出现性欲减退。抵抗力降低，易患肺炎、肠炎、结核病等。

一般3岁以下患儿可根据程度的轻重分为三度：Ⅰ度(轻度)、Ⅱ度(中度)和Ⅲ度(重度)，而3－13岁则分为轻度和重度。目前小儿营养不良的分级法国外多用Gomel或Wellcome分类法，国内用人体测量来评价，参考下表(黑龙江省儿童保健会议的资料)。

小儿营养不良分度诊断标准

	<3岁			>3岁	
	Ⅰ(轻度)	Ⅱ(中度)	Ⅲ(重度)	轻度	重度
体重低于正常平均值①(%)	15～25	25～40	>40	15～30	>30
皮下脂肪(cm)					
腹部②	0.8～0.4	<0.4	消失	减少	明显减少或消失
臀部	无明显变化	明显减少	接近消失	减少	明显减少或消失
面部	无明显变化	减少	明显减少或消失	减少	明显减少或消失
消瘦	不明显	明显	极度消瘦	较轻	严重
精神状态	无变化	不安或萎靡	呆滞，反应低下	无变化	不安或反应差
肌肉变化	基本正常	肌肉稍松弛	萎缩或松弛	无改变	萎缩
皮肤改变	正常或稍苍白	苍白，弹性差	干燥，有皱纹，弹性消失	稍苍白	苍白明显，弹性消失
毛发变化	无变化	稍干	干枯发黄	无变化	干枯易折
浮肿	无	有	干瘪状，反无浮肿	可有	消瘦反而不肿

①空腹去衣时测量，有浮肿时应酌减体重　②腹部脂肪测量法：在腹部脐旁乳线上，以拇指和食指相距3cm处与皮肤表面垂直成90°角，将皮脂层捏起，然后量其上缘厚度

诊断依据　小儿营养不良仅依据患儿的外貌、临床表现和一次体重测量是很难诊断的，必须与患者过去的情况作比较，并随访体重和皮下脂肪的情况进行比较后才能作出判断。成人根据外貌和临床表现，诊断不难，但必须进一步查明病因、诱因，检测血浆蛋白浓度、血浆氨基酸、尿肌酸、肌酐和基础代谢率等可作为参考。

防治要点　以预防为主，加强保健宣教，宣传育儿知识，给予必要的喂养与饮食指导。小儿、成人均须防治引起营养不良的各种病因和诱因。老年人及体弱者更应注意保健工作。

治疗是综合性的，包括良好的护理、预防和治疗感染、设法增进食欲，帮助消化，并给予支持疗法。补充各种维生素和其他营养成分等。其中最重要的是合理喂养，以满足患儿的热量和各种营养成分的需要。喂养的基本原则是：因人而异(如营养不良的程度、消化道功能和对食物的耐受情况)，选择适当食品，逐渐增加，给予高热量、高蛋白质饮食。轻症病例如无胃肠道功能紊乱，饮食以分次、少食多餐为宜。小儿轻度营养不良，热量予每日每公斤体重251.1～334.8kJ(60—80kcal)，每日蛋白质2～3g，成人，热量一般在1 000kJ左右(约2 400kcal)/d。重度营养不良小儿，热量则应自每日每公斤体重167.4～251.1kJ(40～60kcal)开始，而成人开始每日热量420～630kJ(1 000～1 500kcal)左右，蛋白质每日每公斤体重为1～1.5g，然后逐渐增加，增加速度应根据患者的耐受能力、体重增长情况决定，不宜操之过急，逐步使小儿热量每日每公斤体重达502～586kJ(120～140kcal)，成人患者达840～1 260kJ/d(2 000—3 000kcal/d)，蛋白质每日每公斤体重为1.5～2g(老人、妇女酌减)，应逐渐添加食物的量和种类，待体重接近正常之后再调整到生理需要量。不能口服者可鼻饲，静脉注射高能营养液、脂肪乳剂、水解蛋白、血浆、白蛋白或输血等。根据需要而分别选用，同时应注意电解质平衡。有浮肿者应限制食盐，给

予维生素补充。

其他疗法，恢复期宜用中医中药、推拿、针灸、捏脊等。治疗引起营养不良的各种疾病及其并发症亦属重要。

营养不良性水肿

营养不良性水肿（malnutritional edema）是由于蛋白质的吸收和利用发生障碍，引起负氮平衡，血浆蛋白减少，血清胶体渗透压明显降低而出现全身水肿，又称低蛋白血症。

发病机制和临床 凡长期腹泻、饥饿，或肝肾疾患不能合成血清蛋白，或胸腔积液、腹水、大面积烧伤、上消化道出血、便血而丢失大量蛋白质，或因脓毒败血症、结核病等感染引起体内蛋白质分解，均可引起血浆蛋白减少而致营养不良性水肿。

临床上在水肿出现之前已有营养不良症状，如精神不振、无力、厌食等。主要表现为水肿，以下肢足背为显著，呈对称性凹陷性水肿，逐渐波及腰骶部、外生殖器，甚至颜面手背。面部眼睑大多为非凹陷性浮肿。严重者可有腹水或胸腔积液。皮肤凉无弹性。毛发干燥易脱落，肌肉松弛以至消瘦、心音低钝、血压下降伴有贫血。易出现褥疮、肺炎等其他感染。

诊断依据 根据病史和体格检查，临床诊断不难。实验室检查：红细胞和血红蛋白均可降低。血浆总蛋白减少，血清白蛋白显著低下，白蛋白/球蛋白比值倒置。本症患者常因低蛋白血症而全身总液量增多，使细胞外液呈低渗性，当出现呕吐、腹泻等，则易引起低渗性脱水及电解质紊乱，产生低血钾、低血钠，甚至低钙和低镁，并引起相应症状。

防治要点 要大力宣传营养与健康的密切关系，让广大群众掌握合理喂养小儿的知识，提倡母乳喂养，适时添加辅助食品，为断乳作好充分准备。儿童与成人平时应注意正确合理的饮食，去除病因。

积极治疗消化系统疾患及其他慢性感染，调整饮食，补充营养，应按照先少后多，先素后荤的原则进行，为增加热量可在供乳制品的基础上增加一定量的植物油和蔗糖，供给的总热量可从210kJ（50kcal）/d·kg体重开始，逐渐增至630～840kJ（150～200kcal）/d·kg体重，蛋白质从1～2g增加到3～5g/d·kg体重。并补充各种维生素，可给各类消化酶。严重水肿者，应暂时限制食盐，逐步补充氨基酸、血浆、白蛋白或脂肪乳剂。

营养不良性消瘦

营养不良性消瘦（marasmus）是由于长期进食过少所引起的以热量缺乏为主，伴蛋白质不足的营养缺乏症。因进食量太少，即使所进食的各种营养素尚平衡，但长期热量不足以致机体只能利用并消耗自身的组织，以维持生命代谢最低的需要。

发病机制和临床 常见的病因有：①原发性：长期食物供给不足，见于经济落后、战争或灾荒的国家和地区。母乳不足时仍长期只喂哺母乳，未能添加其他代乳品或辅食品。人工喂养不当，给予乳品量过少或浓度太淡，均可引起营养不良性消瘦。②继发性：由于各种先天性或后天性慢性消化系统疾病、慢性感染性和消耗性疾病引起长期消化吸收障碍，分解代谢加速而影响蛋白质合成，也可引起营养不良性消瘦，如裂唇裂腭、慢性腹泻、肝硬化、甲亢、结核病和癌症等。因热量供应不足，开始机体自身消耗脂肪组织以供代谢需要，进而动用组织蛋白质，导致组织细胞停止生长发育和各组织器官萎缩，肌肉明显萎缩，甚至脑萎缩。同时胸腺及淋巴组织受损，使机体免疫功能下降，基础代谢降低，体温调节功能障碍，骨骼成熟受阻，各器官功能均受影响。

成年患者表现为显著消瘦，严重时呈恶病质，表情淡漠、对外界反应能力差，劳动能力丧失。同时伴有各种原发病的临床表现。小儿患者可表现为生长发育速度减慢，如继续进食不足，则生长发育可完全停顿，皮下脂肪减少甚至完全消失。肌肉萎缩、极度消瘦、毛发干枯、皮肤松弛起皱早干瘪状，似小老头貌。心率减慢、血压偏低。长时间饥饿者，因不能耐受食物而常有呕吐、腹胀，可见少量多次暗绿色粘液便，称为小儿饥饿性腹泻，此时患儿可出现脱水、酸中毒。一般无浮肿，全身免疫功能低下，易并发呼吸道或泌尿道感染，并有贫血和维生素缺乏的表现。

诊断依据 根据上述临床表现可作出诊断。实验室检查可有红细胞压积和血红蛋白下降。血浆蛋白正常或稍低，血糖可降低。

防治要点 应以预防为主，加强宣教，平时应摄取营养丰富而易于消化的食物，加强营养与饮食指导。

对小儿患者治疗可按年龄给予合适的饮食，热量供给按从小量递增的原则，热量及蛋白质需要量见"营养不良性水肿"条，主要营养素应按一定比例搭配。患者应及时治疗原发疾病，控制感染，精心护理，防止褥疮。可予高能静脉营养液，如脂肪乳剂等静脉滴注，补充多种维生素及给予必要的药物治疗。

维生素A缺乏症

维生素A缺乏症（vitamin A deficiency）是因体内维生素A不足而引起的全身性疾病，主要表现为皮肤干燥，躯干和四肢伸侧有角化性毛囊丘疹，结膜、角膜干燥，夜盲，甚至角膜软化。

发病机制和临床 维生素A以β-紫罗酮及其衍生物和类胡萝卜素两种形式存在。天然维生素A主要以视黄醇形式在体内起作用，植物不含维生素A而含胡萝卜素（即维生素A原），在肠粘膜细胞内可被转变为维生素A。

其主要功能为：①在视网膜的杆状细胞内合成视紫质，维持暗光下的视觉功能。②维持细胞膜的稳定性，保持上皮细胞的完整性。③促进骨骼与牙齿正常生长。若食物中维生素A供给不足，腹泻等胃肠道疾病而致吸收障碍或消耗损失过多，慢性肝炎或先天性胆道畸形而利用或贮存维生素A功能缺陷，均可引起维生素A缺乏症。

本症临床表现主要有：①眼部症状：以小儿多见，出现最早，开始是暗适应下降（即夜盲），有眼干、泪少、畏光、角膜及结膜失去光泽，近角膜缘外侧中间的结膜有皱褶，可见银白色或淡黄色的皂垢样结膜干燥斑（即毕脱斑），又称干眼病，眼部疼痛，角膜干燥混浊，病情进展可发生角膜软化，甚至溃疡穿孔，以致失明。②皮肤表现：皮肤粘膜角化增生，皮肤干燥、脱屑，后出现散发性角化性毛囊丘疹，四肢伸侧可扪到鸡皮疙瘩样感觉。头发干燥无光泽，且易脱落，产生早秃现象。指甲多纹、变脆、无光亮。③其他：体重减轻，体格发育迟缓，呼吸道和泌尿道上皮增殖和角化，粘膜亦有病变，故易引起呼吸道感染和脓尿症。④孕妇严重维生素A缺乏时胎儿可发生多发畸形。

诊断依据 临床上眼部及皮肤表现较显著时，易于诊断。早期症状不典型时，应注意有无慢性消化系统疾病或维生素A供给不足的病史，故凡营养不良、慢性腹泻、长期饮食不当的患者有畏光、眨眼者应仔细检查眼睛，有无毕脱斑。如有怀疑，可作暗适应检查。血中维生素A测定：成人 $<1\mu mol/L(<30\mu g/dl)$，小儿 $<0.7\mu mol/L(20\mu g/dl)$。另可取新鲜中段尿约10ml加1%甲紫（龙胆紫）溶液数滴，摇匀，做上皮细胞计数，每立方毫米尿超过3枚以上的，除外泌尿系炎症后，可提示维生素A缺乏。

防治要点 去除可能引起的病因，给予足量含维生素A的食物（如猪肝、禽蛋、肉类、牛乳、胡萝卜和新鲜蔬菜等）。供给小儿足量的维生素A，婴儿每日需维生素A 1 000—1 500IU，儿童则需2 000—3 000IU。孕妇、乳母应每日摄入维生素A3 500—4 000IU。婴儿时期最好以母乳喂养，提高母乳喂养率。消化道功能紊乱或慢性疾病患者，应及早补充维生素A。小儿预防可口服浓缩鱼肝油。

应积极治疗引起维生素A缺乏的原发疾病。对疑似或潜在的维生素A缺乏患儿，每日需给维生素A5 000IU。若有眼部症状，则可先用维生素AD注射液（爱的命）0.5—1ml（每0.5ml含维生素A25 000IU，维生素 D_2 500IU）深部肌注，每日一次，共2—3次。成人可给10万IU肌注，待症状明显好转后，改口服浓鱼肝油制剂，用法：每日量约含维生素A2.5万—5万IU。以金霉素油膏消炎保护眼睛，如有角膜溃疡，应予1%阿托品扩瞳，以防虹膜脱出或粘连。其他应积极治疗呼吸道或泌尿道感染。

维生素A中毒症

维生素A中毒症（vitamin A poisoning）系摄入过量的维生素A而引起的中毒综合征。70年代以来，中国小儿因滥用浓维生素A制剂而中毒者明显增多，应引起重视。

发病机制和临床 由于家长缺乏合理应用维生素A的知识，长期或短时间大剂量给小儿服过多的浓鱼肝油，另医务人员对此病亦缺乏警惕性。由于个体差异及肝脏维生素A贮存量的不同，故引起维生素A中毒的剂量可有很大的差异，有报道成人一次剂量超过50万—100万IU，儿童一次剂量超过30万IU即可发病，也有的小儿每日服1万—2万IU，连续几个月亦可出现症状。维生素A过量可降低细胞膜和溶酶体膜的稳定性，细胞膜受损，使酶释放，引起肝、脑、皮肤和骨骼等组织病变。

临床表现 ①急性中毒：小儿可因意外食用大量维生素A一次剂量（30万IU），于数日内产生中毒症状；成人因食北极熊或鳄鱼的肝脏，或一次服维生素A＞50万IU后6—8h，或1—2d内出现急性中毒症状。主要有头痛、呕吐、烦躁、嗜睡等颅内压增高表现。小儿尚有纳呆、前囟隆起、头围增大、骨缝裂开和视神经乳头水肿等，此因脑脊液分泌过多或吸收障碍引起。②慢性中毒：多因长期摄入过量引起，成人每日摄入8万—10万IU维生素A，持续半年，或每日3万—4万IU，超过几年；小儿每日摄入2万IU以上，连续6个月，均可引起慢性中毒。中毒症状轻重与摄入量多少不成正比，其临床表现多样化，小儿易激惹、烦躁、纳呆，四肢骨痛、软组织肿胀和压痛，枕后部肿胀、压痛，可误为颅骨软化，头颅额部两侧明显突出可误为佝偻病方颅。同时出现头痛、呕吐、前囟增宽而隆起、头围增大等颅压增高症状。皮肤粗糙、瘙痒、脱屑，毛发干枯易脱落，口唇皲裂易出血。成人常表现为食欲减退、体重减轻、皮肤干燥和脱屑、肝脾肿大，偶可引起牙龈出血、鼻出血、贫血。孕妇早期口服大量维生素A亦可致胎儿畸形，必须引起注意。

诊断依据 根据摄入过量维生素A的病史及上述典型的临床表现，一般诊断不难，但发病早期往往只出现个别症状和体征，则容易误诊。临床医生须警惕本症，应与佝偻病、维生素C缺乏症等鉴别。实验室检查：测血清维生素A含量明显增高，正常值小儿为 $1.0—2.3\mu mol/L(30—65\mu g/dl)$，成人为 $3.5—10.5\mu mol/L$。血钙及碱性磷酸酶多有增高。脑脊液检查压力增高，细胞数和糖正常，蛋白可略降低。X线骨摄片对本病确诊有特殊价值；长骨摄片示骨皮质增厚；骨干中部有骨膜下新骨形成，呈梭形葱皮状或薄壳状；或有骨质普遍稀疏，长骨横径变细、软组织肿胀。严重者干骺端呈鱼嘴样突出，软骨盘生长障碍收缩，骨骺形成包埋现象。头颅摄片示颅缝增宽，前囟扩大，颅缝周围骨质密度增高且边缘

增门。

防治要点 本症完全可以预防，医务人员要了解并掌握维生素A制剂的剂量，并向家长宣教，不能滥用维生素A制剂，改变鱼肝油是补药，剂量大些、服用时间长些没有害处的错误看法。在饮食方面也切勿食用大量动物肝脏。若为了治疗佝偻病而需要维生素D时，宜用纯维生素D制剂。

确诊本症后应立即停服维生素A，临床症状常在1～2周内消失，骨骼改变和血中维生素A浓度恢复则需数月之久。个别病情严重者有骨骼变形，则需外科矫形。

维生素B_1缺乏症

维生素B_1缺乏症（vitamin B_1 deficiency）又称脚气病，系因维生素B_1摄入不足，或吸收障碍（如腹泻等消化功能紊乱）或需要量增加（如小儿青少年生长发育、发热、患结核病、甲亢等）所引起周围神经、中枢神经、心血管、消化系统等器官功能障碍的疾病。另外产妇、乳母忌口和饮食单调等不良习惯，酗酒和喜食生鱼及生贝类者也易患本症。

发病机制和临床 维生素B_1在肝、肾组织被合成焦磷酸硫胺素，后者在人体内作为辅酶催化丙酮酸脱羧，使糖代谢顺利进行，并参与乙酰胆碱的合成。因此，维生素B_1缺乏时，糖代谢发生障碍，也影响脂肪酸代谢，胆碱酯酶活性增加，乙酰胆碱水解加速，内脏器官能量供应发生障碍，神经和肌肉组织发生变性及水肿，甚至坏死。

临床表现：婴儿期大多起病甚急，常有面色苍白、烦躁不安等。成人先有疲乏、纳呆和肌肉酸痛等，而后出现下列各系统症状。

神经系统症状：小儿表现为淡漠、嗜睡、吸吮无力，颅神经麻痹，也可有抽搐、昏迷和虚性脑膜炎等症状。成人表现为急躁或忧郁消沉、健忘、反应淡漠，且有上行性对称性周围神经炎，呈袜套型感觉异常；下肢麻木，呈针刺样疼痛和烧灼感。继而脚趾不能上抬，肌肉无力，行走困难，影响小腿的伸肌与屈肌时可有明显的趾与足下垂。成人亦可见精神异常症状。

心血管系统表现：婴儿易发生"暴发型心源心力衰竭"，多在哺乳之后或睡觉将醒之际，突然发作，尖声哭吵、气促、出冷汗，发绀肢冷，心音低钝，肝脏肿大，很快死亡。成人可出现气急、心悸、恶心、呕吐、肝肿大，肺及体循环均有不同程度的淤血表现。浮肿初期仅见于胫前区，重者有下肢和面部浮肿，甚至有不同程度的胸腹腔积液。心电图显示心肌损害改变。

胃肠道表现：食欲差，恶心、呕吐，且有腹痛和腹泻等。

大多数患者上述症状并非同时存在，可分为干型（以神经系统症状为主的，又称脑型）、湿型（以水肿或浆液渗出为主者）、暴发型（表现为急性心血管系统症状）和混合型。

诊断依据 主要根据病史和临床表现，但因症状变化多端，故不易早期作出诊断。对可疑患者可作维生素B_1诊断性治疗，是安全的方法。实验室诊断方面虽可测定血和尿中硫胺素和丙酮酸浓度，但实际上临床很少采用。

防治要点 为预防本病发生，应多食糙米，注意淘米及烹调方法。小儿、孕妇或乳母宜给予富含维生素B_1的豆类、蛋和新鲜蔬菜等。从婴儿期就开始提倡饮食多样化的良好饮食习惯。

治疗首先对诱发本病的疾病如结核病、消化道疾病、甲状腺功能亢进等应予积极治疗。口服维生素B_1 10mg，每日3次。对乳母可适当增加剂量，如不能口服或肠道吸收不良，给维生素B_1 100mg肌内注射，每日一次。对暴发心型或脑型等危重病人应立即给维生素B_1（盐酸硫胺素）50—100mg加入50%葡萄糖水后静脉注射，以后每日肌内注射100mg，常使病情迅速好转，再改口服。在抢救过程中避免应用肾上腺皮质激素，因该激素与硫胺有拮抗作用，会导致病情恶化。毛花甙C（西地兰）等强心剂对本症所致的心力衰竭无效，需加以注意，如有其他维生素B族缺乏症可同时口服复合维生素B。

维生素PP缺乏症

维生素PP缺乏症（vitamin PP deficiency）又称烟酸缺乏症或称癞皮病。是因体内缺乏烟酸或烟酰胺而引起本症。在中国北方以玉米为主食且缺乏适当副食品的地区多见，另若患伤寒、败血症等急性感染性疾病和结核病、肿瘤等慢性消耗性疾病，以及营养不良等都可因消耗增加或吸收不良而得病。

发病机制和临床 维生素PP包括烟酸及烟酰胺，来源于动物性食品或由肠道细菌合成。在体内被吸收后与核酸、磷酸、腺嘌呤等组成细胞内的两种重要辅酶，即辅酶Ⅰ和辅酶Ⅱ，参与体内细胞代谢过程中氧化-还原反应。烟酸还可抑制胆固醇合成，促进胆固醇氧化，从而降低血脂浓度。当缺乏烟酸时血内辅酶Ⅰ、辅酶Ⅱ减少，以致不能抑制酪氨酸酶活力，使酪氨酸变成黑色素，而使皮肤色素产生过多。

维生素PP缺乏症的早期症状不太明显，起病缓慢，出现厌食、困倦及眩晕。以后出现下列典型症状：①皮炎，多在面部、上下肢伸面和肢体暴露和受摩擦部位出现红斑，边缘与周围健康皮肤有清晰界限，呈红褐色且浮肿。表皮破溃后有渗出性创面，易继发感染。病情好转时原来高起皮肤的红色皮损及浮肿逐渐消退，愈后可有大块脱皮，留下色素疤痕。②消化道表现：常见食欲减退、恶心、呕吐、腹痛、腹泻，粪便呈水样或糊状，次数多少不等，量多有恶臭。舌炎表现为早期舌面光，舌尖及两侧充血发红，舌乳头增粗，后全舌从发红似鲜牛肉色逐渐萎缩。口腔粘膜有浅表溃疡，牙龈肿胀。③神经精神系统表现：

烦躁、睡眠不安，成人焦虑失眠，可发展为忧郁、反应迟钝、嗜睡、谵妄，甚至昏迷或精神错乱。还可有周围神经炎的症状，如四肢麻木、烧灼感、反射异常。但神经精神症状不一定与皮肤症状并存。④成年女性可有月经失调、男性有性欲减退。

诊断依据 根据以上的病史及典型的临床表现可作诊断。实验室检查有胃酸缺乏，尿中烟酸代谢产物二吡啶酮降低，少于2mg有诊断意义(正常为12～18mg)。试验性治疗，有效者可支持诊断。

防治要点 应供给含有烟酸多的食物(如豆类、蛋类、乳品、瘦肉、肝和蔬菜等)。在以玉米为主食的地区应推行玉米粉加入0.6%的碳酸氢钠烹调，使结合型的烟酸可转为游离型的烟酸而易为人体所利用。

治疗应根据症状的轻重，每日口服烟酸50～300mg，分3次服，或用烟酰胺，每日口服75～100mg。必要时可肌注或静脉滴入烟酸，小儿每日每公斤体重1～2mg，成人每日予100～150mg，见效更快。伴口腔溃疡、腹泻、神经精神症状者应予以对症治疗。注意口腔卫生，避免日光照射，亦可同时服用B族维生素。

维生素B_2缺乏症

维生素B_2缺乏症(vitamin B_2 deficiency)系由体内缺乏维生素B_2(核黄素)而引起的主要表现为唇舌炎、口角炎、结膜炎、角膜炎、皮炎及阴囊炎等的疾病。

发病机制和临床 维生素B_2是复合维生素B中的一个组成部分，在组织中通过参与构成黄酶的辅酶(黄素单核苷酸和黄素腺嘌呤二核苷酸)，共同对体内细胞及组织的氧化还原过程起重要作用。一般缺乏动物蛋白质和蔬菜，或烹调食用方法不当，以致摄入减少，或胃肠道吸收障碍，急慢性感染或创伤，均可增加维生素B_2排出量和需要量，引起维生素B_2缺乏。本症多与其他B族维生素缺乏同时出现。

本症临床表现：①口角炎，口角有乳白色的糜烂和裂缝，易形成小脓疱和结痂，张口时易出血。②唇、舌炎：上下唇缘粘膜纵裂，呈绯红色，可见零星结痂；舌面光滑，呈洋红色，舌乳头初肥厚，后萎缩变平，并有裂隙，出现花纹，称"地图状舌"。③皮肤改变以脂溢性皮炎为主，初乃皮肤轻度红斑，上覆脂状黄色鳞片，见于鼻唇的皱壁、鼻翼、前额眉间等。成人可见阴囊炎，即阴囊两侧皮肤粗糙，表面出现针头大小丘疹，覆盖以鳞屑或结痂。④眼部变化较少见，角膜周围血管增多，在角膜和结膜交界处有小疱，可致畏光、流泪、痒感或烧灼感、视力模糊，也可有睑缘炎或虹膜炎。严重者可发展到角膜混浊，整个角膜被新生血管侵袭。

诊断依据 根据临床表现口角炎、唇炎、舌炎、阴囊炎和皮肤改变可考虑本病的诊断。角膜血管增生应为有特征性的诊断体征，但若有沙眼同时存在时，则增加诊断的困难。但维生素B_2缺乏症经常和其他维生素缺乏同时存在。

实验室检查：一般可测定尿核黄素量作为诊断依据。收集口服维生素B_2 5 mg后4h尿，测其中维生素B_2含量，如排出量低于500 μg者为缺乏。近来有人测定红细胞中谷胱甘肽原酶活力系数，此值>1.80者则为缺乏。

防治要点 经常进食蛋类、豆类、蔬菜、瘦肉等含有维生素B_2的食物是预防本病的重要措施。维生素B_2每日需要量：小儿0.6～1mg，成人1～2mg。本症治疗可口服维生素B_2，每日3次，每次5～10mg，症状可于2周左右消失。见效缓慢时可改为肌注，5～10mg/d，同时服复合维生素B片。舌炎症状明显者，可加服烟酸50—100mg/d；角膜病变严重者，可加服维生素A。有阴囊炎可加用5%硫黄霜外搽。唇炎、舌萎缩及裂隙则恢复较慢，舌裂隙可搽1%硝酸银水剂。在偏僻山区、边远工地，或边防、海防、海岛地区工作，交通困难，在无新鲜蔬菜季节，应考虑补充维生素B_2预防，每日口服5mg即可。

维生素C缺乏症

维生素C缺乏症(vitamin C deficiency)是由于长期膳食中摄取维生素C量不足而引起的骨骼变化和出血倾向。又称坏血病。

发病机制和临床 人体内不能自行合成维生素C。引起缺乏的主要原因为长期不进食富含维生素C的新鲜蔬菜和水果，或烹调方法不当或食物贮藏过久而被破坏，以及疾病、药物或环境引起的维生素C利用和消耗增加。维生素C参与许多代谢过程和调节细胞的氧化还原反应，对于防止体内胶原解聚和维持基质的完整性都起到重要的作用；参与芳香族氨基酸代谢，促进血红蛋白、肾上腺皮质激素、免疫球蛋白及神经递质的合成。当维生素C缺乏时，胶原和磷酸软骨素形成障碍，导致毛细血管壁的通透性增加，皮肤粘膜、骨膜下、关节腔及肌肉等部位易发生出血；成骨细胞亦不能形成正常的骨样组织，软骨内骨化过程发生障碍，骨质脆弱，易发生干骺分离或脱位。本病近年来已少见，但仍可见于人工喂养及饮食不当的小儿或多病的老年人。

本病的临床表现：①全身症状：成人有乏力、食欲差、面色苍白、消沉、微肿、感觉迟钝、四肢软弱与疼痛。小儿有低热、纳呆、烦躁、消化不良和生长迟缓等，但常不被注意。②出血表现：有齿龈肿胀，易出血而呈紫红色。全身皮肤有出血点，皮下组织、肌肉、关节均可出血，形成瘀斑或血肿。此外可有鼻出血、血尿、眼眶或内脏出血；女性可有月经过多；小儿常见到骨膜下出血，引起肢体肿胀疼痛，下肢常处特殊体位：两大腿外展、小腿内弯，姿势如蛙状，甚至拒绝他人挪动或触摸，呈"假性瘫痪"。③骨骼：因骨骺端有未经骨化的软组织堆积和骨骺脱位，可在肋骨与肋软骨交界处有隆起，隆起内侧有一凹陷，应与钝圆

隆起的佝偻病串珠相区别。4常有贫血，浮肿，易继发感染。

诊断依据 根据病史，典型表现者诊断不难，尚需做些特殊检查，以帮助诊断。①X线骨骼检查，婴儿有特征性改变：可见骨膜下出血，骨骺线增粗，不规则，骨皮质变薄、骨小梁结构模糊，导致骨干透明度增加，成骨中心呈毛玻璃样，仅见边缘轮廓，称为"指戒环"。②实验室检查，尿中24h维生素C含量常<113.6μmol/L(20mg%)，血维生素C含量<0.2mg/dl。③毛细血管脆性试验阳性。④治疗试验，本症经用维生素C治疗，见效迅速，有助于诊断。

防治要点 提倡母乳喂养，孕妇及乳母、小儿、手术前后和患消耗性疾病等应给予含维生素C丰富的食物。注意烹调方法，以免维生素C在烹调中损失。

轻症病人以饮食治疗为主，多食用绿叶蔬菜及新鲜水果，亦可口服维生素C，200~300mg/d，重症者500~1000mg/d，静脉注射。一般疗程2~3周，待症状明显好转时改为口服，剂量减至50—100mg，每日3次。对骨膜下出血者，一般予维生素C静脉注射，2~3d后疼痛减轻，4~5d后下肢可活动，骨骼X线改变需较长时间才能恢复。对症处理：如保持口腔清洁，预防或治疗继发感染，治疗贫血。骨骺病变明显的患儿，应安静少动，以防止骨折及骨骺脱位。在治疗过程中需注意长期大量口服维生素C有不良反应，即尿中排出草酸可引起泌尿道中尿酸盐结晶；孕妇可影响胚胎发育。因此，维生素C的使用剂量应当适当。

维生素D缺乏症

维生素D缺乏症（vitamin D deficiency）是由于维生素D缺乏引起的钙、磷代谢紊乱而产生的骨骼病变，小儿患者主要累及骨骼软骨生长发育而致佝偻病，成人期发病则为骨软化病。中国北方地区发病率较高，多见于2岁以下的小儿，成人常见于多胎而长时间哺乳的妇女，目前随着人民生活水平和计划生育卫生知识的提高，发病率已明显减少。

发病机制和临床 人体维生素D的来源有两方面。①内源性：皮肤中有7-脱氢胆固醇，经阳光紫外线照射可变成内源性维生素D_3。②外源性：维生素D_2和D_3分别来自动植物性食物，植物性蕈类中有麦角固醇，经紫外线照射后可形成维生素D_2(即麦角骨化醇)；动物性食物如肝、蛋、鱼等含维生素D_3较多，两者均无生物活性，摄入人体后，先与维生素D结合蛋白相结合，经血达肝，在肝细胞微粒体中经25-羟化酶作用，转化成25羟维生素D，再到肾脏，在肾近曲小管上皮细胞线粒体内经1-α羟化酶作用转变为1，25-二羟维生素D，目前所知，后者是活性最强的维生素D代谢物，才能发挥其生物效应。其主要生理功能为：①促进小肠粘膜对钙、磷的吸收和转运。②使旧骨中骨盐溶解，提高血钙、血磷浓度；又能直接刺激成骨细胞，促进骨盐沉着钙化，形成新骨。③促进肾小管对钙、磷的重吸收，对调节血清钙、磷水平起重要作用。

体内1，25-二羟维生素D水平又受血清钙和磷、甲状旁腺素和降钙素等调节。血钙降低能刺激甲状旁腺分泌，促进肠道吸收钙磷，抑制肾近曲小管对磷的重吸收而增加对钙的重吸收，另可使旧骨脱钙。当1，25-$(OH)_2$维生素D增高时，则可抑制甲状旁腺素的分泌。降钙素由甲状腺滤泡旁细胞产生，其主要作用是抑制骨盐溶解，使血钙含量降低；也可抑制肾近曲小管对钙、磷的回吸收，使尿钙、尿磷的排泄增加；并能抑制肠管对钙、磷的重吸收。故当维生素D缺乏或代谢异常时，均可使活性维生素D产生减少而引起小儿的佝偻病和成人的骨软化症。

维生素D缺乏症的病因有：①日光照射不足，城市中空气污染和高大建筑阻碍紫外线照射，患儿又缺少户外活动。②食物维生素D供应不足，喂养不当，人工喂养者牛乳中钙、磷比例不当不利于吸收，以及成人长期素食者。③消化道吸收不良：胃和小肠切除术后，胃肠短路，食物快速通过减少了维生素D和钙的吸收。其他慢性肝病，总胆管梗阻、慢性胰腺炎等，均可致维生素D吸收不良。④维生素D需要量增加：早产儿、双胎和低体重儿出生时体内维生素D、钙、磷贮存少，出生后生长速度快需要量大，妇女多次妊娠、长时间哺乳，均容易引起缺乏。⑤某些药物的作用，长期服用苯妥因钠、苯巴比妥等抗癫痫药物，可促进肝氧化酶的作用，使维生素D加速分解为无活性的代谢物而致缺乏。

当维生素D缺乏时，肠道钙磷吸收减少，使血钙、血磷浓度下降，引起甲状旁腺素分泌增加。一方面动员旧骨脱钙，使血钙接近正常，另一方面抑制肾小管对磷的再吸收，尿磷排出增加而使血磷更低，钙磷乘积降低，使软骨细胞和成骨细胞不能钙化而继续增殖形成骨样组织堆积于骨骺端，造成骨骺端膨大且骨的增长停滞，扁骨和长骨骨膜下的成骨活动也发生障碍，骨皮质为不坚硬的骨样组织所替代，若颅骨软化，颅部骨样组织堆积而致方颅。骨干骨化障碍则形成骨质疏松，易受肌肉牵拉或重力影响，引起弯曲畸形甚至骨折。成人由于骨骺早已钙化，则表现骨盆、脊柱的骨质疏松，可引起自发性骨折或畸形骨盆受累的妇女常影响正常分娩。

临床表现：小儿佝偻病早期主要症状是神经精神症状，有多汗、易激动、睡眠不安、夜惊，睡时经常摇头擦枕，而使枕部头发脱落(枕秃)。随着病情进展，患儿肌张力低下、腹大、关节韧带松弛，动作发育迟缓，独立行走较晚。可伴有贫血、肝脾肿大、营养不良，易患肺炎和腹泻，病情进展到活动期，主要为骨骼改变，不同年龄有不同表现：3~4个月的婴儿出现颅骨软化，手压迫枕骨或顶骨中央时有颅骨凹陷，似压乒乓球感；7~8个月时，额骨、顶骨骨样组织增生隆起呈方颅，囟门闭合延迟；1岁左右的患儿出牙延迟，易患龋齿，肋骨与肋软骨交界处有肋骨串珠

畸形。由于膈肌牵拉，其附着肋骨处内陷，形成横沟（或称赫氏沟即Harrison沟）；胸部正中向前突出呈鸡胸；胸骨下方剑突区内陷似漏斗称漏斗胸；腕、踝部膨大而呈手镯、脚镯状。患儿开始走路后，下肢长骨因负重而双腿弯曲成"O"形或"X"形腿；脊柱弯曲呈驼背或侧弯。全身肌肉无力，关节松弛。

成人骨软化症的早期症状是背部及腰腿疼痛，常被忽视，后疼痛可蔓延至胸肋、上肢及全身，疼痛难忍，随后活动受限，不能走长距离，坐位站立和蹲下站起均有困难，夜不能寐，卧床不起，并可发生病理性骨折和骨骼畸形。妇女因骨盆狭窄畸形可致难产、妊娠期常伴有手脚发麻、腓肠肌痉挛、牙齿松动等。若孕妇严重缺乏维生素D，其所分娩的新生儿则可有先天性佝偻病（前囟大，直通后囟、颅骨软化、骨缝增宽，常伴低钙惊厥、X线骨骼摄片见典型的佝偻病变化）。

诊断依据 应根据维生素D缺乏的病史及临床表现作出诊断。诊断时尚应了解患者营养情况，日光照射、有否胃肠道和肝胆系统疾患。对成人女性患者还应了解怀孕、哺乳史和生活习惯等。典型的佝偻病诊断不难。但对非典型病例或佝偻病活动早期患儿尚未出现骨骼体征之前，需同时检查血生化及X线骨骼检查辅助诊断。常见的血生化改变为，血清钙可正常或偏低，血磷明显降低，血碱性磷酸酶升高。X线骨骼改变：佝偻病早期仅表现长骨骨骺端临时钙化带模糊；典型变化为长骨骨骺端增宽，预备钙化带消失呈毛刷状或杯口状；骨骺软骨明显增宽与干骺端距离加宽，骨皮质疏松易骨折。恢复期临时钙化带重现渐趋整齐、致密，骨质密度增加。成人骨软化症早期骨骼可无特殊变化，大部分病人有不同程度骨质脱钙表现，长骨皮质变薄，并可有病理性骨折和脊柱弯曲。骨盆有畸形，口径缩小似鸟喙，后期有假性骨折线，为带状骨质脱钙。此外，尚需与其他原因引起的佝偻病骨骼变化相区别，如肾性骨营养障碍、肾小管性酸中毒、范可尼综合征和长期口服抗癫痫药物苯妥因钠、苯巴比妥等引起的佝偻病相区别。

防治要点 维生素D缺乏症是可以预防的。关键在于抓早，普及卫生知识，注意孕妇、乳母及小儿的营养补充，多接触阳光等。婴儿户外活动应暴露头部、四肢及臀部。夏天可在树荫下阴凉通风处，冬天应开窗晒太阳，因阳光紫外线不能穿过玻璃。日照时间自10min/d开始，渐延长到每日2h。维生素D的预防剂量：生后一个月起即应补充维生素D，400IU/d，钙剂0.5～1g/d，早产儿、低体重儿、双胎，自生后2周起即可补充。孕妇在妊娠后3个月可服维生素D，500IU/d，钙剂1～1.5g/d。

治疗方面必须强调早期诊断，及时治疗，防止发生骨骼畸形的后遗症。可给丰富的动物性食物，供给维生素D强化牛奶或奶粉。注意衣裤勿紧束胸部，勿久站、久坐、过早行走，以防骨骼畸形发生。药物治疗：①维生素D口服法：轻型早期佝偻病婴儿给维生素D0.08万～0.2万IU/d，成人口服维生素D0.5万～1万IU/d。活动期的婴儿给维生素D0.25万～0.5万IU/d，成人给1万～2万IU/d，治疗量持续用一个月后改为预防量。用治疗量时需用单纯维生素D制剂，如维生素D_2片、英康利等，不宜用鱼肝油，以防同时发生维生素A中毒。若为抗维生素D佝偻病或肾性佝偻病的患儿，可给1α-OH维生素D_3 0.5～2μg/d，或1,25-$(OH)_2$维生素D_3 0.5～1μg/d，钙剂0.5g/d。②突击疗法：婴儿有腹泻等不能坚持口服，可考虑维生素D_3 30万IU，肌内注射，若中度至重度佝偻病则每次间隔一个月再注射维生素D_3 30万IU，共2～3次，后予预防量口服至2岁为止。成人也可在活动期肌注维生素D_3 60万IU，可取得良好效果。③抗癫痫药引起维生素D缺乏者，可给用维生素D0.4万～4万IU，钙剂0.5～1g/d，抗癫痫药应减至最少种类和最小剂量。④钙剂的应用，3个月以内的小婴儿或有过手足搐搦症病史者，在肌注维生素D制剂前3日宜先口服10%氯化钙或静脉注射10%葡萄糖酸钙。如因血钙过低引起手足搐搦症者，应立即给予10%葡萄糖酸钙5～10ml加25%葡萄糖稀释后静脉推注。治疗过程中应随访尿钙。必须强调，不可因已形成骨骼后遗症而多次注射维生素D，以免发生维生素D过量中毒。有明显后遗症者可予体疗或外科矫形手术治疗。

维生素D中毒症

维生素D中毒症（vitamin D poisoning）是因防治佝偻病应用过量的维生素D引起的一系列中毒症状。

发病机制和临床 婴儿每日需要维生素D400IU，妊娠和乳母约需500IU，成人需要量则较少。常因家长认为鱼肝油是补药，吃得越多越好，给小儿长时间服用；有的医务人员将小儿多汗、出牙迟、走路晚等误为维生素D缺乏症，即给用维生素D突击疗法。一般认为正常小儿用维生素D0.4万～2万IU/d，用几周或数月，或反覆大量肌注维生素D后均可出现中毒症状，维生素D的耐受量和中毒量个体间差异很大，甲状旁腺功能低下者对维生素D敏感性较高，即使剂量不大也可引起中毒。

小儿患者早期表现是纳呆、厌食、精神不振、恶心、呕吐、便秘，继而出现烦渴、多饮多尿、体重减轻、表情淡漠、肌张力低下、脱水、酸中毒等。成人患者主要表现为高钙血症，血钙增高＞2.8mmol/L（＞11mg/dl）和多种脏器的异位性钙化，甚至引起肾钙化而致肾功能衰竭和迁移性软组织钙化。发热，易有呼吸道和泌尿道感染。

诊断依据 诊断主要根据病史、血钙和尿钙升高，25-羟维生素D增高，尿比重低且固定，严重者血浆尿素氮增高。X线检查：小儿长骨干骺端临时钙化带致密且增厚，扁平骨及圆形骨周缘增厚，呈致密环状带；成人骨皮质增厚，骨小梁密度增多且模糊，中毒严重者肾、脑、血管、眼、心肌、肺、皮肤和软骨等组织可见钙化影。

防治要点 加强卫生宣传，维生素D应在医师指导下服用，严格掌握维生素D的预防和治疗用量，治疗佝偻病应尽量避免大剂量突击疗法，对需要用大剂量突击疗法者，应先检查血钙、磷和碱性磷酸酶，并定期检测血钙和尿钙浓度，谨防高钙血症和高尿钙的发生。中毒确诊后应立即停用维生素D和钙剂，给低钙饮食，多饮水，避免日光照射。严重者除上述治疗外，可输液和注射呋塞米（速尿）每次每公斤体重0.1～0.3mg，增加尿钙排泄。口服泼尼松以抑制肠钙吸收，小儿每日每公斤体重1～2mg，成人20～40mg/d，连服2～3周，也可试用降钙素50—100U/d，肌内注射，治疗中应注意水、电解质和酸碱平衡。

维生素E缺乏症

维生素E缺乏症（vitamin E deficiency）是由于饮食中含量减少，需要量增多或吸收功能差造成血浆中生育酚水平低于正常。一般认为早产儿缺乏维生素E可发生溶血性贫血，而发生于动物则可致不育。

发病机制和临床 维生素E又名生育酚，脂溶性，已知为抗不育因子，广泛地存在于植物油、种子、硬壳果、蛋黄和蔬菜中。其生理作用为稳定细胞生物膜，为不饱和脂肪酸的氧化剂，可保护其他易被氧化的物质不遭破坏，又能保护红细胞膜，防止红细胞破坏而致溶血。维生素E可参与核酸代谢，具抗衰老作用。由于组织内维生素E贮存量较多，一般不易发生缺乏，但早产儿、低体重儿体内贮存量少，如胃肠吸收欠佳，易出现缺乏。另外，慢性肝胆疾病、小肠和胰腺疾病，或营养不良者亦可发生缺乏。

临床上早产儿对维生素E吸收较差，若铁剂摄入过多，可加重维生素E缺乏。于生后6～10周时可出现溶血性贫血、鼻出血，阴囊、小腿、足有浮肿。成人可见于肠吸收不良慢性胆汁郁积性肝病、先天性胆道闭锁、胰腺功能低下、高脂血症者，常有肌酸尿，有蜡样物质沉着于胃肠平滑肌呈"棕色肠"，横纹肌局部坏死，肌肉无力，步态不稳。

诊断依据 人类缺乏生育酚可分为三期：初期仅轻度缺乏，但无生理异常；中期缺乏可表现红细胞脆性增加和肌酸尿症；晚期严重缺乏可出现平滑肌蜡质样沉着及肌肉萎缩。诊断除临床表现外，尚有贫血、网织红细胞轻度增高、周围血涂片可见红细胞大小不均、球形红细胞或红细胞碎片。测定血中生育酚水平低于12μmol/L(5mg/L)即有维生素E缺乏。

防治要点 维生素E可预防早产儿溶血性贫血及氧中毒所引起的晶状体后纤维增生及支气管发育不良。脂肪吸收不良的病儿及早产儿，其摄入量应增加，以预防维生素E缺乏。维生素E供给量为婴儿3～4mg/d，儿童4～8mg/d，成人30—50mg/d。

目前维生素E已在临床广泛应用，剂量差别也大，小儿开始口服维生素30mg/d，情况好转后改为5mg/d维持量。成人给200～600mg/d，最好在治疗的同时，对病人进行血浓度监测，以保证获得适当的剂量。一般认为肌注比口服疗效好，口服水溶剂比口服油剂好。

维生素K缺乏症

维生素K缺乏症（vitamin K deficiency）是由于维生素K吸收、利用或肠道合成障碍而产生获得性凝血因子缺乏引起的出血症。维生素K又称凝血维生素，为脂溶性物质，在自然界中有两种形式存在，从植物中提取者为维生素K_1，从肉、日鱼中提取的及肠道菌群合成的维生素K类为K_2，人工合成的衍生物为维生素K_3和K_4。其基本结构为甲萘醌。

发病机制和临床 人体维生素K的来源为食物摄取，肠道细菌合成后借助胆盐从小肠吸收，随血流及淋巴液进入肝脏，为肝脏合成因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ所必需的辅酶，当维生素K缺乏时，所合成的因子不具抗凝活性。正常人体对维生素K的需要量很少(<1mg/d)，且来源很多，故很少引起缺乏。缺乏的原因：①食物中含量不足，小儿喂奶量不足或单纯吃奶糕；成人酗酒或特殊饮食失调。②肠道疾患而吸收不良，胆石症、胆道肿瘤或炎症引起胆管梗阻，胆道术后引起或胆瘘使胆汁大量丧失，胰腺疾患等均可影响其吸收。③长期应用广谱抗生素。④长期应用抗凝药物（华法林、醋硝香豆素及双香豆素）或抗癫痫药等，因其化学结构与维生素K相似，能与之竞争并与肝中的酶相结合，使肝脏缺乏合成凝血因子的能力。

维生素K轻度缺乏时可无出血现象，当凝血酶原浓度降低为正常的35%～40%时，则创口、溃疡面、刷牙时有渗血，当其浓度降至正常的12%～20%时，则可有自发性出血现象，皮下出血，受压或穿刺部位有大小不等的血肿或紫斑，鼻出血、牙龈出血、血尿或黑粪，甚至颅内出血，可危及生命。新生儿、早产儿因肠道无菌，肝酶系统不成熟，可出现暂时性维生素K缺乏症，称之为新生儿自然出血症，于生后2—7d发病，表现胃肠道出血（呕血或黑粪），脐部、皮肤、皮下组织、阴道均可出血。新生儿后期或生后数月内，为母乳喂养小儿，由于腹泻、肝功能损害或使用抗生素等，也可发生本病，其特征性表现为颅内出血，并有相应的症状出现。

诊断依据 可根据病史及临床表现予以诊断，实验室检查凝血酶原时间和凝血时间延长，而凝血酶时间正常。维生素K治疗试验：给患者维生素$K_1$5～10mg，肌内或静脉注射，凝血酶原时间在24～48h内可显著改善，遗传性凝血酶原减少症除外。

防治要点 改善营养，消除引起维生素K缺乏症的各种因素，患慢性肝胆、肠道疾患或术后长期应用广谱抗生素的病人宜用维生素K预防量。为防止新生儿维生素

K缺乏，可给孕妇在产前口服或注射维生素K。对有出血可能的早产儿给维生素K_1 2～5mg/d肌注，共2～3d。在所有维生素K制品中，K_3或K_4口服，K_1用以肌内或静脉给药，K_1作用最迅速，本身无毒性，临床使用最广泛。一般病例中可予维生素K_4口服，4 mg/次，每日3次。若有吸收不良者可用维生素K_1 10mg/d，肌内注射。在有大量急性出血的患者中，应立即输新鲜血液或血浆，以补给机体缺乏的凝血因子，同时给予维生素K。有条件可输凝血酶原复合物，维生素K_1可每日静脉注射，直至出血控制为止。另应注意合成维生素K可致溶血性贫血或高胆红素血症等不良反应，故早产儿或在G-6PD缺陷高发地区，改用维生素K_1为宜。

维生素B_6缺乏症

维生素B_6缺乏症(vitamin B_6 deficiency)包括狭义的维生素B_6缺乏症及维生素B_6依赖症(vitamin B_6 dependence)两种。狭义的维生素B_6缺乏症是指从食物中摄入维生素B_6不足，或服用某些药物使维生素B_6失去活性而出现的病症。维生素B_6依赖症是指患者摄取健康人所需维生素B_6的量，但仍出现维生素B_6不足病症，多属遗传性疾患。

正常饮食，极少发生维生素B_6缺乏症。目前临床上所见到的维生素B_6缺乏症多由于服用维生素B_6拮抗剂如异烟肼、环丝氨酸、青霉胺等所引起；少数由于患有恶性肿瘤、严重肝、肾病变，慢性乙醇中毒，喂养不当的婴儿及食欲不振的老年人亦可得病。

临床主要表现为皮肤和粘膜炎症，常见为脂溢性及脱屑性皮炎、口腔炎、舌炎、眼炎等。其次为精神和神经系统症状，如神经过敏、抑郁、嗜睡、恶心、振动觉及位置觉消失、末梢神经炎等。维生素B_6缺乏导致血红素合成和叶酸代谢受阻而引起贫血，属低色素小细胞性贫血，但并非铁的缺乏，而是铁的利用不充分，过剩的铁以铁蛋白形式沉积于肝、脾、骨髓，临床可出现肝、脾肿大。此外，婴幼儿维生素B_6缺乏，尚可出现生长迟缓、消瘦、体重减轻等生长发育异常。

狭义的维生素B_6缺乏症的诊断主要根据病史、症状、体征和必要的实验室检查方能确立。每公斤体重口服色氨酸100mg后测定尿中黄尿酸排出量，可衡量体内维生素B_6的营养状况，6 h及24h内排出量分别高于25mg及75mg，则认为机体内维生素B_6缺乏。

治疗维生素B_6缺乏症最有效的方法是补充大量维生素B_6。服用大量异烟肼或青霉胺的病人应同时服用适量维生素B_6，可预防异烟肼引起的末梢神经炎及青霉胺引起的视神经炎。有癫痫发作史的结核病患者必须服异烟肼时应常规给予维生素B_6，以防止癫痫发作。

维生素B_{12}缺乏症

维生素B_{12}缺乏症(vitamin B_{12} deficiency)系指由于各种原因导致人体维生素B_{12}缺乏所引起的疾病，临床表现为巨幼细胞性贫血。病人骨髓中出现特殊的巨幼红细胞，临床以贫血和脊髓联合变性的症状为特点，应用维生素B_{12}治疗疗效良好。这种贫血类似叶酸缺乏所引起的巨幼细胞性贫血，两者可相伴存在(见"叶酸缺乏症"条)。巨幼细胞性贫血近20年来中国报告已较多，多见于陕西、山西、四川、山东、河南等省，其中大多数由于叶酸缺乏所引起，由于维生素B_{12}缺乏所引起的较少。维生素B_{12}在人体内的总含量为2～5mg，每日需要量约为2～5μg，因此，虽摄取不含维生素B_{12}的饮食，估计体内贮存量须经3～6年才会被耗尽。

发病机制和临床 维生素B_{12}缺乏的主要原因，是由于消化器官疾病影响其吸收所致。①缺乏内因子：维生素B_{12}在胃肠道的吸收需要"内因子"，当全胃切除或大部切除术后、恶性贫血伴萎缩性胃炎，内因子分泌减少或缺如。②肠粘膜吸收功能障碍：如小肠部分切除术后、远端回肠重点受损的回肠炎和肠结核，热带性和非热带性口炎性腹泻等。③肠道细菌过度繁殖：见于盲襻综合征、小肠吻合术后、肠憩室、小肠狭窄等和肠阔裂头绦虫病，由于肠菌和绦虫夺取维生素B_{12}而导致其缺乏。此外，少数长期素食者或营养不良患者，摄取动物蛋白(主要含维生素B_{12}的食物)不足；某些药物(如新霉素、PAS等)及亚硝酸盐均可抑制维生素B_{12}的吸收，都可能引起维生素B_{12}缺乏。

临床表现 ①首先表现为慢性进行性贫血症状，重症者皮肤和巩膜轻度黄染、低热，肝、脾可能略肿大，甚至充血性心力衰竭。②消化道症状较多见，如舌炎所致舌痛、舌乳头萎缩导致舌面光滑、色绛红，以及食欲减退、腹胀、腹泻等，可能与胃肠粘膜细胞的巨幼变有关。③最感痛苦且治疗亦较困难的神经症状，主要是由于脊髓后索和侧索的联合脱髓鞘变性，也可轻度累及周围神经和大脑白质。发病较缓慢，最早表现为对称性手足麻木和感觉异常、四肢无力、共济失调、行走困难。腱反射(膝、足跟等)先活跃亢进，尔后减退甚至消失。锥体束病理反射(巴彬斯基征等)可呈阳性。有时可见括约肌功能障碍。少数病例可见精神症状，如健忘、容易激动或抑郁、淡漠，甚至痴呆，精神失常。

血象和骨髓象与叶酸缺乏症相同。①血象：为大细胞性贫血，血片中可见卵圆形大红细胞，以及多染形或点彩红细胞、Howell-Jolly小体，偶见幼红细胞等。可见巨形中性粒细胞伴分叶过多，分叶超过5～6叶以上为本病典型表现之一。贫血较严重时，网织红细胞、白细胞及血小板均见减少，不少病例表现为全血细胞减少症。有时可见巨型或畸形血小板。②骨髓象：骨髓检查很有助于

巨幼细胞性贫血诊断。骨髓细胞中粒/红比值减低，幼红细胞增生明显活跃，可见特征性早、中、晚巨幼红细胞，胞体增大，胞核染色质疏松浅染（发育迟于胞浆）。可见巨型中性晚幼、杆状核和分叶核粒细胞，后者分叶可达5～6叶以上。这些不正常的幼红细胞大多可能在骨髓内被破坏（无效的红细胞生成），故骨髓内铁明显增多，血中未结合胆红素和乳酸脱氢酶（同工酶1）均可增高。巨核细胞减少，并可出现异形巨核细胞。③生化检验：血清未结合胆红素偏高，血清铁升高。血清维生素B_{12}水平减低，常可低于73.78pmol/L（100pg/ml），正常为147.56～442.68pmol/L（200～600pg/ml）。尿中维生素B_{12}排泄减少。血中甲基丙二酸水平增高，尿中甲基丙二酸阳性。Schilling试验不正常：口服标记的维生素B_{12}后24h尿中维生素B_{12}排泄减少，在5%～10%以下（正常为10%以上），提示维生素B_{12}吸收不良。若同时服内因子，即见尿中维生素B_{12}排泄正常，提示由于内因子缺乏所致的维生素B_{12}缺乏。④胃液分析，胃液量减少，游离酸大多低或缺乏。在恶性贫血时无胃酸分泌，且对五肽胃泌素的刺激无反应；血中胃泌素水平高，特别是血中抗胃壁细胞抗体水平很高，提示恶性贫血为自身免疫性疾病。

诊断依据 主要根据大细胞性贫血的血象和骨髓象，以及胃酸缺乏和上述神经症状，必要时应用维生素B_{12}试验性治疗，诊断多无困难。但需与下列疾病相鉴别：再生障碍性贫血、溶血性贫血伴轻度黄疸、红血病、红白血病、各种症状性大红细胞性贫血等。应考虑可能并发的各种疾病如常见的缺铁性贫血、周围神经炎等。尚应注意区分较常见的叶酸缺乏所致巨幼细胞性贫血，临床症状十分类似，两者可各自单独出现，亦可相伴存在，但有下列不同点：①前者（叶酸缺乏所致贫血）无神经症状，后者（维生素B_{12}缺乏所致贫血）大多有脊髓联合变性症状。②前者应用叶酸治疗后迅见疗效，应用维生素B_{12}（一般剂量2μg/d）无效；后者应用叶酸治疗无效，有时反见神经症状加重；而应用维生素B_{12}有效。③前者血清和红细胞中叶酸水平明显减低，而维生素B_{12}正常；后者血清叶酸水平正常或增高，而维生素B_{12}及红细胞叶酸水平明显减低；前者尿中叶酸排泄减少，维生素B_{12}排泄正常，后者尿中叶酸排泄正常而维生素B_{12}减少；前者亚胺甲基谷氨酸试验阳性，尿中甲基丙二酸阴性；后者亚胺甲基谷氨酸试验及尿中甲基丙二酸均阳性。

防治要点 ①首要的是补充维生素B_{12}。因本病大多由于胃肠疾病影响维生素B_{12}吸收所致，故口服效差，应予肌内注射，每日一次100μg，连续2周。以后改为每周1次，连续4周或直至血红蛋白恢复正常；一般在6周内约给总量2 000μg。以后则每月肌注1次，作为维持量，视病因不同而酌情延长疗程，有些病例则须终身给药。拒绝肌注患者，可应用大剂量口服，每日300—1 000μg，这不仅浪费，且难维持疗效而易复发。在治疗开始后不久，血象即见明显进步，但神经症状严重且发现较晚者，则不易完全恢复。②应尽可能治疗病因，如改善营养、驱除肠寄生虫、停用有关致病药物等。③处理各种并发症，如感染、甲亢、贫血性心脏病、缺铁性贫血、周围神经炎等。肢体运动障碍可应用体疗或理疗。严重贫血者可给小剂量输血（100ml/次），并同时给予叶酸、叶酸和维生素B_{12}肌注，两者有协同作用。

亚急性联合变性

亚急性联合变性（subacute combined degeneration）是维生素B_{12}缺乏引起的脊髓后侧索变性，常伴有巨细胞贫血，又称恶性贫血。主要临床表现为肢体感觉异常，深感觉缺失，共济失调，痉挛性无力或瘫痪。通常50岁以上老年人发病。男女罹病机率相等。

发病机制和临床 维生素B_{12}在动物性食物中含量丰富，是人体的主要来源，只有在内因子作用下于胃肠道内吸收。当胃壁细胞分泌胃酸和内因子减少或缺乏时，阻碍肠道对维生素B_{12}吸收，导致发病。

病变主要在脊髓后索、侧索，常从胸段开始，渐累及颈、腰段脊髓。由薄束先发生脱髓，继而扩展到侧索、脊髓小脑束及锥体束，均可被累及，未见脑干受损。大脑白质可见散在小脱髓灶。周围神经有轻度脱髓。显微镜下可见早期髓鞘肿胀、溶解、脱失。而轴突相对完整保存。但晚期不但髓鞘脱失，轴突也崩解、消失。病变区呈海绵状，不规则，大小不等，双侧对称，有纤维性星形胶质充填。

起病亚急性或慢性。开始表现手足麻木，对称性，针刺般疼痛或烧灼感，从肢体远端向近端扩展。有时，有束带感，病人低头屈颈时出现过电样麻木感从脊背向下放射至下肢，称Lhermitte征。共济失调为早期行走困难症状之一，系后索或脊髓小脑束受累。表现步态不稳同时或其后双下肢无力、发僵感，逐渐发展至痉挛性截瘫，腱反射亢进或活跃，常有病理反射，反映锥体束受损。如病情发展，周围神经也被累及时，四肢出现手套、袜套样感觉障碍，痛触觉减退或消失，腱反射可减弱或消失。晚期，有小便失禁。偶见躯干有节段性痛觉减退，提示脊髓丘脑束受损。少数有视力障碍。也有表现精神异常者，如淡漠、激怒、多疑、抑郁、痴呆状态等，可能与病人特殊性格有关。部分病人有轻度贫血或恶性贫血，但中国少见。多数有胃酸缺乏。

诊断依据 有维生素B_{12}缺乏病史者，中年以后出现对称性双下肢麻木、无力，由下肢进展到上肢，检查为脊髓后索、侧索受损征象，有的伴周围神经病、括约肌功能障碍，则诊断本病不难，若有恶性贫血和胃酸缺乏，诊断更可靠。但中国本病多数病人血象正常，或仅轻度贫血。因而血和骨髓检查价值有限。个别困难病例，可测定血清维生素B_{12}水平。必要时做Schilling试验（见“维生素B_{12}缺乏症”条）对诊断有较大帮助。

脊髓痨虽也为后索病变，但有典型闪电样疼痛、阿罗氏瞳孔，血和脑脊液梅毒血清反应阳性。多发性硬化多伴后视神经炎，病变广泛，呈复发、缓解病程。脊髓肿瘤常表现Brown-Seqand综合征，腰穿可见椎管梗阻，脊髓造影不难确诊。弗利德莱共济失调（Friedeich ataxia），为家族遗传性病，多见于儿童，常伴有弓形足、脊柱畸形。

治疗要点 起病3个月内治疗，可有最大程度进步。超过6～12个月治疗，只能有不同程度改善。维生素B_{12}100～200μg，肌内注射，每日1次。1个月后改为每周注射2次，2个月后每月注射1次100μg，应长期使用，预防复发。应给营养丰富膳食，口服复合维生素B。患肢可进行理疗，有助于功能恢复。重症患者如有括约肌障碍，应注意膀胱和皮肤护理，以预防泌尿系感染和褥疮。

除神经损害极为严重者不能完全恢复外，多数病人预后良好。年老体弱病人，治疗效果较差。

神经性多食

神经性多食（hyperorexia nervosa）是一种功能性摄食异常，特点为不能节制的贪食和摄食过度。

发病机制和临床 病因尚不明了，多数认为是由于下丘脑功能异常，有人则认为是一种行为异常和心理病态。近年某些脑肠肽在摄食调节中的作用日益为人们重视，包括胆囊收缩素、生长抑素、脑啡肽、胰多肽、神经降压素、降钙素基因相关肽等。因此，某些脑肠肽或其受体异常也可能是本病原因之一。

贪食和摄食过度是本病的主要临床特征。患者可在1～2h内狼吞虎咽地摄入数倍于常人全日量的食物，直至发生腹痛呕吐，或入睡及被人打断才中止进食。常伴强烈饥饿感。贪食和过度摄食多为发作性，典型表现是一日内有一至数次发作性过度摄食，持续若干天，继之以一段时间的正常摄食和自我强制性饥饿。部分病人伴有肥胖，但许多病人则非常惧怕肥胖而经常自行诱发呕吐，或滥用泻药和利尿药以清除摄入的营养物质。后一类病人的体重取决于贪食和厌食中何者占主导地位而有较大波动，不少病人体重可正常甚至有消瘦及重度营养不良。

由于摄食过度和频繁诱发呕吐，可引起各类并发症，包括营养不良、某些内分泌腺体功能低下、低钾、代谢性碱中毒、脱水、休克、急性胃扩张、急性胰腺炎、食管炎、胃食管破裂、吸入性肺炎等。

神经性多食可以是神经性厌食的后继症或亚型，或与神经性厌食交替出现，但也可是一种独立病症。最常发生于青春期或年轻女性。病人常有较明显的精神色彩，表现为抑郁、烦躁或焦虑，甚至有自杀或自残意图。有的病人是偷窃狂和吸毒者。多数患者意识到贪食和过度摄食很不体面，有自卑自惭和犯罪感。由于惧怕被人发现，患者的过度摄食和诱发呕吐常是偷偷进行的。

诊断依据 本病诊断有赖于除外器质性疾病或精神病，包括下丘脑病变、某些类型的癫痫、周期性多睡症、精神分裂症等。

防治要点 本病主要靠心理治疗。首先必须向病人说明本病的性质，消除和减轻其罪愧感，并取得病人的充分信任和合作。在具体治疗中，要设法消除可能引起发作性摄食过度的情绪因素，尽量引导病人合理安排生活，使其无过多的闲散时间；注意指导病人自觉控制或延迟摄食冲动，鼓舞其信心和决心。对营养不良患者应改善营养状况以减少饥饿感和摄食冲动，同时应消除患者对肥胖的病态恐惧心理。对于严重消瘦和营养不良、代谢紊乱、有自杀意图及门诊治疗无效的病人，应予住院治疗。

神经性厌食症

神经性厌食症（anorexia nervosa）是指在没有发现相应的器质性疾病时出现厌食、显著消瘦的疾病。严重者可导致恶病质，甚至死亡。多见于25岁以下青年女性，病因未明，但精神因素起重要作用。有认为与原发性下丘脑功能不全，导致下丘脑－垂体前叶－生殖腺轴功能紊乱有关。患者开始并非真正无食欲，而是由一种病态心理所支配，担心肥胖而主动节食、过度运动。有的患者进食少许即诉上腹饱胀而中止进食，或强迫进食后于方自行诱发呕吐。情绪变得急躁、易激动或抑郁，对生活厌倦，失去对异性的兴趣。闭经但腋毛、阴毛不脱落。营养不良性水肿时有出现。体重下降常超过原体重25%以上，血压及体温偏低，可见皮肤干燥、毛囊角化、毳毛增多。老年患者可因维生素K缺乏引起皮下出血。空腹血糖偏低，因卵巢萎缩而血中孕酮、孕二醇及孕三醇水平下降，但肾上腺皮质和甲状腺功能试验皆正常。诊断神经性厌食症必须十分慎重，因易与某些有食欲不振、明显消瘦表现的器质性疾病相混淆。如消化系统各项检查阴性，又能排除垂体前叶功能减退，结合有精神创伤史及特殊的精神表现，采取相应的治疗措施有效，可作出诊断。对严重消瘦病例，应先采用鼻饲管或静脉输注高营养，设法提高体重，并针对其精神因素进行精神治疗。大多数病人近期治疗较好，但病程可长达2～3年以上。发病年龄大或病程持续5年不愈者预后差。部分慢性期患者可转为神经性多食症。

小脑皮质退化症

小脑皮质退化症（cerebellar cortical degeneration）又称实质性小脑退化症，中年起病，有小脑功能失调临床表现的一个病理性诊断。可分两类：①为乙醇中毒引起的营养不良所致。②肿瘤的远效应。发病率不高，

可能因此病总是在尸检时才得到确诊之故。但临床上成人中并不罕见。由于酒精中毒所致者，男性比女性发病率高3至4倍。由于肿瘤引起者，两性发病率相近。

发病机制和临床 目前认为酒中毒先引起营养缺乏后导致此病，而不是直接由乙醇毒性所引起。由中枢神经系统以外的肿瘤远效应引起的原因尚不明确，可能与自身免疫障碍有关。成人肺、乳腺、子宫、卵巢肿瘤及儿童成神经细胞瘤常伴发小脑退化。霍奇金病可引起一个迅速进展型的小脑退化。

乙醇中毒性小脑退化症表现为小脑前叶的前部以及蚓部上方显著萎缩，镜下见小脑皮质各层细胞，尤其是浦金野细胞有明显退行性变。橄榄核常受累，其次是尖顶、间隙及前庭核受累。由肿瘤远效应所引起的小脑皮质退化症则有显著的普遍性小脑改变，有大量浦肯野细胞脱失，小脑两侧损害程度大致相等，颗粒层变薄，粒细胞稀少。小脑内核一般无大改变，但小脑上臂可有髓鞘脱失，胶质细胞增生，脊髓长束脱髓鞘以及锥体束、动眼神经及其他颅神经核、前角细胞的退行性变。

发病多在50～80岁，也有40岁以后即发病者，乙醇中毒性者有多年酗酒及营养缺乏症。肿瘤远效应引起的小脑退化有时在发现肿瘤以前已出现症状。

乙醇中毒性患者首发症状为步态蹒跚，以后才出现共济失调，上肢震颤及构音不清。检查时病人步幅很宽，站立不稳，可出现躯体及头部自发节律性震颤。病人步态为缓慢而又不稳的小碎步，在要求病人走直线时最明显。除双下肢共济失调步态外，其他可相当完好。上肢受影响小于下肢，眼球震颤很少见，腱反射正常，踝反射则可因周围神经病而消失，跖反射正常，步态障碍及下肢共济失调较严重，说明病变部位在小脑蚓部前方。

肿瘤远效应引起的小脑退化症，同样有站立及步态不稳，但同时伴有构音不清，躯体性蹒跚以及肢体失度，可伴有斜视眼阵挛和肌阵挛。病情进展迅速时，共济失调可发展到病人不能从卧位坐起。眼球震颤只有半数病人出现，不能说清字句，腱反射可正常、亢进或消失，可见到 Babinski 征。也可出现痴呆。

诊断依据 诊断主要依据病理。鉴别诊断须注意与小脑其他疾患，如小脑肿瘤、脱髓鞘病、中毒性病、代谢性病或其他退化性病等相鉴别。成人亦可见到橄榄核脑桥小脑萎缩、Dandy-Walker 畸形、Chiare 畸形等以及铊中毒也有小脑损害，需与本症鉴别。苯妥英钠中毒及甲状腺功能低下可引起小脑障碍，但前者停药、后者服用代替药物症状即会消失。

防治要点 乙醇中毒发病常呈亚急性，经过几周或几个月才发展起来，但也有急性起病者。一旦形成将持续若干年，戒酒及调整营养，服用维生素B族药物也只能使之稍有好转。由肿瘤引起者也要经过几个月才发展形成，以后症状多持续存在。缓解小脑功能障碍除及早治疗肿瘤外，没有更有效的方法。

中央脑桥髓鞘溶解症

中央脑桥髓鞘溶解症(pontic central myelinolysis)是一种原发性对称性脑桥基部中央非炎性髓鞘脱失为特点的疾病。较罕见。临床表现为很快发展的面肌、舌肌、声带、咽喉麻痹和四肢弛缓性瘫。主要发生于成人，偶见于儿童及老年人。男女罹患几率相等。无种族差别。无家族遗传史。

发病机制和临床 病因未明。多与代谢有关，见于营养不良和电解质紊乱，在低钠血症纠正过快时易发本病。有关致病因素包括：慢性乙醇中毒伴严重营养不良；慢性消耗性疾病，如肝硬化、肾病、白血病、电解质紊乱。就其病变呈中线分布，由中央向外扩展，双侧对称，与维生素B_{12}缺乏所引起的脊髓后侧索变性相似，亦支持营养缺乏在致病方面的作用。

通常病变位于脑桥中上段基部中央，显示大小不等灰色髓鞘脱失的软化区。从中线向外扩展，双侧对称，上下端病变逐渐变小。镜下髓鞘脱失区界限清楚，其中少树突的胶质细胞减少或消失，而轴突和神经细胞相对保存。病灶内可见含脂肪的吞噬细胞，有星形胶质细胞反应，无小血管炎性反应。

本病通常急性或亚急性起病，主要累及皮质球束和皮质脊髓束。患者较快出现四肢弛缓性瘫痪，同时伴有面肌、舌肌无力，声带、咽喉肌麻痹，说话和吞咽困难，情绪不稳，强哭，强笑，腱反射消失，有病理反射。对疼痛刺激缺乏反应，角膜反射消失，尿失禁，意识障碍程度随病变大小而不同，有的意识清楚，呈闭锁综合征。一般在2～3周内，病变发展到最大范围，如脑桥背盖部瞳孔扩张纤维受损，可出现双瞳孔小如针尖。重者出现木僵、昏迷，甚至呼吸麻痹而死亡。能渡过急性期后亦可恢复者罕见。

诊断依据 比较困难，以往多通过尸检诊断。典型病人其脑干听诱发电位可示脑桥中神经传导通路受累。颅脑CT扫描和磁共振可显示脑桥中低密度病变。脑脊液髓鞘碱蛋白升高等有助于诊断。需与脑干血管梗塞、感染、肿瘤等鉴别。

防治要点 为防止纠正低钠血症过快而导致本病。原则上强调适当缓慢纠正，有时给高渗盐水和限制液体。如低钠血症不予纠正或纠正太慢时又会导致脑病和抽搐。少数颅压高应给脱水剂如甘露醇、尿素等以抗水肿。同时静脉点滴苯妥英钠，既能对急性抗利尿激素分泌过多有效，又可起控制抽搐发作之作用。密切注意呼吸监护对昏迷重症患者是关键措施。

微量元素缺乏和中毒

微量元素系指人体组织中含量极少、仅占体重的0.01%～0.005%以下的元素，或称痕量元素。目前已能

应用原子吸收分光光度测定法、中子活化分析法、核化学微量分析法、高压液相色谱法、气相色谱法和感应耦合等离子体发射光谱法等进行测定，并已在人体内测得60种以上微量元素。其中已知具有特殊生理功能的有14种，为人体所必需，称为必需微量元素，即铁、氟、锌、铜、钒、锡、硒、锰、碘、镍、钼、铬、钴和硅，摄入不足可能导致疾病，另有多种为可能具有毒性作用的微量元素，如砷、铅、镉、汞、锑、铍、铊等。尚有铝、铷、锗、银、金、铋、锆等，其功能尚未完全阐明。后两类可能由于机体接触环境中的大气、水、食物等而被摄入体内，其中或有未被认识的必需微量元素。人体摄入微量元素不足而引起的疾病，称为微量元素缺乏症 (microelement deficiency)。反之，过量摄入微量元素而引起的疾病，称为微量元素过多和微量元素中毒 (microelement toxicity)。

微量元素的来源、吸收和排泄 人体内的微量元素主要来源于食物和饮水，部分来源于污染的环境（工厂三废污染大气和饮水）或工业上职业性接触。大多数微量元素在动物性食品中的含量高于植物性食品，但植物性食物中锰等含量较高。鱼和其他海产食物，特别如牡蛎等贝壳类，含有多种微量元素。牛奶是锌的很好来源，但含铁、碘、铜等则较少。米、麦所含微量元素主要在胚芽和麸糠皮层中，加工精制后含量明显减少。

微量元素进入人体的途径，大多是通过胃肠道随同食物和饮水进入体内，但也有不少通过呼吸道或皮肤（大气或工业上接触），特别是工业上职业性接触，目前已成为越来越重要的劳动卫生课题。微量元素进入人体后的吸收、运转和调节等，多未阐明。在参与体内代谢过程后，分别随同尿、粪、汗液等排泄体外，或作为毛发成分随同毛发丢失。毛发中的微量元素铜、锌、镁、锰、铁、铅、铬、钙虽已不参与机体代谢过程，但可用作机体曾接触这些微量元素多少的指标。各种微量元素在人体各组织器官内的含量很不相同。如大部分碘（约80%）集中在甲状腺内，铁集中在红细胞内等，均与其生理功用有关（见表）。有些微量元素可能因主要在肝内进行分解代谢或主要经肾随尿排泄，故在肝、肾中积贮较多。

人体必需微量元素在体内情况、日摄入量和排泄量

元素	体内总含量 (mg/60kg)	血浆中浓度	主要分布部位	每日膳食中需要摄入量 (mg/d)	排泄量		
					尿液中 (mg/d)	汗液中 (mg/d)	毛发中 (μg/g)
铁	2 400—3 000	1[illegible]—30.45 μmol/L (60—170 μg/dl)	红细胞、肝、骨髓	10—18	0.2—0.5	0.05—1.0	130
氟	2 600	0.63—0.79 mmol/L (12—15 μg/dl)	骨骼、牙齿	1.5—4	1.6	0.65	
锌	2 300	12.24—21.42 μmol/L (80—140 μg/dl)	肌肉、骨骼、皮肤	6—15	0.4—0.6	1.5	125—250
铜	72	11.02—23.6 μmol/L (70—150 μg/dl)	肌肉、结缔组织	1—3.8	0.02—0.06	1.59	16—[illegible]6
钒	18	1.0 μg/dl	脂肪组织	0.2—2.0	0.015		
锡	[illegible]	[illegible]3 μg/dl	脂肪、皮肤	3—4	0.023	0.23	
硒	13	1.39—1.9 μmol/L (11—15 μg/dl)	肌肉（心肌）	0.03—0.068	0.04	0.34	0.3—13
锰	12	0.15—0.55 μmol/L (0.8—3.0 μg/dl)	骨骼、肌肉	2—9	0.225	0.097	1.0
碘	[illegible]0—20	315.2—630.4 nmol/L (4—8 μg/dl)	甲状腺	[illegible]—0.2	0.075—0.175	0.006	0.015
镍	10	0.07 μmol/L (0.42 μg/dl)	皮肤	0.4	0.011	0.083	0.0075
钼	9.3	0.4—3.0 μg/dl	肝	0.1—0.3	0.011	0.061	
铬	1.7—6	0.9—5.5 μg/dl	肺、肾、脾	0.05—0.2	0.004—0.008	0.059	
钴	[illegible]1—1[illegible]	0.003 μmol/L (0.018 μg/dl)	骨髓	0.015—0.3	0.26		

微量元素在人体内存在的形式多样，各有其特殊生理功能，或与蛋白质结合成高分子化合物(酶、激素、血红蛋白等)，或以离子状态存在。如①金属酶，即微量元素的一个至数个原子，与酶蛋白结合成为牢固的共价螯合物，若两者分离则酶即丧失其生理功能。②金属激活酶，即微量元素与酶蛋白呈疏松结合，具有激活某些代谢生化过程的作用。③金属蛋白质，如铁与珠蛋白结合成的血红蛋白，是体内氧气的主要递送者；如肾脏内镉、汞等毒性微量元素与蛋白质结合所成的金属硫因，具有解毒作用。④微量元素与蛋白质非特异性结合，是运送微量元素的主要形式。⑤微量元素离子，存在于细胞内、外体液中，同无机酸根或低分子有机酸根形成盐或离子对。上述各形式中尤以金属酶和金属激活酶催化人体内相应的某些代谢，具有重要的生理功能。

微量元素的生理需要量 每种必需微量元素均为人体代谢生化过程所必需，各有一定的每日需要量(见上表)，通过膳食普查和膳食平衡试验，目前多已测得大概范围。生理需要量与年龄和机体生理状态有关，如儿童生长发育期，妊娠哺乳期等需要量较高；并与膳食组成有关，如某些食物成分可促进微量元素在肠道内吸收而另一些食物成分则可抑制吸收。此外，食物中的有些微量元素大部分可在肠道内被吸收，而有些微量元素仅一部分能被吸收。如各种食物中所含的铁，仅10%可被吸收，故每日生理需要量为1～2mg，而每日合理摄入量应为10—18mg。

微量元素的生理功用和临床意义 必需微量元素在人体内保持着较恒定的血浆水平，其主要生理功用是多样的，它参与很多种代谢酶的组成，对机体代谢的很多生化过程起着极其重要的催化作用。如铁与原卟啉、珠蛋白结合生成血红蛋白，保证体内氧气的递送。碘是甲状腺激素的必要成分，铬为胰岛素发挥作用所必需。某些微量元素在蛋白质和核酸合成中起重要作用，其功用涉及亚细胞结构、细胞免疫和体液免疫、细胞膜转运、神经传递、肌肉收缩等。由于营养中微量元素摄入不足或过多所引起的病症，如缺铁、缺碘十分常见外，锌、铜、硒、铬等的缺乏症，亦屡见于长期肠道外营养患者。有些微量元素分别与癌肿、心血管疾病或某些地方病发病有关。含铬或含镍工业的工人患呼吸道癌较多，可能与长期经呼吸道摄入铬或镍过多有关。相反，有人报道贫钼地区的肝癌、食管癌发病较多，低硒地区的乳腺癌、肠癌的发病较多。但癌肿的发病常与多方面因素有关，微量元素可能仅是其中的一个因素。微量元素与心血管疾病的关系大多是动物实验结果，但也有不少临床资料。一般认为适量的微量元素如锌、硒、铬、镁等对心血管可能有益，而钴、镉等可能有损害作用。临床上在急性心肌梗死时，可见血浆锌浓度明显减低，而血浆铜、锰、镍、镉则升高，提示其间有密切关系；又如镉摄入过多与高血压发病有关；但其详细机制均尚待深入研究。近年中国有报道，通过普查饮水和食物中的某些微量元素，发现其含量的多少，与人的长寿衰老有一定关系，也有待进一步研究阐明。

铁缺乏症与铁过多症

铁缺乏症 (ferrum deficiency)与铁过多症 (hyperferremia)系指膳食中摄入量不足或通过各种途径摄入过多而引起的缺乏症、过多症及中毒。铁是人体所必需的微量元素，人体总含量为2～3.5g，每公斤体重约为成年男子50mg，成年女子35～40mg。其中约65%～70%存在于红细胞中，组成血红蛋白；约25%存在于骨髓、肝、脾中，组成贮存形式的铁蛋白或含铁血黄素；约4%～6%存在于肌红蛋白中，微量组成多种酶。血液循环中铁约3mg，仅占0.1%左右。血浆铁浓度为10.75～30.45 μmol/L(60～170 μg/dl)。人体每日铁需要量约1～2mg，儿童和育龄妇女需要量略高。食物中铁仅5%～10%能被小肠吸收，故每人应从食物中摄入的铁量，一般正常男子为10mg，女子为18mg。铁的来源为食物，尤富含于动物肝脏、肉类、蛋黄、豆类等，某些蔬菜含量不少，牛乳和人乳则含铁很少。铁主要在十二指肠和空肠近端吸收，肠粘膜细胞在调节铁吸收和保持铁在体内代谢平衡起着重要作用。动物性食物中的铁(血红素铁)在小肠中的吸收率明显高于植物性食物中的铁(非血红素铁或离子铁)。铁的生理功用，一为组成血红蛋白和肌红蛋白的必要成分；二为组成多种含铁氧化酶的重要成分，如细胞色素氧化酶、黄嘌呤氧化酶、琥珀酸脱氢酶、过氧化氢酶、过氧化物酶以及血红素合成酶等。铁缺乏可引起临床常见的缺铁性贫血，铁摄入过多可引起急性铁中毒。

缺铁性贫血 主要是膳食中铁长期不足，或机体吸收利用不良和失铁过多所致。见“缺铁性贫血”条。

急性铁中毒 一次误服大剂量铁(150～250mg/kg体重)可引起急性铁中毒，多见于儿童。摄入大量铁剂后数小时可发生中毒症状，主要为疲软、乏力、呕吐、腹泻、心率增快、血压下降甚至休克、嗜睡、昏迷。治疗可用催吐剂诱导呕吐，吐出误服的铁剂。给服牛奶鸡蛋使之与铁相结合，以消除刺激性并抑制其吸收。洗胃仅限于摄食铁剂后1h内，可用1%～5%碳酸氢钠液。1h后禁忌洗胃，因胃可能有局部糜烂出血，以免胃穿孔。可给静脉滴注去铁胺及其他对症处理。

慢性铁质沉着病 包括下列的一组疾病。

原发性铁质沉着病(血色病) 病因未明，可能为遗传缺陷所致，食物中铁在小肠内的吸收异常增多，大量铁在肝、胰、皮肤内沉积。临床表现为特殊的皮肤色素沉着(古铜色)、糖尿病及肝硬化三联症，故亦称青铜色糖尿病。血清铁明显增高，达35.8—53.7mmol/L(200～300 μg/dl)。肝穿刺活检见肝硬化和大量铁沉积在肝细胞和结缔组织细胞内，即可确诊。治疗应用铁络合剂(去铁敏)肌注或静滴，使之与铁结合成可溶性络合物而随尿排

血；或反覆放血而重输入其血浆，以免丢失过多血浆蛋白。糖尿病常需胰岛素治疗

继发性肝铁质沉着病　可见于反覆多次输血，长期缺乏蛋白质营养伴铁质摄入过多、酒精性脂肪肝、酒精性肝硬化、溶血性贫血、铁失利用性贫血等病症。

特发性肺含铁血黄素沉积症和肺出血肾炎综合征　临床表现均为贫血、咯血、肺部浸润为吞噬了含铁血黄素的巨噬细胞等，病因均未明，均与营养无关。

锌缺乏症

锌缺乏症 (zinc deficiency)系指膳食中锌长期不足或机体吸收利用障碍而引起的疾病。锌存在于人体所有组织中，其中以虹膜、视网膜和前列腺中含量最多，其余在肝、肾、骨等。锌是人体内必需微量元素之一，并具有重要的生理功用。

（1）酶的成分。如胰羧肽酶、碳酸酐酶等均含有锌，并与合成DNA 和RNA 有关。

（2）促进性器官发育。

（3）促进食欲。唾液蛋白中含有锌，对味觉和食欲起促进作用。

（4）促进细胞的正常分化和发育。锌是调节基因的必需成分，而调节基因是由蛋白质和核酸等组成的。

（5）锌对细胞的生长、分裂和分化的各过程，具有促进组织再生作用。

（6）锌参与维生素A和视黄醇结合蛋白的合成，并可动员肝脏中的维生素A到血浆中，以维持血浆中维生素A的正常含量，故有保护视力的作用。

（7）锌在核酸的合成中起重要作用，故参与机体免疫功能。

人体锌缺乏症最早由 Prasad 于 1961年在伊朗设拉子城发现，其后埃及、土耳其、葡萄牙、摩洛哥、南斯拉夫、印度等许多发展中国家也有报告。欧美等发达国家的婴幼儿、孕妇、老年人中，轻度锌缺乏也较为普遍。中国部分地区的儿童也有较高的发生率。各种人群每日膳食锌的建议摄入量标准如下：

每日膳食锌建议摄入量标准

人　群	年　龄(岁)	摄锌量(mg)
婴儿	0～0.5	3
	0.5～1.0	5
儿童	1～10	10
男子	11～51+	15
女子	11～51+	15
孕妇	20	
乳母	25	

发病机制和临床　可发生于各年龄的男女人群，发病原因多。

（1）营养因素。指由于食物缺乏或质量低劣而造成膳食锌摄入不足或膳食锌生物利用率低的各种因素。婴儿、儿童发生锌缺乏的主要原因为锌摄入不足，一般的婴儿及儿童膳食中锌含量偏低，部分儿童偏食、挑食的习惯均可造成锌摄入满足不了身体旺盛生长的需要。婴儿生后未获初乳和母乳喂养不足（牛乳中锌的吸收率低），可使锌缺乏早期发生。孕妇由于对锌的需要增加和食欲不佳，膳食锌摄入常不足，老年人则因食欲下降及咀嚼功能减退而选食内容改变，膳食锌摄入亦常偏低。长期食用精制食品，可使锌摄入更加不足。谷类植物中含有较多的植酸、草酸、膳食纤维等，可降低锌在人体内的吸收利用。谷类经发酵可除去其中大部分植酸，使锌的吸收率提高，说明食物制作过程可影响锌的生物利用率。

（2）条件因素。凡使机体出现锌吸收不良、需要量增加、贮存量减少、排泄丢失增加等后天性病理、生理改变，均为引起缺锌症的条件性因素，主要包括：①胃肠道疾患，如患脂肪痢时，锌可与脂肪、磷酸盐形成不溶性复合物；肠道炎性疾病可使含锌的炎性渗出物以及胃肠道分泌物大量丢失均可使机体出现负锌平衡。②肾脏疾病，如慢性肾衰、尿毒症病人可有血浆锌、白细胞锌和发锌浓度降低，且不受透析治疗影响。③饮酒对肾小管有直接刺激作用，长期饮酒可导致锌丢失增加而致锌缺乏。④恶性肿瘤患者常表现锌降低、血清铜升高，铜/锌比值增加，发锌水平也降低。⑤其他如心肌梗死、慢性阻塞性肺疾病、关节炎、溃疡病、精神病、高血压等均可使人体血浆锌浓度降低，其原因或为应激状态引起血锌进入组织、机体锌需要及损失增加，或与摄食减少、分解代谢增加有关。

（3）遗传性因素。由于先天遗传性原因使机体在获取贮留锌方面存在障碍。迄今为止发现两种。①肠病性肢皮炎，属常染色体隐性遗传，易发于意大利、亚美尼亚或伊朗血统的婴儿，中国也时有报道。病人肠道锌吸收功能存在先天性缺陷。②镰状细胞贫血，患者长期发生的血管内溶血使锌丢失增加。

（4）医源性因素。常见于长期大量使用金属络合剂、抗代谢药物和利尿药治疗，或进行全胃肠道外营养时忽略了锌的补充等。

人体缺锌时的临床表现因病因种类、作用时间及程度不同而异，经补锌治疗均可获得完全治愈或显著改善。

（1）急性锌缺乏。常发生于肠病性肢皮炎、全胃肠道外营养未补充锌时。主要表现有：甲沟炎、广泛脱发、四肢及口腔、肛门及生殖器部位出现进行性大疱－脓疱性皮炎，常并发白色念珠菌感染；眼睛受累可出现眼睑炎、结膜炎及角膜混浊；以长期慢性腹泻、消化不良、脂肪痢为主的严重胃肠道症状；精神过敏、情绪障碍、震颤等。病人常表现严重生长停滞，对感染性疾病高度易感。哈重

度锌缺乏病人及时补锌有挽救生命的重要意义。

（2）慢性锌缺乏。主要包括两种。①典型锌缺乏，或称伊朗乡村病、Prasad 综合征。临床表现为生长迟缓、男子性腺不发育、食欲不振、精神性嗜眠及皮肤粗糙、色素过度沉着。儿童期缺锌未获治疗而至成年者即表现侏儒、男子性腺功能不良、伴或不伴异食癖、肝脾肿大，构成所谓侏儒综合征。这类锌缺乏症多因膳食锌长期严重摄入不足、传统主食中锌生物利用差所引起，也见于某些原发性疾病所致的继发性锌缺乏病例。②轻度锌缺乏较为常见，多由于膳食锌摄入轻度不足（建议摄入标准量1/2以下）或膳食锌生物利用不良，而使机体处于轻度锌缺乏状态。常发生于婴幼儿、儿童、青少年、孕妇、乳母及老年人。轻度锌缺乏的临床表现一般不明显，儿童多以食欲不良、厌食或拒食为主要表现，常伴有味觉异常、异食癖及复发性口腔溃疡，处于生长发育阶段的患儿可有一定程度的身高、体重发育迟缓。青少年可有食欲减退、味觉不良、青春期延缓及面部痤疮多发，老年人则表现食欲不良、皮肤炎、溃疡不愈等。所有轻度锌缺乏引起的症状经锌治疗即可消除。

3.其他与锌缺乏有关的临床表现。①伤口愈合缓慢：锌可参与DNA及胶原组织的合成代谢，伤口愈合过程中必需有锌的存在，但给锌营养状况良好的个体补锌，则并不能使伤口愈合进一步加快。②人的味觉异常与锌缺乏有一定关系，具有缺锌性生长迟缓、体重过低或异食癖的儿童，可有不同程度的味觉敏锐度减退。但并非所有味觉不良症均由锌缺乏引起。③锌缺乏时暗适应能力下降是由于血中前白蛋白、视黄醇结合蛋白的含量减少；体内视黄醇脱氢酶活性下降，可引起维生素A转运及利用障碍、血中维生素A水平下降而使暗视觉减弱。④妊娠、分娩合并症及胎儿发育不良，孕妇在整个妊娠期间需额外获得约400mg锌才能维持正锌平衡。孕期锌缺乏可使味觉不良、过期妊娠、产力异常、产后出血的发生率增加。妊娠期间母体摄入锌不足可影响胎儿的正常发育，羊水中锌浓度与胎儿出生体重正相关。动物实验证明，母体轻度以上锌缺乏可使子代先天性畸形发生率升高，但目前尚未获得人体资料证实。

诊断依据 人体缺锌时虽有多种临床表现，但常缺少特异性，因而诊断锌缺乏应主要根据膳食调查、临床症状、体格检查及适当的化验检查结果综合分析。常用的化验检查主要有三种方法：①血清（或血浆）锌浓度测定，上海、安徽地区儿童血清锌正常值为13.9±2.0mmol/L，正常最低限值为11.5mmol/L。北京地区测定成人血清锌正常值为16.8±2.6mmol/L。②发锌含量测定，可作为反映群体既往锌营养状况的参考指标。北京地区儿童的头发锌正常值（下限）为1.69μmol/g（110.7μg/g），对具有厌食和生长发育迟缓等临床缺锌表现的儿童补锌治疗一定时间后，不仅儿童的缺锌症状得到改善，而且发锌含量也由较低水平显著增加而进入正常范围。由于发锌尚受头发本身生长速度的影响，故而其对重度锌缺乏的反映不敏感。③补锌治疗试验，即比较补锌前后身高、体重增加速度，性成熟程度以及其他有关临床表现或实验室检查指标的改变。由于锌剂毒性相对较低，故而试验性治疗对诊断锌缺乏不仅准确可靠，且实际可行。中国有关儿童保健工作者曾先后用锌治疗部分有厌食、生长迟缓、体重过低表现的儿童，一定时间后，观察到治疗组儿童进食量显著增加，身高、体重增加速度无论是和自身治疗前比较，还是与同期安慰剂组比较，也都有显著增加。同时测定上述儿童的发锌、血清锌浓度和味觉敏锐度发现亦有明显改善。从而证明相当一部分生长缓慢、体重过低儿童存在锌营养缺乏，补锌则有促进其生长、发育的作用。

防治要点 坚持合理膳食，保证膳食中动物食品占一定比例和建立良好的饮食习惯，是预防锌缺乏的重要措施。母乳中由于含有特殊促进锌吸收的结合配体，锌具有较高的生物利用率，故提倡母乳喂养对于预防婴幼儿锌缺乏十分必要。一旦确诊为锌缺乏症，即应按缺锌程度及治疗的需要确定锌的治疗剂量和疗程。补给锌剂的量按照婴儿及儿童每日每公斤体重0.6～1.5mg；成人为13～30mg/d计算。若病人膳食中动物食品所占比例过低或有胃肠道消化吸收不良时，补锌量尚可酌情增加。膳食锌不足常伴有其他营养素摄入减少，应在补锌的同时补足其他所缺营养素，如适当增加动物蛋白质摄入量，则可望使锌缺乏得以更快改善。若服锌剂后未见临床表现有所改善，可在4～5周后停用。

在人体必需的二价金属元素中，锌的毒性相对较低。口服锌量高于摄入量标准2～3倍一般无任何毒性表现；超过5～10倍时，少部分人可有消化道刺激症状。10倍以上长期大量使用可引起铜缺乏、铁缺乏以及血清高密度脂蛋白减少，并可抑制铁的利用而致顽固性贫血等不良后果，故应避免长疗程过量使用。

铜缺乏症与铜过多症

铜摄入不足或先天性铜代谢缺陷可引起铜缺乏症（copper deficiency），铜摄入过多又可致铜过多症（hypercupremia）。铜为人体必需微量元素，成人体内总含量为72（50—150）mg，其中1/2～1/3存在于肌肉中，约1/3存在于肝、脑、心、肾等器官。血浆铜浓度为116（70—150）μg/dl，其中90%～95%在血浆铜蓝蛋白中。老年人血铜正常偏高。成人每日需要摄入量为1～3.8mg。铜主要生理功用为组成多种氧化酶的成分，如血浆铜蓝蛋白、酪氨酸酶、细胞色素氧化酶、超氧化物歧化酶、赖氨酸氧化酶、多巴胺羟化酶等，因而铜参与能量代谢、血红蛋白合成以及结缔组织的胶原合成等生化过程。一般膳食均含铜，含铜较丰富的食物为牡蛎、肝、牛肉、坚果类、玉米、糙麦、豆类等，牛奶含铜量较少。普通

膳食可提供铜2～3mg，已足够生理需要。摄入过多的铜乃随胆汁排泄。一般每日每公斤体重铜的生理需要量为，婴幼儿80μg、儿童40μg、成人30μg。

铜缺乏症 人类较罕见，可表现为下列几种形式。①缺铜性贫血：较多见于严重营养不良的婴幼儿或长期肠道外营养患者。由于铜摄入不足，致铜蓝蛋白（亚铁氧化酶）合成减少，引起二价铁氧化为三价铁并随着与转铁蛋白相结合的过程发生障碍，使铁不能被利用而参与血红蛋白的合成，导致小细胞低色素性贫血；缺铜时，铁的吸收和运输受到障碍，铁在肝内贮积，导致含铁血黄素沉着性贫血。血清铜、铜蓝蛋白和铁的浓度均减低，可并发中性粒细胞减少症和腹泻，或可见骨骼丢失矿质。必须同时服用铜和铁剂治疗，才见疗效。②婴幼儿卷发综合征：由于铜在肠内吸收的先天缺陷，铜不能通过细胞膜而被转运，血清铜及铜蓝蛋白浓度减低。表现为头发因角化缺陷而卷曲、精神异常、生长发育延滞（长骨骨骺病变）、神经脱髓鞘、共济失调、痉挛等，常在幼年死亡。可服用铜制剂（儿童0.2～0.3mg/d，成人10—15mg/d）。③白化病：由于含铜的酪氨酸氧化酶的先天缺陷，使酪氨酸不能进行羟化及其以后的一系列氧化过程，因而不能生成黑色素，导致皮肤和毛发色素消失，使患者的皮肤和毛发均呈白色。本病无特殊治疗。④肝豆状核变性（Wilson 病）：系由于遗传性铜代谢障碍，使铜不能合成铜蓝蛋白等含铜产物而广泛沉积在肝、脑、肾、角膜等器官组织中，因而引起肝硬化、豆状核变性（肌强直、震颤、构音障碍、精神症状）、肾功能不全、角膜褐色素环，有时可并发急性溶血。血清铜浓度及铜蓝蛋白活性减低，尿铜排泄增多。治疗可用D-青霉胺等络合剂，促铜排泄并对症处理。⑤血清铜水平减低：可并发于多种疾病而无明显症状，如细菌感染、病毒感染、类风湿性关节炎、风湿热、系统性红斑狼疮、心肌梗死、急慢性白血病、甲亢和某些癌肿。

铜过多症 单独由于铜摄入过多而引起的食物性铜中毒较罕见。曾见个别报告数例急性铜中毒，由于口服数克铜盐剂所引起。临床表现为呕吐、腹泻、上腹痛、头昏、头痛、无力、心率增快、高血压、溶血性黄疸、尿毒症，最后昏迷死亡。中国曾报告由于饮用镀锌铜壶中饮料后，发生呕吐、腹泻等中毒症状者。当时检验饮料中的锌含量为833mg/L（远超法定允许量5mg/L），铜含量为27mg/L（显著超过法定允许量3mg/L），为锌和铜的合并中毒。经治疗后均获痊愈。此外，高铜血症可见于多种疾病而无特殊症状，如慢性炎症、阻塞性黄疸及肝硬化、动脉粥样硬化及心肌梗死、恶性肿瘤（胃癌）、霍奇金病等以及妊娠、口服避孕药等。

硒缺乏症与硒中毒症

由于营养不良、硒摄取不足或遗传缺陷可引起硒缺乏症（selenium deficiency）；而由于接触、食品污染及饮水和空气中硒化物含量超过标准，又可致硒摄入过多而引起硒中毒（selenosis）。硒是一种人体必需的微量元素，于1817年由瑞典科学家所发现。1857年美国军马吃了南部某州的牧草后死亡，到1934年才查明是牧草中含有大量硒所引起的急性硒中毒所致。马发生亚急性硒中毒表现有脱毛、脱蹄、角变形、四肢僵硬、跛行等，称为“碱土病”。1958年证实美国、加拿大、新西兰、澳大利亚等国流行的动物白肌病（多见于羊、猪、马、牛）是因缺硒所致。后来还发现，缺硒可引起鸡渗出性素质与胰腺纤维化，以及大鼠肝坏死。

人体各种组织和体液中含有硒，以肝、肾、胰、心、脾、牙釉质和指甲中含量最多。硒对人体健康有一定作用，如可抑制肿瘤和心血管疾病的发生与发展、对抗某些毒物（砷、镉、汞等）等。但直到1975年才证实硒是人体的必需微量元素，是构成谷胱甘肽过氧化物酶的组成成分，参与辅酶Q和辅酶A的合成。谷胱甘肽过氧化物酶的活性与缺硒的程度呈负相关，因而可用作为缺硒的诊断和营养状况评价。谷胱甘肽过氧化物酶能催化还原型谷胱甘肽变成氧化型谷胱甘肽，同时使有毒的过氧化物还原成为无害的羟基化合物，并使H_2O_2分解，因而可保护细胞膜的结构及功能不受过氧化物损害和干扰。中国学者研究，成人硒最低需要量为18μg/d，建议成人供给量标准为30～50μg/d。

硒与心血管疾病 美国、芬兰等国高硒地区的冠心病患病率都较低硒地区明显降低，脑血栓、风湿性心脏病、心内膜炎及全身动脉硬化症的死亡率也低于低硒地区。芬兰研究证明心肌梗死患者全血硒含量低于健康人，美国19个州的调查显示农作物硒含量与血库血硒含量呈平行关系，而血库血硒含量又和冠心病、高血压病和肾型心血管病的死亡率呈显著负相关。但是人在进入老年后，血硒含量有降低趋势，而老年人冠心病发病率的增加恰与血硒含量降低现象相吻合，这预示着体内硒水平低下可能是冠心病的又一个危险因素，值得深入研究。动物实验表明，亚硒酸钠具有增强心肌收缩力、降低外周血阻力，增加冠状动脉血流量，增强心肌对缺氧及毒物的耐受性等作用。这些作用不能全用硒的营养生化作用来释解，提示硒对心血管系统具有药理学作用。

克山病是一种以心肌纤维变性和坏死为特征的地方性心肌病。克山病和家畜白肌病都分布在外环境缺硒地带，两者在流行病学特点、病理改变乃至临床表现等方面都有不少类似之处。经大量流行病学调查和生物地球化学、生物化学、病理学、组织化学等多学科的实验研究，已有充分证据说明外环境缺硒致使人体硒摄入不足是克山病病因之一，用亚硒酸钠预防克山病已取得成功。

硒与骨关节疾病 大骨节病为中国北方三大地方病之一，其原因尚不清楚。近年中国在大骨节病病区进行调查，结果发现大骨节病患者红细胞膜硒含量明显低于

正常值，并伴有红细胞形态和磷脂含量异常，因而推测大骨节病可能与低硒代谢紊乱有关。在外环境调查中也发现，病区作物和土壤中硒含量低于非病区。最近在利用亚硒酸钠预防儿童大骨节病的实验中，也取得了很好的效果。

硒与肿瘤 硒与肿瘤的关系尚不明了。一些大规模流行病学调查表明，血硒水平较高的菲律宾、波多黎各、哥斯达黎加、泰国及台湾省，人群中癌的死亡率比血硒水平较低的新西兰、澳大利亚、英国、美国、瑞典、挪威及奥地利等国为低。美国有作者提出低硒地区及血硒低的人群中癌发病率高，消化道及乳腺癌更为显著，因此认为硒有抗癌作用。根据美国19个城市的调查证明，血硒水平与癌症死亡率呈负相关。此外有人认为卵巢、前列腺、膀胱及泌尿系统的肿瘤亦与环境低硒有关。中国研究，在全国肿瘤发病率（1973—1975）不同的65个县中，男、女血硒含量与胃癌、食管癌的死亡率呈明显负相关。都说明硒与肿瘤有关，但是否由于硒有抗癌作用，值得进一步研究。

硒过多症 除动物可发生慢性硒中毒即所谓"碱土病"外，人类也有慢性硒中毒报告。过去美洲印第安人，曾因饮地井水含硒量过高引起人体慢性硒中毒，典型临床表现为秃发、指甲异常及疲乏无力等。中国湖北省恩施县局部地区，过去有原因不明的脱发脱甲症，患者除毛、发、指甲及趾甲脱落外，常伴有皮肤充血、溃烂及四肢麻痹等症状。同一地区的耕牛也出现脱毛脱蹄（靴状蹄）症状。经过多年研究证实，致病因素来源于地下煤层中含有高硒的煤，通过自然作用把硒带到土壤，提高了农作物中硒含量。病区部分居民发硒含量相当于正常人的60倍，血硒相当于7倍。硒中毒的防治，首先是脱离接触，其次是增加蛋白质、蛋氨酸及维生素E的摄入。

硒与眼科疾病 含硒的谷胱甘肽过氧化物酶和维生素E可减轻视网膜上的氧化损伤；可改善因黄斑部的退变和因糖尿病而减退的视力。白内障的发生也可能与缺硒有一定的关系。

氟缺乏症与氟过多症

氟主要存在于人体骨骼和牙齿中，为人体必需微量元素，在人体内总含量约为2.6g，血浆氟浓度约为0.63～0.79mmol/L（12～15μg/dl）。成人每日需要量为1.5～4mg。氟是组成骨骼和牙齿的重要成分，小剂量氟有利于钙和磷的利用并在骨骼中的沉积，加速骨骼的形成，保证骨质坚硬。氟也是牙齿的重要成分，并在牙齿表面与磷形成一层坚硬的氟磷灰石保护层，能抗酸的腐蚀，有预防龋齿的作用。氟尚有维持性腺正常生理功能和抑制动脉钙化等作用。氟的来源主要为饮水和食物，小量氟广泛存在于动、植物性食物中，食物氟含量在高氟地区与低氟地区有显著差别。含氟最多的食物是鱼类（尤其鳕、鲑、沙丁鱼等）和茶叶，其次为黑麦、麦芽、牛肉、肝、肾和蛋黄。

氟缺乏症（fluorine deficiency） 氟摄入不足易引起龋齿和骨质疏松症。世界卫生组织建议低氟地区饮水加氟0.6～1.2mg/L，可有效减少龋齿的新发生率。中国广州市总结饮水加氟前后对比的经验，认为加氟量以0.6～0.8mg/L为宜，加氟11年后龋齿新发生率由原来的63%下降至27%。

地方性氟病（endemic fluorosis） 亦称慢性地方性氟中毒，是氟过多症的一种。见于欧、美、亚各洲较多国家的高氟地区，在中国呈灶性分布于十多省市自治区，如云、贵、川、广、鄂、陕、甘、冀、晋、鲁、辽、吉、黑等。由于高氟地区的饮水、食物、土壤、矿岩中的含氟量均高，长期随同饮水和食物可摄入较大量的氟而致本病。但因饮水的硬度高，含钙量多，可减少氟在肠道内的吸收，而降低了氟的毒性作用。此外，含氟工业的三废以及含氟农药和化肥，亦可污染水源和土壤，或通过长期职业性接触而致病。

临床发病十分缓慢，主要表现为氟斑釉症（enamel fluorosis）和氟骨症（skeletal fluorosis）。

（1）氟斑釉症（或称斑釉齿）：主要见于儿童生长发育期，尤多见于6～10岁儿童。其发生率与饮水中含氟量明显相关，一般当饮水中氟含量为0.5mg/L以下时，发生率仅约5%；氟含量为0.5～1.5mg/L时，发生率可达30%；氟含量为1.5～4mg/L时发生率可高达90%；氟含量超过4mg/L时发生率则可高达95%以上。在牙齿造釉细胞演变发展的较早期，因受摄入过量氟的损害而发生釉质结构紊乱、变形，散在而不规则的钙化，釉质表面有色素沉着等病变，导致斑釉齿。在造釉细胞演变发展晚期，釉质发育完成后，造釉细胞已消失，摄入过量氟则不再形成斑釉齿。Dean 将氟斑釉症分为六类：可疑、轻微、轻度、中度、较重、重度。中国学者提出了较细致的三型九度分类法，即将氟斑釉症分为白垩型、着色型及缺损型，各型再分为轻、中、重三度，可较清楚地记录病变情况。白垩型斑釉齿，牙面显示晦暗不透明类似白粉笔末样白色，呈点状、块状或云雾状，由少量而逐渐增多，可累及全牙。着色型斑釉齿，牙面着色逐渐转变，由微黄到深黄而褐色，呈斑釉齿，牙面不平，出现浅表的凹陷和窝穴，边缘不规则，逐渐增大，融合并着色，部分病人可出现牙齿缺损。此外，可按受累牙齿的多少分级，Ⅰ级仅个别牙齿受累（大多为上下切牙），Ⅱ级累及多数牙齿（仅第2、3恒磨牙幸免），Ⅲ级全数牙齿受累。如自幼生长在氟病流行区（高氟地区），牙面呈白垩、着色、缺损等病变时即可诊断。鉴别诊断时应排除①营养不良性牙钙化不良症。②服四环素所致牙面着色（多呈浅黄色或灰色，有服药史）。③吸烟可致牙面呈褐色。氟斑釉症既已形成，无特殊妥善疗法，可请牙医师根据牙齿病损对症处理，主要应积极预防。

（2）氟骨症。主要见于成年人，是地方性氟病的一种重要表现，严重病例可致残。一般约需10～30年才缓慢发病而出现症状。过量氟进入人体后，除形成斑釉齿外，大量氟沉积在骨骼内生成氟磷灰石和氟化钙，刺激成骨细胞活动增强，引起广泛的骨外膜骨赘增生、骨小梁增粗致密而形成粗网状等骨硬化改变，亦可见肌腱韧带广泛钙化。另外，由于过量氟妨碍骨钙释放，或患者同时也缺钙（钙摄入不足），可引起继发性甲状旁腺功能亢进，以保持血钙平衡，因而又可引起某些骨骼的骨质疏松和软化改变。发病极其缓慢，主要症状首先是腰背痛，以后逐渐延展至胸、颈部脊柱。有的则可先发于颈项而后延展至胸、腰背部，有的同时发生于躯干和四肢。疼痛逐渐加重，由于疼痛可引起肌肉痉挛，加以脊椎骨赘增生，肌腱韧带钙化，使脊柱活动受限，甚至强直，或致畸形如脊柱屈曲、侧弯、驼背、佝腰等，类似强直性脊柱炎。此外，由于脊柱骨质增生，肌腱韧带钙化，压迫脊髓和脊神经根，可引起四肢发麻、疼痛、无力，甚至瘫痪以及大小便障碍等。有时可见骨骼肌受损，肌电图显示肌肉收缩后幅度下降及多相电位。若出现甲状腺功能偏低，则可能与氟沉积在甲状腺内，损害甲状腺滤泡上皮细胞有关。不少患者有胃肠道症状，如食欲减退、腹胀、腹鸣、便秘或腹泻等。

X线检查可将本病分为硬化型（多见于脊柱）、疏松型（多见于四肢）及混合型。其中大多数为混合型。骨硬化最常见，骨小梁增粗而致密，形成砂砾状粗密骨纹理，甚至大片融合成大理石样斑纹骨硬化。骨膜的增生和钙化，使骨皮质增厚，骨髓腔变窄。四肢骨的骨外膜增生、骨化后，X线显示双层皮质。若骨质疏松或骨质软化，X线则可见骨密度减低，骨小梁模糊、骨纹紊乱，骨皮质变薄。脊椎周围韧带广泛钙化、骨化，可见脊柱在X线上呈特殊的竹节状改变，极似类风湿性强直性脊柱炎。由于椎体周围韧带、肌腱的广泛钙化和骨质增生，可压迫脊髓和脊神经根。前臂尺桡骨间膜及小腿胫腓骨间膜附着处的钙化，可形成两骨之间的骨性连接。在负重的关节，可见退行性变，尤常见于腰椎，X线显示关节软骨下的破坏、骨刺增生、关节腔变窄等。儿童期骨骼的间断性生长，至成年可留下间断生长的痕迹，如脊椎椎体的双层轮廓、髂骨翼上的多层环形线等。

实验室检查，可见血氟增高，尿氟增多。一般认为晨尿含氟量可以代表尿氟排泄情况，可用作诊断参考。多数患者有轻度小细胞性低色素性贫血，表现为缺铁性贫血，但血铁在正常范围内而略较正常对照组为低，可能与高氟血症和骨硬化抑制骨髓造血功能有关。有时血无机磷及碱性磷酸酶增高，血磷酸肌酸激酶增高。部分患者有肾功能障碍。诊断根据患者来自地方性氟病流行区（高氟地区）、骨骼疼痛尤其腰背痛及脊柱等骨骼变形、X线的特殊性骨骼改变，血、尿氟的测定。鉴别诊断主要应排除强直性脊柱关节炎、骨硬化症（石骨症）、骨软化症（如维生素D缺乏症）、儿童佝偻病等。

预防主要在于降低氟摄入量，重点为改饮低氟水，可迅速控制新发病例，并使原有患者症状改善，使斑釉齿减轻。具体措施：管理好水源（河水、湖水、泉水、雨水、雪水），可修建自来水、沉淀过滤池，水库、水窖等。可利用含氟量低的深层地下水，打好深井，做好井周卫生管理。饮水可用药物除氟法，如水中加入活性氧化铝、三氯化铝、碱式氯化铝或硫酸铝等，铝能与氟离子结合，经过滤或沉淀而除去水中大量氟离子，可使氟含量由5mg/L下降至0.7～0.8mg/L。此外，应用电渗析、氧化镁、磷酸钙、冰冻和磁化等方法也可除氟，可因地制宜地加以选用。其他辅助措施如改变耕种施肥方法，不用含氟农药；饮食中增加钙质、蛋白质和维生素C等。氟骨症目前尚无特殊疗法。给服铝制剂（如氢氧化铝凝胶或片剂），能与氟结合而促氟随粪排泄；服用蛇纹石（含 MgO、Al_2O_3、Fe_2O_3、SiO_2），亦能促氟排泄。口服钙制剂和维生素D，能维持体内钙磷代谢平衡，钙能减少氟在肠内的吸收而促进氟随粪排泄。若有脊柱变形脊髓受压时，可考虑矫形外科治疗。

钴缺乏症与钴过多症

钴为人体必需微量元素，成人体内总含量为1.1～1.5mg，主要存在于骨髓中。血浆钴浓度为0.003 μmol/L（0.018μg/dl）。钴为钴胺素（cobalamin）或氰钴胺（统称维生素B_{12}）的必要成分，钴以钴胺素或氰钴胺的特殊形式表现其生物活性而发挥作用，故人体必须从食物中摄入钴胺素或维生素B_{12}。钴的来源是动植物性食物，而大多是植物性食物，如谷类、豆类和蔬菜等。但维生素B_{12}主要富含于肉类尤其是内脏、鱼类、禽蛋中。钴主要生理功能是作为辅酶促进脱氧核糖核酸的生物合成，特别促进红细胞的正常发育成熟，亦可影响粒细胞及巨核细胞。

钴缺乏症（cobalt deficiency） 实际上是钴胺素或氰钴胺的缺乏，可引起巨幼红细胞性贫血，同时可见粒细胞发育障碍而出现巨大粒细胞和中性粒细胞分叶过多等变化。

钴过多症（cobalt overload） 一般要超过膳食中含量很多倍才引起钴中毒，故食物性钴中毒罕见。临床表现为心率增快、呼吸困难、发绀、心律失常或心衰，严重者甚至死亡。分析心肌中含钴量高于对照组约10倍。尸检见心脏肿大，镜下见心肌纤维弥漫性变性、水肿、灶性纤维化，有时并发心包及胸腔积液。用氯化钴等治疗再生障碍性贫血，可刺激肾脏分泌红细胞生成素。若剂量过大，可引起胃肠道不良反应如食欲减退、恶心、呕吐、腹痛，甚至肝、肾损害，暂时性耳聋和甲状腺功能低下等。长期暴露于钴化物的工人，偶可引起心肌病；长期暴露于钴粉末的工人，可引起肺纤维化和肺心病。钴过多的处理主要是消除病因（减少钴摄入、避免有害接触）及相应

的对症治疗。

铬缺乏与铬过多

铬缺乏与过多(chromium deficiency and overload)系指铬摄取不足和过多引起的铬缺乏或铬中毒(chromium toxicity)。铬为人体必需微量元素，成人体内总含量为1.7～6.0mg，主要存在于骨、脑、肌肉、肺、肾、胰等器官中。血浆浓度为0.9～5.5μg/dl。每日需要摄入量为0.05～5.5mg，儿童、孕妇和老年人要多些。

铬的生理功用主要是三价铬的作用，铬参与蛋白质和核酸的代谢，促进血红蛋白的合成；铬能抑制脂肪酸和胆固醇的合成，从而降低甘油三酯、胆固醇、低密度脂蛋白的作用，故为糖代谢和脂代谢所必需；铬可增强糖代谢中磷酸变位酶活性，在影响葡萄糖耐量作用中，铬可作为胰岛素的辅因子(由铬及几个氨基酸所组成)，能增强胰岛素的作用；铬还可改善心肌缺氧，纠正心律不齐。动物实验提示，严重缺铬可引起糖耐量低减，甚至糖尿病，或出现高胆固醇血症和动脉粥样硬化。一般食物中的铬均为三价铬，富含于肝、牛肉、海藻、蕈类、奶油、啤酒酵母以及糙米、麸糠中。铬缺乏和铬过多临床上均属罕见。

铬缺乏，临床无独立特殊的铬缺乏症，但可见亚临床的铬缺乏状态，表现为尿铬排泄减少和葡萄糖耐量减低，补充铬盐后即可纠正。可见于妊娠、Ⅰ型糖尿病、老年人、蛋白质营养不良儿童及长期进食精制谷类者(铬随麸糠在精制加工时丢失)。

铬过多，主要是六价铬化合物，可经口、呼吸道或皮肤吸收，引起铬中毒。临床极为罕见。酪酸盐制造或电镀工人的肺癌发生率明显高于对照组人群，可能与经过呼吸道摄入大量六价铬有关。含铬工业的工人患口腔炎、齿龈炎、中毒性肝炎、鼻中隔穿孔、皮肤铬溃疡或变态反应性皮炎者较多，可能与六价铬直接接触有关。

碘缺乏与碘过多

碘摄入不足，可引起缺碘性地方性甲状腺肿；碘摄入过量，可引起高碘性地方性甲状腺肿。碘为人体必需微量元素，人体内总含量为20～50mg，其中20%存在于甲状腺内。碘为合成具有生理活性的甲状腺素(T_4)及三碘甲腺原氨酸(T_3)的必要成分，而T_4及T_3是调节整个机体的能量代谢，涉及蛋白质、脂类、糖、水、盐等，并直接影响机体发育、生长和日常生理活动，起着极其重要作用。每日需要摄入量成人为100—200μg，妊娠和哺乳妇女应略增加。碘广泛存在于动、植物性食物中，较多含于鱼、肉、奶、蛋等，富含于海产食物如海带、紫菜、海藻、海参、海蜇等。

缺碘性地方性甲状腺肿(hypoiodemic endemic goiter) 为内分泌系统中最常见的一种甲状腺疾病，主要是由于机体缺碘引起甲状腺代偿性增生肿大，多无明显自觉症状，大多仅见甲状腺轻、中度肿大，甲状腺功能多正常。常见于世界各地离海较远的高原山区，中国西北、西南的十多个省市较多见。在流行地区，患者在总人数中约占10%以上。

发病机制和临床 主要由于高原山区的食物和水含碘量低，居民每日摄入碘过少，不能满足机体生理需要所致。其他致病辅助因素，如致甲状腺肿物质(含在洋白菜、萝卜、黄豆中的硫脲类物质)以及某些药物(如硫脲、磺胺、对氨水杨酸等)，均能抑制甲状腺激素(T_4、T_3)合成。由于甲状腺激素合成不足，反馈刺激脑垂体前叶分泌促甲状腺激素(TSH)增多，后者引起甲状腺代偿性增生肥大而形成本病。此外，由于缺碘可兴奋甲状腺碘泵，使甲状腺细胞对 TSH 的敏感性增高，故患者血清中 TSH 虽尚属正常，而甲状腺仍增生肥大。由于缺碘，部分T_4被组织作用变成T_3，故血中T_3相对地多于T_4，T_3/T_4比值高于正常。

本病发病缓慢，多发病于青春发育期及妊娠哺乳期。主要症状是渐见颈前隆起，颈变粗。甲状腺颈部逐渐增大至儿头大小。早期呈弥漫性肿大而柔软，以后则较坚韧而出现结节，大小不等。有时结节囊性变后并发出血，则可突然迅速增大而出现疼痛。大多数患者无明显自觉症状。甲状腺肿可分为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ度，Ⅰ度肉眼可看到或触及；Ⅱ度如本人拳头的1/3～2/3大小，可见颈变粗；Ⅲ度更大或出现并发症。1978年中国曾将甲状腺分为正常、生理增大及Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ度肿大等6级，即将上述Ⅲ度再细分为Ⅲ、Ⅳ两级。少数显著肿大或胸骨后甲状腺，可引起压迫症状。如压迫气管可引起干咳、气促；压迫食管可引起吞咽困难；压迫喉返神经可引起嘶哑失声；压迫深颈静脉可引起颈胸表浅静脉曲张等。妇女如患重症，常可引起子女先天性甲状腺功能低下，即克汀病、呆小病)。

甲状腺功能一般多在正常范围。①血清甲状腺激素水平：T_4大多正常或偏低，T_3大多正常或略升高，T_3/T_4的比值常升高，提示甲状腺球蛋白碘化作用不足，重病时T_4和T_3可能同时低下。②血清 TSH 水平：大多(约80%)在正常范围，而其平均值则高于对照组，这可能是由于缺碘使激素合成障碍的状态，增进甲状腺细胞对 TSH 的反应性；或认为甲状腺增生肥大已达到代偿状态后，正常的 TSH 水平似已能维持正常甲状腺功能。③甲状腺摄^{131}I取率常明显升高，呈碘饥饿曲线，但吸碘高峰并不前移，大多延迟至24～48h，藉此可鉴别于甲亢(甲亢时高峰前移且甲状腺^{131}I摄取率增高)。④尿碘排泄减少：为一项重要诊断指标，每日尿碘排泄轻型为25～5 μg/g肌酐，重型为0—25μg/g肌酐(正常人为50—100μg/g肌酐)。⑤其他：血清蛋白结合碘大多正常或略偏低，基础代谢率正常，血清胆固醇正常。

诊断依据 根据甲状腺肿大而无明显自觉症状，甲状腺功能正常而甲状腺^{131}I摄取率明显增高，尿碘排泄减

少，又处于流行区等，诊断并不困难。鉴别诊断应考虑排除甲状腺腺瘤、亚急性和慢性甲状腺炎，并应鉴别散发性单纯性甲状腺肿（来自非流行区、仅轻度甲状腺肿大、多见于女性青春期，无自觉症状、甲状腺功能正常）。

防治要点 ①口服小剂量碘化物，简便而有效，尤其对较早期患者。口服碘化钾片（含碘1mg），每2～3日服一片，直至甲状腺肿消退，或口服1%碘化钾溶液，每日6滴，连服3个月为一疗程。或口服复方碘溶液（lugol液），每日1～2滴，连服2～3周为一疗程，休息4～6周后再服，可持续半年。②口服甲状腺制剂能反馈性抑制脑垂体分泌TSH，因而使甲状腺缩小。口服干甲状腺片，每日60～180mg，由小剂量而逐渐增加剂量，如出现心慌、心动过速、多汗、烦躁等为过量所致甲亢症状，应即减量或暂停，连服20～30d为一疗程，休息20～30d可再服。或口服甲状腺激素，L-T_4 100μg每日一次，或L-T_4与L-T_3（[illegible]:1）的混合制剂100μg每日一次。口服药物均以早晨空腹一次服下，吸收效果较好。③肌注碘化油，因口服简便有效，一般不必注射。④手术治疗适用于巨大甲状腺肿伴压迫症状、结节性肿大而有癌肿可疑、异位甲状腺引起症状者等。⑤中医中药治疗，应用海带、海藻、昆布等含碘药物。

预防 ①主要应用碘化食盐，即在食盐中加入碘化钠或碘化钾，以10万份食盐加一份碘化钾或碘化钠为宜，视各地缺碘情况而定。②碘化油肌注，每3年一次，在口服碘剂治疗或用碘化食盐预防等过程中，个别患者可发生甲状腺功能亢进症（国外曾有报告，中国似未见到），可能是一时性现象，或原先存在隐性甲亢，经应用碘剂而暴露。

高碘性地方性甲状腺肿 (hyperiodemic endemic goiter) 本病主要由于饮用高碘水或食物，摄入碘过多所引起。60年代初，日本北海道种植海带的海滨居民曾报道患有本病。近数年来中国亦有多次报道，如河北、山东某些海滨地区居民饮用含碘量高（0.5～1.0mg/L）的深井水，山西内陆低洼盐碱地区居民饮用含碘量高的浅井水（0.5mg/L），均可致本病。

发病机制和临床 一般认为是由于高碘抑制酪氨酸氧（碘）化，使甲状腺激素合成减少，且高碘尚可能抑制甲状腺激素释放，使血浆中T_4、T_3水平减低，反馈性刺激脑垂体前叶分泌促甲状腺激素增多，引起甲状腺肿大。

甲状腺大多轻度肿大，质稍坚韧，无明显自觉症状。实验室检查，可见尿碘排泄明显增多，大多为1600～2500μg/g肌酐或更高（正常对照为100～200），血清T_4、T_3、TBG均正常；TSH可增高；甲状腺^{131}I摄取率明显减低（1%～6%/24h）或正常。过氯酸钾释放试验（释放减少）及核黄素试验（甲状腺缩小），均可阳性。

诊断依据 根据单纯性甲状腺肿大、来自高碘地区、T_4及T_3正常而甲状腺^{131}I摄取率减低、尿碘排泄显著增多等，诊断不困难。应与缺碘性地方性甲状腺肿、散发性单纯性甲状腺肿等甲状腺肿相鉴别。

防治要点 主要是改用含碘量低的水，减少摄食过多含碘量高的食物如海带等，使每日摄取的碘量减少至机体正常需要量。

锰缺乏与锰过多

人类因锰摄入不足所致之锰缺乏 (manganese deficiency)尚未见报道。动物实验性锰缺乏时可见生长发育停滞、骨骼畸形、共济失调、抽搐、糖耐量减低、性腺功能不全等。锰摄入过多所致急性锰中毒 (manganese toxicity)极为罕见，慢性锰中毒则系一工业卫生问题。锰为人体必需微量元素，成人体内总含量为10～20mg，主要存在于骨骼和肌肉中，亦含于肝、肾、胰、脑中。血浆锰浓度为0.15～0.55μmol/L（0.8～3.0μg/dl），每日需要摄入量约为2～9mg。锰主要来自坚果类（胡桃、栗等）、谷类（小麦、燕麦、黑麦、米）和豆类，较少含于蔬菜、水果、奶油、肉类中，茶叶中含量丰富。锰的主要生理功用是作为辅因子参与多个酶系统功能（如异柠檬酸脱氢酶、脯氨酸酶、脯氨肽酶、亮氨酸氨肽酶、己糖磷酸酶、丙酮酸脱氢酶等），能激活多种酶（如多种聚合酶、肝精氨酸酶、碱性磷酸酶、肠肽酶、胆碱酯酶、磷酸葡萄糖变位酶、三磷腺苷酶等），参与蛋白质和能量代谢、粘多糖合成等生化过程，故可能与骨骼正常生长、中枢神经系统发育等有关。此外，在骨髓造血过程中，锰与铁具有协同作用；锰尚可促进铜的吸收。曾有报告摄食紫苜蓿（含锰量高）或服氯化锰导致低血糖症（血糖0.56～1.11mmol/L）。工业上慢性锰中毒，见于锰矿工人或电焊工人，由于长期吸入锰（二氧化锰）微尘，锰沉积于小脑和基底节锥体外运动系统。临床表现主要为震颤性麻痹（肌强直及行走困难）及神经精神症状，如强迫行为、痴笑、前冲或后冲步态、记忆缺损等。锰在肝内代谢后随胆汁排出，故肝硬化及阻塞性黄疸时血锰浓度增高而尿锰排泄减少。心肌梗死时锰从损伤心肌中释放，使血锰迅速增高，可作为早期诊断心肌梗死的一项指标。锰有趋脂作用，动脉粥样硬化患者的主动脉和心脏中锰含量减低。

镁缺乏症

镁缺乏症 (magnesium deficiency)是指机体总镁量的减少，当血清镁低于0.6mmol/L时，称低镁血症。镁是人体重要的阳离子，在细胞外液中仅次于钠、钙离子，居第三位，而在细胞内液中仅次于钾离子，与人体生命活动有着极其重要的关系。镁可激活己糖激酶、胆碱酯酶等多种酶，参与营养物质代谢、神经冲动的产生和传递、肌肉的收缩等；镁作用于周围血循环，使血管扩张和血压下降；镁可使十二指肠括约肌松弛，促进胆囊排空，而起利胆作用；镁能影响甲状腺和甲状旁腺功能的作用；镁能降低钾离子的通透性，减少细胞失钾。目前医院中常用

原子吸收分光光度法测定血镁，中国人正常值平均为1mmol/L。

发病机制和临床 常见病因有：①胃肠道及营养因素：长期静脉输液（包括胃肠外营养支持）而无镁补充；长期严重腹泻，如溃疡性结肠炎、Crohn病、长期使用缓泻剂等；肠道吸收不良，如短肠综合征、消化道瘘等；慢性酒精中毒（摄食减少，尿排出增多）；急性胰腺炎；糖尿病酮症酸中毒纠正后，肝硬变；蛋白质-热量营养不良等。②肾脏因素：长期应用利尿剂（特别是呋塞米）；肾脏疾患，如肾炎、肾功能衰竭多尿期等。③内分泌因素：甲状腺功能亢进、甲状旁腺功能亢进及甲状旁腺功能低下，长期哺乳，原发性或继发性醛固酮症。④新生儿及儿童期常见病因：新生儿低镁血症及低钙血症性惊厥，糖尿病孕妇所生新生儿，换血疗法等。以上因素常多种同时存在。

镁缺乏症常表现为神经肌肉兴奋性极度增强，呈现不同程度的肌肉抽动、震颤、手足徐动或舞蹈病样动作大汗、心动过速或室性早搏；易引出缺钙的Choostek征及Trousseau征。有的患者可出现眩晕、共济失调、眼球震颤、麻木或针刺感、淡漠、抑郁或激动狂躁、谵妄，甚至惊厥与昏迷。

诊断依据 血清镁低于0.6mmol/L时具有诊断意义，但不能单凭血清镁的测定，因体内镁减少时，血清镁仍可能在正常范围。因此必须结合临床，凡具有任何缺镁致病因素的患者出现上述临床表现时，都应考虑缺镁可能，但应注意与缺钙引起的手足搐搦相鉴别。对缺镁可疑患者，其肾功能正常时，可用试验性治疗协助诊断，一般在4h左右静脉滴入10mmol镁，如症状改善，则有助于镁缺乏症诊断。

防治要点 镁缺乏症患者大多不能进食，故需静脉注射给药。常用制剂是硫酸镁（每克含镁4.1 mmol）、氯化镁（每克含镁10.5mmol）。给镁盐方法：最初2d需补充镁盐20~30 mmol/d，24h均匀输入，症状控制后减量。缺镁伴重度手足搐搦症患者，可取含2g硫酸镁的溶液加于500ml葡萄糖溶液中，并适当补充钾盐、钙盐和磷盐，约2h滴完，使缺镁症状迅速好转，48~72h症状可完全消失。忌用25%~50%高浓度的硫酸镁静脉注射，否则有血压迅速下降、心脏停搏和呼吸停止的危险。10%硫酸镁溶液可供肌肉注射，每次10ml。患者如能进食亦可经口补充。对长期进食不足或行胃肠引流患者，可在输液中每日加入相当于1~2g硫酸镁的溶液，即可供给生理需要。对肾功能不正常的缺镁患者，补镁盐时要慎重，应在监测下进行。

对可能发生镁缺乏症的病人应及早预防，可给预防剂量每日每公斤体重0.1mmol。

神经系统疾病

病毒性脑炎

由病毒直接侵犯脑实质引起的脑部炎症称为病毒性脑炎(virus encephalitis)。病毒不具备细胞结构。它在宿主细胞内可以复制,在体外的细胞和组织培养中能生长。病毒是由核酸分子为核心和一层蛋白质外衣所构成的颗粒。其核心负责病毒生物行为的各种活性,为病毒繁殖、致病和遗传变异的物质基础。其蛋白质外衣决定其抗原性。大多数病毒均小于300μm,中枢神经系统的病毒,根据核酸成分的不同分为两类,一为脱氧核糖核酸病毒(DNA病毒):包括微小病毒、乳头多瘤空泡病毒(引起进行性多灶性白质脑病)、腺病毒、疱疹病毒、水痘病毒。另一为核糖核酸病毒(RNA病毒):包括微小核糖核酸病毒(脊髓灰质炎病毒、柯萨奇病毒、ECHO病毒)、虫媒病毒、粘液病毒(流行性感冒病毒)、副粘液病毒(麻疹病毒和腮腺炎病毒)、沙粒病毒(淋巴细胞脉络丛脑膜炎病毒)、弹状病毒(狂犬病病毒)。

病毒侵入中枢神经系统有以下可能途径:(1)感染皮肤或粘膜表面,然后经血流入脑,如单纯疱疹病毒和肠道病毒。(2)经叮咬皮肤侵入机体,然后沿周围神经通路或经血行入脑,如狂犬病、乙型脑炎和森林脑炎病毒。(3)经呼吸道吸入(飞沫传染),如淋巴细胞脉络丛脑膜炎、流感、天花、麻疹、风疹、水痘、腮腺炎病毒,经原发灶再侵入和影响到脑部。(4)经注射(疫苗接种后)。病毒侵入机体后,一般先在局部淋巴组织内繁殖,然后经淋巴入血形成病毒血症,或循局部周围神经通路进入中枢神经系统。病毒侵入细胞后可使细胞溶解或寄生于细胞或使细胞转変。病毒感染在中枢神经系统造成的基本病理变化是炎症。以往认为病毒是这种炎症的直接致病因子,因其在细胞内繁殖所产生的毒性代谢产物能造成细胞的损害和死亡,从而产生组织变性、渗出、增生等一系列变化。但免疫学的进展明确了病毒性炎症的发生,并不在病毒本身,而是机体针对病毒抗原产生的特异性免疫反应,即体液免疫和(或)细胞免疫是产生炎症病变的主要根源。

病毒性脑炎按起病缓急可分为急性、亚急性和慢性脑炎。按病毒种类和感染途径可分为虫媒病毒、肠道病毒、呼吸道病毒、疱疹病毒脑炎等。根据发病情况又可分为流行性、散发性脑炎。一般认为急性脑炎代表急性病毒感染,而亚急性或慢性发病的如亚急性硬化性全脑炎、皮质纹状体脊髓变性代表慢性病毒感染。

急性病毒脑炎的临床表现有:(1)感染症状:如发热、全身不适、肌痛、喉痛,可由数天到数周,而有些病例可突然发热,白细胞正常或增加至(15～30)×10⁹/L。(2)脑膜刺激征和脑脊液改变:脑脊液压力正常或增高,白细胞增加至(10～500)×10⁶/L,少数可达(1000—1500)×10⁶/L,以淋巴细胞为主。虫媒病毒所致的脑炎早期中性白细胞占主要成分。糖正常或略高,少数可降低。蛋白可轻度增加至0.5～1 g/L,单纯疱疹病毒脑炎脑脊液内可有红细胞存在。少数急性病毒性脑炎病例脑脊液可以完全正常。(3)局限性或弥漫性脑炎症状有精神症状,意妄、昏迷等意识障碍,抽搐,失语,强握,吸吮反射,偏瘫,腱反射不对称,病理反射阳性等。脑干损害有脑神经麻痹、自主神经系统功能失调。小脑损害有眼球震颤、共济失调、轮替运动不能等。(4)还可有中枢神经系统以外的原发病变的有关体征,如麻疹、水痘、腮腺炎或传染性单核细胞增多症。有些病例以精神症状或高颅压症状为突出,如病变主要在脑干称为脑干脑炎。不同种类的病毒脑炎也可有其特殊的表现。

急性病毒脑炎的病程通常由几周到数月。预后很难估计,病情轻重与预后无肯定相关。病情轻者可有显著的智力障碍,而重病例也可恢复很好。死亡率约为8%～15%,但各类病毒性脑炎也不一样。腮腺炎病毒或肠道病毒脑炎约为1%—2%,单纯疱疹病毒脑炎30%—70%,狂犬病病毒脑炎几乎为100%。后遗症的发生率也与病因有关。腮腺炎病毒脑炎较少发生后遗症,单纯疱疹病毒脑炎和虫媒病毒脑炎中有20%～50%发生后遗症。

慢病毒脑炎和脑病已知者有:(1)亚急性硬化性全脑炎。(2)进行性多灶性白质脑炎。(3)皮质纹状体脊髓变性。(4) Kuru病。慢病毒感染的特点为:(1)感染与发病的潜伏期长,由数月至数年甚至数十年。(2)亚急性或慢性发病。(3)病人有免疫缺陷,主要为细胞免疫缺陷。(4)中枢神经系统病变比较弥散呈多灶性。

病毒性脑炎无特效疗法。对症处理,如控制颅内高压、高热和抽搐发作尤为重要。昏迷病人需保持呼吸道通畅。精心护理可防止继发感染。高热、抽搐可用中药白虎汤或安宫牛黄丸。化学药物用丙种球蛋白、胎盘球蛋白可防止病毒吸附。用金刚烷胺、环辛胺可防止病毒穿入细胞。用碘苷、阿糖胞苷、阿糖腺苷、无环鸟苷等可抑制病毒在机体内复制。干扰素可使人体细胞产生抗病毒蛋白。肾上腺皮质激素治疗可用地塞米松或氢可的松静脉滴注。由较大剂量开始,逐步递减,疗程不超过1个月。

其他几种病毒性脑炎的特点如下:

流行性腮腺炎病毒脑炎:病毒直接侵犯脑部,大多数表现为脑膜炎症状,亦可出现偏瘫、四肢瘫、视力丧失、耳聋、失语等。腮腺炎多与脑炎同时或先后发生,一般诊断不难。无腮腺炎者可借血清免疫学检查确定诊断。给对症治疗预后良好。

带状疱疹脑炎:很少见,个别病例在出现躯干或头面部疱疹后发生脑膜炎和脑炎。治疗同一般病毒性脑炎。

巨细胞病毒脑炎:多为胎儿及新生儿感染,偶见于儿童和成人。大多表现脑发育不良,小头畸形,脑室周围及脑内钙化,脑积水。成人则可表现为急性多发性神经炎。任何小头畸形婴幼儿,特别是伴有眼脉络膜炎、视网

膜钙化、白内障、视神经萎缩时均应疑及本病。44%的患儿血中可找到特异抗体。可试用阿糖腺苷治疗。

进行性风疹脑炎　系指母亲在怀孕期患风疹，小孩出生后14岁以内发生的脑炎，属于慢病毒感染。症状为进行性，可有癫痫、耳聋和痴呆等。或表现各种脑发育畸形。后天性风疹脑炎症状多轻微，无需特殊治疗，预后良好。感染期间的病毒分离和血清免疫试验可确定诊断。

传染性单核细胞增多症(EB病毒)脑炎　多在全身疾病的情况下发生，偶有先于血液及内脏症状而发生者。可有瘫痪、失语、多动、脑神经损害、小脑共济失调和截瘫等。典型血象和嗜异性抗体(heterophil)可确定诊断。预后良好，多完全恢复。

散发性脑炎

散发性脑炎(sporadic encephalitis)是指以散发形式发病的，临床表现多样的一组脑病。多数病例的脑组织病理炎症反应不明显，而白质脱髓鞘改变突出，或白质发生散在软化、坏死，乃至出血。可能是病毒或其他感染引起的一种变态反应性脑病。

中国各地各年龄组均有发病。无季节性。农村发病率较高。

起病多为急性或亚急性。病程短者仅十数日，迁延者可历时数月。初起可有上呼吸道或胃肠道感染症状，但有1/3患者无前驱症状。大多数患者有发热，头痛，亦有以精神症状、抽搐、瘫痪突然发病，缓慢或迅速进入昏迷。神经系统损害的各种症状体征几乎均可表现，常以一种症状最为突出。可归纳为精神病型、癫痫型、昏迷型、脑瘤型和脑干型等。精神病型最多见者为精神运动性迟钝，亦可呈类精神分裂症。癫痫发作则以全身抽搐为多见。昏迷程度不等，常伴去皮质或去大脑强直。约半数患者有颅内压增高或局限性神经功能缺失体征。脑神经损害以面神经受累较多见。

根据起病方式、病程、症状、各项检查，排除其他脑部病变后其诊断不难。血白细胞可中等度增高。脑脊液细胞数轻度增加，蛋白质稍增，而糖、氯化物正常；半数患者的脑脊液正常。几乎全部病例脑电图均呈弥漫性改变，可随临床症状好转而恢复正常。脑血管造影、脑成象学检查正常。个别病例可显示局灶病变。流行季节需与乙型脑炎区别。有时需与精神分裂症、结核性脑膜炎、真菌性脑膜炎、脑脓肿、脑瘤、慢性硬脑膜下血肿、感染性急性中毒脑病、钩端螺旋体脑炎和某些脑寄生虫病相鉴别。

对症治疗和精心护理，预后较好。死亡率约为1.9%，有高热、深昏迷者死亡率可达40%。少数患者留有不同程度的后遗症。肾上腺皮质激素治疗和抗病毒药物治疗尚无肯定的疗效。

感染性急性中毒脑病

感染性急性中毒脑病(infectious acute toxic encephalopathy)指发生于急性感染过程中的脑综合征。好发于儿童。临床表现谵妄、抽搐或昏迷，亦称为急性中毒性脑炎或急性浆液性脑炎。

引起急性中毒脑病的主要疾病有伤寒、败血症、肺炎、痢疾、猩红热、白喉、百日咳、泌尿系统感染和烧伤等。不少病例感染病因不清，其与病毒感染的关系亦不明确。神经系统的病理改变主要有脑肿胀，可伴有点状出血，血管周围及细胞周围的环状出血，无炎性反应和脱髓鞘改变。主要病理机制为毒血症和缺氧，而不是过敏反应。病理改变的程度与毒血症的严重程度有关。急性中毒脑病多发生于2～10岁儿童，婴儿少见。夏季偶见小型流行。起病急速，可能有呼吸道或胃肠道前驱症状，或同时出现特定的感染症状。头痛严重，并有呕吐、谵妄，甚至昏迷。抽搐多为全身性，亦可为局限性。反射亢进，肌张力增高可出现去大脑强直。脑膜刺激征明显。少数病例可出现局灶性大脑及脊髓症状，亦可有脑神经受累。脑脊液除压力增高外，其他成分均属正常。轻症患者能完全恢复。重笃者亦可遗留暂时性或永久性的精神运动发育迟钝。原有感染病史合并出现神经系统受累，以及脑脊液正常，为诊断提供依据，但不易与病毒性脑炎完全区别。鉴别诊断包括脑膜炎，脑出血，颅内静脉窦炎，尿毒症或糖尿病昏迷，铅中毒脑病等。疹热病后脑炎及疫苗接种后脑病通过病史询问不难区别。

治疗包括对原发感染疾病的治疗及对症治疗。改善呼吸，控制抽搐及处理脑水肿均为重要。

颅内脓肿

颅内脓肿(intracranial abscess)系化脓性病原体侵入颅内组织所形成的脓腔。根据脓腔部位的不同有硬脑膜外、硬脑膜下及脑脓肿之分。三者可以单独存在，亦可程度不同地合并存在。

感染的来源有：①邻近病灶侵入：以慢性化脓性胆脂瘤性中耳、乳突炎的急性发作所引起者为最多见，称为耳源性颅内脓肿。多见于硬脑膜外、大脑颞叶、小脑及硬脑膜下。因额窦、筛窦等鼻窦炎引起的称鼻源性颅内脓肿，多见于两侧额叶及颅底。此外，头皮上的疖痈、颅骨骨髓炎等亦可直接蔓延入颅形成脓肿。②血源性颅内脓肿：远处感染经血行播散到颅内所致。原发病灶有脓胸、肺脓肿、支气管扩张症等，称为胸源性颅内脓肿。原发病灶如为细菌性心内膜炎、青紫型先天性心脏病等，称为心源性颅内脓肿。此外，皮肤上的疖和痈、骨髓炎、牙周脓肿、膈下脓肿、胆道感染、盆腔感染等都可成为感染源。此类脓肿常为多发，以分布在额、顶、颞等大脑中动脉供应

区者居多。3 损伤性颅内脓肿：发生于开放性颅脑损伤之后，特别是有异物及碎骨片存留颅内者。脓肿可发生于伤后数周，亦可于伤后多年甚至数十年才出现。4 隐源性脑脓肿：感染源不明。可能因原发灶较轻，于短期内自愈，或经抗生素治愈，但病原菌经血行已潜伏脑内，于病人抵抗力弱时发病。亦可因原发灶深在隐蔽未被发现。

发病机制和临床 主要的病原体有化脓性细菌，如链球菌、葡萄球菌、肺炎球菌、大肠杆菌、绿脓杆菌、厌氧性拟杆菌等；真菌如隐球菌、放线菌等；原虫如阿米巴、肺吸虫等。病人以儿童及青壮年占多数。但任何年龄都可得病。

病原体侵入颅内形成脓肿一般经过四个阶段

(1) 急性化脓性脑炎期：病原体入侵后1～3 d，脑部病理改变有炎性细胞包括中性多形核、淋巴和浆细胞的浸润。病灶中心区坏死、有少量脓液。病灶周围白质明显水肿，常与浆液性脑膜炎伴同存在。

(2) 脑炎晚期：病原体入侵后的4～9 d，坏死区扩大，有脓液积聚，已噬细胞及纤维母细胞组成包围区，出现新生血管及肉芽组织。

(3) 包膜形成早期：病原体入侵后的10～13d。坏死范围减少，积液明显。周围除炎性细胞浸润外有明显的纤维母细胞增生，形成一纤维母细胞层。白质的水肿减轻。

(4) 包膜形成期：病原体入侵后14d以上。坏死区更减少。积脓区周围炎症及吞噬细胞减少而纤维母细胞增多。包膜形成良好，并不断增厚，白质水肿更为减少。但包膜的形成速度取决于炎症的性质和机体反应的强弱。阿米巴脓肿几乎无包膜形成。胸源性脑脓肿因病人抵抗力下降常可无包膜。

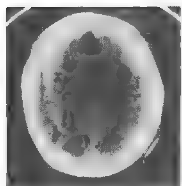
(1)和(2)两期属急性期，此时的临床表现以全身症状为主，有头痛、发热、呕吐、乏力、颈项强直、Kernig 征阳性等。周围血象示中性粒细胞增加，可达(10～30)×10^9/L。血沉增快。脑脊液内细胞增多，含糖量下降不明显。(3)和(4)两期属颅内脓肿的亚急性期及慢性期，此时急性症状逐渐消退，代之以缓慢发展的颅内压增高症状。头痛呈持续性并有阵发性加重，痛剧时有呕吐，脉缓，血压升高，并现视神经乳头水肿。脑局部体征取决于脓肿所在部位。颞叶脑脓肿可有对侧同向偏盲及轻偏瘫。优势侧颞叶脓肿可有感觉性或健忘性失语。小脑脓肿易出现眼球震颤、病侧肢体共济失调、强迫性头位等。额叶脓肿有性格改变、表情淡漠、记忆力减退、部分或全身性抽搐发作、病变对侧肢体轻瘫；优势侧额叶脓肿还可有运动性失语。顶叶脓肿可有病变对侧深、浅感觉障碍；优势侧顶叶脓肿可有失读、失写、计算不能等。

硬脑膜外脓肿大多是由于化脓性中耳乳突炎的颅内并发症，常缺乏典型症状。甚至可无症状而为乳突手术时的偶然发现。部分病人可有中耳流脓突然增多，并可出现脓液的搏动。硬脑膜下脓肿表现较急，有高热、剧烈头痛、呕吐、颈强直及 Kernig 征阳性。颅内压增高及进行性脑局灶症状等。常与脑脓肿的急性期难以区别。严重者可有意识障碍及多脑神经麻痹。

颅内脓肿常为单个，但可以呈多房性。散在于不同部位的多发性脓肿比较少见。

诊断依据 有中耳乳突炎或其他人部感染源的病人出现长期同侧头痛，并有难以解释的低热，应考虑本病。

腰穿及脑脊液化验示压力大多增高，细胞数轻度增加，约(10)×10^6/L，单核者为主。蛋白含量增加。糖定量多数正常。颅超声波探测幕上脓肿常有中线波向对侧偏移或出现脓肿波；幕下脓肿则有脑室对称性扩大。脑电图对幕上脓肿有定位意义，但对后颅窝脓肿的诊断意义不大。脑血管造影除可见脑动脉移位外有时可见脓肿壁上的增生性血管。CT 脑扫描常显示脓肿为低密度及改变及增强后的均匀性环状增强(见图)。MRI 在急性脑炎期的 T_1 加权和 T_2 加权图象均示炎症区及周围水肿区的脑组织呈高强度信号，边缘不清。中心坏死区在 T_1 W 图象中为低强度信号；在 T_2 W 图象中为高强度信号。脑炎的晚期示中心低强度区扩大。反转复原脉冲序列(IR)图象示病变中心信号呈低强度，   有脑水肿使脑的灰、白质对比度消失。包膜形成期的 MRI 图象显示为边缘清楚的高强度区，比脑炎期更明显。   低强度区的 T_1 更为延长(黑色)，包膜邻近区的 T_2 延长(白色)，T_1 轻度延长(灰色)。MRI 对早期脑炎及脑水肿比 CT 更敏感，区别脓液与水肿的能力亦比 CT 为强，但在确定包膜是否已经形成，区别炎症与水肿不及 CT。



脑脓肿的增强 CT 图象

右半球有两处圆形低密度区伴有环状增强

颅内脓肿的脓液培养常为阴性，这是因为病人已大量应用抗生素或脓液中厌氧菌的比例高，在普通有氧条件下培养难以生长。采用厌氧菌培养后阳性率可增高到65%～89%。

治疗要点 在急性化脓性脑炎阶段以抗生素等药物治疗为主。如能确定病原菌应根据其药敏情况选药。一般以能通过血脑屏障的青霉素及氯霉素为首选。对青霉素有抗药性的细菌可用 TMP-SMZ 或头孢西丁(cefoxitin)。甲硝唑又称灭滴灵,对所有厌氧菌株具有特效。有效血浓度为8ng/ml。成人剂量为50mg溶于5%葡萄糖液100ml使成0.5%溶液,静脉缓滴,每分钟不超过5滴,每8h一次。口服剂量成人为400mg,3次/d。儿童按7.5mg/kg体重静脉缓滴或口服3.75mg/kg体重,分3次服。急性化脓性脑炎期如出现颅内压增高、危及病人生命时,可采用手术治疗。将炎性及坏死区去除,颅内填充海绵,并埋入塑料导管2支。关闭颅腔后由通过此两导管分别作引流及注入抗生素,称为海绵引流法。对减少本病死亡率有较大效果。已有包膜形成的脑脓肿应尽可能作手术治疗。对位于浅表及可切除部位的脓肿应作脓肿完整切除。对位于深部及有明显功能区的脑脓肿,硬脑膜外及硬脑膜下脓肿,则应采取穿刺抽脓术,并向脓腔内注入高效抗生素。在 CT 监视下穿刺抽脓术的疗效已日益提高。目前已成为脑脓肿手术治疗中的首选方法。手术治疗完成后应对原发病灶作彻底清除或治疗。对耳源性颅内脓肿亦可在清除耳部病灶的同时进行颅内脓肿的穿刺抽脓或引流。

在抗生素药物不断更新,CT 及 MRI 等无损伤性仪器监视下脑脓肿的死亡率已从60年代的40%下降到目前的10%以下,并正在进一步下降。

亚急性硬化性全脑炎

亚急性硬化性全脑炎 (subacute sclerosing panencephalitis),亚急性硬化性白质脑炎,亚急性包涵体脑炎,结节性全脑炎,实质上是同一个疾病。

现已证实本病是一种麻疹或麻疹样病毒所致的慢病毒感染。患者的血清及脑脊液中抗麻疹病毒抗体的滴定度升高。用免疫荧光技术可证明患者组织内有麻疹病毒抗原。偶可从病死者脑组织中分离出麻疹样病毒,用病人脑组织接种于动物脑内可使动物产生实验性同类脑炎。此类患者可能缺乏细胞免疫能力。发病机制尚待进一步明确。

病理显示亚急性脑炎变化。脑灰质和白质的血管周围淋巴细胞和浆细胞浸润,灰质神经元消失,星形细胞和小胶质细胞增生,白质有脱髓鞘改变。特征性的变化为神经元、星形细胞和少支胶质细胞的核内和胞浆内存在嗜酸性包涵体。病变可侵犯颞叶、额叶、枕叶、顶叶,并累及基底节、脑干、小脑及脊髓。

本病好侵犯儿童,多见于12岁以下小儿,男女之比约为3~4∶1。半数以上患儿有在两岁以前罹患麻疹的病史。起病隐袭。病程呈进行性发展,大致可以分为4期。第一期:症状主要是人格改变、易激怒、行为异常、记忆衰退和嗜睡等。情感不适宜、构音障碍和视力减退亦可见于某些病例。第2期:约在起病2个月后,出现肌阵挛。初起时轻,逐渐加重。此外还可发生舞蹈-手足徐动、肌张力障碍、强直、痉挛等,通常有癫痫大发作。第3期痉挛加剧,出现阵发性角弓反张,患儿终于陷入昏迷。第4期:肌张力逐渐降低,肌阵挛亦减轻,最终肌肉松弛。从发病到死亡平均约9个月。偶有病程较长者,其间病情恶化与貌似好转交相错杂。缓解可历数年之久,但这并不排除在若干年后复发的可能性。

诊断依据:①脑电图示界限分明的周期性阵发放电。早期背景节律正常,但以后即变为阵发的高波幅双相δ波之间杂以低波幅活动的节律,有时并有棘波。两次阵发放电的间歇期通常为3~5s。②患者血和脑脊液的麻疹补体结合、中和血凝集和荧光抗体滴定度均升高。③脑脊液蛋白质含量和细胞数均可正常或轻度增高。蛋白电泳示丙种球蛋白增加,免疫电泳进一步揭示后者主要系 IgG。④CT 扫描示脑室系统弥漫性、对称性扩大,全脑白质有无数的密度减低区。⑤脑组织活检示血管周围炎性细胞浸润,神经细胞内并有具特征性的 A 型包涵体。

本病至今尚无有效治疗。主要是对症处理,加强护理、防止发生并发症。

皮质-纹状体-脊髓变性

皮质-纹状体-脊髓变性 (cortico-striato-spinal degeneration) 又称 Creutzfeldt-Jakob 病,是一种中枢神经系统慢病毒感染引起的痴呆。通常在40岁后发病。男女发病率相等。大多数病例无家族史。有各种变异型:皮质,皮质-纹状体,皮质-脊髓,皮质-纹状体-脊髓和皮质-纹状体-小脑变性等。最突出的一个病理特征是大脑各叶皮质均有极明显的神经细胞脱失,伴有星形胶质细胞增生。脑组织呈海绵状疏松和变性,构成所谓海绵状态,故本病有时被称为"亚急性海绵状脑病"。同样的病变也见于基底节、小脑、运动脑神经核和脊髓前角细胞。白质大多正常,通常无炎性反应。

病起时记忆力减退、淡漠、行为异常,迅速进入严重痴呆。肌阵挛通常突出,亦可有抽搐发作。肢体无力、强直以及震颤和舞蹈-手足徐动症,提示锥体束和基底节受累。还可出现各种失语症和构音障碍,共济失调。脑脊液和血无明显改变,脑电图常见广泛的高幅尖慢复合波。CT 检查可见皮质萎缩和脑室扩大。病程呈亚急性,大多数病例,在起病后一年半左右死亡。除采取一些支持措施外别无其他疗法。

急性脊髓炎

急性脊髓炎 (acute myelitis) 是脊髓的急性非化脓

性炎症。病因不明，可能是病毒感染后引起的自身免疫性疾病。

病变可累及脊髓全长。但以上胸段和下颈段脊髓受累最为常见。脊髓膜充血、混浊、肿胀发软。切面可见脊髓的灰质与白质分界不清，有点状出血。显微镜下观察，脊髓有炎症细胞浸润，初为中性粒细胞，后为淋巴细胞。神经细胞肿胀，尼氏体溶解，血管周围有炎症细胞浸润，严重者脊髓软化、坏死。慢性期，神经细胞萎缩、脱失，神经纤维髓鞘脱失，轴突变性，神经胶质增生。

发病无性别差异，可见于任何年龄，但以中年为多见。起病急剧，多在数小时到1周内发展到高峰。可先有发热，不适等全身感染症状。有的可先出现疼痛或束带感等神经根刺激症状，继而突然出现肢体瘫痪。初期肌张力松弛，腱反射减弱或消失，无病理反射，称为脊髓休克期。大约持续2～3周后，炎症脊髓节段以下的肢体逐渐出现上运动神经元损害的体征，表现为不同程度的瘫痪、肌张力增高、腱反射亢进、出现病理反射。如果脊髓的炎症比较广泛，累及胸、腰、骶段，脊髓休克过后，下肢仍表现为下运动神经元瘫痪。与肢体瘫痪同时，病变水平以下的深浅感觉减退或消失。如脊髓炎症在腰骶段以上，初期表现为尿潴留，脊髓休克期以后，出现反射性排尿，膀胱有少量尿液时(约100～200ml)即可引起排尿。如果脊髓管理尿便的中枢受累，初期也出现尿潴留，但过后不能形成反射性排尿，而出现失禁。受累水平以下无汗，皮肤干燥，有时出现水肿。腰穿检查椎管一般通畅，偶有因脊髓肿胀而致梗阻。脑脊液有的正常，有的淋巴细胞和蛋白量轻度增加。

少数患者的病变范围迅速向上扩延，症状和体征也相应地迅速上升，甚至到达颈端和延髓而危及生命，称为上升性脊髓炎。

轻型经治疗后6～8周内即可恢复。恢复越晚，完全恢复的可能性越小。

脊髓炎的诊断要点是起病急剧，出现脊髓横贯性损害的表现，有运动、感觉和膀胱直肠功能的完全性障碍。须和脊髓硬膜外脓肿鉴别。

治疗以激素为主，急性期可用氢可的松每日200～300mg 加入5%～10%葡萄糖500ml 中静脉滴注，1～2周后改为泼尼松口服，每次10mg，每日3次。在尿潴留期间，需留置导尿管，预防尿路感染。保持皮肤清洁干燥以预防褥疮。有呼吸肌麻痹者要用呼吸机。恢复期勤做肢体按摩和被动运动。逐渐加强锻炼。亦可用针刺、理疗或医疗体育。

柯罗病

柯罗病(Kuru disease)是一种中枢神经系统慢病毒疾病，仅见于新几内亚东部高原的土著居民。主要侵袭成年妇女，这是由于妇女烹食亡故亲人的尸肉而传播。自60年代起，当地烹食尸肉的恶习被禁止后，本病已显著减少。病理改变仅限于脑。镜下所见有神经细胞变性、缺失，星形细胞和小胶质细胞明显增生。病变分布广泛，以小脑及桥脑最为显著，其次是基底节和丘脑下部。

起病隐袭，前驱症状有头痛、疲乏、肢体疼痛。以后发生小脑症状如肢体和眼外肌共济运动失调，肢体震颤、构音困难。其中最特出的是寒战样震颤，精神异常，至晚期呈痴呆、瘫痪。病程中无发热，脑脊液和其他各项实验室检查均无异常。Gajdusek (1966) 将本病死者的脑组织接种到黑猩猩身上，经14～38个月的潜伏期后发生与人相似的疾病。本病无特效疗法。

硬脊膜外脓肿

硬脊膜外脓肿(spinal epidural abscess)为椎管内硬脊膜外间隙的化脓性感染，并有脓液积贮。其临床特点是病情急剧，恶化迅速，常导致截瘫。硬脊膜外脓肿的发病率较硬脊膜下和脊髓内脓肿为高。男性发病较女性多，为2～6：1。

感染来源：50%为血源性，来自皮肤疖、痈、疮疡和伤口化脓性感染。少数为邻近组织的感染灶直接蔓延，或手术、外伤时将病原菌直接植入。部分病例感染途径不明。致病菌主要为金黄色葡萄球菌、白色葡萄球菌和链球菌。脓肿发生部位，以下胸、中胸段最多见，其次为腰段，颈段较少见。此与胸、腰段硬脊膜外间隙较宽，富于脂肪组织和血管有关。硬脊膜外间隙主要存在于脊髓的背侧和外侧，故脓液亦多聚集于脊髓背侧及两侧。致病菌沿血液或淋巴侵入硬脊膜外间隙，开始时脂肪组织充血和渗出，大量白细胞浸润。数日内脂肪组织呈现坏死，硬脊膜也充血、水肿，脓液逐渐增多，向上下蔓延数个节段。脓肿除压迫脊髓外，还引起血管内炎性血栓形成，使脊髓缺血、水肿、软化，终于造成不可逆的损害。以后脓液逐渐被吸收，同时出现结缔组织增生及肉芽生成，炎症向亚急性和慢性转化。

根据局部脓液及肉芽组织的多少可将硬脊膜外脓肿分为三型：①急性型：间隙内全部为脓液。②亚急性型：脓液与肉芽组织并存。③慢性型：全部为炎性肉芽组织。临床上以急性及亚急性者占多数，慢性者较少。然而，硬脊膜外间隙内的炎性内容物与病程的长短并不一致。有时病程虽短，却以肉芽组织为主。反之，有的病例病程较长，却只有脓液存在。

本病起病较急，有高热、寒战、倦怠、精神不振、白细胞计数增高等全身感染症状。病程早期有病变部脊背疼痛，病变部及附近棘突压痛和叩痛，并出现神经根痛。病情进一步发展，逐渐出现肢体痉挛性瘫痪，腱反射亢进，感觉障碍，锥体束征阳性和括约肌障碍。最后，因脊髓缺血软化，出现下肢的弛缓性瘫痪，感觉、运动和腱反射完全消失，病理反射亦引不出。

本病的典型经过是发病前有化脓性感染灶，经一定时间出现全身感染中毒症状，患者感到背脊部明显疼痛，病变部位棘突压痛、叩痛，继而发生脊髓压迫症状。如脊柱X线摄片正常，试验性硬脊膜外穿刺抽得脓液，即可明确诊断。CT及MRI可显示椎管内硬脊膜外占位。本病须与急性脊髓炎、脊柱结核、脊柱和椎管内肿瘤或转移癌、硬脊膜下和脊髓内脓肿及急腹症等相鉴别。

治疗应行急症排脓手术，以解除脊髓压迫，并作充分引流。手术中及手术后应用抗生素，并注意全身支持治疗。治疗效果和手术时机有很大关系。在早期尚未引起完全性截瘫时进行手术，大多预后良好。如已发生完全性截瘫，常在造成严重残废。

脊髓蛛网膜炎

脊髓蛛网膜炎(spinal arachnoiditis)亦称脊髓蛛网膜粘连，是蛛网膜在某种病因作用下产生的组织反应。蛛网膜增厚与附近组织粘连，或形成囊肿影响脊髓的血液和脑脊液循环，直接压迫脊髓，导致脊髓功能障碍。

发病原因有炎症感染，如结核性或化脓性脑膜炎，布氏杆菌病等；脊柱外伤可引起蛛网膜的点状出血、渗出及粘连；邻近组织病变或刺激，如增生性脊柱炎，椎管内注射造影剂或药物后也可发生。查不到明确原因者，多系病毒感染引起。

病变多累及数个脊髓节段或全长。还可侵犯神经根周围的蛛网膜套。后根套较长，脑脊液在此处循环较慢，更易发生粘连。脊髓被粘连的纤维组织牵引变形，称之为粘连型。粘连的瘢痕亦可直接压迫脊髓血管而发生脊髓缺血，软化。另一种改变是由于粘连而形成囊肿。囊腔内充满无色或黄色液体，称之为囊肿型，可单发或多发，囊肿压迫脊髓，类似脊髓肿瘤。本病以中年人为多，大多缓起，病程中症状有时缓解。可在受寒、感染或外伤后迅速恶化。粘连型脊髓功能受损的程度不一。有明显感觉异常，如受累神经根支配区的皮肤烧灼感，寒冷感及麻木感等，此种感觉异常多见于下肢。客观检查可发现根型或传导束型感觉减退或丧失。感觉障碍的程度不等和分布不规则，常被认为是本病的临床特点之一。运动障碍可轻可重，常由于损害锥体束而出现不同程度的痉挛性瘫痪。侵犯前根时可出现肌肉萎缩。尿便障碍轻，出现晚，但马尾部蛛网膜粘连时，尿便障碍较重，出现较早。

囊肿型蛛网膜炎粘连较少。临床症状类似肿瘤。可有神经根痛，病变平面以下出现感觉、运动及自主神经功能障碍。

脑脊液改变：细胞数正常或轻度增加，蛋白含量可有不同程度增高。腰椎穿刺作Quekenstedt试验多呈椎管不完全梗阻现象，偶可发生完全梗阻。少数病例，脑脊液也可无改变。脊髓造影，可见造影剂呈散在点状或烛泪状分布。CT扫描对粘连型的诊断帮助不大，但对囊肿型则可示局部占位效应，包括邻近组织及骨骼的受压和囊肿区的低密度改变，其CT值接近于脑脊液。MRI检查有利于看清病变的部位及累及的节段范围。

本病诊断不难，有感染、外伤或椎骨病等病史，起病缓慢，有不同程度的感觉、运动及括约肌障碍，病程中有缓解，结合辅助检查即可作出诊断。应与脊髓肿瘤、脊柱结核及多发性硬化等鉴别。

治疗首先是病因治疗。囊肿型可以手术治疗。粘连型可以应用肾上腺皮质激素疗法，维生素 B_{12}、维生素 B_1、地巴唑等。亦可用血管扩张剂、针刺疗法、背部碘离子透入和放射治疗。蛛网膜下腔梗阻的病例，行椎管内注入灭菌空气和地塞米松，可能有缓解粘连和改善局部血液循环的作用。

良性流行性神经肌无力

良性流行性神经肌无力又名Akureyri病。是在小范围内流行，神经精神症状很多而体征很少的疾病，命名较混乱，曾有冰岛病，良性肌痛性脑脊髓炎，流行性神经肌炎，流行性植物神经炎，神经性肌痛症，良性非脑膜炎性肌痛性淋巴网状脑脊髓病，震颤性脑炎，良性亚急性脑炎等名称。一般常在夏季流行。青年妇女发病率较高，大多在女职工集中的单位，如医院、学校、工厂等小范围内流行。

病因与传播方式，病理性质均未阐明。由于急性期病例的血清乳酸脱氢酶、转氨酶及抗补体活性增高，周围血象可持续发现异常淋巴细胞，尿肌酸增加，部分病例脑脊液中淋巴细胞及蛋白增高。故认为本病不是一种官能性的“群性癔病”而是一种器质性疾病。大量调查资料都未能证实饮食或水源是其致病源。可能系通过个体接触传播。本病预后好，极少死亡。

潜伏期约一周。初期可有低热，伴有上呼吸道感染，咽痛、胃肠道症状等。临床症状变化多端，常有全身淋巴结，尤其是后颈部淋巴结肿大。很多未累及神经系统的患者，多在数日内症状消失而完全恢复。有神经系统受累者则出现头痛、颈痛、颈硬及肌痛。神经系统体征有眼球震颤、复视、肌阵挛、咽喉部肌无力、肢体软弱无力，腱反射正常、亢进或减退、括约肌障碍、病理反射阳性、肌束颤动、脑神经损害及锥体外系体征等。其中以肌肉疼痛、压痛及易疲劳为本病特征。无肢体瘫痪，但运动迟缓而困难，并很快软弱无力。皮肤感觉过敏或异常，其分布形式多样且多变。精神症状表现有失眠、多梦、情绪不稳、忧郁、癔病样发作，重者可有精神错乱及行为异常。血象，粪、尿及脑脊液常规检查无异常。

诊断主要根据有小范围流行，青年妇女发病多，神经精神主观症状繁多而客观体征少，肌痛明显，有复发倾向，预后较好等。实验室检查无特殊帮助，肌电图可发现

阵发性运动单位电位发放，在间歇期则为电静息。有人认为有诊断价值。

本病无特殊疗法，应采用对症治疗，休息及支持疗法。

头皮损伤

头皮损伤（injuries of scalp）分开放性和闭合性两类。开放性损伤包括擦伤、切伤、刺伤、挫伤、裂伤、穿通伤、撕脱伤和头皮褥疮。闭合性损伤包括皮下血肿，帽状腱膜下血肿及骨膜下血肿。

头皮血供丰富，皮下层内之血管外膜与纤维间隔结合一体，当头皮血管破裂时，管壁不能收缩，出血不易停止，常用加压包扎法止血。开放性头皮损伤需尽早清创及预防感染。

擦伤为不同程度的表皮脱落，有少量出血或血清渗出，一般不需包扎，只将周围头发剪去清洗，涂以甲紫即可。切伤，刺伤，裂伤多为锐器所伤。裂伤多为不规则伤口，如帽状腱膜断裂，则伤口裂开。清创时应将伤口内异物清除，用生理盐水冲洗干净，缝合包扎。挫伤则为钝器所伤。除表面局限性擦伤外，还可见深层组织肿胀，淤血、压痛，可涂以甲紫局部包扎。穿通伤为枪弹穿入头颅所致，常合并颅骨骨折及脑损伤。撕脱伤为头发被机械卷入，大片头皮自帽状腱膜下撕脱。有时整个头皮连同额肌、颞肌或骨膜一齐撕脱。出血多，可致休克。清创术应在数小时内进行。头皮未全脱离且有血管连着时应细致清创予以缝合包扎。头皮完全撕脱而挫伤不重，在有条件的情况下可行头皮再植术。如条件不足则可将撕脱的头皮切薄成中厚皮片，回植于颅骨骨膜上。如头皮挫伤且污染较重不能作再植时，则清创包扎，待肉芽生成后再行植皮。如骨膜破坏、颅骨外露可行颅骨密集钻孔，深至板障层，待肉芽创面形成后再行植皮。头皮褥疮多因昏迷病人不能自动转头或手术时间过久压迫头皮而形成。轻者局部头皮红肿，出现水疱，重者组织坏死，发黑或感染。应强调预防。昏迷病人用软枕，定时翻身，并注意清洗、按摩头皮或敷以滑石粉，保持干燥。已形成褥疮者应避免患部再受压迫，有红肿水疱者外涂甲紫，有感染者应将坏死组织剪除，每日换药。

闭合性头皮损伤形成皮下、帽状腱膜下和骨膜下三种血肿。其临床特点及鉴别要点如下：

各型头皮血肿的鉴别要点

血肿类型	软硬度	血肿范围
皮下血肿	较硬，波动不明显	局限在头皮挫伤的中心
帽状腱膜下血肿	较软，有明显波动	可蔓延及全头，不受颅缝限制
骨膜下血肿	张力大，有波动	血肿边缘不超过颅缝

皮下血肿较局限，一般数日后即自行吸收。帽状腱膜下血肿及骨膜下血肿较小者，可先加压包扎待其吸收自愈。如数日后不见缩小，或血肿增大者可穿刺抽血加压包扎，一般穿刺数次便可全愈。如反覆穿刺不能缩小，则需注意有无出血因素存在，应针对原因加以处理。已有感染的血肿则需切开引流。

头皮损伤的位置及损伤性质可作为推测外力作用及分析脑损伤的依据。头皮损伤时需鉴别单纯头皮损伤与伴有颅脑损伤的头皮伤，以便作出不同的处理。

颅骨损伤

颅骨损伤（injuries of cranial bone）包括颅骨骨折、生长性颅骨骨折、颅骨缺损、颅骨灼伤。

颅骨骨折（fracture of cranial bone） 为颅骨受到暴力直接作用而裂碎。其类型取决于致伤物的物理特性、暴力的大小、方向、作用面的宽窄及颅骨自身结构的强度等因素，骨折可发生于颅盖部、颅底部，或两者同时都有。类型有线形骨折、凹陷骨折及穿入性骨折等。根据颅骨骨折的情况可大体推测外力的作用方式及可能导致的颅内损伤情况。

颅盖骨折 顶部最多，其次为额部、颞部和枕部。最多为线形骨折，其次为凹陷骨折和颅缝分离。①线形骨折的裂缝呈线条状或放射状。多而密集者为粉碎性骨折。颅缝分离亦属线形骨折。表面头皮可无明显损伤。较大的头皮血肿或颞肌肿胀常提示有骨折存在。确定诊断须靠X线检查，但纤细的骨折线仍可被忽视。一般摄头颅正侧位片，枕骨骨折时须摄额枕位片。骨折本身无须治疗，骨折线通过硬脑膜血管沟或静脉窦时应警惕并发颅内血肿。②凹陷骨折指骨片向颅内移位并有周边的环形骨折，是较强暴力作用的结果。骨折线向四周裂开者，称粉碎性凹陷骨折。婴幼儿颅骨较软，可产生无骨折线的乒乓球凹陷样骨折。大的凹陷骨折经触诊即可确定，小的凹陷骨折易与头皮血肿混淆，需靠X线检查鉴别。临床表现可因脑压迫产生局灶症状、癫痫等。静脉窦附近的凹陷骨折可引起出血或压迫静脉窦而致颅内压增高。

凡出现局灶或压迫症状或骨片陷入超过1 cm者均需手术。静脉窦附近不表现症状或非功能区轻度凹陷骨折，可不手术。②穿入性骨折指头皮、颅骨及硬脑膜都被穿破，系由锐器刺戳或枪弹、弹片击中所致。颅内的损伤取决于穿入物的能量。常有异物存留及污染。易并发颅内出血及感染。X线检查或CT可确定有无异物及出血。需尽早作清创术使开放性损伤变为闭合性损伤。术后用抗生素预防感染。

颅底骨折　常为线形骨折，并由颅盖骨折延伸而来。X线检查仅30%～50%能显示骨折线，故诊断主要依据临床症状。①颅前窝骨折如在筛板或额窦后壁有口鼻出血，硬脑膜破裂可有脑脊液鼻漏。少数有颅内积气。眶板骨折有眶周及球结膜淤血。筛板骨折致嗅神经损伤，视神经管骨折可引起视力障碍。②颅中窝骨折若发生在颞骨岩部及乳突，鼓膜未破可见鼓膜青紫向外膨出，如鼓膜破裂则有耳出血及脑脊液耳漏。颞岩及蝶窦骨折时，血及脑脊液可经咽鼓管或蝶窦流到咽部，再经口或鼻流出。此外，颞岩部骨折常有面神经、听神经损伤及乳突部皮下淤血。③颅后窝枕骨鳞部及枕骨基底部骨折有乳突及枕下部皮下或咽后壁粘膜下淤血，并可有第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ脑神经损伤、颅内积气。对合并发生的脑损伤、脑脊液漏、颅内感染及颅内血管损伤等

生长性颅骨骨折 (growing fracture of skull)　又称外伤性脑膨出，为颅骨骨折后的继发性改变。骨折发生于3岁以下的婴幼儿，当时硬脑膜也撕裂，蛛网膜及脑组织嵌入骨折裂隙，或有脑脊液囊肿形成，压迫颅骨，使骨折线随患儿头部生长而增宽。临床表现为外伤后头部肿胀不退，触之柔软、有搏动及波动，随病儿长大骨折线不断扩大，病程中常有癫痫发作。X线片上显示骨折线增宽及至颅骨缺损，缺损缘向外翘起，如鱼口状。局部穿刺可抽出蛋白含量较高之脑脊液。一般主张尽早手术修补硬脑膜及颅骨缺损，如膨出不明显或骨缺损不大亦可不手术。癫痫用药物控制。

颅骨缺损 (defect of cranial bone)　开放性颅脑损伤清创术后或闭合性颅脑损伤去骨瓣减压术后，可遗留颅骨缺损。直径在3 cm以下者由于局部疤痕及新骨形成多不产生症状，3 cm以上者除颞部有颞肌保护外，均有头部软弱区。伤员有头昏、头痛、缺损边缘压痛及畏惧震动，碰撞等不安全感。缺损处可触知脑搏动。站立时局部向内塌陷，低头时局部向外膨出，影响外观。一般发生症状者在伤口愈合后6个月即可修补，感染伤口须延至伤口愈合一年以后。凡有近期感染、清创不彻底或颅内压高而有脑膨出者均暂不宜修补。

颅骨灼伤 (burn of skull)　见于头皮严重灼伤、电击伤及放射线损伤。颅骨外板坏死则骨面发灰、干枯、骨质坚硬。全层坏死则骨质松脆，骨面似焦炭样。若鉴别困难，可行颅骨钻孔，如板障不出血即为全层坏死，但钻孔后易致感染扩散，故勿过早施行。小范围颅骨灼伤可行早期焦痂与死骨切除，并以带蒂皮瓣覆盖患处。但在矢状窦区域者可引起出血，故有人不主张切除死骨，认为在皮瓣保护下只要不发生感染，灼伤的颅骨可起到类似移植骨的支架作用。如不宜早期手术，则可待死骨脱落或切除后再在肉芽创面上植皮。大片颅骨坏死，须待周身情况稳定后再行处理，以免感染扩散。手术可将死骨凿除后于新鲜创面上植皮；或用骨钻每距1.5cm钻一骨孔，待肉芽生出后行游离植皮或用皮瓣修补。如发生硬脑膜外感染或脓肿，应在死骨上多处钻孔引流，待感染控制，肉芽生出后植皮。颅骨缺损在伤口愈合半年后才能修补。

损伤性颅内血肿

损伤性颅内血肿 (traumatic intracranial hematoma) 指有血液积聚于颅内造成颅内压增高及脑压迫的颅脑损伤的继发病变。出血可发生于颅内任何部位。出血量在幕上达20ml、幕下达10ml以上，即可称为血肿。在闭合性颅脑损伤中，颅内血肿的发生率约占10%。按发生的时间，3日以内者为急性，3日以上至3周以内者为亚急性，超过3周者为慢性血肿。按血肿在颅腔内所占的位置，分为：①硬脑膜外血肿。②硬脑膜下血肿。③脑内血肿。④脑室内血肿。血肿位于小脑幕以上的称幕上血肿；位于小脑幕以下的称幕下血肿。血肿不伴发脑挫裂伤的为单纯性血肿，合并有脑挫裂伤的为复合性血肿。若同时有数个血肿，则称为多发性血肿。

硬脑膜外血肿 (epidural hematoma)　血肿位于颅骨与硬脑膜之间的空隙内。这种血肿约占闭合性颅脑损伤的2%～3%，占全部颅内血肿的25%～30%，仅次于硬脑膜下血肿。其中急性者最多见，约占85%；亚急性者约占12%；慢性者很少，约占3%。常见为单发，少数可多发于一侧或两侧，或幕上、下同时发生。

发病机制和临床　硬脑膜外血肿大多是由于颅骨损伤时累及硬脑膜上的血管或板障血管所引起，因此大多伴有颅骨骨折。但亦有少数是因头部受击时颅骨局部变形，引起硬脑膜从颅骨内面剥离而出血，此时硬脑膜外血肿可不伴有颅骨骨折。

硬脑膜外血肿的出血来源有：①脑膜中动脉：最常见。当骨折线通过翼点附近时，易损伤脑膜中动脉主干，引起颞部血肿。骨折损伤脑膜中动脉前支和脑膜中静脉时，血肿发生于额部或额顶部。骨折损伤其后支者少见，血肿多发生于颞部或颞顶部。②静脉窦损伤：骨折线横过上矢状窦时，可形成矢状窦旁血肿或成为骑跨于矢状窦的双侧性血肿。③板障静脉出血：凹陷或粉碎骨折时板障血管出血，可引起骨折处局部血肿。④脑膜前动脉损伤：偶见于前额部着力骨折，损伤筛前动脉及其分支脑膜前动脉，产生额极或额底部硬脑膜外血肿。横窦损伤时引起枕极或颅后窝硬脑膜外血肿（见图）。总之，

血肿的位置应根据骨折线通过血管或静脉窦的位置来判断。



硬脑膜外血肿的出血来源

1 脑膜中动脉主干 2 脑膜中动脉前支 3 脑膜中静脉 4 上矢状窦 5 板障静脉 6 脑膜中动脉后支 7 横窦 8 筛前动脉和其分支脑膜前动脉

临床表现 脑损伤后立即发生原发性昏迷，数分钟或数小时后病人恢复清醒或昏迷程度变浅，以后又再次昏迷或昏迷加深。头部损伤病人在昏迷过程中出现这样的清醒期或中间好转期是急性颅内血肿的最特征性的症状。由于硬脑膜外血肿伴同的脑损伤多较轻，原发性昏迷时间较短，故出现中间清醒期或中间好转期者较多。此外，病人颅内压增高症状明显，在中间清醒期内，多有剧烈头痛、恶心、呕吐，并在继发昏迷前多有躁动，生命体征变化也较明显。局灶症状多取决于血肿的部位。位于运动区和其邻近部位者可有对侧轻度中枢性面瘫或轻偏瘫，位于上矢状窦旁的血肿，有较明显的下肢瘫。

诊断依据 头部损伤病例出现明显的中间清醒期或中间好转期者，都应疑有硬脑膜外血肿。在检查与诊断时应注意：①头部着力点常有明显的肿胀。②超声波探查见中线波移位较明显。③颅骨X线平片约95%病人有颅骨骨折，骨折线跨越脑膜血管沟或颅内静脉窦沟。④CT检查 可见紧贴颅骨内板有凸透镜形高密度血肿影，高密度影内侧边缘光整。同时可发现并发的脑内血肿、脑挫裂伤、脑水肿及脑室被压迫移位。

治疗要点 作骨瓣成形开颅术，清除血肿，并彻底止血。静脉窦损伤最好采用肌肉片或明胶海绵覆盖于破裂处，可以顺利止血。术后按颅脑损伤治疗。

硬脑膜下血肿（subdural hematoma） 指血液积聚于硬脑膜下腔。在颅内血肿中最常见，约占闭合性颅脑损伤的5%～6%，颅内血肿的50%～60%。多发性者约占30%，两侧性者约占20%。根据血肿症状出现的早晚分为急性、亚急性和慢性三种。

急性硬脑膜下血肿 伤后3d内出现血肿症状，是硬脑膜下血肿中最多见的一类。其中伤后3h内出现症状者，定为特急性血肿。

出血多来源于挫伤区的脑皮质血管。由于血肿与脑挫裂伤同时存在，故称为复合性血肿。在头部加速或减速性损伤时，脑挫裂伤多由于脑在颅内大块移动而产生，故血肿的部位多位于打击点的对冲位置。少数血肿可来源于大脑上静脉注入上矢状窦处、大脑中浅静脉和颞极静脉注入蝶顶窦处或颞叶后部的下吻合静脉注入乙状窦处。此类血肿多不合并较重的脑损伤，称为单纯性血肿。

急性硬脑膜下血肿的特点是：①症状多较严重，并迅速恶化，尤其是特急性血肿，伤后仅1～2h即可出现濒危状态。②多数为持续性昏迷，程度逐渐加重，有中间清醒期者少见。③颅内压增高症状比较明显。④局灶症状可出现轻偏瘫等。⑤脑疝症状出现较快。尤其是特急性血肿，一侧瞳孔散大不久，即出现对侧瞳孔散大，去大脑强直和病理呼吸等濒危状态。

诊断可依据：①颅骨X线检查，约50%有骨折，明显少于硬脑膜外血肿者。因此无骨折的颅内血肿，应多考虑为硬脑膜下血肿。②超声波探查，由于两侧性血肿较多，故中线波可不移位或仅有轻度移位。另外移位与打击点位置不附时，也应考虑硬脑膜下血肿。③CT检查可发现凹透镜或新月形高密度血肿影，血肿之外缘与颅骨内板相邻，内缘边界不光整，分布面较广，血肿一般不如硬膜外血肿厚。可同时伴有低密度的脑挫伤、脑水肿影，脑室常受压移位。

治疗除应用脱水降颅压药物外，应根据CT所见及时手术。在无CT定位确诊时，可根据临床诊断作钻孔探查。发现血肿应予清除，彻底止血，并去颅骨瓣广泛减压。

急性硬脑膜下血肿由于伴发脑损伤较重，脑受压、脑缺血、继发性脑水肿和脑干损害等也往往较重，故预后较差。

亚急性硬脑膜下血肿 为伤后3d～3周内出现症状者，在硬脑膜下血肿中较少见。出血来源与急性血肿相似，但损伤的血管较小且多为静脉出血。加之伴发的脑损伤较轻，故临床表现较缓和。常有中间清醒期。生命体征变化不明显，可有视神经乳头水肿。有较充裕的时间进行各项辅助检查，作血肿清除后，预后一般良好。

慢性硬脑膜下血肿 为伤后3周以上出现症状者。临床上并不少见，约占硬脑膜下血肿的1/4。多数病人有轻微头部外伤史，出血原因可能为头部外伤时，脑与颅骨的运动速度不同，出现位置移动，从而使进入上矢状窦的桥静脉撕破出血。因为出血缓慢，故在伤后较长时间才出现症状。血肿覆盖在大脑半球表面，5～7d出现包膜的雏形。2～3周后包膜基本形成，为一厚层黄褐色或灰色的结缔组织膜。靠蛛网膜侧的称内膜，较薄，与蛛网膜有轻微粘连，易于剥离。靠硬脑膜侧的称外膜，较厚，与硬脑膜粘连较紧。包膜上有浆细胞、淋巴细胞和吞噬细胞，亦有新生的毛细血管，有血浆渗出，并时有新鲜出血。血肿内容早期为黑色半固体的粘稠物，晚期为黄色或酱油色液体。由于包膜内液体渗透压较高，脑脊液通过包膜被吸收进入血肿内，也有人认为由于血肿壁有血

浆渗出，使血肿逐渐增大，导致颅内压增高。多数病人在伤后较长的时间内有轻微头痛，头昏等症状，以后逐渐出现恶心、呕吐、复视、视力模糊、视神经乳头水肿等颅内压增高症状。症状大体可归为以下几类：①颅内压增高。②精神症状，如记忆力和理解力减退，智力迟钝，精神失常。③局灶性症状，如偏瘫、失语、偏身感觉障碍，但均较轻。④婴幼儿病人有类似脑积水症状，如前囟膨隆，头颅增大。诊断如有困难，可在前囟外侧角进行穿刺，如抽得陈旧积血，即可明确诊断。本病需与颅内肿瘤、精神病作鉴别。在婴幼儿需与先天性脑积水相鉴别。头颅 CT 扫描示硬脑膜下间隙有高密度、等密度、低密度占位影，血肿包膜为条状高密度影。MRI 扫描对显示慢性硬脑膜下血肿更为清晰。从正常脑结构的移位、变形也可确定占位病变的存在。少数病例可作脑血管造影，见到梭形无血管区足以定位和确诊。

治疗：非手术疗法适用于轻症病例，可试用中药或大量脱水药物治疗。但多数病人需采用手术疗法。包括：①血肿引流：在血肿部位作颅骨钻孔，放出陈旧性积血，冲洗后置入引流管，行闭式引流，多能顺利治愈。②血肿切除：对于引流不能治愈者，采用骨瓣开颅，连同血肿包膜一并切除。③前囟穿刺：用于婴幼儿血肿，可在两侧前囟外侧角反覆多次穿刺，直到治愈。

慢性硬脑膜下积液 (chronic subdural hygroma) 为颅脑损伤后有大量脑脊液积聚于硬脑膜下腔，引起脑局部受压的一种病变。可能为损伤引起脑表面的蛛网膜破裂，脑脊液由破裂处流入硬脑膜下腔，由于裂口的活瓣作用，致使液体大量积聚。CT 上可见硬脑膜下腔宽广的低密度积水区，脑沟变宽，脑回受压萎缩。

治疗与急慢性硬脑膜下血肿相同，作钻孔探查，当切开硬脑膜时，可有大量清亮或血性脑脊液喷射而出，颅内压立即下降，脑恢复搏动并逐渐膨起。对于慢性硬脑膜下积液有坚厚包膜，使脑膨起困难者，可采用骨瓣开颅，切除包膜。

脑内血肿 (intracerebral hematoma) 约占闭合性颅脑损伤的0.5%～1%，占颅内血肿的5%左右，出血来源多为脑挫裂伤深部的小血管。常见部位为：①颅骨凹陷骨折处，为骨折片刺伤脑内小血管。②额叶底面，为脑与眶顶骨嵴相挫引起。③颞尖部，为脑与蝶嵴相撞引起。脑内血肿常与硬脑膜下血肿伴发，偶也与硬脑膜外血肿伴发。脑内血肿病人伤后昏迷多呈持续性或昏迷逐渐加深。凹陷骨折所致的脑内血肿，中间清醒期较多见。颅内压增高症状一般都较明显。局灶症状则与血肿的位置有关。额叶底部和颞叶前部的血肿多无明显局灶症状。近运动区的脑内血肿，有偏瘫和失语，但局限性癫痫少见。顶叶血肿可有偏身感觉障碍，同向偏盲和失用等。CT 扫描可确定血肿的部位。治疗应结合损伤机制和脑内血肿的部位进行考虑。可用脑针试行穿刺，找到血肿后给予清除。

颅后窝血肿 (hematoma of fossa cranialis posterior) 主要见于枕部着力的脑损伤病例，约占闭合性颅脑损伤的1.5%，颅内血肿的5%。出血多数来自横窦，故除急性血肿外，亚急性者亦不少见。以位于硬脑膜外者最多，位于硬脑膜下者多由于小脑表面出血引起，亦可伴有小脑内血肿。根据血肿发生的机制，颅后窝血肿可与对侧的额底额极和颞极颞底的硬脑膜下血肿伴发。

临床表现有：①着力点位于后枕部，数小时后可见到枕下部和乳突部皮下淤血。②急性血肿病人意识障碍时间较长，昏迷程度逐渐加重，或有中间好转期；亚急性和慢性血肿多有中间清醒期。③颅内压增高表现，剧烈头痛、呕吐频繁、躁动和血压升高、脉搏减慢等。亚急性和慢性血肿可出现视神经乳头水肿。④小脑体征见于部分病人，表现为眼球震颤，共济失调，肌张力减低。⑤颈部强直或强迫头位，但克匿 (Kernig) 征阴性，有别于脑膜刺激征。⑥有小脑幕切迹上疝时可见两侧瞳孔不等，对光反应消失和两眼垂直运动障碍。⑦一侧脑干受累可出现同侧后组脑神经麻痹（吞咽困难，声音嘶哑）及对侧轻偏瘫的交叉性瘫痪。两侧受累时表现为两侧锥体束征和去大脑强直等。颅骨 X 线平片有枕骨骨折和人字缝分离者约占80%。诊断较难，特别是急性病例，大多无局限性体征，而只有明显的颅内压增高征。若头部损伤为后枕部着力，局部有明显头皮挫伤，头颅 X 线片示枕骨骨折，以及有上述意识障碍演变，应考虑到颅后窝血肿。CT 扫描可确诊。治疗可在枕骨鳞部钻孔，发现血肿后扩大骨窗，清除血肿彻底止血。如在横窦处仍未达到血肿上缘时，应将骨窗向上扩大，直至能完全清除血肿为止。此外，由于颅后窝血肿常伴有对冲部位的血肿，故应根据病情或CT所见于对侧额极和颞前部分别钻孔探查。

多发性颅内血肿 (multiple intracranial hematomas) 指颅内同时有两个以上血肿者。可分三类：①不同部位的同类型血肿，如双侧的硬膜下血肿或双侧的脑内血肿等。其中以多发性硬脑膜下血肿占大多数。②同一部位的不同类型血肿，又称混合性血肿，如同一部位的硬脑膜外血肿伴有硬膜下血肿或脑内血肿。③不同部位不同类型血肿，如着力点发生硬脑膜外血肿，对冲点发生硬膜下血肿。多发性颅内血肿的临床表现常较严重，伤后昏迷持续，程度逐渐加重者较多，有中间清醒期者少。伤情恶化快，脑疝出现早，短时期内病人即处于濒危状态。检查应注意：有两侧性血肿时超声波探查常无中线波的移位，或仅有轻微移向血肿较小的一侧，故超声波探查正常并不能排除多发性血肿。CT 扫描对诊断多发性颅内血肿有其独特的优越性。

治疗应尽可能一次手术清除所有的血肿，为此应在各相应部位都作钻孔探查，寻找可能存在的血肿。血肿清除后病人一度好转，不久又出现另一侧症状者，应再探查对侧。

损伤性蛛网膜下腔出血（traumatic subarachnoid hemorrhage） 见于脑挫裂伤病人。出血来源于损伤的脑皮质血管。血液流入蛛网膜下腔，引起明显的脑膜刺激症状，但很少造成脑压迫。临床表现与脑挫裂伤相似，除有脑损伤的局灶症状外，还有脑膜刺激症状，多在伤后1～2 d出现。腰椎穿刺脑脊液呈均匀的血性，压力增高，红细胞计数增多。根据红细胞的形态，可了解出血的新旧情况。这类病人仍应进行颅超声波检查，以排除颅内同时存在血肿的可能。CT扫描可见蛛网膜下腔及颅底脑池内密度增高，常伴有脑组织水肿，脑室往往受压变小。治疗主要以药物脱水、镇静、镇痛，以缓解症状。对脑膜刺激症状明显、头痛较剧烈者，可在脱水降压药物保护下，作腰椎穿刺放出血性脑脊液，减轻症状。对症状不断加重者，应重复CT检查，排除血肿形成及其他并发症。

脑损伤

脑损伤（injury of brain）是指暴力作用于头部所引起的各种脑伤害的总称。如同时还有颅（头皮、颅骨）损伤时称为颅脑损伤。脑损伤分闭合性与开放性两类。

闭合性脑损伤（closed brain injury） 常见于车祸、坠跌、工伤、斗殴等意外事故中。新生儿的脑损伤多发生于难产或手术产时。暴力作用的方式有直接的和间接的。直接作用见于：①运动着的物体撞击头部，如头部遭受棍棒打击或石块击中，脑损伤多见于打击点局部，称为加速性脑损伤。②运动着的头部撞到一静止的物体上，如坠落时头部着地，除撞击点可有脑损伤外，更多的损伤发生在撞击点的对冲部位，称为减速性脑损伤。③头部被挤压于两个以上不同方向的外力之间，如新生儿头部被狭窄的产道挤压所致的颅内损伤，称为头部挤压伤。暴力间接作用于头部见于：①坠落时两足或臀部着地，外力经脊柱传到颅底致颅底骨折与脑损伤。②外力作用于躯干，引起躯干的变速运动，由于头的惯性作用，使颅颈部发生过度伸屈如挥鞭样运动，称挥鞭性头部损伤，可引起高位脊髓与脑干损伤。③外力挤压胸腔，冲击上腔静脉，通过血流压力传至颅内外血管，引起脑及头面部弥散性点状出血，又称创伤性窒息。

暴力的作用可引起各种不同程度的脑原发性病变，如脑震荡、脑挫裂伤等，接着可相继出现脑水肿、颅内出血或血肿、颅内压增高等，从而引起一系列继发性病理改变，如脑疝形成、脑缺血性梗死、下丘脑及垂体柄的损害等，导致伤员在代谢、水、电解质平衡，内分泌，微循环及脑血流等病理生理方面的改变。

脑损伤的主要临床表现为意识障碍、头痛头晕、各种神经功能障碍（如瘫痪、失语、脑神经障碍、感觉障碍等）及生命体征（如体温、血压、呼吸、脉搏）的改变等。根据表现的轻重可将脑损伤分为轻、中、重、特重四级，其标准如下：①轻型（指单纯脑震荡，无或有颅骨骨折）。昏迷时间在1/2h以内；有轻度头痛、头晕等自觉症状；神经系统和脑脊液检查无明显改变。②中型（指轻度脑挫伤，有或无颅骨骨折及蛛网膜下腔出血、无脑受压）。昏迷时间不超过12h；有轻度神经系统阳性体征；体温、呼吸、脉搏、血压有轻度改变。③重型（主要指广泛颅骨骨折、广泛脑挫裂伤、脑干损伤或颅内血肿）。深昏迷或昏迷超过12h以上，意识障碍逐渐加重或出现再昏迷；有明显神经系统阳性体征；体温、呼吸、脉搏、血压有明显变化。④特重型伤后立即深昏迷，有去大脑强直，并有脑疝征象，双侧瞳孔散大，生命体征严重紊乱，或呼吸已濒于停止。

这一分级对于识别脑损伤的严重性，估计预后，指导治疗及总结经验均有较大意义。自1960年以来已为国内广大临床医师所采用。1974年英国学者Teasdale及Jennett提出了一种意识障碍的测定标准，后人把它命名为格拉斯哥昏迷量表（Glasgow coma scale，见表），

格拉斯哥昏迷量表

睁眼活动	自发的	4
	听到声音后	3
	刺激后	2
	无	1
语言反应	正确语言	5
	语言错乱	4
	词不达意	3
	不能理解的发音	2
	无语言	1
运动或动作	听指挥而动作	6
	对刺激有定向活动	5
	刺激时有缩回反应	4
	刺激后屈曲反应	3
	刺激后伸直反应	2
	无自主动作或反应	1

简称GCS，用来评定脑损伤的轻重。此表虽较粗略，但简便易行，目前已被国际上普遍采用，可用来作为评定脑损伤轻重的补充。根据病人的睁眼活动、语言反应及运动反应三者各可评出一分数，将三个得分相加可得一总分，最少3分，最多15分。积分越少表示情况越重。总分

为13～15分者属轻型，9～12分者为中型，5～8分者为重型，3～4分者为特重型。

上述分类法虽简明易行但不能反映临床病情变化及病理诊断。因此，尚需补充病理诊断，如脑震荡、脑挫伤等。此外，脑损伤的一些特殊临床表现如去大脑强直，去皮质状态、脑死亡等也应分别提出作为个别诊断名称。

脑震荡（concussion of brain） 是一种轻型的脑损伤，表现为伤后短暂脑功能障碍而无确定器质改变。意识障碍能迅速自行恢复。清醒后可有反应迟钝、嗜睡、不能记忆伤时或伤前情况，称为逆行性遗忘。随意识好转、上述症状逐渐消失。但有不同程度的头痛、头晕，有时恶心、呕吐、失眠、耳鸣、畏光、心悸、烦躁。一般3～5d后逐渐恢复。神经系统无异常体征，脑脊液压力正常，少数可稍低或稍高，不含血。脑震荡者需卧床休息一周。不可过度使用脑力或阅读。如自觉良好可逐渐起床活动。同时加强对病人作病情解释，使病人建立康复的信心，注意体力活动锻炼与生活规律化。如有症状，可对症治疗，如口服泰必利、索密痛、地西泮（安定）等镇痛、镇静药物；有血管性头痛时给予调节血管运动的药物，如盐酸氟桂嗪、麦角胺、地巴唑等；有失眠、耳鸣、烦躁等神经功能失调者给予镇静剂和中药活血化瘀、镇静安神以及针灸、理疗。

脑挫裂伤（contusion of brain） 是脑的器质性损伤，发生在着力或对冲部位，伴有不同程度的脑水肿。损伤严重者可引起脑疝。主要临床表现为：①意识障碍的程度和持续时间均较脑震荡为甚。②头痛呕吐剧烈且持续时间较长。但如昏迷较深，可不出现呕吐。③单纯的脑挫裂伤多无瞳孔改变，仅在受伤的瞬间出现一侧或双侧瞳孔散大，很快恢复正常。当有严重蛛网膜下腔出血、脑室出血或脑桥损伤时可出现双侧瞳孔缩小。④损伤在重要功能区者，可出现单瘫、偏瘫、失语、局限性癫痫等神经功能障碍。⑤外伤性蛛网膜下腔出血表现剧烈头痛、烦躁、呕吐、项强与Kernig征阳性等。⑥血压与脉搏在单纯脑挫裂时可有改变，但以后即恢复正常。如血压上升、脉缓表示颅内压增高，须排除颅内血肿或水肿。血压下降、脉搏细速等休克表现，提示头部损伤失血较多或身体其他部位有合并损伤，须及时检查处理。轻度脑挫伤时呼吸无大改变。严重者由于颅内压增高可出现呼吸深慢不规则，甚至停止。体温于初期常有轻微升高。临床疑为脑挫伤病例如发现脑脊液含血即可确定诊断，但仍需排除颅内血肿的可能。CT扫描对此有重大价值。治疗依据损伤程度而不同，轻型脑挫裂伤与脑震荡基本相同，仅休养期需相应延长。中型脑挫裂伤需密切注意病情发展，警惕颅内血肿。昏迷或频繁呕吐者禁食。补液量日不超过1500ml。年老体衰或颅底骨折、鼻窦损伤者给予抗生素。剧烈头痛有蛛网膜下腔出血者，每日或隔日作腰椎穿刺，放出血性脑脊液，至液转清为止。重型脑挫裂伤除上述治疗外尚需：①保持呼吸道通畅。昏迷不深者采用头高15°卧位以利头部血液回流。深昏迷病人为防止吸入，最好采用侧、俯卧位，必要时行气管切开。②脱水疗法。轻度颅内压增高者给予高渗葡萄糖、氢氯噻嗪（双氢克尿塞）。严重脑水肿或脑疝形成者给予甘露醇、呋塞米（速尿）、尿素等强力脱水药。浓缩血浆可补充血浆蛋白且有脱水作用，但降低颅压作用不强，需配合其他药物使用。③冬眠低温疗法可降低脑代谢，防止脑缺氧，减缓脑水肿的发展，最好在脑水肿发生前使用。维持体温于32～34℃为宜，过低可致心室纤颤。为避免药物的呼吸抑制作用，可少用或不用哌替啶（杜冷丁）。疗程3～5d。复温后如症状恶化可重复使用。④肾上腺皮质激素可维护血脑屏障的正常调节能力，抑制肾上腺皮质的分泌作用，使醛固酮的分泌减少。并抑制抗利尿激素的代谢，对脑水肿有一定预防及治疗作用。⑤早期使用改善脑代谢药物对神经功能恢复有一定帮助。如三磷腺苷、辅酶A、细胞色素C、胞二磷胆碱等。⑥手术治疗，伤后再昏迷或昏迷逐渐加重者须及早进行头部CT扫描或钻颅探查。如能除外血肿，则应尽量吸除碎裂、坏死、已无生机的脑组织，同时进行单侧或双侧颞肌下或去骨瓣减压术，以免颅压继续升高引起脑疝而危及生命。

下丘脑损伤（injury of hypothalamas） 下丘脑位于第三脑室的底部和两侧，具有极为复杂而众多的功能，对内分泌、代谢、体温、睡眠、情绪、内脏功能等都起着调节作用。在颅底有广泛骨折及有明显的脑大块移动的情况下可使下丘脑损伤。其主要病变为挫裂伤及出血。临床表现有昏迷，高热或体温不升，循环、呼吸功能障碍，瞳孔异常，泌汗障碍，尿崩症，厌食或贪食，肥胖或消瘦，糖尿，生殖器官萎缩，色素分布异常，膀胱及直肠功能障碍，消化道出血及溃疡形成，水与盐的代谢紊乱及间脑发作等。治疗采用冬眠低温及降低颅内压药物。此外应采用对症性治疗，例如用尿崩停治疗尿崩症，西咪替丁、奥美拉唑（洛赛克）治疗上消化道出血等。

脑死亡（brain death） 为中枢神经组织的不可逆性损害，使脑的各种功能全部丧失，脑循环中断，自主呼吸完全停止。在人工呼吸器，静脉补液及升压药物的应用下，心脏仍能继续跳动。肝、肾等周围器官功能仍能保持良好达3～5d或更长时间。但因大脑细胞都已死亡故称为脑死亡。这是确定病人已经死亡的新的标准。脑死亡的宣布必须由临床医师特别是神经内、外科医师作出。其主要标准在临床方面：①深昏迷，无任何自主活动。②自动呼吸停止。③双侧瞳孔散大，光反射消失，眼球固定不动。④各种脑干反射如角膜反射、咳嗽反射、吞咽反射、睫状脊髓反射、张口反射、头眼反射等均消失，压迫眶上神经无反应。⑤血压急剧下降，需赖升压药物维持。⑥脊髓反射如上下肢的腱反射、腹壁和跖反射有时仍可存在。以上情况经过6～12h观察和反覆检查，情况无变化者为脑死亡。仪器检查方面：①脑电图呈电静止状态，在6～12h内复查仍无改善。②脑多普勒超声图示

脑血管搏动的回声波消失，呈一直线，重复检查亦同。③前庭功能试验反应消失。④体感脑诱发电位(SEP)及脑干诱发电位(BAEP)消失。视觉诱发电位(VEP)只能记录到视网膜电位但没有枕叶皮质的诱发电位。⑤脑血管造影时对比剂停留于颈内动脉，不能到达静脉和静脉窦，提示脑循环已停止。⑥在心电图检查下作阿托品试验，没有加速心跳反应，提示迷走神经背核的功能消失。

去大脑强直(decerebrate rigidity) 是脑干上段损害的一种临床表现。损伤位于抑制伸肌收缩的红核和促进伸肌收缩的前庭核之间，并累及双侧，致使前庭神经核及延髓网状结构失去大脑皮质与皮质下中枢的控制。病人的伸肌群有强直性收缩。头颈和躯干后伸，两上肢强直伸展内旋，两下肢亦强直性伸展，两足向跖侧曲屈，病人常处于长期昏迷状态。治疗除应用各种神经营养药物，给予各种听觉刺激以促进神经功能恢复外，尚需加强对并发症的预防与治疗，被动活动强直的肢体，保持肢体的正常姿势，预防挛缩畸形。

去皮质状态(decortication of brain) 是因颅内压增高或长时期休克使脑皮质缺血缺氧的结果。病人处于深昏迷，头转向一侧，两上肢曲屈，两下肢伸直内旋，两足跖屈。但脑干功能如角膜反射、听反射、吞咽反射等都存在。若脑皮质的损害为可逆性的则经过一段细致的护理终于能逐渐恢复，否则可导致长期植物性生存。

开放性颅脑损伤(opened craniocerebral injury) 为头皮、颅骨、硬脑膜都有破裂，使脑组织与外界相通的脑损伤。有颅骨碎片、头发、帽片等异物存留脑内，为有污染的脑损伤。可分为火器伤与非火器伤两类。非火器伤指平时所见的刀戮、斧砍等伤。特点是头皮创缘整齐，颅骨呈条状缺损，局部脑皮质和白质被切断，脑血管断裂出血，但周围脑组织的损伤及水肿轻微，治愈后常遗有神经功能障碍。火器伤最多见的是战争中的枪弹及弹片伤。又可分为：①盲管伤，只有射入口，弹片或枪弹常停留于伤道的远端。②贯通伤，为枪弹所致，有射入口和射出口。射入口较小，有碎骨片分散于伤道的近段；射出口较大，碎骨片被带到颅外软组织内。③切线伤，为枪弹呈切线擦过头部，造成沟槽形创伤，脑膨出和癫痫的发生率较多。

开放性脑损伤的临床特点有：①除少数直接损伤脑干或丘脑下部者外，发生意识障碍较闭合性脑损伤者为少。②急性期因出血较多，出现休克的机会较闭合性损伤者为多。③晚期出现继发性颅内感染的机会多。④出现颅内压增高症状时，早期多由于颅内血肿形成，晚期多由于继发感染所致。诊断开放性颅脑损伤不难，但除脑损伤外还需明确：①有无身体其他处的合并损伤。②有无颅内异物存留，确定其数量、性质及部位。③有无血肿或脓肿存在，并确定其具体部位。为此应作头颅CT扫描以了解创道的位置及判断脑水肿、出血及异物的位置。开放性颅脑损伤的救护主要在于控制伤口出血，以消毒敷料加压包扎伤口，防止污染，并尽快作清创手术。当有刀刃凶器刺入头部，切忌在现场将致伤物拔出，这可导致颅内大出血，促使病人迅速死亡。清创手术应尽可能彻底，清除血肿、碎烂脑组织、骨片和各种异物后再关闭创口，使有污染的开放性脑损伤变为一清洁的闭合性脑损伤，然后再按上述闭合性脑损伤的治疗原则进行治疗。

脑干损伤

头部损伤引起丘脑、中脑、脑桥或延脑的出血或软化称为脑干损伤(brainstem injury)。

如病变直接为损伤所造成，称为原发性脑干损伤。其发生机制有：①头部受击时脑在颅内大块移动，使脑干与小脑幕切迹的游离缘或斜坡相撞击而受伤。②被枕骨大孔区骨折直接损伤。③受脑室液的冲击波致伤。④被穿入颅内的异物直接伤害。⑤颅颈交界部的挥鞭性损伤引起脑干的牵伸、扭屈而致伤。病变多发生于脑干的一侧或腹侧，以淤点状、片状出血或挫裂伤为主。大脑脚或脑桥臂部有时亦被挫伤。

脑干损害是因损伤后继发病变引起的称为继发性脑干损伤。其发生机制为：①脑损伤后的严重脑水肿、血肿、颅内压增高引起脑干的缺血、缺氧。②脑疝形成使脑干受压、变形、移位而受损。病变大多位于脑干的背盖部或中央部，以片状或长条状出血或小片软化为主。

临床表现：①持续性昏迷。②瞳孔时大时小，两侧不等大，光反应消失。③眼球分离或高低不等，有同向偏视，或眼同向运动障碍。④去大脑强直性发作，轻微刺激即可诱发。⑤双侧病理反射阳性。⑥有较明显的生命体征改变，表现在呼吸的节律变慢、不规则、出现暂停，心率时快时慢，心率不齐等。⑦脑神经损害，中脑损伤时出现动眼神经瘫痪；脑桥损伤时出现外展和面神经瘫痪；延脑损伤时出现吞咽困难。本病急性期应注意排除合并的颅内血肿，CT检查能提供较大的诊断帮助。本病属严重颅脑损伤之一，预后较差，病死率可达50%～60%，并常可导致植物性生存。

治疗与较严重的脑挫裂伤相同，重点在缓解颅内压增高，降低脑的代谢，给予胞二磷胆碱、吡硫醇(脑复新)等促使苏醒药物及三磷腺苷、辅酶A等神经营养药物；应用激素和脱水药物减轻脑水肿；维持呼吸道通畅；预防呼吸道、尿路及皮肤的并发症；注意营养，水分及电解质的平衡。有继发脑干损伤者应尽早查明原因，及时手术，去除病因。

气颅

颅内各部位有气体积贮，包括颅外帽状腱膜下的气体积贮称为气颅(pneumocephalus)，又称颅脑积气。发病机制有：①开放性颅脑损伤或开颅术后有脑脊液皮

肤漏形成，构成活瓣状通道，使空气可进入颅内，但不易排出。②颅底骨折涉及乳突气房或各颅底气窦，并有硬脑膜破裂，在病人咳嗽、喷嚏、擤鼻时使气体侵入颅内。③肿瘤或感染破坏颅底各窦壁及硬脑膜也可形成气颅。④颅内有产气菌所致的脑脓肿，气体可穿破脓腔壁进入颅内各部。⑤高空喷气飞行后及医源性引起的气颅，均较少见。气颅可引起头痛、恶心、呕吐、脑膜刺激症状及颅内气过水声。有的可致抽搐、瘫痪、颅内压增高。本病容易并发急性脑膜炎。颅脑X线摄片可以确立诊断。CT扫描有利于查明颅内少量的气体。治疗应针对病因，气体量少时能自行吸收不需手术，但需应用广谱抗生素预防继发感染。对症状明显的或有颅内压增高的，应作手术排除积气并修补瘘口。

脑积水

脑积水（Hydrocephalus）是指颅内脑室系统、蛛网膜下腔有过量的脑脊液积聚，使其部分或全部扩大。单纯脑室系统扩大者称脑内积水，蛛网膜下腔扩大者称脑外积水。本症多见于2岁以下婴幼儿。引起脑积水的原因，主要是由于脑脊液循环通路阻塞，次为脑脊液吸收障碍，较少见者为脑脊液分泌过多，仅见于个别脉络丛乳头瘤患者。

脑脊液循环通路阻塞部位在第四脑室孔以上者称阻塞性脑积水，发生在第四脑室孔以下者称交通性脑积水。

阻塞性脑积水病因有：①先天畸形。如室间孔闭锁，中脑导水管（又称大脑导水管）闭锁、瓣膜形成、分叉或狭窄，Dandy-Walker畸形，小脑扁桃体下疝畸形，脊柱裂等。②脑室系统狭窄部位或第四室出口处发生炎症，出血后粘连或血块堵塞。炎性粘连可由脑膜炎引起，个别病例于胚胎期已有炎性粘连形成。出血后粘连则可继发于产伤或颅脑损伤。两种粘连均可阻碍脑脊液流通，使之不能被吸收。③颅内占位性病变，如肿瘤、寄生虫性囊肿或肉芽肿、脑脓肿，以及各种炎性肉芽肿等。交通性脑积水为脑室内脑脊液从脑室流至脊髓蛛网膜下腔，但不能到达脑脊液的主要吸收部位——大脑表面蛛网膜下腔和蛛网膜颗粒。主要病因为炎症和出血后蛛网膜粘连，少见病因为先天性或后天性一侧或双侧横窦或乙状窦狭窄或闭塞使脑脊液吸收和回流发生障碍。脉络丛乳头状瘤、脉络丛组织增生或脉络丛炎均可使脉络丛分泌大量脑脊液，引起脑积水。

脑外积水可因蛛网膜发育不全所致，蛛网膜下腔闭锁时，脑脊液吸收障碍，使脑池（如视交叉池）受过高的脑脊液压力冲击而破裂。大量脑脊液涌入硬脑膜下腔，积贮于一侧或两侧大脑半球表面所致。阻塞性脑积水晚期，可因菲薄的脑质破裂，脑脊液流入硬脑膜下腔，也可发生脑外积水。

发病机制和临床 脑积水病例均伴有颅内压增高，可引起颅骨改变、脑皮质萎缩及脑室扩大等改变。临床表现为：2岁以下颅缝未闭合者，病儿头围进行性增大，囟门（包括前囟、后囟、乳突囟）扩大及隆起，颅缝分离，颅板变薄，前额明显前突，额颞部静脉怒张，眼球因眶顶受压及第三脑室的松果体上隐窝扩大，压迫四叠体而两眼倾向下视，巩膜外露，称"落日"征。2岁以上儿童因颅囟及颅缝逐渐闭合，颅板变厚，头颅增大不明显，可表现为颅骨压迹增多、颅缝分离，偶有蝶鞍扩大、破坏等改变。临床表现为颅内压增高症状：有反复呕吐、头痛、视神经乳头水肿等。患儿虽有脑萎缩，但早期很少发生神经功能丧失症状及智力障碍，晚期则可产生智力显著下降、运动麻痹、癫痫、锥体束征、去脑强直、意识障碍、呼吸衰竭，甚至死亡。颅内压增高可致脑室壁突然破裂，或因大量脑脊液由嗅丝脑膜裂口处流失后，脑室壁塌陷产生颅内低压或出血死亡。

部分小儿脑积水可停止发展，成为静止性脑积水。原因可为：①脑室内压力长期增高，使脉络丛萎缩或机化，脑脊液分泌减少；脑室系统过度扩张，使粘连中脑导水管的瓣膜撕破；或使狭窄处扩展通畅。②脑脊液通过退行性变的室管膜渗入脑组织。③血块或炎性粘连被吸收，使脑脊液循环恢复正常。④阻塞性脑积水的脑室壁破溃，使脑室与蛛网膜下腔之间形成短路交通所致。静止性脑积水病例的颅内压恢复正常，神经症状渐稳定或有所改善。

诊断依据 根据上述临床表现可作出诊断。辅助检查中最理想的方法是CT扫描，能显示脑室系统扩大情况、脑池大小、阻塞水平、颅内占位性病变等，必要时可用甲泛葡胺（Metrizamide）5—10ml经腰穿注入蛛网膜下腔，并作注药后即刻，6h及24h CT扫描动态观察，可更详细检查阻塞部位。用脑室穿刺及染料试验可鉴别阻塞性或交通性脑积水，用放射性核素检查有助于诊断脑脊液循环及吸收障碍的部位。

防治要点 静止性脑积水不需治疗。对症状进行性加重者，药物治疗（脱水药及抑制脑脊液分泌药）效果差，以手术治疗为主：①解除阻塞病因手术：如切除颅内肿瘤等占位病变，第四脑室中孔处粘连松解术，中脑导水管瓣膜扩张疏通等。②脑脊液分流术：对阻塞性、交通性脑积水均有效，目前常用者有脑室—心房分流术及脑室—腹腔分流术。

正常脑压脑积水

正常脑压脑积水（normal pressure hydrocephalus，NPH）又名隐性脑积水、低压脑积水，是一种成人的慢性脑积水，具有脑室扩大，但颅内压正常的特点，可以伴发精神障碍。

多数病例病因不明，一部分病例可追溯及有蛛网膜下腔出血、脑外伤、开颅手术后脑膜脑炎或基底动脉扩张

症等病史。病理学资料发现有脑基底池或蛛网膜下腔的蛛网膜增厚粘连。现认为可能在脑室系统以外的蛛网膜下腔部位存在某种阻塞性病变,阻碍脑脊液从脑室流向矢状窦,从而引起各种症状。

起病多在中年以后,男女均可发生。精神症状常早期出现,且在全病程中占突出地位。早期表现近事遗忘、精神活动和行动迟钝、注意力涣散、思考困难、始动性减退、情感不活跃,易被误认为抑郁症。智力早期即受损,但社会生活能力却可相对保持。随着病情发展,出现定向障碍、言语表达困难,智能进一步减退,记忆障碍严重时出现 Korsakoff (科尔萨可夫)综合征。偶可出现偏执、攻击、紧张症等精神症状。

步态异常可在精神衰退同时或稍后出现,轻微时仅见行走缓慢,两腿分开,易倾跌;进一步可出现行动和站立严重困难,甚至不能在床上翻身。可有痉挛性麻痹症状,伴腱反射亢进等锥体束征。极少数患者可能出现吮吸及强握等原始反射。还可呈现类似震颤麻痹综合征的临床征象。尿失禁在早期发生,大便失禁仅见于最严重的病例。

脑脊液压力正常,无成分改变或有轻度蛋白增高。脑电图常出现弥漫性非特异性 θ 或 δ 波。

脑室造影可见脑室对称性扩大,尤以侧脑室前角为明显。

本症需与老年性痴呆相鉴别,但本症发展迅速,症状有波动性,较早出现步态异常或尿失禁等症状,再根据辅助检查结果,可资鉴别。在本症早期,如精神运动性抑制症状突出,而精神衰退不明显时,尚需与抑郁症相鉴别。

脑脊液分流手术能使部分病例临床症状获得迅速好转,精神症状常首先改善,步态异常恢复较慢。手术疗效与疾病的严重程度有密切关系,故术前病例选择至关重要。核素扫描脑室内示踪剂长时间残留者及生理盐水灌洗试验时脑压恢复正常的时间延迟者手术疗效好。不能手术的病例应予适当的对症治疗,并加强护理,防止继发感染、外伤和褥疮。

脊髓损伤

脊髓损伤 (spinal cord injury) 往往是脊柱骨折和脱位所引起的,占全身损伤的0.2‰~0.5‰。在地震灾害中发病率高达10%。伴有硬脊膜破裂,脊髓或蛛网膜下腔与外界相通的为开放性脊髓损伤,多见于战争时期。脊髓或蛛网膜下腔与外界不相通者为闭合性脊髓损伤,和平时期所见者多属此类。

脊髓损伤根据其病理变化不同,可分为脊髓震荡,脊髓挫裂伤和脊髓血肿。第二腰椎以下骨折脱位则造成马尾神经损伤。

(1)脊髓震荡:脊柱受击后所产生的暂时性脊髓功能障碍,称为脊髓震荡,约占脊柱脊髓伤的1‰。损伤暴力较小故脊髓神经细胞和传导束并无破坏,在肉眼和显微镜下也看不到明显的病理改变。十几分钟或几小时后,脊髓功能可完全恢复,或近于完全恢复。恢复的顺序是先下肢功能,其次是臂部,最后是手的功能。

(2)脊髓挫裂伤:是脊髓的实质性损伤,肉眼和显微镜下可看到小的点状出血、水肿、血栓形成,甚至软化坏死。脊髓表面的软脊膜仍保持完整者称脊髓挫伤;如软脊膜撕裂,脊髓实质和神经束部分断裂,或有液化脊髓组织自裂口溢出者称脊髓裂伤。脊髓挫裂伤晚期,坏死组织吸收形成小的腔隙,损伤处纤维组织和神经胶质增生,产生瘢痕,病变局部脊髓萎缩和变细。

(3)脊髓血肿:损伤引起的脊髓血肿有脊髓内和脊髓外之分,后者又分硬脊膜外和硬脊膜下两类。脊髓内血肿是脊髓实质血管损伤出血的结果,血液积聚造成脊髓压迫。它与脊髓实质内点状出血及继发性脊髓中央出血性坏死是不同的病变。脊髓内血肿经过长时间后可被吸收,代之以胶质增生和瘢痕形成。脊髓硬脊膜下血肿和脊髓硬脊膜外血肿都为脊柱损伤所造成。各种脊髓血肿均可造成脊髓压迫,引起损伤平面以下的感觉、运动和反射消失,括约肌功能障碍。

(4)马尾神经损伤:为第二腰椎以下骨折和脱位所造成。可分马尾神经挫伤、断裂、出血、扭转、压迫等。由于马尾神经分散,损伤大多为不完全性。

(5)脊髓中央出血坏死:是脊髓损伤后的进行性继发病理改变。在原发性脊髓损伤基础上,损伤区内有大量儿茶酚胺类物质释放和蓄积,引起脊髓实质内小血管痉挛、局部缺血,血管内皮细胞之间出现缺口,通透性增加,渗出增多,小静脉部血破裂、产生继发性出血性坏死。这种变化最初见于损伤脊髓的中央管附近灰质和前角处,面积不断扩大,伤后 2 h 面积可达脊髓横断面的23%,4 h 达40%,24h 达70%,2~3 d 达高峰,仅剩余脊髓周边一圈白质区。3周后逐渐被修复过程所替代。

发病机制和临床

发病机制 脊髓损伤可因直接暴力或间接暴力所造成。直接暴力指脊髓直接受到暴力的打击,其损伤部位与暴力作用点一致,如铁锤击伤背部。间接暴力指暴力作用的远隔部位,由于发生脊柱骨折、脱位,使脊髓继发受损。暴力造成脊柱骨折的机制可分为:①屈曲性损伤,即脊柱受外力过度屈曲导致的脊柱骨折和脊髓损伤。②伸展性损伤,脊柱受外力过度伸展所造成的脊柱骨折和脊髓损伤。③扭转性损伤,脊柱受力屈曲同时侧弯,造成的椎体压缩骨折和侧方脱位伴有脊髓损伤。④纵轴性损伤,暴力由头顶沿脊柱纵轴的方向传递,引起的脊柱骨折和脊髓损伤。

根据脊髓损伤程度可分为:①完全性损伤,即脊髓完全横断在损伤平面以下,所有的感觉和运动功能均消失。②不完全性损伤,损伤平面以下尚有一些感觉和运动功能存在。根据脊柱损伤部位,可分为:上颈段、下颈

段、胸段、胸腰段和腰段。其中胸腰段(胸11—腰2)损伤最为多见;下颈段(颈5—7)次之;上颈段(颈1—4)、胸段(胸1—10)和腰段(腰3—5)较少见。

(1)屈曲性脊柱损伤:最常见。高处坠落时足或臀部着地,或弯腰工作时重物击中肩背部,使脊柱骤然过度前屈,常在脊柱活动范围较大的胸腰椎交界部(胸11—腰2)发生压缩性骨折。其中以胸12或腰1骨折最多见,胸11或腰2骨折次之。根据暴力作用的方向,如脱位的分力较挤压的分力大时,容易发生脊柱骨折和脱位。此时后纵韧带多被撕裂,椎体脱位常伴有关节突的骨折或交锁(跳跃)。如挤压分力大于脱位分力,则产生椎体压缩性骨折,脱位很轻或无明显脱位。一般可见压缩椎体的后上缘突入椎管内,其上方的椎间盘也同时破裂并突入椎管内,导致脊髓的损伤或受压。骨折脱位明显者,脊髓常在下位椎体的后上缘与上位脊椎的椎板之间遭受挤压,神经根也常因挤压和牵拉而致伤。此种损伤压迫主要来自脊髓前方。

(2)伸展性脊髓损伤:见于跌交时额面部着地,或跳水时额部撞于池底,由于颈部过度后伸,使黄韧带皱折突向椎管。上位椎体可向后移位,如颈椎尚有肥大性改变则颈脊髓可被挤压于黄韧带与增生的椎体骨赘之间而受伤。损害主要发生于颈脊髓的中央部故又称急性颈髓中央损伤综合征,多见于有颈椎肥大的老年人。

(3)挥鞭性损伤:暴力作用于躯干尤以腰背部为多见,引起躯干的突然加速运动。由于惯性作用,头部的运动落后于躯干,于是发生头部与颈部之间的快速前后摆动,引起颅颈交界处的强烈过伸和过屈,犹如挥鞭样动作,可使延髓和颈髓邻接部损伤,称为挥鞭性损伤。损伤严重时可立即致死。除延髓和颈髓交界处损伤外,颈髓上段、下段和神经根亦可产生牵拉伤、颈椎软组织如肌肉、肌腱和韧带撕裂,椎间盘破裂,但颈椎多无骨折和脱位。

(4)开放性(刀戳性)脊髓损伤:是由于刀刃刺入椎管引起的脊髓损伤,创口处可有肌肉外突或脑脊液流出。约有1/3伴发胸腹脏器损伤。受伤部位以胸椎最多,颈椎次之,腰椎最少。1/3脊髓损伤为完全性,2/3为部分性。部分性损伤中,脊髓半侧损害者占半数。

(5)火器性脊髓损伤:平时多见于低速(200—350m/s)的投射物如手枪子弹伤和弹片所伤。战时多见于高速(600—1300m/s)的枪弹伤。以后者为严重。根据投射物作用于脊髓的方式可分为:①盲管伤,脊髓内有异物存留。②贯通伤,投射物穿过脊髓。③椎旁伤,投射物在脊髓邻近通过,引起脊髓震荡或挫伤。根据损伤程度又分为完全性和部分性损伤两类。一般在脊髓圆锥以上多见完全性损伤,而马尾部多为部分性损伤。常伴有颈部大血管、气管和食管,以及胸腹腔脏器的损伤。

临床表现 脊髓损伤的早期表现为在损伤平面以下立即出现肢体的弛缓性瘫痪,肌张力消失,各种感觉和反射消失及膀胱和肛门括约肌失禁。这种现象总称为脊髓休克。如为脊髓震荡,脊髓功能常在十几分钟到几小时内完全恢复,不遗留任何残缺。如为脊髓挫裂伤,脊髓休克持续2—4周后腱反射、感觉和运动才能相继恢复。如为完全性脊髓损伤,则运动和感觉将不能恢复,但在脊髓休克消失后,瘫痪肢体肌张力增高,腱反射亢进,病理反射阳性,并逐渐形成自主性膀胱。当病人的全身情况不佳,如有营养不良、尿路感染和褥疮等,脊髓休克的时间可能延长。在脊髓休克期间,很难判断脊髓功能障碍的预后。一般认为,脊髓休克期越长,表示脊髓损伤越严重。

脊髓休克期后的临床表现将根据脊髓受损的机制与部位不同,形成各种类型的综合征,常见的有下列几种:

(1)球—颈脊髓分离综合征(bulbo-cervical dissociation syndrome) 枕骨大孔处骨折或寰枢椎脱位,导致延髓和颈髓交界处损伤或高颈段脊髓的挫裂伤。如损伤严重,病人常在伤后迅速出现呼吸及心跳停止,来不及抢救而死亡。如损伤较轻,经心跳和呼吸复苏后,病人可在呼吸器或人工肺中继续生存。由于损伤水平高,膈肌和其他呼吸肌瘫痪,呼吸困难,说话气短,损伤水平以下四肢痉挛性瘫痪,面部感觉减退或丧失、枕部、下颌角以下感觉丧失,由于自主神经功能障碍而出现高热。

(2)Dejerine型脊髓损伤综合征(Dejerine cord injury syndrome) 高颈段脊髓损伤,特征性的表现为面部出现"洋葱型"感觉障碍,即口唇和其周围、鼻尖、鼻翼部的感觉保留(此处感觉纤维终于延髓下端三叉神经脊束核,故不受损),而头面部的其他部分感觉消失。躯体和四肢的感觉均消失,呼吸困难,四肢痉挛性瘫,两侧锥体束征阳性。有此综合征的病人,预后不佳。

(3)急性颈髓中央损伤综合征(acute central cervical cord syndrome) 其临床特点是:①上肢的运动障碍比下肢为明显,且与感觉障碍的程度不成比例。②恢复时有一定顺序,下肢的肌力首先恢复,然后上肢恢复,手的运动功能恢复最迟。③有时四肢完全瘫痪,只剩大蹈趾或小腿部分肌肉能恢复。

(4)完全性四肢瘫综合征(complete tetraplegia syndrome) 颈4以上椎骨骨折和脱位造成的脊髓损伤。多见于寰椎前脱位,枢椎齿状突骨折,寰椎后脱位,及颈3—4的压缩性骨折及脱位等。临床表现除四肢瘫外,膈肌和肋间肌均瘫痪,产生严重的呼吸困难,死亡率很高。

(5)胸脊髓横断损伤综合征(thoracic cord transection syndrome) 表现两下肢痉挛性截瘫,躯干不同水平的感觉障碍。膀胱、直肠括约肌功能丧失,胸6水平以下损伤可有阴茎的自行勃起。

(6)腰脊髓横断损伤综合征(lumbar cord transection syndrome) 表现为两下肢瘫痪、膝腱反射消失或减退、跟腱反射保留或亢进。腰3—4节段损伤时两下肢处于外旋位,髋部活动受限,股四头肌及内收肌瘫

痪，膝腱反射消失，病理反射阴性。腰5节段损伤时膝腱反射和Babinski征均不能引出，但跟腱反射存在，并可出现屈跖性病理反射如Rossolimo征、Bechterew征。

（7）脊髓圆锥部损伤综合征（syndrome of injury of conus medullaris）：见于第一腰椎骨折和脱位引起的脊髓损伤。表现为尿失禁，并有阳萎，直肠括约肌松弛，大便失禁。感觉障碍平面位于腹股沟韧带的稍下方，两下肢呈弛缓性瘫痪。肌肉萎缩，下肢腱反射消失，病理反射阴性。

（8）马尾损伤综合征（syndrome of injury of chorda equina）：大多为不完全性损伤，两侧症状多不对称。感觉消失或减退区在大腿下部或膝关节以下及会阴部。除大腿的内收肌和股四头肌正常外，其余肌肉包括臀部肌肉均呈弛缓性瘫痪，肌肉萎缩，肌张力减低，腱反射减低或消失，病理反射阴性。肛门括约肌松弛，大小便失禁。

（9）脊髓前方损伤综合征（anterior cord injury syndrome）：损伤位于脊髓的前半部或损伤脊髓前动脉。有损伤平面以下的完全性瘫痪，痛、温度感觉减退或消失，触觉、两点分辨觉、位置觉、运动觉和振动觉正常。

（10）脊髓半侧损伤综合征（cord hemisection syndrome或Brown-Sequard syndrome）：只有脊髓半侧损害。脊柱部位的刀戳伤为导致本综合征较常见的原因。特点是损伤同侧的肢体瘫痪，深部感觉消失和出现感觉性共济失调，对侧痛觉、温度觉减退或消失，感觉消失平面较损伤平面低1～2个节段。通常临床所见的脊髓半侧损伤很少呈现上述典型的表现，大多是两侧均出现运动和感觉障碍，只是两侧的感觉和运动障碍的程度各有不同而已，在肢体瘫痪重的一侧痛觉、温度觉障碍轻，深部感觉障碍重；而瘫痪轻的一侧深部感觉障碍轻，痛觉、温度觉障碍重。两侧均可出现膝反射和跟腱反射亢进，病理反射阳性。

（11）脊髓后部损伤综合征（posterior cord injury syndrome）：脊髓后束和后角的损伤，见于脊柱直接受击或过伸性损伤。临床表现主要为深部感觉（位置觉、运动觉、振动觉）和两点分辨觉障碍，肢体和躯干可有闪电样疼痛和蚁走感，走路如履棉花毯上，昂白（Romberg）征阳性。两侧运动可发生障碍，锥体束征阳性。损伤平面下触觉、痛觉和温度觉正常或减退。

诊断依据 脊髓损伤的诊断包括两个方面：①确定脊柱损伤的部位、性质和程度。②确定脊髓损伤的平面，性质和程度，特别要判明有无进行性脊髓受压现象。脊髓损伤平面的定位主要根据脊柱骨折、脱位和运动障碍的部位和范围以及感觉障碍的上缘。一般情况下，脊柱损伤的部位和脊髓损伤的水平是相关的，但脊髓损伤早期因脊髓水肿，出血或脊髓血供障碍，所表现的感觉和运动障碍平面比实际损伤的平面为高。在损伤早期（脊髓休克期）确定脊髓损伤的完全性或不完全性比较困难。在进行全身检查，局部检查及神经系统检查基础上，采用下列辅助检查：①X线摄片。拍摄脊柱前后位及侧位片，或加摄两侧斜位片，疑有第一、二颈椎损伤时摄张口位片，必要时作薄层连续断层摄片。②腰椎穿刺及压颈试验。观察脑脊液是否含血及脊髓蛛网膜下腔有无梗阻，有阻塞时提示有脊髓受压可能。③脊柱脊髓CT扫描及磁共振成象，是目前诊断脊髓损伤最精确的方法，可以显示脊髓的受压、移位、水肿情况，同时显示脊柱骨折及血肿等病理形态。

防治要点 脊髓损伤的处理首先要注意正确地搬移病人：病人仰卧，身体保持直线位置，3～4个人均在病人一侧，托住受伤部位将病人水平抬起，严防脊柱屈曲，平放在硬板担架上（图1）并在伤部垫一软垫后方可搬移。切不可让有脊柱骨折的病人坐起或站立；不能由一个人抱起病人；也不能由两个人对面抬（一人两手放病人腋下抬，另一人抬两膝），因这样会使脊柱屈曲移位，增加脊髓损伤的机会（图1）。搬动颈椎骨折病人应由一人轻牵头部保持中间位置。放在担架上之后，头部两侧用砂袋或衣卷固定。嘱病人不要抬头或转颈（图2），搬移时使头颈屈曲是错误的方法（图2）。治疗要针对防治中央出血性坏死，减轻脊髓受压，促使肢体功能的恢复。非手术治疗有闭合复位术，使有移位的脊柱复位以减轻脊髓受压。常用方法有：⑴颅骨牵引，适用于颈椎骨折；⑵腰背部逐步垫高法适用于胸腰椎骨折。药物治疗可应用甘露醇、呋塞米（速尿），激素以减轻脊髓水肿。抗去甲肾上腺素类药物能减轻脊髓内微血管痉挛，因而可阻止继发性脊髓中央出血坏死。应用的药物有利血平和左旋多巴等。高压氧能提高血液内氧分压，改善脊髓缺氧，减轻缺血性坏死。低温能降低脊髓的代谢，减少氧耗量，均有助于脊髓功能恢复。手术治疗目的在于解除脊髓受压，恢复脊髓功能。适应于：X线显示骨折脱位或有骨片突入椎管内；伤后观察过程中神经症状逐渐加重；脊髓功能有部分恢复后又停止者；脊髓蛛网膜下腔有梗阻；CT或MRI发现椎管梗阻有受压表现或椎间隙处有充盈缺损者。无明显骨折压迫，经药物治疗后症状好转者不需手术。手术禁忌证：当脊柱骨折脱位严重，超过1/2椎体宽度以上，临床表现为完全性损伤，合并严重颅脑损伤，胸腹脏器损伤有休克者。

康复医疗的目的是尽量防止并发症，保持全身健康及最大限度地利用残存功能实现最大限度的生活自理或恢复一定工作能力。

（1）早期康复：在伤后经必要临床处理后开始。目的在维持内脏功能，防止并发症，减轻肌萎缩、关节挛缩畸形、骨脱钙等变化。主要措施有：①瘫痪肢体的被动运动和按摩。②床上保健操，包括未瘫痪肢体的主动运动，呼吸及咳痰练习等。③预防褥疮常规护理，包括定时翻身，使用气垫床，保持被褥干燥平整及受压区皮肤护理等。④预防尿路感染措施：除了针对不同阶段神经原

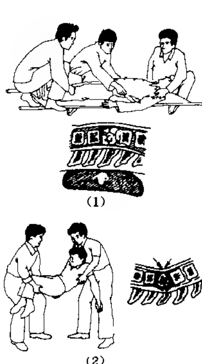


图1 胸腰椎骨折时病人的搬运

(1)正确方法 (2)错误方法

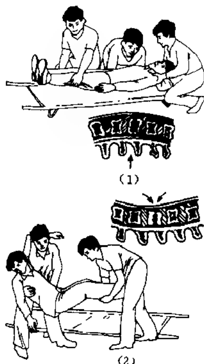


图2 颈椎骨折时病人的搬运

(1)正确方法 (2)错误方法

性膀胱的常规处理外，要多饮水，多做主动、被动运动，包括可能的腹肌运动。可能时尽早采取坐位或在斜板上逐步进行体位训练。

（2）恢复期康复：在骨科情况允许作脊柱适当运动及负重时开始。此期除继续完成早期康复的任务外，要通过更积极的锻炼来重建行动和生活活动功能。

行动功能训练为依次进行床上、椅上、站立及行走练习，前一步为后一步打好基础。

床上练习：①上肢支撑力量练习，如俯卧撑、用小型倒立架或短腋杖作坐位撑起及移动身体的练习。②卧位腹背肌练习，目的在稳定脊柱和加强对骨盆的控制以利起床行动和带动下肢步行。③床上翻身、挪动身体和坐起练习以增强床上活动能力。

椅上练习：练习坐稳、坐久，进而作坐位动态平衡及坐位站起练习，可抓住扶手使身体前倾同时带动两膝被动伸直再撑起上身，或用固定物顶住双膝。

站位练习：带支架或夹板在平行杆或学步车内站立。练习站立位平衡身体，向左右移动重心，进而以腹背肌操纵骨盆提起一腿作原地踏步。

步行练习：先在平行杆或学步车内练习，然后扶双拐练习。要求姿势良好，动作稳定，然后讲求适当的速度与耐力。常用步法有：①二点步：双拐同时或轮流向前一步，提起双腿摆动到双拐后方，熟练时也可摆至双拐前方。此法适用于不能用腹背控制骨盆的较高位截瘫者。②四点步：右拐、左腿、左拐、右腿依次向前一步，反覆进行。熟练时可使右拐与左腿及左拐与右腿同时移动。此法较美观省力，适用于腹背肌功能保留的患者。

轮椅练习：包括操纵轮椅的练习、上下轮椅的练习。选用适当的轮椅或按特殊要求制作轮椅。

作业疗法：可在坐位或轮椅上进行。

对不完全性截瘫的患者应作系统的肌力训练。酌情选用助力运动、主动运动或抗阻运动。也可采用本体促进法或肌电生物反馈法进行训练。有明显肌痉挛时必须采用药物解痉，神经注射或作神经切除、肌腱切断或延长等手术。

（3）功能预后的估测及康复目标的制定：完全性截瘫患者的功能预后与脊髓损伤水平直接有关（见表），应据以制定康复目标并选用相应的康复措施。

脊髓损伤水平与功能预后

损伤水平	最低有功能肌肉	活动能力	生活依赖程度
C1–3	胸锁乳突肌	用下颌操纵电动轮椅	人工呼吸器，全面依赖
C4	膈肌 斜方肌	用下颌操纵电动轮椅	全面依赖，借助环境控制系统，部分自理
C5	三角肌 肱二头肌	特制轮椅驱动	大部依赖，用特制装置自行进食及改变体位
C6	胸大肌 桡侧腕伸肌	特制轮椅驱动	中度依赖
C7	肱三头肌 桡侧腕屈肌	床、轮椅、厕所之间转移	大部自立
C8–T1	指屈肌 手内部肌	床、轮椅、厕所之间转移，开汽车	大部自立
T6	上部肋间肌 上部背肌	带连腰带的支架 扶拐步行，轮椅可实习	基本自立
T12	腹肌 胸背肌	带长腿支架步行及上下阶梯，步行实习	基本自立
L4	股四头肌	带短腿支架步行用手杖，不需轮椅	完全自主

脑神经损伤

脑神经共有嗅神经、视神经、动眼神经等共十二对，颅脑损伤等不同原因均可损及脑神经。

嗅神经损伤(injury of olfactory nerve) 因颅脑损伤而引起的脑神经损伤中，嗅神经损伤最为多见。在有脑脊液鼻漏的病人中尤其如此。额部或枕部着力的损伤，均易损伤嗅神经。额部损伤常引起筛板骨折，可直接伤及嗅球或嗅束。枕部着力的损伤引起脑的大块后移使嗅丝被拉断或嗅球脱位，也可因额极挫裂伤后血凝块压迫嗅神经所致。嗅神经损伤多为双侧性的，双侧完全性损伤时味觉亦常受累。约有10%不到的病人可在2～7个月以内有不同程度的恢复。但也有迟至7个月后才恢复的。不少病人在功能恢复前先出现嗅觉错乱。治疗尚无有效方法。伤后及早应用肾上腺皮质激素可有助于恢复。多数嗅觉缺失的病人在短期内就能适应。对于从事与嗅觉密切有关的工作人员，例如需凭嗅觉才能察觉有害气体的化工人员，宜考虑更换其工种。

视神经损伤(injury of optic nerve) 多数病例系颅脑损伤所致，少数是由锐器直接刺伤。眶内段最易被刀、针、钉和子弹等直接损伤，伤后立即出现视力减退或失明。由于受伤部位多在视网膜中央动脉进入视神经之前的一段，因此眼底的改变与该动脉血栓形成相似。视神经乳头变为苍白、视网膜发灰和动、静脉变细等。视力一般不易恢复。眼眶骨折偶可伤及视神经，通常程度较轻，且易恢复；若伤及眶尖的血管，可致永久性失明。管内段损伤多见于额部或额颞部损伤，伴有颅底和视神经孔的骨折。表现为视力减退或失明，视野缺损，瞳孔中等度散大，患侧直接光反应消失而间接光反应正常。视野缺损多以中心暗点或旁中心暗点的形式出现。视神经的萎缩一般在伤后3～6周才出现。单独的颅内段损伤极为少见，常与视交叉同时受伤。枕叶挫伤亦可引起暂时性或永久性的视力障碍，但光反应存在。X线检查对管内段损伤的诊断意义较大，常可发现颅底和视神经孔骨折。视神经损伤后视力恢复的机会很小，40%～60%的失明病人不能恢复。一般来说，外伤后视力如能恢复，都在伤后头2～4 d内开始，继续4～6周后就稳定下来。如伤后一周仍无视力好转迹象，大致不能再恢复。若只有视力减退，则预后较好。除了视神经被锐器直接割断外，多数视神经损伤的病理改变是视神经的挫伤性坏死、缺血性坏死或间质性出血。继发性水肿可加重视力减退。因此，对于伤后立即失明的病人和伤后视力障碍在不断好转的病人，均无需手术治疗。对疑有视神经损伤或X线发现视神经孔处有线形骨折的昏迷病人，又无法确定视力障碍程度，亦非手术治疗对象。但在外伤后头几小时或几日内出现进行性视力减退、视野缺损或X线片发现视神经孔内有碎骨片或有狭窄等情况时，应尽早手术。经额将视神经孔顶部和部分眶板切除减压，如发现视神经鞘内有血肿，则予一并清除。此外，在头几天可辅以激素治疗，改善视神经水肿或作星状神经节封闭术，解除血管痉挛。

视交叉损伤（injury of optic chiasm） 视交叉损伤大多为额部损伤的并发症，可伴有蝶鞍、岩骨和颅前窝骨折。典型表现是双颞侧偏盲，双眼对光反应消失或减弱。较常的出现一侧全盲和另一侧偏盲。双眼失明的很少见，偶可伴发灰结节和下丘脑损伤而出现尿崩症、肥胖等。视交叉损伤后视力如能恢复，都发生在头几周内，以后就很少再有大的变化。若经过一段时间后，视力障碍逐渐加重，则可能为视交叉蛛网膜炎之故，需作进一步检查。证实后应考虑手术松解蛛网膜粘连，单纯的视交叉损伤无手术指征。

动眼神经损伤（injury of oculomotor nerve） 在颅脑损伤中较常见，多数是小脑幕切迹疝所致。头颅穿透性损伤可伤及动眼神经，但往往因同时损伤相邻的重要结构而很快丧命。颅底骨折是动眼神经损伤的主要原因。损伤部位可在脚间窝、海绵窦、眶上裂和眶内等。不同部位的损伤临床表现略有不同，由于动眼神经支配提睑肌、缩瞳肌和眼球的内直、上直、下直和下斜肌等，因此动眼神经功能障碍的表现为上睑下垂、复视和斜视，瞳孔明显散大、光反应和调节反应消失，眼球固定于外展位置，不能向上、向下和向内运动。这是脚间窝一段损伤的典型表现。有扩瞳功能的交感神经纤维在海绵窦内加入动眼神经，因此海绵窦眶上裂段的损伤，散瞳和缩瞳纤维常同时受累，使瞳孔呈中等度散大或如常人大小，唯对光反应和调节反应均消失，同时还伴有展神经、滑车神经和三叉神经眼支等的损伤。视神经亦可被损伤而出现视力障碍。在眶内因动眼神经已分成终末支，所以常只损伤其中一支，出现某一肌肉的瘫痪。动眼神经再生能力较强，如伤后1～2周内就有恢复的迹象，预后较佳，可望完全恢复，一般不需手术治疗。对恢复不佳的病人，若发现在眶上裂处有碎骨片压迫神经，应开颅摘除碎骨片，解除压迫。但如在几个月后才见恢复，可出现异行再生，即再生纤维不长到其原来所支配的肌肉而长到另一些肌肉上，留下一定的功能障碍，可考虑施行眼科手术矫正。

滑车神经损伤（injury of trochlear nerve） 头颅穿透伤和颅底骨折是引起滑车神经损伤的主要原因，可以单独损伤或与其他神经合并损伤。滑车神经支配上斜肌，该肌瘫痪时使眼球向下运动减弱。在内收时出现眼球外旋，但斜视并不明显。当向下注视时出现复视，下梯时往往举步难行。为了纠正外旋所致的复视，病人需把头倾向健侧，因而逐渐形成慢性斜颈。滑车神经具有较大的再生能力，瘫痪的上斜肌多在3个月到2年内自行恢复。恢复不完全时通过斜颈自然纠正，也可作眼科手术矫正。

展神经损伤（injury of abducens nerve） 主要为颅底与其相邻的岩骨或蝶骨的骨折所引起。闭合性颅脑损伤病例，偶尔在腰椎穿刺后发生展神经麻痹，机制不明，大多在腰穿后几天出现麻痹，可为一侧或双侧，均能自行恢复。展神经损伤引起同侧眼外直肌瘫痪，眼球不能外展，出现内斜视和复视。诊断需与非损伤性展神经麻痹鉴别。颅内压增高是其中最常见的一个原因。米妥英钠、异烟肼、呋喃西林等药物中毒偶亦可出现展神经麻痹。损伤性展神经麻痹常能在2周到4个月内自行恢复，若6～12个月后仍无恢复迹象，可考虑作眼科手术矫正。

三叉神经损伤（injury of trigeminal nerve） 在三叉神经的周围支中眶上支最易受伤。常见原因为额部头皮裂伤或眶上缘骨折，主要表现为患侧额部头皮感觉丧失。眶下支损伤大多在上颌骨骨折时发生，出现面颊和上唇麻木。单独的眶上支损伤极为少见，通常与动眼、滑车、展神经等同时损伤，大多是蝶骨骨折累及眶上裂所致。通过颅中窝圆孔的骨折可损伤上颌支，通过卵圆孔的骨折可损伤下颌支。三叉神经的再生力极强，多数能自行恢复。不完全的恢复有时可致三叉神经的感觉过敏状态，甚至出现神经痛，需作三叉神经根切断术。

面神经损伤（injury of facial nerve） 常发生于颅底骨折、手术创伤或产伤时。在颅底骨折中，以颞骨岩部骨折最为多见。可在损伤当时立刻出现，也可延迟至2～3d后出现。立即出现的提示面神经的挫伤或裂伤，一般多为完全性面瘫，预后较差。延迟性面瘫的机制不明，可能为面神经受压的结果，90%的病人能自行恢复。手术创伤常发生在下列手术：①小脑脑桥角的手术，如切除听神经瘤、颈静脉球瘤、脑膜瘤等。②乳突手术。③腮腺瘤切除术。产伤引起的婴儿面神经损伤多与使用产钳有关。

面神经麻痹的主要表现是病侧面部表情肌瘫痪，额部皱纹消失，眼裂扩大，泪水外溢，鼻唇沟变浅，口角下垂，唾液自该处外流，病侧不能作皱额、蹙眉、鼓气和噘嘴等动作。露齿时口角和口唇被牵至健侧；进食时，食物常停留在病侧的齿颊间隙内。病侧舌前2/3味觉可有障碍。岩骨骨折所致的面神经损伤可有中耳腔或外耳道出血。产伤性婴儿面瘫在平静不哭时常不明显，易被忽视，直待几个月后孩子稍大时才被发现。

诊断面神经损伤不难。从手术治疗的角度尚需确定损伤的部位，特殊位X线摄片（如Stenvers位和Schuller位等）能清楚地显示面神经管的水平部和垂直部，从而确定骨折线的具体位置。测定泪液、唾液分泌、舌前2/3味觉及听觉等功能，有助于损伤的定位（见表）。

电检查可估计神经变性的状态和了解其发展趋势。常用的有神经应激性试验和肌电图检查两种。前者在伤后72h内就可查出神经纤维的变性。若伤侧的应激性比健侧低3.5～4.0mV提示伤侧面神经已开始变性。其缺点是对轻度变性不如肌电图灵敏，但肌电图的改变出现较晚，运动神经的变性要在伤后10～14d才趋明显。不过神经再生肌电图变化比实际的面肌恢复要早几周或几个月。

面神经损伤定位测定

损伤部位		泪腺分泌	听觉	唾液分泌	舌前2/3味觉
水平部（包括膝状节）		减少	过敏	减少	消失
垂直部	镫骨肌分支之上	正常	过敏	减少	消失
	鼓索支之上	正常	正常	减少	消失
	鼓索支之下	正常	正常	正常	正常

治疗随面瘫出现的时间而定，损伤在面神经管内，立即出现的完全性面瘫，应尽早探查面神经；延迟出现的面瘫或不全性面瘫则应采用非手术治疗，以激素治疗8～10d，一般恢复都较好。不过，此时每日应作神经应激性试验，若有变性迹象，就应予探查。周围部分的面神经损伤多在面部裂伤或手术时发生，应作一期修补缝合。如因故不能一期缝合，延迟2～3周缝合，仍可获得较好的效果。面瘫较久面肌无望恢复时，可作整形手术，如颞肌和嚼肌移位术，筋膜或尼龙丝悬吊术等。

前庭蜗神经损伤（injury of acoustic nerve）系颞骨岩部骨折引起。面神经常同时受累。骨折分为外侧型和内侧型两种，外侧型可伤及骨迷路囊，内侧型损伤内耳道。

前庭蜗神经（位听神经）由前庭神经和耳蜗神经两部组成，损伤后出现前庭功能紊乱和听力障碍。前者表现为头昏、眩晕、步态不稳和眼球震颤。眩晕是前庭功能障碍的突出表现，且均伴有眼球震颤。无意识障碍的病人在前庭神经损伤后，往往立即感到剧烈眩晕和出现眼球震颤。眩晕持续3～4周后才缓慢消失，在此期间前庭功能测定不正常。耳蜗神经损害的表现为耳鸣和听力障碍。伤及内耳或耳蜗神经所致的听力障碍都属感音神经性耳聋。颞骨岩部骨折所引起的听力障碍，因中耳和内耳都有损伤，急性期常为混合性耳聋。前庭蜗神经损伤尚无特殊有效治疗，眩晕严重的病人可服抑制前庭神经的药物（如盐酸氯苯甲嗪）。中耳病变有时可作耳科手术以改善听力。

舌咽、迷走、副和舌下神经损伤（injury of IX、X、XI and XII nerves）颅后窝骨折偶可损伤这4条脑神经。有时在颅外颈枕部弹片伤或茎突骨折时也可发生这样的损伤。临床表现称为 Collet-Sicard 综合征，包括吞咽困难（为病侧咽壁、软腭的感觉丧失和部分肌肉麻痹之故），舌后1/3味觉丧失，发音嘶哑，斜方肌、胸锁乳突肌、舌肌的麻痹和萎缩等。由于吞咽困难病人常取头低位，便于使唾液外流，早期可有轻度呼吸困难和心动过速。此4条神经损伤的预后因损伤程度而异。吞咽困难多数可因对侧功能代偿而有所好转。麻痹肌肉的恢复可通过肌电图检查来测知。急性期的治疗应以预防肺部感染和维持营养为主。

脊神经根损伤

脊神经根损伤（injury of spinal nerve roots）大多与脊髓损伤同时存在。脊柱骨折时，脊神经根可被压缩的或脱位的椎体及突出的椎间盘压迫，亦可被碎骨片和脱位的椎骨挫伤、撕裂或切断。由于脊髓损伤的症状严重，脊神经根的损伤常被掩盖，致使在椎板切除治疗脊髓损伤时未能对神经根作特殊处理。脊神经根长期受压，可引起脊髓萎缩变性，瘢痕粘连或空腔形成，致神经功能不能恢复，并可能引起顽固性疼痛。脊椎骨折合并的神经根损伤，多发生在受伤椎体与上一椎体之间的神经根，但有时与下一椎体之间的神经根也可受损。在神经根的损伤中，以下颈椎骨折使支配上肢的神经根，或胸腰段和腰椎骨折使腰神经根和马尾神经损伤和受压最为重要。受损神经根的分布区有放射性疼痛和感觉减退，所支配的肌肉松弛无力并有萎缩，腱反射减弱或消失。脊椎X线摄片可见与该神经根相邻的椎骨有骨折和脱位，斜位片中可见有关椎间孔狭窄。磁共振成象可显示脊髓受压及局部解剖结构的移位和改变。肌电图检查有无神经性肌电活动等，均有助于确立诊断。如诊治及时，将减少残废，促进肢体功能的恢复。近脊髓或椎间孔处的神经根断裂吻合手术比较困难，可将神经断端找出对合，但如神经根未断，解除它的压迫，对改善肢体功能却很重要。故在行椎板切除探查时，除了解脊髓受压外，应注意寻找并切除神经根前方和后方的压迫物。

颈丛损伤

颈丛由第一、二、三、四颈神经根的前支构成，位于上颈部之两侧，肩胛提肌与中斜角肌的前面。发出深浅两层分支，浅层支分为升、横、降三支。升支为枕小神经和耳大神经，前者纤维进入第二颈神经的感觉支，接受枕骨和乳突部皮肤及耳郭、颅侧面上1/3的皮肤感觉。耳大神经纤维进入第二、三颈神经，为颈丛皮支中最大的分支，支配乳突部皮肤，耳郭、颅侧面下2/3与外侧面下1/3的皮肤感觉。横支为颈皮神经，分布于颈内侧三角区之皮肤。降支为锁骨上神经，分布于颈侧下部的皮肤，并越过锁骨分布至胸上部的皮肤。颈丛深层支分为前、后两支。前支包括到膈肌和到颈部深层的一些肌肉支。后支包括胸锁乳突肌支、肩胛提肌支、斜方肌支、中斜角肌支和后斜角肌支。

膈神经是深支的重要分支，其纤维主要来自第四颈神经，少数纤维来自第三和第五颈神经。膈神经在颈部不发出分支，在前斜角肌表面，颈深筋膜的椎前筋膜的下面下行。

外伤及手术是颈丛损伤（injury of cervical nerve plexus）常见病因，引起有关区域的感觉障碍及肌肉萎

缩，其中最具临床意义的为膈神经损伤。膈神经干的直径约 8mm，颈部手术可误伤该神经，但若操作细心，可避免损伤。因膈神经紧贴前斜角肌表面下行，其前面覆盖一层筋膜，透过筋膜可清楚看到膈神经。筋膜浅面的结缔组织疏松，容易推开，而筋膜不易推开，膈神经在其下，受到保护。膈神经支配同侧半膈肌的运动功能，如膈神经损伤，同侧半膈肌瘫痪升高，病人可有轻度呼吸困难。

颈丛浅层的升支损伤，出现同侧乳突部、耳郭及颅侧面上1/3的感觉缺损（枕小神经区）或颅侧面的下2/3的皮肤感觉缺损（耳大神经区）。颈丛浅层的横支损伤，则出现颈内侧三角区之皮肤感觉缺损。颈丛浅层的降支损伤，出现颈侧下部及胸上部锁骨附近的感觉缺损。

颈丛深层的后支损伤则出现胸锁乳突肌、肩胛提肌、斜方肌的萎缩，表现出耸肩及转颈动作的障碍。

由于颈丛损伤常可为附近神经肌肉功能代偿，常不需进行特殊治疗。

臂丛神经损伤

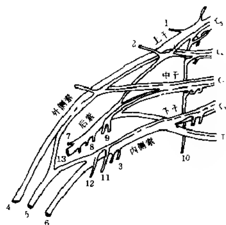
臂丛神经损伤（injury of brachial plexus）分开放性损伤与闭合性损伤。开放性损伤有锁骨上窝或腋窝的刀割伤；闭合性损伤多由于过度牵拉臂丛所造成，如难产时对胎儿的过度牵拉，上肢卷入机器皮带时的牵拉或锁骨及第一肋骨骨折片的刺伤等。

临床表现取决于损伤的部位，可分为：①全臂丛损伤，伤侧颈5～8，胸1所支配的肌肉全部瘫痪，上臂、前臂和手的运动和感觉功能完全丧失，还可有Horner综合征。②臂丛上部损伤，又称Erb-Duchenne型臂丛损伤，最为多见。颈5～6神经根支配的肌肉瘫痪。主要障碍为整个上肢下垂，上肢不能上举，肩关节不能外展、前屈及后伸受限，肘关节不能屈曲，前臂旋转受限，拇指及手指运动保存。感觉障碍有上臂及前臂的外侧麻木。无Horner综合征。③臂丛下部损伤，又称Klumpe型臂丛损伤，累及干的下部（颈8、胸1神经根）。主要表现为正中神经及尺神经麻痹，前臂屈肌包括屈腕肌及屈指肌和手的内在肌麻痹，造成猿手，大小鱼际肌均萎缩，拇指不能对掌，手指不能内收及外展。感觉障碍位于手及前臂的尺侧，上臂内侧亦可有狭窄感觉减退区。常伴有Horner综合征。临床不存在中干损伤。

开放性损伤需急诊手术，作神经吻合或神经移植手术。臂丛上干损伤因损伤部位离支配肌肉较近，术后恢复较快，疗效较好。闭合性臂丛下干损伤因损伤后手内部肌很快萎缩，效果多不理想。牵拉伤如引起神经根在椎管内损伤，又称节前损伤或根性撕脱伤，可选用神经移位术，即利用副神经、肋间神经、颈丛神经或膈神经移位于肌皮神经、肩胛上神经、桡神经或正中神经以重建上肢重要功能。若神经移位失败或病程太长，肌肉已明显萎缩，又无法作肌肉移植时，只能作肌腱移位或关节融合术以改进患肢功能。

臂丛损伤后要早期开始康复医疗。常规康复措施包括对瘫痪肌肉的感应电刺激以减轻肌肉萎缩。对正常及部分瘫痪肌肉进行适当的肌力练习，防止废用性萎缩及促进肌肉代偿功能的发展。同时进行按摩和被动运动以保持关节活动度，防止挛缩畸形。必要时配用功能支架及进行作业疗法。

各种神经手术治疗后可继续进行以上治疗，切口愈合后作肩关节活动度练习。神经缝合或移位修复术后固定期，作石膏外各关节的被动或主动运动，石膏内肌肉作等长收缩练习，或在石膏上开窗作电刺激。去除石膏后继续进行常规康复医疗及被固定关节的活动度练习。对于尚未出现主动运动的肌肉宜作试图引起主动收缩的练习，又称"传递冲动"练习，据信可活跃神经轴索流，加速神经纤维的再生。各种神经、肌腱移位术后除以上处理外，要注意恢复运动协调性的练习。臂丛神经及其分支如图。



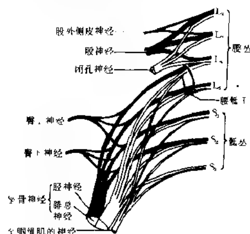
臂丛神经

1 肩胛背神经　2 肩胛上神经　3 胸前神经　4 肌皮神经　5 正中神经　6 尺神经　7 腋神经　8 胸背神经　9 肩胛下神经　10 胸长神经　11 臂内侧皮神经　12 前臂内侧皮神经　13 桡神经

腰骶神经丛损害

腰骶神经丛包括腰丛与骶丛两部分。腰丛由腰1～4神经根的前支组成，位于腰椎横突前方、腰大肌之后，发出闭孔、股、股外侧皮、髂腹下、髂腹股沟及生殖股神经等。骶丛由腰4～5、骶1～3神经根的前支组成，位于盆腔内骶髂关节之前，发出坐骨、臀上、臀下、股后皮、阴神经等。此两神经丛的损害较少见，可发生于腰骶部或

腹股沟部的刀戳伤、枪伤、弹片伤，腰椎及骨盆骨折，腹膜后巨大血肿，髂腰肌脓肿，髂动脉瘤，髋或髂骶关节脱位，盆腔内肿瘤及难产时胎儿头部的压迫等。主要表现为该丛发出的各神经支损害的表现，如闭孔神经损害、股神经损害、坐骨神经损害等（见"单神经损害"条）。但此外尚有会阴部感觉障碍、大小便功能障碍及汗泌功能丧失等症状，以资与各单神经损害作鉴别。治疗应针对病因，如骨折固定，脱臼复位，脓肿引流，肿瘤切除等。腰骶神经丛及其各分支如图。



腰骶神经丛及其各分支

单神经损害

单神经损害（injury of single nerve）指一支周围神经受损，如有两支以上的周围神经受损，则称为多数性单神经损害，以区别于多发性神经炎。

发病机制和临床 常见病因有：①损伤：如骨折、脱位、运动创伤、职业损伤、昏迷、深睡或麻醉时神经受压、医源性损伤、战伤等。②神经受压迫，如神经行经某些狭窄的管道、紧张的筋膜或韧带时受机械性压迫，常见者有腕管综合征、胸廓出口综合征、股外侧皮神经炎等。③感染：如结核、麻风、结节病等可侵犯某个单神经，邻近组织的炎症亦可使某个单神经受损。④重金属或化学药物中毒、昆虫叮咬等。⑤变态反应：如注射血清或接种疫苗之后。⑥血管病变所致周围神经缺血，如动脉硬化、血管损伤、结节性多动脉炎、坏死性肉芽肿性动脉炎、巨细胞性动脉炎、风湿性动脉炎、过敏性肉芽肿性动脉炎、血管栓塞、Volkmann 缺血等。⑦肿瘤压迫或侵犯。⑧营养、代谢障碍：如 B 族维生素缺乏、糖尿病、淀粉样变性等。⑨遗传因素。周围神经损害常常是多因素的，如金属或某些炎症已侵犯了某个单神经，临床上未表现症状，若加上损伤、压迫等因素，症状就会显现。单神经病变的病理变化主要为华氏变性、轴索变性及节段性脱髓鞘变性三种形式。损伤、挤压、牵拉等可致华氏变性，中毒、代谢障碍、感染等则常表现为轴索变性或节段性脱髓鞘变性。临床表现取决于受损单神经的解剖分布区。有肌无力或瘫痪，肌萎缩，感觉异常或感觉丧失，腱反射减弱或消失，皮肤营养及血管舒缩功能障碍等。但由于各种神经的组成成分不同，故症状亦轻重不一。临床较常见的单神经损害如下述：

副神经损害（injury of accessory nerve） 见于手术误伤，特别多见于颈淋巴结活检手术中，偶亦为颈部损伤或肿瘤侵犯造成。主要症状为斜方肌瘫痪、萎缩、耸肩不能、肩关节外展受限及肩胛骨内缘与脊柱间的距离增宽。

膈神经损害（injury of phrenic nerve） 常见于颈脊髓肿瘤、颈肋膜炎、颈椎骨折、膈神经肿瘤、手术误伤。单侧损害时症状轻微，双侧损害则有呼吸困难、咳嗽及咯痰困难，并可有肩、颈区疼痛。

胸长神经损害（injury of long thoracic nerve） 常见于肩部过度荷重，锁骨上区或腋部损伤，亦可见于糖尿病、臂丛神经损伤及全身性疾病时。主要症状是上肢前平举时出现翼状肩胛，以及上臂向前不能上举超过头部。

肩胛上神经损害（injury of supraclavicular nerve） 常见于肩关节骨折、脱位及过度荷重，锁骨骨折及臂丛神经损伤。主要症状是肩关节不能外展及外旋，冈上、冈下肌萎缩。

腋神经损害（injury of axillary nerve） 常见于肩关节脱位、肱骨颈骨折、臂丛神经损伤，血清或疫苗注射后所致神经病等。部分病例原因不明。表现为臂不能向外侧平举、三角肌萎缩、上肢下垂、肩外侧面有一感觉缺失区。

肌皮神经损害（injury of musculocutaneous nerve） 常是肱骨外科颈骨折所致。症状主要是屈肘困难，肱二头肌反射减弱，前臂桡侧及掌侧感觉减退。

正中神经损害（injury of median nerve） 可见于肩关节脱位、肘关节损伤、桡骨及肱骨骨折、腕横韧带或肿瘤压迫等。正中神经在上臂处受损时，所支配肌肉完全麻痹，前臂不能旋前，腕不能外展及屈曲，中指、示指的远侧指关节不能屈曲，拇指不能对掌、外展及屈曲，大鱼际肌萎缩，呈"猿手"状。感觉障碍主要在掌面桡侧。由于正中神经含有较多交感神经纤维，损伤后可有血管运动障碍及营养障碍，并可出现灼性神经痛。腕部附近损伤，则症状主要是拇指运动障碍。腕管综合征是正中神经通过腕横韧带下方时受压所致，病例很多。其症状主要是正中神经支配区或整个掌面麻木、刺痛，可有大鱼际肌萎缩。

桡神经损害（injury of radial nerve） 最常见。肱骨干骨折可直接损伤此神经主干。昏迷、全身麻醉、深睡或酒醉时易受压损伤，被称为"周末神经麻痹"。臂丛神

经损伤时亦可受累。铅中毒、酒精中毒可选择性地损害桡神经。高位损害时上肢全部伸肌麻痹，表现为肘关节、腕关节、掌指关节都不能伸直，腕下垂，前臂不能旋后，伸拇指及外展拇指困难。较低位损害则表现为不完全麻痹。感觉障碍仅见于前臂外侧及拇指、示指桡侧一小区。肱三头肌反射降低或消失。

尺神经损害（injury of ulnar nerve） 常见于腕或肘部损伤，肱骨内上髁骨折，肘关节或肩关节脱位、肿瘤、炎症，肘管狭窄压迫等。麻风常累及尺神经。其症状表现为屈腕、手指内收及外展不能，掌指关节过伸，而末指节不能伸直，呈爪形手。小鱼际肌及骨间肌萎缩，感觉障碍见于环指、小指、手掌及腕部尺侧的背面及掌面。迟发性尺神经麻痹可见于先天性尺神经沟浅窄，使尺神经易于多次受伤，或肱骨内上髁骨折后骨痂形成而压迫或牵拉尺神经，其症状可在骨折痊愈后数年才出现，可以手术治疗。

闭孔神经损害（injury of obturator nerve） 可因闭孔疝、难产、骨盆骨折、髋关节脱位、肿瘤、糖尿病、结节性多动脉炎等引起。表现为大腿内收力弱，大腿内收或外旋障碍，患腿不能主动架在健腿上。

股神经损害（injury of femoral nerve） 可因髂部脓肿、盆腔肿瘤、骨盆骨折、髋关节脱位、炎症、糖尿病、结节性多动脉炎等而受损。出现髋关节屈曲无力，膝关节不能伸直，股四头肌麻痹萎缩。虽然平地可以步行，但不能登楼及从坐位起立。膝反射减弱或消失。

坐骨神经损害（injury of sciatic nerve） 常因骨盆或股骨骨折、枪弹伤、注射药物不当、腰椎病、腰骶椎畸形、盆腔肿瘤等引起。完全瘫痪时膝关节不能屈曲，膝以下肌肉无力或瘫痪，肌萎缩，足下垂，踝反射减弱或消失，腿及足外侧感觉减退。

腓总神经损害（injury of common peroneal nerve） 常因腓骨头骨折而致伤，亦可因骨痂形成、压迫而受累，亦可见于糖尿病。主要表现为足不能背屈，足下垂，呈马蹄内翻足，小腿及足背外侧感觉障碍。

胫神经损害（injury of tibial nerve） 由于位置较深，损害不常见。可见于枪弹伤、炎症、肿瘤等。主要症状为足部及足趾不能跖屈，不能用足趾站立，小腿后面及足底部感觉障碍，弓形足。部分损伤时可出现灼性神经痛，并可出现血管运动、发汗及营养等障碍。

股外侧皮神经炎 亦称感觉异常性股痛症（meralgia paresthetica）。为此神经在行经腹股沟韧带下方或穿出大腿阔筋膜时受压而表现的病症。有时与感染及中毒有关。多见于肥胖中年男性、好穿紧窄短裤者，腿部损伤、妊娠妇女亦可发生。常为单侧，主要表现为大腿外侧麻木、刺痛、烧灼、蚁走感等，亦可有疼痛，站立或行走过久可诱发。检查可发现股外侧部痛、触觉及温度觉减退。病程一般为自限性，易复发，持续约2～4年。严重病例可考虑手术切开阔筋膜或腹股沟韧带以松解神经。

多数性单神经炎（mononeuritis multiplex） 指身体不同部位的多条周围神经在不同时间先后受累。多见于结节性多动脉炎、风湿性关节炎、糖尿病、系统性红斑性狼疮以及硬皮病等。病理变化主要是神经束间的动脉受累，内膜变性，内弹力层断裂，管腔闭塞。血管壁内有单核细胞、多形核白细胞及嗜酸粒细胞浸润。缺血区神经纤维发生变性。临床特点是起病时某个周围神经支配区出现疼痛、麻木及肌肉无力。数小时至数日间发展至高峰，数日内其他几个周围神经亦受累。一般下肢神经受累较上肢者多，双侧者常不对称，可以好转、复发或恶化。

治疗主要针对各种原发病因。使用肾上腺皮质激素有可能抑制神经的炎症性反应，可给予适量的泼尼松口服。卡马西平或苯妥英钠对控制神经痛有效。氟奋乃静1mg与阿米替林75mg合用，每晚睡前服1次，可减轻疼痛。如需长期治疗者，在神经周围植入皮下电极，进行低阈值电刺激治疗，亦有止痛作用。

诊断依据 根据各神经支配区的功能障碍可以确定各神经的损害，病因分析须结合病史及必要的实验检查、X线摄片等，有时需作肌电图、神经传导速度、神经活检等。应该注意有无糖尿病、结缔组织疾病等存在。

治疗原则 主要是针对病因进行药物或手术治疗。应早期开始康复医疗以促进功能恢复。康复医疗的作用及方法见“臂丛神经损伤”条。

短暂脑缺血发作

短暂脑缺血发作（transient ischemic attacks，TIA）是一过性脑缺血所致的神经系统局限性功能障碍。可持续发作数分钟至数小时，最多不超过24h即可完全恢复，可反覆发作。约40%的缺血性脑中风病人，既往有TIA发作史。约1/3的TIA病人在1～5年内可能发生脑梗死。因此积极预防和治疗TIA，对降低脑卒中的发病率具有重要意义。

TIA的发病机制：①微栓塞：栓子来源于颅外动脉的粥样硬化斑块上的碎片。它可由胆固醇、纤维素或（和）血小板组成，可以反覆刻板式发作。②血流动力学改变：脑动脉粥样硬化病人突然发生一过性血压过低常可导致TIA，以椎-基底动脉TIA更为常见。③颈部动脉扭曲、过长、打结或椎动脉受颈椎病骨赘压迫，当转头时常可引起。④心律不齐，房室传导阻滞，心肌梗死使脑局部灌流量突然减少。⑤高凝状态、血小板聚集。⑥脑血管痉挛。

短暂脑缺血发作多见于中老年人。临床表现与缺血发作部位有关。颈动脉系统的TIA可有对侧轻偏瘫、偏身感觉障碍、失语、视力障碍或偏盲，持续几分钟至数小时即恢复。发作间歇期神经功能完全正常。体检在颈部可听到血管杂音，触诊时颈动脉搏动减弱，颈动脉造影及颈部多普勒超声检查常有助于诊断。椎-基底动脉TIA

常有后枕部头痛，一过性视力障碍、视野改变或同时伴有脑干症状。如复视、眩晕、构音不清、吞咽困难、颜面麻木、共济失调及交叉性瘫等。猝倒发作为突然四肢无力跌倒而意识清楚，亦为本病症状之一。在转颈时出现上述症状，可能为颈椎骨质增生压迫，影响脑供血所致。

60岁以上，有动脉粥样硬化，出现反覆发作的颈动脉或椎-基底动脉供血不足症状，数分钟至数小时和24小时内完全恢复者，即可诊断本病。但有时需与其他脑血管病、偏头痛、阿-斯(Adams Stokes)综合征、局限性癫痫等鉴别。

预防着重于调整血压，不宜过高或过低。如有心脏病、糖尿病、高脂血症、血液病时，也应同时治疗。

治疗采用：①抗血小板积聚药物如阿司匹林、双嘧达莫(潘生丁)和苯磺唑酮等，以及改善脑血液循环药物如氟桂嗪、尼莫地平等对预防复发有一定疗效。②抗凝血疗法多用于椎-基底动脉缺血发作。③外科手术治疗包括动脉内膜切除术和颅内颅外血管吻合术，均有一定疗效。

脑血栓形成

脑血栓形成(cerebral thrombosis)系由于血栓形成使颅内或颅外动脉管腔狭窄或闭塞，导致其供血区脑局部缺血、缺氧、梗死，引起局限性神经系统功能障碍，又称血栓性脑梗死。

发病机制和临床 脑血栓形成最常见的病因是动脉粥样硬化和高血压。动脉粥样硬化多侵犯较大和中等管径的动脉。其好发部位为大脑中动脉、颈内动脉的虹吸部和椎动脉、基底动脉中下段等。20%～30%的血栓形成发生于颈部的较大动脉。病变部位动脉内膜增生，胆固醇沉积于动脉壁，有时钙化，常可导致管腔狭窄。如该动脉远端部分有充分的侧支循环供应，能保持正常的血流量，可不出现临床症状。当合并心力衰竭、心肌损害、心律失常、休克、失血及过度疲劳等，或睡眠时，由于血压下降，血流缓慢，血粘度增加及血液凝固性异常，则易发生血栓形成。其他引起脑血栓形成的原因有各种脑动脉炎、头颈部外伤、真性红细胞增多症、镰状细胞贫血等。年轻病人脑血栓形成则以结缔组织疾病、先天性心血管发育异常以及各种脑动脉炎引起者较多见，偶亦可由于脑动脉硬化引起。

脑血栓形成多见于50～60岁以上患有动脉硬化的中、老年人。男性稍多于女性。常于安静休息或睡眠时发病。个别病人起病缓慢，在1～2周内呈阶梯式加重。神经症状、体征的发生和发展，视病变血管管腔狭窄(或闭塞)的程度和侧支供应状况而不同。临床上有时不易与可逆性脑缺血发作(RIND)区分。后者神经症状一般在24～72h开始恢复，最长可持续约3周。进展性中风系指局限性脑缺血症状逐渐进展，呈阶梯式加重。这种情况可持续6h至数天。而完全性中风则指症状在起病后6h以内即达高峰。病情一般较重，常为完全性瘫痪，甚至昏迷。据统计，约40%脑血栓形成病人，有短暂脑缺血发作史(见"短暂脑缺血发作"条)。

脑血栓形成的临床表现常因病变部位不同而异。

(1)颈内动脉：颈内动脉阻塞临床症状常与大脑中动脉阻塞相似，有的尚伴有精神症状或单眼失明。

(2)大脑中动脉：大脑中动脉及其深穿支阻塞，可见到对侧完全性偏瘫，偏身感觉障碍和偏盲(称三偏综合征)，如在主侧半球还可有失语、失读、失写。严重者可有颅内压增高及昏迷。皮质分支阻塞仅出现部分功能缺损的症状，偏瘫以颜面及上肢为重，视野改变常不明显。

(3)大脑前动脉：由于前交通动脉提供侧支循环，近端阻塞时可无症状。周围分支受累时，常侵犯额叶内侧，瘫痪以下肢为主。可伴有皮质性感觉障碍及排尿障碍。深穿支阻塞，影响内囊前支，常出现对侧中枢性面瘫、舌瘫及上肢轻瘫。双侧大脑前动脉闭塞时可出现精神症状伴有双侧脑性瘫痪。

(4)椎-基底动脉：椎-基底动脉阻塞可表现为眩晕、耳鸣、复视、构音障碍、吞咽困难、共济失调、交叉性瘫痪等。基底动脉血栓形成比较罕见。一旦发生，病情十分严重。病人四肢瘫、延髓麻痹、昏迷或表现为闭锁综合征。病人意识尚存，但由于四肢、两侧面瘫和延髓麻痹，只能依靠眼球上下运动表达自己的意识活动。病变主要在桥脑基底部。

(5)小脑后下动脉：实际上常为椎动脉闭塞所致，血栓形成后，延髓背外侧梗死。临床表现为突然眩晕，伴有恶心、呕吐、吞咽困难、声音嘶哑，同侧颈交感神经麻痹，面部浅感觉减退和肢体共济失调，对侧轻偏瘫和浅感觉减退，称为延髓外侧综合征(Wallenberg综合征)。

(6)大脑后动脉：大脑后动脉阻塞临床表现为顶枕综合征。偏盲和一过性视力障碍如黑蒙等相当多见，还可有体象障碍、失认、失用等。如侵及深穿支还伴有丘脑综合征，有偏身感觉障碍及锥体外系症状。

诊断依据 本病诊断要点：①年龄在50岁以上患有动脉硬化、高血压、糖尿病、高血脂症者。②既往常有短暂脑缺血发作史。③多在安静状态下发病，在几小时到1～2d内症状发展到高峰。④意识多不丧失，不伴有头痛、呕吐。⑤腰穿脑脊液压力不高，细胞数与生化基本正常。⑥眼底有动脉硬化改变，颈动脉搏动减弱，颈部或锁骨上窝听到血管杂音。⑦脑血管造影、放射性核素脑扫描、CT脑扫描、MRI等有阳性所见，支持脑梗死者。本病常需与其他急性脑血管病如脑出血，蛛网膜下腔出血、脑栓塞等鉴别。此外，还需与脑肿瘤、脑内血肿、颅脑外伤等鉴别。

防治要点 本病应根据预防为主的原则，加强对动脉硬化、高血压、糖尿病、高血脂症的防治。凡已发生脑动脉硬化的病人，则需防止血压急骤降低、脑血流缓慢、

血粘度增加和血液凝固性增高的各种因素。

治疗措施 对已经发生脑血栓形成的病人,应采取以下治疗措施:

(1)急性期需卧床休息,加强护理。应特别注意调整血压使其不可过高或过低,影响局部脑血流量。必要时应吸氧、补液。昏迷病人应保持呼吸道通畅,及时吸痰。

(2)右旋糖酐40或706代血浆静脉滴注,可以稀释血液,改善脑循环。每日1次250~500ml,7~10d为一疗程。

(3)对脑血管扩张剂的应用,仍有不同看法。一般认为疗效不肯定。或仅用于恢复期。常用的药物包括:罂粟碱30~90mg静脉滴注以及服用氟桂嗪、肉桂嗪、尼莫地平、培他定等。

(4)抗凝治疗对缺血性脑血管病的防治有一定效益。对短暂脑缺血发作和进展型脑梗死病人,有防止病情进展,减少发作的作用。对完全性中风作用不大。但凡有出血倾向、溃疡病史、严重高血压、肝肾疾患和年龄过大者忌用。

(5)抗血小板聚集药物,对预防短暂脑缺血发作和血栓进一步扩展和复发有帮助。常用的药物包括阿司匹林25mg口服每日1~2片,双嘧达莫(潘生丁)25~50mg每日3次等。

(6)高压氧治疗,高压氧舱内用202.6kPa(2个大气压)作吸氧治疗,对部分病人似有一定疗效,但不肯定。

(7)外科手术治疗缺血性脑血管病,近年来有较大进展。对颅外动脉狭窄和阻塞的病人,采用血栓内膜剥离术或搭桥手术,有一定疗效,特别对预防TIA和脑梗死有帮助。

(8)中医及针灸治疗。传统医学对治疗中风,积累了丰富的经验,活血化瘀剂的应用,针灸在恢复期治疗瘫痪均有一定疗效。

康复医疗 脑血栓形成后的康复医疗应在生命现象稳定时早期开始。

(1)急性期康复:目的主要在预防卧床引起的肺炎、褥疮、静脉血栓形成等全身性合并症,预防关节挛缩强直,特别是肩内收挛缩与足下垂。此期康复医疗方法主要是①维持良好体位,置四肢于功能位,并定期翻身。②一周后可开始对瘫患肢体按摩和轻柔的被动运动。③病情稳定,病人清醒时作卧床保健操,主要由健侧肢体轻松的主动运动和呼吸运动组成。④患肢出现主动运动时开始作助力运动及主动运动练习。患肢髋、膝伸展肌力达3级时,如全身情况许可,可开始练习起床活动。

(2)恢复期康复:目的在促进运动功能的恢复及代偿,逐步恢复行动、生活自理及适当的工作能力。此期康复医疗的措施是:①医疗体育;进行系统的、细致的患肢功能锻炼。对尚未出现主动运动的肢体要诱发及加强主动运动;在出现肌痉挛及共同运动时,要作控制共同运动、发展各别肌肉运动及调节肌张力的练习;在恢复一定的各别肌肉随意运动时,要进行恢复协调及精细运动的练习。如除了被动、助力、主动、抗阻等运动外,要系统地选用本体促进法,肌电生物反馈训练及放松肌肉的专门技术。②作业疗法,包括穿衣、洗漱、进食、起居、室内移动等日常生活活动训练及适当的手工操作训练。③行走训练:先作坐位、坐位起立及站立平衡和姿势练习,然后练习原地踏步,再练习迈步行走。重症患者在扶持下进行,中度患者可在步行村或步行车内进行,轻度偏瘫者以健手持杖进行,要求步态平衡放松,注意维持全身良好姿势,逐步纠正不良姿态。练习中要避免精神紧张及疲劳加重动作失调。步行功能恢复较好时进行上下楼梯练习。④肌电生物反馈训练:用以诱发主动运动,放松肌肉。多用于加强胫前肌以改善步态及加强三角肌、冈上肌,防止肩关节半脱位。⑤语言训练,用于有语言障碍的患者。⑥针灸和理疗,如头部碘离子或钙离子导入等。

有统计85%~90%患者能恢复步行能力和自理生活,其中又约30%能恢复一定工作能力。一般下肢功能恢复优于上肢。上肢如在4个月内未恢复运动协调,即难以承担主要的功能。

脑栓塞

脑栓塞(cerebral embolism)指脑动脉被进入血循环的栓子堵塞,引起急性脑血管病,约占脑卒中的15%~20%。脑栓塞和脑血栓形成的结局一样,其主要病理改变均为脑梗死。

根据栓子的来源可分为:①心源性:多发生于心脏病病人。如风湿性心脏病和动脉硬化性心脏病伴有心房纤维颤动引起者约占脑栓塞的半数以上。栓子来源于亚急性细菌性心内膜炎瓣膜上的赘生物,心肌梗死或心肌病的附壁血栓、左房室瓣(二尖瓣)脱垂、心脏粘液瘤和心脏血管外科手术过程中等。先天性心脏病房室间隔缺损者,来自体循环静脉系统的栓子,当右心内压大于左心内压时,可以不通过肺循环,直接进入颅内动脉而引起脑栓塞,称为反常栓塞。②非心源性:主动脉弓、颈动脉、椎-基底动脉的动脉粥样硬化斑块和附着物可以脱落,使其远端的颅内动脉发生栓塞,是引起短暂脑缺血发作和脑梗死的常见原因,又称血栓-栓塞现象。其他非心源性的栓子,还可来自肺静脉血栓形成、支气管扩张、肺脓肿等。脂肪栓子多来源于长骨骨折或手术。气体栓塞则常见于胸部和颈部外科手术。减压病时的氮气栓塞亦属此类。至于肿瘤、寄生虫和虫卵进入血流形成栓子,常引起脑转移瘤或脑肉芽肿。偶亦可引起脑栓塞症状。异物栓子则更少见。③来源未明的栓子:系指虽经仔细检查仍未能找到栓子来源者。

发病机制和临床 脑栓塞最多见于颈内动脉或大脑中动脉的分叉处或狭窄部位,只有约1/5发生于椎-基底动脉系统。一旦脑动脉栓塞,则使该动脉供血区缺血。

但是否出现临床症状，还取决于脑侧支循环的情况和是否合并脑动脉硬化等因素。如侧支循环充分，虽然脑的较大动脉栓塞，也可不出现或仅表现轻微体征。由于栓子突然堵塞动脉，侧支循环难以迅速建立，且常伴有脑血管痉挛，所以脑栓塞起病时脑缺血范围较广，症状都较严重。待脑血管痉挛解除，侧支循环建立，栓子移向动脉远端，或栓子碎裂、溶解，可能使脑缺血范围缩小，症状减轻。

脑栓塞与脑血栓形成所导致的脑梗死有共同之处。但脑栓塞引起出血性梗死更常见。如脑梗死范围大、则可引起广泛脑水肿，严重时还可引起脑中线移位及脑疝。炎性栓子可引起局限性动脉炎或细菌性动脉瘤、脑炎或脑脓肿。细菌性动脉瘤破裂，还可发生栓塞性脑出血或蛛网膜下腔出血。脂肪栓塞时，大脑白质可见弥散性淤斑和脑水肿。

脑栓塞的临床表现取决于栓塞动脉和脑梗死部位，发病急骤。由风湿性心脏病和亚急性心内膜炎引起者，多见于年轻人和中年人。而由于心肌梗死和动脉硬化性心脏病引起者则多见于年龄较大者。意识障碍一般较轻，但栓塞较大动脉主干时，或多发性栓塞，亦可引起昏迷。起病时可有头痛，局限性癫痫、偏瘫、失语等（见“脑血栓形成”条）。

诊断依据 诊断主要根据脑卒中和存在栓子来源。心源性脑栓塞，同时存在心脏病症状。脂肪栓塞则多发生在长骨骨折或手术后，一般多先有肺部症状如胸痛、气短、咯血等。皮肤和粘膜也可见到由于栓塞引起的淤斑。

脑栓塞病人如伴有明显脑水肿则脑脊液压力增高。并有红细胞，数日后白细胞及蛋白亦可增高。颅超声波检查可显示中线波移位。心电图常见心律失常、心肌梗死等改变。脑血管造影可明确栓塞部位。但阴性者不能排除脑栓塞，特别于发病2～3周后，栓子溶解或碎裂，脑血管造影可以正常。CT脑扫描可区别缺血性梗死与出血性梗死，同时还可以发现脑水肿及有无脑室受压、移位及脑疝形成。

脑栓塞常需与脑出血、脑血栓形成鉴别。

治疗要点 脑栓塞的治疗，主要在于减轻脑缺氧、改善脑循环。一般疗法与脑血栓形成大致相同。急性期可应用右旋糖酐40静脉点滴，每日1次250～500ml，7～10d为一疗程，有心力衰竭者及严重心肌梗死时慎用。如合并脑水肿应同时用脱水疗法。抗血小板聚集药物和抗凝治疗可用于预防复发。但伴有高血压病、亚急性细菌性心内膜炎者禁忌应用抗凝疗法。脂肪栓塞除上述治疗外，静脉点滴肝素，有溶脂肪作用。恢复期的治疗与其他脑血管病相同。病因治疗对预防复发很重要。本病预后常取决于栓塞的部位、范围、数目以及原发病的情况。早期多由于严重脑水肿、脑疝、肺部感染，心功能衰竭而危及生命。

脑栓塞的康复医疗见“脑血栓形成”条。

脑梗死

脑组织对缺血和缺氧非常敏感，当某一动脉完全闭塞而又得不到侧支循环代偿时，其供血区域脑组织很快出现缺血性坏死即脑梗死（cerebral infarction），或脑软化。在动脉闭塞后6 h以内，大体检查，常看不到明显病变。但从动脉闭塞后8～48h，病变部位出现明显的脑肿胀，脑沟变窄，脑回扁平，脑灰白质界限不清。7～14d脑软化、坏死、逐渐达到高峰，并开始液化。如果系动脉主干如大脑中动脉发生闭塞，病变范围较大，脑组织高度肿胀，则可引起中线移位，甚至脑疝形成。3～4周后坏死组织液化、被吞噬和移走。同时出现胶质纤维增生的修复现象。小的病灶可变为胶质疤痕，大的病灶则变为中风囊。完成此修复过程有时需要几个月甚至1～2年。

脑梗死常为脑动脉血栓形成及（或）栓塞的后果。分别称为血栓性脑梗死和栓塞性脑梗死。

脑动脉闭塞后，该动脉供应的脑组织由于缺血、缺氧而发生梗死。梗死可为出血性的红色梗死或缺血性的白色梗死以及混合性梗死。出血性梗死约占1/3，多见于脑栓塞。此乃栓塞突然堵塞较大血管，造成血管壁破坏。后来栓子碎裂或溶解，流向远端较小动脉。当血流恢复时，因原先栓塞部位血管壁已受到损伤，很容易发生渗出性出血。

引起脑梗死还有一重要原因，即由动脉到动脉的栓塞，又称血栓—栓塞现象。动脉粥样硬化斑块的碎片及其附着物脱落，造成其远端动脉闭塞。这种栓子多系胆固醇结晶，纤维素血凝块和血小板组成。微小栓子可引起短暂脑缺血发作。较大者也可以造成脑梗死。当脑动脉瘤破裂出血时常合并严重脑血管痉挛，亦可导致脑梗死。至于高血压病所引起的腔隙性脑梗死，多由脑小动脉和微动脉的玻璃样变和毛细血管的纤维化所致（见“腔隙性脑梗死”条）。

此外，当心力衰竭或血压极度降低，致使脑的某一局部血流量严重不足时即使并无脑动脉的闭塞，也可产生脑梗死。

脑梗死的防治要点，见“脑血栓形成”条。

腔隙性脑梗死

腔隙性脑梗死（lacunar cerebral infarction）是位于脑深部的微小缺血病灶。其直径约为0.2～2.0cm，常见于基底节、内囊、脑桥、丘脑、放射冠。偶亦可发生于脑皮质中。临床上表现为多种综合征，又称为腔隙性卒中。病灶多发者称为腔隙状态。

病因主要是高血压动脉硬化。供应脑深部的细小穿通动脉发生病变或闭塞，血流减少，局部缺血、梗死，最后

形成不规则的小囊腔，内含结缔组织小梁。囊壁有含脂质或含铁血黄素的巨噬细胞，周围形成一层致密的纤维胶质。其血管病变为小动脉纤维素样坏死、脂肪透明变性和微小动脉的粥样硬化。近年研究发现，本病亦可因心脏或颈动脉源性梗死、血管炎、血液病、颅内炎症和转移癌，甚至为小灶性的自发脑出血所致。可见腔隙性脑梗死的病因和发病机制，远比以往所认识的多样而复杂。

本病过去只能根据病理检查发现。60年代以来，经Fisher等的深入研究，特别是脑CT和MRI检查推广应用后，各种部位病灶与临床表现的关系，渐被阐明并归纳为20多种综合征。较常见者有：①纯运动性偏轻瘫：一侧面、臂、腿无力。偶诉感觉症状，但无客观体征。病灶多在内囊、脑桥基部或大脑皮质。②纯感觉性卒中：一侧面、臂、腿感觉异常及(或)减退而无运动障碍。病灶在丘脑腹后核区。③共济失调性轻偏瘫：以下肢为重的轻偏瘫伴同侧肢体较为明显的共济失调。病灶多在放射冠或脑桥。④构音障碍-手笨拙综合征：发音不清、呐吃、吞咽发呛，一侧中枢性面舌肌轻瘫，手动作笨拙，但无明显肢体瘫痪。病灶在脑桥。⑤感觉运动型卒中：一侧面、臂、腿无力并伴有同侧偏身感觉减退或异常。病灶在内囊。此外，基底节病灶可表现为偏侧舞蹈症、帕金森综合征等。多发性腔隙性脑梗死(腔隙状态)多位于双侧额叶脑室前角周围白质中而引起假性延髓麻痹、痴呆等综合征。腔隙性脑梗死因病灶较小，一般均无意识障碍、痫性发作、严重失语、瞳孔改变、眼肌麻痹或颅内压增高等。症状和体征持续时间较短，预后亦比大、中动脉的血栓栓塞性脑梗死为好。

临床根据上述各种典型症状和综合征结合脑部CT或MRI检查，如能发现相应的腔隙梗死病灶，则可明确诊断。但是，有的病灶太小或处于等密度期而不能检出。故脑成象检查阴性不能排除本病。反之，有的腔隙性脑梗死并不引起症状和体征，故CT或MRI检出的病灶不一定都能解释病人的临床表现。因此，对每一病人都需全面分析其临床和CT或MRI所见，必要时还应选择脑血管造影、经颅多普勒超声波、心电图、血液流变学等特殊检查，以明确血管、心脏、血液等病情，探索可能的病因，排除其他性质的脑部病损。

防治本病应针对高血压、动脉粥样硬化、心脏病等主要病因。对已发病者，治疗措施与处理短暂脑缺血发作、脑梗死等缺血性卒中的病人原则相同。对有高血压者，禁忌抗凝治疗以免诱发脑出血。

多发脑梗死痴呆

多发脑梗死痴呆(multi-infarct dementia)系由于反覆多次脑缺血发作或多发性脑梗死引起的智能衰退。为慢性脑血管疾病中较常见的一种类型。本病多见于60岁以上有动脉粥样硬化的老年人。

本病的病因与高血压病、脑动脉硬化关系密切。脑血管造影除发现有脑动脉硬化外，还偶可发现脑动脉闭塞。局部脑血流测定可显示多处局部脑血流减少。CT脑扫描则可发现脑有多处密度减低区，脑室系统扩大，脑沟变宽及脑萎缩。病理检查除动脉粥样硬化外，脑的重量减轻，大体检查可见脑萎缩，脑沟变宽。脑切面检查可见有大小不一的多个脑梗死病变。每个病灶常围绕一个或数个动脉硬化改变的小的穿通动脉。新旧程度不等，有的已形成小的囊腔，周围伴有胶质增生。

多发性脑梗死痴呆的临床表现常包括以下三组症状。①进行性痴呆：包括记忆力减退，智力迟钝，定向力障碍，判断力差及缺乏自知力。②反覆多次脑缺血发作引起的局灶性神经体征。③全身性动脉粥样硬化改变。最早出现的症状，常常是记忆力障碍，突出表现为近记忆力明显减退，但远记忆力一般保持较好，因此病人早期常不易被人发现。病情逐渐进展，病人定向力受到影响，对很熟悉的人不认识，把时间、地点搞错。专业知识也遗忘、判断力明显减退、计算力差。严重时说话词不达意，甚至不连贯。性格和行为也有改变，精神淡漠、反应迟钝、自私自利、自我中心，或伴有情绪不稳定、脾气急躁、多疑、妄想等。晚期还可表现为痴呆或伴有震颤麻痹综合征、假性球麻痹等局灶性神经系统功能障碍。体征方面：病人除有动脉粥样硬化外，还伴有高血压病，其特点是血压容易波动、脉压大、时有直立性低血压。心脏扩大，可伴有心律不齐、冠状动脉供血不足及房室传导阻滞等。约30%病人同时有糖尿病或隐性糖尿病。周围动脉硬化比较明显，两侧桡动脉、足背动脉、股动脉搏动常可不等或扪不到。在颈动脉、锁骨下动脉、无名动脉部位偶可听到血管杂音。神经系统检查常可发现两侧腱反射改变，病理反射及阳性掌颏反射，吮吸反射，眉间反射等。

本病诊断依靠病史及检查外，辅助检查特别是CT、MRI、放射性核素脑扫描、脑电图、局部脑血流测定对诊断有帮助。但需与老年性痴呆、正常颅压脑积水、脑动脉硬化症等鉴别。

预防高血压和动脉硬化是防止本病的关键。调整血压，避免血压过低或过高。血脂过高者可应用烟酸肌醇酯等降血脂药物。抗血小板聚集药物如：双嘧达莫(潘生丁)25～50mg每日3次，阿司匹林25～50mg每日1～2次及抗凝疗法对预防短暂脑缺血发作有一定帮助。右旋糖酐40(低分子右旋糖酐)静脉点滴，250～500ml，每日1次，7～10次为一疗程，口服或肌注脑血管扩张药物如：罂粟碱，氟桂嗪、肉桂嗪、尼莫地平、培他定等，亦有一定效果。伴有的糖尿病、冠心病等，应同时治疗。早防早治常能预防病情进展。出现痴呆者，预后较差。

脑盗血综合征

脑盗血综合征(cerebral steal syndrome)是由于

主动脉弓及其较大分支近端狭窄或部分闭塞，引起其远端灌注压明显下降，致使邻近动脉血液逆流而导致该动脉的供血不足现象。其中常见的有下列几种。

锁骨下动脉盗血综合征 (subclavian artery steal syndrome)　锁骨下动脉，无名动脉或椎动脉起始处近心段发生狭窄或完全闭塞，引起同侧椎动脉血液逆流，进入同侧锁骨下动脉，供应同侧上肢，以致产生椎-基底动脉缺血性发作和患侧上肢缺血性症状。约50%病人由于脑动脉侧支循环健全，临床可不出现症状，但有些病人常在患侧上肢活动后出现眩晕、视力障碍、共济失调、复视、晕厥等脑干、枕叶和小脑的供血不足症状。检查血压时常可发现两上肢收缩压相差在2.7kPa (20mmHg) 以上，患侧上肢脉搏迟至0.03—0.06s (正常不超过0.002—0.01s)，同时还可在锁骨上凹听到收缩期血管杂音。但本病确切诊断仍须靠动脉造影。

颈动脉盗血综合征 (carotid artery steal syndrome)　一侧颈内动脉闭塞，可引起对侧颈内动脉或椎-基底动脉供血不足或两者兼而有之。如两侧颈内动脉闭塞，血液供给主要依靠来自颈外动脉和椎-基底动脉侧支循环，故除大脑半球症状外，还可引起椎-基底动脉供血不足的症状。

椎-基底动脉盗血综合征 (vertebro-basilar artery steal syndrome)　椎-基底动脉部分或完全闭塞时，除引起椎-基底动脉供血不足症状外，由于通过侧支"盗取"来自颈内动脉系统的血液，故有时也可引起颈内动脉系统缺血的症状，如偏瘫、失语等。

脑内动脉盗血综合征 (cerebral blood steal syndrome)　系指脑动静脉畸形和某些颅内肿瘤时，由于本身血流增快，可盗取其邻近正常脑组织的血液，致使该区域产生症状，从而可能导致定位错误。

引起脑内动脉盗血综合征最常见的原因是动脉粥样硬化。其他原因有脑动脉损伤、动脉炎、先天性发育畸形等。

本病根据具体情况，有的不需特殊治疗，有的可采用动脉内膜切除术、动脉架桥术、颅外颅内动脉吻合术等治疗。但禁忌应用血管扩张剂及降压药物，因常可导致病情加重。

脑动脉硬化症

脑动脉硬化 (cerebral arteriosclerosis) 是脑血管的慢性变性与增生性改变，是产生脑血管闭塞或破裂出血的重要因素。如病变广泛，并未造成脑梗死和出血，而是使脑血流普遍地减少并影响脑功能，即为脑动脉硬化症。病因与年龄、脂质代谢障碍、高血压、内分泌病、饮食、环境、遗传素质有关。

脑动脉硬化的病理类型与动脉管径有直接关系。动脉粥样硬化大都发生在管径为500 μm 以上的大、中等动脉。弥散性小动脉硬化则多见于管径为150—500 μm 的小动脉。玻璃样变和毛细血管的纤维化则主要发生于管径为150 μm 以下的微动脉和毛细血管。以上三种不同病理类型的脑动脉管壁变性，概括起来统称为脑动脉硬化。各种病理类型可以单独发生或同时并存。大量病理资料证实，约90%以上的老年人都有程度不等的脑动脉硬化，但并不都表现出脑动脉硬化症的临床症状。

严重广泛的脑动脉硬化常能引起局部或全脑血流量减少和慢性脑缺氧，最后导致脑萎缩。脑部细小动脉的硬化还常起多发性腔隙性脑梗死。常见于基底节、内囊、脑桥、丘脑、小脑皮质等好发部位，形成腔隙状态(见"腔隙性脑梗死"条)。

脑动脉硬化症常在50岁以上的中老年人中缓慢起病。男性比女性多见，约为2∶1。多同时伴有全身各处的动脉硬化，特别常与冠状动脉和肾动脉硬化并存。本病偶见于年轻人。

脑动脉硬化症的临床表现主要分为：①脑动脉硬化神经衰弱综合征：病人常诉头痛、头晕、记忆力减退、注意力不集中、思维缓慢、工作能力下降和容易疲劳、四肢发麻等症状。神经系统检查除眼底有视网膜小动脉硬化外，常无特殊阳性体征。②脑动脉硬化性痴呆：最突出的临床表现是记忆力障碍和性格改变。病人近记忆力减退，远记忆力保持相对良好。逐渐出现对时间、地点和人物定向力差，以及思维贫乏、语言减少、反应迟钝、情感淡漠、对外界环境不关心。性格逐渐改变为不同以往，常表现自私、固执、多疑或妄想，行为幼稚，不拘小节，喜怒无常，甚至错构、虚构，严重时表现为痴呆。③假性震颤麻痹综合征和假性球麻痹：系由于脑腔隙状态或多发梗死引起。临床表现有四肢肌张力高，运动迟缓，面无表情，类似震颤麻痹综合征。可同时有假性球麻痹，不自主哭笑，行走困难，锥体束征阳性。有的病人还伴有不同程度痴呆。

诊断脑动脉硬化症除根据病人有典型临床表现外，眼底检查示视网膜小动脉硬化，同时还有冠状动脉硬化、肾动脉硬化及周围动脉硬化。血胆固醇增高，特别是低密度脂蛋白胆固醇、甘油三酯和 β 脂蛋白增高。脑电图检查可见低波幅活动。脑血流测定可见脑血流速度减慢及多灶性低灌流区。CT 和 MRI 脑扫描则可见脑萎缩、脑沟变宽、脑室扩大及多发的微小低密度病灶，提示腔隙状态或 Binswanger 皮质下脑病。

本病以预防为主，凡中年以上病人如有家族遗传史、高血脂症、糖尿病、高血压病、肥胖等危险因素，均应及时治疗。血脂过高者，可应用降血脂药物如氯贝特(安妥明)、烟酸等。抗血小板积聚药物如阿司匹林、双嘧达莫(潘生丁)等对预防腔隙性脑梗死有一定帮助。脑血管扩张剂疗效不肯定。对症治疗亦可口服氟桂嗪、肉桂嗪、尼莫地平等钙拮抗剂或静脉点滴右旋糖酐40(低分子右旋糖酐)及复方丹参等。经常从事适当的耐力运动如步行、

慢跑等有助于降低低密度脂蛋白胆固醇，提高高密度脂蛋白胆固醇，并能降低血粘度及血小板凝聚倾向，对防治脑动脉硬化有特殊意义。

脑出血

脑出血（cerebral hemorrhage），指脑实质内大块出血。为脑卒中的一种类型，发生率仅次于脑梗死，但其病死率在脑卒中中居首位。

发病机制和临床 高血压和动脉硬化是最常见的病因，两者常同时存在。由于持续高血压使脑小动脉，特别是豆纹动脉、基底动脉的旁中央动脉和小脑的齿状核动脉发生硬化，在高压血流冲击下引起管腔扩大，甚至形成微动脉瘤。在用力、激动或血压骤升时导致破裂出血。其他病因有：脑动脉瘤、脑动静脉畸形、各种脑动脉炎、脑瘤出血、血液病、抗凝剂或溶血栓剂应用不当、出血性脑梗死等。高血压脑出血80%发生于大脑半球，主要见于基底节附近，少数见于大脑各叶。脑干和小脑出血约占20%。其他原因的脑出血发生于原发病灶附近。血液在脑实质内沿神经纤维扩散，可压迫或撕裂邻近的组织，引起小梗死或新出血点。出血量多者形成血肿。在出血后6 h内，邻近血肿的脑组织即出现坏死层，其外围依次为血管外出血层、海绵层和水肿带。因此脑出血除血肿本身对脑组织的机械性压迫外，还有血液及其分解产物对脑组织的破坏。血肿和脑水肿引起脑移位和颅内压增高，影响脑血循环和脑脊液循环，使脑水肿加重，最后导致脑疝，危及病人生命。出血1周后，血块液化，脑水肿和点状出血消失，代之以胶质和结缔组织增生。小血肿形成胶质瘢痕，大者形成卒中腔隙，内含黄棕色液体，腔壁有含铁血黄素沉积。

高血压性脑出血好发于50岁以上，有高血压史的中、老年人。发病突然。少数有头晕、头痛、肢体麻木和口齿不清、鼻出血等前驱症状。发病时多有血压骤增的诱因，如兴奋、大便、饱餐、过劳等。

临床表现可分为急性期和恢复期。

急性期 （1）全脑症状：系由出血和高颅压引起，如头痛、呕吐、嗜睡、惊厥和昏迷等。

（2）局灶症状依部位而异：①壳核出血：意识清楚或轻度障碍，病灶对侧出现中枢性不全或完全性偏瘫，包括面瘫和舌瘫，偏身感觉减退，同向偏盲（影响内囊），双眼向病灶侧凝视。优势半球出血有失语。②丘脑出血：多有昏迷、病灶对侧中枢性偏瘫、偏身感觉障碍、失语（优势半球）。丘脑下部障碍可引起胃粘膜应激性溃疡出血、血糖增高、体温调节障碍等，多在数小时至数日内死亡。③脑桥出血：轻者意识障碍较轻，重者多深昏迷。一侧出血表现病灶侧面神经、展神经和对侧肢体交叉性瘫痪，交叉性感觉障碍，双眼向病灶对侧凝视。双侧出血表现四肢瘫痪、去大脑强直、双侧"针尖"样瞳孔、高热和呼吸困难、呕吐咖啡样液体，多迅速死亡。④小脑出血：轻者有眩晕、头痛和呕吐、眼球震颤和共济失调。重者因血液破入第四脑室，表现昏迷、面神经和展神经麻痹、瞳孔小或左右不等、去大脑强直或肌张力低下，预后不良。⑤脑室出血：原发性脑室出血是脑室脉络膜丛或室管膜血管破裂引起，很少见。临床多见是由基底节或小脑、脑干出血破入脑室者。表现为发病后即昏迷、迅速出现下丘脑和脑干症状、四肢强直、瞳孔缩小或不等、高热、多汗、呕吐咖啡样液体，多短期内死亡。少量的继发性脑室出血，预后较佳。

根据病情可将脑出血分为4级：Ⅰ级：清醒或嗜睡，有或无轻偏瘫。Ⅱ级：浅昏迷，有不完全性偏瘫。Ⅲ级：中度昏迷，有完全性偏瘫、瞳孔等或不等。Ⅳ级：深昏迷，完全性偏瘫，或去大脑强直、双瞳孔散大，有明显生命体征改变。

恢复期 轻症脑出血者偏瘫肢体先从下肢开始恢复，重症可逐渐清醒、后遗偏瘫、语言障碍或呈痴呆、去皮质状况。

诊断依据 根据发病时血压增高和典型临床表现，诊断不难。但仍有相当数量的病人需借助下列辅助检查：①脑CT。由于新鲜血的CT值为70～80Hu，为脑组织的2倍，因此CT能准确显示血肿部位、形态、大小和脑移位及水肿程度，区分脑出血和脑梗死。但是它不能显示出血的病因。②脑血管造影：用于脑出血病因不明者。它能显示动脉瘤、血管畸形、脑瘤等。通过脑血管移位可区分壳核和丘脑出血。③必要时选作腰椎穿刺检查脑脊液有助于鉴别脑梗死和蛛网膜下腔出血。

治疗要点 应根据病人情况选用内科治疗或外科治疗。

内科治疗 包括卧床休息、镇静、止痛、止血、控制血压和颅内压。宜控制血压在18.7～21.3／12～13.3kPa（140—160／90—100mmHg）范围内。头痛剧烈或昏迷有高颅压者，应静脉点滴20%甘露醇250ml。或用呋塞米（速尿）40—80mg或利尿酸25—50mg加入10%葡萄糖液中作静脉点滴或注射。每天补液量不超过2000ml，发病2d后仍不能进食者可鼻饲，并注意液体、电解质平衡。为促进和改善脑代谢可用神经营养剂。高血压和动脉硬化可影响各脏器，因此要注意心、肺、肾等功能，并注意防止感染、褥疮和关节挛缩。

外科治疗 目的是清除血肿、降低颅内压和妥善止血，以挽救病人生命和促进神经功能恢复。适应证：①经CT证实和经内科治疗无效的Ⅰ级和Ⅱ级病人。②Ⅱ级病人有瞳孔不等大。③壳核、小脑血肿。由于血肿和脑水肿在发病早期即形成，因此近来有人提出超早期（发病6 h内）、早期（1～5 d内）手术，以提高手术疗效。手术方法有颅骨钻孔血肿穿刺引流；血肿腔内注入尿激酶，以促使血凝块液化和埋入螺旋管，将血凝块捣碎后排出，称为脑出血的碎吸术。对大血肿和颅内压增高明显

者，可开颅清除血肿并止血。手术前后要妥善控制血压，合并内科治疗。

康复医疗　参见脑血栓形成后的康复医疗。早期康复在出血停止，生命现象稳定时开始。

蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage, SAH)系指颅内血管破裂，血液流入蛛网膜下腔。有损伤性和非损伤性之分。前者为颅脑损伤引起，后者又称自发性SAH。常见病因有：①颅内动脉瘤破裂，占50%～60%，好发于中年人。②脑动静脉畸形破裂，占5%～10%，好发于青少年。③高血压性脑出血，占10%。④其他，包括脑底异常血管网症、血液病(白血病、血友病、镰状细胞贫血、血小板缺乏性紫癜)、抗凝疗法的并发症、肿瘤出血(胶质瘤、绒癌、黑素瘤、血管母细胞瘤、脑膜瘤等)、脑脉管炎、脑静脉血栓形成、脊髓血管畸形、维生素C、B或K_1缺乏。少数病人可找不到病因。

发病机制和临床　血液流入蛛网膜下腔，使脑脊液血染，脑表面呈紫红色，脑底部、脑池、脑沟染色尤甚。血液可流入脊髓蛛网膜下腔，也可逆流入脑室系统或破入硬脑膜下腔，形成硬脑膜下血肿。出血量多时，可积聚成血块或侵入脑实质内压迫脑组织。血块也可阻塞脑室系统或蛛网膜下腔通路或脑蛛网膜颗粒，引起颅内压增高和脑积水。血液的分解产物可引起脑血管痉挛。颅内压增高、脑血管痉挛又可使脑血流量、区域脑耗氧量和脑灌注压降低，从而加重脑缺血缺氧损害。严重病人因下丘脑功能紊乱导致心肌损害、肺水肿、胃肠道出血和水电解质紊乱。

约1/3病人发病时有下列诱因：情绪激动、运动、用力、咳嗽、尿便、性活动等。起病大多突然，表现剧烈头痛、恶心、呕吐、面色苍白、出冷汗、短暂意识障碍、谵妄，部分病人有局灶性或全身性抽搐、木僵等精神症状。重症病人可立即陷入昏迷并伴有去大脑强直发作，甚至死亡。特征性体征为颈项强直和Kernig征，在出血后数小时至数日出现。有的病人可有眼底玻璃体膜下出血，具有诊断价值。有一侧动眼神经麻痹者提示该侧可能有动脉瘤。一般可无局灶体征。短暂或持久的偏瘫、失语、偏盲常与脑水肿或血肿压迫脑组织及合并脑血管痉挛所致的脑梗死有关。

本病预后取决于病因、病情轻重和神经体征。一般动静脉畸形引起的SAH较动脉瘤引起的SAH预后好，原因不明的SAH预后又较前两者为好，因再出血机会小。SAH合并脑血管痉挛、脑缺血或脑内血肿者预后差。

诊断依据　①腰穿时脑脊液呈均匀血性为本病特征。数日后红细胞皱缩和溶解，脑脊液呈茶黄色。2～3周后脑脊液色泽转正常，白细胞可增加，糖降低，可疑似无菌性脑膜炎。用特殊染色可发现含铁阳性细胞，该细胞在出血后1周即出现，4～6周最多，17周后消失。是延期诊断SAH的有用方法。②脑CT是诊断SAH重要方法，它可显示出血的范围，原发病变和伴同的脑血肿、脑水肿、脑梗死、脑积水等。当蛛网膜下腔积血厚度超过1 mm时，几乎100%将发生脑血管痉挛。CT证实SAH者，可不必作腰穿检查。由于出血5 d后，血的CT密度开始降低，因此脑CT宜在发病5 d内检查。③选择性四血管造影是查清病因最主要的诊断方法。采用数字减影法血管造影(DSA)，可提高诊断率和减少并发症。④磁共振血管造影(MRA)是无损伤性检查，对查清病因极有帮助。血管造影及MRA检查阴性者，应定期复查。

治疗要点　病因治疗是最根本的疗法，有动脉瘤者应作动脉瘤夹闭术。有动静脉畸形者应手术切除畸形血管。未查明病因者，应采用内科治疗，包括：①绝对卧床3～4周，头部抬高30°，保持环境安静。发病开始1～2 d内应禁食，每日静脉液体入量不宜超过2 000ml。清醒病人如无呕吐，不必过多限制饮食入量。昏迷病人可鼻饲流质。②对症治疗，头痛者给予止痛剂，必要时可用安定剂，以减轻病人躁动不安。要避免尿便不通畅。昏迷病人应留置导尿管，定期冲洗。便秘者可用缓泻剂，不宜高位灌肠或用剧泻剂，以避免排便时用力而增高血压导致再出血。有EKG异常者应给予普萘洛尔(心得安)等α或β肾上腺能阻滞剂。③保持呼吸道通畅。④控制血压不超过18.6/12.0kPa(140/90mmHg)，必要时用降压剂。⑤抗纤维蛋白溶解剂对防止再出血有帮助，常用药物有氨基己酸(EACA)8～12g加入10%葡萄糖500ml内静脉点滴，每日2～3次，连用1～2周，病情稳定后可减量或改口服。氨甲环酸(AMCA)作用比氨基己酸强8～10倍，且有消炎作用，用法为每日3～12g，加葡萄糖液中静脉点滴，与抑肽酶(aprotinin)合用，有相互加强作用。⑥颅内压过低可诱发再出血，过高又影响脑血循环。因此对SAH病人不应常规应用脱水剂，当颅内压>2.7～4.0kPa(20—30mmHg)或有较明显意识障碍时，才用脱水剂或脑室脑脊液引流。⑦预防及治疗脑血管痉挛，可给予氟桂嗪、尼莫地平等钙拮抗剂。已发生脑血管痉挛者可采用鞘内注射重组型组织纤维蛋白溶酶原激活剂(rtPA)5—10mg，扩张血容量、升高血压(只适用于出血病因已妥善处理者)，增加心输出量，使中心静脉压维持在0.78～0.98kPa(8—10cmH_2O)等方法来改善脑血循环，减少脑缺血损害。

SAH死亡率和致残率仍较高。提高SAH治疗效果，关键在于出血前早期诊断和治疗病因以及对出血后脑血管痉挛等并发症的防治。

颅内动脉瘤

颅内动脉瘤(intracranial aneurysm)为脑动脉管腔局部异常扩张，是自发性蛛网膜下腔出血最常见的原

因，多见于中年人，女性稍多于男性。

发病机制和临床 脑动脉壁先天或后天性缺陷和动脉内压力增高是动脉瘤发生和发展的重要因素。在不同病人身上，它们所起的作用不同。因此根据病因可把颅内动脉瘤分为四种：①先天性动脉瘤：主要由于动脉管壁发育不全或胚胎血管残留所致，多呈囊状，约占总数的80%～90%。②动脉粥样硬化性动脉瘤：由于粥样硬化斑和动脉中层胶原纤维的透明变性使管壁薄弱，病变动脉呈梭形或念珠状，约占总数的10%～18%。③感染性动脉瘤或细菌性动脉瘤，由感染性栓子引起动脉管壁削弱所致，瘤体小，多位于脑动脉的远端末梢，常为多发，约占总数的2%。④损伤性动脉瘤，头部闭合性或开放性损伤均可引起，约占总数的0.5%。根据动脉瘤壁的组成，又可分有血管壁成分的真性动脉瘤、壁间动脉瘤和仅有血肿机化、纤维组织的假性动脉瘤以及混合性动脉瘤。

动脉瘤的形态：可分为：①粟粒状动脉瘤，小而多发，直径在5mm以内。②囊状动脉瘤，常位于较大动脉的分叉处，多较小，如绿豆或黄豆，大者直径在1.5～2.5cm称大型动脉瘤，>2.5cm称巨型动脉瘤。③假性动脉瘤，多为创伤引起，好发于颅底骨折，常见于鞍旁颈内动脉主干的分支或眼动脉分支处，常无瘤颈。④梭形动脉瘤，大多在动脉粥样硬化基础上形成，故多见于较大的动脉主干上，如基底动脉，颈内动脉，大脑中动脉等。按照LaPlace定律，动脉瘤上任何一点所受的压力与动脉瘤的半径和瘤腔内的压力成正比，与瘤壁厚度成反比。因此动脉瘤越大，瘤腔内压力越高，瘤壁越薄，瘤壁上承受的压力也越大，动脉瘤也越易破裂。

约4/5动脉瘤分布于脑底动脉环的前半部，即颈内动脉、大脑前动脉、前交通动脉、大脑中动脉、后交通动脉，另1/5分布于脑底动脉环的后半部及远离动脉环的分支上，即大脑后动脉、椎动脉等。大多数病例只有一个动脉瘤。多发动脉瘤的发生率因检查方法不同而差别大，一般为10%～20%。其中2/3有2个动脉瘤，1/5有3个，5个以上很少见，文献报道最多的一例有12个动脉瘤(Zacks，1978)。在显微镜下可见载瘤动脉壁的中层在动脉瘤颈部突然终止，弹力层中的纤维大多断裂，使动脉瘤壁只有内膜、胶原纤维和外膜三层。瘤壁内有少量炎性细胞和吞噬细胞。较大的动脉瘤壁内可有结缔组织的玻璃样变和钙化斑。电镜下可见动脉瘤壁的基底膜增厚，各层间松离，有细胞碎片，细胞外脂肪和脂肪吞噬现象。这些变化提示动脉瘤是一种退行性病变。

动脉瘤的转归，有三种可能：①增大和(或)破裂出血，最常见。②瘤内自发性血栓形成而使动脉瘤闭塞，这种情况多见于间接手术阻断载瘤动脉后，很少有不治自愈者。③保持静止不变，只在尸检中或血管造影中偶而发现。

颅内动脉瘤破裂出血，引起蛛网膜下腔出血或脑内出血。有时血液穿破蛛网膜而积聚于硬脑膜下，形成硬脑膜下血肿。颅内出血一般引起下列变化：①颅内压增高。在急性期主要由于血肿占据了一部分颅腔容积或由于脑血管痉挛引起脑水肿或因血块阻塞脑脊液循环通路和吸收障碍致使颅内压急性增高。在后期，这种颅内压增高有减少动脉瘤再出血的作用，但颅内压增高严重时可加重脑循环和代谢障碍。②脑动脉痉挛。可发生在出血或脑动脉瘤术后。大多发生在出血后3d以上。脑动脉痉挛早期可能仅是血管壁舒缩功能障碍。长期持续的痉挛则引起血管壁组织学上的改变，表现为内膜增厚，内弹力层和肌层萎缩，纤维变性，外膜结缔组织增生，导致管腔狭窄。脑血管造影发现脑动脉管腔缩小20%以上即提示血管痉挛，但不一定引起脑缺血症状，如同时伴有脑侧支循环或穿通动脉功能障碍才引起脑缺血表现。由于脑血管痉挛只引起管腔狭窄，并非闭塞，因此它所导致的脑梗死是不完全的，表现脑肿胀，色苍白。一般与破裂动脉瘤相邻接的脑动脉痉挛较重，但也可以扩展到较远的动脉，甚至波及对侧的血管。一根主要脑动脉痉挛仅引起脑缺血，两根以上脑动脉痉挛则引起脑梗死并导致死亡。③水电解质紊乱和心电图变化：由于下丘脑功能紊乱、禁食、呕吐、失血致使病人肾上腺-交感神经功能亢进、抗利尿激素分泌增加、血容量降低、尿浓缩、蛋白尿、糖尿和心电图异常，表现QRS和T波异常、Q—T延长，ST段抬高或降低。

约半数病人在出血前数小时到数周有先兆征状，如头痛、眶周痛或半面痛、复视、眼睑下垂、视野缺损等，其中以动眼神经麻痹征最有诊断价值。动脉瘤破裂常突然发生，主要表现蛛网膜下腔出血，可无定位征。少数病人伴脑内血肿可有不全偏瘫、失语、感觉和视野障碍。出血停止后，病人意识、症状和体征好转。若发生脑动脉痉挛或再出血，则病人意识又恶化，已经消失或稳定的症状和体征再次出现或加重，甚至出现新的体征。某些特殊部位的动脉瘤可产生一些局灶性定位征：①动眼神经麻痹：表现患侧眼睑下垂、眼球外展位、瞳孔扩大、对光和调节反应消失，见于颈内动脉床突上动脉瘤、小脑上动脉瘤、大脑后动脉瘤。②一侧视力下降或失明，多见于颈内动脉眼支段、颈内动脉分叉段动脉瘤和前交通动脉瘤。③出血早期即出现一侧或双下肢短暂轻瘫或无动性缄默症，则可能是前交通动脉瘤。④偏瘫或失语，常见于大脑中动脉瘤。未破的动脉瘤可无症状或因瘤体较大压迫血管神经产生各种综合征：如前交通动脉瘤引起视交叉受压；海绵窦内颈动脉瘤产生突眼和海绵窦综合征，即第Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ的第一支和第Ⅵ脑神经麻痹。大脑中动脉瘤可引起癫痫等脑肿瘤样表现。基底动脉瘤可压迫大脑脚、下丘脑和中脑导水管而产生脑干肿瘤的症状。小脑上动脉瘤可引起听神经瘤样症状。

临床上常将动脉瘤分为若干级，目前最常用的是Hunt及Kosnik(1974)分级法：0级：未破裂的动脉瘤。Ⅰa级：出血少，无症状，或有轻头痛和脑膜刺激征。Ⅰb

级：无急性脑膜刺激征，但有固定神经功能障碍。Ⅱ级：中至重度头痛及脑膜刺激征并有轻度神经功能障碍如动眼神经麻痹。Ⅲ级：嗜睡或意识模糊，颈项强直，并有神经功能障碍。Ⅳ级：昏迷，中度或重度偏瘫，有明显神经功能障碍并早进行性加重。Ⅴ级：深昏迷，垂危病人，有中枢神经衰竭或去大脑强直。

诊断依据 中年以上自发性蛛网膜下腔出血者，应首先考虑有颅内动脉瘤可能。需作下述辅助检查：①脑脊液检查可呈均匀血性，压力偏高。②脑CT：除了诊断蛛网膜下腔出血，它还可以发现脑水肿、血肿、脑积水，预测脑血管痉挛的发生以及发现直径 > 2 cm 的动脉瘤。巨型动脉瘤内如无血栓，表现均匀高密度、圆形或类圆形肿块，增强明显；如瘤内部分血栓形成，则表现为均匀高密度肿块，其中心和周边增强(靶征)；如瘤内充满血栓，CT 显示均匀不增强或周围增强的肿块。③脑血管造影：由于脑血管痉挛易发生在出血后3～6 d，7～10d达高峰，而再出血易发生在出血后2～3周。因此脑血管造影宜早于出血后3 d或晚于3周后进行。应做选择性四血管造影，即双侧颈动脉和双侧椎动脉造影，以提高诊断率。采用数字减影法血管造影(DSA)技术，更可提高脑血管造影的成功率和安全性。由于脑血管造影只显示动脉瘤的内腔，因此它与CT配合应用是诊断巨大型动脉瘤的主要方法。④多普勒超声双重扫描：为非损伤性检查法，颅内多普勒超声可发现脑底动脉环的动脉瘤，并测定脑动脉痉挛情况。⑤局部脑血流量(rCBF)测定：由于脑血管痉挛时rCBF降低，因此测定rCBF可作为术后预后和疗效判断的指标。⑥磁共振成象(MRI)有时可清晰显示动脉瘤与周围神经血管结构的关系。在 T_1 和 T_2 加权图象中动脉瘤与脑血管均为低信号，瘤内血栓为高信号。但MRI仍不能取代脑血管造影。

治疗要点 外科手术是根本治疗。手术的适应证为：①Ⅰ、Ⅱ级病人。②Ⅲ级以上但有危及生命的血肿病人。③Ⅲ级病人经内科治疗后恢复到Ⅰ、Ⅱ级时。手术时机，由于出血后3～14d易发生脑血管痉挛、再出血、水电解质紊乱和心肺功能紊乱，因此手术(包括脑血管造影)应避免在此期内进行。可早期于出血后3 d内或延迟至出血后2周进行。但对有危及生命的血肿或脑疝病人，应紧急手术，以解除这些并发症的威胁，并酌情处理动脉瘤。手术方法有直接和间接两类。直接手术主要是阻断动脉瘤和载瘤动脉之间的交通，保持载瘤动脉的通畅。在出血早期尚能同时清除脑池中积血，对防止脑血管痉挛有一定作用。因此是最合理的治疗，应列为首选。间接手术指结扎或用球囊阻塞动脉瘤的供血动脉，以减少动脉瘤的血供和瘤内压力，促使动脉瘤内血栓形成而闭塞。其疗效不如直接法可靠，且有引起脑梗死可能，常需采用脑血管重建手术来补救，限用于不能作直接手术的颅内动脉瘤。内科治疗的目的主要是支持病人度过出血的急性期，防止及消除脑水肿及再次出血，缓解症状，其方法与治疗蛛网膜下腔出血相同。

颈动脉海绵窦瘘

颈动脉海绵窦瘘(carotid cavernous fistula, CCF)又称搏动性突眼，系颈动脉与海绵窦直接沟通的动静脉瘘。有创伤性和自发性两种，以前者为多。

发病机制和临床 可由头部损伤、手术、动脉导管损伤、眼眶部刺戳伤等原因所致。一般瘘口较大，由颈内动脉供血，有时颈外动脉也参予供血。自发性CCF多由动脉瘤破裂造成，由颈内动脉供血。少数由硬脑膜动静脉回流向海绵窦所致，由颈外动脉或颈内、外动脉供血。后者主要见于老年女性。

临床表现取决于瘘口部位、大小、血流方向和血压。由于左右海绵窦通过环窦和基底丛相通，因此瘘口大者最终将出现双侧体征，但常以一侧为重。极少数病例因病侧眼静脉变异或闭塞，体征只出现在对侧。如血流方向向前，即使瘘口小，只要血压高可使突眼症状明显；如血流方向向后，则以眼球运动障碍为主。常见：①搏动性突眼，患侧眼球向前突出，并有与心跳一致的眼球搏动。眼球扪诊有震动。②病人听到血管杂音，为收缩期增强的连续性轰鸣声，使病人焦虑不安和影响睡眠。检查时用听诊器在眼部、眼眶四周均可听到。压迫患侧颈动脉可使杂音减弱或消失。③眼球结膜充血、水肿，严重者眼睑外翻。④视力减退或失明：可因眼静脉回流障碍或视神经原发损伤所致。⑤眼球运动障碍和复视：为Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经原发损伤或它们在海绵窦受压。少数病人可不治而自愈，但大多数病人呈进行性发展，引起脑和眼缺血症状，并可引起颅内出血、鼻出血而危及生命。

诊断依据 主要依据搏动性突眼及颅内杂音。但症状轻微的CCF常需与海绵窦内动脉瘤、先天性眶板缺损和眶内肿瘤、血管畸形等鉴别。脑血管造影表现海绵窦早期显影伴周围静脉扩张和大脑动脉充盈不良即可确诊。

治疗要点 治疗以手术为主。目的是使瘘口闭合，消除颅内杂音，改善脑血供，保存视力。单纯结扎颈部颈动脉或颅内、外颈内动脉，不仅不能使瘘口闭合，而且由于瘘口低压把来自对侧的侧支血流吸引过来，加重盗血现象，使脑、眼缺血症状恶化。目前常用方法有：①带线颈内动脉栓塞术，又称放风筝法。即将肌肉栓子缚上一根尼龙线，导入颈内动脉，当栓子闭塞瘘口后，将系线固定于动脉壁上，防止栓子向远侧移动。②颅内、外颈动脉结扎加人工栓塞术。即先开颅结扎颅内颈内动脉近端，然后暴露颈部颈总动脉、颈内动脉和颈外动脉，将有标志的栓塞物注入颈内动脉，使其随血流进到瘘口处，再结扎颈部颈动脉。由于栓塞物上带有标志，可用X线摄片来定位栓子。本法缺点是牺牲一侧颈内动脉，部分病人可发生脑缺血。加做颅内外动脉吻合可减少发生这种并发

症。③可脱落球囊栓塞。用特制导管，其管端有一可扩张和脱落的球囊。插入颈动脉，随血流漂到瘘口，将球囊脱下，使其留在瘘口。④海绵窦电凝术。利用血液内血小板、红细胞和白细胞表面带阴电荷的特点，将带阳电荷的裸露铜丝插入海绵窦内，在金属丝周围形成凝血块，从而闭塞瘘口。可开颅或经眼内眦静脉导入铜丝，以前者可靠。本法可使相当部分病人的颈内动脉保持通畅。⑤经海绵窦颈内动脉修补。仅用于经上述各法治疗无效者。但手术难度大，并发症多。

脑血管畸形

脑血管畸形（vascular anomaly of brain）是一组先天性脑血管发生学上的变异或畸形性疾病。根据畸形的形态不同分为，①脑动静脉畸形，最常见。②毛细血管扩张症。③海绵状血管瘤。④静脉性血管畸形。⑤动脉性血管畸形。

脑动静脉畸形（arteriovenous malformation，AVM）又称脑血管瘤是在部分脑动脉和脑静脉之间先天缺乏毛细血管，形成脑动脉与脑静脉之间的短路，从而引起一系列脑血循环紊乱的疾病。

发病机制和临床 在胚胎时期脑的原始动脉和静脉平行并紧密相邻，仅被各自的内皮细胞隔开。两者之间如有沟通，血液即直接由动脉流入静脉，血流阻力降低，流量增大，病灶的动脉和邻近的脑动脉逐渐扩张以供应较多的血液。原来已闭合的动脉通道可开放，故本病常伴有胚胎动脉残留。病变区回流静脉压增高，静脉也扩张以适应增加的血量。扩张的动静脉可相互扭结成团，称曲张型；动静脉扩张成瘤状，称瘤型，动静脉扩张但不扭曲，凭许多短小支相沟通称帚状型。AVM 可发生在脑的各部位，以顶叶最多见。常位于皮质与白质交界处，呈锥状，其基部宽，面向皮质，尖端指向脑深部，常可到达侧脑室壁。供应动脉按病变部位而异。最常见为大脑中动脉的分支，其次为大脑前动脉和大脑后动脉的分支。巨大的 AVM 可同时有多根主要脑动脉供血。供血动脉管壁因大量血流冲击可并发动脉瘤。依病变部位不同，畸形血管分别导入上矢状窦、下矢状窦、横窦、大脑大静脉、直窦及窦汇。在畸形血管团之间杂有变性的脑组织畸形血管的破裂引起蛛网膜下腔出血、脑内或硬脑膜下出血。多次反覆出血可有局部含铁血黄素沉积，使脑组织黄染。血肿机化形成含有陈旧血液的腔隙。畸形血管表面的软脑膜和蛛网膜增厚而发白。由于畸形血管盗血，引起脑缺血。缺血区的脑组织萎缩，脑回缩小和脑池扩大。

由于畸形血管及其邻近区脑血管的自动调节功能丧失，对神经和血管活性物质不发生反应，因此 AVM 所引起的蛛网膜下腔出血（SAH）较脑动脉瘤所引起的 SAH 较少发生脑动脉痉挛。可是，当手术结扎动静脉畸形的供血动脉或将动静脉畸形整块切除时，由于盗血减少，脑灌注压迅速增高，脑血管自动调节功能丧失而不能调节，可引起脑过度灌注现象，表现脑组织急性肿胀，渗血增多甚至广泛出血。

AVM 多见于青少年，比脑动脉瘤的发病年龄早15～20岁。男性2倍于女性。常见症状有，①出血：可表现为 SAH、脑内或硬脑膜下血肿等形式。发病突然，常因体力活动、情绪激动而诱发。病人突感剧烈头痛、呕吐、意识丧失和脑膜刺激征，少数伴癫痫发作。有血肿或脑内出血者可出现肢体瘫痪、感觉和语言障碍，以及颅内压增高甚至脑疝症状。多数病人在出血1～2周后渐趋好转，留有不同程度的后遗症。部分病人可反覆多次出血，神经功能障碍越来越重。合并交通性脑积水者可出现高颅压表现。②癫痫：多见于较大的 AVM 伴有大量脑盗血和邻近脑组织缺血缺氧。发作可为局限性或全身性。③头痛：出血前常有偏头痛样发作，服药和休息后可缓解。出血时头痛剧烈。④进行性神经功能障碍：表现运动或感觉障碍。多因脑盗血、脑出血、脑水肿或脑萎缩所致。儿童患者可有病变对侧面部、肢体发育不良。⑤智力障碍：见于有大量盗血的巨大 AVM，导致脑弥漫性萎缩和发育障碍。有时因频繁癫痫发作和抗癫药的抑制而使智力低下。⑥颅内杂音：少数病变大而表浅或涉及硬脑膜，颅外软组织时，可在眼部及病变邻近部位听到或由病人自己感觉到血管杂音，压迫病变侧颈动脉可使杂音减轻或消失。⑦其他：畸形的回流静脉导入海绵窦可引起突眼。AVM 位于小脑可产生眼球震颤等小脑征，位于脑干可产生脑干征。

诊断依据 青年人有自发 SAH 或脑内出血，特别伴有癫痫发作和偏瘫者，应首先考虑本病。头部 CT 扫描可见低密度或混合密度灶，增强后显示高密度动静脉畸形主体及其供应动脉和回流静脉。MRI 中可见畸形血管区的低强度信号（血液流空现象）。脑室系统多无移位。但为确诊和了解 AVM 的供血细节，还需做脑血管造影。宜采用选择性脑血管造影，特别是动脉数字减影法血管造影（IA-DSA）可提高诊断率和安全性。在血管造影的动脉期片上可见一堆不规则的扭曲血管团，伴有粗大的供血动脉和早期出现的引流静脉。根据 AVM 的大小、部位、动脉和静脉的形态可把 AVM 分为4级：Ⅰ级：畸形血管团直径＜2.5cm、部位浅表，位于"哑区"，有一根大脑中动脉或大脑前动脉的浅表分支供血，单根浅表静脉回流。Ⅱ级：畸形血管团直径在2.5～5cm，位于浅表的功能区，由多根浅表或单根深在非大脑后动脉分支的动脉供血，回流静脉多根且浅表，可形成巨大静脉瘤。Ⅲ级：畸形血管团直径在5～7.5cm，位脑深部基底节、纵裂、胼胝体、脑室壁等处，由大脑后动脉、大脑前动脉、大脑中动脉的深部分支或椎基动脉分支供血，深浅静脉均参与回流。Ⅳ级：畸形血管团直径＞7.5cm，涉及脑干或脑深部结构，大脑前、中、后动脉都参与供血，深静脉增粗曲张呈瘤状。

AVM应与颅内动脉瘤、脑底异常血管网症、恶性脑胶质瘤、供血丰富的脑膜瘤、转移瘤,特别是绒癌、黑素瘤的颅内转移,以及血管母细胞瘤等作鉴别。

治疗要点 手术全切除病变应列为首选。对于病变广泛或位于深在要害部位的AVM,如内囊、丘脑、中脑和下脑干者,则难以切除,可酌情采用供应动脉结扎、人工栓塞、质子照射、γ刀立体定向照射或内科治疗。内科治疗包括出血急性期处理(见"蛛网膜下腔出血"条),保持平时生活规律,避免剧烈体力活动和情绪波动,疏通大便,注意劳逸。有高血压者给予降压药物,有癫痫者用抗癫痫剂。

隐性血管畸形(occult vascular malformation) 指不能被血管造影显示的微型血管畸形。多见于青年人,突然自发脑内出血或癫痫发作。CT显示高密度病灶,示有血肿形成,其中可有钙化,一般无占位征象。有血肿者可手术治疗。

海绵状血管瘤(cavenous hemangioma) 为扩张的血管窦构成的海绵状血管病变,少见。病变大小不等,其间无脑组织。病变边界清楚,呈分叶状,紫红色,质地软硬不一,取决于有否血栓形成、机化或钙化。病变多位脑深部,可引起出血、癫痫和局部脑萎缩。CT显示蜂窝状低密度灶,注射造影剂后密度几乎不增高。脑血管造影通常不能显示病灶。病变在适合部位者可手术切除。

毛细血管扩张症(telangiectasis) 由扩张的毛细血管构成的血管病变,少见。好发于脑桥、大脑皮质、脑室旁白质。有时可多发或合并有海绵状血管瘤。可无症状或仅引起出血。其中一种特殊类型是遗传性出血性毛细血管扩张症,病人的皮肤、粘膜和内脏可有灶性毛细血管扩张,易于反覆出血。为常染色体显性遗传性疾病。有血肿者可手术清除,并切除病变。

静脉血管瘤(venous angioma) 为比较成熟的曲张而扩大的静脉所构成的血管畸形,少见。在血管造影的静脉期片上,病变血管象瓜皮帽样,汇合成一较大的静脉,回流入皮质或白质深部的大静脉或静脉窦。可无症状或引起SAH或脑内出血、癫痫等。有出血并形成血肿者可手术,有癫痫者给予抗癫痫剂。

动脉性血管畸形 为没有明显引流静脉的畸形血管团,组成血管细小,易破裂出血,形成脑内血肿。治疗可手术切除或γ刀治疗。

颈内动脉扭曲

颈内动脉扭曲(dolicho-ectasia of ICA)系指颈内动脉颅外段过长、扩张,以致有扭曲、打圈、成襻等畸形导致脑供血不足的一种罕见的脑血管疾病。可发生于一侧,也可为双侧,一般以右侧较多或程度较重。本病常为先天性,但亦可继发于高血压动脉硬化,使主动脉弓扩张上抬,引起主动脉各分支的相对过长而扭曲。亦可由于纤维肌肉发育不良而使动脉壁削弱变形。颈内动脉的扭曲、成襻使血流阻力增大,影响脑的血液运行,严重者可引起脑的供血不足。继发颈内动脉血栓形成的机会亦较多见。临床表现可有阵发性意识障碍和短暂性脑缺血发作,在转动颈部时尤易诱发。常被诊断为脑卒中,体检可在颈部摸到扭曲、增粗、打圈的动脉,并可听到杂音。易误诊为颈动脉瘤、颈动脉球瘤、咽部脓肿、甲状腺肿瘤及其他血供丰富的肿瘤。颈动脉造影可确定诊断。治疗可作颈动脉成形术。将扭曲成襻的动脉游离拉直,切除过长的部分,然后再行对端吻合。亦可用颈外动脉的近端移接于扭曲动脉之远侧以代替颈内动脉扭曲段的功能。颅内外动脉搭桥手术对扭曲程度较重者亦可适用。

脑基底异常血管网症

脑基底异常血管网症又称烟雾病(Moya Moya disease),由日本学者(1956)首先报道。为一种病因未明的脑血管闭塞性疾病,在脑血管造影中表现为颈内动脉、大脑中动脉的狭窄或闭塞,伴有脑底部模糊不清的血管网,很像吸烟者吐出的烟雾,因而命名。

多数人认为脑底异常血管网是继发于脑底部动脉闭塞后的代偿性侧支血管增生。但也有人认为它是一种先天性血管畸形。

本病较多见于儿童及青年人。患者表现偏轻瘫,癫痫发作,智能减退等症状。在成人则以蛛网膜下腔出血多见,诊断主要依靠脑血管造影中具有特征性的表现:①双侧颈内动脉远端(C_1段)和大脑前动脉、大脑中动脉近端(A_1和M_1段)明显狭窄或闭塞。②脑底部有许多细小血管组成的血管网。③脑内其他部位有丰富的侧支循环。④筛窦内和大脑表面有时亦可见到异常血管网。脑血管造影的追踪观察表明,病期不同的病人,脑血管造影表现也不同。Suzuki将其分为6个不同的病期:①颈内动脉狭窄期。②脑底异常血管网初发期。③异常血管网增重期。④异常血管网细微期。⑤异常血管网缩小期。⑥异常血管网消失期。不同病期脑血管造影的演变如吸烟者喷出的烟雾那样,有一个由浓到淡以致消失的过程。

本病病理改变部位主要波及脑底动脉环。受累动脉管腔变窄,内膜增厚。中层和内膜一般无动脉硬化及炎性改变,偶尔可合并血栓形成。异常血管网的管壁菲薄而脆弱,故很容易出血。

本病尚无特殊疗法,主要是对症治疗。有作颅内-颅外血管吻合术及大网膜颅内移位术者,部分病人疗效比较满意。有采用颈交感神经节切除术或颈动脉周围交感神经切除术,以改善脑血液循环,但疗效尚不肯定。

脑动脉纤维肌肉发育不良

脑动脉纤维肌肉发育不良（fibromuscular dysplasia of cerebral artery）系罕见的节段性的非粥样硬化的动脉疾患。病因未明，可能属于先天发育障碍。其特点为动脉某一节段呈交替性狭窄和扩张。本病最常侵犯双侧颈内动脉，但脑的其他动脉、冠状动脉、肾动脉等亦可受累。动脉狭窄部分可见内膜和外膜下纤维增生。扩张部分则肌层变薄或消失，弹力纤维断裂，易并发动脉瘤。本病有家族性倾向，女性较多见。侵犯颅内动脉或其他脑动脉者，临床可无症状或伴有短暂脑缺血发作、脑梗死等。合并动脉瘤者，则可引起蛛网膜下腔出血。一般需作动脉造影方能确诊。并需与因造影剂注射过快引起的颈内动脉局限性狭窄鉴别，但后者动脉无节段性狭窄与扩张交替现象，且在重复造影时局限性狭窄可消失。临床无症状者可不需特殊处理，如合并急性或慢性脑血管病时，则需按相应疾病的治疗原则处理。

脑动脉炎

脑动脉炎（cerebral arteritis）是指一组病因未完全阐明的脑动脉炎性疾病，大多属于自体免疫变态反应所致的结缔组织病。从病变的部位归类，有的主要侵犯主动脉弓附近的大动脉，如主动脉弓综合征，有的主要累及中等及较小动脉，如结节性多动脉炎和巨细胞动脉炎；有的则以侵犯小动脉、毛细血管和小静脉为主，如红斑狼疮。尽管这类疾病的临床表现不全相同，但均以血管病变及血管周围病变所致症状为主。

主动脉弓综合征　主动脉弓综合征又称 Takayasu 病。是自身免疫疾病引起的多发性大动脉炎，使主动脉及其分支狭窄或梗阻，引起脑缺血和上肢缺血症状。无脉症系本病晚期表现之一。本病多见于青年女性，主要侵犯主动脉弓及其分支，但亦可侵犯肾动脉、肠系膜动脉、股动脉、冠状动脉等。受累动脉可呈节段性狭窄、增厚、血栓形成。急性期为全动脉炎伴有淋巴细胞、浆细胞、有时有巨细胞浸润，内膜增生，胶原纤维增生替代了肌层和弹力层，最后导致动脉管腔狭窄或合并血栓形成。本病早期与胶原病症状相似。常有低热、关节痛、肌痛、心包炎、咯血、脾大、雷诺现象、血沉增快、轻度贫血及丙种球蛋白增高等。一般持续数周或数月后，主动脉弓受累。影响脑部供血，则可产生颈动脉和椎-基底动脉供血不足症状。如锁骨下动脉狭窄或闭塞，上肢动脉搏动常减弱或消失，血压两侧不等或完全不能测出。上肢运动后，症状明显加重。最终常导致脑梗死。本病诊断主要结合病史及实验室检查，动脉造影则可显示主动脉弓不规则狭窄或其分支闭塞，并有侧支循环可以帮助确诊。动脉活组织检查亦可证实诊断。本病进展较慢，由于侧支循环代偿，部分病例可长期仅有无脉症而无神经症状。如合并严重脑梗死者则预后较差。治疗可及早应用肾上腺皮质激素防止病情进展。抗血小板聚集药物、抗凝治疗对预防脑梗死有一定帮助。病变局限者亦可考虑动脉内膜剥离手术或血管旁路手术。

巨细胞动脉炎　是一种亚急性起病的动脉炎。过去认为本病主要侵犯颞浅动脉和眼动脉，临床表现为剧烈的头痛、失明等，而称为颞动脉炎。现已知道巨细胞动脉炎是一种全身性结缔组织疾病。其他脑动脉、冠状动脉和四肢动脉等亦可受累。大体病理改变显示病变动脉变硬、弯曲。镜检显示全动脉炎，主要侵及内膜及中层，表现为内膜增生、淋巴细胞和浆细胞浸润，还可见到多核的巨细胞，内弹力层断裂，结缔组织增生，肌层变性，并为胶原组织所替代。整个管腔可以部分或完全梗阻。本病常见于50～60岁以上的老年人。早期除头痛外，还伴有低热、体重减轻、全身无力、关节痛等。头痛逐渐剧烈，以两颞为甚，严重时影响入睡。颞浅动脉及其分支变粗、纡曲，有触痛，呈结节状。颞动脉搏动减弱，甚至完全摸不到。如同时侵犯眼动脉和视网膜中央动脉，则可引起视力障碍或失明。眼底检查可发现渗出、出血及视网膜血管阻塞。晚期还可见缺血性眼底改变及继发性视神经萎缩。如同时侵犯脑动脉，则可引起颈动脉、椎-基底动脉供血不足或主动脉弓综合征。如累及冠状动脉还可引起心肌梗死。大多数病人白细胞增高，轻度贫血，血沉增快。血清蛋白电泳示 α-2 球蛋白增高，白蛋白减少。抗核抗体阳性。颞浅动脉活组织检查可以帮助确诊。本病对激素治疗反应较佳，有助于缓解病情，但停药过早易复发。本病预后多属良好。合并脑动脉和冠状动脉病变者预后较差，不及时治疗可导致失明，甚至死亡。

结节性多动脉炎　是一种侵犯全身许多器官的中等动脉和小动脉的炎性疾病。常发生于猩红热、扁桃体炎等细菌感染疾病和青霉素、磺胺等药物过敏反应之后。病人常有花粉过敏、哮喘病等病史。主要病理改变是全动脉炎。在动脉壁增生和坏死的基础上，常有血栓形成引起缺血性梗死或微动脉瘤。后者破裂可引起广泛出血。血管周围有炎性细胞浸润。血管病变常累及肾脏、心脏、肝脏、肠系膜动脉、肺及肌肉，周围神经、脑动脉也可受累。临床表现多种多样，取决于病变部位。全身症状有发热、乏力、体重减轻、关节肿胀、疼痛、肌痛；胃肠道症状有食欲不振、恶心、呕吐、腹痛、肝大等。皮下常可扪及黄豆大小结节伴有压痛，以及紫癜、红斑等皮疹。肾脏如受侵犯常可出现血尿、高血压、肾功能衰竭及尿毒症。心脏病变可引起心肌损害及心包积血。肺部病变可致哮喘、咯血、胸膜炎等。神经系统受累时可见周围神经损害，占25%～50%左右。表现为单神经炎或多神经炎。坐骨神经、股神经、臂丛神经等较大神经最易受累，可出现疼痛、麻木、感觉异常、肌萎缩、腱反射可减低或消失。肌电图呈神经元损害及运动感觉传导速度减慢。中枢神经病变

约 1 20%～30%，可出现头痛、头晕、癫痫发作、精神障碍、偏瘫、失语等。可以合并脑梗死、脑出血或蛛网膜下腔出血等。实验室检查白细胞增高，嗜酸粒细胞增加、血沉增快、贫血。血清蛋白电泳可见丙种球蛋白增高。肾脏有病变者可出现血尿、蛋白尿和尿素氮增高等。约25%病人心电图不正常。脑脊液检查细胞数增加，蛋白增高。脑电图多不正常。本病的诊断除依靠临床表现及实验室所见外，往往需作皮下结节及肌肉活检，但阳性率不太高。有时需做多处活检方可确诊。治疗主要应用肾上腺皮质激素。疗程不宜太短，否则容易复发。也可用间歇疗程。如应用恰当，可使症状缓解。如不进行治疗，病情可能发展，甚至发生肾功能衰竭、心力衰竭、脑出血、消化道出血等。

脊髓血管病

脊髓血管病(vascular disease of spinal cord)系指脊髓血供障碍所引起的脊髓损害，其发生率远比脑血管病低。

缺血性脊髓血管病 多由节段性动脉闭塞引起。如远端主动脉粥样硬化、血栓形成或夹层动脉瘤引起的肋间动脉或腰动脉闭塞，胸腹腔疾病如结核、肿瘤或脓肿，胸腹部手术如胸廓成形术、胸腰交感神经切除术，或不慎将不溶性造影剂注入脊髓动脉，均可引起脊髓的梗死。青年人的脊髓缺血多与感染或血管畸形有关。颈椎病，椎间盘突出，畸形性脊椎关节炎，脊椎骨折、脱位，椎管内肿瘤等病变刺激或压迫椎动脉、根动脉或脊髓动脉均可引起脊髓缺血。但很多病例找不到原发病灶，难以肯定其原因。

血管闭塞部位、程度和原因决定脊髓缺血性病的症状。一般起病急，脊髓症状在几小时内达高峰，有的在数日内逐渐起病和加重，或行走时无力，休息后恢复正常(脊髓间歇性跛行)。由于脊髓血供的特点，中胸段最易发生缺血，表现为胸或上腹部带状疼痛，两下肢运动、感觉和尿便障碍。颈髓梗死则出现四肢运动、感觉障碍，高位颈髓缺血尚可有跌倒发作和延髓症状或手部肌肉萎缩(假定位征)。腹主动脉损害时两下肢无力或瘫痪，臀肌缺血，活动时引起髂部痛。此外，脊髓缺血亦可局限于半侧或只有脊髓前动脉闭塞的症状。前者表现为脊髓半切综合征，后者除瘫痪和尿便障碍外，还有分离性感觉障碍，即痛温觉消失，触觉存在。腰穿蛛网膜下腔无阻塞，脑脊液清亮或略带黄色，蛋白量增多。本病诊断困难，应与急性脊髓炎、脊髓出血、肿瘤和多发性硬化鉴别。高分辨CT和MRI对诊断有一定帮助，特别MRI可在发病2～6 h就显示异常。

治疗以血管扩张剂、脱水剂、激素和神经营养剂为主，防治褥疮和尿路感染等并发症。轻症治疗后可恢复，重症则遗留不同程度的后遗症。

出血性脊髓血管病 分硬脊膜外、硬脊膜下、脊髓蛛网膜下腔和脊髓内出血，以后两者多见。如有血肿形成，可造成脊髓压迫。病因以脊髓动静脉畸形多见，其次为肿瘤、感染、血液病、中毒和动脉瘤。偶为腰穿或针刺损伤所引起。妊娠、分娩、负重、咳嗽可为诱因。

(1)硬脊膜外出血：硬脊膜与椎骨粘连疏松，其间充满静脉丛，故易发生出血。起病突然，有剧烈背痛，数小时后出现截瘫，排尿障碍。少数病程发展可长达数月。

(2)硬脊膜下出血：很少见。可为脊髓蛛网膜下腔出血的并发症。多见于下胸段。表现同硬脊膜外出血。

(3)脊髓蛛网膜下腔出血：以突然腰背痛、一侧或双侧下肢痛和Kernig征阳性为特征。出血量大时可流入颅内引起头痛和项强。脊髓受损症状轻微或无，可恢复不留后遗症。

(4)脊髓内出血：可发生于脊髓的任何部位。除前述病因外，还可由脊髓空洞症的异常血管破裂引起。突然发病，剧烈背痛，沿神经根放散，很快出现横贯性脊髓损害或脊髓休克征。如出血局限，可只出现节段性感觉障碍。

因被脑脊液稀释，脊髓蛛网膜下腔出血很少形成血肿。其他三种出血则易形成血肿，因此椎管造影都有部分或完全阻塞和占位征。高分辨CT对诊断有帮助。MRI的 T_1 图为低信号，T_2 图为高信号。怀疑有血管畸形时，应做选择性脊髓血管造影。有椎管阻塞者应紧急作椎板切除减压，清除血肿，并酌情处理原发病。

脊髓血管畸形 系先天性脊髓血管发育异常，在畸形血管团内有动脉和静脉直接相通。大多位于硬脊膜下脊髓外，少数位于髓内或硬脊膜外。约占中枢神经系统血管畸形的10%～40%。临床上分三型：①单纯型：多见。好发于成人，由1根扩张、迂曲的血管和1～2根供应动脉构成，血流缓慢。②团块型：呈丛状血管团，有1～数支动脉和静脉与之相连，血流较快。③青年型：常见于青少年，有多支大的供应动脉，畸形血管充满椎管，血循环快，静脉扩张。

脊髓血管畸形引起脊髓损害的机制为：①机械性压迫。②动、静脉间压力梯度减小，静脉郁血。③血栓形成。④出血。⑤"盗血"，即大量动脉血经短路直接进入静脉，使畸形附近的脊髓缺血。

临床表现多变，起病急缓均有，早期诊断困难。约80%病人以背痛起病，伴运动或感觉障碍。约9%的病人以括约肌和性功能障碍起病。部分病人表现蛛网膜下腔出血。2/3的病程进行加重，1/3波动发展，但最终造成肢体瘫痪和尿便障碍。少数有背部皮肤血管痣或相应部位的血管杂音，有助诊断。外伤、妊娠、发热、饱食、姿势改变、运动等可诱发本病发作或症状加重。腰穿多数正常，脑脊液蛋白含量稍增高。脊柱平片多数正常，少数有椎弓根增宽，椎体侵蚀。脊髓造影阳性率在90%以上，可见蚓状充盈缺损。选择性脊髓动脉造影能显示畸形血管。

MRI轴性或矢状面图象示病灶区信号强度锐减。附近水肿区 T_1 和 T_2 延长。但 MRI 不能显示供应和回流血管，因此不能取代脊髓造影和脊髓动脉造影。

治疗以手术为主，可切除畸形血管或作供应动脉结扎、畸形血管部分切除。人工栓塞法可作为辅助治疗。手术疗效与术前脊髓损害的程度有密切关系。因此争取在未发生脊髓不可逆损害前手术，是取得良好疗效的关键。

脊髓动脉瘤 罕见。常与脊髓血管畸形、主动脉狭窄共存。亦可与颅内动脉瘤、脑动脉纤维肌肉发育不良、脑血管畸形共存。动脉瘤多位于脊髓前动脉，少数在脊髓后动脉。好发于颈段，胸和腰段次之，瘤壁常有先天或后天结构异常。

临床表现为脊髓蛛网膜下腔出血或脊髓压迫症。发病可急可缓，在有主动脉狭窄者还可有间歇性跛行。脑脊液含血或黄染、蛋白质增高。椎管造影可见充盈缺损。选择性脊髓动脉造影可确诊。治疗以手术为主。

亚急性坏死性脊髓病

亚急性坏死性脊髓病 (subacute necrotizing myelopathy)，系 Foix 和 Alajouanine 于1926年首先描述，病因未明。可能是脊髓血管病变，特别是静脉发育障碍，或者由静脉血栓引起。

脊髓特别是腰骶段脊髓表面血管扩张屈曲，呈静脉瘤样，血管壁增厚。病理检查见病变脊髓中央灰质和白质内有境界不清的坏死灶，有的中央部形成空腔，周围胶质增生，神经节细胞有各种程度的退变。小血管内膜、中膜明显增生，管腔狭窄，血管周围有渗出。脊髓中央部坏死，伴有小血管壁增厚是本病的病理特征。

中年男性多发。起病呈急性或亚急性。首先感觉两下肢无力。特别是于走路后明显，继之出现截瘫。开始为痉挛性，以后变为弛缓性。深反射亦由亢进变为消失。有时晚期也可侵犯两上肢，同时伴有肌肉萎缩，并可出现肌束颤动。感觉障碍以两下肢重，感觉平面常可波及到乳腺水平。开始痛觉障碍较重，触觉、深感觉改变较轻。晚期全部感觉消失，有括约肌功能障碍。病程经过 1 5 年，多因褥疮、尿路感染等合并症而死亡。

脑脊液蛋白量增高。脊髓造影或 MRI 检查可以发现病理血管。本病需要和急性脊髓炎鉴别，后者发病较急。也要和脊髓肿瘤鉴别，肿瘤常有椎管梗阻。

对症治疗，进行按摩，预防褥疮、感染等。有的病例通过外科手术摘除病变血管，恢复较好。

运动神经元病

运动神经元病 (motor neuron diseases) 是一组选择性累及脊髓前角、脑干运动神经核、大脑皮质运动神经细胞及其传导束的变性疾病。

本病的病因不明。年患病率约为1 2— 7/10万。男性多见。婴儿和青少年脊髓肌萎缩症常有家族史，拟为遗传性疾病。印度，荷兰等国报道的局限性良性脊肌萎缩症亦可能与遗传有关。法国学者首先提出本病可能为慢性脊髓灰质炎病毒感染的学说，至今尚未证实。但在 HCA-A_3 组织相容抗原持有者感染灰质炎使继发脊髓肌萎缩的几率很高。偶有运动神经元病尸检组织中发现病毒样颗粒的报道。关岛 Chamorro 族，菲律宾移民，新几内亚的 Auyu 和 Jakai 人，日本纪伊半岛等地居民肌萎缩侧索硬化发病率甚高。在当地肌萎缩侧索硬化病人尸检中，发现脑组织的铝、镁、钙含量异常增高。改善营养可使该病发生率显著降低。近年来，许多学者注意到糖、脂肪代谢障碍和内分泌、性激素受体异常在本病发生中的重要意义。谷氨酸脱氢酶的缺乏引起皮质脊髓束和脊髓内各运动纤维兴奋性传递物质 谷氨酸的积贮，可继发运动神经元及其传导束中毒、变性。手术、外伤可能为发病的诱因。总之，病毒感染、微量元素、代谢、免疫异常和遗传可能与本病的发生有一定相关。

本病以累及脊髓前角、脑干运动神经核和运动传导束为主。严重者可累及大脑皮质运动神经元、脊髓侧束中其他纤维和部分后束纤维。病理特点是受累脊髓变细、软。切片上可见运动神经元脱失，锥体束内轴突髓鞘脱失变性，束间界线清楚。病损以颈段最明显，胸腰段次之。随着疾病进展逐步向上累及脑干运动神经核，尤以舌下神经核为常见而严重。疑核、三叉神经运动核、迷走神经背核等次之。面神经核受累较晚，动眼神经核受累极少。有时变性首发于腰段脊髓，逐步向上累及胸段、颈段、脑干，最后累及大脑皮质。受累节段的脊神经根中神经纤维减少，肌肉束性萎缩。

运动神经元病包括肌萎缩侧束硬化，进行性脊髓肌萎缩，进行性延髓麻痹和原发性侧索硬化四种病型。

肌萎缩侧索硬化(amyotrophic lateral sclerosis) 常发病于30—50岁。男性约为女性的 2 — 3 倍。起病隐袭。常从一侧上肢远端的前臂或手部肌肉跳动、无力、动作不灵、肌肉萎缩开始。逐步向近端和对侧发展。肌肉萎缩前常有受累肢体的疼痛，肌肉跳动，虫爬、蚁走或麻木感。肌肉萎缩后感觉症状消失。随上肢肌肉萎缩之加重，出现"猿形手"和"方肩"等畸形，臂上举困难。逐步出现颈部、下肢肌肉和舌肌萎缩，抬头、吞咽、构音和步行困难。脑干运动神经核及传导束受累后出现舌肌颤动、萎缩，软腭麻痹，口周肌肉萎缩，表情奇异，强哭强笑等。整个病程中无肯定的感觉缺失和膀胱功能障碍。有这种从上肢肌肉萎缩开始，逐步累及下肢、延髓肌的经典发展过程者称为 Charcot 型肌萎缩侧索硬化。

神经系统检查可见肢体肌束颤动，肌肉萎缩，肌张力增高，腱反射亢进，锥体束征阳性。累及脑干时可见下颌反射亢进、掌颏反射阳性。肌电图检查可见静息纤颤电

位,运动单位电位减少。波幅增大,偶见巨型动作电位。部分病人脑脊液检查可有轻度蛋白质增高和单克隆抗体。

进行性脊髓肌萎缩 (progressive spinal muscular atrophy) 病损局限于脊髓前角细胞。按病因和发病年龄可分为:

(1)成年型进行性脊髓肌萎缩:常于50岁以下起病。男性多见。最常见的起病症状为一侧或两侧上肢远端(手或前臂)发麻、无力、肌肉跳动,称为远端型。随疾病发展逐步累及上臂、肩肌、下肢和颈部肌肉。受累区肌肉出现萎缩、肌张力降低,腱反射消失,但无锥体束征。部分病人可从下肢远端起病,出现足趾肌力减退、垂足等。逐步向小腿、大腿、躯干、上肢、颈肌发展,称为类末梢神经炎型。肌萎缩常伴有肌束颤动。重则瘫痪。无感觉和膀胱功能障碍。偶可有脑脊液蛋白质增高和血清酶活性增高。

(2)少年型进行性脊髓肌萎缩:亦称 Kugelberg-Welander 病。常染色体显性或隐性遗传。多为青少年起病。先有肩胛带或骨盆带肌肉无力、萎缩,又称近端型。抬头、举臂、起蹲困难。可有翼状肩、鸭步及腓肠肌假性肥大和血清酶活性的轻度增高等,极难与肢带型肌营养不良症鉴别。

(3)婴儿型进行性脊髓肌萎缩:亦称 Werdnig-Hoffmann 病。常染色体显性或隐性遗传。母体宫内或产后6~12月内发病。两性无差别。临床特征为婴儿哭声微弱,翻身、蹬脚等动作不能,全身肌张力降低,腱反射消失。常因呼吸麻痹和窒息而死亡。

进行性延髓麻痹 (progressive bulbar palsy) 病变仅限于脑干,特别是延髓各运动神经核。表现为舌肌颤动、萎缩,吞咽、构音困难。早期泪少、口周发麻、咽反射消失。随疾病发展亦可累及皮质延髓束而出现强哭、强笑。智力正常。可伴有四肢肌张力增高,腱反射亢进,锥体束征阳性。

原发性侧索硬化 (primary lateral sclerosis) 病损选择性累及脊髓侧束而不累及脊髓前角细胞。男性50岁以上起病者居多。临床特征为缓慢进展的两下肢或四肢肌无力,肌张力增高,痉挛性剪刀步态,腱反射亢进,锥体束征阳性。

根据本病临床表现为选择性运动神经元损害而无感觉、膀胱功能障碍等特征,诊断并不困难。藉助肌电图见有纤颤电位、运动单位减少、巨大电位等可以确诊,但需与颈椎病、梅毒性脊髓病、脊髓灰质炎、慢性多发性神经炎、重症肌无力延髓麻痹、肌营养不良和脊髓肿瘤等鉴别。

治疗可用各类维生素、辅酶 Q_{10}、聚肌胞、干扰素及蛇毒、微量元素等,但效果不显著。鼻饲、针灸、按摩等各项对症辅助治疗均应采用。

脊髓空洞症

脊髓空洞症 (syringomyelia) 是一种慢性进行性脊髓变性疾病。病理特征为髓内空腔形成和胶质增生。临床表现以受累脊髓节段的感觉分离、肌肉萎缩和神经营养障碍为特征。

以往认为脊髓空洞症是由于胚胎发育中脊髓中央管闭合不全或原因不明之变性。70年代以来,脊髓空洞症被分为交通性和非交通性两类。前者系由脑脊液动力学异常引起脊髓中央导水管扩张而致病,常与颅底凹陷、小脑扁桃体下疝畸形等相伴存,好发于颈段脊髓。后者系由脊髓内水肿、缺血和渗出引起,常与隐性脊髓损伤,脊蛛网膜炎、脊髓肿瘤有关,以发生于腰段脊髓为最常见。

病理改变类型与空洞形成过程有关。交通性脊髓空洞症空洞较大,胶质细胞增生较轻,腔内有透明或黄色液体,蛋白质量与脑脊液相近似。脊髓的空洞大小、长短、数量不一。空洞内液体积贮引起脊髓膨大和邻近神经组织受压。长的空洞可以从颈段一直延伸至胸段或腰段。多个空洞可以互相构通。空洞周围神经细胞、纤维变性。

20~30岁起病。儿童和中年后起病者罕见。男性略多于女性。脊髓和脑干均可受累,但以颈胸段脊髓最为常见。颈胸段脊髓空洞症的典型症状为:①感觉障碍:表现为单侧或双侧上肢及躯干上部的节段性分离性感觉障碍。痛觉、温觉减退或消失,触觉及深感觉正常或接近正常。病变侵及后角胶状质时,感觉障碍区可出现自发性剧痛或其他感觉异常。侵及后索时可出现病灶同侧深感觉障碍。②运动障碍:空洞累及脊髓前角时出现相应节段肌无力,肌萎缩、肌张力降低、腱反射减弱或消失。偶有肌束颤动。手部肌肉萎缩时可出现"鹰爪"或"猿手"。当病损侵及侧索时可出现下肢腱反射亢进和锥体束征阳性。③神经营养障碍:空洞累及脊髓侧角时出现相应节段的自主神经症状。早期多汗,继之无汗。皮肤变嫩、发绀、指甲变脆、角化过度。手指和前臂可有皮下组织水肿,增生,手指增粗。受伤后创口难以愈合。具有这种肢端无痛性坏死的、特殊类型的脊髓空洞症称为 Morvan 综合征。骨质疏松、易折或伴 Charcot 关节。此外,颈段脊髓空洞症还可以出现 Horner 综合征;腰段或胸段空洞症晚期可出现尿便困难和神经元性膀胱。

交通性空洞内积液多者,可试行手术治疗。

延髓空洞症

延髓空洞症 (syringobulbia) 是延髓内空腔形成和胶质增生。常为颈脊髓空洞症向上延伸所致,但亦可单独出现。多数首发于延髓腹外侧,逐步侵及脑桥、三叉神经脊束核、疑核、面神经核、内侧纵束、脊丘束,以及体束

等。主要临床表现为一侧面部向心性洋葱皮样痛温觉障碍，触觉存在。这种分离性感觉障碍常从面周边部起始逐步向心发展。常伴舌肌萎缩，构音不良，吞咽困难，软腭和悬雍垂瘫痪，咽反射消失。亦可出现眼球震颤。

脊髓、延髓空洞症合并存在者可同时或先后出现两种空洞症的症状。本病常合并有脊柱侧凸、后凸、脊柱裂、弓形足、颅底凹陷、扁桃体下疝等先天畸形。进展迅速者应与脊、延髓内肿瘤鉴别。

对症药物治疗无效。局部节段深度X线或放射性核素^{60}Co治疗，空洞囊壁切开引流等手术疗法可酌情选用。有痛温觉减退、消失者应预防皮肤冷伤、烫伤。

进展缓慢者预后良好。长而多发的空洞症患者预后较差。

亚急性联合变性

亚急性联合变性(subacute combined degeneration)是因缺乏维生素B_{12}引起的神经系统变性疾病。又称后侧束硬化，联合系统病。临床特征为进行性感觉性共济失调、痉挛性截瘫和肢体感觉异常。

维生素B_{12}和四氢叶酸通过甲硫氨酸合成酶反应，是髓鞘代谢的必需物质。胃和小肠上部有生成和吸收维生素B_{12}的内在因子，正常饮食者不会发生维生素B_{12}的缺乏。巨红细胞性贫血(抗胃壁细胞性自身免疫病)、萎缩性胃炎、胃大部切除后等均可由于内在因子的缺乏引起维生素B_{12}吸收障碍，出现维生素B_{12}缺乏病和亚急性联合变性。

病理改变为大脑轻度萎缩。脊髓切面白质中有海绵状散在的病损，光镜下可见后束和侧束髓鞘脱失、髓鞘肿胀、断裂、轴突变性。髓鞘脱失区内可见类脂沉积，巨噬细胞吞噬脱落碎片等。脑内亦可见到散在脱髓鞘灶。视神经可有轻度变性。周围神经亦可发生髓鞘断裂和轴突变性。脊髓前角细胞继发变性。伴发巨红细胞性贫血者，周围血象可有巨大高血红蛋白的红细胞、有核红细胞，伴有粒白细胞减少，严重者可见髓细胞。

本病常见于中年，缓慢起病，两性无明显差异。初有足趾、手指末端感觉异常，从远端逐渐向近端蔓延。继之出现肢体无力，以两下肢较为明显，步态不稳。有时可有足与腿部抽搐。两手动作笨拙。四肢肌张力增高，两侧二头肌和膝反射亢进，50%病者伴有踝反射消失。亦可见肌张力降低伴轻度肌肉萎缩。肢体远端出现末梢型感觉减退，深浅感觉同时受累，以深感觉障碍为主。可有锥体束征阳性，腹壁反射和提睾反射消失。常有尿失禁。伴巨红细胞性贫血者可有消化不良和舌炎。胃液检查半数有胃酸缺乏。血浆维生素B_{12}浓度低于74pmol/L。脑脊液检查多数正常。

根据典型的进行性痉挛性截瘫、共济失调和肢体远端感觉异常，一般诊断并不困难。但应与颈椎病、脊髓压迫症、神经梅毒和多发性硬化等鉴别。

治疗可用大剂量维生素B_{12}肌内注射。每日500μg，连续2～4周后逐步减量为每日100～200μg，或隔日肌注。连续数月后，多数可取得满意效果。亦可以肝浸膏2ml肌注，每日1次代替维生素B_{12}。伴巨红细胞性贫血者可加用叶酸、口服胃蛋白酶、稀盐酸、醋酸等。可辅以针灸、体疗、理疗和新鲜动物肝等食疗。

小脑皮质变性

小脑皮质变性(cerebellar cortical degeneration)为一种伴有Wernicke-Korsakoff综合征的乙醇中毒性营养缺乏症。临床特征为躯干和双下肢运动协调障碍。

病损主要累及小脑蚓部前上部和小脑半球前叶。小脑皮质的分子层、颗粒层，特别是普肯野细胞层的神经元消失、胶质增生，继而出现顶核、栓状核、球状核以及脑干橄榄核和前庭核的损害。虽然，临床上无Wernicke脑病症状，但病理上两者难以区别。

常见于长期饮酒或严重营养不良的50岁以上男性。起病可缓可急。主要表现为躯干的坐立不稳，步态蹒跚。下肢共济失调明显，而上肢较轻。一般无眼球震颤和构音困难。上述症状在数周，或数年内达到高峰，以后病情相对稳定。CT扫描提示小脑萎缩。

戒酒，补充大剂量维生素B_1可能停止或改善症状。急性起病者症状可能自行缓解。

胼胝体变性

胼胝体变性(corpus callosal degeneration)甚为罕见。临床特征为精神紊乱和识别障碍。病因不明。可能与酒精中毒或营养不良有关。

病理改变以联络纤维受累为主。常见胼胝体中部对称性髓鞘脱失，向前后扩展，有时形成空洞。髓鞘脱失亦可见于额叶白质、视交叉、视束和小脑中脚。轴突受损较轻。偶有大脑皮质散在神经元脱失和胶质增生。

中年发病，男性较多。慢性或亚急性起病，逐步加重。典型病者酷似双侧额叶综合征，表现为运动缓慢，反应迟钝，常伴强握、摸索、击拗、吮吸、尿失禁及步态障碍。可有忧郁、躁动、妄想、幻觉、记忆和判断能力减退等精神症状。还可有震颤、僵直、失用、缄默和语言障碍。眼球运动正常，但可伴瞳孔不等、视神经萎缩。最后可呈昏迷。多数在发病数月或数年后死于心肺功能衰竭。

长期饮酒者出现上述症状时应考虑本病之可能。应作头颅CT或MRI检查，以资与胼胝体肿瘤鉴别。

无特殊治疗。宜戒酒和应用大剂量B族维生素。促进脑代谢性药物可予使用。

脑桥中央髓鞘溶解症

脑桥中央髓鞘溶解症(pontic central myelinolysis)是一种少见的代谢营养性疾病,可能与乙醇中毒有关。

病因尚不清楚。多数病者有长期饮酒史和严重营养不良。常伴有Wernicke脑病、肝硬化、白血病、恶性肿瘤,尿毒症等和血液透析史,因此推测本病是在营养不良基础上发生代谢紊乱所致。病理检查可见脑桥底部中央有边界清楚的两侧对称的髓鞘崩解,病灶由中央向四周扩散,向上可延及大脑脚,向下可延及延髓前端,但不累及脑干被盖和顶盖部。髓鞘崩解区可有神经胶质和吞噬细胞反应,但神经元和轴突、血管大多完好。大脑脑桥有轻度的水肿。

多见于青年,两性无明显区别。急性或亚急性起病,进行性加重。主要临床表现为强哭,两下肢或四肢软瘫,腱反射消失,锥体束征阳性。亦可有两侧面肌、舌肌瘫痪,吞咽和构音困难,去脑强直,大小便失禁,锁闭综合征和昏迷等。此外,还可伴有低钠、低血压和其他电解质紊乱。常在数周内死亡。

各种原因所致之中毒、代谢紊乱和恶液质者,短期内出现上述症状时均应考虑本症之可能。应与椎-基底动脉梗塞,脑干肿瘤等鉴别。

无特殊治疗。主要处理为纠正电解质紊乱,加强心脏、呼吸监护,维持足够营养,预防并发症。曾有人应用地塞米松等激素治疗,但仍难改变预后。

震颤麻痹

震颤麻痹(paralysis agitans)又称帕金森(Parkinson)病,是黑质和黑质纹状体通路变性疾病,好发于中年以上。临床主要特征为进行性震颤,肌强直及运动减少。

发病机制和临床 原发性震颤麻痹的原因不明。脑炎、动脉硬化、颅脑损伤、基底节肿瘤或钙化,一氧化碳、二硫化碳、锰、汞、氰化物、利血平、酚噻嗪类或丁酰苯类药物、单胺氧化酶抑制剂及三环类抗忧郁剂等中毒均可产生与震颤麻痹类似的症状或病理改变,统称为震颤麻痹综合征,又称帕金森(Parkinsonism)综合征。震颤麻痹病人纹状体中的多巴胺含量显著减少,用多巴胺的前体——左旋多巴(L-DOPA)治疗后症状改善。这提示纹状体中多巴的减少与本病的发生有密切关系。肽类、去甲肾上腺素、γ氨基丁酸(GABA)、5-羟色胺(5-HT)等与本病的关系尚不明确。少数病人有家族史。本病的发生与内源性和(或)外源性病因有关:内源性病因是指先天性易感本病或因先天性缺乏抵御本病和某种未知的多巴胺能细胞存活必需的营养物质而引起。外源性病因是由环境因素诸如毒物、感染物或缺氧等长期综合作用破坏黑质的色素细胞所引起。近年来发现给动物特别是灵长类动物应用MPTP(1-methyl-4-phenyl-1,2,3,6-tetrahydropyridine,1-甲基-4-苯基-1,2,3,6-四氢基吡啶),后可制成震颤麻痹的动物模型。药瘾病人多次静注被MPTP污染的海洛因合成剂后亦可产生持久性震颤麻痹。中毒的动物或病人只有黑质中的含色素细胞被选择性地破坏,而蓝斑则无改变,且对左旋多巴及溴隐亭的反应良好。MPTP为哌替啶(度冷丁)的类似物,在生产除草剂及除虫剂的农药化工厂中均存在与MPTP及其代谢产物类似的吡啶类化学物质。这些工厂的职工中本病的发病率尤高。1982年美国加利福尼亚州南部在市场出售与哌替啶类似的药物,药瘾者应用后发生震颤麻痹流行。至此乃确认MPTP为引起本综合征重要因素之一。此亦支持本病的发生与环境因素有关的假说。

病理学改变视病因而略有不同。原发性及脑炎后两型的主要病变在黑质和蓝斑。神经细胞减少,胞浆内有脂褐色颗粒,空泡变性和双核细胞形成。原发性震颤麻痹型的细胞浆内有同心型的包涵体(lewy体)。迷走神经核和交感神经节细胞亦有类似改变。苍白球及壳核的变化则甚轻微。中枢神经系统的其他部分尚可有老年性或炎症后变化。

正常人的多巴胺由黑质产生后输送至黑质纹状体通路的神经末梢囊泡内。本病患者因黑质变性,继而黑质纹状体通路的神经纤维亦变性,而致居于纹状体上神经末梢处的多巴胺减少。多巴胺(抑制性)与乙酰胆碱(兴奋性)是纹状体中一对互相拮抗的神经递质。患者因多巴胺减少,故乙酰胆碱的功能就相对增强。这一对神经递质功能的平衡失调时就要发病。因而投给多巴胺的前体左旋多巴以补充脑中多巴胺的不足,或投给抗胆碱能药物以抑制乙酰胆碱的作用,均可治疗本病。利血平肉能阻止多巴胺能神经元对多巴胺的贮藏,酚噻嗪类及丁酰苯类是突触后多巴胺能受体阻滞剂,故应用过量后均会引起本病。

原发性震颤麻痹多于50岁后发病,男多于女。起病缓慢,逐渐增剧。主要症状有:①震颤:常自一个手开始,患肢的促动肌与拮抗肌出现每秒4～6次有节律的收缩和松弛。手指的震颤呈"搓丸样动作"。震颤在肢体静止时发生,情绪激动时加重,睡眠时消失。逾若干时日,震颤延及同侧下肢及对侧上下肢。下颌、舌肌和头部有时也有震颤。②强直:患者因肌张力增高(强直)而出现一侧或两侧肢体的僵硬、动作不灵。因促动肌和拮抗肌的张力均增高,因此在关节被动运动时有均匀的阻力,加上震颤因素似齿轮在转动样,称"齿轮样强直"。躯干肌、颈肌及面肌均可受累。病人出现特殊姿态:头部前倾,躯干前弯,肘、腕及膝关节屈曲,手指内收,拇指对掌。行走时以急速小步向前冲去,越走越快,不能即时止步或转弯,称"慌张步态"。③运动减少:一切运动均见缓慢、减

少。患者常呆坐，面部缺乏表情，形成"面具脸"。手指的运动困难，不能做精细动作，写字越写越小，称"写字过小症"。说话缓慢而单调，行走时上肢无摆动。此外，尚可有唾涎外流。大量流涎是由口、舌、腭及咽部等肌肉运动障碍，病人不能把唾液自然咽下所致，而唾液分泌并不增加。严重病人亦可发生吞咽困难。④其他：忧郁是本病的常见症状，严重者可有自杀企图或行为。也可表现有认识能力改变，记忆减退，反应迟钝，或妄想、幻觉、行为失常等。少数病例到晚期可出现痴呆。此外，尚可有顽固性便秘，大量出汗、皮脂溢出增多等。皮脂溢出增多在脑炎后病人尤为显著。少数病人可有排尿不畅。动眼危象多见于脑炎后患者。有时病人也可有言语障碍，语音变低，发音呈爆发性，咬音不准，使旁人难于听懂。

诊断依据 根据震颤麻痹的三种主要症状，结合"面具脸"，特殊姿态，行走时上肢无摆动及"慌张步态"等特征，诊断不难。但需与各种原因如脑炎、脑动脉硬化、脑外伤、各种中毒或用药过量等引起的震颤麻痹综合征鉴别。对后者应力求查明病因。

防治要点 治疗以药物为主：①抗胆碱能药物：可选用苯海索2～4 mg，东莨菪碱0.2～0.4mg，开马君5 mg，苯甲托品1 mg，均为口服每日2～3次。副作用有：口干、眼花、无汗、面红、眼压增高等。②左旋多巴：每日最适剂量在2～6 g，分3～6次口服。自小剂量开始，逐渐增量。副作用有：胃肠道症状、直立性低血压、心律不齐、精神失常、多动症及"开-关"现象等。近年应用多巴脱羧酶抑制剂和多巴混合剂，可以减少多巴在外周脱羧，因而可达到减少左旋多巴的用量和减轻外周副作用的目的。这类混合剂的成品有 sinemet [MK 486 (carbidopa) + 左旋多巴]和 madopar [RO4-4602 (benserazide) + 左旋多巴]两种。两者均比单用左旋多巴为优。sinemet 的片剂有10/100，25/250及25/100三种，分别含MK486 10mg，25mg 和 25mg 以及左旋多巴 100mg，250mg 和 100mg。开始时用 sinemet 10/100半片，每日3次，以后隔周增加每日量1片，直至到达最适剂量为止。每日最大量不超过 sinemet 25/250 4 片。此两种片剂均不见效时，最后才用 sinemet 25/100 片剂。madopar 125 含左旋多巴100mg 和 RO4-4602 25mg；madopar 250 含左旋多巴和 RO4-4602 的量各有前者的两倍。开始时用 madopar 125 1片，每日1次，其后每隔1周，每日增加 madopar 125 1片，一般每日量最多不超过 madopar 125 8片，分成3～4次口服。剂量稳定后可改用 madopar 250，片数减半。

多巴胺能受体激动剂如溴隐亭 (bromocriptine) 等对于因纹状体缺乏多巴脱羧酶而对左旋多巴治疗无效的患者可有帮助。现多与左旋多巴合用。开始时每日用溴隐亭0.625mg，缓慢增加。有效量的个体差异很大，但每日量以不超过30mg 为妥。副作用与左旋多巴相似，但运动症状较少，精神症状较多。亦可口服金刚烷胺100mg 每日2次。近来还有人用脯氨酸-亮氨酸-甘氨酸酰胺 (PLG 三肽) 作为左旋多巴的加强剂。B 型单胺氧化酶抑制剂 L-Deprenyl 每日用5～10mg，亦可加强左旋多巴的疗效。

对服药无效且症状以震颤为主并限于一侧者可作脑立体导向手术或γ刀照射，破坏丘脑腹外侧核或苍白球。近数年来还应用自身肾上腺髓质、颈交感神经节或导体胚脑的黑质移植于病人或动物模型的尾核或中脑来治疗本病。但脑移植的研究尚处于萌芽阶段，其价值如何目前尚难下结论。

震颤麻痹患者的功能锻炼很重要。其内容包括扩大动作范围的锻炼、言语功能锻炼和日常生活活动能力的锻炼。

扩大动作范围的锻炼有：①扩大四肢和躯干各关节活动幅度的练习及手部精细动作的练习。②改善肋间肌、膈肌和呼吸辅助肌的深吸气和深呼气练习。③矫正躯干和四肢屈曲姿势、培养良好姿势的姿势训练。④步态训练，要求身体正直，上下肢动作协调，足跟先着地，跨步要慢，步幅要小，练习立停和转向。也可按地板上所画足印练习行走。⑤移动动作练习，包括坐下、起立、卧床、起床、翻身等。⑥面部动作锻炼，如展眉、紧闭眼、鼓腮、露齿和吹口哨等。

语言功能锻炼可作以下练习：①首先放松精神及颈部和咽喉部肌肉。②发音障碍时可对镜大声反覆练习发[a]、[ə]和[əi]音。嘴唇涂以蜂蜜以舌舔之可练习舌、唇动作，有利于言语功能恢复。③结合呼吸的言语训练：可嘱患者深吸气后大声数1～10，反覆练习后速度变快，一气能数的数字增加。④语调锻炼：因患者常语调低沉并含糊不清，所以要作改变语调和提高清晰度的锻炼。

日常生活活动能力锻炼：酌情进行就寝、起床、穿脱衣服、洗澡、炊事、进餐等练习。

苍白球黑质色素变性

苍白球黑质色素变性 (pallidonigral pigmental degeneration)，又称 Hallervorden-Spatz 病，是因铁盐沉积在苍白球和黑质所引起的一种罕见疾病。少数病例可为常染色体隐性遗传，有的病人家属中可有手足徐动症、震颤麻痹或肌张力障碍。

有人经扫描发现病人的基底节对核素^{59}Fe 的摄取增多，因而认为本病可能与铁的代谢障碍引起铁在脑组织内沉积有关。病理学检查可见苍白球和黑质的色素加深，呈铁锈色。显微镜检查可见病变区神经细胞、胶质细胞及小血管内含铁色素增加。神经细胞大量消失。神经胶质细胞轻度增生。脑干的神经细胞及小脑的齿状核细胞亦受损害。

本病症状差异很大，常于6—12岁起病。首先出现下肢锥体外系性肌强直，然后逐渐加重并扩及上肢、面部及延髓肌，亦可有锥体束征，多动症及构语困难等。多数

病例最后皆有智力衰退，并往往在30岁前后因并发症而死亡。少数病例可有色素性视网膜炎、视神经萎缩及皮质脊髓束变性。CT或MRI检查可见尾核变扁呈轻度萎缩。本病早期很难与少年型震颤麻痹鉴别。但后者进展极慢，精神症状不明显，往往于起病后10—20年尚能行走，可资鉴别。用于治疗震颤麻痹的药物对本病均可有助。

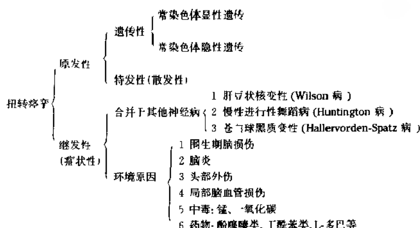
扭转痉挛

扭转痉挛（torsion spasm）又名扭转性肌张力障碍（torsion dystonia）。以扭转性不随意运动为特征。

按病因可区分为原发性和继发性（见图）。原发性者较为常见，又称变形性肌张力障碍，呈家族性发病，属常染色体显性或隐性遗传，亦有散发者。继发性者可见于各种累及基底节的疾病、中毒和服用某些药物后。

原发性扭转痉挛患者无病理或生化异常发现。以常染色体隐性遗传型多见。通常在儿童期起病。表现一侧或两侧下肢的轻度运动障碍，足内翻跖曲，行走时足跟不能着地，随后躯干和四肢发生不自主的扭转运动。颈肌受侵时则出现痉挛性斜颈。躯干及脊旁肌受累时引起全身的扭转，并常引起脊柱前凸或侧凸和骨盆倾斜。面肌和咽喉肌受侵时则引起面肌痉挛和构音困难。扭转痉挛于自主运动或精神紧张时加重，入睡后完全消失。肌张力在扭转运动时增高，扭转运动停止后则转为正常或减低，变形性肌张力障碍即由此得名。严重的患者可因不自主运动而不能从事正常的活动。肌力、深浅感觉和智力一般皆无改变。病程进展多甚缓慢。隐性遗传型扭转痉挛多呈进行性发展，预后不良，多于起病后若干年死亡，但一部分患者可长期不进展，甚至可自行缓解。晚期病例可因骨骼畸形而发生严重残废。常染色体显性遗传型及散发型扭转痉挛的起病年龄较迟，且外显率多不完全，家族成员中可有多种顿挫型局限性症状，如眼睑痉挛、斜颈、脊柱侧弯、书写痉挛等。症状多自上肢开始，可长期局限于起病部位，即使发展成全身型，症状亦较轻，故预后较好。

典型的扭转痉挛诊断并不困难，但对症状性扭转痉挛应尽力查明病因。目前尚无肯定有效的药物。地西泮（安定）2.5—5mg或硝西泮（硝基安定）5—7.5mg，每日3次；少数病例口服左旋多巴500—1500mg/d或与氟哌啶醇合用；卡马西平0.1—0.2g，每日2—3次，对有些病例可有帮助。缓慢增加至大剂量的抗胆碱能药物如苯海索，每日量在20mg以下，分2—3次口服，对儿童可能有效，但成人多数不能耐受其副作用。地阿诺（deanol）每次250mg，每日3次或硫必利每次0.1—0.2g，每日3次，均可使用，但疗效都不显著。立体导向破坏丘脑腹外侧核手术对某些病例有效，但常复发。双侧手术易发生言语障碍，故手术疗法只能最后考虑。



扭转痉挛的病因分类

痉挛性斜颈

痉挛性斜颈（spasmodic torticollis）是颈肌扭转痉挛致使头颈部倾斜的一种锥体外系器质性疾患，是基底节神经元变性中最常见的一种局限型扭转痉挛。

本病可发生于任何年龄，但以成年人多见。男女同样受累。起病多甚缓慢。颈部的深浅肌肉均可受累，但以胸锁乳突肌、斜方肌及头夹肌的收缩最易表现出症状。一侧胸锁乳突肌收缩时引起头向对侧旋转，颈部则向收

缩肌侧屈曲。两侧胸锁乳突肌同时收缩时则头部向前屈曲，称“颈前倾”。两侧斜方肌及颈夹肌同时收缩时则头部向后过伸，称“颈后倾”。颈肌的收缩多呈阵挛性跳动式，且往往以一侧严重。患肌可发生肥大。此种不随意运动可因情绪激动而加重，睡眠中完全消失。患肌可有痛感，但不严重。感觉正常。一部分病例可自发缓解。

痉挛性斜颈的药物治疗与扭转痉挛相同。起病初期用抗胆碱能药、地西泮（安定）、氟哌啶醇或卡马西平等药，可能有帮助。感觉性生物反馈疗法对有些病例有效。过去曾经用过的手术包括：切断副神经的脊髓根、颈2～4脊神经的后根、合并副神经脊髓根等，疗效均不很确实。立体导向丘脑破坏术，可使部分病人获得疗效。近年来中国有人应用头夹肌等颈肌切断术治疗本病，远期疗效尚待随访。

手足徐动症

手足徐动症（athetosis）属于扭转性肌张力障碍。可为多种神经系统疾病的症状，是由纹状体变性所引起的综合征，可见于纹状体大理石样变性、苍白球髓鞘形成障碍、脑炎、出生时窒息、核黄疸、肝豆状核变性等。但最常见于围生期和儿童期纹状体及基底节的各种脑部疾病。主要表现为手足缓慢和不规则的扭转运动。

手足徐动症主要侵犯四肢的远端肌，但四肢的近端肌、面肌、咽喉肌及舌肌亦可受累。不自主运动可于生后即出现，但起初往往不明显，直至生后数月患者能作随意运动时才被发觉。表现为手指不断作出缓慢的、弯弯曲曲的蚯蚓爬行样等奇形怪状的强制运动。掌指关节过度伸展、诸指扭转，可呈“佛手”样特殊姿势。下肢受累时，踇趾常自发的背屈，造成假性巴彬斯基征。有的患者可只有单侧肢体受累。面肌受侵时，病人则挤眉弄眼，扮成各种“鬼脸”。咽喉肌和舌肌受侵时，言语不清，吞咽和构音困难。头部可向左右扭来扭去，躯干亦可绕脊柱作螺旋形运动。这些不自主运动于精神紧张或作随意运动时加重，安静时减轻，入睡后完全停止。肌张力当肌痉挛时增高，停止时正常或降低，变动不已，故又称变动性痉挛。感觉正常，少数患者病情可长期停顿而不进展。因于足呈特殊姿势的不自主运动，故本症的诊断并不困难。

各种镇静剂如苯巴比妥、地西泮（安定）、硝西泮（硝基安定）以及氟哌啶醇均可使不自主运动暂时缓解。抗胆碱能药亦有一定帮助。地阿诺（Deanol），口服每日3次可试用，但疗效不肯定。体疗、理疗等有时也有帮助。智力良好及单侧病变者可用立体定向手术或γ刀破坏丘脑腹外侧核。

药物诱起的多动症

能诱起多动症（dyskinesia）的药物以酚噻嗪类最常见，其次为乙酰苯类和丁酰苯类，偶尔苯丙胺及抗胆碱能药物亦可引起。由酚噻嗪类引起的不自主运动有急性多动症与迟发性多动症两类。

（1）急性多动症：有时服用数剂酚噻嗪类药物即可引起强烈的阵发性或持久性肢体或头面肌的不自主运动，可出现牙关紧闭、头颈后仰或角弓反张等，易被误诊为破伤风或脑膜炎，停药后多能缓解，其药理学机理不明。

（2）迟发性多动症：长期服用酚噻嗪类药的患者约15%可发生迟发性多动症。不自主运动多属舞蹈-手足徐动症，往往侵犯舌、颊、面肌或口，但颈躯干、肢带及四肢肌亦可受累。还可发生静坐不能症，肢体不安，不能静坐，以及不安腿综合征，肢体呈强迫性运动。迟发性多动症的特点为：多见于老年人，发生于服药的晚期，于服药后数月或更长时间发病。停用酚噻嗪后不能缓解反而加重，可持续数年，应用抗胆碱能药物反使症状加重。发病机制可能是因用药后多巴胺能突触后受体发生失神经性过敏，或因用药后多巴胺的合成增加及突触处的再摄取减弱，以致多巴胺的功能加强所致。

药物诱起的迟发性多动症，静坐不能或不安腿的治疗原则是立即停药。停药后多动症仍极严重，病人不能忍受时，可用多巴胺耗竭剂利血平。剂量应缓慢增加，以免发生直立性低血压或忧郁症。一般可用至每日6mg。症状好转后，应逐渐减量，停用。对药物诱发的急性多动症可用静脉注射抗胆碱能药物（如甲磺酸苯甲托品2mg，或静脉注射抗组胺药（如苯海拉明50mg）或肌内注射地西泮（安定）5～7.5mg治疗。左旋多巴可加重药物诱发的多动症，故应禁用。

小舞蹈病

小舞蹈病（chorea minor）常为风湿热的一种表现，因而又名风湿性舞蹈病，感染性舞蹈病，亦称 Sydenham 舞蹈病，St. vitus 舞蹈病。

起病前多有溶血性链球菌感染史，或在发病前后及病程中有风湿病的其他表现。少数病例可由脑炎等其他原因引起。主要病理改变为基底节、大脑皮质、小脑、脑干、黑质及丘脑底核等处的动脉炎和神经元变性、血管周围淋巴细胞浸润和偶有的点状出血或小梗塞等。

本病多见于5～15岁的儿童，女多于男。成年人仅见于孕妇尤其是初产妇，称妊娠舞蹈症。起病多为亚急性，亦可因情绪激动而突然发病。病孩早期表现为比平时不安宁，注意力散漫，动作笨拙，字迹歪斜和手中执物容易失落等。稍后，即出现明显的舞蹈样动作。上肢关节交替发生伸直屈曲、扭转等动作。下肢以足部最严重，躯干亦可卷曲或扭转。颜面表情举凡皱额、噘嘴、眨眼、吐舌、挤肩等变幻不已。舞蹈样动作于情绪激动时加重，睡眠时消失。自主动作不能协调，肌力减弱，肌张力降低，

各关节可过度伸直。精神改变轻重不一。轻者只有情绪不稳，容易兴奋，重者可有妄想、幻觉、意识模糊或躁动。舞蹈病经2～6周后可自行缓解，但可复发。

儿童有典型舞蹈动作者诊断不难。如有风湿病的其他表现则更可肯定。但需与习惯性痉挛、抽动秽语综合征，出生前后锥体外系统损害(如核黄疸)引起的舞蹈样动作，药物(酚噻嗪、多巴)诱发的多动症及早发的慢性进行性舞蹈病鉴别。

治疗本病首先要防止风湿病的发生。在舞蹈病发作期间应卧床休息，避免强光、噪声等刺激。护理和营养亦极重要。不能吞咽者给予鼻饲。对不自主运动的首选药物为氟哌啶醇0.5～1mg，1日2～3次。亦可选用利血平、苯巴比妥、氯氮䓬(利眠宁)、氯丙嗪、地西泮(安定)等。对严重躁动不安者可给地西泮10mg静脉缓慢注射，或用氯丙嗪25mg肌内注射。妊娠舞蹈症的治疗原则与小舞蹈病相同，有时需要终止妊娠以保护母亲。

慢性进行性舞蹈病

慢性进行性舞蹈病(chronic progressive chorea)又称Huntington舞蹈病，是一种常染色体显性遗传病，临床特征为舞蹈样动作及进行性痴呆。患者的子女中约半数可得病，男女同样受累。本病患者的大脑皮质萎缩以额叶最明显，纹状体萎缩以尾核及壳核最明显，脑的变性区伴有神经胶质增生，脑的其他部分亦可有不同程度的变性。主要的生化病理是基底节的谷氨酸脱羧酶活性降低，导致抑制性神经递质γ氨基丁酸(GABA)不足。亦有发现此区的乙酰胆碱神经元丧失以及多巴胺、乙酰胆碱和5-羟色胺受体减少。发病多在30岁以后，少数可在儿童期起病(少年型)。最初症状为动作笨拙，不能作精细动作，最后发展成周身不自主的舞蹈样动作或舞蹈手足徐动症。痴呆多在不自主动作出现数年后发生，但亦可先出智能减退起病。个别病例可全无不自主运动，只有周身肌强直。病程多为10—15年，最后死于并发症。根据有家族遗传史、舞蹈样动作及痴呆可确立诊断。CT或MRI检查可发现脑萎缩，特别是尾核的萎缩。治疗可用氟哌啶醇、氯丙嗪等多巴胺受体阻滞剂，或阻止多巴胺贮藏的利血平以及可增加乙酰胆碱含量的毒扁豆碱等。亦有应用四苯嗪、异烟肼或丙戊酸钠治疗者。对于抑郁症可用抗抑郁剂如阿米替林。已有症状的男女患者均应禁止生育。

老年性舞蹈病

老年性舞蹈病(senile chorea)常发生于60岁以上的老年人。脑病变的部位与慢性进行性舞蹈病甚相似，有尾核与壳核的大、小神经细胞变性，但大脑皮质多不受累。本病无家族史，舞蹈样动作较轻，发病年龄较迟，无智能衰退，而且病程比较良性。但与散发性慢性进行性舞蹈病很难区分。有人指出此两病不同之处在于老年性舞蹈病有老年斑。然而近年来有不少人指出慢性进行性舞蹈病亦可于老年发病，且少数病例亦可散发性发生。因此，所谓老年性舞蹈病亦被认为是一种晚发型慢性进行性舞蹈病。本病的治疗原则与其他舞蹈病相同。

多发性硬化

多发性硬化(multiple sclerosis)是以中枢神经系统的多发病灶和缓解、复发病程为特点的脱髓鞘疾病。本病在寒、温带较热带多见。

发病机制和临床 本病的病因至今未明。根据流行病学，实验性过敏性脑脊髓炎及临床免疫等多方面的研究，目前一般认为是在环境和遗传的影响下，通过过敏反应的免疫障碍而发病。病毒感染在发病过程中可能起一定作用。病理检见：在脑及脊髓切面上可见多数散在下陷的粉灰色，由数毫米到数厘米、大小不等而界限分明的病灶，主要位于白质中，尤其好发于脑室周围的室管膜下，视神经也常受累。镜下所见比较新鲜的病变是由多数静脉周围灶性脱髓鞘区融合而成。在病灶区，髓鞘遭到完全或部分的破坏而轴突可以保留。另外可见神经胶质反应和血管周围单核及淋巴细胞浸润。陈旧的病变则表现为密集的纤维胶质组织，血管周围仅有稀疏的淋巴细胞和巨噬细胞浸润。在新旧病灶中间，可以看到形状和大小不同以及新旧不等的过渡病变。在严重的急性病例，出现包括髓鞘或轴索在内的大片坏死，且可以为囊性。炎性细胞浸润也极为明显。

临床表现：起病于青年，10岁以下及60岁以上者少见。女性较男性多见。多数病人为急性或亚急性起病，少数病人起病缓慢。以肢体疼痛、感觉异常及无力为首发症状者最为多见，视力障碍起病者也不少。常见的神经系统症状和体征是单侧和双侧的球后视神经炎，眼球震颤，眼肌麻痹，痉挛性肢体瘫痪，共济失调，传导束性感觉障碍和膀胱功能障碍等。90%以上的病人腹壁反射消失。痛性痉挛和核间性眼肌麻痹在本病有特征性的诊断意义。

有25%～50%的病人脑脊液细胞增多，一般不超过50×10^6/L(50/mm^3)，且以单核为主。蛋白总量升高，一般不超过1g/L(100mg/dl)，但γ球蛋白经常超过总蛋白量的13%。胶金曲线呈首带或中带型。由于免疫球蛋白在中枢神经系统病变部位的局部合成，脑脊液蛋白电泳呈少克隆型，IgG也可升高。

缓解和复发的病程是本病主要临床特点之一。首次发病后的症状可以完全缓解。反覆发作后，残余的症状可逐渐积累加重。较晚的脊髓型截瘫病程也可呈持续进展。

本病的平均病程多则12～14年，少则为2～3年，但

急性病例可在数周或数月内死亡。死亡原因多数由于继发感染，体力衰竭。部分病人是由于本病的直接影响，死于呼吸麻痹、癫痫持续状态或脑疝等。

诊断依据 中枢神经系统的多发性病灶和缓解、复发的病程是诊断本病的主要根据。病灶的好发部位以视神经、脊髓、脑干等为多见。这些部位联合发病时应重点考虑本病的可能。但首次发病可出现单一部位的症状，临床确诊则有待随访观察。通过辅助检查，有助于发现症状表现不明显的病灶，如诱发电位检查、脑电图描记及CT扫描等。磁共振扫描，可较CT扫描发现更多的病灶，特别是脑干部位的病变。脑脊液 γ 球蛋白和IgG升高及蛋白电泳少克隆型是本病实验室诊断的参考依据。

防治要点 促肾上腺皮质激素和皮质类固醇治疗在本病的活动期有效，可促进病情的缓解，但不能改变疾病的最后结局。在长期使用激素时，为避免其副作用，可合并应用免疫抑制药物。Coglymer Ⅰ 及环孢菌素A(ciclosporin A)是近来提出有效的免疫治疗制剂，在对症治疗方面卡马西平控制发作性痛性痉挛有效，为减轻肌张力以改进运动功能可用巴氯芬(baclofen)等。预防并发感染，避免过度疲劳、精神紧张和情绪波动可减少复发。

视神经脊髓炎

视神经脊髓炎(optic neuromyelitis)是以视神经和脊髓共同受累的脱髓鞘疾病。Devic于1894年首先命名为视神经脊髓炎，所以本病又称为Devic病。

本病的病理特点是病灶区严重的炎性细胞反应和坏死，最后形成空洞。在临床上病人可以出现视神经和脊髓以外的中枢神经系统症状，并且可以具有复发缓解的病程。在尸检中除严重坏死改变以外，可以发现典型的多发性硬化斑散在于视神经、脊髓和中枢神经系统其他部位。其实，突出的炎性反应和坏死不过是急性、严重病理过程的表现，视神经和脊髓也是多发性硬化经常累及的部位。所以目前多数学者认为本病是多发性硬化的一个变异型。在亚洲本病的发病率较典型的多发性硬化为多见。

主要临床表现为急性或亚急性起病。视神经受累可双侧同时出现或间隔数日或数周先后出现。脊髓和视神经也可同时或先后受累。先后出现时，其间隔时间一般是数日或数月，个别病例可长达数年。两种症状联合出现时，诊断当无困难。以其中的一种症状起病时应分别按视神经炎或脊髓炎诊断和鉴别，相继出现多灶性神经症状时，如能除外其他神经系统疾病，应考虑多发性硬化的诊断。

本病的治疗与多发性硬化相同。

弥漫性硬化

弥漫性硬化(diffuse sclerosis)是脑白质中有广泛脱髓鞘的疾病。主要见于儿童，以视力障碍、进行性精神紊乱、痉挛性瘫痪、惊厥发作等为主要症状。本病由Schilder 1912年最初描述，故又称Schilder病。

本病的病理特征是大脑半球白质中有界限分明的广泛脱髓鞘，而皮质下的弓形纤维受累较轻或正常。两侧病变常不对称，以一侧枕叶为主，顶、颞、额区亦可受累。在慢性病例，可以发现小的斑状病灶融合而成为大片髓鞘脱失。在新鲜的病变可以看到血管周围炎性细胞浸润。急性病例可以发生脑水肿，引起颅内压增高。有些病例除大脑半球的弥漫性病灶外，视神经、脑干、脊髓可见到散在、典型的多发性硬化脱髓鞘斑，称为移行性硬化。上述病理现象可以说明弥漫性硬化是多发性硬化的一个类型，而以移行性硬化为两者的中间型。此外，有些病例病变部位的髓鞘脱失呈同心环状分层排列，各层之间以相对正常的髓鞘保留区为间隔，如树木的年轮状。称为同心圆性硬化(Balo病)，也是一种多发性硬化的变异型。

本病可发生于任何年龄，但以儿童及青年人为多见。性别无明显差异。罕见家族史。可急性起病，但以渐进者为多见。因病变多起自枕叶，所以常有视野缺损、同侧偏盲，最后导致皮质性黑蒙。当病变累及额、颞、顶叶时，可发生精神异常、惊厥、肢体瘫痪、假性球麻痹、皮质性聋及失语等。当视神经受累时可出现视神经萎缩。脑水肿时可出现颅内压增高、视乳头水肿。晚期则呈痴呆及去大脑皮质状态。脑脊液检查一般正常，但有时单核细胞和蛋白可轻度增多。

病情多持续进展或间断性加重。偶可多年停止进展或轻度好转。多数病人于发病数月或数年内死亡，但有的病人的存活期可长达10年以上。

在儿童或青年人具有急性发病或逐渐进展的皮质性黑蒙，特别是伴有精神障碍，痉挛性瘫痪及惊厥时，诊断并不困难。如起病部位不在枕叶，视力无损或至晚期才出现，则诊断上有一定困难。急性起病的病例需要同散发性脑炎相鉴别；有颅内压增高表现时要同脑瘤相鉴别。同亚急性包涵体脑炎鉴别有时困难，在这种情况下，脑电图、头颅CT检查及麻疹病毒补体结合试验有一定价值。

治疗：主要是对症治疗。肾上腺皮质激素值得试用。

急性播散性脑脊髓炎

急性播散性脑脊髓炎(acute disseminated encephalomyelitis)可见于疫苗接种后，称为免疫接种后脑脊髓炎。也可见于病毒等感染后，称为感染后脑脊髓炎。病前无明显感染诱因者，称为特发性急性播散性脑脊髓炎。本病是一种广泛累及脑、脊髓的急性脱髓鞘

疾病。

病理改变是在脑、脑干、小脑和脊髓白质中有散在的，中、小静脉周围的，直径介于0.1～1mm之间的脱髓鞘病灶和淋巴、单核细胞浸润。轴突和神经细胞则相对完好。病变多属于同一时相，仅见于显微镜下，但偶可融合成大的病变，形成软化灶。严重时可见轴索、神经细胞及其他组织成分的破坏。

本病曾认为是病毒感染所致，但无足够的证据说明神经组织损害是由病毒直接侵袭引起。本病的病理改变同一般病毒感染直接引起者明显不同，而与实验性过敏反应性脑脊髓炎的病理所见相同。其致脑炎抗原是中枢神经系统的特异性氨基酸序列的碱性蛋白。一般认为急性播散性脑脊髓炎主要是在细胞免疫障碍基础上，广泛累及中枢神经系统髓鞘的自身免疫反应。

疫苗接种后脑脊髓炎常见于狂犬病疫苗和牛痘疫苗接种后。偶见于其他疫苗，包括细菌疫苗接种后或注射异体血清，特别是破伤风血清之后。感染后脑脊髓炎多见于病毒感染后，如麻疹、水痘、流感、腮腺炎等，偶见于链球菌及葡萄球菌感染之后。

临床上可分为：脑型、脊髓型和脑脊髓型三种。多在疫苗接种后或感染后的4～14d起病。脑型者突发头痛、呕吐、嗜睡或精神紊乱，包括幻觉、妄想、言语障碍、脑神经麻痹、偏瘫、惊厥、肌阵挛症状。严重病例可出现昏迷及去大脑强直，少数病例可出现颅内压增高，视乳头水肿。脊髓型者突发弛缓性四肢或下肢瘫痪，感觉消失及大、小便障碍。脑、脊髓症状同时存在时病情严重。脑脊液白细胞可轻度增多，蛋白、γ球蛋白和IgG含量也可轻度增高，但正常者也不少见。头颅CT检查可能发现位于脑白质中的低密度灶。

一般于10d左右开始恢复，逐渐至痊愈。严重的病例于急性期死亡或残留智能与运动障碍等后遗症。

对有疫苗接种或发疹史者容易诊断。需与病毒性脑炎、急性脊髓炎、感染中毒性脑病鉴别。特发性病例需同首次发病的多发性硬化相鉴别，有待随诊观察有无复发。

治疗除对症支持疗法以外，早期可用肾上腺皮质激素治疗。

急性出血性白质脑炎

急性出血性白质脑炎(acute hemorrhagic paleoencephalitis)属于暴发型的急性播散性脑脊髓炎。其病理特点是在大脑半球的白质中有严重损害，甚至达到液化的程度。病变呈粉红色或黄灰色散在的小出血灶。在脑干、小脑脚，偶在脊髓均可有类似的病变。显微镜检查可发现广泛的小血管壁有炎性细胞浸润、纤维素性坏死及内膜增生，血管周围脑组织坏死、大量的细胞浸润，多发性出血灶和脑膜的严重炎性反应。根据本病和急性播散性脑脊髓炎之间的过渡病理改变的存在，Russell等人认为前者是后者的暴发型。实验性过敏反应性脑脊髓炎的研究和临床免疫检查的结果也支持这样的观点。

本病主要发病于青年人，但也见于儿童。病前多有上呼吸道感染史。发病突然，多以头痛高热、颈部僵直及精神障碍起病。继之出现惊厥、偏瘫或四肢瘫痪和逐步加深的意识障碍以至昏迷。血中白细胞增多，可达30×10^9/L。血沉也多加快。脑脊液压力一般升高，白细胞可增多到3×10^9/L，以多核为主，且可出现红细胞，蛋白也可增多。

发病后病情急速进展，可于24h内达到严重的阶段。多数病人于发病2～4d内死亡，但也可迁延数周。少数病例也可得到恢复且无明显残留症状。

肾上腺皮质激素治疗对一些病例有效。

进行性多灶性白质脑病

进行性多灶性白质脑病(progressive multifocal leukoencephalopathy)为一罕见的、主要以全身性网状内皮系统疾病为背景而发生的进行性脑部脱髓鞘病。85%以上见于淋巴增生性，骨髓增生性以及慢性肉芽肿性疾病，如白血病、淋巴瘤、结节病等患者中。少数见于癌症、矽肺、支气管哮喘、冠心病及器官移植后长期使用免疫抑制剂者。

脑部多发病灶的特点为：①非对称性，多阶段性脱髓鞘病变。②病灶中心少支胶质细胞减少，病灶周围含核内嗜酸性包涵体(cowdry型)。③病灶内出现奇异星形胶质细胞。④单核吞噬细胞中含有髓鞘代谢物质，而一般炎症细胞不明显。

本病与病毒感染有关。电镜检查发现少支胶质细胞包涵体中有类似小乳多孔病毒颗粒。少数病例脑部已分离出此类病毒，并证明病毒直接作用于少支胶质细胞破坏其所支撑的髓鞘而形成严重的脱髓鞘病变。

发病年龄多在50—70岁。男性为女性的两倍。神经系统症状在原有疾病历时2～4年后迅速出现，多以精神症状和智能减退为首发症状，运动、感觉、视力及言语障碍最为常见，最终成为痴呆，患者多在半年内死亡。脑脊液正常，脑电图可见弥散性慢活动。CT检查可见大脑白质有不对称的、大小不等的低密度灶。

本病尚无特殊治疗。应注意处理合并的颅内细菌性及真菌感染。

癫痫

脑部兴奋性过高的异常神经元群突然过度、重复放电引起的一过性脑功能障碍称为痫性发作或癫痫发作(epileptic seizure)。根据异常放电神经元的部位及其传播范围，临床上可出现短暂的意识丧失，肢体抽搐，感觉异常，精神行为障碍或自主神经功能异常。这些功能异

常可以单独或几种同时出现。有反覆痫性发作者则为癫痫（epilepsy）。癫痫可由很多原因引起。患病率约5/1000。可发生于各种年龄，儿童期起病者约占80%。

发病机制和临床 癫痫发作的发病机制尚未完全阐明，但都由大脑皮质神经元过度放电所致。引起神经元过度放电的因素有：①兴奋冲动过多。脑部高频电刺激或注射兴奋性药物如戊四氮可使正常人发生惊厥。②抑制功能降低。抑制性递质如γ氨基酪酸减少或脑部病变损害了正常时发出抑制性冲动的神经元（如小脑齿状核）或其通路。③神经元的膜电位不稳定。器质性病变可以损害神经元的膜结构及其相对稳定的极化状态。全身性代谢障碍如低血钙、甲亢等能提高膜的兴奋性，神经细胞能量供应（葡萄糖、氧）缺乏时，影响其排钠蓄钾功能。使兴奋性冲动引起的神经元膜的去极化不能迅速恢复，使兴奋状态得以持续。④遗传素质。可能使较轻的代谢紊乱或上述其他变化易于促成发作。

根据临床、病理和脑电图学的研究，各种部分性发作都自大脑皮质某部分或其联系间脑的扇形皮质下区域起始，病变部位的功能决定了临床发作的表现。例如运动性部分性发作起自对侧大脑中央前回的相应功能区；视觉性发作起自对侧枕叶；内脏性发作起自外侧裂深部或颞叶内侧等。在复杂部分性发作（精神运动性发作），病灶可能广泛地涉及额、颞皮质和间脑，也可能限于颞叶的一小部分如海马。癫痫放电可以沿三种方式传播：①动作电位在皮质局部区域内运转或通过钾离子释放引起邻近神经元的去极化，临床表现为缓慢扩展的Jackson发作。②通过较短的联系纤维传播至附近皮质或邻叶。③通过长纤维至间脑再经由弥散性丘脑投射系统扩散，或通过联合纤维导向对侧半球。临床表现为局灶性发作快速地扩展为大发作。

关于全身性（非局灶性开始的或全面性）发作的起点，尚无定论。目前认为可能在额叶皮质或丘脑中线网状结构，故又称为额叶网状发作。其临床表现取决于过度放电的传播范围和抑制系统的参与程度。例如在大发作中，过度放电的神经元迅速播及自丘脑至菱脑的整个网状结构，产生昏迷。它一方面通过弥散性丘脑投射系统兴奋整个大脑皮质，也通过皮质—网状—脊髓束和间脑—网状—脊髓束下行，产生强直期的痉挛和自主神经征象。阵挛期时兴奋和抑制交替出现，后者可能涉及多个抑制性机构，包括：皮质、丘脑、尾状核和小脑。在失神小发作中，过度放电播散部位限于丘脑网状结构和大脑皮质，抑制性结构的作用则更为强烈而快速的加入。

临床表现 癫痫发作的表现非常复杂而多样。临床上一般分为四种主要类型：大发作（全身性强直-阵挛发作）、小发作、局灶性发作和精神运动性发作，其中以全身性强直-阵挛发作最为多见。

大发作可以是特发性，也可以是继发性的。以突然的意识丧失和全身抽搐为主要表现。强直期意识丧失，突然倒地，张口尖叫，四肢强直约20s左右。随即进入阵挛期，全身肌肉间歇性痉挛即抽搐，持续约30—50s后突然停止。发作中呼吸暂停，面唇青紫，瞳孔散大，尿便失禁，常咬伤唇舌，口喷白沫或血沫。抽搐停止后进入昏睡期，约经5—30min或更长时间，意识渐转清醒。病人除先兆外不能回忆发作经过。因有强直和阵挛两相，故称它全身性强直-阵挛发作。大发作若连续不断发生，其间持续昏迷，称为癫痫持续状态（见"癫痫持续状态"条）。

小发作中最典型的为失神发作。患者突然静止失神，呆视，不语约经5—30s后意识突然恢复，继续原来活动，不跌倒，对经过全无记忆。复合型失神发作可伴有运动或自主神经症状。不典型者发作与恢复均较典型者为慢，常伴有脑部器质性病变和智能发育落后。

局灶性发作往往为脑部病损的症状，表现与病变部位的功能有关。发作大多短促，自数秒至数十秒，如不扩展成大发作则意识无明显障碍。常见的有局灶性运动发作，表现为阵挛性抽搐多见于口角、眼睑、手指或足趾等局部。局灶性感觉发作表现为上述部位阵发性躯体感觉异常。局灶性运动或感觉发作可按大脑皮质运动区或感觉区的排列扩展至同侧另一肢体或整个一侧身体称为Jackson发作。局灶性感觉发作也可涉及视觉、味觉等特殊感觉。自主神经性发作表现为各种阵发的内脏不适感，以胃肠道、心血管症状为多见。

精神运动性发作以发作性的精神症状、意识障碍和自动症为特征，实际上也是一种复杂的局灶性发作。病人往往先有某种感觉、内脏发作症状，事后可回忆，称为先兆。继而意识模糊或呈现精神错乱，然后发生自动症，以吮吸、咀嚼等为多见。病人无意识地重复原来正在进行的动作或解扣、游走、奔跑等。发作一般持续数分钟至半小时，然后逐渐清醒。除先兆症状外，对其他行为毫无记忆。

同一癫痫病人，可有一种以上的发作，或者先以局灶性发作开始很快转为全身强直-阵挛发作，或者变为复杂部分性发作再发展为大发作等。

病因 可分为继发性和原发性癫痫两大类。继发性癫痫是由于脑部器质性病变或全身系统性疾患引起脑部代谢紊乱所致，是该疾病的症状之一，故又称症状性癫痫。起病年龄视病因而定，发作可包括除典型小发作以外的任何类型。常见的病因可有：

（1）产前因素：①遗传性疾病伴发癫痫：如先天性代谢异常（低血糖、糖原代谢病、苯丙酮尿症、脑脂质沉积症、脑白质营养不良等），多种遗传性疾病。②先天性脑发育畸形：脑血管畸形，脑积水，脑穿通畸形，神经皮肤综合征，神经管畸形。③宫内胎儿感染：病毒性感染（风疹、巨细胞病毒、单纯疱疹），原虫感染（弓形体病），细菌性感染。④母亲疾病：妊娠高血压综合征，糖尿病，肾脏病，放射线照射，药物中毒，外伤。

(2)围生期因素：①产伤、缺氧、颅内出血。②感染。③高胆红素血症。④早产。⑤代谢紊乱。

(3)产后因素：①感染，各种脑部或全身性感染(包括细菌、病毒、寄生虫等)伴发中毒性脑病或脑血栓形成等。②颅脑外伤。③肿瘤，在中年开始发作的癫痫中，颅内肿瘤是常见的病因，尤其是部位靠近大脑皮质者。④血管疾病，血管畸形，脑卒中及多发脑梗死等。⑤变性疾病，儿童期如进行性肌阵挛癫痫。⑥代谢障碍如低血糖，低血钙，尿毒症，维生素 B_6 缺乏或依赖症。⑦内分泌紊乱。⑧中毒等。

原发性癫痫患者并无上述疾病。起病多在儿童期和青春期。发作类型可为：大发作，典型小发作和(或)大型肌阵挛和良性中央区放电性癫痫。较易受到生理和环境的诱因而发作。癫痫与遗传有一定关系，但仅少数原发性癫痫患者有明显的家族史，似属于不规则的常染色体显性遗传，也有一部分可能是多基因遗传。所遗传者并非癫痫本身而是易发癫痫的倾致性。

许多生理的和环境的因素可以促成癫痫发作，称为癫痫的诱发因素或诱因。诱因较易作用于原发性癫痫，但亦可影响继发性癫痫。

在生理因素中，内分泌腺特别是性腺功能对痫性发作有一定影响。如有的女患者仅在月经前期或经期中发作，有的在经前期发作较平日频繁。个别患者仅在妊娠期中有发作。甲亢或服用甲状腺素也能促成发作。

不少患者的发作和睡—醒周期有关。如有的患者仅在或大多在睡中，或晨醒时发作，有的仅在或大多在日间发作。

感染、中毒、疲劳、酗酒、便秘、睡眠不足、过敏反应，以及突然停止或更换抗痫药物等均可促成痫性发作，甚至发展为癫痫持续状态。

癫痫的原因与年龄有关，于婴儿期(特别是6个月以内)首次发病者，多由脑器质病变。

诊断依据 诊断癫痫要注意二点：①要确定是否为癫痫，应与心源性及其他病因的晕厥，短暂性脑缺血发作，偏头痛，发作性睡病，小儿的屏气发作(呼吸暂停症)、习惯性擦腿动作(双腿交叉)等发作性疾病以及癔症(假性发作)相鉴别。由于大部分患者发作时有意识障碍、病人的诉述往往并不全面和可靠。但若意识丧失前有先兆，且确有意识丧失的佐证如舌伤痕、尿失禁、跌伤史等，对癫痫发作特别是大发作的确定，具有很重要的意义。根据可靠的病史(包括目睹发作者提供的资料)，体格检查和脑电图变化，80%以上的癫痫是可以确定的。②要区分原发性和继发性癫痫。原发性者可有家族史，发病年龄大多在青春期以前，发作类型多为典型失神发作，大发作、良性中央回、颞部放电灶癫痫和枕叶癫痫。这类病人体检多正常。除后两种外，脑电图无局灶性异常。发病较晚，如首次发作在25岁以后的病人，即使体检和脑电图都没有特殊发现，也不能排除继发性癫痫的可能，需要边治疗边复查。体检或脑电图若呈现局灶性异常，则要高度怀疑继发性癫痫，应进一步全面检查。③对继发性癫痫的病人，应查明病因。要从全身性疾病和脑部疾病两方面加以探讨，尽量查明可以治疗的和一些对生命有威胁性的进展病变如脑肿瘤等，及时采取针对性处理。

脑电图是诊断癫痫的有效工具。反覆检查和应用各种辅助诱发方法，其阳性诊断率可达80%。随着仪器性能和描记技术的不断改进，其诊断效率也日益提高。但正常脑电图并不能绝对排除癫痫。异常脑电图包括有痫样电活动者，若不结合临床资料也不能单独据以作出癫痫的诊断。少数正常人，尤其是患者的亲属虽然从无发作，但脑电图可以呈现异常。脑电图检查已广泛应用于癫痫的确诊和对各种痫性发作的分类，对有些病人可起到随访治疗效果和判断其预后的作用。

防治要点 癫痫预防应从产前保健开始。注意母亲健康，避免感染和营养缺乏。围生期应注意保护小儿免受缺氧，产伤感染等损害，以后要防止高热惊厥，防治脑部感染，颅脑外伤，代谢紊乱。对确诊为癫痫的病人应及早治疗(见“癫痫治疗”条)。

癫痫分类

癫痫有两种分类法。一种分成全身性癫痫和部分性或局灶性癫痫；另一种分成知道病因的症状性或继发性癫痫和不知病因的特发性(原发性)或隐原性癫痫。目前将这两种分类法综合在一起，成为一种分类法。

与大脑某部位有关的(局灶性，部分性)癫痫

与发病年龄有关的特发性癫痫 (1)良性儿童期中央区-颞部棘波灶癫痫。

(2)儿童枕部阵发放电性癫痫。

此两者为原发性局灶性癫痫。均在儿童期发病，青春期后消失，但后者的预后较前者略差。

症状性癫痫 包括很多不同的综合征，主要根据解剖部位，临床特点，发作类型和病因来区分。

(1)额叶癫痫：非常频繁的短暂的发作，发作后模糊状态很少或很轻。

(2)运动辅区癫痫：多为姿势性发作，易发生持续状态，单纯局灶性强直性发作，发音或言语中止，可有尿失禁。局灶性脑萎缩，肿瘤或动静脉畸形为常见病因。

(3)扣带回癫痫：开始为带性色彩的自动症的复杂局灶性发作，自主神经症状，情感改变，尿失禁。

(4)额极区癫痫：失去接触，头眼向一侧旋转然后向对侧转动，体轴性阵挛和跌倒，自主神经症状。

(5)额叶眶面癫痫：自动性或幻嗅开始的复杂局灶性发作，自主神经症状和尿失禁，常见病因为脑外伤、星形胶质细胞瘤和少支胶质细胞瘤。

(6)额叶背外侧癫痫：单纯局灶性强直性发作伴转动性动作和失语，有自动症的复杂局灶性发作。常见病

因同上。

（7）运动皮质癫痫：往往为单纯部分性发作。部位视运动皮质受影响的区域而定，在下中央前回，可有语言中断、发音或失语，对侧局部强直－阵挛发作或吞咽。尚可发展全全身性发作，旁中央小叶受累则可有对侧下肢和同侧足部的动作。

（8）颞叶癫痫：①海马癫痫（下内侧边缘性或嗅脑性精神运动性癫痫）占颞叶癫痫的70%～80%，有复杂部分性发作，开始为奇怪的，难以形容的感觉，经验性幻觉，随之以发呆，口部和消化道自动症，最常见的病因为切迹或海马硬化。②杏仁核癫痫。上升性上腹部不适，恶心，自主神经症状及腹鸣、打嗝、苍白、局部发红、呼吸停止，瞳孔散大，恐慌和嗅味幻觉，意识丧失逐渐发展，继之以发呆、口或肠道自动症和精神混乱。③后外侧颞叶癫痫。有幻听、幻视，若在优势侧可有语言障碍，随之以定向力障碍头向一侧转动，有时有发呆性自动症。④岛盖癫痫。有前庭性和听觉性幻觉，腹鸣、打嗝和自主神经症状或单侧局部抽动和感觉异常。

（9）顶叶癫痫：可有阳性（如针刺感、触电感）和阴性（麻木感、部分身体缺失感）单纯感觉性发作，眩晕。旁中央小叶放电，可有双侧下肢的感觉障碍。

（10）枕叶癫痫：各种视觉障碍的发作。

全身性（不是由某处局部开始的）癫痫

特发性癫痫（按年龄次序排列）　（1）良性家族性新生儿惊厥：为罕见的显性遗传性疾病，在生后2～3 d出现阵挛或呼吸停止发作，脑电图无特异改变，约14%以后发展为癫痫。

（2）良性新生儿惊厥：在生后5 d左右出现反覆阵挛或呼吸停止发作，无明确病因或代谢障碍，发作期间脑电图有尖的θ波，预后良好。

（3）良性婴儿期肌阵挛癫痫：在有癫痫家族史的正常儿童，1～2岁期间出现短暂的全身性肌阵挛发作，睡眠脑电图描记在入睡早期出现短阵弥漫性棘－慢波发放。易被药物控制。

（4）儿童失神性发作（频繁发作）：多在学龄期（高峰在6～7岁）发病，每天有数次至多次的失神发作，脑电图上有3Hz同步，对称的棘－慢波，青春期可能转为大发作。

（5）少年期失神发作：失神发作与儿童期相似，发作年龄在青春期前后，发作次数较少，常伴有大发作，大发作的发生较儿童失神性癫痫要早，患者常有肌阵挛发作。棘－慢波常快于3Hz，药物易控制。

（6）少年期肌阵挛癫痫（前冲性小发作）：青春期前后发病，为双侧性，单次或重复的，非节律性，不规则的肌阵挛跳动，主要是上肢，有些患者由于一次跳动而突然倾跌，没有可以看得出的意识障碍，常可有全身性强直－阵挛发作，病因不明，对治疗的效果尚好。

（7）觉醒时的大发作：大多在10～20岁间起病，为全身性强直－阵挛性发作，主要在醒后不久发生，如合并有其他类型发作，往往为失神或肌阵挛发作。

原发性和（或）症状性全身性癫痫　按发病年龄先后排列：

（1）West综合征（婴儿痉挛症，Betz-Nick-Saluam，Krainofe综合征）典型的三联症，婴儿痉挛，智能发育停顿和高峰节律紊乱。痉挛可为短暂屈曲性或外展性，点头，常为混合性。发病高峰在4～7月间，可分为两组，症状性组的病人在病前就有脑部症状（精神运动迟缓，神经系体征，放射性检查阳性发现或有其他类型发作）或其他已知病因。较少为原发性组，病前未发现任何病因。预后部分基于早期ACTH或口服激素治疗，但取决于病因。原发性组如及早治疗，则预后较佳。

（2）Lennox Guastaut综合征：1～8岁间发病，但以学龄前儿童多见。最常见的为肢体轴性强直发作，失张力发作和失神发作，但也可合并其他各种类型发作，发作次数较频，脑电图常为慢于3Hz的尖－慢波。发作控制较难，智力发育常受影响，60%的病人在病前有脑病，部分为原发性。

（3）有肌阵挛-跌倒性发作的癫痫：多在2～5岁发病，其发作形式有肌阵挛、跌倒、肌阵挛－跌倒发作。有阵挛和强直成分的失神发作和强直－阵挛性发作，没有任何先兆。仅有突然肌张力丧失跌倒为唯一发作形式者很少。跌倒的方向视发作时身体的重心而定。常可有持续状态。

（4）有肌阵挛失神发作的癫痫，发病多在7岁左右，失神发作伴有严重双侧节律性阵挛性跳动，还常有强直性收缩。脑电图与典型失神相似。预后较典型失神发作差，对药物反应不敏感，智能迟缓，可能最后会发生其他癫痫，如Lennox-Gustaut综合征。

症状性癫痫　（1）非特异性病因：早年肌阵挛性脑病癫痫，出生后3月前发病，最初开始为片断性，不连续肌阵挛，以后有不规则的部分性发作，大型（全身）肌阵挛或强直性痉挛。预后多不良，在1岁内死亡。脑电图特点为阵发性脑电抑制，最常见病因为非酮性高血糖症。

（2）特异性综合征：畸形：①Aicardi综合征：发生于女婴，有胼胝体网状脉络膜缺失。很早就表现为婴儿痉挛症。②lissencephaly-pachygyria扁平小脑回症：特点为面部异常和特异的CT所见，轴性肌张力低，婴儿痉挛症。③结节性硬化症：常为West综合征的病因，单纯运动性发作后出现偏瘫时脑面血管瘤病可为常见的病因。

（3）代谢异常：新生儿：非酮性高血糖和D甘油酸血症。很早出现肌阵挛脑病，有不规则的肌阵挛，部分性发作和阵发性脑电抑制。

婴儿：典型苯丙酮尿症表现为婴儿痉挛症。有生物喋呤缺乏的苯丙酮尿症变异型的婴儿，生后即有肌张力降低，在6个月后出现全身性运动发作和肌阵挛跳动和眼动发作。

家族性黑蒙性痴呆及其变异型 Sandhoff 病，生后头一个月听觉诱发惊跳或肌阵挛，脑电图无变化。1足岁后出现肌阵挛和不规则部分性发作，脑电背景节律变慢。

幼婴蜡样质-脂褐质病 (Santuarora Haltia Hagleagr 病) 5～18个月间发生全身性肌阵挛，脑电变平直具有提示性意义。

维生素 B_6(吡多辛)缺乏，其临床发作无特征性，但由于应用维生素 B_6 治疗有效，在一岁以内不明原因的难治性发作均应考虑及此症。因为有些幼儿发作并不在出生后头几日出现。

儿童：较年长婴儿蜡样质-脂褐质病 (Jansky-Bielschowski 病)，在2～4岁出现全身性肌阵挛，失张力性或倾跌发作。

婴儿型 Huntington 病在3岁以后逐渐出现的精神发育迟缓，继以肌张力障碍，全身强直-阵挛发作，不典型失神发作和肌阵挛发作。

儿童和青少年期：少年型葡萄糖脑苷脂沉积病 (Gaucher 病)，6～8岁起病，有各种类型癫痫发作，常为强直-阵挛或部分运动性发作。

少年型蜡样质-脂褐质病 (Spielmeyer Vogt)，1～8岁起病，视力减退，精神运动发育减退出现小脑和锥体外系症。1～4年后有全身惊厥发作，个别肌肉，节段或全身肌阵挛。

Lafora 病(有 Lafora 淀粉样小体的肌阵挛癫痫)，6～19岁起病，有全身阵挛性强直-阵挛性发作，常还有视觉性部分性发作，持久的小部分肌肉，节段性和全身性肌阵挛，精神发育很快进行性恶化。发病后平均5.5年死亡。

进行性变性肌阵挛癫痫 (Lundberg 型)，亦归于此类。8～13岁起病，有肌阵挛和全身强直-阵挛发作。小脑共济失调，常有进行性轻度精神退化。

肌阵挛性动作协调障碍癫痫 (Ramsay Hunt 综合征)，6～20岁起病，有肌阵挛和全身性强直-阵挛发作，肌阵挛在意向动作时出现。全身性发作较少但对药物治疗敏感如有精神退化往往缓慢。神经症状局限于小脑。

樱桃红点肌阵挛综合征，仅唾液酸苷酶缺乏与肌阵挛性小脑协调障碍相似，但尚有弱视和眼底樱桃红点。

与一种线粒体脑病有关的类肌阵挛性小脑协调障碍，可能有乳酸与丙酮酸异常。

成人：Kuf 病(少年晚发型家族性黑蒙痴呆病)是进展缓慢的沉积病，常有难治的全身性发作，但眼底正常，对低频光刺激极度敏感。

癫痫发作分类

临床上习惯将常见的癫痫表现分为大发作，小发作，局灶性发作和精神运动性发作四种，实际上癫痫发作的临床表现复杂多样，远非这四种所能概括，为了便于交流而有比较统一的共同语言，现代癫痫学者根据临床及发作时和发作间歇期的脑电图异常放电的表现，对癫痫发作进行较为全面的分类。1981年又发表了修改后的分类草案以尽可能统一对癫痫发作的诊断标准。癫痫发作的分类是指对每次癫痫发作时的临床表现和脑电图变化的分类，而不是癫痫的分类，两者应加以区别。癫痫发作分类的细目列于下。

（1）部分性发作(局部开始的发作)：单纯部分性发作(相当于局灶性发作，意识不丧失)：①运动性发作。②感觉性发作。③自主神经性发作。④精神性发作。

复杂部分性发作(相当于精神运动性癫痫)：①部分性发作继而意识障碍者或者有自动症。②以意识障碍开始或者还有自动症。

（2）全身性发作(非局部开始的发作)：①强直-阵挛发作(大发作)。②失神发作。③不典型小发作。④肌阵挛性发作。⑤阵挛性发作。⑥强直性发作。⑦失张力性(无动性)发作。

（3）未能分类的发作：包括资料不当或不完整因而难以分类的所有发作，某些新生儿期的发作，如节律性眼球运动，咀嚼和游泳样动作。

（4）持续状态。

部分性发作 临床和脑电图的最早表现为局限于一侧大脑半球的部分神经原系统开始异常放电引起的发作。如意识不受影响，则称为单纯部分性发作，有意识障碍时则为复杂部分性发作。

单纯部分性发作 相当于意识没有障碍的局灶性发作。

（1）运动性发作：①局灶性运动性发作：仅限于运动皮质的某一部分的激动所引起的短暂肌肉抽搐，大多见于口角、眼睑、手指或足趾，偶然持续数小时，数周，数月甚至数年，则称为部分性癫痫连续发作(Kosehewnikow 发作)。②Jackson 发作：如异常放电在运动区皮质扩布，使发作由局部扩展到同侧另一肢体或整个一侧身体，称为 Jackson 发作。在发作后遗留暂时性的局部瘫痪称 Todd 瘫痪。③旋转性发作：最常见者为头和眼球向一侧(往往向病灶对侧)的强直性同向偏斜，也可包括头部和躯干，偶然造成全身旋转。④姿态性发作：头、眼的旋转伴同侧上肢的外展，肘屈，下肢的伸直，尤如患者注视着屈曲的对侧上肢，而病灶同侧的下肢则伸直，病灶常位于运动辅区。⑤语音性发作：往往为语言中止，偶为发出单调的声音。如为重复发出所说的音节或字句则称为癫痫性重复语言。

（2）感觉性发作：①体感性发作：如针刺感、麻木感、蚁走感、动作感、肢体变形感或肢体缺失感。大多发生在口唇、舌部、手指或足趾，也可能沿感觉皮质扩散而成为复杂部分性发作或全身性强直-阵挛性发作。②视觉性发作：常见者为闪光，也可有复杂图象，有时表现为局部视野缺损。③听觉性发作：可有简单的音响或短暂耳聋，

有时发生高级整合功能的异常如听到音乐等。④嗅觉性发作，多为焦臭或不易描述的气味。⑤味觉性发作，为苦、咸或金属味等。⑥眩晕性发作，有飘浮感或旋转感。

（3）自主神经性发作：为呕吐、皮色苍白、潮红、出汗、竖毛、瞳孔扩大、肠鸣、尿失禁、勃起等可作为单纯部分性发作的表现。

（4）精神性发作：主要为高级大脑功能的障碍，表现为不同程度的失语性发作，记忆障碍性发作，例如对生疏事物感到似曾相识（déjà vu）或熟悉事物感到陌生（jamais vu），思维性发作，如强迫思维，双重思维，偶而有瞬间顺序涌现往事的全景思维；认识性发作有梦样状态，时间错觉，不真实感等。情感性发作，如无故的恐惧，欣快，抑郁或暴怒。错觉性发作，例如影像大小、视物变大、变小、形状、距离、声音的强度，音调，距离或部位的异常感觉，或者肢体大小，重量改变的感觉。结构性幻觉可以有简单的如闪光、复杂的有景像幻觉，幻听（言语，音乐）等，多为以往经历的重现，内容较为复杂。

复杂部分性发作　相当于颞叶癫痫或精神运动性发作，但也见于病灶位于额中和嗅脑皮质者，与单纯部分性发作差别在于有否意识障碍。

（1）单纯部分性发作开始而后有意识障碍：①由上述各种单纯性发作开始继而有意识障碍。②还伴有自动症。

（2）以意识障碍开始：①仅有意识障碍。②伴有自动症。

（3）自动症的形式有多种，可能是重复原先正在进行的动作，或为新的无意识动作，或是对幻、错觉的反应动作：①饮食性自动症：最为多见，常为口部重复动作如咀嚼，吞咽等，常伴有唾液分泌增加。②拟态性自动症，无意识地重复某种简单动作如搓手、抚面、解扣、脱衣、摸索等。③姿态性自动症：无意识地重复某种简单姿态。④游动性自动症：无意识地行走，奔跑，乘坐或驾驶车辆，一般持续数分钟，偶见持续数日，甚而达月者则可能为并发精神病的症状。⑤言语自动症：多为简单语句的重复或叫喊。

继发性全身性发作　部分性发作发展为继发性全身性发作（可以为全身性强直-阵挛性，强直性或阵挛性）。

（1）单纯部分性发作发展为全身性发作。

（2）复杂部分性发作发展为全身性发作。

（3）单纯部分性发作发展为复杂部分性发作最后发展为大发作。

全身性发作（惊厥性或非惊厥性）　这类发作往往在开始时即有意识障碍，若有抽搐，则为双侧性的。

失神发作　突然发生的原来工作的中断，呆视，可有双眼的上翻。如正在说话，话音变慢或中断。如正在走路，则突然站住不动。若在进食，则食物可停在口中的任何部位。对问话无反应，约经数秒至30s又突然缓解。脑电图上有3Hz棘-慢波。又分：①仅有意识障碍的失神发作，上述改变为单纯失神发作的表现。②有轻度阵挛成分的失神发作，除上述基本症状外，可有眼睑、口角或其他部分肌肉的阵挛性动作，在手中的物件可能因此而失落。③有失张力成分的失神发作，可有维持姿态的以及其他肢体的肌肉的张力的消失引起头部前倾，双臂下垂，偶而可使病人跌倒。④有强直成分的失神发作，强直性肌肉收缩使肌群间张力不对称头被牵向后方，若患者站着，身体可成角弓反张状，为后仰性失神或旋转性失神。⑤有自动症的失神发作，失神发作时可有舔唇，吞咽或无目的走动等的自动症，此自动症由脑电图上的3Hz棘-慢波与复杂部分性发作的自动症相区别。

不典型失神发作　发作的开始和停止不如典型失神发作那样突然和急骤，肌肉张力的改变要比典型失神发作显著，脑电图上为1～2.5Hz的尖-慢波。

全身强直-阵挛性发作　为最常见的全身性发作，通常称为大发作，以意识丧失和全身抽搐为主要表现。有些患者可有先兆，但大部分患者没有先兆而有全身肌肉的强直，导致倾跌，甚至跌伤。喉部及呼吸肌肉痉挛时发出声音，称为痫叫。强直期持续约10～20s，在肢端逐渐呈现微细的震颤。后者的幅度逐渐增大并延及全身，进入阵挛期，全身肌肉呈现间歇的屈曲痉挛，频率逐渐减少，持续约30—50s。口吐泡沫，在最后一次强直痉挛并出现深呼吸后，痉挛突然停止。在发作中，常有心率加快，血压升高，唾液和汗液分泌增多，瞳孔散大，尿失禁甚至两便失禁等自主神经症状。皮肤，粘膜呈现青紫，瞳孔反射和各种深浅反射也都消失，并可出现病理反射。发作后进入时间不等的昏睡期，不少患者醒后诉说全身酸痛和头痛，除先兆外全无记忆。

癫痫大发作患者的发作频率不等，自一日数次到数日数月，少数数年一次。大发作若频繁发生，而持续昏迷者，称为癫痫持续状态。

肌阵挛性发作　肌阵挛跳动为一组、分组或躯干肌肉的突然短暂的收缩，可为单次也可能多次重复出现，多在上肢，少数可导致倾跌。

强直性发作　强烈的强直性肌肉抽搐，还可引起头眼向一侧转动，甚至可使整个身体转动。面色开始时不变，以后变为苍白，最后变青紫色。瞳孔散大。强直痉挛持续时，不同部位的强度可有所改变，引起肢体位置的轻度改变。如躯体伸性强直，则可见头颈和躯干的过伸，似角弓反张状。

阵挛性发作　全身性惊厥有时没有强直成分，而以反復的阵挛性抽动为表现。

失张力发作（无动性发作）　部分肌肉张力突然消失，可导致头的垂落和下颌的松弛，某一肢体的无力或由于全身肌肉张力的丧失而使患者倾跌于地。如果发作非常短暂称为“跌落发作”，导致头面部或身体碰伤，意识丧失亦极短暂，有时可与肌阵挛发作或强直性发作等合并存在。

未能分类的发作 由于资料不全或不能归入上述各种类型的发作，包括某些新生儿发作，如节律性眼球运动、咀嚼和游泳运动等。

持续状态 是指时间很长或反覆发作期间意识不恢复的发作。可分为部分性持续状态（如 Jackson 发作）或全身性（失神持续状态或强直-阵挛持续状态）。非常局限的运动性发作连续出现时称为部分性癫痫连续发作。

癫痫治疗

对确诊为癫痫的病人，应掌握以下一般治疗原则：①力求查明病因进行针对性治疗。②不论病因能否去除，都应该及早选择适当药物以控制或减轻发作。③须注意一般卫生和生活规律化，避免饮酒、过饱、过劳、辛辣和刺激性饮食，以及情绪激动。④不得从事在发作时可能遭到伤害的职业和活动。如操纵机器，高空作业，驾驶车辆，游泳等。⑤在上述前提下应鼓励患者积极参加适当的体力和脑力劳动，尽量适当接近正常的学习，工作生活和社会活动，保持稳定的情绪和乐观精神。

发作时的治疗 大发作时，应立即以软物垫塞上下齿间以防咬伤。使病人卧床，头部偏向一侧，并保持呼吸道通畅，防止唾液和呕吐物吸入或窒息。松解衣带，取除假牙，监护至清醒。精神运动性发作大多在几分钟内自行中止。一般没有必要采取特殊的治疗措施，但要防止自伤或伤人。

发作间歇期的药物治疗 服用抗癫痫药物需注意下列各点：①诊断一旦确立，应即开始治疗。治疗愈早，效果愈好。②根据发作类型，选择适当药物。一般自小剂量开始，逐渐调整至能控制发作而又不出现毒性反应为佳。增量不宜太急，尤其在选用苯妥英钠时更需注意。③为减少不良反应，开始最好只用一种药物。达最大耐受量而无效时再改用其他药物。最后考虑合并用药。合并用药不一定能增加疗效。因为药物有相互作用，一种药可以使另一种药的浓度下降。④更换药物应逐渐过渡，突然调换或停用药物可导致癫痫持续状态。⑤应耐心、坚持较长时间的治疗。完全控制癫痫发作达3～5年后才可考虑逐渐减药。切忌过早或突然停药。⑥定期检查周围血象和肝肾功能等。最好能定期测量抗癫痫药的血浓度以利于调整剂量，提高疗效，减少副反应和不合作。

抗癫痫药物的选用 大发作可选用苯妥英钠、卡马西平（酰胺咪嗪）、扑米酮（扑痫酮）、丙戊酸钠和苯巴比妥。（但部分儿童服用苯巴比妥时可产生兴奋现象）。失神小发作可选用乙琥胺、丙戊酸钠或氯硝西泮（氯硝安定）。其他小发作可选用丙戊酸钠、氯硝西泮。局灶性发作选用苯妥英钠、卡马西平、扑米酮、苯巴比妥。精神运动性发作可选用卡马西平、苯妥英钠、扑米酮、苯巴比妥、氯硝西泮。在少数对各种药物均无效者苯妥英钠可能有效。良性中央回-颞区放电灶癫痫，发作稀少者不一定用药，如因发作较频而必须口服药者，可选用卡马西平或苯妥英钠。婴儿痉挛以早期应用 ACTH 或泼尼松，同时给予硝西泮（硝基安定）或氯硝西泮为主，泼尼松应维持较长时间。各类常用抗癫痫药物的适应证，剂量和副作用见表。

抗癫痫药物的血浓度 如苯妥英钠的有效药浓度为10～20ng/ml，超过20ng/ml可出现眼球震颤，超过30ng/ml可出现共济失调，超过40ng/ml则有更严重的毒性反应。苯巴比妥的有效血浓度为10～30ng/ml，超过40ng/ml可出现中毒反应。必须注意，苯妥英钠的血浓度与剂量不一定成比例，而且个体差异很大。给药应因人而异。调整剂量应个别化。有些病人在"一般剂量"就出现毒副反应，如眩晕、行走不稳。这不是药物过敏，而是个体代谢不同导致药物积累，血药浓度过多所致，在血浓度监测下减量至有效浓度即可消失。但要注意：增量和减量都不宜过急。扑米酮在体内吸收后，还有其代谢产物 PAMA 和苯巴比妥。因此扑米酮与苯巴比妥合用，可升高苯巴比妥的血浓度。乙琥胺和苯巴比妥合用也可导致苯巴比妥血浓度升高而出现嗜睡。

癫痫的外科治疗 对于发作频繁，经正规的抗癫痫药物治疗无效而严重影响患者正常生活时，可考虑外科治疗。手术可以选用癫痫灶切除术、立体定向破坏术和胼胝体切开术。

癫痫灶切除术 目的是用外科手术去除引起局灶性发作的病变。如脑局限性萎缩，占位病变和某些脑血管病变如 AVM。

颞叶前部切除术 颞叶癫痫为药物难以控制而又较多见的一种癫痫致痫灶，往往在颞叶深部及内侧面，涉及杏仁核和海马。颞叶前部切除术为治疗复杂部分性发作或颞叶性发作的常用方法。颞叶癫痫患者发作频繁，症状严重，伴行为异常并影响正常生活，临床发作、X线和脑电图（包括埋藏深电极），正电子发射扫描（PET）或单光子发射扫描（SPECT）等均表明病灶主要位于一侧颞叶者可考虑采用此法。

颞叶前部切除术的效果是癫痫手术中较好的一种，如病例选择合适，术后约45%癫痫发作完全停止，约31%能使病情改善，只有约2%～4%疗效不佳。术前已有智力减退的病人，术后多不会改善。脑电图的好转情况也和癫痫的好转有关，在癫痫完全消失的病人中，脑电图恢复正常者占79%，而癫痫发作改善50%以上者脑电图好转的为64%

立体定向破坏术 如不采用前颞叶切除术，可用立体定向术破坏颞叶深部的结构如杏仁核以及 Forel-H 区或丘脑一部分等。

胼胝体切开术 近年来动物实验显示癫痫样放电从

常用口服抗癫痫药物

药物名称	适应证	每日剂量(g)			副作用		
		儿童		成人	轻	中	重
		3—6岁	6岁以上				
苯妥英钠	大发作 局限性发作 精神运动性发作	0.1 0.15	0.15 0.3	0.3 0.6	恶心、呕吐、便秘、厌食、齿龈增生、毛发增长、头痛、失眠	皮疹、眩晕、复视、眼震、呐吃、共济失调、精神症状	少见，剥脱性皮炎、昏睡、肝炎、心肌损害、粒细胞缺乏症、胶原性反应等
苯巴比妥	大发作 局限性发作	0.03 0.12	0.06 0.18	0.09— 0.3	嗜睡、烦躁不安	皮疹、眼震、呐吃、共济失调	少见，剥脱性皮炎、肝炎、谵妄、昏迷
扑米酮	精神运动性发作 大发作、局限性发作	0.25 0	0.25— 1.0	0.75 1.5	同苯巴比妥	眩晕、呕吐，余同苯巴比妥	同苯巴比妥
卡马西平	精神运动性发作 大发作 局限性发作		0.1 0.3	0.2 1.2	嗜睡、眩晕、头痛、胃部不适、恶心、呕吐	皮疹、血白细胞减少、眼震、复视、共济失调	再生障碍性贫血、肝炎
乙琥胺	失神小发作	0.25— 0.75	0.5— 1.0	0.75— 1.5	厌食、嗜睡、恶心、呕吐、头痛、眩晕	皮疹、复视、共济失调	少见，精神症状、粒细胞缺乏症、再生障碍性贫血
地西泮	各种小发作 其他发作（作为辅助药物）	0.0025 - 0.0075	0.005 — 0.02	0.015 0.04	嗜睡、口干、厌食、肌张力松弛	共济失调	少见，粒细胞缺乏症
氯硝西泮	各种小发作 精神运动性发作	0.001 0.003	0.003 0.006	0.004 0.016	嗜睡、烦躁、厌食、便秘、唾液增多	共济失调、精神症状	
硝西泮	婴儿痉挛 其他发作的辅助药	0.5mg /kg	0.015 0.03	0.004 0.016	同氯硝西泮		
丙戊酸钠	各种小发作 大发作	0.4 0.6	0.6 1.0	0.6 1.6	厌食、恶心、呕吐、嗜睡、震颤、头痛、秃发	皮疹、共济失调	血小板减少、肝脏损害（少见）

一侧通过胼胝体传至另一侧。癫痫病人若伴发胼胝体肿瘤或梗塞，则癫痫发作常可减轻。胼胝体切开术的适应证为全身性继发性大发作患者经长期服药不能控制，而脑电图等检查发现有多个放电灶或无明显放电者，儿童期 Lennox-Gustaut 综合征等也可采用此法。手术后要维持服药1～2年，若发作得以控制再逐渐减药或停药。

癫痫持续状态

当全身强直-阵挛发作频繁出现，发作间期持续昏迷，称为癫痫持续状态，需作紧急处理，中止发作。癫痫持续状态有多种类型，可分为惊厥性和非惊厥性两种表现。

用于制痉的药物一般选用静脉注射地西泮（安定）（成人剂量为10～20mg），在2 min 左右注入。若复发则可每隔1～2 h给药一次，或在静注后加入10%葡萄糖液500 ml 缓慢滴注或20%甘露醇125～250ml静脉内快速滴注。24h 内地西泮的总量不超过100mg（儿童剂量为每次0.25～0.5mg/kg体重，5～10岁小儿一次量不超过10mg，幼儿不超过5 mg，婴儿不超过2 mg）。也可用0.5g（5%溶液10ml）苯妥英钠静注，每1～2 min注射50mg。达到13mg/kg体重后时严密观察血压、心律不齐、低血压、肺功能损害和糖尿病史者更应谨慎。静脉注射异戊巴比妥钠0.4—0.5g，以0.05g/min 速度缓注，严密观察呼吸情况，如见呼吸抑制，及时停用，并行人工呼吸。小儿剂量1岁为0.1g，5岁为0.2g。静脉或肌内注射副醛，以不超过1 ml/min 的速度缓注，成人量为3～5 ml，易致呼吸道刺激和分泌增加，引起呼吸抑制。有呼吸道感染、哮喘或颅内压增高者忌用。亦可用水合氯醛或副醛保留灌肠（水合氯醛成人量为2～3 g，儿童0.05g/kg体重；副醛成人量为15—20ml，儿童量0.3ml/kg体重）。应同时兼顾全身情况的处理，包括发作时的护理，对高热的物理降温，保持呼吸道通畅，必要时行气管切开，注意脑水肿的治疗，纠正电解质紊乱与控制感染等。

小发作持续数小时以至数日，称为小发作持续状态。

发作时有轻度思维缓慢全精神错乱等，不同程度的意识障碍。主要诊断依据为脑电图上有基本持续的棘-慢波或尖-慢波放电。若为典型的3Hz棘-慢波，则可称为失神持续状态。小发作持续状态可见于任何年龄和以前并无发作史者。颞叶癫痫持续状态很少见，表现为一系列复杂部分性发作。发作间不能回复正常反应，可有持续数小时至数月或频繁发作的自动症和精神错乱，伴发轻躁狂状态及间歇的幻、错觉。脑电图示持久的或间断的颞部痫样放电。治疗首先应用地西泮静脉注射，剂量参照大发作持续状态，然后根据是失神发作还是复杂部分发作选用丙戊酸钠或卡马西平、苯妥英钠。部分性阵挛性发作连续地或间歇地持续数分钟、数小时、数日至数周、甚至数月者，则成为部分性或局灶性癫痫连续发作。可按发作类型选用抗癫痫药物，但往往不易控制。

面神经麻痹

面神经麻痹(facial nerve paralysis)又称Bell麻痹，是最常见的一种周围性面瘫。多在凉风吹袭后突然发作，常表现一侧面肌全瘫，有85%～90%的患者可自行恢复。

病因尚未完全清楚，有三种推测：①血供紊乱：面神经的血供紊乱造成缺血所致。因受风寒刺激，使面神经局部营养血管(脑膜中动脉及茎乳动脉的分支)发生痉挛，导致面神经组织缺血、水肿。②炎症：可能存在隐匿性非化脓性中耳炎，风湿性面神经炎等感染所引起。③病毒性：带状疱疹或其他病毒感染和自身免疫反应引起。面神经通过窄而曲折的骨管由茎乳孔出颅，故不论何种炎症所引起的局部神经组织水肿，都可能使面神经受压发生功能障碍。

Bell面瘫的病理改变为乳突气房有坏死现象，尤其是在乳突尖部及茎乳孔的周围，有时乳突气房内存少量绿色液体。面神经骨管软化并有坏死区域。病程较长者更为显著。面神经在病变早期极度水肿、神经鞘与神经束之间有液体存留。病程久者、面神经鞘粗糙不平，呈结节状，神经较正常者为细，神经鞘内无积液，神经纤维无水肿，呈萎缩现象。

任何年龄均可发病，以青年较多。多为一侧性。病常急起，晨起洗漱时发现患侧面部表情肌瘫痪，不能皱额、蹙眉、闭目，鼻唇沟变浅，口角歪向健侧，露齿或哭笑时更明显，不能鼓腮及吹哨，食物易停留于患侧齿颊间。嘱其闭目时可从睑裂窥见眼球向上、外方转动(Bell征)。症状因面神经受累部位不同而异：如病损在茎乳孔或茎乳孔以下，只表现患侧面部表情肌瘫痪。如病损在面神经管中鼓索支与镫骨肌支之间，则除面瘫外，尚有舌前2/3味觉减退或丧失，唾液腺分泌功能障碍。如在镫骨肌支和膝状神经节之间受损，除前述症状外，尚有听觉过敏。如膝状节受损，则泪腺分泌减少或缺失，外耳道、耳郭外侧面及耳后等处可有带状疱疹。如在内听道与脑桥小脑角处受损，常伴有听神经损害，并有中间神经受损所致的泪腺、唾液腺分泌障碍及舌前2/3味觉障碍。如侧支循环建立，使面神经缺血情况改善则症状好转或恢复正常。侧支循环可因茎乳动脉末梢支与脑膜中动脉的岩浅支吻合，以及茎乳动脉的鼓室支在鼓室及鼓膜的后部与颌内动脉、咽升动脉、脑膜中动脉及颈内动脉的鼓室支相吻合而形成。本病预后大多较好。少数恢复不完全或不恢复时产生瘫痪肌挛缩，挛缩时表现为病侧鼻唇沟加深，眼裂缩小，常易将健侧误认为是病侧。但令病人作露齿动作时，可发现挛缩侧面肌并不收缩，而健侧收缩正常。极少数病例恢复后可以复发，亦可再发于另一侧。

根据病史及临床表现不难诊断。但本病应与其他病因的周围性面瘫及中枢性面瘫区别。中枢性面瘫只有眶以下面肌瘫痪，并常伴有偏瘫和舌肌瘫痪。周围性面瘫的其他病因可有腮腺炎或肿瘤，颌下淋巴结炎，中耳炎，乳突炎，外伤或手术后，脑底蛛网膜炎，桥小脑角肿瘤等。

治疗原则是改善局部血液循环，消除充血和水肿，促进神经功能恢复。急性期应注意患侧面部保暖，可用热敷、红外线照射、短波透热及按摩治疗等。常用药物有尼莫地平、烟酸、泼尼松、水杨酸制剂、维生素B_1、B_{12}及加兰他敏等。注意保护角膜，采用眼罩、涂搽眼膏等。约有10%～15%病例经上述内科治疗2个月以上毫无效果，可作面神经管减压及面神经松解术。有的在施行面神经减压术后恢复较快，效果良好。甚至面瘫已久的患者，手术后也可获得一定的效果。面瘫发作不久即开始恢复，但恢复不完全，经采用各种内科疗法仍无进步者，亦可考虑减压术。面瘫经过治疗完全恢复，但又第二次发作者，应行减压术。经面神经管减压术后未恢复者，或内科治疗3～6月后，面神经兴奋测定呈完全性变性者，可作面副神经或面-膈神经吻合术。晚期面瘫者可作整形手术。在发病后两周作面神经兴奋性测定，对判断预后有帮助。轻症病例多无变性反应，经2～3周后即开始恢复。呈部分变性反应者，需3～6月恢复。若病后2个月仍为完全变性反应者，则恢复缓慢或不能恢复。

面肌抽搐

面肌抽搐是指面部肌肉的阵发性不自主抽动，常为一侧性，又称偏侧面肌痉挛。发生于中老年，女性为多，可分为继发性与原发性两类。继发性者可有面神经受到轻微压迫或刺激的病因。如见于小脑脑桥角蛛网膜炎、肿瘤、血管畸形或小脑前下动脉分支的异位、硬化压迫等。部分病人继发于周围性面神经麻痹或损伤之后。原发性者病因尚未阐明。临床表现为限于固定一侧的、间歇性面肌抽搐，常先发于眼轮匝肌。随病情进展，抽搐范围逐步扩大涉及口角、面部其他肌肉及颈阔肌。抽搐持续数秒钟至数分钟。情绪激动、精神紧张、过度疲劳等因

素可加重发作。发作时无疼痛，但严重者由于眼睑痉挛、口角抽动，妨碍视物、说话、进食而深感不适，或可伴有头痛、耳鸣、出汗、鼻塞等症状。入睡后抽搐停止。神经系统检查原发性者多无阳性体征。但嘱其用力闭眼、露齿则常可诱发面肌抽搐。继发性者视原有病因而可查见相应体征。发作可间歇数天或数月不等。间歇期间一如常人但很少有完全缓解、自愈者。脑电图检查常无发现。肌电图检查可显示肌纤维震颤和肌束震颤波。依据上述典型病史和症状，诊断一般不难，但应尽可能查明病因。三叉神经痛性痉挛多有面部剧痛发作，习惯性和癔症性面部抽动常为双侧性，容易区别。

对有阳性神经体征，拟诊继发性者应力求查明病因，治疗原发病和手术切除肿瘤，松解压迫面神经的粘连、畸形或异位血管等。治疗原发性者可试用卡马西平、苯妥英钠、硫必利、地西泮（安定）等药物。如效果不显著，发作频繁而严重影响工作及生活者可适用外科治疗，但可导致不同程度的面神经瘫痪。常用的疗法有：①面神经微血管减压术，在手术显微镜下将面神经从脑桥的发出处与它紧邻的微血管用小片止血海绵隔开（Jannett 手术）。②面神经射频电热疗法：在茎乳突孔处针刺面神经主干，应用适当剂量的射频电热，毁损面神经部分纤维。此外尚有面神经乙醇封闭疗法，面神经压榨或部分切断术，面神经吻合术，面神经松解术等，自显微神经外科技术发展以来，这些手术已废弃不用。

三叉神经痛

三叉神经痛（trigeminal neuralgia）又称痛性抽搐，为面部三叉神经分布区内反复发作的阵发性剧痛。多见于成年及老年人，女性略多于男性。大多为单侧性，双侧性者少于5%。

发病机制和临床 分原发性及继发性两种。继发性三叉神经痛病因有桥小脑角肿瘤（胆脂瘤、听神经瘤、脑膜瘤），三叉神经根或半月节肿瘤，动脉瘤，血管畸形，转移癌，骨癌，蛛网膜炎，多发性硬化等。原发性三叉神经痛的病因至今尚未完全阐明。可能由供养血管动脉硬化，岩部硬膜增厚，岩骨嵴偏高，三叉神经分支所通过的骨孔因骨膜炎发生狭窄，颌骨内病变等所引起。1966年Jenneta提出本病系因感觉根受扭曲的血管压迫所致。在感觉根进入脑桥处，90%以上可见有扭曲的动脉（常见为小脑上动脉、小脑前下动脉、小脑后下动脉）、静脉或动、静脉的压迫。三叉神经感觉根在上述慢性机械性压迫下，使部分纤维发生节段性脱髓鞘变性，脱髓鞘的轴突与相邻纤维间发生短路，形成"假性突触"。当邻近有轻微的上行性触觉冲动或下行的运动冲动时，均可通过此短路的痛觉纤维传入中枢。许多冲动的叠加产生阈上刺激，激发半月节内神经元的疼痛性发放。电镜观察半月神经节内可见节细胞消失、炎性浸润、动脉粥样硬化及脱髓鞘改变等。髓鞘明显增厚，原有结构层次消失，有的髓鞘破碎成椭圆形颗粒或粉末状。轴突不规则并有节段性断裂或退行性变。有些仅剩残余物或完全消失。轴浆中大量线粒体集结于郎飞结附近。这种变化可能为机械因素所造成。

疼痛为本病最突出的表现，常具有下列特点：①阵发性剧痛。其性质犹如刀割、烧灼、针刺或电击样，难以忍受。每阵历时几十秒至1～2 min后又骤然停止。在两次发作间完全无痛，一如常人。病初起时发作较稀，每隔几十分钟或几小时发一阵，间歇期可长达数月至数年。以后越发越频，疼痛程度亦随之加重。晚间发作较少，但重者日夜不分，每日可达几十次。②疼痛多在一侧的第2支、第3支或第2～3支的区域内。通常集中于该支的某一部位，如鼻翼、口唇、面颊、牙龈等，并可向痛侧颞部放射，但绝不越过中线而扩散到对侧。第一支或三支同时受累者少见。偶有双侧性的，一般为两侧的各自发作，很少两侧同时发作。③至少有半数病人，在其疼痛区域内有一异常敏感的"触发点"。部位常在上、下唇、口角、鼻翼、颊部或齿龈等处。触及此点或因肌肉收缩而牵动此点，便可激发疼痛发作。此外，面部的机械刺激如进食、说话、呵欠、洗脸、剃须、刷牙或风吹等均可引起发作。因此病人常因长期畏惧进食而导致营养不良。④发作时除疼痛外，尚可出现面肌痉挛抽搐、口角向痛侧歪斜、面部和结合膜充血及流泪、流涎等。有的病人在发作时用手搓揉患侧面部，使该侧皮肤显得异常粗糙、增厚，眉毛脱落稀少。⑤三叉神经痛的疼痛虽极为剧烈，但神经系统检查却无阳性发现，有些病人因皮肤的粗糙或曾作过封闭、理疗、局部敷药等治疗，面部感觉可有减退。

诊断依据 根据以上发病特点，诊断本病常无困难。但应与下列疾患鉴别：①牙痛。三叉神经痛易被误诊为牙痛而将健牙拔掉。牙痛多为持续性钝痛或搏动性痛，检查患牙就可明确诊断，治疗患牙，疼痛就可以消失。②舌咽神经痛。疼痛多在咽、扁桃体和舌根等部位，可因吞咽、说话而诱发。如用丁卡因（地卡因）喷涂于咽壁及舌根可暂时终止发作（见"舌咽神经痛"条）。③非典型面部疼痛。疼痛在面的深部，且不按三叉神经的分布，可扩展到眼眶、耳根、枕颈等部位，呈持续性钝痛，亦无"触发点"。封闭三叉神经无效，有时反而加重。④小脑脑桥角肿瘤，常见的肿瘤有胆脂瘤、听神经瘤、三叉神经瘤、脑膜瘤和动脉瘤等。如果肿瘤体积不大，尚未累及相邻的结构时，三叉神经痛可为唯一突出的症状。但神经系统检查，通常都能发现一些阳性体征，并可有脑脊液改变及头颅X线片的变化。另外，继发性三叉神经痛病人的年龄一般均比原发性者为轻。⑤鼻咽癌颅底转移。通过咽部检查，活检及颅底摄片均可明确诊断。⑥三叉神经炎，疼痛呈持续性，压迫神经分支部位疼痛加剧，三叉神经区感觉减退或过敏，有时伴有运动支功能障碍。

治疗要点 继发性三叉神经痛应针对病因治疗。原

发性三叉神经痛，宜先用药物治疗。如药物治疗无效，而病人年迈体弱、不能耐受手术者，可采用经皮射频热凝治疗或封闭疗法。重症病人则应用手术治疗。

1 药物治疗：目前常用药物有：①卡马西平(carbamazepine)，初服0.1g每日3次，经24～48h无效者可每日增加0.1g，直到控制疼痛为止(每日最大量不超过1.2g)。取得疗效后逐渐递减，维持最小的有效剂量。孕妇忌用。应用此药前后要定期检查肝功能及血象。本药有眩晕、皮疹、消化道反应、白细胞及血小板减少等副作用。②苯妥英钠0.1g，每日三次，必要时可增量，但每日最大量不超过0.6g。常见不良反应为消化道反应，牙龈增生，皮疹，毛发增生等。通过抑制神经传导及提高痛阈而止痛。此药可与卡马西平、氯丙嗪等合用以提高疗效。其他可试用硫必利、七叶莲、大剂量维生素B_{12}或山莨菪碱(654-2)等。

(2)封闭治疗：封闭治疗是将药物注射于三叉神经分支、后根或神经节内，使神经遭受不同程度的破坏，丧失传导功能，使神经分布区变为麻木，疼痛因之消失。此法较为简便，有效期可达几月至2～3年。复发后又可再行封闭。用以封闭的药物有无水乙醇、石炭酸等。先用普鲁卡因试封，有效后再注射封闭药物。封闭的部位有三叉神经分支封闭和三叉神经节封闭。前者是封闭有关的眶上神经、眶下神经、上颌神经或下颌神经等。方法简便安全，但有效期短，常因神经再生而疼痛复发。后者是封闭三叉神经半月节，破坏节内的感觉细胞，由于这些细胞再生力差，疗效持久。但此法操作较难，并发症较多，可引起神经性角膜炎或因药物注入蛛网膜下腔而损害别的神经，甚至脑干，导致不测。

(3)经皮射频热凝三叉神经节治疗：是一种取代药物封闭的新方法。在X线的监视下，用一特制的电极通过一穿刺针，插入三叉神经半月节。经电刺激证实电极位置无误后，即可加热，使局部温度维持在65～70℃，60s，有选择性地破坏痛觉细纤维及神经元，使痛觉消失而触觉保存。此法安全，对病人的负担不大，即使年迈体弱者也能承受。近期疗效可达90%以上，复发可再次应用。

(4)手术治疗：有三叉神经感觉根切断术，三叉神经脊髓束切断术及三叉神经微血管减压术等。三叉神经感觉根切断术能达到根治的目的，是较普遍采用的手术。三叉神经脊髓束切断术可使痛觉和温觉消失，而保留触觉和运动功能，因此较为理想，特别适用于第1支和双侧三叉神经痛病人。三叉神经微血管减压术，是在神经根进入脑桥处，将压迫神经根的异常走行的血管移开，并用一不吸收海绵或涤纶棉将神经根与血管隔开，以达到止痛效果。手术较安全，可保留面部感觉，为近年来取代三叉神经感觉根切断术及三叉神经脊髓束切断术的新手术，现已广泛应用。

舌咽神经痛

舌咽神经痛(glossopharyngeal neuralgia)为在舌咽神经分布区内有短暂阵发性剧痛，性质类似三叉神经痛，但较少见。两者比例约1：70—80。男女发生率相同，多见于40岁以上成人。

发病机制和临床 本症有原发性及继发性两种。继发性舌咽神经痛可因桥小脑角肿瘤，起源于颈动脉、咽、喉、扁桃体、舌等处的恶性肿瘤，椎动脉硬化，动脉瘤，残留舌下动脉，蛛网膜炎，局部感染，茎突过长，茎突舌骨韧带骨化，舌咽神经颅外段损伤，颈内动脉颅外段闭塞，颈外动脉狭窄致使颈静脉孔附近的舌咽神经发生缺血，舌咽神经的慢性压迫导致假性突触形成等，均可激惹舌咽神经引起疼痛发作。原发性舌咽神经痛的病因尚不太清楚。Jenneta提出在舌咽及迷走神经根丝上有椎动脉、小脑后下动脉或静脉襻压迫所致，其发病机制与三叉神经痛者相似。在舌咽及迷走神经根丝受压处产生脱髓鞘变性，两者之间形成"短路"开放。

典型的发作为刀割样的剧痛分布在咽后、扁桃体和舌根等部。疼痛可局限在上述部位，也可向外耳、下颌和颈部等处放射。偶而疼痛仅局限在外耳道深部，这是只影响到舌咽神经的鼓室支之故。有时在疼痛发作时尚伴大量唾液分泌或连续不已的咳嗽。发作多骤然发生，历时短暂，极少有超出1min的。每日发作从几次到几十次不等，总的趋势是越发越频。常有历时不等的自然间歇期，在此期内病人一如常人。发作常在吞咽、咀嚼或说话时发生。具有"触发点"的较少，如有多在扁桃体窝内。本病偶可与三叉神经痛并存，但双侧舌咽神经痛却极为罕见。少数病人发作时可伴有心跳骤停、昏厥或抽搐等情况。发作时虽然剧痛难忍，却无阳性神经体征，是此病的一个特征。

诊断依据 据疼痛发作的性质和特点不难作出本病的诊断。有时为了进一步明确诊断，可刺激扁桃体窝的"触发点"，视能否诱发疼痛或用1%丁卡因(地卡因)喷涂于咽喉壁、扁桃体窝等处，如能遏止发作，则可证实诊断无误(并可与三叉神经痛鉴别)。经喷涂上述药物后，吞咽处的疼痛虽然消失，但耳痛却仍然如前，则可封闭颈静脉孔。若能收效，说明不仅为舌咽神经痛而尚有迷走神经的耳后支参与。呈持续性疼痛或有阳性神经体征的病人，当考虑为继发性舌咽神经痛，应进一步查明病因。

治疗要点 ①药物治疗：与三叉神经痛者相似，可用卡马西平、苯妥英钠等。②经皮射频热凝破坏舌咽神经：电极在颈部外侧或前外侧刺入至颈静脉孔处，通电加温至65～70℃，维持60s，热凝破坏舌咽神经的颈静脉孔段或破坏岩神经节水平。操作应在心电图及血压监护下进行。病人有时可有心动过缓、心跳停搏等迷走神经反应。对原发性舌咽神经痛疗效较继发性者好。并发症可

舌面神经、迷走神经及颈内静脉损伤。③经颅切断病侧的舌咽神经根：若在检查时发现疼痛尚有迷走神经的耳后支的参与，则尚应将迷走神经最高的1～2根丝一并切断。④选择性延髓束切断术：在颈1神经根水平，三叉神经脊髓束和楔束之间为第Ⅸ、Ⅹ脑神经感觉纤维的上行传导束，予以切断。其优点是方法简单，只有痛觉消失而其他功能仍得保留，解痛满意。⑤舌咽神经微血管减压术：在手术显微镜下可看到压迫舌咽及迷走神经根丝的血管，将其分开，在血管与神经之间垫以硅酮海绵或用涤纶棉将两者隔开。

中间神经痛

中间神经痛(intermediate neuralgia)是一种面部疼痛。病因不明。患者以中年或老年男性居多。通常为一侧性的面部疼痛，多在晚上睡后1个多小时出现，持续半小时到几小时，发作时可伴有痛侧的流泪和鼻粘膜充血。Hunt将疼痛描述为两种类型：一种是以耳痛为主的耳型，疼痛在耳内或耳前开始，呈间歇性、阵发性或持续性剧烈疼痛，可扩散到面部深层结构，但其疼痛程度则较耳痛为轻。这种类型常需与舌咽神经痛相鉴别。另一种为边界不清的面部疼痛，通常为连续几小时的疼痛，可伴有同侧副交感神经活动过度的表现。治疗可先试以药物，如麦角胺咖啡因，卡马西平等。无效时可在局麻下开颅行中间神经切断术。有时需将前庭神经一并切断，因有小部分中间神经纤维可能在前庭神经中通过。

非典型面部疼痛

非典型面部疼痛(atypical facial pain)别名很多，如不典型面部神经痛、Sluder神经痛、睫状神经节神经痛、蝶腭神经节神经痛、岩浅大神经痛等均包括之，说明这种疼痛表现复杂多变，很难截然分清，常几种混在一起出现，故又合称为疼痛性颅面综合征。又因发作时伴有头面部的自主神经功能紊乱，还可名为自主神经性头面部疼痛。临床表现为阵发性或周期性发作的鼻根部、眼内及眼周围、颞部、颧部的剧烈、钻凿样疼痛，也可呈撕裂或针刺样。疼痛可扩展到头面的其他部分和颈部，甚至放射到肩、手和臂部。眼眶可有压痛。多为单侧，也可双侧。持续性或阵发性加重，以夜间发作为多。疼痛时伴有同侧的流泪、流涕、结合膜充血、颞部血管扩张、鼻粘膜和眼睑肿胀、面部潮红等，有时还有患侧Horner综合征，眼睑下垂，心动过缓等，可能伴头晕、耳鸣。本病需与三叉神经痛、丛集性头痛相鉴别。药物治疗与三叉神经痛相似。应用镇痛、镇静剂及多种维生素，或可缓解。有鼻旁窦感染者积极予以治疗。针对不同的疼痛，可采用相应的破坏性手术，包括各该致痛神经或神经节的封闭与手术切断。对于疼痛顽固者，也有采用一般性止痛手术者。

痛性眼肌麻痹

由一侧海绵窦或眶上裂附近组织轻度非特异性肉芽肿性炎症引起的三叉神经第1支分布区、眼球后疼痛和动眼、滑车及展神经麻痹者称为痛性眼肌麻痹。又名Tolosa-Hunt综合征。

本病多见于青壮年。主要症状为额颞部及眼球后疼痛，眼睑下垂，眼球活动受限或复视。可有程度不同的突眼，轻度视乳头水肿，面部痛觉减退，角膜反射迟钝。不发热亦无其他感染病征。眼球，眶部无血管杂音，颈动脉造影和脑脊液检查无明显异常，CT眼眶扫描常可见一或数块眼外肌变粗，因此被称作"眶内肌炎"。本症应与海绵窦血栓，颈动脉海绵窦瘘，颈内动脉床突下动脉瘤鉴别。治疗以肾上腺皮质激素为主，同时用抗生素。多数病人疗效较佳，疼痛在大剂量激素泼尼松(60—80mg/d)治疗后数小时至48h内缓解，否则应考虑其他疾病。

多发性神经炎

多发性神经炎(polyneuritis)或周围神经炎是因感染、感染后变态反应、中毒等引起的双侧对称性肢体远端同时受累的周围神经疾病。除麻风所致者外并无真正炎症，故现常称为多发性神经病。

常见病因：①神经的直接感染(如麻风、钩端螺旋体病、传染性单核细胞增多症、布氏杆菌病等)或并发于急慢性感染性疾病(如痢疾、肝炎、流感、伤寒、疟疾、麻疹、脑膜炎、带状疱疹、淋病、梅毒等)；某些细菌内毒素如白喉、破伤风可侵犯周围神经。②毒物如铅、砷、汞、铋、锑、铜、磷、铊等重金属或常用于工农业及医疗上的化学药品如丙烯酰胺、苯胺、四氯化碳、呋喃类药物、异烟肼、长春新碱、磺胺类药、氯丁醇、四氯乙烷、氯喹、依米丁、链霉素、苯妥英、滴滴涕(DDT)、三硝基苯等。③营养代谢障碍如维生素B族(B_1、B_6、B_{12}、烟酸、叶酸等)缺乏、慢性乙醇中毒、糖尿病、血卟啉病、妊娠、慢性消化道疾病及手术后等。④其他，如感染后或变态反应(格林-巴利综合征、血清注射后或疫苗接种后周围神经病)、物理创伤、结缔组织疾病、遗传因素等亦可引起。不少患者病因不明。

多发性神经病的病理变化主要为非炎症性的轴索变性、节段性脱髓鞘及早期髓鞘水肿及分解，继而轴索破坏，神经细胞亦发生逆向性变性。有时可无明显神经结构破坏。可有不同程度的再生。

不同病因引起的周围神经病的共有症状是对称性的肢体运动、感觉和自主神经功能障碍。通常为四肢弛缓性不全瘫痪(远端为重)、手套-袜子型感觉减退或异常及手和足的血管舒缩、出汗和神经营养性改变。由于不同病因影响神经的部位不同而症状可以运动或感觉障碍为

主。感觉障碍初时以刺激症状为明显。常有烧灼感、疼痛、感觉异常或过敏等。继而有痛觉、温觉、触觉、振动觉及关节位置觉减退，常呈手套–袜子型分布。运动障碍表现为肌无力、不同程度瘫痪、肌张力低下、肌肉萎缩、腱反射减退或消失。自主神经功能障碍有手、足皮肤变薄、变嫩或过度角化、多汗、潮红或紫绀、温度降低等。轻者可仅有肢端疼痛、麻木而无感觉缺失或运动障碍。病程多呈急性或亚急性。部分为慢性复发性。恢复一般从近端开始，预后较好。

根据对称性肢体远端为著的运动、感觉和自主神经功能障碍，诊断不难。有时需用肌电图、神经传导速度检查或神经活检等帮助诊断。病因诊断需根据详尽病史、临床特点和血、尿及其他实验室检查等确定。多发性神经病有时需与运动神经元疾病、亚急性联合变性、急性灰髓炎、多发性肌炎等鉴别。

如果病因明确，先针对病因治疗，辅以对症治疗。对症治疗包括给予大量维生素 B 族（B_1、B_6、B_{12}、烟酸等），疼痛明显者给予止痛药。此外如理疗、针灸、按摩等。对瘫痪肢体应尽早注意防止挛缩及畸形。

急性感染性多发性神经炎

又称急性多发性神经根神经炎、格林–巴利综合征、急性感染后多发性神经炎、感染后多发性神经根神经病、急性多发性神经元炎。

本病是一种急性起病的以周围神经及脑神经损害伴脑脊液中蛋白细胞分离为特征的综合征。近年来国内发病率有明显增高倾向。任何年龄都可发生，但大多数病例在30岁以下，男性较女性为多，四季都可发病，但更集中于夏秋季。

病因未明，一般认为与病毒感染或自身免疫性障碍有关。本病病前人多有各种特异性或非特异性感染，如上呼吸道感染、腹泻、发热、疟疾、痢疾、猩红热等，并常合并见于某些病毒感染性疾病，如麻疹、水痘、流感、腮腺炎、非典型性肺炎、传染性单核细胞增多症等。有人曾从患者的脑脊液中分离出腺病毒、柯萨奇 A、B 病毒、ECHO 病毒等，故认为本病与病毒感染有关。认为是免疫反应性疾病的论据是有些病人发生于疫苗接种后。实验证明给动物接种周围神经浸出液加佐剂，动物可出现实验性变态反应性神经炎，其临床及病理特点与本病很相似。又本病常发生于感染之后，原发感染与神经系统症状出现之间有一个潜伏期。本病病理改变主要是周围神经的淋巴细胞浸润及髓鞘脱失等。这些资料都支持本病是以淋巴细胞为中介的自身免疫性疾病。有报告从本病患者血清中发现循环抗体，认为体液免疫在发病中可能亦有作用。病前感染可能激发了潜在的变态反应状态，因而对发病亦是重要的。亦有认为本病非单一种病因所致，而是多种病因，甚至包括中毒所引起的综合征。

发病机制和临床 本病主要病理改变部位在脊神经根、周围神经及脑神经，但脊髓、脊膜、脑干、大脑、小脑亦可有不同程度病变。神经根及周围神经出现神经纤维肿胀、变性和节段性脱髓鞘改变，许旺细胞增生。前角细胞及后根节细胞可有染色质溶解。脊髓可有充血、出血及水肿。脊神经、脑神经及中枢神经系统各部位都可出现血管周围性的淋巴细胞及浆细胞浸润。

临床表现：周围神经症状出现前常有感染史，感染后的潜伏期约为数日至数周，不少病人无感染症状或极轻微。肢体无力及瘫痪多从双下肢开始，逐渐上升而影响躯干肌、双上肢及脑神经（Landry 麻痹、急性上升性麻痹），瘫痪呈松弛性，腱反射消失。严重病人因躯干肌、肋间肌、膈肌瘫痪而致呼吸困难、咳嗽无力。脑神经损害多见，半数病例出现面神经麻痹，可先起一侧，再波及双侧，其次为舌咽、迷走神经麻痹，出现吞咽、发音困难，其他如动眼、展、舌下、副、三叉神经等都可被累及。少数尚可有视乳头水肿。感觉异常多从肢体远端开始，主要是麻木、疼痛，亦可有末梢型感觉障碍，少数表现为传导束型感觉障碍。自主神经症状表现为肢端发红、多汗、皮肤营养障碍等，极少数有排尿功能障碍。 部分病人可出现心血管功能障碍，如血压不稳、心动过速、心电图异常，甚至因血管–迷走反射亢进而出现心搏停止。病情常在1～3周内发展至高峰。脑脊液的典型改变是蛋白细胞分离现象，即蛋白含量增高而细胞数正常。蛋白含量一般在500—2 000mg/L 不等，甚至超过5 000mg/L，常在病后2～8周中增高，但与病情并无平行关系。有些病人脑脊液内蛋白含量始终正常。除蛋白含量改变外，脑脊液压力、糖和氯化物含量均正常。

诊断依据 根据感染后急性起病、迅速发展的四肢软瘫，末梢型感觉障碍及脑神经麻痹等，本病一般诊断不难。如有脑脊液蛋白细胞分离改变，更有助于诊断，但需与急性脊髓灰质炎、其他病因的多发性神经炎、急性脊髓炎及周期性麻痹等鉴别。

治疗要点 本病治疗的关键在于维持呼吸功能及良好的护理，多数病例能自然缓解，恢复亦多较完全。不少危重病人经抢救渡过危险期后亦能治愈，故及时而正确的治疗措施有重大意义。大多数人认为肾上腺皮质激素对本病有明显疗效，但亦有人认为帮助不大。原则上应在短期内给予较大剂量，但不宜应用太久。成人剂量为氢可的松100～300mg/d静脉滴注，或地塞米松5～15mg/d静脉滴注，5～7 d 为一疗程。重危病人可用冲击疗法，氢可的松300～600mg/d或地塞米松30～60mg/d，疗程3～5 d。促肾上腺皮质激素用量为每日15～20单位，静脉滴注，疗程亦为5～7 d 左右。停用上述制剂后，可继续用口服泼尼松（强的松）30～40mg/d，病情好转可渐减量停药，用药时注意激素的不良反应。保持呼吸道通畅并保证有效呼吸是抢救危重病人的重要措施。对有呼吸困难者应及时进行气管切开或应用人工

呼吸器，亦可在刚起病数日内先用气管插管，并辅以人工呼吸器，如呼吸功能未能改善，再作气管切开。目前有试用免疫抑制剂如硫唑嘌呤、环磷酰胺等治疗，有报告有效，使用时需注意此类药物的骨髓抑制、肝脏毒性及其他不良反应。此外对症治疗，良好护理等亦十分重要。在恢复期对瘫痪肢体进行按摩，被动运动、主动运动训练、水中运动等治疗，对保持关节活动度、防止畸形、减轻肌萎缩及促进功能恢复有一定作用。

本病有95%存活病人可在数月至1年内逐渐恢复，少数可遗留有永久性后遗症。有严重呼吸障碍、心血管并发症、肺部并发症者预后较差。自从人工呼吸器使用以来，死亡率已有明显下降，约为20%。少数病人有一次或多次复发，缓解不完全，成为慢性进行性复发性多发性神经病。

此外，还有 Fisher 综合征，是一种急性感染性多发性神经炎的特殊类型。其特点是：①双侧眼肌麻痹。②双侧小脑性共济失调。③深反射消失。④脑脊液蛋白细胞分离。⑤预后良好。

臂丛神经炎和神经痛

臂丛神经炎和神经痛 (brachial plexus neuritis and neuralgia) 是泛指臂丛神经分布区（肩胛带和上肢）的疼痛、肌无力及萎缩的综合征，可由神经根、索、干的原发或继发性病变所引起。病因有臂丛的炎症、受压、肿瘤、损伤或其后遗症等。具体临床病症有：臂丛神经炎、肩周炎、肋锁综合征、颈肋、颈椎病、颈椎间盘突出、颈部原发肿瘤、肺尖癌等。真正的臂丛神经炎并不多见。病因未明，可能与感染、变态反应等因素有关。多见于成人，常无特殊病因或仅有流感、上感等病史。急性或亚急性起病。常先起一侧肩、颈疼痛，渐波及同侧整个上肢。疼痛呈持续或阵发性加剧，数日内达到高峰，常呈放射性，疼痛带有针刺、烧灼或酸胀感。上部臂丛炎引起的疼痛以颈、肩及上肢外侧为主，下部臂丛炎则累及锁骨上、下凹、上肢内侧及腋下。疼痛可因上肢运动、牵拉或某种姿位而加重。肩胛带肌无力或完全麻痹。部分病人可无或仅有轻微运动障碍。肌肉萎缩呈局限性，亦可广泛地波及颈、背、前胸及上肢。肌束颤动少见。后期腱反射减弱或消失。感觉障碍及自主神经症状少见。大多数病人经过自然过程，或对症治疗，于2～4周后症状逐渐消失而完全恢复，预后一般良好。少数可迁延数月之久，并可后遗肌萎缩。

根据典型症状及良好病程等常不难确诊，但需与可以引起臂丛神经痛的上述原发疾病鉴别。

本病无特效治疗，如有邻近感染病灶者应予消除。急性期口服或局部应用肾上腺皮质激素可能有效。对症治疗主要是止痛、维生素B族、扩张血管药物、理疗、针灸等。

肋间神经痛

肋间神经痛 (intercostal neuralgia) 为肋间神经分布区的发作性疼痛或感觉过敏，有时成束带状。往往是肋间神经带状疱疹的后遗症，也可发生在无疱疹性肋间神经根的炎症之后。其他致痛原因有神经根受压、胸腔病变和上腹部内脏疾患的牵涉痛，以及下位肋骨前端活动度过大的"肋端"综合征等。诊断主要依据疼痛的分布部位及排除能引起该区疼痛的内脏疾病。治疗包括去除病因、药物止痛、局部封闭等。手术止痛有：后根切断术、脊髓前外侧切断术、交感神经切除术等，疗效都不很理想；同时进行后根切断及交感神经切除术的效果略好。

坐骨神经痛

坐骨神经痛 (Sciatica) 是指坐骨神经通路上及其分布区的疼痛，是腰4、5，骶1、2神经根以及坐骨神经干上任何部分的疾病所引起。病因很多，绝大多数是椎间盘突出所致。其他病因尚有椎管内疾病（如马尾圆锥肿瘤、蛛网膜炎、鞘内注射药物），椎骨疾病（结核、外伤、癌肿转移、肥大性脊椎炎），盆腔病变（骨盆骨折、盆腔脓肿、盆腔肿瘤、盆腔炎），妊娠子宫压迫及坐骨神经本身损伤（股骨骨折、髋关节脱位、药物注射所致损伤、糖尿病、血管炎所致神经缺血）等都可引起。是否存在所谓"受寒性坐骨神经炎"尚无定论。

主要症状是沿坐骨神经通路的疼痛。在腰椎旁、坐骨结节与大转子之间及腘窝处常有压痛点。疼痛常呈钝性、针刺或烧灼感。持续性，并有阵发性加剧。弯腰或活动下肢时加重。由于坐骨神经含有许多交感神经纤维，故疼痛常十分扰人。患者常采用各种减痛的特殊姿势，以弛缓对坐骨神经的牵拉，如卧位时喜向健侧侧卧，患侧髋膝微屈，坐时健侧臀部着力，站时身体向健侧倾斜，腰椎侧弯等。根性坐骨神经痛可在椎管内压力增加时疼痛加重，如喷嚏，咳嗽及增加腹压时。干性坐骨神经痛则沿坐骨神经干压痛较明显。臀部及小腿肌肉轻度萎缩。踝关节及大踇趾背屈力弱。踝反射常减弱或消失。感觉障碍多较轻微，可有小腿及足背外侧感觉减退。拉塞克 (Laseque) 征阳性是坐骨神经痛的特征性体征。让患者平卧，膝关节伸直，抬高其患肢时患肢后侧发生疼痛，即为阳性。如能抬高超过45°则意义较小。若同时背屈其踝关节及足趾，则疼痛更明显。此外，患者平卧，伸直下肢，屈颈时患肢疼痛加重（颏胸试验），或压迫双侧颈静脉亦可使疼痛出现或加重，此两项体征指向根性坐骨神经痛。病程往往很长，多反覆发作，受寒及劳累可使病情加重。

诊断主要根据特殊的疼痛形式，坐骨神经的径路上有压痛点，在局部神经根上注射利多卡因可缓解疼痛，

Laseque 征阳性等。病因诊断有赖详询病史，仔细的神经系统及体格检查，腰椎平片，神经传导速度及肌电图检查，脑脊液检查及必要时作椎管造影。CT 和 MRI 能显示椎间盘突出。鉴别诊断包括腰腿肌劳损、肌纤维组织炎等。

治疗首先应针对病因。对症治疗包括卧床休息、止痛药、维生素 B_1、B_{12} 等，理疗、针灸、坐骨神经干封闭、骶管内硬膜外封闭等都有帮助。腰椎间盘突出所致的坐骨神经痛以腰椎牵引与推拿治疗效果最著。久治不愈或反覆发作时应作手术治疗。

腰骶神经痛和腰骶神经炎

腰骶神经痛 (lumbosacral plexus neuralgia) 是泛指腰骶神经分布区（盆腔内脏、臀部、下肢）内的疼痛综合征，是由病变刺激了腰骶神经根或神经丛所造成。刺激腰骶神经根的常见病因为脊椎疾病，如腰椎间盘突出、腰骶关节炎、椎骨孔狭窄、骨赘形成、恶性肿瘤转移、腰椎结核等。此外如感染、中毒、代谢障碍、创伤、神经纤维瘤、蛛网膜粘连或囊肿形成、血管畸形、鞘内注射药物、先天性异常等亦可引起。少数病人病因未明。刺激腰骶神经丛的病因有骨盆骨折、盆腔或下腹部手术损伤、骶髂关节炎、盆腔脓肿、肿瘤、转移癌、妊娠后期子宫压迫等，亦有病因不明者。

临床表现除疼痛外，可因病因的不同，产生各种腰骶丛的麻痹症状。治疗以病因治疗为主，辅以症状治疗：止痛、镇静药、理疗、针灸、普鲁卡因局部封闭等。对顽固而严重的病人可考虑止痛手术。

腰骶神经炎 (lumbosacral neuritis) 是泛指各种病因所致的腰骶神经根、丛及其发出的神经干损害，是腰骶神经痛的原因之一。腰骶神经痛患者排除了各种明确的致痛原因后，即属此症。病因未完全明确，可能与感染、变态反应等因素有关。多见于中壮年。神经根激惹症状主要是下腰部、臀部并常放射到下肢的疼痛，致使腰及下肢活动受限，咳嗽、喷嚏及用腹压时疼痛可加重，并有一侧骨盆肌及下肢肌无力，感觉减退，膝、踝反射减退或消失等。表现为一侧或双侧根性坐骨神经痛者亦颇常见。完全性腰骶神经丛损害少见，表现为一侧下肢完全瘫痪，肛周及整个下肢感觉障碍，并可有皮肤干燥、水肿、血管舒缩障碍等自主神经症状。腰骶丛上部分受损，表现为髋关节屈曲及外展无力，股上部感觉减退，Laseque 征阳性。腰骶丛下部分损害时小腿及足部无力，感觉减退。病程因病因而不同，可以长期迁延，反覆加重。受寒、劳累等为加重的诱因。

诊断首先根据临床症状及体征。分清根性或丛性损害有时很困难，详询病史对确定神经损害部位及诱因有重要意义。肌电图、神经传导速度检查等有助于确定神经损害的程度及其范围。腰椎穿刺、腰骶椎摄片以及必要时脊髓造影、CT 和 MRI 检查，对脊椎及椎管内病变的发现有帮助。盆腔内原发病有时因不易触及而难以发现，需借助有关专科检查。血、尿化验，胸部透视等对发现病因有重要作用。本病尚需与肌炎或多发性肌炎、风湿性关节炎、下肢关节损伤、脊髓灰质炎、下肢血栓闭塞性脉管炎等鉴别。

治疗以对症治疗为主，包括止痛、镇静药、理疗、针灸、普鲁卡因局部封闭等，也可短期应用肾上腺皮质激素治疗。

灼性神经痛

灼性神经痛 (causalgia) 是四肢较大的神经损伤，特别是神经部分损伤后产生的一种难以忍受的烧灼样疼痛。发生率约为周围神经损伤的 3 %— 5 %。受累的神经，在上肢以正中神经较多，其次为尺神经和桡神经。下肢则首推坐骨神经，其次为胫神经，腓神经更次之。一般认为本病的发病机制，是由于含有大量交感神经纤维的周围神经损伤后，损伤处有许多起绝缘作用的髓鞘被破坏，于是在性质不同的神经纤维之间，形成传导短路。当交感神经冲动向周围传出时，经过短路处，变为无髓鞘的 C 类感觉纤维的传入冲动，传导到丘脑和大脑皮质的感觉区，引起疼痛。故阻断支配患部的交感神经常可消除疼痛。也有人认为，周围神经损伤后，C 类纤维失去由粗纤维传入的抑制性冲动，因而产生灼痛。

半数以上的病例在伤后数小时即发病，其余的在一周之内和一周以上发病者约各占1/2。疼痛常与受损神经分布范围一致，或超出此范围，但最剧烈的疼痛总是限于受损神经的分布区。疼痛可由任何外界刺激和情绪改变而加剧，患者总是孤僻恐惧，淡漠悲观，喜藏身于幽暗处。此外，损伤肢体常有痛、触觉过敏、皮肤发凉、颜色苍白或发绀、多汗、汗毛脱落、皮肤变薄、光滑、指或趾甲变厚。久病后尚可发生肢体废用性肌萎缩。

对早期病例可先采用药物治疗，如苯妥英钠0 1g，日服 3 次。卡马西平，0 1g 每日 2 次开始，逐步增加到 0.2g，每日 3 — 4 次。疼痛缓解后用最小的剂量维持。妥拉唑林 (tolazolin-HCl) 和海特琴 (hydergine) 等药物也可采用。手术治疗曾应用神经松解术，神经吻合术和动脉周围交感神经切除术等，但疗效均不够满意，而交感神经封闭术却有较好的诊断及治疗价值。上肢灼痛作颈胸部交感神经节封闭（星状节及 T1,T2 交感节），下肢灼痛作腰交感神经节封闭（腰 1 — 3 交感节），封闭可反覆进行，对封闭效果显著但不能持久解痛者，则可施行相应的交感神经切除术。术后尚应积极进行理疗。

幻肢痛

截肢患者有被截去的肢体依然存在的幻觉，称为幻

肢现象(phantom limb phenomenon),通常随时间流逝幻觉可逐渐消失。但约有2%的患者不仅感到被截除的肢体依然存在,而且还发生剧烈难忍的阵发性疼痛,称为幻肢痛(phantom limb pain)。疼痛多数呈闪电样,或呈指或趾被扭折样疼痛,也有少数呈烧灼痛。疼痛多限于幻肢某处,如足趾或跟部等,且可在幻肢"活动"时更加剧烈。幻肢痛的原因还不明了。有人认为这种疼痛不能用感觉生理异常来解释,是属于精神病学范畴的问题。有的则认为是截肢后,正常时通过粗纤维进入脊髓的痛觉非特异传导通路的抑制性冲动减少,于是使胶状质或多突触传导通路的兴奋性异常增高,而引起幻肢痛。还有人认为:外伤时,如果脊神经后根受到牵扯损害了胶状质,疼痛冲动即可由这样的胶状质发出。因此,高颈段脊髓前外侧索切断术,立体定向中脑神经束切断术,或丘脑切开术等,可使一些病例解除疼痛。而切除顶叶皮质中的上肢或下肢分布区,则既不能制止疼痛,也不能消除幻觉。治疗时,不可应用吗啡类镇痛剂止痛。否则成瘾后极难戒除。目前尚缺乏特效药物治疗。上述高颈段脊髓前外侧索切断术等,对适当病例可考虑采用。安装假肢的患者幻肢痛发生较少,早装假肢有预防意义。一般理疗效果不确定,用经皮神经刺激疗法(TCNS)作用于对侧肢体相应于幻痛部位疗效较高。

残端痛

残端痛(painful stump)是截肢后在残端出现的没有幻肢感的疼痛。可为自发性,也可为局部压痛。多发生在不正规截肢术后,乃由于局部组织愈合不适当,刺激了敏感组织之故。正规截肢术后出现的残端痛绝大多数由敏感的神经瘤所引起。残端局部极为敏感,轻触即可使疼痛加剧。治疗方面包括下述步骤:①按正规标准修整截肢残端。②处理神经瘤,可在1/3的患者中解除疼痛。③局部电刺激或叩击止痛。④切断神经瘤近端的神经干,缓解率约1/2。⑤其他对顽痛的治疗措施有:脊神经后根切断术,一般不适用,因切断范围太大,累及其他神经。脊髓前外侧索切断术,解痛率约60%。⑥交感神经切除术适用于湿冷紫绀的残端。对手指残端较有效。可在交感封闭试验有效的患者中采用,解痛率可达80%。

偏头痛

偏头痛(migraine)是一种头颅部血管舒缩功能不稳定加上某些体液物质暂时性改变所引起的发作性头痛。临床上极为常见。一般人群中患病率约为5%,女性比男性约多四倍。

发病机制和临床 约50%患者有家族史。女性患者头痛常于月经来潮前发作,在妊娠期中缓解,提示偏头痛可能与内分泌失调有关。精神紧张、过劳、气候变化、强光刺激、烈日照射、食用富含酪胺的食物(如巧克力、乳酪、柑橘)及饮酒等均可诱发。

在偏头痛发作过程中,发生一系列的生化改变。首先是5-羟色胺(5-HT)的变化。5-HT有维持血管张力性收缩的作用。血液中的5-HT几乎都存在于血小板中,血小板聚集时就释放5-HT。在各种诱发因素的作用影响下,血小板的聚集性增高,释放过多的5-HT引起血管收缩而出现先兆症状。先兆期过去后,血小板的凝集性则降低,血浆中5-HT的含量亦降低,因而血管扩张,出现头痛,此时尿中5-HT的代谢产物5-羟吲哚醋酸(5-HIAA)排出量增多。大量5-HT降解时需要消耗大量的单胺氧化酶(MAO),故在头痛发作中血小板的MAO活性降低。高酪胺饮食引起的偏头痛可能是因患者缺乏酪胺-O-硫酸酯酶,使酪胺不能与硫酸结合,以致过量的酪胺演变成大量的儿茶酚胺,引起血管收缩。二磷酸腺苷(ADP)、肾上腺素、凝血酶、胶原及花生四烯酸有加强血小板聚集的作用,而聚集的血小板又会释放ADP、5-HT、组胺、肾上腺素、去甲肾上腺素及花生四烯酸。这样交互作用后就产生大量的儿茶酚胺与花生四烯酸。儿茶酚胺会引起血管收缩,花生四烯酸转变成前列腺素(PG),其中PGF_{2a}和血栓素A_2(AXA_2)也会引起脑血管收缩。雌激素会增加PG的合成,故有些妇女口服避孕药后可诱起偏头痛发作。另外,PG还会引起偏头痛中常见的恶心与呕吐。

在头痛期,脑血管的扩张和脑血流量的增加是血小板中的5-HT和儿茶酚胺已耗竭,或因脑缺血后乳酸中毒而造成的反应性血管扩张所致。5-HT除大部分代谢成5-HIAA由尿中排出外,一部分尚漏出至扩张血管周围的细胞外液中与缓激肽、血管舒缓素及其他神经肽类物质和组胺一起使血管发生无菌性炎症,加强头颅血管壁中痛觉受体的敏感性,以降低其痛阈,使头痛加剧。

临床表现有以下几种:

先兆型偏头痛 多于青春期发病。有些女性患者的发病与月经周期有关。发作频数因人而异,少者每周或数周发作1次,多者每周发作数次。先兆症状视脑血管收缩的部位而定。通常以视觉症状最多见。如畏光,眼前闪光或暗点,视野缺损,同向偏盲,短暂失明等。亦可出现偏身麻木、轻度偏瘫或言语障碍。先兆症状持续5—30min后出现一侧额颞、眶上或眶后疼痛。再后扩展至半侧头部甚至全头部及颈部。疼痛呈搏动性或钻凿样,程度逐渐加重,最终发展成持续性剧痛。常伴恶心或呕吐。患者面部潮红,颞动脉扩张,大量出汗,并畏光、畏声、流泪、流涕。一次发作可持续1—3d,但有的患者经睡一觉后头痛即消失。发作过后患者可连续数日感怠倦无力。头痛每日发作,连续数日者称偏头痛持续状态。在间歇期病人一切正常。50%以上的病人有家族史。

无先兆型偏头痛 大多无家族史,发作前无先兆症状,至多只有短暂的畏光或视力模糊。头痛呈搏动性,可

为单侧，亦可为双侧，可持续数小时至数日。常伴有怠倦、情绪改变、欣快、失眠、易激动、恶心、呕吐、畏光、眼结膜与鼻粘膜充血、流泪与流涕等。

基底型偏头痛　甚少见。患者出现暂时性眩晕、共济失调、构语困难、复视、偏身麻木或轻偏瘫，甚至可有意识障碍而出现昏睡、不安或精神错乱。多在数分钟至1 h内消失，继而出现双侧枕区头痛。个别患者可只有先兆症状而无头痛发作。间歇期中一切正常。

眼肌瘫痪型偏头痛　极少见。系指偏头痛合并有同侧眼肌瘫痪，可能是因发作时海绵窦内明显扩张的颈动脉压迫眼球运动神经(特别是动眼神经)而出现动眼神经麻痹。在眼肌瘫痪前常先有偏头痛的病史。典型病例的眼肌瘫痪常在偏头痛开始减轻时才出现，多于数日内就恢复，但亦可持续2周。应注意与颅内动脉瘤相鉴别。

偏瘫型偏头痛　个别患者在偏头痛发作前先出现偏身无力和(或)偏身麻木。主侧半球受累时尚可出现失语症。偏身无力和(或)偏身麻木在头痛发作后尚可持续数日才消失。

复杂型偏头痛　偏头痛的先兆症状在头痛发作过程中或缓解后仍持久存在，甚至成为永久性后遗症。少数尸检资料显示有缺血性脑梗死区，但无血管阻塞。在反覆发作偏头痛的患者中CT检查曾发现有局限性缺血性皮质萎缩。临床出现的持久性视野缺损可因两侧枕叶或视网膜缺血所引起。轻偏瘫或偏身麻木亦可变为持久性。则称为复杂型偏头痛。

偏头痛等位发作　系指发作时出现偏头痛可能伴发的各种症状，但无头痛。发作的过程、周期性和遗传性等都极象偏头痛。典型例子如腹型偏头痛，发作时只有腹痛，腹内无器质性病变。在间歇期内一切正常，但患者常有偏头痛家族史。有一部分儿童表现为发作性呕吐或眩晕，而无头痛。前庭功能正常，在间歇期中一切正常。至成年后亦可转变成典型的偏头痛。

诊断依据　本病的诊断根据为反覆发作性质类型相似的搏动性头痛。有先兆或伴发恶心、呕吐。多在青春期起病，常有家族史，病程长，间歇期正常。一般均无神经系统阳性体征。偏头痛需与颅内动脉瘤、动静脉畸形、枕叶肿瘤、头痛性癫痫、短暂性脑缺血发作等鉴别。CT扫描、磁共振(MRI)检查或数控减影血管造影(DSA)可酌情应用，以排除其他颅内病变。

防治要点　偏头痛急性发作轻型者用一般镇痛剂即可奏效。重型发作可用麦角胺制剂治疗。麦角胺有直接收缩血管与抗5-HT的作用。常用咖啡因(100mg)麦角胺(1 mg)混合片剂。头痛开始时口服1～2片，必要时隔1/2～1 h可再服1～2片，单次发作勿超过6片，一周总量勿超过12片。有呕吐时可皮下或肌内注射酒石酸麦角胺0.25～0.5mg。长期应用可引起麦角胺中毒或指(趾)坏死。妊娠、冠心病、高血压、肝或肾病均为禁忌证。发作期可用泰必利0.1g口服每日3～4次。发作频繁达每月两次以上者，应进行预防性治疗，常用有效药物如苯噻啶、普萘洛尔(心得安)或吲哚心安、氟桂嗪或尼莫地平。其他药物如阿咪替林、氯压啶、氟灭酸等。可根据病人情况选用。平时应注意劳逸结合，生活规律化和保持心情舒畅。避免摄食易诱发头痛的食品和饮料。

雷诺病与雷诺现象

雷诺现象是一种阵发性肢端(指、趾)苍白、紫绀及感觉异常的综合征。常由局部受寒或情绪激动所激发。继发于其他疾病或有可认识的原因者称为雷诺现象。原因不明者称为雷诺病(Raynaud's disease)。

雷诺病　病因不明。有两种假说：①可能是因交感神经功能亢进或兼有小动脉管壁的某些缺陷，而致小血管对寒冷刺激或血中存在的儿茶酚胺过度敏感，产生超常的收缩反应。②在变异型的心绞痛患者中有25%兼有偏头痛，24%兼有雷诺现象。少数原发性肺动脉高压症患者亦兼有雷诺现象，这提示部分雷诺病患者有好发全身多处血管痉挛的缺陷。本病与遗传有一定关系，部分病人有家族史。

本病是因肢端血管舒缩功能异常，小动脉痉挛而又会缓解，故本病早期指(趾)的血管无组织学改变。但在长期发作的病例，血管内膜增厚，弹力层也肥厚。在极严重的病例血管可因血栓形成而完全闭塞，指(趾)端发生坏疽。

本病多发生于20～40岁的女性。起病隐袭，多在冬季发病。初期每年冬天偶有1—2次轻微而短暂的发作。数年后，发作的频度、持续时间及严重度均可增加。多数只于过冷时发病，但见少数病人亦可因情绪波动而诱发。两侧手指受侵最多，但亦可两侧指、趾同时对称性受累。个别病人鼻尖、下颌、面颊、耳壳也可同样发病。发作可分三期：

(1)缺血期：当手指遇冷时，先有指端小动脉痉挛，而后毛细血管痉挛，血流量减少，两手对称性自指尖开始突然发白、发凉、然后波及整个手指或全手。受侵区皮肤温度降低，并伴有感觉减退、麻木或疼痛等。此期持续时间常为数分钟至数小时。

(2)缺氧期　此时动脉痉挛已见减轻，毛细血管及静脉血流量增多。但因血红蛋白严重缺氧，故手指呈现青紫色，界限明确，加压时消退，皮肤温度仍降低，感觉异常或疼痛仍存在。在个别病例中，手指苍白缺血和紫绀缺氧可以并存，或一手只有一指受累。

(3)充血期　动脉痉挛解除，毛细血管的血供恢复正常，皮肤温度上升、色泽先潮红、后转正常。

故每次发作时，指、趾都呈现苍白，青紫，潮红三相色泽的变化。发作多能自然停止。但严重者，须将手足浸入温水中，发作才能终止。间歇期中，一切正常。在病情进展的病例，起病数年后可有肢体远端营养性改变。毛

发脱落、指(趾)甲生长缓慢,畸形且易碎。皮肤萎缩,变薄并发紧,称指(趾)硬皮病。指(趾)尖或指(趾)甲床附近可发生营养性溃疡,不易治愈,容易感染且有疼痛。向深部发展时,形成干性坏疽。骨和软骨可轻度萎缩。但发生溃疡或其他营养性改变者为数甚少。本病预后良好,约50%患者于起病数年后症状改善或完全恢复。约15%患者最后发生结缔组织病,特别是硬皮病。

根据临床特征不难诊断。疑难病例,可作激发试验。将病人双手浸入10～15℃冷水中或让病人暴露于寒冷环境中,即可发病。后者更易激发成功,但阴性结果并不能排除本病。

防治本病应注意保暖。尽量减少肢体寒冷,避免精神紧张或肢端外伤,并应禁烟。最好在温暖环境中生活。一旦发作已开始,应立即回到温暖室内并将手足浸入43℃温水中,以缩短发作时间,减轻发作时间,并减轻发作程度。理疗亦有帮助。药物治疗目的在于促使血管平滑肌松弛,抑制交感神经的兴奋性,增加血流量并减轻缺血程度。包括:① 钙拮抗剂如氟桂嗪,口服5～10mg,每晚1次。②利血平每日口服0.1～0.5mg,分数次服用。③妥拉唑林每次口服25～50mg,每日4～6次。④硝基甘油软膏局部涂擦。⑤前列环素 PGI_2,每分钟6～10mg/kg静滴数小时,疗效可持续数周。对病变严重的患者可行交感神经切除术,但长期疗效不理想。近来正在试用掌动脉或指(趾)动脉周围的交感神经切除术。

雷诺现象 雷诺现象的起病年龄视病因而异。症状可不对称。发生于:①闭塞性动脉病:如闭塞性动脉硬化,闭塞性血栓性脉管炎,动脉栓塞。②结缔组织病:如类风湿性关节炎,系统性红斑狼疮,特别是硬皮病,后者约90%可发生雷诺现象。③手指反覆外伤:多属职业病如打字员,弹钢琴者,气锤操作者。④神经源性病变,如胸廓出口压迫症(颈肋、前斜角肌综合征),过度外展综合征,腕管综合征,灼性神经痛,脊髓空洞症。⑤应用某些药物:如麦角胺、二甲麦角新碱及普萘洛尔(心得安),或接触某些化学制品如聚氯乙烯等。⑥血液中冷凝集素增多或冷凝蛋白血症。应找出病原,作病因治疗。其他防治要点同雷诺病。

面偏侧萎缩症

面偏侧萎缩症(hemifacial atrophy)又称半面萎缩症是1946年Rombery将其命名为进行性单侧面萎缩症,又称为Rombery病或综合征。本病是面部一侧软组织及颌骨发展缓慢的进行性萎缩疾病。多在20岁以前发病,性别无明显差异,左右侧发病相等。颌面部、皮肤、皮下组织、肌肉、骨骼、粘膜均可发生萎缩,以皮下脂肪、肌肉萎缩最为明显。

本病原因不明,与外伤和面部神经疾病有一定关系,由于萎缩区与三叉神经分布相一致,有认为与三叉神经炎等疾病所引起三叉神经分布区的神经营养障碍有关。

临床上所见面萎缩畸形与发病迟早有关。幼年期发病可影响骨骼的发育,颧骨、上下颌骨发育不全,特别是下颌升支短小,造成明显畸形。如发病较晚,骨骼已有相对程度的发育,则畸形较轻,萎缩可限于三叉神经中的某一支分布区。萎缩多从口角、鼻侧、眶下或颏部开始,表现为面颊凹陷、鼻翼短小、口唇薄弱,皮肤失去弹性、干燥、伴有色素沉着。严重患者的咀嚼肌、表情肌也萎缩时则呈皮包骨的"骷髅样"面容,左右面部形若两人。颌骨及牙槽骨萎缩,牙齿错位、发育不全或缺失,牙列开咬。可伴有涎腺分泌减少,口干,半侧舌肌萎缩,眶周脂肪萎缩时可引起眼球内陷,少数病人可影响头颅、肢体、汗腺及毛囊等,出现秃发、硬皮病等症状。对症状明显的半侧面萎缩的诊断不难。X线检查,可见颌骨萎缩变小,但骨质结构无明显改变。对轻度萎缩者则需与先天性颌面部发育不良、继发性局限性硬皮病等相鉴别。

治疗:本病目前尚无有效治疗方法,在进展期的治疗主要是促进局部血循环,改善营养状态,局部按摩,训练肌肉活动,服用多种维生素等。一般待病变稳定后,可作整复治疗,以改善面部的丰满度,应用复合组织瓣移植术可取得较满意的效果,如伴有颌骨畸形者,先作牙颌整形后再作软组织整复则对改善畸形可取得更为满意的效果。

痛性肥胖症

痛性肥胖症(adiposis dolorosa) 亦称神经性脂肪过多症,又名Dercum病,为一种少见的自主神经系统疾病。

本病原因不明。妇女多发,且出现于绝经期之后。常有停经过早,性功能减退等症状。临床表现为在肥胖的基础上出现多发的痛性脂肪结节或痛性脂肪块。脂肪多积于躯干、颈部、腋部及腰臀部。早期脂肪结节柔软,晚期则较硬。随着脂肪结节不断增大,疼痛也随之加重而出现麻木无力、发汗障碍等。疼痛性质为针刺样或刀割样剧痛,呈阵发性或持续性,沿神经干可有压痛。常有关节痛,并可有精神症状如抑郁、智力减退等。

根据特有的疼痛性脂肪结节本病诊断并不难。但需与多发性神经纤维瘤和皮下脂肪炎鉴别。

治疗以对症为主。疼痛剧烈时可以用止痛药。

家族性自主神经失调

家族性自主神经失调(familial dysautonomia),又称Riley-Day综合征,是一种常染色体隐性遗传病。多见于犹太婴幼儿。

病因不明。主要病理改变为颈胸段交感神经节发育不良,神经元减少。脊神经根感觉细胞也减少。脊髓后

根及后柱有局部脱髓鞘，腓肠神经活检见无髓及厚髓鞘纤维数目明显减少。颈交感神经蝶腭神经节中神经元数目明显减少，为无泪的病理基础。但睫状神经节的神经元只轻度减少。舌头缺乏味蕾和蕈状乳头。本病原发的代谢障碍不明，但发现培养的病人成纤维细胞中神经生长因子的生物活性比正常人降低，因此可影响交感神经及感觉神经的发育。推测患者可能有先天性儿茶酚胺代谢异常，导致不能形成肾上腺素、去甲肾上腺素及其代谢产物香草扁桃酸（VMA）。通过短路形成大量的多巴胺代谢物高香草酸（HVA）。对拟交感神经药非常敏感，提示为失神经型超敏现象。如静脉推注少量肾上腺素就可以引起明显的血压升高及心动过速。副交感神经功能也有异常。如皮内注射组胺皮肤不潮红。患儿平时不流泪若于球结合膜囊内滴入少量乙酰甲胆碱（methacholine）可短暂恢复流泪，并出现瞳孔缩小（副交感失神经型超敏）。

多在婴幼儿发病，出生时体形短小，肌张力甚低，腱反射消失，Moro 反射差，哭泣无力，不能吸吮。角膜反射消失，半数患儿有角膜溃疡，无泪液。舌肌平滑，缺乏味觉，吞咽障碍，易导致反流性吸入性肺炎。以后可见躯体发育迟缓，运动不协调，对疼痛不敏感，偶有神经病性关节病。脊柱侧突，身体常伴有左右不对称畸形等。智能低下、构音障碍。兴奋引起血压上升，而起立时易引起血压下降。发作性呕吐、手足发凉、皮肤发红、呼吸快、多汗、体温时高时低。部分患者尚伴有咯血、肺水肿、癫痫。

诊断要点为无泪或少泪，滴入乙酰甲胆碱后可暂时恢复流泪并缩瞳，角膜无反射，舌头无味蕾，味觉丧失，对疼痛不敏感，腱反射消失，有遗传史，注射组织胺皮肤不发红，尿中 HVA 含量增多以及 HVA/VMA 比值增高。

本病无有效疗法，对自主神经失调性危象发作时可用氯丙嗪、地西泮（安定）、氨甲酰甲胆碱（bethanechol）作对症治疗，必要时需补液。合并有癫痫者用抗癫痫药。预后差，常因吸入性肺炎，胃出血，脱水，尿毒症，高热等死亡。

血管迷走性晕厥

血管迷走性晕厥（vasovagal syncope）又称血管抑制性晕厥或普通晕厥，为反射性晕厥的一种。是最常见的晕厥类型。多由情感与疼痛刺激通过神经反射，产生迷走神经兴奋导致广泛的外周小血管扩张，心率减慢，血压下降，脑血流量减少而发生晕厥。少数患者有家族史。

患者以年轻体弱女性多见，可由各种刺激引起。常见因素有：精神方面如情绪紧张、悲痛、焦虑、恐惧、见血等；躯体方面如创伤、急性感染、剧痛、轻度失血、妊娠、饥饿、持久站立及各种慢性疾病等；环境方面如拥挤、室内通风不良、高温、高空俯览等。

晕厥发作前病人多先有乏力、头晕、眼花、出汗、恶心、打呵欠等。面色苍白，口唇轻度紫绀。此时若立即躺下，这些症状一般皆可缓解或消失，否则症状继续发展头晕加重、眼前发黑、视力模糊、突然意识丧失而摔倒，经数秒钟至数分钟后清醒。醒后有全身无力、头痛等不适。在症状早期可发现脉速、血压稍有升高，以后脉搏减慢，血压暂时降低。当收缩压下降至9.33～10.7kPa（70～80mmHg）以下时就可以出现不同程度的意识障碍，直至短暂的意识丧失。

本症应与其他反射性晕厥鉴别。如直立性低血压，排尿晕厥，颈动脉窦综合征及癫痫小发作，低血糖等。

晕厥时，应让病人平卧。头部放低，解开衣领，意识即可恢复。对因迷走神经作用而致的脉搏减慢，可用皮下注射阿托品0.3～0.5mg或肾上腺素0.25～1mg，或麻黄素25mg，但消除脉搏减慢并不能阻止发作。静脉注射50%葡萄糖液40～60ml或静滴5%或10%葡萄糖液亦可有助。应找出可诱发晕厥的因素，予以避免，以防再发。

原发性直立性低血压

病人从卧位改变为直立时，血压明显下降并出现脑缺血症状，称为直立性或姿位性低血压。可分为原发性和继发性两类。原发性直立性低血压是一种少见的以自主神经系统为主的广泛变性疾病，其主要表现为直立性血压，常伴晕厥、发汗异常、阳萎和排尿障碍，亦可伴有震颤麻痹、小脑共济失调等，又称为 Shy-Drager 综合征、原发性自主神经机能不全或多系统萎缩症。

原发性直立性低血压最主要的病理改变为脊髓侧柱交感神经细胞和迷走神经背核变性。此外尚有橄榄体、脑桥核、小脑、黑质、纹状体系统、下丘脑、脑神经核、蓝斑和苍白球等的变性。病因不明。

男性发病约为女性的3～4倍。多在中年后发病。起病隐袭。初期自主神经功能障碍不明显。以后缓慢进展，可出现以下症状：1)直立性低血压。病人直立位时感头重脚轻、头晕、视物模糊、言语不清，甚至晕厥。血压降得太低时可伴抽搐。病人卧位时血压正常，取直立位甚至坐位时血压可降低4.0/2.7kPa（30/20mmHg）以上，但心率却不增快。初期需直立较长时间后才出现症状。至后期，则自卧位改为半位或立位时，血压即显著下降而出现晕厥，故被迫而长期卧床不起。服用镇静剂、负重、用力等均能诱发直立性低血压。②其他自主神经症状。阳萎最为多见，其次为出汗异常，全身或局部先出汗增多后变为少汗或无汗。括约肌机能障碍也不少见，表现为尿频尿急，尿失禁或潴留，便秘、大便失禁或腹泻。还可有体温异常。颈交感神经受累时，尚可出现 Horner 综合征。③躯体神经症状。病程后期，部分病人可有动作减少，震颤，肌强直，面部无表情，肢体伴随运动减少，慌张步态等震颤麻痹症状。也可有肢体共济失调，步态

蹒跚，眼球震颤，构音困难，肌阵挛等橄榄、脑桥、小脑变性的症状，有的病人出现脑神经麻痹、肌萎缩、腱反射亢进、锥体束征阳性等。

病情不断进展，通常在起病后5～15年严重残废或死亡。

根据直立位出现晕厥以及其他自主神经功能紊乱的病史，通过测量卧位及直立位的血压和心率可确立诊断。但需与下列情况所致的继发性直立性低血压鉴别。血容量不足、血管抑制性晕厥、急性心力衰竭、颅后窝肿瘤或血管病变也可引起直立性低血压，但没有其他自主神经症状。服用交感神经节阻断药，Guillain-Barre 综合征、糖尿病性周围神经病、血卟啉病、延脊髓空洞症和脊髓肿瘤等影响或损害自主神经传导通路的情况都可能引起包括自立性低血压在内的自主神经机能不全，但根据各自特殊的病史及检查发现，可资鉴别。

对本病应采用综合治疗。睡眠时可将床头抬高25～30cm。病人从卧位起坐或起立时动作应缓慢。取直立位后进行适当肌肉运动以促进静脉血液回流，可减少晕厥发作。当出现全脑供血不足的征兆时立即采取下蹲位或躺下，头尽量放低，可能有助。穿太空裤袜可避免直立位时血液汇集于下肢。可给9α氟化可的松和钠盐以扩张血容量。治疗期间每日早晚测血压，直至不出现直立性低血压或体重明显增加时再减量维持。双氢麦角胺可增加心输出和引起血管收缩，使直立位时贮留于下半身的血液量减少。每日2～10mg 对某些病人即有疗效，有的患者需每日剂量大于20mg 才起作用。吲哚美辛（消炎痛）在日剂量达150mg 时可使病人直立位血压提高2.7～4.0kPa（20～30mmHg），消除晕厥，对伴随的腹泻症状也有效。有些严重自立性低血压而多巴胺排泄增加的病人，应用卡比多巴（carbidopa）抑制脑外多巴胺的合成，症状可改善。有的病人取直立位后血浆游离去甲肾上腺素不增高而多巴胺却进一步增高，应用多巴胺能阻断剂甲氧氯普胺（灭吐灵）可取得疗效。也有应用普萘洛尔（心得安）使直立性低血压进步的。也可试用麻黄素25mg，每日2～3次，或哌醋甲酯（利他林）10～20mg，早晨、中午各一次。震颤麻痹综合征可用抗胆碱能药，L-多巴或加多巴脱羧酶抑制剂治疗。

红斑性肢痛症

红斑性肢痛症（erythromelagia）又称肢端红痛症，是一种原因未明的自主神经系统疾病。表现为双足（偶有双手）阵发性血管扩张，烧灼痛，皮肤温度增高和发红。患者多为青年，男女同样发病。有的有遗传性。

起病缓慢，不断进展而增加发作频数。最后少数患者持续时间逐渐延长，症状变为持久性，而影响正常生活。有的患者于寒冷季节发病，气温转暖后自行好转。发作时两侧足底、手掌或整个肢体呈烧灼痛。引起周围血管扩张或充血的各种因素，如局部加热、湿热环境、行走、站立或肢体的下垂，均可诱发或加重疼痛。休息，局部冷敷，将患肢抬高或浸入冷水中均可减轻症状。疼痛常以夜间明显，因此患者在睡眠时，常把双足或双手暴露在被褥之外，以求减轻疼痛。发作时检查可见患肢局部皮肤发红、发热、肿胀、多汗和感觉过敏，但无感觉减退或运动障碍，反射正常。局部动脉搏动正常或增强。本病多反覆发作和缓解，至晚期可发生神经营养性改变，如皮肤增厚、指甲增厚、变脆等。

根据肢端阵发性红、肿、热、痛，而无局部感染，诊断本病并不困难。但红斑性肢痛也可继发于其他疾病，如闭塞性血栓性脉管炎，真性红细胞增多症，高血压，糖尿病性周围神经病，红斑狼疮，铊、铅、砷、呋喃类等中毒性神经病，应予鉴别。

预防本病发作应避免生活在干热环境中。患者宜穿多孔凉鞋，夜间睡眠时足部不加覆盖。发作频繁者可搬到气温偏低的地方居住。在发作急性期中应卧床休息、局部冷敷并抬高患肢。口服阿司匹林0.3～0.5g 常可使疼痛缓解。血管收缩剂如二甲麦角新碱、肾上腺素，β肾上腺素能阻滞剂普萘洛尔（心得安）也可有效。对顽固病例可行周围神经或交感神经的普鲁卡因封闭，乙醇阻滞或手术切断。对继发性病例应作病因治疗。

进行性脂肪营养不良

进行性脂肪营养不良（lipodystrophy）为一少见病。其临床及组织学特点为进行性，边界清楚，两侧分布基本对称的皮下脂肪萎缩、消失，有时可合并有局限的脂肪组织增生、肥大。

病因尚不清楚。个别病例有家族史。偶见病损区域按神经皮节分布而疑与失神经有关。由于本病属脂肪代谢障碍，有的患者尚合并有自主神经功能紊乱，或内分泌方面改变，故一般认为可能与下丘脑病变有关。

本病多在青少年期发生，女性较男性多见。起病多缓慢，无明显诱因。病程为进行性，脂肪消失多自面部或上肢开始，以后向下扩展，累及臀和股部，分布大致对称。也可局限于上肢或下肢、半侧面部或半侧躯体。一般在发病后1～10年内渐趋静止。由于面颊、眼眶周围脂肪消失，皮肤松弛失去正常弹性。患者呈特殊容貌，眼球深陷，笑时易显皱纹，呈现早老面容。未受累区域仍保持正常脂肪分布，显得特别肥大。有的在臀部、髋部可以呈现明显的皮下组织增生、肥大。但手足均不受累。患者可合并有皮肤湿度或温度异常，发汗异常，糖耐量降低，心动过速、血管性头痛、腹痛、呕吐等自主神经功能紊乱。有的合并内分泌功能障碍，如生殖器官发育不良，甲状腺功能异常，月经失调等。血脂方面也可有改变。最近尚报告有并发于霍奇金病、硬皮病者。受累区域除皮下脂肪萎缩消失外，皮肤、毛发、汗腺、乳腺、肌肉、骨骼等均属

正常。

根据皮下脂肪消失的分布和上述临床特点诊断一般不困难。由于受损区域分布特殊，必要时辅以活体组织检查，可与半侧颜面萎缩症和进行性肌营养不良鉴别。

本病目前尚无特效治疗方法。如病变比较局限或由于职业上的需要，曾有作局部脂肪埋植或注射填充剂等整形术者，但效果不一定令人满意。

肌营养不良

肌营养不良(muscular dystrophy)是一组与遗传有关的肌肉变性疾病。临床特征为受累骨骼肌肉无力、萎缩或肥大。

发病机制不清。主要的学说有：①血管微栓塞和肌肉血供不良。②运动神经支配肌肉营养障碍。③肌纤维再生错乱。④膜异常学说等。仍未有定论，但均认为与遗传有关。

临床上根据本病的遗传规律可分为下列几种类型：①性环链隐性遗传，包括严重假肥大型，良性假肥大型和早期肌挛缩性良性肌营养不良。②常染色体隐性遗传，如肢带型肌营养不良，儿童和先天肌营养不良。③常染色体显性遗传，如面-肩-肱型肌营养不良、肩-腓肌型，晚发近端型、远端型、眼肌营养不良和眼咽肌营养不良等。

性环链隐性肌营养不良 按其临床过程分为严重型和良性型。

严重假肥大型肌营养不良 亦称Duchenne肌营养不良，是儿童中最常见、发展最快、预后最严重的肌营养不良。男孩罹病，女性为携带者。发病年龄为1～10岁，平均2.8岁。最早的症状为小孩开始走路时间延迟。平均在15个月以后，多数伴有腓肠肌、臀大肌肥大。2～3岁以后小孩跑、跳不及同龄儿童，登楼梯或起蹲困难，跑步易跌。走路时腹部前凸，足跟不能着地，挺胸、抬头，双肩外展，髋部左右上下晃动，表现为特殊步态——"鸭步"。肩胛带肌肉受累以致两臂上举、平举困难。支撑时肩胛骨上移并向后突出，称翼状肩胛。病情日益加重，病孩卧倒以后起立极度困难。需先翻身俯卧，再逐步以上肢撑住小腿—膝—大腿，最后才能站起。这一特殊的起立姿势称为Gower现象。随病程进展，逐步出现跟腱挛缩，脊柱前凸，髋关节、上肢各关节挛缩、畸变等。约经10年左右，多数病孩将卧床不起。

Duchenne肌营养不良常伴病孩智能低下，心肌肥大，偶有充血性心力衰竭。60%以上的病孩心电图可有Q波加深、束支传导阻滞等异常。实验室检查中可见血清SGPT、SGOT、LDH、CPK、PK等酶活性异常增高，尤以CPK、PK最为敏感。病程晚期可恢复正常。肌电图检查可见短时程、低电压多相或干扰相电位。少数病例可有纤颤电位或正相棘波。

根据典型临床症状、血清酶学改变即可作出诊断。部分病例需经肌电图和肌肉活组织检查方可确诊。小儿麻痹后遗症，腓总神经，骶丛神经损害等应予鉴别。凡有家族史的孕妇可于妊娠6～7个月以后进行宫内羊水特殊基因探针的检查，以期早期诊断和处理。

本病无特殊治疗。普及遗传咨询和产前检查，减少发病人数是防治本病的主要有效措施。

良性假肥大型肌营养不良 也称Becker肌营养不良。临床表现与Duchenne肌营养不良无明显差异，常于5～25岁起病，但进展缓慢。多数病人不伴心肌损害，智能亦较好。病程可长达数十年。有些病者直至45岁以后仍能保持部分活动能力。生命年限常无明显改变。

早期肌挛缩性良性肌营养不良病 亦称Emery-Dreifuss肌营养不良，强脊综合征，十分罕见。常于2～10岁间首先出现肘关节或上肢近端肌无力。数年后出现足尖走路和肢体远端肌无力。20岁以后病情稳定，肌萎缩终止。但多数病例伴发心脏损害，可有充血性心力衰竭，昏厥，严重者可因此突然死亡。

常染色体隐性肌营养不良 可有以下几种。

肢带型肌营养不良症 亦称Erb肌营养不良，男女均可罹病。散发不少。常于成年后20～30岁起病，多数从肩胛带、骨盆带开始逐步出现肌肉无力、萎缩，最后累及四肢近端、脊柱和躯干，出现关节挛缩，畸形。多数病者在起病20年内极少出现严重残废。生命期限不受影响。实验室检查可见血清酶活性增高，但没有Duchenne型明显。心电图多数正常。

儿童肌营养不良症 男女均可罹病。2—11岁间缓慢起病。肌无力分布与Duchenne肌营养不良无别。血清酶活性增高不明显。心电图多数正常，偶有QRS波改变。病程发展缓慢，多数病人常至20岁，甚至40岁仍不能走路。常需与少年型运动神经元疾病相鉴别。肌肉活检有助本病诊断。

先天性肌营养不良症 自出生即有肌张力低下，逐渐出现肌无力和萎缩。有些病人还可伴发中枢神经畸形和严重智能减退。借助血清酶，肌电图和肌肉活检等检查可与婴儿脊肌萎缩症鉴别。

常染色体显性遗传肌营养不良 有以下几种类型。

面肩肱型肌营养不良 亦称Landouzy或Dejerine肌营养不良。男女均可罹病。多数病者直至青春期才发现自己有病。表现为面部表情淡漠，苦笑面容，唇厚，闭嘴、吹气困难。两臂肱部肌肉、胸锁乳突肌、颈阔肌萎缩，两臂侧平举极度困难。两臂近端和下肢肌肉萎缩较轻。故两臂平举不能时两下肢仍可跑跳。甚至还能坚持挑担、劳动等。随病程发展，胸大肌、肩胛肌均可受累，呈现方肩。血清酶活性正常或轻度增高。心电图正常。一般不影响生命期限。

肩腓型肌营养不良 少见。仅见肩胛带和腓骨肌萎缩。无明显血清酶异常。

远端型肌营养不良 亦称 Gower 型肌营养不良。较为罕见，散发，两性均可罹病。常在40—60岁间起病，表现为两手或一侧手肌萎缩开始，从远端逐步向近端发展，逐步出现精细动作不灵，垂足等，病情进展缓慢。血清酶和心电图检查正常。一般不影响生命期限。

眼肌营养不良 亦称 Kiloh-Nevin 型肌营养不良。少见，散发，以女性稍多。常于20岁以后出现缓慢进展的眼睑下垂、眼外肌运动障碍，渐至眼球固定。血清酶活性升高。

眼咽肌营养不良 常在30—40岁起病，先有双睑下垂、眼外肌麻痹，逐步出现面瘫，嘴角肌无力、萎缩和吞咽困难。腱反射消失和眼球运动障碍为其特点。应与眼肌型重症肌无力相鉴别。

眼脑神经躯体肌病 少见。为慢性进行性眼肌麻痹合并视网膜色素层炎。以生长发育缓慢，耳聋，智能减退，小脑共济失调，腱反射降低和心肌传导障碍等为特征。常有脑脊液蛋白质增高，肌源性肌电图改变，运动、感觉传导速度异常等。

肌营养不良的治疗 应注意增进一般健康及营养状况。饮食中应有较多的动物蛋白质。积极防治呼吸道感染等并发症。加兰他敏、胰岛素、三磷腺苷、三磷酸尿核苷、赤霉素及中医药治疗对部分病例可能有效。

早期患者进行系统的康复治疗对防止废用性肌萎缩及肢体挛缩畸形，充分利用残余肌力，尽量维持肢体功能有一定作用。康复医疗方法以 Duchenne 型肌营养不良为例，主要是：①进行全身包括受累肌肉的适度的肌力练习。②进行坐位起立、卧位起立、下蹲、步行练习，必要时扶拐、带特别支架进行。作上下轮椅及操纵轮椅的练习。各种练习在心肺功能能耐受的范围内进行。③作必要的活动度练习以维持关节活动范围，防治挛缩畸形。④作呼吸练习，改善膈肌及肋间肌功能。

强直性肌营养不良

强直性肌营养不良 (myotonic dystrophy) 又称 Curschmann-Steiner 病，是一种常染色体显性遗传性肌肉疾病。主要临床特征为受累肌肉强直、无力、萎缩。

强直性肌营养不良的病因不清。对该病红细胞的生化、生物物理学研究证明：本病的发生与细胞膜的腺苷环化酶活性降低，钙离子通透性增加等有关。

强直性肌营养不良的临床表现可区分为成年型和先天性婴儿强直性肌营养不良两大类。成年型病者常在20—25岁之间，少数在30岁以后发病。两性均可罹病，男性较多。主要症状为受累骨骼肌的强直收缩而不易放松，进行性肌无力和肌萎缩。以肌无力和萎缩更易引起病者关注。全身骨骼肌肉均可受累。上面部肌、提睑肌、颞肌、胸锁乳突肌、前臂远端肌、足背屈肌等受累较明显。下肢带、腓肠肌和跖肌常不影响。肌强直症状以舌肌、咬肌、咽肌、前臂肌较为常见。病者面容消瘦，额纹平坦，睑下垂，颧骨隆起，唇厚，口微张，呈现典型的斧状头，颈细长，前伸如鹅颈。此外，男性病者常伴早秃、性功能减退、睾丸萎缩、白内障、糖尿病、心律紊乱、传导阻滞、心房扑动、颤动等，偶可因心搏骤停而死亡。有的伴发巨结肠而排便困难，胆囊排空能力降低而继发胆囊炎。多数病者在40—50岁以后逐步丧失工作能力。

神经系统检查可见叩击性肌强直，肌球。但随肌萎缩加重而消失。肌电图检查可见典型强直电位。扬声器中可听到轰炸机俯冲或摩托车轰鸣样放电声。血清酶正常或轻度升高。CT 检查少数可见脑室扩大。

儿童和婴儿强直性肌营养不良与成年型完全不同。自从出生即表现肌强直，无力，双侧面瘫。80%的婴儿张口、闭唇不能。喂食、吸吮和吞咽困难。大便秘结。行走迟缓，智能低下。多数病孩因肋间肌受累而呼吸麻痹、继发感染死亡。

本病尚无有效治疗。

肌强直症

肌强直 (myotonia) 的特征为骨骼肌在随意收缩之后不易松弛。寒冷、机械或电刺激均可使强直加重，肌肉连续收缩和重复电刺激可使强直减轻甚至消失。

肌强直的发病机制不清。脊髓麻醉、脊神经根阻断、运动神经根切断、箭毒、阿托品等不能阻止强直发生。肌内注射普鲁卡因浸润麻醉可使强直症状消失。因此，一般认为肌强直的发生和肌细胞膜的结构与功能异常直接有关。可分为下列数种临床类型。

先天性肌强直 亦称 Thomsen 病。常染色体显性或隐性遗传。见于儿童早期，自出生即可发病。少数至青春期才出现症状。主要表现为全身骨骼肌强直和肥大。婴儿出生后即有无痛性强直，被动运动后症状减轻。少年起病者肢体僵硬，动作笨拙。静止不动或寒冷以后症状加重，反覆运动可暂时减轻。进食开始时，咀嚼肌收缩后不能立即松弛，多次咀嚼后进食自如。坐、立一段时间后，不能立即站起与开步。与朋友握手时，握住后不能立即放开。打喷嚏后双眼紧闭而不能睁开。发笑后不能及时恢复正常。症状严重者，突然受惊可引起强烈的强直性肌肉收缩，无法动弹，甚至像门板样跌倒地上，不能爬起。气候寒冷时症状加重，温暖时减轻。少数肌强直在连续肌肉收缩后症状不减轻，反而加重称为反常性肌强直。体格检查可见病人全身肌肉丰满发达，酷似运动员，叩击肥大肌肉时可见肌球。肌电图检查可见巨大电位，扬声器中可听到轰炸机俯冲或摩托车轰鸣样放电声。本病经过良好，多数随年龄增长而症状减轻。生命期限不受影响。

先天性副肌强直 少见，为常染色体显性遗传。早年起病。当寒冷程度尚不足以影响正常人活动时，本病

患者即可发生肌强直和无力。在寒冷环境中肌肉连续收缩后症状加重，面部和双手肌肉受累尤为明显。进入温暖环境中，肌强直减轻或消失，但叩击舌肌可见肌球。少数病人可伴高血钾或低血钾性周期性麻痹，偶有晚期伴发肌萎缩。本症预后良好，随年龄增长而逐步消失。

症状性肌强直 见于肌炎、神经炎、代谢障碍、高钾性周期性麻痹及服用某些药物如氯贝特(安妥明)等者。临床上可见有肌肉主动收缩后放松延迟和叩击肌肉以后产生肌强直，强直持续存在，主动运动既不加重亦不减轻症状，以咬肌痉挛、呼吸困难较明显，四肢强直较轻。本症预后良好，但需与破伤风、脑干炎、局灶性肌炎、僵人综合征等鉴别。

肌强直不影响正常生活者，不需特殊治疗。症状明显者可选用苯妥英钠0.1～0.2g，3次/d；或普鲁卡因胺0.25～1.0g，3～4次/d，或乙酰唑胺(醋氮酰胺)0.25～0.5g，3～4次/d。地西泮(安定)2.5～10mg，3～4次/d口服。促肾上腺皮质激素和皮质类固醇激素亦可缓解症状。先天性新生儿肌强直者需注意喂养，避免吸入性肺炎。副肌强直症者应注意保暖，避免在寒冷环境工作。

僵人综合征

僵人综合征(stiffman syndrome)系指躯干、四肢肌肉僵硬，突受刺激后激发，睡眠后放松为特点的肌肉僵直综合征。发病机制不清。实验证明，本综合征是由脊髓前角的α运动神经元失去中间运动神经元的抑制作用后所出现的支配肌肉的γ运动神经连续兴奋状态，肌肉僵直。男性多见。运动后激发。多起病隐匿，先有躯干或背部肌肉板紧，数日到数周后出现躯干和肢体肌肉僵硬。全身肌肉均可僵硬，以躯干为主，四肢次之，拮抗肌同时受累，因此躯体僵硬如同木板或石板状不能屈伸和转动。面部表情肌受累后出现苦笑面容，吞咽困难，但咬肌常常幸免。有时肢体在肌肉持续僵直基础上，突然出现剧烈的痛性痉挛发作，此时病员大声嚎叫，出汗，心率不齐等，称为大力士发作。突发的声音、惊吓刺激，可诱发痛性强直发作。肌僵直在睡眠时松弛，症状消失。

神经系统体格检查无异常发现，叩击肌肉可出现肌球。脑电图检查可见快速眼动睡眠减少。肌肉活检正常，偶有轻度萎缩。需与破伤风相鉴别，后者常伴咬肌痉挛和睡眠时肌僵直不放松等症。地西泮(安定)或硝西泮(硝基安定)能有效改善肌僵直症状。

多发性肌炎

多发性肌炎(polymyositis)是一组选择性累及骨骼肌肉为主的自身免疫性疾病。临床特征为受累肌肉疼痛，萎缩和无力。可伴有皮肤损害、结缔组织疾病或恶性肿瘤。

发病机制和临床 应用肌肉匀浆与福氏佐剂混合后注射动物可产生实验性多发性肌炎。现认为人类多发性肌炎是一种细胞介导的自身免疫过程。多发性肌炎病人周围血中淋巴细胞(对肌肉抗原刺激引起)的转化能力增高。这些细胞对体外培养的肌细胞有细胞毒的作用。病人的肌肉活检中可见免疫球蛋白和补体在肌肉血管中沉积。因此又认为本病是补体介导的体液免疫反应过程，但肌纤维的破坏是由T杀伤细胞起主要作用。近年来还有许多肌肉活组织检查的电镜研究者发现，肌纤维中存在微小RNA病毒、粘液体病毒以及可萨奇样病毒颗粒。因此，目前认为多发性肌炎可能是一种由病毒感染激发的淋巴细胞介导的自身免疫性疾病。

国际神经病学基金会于1982年根据是否合并其他自身免疫病，将多发性肌炎分为三大类型：①α型，单纯多发性肌炎：为器官特异性自身免疫性疾病。除骨骼肌损害外无其他器官受累。②β型，非器官特异性自身免疫病。多发性肌炎合并皮肤、结缔组织以及胶原疾病，可伴严重风湿性关节炎、红斑狼疮、硬皮病、系统性硬化及混合性结缔组织病等。合并皮肤损害者称皮肌炎。③γ型，伴发恶性肿瘤的多发性肌炎、皮肌炎。

主要的病理改变为：急性期肌纤维肿胀，横纹消失，继之出现弥散性或局灶性肌纤维坏死。肌纤维粗细不均，萎缩或肥大，有肌细胞核增生、色淡、肌质网染色呈碱性等肌再生现象。肌纤维间和血管周围可有淋巴细胞、浆细胞和组织细胞浸润及纤维组织增生。重症患者的肌纤维中可有钙质沉积，伴皮肤损害者，可见真皮水肿和血管周围淋巴细胞浸润。

任何年龄均可罹病，中年以上好发，女性多于男性。起病缓急不定，急性起病者可有发热、倦怠等全身症状。数日至数周内出现肌力减退，以近端对称性表现为主。最常见之首发症状为颈肌和上肢、肩胛带部肌肉疼痛，举臂困难，肌肉无力、压痛，活动后明显加重。病人可表现为抬头困难，梳头、刷牙无力。严重者肢体近端可完全瘫痪。亦可出现进食呛咳，发音和呼吸困难。急性而严重者可继发血红蛋白尿。亚急性起病者症状隐匿，数月之内逐步出现肢体近端肌肉进行性无力，疼痛较轻。慢性病例，常以下肢近端开始，肌肉疼痛不明显，可在1～数年之内逐步累及肩胛带肌、颈肌和咽部肌肉。不论起病急性还是慢性，肌肉萎缩多数发生在病程晚期。2/3的病者可以伴发皮肤损害，称皮肌炎。表现为皮肤红斑、充血、水肿、脱屑、溃疡、萎缩和色素沉着等。以面、颈、肩、前胸和两上肢较明显。早期出现的眼睑青紫色水肿和晚期出现的指甲、甲沟充血最具特征。伴发其他胶原病者可有关节肿胀、疼痛、活动受限，关节腔积液。此外，还有少数伴发肺纤维化、肺泡炎、心肌损害和心包积液等。四肢末梢可有雷诺现象。

实验室检查可见尿肌酸增加，肌红蛋白尿，血清乳酸

脱氢酶(LDH)、醛缩酶、肌酸磷酸激酶(CPK)、谷氨酸、谷草酸转氨酶(GPT、GOT)活性增高，血沉增快。部分病人血清中可测到抗风湿因子、抗核抗体。IgG、IgA、IgM亦可增高。肌电图检查可见多相电位增多，运动单位时程缩短等特征，但多数肌电提示低电压干扰型或混合型放电等肌病性改变。少数可见自发性纤颤电位，正相棘波等神经源性及肌强直样电位等。

诊断依据 根据肌肉无力、疼痛和血清酶活性增高等典型表现，多发性肌炎不难诊断。亚急性和慢性起病者，血清酶活性正常，肌电图提示肌源性损害，需作肌肉活检。有时，晚期病者的肌肉活检中不能证明有肌纤维间或血管周围炎性细胞浸润，诊断较难。本病需与肌营养不良症、风湿性肌痛、肌红蛋白尿、重症肌无力和运动神经元病等鉴别。

急性起病，病情迅速进展而伴有肌红蛋白尿者预后较差，可在数周至数月内死亡。亚急性起病者常对激素治疗反应良好，病情波动，常可缓解、复发。并发恶性肿瘤之多发性肌炎、皮肌炎者预后随该病性质而定。伴发结缔组织、胶原病者多数病程迁延，预后较差。

治疗要点 对急性、亚急性起病的多发性肌炎病人，应及早用皮质类固醇激素治疗。泼尼松(强的松)每日30～60mg顿服。低盐高钾饮食。血沉，血清肌酶活性下降后可以逐步减少泼尼松剂量。一般在大剂量治疗6个月以后逐步减量至每日15～30mg维持。持续数年后酌情减量乃至停用。停药后复发者可再次给药。为防止长期应用激素之肾上腺萎缩可在服用泼尼松期间间断静滴ACTH。泼尼松治疗不满意或有禁忌时可用硫唑嘌呤每日100～150mg，分次口服。或环磷酰胺每日200mg口服或静脉注射。急性期病者应绝对卧床休息，肢体不能运动者应有专人护理、预防并发症。

儿童多发性肌炎

儿童多发性肌炎约占整个多发性肌炎的20%左右，女性多见。常与皮肤损害伴存。10岁以下发病者以皮肌炎为多，10岁以上发病者多为单纯多发性肌炎。儿童多发性肌炎极少伴发其他结缔组织病和恶性肿瘤，预后良好。

儿童与成人的多发性肌炎，临床表现略有不同。成年病人的肌萎缩和关节挛缩发生较晚，儿童则较早。成人极少出现胃肠道功能紊乱，而儿童则较多见。成年者肌纤维钙沉积极少而儿童却较常见，肌肉发硬，偶可类似骨化性肌炎样变。活组织检查可见儿童多发性肌炎的肌肉破坏较轻，血管周围的炎性细胞浸润，动脉、静脉内膜增生，纤维蛋白性血栓等较为明显，因此认为儿童多发性肌炎是一种缺血性的炎性病变。

主要临床表现为食欲减退，疲劳感，受累骨骼肌无力、疼痛、僵直以及间歇性发热，吞咽困难，肌肉萎缩和腱反射消失等。病孩可有腹痛、呕吐、便血等肠胃道症状。血清肌酶活性增高。除个别症状严重者外，一般不主张应用皮质类固醇激素。加强护理、休息和饮食调理，绝大多数可痊愈。

感染性肌炎

感染性肌炎(infective myositis)系指病毒、细菌、寄生虫、真菌、螺旋体等病原体感染骨骼肌所引起的肌炎，其中以病毒性肌炎或病毒感染后肌炎最为常见。

病毒性肌炎 主要临床类型有：①流感后肌炎：常发生于儿童流感之后。表现为流感后一周内出现小腿或大腿肿胀，肌肉剧痛、压痛，约经一周后症状自动缓解。急性期血清CPK增高，肌电图检查可见多灶性肌病样变化。本病发生与流感A、B病毒的流行、散发感染或副流感病毒感染有关。偶见有复发性流感肌炎可能与儿童感染其他流感病毒有关。②流行性胸痛：为一组局灶性肌炎，系由柯萨奇B组病毒(B_5、B_1、B_3、B_4)感染所引起。儿童多见。主要表现为发热、头痛和严重的胸、背、腹或肩部肌肉疼痛，触痛。很少有病理证实。③急性横纹肌溶解症：见于病毒感染及热期的一种严重而致命的情况。发病机制不清。可由流感，柯萨奇B_5，埃可9，腺病毒21，单纯疱疹，E-B病毒及支原体肺炎感染等所引起。表现为弥漫性肌肉疼痛，压痛，无力和肌红蛋白尿。血清CPK增高。肌肉组织坏死。④病毒感染后疲劳综合征：病毒感染后出现肌肉疼痛、极易疲劳的现象。以流感和单核细胞增多症后为常见。磁共振检查证实，本病与肌肉的代谢调节异常有关。预后良好。

细菌性肌炎 较为少见。好发于热带地区。葡萄球菌、结核菌、芽胞杆菌等均可感染伤口，继发肌炎。链球菌、葡萄球菌肌炎病者常有病前全身感染或局部疖肿，继而出现局部化脓性肌炎。好发于背部、臀部、股部等处。化脓性感染早期、弥漫性蜂窝织炎或多灶性肌肉坏死者应予大剂量抗生素治疗。脓肿形成后应予切开引流。

寄生虫、真菌、螺旋体肌炎：系由寄生虫或其蚴虫，各种真菌、螺旋体侵犯骨骼肌而产生。

肉芽肿性肌炎 肉芽肿性肌炎(granulomatous myositis)以结节病性肌病最为常见。早期结节病者可无肌炎症状，但肌活检中可有60%的机会发现结节病性肉芽肿。主要见于中青年。临床表现为缓慢进行的上下肢带肌无力、萎缩，可伴肌肉疼痛。实验室检查常无异常。

节段性回肠炎(Crohn病)亦可伴发肉芽肿性肌炎，表现为肌痛、轻度肌无力、血清CPK轻度增高，肌电图呈肌原性损害改变。肌肉活检可见局灶性肌炎和肉芽肿。

不论何种原因所致之肉芽肿性肌炎，大剂量皮质类固醇激素治疗均可暂时缓解症状。

包涵体肌炎 是一种少见的特殊类型肌肉炎性疾病。发病机制不清。包涵体肌炎病人的活检组织单克隆

抗体研究证明肌纤维周围或纤维内存在T抑制和细胞毒细胞，提示本病为T细胞介导的免疫异常性疾病。可能与病毒感染有关。

病理检查可见肌纤维中空泡形成，空泡中含有细小的碱性颗粒，肌纤维中存在嗜酸性包涵体。

任何年龄均可罹病。青年以后起病多见，男性较多。起病缓慢，进行性加重。远端较重，少数以近端为主，可伴皮肤损害。无肌肉疼痛，但可伴吞咽困难。血清酶活性正常或轻度升高。肌电图检查可见纤颤电位和募集效应衰减现象。

肌肉活组织检查发现包涵体是本病的主要诊断依据。皮质类固醇激素和免疫抑制剂治疗常无明显疗效。预后较良好。

周期性麻痹

周期性麻痹（periodic paralysis）是一组以反复发作的骨骼肌弛缓性瘫痪为特征的肌病，亦称遗传性周期性麻痹。根据发作时血清钾离子水平分为低血钾、高血钾和正常血钾性周期性麻痹。国内以散发性低血钾性周期性麻痹最常见。

低血钾性周期性麻痹 常有家族史，呈常染色体显性遗传而称为家族性周期性麻痹。国内病例以散发多见，男性多于女性，多在青年期起病。随年龄增长，发作次数减少，强度减轻，继而停止发作。诱发因素包括激烈运动、饱食、寒冷与焦虑等。典型发作常在夜间，醒来时发现肢体对称性无力、瘫痪。或从下肢起病，向上延及上肢，均以近端为重，可涉及躯体肌。少数重症发作影响呼吸、吞咽，或见睑垂，但罕见眼外肌瘫痪。偶而瘫痪仅见于一侧或一组肌肉。病肌肌张力减退，腱反射减低或消失，对机械刺激或电刺激反应减弱，甚至消失。反覆发作的重症病例可有下肢近端肌、胫前肌与背部肌无力、萎缩。部分病例发病时更见心率缓慢、室性早博、血压上升等。心电图示U波明显、T波平坦，PR与QT时间延长，QRS波群增宽，ST段压低，或见传导阻滞。每次发作持续几小时一数天不等，长者可达7～8 d。在发病前可有肢体酸胀、胀痛、麻重、烦渴、多汗、少尿、潮红、恐惧等前驱症状。在前驱期或瘫痪早期活动病肢可能抑制发作。瘫痪最早的肌肉首先恢复。恢复同时，常伴多尿、大汗。部分病例在肌力恢复后短期内仍感病肌僵硬与疼痛。发病当时血钾降低，尿钾减少。血钾可仅轻度降低，提示病人对低钾过度敏感。病肌活检显示肌纤维空泡变性。电镜检查见肌浆网小管局限性膨大，呈空泡状，内含糖原及糖类。肌内钾、水含量增加。本病需与原发性醛固酮增多症以及失钾性肾炎、肾小管性酸中毒、药物中毒（棉酚）、等低钾性瘫痪相鉴别。发病时给10%氯化钾溶液30ml口服，隔1～2 h后再服一次。亦可于急性发病时给予林格液或0.9%生理盐水500ml中加入氯化钾2 g静脉滴注。病情好转后即时减量。发作间歇期要给予低盐饮食。口服氯化钾1 g，每日2～3次，有预防发作之效。合并甲状腺功能亢进者，国内并不少见。随甲亢治疗，周期性麻痹发作自行终止。

高血钾性周期性瘫痪 又称遗传性发作性肌无力症。属常染色体显性遗传，男女同等发病。瘫痪发作与低血钾性瘫痪类同，但程度可能较轻。常伴痛性痉挛与轻度肌强直征，故又称强直性周期性瘫痪。起病年龄多在10岁以前，日间发作，甚者可达一日数次，每次持续时间较短，约数十分钟到数小时，偶见有2 d以上者。剧烈运动、情绪激动、寒冷、饥饿、感染、全麻可以诱发。发作当时或发作前血钾增高，尿钾增多；心电图示高钾性改变。个别出现心律不齐如二联律或阵发性心动过速等。诊断时尚须鉴别肾功能不全、肾上腺皮质功能下降、醛固酮缺乏症与药物性高血钾性瘫痪。发作时可用葡萄糖酸钙或氯化钙静注，进食，或葡萄糖加胰岛素静滴，可以减轻症状。对频发者可给高碳水化合物饮食；乙酰唑胺125～250mg，每日3次，氢氯噻嗪（双氢克尿塞）25mg，每日2～3次，或二氯苯二磺胺100mg，每日1次帮助排钾，可能预防发作。规律而不过剧的运动也是有益的。

正常血钾性周期性瘫痪 或称钠反应性正常血钾性周期性瘫痪。常染色体显性遗传。罕见，发病多在10多岁以前，常在夜间或晨醒时发病，当时肢体或部分肌肉瘫痪，每次持续时间较长，可几日至几周，运动后可诱发。部分病人平时嗜盐，减盐或给钾盐可诱发或恶化症状。瘫痪发作时血钾、尿钾正常。肌活检可见线粒体增大增多。治疗用大剂量氯化钠或生理盐水静滴。9α-氟氢可的松每日0.1～0.2mg和乙酰唑胺125～250mg，每日2～4次或可预防发作。

重症肌无力

重症肌无力（myasthenia gravis）是一种影响神经肌肉接头传递的自身免疫性疾病。主要临床特征为受累骨骼肌肉极易疲劳，经休息或应用抗胆碱酯酶药物后完全或部分恢复。

发病机制和临床 重症肌无力的发病机制尚未完全阐明。1960年Simpson提出自身免疫发病机制以来，大量的临床和实验室资料证明：①重症肌无力常与胸腺增生、胸腺瘤伴存，胸腺切除后多数病人症状好转。②重症肌无力病人的神经肌肉接头处，乙酰胆碱的合成与释放，以及乙酰胆碱酯酶活性均在正常范围内。③8?%以上的重症肌无力病者血清中可以测出抗乙酰胆碱受体抗体。胸腺切除、血浆交换以后，抗乙酰胆碱受体抗体水平降低，临床症状改善。④70%～90%的肌无力病人肌肉活检可见突触后膜上乙酰胆碱受体数目减少。电镜下可见突触后膜有IgG和补体（C_3）沉积以及突触后膜结构简单化，突触皱褶变平、消失等改变。⑤用电鳗（鳐）放电器

官提纯的乙酰胆碱受体蛋白或重症肌无力病人的血清(特别是 IgG)多次免疫实验小鼠后，可以产生实验性肌无力模型。⑥重症肌无力可与甲状腺功能亢进、多发性神经炎、皮肌炎、红斑狼疮、类风湿关节炎、支气管哮喘、多发性硬化等其他自身免疫性疾病伴存。⑦重症肌无力病人血清中，除能测出抗乙酰胆碱受体抗体外，还能测出抗核抗体、类风湿因子、甲状腺球蛋白、肌凝蛋白、胃壁细胞、线粒体抗体等。

80%以上的成年肌无力病者伴发胸腺异常肿大、生发中心增生。约10%—15%病者伴发胸腺瘤，其中以上皮细胞型和混合细胞型最为常见。肌肉病理检查可见散在、局灶的肌纤维萎缩变性，肌纤维间界线清楚，有淋巴漏现象。

任何年龄均可罹病。但有两个相对的发病年龄高峰。20—30岁为第一个发病高峰年龄，女性多见，常伴胸腺增生。10—60岁为第二高峰，男性和伴发胸腺瘤者较多。中国10岁以下发病的儿童亦不少见。多数起病隐袭，少数病前有发热，或急性起病。最常见的首发症状为睑下垂、复视、斜视等眼外肌麻痹。病情波动，朝轻暮重，疲劳后加重，休息后好转。随病程发展，多数病者逐步出现眼球固定，并累及面部表情肌、延髓肌和四肢肌肉而出现相应的肌无力症状。表现为闭眼不全、面部缺乏表情、苦笑面容、咀嚼乏力、吞咽困难、进食饮水呛咳，严重时下颌下垂，需用手托腮。舌头运动不灵，发音不清，鼻音，说话声音随时间延长逐渐减轻，吐字不清。脊髓肌受累以后出现头前倾，两手举不过头，梳头、刷牙、洗脸困难。步行易跌，起蹲、上楼困难。最严重时可累及膈肌、肋间肌、腹壁肌而出现咳嗽乏力。呼吸困难而致肌无力危象。成年后起病的肌无力者多数在1～2年内逐步从一组肌群首先受累发展到多组肌群受累。根据发病年龄，受累肌群范围和严重程度可分为下列临床类型：

成年肌无力　成年以后起病。根据主要受累肌群又可分为：①单纯眼肌型：局限于眼睑下垂，眼外肌麻痹。②延髓肌型：表现为面肌、舌肌、咽喉肌无力。以构音障碍、吞咽困难等为主要表现。③全身肌无力型：眼肌、面部表情肌、延髓肌、颈肌、四肢甚至呼吸肌均可受累。急性发生全身肌无力者称暴发型。慢性发生者由眼外肌麻痹、延髓肌无力在1～2年后逐步发展至全身各组肌群。若不积极医治或不注意休息和预防感冒，则随时可能发生肌无力危象。

儿童肌无力　10岁以下发病的肌无力占10%左右。出生后数月至学龄前期发病较多。90%以上病孩表现为眼睑下垂、复视、斜视。病情波动，时好时坏，或左右交替。半数以上病孩盗汗。约有1/4病孩可自行缓解，或缓解数年后再发。预后良好，极少发展为全身肌无力。

新生儿肌无力　重症肌无力母亲的小孩，约有1/7的机会发生新生儿肌无力。表现为婴儿哭闹无力，吸奶不能，眼睑下垂。上述症状一般在产后4～12周内逐步减轻。

肌无力危象　重症肌无力病者出现延髓肌、呼吸肌麻痹以致需要辅助呼吸才能维持正常生理功能的严重状态，称为肌无力危象。其常见诱发原因为感冒、用药不当、手术、情绪波动、分娩等。又可分为：①肌无力性危象：临床表现为瞳孔正常或稍大，全身无力而不伴肌肉跳动、肠鸣音亢进等症状，抗胆碱酯酶(新斯的明)药物治疗反应良好。②胆碱能性肌无力危象，见于长期应用大剂量抗胆碱酯酶药后。表现全身无力伴有瞳孔缩小、腰痛、腹痛、肠鸣音亢进、肌肉跳动、多汗等。注射新斯的明后症状反而加重。③脆性肌无力危象：由感染诱发，对新斯的明等抗胆碱酯酶药物反应似有似无。不论何种类型危象，均应尽早气管切开，保持呼吸道通畅，预防和控制肺部感染。多数病人经1～数周辅助呼吸后，一般均可恢复。感染不能控制者死亡率较高。

常规血淋巴细胞检测无特殊临床意义。T淋巴细胞亚群和功能研究证明，重症肌无力病人周围血中 CD4 细胞增多，CD8 正常或偏高，CD4/CD8 比值增高，NKC(自然杀伤细胞)活性增强。80%以上的肌无力病者血清中可测出抗乙酰胆碱受体抗体。40%左右病人还存在抗骨骼肌、抗核、抗甲状腺球蛋白抗体等。肌电图检查可见肌源性或神经源性改变，用3次/s 重复电刺激检查可有50%～70%病者见到明显衰减现象。单纤维肌电图检测，除单纯眼肌型外，几乎100%的病者均可出现 Jitter 现象。X 线胸片，纵隔充气造影，CT 和 MRI 可发现胸腺增生或肿瘤。

诊断依据　根据典型临床症状和疲劳试验阳性(眼球持续向上凝视后的上睑下垂，左右运动后的复视、眼外肌麻痹，两臂平举不能，起蹲困难等)，诊断并不困难。必要时可作新斯的明药物试验，即肌注新斯的明0.5～1.0mg。为减轻新斯的明的副作用，亦可同时肌注阿托品0.3～0.5mg。在30～40min 后定量观察受累骨骼肌无力改善程度，肌力明显改善者即可确诊。但临床上仍需与下列疾病鉴别：单纯眼肌型者需与先天性睑下垂、眼肌营养不良、甲亢性眼外肌麻痹等鉴别。单纯延髓肌无力者常需与进行性延髓麻痹、脑干病变、眼咽肌营养不良等鉴别；四肢肌无力者需与周期性麻痹、肢带型肌营养不良鉴别。暴发型者应与肉毒中毒鉴别。此外，还需与功能性睑下垂、癔症等鉴别。

防治要点　应注意劳逸结合，避免过度疲劳，预防感冒。药物治疗可用新斯的明15～20mg，吡啶斯的明60—120mg，安贝氯铵(酶抑宁)5～10mg，口服每日3～4次。按病情调节剂量与服用次数，应以最小剂量达到改善肌无力症状，维持一般生活自如为度。服药后如出现腹泻、腹痛时，可以加服阿托品、次碳酸铋等消除其副作用。如出现严重腹痛、肉跳、出汗和瞳孔缩小时应立即停用。麻黄素、氯化钾、螺内酯(安替舒通)、葡萄糖酸钙等为常用辅助药，尤以钾、钙等阳离子摄入可改善神经肌肉

接头的兴奋传递而改善症状。免疫抑制疗法，常用泼尼松（强的松）1mg，每日顿服开始，逐步增加剂量至50mg/d或隔日顿服100mg，持续3～4月后逐步减量。已给气管切开和辅助呼吸者可静滴地塞米松10～20mg/d开始，待症状改善后，改服泼尼松隔日口服100mg，持续数月后逐步减量。服用激素期间可同时合用抗胆碱酯酶药物，待激素疗效出现后再逐步减量，乃至停用。激素治疗早期可有病情波动或暂时加重，逐步递增泼尼松剂量方法，可减少病情波动。用皮质类固醇激素无效者可用环磷酰胺、硫唑嘌呤等免疫抑制药治疗。

胸腺切除或胸腺放射是治疗肌无力的另一重要方案。对青年发病者，原则上均应进行。病程短的青年女性，不伴胸腺瘤者疗效较好。并发胸腺瘤者手术疗效好坏不一。

血浆交换疗法为抢救危重病人的一种手段。输入新鲜血浆，换出病人血浆以降低抗乙酰胆碱受体抗体水平，有迅速改善临床症状之效。若再适当加用泼尼松或硫唑嘌呤等其他免疫抑制药是效果较好的一种治疗方案。

甲状腺功能亢进合并重症肌无力者应首先治疗甲状腺疾病。多数病人在甲状腺功能正常后肌无力症状改善。

妊娠合并重症肌无力者应减少抗胆碱酯酶药物剂量。

链霉素、卡那霉素、新霉素、万古霉素、箭毒、奎尼丁、苯妥英钠等有阻滞神经兴奋作用，应予忌用。焦虑、紧张、心慌、失眠的肌无力者可给口服地西泮（安定）等镇静剂，但应慎用。

类重症肌无力

类重症肌无力亦称 Eaton-Lambert 综合征。是一组损害突触前膜的自身免疫性病。过去认为是恶性肿瘤，特别是燕麦细胞型支气管肺癌的并发症。近年研究证明：类重症肌无力分为两种类型：一组为恶性肿瘤，特别与肺癌有关，另一组则自始至终与肿瘤无关，为一种自身免疫性疾病。病变部位为突触前膜钙离子通道的活跃层。发病机制不清。以本病病人血清被动免疫动物以后可引起实验动物的肌无力和突触前膜变性。

临床表现为40岁以上起病。男性多于女性。四肢肌无力，特别是两下肢肌无力明显，极少影响眼外肌和延髓肌。肌无力症状明显波动和朝轻夕重，经活动后肌无力无明显加重，反而常有轻度好转。下午症状减轻。多数病人主诉口干、少泪，以及阳萎等自主神经症状。体格检查可见轻度肌肉疼痛，肌腱反射降低或消失，偶伴肌萎缩。合并肿瘤的类重症肌无力者可并发末梢神经炎、神经肌炎、小脑变性或多灶性白质脑病等。伴发肿瘤的肌无力可见于肿瘤发病前数月至数年，亦可与肿瘤同时发生。本组病人血清中抗乙酰胆碱受体抗体阴性。肌电图检查时可见高频重复电刺激后动作电位增强至100%以上，与重症肌无力显然不同。本病尚需与运动神经元疾病、周围神经病、多发性肌炎、恶液质性肌病和肉毒中毒等相鉴别。

抗胆碱酯酶药物疗效不满意，仅部分患者有所改善、皮质类固醇激素对多数病者反应良好，常可缓解，乃至治愈本病。合并肿瘤者疗效不佳。

癌性肌病

癌性肌病系指非转移性肿瘤所致之肌病，包括：①多发性肌病。②神经肌肉接头传递障碍病。③多发性肌炎，皮肌炎。④内分泌代谢性肌病四种类型。以神经肌肉接头传递障碍的类肌无力综合征和多发性肌炎、皮肌炎最为常见。多发性肌病为癌肿伴发的恶液质性肌病、近端肌无力综合征和急性坏死性肌病等。发病机制不清。胃癌、肺癌、乳腺癌等均可伴发。主要临床特征为50岁以上起病的进行性四肢近端和躯干纵轴的肌无力，可伴轻度肌萎缩。肌电图检查可见干扰相运动小电位，募集反应和多相电位增加。肌坏死型肌病可为肿瘤之首发表现，以肌肉活检中发现癌肿细胞为特征。癌性肌病无特殊治疗。部分症状可自动缓解。预后随肿瘤性质决定。

精神疾病

精神疾病的分类

精神疾病的分类及诊断标准过去由于各国文化背景及各家学术观点的差异，因此比较混乱，影响了学术交流及科研。为此，世界卫生组织自1960年以来在统一命名及分类工作方面组织了各国专家进行了多次讨论，先后出版了《国际疾病分类》的第8、9、10版（1965，1975，1992），对过去使用的名称进行了增删、修改和重新归纳。但具有世界影响的美国精神医学会的官方分类（1980，1994）仍未完全接受国际分类，中国也有自己的分类（1989，1994），但与国际分类十分接近。估计再过一二十年，国际分类的第11或12版，将可能为世界各国普遍接受，因为统一分类就像度量衡的标准化一样，也是一种趋势和潮流。

《国际疾病分类》第10版（简称ICD-10）共包括20多章，其第5章为精神疾病，此章的标题为"精神和行为障碍"，因此精神疾病和精神障碍是同义词，是各种精神或心理异常的总称。过去以"精神病(psychoses)"作为此类疾病的总称，近10多年来，精神病一词无论在中国、外国，已仅用于指少数特别严重的精神障碍（主要是指精神分裂症），而障碍(disorder)一词已日益得到广泛使用（例如抑郁症也可称为抑郁障碍，器质性精神病现已称为器质性精神障碍）。精神疾病的一些诊断名称，在使用过程中变得带有贬义，甚至于被作为骂人的词语（如歇斯底里、白痴等），这类名称在近10多年来也逐渐被替换。

《国际疾病分类》第10版(1992)的精神障碍又再分为十类，每类又包括若干疾病或综合征，现将这十类名称列述如下：

一、器质性（包括症状性）精神障碍
二、使用精神活性物质所致的精神和行为障碍
三、精神分裂症、分裂型障碍和妄想性障碍
四、心境障碍（以前称为情感障碍）
五、神经症性、应激相关的及躯体形式障碍
六、伴有生理紊乱及躯体因素的行为综合征
七、成人人格障碍与行为障碍
八、精神发育迟滞
九、心理发育障碍
十、通常起病于童年与少年期的行为与情绪障碍

ICD-10中的有些病名，虽比传统使用的病名严谨，但许多医生一时还不能适应，仍习惯于使用老名称，因此今后一段时期将是新旧名称使用的过渡期。

中国的分类过去受欧美及前苏联的分类的影响较大，与国际分类的距离不大。中国1994年的分类也分为十类，与国际分类基本相同，只是把上述第九、十两类并为第九类，而将第十类留空备用。

器质性精神障碍

器质性精神障碍(organic mental disorder)也称器质性精神病，是指一组由于明确的器质性病因或病变引起的精神障碍。其中精神症状严重而突出者称为精神病，精神症状很轻者一般不需要精神科的诊断和治疗。

器质性精神病一般包括三类情况：①疾病原发于脑者：包括脑萎缩、外伤、血管病变等引起的精神障碍，这类又称为脑器质性精神病。②疾病原发于脑以外的器官，因病情严重影响脑的代谢而引起的精神障碍：包括心功能、肝功能、肾功能衰竭等所致的精神障碍，这一类又称为症状性精神病（即精神症状只是内科疾病症状的一个组成部分，只是一种并发症状），见"症状性精神病"条。③因摄入或过量摄入某些物质而引起的精神障碍：包括职业中毒、药物中毒、食物中毒等引起的精神障碍，这类又称为中毒性精神病，见"中毒性精神病"条。本条主要讨论第一类情况，即脑器质性精神病。

脑器质性精神病又称器质性脑综合征(organic brain syndrome)，因为一部分病人在综合医院诊治，部分病人在精神病院诊治，所以其正确发生率无法估计，但各原发疾病的患病率却可以估计。

本组疾病最常见的是脑的退化变性引起的Alzheimer病和脑动脉硬化引起的精神障碍，分别见"Alzheimer病"和"多发梗死性痴呆"条。由战伤、交通事故等引起的颅脑外伤也常发生精神障碍，见"脑外伤所致精神障碍"条。癫痫引起严重精神障碍者远较抽搐发作少见，见"癫痫性精神障碍"条。其他如脑肿瘤、感染（脑炎）、中毒等均可引起精神障碍。脑部病灶主要影响前额叶或颞叶者较多产生精神障碍，影响枕叶、顶叶者较少产生精神障碍。

本组病灶如较局限，则出现病变区功能失调的症状；如较广泛，则常出现下列症状：

(1)谵妄(delirium)：是一组广泛的认知功能障碍，以意识障碍为主要临床特征。常由脑部弥漫性的中毒、感染、代谢紊乱等病变所致。多数急性起病，病程较短，病变发展迅速，故又称急性脑综合征。多数病人的意识障碍日轻夜重，伴有注意涣散，记忆减退，特别表现在短程记忆方面，例如不能记起发生在数分钟或数小时内的事情。在意识障碍恢复后，常不能回忆当时情境。病人难于正确判断时间、人物和地点，尤以时间定向最易受累。严重时常出现错认、错觉和幻觉，特别是以内容恐怖的幻视为多见。病人常答非所问，思维不连贯，并可产生短暂片断的被害妄想。此外，尚有继发性精神功能紊乱，如情感淡漠、抑郁、焦虑、恐惧、精神运动性兴奋或抑制。可在幻觉和病态情绪的支配下产生伤人或自伤行为。

(2)痴呆(dementia)：也是认知功能的全面受损，而以缓慢出现的智能减退为主要临床特征，包括记忆、思

维、理解、判断、计算等功能减退和人格改变，没有意识障碍。由于多见于起病缓慢，病程较长的慢性脑病变，故又称慢性脑综合征。智能与原先相比明显减退。早期表现为社交与工作效率下降，近事遗忘，思维迟钝和注意集中困难等。随后逻辑思维及概括能力减退，思维内容贫乏，联想减少，言语单调重复，计算能力下降。可见片断多变的被窃或被害妄想，以及羞耻感的下降。后期呈情感幼稚、淡漠、愚蠢性欣快和哭笑无常，不能自理日常生活，进入严重痴呆状态。

(3)遗忘(amnesia)：是一种选择性或局灶性的认知功能障碍。以近事记忆障碍为主，如同时伴有错构（确有其事，但时间与地点不符）、虚构（言谈内容全无事实根据）和易暗示性，同时意识清晰，智能相对完好者称为遗忘综合征。此综合征原认为系慢性酒中毒所特有，又名为 Korsakoff 综合征。现已知亦可见于脑外伤、脑缺氧、一氧化碳中毒、维生素 B 族缺乏等症。病理改变位于乳头体、海马、视丘内背侧核群等间脑－颞叶结构。

上述症状可分别出现在同一病人的不同病期，但亦可同时存在。精神障碍的发生一般与脑部的病理性质无关，而主要决定于病变进展速度和广泛程度。进展速度越快，越易导致意识障碍；病变缓慢发展者则易导致痴呆。一侧大脑半球的严重破坏，不一定产生精神障碍，但当两侧半球受累时，即使其程度较轻，亦易导致精神障碍。年龄和个体素质因素亦与精神症状的发生有关。诊断时应首先肯定有器质性精神症状，然后进一步弄清器质性精神病的病因学分类。鉴别诊断需依靠病史、躯体和神经系统检查，根据需要可作脑电图、脑脊液、脑室空气造影、脑血管造影、CT 或磁共振成象(MRI)等检查。

器质性精神病的治疗原则主要是寻找病因，给予相应的病因治疗，而精神科方面则为对症治疗和良好护理。应用抗精神病药物时需特别谨慎，应选用锥外系副作用较少的药物，以常用剂量的1/2～1/3开始，缓慢递增，症状好转即宜停药。

老年性痴呆与早老性痴呆

老年性痴呆(senile dementia, SD)与早老性痴呆(presenile dementia, PD)指一组起病于老年或中年期的、病因未明的慢性进行性精神衰退性疾患，临床表现主要为痴呆，病理改变以原因未明的大脑萎缩和变性为主。以往将起病于65岁以后者，称为老年性痴呆；起病于65岁以前者，称为早老性或老年前期痴呆。后者通常包括 Alzheimer 病、Pick 病、Creutzfeldt-Jakob 病等。

近10多年的研究发现，过去诊断为老年性或早老性痴呆的患者，多数是 Alzheimer 病，故 ICD-10(1992)已放弃老年性和早老性痴呆的名称，代之以"Alzheimer 痴呆"老年型和早老型，见"Alzheimer 病"条。

Alzheimer 病

Alzheimer 病是进行性精神衰退性疾病，缓慢起病，主要临床表现为痴呆，又称 Alzheimer 痴呆。脑部具有特征性神经病理改变，发病年龄多在中、老年期，以女性较多见。因 Alzheimer(1907)首先描述本病，故名。他认为本病多发于老年前期，有失语等脑局灶性症状及严重痴呆和明显脑部病理改变等特点，并建议在分类学上作为早老性痴呆中的一个独立疾病单元。以后，Kraepelin 将这一疾病命名为 Alzheimer 病(AD)，这样便将老年性痴呆与 Alzheimer 型早老性痴呆作出人为的区分。现已发现在临床表现和神经病理方面，两者无明显区别，仅在发病年龄上有所不同而已。当前一般都倾向于把两者作为同一疾病，统称为 Alzheimer 病，按发病于65岁以后和65岁以前而分为老年型和早老型两型。

发病机制和临床 确切病因未明。有散发型和家族型两种发病类型。患者同胞中有3～8%患同病的可能，患者子女中有10%患同病的可能。在患者家族成员中，Down 病、白血病和霍奇金病的频率远较一般人群为高，而且本病与 Down 病患者脑部病理改变颇为相似。这些都提示很可能有一个基因或一组基因造成或促发本病。也有研究提示 Alzheimer 病老年型痴呆系常染色体显性遗传，但均未得肯定结论。神经化学研究提示本病的中枢胆碱能系统功能普遍低下，由此说明与记忆有关的胆碱能神经元可能有选择性丧失，但给患者以乙酰胆碱前体(胆碱)作替代治疗，却未见成效。心理社会因素如新近丧偶、单身独居、经济窘迫、生活颠沛者，患本病机会较多。

病理学改变主要为大脑萎缩，重量减轻，脑回变平，脑沟增宽，脑室扩大。皮质萎缩呈弥漫性，但以额叶为最明显。显微镜检查示神经细胞减少、缩小和染色质溶解，胶质细胞增生和具有特征性的老年斑及神经元纤维改变。老年斑的多少常与智能衰退程度相关；神经元纤维改变为神经元纤维的不规则增粗、弯曲、扭转和缠结，主要见于大脑皮层。一般而论，老年前期型的病理改变较老年型为明显。本病患者与正常老人的脑病理改变是量的改变，而不是质的差异。

临床表现，起病多徐缓，少数病人因患躯体疾病、骨折或环境因素导致急性谵妄起病。随后智能减退渐趋明朗。早期症状为近事遗忘，性格变得主观任性，固执自私，孤独淡漠，生活刻板，急躁易怒，言语重复，或变得多疑和过分关注自身健康，常有睡眠昼夜节律改变。进一步发展后，远近记忆均受损害，理解、判断、计算等能力全面减退，难于胜任简单家务劳动，不能正确回答自己和亲人的名字和年龄。饮食不知饥饱，外出后不认识回家，举止幼稚，不知羞耻，收集废物视为珍宝。及至后期，呈现严重衰退，常卧床不起，生活不能自理，大、小便失禁，发音含

糊,口齿不清,言语紊乱,以及无意义的重复动作,进入严重痴呆状态。部分病人在其病程中常会出现谵妄发作,其常见促发因素为无症状性肺炎、前列腺肥大、尿路感染、骨折外伤、营养不良、镇静剂过量、水电解质紊乱、精神刺激、突然更换环境等。如能除去促发因素,妥善处理,意识可恢复清晰。上述精神衰退征象,发病于65岁以后和65岁以前两型基本类同。但后者起病初期多见脑局灶性症状和癫痫发作,病程中锥体外系症状、严重言语功能障碍和行为紊乱也较多见。

躯体方面,外貌苍老,皮肤干皱和色素沉着,发白齿落,肌肉萎缩。神经系统检查,发病于65岁以后者常无阳性体征,发病于65岁以前者较多见锥体外系症状。脑电图检查呈 α 节律减慢;气脑造影或CT扫描可见皮质萎缩和脑室扩大,尤以在发病于65岁以前者更为明显。

病程呈进行性发展,一般在4~5年内进入严重痴呆,最后常因褥疮感染或其他继发性躯体疾患和衰竭而死亡。

诊断依据 由于本病病因未明,其诊断还停留在临床方面,包括两个步骤:①痴呆的诊断。②排除其他特定原因所致的痴呆。本病的确切诊断有赖于脑组织的病理检查(活体或尸检)。为了提高临床诊断的可靠性和一致性,国际上主要有以下两种诊断标准。

(1) 美国诊断标准(1987):有三条:①符合痴呆的诊断指标。②起病隐渐,病程呈进行性全面恶化。③通过病史、躯体检查及实验室检查排除其他特定原因所致的痴呆。

(2)《国际疾病分类》-10(1992)的诊断标准:基本上与美国标准相同。

近年来采用的影像诊断技术,如CT扫描、正电子发射扫描(PET)及磁共振成象(MRI)对AD的诊断有很大的贡献。

防治要点 本病尚无有效的治疗手段。生活上的照顾与护理极为重要。鼓励轻症病人参加适当活动,使与环境保持接触,以减慢其精神衰退进程。在药物治疗方面,目前使用的改善大脑循环及氧合作用(罂粟碱、高压氧)、促进代谢(吡硫醇 pyritinol、吡拉西坦 piracetam),改善中枢神经递质功能(胆碱、卵磷脂、槟榔碱、氢化麦角碱)的药物以及补充营养物质等,对轻症病人可能有效,但不肯定。中药益气、补肾方剂可能有所裨益。一般不需用抗精神病药。建立收容护理机构对减轻重症病人的家属负担很有帮助。

多发梗死性痴呆

多发梗死性痴呆(multi-infarct dementia, MID)系指由脑动脉粥样硬化及高血压所致的脑部小血管梗死引起的精神障碍,常以痴呆为结局。病程呈阶梯型恶化。男性多于女性。起病于中年后期到老年期,以50~60岁者为多见。以往本症多称为脑动脉硬化性痴呆。脑动脉高度硬化造成的大脑循环障碍,虽可导致各种临床症状,但只有脑动脉硬化,而没有其他器质性损害,常不导致痴呆。Hachinski 等(1974)根据临床与病理研究结果,倡用多发梗死性痴呆一词取代脑动脉硬化性痴呆。此词是一个病理描述性名词,它只是指经尸检及影象诊断所证明具有脑梗死病灶的痴呆,而且患有多发性脑梗死的病人也可以没有痴呆,因此有人主张广义地称本症为脑血管性痴呆。在《国际疾病分类》10(1992)中MID只是脑血管性痴呆的一个亚型。

发病机制和临床 MID约占老年期痴呆患者的15%~20%,而MID伴有Alzheimer病病理改变者(混合型)又占10%~15%。脑梗死者是否导致痴呆决定于梗死引起的脑组织破坏的严重度,如破坏总容积<50ml,一般不会发生痴呆,除非同时伴有其他病变。本症绝大部分病例的脑部梗死病灶都累及大脑皮质,且大多为数个中等或大型梗死,而不是分散的病灶。因而很难说广泛多发小梗死为本症最常见的原因。梗死大多侵及两侧半球。顶叶、枕叶或颞叶梗死所引起的痴呆比额叶为多见。

病理所见为局限性或弥漫性脑萎缩。大脑皮质或皮质下大小不等的梗死灶。

临床所见,本症多数有高血压及脑血管意外发作史。早期表现为类似神经衰弱症状,诉述头痛、头晕、耳鸣、失眠、手足发麻、易激惹和神经过敏等。也有首先出现明显情绪改变,如情绪不稳、脆弱、焦虑、抑郁、易怒、短暂性情感爆发,或在轻微心理刺激下哭笑无常。随后逐渐出现近事遗忘,尤以人名和数字的记忆障碍,更为严重。认识障碍一般没有Alzheimer病患者显著,人格及其他智能,如判断、推理和计算等功能,可在相当长一段时期内保持相对完好,并具有一定的自知力,故能设法掩饰和弥补自己的记忆缺陷。临床症状时轻时重,常呈阶梯型恶化。部分病例可见夜间意识模糊和行为紊乱。典型病例多起病急骤,在一次或数次脑血管意外发作后,出现意识障碍、行为紊乱及幻觉妄想。发作过后可见人格及智能障碍,发作间歇期可有轻度缓解,但随反覆发作而逐渐加重。发作时及过后常见偏瘫、眼球震颤、失语、失用、共济失调、阳性锥体束征等神经系统损害体征。及至晚期,呈现情感淡漠及明显痴呆,常伴有球麻痹所致的强制性哭笑。

本症的存活期一般略高于Alzheimer病患者,但自明确诊断后的1/2~1年内本症病程进展较慢,在2年后则两病无明显差异。一般在诊断后5~6年内,常因全身性动脉粥样硬化病变、缺血性心脏病、严重脑血管意外或肾功能衰竭而死亡。少数患者病程进展迅速。

诊断依据 主要根据以下临床特点:①常伴有高血压和躯体其他部位动脉硬化证据。②有反覆发作的卒中或脑供血不足史。③以情绪不稳和近记忆障碍为初起症

状。④人格及自知力在较长时期内保持相对完好。⑤智能衰退出现较晚。⑥病程呈跳跃性加剧和不完全性缓解相交替的阶梯样进行性模式。⑦常有脑局灶损害所致的神经系阳性体征。结合 CT 或 MRI 检查基本上可作出诊断。典型病例的临床征象为痴呆与局灶性脑损害症状的结合。以上临床特点可与 Alzheimer 病相鉴别。也有部分病例表现为两病同存的混合型。

防治要点　除控制高血压和对动脉硬化症进行有关内科处理外，对本症的痴呆进展期患者，目前尚无有效药物治疗。护理照顾和防止躯体并发症颇为重要（见"Alzheimer 病"条）。

Pick 病

Pick 病为一种罕见的、原因未明的、起病于老年前期的进行性痴呆。以女性多见，多数发病于45～60岁，亦有起病于40岁以前者。Pick（1892）首先报道2例，认为是有别于 Alzheimer 病（AD）的一种独立疾病单元。后由 Spatz（1926）命名为 Pick 病，在分类学上作为早老性痴呆之一。病理改变为脑室扩大，极明显的局限性脑萎缩，以额叶及（或）颞叶最为常见，萎缩的脑回因硬化而呈"刀片"状，并有色素沉着，因此病变界限较为明显。镜检具有特征性的 Pick 细胞。老年斑与神经元纤维缠结不如 AD 患者的突出严重。少数本病患者有家族史，其遗传方式未阐明。临床表现为起病隐潜，常以性格改变开始，逐渐呈现为痴呆症状。较少有神经系统症状。虽可偶见失语、失用及失认等脑局灶性症状，但其发生率远较 AD 为低。单从临床征象难与 AD 相鉴别，常需在死后病理解剖才能明确诊断。脑电图呈不规则 α 波抑制，伴局灶性异常，或弥漫性高幅慢波，一般均较 AD 患者为轻。气脑造影或 CT 扫描可见脑室扩大和额、颞部叶性萎缩。本病预后不良，无特殊治疗。常在发病1年内迅速转入痴呆，在痴呆出现后5～10年内死于全身衰竭和并发症。

麻痹性痴呆

麻痹性痴呆（general paralysis of the insane，GPI）是由于梅毒螺旋体侵入人脑所引起的一种慢性脑膜脑炎。本症在20世纪上半叶约占中国精神科住院病人的10%，50年代后逐渐减少绝迹，但近年因性病有复燃趋势，故要警惕本病的重现。约有1%～5%的感染梅毒者可发展为麻痹性痴呆。从感染梅毒到出现本病临床症状之间的潜伏期，平均为6～12年，个别病人的潜伏期可长达20年以上。早期梅毒未经彻底治疗者，尤易发展为本病。发病年龄多数为30～50岁，男性多于女性。

临床表现　起病隐渐，进展缓慢。早期常呈现头痛、失眠、注意力减退、疲劳、易激惹等类似神经衰弱症状。继而表现记忆减退，理解迟钝，领悟困难，工作效率降低，常出差错，对家庭和周围环境漠不关心。随着病情发展、精神症状日益明显。根据病人某些突出临床征象，可分为单纯痴呆、夸大、忧郁、激越、偏执及局灶性等型，尤以前两型为临床多见。

单纯痴呆型以进行性记忆减退、判断障碍、情感幼稚和人格改变为突出症状。病人变得对工作疏忽，不负责任，错误百出，举止粗鲁，对个人衣着和卫生漫不注意，收藏废物视为珍宝，行为愚蠢幼稚，甚至可做出违反道德和法纪的行为；夸大型病人除一般的智能和人格改变外，病程中突出表现为情绪欣快，言语增多，挥霍无度，购买不必要的物品。常有内容荒诞的夸大妄想，且与其行为不相称，如自称为"百万富翁"，却衣冠不整，不修边幅，用废纸开具支票送人，但又向他人乞讨食物；激越型病人起病较快，以持续不协调的精神运动性兴奋为特征，伴有意识障碍和听、视幻觉。

诊断依据　神经系统检查发现有唇、舌、眼睑和手指的粗大震颤，构音不清，书写字迹歪斜、遗漏笔画和大小不等，共济失调，腱反射亢进，瞳孔缩小、边缘不整和两侧大小不等，瞳孔对光反应消失而调节反应存在，即阿－罗（Argyll-Robertson）瞳孔等体征，具有诊断意义。偶有癫痫发作或短暂卒中发作。

诊断除有患梅毒史及临床症状和体征外，尚需进行血及脑脊液血清学检查。脑脊液细胞数增加，多数为（50～100）$\times 10^6$/L，蛋白定性多呈阳性，蛋白定量多在0.5～1g/L。

病理改变可见软脑膜混浊增厚，并与皮质粘连。大脑萎缩，脑回变窄，脑沟增宽，以额叶最为显著。脑室扩大，室管膜表面失去光滑性，第四脑室底部呈小沙粒样隆起。镜下所见为脑膜及血管周围有浆液细胞及淋巴细胞浸润。神经胶质细胞增生。神经元变性，大量细胞萎缩、脱失，使皮质结构层次紊乱。病变以额叶最为显著，余如颞叶、顶叶、小脑、脑干等部位均有累及。

防治要点　本症如不予治疗，多在3～5年内进入生活不能自理的严重痴呆状态，易引起肺炎和褥疮等并发症死亡。治疗以青霉素为主，每一疗程约1200万～1800万单位。治疗结束2月后，复查血及脑脊液，如血清反应仍呈阳性或脑脊液细胞数仍见增多，可给予青霉素第二疗程。治疗效果表现在脑脊液细胞数的减少，其次为蛋白质的减低，最后血清反应转为阴性。如脑脊液已完全正常，而临床症状无明显改进，不是重复治疗的指征。有时即使症状好转，血及脑脊液血清反应仍可持续多年阳性。治疗效果取决于病程长短和病人的一般情况。治疗可阻止病情进展，轻症病人可有一定程度的缓解。

脑外伤所致精神障碍

脑外伤所致精神障碍由颅脑外伤的直接或间接作用

引起。除了外伤因素外，个体的神经类型、素质特点、外伤后的心理社会因素，在精神症状的发生和发展中也起有一定作用。颅脑外伤后产生的精神障碍可在外伤后立即出现，也可在外伤后较久才产生。

脑外伤性谵妄 脑震荡或脑挫伤患者在外伤当时即可有一段时间的意识障碍，严重程度不一。脑震荡患者意识障碍较轻，持续时间较短，多在半小时以内，而挫伤患者较长。在严重或脑损伤后则常产生意识错乱、紧张恐惧、兴奋不安、言语零乱、失定向和恐怖性幻视症状，称为外伤性谵妄。持续数小时至数日不等。当意识恢复后，常可出现记忆障碍。记忆障碍持续时间的长短及后遗症与精神伤残程度有关。记忆障碍可有两种表现：逆行性遗忘，是指对受伤及受伤前一段时间（当时意识清晰）的事件的遗忘，其长短不能作为预测预后良好与否的指标；顺行性遗忘，是指对受伤及受伤后一段时间（意识已恢复"清晰"）的事件遗忘。

脑外伤后综合征 表现为头痛、头晕、易疲劳、对声光敏感、激惹、注意涣散、记忆减退、神经过敏、自主神经功能失调等类似神经衰弱的症状。可在脑外伤的急性期后，或间歇一段时间后发生。症状一般可持续数月或更久。本症是否为脑损伤的直接后果，尚未完全阐明，一般认为本症主要与个体素质因素有关。如长期迁延不愈者，往往有心理社会因素的参预，有时可能还有索取赔偿的因素在内。

对迁延不愈的脑外伤后综合征患者，应仔细询问病史，以了解可能存在的心理社会因素，而予精神治疗和适当处理。如牵涉到索赔和法律问题时，宜及时处理解决。在药物治疗方面可给予促脑代谢药和抗焦虑药。

脑外伤后痴呆 部分严重脑外伤患者可逐渐发展为痴呆。记忆、理解和判断能力明显减退、思维迟钝、情感淡漠、精神委靡、缺乏主动性。如颅脑外伤后昏迷持续超过24h，则易导致持久性认知功能障碍，其严重程度与脑组织损伤程度成正比。闭合性损伤所致认知功能障碍一般呈全面性，其严重程度可从轻度智能缺损到明显痴呆。在贯穿性损伤或其他局限性损伤时，则仅有局限性认知功能缺损，但经仔细检查也可发现轻度全面性智能减退。认知功能减退历经数月或数年后，常有缓慢的功能改善。如发现痴呆与损伤严重程度不相符合时，应考虑硬膜下血肿、正常压力脑积水或退行性脑病变的可能。

脑外伤后人格障碍 人格障碍多发生于较严重的颅脑外伤后，特别是额叶损伤，常与痴呆并存。患者丧失原有的性格特征，变得情绪不稳，易激惹，常与人争吵，自我控制能力减退，性格乖戾、粗暴、固执、自私和丧失进取性。这些改变在病程中也可逐渐有所改善。

此外，部分患者外伤后出现类似精神分裂症或类似躁郁症的症状。有认为这类患者，脑外伤仅是诱发该疾患的诱发因素。

对兴奋躁动的患者，可短期使用抗精神病药物如氯丙嗪治疗。智能障碍和人格障碍患者则以管理、教育和训练等康复措施为主。对其家庭则应给予具体帮助和社会支持。

癫痫性精神障碍

癫痫性精神障碍可由原发性或继发性癫痫引起。精神症状表现为多种多样，发病形式一般可分为发作性和非发作性两类。

以往有癫痫发作史，精神障碍呈发作性，每次精神症状雷同者，提示癫痫性精神障碍的可能。但约有1/4的病人以往无全身性抽搐发作，并可能呈现较持久性精神障碍，则需多次重复脑电图检查，必要时应作特殊电极的脑电图检查。

发作性精神障碍 包括先驱症状、精神性先兆和精神性发作。

先驱症状，部分病人在癫痫抽搐发作前可出现全身不适、易激惹、紧张、烦躁不安、情绪抑郁、好挑剔或抱怨他人等先驱症状。可持续数小时至数日，常预示癫痫发作即将来临。一旦癫痫抽搐过后，这些症状也随之缓解。

精神性先兆：精神性先兆发生在紧接其他发作前，表现为历时数秒钟的各种简单到复杂的错觉、幻觉、思维记忆及情感障碍，与精神性发作症状相似。

精神性发作：常伴有轻度的意识障碍，表现形式多样。①知觉障碍，常为：原始性幻觉如火光、闪光、嗡嗡声或恶臭等；复杂性幻觉，如见到人物或复杂场面，或听到谈话声或歌曲片断；错觉和感知综合障碍，如视物显大、显小或变形，有时伴有距离远近的错觉，记忆或时间感知障碍，如似曾相识症、旧事如新症、感到时间飞逝或停滞。②思维障碍，可有思维中断，强制性思维等。③情感障碍，多为恐怖感，偶可见抑郁、焦虑，也可有自主神经功能障碍，如腹痛、恶心、呕吐、心悸、脉速、呼吸迫促、出汗、流涎、竖毛、面色苍白或潮红。偶见人格和现实解体症状。④自动症，常突然开始，患者意识模糊，作出一些令人难以理解的无目的性动作，如舐唇、伸舌、咀嚼、吞咽、解系纽扣、牵拉衣角或哼哼作声等，发作一般历时仅数秒钟。少数病人可发生较为持久复杂的精神运动障碍，如发作时外出游荡，不知归家，历时数十分钟到数日不等，事后不能回忆。

同一患者的每次先兆和精神性发作大致相似。先兆有时可提示病灶的部位，幻听和梦境提示原发放电灶在颞叶，强制性思维提示颞叶和额叶病灶。癫痫发作后患者呈现意识模糊、定向障碍、反应迟钝、有生动幻视及各种自动症；也有出现躁动狂暴行为。一般持续数分钟到数小时不等。偶可见非抽搐性发作持续状态长达数日或数周之久。

非发作性精神障碍 包括慢性癫痫性精神病、癫痫性智能障碍和癫痫性人格改变。关于慢性癫痫性精神病

的性质，颇有争议。有人认为癫痫患者出现精神病的几率要比常人为少(拮抗假说)，而有人则持相反的意见，认为精神障碍多见于癫痫患者中(亲和假说)，迄今未能提出肯定结论。但多数近代研究者提示某种类型的癫痫与精神分裂症可能有关。Slater(1968)研究了69例患有癫痫伴有精神分裂症症状的患者后，提出了慢性癫痫性精神病的临床特点，这些患者在癫痫起病10—20年后，在意识清醒状态下发生联想障碍、强制性思维、被害妄想和幻听等类似偏执型精神分裂症的临床征象。此时大多患者的癫痫发作已减少或停止，精神症状常持续数月或数年之久。多数病例脑电图检查发现有颞叶病灶，但确切发病机制未明，有认为可能与长期服用抗癫痫药物所致的叶酸代谢障碍有关。另外，癫痫患者在抗癫痫药物治疗过程中，可突然出现思维障碍、幻觉妄想、人格解体、现实解体、紧张不安等症状，意识清楚，颇似精神分裂样精神病。通常持续数日至数周。精神病发作期间脑电图反而比较正常或完全正常，即原先脑电图异常，此时明显减轻或消失，称为脑电图的"强制正常化"，当精神症状好转时，脑电图又呈异常。

关于癫痫患者的智能障碍和人格改变，早期研究错误地认为癫痫患者必然会导致智能下降，近年研究发现癫痫患者的认知功能改变并不多，如有智能改变，则可肯定有脑损害病因学因素存在。异常脑电图活动时，可有注意减退和记忆困难。长期服用巴比妥类和苯妥英类药物均可影响认知功能。如少数患者呈现进行性认知功能下降时，应仔细检查以排除某种进展性脑部疾患、药物中毒及反复非抽搐性癫痫持续状态的可能。癫痫患儿的学习困难，除上述诸因素外，尚须考虑因病假与受到歧视所造成的社会适应困难。以往多认为癫痫与人格改变具有某种共同基础。所谓"癫痫性人格"被描述为自我中心、易激惹、好争吵与思维的"粘滞性"，这一观点是根据对疗养院中慢性患者观察所得的结果。后来根据对生活在社会上的广大癫痫患者进行研究，发现只有很少一部分患者具有较严重的人格障碍，即使发生人格改变，并非上述那种特殊形式。一般认为人格障碍主要见于颞叶病变的患者。至于癫痫患者与攻击性行为的联系也仅是一种临床印象。癫痫患者之所以出现人格障碍，社会心理因素也是重要原因，如包括因患癫痫而造成的社交限制、病人自己的窘迫困扰感以及受到歧视所产生的心理反应等。脑部损害亦有一定作用。

防治要点 首先应调整抗癫痫药物的种类和剂量，防止癫痫发作前及发作后的精神障碍。卡马西平(carbamazepine)和丙戊酸钠(valproate sodium)对精神性发作的疗效较好。对慢性癫痫性精神病和短暂的精神分裂样精神病，在服用抗癫痫药物时，可合并服用氟哌啶醇或氯丙嗪等抗精神病药。有智能障碍和人格改变的病人，应加强教育管理，并进行精神治疗和工娱治疗等康复措施。

症状性精神病

症状性精神病(symptomatic psychosis)系指脑以外的各种躯体疾病所伴发的精神障碍，在分类学上也称为"躯体疾病所致精神障碍"。常见的疾病有：1.全身性感染。2.内脏器官疾患：如心、肺、肝、肾的病变。3.内分泌疾患，如甲状腺、肾上腺皮质、甲状旁腺和垂体的功能亢进和减退。4.代谢疾病和维生素缺乏。5.结缔组织病：如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎和皮肌炎。

精神症状的产生除与个体素质因素有关外，主要与各种躯体疾病引起的病理生理改变有关。一般起病较急，急性期以意识障碍为主，恢复期可有类似神经衰弱症状。病程与预后取决于原发疾病。精神障碍一般是可逆的，少数病人可遗留性格改变。诊断根据病史、体格检查及实验室检查。在对原发疾病治疗的基础上，进行精神科对症处理。用药原则同脑器质性精神障碍(见"器质性精神障碍"条)。以下简述较常见或较有代表性的症状性精神病。

感染性精神病 是由各种全身性感染所致的精神障碍，一般不包括脑部感染所致者。发病机制较为复杂。体温升高、病原体的内外毒素、毒血症、脑部毛细血管和微循环的功能障碍、脑水肿、脑缺氧、水和电解质紊乱以及体力衰竭，都有可能参与本症的发生。

急性感染所致的精神障碍，以高热和谵妄为主要临床表现。意识障碍程度多数与体温的起伏相平行，亦有病人在发热前或退热后出现意识障碍，分别称为发热前或发热后谵妄；亚急性或慢性感染，较少产生精神障碍。部分病人在疾病初期或感染控制后，出现乏力、头痛、失眠、对声光过敏、情绪不稳、忧郁沮丧、注意不集中、易激惹等类似神经衰弱的症状。老年病人在严重感染后可产生记忆障碍或智能减退；儿童患者则易产生性格障碍和精神发育迟缓。

肺脑综合征 又称肺源性脑病和肺心脑病。是重度肺功能不全或慢性呼吸衰竭时的一种神经精神障碍，感染是重要的促发因素。临床多数表现意识障碍。从嗜睡发展为谵妄，或呈兴奋与嗜睡交替发作，可能转入昏迷。高龄或原先有脑动脉硬化者，在意识障碍消除后可产生遗忘综合征或痴呆状态。亦有意识障碍较轻，呈现躁狂或抑郁状态或发作性视、听幻觉和被害妄想。常伴有扑翼样震颤、不自主动作、肌阵挛、腱反射亢进、锥体束征、癫痫发作、视乳头水肿等神经症状和体征。诊断根据慢性肺部疾病史，肺气肿、呼吸困难、紫绀和精神神经障碍。必要时可结合实验室检查，如血氧分压下降、二氧化碳分压升高。如脑电图呈弥漫性高幅慢波，有助于诊断。治疗以加强通气功能，加速二氧化碳排出，改善脑缺氧，降低颅内压，维持电解质及酸碱平衡和控制感染。精神症状较轻者，不必使用精神药物。

肝脑综合征　又称肝性脑病。为严重肝病所致的神经精神综合征。精神障碍可分三型:1)急性型,多见于重症肝炎如暴发性肝炎和急性黄色肝萎缩,以意识障碍为主要表现。如病情未能控制,可在数日内转入昏迷。2)发作型:多见于晚期肝病和肝硬化患者,特别是曾作门静脉-体循环分流手术者,故又称门-体循环性脑病,也可见于其他慢性肝病以有肝内侧支静脉分流形成者。常在感染、胃肠道出血、摄入过量蛋白质、腹腔穿刺放液、饮酒、应用镇静药或利尿药,或在强烈精神创伤后出现精神障碍。可能表现为轻度意识障碍,注意涣散,理解困难,应答缓慢,呈呆滞痴呆状态,可有片断幻觉妄想,也可有癔症样发作。精神症状持续数天,可能自行缓解,或经治疗后症状消失,或病情加剧转入肝昏迷。神经症状可见扑翼样震颤、不自主动作、纵阵挛、肢体束颤、共济失调和腱反射亢进。患者血氨升高,脑电图呈特征性三相高幅慢波。上述症状呈发作性。3)持续型:慢性肝炎或肝硬化患者可发生持续性人格改变、智能减退和行为障碍,亦可出现幻觉妄想。病程可长达数月或数年。亦可由发作型转入持续型者。发病机制较复杂,主要为氨、氨基酸和短链脂肪酸等代谢障碍。治疗为去除诱因、降低血氨、保肝和支持疗法。乳果糖治疗和谷氨酸钾、钠或复方氨基酸溶液静脉滴注对发作型效果颇佳。抗精神病药的应用应十分谨慎,以免诱发肝昏迷。

尿毒症时的精神障碍　又称肾性脑病。早期多呈疲劳乏力、表情淡漠、注意涣散、少动寡言、睡眠节律颠倒。随着病情发展,可出现谵妄或进入昏迷。尿毒症伴有高血压脑病时,表现为头痛、抑闷、谵妄与嗜睡相交替。神经症状可有震颤、肌肉抽动、癫痫发作、腱反射亢进或迟钝、脑膜刺激征和锥体束征。脑电图呈 α 节律抑制和弥漫性高幅慢波。

透析疗法伴发的精神障碍　急性肾功能不全进行透析治疗时可产生精神障碍,即所谓失平衡综合征。因透析时造成血和脑内尿素比例失调,以致脑细胞肿胀。此外,血内钠、钾、镁、磷等含量急剧下降,以及精神刺激因素,也与精神障碍的产生有关。患者可表现为不同程度的意识障碍,或精神运动性兴奋。慢性肾功能不全透析治疗时的精神障碍,则为神经衰弱症状或抑郁状态。为预防本病,治疗前要作精神治疗,解除病人顾虑。

甲状腺功能障碍伴发的精神障碍　多数甲状腺功能亢进患者呈现烦躁、易怒、乏力、对声光敏感、注意力不易集中、失眠、心悸等类似神经衰弱症状,但具有怕热而不畏寒,体重下降而食欲增进,以及睡眠或休息时心率仍增快等临床特征。少数患者可出现类似躁狂、抑郁或类似精神分裂症症状。甲状腺危象时可出现谵妄状态。老年患者则以抑郁状态多见。治疗以抗甲状腺药物为主,并予相应的抗焦虑或抗精神病药治疗。甲状腺功能减退在儿童产生呆小病(克汀病),常伴精神发育迟缓。成人患者则表现为黏液性水肿,常伴精神障碍,表现为呆滞、淡漠、动作缓慢、思考困难、记忆减退、嗜睡。常易被误诊为痴呆或抑郁症。早期给予甲状腺素治疗,常可使病情恢复。对少数伴有幻觉妄想患者的治疗,需特别谨慎,使用抗精神病药有时会引起严重的副作用。

垂体前叶功能减退伴发精神障碍　又称Sheehan(希恩)综合征。一般表现为淡漠、迟钝、嗜睡、委靡、畏寒、乏力、厌食和言语减少。部分患者可发生幻觉妄想或阵发性意识模糊、兴奋躁动,且有不治及低血糖征象。严重时可陷入昏迷。感染、饥饿、疲劳常为诱发因素。亦有呈现焦虑、不安、自罪、疑病、消极等症状,或类似癔病、妄想或精神分裂等表现。产后大出血及闭经史、乳房萎缩和毛发脱落等,均有助于诊断。对意识模糊发作期患者应予甲状腺素和肾上腺皮质激素、注射高渗葡萄糖,并注意预防和控制感染。本症禁用氯丙嗪,因其易造成严重低血压或低体温性昏迷。

系统性红斑狼疮时的精神障碍　常见于本病病程后期,发生率为20%～30%。临床表现多为急性脑器质性综合征,痴呆状态较少见。少数患者可呈现焦虑、抑郁、癔病样发作,或类似精神分裂症症状。神经系统检查可有脑神经麻痹、周围神经损害、偏瘫、失语、脑压增高、脑膜刺激征。常有癫痫发作。脑电图可见弥漫性节律异常。治疗以应用肾上腺皮质激素为主,兴奋躁动严重者可予氯丙嗪或氟哌啶醇。

血卟啉病时的精神障碍　本病是血红素合成代谢障碍,急性间歇型患者的精神障碍发生率极高。病人呈癔病样激情发作,哭笑无常,手舞足蹈,并有暗示性和夸张性的特点,常伴阵发性腹绞痛,但无相应的腹部体征,也有曾作过腹部手术探查史。部分病人可有阵发性意识模糊,或发作性幻觉妄想状态及行为障碍。尿卟啉原及 δ-氨基-γ-酮戊酸检查有助诊断的确定。

中毒性精神病

中毒性精神病(toxic psychosis)系指因过量摄入各种外界物质包括药物、乙醇、重金属及其他化学物质中毒而引起的精神障碍。容易导致精神障碍的毒物有:工业毒物(一氧化碳、二硫化碳、各种重金属等)、农业毒物(有机磷、有机氯等)、药物(精神药物、抗胆碱能药物、肾上腺皮质激素等)、酒类及有毒食物(蕈类等)。精神障碍的发生及其严重程度是与毒物的理化性质、进入人体的途径、剂量、速度和持续时间、个体素质及年龄有关。除了各种不同毒物引起的精神障碍可有其个别特征外,一般在急性中毒时表现为不同程度的意识障碍,而在慢性中毒时,早期多呈现类似神经衰弱症状,后期可出现智能障碍和人格改变等慢性脑器质性综合征的表现。比较有代表性的中毒性精神病有以下几种。

一氧化碳中毒所致精神障碍　一氧化碳中毒不仅见于工矿企业或生产事故,在日常生活中也常遇到。急性

中毒临床表现可分轻、中、重三级。轻度者觉头部沉重感、头晕、头痛、恶心、心慌、乏力、脉率增快。离开中毒环境后无需治疗，会自行好转；中度者除上述症状外，面色潮红、多汗、烦躁、意识模糊，需及时抢救治疗，神志即可恢复，一般无明显后遗症；重度者则陷入昏迷。约10%的严重中毒患者从昏迷状态复苏后，经1周～3个月的精神状态基本正常后，又突然出现意识模糊和智能减退，表现定向丧失，行为怪异，言语杂乱，词不达意。病情发展迅速，很快丧失工作和料理生活能力，出现领悟困难、大小便失禁、无目的地摸索动作。少数患者呈抗拒、违拗、缄默、短暂激越及片断幻听和妄想。最后进入痴呆状态，动作缓慢、共济失调、肌张力呈齿轮样增高或去大脑样强直，腱反射亢进，锥体束征阳性。脑脊液可有蛋白质增加。脑电图可见 α 节律抑制和弥漫性高幅慢波。严重中毒患者及时应用高压氧治疗，可预防此类症状发生，已发生此类症状者可用芳香开窍的中药及神经营养剂。护理十分重要。

二硫化碳中毒所致精神障碍 二硫化碳职业中毒主要是由呼吸道吸入，经血循环到各脏器，可造成神经系损害。急性中毒多系意外事故所致。轻者表现眩晕、头痛、恶心、呕吐、步态不稳、全身乏力，类似酩酊状态。重者呈兴奋躁动，言语增多，情绪高涨。少数病人出现谵妄状态，抽搐发作或继以昏迷，恢复后可后遗痴呆；慢性中毒一般表现为神经衰弱症状。亦有出现兴奋躁动、抑郁或幻觉妄想状态。神经症状常见多发神经炎和各种锥体外系损害症状。无特殊解毒剂。治疗主要为支持与对症疗法。

铅、汞、锰中毒所致精神障碍 铅、汞、锰等重金属职业中毒多为慢性中毒。早期精神症状都为神经衰弱症状。重症病例可见中毒性脑病，病人可表现情感淡漠、脆弱或不稳、急躁或抑郁。少数可呈现智能减退和人格改变。

无机铅化合物质引起慢性中毒的主要表现为急性腹痛、铅中毒性周围神经病变和铅中毒性脑病。周围神经病变多见于成人患者，中毒性脑病多见于儿童患者。四乙铅是一种有机铅，为汽油的防爆剂，毒性强烈，中枢神经损害明显。中毒时呈现意识障碍、口腔幻触和威胁性幻听等特征。恢复后常遗留较持久的衰弱状态；慢性汞中毒的早期常为神经衰弱症状，随后可有情感障碍及性格改变。少数可有幻觉妄想。躯体症状有胃炎，牙龈渗血和呈现暗蓝色汞线，流涎，手、面、舌粗大震颤；锰是一种细胞毒素，主要损及纹状体、苍白球及丘脑等部位。精神症状早期为神经衰弱症状，可出现激动、强制性哭笑、欣快、迟钝、淡漠等。躯体症状主要为锥体外系损害症状和自主神经功能紊乱。

重金属慢性中毒的治疗常采用肌注依地酸钠钙(Ca Na EDTA)及二巯丁二钠(Na DMS)等多种金属解毒药。精神症状可给抗焦虑药物治疗。

有机磷中毒所致精神障碍 有机磷进入体内与胆碱酯酶迅速结合，使胆碱酯酶活性受到抑制，丧失分解乙酰胆碱的作用，导致乙酰胆碱在体内大量蓄积和胆碱神经的过度兴奋。精神障碍多发生在急性中毒后1～2周，呈现头痛、头晕、乏力、失眠、多梦、注意力不能集中、记忆减退等神经衰弱症状；也有呈谵妄、抑郁或幻觉妄想状态。神经系统方面可见恶心呕吐、腹痛腹泻、多汗流涎、胸闷心慌、视力模糊等毒蕈碱样症状，以及肌纤维震颤、肌痉挛、抽搐、疼痛、肢端发麻等烟碱样症状。

治疗应清除毒物，防止毒物继续进入体内，并给予特殊解毒剂治疗。阿托品可清除毒蕈碱样症状和中枢神经系症状；胆碱酯酶复能剂如氯解磷啶(PAM-Cl)，可解除烟碱样症状。中毒症状消除后，如有精神症状，可给予抗精神病药治疗。

抗胆碱能药物中毒所致精神障碍 本类药物包括阿托品、东莨菪碱、苯海索(安坦)及含阿托品生物碱的药用植物等。老年人伴有脑动脉硬化者，易发生中毒。本类药物能阻断乙酰胆碱的作用，中毒时呈副交感神经抑制和交感神经兴奋的症状。中毒后0.5～1h即出现酩酊状态。继则出现激越性谵妄，表现为言行增多、欣快狂叫、手舞足蹈，躁动不宁、定向不全、丰富的错觉和幻觉。患者常诉头昏、口干、身热、视物模糊和排尿困难。体检可见皮肤灼热无汗，瞳孔散大、对光反应迟钝、心率增快、血压增高、体温升高、腱反射亢进、共济失调、不自主运动、偶有全身抽搐。实验室检查多数无特殊异常。

本症预后良好，多数病人只需1～2日静脉补液和支持治疗，即能恢复，无后遗症。如昏迷过深的严重患者，可使用可逆性胆碱酯酶抑制剂毒扁豆碱静脉缓慢注射。抗精神病药与本组药物有协同作用，易导致昏迷，应禁用。体温过高时，需作物理降温处理。

肾上腺促皮质激素中毒所致精神障碍 在可的松、氢可的松、泼尼松和地塞米松等激素的临床应用中，可能出现精神障碍，多见于用药数日后或2月之内。精神症状的发生与患者病前性格有关。部分病人产生情绪高涨、兴奋失眠、言语增多、易激惹，忙碌多动，颇似轻躁狂状态。也有出现焦虑忧郁，以及片断视听幻觉和被害妄想。停药后多数病人精神症状可在数周后消失。如症状持续迁延，可酌情应用抗精神病药。激素是否继续应用，应视躯体疾病的需要而定，如非十分需要，应避免应用或间断应用。

抗精神病药所致精神障碍 氟哌啶醇、三氟拉嗪、氟奋乃静及其长效制剂和氯丙嗪等在治疗过程中偶尔可导致情绪抑郁、焦虑不安、自责自罪，严重者可发生消极自杀行为。也可能使某些病人的精神症状加剧，或出现兴奋躁动、幻觉妄想和木僵等新的精神症状。如误认为是精神病的恶化而加大用药剂量，可导致精神症状进一步加重。这类病人常有严重锥体外系副作用。如诊断明确，可减少药量或停药，一般在1～2周内逐渐好转。如焦虑或抑郁症状突出时，可给予对症治疗。

食物中毒伴发的精神障碍 多系误食有毒蕈类及摄

食肉毒杆菌污染的食物所致。蕈类中毒，由于各种毒蕈的毒物作用各异，因此临床征象也不同。摄食捕蝇蕈和斑毒蕈后，精神症状为伴有视、触幻觉的谵妄状态，以及副交感神经系统兴奋症状；白帽蕈及栗茸蕈含有毒蕈素，食后出现意识障碍及肝、肾功能损害；牛肝蕈中含有致幻觉毒素，食后出现丰富幻觉的谵妄状态，或出现类精神分裂症的幻觉妄想状态，并伴有胃肠道症状；摄食肉毒杆菌污染食物、霉米面、天麻子和荞草实等都可引起精神障碍，最多见的是意识模糊或谵妄。肉毒杆菌中毒时可有四肢发麻；荞草实中毒时可出现胃肠道刺激症状及幻觉妄想等。对于食物中毒，首先应作好预防。治疗应排毒解毒，对精神症状可予精神科对症处理。

酒精所致精神障碍

酒精所致精神障碍（alcoholic mental disorder）即乙醇中毒（alcoholism），或称酒中毒。指因饮酒，特别是大量或长期饮酒，造成的各类精神障碍。包括急性中毒、依赖性、戒断综合征，以及慢性中毒所致的精神病、器质性综合征和人格改变等，其中以酒精依赖最为多见，见"酒精依赖"条。本条重点阐述急性和慢性酒中毒所致的精神障碍。

饮酒所致的精神障碍，中国于隋朝巢元方所著《诸病源候论》（公元618年）中，已有记载。西方在希波格拉底时代，就描述过"酒狂"。Magnus Gus（1852）比较系统地记述了慢性酒精中毒时的精神障碍。

发病机制和临床 乙醇为亲神经物质，一次大量饮用可出现急性神经精神症状；长期饮用可产生慢性神经精神症状，甚至出现神经系统不可逆的损害。对酒的耐受性个体差异很大，不耐酒者即使少量饮酒也可出现明显反应。一般情况，血中乙醇浓度达0.03%～0.05%即可有欣快感和动作增多；0.06%～0.1%时兴奋加重，为轻度酒醉；达0.2%即为中度酒醉，此时步行困难，言语含糊；达0.3%～0.5%时可出现共济失调，知觉障碍，并进入昏睡；过度即进入昏迷，甚至死亡。一般在饮酒后1～2h血中浓度最高，其中大部分由肺、小部分经肾排出，吸收入组织内的乙醇排出较慢，所以长期饮酒者经常处于中毒状态。

有些国家，特别是多数发达国家，饮酒和酗酒者甚多，酒精所致精神障碍也多。在美国，酒中毒患者占精神病院初次住院人数的12%。中国1982年的流行病学调查，患病率仅0.16/1000。近年有明显增加的趋向。

急性酒中毒 ①单纯性酒醉，有大脑皮质抑制，皮质下释放，表现为失去控制力、情绪欣快、过分自信、爱开玩笑、注意不集中、动作不灵活并伴有哭泣或嘻笑，以后可转入睡眠。醒后能回忆其经过。躯体反应有颜面潮红或苍白、血压升高、心率加速和呕吐等。②病理性酒醉，指饮少量酒即出现较重的意识障碍，有各种错觉和幻觉，情绪抑郁，甚至出现粗暴行为，往往继以较长时间的昏睡，醒后不能回忆。病理性酒醉大多与个体素质有关，或患有癫痫、头部外伤动脉硬化症等器质因素有关。③间发性酒狂（dipsomania），为周期性狂饮，如果不予饮酒，则极难忍受，并出现焦虑、抑郁或粗暴行为。需饮酒陶醉数日方能解除，其表现可与病理性酒醉相同。有时此类病例常发生在躁郁症或癫痫患者中。

慢性酒中毒 多表现为注意不集中，记忆减退，情绪不稳，自主神经功能失调，性功能减退，震颤和末梢神经炎等征象。在戒断时上述症状加重。严重者尚可有自私、说谎及不知整洁和羞耻等人格改变。在躯体方面可并有慢性胃炎，肝硬化及维生素缺乏症。常见类型有：①震颤谵妄：发病多在40岁以上，多在慢性中毒基础上突然断酒引起。主要表现为梦幻样意识障碍，各种恐怖形态的小动物幻视和幻触出现，烦躁不安，运动不协调，全身及舌部有粗大震颤，严重者有癫痫发作，并可见多汗、不眠、脉频、发热、蛋白尿、尿胆原阳性等。按压眼球可出现幻视。如能及时救治多可在数日后缓解；部分病例，则可死于心力衰竭，也有的转为Korsakoff综合征。②酒中毒性幻觉症：常在急性中毒后诱发，以幻听为主，可继发被害妄想，并伴有不安、恐怖和抑郁。病程数日至数月不等，可与精神分裂症混淆。③酒中毒性偏执狂：由于长期饮酒，性功能低下，常导致嫉妒观念，患者搜罗"证据"以自圆其说，此类病例与病前偏执性格有关。戒酒后症状可减轻。④Wernicke脑病：表现为急性谵妄、恶心、呕吐、眼肌麻痹、抽搐发作和嗜睡，严重者由昏迷致死。病理解剖发现在第三、四脑室、中脑导水管和乳头体附近有出血和毛细血管增生，称为急性出血性脑灰质炎。近年有报告提出，本病与Korsakoff综合征关系密切，称之Wernicke-Korsakoff综合征，急性期死亡率达17%。⑤Korsakoff综合征，主要症状为近记忆减退，逆行性遗忘，错构，虚构，定向障碍，赘述和欣快等。发病机制除了乙醇本身的毒性作用外，还与维生素B族缺乏有关。病理变化主要位于基底节、中央灰质和乳头体附近。严重者可有脑萎缩。本病预后较差，痊愈者不足半数。神经系统检查有末梢神经炎的征象，闭眼难立征阳性，以及瞳孔改变。应与脑外伤、脑出血及脑肿瘤等所致的同类情况相鉴别。⑥其他：有癫痫素质者常以癫痫发作为乙醇中毒的主要征象，常在突然戒断后发生。Marchiafava综合征是酒中毒所致脑干变性，临床表现为急性意识混浊，视、听幻觉，兴奋和性欲反常。继发于酒中毒后的肝性脑病和烟酸缺乏性脑病则为另外两种特殊类型。

诊断依据 急性酒中毒根据饮酒史、患者的酒气，以及典型症状即可诊断，必要时可进行化验检查，测定血乙醇浓度，脑电图可见 α 波变慢、波幅降低，β 波减少，额部出现 θ 波。病理性酒醉时，可见3～4周/s高幅慢波。慢性酒中毒除长期饮酒史外，尚需进行详细的精神和神经系统检查，应注意与其他脑器质性疾病相区别。脑电

图检查震颤谵妄以慢波为主，在睡眠中眼快动相时间增多。Korsakoff综合征需历时5～6周才慢慢恢复。

防治要点 急性酒中毒，如在饮酒后不久，可用人工或药物催吐、洗胃，并予输液；兴奋不安可给巴比妥酸盐类或抗焦虑药。对震颤谵妄等严重病例应及时补充电解质、葡萄糖和大量维生素B_1，亦可肌注少量胰岛素；衰竭时应用支持疗法。为了减轻精神症状，可用抗精神病药物；Wernicke脑病时，应用大量维生素B_1、B_6，还可并用肾上腺皮质激素，有肝损害及烟酸缺乏症时，应采取相应治疗。病理性酒醉时，由于环境意识和自我意识均有障碍，在司法鉴定时应视为无责任能力。慢性酒中毒的人格改变如果违反法纪，通常是有责任能力的。

酒精依赖

酒精(乙醇)依赖(alcohol dependence)又名酒瘾。指长期饮酒对酒精产生依赖性，这是酒精所致精神障碍的最常见类别。患者有明显的对酒的精神依赖，且常因之造成职业功能或其他社会功能的损害，或导致司法问题。

人们很早就对酒精依赖有所认识，目前在许多国家酒精依赖已成为严重的健康和社会问题。在美国，它是仅次于心血管疾病和恶性肿瘤居第三位的公共健康问题，如果就其患病率而言，则是居首位的最常见的严重医学问题。其他发达国家的患病率，虽有些差异，但大致和美国相仿。发展中国家的患病率相对低一些。中国的患病率一向较低，1982年的调查资料，患病率仅为0.16/1000，北方地区高于南方地区。这一调查数字可能偏低，但与其他国家(主要是西方国家)患病率的差异是肯定的。其原因可能有以下诸点：(1)遗传因素：中国人肝脏代谢乙醇的酶的活力低于西方人，饮酒后易"上脸"，因而有所节制。(2)社会和文化因素：中国人饮酒时常佐以多量菜肴，减少了酒的饮入量，并提供了其他营养。(3)经济因素，以往中国的经济水平低，限制了酒的购买和消费。近年中国的患病率有上升趋势。北京(1987)调查发现，在60岁以上的老年居民中，患病率2.5/1000；延边地区(1987)调查发现，朝鲜族居民的患病率为30.56/1000。各地报道的酒精依赖及其之所致精神科问题的就诊人数较以往明显增加。患病率的增高，一方面可能是由于调查工具和诊断标准的改进；另一方面也反映了患病的绝对人数确实有所增长。本病多见于男性，常起病于青年期，但患病的高峰年龄则为成年期。

发病机制和临床 酒精依赖常常是生物-心理-社会因素综合作用的结果。乙醇具致欣快作用，能提高情绪；它又具镇静作用，能减少焦虑，因而容易形成酒后愉快的心理效应的条件性联系。饮酒行为和遗传有一定的联系。中国人和犹太人嗜酒者较少，而爱尔兰人嗜酒者较多，即使移居他国，上述种族差异依然存在。饮酒者的家系中嗜酒者较多，他们中的50%的父亲、30%的兄弟、6%的母亲和3%的姐妹也嗜酒。在丹麦1971年进行的一组寄养子调查发现，自幼由他人抚养者，成年时是否成为酒精依赖和他们的亲生父母是否酗酒有关。酒精依赖者常具一定的性格特征：有抑郁和偏执倾向、富攻击性、自我评价低、责任感差和自控不佳等。具上述性格特征者，并不都是酒精依赖者，但他们容易染上酒瘾。酒精依赖的发生，还和社会环境因素有关，和当地的文化背景、风俗习惯及经济水平有联系。半个世纪以前，美国的印第安人很少有酒精依赖，其患病率远低于美国的白色人种，但时至今日，他们中的酒精依赖问题已和美国的其他民族同样严重。

酒精依赖的最主要的临床特征是对酒的精神依赖。他们有想喝酒的强烈欲望，饮酒时不能控制酒量，经常喝得酩酊大醉；他们明知自己的饮酒习惯已经超过一般人，也可能知道长此以往将给心身健康带来严重后果，但却自欺欺人，依然贪杯；有些人曾试图减少或停止饮酒，但终因决心不大而未能成功。有些酒精依赖者表现为病态饮酒，如连续几天从早到晚地不断喝酒，或者是饮用的并非食用酒类而是工业用或化学用酒精。

本病的躯体依赖性多数不太严重。最常见的戒断反应为清晨时感到周身不适和双手震颤，饮酒后即消退。部分长期大量饮酒者，戒断时可有失眠、觉醒水平下降、恶心、呕吐、口干、头痛、乏力、心跳增快、出汗、血压上升或直立性虚脱、浮肿和焦虑发作，少数病人有癫痫发作。这类戒断反应为时不长，一般仅3～7日；如持久不愈，可能存在其他躯体方面的原因。严重的戒断反应，如震颤谵妄和酒中毒性幻觉症等。发生率不高，参见"酒精所致精神障碍"条。

乙醇易致耐受性，患者因而越喝越多，但耐受性并不严重，酒量的增加有限。乙醇和许多药物有交叉耐药性，如麻醉剂、镇静剂、抗抑郁药和镇痛药等，加上乙醇和各类药物还有复杂的交互作用，所以对乙醇依赖者的用药需特别谨慎。

本病的严重性主要在于它所造成的职业功能和其他社会功能的损害，及其不良的社会后果。酒精依赖者常因嗜酒误事，忘记重要的约定，劳动纪律松懈，或旷工旷课；因宿酒未醒或在工作时间饮酒，造成生产效率和质量下降，甚至酿成事故。有些人嗜酒如命，而不顾对配偶、子女及家庭的责任。他们的自控能力削弱，加上人格方面的改变，可能导致各类暴力行为，最常见的受害者是妻子和子女；另外，长期饮酒还影响性功能(以男性为甚)，常导致夫妻不和、分居、离婚及各类家庭矛盾。他们或者是因贪杯而放弃其他社会活动；或者因经常醉酒和言行不慎，成为社交场合中的不受欢迎者。有的酒徒，为获得买酒钱，可能不择手段，甚至触犯刑律。在许多国家，酒是造成家庭破裂、车祸和工伤事故的罪魁祸首。

诊断依据 本病的诊断依据是：(1)长期饮酒史。(2)

对酒的精神依赖。3.因饮酒所致的职业和其他社会功能的损害。诊断一般并不困难，酒精依赖者，易对其他药物产生依赖性，诊断时，不要遗漏可能更为严重的其他药物依赖。长期饮酒可直接或间接地造成一系列躯体方面的改变，诸如：营养不良、维生素缺乏、肝硬化和神经病变等，诊断时也应对他们的躯体情况作必要的评估。

防治要点 戒酒时的戒断反应多数不重，不需特殊处理，或者小剂量短期给予地西泮（安定）之类的镇静药物。震颤谵妄是较严重的戒断症状，其处理见"酒精所致精神障碍"条。

但戒酒失败的比例相当高，许多人常在停饮后不久又重新开饮。有许多帮助戒酒的方式，其中用得最多的是厌恶疗法。例如，在饮酒时予以电刺激，在饮酒后注射阿扑吗啡，造成呕吐；让患者服用双硫仑（disulfiram）之类的戒酒药，一旦饮酒即发生恶心、心悸、出汗和濒死感等极不愉快的反应等。近年发展了小型的电刺激仪，可随身携带，一旦中现想喝酒的念头时，即自按电钮，发出刺激。还有所谓想象疗法，让患者学会每当想喝酒时即主动想象锒铛入狱或车翻人伤的场面。这些疗法的目的，都是建立饮酒行为和不良效应或体验的条件性联系，使饮酒这一习惯化行为因负性强化而消退。但是，成功的比例也不太高。因为他们还是只针对酗酒行为本身，而不是酗酒行为形成的心理背景和环境条件。

相当比例的患者，在现实生活中确实存在一定的困难或矛盾，他们本身的心理适应能力又较差，用"借酒浇愁"逃避现实。他们常常是这样开始形成酒精依赖，也常因类似的原因戒酒失败。对于这类病人，个别、集体或认知性心理治疗将十分有助。治疗目的是帮助他们正确地认识和评价各类矛盾和应激，面对现实，提高适应能力。有时还需由他们的配偶、子女或其他家属的配合。

许多国家有由病人、家属、专业人员和社会人士组成的自助团体，其中最著名者为美国的戒酒联谊会（alcoholics anonymous，AA），成员逾1000万。这类自助团体，介绍防治乙醇依赖的知识和进展，交流戒酒的方法、技术和经验，并对戒酒者提供社会支持，嗜酒者的家属也可以从中得到不少帮助。

本病的预防在于普及有关酒精依赖及其危害的知识，制订防止青少年酗酒的法规，以及形成反酗酒的社会舆论。

药物依赖

药物依赖（*drug dependence*），曾名药瘾（*drug addiction*），于1964年世界卫生组织推荐命名为药物依赖。

目前多数国家采用1974年世界卫生组织提出的概念：由于长期或反覆用药造成的机体精神和躯体改变，对药物产生依赖性，其特征为持续性或周期性强烈要求用药。

有一些术语与药物依赖性含义相仿，但又有些区别。药物依赖如只有精神依赖性，而无躯体依赖性，则称为习惯性。药物滥用则指非治疗需要，乱用大量药物，特别乱用精神药物的情况，常与药物依赖性一词混同使用。严格而言，它不是科学的医学术语，而是社会学用语。最近有人主张将药物滥用分为两类：一是贻害使用，即有潜在的严重危险性的药物滥用，另一为实害使用，即因滥用药物已经造成了心身健康的损害。药物依赖性患者，常有慢性中毒情况，故有时又名慢性中毒，如所谓吗啡慢性中毒，意即为吗啡依赖性。这一命名，显然不很妥贴。

本症早在2000年前已有记载。世界各国均有，为数颇众，在欧美各国目前成为严重的社会问题之一。以美国为例，不包括乙醇中毒的药物依赖患病率，达4%左右。1949年前，中国药物依赖情况亦颇严重，特别是鸦片依赖。1949年新中国成立后采取有效措施，药物依赖的患病人数大为减少，1982年调查，各类药物依赖的总患病率为0.39/1000，其中多数是镇痛药或镇静药依赖，女性高于男性。但近年一些地区的调查，患病率较前增高。

发病机制和临床 药物依赖的发生是个体和环境因素交互作用的结果。①患者往往有个性缺陷，即所谓成瘾性格，意志薄弱、优柔寡断、多愁善感、好依赖他人；或情感易冲动、自制能力差、易于焦虑紧张。但亦可发生于其他个性类型。②环境方面的因素，包括社会状况、经济地位、风俗习惯、文化条件等。一般而言，青少年的药物依赖与人格不够成熟有关；中老年患者则多数与医源性因素，即因解除某种精神痛苦或躯体不适，而不适当地长期滥用药物有关；医务人员或其他由于职业上原因较易取得药物者，容易罹患本症，称为职业性药物依赖。

本症的发生还与药物本身的药理特点有关。多数产生依赖性的药物均具中枢神经系统的药理作用，有的产生欣快、喜悦的精神效应，有的能消除焦虑、失眠等精神痛苦；有的能改变人们的意识、知觉和思维，产生奇特的精神体验。有的药物虽无直接的精神效应，但能通过躯体病痛的减轻，继发地影响精神活动。病人为了追求这类精神上的快感与刺激，反覆用药，久而产生药物与精神快感的条件性联系，形成一种"习惯"，这就是药物依赖的条件化假说。

长期持续或反覆用药，可造成躯体生理功能的改变，其中最重要者为耐药性和戒断症状的发生，这已在实验性药物依赖模型中得到证明。其发生机制，以神经递质说最具说服力：这类药物多数具神经递质的阻断或兴奋作用，大量或长期服用，产生化学性去神经或超敏感作用，因而继续使用原先剂量的药物，便不足以产生与以往相等的作用；而停用药物，则由于对递质的阻断或兴奋作用的突然消除，产生戒断症状。

可以产生依赖的物质很多，《国际疾病分类》10(1992)列出了九类：酒类、阿片类、大麻类、镇静催眠药

类、可卡因、可卡因以外的中枢神经兴奋剂、致幻剂、烟草、挥发性溶剂。

各类药物依赖的临床表现，不尽相同，但大致有以下共同特征。

(1)精神依赖性：即心理依赖性，为本病最主要的特征。病人在心理上需求这类药物，不顾药物对个人的精神或躯体和对家庭及社会的危害，强烈渴望用药。严重者，嗜药如命，药物已成为第一需要，不择手段，不计后果，甚至不惜以不正当的或非法的手段取得药物。

(2)躯体依赖性：即生理依赖性。停用已有依赖性的药物时产生躯体症状，即停药症状或戒断症状，其表现恰与药物的药理作用相反。若继续用药，或应用与其药理作用相似的药物，可使之减轻或消除。这也是许多病人一旦产生依赖性后，不易戒断的原因之一。

(3)耐受性：长期反覆用药，效应逐渐减弱，要取得满意而足够的药理效应，必须增加剂量。因而药量越用越大，可高达常用剂量的数十倍。有时可以利用一定剂量的药物(如催眠药)，观察能否达到预期效应(入睡)，确定有无耐受性，作为药物依赖性诊断的参考。当对某种药物发生耐受性时，往往对同类药理作用的药物也产生耐受性，如催眠药依赖性者，对乙醇的耐受性也增高，称为交叉耐受性。

(4)对个人及社会的不良影响：长期用药可造成营养不良、代谢障碍、慢性中毒、机体抵抗力削弱，和易于产生各种躯体并发症。同时，还可以造成精神活动的改变，特别是有关伦理道德的高级情感活动的障碍，甚至违反社会法纪。

常见的药物依赖如下。

吗啡类依赖　本组药物包括吗啡、鸦片、海洛因、可待因、美沙酮、哌他佐辛(镇痛新)、哌替啶(度冷丁)等。本组药物的依赖性极易产生，常用剂量反覆持续使用2周即可成瘾。其中，以海洛因的致依赖性作用最强，美沙酮的致依赖性作用较弱。

在世界各国本病均有发生。据统计，美国患病率为3/1000左右，占各医院门诊人数的1%～2%。中东和印度，本病的患病率也颇高。有些国家患病率有上升趋势。如英国在50年代前，患病的人数稳定于400—600人，而且主要是医务工作者，至60年代初上升了10倍，患者亦不再局限于医务界。中国1949年前鸦片依赖患者之多是举世闻名的，以后有一段时期基本绝迹，近年来有再现趋势，应引起警惕。

本组药物的精神依赖性强烈，躯体依赖性明显，耐受性极易产生。戒断症状在停药4～16h后即出现，第2、3日达高峰，持续1周左右，少数病人症状可迁延数月之久。主要表现为失眠或嗜睡、倦怠、食欲不振、忧郁、焦虑、打呵欠、流泪、流涕、流涎、出汗、战栗、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、肌肉抽动和皮肤感觉异常等。严重的患者，可能发生意识障碍、精神运动性兴奋、失神、抽搐发作、循环衰竭或心力衰竭等。

诊断主要依靠病史及戒断症状。瞳孔缩小、面部潮红、嗜睡等症状提示病人新近用药；皮肤的注射疤痕，也为诊断提供线索。本组药物有10%以吗啡原形从尿中排出，服药后24h内作尿液分析有助诊断。可疑患者可作纳洛酮诊断试验，肌内注射纳洛酮0.16mg或0.24mg，在20min内出现瞳孔扩大、心悸、出汗、呵欠、寒栗者即为阳性。长期用药者常有营养不良、肝炎、皮肤感染、肺炎和心内膜炎等并发症。

本类药依赖性强烈，故不易彻底戒断，常有再染的可能，戒断症状可能是严重的，以住院戒药为宜。国外，盛行美沙酮替代戒药法，即以导致依赖作用较弱的同类药物——美沙酮，代替已成瘾的吗啡、海洛因或鸦片。此法的优点为戒断症状较轻，病人易接受；但缺点为美沙酮也可产生依赖性。行为治疗对反覆再染者，可以试用。胰岛素低血糖治疗，既可减轻戒断症状，又可改善躯体状况，常用作停药时的辅助治疗。

镇静催眠药依赖　具有镇静作用的药物，包括巴比妥类、非巴比妥类的催眠药和抗焦虑药，都有可能产生依赖性，其中以对巴比妥类、甲丙氨酯(安宁)和甲喹酮(安眠酮)的依赖最为常见。许多抗精神病药与抗忧郁药，也有镇静催眠作用，但一般认为，它们不易导致依赖性的发生。多数患者开始时因睡眠或情绪障碍而求助于药物，日久即可成瘾。本组药物的精神和躯体依赖性均颇明显。耐受性的发生较为缓慢，往往在连续或反覆服药数月后，方产生依赖性。交叉耐受性颇为常见。有些患者有多种药物依赖。

本组药物的戒断症状大同小异。巴比妥类的戒断症状较严重，抗焦虑药戒断症状较轻。停药后，1日内即开始出现倦怠、乏力、焦虑不安、容易激惹、大汗淋漓、肌肉抽动、食欲不振和心动过速等。第2～3日，可能出现失神或癫痫大发作。抗焦虑药因排出缓慢，可能在停药1周后方有癫痫发作。严重的患者，可引起血压下降，直立性虚脱，或出现视、听幻觉的谵妄状态。症状可能持续2周左右。少数病人出现幻觉妄想、恐惧不安，但意识清晰的类精神分裂症症状，可持续数周至数月。

戒断症状及血、尿的药物测定，有助于诊断。有些慢性中毒的患者，瞳孔缩小、口齿不清、步态不稳，脑电图检查可见14～28周/s的中幅快波。巴比妥类依赖的患者，还可因疏忽，造成急性中毒，甚至意外死亡。

除抗焦虑药依赖外，均应住院戒药。药物依赖严重者，可考虑递减撤药法，或以氯丙嗪作替代戒药法。苯妥英不一定能预防癫痫发作，但如有发作，静脉注射或滴注此药有助于癫痫控制。本病的再染率颇高，戒断后仍需长期随访。

大麻类依赖　早在公元前2000年，已开始应用大麻的花、叶和树脂以止痛、抗痉和松弛肌肉，并发现它们具有致欣快作用，长期应用可产生依赖性，其主要有效成分

为四氢大麻醇。

使用大麻后，常产生一种带情绪欣快的酩酊状态。此时感知特别敏锐；视物形象鲜明、色彩绚丽，听音分外清晰，尤其是乐感强烈，特别悦耳。常伴思维敏锐和良好的自我感觉。可能出现幻想性错觉和幻觉、性欲亢进、时间和空间定向障碍、易哭易笑和梦样体验。上述体验在不用大麻时，可能再现。少数患者在服用大量大麻或长期应用后产生较持久的精神病症状，称为大麻性精神病。

本组药物只有精神依赖性，而无躯体依赖性，亦无戒断症状。故较易戒断。

可卡因类依赖　可卡因是从古柯叶中提取的生物碱。它有中枢兴奋作用和致欣快作用，易产生依赖性。多见于南美各国。

本组药物可口服、皮下注射或静脉注射。其中以静脉注射者产生依赖性可能最大。用药后，口中发麻、情绪高涨、自觉精力旺盛和全身舒适。女性患者可有性欲亢进。过量用药可致瞳孔扩大、心动过速、血压和体温上升、反射亢进和神经过敏。少数病人发生可卡因性精神病，患者精神恍惚、情感淡漠或抑郁、有妄想和幻觉，特别是皮肤有小虫寄生感和蚁走感，曾被认为是本病的特征性症状。本组药物有强烈的精神依赖性，但无躯体依赖性和戒断症状。本症患者的耐受性不随服药时间而增加，常反而产生不耐受性。

兴奋剂依赖　本组药物包括苯丙胺、甲基苯丙胺和其他苯丙胺类衍生物，以及咖啡因等。其共同的药理作用为有一定的致欣快和精神振奋作用，久用可产生依赖性。临床特点为：精神依赖性强烈，用药者以青少年为多，躯体依赖性不很明显，易产生耐受性。

其中以苯丙胺依赖性较为多见。苯丙胺慢性中毒可能产生苯丙胺性精神病，表现为意识模糊、定向障碍、心境恶劣、忧郁、易激惹、冲动伤人，常伴出汗、肢体感觉异常、痉挛性腹痛及厌食等。部分病人产生持续数月的关系妄想、被害妄想、奇特行为和言语性听幻觉。症状酷似精神分裂症，需以抗精神病药治疗。尿苯丙胺测定有助于诊断。

属于本组的咖啡因，应否列为致依赖药物，尚有争议。饮用咖啡者为数甚众，长期应用是否会造成心身健康的损害，也无定论。但一次饮用250mg以上的咖啡因，可致急性中毒，表现为坐立不安、神经过敏、兴奋、面红、尿频、胃肠功能紊乱、肌肉抽动、思维散漫、言语杂乱和精神运动性激越。哌醋甲酯（利他林）和匹莫林等主要用于治疗儿童多动症的药物，罕见产生依赖性的报道。

有机溶剂依赖　甲苯、二甲苯、苯、油漆、汽油、松节油和氯仿等挥发性有机溶剂，也能产生依赖性。患者多数为10余岁的少年，也有为年仅六七岁的小儿。患儿以各种方法嗅吸上述液体，以产生欣快、兴奋、飘飘然的体验。偶而可出现视幻觉。产生依赖性后患儿常有性格改变，变得易于冲动，好斗，经常肇事。同时，上述物质常致骨髓抑制，造成脑、肝和肾的损害，过量吸入可能因呼吸抑制而致命，因多数系少年儿童，防治关键在于教育和管理。

镇痛药依赖　阿司匹林、非那西丁、氨基比林、安替比林、保泰松、吲哚美辛（消炎痛）等镇痛药，长期应用可产生依赖性。患者开始时为止痛而服用，因疼痛解除而心情愉快，以后逐渐建立镇痛药与心境愉快的条件联系，而持久服用。本组药物依赖在国外不占重要地位，但中国1982年的流行学调查中，患病率在各类药物依赖中居首位，以中老年为多。

本组药物的精神依赖性并不十分强烈，停药后则产生头痛、关节酸痛、发热、周身不适和烦躁不安等戒断症状。长期服用还可能造成造血功能障碍、凝血功能不全和肝、肾损害。过量服用所致的急性中毒可能致死。

以上类别并不齐全。如60年代起在某些国家流行的，还有酚环啶及其同类药物。酚环啶是一种已趋淘汰的静脉麻醉药，有致欣快及镇静作用，易致依赖性。吸药后呈欣快和酩酊感，伴视、听幻觉。严重者有类似麻醉过程中的朦胧期，意识混浊，兴奋躁动，可有伤人和自伤行为，常需精神科急诊处理。静脉注射地西泮（安定），有助于急性中毒症状的控制。近年来，对抽烟的健康危害性日益关注，因此有将尼古丁依赖也列为药物依赖的类别，其特点为有一定的精神依赖性，基本上没有躯体依赖性，有耐受性但不显。有关致幻剂依赖，见“致幻剂依赖”条。

防治要点　本病的预防，最根本的环节为禁止制造和贩卖毒品。此外，要普及药物知识，合理用药，加强药品管理，以防医源性药物依赖的发生。

对已产生药物依赖者，治疗的首要目标为戒断药物。轻症患者或无明显躯体依赖性者，应立即停药，依赖已深，药量颇大者，可取逐渐减量、最后停药的递减撤药法；或以一种药理性能相仿但成瘾作用较弱的药物，代替已有依赖性的药物，然后逐渐减量直至停用的替代法。应用后法时，需防止替代药物依赖性的发生。要尽量取得病人的合作，但常需采取隔离措施，住院戒瘾，方能保证完全彻底的戒断。

有些药物的戒断症状颇为严重，应予对症处理。必要时，可临时给予少量原先的药物，以减轻戒断症状。对于各种躯体并发症，如营养不良，慢性中毒，继发感染等，亦应充分重视，妥善处理。

药物依赖戒断后颇易复染。为了防止复染，首先要与病人言明药物依赖的危害，动员他们下决心彻底戒断；在戒药后仍需定期随访，予以鼓励，使之树立信心，巩固成效。要了解病人发生药物依赖的社会-生理-心理因素，予以恰当的指导和处理。国外对反覆再染的患者，采取行为治疗，具体方法颇多，总的都是消除药物与机体心理生理的条件性联系，使之厌恶或摆脱药物，或者树立不用药物与良好的心理生理状况的条件性联系。

致幻剂依赖

致幻剂依赖(hallucinogen dependence)指长期应用致幻剂所产生的依赖性。曾称为致幻剂成瘾,实际上并不符合严格的成瘾定义,因为它们只有精神依赖,没有或很少躯体依赖性,因而不产生或很少产生躯体性的戒断症状。

致幻剂又名拟精神病药,是一组可以造成包括幻觉在内的感知障碍,而不明显地影响意识水平的物质。天然的和合成的致幻剂种类繁多,主要有:仙人掌毒碱、裸头草碱(又名致幻蕈素)、麦角酸二乙酰胺(LSD),以及若干合成的色胺类衍生物。有些物质,如酚环啶和印度大麻等,虽也有致幻作用,但一般并不归类于本组。中国基本上不生产也不使用上述致幻剂。

本世纪50至60年代,在美国一度致幻剂流行,主要是使用LSD,导致相当多的人成为致幻剂依赖者。近年则已减少。中国最近也有少量致幻剂依赖患者的报道。

发病机制和临床　致幻剂会造成精神活动的改变,多数患者主要是因为追求这类新奇的特殊的体验而致依赖。使用后的体验因人因量因环境而异。通常以感觉的改变最为突出。感觉变得特别鲜明和强烈,视物时色彩鲜艳,听音乐更觉感人,嗅觉和味觉更为敏锐。进而呈现联觉(synesthesia),即"听到图象"和"看到声音"。躯体感觉、时间感觉和空间感觉都可能发生改变。出现生动的梦样想象。部分使用者出现真正的幻觉,以言语性听幻觉或形象逼真的视幻觉为多。少数人伴有人格解体症状。情绪变得十分强烈,且常突然发生剧烈波动,有时可有惊恐发作。以往的经历,被遗忘的体验,可能重新浮现。一次剂量的致幻剂,作用持续数小时,一般不超过12h。

停用以后,部分患者有可能出现"闪回"(flash back)反应,即使用时的体验短暂地(几秒至几分钟)再现。这种现象可维持几个月。疲劳、酗酒、抽吸大麻等,因个体的自我控制减弱,闪回症状更为频繁。

长期使用,产生精神依赖。患者强迫性冲动性渴求使用。以冀再次感受使用时的独特体验。但这类精神依赖性并不十分强烈。本类物质易产生耐受性,短期连续使用即可发生;但消退亦颇迅速,一般仅需2～3d。部分长期用药者,有轻度的感知和情绪改变,主要表现为视觉敏感和较少产生焦虑。少数用药者,产生相对持久的精神障碍,如焦虑、抑郁或精神病样表现。所谓LSD性精神病,以听幻觉和自我牵连性被害妄想为主要临床相,有些类似精神分裂症,但一般都能在几天内自行缓解,病程很少超过1周。原先有分裂样人格者,较易发生精神分裂症样反应。

致幻剂依赖的诊断主要根据使用此类物质的病史及使用后出现的感觉障碍表现。

防治要点　致幻剂依赖的戒断并不困难,一般不需要特殊处理。精神障碍较为持久者,可作对症处理。持久不愈的精神障碍多数是致幻剂促发的精神分裂症或抑郁症等,需按相应疾病的治疗原则处理。

精神分裂症

精神分裂症(schizophrenia)旧称早发痴呆,是最常见的一种精神病。病因未明。好发于青年期,男女两性发病数相似。据中国1982年调查的总患病率为5.69/1000。

在古代医籍中,虽然很早就有类似精神分裂症的记载,并未把本病与其他精神病明确地区分开来。1898年,德国Kraepelin根据细致的临床及病程观察,把前人描述的紧张症、青春期痴呆及妄想痴呆归并成一个疾病单元,称为早发痴呆,并认为本病的特点是发病年龄早(早发),最后导致精神活动衰退状态(痴呆)。但有许多医士认为,具有同样症状的病人不一定都是"早发",也不一定都进入"痴呆"。1911年瑞士精神病学家Bleuler提出用"精神分裂症"一词代替早发痴呆,以临床症状表现而不是病程特点作为命名依据。

Kraepelin倾向于认为本病是由于自身代谢中毒引起的,而Bleuler则认为本病可能由许多原因引起,他在1933年出版的《精神病学教科书》中,又把精神分裂症分为"过程性"及"反应性"两大组。认为前者主要是器质性的,后者多数是心因性的,两者在症状学上有许多相互重叠的地方。50年代,Langfeldt等人又从预后的角度重新强调分为两组的重要意义,并提出"真性精神分裂症"和"精神分裂样精神病"的命名,在国际精神病学界产生较广泛的影响。目前,对精神分裂症的概念还存在不同的看法,但多数学者倾向于采用"过程性"精神分裂症的概念。

病因和发病机制　精神分裂症的病因未明。有人认为本病的原因是遗传,其发病机制是代谢障碍;有人认为是心理、环境因素引起的;更多的人则认为是这两种因素相互作用的结果。由于精神活动的高度复杂性,关于精神分裂症的病因学研究,目前还处于积累资料的阶段。

遗传因素　早在19世纪,人们就认为早发痴呆是由遗传因素引起的,以后积累的有关病人家族史调查的资料不断证实这一看法。Kallmann等发现精神分裂症的家族人员中,患精神病的成员要较一般居民多。血缘关系越近,精神分裂症的患病率越高,说明本病有遗传性。

双生儿在遗传上具有更多的共同性,因此许多作者研究了精神分裂症双生儿的同病率问题,发现单卵者的同病率要较双卵高3～6倍,因为单卵者具有更大的遗传相似性。为了进一步说明遗传因素的重要性,排除环境因素,有些作者还研究了寄养在正常人家庭中的精神分裂症患者的子女,发现这些子女的患病率要较寄父母的子女(在同一环境中长大)高得多。

代谢因素　Kraepelin在提出"自体中毒"的概念时，当时尚无法直接证实。以后人们发现在动物或人身上注射某种物质，可以引起类似精神分裂症的症状，从而认为本病很可能是由某种代谢障碍引起。20世纪50年代以来，由于精神药物对精神病产生良好的疗效，人们又从药理作用的角度研究本病的发病机制，积累了许多资料，并提出了一些假说，其中最主要的是多巴胺假说。这是因为许多治疗精神分裂症有效的药物都可以产生震颤麻痹综合征，说明它们可能作用于脑内的多巴胺，人们设想精神药物阻断多巴胺受体的作用而产生疗效。他们发现氯丙嗪可使脑内多巴胺代谢物增多；而吩噻嗪的另一衍生物异丙嗪则无此种作用，但它对精神分裂症亦无疗效。

苯丙胺性精神病很像精神分裂症，临床上有时甚至难于鉴别。有证据说明这种精神病是由于脑内多巴胺对其受体的作用加强所致。在动物实验中，如果切断某些多巴胺的神经通路，就可以预防苯丙胺引起的行为异常。另外，在动物脑中注入多巴胺或阿扑吗啡(apomorphine)能兴奋多巴胺受体，也可引起行为异常。

以上材料说明，阻断多巴胺受体可以治疗精神病，兴奋多巴胺受体可以产生精神病。这就引出了多巴胺假说：多巴胺突触部位的活动过度在精神分裂症的发病机制中起重要作用。

多巴胺假说虽能解释精神分裂症的某些症状，但不能解释全部症状，这说明本病还有其他病因和发病机制。

心理、环境因素　据国外资料，精神分裂症在贫民区的患病率较高，因而认为本病与社会经济状态有关，也有人认为这是由于本病患者或具有此种素质者不善于竞争和经营，经济情况每况愈下，沦为贫民，流入贫民区，因而增加了其患病率。在中国，也发现部分地区之间精神分裂症的患病率有差异，其原因尚待进一步分析。

在不少精神分裂症患者的病史中，均存在"精神刺激"。大多数学者认为精神刺激只是一种诱因，有时所谓"刺激"，不是引起疾病的原因，而是疾病的后果。例如因病不能完成任务，就可能受到批评；不能处理好恋爱关系，就可能失恋；而受批评或失恋等"刺激"，可促使病人症状明朗化，因而被误认为是疾病的原因。

临床表现　精神分裂症的诊断是以临床症状为基础的，所以精神症状对识别本病具有决定性意义。

Bleuler将本病的症状归纳为基本症状和附加症状两大类。前者可出现于任何病人和疾病的任何阶段，但有时很轻微不易引起注意；后者则仅见于部分病人和疾病的某一阶段，但往往较突出，较易被人觉察。

基本症状　Bleuler描述了九项基本症状，其中思维障碍、情感障碍、矛盾症状、内向性等四项是重要的。

(1)思维障碍：这是精神分裂症最主要的症状，其程度和形式都可各不相同。病人可以出现对词义的曲解和错用。例如病人可以完全忽略词的意义，仅因声音相同就把它联系起来(音韵联想)，还可以出现词义的转用，只根据词的表面意义而不结合环境去理解(例如医生问："你心情沉重吗?"病人答："是的，铁是沉重的。")；有时把两个或几个字缩合而构成一个新词(创新词)。

联想散漫是精神分裂症很重要的症状，表现在病人谈话及文章中，虽然每个句子都可以懂，但前后联系起来却不知所云。联想中断、思维插入、思维被夺、思维播散也是本病的思维障碍表现。

(2)情感障碍，表现为情感活动范围的狭窄，严重者可以达到十分淡漠的地步。还表现为情感反应不适切，即情感活动与当时的思维内容和处境不协调，这是很重要的症状。这种"不协调"就是精神活动"分裂"表现之一。

(3)矛盾症状：在精神活动中同时出现两种相反的倾向称为矛盾症状。严重的矛盾症状是本病的特征。

(4)内向性：精神分裂症患者常常生活在自己幻想的世界之中，完全脱离现实，甚至以幻想代替现实，自行其是。正常人也可以有幻想，但能区分幻想与现实，不会整日沉湎在幻想之中而不问他事。

附加症状　Bleuler描写的附加症状中，主要是幻觉、妄想及行为动作障碍。

(1)幻觉：是精神分裂症最常见的症状之一。以听幻觉为主，亦可见触、嗅、味等幻觉，视幻觉则较器质性精神病少见。

(2)妄想：也是本病的常见症状。其特征是妄想的结构松散，妄想对象和内容易于泛化和多变。以被害、钟情、疑病和夸大等妄想为多见。妄想和幻觉常相互影响，相互加重。内容荒诞的牵连观念、被控制感、被洞悉感等则往往是精神分裂症的特征性症状。原发性妄想也是本病的特征性症状，但多在疾病早期出现。

(3)行为动作障碍：做怪相、扮鬼脸是青春型精神分裂症的常见症状，刻板行为和刻板姿势等则是紧张型精神分裂症的常见症状。

临床类型　精神分裂症患者的意识和智能一般都没有明显障碍。但在其病程的某一阶段可以表现某种症状群，据此可分为不同的亚型。通常分为四个亚型。

(1)偏执型(妄想型)：较为常见，主要症状为妄想。

(2)青春型：多在青年期发病，主要症状为联想散漫，并伴有各种幻觉及行为紊乱。

(3)紧张型：发病也在青年期，主要表现为紧张性兴奋和紧张性木僵，两者可交替出现。50年代以来，紧张型精神分裂症已较过去少见。

(4)单纯型：主要表现为兴趣及活动逐渐减退，生活疏懒，早期不易发现，送来就诊时往往已有数年病史。

临床上，约有1/3以上的病例不能纳入以上四型中任何一型，而被归入"混合型"或"未定型"。

病程与预后　精神分裂症的病程与预后问题，首先与诊断标准有关，另外与病前性格、病型、治疗、环境等也有密切关系，因此在估计和分析时必须全面考虑。

50年代以来，广泛应用了精神药物治疗，精神分裂症的病程有了较明显的改变，即发作缓解型的病程增加了，持续进展型的减少了；在慢性病人中，处于慢性稳定状态的病人增加了。总的来说，大概有1/3以上的病人在一次或几次发作之后获得社会性痊愈；1/3的病人在发作间期有轻度缺陷性症状；约1/3是持续病程残留不同程度的缺陷性症状，约不到1/10的病人呈持续病程进入痴呆状态。

据上海1200例20年随访资料(1978)，随访时处于临床痊愈状态者约占1/4，基本缓解者1/3，仍有较轻的精神症状者1/4，精神症状严重者1/6。其预后情况已较本世纪初期的估计好得多。

精神分裂症的预后与许多因素有关：①家族史中有典型的精神分裂症者预后较差；家族中有躁狂抑郁症且其病程呈间歇发作者，缓解可能较好。②病前性格内向者预后较差；外向者预后较好。③发病年龄越早，预后越差；中年发病者病程虽可较长，但病情一般较轻，进展缓慢。④有明显发病诱因者预后较好，反之较差。⑤急性发病者预后较好；缓慢发病者预后较差。⑥临床症状典型(例如出现几种一级症状)者预后较差，不典型者预后较好；情感淡漠者预后较差，情感丰富者预后较好。⑦单纯型预后较差，青春型次之，偏执型预后稍好，紧张型近期疗效较好，但易复发。⑧治疗及时而合作者预后较好，反之较差。⑨有良好的监护照顾者预后较好，反之较差。80年代以来，倾向于把预后差的诊断为精神分裂症，诊断范围缩小，统计上预后转差。

诊断依据　凡是在青壮年期发病，表现精神分裂症症状，意识和智能正常，缺乏能解释这些症状的心理因素，神经系统检查和体格检查都不能发现相应的器质性疾病者，应考虑精神分裂症的诊断。

在本病的诊断上，由于缺乏特殊的体格检查和实验室检查指标，所以很多学者都试图找出具有诊断意义的精神症状——特征性症状。其中以 Schneider 提出的诊断精神分裂症的"一级症状"最为著名，主要为带有特征性的幻听、妄想及被动体验等症状。国际疾病分类和美国精神疾病分类的精神分裂症诊断标准中，都采用了"一级症状"的内容。

精神分裂症的症状并不是在任何时间任何场合都充分表现出来的，特别是在早期。因此对于可疑有精神分裂症的病人，必须反覆观察。有些病人一般应答虽然正常，但在其书信、日记或私下谈话中，已表现出大量思维障碍的症状，因此必须广泛收集资料。某种程度的"自知力"，也不能作为否定诊断的依据。

绝大多数精神病患者的亲属都倾向于强调发病中的精神因素，精神分裂症也不例外，因此精神分裂症早期可能被误认为反应性精神病。一般而言，精神分裂症的症状内容是不易理解的，除非是转弯抹角、牵强附会地作出解释。反应性精神病如果精神因素能去除，预后较好，但精神分裂症则不一定如此，因此随访其病程变化，常可作为鉴别诊断的最后手段。

防治要点　预防工作。主要着重以下两点：①早期诊断，早期治疗。②预防复发。要做好这两项工作，必须加强卫生宣传，广泛建立精神病防治网。群众卫生知识的普及，有助于及时发现周围的病人，懂得怎样正确处理病人；防治网的建立有利于病人及时诊断和就近治疗。这些措施可以使疾病不致转入慢性或恶化，可以使已治愈者减少复发。

由于精神分裂症与遗传有很密切的关系，因此在病人中严格执行节制生育十分重要。既可减少下一代发病的机会，也可以减轻病人对子女教育的不良影响和抚育子女的负担。

精神药物治疗是50年代以来兴起的疗法，目前已广泛应用，其中以氯丙嗪、氟哌啶醇和氯氮平等药物应用最为普遍，对兴奋躁动，妄想幻觉疗效较好。

电抽搐治疗，对缓解紧张症状、抑郁症状、兴奋躁动都有较好疗效。

精神治疗一般作为辅助治疗，多在恢复期进行，目的是使病人正确认识和对待自己的疾病，消除顾虑，减少复发。

劳动治疗及环境安排与管理，对提高和巩固疗效，预防复发都很重要，可由医院指导，组织病人家属、工作单位、街道里弄共同进行。

前额叶切断术只在少数久治不愈的病人身上考虑使用。

如某一病人停药后很快复发或恶化，则需长期服用一定剂量的精神药物作为维持治疗，以巩固疗效，预防复发。

第一次发病的患者，如能及时得到合理的治疗，绝大多数都可以有不同程度的好转，2/3可以临床痊愈或基本痊愈，但预防复发问题尚未能全部解决，需进一步加以研究。

分裂样精神病

分裂样精神病(schizophreniform psychosis)又称精神分裂样精神病，原指预后较好的精神分裂症，现指急性而尚未确诊的精神分裂症。

本世纪30年代挪威的 Langfeldt 首先提出这一名称。他认为精神分裂症的预后应该是不良的，有一部分预后良好的病人在病因及发病机制方面应属于另一类疾病，但因其症状与精神分裂症相似，故称为分裂样精神病，它们可由多种原因引起。把精神分裂症按预后好坏分为两大组的看法在世界上受到广泛重视，并提出许多名称。例如对预后不良的精神分裂症，称为进行性、核心型、真性、典型精神分裂症；相应地，预后良好的则称为反应性、非核心型、分裂样、不典型精神分裂症。

分裂样精神病一词目前已逐渐失去分型的意义，而

作为一个过渡性诊断的名称。这是因为在美国精神病学会所制订的精神分裂症诊断标准(1994)中,规定其病程应在6个月以上方可诊断,并规定病程不到6个月,症状符合了精神分裂症而又能排除其他诊断者可诊断为分裂样精神病。《国际疾病分类》10(1992)则规定病程不满1个月者作此诊断。病程超过上述期限者则诊断为精神分裂症。中国1994年制定的诊断精神分裂症的病程标准为3个月,比美国疾病分类规定的病程短,比国际疾病分类规定的病程长。

偏执性精神病

偏执性精神病(paranoid psychosis)在《国际疾病分类》10(ICD-10)中称为妄想性障碍(delusional disorder),包括偏执狂、偏执状态及妄想痴呆。

偏执狂(paranoia) Heinroth(1818)首先描述一类具有持久妄想的病例,Kahlabaum(1863)用偏执狂概括这种疾病。

关于偏执狂在疾病分类学中的位置,虽然Kolle(1931)追踪大宗病例认为属于精神分裂症,但一般仍将其作为独立疾病保留下来。

据国外统计,偏执狂约占住院精神病患者的1%(Bleuler,1974)。好发于30岁以上的中年人。男性多见,约占70%,脑力劳动者发生率较高。中国很少诊断。

偏执狂的病因和发病机制尚不明。多数认为偏执狂是在个性缺陷的基础上遭受精神因素的影响而发展起来的。

Kraepelin(1912)认为本症"是由内因引起的缓慢发展、持久而不动摇的妄想系统,其思维和动作颇有条理,没有真性幻觉,其基本人格与临床状态相一致。这类人易于激动和暴躁,自尊心强"。事实上本病是在与周围发生多次冲突的基础上发展起来的。由于患者过于自负和敏感,当遇到挫折时即加以曲解,逐步形成妄想观念。在妄想的影响下患者与周围发生冲突,反过来又增强其妄想。患者的行为受妄想支配,病理性意志高度增强。

偏执狂以被害妄想开始,后来可出现夸大妄想,两者互相影响,可交织一起。钟情妄想和疑病妄想较少见。

本症的病程冗长,可能终身不愈。在长期病程中,精神状态可随环境的改变而波动,但不会完全恢复,也不致发生精神衰退。年老后由于精力和体力日渐衰弱,妄想可趋缓和。

本病目前无特效治疗,部分病人可以在社会上生活,但给人以偏激的印象。偏激严重以致影响社会秩序者应送有关机构收容监护。

偏执状态(paranoid state) 其本义是与偏执狂类似的一种状态,故又译称为"类偏执狂状态",但后来在有些分类中,被赋予广泛的含义,等同于偏执性精神病。就狭义的概念而论,偏执状态是否为一独立的疾病单元尚未肯定。有人认为偏执状态是介于偏执狂和偏执型精神分裂症之间的中间状态。Jaspers(1946)等强调偏执状态是在人格结构基础上受环境影响而发生的反应性失调。应当指出,偏执状态与偏执狂一样各具有若干特征,在它们归属未定之前,不宜把它们归入精神分裂症或其他精神病,以便进行临床和实验室研究,这样可能有利于最后阐明它们的本质。

偏执状态据国外资料约占住院病人的1%(Polatin,1975),中国较少诊断,据上海报道(1980),仅占住院病人的0.5%。起病年龄多在30岁以上,性别差异不明显。Kolb认为本症患者多系未婚。国外报道文化水平与偏执状态的发生有关,如土著民族或少数民族发生率高。语言不通和适应困难时可能较易发生本症。如移民就容易罹患。

本症无明显遗传倾向。神经病理资料表明,本症无脑器质性疾病基础,而系不健全人格与环境因素(特别是精神创伤)相互作用而发生的。

临床症状以妄想为主,不少是对现实环境中某一事件的曲解而引起,后经病态发展逐渐形成较系统的妄想。妄想多为迫害性,其次为夸大妄想、嫉妒妄想、钟情妄想和诉讼狂等。除妄想外无其他思维障碍。没有幻觉和其他感知障碍。如不触及妄想内容,情绪反应是适当的。人格保持相对完整,工作、学习和社会适应良好。定向和记忆正常,智能无损害,缺乏自知力。

病程常延续数年而不发生精神衰退。此类病例早期不易被发现,往往延误治疗时机,总的预后不如精神分裂症。

偏执状态需与偏执狂进行鉴别。本症患者的妄想不如偏执狂牢固而有系统,病程亦较短,可资区别。

偏执状态的治疗可参照"精神分裂症"条。

妄想痴呆(paraphrenia) 由Kahlbaum(1863)提出,指一类发病年龄较大的偏执性精神病。Kraepelin(1893)将其由早发性痴呆中分出,认为它是介于偏执狂和偏执型精神分裂症之间的中间状态。因而国内有人认为应译为"精神偏执症"。认为"他们的情感、意志和外表行为很少受到损害,不适当的行为是由妄想决定的"。

妄想痴呆亦以妄想为临床特征,但它们往往建筑在虚构的基础上,内容夸大、荒诞,常伴发幻觉。

目前各地对妄想痴呆的观点大体一致,认为它是一组具有若干特征的症状群,是偏执型精神分裂症的变异型,趋向取消这一分类。

妄想阵发

妄想阵发(boufée délirante) 一词首先由法国Magnan(1886)所提出,指一种急性妄想症发作。在发病有明显诱因患者,不诊断妄想阵发。中国很少使用这一诊断名称。《国际疾病分类》10(ICD-10)将它归在急性

过性精神病中，未单独列出。

本病原因未明，很可能由素质性因素引起。急性发病，数日内达到高峰，缓解过程也同样的快。每次发作持续数周或数月。多见于年轻人，罕见于老年人，未见于儿童。病前性格大多无明显异常，发病亦无明显诱因。诊断依据下列特点：①在没有明显的精神刺激下突然发病，精神症状明显。②主要症状为非系统性妄想，形式多样，包括迫害、夸大、宗教、色情等内容，常常变化。③意识无明显障碍，但有时有错认。④有情绪紊乱症状（例如欣快、焦虑、易激惹等）。⑤有时有幻觉。

本病预后一般良好。发作时可用抗精神病药治疗，缓解后不需维持治疗。

更年期精神病

更年期精神病（involutional psychosis），是指一组首次发病于从中年过渡到老年这一年龄阶段（女性50岁左右，男性60岁左右）的精神病。精神症状以焦虑、忧郁、疑病和猜疑为主，并常伴有各种自主神经的功能障碍。女性多见。目前中国及国际疾病分类均未列出这一病名。

本病首先由 Kraepelin（1896）提出。目前认为更年期精神病与内源性抑郁症无法区别，更年期妄想症本质上就是晚发性精神分裂症，不能作为独立的疾病单元。

发病机制尚未完全明了。内分泌失调，遗传因素，病前性格和精神因素都与本病的发生有关。

起病大多缓慢，少数起病较急。急性起病者诱因较为明显。若症状类似神经衰弱，且自主神经症状比较明显，有性欲减退、月经紊乱或停经等症状者，称为更年期综合征。

更年期精神病主要指更年期抑郁症和更年期妄想症或偏执症。前者的主要表现为抑郁加较突出的焦虑激越症状，后者主要表现为偏执状态（见“偏执性精神病”条）。

本病主要根据主要症状及发病年龄诊断。治疗与抑郁症或偏执状态相似（见“偏执性精神病”条）。预后根据素质及治疗情况决定，一般预后较好。更年期综合征一般都在妇产科诊治，主要应用性激素及镇静剂治疗。

急性一过性精神病

急性一过性精神病（acute transient psychosis）是指一组急性发作、很快缓解的精神病，症状常在2周内达到高峰，出现明显的幻觉、妄想及行为障碍等，而在3个月内完全缓解。据 WHO 的报道，认为这类病在发展中的国家较发达国家多见。《国际疾病分类》10（ICD-10）将妄想阵发、分裂样精神病及部分心因性精神病均包括在本组内。

急性一过性精神病一般没有意识障碍，其情感性症状虽然很明显，但整个临床表现不符合躁狂症或抑郁症的诊断标准。有许多病例亦可具有某些精神分裂症的症状，但对诊断精神分裂症具有特殊意义的某些症状（例如思维被广播、被抽去或被控制，议论性幻听，情感淡漠，社交退缩等）却很少见。如果临床症状符合精神分裂症的诊断标准而病程尚不够标准时，可诊断为分裂样精神病；如果发病前有明显心理刺激，则可诊断为心因性精神病（即反应性精神病）。如果病程超过一定期限（1～3个月），均不能诊断为急性一过性精神病。有明显器质性因素者也不能诊断此病。治疗主要用抗精神病药。预后良好。

感应性精神病

感应性精神病（induced psychosis）在《国际疾病分类》10（ICD-10）中将它单独列出，称为感应性妄想性障碍。本病是指受另一病人“感应”而产生的疾病，是继发性的精神病。原发病人称为感应者，本病患者称为被感应者。一般被感应者仅一人，故又称二联性精神病（folie à deux）；如被感应者为二人，则称为三联性精神病，余类推。本病少见，三联性或三联以上者更少见。此病在19世纪首先由法国学者描述，过去归在偏执性精神病或反应性精神病一类内。

感应性精神病应具有以下特征：①被感应者的症状（一般是妄想）与感应者基本相同，而且互相支持。②被感应者在信念及（或）生活方面受到感应者的支配，或处于从属地位，两人关系非常密切（例如夫妻关系）。③被感应者因为主观或客观原因，与周围其他人很少接触，对外界情况很不了解。

感应性精神病的主要症状是妄想，因此被称为感应性妄想症。由于此种妄想是从感应者处不断灌输而来，因此不及感应者的妄想那样强烈。又由于被感应者日常接触的只是感应者，因此一旦脱离接触其妄想就会好转；如果扩大了与其他人的接触，了解到事实真相，其妄想也会好转。至于感应者，大多是偏执型精神分裂症或其他慢性偏执性精神病患者。两个关系密切的人同时患精神病而症状基本不同者不能诊断为二联性精神病；癔症的集体发作也不属于感应性精神病。

情感障碍

情感障碍（affective disorder）或称心境（mood）障碍，是一组疾病的总称。原因不同，轻重各异，其中原因不明的或以素质性因素为主的称为内因性或内源性，程度严重的称为情感性精神病（affective psychosis）。本组疾病以情感障碍为突出症状，主要表现为情绪低落（抑郁）或高涨（躁狂），因而躁狂抑郁症为本组疾病的代表性疾病，有时也作为情感性精神病的同义语使用。躁狂和抑郁在临床上是完全相反的两种现象，直到19世纪中叶，法国的医生才明确记述这两种症状可在同一病人身上交

替出现，直到了19世纪末德国医生 Kraepelin 才奠定了现代躁狂抑郁症的概念。

根据 Kraepelin 的意见，躁狂抑郁症有三个特点：1.以情感障碍为主要症状。2.有缓解和复发的倾向。3.缓解期精神活动正常。由于本症有反覆发作的倾向，故过去又称为周期性精神病或环性精神病，现已罕用。

20世纪中叶以来，躁狂抑郁症的概念逐渐扩大，因此情感性精神病成为更常用的名称；又由于精神病一词逐渐限用于重症患者，所以目前国内外倾向于使用情感障碍来总称这一组疾病，把许多轻度情感障碍也包括在内，因而使其患病率大大增高。

情感障碍的分型过去只分为躁狂型、抑郁型和混合型。60年代又有人提出将仅有抑郁发作者称为单相型，有抑郁及躁狂发作者称为双相型，并认为仅有躁狂发作的病例很少或不存在，即使有单相躁狂也可能是误诊，即把躁狂后的轻度抑郁误认为是正常了。是否没有单相躁狂，还值得研究。中国的情感障碍的诊断率大大低于西方，但其中躁狂与抑郁的发生率的比例高于西方。

70年代又有人提出原发性与继发性情感障碍的区分，后者是指继发于其他疾病或精神病的情感障碍。其实从研究情感障碍这一课题来说，这一区分是合理的，但从整个精神疾病的分类来说，继发性情感障碍只是其他疾病的"合并症"，并不具有单元疾病的地位，因此前述单相双相的分法已为国际疾病分类所接受，而原发继发的分法则未被广泛接受。

躁狂抑郁症

躁狂抑郁症（manic-depressive psychosis）简称躁郁症，是以情感的异常高涨或低落为临床上要特征的内源性精神障碍，是情感障碍中的代表性疾病。

因为诊断标准和统计方法不同，关于本症的发病率与患病率国外尚无一致的数字，但收集1938—1977年间 Slater 等12名作者的统计资料，本病在一般人口中的预期发生率，男性为0.4%—1.8%，女性为0.4%—2.8%。男女之比为0.45:1.00，女多于男。国内1982年进行了统一调查，总患病率为0.76/1000，远比国外为低，男女之比为1.4:1.00。

一般而言，躁狂症多见于年轻患者，抑郁症多见于年长患者。Winokur 观察，双相病例平均发病年龄为28岁，单相病例为36岁。但有人认为年长发病的躁狂症并非罕见。

病因和发病机制 本病病因未明。近年来在遗传和生化两个角度进行了较多的研究工作，得到了一些颇有意义的线索。

遗传学研究 主要是从家系、双生子和寄养子三个方面进行的。本病患者的一级亲属中患同病的几率颇高。Winokur 和 Clayton（1967）发现，首次发作病例的父母如无本病，则患者的同胞的患病几率为12%；如父母之一患本病，同胞的患病几率为26%；如父母均患本病，同胞的患病几率高达43%。综合各家研究，单卵双生子的本病患病率为33%—86%，双卵双生子为0%—39%。分开抚养的单卵双生子的同病率也很高。Mendlewicz 等（1977）调查29名患本病的寄养子，发现其生身父母之一患本病者为18例（31%），而寄养父母之一患本病者仅7例（12%）。说明患者的子女，即使寄养在正常人家中，日后患本病的几率仍很高。上述三个方面的资料，均提示本病与遗传有关。但其遗传方式却尚无定论。有人发现双相组患者的一级亲属中的患病几率高，而且男女两性比例相近；而单相组的患病几率低，男女之比为1:2。因而认为在遗传学中单相和双相是不同的病种。

生化研究 近年来集中于生物胺类递质的研究，提出了不同的假说。儿茶酚胺（CA）假说认为抑郁症系脑内 CA 不足所致，躁狂症则为 CA 增多。5-羟色胺（5-HT）假说：有些研究认为，5-HT 增多与躁狂症有关，5-HT 减少与抑郁症有关；有些研究发现，不论是躁狂和抑郁，脑中5-HT 的代谢产物，5-羟吲哚乙酸（5-HIAA）都是减少的，提示躁狂和抑郁这两种对立的临床相，具有生化同源性。可接受的胺假说认为躁狂和抑郁都是脑内5-HT 的功能不足，这是遗传决定的素质基础，但必须有其他生物胺系统（如 CA 等）的功能失调，才能导致发病。这一假说融合了 CA 假说和5-HT 假说。修正的胺假说认为本病的发生不但与脑内生物胺的数量有关，受体的敏感性亦起重要作用。生物胺减少及受体敏感性降低均可导致抑郁，反之则出现躁狂。

除此之外，有人认为胆碱能递质可能亦起一定作用。肾上腺素能平衡失调，可能是本症的生化基础之一。

临床表现 一般按躁狂症和抑郁症两种表现为主者来叙述。

躁狂症（mania） 典型症状有三：情绪高涨、意念飘忽、精神运动性兴奋。但是这三种症状并非无例外地都具备，有人统计典型病例只占30%（Walner, 1954）。躁狂症的情绪并不都是欣快，激惹暴怒和攻击行为也颇常见。有人甚至认为轻躁狂才以欣快为主，而躁狂症则有时会出现心境不佳。具有两极情绪，伴有焦虑与忧郁者亦非罕见。患者睡眠减少，活动增多，注意涣散，随境转移，语多夸大，可达妄想程度。不少诊断明确的躁狂症患者在病程的高峰阶段，偶可出现联想障碍，牵连观念，幻觉和妄想。

轻躁狂与急性躁狂可以认为是躁狂症病情轻重不等的两种临床状态；谵妄性躁狂是一种病情重笃的躁狂，伴有明显的意识障碍和严重的精神运动性兴奋。

抑郁症（depression） 典型症状亦有三：情绪忧郁、言语减少、行动迟钝。但下列症状亦较常见：自杀意念或行为，食欲减退，体重减轻，睡眠障碍（特别是早醒），疲乏，困倦，精力不足，性欲减退，阳萎或闭经，焦虑激越，自

贬自卑，疑病观念，有时可出现人格解体，犹豫不决和强迫症状，幻觉不多见，症状可晨重夜轻。

本症的躁狂及抑郁症状可以交替出现，也可以反复只出现一种型式，前者现称为双相型，后者为单相型。发作及缓解的时间长短不一，近年来有人把发作周期很短的病例列出来称为快速循环型，认为值得研究。

诊断依据 中国已制定有本病的诊断标准，主要根据症状、病程诊断，并需排除器质性疾病。老年人的抑郁症须与老年性痴呆鉴别。躁狂症须与某些中毒性精神病及精神分裂症鉴别。

防治要点 本病的病程与转归，夏镇夷等报告的59例患者长期随访（平均8年），预后"良好"和"较好"的为6 %，"欠佳"和"很差"的为13%；死亡的为2.0%。且双相患者平均住院次数较单相为多。Robins 和 Guze（1969）曾综合21个随访研究资料，结果如下：4 .%（3% 7%）开始诊断为情感性精神病，以后改变诊断为精神分裂症，首次被诊断的发作（index episode）持续约7个月（6.0 13个月），约55%（21% 93%）的病例仅有一次发作，13%（1% 28%）呈慢性无缓解病程。转归方面，72%（58% 92%）改善或康复，28%未改善或死亡。首次和第二次发病间隔较长，约为6年，第二次及其以后发作的间隔较短，约为3年；双相较单相易于复发。其他作者还观察到双相发作持续时间较短，单相患者复发的间歇期较长，发作持续时间亦较长。本病一般呈发作性病程，间歇期多能缓解，最后不致发生精神衰退。但晚近的临床随访结果，提示部分病例可呈持续性病程，缓解可不完全。国外有的文献中，也越来越多地提到关于躁狂抑郁症的"残留缺损状态"，说明本病的预后并非全都良好。

本病的自杀率很高，在美国估计为14%。Guze 和 Robins（1970）估计，平均每一患者约有6次发作，每40人次发病中有1人次自杀致死。这一估计可能偏高。

抑郁症防治 对病情重笃，消极意念严重，自杀危险性很大的患者，若无禁忌证，应不迟缓地予以电抽搐治疗。药物方面，三环抗忧郁剂应首先考虑，约60% 70%的患者有效，显效一般需10 14d。某一药物，达到足以产生轻度副作用的剂量后，若4周无效，则应更换其他药物。常用者如米帕明（丙咪嗪）、阿米替林和多塞平（多虑平），有效剂量在每日150 300mg 之间。剂量由小量递增。有时也可考虑与酚噻嗪类抗精神病药物合并使用。四环类抗忧郁剂如马普替林，其剂量与米帕明等相仿，既有较强的抗抑郁作用，又有安定镇静作用。单胺氧化酶抑制剂的疗效，一般逊于三环抗忧郁剂，但部分病例三环抗忧郁剂治疗无效，改用单胺氧化酶抑制剂可能奏效。但若先用单胺氧化酶抑制剂者，须停用2周后，方可改用三环药物。部分病例，尤其是双相抑郁症，锂盐可能有效。近年发展的抗抑郁新药（如氟西汀 fluoxetine）大多具有副作用较少的优点。

躁狂症防治 锂盐对躁狂症的疗效已经确认，如无禁忌可首先考虑。对于不易迅速控制的兴奋躁动，可与抗精神病药物或电抽搐治疗联合使用，一俟症状减轻即可单用锂盐。锂盐长期维持治疗可防止复发。应用锂盐时需防止过量中毒。

抑郁症

抑郁症（depression）是一种以抑郁为主要症状的精神障碍，也称抑郁障碍。抑郁是一种病态的情绪低落，过去称作忧郁，近年来中国倾向于只把伴有明显焦虑症状的情绪低落称为忧郁，其余的称为抑郁。

抑郁症实际上是一组有不同病因、不同轻重和不同发作形式的综合征。按病因分，可分为内源性和反应性两大类。内源性是指以素质因素为主或病因未明的；反应性是指由环境因素引起的。这种区分法曾一度很流行，并认为两者在症状学上也有一定区别。但近年来在精神疾病的病因认识上有从单一原因转向综合原因的倾向（即认为大部分疾病都是由几个因素相互作用引起的，而不是由单一因素决定的），所以这种区分并未被国际疾病分类全面接受。另一种按病因的区分法是分为原发性及继发性。继发性抑郁症是指继发于其他躯体或精神疾病的抑郁症状。临床上，这两种情况在症状、治疗及预后方面并无重大差别，因而这种区分可能只在研究上有些意义。

按症状严重程度，可分为重性（精神病性）及轻性（官能性）的，按病程及发作形式，可分为发作性和持续性的，又可分为单相型和双相型的。目前抑郁症的分类尚不十分一致，一般倾向于按症状及发作类型综合区分。

典型的抑郁症是以中等严重程度的躁狂抑郁症的抑郁发作为代表，其临床表现首先是病态的情绪低落、愉快不起来、精力减退，因而降低了工作效率。面部常有愁苦的表情，又常表现低头弯腰的姿势，因此其外貌显得比实际年龄衰老。整个活动也变得少而缓慢，无论是思考或做事都显得迟缓和吃力。但患者一般意识清楚，在必要的场合（例如在就诊时）还可以强打精神、强装笑容来应付一下，以掩盖自己的症状。一般还伴有某些生理功能的障碍，例如失眠、食欲不振、体重下降、性欲减退、女性有闭经等。许多病人的症状还表现早重晚轻的24h 波动节律，这被认为是诊断内源性抑郁症的一个重要依据。严重的抑郁症尚可有自罪妄想以及与妄想内容有关的幻觉等精神病性症状；轻性抑郁症则没有妄想幻觉，而且在许多场合下患者都能掩饰其症状。抑郁患者由于对自己、对世界都持一种悲观主义的态度，所以常可产生厌世观念和自杀倾向。典型抑郁症目前主要使用抗抑郁药治疗，严重者可加用电抽搐疗法。

除上述典型抑郁症外，还有以下一些临床常用的诊断名称值得一提。

（1）官能性抑郁症：或称抑郁性神经症（depressive

neurosis)。这一诊断名称一直缺乏明确的概念,过去常作为轻度持续性抑郁症的同义词,现在国际疾病分类和美国精神疾病分类都不采用此名称,而用情绪不良(dysphoria,或译情绪恶劣)来代替。所谓情绪不良,是指发病于成年期的一种情绪低落状态,常持续数年甚至终生,病人经常觉得情绪不好、很吃力、睡眠差、没有什么事情能使他(她)称心如意,体诉很多,但日常活动尚能应付,一年中也可以有几日或几个星期觉得比较开朗。这类病人的症状严重程度常不达到目前国际分类中轻性抑郁症的诊断标准,不表现发作性病程。多数病人的病情与环境因素关系不密切,但中年后期发病者常与患其他疾病或生离死别有关。治疗可用抗抑郁药及心理治疗。在中国,这类病人常不到精神科就诊,因而也不会接受精神科治疗。

(2)隐匿性抑郁症(masked depression):这是指情绪低落的症状不明显,而躯体或自主神经症状却很明显的一组"抑郁症"。20世纪中叶以来,由于生活节奏的加快以及其他原因,在发达国家抑郁症急剧增多,同时由于诊断和治疗手段的进步,有一批抑郁症状不突出的病人也被诊断出来,并提出了隐匿性抑郁症这一类的名称。这类病人的主诉是失眠、头痛、乏力、腰酸背痛等,常因此去内外科诊治,因未果而转到精神科。精神科过去对这些病人最常用的诊断是神经衰弱、器官性神经症、自主神经症等,有一部分病人的治疗效果也不满意。近30年来,由于抗抑郁药的出现,一部分病人用此类药后取得良好的效果,因而被认为是"抑郁症",认为其情绪症状是"隐匿"在躯体症状后面。隐匿性抑郁症以中老年为多见,女性多于男性。近年来,一部分表现焦虑、恐惧或行为障碍的儿童也被诊断为抑郁症,并引用了癫痫等位发作的概念,认为这是一种抑郁等位发作。隐匿性抑郁症主要使用抗抑郁药治疗。

(3)器质性抑郁状态:这是指直接由于脑或其他躯体疾病引起的抑郁症状,例如流行性感冒后的抑郁、Cushing病引起的抑郁症状等。抑郁的程度一般为轻度,偶可中度。因为知道自己患有严重疾病而引起的焦虑抑郁不诊断为器质性抑郁状态,而属于心因性抑郁症一类。治疗主要针对原发疾病。

(4)激越性抑郁症和迟钝性抑郁症:这两个描述性术语,并不是两种疾病。抑郁症患者伴有焦虑症状很常见,但如焦虑十分严重,患者坐立不安、惶惶不可终日,则称为激越性抑郁症(agitated depression)。相反,如患者言语及行为的抑制很明显,语声低,动作慢,则称为迟钝性抑郁症(retarded depression)。

(5)抑郁性木僵:指迟钝性抑郁达到十分严重的程度,患者表现不语、不动、问之不答、呼之不应、整日呆坐或卧床、生活需人照顾。抑郁性木僵须与精神分裂症木僵鉴别,但目前两者都已罕见。治疗主要用电抽搐疗法。

环性情绪

环性情绪(cyclothymia)是指反覆出现情绪高涨和低落的波动,但一般都很轻,未达到轻度躁狂症或抑郁症的程度,因而很少就诊。这种情绪波动一般与环境因素关系不大。情绪高涨有时表现为精力充沛、工作效率高(创作力旺盛)、社交活跃,而情绪喜悦并不十分突出。环性情绪常在青年期出现,可持续终生,因此有时被看作是一种人格特征。有些人数年后可出现躁狂抑郁症(过去称为环性精神病)发作。躁郁症患者的家族人员中也常可发现环性情绪。一般不需治疗。

分裂情感性精神病

分裂情感性精神病(schizo-affective psychosis, SAP)是指一种发作性的、在同一时期内精神分裂症和情感性精神病的症状都很突出的精神病。到目前为止,这一疾病在分类学中的地位仍未确定,倾向性的观点是认为它更接近情感性精神病,但《国际疾病分类》10(ICD-10)将它归入精神分裂症的大类中,并区分为躁狂型及抑郁型,认为前者预后较好。

精神分裂症可以出现情感性症状这一事实,Bleuler早已有过描述,但他认为只有分裂症基本症状者应诊断为分裂症。60多年前Kasanin(1933)首先提出分裂情感性精神病这一名称,后来又认为这可能是个独立的疾病。但是在那个时期,在精神病学领域中提出新名称的人很多,而且由于Bleuler这样的权威的影响,所以Kasanin的意见并未受到重视,一般都把这种情况作为精神分裂症的一个类型来对待。一直到60年代后期,由于统一的分类日益受到重视,所以分裂情感性精神病的概念又受到一些研究者的重视。

本病的诊断依据是分裂症和情感性的症状都很突出,如果只有一类症状突出,而另一类症状虽有而不突出,则不能诊断分裂情感性精神病。如果多数发作均是符合分裂症或情感性精神障碍的诊断标准,而中间穿插了一次分裂情感性精神病的发作,则仍不能推翻原来的诊断。

分裂情感性精神病的治疗主要采用抗精神病药,如同时出现的是躁狂症状,则可加用碳酸锂,如出现的是抑郁症状,则可加用抗抑郁药。

周期性精神病

周期性精神病(periodic psychosis)过去用来指一些定期或不定期反覆发作的精神病,最常指躁狂抑郁症,有时也指反覆发作的精神分裂症。目前此词在国外已少用,在中国则用以指一组其发作与月经周期有关的精神

病，如"月经周期性精神病"等。

月经周期性精神病 月经周期可以影响情绪或使精神病人的症状产生变化（一般是恶化），这是早已被观察到的现象。50年代后期，中国学者注意到有一组病人（基本上是女性）其精神症状每月发作一次，每次发作7～10d，发作症状相似，不发作时正常。一般都在行经前数日开始发作，行经结束后好转。症状多样，以兴奋骚动最多见，常具有青春型精神分裂症及躁狂症的混合特征。精神药物不能预防或消除其发作，但可减轻发作的严重程度，便于照顾。谷维素、中药及（或）人工月经周期可预防其发作，但不能减轻或消除已有的发作。男性患者也可用女性激素预防。预防和治疗上的这些特点提示这组病人有别于精神分裂症及躁狂抑郁症，因此中国部分学者认为这可能是一种独立的病种，并提出"相性精神病"、"间脑性周期性精神病"等名称。但有些国外学者则倾向于认为这是分裂情感性精神病的一种类型。中国的精神疾病分类将它归在"尚未有定论"的一类精神病中。

环性精神病（cycloid psychosis） 由 Kleist（1928）首先提出，由 Leonhard（1957）详细描述，也属于周期性精神病的范畴。环性精神病被认为是症状具有两极性（兴奋和抑郁）和预后较好的一组精神病。Leonhard 根据症状特征把它们分为三型：①焦虑-欣快性精神病：一方面有焦虑、牵连观念和幻觉等症状，另一方面又可表现极端的情绪欣快。②错乱性精神病：有时表现话多、联想高度散漫及幻觉，有时又表现活动减少、思维贫乏。③运动性精神病：表现为运动增多或减少。环性精神病的诊断在中国很少用，国内外的主要分类系统均未将它作为独立病种列出，一般认为它应属于精神分裂症。

经前期紧张症（premenstrual tension） 也是与月经周期有关的精神症状，一般表现为在每次行经前数日开始表现抑郁不欢、烦躁、焦虑等症状，多数都不严重，在行经结束后自动消失。在此期内还可有乳房胀痛、痛经、腹胀、头痛等表现。多见于年青女性。如症状十分严重达到精神紊乱的程度，则可称为月经周期性精神病。很多妇女都有或有过经前期的不适感，一般都不需治疗。较严重者可使用心理治疗、中医治疗、内分泌治疗及（或）其他对症治疗，不同治疗的疗效因人而异。

挪威学者 Gjessing（1947）提出的周期性紧张症在现象学上也属于周期性精神病。此病现十分少见，一般认为它是精神分裂症的一种类型。

产后精神病

初发于产后数周内的各种精神病都可称为产后精神病（postpartum psychosis）。分娩是一种生理现象，它不会也不应该引起精神病。但如产妇有精神病的遗传素质，或有产褥感染，或因分娩而引起一系列心理社会刺激，则可能产生产后精神病。因此产后精神病大致可分三类：第一类是因分娩诱发的情感性精神病（以抑郁症为多见）、精神分裂症等，这类疾病一旦发生之后，一般都遵循各自的病程发展，与因其他原因诱发的无甚差异。有这类病史者应避免怀孕，发病后按各该病治疗；第二类是因感染而引起的精神病症状，一般为谵妄，其病程随原发感染的性质而定。治疗主为控制感染及对症治疗；第三类是反应性精神障碍，例如抑郁、焦虑、猜疑等，常由担心自己带不好小孩，生了女儿受到家庭中重男轻女的压力，意外生育加重精神及经济负担等因素引起。治疗主要是尽量从主观及客观上减轻或消除这些因素，急性期还需进行对症治疗。

神经症

神经症（neurosis）又称神经官能症，长期被作为一个疾病分类名称，用来概括一大组很常见的功能性疾病。其共同特点是：①起病常与精神因素有关。②症状多样，可表现为精神、神经或躯体症状，但检查不能发现相应的体征。③患者一般意识清楚，有自知力，要求治疗。④部分患者有性格缺陷。

神经症一词由 Cullen（1769）提出以后，其概念经历了一个较长的演变过程。最初它包含了病因不同、临床症状各异的若干个独立的疾病。直到1975年《国际疾病分类》第9版，仍然维持神经症这一分类名称，并分为焦虑性神经症、癔症性神经症、恐怖性神经症、强迫性神经症、抑郁性神经症、神经衰弱、人格解体综合征、疑病性神经症、其他特殊神经症和未分类的神经症等10类。中国精神疾病分类（1994）采用了与此相应的分类。

由于神经症概念模糊，始终没有一个明确的和一致公认的定义，其范围也不一致，因此，1992年的《国际疾病分类》第10版中对神经症概念和分类作了重大修改，不再继续保留神经症作为一个诊断分类的总称，而将过去与神经症概念有关的恐怖症、焦虑症、强迫症和应激相关性障碍、躯体化障碍列为一个大类。由于取消了神经症这一总称，临床诊断时用原属于神经症范畴的具体疾病诊断名称来取代。但作为描述用语，用神经症性（neurotic）一词来说明有恐怖、焦虑、强迫等症状的病人，仍有一定价值。由于癔症歧义太多，不同的学者理解十分悬殊。故改用"分离性障碍"和"躯体形式障碍"两个新名称来取代原属于癔症的临床现象。

上述关于神经症概念和分类的改变显然有一定的理由，但由于神经症一词沿用已久，中国精神疾病分类暂时未作改变。因此，在论述这类病人的病因，发病机制、诊断、治疗和预防原则时，为了方便起见，这里仍沿用神经症这个名词。

发病机制和临床 自19世纪 Bernheim 提出的心因性起源学说以来，神经症便一直被认为是一类心因性（反应性）疾病。但不同学派对心因的理解很不一致。Char

cot在研究“癔症”时，强调暗示与自我暗示对发病的影响；弗洛伊德认为自我（ego）与私我（id）的冲突是神经症发病的共同基础，特别强调性本能受到压抑的致病作用；而新弗洛伊德学派则认为社会文化因素是引起神经症的根源；精神生物学派把神经症视为个体对环境的适应性障碍；巴甫洛夫基于高级神经活动和实验性神经症的研究，将神经症理解为持续的高级神经活动紊乱。当外界刺激引起神经系统兴奋过程或抑制过程过度紧张，或两种过程的灵活性过度紧张，均可导致高级神经活动过程的“破裂”，产生神经症。还有一些人认为童年的体验、特别是儿童早年缺乏良好的亲子关系对神经症的发病有重要影响；而另一些人基于巴甫洛夫的条件反射学说，用条件反射的形成和不断强化来解释神经症患者的习得性行为。总之，神经症的病因学至今尚未形成公认的理论。虽然许多患者起病时有明显的精神因素和强烈的情感体验，但也有部分患者并不能追溯出这类因素；而精神因素导致神经症的发病机制也还是一个远未解决的问题。有些人强调性格特征对神经症的发病有重要影响。例如，在精神因素作用下，具有焦虑性格的人易患焦虑症；具有强迫性格的人则易患强迫症。一般说来，神经症患者其病前个性常有某些缺陷，甚至有人认为神经症就是个性的疾病。巴甫洛夫也认为神经类型属于弱型或强而不均衡型的人较易发生神经症。艺术型者易患“癔症”，思维型易患精神衰弱，中间型易患神经衰弱。然而，临床观察到有不少个性或其神经类型并无明显缺陷的人，同样也可患神经症。

从20世纪30年代开始积累的遗传资料表明，神经症的发病与遗传素质有关。据 Кочувей 复习的一批家系调查文献，神经症患者的一级亲属（父母、兄弟姐妹、子女）中，常有一些神经症症状，程度虽不尽相同，但其基本特点相似。以焦虑症最为明显，其次是恐怖症和强迫症，“癔症”也具有遗传色彩。Schepank（1973）总结了近40年来各国的347对双生子调查资料，表明单卵双生子神经症的同病率（59.2%）高于双卵双生子（28.2%），说明遗传因素对某些神经症的发病可能有一定影响。此外，一些精神分裂症的家系调查还发现精神分裂症母亲所生子女中，有较多的人患神经症。但一般认为遗传因素影响的是个体素质，具有素质缺陷的人在环境因素的影响下，容易发病。

此外，还有一些资料表明，躯体因素可能为神经症的发病原因之一。如 Pasamanick（1960）通过大量研究证实，颅脑外伤与神经症的发病有关，并发现围生期的一些因素可使儿童产生行为障碍。

诊断依据　诊断神经症必须注意排除可能伴发类似症状的其他躯体或精神疾病。

病史和精神检查主要注意三个方面：①易感素质：指个体具有发生某种情绪反应的特殊易感倾向。主要指其人格特征。根据脾气、态度、预期的行为反应，可将个体的人格特征加以区分。人格是遗传素质、智能天赋和后天环境、教育学习等因素结合的产物，所以在了解患者的人格特征时，既要注意遗传素质，也应重视其社会文化环境。躯体健康状况亦为易感素质的重要方面，因为躯体疾病的痛苦及其对中枢神经系统的影响能削弱患者对环境刺激的应对能力，易引起焦虑、恐惧、疲乏等神经症性症状。②诱发因素：主要指与发病有紧密联系的精神因素。业已证实，亲人丧亡、家庭和职业变化造成的心理社会应激，可以诱发神经症性症状。精神因素对个体影响的程度，取决于个体对这类事件的认识及个体赋予事件的某种意义。因此，有时精神因素似乎并不严重，但由于患者看得过分严重，同样可产生致病影响。③症状：神经症性症状复杂多样，如焦虑、恐惧、强迫观念、强迫动作、抑郁、疑病等。不同类型的症状常常可以交叉重叠，如焦虑与抑郁混合，强迫与抑郁并存，作出诊断常常需要辨别以哪种症状为主以及症状出现的先后次序。由于症状的严重程度不等，患者的诉说受到许多心理因素的影响，症状并不都容易及时识别。通常患者意识清晰，无妄想幻觉等严重精神病性症状，他们认识到自己有病，往往为此感到苦恼，就诊时常主动诉说，迫切要求治疗。

防治要点　治疗的目的不仅在于消除症状，而更为重要的是去除发生疾病的原因和病理基础，避免复发。因此，对这类患者的治疗往往是一个较长的过程，需要有计划有步骤地进行。通常采取综合治疗的方式，特别是集体综合治疗，常可缩短疗程、提高疗效、节省人力和时间。

心理治疗是对这类患者基本治疗方法之一。可采取集体治疗与个别治疗相结合的方式进行。根据患者病情可选择解释性心理治疗、催眠暗示治疗、行为疗法或生物反馈疗法等。

药物治疗方面，根据临床主要综合征选择用药。最常用的是苯二氮䓬类抗焦虑药物，对症治疗亦可短期使用镇痛、催眠药物，但应注意避免形成依赖。巴比妥类药物副作用较大，现已很少应用。抗抑郁药物对伴有抑郁症状的患者可以采用。抗精神病药服用后常使患者困乏不适，对神经症症状较少使用。焦虑、厌食、消瘦、失眠的患者有时采用胰岛素低血糖治疗30～40次，常能改善患者的躯体和精神症状。

中药和针灸为神经症症状的治疗方式之一，按辨证施治的原则进行。物理治疗可作为辅助治疗，以减轻患者各种躯体疼痛或不适。常用的方式有热疗、磁疗和水疗等。体育疗法，如太极拳、气功等均有裨益。对极少数久治不愈的强迫症患者，国外采用改良的精神外科手术治疗，切断患者大脑内侧及额叶皮质与边缘系统的联系纤维，以解除其症状，但疗效并不肯定，且可引起某些后遗症。中国很少进行这类手术治疗。

恐怖症

恐怖症(phobic neurosis)，是以对特定的事物或境遇怀有强烈恐惧为特征的一种神经症。

Westphal(1871)首次提出广场恐怖症这一病名，指对在公共集会场所怀有恐怖。1877年意大利精神病学家又提出幽闭恐怖症病名。Kraepelin 把各种恐怖症归入强迫症。弗洛伊德(1895)把恐怖症与强迫症区分开来，并划分为普通恐怖症与意外恐怖症两类。

据国外资料，恐怖症在一般人口中的患病率可高达77/1000，较严重的一种恐怖症——广场恐怖症的患病率为6.3/1000。多数发病于青壮年期。动物恐怖症儿童期发病者男女患者人数相近。成年患者中动物恐怖症和广场恐怖症均以女性为多。

发病机制和临床 病因未明。按照学习理论的解释，认为本症是恐惧反应的条件反射形成伴随习得性回避(learned avoidance)的结果，由于应激性事件与焦虑素质共同作用所引起。一些患者具有胆小、害羞、依赖、内向等性格特点。部分患者有精神因素作为诱因，但另有部分患者起病时未能发现明显精神刺激。常见的恐怖症主要有下述三类。

广场恐怖症(agoraphobia) 目前所指此症的恐怖场所已不局限于广场，而是泛指害怕进入商店、餐馆、拥挤的人群和公共场所，或害怕独自乘坐火车、汽车、飞机或进入难以迅速离开的地方。患者有原发性恐怖性焦虑，其焦虑的心理和自主神经症状与其他焦虑并无两样。其主要特征是这类患者有特殊的焦虑性情境和对所恐怖的情境有特殊的回避行为。恐怖程度轻重不一，轻者只稍有不安，重者可发生惊恐发作。患者出现胸闷、心慌、有昏倒感、濒死感乃至失控、将要发疯的感觉，即使患者知道其他人并不认为这些情境具有危险，也不能解除其焦虑，常常只要想象进入恐怖的情境之中，就可产生期待性焦虑。有些病人甚至完全不敢离家。广场恐怖症最易影响日常活动，一想到曾经出现过惊恐发作的情境就十分害怕，如有信任的亲友陪伴，焦虑常可有戏剧性减轻。患者常有抑郁症状，也可出现强迫、自发性惊恐、人格解体和社交恐怖症状，但通常不占据主要地位。

社交恐怖症(social phobia) 常起于少年，害怕被人注视从而导致回避社交的情境。患者认识到这种恐惧或担心太过分，但并不觉得是被迫的。男女发病率相等。社交恐怖可有孤立性或普遍性两种形式，前者仅限于公共场合吃饭、说话或与异性接触，后者则累及家庭以外的几乎所有的社交场合。症状与焦虑症相似，脸红、震颤、恶心特别常见。患者常有自卑感和害怕批评。只要有可能，患者尽量回避恐怖的情境，即需要进行社交活动的场合。也可发展为惊恐发作，严重者可导致"在家不出"，而与严重广场恐怖症相似。亦可有抑郁、强迫和人格解体症状，但不如广场恐怖症多见。

单纯恐怖症(simple phobia) 指恐怖限于特殊的情境或事物。例如，接近某些动物、登高、雷雨、黑暗、幽闭、吃某些食物、拔牙、看到出血或受伤以及害怕接触到某些疾病等。单纯恐怖症以儿童常见。成人发生单纯恐怖症多数起于青年期，对动物恐怖通常都起于儿童。尽管单纯恐怖的对象分散，但一旦接触即可引起惊恐发作。如不经治疗，可持续数年或数十年。与广场恐怖和社交恐怖不同，常不能发现并存的其他精神症状。出血恐怖表现比较特殊，一般伴发心动过缓，偶可晕厥，而不是心跳加快。害怕疾病存在的忧虑，如与特殊场合有关，包括接触癌症、传染病、性病、艾滋病患者或害怕注射污染，应归于恐怖症。如果是相信自己患病，并不与特殊场合有关，则应归入疑病障碍或妄想性障碍之内。

此外，还有一些特殊类型，如学校恐怖症，主要发生于7～12岁的男孩。他们公开表示拒绝上学，勉强去上学则发生饮食和睡眠障碍，或出现恶心、呕吐、腹泻、头痛等症状，因而不同于一般的逃学。

恐怖症可伴有普遍的焦虑情绪，常回避与所畏惧的事物接触，严重时经年累月足不出户，也可伴有抑郁情绪及自杀行为。病程大多很长。但儿童恐怖症预后良好，在起病后5年内几乎全部可以好转或痊愈。成年患者，急性起病，病程较短，由外界刺激引起者预后较好。

诊断依据 诊断主要根据上述临床特点。

抑郁心境也常同时有恐怖症状，特别是广场恐怖症，是否两者同时诊断或诊断两者中的一个，取决于症状发生的先后次序及何种症状为主。如在恐怖症状出现之前先有抑郁，则应诊断为抑郁症。

与强迫症的鉴别要点为：恐怖症主要是情感障碍，而强迫症则以认识障碍为主。当恐怖症患者遇到特殊事物或境遇时，立即产生不安情绪，并试图回避，一旦离开这类事物或境遇，不安情绪迅即减轻或消失。患者并不因为恐惧是不合理的而产生矛盾心理。强迫症则不然，当强迫观念或强迫行为出现时，常引起患者严重的内心矛盾，或反覆思考，或采取仪式动作试图减轻内心的不安，即使如此，患者的不安情绪仍然不能完全消除。起源于强迫观念的恐怖症，称为强迫性恐怖症。这类患者明知不会发生但又反覆害怕自己会做出某种不恰当的或愚蠢行为。如害怕伤害别人，怕自己往河里跳，怕会当众喊出粗话脏话，或怕当众脱光自己的衣服等，应归入强迫症。

与焦虑症的鉴别要点为：焦虑症以焦虑情绪为主，不对特殊事物或境遇怀有严重恐惧。焦虑的内容常很广泛，或缺乏具体的内容。其发作与遇到引起恐惧的事物或情境无关。如惊恐发作的发生与特殊情境有关，则应诊断为恐怖症。

防治要点 治疗有心理治疗与药物治疗两类，目前常用解释性心理治疗，使患者对疾病有正确的认识和态度，增强与疾病作斗争的信心。地西泮(安定)之类抗焦

虑药物，小剂量的米帕明(丙咪嗪)或苯乙肼之类抗忧郁药物，对减轻症状可能有一定效果。据初步报道，阿普唑仑有治疗惊恐发作与广场恐怖症伴发惊恐发作的作用。行为疗法，包括系统性脱敏疗法，暴露恐怖情境疗法，个身松弛疗法，或与恐怖的情境接触之前进行剧烈的体育活动等有一定效果。

焦虑症

焦虑症(anxiety neurosis)，以发作性或持续性情绪焦虑、紧张为其主要特征。这种焦虑情绪并非由现实情况所引起，常伴有自主神经功能障碍和运动性不安，严重者可有惊恐发作。

本病曾有很多名称，如激惹性心脏、Da Costa综合征、心脏神经症、血管运动神经症、神经循环无力症、角力综合征等。目前焦虑症在1992年《国际疾病分类》10(ICD-10)及中国精神疾病分类(1994)中，均划归神经症的框架之下。

在国外，焦虑症很常见。一般居民中其发病率约为5%，一些较轻的病例尚未包括在内。在精神科患者中焦虑症占6%～27%。在中国，对焦虑症研究不足，故以往诊断较少。本病女性多于男性。发病年龄人多在16～40岁。

发病机制和临床 家系调查表明，焦虑症患者的近亲中本病的发病率为一般居民的3倍。据双生子调查，单卵双生子的同病率高于双卵双生子，不在同一环境中生活的单卵双生子同病率也很高，提示本病的发病与遗传有关。有人认为可能为常染色体多基因遗传，当受到精神因素或躯体因素影响时即可发病。

引起焦虑的常见诱因是心理冲突。有人认为，边缘系统，特别是杏仁核和下丘脑对焦虑症的发生有重要作用；也有人用过度警觉(overarousal)来解释焦虑症的病理生理机制，但本病的发病机制仍有待更多的资料加以阐明。

焦虑为本病的核心症状，一般可有三方面表现：①情绪障碍：如紧张不安，心烦意乱、恐惧、惊慌或焦躁易怒等。②躯体症状：可有头痛、失眠、头昏、晕厥、震颤、多汗、心悸、胸闷、过度呼吸、恶心、呕吐、腹泻、尿频等。③生化改变：可有血糖、肾上腺素、皮质类固醇、红细胞等增加。

根据疾病表现形式，临床上可分为三种类型。

(1)惊恐障碍：呈急性焦虑或惊恐发作，患者突然感到心悸、喉部梗塞、呼吸困难，头昏、无力，常伴有紧张、恐惧或濒死感。检查可见心跳加速、呼吸急促、震颤、多汗等交感神经功能亢进的现象。发作可持续数分钟到数小时。但以后又可再发，或一天发作多次(参见"惊恐发作"条)。

(2)广泛性焦虑障碍：患者可有胆小、羞怯、自卑、过分敏感、忧心忡忡的性格特点。常处于广泛和持续的焦虑状态之中，为一点小事而苦恼、自责。对困难过分夸大，遇事常往坏处着想，常无病呻吟、对躯体不适特别关注，注意不集中、记忆不佳、缺乏兴趣。常有颤抖、肌肉紧张、出汗、心悸、上腹不适、失眠、多梦、梦魇及性欲缺乏。女性患者可有月经停止或经量过多，男性患者则有阳萎。病程中可有一二次或频繁的急性焦虑发作。

(3)混合性焦虑状态：焦虑和抑郁同时存在，两者程度都不重，患者有颤抖、心悸、口干、胃部不适等症状，又有心境低落，自信降低等抑郁表现。

上述症状可轻可重，轻者可照常工作，重者整天惶恐不安，生活需要别人照顾。预后大都良好。约40%—60%的病例可获痊愈或显著好转。起病年龄较晚、病程较长、病前个性不健全者预后较差。

诊断依据 主要依据上述临床表现作出诊断。惊恐发作时症状典型，诊断不难；广泛性焦虑障碍常需与躯体疾病伴发的焦虑状态鉴别；焦虑可见于低血糖症、阵发性心动过速、甲状腺功能亢进、经绝期综合征等躯体疾病，应作出鉴别。

自发性低血糖症多在空腹时出现发作，进食或注射葡萄糖后好转，其空腹血糖多在3.3mmol/L(60mg/dl)以下；阵发性心动过速，心率通常在140～220次/min之间，而焦虑症心率一般不超过140次/min；甲状腺功能亢进患者食欲亢进而体重减轻，睡眠时心率仍很快，且有本病特有的体征和实验室发现；经绝期综合征除焦虑外，尚有其他经绝期症状；抑郁症患者常有焦虑，应根据抑郁症的病史和症状加以鉴别。鉴别困难时，可先试用抗忧郁剂，有良好效果者有助于抑郁症的诊断。

防治要点 治疗宜采用综合措施。可选用以下方法。

(1)解释性心理治疗：让患者了解本病的性质，解除患者对疾病本身的恐惧和疑虑，增强患者与疾病作斗争的信心。医生对患者的疑虑作出清楚解释和有力保证，常可使病情改善。

(2)行为疗法，特别是放松训练，对于轻、中度焦虑症有效，简便易行，容易掌握。认知治疗(cognitive therapy)，对焦虑症同样有效，如焦虑症患者因心悸常担心患心脏病，可训练患者重复以下说明："心跳快是身体对应激正常无害的反应"，常可使焦虑迅速减轻。生物反馈训练、催眠、气功和体育锻炼等均可酌情选用。

(3)药物治疗：苯二氮䓬类药物具有镇静、抗焦虑、抗惊厥和中枢性肌松弛作用，目前已取代巴比妥类和溴剂，成为治疗焦虑、失眠的主要药物。常用药物根据药物半衰期长短可分为两类：长时间作用类有地西泮(安定)、氯氮䓬(利眠宁)、氟西泮、普拉西泮(prazepam)、硝西泮；短时间作用类有阿普唑仑(alprazolam)、奥沙西泮(oxazepam)、劳拉西泮(lorazepam)、三唑仑(triazolam)、和替马西泮(temazepam)。长时间作用类易有蓄积作用，晚上用于催眠时白天仍有倦睡，但逐渐减量停药时撤药反应也较小。短时间作用类则无蓄积性的

缺点，但为维持有效的抗焦虑血药浓度，每日需投药2～3次。如果为了诱导入睡，应以血内药物浓度高峰出现较快者为佳，如替马西泮、地西泮；但如希望维持长时间睡眠时，以短时间作用类中血浓度高峰出现较迟者为佳，如奥沙西泮等。硝西泮和氟西泮治疗失眠症较好，但因蓄积作用，须注意药物副作用。通常苯二氮䓬类不良反应轻微，常见者有思睡、眩晕和乏力等。大量时偶见共济失调，极少数病人可产生皮疹、白细胞减少。长期服用少数病人产生药物依赖，突然停药可发生戒断症状如焦虑、抽搐等。对有药物依赖史的病人，应特别警惕。重症肌无力、青光眼、妊娠、高龄病人及车辆驾驶员应慎用或禁用。用药剂量与服法依治疗目的而不同，如诱导入睡，晚上睡前一次服用即可，如控制焦虑，短时间作用类药可每日2～3次，长时间作用类每日1次。常用剂量如地西泮为5～30mg/d，奥沙西泮60～120mg/d，替马西泮30mg/d，硝西泮5～20mg/d，阿普唑仑0.8～4mg/d。但对于惊恐发作，除阿普唑仑有效外，其他苯二氮䓬类效果欠佳，常需用抗抑郁药治疗。

惊恐发作

惊恐发作（panic attacks）是焦虑症的一种类型。基本特征是反覆发作的严重焦虑（惊恐），发作不限于某特殊情境或场合，因而难以预料。主要症状可因人而异。

发病机制和临床 惊恐发作有一定素质基础，Crowe 等人进行仔细的家族研究发现，惊恐发作病人的一级亲属中女性患病危险率为42%，男性为22%。双生子研究发现，惊恐发作有很高的同病率，而普通焦虑症则否。双亲之一或两人都患惊恐发作时，子女患惊恐发作的危险增加，可能反映了遗传或家庭学习模式的影响。由于惊恐发作往往和广场恐怖症、抑郁性障碍一起出现，可能惊恐发作和广场恐怖、抑郁症有某种共同素质。还有研究发现，惊恐发作的成人在儿童期多见学校恐怖症和分离性焦虑症，其子女患这两种焦虑性障碍的比例也明显地高于健康对照组，故认为分离性焦虑症可能是成人惊恐发作在儿童期的前驱表现。

惊恐发作的诱发事件常是不幸的情绪体验，如丧亡、离别、受伤或突发意外事件。也可能在慢性焦虑基础上由某些较轻的刺激所促发。有过惊恐发作的病人常有对复发的预期性恐惧，因而回避可能诱发惊恐发作的情境，严重时闭门不出。

惊恐发作的主要症状可有以下几组表现。

（1）心血管症状：剧烈心跳、面部充血、颈动脉与两颞侧血管跳动。患者体验到心跳剧烈，常误认为心脏病发作，伴有胸内空虚感。有些病人诉说左上胸部疼痛，甚至有向左肩、臂放射者，少数病人诉心前区不适。但这种胸痛或不适和冠心病不同，仅持续几秒，且与活动无关，即使卧床休息亦能出现，停止活动并不能使疼痛减轻。

（2）呼吸困难：和心脏症状同样多见。患者有窒息感，感到透不过气或吸入空气不足，常觉胸闷。由于空气饥饿（air hunger），呼吸加快加深。如夜间出现惊恐发作时，患者常起床到窗边透气。

（3）过度换气症状：由于呼吸加快，过多二氧化碳呼出，血液趋向碱化，因而继发某些症状，可有轻度手指麻木、刺痛，常为双侧，偶而可仅有一侧。最严重者累及足部、面部，特别是口唇周围发麻。患者常诉头昏、头胀或头变大感觉，进一步加剧了惊恐。

（4）认知症状：患者的惊恐发作与一般有真实危险的恐惧不同，似乎有一种即将发生灾难的不祥预感。可有濒死感、失去控制或将要发疯的感觉。因而可有逃跑、藏匿或惊叫的行为。有些患者惊恐发作时四肢剧烈摇晃、颤抖、有头昏或要晕倒的感觉。

（5）其他症状：约20%病人出现虚脱，冷汗与起鸡皮疙瘩，四肢摇晃不能站立。40%有胃肠症状，常为上腹痛、紧张感或上腹空虚感。

发作的频度与次数因人而异，有的一生仅发作数次，也有的几天、几周或几月发作一次，强度与发作持续时间也互不相同。

诊断依据 《美国疾病诊断统计手册》规定诊断惊恐发作至少要有下列症状中的四项症状：①呼吸困难。②心悸。③胸痛或不适。④透不过气来的感觉。⑤头昏、眩晕或失平衡感。⑥非真实感。⑦手脚发麻。⑧一阵阵发冷发热。⑨出汗。⑩晕厥。⑪颤抖。⑫濒死感、怕发疯或失去控制。发作时无特定情境或刺激，3周中发作达3次以上。符合上述条件，可以诊断为惊恐发作。

当惊恐发作出现于特定的恐怖情况时，应认为是严重恐怖症的表现，应只诊断为恐怖症。只有在没有任何恐怖症情境存在的条件下才诊断惊恐发作。

惊恐发作也可继发于抑郁性障碍，如果同时符合抑郁症诊断标准，则惊恐发作不应作为主要诊断。

最近的《国际疾病分类》10（ICD-10）提出诊断本症应具有下列诸条：①至少每周发作一次。②发生于并无客观危险的场合。③不限于在已知的或可预料的场所发作。④两次发作间歇期，相对来说无焦虑症状。

鉴别诊断：与冠心病发作区别，根据发作时惊恐的情绪、空气饥饿、过度换气和认知症状的特征，惊恐发作不难识别，其胸痛与心悸也有其特点，胸痛与体动无关，心悸是心脏活动增强所致，节律整齐，罕有期外收缩或心律失常；左房室瓣（二尖瓣）脱垂常合并惊恐发作，其间是否有因果关系尚不明确，但左房室瓣脱垂者，多次惊恐发作可能使心律失常或冠心发作危险增加；自发性低血糖症、嗜铬细胞瘤、梅尼埃病、甲状腺功能亢进都可能有类似惊恐发作表现，应注意鉴别，及时进行实验室检查；鉴于惊恐发作常与抑郁症同时存在，又可继发于抑郁症，故对惊恐发作者应仔细检查有无抑郁症状；精神分裂症患者偶有惊恐表现，但不难发现这种现象往往由于被害妄想或

幻觉所造成。惊恐发作患者虽然有怕发疯或失去控制感觉，但极少见精神病性症状，患者能按社会惯例生活。

防治要点 认识惊恐发作有重要的临床意义，因为对惊恐发作的治疗与广泛性焦虑症不同。目前主要有两类处理方法。一类是心理治疗，因为病人害怕患精神病、心脏病或死亡，要告诉病人这种障碍不会引起精神失常或完全失去控制，一般维持15min或30min就会消退，虽然可能还要复发几次，但80%最后将得到控制。如果在惊恐发作时坚持下去，不要回避，下次发作将会减轻。行为治疗和认知治疗对部分惊恐发作取得了较好效果，但是否真正减少了惊恐发作次数或强度，仍有争议。

抗焦虑药苯二氮卓类如地西泮（安定）、氯氮卓对惊恐发作基本无效，唯有阿普唑仑（alprazolam）对惊恐发作有效，通常0.8～3.2mg/d，分2～3次服。

三环抗抑郁剂和单胺氧化酶抑制剂对惊恐发作有良好效果。米帕明（丙咪嗪）已证明疗效显著，剂量不高，25～50mg/d，逐渐增加，有效剂量范围为50～300mg/d。苯乙肼30～60mg/d，也证明有效。如果经过治疗，惊恐发作已消退，留有轻度慢性焦虑时，应用苯二氮卓类药物是适当的。

强迫症

强迫症（obsessional neurosis）或称强迫性障碍，以重复出现患者并不愿意出现的某些观念、意向和行为为特征。患者常为这些重复出现的强迫现象所苦恼，虽努力克制，但无法摆脱。

Esquiro.（1838）首次描述了一个强迫怀疑的病例，并将其归入"单狂"（monomania）一类。Morel（1861）创用"强迫观念"一词。Janet（1903）提出精神衰弱的概念，并把除癔症以外的各种神经症，如强迫症、恐怖症等都包括在内。Freud（1897）把强迫症与恐怖症分开。巴甫洛夫最初把强迫症归入精神衰弱一类，其后他认为可把强迫症从精神衰弱中分出，并认为强迫症为高级神经活动局部障碍，其表现主要是强迫症状；而精神衰弱则为高级神经活动普遍障碍，主要表现为在个性基础上，出现某些强迫症状和一般脑衰弱症状。中国最初把强迫症合并于精神衰弱之内，并包括了恐怖症。1994年中国精神疾病分类及ICD-10分类中均将强迫症归于神经症之内。而精神衰弱一词，已废弃不用。

发病机制和临床 本症少见。在国外一般人口中，其患病率为0.05%～1.0%；约占精神科患者1%—2%。据中国资料，约占神经精神科初诊病例的0.1%。患者男性多于女性，以从事脑力劳动者居多，起病年龄多在16～30岁。

家属调查资料表明，强迫症患者的一级亲属中较多的人有强迫症状。另有人统计，约1/3的患者病前具有强迫个性特点，如拘谨、犹豫、节俭、过分注意细节、要求十全十美等。但也有一些具有强迫个性的人并不发生本病。部分患者有明显的精神因素作为起病诱因，还有一些患者起病与怀孕、分娩、过劳等躯体因素有关。

临床表现可分为强迫思维、强迫行为和混合性强迫症三类。

（1）强迫思维：如强迫怀疑、强迫联想、强迫回忆、强迫性穷思极虑、强迫性对立思维、强迫意向（患者常为某种与正常心理相反的意向所纠缠）等。

（2）强迫行为：如强迫检查、强迫计数、洗涤等仪式动作。

（3）混合性强迫思维和动作。

起病可急可缓，但多系缓慢起病；症状可为单一的，也可为多样的；可只有强迫观念，或强迫行为，或两者兼而有之。患者明知自己的这些观念和行为毫无现实意义，不停重复，力求摆脱，但无能为力。且往往在试图克制这类强迫症状时，出现明显的焦虑不安。

本病病程可为进行性、波动性或静止不变，也可间以较长的缓解期。一般以病前个性健全，病程呈间歇性、焦虑或抑郁症状明显的病例预后较好。病前具有强迫个性，起病年龄小、症状严重者预后较差。部分病例可自发缓解。

诊断依据 诊断主要依据上述强迫症状，但不伴有脑器质性疾病或精神病的表现。

鉴别诊断：抑郁症患者可有强迫症状，而强迫症患者尤其是强迫性穷思极虑患者也常伴有抑郁，且都可呈现发作性病程。需对整个疾病的发展过程加以分析，才能鉴别两者中何者为原发，何者为继发。有情感性精神病家族史或既往史，抑郁症状出现早而严重，有强烈自杀企图者，应首先考虑抑郁症的诊断；精神分裂症患者也常有强迫症状，特别是在疾病早期，其鉴别要点在于是否存在精神分裂症的症状。精神分裂症患者常不以强迫症状为苦，缺乏摆脱这类症状的强烈愿望，某些脑器质性损害患者也可出现重复行为，但并不具有强迫性质，患者对这类重复思想和行为常采取漠然的态度。

防治要点 治疗常有一定的困难，应向患者说明这类疾病的性质，不要过多地注意症状或勉强克制症状，以免增加焦虑和紧张。工作和生活安排宜紧凑而有规律。业余时间应多参加文娱体育活动。

强迫思维和强迫行为虽然常同时存在，但两者的治疗方法不同，强迫思维常与抑郁有密切关系，治疗可选用氯米帕明、米帕明（丙咪嗪）、氟西汀等抗抑郁药治疗，亦可用抗焦虑药劳拉西泮等。亦可试用思维停顿法（thought stopping）等行为治疗。强迫性仪式动作与抑郁联系则不大密切，和强迫思维相比，行为治疗更为有效。据报道，采用有计划地暴露治疗（exposure therapy），可使约70%的病人症状好转。

反应性精神障碍

反应性精神障碍(reactive mental disorder)又名心因性精神障碍(psychogenic mental disorder),指一组因明显的心理社会刺激所致的精神障碍。本病曾被称为反应性精神病(reactive psychosis),但它未能确切地反映有些并未严重到精神病程度的情况。

心理社会刺激在本病的病因中占主要的或重要的地位,它们不仅是本组精神障碍的直接原因,而且和精神症状的内容、发展、预后和转归均有密切联系。如果心理社会刺激只是作为一种诱因,促发了某些类型的精神障碍,或者是使原有的精神障碍加重或明显化,则不包括在本组范畴内。神经症的发生,虽然也和心理社会因素有一定关系,但它另有其固有的特征,也不包括在本组内。适应障碍的发生,刺激和素质均具重要作用,精神症状一般亦较轻。

本组疾病的范畴和分类意见不太一致。反应性精神病的名称最先由 Wimmer(1916)提出,作为与精神分裂症和躁狂抑郁症并列的功能性精神病,亚型则按精神症状划分。中国、前苏联和北欧国家都接受上述观点,并较多地作出这类诊断。但在英美等国都很少应用。在美国精神疾病分类(1980)中,只有所谓短暂反应性精神病(brief reactive psychosis)的病名。《国际疾病分类》10(1992)中,也未采用反应性精神病的名称,将许多隶属本病范畴的情况分别按其主要精神症状划入相应的其他类别,而另列急性应激反应(acute stress reaction)和精神创伤后应激障碍(post-traumatic stress disorder)等新的病名。鉴于上述分类还不稳定,本条主要按中国目前对本组疾病的认识撰写。

据1982年调查,中国本病的患病率为0.66/1000,农村略高于城市。在住院病人中,本病占各类精神疾病的3%～4%,发病年龄多数在16～45岁之间,女性多于男性。据 Stromgren 统计,本病在丹麦占精神病院住院病例的15%～20%。

发病机制和临床　心理社会刺激是本病的直接原因。这类心理社会刺激或为极端严重的甚至是灾难性的、或是复杂的多重的、或是具有持久影响者,即就其强度、复杂性或持续时间而言,不同于日常生活中习见的那些刺激。例如,洪水、地震、火灾、飞机失事、意外事故、战争、遭到强奸或折磨、至亲的意外或死亡、长期的心身折磨、严重的长期的处境困难、或接二连三的沉重打击等,这类刺激对心理健康的破坏和威胁是众所公认的,有理由推断它们是致病的主要原因。

个体的易感性和适应能力,也在本病的发生中起一定作用,因为并非遭遇重大刺激的所有个体都发病。原先有性格缺陷,如胆小、多疑、敏感、易激动者;有社会适应不良记录,有神经症史或有精神疾病家族史;或正值极度疲劳状态或患有躯体疾病者,较易发病。但这些易感因素或个性问题本身并不足以导致精神症状的发生,它们在发病过程中的作用不是最重要的。

Stromgren 研究了一组反应性精神患者的家族史,并以精神分裂症和躁郁症患者作对照,发现这一组患者的兄弟姐妹中同类疾病的发病率均显著高于其他两类疾病的发病率,从而说明,反应性精神障碍同精神分裂症和躁狂抑郁症一样,都受遗传因素的影响,而且相互有别。据国内资料,反应性精神障碍患者有精神疾病家族史者为15.0%～24.3%;Faergeman 的一组病例为57.1%。

本病可以按起病和病程特点,分成急性和慢性两大类,两类中各有一些常见的亚型,分述于下。

急性反应性精神障碍　指紧接严重刺激发生的短暂精神障碍。致病刺激极端严重,精神障碍在受刺激的当时或不久即发生,精神症状的维持时间不长。短者仅数小时,多数在数日内缓解。以往曾称为灾难性应激反应(catastrophic stress disorder)和衰竭性谵妄(exhaustive derilium)。所谓急性应激反应多数亦可纳入此类。常见的精神障碍有以下诸类:①反应性意识模糊状态:可表现为情感休克或意识朦胧状态。情感休克患者,情感反应突然缺失,目光茫然,或伴有无目的动作。处于朦胧状态的患者,意识模糊、对时间、地点、人物定向不佳,表情紧张、恐怖,或冲动毁物、或向外奔跑,事后不能回忆,有的患者可有梦样体验及生动心因性幻觉,并可伴有相应的表情和语言。②反应性精神运动性抑制:患者反应迟钝,言行减少,严重者不言不动,毫无反应,呈所谓反应性木僵(reactive stupor)。③反应性激越状态:患者极度不宁,运动过度,紧张恐惧,常伴心动过速、潮红和出汗等自主神经症状。④急性精神病发作:患者言语杂乱,思维散漫,行为怪异,可伴妄想和幻觉,有些类似精神分裂症。在被拘禁者中发生的所谓"拘禁性精神病"(prison psychosis)亦属此类。

慢性反应性精神障碍　常继发于持久的或复杂的精神刺激,病程较迁延,可能持续数月。常见者有以下各型:①反应性抑郁状态:在强烈精神创伤之后出现抑郁状态的患者情绪低沉,或追忆往事,独自叹息,或倾诉内心的忧伤,悔恨自责,常伴有失眠、厌食、消瘦和工作能力下降,也可出现焦虑、紧张或疑病观念。严重者有自杀意念及自杀行为。②反应性偏执状态:在精神因素持续影响下,逐渐出现敏感、多疑、关系妄想或被害妄想。有的病例可出现幻觉,以幻听较多见。这类患者的幻觉和妄想,与其精神因素和情感体验常有一定联系,当环境改变或精神因素消除后,即可消失。③精神创伤后应激反应:这类情况在临床中虽早有描述,但作为一专门型别是从1980年美国《精神疾病诊断统计手册》(DSM-Ⅲ)中正式提出的。最典型的症状为创伤性体验的反覆再现和活跃化。如控制不住的反覆回忆创伤性经历,经常发生以创伤事件为内容的恶梦,反覆发生犹如创伤事件重演的生

动的错觉、幻觉或幻想，经常因触景生情而勾起强烈的精神痛苦。患者有持续的回避反应，极力不去回想有关精神创伤的事，避免参加可能引起痛苦回忆的活动。这类回避反应可能泛化，发展为感情迟钝、兴趣狭窄、与亲人疏远、对个人前途漠不关心、失去对未来的憧憬。患者的警觉水平增高，入睡困难或易醒，易激惹或易怒，注意力集中困难，过度的惊跳反应。可由某些和创伤经验多少有关的刺激，促发急性恐惧、惊恐或攻击行为的发作。患者可有职业功能或社会适应功能的损害，部分患者遗留持久的人格改变，变得淡漠、怪癖、不近人情，或胆小害怕、多疑和过度敏感。病程迁延，可能经年不愈。调查发现，在纳粹集中营中的少数幸存者，至80年代初尚残留本病的部分症状。

诊断依据 Jaspers (1913) 提出反应性或心因性疾病的诊断标准为：①反应必须起源于某种体验。②反应的内容与引起体验之间必须有可了解的联系。③反应状态与引起它的体验在时间上必须是相应的。在临床实践中，这些标准在原则上是适用的。

国内外长期的资料表明，本病误诊率可高达23%～50%，大多数精神分裂症误诊为本病，鉴别诊断十分重要。应鉴别的疾病和要点为：①精神分裂症：起病前可有个性改变，症状泛化，情感淡漠，有思维联想障碍或逻辑紊乱，病程迁延或反覆波动。②抑郁症：有明显运动抑制现象，症状显示昼重夜轻的节律性变化，病程迁延达数月之久，以往可有躁狂或抑郁发作。③癔症精神发作：这类患者的情绪反应具有尽情发泄的特点，其精神症状常有夸张或表演色彩，病程多反覆，以往有类似发作或具有癔症性格特点。

防治要点 多数的急性反应性精神障碍，历时短暂，即自行缓解，因而不需特殊治疗，甚至根本毋需处理。给予适当的心理支持，诸如劝慰、保证、鼓励之类；并作必要的监护，以免在意识模糊或在激越状态下伤人或自伤。疏泄疗法很有帮助，可以减轻患者的心理压力和痛苦。对较严重的患者，尤其是激越症状突出者，或同时伴有躯体疾病者，可给予地西泮（安定）之类的镇静剂，或氯丙嗪、氟哌啶醇之类的抗精神药，口服或肌内注射。

慢性患者，则常需综合的精神治疗和药物治疗。精神治疗最为重要，应尽可能祛除病因，让患者脱离造成精神创伤的处境，采取环境治疗。精神因素暂时难于除去者，则宜鼓励患者正确对待，面对现实，克服困难。药物治疗，对幻觉妄想明显的病例，宜选用酚噻嗪类药物，但症状消失后不需长期维持治疗。抑郁症状突出者，可选用抗抑郁药物。自杀企图严重者，可考虑作电抽搐治疗，以促使症状缓解。

适应障碍

适应障碍 (adjustment disorder) 指对肯定的生活事件或困难境遇的适应不良而产生的精神障碍，主要表现为情绪和行为障碍。

发病机制和临床 造成适应障碍的心理社会刺激是日常生活中可能遇到的那些生活事件或生活变迁，例如，亲人丧亡、骨肉分离、移民、失业、罹患重病、重大挫折以及重要的人际关系冲突等。它们虽然不如引起反应性精神障碍的刺激那样严重，但毕竟还是具有相当的强度。它们损害了个人和社会联系的完整性，或影响了较广泛的社会支持系统或社会价值系统。极端严重的刺激毕竟少见，而足以导致本组疾病的刺激却相对常见，因此适应障碍颇为常见。尽管没有确切的统计资料，但这是精神科医师或从事于心理咨询工作者的共同印象。

和反应性精神障碍相比，个体素质或易感性在本病的发生中起着更多的作用。一方面，多数遭遇这类生活事件者，并未发病，提示只有那些易感者才会得病；另一方面，确实可以在相当比例的本病患者的个人史或过去史中找到适应不良的证据。

适应障碍的基本临床表现为不同程度和不同组合的情绪障碍，其中以焦虑和抑郁及其组合最为常见。患者心境恶劣、烦恼、焦急、沮丧、害怕、困惑或不知所措。但其严重程度往往不足以诊断为真正的抑郁症或焦虑症。患者可伴有工作或社交能力的减退，有时还可有回避、退缩、攻击或其他适应不良性行为。临床上按其主要临床相，分为抑郁型、焦虑型、行为障碍型、社会退缩型，以及由多种症状交叉组合的混合型。青少年期的适应障碍，以往称为少年危机，多数因亲子关系矛盾所致，常表现为逃学、离家不归、殴斗、野蛮粗暴、敌视对抗、无视社会规范和法纪的品行障碍型；或表现为孤独、离群、不参加社交活动、学习效率减退或成绩下降的社会退缩型。

一般而言，本病预后良好。随着刺激的消除，精神症状也随之缓解；或者刺激并未消除，但个体经过调整建立了新的适应，症状也渐次消失。刺激较单纯者，症状消除较快；复杂或持久性刺激，病情较迁延。病前人格缺陷明显、社会支持系统不健全、起病年龄较轻者，相对预后较差，绝大多数的本病患者病程短于3月。

诊断依据 首先要确定致病的心理社会刺激的存在。刺激应具一定的强度。除考虑刺激的公认的严重性外，还要考虑刺激的个体意义，即个体对特定刺激的认识和估价。有些刺激并不太严重，但对适应能力差的易感者，或者是因过度疲劳或躯体疾病等降低了反应阈值者而言，仍可能具致病作用。再则，要权衡这类非适应性反应是否超过正常的或预期的反应，是否导致职业或社会功能的损害。适应障碍的精神症状一般较轻，不具备诊断其他特定类别的精神疾病的充分条件；如果已经符合某种精神疾病或神经症的诊断标准，应诊断为相应疾病。有人格障碍者易产生适应不良性反应，此时一般不必再作适应障碍的诊断，除非后者的临床表现并非原先人格特征的发展，例如偏执性人格障碍者在刺激下产生抑郁

型适应障碍，这时应分别作出人格障碍和适应障碍两种诊断。

防治要点 本病以心理治疗为重点，治疗的方法则因人因病情而异。许多患者对刺激或遭遇持歪曲的、非现实的认识和评价。例如，认为他是“最倒霉的”、“最不幸的”、“最痛苦的”，他的遭遇和经历是“独一无二”的。这些患者需要认知心理治疗。多数患者病前应付困境的能力较差，遇到挫折时就一筹莫展、不知所措。对他们应以发展对付困难和解决问题的心理应付能力为主，这类行为治疗不但有助于当前的疾病，而且也有助于提高病后的适应能力。有些患者有婚姻问题或家庭矛盾，由于他们在矛盾或冲突的各方中是心理上较脆弱的一员，因而得了病。有必要争取他们的配偶、父母、子女或其他关键性家庭成员的支持和配合，甚至需对他们进行指导或治疗，即所谓“婚姻(综合)治疗”和“家庭治疗”。一般并不主张对本症患者作长期的个别心理治疗，因为他们较易对治疗者及治疗本身产生心理依赖。药物治疗是辅助性的，必要时可针对患者的主要症状处理，如抑郁型者给予多塞平(多虑平)或阿米替林；焦虑型者给予抗焦虑药，如地西泮等。

癔症

癔症又称为歇斯底里(hysteria 一词的音译)，后一名称在中、英文中均有贬义，故我国在近数十年来改用现名，《国际疾病分类》10(1992)及美国精神疾病分类(1994)现也改用“分离性障碍”、“躯体形式障碍”等名称。歇斯底里一词提出至今已有2000多年，但一直没有一个满意的定义和概念，因而也缺乏一个满意的名称。本世纪以来它被归属神经症项下，中国目前仍按此归类。国外近10多年来由于倾向取消神经症的诊断概念，故将癔症按其症状特征进行命名和归类，不再使用传统的 hysteria 的诊断。

癔症的症状十分多样，一般认为其病因与性格特征及心理社会因素有关。癔症性格主要表现为自我中心、好表现自己及易受暗示影响，与儿童的表现相似，因此认为癔症性格具有不成熟的特征，特别是情感发育不成熟。癔症发作常与心理社会因素(又称为精神因素)有关，但这些因素常只是日常生活中的小挫折，对于多数人来说这类挫折都不引起严重反应。何以这些因素在少数人身上会引起癔症症状。癔症症状何以如此多样化?前人曾对其症状产生的心理病理机制提出过各种假说和推测，例如弗洛依德学说就是在研究癔症的基础上提出的，但这些假说目前仍然是假说，对癔症的发病机制仍未有科学的结论。

癔症的患病率与时代及文化背景的关系密切，老的教科书中所描述的典型发作现已逐渐少见，有人认为慢性心因性疼痛(头痛、背痛)是现代的常见癔症症状。

前已述及，癔症的症状丰富多姿，有人认为癔症可模拟任何疾病的症状，这种模拟当然都是表面的近似。总的说来，癔症的症状可归纳为精神障碍及躯体障碍两大类。西方学者认为这种精神障碍是由于统一的心理过程分离所致，所以又称为分离性障碍(dissociative disorder)；又认为癔症性躯体功能障碍是因心理冲突转化而来，所以也称为转换性障碍(conversive disorder)。ICD-10采用“分离性(或转换性)障碍”这一名称取代传统的歇斯底里一词，还有少数躯体症状则归在“躯体形式障碍”项下(参见“分离性障碍”、“躯体形式障碍”条)。

《中国精神疾病分类》(1994)仍保留癔症的名称，相当于上述分离性障碍，但在亚型中增加了癔症性精神病一项，指在精神症状中有幻觉、妄想及严重行为紊乱者。这一诊断目前仍有争议，国际疾病分类中未收入。

中国精神疾病分类亦未采用“躯体形式障碍”一词，与之部分相应的诊断是“与心理因素有关的自主神经功能障碍”。

神经性厌食、神经性贪食和神经性呕吐，过去也有人将它们列归癔症范畴，但现在国际及中国分类均列归与心理因素有关的“进食障碍”项下，不属于癔症。

有些低文化的妇女，在碰到一些家庭矛盾后会出现哭笑无常、捶胸蹬足、喊唱不止，所唱内容常为心中“委屈”。如此持续数十分钟至数小时，如未及时处理(注射镇静剂)，嗓子都可叫得发哑。此种情况，在临床上并不罕见，传统上均诊断为“癔症性情感爆发”，但在国际及中国分类中，这一情况均未被列入。

分离性障碍

分离性障碍(dissociative disorder)原是叙述癔症精神症状的一个名称(见“癔症”条)，《国际疾病分类》第10版(1992)废用癔症一词而以此词取代，它包括癔症的精神障碍及部分躯体障碍。

发病机制与临床 分离性障碍通常认为起病和结束均较为迅速，发病与精神因素有紧密联系。各种类型的分离性症状一般在几周或几月后消失，特别是其发作与创伤性生活事件有关时更是如此。如果发作与无法解决的问题和人际关系的困难有关，则可能发展成为慢性状态。分离性障碍也可能在轻微的头部外伤后发生。曾有报道说电休克、催眠之后亦可发生。分离性障碍的临床表现常见的几种类型如下。

分离性遗忘 是常见的分离性障碍，事实上各种分离性障碍都包含一定的分离性遗忘成分。主要特点是突然的记忆丧失，特别是最近发生的重要事件的记忆丧失。它不是由于器质性脑病变如癫痫、多发性硬化或颅脑外伤所致，也不能用平时的健忘或疲劳来解释。遗忘内容往往集中于创伤性事件，如意外事故、亲人突然死亡或病人感到羞辱、冤屈的经历等。常是部分的或选择性的遗

忘，所遗忘的范围和程度可每日不同，甚至每次询问也不一样，但事件的核心部分一直"不能回忆"。完全而广泛的遗忘罕见，如出现，则常是神游症的一部分。伴随遗忘的情绪变化各异，但严重抑郁少见。可有困惑、苦恼和寻求注意的行为，也可能有泰然接受的表现。病人表情是机警的，通常不表现任何痴呆症状。

分离性神游 表现分离性遗忘的所有特点，加上似乎有目的的漫游症状。病人从家中或工作地点外出，此时自我照料的能力依然保存。有些病例可以全新的身份出现，但一般仅持续几天，偶尔可有相当长时间的完全的人格转换。所到之处可能是以前熟悉和有重要情感意义的地方。病人对发生于神游症阶段的经历虽有遗忘，但病人当时的行为在他人的观察中常表现"正常"。

分离性木僵 病人表现木僵，但检查不能发现任何器质性证据。发病前常有创伤性生活事件或明显的人际关系问题。在木僵时病人可能有某种程度的意识改变，但病人的肌张力、姿势、呼吸、眼睑和眼球协调运动等表现说明病人既非入睡，又非昏迷。亦无证据表明病人患精神分裂症或抑郁症。

朦胧和附体状态 本病特点是暂时丧失对自己身份的意识和对周围环境的理解。有些病人的"自我"似为另一种人格、死去的亲属、神灵或某种"力量"所替代。病人的注意和意识局限于当时环境的某个方面，运动、姿态和谈吐单调重复。附体状态的内容与社会文化背景有密切关系。

多重人格 基本特征是在一个个体上存在两种或两种以上的不同人格，交替出现，每一种人格均相当完整，各有其不同特征。常见的形式为双重人格，所表现的两种人格互不联系，其行为、思维和情感依当时的人格而定，通常遗忘以前的一种人格。在首发病例中，一种人格转变为另一种人格是突然的，并与精神创伤性事件密切相关。以后亦可在催眠、疏泄或精神创伤后发生这种人格转换。

分离性运动、感觉障碍 主要表现为运动或感觉的功能改变或丧失，促使病人就诊，但检查不能发现躯体疾病的客观体征。其症状常反映出病人对某一躯体疾病的想像或认识，不符合生理或解剖的规律。精神检查与社会环境的调查常提示这种功能障碍有助于病人逃避令人不快的矛盾冲突，或取得别人的同情与支持，或用来表示病人的不满。但病人一般都否认这些情况，而把烦恼归咎于症状或功能障碍。这种功能障碍的程度常有变化，并可附加某些可引起注意的夸张行为。有些病人的运动障碍与皮肤感觉缺失可以是由于暗示或自我暗示的结果。有些病人对肢体瘫痪等严重残废可以泰然处之，毫不焦虑，称为"泰然漠视"(belle indifference)。临床上常见的运动或感觉功能的分离性障碍有：单个或多个肢体的瘫痪或无力、分离性抽搐、失音症、异常运动、站立不能、步行不能、界线分明的皮肤感觉缺失、失明、管状视野与耳聋等。

Ganser 综合征 又称"假性痴呆"。病人表面似无明显异常，但问他提问常作出似是而非的回答(例如问5+5=?，答11或9)，给人以做作的印象。

诊断依据 诊断分离性障碍时首先应和器质性疾病相鉴别。①癫痫大发作后遗忘、颞叶癫痫发作后的神游与朦胧状态都可能与本病混淆。②分离性抽搐有时很像癫痫性抽搐，但癫痫发作常无明显诱因，突然意识丧失，全身强直，或发出喊叫声，随即倒地，继而面部及肢体出现有节律的迅速抽动，脸色先发红后发绀，并可有跌伤、咬破舌头和小便失禁，一般历时2～3min即自行停止，进入昏睡或意识混浊状态，醒后常有头痛、无力等症状，对发病经过不能回忆。如为精神运动性癫痫，一般发作时间短暂，意识模糊，表情茫然，常有唇、舌或手部无意义的不自主动作。心因性抽搐则罕见咬舌、跌伤和小便失禁，意识不丧失，常与情绪性诱因密切相关。脑电图检查常有助于确定癫痫的诊断，但脑电图正常也不能完全排除癫痫的可能。对不典型或可疑病例的鉴别，不应只根据个别发作的临床表现下诊断，应着重了解是否有癫痫发作的可靠证据。③脑外伤、脑肿瘤、脑变性、肝性脑病、低血糖症、低钙血症、血卟啉病、多发性硬化、乙醇(酒精)或药物中毒等与本病也常有鉴别困难。神经系统损害的体征、持久而明显的意识模糊、实验室检查的阳性发现可与癔病区别；多发性硬化早期极易产生与本病混淆的感觉运动障碍，病人出现苦恼的情绪反应和寻求注意的行为，使鉴别诊断十分困难，常需要一段时间的检查观察才能确诊；对于已知患有中枢或周围神经疾病的病人，下分离性障碍的诊断需要格外小心。下述几点有助于诊断：①发病年龄：分离性障碍很少在40岁以后首次发病。②发病前应有精神刺激，如无刺激，则本病诊断可疑。③患病有利于病人回避冲突，或获得支持。

其次要和其他精神疾病相鉴别。精神分裂症早期亦可有本病的表现，但是，分离性障碍表现的多重人格在任一时刻都是完整的人格，而精神分裂症是人格的统一性发生障碍，有联想障碍、情感倒错或有明显观念和情感的矛盾，医生常难以与精神分裂症病人接触交流。

最后，本病尚需与诈病鉴别，通常蓄意伪装常与回避重大问题有关，如犯罪、要被判重刑等，但这种病例少见，通常经过一段时间检查观察均可作出诊断。

防治要点 本病以心理治疗为主，可适当配合药物和物理治疗。医生与患者之间应建立良好的关系，使患者对疾病有足够的认识，并对疾病的治愈具有坚强的信心和决心。对有躯体症状的患者，可选用药物或物理治疗，配合语言暗示。对有精神症状的患者，可选用抗精神病药物，极度兴奋者，可肌内注射。有焦虑症状的患者，可用抗焦虑药物。此外，针灸、中药、直流电或感应电治疗，均可配合应用。

躯体形式障碍

躯体形式障碍(somatoform disorder)是指以躯体症状为主要表现而实际上是与精神因素密切相关的一组疾病。这类病例，一般都查不出有可以解释其症状的躯体病变，但仔细追问，却可以发现这些症状与生活中不愉快事件的密切关系。

这一病名在80年代由美国首先使用，现为《国际疾病分类》第10版(1992)所接受，内容包括原诊断为癔症的部分躯体症状。中国尚未正式采用此名称。现按ICD-10所列举的类型，依次讨论如下。

躯体化障碍(somatization disorder) 亦称Briquet综合征。主要特征是多种多样、反覆出现、经常变化的躯体症状，但显然并非由于躯体疾病所致。通常在10～20岁间起病，呈慢性波动性过程。患者多为女性。大多数病人有长期与杂乱的求医经历，做过许多不必要的检查和毫无结果的手术。症状可涉及身体的任何部分和系统，通常比较含糊，具有戏剧性或夸张的特点，有一定程度寻求注意的行为。常见症状多见于胃肠道如疼痛、嗳气、反酸、呕吐、恶心等。皮肤的异常感觉如痒感、烧灼感、针刺感、麻木感等。痛经、月经不规则、经量过多、妊娠呕吐等也较常见。患者常伴有明显抑郁和焦虑情绪，可能需要特殊治疗。病前人格常有表演性人格特点，往往可发现病人有长期的社会、人际关系和家庭方面的问题。由于滥用药物治疗，故催眠药和止痛药成瘾也很常见。

本病与原发性抑郁或焦虑性障碍的鉴别在于有长达2年以上的多种躯体化症状，病程慢性波动，有冗长的求医经历。但男性40岁以后首次发生的多种躯体化症状，可能是原发性抑郁症的早期表现；本病与妄想性障碍的区别在于后者的躯体症状诉述很固定，数量也较少，并有妄想性障碍的其他表现。

疑病障碍 基本特征是深信自己患了一种或多种严重的、进展性的躯体疾病，表现为持续求诊。正常的躯体感觉或表现可被曲解为患病的证据，病人常把注意力集中于自身的一二个器官或系统。虽然反覆检查证明并无躯体疾病，但患者拒不接受医生的意见。男女均可发病，发病与家庭背景无关。病程常呈慢性波动，往往伴有明显的抑郁和焦虑。

与原发性抑郁症的区别在于原发性抑郁症的抑郁症状特别明显，且先于疑病观念出现；与焦虑症和惊恐发作的区别在于焦虑症患者能接受医生的解释和劝告，不出现持续的患重病的先占观念；与躯体化障碍的区别在于疑病障碍强调躯体疾病存在，有固定的患病的先占观念，要求检查，目的在于肯定其疾病，而躯体化障碍强调的是症状本身及其影响，且症状数目多、变化大，就医目的是要求治疗以解除症状。疑病障碍的信念不像精神分裂症或抑郁症躯体妄想那样固定。如病人有躯体或相貌变形类固定妄想时，应归入妄想性障碍。

躯体形式的自主神经功能障碍 以往被称为"内脏神经症"或"植物性神经症"。病人的症状大部分属于自主神经控制的系统或器官，以心血管、胃肠道和呼吸系统最为多见，例如"心脏神经症"、"胃神经症"、"神经性腹泻"、"心因性过度换气综合征"和"心因性呃逆"等。病人多有自主神经兴奋现象的主诉，如心悸、出汗、潮红和震颤等，亦可有变化不定的主观感觉的诉述如疼痛、烧灼、沉重、紧束感和膨胀感，病人坚持认为某一器官或系统存在疾病，拒不接受医生的解释和保证。然而患者经过检查并无躯体器质性疾病的证据。很多病人可能有不愉快的心理社会因素。

本病与焦虑性障碍有一定关系，如"心脏神经症"被认为是伴有过度换气的焦虑性障碍所致。它与焦虑性障碍不同在于：广泛性焦虑症者主要在于有恐惧、焦虑性预感的心理症状，躯体性诉述缺乏持续不变的定位。本病则有自主神经兴奋的客观体征，部位认定来源于某一器官系统。躯体化障碍中也可有自主神经症状，但通常并不突出与持久，也没有持久的认定某器官或系统存在严重疾病的先占观念。

持续的躯体形式的疼痛障碍 主要表现为长期、严重和令人苦恼的疼痛，不能完全用生理过程和躯体疾病解释。例如疼痛部位时时改变，不限于某一神经支配区，疼痛可从面部开始，沿头两侧扩散至背部，穿过三叉神经支配区至上颈神经区，且疼痛的性质、强度与分布随注意和暗示不断变化。疼痛发生的情境常提示与心理冲突或问题有关，或有证据表明，如无疼痛则不能获得他人的支持帮助或医疗的关注。这类疼痛对通常的止痛剂无效，但适当的心理治疗、行为治疗可能获得良好效果。需要强调指出的是，器质性疼痛病人如具有癔症性格特征，亦可出现夸张、寻求注意的行为，必须仔细检查加以鉴别。躯体化障碍、抑郁症、精神分裂症也可有疼痛的症状，但不像本病那样突出和持久。此外，还有这些疾病的其他症状可资鉴别。

其他躯体形式障碍 如膨胀感、蚁行感、癔症球现象常可为器质性疾病引起，只有一小部分确系心因性障碍，因此，必须做充分的躯体检查以免误诊。

本病的治疗不易。主要用心理治疗，要注意研究病人的情绪和生活环境，以发现心理社会应激因素，给予劝告、指导。心理治疗的效果取决于良好的医患关系，说服、催眠暗示都可能有积极作用。行为治疗或认知行为治疗对这类疼痛和自主神经功能紊乱有一定使用价值。疑病障碍、躯体形式的疼痛或躯体化障碍伴抑郁障碍者，可选用适当的抗抑郁剂，部分病例可获得明显改善。症状迁延越久者，治疗效果越差。

自主神经症

自主神经症(autonomic neurosis)指一组自主神经功能失调的疾病，又称"内脏神经症"、"器官性神经症"。包括心脏神经症、胃肠神经症、心因性过度换气综合征和呃逆等类型。过去也有将神经性厌食、神经性贪食和神经性呕吐也归入本组范畴。现在《国际疾病分类》10(ICD-10)及中国分类均列归与心理因素有关的"进食障碍"项下。ICD-10也不再将神经症这个概念作为一个诊断分类，将这组疾病改称为"躯体形式的自主神经功能障碍"，作为"躯体形式障碍"的一个类型(见"躯体形式障碍"条)。

很多病人发病与心理社会因素有关，部分病人可能由于医生的检查解释不当通过暗示或自我暗示而引起发病。另有部分患者追索不到有关的心理因素。

本组病人有自主神经功能失调的表现，通常为自主神经兴奋的症状，如心悸、出汗、潮红和震颤等。并伴有其他诉述，如瞬息即逝的疼痛、烧灼、沉重、紧束感和膨胀感。虽然患者常认定某器官或系统存在疾病，但检查却不能发现相应器官有真正患病的证据。与心理生理疾病不同在于，虽然都累及自主神经控制的器官系统，但心理生理疾病如溃疡病、原发性高血压等是真正的躯体疾病，症状为明确的器质性病理过程或已知的病理生理过程所致(如偏头痛)；本症与焦虑性障碍既有联系又有区别，如现在认为"心脏神经症"实际上是焦虑伴发过度换气所致，但如果症状以焦虑性预感、恐惧为主，其他症状缺乏持续不变的躯体定位，则诊断为焦虑症。如果症状以自主神经功能失调症状为主，患者坚持认为某器官或系统存在疾病，拒不接受医生的劝告和保证，则属于本病；与躯体化障碍的区别在于躯体化障碍中自主神经症状并不突出和持久，也无某器官或系统存在严重疾病的先占观念。

病人主诉症状涉及的器官或系统有：心血管系统：心脏神经症、神经性循环无力、Da Costa综合征；消化系统：心因性吞气症、呃逆、胃神经症、心因性"肠激惹"综合征、心因性腹泻；呼吸系统：过度换气；泌尿生殖系统：心因性尿频、心因性排尿困难。

临床上常见的类型是心脏神经症、胃肠神经症与过度换气综合征。

心脏神经症(cardiac neurosis)　是指有心悸和过度换气症状的一种焦虑综合征，病人相信自己患了心脏病。这种症状以前被认为是由于心血管系统过度紧张的结果。随后又认识到与心理因素有关。过去这个诊断名称也用于有器质性心脏病但有不成比例的心脏功能失调患者，现在只用于无器质性心脏病但却相信自己患了心脏病的一类病人。典型的患者有心悸、气短、疲乏和心前区一过性刺痛或持续隐痛。现在已经明确这种综合征实质上是伴有过度换气的焦虑症的一种表现。普萘洛尔(心得安)等β受体阻滞剂对控制症状有良好的疗效。

心脏神经症体检时可有焦虑的某些表现，如面容紧张、手指震颤、多汗、心率加快，偶可出现期外收缩。部分病例心电图有窦性心动过速，少数也可有一过性的ST-T波改变。应与器质性心脏病尤其是冠心病鉴别。本病的心前区疼痛及ST-T波改变服普萘洛尔后可很快消失。

胃肠神经症(gastrointestinal neurosis)　以胃肠道功能紊乱为主，发病与心理因素有关。病人主要表现有：心因性吞气症、呃逆、心因性"肠激惹"综合征等。后者过去又称为"结肠过敏"，病人表现腹痛、腹胀、肠鸣与腹泻，由于腹痛腹泻常于情绪紧张后出现，故又称"情绪性腹泻"或"心因性腹泻"。少数病人诉说大便呈糊状，有粘液，故曾称为"粘液性结肠炎"，实际上结肠并无炎症。研究发现本病的患者可能有焦虑、表演性人格或疑病性人格。对胃肠神经症的诊断必须谨慎，因为有些严重的器质性疾病早期也可有类似表现，如结肠癌。必须仔细检查除外胃肠器质性疾病，同时又能明确系心理因素引起者才能诊断。尚无特效治疗，一般性精神支持与饮食指导有一定帮助。伴有明显焦虑或抑郁者，可给予地西泮(安定)类抗焦虑药与三环类抗抑郁药。谷维素10～20mg，3次/d，对某些病例可能有效。

过度换气综合征(hyperventilation syndrome)　过度换气可引起眩晕、手足和面部发麻、手足抽搦和精神模糊，偶可意识丧失。过度换气可见于焦虑症，亦可成为一种慢性习惯。通常可由临床症状诊断，有困难时可作血 pCO_2 分析。急性发作时的治疗可鼓励患者用纸袋套住口鼻呼吸，增加 CO_2 吸入。作为一般性治疗，应促使患者注意其异常呼吸方式，并对患者进行正常呼吸训练。

神经衰弱

神经衰弱(neurasthenia)是以容易疲劳(衰弱)为主要特征的一种神经症，过去很常见，现在因为诊断概念的变化，此病诊断逐渐减少。近年来，在美国的官方疾病分类中，神经衰弱这一诊断甚至已被取消。

本病由美国Beard(1869年)首先提出，当时认为是神经的"能量不足"所致，症状范围很广，包括了神经症的大部分症状。在上世纪末本世纪初，神经衰弱是欧美最流行的诊断，以后有越来越多的原应诊断神经衰弱的患者被诊断为焦虑症或抑郁症。神经衰弱的诊断大约在本世纪二三十年代传入中国，在近半个世纪中，一直是中国最常诊断的疾病，到近10多年来方逐渐减少。据1982年中国调查，患病率为13/1000。本病多见于中青年干部和知识分子，男女患病率相似。

发病机制和临床　关于神经衰弱的病因，Beard认为与工业化与自由竞争过分紧张有关；后来有人提出，过度紧张本身并不引起神经衰弱，而过度紧张所伴随的情

绪是神经衰弱的致病原因；情绪因素之所以致病则与病前素质有关。中国的资料表明，工作和学习过度紧张、忙乱，休息和睡眠长期不良，思想矛盾持久不能解决以及伴随这些因素的思想负担和不愉快情绪是引起神经衰弱最常见的直接原因。少数患者由急性精神创伤所致。有慢性躯体疾病，个性存在缺陷或有精神疾病家族史者，在外界因素影响下较易发病。

患者诉述的症状范围很广，常不厌其详地对医生倾诉。归纳起来常见的症状有以下几方面：①衰弱症状，稍一活动，甚至早上起床后尚未开始活动就感到脑力和体力都十分不足，感到疲乏；工作或阅读时注意力不易持续集中；记忆力差；但对有兴趣的活动精力较好。②兴奋症状：有些病人表现容易兴奋、容易激动；不能忍受通常的声、光刺激，往往因为一般的喧闹而烦恼或发脾气。但这类症状一般都不严重到影响社会生活的程度。③睡眠障碍：白昼困倦欲睡，夜间则不易入睡、多梦、易醒，经常服安眠药。④其他躯体症状：最常见为头昏、头痛、肌肉酸痛，夜间失眠后这些症状更重。⑤继发性焦虑：神经衰弱是比较迁延的疾病，患者常因上述症状长期不愈而焦虑，甚至产生继发的疑病或抑郁症状。诱发因素明显而又能及时获得治疗者，病程较短；个性或遗传因素较明显者病程长。但病程无论多长，病情一般都维持在某一水平而不发生进行性恶化。

诊断依据 根据上述临床表现，以及检查不能发现相应的躯体疾病或其他精神疾病，起病常与精神因素有关，病程可反覆波动，迁延较久等。由于神经衰弱表现与焦虑和抑郁障碍有时难以鉴别，故诊断时应首先排除抑郁症和焦虑症。神经衰弱的一些症状可见于许多躯体疾病和某些重性精神病，如流感、肝炎及早期脑器质性精神病等。应注意了解有关病史，进行系统的检查和临床观察，根据客观证据加以鉴别。此外，尚需与早期精神分裂症相鉴别。

防治要点 主要采取心理治疗、药物治疗和物理治疗等综合措施，配合合理的生活作息制度和体育锻炼，常可获得较好效果。

心理治疗的目的在于指导患者分析其起病的原因，并设法去除，使患者了解疾病的性质，解除其疑虑，让患者掌握疾病的规律和治疗对策，以增强与疾病作斗争的信心。

抗焦虑药物常可减轻患者焦虑紧张情绪，可选用地西泮（安定）或氯氮䓬（利眠宁）等。睡眠障碍明显的患者，可睡前加用催眠药物，如硝西泮、三唑仑或水合氯醛等。这些药物可交替使用，不宜长期服用。物理疗法可用于头痛或失眠等症状显著的患者，以减轻症状。胰岛素低血糖治疗，对厌食、消瘦、焦虑等症状明显的患者，有一定的效果。中药和针灸，可按照辨证施治的原则选方。

人格解体-现实解体综合征

人格解体（depersonalization）是一种自我意识的改变，其时本人觉得自身不真实，有对自己陌生的感觉。这种体验很难明确加以描述和说明，常觉得自己的感情和体验是脱离自己的、不属于自己的，觉得自己变得不再能体验情感了。如果对周围环境也有这种类似的感觉时，则称为现实解体（derealization）。其时客体似乎不真实，周围人物似乎是无生命的，环境似乎黯然失色、毫无生气，景物似乎是虚假的，仿佛是在一个舞台上做戏一样。有些病人觉得自己是从一定距离的地方审视着自己，或自己好像死了一样。虽然有这种体验的人诉说不能体验情绪，然而人格解体和现实解体都被描述为极度不快的体验。与上述主要表现伴随出现的还有一些其他病态体验，包括时间体验的改变、体象的改变（如觉得某个肢体的大小和形状发生改变），偶尔觉得身体分离开了，等等。

人格解体和现实解体可见于许多情况，健康的成人和儿童出现很短暂的人格解体和现实解体体验并不罕见，特别是在疲劳的时候。这种奇怪的体验通常突然开始，正常人持续不过几分钟。睡眠剥夺后、感觉剥夺后、致幻剂作用下都可出现这种现象。很多精神疾病可经常出现这两种体验，常比较持久，甚至可长达几年以上。特别多见于焦虑性障碍、抑郁症和精神分裂症。恐怖症时这种现象也可以出现，癫痫特别是颞叶癫痫时出现人格解体者也十分多见。原发的持续的人格解体-现实解体综合征则是相当罕见的一种障碍。

本病患者虽然叙说他们失去了体验情绪的能力，他们不再能体验爱、恨、愤怒、愉快，他们的动作像是机械的，但他们能体验这种感受是极不愉快的，他们能认识这些体验的"主观性"，常用"好像""仿佛"一类字眼来描述自己的体验。有时人格解体和现实解体症状很突出，而伴随的焦虑、抑郁程度较轻。有些患者诉说身体某部感觉歪曲，如头、鼻子或肢体仿佛是棉或毛做的。本症大多起病于青年期，约半数在30岁之前。女性较多见。

诊断时必需仔细排除器质性疾病（包括颞叶癫痫）、精神分裂症、抑郁症、强迫症、焦虑症、恐怖症和分离性障碍，因为大部分人格解体和现实解体是这些疾病的继发症状。

由于大多数人格解体和现实解体症状是继发的，故应查清原发疾病，加以治疗。少数原发性人格解体-现实解体综合征患者可试用抗焦虑药。一般性支持治疗和对有关的心理社会应激加以处理也可能有一定帮助。

神经性厌食

神经性厌食（anorexia nervosa）是以食欲极度缺乏及显著消瘦为其基本症状，但并非由消化道或身体其他

系统器质性疾病所致。

本病由 Gull (1872) 及 Laseque (1873) 最先加以详细描述，并称之为癔症性厌食或癔症性消化不能，但患者并不具备癔症的基本特征。《国际疾病分类》10(ICD-10)及中国分类均已将之从癔症中划出。归列与心理因素有关的"进食障碍"项下。

据国外调查，本病的年发病率为0.37/10万～1.6/10万。患病率为4.6/1000。中国较少见。一般起病年龄为10—30岁，大多数为15～23岁，偶有在童年或50岁以后起病的报道。两性均可罹患，但女性患者约为男性的10～20倍。

发病机制和临床 本病病因未明，多数认为与精神因素有关。也可能是个体素质因素与社会文化因素共同作用的结果。典型的情况是青春期女性不愿长得太胖，为了使自己保持苗条体型，有意节食，以后食欲越来越差。有的可由急性精神创伤或长期精神不愉快，如不满意自己的婚姻，或与父母关系不好等原因而发病。

由于下丘脑肿瘤有类似神经性厌食的症状，且下丘脑的同一部位有调节饮食、性行为和月经的功能，而神经性厌食患者常同时有这三方面障碍；实验性下丘脑病变可引起类似神经性厌食的表现，似乎都说明本病属于下丘脑疾患。但神经性厌食病例的病理检查常不能证实有脑器质性疾患存在。

从内分泌方面进行的研究资料表明，本病患者的垂体前叶—性腺轴常受到抑制，促性腺激素和卵巢激素水平低下。这类情况究竟系饥饿的结果抑或厌食的原因则未能确定。

厌食为本病最突出的症状。最初患者有怕胖的心理，有追求苗条的强烈愿望，人为地给自己规定一个过低的体重标准，有意地减少进食，进而表现食欲减退，逐渐对任何食物都不感兴趣，甚至对大多数食物感到厌恶。劝其进食可引起恶心，或以各种借口，如诉述进食后腹胀难受等，加以抗拒，将食物藏匿或暗中抛弃。部分患者可采用自我刺激的方法诱导呕吐，或自服泻药导泻，或过度运动，以达到减轻体重的目的。随着进食减少，身体逐渐消瘦，体重明显减轻，其外貌比实际年龄苍老，严重者呈恶病质。皮肤干燥、缺乏弹性，躯干和四肢可见大量茸毛生长。常有基础代谢降低，脉搏缓慢，血压下降，体温过低，手足发凉甚至紫绀。顽固性便秘甚为常见。女性患者有闭经，多数继发于体重减轻之后，但少数病例可起于厌食出现之前。患者虽很瘦弱，但一般活动能力仍可保持，自己不感到有病。如症状发展严重，少数患者可合并感染、衰竭或自杀死亡。有呕吐和滥用泻药者，可能引起低血钾、碱中毒，进而可诱发癫痫或心律失常。

本病为慢性病程，虽近期治疗效果欠佳，但长期随访资料表明，若处理适当，大多数病例可恢复正常。

诊断依据 诊断本病的主要依据是：①体重较原来至少减轻25%，比相同年龄和身高者的标准体重至少低15%。这种体重减轻是因少食引起的。②以苗条为美，唯恐长胖，有意控制饮食，宁愿挨饿。③停经3个月以上。④无其他躯体疾病或精神分裂症、情感性精神病等精神疾病。其中最主要在于严重的厌食和消瘦，而无其他器质性疾病或精神病存在。

本病应与消化道疾病、脑器质性疾病、垂体恶病质(Simond 病)、抑郁症、精神分裂症、癔症、强迫症等相鉴别。鉴别要点在于详尽而系统的询问病史和检查，本病并无上述疾病的证据。

防治要点 患者对任何治疗都不愿接受，近期效果往往不佳。因此对这类患者的治疗是一个长期、耐心的过程。医务人员应抱积极、乐观、同情的态度。治疗包括生理和精神两方面，严重恶病质者应采取紧急措施，在住院条件下给以细心护理和密切观察。最初宜每顿饭坚持劝食，然后逐步鼓励患者主动进食，少量多餐，直到建立正常进食习惯。除非情况严重，应尽可能避免鼻饲饮食。

要探寻患者起病的心理背景，使患者清晰地了解本病的性质和治疗途径，鼓励患者逐步建立正规的进食习惯和战胜疾病的信念，及时祛除其精神因素。有些病例可采用正性强化法(奖励法)的行为治疗。药物治疗，可试用氯丙嗪，剂量可逐渐增加到400mg/d左右；情绪低落者，米帕明(丙咪嗪)等抗忧郁剂亦可试用。有报道使用阿米替林或左旋多巴使本病获得明显的好转。此外，可适当配合小剂量胰岛素低血糖治疗。

神经性贪食

神经性贪食(bulimia nervosa)是一种以反覆出现的难以自制的发作性贪食为特征的综合征。由于贪食可以是神经性厌食的一个症状，所以有人把神经性贪食视为神经性厌食的一种变型。此症有两个基本成分，一是不可抗拒的进食欲望，二是自己诱导呕吐以防止体重增加，有时病人滥用泻药或采取其他方法来减轻已进食物的"发胖"效应。体重一般正常，女病人的月经周期一般也正常。年龄及性别分布与神经性厌食相近，大多数病人为女性，发病年龄则稍大。1981年国外有人对大学生所做的调查发现，有13%有神经性贪食的表现。

病人通常先有不可抗拒的进食欲望，接着大量进食，进食之后不久又感到厌恶和罪过，为了抵消已进食物的发胖作用，病人自己诱导呕吐，后来则能想吐就吐。反覆呕吐可引起几种并发症，其中缺钾最为常见，可引起肌无力、心律失常和肾脏损害。尿路感染、手足搐搦和癫痫样发作也可出现。和神经性厌食不同在于病人体重往往在正常限度内，月经失调者不足半数。另一个重要区别是，病人通常渴望得到治疗。

诊断根据以下几点：①不可抗拒的进食欲望，难以自制的发作性贪食。②自我诱发呕吐或其他方法(如滥用泻药、间断禁食、使用食欲抑制剂等)以抵消食物的发胖

作用。③对发胖的病态恐惧，给自己规定一个过低的体重标准。④多有神经性厌食发作的过去史。

鉴别诊断应排除导致反覆呕吐的上消化道疾病、心因性呕吐、人格障碍以及抑郁症。

现有证据表明，神经性贪食可能和情感性疾病有密切的关系。神经性贪食病人常有抑郁症状，对于抗抑郁药治疗也往往有良好效应。

本症预后好坏不一，如果先有神经性厌食者，则预后较差。

治疗包括两个方面，一是收病人住院，对病人的进食给予控制；如果病人能够合作，亦可采取建立正常进食方式的门诊行为治疗，要病人每周数次就诊，对进食量和呕吐发作加以记录，找出促进多食的环境刺激或情绪变化并加以处理；二是使用抗抑郁药治疗，可用三环类抗抑郁药（米帕明、阿米替林等）和单胺氧化酶抑制剂如苯乙肼等。也有报告认为碳酸锂对本症有效。

失眠

失眠（insomnia）是指对自己睡眠的质或量感到不满足而言。

诊断失眠很容易，但需注意：失眠不是以睡眠的"法定时间"（例如每天8h）为标准的，而是根据各人的不同情况决定的。不管睡眠时间多短，只要主观感觉良好，不影响次日工作，就不能作为失眠。没有明显的影响睡眠的客观原因可寻的、持续数月以上的失眠，称为失眠症。短暂的、偶然的失眠不作为疾病对待。

病因和临床 失眠可由许多原因引起。失眠的形式可归纳为三种，即入睡困难、睡眠浅（多梦易醒）和早醒（指比通常醒来的时间要早2～3h，而且不能再入睡）。有些人以一种形式为主，也有许多人是三种形式混合存在。

心理生理性失眠 失眠与环境改变、情绪因素或饮料食物有关，通常持续时间很短，如出差、值班、环境喧闹、室内光线过亮、刚到陌生地方等常可引起短暂失眠。睡前饮过浓茶、咖啡、酒等也会干扰睡眠。如偶尔出现这类失眠，不必急于用药治疗。

与躯体疾病有关的失眠 这类失眠与躯体疾病或躯体不适有关。如疼痛、瘙痒、剧烈咳嗽、呼吸困难、频繁夜尿、吐泻及心悸等常能干扰睡眠。过度疲劳引起的肢体酸痛、麻木不适，亦能影响入睡。

与精神疾病有关的失眠 情绪障碍和精神病是很多失眠的原因。焦虑、恐惧或精神兴奋可引起入睡困难、浅睡多梦或间断性睡眠。儿童怕做恶梦，可能不敢入睡。情感性精神疾病常常伴发失眠，早醒常是原发性抑郁症的一个重要症状。有时抑郁症的情感低落可能不显著，失眠可能成为临床突出的症状。谵妄时睡眠节律发生紊乱，睡眠时间与深度都有减少。老年、脑动脉硬化症患者常见白天困倦欲睡而夜间不能入眠，而且夜间睡眠常有间歇醒转。精神分裂症患者在发作期也常有失眠。还有少数患者诉说失眠，但夜间观察睡眠深沉，给予轻度刺激也不醒时，称为"主观性失眠"，可能与"睡眠感"破千扰有关。

与药物或酒中毒有关的失眠 药物引起的失眠有两类，一类是中枢兴奋药所致，如苯丙胺、哌醋甲酯、咖啡因、可可碱、麻黄碱、茶碱、异烟肼等和单胺氧化酶抑制剂、米帕明等，都可有引起失眠的副作用；另一类是镇静催眠药突然撤药所致，称为"反跳性失眠"，如格鲁米特（导眠能）、司可巴比妥（速可眠）、甲喹酮（安眠酮）、戊巴比妥、苯海拉明、水合氯醛等，长期服用后突然停药，可引起眼快动睡眠突然反跳性增多，以致恶梦频繁或梦魇，或不能入睡。因此，长期服用这类药物后，如要停用，应先逐渐减量，然后停药。抗精神病药、大麻和可卡因等停用时也会引起睡眠不良。

慢性酒中毒患者多有频繁醒转，虽然躺在床上的时间很多，但睡眠质量不佳，醒睡节律发生改变，白天反而有过度困倦思睡现象。酒中毒所致震颤性谵妄时也常有失眠。很多酒中毒患者，甚至在戒酒1或2年之后，睡眠仍有障碍，深睡期短，入睡困难。有些失眠患者利用乙醇的中枢神经抑制作用，借饮酒以催眠，但长期饮酒将导致慢性酒中毒，形成更为严重的睡眠障碍。因此，以饮酒方式处理失眠是不可取的。

防治要点 首先应查明失眠的原因。治疗应针对导致失眠的疾病，而不是单纯处理失眠。多数失眠患者都可找到一些原因，给予相应的治疗方法。

因环境改变或兴奋性饮料食物所致的短暂失眠，一般无须特殊治疗。持续时间较长的心理生理性失眠可用行为治疗，因为这种失眠常由于不良条件反射形成所致。如有焦虑紧张情绪存在，放松训练通常有效。疼痛或躯体不适所致者，应予止痛等处理。焦虑症伴发的失眠，解除焦虑后失眠可以好转。原发性抑郁症的失眠，尤其是早醒、夜间易醒者，对三环抗抑郁剂如阿米替林有良好的治疗效应。亦可采用多塞平。对于焦虑与抑郁并存或年龄较大不能耐受抗抑郁药的失眠患者，可选用阿普唑仑（甲唑安定）。如系精神分裂症的失眠，宜选用抗精神病药。

如查不出可治的失眠原因，在使用催眠药物之前应先试用非药物性措施。如改变晚上喝茶、喝咖啡或饮酒等习惯，定时作息和上床，下午或夜晚作中等量运动，试行全身放松或自我暗示，都有可能改善睡眠。气功、针灸亦可选用。

中医药中有很多治疗失眠的方剂，如酸枣仁汤、朱砂安神丸、补心丹、交泰丸等，既无催眠药的副作用，停药时也无反跳现象。临床可根据辨证施治的精神选用。

如失眠严重，必须使用药物催眠时，应首先考虑对睡眠模式干扰较小的药物，并须限制长期给药。苯二氮草

类如氟西泮、替马西泮等可首先考虑。对有药物依赖倾向的患者可采用抗组胺类药物如苯海拉明、异丙嗪等。催眠药的选用可根据失眠的类型来决定，如入睡困难应选作用快、排泄快的药物，如司可巴比妥等。过去常用的甲喹酮（安眠酮）因易成瘾，而且可由于突然撤药导致谵妄和癫痫发作，故已少用。

睡眠过多

睡眠过多（hypersomnia）是指不是由于夜间睡眠不足所致的、持续的白天睡眠过多而言。它远较失眠少见，但与失眠一样也可由多种原因引起，包括器质性和非器质性的原因在内。属于器质性原因引起者，如发作性睡病、嗜睡—贪食综合征（或称Klein-Levin综合征）等以睡眠障碍为主要症状的疾病，脑炎、脑肿瘤、脑血管疾病、代谢疾病有时亦可出现睡眠过多的症状，但往往不是主要症状；非器质性的睡眠过多，常见于某些类型的抑郁症以及原因不明者，通常所谓嗜睡症常是指这类患者。

诊断睡眠过多的主要依据是白天睡眠过多（持续性的或发作性的）或长时间处于不完全清醒状态。需注意：并不是睡眠时间超过8h就是睡眠过多，大多数成人的睡眠都不超过8h，但也有少数正常成人每天需睡10h左右者。一般言，儿童及青少年需要睡眠时间较多，老年人夜间睡眠减少，但白天易打盹。如果睡眠时间较往常每天增加数小时，持续较长时间（例如1个月以上），而又查不出器质性原因者可诊断为嗜睡症。如能查出器质性原因，则按原发疾病诊断。

睡眠过多的治疗主要是治疗原发疾病，对原因未明者应继续检查随访，必要时可试用抗抑郁药（如米帕明）或中枢兴奋剂（如哌醋甲酯）。

发作性睡病

发作性睡病（narcolepsy）是指白天经常出现睡眠"发作"的一种疾病，并常伴有猝倒症、睡眠瘫痪、生动的幻觉和梦魇等症状。

（1）发作性睡病：白天睡眠过度是发作性睡病的主要症状，通常在10岁或20多岁起病。以后可逐渐加重，甚至影响日常活动。患者白天出现不可自制的睡眠，不分场合，持续数分钟至半小时乃至更长，醒后经过1—2h又可能再次进入睡眠，故文献中称为"睡眠发作"。近年的研究表明，在睡眠发作的间歇期患者仍有相当程度的瞌睡表现。

（2）猝倒症（cataplexy）：是指肌肉张力突然完全消失（因而"猝然倒下"），通常是在一些情绪激动或兴奋之后出现，可以很快恢复。在猝倒发作期间，患者意识清楚。大约60%的发作性睡病患者有此症状。

（3）睡眠瘫痪（sleep paralysis）：指入睡或醒转过程中出现短暂的肌肉完全无力现象。正常人偶有苏醒时发生睡眠瘫痪（麻痹），但入睡时出现睡眠瘫痪仅见于发作性睡病。

（4）入睡前幻觉（hypnagogic hallucination）：是患者在入睡过程中出现的极其鲜明的梦幻体验。这种梦幻体验与清醒时的体验十分相似。这种现象与觉醒水平降低有关。

本病发病率约为4/万，男女相等，有明显的遗传倾向，其亲属患本病的危险性增大6倍。

诊断主要根据症状，并排除其他疾病。睡眠脑电图检查有助于确立诊断。由于发作性睡病的发病机制不明，故治疗仍是对症处理。药物治疗旨在提高觉醒程度和抑制眼快动睡眠，大多数患者可用中枢兴奋剂，如哌醋甲酯（利他林）、苯丙胺或匹莫林，从小剂量开始，逐渐增加直至症状有所减轻。猝倒症可用三环抗抑郁药，口服米帕明25mg，每日2—3次，可使其频度与程度减轻。严重患者常有生活困难及心理负担，应给予适当安排和心理治疗。

睡眠呼吸暂停

睡眠呼吸暂停（sleep apnea）的内容如名称所示，在肥胖而睡眠打鼾者较常见。同室睡者常可发现患者鼾声突然停止，出现挣扎着要呼吸的征象，过十几或数十秒钟后呼吸又恢复，或苏醒或继续睡眠。这种情况一夜可发生多次，影响了有效睡眠，严重者次日常有头昏、头痛等睡眠不足的诉述。过去认为这种呼吸暂停是由舌根或悬雍垂阻塞了呼吸道所致，近10余年来，由于广泛开始了睡眠电生理的研究，发现还有一部分患者是中枢性的呼吸暂停，另外有一部分是中枢性和阻塞性的因素都存在。经常的呼吸暂停可影响心脏功能，甚至产生肺源性心脏病的症状，有些在睡眠时突然死亡的病例或许是由此引起。严重的阻塞性呼吸暂停可进行手术治疗，如悬雍垂手术甚至气管切开术；中枢性者则需应用适量的兴奋剂减轻睡眠的深度，要慎用甚至禁用镇静剂，以免加强呼吸抑制。

睡行症

睡行症（sleepwalking）亦称夜游症、梦游症（somnambulism）。患者在熟睡中起立、行走、穿衣、进食，甚至出现更为复杂的行为，持续数分钟或数十分钟后继续上床睡眠，次日起床后不能回忆。发作时虽有意识水平降低，但对环境仍有简单的反应。由于感知并不清晰，患者可把窗户当成门，因而越窗而出造成意外。

睡行症常在非眼快动睡眠（NREM sleep）的第三与第四期出现发作，此期被认为是不做梦的，故目前不称为梦游症。有睡行症的儿童，如果在非眼快动睡眠的第三或第四期扶着儿童用双足站立，即可诱发睡行症发作。

情绪紧张可能使睡行症发作次数增多。

儿童期偶然的睡行症发作可以是正常的。儿童期以性睡行症多在10岁前开始出现，15岁前发作停止。这种患儿白天情绪及行为正常，睡行症发作次数较少。家族中常有睡行症、夜惊或遗尿的病史。

成人频繁出现睡行症发作是比较严重的问题。如能排除癫痫，最常见的原因可能是精神疾病或严重的精神刺激。睡行症开始发作的时间比儿童睡行症晚，发作次数较多，没有家族史，常能发现与重大生活事件的应激有关。

睡行症须与癫痫、老年人夜间搜索行为、漫游症以及某些从过度睡眠疾病中激醒的患者所表现的酒醉样的状态相鉴别。此外，睡行症也可由药物诱发，如催眠药或锂盐与抗精神病药联用时都可出现。

地西泮(安定)、米帕明(丙咪嗪)、中枢兴奋剂和抗癫痫药都曾被推荐用于治疗睡行症，但没有一种药是普遍有效的。行为治疗和催眠疗法有时有效，但很多病例对各种治疗都无效。

夜惊

夜惊(sleep terror)是与睡眠时相有关的一种功能障碍，发生于非眼快动睡眠的第三、四期内，常见于儿童，一般入睡后约1h出现，儿童在睡眠中突然尖叫，表现极度恐惧、出汗、呼吸急促、心跳剧烈加快。摇晃下需经几分钟才能唤醒。如未唤醒，第二天早晨对发作通常不能回忆。如被唤醒，则患儿能记得惊恐的感觉，具体的梦境内容很少能被记住。

夜惊多见于4～10岁的儿童，青年期消失。睡眠不规则、过度疲劳或处于情绪紧张情况下，夜惊可以增加。儿童夜惊似乎与遗传和发育因素有关。偶有夜惊的儿童与其他儿童比较并没有更多的心理问题。定时上床、充足的睡眠常可使情况显著改善。把儿童从夜惊中完全唤醒和紧张地向儿童询问问题只会加重病情，使夜惊次数增多。

儿童夜惊一般不需要用药，少数病例在特殊情况下可给予小剂量地西泮。

成人的夜惊则性质比较严重，常提示有精神疾病，如极度焦虑、激动等。苯二氮卓类药物能控制夜惊，但是必须首先排除睡眠窒息引起的夜惊。文献中关于应用三环抗抑郁剂治疗的意见不一，有的报道认为米帕明(丙咪嗪)可使夜惊恶化，另一些人则认为米帕明可作为夜惊的一种治疗。

梦魇

梦魇(nightmare)是指持续时间较长的恐怖性梦境，又称为恶梦症。梦的内容多样，例如亲人死亡，被仇人追逐等。通常都被惊醒，对梦境记忆清晰，并仍有短暂的心跳加快等反应。梦魇多见于3～6岁的儿童，成人亦偶可出现。一般都出现于下半夜，出现于眼快动睡眠期。研究发现，长期服用多巴胺者梦魇增多，精神分裂症患者的一级亲属中梦魇者也较多。一般不需要治疗，但成人经常出现梦魇者，在排除心理社会刺激等因素之后，应警惕患精神疾病之可能。抗精神病药物有时对此类梦魇有效。

性功能障碍

性功能障碍(sexual dysfunction)不是一个病名，而是一组症状的总称。《国际疾病分类》10(ICD-10)又将它分为三组，即：

(1)非器质性的性功能障碍 包括性欲低下、性厌恶、性乐缺乏、勃起障碍、阴道干燥、性高潮功能障碍、早泄、阴道痉挛、性交疼痛、性欲亢进(旧称色情狂)等。

(2)性身份障碍(gender identity disorder)：包括易性癖、异装癖等。

(3)性偏好障碍(sexual preference disorder)：包括恋物癖、窥阴癖、露阴癖、恋童癖、施虐受虐癖等。

上述名称中的“癖”，有时也译为“狂”、“淫”或“症”。

性功能问题虽然是日常生活中的重要问题之一，但因传统观念影响，平常都避而不谈。中国在近10多年来才作为一个医学卫生问题引起注意。但即便在美国这样的国家，据80年代的估计，在一般门诊中主动诉述有性功能问题者不到10%，如果医生在问病史中主动导向这问题，则约有50%的病人可以表示对自己性功能的关切。所以实际的发生率肯定高于上述数字。

人和动物都有性功能，但在人类，这种本能在很大程度上受到心理社会因素的制约，因而会出现许多不是由于性器官缺陷引起的性功能障碍，如性生理功能障碍，性心理障碍。

正常性生活(性交)过程可分四个阶段。

(1)性欲的引起：在接触到自己所喜爱的异性或其有关形象时可以引起性欲(sexual desire)，这是性生活的必要前提，但有许多心理社会因素可以抑制性欲的产生或发展。

(2)性器官反应：产生性欲后，如果条件许可，就会产生性器官反应。男性主要是阴茎勃起，女性主要是阴道分泌液体，有利于阴茎插入，然后进行性交。

(3)快感：阴茎在阴道内反覆动作后，男性出现射精，然后骨盆肌及全身进入松弛，达到性乐高潮(即快感)；女性一般也会从紧张进入松弛，获得快感。但女性的性潜伏期较长，所以其快感的出现通常较男性稍迟。

(4)松弛：获得快感后即进入松弛期。男性往往要再过一段时间才会再度勃起及获得快感，这一段时间称为不反应期。女性的不反应期可以很短，甚至可以连续获得快感(如果连续刺激的话)。

发病机制和临床　性功能障碍可以简单归纳为性生理障碍和性心理障碍两大类。性生理障碍常见，这种障碍多数由心理社会因素引起。性心理障碍（包括性身份障碍和性偏好障碍）较少见，但症状较突出，其病因大多不明。与性功能障碍有关的心理社会因素很多，而且很多病人常是由多种因素作用引起的。现将常见的有关因素列举如下：

（1）社会文化背景因素：科学的性知识过去研究得很少，传布更不广，因此人们关于性的知识往往是道听途说而来，一般都认为谈论性问题是"下流"的，因此即使夫妻之间，也不一定有充分的交流，不知道什么样是适当的性行为，有了问题也不敢寻求帮助。

（2）个人因素，最常见的是焦虑，例如怕自己的性能力不足以满足对方要求、怕怀孕、怕性行为被人发觉、怕被对方认为淫荡等。

（3）双方关系：例如对对方过分尊重、恐惧、厌恶，双方缺乏感情或缺乏交流等。

（4）不正确的知识：例如认为性行为应随停经而终止，到了一定年龄就不会有性能力，患某些疾病影响性行为等。

（5）其他疾病：某些疾病或某些药物确实可以影响性能力，特别是影响男性的勃起，例如内分泌病、抗高血压药等，精神科药物如硫利达嗪（甲硫达嗪）、阿米替林等亦可引起阳萎。一般言，急性病或短期用药虽常可影响性功能，但不引起注意；慢性病因为时间长，所以引起注意。因为其他疾病引起的性功能障碍只占少数，有一些还是因为焦虑引起的，例如怕进行性交加重疾病。

性生理功能障碍　通常即称性功能障碍。较为常见，这种障碍多数由心理社会因素引起。常见有以下几种形式：

（1）性欲缺乏：可能由于双方关系不良引起。如从未与对方有过好感，那就不是医疗问题。如果一方有兴趣而对方无兴趣，这可能是因为对方疲劳或其他原因引起，也可能是对对方的"挑逗活动（foreplay）"不足引起。女方对性交的恐惧也可以抑制性欲。

（2）性器官反应缺乏，这在男方主要是阴茎勃起障碍或阳萎，在女方则表现为阴道滑润性液体分泌缺乏或不足。如果只是与妻子性交时出现阳萎，则主要是由于焦虑引起。如果阳萎不是"选择性"的，则应检查是否因其他疾病（包括精神疾病）或使用药物、乙醇引起。女方缺乏阴道分泌主要由于性欲缺乏或挑逗不足引起。

（3）快感缺乏：这较多见于女性。如果能适当延长性交动作或延迟射精就可使男女双方都同时获得快感。男方在阴茎插入阴道前即已射精，称为早泄（premature ejaculation），这也影响快感，这种情况可在头几次性交时或经长期间断后恢复性交时出现，不需处理。阴茎插入阴道后需维持多长的时间射精才不算早泄，这并没有一定的标准。西方一度提倡用"挤压法"来治疗早泄，目前认为用在将要射精时暂停动作或拔出阴茎，稍停之后重新开始（称为"开始—停止法"）的方法更好。当然，在进行这种治疗时男女双方的相互了解、相互配合是非常重要的，而且是获得成功的前提。

（4）性交疼痛（dyspareunia）：主要见于女方，可以由于性交时阴道分泌不足或局部炎症或男方动作粗暴等原因引起，一次这种疼痛的经验可以使以后的性交时因为害怕而产生阴道痉挛（vaginismus），从而出现疼痛。加强相互关心、改进性交技巧、治疗局部疾病常可使疼痛减轻或好转。

性心理障碍　人的性活动，从生物学的角度来说，是以指向异性，发生性器官接触，达到生产下一代为目的的，这是与其他动物共同之点。但是，作为高等动物的人，不知从什么时候起，生育已不是每次性生活的目的了，而指向异性、进行性交仍是绝大多数人的性活动过程。凡是不符合这一过程而又没有性器官解剖生理缺陷的就被称为性心理障碍，过去也称为性欲倒错（sexual perversion）。较常见或较常提到的性心理障碍表现有以下几种：

（1）同性恋：前已提及，绝大多数人的性爱都是指向异性、排斥同性的（可以称为异性恋），如果相反，则称为同性恋。同性恋者并不都完全排斥异性。一对同性恋者常有一人较主动，一人较被动，被动者的排斥异性的倾向较小，因此有些最后可以脱离同性恋而与异性结婚，造成主动者的"失恋"。完全的、终身的同性恋者较少；爱好同性但因受社会传统的约束而与异性结婚者，或以异性恋为主，对某些同性也有性爱的爱好者较多。同性恋者男女均有，在西方报道较多，在我国报道不多。同性恋一般被认为是违反生物学规律的不正常现象，而且被作为精神医学的一个课题。但目前美国精神医学会已在精神疾病分类中取消同性恋这个项目，只保留主动要求治疗的同性恋者（称为 ego-dystonic homosexuality），但在最近的（1987，1994）分类中，连这一保留名称也取消了。《国际疾病分类》第10版中也取消了这一名称。近年来，因为发现艾滋病与同性恋关系密切，因此同性恋者有所减少。

同性恋因为原因不明，所以目前无特效的处理方法。

（2）异装癖：是指具有异性恋的成年男性反复穿着女性服装以获得性兴奋者。不包括不引起性兴奋的、因为特殊需要或是社会流行的穿着方式。异装癖实际上应称为异性服装癖，但一般不包括女性穿男性服装者。

（3）露阴癖：一般都是男性，突然在陌生女性面前露出自己的生殖器，引起对方的注意后立即逃逸，此时即可获得性兴奋，并不要求有进一步的性行为。

（4）恋物癖：一般都是男性，所恋之物主要是与女性身体密切接触的东西（如内衣、内裤）或女性头发等，获得这些东西时即可产生性兴奋，因此千方百计去收集，甚至偷抢这些东西。

（5）施虐癖和受虐癖：即反覆的以虐待异性或受到

异性虐待作为获得性的满足的行为。这种虐待是指可以致伤的或精神上受到严重侮辱的虐待，而所产生的性满足常常超过性交所获得者。作为性交前奏的"打"情"骂"俏，因为不引起精神和肉体伤害，所以不属于施虐或受虐。

(6)易性癖(transsexualism)：即强烈的、持续的希望自己成为异性。这类病人常不惜化大量金钱进行外科手术进行改性。但东南亚的所谓"人妖"，虽是易性(男改女)，但不一定是易性癖。

防治要点 性心理障碍大多病因未明，有一部分可能与少年儿童期的生活经历有关。治疗大多困难，近年来使用行为疗法，有时可以好转。

性心理障碍主要用心理治疗。治疗原则是"用加强正常的男女性关系来减少异常的性心理行为"。

性识别障碍

性识别障碍(gender identity disorder)即性身份障碍，指患者坚信其实际性别与外生殖器所表示的相反，因而强烈希望能作为那种相反的性别生活在社会上。希望设法把自己的体型、外貌和外生殖器改成异性者，称为"易性癖"(transsexualism)。

病因至今未明。未见遗传的证据，抚养方面也无缺陷。有人认为问题在于胎儿在子宫内发育时受到过多内分泌的影响，但是没有充分证据。

据国外报道，本病患病率在男性约为1/4万，女性约为1/10万。

男性患者往往自幼喜欢与女孩在一起生活。他们往往穿着女装，但并不是像异装癖那样为了产生性的兴奋。他们也不像同性恋那样穿了女装去吸引其他同性恋者。他们之所以穿女装是为了使自己更像真正的女性。他们为此涂抹口红，画眉卷发，设法去除胡须与体毛。他们模仿女性的嗓音和姿态；也会寻找一些妇女的职业。但是他们不会像异装癖那样地在改穿女装时手淫。他们往往要求医生为他们施行手术、人造乳房、切除阴茎、制作人造阴道。甚至有的自行动手阉割。

女性患者则努力在衣着、声音、姿势和社交行为上，装得像男性一样。他们选择男性的工作和业余爱好。有的甚至要求切除乳房和子宫，制作一个人造阴茎。

在治疗上没有确实有效的方法。国外有人以手术来满足病人的要求作为治疗的。

性变态

性变态(paraphilia)或称性偏好(sexual preference)障碍，是指反覆多次地以异常的方式或对象来获得性兴奋。其表现往往起自青春发育期后，病程慢性持久。大致可分两类：一类是性对象的异常，如恋物癖、异装癖、恋童癖、恋兽癖、恋尸癖与同性恋。另一类是性活动方式的异常，如露阴癖、窥阴癖、性施虐癖与受虐癖、摩擦癖、恋粪癖、恋尿癖与尿道性欲症。

性变态较为少见，确切的患病率未见报道。各种性变态均以男性多见，仅偶有女性病例报道。

各种性变态都具有共同特点可资诊断：①性变态行为相当固定，往往多次反覆出现，甚至延续终身。每次表现基本相同，形成某种刻板程式。②在冲动支配下出现的这种行为对患者说来是无法抗拒的。③这是患者引起性兴奋的主要方式，往往随之以手淫，或与配偶性交，以获得满足。④一般说，患者很难自制，如强行抑制，往往会产生焦虑、抑郁或空虚感。

在鉴别诊断方面，首先应该排除精神病的可能。有时，痴呆、乙醇中毒或躁郁症病人也会表现出一些异常的性行为。尤其是中年以后初次发病，更应仔细鉴别。强奸不算性变态，因为它并非强奸者所偏爱的性活动方式，也不是他的幻想所在。遗精与手淫都不是性变态行为。此外，在无法得到异性对象的情况下，偶然或短暂出现某些性变态行为，也不宜作出性变态的诊断。

性变态的治疗相当困难。第一步是设法鼓励发展正常的两性关系。第二步才可促使患者放弃变态行为。患者平日在手淫时进行的幻想，往往是继续维持性变态行为的重要因素。所以应该鼓励患者在手淫时尽力避开这种幻想，代之以想像正常的两性性交。有人应用雌激素等抗雄激素制剂，但效果尚难肯定，而且有乳房肿大等副作用。米帕明(丙咪嗪)等三环抗抑郁剂，在即使没有明显抑郁症状时也可试用，或许可能奏效。厌恶疗法能起到一些暂时抑制的作用。不少患者会因这种行为被治安部门拘捕、判刑或劳教，有时能够促使患者控制或改正自己的变态行为。

异装癖

异装癖(transvestism)指经常穿戴异性的服饰，可以从有时穿着一二件，直到完全的异性打扮。如果在穿戴异性服饰时还感到性的兴奋，可以称为恋物异装癖。

病因未明。较大可能是正常的性心理发育受到阻碍，再加上条件性学习的结果。

一般起自青春期。先是穿戴异性的一二件衣服，以后逐渐增多，直至全身内外都是异性服饰。此时往往发生阴茎勃起，随即手淫。以后就发展到在公共场所，或日日夜夜都是异性打扮。

大多数异装癖都是异性恋者。他们与易性癖(性别识别障碍)不同，并不怀疑自己的性别。男性异装癖者在异装时会有阴茎勃起，自信为男性；而易性癖者在改装后并不感到性的刺激，自信在这种服装包裹下的正是一个真正的异性。有的异装男性是女性化了的同性恋者。几乎所有异装的女性都是女同性恋者或易性癖，很少是异

装癖。根据一般临床印象，大多数患者可持续异装多年，往往至中年后随性欲减退而症状减轻。

治疗方法与恋物癖相似，可以采用行为疗法中厌恶疗法，效果较为迅速。

恋物癖

恋物癖(fetishism)是指患者偏爱或只能用某些物品来获得性兴奋。这种情况实际上并不少见。有些男性在看到女性的内裤或丝袜时会感到性兴奋，但若不是偏爱这种方式胜过异性本身，就不属恋物癖。

病因学说很多，但均未获证实。有人认为是，以往对于异性的性冲动曾在某种方式下受到抑制，难以表达，例如因为怕羞或恐惧，等等。由于偶然的机会，某些无关的物品与性兴奋联系在一起形成了条件反射，经多次重复后获得巩固，形成此症。

恋物癖起自青少年期。几乎全是男性。可以引起性兴奋的东西种类很多，但每个患者往往只偏爱少数几种。最常见的是女性内衣裤或鞋袜。这与物品的质地和气味也很有关系，一般为毛皮、丝绒或橡皮等柔软物品。患者在接触这类物品后能感到性兴奋，随即发生手淫，或与配偶性交，以达性欲的满足。恋物癖者往往到处搜集这种物品，或买或偷，获得后予以珍藏。

一般认为，青少年的恋物癖往往是暂时的，在建立了正常的两性关系后就会消失。严重病例或可采用行为治疗中的厌恶疗法，或一般的心理治疗。

窥阴癖

窥阴癖(voyeurism)是指反复地以窥视他人的性活动或裸体女性作为获得性兴奋的偏爱方式。在窥视同时往往进行手淫以满足性欲。窥阴癖较露阴癖为少见。

年轻人因好奇而偷看异性裸浴，或窥视他人性行为，均非罕见，不属此症。这种行为并不取代正常的性生活，并不作为引起性兴奋的唯一的或比较偏爱的方式。心理分析学派认为窥阴者的性生活可能不够理想或遇到困难，所以才有此行为；而行为学派则认为是在某一次偶然窥视后获得强烈的性兴奋，就此多次重复，产生了条件性强化的结果。

治疗以行为疗法为主，疗效不十分肯定。

露阴癖

露阴癖(exhibitionism)是指突然在陌生女性面前暴露自己的阴茎，从而达到性兴奋。一般认为并不罕见。据 Rosen(1979)报道，因性犯罪而至精神科鉴定者约有1/3属于此症；在法庭上所见到的性犯罪约有1/4为露阴癖。患者均为男性。有些女性为谋生而裸露身体不属此症。

露阴癖者往往预先选择较僻静的角落或比较容易逃跑的地方。看到女性对象后便突然露出自己的阴茎，使对方因而惊慌失措，而自己却逃到阴暗角落，一边回忆当时情景，一边手淫。有的在暴露后立即手淫。一般不会对女方采取性暴力行为。有的露阴行为是有所策划和准备的，有的只是偶然冲动而已。

病因未明。在中国及某些国家，这种行为要受到法律制裁。据有关部门观察，80%露阴者在一次露阴并因此遭到法律制裁后，能完全改正。但若有第二次发作，则较难自行纠正。

治疗相当困难。行为治疗可能有效。

性施虐癖与受虐癖

性施虐癖(sexual sadism)是指以伤害异性的方式来获得性的兴奋；而性受虐癖(sexual masochism)则以接受异性的虐待来获得性的兴奋。施虐或受虐均指在精神或肉体上产生较严重伤害的情况，而且非此不能引起性的兴奋和满足。一般的"打情骂俏"因不引起精神和肉体伤害，属于性挑逗行为，不属性施虐或受虐。

性施虐癖与受虐癖均属罕见，亦不易治疗。

恋童癖

恋童癖(paedophilia)是指与未成年女孩发生性行为或幻想此种性行为，且以此作为所偏爱的或唯一的性兴奋方式。

患者大多为中年以上男子，诱骗9岁左右女孩，在她面前暴露阴茎，或自己手淫，或让女孩为他手淫，甚至发生奸污行为。此种行为因危及儿童身心健康，在中国属于严重犯罪而予以严惩。

同性恋

同性恋(homosexuality)是指成年人对同性产生性爱的思想和感情，而对异性相对冷淡。按性学专家 Kinsey 的观点，成年人大多数是异性恋，少数是同性恋，而有一部分则既有异性恋又有同性恋。对于某一个个人来说，可能自己内心是同性恋，而在社会上被认为是异性恋者，因为他有妻子和子女；他很可能只有对同性的性幻想，但因社会习惯的影响仍与异性结婚并有性行为。所以在流行学调查时如何确定同性恋，往往相当困难，因而产生统计上的差异。国外一般认为，在男性中同性恋者至少有1%～3%，既是同性恋又是异性恋者也有1%～3%；在女性中，两者都是1%。中国未有此种调查，而且历来把同性恋的定义为与同性对象发生性行为者，因此一般认为为数较少。

从生物学的角度看，异性恋有利于保持种族繁衍，而同性恋则不然，因而传统上认为同性恋是不正常的，由于同性恋者并没有性器官的生理解剖异常，因而同性恋被归入性心理异常。近年来西方社会有些人认为选择同性或异性相恋是个人的权利，医生无权将同性恋作为异常或病态，因此美国精神疾病分类在本世纪80年代已取消了同性恋这一类别。

产生同性恋的原因不明，因而要使之转成异性恋比较困难，特别是很多同性恋者并不希望转换。在中国，女性同性恋者常不被注意，男性同性恋者如被发现，常被认为是伤风败俗的行为。

人格障碍

人格障碍（personality disorder）是指由于其个性特征或行为模式的异常，难以适应社会生活和工作，以致个人感到痛苦或遭受损害，使社会或他人蒙受损失。人格障碍的表现一般在青少年期开始显露，往往持续终身，但有的人格障碍到中年以后可有所减轻。

人格障碍以往称为变态人格或病态人格（psychopathic personality），有广义和狭义之分。狭义者仅指反社会型人格障碍（见"反社会型人格障碍"条），往往成为病态人格的同义词。广义者包括多种类型，例如偏执型、分裂型、冲动型、癔症样、情感型、依赖型和反社会型。按美国精神病学会的分类方法，又有边缘型、逃避型与自恋型等。

由于轻度的人格障碍与正常人格很难明确区分，所以很难得到确切的患病率数据。按照 Essen-Möller 在瑞典，Murphy 在尼日利亚，以及 Helgason 在冰岛的调查，大约5%～15%居民符合某种人格障碍诊断标准。至于中国，到目前为止，人格障碍的诊断率远较西方为低。

发病机制和临床 关于人格障碍的原因，迄今尚未阐明。遗传研究表明，人格障碍在亲属中的发生率与血缘关系成正比，即血缘关系越近，发生率越高。脑电图异常率也是如此。Gottesman（1963）报道单卵双生子的性格测定一致率较高。Pollin 调查15000名美国双生子发现，单卵双生的人格障碍同病率是双卵双生的好几倍。从 Kety（1978）与 Schulsinger（1978）等人的研究看来，人格障碍者寄养出去的子女与正常对照相比，仍有较高的人格障碍发生率。这些资料提示遗传因素可能与人格障碍的形成有关；至于素质因素如镇静药中毒、脑炎后遗症、以及颞叶癫痫等与人格障碍的发生也有关系；后天环境因素，如童年期精神创伤、不和谐的家庭环境、不合理的教养等，对人格障碍的形成具有极为重要的影响。

人格障碍的表现多种多样，随类型而异，现按主要类型分述如下。

偏执型人格障碍 主要表现为猜疑多心，成天提防被人欺骗。生性固执，自信，喜争辩，又显得过敏，使人觉得难以相处。

分裂型人格障碍 表现退缩、孤僻、害羞、胆怯、不爱交往、沉默、缺乏进取性、人际关系抱不介入态度。按照美国精神病学会的意见，对于上述单纯内向淡漠者称为分裂样人格障碍（schizoid personality disorder），而对同时具有怪异思维和行为的则称为分裂型（schizotypal）人格障碍，并认为人群的3%属此类型。

冲动型人格障碍 这类人常因些微刺激而爆发非常强烈的愤怒和冲动，而在间歇期是正常的，且对发作感到懊悔，但又不能防止再发。曾怀疑本型与癫痫有关，但脑电图大多正常，且无抽搐发作。有人称之为发作性控制不良综合征。现美国分类把它列为独立诊断单元，称"间歇性爆发性精神障碍"。

癔症样人格障碍 其特征为人格不成熟和情绪不稳定，表现为喜招人注意、夸大做作、感情肤浅、瞬息多变、喜新厌旧、娇嗔要挟、文过饰非、自欺欺人。其暗示性强、富于幻想、易把幻想当作现实。以往认为这类人容易发生癔症，如今认为不一定有密切关系。

强迫型人格障碍 这类人往往以极端的高标准要求自己或别人。办事过于认真，要求十全十美，十分重视细节。遇事犹豫不决，难以作出决断。以往认为这种人格是产生强迫症的基础，如今认为不一定如此，而却与焦虑状态及抑郁症的发病有相当关系。

情感型人格障碍 这种人的情绪问题并非周期性发作，而往往持续终身。有的一向多愁善感，称情绪抑郁型；有的一直嘻笑欢乐，称情绪高涨型；有的在此两极端间来回变化，则称循环型。这种人格障碍一般不会使他人遭受损害，但可能使自己遭到困难。至于与躁郁症的关系，尚待进一步探讨。

依赖型人格障碍 这种人意志薄弱，缺乏活力，自信心不够，凡事多依赖他人。有的容易发生焦虑性神经症。

边缘型人格障碍 这一诊断名称近年在国外应用较多，主要表现为自我形象不稳定，对于自己的看法、职业的选择、长期生活目标、选友择偶标准以及遵循的道德规范等均无肯定标准，以致感到生活空虚厌烦。其情绪多变，容易激怒，以致人际关系显得紧张。往往冲动性地采取对自己有害的行为，如狂饮暴食、滥用药物、高速驾车、商店扒窃或不负责任的性行为。出于暴怒，或者想借此威胁要挟他人，有时出现自伤或自杀举动。这种人格介于癔症样、分裂型与反社会型之间，故称为边缘型。

反社会型人格障碍 见"反社会型人格障碍"条。

诊断依据 轻度的人格障碍一般都不就诊，因而不需诊断，严重者诊断不难，但需与精神疾病鉴别。一般说，如果异常行为是以青少年期以来的一贯表现，那么很可能是人格障碍；如果患者以前行为相当正常，而最近明显变化，很可能是精神疾病。此外，精神疾病的行为变化也较迅速，而人格障碍则持久少变。

人格障碍需与正常性格的变异相区别，后者指在正

常人格范围内的变异，包括某些品质的过多或不足，但它远未达到损人害己的程度。有些人格障碍可发生违纪犯法行为，但并非所有犯罪者均系人格障碍。

评价和诊断人格障碍可以应用一些心理测验方法，如"明尼苏达多相人格问卷"(MMPI)、Eysenck人格问卷等。这些测验结果为临床诊断提供重要参考。

防治要点 人格障碍一旦形成，不易矫正，所以应该强调预防。为此必须重视幼儿教育和学龄儿童指导等工作。如果发现儿童有行为障碍，应及时注意教育和纠正，以免发展。

心理治疗主要是说服解释，在耐心指出其个性缺陷之所在后，可能有助于其改正。精神药物对人格障碍无助。

反社会型人格障碍

反社会型人格障碍(antisocial personality disorder)是较为常见的一种人格障碍，以往称为病态人格、非社会性人格障碍、悖德型人格障碍，或违纪型人格障碍。这种人格障碍起自青少年时期，主要特征为一系列不负责任的、反社会的行为。所谓"反社会"是指违背社会生活的道德准则和风俗习惯，以致损人害己的性质而言。

由于缺乏统一的诊断标准，患病率各家报道不一(0.05%～15%)。最近美国按照统一标准调查，男性患病率为3%，女性为1%。

产生反社会人格障碍的原因未明。遗传因素可能有一定关系。Lane与Rosanoff都曾发现单卵双生子之一如果犯罪，另一也犯罪者可达60%以上；而双卵双生子仅12%左右。犯罪本身不可能遗传，所遗传的只是某种人格，其中以反社会型人格最有关系。Cadoret(1978)用养子研究的方法发现，反社会型人格障碍父母所生子女在寄养条件下有22%发生率，而正常父母所生子女竟无1例；环境、文化与教育与反社会型人格障碍的产生也有很大关系。Bowlby(1944)研究了44例少年犯罪，认为从小离开母亲，丧失母爱，是导致反社会型人格障碍的一个原因；最近有人认为儿童多动症与成年后的反社会人格障碍也有关系。这些说法均待进一步研究证实。

主要表现为：①缺乏正常的人际感情：这种人以自我为中心，对他人缺乏同情，甚至可以称为冷酷无情。其内心缺乏感情，而外表却颇具魅力，因而往往与人能保持一种肤浅或短暂的友谊关系。②冲动性行为：由于缺乏自制能力，所以容易发生冲动行为，结果损人害己。他们往往凭心血来潮，想干什么便干什么，在事前不作周密考虑或计划。因而屡次更换工作岗位，甚至不辞而别。在家庭婚姻方面，爱情也不专一，忽冷忽热，经常吵架，最终分居或离婚。由于不能自制，往往违纪犯法，从偷窃、打架、直到强奸、抢劫、伤人或凶杀。③不吸取经验教训：这种人对自己的错误行为并非不认识，也往往能作出检讨，但却始终不能从中吸取经验教训，不能以正确的认识来指导自己的行动，结果是屡教屡犯。

治疗比较困难。一般的心理治疗与药物治疗均无明显效果。教育与惩罚，有可能使患者在短期内较好地适应环境，但常不能根本改变其性格缺陷。一般说，至45岁以后，情况会有所好转或减轻；Robins曾随访一些病例，发现1/3有所进步，不再犯法，但对妻儿邻居仍常发生麻烦纠葛。

与文化相关的精神障碍

有些精神障碍仅见于具有某种文化背景或居住于某些地区的人群，此种障碍被西方专家称为"与文化相关的综合征(culture-bound syndrome)"，这里所谓文化，实际上仅是指西方主流文化以外的文化，因此它不是一个很严谨的概念。《国际疾病分类》第10版未采用这一名称，仅将部分具体的综合征归在"其他神经症性障碍"项下。《中国精神疾病分类》(1994)采用了这一名称，包括下列精神障碍。

恐缩症(koro) 主要见于中国南方及东南亚等地区。常呈小规模的流行发作，患者多为男人，表现为极端害怕自己的阴茎缩入体内，认为阳具缩入体内将会致死，故十分焦虑紧张。发作时并伴有相应的交感神经兴奋症状，或抓住阴茎不使缩入。症状呈发作者，患者的文化水平一般较低，并常有迷信观念。在中国原称缩阳症，后因发现偶亦有少数女性害怕乳房缩入，故改称恐缩症。实际上多数恐缩症可归入急性焦虑发作一类。

气功所致精神障碍 气功有时可以"走火入魔"，这在很早就有报道，80年代以来，由于气功的流行，此种报道逐渐增多，并被命名为"气功偏差"。气功偏差多数表现为精神障碍。由于气功(特别是一些"神奇的"气功)的机制目前还有争论，所以关于这类精神障碍的概念也较模糊。精神科医生所见的气功偏差有时可以用暗示和自我暗示的机制解释，因其表现类似癔症。有些精神疾病患者在其康复期会采用气功作自我保健之用，在练功过程中恰巧又复发，因此与气功联系起来。至于练功以前性格健全，其精神症状完全是气功"所致"而不能诊断为其他任何一种障碍者，十分罕见。

与迷信巫术相关的精神障碍 这类障碍在文化较落后的地区及人群中并不罕见，有相当多的这类病人可诊断为癔症。中国分类虽将它列为一个类别，但是否可作为一个诊断单元，尚有争论。

Amok 在中国分类中未提及，而是在西方文献中常提到的"与文化相关的综合征"之一。患者多为男性，主要表现为突然无故爆发的狂怒行为，甚至导致杀人。因首先报道于马来亚，故曾译为"马来亚杀人狂"(原文为马来语)。

Latah 患者主要是马来亚女性。表现为两种形式，一为突然出现的不合当时情境的言行，一为突然模仿周围人的行为，均为不能自我控制。

Piblokto 主要见于北极的爱斯基摩女性，又称为"极地歇斯底里"。

这些精神障碍的发生率随着文化环境的改变而改变，例如上述 Latah，在二次世界大战后已十分罕见。

精神发育迟缓

精神发育迟缓(mental retardation，MR)过去在中外文中均有许多不同的名称，中国命名有精神发育不全、精神幼稚症等。英文名有 mental deficiency、oligophrenia 等。不同的名称有时反映不同时期对此问题的不同认识。70年代以来，已逐渐一致使用现名。MR 属于综合征，可由各种原因引起。MR 的定义目前比较公认的包括三个要素：①发病于成年期之前(美国规定为18岁之前)。②主要表现为智力低下(所以又称为智力发育不全或弱智)。③不同程度的社会适应能力不足。

MR 根据智力缺损的程度分为轻、中、重和极重度四级。过去根据严重程度由轻到重分为三级，分别称为愚鲁、痴愚和白痴，这三个名词无论在中、外文中都带有贬义，目前都已不用。MR 的患病率据中国调查(1982)为0.3%左右；据美国资料约为1%。男：女为1.5：1，男性多见。其中轻度者为 MR 总数的85%左右，最多见。许多轻度患者需经智力检查方能发现，中国患病率低的原因之一可能是由于专业人员不足，调查不周之故。

MR 的诊断和处理牵涉到许多部门，包括卫生系统、教育系统、劳动安排部门等，对中、重度患者，卫生系统起的作用较重要。

发病机制和临床 根据目前的估计，约有1/4的 MR 是由于已知的生物学原因所致，其病情一般较严重，并常伴有其他缺陷或畸形。另3/4的 MR 则尚未能查出肯定的生物学病因，其病情一般较轻，常须到学龄期方能发现。

各种能影响脑发育的因素均可能引起 MR。这些因素一般归纳为：①按作用的时期归纳：可分为怀孕期(出生前)因素、围生期因素和出生后因素。②按病因性质归纳：可分为遗传因素、孕母疾病、出生后疾病及心理社会因素。

(1)遗传因素：最常见的是染色体异常，其代表性疾病是 Down 综合征，其他尚有猫叫综合征等；另一组较常见的遗传性疾病是先天性代谢异常，其代表性疾病是苯丙酮尿症，这类疾病大多数均为罕见病。

(2)孕母疾病影响胎儿发育：最常见的是感染，其中孕母风疹、巨细胞病毒感染及梅毒对胎儿的影响最大，越是怀孕早期感染，影响越大。艾滋病也可影响胎儿，但因死亡率高，所以不一定能活到能充分表现症状的年龄。孕母的其他感染虽亦可影响胎儿，但危险性较小。怀孕期的其他疾病，如妊娠高血压综合征、营养不良、糖尿病、服用致畸物等均可影响胎儿，必须注意预防。

(3)出生后疾病引起 MR：最常见的是感染，特别是脑炎、脑膜炎的后遗症。慢性感染及营养不良所致的全身发育不良目前在发达国家已少见，在中国大部分地区也已少见。儿童因从高处坠下或因交通事故引起的脑外伤也是引起 MR 的原因之一。

(4)心理社会因素所致 MR：主要是指婴幼儿的养育环境和方式对其智力发育的影响。流行病学的研究表明，轻度的 MR 在社会经济文化条件较差的阶层中要较其他阶层多见，而这些患者常常找不出引起 MR 的生物学原因。当然，文化低下和经济贫困常使这一阶层的成员缺乏卫生知识，缺乏必要的医疗和营养条件，儿童容易患病，这也可以归纳为由环境因素引起的生物学病因。但另一方面，也可能由于父母的文化低下，或由于忙于工作，或因经济困难，不能给儿童提供适当的教育(适当的心理"刺激")条件；或因为许多事自己也不懂，所以对儿童的要求也很低。这些因素都可能影响儿童的智能发育。动物实验证明，脑细胞的正常发育有赖于适量的刺激，如果将一只新生动物遮掉一只眼，经过一段时间后就可以发现支配这只眼的视觉的脑细胞不能正常发育，以后即使除去遮盖物，也不能补偿。这种"感觉剥夺"的情况在人类一般不会发生，但在某种情况下可以解释"刺激"不足以影响智能的发育。有些个案表明，如果在学龄前期丧失学习语言的机会，以后要学会讲话是很困难的，这不但说明机会的重要性，还说明关键年龄的重要性。

MR 的临床表现按轻重程度分为四级，主要依据智力测验算出的智商高低作出分级。正常的智商为100±15，如智商低于正常两个标准差，即<70，就可能是 MR。以下分别介绍四级的表现。

(1)轻度：智商55～70。占 MR 的大多数，约85%。在幼年期常与正常儿童不易区分，仅社交及交流技能似乎稍差。到学龄期一般可勉强完成小学学业。如果以后找到较简单、较合适的工作，智能障碍可以被掩盖。如果继续升学，智能障碍就要暴露出来。到了成年期，在顺利的情况下可以独立谋生，但碰到较复杂的处境则需别人协助。这类患者的性情脾气特点大致可归纳为两个类型，即稳定型和不稳定型。前者较安静听话，易于接受教育和训练，能掌握一定的职业技能，较易得到别人的同情和照顾；后者则常喋喋不休，动作不停，缺乏自知之明，容易使人讨厌或遭到戏弄。轻度 MR 体格检查一般无明显异常，有时神经系统软体征可能较正常人多些。轻度 MR 患者的病因常不易查出。

(2)中度：智商40—55。约占 MR 的10%。这类患儿在幼儿期虽可学会一般说话，但不能表达较复杂的内容，不能与同龄儿童建立合群关系。进入小学后与其他学生一比，智能障碍就明显暴露，其学业水平一般不超过

小学二年级。经过适当的训练可以学会自理生活和简单的劳动技能,但经常需要别人的指导和照顾。中度MR患者躯体方面常有一些异常,如身材较小、面容较特殊等,在外表上就可以认出有智能问题。这类患者常可查出一些特殊的病因,不同的病因可有一些不同的躯体特征。

(3)重度:智商25~40。重度和极重度者约占MR的5%。重度患者幼儿期即表现躯体及神经系统的异常,运动功能发育很差,只能学会一些简单的言词。经过训练,能学会自己进食及某本卫生习惯。这类患者只能在监护下生活,不能进行生产劳动。常伴有其他疾病或畸形,易产生癫痫发作,易受感染,易夭折。

(4)极重度:智商在25以下,极少见。一般均早期夭折,不能养大。

诊断依据 主要根据智力水平及适应能力的水平确定。这两种能力在某些情况下并不平行,即可以出现智力低,适应力高的现象,或相反。智力一般用智力测验来检查,目前国际通用的主要是Wechsler及Stanford-Binet两种智力测验。适应能力则根据其周围人提供的情况来估计,也有人设计及应用适应性行为量表来测定,但用得远不如智力测验广泛。当智商处于边缘值(例如70左右)时,适应力及体格检查结果就成为很重要的判断依据。幼儿有轻度智能低下的可疑时不要贸然下诊断,因为有些儿童的智力发育可以比多数儿童滞后一二年,但到了学龄期却可以完全赶上其他儿童。学龄期前的儿童如果生活在家庭里,其智力水平因缺乏同龄者的比较,轻度异常不易被发现。入学之后,一个班级基本上是同龄儿童,智力高低很容易比较出来,因此MR的诊断率在此阶段(主要是小学年龄阶段)最高。成年之后,进入工作环境,既没有许多同龄人对比,又不像学校里那样经常有考试,因此在以简单体力劳动为主的工作环境(例如农村)中,轻度的MR不一定会引起人们的注意,因而也不会被发现。

防治要点 提倡优生优育是预防MR的最主要措施,例如避免近亲结婚,避免过早或过迟生育,加强妇幼卫生等。

MR的治疗除少数有明确病因者可早期给予医药治疗外,多数的患儿有赖于教育和训练。因此在教育系统又把轻度的MR称为"可教育的",把较重的称为"可训练的"。教育的目的是让患者学会一些谋生的技能,争取能自己养活自己;训练的目的是使患者能自己料理生活,减少在这方面对别人的依赖。如何教育训练,这是很复杂的问题,首先是观点的问题,即MR是否有潜力可以开发。对这一问题过去持悲观论点者较多,目前则认为只要方法对头,还是有潜力的。其次是方法的问题,过去倾向于把MR患儿与正常儿童隔离开来教育,目前则倾向于尽量把轻度MR患儿放在普通学校的环境中教育,即所谓"主流(mainstreaming)"教育。

重度和极重度的MR患者,主要是生活照顾和护理的问题。大部分极重度者都在幼年夭折,所以很少见到重度及极重度MR的成年患者。

特殊功能发育障碍

儿童在发育成长过程中,各种功能并不一定全面地平行地发育,其中某些功能的发育迟缓,包括言语、发音、阅读、计算、运动技巧等功能发育迟缓,对精神活动的影响较大,在儿童精神病学中,这被称为特殊功能发育障碍(specific developmental disorders)。

病因一般不明,有肯定的脑器质性病灶引起的功能障碍应按病灶性质诊断,不属于本诊断范畴之内;全面性的功能发育障碍也不属于本诊断范畴;因心理社会因素引起的个别功能障碍则属于本范畴。特殊功能发育障碍者除个别功能较差之外,其他方面一般无异常。

言语功能发育障碍 与继发性失语症一样,也可分为表达型、感受型和混合型障碍。表达型者其非言语性表达(例如手势表达)正常;感受型者则由于接受能力受影响,所以对社交活动能力的发育影响较大。与继发性失语症不同的是一般都不出现完全的功能障碍,只是功能发育停留在某一年龄水平或低于其年龄应有的水平而已。缺乏适当的学习语言的条件(例如父母都是聋哑者)而出现的言语困难不属于本诊断范畴。能适当地运用母语而在学习第二种语言有困难者也不属于本范畴。

发音功能发育障碍 幼儿的发音常不清楚,随着年龄增大而逐渐清晰,但也有少数人对少数字母或个别音节一直发音不准确。如果能排除其他疾病(包括发音器官疾病)及排除家族的特殊发音传统,则可诊断为发音功能发育障碍。发音障碍及言语障碍常有相互联系。轻度的发音障碍而不影响言语交流者一般不给此诊断。

学习技能发育障碍 进学校学习是儿童生活中的主要内容之一。需要一定的学习技能方能获得一定的成绩。学习技能主要包括阅读能力和计算能力。在使用拼音文字的国家,文字和语言是基本一致的,阅读障碍较易显现出来,较易评估。中国的汉字字形与发音没有明确联系,因此较不易评估。计算障碍是指对加减乘除的简单算术运算的障碍或对运算符号及数字的识别及运用障碍。如果简单运算正常而对代数、几何等较复杂运算有困难,不诊断为计算障碍。因教育因素引起者或智商<70者亦不诊断为学习技能发育障碍。学习技能障碍者常可并发其他行为障碍(如多动症)。

运动技巧发育障碍 幼儿的动作常笨拙,随着发育而逐渐改善,经过训练而更加精巧。如果仍保持一定程度的笨拙而不改善,又能排除有关的神经系统器质性疾病及精神发育迟缓者,可以作出本诊断。

特殊功能发育障碍因是属于原因未明的发育障碍,故尚无特效治疗,主要处理方法为相应的特殊训练。中

因对这类疾病的诊断和治疗目前尚处于初级阶段。

广泛性发育障碍

广泛性发育障碍(pervasive developmental disorder)或称全面性发育障碍，是1980年美国分类提出的新名称，现已为《国际疾病分类》第十版(ICD-10)所接受，包括儿童孤独症(见"儿童孤独症"条)、Rett综合征、儿童瓦解性障碍(又名婴儿痴呆或Heller综合征)、Asperger综合征等，以儿童孤独症为代表，其他综合征少见。

儿童孤独症

儿童孤独症(childhood autism)又名婴儿孤独症，最早由美国医生Kanner(1943)提出，故又名Kanner综合征，是广泛性发育障碍中的代表性疾病。本症在中国较少报道。据英美报道，其患病率约为儿童人口中的4～5/10000，如包括不典型者在内，约为10～15/10000(据《美国精神疾病诊断统计手册》，1987年)。

发病机制和临床 本症的病因未明。曾报道胎儿期及婴儿期的许多疾病，包括孕期患风疹以及婴幼儿的苯丙酮尿症、结节硬化症、分娩时缺氧、脑炎、婴儿痉挛、脆性X染色体综合征等，均可影响脑发育而引起孤独症症状。过去认为父母的性格、文化程度及幼儿的抚养方式可诱发孤独症，后来的对照研究不能证实此点。本症男儿多见，男比女为3～4∶1。

临床症状主要表现在三方面：

(1)首先是不能与别人建立相互的感情联系(包括与母亲的关系在内)。例如在幼儿期即表现回避与别人的目光接触，对大人的抚拍无动于衷等；又如在儿童期不能自动参加与其他小儿童一起游戏，表现孤独，这就是孤独症(或称作内向症)命名的由来。

(2)语言交流及非语言交流(例如表情、手势)等方面的障碍：其语言能力均有不同程度的障碍，严重者几乎不会说话，轻度者表现为不能适当地运用语言(典型的例子是患儿常自称为"他")，不能表达抽象的概念。孤独及语言障碍均妨碍患儿的社交能力发育。患儿一般也缺乏想象力，不能做小儿常做的模仿大人行为的游戏。

(3)有某些刻板的偏爱行为：例如患儿的东西总要依某种固定的式样放置，不能随便搬动，否则要大发脾气。又如患儿喜爱盯着看旋转着的东西(例如电扇)，甚至能很熟练地使许多东西转起来。有时也可以表现刻板言语，不管在什么场合，翻来覆去的讲那几句话。

除了以上三方面的主要症状之外，尚可有一些伴随症状。一般而言，发病年龄越早，病情越重，伴随症状越多。这些症状包括智能障碍(大部分患儿的智商都属于中度异常，个别患儿的某些能力可以不低甚至高于正常)、动作及姿势异常(包括动作笨拙)、感觉异常(例如对痛觉、温度觉反应迟钝，对声光感觉过敏)、饮食睡眠异常、情绪反应异常(情绪不稳，对该怕的事不怕，对不该怕的很怕)及自伤行为(例如撞头，自己咬自己等)。本症一般都延续终生，部分患儿的病情在青春期可以恶化或减轻。发病年龄越早，智能越差者，其预后越差。

诊断依据 主要根据症状，并排除脑器质性病变。过去认为本症发病于婴幼儿期(出生30个月以内)，现在对本症的发病年龄的认识已无严格限定，因为许多家长常在孩子较大之后(例如到学龄期)方发现有病，且不能再确指出何时发病。还有少数患儿在一二岁内表现正常，以后才出现上述症状者，亦可诊断为孤独症。智能障碍为本症常见的伴随症状，故需与精神发育迟缓鉴别，后者常不表现出回避接触或孤独症状，可资鉴别。

防治要点 由于病因未明，故尚无有效的预防措施。据研究，本组患儿有围产期合并症者较正常儿童多，所以如能预防这种合并症，可能有预防作用。另外，相当一部分患儿(1%～32%)以后可有癫痫大发作，如能控制这种发作，可预防病情加重。治疗方面，目前认为教育训练和行为疗法较为有效，可以促进一些正常功能(例如言语交流功能)的发育，减轻一些异常行为。但这种治疗要持之以恒，要有父母的充分配合方能取得效果。对患儿的父母进行支持和指导也是治疗的必要组成部分。据报道，氟哌啶醇配合上述治疗，在减轻异常行为及促进学习方面有较好的作用，长期使用也不致引起不可逆的锥体外系症状。其他精神药物尚无疗效肯定的报道。

大部分患儿预后不良。智商在70以上，在学龄前期已具有一定的言语交流功能者预后较好。

儿童多动症

儿童多动症(hyperactive syndrome)是以注意力不能集中、冲动、多动为特征的一组精神障碍。过去认为这是由于脑的轻微损害或功能障碍引起的，所以又称为儿童轻微脑功能损害(minimal brain dysfunction, MBD)。近年来美国学者认为其原发障碍是注意缺损，故又称注意缺损障碍(attention deficit disorder, ADD)。本症相当多见，据美国较保守的估计，约占小学生的3%～5%，中国的调查数字与之相似。男多于女，其比例为3～9∶1。

发病机制与临床 本症病因未明，可能是多因素引起。过去认为由脑的器质性损害引起，后经研究不能证实此点，而且有肯定的脑损害(例如外伤)者大多无此症状。有人认为可能为摄入过多食物添加剂(特别是红色色素)引起，但亦未能证实。患儿的兄弟姐妹中(特别是双生子)的患病率较高，其父母多动者亦较多，说明可能有遗传因素。家庭破裂、家庭贫穷，或父母不关心的子女患病率较高，教学质量差的小学中，学生的患病率也较高，说明心理社会因素的作用。部分患儿可能因原因未明的脑发育暂时延迟引起，故其多动症常是阶段性的，以

后完全可能自发好转。

本症大都在婴幼儿期开始，表现为好多动、少睡、易激惹、易暴怒等。在学龄前期智力发育一般正常。大部分患儿在入学后才被送来就诊，因为在入学前患儿的多动易被家长忽略，认为"多动是小孩的天性"，入学后与同龄儿童对比时发现。多动症的主要表现是多动、注意力不能集中及冲动性行为。多动的症状在学龄期最常见的表现是在教学中不能静止，常有很多小动作，甚至在上课时在教室内走来走去。注意力不能较长时间集中，最突出的表现是对一般儿童最感兴趣的电视或电影节目也不能坐下看完；在做事过程中注意力常被其他事物吸引，因此常有始无终。冲动性行为有时也表现在回答老师提问上，在向个体同学提问时，患儿也常抢先回答，有时答非所问，会引起哄堂大笑。由于上课时小动作多，注意力不集中，学习成绩常差，对此对学习缺乏兴趣，在外游荡，常会产生许多品德问题。患儿常因功课差和不良行为而被送来就诊。

诊断依据 诊断主要依据病史。部分患儿在诊室中也表现多动，但许多患儿可暂时克制多动，因此不能光凭诊室中的表现确定诊断。目前尚无简便的实验室诊断方法。诊断时须排除精神发育迟缓及特殊功能发育障碍所致的多动症，所以常规的体格检查及神经系统检查仍属必要。

防治要点 加强妇幼保健，提高青年父母的文化素质，改善教育和教养方法或许可以减少本病的发生。治疗方面，目前最常用的是药物治疗，使用中枢神经兴奋剂，如哌醋甲酯（利他林）每次10～20 mg，匹莫林每次20～40 mg。一般均为每日早服一次，必要时中午加服一次，剂量减半。晚间不服。如无上述药物亦可使用苯丙胺，每次5～10 mg。上述药物作用时间均仅4～6h，停药后治疗作用及副作用均很快消失，故需较长时间坚持服药。主要副作用为抑制食欲，特别是午餐的食欲。如早餐、晚餐能较正常进食，一般不需中止治疗。药物治疗目的是使小儿能集中注意上课，因此学龄前期不需服药，休假日也不需服药。大部分多动患儿到青春发育期后多动症状逐渐消失，不再需要治疗。除药物治疗外，教育和关心也非常必要。

儿童品行障碍

儿童和少年时期的问题突出地表现在行为方面，统称行为障碍。行为障碍表现形式多种多样，其中偷窃、病理性说谎、逃离家庭、逃学、对动物残忍、扰乱课堂和集体、攻击和破坏等行为称为品行障碍（conduct disorder）。由于这类行为可能导致严重后果，因此，早期发现，及时纠正极为重要。

发生品行障碍的原因除素质特点外，不正当的教育和环境因素起了重要的作用。如父母不和、被溺爱、对父母或同伴不良行为的模仿、坏人的引诱等，对于品行障碍的发生有重要的关系。

治疗在于查明原因，对家庭及环境中的不良因素要加以重视，努力避免或消除，改进对儿童教育的态度和方法。国外盛行的行为疗法，着重于鼓励积极行为，而对不良行为予以不同形式的否定，耐心进行，可以逐渐消除不良行为。

分离性焦虑症

当儿童与亲人（通常是母亲）暂时分离（例如第一天去上学）时或预料到要分离时出现的严重焦虑称为分离性焦虑症（separation anxiety）。常见的焦虑形式及内容有：担心分离后亲人会被伤害或自己不能再见到亲人，怕去幼儿园和不愿上学。没有亲人陪伴时一人在家也不肯独处，夜间不肯先睡。经反复做与分离有关的恶梦。每当出现分离情境时就会出现某些躯体症状（如头痛、呕吐等）或精神症状（如焦虑、哭泣、愤怒、退缩等）。分离性焦虑症可能主要与养育方式有关。中国儿童从小就进托儿所、幼儿园，所以上小学时很少表现焦虑症状，在国外则较多见。至于在托儿所时焦虑症状是否多见，因为此时尚缺乏表达能力，故较难识别，目前也尚未有系统研究报告。分离性焦虑症的患儿长大后多可自愈，早期可采用逐步分离（分离的时间和距离逐步增加）的方式使之逐渐适应。

儿童缄默症

缄默症（mutism）是指言语器官无器质性病变，智力正常，由于精神因素引起的缄默不语。他们在学校或陌生人面前拒绝讲话，在家中讲话正常。这一症状由Trame（1943）首先报道。本病多起病于3～5岁，女性比男性多，往往在入学后始被发现。多见于胆小、羞怯、体弱的儿童。治疗方面首先要消除精神因素，对患儿的表现不要过分注意或强迫他们说话，以精神治疗为主，鼓励参加集体活动和锻炼，必要时可给予少量的抗焦虑药物。

抽动症

抽动症（tics）又称习惯性痉挛，是一种不自主的、反复的、快速的一群肌肉抽动。常见为面部和颈部肌肉的抽动，如眨眼、挤眉、吸鼻、点头、摇头、伸脖等动作。有的是单一部位或多部位同时抽动，也有的部位不固定。精神紧张时抽动加剧，当思想集中于兴趣活动时可暂时停止，睡眠时抽动消失。本症多见于7～12岁儿童，男性多于女性，约为6∶1。精神因素及躯体因素如局部激惹不适是抽动症常见的原因。本症患儿大多具有敏感、胆怯、孤僻、易兴奋、多动等特点，伴有遗尿、夜惊或口吃等症状

者也较常见。本症诊断不难，但易被误诊为小舞蹈症或癫痫小发作，诊断时须加以鉴别。多数呈短暂过程，持续数月，症状可自行消失，少数病人成为习惯性而持久存在。

治疗方面，首先使家属了解抽动是病态，应避免责骂或过分的关注，否则会使患儿精神紧张症状加重。消除精神因素和局部激惹的刺激，鼓励参加节律性文体活动以转移对抽动的注意。同时可给以地西泮（安定）或小剂量氟哌啶醇口服，剂量0.5mg，每日2～3次。

慢性多发性抽动合并同时或相继发出声音者称为Tourette综合征，由于发出的声音有时为简单的骂人秽语，所以又称为多动秽语综合征。本症少见。用氟哌啶醇治疗常有效。

遗尿症

小儿于5岁以后在白天或黑夜有反复不自主排尿时称为遗尿症（enuresis）。本症指功能失调的遗尿，而不包括神经系统或泌尿系统器质性病变所引起的遗尿。

本症多发生于5～10岁儿童，男性比女性多，约2∶1。遗尿症一般分为两类：①原发性遗尿症：指从出生起持续至5岁以后仍经常尿床，同时日间小便次数多，尿急，ird们尿裤，经检查尿道无器质性病变。约占遗尿症的75%～80%，其家族中常有遗尿遗传史。大部分到6～7岁即停止遗尿，少数持续至少年期后才停止。②获得性遗尿症：指在5岁以内已形成正常排尿习惯，不尿床，1年以后发生遗尿者。遗尿的时间以夜间最多，其次为发生于日间，日夜均遗尿者较少见。

原发性遗尿症的发生与睡眠过深、卫生习惯训练不当、膀胱容量太小、发育迟缓、夜间排尿节律增加、大脑控制上的缺陷、食物过敏以及精神因素等有关。也有认为与遗传因素有关。至于泌尿道感染、尿道狭窄、膀胱颈病理改变、先天性膀胱肌无力、脊柱畸形等均属于器质性因素。本症患儿脑电图异常发生率较高，多数呈弥漫性慢波。

治疗时首先要了解原因，采取相应的治疗措施。对于功能性遗尿者，可进行排尿控制的训练，建立良好的卫生习惯，掌握尿床的时间，定时唤醒他们起床小便，或使用闹钟、叫醒器或蜂鸣器可获成效。要采取建立合理的生活制度，避免过度疲劳，加强体育训练，调节饮食和控制饮水等综合措施。药物治疗可在睡前选用适量米帕明（丙咪嗪）、甲氯酚酯（氯酯醒）或麻黄素。此外，若对患儿讥笑，或遣责等方法，会引起他们精神紧张，形成羞怯、自卑、孤独的性格，是极其有害的，应加以制止。

遗粪症

婴幼儿遗粪是正常现象，经过训练在2～3岁后就能学会控制。遗粪症 encopresis 是指在到达能控制排便的年龄后，不是因肠道或肛门疾病引起的、自主地或不自主地反复在不适宜的场合、方式排出大便，例如排在裤子里。学龄前期偶然遗粪（例如数月一次）不一定要诊断遗粪症。遗粪症常与幼时的大小便训练不当有关，有时也可能是儿童情绪问题的一种表现。因严重疾病引起的遗粪不诊断为遗粪症。遗粪症如能加强关心和照顾，在儿童成长后可自然消失。

异嗜症

异嗜症（pica）是指爱吃无营养的物质（如泥土、涂料、碎屑等）而言，多为幼儿及儿童，除了因进食这些物质而引起的继发症状外，无其他疾病。因为智力低下或其他精神病而出现的异嗜症状，不诊断为异嗜症。原因不明的异嗜症十分罕见，治疗主要加强监护，培养正常饮食习惯，儿童长大后可自然消失。

心身疾病和心理生理障碍

多数疾病都与情绪因素有联系，但有些疾病其情绪因素比较明显，而生物学因素则不大明确，这类疾病在本世纪上半叶被统称为心理生理障碍，即与心理因素密切相关的生理功能障碍。近10年来，又将只有生理功能障碍而没有病理形态学变化者称为心理生理障碍（psychophysiological disorder），包括饮食障碍、睡眠障碍及性功能障碍，而将有病理形态学变化者仍称为心身疾病（psychosomatic diseases）。本条重点叙述心身疾病。

情绪因素能影响人体健康，古代早有认识，但由于近代生物医学的迅速发展，许多医生只重视疾病的生物学改变和致病的生物学因素，忽视心理因素对健康和疾病的影响，因此这组疾病未能得到深入的系统研究。近20多年来，一些研究者研究了心理社会因素对情绪与生理变化的关系及其中解剖生理机制，包括自主神经、神经内分泌和免疫机制，积累了许多科学资料，发现心理因素对范围广泛的躯体疾病都有影响，心理社会因素与易感素质的交互作用，可能使某些人出现内脏功能和形态的变化，发生疾病，即心身疾病，不过目前使用此词时已放弃了心身疾病的精神分析的概念。

神经症通常认为是心理因素引起的，有些神经症如癔症、疑病症、焦虑症与抑郁性神经症等也可有躯体功能障碍或躯体不适。癔症性瘫痪就是一例。但是神经症并无病理形态学的变化可以发现，而心身疾病则有明确的病理形态和病理生理变化，例如消化性溃疡患者胃壁上就有溃疡存在。

发病机制　心理社会因素和个体的心理、生理素质是导致发病的两个重要环节。心理社会因素指个体生活

中的各种刺激，如亲属死亡、离婚、工作调动等，以丧失感、威胁感、不安全感所引起的应激反应最强。Rees等1967年报道903例新近死亡近亲者，在其居丧之年的死亡率比对照组高7倍。但是，生活事件所致应激反应的强度，主要不是取决于生活事件本身，而是取决于个体对此事件的评价以及个体的应付能力。

心理社会因素通过下述生理机制引起生理变化：1自主神经机制，应激信息由中枢神经系统接受、整合，发出指令至下丘脑，通过交感-肾上腺髓质系统兴奋，释放大量儿茶酚胺，产生应激的早期反应，交感活动亢进，心率加快、血压升高、呼吸加快、胃肠蠕动减慢，新陈代谢增高，伴随出现某些副交感神经活动的变化。2神经内分泌机制：应激反应时下丘脑分泌神经激素，刺激垂体前叶产生ACTH，进而促进肾上腺皮质分泌，广泛影响各系统功能和代谢，出现应激的长期反应。3免疫机制，近年研究显示，心理社会应激对免疫功能有显著影响。配偶丧亡、灾难事故都能引起免疫功能的抑制，持续数月甚至一年之久，体液免疫与细胞免疫都有改变。

但是，同样不良的心理社会应激事件只使某些人患病，且又会影响到不同的脏器，关键在于机体的易感性，即其心理生理素质特点。主要理论有：1素质脆弱理论：认为由于遗传的结果，人体某些系统或器官较脆弱，因而容易患病。如胃蛋白酶原水平高的个体，应激条件下易生溃疡病。2人格类型理论：认为心身疾病有其特殊的人格类型。这一理论目前争议很多。比较成功的一项研究是Friedman和Roseman关于易感冠心病的A型人格的前瞻性大样本调查。但尚未澄清的是，A型人格导致应激反应增强而发病，还是A型人格与冠心病都是由素质所决定。3情绪和自主神经学习理论：已有相当充分证据表明，情绪伴随生理变化，可以形成条件反射或被操作强化，自主神经反应可以通过强化而改变，学得新的反应方式。据Miller的动物实验，内脏反应可能进行操作训练，从而表明心身症状可由于广义的学习获得。

临床表现　心身疾病的概念在上世纪即被提出，但到本世纪30年代方在美国流行起来，并传播到其他国家。当时提出的七种“经典的”心身疾病是：原发性高血压、支气管哮喘、溃疡性结肠炎、甲状腺功能亢进、消化性溃疡、神经性皮炎和类风湿性关节炎。这些都是常见病，而且到目前为止其生物学病因都不够明确，心理因素的影响则比较公认。到本世纪六七十年代，心身疾病的范围被大大扩充，一般包括主要受下丘脑影响，与自主神经功能有关的疾病：1心血管系统：冠心病、原发性高血压、阵发性心动过速、偏头痛、雷诺病。2)呼吸系统：支气管哮喘、过度换气综合征、血管运动性鼻炎、花粉症等。③消化系统：消化性溃疡、溃疡性结肠炎、神经性厌食、神经性呕吐、食管和贲门或幽门痉挛等。4泌尿生殖系统：月经失调、性欲抑制、阳萎、神经性多尿症、经前期紧张症等。5内分泌代谢系统：糖尿病、甲状腺功能亢进、肥胖症、心因性多饮等。6皮肤系统：神经性皮炎、瘙痒症、斑秃、过敏性皮炎、慢性荨麻疹、银屑病等。7肌肉骨骼系统：类风湿性关节炎、痉挛性斜颈、紧张性头痛等。⑧神经系统：痛觉过敏、自主神经功能失调等。9其他：恶性肿瘤、妊娠高血压综合征等。

现举例叙述如下。

支气管哮喘　病因有感染、过敏、心理因素，常结合起共同起作用。Williams等研究187例哮喘，其中主要为过敏者29%，感染40%，心理因素起主要作用者30%。心理因素对于IgE抗体高、有支气管痉挛素质者易促发哮喘。实验证明，心理刺激可引起支气管平滑肌收缩和气喘症状，气道阻力增减可由于暗示或条件反射改变。有些哮喘患者看到过敏原的画片，可以条件反射地引起哮喘。在哮喘患儿中，亲子关系是与发作有关的另一个心理因素，哮喘儿童离家后常有好转。有些儿童哮喘只在家中发作，在学校却不发，甚至在这两种场合都接触同样的过敏原时，也是如此。

原发性高血压　心理社会应激可引起动脉收缩、血浆肾素活性升高，焦虑紧张情绪和陌生情境可增加肾素分泌，进而引起血压升高。一般还认为，环境刺激所致之恐惧、愤怒、挫折感等均可引起动脉血压升高。有高血压素质者，血压升高或持续增高的倾向均比一般人强。愤怒似乎与收缩压增高有关，如果愤怒情绪被阻抑或对自己粗暴行动感到内疚，则引起交感神经活动持续增强，延续下去可发展为一种原发性高血压，以血浆肾素和去甲肾上腺素含量增高为特征。心血管系统对应激反应很敏感。灾难事件的目击者、战斗时的士兵、住在拥挤紧张城市里的居民、职业上处于紧张状态的人，往往出现“急性应激性高血压”，要经过数周或数月才缓慢消退。但有高血压素质者则将持续保持高血压状态。因此，至少心理社会因素在某些类型的原发性高血压中起有明显作用。遗传、学习、人格、饮食和环境因素的复杂相互作用均可导致病人血压慢性病理性增高。

冠心病　Roseman(1975)对3000人以上的大样本随访研究8.5年，发现A型人格患冠心病为其他人的2倍以上。A型人格特点是雄心勃勃、好胜心强、急躁易怒、有时间紧迫感。反之属于B型。他认为A型人格是易患冠心病的行为模式。其后Haynes(1980)对5000多人的大样本进行研究，得到了类似结论。1981年美国的一些科学家审查了冠心病的各种研究证据，结论认为，除年龄、收缩压、胆固醇和吸烟外，A型人格也是一个致病因素，重要性不亚于其他因素。研究又发现A型人格的人对各种应激性事件会产生大量儿茶酚胺和激素，导致脂质在血管壁沉积、胆固醇升高、血凝加速而危害心脏。心理社会应激与冠心病的关系密切，不但心绞痛或心肌梗死可由情绪应激诱发，而且，研究一组丧偶者发现，丧偶后6个月内因冠心病死亡者高于普通人群5倍。特别应提出Friedman(1982)所做的一项预防研究，他以600名有

以心脏病发作的病例为观察组，每月一次做集体心理治疗，另以同名同样的病例只由心脏科医师治疗作为对照组。治疗结束后观察组病例的A型行为改善，再发生心肌梗死者为5%，而对照组再发生心肌梗死者却达11%。表明心理治疗对冠心病的防治有积极意义。

消化性溃疡　本病由于胃酸分泌过高、胃和十二指肠黏膜受损所致。病因包括遗传素质、饮食和焦虑等情绪因素的共同作用。先天性胃蛋白酶原分泌过多的人，在应激条件下易患溃疡病。动物实验和临床研究都已证实心理应激和胃酸分泌活动关联。愤怒、激动、焦虑、恐惧时，胃液分泌量和酸度增加，抑郁、悲伤、失望时，胃酸分泌减少，胃肠蠕动减慢。长期的情绪焦虑可使充血的胃黏膜发生糜烂。饮食和吸烟也有一定关系。

诊断依据　一般说来，诊断心身疾病应具有下列两个基本条件：①心理因素与躯体症状发生或恶化密切相关。②躯体症状为明确的器质性病理过程或已知的病理生理过程。

心身疾病的症状和"纯"躯体疾病症状相似，都表现为躯体症状，两者区别主要在病因上。如肾性高血压病是由于肾功能障碍所致的全身性躯体疾病，而原发性高血压病由于不能发现生物学原因，而已肯定血压增高与心理社会因素有关，因此属于一种心理生理疾病。由此可见，"纯"躯体疾病发病主要与生物学因素或理化因素有关，心身疾病则与心理因素密切相关。但是，两者区别有时很困难，因为几乎所有的躯体疾病都可受到心理因素一定程度的影响。许多情况下，引起疾病的原因常常不是单一的，而是多种因素的共同作用。

防治要点　因为心身疾病属于躯体疾病，因此，选用有效的躯体治疗十分重要，但由于心理因素在发病或发展过程中也有重要作用，也需要适当的心理治疗，包括行为治疗和生物反馈训练(biofeedback training)，才能达到疗效持久、防止复发、改善社会适应的目标。必要时，可考虑抗焦虑药物以减轻病人的焦虑情绪，打断恶性循环，促进病情好转。

实验性精神病

实验性精神病(experimental psychosis)亦称模型精神病(model psychosis)，是以正常的动物或志愿者作为受试者，由人工的、实验的方法制造的精神病状态。

有很多精神病，特别是所谓内源性精神病，病因和发病机制不明，诊断、治疗和预防等问题都未得到妥善解决。若能由人工的方法制造出精神病的实验模型，就便于客观地从事病因和病理机制的研究，并对精神病的诊断、治疗和预防作出贡献。

实验性精神病的研究，开始于19世纪末叶，但直到20世纪30年代才成功地制造出实验性紧张症的模型。拟精神病药物于40年代问世。50年代感觉剥夺的研究获得成功。到70年代末，各种实验性精神病已约有数十种。

实验性精神病的研究不易。因为动物的精神病模型不能简单地等同于人类的精神病，即使是以人体作为受试者，人工制造的外源性精神病与需要探讨的内源性精神病之间还存在本质差别，研究前者所得资料尚不能直接用于解释后者。所以，实验性精神病的研究在现阶段还只有理论意义。但它正在发展，考虑到基础科学的进步，这个领域在将来是会有所贡献的。

介绍几种重要的实验性精神病。

实验性抑郁症　主要有以下几种模型。

(1)分离性抑郁：将已经建立了亲子之情的幼猴强迫隔离，开始时呈现强烈的情绪反应，大声喊叫，激烈挣扎。时间稍长，便转为抑郁，不玩耍，不活动，退缩一隅，时时悲啼。猩猩和长臂猿的这种抑郁症状更为严重，甚至郁郁而死。

(2)药源性抑郁：可以引起抑郁的药物很多，文献报道达200余种，其中以利血平及其他一些降血压药所致者最为肯定。服用利血平后，约2%的受试者出现抑郁症状，其中约25%的症状还相当严重，表现为情绪低落、兴趣丧失、自我评价低、缺乏活力和食欲减退，停药后多数在1周内症状减轻并消失。利血平所致抑郁，与其导致单胺类(包括去甲肾上腺素、5-羟色胺和多巴胺)神经递质的耗竭有关。

(3)竖井抑郁：竖井四壁高而光滑，在其底端开有铁栏小窗，被关进去的猴子总是奋力上爬，攀住小窗想出来，几天以后，便放弃了这无望的挣扎，不再活动，悲哀地蜷缩着。竖井模拟"绝望的深渊"，已引起"抑郁"。

(4)学得的无助状态：置狗于特制的训练笼中，施以电击，狗便狂奔乱跳，由于无法逃脱，以后从电击一开始，它就坐下或躺下，哀鸣着，被动地承受痛苦的电击。此种"学得的无助状态"特征是消极、被动、食欲及性欲减退，对外界刺激反应减弱，抱无可奈何的绝望态度。而这些也正是抑郁症的特征。

实验性紧张症　将鸡的头夹在其翅膀下面，该鸡会暂时僵住不动。或者，将鸡直接按倒，它会挣扎，坚定地按住，过一会儿放开手，它也不动。此谓紧张制动术。对昆虫、甲壳动物、鱼、两栖类、爬虫类、鸟类、低等哺乳类甚至灵长类，施行紧张制动术都曾获得成功。对小鸡的紧张制动常达500～1000s，最长达5h 15min。对蜥蜴的紧张制动曾有8h之记录。紧张制动曾被解释为作死、恐惧性木僵、皮质抑制、空间定向缺失、类睡眠和动物催眠，又被比拟为人的紧张症木僵。可是，都缺乏更深入的研究。

药物和毒物造成的实验性紧张症更引人注意。紫堇碱(bulbocapnine)、大肠杆菌内毒素、紧张型精神分裂症病人的胆汁以及慢性风湿病、哮喘、黄疸、严重偏头痛病人的胆汁等，都曾被用以注射于动物，成功地造成实验性紧张症。这些实验提示了紧张症的中毒学说。

晚近，用极微量的多巴胺注入大鼠脑室或中脑中

央灰质，产生实验性紧张症。用高度选择性的鸦片受体阻断剂纳洛酮可以迅速而有效地对抗之。这一事实的意义尚待进一步阐明。

在中国云南省，某些毒蕈重度中毒的病人可出现木僵。用蕈的提取物注射动物，可产生实验性紧张症。

实验性精神分裂症 20世纪40年代以后，发现了多种拟精神病药物，它们的生物活性强，微量即可引起精神异常，其时，意识和记忆的障碍不显著，表现类似急性精神分裂症，所以又称为拟精神分裂症药物。然而，两者毕竟有区别。拟精神病药物所致之精神障碍，病程短，知觉障碍明显，带幻想性质，多幻想性错觉，视幻觉多于听幻觉，富于情感色彩。这些都不是精神分裂症的特征。分裂症的核心症状，难以模拟。

很大一部分拟精神病药物是吲哚胺衍生物，如麦角酸二乙酰胺(LSD)、裸头草碱(psilocybin)、裸头草辛(psilocin)、N，N—二甲基色胺(DMT)、蟾毒色胺(bufotenine)、β—卡波林衍生物(β—carboline derivatives)、伊波因(ibogaine)等。而神经递质5-羟色胺(5-HT)也是吲哚胺衍生物。另一些拟精神病药物是苯烷基胺衍生物，如仙人掌毒碱(mescaline)、二甲氧苯乙胺(DMPEA)、苯丙胺等。而神经递质多巴胺(DA)、去甲肾上腺素(NA)也是苯烷基胺衍生物。拟精神病药还影响神经递质的代谢：如LSD使突触间隙游离5-HT减少，使NA增加。苯丙胺使DA释放等。有些拟精神病药物本身就是神经递质的代谢产物。如5-HT的胺根被代以两个甲基，即是蟾毒色胺，再去掉苯环上的羟基，即DMT。DA苯环上的两个羟基去掉，代以甲氧基，即DMPEA。

初步发现，LSD等几种拟精神病药物的脑内作用部位相似，都在边缘系统和中枢网状结构。这就有可能利用各种拟精神病药物去探讨这个共同反应模式，对解决精神分裂症的病因难题作出贡献。

除了药源性精神分裂症模型外，有些研究者还制造了社会心理源性的精神分裂症模型，如将刚出生的幼猴，作部分社会隔离，让它看得见、听得见、嗅得着猴群的活动，但无法进行交往。部分隔离的猴子成长后，表情冷漠，行为刻板怪异，类似精神分裂症。又如，实验发现，剥夺睡眠100h以上，被试者可出现人格解体、视幻觉和听幻觉，有被害和夸大妄想，以及攻击行为。部分被试者，在实验性感觉剥夺的过程中，发生幻觉、思维障碍和偏执性症状。

实验性神经症

实验性神经症(experimental neurosis)是以正常动物或志愿者作为被试方，以人工的方法制造的神经症性症状群。

早在20世纪20年代，巴甫洛夫及其同事便开始了实验性神经症的研究，首次成功地制造了神经症的动物模型。以后的许多研究，在方法上虽有发展，解释方面也有些改进，但多数还是基于巴甫洛夫的条件反射学说。

实验性神经症最早范例之一是Шенгер-Креставникова的实验(1921)。在狗身上建立了一系列精细的圆和椭圆的分化反射。当已经成为分化性抑制的各椭圆形逐次靠近圆形时，就需要动物对获得强化的刺激(圆形)和不予强化的分化性刺激(椭圆形)进行越来越精细的辨别，当椭圆的二轴之比为9:8(即非常相似于圆形)时，非但不能建立完全的分化抑制，而且在以往已造成的已有分化也完全被破坏了。同时行为也大有改变，发生剧烈的、长时间的全身运动性兴奋，撕掉身上的器具，咬嚼胶皮管等。

引起实验性神经症的条件可以是：①超强刺激。②过度精细复杂的分化性刺激。③时间过度延缓的条件刺激。④条件刺激信号意义的迅速转换。⑤动力定型的改变。

巴甫洛夫认为，发生实验性神经症，与动物的神经类型有关，其机制是由于兴奋与抑制过程发生冲突、失去平衡，神经破裂后出现位相状态、病理惰性，等等。他应用溴剂加强抑制过程，咖啡因加强兴奋过程，治疗实验性神经症，得到一定效果。

实验性睡眠剥夺(experimental sleep deprivation) 也导致神经症样反应。剥夺睡眠60h，便可有精神异常。最初疲乏思睡，注意力集中困难，记忆不佳，工作效率降低。继之，读、写和思考都发生困难，情感不稳定，容易激惹，有人却显得不必要的动作。如继续剥夺睡眠，则可能出现幻觉、妄想、明显行为障碍等精神病性精神障碍。选择性剥夺眼球快动相睡眠，对精神活动的影响更显著。焦虑、紧张、休息、话多、记忆障碍、情绪波动，甚至有现实或人格解体症状。

以上所述均为未分型的实验性神经症。对于特定类型的实验性神经症，研究较少，仅在实验性恐怖症和焦虑症方面做了一些工作。

实验性恐怖症(experimental phobic disorder) 最早是Watson和Rayner 1920首先取得实验成功的。他们让一名仅11个月的幼儿在接触猫的同时给予意外的使之惊吓的音响刺激，经反复强化，这个幼儿产生了对猫的恐惧，并且这种恐惧感扩大到相狗、兔，甚至是毛皮服装。以后，有许多研究者以类似的方法成功地制造了恐怖症的动物模型。这类实验提示条件化及习得行为在恐怖症发生中的重要作用。近年盛行的系统脱敏等行为治疗恐怖症的行为治疗，也是在这一假说的基础上发展起来的。

实验性焦虑症(experimental anxiety disorder) 其研究分两个方面。一是心理动机矛盾的模式。让猴子较长时间处于矛盾境遇，如先使它饥饿，然后将食物置于带电的铁板上，一旦接触食物便遭电击，猴子便处于既

想进食又害怕触电的矛盾之中，表现为紧张、不宁、害怕、神经过敏，以及过度的惊跳反应。另一是药源性焦虑模式。给有焦虑症病史的受试者，静脉注射肾上腺素或乳酸钠，有相当比例的受试者产生典型的惊恐性焦虑发作；无焦虑症病史者，虽也有发生类似情况者，但比例要低得多。

诈病

诈病（malingering）是为了达到某种目的而有意识地伪装疾病或夸大症状。

诈病的表现为多种多样，大致有以下四类：①策划事件：故意策划并演出某种意外事故，为以后伪装疾病编造借口，例如在公共场合从高处摔下，等等。有时可能就此弄假成真，酿成真实伤亡。②篡改资料：设法篡改病史资料（包括病情记录与化验结果），污染血、尿标本，或者更动体温计或其他检验测定之读数等。③夸大事实：在发生自然事故或疾病时，乘机夸大其严重性，加重其症状表现，或延长症状持续时间等。④捏造症状：这是最多见的一种。凭空捏造出各种症状主诉，例如疼痛、麻木、视觉障碍、肢体麻痹、头昏乏力，甚至捏造精神症状如幻觉、缄默或怪异行为等。

诈病并不罕见，但其发病率并无确切统计。以下情况往往提示有诈病之可能：①不论病史、体检或实验室检查均与其主诉症状不相符合。②症状主诉含糊不清，无法纳入任何疾病诊断。③凡主诉症状或体征均言过其实，有表演性夸张。④对必要的检查以及诊断和治疗，均[illegible]不合作态度。⑤在听到医生告知其所患疾病预后良[illegible]有失望感。⑥其躯体损伤是自己造成的。⑦在血、[illegible]标本中找到某些异乎寻常的毒物、药品或菌种。⑧[illegible]资料或化验记录有被涂改的迹象。⑨有反覆多次[illegible]历史。⑩患病后可以获得一定的经济补偿。⑪要[illegible]可能成瘾的药物来治疗疾病。⑫患病后可以避免[illegible]险场合或令人痛苦的局面。⑬患病后可以借此[illegible]或社会责任。⑭已诊断为反社会型人格障碍。

为了诊断诈病，应该注意以下几个特点：①有[illegible]显的动机。②在“病”前一向健康正常。③所表现的症[illegible]或疾病不符合疾病发展规律。在怀疑患者有诈病可能时，仍应作仔细观察和检查，必要时可给予对症治疗，并观察效应。至于如何处理，则视具体对象及问题严重性而定。

此外，在病人自称装病的时候，应该慎重对待。有时，某些真正的病人，尤其是精神病人，对自己的疾病没有自知力，很有可能自称是装出来的，不可贸然相信。

眼科疾病

盲与防盲

由于任何原因导致视力高度减退或丧失，难以单独料理日常生活并失去需要依赖视力的工作能力者称为盲(blindness)。联合国世界卫生组织所制定的盲目标准见下表：

视力损害的范畴(WHO, 1977)

范畴	最佳矫正视力	视野
低视力	1 6/18 3/10 (0.3) 20/70	
	2 6/60 1/10 (0.1) 20/200	
盲	3 3/60 (3米数指) 1/20 (0.05) 20/400	围绕注视点 5° 10°
	4 1/60 (1米数指) 1/50 (0.02) 5/300	围绕注视点 <5°
	5. 无光感	

各国的盲人数字差异甚大，一般说发展中国家较多，约为2.5/1 000—30/1 000，发达国家较少，约为0.5/1 000—2/1 000，中国目前尚无精确统计数字，估计在3/1000以上。我们的目标是在本世纪末把盲人数降至3/1 000以下。

盲目的原因，也因国家和地区的不同而各异。亚非拉国家和地区以沙眼、白内障、角膜软化症和寄生虫病(蟠尾丝虫病)为主；发达国家则以青光眼、糖尿病性视网膜病变、老年黄斑变性等为主。中国地域辽阔，盲目原因也因地区不同而异。在农村和边远地区，沙眼、角膜病、遗传性眼病仍占重要地位，城市中沙眼已极罕见。而青光眼、白内障、视网膜脱离和眼外伤占着主导地位。白内障在西藏高原和华南各省发病率较高。全国白内障盲患者约有350万人，本病虽属可治盲，但由于人数众多，要解决这一问题任务相当艰巨。

中国在防盲工作中投入了大量的人力和物力，特别是通过培训基层医务人员，开展各种卫生宣教和群众性预防和治疗措施，在控制沙眼，其他传染性眼病和营养不良性眼病方面，取得了不少成绩，这些疾病的致盲率大大下降。以沙眼为例，本世纪50年代占致盲原因的第一位，近年来沙眼发病率已大大下降，北京郊区农村约为9.25%(1976)，上海市为3%以下(1984)。角膜软化症在城市中已极罕见，但白内障、角膜病、葡萄膜炎和先天性眼病仍占有一定比例。随着工农业和交通运输事业的发展，工农业眼外伤的发病率有所上升，由此而引起的盲人有所增加，在感染性眼病逐年减少的情况下，青光眼和视网膜脱离也跃升为致盲的重要原因。随着人民生活、饮食习惯的改变，和寿命的延长，糖尿病性视网膜病变和老年黄斑变性，也逐年增多，但目前还不是造成盲目的主要原因，可以预言，随着社会的进步，生产和生活条件的改变，盲目的原因也将发生相应的变化。防盲工作应包括两个方面：从狭义上讲，是如何来防止盲目的发生，这是一个根本性的问题。从广义上讲，还应考虑对盲人进行力所能及的治疗，尽可能提高他们的视力，并对不可治疗的盲人提供必要的设备和特殊训练，丰富他们的物质和精神生活，使他们获得学习和工作的机会，减少对家庭和社会的依赖，提高对生活的信心和乐趣，从而为社会作出一定的贡献。

预防盲目的发生，应从调查研究着手，弄清不同地区的主要致盲原因，制订具体防治措施。在目前中国农村和边远地区的盲目原因仍以沙眼、角膜病、白内障、营养不良性眼病为主，防盲工作应着重于如何消灭或减少这些疾病，以往的群众性预防和治疗经验，仍可作为借鉴，同时也要发挥专业眼科医务人员的力量，共同来做好这一工作。为了减少先天性眼病的发生，加强婚前检查，禁止近亲联姻，建立遗传病咨询机构是十分重要的措施。在城市，特别是工业城市及其近郊，工农业眼外伤、学龄前儿童的眼外伤、青光眼、视网膜脱离等是致盲的主要原因，防盲的重点，应放在眼外伤的防治，以及开展青光眼、视网膜脱离等常见而致盲率高的疾病的科学研究上，以提高早期诊断的水平和治疗效果，减少盲目发生。

要做好防盲工作，还应加强组织领导，卫生部门对整个防盲工作要有全盘计划，突出重点，照顾一般，抓好典型，及时总结交流。国家财经部门及医药器材供应部门，也应把防盲工作列入计划，在财力物力上提供必要的帮助。当然整个防盲工作还和全民族的文化教育水平和物质生活条件有着密切联系。随着人民生活和文化水平的不断提高，许多危害严重的眼病，必将进一步被控制或消灭，盲人也会大大减少。

对于尚能通过适当的医疗手段或其他助视材料，如施行白内障手术，使用放大镜，戴用矫正镜片或望远镜式眼镜等，使之恢复部分视力的盲人，应给予提供帮助。对无法再度恢复视力的盲人，也应逐步创造条件，使能继续学习、生活或参加劳动。不能歧视他们。除组织他们学习盲文外，还可利用广播、录音带，借助听觉功能不断丰富他们的文化科学知识。这对青少年或中壮年盲人尤为重要。尽可能多开办一些盲人工厂，使盲人能从事某种

力所能及的生产劳动，这不仅能为社会创造财富，同时也是对盲人心理上的莫大安慰。在生活方面也要为他们设计和提供一些必要的辅助设备，以减少他们对别人的依赖。目前国内外已利用新的科技手段，设计了某些电子设备，如盲人手杖，以及能探测障碍物并发出音响信号的盲人眼镜等，在一定程度上给盲人带来了方便。训练犬、猴等动物，也可给盲人提供必要的帮助。

虹视

当眼看灯光时，见到灯光周围有像虹彩一样的色环时称为虹视 (rainbow vision)。是一种视觉性症状。

高压性虹视 当眼压突然升高到4.655 kPa以上时，角膜上皮层可发生水肿，光线经过上皮细胞内水滴时发生棱镜折射作用，灯光周围则出现彩虹样色环，由于波长长的光折射力小，因而常见的情况是红圈在外，绿圈在内。这种色环应于屈光不正时见到的灯光四周出现放射状光芒不同。当眼压呈长期或持续性增高时，虹视不一定出现。眼分泌物盖在角膜上、结膜囊内积有泪液或镜片上水汽等原因也可引起虹视，但只要揩拭一下镜片或眨几下眼睑就会消除，当然此时也会不伴有眼球胀痛、头痛、恶心、呕吐等高眼压的症状，因此仅仅因为出现虹视症状而诊断青光眼，显然是不可靠的。

生理性虹视 晶状体纤维的放射状排列，使得在黑暗中观看一个极小的光源也出现虹视现象，若晶状体核硬化，这种虹视更为明显，可作为白内障的一种早期症状。

视物变形症

人们观看某一物体时，感觉到的物体形象发生畸形，失去原物体的真相，称为视物变形症 (metamorphopsia)。它和成形性幻视不同，后者是在没有客观事物存在时出现的一种虚幻感觉。

视物变形症和视网膜病变有关，特别是黄斑部受累时更为明显。当黄斑出现水肿、渗出、出血、瘢痕，视网膜剥离，或受到球后肿块的压迫，使病变处的视网膜结构失去往日的平整，产生褶皱扭曲等情况，造成投射于该处的物象变形。中心性浆液性脉络膜视网膜病变中出现的小视症，常认为是黄斑水肿液使锥体细胞间的距离变大的结果，反之当锥体细胞间的距离变小时，即出现大视症。大视症或小视症也可看作为视物变形症的一种表现。

大视症或小视症有时还可因屈光或调节功能异常引起，例如戴高度近视镜感到视物变小以及戴高度远视镜感到视物变大，是临床上常见到的例子。此外，也可偶尔见到因调节痉挛所致的大视症和调节麻痹所引起的小视症。

闪辉性暗点

双眼视野内发作性地出现的光亮性暗点称为闪辉性暗点 (scintilating scotoma)，又名暂时性不全黑蒙。发作时，闪动着金色或红绿色彩的光亮暗点突然出现，初起甚小，以后迅速扩大成形似马蹄或锯齿状光带，首尾常不相连接，15～30 min后闪光暗点可占半个甚至全部视野，视力随之消失，暗点消失后，常继之以剧烈的偏头痛。本病可能系距状裂皮质的供血动脉暂时性痉挛所致，闪光则为距状裂皮质对突然缺血的一种反应。治疗以各种血管扩张剂为主。

屈光不正

眼的屈光能力和眼轴长度不相匹配，使平行光经过不用调节作用的眼屈光系统，无法聚焦在视网膜上，因而不能成为正视眼的状态，称为屈光不正 (ametropia)。

眼的屈光系统由角膜、房水、晶状体、玻璃体构成。这是一系列光学密度不同、几何形态各异的透明组织和液体相互匹配，组成一个成象的组合透镜。从5 m以外远处物体上发出的平行光线，经这一透镜组的折射，在无调节功能时，正常眼恰好就在视网膜上集成一清晰的物象。如果眼的屈光能力和眼轴长度不相匹配时，物质就不能在视网膜上集成清晰的物象，也就无法获得良好的视力，造成屈光异常。衡量屈光不正程度的单位是屈光度(D)。1 D的标准是把平行光线屈折在离透镜1 m处的屈光能力，即 $D=\frac{1}{f(焦距)}$。焦距越大，屈光度越小，焦距越小，则屈光度越大。

眼的屈光系统又可分为角膜系统与晶状体系统两部分。角膜面在整个眼屈光系统中起着最主要的屈折面作用，其屈折力为43.05 D。

发病机制和临床 晶体屈光系统包括晶状体及玻璃体，静态屈折力为19.11D。当注视5 m以内的近物体时，晶体产生调节，其厚度由3.6mm增至4mm，屈折力随之增加。它在整个眼屈光系统中也起着相当重要的作用。

根据眼的屈光能力和眼轴长度不匹配的情况，屈光不正可以分为近视、远视、散光、老视等不同类型，以及屈光参差、调节功能失调等情况(见“近视”、“远视”、“散光”、“老视”、“屈光参差”、“调节功能失调”条)。

屈光不正是一个有社会意义的问题，每个人的一生几乎都会遇到屈光不正。幼儿的眼轴较短，一般都呈远视，但由于晶状体弹性好，调节力强，可以得到代偿。40岁以后，又可出现老视。随着目前近视眼的发病率有逐步增高的趋势，已引起全社会的关注。屈光不正与许多眼病存在着因果关系，屈光不正引起的视力下降会和许

多眼病诊断发生混淆，在对眼病作出正确的诊断之前，必须先排除屈光不正的存在。熟练地掌握屈光不正的检查和矫正方法是每个眼科医师的基本技能。

诊断依据 屈光不正的检查俗称验光，是测定屈光不正的类型及其程度，从而进行矫治。验光可分为主觉和客观两种。它们均需在被检者的眼前放置各种透镜，根据主观感受或客观检查所见，找出矫正该眼屈光不正所需镜片的屈光度数及散光轴向。近视或远视眼中各经线上的屈光力是相等的，因此用球面镜片进行矫正，用"球"或 Sph 表示。近视眼用凹透镜矫正，度数前冠以负号("-")。远视眼用凸透镜矫正，冠以正号("+")。散光眼中各经线上的屈光力不等，因此用圆柱镜片矫正，用"柱"或 Cyl. 表示，也有正负之分。圆柱镜片必须有一个轴向(axis)位于0—180°范围内，必须在验光单上标明，以便加工。客观验光法比较精确，但得出的结果仍要通过主觉验光加以验证，两种方法互相补充，不可偏废。

主觉验光的主要缺点在于因调节干扰而难以客观反映屈光异态的全貌。采用云雾法有可能使调节松弛，使结果更趋正确。主觉验光时，一般对远视眼应给予能接受的最高度数镜片，近视眼则给予能接受的最低度数镜片。

在修正矫正度数时，可用红绿二色试验法。让已加上矫正镜片的被测眼注视一块红绿各半的视标，比较两色视标的清晰程度。如红视标较绿色清晰，则说明矫正眼还有残余近视，需增加凹透镜片或减低凸透镜片，直至红色视标和绿色视标一样清晰为止。如绿色视标比红色清晰，说明矫正眼还有残余远视，应增加凸透镜片，或减少凹透镜片，直至红绿色标一样清晰为止。

客观验光法中，以视网膜检影法最为常用而且正确。其原理是将光束射入被检眼瞳孔内，在其视网膜上形成照明区；改变光束方向使照明区在眼底上移动，同时观察瞳孔中光影的逆向或顺向运动，从而确定远点位置。如果恰好成像于检查眼的结点，则被检眼瞳孔或全明或全暗，无光影运动可见，称为中和点或反转点。此时如果被检眼与检查眼相距 1 m，则被检眼为 -1.0 D 近视(2/3m = -1.5D；1/2m = -2.0D；余类推)。

检影验光应在暗室内进行。根据光影运动情况，调换被检眼前的验光镜片，使到达中和点，然后将远点由检查距离换算至无限远(工作距离 1 m 时，加 -1.0D)，即得所需矫正屈光度数。

如被检眼有散光，则于两主经线之一得到准确矫正后，在瞳孔中观察到一个光带。光带也因焦线位置而呈现顺动或逆动，其所在子午线代表散光轴。通常的作法是在这个散光轴上，直接加减不同度数的柱镜片，镜片轴和散光轴一致，使瞳孔区光影运动完全停止，此时的柱镜片则为散光的轴向和度数。为了看清光带，可用特制的检影镜，使视网膜照明区呈带状，称为带状光源检影法。

检影验光法一般均应在散瞳和睫状肌充分麻痹情况下进行，以排除调节作用所引起的干扰。

屈光计或视力计检查法是通过仪器测出眼的屈光状态的。仪器种类很多，但光学原理不外乎两类。一类是将试标投影成象于视网膜上，测试影象的清晰程度。另一类则是测定由被检眼中射出的光束。近年来，把电脑引进屈光计内，使仪器内光学系统的调节和计算皆自动化，于瞬间获得大量数据并计算出平均值，将结果用数字显示并打印于纸上，极其便利。为了减少调节作用的影响，有的屈光计采用不可见的红外光源。用电脑屈光计进行的验光称为电脑验光。由于不能完全消除调节作用的影响，在一定程度上影响了它的精确性。但由于电脑验光检查迅速，使用便利，有一定的可靠性，故在普查工作中，或对不能合作的屈光不正患者，仍有其重要的价值。

防治要点 主要有以下几种方法。

(1)配戴矫正眼镜：镜片的原料和磨制工艺都有一定要求，要尽量减少戴镜后引起的光学缺陷，如色散、象差、畸变和三棱镜样作用。根据需要还可磨成双焦点、多焦点镜，以适应老视眼远近两用的需要。眼镜框的鼻桥、脚架、距是保证镜片戴在眼前合适位置的关键，一定要选择调整好。因为镜片后面与角膜间的距离对镜片矫正屈光不正的作用有一定的影响，镜片屈光度越大，这种影响也越大。凸透镜戴在离角膜顶点愈远处，矫正能力愈大，凹透镜则相反。通常的镜片与角膜间的距离以12mm为宜。眼镜框也是一种装饰品，要兼顾到实用和美观。大镜框镜片对扩大观察野有好处，但必须使两镜片光学中心和瞳孔距离相等，而不是简单地将镜片光学中心安置在镜框中心上，否则引起视疲劳，对眼睛产生危害。

(2)配角膜接触镜：这是一种贴附于角膜表面的小镜片，特别适合于高度屈光参差、角膜性不规则散光、高度近视等患者戴用，而绝不是单纯为了美观。角膜接触镜的验光、配戴方法、镜片的保养等都有一定的要求，否则将会造成戴镜后的并发症。

(3)手术矫正：这是近几年来发展起来的一系列显微手术，鉴于角膜对眼屈光的重要作用，几乎所有的手术都以角膜组织为对象，种类繁多，临床上业已开展的几项手术简介如下：①辐射状角膜切开术(RK)：近年开展较多，在角膜瞳孔区外，从表面作深达角膜85%～95%厚度的辐射状切开4～12条，使这部分角膜承受眼内压的能力减弱，从而使视区变得平坦些，而达到矫正中低近视的目的。②角膜楔形条带切除法：楔形切除部分角膜浅层组织再加以缝合，以矫正高度散光。③角膜表面镜片术：在角膜周边部制一槽沟，按屈光不正情况，取供者的角膜中央板层组织一小片，将其冷凝在一特制的微型车床卡盘上，按照电脑的指令对角膜片进行磨削，制成凹透镜或凸透镜状，然后将此角膜板层圆盘组织嵌缝在受主的角膜槽沟上。可矫正各种近视或远视，若不需要时，可撕去移

稍厚，故有人称它为活体角膜接触镜。④角膜镶嵌术：取下自体角膜中央板层组织一片，按上法在特制微形车床上加工，再植回角膜床上，以矫正各种近视和远视。⑤激光角膜切削术(PRK)：应用波长为193 nm 的短脉冲准分子激光，按切除不同形状的设计方案，在电脑控制下，对角膜中央部前表面进行切削，藉以治疗近视、远视及散光。PRK进展迅速，目前发展了一种角膜层间切开后，在基质层进行激光切削的技术，称为ALK，提高了疗效。

手术治疗法目前最大的问题，在于术前还无法精确把握住所矫正的屈光度数，常有矫正不足、矫正过度或术后散光的发生，另外对角膜都有一定的损害并可能产生一定的并发症，其远期效果还需随访观察。

近视

当眼的调节作用处于静止状态时，平行光线经过眼的屈光系统在视网膜之前形成焦点，使从远距离目标上发出的光线不能在视网膜上聚成清晰的物像，这种屈光状态，称为近视(myopia)。

近视眼对于来自近距目标的散开光线，却具有适应能力。如果近处目标恰恰位于近视眼的远点上，它就能在不用调节的情况下，在视网膜上形成清晰的物象。近视的程度越高，远点距眼的距离也越近。

$$\text{远点}=\frac{1}{\text{近视度数(D)}}\ (\text{m})$$

例如4D 近视眼的远点应在眼前25cm处。

发病机制和临床　近视眼的发病机制目前尚未完全明了，所以还没有一种大家所公认的统一分类法。

(1)根据疾病的本质，分单纯性近视和病理性近视。一般认为这是两种不同的眼病，它们的临床表现和遗传方式都不一样。①单纯性近视：通常发生在中小学时期，到发育成熟后，近视度数基本上不再增加，很少超过10D，配上适当的矫正眼镜后，视力一般可得到满意的矫正。它属于多因子遗传病，近视的发生是环境因素和遗传因素共同作用的结果。大多数的近视眼都属这种类型。②病理性近视：也称进行性近视、退变性近视、恶性近视。它们发生的时间比较早，随着年龄增长，近视度数不断加深，甚至可达20D 以上，同时眼底常发生多种病理改变，配上适当的矫正眼镜后，视力仍得不到满意矫正。这类近视按常染色体隐性遗传规律传给后代。

(2)根据屈光的成因：近视眼可分为轴性、曲率性、媒质性三类。①轴性近视：是指视轴过长，超过正常眼的屈光能力而形成的近视，这类患者的眼球，看上去似乎比常人大而突出，高度近视眼更为显著。②曲率性近视：是角膜或晶状体的曲率异常，造成眼的屈光能力过强而引起。例如因角膜曲率改变所引起的近视，可测出角膜曲率半径小而眼轴仍然正常。③媒质性近视，也称屈光指数性近视，是指构成眼屈光系统的透明组织或液体内部发生改变，造成折射率增加，形成的近视。例如早期白内障患者出现的近视，就是因为晶状体的密度增加，造成屈光能力增加的缘故。

(3)按近视眼的屈光度：可分为低度、中度和高度近视眼。一般将3D 以下的称为低度近视眼，6D 以上的称为高度近视眼，中度近视眼则介于3D—6D 之间。

(4)根据近视眼出现的特定情况与环境：有调节性近视、学校性近视、假性近视以及夜近视等不同名称。调节性近视是一种由于调节痉挛或睫状肌痉挛引起的近视，这时晶状体的凸度一直保持在看近物时的形状，当看远物时，晶状体的凸度仍不能完全恢复到原来状态，产生与曲率性近视相同的情况。如果滴用睫状肌麻痹剂，晶状体状态会有所改善，甚至完全纠正。由于这类近视的度数较低，通常发生在中小学生中，因此有人也将这类近视称为学校性近视。由于这类近视当眼的调节情况改善后，近视程度会有所好转甚至完全消失，似乎是一种可逆现象，所以有人把这一类的近视称为假性近视，而把其他的近视统称为真性近视。夜近视是指眼处于黑暗环境下所发生的一种近视状态，一旦恢复照明，近视状态立告消失，度数大致在－0.50～－2.00D 之间。夜近视的原因可能是多方面的，暗适应情况下晶状体位置前移起着一定作用。

(5)根据近视眼和其他疾病的关系：有获得性近视和固有性近视的名称。它们都不是独立的近视眼疾病，仅是其他疾病中存有的近视现象。①获得性近视：时常在一种原发性疾病的病变过程中发生。例如糖尿病患者并发的糖尿病性近视和老年性白内障初发期有时出现的近视。②固有性近视：往往和原发疾病一起发生，彼此很难分开，近视度数也不会波动。例如白化病病人几乎都伴有高度近视，原发性视网膜色素变性病人中也常伴有近视。某些药物如毒扁豆碱(依色林)、乙酰唑胺等亦可引起近视，称为药物性近视。

诊断依据　主要是远视力减退。只要视网膜的黄斑区部位未出现变性萎缩等病变，即使近视度数甚高，近视力依然完好。中、高度近视可产生玻璃体液化混浊，患者感到眼前有黑点飘动，称为飞蚊症。多数高度近视，由于阅读距离过近，尚可造成调节和集合作用互不适应。过度的集合促使过度调节，造成视疲劳，以至调节痉挛。有些患者为了避免视疲劳而放弃集合，日久便发生外隐斜或外斜。眼底可见视神经乳头边缘有近视弧形斑，是脉络膜在巩膜伸张力的牵引下退缩和变性所致，在视乳头颞侧较为常见。如眼球后极继续伸展和扩张，则可能在视乳头周围形成环状脉络膜萎缩区。巩膜长期扩展变薄则可引起后巩膜葡萄肿。在眼球逐渐变大的过程中，由于眼球球壁的不断牵拉，引起眼底视网膜与脉络膜组织正常血液供应平衡的失调，特别是维持中心视力的黄斑区视网膜，格外容易受到血供障碍的影响，造成黄斑变性、萎缩或出血，反覆黄斑出血可形成黄斑区色素沉着及

机化斑块，称为 Foster Fuchs斑，中心视力严重破坏。长期的球壁牵拉还可引起黄斑区色素增生，或色素上皮萎缩，在一些散在的脉络膜萎缩区，可暴露出后面的白色巩膜或色素病灶，因玻璃膜破裂出现眼底龟裂纹样表现。视网膜周边部也可出现囊样变性、格子样变性，导致视网膜裂孔的形成。

防治要点 至今还没有一种令人满意的治疗方法，近视眼重在预防。

孕期患病的母亲，易产下日后患近视眼的后代。因此要注意孕期卫生，避免早产，做好围生期保健。早产儿和小样儿中近视眼患病率也高，注意婴幼儿的营养卫生，食品多样化，荤素搭配，补充足够的蛋白质，对防止近视发生可能有益。

搞好教学改革，减轻学生过重的学习负担，是减少学校性近视发生率的重要措施。

注意读写时的照明和姿势。读书与写字时，应保持正确的姿势，桌椅的高度要适宜，随身材发育及时调整课桌椅。书写时的照明应力求符合标准。桌面上的照明，白炽灯不低于50lx，日光灯不低于100lx，如用25W 电灯泡时，灯与书本距离不宜超过0.5m，60W时，距离应为1m，太强的照明引起耀眼，对眼并无益处。书写时，光线应从左侧或左侧前方射入，不使手部阴影遮住光线。教室的黑板面不应有反光。课本和练习本的纸张要洁白，不宜有反光，印刷的字体不宜过小，字迹要清晰。

注意用眼卫生。不要躺在床上看书，不在走路时或行动的车厢里看书，也不要在强烈的阳光下或暗淡的灯光下阅读与书写。要有节制地看电视和打游戏机，电视机的图象要清晰。距离要适当，35～56cm、40～64cm电视机以3m距离，45～72cm、50.8cm电视机以4m距离为宜，荧光屏应安置在和眼等高水平的正前方处。白天看电视时，屋内光线应适当调暗，以增加和画面的光线反差，电视机的对比度与亮度也应适当，不宜太大。

眼保健操对消除视疲劳，缓解眼球的调节紧张有一定作用，要求做时保持双手清洁，按穴正确，手法轻缓，按揉面要小，以感觉酸胀为度，不宜过分用力，以防止压迫眼球。一般每日做两次，上下午各一次。远眺和视绿色背景，对减少睫状肌痉挛也许有帮助。青少年眼球组织可塑性较大，望远训练对预防或阻止近视发展有助。

加强体育锻炼，增强体质，也是不可缺少的方面。

定期检查视力，可及时发现远视力下降的儿童，进一步查明原因，给予必要处理。

配戴矫正眼镜，使远视力恢复正常，仍然是目前治疗近视眼的最有效与合理的方法。不论配普通框镜还是配戴角膜接触镜，都要求验光要正确。为避免因戴镜造成过度调节，原则上应选用最低度的镜片。为了使近视眼患者配戴矫正眼镜后仍保持一定的调节，有人建议戴用无影双光镜，即在镜片的近用部位，降低1.5 D 的近视度数。因此，对低度近视眼患者并不要求在书写、阅读时戴镜。配戴了矫正眼镜后，仍要十分注意用眼卫生。

治疗近视的其他许多非手术疗法，似乎都和缓解调节痉挛有关。阿托品、后马托品、双星明等各种眼药水、针灸、气功、近视治疗仪，内容方法之多不胜枚举，这种现象的本身就说明，目前尚未有一种特效的治疗方法。对低度近视，特别是调节性近视和发病时间不长者，在配戴矫正眼镜前可以试用，当一种治疗方法疗效不显著时，可以换用另一种一试，尽可能选择当地能进行的简便易行的方法，不必为追求某种疗法而往返奔波。就目前看到的治疗效果来看，可使某些调节性近视的远视力有所增进，但远期疗效却不明显。

手术治疗近视眼近年来发展十分迅速，但争议也较大，目前有人认为近视眼仅是对长期近距离工作的一种机体适应，并不是一种疾病。

现今临床上开展较多的近视眼矫正手术是辐射状角膜切开术。这是一种高精度的显微眼外科手术，以角膜旁中心区为起点，沿角膜表面作4～12条的辐射状层间切开，以减少角膜中央区的弯曲度，减弱它的屈折力。切口深度必须达角膜厚度的85%以上，为了避免或减少手术疤痕对角膜瞳孔区的干扰，必须保持3.0mm直径以上的中央部角膜完全透明。矫正的能力与切口的深度、长度和数目呈正比。因此，术前必须根据各人的年龄、屈光度、角膜曲率半径、眼轴长度、眼内压等各种参数，进行周密计算，以确定切口的长度、深度和条数。切口深浅不一，辐射分布不匀，切口长短不均，切口偏歪，中心点偏斜等情况，都足以可造成角膜不规则散光，术后三个月内，患者的裸眼视力及屈光状态波动较大，三个月后日趋平稳。这一手术平均能矫正5 D 的近视。高质量的手术显微镜、精密的角膜测厚仪、精密的刀具和切口定标器械是必不可少的设备。18岁以下的青少年因角膜弹性强，手术效果差，不宜做此手术。手术的并发症主要是矫正过度或不足、出现散光和眩光等。角膜穿孔、眼内感染等情况虽不常见，但很严重。

角膜表面镜片和角膜镶嵌术不仅能矫正中低度近视，还能矫正10D 以上的高度近视，在某些发达国家内已达临床实验阶段。其基本操作方法与层间角膜移植术类同。前者采用他人角膜，后者采用自己角膜，按眼球各项参数，在电脑控制下，把角膜移植材料放在特制微型车床里加工成所需的凹透镜形状，通过显微手术移植在角膜上。手术的主要并发症是角膜疤痕，矫正过度或不足，鉴于设备昂贵和材料来源等的限制，近期难于大量开展。

激光角膜切削术，用短波长的短脉冲激光，对角膜中央部前表面进行切削，按近视度数、年龄、眼压等参数，在电脑控制下，削平一定的角膜前表面，减少其屈折力。和其他近视眼手术一样，术前无法进行精确预测，术后可能产生一定并发症，但它是目前临床上最具潜力的手术。

由于人工晶状体移植术的进步与发展，对那些12D以上的高度轴性近视眼，进行透明晶状体的囊外摘除术，

并根据情况，在晶体囊内，安置人工晶状体，以矫正近视的工作，也在探索。

对于那些不断进展的退变性近视患者，施行后巩膜加固手术，对阻止后极部病变的进一步发展，有一定的价值。加固的材料取自其他的生物组织或自体的阔筋膜，从巩膜面包绕眼球后极部，以阻止巩膜壁的不断伸展。同时由于加固材料为生物组织，术后能起到改善眼球后部血液供应的功能。

远视

当眼的调节处于静止状态时，平行光线成焦于视网膜之后，在视网膜上形成一个弥散圈，使外界物体在视网膜上不能形成一个清晰的物像，影响了视力的清晰度，这种情况称为远视 (hyperopia)。远视眼的远点是一个位于眼球后面的假想点，所以从远视眼视网膜上反射出来的光线，经过瞳孔，必定是散开的光线。

远视眼可因眼屈光力过低引起，主要是角膜或晶状体的屈光力低下，也可因眼轴过短引起，婴幼儿即是一例，他们80%以上都属远视，随着年龄的增长，眼球的发育，远视程度也逐年下降，成年时，大多已成为正视，或只留下极轻度远视。

远视和调节功能有着极为密切的关系。在正常调节作用下，由于睫状肌的生理性收缩，总有一部分远视被代偿，是为隐性远视，而未被代偿的部分则称为显性远视，两者的总合称为总合性远视。远视眼为求得清晰的视力，无论看近看远，都需要运用调节，致使眼的调节作用长期处于紧张状态，故易引起调节性视疲劳。低度远视患者，为看清远处目标，固然可借助眼的调节得到较清晰的视力，但在看近目标时，却往往需要把目标放得远些才能适应，此时还需作更强的调节才能看清，因此常有书写阅读上视疲劳加剧的情况发生。高度远视患者，看近目标时即使极度调节，视物仍不清楚，此时在阅读或近工作时，往往反而把眼靠近近目标，目的不是为了加强调节，而是为使目标在视网膜上所形成的物像被放大些，以取得补偿，形成一种类似近视的假象。

远视眼的眼底，有时呈现一种橘黄色的反光，称为闪缎样视网膜。视乳头较小呈淡红色，边界也欠清晰，称为"假性视乳头炎"。

远视眼的唯一合理治疗，是在扩大瞳孔、睫状肌充分麻痹的情况下进行验光，然后选择适度的凸球面镜片给予配镜，在进行主觉验光校验时，远视以选用度数最高镜片为原则。远视眼的及时扩瞳验光配镜对儿童尤为重要，以利眼球和黄斑部的正常发育。当眼球在发育过程中逐渐增长时，远视程度也逐年下降，因此需定期复查及时更换矫正眼镜。扩瞳验光可视情况每半年或一年重复一次。远视眼尚可伴有共同性内斜视及弱视，应给予及时的诊断和治疗，延误过久，预后更差。

老视

因年龄增长使晶状体逐渐硬化以及睫状肌功能减弱，造成调节能力逐渐减低，致使看近发生困难，这种情形，称为老视 (presbyopia)。当眼球注视眼前近距物体时，为了看清目标，晶状体必须改变形状以增加眼的屈折力，眼的这种作用叫做调节。在调节的同时，为使两眼都对准近处目标，眼球还必须同时内转，是为集合作用。调节与集合之间存在着密切的联系。随着年龄的增长，晶体弹性减退，睫状肌功能减弱，眼的调节力逐渐降低，以致在近距离内不能有清晰，对阅读、书写、缝纫等工作日感困难。

调节力随年龄增长而逐渐降低的过程，实际上自幼年即已开始，并持续至老年时期，表现为近点距离逐渐拉长。8岁时调节幅度平均为14D，每隔四年减少1.0D，至40岁时减为6D。40至48岁间发展加快，每4年约减少1.5D，48岁时平均减为3D，其后发展速度减缓，每4年约减少0.5D，故老视实际上是一种生理现象。导致老视的主要原因，是晶状体的硬化，造成弹性的减弱，使它在调节时不能变得更凸，而睫状体的衰弱仅仅是次要因素。

老视的发生时间并无一定，而与本人原来的屈光状态及各人工作性质有关。远视眼者发生年龄早些，近视眼者迟些。从事精密近距工作的人对调节力的降低则更为敏感些。当老视影响学习与工作时，则需配老视镜矫正。老视镜片为凸球面镜片，只在近距离工作时应用。在一般情况下，对正视眼或经适度矫正的非正视眼配老视镜时，应首先考虑戴用舒适，而不应单纯追求近视力的清晰性。配镜时的阅读距离一般以33cm为宜，并参考使用者的阅读习惯和工作性质，务使戴用时留有适当的调节储备。如使用距离需较一般为近，则应以棱镜辅助集合，以免引起眼疲劳。不同年龄的正视眼配用老视镜时的参考度数为：45～50岁时+0.50～+1.50D；50～55岁时+1.50～+2.50D；55～60岁时+2.50～+3.00D；60～65岁时+3.00～+3.50D。如果原有屈光不正，则须在已经矫正的基础上配老视镜，看远和阅读时分别戴用两付眼镜，或在同一眼镜片上包括远用和近用两部分，是谓双焦点眼镜。双焦点镜片上再加适应中间距离的部分，则成3焦点眼镜。另有镜片自上方的看远部分至下方的看近部分，焦距逐渐递次变化。谓之多焦点眼镜，但此类镜片在水平方向上像差过大，以致视野受限，使用不便。

散光

眼球各屈光面在各径线(子午线)的屈光力不等，从而使外界光线不能在视网膜上形成清晰物像的一种屈光不正现象称为散光 (astigmatism)。由于各径线射入眼内的光线，有各自的焦点，所以在散光眼内是没有一个共

同的物象交点的。

散光可分为规则性散光和不规则性散光两种。规则性散光是指屈光系统中，各经线上的屈光力的变化是有规可循的，最大屈光力的经线和最小屈光力的变化没有规则，则为不规则性散光。在规则性散光中，根据其屈光性质又可分为：①单纯性远视散光：即某一经线的屈光为正视，与之正交的经线则为远视。②单纯性近视散光：即某一经线的屈光为正视，与之成正交的经线为近视。③复性近视散光：两个互成正交的主经线都为近视，但程度不同。④复性远视散光：两个互成正交的主经线都为远视，但程度不同。⑤混合性散光：两个互成正交的主经线，一个为远视，一个为近视。

多数散光是由于角膜的曲率半径不匀引起；其次是由晶状体表面的弯曲度不匀所致；还有少数病人，因后极部巩膜发生葡萄肿使视网膜表面弧度不匀，也可引起散光。规则性的角膜散光，大多是先天性的，即角膜表面两个具有最大和最小曲率的经线互成正交。如果垂直经线的曲率大于水平经线的曲率，称为循规性散光，多见于青少年，为角膜的原有形状。如果水平经线的曲率大于垂直经线的曲率，称为逆规性散光，多见于年岁大者，可能由于眼睑压力的长期影响，使角膜表面的垂直向逐渐变平，而水平经线曲率加大所致。不规则散光系因角膜表面、晶状体表面或视网膜表面不规则所引起，如在角膜云翳、老年性白内障、陈旧性中心性视网膜脉络膜炎或高度近视等所见到的情况。

散光的临床症状轻重不一，因人而异，多数均有视疲劳和远近视力模糊。幼年时期的高度散光还可造成弱视。散光可通过验光以确诊之。轻度散光而无症状者，可无需矫正。但有视力障碍或伴有眼疲劳者，须通过正确的验光，用矫正镜片矫正。规则性散光，可用圆柱镜镜片矫正。角膜性的不规则散光，可戴用硬性角膜接触镜进行矫正。

屈光参差

两眼的屈光状态在性质上或（和）程度上存有显著差异的情况，称为屈光参差（anisometropia）。屈光参差可以表现为多种类型。一般认为少于1.5D的屈光参差是生理性的，散光的屈光参差更是多见。屈光参差多是先天性的，并常合并着程度不等的面部发育不对称。按照两眼屈光状态的差异可分为：①一眼正视，另一眼为远视或近视，称为单纯远（近）视屈光参差。②两眼都是远视或近视，其屈光度不等者称复性远（近）视屈光参差。③一眼远视另一眼近视者称混合性屈光参差。④一眼为正视另一眼为散光者称为单纯散光性屈光参差。⑤两眼散光度数不等者称为复性散光性屈光参差。

屈光参差的两眼视网膜上形成两个大小和形态上存有差别的物象，称为视象不等。视象不等除了由屈光参差引起外，还可由两眼视网膜解剖结构上的差异所引起，例如一眼视网膜上的视细胞排列和分布过于稀疏，而另一眼上的视细胞排列却过于密集。一般认为两眼间屈光度有0.25D的差异，就会产生0.5%物象大小的差别，生理上能承受的两眼视网膜上物象大小的差异应在5%范围内，过这一限度就会影响两眼的融合作用，视力较差的一侧的物象将被抑制，最后转变成废用性弱视和出现斜视。另一方面，两眼屈光不等时使用的调节力量也不同，远视性屈光参差者更甚，无法代偿时则形成斜视和弱视。为此屈光参差可以引起轻重不同的头痛、头晕、恶心、间歇性复视、交替性视力模糊等症状，或感到地板倾斜、门窗框架扭曲、上下楼梯易于踩空摔跤等。症状明显者如遮盖一眼或因产生了抑制形成斜视或弱视，症状即可消失。因此单眼遮盖法对于屈光参差既有诊断作用，又有临时治疗作用。

屈光参差的治疗，主要通过验光，对屈光不正眼作充分的光学矫正，经常戴镜，可保持双眼单视，且不出现任何不适症状。若对充分的矫正眼镜不能适应时，则可对屈光不正程度较低的一眼作充分矫正，对另一眼只作适当的部分矫正，在尽量提高该眼的视力的同时又不对另眼产生干扰。若屈光参差过大，无法使用普通眼镜时，可考虑戴角膜接触镜。近年来，屈光不正手术的开展为屈光参差的治疗提供了新的尝试方法。

弱视

眼球没有器质性病变，而矫正视力不能达到正常者称为弱视（amblyopia）。弱视患者不可能形成双眼单视，最常见于缺乏持续性中心凹固视能力的患者。视力检查是诊断弱视的依据，但患者年龄愈小，视力检查愈困难，可靠性也愈差。目前最精确、可靠和重复性强的检查是视觉诱发电位（简称VEP）测定法，可用于任何年龄组。

弱视的分类方法很多。根据注视部位的不同，可将弱视分为中心注视（黄斑中心凹）性弱视与旁中心注视（旁黄斑中心凹）性弱视两种。前者的预后比后者好得多。按发病机制不同，弱视常分为以下几种：

（1）斜视性弱视：由于一眼长期偏斜，经常处于抑制状态，久之形成弱视，这种弱视是可逆的，预后较好。

（2）丧失性弱视：先天性眼病如先天性白内障、小眼球、角膜混浊、睑下垂，眼底发育异常等，因长期丧失外界物体形象对视网膜的刺激，视功能发育受到抑制，逐渐形成斜视及弱视。这种弱视不仅视力极度低下，而且预后也很差。

（3）屈光参差性弱视：屈光参差致使两眼视网膜成象大小不等，融合困难，于是屈光不正较重的一眼可逐渐发生弱视，尤其是远视性屈光参差大者较近视性者更易形成弱视，这种弱视有可逆性，预后较好。

（4）先天性弱视：包括有：①器质性弱视：如新生儿

视网膜或黄斑部病变、出血或变性等。②眼球震颤。③先天性全色盲等。因视功能的正常发育受到影响而产生弱视，预后差。

（5）屈光不正性弱视：两眼有明显的屈光不正，在儿童期或学龄前期未经矫正，常可发生两眼弱视，多见于散光、远视及高度近视。由于两眼视力相等或相似，没有双眼物像融合障碍，故不引起黄斑功能抑制，预后良好，配戴矫正眼镜后，视力自能逐渐提高。

弱视的治疗方法繁多，但总的原理都是使弱视眼的旁中心注视改变为中心注视，并对黄斑中心区给予不断的视觉刺激，促其视力的提高。几种基本方法为以下几种。

（1）传统遮盖法：平日遮盖健眼，强迫患者注视。

（2）后像疗法（pleoptics）：平日盖弱视眼，使原先的旁黄斑中心凹不被应用，治疗时盖健眼，先用强光炫耀弱视眼，炫耀时用黑纸遮盖保护住黄斑中心凹3°～5°处，然后令患者用弱视眼，在闪烁的灯光下，注视某一视标，此时炫耀过的旁黄斑区的后像是个黑暗处，而被保护的黄斑中心则是个能看得见的明亮区，弱视眼必然用中心注视视标，迫使原先的旁中心注视得以纠正，视力也就能随着提高。

（3）红色滤光片疗法：遮盖健眼，在弱视眼镜片前加一块特定波长的红色滤光片，使640 nm以下波长的红光不能透过，由于透过的红光对黄斑区的视细胞最为敏感，借此使弱视眼改用中心注视，从而提高视力。

（4）压抑疗法：利用镜片或睫状肌麻痹剂，抑制健眼的视力，同时用矫正镜片提高弱视眼的视力。

（5）视觉刺激疗法：使用各方向对比敏感度强，空间频率高的刺激，促使视皮层大多数细胞产生活动反应的原理，制成各种形式的视觉刺激器。常用者为一个有黑白条栅的转盘。治疗时遮盖健眼，用弱视眼注视在转盘上作画图游戏，每次7 min，每周2～3次，适用于中心注视性弱视。

可根据弱视的性质与状况选用各种方法治疗。常规遮盖法配合用精细目力的视力训练（穿小珠、穿针、剪纸等），是目前治疗中心注视及旁中心注视性弱视的最简便而有效的方法。

视疲劳

视疲劳（asthenopia）是由多种眼病、全身疾病或精神因素影响下出现的一种症状。常在用眼之后出现眼球和眼眶周围的不适或疼痛酸胀感，鼻根部或颞部的酸胀感，怕光，流泪，视物双象等眼局部症状，严重时出现恶心、呕吐、眩晕、盗汗、面色苍白、心动徐缓、颈部肌肉紧张、肩部酸痛等全身症状，并常有精神委靡、思睡、记忆减退、失眠等精神症状。每个视疲劳患者的症状与程度不完全一样。

（1）调节性视疲劳：因眼的调节功能发生紊乱而引起，例如近视、老视或散光时，未配戴适度的矫正眼镜，或者近视眼戴用过度矫正的眼镜，都可出现视疲劳症状。阅读和用眼过度时也可产生。是青少年中最常见的一种。

（2）屈光参差性视疲劳：因两眼屈光相差太大，造成用普通眼镜矫正时，两眼黄斑区物象大小相差太大，皮质视中枢难以将它们融合为一，产生了视疲劳，若戴角膜接触镜，就可避免这一现象。

（3）眼肌性视疲劳：由于双眼眼外肌平衡失调，引起集合功能不全、眼球斜视，使皮质视中枢受理双眼单视的功能发生障碍。

（4）环境引起的视疲劳：照明过强或过弱，灯光闪烁不稳，忽明忽暗，桌椅高低不相称，噪音，在行进的车船中阅读，过份精细的操作，甚至工作环境色调不和谐，都可能引起视疲劳。

（5）全身疾病引起的视疲劳：贫血、营养不良、高血压、内分泌紊乱、更年期综合征、精神创伤、体力和脑力的疲劳都可有视疲劳症状。有颈椎增生症的人伏案工作过久时，会影响椎动脉的循环引起视疲劳。

（6）眼病引起的视疲劳：慢性结膜炎、青光眼早期及可以影响视力的许多眼病，在病人用眼时，都有视疲劳诉述。

（7）精神因素：神经衰弱、焦虑不安也可引起视疲劳。

鉴于病因多种，有时病因重叠，因此治疗视疲劳时情况相当复杂，必须对病人进行详细检查，找出其发病原因，只有矫治好原因后，视疲劳才有可能完全消除，如果确定为精神因素引起，也应对病人进行耐心的解释，消除其疑虑，并给以镇静与强壮的中西药物。

调节与集合功能失调

眼自动改变其屈光力，使之看近物和看远物同样清晰的能力受障，称为调节功能失调（malfunction of adjustment）。眼注视近物时，两眼球向内旋转，使之同时视一物的能力受障，称为集合功能失调（malfunction of convergence）。

正常眼在看近距离物体时，睫状肌收缩，晶状体屈折力增强，使之在视网膜上形成一个清晰的物象，这种作用称为调节。调节功能失调包括：①调节缺失：由睫状肌麻痹或力量薄弱引起，也可与晶状体老年性硬变有关。归属这一范畴的有老视、调节不足和调节滞呆。老视一般见于45岁以上的人。调节不足可见于全身虚弱、神经衰弱或痨病患者，也可是青光眼和睫状体炎的早期症状。调节滞呆少见，正常人可在1 s之内完成调节作用，获得良好的近视力，而调节滞呆患者调节过程明显延长。②调节麻痹：常伴有瞳孔扩大，可以单眼发病，也可双眼同时发病。眼内肌麻痹时，调节麻痹与瞳孔括约肌麻痹同

时存在。临床上最多见的是结膜囊内滴用或口服阿托品类药物。③调节痉挛：因睫状肌痉挛引起，多见于近视眼过度矫正，学校性近视、缩瞳药的应用。

眼球从远处注视转向看近处目标时，双眼的晶状体的调节作用，使双眼的视轴也相应地向内集合，调节与集合必须始终协调一致，形成调节性集合/调节比值（Ac/A）。当不注视近物时，如果眼轴集合，亦会引起调节，称为集合性调节。如果单眼看近而调节时，另眼虽被遮盖仍发生集合，称为调节性集合。调节与集合虽密切相关，但二者又能单独作用。脱离集合而作用的调节，称为相对调节。脱离调节而作用的集合，称合相对的集合。如两者脱节超过一定限度时，则平衡破坏而产生症状。集合功能失调即眼轴集合作用过强或过弱，其结果是易发生斜视与视疲劳。如果 Ac/A 比值过高，看近时产生集合过强。如果 Ac/A 比值过低，看近时产生集合过弱。

集合过弱又称辐辏不全，是临床上常见的视疲劳原因之一，表现为双眼视轴不能集合，在需要集合来维持双眼单视的情况下，甚至可出现复视。诊断时必须和内直肌不全麻痹相鉴别。视神经核或其与内直肌核间的径路有病变时，可产生器质性辐辏不全，而外隐斜或外斜视患者可造成功能性辐辏不全。治疗应针对病因，采用屈光矫正，配戴三棱镜，同视机训练乃至手术等不同措施。

斜视

两眼协同运动受大脑中枢支配，使分开的两只眼变为同一功能单位。如中枢失调，眼外肌力量不平衡，两眼不能同时注视一个目标时，视轴呈分离状态，其中一眼注视目标，另一眼则偏离目标称为斜视（strabismus）。斜视可分共同性斜视与非共同性斜视（即麻痹性斜视）两大类。当双眼的眼位表现有偏斜倾向，但可通过正常的融合机制而得到控制的称为隐斜，而多数共同性斜视病例都由隐斜发展而来。

共同性斜视 双眼眼球主动运动正常的斜视称为共同性斜视。根据眼位偏斜的方向不同，临床上分共同性内斜视与共同性外斜视两大类。按注视性质的不同，它又有两种情况：①单眼恒定式斜视：这种斜视常是一眼视力好，一眼视力差，患者常用视力好的一眼注视，视力差的一眼呈恒定性偏斜。②交替性斜视：这种斜视往往两眼视力相等或近似，两眼能交替注视目标。当右眼注视目标时左眼偏斜，左眼注视目标时则右眼偏斜。

引起共同性斜视的病因有以下几方面：①调节因素：调节与辐辏之间失去协调可引起斜视，如远视眼经常使用调节，引起过度辐辏，发生内斜；而近视眼平时少用调节，引起辐辏失用，发生外斜。但后者的关系远没有前者那么重要。②中枢神经控制失调：眼外肌的平衡和协调受中枢神经所控制，如控制失调，眼外肌力量不平衡，视轴呈分离状态，就会发生斜视。正常的辐辏兴奋由融合反射所调节，调节减弱或增强都可发生斜视，此外融合反射随时会修正偏离的眼位，如融合反射功能发生障碍，也是发生斜视的重要原因之一。③肌肉解剖因素：眼外肌的先天解剖异常、附着点位置异常、节制韧带肌间膜异常及眼外肌有一定程度损伤时均可发生斜视。④遗传因素：发生斜视的条件如屈光状态、融合能力、眼外肌发育情况有一定遗传因素，因此有些斜视患者有阳性家族史。共同性斜视可以分为共同性内斜视和共同性外斜视两种。

共同性内斜视 可分为先天性内斜视及后天性内斜视。

1 先天性内斜视：这种内斜往往发生在生后6个月之内。原因可能为内直肌肌力过强或附着点过前，外直肌肌力薄弱或附着点过后，节制韧带先天发育异常。也可能因为胎儿在分娩中外直肌受到牵拉损伤所致。本型特点是发病早，斜角大（往往在30°以上），两眼视力相等，常见较早的远视，两眼均可作注视眼，形成交替性内斜。此型视觉发育基础差，较难恢复双眼视觉。

2 后天性内斜视：它又可分为调节性内斜视、非调节性内斜视、继发性内斜视。

（1）调节性内斜视：①完全调节型：由远视眼引起，大都发生在有中度远视的儿童。如远视未经矫正，患儿常可由于过度调节而激发过度辐辏而致内斜。典型的调节性内斜 Ac/A 值正常，这种调节性内斜戴远视镜后，矫正内斜的效果良好。Ac/A 值增高则看近时内斜较看远时明显。②部分调节型，有远视调节的因素，也有眼外肌解剖异常的因素，也可能与胎儿期内或分娩时外直肌受损有关。远视矫正后只能消除调节部分所引起的内斜度数。

（2）非调节性内斜视：①集合过强型：看远时眼位正或内斜很轻，且有双眼单视，而看近时出现内斜。因看近时由于 Ac/A 值增高而发生的过强辐辏所致。②分开不足型：看远内斜，看近减轻或为内隐斜，常为先天性近视，只能看清近物而看远模糊。

（3）继发性内斜视：它包括下列情况：①继发于麻痹性斜视的内斜，眼球运动无障碍。②继发于手术后的内斜，包括内斜欠矫正或外斜过矫正。③知觉性内斜，因生后早期眼部器质性病变致一眼视力低下，视力差的眼向内偏斜。

共同性内斜视的共同性临床表现有：一眼向鼻侧偏斜。两眼眼球运动基本正常，向任何方向注视斜角皆相等。第1斜视角等于第2斜视角。无复视。

共同性外斜视 可分以下三型：

1.原发性共同性外斜视：此型主要是因中枢性辐辏及分开功能不协调以及中枢的融合功能不足所致。因此患者在疲劳或注意力分散时，辐辏功能不能控制眼位，过强的分开兴奋使眼位向外。因融合功能差，所以矫正性融合反射也不能将两眼调正到正位。本型可能为正视或轻度远视，视力一般正常，所以大多是交替性外斜视。发

病开始在儿童，初常为外隐斜视，后渐变为间歇性，最后则常变成交替性外斜视。

2.继发性外斜视　本型可能为内直肌过弱、附着点过后，或外直肌过强、附着点过前等解剖因素所致。也可因分娩时损伤内直肌所致。此外上、下直肌轻度麻痹也可引起。

3.与近视有关的外斜视　本型都有近视，视物不用或少用调节。因此引起辐辏久用而致功能逐渐减退。开始只是在视近时呈现外斜视，随年龄增长，眼眶变宽，分开作用也相应增大，看远也出现外斜视。

共同性外斜视的共同性临床表现有：一眼的眼位偏向颞侧。眼球运动无障碍，向任何方向注视斜角皆相等。第1斜视角等于第2斜视角。无复视。

麻痹性斜视　由于神经核、神经或眼外肌本身器质性病变，使一条或一条以上的眼外肌发生完全或部分麻痹，眼球向麻痹肌作用相反的方向偏斜，称之麻痹性斜视或非共同性斜视。麻痹性斜视可分先天性与后天性两种。先天性的病因多系发育异常，后天性病因有：①炎症或中毒：见于周围神经炎症、脑炎、脑膜炎、海绵窦血栓性静脉炎、眶上裂炎症，白喉、破伤风等细菌产生的毒素所致的神经炎症，以及铅、一氧化碳中毒。②代谢性、血管性、退行性病变，糖尿病、动脉硬化、血栓、脑溢血、脑水肿、脑动脉瘤和多发性硬化都能引起眼外肌麻痹。③肿瘤：眶内肿瘤压迫第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经，鼻咽癌颅底转移压迫第Ⅵ对脑神经，引起外直肌麻痹等。④外伤：眶及颅脑外伤，如颅底骨折导致第Ⅵ对脑神经损伤，眶上裂骨折可损伤动眼神经，眶上缘的挫伤则容易发生滑车神经移位

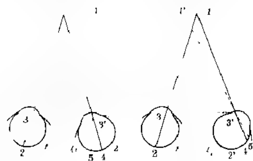


图1　同侧性复视与交叉性复视

目标1的影象落在右眼4处，因此向鼻侧视野投射到假象1'的方向。2、2'右左眼的中心凹，3、3'右左眼的节点实线为正常肌，虚线为麻痹肌

麻痹性斜视的临床表现有：①眼球运动受限：眼球沿麻痹肌行使作用的方向运动时有不同程度的受限，眼球斜向麻痹肌作用方向的对侧。②斜视角不等：第2斜视角大于第1斜视角。③复视：当眼外肌麻痹后发生眼位偏斜，形成视网膜对应点异常，因此患者感到视物呈现双影，称为复视。麻痹性内斜视呈现同侧性复视，麻痹性外斜视出现交叉性复视（图1），垂直肌肉的麻痹可呈现有上、下或旋转的复视。④代偿头位，为麻痹性斜视的特征之一。复视患者为克服或减轻复视症状，尽量不使用麻痹肌，头向麻痹肌作用方向偏斜。如右眼外直肌麻痹时，病人习惯将头面部转向右侧；如果是垂直肌麻痹，患者的头位向左肩或右肩倾斜。⑤全身症状：可出现眩晕、头痛、恶心、呕吐及步态不稳等症，主要由复视所引起。

斜视的诊断　有以下几方面：

1.询问病史：较准确的发病时间，发病年龄，有何诱因；斜视的发展情况、家族史及有否治疗等。

2.望诊：观察患者眼位偏斜方向和程度，颜面及眼眶是否对称，睑裂是否等大；有无内眦赘皮及解剖异常所造成的假性斜视，有无代偿头位。

3.视力及屈光检查：仔细检查远、近视力与矫正视力。对青少年必须用1%阿托品溶液滴眼，在调节充分麻痹后检查眼的屈光状态和屈光程度。

4.眼球运动检查：诊断眼位就是检查两眼共同运动时的3个眼位6个注视方向，以便了解眼外肌运动是否平衡及协调一致。3个眼位如下：

（1）第1眼位（即原眼位）：两眼完全静止时，保持头位正直，注视正前方目标，两眼视线平行，两眼角膜垂直子午线与地面垂直。

（2）第2眼位（又称副眼位）：即眼球向左、右、上、下转动时的眼位，转动中两眼角膜垂直子午线仍互相平行。若有眼在向颞侧运动受限时则表示该眼外直肌麻痹。

（3）第3眼位：当眼球自第1眼位转向斜方运动如颞上、颞下、鼻上、鼻下运动时，此称第3眼位，此时两眼角膜垂直子午线呈倾斜，但仍保持平行。如一眼向颞下方转动受限，则示该眼下直肌有麻痹。

5.斜视角检查：斜视角有第一与第二之分。好眼固视时斜眼偏斜的角度为第1斜视角（又称主斜角），当斜眼作固视时，好眼偏斜的角度称为第2斜视角（副斜角）。测量斜视角时应包括第1、第2斜视角，以帮助诊断。

测定斜视角的方法较多，临床上常用的有：

（1）角膜光点反映法：检查者面对患者而坐，手持大罩的集光手电，在近距离33cm及嘱病人注视5m远距离处，分别将灯光照在患者的角膜表面，注意角膜上光点的位置。正位眼光点必在两眼角膜中央，如一眼映光点在角膜中央，另一眼映光点偏向瞳孔鼻侧为外斜视，偏向颞侧则为内斜视。自瞳孔中心到角膜缘连线分成3等分，每等分约15°，可根据映光点的位置估计斜视度（图2），如位于瞳孔缘约偏15°，位于角膜缘时约偏斜45°，而在瞳孔缘与角膜缘之间偏斜为25～30°。

（2）视野计测量法　患者坐于视野计前，让斜眼(R)正对视野计的中心，好眼(L)注视放在视野计前5 m处的目标，检查者取一小灯或烛光(S)在视野弧上往返移动，

直至灯光的反射像出现在斜眼的瞳孔中央为止，此时灯光在视野弧上的度数即为斜视的度数（图3）。令斜眼注视视野计前5 m处的目标，可测得非斜眼的度数。用同法嘱患者好眼注视33cm的目标，可测得视近距时的斜视角。

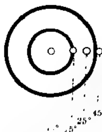


图2　用角膜光点反映法检查斜视角

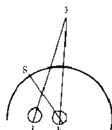


图3　用视野计测量斜视角

6.遮盖加三棱镜检查法：患者分别注视距5 m或33cm处的光点，检查者用6 cm×15cm的遮板交替遮住一眼，若为正位，未遮眼固定不动；若未遮眼由颞侧向鼻侧移动属外斜，反之属内斜；若遮右眼时左眼向上转，遮盖左眼时右眼向下转，系右眼下斜视，反之属左眼上斜视。然后于斜眼前置三棱镜（三棱镜的尖端指向斜眼的方向，如内斜视尖向内，外斜视则尖向外，上斜视尖向上），且逐渐增加其度数，反覆遮盖健眼，直到消除该斜视眼的移动为止，此时所用的三棱镜度数即为该眼的斜视度数。

7.Maddox杆加三棱镜检查法：Maddox杆为一条或数条红色或无色的小玻璃棒，检查时患者端坐，头位摆正、固定。在患眼前置Maddox杆，在距1 m处测量9个注视方位的斜视度。Maddox杆需按水平及垂直位各检查一次，用三棱镜中和红灯光与Maddox杆条状光线重合为止。中和时所用的三棱镜度数即为各注视眼位的斜视度。

8.同视机检查法：患者头额固定，调正好高低及瞳距后，在注视眼与斜视眼前各加同时知觉片（如一图片为笼子，另一图片为狮子），健眼镜筒放在“0”位置，然后转动偏斜眼镜筒使两眼图片重合，当图片中狮子进入笼子中央，此时镜筒所指度数即为主觉斜视角；如果交替开关两个镜筒的光源，并移动镜筒到其反光点位于角膜中央，两眼不移动时，此时的度数为他觉斜视角。

9.红玻片复视检查：在暗室内，置红色玻璃片于右眼前，头部固定不动。嘱病人注视前方1 m远的烛光，分别于6个主要注视方位检查，并注意红白两个烛光的位置关系，是水平分离抑或垂直分离，两者之间的距离以及有无倾斜等，分别予以记录，从而分析何眼及何条肌肉麻痹。如病人见到红白水平两个烛光，红烛光在白烛光右侧，为同侧复像，烛光越向右侧移动复像距离越大；烛光向左侧移动则红白烛光重叠为一，复像消失，说明患者斜视系右眼外直肌麻痹所致。

麻痹性斜视可通过对双眼运动与复视的检查来诊断，需要时还可用Lancaster法、同视机法来确定麻痹肌并行定量，而Park三步法更适用于幼儿及不合作者。

共同性斜视与麻痹性斜视的鉴别，见下表所列的鉴别点。

共同性斜视与麻痹性斜视的鉴别

鉴别点	共同性斜视	麻痹性斜视
发病时间	逐渐发生，都为儿童	骤然，可发生于任何年龄
眼球运动	无异常	向麻痹肌动作方向障碍
复　视	无	有
斜　角	第2斜角＝第1斜角	第2斜角＞第1斜角
代偿头位	无	有
屈光状态	内斜者多为远视	无明显屈光异常

防治要点　分共同性内斜视、共同性外斜视、麻痹性斜视。

共同性内斜视的防治　对各种类型的内斜视，首先应查视力。如患儿年幼不合作，可用儿童视力表或各种大小的玩具在不同距离内估计视力。然后检查中间质与眼底，在排除了器质性病变后，再用阿托品扩瞳作检影验光。对有远视包括远视散光的患儿应予全部矫正，以提高视力并使调节得以松弛，如果是完全调节性，则在戴镜3～6个月后内斜可望得到矫正。如戴镜后看远时眼位正，看近时仍有不同程度的内斜，表示AcA值高，可戴双焦镜矫正。

调节型内斜戴镜后眼位获得矫正，还必须检查视力，如有弱视需予治疗，并用同视机训练双眼视觉功能，以达到功能性痊愈。戴镜后随着患儿年龄的增长，远视度数渐降，因此务必在1～1.5年后重新扩瞳检影。在保证内斜改善的原则下逐渐将远视度数减少，否则可引起辐辏功能减退而造成外斜。

如患儿戴镜后，内斜只部分被矫正，则表示为部分调节性内斜，剩余的非调节部分须手术予以矫正。手术量应按戴镜后剩下的内斜度计算。术后弱视治疗及同视机训练同样不可偏废。

非调节性内斜　经诊断明确即应手术矫正，同时进

行弱视治疗，同时机训练以建立双眼视觉功能。

继发性内斜应先给予病因治疗，然后手术矫正眼位，但一般仅能获得美容性效果。

与先天性近视有关的内斜，可配戴合适的近视眼镜，了用手术矫正眼位。因看近的功能尚好，通过同视机训练常可获得较满意的双眼视觉。

共同性内斜手术的原则是根据内斜的程度作不同量的内直肌减弱及外直肌加强。

共同性外斜视的防治 ①矫正屈光：扩瞳验光，如有近视应予个矫正或稍过矫正，以促进其调节辐辏功能，有助于矫正外斜视，但大部分与近视有关的外斜视仍需手术治疗。如为远视，戴镜后如能提高视力则给以低度矫正。如有散光，不论远、近视都必须矫正，以提高视力，促进融合功能。②训练：如有弱视须给予治疗，以提高视力，并用同视机训练融合力。③手术治疗：原发性共同性外斜视可在训练出一定的融合力基础上作手术治疗。继发性外斜视须早期手术，术后继续用同视机训练双眼视觉功能。共同性外斜视手术的原则是根据外斜视的度数作双外直肌后移或一眼的外直肌减弱与内直肌加强。

麻痹性斜视的防治 ①通过与有关科协同检查，寻找神经麻痹的原因，尽可能进行病因治疗。病因一时未能明确者，可用维生素B_1、维生素B_{12}、能量合剂、血管扩张剂及抗生素等，也可酌情试用适量激素类药物。②可用理疗及针刺疗法。③发病原因已去除或未找到病因，经保守治疗6个月后，麻痹肌功能仍未恢复者，可考虑作手术治疗。手术原则是减弱麻痹肌的直接拮抗肌，如矫正不足可再减弱对侧眼的配偶肌。加强麻痹肌的手术疗效较差。1，以内轻度垂直肌麻痹可试戴三棱镜。

视野缺损

视野范围内出现看不见的区域或缺失称为视野缺损(defect of visual field)可用视野计来进行检测。从视网膜一直到大脑枕叶皮质的视觉通路上如果发生了病变，都可以在视野中出现相应的缺损。由于视网膜的神经纤维及整个视路中神经纤维的排列均有一定的规律性，因此视网膜或视路上某一区域的病变，常会产生一定形态的盲点或视野缺损。根据视野缺损的形态可推测病变所在的部位及病变性质。视野检查是诊断眼科和神经科疾病的重要手段。

由于视神经乳头及其邻近视网膜处无视细胞，故在正常视野的中央偏颞侧约15°处有一个椭圆形的盲区，称为生理盲点。盲点的垂直径为7.5°、横径为5.5°，如生理盲点较上述参数大2°时，应考虑为生理盲点扩大，可能有病理意义，在生理盲点的上方或下方，可查到狭长的弧形低敏感区，称为血管暗点，当压迫眼球或使颈部、头部的位置低于躯干时，血管暗点可以增大。在视野范围内出现除生理盲点以外的任何其他孤立性全盲区或部分盲区，均属于病理性盲点，也是视野缺损的一种表现。病变多位于视网膜或视神经前段。根据被检者的主观感觉，可将盲点分为阳性盲点和阴性盲点，前者是指主观上能感觉到的盲点，后者是指主观上感觉不到，但可通过视野检查而被发现的盲点。按被检者对试标辨认程度的不同，可将盲点分为绝对性盲点和相对性盲点，前者是指试标进入盲点区内就完全不能见到，后者是指仍能见到试标，但有色调改变和清晰度下降。据此，生理性盲点应为阴性绝对性盲点。

双眼颞侧出现视野缺损，称为颞侧偏盲，病变多位于视交叉处。一眼的颞侧(或鼻侧)和另一眼的鼻侧(或颞侧)视野同时缺损，称为同侧偏盲，病变多位于视束或视放射。视野向心性缩小常和视网膜脉络膜广泛性病变、视神经病变、青光眼晚期、中毒性弱视或癔病有关。青光眼引起的视神经纤维损害，可使相应的视野部位出现弓形盲点、环形盲点或鼻侧阶梯样缺损。视网膜某一区域的缺血性病变或出血，可使视野上产生相应的扇形缺损或水平性视野缺损。

用不同颜色的试标可查出各种颜色的视野范围，白色最大，依次为黄、蓝、红、绿。某些眼病时，可以出现颜色视野的改变。

正常视野中各处的视觉敏感度并不相同。用各种大小不同的试标测试视网膜上的视觉敏感度，把敏感度相同的各点连成线图，这就是等视线圈。若要了解视野缺损的程度，就可在等视线上用不同大小的试标检查缺损处的形状和大小，也可在视野的某些选定的位置上，用不同强度的刺激，了解该处视力减退的程度，使得视野缺损的检查更为深入。

随着各种新型视野计的问世，特别是电脑的应用，使得各种视野缺损的检查和判断更为敏感和精细。

睑缘炎

睑缘炎(blepharitis)是指睑皮肤与睑结膜汇合处的睑缘部分的慢性或亚急性炎症。临床上常见有以下三型：

鳞屑性睑缘炎 表现为睑缘充血，睑缘表面附有细小上皮鳞屑及皮脂溢出。在睫毛根部，皮屑与皮脂凝集成黄色脂样分泌物，干后成痂。揩除鳞屑及痂皮后可露出充血的睑缘，但无溃疡。睫毛易脱落但可再生。炎症长久不愈可使睑缘增厚，结膜慢性充血，泪点外翻及泪溢。主觉症状为痒，眼部烧灼感。患此病者其头皮常有脂溢性皮炎。治疗可用生理盐水或2%～3%硼酸溶液蘸湿棉签后除去分泌物与痂皮，然后滴用抗生素眼药水，并涂眼膏每日3～4次。有屈光不正者应予验光配镜，免受化学气体或烟雾的刺激。

溃疡性睑缘炎 主要为睫毛毛囊及其附属腺体的亚急性或慢性葡萄球菌感染。睑缘充血，皮脂分泌多、结痂，

睑睫毛粘着成束，清除痂皮时睫毛往往同时脱落，睑缘有出血点并有小溃疡与小脓疱，睫毛脱落后不再生，形成局部秃睫。溃疡愈合后，疤痕形成及收缩使存留睫毛改变方向，导致睫毛乱生。向内侧生的睫毛可刺激眼球。反复发作者睑缘增厚，可引起外翻、泪溢、皮肤湿疹及结膜慢性炎症。治疗应彻底清除分泌物与痂皮，然后用棉签将抗生素油膏涂于患部，并略加摩擦使药物进入组织深处。结膜囊内滴抗生素眼药水。治疗必须持续一段时间，以免复发。

眦角性睑缘炎 本病局限于内外眦部，由 Morax-Axenfeld 双杆菌感染引起。临床表现为眦角部皮肤充血，糜烂及结膜轻度慢性充血，主觉痒及烧灼感。治疗可用0.5%硫酸锌溶液滴眼，口服维生素B_2。

睑腺炎

睑腺炎（hordeolum）又称麦粒肿，为睑内腺体的急性化脓性炎症，多由葡萄球菌感染所致。睑皮脂腺或睫毛毛囊受感染时称外睑腺炎；睑板腺受感染则称内睑腺炎。

外睑腺炎开始表现睑局部疼痛，随炎症发展而加剧，眼睑水肿、充血，局部明显压痛，近睑缘处可触及硬结，几日后化脓变软，可作切开排脓。有时可自行从皮肤穿破，排出脓液，随后红肿消退、痊愈。在炎症期若不适当地挤压有导致睑蜂窝织炎，败血症及海绵窦血栓的危险。

内睑腺炎为睑板腺发炎，表现为睑结膜局限充血，可见黄色脓点，睑皮肤水肿一般较外麦粒肿为轻。

睑腺炎的初期可作湿热敷，局部涂抗生素眼膏，如炎症剧烈，应口服或肌内注射抗生素，待炎症局限，脓肿形成即可作切开排脓。外睑腺炎切口在皮肤面与睑缘平行；内睑腺炎切口在睑结膜面与睑缘垂直。反覆发作者应注意矫正屈光异常，检查有无糖尿病，经常保持眼局部清洁卫生，是预防睑腺炎的积极措施。

睑板腺囊肿

睑板腺囊肿（chalazion）又称霰粒肿，为睑板腺的慢性肉芽肿性炎症，可能由于慢性睑缘炎、慢性结膜炎使睑板腺出口被分泌物阻滞所致。病程缓慢，可单个也可多发性，且可复发。临床表现为眼睑皮下的局限性圆形块物，边界清楚，与皮肤无粘连，无压痛，偶觉眼睑沉重感。睑结膜面呈暗紫色，小的睑板腺囊肿可自行消退。大的睑板腺囊肿可向睑结膜面溃破并形成肉芽肿块，有时可因继发感染形成内睑腺炎。

睑板腺囊肿较易诊断，但在老年患者或手术后复发者应与睑板腺癌鉴别，可作病理检查加以确诊。

小睑板腺囊肿可用红霉素眼膏或四环素可的松眼膏涂擦，但疗效不可靠。也可在囊肿内注入曲安西龙（去炎松），促其消退。药物治疗无效者需手术切除，手术时一定要将囊壁彻底清除。

眼睑皮肤炎症

眼睑皮肤炎症（inflammation of lids）常由细菌、病毒感染以及接触致敏物质所致。

睑蜂窝织炎 常因麦粒肿、睑外伤、感染而引起，亦可由眶蜂窝织炎、颜面蜂窝织炎蔓延所致，极少数是全身感染转移的结果。临床表现为睑组织高度充血、水肿，并波及球结膜，眼睑不能睁开，压痛明显，耳前淋巴结或颌下淋巴结肿大，并伴有高热，逐渐形成局限性脓肿，穿破皮肤可形成溃疡。

治疗初期可作热敷，足量抗生素全身应用，当脓肿出现波动时应切开排脓，切口与睑缘平行。应特别注意在脓肿尚未形成之前，切勿挤压或过早切开，否则感染易于扩散，导致眶蜂窝织炎、败血症等严重后果。

睑单纯疱疹 是由单纯疱疹病毒感染引起，常继发于流行性感冒、肝炎、疟疾等高热疾病之后。病变多发生在下睑，为半透明疱疹，呈簇状，周围皮肤充血、水肿并有刺痛感，约一周左右可干涸结痂，不留疤痕。若发生在睑缘部可蔓延累及角膜。

治疗可滴碘苷（疱疹净）眼药水或涂碘苷油膏，预后一般良好，但常见复发。

睑带状疱疹 是由水痘－带状疱疹病毒感染三叉神经的眼分支所致，支配上睑与额部的额神经分支最易受累，但泪神经与鼻睫神经分支乃至上颌神经分支也可波及，因此本病不仅引起上下睑与额部皮肤病变，眼球组织如角膜、结膜、虹膜及睫状体亦受影响。50岁以上的人发病率高，特别对患有恶性肿瘤，全身衰弱的人，更为易感。发病早期有头痛、乏力、发烧、寒战等症状，一日后在受累神经所支配的皮肤区域有疼痛和压痛，皮肤红肿，出现水疱。皮肤病变常局限在颜面部的一侧，极少超越中线，常伴有同侧耳前及下颌下淋巴结肿大，疱疹愈合后可留疤痕；严重者可导致疤痕性外翻，内翻倒睫，睫毛脱落等并发症。

治疗包括局部涂四环素眼膏，结膜囊内滴碘苷眼药水或涂眼膏，口服消炎痛等。带状疱疹愈合后的神经痛可能要延续一段时期才消失。

睑过敏性皮炎 是因常接触致敏物质如抗生素、磺胺类药、阿托品等药物或染料，化妆品及其他化学物品所引起，患者曾有接触过同样致敏物质的病史，待机体再次接触相同的致敏物质时，已经致敏的 T 淋巴细胞即起应答导致炎症反应。急性期临床表现为红斑、水肿及小疱形成，随后出现湿疹及结痂，常可波及结膜面引起结膜水肿、充血及水样分泌物，主觉痒及烧灼感，严重者可导致点状角膜炎。除眼睑外，身体其他部位的皮肤与致敏物接触后亦可产生皮疹，特殊的药物接触史和典型的湿疹

样皮损，是诊断本病的主要依据。

治疗应找出致敏物质，避免接触。对难以肯定致敏物者，可停用所有药物及化妆品等，局部用3%硼酸溶液湿敷，涂硼酸软膏或皮质类固醇软膏，炎症反应严重者可给予口服抗过敏药物或(和)皮质类固醇制剂。

睑外伤

眼睑是眼眶的大门，对眼球和其他眶内组织起保护作用。但由于它直接暴露在外界环境中受伤机会相当多。睑外伤 (injuries of eyelids) 可分钝伤、撕裂伤、烧伤与辐射伤。

睑钝伤　因睑组织松弛，皮肤菲薄，血管丰富，挫伤易引起水肿与血肿，使眼睑不易睁开，睑皮下出血除来自睑本身的血管之外还可来自邻近组织如眶骨、额骨、鼻骨、颧骨、颞骨伤口的渗透，颅底骨折亦可使血液浸透延至眼睑部，且往往伴有球结膜下出血，穹窿部更显著。睑水肿和出血一般可自行吸收，预后较好。

睑撕裂伤　可因钝伤撕裂或受锐器切割所致。常同时有眼球或面部的损伤。由于致伤方式不同，撕裂伤的形状和程度也各异，有时可累及小泪管，故应作详细检查。处理的原则为清洁伤口，止血、细心缝合，不可无原则地切除损伤组织，否则将会引起外翻及兔眼，防止感染。如伤口污染严重，还应注射破伤风抗毒素。

睑烧伤　常为面部与全身烧伤的一部分。火焰、热液体、蒸气、或化学药物等，都可引起眼睑烧伤。轻者仅表现为皮肤充血、红肿。较重者，皮肤起水泡，更重者皮肤及皮下组织可烧焦变色，坏死脱落且易诱发感染，愈后大片疤痕增生，可导致睑外翻，睑闭合不全，泪小管闭塞等，治疗原则与外科烧伤相同，可用油膏保护创面，防止感染，如产生内翻、外翻及闭合不全等并发症，应作相应矫正术。

辐射性睑外伤　多种放射线如紫外线、X线、γ线等都可导致眼睑损伤，其程度与射线的种类与所接受剂量有关。轻者睑皮肤出现红斑，随后脱皮；重者脱眉落睫，眉毛与睫毛能否再生取决于损伤程度；大剂量照射可引起放射性皮炎，皮肤呈棕色硬块，随后角化干燥，光滑萎缩而变得光滑，色素增生，血管扩张等；长期慢性放射性刺激下尚可造成皮肤癌变或坏死性溃疡。放射性睑损伤的治疗，仅为对症性，重要的是加强防护，不使外伤发生。

睑内翻

睑内翻 (entropion) 为睑缘向内翻卷，使睫毛倒向眼球的眼睑位置异常状态。睫毛内倒可刺激眼球引起结膜充血、怕光、流泪等刺激症状。并可使角膜上皮脱落，导致角膜溃疡等严重并发症而危害视力。

睑内翻可分先天性、痉挛性及疤痕性三种。①先天性内翻：多见于婴儿，常与内眦赘皮并存，多位于下睑内1/3睑缘处。②痉挛性内翻：多位于下睑，常见于老年人，因眶脂肪减少使眼睑失去支撑，当眼轮匝肌痉挛时即可出现内翻。③疤痕性内翻，多在化学伤、撕裂伤、多形性红斑、严重沙眼等病结膜形成疤痕之后发生。

睑内翻常须作手术矫正。①轻度先天性睑内翻：待年龄长大可能逐渐消失；重者可利用缝线造成的疤痕拉力，将睑缘向外牵拉而矫正之。②老年性睑内翻：常可通过切除松弛的睑皮肤并增强眼轮匝肌的张力，使睑板下缘紧贴眼球使睑缘得以复位。③疤痕性内翻：手术原则是切断或切除部分睑板或作睑板楔形切除，以清除疤痕拉力，恢复睑缘位置。

所有矫正内翻的手术，在尽可能使睑缘位置恢复正常的同时，还要保持仪容上的完美与功能上的健全。

睑外翻

睑外翻 (ectropion) 是睑缘向外翻转的一种位置异常。可因睑炎症或外伤后眼睑皮肤上的疤痕收缩，老年人下睑皮肤松弛或睑轮匝肌麻痹等不同原因所引起。轻度睑外翻使泪小点离开眼球而导致泪溢，重度外翻除出现泪溢外，还有睑结膜与角膜的外露。若不及时矫正，可导致睑结膜肥厚、干燥、暴露性角膜炎等并发症而严重影响视力。

矫治外翻主要依靠手术。老年性睑外翻的手术原则是使下睑在水平方向缩短，恢复其紧贴眼球的位置，疤痕性外翻需将疤痕切除或松解同时作皮肤移植术。由面神经麻痹引起的睑外翻，在近期治疗过程中应首先治疗神经麻痹，一时无法恢复者为防止暴露性角膜炎，可行暂时性睑裂缝合术或通过神经移植使面瘫得到改善或消除。

睫毛位置异常

睫毛排列不整齐，生长方向不一致称为睫毛位置异常 (malposition of eyelashes) 或称睫毛乱生。正常睫毛位于睑缘的前缘，排成二行，向前向外伸展，方向一致。睫毛倒向眼球方向则称倒睫，倒睫刺向结膜与角膜引起怕光、流泪、疼痛等症状，甚至发生角膜溃疡。睫毛乱生及倒睫多因溃疡性睑缘炎，严重沙眼，睑外伤所引起。因双行睫或多行睫等先天异常所致者少见。

倒睫对结膜、角膜危害甚大，需作处理。少许倒睫可暂时拔除，或作电解术破坏毛囊，防止再生；倒睫较多或与内翻同时存在时，则需作内翻矫正术。

睑球粘连

睑结膜与球结膜间发生粘连愈着称为睑球粘连 (symblepharon)。多因睑结膜面与球结膜面同时存在创

面的情况下发生。常为化学性烧伤,严重沙眼,溃疡性结膜病,多次翼状胬肉手术,眼天疱疮等病的后遗症。粘连可以部分或全部,取决于组织损害的程度与面积的大小。轻度粘连对眼球运动和仪容影响不大,无需处理,大面积的严重粘连使眼球运动受限,导致复视及睑内翻倒睫,角膜受波及时,可导致视力障碍。更广泛的睑球粘连可使上下穹隆部完全消失。

防止睑球粘连应从积极治疗原发病变着手。同时要采取预防粘连的措施,如定期用玻璃棒分离创面后放入大量油膏或在两个创面间衬以硅橡胶薄膜乃至施行粘膜移植术。粘连影响眼球转动或仪容时需行睑球粘连分离术。

睑球粘连分离术的原则是:分离粘连,切除疤痕,在两个新分离的创面上,各植上一层健康粘膜组织如口唇粘膜或球结膜以防再度愈着;也有用某种人工合成材料如硅橡胶薄膜或乳胶薄膜插人新分离创面之间,使创面的新生肉芽不致直接接触而发生愈着。

睑皮肤松垂症

睑皮肤松垂症(blepharochalasis)是指眼睑皮肤由于睑组织反覆水肿导致睑组织萎缩,皮肤逐渐变薄,失去弹性而松弛下垂的状态。眶脂肪亦可进入松弛的睑皮下,这是一种假性下垂的表现,严重者其下垂的睑皮肤可遮盖瞳孔而影响视力。致病原因不明,可能属常染色体显性遗传病。睑水肿症状多在青春期开始,随年龄的增长而逐渐减轻。治疗包括切除多余的皮肤并加强上睑提肌腱膜。

泪腺炎

泪腺炎(dacryoadenitis)是各种原因引起的泪腺组织炎症病变的总称。临床上按病程的急缓程度,分为急性与慢性两大类。

急性泪腺炎 为泪腺的急性炎症,常单侧患病。在小孩中,常常是流行性腮腺炎、麻疹、流感、眼部带状疱疹以及传染性单核细胞增多症等的并发症。在成年人,则常常与淋病有关,也可发生在泪腺穿孔伤或细菌性结膜炎后造成的感染。临床上表现为眼眶外上方明显的肿胀疼痛与充血,眼裂缩小甚至不能睁开。结膜也充血水肿,结膜囊有脓性粘稠分泌物。当炎症侵犯眶部泪腺时,可造成眼球突出及眼球运动障碍,泪腺部位可扪到肿块并有压痛。如属化脓性感染,可于数日内形成脓肿,多自结膜穿破排脓,但也有从皮肤溃破而形成瘘道者。治疗原则以抗生素全身应用为主,当脓肿形成时可作切开引流。

慢性泪腺炎 可以是急性泪腺炎的后遗症,也可能开始就是慢性炎症。其病因有沙眼衣原体、结核、梅毒等,也可发生在淋巴性白血病和淋巴肉瘤的患者。临床上表现为上睑的外侧肿胀,可扪及一质地较硬、分叶且能滑动的块物,一般无压痛。双侧性慢性泪腺炎症,是肉样瘤病的一种表现,称之为Miculiz综合征,通常发生于黑种人。常能自愈,预后良好。治疗上,应针对病因采用药物并辅以理疗。如疑及肿瘤,可予手术切除,并作活组织检查,以明确诊断。

泪点外翻

泪点外翻(punctum ectropion)是指下泪小点位置外翻,泪小点不能自然贴附于泪湖进行虹吸。是造成泪溢的重要原因。同样道理泪点内翻也可造成泪溢。

泪点外翻的病因乃由于下眼睑炎症,外伤(机械性、化学性)以及老年眼睑松弛所致。其临床表现为下泪小点位置外移伴下睑外翻,造成病人泪湖积液泪水外流。治疗原则主要以手术矫正,使下泪小点恢复正常位置。

泪道阻塞

由各种病变造成泪道(包括泪小点、泪小管、泪囊以及鼻泪道)阻塞,使泪液不能导流入鼻腔而致泪溢,称为泪道阻塞(lacrimal passage obstruction)。

引起泪道阻塞的病因以炎症(沙眼、结膜炎以及结核、梅毒等)为最常见。外伤次之,肿瘤较少,先天性泪道狭窄或闭锁则更为少见。根据其阻塞部位又可分为泪小点闭塞、泪小管阻塞,泪囊狭窄或阻塞以及鼻泪道阻塞。临床表现主要为泪溢,挤压泪囊区有时还伴有粘液脓性分泌物返流入结膜囊。在治疗前,必须先了解泪道阻塞的原因、部位及程度。根据病情可采用泪道冲洗、探通,X线摄片、造影等方法将有助于诊断。治疗原则,在炎症阶段,应先选用适当抗生素处理炎症。如为肿瘤所致,则针对肿瘤行手术彻底切除。一旦造成疤痕、肉芽等器质性梗阻时,下列手术可予采纳。

(1)泪小点扩张术:适用于泪小点狭窄或不全闭塞。

(2)泪小管切开术:适用于泪小点完全阻塞而泪小管仍保持通畅者。可行部分切开或全部切开。

(3)泪道探通术:一般用于诊断,以探明泪道阻塞的部位和程度。但有时也用于治疗泪小管或鼻泪管狭窄或阻塞较轻,病程较短的病例。偶而也用于治疗婴幼儿先天性泪道下端残膜阻塞所致的泪囊炎。慢性泪囊炎而伴有大量粘液脓性分泌物时,一定要先经过冲洗和药物治疗,待分泌物消失后,方可进行探通,并在手术后适当给予抗生素,以免感染扩散。隔日用无菌生理盐水冲洗泪道一次,冲洗后即注入少量抗生素和地塞米松混合液,以减轻术后反应,防止上皮过度增生,提高手术效果。单纯探通后再度粘连的可能性极大,故有时可同时在泪道内短期留置插管。

(4)泪囊结膜囊直接吻合术:泪小管完全粘连不适

宜作探通术，且估计泪小管切开或成形术也无法奏效者。如泪囊和鼻泪管的下端仍然通畅，可试作泪囊与下穹窿部结膜囊直接吻合。

（5）鼻泪道吻合术：见“泪囊炎”条。

泪囊炎

泪囊炎（dacryocystitis）是由于鼻泪管阻塞、泪囊内泪液和分泌物潴留并进而遭致细菌感染所引起的泪道疾病，通常以慢性泪囊炎的形式出现。泪囊是泪液导流的中转站和暂时储存的场所，上连泪小管与结膜囊相沟通，下接鼻泪管通向鼻腔，故很容易发生阻塞和感染。临床常见的泪囊炎有三类。

急性泪囊炎 常发生在慢性泪囊炎基础上，但也有无泪溢史而突然发生者。临床上表现为泪囊区皮肤红肿有压痛，并向下睑、鼻根及颊部蔓延；局部疼痛并向额部和上颌部放射；结膜充血水肿、流泪，结膜囊内有粘脓性分泌物，颌下淋巴结肿大。全身有畏寒、发热等不适。炎症可向周围发展形成泪囊周围炎，逐步形成脓肿。脓液可由泪小点排出，或向内穿入筛窦，但大多由皮肤面溃破而形成瘘管。瘘管的愈合，却往往成为下一次急性发作的诱因。早期治疗，局部热敷，全身应用足量抗生素。当脓肿出现波动则切开引流。急性炎症消退后，应抓紧时机治疗慢性泪囊炎。有泪囊瘘存在时，可在作泪囊鼻腔吻合术或泪囊摘出术的同时切除瘘管。

新生儿泪囊炎 新生儿之鼻泪管下端开口处通常在泪液分泌之前（约生后3周）已经穿通。如因上皮残屑堵塞而未形成管道，或因骨管狭窄、鼻部畸形，而影响了这一自行穿通的过程，就造成闭锁，继而产生新生儿泪囊炎。治疗可在急性炎症控制后，用手指压迫肿胀的泪囊，向下方按摩。迫使潴留物冲破堵塞端，而解除闭锁状态。也可用加压冲洗法，即按住上泪点。从下泪点加压注入含抗生素之生理盐水。如仍无效，则施行泪道探通术，一般都可以治愈。

慢性泪囊炎 是由于鼻泪管阻塞，造成泪液及泪囊内分泌物潴留的一种慢性病，也是比较常见的外眼病。它往往是构成化脓性角膜溃疡、外伤和手术后眼内感染的根源。具有正常引流功能的泪道粘膜上皮对感染性病菌有较好的抵抗力，但如果鼻泪道发生阻塞，引起泪液和泪囊分泌物的积聚，使之成为细菌的孳生地，造成泪囊粘膜的慢性炎症。女性发病率高于男性。鼻腔疾病（如鼻炎、鼻窦炎、鼻中隔弯曲、鼻下甲肥大等）也是造成鼻泪管阻塞的重要原因。少数慢性泪囊炎病例可由结膜炎蔓延而来。病人除泪溢和分泌物增多外，一般无其他症状。压迫泪囊部时，有粘液性分泌物从泪小点返流至结膜囊，此乃诊断依据。返流的分泌物中亦可带有脓液，其中含有大量细菌，如金黄色葡萄球菌、肺炎双球菌、链球菌等。治疗宜先将泪囊腔内分泌物排空，然后在结膜囊内滴抗生素眼液，以减少脓性分泌物。探通术必须在泪囊分泌物充分冲洗干净后才能试行。需注意避免形成假道和损伤泪小管而增加阻塞范围。根本的治疗还应采取泪囊鼻腔吻合术。如无条件也可施行泪囊摘除术。

泪囊鼻腔吻合术是在泪囊与鼻腔间另开一新的引流通道。手术既解决了由泪道阻塞所致的溢泪问题，也解决了泪囊腔内积脓问题。为治疗慢性泪囊炎的一个较为理想的方法。本手术最适用于鼻泪管阻塞而泪小管正常的慢性泪囊炎病例。囊腔大且鼻粘膜正常者效果更好。泪囊结核、恶性肿瘤、鼻内疾患无法作成新通道者均不宜作本手术。

急性细菌性结膜炎

急性细菌性结膜炎（acute bacterial conjunctivitis）是一种常见的急性流行性结膜炎，俗称“红眼病”。常见的致病菌为肺炎双球菌、Koch-Weeks杆菌、葡萄球菌、链球菌、脑膜炎球菌等。本病传染性强，易在春夏季节流行，起病时有异物感，烧灼刺痛感，轻度畏光，眼睑不易睁开，分泌物增多是其特征，常为粘液性或脓性。检查可见结膜充血，色泽鲜红，以穹窿部结膜最为显著，结膜水肿，失去光泽。视力一般不受影响。急性炎症一般在10～14d后消退或转成慢性，如及时治疗可迅速痊愈，预后良好。但由于某些特殊细菌引起的结膜炎，还具有独特的临床表现，常伴有结膜下出血，及假膜形成。Koch-Weeks杆菌性结膜炎与肺炎球菌性结膜炎在临床上很难区别，唯有通过细菌学检查进行鉴别。脑膜炎球菌性结膜炎多发生在脑膜炎流行期，症状较轻。淋球菌性结膜炎大多发生在有泌尿生殖道淋病的患者。发展迅速，炎症猛烈，睑与结膜高度充血、水肿，有大量脓性分泌物，如不及时治疗可发展至角膜溃疡或穿孔。患有淋病的产妇还可使新生儿受感染，出生后即可滴用1%硝酸银预防。

白喉杆菌引起的结膜炎虽不常见，但常伴有全身不适，体温升高。眼睑高度浸润、坚硬，不易翻转，睑结膜上有灰白色膜或真膜，假膜吸收后留下轻微疤痕，真膜不易去除，强行剥去可使结膜面出血，显露出粗糙肉芽。角膜常受波及形成溃疡，预后风险。

细菌性结膜炎可通过细菌学检查以明确致病菌，并可有助于选择最敏感的抗生素进行治疗。常用抗生素有0.5%卡那霉素，0.5%链霉素，0.5%庆大霉素，0.5%利福平，15%磺胺醋酰钠等眼药水。淋菌性结膜炎及白喉杆菌性结膜炎时，全身及局部都应给予足量的青霉素并注射白喉抗毒素。有角膜并发症时，还要滴阿托品散大瞳孔。在滴眼药水前应将结膜囊内分泌物冲洗干净，眼部不宜包扎以防细菌繁殖和分泌物不易排出而加剧病情。

病毒性结膜炎

病毒性结膜炎(viral conjunctivitis)十分常见,可由多种类型的病毒所引起,尤以腺病毒感染所致者占多数,其他如肠道病毒70型、单纯疱疹病毒等也可引起。

腺病毒结膜炎 传染性强,潜伏期2～14d,常以滤泡性结膜炎出现。临床表现为眼部充血、流泪、畏光及疼痛,结膜上有许多滤泡,偶有假膜形成及结膜下出血,角膜也可受累出现点状炎,还可伴有耳前淋巴结肿大。不同类型的腺病毒性结膜炎还具有不同的临床表现。腺病毒3型与7型引起的急性滤泡性结膜炎常伴有咽炎和发热,故称咽结膜热,多见于4～9岁的儿童。结膜炎多于7～10d消退并恢复正常;腺病毒8型与19型则可引起流行性结膜角膜炎,青年多见,除眼部症状外,还有耳前淋巴结肿大、压痛,结膜下出血及角膜中央点状浸润,一旦角膜出现浸润,刺激症状加剧并出现暂时的视力模糊,待角膜病变吸收后,视力可恢复。治疗可用抗病毒药物,如0.1%碘苷(疱疹净)0.05%环胞苷、0.5%利巴韦林(病毒唑)等眼药水。合并应用抗生素药水可预防继发性感染。本病有高度传染性,应注意隔离,医务人员接触病人后,双手及检查器械都必须严格消毒以防交叉感染。

肠道病毒70型 是一种微小核糖核酸病毒,可引起流行性出血性结膜炎。潜伏期短,起病急,仅数小时内双眼即出现显著刺痛、异物感、畏光、流泪,以及水样或粘液、浆液性分泌物。检查可见睑红肿、结膜充血、结膜下出血、结膜滤泡增多、角膜点状上皮脱落。一般经4～5d后开始缓解,偶可累及神经系统,如引起腰骶神经根脊髓炎等。目前尚无特效疗法,可试用利巴韦林眼药水,阿昔洛韦(无环鸟苷)眼药水,但效果不肯定。加强消毒隔离,防止交叉感染,比单纯治疗更为重要。

单纯疱疹病毒结膜炎 多见于6个月～5岁儿童,常通过带毒成人的亲吻而感染。潜伏期为3～12d。结膜高度充血、水肿、睑结膜与穹窿部出现滤泡,分泌物为浆液血性,有时可出现假膜,可能伴有眼睑、嘴唇或面颊部疱疹及耳前淋巴结肿痛。一次感染后病毒可隐匿在三叉神经节内,引起日后复发。角膜受累时,则表现为典型的树枝状角膜炎,治疗可用0.1%碘苷,0.05%环胞苷,0.1%无环鸟苷及利巴韦林等眼药水,肌肉注射胎盘球蛋白可能有帮助。其他病毒如传染性软疣病毒、新城疫病毒,麻疹、水痘、风疹、天花、牛痘等病毒均可引起急性结膜炎或合并角膜炎。

包涵体性结膜炎

包涵体性结膜炎(inclusion conjunctivitis)是由沙眼衣原体属中的眼生殖泌尿型衣原体,通过生殖泌尿系统的分泌物,或游泳池水传染,为双眼性。临床上表现为滤泡性结膜炎,可分新生儿及成人包涵体性结膜炎两大类。

新生儿包涵体性结膜炎 又称新生儿包涵体性脓漏眼,是新生儿在通过患衣原体性宫颈炎母体的产道时受感染。潜伏期一般为6～10d。表现为结膜充血、肥厚,乳头增生,以下穹窿部及下睑结膜病变更显著。因新生儿结膜腺样层尚未发育,故2～3个月内尚无滤泡形成。分泌物多,呈脓性,涂片检查找不到细菌,但有包涵体,借此与新生儿淋菌性结膜炎鉴别,炎症消退后,结膜不留瘢痕,亦无角膜血管翳。

成人包涵体性结膜炎 可通过三种不同途径传染。即从自身包涵体尿道炎所感染;在公共游泳池内受感染;在治疗或护理患者时不慎被眼分泌物溅入眼内而受感染。潜伏期8～14d,起病急,眼睑水肿,结膜充血显著。穹窿部结膜上有许多滤泡,以下方更明显,耳前淋巴结肿大,分泌物中含有大量多核形白细胞,结膜上皮细胞内可找到包涵体。病程为数星期至数月不等,愈后不留瘢痕,和沙眼有本质上的差别。治疗可用四环素族抗生素与磺胺醋酰钠眼药水,疗效好,成年人可辅以四环素口服。

结膜天疱疮

结膜天疱疮(pemphigus of conjunctiva)是全身性慢性粘膜、皮肤大泡性疾病的眼部表现。本病可能为一种免疫性疾病,直接免疫荧光试验显示患者皮肤基底膜有IgG与IgA沉着,血清内亦有抗核抗体。常以非特异性结膜炎的形式出现,多为双侧性。主觉有烧灼、异物感,伴畏光、流泪等症状,结膜充血、增厚,出现小水泡,分泌物为粘性并形成线状。炎症后期可因睑结膜与球结膜瘢痕性收缩而形成睑内翻及睑球粘连,眼球运动受限,泪液分泌减少,随后出现角膜混浊及角膜血管翳,可导致失明。治疗以皮质类固醇药物为主,局部滴用或球结膜下注射;重症应给予口服,同时给抗生素以防感染。

结膜滤泡症

结膜滤泡症(folliculosis)是一种单纯的结膜滤泡增生而不伴有炎症变化的良性结膜病变。多见于儿童,为双侧性,滤泡小而半透明,排列整齐,下睑结膜比上睑结膜更多,滤泡之间的结膜正常,不充血,亦不伴有角膜血管翳。症状极微,病因尚不明,可能为全身腺体增殖的一种表现。无需治疗,一般2～3年后自行消退,不留痕迹。

慢性结膜炎

慢性结膜炎(chronic conjunctivitis)是一种常见的外眼病,病因复杂,可分微生物性与非微生物性。微生

物性可为急性炎症未愈而转为慢性，亦可因微生物的毒性不强或数量不大而引起的慢性炎症；非微生物性的因素多为眼部长期受烟、尘、风沙、强光、倒睫、异物、化学、气体等刺激的结果。慢性泪囊炎、屈光不正、视力疲劳、睡眠不足、烟酒过度等也可导致慢性结膜炎。

临床症状不如急性结膜炎那样显著，有少量分泌物，轻度结膜充血及滤泡和乳头增生。主要症状为异物感、干燥感、烧灼感、刺痛及睑沉重感等，病程长而顽固，对视力多无影响。

治疗应针对病因，常用药物为15%磺胺醋酸钠，0.5%新霉素，0.5%硫酸锌，顽固病例可加用少量激素，但切不可长期滴用，以防发生激素性青光眼。人工泪液或甲基纤维素对消除症状可能有帮助。

泡性(粟疹)结角膜炎

泡性结角膜炎 (phlyctenular kerato-conjunctivitis) 是一种对微生物蛋白，包括结核杆菌、葡萄球菌、白色念珠菌、粗球孢子菌等蛋白的迟缓型变态反应。多见于营养不良，体质虚弱的儿童与青少年，除眼部症状外，也可伴有颈部淋巴结肿大，面部与身体其他部位皮肤湿疹。

结膜泡疹表现为灰红色小结节，可单个或多发。约1～3 mm大小，多位于角膜巩膜缘，邻近结膜充血，呈扇形。突起的粟疹顶端不久崩溃形成溃疡，数天后愈合消失。单纯结膜泡疹无明显刺激症状，愈合后结膜不留瘢痕，但有反覆发作的趋势。有时结膜泡疹可侵入角膜形成浅层圆形浸润及溃疡，并有一束血管随之侵入向角膜中央发展，称束状角膜炎。角膜有疱疹时即引起怕光、流泪、睑痉挛等刺激症状，愈后留下疤痕。组织学上结膜疱疹系由淋巴细胞、上皮样细胞及巨细胞所组成的结膜上皮下浸润，无干酪样坏死。局部滴可的松眼药水和0.5%链霉素眼药水常有良好效果。也要注意全身营养和增强体质的措施。

春季结膜炎

春季结膜炎 (vernal conjunctivitis, spring catarrhal) 是一种周期性反覆发作的过敏性结膜炎，多在春夏季节发病，到冬天则自行缓解，儿童与青少年较多，本病虽被认为是过敏性疾病，但难以确定由何种抗原引起，可能与花粉有关。患者的泪液和血清中 IgE 的水平升高，结膜刮片中常可发现多量嗜酸粒细胞。部分病人有哮喘等其他过敏性疾病史。临床症状为奇痒、异物感、烧灼感与畏光。客观检查可有三种不同表现：①睑型：睑结膜充血，上睑结膜出现肥大乳头，形似卵石砌成的路面，呈乳白色，其表面附有粘丝状分泌物形成假膜，内含大量酸性粒细胞，角膜常并发点状角膜混浊。②球型：近角膜缘的球结膜增厚呈黄灰色胶样结节，组织学上为上皮下纤维结缔组织增生，小结节可融合成簇，并可直接侵及角膜上皮变性、混浊及轻度血管翳，球结膜充血以睑裂部更为显著。③混合型：即以两型同时出现。

目前尚无根治方法，局部滴皮质类固醇制剂、血管收缩剂、冷敷、结膜冰冻疗法等可以改善症状。但皮质类固醇决不能长期滴用，否则有引起青光眼的危险。本病有一定自限性，经过5～10年病程，症状可逐渐减轻。

结膜角膜干燥症

结膜角膜干燥症 (xerosis of conjunctiva and cornea) 是某些局部或全身疾病所引起的一种结果，使泪液分泌功能减少或丧失，结膜角膜失去正常润泽性而变为干燥混浊，甚至发生角膜溃疡而严重危害视力。临床上可分三种类型。

上皮性结膜干燥症 是维生素 A 缺乏的眼部表现。球结膜呈干燥不透明，失去正常弹性，在睑裂部的角膜缘处球结膜上出现三角形白色蜡样变性区，称结膜干燥斑 (Bitot 斑)，下穹窿部结膜可出现色素沉着。患者可有畏光、夜盲等症状，视网膜可有白点状变化。病情进一步发展可导致角膜软化症，及时给大量维生素 A，纠正全身营养不良状况，可使病情得到控制。

继发性结膜干燥症 结膜因患严重沙眼、天疱疮、广泛灼伤，及放射性损伤等均可形成结膜疤痕和睑外翻使角膜角化而造成的干燥现象。常伴有泪液分泌功能消失。可滴用人工泪液，鱼肝油或涂眼膏以减轻症状，曾有人用腮腺导管移植术来治疗本病，但效果并不十分理想。

干燥性结膜炎 多见于中年妇女，如伴有口、鼻、咽干燥症状或全身结缔组织病时，则称 Sjögren 综合征。病因尚不明，一般认为属自身免疫性疾病，临床表现为眼干燥、畏光和烧灼感，结膜充血，角膜上皮出现细小点状混浊，可被荧光素着色。泪液内有上皮碎片，泪膜破裂时间缩短，溶菌酶含量减少，Schirmer 测验提示泪液分泌减少，病变可发展并引起角膜炎、角膜血管翳、角膜溃疡及睑球粘连，视力严重损害。治疗可用人工泪液和封闭泪小点，严重病例可考虑作睑裂缝合。

结膜变性

结膜变性 (conjunctiva degeneration) 常见有睑裂斑、结膜结石和翼状胬肉。

睑裂斑 为睑裂部位内外侧角膜缘结膜的增殖性纤维及玻璃样组织，呈灰白色三角形斑块，基底朝向角膜，多见于中老年之野外工作者，故发病原因可能与日光和风沙的长期刺激有关，无需治疗。

结膜结石 是出现在睑结膜表面上的坚硬小黄色点状物，多见于慢性结膜炎症患者，其实质为积累在结膜表

面凹陷和深部管状隐窝的细胞变性产物，而非真正"结石"，如不突出结膜表面一般无症状，向外突出摩擦角膜与结膜引起异物感者，可用尖头刀或异物针剔除。

翼状胬肉 为一束三角形的纤维血管组织，向角膜方面进行，形似虫翼故名。多为双眼患病，病变只限于睑裂部球结膜，大多发生于鼻侧。发病原因不明，多见于户外工作者，一般认为是球结膜的变性疾病，与结膜慢性炎症、风沙、日光等长期刺激有关。翼状胬肉的头部指向角膜，颈部跨于角膜缘，体部则为伸展在巩膜表面的宽大部分。体部上下边缘形成皱褶。根据胬肉生长情况，可分静止性与进行性两种。静止性胬肉的头部境界清楚而平坦，颈部及体部的血管细微，组织菲薄，可多年不发展；进行性胬肉的头部呈灰白色隆起，体部血管充血，组织肥厚，头部附着处的角膜浅层及中层有点状或片状浸润性混浊。胬肉组织如生长快，逐渐向角膜中央进展，可引起散光，如遮盖瞳孔区则严重影响视力，大型胬肉尚可影响眼球运动，产生复视。

小而静止性胬肉不需任何手术，常给予抗生素眼药水治疗可能同时存在的慢性结膜炎，对防止胬肉发展有帮助。大而进行性胬肉，尤其是已接近瞳孔区者，可予切除并移植结膜覆盖创面。但手术后仍有复发可能。如辅以1/5 000塞替派眼药水或β线放射治疗，有可能减少术后复发率。

临床上应与"假性胬肉"鉴别。假性胬肉系角膜结膜灼伤或化学伤后，附近的球结膜与角膜创面发生粘连而形成貌似胬肉的球结膜皱襞。假性胬肉可发生在任何部位，而不限于睑裂范围，体部与球结膜之间有潜在空隙可让探针通过。

结膜银沉着症

结膜银沉着症 (argyrosis of conjunctiva) 是银盐沉积在睑结膜及球结膜上，使结膜呈暗黑色。发生在长期局部滴用银盐制剂如硝酸银、蛋白银和长期内服含银药物的患者或从事接触银盐职业的工人。银沉着有时可波及泪道，裂隙灯显微镜检查可见银盐颗粒位于结膜下组织中之弹性组织。本症尚无特殊治疗方法，用12%硫代硫酸钠及2%铁氰化钾，以1:2之比例，反覆作球结膜下注射，可能有一定疗效。

结膜下出血

结膜下出血 (subconjunctival hemorrhage) 是由结膜下血管破裂或血管壁渗透性增强所引起，常见原因包括眼球外伤，结膜炎症，心血管疾病，血液病，剧烈咳嗽，颅底骨折等，继颅脑外伤后出现的局限性结膜下出血必须考虑到颅底骨折的可能。单纯性结膜下出血色鲜红，位于角膜缘附近，呈点状或片状；颅底骨折引起的结膜下出血色紫红，以穹窿部为显著。结膜下出血，一般在1周左右可自行吸收，无需处理。结膜下出血是一种体征，应针对病因进行治疗。

结膜异物

结膜异物 (conjunctival foreign body) 为进入结膜囊内的细小灰尘、沙粒、金属碎屑或小虫等。停留在上睑结膜的板下沟处，摩擦角膜而引起疼痛、流泪、眼睑痉挛等眼部刺激症状。在日常生活中经常遇到。有些异物存留在上、下穹窿部或半月皱襞处，症状较轻，有不易发现。边缘锐利的异物偶而可嵌入球结膜下组织而不引起刺激症状。检查结膜异物时应翻转上下睑充分暴露穹窿部结膜以免漏诊。嵌入球结膜组织内而无刺激症状者可不予易除，若有刺激症状可与球结膜一起切除。睑结膜表面异物可用棉签擦除。在异物没有去除前，切不可用手揉眼，否则将导致角膜上皮脱离。异物去除后如有角膜上皮损伤者应涂抗生素油膏防止感染。

结膜、角膜化学伤

结膜、角膜化学伤 (chemical injuries of cornea and conjunctiva)，又称化学性眼外伤，为腐蚀性化学物质与结膜和角膜接触后所造成的组织损伤。主要由酸性或碱性化学物质所造成，在日常生活中或工、农业生产活动中常可遇到。其他有机化合物如醇、砷、汞、醛等亦可引起眼部灼伤。

化学物质尤其酸与碱，对结膜和角膜都有腐蚀作用。酸与结膜和角膜接触后使组织蛋白凝固，病变往往限于药物接触的部位，较少渗透到深部。碱性物质与结膜和角膜接触后组织蛋白被毁坏，并与细胞膜的脂类起皂化作用，使细胞壁屏障功能崩解，组织坏死软化，药物迅速渗入深部，造成进一步的深层组织破坏，因此在相同条件下碱性化学伤比酸性破坏性强。但无论是碱性或酸性化学物质，它们对眼组织的破坏作用，和以下各种因素有关，①浓度越高，损害越重。②接触时间越长，破坏愈大。③温度愈高，压力愈大，损伤越重。④接触面积越大，渗入组织内的化学物越多，破坏作用愈大。

酸性化学伤在1周内称为急性期，接着为1～3周的修复期，3周以后各种并发症相继出现。①急性期：结膜高度充血、水肿，亦可出现结膜下出血。角膜上皮脱落，如损伤轻，基质层仍可保持透明，若损害严重，基质亦可有水肿、混浊，甚至出现虹膜睫状体炎或继发性青光眼。②修复期：轻度损伤可很快愈合，仅留下角膜薄翳。严重者发生角膜溃疡及血管翳形成。并发症有内翻倒睫、睑球粘连、角膜血管翳、并发性白内障、继发性青光眼或低眼压等。

碱性化学伤亦可分急性期、修复期和并发症期，但持

续时间较酸性为长。①急性期，较轻微的损伤可仅引起结膜与角膜上皮脱落。严重者，可导致角巩缘组织缺血性坏死；角膜水肿呈磁白色，常引起虹膜睫状体炎，眼压升高。晶状体亦可发生混浊。②修复期：结膜逐渐转为淡红色，角膜缘有密集新生血管，向角膜伸展，上皮开始再生，但遗留的溃疡可持续很长时间。虹膜睫状体开始纤维化。并发症有，角膜溃疡穿孔，角膜血管翳，睑球粘连，眼干燥，继发性青光眼，并发性白内障或眼球萎缩等。

结膜、角膜化学伤的处理，以就地迅速冲洗眼球，清除化学物质为最重要。冲洗时要翻转眼睑暴露穹窿部才能彻底。为了防止化学物质向深部组织渗透，在紧急的冲洗后再作球结膜切开冲洗。如前房已有明显渗出反应时，应作前房穿刺，放出渗入眼内的化学物质。严重灼伤伴有结膜坏死者，可作自身口唇粘膜或球结膜移植术。球结膜下注射自血、维生素 C，对促进角膜修复可能有益，局部和全身应用抗生素，防止感染。有虹膜睫状体炎时，应予扩瞳并服用皮质类固醇。

加强安全生产教育，严格遵守操作规程，戴用防护面罩或防护眼镜。工房或实验室内备有水源或贮水器等预防应急措施，对防止化学伤具有十分重要的意义。

角膜炎与角膜溃疡

角膜组织的炎症称为角膜炎 (keratitis)，是致盲的常见眼病。病因多样，如微生物（细菌、真菌和病毒等）感染、眼外伤、营养不良、泪液分泌障碍和某些全身免疫反应等，其中最主要的病因是感染。角膜炎的临床基本特征是刺激症状、视力减退、睫状充血及角膜混浊，其病理改变是角膜组织内炎症细胞浸润。感染性角膜炎，常以角膜外伤为先导，起病急、症状剧，易发生溃疡及虹膜睫状体炎，出现房水混浊甚至前房积脓、瞳孔缩小有粘连等。

角膜炎症伴有组织坏死脱落深达基质层者称角膜溃疡 (corneal ulcer)，溃疡面可被荧光素钠液染成黄绿色。溃疡向角膜深层发展时可形成后弹力膜膨出，在溃疡底部有小泡隆起。当溃疡穿孔房水外流时，有热泪流出感，滴 2 %荧光素钠后，自穿孔口流出的房水被染成绿色，穿孔口常有虹膜嵌顿或脱出，并伴有浅前房和低眼压。

严重的角膜炎可引起虹膜睫状体炎，日后产生虹膜周边前粘连或瞳孔后粘连，进而导致继发性青光眼和并发性白内障。若感染深入眼内可引起眼内容炎甚至眼球萎缩。

角膜炎的治疗以对因治疗为主，选用相应的眼药，并可辅以维生素及中药。炎症被控制或消退时，刺激症状及睫状充血随之消退，角膜混浊也渐消退或残留厚度不等的瘢痕，分别称为角膜的云翳、斑翳及白斑。当角膜溃疡穿孔伴虹膜嵌顿或脱出者，愈后形成前粘性角膜白斑或角膜葡萄肿。角膜瘢痕内有新生血管长入者又称角膜血管翳。

角膜溃疡在施治前应确定病原，其临床鉴别方法见表。

不同病原角膜溃疡鉴别诊断

角膜溃疡	病原	诱因	起病	刺激症	分泌物
细菌性	肺炎球菌、绿脓杆菌、溶血性链球菌、变形杆菌、大肠杆菌等	角膜上皮损伤	急（3d以内）	明显	脓性（绿脓杆菌者呈绿色）
真菌性	曲霉菌、镰刀菌、念珠菌等	角膜上皮损伤（多为农业性伤）	较慢（1 周左右）	较轻	少量粘脓
病毒性	单纯疱疹病毒、带状疱疹病毒、牛痘病毒等	感冒发热，过度疲劳	较急	明显	粘液样

角膜溃疡	溃疡形态			前房积脓	复发	实验室检查	
	色泽	边界	坏死组织			涂片（刮片）	培养（刮片分泌物）
细菌性	黄白色	不清，伴致密浸润	粘脓样	常有	无	革兰染色后可见细菌	细菌培养阳性可进一步鉴定菌种
真菌性	灰黄色	较清楚，可有伪足或卫星病灶	平厚呈牙膏状	常有	少见	用10% KOH处理后可找见孢子和菌丝	真菌培养阳性可进一步鉴定菌种
病毒性	灰白	可辨	溃疡面干净，少或无坏死物	无	易		

健康的角膜上皮具有较强的再生愈合和抗感染能力，因此保护角膜上皮是预防角膜炎的重要方面。若有上皮损害，应立即滴用抗生素眼药预防继发感染。一旦发生感染性角膜炎或溃疡，除根据病原选用敏感抗生素眼药水频繁点滴外，有时还需加用阿托品眼药水以治疗虹膜睫状体炎，而全身使用抗生素治疗时，作用不明显。当溃疡愈合、角膜荧光素染色转阴性时，可酌情减少滴药次数，并可加用激素类眼药，以促进炎症吸收和减少瘢痕形成，但病毒性角膜炎者慎用或不用激素。若发生角膜穿孔可采用绷带加压或手术治疗，眼内有感染时按眼内容炎处理。

绿脓杆菌性角膜溃疡

绿脓杆菌性角膜溃疡 (pyocyanic corneal ulcer) 是一种绿脓杆菌直接侵犯上皮损伤的角膜所致之眼病。各种因素所造成的角膜上皮不健康情况，均可成为感染的诱因。近年来，越来越多地注意到，绿脓杆菌可存在于很多种眼药中，如荧光素、丁卡因、可的松、碘苷以及阿托品等溶液中。因此被认为是一种医源性的感染，近来也有报道戴接触镜后发生这类感染。

本病多发于夏、秋季节，各年龄组均可发病。其特征为起病急，潜伏期为半日至1日。由于该菌毒性强，且能产生一种蛋白溶酶，而溃疡本身又产生胶原酶，因此在损伤的角膜上皮周围病变向各方面迅速扩散，呈现圆形或环形灰白色浸润坏死区，表面覆以粘性分泌物，有时呈蓝绿色，乃该菌产生色素所致。前房常可出现少量积脓，溃疡面分泌物涂片镜检，常可找到少量长而细的单一阴性杆菌。

本病必须重视预防。任何角膜外伤，一切眼科检查或治疗用药物及器械，必须严格消毒并防止可能的污染。首选药物为多粘菌素、磺苄西林，其次为庆大霉素眼药水，应频繁点滴。由于该病来势迅猛，必须尽快作出诊断，尽早治疗，以免发生溃疡穿孔造成难以弥补的后果。

匐行性角膜溃疡

匐行性角膜溃疡 (serpiginous corneal ulcer) 是一种常见的急性化脓性角膜溃疡，因病变每向中央匐行扩展而得名。该病常有角膜表面轻微外伤史，诸如树枝、棉签、柴草、指甲、睫毛以及尘土等擦伤。慢性泪囊炎的存在乃是促成感染的重要因素。当然细菌也可由致伤物直接带入。主要致病菌有：肺炎双球菌、金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌以及淋球菌等。

本病以夏秋季节发病较多，农村较城市多，老年人较多。本病起病较急，潜伏期为1～2 d，充血刺激症状较重。早期在角膜受损部位呈现灰白色或黄白色浓密浸润点，约米粒或绿豆大小。可继续向四周扩大，但通常向中央一侧进行较著，如蛇行。病变也可累及深层，而引起前房无菌性积脓，脓液在前房内可移动。严重时可穿孔而形成粘连性角膜白斑或角膜葡萄肿。结膜囊分泌物涂片常可找到革兰阳性球菌，细菌培养可鉴别致病菌种。

应注意预防任何的角膜擦伤，如有慢性泪囊炎存在，可行鼻泪道吻合术或泪囊摘除术以去除眼部感染性病灶。药物治疗一般较为敏感，常用药物有青霉素、卡那霉素等。给药途径以局部点滴为宜，结膜下注射也有一定效果。

真菌性角膜溃疡

真菌性角膜溃疡 (fungal corneal ulcer) 系真菌直接侵入上皮受损的角膜所致。发病大多与植物性小外伤直接损伤角膜密切相关。近年来，滥用皮质类固醇也助长了该病的发生。常见致病的真菌主要是曲霉菌、镰刀菌、白色念珠菌。

本病起病缓慢，潜伏期为2～4 d。临床上除眼部充血和刺激症状外，角膜上现不规则圆形，边界清楚，表面粗糙、致密，略为高起的呈"苔垢"或"牙膏"样灰白色溃疡病变。有时可同时出现"伪足"样或"卫星灶"浸润，严重时可发生前房积脓，脓粘稠而不易移动。病变广泛并向深层发展时可造成穿孔。溃疡面坏死组织作刮片检查，如找到真菌菌丝，即可明确诊断。将坏死组织作真菌培养，不但可证实是否真菌感染，同时可鉴别菌种。角膜刮片为简便有效的一种检查方法：刮取溃疡面坏死组织一小块置于玻片上，滴10%氢氧化钾溶液一小滴，与之搅混，再覆以盖玻片，略加轻压，用高倍显微镜检查，便可检得真菌菌丝。涂片阳性，即可确定诊断。该标本需当即检查，不宜保存。

该病在中国发病率较高，应重在预防。避免任何植物性外伤，切忌任意滥用皮质类固醇。治疗方面选两性霉素或金褐霉素眼药，也可考虑曲古霉素或匹马霉素，以及表剂大蒜等药物，严重而药物不能奏效者可施行角膜移植术。

单纯疱疹性角膜炎

单纯疱疹性角膜炎 (herpes simplex keratitis) 为一种病毒性角膜炎，是目前世界上最常见的角膜病，本病容易反复发作，重症病例则严重影响视力。

单纯疱疹病毒 (herpes simplex virus, HSV) 对人的感染性很强，在20岁以上成年人中，血清抗体阳性率达90%，而出现临床症状者只占1%～10%，HSV 角膜炎大多由 HSV_1 型(口唇疱疹的病原)所致，少数可有 HSV_2 型引起。

临床上分为原发和复发两种。原发性疾病仅见于对本病无免疫力者，多为6个月至5岁的小儿，是一种罕见

的角膜结膜炎;而复发性疾病则是一种常见的溃疡性角膜炎。原发感染后病毒终生潜伏于体内(角膜、结膜、泪腺及三叉神经节内)待机再发。造成其复发的诱因为一些非特异性刺激如感冒、发热、疟疾,长期暴露于紫外线、外伤、精神刺激、月经来潮以及一些其他局部或全身免疫抑制的原因。通常是单侧发病,有4%～6%病例双侧发病。

本病最初的症状是刺激、畏光、流泪,当中央角膜受累时,则视力下降,且早期出现角膜知觉减退。最特征性的角膜病变为树枝状角膜炎,即在角膜上皮内,有一细条状病变,且呈分枝状,其末端有终末泡,如病变未及时控制,可进一步扩大加深而演变成树枝状或地图状角膜溃疡,此时基质层混浊水肿,常合并有后弹力层皱褶及前房闪光现象,病愈后,往往留下明显的瘢痕。

盘状角膜炎是HSV感染最常见的并发症,表现为角膜中央或旁中央有一近似圆盘状的灰白色混浊区,基质中等度水肿,后弹力层皱褶,周围有一个不完全的透明区,混浊区新生血管较少,荧光素染色阴性。它通常和局部或全身免疫抑制有关,高浓度碘剂的烧灼、局部皮质类固醇的应用以及碘苷(疱疹净)的长期使用,均可造成局部的免疫抑制。在有免疫能力的个体中,持续数周至数月常能自限,由于该病以浸润水肿为主,不形成溃疡,愈后留下的瘢痕淡且血管少。

治疗原则为消灭角膜内病毒,包括机械与化学两种方法,前者用消毒过缠紧的棉花棒尖端、白银铲或霰粒肿刮匙,在麻醉的角膜表面轻轻将受累的上皮去处,结合加压包扎,对早期的树枝状角膜炎可收到一定效果。化学疗法,主要是使用一些抗单疱病毒的药物,目前广泛使用的有碘苷与阿糖胞苷,主要用于树枝状角膜炎。阿昔洛韦(无环鸟苷)和三氟胸腺嘧啶核苷,用于以角膜基质为主的炎症。碘苷是一种细胞毒性药物,不宜长期使用。

禁忌用皮质类固醇治疗,其原因如下:①皮质类固醇可增加胶原酶对角膜基质的破坏作用。②其免疫抑制作用,可增强病毒的活性与增加HSV感染的受体对条件致病菌(真菌与细菌)继发感染的易感性。

寻找并设法避免本病的一些诱发因素是预防复发的重要方面,服用阿司匹林对本病也有一定预防作用。

带状疱疹性角膜炎

带状疱疹性角膜炎(herpes zoster keratitis)是眼部带状疱疹主要并发症之一,由水痘-带状疱疹病毒感染所致。目前认为带状疱疹乃是以前(6～8岁)感染的水痘病毒在体内潜伏下来的结果。病毒存在于一个或多个脊神经根神经节或脑神经感觉神经节的神经细胞内。因受低水平循环抗体的作用而保持抑制状态。经数年或数十年后,病毒又再次活化,病毒沿感觉神经纤维下行到其支配区,经繁殖而发生带状疱疹。很多因素可以诱发本病发生,最常见者为外伤、发热性疾病、过劳等。尤其是接受免疫抑制剂者和伴有某些细胞免疫功能缺损(如患红斑狼疮),白血病或恶性肿瘤患者,更易发病。

本病之临床特征为疱疹累及三叉神经第一支,鼻睫支受累往往提示着一定会发生角膜炎与虹膜炎。皮疹为单侧性,病灶不越过中线。初起有剧烈神经痛,数日内该区域内发生小疱疹,水泡破裂,呈出血性溃疡,数周可治愈,留下凹陷的疤痕。疼痛可持续两周,少数可遗留不易治疗的疱疹后神经痛。

角膜炎大多为上皮性呈点状或树枝状,也可发展为上皮下乃至基质层炎症。有时还可出现葡萄膜炎症状。临床诊断并不困难,如出现沿三叉神经(眶上支或鼻睫支)单侧分布的疱疹,眼部同时发生角膜炎或葡萄膜炎,便可确立诊断。

治疗原则以抗带状病毒为主。药物可采用阿昔洛韦(无环鸟苷)、阿糖胞苷等。伴基质炎与葡萄膜炎,则可酌情加用皮质类固醇。全身也可用转移因子、干扰素,以及带状疱疹免疫球蛋白等,以增强抗体免疫功能。

基质性角膜炎

基质性角膜炎(interstitial keratitis)是指不形成溃疡的角膜基质内炎症,就广义而言,应包括一切发生于角膜基质内的炎症,可由病毒直接感染引起,也可为梅毒、结核等所致。表现在角膜内的一种抗原抗体反应,但习惯上角膜基质炎指的是由梅毒螺旋体所致的一种角膜基质过敏性炎症。一般为双侧发病,年龄在5～20岁。临床上以睫状充血为主,刺激症状明显,角膜基质浸润自周边向中央迅速发展,终于波及全角膜。上皮也出现水肿,接着出现深层的新生血管,当血管在中央汇合时,炎症开始逐渐消退。先从周边消退,最后中央亦告吸收。随着炎症吸收,视力可有不同程度的恢复。此外,常同时存在其他先天性梅毒的体征如耳聋、Hutchinson牙齿、马鞍鼻等。血清学检查,华、康氏反应阳性。治疗原则,驱梅治疗,同时辅以全身和局部皮质类固醇治疗,效果良好。

大泡性角膜病变

大泡性角膜病变(bullous keratopathy)是指角膜在长期弥漫水肿后所形成的上皮下水泡状病变。该病常继发于其他眼病,如绝对性青光眼、葡萄膜炎、病毒性角膜炎、白内障或人工晶体术后、多次眼前段术后、角膜穿孔伤、激光性损伤以及内皮营养不良等。其发病机理主要在于角膜内皮功能衰竭,不能将基质内水分泵入前房,从而使基质水肿乃至上皮下形成水泡状隆起。此种水泡(即大泡)可反覆破裂,造成上皮脱落。临床上出现严重眼痛、流泪、畏光和异物感。日久,角膜血管新生,基质层混浊,视力显著减退。治疗主要针对其原发病因,局部可滴高渗溶液(5%氯化钠液)、蜂蜜眼药水及小牛血清眼

液或戴用亲水性软性角膜接触镜，也可采用板层角膜移植以解除症状。如果眼压正常，光感光定位良好，则可考虑行穿透性角膜移植术，术后不但可解除症状，还能使视力有所改善。

蚕蚀性角膜溃疡

蚕蚀性角膜溃疡（Mooren's ulcer）为一种原因不明的慢性进行性角膜溃疡，多见于成年人，25%～50%为双眼同时或先后患病。可能为局部的免疫反应而致角膜的融解坏死。患眼有明显的疼痛、畏光流泪等角膜刺激症状。在早期，角膜缘浅层出现黄白色点状混浊，排列成弧形，以后连成弓形混浊，表面稍隆，继而病灶表面溃破呈犁沟状溃疡，病变与角膜缘间常留有半透明角膜血管衣，其由边缘向角膜中央发展，直至角膜全被蚕蚀为血管翳覆盖。由于溃疡仅侵及前1/2基质层，较少穿孔。治疗可选用巩膜割烙术，也可在清除病变球结膜及角巩膜后作板层角膜移植。局部可用抗生素、阿托品及胶原酶抑制剂滴眼。

角膜软化症

角膜软化症（keratomalacia）是由维生素A缺乏引起的上皮干燥，并最后导致角膜变质坏死的一种严重眼病。多见于婴幼儿，常双眼受累。主要由于维生素A摄入不足，同时存在腹泻、高热、消耗所致。其最早期症状为夜盲。随着病情的进展，相继出现皮肤与结膜干燥。此时患儿发生畏光，检查可见球结膜之睑裂部有灰白色泡沫状的Bitot斑，不能被泪液润湿其表面。最后，角膜呈灰白色混浊，坏死溶解，乃至溃疡穿孔。常留下前粘性角膜白斑，是过去常见的一种致盲眼病。治疗原则，为通过肌注或肠道补充大量维生素A，并积极治疗全身疾病，眼局部滴用抗生素以防继发感染。

角膜葡萄肿

角膜葡萄肿（corneal staphyloma）是指角膜部位包含虹膜的组织向前异常隆凸。多由于炎症或外伤，使角膜溶解变薄造成穿孔，致使虹膜组织贴附穿孔处，并与角膜一起形成较薄的机化组织，在眼压的影响下，该角膜机化组织向前隆起。如虹膜、角膜粘连广泛，则可引起房角阻塞，眼内压升高，造成继发性青光眼，导致视神经萎缩而失明。临床上可表现为整个角膜隆凸，外观上有牛眼之称。大部分病例视力丧失，因此，治疗上主要针对改善外观，可考虑行眼球摘除，配置义眼。少数局限性角膜葡萄肿且尚保留部分视力者（光感至手动），则可试行穿透性角膜移植术。这不但能改善外观，有时还可望获得一定的有用视力。

暴露性角膜炎

暴露性角膜炎（exposure keratitis）是由于角膜丧失了眼睑的保护作用而长期暴露、蒸发干燥并导致角膜表面炎症糜烂或角化的一种疾病。可以是眼睑方面原因，如眼睑疤痕收缩、眼睑部分缺损或因第Ⅶ对脑神经麻痹（面瘫），造成眼睑闭合不全。眼球方面的原因，如内分泌性（甲亢）或眼眶肿瘤等所致的眼球突出，使眼睑相对闭合不全。由于眼睑闭合不佳，角膜暴露而致表面粗糙、干燥、角化，呈现灰白色混浊。如果继发感染，则发生溃疡，可有眼痛、流泪等刺激症状，最后造成视力下降。治疗以去除眼睑闭合不全的病因为主，并注意保持角膜表面湿润，轻者可滴用抗生素眼药水与人工泪液，戴用防护眼镜或亲水软性接触镜，睡前涂眼膏。重者考虑行睑裂缝合术，一旦发生感染，按有关角膜溃疡处理。

神经营养性角膜炎

神经营养性角膜炎（neurotrophic keratitis）是三叉神经第一支麻痹所造成的角膜病变。其原因有外伤、手术、肿瘤、炎症以及血管性障碍等。三叉神经麻痹可引起角膜知觉消失，瞬目作用减退，故易受外伤和感染。此外，该神经还有司细胞营养的功能，麻痹时由于失去对组织胶的控制作用，引起上皮细胞的水肿及反射性血管扩张，使上皮失去活力而发生变性与脱落。其临床特点为无疼痛，无任何刺激症状的角膜病变。早期结膜充血，角膜上皮水肿和点状混浊，继而上皮脱落，向周围发展造成半透明环形病灶，如有继发感染，可引起前房积脓和穿孔。治疗原则是用抗生素眼膏保护角膜，严重时可行睑裂缝合术，有感染则按角膜溃疡处理。

角膜异物

角膜异物（corneal foreign body）是指角膜上固定的异物。常见的有金属碎屑、谷壳、麦芒、砂粒、玻璃碎屑、火药等，偶有虫毛羽翼和木刺。患者有不同程度的充血、怕光、流泪、疼痛与异物感等症状。铁屑和铜屑异物可发生氧化，而产生铁锈和铜锈，其周围角膜形成浸润环。用放大镜或裂隙灯显微镜检查，诊断并不困难。治疗原则以角膜表面麻醉下用棉签或异物铲剔除异物，植物性异物可用镊子夹出。术后局部可滴抗生素眼药以预防感染。本病以预防为主，在有异物场所宜配戴眼镜或风镜，以免异物飞溅入眼。

角膜血染

角膜血染（corneal blood staining）是外伤性前房

积血的一种并发症，由于含铁血黄素沉积在角膜基质所致。角膜呈棕黄色，眼内情况往往难以窥清，视力明显下降。有时伴眼压升高，一般毋需任何治疗，大多数病例，历经1～2年时间，角膜逐渐转为透明。

角膜老年环

角膜老年环（arcus senilis）是一种极为常见的、双眼角膜周边环状良性变性。可发生在任何年龄，但以老年人最为常见，故常作为老年改变的一部分。如此环发生在50岁以前，则往往提示有血中胆固醇、脂蛋白增多的可能。

老年环形成后毫无症状。该环常起自角膜上下方周边部，继向两侧会合成环形灰白色混浊带，宽约1mm，与角膜缘之间有一透明间隙。病理学上，其类脂质颗粒波及角膜全层。以浅表和深层更为浓密，基质中略为稀少。此症毋需治疗，也无任何并发症，对视力亦无影响。

角膜营养不良

角膜营养不良（corneal dystrophy）为一种与家族遗传有关的原发性进行性角膜病变。其主要特征是病变局限于角膜上，不伴随其他眼部病变或全身性病变。确切的病因不明。大多在20岁以前起病，临床上呈现双侧对称性发病，病程缓慢，病变角膜多无新生血管形成。

本病的临床诊断比较困难，大多数病例的确诊必须建立在组织病理学或超微结构检查的基础上。由于大多数的角膜营养不良开始只侵犯单一的角膜层间，临床上，主要根据其发病的解剖部位而分类，如上皮基质与内皮营养不良，并结合病变的形态而予以命名。病变晚期，进行性病变可累及邻近组织，甚至弥散至全层角膜。

角膜上皮营养不良 （包括Meesman角膜营养不良和Reis-Buechlers角膜营养不良）是较为常见的浅部角膜营养不良。也称为地图样-点状-指纹状角膜营养不良，或命名为Cogan小束泡性上皮营养不良。为常染色体显性遗传。其原因系上皮细胞不正常生长，并分泌一些片状物质，妨碍正常上皮的脱屑而导致上皮细胞变性，引起上皮与基底膜粘附不良而发生点状、小片状上皮脱落。

临床上，为双眼对称性发病。早期无自觉症状，在30岁以后出现反覆发作性上皮剥脱，患者有疼痛、畏光、流泪等刺激症状。如上皮剥脱位于瞳孔区，则可使视力暂时下降。

通常24h内上皮即可恢复，严重的大片上皮剥脱可持续1周以上。如此反覆发作可持续数月或数年。在裂隙灯下还可看到暗灰色的地图状斑或大小不等圆点状混浊块，也可呈现平行排列的螺旋状线条，或指纹样结构。此乃为其特征性病变，这些病变可以单独出现，亦可同时存在。

治疗主要针对上皮脱落，也有主张将病变上皮清除，新生的上皮可恢复健康透明外观，病变可能不再复发。

角膜基质营养不良 角膜基质营养不良为角膜营养不良的主要组成部分，病变原发于基质层，但常波及上皮与前弹力膜，根据其形态特征又分为三种主要类型。

（1）颗粒状角膜营养不良（Groenouw第Ⅰ型）：童年发病，双眼对称性发展，常自至中年以后才被发现。为常染色体显性遗传，可连续数代遗传，外显率可高达90%。病变早期多无自觉症状，视力不受影响。随着年龄的增大，病变呈进行性发展。角膜中央部基质层出现灰白色圆形或卵圆形斑块。混浊块直径约0.2～0.4mm，混浊区逐渐扩大且相互融合，可影响视力。多伴有近视散光，但很少累及角膜边缘部，少数病例有继发上皮脱落，而出现刺激症状。角膜基质在临床上出现上述结节状病变，在组织病理学上显现嗜酸颗粒状物堆积，便可作出诊断。

（2）格子状角膜营养不良（Haab-Dimmer型）：大多发病于青少年（10～20岁），双眼对称性发展，为常染色体显性遗传。病变初期无主觉症状，基质层呈现网格状混浊，间以白色点状混浊，呈雪花或绒毛状。角膜周边部仍有2～3mm宽的透明区。病变晚期，网格状混浊明显增粗，且更致密，则明显影响视力。临床上角膜基质出现上述网格状病变，组织化学染色证实为淀粉样物质堆积，便可作出诊断。

（3）斑块状角膜营养不良（Groenouw第Ⅱ型）：童年发病，双眼对称性进展。10岁以后，视力进行性减退，至30岁左右，视力严重丧失。为常染色体隐性遗传，患病家系多为近亲结婚。角膜基质层为弥漫性雾状，间以白色斑状混浊块，境界不清，从角膜中央向周边部进行性发展。可以散在分布，也可成团块状。病变晚期，后弹力膜也可受到侵犯。临床上角膜基质出现上述斑块状混浊，组织化学染色证实为酸性粘多糖堆积，便可作出诊断。

以上三种不同类型的角膜基质营养不良，其治疗原则为，早期对症处理，晚期严重影响视力时，可考虑行板层或穿透角膜移植手术。不少病例术后若干年，病变可再度复发。

角膜内皮营养不良 以Fuchs角膜营养不良为主。角膜内皮营养不良是以内皮细胞病变为主的原发性疾病。常累及角膜其他各层，尤其是后弹力膜层。本病为常染色体显性遗传。中年以后发病，女性多于男性（约高2～4倍），病程发展极为缓慢，初期可无自觉症状，发病后10—20年视力才明显减退。基本病变为内皮细胞变性，数目减少，体积增大。后弹力膜胶原变性而致增厚与多形赘疣形成。最终导致内皮细胞功能障碍，失去正常的泵功能及生物膜屏障作用。早期角膜中央部内皮存在分布不规则的小点状混浊，色调灰暗，内皮面凹凸不平，呈现橘皮样外观。后弹力膜呈局灶性增厚并出现皱褶。随

着病变向基质层发展，基质与上皮发生水肿，上皮可逐渐形成水泡，此时视力下降。到晚期，水肿逐渐消退，上皮下结缔组织增生疤痕形成，视力受到严重影响。临床上根据病史，发病年龄较晚，典型的角膜后部斑点状病变，以及毛玻璃样角膜水肿，诊断不难确立。治疗原则，角膜水肿阶段可局部点滴高渗眼药水，上皮大泡时可配戴亲水软性角膜接触镜。晚期严重影响视力，则可考虑行角膜移植术。

角膜边缘变性

角膜边缘变性 (corneal marginal degeneration)，也称 Terrien's disease，是一种较为少见的以角膜边缘进行性变薄为特征的双侧对称性变性。可能与神经营养障碍或角膜缘部的毛细血管营养障碍有关。近年来，也有认为是一种自身免疫性病变。于20—40岁发病。常累及双眼，多见于男性。早期可无主觉症状。病变多发于上半周的角膜缘。出现约2—3 mm 宽的混浊带，伴新生血管。随着病情的发展，可有轻度刺激症状，但不影响视力。病变晚期，由于病变区角膜变薄膨隆，产生明显的角膜散光而导致视力下降，严重者形成锥形角膜，变性区穿孔虹膜脱出。病理上，病变区角膜缘前弹力膜消失，基质变薄有新生肉芽组织。有明显的类脂沉着，伴淋巴细胞与浆细胞浸润。治疗上，如果角膜缘开始变薄，可考虑行部分板层角膜移植，以预防穿孔并改善角膜散光。一般预后良好。

角膜带状变性

角膜带状变性 (corneal band-shaped degeneration) 是指角膜前层以钙质沉着为特征的带状混浊。眼部病变如慢性炎症、水肿、外伤性角膜病变以及高眼压，均可引起角膜带状变性。全身性病变如高钙，也是产生此病的原因，而最常见的原因是慢性虹膜睫状体炎。

病变早期，睑裂部位角膜前层呈浅灰色条状混浊，表面粗糙不平，从周边逐渐向中央发展。晚期，变性在中央部汇合，形成一白色的带状混浊区，宽约3—5 mm，横跨角膜的睑裂部位，严重影响视力；然而大多数病例，在变性发生之前，就因原来的眼病已经丧失视力。病理上，在前弹力膜下及基质浅层出现钙质沉着，呈白色或棕黄色颗粒状。由于本病常出现于原发眼病的晚期，视力已丧失，病人又无主诉不适，可不必治疗。如果尚有残存视力，且带状变性为其主要妨碍，则可考虑行板层角膜移植术或局部点滴依地酸二钠滴眼液。

角膜 kayser-Fleischer 环

角膜 Kayser-Fleischer 环 (corneal Kayser-Fleischer ring) 是指角膜缘深层的色素环，提示患有肝豆状核变性的可能性。肝豆状核变性是一种常染色体隐性遗传的铜代谢障碍引起的家族性疾病。最常侵犯儿童和青年人。主要病理改变为豆状核变性和肝硬化。其急性型可数月至数年内死亡。慢性型表现为进行性加剧的肢体震颤、肌强直，发音困难，精神改变，肝硬化以及角膜色素环现象。

K-F 环呈黄绿色、棕绿色至红色或青蓝色等，由细微而密集的色素颗粒聚集而成。位于角膜缘内侧后层，限于后弹力膜，很少累及基质。该环宽约1—3 mm，角膜中央不受影响，个别也有形成双环者。治疗上，用铜的螯合剂青霉胺治疗，可使该病显著地改善，否则会不可避免地致命。

巩膜炎

巩膜炎 (scleritis) 是指巩膜的原发或继发于邻近组织如角膜、虹膜和睫状体的炎症。由于巩膜组织血液供应少，表面又有球结膜覆盖，因而发生疾病的机会较少，一旦发生炎症，其过程常漫长。

巩膜炎按其炎症在巩膜表层或在实质层可分表层巩膜炎和巩膜炎。又可按其部位是在眼球赤道部前或后而分前巩膜炎或后巩膜炎。

表层巩膜炎 临床表现为表层巩膜发炎比较常见，为一自限性疾病，但易复发。多见于年龄较轻者，男女性别在发病上无差异。症状有眼红疼痛及流泪。检查发现眼局部充血、充血血管呈放射状排列，颜色紫红。仅有浅层巩膜血管充血的属单纯性巩膜炎。在充血区内尚有结节状隆起的称结节性巩膜炎。除充血外，病变区常有压痛。

表层巩膜炎易与结膜炎相混淆。结膜炎表现为浅表的网状血管充血而不呈放射状。颜色鲜红，并伴有大量粘液脓性分泌物。另一重要鉴别点是结膜炎总是弥漫性的病变，而巩膜炎常局限在某一区域内。

临床上常于1—2周内自愈，严重病例可用激素滴眼或吲哚美辛(消炎痛)口服。

巩膜炎 巩膜炎多累及中老年女性。常伴有全身性疾病如风湿样关节炎、系统性红斑狼疮等。巩膜炎分前巩膜炎及后巩膜炎。

(1)前巩膜炎：症状与表层巩膜炎相同，只是更严重。巩膜呈暗紫色充血并隆起，或局限于某一区域或波及整个前部巩膜，后者又称 Brawny scleritis。病变区巩膜有显著压痛。因发炎部位在深层巩膜，用1:1 000肾上腺素滴眼后，浅表的结膜与表层巩膜血管收缩而褪色，深层巩膜血管仍呈暗紫色充血，此可用来与表层巩膜炎相鉴别。巩膜炎常伴周围组织的炎症如角膜基质炎(或称硬化性角膜炎)、虹膜睫状体炎。故如处理不当，则虹膜后粘连、继发性青光眼或并发性白内障都能发生。此

外由于巩膜组织遭受广炎症的破坏，愈合后，病变区变薄，能透露出其下的色素膜组织，而使局部呈灰蓝色。如伴有高眼压，薄弱区的巩膜连同色素膜组织一起膨出而成巩膜葡萄肿。

（2）后巩膜炎：因位置深，在赤道区后，前面巩膜充血不显著，因此甚难诊断。症状有显著的眼球疼痛与压痛。体征则视巩膜炎的主要发展方向而言。主要向眼内发展的可引起渗出性视网膜脱离，脉络膜皱襞或视乳头水肿；向外扩展累及眼球筋膜与眼外肌时，有眼球突出与运动障碍。后巩膜炎的诊断在很大程度上靠排除法，即利用各种诊察手段，排除广有相似表现的疾病，如眶蜂窝织炎、眶假瘤、色素膜炎或色素膜渗漏后，可考虑后巩膜炎的诊断。此外B型超声和CT扫描检查对诊断亦有帮助。

临床上，伴有全身疾病的同时治疗全身病。巩膜炎治疗包括全身应用激素及口服吲哚美辛（消炎痛）。局部滴激素，用阿托品扩瞳及热敷。个别顽固病例可考虑使用免疫治疗。

巩膜软化症

巩膜软化症（scleromalacia）又名非炎性坏死性巩膜炎，属一种少见且险恶的疾患。患者多为老年女性，约有半数病例患有风湿样关节炎或血清呈相应的阳性反应。患眼无症状或仅有轻度不适感，眼球无充血或仅有轻微充血。主要的变化在巩膜，原来正常的巩膜上出现灰白色坏死病灶，坏死组织逐步脱落，使巩膜变薄，最后只剩下薄层结缔组织，而能透见其下的色素膜，如伴有眼压增高，使病变区膨出而成葡萄肿。巩膜的这种薄弱区域，在轻微的外力作用下就能发生破裂，造成眼内容脱出和眼球萎缩。

治疗，全身使用激素类药物、水杨酸制剂或吲哚美辛。对巩膜即将穿孔或已经穿孔的病例，考虑巩膜移植手术。

巩膜葡萄肿

巩膜因炎症、外伤或变性等因素，使局部组织变薄，在眼内压作用下，变薄的巩膜连同其下的色素膜组织一起向外膨出，形成青灰色的隆起称巩膜葡萄肿（scleral staphyloma）。按其发生部位分前巩膜与后巩膜葡萄肿。

前巩膜葡萄肿常是巩膜炎或外伤的结果。好发于睫状体区或位于角膜缘与睫状体之间。葡萄肿区的睫状体突出其表面，仅被一薄层白色结缔组织覆盖，突起常呈分叶状如剥皮的橘子，它可局限于巩膜的某一区域或连成环状，后一种情况多半伴有继发性青光眼，患眼视力往往消失，如还伴有胀痛不适等症状，或出于美容考虑可摘除眼球。局部葡萄肿仍有一定的视力，在控制青光眼后，必要时可进行巩膜移植手术，以防眼球日后发生意外破裂。后部葡萄肿多见于高度近视眼，后部巩膜由于变性变薄而膨出，大多位在视乳头周围，用眼底镜可查见，B型超声检查更能确切显示葡萄肿部位及范围。黄斑裂孔视网膜脱离患者常伴有后巩膜葡萄肿，故在行黄斑裂孔修补手术时要注意提防发生意外穿孔。

青光眼

青光眼是以眼内压升高为主要特征，伴随高眼压所引起的视神经损害，导致视野缺损的一种致盲性眼病。高眼压、视神经乳头萎缩和凹陷扩大、视野缺损是青光眼的主要体征。青光眼是一种常见的致盲性眼病，群体中发病率为1%，占致盲人数的5%～21%，个别地区高达21.38%。由于其致盲是不可逆转的，故而防治青光眼是十分重要的。

青光眼分原发性、继发性、先天性三大类。

原发性青光眼 又分原发性开角型青光眼和原发性闭角型青光眼两大类。原发性开角型青光眼眼压升高的机制是小梁网及Schlemm管的病理改变，导致房水引流的阻力增加而使眼压升高。故眼压升高情况下房角仍然开放。原发性闭角型青光眼，其小梁网的功能是正常的，由于眼球解剖结构的异常，特别有眼轴短，前房浅，房角窄，晶体厚等因素使周边虹膜易与小梁网接触或粘连，使房角关闭而阻塞房水向外引流，故而闭角型青光眼眼压升高时房角呈关闭状态。

继发性青光眼 是由于眼部疾病或全身疾病在眼部出现的并发症而影响房水循环所导致眼压升高的一种疾病。此类青光眼种类繁多，根据不同的发病病因又分为继发性闭角型青光眼和继发性开角型青光眼两大类。继发性闭角型青光眼可由于瞳孔阻滞如虹膜睫状体炎后瞳孔后粘连、晶状体膨胀、晶状体脱位、玻璃体阻塞等原因，致使瞳孔阻滞，前后房不交通而引起眼压升高。另一类可由于房角阻滞如葡萄膜炎，外伤及手术后新生血管等原因造成虹膜周边前粘连而阻滞房角引起眼压升高。继发性开角型青光眼是由于炎性渗出物、出血、晶状体物质等阻塞房角，使房水流出受阻而引起眼压升高。也可由于外伤、药物、炎症等原因使小梁网变性。也可引起房水流出阻力增加，以致眼压升高。

先天性青光眼 是由于胎儿时期前房角组织发育异常，阻碍房水排出，致使眼压升高；由于婴幼儿眼球壁薄，眼压升高使其眼球普遍性扩大，故有大眼球、大角膜的特征，故又有“牛眼”或“水眼”之称。

青光眼的治疗以降低眼压为主要目的，可采用药物及手术两种方法。青光眼治愈标准为眼压控制在2.79 kPa以下，视野和视乳头不再有进行性变化。

原发性闭角型青光眼

原发性闭角型青光眼(primary closed-angle glaucoma)是指除眼球解剖结构变异之外,无其他确切原因,使周边部虹膜与小梁接触,进而发生粘连,房角关闭,房水出路受阻而眼压升高的一类青光眼。它是一种严重威胁视功能,致盲率很高的眼病。西方国家比较少见,在中国则是原发性青光眼中的主要类型,约占3/4。多见于女性,男女患病率之比约为1∶2,50岁以上伴有远视者更易得此病,但也见于中、青年患者。

发病机制和临床 本病患者的眼球多有解剖上的固有特征:眼轴较短,晶状体较厚且位置相对靠前,前房浅,房角狭窄。由于晶状体前中央部与虹膜的瞳孔领域接触较紧密,房水从后房流入前房的过程中,在瞳孔部位遇到较大阻力,使前后房之间的压力不平衡,后房压力相对较高,中周边虹膜被推顶向前,造成虹膜膨隆现象。使前房进一步变浅,房角更狭窄,周边部虹膜和小梁十分靠近,某些部位甚至相互接触。某些内在或外来因素如情绪波动,在昏暗环境中工作,扩瞳验光或检查眼底,注射或内服阿托品类药物等,引起葡萄膜充血或瞳孔扩大,可使大面积周边部虹膜与小梁接触,使房水外流的通路被切断,前房角镜检查,可见房角大部或全部被虹膜所堵塞,看不到房角结构,眼压骤然上升,导致急性发作。

因为眼压突然升高,且达较高水平6.67kPa或更高,患者会感到视力突然模糊,看灯光周围有虹彩样环,称为虹视。同时有头痛,眼球胀痛,鼻根部酸胀,或有恶心呕吐现象。眼部并见有明显充血,角膜水肿呈雾状混浊,前房极浅,瞳孔轻度扩大,但仍能引出对光反应,眼压通常在6.67kPa以上。这种发作有时是短暂的,稍为休息,可以自行缓解,故称为亚急性发作或小发作,缓解后眼压降至正常,一切症状均告消失,角膜也恢复透明,惟独前房仍然很浅,虹膜膨隆依然存在。复查前房角,见虹膜根部已经离开小梁,房角重新开放,但仍非常狭窄,这种发作可以反覆出现并持续多年。另一种急性发作反应十分剧烈,有严重的球结膜混合性充血和水肿,虹膜有缺血及组织坏死伴有纤维素性渗出,偶而出现前房积脓,容易误认为急性虹膜睫状体炎,但是极度升高的眼内压即6.67～10.66kPa,扩大而固定的瞳孔,极浅的前房等,这些闭青的基本特征一般不致与虹膜睫状体炎相混淆。对侧眼也有虹膜膨隆前房浅等的解剖特点,或可追询到以前曾有短暂发作的病史,则更有助于确定诊断。由于这类发作对组织的破坏性很大,发作后往往留下虹膜萎缩,永久性瞳孔扩大,广泛的前房角粘连和晶状体前囊下斑点状混浊(称青光眼斑)等变化,眼压也不能完全恢复正常,如不及时处理,将发生视乳头凹陷萎缩及相应的视力损害,这种急性发作以往称之为急性充血性青光眼,现已弃去不用。急性或亚急性发作是闭角型青光眼的主要临床表现,故又称为急性闭角型青光眼。不论急性发作或亚急性发作,一旦房角粘连,眼压持续升高,病变就将继续进展,导致视乳头凹陷和功能损害。另有少数闭角型青光眼并没有发作症状,但同样具有前房浅,房角狭窄,房角粘连闭塞等闭青的基本特征,但瞳孔可保持正常且房角关闭的范围和速度,不像急闭那样广泛而迅速,而且在一个相当长的时间内逐渐形成的,眼压升高也是逐步发展的,临床过程很像开角型青光眼,称之为慢性闭角型青光眼。其发生率虽不很高,约占闭角型青光眼的1/2.0,但常因早期不易发现,而贻误治疗时机。

诊断依据 主要依靠发作史,及病眼所具有的解剖特征,特别是亚急性发作往往是根据典型的病史而作出诊断的。中老年人,尤其是伴有远视的妇女,如果诉述短暂的视力模糊和同时伴有眼部酸胀,头痛,虹视等症状,经休息后能自行缓解,且具有前房很浅,虹膜膨隆,房角极度狭窄等眼部表现者,首先应考虑闭青的诊断。以往把虹视看作为青光眼的必有症状过分加以强调,实际上并非如此,典型虹视只有在眼压突然升高角膜水肿时才出现,有虹视时眼压一般应在5.33kPa以上,常与雾视,眼部酸胀等症状同时存在。如眼压升高的时间已很久且为持续性,即使在较高水平,也不一定会感觉虹视,相反在眼部有分泌物、泪液、晶状体混浊等情况时,也可以有类似虹视的现象,因此不能把虹视作为诊断本病的主要依据。如果病人在亚急性发作的当时来院,诊断就不困难。角膜水肿、前房极浅、瞳孔轻度扩大且对光反应迟钝,明显升高的眼压即6.00～10.66kPa,关闭的房角等体征都是极为可靠的诊断依据。急性发作的临床表现一般不难识别,但如前房有渗出,瞳孔有粘连,眼压并不很高或已恢复正常,则有可能与急性虹膜睫状体炎相混淆。以往可能有发作史,双侧前房变浅,患眼的虹膜萎缩,瞳孔扩大,缺乏典型的炎性KP,对侧眼的虹膜膨隆现象,年龄,性别,屈光状态等一系列有关闭角型青光眼的线索,对鉴别诊断有很大帮助。慢性闭角型青光眼往往由于视功能障碍或视乳头有凹陷才被发现的。前房角镜检查是区别慢性闭角型青光眼和开角型青光眼的重要手段,因为两者在临床表现上十分相似,但慢性闭角型青光眼必然具有前房浅,房角狭窄和粘连的基本特征,具有鉴别诊断意义。如遇到有类似闭角型青光眼发作症状的病人,但眼压正常,眼底正常,则应重点注意前房深度及房角情况。如前房很深,虹膜平坦,6点钟周边部前房深度不小于周边角膜厚度的2/3,房角入口的夹角不小于25°时急性闭角型青光眼基本可以排除,反之如虹膜膨明显膨隆,前房极浅,房角的夹角<15°时,闭角型青光眼的可能很大,这时作暗室试验或暗室俯卧试验如呈阳性(试验前后眼压相差即1.20kPa以上,或诱发亚急性发作)则诊断即可确立,但如试验阴性,仍不能排除闭角型青光眼的潜在可能性。

防治要点 闭角型青光眼的治疗以手术为主。早期

房角没有粘连，或粘连范围较小，还不影响小梁的有效滤过功能时，治疗旨在平衡前后房之间的压力，消除虹膜膨隆，加深前房，拓宽房角，减少虹膜根部与小梁接触（即房角关闭）的机会。周边虹膜切除术、激光虹膜切开术或激光房角成形术都是首选的治疗方法。缩瞳治疗，通常滴1%匹鲁卡品，虽能在一定程度上减少周边虹膜与小梁接触的机会，但不能使前后房之间的压力得到平衡，虹膜膨隆状态也无法消除，因此不如虹膜切除或切开来得合理。

急性发作期的治疗目标是尽快开放房角控制眼压，减少高眼压对视神经的破坏作用。缩瞳剂是关键性药物，但其他降眼压药物也必须同时使用，如乙酰唑胺（醋氮酰胺）250mg，每日2～3次以减少房水产生，50%甘油60gm，口服或静脉快速滴注甘露醇（20%溶液按1～1.5g/kg给予，在半小时内滴完）使玻璃体脱水而减少眼内容量，以求迅速及大幅度的降低眼压，更好发挥缩瞳剂的作用。也有人试用角膜中央部加压法，使房水流向周边部前房从而冲开前房角。但以上方法只有在虹膜还没有发生渗出坏死，房角还没有粘连时才能见效，而时间过久，粘连业已形成者，即使在大量的综合药物治疗下能短暂的控制眼压，但终将不能持久。由于多次亚急性发作或急性发作引起的永久性房角粘连和小梁功能损害，都不是药物可以挽回的，必须及早施行滤过性手术。鉴于闭青是双侧性的眼病。一眼得病后对另一没有临床症状的所谓"健眼"（闭角型青光眼的临床前期），也应作虹膜周边切除术或激光虹膜切开术，以资预防。

原发性开角型青光眼

原发性开角型青光眼（primary open-angle glaucoma）是一种具有眼压升高，视神经萎缩凹陷和视野丧失三大特征的慢性进行性眼病。是常见的致盲原因之一。

病因尚不明确，眼压升高时，前房角仍然开放，故称为开角型。在西方国家，开角型青光眼是原发性青光眼的主要类型约占4/5。但在中国，则不如原发性闭角型青光眼多见。在成人中，其发病率约为0.5%，45岁以后可高达2%。中国中青年患此病者亦不罕见。部分报道认为男性更易罹患，且视功能损害亦较严重。

发病机制和临床 发病机制尚未阐明，但房水流经房角小梁 schlemm 管系统时，阻力增加，排出不畅，从而导致眼压升高，这一点已为大家所公认。小梁Schlemm 管系统的一些病理形态学上的改变，诸如小梁纤维的增厚和融合，内皮部小梁细胞外间质中"斑块"的沉积，小梁内皮细胞的减少和 Schlemm 管内壁大泡的减少等均被认为与外流阻力的增加有关。另外视神经乳头处的血流灌注压降低，乳头供血相对不足，视神经纤维对眼压升高的抵抗力减弱，容易发生萎缩变性和视功能受损，也是一个不可忽视的因素。在开角型青光眼的发生和发展过程中，还有许多复杂的因素如遗传、心血管疾患、糖尿病、高度近视，等等参预其间。因为本病的眼压是逐渐上升的，且属中等高度，因此大多不为患者所觉察，除个别年轻人，可因眼压骤然升高，角膜水肿引起"虹视"、"雾视"、"头痛"、"眼胀"等主诉外，极大多数的病人都没有主觉症状，经历多年的持续性眼压升高，视神经逐渐发生萎缩及凹陷，视野进行性缩小，但中心视力一般仍可保持正常或接近正常，因而给早期诊断带来困难，待患者因视野缺损发生意外事故或工作失误而就诊时，往往为时已晚。

诊断依据 眼压升高及房水动力学方面的改变是诊断早期开角型青光眼的主要依据之一。开始时，患者的眼压并不表现为持续性升高，而是波动性的，所以不能因为偶而几次眼压测量（特别是下午）不高而否定开角型青光眼的诊断。每隔3～4h，连续测量眼压观察24h乃至48h的动态眼压变化。常常可以发现超过正常限度3.2kPa 的眼压高峰，通常昼夜差值＞1.07kPa。随着病情的发展眼压升高变为持续性，但仍有昼夜波动，升高的眼压一般在4.67～6.00kPa 之间，高达6.67kPa 以上的机会很少。房水排出受阻在疾病的早期即已存在，表现为房水流畅度（C值）减低（≤0.13）。为进一步揭示疾病早期在眼压调节机能方面的失调，可采用饮水激发试验，如饮水前后眼压相差1.20kPa以上或最高值超过4.00 kPa者，应列为阳性，但阳性饮水试验不能作为诊断开角型青光眼的唯一依据，必须综合其他检查指标全面考虑。视乳头及视网膜上的病理改变如视乳头杯盘比值增大，双侧杯状凹陷大小不对称，视网膜神经纤维层缺损等和相应的视野缺损，对开角型青光眼的诊断更有特殊意义。极大多数正常人，视乳头杯状凹陷（视杯）为圆形，且较小，95%正常人的杯盘比值在0.5以下，双侧对称，即使稍有差异亦不会超过0.2。早期青光眼的视杯表现为直径扩大，特别是向上、下两极扩展，典型时可见颞侧上下极的视杯边缘有局限性扩大，形成所谓切迹，相对处的乳头边檐变薄。当乳头杯盘比超过0.5或双侧杯盘比的差值＞0.2时，应警惕青光眼的可能性，杯盘比不等大，要较对称性扩大更具有早期诊断价值。用无赤光眼底镜如能查见视网膜神经纤维层的缺损，也是诊断早期开角型青光眼的重要体征，它可比视乳头的变化出现更早。一般多位于颞侧上下方，视杯切迹可与之同时存在或出现在后。此外在乳头附近或乳头表面的火焰状出血也具有一定的诊断价值。早期的视功能损害主要为中心视野20°范围内的分散性暗点，随着病情的发展，暗点相互融合，成为束状弓形暗点，并与生理盲点相连接。随后弓形暗点慢慢扩展并与逐渐缩小的周边视野相汇合，形成象限型视野缺损，这种视野损害多先见于鼻侧，而后向颞侧发展，至晚期可仅剩下中心5°～10°内的残存视野或颞侧孤岛，最后全部视野丧失，中心视力也随之熄灭。

防治要点 开角型青光眼的治疗主要在于及时降低

眼压。药物降压应首先考虑，常用的局部滴剂有1%匹鲁卡品每日3～4次。0.5%噻吗洛尔、1%左旋肾上腺素或0.1%双三甲基乙酰肾上腺素，均为每天2次。如单独一种药物效果欠佳时，可选用两种或两种以上药物协同治疗，局部用药不能见效时，可使用或加用碳酸酐酶抑制剂口服，常用的为乙酰唑胺250mg每日1～2次，但该药不宜久服以免引起全身副作用，如低钾、肾绞痛、血尿等。病员不能坚持用药或药物不能满意控制眼压，视功能继续恶化者，应考虑施行滤过性手术，小梁切除术是最普通的术式，平均眼压控制率约为85%。近年来有用氩激光照射小梁的所谓小梁成形术作为一种从药物治疗转向手术治疗之间的过渡措施，所惜降压幅度不大，如基础眼压大于4.67kPa时，效果往往不好。无论什么治疗都必须定期严密观察，只有眼压控制，视杯不再扩大，视功能不继续恶化三个要求都能达到，才是治疗有效的指征。开角型青光眼因缺乏主觉症状，不易引起病人及医生的警觉，常规普查以及对青光眼患者家族成员和高眼压患者的密切观察，有助于早期发现。

虹膜睫状体炎后青光眼

因为虹膜睫状体炎或其并发症，破坏了房水的正常循环途径而致眼压升高的一组青光眼，统称为虹膜睫状体炎后青光眼(glaucoma after iridocyclitis)。虹膜睫状体炎后的继发性青光眼，情况比较复杂，可能是开角型或基本上是开角型的，也可能是闭角型的。

较常见的虹膜睫状体炎后青光眼是闭角型的，这往往先有广泛的虹膜后粘连，使房水自后房流至前房的途径中，在瞳孔领处被阻断。被积滞在后房中的房水不断推顶虹膜，形成虹膜膨隆终于使中周边部前房极度变浅或完全消失，房角关闭、粘连，导致眼压升高。长期反覆发作的慢性虹膜睫状体炎可使小梁组织直接遭受炎症的破坏而发生变性，尽管房角仍然开放，或虽可见到散在局限性前粘连，但不足以解释眼压升高，往往提示小梁结构本身已遭损害。

虹膜睫状体炎后的继发性青光眼一般较易识别，因虹膜膨隆导致的继发性闭角型青光眼，常有明显的虹膜炎后遗变化，除眼压极度升高时有睫状充血，角膜水肿等体征外，角膜后往往有陈旧的角膜后沉淀物(KP)残骸或色素沉着，虹膜萎缩纹理不清甚或出现新生血管，表示炎症对组织的破坏及修补反应。瞳孔后粘连是导致虹膜膨隆，房水循环障碍而引起青光眼的直接原因。在粘连的瞳孔领内可能伴有纤维膜或纤维血管膜的形成，严重时可把晶状体完全覆盖，晶状体混浊也很常见，前房角检查常因中周部前房消失而变为不可能，如虹膜与角膜接触太久或已有粘连，则可产生角膜基质混浊或大泡性角膜病变，患者经常为角膜上皮反覆脱落而遭受极大的痛苦。因小梁结构破坏而引起的继发性开角型青光眼，虹膜的改变比较轻微，有时可见炎性肉芽节结，虹膜后粘连不一定存在，房角偶可见局限性粘连，但仍大部开放，这种粘连多以下方为著，可能与位于前房角处的炎性渗出或较大KP，大多位于下方有关。污浊的色素沉着也较常见，两侧及下方为多，有时还可见到房角小梁上有新生血管。在房角镜检查时偶而可见血液从Schlemm管内透过小梁渗入前房，像一条红线缓缓垂下，在伴有睫状体扁平部炎症时，还可在眼底的周边部锯齿缘附近及其相邻近的玻璃体内见到乳白色浓密的渗出物或混浊悬浮物，也多集中在下方。这种继发性开角型青光眼的眼压水平不如闭角型来得高，但有较大波动，视功能损害的程度相对较轻，进展也较缓慢。

虹膜睫状体炎后继发性青光眼的治疗，对闭角型者以手术为主，以往对虹膜膨隆采用贯穿手术，实际上是难以见效的。因为虹膜一旦与前房角接触就很快发生粘连，虹膜贯穿后，即使能暂时造成一条房水进入前房的通路，虹膜稍变平伏，但仍不能解除房角的粘连，贯穿孔常很快重行堵塞，虹膜膨隆现象又复出现。除非虹膜膨隆存在的时间极短，患眼又处于十分安静的情况下，估计不致有广泛的房角粘连时，单纯的虹膜贯穿术或切除术可能有效。

滤过手术是唯一可取的选择，但术后可能激起炎症再度活动，不易建立有效的滤过泡，因而术前后辅以适当的皮质类固醇治疗，诚属必要。对继发性开角型青光眼则宜先行药物治疗，0.5%噻吗洛尔或1%左旋肾上腺素是首选药物，缩瞳剂可能诱发炎症活动，一般不用，如有残余慢性炎症时还应加用皮质类固醇。药物治疗失败时，滤过性手术也就成为不可避免的措施了。

新生血管性青光眼

由于视网膜血管病变致使视网膜缺氧，诱发新生血管侵犯虹膜和(或)房角而引起的一种开角型(病变早期)或闭角型(病变晚期)的继发性青光眼称为新生血管性青光眼(neovascular glaucoma)。它曾一度被误称为出血性青光眼，且易于和前房出血以及玻璃体出血所引起的继发性青光眼相混淆。现在已普遍用新生血管性青光眼一词。

新生血管性青光眼最多见于视网膜中央静脉血栓形成，特别是主干血栓的患者，但也可以发生在糖尿病性视网膜病变、Coats病、视网膜静脉周围炎、视网膜母细胞瘤、陈旧性视网膜脱离等疾病之后，其共同特点是缺血的视网膜处于极度低氧环境之下，但尚未导致组织坏死。荧光血管造影显示广泛毛细血管无灌区者，提示有更大可能发展为新生血管性青光眼。视网膜中央静脉血栓形成后的典型新生血管性青光眼，大多起于原发病变开始后的3个月左右，故又有“百日青光眼”之称。

起初时可在瞳孔缘部出现新芽状新生血管逐渐向虹

膜表面延伸，并向前房角方向发展称为虹膜红变。这时作前房角镜检查，房角仍然开放仅见房角隐处或小梁面上有新生血管。但眼压可有不同程度的升高（开角型青光眼）。实际上，这些新生血管是和一层纤维结缔组织膜同时存在齐头并进的，只不过在前房角镜下无法辨认它而已。

随着时间的推移，新生血管越来越多，该膜发生收缩，将虹膜根部组织和小梁网紧紧连系在一起而形成广泛的房角闭锁（闭角型青光眼）同时也可见到虹膜表面的血管性结缔组织膜收缩而导致瞳孔扩大和瞳孔领色素皮外翻。这时眼压可以急骤上升，引起眼部充血、角膜水肿，前房水内有闪光现象，甚或有前房出血，病人突感头痛，眼痛，甚至恶心呕吐。由于眼底血管病变早已使视力遭受严重损害，视功能的进一步恶化常不易为患者所觉察。新生血管膜的形成和发展，覆盖小梁组织并进一步导致房角关闭，是眼压升高的主要因素。新生血管的产生，被认为是处于低氧情况下的视网膜能产生一种新生血管形成因子，这种因子经玻璃体向前达到房水刺激虹膜而引起新生血管。因为房水是越过瞳孔进入前房的，所以新生血管在虹膜的瞳孔区，首先出现，有兴趣的是如果该眼已经作过虹膜切除手术。则新生血管最早出现在虹膜的手术缺损区。眼底检查，以原先存在的血管病变为最醒目，如视网膜中央静脉怒张、迂曲、闭塞，新生血管或增殖膜形成，数量不等的出血，软、硬性渗出斑等。如青光眼为时较久，则可以见到青光眼性视乳头凹陷或乳头上的新生血管形成。如有玻璃体出血，则眼底常被阻挡而无法窥见。

为减少中央静脉血栓形成后，新生血管青光眼的发生，可采用视网膜激光光凝术，对那些经荧光血管造影证实有广泛毛细血管阻塞的病例，全视网膜光凝更有必要。光凝后能阻止虹膜新生血管形成，或使已形成的新血管趋于消退。新生血管青光眼对现有抗青光眼药物的治疗反应是很不敏感的，对充血明显，房水有闪光且疼痛严重的患者，可给予1%阿托品及皮质类固醇，为缓解难以控制的高眼压，有时不得不借助于手术，但手术的效果也常不理想，因为滤过性手术易导致前房出血，术后炎症反应以及滤口、滤床的瘢痕结缔组织增生，不能建立起有效的过滤通道，最后归于失败。睫状体冷冻是另一可以选用的方法，但如冷冻过度可能导致眼球萎缩。总之，新生血管性青光眼的预后是非常不好的。

房角后退性青光眼

房角后退性青光眼（glaucoma after angle recession）是一种发生在眼球钝挫伤后的单侧继发性开角型青光眼。房角镜下，这种病人的房角显得异乎寻常的宽，这种宽房角，实际上是睫状肌的纵形纤维在外力的冲击下被撕开所致。

当暴力从前部打击眼球时，房水突然受到压迫，而挤向房角四周。这时小梁网本身，和睫状体前端，以及虹膜根部和睫状体的连接处，都可能受到损伤。前房出血，虹膜根部离断是上述部位受损的证明。房角后退性青光眼是小梁网受伤后修复结疤，小梁间隙闭塞，失去对房水的滤过作用，而导致眼压逐渐上升，故常始于外伤后数月或数年，这时外伤的表现可能已经完全消失，甚至连外伤的经历已被患者所遗忘，仅因眼压升高，及青光眼性视乳头病变或视野损害而就医。如果不伴有明显的眼前部其他眼外伤迹象，如瞳孔括约肌撕裂和瞳孔扩大、虹膜根部离断、晶状体半脱位等。很可能误诊为原发性开角型青光眼，因为其临床表现和后者基本一样，诊断房角后退性青光眼主要依靠病史和仔细的房角检查，并作双眼对比，以便找出那怕是细微的房角异常表现。病史询问应该采用提示、回忆的方式，这首先要求医生对本病有足够的认识和警惕，如病史中确有外伤，特别是外伤后伴有前房出血者，对诊断更有意义。典型的房角后退一般不难识别，病变处的房角特别宽，睫状体带变阔色调灰暗，相应的小梁网失去半透明的外观，色调变污浊，可能有紊乱的色素沉着，或有散在前粘连，房角变宽的范围，在一定程度上和发生青光眼的机率成正比关系，周径270°以上的房角后退，几乎都将发生青光眼。轻微的房角改变有时易被忽略，仔细观察并和健侧的相应部位相互对比，有助于发现细微的损伤。如一侧虹膜突的消失或断裂，小梁网局部的凹陷，巩膜突的变白等，都足以引起检查者的注意。除了重点搜寻房角的病理改变以外，其他一些眼外伤的客观证据如瞳孔扩大，虹膜萎缩，晶状体前的色素沉着，晶状体半脱位，不典型的虹膜根部断裂等等也不应遗漏。

本病的治疗与原发性开角型青光眼完全相同，但由于小梁网的广泛纤维化和塌陷，对抗青光眼药物的反应往往不理想，激光小梁成形术的效果也不满意，在较大程度上依赖于滤过性手术，小梁切除术是首选的术式，因为钝伤后有可能导致前玻璃体膜的破裂，故对手术时发生玻璃体脱出或嵌顿在伤口内的可能性要有充分估计。如已有确切的玻璃膜破裂或已有玻璃体进入前房或前房角时，应在滤过性手术时合并施行前玻璃体切除术。

晶状体溶解性青光眼

晶状体溶解性青光眼（phacolytic glancoma）是一种见于成熟期或过熟期老年性白内障患者的继发性急性开角型青光眼。由于成熟或过熟期白内障时，晶状体囊膜有自发性渗漏，使部分晶状体物质释放到房水中，这些被释出的晶状体蛋白便与吞食了晶状体蛋白的吞噬细胞一起阻塞小梁网而导致急剧的眼压升高。

随年龄的增高和白内障的形成，晶状体内的大分子量蛋白成分增多，已有证据表明，这种大分量蛋白一旦渗漏到房水中，就足以阻塞房水外流通道。尽管在病理切

片上，同时可以见到一些吞食了晶状体蛋白的吞噬细胞，但这可能仅仅代表了机体对漏出晶状体蛋白的一种反应，在青光眼的发生机制中，吞噬细胞有可能只起着加剧房水通道阻塞的作用。这些细胞还能积聚在晶状体囊膜的表面，封闭晶状体囊膜的渗漏点阻止晶状体蛋白的继续渗漏。晶状体溶解性青光眼的临床表现常常十分凶险，在一只原已"失明"多年，但十分安静的眼球上，突然发生充血，疼痛或伴有剧烈的头痛，导致恶心呕吐，眼压往往已在6.65kPa(50mmHg)或更高，角膜雾状混浊，可见角膜后沉淀物。前房混浊常很明显有细胞悬浮其中，偶可表现为前房积脓，但前房很深，足以和闭角型青光眼急性发作相鉴别。房角检查进一步证明房角开放，晶状体混浊是必然存在的，如内障已过熟，则可见囊膜皱缩，晶状体核下沉，虹膜有震颤。晶状体前囊如能见到斑点状灰白色"渗出物"样物，可能代表了封闭渗漏点的吞噬细胞积集。视力可以降至光感，或光感不明确，但仍不能排除白内障手术后，获得一些视力的可能性。

本病的治疗，主要是将白内障摘除，残余的晶状体物质必须认真清除，及时和成功的手术，不仅能有效地控制眼压，且有可能提高视力。在充血，前房反应十分剧烈的情况下，手术前用高渗药物、激素、碳酸酐酶抑制剂及其他对症处理是十分必要的，以增加手术的安全性和成功率。

睫状体炎青光眼综合征

睫状体炎青光眼综合征(glaucomatocyclitis syndrome)是一种比较常见的继发性开角型青光眼，以发作性眼压升高和轻度睫状体炎同时存在为其特征，简称睫青综合征。本病于1948年由Posner和Schlossmann首先作详尽的描述，故又称Posner-Schlossmann综合征。中国长江下游一带比较多见。

患者多为青壮年。典型的病例为单眼发作，每次发作都是同一眼。起病常很突然，患者主觉视力模糊，可有虹视或轻度头痛，患眼常无明显充血，但角膜可有水肿，裂隙灯检查时，可见到灰白色，半透明的角膜后沉淀物(KP)，一般不多，较粗大，边缘较整齐，但偶而可大小兼有，数量较多。有时KP很少且隐藏在房角内或小梁上，如不作房角镜检查就难以发现。发作时房水内可能见到个别细胞浮游，一般不出现明显房水闪光，瞳孔轻微扩大，对光反应依然存在，从不发生后粘连，眼压升高时，房角仍然开放，无虹膜前粘连，玻璃体前部看不到炎性细胞，视神经乳头无凹陷。每次发作持续数小时或数天，即使不予特殊治疗也能自行缓解。两次发作的间期长短不一，可相隔数月或数年，发作缓解期内眼压正常，KP逐渐吸收，眼底及视功能仍保持正常，激发试验也阴性。不典型的睫状体青光眼性综合征可以是双眼交替，或眼压同时升高，但一侧的眼压水平较低，常不出现典型KP。也有部分病人发作频繁，发作时间延长，在缓解期中，眼压也在较高水平。C值降低，最后出现视乳头凹陷或视野损害，类似原发性开角型青光眼的结局。所以不能认为所有的睫青综合征都不会导致视野丧失。

睫青综合征的病因尚不十分了解，以往认为可能与过敏因素有关，但近年来发现在发作时，房水内前列腺素特别是前列腺素-E的含量升高。

荧光血管造影发现虹膜血管有染料渗漏，提示有血房水屏障的损害。

本病有自限性，故一般仅在发作时采用对症性治疗，局部滴用激素和β肾上腺受体阻断剂(如0.5%噻吗洛尔)，口服碳酸酐酶抑制剂对控制发作可能有帮助，但不能防止发作。

有人曾试用前列腺素抑制剂如吲哚美辛(消炎痛)或阿司匹林来预防发作，但效果尚不能肯定。对那些发作间隙期内眼压仍高，视神经乳头出现病变，视野有损害的患者，应按原发性开角型青光眼的原则进行随访和治疗，必要时应考虑作滤过性手术。

色素性青光眼

色素性青光眼(pigmentary glaucoma)是一种比较少见的继发性开角型青光眼，多见于近视患者，角膜后和(或)房角小梁组织上有大量色素沉着是其特征。

从虹膜色素上皮层散落下来的色素经房水循环大量沉着在小梁网上，阻塞房水外流的通路是色素性青光眼眼压升高的主要原因。剧烈的体力活动或扩瞳之后，色素大量播散，眼压常可突然升高，这些色素除了沉着在小梁网上外，还可以出现在角膜后壁，虹膜表面，晶状体前囊或晶状体韧带上。特别是角膜后壁的梭形色素沉着带更为典型，称为Krukenberg梭。沉着在小梁上的色素颗粒，一部分被小梁的内皮细胞所吞噬，饱含色素的内皮细胞可以发生溶解或从小梁束上脱落下来，小梁束失去内皮的保护，进而使小梁网发生变性，硬化塌陷等不可逆转的损害。前房角镜下房角仍然开放，但见全周小梁被一层棕黑色的色素所覆盖，特别在Schlemm管区更为浓密，色素量多时，房角的层次结构均无法分辨。另一个可能存在的特征性改变是虹膜背面上有稀疏的放射状色素脱失区，用后照法，可见稀疏区透出橘红色亮光。持久性的眼压升高，终将引起青光眼性视乳头凹陷及视野损害。

色素性青光眼的治疗可先试用常用的抗青光眼药物，单独用缩瞳剂如匹鲁卡品，对已有近视的患者常难以耐受，与肾上腺素合并应用，效果较为满意，噻吗洛尔对高眼压的控制也颇见效，如药物不能控制眼压，视功能呈进行性恶化者，应作滤过性手术。

无虹膜性青光眼

无虹膜性青光眼(aniridic glaucoma)是由于虹膜残根堵塞前房角或同时伴有房角先天发育异常的继发性青光眼。无虹膜是一种常染色体显性遗传的先天性发育异常。表现为虹膜组织的先天性缺损,常合并其他的眼部先天发育障碍。这种病孩的角膜往往较小,因为没有虹膜组织,整个晶状体包括赤道部及晶状体韧带都可透过角膜一览无遗,但晶状体可以有部分混浊。患者有怕光现象,由于黄斑部发育不良,视力往往很差,并伴有眼球震颤。无虹膜患者虽然大部虹膜组织缺失,但残余的虹膜根部组织往往依然存在,但必须在前房角镜下才能看到。从这些虹膜残根上有一些条束状组织与小梁网的后部相粘连,并可将残余的虹膜根部组织不断拉向小梁,使小梁网发生阻塞,或同时伴有房角先天发育异常,而引起眼压升高。除个别病例可因大片虹膜残根堵住小梁而导致急骤的眼压升高外,多数病例的高眼压形成和发展是渐进性的,所以不致引起头痛、眼痛、结膜充血等急性高眼压症状。因此对任何一个无虹膜的患者,都应常规检测眼压,以便早期发现可能伴存的继发性青光眼。

无虹膜继发性青光眼的治疗是十分棘手的,常用的抗青光眼药物如1%匹鲁卡品,0.5%噻吗洛尔,1%左旋肾上腺素及碳酸酐酶抑制剂等,都可在一定程度上降低眼压,但往往难以持久。匹鲁卡品使用过久,能加速虹膜残根与小梁的粘连过程。故应经常复查房角,以便掌握这种情况,调整药物的使用,药物控制无效时,应考虑手术治疗。小梁切开术或房角切开术是治疗本病的首先术式,常规滤过性手术效果常不满意,如同时伴有黄斑发育不良,眼球震颤的患者,即使青光眼能被控制,视力仍难以改善。

假性囊膜剥脱性青光眼

假性囊膜剥脱典型地出现在晶状体前囊中央,是一种半透明、灰白色、头屑状膜样物质,在瞳孔缘处有时可看到这种剥脱物质呈卷曲状,一端连在晶状体前囊,一端游离在前房内,由这种脱屑物堵塞房角小梁网所致的继发性青光眼称假性囊膜剥脱性青光眼(pseudoexfoliative glaucoma)。实际上,这些剥脱物质并非局限于晶状体囊膜,还见于虹膜,小梁网,晶状体韧带,睫状体,及玻璃体前膜,可见其来源是多源性的。目前认为这种剥脱物质可能是由于衰老的上皮或内皮细胞丧失了正常的基底膜合成能力。这种膜样物质在组织化学反应上很像淀粉样物质。单有剥脱物质没有眼压升高及视乳头或视野改变者,称为剥脱综合征(exfoliation syndrome)。伴有眼压升高及视神经乳头凹陷和视野缺损时,才是假性囊膜剥脱性青光眼。这是一种继发性开角型青光眼,除了可以见到上面所描述位于晶状体前囊及瞳孔缘处的剥脱物质外,前房角内、角膜后壁、虹膜表面等处,也可见到类似的物质,小梁上的色素沉着也是本病的特征性表现,但与色素性青光眼相比,其色素沉着较为稀疏,且不连贯。眼压的水平常较原发性开角型青光眼为高,对抗青光眼药物治疗的反应性也较差。最后不得不依赖于手术治疗。以往认为晶状体摘除对治疗本病有效,现在已被否定。晶状体摘除后剥脱物质仍可继续产生,对控制眼压也没有多大帮助。因此小梁切除术是比较有效的选择,术后眼压控制率约在80%左右,激光小梁成形术对部分病人有一定效果,可以作为药物治疗与手术治疗间的一种过渡措施,或作为手术治疗后的一种补充。总的来说,假性囊膜剥脱性青光眼的预后,较原发性开角型青光眼要差。

皮质类固醇性青光眼

因局部或全身长期使用糖皮质类固醇,继发性引起眼压升高,进而导致视神经乳头凹陷和视野缺损的一种开角型青光眼,称为皮质类固醇性青光眼(corticosteroid glaucoma)。用药后产生高眼压反应的时间,随药物的浓度、种类,给药的频度和剂量,持续用药时间,以及个体对类固醇的敏感与否等多种因素而异,最早者可发生在用药后1～2周之内,也可晚至数月或数年之后。

用类固醇后引起眼压升高的原因尚不十分明确,比较普遍的说法是激素能使小梁细胞内溶酶体膜坚化,阻止溶酶体酶的释放,正常时溶酶体酶能使小梁Schlemm管系统内的氨基葡聚糖(glucos aminoglycans)解聚。该酶的释放受到阻抑时氨基葡聚糖就堆积在小梁Schlemm管系统内,使房水外流的阻力增高,眼压上升。另一种学说则认为激素能抑制小梁内皮的吞噬功能,一些组织的残屑不能被及时清除而堆积在小梁内,使房水出路发生阻塞致眼压升高。类固醇性青光眼的临床表现和原发性开角型青光眼基本相同,患眼房角开放,眼压升高,房水流出易度(C值)减低,视乳头凹陷,视野损害。除少数病人在开始时有视力模糊、虹视(由于眼压升高,角膜水肿)等感觉外,大多数患者都缺乏足以引起警觉的症状,直到视野有明显缺损后或因其他情况而作眼部检查时才被发现。持续应用类固醇的病史对确诊本病有重要价值,一些病人仅仅由于某种轻微的眼外病如春季卡他性结膜炎、慢性结膜炎、睑缘炎等长期滴用类固醇或混有类固醇的抗生素而得病的。婴儿时期患类固醇性青光眼,也可出现畏光,流泪眼球增大,角膜混浊,后弹力膜破裂等类似先天性青光眼的临床表现。

类固醇性青光眼的治疗,首先应停止使用类固醇。如病程不长,停药后眼压可自行逐渐下降,或通过一个阶段的抗青光眼药物治疗后降至正常。有部分病人的高眼压不易用药物控制,视功能不断恶化,则需及早行滤过性

手术。没有明确指征而滥用类固醇或类固醇抗生素复合制剂的不良倾向应予克服。必须用类固醇时，在用药过程中应定期测量眼压、观察眼底，以便及时发现眼压升高的迹象，调整激素用量或改用其他药物。

低压性青光眼

低压性青光眼(low tension glaucoma)是指眼压始终不超过2.8 kPa，但有进行性视乳头凹陷和视野损害的开角型青光眼，又名正常眼压青光眼。

发病机制尚未充分阐明，多数意见倾向于供应视神经乳头的血管灌流不足，使视乳头缺血。也有人认为巩膜筛板部的结缔组织有发育上的缺陷，不能抵抗正常眼压而逐渐后退，使视神经纤维不断受到牵扯而发生萎缩。低眼压青光眼患者的临床表现和原发性开角型青光眼完全一样，只是眼压始终不超过2.80kPa。有人认为视神经乳头表面或其周围反覆出现火焰状出血，是低眼压性青光眼的特征性表现。在诊断低眼压性青光眼的过程中有两种情况需加排除，一是眼压高峰没有测到，特别是那些眼压峰值在清晨或其他非办公时间的患者，因此，测定昼夜眼压是十分必要的。二是由于巩膜硬度系数低，测眼压时巩膜过度伸展，抵消了一部分眼压，使测得的数据较实际眼压为低，Goldmann压平式眼压计测量则可避免这一误差。

临床上还有一些类似低压性青光眼的表现，实际上并不是真正的低压性青光眼的病例，如曾有大量失血、休克、心肌梗死等病史，以致视神经有急性缺血继而发生萎缩；原发性开角型青光眼眼压升高已导致视神经乳头凹陷和视野损害，但由于继之而来的睫状体功能低下，房水产生减少，眼压不再增高；长期应用皮质类固醇引起高眼压和视乳头凹陷(类固醇性青光眼)停药后眼压已恢复正常，但青光眼性视乳头改变依然存在。以上情况只有通过详细的病史询问，才能最后确诊。一般说这类病人的视神经乳头凹陷及视野损害将不再进一步发展，而真正低压性青光眼的视野损害不断进行。

对低压性青光眼的治疗，首先要找寻一下可能存在的潜在病因，特别是心血管系统疾病、糖尿病、血液的高凝倾向等，足以影响视神经血液供应的各种因素，应该给以合理的治疗。抗青光眼药物中拟肾上腺素类药物不宜选用。如药物治疗不能控制病情发展，应考虑施行滤过手术，将眼压降至1.33～1.65kPa的较低水平，对延缓视功能损害的进程可能起一定作用。

绝对期青光眼

绝对期青光眼(absolute glaucoma)是各种类型青光眼的最终结局，在眼压升高，视力丧失的基础上，伴有眼球各部组织的变性和萎缩。还可能引起不同程度不适或疼痛。

一般说，原发性或继发性闭角型青光眼的绝对期青光眼，眼前段的改变较多，如慢性睫状充血，角膜上皮水肿或大疱形成，可有血管翳伸入角膜上皮下或浅基质层内，角膜基质也可发生混浊，反覆的上皮剥落常引起难以忍受的剧痛，或遭致继发性感染。此外还有虹膜萎缩，周边部前粘连，虹膜红变，瞳孔扩大或有后粘连。晶状体大多混浊，色调带淡黄，有时晶状体前囊有纤维膜或新生血管，眼底如能看到则必有视神经乳头凹陷，乳头上可有扭曲盘绕的血管，或新生血管，网膜中央动脉细狭或有闭塞，中央静脉则充盈、纡曲，可能有血栓形成，网膜色调晦暗，呈萎缩状，往往有散在出血点。由原发性或继发性开角型青光眼引起的绝对期青光眼眼前段改变较少，即使眼压偏高，光感消失，角膜、虹膜、瞳孔等的变化仍很轻微，大疱性角膜病变、虹膜新生血管等现象并不多见。晶状体混浊的机会也远不如闭角型者多。眼底的表现则十分触目，乳头凹陷萎缩尤其突出，乳头常呈青白色，神经边檐完全消失，凹陷极深，血管从边缘部爬出，呈中断状，筛板孔清楚显露。网膜呈污混的外观，可见散在出血或见视网膜中央静脉血栓形成，如视功能丧失时间已久，则可出现外斜。绝对期青光眼所引起的疼痛或不适，并不一定与眼压高低直接相关，在多数情况下是由于角膜上皮的反覆脱落，溃疡形成，或前葡萄膜的炎症反应。

治疗均属对症。为降低眼压而长期服用碳酸酐酶抑制剂是没有必要的，滤过性手术要慎重，这不仅因为并发症多成功率低，而且有可能导致交感性眼炎。睫状体冷冻术相对较安全，球后注射酒精对控制顽固性眼痛，有一定帮助。摘除眼球对病员的心理上是一大打击，也有损仪容，只有在非不得已时才这样做。

高眼压症

眼压高于正常(2.8kPa～4.0kPa)，房角开放，不予治疗而始终不引起视乳头病理性凹陷和视野缺损者，称为高眼压症(Ocular hypertension)。

高眼压症患者中，确有少数人最后将发展成为真正的开角型青光眼，其机率约为每年1%。眼压水平高或同时具有所谓危险因素如阳性青光眼家族史，视乳头杯盘比增大，房水流畅系数(C值)降低，伴有高度近视、糖尿病或心血管疾患、老年等等，则演变为开角型青光眼的可能性更大。由于高眼压症和开角型青光眼之间具有共同的病理背景——眼压升高，有人又称它为可疑青光眼。其原因尚不明瞭，一部分高眼压症可能与房水分泌过多有关。

高眼压症患者常没有任何自觉症状，大多是在青光眼普查或常规检测眼压时被发现。视头杯盘比不扩大，色泽正常且两眼对称，视野也没有损害，眼压轻度至中度升高是其唯一表现，因此只有视乳头和视野始终保持正

常，仅仅眼压偏高，才能诊断为高眼压症。在随访过程中，不仅要注意眼压数值，更重要的是仔细观察视乳头杯盘比的变化。为便于比较，最好摄眼底照片，或绘图记录。定期复查视野也十分重要。根据 Schwartz 的观察，高眼压症有三种演变途径：①眼压逐渐降低，最后恢复正常，约占总数的20%。②眼压保持不变，占67%。③眼压继续升高占13%。如果发现眼压水平逐渐升高，视乳头杯盘比不断增大，双眼杯盘比变得不对称，视乳头边缘进行性变薄，形成切迹或出现视网膜神经纤维层缺损等情况，则意味着已向开角型青光眼转化。

对高眼压症的处理，目前都倾向于严密观察而不是轻易给药治疗。眼压在2.79～3.33kPa之间，隔半年随访一次；眼压在3.46～4.0kPa之间，随访时间宜缩短为3个月。对高眼压患者进行普遍治疗，不仅无助于防止高眼压向青光眼转化，反而浪费了药物，甚或引起不必要的药物副反应。但对眼压经常在3.46kPa以上又同时具有危险因素的高眼压患者，应考虑给予药物治疗。可供选用的药物有1%匹鲁卡品、0.25%～0.5%噻吗洛尔、1%左旋肾上腺素。药物的选择以有效、方便、能耐受、无副反应为原则，通常不需联合用药。肾上腺素对年老伴有心血管功能障碍的患者应慎用。

虹膜睫状体炎

虹膜睫状体炎（iridocyclitis）是指葡萄膜前段虹膜及睫状体的炎症，故又称前葡萄膜炎。反覆多次发作后可因并发症，如继发性青光眼或并发性白内障造成失明。各年龄均见发病，虽仅只一眼受累但多数为双眼先后发病。

发病机制和临床　本病病因还不完全明瞭，除少数因外伤或手术所致者外，极大多数属内源性，可能是虹膜睫状体组织对自身或外来抗原呈现的一种免疫反应。

病理改变主要为虹膜与睫状体组织的充血水肿与细胞浸润。炎症渗出不仅出现在组织内，还可进入前房与前部玻璃体中，引起房水与玻璃体混浊，导致视力下降。同时炎症细胞还附着在角膜内皮上称角膜后沉淀物或KP。沉淀物好发生在角膜下方常作三角形排列，但更多的是随意散布在角膜后面。KP可大可小，小的如尘埃，需在裂隙灯显微镜下仔细搜寻方能发现，大的呈白色颗粒即用肉眼也能看到。炎症活动期，KP作灰白色，经过治疗随着病情的好转，KP数量逐渐减少，色泽也由灰白转成淡棕，由于炎症刺激了虹膜的瞳孔括约肌，瞳孔缩小是虹膜睫体炎的特有征候，也是与其他眼病进行鉴别的重要体征。当瞳孔缩小时前房中的炎性渗出物将虹膜粘着于下方的晶状体表面称虹膜后粘连，使房水不再能从后房经过瞳孔流入前房。房水积聚在后房引起眼内压升高，称继发性青光眼，是造成本病失明的最重要原因。因此及时扩大瞳孔是治疗虹膜睫状体炎的首要措施。如患者就诊較晚，部分虹膜已紧紧粘连于晶状体上，扩瞳后瞳孔出现花瓣状形态，是此眼患过本病的特征。虹膜睫状体炎病虽在前部，但其产物或毒素可经过眼内液体传递达到后极黄斑区视网膜，引起黄斑的水肿，也使患眼视力下降。持久的睫状体炎症，使晶状体营养发生障碍，最后晶状体变混浊。虹膜睫状体如持久不愈或反覆发作或因治疗不及时，长期后虹膜发生后粘连，继发性青光眼，并发性白内障相继出现，导致病眼完全失明。进而由于睫状体的破坏可致眼球萎缩。

诊断依据　本病的主要病状为眼红、眼痛及视力下降。体征有睫状充血（充血在角膜缘最显著，色暗红），角膜后沉淀物，房水混浊，瞳孔缩小常在2 mm左右，瞳孔对光反应迟钝，视力常为中等度下降。

鉴别诊断上，应与引起红眼的其他疾病鉴别，主要有急性结膜炎与急性青光眼，前者多为双眼患病，充血属结膜性，色泽鲜红，以穹窿部最显，愈近角膜缘愈轻，患眼视力无损，但有大量粘液脓性的分泌物，后者好发生于老年尤以女性多见，除睫状充血角膜雾状混浊外，瞳孔扩大是主要鉴别点，另外眼压明显增高，眼球扪之坚硬如石。

防治要点　以扩瞳及使用皮质类固醇药物为主。扩瞳常用1%阿托品每日3次滴眼，不仅可将虹膜拉离晶状体，防止虹膜后粘连，还使睫状肌松弛，让炎症组织得到休息，因而具有消炎止痛作用。皮质类固醇的主要作用是减轻炎症、减少渗出，常用可的松或地塞米松局部滴眼或筋膜下注射，对重症患者也可全身使用。伴有眼压升高时按继发性青光眼处理，除抗炎外，如能找出病因，应同时处理原发疾病，以求缩短病程，减少复发。为挽救患眼视力，应重视对并发症的处理，对瞳孔全部后粘连（瞳孔闭锁）、虹膜膨隆、房角广泛前粘连者，应密切观察眼内压，如有眼压升高，应行降压手术以保全残留的视功能。对并发性白内障如视网膜尚有功能时，亦可考虑白内障摘除手术，以期恢复部分视力，但手术前后宜加用皮质类固醇药物，以预防炎症的复发。

异色性虹膜睫状体炎

异色性虹膜睫状体炎（heterochromic iridocyclitis）是伴有虹膜色泽异常的慢性睫状体炎。又称 Fuchs 综合征，是一种少见的，原因和性质都不明确的前葡萄膜炎。患者多为30～40岁中年人，单眼发病，起病隐伏、病程漫长。视力模糊为主要症状，无充血及疼痛，不伴畏光流泪等症。其特点有①虹膜基质萎缩，色泽变淡。轻度的虹膜异色不易发觉，需在裂隙灯下进行双眼反复比较才能确认。②角膜后沉淀（KP），呈白色或半透明，大小不等但很少融合，房水不混浊。③瞳孔对光反应良好，无后粘连。有时在瞳孔缘上可发现半透明的圆形小结节。④病程长者常有晶状体混浊及玻璃体混浊。⑤后期约2%病例继发开角型青光眼。

治疗上，局部或全身应用皮质激素治疗无效，也无需扩瞳，高眼压时滴用噻吗洛尔和或肾上腺素，口服乙酰唑胺等，眼压不能控制者考虑抗青光眼手术。白内障可手术摘除，术后不仅视力有提高，且持久不退的 KP 也逐渐消失，提示本病可能与晶状体有关。一般预后良好。

虹膜红变

虹膜红变是指虹膜表面覆有一层纤维血管膜，可伴有眼内压升高。虹膜红变为一临床现象，由多种视网膜血管性疾病引起，如增殖性糖尿病性视网膜病变，视网膜中央静脉阻塞，Coats 病，静脉周围炎，此外眼内良、恶性肿瘤的后期，绝对性青光眼，长期葡萄膜炎，未复位的视网膜脱离等，虹膜上也能发生新生血管。

目前病因尚不完全清楚，多数学者认为与视网膜缺血有关。由于视网膜毛细血管前小动脉阻塞，视网膜内毛细血管无血液充盈，引起视网膜缺血，缺血的网膜组织可能产生新生血管因子，它刺激视网膜及视乳头发生新生血管。这些物质也能通过眼内液体的流动到达前部虹膜上，刺激虹膜表面产生新生血管。病理上虹膜表面覆有一薄层纤维血管膜，向周边延伸到房角覆盖小梁网使房水出路受阻。新生血管膜的收缩不仅将虹膜背面的色素上皮牵拉向前，造成瞳孔缘色素上皮外翻，同时也使周边虹膜与角膜相互靠拢形成粘连，称周边虹膜前粘连。粘连的发生，进一步加重房水流出的困难。

糖尿病性视网膜病变或其他眼底病变，虹膜新生血管多发生于疾病后期。视网膜中央静脉阻塞患者一般在病后 3 个月左右发生新生血管，最早出现在瞳孔缘部，裂隙灯下可看到一段段散在的小血管如蚯蚓状，以后逐步增多并可遍及整个虹膜，甚至使虹膜改变颜色。除新生血管外，由于色素上皮外翻，瞳孔缘的色素领常增宽，最宽者虹膜表面几乎全是黑色的色素上皮，只留下极周边一窄条环状棕褐色的虹膜，这种病例常有顽固性的眼内压增高，后期並常有反覆的前房出血，视力严重下降甚至光感消失。

尽早治疗原发病变为主，对增殖性糖尿病性视网膜病变，及时进行全视网膜光凝，可防止虹膜红变的发生，对患有视网膜中央静脉阻塞的患者，如荧光血管造影发现有较广泛视网膜缺血区域，也应作激光治疗。无条件作荧光血管造影者应定期随访，一旦发现虹膜上出现新生血管，立即对视网膜进行全视网膜光凝，可使虹膜血管隐退。如已发生虹膜红变，且出现眼内压增高时，只能按青光眼处理，通常采取睫状体冷凝或滤过性手术。无视力且症状严重者，最后可考虑摘除眼球。

虹膜根部断离

虹膜根部断离 (iridodialysis) 是指虹膜与睫状体连接处断裂。该连接处的组织最为薄弱，受外力的作用后，易于断裂。

虹膜根部断离多数由于眼球遭受钝伤引起，极少数病例也可发生在眼内手术中，如摘除白内障时，操作不慎，将虹膜从根部撕下。虹膜根部断离可发生在任何方位，离断的虹膜成条带状移向瞳孔，使瞳孔呈 D 形。在离断区内不存在虹膜因而出现双瞳孔，这一新形成的瞳孔如不为上眼睑所覆盖，可引起单眼复视症状。眼底镜或裂隙灯下，通过离断区可见到正常情况下不能见到的晶状体赤道部、悬韧带和睫状体突起。钝伤所致的虹膜根部断离常伴有眼部其他组织的损伤，如前房出血、外伤性白内障、晶状体脱位和继发性青光眼以及眼后部的损伤等。

根据虹膜断离的部位、大小、及患眼的视力状况决定治疗方针。上方小的虹膜根部断离，能被上眼睑遮盖，不致产生单眼复视症状的，无需治疗。离断范围大，伴有单眼复视者，在外伤反应消退后可作显微手术，将离断的虹膜重新缝合到角巩膜切口上，使瞳孔恢复正常

虹膜缺损

虹膜组织因外伤、手术或先天性发育不良而有部分或全部缺失的称虹膜缺损 (iris defects)。

先天发育不全常累及双眼，先天性虹膜缺损由胚胎裂前端闭合不全所致，缺损位于下方稍偏鼻侧，使瞳孔呈锁孔形。不少患者同时合并有睫状体、脉络膜甚至视乳头的缺损。患眼视力甚差，有小眼球、眼球震颤者不在少数。先天性无虹膜，外观上似虹膜组织全部缺如，但在房角镜下虹膜往往留有残根。因缺少虹膜的遮光作用，患者怕光显著，且因黄斑视网膜发育不良、视力甚差而伴有眼球震颤。最后常因青光眼、白内障、角膜混浊而失明。部分病例为显性遗传。

外伤性虹膜缺损见于眼球穿孔性外伤或钝挫伤后。穿孔性外伤特别是有异物进入眼内时，异物穿过虹膜留下的小缺损，是诊断眼内异物的重要依据。严重的钝挫伤，眼球在角膜缘处破裂，全部虹膜自根部断裂並游离而出成为无虹膜状态，这种病例往往伴有大量前房及玻璃体出血，有时晶状体也可脱出球外或位于结膜下。

手术切除虹膜所造成的虹膜缺损通常有三种形态①周边部半圆形或三角形缺损。②纵条状或扇形缺损，使瞳孔呈锁孔形。③瞳孔缘缺损，瞳孔随之变大且不规则。

虹膜全缺损者无法治疗，只有戴墨镜或有色接触镜，以减少畏光等症状。

若因虹膜缺损形成双瞳或多瞳现象而导致单眼复视者，可作手术缝合或切除孔间虹膜组织使成为一个较大的瞳孔。也可配戴有色带小孔的角膜接触镜。

老年性白内障

晶状体因老年因素逐渐出现的一系列晶状体蛋白质的变性混浊致使视力减退者,称为老年性白内障(senile cataract)。70岁以上的老人晶状体都可出现不同程度的混浊,多为双侧性,但混浊程度可有差异。流行病学调查表明,海拔高、纬度小的地区,老年性白内障的发生率不但显著增加,发生年龄也提前 这可能和当地日光中紫外线辐射较强有关。中国老年性白内障的发生率南方显著比北方高。发生年龄比欧美约早5—10年。

白内障晶状体中可见到晶状体水肿,蛋白质变性,以及晶状体纤维的正常连续性遭到破坏。初起的白内障只有轻度混浊,大多位于周边部。完全混浊的白内障称为成熟期白内障。晶状体中如含有大量水分,可使晶状体肿胀囊膜绷紧,称为膨胀性白内障。当白内障过熟时,皮质逐渐软化,核向下沉,可能出现部分半透明区,并见晶状体囊膜皱缩。老年性白内障在形成和发展过程中,涉及到一系列复杂的生物化学改变,其机制和原因尚未完全明了。通过药物治疗来延缓或消除这些生化变化的尝试,至今未获得成功。

进行性的视力减退是老年性白内障患者的主要症状。但是在白内障初期,远视力虽觉模糊,近视力却有某些改善。这种暂时的近视现象,可能与晶状体核心的屈折率增强或皮质中含水量增多使晶状体的厚度增加所致。除非伴有其他眼病,老年性白内障患者视力减低的程度和白内障的混浊程度、范围和部位有密切关系。最早期的白内障只能在瞳孔充分扩大后才能查得。在白内障的膨胀期,有可能引起闭角性青光眼,而过熟期白内障则偶可导致葡萄膜炎及急性开角性青光眼。根据晶状体混浊的类型,老年性白内障可分为以下两种:

核性白内障 约50岁开始,70—75岁发生率最高。起始时胚胎核深层光密度增加,渐向周围扩大而累及整个成人核,呈黄色或橙色,也可为灰白色,发展十分缓慢。皮质中无空泡、水裂或板层分离,不累及囊膜。晶状体的颜色逐渐加深,由黄色转变为琥珀色、淡红色或棕色,最后变为黑白障。这类白内障常出现在高度近视眼病人中。

皮质性白内障 又称软性白内障。为典型而常见的老年性白内障,混浊位于深层皮质,呈楔形。下方多见,逐渐向中央发展,形成指向瞳孔的辐射状条纹。这种条纹可为细小、互不连接的混浊组成,亦可融合,形成大的扇形混浊块。混浊不达到瞳孔区时对视力影响不大。楔形白内障从初期发展至成熟,一般为数月至数年,长者可达20余年。临床上常分为初发期、膨胀期、成熟期和过熟期。另一类皮质性白内障名为囊下白内障,晶状体后囊下出现碟样混浊,呈颗粒状,其薄,裂隙灯焦点照明下,混浊色泽微黄,呈结晶状,混浊点之间夹杂圆形空泡,发展缓慢,可与核性内障同时存在,这类白内障混浊集中在视轴部位,对视力影响甚大。

老年性白内障的治疗,主要采用手术摘除。目前尚未找到一种较为理想的药物。摘出方法一般有:①白内障囊外摘出术:这是把晶状体的后囊留下而把囊内晶状体物质摘出的方法。完整的后囊膜,作为一个屏障,可减少术中发生玻璃体脱出以及术后出现黄斑囊样变性、视网膜脱离等并发症。但是术中残留的晶状体皮质和囊膜可能影响光学效果或引起葡萄膜炎。近年来,由于显微手术的开展以及手术设备材料与技巧的改进,有可能将皮质完全清除,这一手术的应用也愈广泛。②白内障囊内摘出术:这是指整个白内障连囊膜一并摘出的手术,可用晶状体囊内镊子、硅胶或冷冻器进行摘出,以冷冻法应用最多,它可使晶状体皮质和前囊一起被冷冻器冻结摘出,摘出时囊膜破裂机会大为减少。③白内障针拨术:这是一种人工造成晶状体脱位至下方玻璃体腔内的方法。仅用于老年体弱或其他原因,不能耐受白内障摘出手术的患者。优点是手术切口小、操作简单、恢复快;缺点是脱位晶状体长期存留眼内,可能产生晶状体浮动,晶状体溶解性眼内炎,继发性青光眼及葡萄膜炎等严重并发症。白内障晶状体摘出术后可使90%以上的患者,视力得到改善,不能改善者主要由于术前存在着的严重视网膜病变,或术后出现某些严重的并发症,如继发性青光眼、视网膜脱离、玻璃体出血、感染或上皮植入性囊肿等。

晶状体摘出后,眼球的屈光状态发生很大的改变,必须重新进行矫正,矫正的方法有:戴普通镜片,戴接触镜或植入人工晶状体。用角膜接触镜进行视力矫正比较方便,对单眼性晶状体摘出术后的病人更为合适,它可减少戴用普通矫正眼镜而引起的视物象放大、双眼影象不等、以及周边视野缩小等缺点。人工晶状体植入术常在晶状体摘出手术的同时施行,根据人工晶状体植入眼内的部位不同,可把人工晶状体分为虹膜型、前房型和后房型等不同种类。后房型人工晶状体放在晶状体原有的部位上,特别是放在晶状体囊膜袋内,最符合眼球的生理状况,因此近年来得到广泛的应用。虹膜型及前房型人工晶状体植入在人工晶状体植入手术的发展过程中,曾经起过作用,具有历史意义,但由于并发症多,近年来已逐步被后房型人工晶状体植入所取代。

后发性白内障

晶状体外伤、囊外摘出术后未完全吸收的晶状体残余物质(包括囊膜、上皮细胞及晶体皮质)和纤维结缔组织一起,在瞳孔领内形成一层半透明或不透明组织,称为后发性白内障(after cataract)。视力障碍程度取决于机化膜的厚薄及有无并发症。机化膜的厚薄与晶状体残留物的多少,以及术后炎性反应的轻重有关。

常见的临床表现为瞳孔领内灰白色的膜状不透明组织,可伴有虹膜后粘连及色素沉着。另一种后发性内障

主要是前囊下上皮细胞增殖所致，在瞳孔领内形成一堆圆形的半透明泡状物，形似蛙卵，称为 Elschnig 珠。另有一种比较少见但具有特征性的后发性内障称为 Soemmering 环。该环中央为比较透明的囊膜，残留的晶状体皮质集聚在周边部，并被前后囊膜所封闭，如不放大瞳孔有时难于见到典型的环。如外伤或手术后炎症反应重，伴有出血渗血等情况，就可引起灰黄色坚厚的后发性内障。

后发性内障的治疗可根据不同类型采用囊膜剪开术、YAG 激光破囊术、膜内障剪开术或部分切除术。

外伤性白内障

晶状体受到创伤性损害而引起的混浊称为外伤性白内障 (traumatic cataract)。眼球穿通伤、眼球迟钝伤、眼内异物、化学伤或化学中毒都可引起白内障。辐射性损伤或电击伤，亦常致使晶状体混浊。混浊的形状、范围、部位和进展方式，随外伤的性质和程度的不同而有很大的不同，外伤后晶状体囊膜破裂，房水进入晶状体可使晶状体立即变成白色混浊；而化学伤、辐射伤引起的晶状体混浊则发生较慢。常见的较为特征性的外伤性白内障有以下几种：

晶状体铁锈症 为眼内铁锈所致的晶状体混浊。早期在晶状体前囊下有大量细微棕色小点沉着，渐次扩大融集成较粗的棕色锈斑，形成环状，分布于晶状体周边与瞳孔缘后的皮质中。逐渐发展全整个皮质，则形成带棕黄色调的白内障。严重的眼内出血偶尔也可以发生这种白内障。白内障摘出后视力恢复的好坏，取决于视网膜受损害的程度。

铜性白内障 为眼内铜锈所致的晶状体混浊。前囊下相当于瞳孔区部位有灰绿色环形混浊。沉着物细微，颜色鲜艳，多为灰绿色或蓝绿色，深则呈棕红色。后囊下偶尔也可见到类似混浊。肝豆状核变性症中也可发生这种白内障。由于视网膜及其他眼内组织也有铜盐沉积，晶状体摘除后的视力恢复常不理想。

电击性白内障 闪电击伤或高压电击均可导致晶状体混浊，致白内障的电压多为500～3 000V。多数病例电流通过头及眼部附近，常伴有烧伤。闪电击伤者白内障多为双侧，电击者常限于触电的一侧，青年人闪电击伤后发生白内障的潜伏期短，为2～18个月，可早至数日，或经历数年。典型演变过程是：早期晶状体的中央部分正常，囊下皮质出现一层致密的点状混浊，常融合，形成灰白色条纹，相互交织，状似海绵。后囊受累者，呈现彩色。混浊可能静止不发展，或逐渐变为全部混浊。但晶状体摘出后的效果一般良好。

三硝基甲苯 (TNT) 白内障 为慢性 TNT 中毒所引起的一种特殊表现，白内障发生率与空气中 TNT 粉尘浓度高低和接触时间长短成正比。首先在晶状体周边部有散在的淡棕色点状混浊，逐渐发展成环形，继之周边部的淡棕色环形混浊向轴心的方向出现毛刷状或楔状突起，随着混浊的加重，在瞳孔区出现小环形或盘形混浊，最后发展成晶状体全部混浊。此时可作晶状体摘出术。

并发性白内障

由于各种眼内疾病，使晶状体代谢发生障碍，变为混浊，称为并发性白内障 (complicated cataract)。有时也可包括某些全身病变所引起的白内障。

并发性白内障首先在晶状体后极部出现黄色光反射，有广泛的空泡和裂隙，并可导致多孔状的疏松结构。这种白内障之所以好发于后极部，是因为晶状体后极部囊膜最薄，且无上皮覆盖，在病理因素的作用下该处囊膜的通透性最易发生改变，引起晶状体代谢障碍，而逐渐发生混浊。白内障的发展与眼内病变的进展过程常成正比。一般都在眼病的晚期发生。有些眼病不一定都引起典型的并发性白内障，而只是诱发老年性白内障早日形成或促其发展。并发性白内障多为单眼，亦可为双眼。常见的有以下几种：

葡萄膜炎所致白内障 虹膜睫状体炎引起者，混浊呈白色、致密，有虹膜新生血管时，这些血管可以伸展到其表面。后葡萄膜炎引起者，混浊起自后囊下，呈彩色点状混浊，逐渐向其他部位发展。过熟时可出现囊膜皱缩、钙化斑及胆固醇结晶沉着。

青光眼所致白内障 急性闭角型青光眼，高眼压持续长久后，在瞳孔区晶状体前囊上皮下，常发生边界清晰的斑点状白色或淡灰色混浊，称青光眼斑，为青光眼发作后遗征象。绝对期青光眼中，晶状体核发生混浊，逐渐发展至整个晶状体，呈黄白色外观。抗青光眼术后，可使原存的白内障加速发展。

高度近视眼所致白内障 常为核心性，呈棕黄色，继而皮质部也有混浊，但发展缓慢，可持续数年仍不成熟。

眼底病所致的白内障 见于视网膜色素变性，视网膜脱离，眼内新生物或寄生虫等病。

并发性白内障原则上也可以用手术摘除晶状体来进行治疗，但由于眼球本身还存在着其他病变，手术的并发症多，预后远不及老年性白内障来得好。

药物性白内障

长期全身或局部应用某些药物而引起的晶状体混浊称为药物性白内障 (drug-induced cataract)。较常见到的有以下几种：

皮质类固醇引起的白内障 长期全身应用者，白内障的发生率和药物剂量及使用时间呈正比例。局部长期使用皮质类固醇，也可导致白内障，糖尿病患者更易发生，皮质类固醇中以地塞米松的致白内障效应最强。首

孔表现在后极山前方囊膜下皮质出现不规则的彩色反光区、空泡和细小颗粒状混浊，呈淡黄色或银灰色。致密者为闪形杂有彩色闪光点，早期不影响视力，停药后可能自然消退，但多数继续进展，视力逐渐减退而需作白内障摘出手术。

缩瞳剂引起的白内障 长期滴用强胆碱酯酶抑制剂，如异氟磷、碘夫磷等缩瞳剂，可造成晶状体混浊。首先在前囊上皮下出现细小空泡，有时可呈彩虹色调，继之前皮质出现羽毛状混浊，如花瓣状。继续发展可累及后囊膜下皮质与核。停药后可自然消退。

氯喹引起的白内障 后囊下出现细小白色的混浊，形似火花，一般不影响视力。

氯丙嗪引起的白内障 长期或大量服用氯丙嗪时发生。混浊常为双侧，在前极囊膜下呈颗粒状白色混浊，可发展为星状、花瓣状或盘状等不同形状。

药物性白内障的治疗首先应停药观察，如混浊仍继续发展而影响视力者，应作晶状体摘除。

糖尿病性白内障

糖尿病性白内障 (diabetic cataract) 为糖代谢失调引起的晶状体混浊。当血糖升高时，房水内和晶状体内的葡萄糖含量也随之升高。醛糖还原酶把葡萄糖转化为山梨醇。后者不能代谢而积潴在晶状体内使其渗透压升高，这样水分就进入晶状体，使晶体纤维肿胀而发生混浊。这就是真性糖尿病性白内障。多为双侧性，发生在40岁以下，尤以7～15岁者为多。起初表现为后囊淡黄色混浊，合并囊下空泡和雪片状皮质混浊。随后前皮质也出现散在的云雾状混浊，在前后皮质深部有放射状水样裂隙，数周之内即可发展成为全白内障。在白内障的成熟过程中，常可骤然发生近视现象。

另有所谓假性糖尿病性白内障。与老年性白内障难以区别。但糖尿病患者的老年白内障常提早发生或加速成熟。

糖尿病性白内障的早期若能及时治疗糖尿病，视力可得到改善，混浊也可以部分消退。糖尿病性白内障也可手术治疗，但术前必须先控制血糖，尽管这样，术中出血、虹膜色素脱失、术后感染、虹膜反应等并发症，要较正常情况下多，故预后往往不很满意。

辐射性白内障

辐射性白内障 (cataract after radiation) 为辐射线造成的晶状体混浊，属外伤性白内障的范畴。常见的致白内障辐射线有红外线、微波、快速中子、γ线、X线等。致白内障的阈值剂量约相当于100～250kV标准，X线500～600R。辐射性白内障首先表现为晶状体后极囊下的灰黄色小点混浊，发展成环状，其前有细小颗粒及羽毛状混浊，逐渐进展，偶而杂有空泡及多色颗粒，继而后囊中央形成结晶状硬块混浊，与此同时，前囊下相继出现条纹状混浊及空泡，最后晶状体完全混浊。辐射后引起白内障的潜伏期、发展速度与年龄、剂量、照射方式密切相关。儿童的晶状体比成人敏感，潜伏期一般为2～4年。白内障成熟后可作手术摘出，效果良好。

晶状体脱位

晶状体脱位 (dislocation of lens) 是晶状体部分或全部脱离原来位置的一种病态。根据病因可分为外伤性、自发性和先天性三类。自发性者常见于遗传性疾病，如Marfan 综合征、Marchesani 综合征和高胱氨酸尿症等。按脱位程度临床上又有晶状体半脱位和晶状体全脱位之分。

晶状体半脱位 是由于部分悬韧带断裂，晶状体发生部分移位。可引起近视、散光甚至单眼复视等症状，有时可合并眼压升高。检查可发现晶状体脱位处前房加深且伴虹膜震颤，甚至可自瞳孔内看到脱位晶状体的赤道部和断离的悬韧带，有时该处有玻璃体疝突入前房内，眼底检查时形象扭曲，需用不同屈光度的镜片，才能分别看清有晶状体处及无晶状体处的眼底。

晶状体全脱位 是由于大部分或全部悬韧带断裂，晶状体完全离开其原来位置。若晶状体向后脱入玻璃体内，该眼呈高度远视状态，前房变深，虹膜震颤，瞳孔领内就看不到晶状体，或仅有玻璃体疝。晶状体常位于下方玻璃体内，眼底镜下可窥清其轮廓，早期晶状体尚可随体位而略作移动，后期晶状体逐渐固定，并可出现混浊甚至过熟而发生晶状体过敏性眼内容炎或晶状体溶解性青光眼，严重者可发展成视网膜脱离。如果晶状体脱入前房内可引起眼压升高而出现一系列急性青光眼症状，检查可见角膜水肿，位于前房内的晶状体呈油滴状。严重的钝伤，晶状体有时从巨大的角巩膜缘伤口内脱出而位于球结膜下或随其他眼内容物脱出而丢失。

单纯的晶状体脱位毋需特殊处理，伴以屈光不正者可验光配镜以矫正视力。如晶状体移位引起葡萄膜炎或青光眼时或有单眼复视者，应予对症治疗，必要时可将脱位的晶状体摘除。当晶状体脱入前房，由于眼压急剧升高，应立即手术处理。

玻璃体液化与玻璃体后脱离

玻璃体液化 (synchysis) 是正常的胶态玻璃体逐渐变为液态玻璃体的病理过程。由于液化玻璃体的存在和流动，使玻璃体后界膜与视网膜相互分离，称为玻璃体后脱离 (detachment of posterior vitreous)。

正常玻璃体为透明胶体，由相互交错成网状的胶原纤维以及填充于网眼间的大分子透明质酸所构成，含水

量达99%。随着年龄增长，透明质酸发生解聚，析出其中水分是为液化，在正常玻璃体内形成一个个小液化腔，小腔逐步扩大相互融合构成大腔。通常后上方近中央的玻璃体最先液化，以后逐渐扩展，最后除玻璃体基底部外，几乎全部玻璃体都被液化。在发生液化的同时，玻璃体中的胶原纤维也产生变性，纤维浓缩聚集形成点状，甚至片状混浊物。当眼球转动时，它们在液化腔中飘动，并投影到视网膜上，形成视野中的浮动黑点或细条，即所谓"飞蚊症"。高度近视眼由于眼后段组织的变性，玻璃体液化比正常人更常见且发生较早。除年龄因素外，玻璃体及其周围组织的病变，诸如外伤、炎症或出血等，也都能引起玻璃体的液化反应。玻璃体液化由年龄因素引起者，无特殊治疗，继发于其他眼病时，应处理原发疾病。

若玻璃体液化进一步发展，很大的液化腔达到玻璃体后界面时，腔中液体穿出玻璃体进入视网膜与玻璃体之间，使玻璃体与视网膜相互分离而形成玻璃体后脱离。后脱离的发生随年龄增长而增加。症状主要有飞蚊症与闪光。与普通由玻璃体液化引起的飞蚊症不同的是起病急，常突然发生，飞蚊数量多，且伴有视力下降。玻璃体后脱离虽属正常老年变性，但它与孔源性视网膜脱离关系密切。当视网膜因变性、炎症或外伤，使视网膜与玻璃体在局部发生粘连，则在玻璃体后脱离时，可将粘连处的视网膜撕破，形成裂孔，已液化的玻璃体就可经过裂孔，进入视网膜下，产生视网膜脱离，因此对有玻璃体后脱离症状的病人都需扩大瞳孔，详细检查眼底，如发现视网膜裂孔，尽早进行激光封闭，以免发展到视网膜脱离而影响视力。

玻璃体混浊

正常透明的玻璃体中出现不透明的混浊物，称玻璃体混浊 (vitreous opacities)。它所引起的眼前飘浮的黑影称飞蚊症或称飞蝇症 (mouches volantes)。

正常透明的玻璃体由于各种因素，如先天性玻璃体动脉残留，以及玻璃体后脱离时，撕下了视乳头周围的不透明胶质组织，使其悬浮于玻璃体中；周围组织如睫状体、脉络膜、视网膜的炎症，或出血、细胞及渗出物进入玻璃体中；更为常见的则是由于老年或近视导致的玻璃体液化，玻璃体中透明质酸解聚，析出其中所含的水分，形成液化腔，而构成玻璃体支架的胶元纤维则浓缩、聚集形成不透明的混浊物。当外界光线经过玻璃体进入眼内时，将这些混浊物投影到视网膜上，刺激视细胞，再投射到相应的视野中，使患者在视野中见到与混浊物形态相似的黑影。由于玻璃体的液化，故混浊物能够动，形成移动的黑影而有眼前飞蚊的感觉，此为玻璃体病变的特征。黑影多为点状、丝状，也有网状或片状。当它们恰巧投影到黄斑区视网膜上时，影像清晰；若投影到视乳头表面时，由于该处无视细胞而无飞蚊感觉，故飞蚊症常时隐时现。

根据病因，可将飞蚊症分为两类：①生理性飞蚊症：由老年因素或高度近视玻璃体液化引起，通常起病缓慢，飞蚊数量不多，病情稳定少变化，也不影响视力，眼部检查通常不能发现玻璃体中的混浊物。此类飞蚊症毋需治疗。②病理性飞蚊症：由玻璃体后脱离或视网膜、玻璃体的出血或炎症所致的玻璃体混浊，起病较快，飞蚊数量多，病情变化大且伴明显的视力下降，客观检查常能发现玻璃体中的混浊物，且可查见视网膜上的出血或炎症等病变。此类病例，应针对原发疾病积极治疗。如系玻璃体后脱离者，常伴闪光现象，尤需扩大瞳孔后详细检查眼底，以了解有无视网膜裂孔，一旦发现，应尽早进行激光或冷凝封闭裂孔，以免发展成视网膜脱离。

玻璃体出血

玻璃体出血 (vitreous hemorrhage) 是指玻璃体腔内出现血液的一种临床现象。玻璃体本身无血管，其出血均由玻璃体周围的组织如睫状体、脉络膜、视网膜出血后，血液进入玻璃体而造成，故实际上为玻璃体内积血。引起玻璃体出血的常见原因有糖尿病性视网膜病变、玻璃体后脱离、静脉周围炎、视网膜静脉阻塞以及眼球的穿孔伤及钝挫伤等。起病一般突然，症状视出血多少而异，出血少时患者主诉有飞蚊现象，并感视物模糊，扩大瞳孔在裂隙灯下检查，可见玻璃体中有许多棕色细点。直接眼底检查在橘红色的眼底背景上，可见许多黑色小点，透过混浊较轻的区域可能发现视网膜上的病变。出血量大时，大量血液阻碍了光线进入眼内，患眼视力可能完全消失。眼底检查也不能透见眼底红光。当出血位置偏前时可能在晶状体后看到红色血块。B型超声波检查，对了解玻璃体积血情况及视网膜病变甚有帮助。

治疗上，首先应寻找病因。对40岁以上，过去无糖尿病或高血压的患者，要考虑玻璃体后脱离的可能，宜先卧床休息，包扎双眼数日，待玻璃体出血部分吸收或沉入下方后，再扩大瞳孔详查眼底，了解有无视网膜裂孔或视网膜脱离，以便及早治疗。玻璃体出血除由眼球穿孔伤引起者外，一般可让其自行吸收，半年内仍不见吸收的，考虑玻璃体切割手术去除积血，术中、术后仍再作眼底检查，寻找原发病变治疗之，以防再出血。但对儿童，手术时间宜提早，以免形成弱视。

周边性葡萄膜炎

周边性葡萄膜炎 (peripheral uveitis) 是发生于眼底周边部视网膜色素膜的肉芽肿性炎症。又称慢性睫状体炎、平坦部炎或中间型葡萄膜炎。病因不明，根据病理检查提示本病以周边视网膜的静脉炎症为主，而脉络膜和睫状体的炎症较轻，后期炎症向后部蔓延。本病发病率占葡萄膜炎的4%～8%，多见于儿童和青年，双眼发

病占70%～80%。病变好发于玻璃体基底部及其前后的色素膜和视网膜组织，前房角内有黄白色胶状渗出物，周边的视网膜小血管伴白鞘，眼前节无明显炎症或仅有少量羊脂状角膜后沉淀物（KP）和前玻璃体尘状混浊，下方锯齿缘及平坦部复以小的球形或大的片状胶样渗出物，故早期可无症状。随着病变逐渐向后蔓延，可出现晶体后囊下混浊、玻璃体雪球状混浊、黄斑水肿，进而视网膜血管闭塞、视乳头颜色变淡，严重者可形成继发性青光眼、睫状膜或增殖性玻璃体病变、玻璃体出血及视网膜脱离等。视力受到不同程度的影响，甚至眼球萎缩。荧光血管造影主要表现为静脉壁斑块状染色，晚期有渗漏。视网膜电流图（ERG）表现为 b 波异常。

本病早期无明显症状，周边部病灶又难以查见，常无法作出诊断，待病变发展，出现晶状体、玻璃体和视网膜的并发症时，又常将并发症误作为原发病。为此，凡临床上见到原因不明的白内障、日益加重的玻璃体混浊和长期不愈的黄斑水肿都应充分扩大瞳孔后用三面镜或间接眼底镜详查周边眼底。治疗以激素和免疫抑制剂为主。

脉络膜脱离

各种原因引起脉络膜上腔内渗漏液积聚，导致脉络膜与巩膜脱离称脉络膜脱离（choroidal detachment），是很多眼病的一种临床表现，但最常见于内眼手术后，如抗青光眼术、白内障摘除术和视网膜脱离术后的低眼压。也可见于眼局部或全身病变，如巩膜炎、脉络膜视网膜炎、小眼球、海绵窦动静脉漏、高血压等。发病机制：当眼内压急剧下降或脉络膜毛细管内压力升高时，血管内压力和眼内压之间的压差急剧增加，导致大量液体自脉络膜毛细管渗漏至脉络膜上腔而发生脉络膜脱离，并引起房水和玻璃体混浊。由于脉络膜前部与睫状体相连续且和巩膜之间有潜在间隙，故脉络膜脱离容易发生在眼的周边部，有时还伴有睫状体脱离而导致眼内压进一步降低。其临床表现为眼压低、角膜后弹力膜皱褶、前房浅、房水和玻璃体变混浊，眼底周边部可见一个或数个棕灰色球形隆起，其表面光滑、无波动，境界清晰，其上视网膜血管正常。本病应与脉络膜黑色素瘤鉴别，后者多位于眼底后极部，且多为一个，透照试验不透光，超声波检查眼底隆起为实质性，荧光血管造影，早期低荧，晚期有肿瘤血管渗漏而呈高荧。脉络膜脱离内容为渗漏液，故无上述特征。长期脉络膜脱离由于前房持续变浅易形成虹膜周边前粘连，继发青光眼，预后不良。在治疗上，首先应寻找引起脉络膜脱离的病因，特别是术后低眼压的原因，加以适当处理，并可应用激素、乙酰唑胺等药物，以减少血管渗漏，促进前房形成。如药物治疗无效，则需行巩膜切开放液并前房内注入空气或生理盐水。有时不治疗，1～2周脉络膜脱离也能自行消失，但观察时间不宜太长，以免引起房角粘连而导致继发性青光眼。

视网膜脉络膜炎

各种脉络膜的炎症均可累及视网膜，临床上如引起明显的视网膜炎症者，称为视网膜脉络膜炎（chorioretinitis）。其原因可为细菌、非化脓性病菌如结核、梅毒、麻风等；病毒、原生动物感染如弓型体属病；真菌如放线菌、荚膜组织胞浆菌等，以及外伤和某些毒性物质。通过眼组织的蔓延或全身血性转移侵入脉络膜而发病，临床上多数病例未能查明病因，但不论何种原因在临床上都表现为渗出性炎症，根据其形态被分为局限性、播散性、弥漫性。其症状与病变开始的部位及严重程度有关。如病变在眼底周边部时，仅在常规检查或出现继发病变时才被发现，而病变在后极部时，早期即可出现视力下降。眼底改变，在急性活动期，表现为视网膜下灰黄色边界模糊且略隆起的圆形或近似圆形病灶，其表面的视网膜可混浊水肿，玻璃体可出现少量细胞而呈轻度混浊。大小不等的病灶可散布于全眼底，有时病灶很快融合，严重时引起视乳头充血、边界模糊，视网膜静脉曲张，视网膜水肿甚至脱离。数周后病变趋于静止，渗出逐渐吸收，病灶边缘清晰，病灶内出现色素沉着及色素脱失并暴露脉络膜大血管甚至巩膜。如有结缔组织增生，则可形成白色萎缩疤痕，伴黑色素增生。视网膜水肿消退后，视网膜血管可有白鞘，并可出现视乳头萎缩。新旧病灶可存在于同一眼底。如眼底存在新鲜的炎症病变，常用激素或免疫抑制剂治疗。若能找到病因，则还须作对因治疗。

中心性浆液性视网膜脉络膜病变

中心性浆液性视网膜脉络膜病（central serous chorioretinopathy）是临床上常见的以黄斑区水肿为特征的眼底病（简称中浆）。多见于男性青壮年，多为单眼发病，病情可以自限，但常易复发，故常影响视力。

病因尚不清楚。患者主觉视力减退，视野中有薄纱状固定暗影，视物变形、变小或伴黄视。视力有轻到中度下降（很少<0.1），且往往可用凸透镜矫正。眼前节检查正常，玻璃体清晰，眼底检查仅黄斑部有境界清晰的局限性水肿，中心光反射消失。在水肿边缘常有一反光晕，有时在水肿区可见两个反光晕，此时水肿边界模糊。有时在水肿中心区视网膜下可见散在的圆形黄白色点，可能为视网膜下液蛋白类物质的凝集沉着（类似角膜后的沉着物）。Amsler 表检查可发现线条弯曲，平面视野检查可有相对中心暗点。病程一般持续4～5个月，眼底黄斑水肿消失，中心反射出现，仅残留斑块色素，视力可恢复到接近正常或正常。但病变多次复发后，可造成一定程度的视力损害。

以往，由于对本病的发病机制认识不足，因而曾冠之

以复发性中心性视网膜炎、中心性血管痉挛性视网膜病变等名称。自从用荧光素血管造影研究本病以来,认识到本病的原发损害在于视网膜色素上皮屏障功能的破坏,使脉络膜毛细血管渗液得以进入视网膜的神经上皮之下,形成黄斑水肿。这种屏障功能破坏可能有两种途径。一是由于脉络膜毛细血管渗透性改变导致色素上皮脱离,另一是由于色素上皮细胞本身局限性损害。荧光血管造影有两种典型的渗漏型:①喷出型或称蘑菇型:即荧光素在动脉期或静脉期出现一个或多个渗漏点,然后很快像冒烟般向上扩展至神经上皮脱离之上缘后,向一侧或两侧呈蘑菇状扩散,并逐渐向下勾划出神经上皮脱离区的轮廓。②扩散型:即荧光素渗漏点出现后逐渐向四周扩大呈墨渍样,最后勾划出神经上皮脱离范围。这些渗漏点一般出现在黄斑区,一个或多个,但也可出现在后极部任何部位。

本病为自愈性疾病。以往常用碘制剂、维生素、血管扩张剂和激素治疗,但这些药物均不能缩短病程或控制复发。激素的使用甚至可使病情加重,应属禁用。目前认为用激光封闭渗漏点可缩短病程,一般在发病后3~4个月而水肿不消退,或病变反覆发作时,在荧光血管造影后再行激光治疗。

视网膜中央动脉阻塞

视网膜中央动脉阻塞(retinal central artery occlusion)的特点为突然视力减退,视网膜动脉变细、后极部网膜水肿及黄斑樱桃红。可造成突然视力消失,而其分支阻塞可形成相应部位的视野缺损常为单眼。多由于栓子、血栓、血管痉挛等因素引起。在年青人多见于风湿性心脏病左房室瓣(二尖瓣)狭窄、亚急性细菌性心内膜炎等患者,而老年人多见于动脉硬化、高血压等患者。在睡眠或安静休息时发病,在此之前可有一过性视力消失的发作。临床所见为瞳孔散大,对光反应极弱或消失。眼底改变主要由于缺血所致。见黄斑区水肿呈灰白或乳白色混浊,中心凹处由于视网膜菲薄,可透露下面脉络膜血管加上周围水肿组织反衬,呈现典型的樱桃红色。动静脉均细,尤以动脉更著,或呈节段状粗细不均。有时可见血管内血柱断续及血球的缓慢移动,偶而可见血管内有栓子存在。若压迫眼球时,不见动脉搏动,说明血管完全闭塞,可见微弱血管搏动则说明血管未完全闭塞。如患者有睫状网膜血管,则可见由乳头至黄斑一舌形红色区,视力也可部分保留。如阻塞在中央动脉一分支,则仅其供应的视网膜水肿呈灰白色,视力部分消失,相应部分视野缺损。数周后,血管可闭塞呈白线,或管壁有白鞘,但视网膜色泽可恢复至正常,视乳头色淡或苍白。视功能不能恢复,大多仅保留光感。荧光血管造影可发现管腔闭塞或狭窄的血管,眼底镜下血管已呈白线但造影下有时可见有少量血流通过。

本病为眼科急症,一经诊断应立即给予全身及局部血管扩张剂,可球后注射妥拉唑林,局部按摩眼球,亚硝酸异戊酯吸人或静脉点滴罂粟碱、丹参等,也可试用体外反搏治疗。

视网膜中央静脉阻塞

视网膜中央静脉阻塞(retinal central veins occlusion)的特点为视网膜静脉高度纡曲扩张、视乳头为中心的放射状或火焰状出血。临床上较常见。老年人多见为高血压、动脉硬化、糖尿病患者;年青人多为静脉炎症所致,可能与免疫因素有关,主要症状为视力减退,但不如动脉阻塞急剧。眼底改变由于血液回流障碍引起,表现为视乳头充血、水肿、边缘模糊。静脉纡曲扩张,有时呈腊肠状,色暗紫,动脉则变细,视网膜水肿、出血,出血多为火焰状、线状,也可以有圆形深层出血,有时出血可至视网膜前,甚至玻璃体内。在出血斑间可有不规则灰白色棉絮样斑块和硬性渗出斑。以上表现多以后极部显著。黄斑区可能有出血、水肿,时间长可形成囊样变性或裂孔。如阻塞为不完全者,以上改变较轻微,如阻塞为分支(以颞上支多见)则以上改变仅限于其分支所属象限。视力预后与黄斑受累程度有关。本病病程较长,最常见又最严重的并发症是出血性青光眼,一般发生在发病后3个月,可致失明,有时因持续而剧烈的眼痛而行眼球摘除,眼底荧光血管造影在本病预后和治疗上有一定的意义,造影发现视网膜无灌注缺血范围越大,预后越差;如黄斑水肿持续不退可行激光治疗。本病尤特殊药物治疗,可用血管扩张剂改善循环,年轻人疑为炎症者用激素治疗。近来发现尿激酶对老年人,中药红花对年轻人的治疗有一定疗效。

视网膜血管炎

视网膜血管炎(retinal vasculitis)是由各种原因引起的视网膜血管内膜和血管周围的炎症。多为动、静脉一起累及,单独的动脉炎或静脉炎极少见。视网膜血管炎可作为胶原病、结核、结节病或贝赫切特病的眼底并发症,也可以是原因不明的视网膜脉络膜炎的主要眼底形态。葡萄膜大脑炎、交感性眼炎等以后极部视网膜的大血管炎症为主,而周边葡萄膜炎、静脉周围炎等则以周边部视网膜的末梢血管炎症为主。炎症有时也可发生于某一段视网膜血管上。

视网膜主要表现为病变血管的扩张、纡曲及管腔狭窄,有时可见血流中断或缓慢流动的血球。当静脉管腔阻塞时,可有视网膜火焰状出血,严重时,血可进入玻璃体内;当动脉管腔阻塞时,则表现为视网膜缺血,呈灰白色水肿。由于炎症血管的通透性增加,在血管及其附近网膜出现渗出水肿,漫及黄斑时可形成囊样水肿,使视力

明显减退。由于出血或炎性渗出物进入玻璃体内，使玻璃体变混而影响视力。炎症后视网膜可残留血管旁鞘，管腔闭塞机化成白色线条，新生血管形成及视网膜结缔组织增生。新生血管易反覆出血并常流入玻璃体内进而造成增殖性玻璃体视网膜病变。荧光血管造影可见炎症血管有渗漏，晚期有管壁染色，新生血管也有渗漏，黄斑囊样水肿呈花瓣或车轮状高荧。

本病无有效的药物治疗，有病因可寻者应作对因处理，病因不明者可用激素治疗。如炎症反覆，可经荧光血管造影确定病变血管或新生血管的部位后予以激光封闭。已形成增殖性玻璃体视网膜病变者可酌情行玻璃体切割手术。

急性视网膜坏死

急性视网膜坏死 (acute retinal necrosis) 是一种由周边视网膜动脉闭塞性急性炎症引起的严重眼病。以急性前葡萄膜炎开始，很快发展为闭塞性视网膜动脉炎，视网膜广泛坏死，最后因视网膜全脱离而失明。病因不明，可能与带状疱疹或单孢Ⅰ型病毒引起的视网膜免疫反应有关。多发生于健康成年人，无性别差异，单眼或双眼发病。有时两眼发病相间10余年。本病早期无明显自觉症状，但不久视力急剧下降，眼部检查可见轻微睫状充血，角膜后壁细小或羊脂状角膜后沉淀物 (KP)，前房闪光弱阳性，瞳孔一般无后粘连。早期眼底可见周边部小动脉变细，管壁白鞘、闭锁，伴有视网膜点片状灰白色混浊和少量出血 很快融合成大片并环绕整个周边眼底，同时病变向后极部发展。病变与非病变区境界清晰，视乳头早期水肿，晚期萎缩。玻璃体早期颗粒状混浊，很快形成膜状混浊，病灶区视网膜坏死由周边部开始，在玻璃体牵扯下形成大小不等多发裂孔，约在发病后3～4月形成视网膜脱离 并迅速发展成全视网膜脱离，视力降至光感。本病应与贝赫切特病、周边葡萄膜炎、孔源性视网膜脱离等相鉴别。目前尚无有效治疗。早期可全身和眼局部用抗病毒药，以后加用激素，早期可用光凝预防视网膜脱离，但无满意效果。视网膜脱离手术效果也极差。

晶状体后纤维增生

晶状体后纤维增生 (retrolental fibroplasia) 是由于未成熟儿在吸氧后引起的视网膜增殖性病变。累及双眼，但两眼可程度不等。发生率约占未成熟儿的25%，其中5%致盲。出生重量越低发病率越高，吸氧浓度越高，时间越长，发病率也越高。未成熟儿视网膜周边部尤其是颞侧周边部血管尚未发育完全，在吸氧后，周边部视网膜血管发生收缩、闭合，以后周边部血管扩张短路或新生血管形成，并向视网膜表面和玻璃体内生长，产生渗出、出血。由于新生血管和胶质组织增生牵引使限局性视网膜脱离、玻璃体混浊。后极部视网膜血管扩张扭曲，视网膜被牵拉成皱褶状，并使视乳头、黄斑向颞侧移位。如病变范围继续扩大可造成全视网膜脱离，与玻璃体机化条索一起形成白色团块位于晶状体后呈"白瞳"外观，眼球最后可萎缩，但也可因继发性青光眼而增大，本病可以在病变的任何一阶段停止，因而造成不同程度的视力损害。无特效治疗，应以预防为主，应严格控制未成熟儿的氧气吸入，并定期检查婴儿眼底。

急性后部多发性鳞状色素上皮病变

急性后部多发性鳞状色素上皮病变 (acute placoid posterior multi focal pigment epitheliopathy) 的特点为视力减退，眼底后极部有多个鳞状白色病灶。多见于中青年，常为两眼先后发病。本病病因不清，可能与病毒感染或脉络膜毛细管对各种不同原因的过敏反应有关。病变起自脉络膜毛细血管前小动脉，由于炎症闭塞，以后引起色素上皮继发性改变。其眼底病变的形态也符合脉络膜毛细血管前小动脉所供应区。本病起病急，视力突然减退，常轻度到中度下降，病程短，预后好。但可复发。全身可伴有头痛、感冒等症状。眼底改变，在急性期后极部和黄斑区视网膜下有散在多数黄白色或奶油色扁平团形或鳞状病灶，边界不清，其上视网膜血管正常。病灶可趋于融合呈不规则形或地图状。数周后病灶由中心逐渐吸收，出现脱色素或色素沉着。新鲜和陈旧病灶可同时存在。视力一般可恢复到近正常。但侵及黄斑严重者，视力也可永久地明显减退。荧光血管造影不仅在其诊断上，而且对其发病机制的探讨上极为重要。急性期，在造影早期病灶为低荧光，以后在低荧光区中出现点状高荧并逐渐融合，至晚期强荧光仍持续不退。恢复期在脱色素处可透见荧光，但无渗漏，色素增生处可遮蔽荧光。本病如合并全身疾病时，可对病因治疗。激素治疗可缩短其病程。

视网膜动脉硬化

视网膜动脉硬化 (retinal arteriosclerosis) 是视网膜动脉管壁的退行性增殖性病变。由于视网膜血管是全身唯一可见的活体血管，所以它的改变在一定程度上反映全身小血管尤其是心、肾、脑血管的变化，对高血压、动脉硬化等提供有意义的诊断依据。根据病理改变临床上将动脉硬化分为粥样硬化、老年性硬化和小动脉硬化三型。这三型有很多共同表现，而且相互影响，所以有时很难区分。它们共同的眼底改变是动脉变细直且粗细不规则、管壁反光增强、分支呈锐角。粥样硬化的好发部位在视乳头筛板处及中央动脉第一、二分支上，由类脂物质组成的粥样斑块在血管内膜下增生，管壁可呈白线或有粥样斑突入管腔，有时将管腔闭塞造成中央动脉阻塞。粥

样化改变在全身血管，甚至同支血管不同部位分布不均匀，而眼底的粥样化改变一般较少，所以眼部无粥样化血管改变不能排除其他部位的变化，老年性动脉硬化为老年性改变，主要为血管弹力层和肌层的破坏而被纤维组织所代替，动脉普遍细直，颜色暗淡，常伴有高血压的眼底改变；小动脉硬化，由原发性高血压引起，主要表现为小动脉和动静脉交叉处的改变。早期仅表现为小动脉反光增强增宽（正常反光为管径的1/4），动静脉交叉处静脉轻度变细，可见度减低。动静脉管径之比为1∶2或1∶3（正常为2∶3）。以后硬化加重动脉呈铜丝状，动脉跨过静脉处几乎将静脉压断而远端静脉轻度充盈扩张，称为Gunn 征。严重时动脉呈银丝状，动静脉交叉处完全被阻断，静脉被推向一侧，称为Salus 征。如静脉在动脉上时，静脉被隆起移位呈驼背状，有时视网膜上伴有少量出血或渗出。

老年性视网膜黄斑变性

老年性黄斑变性（senile macular degeneration）又名视网膜黄斑盘状变性，是一种原因不明的老年性黄斑退行性病变，主要表现为黄斑反复出血机化而严重损害视力。欧美国家已成为老年人致盲的重要原因。它的发生率随着年龄递增。本病累及双眼，但可先后发病。早期对视功能损害不大，而晚期可严重影响视力。老年人正常眼底在后极部尤其黄斑区可见散在玻璃膜疣。但有以下三种情况可为发展黄斑变性的危险信号。①玻璃膜疣数量增加。②玻璃膜疣扩大融合。③玻璃膜疣内色素增加。

本病分为两型：①萎缩型（干性）：即扩大融合的玻璃膜疣，有时还伴有色素上皮脱离、逐渐吸收或萎缩。黄斑部可见色素和脱色素斑点，有时可见下面的脉络膜血管。②渗出型（盘状湿性）：这型的特点是视网膜下出现新生血管。眼底表现为黄斑有融合的玻璃膜疣，色素上皮及神经上皮浆液或出血性脱离，有出血和渗出。当出血渗出逐渐吸收，代之以胶原结缔组织增生形成瘢痕。荧光血管造影可早期发现病灶区新生血管呈花边状或车轮状高荧，以后很快出现渗漏。本病无特殊治疗。目前对渗出型的新生血管膜，可用激光治疗，以避免病变进一步发展，但其位置必须在中心凹200μm 以外，否则光凝可造成中心视力永久丧失。也可用手术剥除视网膜下新生血管膜，但易复发。

原发性视网膜色素变性

原发性视网膜色素变性（primary pigmentary degeneration of retina）是以进行性夜盲和视野缩小及视网膜骨细胞样色素沉着为特征的一种遗传性视网膜退行性病变。其病因尚不清楚。最早认为与维生素 A 缺乏有关，近年来有人发现本病患者与铜代谢异常有关。大约有50%患者与遗传因素有关。女性多为基因携带者，男性发病。本病的病理改变主要表现为神经上皮的萎缩，最早为外层杆体、椎体消失以后波及神经上皮内层；色素上皮的变性与增生，色素游离至神经上皮内；视网膜血管硬化，神经上皮支架组织的增生（胶质增生）。

临床上患者有夜盲，周边视野缩小但中心视力可正常。典型眼底改变包括视乳头呈蜡黄色，视网膜血管变细，视网膜上散在骨细胞样色素，多位于血管旁由赤道部向周边部和后极部扩展。黄斑部可正常，也可有视网膜前膜、色素脱失和囊样水肿。黄斑的改变决定中心视力的损伤程度。非典型者包括①象限性，即双侧对称性象限有骨细胞样色素分布，它可分为静止型和进展型。后者可发展为弥漫型。②无色素性，即视网膜无骨细胞样色素增生。③单侧性，即仅单眼有典型眼底改变，另一眼眼底正常，但视网膜电流图异常。还有极少数病例，具本病的全部临床表现，但眼底色素改变缺如或不明显，称无色素性视网膜色素变性。

本病的诊断除夜盲症和典型的眼底形态外，视网膜电流图（ERG）a、b 波降低或熄灭，以及向心性视野缩小（早期）和管状视野（后期）也是重要依据。在非典型者，ERG 和视野检查更具诊断价值。荧光造影也可协助诊断，它包括视网膜中央动脉充盈迟缓，视网膜斑点状荧光遮蔽和透露相间。脉络膜可见脉络膜毛细管充盈迟缓或非灌注区。黄斑可见脱色素的高荧或多色素的低荧，排或车轮状的高荧（囊样水肿），但有时也可正常。视乳头可见表层辐射状毛细管扩张甚至渗漏形成乳头高荧。

目前无有效治疗。视力慢性进行性减退直至失明，部分病例可并发白内障和青光眼，但从不并发视网膜脱离。

Coats 病

Coats 病（Coats disease）为视网膜外层渗出性病变。病因不明，可能为视网膜血管先天异常引起的血管屏障功能障碍，而产生大量视网膜下渗出。多发生在男性青少年，单眼受累，早期可无症状，仅当病变侵及黄斑造成明显视力减退及斜视时才就诊。眼底主要表现为多发性网膜下大片灰白色或黄白色渗出。可伴有深层出血和小而发亮的胆固醇结晶，有时可见环状排列的硬性渗出，表面视网膜血管扩张弯曲，末梢血管扩张弯曲，并有动静脉交通，这些血管改变多位于颞侧，黄斑区有水肿星芒状渗出以后可成机化团块，病程缓慢进行。最后可导致视网膜脱离，并发白内障等而失明。荧光血管造影更容易发现血管改变，病变区血管扭曲，有的形成囊状、毛刷状血管短路或微动脉瘤，晚期可见大片渗漏，也可有小片毛细管无灌注区及出血遮蔽低荧区，大片渗出处在造影早期可低荧，晚期则着色。该病无特效治疗，早期病变

较局限时可行激光治疗，封闭渗漏的血管或微血管瘤。激素可以促进渗出和水肿的吸收。

眼结节病

结节病（sarcoidosis）为原因不明的慢性肉芽肿性疾病。常侵及淋巴结、肺、皮肤、骨和眼，病变主要出现在血管附近，通常无干酪样坏死。通过胸片、淋巴结或皮肤的活检可确诊。一般在20～40岁发病，约有50%的患者伴有眼部改变，其中约67%表现为以虹膜上红黄色粟粒状结节为特征的成型性虹膜睫状体炎。25%有眼底改变，它包括以下方为主的雪球状玻璃体混浊，视网膜主要表现为静脉周围炎伴以典型的黄白色蜡滴样结节，偶尔可有视乳头和黄斑水肿。该病病理改变特征为由上皮样细胞及各种类型巨细胞构成的结节，部分病例的巨细胞内含有壳小体即肖曼（Schaumann）小体。本病与其他肉芽肿性色素膜炎如结核及梅毒性色素膜炎等不易鉴别，通常须借助全身检查，特别是病变皮肤和淋巴结的活检。本病虽可复发但对激素敏感，故一般预后较好。

高血压性视网膜病变

高血压性视网膜病变（hypertensive retinopathy）为高血压病引起的眼底并发症，常同时累及双眼。

高血压为全身性疾病，根据病因可分为原发性高血压和继发性高血压两类，后者可继发于肾脏、内分泌等疾病，也可见于妊娠高血压综合征，亦称症状性高血压。两类高血压的眼底表现相仿。高血压性视网膜病变主要见于原发性者。

眼底表现与血压升高的急缓、程度及持续时间有关。早期血压升高为暂时性，眼底呈可逆性视网膜小动脉（视网膜中央动脉第2分支之后）痉挛，当病情缓进、血压持续在高水平时，小动脉由于弥漫性内皮增殖及变性而出现硬化征。当病情急进或长期而严重的高血压时，由于视网膜毛细管功能障碍可引起继发性的视网膜和视乳头病变。由于眼底血管为人体内唯一可见的活体血管，临床上常通过眼底检查估计高血压病变的严重性及其预后。

根据高血压的眼底表现，将视网膜病变分为四级：

Ⅰ级　小动脉痉挛。表现为小动脉变细，动脉与静脉管径之比小于2∶3，动脉反光带变狭窄。有时由于血管节段性收缩而使同一支小动脉变得粗细不均。

Ⅱ级　小动脉硬化。表现为小动脉管径细直，反光带增宽，动静脉有交叉压迫征，动脉壁带白鞘，或小动脉呈铜丝、银丝状，甚至管腔阻塞。

Ⅲ级　继发视网膜病变。除上述动脉硬化征外，还出现视网膜水肿、出血和渗出。出血斑数目不等，可为线条、火焰状，或为斑点状，出血量大者可漫至大片视网膜表面，甚至进入玻璃体内。渗出分为软性和硬性两种，前者为视网膜神经纤维层前小动脉径挛或闭塞，呈灰白色棉絮状；后者为视网膜变性灶，呈界限较清楚的黄白色斑点。黄斑区渗出常沿 Muller 纤维排列或呈星芒状或扇形。该期提示高血压持续已久，且可能存在心、肾等脏器的继发病变。

Ⅳ级　继发视神经乳头病变。表现为小动脉严重硬化，除继发视网膜出血渗出等之外，还出现视乳头水肿。该期提示已发生高血压脑病，病情危急。

当高血压控制后，视网膜小动脉硬化仍基本不变，但视网膜和视乳头的继发病变可逐渐缓解，最后可残留血管旁鞘、硬性渗出或继发性视乳头萎缩。

高血压视网膜病变以治疗原发病为主。

肾病性眼底改变

肾病性眼底改变（bundus changes in kidney disease）是肾病的眼底并发症，主要表现为动脉痉挛性视网膜病变。本病主要由高血压所致。其中以肾小球肾炎最为多见。肾炎多见于青少年，它可分为急性与慢性。当急性期伴高血压时，眼底主要表现为功能性血管痉挛，可伴有少量出血或渗出，待病情缓解，眼底可恢复正常。慢性肾炎常伴持续高血压，甚至可发生恶性高血压，眼底出现相应的高血压性视乳头视网膜病变，网膜水肿、出血，棉絮状斑及黄斑呈星芒状渗出等。其棉絮状渗出较原发性高血压者为多。此外眼底还可出现贫血性改变，如带白心出血，视乳头和眼底色泽较暗淡等。

妊娠高血压综合征眼底病变

妊娠高血压综合征眼底病变（pregnancy-induced hypertension syndrome,）是妊娠高血压综合征的眼底并发症，主要表现动脉痉挛性视网膜病变。大多发生在妊娠后期伴有高血压的孕妇。一般舒张压>13.3kPa 易出现眼底病变。如妊娠前无肾病、高血压等疾病，则产后随血压恢复正常，眼底病变可逐渐消退。眼底最早的改变为小动脉限局性功能性收缩，使管径粗细不规则，也可为均一性狭窄。如血压持续性升高，则眼底可产生高血压性视网膜病变，甚至可出现渗出性视网膜脱离，多位于下方。本病的眼底检查极为重要，因它可作为处理妊娠高血压综合征的主要依据。当眼底仅显示功能性血管痉挛，可继续妊娠，如在药物治疗下，眼底改变仍继续加重，为母亲和婴儿的安全，应建议终止妊娠。

糖尿病性视网膜病变

糖尿病性视网膜病变（diabetic retinopathy）是糖尿病较常见的严重并发症。在欧美各国几乎占盲的1/4。

在中国糖尿病患者中视网膜病变的发病率为50%～60%，致盲率也有上升趋势。此与糖尿病的病程和控制的效果有关。病程越长，控制越差，发病率越高，预后也越差。一般认为糖尿病前5年出现视网膜病变的较少见，所以尽早控制好糖尿病，对减少视网膜病变发生、发展是最有效的。

糖尿病视网膜病变属于微血管病变范畴。早期病理改变为视网膜毛细血管周细胞的变性、丢失及其基底膜的增厚，致使血－视网膜屏障功能破坏，视网膜毛细血管通透性增加，微血管瘤形成，血流短路，组织缺氧和新生血管形成等一系列病理改变。眼底特征性改变具诊断性意义，不少糖尿病患者是首先就诊于眼科而被确诊的。双眼眼底改变相似，但程度可有不同。一般将眼底改变分为单纯型（背景型）和增殖型二型。单纯型即早期，眼底改变表现为①散在微血管瘤和小的点片状出血。前者为边界清晰的红点，后者境界不清且可消失。两者有时需赖荧光血管造影相鉴别，早期的微血管瘤和点片状出血出现在后极部，尤以黄斑多见，数目由少到多。②境界清的黄白色点状硬性渗出和少数棉絮斑。前者可散在或成堆，常伴有微血管瘤和出血，在黄斑区有时形成放射状或环形排列。③视网膜静脉扩张，而动脉在早期可表现正常，以后闭锁成白线状，以周边多见，此时类似高血压动脉硬化的改变；视网膜、视乳头可有水肿。增殖型除以上眼底改变外，还出现视乳头或视网膜新生血管或视网膜胶质增生。新生血管破裂造成玻璃体出血机化形成条索或膜，进而收缩产生牵引性视网膜脱离，有时可形成新生血管性青光眼而致失明。

荧光血管造影对本病的早期诊断和指导治疗极为重要。其改变包括：①点状高荧，此为微血管瘤，一般较眼底镜下所见数为多。②点片状低荧，此为出血，棉絮斑或缺血的非灌注区，二者均为低荧，但用眼底镜对照不难识别。在非灌注区周围常有血管瘤或血管短路围绕。③造影晚期可见病变的血管或新生血管引起的大片渗漏。

治疗上以治疗糖尿病为主。视网膜病变可根据荧光血管造影行局部或全视网膜光凝（通常用氩激光），封闭渗漏的血管和破坏部分视网膜组织，缓和视网膜缺氧状态，以减少出血和新生血管形成，使部分视功能得以保留。如已形成玻璃体出血机化，可考虑行玻璃体切割。

血液病眼底病变

血液病眼底病变（fundus changes in diseases of the blood）是各种血液病的眼底并发症，主要表现为视网膜血管的病理改变，这些改变对全身病的诊断可提供线索，并对估计预后有一定意义。

贫血眼底改变 当红细胞数少于正常的30%或血红蛋白＜100g/L，常会出现眼底改变，这些改变与贫血程度相平行。产生贫血的原因很多，仅从眼底的改变不能鉴别贫血原因，必须结合临床和实验室检查。眼底改变表现为整个眼底背景色泽变淡无光、视乳头呈不同程度苍白，边界不清，甚至水肿。视网膜动脉管径正常或轻度扩张，光反射暗淡，静脉明显扩张色泽变淡。视网膜上可见形态、大小不同的出血，呈点、圆形、火焰状、纺锤形，大片出血可至网膜前或玻璃体内。出血常分布于后极部，有的出血斑点可带白色中心。有时可见棉絮状斑、硬性渗出和视网膜的混浊水肿。

白血病眼底改变 各类白血病均可引起眼底改变，最常见为急性粒性白血病。眼底检查除可见贫血眼底的各种改变外，由于未成熟白细胞侵及眼底各层组织，而表现为静脉高度迂曲扩张。在动脉经过静脉处可形成压迹，使静脉呈腊肠状。血管壁出现白鞘。典型的出血形态为带白心的纺锤状血斑，白色中心为未成熟白细胞的聚集。整个眼底可呈现黄绿色。这些改变随着病情好转而缓解。这些眼底改变的出现及加重，常提示预后更差。

血小板减少性紫癜眼底改变 当周围血液中血小板数＜100×10^9/L时，可出现眼底改变。主要表现为视乳头周围的火焰状出血，偶而出现深层或网膜前出血。可伴有视乳头和视网膜水肿。

红细胞增多症眼底改变 不论原发或继发，当红细胞数＞8.0×10^{12}/L或血红蛋白＞175g/L时可引起眼底改变。整个眼底背景为青紫色。视乳头充血，边缘模糊。视网膜所有各级血管均扩张深紫色，管壁可有白鞘。动脉正常或轻度扩张，类似正常静脉颜色。一般无出血和渗出。在病程中常可出现静脉血栓致使视网膜玻璃体出血。

日蚀性视网膜病变

日光引起的黄斑灼伤称日蚀性视网膜病变（sun eclipse retinopathy）。当看日蚀，甚至平时直接注视太阳或从水面、雪地等反射的阳光时，其近红外线和可见光透入眼内并聚焦于黄斑，使之灼伤。患者主觉症状为眼前暗点或闪光感、色视、视物模糊或变形等。视力减退的程度与阳光射入的强度和持续时间有关。眼底所见轻者黄斑因脉络膜充血而发暗，重者可见黄斑有乳白色水肿并伴小出血。晚期可遗留数个黄色小点绕以色素，重者甚至可形成黄斑裂孔，该裂孔一般较小约为1/8～1/5视乳头直径。视野检查可发现绝对或相对中心或旁中心暗点。本病无有效治疗，主要是预防，以不直接注视太阳或避免长时间注视水面和雪地等反射阳光，必要时应戴防护眼镜。

视网膜光损伤

随着间接立体眼底镜、手术显微镜等的广泛应用，使眼科治疗技术得到很快发展，这种直射眼底的照明光线

虽属中或低强度，但同样可引起视网膜光损伤。波长从500～950nm的光均可通过眼组织达到视网膜，持续一定时间即可引起视网膜色素上皮和感光细胞的损伤，称为视网膜光损伤（retinal light injury）。此乃感光细胞在光刺激下发生光化反应，细胞膜的脂质被高度氧化所致。

这种损伤在正常体温时所需时间短，而在低体温下所需时间较长。照射时间越长损伤越重。视网膜光损伤主要表现为视网膜水肿，以后脱色素和色素增生，甚至发生视网膜前纤维增生，不同程度地引起视力减退。光照后出现视网膜损伤的时间为3～24 h，电生理可发现a、b波被抑制降低，且以a波更著。

本病主要在预防，不论手术或检查时尽量减少照明光线的强度，避免在同一部位持续时间过长。例如缩短手术或检查时间。或在角膜上遮以小块无菌滤纸、凝胶薄膜等，人工晶体手术时前房内注入空气，玻璃体手术时用低温灌注液等。

近年来激光广泛应用于眼科临床，尤其多用于治疗眼底病。但如在操作过程中不慎也可产生视网膜损伤，轻者可引起视网膜水肿，重者可形成视网膜裂孔。

周边视网膜变性

50年代目间接眼底镜问世后，眼科医师开始能观察到视网膜的周边部分，发现了许多周边部的眼底改变，即周边部视网膜变性（peripheral retinal degeneration）。这些改变中有些属良性病变，终身无害，有些则能演变成视网膜裂孔或发生视网膜脱离。现择其重要者简述如下。

视网膜周边囊样变性 几乎存在于每个成年人眼中。变性从锯齿缘开始，最早发生在颞侧，然后顺圆周向两侧及向后部发展，最后围成环状，但向后极少超过赤道部。一面镜下，视网膜的周边部，紧接锯齿缘后有一个个半透明的半球形小泡，大小不一致，通常较小如粟米状。囊样变性一般无害，有时囊壁内层破裂形成层间裂孔，或内外两层均告消失而成全层裂孔，但因囊样变性通常位于玻璃体基底部，该区域内的玻璃体不发生液化，因此虽有裂孔产生，不致酿成视网膜脱离，一般无需处理。

病理上，囊样小泡存在于视网膜外丛状层内并被Müller纤维所分隔。泡内含PAS染色阳性的粘多糖物质。

老年或变性性视网膜劈裂症 视网膜囊样变性中的许多小囊逐渐扩大且相互融合最后组成小囊间隔的Müller纤维断裂，视网膜被分劈成内外两层，称视网膜劈裂。其前缘与锯齿缘间往往隔有囊样变性区。（见视网膜劈裂症条）。

铺路石样变性或称视网膜脉络膜萎缩症 好发于下方周边部视网膜，呈圆形或椭圆形的视网膜萎缩灶。单个病变，一般不超过1个视乳头直径（PD）大小。色黄白，病变底部可见脉络膜大血管，外周镶有黑色边缘。如数个病变相互连接，排列成行，使其具有锯齿状边缘。铺路石样变性亦属良性病变，无需治疗。

病理：病变区内的视网膜外层、色素上皮及脉络膜毛细血管层萎缩，脉络膜大血管层及巩膜不受累，萎缩病灶边缘有色素上皮增殖。

视网膜格子样变性 尸检眼球中7%～8%存在格子样变性，裂孔性视网膜脱离患者中本变性的检出率可高达30%—40%，故格子样变性与视网膜脱离关系密切。变性为长条形的视网膜萎缩病变，边界清楚，位于赤道部与锯齿缘间，其长轴多数与角膜缘平行。最突出的表现是在变性区内有许多白色线条，交错排列成格子状因而得名。白色线条可能为闭塞的视网膜血管。除白色线条外，变性区的视网膜组织高度萎缩，进而消失，形成圆形裂孔，一般较小（<1/2PD），数量为一个或数个不等。此外变性区内还有散在的团块状色素，由增生的色素上皮转移而来。正对格子样变化前方的玻璃体液化，形成液化腔，其外围玻璃体浓缩成膜状，且与格子样变性边缘的视网膜相互粘连外，故当玻璃体发生后脱离时，牵拉玻璃体与视网膜的粘连处，撕破该处视网膜而形成马蹄形裂孔，这种裂孔多发生在格子样变性的两端或后缘。格子样变性会逐步发展，其形式或为原有病变的扩大或出现新的变性区。一眼发生视网膜脱离后，对另眼的格子样变性要加强随访，如发现变性区内出现裂孔及时用冷凝或激光封闭，防止再发展成视网膜脱离。

视网膜蜗牛迹样变性 亦为狭长的视网膜萎缩性病变，位在眼底赤道部前，其长轴与角膜缘平行。但病变区内见不到格子。受累区视网膜表面有无数霜样细点，犹如蜗牛爬过的痕迹，故名蜗牛迹样变性或霜样变性。变性区内可发生圆形小孔。蜗牛迹样变性不论在病变形态、部位与分布上都与格子样变性有相似之处，故有人认为可能属格子样变性的一种。

视网膜劈裂症

视网膜组织在外丛状层或神经纤维层分开，形成内外两层称视网膜劈裂症（retinoschisis）。一般分三类，①老年性视网膜劈裂症或变性视网膜劈裂症。②先天性视网膜劈裂症。③牵引性视网膜劈裂症。

病理可见视网膜在外丛状层或神经纤维层分开形成内外两层。内层由内界膜、神经纤维层与视网膜血管组成；视网膜的其他结构组成外层，两层间充以PAS阳性的粘多糖物质。两层内面可见Müller纤维的残端。

老年视网膜劈裂 多在中年以后出现，可能由视网膜囊样变化演变而来。视网膜囊样变性中的一个个小囊肿逐步扩大，相互融合，最后构成小囊间隔的Muller纤维完全断裂，视网膜就被分裂成两层。病变大多从颞下象限开始，双眼对称。劈裂处视网膜呈梭状或半球形隆

起，半透明、表面光整、边界清楚陡直，形如囊肿。劈裂内层较薄有视网膜血管，部分血管因管壁硬化、管腔狭窄而成白色线条。内层有时还可看到一些白色斑点状物，可能为断裂的 Müller 纤维残端。菲薄的内层可能破裂成孔，内层裂孔数量较多，但较小，难于发现。外层也能形成裂孔，一般较大，呈椭圆形或肾形，可有卷边因而容易识别。当内外两层均有裂孔时，玻璃体中液体便可通过裂孔进入视网膜下产生裂孔源性视网膜脱离。劈裂一旦形成后，一面沿角膜缘方向向两侧扩展，同时也向赤道区延伸，向后如达到黄斑区则出现中心视力下降。

先天性视网膜劈裂 又称玻璃体血管纱膜症。可能出生即有，但因病变最初位于颞下象限，上方的视野缺损不易觉察，往往等到少年或青年时才发现，或因并发玻璃体出血而就医。本病为性连锁遗传，侵犯男性，双眼发病。最早在颞下方出现劈裂，内层菲薄，色淡白，形同一层薄纱，故有玻璃体纱膜症之称。内层有较多裂孔、椭圆形或圆形，如裂孔相互融合成大片缺损时，内层仅存视网膜血管，架于玻璃体中。这些缺少支撑的视网膜血管易发生出血。出血可积聚于劈裂腔内也可进入玻璃体中。外层也可发生裂孔，但较小。病程后期视网膜出现较多的色素改变或出现界限线，可误诊为视网膜色素变性。先天性视网膜劈裂多数都伴有黄斑的同样改变。黄斑部出现囊肿样改变，或有放射状条纹，伴有色素异常。但荧光血管造影黄斑区并无荧光素积聚现象。视力多有下降。电生理检查视网膜电流图 (ERG) 中 b 波可降低。眼电图正常。

牵引性视网膜劈裂 见于增殖性视网膜病变，如糖尿病视网膜病变，静脉周围炎以及眼后段穿孔伤后，玻璃体内增殖纤维的牵引将视网膜内层拉向玻璃体，外层仍与色素上皮相附着。

鉴别诊断上，视网膜劈裂症主要与视网膜脱离相鉴别。两者同为视网膜的隆起。劈裂半球形，边缘陡直如囊肿状，呈粉红色半透明，表面光整，无皱襞，无高低起伏现象。视网膜脱离色灰白，一般从高脱离地带经浅脱离区再过渡到正常视网膜，故呈斜坡状。脱离范围广时视网膜有高低起伏现象并形成皱襞，且随眼球运动而波动。此外，劈裂由于视网膜外层向内层的传导完全中断，视野检查出现与劈裂大小位置一致的绝对暗点，视网膜脱离患者常是相对暗点与绝对暗点并存。当劈裂内发生出血时，黑色的隆起需与脉络膜黑色素瘤相鉴别。

治疗方面：一般不需处理，但应定期观察。当劈裂向后发展威胁黄斑区时，可对劈裂后缘及劈裂本身进行激光治疗，防止进展到黄斑区。如劈裂内外层都产生了裂孔，或已发生裂孔性视网膜脱离，则按裂孔性视网膜脱离治疗。

视网膜脱离

视网膜脱离 (retina detachment) 是指视网膜的感觉上皮层和色素上皮细胞层相互分离的一种病理状态。常由液体进入两层之间或视网膜受到来自玻璃体方面的牵拉所致。视网膜脱离后，感光上皮层的营养发生障碍，如不及时加以复位，视网膜将发生变性和萎缩，造成视功能严重损害。

根据发病原因，视网膜脱离可分为孔源性（又称原发性）、牵引性和渗出性（又称继发性）三大类。

孔源性视网膜脱离 又称原发性视网膜脱离，是由于视网膜组织产生了裂孔，液化的玻璃体通过裂孔进入视网膜下，使视网膜与其下方的色素上皮层相互分离。视网膜脱离后，视网膜外层（包括感觉上皮）由脉络膜毛细血管提供的营养不能达到视网膜时久后，视网膜组织因萎缩变性而丧失其功能。

视网膜裂孔的形成与玻璃体发生后脱离时（即后部玻璃体与视网膜分离）对视网膜的牵引及视网膜本身的变性萎缩有关。这两因素多见于中老年人与近视患者。故本病虽可发生于各种年龄，但以40岁后为发病高峰，高度近视者尤为好发。

视网膜脱离起病较快，先驱症状有突然出现的眼前大量飞蚊及闪光现象，数天或数周后视野中出现暗影如幕布样遮盖眼前，接着暗影逐渐扩大，最后视力消失。眼部表现主要在玻璃体与视网膜，需扩大瞳孔检查。玻璃体内较粗的棕黄色颗粒，甚有诊断价值，可与其他原因所致的视网膜脱离相鉴别。眼底检查脱离的视网膜呈灰白色隆起，不能见到后方的脉络膜结构。视网膜血管呈爬坡样进入脱离区，颜色变暗，管径变细。由于重力关系及眼球的不断运动，视网膜下液流向低处并向四周扩散而使脱离范围不断扩大。广泛脱离的视网膜高低起伏如山丘状，当眼球转动时能抖动。除观察视网膜脱离的范围及形态外，尤其要仔细查找视网膜裂孔。裂孔表现为红色或暗红色、边界清晰的视网膜缺损，形态常为马蹄形或圆形，大小不一。80%的裂孔分布在视网膜周边部，以颞上象限最多，其次为颞下、鼻上及鼻下。约有一半病例存在一个以上的裂孔。裂孔性视网膜脱离患眼的眼压常低于健眼。

手术封闭裂孔是唯一治疗裂孔性视网膜脱离的方法。用冷凝或电凝经巩膜刺激裂孔四周的脉络膜及色素上皮，由此产生的局部炎症，使裂孔处的视网膜与其下的组织形成粘连而将其封闭。同时通过在巩膜上缝扎硅胶等方法（称巩膜外加压或环扎手术），将裂孔处的球壁推向眼球内，一方面可以减轻玻璃体对裂孔的牵引，同时也促进裂孔的愈合。对复杂的视网膜脱离，近年来多采用玻璃体手术，在切除玻璃体及视网膜表面膜后，经玻璃体腔吸出视网膜下液，并从眼内进行冷凝或激光封闭裂孔，

最后将空气、隋性气体或硅油注入玻璃体腔内，从内面填塞裂孔并使视网膜复位。

约有10%～20%视网膜脱离患者双眼发病。故在一眼发病后，要扩大瞳孔详查另眼并进行定期随访。如发现视网膜裂孔，应作预防治疗。前部裂孔一般用冷凝，后部的则采用激光封闭裂孔。

牵引性视网膜脱离 发生在玻璃体内有增殖机化的情况下，增殖物的一端或两端与视网膜有粘连，收缩后可将视网膜自色素上皮拉下，形成牵引性视网膜脱离。其形态与裂孔性网膜脱离不全相同，它呈锥形或山峰状突起，而不是圆拱形，突起端常见玻璃体条索或膜状物附着。脱离不一定达到距齿缘，眼球转动时脱离的视网膜活动少。一般不存在视网膜裂孔，但牵引性视网膜可与裂孔性视网膜脱离并存。引起牵引性视网膜脱离的疾病有增殖性糖尿病性视网膜病变、静脉周围炎、眼后段穿孔外伤以及少见的早产儿视网膜病变等。

治疗应根据脱离的部位以及病变是否进行而定。黄斑部脱离影响中心视力的，应及早进行手术处理；局限于周边且静止的可定期观察。治疗以玻璃体切除手术为主，去除玻璃体内机化物，解除它对视网膜的牵引，使网膜复位。必要时也可考虑巩膜环扎手术，通过缩短眼球直径来减轻玻璃体对视网膜的牵引。

渗出性视网膜脱离 又称继发性视网膜脱离是由于脉络膜或视网膜的病变，血管渗出血浆类物质并积于视网膜下而形成。

引起渗出的原因颇多：①炎症，有色素膜炎如葡萄膜大脑炎、交感性眼炎、视网膜血管炎等。②视网膜与脉络膜的肿瘤，包括脉络膜的黑色素瘤、血管瘤、转移癌、视网膜母细胞瘤、视网膜血管瘤（von Hipple 病）等。③血管或血液系统疾患：如恶性高血压、妊娠高血压综合征、白血病等。其他如脉络膜渗漏等。脉络膜和视网膜受过度的冷凝、电凝或激光的刺激也能激发血管渗出，引起渗出性视网膜脱离。

渗出性视网膜脱离一般呈球形，它的一个重要特点是视网膜脱离的部位及形态能随头部位置改变而变动，如平卧时脱离以后极部最高，周边较低平，将患者改为坐位时，下方脱离最高，呈球形，上方网膜复位或仅有低度脱离。这可能是由于视网膜下的渗液富含蛋白质，具有较高的比重，因而易受重力影响的关系。绝大多数渗出性视网膜脱离不存在网膜裂孔，但也有个别合并视网膜裂孔的报道。

以病因治疗为主，病因去除后，网膜下液体自行吸收。

视神经乳头炎

视神经前段发炎，在视乳头上有炎症表现的称视神经乳头炎（papillitis），一般称视乳头炎。一眼或双眼发病。患者以年轻人居多。儿童如患视神经炎，80%以视乳头炎的形式出现。

引起视乳头炎的病因繁多。有起于病毒感染的如在麻疹、单纯疱疹或带状疱疹感染后。眼内或眶内的炎症可直接波及视乳头。全身性疾病如结核、梅毒、肉样瘤以及脱髓鞘病也能导致视乳头炎。尽管如此，病因不明的视乳头炎仍占多数。

急性视力减退为本病的主要症状。起病急骤数小时或数天内，视力高度下降甚至达到光感消失的程度。视力减退前可伴有眼球后部疼痛、眼球转动痛以及头痛等症状，视力明显下降后疼痛往往消失。如系一眼患病，检查发现患眼瞳孔稍扩大，直接对光反应消失，间接反应存在即传入性瞳孔障碍。如双眼视力均有严重下降，则出现双侧瞳孔扩大，对光反应消失。裂隙灯下后部玻璃体可能有轻微的炎性混浊。主要的改变在眼底：视乳头充血边界模糊、视网膜静脉扩张、乳头表面及周围有少量条状出血，如合并有视网膜炎时，后极视网膜水肿、黄斑区可出现排列成星芒状或扇形的硬性渗出。荧光血管造影检查视乳头毛细血管因充血而出现高荧，后期有弥漫性荧光素渗漏，使视乳头失去原有形态成一片高荧区。视野改变主要有中心或旁中心暗点，也可见到象限性缺损或向心缩小。视觉激发反应（VER）及色觉功能都有障碍。视乳头炎持续1～2周后逐步开始恢复，瞳孔反应最早出现，以后视力渐好转，与此相应的视乳头充血水肿也逐渐消失。约4～5周后视力可明显提高，甚至完全恢复正常，不过视乳头经常出现萎缩现象即视乳头颜色变白。说明患眼曾患过视神经炎，同时功能检查上尽管视力及视野可能已恢复正常，但色觉检查仍然留有障碍。

鉴别诊断上需与视乳头水肿鉴别。视乳头炎病起即有显著的视力下降，视乳头水肿早期视力完全正常，如有视力下降也都发生在疾病后期，当黄斑出现水肿渗出或乳头水肿开始进入萎缩阶段，此时的眼底改变，当然与初发期的视乳头炎截然不同。其次视乳头水肿几乎都是双侧，视乳头炎约有60%为单眼发病。其次要与缺血性视神经病变的鉴别，后者多为老年人，起病更迅速，视乳头虽水肿，但因缺血而带白色，无炎症的红润色泽。

视乳头炎预后较好，多数有自愈倾向。一般在发病1～2周内视力开始好转，4～5周后可完全恢复正常。对双眼患者或视力严重下降者，全身应用激素可以缩短病程而有助视力的恢复。

球后视神经炎

视神经炎发生在眶内或颅内段视神经，早期眼底检查无异常表现者为球后视神经炎（*retrobulbar optic neuritis*）。

病因基本同视乳头炎，与病毒感染、脱髓鞘病及全身性疾病如结核、梅毒、结节病等有关。营养障碍如维生素

B缺乏，内分泌疾患如糖尿病，中毒因素如烟、酒及一些药物中毒等，也常导致球后视神经病变。

症状如视乳头炎，起病时有眼深部疼痛，眼球转动痛及眼球按压痛。隔数小时或数日后，出现一眼或双眼视力减退。本病唯一的客观体征是传入性瞳孔障碍，故要仔细观察。眼底视乳头早期正常，发病一月后，逐渐出现下行性视神经萎缩。因病变多累及乳头黄斑束，故视神经萎缩经常表现在视乳头的颞侧。视野改变以中心、旁中心暗点及连接中心与生理盲点的暗点为主，也有向心缩小，象限缺损等其他视野改变。色觉障碍尤以红色为甚。视觉激发反应（VER）有峰潜时的延长和振幅降低。

球后视神经炎因体征极少，易将其他许多引起视力障碍的疾病误诊为球后视神经炎，其中包括屈光中间质混浊如瞳孔区的角膜云翳、晶状体后囊混浊；眼底疾患如黄斑变性。甚至屈光不正尤其远视及散光也经常误诊为球后视神经炎，因此对拟诊为球后视神经炎者都需进行屈光检查。功能性疾患如癔病与诈盲也当列在鉴别之列。需要特别强调的是颅内肿瘤压迫视神经或视交叉所致的视力减退，有时也被误诊为球后视神经炎，使患者长期得不到正确治疗，最后导致双目失明，甚至丧失生命。

此外，视神经脊髓炎和遗传性视神经萎缩（Leber病）在早期均可表现为急性球后视神经炎，应注意识别，遗传性视神经萎缩多见于男性青年，双眼患病，具遗传性。

治疗主要寻找病因作对因处理。病因不明且视力下降严重者，可全身使用激素及维生素等药物。

缺血性视神经病变

缺血性视神经病变（ischemic optic neuropathy）是由于血供障碍所致的视神经缺血性病变。根据缺血的部位不同分为前和后两种。

前段缺血性视神经病变 供应视神经前段的睫状后短动脉供血障碍，所造成的急性视力下降，称前段视神经缺血性病变。多见于50岁以上的老年人，一眼或两眼先后患病，常伴有动脉硬化、高血压、糖尿病等全身血管疾患，或发生在急性大量出血后，如消化性溃疡、宫外孕大出血后，也可发生在外科手术伴有出血及低血压的情况下。

临床表现为一眼视力迅速而明显地减退（常在手动到0.5之间），不伴疼痛。眼部检查有传入性瞳孔障碍。眼底视乳头呈水肿状，但其颜色苍白如牛奶样。水肿可局限在视乳头的某个象限或累及全部。视乳头表面及邻近视网膜上可有少数条形出血。视网膜血管常有硬化现象。如同时发生视网膜中央动脉的阻塞，则出现相应的眼底图像。缺血性视乳头病变的视野改变，以水平性视野缺损较为常见，尤其下方视野缺损更为典型，其他如神经束性损害或向心缩小也有发生。荧光血管造影检查，早期病例，受累的视乳头上可能显示出毛细血管充盈迟缓或不充盈，后期病例由于侧支循环的建立，这种改变就不明显，甚至完全正常。缺血性视神经病变不论治疗与否，发病4～5周后视乳头逐渐出现萎缩。当第二眼再发病时，其眼底的视乳头水肿现象，结合第一眼的视神经萎缩表现可误诊为Foster Keanedy综合征，但根据患者年龄，两眼均有急性视力减退史，以及目前存在的双眼视力低下情况，可以与由额叶底部肿瘤引起的Foster-Kennedy综合征相鉴别。

后段视神经缺血症 缺血部位发生在球后、眶内段或颅内段视神经或在视交叉上。双眼或单侧发病。早期视乳头正常，无前段缺血的视乳头水肿表现。发病数周后逐渐出现视神经萎缩。

缺血性视神经病变的治疗，可用地塞米松球后注射。乙酰唑胺口服，以降低眼内压，来相对地提高眼内血液灌注压，从而改善眼内血供。也有采用丹参静脉滴注的。本病治疗效果较差，视力很少完全恢复。由颞动脉炎引起的缺血性视神经病变，已张采用大剂量激素全身治疗，不过此病在中国少见。

视神经乳头水肿

视神经乳头（或视乳头）水肿（papilledema）是指视神经乳头的非炎性水肿。主要是由颅内高压引起。全身疾病如恶性高血压症、眶内占位性病变，以及眼球外伤或手术后的长期低眼压也能导致发生。由眼眶或眼球因素引起的视神经乳头水肿限于病变侧。颅内压增高或全身所致者几乎都是双侧。但如一眼原先已发生视乳头萎缩，后来由于高颅压引起的视神经乳头水肿只能在另侧健眼上出现，典型的例子为额叶底部肿瘤引起的Foster-kennedy综合征。

发病机制和临床 发病机制目前尚未充分阐明。颅内压升高使视神经鞘内压力增加，导致视神经内轴浆的流动在巩膜筛板处受阻，可能是主要的发病机理。

临床表现除头痛、喷射状呕吐等高颅压及神经系统症状外，眼部症状可能有一时性黑蒙，持续5～10s消失，但可反覆发生。如有外展神经麻痹则出现复视症状。眼部检查瞳孔多数正常，无传入性瞳孔障碍。

诊断依据 主要的改变在眼底，最初视神经乳头上下边界模糊，以后波及鼻侧与颞侧，同时因毛细管扩张乳头显得充血，视网膜静脉也明显扩张。水肿进一步发展后，视神经乳头渐隆起，生理凹陷消失，视神经乳头表面及附近视网膜上出现条形出血及软性渗出。如果高颅压仍未解除，视神经乳头水肿继续加重，视神经乳头向玻璃体内突起，其高度可用眼底镜测量（3屈光度相当1 mm）。高度肿胀的视神经乳头同时也将四周视网膜向外推移，形成环绕视乳头的环形网膜皱襞，在视野上表现为生理盲点扩大。水肿也从视神经乳头扩散到视网膜，

后极视网膜因水肿失去透明性变灰白色，当黄斑发生水肿或有出血渗出时，视力明显下降。长期的视神经乳头水肿最后导致视神经萎缩：乳头水肿逐步消退，代之以神经胶质增生、毛细管闭塞，使视乳头颜色变白，视网膜血管变细，近乳头处血管旁出现白鞘。这时视功能因视神经纤维的不可逆性损害而丧失。

鉴别诊断上，视神经乳头水肿特别在早期，其眼底形态与视乳头炎无异，故需与之相鉴别。视乳头炎起病即有显著的视力下降，而视乳头水肿早期视力完全正常；视乳头水肿几乎都是双侧，而视神经乳头炎60%是单眼发病；视野方面，视乳头炎引起中心暗点，视神经乳头水肿表现为生理盲点扩大。其他如神经系统检查，X线头颅摄片及CT扫描发现也能协助鉴别诊断。葡萄膜大脑炎（Harada）病，有头痛、呕吐、双侧视神经乳头充血、边界模糊，故常与视乳头水肿相混淆，但根据视力减退，中间质混浊及可能伴有的渗出性视网膜脱离可作出正确诊断。此外，视网膜中央静脉阻塞，视神经乳头血管炎在眼底形态上与视神经乳头水肿也有相似之处，不过前两者极少双眼同时发病，起病时即有视力减退。而且静脉阻塞一直散布到赤道部以前的广泛眼底出血，与视乳头水肿的出血仅限于视乳头周围也大不相同。

防治要点　视乳头水肿的治疗主要是针对导致高颅压的病因以降低颅内压。如高颅压一时难以解除的，为防止长期水肿引起继发性视神经萎缩，可使用乙酰唑胺等利尿剂协助脱水，或考虑行视神经鞘膜切开减压术或脑脊液短路手术。

视神经萎缩

各种原因引起的视网膜神经节细胞轴索变性萎缩，都称为视神经萎缩（optic atrophy）。临床表现有视乳头颜色变白并伴视功能损害。检查视功能除视力、视野外，还应包括色觉、视觉激发反应（VER）及对比敏感度等多种试验。仅有视乳头颜色变淡而无功能障碍者，不能诊断为视神经萎缩。

从视网膜神经节细胞直到外侧膝状体途径上的病变都能产生视神经萎缩。按其部位①眼内病变：引起上行性视神经萎缩。常见的有晚期青光眼、视网膜中央动脉阻塞、广泛的视网膜炎、视网膜血管炎以及视网膜色素变性等。眼内视神经病变如视乳头炎、视乳头水肿、缺血性前部视神经病变等，亦导致视神经萎缩。②眶内病变：包括眶内炎症、肿瘤、外伤及血管性病变，如眼眶蜂窝组织炎、眼眶假瘤、眶内原发的良或恶性肿瘤以及转移瘤，其中尤以视神经本身的肿瘤和炎症（如球后视神经炎）及视神经萎缩出现较早。外伤方面，眼眶穿通伤引起的眶尖综合征和视神经钝挫伤后期均能产生视神经萎缩。眶内病变引起的视神经萎缩除球后视神经炎外，一般为单眼，且伴眶内病变的其他表现如眼球突出、眼肌运动障碍和复视等。③颅内病变：属下行性视神经萎缩。最多见的为鞍区肿瘤如脑下垂体腺瘤、颅咽管瘤、颅底动脉瘤等对视神经或视交叉的压迫。它的一个重要特点是常有偏盲性视野缺损。颅底炎症包括视交叉蛛网膜炎，化脓性、结核性或真菌性脑膜炎也能引起视神经萎缩。由颅内疾病引起的视神经萎缩多数为双侧性，但可两眼先后发病。④全身因素也能引起视神经萎缩，常见的有内分泌障碍如糖尿病，营养缺乏如维生素B缺乏等。药物的中毒性损害如丁胺乙醇、奎宁、氯霉素等药物以及烟草、酒中毒等，这类视神经萎缩也都累及双眼。

治疗上，首先是寻找病因。通过详细的病史询问，眼部检查特别是视野检查，各种X线检查，包括CT、磁共振成象以及有关科室的会诊等，可能找出病因，然后针对病因处理。病因能解除的如颅内肿瘤、中毒、维生素缺乏等，早期治疗预后较好。目前缺乏有效治疗的像缺血性病变、变性类疾病预后差。暂时无病因可寻找的，在密切随访下可作针灸等治疗。

视交叉疾患

视路上视交叉部位的疾患（disease of the optic chiasm），虽有视交叉本身的病变，但更多的是周围组织疾患，尤其肿瘤对视交叉的压迫。主要征候有视力下降，视神经萎缩或水肿以及颞侧偏盲性视野缺损。

视交叉为双侧视神经在颅内的联结。来自双眼视网膜鼻侧的纤维在视交叉中央进行交叉，然后进入对侧视束，而来自双眼颞侧的纤维，在视交叉中不交叉，它们各自在视交叉的颞侧部分继续前进到同侧视束。这一特殊的纤维排列，产生特定的视野缺损，为临床诊断视交叉区疾病提供极大的帮助。视交叉位于蝶鞍的鞍膈之上，其下为脑下垂体，上方为第3脑室，两侧是海绵窦及其窦内结构，即颈内动脉和Ⅲ、Ⅳ、$V_{1,2}$及Ⅵ脑神经。视交叉疾病除视交叉本身的胶质瘤和脱髓鞘病变外，多数系受周围组织病变的影响而继发累及，其中以肿瘤最为多见。

脑下垂体肿瘤　是最常见的引起视交叉压迫症的病因。脑下垂体位于视交叉下方蝶鞍内，它常向上生长，穿破鞍膈，即可压迫视交叉。脑下垂体肿瘤分嗜碱性、嗜酸性及难染色性腺瘤三种。嗜碱性肿瘤分泌ACTH产生柯兴氏综合征，但因肿瘤通常很小，不致压迫视交叉，故无眼症状。嗜酸性肿瘤分泌生长激素，可致巨人症或成人的肢端肥大症，少数大的肿瘤可压迫视交叉。最常发生视交叉受压的肿瘤当推难染色腺瘤。此瘤多见于30—40岁的中年人，肿瘤增长先产生垂体功能障碍，男性表现为性欲减退、阳萎、乳房女性化；女性则表现为闭经、不育、乳腺分泌等。如肿瘤继续增大，向上穿破鞍膈，越过交叉池，就可自下而上压迫视交叉。不过它所引起的视野缺损又因视交叉的不同解剖位置而有变异。大多数视交叉位置较偏后，肿瘤先压迫视交叉前部的鼻下交叉纤

维，因而出现双颞上象限视野缺损。以后顺着颞下、鼻下，最后鼻上象限的次序发展。如视交叉位置更偏后，首先受累的应是视神经，这时出现一眼全盲及另眼颞侧缺损即所谓联合性暗点。如视交叉偏前则影响视束而有同向偏盲，病变主要波及视交叉后缘的黄斑交叉纤维时，有中心视力下降。肿瘤如向两侧发展，侵入海绵窦，产生眼球突出与眼肌麻痹症状。由于肿瘤先在蝶鞍内生长使蝶鞍扩大，故X线头颅摄片，80%病例显示蝶鞍扩大或呈双鞍底。视交叉病变的视野缺损，除肿瘤压迫因素外，近年来根据对微型腺瘤的视野观察，提出可能还与视交叉的血液供应有关。

诊断上，视交叉受压早期，眼底无异常，它所引起的视功能下降，常被误诊为球后视神经炎。长期压迫的结果，产生视神经萎缩，此时又常被误诊为炎症后的原发性视神经萎缩。故凡中年人有一眼或双眼的慢性进行性视力下降史者，首先要从病史中了解有无内分泌疾病症状，继而进行细致的视野检查，如视野有偏盲性缺损，进一步作头颅摄片或CT体层摄影，以期早期作出正确诊断。

治疗方面，肿瘤增长已引起视交叉压迫，出现视野缺损和视力下降时，应行手术摘除。早期病例视神经尚未出现萎缩的预后较好，术后视功能常能恢复。当视神经已呈明显萎缩时，其功能损害常不可逆转。肿瘤不能完全切除或术后复发者，可补充放射治疗。

颅咽管瘤 起源于连结脑下垂体的Rathke袋的胚胎残留上皮组织。好发于儿童及年青人。多数为鞍上肿瘤，从上向下压迫视交叉，先波及鼻上象限的交叉纤维，故先出现颞下视野缺损。后期亦有视神经萎缩，但表现为视乳头水肿的亦不在少数。肿瘤发展累及下视丘时有多饮、多尿、嗜睡或垂体性侏儒等症状。X线片的特征改变是鞍上钙化。治疗主要为手术切除或辅以放射治疗。

鞍结节脑膜瘤 本病好发于中年女性，一眼或双眼的慢性进行性视力减退，直至完全失明是本病的特点。后期有视神经萎缩。因肿瘤起于蝶鞍前方的鞍结节，故先累及视神经与视交叉的结合处，而有一眼中心暗点或全盲和另眼的颞上视野缺损称联合性暗点或双颞侧偏盲。X线头颅摄片可能有鞍区骨质增生，但不少病例头颅平片完全正常而长期被当作球后视神经炎或视神经萎缩进行各种治疗，贻误了颅内病变的处理。因此对慢性进行性视力下降，尤其按视神经炎治疗效果不佳者，必需作仔细的视野检查或行头颅CT扫描，以便早期确诊。治疗主要为手术切除。

视交叉胶质瘤 较少见，主要侵犯儿童。有视力下降、偏盲性视野缺损及视神经萎缩。肿瘤常沿视神经向前发展，X线视神经孔摄片，可能有视神经孔扩大。通常采用放射治疗。

其他视交叉区病变还有大脑前动脉、前交通动脉或海绵窦内颈内动脉的动脉瘤、视交叉蛛网膜炎、转移性肿瘤等，这些病变可通过脑血管造影及CT体层摄影等证实。

视路疾患

视路疾患（lesions of the optic pathways）是指从视网膜神经节细胞直到枕叶大脑视皮层视觉通路上的疾患，都引起视功能异常。由于视路神经纤维的特殊排列，视野检查有定位价值。有关视神经与视交叉的部分已在有关条目中叙述。本条介绍交叉后视路，包括视束、外侧膝状体及视放射的病变。总的讲视交叉后的病变，神经系统症状远比眼症状突出，因此直接到眼科就诊者少，通常在会诊中看到。

后部视路疾患的主要表现是同向视野缺损。此乃由于视路纤维出视交叉后，每侧视束包含了同侧眼的颞侧纤维与对侧眼鼻侧纤维，这种组合关系一直保持到视路的最后终止点，即大脑枕叶视皮质。故视束、外侧膝状体及视放射的病变都产生与病变相对的一半视野缺损称同向偏盲，如右侧病变引起左侧同向偏盲。单独外侧膝状体的病变极少见。鉴别视束与视放射的病变除根据各自伴有的神经系统表现外，从视野本身讲，视束由于纤维排列不甚整齐，常产生不一致性同向偏盲即双眼视野缺损的大小、形态不完全一致，而视放射病变引起的视野缺损在形态、大小上较为一致，而且病变愈向后其一致性愈强。此外，视束病变后期出现下行性视神经萎缩，而视放射的神经元起自外侧膝状体，不在视网膜神经节，故它的病变不会引起视神经萎缩；并且由于瞳孔纤维在达到外侧膝状体前已离视束而去，故也无偏人性瞳孔障碍。波及后部视路主要有顶叶、颞叶及枕叶的疾病，前两者以占位性病变为主，包括原发与转移性肿瘤。顶叶病变除有对侧下1/4同向偏盲外，患者常有失语症、计算不能和视动性眼球震颤。颞叶病变表现对侧上1/4同向偏盲并可伴有形视幻觉。枕叶病变绝大多数属血管性，以大脑后动脉阻塞为主要病因。

视皮质疾患

大脑枕叶距状裂的上下唇为视皮质，系高级视觉中枢，该处的病变称视皮质疾患（disease of visual cortex）。枕叶皮质为视路纤维的终止处，右半侧枕叶接受双眼右半侧视网膜来的纤维，左半侧枕叶接受双眼左半侧视网膜来的纤维，双眼黄斑部来的纤维终止于枕叶最后端。双眼鼻侧周边视网膜来的纤维各终止于对侧枕叶距状裂的前方。由于上述解剖关系，视皮质疾患的临床症状主要表现在中心视力障碍和视野缺损两方面：一侧枕叶病变引起对侧同向偏盲，方向与枕叶病变部位相反，但黄斑不受累，故视野表现为黄斑回避，尽管患者一半视野业已消失，但仍保持良好的中心视力。若仅有枕叶距状裂前方皮质受损，可只引起对侧眼的颞侧新月形视野缺损，这是视交叉以后的后段视路病变产生单眼视

野缺损的唯一所在。枕叶病变最多见的原因是大脑后动脉阻塞。

偶而由于双侧枕叶皮质的广泛损害，可引起双眼黑蒙，但眼底及瞳孔反应均属正常，称为"皮质盲"，应与功能性黑蒙如癔病和诈盲相鉴别，详细询问病史，认真细致地观察病人的举止行动，特别是视觉电生理检查（VER等）对明确诊断有重要参考价值。

视皮质疾患属神经科范畴，眼科的有关检查，尤其是视野检查有助于枕叶病变的定位诊断。治疗则以神经科为主。

眼球钝挫伤

眼球钝挫伤（contusion of eyeball）是由钝器、拳头、球类等直接打伤眼球，或跌倒、碰撞等间接引起眼球的损伤。

结膜、角膜钝挫伤 以结膜下出血和水肿为最多见，有时也可伴有结膜撕裂伤。结膜下出血和水肿一般都可自行吸收，不需处理。撕裂伤除伤口小，有自行闭合倾向者外，都应给予缝合，缝合时应探查深部巩膜有无裂伤。

角膜挫伤可导致角膜上皮脱落，引起剧烈疼痛、畏光、流泪等刺激症状，荧光素染色可显示上皮缺损范围。用抗生素眼药水和眼膏包扎，一般在24h即愈合，不留疤痕。如挫伤力大，可损伤内皮甚至发生后弹力层破裂，引起角膜水肿。后弹力膜破裂在裂隙灯下呈双线条纹。严重的内皮损伤及后弹力层破裂者往往引起角膜高度水肿，呈灰白色，持续时间较长者，角膜能否恢复透明取决于内皮修复情况。由于角膜组织较为坚韧，本身很少发生挫伤性破裂，唯有较薄弱的角巩缘可能出现破裂。如发生这种情况就不仅限于角膜挫伤而必然影响到眼内组织，构成眼球挫伤的临床表现。

角膜混浊一般多能自行消退，如内皮损伤严重，失去代偿作用，则角膜混浊可持续存在，并进而引起大泡性角膜变性，大疱破裂而又复生，引起反覆性剧烈疼痛，如需缓解症状时，可戴用亲水软性接触镜，或施行穿透性角膜移植术。

眼球挫伤 一般眼球前部组织受伤为外力的直接作用，而眼球后部组织的损伤常是由冲击力间接作用所致，故眼球挫伤时各组织均可产生损伤，临床表现为：①角膜挫伤已见上述。②巩膜可破裂，常伴有结膜下血肿、玻璃体积血和低眼压。③前房深度可有改变，房水混浊、出血，出血量多而持久者，若伴眼压升高，常可引起角膜血染。④虹膜根部断离，使瞳孔呈D形。⑤瞳孔中度开大，对光反应迟缓，瞳孔缘因撕裂而呈不规则形。⑥晶状体混浊，以葵花形混浊常见，以后可逐渐加重呈全混浊，晶状体可半脱位或全脱位于前房或玻璃体内。⑦玻璃体出血、混浊，晚期可机化，甚至引起牵引性视网膜脱离。⑧脉络膜出血或破裂，后者表现为凹面朝向乳头的黄白色弓形斑，多位后部眼底。⑨视网膜水肿呈乳白色或轻灰色称为视网膜震荡，并可有出血、裂孔，甚至视网膜脱离。⑩视神经挫伤，表现为受伤后立即视力锐减或丧失，伤后不久视乳头很快变苍白萎缩。视神经也可发生撕裂，此时视力立即完全丧失，眼底可见乳头及其血管消失，留下一个深洞，其背景呈弥漫均匀的灰红色调，境界清楚，邻近的视网膜可缺如，只在稍远的周边部可见视网膜血管痕迹，洞周及玻璃体内可见出血。⑪继发性青光眼，其原因为前房或玻璃体出血、炎症、晶状体半脱位或全脱位和前房角后退等，上述各组织的挫伤可引起不同程度的眼痛和视力减退。

此外，严重的挫伤还可引起眼球破裂，好发于角巩缘和赤道部巩膜，常伴眼内大量出血和眼内容流失，预后极差，往往因无法缝补裂口及视力丧失而作眼球摘除，以预防交感性眼炎的发生。

治疗，根据受伤情况而异，除全身使用激素、维生素等药物外，对于晶状体混浊或脱位、继发青光眼、虹膜根部断离等还需手术治疗。

穿孔性眼球外伤

穿孔性眼球外伤（perforating wounds of the eye）是指锐利或高速飞行的物体穿破眼球外壁（角或巩膜）而引起的眼组织损伤。多为单个伤口，少数可为前后球壁双穿孔的贯通性伤口，穿孔大多发生在眼球暴露部位如角膜及前部巩膜，表现为流热泪，视力减退和低眼压，眼痛常不明显。眼部检查可发现角膜破口，虹膜前粘或嵌顿脱出，前房变浅或有出血，虹膜破损，晶状体混浊及玻璃体出血等。如为后部巩膜穿孔，则表现为视力减退，低眼压，浓密的球结膜下出血，前房变深，玻璃体出血及视网膜的水肿、出血和裂孔。上述情况按穿孔的部位、深度及伤口的大小而异。细小穿孔可无症状，眼部体征也不明显，但大的穿孔伤可因眼内出血及眼内容物大量脱出而失明及至眼球萎缩。眼球穿孔伤除直接引起眼组织的上述损害外，还常因伤后的并发症如继发感染、出血机化、疤痕收缩、眼内异物滞留及交感性眼炎等而严重影响视功能。

本病根据外伤史及眼部检查不难确诊，但细小的穿孔伤口，特别是被结膜下出血遮盖的巩膜伤口容易被忽略，必须仔细用裂隙灯显微镜检查，必要时作手术探查。如为爆炸伤或细碎物体弹伤，则应作X线摄片或超声波检查，以明确有无眼内异物滞留。

眼球穿孔伤应及时手术修补，巩膜穿孔者还需用电凝或冷凝封闭视网膜裂孔，术后用抗生素以预防感染。细小的角膜穿孔，如伤口内无眼内组织嵌顿，可采用绷带加压包扎的方法，促使伤口自行愈合。眼内滞留异物者，可同时或以后行异物取出术。大的穿孔伤并有大量眼内容脱失者，视功能多已丧失，为预防交感性眼炎，可将受

伤眼球摘除。经上述处理后，还应定期随访双眼，以及时发现和处理受伤后的各种并发症，尤其是交感性眼炎。

本病是最多见的眼外伤，后果常较严重，应引起重视，加强防护工作。

眼内异物

眼内异物 (intraocular foreign body) 是指随眼球穿孔性损伤进入并存留于眼内的细小物体。异物分为磁性如铁及其合金和非磁性如铜、铝等非磁性金属、玻璃、石头等两大类，以前者多见。异物可存留在眼内各组织内如虹膜、前房角、晶状体、玻璃体和眼球壁等，以玻璃体内异物最常见。异物对眼组织损伤包括：①机械性损伤，即异物进入眼内通道产生的组织损伤，如虹膜穿孔，晶状体、玻璃体混浊，视网膜出血、穿孔，甚至视网膜脱离等。②可能引起眼内感染。③化学性损伤，可限于异物局部，也可扩散至全眼球，最常见为铁锈症和铜沉着症。有高速飞行的细小物体弹入眼的病史，特别是眼球有穿孔性外伤的表现或有穿孔性疤痕者，应高度怀疑眼内异物存留可能，可通过X线和B型超声波检查证实并确定其大小、位置。有少数患者因受伤当时无任何症状，直到出现铁锈症、白内障、青光眼等引起视力减退时才就医检查发现眼内异物。为此对不明原因的单眼白内障、青光眼或瞳孔散大等均应作X光摄片和B型超声波检查以排除眼内异物。

眼内异物治疗以手术取异物为主，术后应用抗生素。磁性异物可用电磁铁吸出，非磁性异物可用镊子直接夹取，必要时还需联合玻璃体切割手术。

前房出血

前房出血 (hyphema) 为一临床现象，常由眼球钝挫伤、穿孔伤、眼内手术引起，少数亦可发生于眼内肿瘤、虹膜睫状体炎或有虹膜红变者。钝伤引起的前房出血，由于出血量多，可导致继发性青光眼、角膜血染等严重并发症。

临床表现，由钝伤引起的前房出血，血液来自虹膜大环或睫状体血管。由于重力关系，血液在前房内形成液平，其平面能随头部位置变动而移动。出血多时可占满整个前房。出血少且新鲜的为红色；量多、时间较久或已形成血凝块者呈暗黑色。积聚于前房的血液能堵塞房角小梁网，加之房角组织本身的损伤，常导致眼内压升高（继发性青光眼）。约有20%的患者在外伤后3～5d内，会再次发生前房出血，称继发性出血。继发性出血往往量更大，且更易产生继发性青光眼。前房出血量少的，通常于数天内吸收，其对视力的影响主要取决于眼部其他组织的损伤情况。出血量大或发生再出血的，常引起青光眼。在高眼压的作用下，如再加上角膜内皮亦因遭受外伤而不健全，红细胞的含铁血黄素便能通过内皮进入角膜基质，使角膜成棕黄色称角膜血染。角膜一经血染后，其吸收缓慢可长达1～2年。在儿童，可进一步导致弱视的产生，另一方面，高眼压也会损害视神经而使视功能永久下降。前房出血还常伴有其他眼部损伤，如瞳孔扩大、虹膜根部断离、晶状体损伤等，这些也都会不同程度地影响视力。

治疗上，对钝挫伤后的前房出血，主要是防止继发性出血和及时解除高眼压。包扎双眼、卧床休息，可减少再出血的发生。局部及全身使用激素能减轻眼内炎症反应，减少虹膜后粘连及眼内机化膜的形成。前房大量出血伴有高眼压且不能用药物控制者，或有角膜血染倾向时，ية及早进行手术放血，以防发生角膜血染。

眼铁锈沉着症

铁质异物的化学反应所致的眼组织病变称眼铁锈沉着症 (siderosis)。常出现于异物入眼数月或数年之后，其发生发展的速度与异物所在的部位、异物含铁量及是否被结缔组织包裹等因素有关，睫状体和视网膜内的铁质异物较易引起铁锈症。组织内的铁质被氧化成氧化铁，继而与组织蛋白结合成不溶性含铁蛋白质，由异物所在部位扩散到眼球其他部位的组织内，形成棕色的铁锈沉着，这些铁锈斑可见于边缘角膜基质内、小梁网、虹膜和睫状体表面以及晶状体前囊下，常伴以瞳孔中度扩大及对光反应迟钝、玻璃体液化伴以棕色颗粒的混浊、晶状体脱位、继发性青光眼等。视网膜铁锈主要沉着于神经节细胞和色素上皮细胞内，可引起细胞变性、色素游离和黄斑囊样水肿等，最后导致视网膜及视神经萎缩。上述眼组织损害可间接或直接地造成视力减退、视野缩小、视网膜电流图的波形降低或熄灭，最后导致失明。治疗以尽早取出异物为原则，以预防或阻止眼组织内铁锈沉着症的发生发展。目前对铁锈沉着症尚无有效治疗，可试用离子导入或选用依地酸钠等药物。

眼铜沉着症

铜性物质在眼内引起化学作用而导致眼组织的病变，称眼铜沉着症 (chalosis)。病变程度与异物含铜量有关。纯铜异物主要引起无菌性化脓性眼内容炎，进而纤维组织增生、机化，最后导致眼球萎缩。偶内异物可转移到眼球前部并穿破巩膜而排出。铜合金异物进入眼内与二氧化碳作用形成碳酸铜即铜锈，为黄绿色金属反光物质，可沉着于各组织界面上，并不进入细胞内，形成铜沉着症。于角膜周边部后弹力层出现与 Kayser Fleischer 环相同的黄绿色环；虹膜黄绿色；房水中也可见黄绿色颗粒，瞳孔中度开大，对光反应迟钝；晶状体前后囊下均有混浊，尤其前囊下形成有特征性的葵花状混浊。

玻璃体前界膜及后部均可有黄绿色颗粒，在视网膜上主要沉着在黄斑区和周边部、血管两侧。铜锈症出现的时间与异物的铜含量、大小及其所在的部位有关。最早可出现在外伤后3个月，晚至数年。随着病变的发展，眼内组织逐渐破坏，视力逐渐减退但一般不致失明。尽早取出异物可缓解病情。有时异物在眼内已溶解或不能取出，可用生理盐水离子透入法将铜离子导出，或全身和局部用依地酸盐等治疗。

全眼球炎

全眼球炎（panophthalmitis）为眼球壁和眼内容的急性化脓性炎症。多由细菌引起，真菌性者较少见。致病菌可由远处病灶经血行转移入眼（内源性）或经眼球穿孔伤，溃疡穿孔及眼内手术直接进入眼内（外源性）。发病急剧，预后差。眼部表现为眼睑高度红肿、下垂，球结膜显著水肿、充血；角膜雾状灰白色混浊，前房水混浊或积脓，瞳孔可不规则粘连或膜形成；由瞳孔区可见黄色反光，这是由于玻璃体高度混浊，形成脓团所致，眼底无法查见；眼球可有突出，运动受限，视力可减至光感或完全消失。患者疼痛剧烈，并常伴头痛、发热等全身症状。严重者眼球可自行穿破导致眼球萎缩，症状随之缓解；或进一步炎症扩散至眼眶或颅内引起眶蜂窝织炎或海绵窦血栓败血症等，可危及生命，在治疗上以大量使用抗生素为主，静脉滴注和眼内注射，必要时可联合玻璃体切割手术。如炎症不能控制，须行眼内容剜出术，以避免炎症进一步扩散。本病预后极差，大多数病例均丧失视力和眼球萎缩，所以本病应注意预防。

交感性眼炎

交感性眼炎（sympathetic ophthalmia）是在一眼穿孔性外伤或眼内手术后，两眼相继发生葡萄膜炎，引起眼组织的广泛破坏，甚至造成失明的严重眼病。受伤眼称为刺激眼，对侧眼称为被交感眼。通常发生在眼球穿孔伤后，也可发生在眼内手术后，眼球钝挫伤和眼内恶性黑色素瘤有时也可发生。在中国交感性眼炎发生率占眼球穿孔伤的1%～2%，国外为0.2%～1%。一般发生在穿孔伤后4～8周，但也有短至7～10d，长达10数年者。穿孔伤口位于角膜缘或睫状体部，伤口中嵌有眼内组织，刺激眼长期炎症不愈、眼内异物存留等情况均为发生交感性眼炎的危险因素。其病因不清，可能是对色素膜组织特异抗原和视网膜可溶抗原（S抗原）的自身免疫反应，或是对病毒的免疫反应。病理特点是脉络膜淋巴细胞、巨噬细胞为主的炎性细胞浸润而高度肥厚，以后极部为重，并且有由梭形细胞和含色素的上皮样细胞组成的Dalen-Fuchs结节，视网膜静脉周围可见淋巴细胞和上皮样细胞浸润。最早出现的症状是近视力减退，随之被交感眼远视力也减退，并有畏光、眼球疼等症状。眼部改变：若炎症由眼前节开始，则可见睫状充血、角膜后羊脂状KP，前房水混浊，瞳孔小、瞳孔缘灰色小结节（Koppe结节），后粘连，常继发青光眼；若病变由眼后部开始，则表现为视乳头充血，视乳头及其周围网膜水肿，视网膜静脉扩张充血，眼底周边部散在黄白色的小病灶，严重时下方视网膜脱离、玻璃体混浊。荧光血管造影可见后极部视网膜下散在的荧光素渗漏，最后融合成湖泊状荧光物质积存区。

本病治疗以全身和局部大量使用激素或免疫抑制剂以及局部散瞳等治疗为主。由于本病病程长，易反覆，故用药须缓慢减量。有人建议将玻璃体切除以清除进入玻璃体抗原，以及用干扰素和转移因子以调节机体免疫性，可使病情减轻。如已发生交感性眼炎，不要轻易摘除刺激眼，因可能交感眼最后视力较刺激眼更差。

交感性眼炎的预防在于对一切眼球穿孔或手术伤口及时而妥善的处理，例如严密关闭伤口，清除脱出的眼内组织和浮游于前房的晶状体皮质等。若受伤眼已不成形且无望恢复视力，则应及早摘除。此外，受伤后双眼定期随访能及早发现交感性眼炎，从而可使治疗效果大为改观。

眼球萎缩

眼球萎缩（ophthalmatrophia）是继发于各种严重眼病的眼组织退行性病变，以眼球变软变小为特点。本病多由眼外伤和眼内炎症所致，偶而也发生在脉络膜黑色素瘤、视网膜母细胞瘤等眼内肿瘤的瘤细胞大量坏死后。眼球病理检查可见眼内组织彻底破坏，并可伴变性、钙化甚至骨质形成。临床表现为眼球变小变软而塌陷，眼球受眼外肌牵拉而近似正方形，角膜较正常小并伴带状变性混浊，其上可有钙化。外伤后萎缩者常因疤痕收缩使角膜或巩膜变形。角膜尚透明者则可见前房深度异常或消失，虹膜萎缩、机化前粘连或伴新生血管，瞳孔小而不规则，常有后粘连或膜形成，晶状体混浊，眼底无法窥见，如行超声波检查，则可发现眼轴变短、玻璃体混浊机化和视网膜脱离。

萎缩眼球的视功能大多已丧失或近于丧失，故无特殊治疗。如常有红痛发作，或为配置义眼所需，可作眼球摘除。

眶筋膜炎

眶筋膜炎是指发生在眼眶筋膜的化脓性或非化脓性（或浆液性）炎症，临床上表现为眼筋膜炎（tenonitis）。眼眶筋膜是支持眶内容物，并相互联结形成眶内不同间隙的结缔组织，包括眶骨膜、眶膈、眼球筋膜（Tenon筋膜囊）及眼外肌筋膜。原发性的化脓性眼球筋膜炎十分

罕见,常是全眼球炎的一部分,临床表现与全眼球炎难以区分,最后脓液从结膜囊穿破排出或感染蔓延到眼球内形成全眼球炎,导致眼球萎缩。浆液性眼球筋膜炎的明确原因尚不知道,可能与风湿有关,也有报道发生于流感、腥红热、麻疹、急性传染病之后,碘、汞过敏也可能有关,常突然发病,在数日内从一侧发展到另一侧。眼外肌麻痹引起的眼球运动障碍早期即可出现,继而眼睑水肿,眼球轻度突出,球结膜水肿(但充血情况相应很轻),眼球疼痛和压痛,转动眼球时疼痛更剧烈,严重时,眼球完全固定。视力一般不受影响,但偶而可以伴有脉络膜脱离,如没有其他并发症,病情常在2~3周内逐渐缓解,但复发较常见。本病具有过敏性反应的潜在因素,治疗以皮质类固醇激素为主。局部热敷,对止痛、消肿有一定帮助。如有明显的风湿或其他急性传染病伴存,应会同内、儿科医师共同处理。

眼眶蜂窝织炎

眼眶蜂窝织炎(orbital cellulitis)是指眶内软组织的急性化脓性炎症,较常见原因有以下几方面:

(1)化脓性鼻窦炎:特别是筛窦和上颌窦的炎症,向眶内播散。

(2)颜面部化脓性感染,特别是眼睑、鼻翼部、上唇部的化脓性病灶,细菌可通过静脉回流蔓延到眶内软组织。

(3)眼眶贯通性外伤或眶内手术:细菌直接通过被污染的物体带入眶内,特别是有树枝、木片等植物性异物留在眶内时,更易发生。

眼眶蜂窝织炎起病很急,症状凶险,后果严重。临床上表现为眼睑高度红肿,不能启闭,球结膜高度充血、水肿,脱出于睑裂之外,眼球突出、不能转动,眼球高度外突时可使角膜暴露,产生角膜溃疡,甚至穿孔。眶内压力的增高和炎症毒素的刺激,对视神经的威胁很大,引起视力高度减退,眼底有视乳头充血、水肿,静脉迂曲怒张,网膜也可发生渗出或水肿,如不及时控制炎症,将导致视神经萎缩。全身中毒症状如高热,寒颤,头痛,恶心,呕吐常很明显,小儿还可有谵妄,嗜睡,抽搐等症状。因为眶内静脉与颅内海绵窦直接交通,炎症有可能向颅内蔓延引起海绵窦血栓形成。这时全身症状更为严重,头痛更剧烈,出现昏迷,颈背强硬等中枢神经症状,对侧眼也出现视神经乳头水肿,眼球运动障碍等现象,这是一种十分凶险的并发症,严重时可危及生命。

眼眶蜂窝织炎的治疗主要依靠大量抗生素,血液的细菌培养应列为常规检查,并应反覆多次,以便及时发现致病菌和选用敏感药物,使治疗更有针对性。如炎症被局限化而形成眶内脓肿,在不能自行向结膜囊内穿破排脓时,则应由超声波确定脓肿位置后予切开引流。如治疗及时抢救有效,或可挽救部分视力。

眼科医师在处理外麦粒肿时应慎重,告诉患者不可任意挤压,对没有成熟的麦粒肿切不可过早作切开,否则容易造成严重的并发症,如眼眶蜂窝织炎、海绵窦栓塞乃至败血症。

眶骨骨髓炎

眶骨骨髓炎(orbital osteomyelitis)是指发生在眼眶诸骨的急慢性炎症,通常与感染有关。原发于眶骨者目前已十分罕见,多因结核、梅毒等特殊性感染引起。临床上见到的眶骨骨髓炎大多来源于鼻窦的感染,特别是额窦与上颌窦。婴幼儿的眶骨骨髓炎多自上颌骨骨髓炎蔓延而来。婴幼儿的上颌窦尚未发育,深埋在牙龈内尚未长出的恒齿有时可以直接到达眶底的部位,这些牙蕾的化脓性感染,是引起上颌骨骨髓炎和眶骨骨髓炎的主要根源。成人的眶骨骨髓炎常与额窦炎引起的窦腔骨壁炎症有关,往往伴有额窦瘘管形成。眶骨骨髓炎急性阶段局部有红痛,眼睑有水肿,眼球突出并向对侧偏斜,运动障碍等。如有骨膜下脓疡形成,则可能有限局性压痛、包块或向眶缘皮肤面溃破而形成瘘管,以后不断流脓,经久不愈,这种变化多见于上下眶缘,用探针可以插入瘘管内至一定深度,甚或有死骨形成。如有骨髓炎位于眼眶深部,则眼球突出和运动障碍更为明显,但因炎症常被眶骨膜所阻挡,故炎症反应不如眶蜂窝织炎强烈,但如位置靠近眶尖,则可能出现眶上裂综合征或眶尖综合征。

治疗应针对原发病灶,与鼻窦有关的眶骨骨髓炎,首先要彻底清除鼻窦炎症,有死骨存留者应予取出,有瘘管形成时,则应在控制炎症的前提下,将瘘管切除,但要防止切除皮肤过多而导致疤痕性眼睑外翻。如属于特发性感染则应选用抗梅毒或抗结核治疗。

眼眶假瘤

眼眶假瘤(orbital pseudotumor)是指眼眶内由非特异性慢性炎症反应引起的组织肥厚,肉芽肿或疤痕结缔组织增生,导致眼球突出,运动障碍等酷似眼眶肿瘤的临床表现。原因不明,但部分病例同时伴有鼻窦的炎症。

起病时可能有眼睑、球结膜水肿充血等炎症表现,继而眼球突出,眼球运动障碍,但炎症现象一般不很明显,有时可以扪到眶内肿块,但往往界限不清,或伴有轻度压痛,在病变过程中,病情可以时轻时重,这是和真性肿瘤的主要区别点之一。偶而双侧同时受累,则更有诊断意义。

个别患者在病变的后期可因大量的纤维结缔组织增殖而导致眼球下陷,眼球完全固定,视神经因受压迫而萎缩。手术探查可发现肉芽样新生组织,但无明显包膜及界限,故不易彻底清除,或仅见大量灰白色质地坚硬的结缔组织,但也可以找不到任何质块,仅仅为增生肥大的眼

外肌,病理切片显示大量的淋巴细胞或浆细胞浸润或伴有数量不等的纤维结缔组织,X线平片可表现为眼眶增大和骨质增生,但没有骨质破坏,CT除能显示可能存在的肿块阴影外,眼外肌粗大、肥厚更具有特征性。

本病对皮质激素有较好反应,对同时伴有鼻窦炎者,用激素和抗生素合并治疗常收到明显效果,但疗效难以长久保持,一旦停用激素,各种症状又趋活跃。放射疗法对有大量淋巴细胞浸润的病例,也可获得暂时的缓解,但如已有大量纤维结缔组织出现时,无论药物或放射都难以见效。如诊断不明确,特别是不能除外眶内恶性肿瘤可能性,或保守治疗无法抑制其发展而威胁视觉功能时,应考虑手术探查,但手术往往不能彻底清除,且仍可能复发,因此手术治疗并不是眼眶假瘤的首选措施。

眶骨骨折

眶骨骨折(orbital fracture)是指组成眼眶诸骨发生离断或碎裂。多由外伤引起。因骨病所致的自发性骨折极罕见。

眶骨骨折时往往伴有眶内、软组织的外伤性反应、眶内出血、水肿,引起眼球突出、偏位或一定程度的运动障碍。眶上壁骨折时,球结膜下出血、水肿是一种有诊断意义的征象,如果眶上裂或视神经孔有骨折,骨片压迫或切割经过这些裂孔的神经,可以引起眶上裂综合征或眶尖综合征,前者表现为眼部的知觉缺失、上睑下垂、眼球运动障碍,后者是在前者的基础上再加视觉丧失。此外尚可伴有颅脑外伤体征。眶底骨折时常因眶内容物落入上颌窦腔内导致眼球内陷,眼位下移及复视。内侧壁为筛骨纸板,骨质极薄,易受外伤而破裂,引起眶内气肿,或眼睑皮下气肿。根据头面部外伤和相应的临床表现,眼眶骨折的诊断一般多无困难,X线平片或CT体层摄影对诊断很有帮助。

眼眶骨折的治疗常需采取综合性措施,颅外伤及眼部软组织损伤应同时给予妥善处理,对位良好的骨折,一般无需特殊处理,如X线摄片有碎骨片并伴有相应神经压迫症状时,应考虑手术探查,取出碎骨片,或同时作视神经管减压,解除对神经的压迫。眶底骨折时应及早将脱入上颌窦内的组织松解回复至眶内,眶壁的缺陷可以不必修补。疑有纸板骨折及眶内气肿时,应防止喷嚏咳嗽或用力擤鼻,数日内气肿可自行吸收。鉴于眼眶的内、上、下三壁和神经科及耳鼻喉科有密切关系,在处理眶骨骨折病人时应争取与有关科室的医师协同处理。

眶内异物

因为外伤、手术等原因使异物进入并潴留在眼球以外的眶内软组织中,称为眶内异物(foreign bodies in orbit)。

金属性异物中除铜可引起化学性刺激反应外,其他金属性异物如体积不大,没有继发感染,一般可以长期存留在眶内不产生明显症状。玻璃石块碗瓷等矿物性异物,一般也不引起组织反应。但植物性异物往往会引起炎症反应,排脓后形成瘘管,偶而异物从瘘管中排出,自行愈合,但大多数植物性异物引起的瘘管经久不愈。少数金属异物或矿物性异物经结缔组织包裹后形成的包块压迫了眶内神经,可以产生长年累月的眶内疼痛。

极大多数的眶内异物为金属性,不难用X线摄片以确定,但必须排除位于眼球内的可能性。外伤后接踵而来的眶内炎症及瘘管形成,强烈提示植物性异物潴留的可能性,超声探查对诊断非金属性异物有很大帮助。微小而没有临床症状的眶内异物,属于金属性或矿物性的眶内异物,一般不必处理。植物性及铜性异物不论有无组织反应,原则上都应尽量手术取除。

耳鼻咽喉科疾病

耳郭化脓性软骨膜炎

耳郭化脓性软骨膜炎(suppurative perichondritis of the auricle)是指耳郭软骨膜细菌性感染,造成软骨膜和软骨之间积脓和软骨失营养坏死,最终形成耳郭挛缩。发生耳郭软骨膜细菌感染的原因有:①外伤:耳郭被切割、撕裂或烧伤,使软骨膜暴露,导致感染;或是外伤后先在软骨膜和软骨之间形成血肿,继发感染。②手术:常用的耳内切口误伤耳轮、耳屏或耳甲腔软骨膜或术后软骨暴露在术腔内可被细菌污染。也可发生在术野不洁或消毒不严的耳道、耳郭或耳甲腔形成术之中。③皮肤感染:外耳道疖炎症向深部扩散或慢性耳道炎皮肤被抓裂,其下软骨膜也可遭侵袭。④耳针:发生在消毒不严或留针多天的情况下。致病菌多为绿脓杆菌,次之为金黄色葡萄球菌。

起病时耳郭发热、疼痛、变僵和转红,继之剧痛、肿胀。因软骨膜下渗出液大量积聚,舟状凹、耳甲腔等耳郭凹窝失去正常标志。水肿可波及耳后沟。耳郭外形的肿胀愈明显,预后愈差。尽管肿胀可波及全软骨膜,耳垂常可安然无恙。脓肿可穿破皮肤溃出。如不积极采取治疗措施,炎症要待软骨消融后才痊愈。炎症消退后耳郭外形的完整性取决于幸存软骨的多少和弹性。病后软骨失去过多,弹性不足的耳郭可皱缩成肉团,甚不美观。

病初起就应积极治疗,应用广谱或对绿脓杆菌、葡萄球菌敏感的抗生素,切勿犹豫。可全身给药和局部脓腔内注入结合应用。脓肿成熟时宜及时切开引流,因软骨膜下脓腔多在沟通不畅的隔室中,而需多处切开,必要时插入开侧孔的细管作负压引流。紫外线、红外线或超短波等理疗可促进血运,有助炎症控制。

外耳道疖

外耳道疖(furuncle of the external auditory meatus)是外耳道皮肤毛囊金黄色葡萄球菌感染形成的疖病或脓疱病,多见于夏日游泳后。疖病发生在外耳道含毛囊的软骨段,是毛囊深部的感染。脓疱病是毛囊的浅表炎症,或称浅脓疱性毛囊周炎(Bockhart's impetigo)。因皮肤与其下软骨膜紧连,故疼痛甚剧,与疖肿大小相比,程度悬殊。处于外耳道前壁疖肿的疼痛可因咀嚼加重。因是化脓性感染,常有发热、乏力和白细胞增加等全身表现。检查可见耳道口内皮肤有局限性肿胀,发红。牵拉耳郭,压迫耳屏,疼痛明显。肿胀可阻塞耳道或使耳道变窄,不能窥及鼓膜。后下壁疖肿可波及耳后沟,也可使耳郭耸起,近似耳后骨膜下脓肿。因皮薄,数日后疖肿多自行破溃,脓液量少,较稠厚,无粘液,与中耳炎流脓多能区别。破溃底可生肉芽,渐趋愈合。起病早期,抓搔或压迫耳道可使炎症向周围毛囊扩散。后期溃破脓液也可污染近处毛囊,造成多处疖肿,延长病程。本病预后良好,诊断时需与乳突炎耳后骨膜下脓肿鉴别,X线摄片,后者乳突必有骨质破坏。

本病的治疗原则同一般疖肿:热敷、抗生素控制感染,止痛和及时清除耳道内堆积耵聍。仅在出现明显波动时才作切开引流。过早切开会加剧症状,扩散炎症,甚至发生软骨膜炎或败血症。疖未成熟时,可滴含抗生素的甘油制剂,有助消肿消炎。单个疖肿经上述处理多可缩短病程,早日痊愈。对多发性疖病应加大抗生素剂量,更应注意及时清洗耳道脓液,避免挤压。对外耳道疖易复发者,应注意有无糖尿病。

外耳道炎

外耳道炎(otitis external)一般指外耳道弥漫性感染,又称弥漫性外耳道炎或脱皮性外耳道炎。多见于湿温较高地区,致病菌常为金黄色葡萄球菌、绿脓杆菌或变形杆菌。有时可伴随霉菌感染。发病条件是皮肤角质层受损。皮肤因失去保护,给细菌以侵入深层的机会。角质层受损常见原因有:①频繁游泳,角质层被泡软或因耳痒用脏指甲或毛巾角在耳道内捻动。②继发于中耳炎,因脓液可浸泡耳道角质层。③耳道皮肤对滴耳药过敏,并发感染。病理特点是真皮层水肿和多形核白细胞浸润,伴有皮肤海绵层细胞间水肿和角化不全,耵聍腺扩张,分泌受阻。表面覆盖渗出物,脱屑或肉芽形成。慢性病变则以淋巴细胞浸润,间质水肿和增殖为主,而有肥厚性外耳道炎之称。

临床表现为耳道不适,疼痛和流液。检查可见全耳道肿胀,充血或伴有脱屑。急性期以渗液多,局部烧灼痛为主;慢性期患者主诉为耳痒、刺痛,耳道内堆有脓性脱屑物。治疗主要为清洗耳道,局部滴、涂抹或用纱条湿敷含氢可的松和抗生素(如3%林可霉素)类的溶液。严禁游泳,改变任意用不洁物挖耳的习惯。感染症状明显的应口服或肌注对细菌培养敏感的抗生素。

恶性外耳道炎(malignant otitis external)是专指发生在糖尿病患者,外耳道绿脓杆菌的感染。炎症自外耳道皮肤开始,通过外耳道软骨段和骨性段的交接处间隙或软骨段的 Santorini 裂潜入颅底,侵袭腮腺、软骨、骨、神经和血管,可使同侧颞颌关节剧痛,咀嚼受阻。一般处理很难阻止感染发展,常并发颞骨和颅底骨髓炎,面瘫或其他脑神经多发性麻痹,甚至脑膜炎、乙状窦血栓性静脉炎和脑脓肿,因而可能死亡。诊断方面:进行性的破坏严重的外耳道感染、峡部底壁有糜烂及肉芽是重要的依据。活检可与恶性肿瘤鉴别。本病应予积极的治疗:控制糖尿病,静脉滴注对细菌敏感的抗生素,充分引流和去除死骨等。

大疱性鼓膜炎

大疱性鼓膜炎(myringitis bullous)是指鼓膜上皮下骤起血性积液形成疱疹的炎症。伴发热,耳痛,病程短,有自愈倾向。因可波及骨性外耳道上皮下,又称大疱性出血性外耳炎。因怀疑病原体是流感病毒,又称急性流感性耳炎。

主要表现是起病时耳部痛和乳突区压痛,除非疱疹很大,阻塞耳道,一般听力无明显减退。继之可引起鼓室内渗液,因继发感染(多为溶血性链球菌)可转变成急性中耳炎。初期检查可见鼓膜表面和邻近耳道皮肤有鲜红带紫的疱疹隆起,往往有多个。如未并发急性中耳炎,则疱疹数日后消退或溃破。溃破时,多无搏动性溢液,也不改变鼓膜标志。全身症状类似流感,有寒颤、发热不适、乏力、胃纳不佳和便秘等表现。

本病需与不会有疱疹隆起的急性中耳炎和鼓膜后隆起,似草莓色的颈静脉球体瘤相鉴别。

治疗要点是防止大疱继发感染或演变成急性中耳炎。穿刺或切开大疱不仅不能减轻痛苦,反而易被污染。予以足量抗生素可预防并发急性中耳炎。局部可滴以1%酚甘油或4%硼酸甘油。全身处理同流感。

非化脓性中耳炎

非化脓性中耳炎(non-suppurative otitis media)是指中耳积有非化脓性渗漏液的急慢性中耳炎症,现统称为分泌性中耳炎(secretory otitis media),其实,积液不一定均来自分泌;有称之为浆液性中耳炎(serous otitis media),也与实际不符,因为积液绝非浆液;有命之为胶耳(glue ear),则不仅此词的专业性不强,实质上液体并不胶粘;至于现用非化脓性中耳炎一词,事实上也不妥善,有时在液体中确可分离出细菌。由于本病在命名词源上的混乱,有人索性笼统地归成中耳积液(ear effusion)一名,新近又有人提出使用积液性中耳炎一词。

发病机制和临床 儿童和成人患者的病因有明显区别。3～10岁儿童中20%～50%有过中耳积液史,如对3岁儿童用鼓室压力测定术随访6个月,有42%查有本病,但有94%可在3个月内消退,6%持续3个月以上不退。本病在儿童高发,可能与下述因素有关:①乳突气化差,贮备空气补偿中耳压力变化的量不足。②小儿习惯性吸鼻动作多,此动作可导致中耳负压状态。有些病理状态原来被认为是本病可能的原因,目前多难以立足,如:①增殖体肥大阻塞咽鼓管口。经调查,本病增殖体肥大的发生率不比正常耳的高。②急性中耳炎消退不全留下的液体。事实证明急性中耳炎留下的渗出液消失很快,只有5%可持续12周以上,无一例超过8个月,虽然可培养出β溶血性链球菌或嗜血流感杆菌,有时还可在积液中发现相应的抗体,但细菌与本病无肯定因果关系。③过敏因素。如是过敏引起的中耳积液,液内应含较高浓度的IgE,但仅见于个别病例。在成人造成咽鼓管阻塞的疾病有上呼吸道感染、气压伤、鼻咽癌和放射性损害等,但也有相当一部分查不清原因而冠之以特发性。

中耳积液发生时,中耳和乳突的正常扁立方上皮被肥厚的假复层粘液分泌性上皮所替代,其内可见杯细胞和分泌粘液腺体。纤毛运动不良,粘膜下出现水肿和血管扩张,吞噬细胞、浆细胞和淋巴细胞数量增加。积液是中耳内杯细胞、上皮细胞和粘液腺分泌的液体和炎性渗漏液的混合物。所以,有人企图按积液的稠度将本病区分为浆液性和粘液性两种类型,是没有实际意义的。

按起病缓急和病程,临床上将本病分为急性和慢性两种。

急性非化脓性中耳炎 主要症状为耳聋。患耳自声增强,有发胀感及耳鸣,起病过急的(气压伤)可有耳痛。检查可见鼓膜内陷,透过鼓膜可见发丝状的液平线或小水泡。用西格鼓气耳镜可发现鼓膜活动弱。当积液充满整个鼓室时,鼓膜色泽会变暗或呈橘黄色。乳突X线片示气房模糊。电测听表现为传音性聋,鼓膜穿刺抽出的液体稀薄,多呈淡黄色。

慢性非化脓性中耳炎 主要症状为隐匿的渐进性耳聋。检查可见鼓膜内陷,无光泽,色变灰暗或发蓝,鼓膜穿刺抽出的液体较稠,有时伴血性。无论急性或慢性,由于鼓室积液,作声导抗测定,多呈负压,声顺值偏低。

诊断依据 根据症状及临床检查,一般诊断无困难。

治疗要点 应针对病因着手,特别是鼻咽部新生物。中国鼻咽癌较常见,一经确诊,需早日进行放疗,不宜因对症处理耳部而拖搁病情。对急性非化脓性中耳炎本身的主要治疗措施有:①咽鼓管吹张。②血管收缩药滴鼻,如1%麻黄素。③鼓膜穿刺抽液或切开放液。慢性非化脓性中耳炎的治疗比较困难,上述方法很难奏效,即使收效也多为暂时性,很易复发。鼓膜切开后插入通气管,可长期维持鼓室内外的气压平衡,但拔管后复发率高。

粘连性中耳炎

粘连性中耳炎(adhesive otitis media)为急、慢性中耳炎中耳内纤维化或瘢痕形成所引起的后遗症。鼓膜或听骨间可相互粘附。中耳炎症消退后,成纤维细胞活动所留下的纤维组织发生进行性致密化和无血管化,造成粘膜界面的纤维粘连。炎症留下的纤维素性渗出物和粘膜包面上的肉芽组织也会导致类似上述的过程。化脓性的或非化脓性中耳炎,均可引起轻重不同的粘连性中耳炎。

主要症状是耳聋,听力学检查为传音性耳聋。局部检查可见鼓膜内陷增厚或伴局限性萎缩,活动度差。有时鼓膜可与鼓岬粘连,并发鼓峡(上中鼓室间的狭小通

道阻塞或咽鼓管鼓室开口闭锁而形成上鼓室或鼓室不张。所以，本病后期可能伴有胆脂瘤形成。

治疗措施主要有：①咽鼓管吹张，但仅适用于早期粘连程度较轻者。②鼓室成形术，术中需在鼓室内放硅胶片以防止粘连。锤砧骨上鼓室固定者，应在切除锤头和摘除砧骨后，作锤柄-镫骨头之间的砧骨嵌入或"搭桥"。为了保证咽鼓管-鼓室-乳突充分通气，常需作完壁式手术进路的鼓室成形术。

配戴助听器可提高听力。

化脓性中耳炎

化脓性中耳炎(suppurative otitis media)是指中耳粘膜的化脓性细菌感染，有急性、慢性两种。

急性中耳炎 是中耳粘膜的急性脓性感染。常见于儿童(12～14岁)，其发病率每年约为2%～10%。

发病机制和临床 病原菌多为溶血性链球菌、金黄色葡萄球菌和肺炎球菌。次为流感杆菌、大肠杆菌、非溶血性链球菌和变形杆菌等。感染多来自鼻咽部，经咽鼓管进入中耳，也可自外耳道，通过鼓膜穿孔侵入。血行性感染机会极少。小儿咽鼓管短而宽，是容易罹致急性中耳炎的解剖基础。本病多并发于普通上呼吸道感染(由腺病毒或流感病毒突破粘膜防御屏障，继发细菌感染)，但小儿也可并发于麻疹、百日咳、猩红热和白喉等急性呼吸道传染病，后者中耳病变比较严重，流脓长期不止，留下永久性鼓膜穿孔。

临床上急性中耳炎可分三期：①化脓前期：耳痛，轻度听力下降。耳痛可逐渐加重，影响睡眠。小儿因耳痛啼哭不已。体温上升，口渴，胃纳差，呕吐。检查可见鼓膜充血。病起时血管扩张明显，可见锤骨柄血管及周边血管扩张，向中央放射似车轮状。此期病人通过抗生素及时治疗，可使炎症消退，不进入化脓期。但婴幼儿因不会诉述，诊断常被延误。②化脓期：从前期至化脓期，常仅1～2d，鼓室积脓的症状比前期严重，体温可达39℃，耳痛更剧，并出现搏动性耳鸣。检查可见鼓膜充血膨隆。且很快发生鼓膜穿孔，所以来诊时，医生很少见到鼓室内积脓的现象。一旦鼓膜穿破，体温即迅速下降，耳痛明显减轻。鼓膜穿孔部位多在紧张部前下方。由于穿孔点较小，不足引流，脓液仅在血压收缩期时排出，呈现搏动性溢脓。在光照检查下，脓液象搏动状光点。化脓期通常持续1－2周。③消散期：由化脓期到消散期的条件之一是脓液得到充分引流。当鼓室积脓，鼓膜迟迟不破(尽管极少发生)，应作鼓膜切开排脓，以便进入消散期。此期，全身症状迅速消失，脓液日益减少。鼓膜充血渐渐消退，留下鼓膜紧张部小穿孔，不久多可自行愈合(除非是急性坏死性中耳炎或原有慢性中耳炎)。此期长短不一，一般不超过2～3周。

有些学者把急性中耳炎分为四期，除上述三期外，加上前驱期或咽鼓管阻塞期。前驱期指任何急性感染性疾病，本病前驱期为时甚短，不易觉察或诊断。咽鼓管阻塞期虽可列入此期，但仅见于感染来自鼻咽的部分病人，故不拟列入。

诊断依据 骤起耳痛、发热和听力下降，鼓膜充血呈鲜红色，继之在紧张部中央或前下象限破溃出现跳动状溢脓。

防治要点 本病治疗原则为：①及早、足量使用抗生素，即使到消散期，也需持续数日。②及时引流，鼓膜如未自行溃破，需作鼓膜切开术。③鼓膜穿孔后，为促使炎症早日消退，可局部滴入抗生素溶液，但禁用耳毒性药物如新霉素、链霉素、庆大霉素等。禁用粉剂或刺激性溶液(乙醇制剂，酚)。民间耳药多为粉剂，用后会在耳道内结块，影响引流。④注意和治疗感染源(鼻咽炎、鼻窦炎或扁桃体炎等)。应预防和积极治疗上呼吸道感染，注意婴幼儿喂乳方式，避免平卧，以防乳汁进入咽鼓管。

慢性中耳炎 是中耳乳突粘骨膜长期不愈的脓性感染，可伴有鼓室硬化灶，胆固醇肉芽肿和胆脂瘤等病变。多见于青少年，其发病率约在3%～30%。

发病机制和临床 慢性中耳炎不一定都是急性中耳炎(或急性坏死性中耳炎)未治愈的结果，很可能病起即是慢性的过程。致病菌多为葡萄球菌、变形杆菌和绿脓杆菌，但任何致病菌感染不是造成慢性过程或长期不愈的唯一原因。一般认为中耳粘膜素质不良(造成不良原因可能是先天遗传、咽鼓管阻塞、鼓峡狭窄或闭锁、环境因素等)既易导致慢性感染，同时也可影响乳突气房发育。未发育的乳突可分板障和硬化两种。板障是乳突内骨梁间杂有血管性结缔组织的结构，是气化不良的结果，而乳突硬化既可是气化不良，也可是后天造骨运动的结果。临床识别此两种乳突硬化可参考以下几点：①气化不良的硬化乳突体积小，伴鼓室盖低下，乙状窦前移，弓状隆起明显等X线表现，手术可见鼓窦、面神经管或迷路周围尚有少量气房。②炎变硬化乳突的体积同原气化时相仿，有鼓室盖低下，乙状窦很少前移，弓状隆起不高等X线表现。手术可见散落在乳突各处的残遗气房，内含胆固醇变性粘膜、粘液或肉芽肿。鼓室硬化灶为慢性炎症的后遗症，是粘膜变性的结果("见"鼓室硬化症"条)。胆固醇肉芽肿是咽鼓管-鼓室-乳突含气系统中任一部位通气阻塞后的常见病变。

胆脂瘤是慢性中耳炎常见的、危害性更大的病变。与颞骨有关的胆脂瘤可分先天性、后天性两种：①先天性胆脂瘤来源于胚胎发育外胚凹入形成神经沟时，残遗在沟旁的上皮胚基。源起这种上皮的胆脂瘤生长在颅底枕骨斜坡和岩骨(尤其是岩尖)等部位，可向鼓室、乳突、蝶骨大翼、桥小脑角和侧颅底发展。这种胆脂瘤只是在侵入中耳时才会被当作所谓"胆脂瘤性中耳炎"。②后天性胆脂瘤是指外耳道或鼓膜上皮侵入鼓室乳突内所造成，又可分为原发性和继发性两种。继发性胆脂瘤多是因鼓

膜发生边缘穿孔，相邻外耳道上皮向内伸入鼓室继续生长所致。也可因鼓峡闭锁，发生上鼓室不通气（又称上鼓室不张）继发松弛部内陷，上皮跟随而入鼓室乳突所致。上鼓室不张多为咽鼓管通气不良或炎变的结果，也有些是医源性的，当鼓室成形术，去除上鼓室外壁以检查部分上鼓室病变，在保留外耳道后壁的情况下，极易发生鼓峡闭锁或上鼓室粘连，从而演成不等程度的内陷性胆脂瘤。不论胆脂瘤形成的机制如何，后天继发性胆脂瘤总是继发于中耳的某种确定的病变（尤其是炎症）之后。后天原发性胆脂瘤是指中耳无明确病因，甚至鼓膜还是完整的中耳乳突胆脂瘤（非先天性）。现今认为后天原发性胆脂瘤可能是鼓膜粘膜"化生"成鳞状上皮的结果，或是鼓膜鳞状上皮芽状"倒生"，向鼓室内生长的结果，何以"化生"或"倒生"，至今病因不详，原发性胆脂瘤可在鼓膜后长大，并可侵蚀鼓膜使之穿孔。所以后天原发性胆脂瘤是先有胆脂瘤而后有鼓膜穿孔，穿孔易在松弛部，但在未溃破前，只能透过鼓膜隐约见到鼓膜后上象限区内的白色物。

按照有无胆脂瘤形成，习惯上将慢性中耳炎分为单纯和胆脂瘤两型。①单纯型：鼓膜穿孔居紧张部中央区。有时穿孔很大，但留有足够的边缘部或鼓环，外耳道上皮不逾越人鼓室。脓液多为粘液性，无明显臭味。如听骨无硬化灶固定或未被蚀断，同时穿孔面积小于1/2（或2/3），听力损失不会超过40dB。此型除影响听力外，多不会造成严重的并发症，故又称安全型。②胆脂瘤型：鼓膜有松弛部内陷袋，袋内有白色豆渣样胆脂瘤，边缘穿孔可见鳞白色上皮长人鼓室内壁或鼓膜完整而有白色物透视或鼓膜隆起而后有胆脂瘤溃破穿出。慢性中耳炎在鼓室内的病灶同样可见于乳突。

约有2%～3%慢性中耳炎的感染可波及迷路的骨壁，产生高音耳鸣，感音神经性聋和眩晕。若鼓室粘膜明显水肿肥厚，或有肉芽增生。脓液有气味，细菌培养多为绿脓杆菌或其他革兰阴性杆菌，这种中耳炎可称为骨疡型中耳乳突炎。

诊断依据 长期耳流脓史，伴听力下降。鼓膜紧张部或松弛部穿孔，鼓室粘膜水肿或有肉芽增生。根据脓液性质、穿孔部位、耳道上皮内侵情况及乳突X线摄片可区别其类型。

防治要点 治疗措施有：①药物：耳内滴含抗生素收敛性溶液，如2%红霉素甘油（或丙二醇），3%林可霉素溶液，个别顽固病例可作脓液细菌药敏试验，再选用抗生素，但禁用一切耳毒性药物的滴耳剂如新霉素、链霉素、庆大霉素、卡那霉素等。滴药前，应先用3%过氧化氢清洗脓液。②手术：手术目的在于清除病灶和提高听力，除少数感染严重（骨疡型）的，均应施行鼓室成形术。鼓室成形术是修补鼓膜，重建听骨链以完善中耳传音机构的手术方法，此术必须先彻底清除鼓室和乳突内各种病变组织。手术能否成功，多取决于术者的显微镜下处理病变，解决咽鼓管–鼓室–乳突通气系阻塞和利用听骨（自体或异体）或高分子生物耐容性强的材料再建中耳传音机构的能力。由于耳显微手术的发展，鼓室成形术的成功率明显提高，已代替了流行多年的乳突根治术。乳突根治术除要求清除病变组织外，还要保持鼓室和乳突腔永远敞开，并阻塞咽鼓管，以阻止来自鼻咽或咽鼓管内的分泌物进入中耳。除镫骨或镫骨足板不易取除外，听小骨其余部分、鼓室粘膜和鼓膜均需切除。术后外耳道上皮长入鼓室和乳突，形成有鳞状上皮覆盖的术腔。乳突根治术后的听力大多很差，耳道内常积有大量上皮脱屑物和耵聍，需经常清除。乳突根治术本质上是一种破坏性手术，只是其手术目的是为了防止耳源性并发症，在手术条件差的地方仍在继续采用。

乳突炎

乳突炎（mastoiditis）是乳突气房粘膜和骨组织的细菌性感染，常并发于中耳炎，是中耳炎形成并发症或长期流脓不止，严重影响听力的重要原因。可分急性和慢性两种。

急性乳突炎 为乳突气房积脓而需凿开引流的乳突急性细菌性感染，故又名乳突蓄脓症或外科性乳突炎。仅有乳突气房粘骨膜充血、肿胀和少量渗液等急性炎症表现而无积脓者，临床上一般不称急性乳突炎，而称乳突反应。

急性乳突炎多继发于急性中耳炎，是急性中耳炎并发症之一。见于气化良好的乳突。机体抵抗力低，营养不良，细菌毒力大（如Ⅲ型肺炎球菌）或鼓室引流差等是急性中耳炎并发本病的因素。

主要临床表现为：发热、乏力、胃纳不佳、耳痛或伴同侧头痛。耳道内的脓性分泌物可因引流不畅而减少，但耳痛却加重，呈耳内剧烈跳痛。耳后或耳甲腔的耳道口后上三角区（Mac-Ewan三角）压痛明显。鼓膜充血，穿孔处有脓液自鼓室内缓缓流出。乳突X线片显示气房模糊，其间隔有骨吸收或破坏，皮质骨呈现充血性脱钙（骨质疏松）现象。乳突区的压痛和X线表现也可见于急性中耳炎的乳突反应，如果急性中耳炎耳痛等症状持续3周以上，并有持续加重趋势，均提示有急性乳突炎发生，应及时手术，以防引起颅内或颅外并发症。气房内的积脓可向任一方向溃破，但多数是向乳突表面穿出形成耳后骨膜下脓肿（见"耳后骨膜下脓肿"条）。乳突气房积脓溃破可形成胸锁乳突肌深面、二腹肌附近的脓肿。此部位的脓肿称耳下颈深部脓肿、二腹肌脓肿或Bezold脓肿（见"二腹肌下脓肿"条）。岩尖气房积脓破溃可发生Gradenigo征（见"岩锥炎"条）；气房积脓也可向颅内、颞内等处溃穿，蔓延引起迷路炎、颅内感染或面神经麻痹等并发症。

治疗原则是在并发症形成之前及时凿开乳突（乳突

单纯凿开术),将脓液向外引流,并加强抗生素的应用。治疗过程中,密切注意并发症的发生,并及时予以处理。由于抗生素的普及应用,典型的急性乳突炎已不常见,但如抗生素应用不当,会形成隐匿性乳突炎。隐匿性乳突炎是指急性中耳炎的临床表现(耳痛、发热、流脓),似乎已趋消退,而乳突内蓄脓继续在发展的急性乳突炎。隐匿性乳突炎可能随时会发生危险的并发症,应予特别注意。

慢性乳突炎 是乳突气房粘骨膜的慢性炎症,呈现水肿、肥厚、粘液脓性分泌物积于气房内,气房壁骨质增生,乳突硬化。由此造成气房引流不畅或阻塞,可并发胆固醇肉芽肿。慢性乳突炎多并发于慢性中耳炎。其临床表现与慢性中耳炎类似,长期耳流脓、听力下降和耳鸣,鼓室内易增生肉芽或息肉,药物保守治疗多无效果。应作改良乳突根治术,在彻底清除气房病灶,以期获得干耳的基础上,作可提高听力的鼓室成形术。

化脓性中耳炎和乳突炎的并发症

化脓性中耳炎和乳突炎的并发症(complications of suppurative otitis media and mastoiditis)是化脓性中耳炎和乳突炎的细菌经颞骨裂缝、交通血管或破坏孔道扩散至颅内外或颞骨内其它部位所形成的化脓性炎症。

化脓性中耳炎和乳突炎的细菌多为毒力强的金黄色葡萄球菌、肺炎球菌和绿脓杆菌等(见"化脓性中耳炎"条)。并发症均较严重,或留下后遗症,甚至可致死亡。

颞骨裂缝有自然存在或外伤骨折和前驱炎症破坏所遗留的。自然裂缝多在鼓室盖(占6%)。

交通颅内外的小血管可被细菌感染,以血栓性静脉炎的方式扩散炎症至脑膜、蛛网膜下腔或脑内。

胆脂瘤侵蚀骨壁,使脑膜、膜迷路、面神经或颅外软组织等结构失去屏障,一旦发生急性感染,就会演成化脓性并发症。胆脂瘤直接侵蚀、压迫也可危及面神经或迷路,但不一定伴感染症状和体征。

根据发生的部位划分并发症可有颞内、颅内和颅外三类。颞内:面神经麻痹、岩锥炎、迷路炎。

颅外:耳后骨膜下脓肿、二腹肌脓肿(Bezold 脓肿)。

颅内:硬膜外脓肿、侧窦周围脓肿、侧窦血栓性静脉炎、脑膜炎、脑脓肿(颞叶脓肿,小脑脓肿)。

耳源性并发症的诊断是根据相关并发症的临床表现,结合中耳有感染病灶,乳突摄片多有胆脂瘤性骨质破坏。

治疗原则为处理并发症,清除中耳病灶,建立引流,即手术结合全身应用抗生素。

耳后骨膜下脓肿

耳后骨膜下脓肿(postauricular subperiosteal abscess)是指乳突感染引起的乳突皮质表面和骨膜之间的积脓,是胆脂瘤型中耳炎或急性乳突炎常见的并发症之一。乳突皮质表面有骨膜覆盖。乳突积脓在耳后破溃或胆脂瘤穿破皮质继发感染所造成的积脓可为抵抗力较强的骨膜包围,一时不易穿破,因而脓肿在骨膜下蔓延,使耳后软组织隆起,致耳郭向前、外、下移位。由于脓肿深藏在骨膜下,使软组织隆起的坡度较缓,因张力颇大,加上软组织有反应性水肿,故按之质韧。骨膜下积脓过多,会使其内压力骤增,加上骨膜也受炎症破坏,脓肿可穿破骨膜、肌肉、皮下组织和皮肤而溃出,形成耳后瘘管。仅在即将溃破前扪之才有明显波动感。如乳突内胆脂瘤未予根治,此瘘管可持久不愈,或可暂时为肉芽封闭,一旦感染,又复穿破。耳后骨膜下脓肿也可为外耳道疖穿破耳道骨膜,潜行至乳突皮质表面所形成,但这是罕见的,大多数情况是耳道疖并发耳后化脓性淋巴结炎,造成位居骨膜上和皮肤之间的脓肿。这种脓肿位置较浅,隆起坡度较陡,面积局限,容易经皮肤溃破。由于两者预后和处理方法不同,应严格鉴别之。

治疗包括切开引流和清除乳突内病灶。如为急性乳突炎的并发症,则应同时施以乳突凿开术,将隐匿在气房内的脓液充分引流。如为胆脂瘤继发感染所致,则宜将手术分期举行。第一期以引流,消炎为主,即只作切开引流和乳突凿开术,待急性炎症消退后,再行第二期手术。第二期手术通常为乳突根治术,但如炎症控制良好,骨炎现象不明显,也可在乳突、鼓室等处病灶彻底清除的基础上施行鼓室成形术。

二腹肌下脓肿

二腹肌下脓肿(subdigastric abscess)是指乳突积脓向乳突尖溃出,在胸锁乳突肌附着端深面、二腹肌沟下形成的脓肿,为颈深部脓肿之一,临床表现隐匿。

乳突气房以乳突尖气房为最大,该处皮质比较薄,是积脓容易破溃的部位,脓液细菌可在乳突尖胸锁乳突肌附着端及乳突尖内侧二腹肌沟处,即二腹肌后腹附着端之间继续繁殖,形成新的脓肿。脓肿可在二腹肌浅深面蔓延,因脓肿位置较深,不易溃破,且可扩展成咽旁脓肿,故感染多比较严重甚至危及生命。

主要临床表现有高热,颈深部疼痛,压痛明显,局部皮肤无明显红肿,波动感也不很明显,只是在诊断性穿刺得脓后才确诊。二腹肌沟前端的茎乳孔为面神经穿出处,脓肿可压迫面神经而发生同侧周围性面瘫。

治疗措施主要为由胸锁乳突肌上端前缘进刀切开引流,应用抗生素及清除乳突病灶。

迷路炎

迷路炎(labyrinthitis)是迷路的细菌感染,常为中耳

乳突炎的并发症，多见于胆脂瘤继发急性感染时。由于胆脂瘤对迷路骨质的侵蚀，可造成外半规管瘘管或腐蚀镫骨足板引起的前庭窗外淋巴瘘，形成感染途径。迷路骨囊的骨炎及交通耳蜗与鼓室粘膜的血栓性静脉炎也可引起迷路内的化脓性病变。先天性镫骨足板缺如及畸形所伴随的前庭窗外淋巴瘘可在来自咽鼓管的细菌感染后，迅速并发化脓性脑膜炎，掩盖了迷路炎的症状。按病理状态可将迷路炎分为迷路周围炎、浆液性迷路炎和化脓性迷路炎。任一种迷路炎都可能伴有迷路瘘管。

迷路周围炎 骨迷路受中耳乳突慢性炎症或胆脂瘤继发感染侵袭，膜迷路受到无菌性毒素影响。骨迷路周围气房的骨质和其内粘膜有炎性病理改变。临床表现为迷路处于长期刺激状态，间可缓解或加重。患者除诉述听力减退和耳流脓等中耳炎症状外，还有轻度眩晕、高音耳鸣，恶心感，偶尔呕吐及站立不稳感等。耳检查除可见鼓膜穿孔，鼓室粘膜水肿外，还可能有肉芽或息肉。常出现快相向患侧的眼球震颤（通常为Ⅰ级），症状缓解时眼球震颤可消失。乳突X线片示骨迷路周围气房云白或模糊，而骨迷路本身有骨脱钙现象。听力检查主要为传音性耳聋，前庭功能试验正常或过敏。

本病治疗原则是彻底清除中耳乳突病灶，尤其是迷路周围的病变气房必须一一磨除。这些气房可能位于半规管之间，宜用金刚石钻头在手术显微镜下小心去除，但不可损及骨迷路。骨迷路骨质可能出现松软状态，不如正常时坚实，易被切割钻头穿破（用金刚石钻头磨除骨质的优点是切割细腻，便于控制并能阻止炎变骨质扩张的微血管出血）。在接近迷路、面神经管、脑膜等重要构造时，宜改用金刚钻头磨除其周围骨质。手术前后应加用抗生素治疗。

浆液性迷路炎 迷路受中耳乳突感染的影响，有无菌性渗出液。与迷路周围炎的区别是，后者主要是功能状态的改变，反应是可逆的，在去除病灶后，症状可完全消失。而浆液性迷路炎则有确定的病理变化，即迷路内有浆液纤维素性渗出物，这些渗出物可使迷路腔纤维化，导致永久性迷路损害，出现持续期颇长的迷路刺激症状。临床表现为眩晕、耳鸣、听力减退呈混合性聋并伴复聪现象、恶心、呕吐、平衡失调及快相向患耳的Ⅰ—Ⅲ级眼球震颤等。浆液性迷路炎常是化脓性迷路炎的前期，后者可导致迷路内容的极度损害，故必须及时治疗，以阻止其进入化脓阶段。

本病的治疗原则同迷路周围炎，在具体处理上应更积极及时、渗出程度较轻的，迷路刺激症状可逐渐消失，听力可有所恢复，耳鸣减轻或消失。但已有迷路纤维化者，症状可长期存在，要靠前庭中枢补偿才有可能逐步得到缓解。

化脓性迷路炎 迷路被细菌污染化脓并因化脓导致膜迷路严重损害，出现耳蜗和前庭功能丧失。愈后听力检查为全聋，前庭功能试验无任何反应。在化脓期应避免进行任何诱发性前庭功能检查，如冷热水试验或旋转试验，因上述试验可造成炎症扩散，酿成化脓性脑膜炎。前庭功能试验只能在中耳乳突病灶去除后，迷路化脓期结束多时才能进行。

因中耳乳突感染所造成的化脓性迷路炎的治疗原则是，在大剂量易透过血脑屏障的青霉素和氯霉素等抗生素应用下，去除中耳乳突内的病灶，以利引流，有效控制迷路的脓性炎症，预防化脓性脑膜炎的形成。

迷路瘘管 是骨迷路尤其是水平半规管或镫骨足板被胆脂瘤腐蚀所形成的瘘道。瘘道可使外淋巴腔与中耳乳突沟通。尽管瘘管可被胆脂瘤上皮或炎性肉芽所堵塞，但在耳道内压力改变时仍可产生迷路淋巴液的运动，引起典型的眩晕症状和失衡、眼球震颤等体征。捏鼻鼓气，压迫耳屏和西格尔鼓气耳镜检查均可使耳道内压力骤变，如瘘管在水平半规管或镫骨足板，施压时可产生快相向患耳的眼球震颤，伴之以眩晕和倾倒。压力改变的速度愈快，眼球震颤的幅度也愈大，眩晕和倾倒也愈明显（用上述方法检查病人有无瘘管时，应让病人坐稳在有扶架的椅上，术者捏鼓气耳镜橡皮球的动作务必要适度）。

迷路瘘管可与上述诸迷路炎并存，但也可独立存在，而只伴瘘管邻近的局限性浆液性迷路炎。该处外淋巴腔被局部纤维组织所包围，故迷路瘘管又称局限性迷路炎。迷路瘘管的治疗原则是在迷路无化脓性炎症和中耳乳突病灶已被彻底清除的前提下，进行瘘口修复。方法是用骨粉（手术时使用电钻磨下的骨粉）加滴纤维蛋白生物胶封没瘘口，上盖颞肌筋膜或带蒂耳道皮瓣，此术常可收效。

岩锥炎

岩锥炎（petrositis）曾称岩部炎，系中耳、乳突炎症扩展所引起的颞骨岩部气房的化脓性炎症或骨髓炎。

在气化良好的颞骨、岩骨内部的迷路，内听道和颈动脉管诸骨壁之间也可有气房，并与乳突气房沟通，因互相串连，可称气房串或气房链。乳突气房的化脓性炎症可播散至岩部诸气房内，尤其是在离中耳较远的岩尖处，引流条件不如乳突，一旦积脓容易破出岩尖，形成该处硬膜外脓肿。在气化差的岩骨，多为硬骨或板障组织，发生炎症的可能较少，但可出现在体质虚弱的小儿。坏死性中耳炎后期可引起岩骨感染性破坏。此外，岩部可被原发于颞骨或鼻咽的恶性肿瘤侵袭发生继发感染，放射治疗也可产生骨坏死，多见于超剂量放射或肿瘤复发后二次放射治疗者，造成感染和岩尖死骨并存的局面。

岩锥炎按部位不同可有不同的临床表现：在迷路上区的感染灶可导致面神经迷路段和膝状神经节的高位麻痹，除同侧周围性面瘫，还有同侧舌前2/3味觉消失，强声过敏和泪液分泌减少等现象。在岩尖区则可压迫三叉神经和展神经，发生同侧三叉神经某支的神经痛和展麻痹（Gradenigo征）。岩部广泛的感染性坏死，必将波及内听

道内Ⅶ、Ⅷ脑神经发生面瘫、感音神经性聋、平衡障碍，还可危及颈内动脉，发生致死性大出血。岩锥炎的治疗原则主要是充分引流。对岩尖气房积脓可循其与乳突交通的气房链开道引流而不损伤迷路、内听道或颈动脉管。但在气化稍差的乳突或岩尖感染性骨坏死则需切除耳蜗，才能到达岩尖区，取除死骨和引流脓液。手术时务需防止损及脑膜，以免发生脑脊液漏或化脓性脑膜炎。颈内动脉可能因骨破坏而暴露在感染腔内，术者应高度警惕，绝不允许损伤，所以，上述处理应在手术显微镜下进行。手术前后须应用大剂量抗生素预防炎症扩散。

耳带状疱疹

耳带状疱疹(herpes zoster oticus)又名Hunt综合征。外耳和邻近脑神经节(膝状神经节、半月神经节)感染带状疱疹病毒，产生以外耳皮肤为主的痘样疱疹、周围性面瘫和神经痛。

带状疱疹病毒侵袭感觉后根神经节或脑神经相当神经节，故本病又称后灰质炎。神经节发生水肿，内部有出血性炎性渗出物，并有神经分布区内的皮肤疱疹。本病多见于成人，感染途径为上呼吸道或皮肤接触。J Ramsay Hunt (1907) 最先指出本病为膝状神经节和相当脊神经节的病变。并说明膝状神经节的带状区主要位于耳郭和外耳道，介于半月神经节和C2、C3颈神经节之间的带形分布区，故有时可伴睑、前额、枕和颈部的疱疹。肿大的膝状神经节可压迫Ⅷ脑神经运动支和Ⅷ脑神经，发生同侧周围性面瘫，耳鸣、耳聋、眩晕、恶心、呕吐等症状。按病毒侵袭部位可细分为：耳带状疱疹、耳带状疱疹并发面瘫、耳带状疱疹并发面瘫和Ⅷ脑神经损害。

耳带状疱疹即将发病时有耳内不适和发热前驱症状，继之转为钝痛进而锐痛，检查可见耳郭、外耳道甚至鼓膜出现类丹毒样发红和肿胀。通常在起病后3 7d，上述部位出现疱疹，常有发热及全身不适。疱疹多位于耳甲腔、耳垂、耳屏和耳轮。也可发生在外耳道，甚至鼓膜表面。数日后，疱疹渐变干燥，结成褐色干痂。附近淋巴结常肿大，皮肤损害的总病程约2周，脱痂后常留下轻微瑕疵，但局部皮肤烧灼感，痒可持续月余。老年人可有长期的疱疹后神经痛(锐性撕裂痛)。

面瘫多在起病后2 9d发生，耳鸣、耳聋和平衡障碍常与面瘫同时发生。

治疗：①早期应用激素、镇静剂。②涂抹皮肤疱疹收敛剂(炉甘石洗剂)或甲紫。③1个月内面神经诱发肌电图变性百分数达90% 94%，或患侧面部神经电兴奋阈超过健侧3.5 5.0mA应及时行面神经减压，减压范围应在膝状神经节水平以上(通过颅中窝进路)。④有平衡障碍者可给予镇静剂、抗晕药(如地芬尼多)等。

外鼻感染

外鼻感染(Inflammations of the external nose)主要指鼻前庭疖和鼻前庭炎。

鼻前庭疖(furunculosis of nasal vestibule) 为鼻前庭皮肤毛囊、皮脂腺的化脓性感染。致病菌主要为金葡菌，常由于挖鼻、拔鼻毛不良习惯，造成皮肤损伤，细菌乘机侵入引起感染。糖尿病患者，易患本病。早期鼻前庭有局限性红肿，疼痛剧烈，触痛明显，肿胀持续不退、数日后即形成脓肿，此时疖肿顶部呈现黄色或白色脓点。感染严重时肿胀可向上唇、颊部、鼻翼及眼睑扩展，亦可发生眼眶蜂窝织炎。若细菌沿内眦静脉→眼上下静脉→海绵窦，可形成海绵窦感染性血栓静脉炎，甚至脑膜炎及脑脓肿等严重的颅内并发症。海绵窦血栓静脉炎主要表现为头痛、弛张型高热、眼痛、眼睑肿胀下垂、球结膜充血水肿、眼球活动受限甚至固定，病情危重，威胁生命。

治疗应用足量的抗生素如红霉素、林可霉素、头孢菌素等，病情较重或出现并发症迹象时，宜静脉给药，尽快控制感染，并注意全身情况。局部可涂以1%龙胆紫或消炎软膏如红霉素软膏或鱼石脂软膏。疖肿未熟，切忌切开，以免炎症扩散；脓肿已熟，可听任其自行溃破，或用小刀尖于脓肿顶点脓头处轻轻挑破，排出脓液。血栓性海绵窦静脉炎发生时，要严密观察病情，积极应用抗生素，加强支持疗法。平时避免用手挖鼻，预防疖肿产生。

鼻前庭炎(nasal vestibulitis) 鼻前庭炎为鼻炎或鼻窦炎时，因鼻内分泌物经常刺激鼻前庭皮肤所引起的鼻前庭皮肤炎症。急性者起病骤急，疼痛显著，局部皮肤红肿明显，触之疼痛加重，慢性者疼痛轻微，触痛亦不明显，局部皮肤潮红或有小皲裂，常盖脓痂或涕痂。治疗：应根除病因，局部可涂以消炎软膏如1%—2%白降汞软膏，3%硼酸软膏等。

鼻中隔溃疡

发生在鼻中隔粘膜或粘骨膜的溃疡称鼻中隔溃疡(ulcer in nasal septum)。许多因素可引致鼻中隔溃疡，如被手指挖伤，一般细菌或真菌引起的炎症，结核、麻风、白喉、梅毒引起的特源性感染，化学药剂(如铬)的长期刺激，鼻内分泌物的浸渍，填塞时引起的粘膜溃破等。恶性肉芽肿或肿瘤，有时亦可表现为顽固性溃疡。

鼻中隔溃疡多位于中隔前下区。溃疡深度大部分限于粘膜，较表浅，但也可累及软骨及骨质，严重时可致穿孔。

绝大部分溃疡属于普通的细菌感染，常有鼻内干燥不适，轻度疼痛，少量出血，检查可直接窥见溃疡。溃疡呈凹陷状，有时可有周围粘膜充血，或有干痂块附着，表面常覆盖少量细小肉芽。外伤(包括手术)引起者，病起

表面常盖白膜。

治疗原则为查明病因，根据病因予不同处理。普通溃疡可用消炎软膏（如红霉素软膏）局部涂布。溃疡长期不愈，即使主觉症状轻微，也应进行活检，以除外特源性感染与恶性肿瘤。

预防应针对病因，如戒除挖鼻习惯，治疗鼻窦疾病，医生进行鼻内手术操作时需谨慎细致，个人注意鼻部卫生，加强对结核、麻风等传染病的预防等。

鼻中隔脓肿

鼻中隔粘骨膜下积脓称鼻中隔脓肿（septal abscess）。本病多发生在中隔外伤或中隔手术后。先有血肿而后继发感染形成脓肿。也有少数系由邻近组织的感染如鼻梁皮肤炎症，牙根脓肿，鼻前庭疖肿等蔓延扩展而来。

除鼻内肿胀感，鼻塞、疼痛等局部症状外，常有发热，全身不适等表现，有些患者伴有头痛症状。检查可见中隔肿胀，表面不一定充血，脓肿形成用棉签触之有波动感，穿刺可得脓液。

治疗：按一般外科切开排脓的原则，先于鼻中隔前下区作直切口，以血管钳伸入软骨膜下扩张，将脓放出，并用吸引管经切口进入脓腔，把脓液吸净，继用抗生素溶液冲洗脓腔。洗毕，放入橡皮条引流。若中隔软骨或骨质已有坏死，原则上应将坏死部分切除，以利愈合。术后每日检查脓液引流情况，待数日后无脓液引出时，可取除橡皮引流条。鼻腔填塞可使粘软骨膜与软骨紧贴，消除脓腔，有利愈合。术前术后宜用抗生素。

急性鼻炎

急性鼻炎（acute rhinitis），是由病毒引起的鼻腔粘膜的急性感染，俗称伤风、感冒。

呼吸道大多数病毒均可引起本病，其中以鼻病毒、副流感病毒、呼吸道合胞病毒为多见。和感染者接触时，病毒可经对方的喷嚏或谈话时的飞沫溅入而感染。在劳累、睡眠不足、体弱情况下，一旦受凉即易引起。

鼻粘膜弥漫性急性充血、水肿，血管、淋巴管扩张，腺体分泌大量增加，单核细胞及吞噬细胞浸润，纤毛及少量上皮细胞脱落。继发感染时，出现多形核白细胞浸润。

临床症状先有喷嚏、鼻塞、流涕、说话呈阻塞性鼻音，并有发热，头胀头痛，关节酸痛及全身不适等。2～3d后，鼻涕由水样变为粘液性，不久又变成脓性，如无并发症，4～5d便可痊愈。

根据临床症状诊断不难，但有时需与流感以及麻疹等急性传染病的前期症状相鉴别。

治疗可内服阿司匹林等镇痛退热剂，也可应用感冒冲剂等中成药。1%麻黄素液滴鼻可缓解鼻塞，如有发热，可酌情应用抗生素，此外，应注意适当休息、保暖，多饮水。

新生儿急性鼻炎

急性鼻炎为鼻腔粘膜的急性感染，多属急性上呼吸道感染的一部分，新生儿全身及局部（鼻腔）抵抗力均较脆弱，较易得病。尤其是直接与间接和感冒（伤风）患者接触，飞沫或空气中含有多量鼻病毒、副流感病毒与呼吸道合胞病毒等病原体，更易引起。室内空气过冷或过于干燥，尿布未及时调换而致受潮受凉，均可引起新生儿急性鼻炎（acute rhinitis of newborn）。

发病时有鼻塞，流涕等症状，可有发热。患儿常因鼻塞而张口呼吸。吮乳时因鼻通气不畅，常边吸边停，间歇啼哭，睡眠不宁，甚至拒绝喂乳，影响营养维持和生长发育。鼻腔检查可见鼻粘膜充血而呈鲜红色，双下甲红肿，鼻腔有分泌物，鼻前庭及鼻前孔口皮肤常因分泌物刺激而呈潮红色。以细棉絮置于鼻孔口，未能见到棉絮随呼吸气流而前后飘动的现象。新生儿早期先天性梅毒，可出现与急性鼻炎相似的症状。分泌物增多，鼻前庭与上唇肿胀，上皮脱落，鼻腔可呈现粘膜斑。血清检验不难鉴别。

治疗：可用0.5%麻黄素液滴鼻，滴药前可用细软吸引管将鼻涕吸除。注意保暖，避免再度受凉引起喉炎、肺炎等严重并发症。保持室内合适的温度与湿度。适当增加喂乳次数以保证营养。

单纯性慢性鼻炎

单纯性慢性鼻炎（chronic simple rhinitis）多有屡发感冒史，一般认为急性鼻炎未治愈或治疗不当，可转为慢性，但细菌或病毒在本病中的作用尚不清楚。长期应用具有降压作用的某些药物使鼻粘膜血管持久扩张，也可引起与本病相似的症状与体征。慢性鼻窦炎脓涕持续刺激鼻下甲粘膜可使之肿胀充血，并发单纯性慢性鼻炎。此外，凡可产生鼻下甲红肿的物理与化学因素，均能引致本病。本病为常见病，男性较女性多见，青年中发病率较高，小儿及老年人少见。

主要病理变化为鼻粘膜下血管扩张。富于海绵状组织的下鼻甲，血管扩张尤为明显。此外，粘液腺机能活跃。

典型症状为两侧交替性间歇性鼻塞，侧身睡眠时，朝下侧鼻塞严重。其原因一方面是重力关系，另方面也可用鼻-肺反射解释。寒冷或静坐时鼻塞加重，天热或活动后症状减轻。流涕一般不多。由于下鼻甲肿胀，阻挡鼻涕自前鼻孔流出，可向后流入咽喉部，使患者常觉"多痰"或咽部不适。较严重病例，可出现头昏头胀，嗅觉减退，发声呈阻塞性鼻音。局部检查显示双下甲充血肿胀，与中隔相触或贴近中隔。鼻腔通气道明显狭窄，下甲前端

大致呈圆形，表面粘膜光滑，触之柔软，略有弹性，用1%麻黄素液沾湿的棉片放置于下鼻甲表面，2～3min后，可见下鼻甲明显缩小，此为与肥厚性慢性鼻炎鉴别诊断的要点之一。

治疗：以1%麻黄素液或1:5000呋喃西林麻黄素液滴鼻每日数次，可长期应用。市售鼻眼净（眼鼻净）药水滴鼻，虽能迅速解除鼻塞，作用时间也较长，惟不宜长期持续使用，否则，会导致鼻粘膜持久充血，鼻塞反较加重。近年试用一种蜂巢提取物（鼻炎宁冲剂），为口服制剂，每次一包(15g)，对部分病例效果较好，偶可引起过敏反应。药物疗法无效，可考虑冷冻疗法或CO_2激光凝固疗法。

平时锻炼身体，适当参加跑步、体操等活动，增强机体防御能力和去除病因，有一定的预防意义。

肥厚性慢性鼻炎

肥厚性慢性鼻炎(chronic hypertrophic rhinitis)特点为鼻粘膜增生、肥厚，故又名增生性鼻炎。病因与单纯性慢性鼻炎基本相同，多由屡发急性鼻炎，或慢性鼻窦炎脓液长期刺激所致。一般先经过单纯性慢性鼻炎阶段，由该病进一步发展而成。

病理特点为鼻粘膜下血管长期扩张，管壁成纤维细胞增生、粘膜肥厚、结缔组织增加、有时伴骨膜增殖和骨质增生。这些病变以下鼻甲最显著，常呈结节样或桑椹状。

主要症状为持续性鼻塞，多为两侧。鼻塞程度较单纯性慢性鼻炎重。常有少量粘液脓涕，因前鼻孔流出受阻，常向后流入咽部，致使病人感到咽部有异物不适感。其他症状有嗅觉减退，头昏头胀，记忆力减退，阻塞性鼻音等。

检查可见下鼻甲明显肥大，与中隔相触或靠近，使鼻腔通气道明显狭小。用棉签触下鼻甲，无弹性，有硬实感。对血管收缩剂（1%麻黄素液）反应较差或全无反应。

治疗方法：下鼻甲前端粘膜下注射硬化剂（如5%鱼肝油酸钠），电凝固术，冷冻疗法，CO_2激光凝固及手术。手术切除部分下甲，短期效果良好，但如切除过多，术后有继发萎缩性鼻炎的可能，故有人主张仅切除肥大的骨质而保留粘膜。

萎缩性鼻炎

萎缩性鼻炎(atrophic rhinitis)属一种鼻粘膜的变性损害，是以鼻腔粘膜、骨膜，甚至骨质萎缩病变为主的，病程缓慢的一种鼻病。

按病因，本病可分原发性与继发性两种。原发性病因尚不明确，主要有如下几种学说：营养因素：如战争年代，贫困地区发病率较高，有人认为与维生素A、B的缺乏有关，但本病亦见于营养良好者。内分泌因素：一些文献表明，患者以20—30岁的比例较大，尤以青春期女性易发本病，故提出本病可能由内分泌机能紊乱引起。细菌因素：患者分泌物中可以培养出大量细菌，如臭鼻杆菌、变形杆菌、类白喉杆菌等。变形杆菌可以分解蛋白质，产生吲哚(indole)。本病的臭味，可能与此有关，但也有学者认为细菌感染属继发性。

治疗肥大性鼻炎时，下鼻甲切除过多；鼻部或鼻窦肿瘤手术时广泛损及鼻甲与鼻粘膜；恶性肿瘤患者，行鼻腔放射治疗后，均可引起继发性萎缩性鼻炎。

主要症状为鼻内干燥、阻塞感，擤鼻或挖鼻时可有少许微带血丝的干燥涕痂落出，有时带臭味，嗅觉明显减退，头胀头昏，记忆力也受影响。鼻腔检查可见粘膜干燥，下甲萎缩变小，中甲也可有不同程度的萎缩，鼻腔相对变宽，鼻道充满灰绿色痂块及稠厚黄脓。严重病例，鼻根部较平，两鼻翼亦较扁，使鼻孔朝前，鼻内有一种特殊的恶臭，故本病又称为臭鼻症。

萎缩性鼻炎可与萎缩性咽炎、萎缩性喉炎、萎缩性气管与支气管炎同时或先后存在。

诊断一般不难，鼻的恶臭可使医师在尚未检查鼻腔前已可初步诊断本病。恶性肉芽肿的表现与本病有相似之处，宜注意鉴别。

治疗：目前尚缺乏理想有效的方法，以下措施可以改善症状。鼻腔冲洗：用灌肠容器，内贮温生理盐水悬高于病人头部处，通过橡皮管冲洗干痂，减轻患者不适。滴鼻药液：如复方薄荷油或液状石蜡等滴鼻，可润滑鼻粘膜。维生素服用：常用有维生素A、B等。手术疗法：如鼻腔粘膜下注射液态硅胶，或作硅胶片粘膜下填塞术，其目的是缩小过宽的鼻腔，减少空气流量，有利蓄贮鼻内水分。

为预防手术造成的继发性萎缩性鼻炎，凡鼻腔手术时，应遵循尊重粘膜的原则，避免对鼻粘膜任何不必要的损伤；进行下鼻甲手术时应防止切除过多。

干酪性鼻炎

干酪性鼻炎(rhinitis caseosa)是一种少见的鼻内充满干酪样物质的特殊性炎症，多为一侧病变。

病因尚不十分明确，一般认为鼻内干酪样物质是由于某种因素阻塞鼻道，脓性分泌物排泄受阻而积聚并继发感染，混杂不断脱落的粘膜上皮，经浓缩、干燥、变性等过程，最后逐渐形成的灰黄色干酪性物质。鼻内阻塞原因有异物，结石或异位牙等。显微镜下所见干酪样物质系脓细胞，异物巨细胞，脱落上皮，无定形碎屑与坏死组织等所组成。有时尚可看到少量胆固醇结晶。

主要症状为单侧持续性鼻塞，流黄色奇臭稠厚脓涕。有时涕中带血或落出干酪样物质，可伴嗅觉减退，头痛，牙痛等症状。鼻腔检查可见鼻内充满灰白色或灰黄色干酪样物质。上颌窦或筛窦的窦壁及其表面皮肤可被腐蚀形成小瘘管。干酪样物质的深部，可能含有异物或结石。

鼻粘膜常糜烂。部分病例同时有鼻息肉、鼻甲萎缩或上颌窦病变。X线摄片可见鼻腔阴影增加。若病变涉及上颌窦，显示窦内阴影模糊，窦腔或有扩大，但无骨壁破坏。

治疗：可用鼻镊及吸引器彻底清除鼻内干酪样物质。如有肉芽、息肉、结石等则需用刮匙清除，继用温生理盐水反覆冲洗，然后每日滴以抗菌药水（如0.5%链霉素）。若有皮肤小瘘管，可用刮匙刮去边缘，促进愈合，但因病变累及鼻窦，多同时需作根治术。

本病预后良好，干酪样物质清除后，很少再发。

鼻窦炎

鼻窦即鼻旁窦，曾称副鼻窦，为鼻腔周围面颅骨内的几对含气空腔。根据部位不同，可分为额窦、上颌窦、筛窦与蝶窦，各窦有自然开口与鼻腔相通。鼻窦与鼻腔粘膜相连续，鼻窦粘膜的非特异性炎症则统称鼻窦炎（nasal sinusitis）。

各窦中，以上颌窦的窦腔最大，而开口较高，引流较差，底壁又与牙齿关系密切，故发病率最高。筛窦发育较早，呈多房蜂窝状，引流欠畅，故小儿患筛窦炎者比例较大。各窦可单独感染，亦可同时或先后感染。若所有鼻窦均受累，则称全鼻窦炎。

鼻窦炎的常见病原体中，细菌有链球菌、葡萄球菌、肺炎双球菌和流感杆菌等；病毒包括鼻病毒、副流感病毒等。近年，真菌引起的鼻窦炎有增加趋势。此外，尚有变态反应引致的鼻窦炎。上述以化脓性致病菌引起的鼻窦炎最常见，也是耳鼻喉科的多发病。

根据病程，鼻窦炎有急慢性之分，慢性较急性多见。急性鼻窦炎多继发于急性鼻炎；游泳时跳水，潜水方法不当，擤涕时用力过猛，使不洁水或菌涕进入鼻窦；飞行或潜水时气压改变，以及外伤等亦可引起。屡发急性鼻窦炎未经治疗或治疗不当，易导致慢性鼻窦炎。慢性鼻炎、中隔偏曲、异物、鼻部新生物等妨碍鼻窦引流，上颌前磨牙、第一、二磨牙牙病向上蔓延，皆易产生慢性鼻窦炎。此外，各种因素造成的机体抵抗力降低，邻近器官存在感染，均可成为本病的发病诱因。

急性鼻窦炎的症状与急性鼻炎相似而较重，鼻塞显著，鼻涕量多，常伴发热。局部疼痛和头痛为一突出症状，各鼻窦炎所在部位有疼痛，如额窦炎疼痛主要位于额部，上颌窦炎主要位于面颊部，筛窦炎主要位于内眦与眼部。严重时，上述鼻窦表面皮肤可出现红肿。筛窦炎常见眼结合膜水肿，眼分泌物增多，流泪等眼部症状。慢性鼻窦炎最主要的症状为流脓鼻涕，呈黄色、灰黄色或灰绿色，涕量较多，多由前鼻孔流出，也可自后鼻孔流向咽部，患者感咽部不适有异物感，常有干咳、"痰多"。其次为鼻塞，系鼻甲肿胀肥大与鼻涕阻塞所致。嗅觉减退或消失，患筛窦炎时尤其明显。患者多诉头昏头胀，且有记忆力减退等。

急性鼻窦炎检查时，鼻窦所在部位有明显压痛，鼻腔内，尤以该鼻窦开口处有大量粘液脓性或脓性分泌物，X线摄片窦腔显示模糊。慢性鼻窦炎则可见中甲肥大或息肉样变，该鼻窦开口处（如中道或嗅裂）积脓，X线摄片显示鼻窦密度增加，但一般无骨质破坏。

急性鼻窦炎，根据症状与鼻腔检查，一般诊断无困难。慢性鼻窦炎结合病史，鼻腔检查，X线摄片亦不难诊断，上颌窦炎应用上颌窦穿刺可直接了解窦内脓液情况，有助于诊断。

治疗急性鼻窦炎宜积极应用抗菌药物，以缩短病程，预防眶内或颅内并发症，并防止转为慢性。早期除应用抗菌药物外可作局部热敷与理疗。鼻内滴以1%麻黄素液，可改善鼻腔、鼻窦引流。

慢性鼻窦炎治疗方法有：①鼻内滴药：如1%麻黄素液或内加5%磺胺嘧啶等抗炎药物。主要目的为收敛鼻腔与鼻窦粘膜，以利于窦内积脓的排出。②交替疗法（置换疗法）：原理为应用吸引器，吸出鼻窦内空气，造成负压，使鼻腔内药液进入窦内。本法适用于慢性筛窦炎或小儿鼻窦炎。③上颌窦穿刺冲洗：通过从鼻腔下鼻道穿入上颌窦内的空针，注入生理盐水，使窦内脓液随冲洗液排出体外，必要时可在冲洗结束后注入抗生素如氯霉素等溶液。④服用中药如清肝保脑丸（藿香猪胆汁丸）苍耳子合剂等。⑤手术：包括中甲部分切除、上颌窦根治术、额窦根治术、筛窦根治术、蝶窦根治术等。根治术适用于长期保守治疗而无效的慢性病例。牙源性上颌窦炎者应处理病齿。小儿鼻窦因尚未发育完全，宜严格掌握手术治疗的适应证。

儿童鼻窦炎

儿童鼻窦由于其解剖、生理、病理等方面具有特点，儿童鼻窦炎（sinusitis in children）的临床表现也与成人不完全相同。

上颌窦出生时虽已存在，但狭小呈裂隙状，故婴幼儿上颌窦炎甚少。筛窦气房在新生儿即已发育，随年龄增长气房增加也增大，加之，儿童筛窦与眼眶和颅内之间血管联系密切，因此，儿童筛窦炎发生率较高，也较易引起眼眶和颅内并发症。额窦发育较迟，出生时并不存在，直至3～5岁时才在眼眶内上角出现，因此婴幼儿几乎不会发生额窦炎。蝶窦在出生后虽已形成小腔，需至12～14岁时才发育如成人，因此蝶窦炎在儿童也很罕见。

儿童鼻窦炎多继急性上呼吸道感染和急性鼻炎后发生。急性增殖体炎也可通过鼻腔，波及鼻窦。儿童急性鼻窦炎的全身症状比成人显著，除发热、鼻塞、流涕外，常有烦躁不安、精神不振和胃纳不佳。筛窦炎可引起内眦红肿，球结膜水肿，上睑肿胀下垂等，急性上颌窦炎引起患侧颊部红肿亦比成人为多。慢性鼻窦炎，除鼻塞流涕和常张口呼吸外，可有咳嗽、恶心、呕吐、食欲减退。因长

期营养不良，可进一步影响生长发育。

儿童鼻窦窦腔狭小，粘膜感染较易侵入骨膜与骨髓，故引起骨髓炎者较成人多。

根据详细病史，鼻腔检查，并发症的表现及X线摄片综合分析以确定诊断。本病在年幼儿童的确诊较为困难，有时与鼻炎不易区分。一般说来，鼻窦炎的症状比鼻炎明显而重，对全身的影响也较大。

治疗：对急性鼻窦炎可给磺胺药或抗生素。局部滴以1%麻黄素液(幼儿用0.5%麻黄素液)。滴鼻前需先将鼻涕擤出或吸去。对慢性额窦炎，除了经常滴用0.5%～1%麻黄素液，以收敛鼻窦粘膜，改善引流外，可行置换疗法，促使脓液自鼻窦吸出，药液沿开口进入鼻窦。在年龄较大的患儿，同时上颌窦发育良好的，可行上颌窦穿刺冲洗术，并向窦内灌入抗生素。尽量采用各种保守疗法，一般不轻易作鼻甲或鼻窦手术。

上颌窦炎

上颌窦炎(maxillary sinusitis)是指上颌窦粘膜感染。上颌窦窦腔的容积居诸鼻窦之首，自然开口位置较高，引流不便，易罹感染；窦底与上颌前磨牙、第一及第二磨牙根部接近，牙病可上行感染窦内，为耳鼻咽喉科常见病之一。

急性上颌窦炎 多继急性鼻炎后发生，如有鼻中隔偏曲、鼻息肉等妨碍窦口引流的因素存在，较易产生。上颌第二双尖牙与第一、第二磨牙根部感染，向上蔓延，可引起牙源性上颌窦炎。病原体以肺炎双球菌、葡萄球菌、链球菌等化脓性细菌常见。主要症状有发热、头痛、鼻塞、流涕。涕液初为粘液性，继为粘液脓性，后转为脓性。偶见涕中带血。检查可见鼻腔粘膜充血呈鲜红色，中鼻甲及下鼻甲明显肿胀，中鼻道充满分泌物，面颊部有明显压痛。牙源性者，可见该牙根周粘膜红肿、糜烂。X线摄片显示上颌窦透光度减低，呈云白状混浊。诊断根据伤风史或牙病史，明显的鼻部症状体征，颊部压痛，中鼻道积脓和X线检查。

治疗包括全身抗生素应用，鼻内滴以收敛粘膜的1%麻黄素液，局部理疗以缓解疼痛，减轻炎症。妥善治疗上呼吸道感染与病牙，可预防急性上颌窦炎的发生。

慢性上颌窦炎 较急性上颌窦炎多见，常由急性鼻窦炎未得妥善治疗引起。鼻中隔偏曲、鼻息肉、下甲肥大、异物留存、肿瘤生长等阻塞窦口，妨碍引流，均可成为本病的诱因。主要症状有间歇性鼻塞，经常流涕，鼻涕呈粘液脓性或脓性。如系牙源性所致，多有恶臭。嗅觉减退，头胀头昏，记忆力减退，思想不能集中等。鼻腔检查见中鼻甲肥大、息肉样变或伴息肉，因分泌物刺激，下鼻甲亦常肿胀，中鼻道有较多分泌物。X线检查显示透光度减低，呈云白状混浊，粘膜增厚，息肉样变，若有积脓，或可见液平。窦腔边缘多呈骨质硬化增白，但无骨破坏。作上颌窦诊断性穿刺，可冲洗出分泌物，分泌物量多少不定，性质可为粘液性、粘液脓性或脓性。牙源性上颌窦炎行冲洗可得米汤样带臭味的分泌物，口腔检查可发现有关病牙。

治疗包括鼻内滴以收敛粘液的药液(如1%麻黄素)，上颌窦穿刺冲洗(每周1～2次)，冲洗后可注入抗菌消炎药液如氯霉素250mg。儿童不适宜作上颌窦穿刺者，可行负压置换疗法。根据具体情况可行某些改善引流通气的手术如中鼻甲部分切除、鼻息肉摘除、上颌窦造口术等。长期保守疗法无效的病例，可作上颌窦根治术。中药常用的有辛夷、苍耳子、细辛、白芷等。牙源性者，尚需处理病牙。

额窦炎

额窦炎(frontal sinusitis)是指额窦粘膜细菌感染性的炎症。分急慢性两种，临床上以急性多见，可单独发生，但常与筛窦、上颌窦炎并存。

急性额窦炎 常并发于上呼吸道感染或急性鼻炎。窦口多有妨碍引流的因素存在，如鼻中隔高位偏曲、鼻息肉、中鼻甲肥大与息肉样变、异物留存等。跳水、擤鼻方法不当，飞行、潜水时气压骤变也可引起本病。

本病产生的头痛特点明显：晨起开始，近午最重，下午缓解，有发热、鼻塞、流粘脓涕、嗅觉减退、眼胀眼痛和泪溢等症状。额窦前壁及下壁常有明显压痛，重者上睑红肿下垂，结膜充血。鼻腔检查可见鼻腔急性充血，中鼻甲红肿，前端尤为显著；中鼻道有分泌物。

若伴额骨骨髓炎或有颅内并发症形成，将出现高热持续不退，头痛剧烈，且有恶心呕吐等症状。X线摄片显示窦腔透亮度减低。根据病史，头痛特点，鼻腔检查及鼻窦区压痛与X线摄片所见，诊断多无困难。治疗包括：抗生素应用，鼻内滴以1%麻黄素液，理疗可缓解头痛与促进炎症消退。经药物治疗效果不显著，窦内积脓形成，引流不畅，可经鼻外途径，或在鼻内窥镜下行额窦开放术。

慢性额窦炎 多为急性额窦炎未得妥善处理所致。窦口可能有鼻中隔高位偏曲、鼻中甲肥大与息肉等。常与慢性筛窦炎、慢性上颌窦炎并存，也可单独发生。

主要症状有鼻塞、流脓涕、前额部胀感或隐痛。可并发慢性骨髓炎，甚至形成瘘管。鼻腔检查可见中鼻甲肥大或呈息肉样，或伴小息肉，中鼻道有脓液，若有瘘管形成，多位于前壁。瘘管边缘或有肉芽、腐骨。X线摄片显示窦腔透亮度减低，有时可见液平或瘘管通道。治疗包括鼻内经常滴以收敛粘膜药液(如1%麻黄素)、负压置换疗法、理疗等。为改善窦口引流，可酌情选用中鼻甲切除术、鼻息肉摘除术以及鼻中隔矫正术等。长期保守治疗无效，可经鼻外途径或在鼻内窥镜下行额窦根治术。有瘘管形成者，手术应早日施行。额窦根治术的原则为清除炎变粘膜，建立引流，即扩大或重建鼻额管，使达到额

窦引流通畅，防止炎症复发。由于鼻额管容易发生瘢痕狭窄或闭锁，通常均以彻底清除窦内全部粘膜，开放部分前壁使之愈合为手术主要措施。术毕，常置放硅胶管，若新建引流管口宽敞(如直径达1cm)，也可不放管。

筛窦炎

筛窦气房粘膜发炎称筛窦炎(ethmoidal sinusitis)。由于出生时筛窦即已存在，儿童鼻窦炎中，筛窦炎较常见，多发生于急性鼻炎之后，变态反应也为致病因素之一。

急性筛窦炎 急性筛窦炎的症状有鼻塞、流脓涕(偶带血性)，嗅觉减退，鼻根及眶内侧胀痛及头痛，眼结膜或有充血且眼分泌物可增加，鼻腔检查可见鼻粘膜急性充血，中鼻甲红肿，嗅裂有多量脓性分泌物。内眦有压痛。X线检查可显示筛房模糊。根据病史及检查，可确定诊断。治疗包括应用抗生素，鼻内滴以收敛粘膜药液(如1%麻黄素)，理疗。若有眼分泌物增多，应滴以消炎药水。

慢性筛窦炎 本病可单独发生，但常与额窦炎、上颌窦炎并存。主要症状有鼻塞、经常流脓涕、嗅觉减退，有时伴有头昏头胀，记忆力减退等。鼻腔检查可见中鼻甲肥大或息肉样变。多发性小息肉常见，中鼻道或嗅裂有脓液，X线摄片可显示筛房透亮度减低。治疗包括鼻内滴以1%麻黄素液，以收敛鼻腔粘膜，负压置换疗法可经常应用。若有鼻息肉宜予摘除，以改善引流。保守治疗无效，可经鼻外途径或在鼻内镜下作筛窦根治术。

婴幼儿上颌骨骨髓炎

上颌骨骨髓炎(osteomyelitis in maxillary bone)系指上颌骨骨髓腔内的炎症。本病在婴幼儿中比成人常见，主要原因是由于婴幼儿上颌骨骨髓较多，髓质疏松，易受感染之故，常继发于急性上呼吸道感染之后。牙槽外伤后感染扩展也可进一步形成本病。致病菌大部分为金黄色葡萄球菌。

病初起，常有畏寒、高热，继而面颊部红肿。常伴鼻塞、流脓涕，分泌物有时带血性。眼睑可肿胀，重者并发眶内感染，甚至并发败血症，可致死亡。急性期根据病史及临床表现确诊。本病多发生于年幼婴儿，炎症主要围绕上颌骨四周的软组织，有时出现瘘管，后期X线可显示死骨等，不难与面部蜂窝织炎、泪囊炎与丹毒鉴别。

治疗，宜积极应用抗生素，如青霉素、红霉素、林可霉素或头孢菌素类等，以静脉滴注效果为佳，如脓肿形成，则需行切开排脓，去除死骨。鼻内滴用1%麻黄素液。急性上颌骨骨髓炎未妥善处理，可转为慢性，形成慢性骨髓炎，常因脓液穿破形成瘘管，瘘管多位于眶下缘下部面颊部。全身应用抗生素虽可使脓液减少或暂时消失，但不久又复发，多有死骨或坏死组织，必须行手术去除。为避免日后面部后遗瘢痕，一般选择口腔径路清除死骨和坏死组织。手术前后需全身用抗生素，鼻内滴以1%麻黄素液。

咽炎

咽炎(pharyngitis)系咽部粘膜的非特异性炎症。有急慢性两类。

急性咽炎 又称急性单纯性咽炎。是由溶血性链球菌、肺炎球菌或病毒引起的咽部急性炎症。经飞沫传染。可单独发病或继发于急性鼻炎后。其主要病理变化为粘膜红肿，炎性细胞浸润及腺体分泌增多。起病初期，常先有咽干、咽梗等不适感，继有咽痛并逐渐加重，以至吞咽不便。重者可有发热、头痛、肩背酸痛等全身症状。检查见咽部粘膜急性弥漫性充血，咽后壁淋巴滤泡也常有红肿。或伴颌下淋巴结肿痛。

诊断急性咽炎时，应根据有无麻疹斑、杨梅舌及全身皮疹等征，与麻疹、猩红热等病症的咽部表现鉴别。

患急性咽炎后，需注意休息，多饮水。全身症状较明显者，适当选用消炎药物。局部用淡盐水等液体含漱。含片，熏气等也能缓解症状。并应避免烟酒及辛辣刺激性食物。

慢性咽炎 是一种咽部常见病。有慢性单纯性咽炎、慢性肥厚性咽炎、萎缩性咽炎三类。

慢性咽炎的病理变化，因其类型而异。慢性单纯性咽炎以粘膜慢性充血为主。慢性肥厚性咽炎则以淋巴组织增生和粘膜肥厚为其特征。萎缩性咽炎时，咽部粘膜变薄，腺体退化萎缩，血管闭塞，终致粘膜干燥、萎缩。

咽部慢性炎症的发生可能与下列因素有关：咽部急性炎症反复发作；受邻近器官炎症影响，鼻炎、鼻窦炎时，分泌物自后鼻孔流下，刺激咽部粘膜；烟酒过度；经常接触粉尘或化学气体，萎缩性咽炎常继发于萎缩性鼻炎；萎缩性咽炎还常与放射治疗有关。此外，咽部慢性炎症与全身健康状况也有一定关系。

慢性咽炎的症状较为多样，或为咽痒发胀，或似有异物梗阻，或感痰液粘附，不易咳清，萎缩性咽炎患者，常以咽部干燥为其主要症状。上述各种症状时轻时重，讲话过多或全身疲劳后，症状加重，但无吞咽困难。咽部检查时，单纯性者，咽部粘膜慢性弥漫性充血，呈暗红色，咽后壁淋巴滤泡增生多不显著；肥厚性者，除慢性充血外，咽侧束及咽后壁淋巴滤泡增生、肿胀，有时增生之淋巴滤泡相互融合呈片状；萎缩性咽炎时，局部粘膜萎缩变薄，干燥发亮，有时还附有薄痂。病变以咽后壁为著。为了解邻近器官有无病变，应常规作鼻部检查。

诊断慢性咽炎一般并不困难，但仍应详细询问病史，认真检查，除口咽部外，应常规作间接喉镜检查，以了解喉咽及喉部有无病变，有时还需作食管钡剂X线检查或纤维喉镜检查，除外喉咽、喉、食管等处的良、恶性肿瘤。

治疗慢性咽炎，宜从解除病因及减轻局部症状两方面着手。前者如积极治疗鼻炎，忌烟酒辛辣等刺激性食物。在含粉尘或化学气体环境中工作者，应采取防护措施。减轻咽部症状的方法较多，如含片、含漱液、药液涂布或粉剂吹喷等。咽后壁淋巴滤泡增生显著者，可试用激光治疗。咽部粘膜有萎缩性变化时，局部涂以1%碘甘油或以枇杷叶煎液后熏气，有湿润咽部，缓解症状之功效。按辨证论治法使用中药，能改善全身健康状况和减轻局部症状。此外，还应重视鼻炎、鼻窦炎等邻近器官病变的治疗。

樊尚咽峡炎

樊尚咽峡炎（Vincent angina）曾称溃疡膜性咽峡炎（ulceromembranous angina）、奋森咽峡炎（Vincent's angina），又称溃疡性扁桃体炎（ulcerative tonsillitis）、Plaut咽峡炎和战壕口炎（trench mouth），为奋森螺旋体合并梭形杆菌感染的一种咽部急性、溃疡性炎症。详见感染性疾病部分的"樊尚咽峡炎"条。

扁桃体炎

扁桃体炎（tonsillitis）是指腭扁桃体的炎症。为咽部常见病。根据其病理性质，一般分急性、慢性两类。

急性扁桃体炎 为腭扁桃体的急性非特异性炎症，以溶血性链球菌为其主要致病菌。葡萄球菌、肺炎双球菌或腺病毒也能致病。经呼吸道传染。受凉、过劳及全身抵抗力降低时，易诱发本病

急性扁桃体炎的主要病理变化是扁桃体充血、肿胀，并有炎性细胞浸润。有时，隐窝内有由纤维蛋白、白细胞、脱落的上皮细胞及细菌等混合而成的渗出物，排出至隐窝口，成为扁桃体表面的点状渗出。渗出较多时，可互相融合呈片状。

急性扁桃体炎发病较急，骤起发热，有时可达39℃以上。双侧咽痛，吞咽时加剧。检查时见咽部弥漫性急性充血，尤以扁桃体为著，表面常有黄白色点状或片状渗出。颌下淋巴结常肿大。一般，症状持续5～7d后，逐渐消退。

急性扁桃体炎时，若感染较重或隐窝口引流不畅，炎症可侵及扁桃体周围间隙，并发扁桃体周围炎或脓肿。

诊断急性扁桃体炎时，应与咽白喉、溃疡膜性咽峡炎等鉴别：①咽白喉起病较缓，体温常在38℃左右，有精神萎靡、面色苍白、软弱乏力等全身中毒症状。咽部伪膜呈灰白色，其范围可超出扁桃体之外延至软腭、咽后壁等处。伪膜不易拭去，强行拭去后有少量出血。取分泌物作涂片或培养，可找到白喉杆菌。②樊尚咽峡炎是一种由梭形杆菌和螺旋体引起的咽部炎症。病变常限于一侧扁桃体，有时牙龈处也有病灶。患处组织糜烂，溃疡形成，表面覆有灰白色伪膜，全身症状较轻，涂片检查能找到致病菌。③白血病或粒性白细胞缺乏症时，扁桃体处可出现溃疡性病损，表面覆灰白色或暗红色伪膜。患者除有咽部病变外，常有高热、衰弱等全身症状，经抗炎治疗，不能收效或病情反见加剧。对可疑者，应进行血液检查，以便及时确定诊断。

急性扁桃体炎的治疗，包括全身和局部两方面：

（1）全身治疗：及时使用抗菌药物，促使炎症消退，青霉素常为首选的抗生素。高热，四肢酸痛者可用安乃近、去痛等退热止痛剂，以缓解症状。此外，还要注意休息、多饮水，进易消化的半流质或软食，并保持大便通畅。

（2）局部治疗：注意口腔卫生，常以1∶5 000呋喃西林溶液或复方硼砂液漱口。温盐水含漱，也有类似效果。使用杜灭芬，溶菌酶或四季青含片，也可减轻症状。

慢性扁桃体炎 为腭扁桃体的慢性感染。其发病机制迄今尚无定论，多数认为与急性扁桃体炎反覆发作；隐窝引流不畅，窝内细菌滋生、繁殖；或全身抵抗力降低等因素有关。

慢性扁桃体炎的病理变化，早期主要是扁桃体组织内淋巴组织增生，并伴巨噬细胞、网状细胞或纤维细胞的浸润，因此，扁桃体较肥大。扁桃体隐窝内側积有由脱落的上皮与炎性渗出、白细胞、细菌等混合而成的干酪样物。病变后期，因扁桃体间质内纤维结缔组织增生，收缩，使扁桃体体积缩小。

慢性扁桃体炎时，咽部症状常不明显，直至急性发作时才引起注意。部分患者在急性发作间歇期间，可能有咽部发胀，不适等。

确定慢性扁桃体炎诊断的主要依据是：

（1）急性扁桃体炎反覆发作。

（2）扁桃体表面有条状疤痕，使隐窝口界限欠清。有时隐窝口有干酪样点状脓栓，挤压后有干酪样物排出。

（3）颌下区扪及质软，活动的淋巴结，常无压痛。

（4）扁桃体大小不是扁桃体有无炎症的唯一诊断依据。儿童时期，扁桃体多呈生理性肥大，表面无明显疤痕，隐窝口界限清楚，不要误认为是扁桃体炎。反之，体积小的扁桃体有可能是慢性炎症，纤维组织增生的结果。

（5）应注意与慢性咽炎鉴别。后者主要表现为咽干、咽梗、异物感等，症状持续，多无发热及咽痛反覆发作史。

扁桃体是一免疫器官，其免疫功能在儿童时期尤为重要，因此，对于轻度慢性扁桃体炎的患者，宜采用非手术疗法。包括提高机体免疫能力，减少急性发作。注意口腔清洁，使用口含片或1∶5 000呋喃西林等含漱液。也可以液氮行冷冻疗法，破坏扁桃体隐窝等组织，减少急性发作。

急性扁桃体炎或慢性扁桃体炎急性发作后，有时可并发风湿热，心肌炎，肾炎，关节炎等症。其发病机制目前尚无统一看法，可能与细菌的代谢产物引起的变态反应有关。并发症多发生于急性扁桃体炎2～3周后。

若扁桃体炎反覆发作，影响健康，或并发风湿病，肾炎等症时，可考虑手术切除。

扁桃体手术的主要适应证：①扁桃体炎反覆发作，或曾并发扁桃体周围脓肿时。②因扁桃体炎症引起肾炎等病变，扁桃体已成为病灶时。惟手术应在继发病之病情稳定后进行。③扁桃体肥大显著，妨碍吞咽、呼吸时。④扁桃体单侧性肥大，疑有肿瘤可能时，可摘除扁桃体后送病理检验。⑤其他，如白喉带菌者、扁桃体囊肿、角化症等，也可酌情行扁桃体摘除术。

增殖体炎

咽扁桃体感染时称为增殖体炎（adenoiditis），增殖体又名咽扁桃体或腺样体，位于鼻咽顶后壁。儿童时期常呈生理性肥大，10岁后逐渐萎缩。增殖体炎是儿童时期的一种常见病。

急性增殖体炎常与急性上呼吸道炎，急性扁桃体炎等同时发生。患儿有鼻塞、流涕、张口呼吸、吸奶困难等症状，由于小儿的鼻咽部检查较困难，常被忽视，而诊断为普通的上呼吸道感染。

增殖体因反覆炎症，增生肥大而产生鼻、耳症状时，可诊断为增殖体肥大。其主要临床表现为：①鼻炎或鼻窦炎久治不愈，鼻塞、流涕等症状显著，张口呼吸，入睡后鼾声较响。②因增殖体肥大，妨碍咽鼓管的正常生理功能，致鼓膜内陷或中耳积液。患耳听力减退，但因无耳痛症状，早期易被忽略。③病情较重，长期张口呼吸时，可出现增殖体面容，表现为上颌变长，硬腭高拱，牙齿不齐，上唇较厚，表情迟钝等。有时还可影响全身发育。

增殖体肥大的确诊，除根据上述症状外，还应作鼻腔及鼓膜检查。年龄较大的儿童，鼻咽镜检查时可见鼻咽顶后壁增生之淋巴组织，幼儿可用手指触诊法检查鼻咽部。X线鼻咽侧位片对了解增殖体肥大的程度，有一定价值。

由增殖体肥大而致的各种症状较轻时，可先行药物治疗。如以1%麻黄素液滴鼻，行负压置换疗法等，以改善鼻部通气。因咽鼓管阻塞致听力减退时，可作咽鼓管吹张，以提高听力，引流中耳积液以防止鼓膜粘连。

症状显著，或药物治疗效果不理想时，可考虑行增殖体切除术。手术时以增殖体刮除器（刀），刮除位于鼻咽顶后壁的肥大增殖体。术后，对于因增殖体肥大而引起的鼻部和耳部病症，需继续给予相应的治疗。

咽后脓肿

咽后间隙或椎前间隙感染并有积脓时称咽后脓肿（retropharyngeal abscess）。有急性和慢性两型。

急性咽后脓肿 是咽后间隙化脓性炎症。婴幼儿时，左右两侧咽后间隙内各含有3～8个淋巴结，接受鼻、咽、中耳等处的淋巴引流。鼻腔和增殖体等处急性炎症，可引起咽后间隙内淋巴结及其周围组织的化脓性炎症，如不及时治疗，最终可形成咽后脓肿。因此，本病多见于3岁以下的小儿。致病菌以链球菌、葡萄球菌最常见。

异物刺伤咽后壁后继发感染，或食管异物并发食管穿孔，感染自上纵隔侵及咽后间隙也可致积脓形成，常是成年人咽后脓肿之病因。

起病初期，多有发热，鼻塞，流涕和咽痛等上呼吸道感染症状。数日后，症状逐渐加重，小儿出现哭声含糊不清，如口中含物状，入睡时有鼾声，不愿进食，或有进流质时向鼻腔返流现象。如脓肿较大，可出现吸气性呼吸困难。

根据上述症状，疑有咽后脓肿可能时，应作口咽部检查，但动作宜轻柔，以免脓肿突然破裂，脓液大量涌出，引起窒息。检查时可见患侧咽后壁膨隆，局部粘膜稍红。如脓肿位于喉咽部需作直接或间接喉镜检查。颈淋巴结常肿大，并有压痛。颈侧位X线摄片示颈椎前软组织阴影增宽，有时可见空气或液平，可协助诊断。

确诊后，应及时切开排脓。手术一般在直接喉镜下进行。先以长针头穿刺抽脓，以降低脓腔内之压力，然后，以尖刀作一纵形切口，并以血管钳将其扩大，使脓液充分引流。术中，应用吸引器及时吸除脓液，以保持呼吸道通畅。术后可酌情循原切口再次扩创引流，直至脓液排尽，脓腔较大，经口腔引流收效不佳时，应考虑经颈侧切开途径，引流脓液。切开引流术后，继续应用抗生素，并需注意呼吸。喉阻塞症状明显者，应作气管切开术。

慢性咽后脓肿 是颈椎结核溃破后侵入椎前间隙，形成的脓肿。较急性型少见。

起病常缓慢隐匿，病程也长。数周或数月后逐渐形成脓肿。症状与急性型者相似，但程度较轻。局部检查见咽后壁正中处肿胀隆起，充血常不明显。颈部可扪及肿大之淋巴结。颈侧位X线摄片除椎前软组织阴影增宽外，并有颈椎骨质吸收、破坏，或椎间隙间距变窄等征。

治疗结核性咽后脓肿，常采用经口咽穿刺抽脓，酌情在脓腔内注入链霉素等药物。并辅以全身抗结核的治疗。不宜在咽部切开引流。此外，还应适当限制颈部活动，以免并发颈椎脱位或病理性骨折。必要时，宜酌情请骨科会诊，共同进行治疗。

咽旁脓肿

咽旁脓肿（parapharyngeal abscess）为咽旁间隙的急性化脓性炎症。咽旁间隙位于咽后间隙两侧。致病菌多为链球菌，葡萄球菌或肺炎球菌等。常由邻近部位化脓性炎症，如扁桃体周围脓肿、咽后脓肿等扩散而致病。异物刺伤，手术损伤等因素，也可使咽旁间隙感染化脓形成脓肿。

起病较急，全身症状明显。先畏寒，继之高热，咽痛，

颈侧疼痛，颈部活动时疼痛加剧，翼内肌受累时，有张口困难。患侧颈部弥漫性肿胀，压痛明显。因脓肿位置较深，颈部扪诊波动感不明显。患侧扁桃体与咽侧壁同时移向中线，但表面可无明显急性炎症征象。

诊断咽旁脓肿时，应注意与扁桃体周围脓肿等症鉴别。

咽旁间隙感染时，早期主要为蜂窝织炎，应及时给予足量抗生素，以控制感染。疑有脓肿形成时，可于肿胀明显处行诊断性穿刺。如脓肿突向咽侧壁，可通过口咽于肿胀明显处，作一垂直切口，并用血管钳扩大创口，引流脓液。颈侧肿胀明显时，可采用颈侧切开排脓术。一般在胸锁乳突肌前缘作切口，向深处分离直至脓腔，并放置引流条。

扁桃体周脓肿

发生在腭扁桃体被膜与咽上缩肌之间潜在性间隙（扁桃体周围隙）内的化脓性炎症称为扁桃体周炎(peritonsillitis)，积脓形成后称为扁桃体周脓肿(peritonsillar abscess)。致病菌以乙型溶血性链球菌、金黄色葡萄球菌为常见。

扁桃体内有8—20个迂曲、细长之隐窝，其深浅不一，以扁桃体上窝最深，其底部接近扁桃体被膜。扁桃体急性炎症，或隐窝口引流不畅时，感染可穿透被膜，侵及扁桃体周围隙而致病。

急性扁桃体炎后3—4d，咽痛渐偏向一侧，并逐渐加重，伴吞咽困难，张口受限，语言含糊等症时，应考虑扁桃体周围炎症可能。全身多有畏寒、发热、头痛、全身不适等症状。

检查时患者有痛苦表情，头常偏向患侧，颌下淋巴结肿大、压痛。咽部表现因脓肿所在部位不同而异。脓肿居间隙前上者，患侧舌腭弓、软腭充血肿胀，尤以扁桃体上方为著。悬雍垂红肿并偏向对侧，扁桃体常被推向后下方而不易窥见（称前上型）。脓肿居间隙后上者，患侧腭咽弓红肿、隆起，扁桃体被推向前下方（称后上型）。

诊断扁桃体周脓肿时，应注意与咽旁间隙感染鉴别，后者可能使患者咽侧壁及扁桃体轻度移向中线，但扁桃体常无明显红肿，而颈部肿胀及压痛较显著。

确诊后，应及时使用抗生素，如青霉素，头孢菌素等，必要时可静脉给药。对于病程已持续4—5d，消炎治疗后症状未见好转，局部红肿明显者，可于膨隆处行诊断性穿刺，以便明确有无积脓。经穿刺证实有脓肿形成时，应切开排脓。具体方法如下：①手术一般在1%丁卡因表面麻醉下进行。②切开部位：前上型者可于软腭肿胀最明显处，或在悬雍垂根部的水平线与沿腭舌弓前缘作一直线之交点处，作一与腭舌弓平行的小切口。后上型者则于腭咽弓膨隆处作直切口。切开粘膜及粘膜下组织后，经切口插入血管钳，直至进入脓腔，扩大切口后引流脓液。③术后1—2d，可酌情再次引流脓液，直至脓液排尽。切开排脓后，应继续使用抗生素。为防止再发，扁桃体周脓肿治愈后，宜行扁桃体摘除术。手术可于急性炎症控愈3—4周后进行。此时，扁桃体与周围组织粘连尚松，手术时较易剥离。也有主张急性期施术者。即在确诊扁桃体周围有积脓后施术，认为有引流彻底，剥离方便，缩短疗程等优点，但有张口困难，操作不便，麻醉效果欠佳等不足。此外，还可能有炎症扩散的危险。

急性会厌炎

急性会厌炎(acute epiglottitis)是一种以声门上区会厌为主的急性喉炎，又称声门上喉炎。成人及儿童均可发生。以早春、秋末发病者为多。感染此病最常见的致病菌有乙型流行性感冒杆菌、金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、肺炎双球菌、奈瑟卡他球菌、类白喉杆菌等，也可与病毒混合感染。全身性变态反应亦可引起会厌、杓会厌襞的高度水肿，继发感染而发病。异物创伤、刺激性有害气体、放射性损伤等都可引起会厌粘膜的炎性病变。

按病理变化可分三型：①急性卡他型：喉粘膜呈弥漫性充血、水肿，有单核及多形核细胞浸润，因会厌舌面粘膜下较松弛，故此处肿胀尤甚，可增厚至正常5—6倍。②急性水肿型：会厌肿大如球状，间质组织水肿明显，炎性细胞浸润增加，有时局部可形成脓肿。③急性溃疡型：病变常侵及粘膜下层及腺体组织，局部粘膜发生化脓溃疡，血管壁糜烂而出血。

全身症状有畏寒、乏力、发冷、发热，体温在38—39℃之间，有时可高达40℃以上。儿童及年老病人的症状更为严重，病情进展迅速，精神委靡，体力衰弱，四肢发冷，面色苍白，脉搏细速，血压下降，甚至昏厥而休克。

局部症状除婴儿不能诉喉痛外，多数病人有剧烈咽喉痛，吞咽时加剧，以致影响吞咽，甚至唾液也难咽下。语声亦因会厌肿胀而含糊不清。当会厌高度肿胀、声门变小，粘痰阻塞时，出现吸气性呼吸困难，严重者可发生窒息。病人虽有呼吸困难，惟很少有声音嘶哑。

用压舌板检查时，应避免刺激引起恶心，加重呼吸困难，发生窒息的危险。咽部粘膜无明显病变。间接喉镜检查，会厌红肿增厚，尤以舌面为甚，严重时会厌呈球形。若脓肿形成，在会厌舌面可见黄白色脓点。声带及声门下部因会厌不能上举，难以窥及。杓会厌襞，杓状软骨等处粘膜亦可有充血肿胀。儿童难以配合作间接喉镜检查，有时可用直接喉镜将舌根抬起就能窥及会厌，检查时须保持呼吸道通畅，以防窒息。

对骤起发热，急性喉痛，流涎，吞咽疼痛，进食时更加显著的病人，口咽部检查无特殊病变发现，或口咽部虽有炎症但不足以解释其严重症状者，应考虑急性会厌炎，必须作间接喉镜检查，以防漏诊。本病应与急性喉气管炎、喉水肿、喉异物相鉴别。

治疗要点：①控制感染如头孢菌素和地塞米松等的联合应用，可起抗炎、消肿的作用。②如会厌舌面有脓肿形成，或脓肿虽已破溃但引流不畅时，可在喉镜下用声带息肉钳将脓肿咬破，排出脓液，并用吸引器吸除，切口不宜过大，以免损伤血管，引起出血。③应严密观察呼吸，若有明显喉阻塞症状，应及时作气管切开术。

急性喉炎

急性喉炎（acute laryngitis）是喉粘膜的急性炎症，为常见呼吸道急性感染性疾病之一。常继发于急性鼻炎及急性咽炎。多见于冬、春两季。发生于儿童则病情多较严重。

发病原因有：①一般多发生在伤风感冒后，为病毒入侵继发细菌感染。常见细菌有金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、肺炎双球菌、流感杆菌、卡他球菌等。②过多吸入粉尘、有害气体如氯、氨、烟尘等，也可引起喉部粘膜的急性炎症。③使用嗓音较多的教师、演员和售票员等，如发声不当或使用声带过度，声带急性炎症的发病率较高。④烟酒过多、受凉、疲劳致机体抵抗力降低时，易诱发本病。⑤外伤、异物损伤喉部粘膜，也可继发急性喉炎。

病理示初期为粘膜血管充血，有多形核白细胞浸润，组织内渗出液积聚形成水肿。之后炎症发展，渗出液为脓性分泌物。上皮有损坏和脱落，也可形成溃疡。炎症消退后上述病理变化可恢复正常。若未及时治疗，则有圆形细胞浸润，逐渐纤维变性，转为慢性病变，并且其范围不仅限于粘膜层，也能侵及喉内肌层。

患者多继发于上呼吸道感染，有发热、畏寒及全身不适等。声嘶是主要症状，轻者发声时音质失去圆润、清亮，音调变低、变粗，重者发音嘶哑，严重者可完全失音。患者感喉部不适、干燥、异物感，喉部及气管前有疼痛，发声时喉痛加重，但不妨碍吞咽。因喉粘膜发炎时分泌物增多，常有咳嗽，并有稠厚的粘液脓性分泌物，粘附于声带表面而加重声嘶。

间接喉镜检查可见喉部粘膜弥漫性充血、肿胀，声带呈红色。有时可见声带粘膜下出血，声带边缘因肿胀而变厚，发声时不能闭紧。喉室带、杓会厌襞亦显著充血肿胀。

根据患者症状结合喉镜所见，常可确诊，但须与特异性感染如结核、梅毒或麻疹、流感等急性传染病的前驱症状作鉴别。

治疗要点：注意休息和禁声是有效的治疗措施。如有发热选用合适的抗生素，病情较重时加肾上腺皮质激素以控制感染，预防喉阻塞。蒸气吸入疗法，药物雾化喷喉可达到消炎祛痰和减轻症状的目的。

小儿急性喉炎常见于6个月—3岁的婴幼儿。由于小儿喉部的解剖学特点，喉腔狭小，喉软骨柔软，会厌软骨舌面、杓状软骨、杓会厌襞、喉室带和声门下区粘膜下组织松弛，粘膜淋巴管丰富，发炎后易肿胀发生喉阻塞。并且小儿咳嗽功能不强，不易排出喉部及下呼吸道分泌物，更易使呼吸困难加重。因此，小儿急性喉炎的病情常较成人严重，若不及时诊治，可危及生命。发病多继发于上呼吸道感染之后，亦可为流感、麻疹、水痘、百日咳、猩红热等急性传染病的前驱症状。其临床表现除发热、畏寒、声嘶外，当炎症侵及声门下区，则有阵发性犬吠样咳嗽，夜间症状加重，病情严重者可出现吸气性喉鸣，吸气性呼吸困难，胸骨上窝、锁骨上窝、肋间及上腹部软组织吸气时内陷等喉阻塞症状。严重时患儿口唇紫绀，面色苍白，脉速弱，委靡、惊厥或昏迷。治疗重点是解除喉阻塞，应及早使用足量肾上腺皮质激素和抗生素，以促使喉部组织迅速消肿，减轻喉阻塞症状。重度喉阻塞或经药物治疗后喉阻塞症状未缓解者，应及时行气管切开术。分泌物粘稠而不易咳出时，可用蒸气吸入或超声雾化吸入。

慢性喉炎

慢性喉炎（chronic laryngitis）是指喉部粘膜的慢性炎症。主要表现为声音嘶哑，喉部分泌物增加。一般可分为慢性单纯性喉炎（chronic simple laryngitis）、慢性肥厚性喉炎（hypertrophic laryngitis）、萎缩性喉炎（atrophic laryngitis）或干燥性喉炎（dry laryngitis）。

慢性喉炎的发病原因有：①急性喉炎反覆发作或迁延不愈的结果。②用声过度，发声不当。③吸烟以及吸入有害气体如工业气体、化学粉尘。④鼻腔、鼻窦、咽部的感染是喉部慢性刺激的来源。⑤下呼吸道感染的脓性分泌物与喉部长期接触，亦易发生慢性喉炎。其病理变化为喉粘膜慢性充血和血管扩张，淋巴细胞浸润，间质性水肿及炎性渗出等。粘膜上皮常有部分脱落，粘液腺分泌旺盛，日久病变部位有成纤维细胞活动，致有纤维组织增生和粘膜肥厚，粘液分泌也变稠厚，形成肥厚性喉炎。干燥性喉炎的病理变化为喉粘膜小血管壁纤维性变和内膜增生，致血管减少，腺体结构消失及纤毛上皮化生为鳞状上皮而变薄、发干和萎缩。萎缩性喉炎的病理变化与干燥性喉炎类似，为喉粘膜纤维变性，血循环不良以致腺体萎缩，分泌减少，纤毛柱状上皮渐变为复层鳞状上皮，病变可向深层发展，引起喉内肌萎缩，由于纤毛上皮的改变而失去纤毛运动，残留腺体的少量分泌物不能排除而积聚在喉粘膜上，随呼吸蒸发形成痂皮。除去痂皮可见深红色粘膜干燥发亮，可有浅表的糜烂或溃疡。

慢性喉炎的主要症状有声音嘶哑，声音变为低沉、粗糙。禁声后声嘶减轻，多讲话又使症状加重，呈间歇性，日久演变为持续性。喉部分泌物增加，常觉有痰液粘附，每当说话，往往须咳嗽以清除粘稠痰液。故晨起症状较重，以后随活动增加，咳清喉部分泌物而逐渐好转，但次晨又变差。喉部干燥感，说话时感喉痛。萎缩性喉炎的

患者除喉部不适外，可有灼痛、声嘶与痉挛性咳嗽，常咳出痂皮或稠痰块才止咳。咳出的痂皮可带血丝，并有臭气。干燥性喉炎，喉粘膜及其腺体有萎缩性病变，常见于喉部放射治疗之后，亦见于有长期慢性喉炎史者。有的患者曾患鼻、鼻窦或鼻咽部化脓性病变，偶见患梅毒者。

喉镜检查有以下三种类型：1 慢性单纯性喉炎的喉粘膜呈现弥漫性充血、红肿，声带失去原有的珠白色，而呈粉红色，边缘变钝，表面附有稠厚粘液，常在声门间连成粘丝。2 肥厚性喉炎的喉粘膜肥厚，以杓间区较明显，声带亦肥厚，不能向中线靠紧而现闭合不良，室带肥厚可遮盖部分声带。杓状会厌襞亦可增厚。3 萎缩性喉炎的喉粘膜干燥，变薄而发亮，杓间区、声门下附着黄绿色或黑褐色干痂。如将痂皮清除，可见粘膜表面有少量渗血。声带变薄，其张力减弱。干燥性喉炎的喉镜所见与上述变化相似，唯无喉内肌肉萎缩。

根据患者除声音嘶哑外，无其他全身症状，病程缓慢，声带的病变常两侧对称，不难作出诊断。喉镜检查可确定单纯性、肥厚性或萎缩性病变。

防治要点：1 去除慢性刺激因素，戒除烟酒。注意声带适当休息，减少发声，禁止大声叫喊，纠正发音方法。积极治疗鼻、咽、下呼吸道感染，使呼吸道通畅。去除邻近器官病变的分泌物，可减少对喉部的刺激。②酌情应用雾化吸入法，将庆大霉素皮质激素等抗炎消肿药液注入雾化器内，病人口含雾化器的喷出口，接上氧气或高压空气泵使药液雾化，吸入喉部，每日1次，每疗程6次，可作2～3疗程。③热蒸气吸入：一种简便的方法是用盛以绿茶的广口杯，冲入刚煮沸的开水，张口对着热茶蒸气作深呼吸，每日1～2次。④服用铁笛丸、清音丸等中药。5）萎缩性或干燥性喉炎宜服用维生素A、B_2、E等。

职业性喉炎

职业性喉炎（occupational laryngitis）多发于职业用声者，如戏曲演员、歌唱家、教师、广播员、讲解员、售票员、保育员等，以及在强大噪声环境中工作，须大声说话的工作人员，如纱厂女工等。其发病原因一般认为与用嗓过度有关，如大声喊叫，超过声带张力强度，或持续用声时间过长，易出现声嘶。亦有因发音方法不当引起，不恰当地运用共鸣腔，增加声带负担，亦易损伤声带。全身性疾病，如内分泌功能紊乱、甲状腺功能减退，可引起声带水肿；自主神经功能失调，精神过分紧张，月经期或妊娠期，均可影响喉部。呼吸道炎性疾病如慢性鼻窦炎、咽炎等能使发声的共鸣受到不良影响，使发声费力，易患职业性喉炎。

本病的主要症状为声嘶，时轻时重，初为间歇性，逐渐发展为持续性。尚有干燥感、异物感或用嗓后觉喉痛。喉镜检查可见粘膜充血，分泌物增多，声带肥厚等。因歌唱过久，或发声方法不当，致声带前、中1/3交接处磨擦过甚，可发生双侧性声带小结或声带粘膜水肿，久则形成息肉。常用假嗓发声的地方戏剧演员，易发生室带肥厚充血、代偿或超越，患者于发声时，室带部分或全部遮盖声带。用于发声过度、过久或发音方法不佳者，易患喉肌无力或喉肌疲劳，声门闭合不全，出现梭形裂隙。滥用嗓者常于两侧声带突处发生浅表的接触性溃疡。依据职业、声嘶和喉镜检查，甚易确诊。

治疗除按慢性喉炎外，应包括：①正确用嗓和避免用声过度疲劳，并应了解自己的音域范围，正确运气，即腹式呼气方法发音，恰当的共鸣位置，控制每日用嗓时间，连续发音时间，注意改进发音方法，进行发音训练。2 经常锻炼身体，定期进行健康检查，积极防治鼻、咽部疾病。1 上呼吸道感染、月经期、妊娠期、变声期、发声器官血管扩张，唱时费力，对喉部有不良影响，不宜用嗓。(3 急性喉炎期应禁声，应用皮质激素、抗生素液雾化吸入，使粘膜迅速消除炎症。4 对早期的小结，注意声带休息，应用超短波理疗，有可能消退，小结大者，可行手术切除。声带息肉也须于喉镜下摘除，术后应注意喉部保健，以防复发。5)对室带肥大者，应先纠正其病因，然后进行发音训练。(6 声门闭合不全的喉肌无力，可用理疗、针刺或按摩。7)避免吸烟、饮酒、滥吃咸辣刺激性食物。饮食过饱可增加胃的负担，使膈肌运动困难，故演唱宜在饭后3小时进行。8)欲发出良好的乐音须经过一定时间锻炼。初学者若勉强用力，不按声乐教师指导进行练声可致职业性喉炎。在传统声乐中，有些音程间隔及音符相差距离甚大，易引起喉部疲劳。民族戏剧及地方戏剧种类甚多，各有其不同的唱腔，如京剧中老生及净角用真声，旦角用假声，小生则真假声并用。越剧之男角和老生由女演员扮演，其音调与发声之生理有较大差别。评剧则男声要配合女声，歌唱时男声须提高一个八度，故其易患职业性喉炎。但若锻炼得法，亦能预防。

喉软骨膜炎及喉脓肿

喉软骨膜炎（laryngeal perichondritis）是喉部的炎性疾病。多发生于成人，男性多于女性，其常见的病因为外伤如切伤、刺伤、裂伤、烧伤等，均易伤及喉软骨膜和软骨。高位气管切开术常损伤环状软骨，吸入异物可直接损伤喉软骨。喉部软骨对放射线的耐受性甚低，在颈部施用放射治疗时，可引起放射性喉软骨膜炎，有时于放疗后3～6个月出现延迟反应。上呼吸道感染、伤寒、结核、梅毒及糖尿病等病变，可并发喉软骨膜炎。喉恶性肿瘤侵蚀软骨，也可引起喉软骨膜炎及喉软骨坏死。喉部压痛和吞咽痛为此病的主要症状，有时疼痛放射于耳部。杓状软骨及环状软骨发生软骨膜炎时，杓状软骨、梨状窝高度肿胀，可引起吞咽困难。早期发声易疲劳，声调变低变粗，渐至声音嘶哑。如喉腔内粘膜充血水肿，声门变窄，严重者可发生喉阻塞，甚至窒息。颈部检查多有肿胀发

硬，并有明显压痛。如甲状软骨内侧面软骨膜发生炎症，喉镜下可见喉室带、声带、杓状软骨均发生肿胀。如病变位于环状软骨处，常于梨状窝处发生肿胀，环杓关节被侵及时，致患侧声带固定。软骨破坏严重者，可引起喉狭窄。治疗要点是防止炎症扩散及喉软骨坏死化脓，选用合适的抗菌药物，局部用热敷或理疗，有减轻疼痛，促进吸收之功效。

喉脓肿（laryngeal abscess） 极少原发，多继发感染，病情发展引起软骨坏死化脓而形成喉脓肿。常为混合性感染，致病菌为溶血性链球菌、葡萄球菌、肺炎双球菌等。由放射线、烧伤所引起者以绿脓杆菌、金黄色葡萄球菌为多见。视脓肿的范围大小，患者感不同程度的疼痛、吞咽痛、声嘶及呼吸困难等症状。颈部多有压痛，可出现红肿发硬。若穿破甲状软骨，可形成颈前瘘管。喉镜检查可见声带、喉室带及声门下肿胀。喉脓肿如发生在杓状软骨，可引起该处肿胀及坏死，并继发环杓关节固定。如脓肿位于喉后部、环状软骨区，则在梨状窝发生肿胀。颈侧位X线摄片，可检查有无异物存留。由外伤、感染所引起的喉脓肿，诊断并不困难。由放射线损伤引起的喉脓肿，多为迟发性，长者可达数年之久。喉脓肿偶有向下扩展，侵入纵隔，引起纵隔炎或纵隔脓肿。治疗宜广谱抗生素联合应用和切开引流术。在喉脓肿感染消退后，如有喉狭窄可能时，应及早行喉扩张术或喉整形术。

急性喉气管支气管炎

急性喉气管支气管炎（acute laryngotracheobronchitis）是喉及下呼吸道粘膜的急性感染性炎症。多见于5岁以下的儿童，以2岁左右的婴幼儿发病率最高。冬季易患此病。发病原因多认为先系病毒所致，以后继发细菌感染，常见致病菌为溶血性链球菌、葡萄球菌、肺炎双球菌、流行性感冒杆菌等。在麻疹、流行性感冒流行期更易诱发。

喉气管及支气管的粘膜呈急性炎症病变，出现充血、肿胀和炎症细胞浸润，刺激粘膜下腺体使其分泌增加，由浆液性变为粘脓性。结缔组织呈纤维退行性变，并有淋巴管、毛细血管栓塞。粘膜上皮细胞坏死及纤维素外渗，并与呼吸道分泌物混合，形成一种粘稠的胶状分泌物。严重感染时，可引起呼吸道腺体退化和坏死，分泌减少，干厚成痂，或粘膜出现表浅的溃疡，上覆纤维脓样物质，形成伪膜。当支气管开口被阻塞时，可发生肺不张或肺气肿。

先有上呼吸道感染症状，常有高热，委靡，面色苍白，脉速弱等全身中毒症状。呼吸困难呈混合型，不论呼气或吸气均可出现喉鸣和呼吸困难。由于炎症深入下呼吸道，分泌物结成痂块不易咳出，易阻塞支气管和细支气管，并发肺炎。随着病变的进展，阻塞性呼吸困难症状加重，出现鼻翼扇动，吸气性凹陷，烦躁不安，面色苍白，唇甲发绀，呈呼吸衰竭现象。

检查可见喉粘膜充血显著，呈暗红色，声门下组织肿胀，支气管腔内积有胶状粘稠分泌物，或干燥粗糙的伪膜。肺部X线摄片可见支气管纹理增粗和点状阴影，有时显现部分肺不张和肺气肿。

诊断宜详询病史，包括传染病接触史、异物史及过敏史等，此病的症状极似白喉，故应观察咽喉部有无伪膜，若有伪膜，可作涂片及培养找白喉杆菌。

治疗应先解除呼吸困难，呼吸困难不重者，在严密观察下，用抗生素和皮质激素联合治疗。如用药后仍不缓解者，应及时作气管切开术，保持呼吸道的通畅，术后要加强护理，应经常从气管内吸出分泌物，如分泌物稠厚不易吸出者，可于气管内滴入抗生素、糜蛋白酶，使分泌物稀释，随后吸除之。遇有大块干痂或纤维蛋白性假膜阻塞，不能吸出时，可于支气管镜下钳除。加强蒸气吸入雾化疗法和全身支持疗法，进行心肺监护，防止心肺功能衰竭。

声带小结

声带小结（vocal nodules）是慢性喉炎的一型，又称歌者小结，或结节性声带炎。多由长期用声过度或用声不当所致。常见于大班上课的教师，超过其自然音域而歌唱的高音歌唱家。病变位置多在声带膜部的中心点，亦是发高音时声带振动部的中点位置。初起为粘膜下小血肿，后经机化，逐渐发展为小结。

其病理变化，于初起的小结柔软而带红色，覆以正常的鳞状上皮，基质呈水肿状，并有血管增生，血管扩张。中期的小结则较坚实，有纤维化和透明样变性。晚期小结呈苍白色，上皮增厚和角化。早期症状为发高音时易疲劳，发低音无变化，以后逐渐加重，甚至发低音亦受影响，变为持续性声嘶。喉镜检查示声带前、中1/3交点的游离缘，两侧对称性突起。早期如红色柔软的息肉样变，并有水肿。病程越长，小结越小变为苍白色小突起，半透明，表面光滑，基部可见少数小血管，发音时两侧小结相贴而妨碍声带闭合。

治疗宜绝对禁声，使声带休息，早期小结常能消失。激素、抗生素药物雾化吸入，理疗等亦有辅助效果。手术切除适用于较大的小结，经一段时间的保守治疗无效且妨碍发声者，可在喉镜下切除。术后应注意发音训练，矫正错误的用声习惯，否则病易复发。儿童患声带小结亦较常见，在青春期可自行消失，不宜作手术切除。

声带息肉

喉息肉常发生于一侧声带的前、中1/3处的边缘，称为声带息肉（vocal polyp）。多由于长期用嗓过度，发声不当，或因强烈发声之后。亦可继发于上呼吸道感染，是

喉部慢性炎症的后果。

初起时病理变化为声带膜部的边缘，上皮下的潜在间隙中，有组织液积聚，出现局部水肿，血管扩张和出血。继而逐渐呈苍白水肿和半透明玻璃样变性或纤维增生，形成椭圆形或鸟形带蒂或不带蒂息肉。临床症状主要是持续性声嘶，其程度视息肉大小和类型而异。局限性声带小息肉仅有轻微的声音改变，弥漫性大息肉声嘶较重，甚至失音，发声费力。喉镜检查，局限性声带息肉多在一侧声带的前1/3部，基底小而有蒂，半透明浅灰色或淡红色，圆形或椭圆形，自声带边缘长出，可随呼吸上下活动。有时可悬于声门下，在呼气时才窥及。弥漫型可见基底宽广的半透明淡灰色或淡红色肿块，常发于一侧，两侧均有者少见，早期细小息肉初起，经严格禁声，并予药物雾化吸入及超短波理疗，或可消失。形成息肉后，应在喉镜下切除，手术要求操作细致切勿损伤声带，以免影响发音，较多或较大息肉又属双侧者，可分次手术，防止粘连。大息肉引起喉阻塞时需先作气管切开，缓解呼吸困难后再摘除息肉，较为安全。术后应禁烟，避免发声过多，纠正不良的发音习惯，声嘶时及早治疗，以防息肉复发。

耳鼻咽喉病灶感染

病灶感染（focal infection）是指身体某一部位的病变，通过一种远隔作用引起其他器官的病变，并成为它们的病因，但经过处理原发病灶后，所伴随的症状相应地得以改善，乃至全愈。原发病灶不仅是一个炎症灶，还必须有包囊包围，并且是慢性的，荫蔽的，间歇地散播它的病原体或其毒素通过血液、淋巴途径，产生远隔器官的病变。耳鼻咽喉部的慢性扁桃体炎和鼻窦炎等，临床上被列为重要的病灶。

病灶型扁桃体炎患者的主诉有反覆发作咽痛、咽干、低热、乏力易倦、心悸、关节酸痛等，局部检查扁桃体多呈埋藏型，表面不平，有疤痕形成，质硬，隐窝口封闭，挤压常有稠脓流出。扁桃体按摩等局部病灶激发试验，对比白细胞总数、血沉、体温、尿蛋白等在激发前后的变化，可作为判断有否病灶感染的参考。

鼻窦炎是否是一个感染病灶，临床上多依据下列两点：①询问病史，了解慢性鼻窦炎急性发作和其他全身性疾病是否同时出现抑或先后出现，又是否同时消退或先后消退，如是，就可能是一个感染病灶。②试探性治疗，鼻窦炎经过冲洗等治疗，如果症状好转以后，其他器官的疾病也随着好转，亦可认为它是一个感染病灶。

慢性胆脂瘤型中耳炎的周围都有骨质硬化现象，血管很少，对于毒素传播的可能性小，故一般并不列为一个重要的感染病灶。

与耳鼻咽喉的病灶感染密切相关的疾病，主要是风湿性心脏病、关节炎、肾炎、结节性红斑等。

颈筋膜间隙化脓性感染

颈筋膜由一些致密结缔组织所组成，它包绕颈部肌肉、神经和血管，于筋膜之间形成许多疏松结缔组织的潜在性间隙。上述部位可发生化脓性感染，常见者有咽后隙（retropharyngeal）、咽旁隙（parapharyngeal）、颌下隙（submental）感染等。

咽后隙感染 咽后隙位于咽后壁后方，介于颊咽筋膜和翼状筋膜之间，上达颅底，下至上纵隔，两侧以较薄的筋膜与咽旁隙相隔。咽后隙感染的常见原因是鼻腔、鼻窦、增殖体和鼻咽部的感染经淋巴系扩散，引起咽后间隙急性化脓性淋巴结炎，形成脓肿。常见于3个月至3岁的婴幼儿，多发生于冬春两季。发病前常有上呼吸道感染史。由于咽喉部继发感染，发热持续不退，并逐渐出现进行性呼吸困难，喘鸣，语音及哭声含糊不清，似鸭叫，有流涎、小儿因吞咽困难而拒食。咽部检查可见咽后壁正中或偏侧红肿，检查需小心，应慎防脓肿突然破裂而致窒息。颌下淋巴结常伴肿大，压痛明显。颈侧位X线摄片显示椎前有隆起的软组织阴影。治疗宜选用有效的抗生素。若间隙感染已形成脓肿，需及时在麻醉喉镜或直接喉镜下取仰卧头低位，先抽脓，再切开排脓。

咽旁隙感染 咽旁隙又称咽侧隙，位于咽后隙的两侧，左右各一，底部在颅底近颈静脉孔处，尖端向下，位于舌骨大角平面。茎突及其附着的肌肉将此间隙分为茎突前、后两隙。多因其邻近组织急性炎症的直接侵袭，如牙源性感染、急性咽炎、鼻窦炎等，引起咽旁隙感染。主要症状有高热、咽痛、吞咽困难、颈部肿胀、坚硬、压痛。严重者肿胀可上达腮腺，下沿胸锁乳突肌伸延，后至颈深部将咽侧壁和扁桃体推向咽腔中央，有时出现牙关紧闭、张口困难等。治疗采用抗生素控制感染和颈侧途径切开引流术。

颌下隙感染 颌下隙的前、外侧以下颌骨为界，上达口底粘膜，下为颌下腺区的颈深筋膜，后为舌根肌肉。整个间隙又以下颌舌骨肌为界，分为上下两部。颌下隙感染多起源于牙齿或牙周感染，也可由口底部、舌根部、涎腺等处的感染所引起。常见致病菌为溶血性链球菌和金黄色葡萄球菌等。主要症状为口底部肿胀、疼痛，口腔呈微张开状态，且伸舌困难、疼痛、不能吞咽，唾液外溢，严重者可出现喉部水肿，声嘶和呼吸困难，甚至呼吸道阻塞。颈部检查可见颌下间隙有木板样肿胀，常为双侧性，可扩散至颈前下方，达锁骨处。严重者有全身中毒症状。脓肿形成，局部波动感常不明显。治疗宜应用大剂量有效抗生素和颌下区切开排脓术。

耳鼻咽喉部结缔组织病

结缔组织病又称胶原性疾病（collagenous disea-

ses)。多认为属于一种自身免疫疾病，可能由日晒、药物或感染等因素所诱发。其主要病理变化为疏松结缔组织的粘液样水肿和类纤维蛋白变性，有浆细胞及淋巴细胞浸润，晚期可呈透明变性或硬化。其基本临床特点为多脏器受累，具有共同的广泛结缔组织和血管炎症。耳鼻咽喉部的结缔组织病有韦格纳肉芽肿病(Wegener's granuloma)、类风湿关节炎(arthritis pauperum)、全身性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus)、复发性多软骨炎(relapsing polychondritis)等。

Wegener 肉芽肿 是一种鼻部肉芽肿，伴有肾、脾、肺等的巨细胞溃烂病变，可能为结节性多动脉炎的一种变型。病变始发于呼吸道上部，如鼻、鼻窦、鼻咽和喉部，以后侵及眼眶、皮肤、气管等处，出现坏死性肉芽肿，有中性粒细胞、单核细胞及上皮细胞浸润，亦有多核巨细胞，可见各期血管炎和坏死病变。以后有局灶性坏死性肾小球肾炎、全身性局灶性坏死性血管炎，侵犯小动脉或静脉，肺部较易受侵。由于上呼吸道活检常显示为非特异性肉芽组织，有时确诊较困难，近年采用免疫学方法，以协助诊断，可取得较满意效果。治疗常用免疫抑制剂(如CTX)和激素的联合疗法。

类风湿关节炎 喉部的类风湿关节炎包括环杓关节炎、喉多肌炎、声带类风湿性结节和喉返神经缺血性萎缩。较常见的症状为声嘶、喘鸣、呼吸困难、吞咽困难、喉部压痛、水肿、充血及声带固定。治疗可用水杨酸制剂内服或局部颈侧电离子透入。对环杓关节固定者可行拨动术，呼吸困难者需行气管切开术。

全身性红斑狼疮 此病特点为鼻梁及颧部皮肤出现红斑，其周围有分散的白色鳞状斑疹，牙龈、颊部和腭部有瘀点，以后发展为小萎缩区，有角化边缘，周围充血。亦可成为大到2 cm的浅溃疡，底部灰白色，绕以充血区。有些则为多数白色斑块，边缘呈暗红色或紫色。喉部病变有喉粘膜溃烂、水肿及粘膜下水肿，以致发生声嘶及喉痛。亦可出现软骨膜炎、环杓关节炎及声带瘫痪。可采用激素治疗，严重呼吸困难者，应行气管切开术。

复发性多软骨炎 常发于20—60岁。主要临床表现为耳郭肿胀，呈紫红色，有触痛，以后软骨坏死，使耳郭变形下垂。鼻部有红肿和鼻涕，鼻中隔肿胀和出血，以后鼻尖变扁平，严重者可成为塌鼻。侵及喉软骨者可发生声嘶，喉痛，甲状软骨变软，气管及支气管发生塌陷及狭窄。可用泼尼松龙治疗。呼吸困难者，需作气管切开术。

耳鼻咽喉部的高原病

人体在高海拔低氧环境下，体内发生一系列病理生理变化，易致高原病。好发于初次进入高海拔地带者，也见于世居高海拔地带的当地居民。高海拔地区耳鼻咽喉科疾病中以鼻科疾病占首位，其次是咽喉和耳科病。

鼻部高原病 于持续低氧环境下，居住于高海拔地带的居民体内红细胞增多，高达正常人的3倍以上，形成红细胞增多症。其血液粘稠度增高，血流缓慢，血管内压力增高，血管脆性增加而易出血。鼻腔粘膜暴露于寒冷、大风、空气湿度低、干燥的环境中，故鼻部疾病中鼻出血发病率最高，约高于平原地区3～4倍，为高原地区耳鼻咽喉多发病之一。1～3月寒冷季节发病最多。出血量亦较平原地区为多，惟世居于高原的居民对大量鼻出血的耐受力较强，故治愈率甚高。由于高原的空气湿度低，活动时很容易出汗，加上呼吸增快，数小时以内即可口干、唇裂，因此，干燥性鼻炎、萎缩性鼻炎发病率较平原地区高。鼻前庭炎亦较平原地区高3倍。

咽喉部高原病 红细胞增多症在咽喉部的临床表现为粘膜呈暗红色或紫红色。鼻咽顶、后鼻孔上方血管增粗，腭舌弓、腭扁桃体、软腭、咽后壁血管扩张、增粗，纡曲交织成网状，声带深红色，可见纵行血管，会厌、杓状软骨、杓状会厌襞血管扩张、增粗，易出血。干燥性喉炎、气管炎亦不罕见，严重时引起喉阻塞，需作气管切开术。海拔3 500m以上地区易突然声嘶，由于高海拔高原性心脏病，扩张的肺动脉干向上压迫左侧喉返神经，或扩大的心脏向下牵引喉返神经引起瘫痪所致。若返回较低地区，经适当治疗后可完全恢复。

耳部高原病 高海拔红细胞增多症可见外耳道皮肤呈暗红色，鼓膜松弛部充血，其周边血管呈放射性扩张，紧张部有点状性出血，听力曲线3 000Hz处的听阈，随血红蛋白的增高而升高。红细胞增多症的听力障碍是因长期缺氧、血流缓慢，血管内血流淤滞，内耳组织供血不足所致。如内耳血管痉挛，常致突发性聋。

耳鼻咽喉部变态反应

变态反应病具有两个主要因素：①过敏体质。②接触变态反应原，主要包括吸入物、食品和细菌等，以前两者为最重要。吸入物以尘、螨、屋尘为主，其他尚有如棉花纤维、羽绒、纸屑、化学粉末、花粉等。食品中变态反应原亦较多，如牛奶、鸡蛋、虾、鱼、芝麻等。细菌及细菌毒素均可引起变态反应病。变态反应原亦能通过鼻、咽喉和耳部器官之接触而致病。

鼻、鼻窦的变态反应病 即变态反应性鼻炎、鼻窦炎，又称过敏性鼻炎、鼻窦炎。发病率较高，因鼻腔是呼吸道的入口，吸入性过敏原能通过鼻腔吸入体内，故鼻、鼻窦粘膜致敏的机会最多。其主要病理变化是鼻粘膜水肿和嗜酸粒细胞浸润。水肿是由于毛细血管扩张和渗透性增加所致，主要发生在上皮下，基底膜和腺层之间，因此区毛细血管最多。嗜酸粒细胞多见于固有膜中，在分泌腺和血管的周围。变态反应性鼻、鼻窦炎的症状包括鼻痒、喷嚏、鼻塞、流涕和嗅觉减退。鼻镜检查可见鼻粘膜苍白、水肿。发作期在鼻分泌物和血液内，嗜酸粒细胞大量增加。鼻分泌物中IgE也增高。根据上述症状及检查，

临床诊断不难，必要时可作变应原皮肤试验及鼻分泌物IgE检测。

治疗要点是寻找变应原，避免接触。同时亦可应用脱敏治疗。应用抗过敏药物，如苯海拉明、酮替芬、色甘酸钠等可缓解症状。1%麻黄素液滴鼻可减轻鼻塞。

咽喉部的变态反应 即变态反应性咽喉炎，可以是急性或慢性。急性变态反应性咽喉炎常发生过敏性休克，粘膜及粘膜下层高度水肿，因而使声门狭窄，除咽喉部水肿外，常伴有声带和支气管痉挛，可致突然窒息。治疗官行气管切开术和应用抗组胺类、激素类药物。

耳部变态反应 可以发生在外耳、中耳及内耳。耳郭及外耳道的变态反应表现为湿疹和接触性皮炎。多见于婴儿及儿童的耳郭、耳后及耳垂下部。主要过敏原是食物，如奶类食品。中耳变态反应称为变态反应性中耳炎。其临床表现长期耳漏，流出的分泌物主要是粘液，中耳粘膜苍白、水肿，分泌物含有大量嗜酸粒细胞。早期鼓膜失去正常的光泽，有时可见液面或气泡。晚期鼓膜可增厚、混浊不活动。

治疗包括避免接触变应原，特异性脱敏和激素类药物治疗。内耳变态反应也称变态反应性迷路炎，多数由食物引起。主要病变是膜迷路高度水肿和积水。其主要症状是眩晕、听力障碍和耳鸣，多伴有眼震、恶心和呕吐。治疗可用镇静剂、自主神经系统调整药物和非特异性脱敏疗法。

血管运动性鼻炎

血管运动性鼻炎(vasomotor rhinitis)曾称血管舒缩性鼻炎，又称假性鼻炎，是指在病理上不伴有鼻粘膜炎症的鼻炎。多见于自主神经系统有高度敏感的病人，是一种机能性疾患，属中枢神经系统对血管舒缩装置的调节障碍。

其临床特征是突发性喷嚏，大量水样的鼻分泌物，伴有流泪、额、鼻、硬腭部发痒和头痛。鼻镜检查示鼻粘膜水肿，鼻甲可迅速地增大或缩小，鼻道充满水样分泌物。于发作的间歇期，所有症状可消失。

本病与变态反应性鼻炎的鉴别要点：前者为自主神经功能失调引起，非由变应原吸入或摄入产生。一般无过敏史。鼻痒、喷嚏、流清涕等症状亦较轻。变应原皮肤试验阴性，抗过敏药治疗无效。

治疗应首先考虑稳定中枢神经系统的作用，精神疗法可起一定效果。物理疗法中颈部交感神经节氯化钙离子透入疗法，可缓解神经系统的不安定性和兴奋性。

变应性鼻炎

变应性鼻炎(allergic rhinitis)曾称过敏性鼻炎。又称变态反应性鼻炎，由变应原引起的鼻腔变态反应性疾病是耳鼻喉科的常见病，随着工业的发展，环境污染的增加，近年来本病的发病率有上升趋势。一般将本病分为常年性变应性鼻炎与花粉症两种，前者多见。

常年性变应性鼻炎(perennial allergic rhinitis)发病无季节性，常年均可发作，任何年龄均可发生，尤以青少年。变应原包括吸入物(如屋尘、尘螨、真菌等)，其中屋尘中所含的尘螨是重要的变应原。任何食物(如牛奶、鸡蛋、虾、蟹等)、冷热、化学气体、药物，甚至阳光均可成为致病因素。变应性鼻炎的主要病理特点为鼻粘膜水肿与嗜酸粒细胞浸润。症状包括鼻痒、喷嚏、鼻塞、流清涕和嗅觉减退。有的患者尚有眼部咽部发痒、头痛等。变应性鼻炎伴有支气管哮喘者并不少见。症状轻重不一，发作时间有长有短，不发作时一切如常。

鼻腔检查粘膜苍白水肿，或呈浅蓝色，也有呈淡红色的。若有继发感染则色红如一般鼻炎。鼻涕如水样或稀粘液状。下鼻甲多呈苍白肿胀，由于属粘膜下水肿而非充血，故以1%麻黄素液接触数分钟，下鼻甲肿胀并不缩小或缩小轻微，此点可与单纯性慢性鼻炎鉴别。取鼻腔分泌物检查，IgE常增高，并多有嗜酸粒细胞增加现象，尤以发作期更明显，但鼻腔急性感染时，嗜酸粒细胞检查往往得不到阳性结果。根据本病的临床表现多可诊断，故实验室检查，并非常规应用。

本病的治疗，首先应找出变应原，然后，设法避免接触，或应用脱敏疗法进行脱敏。在临床上，有相当数量的患者未能找到变应原，可采取非特异性疗法，以缓解症状，常用的药物有：口服抗组胺药如氯苯那敏(扑尔敏)4mg，每日3次，或酮替芬每次0.5mg，每日2次，以上药物易产生嗜睡的不良反应。皮质激素疗效较好，但不宜长期使用。滴剂有1%麻黄素液(可加入0.5%可的松或0.05%地塞米松)以及0.15%～0.25%酮替芬液等。此外，尚有下鼻甲封闭疗法(如注射0.5%普鲁卡因)、下鼻甲冷冻疗法，激光照射、免疫疗法(如注射粉尘、螨)，以及手术疗法(如翼管神经切断术)等。

花粉症(pollinosis) 本病以往称枯草热和季节性变应性鼻炎。是一种季节性发作或季节性加重发作的变应性鼻炎，本病的变应原与花粉有关，即花粉内含有引起本病的变应原。据中国报道，蒿属植物是中国主要的致敏花粉。本病的症状与常年性变应性鼻炎相似而较重，常伴有咽痒、眼痒或哮喘发作。鼻腔检查下鼻甲肿胀明显，鼻内分泌物呈水样、镜检可发现嗜酸粒细胞增多，花粉敏感试验阳性。

根据典型病史及临床表现，可以诊断。必要时可作变应原皮肤试验及鼻分泌物IgE检测。治疗除适用于常年性变应性鼻炎的各种方法外，尚可用花粉浸液注射，作免疫治疗。

耳郭假性囊肿

耳郭假性囊肿(auricle pseudocyst)系耳郭外侧局限性囊肿,因囊壁无上皮层,故称假性囊肿。为软骨膜下原因不明的浆液性积液,又名浆液性软骨膜炎。局部有胀感,病人常在无意中察觉。主要表现为耳郭前外侧面软性隆起,无明确边界。表面皮肤色泽正常,起始部位多在三角窝或耳甲腔,继之向其他部位扩大,穿刺可得无菌性淡黄色浆液。抽后不久浆液又生。

单纯抽取液体不能根治本病,以往常用抽吸后压迫包扎法,效果不佳,后有软骨膜下注入硬化剂法(促使粘连)效果提高,近年多用抽液后作石膏固定多可痊愈。此外,理疗也有一定疗效。手术可发现积液存于软骨膜与软骨之间,曾有人误把软骨膜当作"囊肿"的"包膜",但切除部分"包膜",有助于液体潜入皮下被吸收。任何经过皮肤的操作(穿刺或切开)必须严格无菌,以免发生继发感染,形成化脓性软骨膜炎。

鼻及鼻窦囊肿

鼻及鼻窦囊肿(cysts of the nose and paranasal sinuses)种类繁多,结合其起源,解剖部位,囊肿内容,一般可分如下几型。

鼻前庭囊肿(nasal vestibular cyst) 发生于鼻前庭皮下上颌骨牙槽突表面的囊肿,多为单侧。它的起因可能与胚胎发育异常有关或因腺管阻塞,分泌物潴留所致。囊内多含黄色水样液或粘液,如有继发感染,则内容物呈脓性。囊肿初起,多无自觉症状,自己偶然发现或体检中查出。随着囊肿的增大,出现局部发胀,皮肤发痒,轻痛,鼻塞等,囊肿大者可致鼻翼外侧与面颊部隆起及胀感不适。检查见局部半圆形隆起,表面皮肤多无改变,或有轻度糜烂,鼻毛很少脱落。压痛不明显,但扪诊有弹性,似乒乓球感觉,此特点有助诊断。X线摄片可显示梨状孔外缘圆形光滑肿块,周围骨质无破坏,但可受压凹陷。皮肤消毒后穿刺抽取得液,诊断确立。治疗经口腔唇龈沟作切口,手术摘除,囊膜尽量括净,减少复发。囊肿继发感染时,疼痛显著,局部红肿,有灼热感,可先行抗炎治疗,待感染消退后再行手术,术前术后用抗生素,以利切口愈合。

鼻窦囊肿(cyst of paranasal sinus) 包括筛窦囊肿、额窦囊肿、上颌窦囊肿与蝶窦囊肿,多属粘液囊肿。囊肿形成原因,多认为由于各种因素阻塞原有鼻窦开口,窦内分泌物排出受阻,长期潴留,日久演变而成。也有人提出窦内粘膜粘液腺管阻塞与腺体增生或分泌旺盛,也可能成为重要因素之一。引起窦口与腺口阻塞的原因包括中隔弯曲,鼻腔炎症,异物留存,肿块生长,变态反应,解剖变异与手术后遗症等。

筛窦粘液囊肿 中国筛窦囊肿为鼻窦囊肿发生率最高者(国外报告则次于额窦)。症状随着囊肿的增大而出现,除鼻塞,流涕及偶有头痛及嗅觉减退外,有的患者因囊肿破裂而产生周期性流黄水或血性液。囊肿的扩展,常侵入眼眶,引起眼球移位,突眼,复视,视力下降等眼部症状。不少病例,眼部症状反较鼻部症状显著。鼻内检查常见中鼻甲肥大、中鼻甲息肉样变或中鼻甲下移,鼻顶饱满,眶内侧饱满,扪诊或有乒乓球感觉,眼球活动受阻。X线平片、CT扫描或体层摄片,均可显示囊肿的部位、大小、性质、范围及周围结构侵犯情况,据此,诊断多可成立。穿刺得液,更可证实囊肿,治疗采用手术,通过鼻外或鼻内途径摘除囊肿,手术须彻底清除囊膜,建立鼻内通畅引流,术后效果良好,很少复发。

额窦粘液囊肿 额窦囊肿的发生率,次于筛窦囊肿。起病于一侧,常扩至对侧。小的囊肿临床上可无症状,随着囊肿的增大扩展,症状逐渐出现。常于眼眶顶壁内段(额窦底壁)先有隆起,继而额窦前壁膨隆,眼球向下移位,鼻通气不畅,头痛、复视,或因囊肿破裂而有间歇性流带血鼻涕或流出黄水样涕。局部检查眼眶顶部隆起处可扪及乒乓球样感觉,眼球向下活动受限,鼻中甲肥大或中甲息肉样变,鼻顶饱满,或因囊肿向下扩展而呈膨隆状。若囊肿有继发感染,额部可有红肿,疼痛,灼热感,鼻流脓涕。X线检查可显示囊肿,穿刺得液可确诊。治疗可手术切除,手术途径有鼻外及鼻内两种,前者暴露较好,后者通常在鼻内镜下施术,避免了鼻外作切口。手术原则为清除囊肿扩大鼻额管,建立新的引流通道,术毕,常置放硅橡胶管,若通道足够宽敞,引流十分通畅,也可不放管。

上颌窦囊肿 本病较筛、额窦囊肿少见,主要症状为一侧面颊部膨隆变形,表面皮肤色泽正常,无粘连,常有鼻塞流涕,头痛,面颊痛,面颊麻木等症状,有周期性流血涕或流黄涕情况。囊肿向上扩展累及眼眶,产生眼球向上移位。检查上颌窦前壁光滑隆起,扪诊有乒乓球样感觉,鼻腔外侧壁内移,中甲肥大或息肉样变。X线摄片可建立临床诊断,穿刺得液可确诊。治疗采取上颌窦根治术。若囊肿巨大,为避免面部后遗畸形,应尽可能保留前壁骨质。下鼻道"对孔"则宜尽量扩大,达到引流通畅,预防复发。若因囊肿扩展至鼻中道外侧壁,囊肿摘除后此壁缺如,引流通道宽敞,不必再于下鼻道作"对孔"。

蝶窦粘液囊肿 蝶窦粘液囊肿在鼻窦囊肿属少见,因蝶窦位置较深入、隐蔽,即使巨大囊肿,也很少引起面部畸形,鼻塞往往亦不显著,但可有间歇鼻涕带血及流黄液现象。由于蝶窦侧壁靠近视神经孔,临床上出现因视神经损害所致视力减退甚至消失并不罕见。囊肿累及眶上裂,尚可引致Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ脑神经功能障碍,产生复视、突眼、头痛、眼痛等眶尖综合征。鼻腔检查除有时可见中鼻甲肥大或息肉样变外,常无特殊发现。有突眼者可见眼球移位;复视者有眼球活动受限;失明者眼底检查可发

现视神经苍白萎缩。X线检查，CT扫描可显示囊肿 诊断一般无困难，穿刺抽吸亦有助诊断。治疗：手术摘除，经眶内侧进入的手术途径暴露较好，囊肿摘除后建立通鼻腔引流渠道。也可采取鼻内或筛窦途径（包括使用鼻内镜），开放囊肿壁，吸净粘液，以解除囊肿对周围组织的压力。此法虽较保守，术后囊肿易复发，但较安全，仍不失为简便有效的方法。

牙源性囊肿（odontogenic cyst）　由牙发育异常或牙病引致的囊肿，此类囊肿又可分为含牙囊肿和牙根囊肿。

上颌窦含牙囊肿　囊肿多位于上颌窦底壁，因囊内含有牙齿（多为一枚），故名。本病的起因，一般认为由牙齿发育异常引起，患者以青年居多，来诊时有鼻通气差，有时流黄涕或血涕，颊部麻木酸胀等主诉，临床表现与粘液囊肿相似，上列牙或有缺如，尤以尖牙，前磨牙、磨牙常见。X线摄片可显示突入窦腔的囊肿内有牙冠或整颗牙齿。治疗：采用上颌窦根治术并取出病牙。若囊肿局限于上颌骨内，并无穿通上颌窦，则手术范围限于上颌骨，不必凿开上颌窦。

牙根囊肿　多由牙根炎症肉芽肿演变而成，病牙根与囊肿相通或相隔，囊肿一般较小。X线摄片可显示位于痛牙根尖的圆形囊肿。治疗：手术切除。

皮样囊肿（dermoid）　为一种常含皮脂、毛发、干酪样物，偶含有牙齿和软骨的囊性组织。多发生于外鼻、偶见于鼻腔与鼻窦，位于外鼻者多位于中线，与皮肤无粘连，肿块柔软，略有弹性。治疗为手术切除。

喉囊肿

喉囊肿（laryngeal cyst）多因喉粘膜粘液腺管口阻塞，形成潴留囊肿，常见于会厌舌面，其次为喉室和杓会厌襞。表面光滑，有蒂或广基，质软有张力，抽吸可得淡黄色液体。表皮样囊肿好发于会厌谷，囊壁内层为复层鳞状上皮，外层为纤维组织，内含鳞状角化细胞及胆固醇结晶，形小色黄，不透明。先天性囊肿又名胚胎囊肿，来自第二腮裂的残留胚胎细胞。好发于喉室、杓状会厌襞、梨状窝，多为广基，质软有弹性，壁薄光滑，内含清液。假性囊肿是因肿瘤变性或创伤引起，发生于喉的任何部位，腔壁无上皮覆被。

上述各种喉囊肿，小时可无任何症状，增大时可出现咽喉部异物感，进食觉梗，声音改变或呼吸困难症状。治疗：一般均可在喉镜下摘除，对巨型或深部囊肿可作经颈部切口途径手术。有呼吸困难者，需先作气管切开术后，再处理囊肿，较为安全。

外耳道异物

外耳道异物（foreign bodies in external auditory meatus），一般指不应进入而进入外耳道的各种物体，可有动物性、植物性、合成材料和金属类等。儿童常见小玩物纳入耳道；成人多见昆虫类小生物钻入耳道内。爆炸弹片、熔化金属颗粒飞溅也可入耳。

主要症状是耳痒、耳痛、耳鸣或听力减退，昆虫咬啮鼓膜或耳道皮肤会引起剧痛，使病人十分惊恐。儿童如无痛楚不适多无诉述，仅为家属偶尔发现。有外伤史者易被及时诊断。外耳道内较大的异物检查易见，但如异物体积较小，尤其是小虫，在光照下可隐伏在弯曲的耳道深部而未被发现。耳道皮肤或鼓膜可能有被小虫咬啮或自挖损伤而出现鼓膜或外耳道皮肤渗血或肿胀。

外耳道异物可用镊子或耵聍钩取除，球形硬性光滑或边圆钝的异物，宜用耵聍钩从异物与耳道壁之间的缝隙中通过，用钩尖贴住异物背面，将其拽出，如用镊子不但不易抓住异物，反而会将异物推向外耳道深部。爬动迅速的小虫，可先用4%硼酸甘油或食用油滴入耳内，将小虫粘住或用1%丁卡因（地卡因）使之麻醉后较易取出。小儿不合作，如异物较滑或位置较深不易迅速取除时，宜在全麻下小心挖取，以免造成鼓膜损伤，位于耳道深部或鼓膜表面的细小异物，可用温生理盐水作外耳道冲洗洗出。

鼻腔及鼻窦异物

鼻腔及鼻窦异物（foreign bodies in nasal cavity and paranasal sinus）可分为内生性和外生性两大类。内生性异物如凝血块、痂皮、死骨等。外生性异物又可分为三类：非生物类异物如钮扣，纸团，小珠子等；植物类异物如豆类、花生等；动物类异物如蛆、水蛭等，其中以植物性异物较常见。患者大部分为学龄前儿童。鼻腔异物远较鼻窦异物发病率为高。

异物进入途径，以前鼻孔为主，经后鼻孔者较少，也有经面部进入鼻腔、鼻窦者，此类多为与外伤或手术有关，如子弹，纱布，纱条等。

症状因异物种类、形状大小、所在部位、有无继发感染等不同而有所差别。一般常为单侧鼻阻塞、流臭脓涕、鼻出血。单侧鼻塞流血性脓涕尤具诊断意义。子弹、小弹丸等金属类异物留存于鼻窦内，若不引起鼻窦炎症，也可全无症状。

对鼻腔异物，作前鼻孔检查，多可直接窥见。有时因异物为肿胀粘膜、增生肉芽，脓涕痂块覆盖，不易察见。此时可用1%麻黄素液收敛粘膜或清除分泌物后再行检查，也可以探针认真探触。鼻腔深部异物及鼻窦异物，往往需作X线检查，才能证实及精确定位。

治疗：鼻腔异物，可先用1%麻黄素液收敛鼻腔粘膜后，看清异物，根据异物大小形状，位置深浅，选用异物钳，血管钳或小钩谨慎地自前鼻孔取出，尽量避免损伤鼻粘膜，严防异物自后鼻孔掉落咽部，吸入气道。动物性异

物可先用棉片沾湿1%丁卡因液填入鼻腔，使动物麻醉后取出。异物过大不能自前鼻孔取出时，可弄碎多次分块取出，不能弄碎者，可切开鼻翼取出。小儿不合作者需在全麻下施术。鼻窦内细小金属异物，如丸粒状，不必取出，可随访观察。异物较大，有继发感染，或可能导致不良后果时需取出。取前需作详细的X线检查或CT扫描，明确异物的大小形状及精确定位，行鼻窦开放手术取出。如为铁性异物，术中可用磁头试吸。

咽异物

鱼刺、竹丝等物存留咽部时称为咽部异物（foreign bodies in the pharynx）。其种类以鱼刺最常见。此外尚有骨片、果核、图钉和硬币等。

咽异物的发生与下列因素有关：进食匆忙致误咽异物；老年人牙齿脱落，或使用牙托，口内感觉欠灵，尤易误咽异物；口含图钉、硬币等物时，稍不留意，也可将其咽下成为异物。此外尚有因昏迷、醉酒、精神病、自杀等而致咽异物者。

异物停留的位置，以口咽及喉咽部多见。鱼刺、竹丝等细小异物，常刺入扁桃体、舌根或会厌谷处。鸡、鸭骨，硬币、枣核等较大异物，有时可存留于喉咽部梨状窝处。鼻咽部发生异物的机会较少，常于呕吐时，将食物、药片等由口咽返流至鼻咽部。也有水蛭附着于鼻咽的报道。

咽异物的症状，因异物存留位置而异。咽部刺痛是口咽及喉咽部异物最常见的症状。刺痛常限于患侧。吞咽时加重。小儿不会诉述，常出现流涎现象。

大块异物梗于喉咽部时，若部分涉及喉腔，可能有呼吸不畅症状。

鼻咽部有异物时，常有鼻塞，鼻涕发臭或耳内闭塞感，听力减退等咽鼓管阻塞症状。

诊断咽部异物，有赖于仔细检查。一般，先检查口咽部，尤其是扁桃体处。舌根，会厌谷处异物，需作间接喉镜检查。异物停留于梨状窝处，间接喉镜下不能窥清时，X线钡剂检查或颈侧位摄片可以协助诊断。鼻咽部异物经鼻咽镜检查多能明确诊断。

对于有异物误咽史，症状明显，但检查未见异物者，应随访复查，以免漏诊。

发生咽部异物后，应及时取出。切忌硬咽饭团、馒头等物，使异物更加深入，加重组织损伤。位于口咽者，可用镊子取除。舌根、会厌谷等处异物，需在间接喉镜下用喉异物钳夹取之。存留于梨状窝的异物，常需在直接喉镜下取出。鼻咽部异物，可选用合适的钳子，于软腭背面进入鼻咽部夹持异物后退出。若异物深埋于咽壁软组织内，取除常较困难。若为不透光之异物，宜先作X线定位，然后，根据具体情况、决定取除方法，包括经颈侧切开取出。

喉、气管、支气管异物

喉、气管、支气管异物（foreign bodies in larynx, trachea and bronchi）是耳鼻咽喉科中一种并不少见的危急疾病。尤其是幼儿的声门和气管腔较小，较大的异物堵塞后常能引起不同程度的呼吸困难，甚易发生窒息。

发病机制和临床 常见于儿童的主要原因是：①儿童喉的保护作用尚不够健全。②在吃东西时，常有喜笑哭闹的不良习惯，易使异物误吸入气管。③儿童磨牙尚未成长，咀嚼功能不够完善。

发生于成人的主要原因是：①饮食时吞咽过急、说话或精神不集中。②工作中的不良习惯，如将钉子、大头针和缝针等放入口中。

昏迷、乙醇中毒、麻醉时易将假牙、呕吐物误吸入气管。上呼吸道手术的意外，如口腔的根管治疗或麻醉注射针头脱落，也易误吸入气管。

异物分内源性和外源性两类。内源性异物有牙齿、血液、脓液、呕吐物和淋巴组织等。外源性异物指由体外进入的一切异物，其种类如下：①植物类：如蚕豆、瓜子、花生、黄豆、栗子、胡桃等。②动物类：如鱼骨头、肉骨头等。③金属类：图钉、注射针头等。④矿物、化学类：如塑料笔套、假牙等。

按异物存留的部位有不同症状。

喉异物 当异物嵌顿在喉腔时，常有呛咳、喉鸣、声嘶和吸气性呼吸困难。如扁平骨片停留于喉内，阻塞不严重时，仅有声嘶和喉鸣等症，如较大异物阻塞声门，可发生紫绀，甚至窒息。

气管异物 易产生痉挛性咳嗽，伴有呼吸困难。当异物被呼出的气流撞击声门时，可发出拍击声，同时在颈部可扪及撞击感。当异物静止时，咳嗽消失，进入无症状的潜伏期，常易误认为异物已被咳出。

支气管异物 异物进入支气管后可有不同症状。植物性异物对粘膜刺激较大，常有高热、咳嗽和脓痰等急性支气管炎症状。金属异物对粘膜刺激较小，炎性症状较为轻微。根据异物造成支气管腔阻塞的程度可分：①不完全阻塞型：异物不大，呼吸气流仍可部分通过管腔，吸气时因支气管腔扩大，空气能通过异物与管壁的间隙，尚能吸入，呼气时因支气管腔狭窄，难以呼出，似单向活瓣状，因此远端肺叶出现阻塞性肺气肿。患侧胸部运动受限，呼吸音降低，叩诊呈鼓音，胸部X线透视发现呼气期心脏和纵隔推向健侧。吸气时，由于健侧的压力增加，心脏和纵隔又移向病侧。因此纵隔随呼吸而左右摆动。患侧横膈亦较平坦，活动度较差。②完全阻塞型：异物将支气管完全堵塞，空气无法吸入或呼出，肺叶内空气被吸收，造成阻塞性肺不张，呼吸时胸部运动受限，听诊呈浊音，呼吸音消失。胸部X线透视，心脏和纵隔向病侧移位，呼气和吸气期均不变。患侧肺叶阴影变深，横膈上升，健

侧可有代偿性肺气肿，若异物不及时取出，存留过久，易得继发感染而产生肺脓肿。

诊断依据 有无异物吸入病史对明确诊断甚为重要。必须详细追问家长有无误吸异物时，发生剧烈呛咳和呼吸困难等。凡病史中有异物误吸后，即出现阵发性咳嗽者，均应考虑呼吸道异物的诊断。应作详细的胸部听诊和X线透视，以明确诊断。喉部异物可作颈侧位X线摄片，若为扁平骨片或金属异物，常能在平片中显示出异物。

由于喉、气管、支气管异物多发生于幼儿，不能自诉病史，家属亦甚少目睹，不能提供明确的病史。因此临床漏诊并不少见，亦易误诊为百日咳或支气管肺炎等病。故对较长期不明原因的阵发性咳嗽，发热或声嘶，经治疗而效果不著时，应追问异物病史，并可考虑作喉、支气管镜检查以明确诊断。

治疗要点 喉、气管、支气管异物一般均可借喉镜或支气管镜经口内取出。喉异物有呼吸困难时，宜先作气管切开。

直接喉镜下取出法 此法适用于喉和声门下或气管内活动性异物。其手术方法是术者左手持直接喉镜，挑起会厌，暴露声门后，右手持喉异物钳，通过喉镜，将喉部异物取出。气管异物可将直接喉镜用的钳子送入声门下，张开钳口等异物上来时挟取。因异物在气管内大多呈横位，故钳口通过声门后应上下直位张开，当钳口接触到异物或已挟住异物，术者右手有明显挟住异物的感觉时，同时将钳口旋转90度，使钳口的上下两叶分开声带，保护异物不致于通过声带时脱落。若误钳住隆突或支气管开口部时，则钳子不能上下活动，而随呼吸上下移动，应立放松钳子，不可强行钳取，以免产生管壁破裂等严重并发症。

支气管镜下取出法 如直接喉镜下不能取出异物时，可立即从喉镜内送入支气管镜，窥清异物后钳取。在取异物前应先查明异物的性质、大小和部位，按不同的异物选用不同的异物钳。

整粒的蚕豆常嵌顿于声门下或隆突前，可阻塞大部分气道，常发生严重的呼吸困难，濒于窒息，需紧急抢救。宜选用牢固的抱式钳，尤其是越过声门时要钳紧转位，因若滑脱，可立即发生致命的窒息。一旦发生异物滑脱时，则毫不犹豫地立即导入直接喉镜，将钳子迅速进入声门下钳取，常能转危为安。

花生类异物，体积较小，易停留于支气管腔内，先判明异物在支气管腔内的位置，支气管镜的尖端要尽量靠近异物，并保持支气管镜与异物在一直线，明确异物钳开口的方向后，选用花生异物钳挟住后取出。

钉、针类尖锐异物的锐端易刺入气管壁，宜选用侧抓钳挟住钉杆，将钉尖插入锐口斜面保护气管壁；或将锐端挟住，导入支气管镜内；或改变方向，使锐端向下，以避免刺伤气管壁，使能安全取出。

钢珠类圆形异物难以钳住，过声门时甚易滑脱，宜用抱式异物钳，将钳嘴着力点超过球体中心直径的后区，钳柄收紧握牢，过声门后快速取出。

塑料笔套的尖端封闭呈钝圆形，宽端开放，长约3cm，直径为0.9cm，吸入支气管后，都是宽端开口向上，尖端向下，其外径几乎与支气管腔相等，犹如一只密合的活塞嵌于支气管腔内，故钳隙甚小。钳取的方法可采用牢固的长圆型异物钳，深入宽端的边缘，作小幅度的扭转，使空气由笔帽和支气管壁间隙渗入，解除负压后钳取出来。亦可用扩张钳或电热螺丝钻等法钳取。

深入细支气管腔内异物可在纤维支气管镜下钳取。金属类停留于靠近肺部的异物，可在电视透视配合下钳取。

术后并发症有因喉水肿作气管切开术者，故术后立即应用皮质激素（如地塞米松5mg肌注），可大大减少此并发症的发生。亦偶有并发气胸、纵隔气肿，颈胸皮下气肿等需紧急抽气引流。

支气管内深部异物，经支气管内各种方法未能取出者，宜请胸外科会诊，考虑开胸取出手术。

呼吸道烧灼伤

呼吸道烧灼伤（burns of the airway）多由刺激性气体与化学性毒剂引起。化学工业中的刺激性气体，如氯、氨、二氧化硫、二氧化氮、光气、硫酸二甲酯等，对气管粘膜有腐蚀作用，感染后使粘膜发炎、糜烂。化学毒剂或毒气，如磷、芥子气等是渗透性很强的持久性毒剂，可导致呼吸道粘膜溃烂、坏死及全身性影响。按灼伤的程度，发展成不同的症状。轻度烧灼伤有上呼吸道刺激症状，如喷嚏、刺激性咳嗽、灼痛感、痰液增多、轻度声嘶和胸骨后痛。中度烧灼伤有持续性咳嗽、咯血、喘鸣和肺炎等。重度烧灼伤可造成广泛性粘膜坏死、呼吸困难、喘鸣、肺水肿、头痛、恶心呕吐和心血管系统的损伤。治疗轻度烧伤，应保持口、鼻清洁，痰液粘稠时，可吸入蒸气和氧，地塞米松雾化吸入，应用抗生素防止继发感染。中度烧灼伤的病员，如有坏死组织堵塞气管时，应及时于支气管镜下取除，气管内注入乳酸钠，静脉注射葡萄糖溶液，加强全身支持疗法。重度烧灼伤的患者，如有严重喉阻塞时，及早作气管切开术，保持呼吸道通畅，间歇正压呼吸，改善肺部功能，必要时给予强心剂，防止心血管和中枢神经的损伤，给予碱性饮料和保肝，并应注意急性肾功能不全。

急性期激素的全身应用，有消肿、解毒、抗炎等作用，对预防或减轻喉水肿及肺部并发症均有良好效果，对减少瘢痕与管腔狭窄的形成也有一定作用。

外耳损伤

外耳损伤（injuries of external ear）是指耳郭和外

耳道的外伤，可造成耳畸形、耳道骨折或闭塞，影响听力。外伤原因有碰撞、挤压、撕拉、切割、灼伤或冻伤等。尤其是耳郭突出体表易罹外伤。

外耳道损伤多由挖耳、外伤、骨折等原因所造成。耳郭血肿是最常见的外耳损伤。血积聚在软骨膜和软骨之间，表现为耳郭肿胀、窝凹消失和皮肤色泽青紫。病人往往只感发胀不适而无明显疼痛，可能只要求保守治疗，但如不及时将积血清除，血块可机化使耳郭变厚似花椰菜状，形成永久性畸形。对小血肿可在严格消毒下，用小针抽吸，使之平复，然后用药棉或纱条按耳郭轮廓填压包扎2～3d。大血肿多需切开皮肤和软骨膜，用吸引管吸净。凝结较实的血块可用钳子取除。术毕缝合伤口后，应加压包扎，防止血肿再次形成。术后应辅以抗生素，预防感染。

耳郭撕裂较常见。撕裂大半的耳郭缝合后仍可存活。缝合时应按耳郭原来形状小心对合，严格遵循无菌操作，以防化脓性软骨膜炎。断离的耳郭，在数小时内再植也有成功的希望。如能寻获小动静脉，作小血管吻合可使效果更佳，但实际上多因血管过细，受损组织模糊或部伤变烂，小血管吻合很难进行。即使如此，文献中仍有采取直接缝合，辅以防血管内凝血的肝素静脉点滴，使用扩张血管药和透热理疗等方法，而使耳郭再植成功的报道。

耳郭灼伤多发生在火灾中，也可为烈性化学药物（硫酸、烧碱）所引起。如耳郭软骨未受波及，皮肤烧伤后瘢疤所造成耳郭畸形一般均较轻。但皮肤严重灼伤而有软骨膜或软骨显露过多的，应予植皮。耳郭冻伤最为常见，因耳郭皮肤菲薄，保温差，供血小动脉易受冷痉挛，造成局限性缺血。通常耳郭冻伤多在天气转暖或注意保温后，自行恢复。反覆多次或严重冻伤的也可造成局部组织坏死，波及耳郭软骨而留下程度不等的畸形。

耳郭损伤最常见的并发症是继发细菌感染，导致化脓性软骨膜炎。

外耳道皮肤擦破或撕裂，程度较轻，无皮肤缺失或伤口较齐的可用抗生素预防感染，防止耳内进水等方法保守处理，不必手术。颞骨骨折（见"颞骨骨折"条）的骨折线可波及外耳道。外耳道骨折如无错位，在耳道内仅表现为耳道皮肤撕裂或皮下血肿。严重错位的才引起耳道变形或狭窄。处理同颞骨骨折。

处理外耳损伤的主要原则可归结为：①珍惜皮肤和软骨，不可任意切除。②注意无菌操作，防止化脓性软骨膜炎。③避免外耳道口狭窄。

中耳损伤

中耳损伤（injuries of middle ear）包括鼓膜破裂、听骨脱位或断裂和面神经损害等。常见损伤原因有外伤、气压伤、手术和腐蚀性药物伤等。

颅外伤所造成的颞骨骨折可波及中耳（见"颞骨骨折"条）。用火柴梗、发夹之类硬物挖耳过深或挖耳时被冲撞是中耳损伤的最常见原因，可造成鼓膜穿孔和听骨脱位或撕裂。临床表现为耳痛、耳鸣、出血和听力下降。如镫骨移位幅度过大，或有脱位或足板断裂，可当即发生严重耳鸣、眩晕和感音神经性聋。如因而造成卵圆窗外淋巴瘘，则上述症状将长期存在，甚至日益严重。耳镜检查可见鼓膜有边缘不规则裂口，周边有淤斑，耳道或鼓室内积有鲜血或血痂。裂口多在鼓膜前下或后下象限，故耳聋常为传音性聋。但如损伤点在鼓膜后上象限，可通过鼓膜裂口见到脱位砧镫关节。此时多伴有眼球震颤。刚受伤时，宜用消毒棉球塞在外耳道口，严防进水，禁用任何滴耳药水。鼓膜裂口不大，无继发感染的多能自行愈合。并发内耳损伤的，应卧床休息，使用抗生素预防迷路炎。鼓膜裂口长期不能闭合，听骨中断的应予手术处理，修补鼓膜和重建听骨链。

听信偏方，将含砷、碘药物放入耳内，误滴或溅入酸碱度高的溶液可造成鼓膜和鼓室粘膜极其严重的化学腐蚀伤，甚至并发严重的面瘫和感音神经性聋，因治疗效果不佳，功能恢复多无希望。

手术不慎也可造成中耳损伤，如钩除外耳道异物过深、用水冲洗耵聍施力过重和咽鼓管导管吹张捏球太猛等。初学耳显微手术，经验不足或粗心疏忽，可人为造成鼓膜穿孔、听骨脱位和面神经挤压或断离等。

耳被掌打、指向耳道的爆炸气浪可形成耳道内过强的气冲压力，导致鼓膜破裂和镫骨移位过度。

航空飞行或深水作业过程中引起的耳气压伤，与一般的中耳损伤不同，见"耳气压伤"条。

颞骨骨折

颞骨骨折（temporal bone fracture）是颞骨受暴力所致骨折的总称。颞骨受撞击、挤压等作用易造成骨折，是较常见的颅骨骨折，常为颅底骨折的一部分。

发病机制和临床 颞骨骨折可波及中耳传音机构、内耳听觉平衡感受器和面神经发生耳聋、眩晕和面瘫等症状，颞骨的骨折线好发在岩鳞两部的交接线上。好发在此交接线上的原因是：①鳞岩两平面接近正交，因力距作用，力作用在任一平面，都易在交接线上断裂。②交接线通过岩鳞裂、咽鼓管、中耳鼓膜和乳突气房等含裂、管、洞腔的薄弱骨结构，故易裂开。交接线邻近有骨迷路，颈动脉管，面神经管和内听道，这些机构中空，骨折也可旁裂到这些骨管。

颞骨骨折可分两型：纵向骨折和横向骨折。纵向骨折与岩骨长轴平行，起自岩鳞裂或咽鼓管，经鼓室盖达鼓室附近，可旁裂至膝状神经节或外耳道，约占80%。故临床可表现为鼓室积血，鼓膜破裂出血，外耳道骨折，听骨脱位和面神经麻痹。因多不波及内耳，故耳聋属传音性。横向骨折为通过耳蜗、前庭、半规管或内听道的骨裂，也

可波及膝状神经节和外耳道。临床上要表现除面瘫外，听力损失严重，属感音神经性聋。

诊断依据 根据病史、临床表现及X线摄片建立诊断。

诊断时必须区别骨折类型，颞骨X线摄片显示骨折线的阳性率仅约50%。CT可明确显示骨折线及其走向。纵向和横向骨折临床表现主要不同点是耳聋性质。

两型骨折都可伴有以下合并症：①脑膜撕裂，脑脊液经鼓室乳突天盖裂缝或迷路窗溢至鼓室，由咽鼓管流至鼻咽，或经鼓膜穿孔由外耳道溢出。由于岩骨裂缝缺乏新骨形成能力，脑脊液耳漏可能为永久性，并有并发耳源性脑膜炎的危险。②颅骨在暴力作用下，颅腔可发生瞬间变形。颅腔内有固定长度的脑神经被变形伸长的颅骨牵引所损伤，最常见的为动眼、滑车和展神经，因而可发生相应的眼运动麻痹，产生复视症状。

治疗要点 按损伤情况包括：①中耳传音系重建(鼓膜修补和听骨重建)。②面神经减压或神经移植。③脑脊液漏的脑膜修补术。

面神经损伤的部位常在膝状神经节，该处居面神经管"Z"形急转点，易被折曲受损，除发生同侧面瘫外，还可波及岩大浅神经。面神经管可被碎裂骨片或折断错位而阻塞，造成神经再生不能，面瘫呈永久性。但多数情况，骨管仍可部分连续，神经得以再生，面瘫可恢复或部分恢复。由于损伤位置可达面神经迷路段或内听道段，多需经颅中窝进路或颅中窝乳突联合进路方能进行神经减压或神经移植术。如有脑脊液漏可同时修补硬脑膜裂口。面神经麻痹的手术指征应结合面神经电生理学功能测定的结果考虑。面神经兴奋性试验和诱发肌电图神经变性百分数测量是常用的两种电生理学方法。发病后一个月内电兴奋阈大于健侧3.5mA或神经变性百分数达90%～94%，宜及时行神经减压，以求恢复完善和接近完善，面瘫半年以上无痊愈迹象者，神经难以再生，应作神经移植。

耳气压伤

由于咽鼓管功能不良或未能及时调节中耳与大气之间的压力差可造成耳气压伤(otitic barotrauma)。这种情况常发生在航空下降时，故又有航空性中耳炎(aerootitis)之称。

飞行上升时，大气压下降，中耳内气压相对较高，空气可通过咽鼓管被动释出，压力也随之下降，使鼓膜内外的气压趋之平衡。飞行下降时，要求咽鼓管口及时张开，以让外界空气及时进入中耳(平时咽鼓管软骨段处于潜在的闭合状态，仅在吞咽时借助管周肌肉收缩而被拉开)，如未注意利用吞咽动作开管，或咽鼓管存有病变(管口淋巴组织增生，管口或管内粘膜肥厚或水肿)，造成通气不及或不良，中耳可立即处于低于大气压之持续负压状态，并可继发中耳积液。临床表现为听力下降，耳鸣、耳胀，甚至耳痛。检查可见鼓膜血管扩张，内陷呈琥珀色。透过半透明的鼓膜可见鼓室内积液的液平线和含小气泡的液体。

治疗包括鼻内滴含氢可的松的1%麻黄素液，以收敛咽鼓管口粘膜，减轻水肿。咽鼓管导管吹张，不仅可引流鼓室积液，还可暂时恢复中耳气压以防止或减少积液再生，如仍未收效，可作鼓膜穿刺，吸取积液。负压也可使咽鼓管粘膜肿胀，积液可加重咽鼓管阻塞，与中耳负压互为因果，形成恶性循环。故及时恢复中耳与大气压力的平衡是治疗的根本原则。耳气压伤还可发生在压力舱减压和潜水作业等气压急骤变化的环境中。其发病机制同航空性中耳炎。在气压骤变时，及时、反覆、多次作吞咽或咀嚼动作是防止本病复发的有效方法。有感冒、鼻炎和咽鼓管病变或通气功能不佳者应避免飞行或水下作业。

声损伤

声损伤(acoustic trauma)是指强声造成的听力损害，损害部位主要在耳蜗，造成感音神经性聋，也可波及前庭，发生眩晕、平衡失调和眼球震颤。过强的声音可破坏中耳传音机构，合并传音性聋。可分急性声外伤和噪声性聋两种。

急性声外伤多是接触过强爆声造成的内耳损害，也可伴有鼓膜和听骨的外伤。爆声中的冲击波是造成听器损害的主要原因。冲击波的作用时间愈长，致伤力也愈大；冲击波频谱愈狭，能量会愈集中在基膜的某一区域，对该区域范围基膜的破坏性也愈重；此外，冲击波的接触次数和波的传播是否正向耳部与损害程度也有密切关系。急性声外伤的病理特点包括：①鼓膜层间出血和穿孔，鼓室粘膜出血，听骨脱位或断裂。②内耳内外淋巴腔出现絮状渗出物，螺旋韧带出血，螺旋器构造变形(毛细胞和支持细胞瓦解和螺旋神经节细胞或神经纤维变性等)。③前庭内球囊和椭圆囊斑的耳石膜脱离。病理改变的程度基本上与冲击波强度平行，但个体差异甚大。急性声外伤的主要症状为即时性听力减退和耳鸣。一般的感音神经性聋为最多，伴中耳损害者次之，单纯传音性聋却属罕见。感音神经性聋有逐渐恢复可能，但多为不可逆性。常伴眩晕、恶心和呕吐，但持续时间不长，可在数分钟或数小时内消失。临诊时，应注意作为声源之的爆炸对人体其他部位的损害，如颅脑外伤。

急性声外伤以预防为主，包括戴用耳塞和耳罩的个人防护和防爆工程建筑的设施。中耳损伤多可采取手术重建。对内耳损害尚无积极措施，使用神经营养剂和扩张内耳血管药对听力恢复可能有所裨益。

声损伤的另一种类型噪声性耳聋见"噪声性聋"条。

迷路震荡

迷路震荡(concussion of labyrinth)是指头颅受击(多为钝器)发生的震荡波传播至颞骨岩部所引起的迷路损害。引起迷路震荡所需的外力可足以引起有意识丧失的脑震荡。但方向正切迷路部位的作用力(如被网球击中),也可仅有迷路震荡而无任何脑震荡的表现。如不伴有颅骨骨折,迷路震荡主要表现为感音神经性听力损失,尤以4000Hz频率为最明显。常伴高音调耳鸣及轻度眩晕,失平衡和恶心、眼震等前庭功能障碍表现,但后者多为暂时性,一般不会超过数日。听力恢复起始愈快则恢复愈完全,耳鸣也可随之消失。耳聋时间长,恢复则较差,耳鸣也可旷日持久。耳聋长达1~2月,无恢复迹象,则以后也多无恢复希望。有些病人可出现长期不愈的震荡后眩晕。迷路震荡的病理还不清楚。动物实验证明,颅骨受钝器打击而无骨折者的可有外淋巴积血(透过圆窗膜观察),脑震荡以后,电测听纯音听力如常,但有耳鸣和眩晕症状者,有可能是耳蜗、前庭的中枢性损害。

本病无特殊治疗方法。但必需休息,避免接触强声,禁用耳毒药物。激素、高渗葡萄糖溶液(或脱水剂静脉注射)、ATP、细胞色素C可能有减轻迷路水肿,促进功能恢复的作用。

鼻骨骨折

鼻骨左右并列,为组成突出面部中央的外鼻主要支架,当面部受伤累及外鼻时,很容易引起鼻骨骨折(fracture of the nasal bone),特别是薄而宽的鼻骨下段更易发生。鼻骨骨折为常见急症。骨折段可以移位或不移位。激烈的猛力击打,产生的鼻骨骨折往往是粉碎性的,不仅使鼻锥体破碎,甚至连坚实的额骨鼻突也不能幸免。

鼻骨骨折多伴皮肤肿胀、皮下出血与淤血、鼻出血、鼻梁塌陷或偏斜等。患者感鼻塞,局部疼痛,触诊有压痛,多伴骨擦音,有时有皮下气肿,眶周淤斑及结膜下出血。

诊断依据外伤病史,临床表现与鼻部检查,触诊有骨擦音等。未扪及骨擦音,不能除外骨折,因骨折段可被嵌顿,也可能被肿胀掩盖。尽管有时因局部肿胀鼻外部畸形不明显,仍需常规作鼻骨摄片。

一般在局麻下作闭式复位,即折断之骨可经鼻内器械缓缓上抬的手法得到复位。一般都很容易成功,当听到"咔嚓"声时,表示移位的骨段已经复原。摄片虽有鼻骨骨折,但鼻骨位置不变,对线良好,则不必复位。

鼻窦外伤

鼻窦外伤系指包括上颌窦、筛窦、额窦和蝶窦因外力所致的损伤。

单纯的鼻窦外伤(injuries of paranasal sinuses)很少见,多合并有头面部损伤。几乎所有严重的头面部损伤都有鼻窦外伤,外伤主要表现为骨折,根据外伤病史,临床所见及X线摄片确定诊断。深部的鼻窦骨折,常有大量出血,可引起失血性休克,血液血块阻塞气道可导致窒息,若伴有颅内骨折或出血,更可危及生命。

额窦骨折 通常可分三类:①单纯前壁线状骨折:骨折片无移位,额窦不变形,无需特殊处理。②前壁塌陷性骨折,骨折片移位,额窦变形,若有开放性伤口,先行止血,通过扩创,清除碎骨片、坏死组织、血块以及异物等,以抗生素液冲洗创面后,用中隔剥离子,将塌陷的骨壁挑起复位,如额部无伤口,可于内眦向上作弧形切口,暴露骨折区后,同法处理。③合并后壁骨折:需仔细检查是否累及颅内,若有脑膜破裂,有脑脊液漏,需找寻裂洞。小裂洞可直接缝合,并填以明胶海绵;较大裂洞,需作筋膜或肌肉填补。额窦前壁含骨髓,可并发额窦骨髓炎,先用抗生素控制,若无效,或已有骨质腐烂或瘘管形成,需行手术。因额窦底壁骨折常波及眼眶,处理时需谨慎。

上颌窦骨折 前壁受伤机会多,尤以前壁塌陷性骨折常见。上壁即眶底,中后部骨质较薄,受击后也较易损伤。上颌窦骨折的症状:创口出血较多,尤以伤及上颌动脉及其分支时,局部肿胀,疼痛,触痛明显,进食时感上列牙疼痛,可出现咬错位。上壁骨折时,多伴眼部症状,如眼痛,复视,视力减退,眼睑肿胀,血肿形成,皮下淤血,结膜水肿或结合膜下出血等,若累及三叉神经,会产生疼痛、麻木等症状。根据受伤史,结合临床表现,X线摄片(包括平片与体层片)及CT扫描可以确诊。

前壁单纯性线状骨折,对位对线良好,鼻腔无损伤,不必整复,可鼻内滴以1%麻黄素液。如面颌部有开放性创口,按一般清创缝合处理;前壁塌陷性骨折,可于唇龈沟或下鼻道作造口,用剥离子等金属器械帮助整复。上壁骨折若无移位,又无复视等症状,可不必手术;如出现明显的眼部症状,可经上颌窦或眶下切口整复。下壁伴有牙槽骨骨折需作牙间固定,以预防日后影响咀嚼功能。上颌骨粉碎性骨折,在24h内,可进行一般的扩创缝合,碎骨片取出,坏死组织切除,窦内粘膜尽量保留,于下鼻道作"对孔",以利引流。超过24h,由于骨折处软组织肿胀明显,骨折整复困难,可先全身用抗生素,鼻内滴以1%麻黄素液,2周后再作整复。

筛窦骨折 可合并颅底及其他鼻窦骨折,筛窦纸板甚薄,骨折时易累及眼眶,临床上除常见鼻出血、皮下气肿、头痛及嗅觉减退外,多有眼胀、泪溢、球结膜充血或出血、视力减退等。X线摄片除可显示骨折外,有时可见前颅窝积气。一般骨折,多无需处理,可全身用抗生素,预防感染。若有脑脊液漏,观察2周,如仍未停止,再作修补术。

蝶窦骨折 甚少见。一经发生,常有颅内出血等危

重情况，宜请神经外科会诊，必要时转该科处理。

鼻窦气压伤

当外界气压骤变时，无论是突然下降或突然上升，可扰乱鼻窦内外原有气压的平衡，进而造成鼻窦的损伤，称此为鼻窦气压伤（sinus barotrauma），它常发生于飞行时和潜水过程中。

高度与气压变化的关系：每升高5 000m，气压即减少1/2，在海拔10 000m的高空，气压仅有海平面的1/4，因此，在往上飞行时，窦外气压比窦内要低，窦内空气往窦外逸出；飞机下降时，气压逐渐增加，空气又由窦外返回窦内，如窦口通畅，窦腔内外气压可通过调节，达到平衡。若窦口处有阻塞因素如上呼吸道感染致粘膜肿胀、鼻中隔偏曲、中鼻甲肥大与息肉样变、鼻息肉等，使窦口内外气压平衡失调，引起窦腔粘膜充血肿胀、粘膜下血肿和出血、渗出物增多。各鼻窦中，以额窦的发病率最高，上颌窦次之，筛窦较低。气压损伤，可发生于单一鼻窦，也可发生于几个鼻窦。

鼻窦气压伤的主要症状有：鼻窦区疼痛（如额部）、流血涕、眼胀眼痛、流泪、视力减退，重者有面色苍白、出汗等。鼻腔检查可发现分泌物，X线摄片有时可显示液平或血肿。根据病史、临床表现及X线检查，综合分析，可作出诊断。

治疗包括注意休息，暂时避免航空、登高或潜水。鼻内滴用1%麻黄素液，以收敛鼻腔粘膜，减轻或消除窦口粘膜肿胀，局部理疗、给镇痛剂缓解疼痛。窦内较大血肿，长期不消，可作鼻窦开放手术（如额窦钻孔术）。鼻部存在其他疾患致屡发本病，宜积极处理此疾患，如中鼻甲息肉样变，需作中鼻甲部分切除术。

鼻中隔血肿

鼻外伤损及鼻中隔血管，积血于粘软骨膜或骨膜下，鼻中隔手术后，并发出血积于粘软骨膜或粘骨膜下均可形成鼻中隔血肿（septal hematoma）。血肿可一侧或两侧，以两侧者居多，常发生于粘软骨膜下。

患者觉鼻部肿胀不适，通气不畅，轻度疼痛，有时可流出少量血性液，除非形成脓肿，一般很少有发热等全身症状。检查可见局部膨隆凸起，表面粘膜光滑或因粘膜下淤血呈暗红色，鼻腔通道狭小。

根据病史及检查，鼻中隔血肿诊断不难，但对外伤引起者，要认真检查是否有鼻中隔骨及软骨、鼻骨骨折，常规需作X线摄片；对鼻中隔手术后发生者，要了解手术情况。

鉴于血肿一般不易吸收消失，一经确诊，宜及早处理，常于鼻中隔前端作粘软骨膜直切口，切口宜长，将凝血块清除吸净，对合好粘软骨膜与粘骨膜，然后作鼻腔填塞，使粘软骨膜与粘骨膜紧贴软骨与骨，以利愈合。鼻中隔手术后并发者可于原切口进入，同法处理。有软骨与骨骨折移位者尽可能给予复位。术后应用抗生素，以防继发感染。

咽外伤

因刀、剪等锐器或化学腐蚀剂等原因，造成咽部创伤时常统称为咽外伤（injuries of pharynx）。其中以化学伤（caustic injuries of pharynx）及切割伤最为常见。

咽部化学伤 主要由吞服强酸或强碱等化学制剂引起。偶见有因误服极烫热的饮食或液体而致伤者。

伤后病情的轻重与化学物质的性质、浓度、剂量及接触时间等因素有关。浓度高、剂量大、接触时间长者，损伤较重。碱性物质引起的损害又较酸性者严重，因前者能溶解蛋白质，使组织发生液化性坏死，穿透性强。后者虽也会引起组织坏死，但系凝固性、穿透性较弱。

咽部接触强碱、强酸等化学物质或烫伤后，口腔及咽部粘膜红肿、糜烂，故多有咽痛、吞咽困难等症。病变累及喉部时，可致声嘶、呼吸不畅。检查时患处可能覆有伪膜，病情轻者，伤后1～2周，红肿消退，伪膜脱落，创面愈合，无后遗症。化学伤程度较重时，病损较深，创面愈合过程中有肉芽增生，结缔组织形成，可能导致咽部粘连或咽腔狭窄，如软腭、舌腭弓与咽后壁粘连，有碍鼻呼吸。粘连发生于喉咽部，则有程度不同的吞咽困难。

咽部化学伤后，应及时治疗，其要点如下：

（1）药物中和：碱性化学伤后，可用食醋、橘子汁，淡醋酸，硼酸溶液等稀释中和。酸性化学伤则可用镁乳，氢氧化铝凝胶中和。一时无适当药液时，以饮用水含漱，也有稀释腐蚀剂之功效。

（2）注意口腔清洁：以4%硼酸溶液，3%过氧化氢（双氧水）等含漱，清洁口腔及咽部。粘膜糜烂处，可涂以植物油，保护创面。

（3）注意呼吸：受伤后，除作咽部检查外，还应作间接喉镜检查，以便了解喉部是否受累。喉部粘膜肿胀较著者，可适当使用激素，以便早日消肿。声门裂小，呼吸困难明显时，应作气管切开术。

（4）应用抗生素，防止继发感染。

（5）急性期后，应择期行食管钡剂X线检查，以了解食管有无受累现象，必要时可作食管镜检查。

咽部机械伤 种类较多，轻者如小儿口含筷、棒不慎致软腭或硬腭处戳伤。直接喉镜检查时，如用力不当，可损伤口咽或喉咽侧壁，轻者粘膜下淤血，重者损伤可深达肌层。机械伤中，切割伤之伤势常较重，如处理不当，可能发生意外。

咽部切割伤，多由刀、剪引起，颈部常有横形、不规则之伤口，伴肌肉、软骨、血管等组织损伤，使咽腔与外界勾通，其主要症状是：①出血：多由颈部血管破损而致，出血

多时可致休克。颈动脉等较大血管损伤,可危及生命。②咽瘘:由于咽部与颈部伤口沟通,故唾液不时外溢,进食时更有食物漏出,妨碍正常进食。③呼吸困难:咽部损伤位置偏低时,可能切伤甲状软骨、会厌、室带、声带等结构,出现声嘶、呼吸困难等症。血块堆积于声门附近,也是引起呼吸困难的原因。

发生咽部切割伤后,应及时救治,治疗要点如下:

(1)清理创口、彻底止血,对于粘膜、软骨等组织,应尽量保留,复位后予以缝合,以免日后因组织缺损过多,瘢痕收缩,遗留咽腔狭窄、闭锁等症。

失血较多者,宜酌情补液或输血,以免休克。

(2)保持呼吸道通畅:在清创过程中,首先应吸除积聚在声门附近的血块、唾液等物,以保持呼吸道通畅。伤势较重、组织损伤多者,宜作气管切开术。

(3)鼻饲饮食:为减少吞咽动作,促进伤口愈合,清创后应鼻饲饮食,直至伤口全愈。

喉外伤

喉外伤(laryngeal trauma)是喉部被暴力所伤,以成年男性中多见,根据外伤部位和有无皮肤与软组织破裂,可分三大类:①单纯性喉外伤。②开放性喉外伤。③喉内部外伤。

单纯性喉外伤 包括喉挫伤,挤压伤及枪伤等,伴有喉软骨的损伤,如脱位、骨折等,均无皮肤与软组织的破裂。多由于直接外来暴力作用于颈部所致,如拳击、工伤及交通事故等。根据挫伤程度不同,可出现局部疼痛与压痛,吞咽时加重。颈部肿胀、皮下淤斑或血肿。若伴有喉软骨骨折、喉粘膜破裂时,可发生皮下气肿。喉水肿、声带粘膜出血或声带固定可引起声音嘶哑,严重者有呼吸困难、咯血等症。喉镜检查可发现喉粘膜红肿,粘膜下血肿,声门狭窄变形,声带活动受限等。治疗可给予止痛、止咳、消炎药物。如出现喉阻塞,或估计将出现喉阻塞,应及时作气管切开术,待病情稳定后作喉软骨复位术。

开放性喉外伤 指颈前开放性外伤,累及喉软骨,穿通喉内的创伤,包括利刃切伤、刺伤、裂伤、弹片炸伤等穿通喉腔的外伤,均有皮肤与软组织破裂。颈前伤口的大小、形态、数目不一。因已穿通喉腔,呼吸时自颈前伤口漏气,出现血性泡沫,血液流入气管,常有呛咳。伤及声带或喉返神经者,常有声音嘶哑。多发性小伤口,常出现严重气肿。出血多因伤及面动脉、喉动脉、甲状腺动脉等,偶有切断颈动脉或静脉,发生大出血等危急症状。如血液流入下呼吸道,气管、支气管内血液潴留,可引起呼吸困难。若穿通咽部、梨状窝或食管上端,可发生唾液外漏和吞咽困难。急救措施应先控制出血,解除呼吸困难,防止休克。若患者脉搏快速,血压下降,面色苍白,皮肤发冷,示已呈休克状态,须快速从静脉输入葡萄糖液,右旋糖酐和全血,以纠正休克。检查伤口,寻找出血点,妥善结扎出血血管。用吸引器吸清喉腔、气管内血液、血块。为争取时间,防止窒息,宜先从切口中插入气管套管,保证呼吸道通畅,然后行气管切开术,较为安全。还可使喉部休息,便于清除唾液和分泌物,减少下呼吸道的继发感染。给予合适抗生素和止血药物,注射破伤风抗毒素。手术修复时尽量保留破碎的软骨与组织,逐层缝合复位,喉腔内置硅胶喉模加以固定,尽量使喉腔保持原形,防止狭窄。由鼻孔插入鼻饲管,以减少吞咽动作,利于伤口愈合。如有皮下气肿,数日内多可逐渐消退。严重的纵隔气肿及气胸,应及时作抽气引流术。

喉内部伤 包括喉部异物刺伤、气管麻醉插管压伤等,以喉气管插管引起者较多见,常因插管技术不熟练,选用插管太粗,插管时间过久,喉部粘膜受压时间太长引起。此外,喉异物刺伤、直接喉镜与支气管镜检查亦可发生喉内部伤。喉粘膜因被擦伤、撕裂和水肿,上皮剥脱继发感染而形成溃疡。多见于声带后部,位于杓状软骨的声带突处。常有纤维蛋白形成伪膜,其症状有声音嘶哑、喉痛、咳嗽和痰中带血。肉芽肿系在溃疡与伪膜基础上,发生炎性细胞浸润,大量成纤维细胞、血管内皮细胞增生而形成。喉镜下可见灰白色或淡红色,表面光滑的肉芽肿,触之如息肉。若肉芽肿增大,可阻塞声门,发生呼吸困难。若伤及喉返神经,术后即出现声嘶。对溃疡和伪膜的治疗,可用抗生素和激素,嘱病人少说话,禁烟酒,不要作屏气用力的动作。肉芽肿应在喉镜下摘除。如有喉阻塞症状,需先作气管切开术,解除呼吸困难后,再作进一步处理。

耵聍栓塞

耵聍栓塞(impacted cerumen)是指外耳道耵聍腺分泌物积聚过多,阻塞耳道,造成听力减退和局部不适的现象。耵聍可变干硬而更坚实,加之耳道弯曲,病人难以自行挖除或因取之痛才求助于医。耵聍栓塞可造成听力下降,但多在游泳洗澡耳道进水,耵聍吸水膨胀,使耳道阻塞更重,才感耳聋不便而求诊。耵聍栓塞通常无耳痛,但如耳道皮肤生疖或患皮炎,耳痛可甚剧。由于栓塞耵聍与耳道壁之间缝隙极狭,甚至完全紧贴,用耳镊很难抓住,宜使用精巧的耵聍钩刺入耵聍,轻摇使之松动后,随即取出。若耵聍甚硬,耵聍钩刺入困难,可在耳道内滴入3%碳酸氢钠溶液,使耵聍部分溶解或软化,然后用生理盐水或消毒清水,通过针筒或灌洗橡皮球施压向耳道后壁灌洗,可将耵聍冲洗出。通常滴药需3 d,每日3次。每次量要多,使灌满耳道,遇耵聍十分干硬时,尚需延长滴药日数。灌洗耵聍需注意以下事项。①灌洗方向不能针对耵聍,力量适中,以防损伤鼓膜。②原有鼓膜穿孔的,在冲净后应使用消毒棉签将耳道内水液拭干,必要时使用抗生素预防继发感染。③灌洗用水的温度应接近体温,过冷过热的水温会引起迷路反应,发生眩晕、恶心、呕吐

等症状。

外耳道胆脂瘤

外耳道胆脂瘤(cholesteatoma of external auditory meatus)是指外耳道皮肤角化物脱落积聚，长期不能排除而渐形成的胆脂瘤，又称阻塞性角化病(keratosis obturans)。表现为耳道深段有大量胆脂瘤为主的积聚物。实际上积聚物是耵聍、脱落鳞状上皮和胆固醇的白色混合物。胆脂瘤常可使耳道扩张，其主要原因有：①耵聍久留可刺激耳道皮肤，使之充血，增进代谢，产生过多皮屑，因排出不及而形成胆脂瘤。由于本病可见于患支气管扩张和鼻窦炎的病人，故有人认为呼吸道分泌物可增进迷走神经兴奋传出，促进耵聍腺的分泌。②外耳道外端闭锁，阻挡耵聍和脱落上皮排出，也可逐渐形成胆脂瘤。本病主要症状有耳聋、耳胀，有时可有少量分泌物流出。治疗方法同耵聍栓塞。继发于耳道外端闭锁的可行手术矫治耳道。

咽鼓管异常开放

咽鼓管异常开放(abnormal patency of eustachian tube)是指咽鼓管软骨段失去生理性的闭合功能，处于持续的开放状态。原因不详，可能与咽鼓管粘膜萎缩，拮抗管开放肌的弹性组织萎缩有关。前者常为萎缩性咽炎部分，后者多见于消耗性疾病或老年性消瘦，症状比较特殊，主要表现为与呼吸同步的"呼啦"声耳鸣，或呼气时耳胀满感。自语时因中耳共鸣，出现空洞声或回声，致患者常感到自己的讲话声和呼吸声在耳内很响，即"自声增强"。可导致听力下降。耳镜检查可见到鼓膜随呼吸而内外扇动(鼓膜在吸气时内凹，呼气时外凸)。平卧、低头位等促使咽鼓管粘膜静脉郁血肿胀的动作可使上述症状暂时减轻或消失，但运动，奔跑后又复出现，甚至更明显。

防治：保持鼻腔卫生、补充营养、增加体重和防治消耗性疾病等。局部治疗的意图是缩小咽鼓管软骨段的管腔或恢复生理性闭合能力，具体措施有：①通过咽鼓管吹张导管，向管内吹入硼酸、水杨酸粉(4∶1)，以刺激管内粘膜肿胀。②以2%碘酊或5%三氯醋酸涂布咽鼓管管口。③腭帆张肌肌腱松解或移位(将翼板钩突切断，或将肌腱移位至钩突后方。钩突位于后上齿槽突内侧深面，可用手指经口腔在软腭侧旁扪得，在此作切口进入操作)。④鼓膜插管，以平衡鼓室内外气压。

鼓室硬化症

鼓室硬化症(tympanosterosis)是中耳或鼓室慢性炎性疾病退行性变所留下的后遗症。曾有愈合性中耳炎、纤维化中耳炎、萎缩性中耳炎、中耳干性卡他、慢性卡他性中耳炎之称。

病理特点是鼓膜或鼓室内沉积玻璃样变性物，形状似烟灰或白垩色不规则的小斑。如这些沉积物只局限在部分鼓膜内，听觉多无明显影响，但如出现在中耳内，造成砧骨或锤骨与上鼓室壁愈着固定或镫骨足板包埋于卵圆窗的沉积物内，因活动受限，可导致传音性聋。临床表现多有慢性中耳炎的残遗征象，如鼓膜穿孔、萎缩或粘连。诊断要点是通过耳镜检查，在鼓膜或鼓室(通过鼓膜穿孔)内发现散在或成片的沉积斑块(鼓室硬化灶)。借此可与耳硬化症鉴别。鼓室硬化症继发于中耳炎症之后，乳突气化多较差，而耳硬化症乳突气化多正常。

鼓室硬化症的治疗只是在它影响听力时才有必要。方法是将硬化灶从鼓膜上皮下、鼓室或听骨骨面上剥除。硬化灶与其相邻组织连接甚松，易被去除。但邻近组织多有一定程度萎缩，剥离时易被损伤，如鼓膜上皮撕破，听骨骨折或脱位和面神经管骨裂等。所以手术时，要充分估计可能造成更大的鼓膜穿孔面积，应精确选择听骨重建的部位和细心辨识面神经管的标志。鼓室硬化灶去除后可能会再生，这是造成骨重新固定，听力又复下降的主要原因，故对砧锤骨上鼓室固定的宜行锤头切除，砧骨摘除，以免重新固定，同时，在锤柄和镫骨之间放置赝复物，以达到听骨连接，传导声音的目的。镫骨足板固定的，应作镫骨部分切除术，在锤柄-前庭窗间放置活塞式小柱赝复物。

蓝鼓膜及胆固醇肉芽肿

蓝鼓膜(hemotympanum)是鼓室内胆固醇肉芽肿或胆固醇囊肿(cholesterol granulomas cyst)在鼓膜后透显，使鼓膜色泽变蓝的现象。本条目所指蓝鼓膜，它与鼓室积血和高位颈静脉球(high position of jugular bulb)显示的鼓膜色泽变蓝情况不同，胆固醇肉芽肿是骨段咽鼓管→鼓室→乳突气房含气系统某部阻塞，在通气被阻塞范围内所出现的特有病理变化。阻塞处多在咽鼓管峡部，故胆固醇肉芽肿可满布在上述含气系统内。如阻塞水平在鼓峡，则在鼓峡以上，包括上鼓室、鼓窦和乳突气房内含胆固醇肉芽肿，鼓峡以下的鼓室、咽鼓管内则无这一病理改变。胆固醇肉芽肿是含有胆固醇沉着的结缔组织，有时混有含铁血黄素和出现异物巨细胞浸润。如组织含有水样渗出液，则似囊肿因色褐又有巧克力囊肿之称。胆固醇为菱形晶体。大小不一，大的可在倍数不高的手术显微镜下清楚见到。晶体反光可使肉芽肿或囊液在光照下闪现无数小亮点，胆固醇肉芽肿多为褐黄色，出现肉芽肿处的粘膜也多被染为淡褐色。胆固醇肉芽肿或囊肿的形成与含气系阻塞后所出现的管腔内负压以及由此而引起红细胞和血浆渗出有关。胆固醇肉芽肿从不伴发颅内外并发症，但可导致听力下降。常并发于慢性咽鼓管阻塞、鼓室粘连、胆脂瘤性中耳炎和鼓室硬化

症等耳病。只要恢复咽鼓管-鼓室-乳突通气，就能防止其再生。所以鼓室成形术也必须以咽鼓管-鼓室-乳突充分通气为基础。胆固醇肉芽肿和粘膜色泽可作为通气阻塞范围的标志，具有指引术者探查阻塞部位的实际意义。

耳硬化

耳硬化(otosclerosis)是源起耳囊的遗传性局部骨病。其病理特征是成熟的骨梁被破骨活动消除，并代之以细胞丰和多血管的致密新骨，故也有用耳海绵化作为本病病名，而耳硬化一向是仅指疾病过程的终末期或非活动阶段。

发病机制和临床 耳硬化是影响胶原增长，仅见于人类的疾病，其病因至今还未十分清楚，推测与代谢疾病、血管病变、感染、外伤和颞骨的解剖组织学异常有关。耳硬化病灶的组织类似骨营养障碍(Paget病或成骨不全)，但仅发生在迷路囊，是一限局性疾病。Guild在1161例随机尸解中，显微镜下能发现的耳硬化骨率，在白人男性为6.1%，白人女性为10.3%，黑人男性为1.0%，黑人女性为0.7%；有镫骨关节僵硬的，白人和黑人之比为6:2。无临床症状的耳硬化称组织学耳硬化，它的发生率是有临床症状的10倍。黄种人耳硬化发病率尚未知，一般认为比白人低。Larson根据357例耳硬化病人的家系调查，认为耳硬化是不完全外显的常染色体显性遗传。Morrison认为耳硬化似成骨不全，属于遗传性胶原疾病，外显不完全。

耳硬化多在10多岁时起病，5岁以前极少，病的发展速度不等，在青春期、妊娠期和绝经期，疾病发展较快。耳硬化病人自觉有听力减退的多在20—30岁，少数的可延迟至50岁以上。

病理特征 耳硬化病灶有编织型和层板型两种骨型，细胞有成骨细胞和破骨细胞。破骨细胞可产生蛋白分解酶，吞噬骨颗粒。

耳硬化一词通常是指本病静止期或末期，其时组织方面出现镶嵌状高矿化骨，破骨细胞消失只留成骨细胞。血管腔隙内层板型新骨形成发生狭窄或阻塞。层板型新骨比正常骨厚，细胞量多。

耳海绵一词通常是指本病的活动期。组织学特征主要是出现含多量纤维组织的血管腔，骨内有破骨细胞和成骨细胞。骨内胶原纤维交叉排列，属"编织"型。正常和异常新骨的界面上出现折样突，这是一种由破骨细胞解散血管周骨产生的吸收性腔隙。腔隙内充满富含破骨细胞的骨，用苏木精染色，该骨呈现蓝色，专称为"蓝罩"。

事实上，耳硬化的活动期到静止期的过程并非明确有序，常常是同一病灶内可同时出现两期病理特征，任何时刻都有可能静止或再活动。

耳硬化病灶可发生在骨迷路任何部位，但多数发生在镫骨足板前部、匙突和鼓岬之间，使镫骨足板固定在卵圆窗龛，造成关节僵硬。耳硬化病灶也可发生在圆窗区、内听道前壁和足板内部。大多数病人患有双侧耳硬化。双侧耳硬化的病灶位置和发展过程常很近似。单侧耳硬化占本病10%—15%。

临床表现 (1)耳聋：耳硬化耳聋的典型表现是双侧，进行性听力下降，多发生在30—50岁，常伴耳鸣。病人常诉在闹声中听他人讲话比较清楚(Willissi错听)。这种现象可能是正常听力人在噪声环境中讲话无意中提高噪音，其声级大于病人的阈级之故。若病人同伴感音神经性聋，这种现象就不明显。耳硬化病人本人噪音特别温和。双耳耳聋程度可能几乎相等。但常常是一耳更聋一些。许多病人初起为纯传音性聋，后期伴感音神经性聋。纯耳蜗性耳硬化是否存在尚有争论，临床诊断极其困难。

(2)耳鸣：是本病常有的症状。耳鸣可能是耳硬化骨异常血管化所引起，不一定是耳蜗变性的结果。

(3)眩晕：偶尔发生，可能是由病灶释出的有毒性酶的作用结果。有时可伴发良性位置性眼球震颤。如眩晕明显，多次发作，应考虑同时有Meniere病。

诊断依据 (1)检查：鼓膜完整良好。有时可见鼓膜红晕(Schwartze征)。此是鼓岬血管化骨，或其粘膜下层血管增多所致。这一征象表示疾病活动性强。

(2)听力学：音叉检查Rinne试验阴性，Weber试验偏聋耳。电测听示骨导惯性成分丧失，即Carhart切迹(骨导阈500Hz为5—10dB，1kHz为10—20dB，2kHz为15—30dB，4kHz为5—20dB)镫骨切除安装人工镫骨后，Carhart切迹可消失，气骨导差出现超合拢。这表明术后应复测骨导阈。鼓室压图或声顺值对本病诊断可能帮助不大，镫肌反射消失诊断意义还更大些。

(3)影象学：本病颞骨平片多正常，断层片一般难以显示耳囊详况。若摄片质量良好，可见到耳硬化骨的脱矿或病灶再钙化征象。

需与本病鉴别的疾病有：分泌性中耳炎、中耳纤维化、鼓室硬化症、镫骨足板炎性骨固定、镫骨足板先天性固定、听骨链中断、锤-砧固定综合征、听骨链骨关节炎、退行性镫骨足板关节炎(足弓萎缩)、变形性骨炎(Paget病)、成骨不全和Alport病等。

治疗要点 (1)药物治疗：中等剂量氟化钠有助于耳硬化病灶再钙化，使趋静息。用药后可减轻耳鸣，阻止感音神经性聋发展，消除前庭症状。在X线上可见病灶再钙化。用法通常为50—75mg/d，疗程2年。维持量25mg/d。同时需服钙剂和维生素D。有慢性肾炎，氮潴留，风湿病样关节炎和氟中毒者禁用。妊娠妇女和儿童不宜服用。

(2)手术治疗：镫骨切除或部分切除术可提高耳硬化传音性聋的听力，即使对气导90—100dB，骨导测不出，选配助听器无效的病人，手术后可选配适用助听器。手术禁忌或不一定合宜的有，高龄、儿童、外中耳感染、严

重眩晕、妊娠期和咽鼓管功能不良等。

替代镫骨的赝复装置有多种，材料多为生物可容性佳的高分子化合物，有的主张用静脉片、脂肪组织盖覆足板手术窗或卵圆窗。多数学者主张作小窗镫骨手术。其优点有：可避免前庭膜迷路撕裂、防止损及环韧带，不干扰前庭结构。赝复物足突入前庭不超过0.1mm时，前庭内皮层可及时愈合；因窗小赝复物小柱中心置位佳，不会产生摆动。近年采用氩激光或CO_2激光在足板作50~100μm玫瑰花形多孔，然后用小钩去除中心骨片。其优点可避免断足开窗或足板浮动。

手术主要并发症有：足板“喷井”（有耳蜗导水管异常开放、前庭膨大或内耳发育异常等），足板下沉或浮动，前庭积血，鼓膜穿孔，鼓索神经麻痹及内耳损伤等。

梅尼埃病

梅尼埃病（Ménière disease）曾称美尼尔病是指以眩晕、耳鸣和耳聋为主要症状的膜迷路内淋巴积水扩张的耳病。

发病机制和临床 本病名源起 Menière（1861）的论文，他在两例生前有严重眩晕史病人的颞骨解剖中，发现半规管和椭圆囊的淋巴液染血，指出产生眩晕症状的病理位置在迷路，而在当时，急性眩晕多误诊为脑充血。本病病因至今不明。Hallpike 和Cairns（1939）在两例梅尼埃病颞骨病理检查中发现内淋巴系积水。Cawthorne（1958）分析2 000例眩晕患者，认为60%是本病。其确切发病率至今未明。发病年龄居30—60岁之间，半数以上为41~50岁。多为单耳，双耳患病仅10%~15%。Pulec(1973)随访120例梅尼埃病2~21年，追得可疑病因者占36%。包括食物过敏（14%）、先天或后天梅毒（7%）、肾上腺和脑垂体功能不足（6%）、甲状腺功能过低（3%）、内听道狭窄（3%）和声外伤（3%）。其余64%无病可联系，列为原发性。有关眩晕发作的解释有两个对立的理论：①内外淋巴系压力不等造成半规管和椭圆囊连接处的憩袋，引起半规管壶腹外壁的扭曲。压力差愈大，眩晕愈著。因此主张控制内外淋巴压力平衡是治疗关键（Lindsay 1968，House 1975）。②膜迷路破裂后，高钾内淋巴溢至高钠外淋巴，使浸沐在外淋巴的前庭神经纤维中毒（Lawrence 1961，Schuknechx 1962，Silver-Stein 1971）。

临床表现：发作性眩晕，耳鸣，听力减退和头胀为主要症状。眩晕为骤起的旋转感，病人因动头时症状加重而喜静卧。发作时程从数分钟到数小时不定，常伴出汗、恶心、呕吐，眩晕消失后，可有数小时或数日站立不稳。耳鸣音调不一。由于耳鸣扰乱，可使病人心绪不宁，耳聋属感音神经性。早期为低音域下降，多可复原。听力表现为波动状。多次发病后，听力损害较高音域而为永久性。

诊断依据 根据突然发作的眩晕、耳鸣、耳聋等症状，发作时可出现眼球震颤，以及常伴恶心呕吐等现象，临床应考虑本病。进一步检查包括听力学试验表明有语言识别力下降、响度复聪、虽然听力下降，但对强声所感响度如常或更响，以致闻强声有不舒感）和双耳变听（对同一频率声音，双耳所感音调不一致），通过冷热水前庭功能试验可示前庭功能有不等程度的减退。甘油试验（Klock-Hoff 1966）表明口服甘油180ml，3h后病人听力可获暂时性改善，语言识别力提高12%。速尿试验（20mg静脉注射）的阳性率比甘油试验敏感，两者的阳性率分别为72%和45%。

治疗要点 内科治疗可控制85%病人的症状。由于本病发作的无规律性，两次发作之间的缓解期长短不一，治疗效果的评价和比较应有统一标准。目前多用美国眼耳喉科学会（AAOO 1972）所提出的标准：①眩晕“控制”是指通过治疗，两次发作之间的缓解期比用药前的缓解期长10倍。②在眩晕“控制”的基础上，按听力改进、不变、减退分A、B、C三级。不能达到眩晕“控制”标准的算无效，列为D级。

由于本病病因不明，药物治疗多为镇静、止吐，以助症状减轻。以下治疗方法是经验性或立于推测病因的基础之上：①限制钠盐和水的摄入，以减轻内淋巴积水。②组胺脱敏以改善前庭血管纹渗透性。③给予敏使朗、烟酸和妥拉唑林（妥拉苏林），以扩张内耳毛细血管和小动脉。④用抗组胺药如茶苯海明（晕海宁）抑制眩晕症状。手术治疗有保守性和破坏性两类，保守性手术目的在于改善保存耳蜗功能前提下的迷路功能。具体手术有：①颈星状神经节切除术，以解除内耳动脉痉挛，恢复内淋巴正常生成。术前宜作1%普鲁卡因星状神经节局部封闭，若耳鸣减轻或低频听力增进者，可为手术适应征。②内淋巴囊切开或分流，以改善内淋巴吸收，通常适用于轻型听力波动的病例。③阻断前庭神经的神经冲动，方法有外半规管电凝或超声破坏术、颅中窝进路（或迷路后、乙状窦后）前庭神经切断术。这类手术实际上为半破坏性手术。破坏性手术为迷路进路前庭耳蜗神经切断术，仅用于听力已丧失而耳鸣严重，使病人精神不安者。此外还有争议较多的球囊刺破（镫骨足板插钉，经圆窗穿刺），膜迷路造瘘（超声），链霉素全身或局部使用，鼓室内放置结晶盐和鼓索神经牵拉或切断术等。由于梅尼埃病有自身缓解倾向，许多治疗方法的疗效很难作出确切评价。上述治疗方法纷繁的现象足以说明治疗本病的可靠方法仍在徘徊之中。目前，前庭神经切断术或耳蜗前庭神经切断术的疗效比较得到共识，不过术后有较长的慢性前庭功能补偿期（快速运动时平衡失调）。此外，这类手术只适用于单耳病变。老年患者中枢补偿力差，通常不适宜用破坏性手术治疗本病。

耳药物中毒

耳毒性药物造成的耳聋和平衡障碍称耳药物中毒(ototoxicity)。耳毒性药物有：氨基甙抗生素、利尿剂、奎宁、水杨酸盐和甲醛等。

氨基甙抗生素 有链霉素、双氢链霉素、新霉素、紫霉素、弗米霉素、万古霉素、卡那霉素、庆大霉素、卷须霉素和妥布霉素。氨基甙抗生素对内耳损害各有其特异性。有些主要损害Corti器，有些则损害迷路前庭部分。链霉素对成人主要使前庭中毒，但对幼儿，则耳蜗中毒更明显。链霉素和双氢链霉素可经胎盘损害胎儿内耳。盐基链霉素系中，耳蜗中毒最显著的是卡那霉素和新霉素，甚至小剂量肠胃外给药亦可引起损害。如鼓室滴入、关节腔注射、手术伤口冲洗、烧伤表面湿敷、气管内和胸腔内用药等途径给药均可致感音神经性聋。耳中毒最早症状常是高音调耳鸣。也会表现眩晕。最严重毒性反应是感音神经性聋，往往是不可逆性、典型的高音域损害。链霉素引起的听力损失常经长时间潜伏期才出现，继续用药听力损失更严重。某些家族对氨基甙类中毒效应特别易感。老年人即使用普通剂量，也可达耳中毒危险的血浓度。动物实验研究表明所有氨基甙抗生素都在用药后数天造成耳蜗基圈毛细胞损害，出现高频域听力下降。超高频域听力下降可在用药1—2d内查出。停药后损害可继续发展。一般说来，损害是永久性的，但如剂量不大，也有可逆性可能。电镜下，庆大、链霉素先造成壶腹嵴球囊斑和椭圆囊斑毛细胞的损害。病理变化最初在Ⅰ、Ⅱ型细胞的核上部，有线粒体肿胀、嗜锇酸致密体形成、核糖体减少、胞浆肿胀和核形失常，严重时表现为毛变形、核固缩和胞浆成分散入内淋巴乃至全细胞溶解。这类变化见于Corti器毛细胞，但先发生在外毛细胞，后再破坏内毛细胞。抗生素药物动力学研究表明单剂注射，1h后达血清峰值，6h几乎消失，而外淋巴峰值则迟至3—6h，24—36h才告消失。重复注射可造成药物外淋巴积聚，浓度上升。

盐基链霉素的耳毒性主要作用在内耳血管系统及细胞膜，组织学证明用药后有严重前庭血管萎缩，破坏血-耳蜗或血-迷路屏障，失去阻止有害的血源性物质进入淋巴液的能力，而屏障在保持内耳的"微内环境平衡"，恒定内外淋巴钠钾浓度的巨大差别是必不可少的。耳药物中毒治疗困难。贵在预防。除非为救命或恢复健康所必需，否则应尽量避免使用，尤其是对肝肾功能衰竭、老弱幼儿、孕妇、噪声接触者和家族性耳毒易感者尤需慎用。

利尿药 利尿药可使血管纹中介细胞之间发生积液，分泌细胞的超微结构变形。这类改变在停药后可迅速恢复，由此推测药物有干扰ATP输送机制，从而影响钠钾平衡的作用。利尿药所引起的听力损失多发生在用药治疗之际或紧接用药之后，尤其是对肾功能不良的病人更易发生。

抗癌药 近年应用较多的顺氯氨铂，也可引起耳蜗毛细胞、壶腹嵴及囊斑的损害而导致感音神经性聋。

其他化学物质 奎宁、汞和铅等主要损害神经通路，包括螺旋神经节细胞及其神经核和耳蜗核。阿司匹林的中毒部位尚不清楚。损害听觉的其他物质有聚凝胺和氮芥等。

耳局部用药 耳道消毒药氯己定(洗必泰)醇流入鼓室和手术时放置在鼓室的明胶海绵所含的甲醛，可通过圆窗膜渗入外淋巴腔，造成听器感觉上皮损害，发生严重的耳鸣和听力下降。

防治要点 耳毒性药物的防治，重在预防：①目前抗生素药物种类不断增加，除非特殊需要(如结核)，否则，宜尽量不用耳毒性类。②用耳毒性药物时，要精确掌握剂量，防止剂量过大，力避长期用药。③用耳毒性药物期间，应密切观察病人，一旦出现耳鸣、眩晕、听力减退或口唇发麻等症状，宜立即停药，另换抗生素。治疗：包括高压氧、扩张血管药(如丹参)、营养神经剂(如维生素B_1)、生物制品(如ATP)等的应用，此外，选择病例可安置电子耳蜗或试戴助听器。疗效均不一定，特别是对中毒时间较久的患者多无明显效果。

老年聋

因年老所致的进行性感音神经性聋，称老年聋(presbycusis)。多发生在65岁以上，双侧性。早于60岁起病的多有遗传因素。动脉硬化、生活紧张或多磨难、长期接触噪声都可促使本病早发。

根据颞骨病理学的研究(Schuknecht 1955, 1964, 1969)，老年聋可有下述类型：①感觉上皮萎缩型：感觉上皮变性起自蜗管基旋，渐渐向顶旋发展，并波及离心神经纤维。此型病起中年，呈现典型高频域下降的老年聋听力曲线。②初级神经元变性型：起自基旋的螺旋神经节细胞变性和听觉神经通路上的神经元。此型起病较晚，多伴感觉上皮萎缩。除有高频域听力下降外，还有听觉识别力减弱。③前庭血管纹萎缩型：为新陈代谢不良所致，病起中年，多有家族史，听力曲线为平坦型。④螺旋韧带萎缩型，全频域听力下降，而以高频域为著，发展较速，听力损失较严重。⑤内耳传导不良型：是耳蜗基膜僵化所致，听力损失多不严重。

临床上要区别上述5型老年聋不是件易事。根据听力学分析，感觉上皮萎缩型应有响度复聪，强声耐受性差；神经元变性型的听力学特点是理解语言困难，其程度与听阈不成比例，病人常说："我听不清，但不要大声说话。"

根据年龄可预测听力损失程度。国外学者将年龄和听阈的关系列表或图，作为自然听力减退的参考标准，以便在计算噪声聋赔偿金时扣除老年聋不予赔偿的部分。

对老年聋本身尚无肯定有效的治疗方法，但对促使早聋的疾病如高血压、动脉硬化和糖尿病等，环境因素（噪声）和过分紧张的工作生活方式加以适当治疗和处理，对保护听力有所裨益。对老人说话不宜叫喊，强声不会改善听语言的清晰度。宜以速度正常，发音清楚的方式说话。可向病人建议使用自动音量控制、防反馈性能好的助听器，不宜用高放助听器，后者不仅不能够提高清晰度，反而不能耐受并感明显不适。

聋哑症

聋哑症（deafmuteness）是指幼儿学语前双侧重度耳聋并因耳聋造成的语言障碍。"哑"实际上是聋的结果，有人称之为语前聋，以便与已具语言功能的双耳重度耳聋——语后聋相区别。由于接受语言信息的听觉功能严重减退和失真，患者仿效的发音必然"走调"，其本人的语调在某种程度上代表他所听到的畸变语言。耳聋愈严重，语调愈失真。即使是语后聋，久之语调记忆下降，发音也会走样。

聋哑症目前尚无有效的治疗方法，助听器可作为尚有残余听力儿童语言训练的辅助性康复工具。近年电子耳蜗植入术应用于双耳听力损失在95—100dB以上的儿童，有利于早期实施听觉语言康复训练。聋哑矫治不仅是医学问题，也是心理学、教育学人员所共同关心的问题。生物医学工程设计制作的"视听"设施有助于提高康复效率。手势语是聋哑患者常用的社交手段，不过，经常习用手势语，会使患者无心于听觉语言训练，因为后者要求患者付出更艰辛的脑力劳动。对聋哑问题重在预防，当前滥用耳毒性抗生素，尤其是链霉素，庆大霉素等氨基甙类抗生素的现象十分普遍，是聋哑症发病率逐年升高的主要原因，应采取积极措施加以消除，特别是要求医师慎用这类药物。要运用报刊、电视等宣传手段提高这方面的医学知识。

精神性聋

精神性聋（psychogenic deafness）一词泛指因精神因素所致的耳聋。可分为意识性和非意识性两种。意识性聋为伪聋，非意识性聋为癔症性聋和心身性聋。狭义精神性聋是指非意识性聋。

癔症性聋是异常精神状态的表现，其发作虽然与个人得失有些联系，但"动机"是非意识性的。病人具癔症性格，如情绪不稳、幼稚、易感、喜赞扬或自欺等。本病的主要表现为双耳突然全聋，不伴耳鸣或眩晕。常伴有以下表现：①沉默寡言或易激动颤抖。②耳郭"麻木"。③睡时仍聋，不为强声唤醒。④读唇能力过强。⑤讲话的声调和强弱不变。⑥客观测听（脑干电位测听、镫骨肌反射测验、耳蜗瞬眼反射或耳蜗瞳孔反射试验等）证明无器质性病变，但其中耳蜗瞬眼反射试验或耳蜗瞳孔反射试验可被伪聋者强行抑制，需加鉴别。

诊断本病应十分慎重，必须尽力排除器质性疾病，通过脑干听觉电位阈测定、镫骨肌反射阈测定等客观测听技术加以证明。

本病可通过暗示疗法，使听觉立即恢复，但有复发倾向，必要时应邀精神科会诊。心身性聋是一种性格应激效应，系通过精神张力所导致的人体机质性变化之一。其与癔症性聋的不同点是，听觉功能有真实的减退，耳聋属感音神经性。本病发生可能与自主神经失衡所引起的内听动脉或其分支痉挛有关。动脉痉挛可造成供血不足，产生内耳损害。如内听动脉的前庭支也发生痉挛，可伴发眩晕，失衡，恶心，呕吐等迷路症状。血管痉挛时间不长，听觉可恢复正常；如痉挛时间过长，则常留下不等程度的不可逆性听力损害。心身性聋者可伴有情感缠绵、过分认真、要求不切实际、习惯顽固、适应性差和无理由的忧心忡忡等性格缺陷。心身性聋的诊断要点是感音神经性聋的发生与病人精神因素和性格缺陷密切相关，可能伴有其他与自主神经失衡有关的疾病（如偏头痛）。

噪声性聋

噪声性聋（noise deafness）此种耳聋为耳部受噪声刺激所造成，主要是指因长期接受噪声而构成的慢性听觉损伤。多见于工矿交通企业，为常见职业病之一。噪声是频率无规律和强度随变的声组合，但稳态噪声有比较恒定的频率分布及时间—强度的函数关系。已知噪声强度的有害声级为85—100dB；听觉受害频率与噪声频率范围有一定关系，但通常是在4 000Hz；噪声作用时间愈长，听力损害可能也愈甚。噪声与震动联合作用造成的听力损害要比单一噪声所造成的影响大；此外，年龄、个体差异和健康状况与噪声性聋的发病与严重程度也有一定关系。

噪声性聋的发病机制可能是通过对毛细胞微量机械性损伤积累成缓慢消耗毛细胞的代谢物质（或酶）使某一区域毛细胞变性的结果。动物实验还证明迷路毛细血管对强声可起明显收缩反应，血管内血流因而减少。颞骨病理学表明病变主要局限于耳蜗基底旋，以距前庭窗9—13mm处最著。病起损害仅限于外毛细胞和支持细胞，以后损害才波及内毛细胞。事实上，毛细胞早期损害在光镜下有表现之前就已发生。通过超微结构研究可发现，毛细胞在接受噪声刺激后，胞内的溶酶体和多囊体增加，且有空洞形成。纤毛因为所含的肌纤蛋白丝丧失退变而失去韧性。本病的主要症状是耳鸣和耳聋，偶可伴有头晕。症状的严重程度与接触噪声年限有关。病起时虽有耳鸣，但主觉无明显听力减退。纯音测听图可显示4 000Hz气骨导下降。随着病情的发展，6 000、8 000Hz听力出现减退。至后期，低、中频域曲线也可下降至70dB

以下。测试听力时应区分暂时性阈移和永久性阈移。前者是接触噪声后听阈暂时性提高，在脱离噪声环境后，一般可在两天左右恢复至正常或原听阈水平。永久性阈移是不可逆性的听力损害，代表噪声性聋真实的听力损害。下厂矿单位调查工人噪声性聋或进行临场诊断时必须注意此点。噪声性聋患者可能伴有失眠，记忆力差，情绪不宁等精神症状，也可能出现心率改变，血压升高和胃纳不佳等功能变化，但其间具体关系还不清楚。

处理噪声性聋的要点是加强预防措施。目前世界各工业发达的国家均颁布有工厂噪声强度危害标准，要求在噪声环境中工作的工人重视防护（戴耳罩，耳塞），采取定期听力检查，以求早期发现对噪声易感者（接触噪声易致聋的人），以便及时调出噪声工作场所。不少国家还制定噪声性聋的赔偿办法。至今，对噪声性聋尚无确实可靠的治疗方法，重要的是预防。

突发性聋

突发性聋（sudden deafness）又名原发性突聋。是指突然发生的感音神经性聋，常伴有耳鸣、眩晕、恶心和呕吐。眩晕减轻或消失后，耳聋、耳鸣仍继续存在，成为病人的主要诉述。

虽然大多数突聋的病因查不清楚，但在某些突发性聋，可能与内耳的病毒感染、蜗窗膜破裂、耳蜗血管栓塞、出血、自体免疫病、细菌感染、神经系统疾病、内听道新生物和耳药物中毒等有关。

临床表现的特点是，起病突然，伴明显耳鸣，在数分钟或数小时内听力急骤下降。有的在晨起时突然发现一耳听力几乎消失；有的则在举物或过劳后耳内出现“扑”的一声或如一阵水沸声后，听力突降。本病并不少见，发病率每年约10/100 000。性别无明显差异，发病年龄在35～40岁。诊断本病时，应作听力学和耳神经学全面检查，尽力寻找诱发本病的可能因素，如屏气用力举重是蜗窗膜破裂致突聋的重要因素。必须排除听神经瘤或桥小脑角区其他占位性病变。本病有自动恢复的可能。恢复与否和恢复程度与下述因素有关：①听力损失程度：轻度中频域听力下降，而250Hz和8 000Hz正常的，几乎都可自动恢复正常，不必治疗。中等程度听力损失自动恢复程度较差，对激素似乎较有效果，而听力损失大于90dB，自动恢复的可能性只有24%，给予任何治疗均不起作用。②高频率听力8 000Hz比4 000Hz较佳者恢复可能性大。③发病年龄在40岁以下的中等听力下降的恢复几率为52%，而40岁以上的仅为32%。④伴眩晕和异常眼震电图的听力恢复的预后很差。

治疗包括应用激素、血管扩张剂和窗膜修补术等。使用激素治疗中等程度听力损失，听力改善几率可达38%～78%。下述方法虽曾广泛使用，但疗效仍不确切：①静脉注射抗凝剂，人造血浆增容剂（右旋糖酐）或泛影葡胺。②星状神经节阻断。③95% CO_2+5%O_2吸入。有些学者极力主张鼓室探查以查明有无圆窗膜瘘管存在，然其发生率各人报告差异甚大，估计原发性的圆窗膜破裂发生率不会超过1/10，但如有举重物、屏气、头外伤或气压伤史的，其发生率可能要高，及时进行鼓室探查乃属必要。圆窗膜破裂的裂口常在边缘部，可用压薄的皮下结缔组织或脂肪组织贴补窗膜，并用纤维蛋白粘合剂胶合。

伪聋

伪聋（simulated deafness）是指为达到某种目的故意装聋，是有意聋。装聋原因多与纠纷、违法、要求赔偿和有意回避等有关。在没有客观测听技术时代，识别伪聋建立在检测听力试验的基础上，最常见的试验方法是Stenger音叉试验。此一试验的原理是，双正常耳同时听同一频率的两音叉，如距离不等，则只听到近距离的音叉声，而“听不到”远距离的音叉声。如给装聋的一耳以近距离音叉，而给他承认的健耳以远距离音叉，他必诉两耳都听不到声音或他的健耳能听到音叉声。现在已经有了客观测听技术，如利用阻抗测听计作镫骨肌反射试验，脑干电位测听术测脑干听觉诱发电位或耳蜗电图，均可得到不受主观愿望转移的实际结果，从而证实或否定伪聋。

鼻源性头痛

鼻源性头痛（rhinogenic headache）系指鼻部疾病引起的各种头痛，主要为鼻腔、鼻窦病变直接或间接波及三叉神经区产生。鼻源性头痛的特点：患者有鼻部疾患，平时可有相应部位的钝痛或隐痛，鼻部急性感染时头痛加剧，收敛或麻醉鼻粘膜后疼痛可缓解。原因可归纳为炎性肿胀，肿块压迫、窦腔内积液、气压改变、物理性或化学性刺激，以及血管神经性因素。新生物等占位病变侵入颅底颅内会引起持续性顽固性头痛。临床上常见引起头痛的鼻病如下。

鼻中隔偏曲：出现头痛有两种情况：一种为阻塞鼻腔通气，引起阻塞性头痛；另一种为中隔嵴突或距状突压迫鼻腔粘膜三叉神经末梢引起反射性头痛，收敛下鼻甲粘膜或用1%丁卡因液麻醉与中隔嵴突、距状突对应处粘膜，可使头痛暂时缓解，作中隔矫正术后，头痛可望解除。

鼻中隔血肿与脓肿：血肿与脓肿，均压迫神经末梢，常引起额部头痛，切开排除积血与脓液后，头痛也随之减轻或消失。

鼻炎：急性鼻炎与慢性鼻炎，鼻粘膜与下鼻甲充血肿胀，妨碍鼻腔的正常通气引流，产生阻塞性头痛；萎缩性鼻炎脓痂阻塞或脓痂擤出后鼻腔过宽，大量空气直接刺激粘膜，亦可引起头痛。

鼻窦炎·急性鼻窦炎可因粘膜肿胀，窦内渗液，窦口阻塞以及细菌毒素作用等，而产生头痛。急性额窦炎常于前额部产生剧烈头痛，晨起逐渐加重，中午达高峰，下午逐渐消退。急性上颌窦炎头痛在上颌区，下午重、晚上轻。急性筛窦炎，疼痛在鼻根深部，常涉及眼眶，并可反射至头顶、颞部和枕部。慢性鼻窦炎，头痛较轻，有时为隐痛。鼻窦真菌感染也可引起头痛，例如蝶窦真菌感染可引起头顶上中的深部疼痛。

鼻及鼻窦的囊肿、肿瘤也可引起头痛。

头痛病因繁杂，个体差异又较大，要确定是否为鼻源性，需详细分析病史及全面鼻部检查方可得出结论，即使如此，部分病例尚需根据治疗效果才能最后确定。

最重要的治疗是根除病因。病因未明前，可给予止痛剂及理疗等以缓解症状。

鼻孔闭锁

鼻孔闭锁（atresia of nares）系指鼻孔为膜组织或骨质封闭致完全不通气的一种畸形。

致病原因可由出生前胚胎发育障碍或后天炎症、天花、外伤等后遗所致，可分为前鼻孔闭锁与后鼻孔闭锁两型，此病属先天性者，常伴有其他部位的先天性畸形如斜视、外耳道闭锁、多指（趾）畸形等。

前鼻孔闭锁（atresia of anterior nares）前鼻孔通气洞道缺如而呈闭锁状，患者张口呼吸，X线摄片有助于确定闭锁组织性质与厚度。治疗：手术整形，将封闭组织去除。如为薄膜即剪去；瘢痕切除；骨质凿去，创面衬以皮肤，缝合，然后留置中空的硅胶管或塑料管，以保持扩大的腔洞，术后可以1%麻黄素液滴鼻，以收敛肿胀粘膜。

后鼻孔闭锁（atresia of posterior nares）由于前鼻孔存在，外观不易觉察，患者张口呼吸可能是唯一症状。试将细长棉花丝放于前鼻孔前，不会出现在正常情况下，棉花丝随呼吸气流飘动现象，X线摄片包括注入造影剂作造影检查，有助于确定闭锁部位、闭锁组织性质及厚度，如作CT扫描，可更精确显示闭锁的有关情况。治疗：手术整形，先将闭锁组织穿通，进一步清除，术毕留置硅胶管或塑料管，术后可滴以1%麻黄素液以收敛粘膜。新生儿双侧完全性后鼻孔闭锁，往往严重影响呼吸与吸奶，危及生命，宜及早积极处理。

鼻畸形

鼻畸形（malformation of the nose）系指鼻部在胚胎发育过程中产生障碍或出生后各种原因引起的形态与功能的异常。可分先天性畸形与后天性畸形两种。

先天性畸形：包括双叉鼻（鼻部自鼻尖至鼻小柱中线裂开，分成两部分），皮样囊肿（多位于中线，表现为鼻梁轻度肿起，常伴瘘管），缺鼻（胚胎期鼻额突和嗅凹不发育），鼻翼萎陷（多因大翼软骨外侧脚发育不良），前鼻孔狭窄或闭锁，后鼻孔狭窄或闭锁，驼峰鼻（鼻骨与软骨增生过度，致鼻背隆起）等。

后天性畸形 因外伤、烧伤、疾病等所致的鼻部各种畸形，包括鼻梁及中隔偏曲，前鼻孔狭窄或闭锁等。

诊断容易，为了解畸形的深部与周围结构情况，X线摄片不可缺，必要时尚需作CT扫描。手术前尚需拍正面及侧面照片，以便术后比较。

治疗采用鼻整形术，手术目的为恢复功能与美容，要求两方面兼顾。有的畸形较易解决，如后鼻孔先天性膜性封闭，用咽鼓管导管从前鼻孔向后插入，即可穿通，稍作修整，后鼻孔便可一如正常。有的整形，难度较大，如全鼻缺损，往往需先作皮管，分期进行手术。

脑脊液鼻漏

脑脊液鼻漏（cerebrospinal rhinorrhoea）是指颅前、颅中底骨和脑膜缺陷，使蛛网膜下腔向颅外开放，脑脊液经鼻腔溢出的现象。流出脑脊液多自前鼻孔滴出，清澈如水，或经鼻咽咽下，患者无感觉。流出量多少不等，一般无症状，偶有头痛，主要危险是并发化脓性脑膜炎。

病因有：①前颅底外伤或手术造成的骨折或骨质缺失伴该处脑膜撕裂。②先天性畸形如鼻脑膜脑膨出。③脑脊液耳漏经咽鼓管和鼻咽流入鼻腔。④颅底肿瘤过量放疗后造成的鼻顶或蝶、筛、额窦的骨和脑膜坏死。⑤颅内肿瘤破坏颅底突入鼻腔，伴脑膜破裂。⑥原发性。

临床表现为：①从前鼻孔滴出清水般的液体，让患者头处前倾位，可用小瓶或试管盛之，化验可证实为脑脊液。②发作性脑膜炎，多发生在急性上呼吸道感染之际，也可出现在脑脊液鼻漏突然停留数月之后，可能是因引流不畅，使潜伏病菌易侵入蛛网膜下腔所致。③因颅压过低，可能出现头痛，失眠，但大都无明显不适。鼻腔检查可见嗅裂或中鼻道有清液，如在鼻内留置棉布，则很快就被浸湿。

诊断要点：将流出清液进行化验，如含糖而无粘液，氯化物和蛋白含量比例近似脑脊液即可确诊。经腰穿注入少量染色剂，可使脑脊液染色，以便通过鼻镜检查，观察脑脊液外漏部位。CT或MRI可显示颅底骨质缺失或脑膜脑膨出，进而了解可能发生脑脊液漏的病变部位。

治疗：针对病因，及时处理。通常外伤或手术后脑脊液漏，如不严重，有自愈倾向。此时可采取全身应用抗生素等措施预防脑膜炎并予密切观察。经久不愈，并有脑膜炎发作史者，应予手术修补。手术修补的进路视病变部位，可经鼻、鼻窦或直接进入颅底。先天性脑膜脑膨出可通过颅面联合进路予手术切除并取骨膜瓣或肌瓣修补脑膜缺口。放射性骨坏死所致的脑脊液鼻漏手术修复比较困难，治疗以积极防治脑膜炎为主。颅内肿瘤或高颅压所致的鼻漏应邀请神经外科共同处理。原发性脑脊液

鼻漏的瘘口可能在蝶窦或其他鼻窦内，在确定部位后，可去除窦内粘膜，用肌肉或皮下脂肪作窦内填塞术。

鼻石

以异物，血块，干痂等为核心，其表面有鼻腔分泌物中之盐类沉积而形成的结石，称为鼻石(rhinolith)。

鼻石多发生于一侧鼻腔。以单侧性鼻塞，粘脓涕，常伴血迹及臭味为其主要症状。病程多较长。鼻石常位于鼻底部或总鼻道，质硬，色灰黑，表面粗糙。前鼻镜检查时多能看见，因鼻粘膜肿胀或肉芽形成而不易窥见时，可以血管收缩剂收敛鼻粘膜后再作检查。位置较深者，可以探针触及。X线摄片常能显影，协助诊断。

发生鼻石后，一般可经前鼻孔取出。结石较大，取出有困难时，可夹碎后，分块取除。

鼻中隔偏曲

因鼻中隔偏离中线，或局部突起，影响鼻腔功能时称为鼻中隔偏曲(deviation of nasal septum)。鼻中隔由骨和软骨组成，主要为筛骨正中板、犁骨及鼻中隔软骨，表面覆有粘骨膜或粘软骨膜。位于鼻腔正中，将鼻腔分为左右两侧。正常情况下，鼻中隔多有不同程度的偏曲，临床上仅在偏曲显著，影响鼻腔功能时，才诊断为鼻中隔偏曲。

鼻中隔偏曲的产生多与外伤，发育异常，硬腭高拱，肿瘤压迫等因素有关。其偏曲的类型较多样，常见的有"C"形，"S"形，长形之嵴突和局限性棘突等几类。

鼻塞是鼻中隔偏曲的常见症状。以鼻中隔偏曲突出的一侧为著。"S"形偏曲时，常为双侧鼻塞。"C"形偏曲时，若鼻中隔凹面一侧鼻腔之鼻下甲呈代偿性肥大时，鼻塞也为双侧性。

鼻中隔偏曲时，常有鼻分泌物增多现象，多为粘性，继发感染时呈粘脓性。

鼻中隔偏曲突出面之前方，或嵴突处之粘膜，常因受粉尘等因素刺激而有炎症，并易发生鼻出血。鼻中隔嵴突或棘突触及鼻甲粘膜时，可引起反射性头痛。因中隔偏曲，妨碍鼻窦引流时，也是头痛原因之一。

鼻中隔偏曲的类型，部位及程度，经鼻腔检查多能明确。病变部位较深时，常需以血管收缩剂收敛鼻粘膜后才能查清。对于偏曲位置较高者，应注意与鼻中隔粘膜肥厚区别。后者系鼻窦炎时脓液刺激的结果，以探针触之，有柔软感。

鼻中隔偏曲之症状较轻时，可滴用血管收缩剂，以减轻症状。症状较重，局部滴药液，收敛不著时，宜行手术治疗。

矫正鼻中隔偏曲的手术方法较多，常用鼻中隔粘骨膜下切除术(submucous resection of nasal septum)及鼻中隔偏曲整复术。虽然鼻中隔矫正术对鼻粘膜的生理功能影响较少，但仍应认真对待，以防并发鼻中隔穿孔等症，此外，手术可能有碍鼻腔之发育，故手术宜成年后施行。

鼻中隔穿孔

因故致鼻中隔软骨部或骨部穿孔，使两侧鼻腔相通时，诊断为鼻中隔穿孔(perforation of nasal septum)。引起鼻中隔穿孔的常见原因有手术外伤，接触铬酸、硫酸等腐蚀性化学物质，鼻内梅毒、结核等特异性感染等。

鼻中隔穿孔之症状多与穿孔的位置、大小有关。位置偏前，穿孔较小时，呼气时有哨声。穿孔较大，位置在软骨部时，常有鼻内干燥，结痂，鼻出血等症状。鼻中隔后部穿孔时，症状多较轻微。

经前鼻镜检查，多能看见鼻中隔穿孔，届时，应注意穿孔大小及部位，然后结合病史，分析致病原因。因手术外伤，接触化学物质，结核等原因致穿孔者，多位于鼻中隔之软骨部；梅毒引起的穿孔，位置常偏后，软骨及骨部常同时受累。

对于症状较轻的鼻中隔穿孔患者，可滴用复方薄荷油或涂布抗生素软膏，以缓解干燥或结痂。而修复鼻中隔穿孔的方法，因人而异。有人主张以"H"形，钮扣样硅胶质复物，填补于穿孔处。有人则以手术方法，修补穿孔。常用的手术方法为：①鼻中隔粘膜移位修补法：适用于位于鼻中隔前方较小的穿孔。术时，于穿孔之前、后处，两侧骨中隔粘骨膜作松弛切口，使粘骨膜错位后，修补中隔穿孔。②带蒂组织瓣修补法：常以鼻中隔粘骨膜瓣，或中鼻甲、下鼻甲之粘骨膜瓣，转位后修补穿孔。③筋膜修补法：常采用颞筋膜或阔筋膜，衬于穿孔周围之两层粘骨膜中。为了使手术取得成功，术时应注意，使植入筋膜的面积相当于穿孔面积之两倍。

鼻中隔穿孔的治疗效果，并不十分理想，尤其是穿孔较大时，因此，应十分重视预防工作，避免发生鼻中隔穿孔。包括鼻中隔手术时，应细致谨慎，避免两侧相应部位之鼻粘骨膜同时受损；若有穿孔，应及时填人软骨或筋膜，进行修补；工作中需接触铬酸、硫酸等腐蚀性物质者，应改善生产条件，并作好个人防护。局部涂以5%硫代硫酸钠软膏或其他抗生素软膏，能减少铬酸对鼻中隔粘膜之损伤。

鼻息肉

鼻息肉(nasal polyp)是鼻腔、鼻窦变态反应或慢性炎症后，粘膜高度水肿、增厚而形成的肿物。是一种常见病。常为两侧性，多发生于鼻顶部或筛窦。单个性鼻息肉可来自上颌窦。

鼻塞是鼻息肉的常见症状，其程度随鼻息肉长大而

逐渐加重。鼻塞严重时需张口呼吸，以致睡眠时鼾声大。

鼻分泌物也常见增多，多为粘性或粘脓性，继发鼻窦炎时，分泌物较多，且可为脓性。

后鼻孔处较大之鼻息肉，影响咽鼓管开口时，可能有耳内闭塞感，耳鸣等咽鼓管阻塞症状。

若鼻内堵满息肉，长时期后，可使鼻背增宽，影响鼻之外形。

合并鼻窦炎者，多有嗅觉减退、头昏、头胀、注意力不能集中等症状。

鼻息肉多呈灰白色，表面光滑，半透明状，犹如去壳之新鲜荔枝。多数息肉因有蒂，故有一定活动性。经鼻腔检查，多能明确诊断。但必须注意以下几点：

（1）位于鼻腔深部或后鼻孔处之单个息肉，常需在血管收缩剂收敛鼻粘膜后才能查见，应注意避免漏诊。

（2）诊断鼻息肉时，应常规作鼻咽镜检查，以便了解后鼻孔处有无息肉，以利诊断和治疗。

（3）对于单侧后鼻孔息肉患者，宜作鼻窦X线摄片，以明确上颌窦内是否存在病变。

（4）对于年龄较大，或鼻涕带血之鼻息肉患者，应将息肉样组织送病理检验，以除外恶变。

（5）应注意与中鼻甲息肉样变区别。中鼻甲息肉样变时，无活动性，如以探针探触，可触及质硬之鼻甲骨质。

治疗鼻息肉多采取手术摘除法，常用的方法是以圈套器逐个圈套摘除鼻息肉。

多发性，多次复发之鼻息肉，常来自筛窦，可考虑施行鼻内筛窦手术。近年，鼻一鼻窦内镜的应用，已逐渐推广。为提高治疗效果，必要时，手术可在内窥镜明视下进行。

经检查，疑上颌窦内有息肉占位时，应同时施行上颌窦手术。

对于鼻内脓涕较多者，鼻息肉摘除术后，应作诊断性上颌窦穿刺，以便明确是否存在上颌窦炎。

鼻咽闭锁

由于软腭、咽腭弓与咽后壁的粘连致鼻咽部分或完全闭塞时称鼻咽闭锁（nasopharyngeal atresia）。其病因大致有外伤性和炎症性两类。外伤性者如增殖体手术时组织损伤过多，咽部化学腐蚀伤或放射治疗后，粘膜损害较重，有糜烂或溃疡形成，愈合过程中，疤痕粘连而致鼻咽狭窄或闭锁。咽部结核、狼疮、硬结病等，若病变广泛，有溃疡形成，病愈后可遗留鼻咽狭窄或闭锁。

鼻塞是鼻咽闭锁的主要症状。因张口呼吸咽部常有干燥、不适，睡眠时有鼾声。鼻腔内分泌物不易擤出。如病变影响咽鼓管通畅时，可产生听力减退，鼓膜内陷等征。

咽部检查时见软腭、咽腭弓与咽后壁有不同程度的粘连。不完全性闭锁时，于悬雍垂的后方，可探及沟通鼻咽与口咽的孔道，但常因空隙太小而使间接鼻咽镜检查有一定困难。完全性闭锁者，则鼻咽与口咽互不相通。为了解鼻咽部疤痕粘连的厚度，不完全性闭锁时，可以卷棉子或探针，循残存的缝隙探测之。完全性闭锁者，可经前鼻孔向鼻咽部探触，颅底X线摄片或鼻咽碘油造影，也可协助估计疤痕的厚度。

鼻咽闭锁多采用手术治疗。其要点是分离粘连，切除疤痕，并以粘膜，皮片等覆盖创面，且放置扩张器，防止再粘连。

咽角化症

咽部淋巴组织因上皮过度增生，表面形成角化物时称为咽角化症（keratosis of pharynx）。其确切之病因未明，可能与慢性炎症或真菌寄生有关。

咽角化症多发生于腭扁桃体上，由扁桃体隐窝上皮的增生、角化和堆积而成。类似病变也可发生于舌根、咽侧索或咽后淋巴组织之表面。

咽部有角化物时，常无明显症状，多在无意中或体检时发现。部分患者有咽部干燥、不适或异物感。检查时见角化物如米粒尖大小，数量多少不等，乳白色，质硬，散在分布于粘膜表面，咽部周围组织则无明显充血，肿胀等炎症反应。

患咽角化症时，若症状轻微，角化物少，不需特殊治疗。反之，如症状明显，角化物较多，且病变局限于腭扁桃体上时，可考虑行扁桃体摘除术。

咽部精神性疾病

与精神因素有关的咽部感觉异常属咽部精神性疾病（pharyngeal psychotic diseases）。以咽异感症最常见，也称咽部神经症或梅核气。发病原因未明。患者常为中年女性，并伴有焦虑，猜疑和紧张情绪，因此，多认为与内分泌功能减退或精神因素有关。神经症，忧郁症等病患者常伴咽异感症。

患者自觉咽部有异物梗阻，吞咽动作或咽唾液时，症状较著，但并不妨碍进食，多数患者进食时，症状反见减轻。有时尚有咽部干燥不适，容易恶心，胸部闷胀，肩背酸痛或恐癌心理等多种诉述，但咽、喉及食管X线检查均无异常发现。病程较长，常持续数月或数年，症状时轻时重，与疲劳或情绪有关。

咽部异物感是一种常见的症状，病因繁多，如慢性咽炎，喉咽癌，早期食管癌等均可产生类似症状，因此，诊断时应尽量查找原因，除外器质性疾病。一般，除作口咽部检查外，还应以间接喉镜查看喉咽部，必要时进一步作纤维喉镜、食管X线钡剂等检查，以便了解会厌喉面、梨状窝、环后区、食管等处有无病变。

治疗时首先要使患者了解病情，解除顾虑，适当参加体育活动，增进身心健康，并采用中西药物，进行对症治疗。

咽部神经性疾病

因咽部神经病变致咽部感觉、运动障碍时属咽部神经性疾病(pharyngeal neurotic diseases)。咽部的感觉神经和运动神经均来自由舌咽、迷走神经和颈交感干组成的咽神经丛。副神经也有纤维与咽肌运动有关。

本病常表现为咽部感觉障碍和运动障碍两型。

咽部感觉障碍 主要为咽部感觉减退或消失。病因属中枢性或周围性。前者可发生于脑炎、脑脓肿、多发性硬化症等疾病后。后者可见于白喉毒素侵犯舌咽、迷走神经，鼻咽癌，颅底骨折累及颈静脉孔处之舌咽、迷走神经时。主要临床表现为单侧或双侧性咽部感觉减退或消失。如不伴咽部运动障碍，易被忽视。咽部检查时示咽反射迟钝或消失。

咽部运动障碍 包括咽肌瘫痪和咽肌痉挛。

咽肌瘫痪 以软腭瘫痪最常见。其病因为中枢性或周围性。前者如脑血管意外、延髓麻痹、延髓空洞症、多发性硬化症等。后者可见于白喉性神经炎、急性感染性多发性神经炎(Guillain-Barre 综合征)、颈静脉孔综合征、重症肌无力等疾病时。其主要症状是开放性鼻音及进流质时易向鼻腔返流。若咽缩肌同时受累，则有程度不等的吞咽困难。咽部检查：如双侧性软腭瘫痪，发"阿"音时，两侧软腭均不能上提。单侧瘫痪时，发"阿"音时，患侧悬雍垂软腭偏向健侧。如咽缩肌同时受损，间接喉镜检查时，梨状窝可能有唾液积聚。

咽肌痉挛 破伤风、狂犬病等症时，由于毒素作用，可致咽肌痉挛。病情较重时，可影响吞咽功能。咽肌痉挛还可表现为节律性腭咽肌痉挛，系一种节律性不随意的肌肉收缩，其发病原因不明，病变常为两侧性，发作时因软腭、腭垂(悬雍垂)等处肌肉的痉挛，发出"格格"响声，病人及他人均可闻及。因肌痉挛影响咽鼓管时，耳内可闻"格格"声。

治疗咽部神经性疾病，应根据致病原因，酌情处理。合并吞咽困难者，常需鼻饲饮食。若呼吸肌受累，影响呼吸时，应考虑气管切开术。

舌咽神经痛

舌咽神经痛(glossopharyngeal neuralgia)为舌咽神经及迷走神经耳支和咽支分布区内阵发性反覆发作的剧烈疼痛，其性质类似三叉神经痛。病因未明，但比较少见(见神经系统疾病部分的"舌咽神经痛"条)。

喉气囊肿

喉气囊肿(laryngocele)又名喉膨出、喉憩室或喉气性瘤，常为喉室小囊先天性异常所致；喉室小囊口炎性水肿狭窄，呈活瓣状，进气不能逸出，亦可形成喉气囊肿；又可因长期咳嗽、举重、吹号或吹玻璃等，使喉室小囊内长期压力增大，逐渐扩张，形成喉气囊肿。临床上分喉内、喉外和混合三型。喉内型自喉室突出，将喉室带推向上，遮盖同侧声带；亦可从杓会厌襞突起。喉外型多从甲状舌骨膜处穿出，出现于颈部胸锁乳突肌前缘；偶有自环甲膜穿出，位于甲状软骨下方。混合性为同时出现于喉内和颈前，在甲状舌骨膜处有一峡部相连。喉内型最常见的症状为声音改变，发音不清，甚至嘶哑。大的气囊肿常有咳嗽、喉鸣或阻塞性呼吸困难。喉外型为颈部有一圆形肿块，触之柔软，时大时小，鼓气时增大，用手挤压后缩小。若有感染，则有局部红肿和压痛。喉内型的治疗方法，可于喉镜下切除；喉外型采用颈外切除的方法。有呼吸困难者应立即刺破囊肿或作气管切开术。

喉瘢痕性狭窄

喉狭窄(stricture of the larynx)多因外伤引起，如车祸、喉切伤、吸入化学腐蚀剂、长期气管插管、高位气管切开术等。喉部破坏性溃疡病变，如狼疮、梅毒、麻风、硬结等，溃疡愈合后有瘢痕形成，发生喉狭窄。喉软骨炎坏死后，瘢痕收缩，亦可造成喉狭窄。先天性喉发育不良、小喉等畸形可致喉狭窄。主要症状有声嘶、喉鸣、咳嗽、呼吸困难，严重者可发绀或窒息。喉镜检查可见喉部有瘢痕组织，呈带状、膜状或环状，声带固定，室带、声带变形，声门变窄，声门下区粘连成块，有时仅留小孔隙。

治疗：轻度者可于喉镜下行探条扩张法。重度者须先行低位气管切开术，然后行喉裂开术，切除瘢痕，修复喉腔，置入T型塑料管或硅胶喉模，留置10个月左右取出。若无呼吸困难症状，再观察3～4周，即可拔除套管，虽能解决呼吸，但发音尚不能完全恢复。

喉角化症

喉角化症(keratosis of the larynx)是喉粘膜上皮生长异常，过分角化而堆集形成的病变。其病因可能与慢性炎性刺激有关，常与咽角化症同时存在。主要病理变化是局部喉粘膜上皮角化，堆集成白色小的三角锥形或圆锥形突起，周围粘膜有炎症反应，粘膜下层正常。可发生于喉粘膜任何部位。主要症状是喉部异物感，若侵及声带影响声带闭合时，可有不同程度的声嘶。喉镜检查可见喉粘膜慢性充血，表面有呈白色点状锥形突起，其周围有充血区，拭之可脱落，但易再生。治疗按程度而定。

轻度者，一般不需特殊治疗，避免刺激粘膜因素，禁烟，去除鼻、咽、口腔的病灶，可减轻角化。角化较重，病变影响声带闭合者，可在喉镜下仔细清除。

喉白斑症

喉白斑病（leukoplakia of the larynx）是喉粘膜上片状增生的病变，多见于声带，常认为是癌前期病变。可能与吸烟、用声不当、慢性喉炎、维生素缺乏有关。主要病理变化是喉粘膜上皮增生，并有不全角化，粘膜下组织亦有轻度增生。主要症状是声嘶，随病变发展而加重。喉镜下见声带表面或其边缘，中、前1/3部位，有微凸起的白色扁平片状，表面平整的斑片，范围局限，不易除去。声带运动良好。治疗方法，因其可为癌前期病变，应定期随访。局部禁用刺激性药物，可在喉镜下仔细清除病变。对迅速扩展的病例，可行喉裂开术。

喉痉挛

喉痉挛（laryngeal spasm）是喉肌痉挛性疾病，好发年龄为3～4岁，亦可发生于成人。多发生于体弱、营养不良、发育不佳的儿童，可能与血钙过低有关。此外如受惊、肠道寄生虫、腺样体肥大及消化道疾病等也可能与本病有关。其临床表现，往往于夜间突然发生呼吸困难，吸气时有喉鸣声，患者惊醒，手足乱动，出冷汗，面色紫绀，似将窒息。但每至呼吸最困难时作一深呼吸后，症状骤然消失，又能入睡。发作时间较短，仅数秒或1～2min。频发者一夜可数次，也有一次发作后不再复发者。患者次晨醒来往往无异常。如作喉镜检查，多无异常可见。应与喉异物、先天性喉畸形等相鉴别。喉异物病人应有异物史。先天性畸形由于喉软骨过于软弱，出生后不久症状即已存在，发作多在白天，入睡后往往消失，常可自愈。对体弱，易发痉挛的患者，给予钙剂及维生素D，多照晒阳光。扁桃体炎、腺样体肥大等病灶应予处理。发作时宜保持镇静，解松患者衣服，以冷毛巾覆盖面部，必要时撬开患者口腔，使其作深呼吸，症状多可缓解，有条件时可给氧气吸入。

癔症性失声

癔症性失声（hysterical aphonia）亦称功能性失声，是一种以癔症为病因的暂时性发声障碍。以青年女性居多。一般均有情绪激动或精神刺激的病史，如过度悲哀、恐惧、忧郁、紧张、激怒等。

本病的临床表现为突然的发声障碍。病人于受到精神刺激后，立即失去正常发声功能，轻者仍可低声讲话，重者仅能发出虚弱的耳语声，但很少完全无音。失声主要表现在讲话时，但咳嗽、哭笑的声音仍正常，呼吸亦完全正常。发声能力可以骤然回复正常，但在某种情况下又可突然复发，说明此为功能性疾病。

间接喉镜检查可见声带的形态、色泽并无异常，吸气时声带能外展，声门可以张开，但在发“衣”声时声带不能向中线合拢。嘱病人咳嗽或发笑时，可见声带向中线靠拢。此点可与真性内收肌瘫痪相鉴别。作出本病的诊断前应详细了解病人有无精神受到刺激的病史，有无癔症史。检查时必须详细观察喉的各处，有无声带小息肉、声门下肿瘤或环杓关节的病变。对有器质性病变可疑者应密切观察，直至完全排除为止，不可轻易作出癔症性失声的诊断。

治疗多采用暗示疗法，首先要使病人建立治愈的信心，最简便的方法是用2ml注射用水，在颈前作皮下注射，一面注射，一面嘱病人大声读1、2、3、4、5等数字。并在注射前暗示病人，此为特效药物，大部分病人能在注射中立即见效。

亦可选用针刺廉泉穴。边捻针，边发音，亦能见效。

理疗多选用共鸣火花疗法，在颈前皮肤作共鸣火花的同时，令其讲话，常能发出声音。

亦可在作间接喉镜检查时鼓励发声，嘱病人咳嗽，或用力发“衣”声，如能发出声音，立即嘱其数1、2、3、4等数字，常能恢复发声功能。

对情绪激动者可口服地西泮（安定）2.5mg或氯氮卓（利眠宁）10mg等镇静药物。

发音障碍

发音障碍（dysphonia）可分：①器质性发音障碍：多由喉部疾病引起，是临床表现中的一个症状，按病变的性质和程度而异。②先天性发音障碍：系喉部解剖畸形所致，如两侧甲状软骨板长短高低不对称，则两侧声带长短、高低也不对称，发音时声带振动频率不一致，声门闭合不全，因而有杂音或哑声等发音障碍。③功能性发音障碍：系指非喉部器质性病变所引起的发音障碍，多因精神因素所致。功能性发音障碍的临床表现，可有音强、音调和音质三方面的反常。

音强反常亦称响度反常。正常的响度，上下有20dB的变化，过强过弱均属异常。过强是声带与共鸣腔壁的肌张力和收缩增强。若功能过强历时较久，可导致肌衰弱，而转为喉功能过弱。喉镜检查过强有声带增厚、息肉、小结等病变，过弱则示声门呈梭形、弓形或三角形裂隙。

音调反常是一种声病。正常女性音调相当于C音调，256Hz，男性比女性低一度音阶，128Hz。语音中音调的高低差不超过一个音阶，属正常。超过一个音阶者为音调反常。其临床表现有高频反常，如男腔女调；低频反常，如未发育完全的男少年，噪音比一般低沉；窄频反常，如语音变化不大、单调。

音质反常有鼻音、泄气音、嘶哑音等。功能性发音障

碍的治疗：作发音训练，矫治反常，建立新嗓音，使呼吸气流、声带和共鸣腔相互平衡。亦可采用理疗等辅助疗法。

声门运动障碍

声门运动障碍(disorder of glottic movement)可分为神经性、肌性、关节性和功能性。

神经性声门运动障碍 多由喉返神经瘫痪引起，单侧性瘫痪较多见，系一侧环杓后肌、环杓侧肌和甲杓肌丧失功能，声带位于旁中位，不能外展也不能内收，声门闭合时呈半边三角形，患者声嘶，并有漏气感。数月后，因健侧声带的代偿作用，发音时健侧声带超越中线，可使症状缓解，发音好转。双侧性喉返神经瘫痪，除环甲肌外，其余两侧喉肌全部瘫痪，两声带呈正中位，致发生严重的呼吸困难，须立即进行气管切开术。根据病情选用不同的手术方法，如液体硅橡胶声带内注射法、粘膜下填充术、声带瘫痪矫正术等。喉上神经瘫痪少见，单侧性可使一侧环甲肌瘫痪，由于健侧环甲肌收缩，声门前连合可向健侧偏斜，患侧声带松弛，致发音力弱，音调粗而低沉，不能发高音。若两侧喉上神经瘫痪，则声门裂闭合不全，发音低沉漏气，且有误呛。

喉肌性声门运动障碍 并不多见，如喉肌无力症，轻型者，仅出现发音无力，声音低而弱，声门闭合不全，易疲劳感，喉镜检查可见声带呈弓形。重型者，临床表现为失音、吞咽障碍、进食易误呛，故易发生肺部感染。喉镜检查时，声带活动迟缓或不能活动，甚至不能咳嗽。可用溴新斯的明等药物治疗。

关节性声门运动障碍 多由环杓关节炎或环杓关节固定引起，风湿性、类风湿性为其主要病因，亦有非感染性关节炎，如痛风等胶原病，可伴发环杓关节炎。轻度的环杓关节炎，主要症状是咽喉异物感、咽喉痛和声嘶。喉镜下见杓部轻度充血，声带闭合或外展略受限制。类风湿因子试验常阳性。长期的环杓关节炎，可导致环杓关节固定。一侧性固定可出现声嘶，双侧性者，可有失音和呼吸困难。喉镜检查可见一侧或两侧声带固定于中线旁位或中间位，用探针触诊杓部活动与否，可区别是关节固定还是声带瘫痪。治疗宜用水杨酸制剂内服或颈侧局部2%水杨酸钠电离子透入。关节固定者，可作杓状软骨拨动术、移位术或切除术。

功能性声门运动障碍 很少见，发作时患者表情迟钝，手脚发麻，失语。喉镜检查见双侧声带静止在安静呼吸状态，很快能恢复正常。多因精神因素引起，宜行暗示疗法等心理治疗。

口腔疾病

釉质发育不全

在牙齿发育期间，由于身体患有某种疾病引起营养障碍，影响牙胚正常发育和钙化，使釉质留下永久性的缺陷，称为釉质发育不全(enamel hypoplasia)。

釉质发育不全的全身因素为在婴幼儿时期患高热疾病，如肺炎、麻疹、猩红热；严重的消化不良，影响维生素A、D和钙、磷等摄取。局部因素较常见的为乳牙根尖部的感染和外伤等可影响恒牙胚的发育。

临床表现，轻症者牙齿形态正常，无实质性缺损，只是釉质疏松、粗糙，呈暗白色的不透明白垩状，易受外界的色素沉着变成黄褐色。重症者牙面有实质缺损，呈沟窝状凹陷，甚至无釉质被覆或牙尖消失。

釉质发育不全的牙齿易被磨耗，发生龋病时病程进展较快，易于崩溃。这种缺陷是由于发育障碍所引起，故在治疗上补充维生素D及钙质无何意义。应注意幼儿时期的营养和健康，防止龋病的发生，可涂氟化物或用含氟化物牙膏刷牙，缺损严重者须作牙冠修复。

氟牙症

氟牙症(dental fluorosis)又称斑釉牙，是地区性慢性氟中毒表现在牙齿上的一种症状。由于在牙齿发育期间患者从饮水或食物中摄取过量的氟，超过1mg/L即可出现氟牙症。

临床表现：轻症者为部分牙齿(主要为上切牙)面上呈现白垩状斑块或轻度黄褐色斑纹，牙齿易磨耗；重症大部或全口牙齿均有类似改变，并有釉质发育不全或缺损。病变主要是侵犯牙胚成釉细胞，因此一般都是在6、7岁之前饮用含氟过高的水或含氟量较高的饮食如茶叶、海产物等所造成。本症多发生在恒牙，乳牙很少见，因乳牙胚胎时期和哺乳期只有少量的氟通过胎盘进入母体。氟牙症严重时同时可引起全身骨骼系统的改变。氟牙症的防治是改良水源或除去饮水中的氟，影响美观不大者，一般可不处理，对轻症要求治疗者可用化学脱色法将表层色素溶去，用氟化钠使釉质再钙化，再用紫外线照射。重症氟牙症有实质性缺损者可用套冠或桩冠修复。新近国内外多采用光固化复合树脂修复氟牙症，对牙齿的形态和美观都可获得较为理想的效果。

前磨牙𬌗面中央额外尖

前磨牙𬌗面中央额外尖(supernumerary cusp in the middle of the occlusal surface of premolars)是一种发育畸形的牙齿，多发生于第二前磨牙。其表现为在颊、舌二尖之间咬合面中央窝处出现一畸形小尖，呈圆锥状高出牙面。此尖的结构大部为釉质，牙本质较薄，内含突起的髓角，易被折断，折断面可见髓角暴露，易受感染形成牙髓炎，甚至牙髓坏死而引起根尖周病变。因此中央额外尖在未折断时应将其磨去作盖髓充填，已经折断的牙髓或根尖有感染者应作根管治疗。

上皮珠

在新生儿的牙槽嵴粘膜上有时可见米粒大白色小突起的硬粒，俗称"马牙子"，此为角化的上皮珠(epithelial pearl)可以自行脱落。其发生的原因是牙齿在胚胎发育时期，口腔上皮下陷形成牙板，分化成牙蕾并衍化成成釉器，牙板的上皮断裂后被分割成上皮团存留于颌骨内，称为上皮岛，其中有些上皮团角化形成上皮珠，也可突破上皮而出现于牙龈。

内陷舌侧窝

内陷舌侧窝(invaginated lingual fossa)为牙齿舌侧窝的畸形，常发生于上颌切牙，偶见于侧切牙及牙尖，舌侧窝底深陷，缺乏釉质。此种畸形是由于牙齿发育时期，成釉器过度卷叠或局部过度增殖，深入牙乳头中所致，细菌感染可从舌侧深窝陷进入牙髓引起牙髓炎及根尖周病变，须作髓病治疗。

牙齿数目异常

牙齿的数目在正常情况下有乳牙20个，恒牙32个，超过此数目的牙齿为额外牙，少于此数目则为先天性缺牙。额外牙可以发生在颌骨的任何部位，多见于上颌中切牙之间，亦可在前磨牙区或磨牙的颊侧或舌侧，发生在腭部者甚少见。额外牙有时不萌出埋伏在颌骨组织中。一般额外牙都呈锥状畸形，但有时额外牙的形态与正常牙相同。先天性缺牙有个别的或多数的或全口缺牙。缺牙位置多为对称性，最多缺牙为第三磨牙，其次为上颌侧切牙或下颌第二前磨牙。全部缺牙都常伴有外胚叶发育异常，如缺乏汗腺、毛囊皮脂腺等，患者表现无汗、畏热、毛发稀少、皮肤干燥等症状。

牙齿形态异常

牙齿形态异常即畸形牙。常见的有小牙症，发生于上颌侧切牙，形状为圆锥形，称锥形牙。有时上颌中切牙的发育过大称为巨牙症；两个牙齿长在一起称为融合牙；在发育期间一个牙胚分裂为两，但两牙又融合者则为双生牙；有时牙骨质表面有釉质小块，形状似珍珠称为釉珠。先天性梅毒可以影响牙齿的发育形成形态异常的Hutchinson牙。牙根的畸形在X线检查时可见有过长、过短、过于弯曲或多个根融合的现象。两个邻近牙齿的

牙根发育完成后因牙骨质增生将两个牙根联合在一起称为结合牙。

牙齿萌出异常

牙齿发育到一定程度，每组牙都在一定的年龄萌出，若在萌牙过程中受到某些因素的影响则有早萌、迟萌及不萌等异常现象。

早萌的牙齿多见于婴儿出生不久后即有下颌中切牙的萌出，过早萌出的牙齿由于牙根还未发育完全，十分松动，有时刺激舌尖腹面而引起溃疡，妨碍哺乳，应予拔除。迟萌的牙齿是全口或个别牙齿萌出的时间较正常萌出时间推迟，全口牙迟萌多半是受全身性疾病或遗传因素的影响，个别牙的迟萌因牙龈粘膜组织较厚，不易被牙齿突破，常见于上颌中切牙。恒牙迟萌的原因也有由于乳牙滞留，阻碍恒牙萌出；或乳牙过早脱落，牙龈粘膜过厚不易突破，致使萌出困难。牙齿发育完全后留在颌骨内不在正常萌出时间内萌出，称为埋伏牙；或萌出位置方向不正，受邻牙的阻挡，称为阻生牙，多见于下颌第三磨牙及上颌尖牙。埋伏牙须摄X线片检查才能发现。有的埋伏牙在老年才萌出，可能被误认为是第三次长牙。

四环素牙

儿童在牙齿发育时期，广泛使用四环素族药物造成牙本质或釉质及牙本质交界处有四环素沉积并引起牙齿变色，称为四环素牙(tetracycline pigmentation teeth)。牙面呈暗灰色，半透明状，或黄褐色。变色的程度与服药时间长短及牙齿发育时期药物沉积量的多少有关。用荧光镜检查四环素牙可发现明显的荧光带。本病患者都有在儿童时期服用四环素的病史，可据此与其他原因造成的牙齿变色相鉴别。四环素牙着色较浅的可用过氧化氢脱色后加激光照射得到漂白效果，但色素沉积较深者上述脱色效果较差。为了美观，对切牙可作光固化复合树脂治疗。为了预防四环素牙的发生，在牙齿发育期间的儿童应避免服用四环素族药物。

牙磨耗和牙磨损

恒牙经受长期的咀嚼运动，磨牙及前磨牙的𬌗面，下颌前牙切缘的釉质及部分牙本质逐渐被磨耗，称牙磨耗(dental attrition)，使原来的一些解剖结构随之消失。磨耗损失的牙齿硬组织越多则出现的症状越明显，严重时可使牙本质暴露并接近牙髓腔，遇有机械性刺激和温度的改变时感到酸痛，如磨耗过程较缓因有继发性牙本质产生，敏感程度可减少。磨耗接近或已暴露髓腔者可因感染而发生牙髓炎。由于磨耗使牙冠的垂直径减低，牙齿邻面的接触点丧失，两牙之间的间隙易有食物嵌塞。牙齿颌面中部或牙尖部分磨耗，造成锐缘或锐尖，舌缘或颊粘膜易受刺激发生白斑或溃疡。

牙磨损(dental abrasion)是指牙齿硬组织除因咀嚼食物使牙磨耗外的机械磨损，其原因有刷牙方式不当(横刷)、牙刷毛过硬、牙膏颗粒太粗、夜间磨牙症等。牙磨耗和磨损的处理须除去病因，调整咬合关系，药物脱敏或修复缺损的组织。如牙髓暴露感染应给予髓病治疗。

牙楔状缺损

牙楔状缺损(wedge shaped defect)是牙颈部的牙齿硬组织被机械性磨耗造成的缺损，缺损的两个斜面相交成为楔形故称楔状缺损。缺损发生的部位多在前牙颈部的唇侧和后牙颈部的颊侧，以中老年患者较多见，左侧缺损较右侧明显。造成楔形缺损的原因多由于用刷毛较硬的牙刷作横向刷牙，致使牙龈退缩牙颈部暴露，因牙颈部的釉质较薄，靠近牙根部无釉质覆盖故易被磨损。个别牙发生楔状缺损的原因是由于创伤性𬌗使牙槽骨边缘吸收，牙龈随之退缩，牙颈暴露受到刷牙的磨损所造成。初发生轻度楔状缺损时，一般都有牙本质过敏症状，当有继发性牙本质形成后则过敏症状逐渐减轻或消失。缺损较深或牙髓暴露因感染易发生牙髓炎，有的牙也可在咀嚼硬物时发生牙折。轻度楔状缺损，在没有症状时应即改变刷牙方式(上下顺刷)，使磨损不再加重。楔状缺损已经形成并有牙本质过敏症者应予充填。如已因牙髓引起牙髓炎应给予牙髓治疗后再行充填。

酸蚀症

牙齿的酸蚀症(odontal erosion)发生于制酸工厂的工人，由于长期与酸性化学物质接触而使牙齿硬组织受到损害，化学酸性物中以接触无机酸如硫酸、硝酸、盐酸等较易发生，其他酸类如酒石酸、氰氢酸等亦有浸蚀牙齿作用，这些酸类中如盐酸、硝酸因较易挥发，所产生的酸雾散发在空气中，当呼吸时与牙齿表面水分接触即可对牙齿硬组织发生破坏作用。病变部位主要在牙齿的唇面及牙颈部，牙齿酸蚀脱钙后牙面出现灰褐色斑块，牙质变脆，并有小块硬裂，使牙颈部发生类似龋洞的缺损。在酸蚀症的早期有牙本质过敏症状和牙面上出现横纹，切缘变薄易折断。

酸蚀症的预防：对制酸工厂的工作人员应采取严密的防护措施，定期作口腔检查，下班前可用碱性漱口剂(2%碳氢酸钠)漱口，轻症牙本质过敏可用脱敏牙膏刷牙，重症的牙质缺损可采用高分子材料充填或作套冠修复。

牙本质过敏症

牙本质过敏症 (hypersensitiveness of dentin) 是指牙齿受到温度、化学、机械的刺激所产生的一种异常酸痛症状，当刺激去除时，酸痛亦随之消失。

发生这种症状的原因很多，凡能引起牙釉质和牙本质磨损而致牙本质暴露的各种牙体疾病如磨耗、楔状缺损、酸蚀、外伤、龋病及牙龈萎缩、牙颈部暴露等均可发生牙本质过敏。若牙本质暴露的时间较长，牙髓腔内有造牙本质细胞产生继发性牙本质，则过敏症状可能减轻或消失。此外患者某些全身性疾病可导致牙髓神经末梢敏感度增高。慢性创伤性咬合的患牙，可引起牙髓充血，出现牙齿敏感现象。口腔恶性肿瘤经接受放射治疗，放射野内的牙齿可普遍脱钙变软，出现牙颈部过敏症状。牙本质过敏症的治疗除针对病因进行防治外，主要是采用药物脱敏治疗。当药物脱敏无效时，可考虑用充填或用全冠覆盖过敏的牙面。

牙挫伤

牙挫伤 (contusion of tooth) 常因受到意外的碰伤或进食时骤然咀嚼硬物所引起，损伤较轻的有牙周膜和根尖孔外的血管神经束受到损坏而发生不同程度的炎症。患者感到受伤的牙伸长、松动和明显触痛，损伤较重时，由于牙髓坏死，时间较长则引起牙齿变色，若未受感染可无症状，但有时可因感染发生牙髓炎或根尖周炎。轻度的损伤应使患牙休息，避免咬嚼硬物，磨低对殆牙使减少接触压力，松动明显时应作牙齿结扎固定，有根尖病变时应作根管治疗。

牙脱位

牙脱位 (dislocation of tooth)是牙齿受到外力的打击使牙齿一部分或全部分自牙槽窝内脱出，以上下颌前牙较多见。一般是碰伤，有时因拔牙时不正确地使用拔牙器械也可将邻牙脱位。脱位时牙周膜被撕裂，根尖孔部营养牙齿的血管神经断裂，同时可并发牙槽骨骨折。若整个牙齿完整脱出牙槽窝，可将牙髓处理充填后行牙再植术，若部分脱出或嵌入牙槽窝内或向舌、唇侧移位，则须复位固定。

牙隐裂

牙隐裂 (cracked tooth) 是一种轻微不易发现的牙折，由于牙冠解剖形态与咀嚼力不平衡的关系，在咬嚼硬性食物或异物时发生折裂。此外，也见于牙髓病失活和干髓治疗后的牙齿，因牙质变脆，易于发生隐裂，以上颌磨牙及前磨牙发生较多。表浅的隐裂无明显症状，较深的隐裂对冷热刺激敏感或有咀嚼不适感；深达牙本质的隐裂可引起急性或慢性牙髓炎，严重的隐裂易发生完全性牙冠纵裂或冠根联合折裂。隐裂的处理：对表浅的隐裂，牙髓活力正常者可作窝洞制备后充填，以防完全牙冠折裂。深隐裂有牙髓病变者应进行牙髓治疗后再充填，若牙冠组织在制备窝洞后保留，组织较薄脆，更易发生纵裂，充填后还须作套冠修复。

牙折

牙折 (fracture of tooth) 是牙齿因受外力直接损伤所致，多见于上颌前牙。牙齿所受外力打击的大小和方向的不同，折断的部位及范围亦不同，牙冠折裂轻者仅限于釉质损伤，较重者可导致牙本质的缺损，在牙本质暴露后，引起对外来刺激的敏感度增加和牙髓充血。釉质缺损则须磨光锐利缘即可，但暴露牙本质的缺损除磨光外，还须给予脱敏治疗。牙冠缺损较多者应作修复。穿通牙髓的牙冠折裂应在牙髓治疗后再作修复。根折部位在牙颈部者，因牙冠松动不能保留，可在根管处理后作桩冠。根尖1/3折断，牙不松动，无感染经治疗后可能愈合，若有感染不能愈合者可作根管治疗及根端切除。牙根松动，有根周感染不能治愈者，应将患牙拔除。

牙石及牙色素斑

牙石 (dental calculus) 是牙面上常见的沉积物，由于口腔卫生不良，唾液中所含饱和的矿物盐类，如碳酸钙、磷酸钙等沉积在含有食物残渣、细菌、脱落上皮细胞和腐败物质的牙面上所形成。按牙石产生和附着的部位可分为龈上和龈下两种牙石。龈上牙石是沉积在牙冠面和龈缘上并容易产生于近唾液腺导管开口处的牙面，如上颌磨牙的颊面和下颌前牙的舌面。牙石的分布可见于个别牙，也可是多个或全口牙。有单侧咀嚼习惯，刷牙不仔细的牙面上常易有较多的牙石沉积。龈上牙石较松脆，有时可部分自行脱落，一般为淡黄色，但可因吸烟、喝茶、食有色食物、药物等的色素粘染成棕色或黑色。龈下牙石是沉积在牙龈沟内的牙根面上，由病理性龈袋内牙周组织炎性渗出物沉积而成，因能刺激牙龈发生溃疡，常有少量出血使龈下结石变成棕色或黑色，质地致密坚硬，紧贴附于牙根面上，并促使龈袋进一步发展，为造成牙周炎的主要局部因素之一。故在治疗牙周病时必须首先考虑除去龈上下牙石的局部刺激及带菌因素。

牙色素斑(pigmentation of teeth)为牙面上的色素沉着物，可影响美观和刺激牙龈。色素来源与细菌、食物及化学物质有关，常由于刷牙方法不够完善，长时间吸烟或饮茶等原因所造成。色素易沉积在牙齿的舌面、邻接面及有窝沟的牙面上，色素的深浅因吸烟时间长短及烟

量的多少而异，可为棕色、棕黑、棕黄色等。色素斑紧密附着于牙面不易去除。此外金属性色素亦可由于某些金属盐的粉末进入口腔沉积于牙面上，颜色因金属种类而异，如铜、镍为棕色，铁、银、锰等为棕色或黑色。色素斑的沉积于牙面，除影响美观外，亦可因牙面粗糙而易产生菌斑。应注意口腔卫生，除去造成色素斑的有关因素。

龋病

龋病（dental caries）是人类最普遍罹患的一种牙齿硬组织疾病，发病率约在50%～80%之间，对人体健康的危害性甚大。牙齿硬组织受到龋病的破坏后，缺乏自愈和修复能力，由于发病初期无自觉症状，直到发展至严重时才被发现，此时多伴有一系列的继发症如牙髓炎、根尖周炎、牙槽脓肿等，因到后期治疗方法多为病牙的拔除，故龋病是造成牙齿缺失的主要原因。

龋病的病因较为复杂，以往有许多学说都不能完满地说明真正的致病因素。近年来的研究认为龋病的发病必须包括两个方面：①糖在细菌作用下产生的破坏因子。②牙齿对龋的敏感性增加。主要有关因素为细菌、食物、牙齿的敏感性及唾液等。

以往认为龋病的致病菌主要是乳酸杆菌，但近年来则普遍认为是变链球菌，此种细菌必须在牙面上有牙菌斑的存在情况下才能产生龋病。由于菌斑深处缺氧，糖类代谢不全，产生乳酸、乙酸等。在这些酸的作用下牙齿硬组织就会脱钙而形成龋病。食物中与龋病发生关系最密切的为糖类，特别是精制蔗糖，易被致龋细菌分解成酸，形成粘性多糖类附于牙面，因此糖类食物是致龋的基质。与牙齿的敏感性有关系的因素为牙齿的解剖形态、结构、成分、位置等，如殆面窝沟和邻面牙颈部为龋的好发部位。牙齿排列不整齐，可致食物嵌塞和细菌容易滋生，成为龋病发生的有利条件。发育良好及钙化程度高的牙齿，则抗龋力较强。牙齿中所含微量元素如氟与牙齿的羟磷灰石结合能提高抗酸性能；锶、钼、锂等有抑制龋病发生的作用。唾液的性质、成分与龋病的发生也有关系，唾液分泌量少则龋齿明显增多，唾液中磷酸盐含量多者患龋率低。唾液中溶菌酶抑制素、硫氰酸等均为抗菌物质，其酶的活性可能与龋病发生有关。

龋病的临床症状因牙齿硬组织损坏的深浅和范围大小而表现不同，龋病在牙釉质内引起的变化是牙齿组织脱钙、质地变疏松、渗透性增加等。临床表现为浅层龋时常无自觉症状，检查可见牙釉质表面呈白垩色或黄褐色斑纹，用探针探查有粗糙感，一般无明显的龋洞形成，但有组织缺损时则探针可插入。有时龋洞的形成是因咀嚼压力使脱钙的釉质崩溃形成龋洞，釉质龋多发生在牙面的牙隙沟处。龋病进一步发展可累及牙本质，其基本变化和牙釉质龋相同，但牙本质所含的有机物较多，有牙本质小管结构易为细菌侵入，使龋病发展迅速。由于机体的防御反应，形成透明牙本质，使牙本质小管发生阻塞，细菌不易深入，而牙釉质则缺乏此种防御反应。牙本质龋在临床上根据其对牙本质的深度分为中层龋与深层龋两种，中层龋破坏牙本质浅层，龋洞形成后常有变色的软化牙本质及食物残屑；病牙对冷、热、酸、甜等刺激敏感，但刺激除去后症状即可消失。龋病破坏达牙本质深层时，除对温度及化学性的刺激敏感外，食物嵌入龋洞亦可发生疼痛。用探针探触洞底有明显的酸痛，表明龋洞已接近牙髓腔。龋洞未穿达髓腔，牙髓未受感染则无自发性疼痛。龋病在牙龈萎缩、牙根牙骨质暴露时可发生牙本质龋，由于牙骨质是一层较薄的组织，易被破坏而发生根部牙本质龋，其症状与牙冠部牙本质龋相同。此外有的龋病在进展到一定程度时则停止发展，称为静止龋，龋洞大而浅，牙本质呈黄褐色，坚硬，无自觉症状。在身体虚弱的儿童或口腔颌面部肿瘤经过放射治疗后，放射野内的牙齿可发生急性龋病，称为猖獗性龋，牙齿组织崩溃迅速，龋洞内软化牙本质增多，染色较浅。

龋病的发病率高，预防工作十分重要，近年来对预防龋病采取了一些措施。在增强牙齿的抗龋能力方面，用氟化物局部涂擦，饮水内加氟等，可使罹患率明显降低。有人研究用多粘性塑料封闭牙齿表面的点隙裂沟。用激光辐照防龋亦有一定效果。此外，从减少引起龋病发生的外因采取措施，如口腔卫生宣教工作、对学龄儿童及成人的良好饮食习惯及正确刷牙方法、定期检查牙齿、早期发现龋病早期治疗等。现代的治疗方法，主要是除去龋坏的牙体组织，制备窝洞，然后充填修复，以恢复牙体的解剖形态和功能。关于牙体手术修复方法所用的器械，如高速风动涡轮牙钻机可提高补牙效率减少病人痛苦，充填窝洞的新材料也随着冶金学及高分子化学的发展有了很大的改进。

牙菌斑

牙菌斑（dental plaque）是一种附着在牙面上、不易去除的软而粘的物质，是以致病菌为主体所形成的一种生态环境。其所产生一些代谢产物，为发生龋齿和牙周病的重要因素。

根据牙菌斑所在部位可分为以下几种：①龈上菌斑：位于牙龈缘以上的牙面，主要由革兰阳性球菌和杆菌所组成，随着菌斑的成长，革兰阳性球菌、杆菌和丝状菌逐渐增多。②龈下菌斑：位于龈下，为牙龈所覆盖，其中含有多种细菌，表面有较多丝状菌和螺旋体。③光滑面菌斑，位于牙齿的光滑表面上，含革兰阳性球菌和丝状菌等。④沟裂菌斑：位于牙面的沟裂内，主要含球菌和杆菌，也有丝状菌。

菌斑的组织结构除多种细菌外，还含有由唾液内的糖蛋白沉积的获得性膜和牙齿发育时遗留下来的釉上皮；还含食物残渣、上皮细胞等，在电镜观察下，可见到细

菌分裂、增生和衰亡的现象，说明牙菌斑内部的微生物在不断地进行着生命运动。

牙菌斑的化学组成不稳定，易受到食物成分中碳水化合物的影响，其中含水分较多，可占菌斑组成的80%，其他成分尚有蛋白质和多糖类等。组织化学分析牙菌斑的基质可发现其中的糖蛋白与唾液糖蛋白相似，用免疫方法分析牙菌斑可查出其中的IgA、IgG和IgM。此外牙菌斑内还可找到葡糖酶、溶酶体和氨基酸等。牙菌斑内的碳水化合物来自食物和细菌，多糖类中有一种为细菌体细胞内的，一种为细胞外的，都属于细菌代谢的产物。链球菌和粘性放线菌产生多糖的能力特别强。多糖类的性质主要是葡聚糖和果聚糖，细胞内多糖则属于支链淀粉元一类的物质。牙菌斑内还含有无机物如钙、磷、镁、氟等。

牙菌斑内存在着复杂的代谢活动，产酸的活动可以使牙体组织脱矿造成龋病；碱性物质的代谢有助于牙结石的形成，并对牙周组织有损害作用，为发生牙周病的一个局部因素。此外牙菌斑内细菌产生的透明质酸酶可以破坏牙龈上皮细胞之间的结合，为细菌及其毒素的入侵创造条件。

牙菌斑是造成龋病及牙周病的主要因素，应预防其形成并加以消除，针对其产生的原因可用抗生素、氯己定(洗必泰)、葡聚糖、酶等药物，可收到一定的效果。此外，注意口腔卫生，勤于刷牙，并辅以牙线清除牙齿邻面沉积物及选用有效的药物牙膏等可有助于防止牙菌斑的形成。

牙髓充血

牙髓充血 (pulp hyperemia) 是牙髓组织受到某些刺激所产生的早期病理变化，这种病变经过治疗是可以复原的。引起牙髓充血的原因是患有深龋或牙颈楔形缺损的病牙，受到过冷过热的温度或化学刺激，通过牙本质小管刺激牙髓所致；此外急性创伤性𬌗，治疗龋病时由于磨牙制备洞型的机械刺激性的药物等，也可引起牙髓充血。牙髓充血时间持续较长，可使血管壁渗透性增加，并引起牙髓组织水肿或发生牙髓炎。牙髓充血时遇到冷、热刺激或食物嵌入洞中均能引起牙痛，但疼痛时间短暂，无自发性痛，这些症状可作为诊断牙髓充血的主要依据。

牙髓充血的治疗为除去致病因素，待龋洞坏死组织及食物残渣去除后，用窝洞消毒剂消毒，暂时充填安抚，待2周后再换永久充填物。

牙髓炎

牙髓炎(pulpitis) 是常见的一种牙病。主要的病因是感染通过深龋洞、牙冠隐裂、外伤等所引起。牙周病的晚期感染也可由根尖孔进入牙髓，血源性感染甚为少见。病原菌无特异性。此外化学药物及填充材料、温度刺激等也可引起牙髓炎。

牙髓炎在临床上可分为急性及慢性两型，慢性牙髓炎在身体抵抗力降低时可以急性发作。急性牙髓炎又可分为浆液性及化脓性两种；慢性牙髓炎的表现有三种类型：①闭锁性，无穿髓孔。②溃疡性，有穿髓孔。③增生性，多发生于青少年，患牙有较大的穿髓孔，牙髓组织增殖形成息肉，表面有上皮覆盖。急性牙髓炎的主要症状是自发性阵痛，夜间平卧时疼痛加重，早期患牙的定位不准确，炎症累及根髓时则可以定位，且疼痛的间歇期缩短，温度的刺激可影响疼痛症状。疼痛可以沿三叉神经分布区域反射，慢性牙髓炎的症状不明显。诊断急性牙髓炎的主要依据是疼痛的性质，发现有可能引起牙髓炎的患牙。温度测试法可作患牙的定位。牙髓炎应与三叉神经痛、上颌窦炎及髓石等病引起的牙痛相鉴别。慢性牙髓炎应注意与闭锁性牙髓炎、深龋及牙髓充血相鉴别。

牙髓炎的治疗原则应尽量保存患牙，可能时还应保存活髓，待炎症消退后作盖髓或活髓切断术。不能保留活髓时则根据病情作干髓术、牙髓塑化或根管治疗。

牙髓坏死

牙髓坏死 (pulp necrosis) 为非细菌感染引起的牙髓组织死亡，最常见的致病原因为牙外伤，其次为强烈的化学药物刺激，如砷剂、三聚甲醛等。牙髓坏死的病理变化为牙髓组织破坏成无结构的碎片，部分可溶解沉淀或转化成固体物质，亦可被细菌分解而液化。牙髓坏死的临床表现为牙齿失去感觉，对温度及电活力测试均无反应，牙髓坏死后由于牙髓血管破裂，血红蛋白分解的产物侵入牙本质小管而使牙齿变为灰暗色而失去光泽，并常引起根尖周炎，应进行根管或牙髓塑化治疗。

牙髓变性

牙髓变性 (pulp degeneration) 是牙髓组织因某些原因引起血运不良或代谢障碍而发生的各种病理变性，常见的有纤维性变、钙化和内吸收等。

牙髓纤维性变多由于牙髓受到长期的刺激如创伤性𬌗可引起牙髓的退行性变，严重时可发生渐进性的坏死，牙髓活力降低而失去感觉。一般无临床自觉症状，不易发现，勿须处理，但有时可发生牙髓炎的症状，则应作牙髓塑化或根管治疗。

牙髓钙化为牙髓组织中有钙盐沉积形成髓石，附于髓腔壁或游离于髓室组织内。若无疼痛症状可不处理，若发生类似神经痛症状时，应进行干髓或牙髓塑化治疗。

牙髓内吸收为某种刺激进入牙髓后，牙髓变为肉芽组织，并产生破骨细胞导致内吸收。在牙外伤、牙再植及保髓治疗的牙齿易发生此种变性。内吸收破坏牙齿硬组

织较多时可引起牙病理性折断。发生在髓室的内吸收因冠部牙齿组织变薄而使牙冠呈粉红色。内吸收一般无临床症状，但有时可发生类似牙髓炎症状。诊断依靠X线检查，可见髓腔壁有不同程度的不规则透影区。早期内吸收可进行牙髓治疗保留患牙，晚期则应拔除患牙。

外伤性牙周膜炎

外伤性牙周膜炎 (traumatic pericementitis) 是由于牙齿受到某种外伤所引起的牙周膜炎症，常见的原因是咀嚼时食物中有硬物如砂石、碎骨等；也可因补牙的充填材料过高，承受的咀嚼力量过大使牙周膜受到损伤。患急性牙周膜炎时，有剧烈的疼痛和触痛，如果损伤严重可发生牙折及牙髓受累，疼痛史为明显。诊断根据咬嚼硬物的病史及症状，对重症的牙周膜炎应摄X线片检查牙根有无折断。治疗方法对轻症的牙周膜炎可垫高健康邻牙的殆平面，或磨低对殆牙的平面，以使患牙得到休息，同时可给予消炎及镇痛治疗，症状可在短期内消失。松动的牙齿须作牙固定术。

牙髓源性根尖周炎

牙髓源性根尖周炎 (periapical periodontitis originated from dental pulp) 是由于感染牙髓所引起，感染通过根尖孔进入牙周膜内引起根尖部牙周组织的炎症。临床上可分为急性及慢性两种类型。

急性根尖周炎多半是由慢性根尖周炎急性发作或由浆液性根尖周炎发展而来。在浆液性阶段，患者牙齿咬合时有早期接触的不适感，轻度疼痛，牙咬紧时觉疼痛减轻。如炎症继续发展，患牙有明显的伸长感，并有轻叩痛，咀嚼时疼痛，并有持续性痛。根尖部牙龈出现轻度充血和水肿，区域性淋巴结肿大有触痛，一般无全身症状。患者能指出患牙位置。如能及时给抗炎治疗，炎症可逐渐消退，否则很快发展成化脓性根尖周炎(牙槽脓肿)，此时牙齿明显浮动，持续性疼痛及根尖部充血水肿加重，全身不适，体温升高。如治疗及时，适当引流，症状即可消退，病情继续发展可形成根尖脓肿及面部蜂窝织炎等。处理原则须作药物治疗及切开引流，待炎症消退后根据情况进行根管治疗，决定保留或拔除患牙。

慢性根尖周炎多由牙髓坏死或因急性根尖周炎未得到彻底治疗发展而来，在临床上可形成根尖肉芽肿，肉芽肿的中央部分破坏，液化形成脓肿，破溃后形成瘘管，有时可急性发作，根尖部慢性炎症刺激上皮残余发生根端囊肿。X线摄片可见患牙根尖病变的范围。多数病例经过根管治疗后瘘管可消失，患牙功能得到保留。有囊腔形成或肉芽肿不能消除者可作根尖切除术，龋洞过大牙冠缺损难以修复或根尖病灶不能治愈者则应拔除患牙。

牙周病

牙周病 (periodontal diseases) 是牙龈、牙周膜、牙骨质、牙槽骨等牙周组织的慢性破坏性疾病。在发病的过程中，由于牙周组织的营养障碍，牙槽骨吸收致使牙齿松动移位，咀嚼时疼痛，牙周膜的病变可形成牙周袋，并有溢脓。如不及时治疗，牙周组织继续破坏，则病牙可因松动而自行脱落或被拔除。

牙周病常见的临床病理表现有牙龈炎、牙周炎、牙周变性、牙周萎缩等四类。牙周病的发病率较高，除龋病外，对人体健康的危害较大，多累及中年和老年人，其发病率随着年龄的增长而增高。好发部位以前牙最多，其次为后牙，其中以第一磨牙较多。牙周病的病因多为局部和全身因素所造成，而局部因素在发病中起着相当重要作用，如牙石的刺激、细菌感染、牙齿咬合不良、食物嵌塞等，均可导致病程的复杂化。全身因素如某些内分泌紊乱、维生素缺乏、造血功能的障碍和某些长期衰弱性疾病均可成为发生牙周病的因素。这些全身性疾病可使牙周组织对外来刺激的抵抗力降低，以致牙槽嵴吸收，而发生牙周病。由于牙周病的病因复杂，故治疗多采用综合治疗，包括全身的、局部的和矫形治疗等。

食物嵌塞

食物嵌塞 (food impaction) 是指咀嚼时食物碎屑因咀嚼压力的机械作用被挤压嵌塞于牙间隙内。嵌塞的形式有垂直和水平两种，垂直式是在咀嚼的压力下将食物由殆面挤塞于两牙之间，水平式是在咀嚼时由于舌或颊的运动将食物由颊舌方向挤塞于两牙之间。食物嵌塞对牙龈组织造成经常性的刺激，可使牙间乳头、牙周膜破坏、牙槽骨吸收而形成病理性的牙龈袋，此为发生牙周病局部因素之一。

造成食物嵌塞的原因较复杂，牙位不正，牙冠接触点不良，牙齿解剖形态的变异，发育不良，牙齿缺失未修复，邻牙移位等均可使牙间留下间隙。此外不良的修复体，如套冠、嵌体、龋洞充填物的悬突等原因也可造成食物嵌塞。食物嵌塞的压力，造成对牙龈机械性的刺激，嵌塞较久细菌滋生容易发生炎症，除造成牙周组织的损害外，同时嵌塞的牙面也易发生龋病。

食物嵌塞的处理，可用刷牙漱口或用牙签、牙线，将食物剔除，如失去牙冠的接触点可用充填修复。此外改正咬合关系，磨改和重建排食沟等方法以消除造成嵌塞的原因。

边缘性龈炎

边缘性龈炎 (marginal gingivitis) 是一种最常见的

慢性牙周炎，主要发病原因是牙龈受到局部刺激所致，如牙石、牙菌斑、食物嵌塞及微生物作用等。临床上可见牙颈部有牙垢堆积压迫牙龈，牙龈红肿，触之易出血。由于长期慢性炎症使血循环障碍，静脉血滞留缺氧，牙龈变成紫蓝色，由于炎症仅限于牙龈边缘部分，故所形成的牙龈沟较浅，无牙槽嵴的吸收，牙不松动，如不及时治疗，可引起牙槽骨吸收形成牙龈袋而逐渐发展成牙周炎。边缘性龈炎根据临床特点不难诊断。治疗应刮除龈上下牙石以消除假牙周袋，如除去局部刺激，炎症仍不消退，应考虑行牙龈切除术。刮除牙石后用1.5%过氧化氢溶液冲洗，局部擦碘甘油。注意口腔卫生，采用正确的方法刷牙及漱口。

龈乳头炎

龈乳头炎(gingival papillitis)是指局限于牙龈乳头的炎症。由于牙龈乳头处受到机械的或化学的刺激所引起，如食物嵌塞，不恰当的刷牙，硬食物的刺伤等。此外为不良性充填体和修复体如银汞充填体的悬突，假牙卡环伸入牙间隙的刺激等。

临床症状有牙龈乳头红肿，探触和吸吮时易出血。急性龈乳头炎有自发性痛，遇冷热刺激疼痛加重。治疗须除去局部刺激因素，用1.5%过氧化氢溶液冲洗后涂擦碘甘油。

多发性龈脓肿

多发性龈脓肿(multiple gingival abscesses)是指牙龈同时出现一个以上的脓肿，多为急性型。其致病原因为严重的牙周炎在全身抵抗力降低时的急性发作或与患者某些全身性疾病如糖尿病、粒细胞缺乏有关。患者甚感痛苦，影响饮食咀嚼。治疗原则与急性牙周脓肿相同，局部切开排脓后用1.5%过氧化氢溶液冲洗并给予抗生素，如青霉素、螺旋霉素等药物治疗。同时还应注意对全身因素的检查和治疗。

增生性龈炎

增生性龈炎(hyperplastic gingivitis)是由于牙龈受到局部刺激而引起的牙龈组织增生病，多发生于青少年，发生部位多在上下颌前牙唇侧牙龈。发病原因与边缘性龈炎相似。可由于口呼吸、深覆殆、牙列不齐、错殆、食物嵌塞所引起。增生性龈炎的病理组织中如为慢性炎症细胞浸润、毛细血管充血和增生形成肉芽组织，则临床表现为易出血，牙龈增生过长，龈乳头呈球状突起形成假龈袋。如病理改变为炎症细胞减少而胶原纤维明显增生，则临床表现为牙龈质地坚韧，色泽微红不易出血，诊断应注意与白血病引起的牙龈肥大、妊娠性龈病、由药物如苯妥英钠所引起的牙龈增生相鉴别。

治疗方法基本上与边缘性龈炎相同，但有错殆及牙列不齐者应进行调殆正畸治疗。平时应采用正确刷牙方法及注意口腔卫生。

青春期龈炎

青春期龈炎(pubertal gingivitis)是由于青春期牙龈组织对局部刺激的感受性较为亢进，受到轻微的刺激即可发生剧烈的炎性反应，因此牙龈出现红肿增生，龈乳头呈球状突起。青春期龈炎的病理特点是慢性炎症细胞浸润、血管增生及不同程度的上皮组织和结缔组织增生。多数青春期龈炎都可在青春期过后逐渐消退，但如不予处理可能发展成牙周炎，故应加强对青少年的口腔卫生宣教工作。

妊娠性龈炎

妊娠性龈炎(pregnancy gingivitis)是妊娠期间性激素的变化，可降低牙周组织的抵抗力，增强牙龈对局部刺激的反应或加重妊娠前已患有的边缘性龈炎或牙周炎。妊娠性龈炎的原因主要是口腔卫生不良。妊娠的早期由于易发生恶心呕吐，影响正常刷牙，同时牙龈表面组织脆弱，刷牙时容易出血，口腔卫生不易保持，使牙龈的增生及炎症程度更加明显。

妊娠性龈炎的防治：应要求孕妇特别注意口腔卫生，用刷毛较软的牙刷，早晚刷牙，每餐饭后漱口。如已发生急性炎症应给予抗炎药物治疗，待急性期过后进行牙周洁治术。牙龈增生和炎症一般在分娩后可逐渐消退，如不消退，可行牙龈切除术。

剥脱性龈炎

剥脱性龈炎(desquamative gingivitis)为一种牙龈变性疾病，病因不明，可能与全身因素如性激素不足或营养缺乏有关。多见于青年或更年期女性。

早期病理改变发生于上皮和结缔组织联合处，上皮萎缩，棘层变薄，钉突变细或消失，上皮基底细胞有空泡性变，上皮下水肿，继后空泡融合为上皮下疱，以致变性的上皮与结缔组织分离剥脱。

临床特点为病程缓慢，有缓解期。龈缘、龈乳头和附着龈的上皮脱落，病变区的牙龈明显水肿、发亮、变红形成类似溃疡创面，易出血、疼痛，进食刺激常使疼痛加剧。

治疗应注意口腔卫生，去除局部刺激因素，并涂曲安西龙(去炎松)软膏。疼痛剧烈时可涂用0.5%克罗宁溶液或用2%普鲁卡因含漱止痛。更年期妇女患剥脱性龈炎可服用女性激素以减轻症状，同时亦可服用维生素B

和维生素A，并用抗生素防止继发感染。

苯妥英龈增生

本症常见于癫痫病或神经痛的患者，由于常久服用苯妥英钠引起牙龈结缔组织增生，故称为苯妥英龈增生（dilantin gingival hyperplasia）。同时如有局部刺激因素如牙结石、牙菌斑、不良修复体等则更易发生。

临床表现是牙龈增生，开始在唇颊舌侧龈缘及龈乳头，呈小球状膨出，增生突出的牙龈与底部牙龈表面间有一线状沟分隔，发展到后期可将整个牙冠覆盖，影响咀嚼及口腔卫生。增生的牙龈质地较坚韧，表面光滑，呈淡红色，不易出血，无疼痛。

治疗应消除局部刺激因素，保持口腔清洁卫生并施行洁治术。增生过长的牙龈组织须作牙龈切除或牙龈成形术，以恢复牙龈外形。最近有用冷冻或激光治疗取得较好的效果。但如继续服用苯妥英钠则可复发，故应停用或换用其他药物。

牙龈纤维瘤病

牙龈纤维瘤病（gingival fibromatosis）是牙龈组织的弥漫性纤维增生，多发生于青少年时期，可能与遗传或内分泌因素有关。

临床表现为上颌或下颌或上下颌牙龈的普遍增生，病变的质地坚实，表面光滑或呈结节状，色泽似正常牙龈，不易出血，无疼痛。牙龈增生严重时可将牙冠覆盖。本病体征似苯妥英龈增生，但无服该药病史。

病理组织学特点为结缔组织内胶原纤维密集成簇，成纤维细胞较少，复层鳞状上皮较薄，结缔组织内血管甚少。本病的治疗是手术彻底切除，范围较广的可分次切除，注意恢复牙龈的外形。近年采用冷冻及激光治疗，可减少术中出血和术后复发。

牙齿松动

牙齿松动（loosed teeth）是牙周疾病的常见症状之一，最常见于牙周炎的患者，因牙周支持组织如牙周膜、牙槽骨被破坏、牙槽窝变浅而致牙齿松动，牙齿的松动程度随牙周炎的严重情况而异。其他引起牙松动的原因如肿瘤、牙周膜炎、牙槽骨炎和一些全身疾病如组织细胞增多症、甲状腺功能亢进症等影响牙齿支持组织的破坏，致使牙齿松动。有创伤殆的牙齿因咀嚼时压迫牙槽嵴的力量过大而引起牙槽嵴吸收，使个别或几个牙齿松动。牙松动度可分为三度，1度是在1mm以内，2度到达1mm，3度为超过1mm。测定牙齿松动的器械有牙周粗测计及牙周微测计，最近有激光测定仪。牙齿松动的处理，经过除去病因适当治疗后，如牙槽骨的吸收未超过根长的1/2，一般可再形成新骨，恢复其稳固度。

牙龈出血

牙龈出血（gingival bleeding）是牙龈炎症的一种常见症状。除牙龈本身的疾病外，尚应注意由全身性疾病所引起的牙龈出血症状。由于凝血功能障碍引起的牙龈出血有白血病、血小板减少性紫癜、粒细胞缺乏、血友病、恶性贫血和维生素C缺乏症等，这些疾病引起牙龈出血多具有自发性和持续性。应进行血液特殊检查以明确诊断，及早治疗。

牙周袋

牙周袋（periodontal pocket）是由于牙龈纤维破坏，上皮附着沿根面增殖移位，牙槽骨吸收而使龈沟加深所形成的袋状间隙，位于牙龈组织与牙根之间。牙周袋是牙周炎的主要症状之一。临床表现为龈壁出现各种不同程度的紫红色改变。龈壁松软，轻压之则有脓液流出。牙周袋常是牙龈肿胀潜在的发病因素，消除牙周袋是治疗牙周炎的主要任务。

牙周炎

牙周炎（periodontitis）是最常见的一种慢性牙周组织炎症，常由龈缘炎未得到适当治疗继续发展而来。本病早期一般无明显自觉症状，到晚期牙周组织破坏严重，牙齿松动或有急性症状时才引起注意。

牙周炎的组织病理特点主要表现在牙龈慢性炎症的基础上，进一步发展致使牙周膜纤维破坏，牙槽骨吸收形成牙周袋。镜下可见牙龈组织内有淋巴细胞和浆细胞浸润，也可有多核及单核细胞。

临床表现为口腔卫生不良，牙龈出血、水肿及色泽和形态的改变。有龈上下牙石形成，挤压牙周袋有脓液溢出，牙齿有不同程度的松动。X线摄片检查，见牙槽骨呈水平杯凹状吸收。诊断根据临床特点，应与边缘性龈炎、牙周变性、创伤性牙周炎相鉴别。

治疗原则有急性症状时给予抗感染等药物，待急性炎症控制后，根据病情分别施行刮治术、龈切术及翻瓣术以消除牙周袋，并经常保持口腔卫生习惯。注意病人全身情况考虑给予支持疗法如改进营养给服维生素C等。促进牙周组织血液循环，应用氦氖激光照射的辅助疗法，可收到良好效果。

创伤殆

在牙齿正常咬合情况下，牙周组织所能承受的压力对牙周组织的吸收和新生是保持平衡状态，但由于某些

原因使咬合压力超过牙周组织所能耐受的程度即可引起牙周组织的损伤，这种上下颌牙齿咬合接触关系称为创伤𬌗(traumatic occlusion)。

造成创伤𬌗常见的原因如𬌗关系不正，牙齿不均匀的磨耗，牙齿排列紊乱或牙尖过高，缺失牙齿未及时修复，邻牙移位与对颌牙发生早期接触点，修复体𬌗面太高等。此外患牙周病时，牙齿松动移位，使𬌗关系紊乱，增加某些牙的咬合力负担，加重牙周病的发展。故在治疗牙周病时，调整𬌗功能，消除𬌗创伤，甚为重要。

牙周变性

牙周变性(periodontosis)又名青少年型牙周炎，是牙周膜结缔组织非炎症纤维变性，有深层破坏和牙槽骨吸收，造成牙齿病理性的松动移位。本病多发年在20~30岁青壮年，女多于男。患者早期无症状，故易被忽略，在发觉就诊时已趋严重。

牙周变性的病因至今尚不十分明确，与全身因素如内分泌紊乱、新陈代谢不平衡、维生素C缺乏等有关。还可能与革兰阴性杆菌感染有关。病理变化的主要特点为牙周膜的主纤维变性溶解和牙槽骨吸收，造成牙周膜结构紊乱，牙齿与牙槽骨的联系松弛，牙龈上皮附着沿根面向根尖方向移行，并与牙龈表面分离形成牙周袋，易受感染使牙龈红肿，龈袋溢脓，牙间形成间隙，牙松动伸长，出现畸形排列，上前牙及第一磨牙向远中或近中移位较明显。牙周变性如无急性炎症一般无疼痛，较深的牙周袋易发生牙周脓肿。牙龈萎缩牙根暴露时对冷热酸甜的刺激有酸痛感。诊断可从临床病理特点确定，X线检查可见牙槽骨普遍吸收，牙周间隙增宽。治疗方法应找出有关发病因素，如有全身性的疾病应予支持疗法。有炎症时照牙周炎的治疗原则进行，不能保留的牙齿则须拔除。可保留的牙齿应作夹板固定。治疗后应注意牙龈按摩，保持口腔卫生。

牙周脓肿

牙周脓肿(periodontal abscess)常由于牙周袋达到相当深度时，袋口部分或全部封闭，脓液引流不畅所致。为牙周病常有的并发症。一般累及个别牙根，先破坏骨皮质，然后向周围组织扩展，可见龈粘膜肿胀，疼痛较剧，脓液排除后，症状即缓解。急性牙周脓肿在牙龈上可见圆形肿胀、发红、表面光滑，扪之有波动，区域性淋巴结可肿大有触痛。严重时伴有全身症状如体温升高，全身不适，白细胞增多等。慢性牙周脓肿无明显的主观症状，只感患处不适，有轻微胀痛，自觉有脓性分泌物，在龈上可见瘘管形成。从牙周脓肿临床症状可以确诊。治疗为切开引流，服抗炎药物，待炎症消退后拔除患牙。

牙周萎缩

牙周萎缩(periodontal atrophy)是指牙周组织向根尖方向退缩的改变，牙槽嵴发生萎缩，牙龈组织亦随之退缩，以致牙根暴露。

牙周萎缩随年龄增长而逐渐发生者，称为老年性萎缩，是属于生理萎缩，故龈沟保持正常深度，龈纤维、上皮附着、牙周膜、牙槽骨均保持正常的相互关系。在一般情况下牙齿不松动，但如牙槽骨萎缩程度增大，牙齿松动度亦随之增加，由于牙龈乳头萎缩，常发生食物嵌塞症状。牙周萎缩如发生在年轻时称早老性萎缩。病因至今不明，故被认为是病理性的改变，或为全身因素所致，此种情况较少见。由于牙周组织的功能刺激减少或缺乏所造成的牙周萎缩，称为废用性萎缩，其组织病理改变特征为牙周膜变厚，牙周纤维数目减少，纤维束排列紊乱，牙骨质增厚，牙槽骨质疏松，骨小梁有吸收。另外还可由于功能过度的结果所造成压迫性萎缩，亦可由炎症原因导致牙龈退缩，使牙本质和牙骨质暴露。压迫性萎缩的致病因素如机械性创伤、食物嵌塞及用粗糙的牙膏刷牙磨损及不正确的刷牙方法(横刷)等。

牙周萎缩应根据不同原因进行治疗，尽量恢复一部分牙龈组织，防止萎缩继续发展，纠正不正确的刷牙方法，保持牙面清洁，避免结石形成。因暴露根部牙本质过敏者及时进行脱敏治疗。恢复牙龈外形可考虑牙龈瓣转移或牙龈移植术，萎缩严重者也可用假牙龈修复。

复发性阿弗他溃疡

复发性阿弗他溃疡(recurrent aphthous ulcer)又称复发性口疮，是一种较常见的口腔粘膜病，好发于青壮年和中年人，女性较多，老年人较少见。病因尚不明确，可能与病毒感染、过敏反应、内分泌紊乱、自身免疫等有关。

主要病理改变是口腔粘膜先有充血，病变区上皮细胞肿胀，随后上皮层内有多量液体积聚，形成疱疹。上皮下的结缔组织内有炎症反应。疱疹表面的上皮，由于缺乏营养而坏死、破溃，并形成溃疡。

临床主要表现是具有反覆发作性，起病时患者感到粘膜有灼痛、发红，继则出现白点或小疱疹，不久疱疹破溃成大小不等的溃疡，数量少则1~2个，多则4~5个。溃疡呈圆形或卵圆形，表面覆有灰白色或白色假膜，周围有红晕，进食时感到疼痛，病程可延续5~7d或更长，一般约10d即可自愈，但过一段时间又复发。诊断根据临床特征，溃疡小而浅，单发或多发，疼痛明显，有自限性并有复发史。由于病因不明，根治较难。局部涂消炎止痛药物如口腔溃疡涂膜、口疮散等。全身治疗可以服用大量维生素C、B_1、B_2及中药六味地黄丸。注射丙种球蛋白和

局部照射氦-氖激光可减少疼痛，促进愈合，缩短病程。

复发性坏死性粘膜腺周炎

复发性坏死性粘膜腺周炎 (periadenitis mucosa necrotica recurrens) 又称腺周口疮，溃疡损害可深达粘膜下层，波及腺组织，有时可侵入肌层。溃疡边缘不规则，有增殖性炎症浸润，高出粘膜表面。病期较长，可达数月至一年不愈，愈合后留有瘢痕。患者有剧痛，影响进食和语言。溃疡多为单个，也可为2～3个。有复发史。病理变化与复发性口疮相似，溃疡表面可有纤维素性渗出物，溃疡损害的结缔组织中有大量淋巴细胞、浆细胞及嗜酸粒细胞浸润，病变严重时，腺小叶结构消失而为淋巴细胞所置换。治疗方法与复发性阿弗他溃疡相同。

口腔粘膜创伤性溃疡

口腔粘膜创伤性溃疡 (traumatic ulcer of oral mucosa) 又称为褥疮性溃疡，其特征为慢性深在溃疡。病因与长期刺激因素有关，如口内持续的机械性刺激，龋齿的破碎边缘、残冠、残根、不良修复体等均可引起创伤性溃疡。

病理改变为溃疡上皮破坏消失，表面有纤维素性渗出物或坏死组织覆盖，溃疡周围上皮有时增生，溃疡下方结缔组织中有炎性细胞浸润。

溃疡的好发部位为舌缘、唇、颊粘膜，早期症状为粘膜受刺激处发红，可有轻度肿胀和疼痛，但若及时除去刺激即可避免溃疡形成。溃疡面积大小、形态与刺激有关，可以出现0.2～1.0cm直径大小的溃疡，呈圆形、卵圆形或不规则溃疡面出现白色或黄白色假膜，边缘充血及炎症浸润使溃疡面稍高出表面。继发性感染可伴有区域性淋巴结肿大，有压痛。根据溃疡附近存在着刺激因素，无复发史，除去病因后溃疡即可愈合等特点不难作出诊断；但若久治不愈时应作病理检查，以除外癌变或结核性溃疡。

口腔粘膜血疱

口腔粘膜血疱 (blood blister of oral mucosa) 是由于咀嚼硬性食物引起的粘膜下血肿，受伤处的粘膜下血管破裂出血，因而在上皮下形成血疱，周围有炎症细胞浸润，毛细血管扩张充血。血疱破裂后可形成溃疡面，如无严重感染和刺激，短期内即有肉芽组织生长和新生上皮覆盖而愈合。血疱多发生于颊粘膜、舌及软腭部。小血疱约一周即可吸收而消失，大血疱可用消毒空针吸出血液，如自行破裂成溃疡可将疱膜剪除，冲洗创面，局部给消炎止痛药物，预防继发感染。

疱疹性口炎

疱疹性口炎 (herpetic stomatitis) 是一种急性口腔粘膜病，多发生于3岁前的幼儿，成年人较少见，由滤过性病毒感染所致。

病理改变为病毒侵入粘膜上皮层后，上皮细胞受到激惹而膨胀，形成空泡，泡内有大量渗出液，受累的细胞内可以发现包涵体。如有继发感染则病变区有明显的炎症反应。

临床特征在发病初期，常有发高热、头痛及全身不适等，在粘膜上出现充血、疱疹，疱疹初发时如针头大小，数目不等，可发生于唇、舌、颊、腭等部，以后逐渐增大集聚成簇，溃破成溃疡，表面有灰白色假膜覆盖。溃疡周围有红晕，相邻的小溃疡可融合成较大的溃疡。患者因疼痛而进食困难，颌下淋巴结肿大，有压痛，病程约7～14d。根据病史及临床特征可作出初步诊断，如有条件可作细胞学检查、病毒鉴定、抗体滴定等法帮助确诊。本病如并发其他疾病应注意全身情况，给予支持疗法，并卧床休息，避免接触其他儿童，以防交叉感染。多次复发可试用牛痘苗接种，局部预防继发感染给止痛及抗病毒药物。

坏死性龈炎

坏死性龈炎 (necrotic gingivitis) 又称奋森 (Vincent) 龈炎或牙疳，是一种以坏死为主的牙龈炎症，如同时伴有口腔粘膜其他部位的病变则称为坏死性龈口炎。致病菌为梭形杆菌和奋森螺旋体，这些病菌平常在口腔和牙龈隙内繁殖但不致病，当身体抵抗力降低，细菌的数量及毒力增加时才发病。本病具有传染性，在家庭或幼儿园可由接触传染。好发于儿童，亦可见于成人，春末夏初发病率较高。临床主要症状是牙龈充血，龈乳头坏死，溃烂逐渐波及整个牙龈，易出血，溃烂处覆以灰白色假膜，容易拭脱。局部疼痛，有腐败性恶臭，唾液分泌增加，体温升高及局部淋巴结肿大。本病诊断根据临床症状特点及涂片检查可找到大量梭形杆菌及螺旋体。治疗原则是增加营养，服用维生素B_2、维生素C等，增强机体抵抗力，除去腐败组织，保持口腔卫生，给过氧化氢液漱口，局部涂金霉素甘油并可给抗生素肌注。可有接触传染，应注意用具、食具的消毒隔离。

坏疽性口炎

坏疽性口炎 (gangrenous stomatitis) 又称走马牙疳，是口腔粘膜及软组织迅速坏死的病变，以往发病率及死亡率均较高。本病为梭形杆菌、螺旋体、产气荚膜杆菌、腐败弧菌等的混合感染，当身体抵抗力极度降低时易发

病。本病常见于儿童，一般发生在患儿营养缺乏及急性传染病如麻疹、猩红热、黑热病之后，成人则发生在慢性病的后期和晚期结核病及长期营养不良的患者。

起病时在牙龈或颊粘膜或口角处发生紫红色小硬结，无自发性痛，病变迅速变为紫黑色，并发生坏死形成溃疡，有恶臭，2～3d内即可穿破皮肤，4～5d后有大量组织坏死脱落形成唇颊部洞穿性缺损。病损侵蚀上下颌骨时出现牙齿松动或脱钙，牙槽骨暴露。由于局部组织严重破坏，愈合后往往形成大量瘢痕组织使张口发生困难，并造成面部畸形。

治疗应注意加强营养，增强抵抗力。重症病人应注意补充液体、多种维生素，特别是维生素C，必要时可输血，并选用适当抗生素。局部用过氧化氢液清洗，在全身健康情况许可时，剪除坏死组织，除去死骨及松动牙齿。病愈后应进行组织缺损的整形修复。

口腔白斑

口腔白斑 (oral leukoplakia) 是指一种典型的角化不良白色斑块状病变，不能被擦掉，在临床和组织病理学方面不能诊断为其他疾病者。白斑的病因与慢性刺激有关，如吸烟、嗜酒、嗜食辛辣、局部机械刺激(残冠、错位牙、卡环)等。

白斑的病理改变为粘膜表面角质层增厚，上皮细胞粒层和棘细胞层内的细胞变性，如细胞体肿大、变形，核分裂，有角化团(上皮珠)，固有层内有淋巴及浆细胞浸润。

临床症状为口腔粘膜出现大小不一的白色斑块，高出表面，扪之较硬，周围无炎症反应，逐渐发展为表面变粗糙变厚。多发于唇、舌、颊粘膜等部位，男性患者较多，一般无痛，如有皲裂、溃烂和疼痛，应及时进行活检以排除癌变。白斑的防治应着重禁烟、酒等的嗜好，除去局部刺激因素。若出现溃烂、裂口或基底变硬，表面增厚，考虑有癌变的可能时，应及早手术切除，或给冷冻、激光治疗。

口腔红斑

口腔红斑 (oral erythroplakia) 是一种口腔粘膜病，范围较清楚，呈光亮鲜红色的天鹅绒样病变，常为癌前病变或原位癌，并可进一步发展为浸润性癌。好发生于颊粘膜、牙槽嵴、舌腹面，患者无明显的性别差异，以中年以上较多见。

临床表现分为：①均质型 为蚕豆大小圆形或卵圆形的红色斑块，边界清楚，色鲜红，表面光滑，质软，不高出表面，疼痛不明显。②间杂型：即有散在白斑点的红斑，常见于口底及舌粘膜，红色较均质型浅 白斑点的形状及散在情况均不规则。③颗粒型：较多见，边缘不规则，稍高出于粘膜面，表面不光滑有颗粒样小结节，质软，界线清楚，多发生于龈、颊、腭部。诊断应与轻度白色念珠菌感染相鉴别，故应作涂片和培养，并作活组织检查，若证实为癌变或原位癌应手术切除。术后密切随访。

口腔扁平苔藓

口腔扁平苔藓 (oral lichen planus) 是一种常见的慢性非感染性口腔粘膜病，多发生在20～40岁之间，儿童及老年人较少见，女性患者较多，病程可长达数年至十年以上。病因尚不清楚，与精神因素、疲劳过度及内分泌紊乱有关。扁平苔藓的病理表现为一种上皮角化反常病，上皮角化层增厚或变薄。粒层细胞显著增生，棘细胞层出现角质颗粒，上皮下层有较密集的淋巴细胞浸润。

临床表现分为光滑型及糜烂型。光滑型在粘膜表面出现白色网状或放射状的线纹损害，线纹之间粘膜为正常或稍发红，一般无自觉症状。多发生于磨牙区的颊粘膜，其次为前庭沟、牙龈、舌、唇内侧等部位。患者有时感到病损区轻度粗糙或发痒。糜烂型在白色线纹周围粘膜充血、水肿，表面溃烂，时间较久可发生溃疡疼痛。扁平苔藓除单发于口腔外可并发于皮肤。少数长期不愈的糜烂型扁平苔藓可发生癌变。

治疗应除去局部刺激因素，保持口腔卫生。常用内服药物有氯喹磷酸盐，肾上腺皮质激素类药物。糜烂型可涂用口腔溃疡膏或维A酸(维甲酸)。

口腔红斑狼疮

红斑狼疮 (lupus erythematosus) 是一种非特异性的结缔组织疾病，一般分为盘状红斑狼疮及系统性红斑狼疮。盘状红斑狼疮病变以口腔粘膜为主。本病病因尚不十分清楚，与过度的日光照射、遗传因子、自身免疫及病毒感染等有关，以青年女性患者较多。口腔粘膜损害的特点为角化、红斑、糜烂、结痂。病变多累及下唇、颊部，常为单个或多个、暗红色、圆形或卵圆形、界线清楚的红色斑，微隆起，表面有鳞屑，轻度糜烂和结痂。损害扩大时，中心出现萎缩及角化条纹，周围有扩张的毛细血管呈放射状排列。单独的口腔病变难于作出诊断，若同时有皮肤典型的损害，则较易诊断。少数口腔粘膜盘状红斑狼疮可发生癌变。不能确诊时应作病理切片检查，治疗应除去主要病因，用药基本上与扁平苔藓相同。

口腔粘膜天疱疮及类天疱疮

口腔粘膜天疱疮 (pemphigus of oral mucosa) 的临床类型主要为寻常型，病变从口腔粘膜开始，然后累及皮肤，除唇部偶见有大疱外，口腔粘膜损害一般为破裂的灰白色疱壁，数量和面积大小不一，疱壁脱落后露出鲜红

色创面，疱液的细胞学检查可发现松解的棘细胞有助于诊断该病。治疗药物以肾上腺皮质激素为首选，局部用消炎止痛药物含漱或湿敷。

口腔粘膜类天疱疮 (pemphigoid of oral mucosa) 可分为两种临床类型即大疱性及良性粘膜型，前者多发生于皮肤，后者多发生于口腔粘膜，多见于老年人，预后较好。用免疫荧光检查，显示抗体与补体沉积于基底膜。本病不发生棘层松解，病理表现为非特异性的上皮下水疱。病程较长，粘膜水疱少见，破裂后的疱壁不能揭去，良性粘膜类天疱疮容易发生瘢痕粘连的区域为软腭、悬雍垂、舌腭弓、咽腭弓与前庭沟。治疗可用肾上腺皮质激素局部注射及消炎止痛剂含漱与湿敷。

口腔结节病

结节病 (sarcoidosis) 是一种全身性肉芽肿性疾病，可发生于淋巴结、皮肤、口腔粘膜及唾液腺等组织或内脏。病因不明，目前多认为是一种延迟型过敏反应的表现或是一种免疫缺陷病。女性患者较多，口腔粘膜损害较肺部及皮肤少见，多发生于唇部，其次为颊粘膜、软腭、唾液腺、扁桃体、舌、龈等处。损害为米粒大小孤立或群集融合丘疹，表面高低不平，呈紫红或褐色，可见毛细血管扩张，触之有较硬的结节样物，无痛，无溃疡，唇部组织增厚时呈"巨唇症"。侵犯到牙槽骨则呈多囊性骨质破坏，牙齿松动。侵及腮腺、颌下腺、舌下腺，为对称性病变，腺体变硬，无痛，有口干症状。活组织检查及结节病抗原皮内试验有助于诊断。本病预后较好，有自然缓解可能，可试用肾上腺皮质激素类药物如泼尼松(强的松)治疗。

口腔大疱性表皮松解症

大疱性表皮松解症 (epidermolysis bullosa) 是少见的遗传性疾病，口腔粘膜患此病更为少见，损害可为较轻的局限性水疱糜烂，或广泛持久的水疱与糜烂。可发生于口腔粘膜的任何部位。由于棘层松解，故咀嚼或磨擦都可引起水疱或血疱，疱壁迅速破裂脱落而露出溢血创面，多次发作的部位在痊愈后可产生瘢痕挛缩，导致舌活动受限或小口畸形。由于损害长期存在可引起吞咽困难，牙釉质发育不良，易发生龋病。治疗应避免饮食的创伤，局部用消炎药物含漱或涂布，内服肾上腺皮质激素类药物及大量服用维生素E或小剂量氯喹等。

口腔异位皮脂腺

异位皮脂腺 (ectopic sebaceous glands) 为发生在口腔粘膜的皮脂腺，又称为弗狄斑 (Fordyce spots)，属于正常腺组织而无病理意义。异位皮脂腺与雄激素有关，男性较多见，儿童时期腺体较小不易察觉，至青春期时才逐渐发育增大。异位皮脂腺较常位于邻近磨牙拾线区或腮腺导管口周围的颊粘膜，亦可见于上唇红粘膜，呈淡黄色，形态不规则，约芝麻样大小。位置深浅不同，表浅的形似丘疹，数量分布不均，密集或散在均可出现。一般不需处理。

药物过敏性口炎

药物过敏性口炎 (stomatitis medicamentosa) 为某些药物通过不同途径进入体内后引起的炎症反应，发病机制主要是变态反应所产生的过敏性口炎。患者多数有过敏性体质，并在一定条件下发病。一般以具有高度反应性的化学药物如磺胺类、止痛退热药、抗生素、安眠药等所引起过敏反应者较多。

发病较为突然，一般在服药后24h内发病，病损可局限于口腔，亦可伴有皮肤损害，大多为广泛对称性的分布。粘膜表现为水肿、充血、红斑、起疱，水疱易破裂，溃烂后渗出液多，疼痛，易出血。有的患者第二次服过敏的药物可在原处再发。可有全身症状如发烧、不适等。根据用药史、潜伏期、口腔皮肤病变的临床表现等，基本上可作出诊断。防治应立即停服致敏药物并服用抗过敏药物，严重时可配合服用肾上腺皮质激素，局部用止痛及抗炎药物含漱。严禁再用致敏药物，告知患者并详记病史中，给患者过敏证明书。以防以后再用此类过敏药物。

血管神经性水肿

血管神经性水肿 (vasculo-neural edema) 为一种暂短局限性、无痛性的皮下或粘膜下水肿。由于小血管扩张，管壁渗透性增加，漏出液体所形成的局限性水肿。主要病变在深层的结缔组织，有的患者与遗传性有关。本病常是突然发作，好发于口腔颌面部的疏松结缔组织，如唇、舌、喉及眼睑等处。发病时患处有烧灼感，微发痒，以后有局限性肿胀，扪之有韧性，无明显色泽改变，在水肿区略见潮红，无痛，但稍有肿胀感。肿胀一般持续数小时或1～2d即消退，亦有更长时间才消退者，消退后不留瘢痕，一般无全身症状。水肿以上唇最明显，舌、腭部肿胀可引起语言及进食障碍，严重时引起喉头水肿及呼吸困难，甚至发生窒息，危及生命，应注意观察，及时处理。诊断时应询问食物及药物史，并与蜂窝织炎，接触性口炎等相鉴别。治疗一般采用脱敏治疗，找出可疑因素，予以纠正。可注射抗组胺药物，或立即注射0.1～1ml肾上腺素(0.1%皮下)，必要时作气管切开术，以防窒息。

口腔多形性红斑

多形性红斑 (erythema multiforme) 又称多形渗出性红斑，是一种急性炎症性粘膜皮肤病，多发生于青壮

年，多见于春秋两季。病因尚不明确，可能对细菌、病毒等感染病灶或食物等发生过敏反应所致，部分患者在发病前与服某种药物有关。

口腔粘膜病损早期多发生在口腔前部，如唇、舌、颊部粘膜等处，有充血水肿，起水疱，继而出现糜烂或浅溃疡，面积较广泛，外形不规则，溃疡面常覆有灰黄色或灰白色纤维性渗出物，吞咽及进食均感剧痛，唾液分泌增加，沿口角外溢，混有血液。舌体肿胀，有牙印痕，唇部病变较为明显，有继发感染时可有脓性分泌物和黄褐色脓痂形成。严重的患者发高烧，除口腔粘膜外，同时有眼结膜炎，鼻腔、肛门、生殖器粘膜糜烂，此种类型的病变临床上称为重症多形红斑或史－约综合征（Stevens-Johnson syndrome）。本病诊断时应注意与药疹、天疱疮、贝赫切特综合征（白塞综合征）、疱疹性龈口炎相鉴别。治疗方法：如有病灶感染应予除去，给抗生素控制感染，停用可疑的致敏药物，并给抗过敏药物及大量维生素C，严重的病例可给肾上腺皮质激素。

日光性唇炎

日光性唇炎（solar cheilitis）是因唇部受强烈与过度日光照射所引起的急性炎症反应。分为急性与慢性两种。急性日光性唇炎又称为糜烂性唇炎，多见于下唇唇红部，表现为充血水肿并发生水疱、糜烂与脓血痂皮形成。慢性日光性唇炎是因唇部受到反覆持久日光照射的结果，使唇粘膜增厚，不断形成灰白色的鳞屑，故又称脱屑性唇炎，有明显的干燥不适感。如持久存在有可能成为日照角化病及癌前病变。防治应注意在室外劳动时要戴帽以防日光直射，唇部涂遮光剂。急性期以湿敷为主，无渗出物可涂氟轻松类软膏，慢性日光性唇炎可涂用5%氟尿嘧啶软膏。

良性淋巴组织增生性唇炎

良性淋巴组织增生性唇炎（benign lymphatic proliferative cheilitis）多见于青壮年女性的下唇唇红部，发病原因可能为残余的原始淋巴组织增生，表现为唇红部局限性淡黄色痂皮，伴有少量灰白色鳞屑，周围无明显炎症反应，有阵发性瘙痒。痂皮脱落后流出大量稀薄的淡黄色液体后可使瘙痒缓解。病理组织检查可见结缔组织中有排列呈滤泡状的淋巴细胞及组织细胞。本病对放射治疗敏感，可采用小剂量放射治疗或用放射性核素^{32}P局部贴敷。

腺性唇炎

唇腺的炎症称为腺性唇炎（cheilitis glandularis）。病因不明，多见于下唇，好发生于成年或中年男性。唇红部色泽无明显改变，有时出现鳞屑或唇肥厚，双指扪诊可触到明显呈颗粒状肿胀的唇腺。唇红内侧粘膜可见到局限性或弥散性的导管口，管口周围有白色过角化环。唇腺的分泌量增加可形成白膜状痂皮，感染时可有脓性分泌物。治疗可用肾上腺皮质激素，如曲炎西龙局部注射有一定效果。

肉芽肿性唇炎

肉芽肿性唇炎（cheilitis granulomatosa）表现为唇的肿胀肥厚，以上唇多见，患者多为青壮年，无明显性别差异。患者唇部呈弥散性肿胀，肥厚结实，扪之有弹性感，无水肿及疼痛。早期唇部皮肤呈红色或暗红色，晚期接近正常。肿胀明显时，唇红部出现纵形裂沟。急性发作时，可有发热及头痛，约1周缓解，但唇肿不退。肉芽肿性唇炎同时出现周围性面瘫与沟纹舌，称为迈－罗氏（Melkersson-Rosenthal）综合征。肉芽肿性唇炎病理组织为非特异性肉芽肿，伴慢性炎症细胞浸润，有时显示上皮样细胞所形成的结节。

游走性舌炎

游走性舌炎（migratory glossitis）又名地图样舌，是舌背游走性的环形病变，为一种浅层的区域性剥脱性舌炎，多见于儿童，成人亦偶有患者，多为女性。病因不明，有认为与肠寄生虫病、消化系统疾病、B族维生素缺乏、精神因素等有关，可以导致游走性舌炎的发作。此种损害常见于舌背部，由于丝状乳头剥脱而形成红色的脱皮区，为丝状乳头白色角化的边缘所围绕，脱皮处初为小点状逐渐增大，有时在短期内可从舌背后区移至前区或其他部分。在游走过程中，原病损区逐渐愈合，但其他区域又可交替出现，每次损害可延续数周或数月，一般无明显的自觉症状或仅有轻度发痒，有时有刺痛或不适感。游走性舌炎的组织病理学为非特异性，有舌背丝状乳头萎缩，表层剥脱，角化不全，上皮下结缔组织有淋巴细胞及浆细胞浸润。本病无需特殊治疗，有的患者能自行消退不再复发，如有疼痛可给碱性漱口剂含漱，亦可给服B族维生素。

裂纹舌

裂纹舌（fissured tongue）为舌背面有成纵横交错的裂沟。发病因素有人认为是先天性舌的发育异常，但也可能受地理环境、饮食营养和内分泌等影响有关。在临床上根据舌裂纹分布的不同形态分为叶脉型及脑沟回两型。裂纹一般为对称性的，深度不一致，有时由于在裂纹内滞留的食物残渣和微生物侵袭，易引起裂纹的感染，患者在进食和说话时感到疼痛。有极少数病例可伴有周

围性面瘫和上唇肿胀，即迈—罗氏(Melkersson-Rosenthal)综合征。治疗主要是保持口腔卫生，注意清除裂纹中残渣，如有疼痛可给漱口剂及服用B族维生素等。

正中菱形舌炎

正中菱形舌炎(median rhomboid glossitis)是一种炎性过程，但也被认为是舌的发育畸形。多发生于年龄较大的男性。菱形区位于舌背上中人字沟前方，即舌背正中的后1/3部，色泽较正常区域发红，界线清晰，大小不一，约为1.5～2cm，前后径大于横径，也有为圆形或椭圆形者，表面光滑红润，质软无硬结，但有的菱形区内有状似绿豆或粟粒的暗红色小节，互相挤叠高出舌背表面。触诊时有坚硬感，但基底柔软。一般均无舌的功能障碍，可不处理，但若发现有浸润或硬结时，应进行活组织检查以除外癌肿。

黑毛舌

黑毛舌(black hairy tongue)是丝状乳头角化过长后所形成的丛毛状改变，还可有其他色泽出现，但黑色较为多见。通常由于口腔卫生不良、吸烟过多或长期局部使用抗生素等原因，影响了角蛋白酶的功能，延缓了丝状乳头角化上皮细胞的脱落，有利于黑根霉的繁殖，丝状乳头被黑根霉孢子的黑色素染成黑色。"黑毛"多见于舌背人字沟前方丝状乳头稠密的区域，过度伸长的丝状乳头可刺激软腭引起恶心。患者自觉有口干、口苦，并有明显口臭。治疗黑毛舌应尽可能找到致病原因，改善口腔卫生，戒烟，停止局部用药，可用牙刷洗刷黑毛舌区，除去霉菌及丝状乳头的角化层，用5%氯化锌液漱口。若为霉菌引起者可给制霉菌素混悬液涂擦毛舌区或含漱。

舌乳头炎

舌乳头炎(lingual papillitis)可分菌状乳头炎、叶状乳头炎和轮廓乳头炎。各种乳头炎的原因大致相同，如食物残屑滞留引起细菌滋生感染或由于尖锐残冠或残根刺激所引起。患菌状乳头炎时，乳头呈鲜红、肿大，有灼痛感，遇冷、热、辛、辣食物刺激时疼痛更加重，消除局部刺激因素或用镇痛药物可获缓解。患叶状乳头炎时，舌后部边缘的乳头显著肿大，舌沟裂加深，颜色鲜红，有明显灼痛，影响说话和吞咽，患者多疑为舌癌而求治，有时由于切片技术的关系，在病理上被误诊为分化性鳞癌，故应特别注意加以鉴别。

治疗：应除去磨牙或残根的尖锐边缘，局部涂消炎止痛药物。如长久不愈，乳头增生肥大者，可用激光或冷冻治疗或手术切除。患轮廓乳头炎时，乳头充血、水肿、增大，因味蕾受到影响致使味觉减退。舌乳头炎一般不甚严重，可用漱口剂含漱保持口腔卫生，即可恢复正常。

口腔淀粉样变

由于体内蛋白质代谢障碍，有一种均质性、半透明的物质沉着在血管壁组织器官内，引起淀粉样变性。口腔淀粉样变(amyloidosis of oral mucosa)见于舌，并可累及牙龈及涎腺。

口腔淀粉样变可分为原发性和继发性两类。原发性的原因不明，受累器官有舌、牙龈、鼻、结合膜、皮肤、胃肠道及心脏。继发性的可由于全身性疾病，如结核、慢性化脓性骨髓炎、多发性骨髓瘤引起。临床上发生在舌的淀粉样变有局灶性及弥散性两种。舌发生弥散性淀粉样变时，舌体增大可成巨舌，有牙痕，舌表面色泽正常，活动受限，影响说话、咀嚼、吞咽等功能。舌局灶性淀粉样变因淀粉样物沉积在舌组织内形成瘤样肿块，称为淀粉样瘤。多见于舌背或舌缘，呈黄色蜡样结节状突出的肿块，表面光滑或有溃疡。由于毛细血管壁脆性增加容易出血，在病变区域可见有散在性淤斑或丘疹状紫癜性损害。牙龈淀粉样变可引起牙龈肿大变硬，色呈黄蜡样，表面光滑。涎腺淀粉样变性可出现肿大的硬性包块，周界清楚，常被误认为肿瘤。为了明确诊断，应作切取活组织检查。舌的淀粉样变应进行全身系统性检查明确病因，对淀粉样瘤可采用外科手术切除。

口腔粘膜黑色素沉着

口腔粘膜黑色素沉着(melanin pigmentation of oral mucosa)可分为生理性和病理性，病理性一般分为内源性和外源性两类。内源性是由于机体本身组织产生，外源性多由于金属药物等通过粘膜、肠道和皮肤进入人体。生理性黑色素沉着与种族有关，黑色发、眼的色素沉着较多，口腔粘膜中以牙龈及颊粘膜多见，腭部及舌背部较少见。有时临床上看不出黑色素沉着而在显微镜下可以见到黑色素细胞。

口腔粘膜内源性病理性黑色素沉着有小肠息肉综合征、艾迪生(Addison)病，多发生于骨纤维异常增殖症、多发性神经纤维瘤病、色素痣及恶性黑色素瘤等。外源性黑色素沉着可因金属中毒引起，如铋、铅、砷、汞、银、汞合金、金、石墨等。口腔粘膜出现的色素沉着，如为病理性的应寻找其全身原因，特别注意与恶性黑色素瘤及金属中毒相鉴别。

面部丹毒

面部丹毒(erysipelas of face)是由溶血性链球菌所引起的急性皮肤和粘膜感染。当面部遇有擦伤和口腔

粘膜溃疡时，感染可从创面侵入，也可从化脓性的病灶如牙槽脓肿、面部蜂窝织炎等经由淋巴管扩散至面部皮肤。发病前常有全身不适、寒战发热、恶心呕吐等前驱症状。面部有界限清楚的红肿区，表面光亮、灼热，有触痛，皮肤起大疱，内含浆液，疼痛明显，可并发局部淋巴管炎及淋巴结肿大。根据临床表现，诊断不难，但应与接触性感染，蜂窝织炎、血管神经性水肿等病相鉴别。治疗应卧床休息，加强营养，除去病因，采用抗生素控制感染直至体温正常及局部症状减轻或消退。局部用0.1%的依沙吖啶（利凡诺）或3%～4%硼酸液湿敷，如已破溃可涂1%甲紫（龙胆紫）以预防继发性感染。

面部疖痈

面部疖痈 (furuncle and carbuncle of face)是面部皮肤毛囊及皮脂腺的急性化脓性炎症，发生在单个毛囊及皮脂腺的称为疖，累及多个毛囊及皮脂腺的称为痈。由于面部解剖生理特点而成为疖的好发部位，并因感染扩散可引起严重并发症。疖痈的病原菌主要为金黄色葡萄球菌和白色葡萄球菌，当全身抵抗力降低或营养不良，代谢障碍（如糖尿病等），同时局部遇有机械性损伤时易受到感染。

疖初起时为圆形微红的小硬结，有疼痛烧灼感，继而硬结突起处出现白色小脓头，可自行破溃，脓液排出后迅速愈合。面部痈多为疖病扩展所形成，发生部位多在上唇部，称为唇痈。临床主要表现在早期呈紫红色肿胀，质较硬，中央区迅速出现坏死及多个脓头，有脓血性分泌物溢出。痈的溃疡面周围皮肤坏死而形成多个蜂窝状小脓腔，唇粘膜同时亦出现多数溢脓孔。患者全身出现脓毒血症状，白细胞总数及中性粒细胞比例增高，局部淋巴结肿大，有触痛，开口受限，进食及语言障碍。面部疖痈如处理不当，受到挤压、搔抓、热敷等，可导致感染迅速经血行扩散，引起败血症、脓毒血症、海绵窦化脓性血栓性静脉炎及脑脓疡等严重并发症。

治疗原则采用保守和支持疗法，局部可用高渗盐水纱布湿敷，如有脓肿形成可切开表面皮肤引流，不宜作广泛切开，切忌挤压，尤其发生在危险三角区。选用对葡萄球菌有效的抗生素治疗。

冠周炎

冠周炎 (pericoronitis) 是在牙齿萌出过程中，牙冠周围组织感染发生的急性炎症，以下颌第三磨牙最常见。多发生于青年人，因牙位不正，萌出困难，在全身抵抗力降低时，由牙龈袋内的细菌感染所致。常见的病原菌为金黄色葡萄球菌。

临床表现在早期一般都无全身症状，只感到患者磨牙区肿胀，在咀嚼和吞咽时较为明显。病情加重后，磨牙区有剧烈疼痛，并有耳颞部反射性疼痛，张口受限。全身症状有周身不适、畏寒、发热、白细胞总数增高等。局部检查可见下颌第三磨牙部分萌出，牙位不正，有时全部未萌出，覆盖牙冠的牙龈红肿，牙龈袋有脓液溢出或形成牙龈脓肿。因疼痛刺激涎液分泌增多，口腔卫生不良，有口臭；颌下淋巴结明显肿大，有触痛。冠周炎未得到适当的治疗可引起嚼肌、下颌及咽旁等间隙感染，亦可引起下颌骨骨髓炎。诊断可根据临床特点。治疗应给抗炎镇痛药物，局部清洗后涂碘甘油，给含漱剂经常漱口。有脓肿形成时作切开引流。待急性期过后，必须拔除患牙，如牙位正常可行龈瓣切除术，以免复发。有全身症状应予适当的抗生素及支持疗法。

面颈部化脓性淋巴结炎

口腔颌面部的感染常伴有面颈部的化脓性淋巴结炎 (pyogenic lymphadenitis of faciocervical region)，以颌下及颏下淋巴结炎最为常见，有时也可发生在颊、耳后及颈部淋巴结。感染的来源多为上呼吸道、口腔及皮肤的损伤与继发感染，原发炎灶经淋巴管引流入淋巴结。

病理改变的早期在淋巴结内有充血，腔窦扩张，网状内皮细胞脱落，淋巴结实质内有浆液性渗出，淋巴样细胞增生与白细胞浸润。炎症进入化脓期时，有中性粒细胞浸润及脓性渗出物。淋巴结内可有出血、坏死。化脓性淋巴结炎突破淋巴结被膜后可发展成淋巴结周围炎或在周围软组织中形成脓肿或蜂窝织炎。临床表现在炎症初期出现颌下、颏下或面颈部其他淋巴结肿大，质硬，边界清楚，能移动，无粘连。炎症继续发展则症状加重，肿大的淋巴结固定，有触痛，形成脓肿时，多有全身症状。诊断应注意与淋巴结结核引起的冷脓肿相鉴别。治疗应给抗炎性药物控制感染，除去局部炎灶。脓肿形成时应切开引流或局部抽出脓液后注入抗生素。

口腔颌面部间隙感染

口腔颌面部间隙感染 (infection of the spaces of oral and maxillofacial region) 是一种颌面部常见的疾病，发病率较高，近年来由于中国口腔医学有了较大的发展和抗炎症特效药物的应用，已使发病率有所降低，严重的感染病例已不多见。

颌面部的解剖结构中存在许多筋膜间隙，其中充填有脂肪及疏松结缔组织，遇有感染时这些组织被破坏而变为炎性产物充满于间隙内，形成颌面部蜂窝织炎或脓肿。感染的范围可累及一个或扩散至多个间隙，并蔓延至口腔、颌面及颈部的间隙，在身体抵抗力降低时还可能引起海绵窦栓塞、脑脓疡、败血症、吸入性肺炎及纵隔炎等严重并发症。

口腔颌面部感染可分为化脓性及腐败坏死性感染，

化脓性感染中最常见的病原菌为链球菌，也可以是奋森螺旋菌、梭形杆菌等的混合感染。腐败坏死性感染的病原菌以厌氧菌为主的产气荚膜杆菌、厌氧性链球菌、梭状芽胞杆菌的混合感染。颌面部间隙感染的途径以牙源性（如冠周炎、牙槽脓肿等）最多见，其次为腺源性的感染如面淋巴结炎、涎腺炎、扁桃体炎等。有时亦可由颌面骨骨折或血源性感染所引起。

防治要点：由于牙源性感染中的龋病和牙周病是最多引起口腔颌面部感染的主要因素，因此积极预防牙病，加强口腔卫生保健工作甚为重要。此外对儿童上呼吸道感染的预防和治疗，减少腺源性感染，避免颌面部外伤，严格施行清创和控制感染等亦属重要。颌面部外科手术应遵循无菌操作，减少手术损伤，正确及时地处理感染以防止扩散。治疗的基本原则是综合治疗，注意增强机体的抵抗力，有效地控制感染。在急性炎症的早期，局部采用理疗（热敷、超声波、红外线、氦氖激光照射等），内服磺胺类药物或抗生素治疗。经过早期治疗如感染仍未被控制而发展成脓肿时则应作切开排脓，如为牙源性感染所引起的间隙感染则应拔除患牙。有全身症状的严重感染应住院治疗。由于各个解剖部位不同所形成的间隙感染（如眶下、颊、嚼肌、翼颌、颞下、舌下、咽旁、颌下、颏下等间隙）应作临床鉴别诊断，或由口腔颌面外科医师给予适当处理，以免发生严重的并发症。

口腔颌面部放线菌病

口腔颌面部放线菌病 (actinomycosis of oral and maxillofacial region) 是由放线菌引起的慢性特异性感染。病原菌为厌氧型具有分支丝状的放线菌，平常主要寄生于口腔内，如牙龈袋、龋齿、牙石及扁桃体窝内。感染可通过龋齿、牙周炎、口腔溃疡、拔牙创口或颌骨骨折的伤口侵入，多累及颌面部、颈部软组织、腮腺嚼肌区，其次为颊部及颌下部。青年患者较多，由于病原菌繁殖缓慢，病程可由数月至20年以上。炎症累及嚼肌引起硬性浸润块，使开口受限，咀嚼时疼痛。浸润块与周围健康组织界限不清，软化后形成小脓肿，表面皮肤发红，变薄，起皱折。脓疡破溃后，有淡黄色粘稠脓液流出，其中含有黄色颗粒状放线菌落，称为硫磺颗粒。病变可发展成溃疡及多个脓性窦腔和瘘管，可因继发感染引起蜂窝织炎。下颌骨、颧骨、颞骨受到侵犯发生增生性骨膜炎。放线菌病早期诊断较难，不易与结核、恶性肿瘤鉴别。有脓肿形成后，经穿刺吸取脓液或从窦腔内刮取肉芽组织涂片检查找到放线菌及硫磺颗粒后才能确诊。本病的治疗一般可用抗生素，如阿莫西林（氨苄青霉素）大剂量肌内注射，持续治疗一月，同时亦可配合用链霉素、红霉素或林可霉素等治疗，有条件可加用高压氧治疗。手术治疗为切开引流，刮除坏死软组织及死骨切除。

化脓性颌骨骨髓炎

化脓性颌骨骨髓炎 (pyogenic osteomyelitis of the jaws) 是指由化脓性细菌所引起的颌骨感染。发病率较其他类型骨髓炎高，多发生于下颌骨。主要病原菌为金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌，但常为混合性感染。感染来源多属于牙源性的疾病，如根尖周炎、冠周炎或牙周炎等，其次为颌面部损伤如开放性颌骨骨折及颌面部软组织化脓性炎症等的直接感染。由败血症或脓毒血症等引起的血源性感染较少见。

发病机制和临床 化脓性颌骨骨髓炎从临床上的病程、病原菌、感染途径及病变累及部位等可表现为急性期及慢性期，并分为中央性与边缘性两种类型。①中央性颌骨骨髓炎：一般是由牙源性炎症先波及骨髓，从颌骨中心向四周扩散至骨皮质及骨膜。在急性早期的炎症常局限于牙槽骨或颌骨体的骨髓腔内，患者感到牙痛剧烈，疼痛可沿三叉神经分布区放射。病变区的粘膜充血水肿，患牙有明显叩痛和松动，并有龈沟溢脓或形成牙槽脓肿。在急性期如未能得到及时引流，或感染继续向骨髓腔扩散，可引起弥漫性骨髓炎或穿破骨皮质形成骨膜下脓肿。此时全身症状加剧，体温升高达39～40℃；血液检查白细胞明显增多。局部疼痛与软组织肿胀加剧，受累区的多数牙齿松动。如炎症未得到控制，在上颌骨时可引起化脓性上颌窦炎并向眶下、颊部、颧部、翼腭凹及颞下凹等区域扩散。在下颌骨感染时可波及下牙槽神经引起下唇麻木，向颌周围扩散刺激升颌肌群，引起张口受限。可并发颌周多个间隙感染，面部呈弥漫性肿胀，最后炎症在颌骨内形成血管栓塞，造成颌骨的营养障碍而坏死，从而转入慢性期，由急性期转入慢性期的时间约在2～3周以后，疼痛及其全身症状均逐渐减轻，甚至消失。但口内牙龈袋或瘘管常有脓液流出。约1月后死骨形成，并与健康骨分离，受累区经常有瘘管流脓不愈，或有小块死骨从瘘管排出。下颌骨骨髓炎可造成大块死骨形成，发生病理性骨折，出现咬合关系紊乱。②边缘性颌骨骨髓炎：感染传播的途径不是首先损害骨髓而是在骨膜炎或骨膜下脓肿的基础上先累及骨皮质。多发生于儿童与青年人的下颌骨，病变较局限，感染多起源于下颌智齿冠周炎所引起的嚼肌间隙感染或骨膜下脓肿，致使下颌骨升支及角部骨皮质的营养障碍而坏死。临床表现多为慢性期症状，急性期症状与颌周间隙感染并存而被忽略。局部症状较轻，有慢性炎症浸润性肿胀及凹陷性水肿，常有嚼肌及翼内肌受累引起的开口受限。病变多限于皮质，亦可向深层发展累及骨髓，但少有大块死骨形成。有些患者因感染未被完全控制，可反覆发作，经过长期抗炎药物治疗后易造成病原菌的耐药性，形成低毒性感染；病变无明显的化脓及死骨形成的过程，有骨皮质增生、硬化、骨膜增厚，骨皮质溶解破坏甚少，部分形成小脓灶及肉芽组织。下

颌升支及角部的骨质增生可造成面部不对称。X线摄片检查可见到明显的骨膜下皮质增生。

诊断依据 化脓性颌骨骨髓炎的诊断主要是根据病史、临床表现及局部检查所见。X线检查须在2周后才可见到有骨质破坏，一般约在6周后才有死骨分离。慢性期的X线诊断在上颌骨应注意与上颌窦癌，在下颌骨应与中心性癌相鉴别，必要时应作活体组织检查。

防治要点 化脓性颌骨骨髓炎的治疗原则是在急性期以控制感染，增强机体抵抗力为主。抗感染的药物根据致病菌的敏感性而选择，由于上颌骨骨髓炎多为混合感染，故以选用广谱抗生素为宜。此外应尽早拔除患牙以利引流，避免发生更广泛的骨质破坏。在慢性期，已有死骨形成时应作死骨切除，死骨未分离时可将坏死的骨组织及肉芽组织用刮治术清除。边缘性骨髓炎一般都无死骨形成而为骨膜下骨质增生，应予彻底清除，术后给抗生素控制2周左右以免复发。

婴幼儿颌骨骨髓炎

婴幼儿颌骨骨髓炎（infantile osteomyelitis of the jaws）在临床上较少见，由于婴儿颌骨解剖生理上的特点与成人不同，故发病原因、症状、诊断和治疗也有差异。常见的病因为感染，病原菌主要为金黄色葡萄球菌，其次为草绿色链球菌及四联球菌等的混合感染。感染途径以血源性感染为主，经由产道、脐带、皮肤等处的病灶传播至颌骨。此外局部的接触感染如母亲的乳腺炎、哺乳用具不洁等，婴儿患口腔粘膜溃疡、鹅口疮及牙龈损伤等均可直接感染。营养不良及对疾病的免疫力降低的婴幼儿易受到感染。

临床特点为起病急，患儿突然发高热，并有烦躁不安、拒食及腹泻等，白细胞增多可达20×10⁹/L（2万/mm）左右。发病部位多在上颌骨，先出现眼眶周围肿胀，结膜充血，眼裂变小，严重时可有眼球前突，患侧的面颊及鼻唇沟部肿胀，鼻腔有脓性分泌物。口内相当于上颌乳磨牙区的颊前庭沟处有脓肿或瘘管形成，同时硬腭部也出现肿胀。内眦部脓肿穿破后亦形成瘘管。若治疗不及时，炎症转入慢性阶段后可有死骨形成及牙胚外露。本病的诊断是依据年龄、病史、临床特点和X线检查等。

治疗在急性期以抗生素，如红霉素、克林霉素（氯林可霉素）控制感染为主，如有脓肿形成应在口内切开引流。死骨形成后作死骨摘除并避免造成面部畸形。

放射性颌骨坏死

放射性颌骨坏死（radiation necrosis of jaws）是在治疗头颈部恶性肿瘤时，应用大剂量放射治疗，颌骨吸收大量的放射能后活力降低，发生动脉内膜的损害使血管闭塞及局部营养障碍而致颌骨组织坏死。颌骨坏死后遇有感染或外伤时，容易发生放射性颌骨骨髓炎。造成感染和外伤最多的原因是拔牙、颌骨骨折和牙龈粘膜损伤、龋病、牙周病、根尖周病等均可诱发照射后颌骨炎症。

临床表现可分为急性期及晚期两型。急性期的症状一般属于继发感染，接受大剂量照射后的骨质，可保存放射能在静止状态数年之久，直到遇有拔牙创伤或感染时才出现症状。感染发生后有持续性的剧烈疼痛，时间可达数月之久。由于颌骨血循环受障碍，对感染的反应力低下，故死骨形成缓慢。因骨膜的成骨细胞及破骨细胞均受到放射性损害，故无形成包壳能力，因而死骨不易与健康骨分离，须经过较长时间才有死骨暴露，颌周组织发生瘘管溢脓。晚期型在上颌骨有小块死骨形成，在下颌骨可发生大块骨质坏死。X线检查早期有骨膜增厚，骨质密度增加，晚期可见死骨形成。预防放射性颌骨坏死及骨髓炎的发生应注意照射时牙齿的保护及避免外伤和感染。外科手术治疗应彻底切除死骨。

化脓性腮腺炎

化脓性腮腺炎（pyogenic parotitis）是因化脓性细菌的感染而引起的腮腺腺体和导管的炎性疾病。临床上可分为急性与慢性两类。以慢性化脓性腮腺炎为多见。

急性化脓性腮腺炎 常发生在患有严重全身性疾病，代谢紊乱或腹部大手术后的病人。急性传染病或慢性消耗性疾病可降低口腔的生物学免疫能力，同时因疾病引起的高热、脱水和大手术后涎液分泌减少，使腮腺导管的机械冲洗作用降低，从而发生导管的逆行性感染。此外，腮腺区外伤、邻近间隙感染的扩散、涎石、异物或瘢痕等造成导管排泄受阻等原因，都可引起腮腺的急性化脓性感染。慢性化脓性腮腺炎的急性发作也是急性化脓性腮腺炎常见原因之一。血源性感染较少见。病原菌以金黄色葡萄球菌最多见，少数为链球菌和肺炎双球菌，医院内感染者，除金黄色葡萄球菌外，链球菌、肺炎双球菌、绿脓杆菌等亦较常见。化脓性腮腺炎多发生于成年人和年老抵抗力差的患者。症状和体征一般为单侧腮腺肿大，也可为双侧同时发生，检查时可发现腮腺导管口红肿，有明显触痛，涎液分泌减少，同时有体温升高，白细胞计数增多。随着炎症的继续发展，病变从浆液性炎症变为化脓性炎症，腮腺肿胀加重。由于在解剖结构上腮腺被纤维组织分隔为许多小叶，且被致密筋膜所包绕，故急性化脓性腮腺炎化脓后可为多发性的小脓肿，或几个小脓肿合并为较大脓肿，且疼痛剧烈，脓肿形成后质地较硬不易有波动感。挤压腮腺，导管口可见有少量脓液排出。脓肿穿破皮肤或切开引流时伤及导管可发生涎瘘。如脓肿未得到适当引流，可穿破外耳道引起外耳流脓或扩散到颞下颌关节。脓肿也可扩散至咽旁间隙，或沿颈部向下扩散到纵隔，向上扩散到颅底。急性化脓性腮腺炎应与流行性腮腺炎、腮腺淋巴结急性炎症及嚼肌间隙感染相

鉴别。

急性化脓性腮腺炎的预防须注意对急性传染病、慢性消耗性疾病、手术前后病人的口腔护理、营养和液体补充，以防止口腔的逆行性感染。病变早期除全身应用抗生素外，同时可用理疗，增加唾液分泌等措施。有脓肿形成时，不能单靠触诊的波动感来决定切开引流术的指征。应检查腮腺导管口有脓液排出，或穿刺抽出脓液时及时切开引流，以防止感染扩散。切口部位应沿耳屏前，下颌骨升支后缘至下颌角处，避免在面部明显处切开，留下瘢痕，影响美观。同时注意不要损伤面神经分支。分离脓腔时，须使各个腺体小叶所形成的脓腔都得到充分的引流。

慢性化脓性腮腺炎 可由于异物、腮腺部位的瘢痕挛缩等引起腮腺导管狭窄或堵塞，使涎液排出受阻，涎液滞留而发生感染。急性化脓性腮腺炎未得到及时治疗可转变为慢性化脓性腮腺炎，流行性腮腺炎也可继发化脓性感染。此外，重金属中毒、长期口腔内压力增高，如口吹乐器或吹玻璃等职业，也可导致逆行性感染。慢性化脓性腮腺炎多发生在一侧腮腺，也可双侧同时发作，患者感腮腺区不适或有微痛，有口干、口臭，挤压腮腺时，导管口流出粘稠有咸味液体，或呈粉条状脓液。特别在清晨起床时，导管排出的脓液更为粘稠。检查时可见患侧腮腺轻度肿大，质稍硬，有轻微压痛，颊粘膜下可扪及管壁增厚的导管，有条索状感，导管口乳头微红肿，并有脓性分泌物排出。导管口有堵塞或狭窄时，腮腺区有较明显胀痛，进食时加重，停食后可缓解。当脓液排出受阻，或全身抵抗力降低时，可导致急性发作，反覆发作可使腺泡萎缩，部分腺体为纤维组织所代替，涎液潴留症状逐渐消退，腮腺体积缩小变硬，成为硬化性腮腺炎。

慢性化脓性腮腺炎的诊断，除根据临床症状外，腮腺造影可表现为主导管扩张，呈腊肠状，末梢导管也可扩张，部分腺泡破坏，形成许多小脓肿，在腮腺实质内可见有许多造影剂的积聚。X线显示从针尖状到葡萄状大小的小空腔。

慢性化脓性腮腺炎的治疗应先去除有关发病因素，如去除异物、扩张狭窄的导管等，同时作理疗、导管内灌注抗生素等。如上述治疗无效时，可作保留面神经的腮腺切除术。

颌下腺炎

颌下腺炎（submaxillaritis）主要是因涎石、异物、外伤或手术等导致颌下腺导管阻塞或狭窄，引起逆行性感染所致。其中以与涎石并发者为多见。临床上可分为急性与慢性两类，以慢性较为多见，急性者多为慢性颌下腺炎的急性发作。慢性颌下腺炎病程较长，初起时患者感觉到颌下区不适，颌下腺导管口有咸味分泌物流出等症状。进食时，尤其是酸性食物可引起颌下区明显肿大，疼痛，进食后肿痛逐渐减轻而消失。此种症状可反覆出现，并引起颌下腺持续性增大，质地变硬，有压痛，导管口红肿，挤压颌下腺时，导管口可见有脓性分泌物，导管粗硬，双手触诊时，可在导管内触及结石或瘢痕。急性发作时，感染可扩散到颌下腺周围，引起颌下间隙蜂窝织炎，并有体温及白细胞计数升高，长期慢性炎症可使腺体萎缩，并为纤维组织所代替，腺体分泌功能降低，腺体变硬，涎液阻塞与疼痛症状可缓解或消失。

X线平片可能发现有结石，颌下腺造影显示导管有不规则扩张和缩窄。分支导管的造影剂有充盈中断现象，末梢导管扩张成小圆腔，腺体实质内造影剂集聚成许多类似葡萄状的小脓腔。

慢性颌下腺炎治疗应去除发病因素，如摘除导管结石或异物，扩张窄狭的导管等。上述治疗无效时，须作颌下腺摘除术，急性发作时应用抗生素治疗。

涎石病

涎石病（sialolithiasis）是指涎腺腺体或导管内形成结石，并由此所产生的各种病理变化。以颌下腺结石最多见。其次为腮腺，舌下腺极少见。口腔内小涎腺结石非常罕见。

涎石病的病因还不清楚，除机体的无机盐代谢和涎液本身的胶体状态对涎石形成有关外，局部的某些因素如异物、炎症等引起的涎液排出受阻，滞留于导管或腺体内，使涎液浓缩，化学成分发生变化，无机盐类如磷酸盐等含量增加、沉积而形成结石。脱落的上皮细胞、异物、细菌及其分解产物又可成为钙盐沉积的核心，沉积逐渐扩大而形成涎石。导管结石多为卵圆形或长柱形，腺体内多为圆形或分支状，位于导管与腺体交界处结石多为锥体状。结石表面有时可有一条长沟，大小可从数毫米至 2 cm不等，多为单个，也有多个的，有的坚硬，有的较为松软，呈浅黄色或棕褐色。剖面为分层状，中央有一个或多个核心，其化学成分为磷酸钙，约占70%—75%，碳酸钙约占10%—15%，还有少量钾、钠、镁、铁等无机盐类。有机物占5%，为细菌、脱落上皮细胞、粘液等；水分占2%。此外尚可见到如牙刷毛、麦穗芒、鱼刺等异物。涎石所引起的病理变化，主要是影响涎液的排出，被涎石阻塞的近心段导管及腺体内导管扩张，管腔内充满粘性涎液和炎症细胞，上皮细胞变性萎缩，间质结缔组织增生，慢性炎症细胞浸润，最后出现腺组织萎缩，大量纤维结缔组织形成。

患者以青壮年多见，男性多于女性，涎石多发生于导管内，或导管与腺体连接部位。颌下腺所分泌的唾液中，粘液含量较高，偏碱性，钙与磷酸盐含量也较高，且导管长，开口大，位于口底，最易产生颌下腺涎石，且为导致颌下腺炎的主要病因，涎石最早出现的症状是涎石阻塞导管，使涎液排出受阻，进食时，特别在进酸性食物时刺激

唾液大量分泌 涎腺迅速增大、肿胀、疼痛，进食过后，症状逐渐消退。唾液的排出受阻滞留于腺内，可发生继发感染，出现涎腺的急性或慢性炎症。炎症的反覆发作，导致腺体纤维化，分泌功能减低，阻塞症状也随之减轻或消失。导管内小结石不影响唾液排出，或发生在腺体内的结石，可无自觉症状，小的涎石也可自行随唾液排出。典型的阻塞症状对涎石的诊断有重要意义。此外，应用双手在口底进行口内外触诊，在导管的走向往往可摸及坚硬的结石。下颌咬合位的X线摄片可显示导管内不透光的结石。颌下腺导管与腺体连接处涎石或腺体结石，需拍下颌侧位片才能显示。少数透光的结石，在X线片上不显影，须作颌下腺造影才能确定，导管结石在口底扪及或X线摄片明确定位后，可在口内作切口摘除结石，切口短者可不予缝合，较长切口缝合后，应留下部分不作缝合，任唾液自切口处排入口内。发生在腺体内或与导管连接处的结石，需作颌下腺摘除术。

涎瘘

涎腺或其导管由于外伤或炎症而形成瘘道，涎液从面部皮肤处的瘘口经常外流称为涎瘘(salivary fistula)。由于发育不良所致的涎瘘很少见。多发生于腮腺，最常见病因是外伤、手术或腮腺化脓性炎症形成脓肿，经切开引流或自行穿破后形成，可分为腺体瘘和导管瘘两种。

腮腺腺体瘘 瘘管一端通向腺体内的小分泌管，另一端通向腮腺区的皮肤，皮肤瘘管口小，呈点状，周围皮肤经常潮湿，外流的涎液量少，多为透明状，进食时量可稍增多。

腮腺导管瘘 瘘管一端通向被切断的腮腺导管，另一端通向面部皮肤。导管完全断裂，口内无涎液排出者称为完全性涎瘘，面部瘘口外流的涎液量多，进食时量更增多，可自瘘口不断滴下。导管部分断裂，口内导管口仍有部分涎液排出者称为不完全性涎瘘。由于涎液的刺激，瘘口周围皮肤发白、糜烂，可伴发湿疹。如有继发感染，外流的涎液可变为混浊。

根据病史和临床表现易作出诊断。外流的液体可作淀粉酶定性试验，以确定涎瘘的诊断。预防涎瘘的发生，主要是在面部外伤或手术时，应仔细检查伤口，如发现有腮腺导管断裂，应即时作导管的端端吻合。面部脓肿切开引流须避免损伤腮腺导管。腮腺腺体瘘，外流涎液量少，可用药物减少涎液分泌，同时加压包扎，瘘口可能自行闭合而痊愈。不能闭合者，可切除瘘道，并在瘘道口周围设计对偶三角皮瓣，作皮瓣交叉缝合以封闭瘘口，腮腺导管完全断裂者，则作断端吻合，如导管有缺损，可利用口腔粘膜再造导管。如局部瘢痕组织广泛，吻合或再建导管有困难者，可作保留面神经的腮腺切除术，或结扎导管使腺体萎缩以消除其分泌功能。

涎腺淋巴上皮病

涎腺淋巴上皮病(lymphoepithelial disease of salivary gland)为涎腺内淋巴组织的增生性病变，1888年Mikulicz首先对此病的临床和病理作了较为详细的描述，后称为Mikulicz病。1952年Godwin提出良性淋巴上皮病的命名，目前国内外大多采用此名称。

发病机制和临床 病因尚不十分清楚，过去曾认为是属于炎症的性质，近年来通过临床观察和实验研究，多数认为是自身免疫性疾病，此病有时可与其他自身免疫性疾病同时存在，如类风湿关节炎、红斑狼疮、硬皮病、结节性动脉周围炎等。同时以鼠的腮腺匀浆及Freund佐剂免疫法，可产生与此病相同的病理改变。本病与淋巴性甲状腺肿的组织学改变相类似，通过直接免疫荧光检查发现半数患者有特异性抗涎腺腺管抗体存在。以上均说明其可能属于自身免疫性疾病。

涎腺淋巴上皮病巨检上的变化，主要表现为腺体的弥漫性肿大，有的可呈局限性的结节性肿块，切面呈灰白色，腺小叶界限清楚 显微镜下主要表现为腺泡萎缩或消失，大量淋巴细胞浸润，腺内导管上皮增生，并形成肌上皮岛。病变从小叶中心开始，逐渐向周缘发展。早期在腺泡间有淋巴细胞浸润，使腺泡分开，病变的发展，可使腺泡破坏消失，代以大量淋巴细胞，甚至可形成淋巴滤泡，淋巴细胞仅侵犯腺小叶，小叶的外形轮廓仍可保留，小叶内导管上皮增生，或形成实质性的上皮团块，即为上皮岛，散在于浸润区，在上皮岛中或周围可见嗜酸性玻璃样变物质，可能为肌上皮的产物。

涎腺淋巴上皮病多见于女性及中、老年人。临床表现为单侧或双侧腮腺或颌下腺肿大，或几个涎腺同时肿大，腮腺的肿大最多见，其次为颌下腺，舌下腺肿大少见，口腔粘膜下的小涎腺也可有肿大，但很少见。涎腺多呈弥漫性肿大，边界不清，也可在腺体内形成肿瘤样结节，有的可同时有泪腺的肿大。有轻度不适感，偶有口干及疼痛，部分病例涎腺的肿大可有时大时小的病史。上述症状如同时伴有明显的口、眼、咽、鼻的干燥，唾液分泌显著减少，并有全身性结缔组织疾病(主要为类风湿关节炎、红斑狼疮等)则称为Sjogren综合征，或称干燥综合征。口舌干燥可影响吞咽和说话，泪腺分泌受累可出现无泪、眼干、异物感及畏光等，并可有全身衰弱、倦怠、体重减轻等症状。

一般认为涎腺淋巴上皮病包括上述两种类型的临床过程，即过去所称的Mikulicz病和Sjögren综合征，前者临床过程较轻而局限，后者具有更多的全身症状。两者究竟是一种疾病的不同临床过程，还是不同性质的两种独立性疾病，对此目前尚有不少争论。

涎腺良性淋巴上皮病可发生恶变，特别是表现为肿瘤样结节者，其淋巴成分可恶变为恶性淋巴瘤，上皮成分

的恶变即为鳞状细胞癌，并可转移到颈部淋巴结。

诊断依据 涎腺淋巴上皮病的诊断除其具有特点的涎腺及泪腺肿大外，尚应详细查问病史，进行唾液流量、生化和免疫球蛋白的检查。实验室检查可有白细胞总数减少，嗜酸粒细胞增多，轻度贫血、血沉增快、血浆球蛋白中γ球蛋白增多，白、球蛋白比值相等或倒置等。涎腺造影对诊断有一定价值，放射性核素^{99m}Tc扫描检查可发现涎腺腺泡及导管核素积聚明显减少。由于常有唇腺的累及，其病理变化与腮腺、颌下腺基本相似。因此，目前多取唇腺作病理检查。涎腺淋巴上皮病须与良性腮腺肥大、慢性涎腺炎等相鉴别，肿瘤样结节型淋巴上皮病须与涎腺肿瘤相鉴别。

防治要点 目前对此病尚无特效疗法，主要是对症治疗，如眼干燥用1%～2%甲基纤维素眼药水滴眼，口干可多饮水及使用含漱剂。注意口腔卫生，防止并发龋齿和涎腺的逆行性感染，使用免疫抑制剂与激素可见到涎腺缩小。对于肿瘤样结节型淋巴上皮病可行手术切除，以明确诊断，并注意其有无恶变。

嗜酸性淋巴肉芽肿

嗜酸性淋巴肉芽肿（eosinophilic lymphogranulomatosis）是主要发生在面颈部，特别是腮腺区的良性肉芽肿样病变。在中国较为多见，1937年中国金显宅在国内首先报告，其后在日本也有报道。本病又称为嗜酸细胞增生性淋巴肉芽肿。病因不明，近年来研究认为是一种与白色念珠菌有关的免疫性疾病。肉芽肿肿块的大小不一，柔韧，无包膜，切面呈灰白色，杂以白色、黄色和灰色区，在腮腺区可见病变与腮体紧贴，或侵入腺体实质小叶之间，但不累及面神经，肉芽肿周围的淋巴结可肿大。镜下见肿块呈肉芽肿状，有大量淋巴细胞和嗜酸粒细胞浸润，出现淋巴滤泡，且常为增生型，嗜酸细胞浸润呈弥漫性，尚可见到中等量的浆细胞，以及不等量结缔组织和胶原纤维，病变区皮肤、皮下组织及腺体内亦可见到上述的病理改变。肿块周围淋巴可见淋巴细胞增生及弥漫性嗜酸细胞浸润。

本病多见于青年或中年男性，也可发生于女性。表现为腮腺区软组织无痛性肿块，缓慢增大，平均病期可长达7～8年，伴有轻微发热和倦怠感。病变亦可发生在眼眶周围、颧颊部、颌下和颈上以及上臂、股部等软组织中，不侵犯骨质，可为单发肿块，也有多发。肿块初呈软、橡皮样，日久后可变为硬韧状，界限不清，无压痛，表面皮肤增厚、粗糙、瘙痒、色素沉着呈灰褐色，并与肿块紧密相连，但肿块基底可以推动，有的可时大时小，偶见有自行缓解。区域性淋巴结或全身表浅淋巴结可肿大，约1～3cm大小，不痛，无压痛，也不化脓。周围血象无贫血，白细胞轻度或中度增加，显著而持久的嗜酸细胞增多为其特点，约占10%～20%左右，亦可高达70%，绝对计数可明显增加。血清IgE显著升高，白色念珠菌抗原皮内反应呈强阳性。

本病属良性病变，对身体健康无明显影响，预后良好。对肾上腺皮质激素和放射线敏感，病程短、初治者疗效明显，但对病程长，或经治疗复发者效果差。局限性肿块可行手术切除。

牙槽突骨折

牙槽突骨折（fracture of alveolar process）是颌面部骨折中最轻的一种损伤，多见于上颌前牙区，由于上颌骨唇侧骨板薄，其上方为鼻腔和上颌窦腔，受暴力打击时易发生折裂。可单独发生，也可同时伴有其他面骨的骨折和唇组织、牙龈、前庭沟软组织的撕裂、肿胀和出血。单纯牙槽突骨折的骨折片可有明显的活动度，摇动骨折片上的一个牙齿时，可见邻近数个牙齿也随之移动，骨折片的移位可引起咬合关系的错乱。牙槽突骨折多伴有牙齿损伤，如牙折、脱位等。较重者可为粉碎性骨折，粉碎的骨折片可随冲击力向后、腭侧移位。上颌骨牙槽突骨折同时有腭部骨板折裂时，可累及上颌窦并有鼻腔出血。

单纯牙槽突骨折的治疗，首先是手法复位，然后根据不同情况，选择适当的固定方法，多采用弓形夹板，以两侧2～3个健康牙为基牙，作金属丝的结扎固定。不能立即用手法复位者，可作弹性牵引复位。粉碎性牙槽突骨折者，应仔细清除与骨膜或软组织完全脱离的游离碎骨片、碎牙片以及无法保留的牙根，修整牙槽突，缝合撕裂的牙龈和软组织。有可能作再植的脱位牙，可按再植牙手术原则加以再植固定，必要时可选用适当抗生素防止或控制感染。

上颌骨骨折

上颌骨是面部最大的骨骼，也是面中1/3部分的主要支架，是由比较薄弱的骨板所构成的拱形结构，上方构成眶下壁与颅骨相接，下面构成口腔顶部与腭骨相连，两侧与颧骨相连接，骨体中间有上颌窦腔。受外力轻度打击时，力量常被连续的骨缝或窦腔壁所分散，不致发生骨折，或仅发生连接部位的骨缝分离，遇到强力打击时，与其他面骨相连接的骨缝就成为薄弱区域，骨折容易发生在这些部位。因此，上颌骨骨折线经过的部位，往往有一定的规律性。Le Fort 根据上述解剖特点，按不同骨折线走向，将上颌骨骨折（fracture of maxilla）分为三型，临床上将 Le Fort Ⅰ型称为低位骨折，Le Fort Ⅱ、Ⅲ型统称为高位骨折。

（1）低位骨折：多为外力直接打击于上唇部引起，骨折线在梨状孔附近，向外后方经牙根尖上方的牙槽突基底，上颌结节上方，平行向后延伸至蝶骨翼突处。可为单侧，亦可为双侧，可伴有腭中缝裂开。

2 高位骨折，多为外力直接打击于鼻根部引起，较低位骨折严重。骨折经过鼻骨与额骨相接处，横过眶内侧壁至眶底，然后经过颧骨下方向后直达蝶骨翼突附近，使整个上颌骨与其他面骨完全分离。上颌骨因重力关系向下后方移位，此为 Le Fort 的Ⅱ型骨折。更为严重的是上述骨折线走向是横过颧骨上方，造成颅骨与所有面骨分离，即所谓"颅面分离"，亦即 Le Fort Ⅲ型骨折。此骨折波及颅底，并多伴有严重颅脑外伤。

上颌骨骨折可波及邻近面骨和颅骨，并常伴有颅脑复合伤。上颌骨无强有力肌肉附丽，骨折片移位常与外力打击方向和重力有关，骨折片常向后、下、内方移位。面部血供丰富，伤后出血多。上颌骨与口腔、鼻腔、鼻窦相连，骨折后易被污染，骨折片的错位愈合可造成面部畸形。

上颌骨骨折除可出现面部肿胀、皮下淤斑、疼痛、张口功能障碍外，尚有以下特点：1 面中部变形和咬合关系错乱，骨折片下移致面中部变长，颅面分离的骨折，面中部增长更明显，骨折片移位可致咬合关系错乱，翼内肌的牵引，使上颌骨后部下移更甚，造成后牙早期接触和前牙开𬌗，影响咀嚼功能。②面中部软组织肿胀、出血和淤斑；上颌骨骨折可出现面中部明显肿胀，牙龈撕裂，波及上颌窦可有口腔和鼻腔出血，累及颅底、额骨和筛板，可有脑脊液鼻漏或耳漏。眼睑周围疏松组织，可由于骨创血液渗入出现皮下、结膜下组织的青紫色淤斑，似戴黑框的墨镜，称为"眼镜症状"。此为高位上颌骨骨折的重要体征。③其他：骨折累及眶底并向下移位，或因外伤致眼外肌功能紊乱时，可出现复视，骨折块向下后移位，可使咽腔缩小，影响呼吸和吞咽。

根据上述临床特征和检查，诊断上颌骨骨折并不困难，X线摄片可确定骨折类型、骨折线走向及骨折片的移位情况。常用有鼻颏位、头颅后前位及侧位、曲面体层摄片等。CT检查可同时诊断颅脑的外伤。

上颌骨血供丰富，愈合快，伤口处理应及时，以避免错位愈合，一般不应迟于伤后一周。新鲜骨折多用手法复位，上下牙齿正常咬合关系的恢复，可作为正确复位的标志。已有部分纤维性愈合，或因骨折片相嵌、内陷等，无法用手法复位者，可通过上下颌的夹板和颅颌固定装置，利用橡皮圈作持续的弹性牵引，以逐渐恢复其正常咬合关系。陈旧性骨折需作切开复位。复位后需在正常咬合关系的位置上，利用稳定的颅骨，或骨折线上方稳定的其他面骨，通过石膏帽或金属丝作悬吊固定。单侧简单骨折也可用颌间结扎固定。固定时间为3—4周。

下颌骨骨折

下颌骨是面部唯一能活动的骨骼，也是面部面积较大，最易受到外力打击的部位。其形似马蹄，在解剖结构上存在薄弱区域，如正中联合、颏孔区、下颌角和髁状突颈部等处，下颌骨骨折（fracture of mandible）也好发于这些部位。下颌骨有两组强大的咀嚼肌附丽，即升颌肌群和降颌肌群，发生骨折时，骨折片移位除受外力大小和方向影响外，主要与这些肌群的牵引方向有关。下颌骨在受外力打击时，除受力部位发生骨折外，也可因力的传导发生其他部位的间接骨折，如颏部正中骨折时，可同时发生髁状突颈部的间接骨折。

下颌骨骨折除有面部肿胀、疼痛和下颌运动功能障碍等一般骨折症状外，尚有以下特点：①骨折片移位和咬合关系错乱，骨折后由于升颌肌群和降颌肌群失去平衡，各自按其肌肉牵引方向，将所附丽的骨折片牵拉移位。临床上则表现为上下牙齿间的咬合关系错乱。如下颌角骨折，前骨折段因受降颌肌群牵引向下移位，后骨折段受嚼肌和颞肌牵引向上移位，翼内肌牵引向内移位。双侧髁状突颈部骨折时，髁状突因翼外肌牵引向前内方移位，升支可因升颌肌群牵拉向上，发生后牙的早期接触，前牙开𬌗的现象。②牙龈撕裂、出血：绝大多数下颌骨骨折均累及牙槽突、牙龈和口腔粘膜被撕裂出血，并可形成口底血肿，严重时可引起呼吸困难。③下唇麻木：下齿槽神经如有损伤，可致患侧下唇麻木。④功能障碍：骨折片移位、口咽粘膜水肿、口底肿胀和血肿等均可影响呼吸、咀嚼、吞咽和张口功能。下颌骨颏部双骨折或粉碎骨折，由于骨折片被牵引向下后方移位，可发生舌后坠而致呼吸困难。

诊断主要根据外伤史、症状和检查。X线摄片，特别是曲面体层摄片更有助于骨折的诊断。

骨折早期可用手法复位，比较复杂的骨折，或已有纤维性愈合，手法复位不满意者，则需作颌间弹性牵引复位，陈旧性骨折需作切开复位。复位的标准是正常咬合关系的恢复。并在正常咬合关系的位置上，利用稳定的上颌骨作颌间结扎固定。常用方法有眼孔法、连续多环结扎法和牙弓夹板等，近年来采用塑料贴片粘合固定法，不但方法简便，效果也更好。切开复位者可同时作骨间内固定。髁状突颈部骨折如有开𬌗，在作颌间弹性牵引同时需将后牙垫高，一般固定时间为4周左右，髁状突颈部骨折固定时间应缩短为2—3周，摘除固定后应鼓励患者作张口训练，颏部双侧骨折或粉碎骨折者，应密切注意呼吸情况，如有呼吸困难应作气管切开。

颧骨和颧弓骨折

颧骨和颧弓（zygoma and zygomatic arch）是面部两侧明显突出的骨性支架，与上颌骨、额骨、颞骨和蝶骨相连接。颧骨又是眶外壁和眶底的组成部分。骨折多发生在上述骨的连接部分。在颧骨骨折时常伴有眶底骨折和颧弓骨折，颧弓骨折可单独发生而不伴有颧骨骨折。

颧骨和颧弓骨折的临床特点有：①骨折侧面部塌陷畸形：骨折片的移位方向主要取决于打击力量的方向，常

向内下方移位，由于内陷的移位，可出现颧部的明显塌陷，但伤后数小时可被局部肿胀所掩盖，造成骨折的漏诊，在肿胀消退，畸形明显后才引起注意。②张口受限：骨折片的内陷移位压迫颞肌，阻碍下颌骨喙状突的运动，引起张口受限和疼痛。⑶复视：伴有眶底骨折，可因眶内渗血、水肿限制眼球活动，引起暂时性复视，也可因眼下直肌、眼下斜肌和眼睑外侧韧带的移位，并在骨折线中嵌顿，使眼球活动受限，骨折片移位伤及眼肌或支配眼肌的神经，或眶底破裂使部分眶内容下沉等，都可造成持久性的复视。

根据外伤史，特别是受力方向的询问，临床表现等可作出颧骨骨折的初步诊断，检查时如发现眶缘畸形和眶下缘呈阶梯状，并有复视和眼球下陷等，即可作出伴有眶底骨折的诊断。X线摄片可取鼻颏位、颧弓位和曲面体层摄片，以明确骨折线走向、移位情况和是否合并眶外侧壁、眶底和上颌窦的损伤。

治疗主要目的是恢复正常面部外形和张口功能，矫正眼球位置和活动功能。对无明显颧部塌陷又无功能障碍者，无需进行骨折的特殊处理，但如有畸形，虽无功能障碍，亦应作复位处理。常用复位方法有毛巾钳提起法、颞部发际内切开复位法和口内进路法。颧骨骨折尚有上颌窦填塞法。复位后一般都不需另行固定。眶底缺损过大，则需取自体骨或其他移植物重建眶底。

口腔颌面部烧伤

颌面部是人体外露部分，不论在战时或平时面颈部烧伤均较为多见，平时多由沸水、火焰、酸碱类化学制剂等所致，战时则多为火器伤。面颈部虽只占全身面积9%，但由于口腔颌面部是呼吸道和消化道的起端，烧伤时可因热气和烟雾吸入，引起呼吸道粘膜烧伤、水肿，甚至发生呼吸困难或窒息危及生命。颌面部烧伤（burn of oral and maxillofacial region）尚可严重破坏面部和五官的外形，引起严重毁容和功能障碍，唇烧伤可造成唇外翻，口角粘连而影响张闭口。鼻烧伤可致严重鼻畸形，使鼻孔闭塞，影响呼吸。眼睑烧伤后造成睑外翻和眼睑粘连。颏部烧伤不但可致唇外翻，并可造成颏颈部瘢痕挛缩，致头颈部活动受限。

颌面部外伤多采用暴露疗法，创面每日可多次涂布抗菌、收敛、镇痛药液，并保持创面干燥，以利于迅速形成干痂。深度烧伤待坏死组织完全分离及健康肉芽组织生长后，进行皮肤游离移植，以减少面部畸形和功能障碍。晚期颌面部烧伤所引起的面部畸形和功能障碍，可进行瘢痕切除、组织移植等整复手术，以改善外形和功能。

口腔颌面部火器伤

口腔颌面部火器伤（gunshot wound of oral and maxillofacial region）是颌面部损伤中最为严重和复杂的损伤，平时多见于武器走火和猎枪的误伤，战时的火器伤更为多见，对组织破坏更大。近代由于高速和高爆破武器发展，颌面部火器伤不仅表现为开放性损伤，而且伤处分散，多为口腔、鼻腔、鼻窦的贯穿伤，也可为严重的撕裂伤，造成面部大块软组织和颌骨的大块缺损。此外，弹道尚可穿过口底、舌组织自对侧面颊或颈部穿孔，造成对侧颌骨的粉碎性骨折和骨缺损，引起严重的毁容和各种功能障碍。牙齿、颌骨的碎片可成为“二次弹片”加重组织的损伤，弹片、泥土等异物可遗留在头面部组织中，猎枪弹药中含有大量喷砂可深达头面深部，甚至颅底，处理更为困难。所有火器伤特别是地面爆炸弹片都可能有细菌污染。颌面部的弹片穿过口腔、鼻腔或鼻窦等处，可将这些部位的细菌带入深部组织引起感染。颌面部火器伤伴有颅脑外伤、呼吸道阻塞和严重出血者更为多见。

口腔颌面部火器伤的处理，首先应保持呼吸道的畅通，清除口腔内血凝块、异物，防止舌后坠。在运送伤员时尚需采取俯卧位或侧卧位，以利于口内血液或分泌物流出，将舌拉出固定于口外，并将面部软组织暂时复位后加压包扎，以达到止血和骨折固定作用。颌面部清创时间如超过48h，但无明显感染时，仍可作初期缝合，伤口边缘被灼伤组织应细心修剪，但应尽量保留组织，注意清除弹片、异物，大量喷砂弹药可借助强力磁铁尽量吸引清除，深部伤口的搔刮，特别是接近颈深部和颅底等部位，应避免损伤重要的血管或神经。在清除骨碎片时，只去除完全和软组织脱离的游离碎骨片，应保留与骨膜相连的骨片，并将较大的游离骨块植入骨缺损处。骨创处理和骨折复位固定后，先缝合口腔、鼻腔、鼻窦相通的粘膜和软组织。如有软组织的缺损、移位和外翻应予以整复，一时不能整复者，可作定向缝合，待有条件时作二期的缝合和整复。不论在受伤的早期和晚期，如出现呼吸困难，均应立即作气管切开术，无法控制的大出血，可作颈外动脉结扎术，并选用适当抗生素以控制感染。

错𬌗

儿童在生长发育过程中，由于遗传、不良习惯、外伤炎症、内分泌障碍等因素的影响所产生的牙列不齐，牙弓、𬌗关系错乱，上、下𬌗位置、大小不相称，以及牙𬌗和颅面关系不协调等称为错𬌗（malocclusion）。

错𬌗可分为两大类，一类为牙齿排列异常，表现为牙齿的错位，如唇向、颊向、舌向、腭向错位或牙齿扭转、排列拥挤或稀疏等。另一类为牙弓关系异常，表现为𬌗关系畸形，上下牙弓、上下颌骨与颅面关系的异常，如深覆𬌗、深超𬌗、反𬌗、闭锁𬌗、上颌前突、下颌前突、双颌前突等。轻度的错𬌗对机体影响不大，重者则可影响颌骨生长发育，如多数前牙反𬌗，影响上颌骨向前发育，致面中1/3凹陷和假性下颌前突；亦可妨碍功能，如前牙开𬌗则

影响前牙的切割功能；牙列不齐、深覆𬌗、闭锁𬌗等都可造成创伤性𬌗，导致牙周组织和颞颌关节病变影响呼吸、发音和面容。

对儿童错𬌗的矫治，由于明显地影响面容美观和咀嚼功能，故易引起家长们的注意和重视，当完成恒牙、乳牙交替后，应及时作正畸治疗。如为𬌗关系经正畸方法不能矫治者，或成年后患有严重的错𬌗尚未得到适当的正畸治疗，应作外科上颌手术。

错𬌗手术治疗前，必须做详细检查，作出正确的判断和设计，是外科正畸手术成功的关键。检查包括X线投影测量，正确描绘和分别计算上颌、下颌和颅底的位置关系，并在模型上试作外科切除和计算切除的范围以预测手术效果，并确定术前调𬌗等问题。

牙拥挤

牙拥挤 (crowded teeth) 是指牙齿排列不齐，造成牙齿的重叠拥挤。多发生在替牙期及恒牙期。乳牙早失、滞留、额外牙、婴幼儿期全身疾病影响颌骨发育，以及遗传因素如牙大颌小造成牙量大于骨量等均可引起牙拥挤。严重的牙拥挤错位可造成创伤𬌗，而使牙周组织发生病变。

根据牙拥挤的程度可分为轻度和重度牙拥挤。前者牙间隙不足相差在3—5mm以内，后者相差为5～10mm之间或10mm以上。牙拥挤的矫治应根据拥挤程度、颌骨发育、面颌部肌张力情况和年龄等而定。轻度牙拥挤，可用开辟间隙和增加骨量方法来矫治，即用扩大牙弓的宽度，推磨牙向后及减径(是减少牙量的方法之一)等法。重度牙拥挤，可用减数疗法即用拔牙来获得间隙，一般是拔除一侧或两侧第一双尖牙或根据情况拔除严重的错位牙，拔牙后一般都要应用矫正器。根据拥挤错位情况，设计出适当固位体及附件，利用拔牙后的间隙，移动错位牙至正常位置，使牙排列整齐而达到正常咬合。

反𬌗

反𬌗(crossbite) 可分为前牙反𬌗及后牙反𬌗。前牙反𬌗是上下𬌗在正中𬌗位时，下前牙覆盖在上前牙的唇侧，此种咬合关系在乳牙列及恒牙列均可出现。上下前牙因受对面牙覆盖限制的影响，造成下颌过度发育，呈现面中部1/3明显凹陷，下1/3缩短，颏部前突。

乳前牙的反𬌗常为多数牙的反𬌗，其原因为人工哺乳不当，乳牙尖磨耗不足，腭扁桃体或舌扁桃体的慢性炎症肿大和不良习惯致使下颌前伸而造成反颌。恒前牙反𬌗可分为个别牙反𬌗及多数牙反𬌗两种类型，个别牙反𬌗多因乳牙早失或滞留及上下前牙萌出顺序紊乱所致。

轻度的反𬌗矫治只须去除病因，磨改牙尖，在正畸医生的指导下用手指定时逐渐轻压或压舌板撬牙等方法即可矫治。较重型的反𬌗及有面部畸形者须配戴由正畸专科设计的矫治器治疗，特别严重的病例须作外科正畸手术矫治。

后牙反𬌗是上下颌后牙在正中𬌗时，个别牙或几个后牙发生颊后侧的错位，可因乳磨牙早失或恒牙胚萌出位置不正常所形成。对个别后牙反𬌗不严重不影响面貌外形和咀嚼功能者，可不矫治；单侧或双侧后牙反𬌗，可造成面部不对称，影响咀嚼功能者，应及时作调𬌗及应用矫治器治疗。

深覆𬌗

深覆𬌗 (deep overbite)，是指上颌前牙牙冠覆盖下颌前牙冠超过1/3以上者。按其覆盖的不同程度可分为三度。Ⅰ度：上前牙盖过下前牙冠长度1/3至1/2者；Ⅱ度：上前牙盖过下前牙冠长1/2至2/3者。Ⅲ度：上前牙牙冠完全覆盖下前牙牙冠，甚至咬在龈组织上。深覆𬌗可分前突型和内倾型两种。

前突型深覆𬌗：多由口呼吸、吸吮手指及下唇等不良习惯所造成，导致上前牙唇向及下前牙舌向倾斜，或上颌前突或下颌后退，使上下前牙失去正常的接触，继续向𬌗方向生长因而形成深覆𬌗。也可因过早缺失多数乳牙或恒牙，使颌间高度变短，后牙𬌗生长不足。幼儿时期的全身性疾病，影响颌骨或牙𬌗高度的发育，吸吮下唇的不良习惯等均可引起前突型的深覆𬌗。

内倾型深覆𬌗：病因尚不完全清楚，可能由遗传因素引起，或与颌面部肌肉张力过大有关。其特点是唇肌张力过大，使部分或全部上前牙纵轴内倾；上牙弓或上下牙弓均缩短，前牙超𬌗过小；下颌牙弓可能后退，后牙为中性𬌗或远中𬌗关系，由于提下颌肌张力过大，后部牙𬌗生长不足，下颌角较正常为小，向侧向突出，面部短而宽。由Ⅱ、Ⅲ度深覆𬌗关系可引起创伤性咬合、牙周病、颞颌关节功能紊乱症及咀嚼功能障碍等。

深覆𬌗的矫治：Ⅰ度深覆𬌗不须矫治，Ⅱ度以上的深覆𬌗，特别是Ⅲ度深覆𬌗应予矫治，矫治方法包括去除病因，治疗全身疾病，恢复缺失牙齿及治疗龋病，保持乳牙缺隙，破除不良习惯等。正畸治疗首先应刺激后部牙槽生长，抑制前部牙槽骨生长，协调上下牙弓长度，改变覆𬌗关系，尽可能矫正远中𬌗及纠正异常的肌功能。并应根据前突型和内倾型的深覆𬌗面设计相应的矫正器来治疗，才能达到较好的正畸效果。

开𬌗

开𬌗 (open bite)是指正中𬌗及非正中𬌗位时，上下颌部分牙无咬合接触。开𬌗的局部原因为不良习惯，如吮咬手指、伸舌舐齿、吐舌、牙萌出异常、全身疾病等妨碍前部牙槽骨及牙齿高度的生长，如吸吮手指多造成前牙

开𬌗、伸舌、吐舌，则造成多数牙的开𬌗。如[illegible]前倾阻生时，其萌出力可推顶[illegible]向𬌗方伸长而高出𬌗平面，当咬合时，造成[illegible]早期接触。此外，全身性疾病也可引起开𬌗，如佝偻病可影响颌骨发育畸形。

根据上下牙无𬌗接触的程度，可分前牙开𬌗和前后牙开𬌗。前牙开𬌗除影响前牙切割功能外，并可影响面容美观，如同时有后牙开𬌗则可严重影响咀嚼功能。此外，由于上下唇不易闭合常伴有增生性龈炎。可能伴发口呼吸导致上牙弓缩窄、上切牙前突及慢性咽炎等。全身因素造成的开𬌗，因有骨骼畸形，因此面部畸形较严重，面部1/3或整个面部高度增大。

矫治应及早去除病因，刺激前部牙槽部垂直向生长，抑制后部牙槽及颌骨垂直向生长。锻炼咀嚼肌张力，调整舌的正常位置，及时治疗佝偻病和用舌习惯矫正器，在改正不良习惯等后，可能随颌骨及牙槽骨的生长而得到改正。对恒牙的开𬌗如在破除不良习惯后仍不能得到矫正，则应根据前后牙槽骨高度失调及颌骨发育情况进行矫治。由颌骨发育畸形造成的开𬌗，早期可用头帽颏兜垂直牵引，抑制下颌骨过度发育，必要时再配合矫治器进行治疗。对于年龄较大的严重开𬌗，不能单纯用正畸方法矫正者，则须结合正颌外科手术治疗。

闭锁𬌗

闭锁𬌗 (closed bite)是后牙𬌗关系异常之一，分为正闭锁𬌗和反闭锁𬌗两种。正闭锁𬌗是上颌后牙舌尖的舌面与下颌后牙颊尖的颊面相接触，而𬌗面无咬合关系。反闭锁𬌗是上颌后牙颊尖的颊面与下颌后牙舌尖的舌面相接触，而𬌗面也无咬合关系。正闭锁𬌗较为常见，反闭锁𬌗极少见。闭锁𬌗多见于恒牙，可为单侧或双侧。闭锁𬌗常影响咀嚼功能及颌骨的正常发育，并易引起颞颌关节功能紊乱症。乳磨牙早失、滞留或恒牙牙胚位置异常，以致错位萌出均可形成个别牙锁结。长期单侧咀嚼，致颌部肌肉动力平衡失调，可导致下颌骨左右侧发育不对称，表现为颜面不对称，闭锁𬌗侧的下颌体比对侧长，下颌角比较钝，咀嚼时闭锁𬌗侧易发生创伤性𬌗，日久将出现牙周组织病变及颞颌关节症状。

闭锁𬌗应及早矫治，原则上要升高咬合，使闭锁𬌗牙脱离锁结，才能矫正闭锁𬌗牙建立正常咬合关系，并根据具体情况设计不同𬌗垫的矫正器，闭锁𬌗伴牙拥挤者，应先矫正拥挤然后矫正错𬌗，待闭锁𬌗逐渐解除后，再逐步调整𬌗垫。同时还应磨改过高的牙尖及用药物脱敏。

上颌畸形

上颌畸形 (maxillary deformity) 包括上颌前突和上颌后移。

上颌前突　下颌正常，上颌突出于下颌之前，上、下前牙呈深超𬌗关系，上颌前突与遗传和婴儿期不良习惯，如吸吮拇指、咬下唇和口呼吸等有关，也可有某些疾病如佝偻病所致。

临床表现为上唇短，上前牙前倾而露于口外。上牙弓狭窄，腭部高拱，下前牙常咬在上前牙舌侧牙颈部或腭乳头上，下唇常贴于上前牙的腭侧，后牙为远中𬌗关系。

上颌前突的矫正方法，首先应去除不良习惯，治疗全身疾病。对换牙前的上颌前突病人，采用前庭盾可收到矫治的效果。换牙后恒牙期的上颌前突矫治，对较轻者可将后牙向远中推动，使形成中性𬌗，然后将前突的上颌牙内收。前突重者则以减数治疗为宜。一般先拔除掉[illegible]及一个下颌切牙并配戴下颌矫治器，使上前牙后移和关闭下前牙缺隙。当正畸治疗达不到预期效果时，才考虑采用外科正畸综合治疗。

上颌后移　其下颌的大小和位置基本正常，前牙可能呈反𬌗，后牙呈中性或近中𬌗。上颌后移可能是上颌乳磨牙早失，上颌发育不全或腭裂患者。由于上颌后移，使面中1/3凹陷。因腭裂造成的上颌后移，则前后牙大多成反𬌗，后牙为近中𬌗。

上颌后移的矫治方法，主要应扩大上牙弓，特别是上前牙弓，同时进行上唇肌肉锻炼，以促进前部上颌骨的发育。上牙弓扩大后，可作义齿修复缺牙。腭裂应及时进行修复。不能以正畸方法治疗者可用手术方法处理，即用上颌部分前移术或上颌整体前移术。前者在两侧第一前磨牙处断离，后者则在翼板处断离上颌骨，将其向前牵移，并在上颌结节与翼板之间，上颌骨上下断缘之间所遗留的空隙处植骨。如有上颌前牙拥挤错位亦可采用外科手术方法矫正。

下颌畸形

下颌畸形 (mandibular deformity) 常见的有下颌前突、下颌后移和下颌骨发育不全。

下颌前突　下颌突出于上颌的唇侧。面部中1/3凹陷，颏部前突，下颌体增大，下颌角变钝；后牙呈近中𬌗关系；全部上下牙呈反𬌗关系，严重者后牙也可呈反𬌗关系。上前牙可呈现拥挤。下颌前突可因遗传、不良习惯或因某些疾病等因素而造成。遗传性者有家族史，疾病性下颌前突是由于腭扁桃体或舌扁桃体肥大，妨碍呼吸。不良习惯如吮吸食指也可造成下颌畸形。

矫正方法：首先应去除不良习惯，治疗有关疾病，然后进行矫治，解除反𬌗牙的锁结，设法将反𬌗牙推向唇侧，并用颏兜将下颌向远中移动，使后牙成正中𬌗关系。不能用正畸方法治疗者，对特别严重的下颌前突，可采用外科手术或手术与正畸相配合的方法进行治疗。不论在下颌体或下颌支作手术，均需作颌间固定，以促进伤口愈合及保持正常𬌗关系。

下颌后移　其上颌的大小和位置基本正常，前牙呈

深超𬌗或深覆𬌗，后牙为远中𬌗关系，面下1/3高度侧面观明显变短。下颌后移多因下前牙先天缺失、下牙弓小以及翼外肌功能不足或因下颌发育不全所造成。

矫治方法：对年幼的下颌后移的病人，如果上下牙列整齐，牙弓大小协调，可作翼外肌及口轮匝肌的锻炼。对年龄较大的病人，如上下牙弓大小协调，可戴上颌斜面导板矫正器以引导下颌前移，改正深超𬌗及远中𬌗关系。如上颌牙弓过窄，应先扩大牙弓，然后作颌间牵引，以改正远中𬌗关系为中性𬌗关系。如伴有深覆𬌗，则应先用𬌗平面板改正后，才可用斜面导板或颌间牵引矫正远中𬌗。

下颌后移的外科治疗，一般应待病人下颌骨发育基本稳定，大约在18岁以后进行。手术方法可酌情分别采用颏部增长术或断骨前移术。

下颌骨发育不全 分先天和后天，可发生于单侧或双侧。先天性下颌骨发育不全是由于胚胎发育过程中受各种因素的影响使下颌骨发育不全，髁状突、下颌体及升支过短过小，可能由于第一鳃弓发育不全所致。先天性下颌骨发育不全可伴有耳畸形、唇裂、腭裂、面裂、无牙等畸形。后天性下颌骨发育不全多因在儿童时期下颌骨或髁状突创伤或炎症破坏髁状突生长中心，影响了下颌骨的正常发育。

下颌骨发育不全的治疗，根据下颌畸形的程度，采用不同的治疗方法，儿童轻度畸形可用正畸的方法治疗。对严重畸形，不能用正畸方法治疗者应采用手术治疗。手术的目的在于延长下颌骨长度，改善面部外形和恢复正常咬合关系。对颞下颌关节强直伴有下颌骨发育不全畸形者，可在施行颞颌关节成形术的同时行小颌畸形整复术。

双颌前突

双颌前突（protrusion of jaws）是上下颌均向前突，包括上下颌牙齿和牙槽骨的前突。上下唇不易闭合，开唇露齿，易形成口呼吸习惯。一般上下颌牙齿排列整齐，前牙覆𬌗正常，双颌前突多与遗传因素有关。无阻生牙的双颌前突，如无严重的口呼吸及𬌗功能影响，可不处理。治疗前应检查如有第三磨牙阻生应予拔除，否则可影响治疗效果，同时在矫治前，上下颌均需拔除第一前磨牙，然后戴矫正器，使前牙向后移动，占据其拔牙空隙，以矫正双颌前突。

小颌症

小颌症（micrognathia）系指下颌骨发育不良，有先天性和后天性，可为单侧或双侧。主要指双侧下颌骨发育不全所致的小颌症。

先天性小颌症，多发生于Piere-Robin综合征的患者，又称小颌综合征。主要表现为下颌过小畸形，舌后退和腭裂。由于下颌骨发育不良，舌缺乏足够的间隙，以致舌后缩至咽部而造成呼吸阻塞。因此新生儿可发生急性呼吸梗阻，患儿出生后仰卧时，更易出现呼吸困难而呈紫绀现象，俯卧时症状可缓解。患儿常因喂养困难，继发营养不良而死亡。

后天性下颌骨发育不良常见于双侧颞下颌关节强直。后天性下颌骨发育不全的程度取决于髁状突生长中心遭受破坏的年龄，发病年龄越小，小颌症越严重。双侧下颌骨发育不全，面下部1/3前后径及垂直长度均缩短，颏部后退，两侧下颌骨短小，上颌及鼻显示过度向前突出，形成特殊的小颌症即"鸟嘴"样畸形。下颌角前切迹明显凹陷，下颌角明显向下突出。下颌骨发育障碍，因牙弓狭窄也可影响牙齿排列，造成咬合错乱，下前牙常呈扇形倾斜。小颌症可伴有舌后坠，病人睡眠时常有鼾声，甚至不能安睡。

对于婴儿小颌综合征的治疗，主要是精心护理，防止上呼吸道阻塞，尤其是在喂奶时，更应注意防止窒息，睡眠时采取俯卧位，可使症状缓解，必要时行气管切开术。后天性小颌症，多半是由颞下颌关节强直所致，在适当时期可作颞颌关节成形术及小颌整复术。

巨颌症

巨颌症（macrognathia）是颌骨明显的增生肥大，多为后天性疾病所引起，先天性巨颌症较少见。巨颌症可同时累及上、下颌骨，有时并发颧骨及颞骨等的增大，呈现面颌部明显的畸形。与先天遗传性有关的为家族性巨颌症（cherubism）。其他全身性疾病如肢端肥大症、Paget病亦可累及上下颌骨的增大。常见的瘤样疾病如骨纤维结构不良症、颌骨外生骨疣和骨瘤、软骨瘤等使颌骨明显增大，面部畸形，牙列不齐，𬌗关系紊乱，影响咀嚼功能和美观。由于全身疾病所引起的巨颌畸形，应先治疗全身疾病。外生骨疣和骨瘤等良性肿瘤及已稳定的纤维结构不良症引起的颌骨畸形，有功能障碍者应予颌面外科整形治疗。

唇系带畸形

唇系带分上唇系带和下唇系带。唇系带畸形（deformity of labial frenum）是指上唇系带过宽或附丽过低。

正常的唇系带应位于中切牙间的唇侧牙龈与牙槽粘膜交界处，呈三角形粘膜纤维结缔组织皱襞。儿童的上唇系带比较宽，而且附丽较低，致使中切牙分离而出现间隙。随着儿童的生长发育，唇系带的纤维束也逐渐退缩、变窄。如不能自行退缩即形成系带附着异常。唇系带过低可使中切牙间隙增宽，唇活动时可影响假牙固位。

唇系带畸形和矫正是将附丽在唇粘膜上的系带中部作一横切口，使唇松解，然后纵形缝合，即可使系带延长。如有明显牙间隙增宽应配合正畸治疗。

舌系带畸形

舌系带为口底正中的粘膜皱襞，它与舌腹部及下颌中切牙舌侧牙槽嵴覆盖粘膜相连续。舌系带畸形(deformity of lingual frenum)是指系带附丽过于靠近舌尖，系带过短或过宽，表现为舌不能伸出唇外，即外伸时舌尖消失，舌前缘呈圆形，甚至有切迹或舌尖部形成一沟状，舌尖不能向上舐触上颌牙的腭面，即为舌系带过短。舌系带过短可影响舌的功能，造成婴儿哺乳及儿童发音困难。婴儿舌系带宽而薄者可用剪刀在最薄处(相当于系带中央)剪开，以达到舌上举、前伸不再受限为度。如系带短而厚者，修整时需作横切纵缝术，即剪开系带呈菱形创面，然后作纵形缝合以延长舌系带。

巨唇症

巨唇症(macrocheilia)是由于淋巴组织间隙膨胀所造成唇的增生肥大。可分为先天性和后天性。

先天性的唇肿大多见于新生婴儿的下唇，出现增生过长。后天性的唇肿大，可由于舌鳞沟受感染发生慢性淋巴结炎而肿大，在幼儿后天性的唇部皮肤结核性狼疮，成年人的梅毒均可累及唇部发生肿胀。粘液性水肿患者有整个面部肿胀，鼻翼宽厚，口腔变大等症状，但以唇变厚症状最为明显。呆小病也有唇厚表现，但较局限。地区性的象皮肿病，除累及身体其他部位皮肤的结缔组织及皮下组织有进行性的增大外，可累及唇部淋巴循环，使之肿胀、水肿和增生而出现唇肿胀。后天性巨唇症由于全身性疾病所引起者，应先作全身系统性治疗。先天性巨唇症，如严重影响咀嚼功能、语言和美观，，可采用整形外科手术治疗。

巨舌症

巨舌症(macroglossia)是由于先天性或某些疾病原因所引起舌体积增大的疾病。真正的巨舌症是舌肌过长，舌体呈均质性增大，多为先天性的疾病。在颜面半侧肥大症的患者，舌体亦可相应地一侧肥大。患有先天愚型(mongolism)和呆小病的儿童，巨舌症也为其特征之一。成年人的肢端肥大症，也有唇、舌增大的症状。舌体深部的海绵型血管瘤及淋巴管瘤常出现舌体膨大，但增大不均匀。原发性淀粉样变是较少见的疾病，好发于舌部，使舌体实质性、均质性的增大、变硬。巨舌症可长期压迫颌骨造成严重牙颌畸形、牙齿咬合错乱及开𬌗等，影响咀嚼、语言、吞咽等功能。

由于先天性因素及淋巴管瘤、血管瘤等所造成的巨舌症，治疗以外科手术为主。常用方法有两种，即"V"形切除术和边缘切除术。在全麻下将舌牵出切除病变部分组织后，严密缝合后即可止血，并形成外形和功能较好的舌体。但如已造成上、下颌骨畸形及咬合紊乱，则应进行外科正颌术以恢复咀嚼功能。对患有先天愚型、肢端肥大症等患者则主要治疗原有疾病。

颌骨纤维结构不良

颌骨纤维结构不良(fibrous dysplasia of jaws)又称颌骨纤维骨质增殖症，为一种缓慢发展的骨内纤维组织增生性病变，即骨组织由纤维组织所代替，但无一定周界，且无被膜，本病为肿瘤样病变，并非真性肿瘤。

本病病因不明，好发于儿童与青少年。以女性为多。大多在青春期前即可出现症状，根据累及骨骼的范围可分单骨性和多骨性。颌面部单骨性的以上颌骨最为常见，其次为颧骨、颅骨和下颌骨。多骨性者则侵犯颅面多个骨或同时可累及四肢骨骼、骨盆等。除骨病变外，还可伴有皮肤棕色色素斑点和性早熟，称为Albright综合征。主要表现为缓慢进行性的肿大致使面部不对称。病变在上颌骨者，常侵犯上颌窦并可向上、向内发展，使眼球抬高而出现复视；或眼球突出、移位、视力降低，甚至引起视神经萎缩。如向鼻侧扩展，可使鼻窦、鼻腔受推压引起鼻塞。颞骨受累可出现耳道阻塞。颅底骨受累可出现相应的脑神经受压迫症状。多骨性纤维结构不良症的血清中碱性磷酸酶可增高。在X线摄片上表现为骨皮质膨胀，周界不清晰，呈毛玻璃状示有单房或多房的囊性变。

诊断应与骨化性纤维瘤、甲状旁腺功能亢进症、畸形骨性炎、颌骨嗜酸性淋巴肉芽肿等相鉴别。单骨性者应与骨化性纤维瘤鉴别，多骨性者应与家族性巨颌症(cherubism)鉴别。本病少数病例可恶变为骨肉瘤或骨纤维肉瘤。

治疗应根据病变大小或部位而定，应待青春期后作手术，否则易于复发。手术目的是矫正畸形，改善功能和面容外形。

下颌髁突肥大症

下颌髁突肥大症(hypertrophy of mandibular condyle)是良性骨质增生，病变发展缓慢，多发生在一侧髁骨突，可逐渐引起颞下颌关节功能障碍，咬合关系紊乱，疼痛，影响咀嚼功能，造成面部畸形和不对称。病因尚不清楚，与炎症、髁突外伤、骨折、脱位等有关。全身性的原因，可能由于内分泌功能紊乱，致使髁突生长中心功能过盛而引起。诊断根据临床特点如面部畸形，咬合关系紊乱及X线摄片检查即可确诊。应与髁突骨瘤、软骨瘤、下颌体半侧过长等相鉴别。治疗可采用手术切除增生过长

的髁状突。如伴有一侧下颌体过长者应作部分下颌体切除以矫正咬合功能和面部畸形。

嚼肌肥大症

嚼肌肥大症 (hypertrophy of masseter) 可单侧或双侧，多见于青少年。发病原因不明，可能与嚼肌功能活动过强或单侧咀嚼习惯有关。患者除一侧嚼肌明显肥大外，常可有同侧下颌升支及下颌体的肥大，尤其下颌角明显变大。

嚼肌肥大一般无特殊的自觉症状，有的患者感到轻微胀痛，可出现面部畸形，单侧嚼肌肥大致使面部不对称，双侧肥大呈方形脸，根据症状诊断并不困难。临床上需与腮腺肿瘤、嚼肌区血管瘤、淋巴管瘤等鉴别。嚼肌肥大症的特点是在下颌升支部有边界不清、质软、无触痛的肿物。嘱患者咬紧牙齿时可出现界线清楚、膨出的嚼肌硬块，放松咬牙动作后硬块即消失。若症状不影响功能，一般可不处理，但如面部有明显畸形不对称，影响美观，患者要求治疗，可作外科整形术，切除肥厚部分的咬肌和下颌角部骨质，术中避免损伤面神经下颊支及下颌缘支。对于轻度肥大者，应纠正单侧咀嚼习惯，以避免嚼肌肥大的发展。

颞下颌关节炎

颞下颌关节炎 (arthritis of temporomandibular joint) 可分为感染性、创伤性、退行性及类风湿性等四类。

感染性关节炎不常见，可由开放性髁状突骨折、中耳炎、化脓性腮腺炎等直接扩散感染，也可由血源性感染。急性化脓性关节炎局部有红、肿、痛、热等症状，关节周有明显压痛，张口困难，咀嚼疼痛；严重时可有全身不适、高热等症状。治疗应用抗生素类药物控制感染。早期局部理疗，有脓肿形成时应切开排脓。创伤性关节炎多由咬嚼硬物、外伤、拔除第三磨牙阻生牙等引起。主要症状为咀嚼疼痛，开口受限。治疗可给吃软食，理疗，给止痛药物。退行性关节炎多为慢性损伤性原因如错𬌗、创伤𬌗等所引起，多发生于中年以上的女性，有疼痛，启闭口时有杂音，开口受限，髁状突部有压痛，X线显示髁状突关节面有骨质破坏。治疗应作矫形修复缺失牙齿，调𬌗，理疗或关节腔内注射泼尼松龙（强的松龙）等。类风湿关节炎多为亚急性或慢性非化脓性的多关节炎，病程较长，累及两侧关节，主要表现为早上关节僵硬，开口时关节疼痛，有时关节区肿胀，或可扪到皮下结节。X线可见关节面有骨质被侵蚀。全身症状有贫血、体重减轻、血沉加快、类风湿因子试验阳性。治疗：局部可理疗，可应用水杨酸类药物及肾上腺皮质激素等。氦氖激光或二氧化碳激光照射，可以减轻疼痛和促进炎症消退。

颞下颌关节脱位

下颌髁状突超越出正常关节运动的范围，滑出关节凹以外，不能自行回复者称为颞下颌关节脱位 (dislocation of temporomandibular joint)。可因过度张口运动、习惯性脱位、损伤和骨折所造成。脱位可分急性、复发性和陈旧性等。脱位的方向以髁状突滑过关节结节前方的前脱位最为常见。髁状突后移至外侧下壁的后脱位少见，仅见于损伤的患者。髁状突关节向内或向外脱位亦只见于髁状突发生骨折时。单侧性脱位时，口不能闭合，患侧耳前有凹陷，在颧弓下方可摸及移位的髁状突，中线偏向健侧，牙咬合错位。双侧性脱位时，口张大不能闭合，流涎，双侧耳前区凹陷，中线无偏斜。根据临床表现，颞下颌关节脱位诊断不难。治疗原则应安定病人情绪，使勿过分紧张，用手法或器械复位。如肌肉过度痉挛不能复位，可在局麻或全麻下复位。复位后，应限制下颌运动2～3周，使损伤组织得以恢复，以免复发，造成习惯性脱位。陈旧性脱位须用手术复位。

颞下颌关节强直

颞下颌关节强直 (ankylosis of temporomandibular joint) 多发生于损伤、炎症或全身关节病变之后，因有粘连而使下颌骨运动受限制或完全不能活动。按强直的部位可分为关节内强直（真性）和关节外强直（假性）。强直的性质则有纤维性和骨性强直两种，有时为两种混合型。引起强直的原因有损伤、中耳炎、骨髓炎、坏疽性口炎、菌血症、败血症等。在儿童时期可能有跌伤，因难产使用产钳等损伤所致，髁状突生长中心被破坏后，下颌骨发育发生障碍，表现面下部畸形，面部两侧不对称，患侧较丰满，健侧较扁平，颏部后缩呈鸟嘴形，前牙呈扇形排列。纤维性强直不严重时可以强行开口约0.5cm，骨性强直则完全不能开口。单侧强直在下颌角前可扪到切迹，真性的骨性强直下颌骨升支乙状切迹往往与颧弓下缘有骨性粘连，假性强直则在上下颌牙槽嵴、颊部有瘢痕组织粘连。X线体层摄片可诊断骨粘连的范围以设计手术方法。手术治疗可以恢复功能，常用的有颞下颌关节成形术和关节移植等，术后应加强功能锻炼避免复发。

皮肤与结缔组织疾病

脓疱疮

脓疱疮 (impetigo) 是由化脓性球菌引起的表皮化脓性疾病。非大疱性脓疱疮主由金黄色葡萄球菌或β溶血性链球菌引起，而大疱性脓疱疮则是由噬菌体Ⅱ组71型的金黄色葡萄球菌引起，后者往往对青霉素耐药。

本病为接触传染，夏秋季节发病。大多为学龄前儿童，1～4岁为高发年龄，主要因为小儿皮肤薄嫩，水分多，pH值大多为6.0～7.0，易于细菌生长繁殖，而且小儿免疫功能不全，故抵抗力较差，易患本病。

基本损害为薄壁脓疱，周围绕以红晕，破后结蜜黄色痂。好发于暴露部位，如头面四肢，伴局部淋巴结肿大，偶发高热。有时脓疱早半赤水状，疱上半为清液，下半为脓液，多为混合感染所致。由β溶血性链球菌所致者易诱发肾炎。

大疱性脓疱疮，脓疱直径往往大于1cm，亦有达10cm者。疱内容清澈，极易破。破后形成清漆样结痂，但周围仍不断向外扩展形成环状，易误为烫伤。若皮损反覆不愈，可形成湿疹样变，称为传染性湿疹样皮炎。

新生儿脓疱疮是大疱性脓疱疮的一型，亦是由噬菌体Ⅱ组71型之金黄色葡萄球菌引起。多发生在出生后3个月内，亦可在新生儿室流行。皮损初起为1～2cm大的水疱，然后迅速变为脓疱，可扩大融合成大疱，疱壁破后形成大片糜烂面，干燥后结成淡黄色或清漆状薄痂。病情发展迅速很快累及全身，可伴发高热，患儿精神委靡、呕吐、解绿色便，可危及生命，亦有一般情况较好的。

根据损害在红斑基础上发生脓疱、局部淋巴结肿大、抗生素疗效较好等特征，一般不难诊断。新生儿脓疱疮需与脱屑性红皮病相鉴别。

防治上要注意清洁卫生，保护皮肤完整，及时处理小伤口。儿童集体中如发现患者，应立即隔离治疗，消毒患儿的被褥、衣服、玩具等。若有瘙痒性皮肤病，应及时治疗。本病一般可采用局部治疗，如疱完整时可用1%樟脑、5%硫黄炉甘石洗剂，毛发部位可用0.5%新霉素软膏，亦可用青黛散调麻油外搽或外扑。如有发热、淋巴结炎或皮损广泛，可加用抗生素或磺胺类药。如为溶血性链球菌引起可用青霉素，磺胺类药以SMZco及DMD等中效磺胺较好，但新生儿禁用，6个月内婴儿慎用。新生儿脓疱疮则应静脉给以高效抗生素，并注意水、电解质平衡，亦可采用血浆、丙种球蛋白等支持疗法。

臁疮

臁疮 (ecthyma) 又名深脓疱疮，是一种皮肤化脓性感染。基本损害为脓疱及被粘着性痂所覆盖的溃疡。致病菌为β溶血性链球菌，此外，皮损处常能培养出凝固酶阳性的葡萄球菌。本病常为继发感染所致，如虫咬皮炎、疥疮、轻微外伤、瘙痒性皮肤病，偶可继发于水痘、带状疱疹及牛痘等病毒感染后。卫生条件差、营养不良及慢性消耗性疾病为其诱因。

本病多见于成人，常发于小腿、大腿，其次为臀部。原发损害为红斑基础上的水疱或脓疱，不久被渗出物干燥后形成的硬痂所覆盖，周围绕以水肿性红晕。重者痂皮呈蛎壳状，不易剥去，去痂后可见不规则溃疡。溃疡底部有脓性分泌物，基底坚硬，3～4 d后溃疡可以愈合，遗留疤痕。由于自我接种，不断产生新的损害，致使病程迁延不愈，个别患者发生坏死性溃疡。自觉症状有疼痛或烧灼感，局部可有淋巴结肿大。组织病理为非特异性溃疡。真皮内及溃疡基底浆液渗出物内均有中性粒细胞。

在防治方面要注意改善营养及卫生状况，治疗各种诱发本病的慢性疾病及瘙痒性皮肤病。内服鱼肝油、维生素B、维生素C等。损害广泛时加用抗生素，内用半合成青霉素有良效。局部可用4%硼酸溶液热敷或1∶5 000的热高锰酸钾液浸泡后去痂，再外用抗生素软膏。

毛囊炎

毛囊炎 (folliculitis) 系由葡萄球菌等感染毛囊部所引起的化脓性炎症，多见于成年人。职业中接触矿物油、沥青、煤焦油，治疗中外用皮质激素软膏、焦油类软膏，以及伤口包封治疗等均能引起毛囊炎。抵抗力低下，服用免疫抑制剂或糖尿病患者易得本病。基本损害呈与毛囊一致的红色丘疹，其中心有毛发贯穿，顶端迅速化脓形成脓点，周围绕以红晕。以后排出少量脓液，干燥结痂。愈后不留痕迹或有浅表疤痕，自觉瘙痒。好发于有毛发及易受摩擦部位，特别是头皮、后颈及背部，经常接触油脂或沥青的工人，则四肢常受累。反覆发作者，称复发性毛囊炎。易发生在瘙痒性皮肤病基础上。组织病理示毛囊口角层下脓疱、毛囊口部有多数中性粒细胞浸润，后期可见淋巴细胞、浆细胞、组织细胞及异物巨细胞。本病应与寻常性痤疮鉴别，后者见于青春期，惯发于颜面、上胸背部，有黑头损害。治疗可外用5%～10%硫黄炉甘石洗剂或3%碘酊，也可用0.5%新霉素软膏。重者内服抗生素或中草药；反覆发作者可用葡萄球菌混合菌苗，同时治疗有关的疾病和瘙痒性皮肤病，注意清洁卫生。

须疮

须疮 (sycosis) 是指局限于胡须部的细菌性毛囊炎和毛囊周围炎。致病菌为金黄色葡萄球菌，偶然也可由其他细菌引起，常能从鼻腔中培养出同型细菌。脂溢性皮炎患者易患本病，室内工作者较室外工作者多见，疲劳和情绪波动常使本病复发。

本病好发于30—40岁的男性。原发损害是疏散的、水肿性的毛囊丘疹或脓疮，中央有毛发穿过，受累毛囊可

以融合，产生斑块损害。亚急性损害不规则地分布在胡须区或成群出现，特别在上唇或下颌关节，可反覆发作数月或数年。慢性损害聚合成斑块，好发于上唇和颌部，病期常更长，可达20年之久，并常有结痂和鳞屑，但毛发完好，没有明显的疤痕。如毛囊被破坏，形成疤痕以及肉芽肿样炎性改变可使这些皮损成为狼疮样，称为狼疮样须疮。其损害中间为一粉红色的萎缩疤痕，周围绕以丘疹和脓疱组成的活动性边缘。这种损害通常从一侧耳前或额部开始，可向任何方向不规则延伸，头皮可以受累，使毛囊破坏，毛发缺如，如不及早处理，可无限期的发展。组织病理示受累的毛囊充满多形核粒细胞，毛囊周围尚可有淋巴细胞、浆细胞、组织细胞和异物巨细胞组成的慢性肉芽肿浸润，皮脂腺可被破坏。狼疮样疮疮中，皮脂腺和全部毛囊可被破坏，代之以疤痕组织。

亚急性损害可用1:5 000高锰酸钾液热敷，每日2~3次，再外用抗生素软膏或洗剂（如新霉素、杆菌肽或多粘菌素B），但停药后易复发。慢性期即使联合应用抗生素与皮质激素效果也不明显，但仍可试服四环素或红霉素。狼疮样须疮须内用抗生素。根据带菌者的鼻拭培养结果，使用相应敏感抗生素外搽鼻前庭，可预防复发。同时应增强机体抵抗力，避免劳累和紧张，积极治疗鼻咽部慢性病灶。

项部硬结性毛囊炎

项部硬结性毛囊炎（folliculitis nuchae sclerotícans）又称疤痕性毛囊炎，是一种以继发性结缔组织增生为特征的慢性持久性化脓性毛囊炎及毛囊周围炎。一般认为本病是由于葡萄球菌和链球菌的感染，再加上衣领的摩擦刺激所致，有时与团聚状痤疮和头皮分叶性蜂窝织炎有关。常累及青壮年后颈部发缘上下，偶然累及头皮其他部位。

本病初发损害为项中部或枕骨下的毛囊丘疹，沿着枕后区的发缘横向逐步扩大、融合，形成不规则的条状片块或成群的大小不等的结节，表面紧张发亮，高低不平，触之甚硬，压之偶有少量脓液溢出。由于毛囊口被皮脂栓塞或黑头阻塞，此处毛发脱落稀疏，可有几根毛发从一个毛孔成丛穿出，亦可以出现小脓疱，损害发展可形成脓肿和充满脓液的窦道，犹如头皮的分叶状蜂窝织炎。最后形成高低不平的肥厚疤痕。病变可多年不愈，患者亦无很大痛苦。

病理改变主要是异物小体肉芽肿，从毛囊炎发展成毛囊周围炎，肥大的结缔组织块和浆细胞浸润代替了被破坏的正常结构。

治疗应用对致病菌敏感的抗生素，有可能时作细菌培养及药敏。也可用广谱抗生素。局部处理，早期可局部使用抗炎药物，或在丘疹未形成前，拔除病变处毛发。亦可用X线照射、皮质激素局部注射，必要时可进行外科手术切除后再整形。

头部毛囊周围炎

头部毛囊周围炎（perifolliculitis capitis）是一种少见的头部慢性化脓性疾病，主要特点是由波动的结节融合成带窦道的脓肿，伴有弯曲的嵴突或隆起。曾认为细菌感染可能为原发病因，但在大多数情况下，脓液培养呈阴性，而且用抗生素治疗无效。本病也可能为一肉芽肿样反应，在脓肿内可以找到角化物质，似毛囊被破坏的结果。

本病通常发生在18~40岁的男性。皮损表现为坚实的、有压痛的炎性结节，密集成群，并发展为脓肿。头皮内有互通的隧道，在头皮上适当加压，可在一定距离处排出脓液，探针可以在窦道内穿过数厘米。结节可以融合成脑回状的嵴梁和皱襞。在其顶部的毛发脱落，而在裂隙中则有头发生长。病程可持续多年，愈后留下肥厚性疤痕。皮损通常只局限于头皮，局部可有疼痛，但淋巴结不肿大，多无全身症状。慢性病例可见多个红肠状或铅笔样坚硬边缘的红棕色结节，蛎壳状结痂重叠在头皮皱褶之上。病理变化为显著的毛囊炎和毛囊周围炎，有中性粒细胞、淋巴样细胞及组织细胞的广泛浸润，最后形成脓肿，皮肤附属器被破坏。由于对这种破坏的反应，形成肉芽组织。除淋巴样细胞及浆细胞外，靠近毛囊残余处尚有异物巨细胞，在愈合区有广泛的纤维化。

治疗可采用X线治疗，切开引流并进行整形缝合。局部或全身应用抗生素（最好先做细菌培养及药敏）。或采用抗生素加皮质激素内服，如四环素加泼尼松（强的松）。也可考虑皮质激素局部注射。

穿通性毛囊炎

穿通性毛囊炎（perforating folliculitis）的病因不明，多见于青壮年，好发于四肢，尤以上臂伸侧多见，偶发生在臀部及股外侧。基本损害为直径2~8mm的毛囊丘疹，红色丘疹中间有角栓，除去角栓有出血现象，遗留凹陷性小疤痕，自觉瘙痒。组织病理特点为毛囊扩张，其中可见角化不全物质，混以由变性胶原及炎症细胞组成的碎片和嗜酸性变性弹力纤维，此外，常可见卷曲的毛发。在毛囊漏斗部，可见一处或数处小的毛囊细胞穿通区，此处真皮显示局限性炎症浸润，含有变性弹力纤维，此种炎症灶逐渐向毛囊腔移动，最后通过毛囊开口处排除。根据发病年龄、皮疹分布部位及组织学特点，本病可以确诊，但应与穿通性弹力纤维病、毛囊和毛囊旁角化症鉴别。本病目前尚无满意疗法，可外用角质层剥脱剂及皮质激素霜。亦有人报道皮损内注射皮质激素有效。

甲沟炎

甲沟炎(paronychia)是甲沟的急性或慢性炎症，甲皱皮肤因细菌、真菌或酵母菌感染引起红肿并与甲床分离。

急性甲沟炎　常由细菌感染所致。通常由葡萄球菌引起。可在甲局部损伤(分裂、拔甲或咬甲)后产生，也可作为慢性甲沟炎的并发症而发生。临床表现为一侧甲沟红肿、疼痛及化脓，严重时累及甲床，形成甲板下脓肿，使甲脱落。若病损表浅，则在无麻醉情况下用尖刀切开引流即可。若损害较深，可先用广谱抗生素；若不愈，再行麻醉切开。感染侵及甲下可引起甲松动，此时可将病甲拔去。

慢性甲沟炎　为真菌或酵母菌感染所致，大都为白色念珠菌感染，也可见于银屑病。常见于双手浸水较多者，如家庭妇女、厨师、卖鱼者等，也常见于糖尿病患者。任何手指均可受累，然以右手示指和中指以及左手中指为多见。开始在甲的基部稍肿，有轻度触痛，症状较急性甲沟炎轻。随后护皮消失，在甲皱下有脓液形成，镜检可见菌丝及芽孢。病程慢性。在防治上应注意尽量保持双手干燥。慢性甲沟炎不作切开引流手术，可外用制霉菌素软膏(100 000U/g)，1%克霉唑霜或1%益康唑霜等，复方雷琐辛搽剂也有效。

化脓性汗腺炎和多发性汗腺脓肿

化脓性汗腺炎(hydradenitis suppurativa)和多发性汗腺脓肿(multiple sweat gland abscesses)都属于汗腺感染疾患。前者为大汗腺的慢性感染疾患，多发生在大汗腺较活跃的青壮年阶段；后者为好发于幼儿和产妇的小汗腺急性化脓性感染。

化脓性汗腺炎病因未明，多汗、摩擦、脂溢、不良卫生习惯以及大汗腺口角化堵塞等常为局部诱发因素，未发现特殊致病菌。腋下大汗腺炎多见于女性，初起为一个或多个小的硬性皮下结节，以后陆续成批发出，排列成条索状，或群集融合形成大片斑块。其表面可无明显化脓现象，偶尔其顶端出现一小脓疱，自觉疼痛及压痛。约经数周或数月后结节化脓，向表面穿破，形成广泛的瘘管和较大的潜行性不规则溃疡。病变大都为单侧，少数可双侧受累。肛周、外生殖器大汗腺炎多见于男性，且常伴有聚合性痤疮。初起在腹股沟、阴囊、股部或臀部、肛周发生豌豆大硬性结节，很快破溃，形成潜行性溃疡，且有瘘管互相连接，可向肛门壁穿破而形成肛瘘。在腋窝或肛门、生殖器部位可见多数黑头粉刺，具有诊断意义。病程比腋下大汗腺炎更顽固，可持续多年。早期病理变化为大汗腺及周围组织的急性炎症浸润，腺腔扩张，腔内及其皮内有球菌存在。慢性期浸润深达皮下组织。有肉芽肿及窦道形成。本病易与淋巴结结核、瘰疬性皮肤结核、皮肤放线菌病、腹股沟肉芽肿等具有硬结、肉芽肿和窦道的疾病混淆。治疗应注意除去局部因素，改善全身状态，长期服用小剂量四环素可能有效(小儿忌用)。脓肿切开、窦道切除等外科疗法可选择应用。此外也可合并应用自身疫苗、理疗和X线疗法。

多发性汗腺脓肿(或假性疖肿)常继发于红痱，尤以营养不良或身体衰弱的婴幼儿为多。病原菌为金黄色葡萄球菌。夏季湿热多汗，角层浸软肿胀，汗管口堵塞，汗液潴留，细菌容易繁殖而发生感染。本病好发于面、颈、上胸和大的皱褶部位。损害为豌豆到2cm直径大的炎性硬结，呈半球状隆起。1周左右软化形成脓肿，破溃排脓，即趋愈合。局部淋巴结肿大、疼痛，并有发热等全身反应。病理表现为汗管口角层下脓疱形成，汗管及汗腺体周围组织有多核中性粒细胞浸润及脓肿。本病应与疖鉴别。治疗应予适宜的抗生素，局部外用10%鱼石脂软膏、热敷。脓肿形成后切开排脓。

坏死性痤疮

坏死性痤疮(acne varioliformis)是一种深在丘疹性、毛囊性、脓疱性皮肤病。凝固酶阳性的葡萄球菌可能是其病因，但脓液培养并不都是阳性，而认为是对细菌抗原的一种过敏反应。

本病多见于中年，男性较女性为多。损害好发于头皮的颞颥部，但有时也可累及鼻部和躯干。早期损害为棕红色、无痛性、毛囊性的脓丘疹，在新皮损发生前或同时有烧灼感或瘙痒，损害数目不多，但偶有大批发病者，损害大。数日后毛囊口周围出现黑色坏死痂并略凹陷，脱痂后遗留圆形萎缩性痘疮样疤痕。假如损害反覆发作，留下的疤痕往往是网状的。组织病理改变为毛囊内角层下脓疱及急性毛囊周围浸润，可形成浅在毛囊周围脓肿，留下小片坏死区，愈合时伴有纤维化及疤痕形成。

应用抗菌的肥皂是有益的；用抗生素的冷霜或软膏治疗有效，但长期使用可产生耐药性。内用广谱抗生素如红霉素和四环素对控制炎症有一定效果。

急性女阴溃疡

急性女阴溃疡(ulcus vulvae acutum)由革兰阳性粗大杆菌引起，但也有认为是Behçet综合征、阴部疱疹、结节红斑的一种临床表现。然目前在不少著作中仍作为独立疾病来描述。

本病常见有三型：①坏疽型：多见于青年女性，常侵犯小阴唇内侧，多为对称性。溃疡大而深，数目少，边缘不整齐，红肿显著，表面有灰黄色或青黑色脓性薄膜。常迅速引起组织坏死，致使小阴唇穿孔。常伴高热，有烧灼和疼痛感觉，尤以行走和排尿时为甚。常见于全身营养

情况差或合并有糖尿病、免疫功能低下者。②亚急性或慢性复发性溃疡型：最常见。溃疡发生在大阴唇和阴道入口处，无全身症状，有压痛。溃疡呈圆形、椭圆形或不定形，大小及数目无定。边缘锐利不整齐，其下有穿凿现象。此型可能为Behçet综合征的一种表现。③粟粒型：为多数米粒大溃疡，中央稍凹陷，边缘隆起，有炎性红晕，罕有扩大或融合现象。自觉症状轻微或无。可与第二型合并出现。此型发病迅速，痊愈亦较快。以小阴唇内面多见，亦可见于大阴唇内缘及会阴部。以上三型治愈后均遗留萎缩性瘢痕，易复发。

根据急性发病、局部的典型症状及溃疡分泌物易找到粗大杆菌等，可以确诊。本病需与软下疳、Behçet综合征、阴部疱疹、幼儿女阴阴道炎、女阴炎等鉴别。

患者宜卧床休息，经常保持阴部清洁，注意营养，解除精神负担。补充大量维生素B、C。坏疽型患者需全身使用皮质激素和抗生素（一般首选青霉素），必要时注射丙种球蛋白。局部以1:5000高锰酸钾溶液坐浴后涂以2%硝酸银溶液，然后再敷1%硝酸银软膏或抗生素软膏。粘膜溃疡膏（0.025%地塞米松、0.5%新霉素、1%丁卡因霜）有消炎、止痛、促进溃疡愈合的作用，效果较好。

巴尔通体病

巴尔通体病（bartonellosis）是由白蛉传播巴尔通体杆菌引起的传染病。流行于秘鲁、哥伦比亚和厄瓜多尔等地区。人为唯一的自然宿主。病原体呈球杆菌形，革兰染色阴性。在含有10%新鲜兔血清和血红蛋白的细菌培养基中8～10d即有菌落生长。传染人人体后在血液中繁殖，然后粘附于红细胞膜，使其脆性增加发生溶血。晚期侵入真皮血管，并产生增殖性病变，以致出现皮疹。

本病潜伏期为2～6周，平均约3周。在临床上可分为贫血性和发疹性两型。贫血型发病突然，主要为进行性溶血性贫血的表现，如发热、寒战、头痛、肌痛、关节痛、食欲减退、面色苍白、黄疸、心动过速，以及肝、脾、淋巴结肿大等。重者可出现意识模糊和谵妄。大多数病例在1～2月内缓解。有时可出现皮疹。发疹型可发生在贫血型后或为原发性。通常全身症状轻微或缺如。皮损表现为粉红色或蓝红色丘疹或结节，呈圆锥形或半球形，豌豆至蚕豆大，散在或聚集分布，在4～6月中成批发出。皮损表面可呈疣状，或基底有蒂。有时可破溃形成溃疡，易出血，愈合留有萎缩性瘢痕。皮损好发于面、颈和四肢伸侧，也可累及口唇、舌、牙龈等粘膜处。上述两型均可有轻型或亚临床型，从而增加了流行病学控制的困难。组织病理表现为毛细血管及其内皮细胞增生，在肿胀的内皮细胞和红细胞中可见有病原体，细胞浸润主要为单核细胞。

血液涂片、血培养和皮损活检找到巴尔通体杆菌，即可确诊。贫血型需与其他原因引起的溶血性贫血鉴别，发疹型应与寻常疣、多发性化脓性肉芽肿鉴别。

预防本病可在拂晓和黄昏时积极捕杀白蛉，以杜绝传染媒介；隔离患者。治疗可用青霉素、氯霉素。但急性期抗生素治疗并不能防止皮损的发生。在疗程中必须作连续的血液涂片检查，随访疗效。注意补充电解质、液体、铁剂。有继发感染时应及时加用相应抗生素治疗。

增殖性皮炎

增殖性皮炎（dermatitis vegetans）又名增殖性脓皮病，是一种渗出性、脓疱性、增殖性皮肤病，病因不明。因其偶可伴发溃疡性结肠炎，故也有人认为它可能是坏疽性脓皮病的异型。

在损害内可培养出多种细菌，如链球菌、金黄色葡萄球菌、白色葡萄球菌、细球菌属等。一般认为本病系在免疫功能受抑制的情况下，对各种感染所发生的异常组织反应。潮湿、摩擦、搔抓以及营养不良等均可为其诱因。皮损大多局限于腹股沟和腋部。初起为粟粒大脓疱，周围绕以红晕，密集成堆，并向周围扩大，以后表面肉芽组织增生呈疣状增殖性斑块，常有脓性分泌物及结痂，恶臭，有时中央破溃，形成溃疡。病损四周有脓疱、水疱，偶有疱疮样损害。不甚痒，但有疼痛。皮损亦可发于指趾间、颈、面、头皮、躯干等处。口腔粘膜损害表现为白色斑片、糜烂和脓疱，基底红色。结膜常充血、流泪。伴发溃疡性结肠炎者，皮损常出现在结肠炎之后。病程慢性，但仍可自然痊愈，愈后留有瘢痕。

组织病理示非特异性慢性肉芽肿改变，伴有脓疡形成及假性上皮瘤样增殖。在表皮和真皮内有以嗜酸粒细胞为主的细胞浸润，偶尔产生表皮内嗜酸粒细胞脓疡。

需与本病鉴别的疾病有增殖性天疱疮、着色真菌病、多形红斑或口腔粘膜乳头状瘤。

局部治疗，潮湿时可用含氯石灰硼酸液（含含氯石灰和硼酸各1.25%的水溶液）或3%过氧化氢溶液作开放性冷湿敷。干燥时外用5%硫黄或皮质激素冷霜。内服皮质激素有效。有水疱和脓疱阶段，可用砜类和磺胺制剂。如损害培养有菌，用相应有效的抗生素7～10d。

婴儿坏疽性皮炎

婴儿坏疽性皮炎（dermatitis gangrenosa infantum）由金黄色葡萄球菌、链球菌或绿脓杆菌引起。多见于3岁以下的婴幼儿，特别是女孩。有时因患水痘或其他发疹性传染病而并发本病。皮损初起为水疱或脓疱，破后变成糜烂面，继续发展为周围绕以炎性红晕的溃疡或坏疽。好发于背下部和臀部。全身健康状况良好，或伴发热。但病程延长后，可死于肝脓肿。未治疗病例，病程常较长，患儿健康进行性恶化，可导致死亡，但亦偶有

自愈者。根据发病年龄和皮损特点可以诊断。本病须与坏疽性臁疮、新生儿假单孢菌感染鉴别。应及时服用抗生素和局部对症治疗。

暴发性生殖器坏疽

暴发性生殖器坏疽(fulminating genital gangrene)是Fournier于1883年首先描述,故亦称Fournier坏疽。本病由细菌感染所致,从患处曾分离出许多微生物,如链球菌、葡萄球菌和变形杆菌等。皮损发作呈暴发性,先累及阴囊,很快扩展到阴茎。最初表现为水肿和炎症,继以溃疡、坏死以致毁残。通常伴发热、寒战、恶心、呕吐和虚脱。任何年龄的男性均可受累,但中年和老年较为常见。治疗可采用抗生素和外科清创术切除坏死组织。

手术后进行性坏疽

手术后进行性坏疽(postoperative progressive gangrene)亦称Meleney坏疽。是继发于手术或创伤后的进行性皮肤坏疽性溃疡。主要由微小需氧性链球菌和葡萄球菌混合感染引起。患者大多数为男性。手术或外伤后1—2周皮肤发炎,首先出现疖样损害,伴疼痛和压痛。以后破溃形成溃疡,溃疡可有1cm宽的游离边缘,内缘呈紫蓝色,表面发皱,周围有红晕,约数毫米到4cm宽。溃疡可不规则地向周围扩展,直径可达10—20cm,但较浅。基底部呈颗粒状,或覆有稀薄的分泌物。如溃疡发生在腹部伤口,可能形成疝。损害长期不愈者,则体质渐渐虚弱,并可丧失劳动力。根据病史和典型损害及其生菌的发现,诊断即可成立。但应与坏疽性脓皮病、静脉或动脉硬化性溃疡,以及过敏性血管炎引起的溃疡鉴别。治疗主要是对伤口进行合理的清创及应用抗生素,后者依靠细菌培养和敏感试验选择,并持续用到损害痊愈。应注意电解质平衡及支持疗法,患者可因毒血症或循环衰竭死亡。本病无特殊预防方法,如伤口出现早期损害时,应及时应用抗生素。近来发现联合使用庆大霉素、褐霉素和septrin取得成功。

红癣

红癣(erythrasma)可能由微小棒状杆菌引起的慢性浅表性皮肤感染。该菌侵入皮肤角质层,存在于细胞内和细胞间,并在其中繁殖,使角质层破裂。温暖、潮湿为主要诱因。本病可发生于任何年龄,但以成人为主。

皮损为境界清楚、边缘不规则的斑片。开始呈红色,以后转为褐色。新损害光滑,老的损害覆有细小鳞屑。好发部位为股内侧、腹股沟、腋窝、臀缝、乳房下和第四、第五趾间等皱褶部位。泛发性红癣,广泛分布于躯干和四肢,多见于糖尿病及其他虚弱疾病的患者。发生在趾间、臀缝、脐、耳后、外耳道、包皮内层等处者可为亚临床型,虽有红斑鳞屑,但易与其他显著的感染并存而被忽视。皮损一般不具痒,如有剧痒,应注意是否伴发念珠菌或其他真菌感染。组织病理可见明显的角化过度,在角质上部有革兰阳性杆菌。真皮有时淋巴细胞点状浸润组成的炎症反应,偶见血管周围浸润。在暗室中用强的午氏光(100W)照射,皮损呈橘红色到珊瑚色荧光,系细菌产生的卟啉引起。直接镜检可先用乙醚除去脂肪,然后用革兰染色在油镜下观察,可见0.6—0.80μm直径、约5—20μm长的菌丝。在多种细菌培养基中,菌落均能很好生长,但不易与其他的皮肤棒状杆菌区别。在羊红细胞培养基上,37℃48h后,可见圆形光泽的灰黄色菌落,略为高起,直径约2—3mm,呈奶油样粘稠。同许多棒状杆菌一样,在199组织培养基(没有抗生素,含有20%胎牛血清或鸡蛋清)经1—4d培养后,产生的菌落在午氏光下显示珊瑚色荧光。

根据典型的、边缘清楚的、带有细小鳞屑的淡红色斑,午氏光下有橘红到珊瑚色荧光,有荧光的鳞屑含有许多革兰阳性菌丝和杆菌,诊断即可成立。本病应与花斑癣、股癣、足癣鉴别。

治疗首选药物是红霉素。其他广谱抗生素,包括氯霉素和四环素(小儿忌用)亦均有效。内服青霉素常无效。局部外用角层剥离剂如水杨酸苯甲酸软膏或水杨酸硫黄软膏可取得暂时疗效。含抗生素肥皂对此病的治疗或预防复发有一定作用。

腋毛癣

腋毛癣(trichomycosis axillaris)是一种腋部和耻骨部毛发的感染病。过去认为本病是一种纤细奴卡菌感染,现又分离得微小棒状杆菌。细菌生长在毛发表皮细胞内与细胞间,很少累及皮质。有人在同一患者皮损上分离到3种不同的棒状杆菌,故本病的病原菌不止纤细棒状杆菌一种。本病发生于气候温和炎热季节,不受种族和性别的限制。损害表现为腋毛或阴毛的毛干上有黄、黑、红色集结物,质地坚硬或柔软,呈结节状或较弥漫围绕毛干,毛干失去光泽、变脆、易折断。毛根和皮肤不受累。由于集结物颜色的不同,可使局部汗液及衣服着色,染成黄色、红色或黑色。以前两者较多见,黑色最少。10%氢氧化钾液涂片检查,在集结物内可见有精细短小的革兰阳性杆菌。如为红色或黑色时,在棒状杆菌中混有成群的球菌,此种杆菌可在37℃血琼脂培养基上生长。培养前毛发必须用70%乙醇消毒。本病应与阴虱和发结节病鉴别。治疗方法是剃去受累的腋毛或阴毛,局部外用水杨酸苯甲酸软膏或1%甲醛(福尔马林)乙醇溶液。

窝状角质松解症

窝状角质松解症 (pitted keratolysis) 可能是棒状杆菌属引起的跖部角质层剥蚀的一种皮肤病。多见于热带和亚热带，特别是长期接触泥土和水的人。皮损为多数散在性浅表的黄豆大圆形角层剥蚀，邻近皮损互相融合成不规则状，呈皮肤色、棕色或黑色。局部常伴多汗，间有浸渍和恶臭。一般无自觉症状。重症者局部可发红、肿痛。多发生于足底，但可累及手掌。皮损刮片用革兰染色，可找到球形或丝状致病菌。病原菌以脑心浸液琼脂在37℃和含有5%～10%二氧化碳的纯氮情况下，培养3～5 d，有小的不规则的无色菌落生长。表皮角质层上部，可见局限性缺损和均质化，局部并见有球形或丝状致病菌。根据成群的黄豆大圆形角层剥蚀，即可确诊。但需与点状掌跖角化症和汗管角化症鉴别。前者为针头至米粒大的灰黄色角化性丘疹，其顶端凹陷，状如喷火口；后者为米粒大褐色角化性丘疹，以后扩大成斑疹，周围绕以灰色或黑色的隆起的坚硬角质环，中央表皮萎缩，带灰黄色。治疗可用红霉素，或外用庆大霉素软膏等，均有明显疗效。如局部多汗，亦应同时处理。

儿童丘疹性肢端皮炎

儿童丘疹性肢端皮炎 (papular acrodermatitis of childhood) 系一种可能由病毒引起的轻度感染性皮肤病。1955年由 Gianotti 提出，主要见于12岁以下儿童及婴幼儿。起病时常有上感及全身淋巴结肿大，常伴发乙型肝炎。基本损害为半球形或扁平的丘疹，铜红色或肉色，如为出血型则为紫红色，亦可呈苔藓样变。分布于四肢、臀部、面部，常初发于下肢，躯干亦可有短暂发疹。基本不痒。全身淋巴结和肝常肿大，本病很少有全身症状。近年有报告某些患者有发热、渗出性咽炎和呼吸道症状，可能与EB病毒感染有关，全病程约2～8周。肝病可持续2个月，也有可能成为慢性。实验室检查示周围血象白细胞减少或轻度升高，其中单核细胞可达2%～15%。部分病人血液中能检出HBsAg。组织病理为非特异性慢性炎症，有轻至中度的角化过度及棘层肥厚，在真皮主要表现为毛细血管周围单核细胞及组织细胞浸润及少量红细胞外溢，整个淋巴网状系统呈轻度炎性反应。治疗可内服红霉素并对症处理。

虫叮刺

虫叮刺 (insect bite) 常见，在此主要介绍蚊、蠓、跳蚤、臭虫叮咬及蜈蚣、蝎子刺螫。

蚊、蠓、跳蚤、臭虫叮咬后在被叮处出现风团，有时为小红点或淤点，严重的可出现大疱或血疱、淤斑。蚊、蠓叮咬损害多见于暴露部位如双小腿、颈、面和前臂等处。跳蚤叮咬则多在衣服覆盖处。臭虫叮咬常呈线状，亦有人对蚊子、臭虫叮咬后无反应。蜈蚣有21对足，其前两足各有毒爪与体内毒腺相通，刺入皮肤后引起剧痛和剧痒，被刺处有两个红点，周围红肿，可发展为褐色水肿，有时继发淋巴管和淋巴腺炎，2d后炎症可消退。部分患者可有全身症状，如畏寒发热、恶心呕吐、头痛头晕、心悸、全身发麻等，儿童可危及生命。蝎子尾部有锐利的弯钩与毒腺相通，其毒液中含有溶血性毒素和神经毒素，刺螫后产生剧痛，局部红肿，有时形成大疱，严重者发生类似毒蛇咬伤的中毒症状，出现反射性痉挛和呼吸麻痹，导致死亡。

一般虫咬可外用10%的氨水及止痒药水，内服抗组胺药。严重者酌情使用皮质激素。蜈蚣、蝎等刺螫处可用1%普鲁卡因局封，严重者可按蛇咬伤处理，如吸去毒液，使用南通或上海蛇药片。

海蜇皮炎

海蜇皮炎 (jelly fish dermatitis) 是由于接触海蜇触手刺丝囊释出的毒性液体所引起的急性皮炎。

海蜇是数种水母的通称，每年6—10月，成熟的水母常浮游海面。当人们在从事海产养殖或游泳时可被海蜇触手刺螫，约3～5min后，受螫部分可感觉刺痒、发麻或灼痛感，随后出现红斑、丘疹或荨麻疹样损害。重者可有淤斑，在1～2d内形成小疱或大疱。因触手呈长条形，故损害多由点状损害排列成长条形或地图形。若全身被螫，面积较广时，可有疲乏、肌痛、失眠、出汗、口渴、气急、胸闷等，对毒素敏感者可于刺螫后2h左右出现血压下降或肺水肿，甚至死亡。在进行海蜇加工时，接触海蜇的部位，在10min左右开始瘙痒，8h左右发病，皮疹主要是红斑、丘疹、丘疱疹，常密集成片，瘙痒明显，抓后有糜烂渗出。如海蜇毒液溅到身体其他部位亦可引起发病。一般在停止接触4—5d至1周后痊愈，如再接触仍可发病。

防治上，对于皮炎可用收敛剂，如明矾水冷敷，或用含有止痒水的炉甘石洗剂，亦可外用1%氨水或10%碳酸氢钠水冷敷，内服抗组胺药及葡萄糖酸钙。对严重的呼吸困难、肺水肿，应立即抢救，并输液以稀释毒素，加强排泄。平时要做好宣传工作，在下海时切勿赤手推移海蜇，在海产加工时要加强个人防护，局部可涂防护膜或用饱和明矾水浸泡接触部位，每日1次。

接触性皮炎

接触性皮炎 (contact dermatitis) 系指皮肤粘膜接触外在物质后发生的炎性反应。表现为接触部位发生的边缘鲜明的水肿性红斑、丘疹、水疱、大疱，甚至坏死，可分为原发性和变应性两种。

原发性接触性皮炎指刺激物(如强酸、强碱等)直接作用于皮肤后引起的病变,可见于任何人。接触后几分钟至1—2h发生急性皮炎。由于长期反覆暴露于较弱的原发性刺激物,如肥皂、去污剂、汽油等引起者可称耗损皮炎,如家庭妇女的手部皮炎。

变应性接触性皮炎的致敏物质多无刺激性,故发生于少数人。皮炎程度决定于该物质的致敏性与患者的反应性。致敏物质多为半抗原(低分子化合物),经与表皮蛋白相结合后形成全抗原。一般致敏物质有染料、塑料、化妆品、某些植物、药物、农药、重金属盐类等。变应性接触性皮炎属迟发性变态反应,故初次接触抗原后约经5—20d潜伏期发病,再次接触后约经12—48h发生皮炎。

本病好发于暴露部位。为边界清楚的水肿性红斑、丘疹、水疱,进而糜烂结痂。原发性中的重者尚可有坏死与溃疡,形态比较一致。由于搔抓、衣服摩擦等原因,可累及接触部位附近或身体其他部位,如生殖器、腋下、腹股沟、腹部等。自觉瘙痒、灼热。

诊断要点为:有可疑物质接触史;观察皮损的部位、形态特点;避免接触可疑物质后病变迅速好转或消退,再接触时可复发;斑贴试验阳性,对可疑致敏物质用低浓度作斑贴试验(急性期除外)。

本病需与湿疹鉴别,湿疹损害为多形性、对称性、无明显边界,常反覆发作,易慢性化。

治疗首先去除病因。接触原发性刺激物应立即用清水冲洗;变应性患者应去除可疑病因,避免再接触。局部对症处理。由于患者在过敏状态下易于对多种物质发生过敏,因此选用药物的组分应尽量简单,避免引起再度过敏。全身治疗可用抗组胺药物,泛发严重时才考虑用皮质激素治疗。

湿疹

湿疹(eczema)是以皮疹特征命名的一种最常见的皮肤病,小儿尤为多见,占皮肤科初诊病例的10%—30%。病因复杂,发病与变态反应密切相关。急性期具多种原发性皮疹,常对称,渗出多,痒难忍,易复发;慢性期皮疹常明显浸润增厚。

诱发湿疹的内因主要为过敏性体质,可由遗传或后天获得。疲劳、精神创伤、感染病灶、代谢和内分泌功能紊乱、营养障碍以及某些富含动物蛋白的食物,如鱼、虾、蛋、奶和常引起致敏的吸入物,如花粉、皮屑、屋尘等都可诱发本病。外界的理化物质长期地刺激皮肤也可诱发湿疹,如机油、染料、化学纤维,甚至生活中清洁剂、肥皂、香料等,有的还可以通过致敏或光敏诱发湿疹。

湿疹又可根据不同的炎症阶段分急性、亚急性、慢性期。①急性湿疹常先有弥漫性红斑,在皮肤松弛处多伴有水肿,同时可见小丘疹、丘疱疹和水疱,即所谓多形性。皮损常自觉剧痒,搔后其易渗出并形成糜烂面、结痂等继发损害。如伴有继发感染则红肿更为明显,并出现黄色脓性分泌物和相应淋巴结肿大。严重者可伴有发热等全身症状。皮损常对称分布于面、四肢以至全身泛发。若及时处理,皮损可消退,但易复发,多移行为亚急性或慢性湿疹。②亚急性湿疹常为急性湿疹转变为慢性过程中的一种过渡表现,红肿、水疱、渗出减轻。主要表现为小丘疹、丘疱疹、糜烂和结痂。也可以是慢性湿疹的一种急性发作。③慢性湿疹常局限于小腿伸侧、手足背、阴部、乳房和肛周等处,皮损明显增厚、表面粗糙并易发生皲裂和伴有色素沉着。因剧痒,搔抓后可有不同程度糜烂、渗出和结痂。在不同部位的湿疹,由于其组织解剖的不同,在表现上也有所异。如小腿静脉曲张性湿疹,多发生在中年以上,常出现在患有明显静脉曲张小腿的下1/3内侧。先有皮肤发红,继则出现小丘疹、丘疱疹,因瘙痒,搔后易渗出、糜烂,久之水肿加重并形成溃疡。严重者尚可诱发自身敏感性皮炎而泛发全身。由于化脓性病灶的脓液渗出物外溢,致敏和刺激了周围皮肤而产生的湿疹样反应称传染性湿疹样皮炎。惯发于掌跖、指(趾)侧面,以深位小水疱为突出表现的阵发性的湿疹样反应称汗疱疹。

防治湿疹,应尽可能避免各种诱发因素,不滥用成药,忌用热水烫、肥皂洗等。可内服抗组胺和抗敏药物等止痒。此外,根据中医辨证,可采用清热泻火、凉血利湿(急性)以及养血祛风、活血润燥(慢性)等方法。只有急性泛发性湿疹经多种治疗疗效不明显时才考虑短期选用皮质激素内服。外用药物主要为对症处理,根据不同病期表现选用溶液、洗剂、霜脂、糊剂或软膏等湿敷或外涂,常用的有硼酸、薄荷、樟脑、糠馏油、煤焦油、皮质激素等,有收敛、止痒、消炎作用。除非有继发性感染,一般不需用抗生素治疗。

渗出性盘状苔藓样皮炎

渗出性盘状苔藓样皮炎(exudative discoid and lichenoid dermatitis)又称Sulzberger Garbe综合征,为罕见病,男性犹太人相对多见。常见于40—60岁中老年人,病因不明。皮损为圆形或椭圆形红色斑块,境界清楚,边缘微高起,略呈盘状,发展过程中可出现多形性变化,如在红斑基础上出现水疱,继发糜烂、渗出、结痂,形似湿疹,或呈慢性苔藓样斑块,类似神经性皮炎,亦有浸润明显,伴局部淋巴结肿大,类似蕈样肉芽肿浸润期。皮损常先自阴茎、阴囊或鼻梁处开始,然后波及四肢伸侧、胸、背、腋窝。自觉剧烈瘙痒,病程慢性,可反覆发作,常有自限性。血中嗜酸粒细胞轻度增高,组织病理示点状角化不全,棘细胞层增厚,海绵形成,表皮突增宽和延长,真皮内血管扩张,血管周围有炎症细胞浸润。本病应与钱币状湿疹、脂溢性皮炎、神经性皮炎、蕈样肉芽肿鉴别。治疗可用抗组胺药物,皮损广泛剧烈时才考虑用皮质激

素。局部可因皮损不同而选用适当剂型的药物。

脂溢性皮炎

脂溢性皮炎 (seborrheic dermatitis) 是一种皮脂溢出部位的慢性炎症，原因不明，可能是皮脂的结构与功能异常造成脂溢现象，与先天的脂溢性素质有关，但遗传方式不明。有认为本病与细菌及真菌(卵圆形糠秕孢子菌)感染有关。此外，代谢障碍、机械或化学刺激对本病发生也有一定影响。

婴儿于出生时皮脂腺活动明显，此时的皮炎称婴儿脂溢性皮炎。以后随母体雄激素渐渐消失而好转，至青春期前，皮脂腺分泌又处旺盛阶段，常在皮脂腺分布较丰富的部位如头皮、面、胸、肩胛间及皱褶部位出现皮损，皮损表现为淡黄色或褐色红斑，边界清楚，伴油腻性鳞屑和结痂。本病由于发生的部位不同而有不同表现，如头皮可呈小片糠秕状脱屑，犹如麸皮，或者厚积成片状粘着性黄色或棕色痂。颜面受累时，额、眶上、眼睑、鼻颊沟处表现为黄红色或油腻性鳞屑性斑疹，耳后时有糜烂和皲裂，躯干处皮损多为圆形或椭圆形斑片，色淡黄或暗红，具有糠状鳞屑，可向外扩展，略呈环状损害。腋下、腹股沟、乳房下、皱褶部位则呈大片红斑、糜烂，似摩擦红斑，主观有不同程度瘙痒。病程慢性，反覆发作。

根据皮脂溢出基础上的油腻性鳞屑性黄红色斑片，伴油腻性鳞屑及各部位的稍有区别的表现，一般诊断不难。头皮皮损需与头皮银屑病鉴别，后者为红色丘疹、斑块，伴银白色云母状鳞屑，边界清楚，头发呈束状。头部黄癣亦易与厚痂型脂溢性皮炎混淆，但有特殊黄痂与臭味，伴脱发与瘢痕形成，真菌检查阳性。发生于躯干处，皮损需与玫瑰糠疹区别，后者呈椭圆形斑疹，常先有母斑，皮疹长轴常与肋骨平行。

患者应限制多脂、多糖饮食，多吃蔬菜。少用肥皂、热水洗头，因洗头过勤会促使皮脂分泌更亢进；少洗则堆积的皮脂产生反压力，从而减少皮脂腺活动，于是分泌减少。另外避免各种机械性刺激如搔抓和篦头等。全身治疗可采用维生素B_2、B_6等，瘙痒剧烈则用镇静、止痒等抗过敏药物。局部以溶解脂肪、角质剥脱、消炎止痒为主，常用药物有硫黄、雷琐辛、煤焦油等。

脱屑性红皮病

脱屑性红皮病 (erythroderma desquamativum) 又称 Leiner 病，是婴儿哺乳期的一种慢性全身性疾病，以具有广泛红斑、鳞屑剥脱和伴有顽固性腹泻为特点。本病病因尚未明确，有人认为与脂溢性皮炎的病因相同。因母乳喂养的婴儿发病率高，故疑系母乳中缺乏生物素(维生素H)和摄入脂肪过多所致，或因母体自身毒素，由乳汁传给婴儿而致病。此外与患者补体C_5系统功能障碍也可能有关。本病发生于出生2个月以内的婴儿。首先在肛周、臀部、腹股沟或其他部位突然出现红斑，迅速扩大成大片或遍及全身。皮肤呈淡红或暗红色水肿性红斑，覆有灰白色糠秕状鳞屑，反覆剥脱。头皮、眉、耳后、鼻旁、口周有脂溢性皮炎状油腻性鳞屑，四肢伸侧鳞屑较多，屈侧较少。病程进展时可广泛剥脱、裂开和增厚。指(趾)甲有营养不良表现，全身淋巴结轻度肿大，常伴有消化不良、腹泻、体温调节紊乱、贫血以及合并念珠菌和金黄色葡萄球菌感染。患者可于发病2～3周后红斑鳞屑开始消退以至消失，但继发肺炎、肾炎、脑膜炎或其他严重感染者可致死。

根据出生后不久的婴儿发生反覆脱屑的全身性红皮表现，伴有消化不良、腹泻等表现，即可诊断为脱屑性红皮病。本病应与先天性鱼鳞病样红皮病、遗传过敏性皮炎和新生儿剥脱性皮炎相鉴别。

治疗重点在于改善营养状态及控制继发感染。腹泻重者应给予补液和矫正水与电解质紊乱，输鲜血及血浆。皮质激素不作常规治疗，但当营养状况已改善，感染已控制情况下，如果红皮病仍不消失，则可酌情使用。局部用药为对症处理。

红皮病

红皮病 (erythroderma) 又称剥脱性皮炎，是一种全身性急性或慢性皮炎，伴有持续性鳞屑剥脱。

发病原因有四种情况，一是药物过敏，以磺胺、青霉素、抗疟药等为主，二是继发于其他皮肤病，如银屑病、湿疹、遗传过敏性皮炎、接触性皮炎、毛发红糠疹、脂溢性皮炎等，其中以前两者居多；三是恶性肿瘤并发红皮病，主要为淋巴网状系统的恶性肿瘤，如蕈样肉芽肿、霍奇金病、Sezary 综合征；四是原因不明者，可能系一些潜在病因尚未被发现。

急性型红皮病发病急，迅速累及全身，为弥漫潮红、肿胀、渗出较显著。眼部累及表现为眼结膜炎、睑缘炎、角膜炎、角膜溃疡。口腔粘膜可红肿、溃疡，或发生唇炎、口角炎。外阴、尿道、肛门的粘膜可糜烂渗出。随病情恢复，皮肤粘膜红肿消退，继以大量糠秕状、片状脱屑，反覆剥脱直至痊愈。慢性型红皮病常由急性型因处理不当转变而来，或一开始即呈亚急性起病，此时皮损除弥漫潮红外，浸润较明显，干燥脱屑，常有严重瘙痒和皮病性淋巴结肿大。病程视病因可迁延数月甚至数年。

本病除皮肤表现外，还可有毛发脱落，指(趾)甲萎缩、混浊、增厚、凹陷、纵嵴和反翘等，其中以银屑病引起的指(趾)甲改变尤为显著。全身症状除了2/3患者有浅表淋巴结肿大外，还可出现肝脾肿大、贫血、血清总蛋白及白蛋白降低，基础代谢率增加，水与电解质紊乱和内分泌失调等变化。患者由于毒素的吸收及皮肤散热功能失常，可引起发热，如为药疹引起者发热更高。亦可因皮肤

血流量增加造成大量散热，出现体温降低。患者易继发感染，可导致中毒性休克死亡。

实验室检查可发现血清总蛋白和白蛋白减少，γ球蛋白相对增高，贫血，1/2患者血白细胞升高，合并感染时更高，嗜酸粒细胞升高。

根据病史和临床症状，诊断不难。本病死亡率可高达10%～20%，死因可能是本病的本身及其治疗过程中长期使用皮质激素后使其他原有疾患恶化，如结核播散，肠胃道出血或穿孔，以及继发细菌、病毒、真菌等感染，其中以肺炎与败血症尤为严重。部分因并发心力衰竭、低体温及中毒性肝病而死亡。

红皮病的治疗应尽量找出原发疾病，并给予相应的处理。皮质激素仍为目前较有效的药物，在较大剂量控制疾病后逐渐递减至维持量，其用量、疗程及递减速度均视具体情况酌情处理。同时需加强支持疗法，给予高蛋白饮食及输入白蛋白、鲜血及血浆，注意水与电解质平衡。如有继发感染，应及时选用有效抗生素。瘙痒严重者可内服抗组胺药物，局部选用无刺激的止痒洗剂、霜剂或糊剂等。

荨麻疹

荨麻疹（urticaria），俗称风疹块，是皮肤粘膜的迅来速去、不留痕迹的局限性水肿。主观瘙痒，可伴全身症状。致病因素有食物（鱼、虾、蟹、蛋、牛奶、贝壳类及草莓、柠檬）、药物（青霉素、呋喃唑酮、血清、疫苗、阿司匹林、吗啡）、感染（细菌、真菌、病毒、寄生虫等）、动植物（动物皮屑、羽毛、花粉等）、物理因素（寒冷、温热、日光、摩擦、压迫）以及精神、内分泌和遗传等因素。此外，尚有一些疾病如结缔组织病、传染性单核细胞增多症、霍奇金病、癌肿等也可引起本病。

发病机制和临床 本病的发病机制可分变态反应和非变态反应两种。由变态反应引起的荨麻疹属于Ⅰ型，即速发型变态反应。由感染、寄生虫、系统性红斑狼疮及放射治疗后引起的荨麻疹属于Ⅲ型，即免疫复合物型变态反应。此型除皮损外，尚有发热、关节痛、胃肠症状或有血管炎表现。非变态反应的荨麻疹系由某些物质直接引起的肥大细胞脱颗粒，如吗啡、硫胺、贝类、草莓、虫咬及物理刺激等引起。

荨麻疹依病情可分为急性与慢性两种。急性荨麻疹多突然发病，很快出现大小不等之风团，呈淡红色或苍白色，有剧痒、烧灼或刺痛感，可泛发或局限，皮损此起彼伏，消退后不留痕迹。消化道受累时可有腹痛、腹泻、恶心、呕吐；喉头及支气管受累时可导致喉头水肿，出现咽喉发堵、胸闷、呼吸困难，甚至窒息。部分患者可伴发热、嗜酸粒细胞增多，一般经数日至1～2周痊愈。慢性荨麻疹指病期在1～6周以上仍反复发作的病例。临床上另有以下几型：①延迟性压力荨麻疹：系受压部分的皮下组织深在性水肿，仅发生于压迫较重、较久之后，好发于臀部、足背、腰带下及外力压迫处，可能与激肽有关，抗组胺药无效。②寒冷性荨麻疹：可分家族性和获得性两型。家族性较少见，系常染色体显性遗传，常从婴儿开始，发病持续一生。遇冷后几小时即发病，损害为非瘙痒性丘疹，不是真正风团，可伴头痛、发热、关节痛和血粒细胞增高。获得性荨麻疹则开始于儿童或青年期，遇冷后即发病，多见于暴露部位。重者饮冷水可致口唇、舌、咽部水肿，淋雨、游泳等身体大面积遇冷时可出现心悸、气急、血压降低、呼吸困难等。发病的主要介质为组胺，激肽也可能有关。③胆碱能性荨麻疹：多见于青年，因运动、出汗、情绪紧张等原因诱发，呈2mm直径小风团，周围有一较大红晕，时为红斑而无风团，散在而不融合，瘙痒较剧。部分病人可伴头晕、头痛、出汗、腹痛、腹泻等乙酰胆碱全身反应症状，羟嗪类药物有效。④日光性荨麻疹：发生在日光紫外线照射（波长300μm左右最敏感）以后3～10min，日晒部皮肤发生风团及瘙痒，经2～3h消退。若大面积暴晒可发生全身反应，如哮喘、眩晕及虚脱。

此外，还有两种特殊类型荨麻疹：

皮肤划痕症 又称人工荨麻疹。以钝器或手指划皮肤后，划处首先因毛细血管扩张而呈红斑，随后因轴索反射致小动脉舒张出现周围红晕，最后由于血清外渗引起风团表现。常见两型：一型是单纯性皮肤划痕症，属生理性体质异常，另一型是由变态反应性荨麻疹相伴发的支肤划痕症，属症候性皮肤划痕症，因皮肤受外界刺激后局部细胞受损而释放组胺引起本病。

血管性水肿 又称巨大荨麻疹、Quincke水肿。为突然发生的局限性水肿，呈淡红或苍白色大片隆起。好发于眼睑、口唇、外生殖器、喉头、口腔粘膜、胃肠道，有肿胀、瘙痒或灼热感。损害常单发，易在同一部位反覆发作，经数小时至1～2d消退，不留痕迹。当累及咽喉粘膜或胃肠道时，可出现呼吸困难、呕吐、腹痛、腹泻、咽下困难，甚至窒息。致病原因与荨麻疹相似。少数患者属于遗传性血管性水肿，为常染色体显性遗传，伴有C酯酶抑制物的缺乏或功能不足，导致血管通透性增加。本病从儿童期开始发病，有家族史，临床表现与血管性水肿相似，每次发作为1～3d，可长达1周。常因拔牙、创伤、扁桃体摘除、病毒感染及情绪紧张而诱发。

诊断依据 根据各型荨麻疹的发病情况、皮损特点，一般诊断不难。应与有风团损害的其他全身性疾病相鉴别，以免延误病情。

防治要点 治疗应去除荨麻疹的发病因素，如询问发病前3周内食物、药物等与皮疹的关系；适当选用抗组胺药物，急性严重发作时可皮下注射肾上腺素，并静脉滴注氢可的松；喉头水肿和呼吸困难者除上述疗法外，应立即输氧，必要时须作气管切开；对慢性荨麻疹不宜选用皮质激素，可注射钙剂、胎盘组胺、组胺球蛋白、静脉封闭或口服氯喹、利血平、氨茶碱、氨基己酸等药物；对寒冷性荨

麻疹可用17℃水泡手或脚，2 3周后水温渐降到7℃左右；对遗传性血管性水肿，尚可加用垂体前叶抑制药 - 达那唑(danazol)，有增加C_4及C_1酯酶抑制物水平的作用，有 定疗效。外用药以温和止痒剂为主。

丘疹性荨麻疹

丘疹性荨麻疹(urticaria papulosa)为主要发生于儿童的过敏性皮肤病。起病原因多由节肢动物如蚤、臭虫、螨、蚊等叮咬后发病，亦可由消化障碍引起。本病属迟发过敏反应。 个家庭常数人同时发病，或仅 人反复发作。皮疹为0.5 2.0cm直径的圆形或梭形风团样丘疹，顶端可有小水疱，混见大疱或丘疹，常群集发生或呈条状分布，多发生于臀、腰、下肢，可成批反覆发生，消退后留轻度色素沉着，瘙痒剧烈。本病治疗应注意有无昆虫叮咬，排除消化障碍；口服抗组胺药物，外用含止痒剂的洗剂等。

药物反应

药物反应(drug reaction)是指药物通过各种途径进入人体后引起的各种器官和组织的反应。在药物反应中，如以皮肤、粘膜反应为主，则称药疹或药物皮炎。近年来由于新药品种的不断增加(包括中药)，药物反应亦随之增加。

发病机制和临床 药物反应的病因和发病机制比较复杂，引起药疹的常见药物有以下四类：①磺胺类：以SMZco为多见。②解热镇痛药：以水杨酸盐制剂常见。③抗生素：如青霉素等。④镇静安眠药：以苯巴比妥(鲁米那)多见。此外，尚有许多药物可引起药疹，甚至某些中药。

药物反应大多属变态反应，体液免疫、细胞免疫或两者兼有。由于症状多种多样，究属哪 型，目前尚未明了，况且临床上常不是单 型表现。药物半抗原通过其降解产物或代谢产物与蛋白载体结合成全抗原，反应可在停药后几天发生，即有 定潜伏期。首次用药需经4 20d(平均7 9 d)发病，重复用药则可在几分钟到24h内发病。此外，尚须注意下列 些情况：①交叉过敏：有共同结构的类似药物，如含有"苯胺"核心的磺胺制剂、普鲁卡因、对氨水杨酸等可引起同样反应。②多元性敏感：少数人不仅对 种药物敏感，而且对多种化学结构上并无相似之处的药物敏感，尤其是当患者处于疾病发生之过敏状态时特别敏感。③赋形剂：如油剂青霉素所用的蜂蜡和油，可增强青霉素致敏力，药物的糖衣、颜色、香料等均可引起药物反应。④用药方法：有些外用药物对皮肤致敏力很强，而口服则很少致敏，如磺胺、青霉素等外用时易致敏，而且以后再用时亦易发生反应。⑤用药剂量和疗程：用药剂量大、疗程长或间歇重复用药均容易引起反应。⑥致敏药物以隐蔽形式出现：如饮注射过青霉素乳牛的奶，进食含消毒剂之食品，如果子酒、糖果等，均可使某些敏感者发病。⑦遗传因素：有遗传过敏体质的病人对青霉素类药物可发生严重反应。

除了变态反应机制外，尚有 些非变态反应机制也参与药物反应，如用药剂量过大或过久而引起的毒性作用，造成某些脏器(如肝、肾)功能的障碍，如大剂量抗癌药物引起骨髓造血功能或肝损害；大量安眠药引起中枢神经系统抑制；双氢链霉素损害耳蜗神经产生听力障碍等。药理学作用，如服阿的平后皮肤粘膜发黄；烟酸引起面部潮红等。在服用异烟肼患者中因乙酰化缓慢，干扰了维生素B_6作用产生的多发性神经炎。有些药物仅在紫外线的照射下才能致敏和引起皮疹，这种光感作用的药物主要有磺胺及其衍生物、吩噻嗪类、四环素族、灰黄霉素等。药物在治病过程中或以后间接发生的 种继发反应，表现为长期应用抗生素、激素或免疫抑制剂后，人体中正常存在的菌群失调，导致某些平时不致病的菌群致病，如白色念珠菌病继发于长期应用抗生素或皮质激素的患者等。

药物反应可涉及各个系统和器官，皮肤是十分常见的受累器官，现重点简述如下：

发疹型 又名第九日红斑型。最常见，可分为几种亚型，但有几个共同点：①潜伏期有 定规律性，首次用药后4—25d，平均7—8 d发病，第2次用药在72h以内发病。②起病快，可伴畏寒、发热等前驱症状，以后伴不同程度全身症状。③皮损从头面向躯干四肢发展，分布广泛、对称(除固定药疹外)。④皮疹为多种形态，如固定性红斑、猩红热样红斑、荨麻疹样、多形红斑样、结节红斑样、紫癜样以及大疱性表皮松解型药疹等。

(1)固定性红斑：每次发病均发生于同 部位，开始可能只有 个或数个，分布不对称，如复发则常比前 次扩大、增多，好发于口腔、唇红、外生殖器部位(80%)，表现为圆形或椭圆形水肿性鲜红或紫红斑，边缘清楚，其间有水疱或大疱，消退后留下黑色色素斑，可经久不退。致病药物以磺胺类、退热镇痛药和安眠镇静药为多。

(2)猩红热样及麻疹样疹：皮疹常于1 3 d内迅速发展全身，分布广泛、对称，以头面部及上半身较明显，皮疹类似猩红热或麻疹，但更为明显鲜艳，常伴不同程度全身症状，不具有猩红热及麻疹的其他特征。

(3)重症多形红斑样疹：这是 种严重的大疱形多形性红斑，伴寒战、高热和眼、口、生殖器粘膜损害，伴呼吸道损害可引起支气管炎、肺炎，眼损害可致盲，肾损害可引起死亡。

(4)大疱性表皮松解型药疹：少见，但为最严重的 种药疹，起病急，皮疹于1—2d内遍及全身，初起为大片鲜红或紫红色斑，很快成棕褐色，起疱，迅速发展成广泛分布的松弛性表皮松解，稍擦即破。重者可体无完肤，眼、口、食管、胃粘膜及外生殖器可同时累及，常伴高热等全

身症状，内脏(肠胃道、肝、肾、心、脑等)可受累；白细胞多在10×10^9/L以上，中性粒细胞约80%，嗜酸粒细胞绝对计数为"0"或很低。皮疹常于2周内开始消退，如无并发症常于3～4周恢复。致病药物以长效磺胺、保泰松及巴比妥类为常见。

全身剥脱性皮炎型 本病的潜伏期长，常在1个月以上，发病虽急，但其进展呈进行性加剧，皮损为全身性，早期为大片水肿性红斑，特别是面部，常有明显水肿、渗出，病程中反覆大片脱屑；重者可波及毛发和指(趾)甲，伴畏寒发热及某些内脏损害，可长达1～3月或更久，皮疹红肿消退中有鱼鳞状至大片脱屑，可反覆发作，至恢复期鳞状脱屑变成糠皮样，继之消失，恢复正常。

其他系统表现 (1)药物热：因药物引起，可单独发生，但常与皮疹或其他过敏反应合并发生。热型大多为弛张型或稽留型，可能和粒性白细胞释放内生性致热原有关，其诊断需除外其他情况。若原有感染控制，体温正常后又上升，用某药更高，虽然发热，一般情况好，无明显毒血症，停用可疑药物热便迅速下降。

(2)血清病样综合征：与真性的血清病样综合征很难区别，多发生于初次用药后。14d，迟至3周发生，表现为轻度或中度发热、荨麻疹样皮疹及关节肿痛。此外可有淋巴结肿大、腹痛、腹泻、嗜酸粒细胞增加，偶有短暂性蛋白尿、周围神经病变、血管炎，多在1～2周内消退，以呋喃唑酮(痢特灵)、抗血清制剂及青、链霉素为常见致病药物。

(3)红斑狼疮样反应：引起红斑狼疮的药物主要有肼屈嗪、普鲁卡因酰胺、保泰松、抗生素、抗结核药物等。其临床表现可有发热、关节炎、多发性浆膜炎及皮疹等多脏器损害。本病与系统性红斑狼疮区别在于病情较轻，发热、肾脏及神经系统损害较少，停药后可消失。

(4)休克：有过敏性与非过敏性休克两种，临床上其难区别。前者常以呼吸道阻塞、循环衰竭、中枢神经系统症状及皮肤过敏表现为主；后者以抽搐较突出，无原发性呼吸困难，如抢救及时可迅速恢复。

除了上述表现外，内脏、器官亦可因用药而引起各种反应。

诊断依据 ①用药史，特别要注意交叉过敏及以隐蔽形式出现的药物致敏。②有一定规律的潜伏期。③起病迅速(发疹型)或呈进行性加剧(全身剥脱性皮炎型)。④除固定性红斑外，皮疹分布呈泛发性、对称性。⑤皮疹形态无特异性，但一般较被模拟的疾病为明显，色泽更鲜艳。⑥不同程度的全身症状，尤以发热为多见。⑦自限性病程，停药后即可消退。

防治要点 严格掌握用药指征，详细询问患者有无过敏史或药物反应史，以往有过敏性药物反应者不得再用已经致病的药物。用药过程中注意有无发热、瘙痒、皮疹或其他异常表现，如有反应，立即停药。一旦发生药疹，首先去除原因，即停用肯定的或可疑的致病药物。多饮水加强排泄。注意营养。病情轻者可给抗过敏药物，局部对症治疗。病情重者酌情采用皮质激素及中药。重症多形红斑、大疱性表皮松解型药疹和全身性剥脱性皮炎患者应及早大量静脉滴注皮质激素，必要时输血及血浆，待病情稳定及明显好转时逐步递减剂量，有时需一段时间的维持量。特别是剥脱性皮炎患者，在用大剂量激素的同时需注意激素的不良反应及疾病并发症，如水与电解质的紊乱、肺炎、败血症、念珠菌性口腔炎等，在选用抗生素时，应注意采用抗菌谱广、不良反应少、针对性强的药物，以免在患者高度敏感状态下，其过敏也可能为多源性，不但容易产生交叉过敏，即与致病药物在结构上完全无关的药物亦可引起新的药疹。此外，尚须注意各脏器的病理情况，给予相应处理。局部同样应予积极对症治疗，对于全身皮损的患者应予消毒隔离，严防继发感染。

神经性皮炎

神经性皮炎(neurodermatitis)为一种常见的发生于颈、肘、骶等部位的皮肤瘙痒、苔藓化为特征的皮肤神经功能障碍性皮肤病。多见于青壮年。病因可能与神经系统功能障碍、大脑皮质兴奋和抑制平衡失调有关。患者常有精神过度兴奋、忧郁、失眠、神经衰弱和更年期症状。搔抓、摩擦、日光照射、多汗或其他机械性、物理性刺激因素等可诱发本病。

临床上本病分为局限性和播散性两种。

(1)局限性神经性皮炎：又称慢性单纯苔藓，开始先觉局部瘙痒，由于搔抓和摩擦，出现多数米粒至高粱大淡红色、黄褐色或皮色的圆形或多角型坚实而有光泽的扁平丘疹，逐渐融合成片，表面有轻微鳞屑，可有抓痕和血痂。皮损以中央最显著，边缘较轻。时久，由于搔抓刺激，皮肤浸润肥厚，形成苔藓样变，触之坚韧，类似皮革。尤发生于下肢者，久后，可呈疣状。偶有呈条状排列者，好发于颈侧、项部、肘、骶等部位。

(2)播散性神经性皮炎：皮损与局限性神经性皮炎相同，分布比较广泛，泛发全身各处，为多数播散性苔藓样斑片。自觉阵发性剧痒，以夜晚及神经过度兴奋时为著，常因此影响患者睡眠。经过缓慢，时重时轻，易反覆发作，不倾向湿润，好对称发生。

组织病理为一般非特异性慢性炎症变化。

根据特有的苔藓样皮损、阵发性瘙痒、好发部位、病程缓慢等，可以诊断。应与以下各病鉴别：①慢性湿疹：由急性湿疹演变而来，病程中倾向湿润变化，发病部位不定。②扁平苔藓：皮损多为暗红或紫红色、圆形或多角形扁平丘疹，表面光滑。有蜡样光泽，表面有Wickham纹亦可发生于颊粘膜、龟头。组织病理象具有特点，可资鉴别。③皮肤淀粉样变：本病常对称，好发于小腿伸侧。损害为圆形、半圆形高粱至绿豆大棕褐色密集性丘疹，外观有蜡样光泽。皮损处皮肤粗糙增厚。活检用结晶紫染色，

有诊断价值。④遗传过敏性皮炎：皮损亦多为苔藓样斑片。好发于肘、腘窝、颈部等处，与神经性皮炎不易鉴别，但本病在婴儿期有婴儿湿疹，结合实验室检查，可以鉴别。

治疗原则为调整神经功能，避免各种内外不良刺激。

全身疗法：可酌用镇静安定剂，如西多赛平（多虑平），亦可用普鲁卡因维生素C静脉点滴。

局部疗法：原则为镇静、止痒、剥脱。皮损较轻而局限者，可用皮质激素乳剂或软膏外涂，或选用10%松馏油酊、黑豆馏油氧化锌硬膏敷贴。对皮损较重，苔藓化较明显者，可用5%～10%黑豆馏油软膏或地塞米松煤焦油搽剂外涂。皮损明显肥厚且局限者，可涂纯黑豆馏油后外加电吹风，或选用黑豆馏油膏药、慢性皮炎硬膏（含10%黑豆馏油）贴敷。或用曲安西龙（去炎松）皮损内注射，通常浓度为每1ml内含曲安西龙2.5～10mg，0.5～1ml/次，加1%盐酸普鲁卡因1～1ml，1～2周注射1次，2～10次为1疗程，皮损范围大者可分区分次注射。或用2%盐酸普鲁卡因加复方奎宁2ml混合，皮下封闭，每周1次，4～8次为1疗程。对播散性者，可用浴疗如糠浴等。此外，物理疗法采用浅层X线照射，或^{32}P、^{90}Sr局部敷贴，或用液氮、二氧化碳雪冷冻疗法等，对局限性皮损亦有效果。

银屑病

银屑病（psoriasis）旧称牛皮癣，是常见的慢性炎症性皮肤病，基本损害为红色丘疹或斑块，上覆银白色鳞屑。可发生于任何部位，但以四肢伸侧和头皮较多。病程慢性，可以缓解期。

发病机制和临床 本病在自然人群中的发生率为0.10%～2.84%。一般北方较南方高，估计中国总患病率为0.123%。各种年龄均可发病，但以青壮年为主。本病多为冬季发病，部分病例早期有明显季节关系，但久病后其季节性即不明显。

本病患者有家族史的国内为11%～20%。外显率由不同基因控制，并受环境影响。双亲都患银屑病的子女发病较早且严重。近年发现组织相容性抗原（HLA）与本病有关。寻常型银屑病患者中常见HLA_{17}和HLA-增高，关节炎型银屑病中HLA_{27}可增高。部分病例发病前有病毒和细菌感染史。神经紧张可引起本病。部分病例在妊娠时发病或皮损加剧，少数病人在月经前后皮损加剧，因而本病似与性内分泌有关。部分病例在外伤后发病。饮食与本病无特殊关系，但饮酒常能激发本病。

患者的细胞免疫功能偏低，血清IgA、IgE升高，IgM降低，唾液中分泌性IgA亦增高。血清中可能存在IgG抗体。在角层尚可见有角层自身抗体。银屑病的表皮增殖目前认为可能是环磷腺苷/环磷鸟苷、腺苷环化酶/鸟苷环化酶、前列腺素E/前列腺素F比例失去平衡的结果。表皮抑素的产生减少或银屑病细胞对表皮抑素的反应减弱也是可能的因素。总之，银屑病的发病机制目前尚不完全清楚，但与上述各点是有联系的。

银屑病在临床上分寻常型、脓疱型、关节炎型和红皮病型。

寻常型银屑病 最为常见。初起为粟粒至绿豆大红色丘疹或斑丘疹，上覆银白色鳞屑。鳞屑在急性损害时较少，慢性损害时较多。刮除鳞屑后，下露红色光亮的薄膜，称薄膜现象。刮破薄膜即可出现散在的露珠状小出血点，称点状出血现象或Auspitz征。损害边界清楚，周围有2～0.5cm淡色晕。组织观察皮肤毛细血管弯曲且不正常，局部出汗减少。根据损害形态大小又可分为点滴状、钱币状、环状、地图状等。皮损呈点滴状而散布身体各处时，称点滴状银屑病，较常见于儿童，特别是扁桃体炎后发病者。损害一般数目较多，分布广泛而对称。身体各部均可发生，但好发于头皮、肘、膝伸面和臀部。少数病例皮损长期局限于某一部位，如头皮、外阴、小腿等处。

按病情发展，本病有进行期、稳定期和退行期。急性发作阶段为进行期，此时可有同形反应；有时一面有新疹发出，一面在消退，这时应根据整个皮损的发展趋势来定。

部分病例粘膜亦可受累。常见于龟头、口唇及颊粘膜。龟头皮损为边缘清楚的红色斑片，无鳞屑。口唇可有银白色鳞屑。颊粘膜及上腭有灰黄色或白色环形斑。极少引起眼部病变及膀胱粘膜损害。甲病变较为常见，在非寻常型银屑病中更为多见，甲板呈点状凹陷，亦可有色泽改变，甲下角化过度，并出现甲剥离等。

在局部外伤部位上发生银屑病损害，称为同形反应或Koebner现象。一般在受损伤后3～18d出现。常在急性期、活动期、进行期发生。婴儿在尿布部位出现银屑病样损害的，称为尿布银屑病，数年后可发生典型银屑病。

脓疱型银屑病 较少见。临床上又可分两型：

（1）掌跖脓疱型银屑病（Barber）：病损多发生于掌跖。手部皮损始于大小鱼际，以后侵入手掌中央，或扩展至手指和手背。足部好发于足跖中部和足跟侧面。损害为对称性红斑，斑上有许多针头至粟粒大的脓疱，不易破溃，经10d到2周左右自行干涸结褐色痂。痂脱后出现小片鳞屑，上鳞屑下又有新脓疱形成。脓疱反复发生，以致同一斑片上可见脓疱和结痂等不同期的损害。皮损逐渐向四周扩散，可侵及整个掌跖和指趾。甲板可有点状凹陷，远端及侧面甲剥离，亦可产生变形、混浊、肥厚，并有不规则的嵴状隆起，重者甲下可有脓液积聚。病程顽固，显著缓解机会很少，对一般治疗反应不佳。有人认为连续性肢端皮炎、脓疱型细菌疹亦属本病，统称为掌跖脓疱病。

（2）泛发性脓疱型银屑病：少见。患者多为中年，常

伴有沟状舌，局部症状的轻重与皮疹及全身症状相一致。起病方式或先发于寻常型银屑病，后因妊娠、感染、使用皮质激素等影响发展而成为本型；或寻常型银屑病起病较迟而不典型，呈肢端或屈侧型，可很快自行发展而泛发成本型。

实验室检查可见血白细胞增多，血沉加快。病程可在几周内缓解，恢复原来寻常型银屑病状态。但大多数呈周期性反复发作，也可发展为红皮病。有些病例可因虚弱和继发感染而死亡。

关节炎型银屑病　临床上又可分为：

1）远端性关节炎，以远端指（趾）间关节炎为仅有或特殊的临床表现，关节红肿、畸形，常从远端开始，以后累及其他关节，常为非对称性，无尺侧偏斜，男性较多见。疼痛较类风湿关节炎为轻，常伴有甲营养不良变化。

2）毁形性关节炎：多侵犯手足小关节、脊柱和骶髂关节，特征为进行性关节旁侵蚀，以致骨质溶解，但无痛。男女均可受累，病情严重且广泛。

关节炎的临床表现及X线征象与类风湿性关节炎相似，但较轻，损害较不对称，脊柱损害多见。血清类风湿性因子阴性。

3）类风湿性关节炎样关节炎：临床表现酷似类风湿性关节炎，然与其不同者，尚可有炎症性远端指间关节病变。

红皮病型银屑病　可由慢性银屑病发展而成，或较罕见的为其初发表现。常由局部治疗的反应所引起，几乎全身皮肤受累，但常有边界很清楚的小片正常皮肤存在，称为皮岛，可保留银屑病皮损的特征。治疗后常可减轻至原来银屑病状态，预后良好。另一种是属于"不稳定"银屑病，可由急性细菌或病毒感染、变态反应、有强烈刺激的外用药物如芥子气、焦油、水杨酸等，及服用抗疟药和皮质激素等诱发。关节病型和全身性脓疱型易转变为本型。原银屑病的损害特征消失，全身皮肤受损，瘙痒较严重，病程漫长或病情剧烈，常复发，预后不良。

儿童及老年银屑病　（1）儿童银屑病：以女孩为多，男女之比为1∶1.3。女性发病较早，这可能与女性发育较早有关。儿童银屑病家族史阳性的比成人高，有遗传因素者发病较早。发病诱因以感染为主，成人则以精神因素为主。点滴状损害比成人多见，粘膜损害罕见，甲病变以及关节症状也显著减少。初发部位儿童以四肢较多，成人以头皮最多。近期疗效较成人佳。

（2）老年银屑病：男女之比为3.1∶1。除了一般人群中，60岁以上者是女性多于男性，说明本病老年男性患者占明显多数。家族史阳性率在老年银屑病为零，成人银屑病为13.8%，儿童银屑病为18.1%。诱发因素中精神因素比青壮年少，可能因老年离退休，来自工作和社会方面的压力和精神负担较少。非寻常型占7.3%，比成人中3.4%为高，在儿童中则仅3.9%。非寻常型中，以红皮病型居多数，而儿童银屑病以脓疱型稍多。皮损形态以斑块状为主，以稀疏散在或局限者居多数。指（趾）甲和粘膜损害显著多于青壮年银屑病，可能系病程较长之故。对治疗的药效反应趋弱，且不良反应较重，故老年银屑病应避免使用毒性大、副作用大的药物，以免产生不良后果。

组织病理　可根据病期、皮损类型、部位和治疗的影响有所不同，典型的示角化不全，角化过度。在疏松的角化不全细胞间夹杂着空气间隙，以致临床上鳞屑呈银白色。粒层变薄或缺如，在角化不全明显处尤为显著，为表皮增殖的结果。钉突呈规则性延伸，其下部增厚。真皮乳头延长，并有水肿和毛细血管扩张。乳头上方的表皮层变薄。基底细胞可有轻度海绵形成，甚至空泡形成和水肿变性。有丝分裂活性增加，在基底细胞中约增3倍。白细胞由乳头血管顶端逸出，侵入乳头上方的表皮。早期为单核细胞，以后有中性粒细胞移行，并在表皮皮内，通常在角化不全的角层内，形成Munro微脓疡。在活动性银屑病尚可见有少数海绵状脓疱。真皮中有淋巴细胞并偶有组织细胞浸润。

在脓疱型银屑病，海绵状脓疱较大，其他表皮变化与寻常型相似，但角化不全和钉突的延伸较轻。真皮炎症浸润较重，主要是淋巴细胞和组织细胞，有少量中性粒细胞。

红皮病型银屑病除银屑病的病理特征外，其变化与湿疹相似。毛细血管扩张，真皮水肿和细胞浸润显著，可有明显斑片状海绵形成。

诊断依据　寻常型银屑病根据好发部位、层层银白色鳞屑、薄膜现象、点状出血表现等，不难诊断。脓疱型银屑病主要特点是在寻常型银屑病基础上出现多数小脓疱，且反复发生。关节炎型银屑病常与寻常型或脓疱型银屑病同时发生，大小关节可同时发病，特别是指关节易发病。关节症状的轻重随皮损而变化，银屑病缓解时，关节症状亦随之消失。类风湿因子阴性，无类风湿性小结节存在。红皮病型银屑病，皮肤弥漫性发红、干燥，覆以薄鳞屑，有正常皮岛，有银屑病史，易诊断。头皮银屑病应与脂溢性皮炎、石棉状糠疹鉴别。与毛发红糠疹的鉴别在于在斑片周围能见到毛囊角化性丘疹。

防治要点　治疗可使银屑病缓解，但不能防止其复发。在治疗中应向病员说明本病无传染性，一般对全身健康无影响。除急性进行期外，应经常用热水肥皂洗涤。急性进行期禁用紫外线照射或强烈的有刺激的外用药物。不同的病例有不同的激发或诱发因素，应给以相应对症治疗。寻常型银屑病不用皮质激素治疗。皮损轻微或局限者可仅外用药物治疗，皮损广泛者可加用内服药物。

外用药物治疗　如硫黄、水杨酸、煤焦油软膏。蒽林（anthralin）可抑制表皮DNA合成，若同时与皮质激素一起外用，可加速奏效，但也易于复发。近年来有用高浓度蒽林短期接触疗法。蒽林的不良反应主要为对皮肤有

色，并有刺激性，可有接触性过敏。

小儿长期用高效皮质激素可抑制肾上腺皮质功能，故小儿外用皮质激素以短期、低浓度、小面积为宜。皮质激素外用的优点是清洁、疗效高、不良反应少，缺点是不能久用或大面积应用，停药后大都复发，费用贵。

芥子气软膏，见效较快，但复发也快。多次重复应用后可使损害变得顽固，缓解期缩短，个别情况可使皮损加剧。局部反应有红斑、水疱、毛囊炎、疖等，严重的可产生红皮病。愈后可留有暂时性色素沉着斑。10%—15%喜树酊外用治疗银屑病有效，加二甲基亚砜后疗效可显著提高。其不良反应有局部疼痛、炎症反应和色素沉着。紫外线适用于静止期冬季型病例，在照射前先用热水肥皂洗去鳞屑，局部涂煤焦油可提高疗效。碳酸泉浴及硫化氢泉浴对本病均有效。

内用药物治疗 中草药治疗，主要是疏通腠理，养血祛风。一般血热型（相当于进行期）宜用清热、凉血、活血，或佐以散风、解毒、祛湿。血燥型（相当于静止期）可采用养血润肤、活血散风之法。因本病有微循环障碍、血液粘度增高等血瘀征象，近10余年来多采用活血化瘀疗法。与用抗癌药物治疗者比较，用中药治疗者复发率低，缓解时间也较长。

光化学疗法或称补骨脂素长波紫外线疗法（PUVA）是口服8-甲氧基补骨脂素（8-MOP），2h后进行长波紫外线（UVA）照射，每周2—3次，皮损消退后改为每周或2周1次。长期应用有发生白内障和皮肤肿瘤的危险，故宜慎用。皮损较局限者可于8-甲氧基补骨脂素外用后照射长波紫外线。

维生素A酸（维甲酸）类、芳香族维甲酸，对脓疱型和红皮病型银屑病见效更快。国产的维胺脂也有一定效果。缺点是有致畸胎作用，故患者应避孕。此外，尚可使血中甘油三酯增高，皮肤或口鼻干燥、瘙痒、掌跖脱屑等。若与其他疗法，如蒽林、皮质激素外用，紫外线照射或PUVA等联合应用，可进一步提高疗效和减少其毒性反应。

抗癌药物治疗，主要目的在于抑制细胞DNA或RNA合成，从而抑制细胞增殖。一般多用叶酸拮抗药，如氨蝶呤（又名氨基喋翼素、白血宁）。氨蝶呤疗效较佳，但毒性亦强，停药后易复发，故宜慎用。甲氨蝶呤的适应证和禁忌证与氨蝶呤相同，但对肝脏的毒性较重，可引起肝硬化，故不宜长期应用。

皮质激素不应作为本病的常规治疗，因停药后易反跳，甚至发生脓疱型银屑病。然泛发性脓疱型银屑病和红皮病型银屑病用其他疗法无效时可考虑慎用。

此外，大剂量维生素C有一定疗效；也可用普鲁卡因静脉封闭疗法；甲砜霉素对脓疱型银屑病有效。

类银屑病

类银屑病（parapsoriasis）或称副银屑病，是一组较为少见的、发病机制各不相同的慢性皮肤病，表现为红斑、丘疹、浸润、鳞屑等。病情顽固，可分为点滴状、苔藓样、斑块状及痘疮样四型。

点滴状类银屑病 又称慢性苔藓样糠疹，与痘疮样类银屑病可互相转化，常于青年期开始发病。皮疹为淡红色或褐色分散的丘疹，初起为针头到米粒大小，光滑，微有浸润。以后渐增至小指盖大，呈圆形或椭圆形。表面可有少量细薄粘着鳞屑，剥离后无点状出血现象。主要发生于躯干两侧、大腿和上臂，尤以屈侧多见。单个损害经数周（2—6周）可消退，可留暂时性色素脱失斑，但继续有新的皮疹发生。自觉症状不明显。一般经数月或一年左右可自行消退，亦有达数年以上者。一般健康不受影响，不并发内脏器官及系统疾病。组织病理示非特异性炎症改变。

本病应与点滴状银屑病、扁平苔藓、药疹、及二期梅毒疹鉴别。

维生素D、口服、紫外线理疗或光化学疗法可能有效。局部可用皮质激素霜剂、地蒽米松煤焦油涂剂、抗银屑病涂剂或其他角化促成剂，如5%硫黄煤焦油软膏、5%硫黄水杨酸软膏等。

苔藓样类银屑病 又称苔藓样网状类银屑病，少见。发病缓慢，逐渐出现多数针头至粟粒大或高粱米大小的圆形或多角形扁平丘疹。初为鲜红，以后可变黄红、深红或紫红。顶部覆有灰白色细薄粘着鳞屑，不易剥离。质坚韧，有蜡样光泽，数目较多，可簇集成片（或呈带状或网状排列），状如扁平苔藓。有时可呈现紫癜状皮损。稍久后，病损部可出现红色网状萎缩斑，很像血管萎缩性皮肤异色病。好发于颈部两侧、躯干上部和小腿，无自觉症状或仅有轻微瘙痒，偶发生剧痒，则为向蕈样肉芽肿演变的先兆。近来倾向将此型归于皮肤异色病样大斑片状类银屑病中，而不再单独另列一类。

斑片状类银屑病 又可分为小斑片状和大斑片状两种。

（一）小斑片状类银屑病：又名良性斑片状类银屑病或持久性黄色红皮病。多于中年发病，男女之比为3∶1。初起为单个或数个红色有少许鳞屑的斑片，1—5cm大小，境界清楚，圆形或椭圆形，有时呈新月形或马蹄形，散在分布于躯干及四肢近端。在躯干者其长轴与肋骨平行，在四肢者与四肢长轴平行。位于四肢的损害可稍大。颜色为红色、粉红色，有时黄红色。损害上覆有细薄鳞屑，无萎缩，但有时可呈烟纸样外观。一般无自觉症状，或感微痒。此型良性，但病程慢性，可持续存在而不退。皮疹冬重夏轻，但很少有自行消退的。组织病理示非特异性炎症改变。

诊断时应与脂溢性皮炎、玫瑰糠疹等鉴别。

本病尚无有效疗法，对症治疗可减轻症状。天然或人工日光照射可暂缓解。氟化类固醇激素外用也可暂时缓解，但不宜长期使用。

（2）大斑片状类银屑病：有学者将苔藓样类银屑病归入此类。本病可有皮肤异色病样表现，并可发展成蕈样肉芽肿，因此又可分为单纯大斑片状和皮肤异色病样大斑片状两种。

皮肤异色病样表现应与异色病皮肌炎、萎缩性慢性肢端皮炎、射线皮炎、硬化性皮肤异色病和红斑狼疮等鉴别。

用光化学疗法有良效，也可用天然或人工日光照射，维生素D_2口服，地塞米松煤焦油涂剂外用。当有恶变时可局部用境界线或X线照射治疗。

痘疮样类银屑病　又称急性苔藓样糠疹，急性痘疮样苔藓样糠疹或Mucha-Habermann病，系一种急性、亚急性或复发性丘疹水疱性皮肤病。本型较少见，任何年龄均可发病，但以青年较多。大都急性发病，发病前可有头痛、倦怠、关节痛、淋巴结肿大等，随后成批出现多形性皮损。初起为淡红色针头到豌豆大小、圆形、蜡样、有鳞屑的丘疹，不久丘疹中央出现水疱和出血性坏死。愈后留有痘疮样凹陷疤痕或色素沉着。皮疹泛发，主要位于躯干、腋窝和上臂屈面，掌跖部罕见，仅个别患者累及口及阴部粘膜，表现为红斑或坏死性皮损，面部不受累。一般无自觉症状，有新疹出现前常有灼痒感。每批皮疹大约2周左右可以消退，全病程一般从4周到6月，有的可达数年。预后良好，无恶变倾向。

组织病理示表皮角化不全及细胞外渗，棘层有细胞间及细胞内水肿，表皮细胞破坏可导致水疱形成。真皮浅层毛细血管周围有淋巴细胞、组织细胞浸润，小血管扩张、充血。部分病例可见有不典型的组织细胞。

本病应与水痘、淋巴瘤样丘疹病、丘疹坏死性皮肤结核及皮肤变应性结节性血管炎等相鉴别。

中等剂量皮质激素连服2～3周有效，复发时仍可再用。维生素D_2、抗疟药、氨苯砜、甲氨蝶呤等也可试用。近有报道用光化学疗法有效。局部外涂焦油类药物后照射紫外线，亦有一定效果。

单纯糠疹

单纯糠疹（pityriasis simplex）亦称白色糠疹，是一种原因未明的、通常发生在儿童或青少年面部的鳞屑性淡色斑。风吹、日晒、肥皂洗等可能为其激发因素。男女均可受累。任何季节均可发病，但损害在冬、春季较明显。初起为圆形或椭圆形、边缘不甚明显的淡红斑。1～2周后红色逐渐消退，变为浅色斑。表面干燥，附有少量灰白色糠状鳞屑。斑片通常为多发性，直径1～4 cm，好发于面部，常对称。少数患者亦可发生于颈、肩及上臂，甚至躯干、臀部及股上部。一般无自觉症状，有时感轻度瘙痒。病程数月至1年余，可自然消退，但仍可复发。

根据皮损特点、发病年龄、季节、发生部位，不难诊断。本病应与白癜风和体癣相鉴别。

治疗一般外用5%硫黄霜或5%硫黄煤焦油软膏、尿素脂、复方尿素霜等。

玫瑰糠疹

玫瑰糠疹（pityriasis rosea）是一种常见的急性、自限性炎症性皮肤病。多见于春秋季节，好发于青壮年。病因不明，有认为由病毒感染所致。初起常于躯干部或股部、上臂等处先出现一个圆形或椭圆形淡红色斑，境界清楚，不久即覆有细微鳞屑，称为母斑或先驱斑。直径可达2～5cm或更大，中央有痊愈倾向。有时2～3个母斑可同时出现。母斑无主观感觉，可被忽视。经1～2周后躯干部陆续出现较小的红斑，开始针头大，可逐渐扩大如指盖大小。皮损中心略带黄色，抓之有细微皱纹。边缘稍高起，呈淡红色，表面附有灰白色糠秕状鳞屑。胸背部皮损的长轴可与肋骨平行。皮损多时可延及颈部及四肢近端，有时四肢远端亦可累及。偶而皮损仅见于四肢，或局限于颈部、下腹等处，头皮部亦可受累。消退时先自中央开始退色，同时出现鳞屑，色由红黄渐转为褐色、淡褐色而消失，边缘炎症消退较迟，可形成环状。本病有自限性，病程一般4～6周，少数病程迁延，有半年以上才痊愈的。一般不再复发，复发第2次者仅占2%左右。皮损出现前，部分病人可有轻度不适、低热、头痛、咽痛、肌肉及关节酸痛、颈及腋下淋巴结肿大等前驱症状，自觉轻度瘙痒。少数病例可有丘疹、风团，甚至水疱、紫癜等损害。口腔粘膜亦可累及。小儿早期皮损可呈丘疹或风团，外界刺激后更为显著，数日后可移行为典型斑状皮损。有一种环状边缘性玫瑰糠疹，主要见于成人，皮损少而大，常局限于身体一部，特别多见于腋窝或腹股沟，倾向融合，可持续数月。本型可伴随典型皮损，但常单独出现。此外尚有呈银屑病样、扁平苔藓样、毛囊型者。有的母斑形状巨大，可如掌心或更大，称为巨大型玫瑰糠疹。组织病理为非特异性慢性炎症表现。

根据皮疹形态、好发部位、排列状况、有自限性等特点，不难诊断。有时需与泛发性体癣、银屑病及脂溢性皮炎等相鉴别。

本病能自愈，故治疗目的是设法减轻症状，缩短病程。

正圆形糠疹

正圆形糠疹（pityriasis rotunda）又名连圈状秕糠疹，主要见于远东地区。好发于中年。原因未明，可能有遗传因素，有认为系与鱼鳞病相类似的疾病。系统性疾病如结核、癌肿、心脏病、肝硬化等慢性疾病，以及营养不良或妊娠可激发本病。

皮损为淡褐色或暗褐色的斑片，边界明显，通常多为正圆形，有时亦呈椭圆形。直径大抵为3～8 cm，有时

也可达10cm以上。数目一般在10个以下，但有达100个者。单个损害，中央与边缘色调一致，但一般损害愈小，颜色愈深；损害愈大，颜色愈淡。基底无炎症，表面干燥并附有甘薄细屑。皮损与皮肤平齐，唯少数病损微有陷凹，搔之有秕糠样鳞屑脱落。数个皮损可相互融合呈花瓣状。好发于腰部和腹部，胸、背和臀部次之，也可见于上臂、肩胛和颈部，但腋窝、腹股沟、面部及手足则罕见。一般无自觉症状，亦可有轻重不等瘙痒。病程经过缓慢，常存在数年或数10年，往往自然消退，但可再发，然经适当治疗可达痊愈。

组织病理示表皮轻度角化过度，无角化不全。颗粒层变薄，部分消失。棘层亦变薄，基底层色素增多。真皮浅层小血管扩张，周围有淋巴细胞和组织细胞浸润。胶原纤维及皮肤附属器正常。组织化学有表皮DNA和各种酶活性下降等，与鱼鳞病相同。

根据发病年龄、皮损的分布和正圆形、无炎症等特征，不难诊断。但有时需与鱼鳞病、花斑癣、鳞状毛囊角化及斑片状类银屑病等相鉴别。

治疗 一般外用角质剥脱剂，如5%～10%水杨酸酊剂、10%水杨酸软膏、0.1%维生素A酸软膏。此外，还可用紫外线照射和维生素A内服。

石棉状糠疹

石棉状糠疹（pityriasis amiantacea）又称石棉状癣，原因未明，有认为可能是头皮由于细菌感染或外伤所引起的一种特殊反应。可发生于任何年龄。有时可见于链球菌感染、神经性皮炎或银屑病患者。症状为头皮上有大量粘着性银色鳞屑，重叠如屋瓦，粘附于头皮和头发上，带有光泽，类似石棉。头发可因厚积鳞屑而集成束状，但毛发本身不受侵犯，间或有引起暂时性脱发者。基底一般无炎症，搔抓或继发感染时可出现潮红、湿润、渗液，散发难闻的臭味。病损可局限于部分头皮，亦可叠延全头皮，甚至延及颈部。在青年女性患者，可合并耳后慢性或复发性裂隙。本病经过缓慢，常持续多年，预后良好。组织病理无特殊性改变。皮肤及毛囊口有角质增生，有时可见皮脂腺退化。根据头皮有厚积石棉状灰白色鳞屑，炎症轻微，不侵犯毛发等，易于诊断。有时需与头皮银屑病、脂溢性皮炎及头癣等相鉴别。治疗可用肥皂水或脱痂油剂轻轻除去鳞屑，每日涂1%硫化硒混悬液，注意勿沾染眼睛；或用5%～10%硫黄煤焦油软膏，均有相当疗效。

扁平苔藓

扁平苔藓（lichen planus）又称扁平红苔藓，是一种慢性炎症性皮肤病。典型扁平苔藓皮损为紫红色多角型扁平丘疹，瘙痒剧烈，好发于四肢屈侧。病因尚未明了。目前多认为病毒感染和某些药物（链霉素、金制剂和异烟肼等）可诱发本病。此外，部分病人家属中常有同样患者，可能与遗传有关。

本病多数患者起病缓慢，少数可急性泛发。典型皮损为针帽、粟粒大至扁豆大的紫红色多角形扁平丘疹，边缘清楚，表面光滑，有蜡样光泽。用放大镜观察，特别以液体油类拭在皮损表面后，可见有灰白色或乳白色带有光泽的小点及纵横交错细纹，称Wickham纹。皮疹多对称发生，可散在分布或密集成苔藓样变。有时可排列成带状或环状。患者通常有阵发性剧痒，但亦有无自觉症状者，好发于四肢屈侧、腘窝、踝部、胫前和腰部。

除典型扁平苔藓外，尚有多种特殊类型，如肥厚性扁平苔藓，皮损为紫红色疣状斤疹，且融合倾向，好发于胫前和踝部。大疱性扁平苔藓，在紫红色斑疹和丘疹上出现水疱或大疱。色素性扁平苔藓，皮损为圆形或椭圆形青灰色、紫黑色或紫白色斑疹，散在分布或互相融合，多见于背部、腹部和上肢。溃疡性扁平苔藓，皮损为紫红色斑疹，其上有淡黄色质硬丘疹，以后发展成为溃疡，多见于足底。

本病指（趾）甲可有不同程度的受累，表现为厚甲、甲纵嵴、纵沟、纵裂、甲剥离、甲萎缩和甲胬肉。口腔粘膜损害常见，多发生在颊粘膜，其次为舌背、上唇和颚。损害为带有珍珠光泽的灰白色丘疹，常构成网状或环状。皮损可发展为糜烂或溃疡。

组织病理示表皮角化过度，粒层肥厚，棘细胞不规则增厚，基底层液化变性。真皮上层有以淋巴细胞为主的带状浸润，可向上侵入表皮，致表皮与真皮之间境界不清。真皮乳头层内可见基底细胞退变而形成的胶样小体。

根据临床表现，不难诊断。有时需和皮肤淀粉样变相鉴别；口腔粘膜扁平苔藓应与粘膜白斑相鉴别。

全身治疗可应用皮质激素、氯化喹啉、异烟肼、氨苯砜、芳香维生素A酸等。局部治疗主要为消炎、止痒，可应用皮质激素制剂或0.05%～0.1%维生素A酸软膏。对肥厚性皮损可用X线照射、放射性核素⁹⁰Sr敷贴或液氮冷冻治疗。口腔粘膜损害外涂粘膜溃疡膏。

硬化萎缩性苔藓

硬化萎缩性苔藓（lichen sclerosus et atrophicus）又称白点病，是一种病因不明的慢性萎缩性皮肤病。发生于女阴者称女阴干枯，发生于男性外阴者称闭塞性干燥性龟头炎，又称阴茎干枯。本病可能与内分泌障碍有关，多见于绝经期妇女。

初发损害为大小不等的圆形、扁平丘疹，呈象牙色或瓷白色，质坚实，表面有光泽。数目增多后，常聚合融合成斑块，其上有时可见毛囊角栓、水疱、毛细血管扩张或紫癜。晚期出现羊皮纸样萎缩。可有不同程度的瘙痒。好发于颈、胸、乳房间、背部上方、前臂、外阴（女性多为小

阴唇和阴蒂；男性多见于包皮内侧、龟头、尿道口和冠状沟）和肛门。

组织病理示表皮角化过度，毛囊口有角栓，棘层萎缩，基底层液化变性。真皮胶原纤维肿胀和均质化，弹力纤维减少或消失。真皮中层血管周围可见淋巴细胞浸润，间杂有组织细胞。

根据临床表现可以诊断。应与点滴状硬斑病及扁平苔藓相鉴别。

本病尚无特效疗法，可内服维生素E，局部外用皮质激素制剂。

念珠状红苔藓

念珠状红苔藓 (lichen ruber moniliformis)，原因不明。皮损为1～3 mm大小圆形丘疹，具有蜡样光泽，颜色鲜红或暗红，质硬，排列成串，好发于前额、耳下、颈部、肘下、腋下和腰背等处，自觉瘙痒，夏季加重。组织病理示真皮水肿、胶原变性，部分呈渐进性坏死。血管壁变性，周围有炎疗细胞浸润。治疗可外用皮质激素制剂。

条纹状苔藓

条纹状苔藓 (lichen striatus) 系一种原因未明的自限性线状皮炎。多见于儿童，女性较男性多见。皮损为针尖至针帽大小的多角形扁平丘疹。初为淡红色，以后变为暗红色，表面附有糠状鳞屑。丘疹开始时孤立，而后迅速融合成条纹状，宽约2mm～2cm不等，有时延伸与整个肢体等长。条纹或间断或连续，可数条平行，亦有呈带状疱疹样排列者。常无自觉症状，偶有痒感。好发于臂部、腿部、颈部和躯干，多为单侧性。病程有自限性。一般3～6月可自行消退，但亦有持续1年以上者。

组织病理示表皮细胞间水肿，棘层细胞肥厚，基底细胞灶性液化变性。真皮水肿，血管和附件周围有淋巴细胞和组织细胞浸润。本病需和表皮痣、线状扁平苔藓和银屑病鉴别。病程自限性，无须特殊治疗。

光泽苔藓

光泽苔藓 (lichen nitidus) 是一种少见的皮肤病，临床特点为圆形有光泽的细小丘疹，无自觉症状。病因未明，目前多认为是扁平苔藓的异型。多见于儿童和青年，男性多见。皮损为针尖或针帽大，圆形，正常肤色或淡红棕色平顶丘疹，有光泽，表面可附有少量灰白色细小糠状鳞屑。丘疹可散在或聚集分布，但不融合，有时排列成环状。无自觉症状。好发于前臂、阴茎、胸、腹和臀等部。发生于腿部者，可呈慢性色素性紫癜损害。如指甲受损可混浊肥厚，呈现嵴状或裂开。粘膜间或受累，呈聚集性淡灰黄色圆形丘疹，边缘清楚，直径约1 mm，多见于硬腭和舌部。皮损可数周内自行消退，或持续很长时间。

组织病理示炎性浸润灶，呈球形，边界清楚，紧接在表皮下，占据1个偶或2～3个真皮乳头。炎性细胞主要为淋巴细胞、组织细胞和少数上皮样细胞。也见少数多核巨细胞和噬黑色素细胞。有时有红细胞外渗。浸润灶上方表皮变平，中心处有角化不全，基底细胞液化变性，两旁表皮突下伸如环抱状。

根据临床表现和组织病理变化，不难诊断。但应与扁平苔藓鉴别。

治疗可口服异烟肼、维生素A或碘剂，局部外用皮质激素制剂。

金黄色苔藓

金黄色苔藓 (lichen aureus) 亦称紫癜性苔藓，目前多认为是慢性色素性紫癜的一种异型。本病多见于成人。皮损为铁锈色扁平丘疹，融合后形成苔藓样变，直径约2～10cm大小，境界明显，无自觉症状。好发于小腿部。组织病理示表皮无改变，真皮有淋巴细胞和组织细胞形成致密的带状浸润，并由正常结缔组织带与表皮相隔，在组织细胞内有多量含铁血黄素。真皮毛细血管内皮肿胀，可引起血管闭塞。本病可自行消退，无需治疗。

日光性苔藓

日光性苔藓 (lichen solaris) 为日晒后发生于暴露部位的成片扁平丘疹。主要发生于夏季。多见于青、中年男性。皮损为针尖到小米大小的扁平丘疹，呈皮肤色或淡红色，多聚集分布。主觉瘙痒。好发于颈后和前臂，亦可见于面部和手背等处。预防日光性苔藓，要避日晒和涂擦遮光剂。发病后涂用皮质激素制剂，口服氯化喹啉。

多形性红斑

多形性红斑 (erythema multiforme) 是一种急性炎症性皮肤病。病因尚未完全明了。一般认为细菌、病毒、支原体、真菌、原虫、药物、食物、X线、寒冷、妊娠、红斑性狼疮、皮肌炎、结节性多动脉炎、肉样瘤、白血病、恶性淋巴瘤和癌肿等均可诱发本病。

本病以青年女性多见，春秋季常发。发病前大多有头痛、发热、倦怠、关节肌肉疼痛、食欲不振等前驱症状。根据临床特点不同，一般分为两型：

轻型多形性红斑 初发为绿豆大小的鲜红色斑疹或丘疹，边界清楚，以后向周围扩大。中央色泽变为暗红色或紫红色，形成虹膜状。皮损融合，形成回状或图纹状。有时皮损中央可出现水疱、血疱或紫癜。消退后遗留暂时性褐色斑。自觉微痒。好发于手足背、指缘、掌跖、前

臂和小腿等部位。病程有自限性，一般为2～4周。

重型多形性红斑　即Steven-Johnson综合征，亦称多腔口糜烂性外胚层病。本型发病急剧，前驱症状严重。皮损为鲜红、暗红或紫红色红斑上出现水疱或血疱，泛发全身。口腔、鼻、外阴和肛周粘膜常受累，出现红斑、水疱或血疱，破后形成糜烂或浅在溃疡。眼部损害严重，表现为结膜炎、角膜炎、巩膜炎，甚至全眼球炎。少数患者可并发关节炎、支气管肺炎、睾丸炎、膀胱炎、胃肠道出血、坏死性胰腺炎、肾小管坏死和肾功能衰竭等。

轻型患者实验室检查无明显异常。重症可有血白细胞计数增多或减少，嗜酸粒细胞增多，血沉快，抗"O"值增高，C反应蛋白阳性。肾脏受累可出现蛋白尿和血尿。

不同临床类型，组织病理表现亦有差异。表皮有海绵形成，有时形成表皮内和表皮下水疱。疱液内含有淋巴细胞或中性粒细胞。重症型者表皮坏死。真皮水肿明显，血管扩张。周围有淋巴细胞和中性粒细胞浸润，有时有红细胞外渗。

根据临床表现，一般不难诊断。重型多形性红斑需和中毒性表皮坏死松解症（Lyell病）鉴别。

治疗要除去诱因。全身治疗，轻型多形性红斑给抗组胺类药物和维生素C口服，或静脉注射硫代硫酸钠。重症患者应加强护理，给高蛋白饮食，保持水、电解质平衡。需早期应用足量皮质激素，成人可口服泼尼松（强的松），或静滴氢可的松，症状控制后逐渐减量，同时给以大量维生素C。内脏损害亦应作相应处理。局部治疗原则为消炎、止痒和防止继发感染。红斑丘疹型可外用炉甘石洗剂或皮质激素制剂。水疱糜烂渗出时，外用3%硼酸溶液湿敷，干燥后改用新霉素糠馏油糊剂。粘膜和眼部损害可对症处理。

环形红斑

环形红斑（erythema annulare）是皮肤上出现环状红斑性损害的总称。临床上较常见的有血管神经性环形红斑和风湿性环形红斑。

血管神经性环形红斑　也称单纯性回状红斑。病因未明。损害初起为淡红色斑疹，远心性扩大形成环形，环的边缘狭细如线，不隆起，环的中心为正常皮色。1～2d内可自行消退，不留痕迹。无明显自觉症状。好发于四肢。病程慢性，可长达数月至数年。组织病理可见表皮轻度水肿，真皮乳头血管扩张，周围有少量淋巴细胞浸润。治疗可应用抗组胺类药物和钙剂。

风湿性环形红斑　也称风湿性边缘性红斑，多见于风湿性心脏病患儿。皮损初起为淡红色红斑，以后迅速向周围扩展，形成环状，有时呈弧形、半环形。环中央为正常皮色，环的边缘稍隆起。也可融合成多环形。皮疹于数小时至2～3d内消退，但可在不同部位反覆发作。无自觉症状。好发于上腹部和四肢屈侧。组织病理示真皮血管周围有中性粒细胞浸润、核碎裂和不同程度坏死，并有红细胞外渗。晚期为灶性淋巴细胞浸润。治疗同风湿病。

慢性迁移性红斑

慢性迁移性红斑（erythema chronicum migrans）可能是由一种壁虱叮咬后引起的立克次体感染。患者多为儿童及青年。皮损初起为圆形或椭圆形暗红色斑疹，直径仅数毫米，以后逐渐向周围扩大，经数周至数月后直径可达20～30cm以上，皮损中央消退成正常皮色，偶而为淡紫色，环的边缘较宽。皮疹多为单发。自觉灼热及瘙痒。好发于四肢、躯干。病程可达数月或1年以上。组织病理示表皮无明显改变，真皮从乳头部至真皮深层血管扩张，周围有淋巴细胞浸润和纤维母细胞增生。青霉素、四环素等治疗有效。

匐行性回状红斑

匐行性回状红斑（erythema gyratum repens）是一种少见的以播散性回状红斑为特征的皮肤病。病因未明，可见于乳腺癌、鼻咽癌、卵巢癌和支气管肺癌患者。皮损初起为鲜红色或紫红色丘疹，以后呈离心性向外扩大形成环状，环中央不断发生新疹形成同心环。多数同心环皮疹相互连接构成脑回状、水纹状或图案状。环的边缘隆起，内侧缘附有少量灰白色糠状鳞屑。环消退后留有褐色斑疹。可有痒感。好发于躯干和四肢近端。病程慢性。组织病理示表皮角化过度，角化不全，棘层肥厚，真皮小血管周围有淋巴细胞和组织细胞浸润。发现肿瘤应及时治疗，同时给以抗组胺类药物。

离心性环状红斑

离心性环状红斑（erythema annulae centrifugum）是一种对多种因素过敏的反应性疾患。病因未明，部分病例可能与真菌、细菌感染、食物过敏和恶性肿瘤有关。可发生于任何年龄，但以青壮年多见。皮损初起为淡红色半球形丘疹，逐渐离心性扩大，中心消退，周围形成环形堤状隆起，数日后直径可扩至6～8cm。中央消退区可有新的丘疹发生，形成双环形。1～2周后皮疹消退，局部留有褐色斑疹。非典型皮疹，堤状隆起内缘可有灰色糠状鳞屑、小水疱、毛细血管扩张或紫癜。偶有轻度痒感。皮损好发于臀部和大腿。病程慢性易复发，可持续数月或数年。

组织病理示表皮轻度角化不全和海绵形成，真皮中上部血管周围有致密的淋巴细胞浸润，偶见单核细胞和嗜酸粒细胞。

治疗应去除诱因。抗组胺类药物对部分患者有效。

皮质激素效果较好，但停药后易复发。也可试用氨苯砜、氯化喹啉和铋剂。

持久性图状红斑

持久性图状红斑（erythema figuratum perstans）也称持久性回状红斑。病因未明。可能为虫咬或肿瘤引起。部分有家族发病史，有人认为是一种显性遗传病。多在婴儿及儿童期发病。皮损初起为暗红色斑疹，数日内扩大成直径数厘米的环状损害。环的内缘有领圈样灰白色糠状鳞屑，有时出现水疱。皮疹消退后，留有褐色斑。自觉剧烈瘙痒。好发于肩、臀和大腿部。病程漫长，易复发。部分患者伴有地图舌、先天性眼球震颤及智力发育迟钝。组织病理示表皮角化不全、水肿和水疱形成，真皮浅层水肿，小血管扩张，周围有淋巴细胞和组织细胞浸润。治疗应除去诱因，可给皮质激素、抗组胺类药物及维生素C。

持久性色素障碍性红斑

持久性色素障碍性红斑（erythema dyschromicum perstans）又称灰色皮肤病，是一种以灰色皮疹为特征的慢性红斑性皮肤病。病因未明，可能是色素性扁平苔藓的一种亚型。皮疹初发为暗红色斑疹，以后呈紫色，并逐渐扩大，中央变为灰色。偶见在同一斑疹中有褐色和淡白色斑点并存。损害大小不一，直径数毫米至数厘米，可融合成片，有时呈带状，分布不对称。好发于躯干和四肢。组织病理示基底细胞液化变性，真皮乳头血管周围有淋巴细胞、组织细胞浸润，可见噬黑色素细胞。本病可按扁平苔藓进行治疗。

毒性红斑

毒性红斑（erythema toxica）也称中毒疹，是一种真皮血管对细菌、病毒感染的反应性疾病，表现为全身性红斑损害。如进食腐败食物或可引起过敏反应的食物如鱼、虾、蟹、蛤类、草莓及酒类等，除可引起胃肠反应外，可伴发本病。青年人多见。发病急，皮损多表现为猩红热样红斑和麻疹样红斑，有灼热和痒感。常见于面颈部、躯干和四肢等处。粘膜也可发疹。严重者有头痛、发热、关节痛等全身症状。血中嗜酸粒细胞增多，偶有肝功能异常。组织病理示真皮浅层血管扩张，周围有单核细胞、中性粒细胞和嗜酸粒细胞浸润。治疗应除去诱因，口服皮质激素、抗组胺类药物和维生素C。外用炉甘石洗剂。

酒红斑

酒红斑（wine erythema）是由于摄入含酒精的饮料而引起的红斑性反应。患者于饮酒后数分钟至数小时，在面颊、颈项、耳部、上臂和大腿内侧发生猩红热样红斑，重者皮疹泛发全身。自觉灼热和瘙痒，有时发生结合膜炎和鼻炎。皮疹一般于1～2 d后可自行消退。治疗可口服皮质激素和抗组胺类药物。外用洗剂。

月经疹

月经疹（menstrual eruption）是与月经生理有关而发生的皮疹的总称。发疹原因可能是女性性腺分泌异常（求偶素水平低），机体对其代谢产物（如孕酮）过敏或月经期血液循环内出现纤溶，也可能是月经期血管运动神经反射性障碍。皮疹通常在月经周期开始前2～3 d发生，月经开始或月经终了皮疹消退。多在月经期复发，但也有间断发疹者。常见的皮疹类型有颜面单纯红斑、多形红斑样皮疹、荨麻疹、紫癜等。治疗可口服维生素C和抗组胺类药物。在月经期应用求偶素，也有一定作用。

工业职业性皮肤病

工业职业性皮肤病（industrial occupational dermatosis）系指在生产劳动过程中，由于各种生产性有害因子直接作用于皮肤、粘膜及其附属器而引起的损害。发病率颇高，病因亦最复杂。据各国文献资料统计，工业职业性皮肤病约占整个工业职业病总数的55%～80%。

发病机制和临床 发病原因很多，有化学性、生物性、物理性和机械性因素等。此外，气候、劳动条件、防护措施、个人皮肤健康状况和清洁卫生习惯等对发病也有一定关系。

工业职业性皮肤病的临床类型及其常见的致病因素有：

（1）皮炎、湿疹：最常见。据上海部分单位调查统计，皮炎、湿疹占工业职业性皮肤病的75%～90%左右。其临床表现和一般非职业性接触性皮炎或湿疹相同，极少数病例皮疹可延及全身。多见于夏秋两季，好发于身体暴露部位。其发病机制有原发性刺激和变应性反应两种，两者在临床上的区别见表1。

但有些物质可以同时具有原发性刺激和变应性两种作用，亦有些物质在高浓度时为原发性刺激物，而在低浓度时则具有变应性作用。此外，还有些物质具有光感性，皮肤与之接触再曝光后，能引起光毒性或光敏性皮炎。

常见的致病物质：①属于原发性刺激的有：硝酸、硫酸、盐酸、氢氟酸、石炭酸、乳酸等，以及氢氧化钠、氢氧化钾、甲苯胺类和乙醇胺类、石油、焦油溶液，以及某些农药等。②属于变应性作用的有：苯胺、对苯二胺、二硝基氯苯、酚醛树脂、环氧树脂、重铬酸钾、生漆，某些药物如青霉素、氯丙嗪、磺胺等。③属于光感性物质的有沥青（主要是煤焦沥青）、吖啶、氯丙嗪及其某些中间产物。

表1　原发性刺激与变应性反应鉴别表

鉴别点	原发性刺激	变应性反应
潜伏期	短，初次接触即可发病	初次接触不发病，需经5～14d潜伏期后再接触时才发病
发病率	高，在同一环境条件下，所有接触者都可发病	一般不高于30%
发病部位	局限于接触部位	不一定局限于接触部位，可向四周蔓延，甚至泛发至身体他处
预后	如不再接触，经适当处理后可速愈	消退较慢，少数人脱离接触后皮损尚可继续发展
复发性	停止接触后，可不再复发	易复发
斑试	阴性（低浓度）	常阳性

（2）痤疮样损害（油疹）：常见。症状类似寻常痤疮，但其黑头及黑头丘疹常有明显角化，扪之糙手。皮损发生在与致病物质直接接触或接触被致病物质沾污的衣裤部位。除面、颈部、上胸、上背外，两手背、指背及前臂伸面亦为好发部位。发病不受年龄限制，工龄长者发病率高。常见的致病物质有煤焦油、石油及其分馏产物，如柴油、机油、润滑油、石蜡、沥青等，以及氯与其衍生物。

（3）化学灼伤与溃疡：常见。多因接触高浓度强烈腐蚀性化学物质所造成。按腐蚀性刺激物的强度、浓度和接触时间的久暂，轻者可表现为局部红斑、灼痛、大疱；重者可引起坏死、干燥焦痂、深浅不一的溃疡等。严重者甚至可引起肌肉骨骼坏死。酸类化学物常引起凝固性坏死；而碱类化学物引起的则为溶解性坏死。如鼻中隔穿孔是铬酸引起的职业病之一。常见的致病物质有硝酸、硫酸、盐酸、乳酸、铬酸、氢氟酸、氢氧化钾、氢氧化钠等强酸、强碱物质。此外，如氟化铍、三氧化二砷等的接触亦可引起顽固性皮肤溃疡。

（4）皮肤色素变化：有色素沉着或黑变病及色素减退两种。黑变病多见于皮肤暴露部位，特别是面部的颞、颧、眼睑周围、鼻侧及耳前、颈部等处，亦见于前臂及腕部。色素增深呈片状或网状，呈灰褐、紫黑、棕黑色等。可伴有轻度鳞屑与毛细管扩张，位于前臂的损害多伴有毛孔扩大、色深及角化现象。色素减退常见于酸类及某些化学腐蚀剂引起皮肤灼伤后的疤痕处。某些化学物如氢醌、对苯二酚单苯醚等的接触亦可引起皮肤色素减退，表现似白癜风。引起黑变病的物质有：煤焦油、沥青及多种焦油和石油的分馏产物，某些染料、橡胶业中的某些防老剂、促进剂，以及2-氯吩噻嗪等。

（5）手部角化过度及皲裂：常见。特别在冬季，皲裂在许多工厂中发病率极高。症状是手掌、手指掌面皮肤粗糙、增厚、皮纹增深，天寒时更见干燥、发硬，甚至开裂疼痛，这种现象亦见于指端及甲周。常见致病因素是长期反复的机械性刺激，故多见于从事徒手作业为主的工人。皲裂也可因长期接触粉尘、碱性物质和有机溶剂使皮肤脱水、脱脂而造成。

（6）皮肤疣状损害及肿瘤：石棉纤维刺入皮肤可引起疣状增生，临床表现同寻常疣。与石油、焦油及其分馏产物和沥青等长期接触，可在局部皮肤产生扁平疣样损害。长期接触放射线、砷及其衍生物亦能引起皮肤角化性损害。长期接触铍或矽可引起炎性肉芽肿损害。此外，砷剂、放射线、沥青、石油、焦油及某些分馏产物能引起皮肤上皮癌。

（7）皮肤瘙痒症：在各种作业环境中相当常见。接触玻璃纤维、石棉、棉絮、铜屑以及许多化学物的粉尘或气态挥发物，均可招致不同程度的皮肤瘙痒。下班后经沐浴更衣后常可减轻或消失。

（8）其他：经常在潮湿环境中作业者如缫丝工、洗瓶工、屠宰工常可发生手部皮肤的浸渍和擦烂；此外，煤矿工人中的球菌性皮肤病；屠宰业、鱼肉及皮毛加工业中的甲沟炎、类丹毒及炭疽；印染、缫丝业中的手、足癣及畜牧场中的挤奶员结节等均可被看作是与职业因素密切相关的皮肤病。

因某些职业性接触因素引起皮肤附属器异常亦非少见，如接触铊、硒、汞、砷、氯乙烯及氯丁二烯等可引起脱发；接触氟、含氯石灰（漂白粉）、有机溶剂等可引起甲变薄、发脆、甲分离、甲纵裂等；接触砷、汞、有机磷及含氯石灰可引起多汗等。

诊断依据　（1）病史分析：详细了解发病与职业的关系，包括工作中接触的物质、操作方法、劳动条件、劳动环境；同车间、同工种工人的发病情况；发病轻重与生产环境或接触物的关系等。

（2）发病部位：绝大多数职业性皮肤病都发生在身体暴露部位。此外，职业性皮肤病亦常见于身体与被致病物质污染衣服接触的部位（如股部伸侧）。

（3）皮疹形态：某些致病物质引起的皮肤病变有一定的临床表现，如硝基染料、生漆等引起的一般都是急性皮炎；各种重油类引起的油疹及铬酸引起的鸟眼形溃疡等。

（4）斑贴试验（简称斑试）：是探索引发过敏性接触性皮炎的致敏原的方法。操作方法当按常规进行，勿用原发性刺激物作斑试。宜选择前臂内侧或背部的正常皮肤处为斑试部位，在皮疹缓解或消退后进行。试验物质以在生产时接触的原物为最适合，有时实验室的纯品化

学物，致敏力不及现场同类致敏物质强。若接触物是混合物，一般应先用该混合物作斑试，得到阳性结果后，再分别对混合物中的包含物质进行斑试，以找出发病的主要有害物。某些化学物质需溶解于适当溶剂者，应以溶剂作对照试验。斑试物的浓度必须是对正常人皮肤不起反应者（表2）。在48h后观察并记录结果。

表2 工业职业性皮肤病常用斑试物质浓度及稀释剂

斑试物质	应用浓度(%)	稀释剂	斑试物质	应用浓度(%)	稀释剂
硫 酸	1 3	水	氢氧化钾	0 5	水
盐 酸	1	水	氢氧化钠	0 5	水
硝 酸	3	水	氯化钙	3 10	水
甲酸(蚁酸)	1	水	氯化钾	3 10	水
氢氟酸	0 2	水	含氯石灰(漂白粉)	2	水
铬 酸	0 5	水	氨基偶氮苯	[illegible]	植物油
草 酸	5	水	吡 啶	30	植物油
重铬酸钾	0 5	水	生漆(漆酚)	0 5	乙醇
重铬酸钠	0 5	水	二氯苯	5	植物油
重铬酸铵	0 5	水	二硫化碳	60	植物油
硫酸镍	5	水	氯化镍	5	水
硫 黄	5	凡士林	氯化萘	原物	
酚(石炭酸)	2	水	氯 仿	40	植物油
甲 醛	1 5	水	氯 苯	5	植物油
车 油	60	植物油	环氧树脂	1 5	丙酮
汽 油	30	植物油	环氧树脂粉末(固化后)	原物	
煤 油	30	植物油	酚醛树脂	1	凡士林
柴 油	30	植物油	酚醛树脂胶木粉	原物	
牛 油	纯品		对氢醌	5	凡士林
木馏油	10	植物油	水杨酸甲酯	2	植物油
石油(原油)	20	植物油	对苯二酚	1	凡士林
石油精	50	植物油	单苯醚		
松节油	25	植物油	二硝基氯化苯	0.1	丙酮
煤焦油	5 10	凡士林	硝基酚	5	氯仿
沥 青	原物(不用覆盖)		锭子油	50	植物油
苯 胺	10—20	植物油	机 油	50	植物油
吡 啶	50	植物油	润滑油	60	植物油
四氯化碳	50	乙醇	六次甲基四胺(海克沙)	纯品	
苯	60	植物油	橡胶浆	原物	
甲 苯	50	植物油	尿醛胶	5	乙醇
苯乙烯	5	植物油	芳香油	1	乙醇
二氯乙烯	50	植物油	芥子油	1	乙醇
对苯二胺	2	凡士林	氯硫二苯胺	1 10	水
丙 酮	50	植物油	蒽	原物	
氰化钠	20	水	间苯二甲胺	2	水
氰化钠	0 5	水			
氰化钙	0 5	水			

防治要点 预防职业性皮肤病的根本措施是改善劳动条件，加强防护措施，努力做到生产设备的密闭化、管道化和操作过程的机械化和自动化。某些车间要有一定的通风、排气、吸尘设备。

根据不同工种，给工人配备适当的工作服、口罩、手套、头巾、围裙、高统靴等，对某些工种的工人，还可在工作前涂用合适的皮肤防护剂。加强安全生产的宣教工作，车间中要有一定的安全操作规程、清洁卫生制度、检修制

度及监督检查制度。

职业性皮肤病的治疗同一般皮肤病，首先应寻找病因并尽量避免之，其次根据皮疹的不同类型及炎症程度，进行治疗。

稻农皮炎

稻农皮炎（rice-farmer's dermatitis）是农民在种稻过程中发生于四肢的各种皮肤病。整个种稻过程，由于工种和气候不同，可分为三个阶段：即耕田阶段，拔秧、插秧、耘耥阶段，割稻阶段。各个阶段的发病情况不同，一般以第二阶段中发生的浸渍擦烂皮炎和动物血吸虫尾蚴皮炎发病率最高，危害性最大。

发病机制和临床 耕田时间在4月中旬左右。在这一阶段发生的皮肤病主要有红斑、皲裂、手足皲裂三种。

红斑 发生于浸在水中的下半截小腿，呈暗红色，边缘清楚，偶有微痒。在浸水10余分钟后发生，离水由半小时后消失，主要发生在上午，发病率约40%。这可能由于皮肤遇冷水后，小血管发生痉挛，初为毛细血管收缩，继以扩张的暂时性血管反应。午后田水温度增高，故少发生。

皲裂 见于小腿屈侧下部，亦可见于踝关节伸面，系短浅线状裂纹，鳞屑脱落后即愈。发病率约35%，这可能由于下水工作后皮脂被擦去，出水后皮面水分蒸发，继以皮面干燥而形成的。

手足皲裂 最常见于掌指屈侧、足侧、足跟、趾缝等处。发病率约40%，这是寒冷季节农民中的多发病。主要由于患处皮肤厚硬、干燥，缺乏弹性，在劳动操作时被牵拉裂开而形成的。

拔秧、插秧和耘耥阶段的皮炎多见于江淮流域以南，夏季比较潮热的种稻地区，5月中旬至8月上旬发病比较多见。此时温度：空气20～37℃；田水24～42℃，田泥22～38℃；湿度：晴天60%～80%，雨天90%～100%。田水pH值7.4～8.0。此阶段最易发生浸渍擦烂型皮炎和尾蚴皮炎。

浸渍擦烂皮炎 在气温高时参加水田劳动3～5d后，指（趾）缝可开始肿胀，呈乳白色，起皱，称为浸渍现象。此后如继续下田工作，则浸渍加重，再因手工操作的不断摩擦，肿胀起皱部位被擦破，露出红色基底并有少量渗液，有痛感，称为擦烂现象。病情轻的可只有浸渍而无糜烂，损害仅限于第四、五指（趾）间接触比较紧密的部位，重的可累及所有指（趾）缝、指（趾）侧，并可波及邻近部位。插秧时如糜烂处碰着麦根、碎石或瓦砾，可产生剧痛，引起出血。如有继发感染，可能发生甲沟炎、疖、丹毒、蜂窝织炎、淋巴管炎或淋巴结炎，但罕见。

此种皮炎发病率高达80%以上，由于疼痛，影响劳动，妨碍生产，是本组疾病中危害性最大的一种。但病程具自限性，如发病后不再下水田劳动，轻的1～2d，重的至多1周左右可自行消退。

血吸虫尾蚴皮炎 见"血吸虫病"条。

割稻阶段所发生的皮炎较少见。损害主要见于左手，从左手心自然横纹起至所有指尖，表现为肿胀，伴以红斑、水疱、破溃和个别化脓。自觉疼痛，伸屈受阻。右手一般正常。这是因为在割稻过程中，左手不断地重复握紧和放松的紧张动作，引起局部小血管痉挛、扩张，以至大量渗出，产生极度肿胀和水疱。

防治要点 预防稻农皮炎应因地制宜地采取综合措施。首先，应加强个人防护，于中午和下午劳动歇工后用12.5%明矾（饱和溶液）、3%食盐水浸泡片刻，让其自行干燥，对防止浸渍擦烂皮炎的发生，效果甚佳。经多年现场观察，证明这是一种比较理想的方法。此外，结合当地实际情况，可采取调整劳动时间，干湿作业轮作及推广拔秧机、插秧机等，以缩短水田作业时间，减少发病。近几年来，随着农村生产责任制的推广，本病已不常见，在不少地区已基本消失。

治疗稻农皮炎要针对不同皮损进行不同处理。红斑系暂时性，不需处理。皲裂和皲裂可参照一般皲裂处理，即将层硬处皮肤削薄，浸热水半小时后，再选用10%雷琐辛、水杨酸软膏、10%水杨酸硫黄膏或15%尿素脂等搽患处，1周左右可愈。浸渍时，保持脚趾干燥再加扑粉有效，避用肥皂热水；糜烂者可用硼酸水湿敷，晚上搽5%糠馏油糊剂，待干燥后搽10%～20%鞣酸软膏有速效，亦可搽3%甲紫（龙胆紫）液。

采煤工皮肤病

采煤工皮肤病（coal-miner's dermatosis）是指采煤工在煤矿生产中因工作环境、劳动条件不良和职业性接触因素所引起某些皮肤病的总称。常见的有化脓性皮肤病、真菌病和湿疹等。化脓性皮肤病的发病率很高，其中以疖与复发性疖最常见，其次为脓疱疮、毛囊炎等。发病部位多在腕、踝、膝、颈、臀、腰等处，以下肢及臀部为最多。本病多见于采煤工。皮肤真菌病特别是各种癣病在煤矿工人及井下采煤工中也很多见，包括手癣、足癣、甲癣、体癣、股癣及汗斑等，其中以足癣为最常见，约占表皮真菌病的50%以上，并常有继发感染或丹毒、淋巴管炎、淋巴结炎等。化脓性皮肤病及皮肤真菌病之发病率高和矿井中温度、湿度有关。矿井下温度即使在冬季也经常在20℃以上，相对湿度一般在80%～90%，有利于细菌及真菌的繁殖，加上煤矿中粉尘多，劳动中皮肤损伤机会多，出汗也多，更有利于细菌的入侵。

皮炎与湿疹亦属常见。矿工因经常接触某些化学物质，由于过敏或原发性刺激可引起皮炎或湿疹类皮肤病，其中以使用头灯（铁镍蓄电池矿灯，其电解液为20%氢氧化钾，并含有一部分镍离子）引起的接触性皮炎为最多。常在腰部等接触部位引起红斑或水疱，甚至糜烂、溃疡。

此外，采煤机润滑油和燃料油、炸药、涂在木杆或铁柱外面的沥青、矿工戴的皮质或胶质矿工帽、长统胶鞋，以及可能接触到的火油、柴油、苯、二氯乙烯、甲醛溶液（福尔马林）等，均可成为过敏源而引起皮炎或湿疹。

预防要点是保持矿工工作服清洁；勤淋浴；及时处理皮肤外伤；改进头灯，换用铅蓄电池，代替铁镍蓄电池。对于化脓性皮肤病、皮肤真菌病及皮炎湿疹类皮肤病的治疗，参见各有关条目。

演员油彩皮炎

演员油彩皮炎（cosmetic paint dermatitis）指演员因用油彩化妆而引起的皮肤损害，可见于各种不同剧种的文艺工作者。化妆用油彩主要由油基、颜料、填料、香精四部分组成。油基为油彩的基础成分，是油彩上妆后影响皮肤通气的主要因素。

发病机制和临床 目前新的油彩油基采用含异构烷烃和环烷烃为主的白油及少量合成蜡组成，性能稳定，但长期使用仍可能引起痤疮样损害或毛囊炎皮疹。颜料是发病的主要因素。常引起发病的油彩色种如大红、朱红、棕、黄色油彩，所用颜料为致敏作用较强的偶氮染料类的立索尔大红、银朱R、耐晒黄G，而后两者又是兼有光感作用和致敏作用的硝基偶氮染料类有机颜料。此外，颜料中所含的杂质亦可引起皮肤反应。填料滑石粉、硬脂酸镁、氧化锌等，与发病关系不大。香精多属醇、醛、酮类有机化合物，具有一定的刺激、致敏或光感作用。少数演员之发病可能和所用的打底油、卸妆油、眉笔、唇膏、粘胡胶、头套或肥皂的刺激或致敏有关。

除上述化学因素外，照明灯光、化妆操作及气候条件等也与油彩皮炎的发生有关。如舞台照明使用卤钨灯、氙灯、镝灯等新光源，其中的紫外线与油彩中的光敏性有机化合物作用，常导致光化性皮炎或色素沉着。粗糙的上、卸妆操作，演出中途的匆促改妆及日夜两场连演时皮肤长时间与油彩接触，都是诱发或加剧油彩皮炎的因素。拍摄外景、室外演出时的风吹、日晒，常诱发皮炎。在大气湿度增加、气候闷热时，油彩上妆后主诉瘙痒者明显增多。

临床上油彩皮炎表现为四种类型。

（1）瘙痒症型：发病最多。油彩上妆或卸妆后在面部接触油彩的部位，出现程度不等的瘙痒，部分伴灼热或刺痛。卸妆后无明显皮损发现。瘙痒一般在卸妆后数小时减轻或消失。

（2）皮炎型：一般在油彩上妆后先有瘙痒或灼热感，卸妆后在眼周、颊、颧、鼻部出现水肿性红斑或密集的针头大红丘疹。重者眼周红肿明显，若停演，1周左右痊愈。如再接触原油彩则皮炎再发。本型发病女性多于男性。

（3）黑变病型：多见于艺龄较长的中、老年演员，常继发于皮炎反覆发作之后，个别则无明显的皮炎发作史。皮损多发生在眼周、鼻侧、颊、颞、颧、额等部位，为界限不甚清楚，大小形状不一的局限性红褐、青褐或灰褐色色素沉着斑。在色素沉着斑上间有网状的色素减退或正常皮色斑纹，并伴有毛细血管扩张。色素沉着可因皮炎之不断发作而逐渐加深、扩展。

（4）痤疮样型：常发生在额、颊、颏等部位，形态同寻常痤疮。于连续化妆后发生绿豆大小炎性丘疹，或原有痤疮者，化妆后损害明显增多，可伴黑头粉刺或毛囊炎，停止化妆后1周左右皮疹明显减轻或消退。本型多见于青年演员。

防治要点 治疗上首先应停止使用引起发病的油彩，改用它种无刺激不致敏的油彩；或采用有效的防护膏打底隔离。皮肤瘙痒明显者对症治疗。皮炎轻者局部短期外用皮质激素软膏，口服抗组胺药物。重者暂停演出，生理盐水湿敷，短期口服皮质激素。若考虑光感性皮炎则宜避光。对色素沉着者应积极防治皮炎，上妆时采用防护膏打底，较长期服用维生素C。有痤疮者在上妆时采用5%硫黄霜或1%维生素B_6冷霜打底，卸妆时宜用温水和酸性皂清洗，卸妆后可涂5%硫黄霜。

预防的关键在于提高油彩及其他化妆品之质量，要求对皮肤无刺激、致敏、光感等作用。生产油彩所用原料必需严格提纯，对大红、朱红、棕、肉、黄色等易引起发病的油彩，要求同一色种同时生产数种色泽相同但颜料化学结构不同的制品，以供演员替换使用。舞台光源前安装能有效滤除紫外线的滤片。上、卸妆操作要轻柔细致，忌重擦，必要时使用防护膏打底。卸妆可采用乳化卸妆油，以免除使用肥皂带来的碱性刺激。卸妆后注意皮肤保护，搽用适当的护肤用品。

光源性皮肤病

光源性皮肤病（photodermatosis）是指因日光或其他光源照射而在皮肤上引起的各种病变，包括通常所指的光敏性皮肤病和某些仅仅在其发生、发展过程中为光线促发或加重的皮肤病。此外，日光也可使皮肤过早老化甚至发生癌前期病变。

发病机制和临床 引起本病的光源主要是日光中的紫外线部分，其中波长为200～290nm的为短波紫外线（UVC），有较大杀伤作用，但一般达不到地面；波长290～320nm为中波紫外线（UVB），能引起人皮肤红斑，致多种光源性皮肤病，但不能透过窗玻璃，波长320～400nm为长波紫外线（UVA），仅在某些光敏物存在时才引起皮肤病变。可见光及红外线的波长更长、能量更小，导致光敏感的作用不大。人工光源不像日光那么强烈，但若能释放出特定波长的光线达一定程度时，如白色荧光灯，也能引起反应。皮肤的光效应必须通过光线的吸收才能产生，一定的组织分子仅吸收特定波长的光线（吸收光谱），而最易被分子吸收的光线（作用光谱）和促发光效应密切相

关。正常皮肤在紫外线的照射下，可引起暂时性的红斑、黑色素的形成、表皮细胞的增殖以及皮肤的退行性变。皮面脂质、汗液和表皮角质层，特别是黑色素能吸收或反射一定量的光线，是防止紫外线透入真皮的重要屏障。因此，正常皮肤能接受一定量的紫外线照射而不致引起病变。

光敏物质的存在在很多光源性皮肤病的发病中起着重要作用。已知的光敏物主要是外源性的，如美容化妆品、清洁剂中的香料、苯胺及苯胺类衍化物、染料等；职业环境接触或外用于皮肤的焦油、沥青及某些苔藓植物、补骨脂、白芷、香豆素类和利凡诺等；内服药品如四环素族、灰黄霉素、磺胺类、萘啶酸、氢氯噻嗪（双氢克尿塞）、吩噻嗪类、雌激素等；食物中摄入的如某些植物（灰菜、紫云英）、黄泥螺等。内源性的光敏物如卟啉。光敏物质经皮肤接触吸收或经服食而系统地吸收，或因代谢障碍内生的光敏物到达皮肤后，在吸收一定波长的光能量后即被激发，引起一系列的生物效应并造成细胞损伤。其作用机制可分为光毒性和光变应性反应两类。前者是一种非免疫性反应，任何个体只要存在某种光敏物再经过一定的光波照射后即可发生。暴露部位呈晒斑反应：红斑、水肿甚至水疱、大疱，继之脱屑、色素沉着。急性发病，病程短，消退快。病变主要在表皮。后者是一种迟发型变态反应，发生于少数过敏素质者。当光敏物质存在于皮肤时，首次曝光需经一定潜伏期才发病，以后于曝光后在曝光部位产生丘疹、水疱、风团等多形性损害，可渗出糜烂而无明显色素沉着，远隔部位也可有皮疹。反覆发作即使无致敏物再接触，病程亦常迁延，病变主要在真皮。

临床上一般将光源性皮肤病分为以下几类：①先天性：白化病、着色性干皮病、Cockayne 综合征、Bloom 综合征、Rothmund-Thompson 综合征、Hartunp 病、苯丙酮酸尿症、弥散性表浅性光化性汗管角化症。②代谢性：卟啉病、烟草酸缺乏病。③外源性：光敏性接触性皮炎、光敏性药疹、食物日光性皮炎、持久性光反应、光化性类网织细胞增生症。④特发性：多形性日光症、痘疮样水疱病、日光性荨麻疹、幼年耳郭春季疹。⑤退行性变及新生物：日光性弹力组织变性综合征、日光角化病、光化性肉芽肿、鲍温病、鳞状上皮细胞癌、基底细胞癌、恶性黑色素瘤。⑥其他与光有关的病：雀斑、黄褐斑、黑变病、酒渣鼻、痤疮、单纯疱疹、多形红斑、扁平苔藓、红斑狼疮、红斑性天疱疮、暂时性棘层松解性皮病、家族性良性慢性天疱疮、毛囊角化病、毛发红糠疹、银屑病、白色糠疹、遗传过敏性皮炎等。

诊断依据 ①病史：曝光史（季节、光源、时间、潜伏期）；可能存在的光敏物史，以往光敏史；家族史。②皮损的形态及分布：区分光毒性或光变应性的损害，是否在光暴露部位。③光试验：利用氙弧灯、汞石英灯或水冷石英灯等光源，选用各种滤片或分光光栅以获得适当波长的光线进行照射。一般应用 UVB 照射于非曝光区的背部皮肤以测定最小红斑量和诱发皮损。④光斑试：用可疑的光敏物作数个密封斑试，24h后除保留一处密封遮光作为对照外，其余均去除斑贴，再分别用UVA和UVB两种波长的光线照射，同时另照射未搽光敏物的一区作对照。24h、48h、72h后观察反应，对确定光敏物的存在有一定价值。⑤其他：组织学检查、免疫学检查、卟啉及其他生化测定等。

防治要点 ①尽可能避免直接日晒和反射光线的照射，排除和避免光敏物的使用和接触。②使用遮光剂，如含有对氨基苯甲酸、二苯甲酮、水杨酸苄酯、二羟基丙酮和萘醌的化学性遮光剂及含有二氧化钛、氧化锌等的物理性遮光剂。③药物治疗，可选择服用氯化喹啉、烟酰胺、沙利度胺（反应停）、β胡萝卜素等药物，其他如抗组胺药物及严重病例短期应用皮质激素。④PUVA疗法。

晒斑

晒斑（sunburn）是皮肤对强烈日光照晒引起的一种急性损伤性反应。主要由中波紫外线引起，多见于春末夏初，平时不常暴露日光而突然在日晒下活动较长时间者。发病情况和反应的程度决定于日光照射的强度、暴晒时间及个体皮肤耐受性的差别等。日光照射的强度则取决于季节、纬度及时间等因素。此外，通过大气的散射、物体（如雪、水、沙等）的反射，也能使部分紫外线到达皮肤，因而有时虽无日光照晒也会发病。在高山地区、雪地或水面作业以及游泳池、海滩等环境下尤易发生。妇女、儿童以及皮肤色浅者由于皮肤对紫外线的防御能力较低，发病也较多。常受日晒者皮色变深，即使遭受较强的日晒，往往也不致发病。

发病时患处皮肤有烧灼感或有轻度刺痛。常在日晒后数小时（一般在2～12h以内）发生，于露出部位的皮肤出现弥漫的鲜红到猩红色水肿性斑，边缘鲜明，症状常在24h内达到高峰，严重者肿胀明显甚至发生水疱或大疱，疱壁紧张，内容为淡黄色浆液。轻度红斑于1～2d逐渐消退，继之出现糠秕样或大片脱屑，遗留色素沉着。重者水疱破裂糜烂，继之干燥结痂，需1周左右始愈。个别病人可伴眼结膜充血、眼睑浮肿。损害广泛时可伴全身不适、头痛、恶心、发热等中暑症状。

经常参加户外活动以增强皮肤对日晒的耐受能力。避免皮肤直接暴晒于紫外线过久。烈日下外出或游泳前20min于暴露部位宜搽各种遮光剂。已发生晒斑者，局部皮肤宜用安抚消炎剂，如炉甘石洗剂、振荡洗剂等，重者用冰牛奶湿敷常有显效。

日光性弹力组织变性综合征

日光性弹力组织变性综合征（solar elastotic syndrome）系一组由长期日光照射引起的皮肤退行性变。

多见于老年人，但某些中年人，特别是肤色浅及过度日晒者亦可有此种改变。农民、船员及其他长期从事户外活动者尤易发病。慢性日光损伤使成纤维细胞不能正常分泌微原纤维，使胶原及弹性纤维合成障碍，可能是造成这种变性的原因。

本病仅限于外露部位，如面、颈及手背等处。患部皮肤发黄，有皱纹，弹性差，增厚，粗糙，皮纹增深，并可有不规则的色素沉着。根据临床特点有以下几种表现：

Milian 柠檬样皮肤 最常见，但也较少特异性。表现为暴露部皮肤发黄、增厚及起皱。

菱形皮肤 皮肤发黄、增厚而粗糙，如皮革样，被深的沟纹分割成不规则的菱形，主要发生于颈背，但也可延及颈前、颈侧及上胸部。

结节性弹力组织变性 亦称 Favre-Racouchot 综合征，主要发生于眶周，特别是颧部及鼻周，有时可见于颈部或耳后，偶见于其他暴露部位。皮损为黄色增厚有沟纹的大片袋状结节损害，其上伴发多数巨大的黑头粉刺及毛囊皮脂腺囊肿。

弥散性弹力纤维瘤 发生于面部或颈部，为弥散性但界限较清楚的、黄色增厚的斑块。可对称分布，也可单独发生于鼻梁部。

耳部弹力组织性结节 常累及耳轮，往往发生于两侧，为半透明的颗粒状小结节，似有白色或粉红色的粒状物积聚，表面皮肤呈橘子皮样。

肢端角化性弹力组织变性 又称手足胶原性斑块，为狭窄状黄色或皮色的疣状小丘疹，发生于手掌背交接处的皮肤，常见于拇、示指间，有时伴有毛细血管扩张。本病与遗传素质、日晒及物理性损伤有关。

上述这些类型的损害常可同时有各种程度的合并发生，并可伴发日光性角化病及基底细胞癌。这些综合征的共同的组织病理变化为胶原和弹力组织变性。表皮轻度萎缩，表皮下有一狭窄的正常胶原带，真皮浅层胶原纤维嗜碱样变性，其染色似弹力组织，且有同样的荧光，并能被弹力组织酶所消化，因而认为是一种变性的弹力组织。电镜显示弹力纤维和胶原纤维减少并有变性改变。

预防在于避免长期暴露于日光，必要时采取防光措施，如涂用遮光剂等。除某些损害（如囊肿、结节等）必要时可考虑整形手术外，一般无特殊治疗。

多形性日光疹

多形性日光疹（polymorphous light eruption）是最常见的一种光敏性皮肤病，皮损见于暴露于日光部位，呈多形性表现。病因不明。一般认为是日光照射引起的一种皮肤迟发性敏感反应，作用光谱主要为中波紫外线。

本病见于所有种族的人群，中国各地均有发生，近年来本病似有增多趋势。患者以青中年女性居多，常发生于春季和初夏，到秋冬即自行减轻或消退。症状与日晒有明确关系而呈波动性，一般在日晒之后 2 h到 5 d（最常见为24～48h）出现皮疹。皮疹有多种形态，如红斑、丘疹、疱疹、结节、斑块、淤斑等，常见的临床类型是丘疱疹型、湿疹型、痒疹型，其次为红斑水肿型、斑块型和多形红斑型。对每一患者而言，常以单一形态为主，且在每次发作中保持同样损害类型。皮损的分布集中在暴露于日光部位，多见于面、颈、手背、前臂等部位，头发和衣领遮盖部位不累及，颈前常呈特征的"V"型分布，损害常呈小片状分布而不融合，往往对称发生。自觉明显瘙痒。若不再暴露，多在7～10d之后消退，不留痕迹。反覆发作数年之后部分患者对紫外线的耐受性会见增加，发作逐渐减轻直到停止再发。

进一步检查包括光试验、光斑贴试验、卟啉分析和核抗体测定等。本病患者对中波紫外线一般异常敏感，最小红斑量比正常人低，若用3～6倍的最小红斑量照射非暴露区皮肤可出现延迟性的瘙痒性、水肿性的丘疹或丘疱疹反应，类似于患者的皮损类型。若光斑贴试验、卟啉和核抗体检查等有肯定阳性者则应除外本病。皮损组织病理可见真皮细胞浸润，主要沿血管周围，在附件周围往往缺乏，表皮变化一般反映其皮损形态，无特异性。

根据本病的明显季节性、症状随日晒而波动及皮损的好发部位和特征性往往可以作出诊断，但临床上一般宜采取排除诊断法，即应该首先除外接触性皮炎、外源性光敏性接触性皮炎、光敏性显著的遗传过敏性皮炎、痘疮样水疱病、红细胞生成性原卟啉病、皮肤淋巴细胞浸润症以及亚急性皮肤型红斑狼疮等。

本病的防治在于尽可能避免日晒，外用含有对氨基苯甲酸、二苯甲酮或二氧化钛的各种遮光剂。对一些轻型病例，需让皮肤适当地逐步增加日晒量以提高耐受力。部分病例对氯喹有效，宜小剂量间歇使用。严重病例可试用沙利度胺（反应停）。一般患者可口服烟酰胺、对氨基苯甲酸或其他B族维生素，并同时服用抗组胺类药物。局部按皮损表现分别处理，一般用安抚止痒剂及皮质激素制剂等。

痘疮样水疱病

痘疮样水疱病（hydroa vacciniforme）是一种见于儿童的以水疱和疤痕为主要表现的光敏性皮肤病。皮疹反覆发作于夏季光照部位，病因未明，目前已公认是一种与卟啉代谢无关的独立性疾病，有可能与遗传或代谢异常有关。儿童在2～3岁时就可开始发病，往往到青春期后可逐渐减轻消退，并痊愈不发。男女之比为2:1，男孩发病往往较重，且皮疹数目也多。女孩发病则轻微，可仅表现为红斑和丘疹，数日内即消退，伴轻度脱屑、苔藓化，遗留暂时性色素增加，不留疤痕，又称之为夏令痒疹。近来有人从皮损组织的直接免疫荧光检查发现在基底膜带和真皮血管壁有 IgM 的沉积，因而认为本病是日光引

起的变态反应性疾病。

皮疹于日晒后数小时到1～2d后对称发生于光照部位，往往伴瘙痒和灼热感。初为绿豆到黄豆大的鲜红斑和红丘疹，数日内发展成水疱，中心呈脐窝状，周围有红晕，类似痘疮。经3～4d后干燥结痂，严重者可化脓成溃疡，痂盖脱落后留有永久性凹陷性疤痕及色素沉着。皮疹常在春夏季节反覆发作、成批出现，冬季减轻或消退，来年春夏再发，经过慢性，严重者可见溃疡和疤痕所致的挛缩或畸形。损害好发于面部及手背等暴露部位，如颊、鼻背、耳翼、手足背和前臂伸侧等，也可累及口唇，出现糜烂肿胀，或眼结膜充血甚至角膜混浊。此外尚可见脱发和指甲变形等改变。

诊断本病必须除外卟啉病，特别是红细胞生成性原卟啉病。一般来说后者的发病年龄多早于本病，发病初期常有严重的灼痛感伴弥漫性肿胀，大片红斑或淤斑，丘疹和水疱损害较少，形成的疤痕多浅表，反覆发作后皮肤增厚现象突出。卟啉检查、光试验和皮损活组织检查也有助于两者的鉴别。本病患者的尿、粪和红细胞中的卟啉检查均应阴性，患者的光试验主要对中波紫外线敏感，少数可由长波紫外线引起。皮损组织病理示表皮内水疱伴网状变性和细胞坏死。

本病的防治主要在于春夏季节应尽可能避免日晒，外用遮光剂如含5%对氨基苯甲酸的乙醇溶液或霜剂等，内服烟酰胺和复合维生素B，严重者服用氨苯砜或小剂量氯喹，常有效。

光化性类网织细胞增生症

光化性类网织细胞增生症（actinic reticuloid）是一种慢性顽固性光敏性皮肤病，患者绝大多数为50岁以上的男性，对光线包括紫外线甚至可见光均异常敏感。皮损的形态学和组织学特征类似于淋巴瘤，并常反覆发作，但多为良性可逆性，一般不累及内脏系统。

本病自1969年Ive等首先提出并命名，认为是一病因不明的独立性疾病，可由光敏性湿疹发展而来。然而，几年以后发现不少患者与接触某些清洁剂、美容品、油树脂等光敏物过敏或与服用降压药、利尿剂等某些光敏性药物有关。常先有一外源性光敏性皮炎的病变，之后虽然脱离了这些光敏物，但皮损仍反覆发作或持久性光反应状态，继而进展成本病。通过临床、光生物学和组织病理学等检查发现：从光敏性湿疹或光敏性皮炎到持久性光反应，进而到光化性类网织细胞增生症这一发展过程中有时无明确界限，并且可以逆转，因而又将本组疾病命名为光敏性皮炎/光化性类网织细胞增生症（PD/AR）综合征。

本病典型的皮损为散在多发的暗红色丘疹或斑丘疹，菜籽到黄豆大，边缘清楚，继之增厚浸润形成丘疹、结节并扩大融合成斑块，经搔抓刺激后可呈湿疹样改变，但多数皮损呈现为肥厚性的丘疹和苔藓样的斑块，偶见有紫癜损害。皮损集中于曝光部位，以面、颈、耳和手背为主，常累及耳郭、头顶部发稀区的皮肤、颈部发缘到衣领间的暴露部位和耳后乳突区，而不累及颏下、眼周和耳后皱襞区是其特征。反覆发作病例，于躯干、四肢等非暴露部位也可出现湿疹样皮炎或呈不规则网状色素沉着斑。严重病例皮肤增厚，皱纹增深，呈狮面状，类似Sézary综合征并可波及全身大部分皮肤发展成红皮病。

患者于发病初期常有一光敏性皮炎的急性发作史，以后于春夏季节暴露日光后皮损常反覆发作并加剧。但在慢性病例，多无明显的光敏感史，也可无明显的季节加重情况，因而病人往往不认为与日光有关。光试验检查可证实患者对长波紫外线和可见光均异常敏感，阈红斑值明显降低。鉴于本病实际上是对一至今尚未明了的光敏物所激发的慢性光敏感性反应，因而光斑贴试验多为阴性。但在不少患者中已明确与某种光敏物有关，表现为光斑贴试验阳性。皮损组织病理检查为真皮密集的多形性浸润，主要为单一核细胞并可见大而深染的锯齿状或脑回形的异形核细胞。浸润细胞有向表皮性，可聚集似Pautrier脓肿，类似于蕈样肉芽肿所见。表皮多为反应性棘层肥厚，兀海绵形成和角化不全。

根据本病好发于中老年男性，病程慢性顽固性，皮损的分布与形态学特征，以及光试验证实对日光乃至可见光的异常敏感和病理特征等，可以与一般的光敏性皮炎、接触性皮炎及蕈样肉芽肿等鉴别。

患者应注意严格的避光措施，严重病例对一般照明用日光灯也异常敏感，不得不在暗室或仅有白炽灯的室内生活才能控制病情。患者应避免接触或脱离可疑的光敏物环境，口服维生素B和烟酰胺为常规的疗法。对氨基苯甲酸口服有时也有效，氯喹则很少见效。沙利度胺（反应停）对大部分病例能控制。严重患者可应用中等剂量泼尼松（强的松）或硫唑嘌呤，控制病情后逐渐减量。PUVA疗法常是一有效的防治措施。

幼年耳郭春季疹

幼年耳郭春季疹（juvenile spring eruption of helix）好发于5～12岁儿童，在一些青年中也常有发生，故又名青年春季疹。本病见于早春季节，日光照射是重要的诱发因素，但早春寒冷也可能一起参与诱发。在初春日光照射后，暴露于日光的耳郭出现红斑，伴有瘙痒。女孩因头发遮盖较少发生，因而常见于男性青少年的耳轮区，也有的可累及对耳轮、耳屏和耳垂等处，个别在手背部也可累及。继红斑发生后数小时即出现暗红色水肿性丘疹，多数发展为水疱、结痂，有的可呈多形红斑样损害，皮损较重者往往伴发颈淋巴结肿大。损害多在1周内消退，如无继发感染，一般不留疤痕。本病可连续数年于春季发作。局部应用皮质激素制剂或炉甘石洗剂

可使症状减轻。内服烟酰胺和维生素B等有效。

蔬菜日光性皮炎

蔬菜日光性皮炎(vegetable-solar dermatitis)系因进食多量某种蔬菜,再受日光照射后发生于面、手背等暴露部位的一种光感性皮炎。以实质性浮肿为其主要表现,部分患者可伴淤斑、水疱或血疱。

本病虽发生不多,但分布颇广,主要见于农村,其发生情况因各地种植蔬菜品种、食菜习惯以及气候条件等不同而不尽一致。以上海市郊为例,较集中于3月中旬至5月上旬,特别在天气久阴后突然放晴时发病较多。患者多为20~40岁女性,儿童亦较常见。

本病的病因除了蔬菜和日光两种因素外,机体素质也有一定关系。发病机制尚不清楚,但其发病可初步认为主要由于蔬菜内含有光感性物质作用的结果。

可能致病的菜类约有10余种,上海地区以紫云英、胖利油菜及本地油菜等为主;北方地区则以灰菜(藜)为主;少数亦有食小白菜、芥菜、芎菜、菠菜、豌豆苗、马兰头等而发病者。所有患者在发病前均有进食多量某种蔬菜及日光暴晒史,发病率及病情轻重与食菜量成正比。

本病受阳光照射后,经4~5h至1~2d潜伏期后突然发生,皮损以弥漫性浮肿为主要表现,质坚实而发亮,潮红或不红,早期为实质性,消退阶段则是凹陷性,好发于面部及手背。重者可累及颈及前臂等处,分布对称,眼睑因浮肿常不能睁开,约1/3患者发病2~5d后于浮肿区出现淤点或淤斑,色鲜红至紫红,压之不退色,边缘清晰,主要见于颧、鼻尖、眉弓及手背桡侧等凸出部位,但颈后、前臂、足背等处亦可发生。严重者在浮肿、淤斑基础上可起水疱、大疱或血疱,自觉灼热、刺痛、发麻、紧绷或瘙痒,因继发感染而发生溃疡者,愈后可有疤痕形成。

部分患者可伴发热、头痛、头晕、乏力、食欲不振、恶心、胸闷、腹痛、腹泻等症状。病程自限,浮肿多于1周左右消退,水疱常于2周左右吸收,而淤斑多需3周左右才退。有些患者常复发,甚至同一季节可复发数次。

实验室检查,血液白细胞计数约(10~15)$\times 10^9$/L,分类计数正常。血小板计数及出、凝血时间均正常。尿中卟啉含量部分病例可增高。

组织病理示表皮角化过度,部分棘层及棘细胞呈凝固性坏死,棘层下部细胞间水肿,严重者表、真皮之间有大疱,疱内含大量红细胞、中性粒细胞、纤维蛋白及坏死细胞碎屑,真皮上部,尤以乳头层血管扩张充血,周围有淋巴细胞浸润和出血,胶原纤维肿胀,部分呈嗜碱性变,弹力纤维断裂或消失。偶见汗管细胞坏死及真皮深部水肿。

根据好发季节,发病前有大量食菜及暴晒日光史,结合临床特征,一般诊断不难。有时需与烟酸缺乏症及血管性水肿作鉴别。

治疗原则为去除病因、消炎退肿,包括停食致病蔬菜、避免暴晒日光和对症处理。可采用清热解毒、疏散风邪、利湿消肿的中药,如普济消毒饮加减,对改善症状和缩短病程有效。利尿剂(如氢氯噻嗪等)及泻剂(如硫酸镁等)对消肿很有帮助,同时给予B族维生素和烟酰胺内服或注射;严重患者可短期酌用皮质激素,并宜注意休息,局部肿胀明显,有水疱或溃烂时,可用30%野菊花或黄柏煎汁,或用3%硼酸溶液湿敷及其他对症措施。

预防在于不宜过多进食一种蔬菜,品种要经常变换。正在发病或已发过本病的患者应避免进食与致病有关的蔬菜,在室外时要采取防止日光直接暴晒的措施。

泥螺日光皮炎 泥螺属软体动物门腹足纲,是一种以齿舌刮取植物为食,营自由生活的海产贝类,盛产于中国沿海一带滩涂,因肉质鲜嫩,营养价值与鱼类相似,故常被人们用来佐餐。由于泥螺体内含有卟啉类光感性物质,如进食过多,再经日光暴晒,亦可引起与蔬菜日光皮炎类似的皮肤损害和临床过程。

慢性耳轮结节性软骨皮炎

慢性耳轮结节性软骨皮炎(chondrodermatitis nodularis chronica helicis)亦称耳轮痛性小结节。患者以中年和老年人为主,一般认为耳轮部位的解剖特点和局部退行性变是发病基础,在环境因素(日光照射、寒冷刺激)和机械因素(外伤、压迫等)作用下促发。症状为发生于耳轮缘的坚实结节,大小不等,从2 mm到1 cm大小,圆形或卵圆形,单个或多个,沿于耳轮边缘分布或累及对耳轮、耳屏等处。结节微红或正常皮色,表面有时可覆盖有粘着性鳞屑,可因压迫或寒冷而有短暂或持续性疼痛,为其特点之一。无恶变倾向。若将损害切开,其下面为凸起的软骨刺,附着在软骨上。组织病理示表皮呈假上皮瘤样变化,角化过度并有角栓,结节中心有角化不全,真皮水肿均质化,胶原纤维蛋白样坏死,淋巴细胞和浆细胞浸润。软骨膜结缔组织增厚,纤维蛋白样变化,软骨细胞肿胀甚至消失。根据病变部位、疼痛的结节以及组织病理,不难诊断。治疗是在局麻下,沿正常的皮肤边缘将结节连同其下的软骨刺一齐切去。亦可用皮质激素损害内注射,有一定效果。

射线皮炎

射线皮炎(radiodermatitis)是由X射线、β射线或γ射线等作用于皮肤和粘膜而引起的炎症病变。本病主要见于从事放射工作的人员和接受放射治疗的病人。根据临床表现,本病分为急性和慢性两种。

急性射线皮炎 常由于一次或短期内多次接受大剂量放射线引起。潜伏期一般为8~20d,但如剂量过大,可在照射后24h内发生。根据症状轻重,可分为三度。

二度约在照射后6 d出现，为暗红色红斑，边界清楚，有灼热和瘙痒感。3～6周后逐渐消退，出现暂时性褐色斑，并有轻度脱屑、脱毛等症状。二度为暗红色红斑上形成水疱，破后糜烂渗液，有灼痛感。一般需1～3月皮损逐渐干燥结痂。痂皮脱落后，局部常遗留褐色和淡白色斑疹、毛细血管扩张、皮肤萎缩、永久性毛发消失和皮脂腺及汗腺功能障碍。三度为在暗红色红斑基础上发生黑褐色或紫褐色的组织坏死。当其脱落后，形成深的溃疡，疼痛剧烈，常不易愈合。溃疡可发生癌变。

慢性射线皮炎　多系长期小剂量反覆接触放射线引起，亦可由急性射线皮炎转变而成。潜伏期长。表现为皮肤干燥萎缩、毛细血管扩张和淡白色、奶白色白斑及小岛状褐色斑。皮脂腺、汗腺分泌减少。毛发稀疏脱落。有时甲板变色、变脆，甚至脱落。日久，皮损处可发生疣状质硬的褐色丘疹，或形成不易愈合的溃疡。后者可转变为基底细胞癌或鳞状细胞癌。

急性射线皮炎的组织病理常见表皮细胞内水肿，并伴有核固缩。真皮胶原纤维水肿，血管扩张，周围有炎症细胞浸润。深部较大血管壁水肿，内皮细胞增生，甚至有血栓形成。毛囊、皮脂腺和汗腺变性。如有水疱时，表皮与真皮分离。溃疡形成时，表皮和真皮上部坏死，坏死区周围有中性粒细胞浸润。慢性射线皮炎，常见有角化过度，部分表皮萎缩，部分增生。棘细胞变性，排列不规则，个别细胞角化。部分细胞核异形。真皮内胶原纤维肿胀或均质化。真皮上部血管扩张，深部血管壁常发生纤维性增厚，管腔变狭或阻塞，有时可见血栓形成。毛囊和皮脂腺消失，汗腺减少。如有溃疡发生，在溃疡处的深部大血管常完全栓塞。

防治原则主要为避免日晒、外伤和肥皂洗涤。一度皮炎可用洗剂或霜剂。二度、三度皮炎可用鱼肝油软膏。若有癌变，应作活检，并及早切除。

皮肤激光损伤

皮肤激光损伤 (cutaneous laser injury) 是由于激光辐照皮肤而引起的组织变性和坏死。组织损伤的程度取决于激光的种类、能量密度、曝光时间和组织性质(色素、厚度、部位等)。皮损轻者仅出现暗红色红斑，继之糠状脱屑，数日内消退后，局部留有棕色斑，或灰褐色斑疹，周围绕以红晕。较重者，灰褐色斑上可出现水疱或血疱，破后形成糜烂或浅溃疡，表面附有淡褐色或灰黑色痂皮，经1～2周痂皮脱落而愈合。更严重者可形成深溃疡，表面附有黑褐色焦痂，一般在2～4周脱落，遗留萎缩性或肥厚性疤痕。主觉症状可有不同程度的灼痛感。本病预防的关键是在激光治疗时采取严密的防护设施，严循操作规程，以免激光误伤皮肤。发生激光损伤后，可按一般灼伤处理。

痱子

痱子 (miliaria) 是夏季常见的一种皮肤病。人体在温度高、湿度大的环境中，汗液大量分泌，不能及时地蒸发，致使汗管口部角质层浸渍、变软，堵塞汗孔，汗液排泄不出，淤积的汗液产生压力，使汗管在不同水平上发生扩张破裂，导致汗液渗入周围组织引起炎症反应。也有人认为痱子的发生与皮肤上菌丛特别是球菌丛繁殖增多，产生毒素，损害汗管腔的细胞有关。

根据汗管破裂和汗液溢出的部位不同，可分为三种类型：①白痱：或称晶形粟粒疹，汗管破裂和汗液溢出的部位比较表浅，在角质层内。损害为多数针头大的浅表小水疱，疱壁甚薄，微亮，内容清，周围无红晕。容易破裂，干燥后遗留菲薄鳞屑。无自觉症状。好发于躯干部。本型多见于高热、汗出不畅的患者。②红痱：亦称红色粟粒疹，汗管破裂和汗液溢出在表皮内。损害为密集的针头大小的丘疹或丘疱疹。周围绕以狭窄的轻度红晕。严重时皮损有融合倾向。皮疹往往成批发生，气候转凉，数日内皮疹即可消退，退后局部有灰白色糠状鳞屑。自觉瘙痒、刺痛和灼热感。好发于额、颈、胸、背、肘窝、腘窝、妇女乳房下及婴幼儿头面部及臀部等处。③深在性痱子：汗管破裂和汗液溢出部位较深，在表皮与真皮交界处。损害为密集的正常皮色的丘疹，出汗时皮疹增大，不出汗时皮疹不明显。一般无自觉症状。除面和掌跖外，全身皮肤出汗减少或不出汗。好发于躯干。

防治要点是在伏暑季节注意室内通风，衣着宜宽大，勤换内衣勤洗澡，保持皮肤干燥清洁。痱子发生后，以清凉、收敛和止痒为治疗原则，外用痱子粉或含有薄荷或樟脑的炉甘石洗剂。中药以清热、解毒、利湿为主，可选用香薷饮加减。

热激红斑

热激红斑 (erythema ab igne) 系由于皮肤长期遭受热辐射所引起的毛细血管扩张性红斑或色素沉着。多见于司炉工人和反覆局部烤火取暖者。皮损初起为网状淡红色斑，反覆发生后，逐渐变为暗红色或棕色，其上并可见有毛细血管扩张、轻度萎缩和脱屑。发病后应尽量避开热辐射。早期皮损，停止接触热辐射源后可逐渐消退。

冻疮

冻疮 (pernio) 是由于较长时间的寒冷和潮湿刺激引起的阻性充血性红斑。与患者的个体素质、周围血循环不良及慢性恶病质有关。本病多见于儿童和青年妇女。好发于手指、手背、足趾、足背、足跟、耳郭、鼻尖、面颊等。

皮损表现为暗紫红色或青紫色红斑，肿胀，触之冰凉，压之退色，有痒感，受热后更剧。皮损表面可发生水疱，内含淡黄色或血性浆液，破后形成糜烂或溃疡，有疼痛感。少数患者可出现大小不等的暗紫红色结节或多形红斑样损害。病程较慢，春暖始愈，入冬可复发。

防治要点是在寒冷季节注意保暖，保持手足干燥，平时坚持体育锻炼。易受冷部位在冬季常搽樟脑乙醇，以促进皮肤血液循环。发病后，未破溃的冻疮厚搽70%蜂蜜、30%猪油软膏或辣椒酊。破溃者可搽10%硫黄鱼石脂软膏。氦氖激光照射亦有良效。

战壕足

战壕足 (trench foot) 多见于长期站立在潮湿、低温战壕中的战士，或长期浸于冷海水中的水手，但长期浸于15℃甚至15℃以上的海水中也可有发病者。长期不活动、鞋袜过紧、吸烟和血管性疾病均可促使本病的发生。

症状可分三期：①充血前期 因血管收缩，感觉四肢寒冷，皮肤苍白，轻度肿胀并伴麻木感。②充血期 四肢皮肤呈暗紫红色，极度肿胀，受热时疼痛剧增，遇冷缓解。重者可有关节僵硬，皮肤出现大疱。有时发生头发、指甲脱落。此期症状在发病10d左右时最严重，然后逐渐恢复。③充血后期 此期可持续数月甚至数年，表现为手足雷诺现象，多汗，复发性外伤性大疱，局部溃疡，间歇性刺痛或放射性疼痛。组织病理在充血期显示血管扩张，广泛血栓形成，亦可见溶血。充血后期小动脉和动脉管腔狭窄，大小静脉纤维化，伴有出血和血栓形成，肌肉透明变性，神经纤维脂肪变性，伴有神经内膜和周围的纤维与真皮、皮下脂肪、肌肉纤维化。

发病后须离开发病环境，卧床休息，恢复循环，快速复温或缓慢增温，应用镇痛药和抗生素。必要时可作交感神经切除术，以减轻雷诺现象和多汗症。

手足皲裂

手足皲裂 (rhagades manuum et plantum) 系指各种原因引起的手足皮肤干燥和开裂。发病机制是由于长期接触粉尘、碱性物质和有机溶剂等使皮肤脱脂、脱水。当表皮角质层水分低于10%时，表皮角质层变干、变脆即可发生皲裂。本病多见于工人、农民，男女均可发生，常见于成人及老年人。到冬季手足皮肤干燥，发生皲裂。皲裂深浅程度不一，多沿皮纹方向，约有2～3 mm长或更长。常见于指尖、指屈面、手掌、足跟、足跖外侧，常两侧发生。预防皲裂，冬季宜常用温热水浸泡手足，随后外涂润肤性油脂。治疗时，首先要去除各种诱因，局部一般可外用15%尿素脂，亦可用橡皮膏外贴。

摩擦红斑

摩擦红斑 (erythema intertrigo) 是发生在皮肤皱褶部位的急性皮炎。皮肤皱褶处温暖潮湿，热量不易散发，外加经常摩擦，容易使局部皮肤充血而引起本病。初起时皮肤皱褶处为鲜红色或暗红色斑，境界清楚，其范围与相互摩擦的面积一致，继之在其上可发生糜烂、渗出。自觉瘙痒、灼热和疼痛。本病好发于颈、腋、乳房下、腹股沟、臀沟和四肢关节屈面等皱褶处。本病需和皮肤念珠菌病及湿疹鉴别。

防治要点为皮肤皱褶处应经常清洗和扑粉，以保持局部清洁和干燥。出现红斑时仅扑粉即可，如有糜烂、渗液，可先用3%硼酸溶液湿敷，待皮损干燥后，改用新霉素糠馏油糊剂。如有继发感染，则需采取相应处理。

鸡眼

鸡眼 (corns) 系由足底和足趾皮肤长期受压和摩擦而引起的局部表皮角层过度增厚所形成的圆锥形角质物。损害为豌豆大小、淡黄色、圆形丘疹，边缘清楚，其顶端有火山口样小凹陷，稍透明，有明显压痛。趾间损害因潮湿关系，浸渍变软，呈灰白色。好发于足跖前中部、小趾外侧或踇趾内侧缘，也见于趾背和足跟。本病需和胼胝和跖疣鉴别。防治要点为局部应减少摩擦和挤压，穿合脚的鞋，或用海绵垫保护局部。外用30%水杨酸火棉胶或鸡眼膏，周围正常皮肤要妥善保护。亦可手术挖除，用尖手术刀沿鸡眼和正常皮肤分界处划开，以有齿镊夹住鸡眼，将其完整地剥离下来，然后外贴橡皮膏即可。

胼胝

胼胝 (callosity) 是掌跖或其他部位皮肤因长期受到反覆的摩擦和压迫而引起的局限性片状硬块。损害为浅黄色、扁平的斑块，质硬而透明，边界不清，其上汗液分泌减少。一般无自觉症状，严重时有压痛。好发于掌跖，亦可见于其他受压部位。本病有时需与鸡眼、跖疣及点状掌跖角化症作鉴别。防治要点为局部应减少摩擦与挤压。胼胝薄的一般不需治疗。厚的可用热水浸泡后，用刀削去，或外用30%水杨酸火棉胶或0.1%维生素A酸软膏。

裂隙性肉芽肿

裂隙性肉芽肿 (granuloma fissuratum) 是一种少见的毛细血管扩张性肉芽肿。多因局部损伤引起。发生于龈沟者，往往因不合适假牙的经常刺激；发生于耳后皱襞者，多由于眼镜架的经常摩擦。皮损为大小不等的暗

红色圆形丘疹，质硬，表面光滑，边缘清楚，中央有略深的裂隙。组织病理示表皮棘层肥厚，真皮血管扩张，周围有浆细胞和淋巴细胞浸润。时间久者，可有肉芽肿改变。预防应矫正不适假牙和调换不适眼镜架。治疗可采用外科手术切除或用CO_2激光烧灼。

冷球蛋白血症

冷球蛋白血症 (cryoglobulinemia) 是血清中的蛋白或蛋白复合物在低温时发生可逆性沉淀引起的疾病。

本病分单细胞株型和混合型两大类。前者常由多发性骨髓瘤、Waldenstrom 巨球蛋白血症、淋巴瘤等伴发，或为特发性，其血清冷球蛋白含 IgG 或 IgA 或 IgM 一种免疫球蛋白。混合型冷球蛋白血症可由系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、干燥综合征等结缔组织病或慢性感染等疾病引起，也有特发性。其冷球蛋白含有一种以上免疫球蛋白，如 IgM、IgG 等。当含冷球蛋白血液遇冷后出现可逆性沉淀或凝胶，使血液粘稠度增高并发生高粘度综合征。此外，在混合型中，冷球蛋白中所含的免疫复合物还可导致血管炎损害。女性患者多见，遇冷后出现寻麻疹、雷诺现象、肢端发绀现象、网状青斑、指(趾)坏死、小腿溃疡、紫癜、鼻出血、视网膜出血、多关节病。约半数病人有肾脏累及，出现水肿、蛋白尿、脓尿和红细胞管型，肝脾可肿大，亦可有感觉运动性多发性神经病变。患者有贫血征象，血沉增速，有轻度至中度的单株性或多株性高丙种球蛋白、冷凝血蛋白增高，类风湿因子阳性，血清补体减少，部分病例可测得乙型肝炎病毒抗原。根据临床表现、血清冷球蛋白阳性，可以诊断。本病应避免寒冷，同时检查和治疗其他伴发疾病。抗凝剂、皮质激素、免疫抑制剂可以缓解症状。对肾功能衰竭、中枢神经病变等病例采用血浆置换疗法。

冷凝集素血症

冷凝集素血症 (cryoagglutininemia) 是由于血清中含有高效价的冷凝集素而引起的肢端血管内红细胞遇冷后发生自体凝集的疾病。好发于青壮年，儿童和老年也有发病，男多于女，从事农业劳动者发病较多。患者血中有高效价的冷凝集素，暴露在寒冷环境下，肢端皮肤小血管中红细胞发生暂时性自体凝集，引起血管部分或完全阻塞，造成这些部位的血流障碍，形成缺氧状态，因而出现发绀和苍白。保暖后冷凝集素溶解，凝集消失，血流恢复，皮肤从苍白变为发绀再变为潮红而恢复正常。潮红是由于解凝后血流的反应性增速造成。此凝集现象是可逆性的。冷凝集素属抗体的一种，存在于 α_2、β 和 γ 球蛋白中。在正常人血清中都可有少量冷凝集素，但95%的效价小于1:32，当其高于1:32－1:64才是病理性的。在血吸虫病、疟疾、肝硬化、非典型性肺炎等40余种疾病中，都可以产生冷凝集素。但其中除非典型肺炎外，效价一般较低，持续时间不长，属症状性。另一种原因不明属特发性，其血清冷凝集素效价明显增高。

皮病多在冬季，春暖时逐渐消失。发病部位为外露皮肤如鼻尖、脸颊、口唇、耳轮、腕关节和踝关节以下手足部，有时齿龈也可受累。患处皮肤发绀以至灰白，倘开始暴露的温度甚低，皮肤开始即变白，以后稍缓转发绀。有的灰白和发绀在不同部位同时发生。患处感觉麻木，有的伴刺痛感。触觉、痛觉和温度觉减退或消失。倘温度持续不变，发绀也保持不退。倘将手足浸在温水中或保暖后，皮色即从灰白转发绀而变红恢复，麻木刺痛也随即消失。可伴网状青斑。偶因血凝过久，发生坏疽，红细胞破坏发生溶血性贫血以至血红蛋白尿。实验室检查，血清中冷凝集素效价明显增高，从1:160到1:5120，甚至更高。有些病例，α_2、β 和 γ 球蛋白亦增高。

根据冬季受冷后外露皮肤发绀，结合血清中高效价冷凝集素，诊断不难。但需与雷诺病、手足发绀症和冷球蛋白血症相鉴别(见表)。

四种疾病鉴别诊断表

病名	性别	诱发因素	发病机制	临床特点
雷诺病	女多	寒冷或情绪诱发	指(趾)动脉痉挛	局限于手指、足趾、鼻尖，耳轮少，手足其他部位不累及。皮肤发生苍白、发绀和潮红，麻木刺痛。阵发性发作数分钟自行消失
手足发绀症	女多	寒冷	手足皮肤细动脉痉挛、毛细管和静脉的继发性扩张	弥漫性的手足发绀，面和耳轮常累及。不发白，无主观症状。冷后发绀加剧，暖和后减轻或消退，常是持续性
冷球蛋白血症	男女相等	寒冷	血清中冷沉性球蛋白遇冷后沉淀引起暂时性血管阻塞和痉挛	皮肤表现可为雷诺现象，肢端发绀，荨麻疹，紫癜，网状青斑
冷凝集素血症	男多于女	寒冷	血清中冷凝集素受冷后在血管内发生自身红细胞凝集	手足、鼻尖、耳轮发绀，有的发白，伴有麻木和刺痛，持续低温，症状持续不退，保暖后很快消失

治疗用皮质激素和其他免疫抑制药物如环磷酰胺等，对某些病例有效，血管扩张剂如烟酸等亦可试用。

冷纤维蛋白原血症

冷纤维蛋白原血症(cryofibrinogenemia)是血中纤维蛋白原在低温时发生可逆性沉淀而引起一系列症状的疾病。有特发性与继发性两种,后者继发于肺癌、胃癌、卵巢癌、前列腺转移癌、弥漫性纤维肉瘤、多发性骨髓瘤、急性风湿热、溃疡性结肠炎等疾病。在这些疾病中由于纤维蛋白溶解活性降低,以致纤溶酶不能使纤维蛋白降解而与血液蛋白结合形成冷纤维蛋白原。增加的冷纤维蛋白原遇寒冷等诱因,产生血管内凝聚和沉淀而出现一系列临床表现,如血栓症状,可有游走性血栓性静脉炎,肺血栓,心肌梗死,肾动脉血栓,脾血栓;出血症状可有紫癜,鼻出血,咯血,血尿,消化道出血;寒冷症状有冷性荨麻疹,雷诺现象,肢端发绀,网状青斑,指(趾)坏疽,小腿溃疡等。患者可出现贫血,白细胞增多,血沉增快,C反应蛋白阳性等。根据临床表现,结合血清冷纤维蛋白原检测阳性可以诊断。治疗包括避免寒冷,治疗伴发疾病,给予抗凝药物(如肝素)和皮质激素等。

结缔组织病

结缔组织病(connective tissue disease)系指红斑狼疮、皮肌炎、硬皮病、结节性多动脉炎等一类疾病,这类病具有共同的临床、组织学和免疫学特点,以往称为胶原病。随着组织生化学方面的进展,发现胶原本身在代谢和结构上并无原发性改变,同时病理变化不仅局限于胶原纤维,因此胶原病的名称不够确切。其后,因这类疾病的结缔组织(指疏松结缔组织)均具有粘液样水肿和类纤维蛋白变性,以及坏死性血管炎的基本病变,故改称为结缔组织病。但不能说凡有结缔组织病变者都称结缔组织病。显然在某些结缔组织病如系统性红斑狼疮,结缔组织的类纤维蛋白变性或坏死多见一些,而在硬皮病和皮肌炎中则少一些,可是这类纤维蛋白变性或坏死几乎在许多变态反应性疾病中均可出现。此外,在恶性高血压、坏死性胰腺炎及胃溃疡底部的小动脉亦都可出现类纤维蛋白性坏死。另外,本组疾病都有程度不等的坏死性脉管炎,特别是结节性多动脉炎。诚然,坏死性脉管炎除出现在上述结缔组织病外,尚见于一系列过敏性脉管炎中,如过敏性紫癜、结节性红斑、皮肤变应性血管炎等,因此,以类纤维蛋白性变或坏死以及坏死性脉管炎来诊断本结缔组织病仍是困难的。

近年来,随着免疫学的迅速发展,根据这类疾病多种多样的临床表现,可有多种器官累及,血中可测出多种自身抗体,病变中有大量淋巴细胞和浆细胞浸润,以及应用皮质激素和其他免疫抑制药物有效,有人采用自身免疫病的名称。然而本组疾病中,仅系统性红斑狼疮因其有特异性自身抗体的存在,才符合自身免疫病诊断的要求,其他疾病则尚未完全证实,且该名称涉及的范围太广。此外,亦有提出采用免疫复合物疾病的名称,此名称当否,尚待研究。目前仍采用结缔组织病这一名称。

结缔组织病包括的范围,除上面的六种外,有人认为尚应包括混合性结缔组织病、干燥综合征、Behçet 综合征、韦格纳肉芽肿病、回归性发热性非化脓性脂膜炎、多发性大动脉炎、复发性多软骨炎和血栓性血小板减少性紫癜等疾病。

本组疾病虽然在某些方面有共同的临床特征,如长期不规则发热、关节痛、不同程度的皮肤内脏损害、血沉加快、丙种球蛋白增多以及病程中常有缓解期和发作期交替等,但在临床症状和病理上亦各有不同之处。系统性红斑狼疮的主要损害为面部红斑,疣状心膜炎,肾脏铁丝圈损害,脾小动脉周围纤维化,以及红斑狼疮细胞阳性率高。皮肌炎的主要损害为横纹肌非化脓性炎和变性,心肌和平滑肌有时也同样受累。硬皮病则以皮肤及其小血管结缔组织硬化为主,以后食管下段、肠壁、心、肺可逐渐出现硬化。在病程末期常发生肾硬化性小球炎。结节性多动脉炎的特点为中小型动脉损害,在皮肤上表现为皮下沿血管排列的结节。而最常受累的器官则为肾脏、肠道和皮肤。类风湿性关节炎主要累及关节、滑膜等组织并伴有关节强硬和畸形。

本组病例中尚可见到重叠的病例,即两种结缔组织病同时存在,称重叠结缔组织病,或先出现一种,以后又出现另一种(称结缔组织病的连续),有时几种结缔组织病不全地存在而称为混合结缔组织病,也有本组疾病与其他免疫性疾病同时存在的病例。

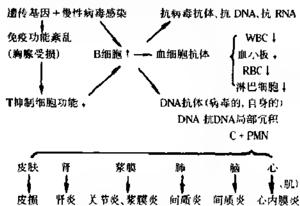
红斑狼疮

红斑狼疮(lupus erythematosus)是一种主要侵犯结缔组织的自身免疫病。临床上分为盘状红斑狼疮和系统性红斑狼疮两型,前者病损局限在皮肤,后者除特征性皮损外,尚可累及各个系统的组织和器官,伴有明显的血清学和血液学变化。多见于女性,约为男性的9倍,年龄以20～40岁为最多。近认为两型间尚有亚急性皮肤型红斑狼疮和深部红斑狼疮两类。

发病机制和临床 病因尚不清楚,似与下列因素有关:①遗传基因:文献报告同一家庭内可有数人发病,多者一家有7人发病;也有报道25个家庭中有2个或2个以上成员患盘状或系统性红斑狼疮,有连续3代患盘状红斑狼疮者;有发生于同卵双生者。应用免疫荧光法对患者的健康亲属中血清抗核因子进行测定,阳性率比一般为高,有些患者可合并某些补体成分的缺陷,且常常是遗传性的。②药物:致病药物可分成两类,第一类是诱发患者发生特发性 SLE 症状的药物如青霉素、磺胺类、保泰松和金制剂等。第二类是诱发狼疮样综合征的药物如普鲁卡因胺、肼屈嗪(肼苯哒嗪)、苯妥英等。血中可测到

抗单链 DNA 而不是抗双链DNA, HLA-DR₄抗原频率显著增高,停药后症状能自行逐渐消退或残留多个症状不退。③物理因素:紫外线可使皮肤细胞中的 DNA 变化,从而产生改变了的 DNA 即 DNA 解聚的胸腺嘧啶二聚体转变成较强的免疫源性分子。在 LE 患者可证实有修复聚化 DNA 的缺陷,日光、寒冷、强烈电光照射,都可诱发和加重本病,有些病例在日晒后由盘状型转变为系统型。④感染因素:有人认为与病毒感染有关,因在患者的皮肤和肾小球内皮细胞浆内可找到包涵体,患者血清中对抗病毒的抗体滴定度升高,尤其对麻疹病毒、副流感病毒Ⅰ型、Ⅱ型、风疹病毒、粘病毒等。近又认为与C型 RNA 病毒有关。亦有认为与结核感染和链球菌感染有关。⑤内分泌因素:女性患者远较男性为多,占90%,且多为育龄期妇女(20—40岁);口服避孕药可促使狼疮综合征发生,患者血中雌激素水平增高,提示本病的发生与雌激素有关。⑥精神紧张和创伤等,都可成为诱发或加剧本病的因素。

多数学者认为发病主要与遗传基因及免疫功能紊乱有关。感染、药物、物理因素、内分泌等作用于有遗传基因患者造成免疫功能紊乱而使T抑制细胞功能降低,B淋巴细胞功能亢进,"禁株"活跃,自身抗体大量产生,破坏组织。以病毒感染为例,以图解说明如下:



病毒感染使机体产生抗病毒抗体,同时破坏组织细胞或改变组织细胞的抗原性,从而使机体产生大量抗自身组织的抗体。循环中的抗原抗体复合物可以沉积于组织中及小血管壁,在补体的参与下,造成多器官的损害。另外,某些药物可能是通过直接改变组织的抗原性或作为半抗原与组织核蛋白抗原结合而诱发产生大量自身抗体。

本病症状变化多端,根据临床表现可分为以下几型。

盘状红斑狼疮 常发生在面部,为局限性;偶尔亦见于头皮和手足背部,为播散性。初起为一片或数片鲜红色斑,黄豆大,上覆粘着性鳞屑,逐渐向外周扩大,呈圆形或不规则形,边缘清晰,略高于中心,有毛细血管扩张,鳞屑下有角质栓和扩大的毛孔,伴程度不等的瘙痒和烧灼感。新损害逐渐增多或多年不增加,疏散分布或融合成片。两侧面颊和鼻梁间的损害可连接成蝶形。粘膜上一般为灰白色小片糜烂,有时绕以紫色红晕。病程慢性,有时伴着色斑点,较四周低陷。头皮萎缩常更显著,头皮脱落。在晒太阳或过度劳累后加剧,极少数可转变成系统型,或发展成鳞状细胞癌。

少数病例可有关节痛、发热、肢端动脉痉挛等现象,抗核因子阳性,偶尔找到狼疮细胞。少数播散性盘状损害为系统性。

亚急性皮肤型红斑狼疮 损害分布在颊、鼻、耳轮、上胸、肩、背、上肢外侧、手和指背,呈环形红斑型或红斑、丘疹鳞屑型,持续数周或数月后消退,不遗留疤痕,以后可在原位或他处复发,尚可有光敏感、狼疮发和雷诺现象。此外有发热、肌痛、浆膜炎和轻度肾病变。

深部红斑狼疮 损害为结节或斑块,以颊、臀和臂部常见,腿和胸部其次,一个到几个,蚕豆至掌大,质坚,少数有疼痛,经过缓慢,有的持续不变,有的扩大与邻近结节融合,有的吸收,其上皮面塌陷,或坏死而成萎缩性疤痕,与 DLE 或 SLE 伴发,或与之先后发生,亦可单独发生,向 DLE 或 SLE 转变,属不稳定型。

系统性红斑狼疮 首先出现的症状可为皮疹、发热、疲乏、关节炎、肾炎、溶血性贫血、血小板减少性紫癜、心力衰竭,以后再陆续出现其他症状。

(1)皮疹:约60%—84%为多形性,以水肿性红斑为最常见。除发生于面部外,肩胛、上臂、四肢大小关节伸面、掌跖部、甲周、指(趾)端皆可发生红斑。颧颊部蝶形红斑、甲周或指尖红斑淤点或盘状损害具有特征性。另一种为斑丘疹,局限或泛发,后者可误为药疹,有的为毛囊性损害。有时可见紫癜、水疱、血疱,破后形成糜烂、溃疡、结痂、疤痕形成、萎缩、角化和色素沉着。有时出现结节(约10%),发生在手指侧面、关节周围、臂、小腿和臀部,亦有为荨麻疹样的红斑、环形红斑、网状青斑、肢端红痛症,有时引起坏疽等。其他尚有弥漫性或在前额发缘部脱发,头发失去光泽,易折断脱落等。约20%病例累及唇和口腔粘膜、颊、软腭、牙龈、舌等,表现为伴有毛细血管扩张的斑片或弥漫性潮红,其中可见点状出血、糜烂,偶有水疱、溃疡。

(2)发热:占92%,各种热型俱可发生,长期低热较多见。

(3)运动系统损害:约90%患者有关节痛。有时周围软组织肿胀,如风湿性关节炎,呈游走性、多发性,且可出现红肿热痛;或表现为慢性进行性多发性关节炎,且可发生畸形,与类风湿关节炎相似。亦可发生缺血性骨坏死,好发于髋、肩或膝关节,表现为疼痛,活动受累或关节僵直。

(4)肾脏损害:占75%。对系统性红斑狼疮病例进行肾活检而确定有肾损害者占80%—90%,其中有部分无临床表现。临床表现为肾炎或肾病综合征,尿内出现红、白细胞、蛋白质及管型。肾功能早期正常,后期可出

现脉毒症。

（5）心血管系统损害：占65%。心包炎最多见，以干性为多，也可有积液。心肌炎也常见，可导致心力衰竭。疣状心内膜炎主要是壁层心内膜受损，症状可不明显。当炎症波及瓣膜时（常见的是左房室瓣），心前区可出现收缩期吹风样杂音，可诱发亚急性细菌性心内膜炎。50%病例有动脉炎和静脉炎，较常见的为锁骨下静脉的血栓性静脉炎，少数可出现冠状动脉炎。部分病例可有末梢血管病变如肢端动脉痉挛现象、血栓闭塞性脉管炎、游走性静脉炎等。

（6）呼吸系统损害，可发生胸膜炎，多为干性，也可为湿性，有少量积液，也可发生狼疮性肺炎（慢性间质性肺炎）。胸部X线表现为片状浸润斑、条索状或网状阴影，多见于肺基底段，常持续多日，可导致肺不张，以至呼吸衰竭。肺动脉受侵犯（肺动脉炎）时可发生咯血、空洞，临终前常合并小叶性肺炎。

（7）神经系统损害：在急性期或晚期发生，可出现各种精神障碍如躁动、幻觉、妄想、猜疑和强迫观念等。也可出现多种神经系统症状，表现为脑膜炎、脑炎、脑血管意外、脊髓炎、神经炎、蛛网膜下腔出血等，并出现相应症状如头痛、恶心、呕吐、颈项强直、惊厥、昏迷、偏瘫、截瘫等。

（8）消化系统损害：40%患者有消化道症状，如食欲减退、吞咽困难、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、腹水和便血等。

（9）淋巴网状系统损害：约半数病人有局部或全身淋巴结肿大，尤以颈腋部为多见，一般无压痛，质较软。病理检查显示慢性非特异性炎症。约1/3病例有肝肿大，1/10～1/5病例有脾肿大。

（10）眼损害：约20%～25%患者有眼底变化，包括眼底出血、乳头水肿、视网膜渗出，有细胞样体出现在眼底中心血管附近，呈圆形或卵圆形的白色棉毛样渗出，是继发于小血管闭塞引起的视网膜神经变性灶。其他有玻璃体出血、结膜炎、巩膜炎等。

本病可和其他结缔组织病如皮肌炎、硬皮病、类风湿性关节炎等重叠或先后发生，还可以合并重症肌无力、口眼干燥和关节炎综合征、桥本甲状腺炎和天疱疮等。

实验室检查 血常规可见红细胞计数降低，亦可发生溶血性贫血，偶可出现黄疸。白细胞数大都减少，少数可高达（10～15）×10 /L。血小板计数降低。血沉增快。20%病例直接或间接抗人球蛋白试验阳性，血清白蛋白降低，α_2和γ球蛋白增高，纤维蛋白原增高，球蛋白和冷凝蛋白均可增高。94.7%的病例血清IgG、81.6% IgA 及57.8% IgM 增高。血清类风湿因子约10%～40%阳性。血清华康反应约10%～20%阳性。抗凝血因子Ⅷ、Ⅸ和Ⅺ的抗体阳性。

约50%～80%活动性患者血液狼疮细胞阳性。抗核因子试验约85%～100%病例测定阳性，其滴度在1:80以上者意义较大。荧光核型有斑点线形、斑点形、均质形、周边形、线形和核仁形等。核抗体是自身对各种细胞核成分产生相应抗体的总称。在系统性红斑狼疮中，以双链 DNA 抗体具有一定特异性。另抗盐水可浸出抗原中的抗 Sm 型和在 SLE 的阳性率为20%～25%，nRNP 抗体为40%，前者亦有高度特异性。另外，SS-A 和 SS-B 抗体在亚急性皮肤型红斑狼疮中阳性率高达63%和50%～70%，而在 SLE 中为39%和13%。

细胞免疫功能测定：淋巴细胞转化试验、总花瓣形成试验和活性花瓣形成试验等在活动期都有不等程度低下，植物血凝素、二硝基氯苯、旧结核菌素、链球菌脱氧核糖核酸酶和链激酶皮试往往阴性。

血清补体约75%～90%的 SLE 患者减少，尤其在活动期以C_3为著。循环免疫复合物增高。

荧光带试验：应用直接免疫荧光抗体技术检测皮肤免疫荧光带或狼疮带，即在真皮表皮连接处可见一条局限性的免疫球蛋白沉积带。皮损处阳性率 SLE 为92%，SCLE 为 40%～60%，DLE 为90%。正常皮肤曝光处 SLE 为70%，SCLE 为30%而不见于DLE。此免疫荧光带为 Ig（主要为 IgG，亦有 IgM、IgA）与补体在真皮表皮连接处沉积造成。

毛细管镜检查手指甲皱和舌尖微循环，可见微血管襻外形的异常，如异形管襻增多，微血管壁张力较差，微血管扩张，甚至有巨血管出现。有微血流障碍和微血管襻周围的渗出和出血。

血液流变学测定，呈显著异常。全血比粘度、全血还原粘度、血浆粘度增加，红细胞电泳时间延长，血沉快，K值增大，一致表明红细胞聚集的增加。但血球压积普遍稍低，血中纤维蛋白原值高，血液粘聚性增加，导致血流缓慢。其他尚可测定胞浆抗体，包括线粒体、溶酶体、微粒体、核蛋白微粒、细胞浆糖蛋白等抗体。

根据不同脏器的受损可出现不同的实验室改变。如肝肿大时可出现肝功能异常；肾脏受累时可有蛋白尿，红、白细胞和管型尿等；神经系统受累时可有脑脊液的变化等。

病理变化 红斑狼疮的基本病理变化为结缔组织的粘液样水肿和类纤维蛋白变性以及坏死性血管炎。粘液样水肿常见于疾病的早期，发生在基质。类纤维蛋白变性是由自身免疫球蛋白（IgG），补体与抗原（DNA）和纤维蛋白原混合组成的嗜酸性无结构的物质积聚于纤维组织中所形成。在系统性红斑狼疮中，中小血管的管壁结缔组织发生纤维蛋白变性，甚至坏死，血栓形成，出血和局部缺血等病变构成坏死性血管炎。

皮肤 盘状和系统型的病理变化基本相同。表皮变化为角化过度，毛囊口扩大有角质栓塞，棘层萎缩，基底层细胞液化变性，真皮上部可见噬黑色素细胞增加，胶原纤维水肿，并有类纤维蛋白变性，血管及皮肤附属器周围有成片淋巴细胞及少数浆细胞和组织细胞浸润。

运动系统 横纹肌常受累，病变主要在肌束内和肌

束间的结缔组织中，为小病灶性纤维蛋白变性。

心血管系统 心脏病变主要为心包炎、心肌炎和非感染性心内膜炎。心包炎可见心包结缔组织发生类纤维蛋白变性，伴淋巴细胞、浆细胞、组织细胞和成纤维细胞浸润。心肌炎变化和横纹肌相似。心内膜炎首先在内膜下结缔组织中发生局灶性纤维蛋白变性，继之出现淋巴细胞和成纤维细胞增生及纤维变性。新形成之结缔组织又再发生类纤维蛋白变性。如此反覆发作，形成疣状心内膜炎。

泌尿生殖系统 肾脏损害中肾小球先受累，后期出现肾小管病变。主要为肾小球毛细血管基底膜增厚和毛细管管壁发生类纤维蛋白变性，形成所谓铁丝圈损害。肾小球毛细血管可有局灶性坏死，内有玻璃样栓子，以及苏木紫小体的出现。沿肾小球基底膜有 DNA-抗 DNA 的免疫复合物沉着。

此外，肺脏病理变化为间质、肺泡壁和毛细管内膜的纤维蛋白变性、坏死和透明变性，伴有淋巴细胞和浆细胞浸润，50%以上患者发生胸膜炎。胃肠道的病理变化，主要是血管病变的结果；脾脏的中心动脉壁出现特殊纤维化，周围出现又厚又密的同心状胶原纤维硬化环，称洋葱脾。

诊断依据 盘状红斑狼疮的诊断主要根据特征性皮损，而系统性红斑狼疮根据发生在青年和中年妇女，对日光照射有较高的敏感性，不规则发热，关节痛和肌痛，特征性皮损如面颊部的蝶形红斑，甲周或指尖红斑出血或盘状损害，多器官受累。外加实验室检查全血象减少，血沉增快，血清免疫球蛋白，特别γ球蛋白增多，发现红斑狼疮细胞，核抗体试验阳性。皮损活检符合 SLE 病变。血清补体，特别C_3下降。尿检有蛋白、管型、红、白细胞，血尿素氮增高。毛细管镜检有微循环障碍等进行确诊。近年来，一般采用美国风湿病学会(1982)修订的诊断标准：①颧部红斑。②盘状红斑。③光敏感。④口腔溃疡。⑤非侵蚀性关节炎。⑥尿蛋白>0.5g/d或尿细胞管型。⑦胸膜炎或心包炎。⑧抽搐或精神病。⑨溶血性贫血或血白细胞减少(<4×10^9/L)或淋巴细胞减少(<1.5×10^9/L)或血小板减少(<100×10^9/L)。⑩LE 细胞阳性或d_s-DNA 抗体阳性或 Sm 抗体阳性或梅毒血清反应假阳性。⑪荧光核抗体阳性。符合以上四项或四项以上始能确诊，该诊断标准的敏感性和特异性都可达96%，倘结合皮肤狼疮带试验或活组织检查，更可提高诊断率。

防治要点

预防 (1)去除各种诱因，包括各种可能的内用药物如肼屈嗪、普鲁卡因胺、抗生素等应合理使用，去除慢性感染病灶，避免一切外来刺激因素。

(2)对日光敏感者要注意避免暴晒日光和紫外线等照射，特别在本病的活动期，需要时可加涂防光药物如5%对氨苯甲酸酊剂、3%奎宁软膏、复方二氧化钛软膏等。其他如寒冷、强烈电光、红外线和X线等，有时也能加剧本病，不可忽视。

(3)患者应节育，活动期需避免妊娠，若有肾功能损害或多系统损害者，宜争取早作治疗性流产。

(4)病情活动时，需避免疫苗预防接种以及外科手术创伤。

治疗 (1)盘状红斑狼疮：首先应详细检查是否有系统性红斑狼疮的存在，因2%～20%盘状型病人可能为系统型，约5%病人可转变成系统型。治疗应该及时，以免发生毁容及继发皮肤癌变，一般先用局部治疗，效果不显时，再用全身疗法。

局部治疗包括：①外用皮质激素。②皮质激素皮损内注射。③小片损害可采用冷冻疗法。④抗疟药如氯喹口服。⑤口服雷公藤或昆明山海棠等。

(2)亚急性皮肤型和深部红斑狼疮：可用氯喹、氯法齐明(氯苯吩嗪)或雷公藤制剂。如效果不著可采用皮质激素治疗。

(3)系统性红斑狼疮：对轻型病例，如仅有皮疹、低热或关节症状者，只需应用非激素类抗炎药，如羟基保泰松、吲哚美辛(消炎痛)和水杨酸盐类制剂；如皮疹明显时，可用抗疟药(如氯喹)和小剂量的皮质激素治疗。

对重型病例，皮质激素开始用量宜大，病情稳定后可采用隔日给药法，即每隔日上午1次顿服2d之药。且病情好转稳定1～2周，可逐步减量。对弥漫性增殖性肾小球肾炎，明显神经精神症状，重症溶血性贫血以及严重血小板减少等症状迅速恶化病例，可应用泼尼松龙(强的松龙)静脉冲击疗法，一般以泼尼松龙1g每日静脉内滴注，连续3d为1疗程。然后每日100mg泼尼松，于3～4周内递减至维持量并每周合并应用200～400mg环磷酰胺作静脉注射治疗。

免疫抑制药物具有抗炎和免疫抑制作用，常用环磷酰胺和硫唑嘌呤。其他如苯丁酸氮芥、巯嘌呤等亦可应用。这些药物主要在下列情况下采用：单独使用皮质激素无效；对长期大量皮质激素治疗不能耐受；为了更有效地控制系统性红斑狼疮中的某些病损；在急性症状得到控制后，为了进一步减少皮质激素维持量，或更顺利地逐渐递减皮质激素。

免疫抑制剂与激素并用，适用于治疗有肾损害的系统性红斑狼疮，特别是不能耐受大剂量皮质激素的病例，或耐皮质激素性肾炎，环磷酰胺的疗效优于硫唑嘌呤。对急性狼疮性肺炎用大剂量激素不能控制时，合并硫唑嘌呤可显著改善。对中枢神经系统病变，亦可考虑并用环磷酰胺。

免疫刺激或兴奋剂，如正常人转移因子、左旋咪唑、胸腺素等，可以提高T抑制细胞的功能，有不同程度的疗效。

此外，血浆置换疗法在皮质激素等治疗效果不著的进行性多脏器损害病例可以应用。晚期肾功能衰竭患者可进行血液透析以延长生命，肾移植需在肾外损害静止

时方宜进行。

中医辨证论治，一般以养阴清热补肾为治则，有些单味药如雷公藤、红藤等也有一定疗效。

硬皮病

硬皮病(scleroderma)是一种表现为皮肤硬化和增厚的自身免疫性结缔组织病。本病以20～50岁多见。女性发病率约为男性的3倍或更高。临床分局限性和系统性两种类型。文献中有报道仅有内脏病变而没有皮肤损害的病例，也有硬化性损害是次要的表现，而萎缩性、血管性和炎症性变化却较为突出。

发病机制和临床 病因尚未阐明，有下列一些看法：1)遗传因素：根据部分患者有家族史，患者HLA B_8抗原频率增高，有染色体异常，第一代亲属中抗核因子的高发生率，认为属多因子遗传病。2)感染因素：不少患者发病前有急性感染史，有报道在电镜下发现病变组织中有副粘病毒样包涵体。3)结缔组织代谢异常：认为患者有原发性结缔组织异常伴异常的成纤维细胞增殖。近发现患者皮损中胶原的生物合成增加，病变活动性病例更为明显。Leroy将患者皮肤的成纤维细胞进行培养显示胶原(以羟脯氨酸表达)和糖蛋白(以己糖胺和唾液酸表达)皆增高。4)血管异常：认为本病是一种原发性血管病，在发生雷诺现象和皮肤硬化前已经有血管改变，如毛细血管减少、管襻变形扩张、血流淤滞、小动脉早增生性血管炎，皮肤、肾、肺、心等组织均可受累。⑤免疫异常，系统型患者血清中可测出多种自身抗体，包括抗核因子、抗硬皮病皮肤提出液抗体、类风湿因子、LE细胞等，循环免疫复合物阳性率高。近发现患者血清中有一种能在体外激活胶原合成的血清因子。B淋巴细胞数明显增多，体液免疫明显增强，可能系T辅助细胞功能亢进引起的免疫调节失常而导致的自身免疫病。

近多数认为本病系在遗传背景基础上，加上反覆持久的感染、造成免疫调节失常、导致结缔组织合成和血管异常的一种疾病。

本病临床上分局限性和系统性硬皮病两型。

局限性硬皮病 包括硬斑、带状、点滴状三种。

(1)硬斑损害：先单个或多个发生在躯干圆形或不规则形、淡红或紫红色水肿性发硬片块损害，逐渐扩大可达直径1～10cm。后中央渐转象牙色，外绕淡紫色晕，表面光滑，质坚硬，有蜡样光泽，经过缓慢，数年后硬度减轻渐成淡褐色萎缩性疤痕。

(2)带状损害：常沿肢体或肋间分布，形态与经过如硬斑损害。亦可发生于额部偏向一侧，由头皮向前后方延伸如镰刀状，皮损有明显萎缩。

(3)点滴状损害：多发生于颈、胸、肩、背等处，为绿豆至黄豆大集簇性或线状排列硬斑，表面光滑，呈珍珠母或象牙色，周围有色素沉着，时间较久后可发生萎缩。

系统性硬皮病 可分肢端型、弥漫型和CREST三种类型。

(1)肢端型：约95%以上患者常先有雷诺现象，可先发于其他症状前数月至数年。皮损往往从手指末节开始，以后累及手背、臂、面、颈和胸部，足趾从远端开始，逐渐向近端扩展，有些病例，全身的皮肤均可受累；早期手指肿胀，略带红色，随后逐渐硬化，绷紧，手指变细尖短，呈蜡样光泽，皮肤不能用手指捏起，皮肤附件消失，手指挛缩变形，指端常见溃疡，面部初为境界不清之片状非凹陷性水肿，呈鲜红、青紫或苍白色，皮肤紧张，无皱纹，不久皮肤变硬，表面光滑，缺乏表情，随之变薄萎缩，鼻端变尖，形如鹰嘴，鼻翼萎缩，鼻孔狭窄，眼睑挛缩外翻，口唇薄而僵硬，严重者影响张口，唇周有放射状沟纹。胸部皮肤累及可使胸廓固定而感呼吸困难。

(2)弥漫型：皮损从胸部开始，向其他部位迅速发展，在数周或数月内波及身体的大部分。雷诺现象可有或无。累及内脏，受累较重，进展较快，预后较差。可有肌无力，肌肉弥漫性疼痛，少数痉挛痛，肌肉可硬化、萎缩，甚至肌力降低，常累及近端肌肉。约50%～60%病例有多发性关节疼痛或慢性多关节炎，尤其指、腕和膝关节，可有肿胀和僵硬，甚至滑膜渗液，末节指骨可被吸收。消化系统以食管病变常见，可发生在皮肤病变前，有吞咽困难，呕吐，胸骨后或上腹部饱胀或灼痛感，食管硬化与萎缩。约75%患者吞钡检查示食管蠕动减少，食管下半部或下2/3示扩大，狭窄较少见，贲门畅开，可引起反流性食管炎。约半数患者有裂孔疝。胃损害少见，可有溃疡。肠道蠕动慢、减少，可有溃疡，偶可穿孔。胸廓运动可因皮肤硬化和肋间肌萎缩而减弱。肺泡壁变性增厚，间质隔破裂形成小泡和气肿。有肺泡、间质和支气管周围的纤维化，肺小动脉炎可致肺动脉高压及右心衰竭。半数患者有肺功能改变。X线示肺纤维化，以两下肺野显著，有时呈囊性变或呈蜂窝状。心脏累及，呈间质性心肌炎和纤维化，导致传导阻滞。肺动脉高压发展成肺心病，也可发生左心或全心衰竭，偶见心包炎、心包积液和心内膜炎。曾报道有广泛的小冠状动脉瘤。肾累及，有硬化性肾小球炎和肾小管球毛细血管基膜增厚，出现蛋白尿，重者出现肾功能衰竭，甚至发展成尿毒症。此外，偶见外周性单神经炎或多神经炎，甚至脑神经炎。

(3)CREST综合征：有显著的钙盐沉积(C)，雷诺现象(R)，食管功能失调(E)，皮肤损害局限于手指，发生指硬化(S)，毛细血管扩张(T)，认为是系统性硬皮病的一种良性亚型，罕见内脏累及。在长期随访中发现，此型可因严重肺动脉高压和胆汁性肝硬化而死亡。

实验室检查示，系统型早血沉增快，丙种球蛋白增高，类风湿因子可阳性，核抗体90%以上阳性，荧光核型示斑点型和核仁型。以Hep-2细胞作底片可见抗着丝点和中心体抗体。约2/3病例Scl-70抗体阳性；10%病例LE细胞阳性；冷凝集素和平滑肌抗体可阳性，循环免疫复合

物增高。毛细血管镜检查示甲皱微循环明显障碍，包括视野模糊，毛细血管显著减少，异常管襻数增多，血流淤滞、管襻松弛、冠顶增宽明显，具特征性。

组织病理分早期(炎症期)和晚期(硬化、萎缩期)。早期损害示真皮胶原纤维肿胀和均一化，胶原纤维间和血管周围有以淋巴细胞为主的浸润，血管壁水肿，弹力纤维破碎；晚期示胶原纤维束肥厚硬化，排列紧密，仅血管周围见炎症细胞浸润，管壁增厚、硬化，管腔狭小，甚至阻塞，皮脂腺和汗腺萎缩，脂肪层变薄，有钙质沉积。上述变化可发生于皮肤、肺、肾、消化道和心脏等。

诊断依据 局限型根据皮损特点，系统型根据雷诺现象，病变皮肤肿胀、硬化和萎缩，伴同食管、关节、肺、肾等症状，一般诊断不难，必要时结合食管钡餐检查、X线肺部摄片、核抗体检测，以及皮肤活组织检查等可以确诊。

病程呈缓慢进行性，心、肺、肾渐进性累及的病例预后不良，高血压、心衰、肺功能不全、吸入性肺炎和肠道吸收不良等是导致死亡的常见原因。

防治要点 包括去除感染灶；注意保暖；进行锻炼；防止挛缩；采用各种热疗以改善血液循环，保护皮肤勿受损伤。采用血管扩张剂如妥拉苏林、酚苄明(苯苄胺)和利血平等，钙通道阻滞剂如硝苯地平(硝苯啶)，治疗雷诺现象。丹参加右旋糖酐40以降低血粘度，增加血循量。采用抗纤维化药物如青霉胺、秋水仙碱。进行性发展病例，可应用皮质激素和其他免疫抑制剂治疗。

皮肌炎

皮肌炎(dermatomyositis)是自身免疫结缔组织病之一，是一种横纹肌坏死性病变伴多样皮肤损害。也可并发各种内脏损害。没有皮肤损害的称多发性肌炎。本病女多于男，其中5～12岁为多，最幼为出生后2 d，最高70岁，50岁以后发病有逐渐增高倾向。

发病机制和临床 病因未明。有自身免疫与感染或感染变态反应两种学说。本病和系统性红斑狼疮、硬皮病都有共同的皮损及血清学异常，部分病例有LE因子、类风湿因子、核抗体，用荧光抗体技术可见表皮基底膜、血管壁和其他部位有免疫球蛋白沉积。亦有报道先天性无丙种球蛋白血症的患儿发生本病。在成人中约20%～30%伴发恶性肿瘤，治愈恶性肿瘤可使本病缓解。从患有恶性肿瘤者提出液作皮内试验，可出现阳性反应，而被动转移试验也为阳性。有人曾在患者血清中发现有对肿瘤的抗体，因此认为恶性肿瘤能作为机体自身抗原而产生各种抗体。肿瘤组织与体内正常的肌纤维、腱鞘、血管和结缔组织等有交叉抗原性，故产生的抗体发生交叉抗原抗体反应，从而发生这些组织的病变。在电镜下可见肌肉和皮肤病变处的血管内皮细胞、血管周围的组织细胞和成纤维细胞的胞浆和核膜内有类似粘病毒或副粘病毒的颗粒。在小儿患者中发病前常有感染史，从而提出感染变态反应学说。

发病大多缓慢，主要症状在皮肤和肌肉。皮损可先于肌肉数周至数年发病，也有以肌肉为初发症状，或两者同时发病。

肌肉症状，任何肌肉皆可受累。四肢肌肉往往首遭累及，肢体近端肌肉又比远端更易受损，肩胛带和骨盆带肌常最早波及，臂和股肌群次之，其他部分肌肉更晚。病变常呈对称性。在少数病例中，损害可局限在一个肢体肌肉群或一个单独肌肉，或许多肌肉连续受累。患者常感乏力，随后有肌肉疼痛、压痛和运动痛。由于肌力下降，呈现各种运动功能障碍，如抬臂、头部运动、下蹲后站起均感困难，步态拙劣，头部下垂，两肩前倾。咽、食管上端和膈部肌肉受累时，可发生气急和呼吸困难，心肌受累可产生心力衰竭。眼肌累及可发生复视。肌肉呈柔韧感或有纤维性变而发硬，形成关节挛缩。可有重症肌无力样综合征，即无痛性肌软弱，活动后加剧。

皮肤症状：皮损病变与肌肉受累程度常不平行。通常在面部，特别上眼睑发生紫红色斑片，逐渐向前额、颧颊、颈、上胸部蔓延。头皮、耳前和耳后亦常累及。以眼睑为中心出现的眶周浮肿性紫红色斑片具有特征性。肘、膝、掌指关节和指关节伸面亦可出现紫红色斑片，其上可有细小鳞屑，在掌指关节和指关节伸面紫红色斑片可呈萎缩、毛细管扩张和色素减退，称Gottron征，为本病特征之一。甲皱襞有僵直毛细血管扩张，也有助于诊断。躯干皮疹位在胸骨前或肩胛骨间或肩胛骨外皮肤。通常无瘙痒、疼痛等感觉异常，有些病例有剧痒。损害呈暂时性，反覆发作，以后相互融合，持续不退。在慢性病例中可出现多发性丘疹、点状角化、斑点状色素沉着和脱色，毛细血管扩张和轻度皮肤萎缩，称血管萎缩性异色性皮肌炎。口腔粘膜也有病变。晚期皮肤发硬，有时肢端皮肤硬化，色素沉着，伴动脉痉挛现象，亦有变为硬皮病的。

小儿患者在发病前常有上呼吸道感染史，无肢端动脉痉挛现象和硬皮病样变化，在肌肉筋膜和皮肤中发生钙质沉着，较成人为多见。有血管病变，肠胃道出现溃疡和出血。此外，亦有不规则发热、关节痛、间质性肺炎、心功能异常、肝肿大，钙沉积排出时，导致皮肤红斑痛性溃疡和继发感染。

大部分病例属缓慢渐进性，在2年内趋向逐步恢复或恶化。少数病例呈反覆发作，加剧与缓解交替进行，最终获得缓解。少数急性发作、乏力显著的病例预后不良。患者可因呼吸衰竭、心力衰竭、咽道上端病变导致吸入性肺炎，或其他严重并发症而死亡。儿童患者预后较成人为佳。

实验室检查，血清蛋白总量不变，白蛋白减少，α_2球蛋白、γ球蛋白增加。尿中肌酸排泄增加，血清肌酸磷酸激酶、醛缩酶、谷草转氨酶、谷丙转氨酶测定值可显著

增高，其中尤以肌酸磷酸激酶和醛缩酶值的增高有诊断价值。肌电图呈肌源性萎缩相，常见失神经纤维性颤动，呈现不规则的不随意的放电波形，用力轻时呈短时限的多相运动单位，用大力时呈低电压干扰相，多相波增加。

组织病理示皮肤在初期水肿性红斑阶段，有表皮角化、棘层萎缩，钉突消失，基底细胞液化变性，真皮全层粘液性水肿，血管扩张。周围有淋巴细胞浸润，间有少许组织细胞。有色素失禁。在进行性病变中，表皮及皮肤附件进一步萎缩。胶原纤维肿胀、均质化、硬化，血管壁增厚，皮下脂肪组织粘液样变性，钙质沉着。肌纤维初期肿胀，横纹消失，肌浆透明化，肌纤维膜细胞核增加，肌纤维分离断裂。在进行性病变中肌纤维可呈玻璃样、颗粒状、空泡状等变性，有时甚至坏死。肌肉结构可完全消失，发生纤维化，由结缔组织取代，有时可见钙质沉着。间质示炎症性改变，血管扩张，内膜增厚，管腔狭窄，甚至闭塞。血管周围有淋巴细胞浸润，伴可浆细胞和组织细胞浸润。主要发生在横纹肌中，平滑肌和心肌也可发生相同病变。

诊断依据 根据对称性近端肌肉乏力、疼痛和触痛，伴同特征性皮肤损害，如睑周紫红色水肿性斑、Gottron征和甲皱毛细血管僵直，结合血清肌浆酶的增高，24h尿肌酸排出的增加，必要时结合肌电图改变，甚至肌肉活组织检查，诊断一般不难。但需与系统性红斑狼疮相鉴别，后者皮损在指节背侧，累及多系统，尤以肾脏病变多见。在晚期本病需与硬皮病鉴别，根据Gottron征、皮肤异色病样变化等，鉴别不难。

防治要点 皮质激素有一定疗效，泼尼松(强的松)每日30～40mg，严重病例可用60mg或更高。根据肌浆酶测定值和尿肌酸排出量作为增减的指标。一般肌力恢复较肌浆酶和尿肌酸排泄量好转迟缓数周。其他免疫抑制剂甲氨蝶呤静脉滴注合并皮质激素治疗对改善肌力有一定疗效。环磷酰胺也可应用，其他蛋白同化激素、抗疟药物和维生素E等亦可辅助使用。在中年以上的患者必须详细地检查有无伴发肿瘤，如果发现肿瘤存在，需予以彻底治疗，可改善和缓解皮肌炎症状。在儿童皮肌炎中，有时需采用抗生素合并皮质激素治疗。

结节性多动脉炎

结节性多动脉炎(polyarteritis nodosa)是以中、小动脉的广泛性坏死性血管炎引起多脏器病变为特征的全身免疫性疾病。本病有仅局限于皮肤，以沿小动脉分布的结节为特征的皮肤型；可波及脏器，主要表现为高血压、肾损害和腹痛的系统型。

病因尚不清楚，可能和感染，特别是链球菌和病毒感染有关。近发现少数乙型肝炎患者合并本病，在患者血清中可检出乙型肝炎抗原和抗体(各20%)，在病变的动脉壁上有HBsAg、IgM和C3沉积。在伴有动脉瘤患者HBsAg发生率也高，提示乙型肝炎病毒及其形成的免疫复合物在发病中起重要作用，但在皮肤型患者缺乏乙型肝炎表面抗原的有关证据。其他多种抗原也可导致免疫复合物形成引起血管炎。亦发现在注射免疫血清、应用磺胺类药物和碘化物的患者中发生、在IgE介导的呼吸道疾病患者脱敏治疗过程中可发生本病。此外可发现患者有高γ球蛋白血症，1/5病例类风湿因子阳性，血冷球蛋白阳性，血清补体前段成分减低，90%病例循环免疫复合物阳性，直接免疫荧光检查血管壁有γ球蛋白，对皮质激素和其他免疫抑制剂治疗有效。故认为本病的发生可由多种原因引起，其机制与免疫，特别与免疫复合物沉积在血管壁引起炎症有关。

本病可发生于任何年龄，男多于女。皮肤型损害为0.5～1cm大坚实结节，一个或多个，沿表浅动脉排列或不规则地聚集在血管近旁，呈玫瑰红、洋红或皮色，好发于小腿，上肢、躯干和耳垂亦可发生，可移动或与其上表皮粘连，感疼痛和有压痛，结节中央可坏死形成溃疡，常伴网状青斑，或有风团、水疱和紫癜等。一般无全身症状，少数可伴低热、关节痛和肌痛、体重减轻等。内脏病变有以下几方面特点：①肾脏损害最多见，表现为急性或慢性肾小球肾炎样症状，主要是病变累及肾小动脉所致，以水肿、尿少、蛋白尿、血尿为特征，约1/3病例转归肾功能衰竭。当肾动脉形成的动脉瘤破裂或梗塞时可发生剧烈腹痛和大量血尿。可导致高血压。②约50%病例有腹部症状，表现为腹痛腹泻，腹膜炎症，便血或肠道穿孔，亦可有胆囊炎，肝坏死，急性出血性胰腺炎症状，肝脾肿大。③心血管系统较常累及，表现为冠状动脉功能不全产生心绞痛或心肌梗死；亦可发生心肌损害，导致心力衰竭，累及传导系统后产生心律失常。④神经系统以周围病变多见，呈多发性单神经炎，亦可出现颈项强直、抽搐和偏瘫。⑤其他如胸膜、肺、生殖系统均可受累。本病病程变异甚大，一般缓解与加剧交替，亦有持续多年后自愈，或急性，发展迅速而死亡。

实验室检查示血象白细胞常在10×10^{9}/L以上，中性粒细胞增加，约1/3病例有嗜酸粒细胞增多。血小板亦可增多。血沉常增速。丙种球蛋白增高。肾脏受累时有蛋白尿、血尿和管型尿。乙型肝炎表面抗原及抗体在20%～50%病例为阳性，循环免疫复合物在90%病例为阳性，RF和冷球蛋白可阳性。肾小球和小动脉壁可见免疫球蛋白和C3沉积。血管造影可见肝及其他内脏血管有动脉瘤性扩大，有辅助诊断价值。

组织病理发现，本病主要侵犯中小动脉，各脏器均可受累，病变为全层坏死性血管炎，常呈节段性，间或可累及邻近静脉，其变化可分成四期：①变性期：往往首先在中层和外层，以后扩展至内层，发生纤维蛋白样变性水肿和坏死，在坏死部位可形成小动脉瘤，破裂时可导致血管周围出血。②炎症期：在动脉坏死区域内有致密的细胞浸润，主要为中性粒细胞，亦有单个核细胞和嗜酸粒细胞浸润，浸润扩展到血管周围组织，管壁弹力纤维断裂，崩

解消失导致动脉瘤形成。由于血管内膜损伤，管腔可有血栓形成并常产生栓塞。3)肉芽形成期：血管壁坏死部位由肉芽组织代替，内膜增殖使管腔狭窄或闭塞，此时炎症细胞浸润不著。4)纤维化期：坏死管壁由疤痕纤维组织替代，管腔变小、阻塞或再通。在同一患者急性坏死到完全愈合阶段的病理变化常同时存在，即使在同一器官的不同部位中的病理变化亦不相同，往往新旧病变并存。

本病的临床表现变化多端，典型病例诊断不难。凡遇有体重减轻，不明原因发热，高血压，原发性肾脏疾患，非典型腹部疾患，周围神经炎和肌炎，血白细胞增高，血清乙型肝炎表面抗原和抗体阳性，冷球蛋白血症，补体减少，在排除其他疾病后应怀疑本病。皮损结节活检和肾穿刺、病理活组织检查或血管造影等有助于确诊。

防治措施包括去除病灶，禁用致敏药物，发作期适当休息，皮质激素可改善症状。免疫抑制药、非甾体类抗炎药物亦可应用。其他作对症处理。

混合结缔组织病

混合结缔组织病(mixed connective tissue disease, MCTD)是一种同时或不同时具有系统性红斑狼疮、皮肌炎或多发性肌炎、硬皮病等混合表现的自身免疫性结缔组织病。血清中有高效价的斑点型荧光核抗体(ANA)和核糖核蛋白抗体(nRNP)。肾脏累及少，皮质激素治疗效果好，预后较佳。

发病机制和临床 病因尚不清楚，根据多种免疫学检测常有ANA和nRNP抗体滴度增高，丙种球蛋白增高，循环免疫复合物阳性，部分患者(4%—25%)补体减少。在真皮与表皮交界处、血管壁、肌纤维内和肾小球基底膜有IgG、IgM和补体沉积；在各种病变组织中包括滑膜、肌肉、肺、心等组织中有淋巴细胞和浆细胞等炎症细胞浸润，故认为本病为自身免疫病。由于病毒等感染产生细胞损伤，释放主要盐水可浸出的核抗原(ENA)，其中主要为nRNP，进入血流后促使抗体产生，并形成免疫复合物，沉积于各种组织和脏器引起病变和症状。此免疫复合物能抑制RNA免疫复合物沉积于肾脏，故本病肾损害少。

关于本病是否系一独立疾病尚存在不同见解。有人只在毛细血管镜观察到有与硬皮病相同的特征性毛细血管异常形态，约半数病人以后表现为典型硬皮病，认为本病系硬皮病的一种类型；亦有认为患者的症状与SLE相似，而且有的患者能符合系统性红斑狼疮的诊断标准，故认为本病系SLE的一种类型；大藤真将它归属于Ⅱ型重叠的结缔组织病；Sharp则认为本病应是一独立疾患，因其有独特的临床表现，并具特有的抗原抗体反应系统。现一般认为本病是一个独立的疾病。

本病以女性多见，发病多在30岁左右，但儿童和老年人亦可得病。

(1)皮肤表现：约90%病例在其他症状前几月或几年出现雷诺现象，手弥漫性肿胀为本病特征之一，局部皮肤绷紧、肥厚、失去弹性，不易捏起，手指尖细或呈腊肠样，面部呈贫血或萎黄貌，亦可肿胀、发亮、弹性差，但不钙化。亦可见红斑狼疮样皮疹如慢性疤痕性盘状斑片、弥漫性非疤痕性红斑、弥漫性或局灶性脱发、或上眼睑有紫红色斑，掌指、指间关节紫红色斑或丘疹，如皮肌炎样。尚可有网状青斑、结节红斑、粘膜溃疡、指坏疽和面部毛细血管扩张。

(2)多发性关节炎或关节痛：占87%—100%，关节畸形少见，有时也可有如类风湿关节炎的畸形。

(3)消化道症状：累及者占70%左右，可见食管扩张、蠕动减弱或消失，十二指肠扩大和大肠憩室，亦报道有肠壁囊样积气症。

(4)近端肌肉疼痛、压痛和无力，占60%，血清肌浆酶可升高，尿肌酸排出可正常，肌电图异常，肌肉活检呈局灶性炎症性肌炎，间质和血管周围淋巴细胞和浆细胞浸润，肌纤维退行性变。

(5)肺病变：占10%，有些患者可无呼吸道症状，有胸膜炎、间质性纤维化。肺功能测定2/3有弥散功能障碍，1/2病例呼吸受限。某些患者有运动性呼吸困难和肺动脉高压。

(6)心脏病变：约占30%，有心包炎，尚可有心肌炎、心律失常和心力衰竭，亦可有瓣膜病变如左房室瓣关闭不全和狭窄。

(7)肾脏病变：占5%—10%，但损害常较轻，可有蛋白尿、血尿、肌酐清除率降低。肾穿刺病理学检查可有弥散性膜性增生性改变、膜性肾炎、局灶性肾小球炎、肾小球血管内膜增殖和血管闭塞。免疫荧光检查证实在肾小球基底膜上有IgG、C3和C4沉积。

(8)神经系统病变：占10%，呈无菌性脑膜炎、癫痫、多发性周围神经病变和三叉神经病变以及精神病。

(9)其他：约占1/3的病例淋巴结呈全身性肿大，20%的患者肝脾轻度至中度肿大。

实验室检查，可有贫血，血白细胞减少，血小板减少，抗人球蛋白试验阳性，血沉增快，血清肌浆酶增高，丙种球蛋白增高，LE细胞少数病例阳性，类风湿因子约半数病例阳性，可测出高滴度斑点型核抗体和高效价的抗盐水可浸出抗原抗体和nRNP抗体，Sm抗体阴性，dsDNA抗体阴性。少于20%病例补体减少。血循环中T淋巴细胞计数减少，抑制性T淋巴细胞功能降低，90%病例可测出循环免疫复合物，其浓度与疾病活动度相平行。取自正常非曝光部位皮肤的直接免疫荧光检查显示表皮细胞核呈斑点型荧光模式，系IgG、IgA、C3沉积，偶而可见核仁型。约1/3病例在真皮与表皮交界处有免疫球蛋白沉积，以IgM为主，血管壁、肌纤维内、肾小球基底膜亦可见IgG、IgM和补体沉积。HLA-A_7、HLA-DW_1和HLA-BW_{35}抗原频率增高。

以往认为本病较少累及肾脏和中枢神经系统，皮质激素治疗效果好，预后佳。但近发现有些病例并不如此，死亡原因为肺动脉高压、肾功能不全、心肌炎、心肌梗死、心力衰竭、脑栓塞、泛发性血管炎和结肠穿孔。

诊断依据 本病诊断尚无统一标准，有人提出根据兼有红斑狼疮、皮肌炎和多发性肌炎和硬皮病混合症状，而难以归属那一种疾病，其中突出的有雷诺现象、手肿胀、腊肠样手指和皮肤硬化，面硬肿，皮肤紧张增厚，弹性差，轻度累及或不累及肾，加之高效价 nRNP 抗体和斑点型核抗体，一般可做出诊断。Sharp(1983)提出的诊断标准为：①雷诺现象或食管动力低下。②重度肌炎。③CO弥散(DLCO)<70%。④手肿胀。⑤手指硬化。⑥ENA 抗体≥1∶10 000。符合以上六项标准中的四项，加上血清 nRNP≥1∶4 000、Sm抗体阳性，可以诊断。

对系统性红斑狼疮、皮肌炎或多发性肌炎、硬皮病等怀疑有重叠结缔组织病时，需进行 nRNP 抗体检测，以排除本病的可能性。

防治要点 皮质激素效果佳，可使发热、皮肤肿胀、关节炎、肌炎等症状好转，静脉滴注丹参和右旋糖酐40可使皮肤软化；非甾体抗炎药物能使关节症状缓解，血管扩张剂如妥拉唑啉和钙通道阻滞剂如硝苯地平(硝苯啶)对雷诺现象有帮助。注意保暖，防止受寒，勿过度劳累等亦很重要。

眼-口-生殖器综合征

眼-口-生殖器综合征，又称 Behçet 综合征(贝赫切特综合征)，是临床上具有复发性口疮、生殖器溃疡和虹膜睫状体炎，有时伴发结节性红斑样关节炎、胃肠道和中枢神经损害的一种炎症性疾病。

发病机制和临床 病因不明，有下列一些学说：①感染学说：从患者的溃疡渗出物涂片中可见包涵体；将患者的脑脊液注入兔椎管内可使兔发病；从患者的眼、血和尿中曾培养出病毒，注入兔椎管内产生相同的病损；患者血清的抗病毒抗体增高；脑的病理变化与嗜神经组织病毒引起的病变相似，但未分离出属于哪种病毒，近来也有认为与结核和链球菌感染有关。②微量元素：近发现患者病变组织和血管内皮细胞、巨噬细胞、腓肠神经及房水、血清和中性粒细胞内多种微量元素增高。③遗传因素，有地区发病倾向，血缘性家族发病，可见于二、三或四代，有认为与 HLA-B_5相关，属常染色体显性遗传。④凝血障碍学说：血中存在纤维酶抑制物，而纤维溶酶原和抗凝因子Ⅲ降低，患者血浆纤维蛋白原和凝血因子Ⅷ增高，使优球蛋白溶解时间延长，血小板功能亢进，易在小血管内发生栓塞，抗凝剂治疗有效。⑤自身免疫学说：部分病人血中有抗口腔粘膜抗体，抗动脉壁抗体，IgG、IgA、IgM 和 CIC 增高。体外培养发现病人淋巴细胞对口腔粘膜上皮细胞示细胞毒性作用，淋巴细胞转化试验降低，二硝基氯苯皮试阴性，Ts和T_H淋巴细胞数均降低，提示体液免疫和细胞免疫均有异常，尤以细胞免疫更为密切。

患者大都为青壮年，性别差异不著。多数慢性发病，先在一个部位发病，反覆发作与缓解，再在其他部位发病，少数急性发病，数个好发部位同时或先后出现损害。初发部位以口腔占首位，约占半数，其次为皮肤，再其次为生殖器和眼，偶有以中枢神经为首发。无论急性发作或慢性病程中急性加重，均可出现全身症状，如发热、头痛、乏力、食欲不振等。过度劳累、睡眠不佳、月经来潮前后、气候变化均可引起不同部位的损害加重。常见表现分述如下：①口腔溃疡，占99%，单发或成批多发，一般3～5个，位于舌尖或舌缘、齿龈、唇、颊、喉，初起为米粒大硬结，其后破溃形成边缘清楚的不规则形溃疡，基底外绕红晕，溃疡有黄色坏死组织覆盖，疼痛，1～2周愈合，可反覆发作。②皮肤损害(97%)，结节最常见(76%)，主要在下肢，尤以小腿多见，有时在上肢，偶而躯干，为豆至胡桃大疼痛结节，数个至十数个，散在分布，呈淡红、暗红或紫红色，质偏硬，外围红晕，愈后外围红色愈淡，极少破溃，1月左右消退，易再发。毛囊炎样损害占46%，好发于头皮、面、胸、背和耻骨等处，顶端脓头较小，基底较大，浸润显著，周围有较宽的红晕，反覆发作，夏天为重，细菌培养阴性，抗生素治疗无效。其他有多形红斑样、环形红斑样、丘疹坏死结核菌疹样和 Sweet 病样损害，针刺反应阳性占61%。③外生殖器溃疡，占74%，见于龟头、阴囊、阴茎、阴道、阴唇和尿道口、肛周和会阴等部位，溃疡较口腔的大且深，数目少，疼痛剧，愈合慢，反覆发作，间隔长，偶见其下血管累及，坏死后出血。④眼病变，占43%，眼球各组织均可受累，主要为角膜炎、角膜溃疡、疱疹性结膜炎、巩膜炎、葡萄膜炎、脉络膜炎、球后视神经炎及眼底出血等，虹膜睫状体炎伴前房积脓不多见，病程迁延，愈后过若干时日，又复发，可失明。⑤关节病变，占60%，关节痛，急性或慢性关节炎较常见，单发或多发，对称或不对称，大关节特别膝关节最易受累，但很少破坏关节和功能丧失。⑥心血管病变，心脏较少累及，可有心肌损害，瓣膜病变，传导系统受累，心包炎等。全身的中等以至大的动、静脉均可受累，而静脉尤甚，深、浅静脉可分别或同时发病，表现为血栓性静脉炎，静脉血栓形成如上、下腔静脉闭塞；动脉累及表现为动脉内膜炎和管腔闭塞，导致无脉症，亦可发生动脉瘤，破裂后大量出血。⑦消化道病变，食管下端、胃、回盲部至上行结肠可出现溃疡，诉上腹部饱胀不适，嗳气，中下腹胀满隐痛，或阵发性绞痛，便秘多于腹泻。⑧神经系统病变，脑膜、大脑、中脑、脑干、小脑、脊髓、脑神经和脊神经均可受累，白质病变多于灰质，运动障碍多于感觉障碍，临床表现多见，少数病例呈颅压增高或精神障碍。⑨其他尚可有肺部弥漫性浸润，肾炎，复发性睾丸炎，附睾炎，尿道炎，膀胱炎，扁桃体炎和慢性咽炎等。

实验室检查示血沉、唾液酸、粘蛋白和α_2球蛋白增

高，部分病例血清铜蓝蛋白和冷球蛋白阳性，舌尖微循环观察可见蕈状乳头萎缩。

组织病理示细小血管，特别是细静脉炎症性改变，呈渗出和增生两种病变。急性渗出性病变为管腔充血，管壁水肿，内皮细胞肿胀，腔内血栓形成，管壁及其周围纤维蛋白样变性，中性粒细胞浸润和红细胞外溢，有时可见中性粒细胞为主的脓肿和破碎核；增生性病变主要为血管内皮细胞和外膜细胞增生，管壁增厚，有时肉芽肿形成，并可见多核巨细胞。

诊断依据 凡具有口腔、皮肤、外生殖器和眼四个部位中任何三或四个部位发病，损害具有一定特征和长期反覆发作病程，可诊断为完全型，倘只具有两个部位发病者属不完全型。

防治要点 可采用皮质激素和其他免疫抑制剂如秋水仙碱、硫唑嘌呤或环磷酰胺以及抗凝剂等。

回归性发热性非化脓性脂膜炎

回归性发热性非化脓性脂膜炎（relapsing febrile nonsuppurative panniculitis）是一种反覆发作，部分病例累及内脏，表现为结节或斑块的免疫性结缔组织病。约半数病例可不发热，部分皮下结节可以液化，故现简称为结节性脂膜炎。

本病病因尚不清楚，现认为系一种自身免疫病，靶器官为脂肪组织，但至今未发现有相应的自身抗体。

本病大多发生在20～25岁间，女多于男。分皮肤型和系统型两类。前者皮肤损害为坚实皮下结节和斑块，主要分布在股、臀和腹部等处，大小不一，从黄豆到手掌大，边缘清楚，一般3～4个，也可多至数10个，有轻度压痛，表面皮肤正常或与之粘连呈淡红、暗红或紫褐色，少数结节中央可坏死，破溃后流出脂状物质，但不化脓，经数日到数周后，结节消退，遗留色素沉着或不留痕迹，破溃损害残留疤痕。约20%病例伴有发热，少数尚有关节疼痛和淋巴结肿大等。系统型患者往往有发热、乏力、不适等全身症状，热型呈弛张、间歇或不规则性，可高达40℃，可伴关节疼痛，以膝关节最常见，其次为腕、踝关节等。偶呈游走性关节疼痛。少数病例有四肢近端，如上臂和股部处的肌肉疼痛；亦可有浅表淋巴结如腋下和腹股沟淋巴结肿大至蚕豆到橄榄大。皮下结节和斑块表现同皮肤型，几乎所有病例在病程中发生过，常累及消化系统，表现有胃纳减退、恶心、腹痛、腹泻、黄疸，以至便血等。半数病例有肝脾肿大，偶见胸痛、呼吸困难等。X线摄片可见肺纹理增加，斑状阴影，肺门阴影增强等。其他的表现如球后脂肪受累发生眼球凹陷，有的可失明。可有心肌炎、心包炎、精神障碍、痉挛、四肢麻痹和昏睡等。重症病例，后期可发生弥散性血管内凝血，引起广泛出血和死亡。病程迁延，持续数月，也可缓解一段时间后呈回归型发作。

实验室检查示轻度贫血，血白细胞降低，血沉增快，C反应蛋白可阳性，丙种球蛋白可增高等。

组织病理示全身脂肪组织均可受累，包括网膜、肠系膜和实质性脏器。其病理变化分为三期：①急性炎症期：脂肪细胞变性，或呈灶性坏死，有致密炎性细胞浸润，以中性粒细胞为主，尚有淋巴细胞和组织细胞等，血管周围亦有类似细胞浸润。②肉芽肿期：血管内膜增生，管壁纤维蛋白样变性，中性粒细胞浸润少量，主要为组织细胞浸润，吞噬脂肪后成为泡沫状巨噬细胞，并有少量淋巴细胞和浆细胞浸润。③纤维化期：病变处成纤维细胞增生，并有大量增生的纤维组织，可见淋巴细胞浸润。

根据临床表现，结合结节活组织病理检查以及X线肺部摄片等排除其他疾病后，可明确诊断。对系统型在发作时应卧床休息而作对症处理，皮质激素能缓解本病，其他非甾体类抗炎药物、氯化喹啉等亦可应用。

韦格纳肉芽肿病

韦格纳肉芽肿病（Wegener's granulomatosis）是一种坏死性肉芽肿性血管炎，具有呼吸道的肉芽肿、局灶性或弥散性肾小球肾炎和广泛性坏死性血管炎三联征的特征。

病因尚不明了，现认为与免疫反应异常有关。早期先有呼吸道损害，认为致病原由呼吸道进入，通过免疫反应引起炎症反应，累及肾脏，最后累及其他组织。

患者有中度高丙球蛋白血症，IgG、类风湿因子、平滑肌抗体可呈阳性，亦发现乙型肝炎病毒抗体。直接免疫荧光检查见真皮血管壁有 IgM 和 C3沉积，肾小球有颗粒状 IgG 和 C3 沉积。电子显微镜下可见免疫复合物样沉积物，用C1q法检测发现大多数患者存在循环免疫复合物，提示免疫复合物沉淀导致细胞浸润。肾小球及血管损害属Ⅲ型免疫反应。此外，将肺肉芽肿组织提取物作巨噬细胞游走抑制试验，常呈阳性反应。用单克隆抗体检测肺血管浸润细胞，发现主要为T细胞和巨噬单核细胞，这些提示Ⅳ型免疫反应也参与其间。

临床上，男较女多，30—50岁发病较多，常有发热，体重减轻，乏力，关节痛和肌痛等。起病可为隐袭性或骤然发作。初起常为持久性鼻炎和鼻窦炎等上呼吸道症状，表现如流涕，流脓涕，鼻出血，甚或排出坏死组织，鼻腔阻塞，味觉消失。在鼻甲和鼻中隔表面可见粗糙不平颗粒状物和结痂，不久发生溃疡、破坏，其下骨和软骨形成穿孔或鞍鼻。也有表现为急性喉炎，声音嘶哑或吞咽困难，喉部溃疡，如发生在呼吸道可发生咳嗽、咯血、胸膜痛、呼吸困难，肺部可有孤立的或多发性结节、浸润和空洞形成。肾受累常见，约在发病半年内出现蛋白，红、白细胞和管型尿，少数可表现为肾病综合征或急进性肾小球肾炎，发展成肾功能衰竭。约60%患者在四肢和臀部皮肤可出现红斑、紫癜、水疱、血疱、结节、浸润性斑块、风团和

溃疡等，亦可出现坏疽性脓皮病损害。眼部损害占61%，表现为结膜炎、角膜结膜炎、坏死性肉芽肿性角膜炎、角膜巩膜溃疡、肉芽肿性巩膜色素层炎、视网膜小动脉炎、眼假性瘤等。耳部损害占1/3左右，常见的有浆液性中耳炎。神经系统病变占1/5左右，有多发性单神经炎，脑动脉瘤与起出血、瘫痪，影响脑神经引起上睑下垂，眼肌麻痹，影响视神经造成失明，累及垂体引起尿崩症等。心血管损害约占5%，表现为心包炎、心肌肉芽肿、心肌炎、心律失常等，晚期高血压甚或心力衰竭、冠状动脉炎或大动脉瘤。消化道发生溃疡可出现吞咽困难、腹痛、腹泻、便血等，偶可并发腮腺炎、肝炎、胰腺炎。

实验室检查，可有轻度贫血，白细胞增多，血沉增快。血清IgA增高，丙种球蛋白增高。肾受累出现蛋白，红、白细胞和管型尿。后期尿素氮明显增高。C1q法检测循环免疫复合物增高，血清补体正常或轻度增高。20%病例类风湿因子和冷球蛋白阳性。部分病例可测得了滑肌抗体和乙型肝炎病毒表面抗原的抗体。肾活组织检查少数病例有IgG、IgM或IgA沉积，C3沉积常见。

组织病理示，①上下呼吸道的坏死性肉芽肿：肉芽肿位于血管壁，邻近病变血管或与血管无关，类似结核性肉芽肿，中心坏死，周围有类细胞、淋巴细胞和多核巨细胞浸润，也有少数中性粒细胞和组织细胞，可发展成溃疡和入侵引起组织坏死，骨质破坏，造成鼻中隔穿孔，鞍鼻，眼眶压迫，突眼，颅内扩展和肺梗死等。②坏死性肾小球肾炎，初起为灶性或节段性坏死性肾小球炎，以后进展为增殖性肾小球肾炎，早期肾小球血管丛的纤维蛋白样变性和坏死，继以血管丛和包囊上皮增生并形成肉芽肿，晚期肾功能衰竭下硬化性变化。③全身性灶性坏死性血管炎，主要侵犯小、细动脉和小静脉。特征为纤维蛋白样坏死，肌层和弹力纤维破坏，多形性炎症细胞浸润，早期以中性粒细胞为主，后期为单个核细胞，管腔中血栓形成，继以管壁坏死，造成出血和形成小动脉瘤。

根据本病临床和病理的三个特征性症状和变化，以及肺肾等累及后的X线和实验室变化等，可予以诊断。

在治疗方面，环磷酰胺为首选药物，可缓解临床症状。在暴发性肺或肾脏病变，可将皮质激素与环磷酰胺合用，以减少急性炎症性反应。其他细胞毒药物，如苯丁酸氮芥、硫唑嘌呤亦可应用，虽能控制呼吸道病变，但不能抑制肾受累的进展。

天疱疮

天疱疮（pemphigus）是一种比较严重的慢性大疱性皮肤粘膜病，多于中年以上发病。临床表现为成批发生大疱和不易愈合的糜烂面。组织学上具有皮肤棘层细胞松解，形成表皮内水疱的特征。

发病机制和临床 病因未完全明确，目前认为是一种自身免疫性疾病。患者血清中存在着具有一定特异性的抗表皮细胞膜的自身抗体（天疱疮抗体），大部分属IgG。皮损或正常皮肤直接免疫荧光检查显示表皮棘细胞间染色，相当于棘细胞松解发生的部位。患者血清中天疱疮抗体的滴度与疾病的严重程度大致相平行。本病的发病机制尚未完全阐明，一般认为天疱疮抗体结合到表皮细胞膜上，活化或释放一种可溶性水解酶，然后溶解细胞间粘合质而使桥粒断裂，导致棘细胞松解，形成裂隙和大疱。

根据疱在表皮内的位置，本病可分为两大类、四型。一类是寻常性天疱疮及其亚型增殖性天疱疮，疱位于基底层上；另一类是落叶性天疱疮及其亚型红斑性天疱疮，疱位于表皮上层。

寻常性天疱疮 是天疱疮中的重型，病程发展快，预后差。一般无前驱症状，约1/4病例先有口腔粘膜的水疱或糜烂，经久不愈。皮肤损害为大小不一的浆液性水疱，壁薄松弛易破，糜烂面不易愈合，久后有污秽状痂皮堆积。若以手指在疱顶或疱旁推压，可使水疱壁在皮肤上移动，或稍微用力挤压外观正常皮肤，亦可移去表皮，这种现象称为棘细胞松解征或Nikolsky征。水疱初起仅少数，常见于胸、背或面部，一般在2月至半年内泛发全身。若继发感染则有脓疱及脓痂。病变以易摩擦及受压部位，如背、腋、臀及外阴等处最重，四肢较轻。在病程中，几乎所有病人均有口腔粘膜损害。患者常有发热、畏寒、厌食、乏力等全身症状。由于大片糜烂面，使体液及蛋白质丧失，加以口腔粘膜受损妨碍进食，更使患者的体质逐渐消耗、衰弱。自皮质激素应用以来，本病的预后有所好转，但往往死于皮质激素应用的并发症。

增殖性天疱疮 是寻常型天疱疮的异型，较少见，常发生于免疫力较强或经皮质激素控制而病情缓解的寻常型患者。发病年龄较轻，也有口腔损害。病情进展缓慢。早期损害和寻常型无明显差别，但在糜烂的表面逐渐出现肥厚肉芽，即所谓增殖，其上有渗液或脓液，并布满小脓疱，在边缘往往发生新的水疱，继而产生新的增殖，陈旧的增殖渐变干燥，呈乳头瘤状，可有裂隙。损害常见于腋窝、乳房、腹股沟等皱襞部位，损害活动期，糜烂面可较广泛，但并非所有糜烂面均发生增殖。粘膜损害可发生于唇红缘、舌、鼻粘膜、肛周、龟头及阴唇等处。

落叶性天疱疮 本病相对温和。初起常在头、面、胸或背部，往往在红斑基础上出现少数松弛水疱，棘细胞松解征阳性。水疱壁较寻常型更薄，极易破裂露出很浅的糜烂面，有少量浆液，然后表面形成黄褐色薄痂，亦可自行干燥脱屑。由于水疱不断发生，或大片表皮剥脱或浅表糜烂，以致表皮上的鳞屑痂皮逐渐增多，数月或1～2年后可波及全身。当发展至高峰时，全身皮肤红肿，表皮剥脱犹如叶片，易误诊为剥脱性皮炎，而在浅表糜烂面上形成层层痂皮常疏松粘连，具有恶臭。口腔粘膜很少受累。病情发展缓慢，亦有自行缓解者。

红斑性天疱疮 是一种较为良性的天疱疮，又称

Senear-Usher 综合征，患者健康状况一般良好。损害主要限于头、面及胸背部，一般无粘膜损害。早期在面部出现蝶形红斑，轻微湿润渗出，有鳞屑及轻度结痂，但无皮肤萎缩。去痂后见表浅糜烂。头皮及胸背部为脂溢性皮炎样损害，有散在小片红斑，其上发生松弛性水疱，壁薄易破，水疱时愈时发，持续多年，偶发展至全身而转化为落叶性天疱疮。有的病例核抗体阳性及表、真皮交界处基底膜可见免疫球蛋白沉积，故有人认为此型可能是天疱疮与系统性红斑狼疮的合并。

天疱疮的基本病理变化示表皮棘层细胞松解，细胞间失去粘连，形成表皮内扁平裂隙和大疱，其发生位置对鉴别寻常型与落叶型有价值。寻常型天疱疮的裂隙发生在基底层细胞上方，疱顶由表皮组成，疱底由附着于真皮乳头层细胞组成，与真皮乳头的外形一致，向腔隙突起，称为绒毛。增殖型天疱疮早期病理同寻常型，但其绒毛形成和钉突向下增殖更明显，棘层肥厚和呈乳头瘤样颇为突出，并可见大量嗜酸粒细胞所组成的小脓疡，具有较高的诊断价值。落叶型、红斑型天疱疮的棘层松解发生在粒层或棘层上部，水疱发生于角层下或粒层内。比较陈旧的损害，有棘层肥厚、角化过度或角化不全，粒层内可有角化不良细胞。疱液中有漂浮的来自疱壁变性、脱落的单个细胞或细胞团，称为天疱疮细胞或 Tzanck 细胞。这种细胞比较大，球形，核大深染，核周有淡蓝色晕。胞浆为嗜碱性，有时核浓缩，对诊断具有相当价值。

诊断依据 根据松弛性水疱、表皮棘细胞松解征阳性；疱底刮取组织涂片，Giemsa 染色，可见天疱疮细胞，组织病理变化显示棘层松解，并有表皮内裂隙及水疱形成，皮损及周围正常皮肤作直接免疫荧光检查，可见细胞间有天疱疮抗体沉积，根据沉积部位尚有助于分型；间接免疫荧光试验测定血清抗体的滴度，有助于诊断及治疗效果的评估。

本病有时需与类天疱疮、重症多形性红斑、中毒性表皮坏死松解症、全身剥脱性皮炎型药疹及增殖性化脓性皮炎等作鉴别。

防治要点 支持疗法很重要，应给予高蛋白、高维生素饮食，注意水电解质平衡。进食困难者由静脉补充，全身衰竭者需少量多次输血，病久者要预防发生褥疮。

皮质激素为首选药物，开始剂量宜大，以控制新的水疱形成，在新的水疱停止出现，并开始愈合后的1～2周，渐减量，大部分病人须持续应用维持量3～5年或更久。

皮质激素与其他免疫抑制剂合用可减少皮质激素用量，避免或减少大剂量皮质激素的不良反应。如硫唑嘌呤、环磷酰胺或甲氨蝶呤等。

继发感染时应适当选用抗生素，特别口腔粘膜糜烂者，大剂量皮质激素治疗常并发念珠菌感染，可加用制霉菌素制剂。

局部治疗 为清除脓痂，保护创面，避免继发感染。

由于皮质激素用量较大，治疗过程中应严密观察其不良反应及并发症，如高血压、糖尿病、精神症状、呼吸系、神经系和皮肤的细菌或真菌感染，以及胃肠道出血等。应用其他免疫抑制剂时，应经常检查血白细胞并注意其他不良反应。

类天疱疮

类天疱疮（pemphigoid）多发生于老年人，为原发性表皮下大疱性疾病。病因尚未完全明了，一般认为是自身免疫病。大多数患者血清中有基底膜带的自身抗体，主要是 IgG。皮损或周围正常皮肤作直接免疫荧光检查，在基底膜带上有这类抗体的特异结合，并有补体存在。电镜显示这种抗体沉积于基底细胞与基底膜带之间，即水疱形成的部位。但患者血清中的基底膜带抗体的滴度与疾病的活动度并不平行，约30%具有活动性损害的患者不能测到此抗体。

本病多见老年，偶见青壮年。起病时可先在肢体出现多形性红斑、荨麻疹或湿疹样损害，然后出现水疱。水疱可发生在红斑或正常皮肤上，呈半球形、紧张性厚壁大疱，直径可达5～7 cm，可持续数日不破，内含浆液，偶为血液。棘细胞松解征阴性。水疱发展很快，1周内可累及躯干大部，主要分布在肢体屈侧、腹部，其次是腰、腋及腹股沟等处。有不同程度瘙痒或烧灼感。水疱破后，糜烂面一般不大，且易愈合。角膜偶可受累。患者全身情况一般较好。病情时轻时重，可以经年累月后才停止发展，有的可自然痊愈。偶可并发恶性肿瘤。

组织病理示表皮下单房性水疱。疱顶几为正常的表皮，陈旧者可有坏死。疱两侧表皮由于疱液压力，细胞间桥伸长，但保持完整。基底膜位于疱的底部。疱腔内为血清及纤维素凝结形成的网，其中有许多嗜酸粒细胞，也有中性粒细胞及淋巴细胞。陈旧水疱由于两侧表皮再生，可位于表皮内。真皮内血管周围可有致密的嗜酸及中性粒细胞、淋巴细胞浸润。皮损及周围正常皮肤作直接免疫荧光检查可见C3和IgG呈线状沉积于基底膜区，偶也见 IgM 和 IgA、备解素、B因子的沉积。

诊断主要根据本病多见于老年人，全身症状较轻，全身泛发大疱，破裂后容易愈合；病理检查早期水疱发生在表皮下，皮肤活检标本显示基底膜上有抗体或C3沉积。

需与本病鉴别的有疱疹样皮炎和大疱形多形性红斑。

治疗以皮质激素为主，但用量较天疱疮小，水疱控制后可用维持量数月。病情和年龄轻者可仅用氨苯砜或免疫抑制剂。

预后较好，常可自行缓解。但老年体弱者亦易并发感染致死。

良性粘膜类天疱疮

良性粘膜类天疱疮（benign mucosal pemphigoid）又名瘢痕性类天疱疮或眼天疱疮，为中年以上成人发病的一种粘膜和皮肤慢性水疱性疾病，愈后遗留永久性瘢痕，结膜受累最为常见，20%患者可失明。病因未明，80%～97%病人作免疫病理可见 IgG 和 C3 呈线形沉积于基底膜带，10%～36%病人有抗基底膜的循环 IgG 抗体，免疫电镜可见免疫反应物沉积在透明区。类天疱疮免疫反应物局限于疱顶，而本病免疫反应物局限于疱底，说明两者有不同的抗原成分。

患者大多为老年人，女多于男两倍。初起常为单侧的卡他性眼结膜炎，2年内侵犯对侧。反覆发作，持续数年后形成瘢痕组织，结膜萎缩，睑结膜与球结膜粘连，引起睑内翻，睑裂变狭，严重者导致失明。此外，口腔、咽喉、鼻腔、食管及生殖器等粘膜也可发生水疱、糜烂及瘢痕，引起狭窄。甚至可先发于结膜病变前数年。其中口腔粘膜累及机会较多，长期水疱、糜烂后，常在颊粘膜及腭部发生白色纤维网状瘢痕，类似扁平苔藓。在颊粘膜和牙槽间，悬雍垂和扁桃体周围也可发生粘连。

约1/3～1/2患者发生皮肤损害。皮损有两型：一型为广泛性大疱，似类天疱疮，但为时很短，愈后无瘢痕；另一型是局限性红斑，主要在面部和头皮或邻近粘膜的皮肤，可发大疱，愈后有瘢痕及色素沉着，或引起永久性斑秃。

组织病理示口腔和皮肤的水疱位于表皮下，无棘层松解。真皮及粘膜下层有密集的淋巴细胞、浆细胞及嗜酸粒细胞浸润，后期成纤维细胞增多，发生纤维化。结膜上皮有炎性细胞浸润，结膜下为肉芽组织，病变后期角膜上皮可转化为表皮样结构。免疫病理可显示 IgG 和 C3 呈线形沉积于基底膜带。

诊断要点是，老年患者，病程慢性；大多侵犯眼结膜，有形成瘢痕倾向；部分患者合并有皮肤广泛性大疱或局限性红斑。

病变广泛者给予中等剂量的皮质激素，一般仅有眼结膜炎者，不宜长期使用。结膜下注射可的松液有暂时疗效。皮肤水疱可试用免疫抑制剂如硫唑嘌呤等。

家族性良性慢性天疱疮

家族性良性慢性天疱疮（familial benign chronic pemphigus）又称 Hailey-Hailey 病，是一种罕见的遗传性疾病。大多数患者有家族史，属显性遗传。皮损可由摩擦、轻外伤、冷、紫外线照射、化学刺激和接触过敏反应引起，细菌和真菌也可能诱发临床损害。电镜显示基底细胞的侧缘和上缘失去粘着，但仍附着于基底膜。细胞的特征为异常增粗的张力细丝位于核周或核的附近，在基层上，棘细胞和粒层细胞间隙增宽，部分分离细胞示异常微绒毛突起。本病未发现特殊抗体。通常自青年或成年时期发病。基本损害为发于红斑或正常皮肤上的成群水疱，很快混浊并发展成为松弛性大疱，破裂后形成糜烂面，覆以琥珀色痂。表皮棘细胞松解征阳性。有时中心部分自然消退而边缘部分发炎及结痂，并逐渐向外扩展成环形回状。反覆发作后，表面可形成柔软而扁平潮湿的增殖性损害。多见于颈侧、腋下、腹股沟、胸、背、外生殖器及肛门附近。自觉瘙痒。偶有口腔粘膜糜烂。夏季多并，常使皮损加重。

组织病理与寻常型天疱疮相似，但本病棘细胞松解较广泛，棘细胞的损害程度较轻，可见少许细胞间桥残留，疱腔裂隙较小。免疫病理不能发现特殊抗体沉积。电镜下可看到最早的改变是张力细丝与桥粒分离，失去细胞间的粘合力。

治疗主要是对症处理和控制继发感染。皮损多时可用皮质激素。平时应预防外伤及感染。

疱疹样皮炎

疱疹样皮炎（dermatitis herpetiformis）是一种慢性、复发性、瘙痒性、多形性皮疹的皮肤病，以水疱较为突出。病因未完全明了，一般认为是自身免疫病。未受累的皮肤及红斑处有 IgA 沉积，并见补体 C3 等。沉积的形式有两种：一是颗粒型 IgA 沉积，占绝大多数，在真皮乳头顶部见 IgA 呈颗粒状沉积；二是线型 IgA 沉积，占少数，IgA 沉积于基底膜，呈连续线形。

颗粒型 IgA 沉积的疱疹样皮炎患者，往往伴有谷胶过敏性肠病，空肠活检证实有绒毛萎缩。临床表现腹泻症状，给无谷胶饮食可使病情减轻，与 HLA-B_8 或HLA-DW_3/DRW_3发生率明显相关性。

免疫电镜显示 IgA 沉积与微原纤维束和弹力组织的微原纤维有关。

线型 IgA 沉积的这一组患者，与谷胶性肠病无关，与 HLA-B_8 或 HLA-DW_3/DRW_3 无相关性，免疫电镜示 IgA 沉积于真皮胶原纤维或透明区。

本病多见青壮年患者。起病缓急不一，瘙痒剧烈。损害多形性，开始为红斑，然后出现丘疹、风团、水疱等，水疱较明显，自绿豆至葡萄大小，排列成群，环形或不规则形，疱壁紧张，不易破裂，棘细胞松解征阴性。水疱破后成剥蚀面，愈后有色素沉着。长期搔抓可使皮损湿疹化或苔藓化。皮损常对称分布于四肢伸侧，特别是膝、肘、臀，亦可累及腋、肩、躯干、头皮等处，口腔粘膜受累罕见。实验室检查血中嗜酸粒细胞可高达10%以上。一般无明显全身症状，病情反覆加重或缓解，可持续数年，有的可自行痊愈。

组织病理示最早期的皮损其真皮乳头顶端水肿，并有中性及嗜酸粒细胞聚集形成小脓肿，具有诊断价值。

随病情发展，该处胶原纤维坏死，表皮与真皮脱离而形成表皮下水疱，呈多房性，36h后成为单房性。疱顶表皮有重度水肿，可有坏死，疱液含纤维蛋白、中性及嗜酸粒细胞，基底膜位于大疱的顶部。乳头下有中度炎症细胞浸润，为中性粒细胞、嗜酸粒细胞及单核细胞。

根据青壮年发病，全身情况良好，以集簇性水疱为主的多形性皮损，皮损分布以四肢伸侧为主，剧烈而持久瘙痒，病程反覆发作，病理及免疫病理阳性发现等，可作出诊断。本病有时应与大疱性多形红斑鉴别。

患者应避免使用碘、溴剂，尽可能进食无谷胶饮食。氨苯砜常有满意疗效，皮损好转后可减量，常需较长期治疗。但需注意导致贫血的不良反应。重症者，若氨苯砜不能控制，可用皮质激素。局部对症处理。

妊娠疱疹

妊娠疱疹（herpes gestationis）是一种发生于妊娠期或产后的多形性大疱性皮肤病。原因未明。有认为是对异常或过多的代谢产物敏感；也有认为是“黄体酮自身免疫性”皮肤病，因口服避孕药可引起复发。免疫荧光检查可见皮损基底膜带有补体C3、IgG呈线状沉积。20%病人可测到抗基底膜区循环 IgG 抗体（HG因子），应用更敏感的间接C_3测定法，90%病人可测到循环 HG 因子，颇具诊断价值。

皮损多发生在妊娠中期，其次是后期，少数是在妊娠初期或分娩后。为广泛的红斑及张力性疱疹，似大疱性类天疱疮。主要发于四肢，手足常受累，亦可累及躯干，瘙痒剧烈。但本病不妨碍妊娠，不影响胎儿健康，常在分娩后几日开始缓解，3个月内痊愈。第一次月经来潮时可轻度复发，以后多次妊娠时可复发，亦可于服避孕药后复发。

组织病理示大疱发生在基底层与基底膜间，无棘层松解，疱液内含有中等数量的中性粒细胞、嗜酸粒细胞。真皮内也见类似细胞浸润。红斑区表皮内有海绵形成及表皮细胞空泡化引起多数皮内小水疱。

治疗可采取对症处理，可试用大剂量维生素B_6。

儿童慢性大疱性皮肤病

儿童慢性大疱性皮肤病（chronic bullous dermatosis of childhood）又名幼年类天疱疮，亦称幼年疱疹样皮炎。目前多认为是一独立病种。病因不清，直接免疫荧光检查示表皮、真皮交界处有 IgA 呈线型沉积。半数病例的发病年龄小于5岁，数月婴儿亦偶有发病。男孩比女孩多。起病急，首次发病较以后复发严重，但全身症状轻。主要皮肤损害为正常皮肤上大疱，直径约1—2 cm，疱壁紧张，不易破，内容逐渐由清变浊，破后成糜烂面，易愈合，不形成疤痕，而留下色素沉着。偶有风团及丘疹损害。大疱分布有特殊性，可仅在面部，也可同时出现在外生殖器、下腹及臀部。若四肢有损害，则常为分散性。粘膜偶可累及，多在生殖器粘膜，其次是口腔。大疱反覆发生，一般数周内可自行缓解，亦可持续更久，大多在3～4年内自然消失。大部分患者的嗜酸粒细胞计数大于5%。

组织病理示大疱位于表皮与真皮间，疱顶表皮完整，疱内含有淋巴细胞、中性粒细胞及嗜酸粒细胞。

依据儿童在口周及生殖器部反覆发生大疱，应想到本病，必要时活检可协助诊断。本病应与大疱性表皮松解症相鉴别。

氨苯砜对本病有时有效，剂量需较大。本病预后较佳，常可自行缓解。因此一般对症处理，避免继发感染即可。严重者可考虑用皮质激素。

中毒性表皮坏死松解症

中毒性表皮坏死松解症（toxic epidermal necrolysis）是一种严重的急性大疱性皮肤病，其特点是在大面积红斑基础上，出现表皮松解坏死，似烫伤样。本病可分为金葡菌型和成人毒性表皮坏死松解症两大类。

金葡菌型中毒性表皮坏死松解症　由凝固酶阳性Ⅱ组噬菌体71型的金葡菌引起。球菌产生的表皮溶解毒素，作用于表皮粒层使其发生离解。患者大多数为10岁以下的婴儿和儿童，偶见于肾功能衰竭或免疫功能障碍的成人。发生于婴幼儿者又称 Ritter 病。发病前多有病灶感染如脓疱疮、中耳炎、上呼吸道炎等。起病突然，有发热、烦躁或嗜睡等全身症状。皮疹为均一的鲜红斑片，主要见于口周、躯干和生殖器部位，但可迅速弥散全身，触痛明显。1～2 d内，表皮浅层起皱，稍受摩擦即成片脱落，露出红润基底面，似烫伤样。表皮棘细胞松解阳性。可见淤点、淤斑，但松弛性大疱较少见。病程有自限性，7～14d内可痊愈，亦有病情重笃而危及生命者。

成人毒性表皮坏死松解症　主要发生在成人，儿童亦不少见，绝大多数由药物变态反应所致。常见的致病药物有长效磺胺、解热镇痛剂、抗生素、巴比妥酸盐等。少数患者可由其他原因引起，如病毒感染、淋巴瘤、放射治疗、移植物抗受体反应等。还有部分病例病因不明。起病大多急骤，全身中毒症状较重，可有高热、疲乏、腹泻、咽痛和呕吐等症状。少数起病和缓，先是眼结膜、口腔或生殖器的炎症，历时10～14d后，出现发热及皮疹。皮疹为弥散性紫红或暗红色斑片，或多形红斑样皮损，或固定性药疹样皮损，常起于腋窝和腹股沟，迅速波及全身。触痛显著。迅速在红斑基础上出现大小不等松弛性水疱，融合成大面积的表皮坏死松解、脱落，留下疼痛的剥脱面，似浅表烫伤。口腔、颊粘膜、眼结膜、外阴粘膜可同时受累。呼吸道、胃肠道粘膜亦可糜烂、溃疡。部分病例可发生肾脏损害，出现蛋白尿、血尿甚至氮质血症等。

治疗及时，病程约经半月至1月左右痊愈，愈后可留疤痕。严重者可因继发感染或内脏出血等导致死亡。

组织病理示金葡菌型病变浅表，表皮离解及水疱仅发生于角层下及粒层中，水疱内细胞成分极少，无菌，表皮深层及真皮炎症很轻。成人毒性表皮坏死松解症(以药疹型为代表)表皮离解和水疱形成在表皮下或棘层的深部，表皮细胞呈明显的嗜酸性凝固坏死；严重者所有角朊细胞坏死，可见角层直接与真皮接触，或只留下部分坏死的表皮细胞附着于真皮；真皮基本正常，呈现浅层血管扩张及少量淋巴细胞、组织细胞浸润。

诊断要点是广泛红斑，迅速变为松弛大疱，有大面积表皮剥脱及真皮裸露，呈烫伤样，伴发热等全身症状。两型皮损表现大致相同，不同之点是金葡菌型皮疹色调鲜红均一，表皮浅层离解，真皮裸露而较少松弛性水疱，愈后留有浅褐色色素沉着。口腔粘膜很少累及，愈后不复发。成人毒性表皮坏死松解症皮疹色紫红或暗红，愈后有褐色色素沉着，初起常同时有固定性药疹样皮损，口腔粘膜受累。

本病需与重症多形性红斑鉴别。

本病发病急，进展快，治疗必须及时。按大面积烧伤护理，加强全身支持疗法，注意水电解质平衡。由于高热及大量渗出，常导致血浆蛋白降低、脱水及电解质紊乱，应给予足够的氯化钠和蛋白质。必要时可输血及血浆制品。

成人毒性表皮坏死松解症患者，应尽早足量使用皮质激素，如氢可的松每日200～400mg静滴。症状缓解后渐减量，疗程约2周至数周。金葡菌型主要应用抗生素，如苯唑西林(新青霉素Ⅱ)、氯唑西林(邻氯青霉素)和氨苄西林(氨苄青霉素)等。

局部治疗应使用无刺激性的、兼具一定收敛、消炎和杀菌作用的保护性药物。患处可暴露于湿度适宜而干燥的通风罩下，外用0.5%硝酸银、紫草油或含地塞米松和新霉素的气溶胶喷洒，渗液多或轻度继发感染可用湿敷，渗液减少后也可用0.5%新霉素软膏外用。应加强口腔、眼、鼻及外阴的护理。

本病预后以金葡菌型较好，其次是药物引起的，不明原因的中毒性表皮坏死松解症预后较差。

疱疹样脓疱病

疱疹样脓疱病(impetigo herpetiformis)是在大片红斑基础上出现的成群的表浅脓疱，伴发热、寒颤等全身症状和血钙过低。

病因未明。有人认为本病是脓疱型银屑病的一种类型。组织病理同原发性脓疱型银屑病，临床表现亦类同，故认为本病患者原有隐性银屑病，当怀孕或患代谢性疾病时，即激发脓疱性损害。另外，性激素、甲状旁腺功能减退和血钙降低及因甲状腺手术误伤甲状旁腺也可诱发本病。

本病主要发生于妊娠的末3个月，非孕妇或男性亦可发病，但罕见。起病急，发生皮疹的同时有发热、寒颤等全身中毒症状。发热多呈稽留型或弛张型，其波动与皮疹的起伏平行。皮损为炎性红斑基础上成群针头至粟米大的表浅性小脓疱，常向周围扩展，排列成环形、多环形，有时互相融合成脓湖，数日内中心脓疱干燥成薄脓痂，愈后留有色素沉着。有时痂下为糜烂面，并新发小脓疱，有时脓痂可增厚而显污秽色，痂下脓疱变为黄绿色而有恶臭。皮损好发于皱褶部位，如腹股沟、外阴、腋、脐窝、乳房等处，呈对称性，有轻微痒感。严重者可侵犯全身，甚至发展成剥脱性皮炎或大疱性表皮松解症样。口腔粘膜、舌、甚至食管也可受累。呈环形或中央凹陷性的灰白色糜烂面。指(趾)甲可变灰和脱落。本病进展过程中，可见沟纹舌、同形反应、癫痫样发作、精神改变、尿崩症、肝肿大及胆囊区疼痛等，亦可引起流产、死胎、婴儿出生后数日内死亡。本病经数周至数月后自行缓解，但以后可复发。亦可因高热、心力衰竭、尿毒症、继发感染或恶病质而死亡。

组织病理示表皮棘层肥厚，钉突延长，上部有海绵状脓疱，疱壁及疱内有变性的扁平表皮细胞，形成蜂窝状的网眼，其中嗜酸粒细胞及中性粒细胞积聚，形成多房形脓疱。真皮炎症反应较重，较多淋巴细胞及组织细胞浸润，痊愈阶段组织病理与寻常型银屑病相似。

诊断主要根据皱褶部位成群排列成环状、多环状脓疱，全身症状显著，发生在妊娠妇女及组织病理特点等。但应与妊娠疱疹、角层下脓疱病及泛发型连续性肢端皮炎等相鉴别。原发性脓疱型银屑病的临床症状及病理与疱疹样脓疱病相似，但常有银屑病史或同时存在寻常型银屑病损害。粘膜不受累，病理与银屑病的改变相仿。

治疗主要是对症处理。皮质激素有效，控制后逐渐减量。酌情选用抗生素，如甲砜霉素、红霉素等。血钙低者应补充钙盐。尚可采用促性腺激素。由于母婴死亡率高，故可能时最好引产。

角层下脓疱病

角层下脓疱病(subcorneal pustular dermatosis)为一种慢性良性复发性无菌性角层下脓疱性皮肤病。好发于中年妇女。病因未明，可能与感染、金属过敏及内分泌功能异常等有关。损害为针头至绿豆大的浅表性脓疱，成群分布于红斑基底上，或初起小疱，很快变成脓疱。好发部位是腹股沟、腋、乳房、下腹及肢体近端的皱褶部。脓疱常呈卵圆形，疱壁松弛，有时上部澄清，下部混浊，呈弦月状。数日后干燥而留有叶片状鳞屑或结痂。脓疱向外周呈连续波浪式发展，使损害呈环状或回旋状，并有匐行性扩散边缘。痊愈后留下色素沉着。发作与缓解交替，间隔数日或数周不等。有轻至中度瘙痒，无发热。本病

呈良性经过，病程可拖延多年。

组织病理示真皮浅层血管扩张和周围有中性粒细胞及少数嗜酸粒细胞浸润。继之角层向上凸起，其下形成脓疱，疱内充满中性粒细胞。有些病例，在脓疱基底部可见少数棘突松解细胞及其下轻度海绵形成，惟出现较晚。电镜下见粒细胞的胞膜溶解产生角层下裂隙，白细胞聚积，导致脓疱形成。

根据浅表性脓疱及水疱，好发于皱褶和肢体屈侧部位，分布对称，呈环形或多环形，全身情况良好，病理示角层下脓疱，即可确诊。但应与疱疹样皮炎及疱疹样脓疱病鉴别。

治疗可用氨苯砜，控制后减为维持量。免疫抑制剂可用硫唑嘌呤、甲砜霉素等。中药如雷公藤也可使用。局部可外用硼酸扑粉或皮质激素制剂或焦油类制剂等。

连续性肢端皮炎

连续性肢端皮炎 (acrodermatitis continue hallopeau) 是一慢性、复发性、脓疱性皮肤病，好发于指（趾），常在局部外伤后诱发，病因不明。初起时，一个手指或一个足趾的末节，尤其是指甲的周围，因受轻微外伤或患甲沟炎而产生脓疱或水疱，破裂融合后露出糜烂面和结痂，或形成很浅的溃疡，逐渐向上呈匍行性蔓延，边缘表皮剥离如领圈状。有痒和烧灼感。病变指甲逐渐萎缩脱落，在已形成的溃疡面上及痂下又不断有新脓疱发生。数月至2年后，其他手指或足趾亦相继发生同样损害，并可累及掌、跖，甚至手、足背，有的发展至腕、肘部，但不完全对称。由于糜烂基底长期炎症，结缔组织增生而微硬、暗红。治疗可参照掌跖脓疱病。

掌跖脓疱病

掌跖脓疱病 (pustular palmaris et plantaris) 为发生于手掌或足底的慢性顽固性脓疱疹。病因尚未明了，可能是与体内感染病灶有关的变态反应，但多数患者去除感染灶后并未达到预期效果。也有认为本病是一种局限性脓疱性银屑病，故又名掌跖脓疱性银屑病。近来有人提出与金属致敏有关。

本病好发于40—60岁，女性稍多于男性。初起损害为脓疱或水疱，常发生在一侧或双侧大鱼际处，或足跟部位，再逐渐蔓延至掌跖其他部位，呈对称分布。典型损害为大量的无菌性脓疱，局限于掌跖红斑的基底上，周期性急性发作。病情加重时，掌跖明显发红，密布小水疱，有中等和严重瘙痒，1—2d内水疱变大，中心出现微小黄点，迅速向外扩展，形成2—4mm直径的脓疱，脓疱很少破裂，大多于数日内干燥结痂，形成棕色鳞屑而脱落，静止期则以潮红、角化、脱屑为主，有时干裂疼痛。病程慢性，发作期与静止期交替可达10余年，较难彻底治愈。

患者一般无全身症状。

组织病理示成熟损害位于表皮较深部位，为单房性大疱，两侧边缘钝圆。疱内含中性粒细胞，偶有纤维蛋白及变形的棘细胞。疱壁周围的表皮示棘层肥厚并可见海绵状态。真皮内可见淋巴细胞、组织细胞及少数中性粒细胞浸润。

诊断要点是掌、跖部出现成批脓疱，病程慢性，治疗效果差。但应与连续性肢端皮炎及汗疱疹伴感染作鉴别。

治疗一般采取对症处理，发现感染病灶应去除，注意牙科金属过敏的可能性。可试用甲砜霉素、四环素、氯法齐明（氯苯吩嗪）及中药甘公藤等。局部可使用焦油类、水杨酸类、维生素A酸和皮质激素类软膏。放射治疗对某些病例有一定价值。

脂肪营养不良

脂肪营养不良 (lipodystrophy) 系一种脂肪组织少见病，以皮下脂肪消失，致患者体形失常为特征。全部皮下脂肪消失称全身性脂肪营养不良；局部皮下脂肪消失称局限性脂肪营养不良，以后者较前者多见。病因不明，少数患者有阳性家族史。有的脂肪萎缩与皮肤感觉神经支配范围一致，提示皮肤神经的支配和本病有一定关联。女性患者4倍于男性，多在出生后1年内隐袭发病。一般从面部开始，出现界限清楚、分布对称的皮下脂肪萎缩，渐扩大至颈、胸、背和上肢，多可下发展至大腿上部停止（但也有下肢皮下脂肪萎缩而上半身正常者）。由于面部脂肪消失，致眼球深陷眶内，两颧高耸，颏部尖削，笑时皱纹特多，呈早老貌，而臀部、大腿部却过度肥胖，因此，身体上下部显得极不相称。妇女不影响生育，但乳房触诊时可有结节感。实验室检查示血甘油三酯明显增高，伴血前β脂蛋白及乳糜小滴增多。血中脂酸链较正常略短。组织病理检查示受累区表皮、真皮及皮肤附件均正常，但完全缺少皮下脂肪细胞。本病尚无满意疗法。萎缩呈不可逆性，整形手术及注射液体硅虽可稍改变外形，但从患者整体来考虑，此种疗法不一定合适。

胡萝卜素性黄皮病

胡萝卜素性黄皮病 (carotenodermia) 系由于长期过多进食含胡萝卜素丰富的食物后，其橙黄色素沉积于角层的皮肤病。胡萝卜和南瓜均含胡萝卜素和叶黄素等黄色色素，血清中这些色素的浓度过高称胡萝卜素血症，而这类色素的沉积与个体易受性有关。含胡萝卜素类色素丰富的食物有胡萝卜、南瓜、柑橘、杏子、芒果、菠菜、玉米、胡椒等，其次有薄荷、黄瓜、木瓜、洋葱、豌豆、山芋、黄豆等。肝肾功能不全、脑垂体功能低下、糖尿病和粘液性水肿患者易发生本病。唯一临床表现为角层较厚的掌、跖和面部皮肤出现黄染，严重时甚至全身皮肤呈橙黄色，

巩膜和粘膜则无变化,无自觉症状。血清胡萝卜素浓度增高,胆红素值正常。本病需与黄疸及服阿的平所致的皮肤黄染鉴别,黄疸患者巩膜、粘膜及皮肤均有着色且伴瘙痒,石油醚试验阳性;阿的平所致皮肤着色,可籍服药史予以区别。治疗宜暂时限制或避免进食富含胡萝卜素的食物,皮肤着色可望在4～6周内逐渐减轻而消失。

皮肤钙质沉着症

皮肤钙质沉着症(calcinosis cutis)由钙质沉着于皮肤组织所致,可呈泛发或局限,可以见到或触及,或由X线摄片发现。按病因可分以下三型。

特发性皮肤钙质沉着 原因不明。可分:①泛发性:真皮、皮下组织及肌肉均有钙盐(尤为磷酸盐)的渐进性沉着,未见局部组织损伤或系统性代谢性缺陷异常。②局限性:钙盐沉着于少数部位,特别在关节伸面。③表皮下钙化结节(局灶性结节性皮肤钙化):有时与局限性难于区分。④肿瘤样钙质沉着:许多大的肿瘤样皮肤钙质沉着,常有家族史,并伴有高磷酸盐血症。

营养不良性钙质沉着 可以继发本症的皮肤病有:①肿瘤:良性的如钙化性上皮细胞瘤、汗腺细胞瘤、脂肪瘤、血管瘤;恶性的如基底细胞上皮癌、脂肪肉瘤等。②囊肿:如表皮囊肿、皮脂腺囊肿、包囊虫性囊肿等。③外伤:如软组织损伤引起血肿导致的钙化。④变性:如婴儿皮下脂肪坏死和弹性假黄瘤。⑤炎症:如痤疮、虫咬、静脉曲张性溃疡等非特异性炎症。⑥感染:如结核和组织胞浆菌病可引起肺部甚至皮肤钙质沉着。⑦结缔组织病:如皮肌炎和硬皮病,特别是有皮肤钙质沉着、肢端动脉痉挛、指(趾)硬皮病和毛细血管扩张的CRST综合征。

转移性钙质沉着 下列系统性或代谢性改变可继发本症:①高钙血症,如甲状旁腺功能亢进、维生素D或牛奶和钙摄入过多、癌肿转移所致的广泛骨质破坏、多发性骨髓瘤、肉样瘤等。②高磷酸盐血症:如甲状旁腺功能减退、肾小管性酸中毒等。③正常血钙、血磷酸盐疾病:如假性甲状旁腺功能减退。

损害为丘疹、结节、斑块或肿瘤状,色带紫红,质坚如石,好发于四肢大关节附近,其次为躯干或头颈部,亦有单发于阴囊者。在营养不良性型中,钙沉着于原发病变处;在转移性型中钙沉着于肘、腋、腘窝和髂骨等处。晚期可溃破排出白垩样内容物。在表皮下钙化结节中,损害可为单个或数个,直径小于1cm的隆起结节,质坚实,表面光滑或疣状,多发生于头、颈或四肢外侧,呈皮色、白色或黄白色,有的外绕红晕,浅表,能移动,常见于儿童或青年。少数患者出生时即有,在肿瘤样钙质沉着中,近关节处出现较大钙化性肿块,在1～2年内可达橘子大,向下伸入筋膜并与之粘连。

组织病理:钙质沉着用HE染色呈无定形或颗粒状深蓝色;用Von-Kossa染色呈黑色。组织化学染色显示碱性磷酸酶活性增加,周围有异物巨细胞的慢性炎性浸润,汗腺亦有钙化。在表皮下钙化结节中,钙质一般沉积在表皮浅层,亦可达真皮深层,呈不规则颗粒及球状,偶或成巢,周围有异物巨细胞的炎性反应,表皮可呈疣状,棘层增厚,其中可见钙质颗粒,肿瘤样钙质沉着显示真皮和皮下有大块钙质沉积,周围有纤维包膜和小梁,其外有异物反应。在营养不良性钙质沉着中,钙常沉积于原发疾病所致的胶原或脂肪组织变性处。

实验室检查:包括测定血清酶、肌酸、肌酐、血钙、磷、碱性磷酸酶和尿钙排出量,并作有关的免疫学测定以发现有无结缔组织病存在。X线摄片有助于确定病变范围及骨和血管有无钙化。

诊断:若考虑特发性皮肤钙质沉着,应仔细寻找各种潜在的伴发疾病,以排除营养不良性或转移性钙质沉着。当患者血清钙或磷测定值异常时,需行肾功能和X线齿槽薄板骨摄片检查,如后者有异常则提示有甲状旁腺功能亢进。所有高血钙患者(除牛奶-碱综合征外),常有高尿钙排出;饮食史、碱中毒及氮质血症是此病特征。当有高磷酸血症及阳性家族史,而无其他异常,提示肿瘤样钙质沉着,需检查视网膜有无血管样条纹,以排除弹性假黄瘤。当患者血钙、磷、肾功能和X线骨摄片均无异常时,需排除结缔组织疾病。

治疗:特发性皮肤钙质沉着可试用低钙及含酸性和磷酸盐的饮食治疗。肿瘤样钙质沉着和表皮下钙化结节损害较少时,可考虑手术切除。络合剂的疗效不肯定,营养不良性和转移性钙质沉着的治疗应以原发病为主,结合相应对症处理。羟乙二磷酸二钠对泛发性皮肤钙质沉着和进行性骨化性肌炎有效。

黄瘤病

皮肤黄瘤病(xanthomata cutis)系指真皮内有成群黄瘤细胞(胞浆含脂质的组织细胞)浸润的黄色或橘黄色丘疹、结节或片块。黄瘤细胞如累及内脏并伴血脂质和其他系统异常的称黄瘤病。

本病可分原发性和继发性两大类。前者包括家族性和非家族性。家族性中有遗传基因、伴不同程度血脂异常的称原发性家族性高脂蛋白血症黄瘤。非家族性的病例散发,血脂正常。继发性黄瘤多由某些疾病引起血脂增高后伴发,如甲状腺功能减退、慢性胰腺炎、糖尿病、胆汁性肝硬化、动脉粥样硬化症、肾病综合征及多发性骨髓瘤等。少数疾病如巨球蛋白血症、髓性和淋巴性白血病、组织细胞增生症等继发黄瘤可不伴血脂增高。

皮肤损害 一般分五种临床类型:①发疹性黄瘤:为1～4mm直径的橘黄色丘疹,伴基底红晕,常成批发生,好发于臂、腿伸侧、胸、背及面部,有时口腔粘膜亦可受累,经处理后可迅速消退不留痕迹。②扁平黄瘤:为扁平柔软的黄色丘疹或斑块,表面光滑,边界清楚,最常见于

眼睑，泛发的可累及面、颈、躯干上部及臂部。③掌纹黄瘤：为一种沿掌纹分布的黄色、扁平、线条状损害。④结节性黄瘤 较常见，为直径0.5～3cm大小，半球状或分叶状，黄红色结节，质硬，绕以红晕，分界清楚，好发于肢体伸侧，特别是肘、膝关节附近。起病缓慢，不易消退。⑤腱黄瘤：是指发生在肌腱、韧带、筋膜或骨膜上的黄瘤，为大小不等、光滑、坚硬、圆形或卵圆形深在的皮下结节，常见于手指伸肌腱和跟腱。

原发性黄瘤 （1）家族性高脂蛋白血症黄瘤：患者均伴有血脂异常及不同程度的系统表现。一般分为五型：Ⅰ型（家族性高乳糜血症）：甚罕见，常幼年发病。皮损几乎均为发疹性黄瘤，位于肘、膝部的易融合成片似结节性黄瘤，病程长的亦可呈扁平或结节状。粘膜有时亦可累及。皮损可在血脂下降后数周消退无痕。多伴肝、脾肿大，突发急性胰腺炎及脂血症性视网膜病，血管性意外偶见。预后佳。Ⅱ型（家族性高胆固醇血症、高β脂蛋白血症、家族性高胆固醇血症黄瘤）：因低密度脂蛋白（LDL）受体缺陷所致。有明显家族史，孩童或青少年发病。以皮肤黄瘤和心血管疾病为主要表现。黄瘤以腱黄瘤多见，其次为扁平及结节性黄瘤。心血管疾病以冠心病伴主动脉瓣口狭窄，周围及脑动脉粥样硬化为主，发病年龄愈轻预后愈差。Ⅲ型（高胆固醇血症和高甘油三酯血症混合型）：因载体蛋白 APOE Ⅲ缺乏，以致残余脂蛋白在血流及脏器中积聚所致。发病以男性成人为主，掌纹黄瘤最为多见，有时呈扁平状色素沉着，称掌纹黄色症。可有较胖体形、老年环和肝、脾肿大，常伴外周及冠状动脉硬化，有时伴胰腺炎。预后差。可同时有糖耐量差和高尿酸血症。Ⅳ型（碳水化合物诱发高脂蛋白血症）：以发疹性黄瘤最为常见，掌纹黄瘤亦可见到。患者肥胖，有老年环、高血压、脂血症性视网膜病、冠状动脉粥样硬化及胰腺炎。预后差。常有糖耐量差和高尿酸血症，伴痛风危象。Ⅴ型：仅在肥胖成人中发病。黄瘤多属发疹性，结节性黄瘤少见。可伴胰腺炎、高尿酸血症、脂血症性视网膜病，偶有动脉硬化。

（2）非家族性正常脂蛋白血症黄瘤：①播散性黄瘤：较罕见，多成人发病。为多数黄红色至棕黄色丘疹或结节，稀疏散在，倾向融合。好发于肘窝、腘窝、腋窝、腹股沟以及颈部等皱襞处，基本对称。粘膜亦可受累，如呼吸道严重受累时可致窒息。能自行缓解，预后佳。部分患者可伴轻度尿崩症。②泛发性扁平黄瘤：多在中年后发病，以睑周特别是上睑内侧最为常见，亦可累及整个眼睑。泛发者可弥散分布于面、颈、躯干上部和臂部等处，呈明显的金黄色。一般预后佳。③幼年性黄色肉芽肿：亦称痣性黄色内皮瘤。发病于幼儿，皮损为针头至豌豆大丘疹或结节，或更大的浸润斑块，初为红色，久而色渐转黄。好发于四肢伸侧、头、面、躯干等处。大多在数年后或至发育期自行消退，预后佳，少数可伴眼、肺、肝、脾、心内膜、脑膜及睾丸等损害。

继发性黄瘤 指继发于某些疾病的黄瘤。①甲状腺功能减退：可见结节性、腱性和扁平黄瘤，有时伴发疹性黄瘤。胆固醇和β脂蛋白增高，有时甘油三酯和前β脂蛋白亦增高。②胰腺炎：急性时常为发疹性黄瘤，甘油三酯、前β脂蛋白及血糖均增高。慢性钙化性胰腺炎时，可伴结节性或扁平黄瘤，血脂常明显增高。③糖尿病：可出现扁平黄疣，胆固醇和β脂蛋白增高。少数未控制的糖尿病人，可呈发疹性黄瘤，血乳糜微粒和前β脂蛋白均增高。④肝病：最常见于胆汁性肝硬化患者，表现为扁平、结节性及掌纹黄瘤，伴皮肤黄染、瘙痒和肝脏肿大。血前β脂蛋白、酯化胆固醇和磷脂浓度均增高。⑤肾病综合征：可出现发疹性、结节性和扁平黄瘤，前者常伴血甘油三酯、乳糜微粒和前β脂蛋白增高，后两种皮损常伴血β脂蛋白增高。⑥造血系统病：骨髓瘤患者开始可呈发疹性继以扁平和结节性黄瘤，血甘油三酯和前β脂蛋白可增高。白血病患者可伴泛发性扁平黄瘤，有的病例血脂可以不高。⑦组织细胞增生症：扁平和结节性黄瘤均可发生于急性弥散型和慢性进行型中，而血脂正常。⑧神经鞘磷脂沉积症（亦名 Niemann-Pick 病）：因缺乏神经鞘磷脂酶所致，偶可出现发疹性或扁平黄瘤。患者皮色褐黄，伴肝、脾、淋巴结肿大，血甘油三酯及前β脂蛋白可增高，在组织中有特征性的含大量神经磷脂的巨形泡沫细胞。

组织病理示真皮内散在或成群的黄瘤细胞和多核或环状排列的黄瘤巨细胞（即 Touton 细胞）。

根据临床特征性的黄色或橘黄色皮肤损害，结合好发部位及血脂改变，可考虑本病。必要时可作活组织病理检查。

治疗原发性家族性高脂蛋白血症黄瘤，饮食控制是必要的。除每日低脂（<30g）饮食外，对Ⅱ～Ⅴ型还应低糖（每日约125g）。适当增加蛋白质量，禁酒。常用降脂药物如考来烯胺（消胆胺）、氯苯丁酯、右旋甲状腺素、烟酸等均能降低胆固醇，氯苯丁酯及烟酸并有降低甘油三酯作用。降血脂单味中药有杜仲、首乌、虎杖、丹参、山楂、瓜蒌、丝瓜络、皂角、草决明、泽泻等。成药有异去氧胆酸、脉安冲剂等，可按具体情况选用。原发性正常血脂性黄瘤有可能自退，一般不影响健康，可不作特殊处理。继发性黄瘤应着重治疗原发疾病。伴高脂血症的黄瘤患者应同时配合上述饮食和药物治疗。

粘液水肿性苔藓

粘液水肿性苔藓（lichen myxedematosus）也称丘疹性粘蛋白沉积症，是一种病因未明，以皮肤内成纤维细胞增生、粘多糖酸过多沉积为特征的少见病。患者多数为30～50岁成人，病程慢性，极少自行消退。皮肤损害可有以下几种表现：

（1）丘疹型 丘疹约1～3mm直径或更大，常为皮

色或带象牙色或玫瑰色，光滑呈半球状或扁平，较坚实，疏散或密集排列，有时对称分布。好发于手腕、前臂、面、颈、阴囊等处，掌、跖一般不受累，发生于头皮的损害较大。丘疹顶端可有脐形或如碟状，有时丘疹隆起甚微，很难与周围皮肤划分。

（2）结节型：包括小结节、大结节和斑块损害，呈皮色、黄白色或玫瑰色，自豌豆至葡萄大，表面光滑但往往不平，质较坚实或有弹性，具浸润感，有时边界清楚，好发于前额，形成与额纹一致的隆起。位于两眉之间者则形成和鼻梁同一走向的垂直隆起，极为特殊。在眼周、口周、耳部、头皮等处为大小不等之结节，因而患者面形可似狮面，而头皮则因结节融合为斑块，相互交错可形成假性回状颅皮的外观。躯干、四肢、阴囊和臀中线皱褶处以小丘疹和苔藓样损害为多见，可伴痒感。

（3）红斑型：发生率约30%，在位于皮肤浸润区有点状及大片持久性红斑。一般不伴毛细血管扩张。

（4）硬皮病或硬浮肿型：丘疹结节损害往往伴有弥散性硬皮病或硬浮肿样形态，称为“硬化性粘液水肿”。患者可发生张口受限、指（趾）弯屈困难等功能障碍。硬化性改变可较早或（和）丘疹结节等限局性隆起损害同时发生，但往往较晚出现。

少数病例伴有甲状腺功能不足，可用¹³¹I测定甲状腺功能来证实。部分患者血清蛋白电泳可能发现异常球蛋白（经免疫电泳研究证实为 IgG）。骨髓检查可见浆细胞集聚。

组织病理示真皮上、中部的胶原束间有不等量的粘蛋白浸润，无实形，或呈纤维样。在真皮上部可沉积成堆，在乳头下则依丘疹的类型或损害的弥散程度而呈带状浸润。在粘蛋白多时可在结缔组织内形成空腔。成纤维细胞为大而伸长的星状细胞，分布在粘蛋白的基质内或皮肤附属器和血管的周围，有时聚集呈带状或巢状。胶原纤维往往带水肿、碎裂、离解和混乱，其结构特别松弛，在某些地方形成一个包藏粘蛋白或成纤维细胞浸润网，在粘蛋白内变性弹力纤维可有增加。血管改变以皮肤的红斑浸润区最为明显，常为散在性轻度毛细管炎，伴以血管周围淋巴和组织细胞的散在性浸润。

本病需和限局性皮肤淀粉样变、类脂蛋白沉积症鉴别。

三种代谢障碍性皮肤病鉴别诊断表

鉴别点	粘液水肿性苔藓	限局性皮肤淀粉样变	类脂质蛋白沉积症
发病率	少　见	多　见	少　见
皮疹形态	皮色、象牙色或玫瑰色半球状较坚实丘疹（部分丘疹顶端可有脐窝）和结节及斑块损害	褐色半球状丘疹，串珠状排列不相融合（小腿伸侧多见）和暗褐色苔藓样光滑扁平丘疹，愈近外围丘疹愈小而平坦（肩背部多见）	黄红色或淡褐色半球状或扁平丘疹，可相互融合呈橘皮状外观，间有色素减退斑，可发生水疱、血疱或脓疱
好发部位	头皮、面、后颈、前胸、骶部、四肢伸侧	小腿伸侧、上背肩胛间	常为泛发性（面、颈部少见）
自觉症状（痒感）	+ + +	+ + + +	+ +
病理特征	1.真皮上、中部有成片粘蛋白沉积，伴成纤维细胞浸润 2.粘蛋白染色阳性	1.真皮乳头层有均质性淀粉样物质沉积 2.结晶紫染色阳性	1.真皮乳头层至深部均有透明蛋白样物质沉积，其中含多量类脂质 2.脂肪染色阳性
刚果红试验	阴性	阳性	阴性

对伴有甲状腺功能减退的患者，应用甲状腺制剂治疗可有帮助。溶肉瘤素亦有一定疗效，以小剂量（每日服 2 mg）持续应用效果较好，但需密切观察血象情况（包括每3周检验白细胞及血小板），以便调整药量或采取相应措施。亦可按中医化痰软坚、活血祛瘀治则试治，药物选用海藻、昆布、六月雪、白前、白僵蚕、牡蛎、蛤壳、皂角刺、半夏、厚朴、浙贝母、瓜蒌等以化痰软坚，落得打、炮山甲等以活血祛瘀，再根据患者瘙痒情况，适当加用一些蜀羊泉、徐长卿、防风、羌活、苍耳子、苦参等祛风药。惟疗程较长，至少需半年以上。

胫前粘液性水肿

胫前粘液性水肿（pretibial myxedema）也称甲状腺毒性粘蛋白沉积症，为粘蛋白沉积于胫前造成隆起、毛囊显著的带黄色蜡样结节状斑块。患者常伴有甲状腺毒症，但机制尚不清楚。近年来，在本病患者的血清中发现有长效甲状腺刺激因子（简称 LATS）存在，但约80%无胫

前粘液水肿的甲状腺毒症病人中也可找到 LATS。因此,一般认为 LATS 似系甲状腺疾病(特别是甲状腺毒症)中的淋巴细胞产生的一种具有分泌活性的自身抗体。它不是病因,而是潜在疾病的一种反应性产物。

本病往往是甲状腺毒症的一种后遗症,常发生于治疗后,甲状腺活性降低或破坏。一般好发于小腿下半部前外侧。开始可为一侧,随后扩展累及两腿,略对称。少数病例损害除小腿外也可发生于身体其他部位,为头皮、两肩、手指伸侧、臂部、下腹及足趾足背等处。损害为圆形、肿胀坚实、加压无凹陷的斑块,呈蜡样半透明至玫瑰色或红色,有时也可带棕色,表面毛孔粗大可为橘皮状,边界清楚,局部常有出汗增多及毳毛变粗;主观可有瘙痒感。头皮受累时,头发可以由下垂变为向上卷曲。

此外,本病约3%～4%伴有不同程度的甲状腺肿、甲状腺毒症、突眼和杵状指,并可在此基础上发生一种多发性皮肤损害的严重类型:患者自两膝下至足趾伸侧,可密布大小不等、隆起程度不一、表面光滑的橙红至暗棕色结节及斑块,形成假性象皮腿样外观。两肩中部可发生大型(直径＞10cm)球状肿块,柔韧而富弹性,表面带淡玫瑰色,毛孔粗大为橘皮状;头皮及手指节伸侧皮肤轻度肥厚浸润,带橙红色,表面凹凸不平,边缘不清,主观有阵发性针刺样痛及痒感。有时粗大毛孔内可挤出白色豆渣状物。患者小腿易感染而继发脓肿。

实验室检查示血清 LATS 滴定度增高。甲状腺功能测定(包括 BMR,T_3及T_4等)往往显示甲状腺功能亢进。

组织病理示真皮内尤以囊下部有大量粘蛋白积聚,因而真皮明显增厚,胶原纤维可为大块状沉积物而发生广泛分离。电镜检查可见粘蛋白区内有两型细胞:星形粘液母细胞……纤维细胞,两者均有活性增强的表现。

根据胫前隆起的带黄色蜡样斑块,局部毳毛粗黑且盛,伴有突眼性甲状腺功能亢进等,一般诊断不难。

治疗可在损害内注射曲安西龙醋酸酯(去炎松醋酸酯),可使损害消退。但停药数月,往往复发,如再用此法仍可获效。本病符合中医学中的痰证范畴,故按化痰软坚、活血祛瘀的治疗原则能获满意效果(参阅"粘液水肿性苔藓"条)。一般服药2周左右开始见效,隆起之斑块逐渐软化、缩小转平,以后局部粗黑有光之毳毛相继脱落,痒亦减轻,最后肿块完全消失,外观恢复正常而愈。整个治愈过程约需半年左右。服中药复方煎剂的优点,其不仅消除胫前粘液水肿,而且对突眼及甲亢症状亦有相当效果,且疗效持久。

硬肿病

硬肿病(scleredema)是一种以突然发生弥散性、对称性皮肤硬肿为特征的少见病,多发生于感染性疾病之后,经过数月或数年可自行消退。病因未明,可能为变态反应的一种表现,或是一种自身免疫的过程,或是基质内由于细菌毒素所致的一种中毒性病变,尚有争论。

本病多见于女性,常在急性发热性疾病后数日至6周内开始发病,突然出现进行性对称性弥散性皮肤发硬,开始于颈后及肩部,在短期内累及面部、颈前、头皮、胸、背和上臂。有的病例亦可累及腹壁、臀部和大腿等处。下肢受累较轻,而手足常不受侵。患区皮肤呈实质性非凹陷性硬肿,正常皮纹消失,皮肤呈棕黄色,表面光滑或带蜡样光泽,与正常皮肤分界不清。局部感觉如常,无萎缩、发炎及毛发脱落等现象。硬肿程度往往以颈、肩及面部为最重,触之有如硬橡皮样感觉。有时继硬肿之后,偶可有一时性红斑或丘疹性发疹。患者主观虽无痛痒,但如累及面部则无表情而呈假面具样外貌,口咽则可致吞咽困难,颈部则转颈不便,胸壁则吸气扩胸受限,关节皮肤变硬则活动不利。此外,少数病例可有肝肿大、心律失常,胸膜、心包和腹膜渗出,以及关节积液等病变。本病往往在发病后3～6个月内自行好转,多数在2年内完全消退,少数病例则仅部分改善,长期保持残余发硬区而不完全恢复,个别病例痊愈后可再复发。部分患者抗"O"高于正常,其余均在正常范围内。

组织病理示真皮约增厚3倍,胶原束增厚并被透明腔隙所分离,腔隙内有非硫酸盐酸粘多糖。血管周围轻度浸润,或伴以少数毛细管扩张及水肿。

根据皮损常先发于后颈或肩部,迅速向面部、胸、背、上臂等处发展,呈进行性对称弥散性皮肤发硬,而无萎缩、发炎及毛发脱落等现象,局部感觉如常,可以确定诊断。本病主要需和硬皮病作鉴别。治疗除去感染性病灶以外,一般均采取对症和支持治疗。有报告有相当疗效。皮质激素、甲状腺和垂体制剂、对氨基苯甲酸以及透明质酸酶等均曾试用,但并无肯定和满意的效果。

胶样粟丘疹

胶样粟丘疹(colloid milium,也称皮肤胶样变性,是皮肤结缔组织的一种退行性变,以曝光部位的皮肤产生带黄色的透明丘疹或斑片为特征。病因未明。本病幼年型常有家族史,可能与遗传有关。此外,暴晒日光和长期接触石油产品,似可激发本病。患者男多于女。多发生于15～50岁之间。最常受累者为上面部,特别是眼周,手背、颈后、颈侧以及耳部等处亦好发。其次为鼻、上唇和颊部以及前臂伸侧。皮损有两种形态:①丘疹型:在面、颈、手背等皮肤暴露部有1～3mm直径密集而透明的黄色丘疹。穿刺或划破后可释出胶样物质。丘疹间的皮肤常有光化性弹力组织病的革样外观,此型最为常见。②斑片型:损害也侵犯暴露部皮肤,大小约1.5～5cm,表面隆凸、光滑,呈粉红、黄或棕色。可有毛细管扩张。本病无系统性表现,皮损可长期存在而无自觉症状。

最早的组织病理示真皮乳头顶部出现胶样小球。真皮上部为有裂纹的均质胶样块物,每一块物被胶原索所

围绕。在胶样斑片中，胶样体分布遍及真皮上3/4。胶样物质往往嗜酸性，组织学和组织化学检查均显示和淀粉样沉积物有相同的特性。电镜检查示胶样物质由成纤维细胞所产生。

根据曝光皮肤的带黄色透明丘疹而无自觉症状，必要时作组织病理检查，诊断一般不难。但需与汗囊瘤、皮脂腺瘤和毛囊上皮瘤相鉴别。

治疗可试用电解或冷冻疗法。避免暴晒日光及接触石油产品。

类脂质蛋白沉积症

类脂质蛋白沉积症（lipoid proteinosis）也称皮肤和粘膜透明变性，是一种以透明质和脂质沉积于皮肤及粘膜为特征的少见病，在婴儿期常发生声音嘶哑。病因不明。可能与染色体隐性遗传有关。

皮肤损害可表现多种形态。常见为象牙色或黄棕色，带蜡样光泽的丘疹或小结节，自米粒至绿豆大，较坚实，顶略扁平，密集时可融合成片而呈橘皮状外观，可伴不同程度的痒感。丘疹和结节好发于面、颈、肘、手和指部，严重者可累及全身。头皮受累时可致秃发。面部受累时可在睑缘出现串珠状排列之皮损和睫毛脱落。在口角较肥厚而带增殖性，在下颌或指关节损害形圆而透明。位于肘、膝和手指的角化过度浸润性斑片几似神经性皮炎。在本病中常见水疱、血疱或脓疱导致多数小的萎缩性或痘疮状疤痕。此外，有的病例在发丘疹和结节前可先有色素性改变（包括局部米粒至黄豆大脱色白斑和不等程度的褐色素沉着）。色素和皮疹发生的间隔时间可长达10年以上。

本病患者往往先发粘膜浸润，舌、唇、口腔、咽、喉、食管，偶而具至阴唇、阴道、直肠等粘膜以及眼结膜均可受累。唇部特别是下唇可密布透明丘疹和黄白色浸润。舌体、系带、牙龈或软腭可因类似损害而呈现木板样硬变，因而伸舌发生困难。咽部受累可致吞咽困难，声带浸润可产生声音嘶哑（常发生于幼年），甚至呼吸困难。因浸润造成涎腺管阻塞合并复发性腮腺炎者常见。此外伴发癫痫、糖尿病、牙齿异常、颅内钙化，以及广泛的内脏受累（包括小肠、胰腺、肺、肾、睾丸、视网膜、淋巴结以及横纹肌的类脂质蛋白沉积）均有报道。组织病理示表皮角化过度和棘层不规则肥厚。基底层色素增加，在真皮上部可见大块无定形、嗜酸性、与表皮呈垂直排列的透明蛋白样物质，围绕于整个真皮血管、汗腺和毛囊的周围。电镜检查可见透明蛋白样物质，主要由成纤维细胞分泌的丝状物所组成。透明蛋白区脂质染色可有不等量的脂质存在，特别在新损害中脂质含量最多。其中以中性脂肪最为常见。旋光镜检查发现脂质分离成于单折射性。

根据自幼伴有发音嘶哑，舌体肥厚僵硬以及典型的皮肤丘疹、结节损害，诊断较易。成人患者主要需与皮肤淀粉样变以及粘液水肿性苔藓鉴别。目前对本病尚无满意疗效，可试用活血祛瘀、化痰软坚的中草药进行治疗。

异物肉芽肿

异物肉芽肿（foreign body granuloma）系指异物进入皮内引起肉芽组织反应所出现的结节或斑块。

引起异物肉芽肿的异物很多，可分外源性和内源性两类。常见的外源性异物如手术缝线、毛发、动植物棘刺、锆、铍、矽、石棉、镁、汞、铬盐、金属碎片以及某些染料等；内源性异物如角蛋白、正常的或变性的类脂质进入真皮、囊肿或肿瘤的破裂、组织坏死或钙化形成等。外源性异物一般因意外事故（包括爆炸、外伤等）而进入皮肤，大多和所从事的职业有关。油性肉芽肿系由皮下或肌注油类特别以植物油为赋形剂的药物所引起。石蜡瘤是因整容将液体石蜡或软石蜡注入局部所致。锆肉芽肿系因外用含锆防臭剂或含氧化锆的冷霜所致。铍肉芽肿系因被涂含锌—铍硅盐混合物的荧光管割伤而引起。文身肉芽肿系因用含硫化汞染料或铬绿、钴盐等刺花而引起。

异物肉芽肿的症状因异物刺激性的强弱、进入体内的方式及异物的多少而不尽相同，但有其类似的临床特征。包括接触异物，发病前常有外伤或注射史。潜伏期长（数月至数年），结节或斑块出现缓慢，主观症状极少或伴疼痛和压痛。皮损质较坚实，不自行消退，表面皮肤可充血、发红或带紫色，也可呈正常皮色，偶可破溃，排出内含异物。组织病理示早期常先引起中性粒细胞浸润，以后出现巨噬细胞和异物巨细胞，间杂有淋巴细胞、组织细胞和浆细胞。在肉芽肿中有时可找到异物。有些异物肉芽肿病理象比较特殊，例如硅引起的肉芽肿病变类似肉样瘤，但在异物巨细胞内含无色针状结晶，于偏光显微镜下呈双折射。铍所致的肉芽肿，在上皮样细胞岛中和损害中部有干酪样坏死，上皮样细胞外有淋巴细胞集聚，形如结核灶。因刺花引起的纹身肉芽肿，在真皮巨噬细胞内和细胞外可见到散在的色素颗粒。石蜡所致的肉芽肿，在真皮和皮下组织内有较多因制备切片时石蜡被溶解而成的圆形或椭圆形腔隙，其中有淋巴细胞、浆细胞和泡沫细胞组成的浸润。植物油所致的肉芽肿炎性浸润显著，含较多巨噬细胞，胞浆内含油细粒，在制备切片时溶解而呈泡沫状。

预防应着重注意劳动保护和安全操作，防止外伤和意外事故，掌握油悬性药物的注射深度，使之充分吸收。异物肉芽肿如影响容貌或功能可采用外科切除术或整形手术。

环状肉芽肿

环状肉芽肿（granuloma annulare）是一种慢性良性炎症性皮肤病，以皮内丘疹或结节组合扩展成环形皮

损为特征。病因不明，多数认为由多种原因（如感染、毒性物质、昆虫叮咬等）引起的一种变态反应，少数病例可能与遗传因素及糖尿病有关。多见于儿童和青年，女性约为男性的2倍。

初发典型皮损为呈皮色、淡红色或紫色坚实丘疹或结节，表面光滑，排列紧密，缓慢向外周扩展，中央消退，成环形或弧形，直径约0.5～5cm大，边缘稍隆起，环内皮肤无明显改变。损害数目单个或多个，触之硬如象皮，可向左右推动。好发于手指和手背，其次为臂部、小腿伸侧和颈部，但不累及粘膜，亦无主观不适。如不治疗，多数在数月至数年内自行消退，不留痕迹，但可复发。除上述典型损害外，可有多种不典型的临床类型，如皮疹小而散及全身，可多达数百个，好发于40岁以上成人，称泛散型，损害面积大，浸润明显，称斑块型；有的直径达10cm或更大，浸润较深，称巨大型；偶见环形皮损的丘疹破溃，排出蛋白样粘液，好发于手背和四肢，称穿破型。组织病理示真皮中部有肉芽肿样浸润和胶原组织均质化而成的渐进性坏死区，周围绕以密集的组织细胞、淋巴细胞和成纤维细胞，作放射状栅栏样排列，血管壁常增厚或梗塞，周围有以单一核细胞为主的密集浸润。

根据环状肉芽肿的典型损害，结合病程缓慢、无主觉症状，一般不难诊断。但对非典型皮损需作病理检查始可诊断。

本病有自限性，可不必用药，需要时可选用皮质激素局部注射或冷冻疗法或浅层X线放射疗法。

脂质渐进性坏死

脂质渐进性坏死（necrobiosis lipoidica）是一种以胫骨前硬固性炎性斑块为特征的慢性皮肤病，并常伴有明显的或潜在的糖尿病。慢性进行性盘状肉芽肿病是本病不并发糖尿病的一种异型，病因不明。

根据血管壁有免疫球蛋白（特别是IgM和IgA）及补体C3沉积和在渐进性坏死区有IgM、C3、纤维蛋白原沉积，提示本病发病机制可能为一免疫复合物性血管炎。微血管病理研究示患者毛细血管（包括小动脉）基底膜约较正常厚1倍，内皮细胞增殖，堵塞管腔，伴发糖尿病者此种改变较不伴糖尿病者更为显著。血管病变的原因恐与患者α_2球蛋白、α_2糖蛋白以及结合于蛋白的己糖含量较高有关。2/3的患者有明显的糖尿病。其中约20%病人皮损先于糖尿病2～4年，其余的糖尿病均先于皮损，故两者之间的因果关系难以断定。从患者家族调查来看，遗传可能为因素之一。任何年龄均可发病，但以20～40岁居多，女性较男性多3～4倍，国外似较多见。早期损害为一个或数个圆形、质硬、暗红色的小丘疹结节或斑疹，无主观不适，渐渐向四周扩展和融合，中央消退，形成卵圆形、多环形、匐行形或不规则形坚实浸润性斑块。边缘稍隆起，宽约2～3 mm，色暗红或带青紫，萎缩的中央呈淡黄色，损害表面平滑光亮，不易用手指捏起，颇似局限性硬皮病。不同处是患区常伴有毛细血管扩张，浅层血管也清晰易见。绝大多数发生于小腿伸侧，发生于小腿以外（如上肢、肩部、躯干或头皮）的不到10%。半数以上患者两侧对称受累。因患区质硬易受外伤，约1/3可发生顽固性溃疡。组织病理示表皮轻度萎缩，真皮中下部大片胶原组织呈渐进性坏死，纤维组织匀质化，核消失呈嗜碱性染色，周围绕以淋巴细胞、组织细胞、上皮样细胞和少数充满脂质的巨细胞，呈肉芽肿样浸润。组织化学法检查示患区弹力组织亦受损，并有脂质和过碘酸锡夫染色阳性的抗淀粉酶物质，真皮浅层及深层血管内皮细胞增殖，管腔充满均匀物质，致血管部分或完全阻塞为本病特点。

根据皮损发于小腿，特殊形态，慢性病程，无主觉症状，多伴发糖尿病，必要时结合病理检查，一般不难诊断。对不典型的损害应与环状肉芽肿、脂膜炎和黄瘤相鉴别。

少数病例经数年后皮损可自行消退，伴有糖尿病的患者应同时治疗糖尿病，但不能影响病程。对脂质渐进性坏死可采用皮质激素闭合式或损害内注射，是最为有效的措施。皮损已破溃者可采用消毒包敷，待创面洁净后再换用鱼肝油软膏或硼酸软膏，溃疡面较大者，可考虑切除和植皮。

颜面肉芽肿

颜面肉芽肿（facial granuloma）也称面部肉芽肿伴嗜酸粒细胞增多，是一种发生在面部经过缓慢的良性肉芽肿，不伴系统损害的血管炎性皮肤病。多见于中老年，无性别差异，损害常侵犯鼻、前额或颊部，为正常皮色至紫色、单个或多个、大小不一、境界清楚的斑块或结节，质柔软或有中等韧度，表面光滑，毛孔显著，可有毛细管扩张和鳞屑，分布不对称，进行缓慢，可出现少数聚集结节，逐渐扩大，甚至可累及大部颜面。罕有自行消退，但从不破溃，除偶有微痒、烧灼、肿胀感或压痛外，一般常无全身不适。有时除面部外亦可侵犯背、手或耳轮，但不伴系统性损害。组织病理呈白细胞破碎性血管炎的肉芽肿性浸润，真皮上部有以嗜酸粒细胞和核碎裂中性粒细胞为主伴不等量组织细胞、淋巴细胞、浆细胞和肥大细胞等的多形性致密浸润，可有红细胞外渗和含铁血黄素沉积，毛细血管扩张，管壁有嗜酸性纤维蛋白样物质围绕。本病需与骨嗜酸性肉芽肿和持久性隆起性红斑鉴别。骨嗜酸性肉芽肿多发生于青少年，并不侵犯面部，有骨骼损害，持久性隆起红斑可藉纤维蛋白样改变和存在“核尘”与本病区别。治疗可采用损害内皮质激素注射或冷冻疗法或考虑手术切除。

血管炎

血管炎(vasculitis)是血管壁节段性的非化脓性炎症。致病因素作用于血管壁直接引起者为原发性血管炎，在其基础上引起一定症状和体征者就是血管炎疾病；由邻近组织病变波及血管壁引起者为继发性血管炎，但这只是其病变之一，故不是血管炎疾病。而在所谓胶原血管疾病中，血管损伤是重要的伴发病变之一，则宜属于广义的血管炎疾病。

血管炎疾病分类是一个复杂问题。由于血管炎疾病原因多不明，其命名又无一定原则和标准，以致名称繁多而混乱。血管炎疾病的分类一般不外乎依据受累血管种类、大小、位置和累及器官频率与临床表现以及免疫和组织病理学特点等，但在发病时这些因素可能相互重叠，因而更增加其复杂性，以致目前无统一的分类方法。由于原发性血管炎的发生主要与免疫异常有关，所引起的组织病变或有一定特征性，据此进行分类，再依其不同损害表现分为不同临床亚型，便于临床应用。

(1)白细胞破碎性血管炎：这是由体内外多种致敏原引起的一组过敏性血管炎疾病。主要是累及细小血管，而特别是毛细血管后静脉。以管壁及其周围组织内纤维蛋白沉积或纤维蛋白样变性甚至坏死，以及大量中性粒细胞浸润与核破碎成核尘为特征。发病多较急，常是多系统损害，而皮疹往往是其显著的临床表现之一。本组疾病同义名较多，如超敏性血管炎、变应性血管炎等。主要临床类型有：①变应性皮肤血管炎。②变应性系统性血管炎。③过敏性紫癜。④低补体性(荨麻疹性)血管炎。⑤持久性隆起性红斑。

(2)结节性多动脉炎：典型病例是累及中、小动脉，以管壁炎症和坏死为特征，进而动脉瘤形成，为少见而严重的多系统损害疾病，有时只皮肤血管受累，即为皮肤型。主要临床类型有：①经典型结节性多动脉炎。②系统性坏死性血管炎。③婴儿结节性多动脉炎(皮肤-粘膜淋巴结综合征)。④皮肤型结节性多动脉炎。

(3)血栓形成性血管炎：这类疾病原因不明，主要累及中小动脉和静脉，以管壁不同程度炎症和管腔内不同性质血栓形成为特征，呈不同临床表现，主要临床类型有：①血栓闭塞性脉管炎。②血栓性静脉炎。③Mondor病。④恶性萎缩性丘疹病。⑤网状青斑性血管炎。⑥节段性透明性血管炎。⑦血栓性血小板减少性紫癜。

(4)肉芽肿性血管炎：这是一组原因不明的以大、中和小血管受累，并以管壁内外肉芽肿形成或肉芽肿性组织坏死为特征的多系统损害疾病，病程慢性，病情多较严重，主要临床类型有：①Wegener肉芽肿。②变应性肉芽肿性血管炎。③淋巴瘤样肉芽肿病。④颞动脉炎。⑤大动脉炎。

(5)淋巴细胞性血管炎：这类疾病原因不明，以皮肤细小血管受累和管壁及其周围组织内淋巴细胞浸润为特征，产生不同形态皮肤损害，病程慢性，反覆发作。主要临床类型有：①淋巴瘤样丘疹病。②急性痘疮样苔藓样糠疹。③进行性色素沉着症。

(6)结节性血管炎：这是一组以皮下脂肪组织小叶间隔内细小血管受累，产生皮下结节损害为特征的皮肤病。主要临床类型有：①皮肤变应性结节性血管炎。②硬红斑。

(7)血液异常成分引起的血管炎：这是由血液中出现某些异常成分后引起的细小血管炎，从而产生皮肤和内脏损害的慢性疾病。主要临床类型有：①冷球蛋白血症。②冷纤维蛋白原血症。③高球蛋白血症。④巨球蛋白血症。

(8)其他：主要临床类型有：①Behçet综合征。②Cogan病。

发病机制和临床 原发性血管炎的发生主要是由免疫异常引起，而研究较多的是体液免疫，对细胞免疫等研究则较少。其致敏原有内源性和外源性两种，在内源性中有核抗原、冷球蛋白和变性免疫球蛋白等；外源性抗原中为多种药物和感染因素等，但在大多数疾病中，其病因仍是不易确定的。

所谓体液免疫异常引起的血管炎，即免疫复合性血管炎。进入体内抗原刺激B淋巴细胞产生抗体IgG或IgM，在抗原持续存在并略多于抗体量时形成可溶性抗原抗体复合物，循环于血流中，沉积于细小血管壁及其周围组织内，主要激活补体传统途径，产生过敏毒素C3a、C5a和C567，吸引中性粒细胞，引起肥大细胞脱颗粒，释放组胺等血管活性物质，使血管通透性升高，更有利于免疫复合物沉积。中性粒细胞在吞噬和消化复合物过程中，自身溶解，释放胶原酶、弹力纤维酶等，破坏血管壁及其周围组织，而产生血管炎。

与免疫复合物引起血管炎相比，对细胞免疫异常引起血管炎研究较少。其机制是抗原刺激T淋巴细胞成为淋巴母细胞，进而成为致敏淋巴细胞，当再接触到相应抗原时，即释出淋巴因子，引起一系列细胞反应。首先是加强和动员巨噬细胞的作用，如巨噬细胞趋化因子、巨噬细胞游走抑制因子、巨噬细胞激活因子和武装因子。在以上因子联合作用下，巨噬细胞可以形成多核巨细胞，还在吞噬和消化过程中，也释放溶酶体酶，破坏靶细胞，引起组织损伤；其次为淋巴细胞趋化因子和促分裂因子，促使淋巴细胞在局部分化增殖成硬结，转移因子使一般淋巴细胞转化成致敏淋巴细胞以增强细胞反应；皮肤反应因子引起血管通透性升高，使体液因子参与组织反应，从而加重了非特殊性炎症反应。所以细胞免疫异常的组织反应多表现为沿小血管及其周围组织内的单核细胞浸润。另外，免疫复合物不仅激活补体，还经过其Fc段与淋巴细胞表面的Fc受体结合，以及巨噬细胞趋化因子还能吸引一部分中性粒细胞，这样可能解释一部分复杂的组织细

胞反应。还有,在补体被激活后,可以引起凝血、纤溶和激肽三个系统活动,从而产生一系列活性物质,在其相互作用下加重炎症反应,并成为复杂的病理过程。

如同其他组织炎症病变一样,血管炎的组织病理改变也呈急性变质、渗出和慢性增生过程,其间尚可能有过渡形式。一般是内皮细胞肿胀、增生或破坏,或由于内膜下胶原组织增生而内膜增厚;基底膜损伤而血管通透性改变,纤维蛋白渗出,或管壁纤维蛋白样变性甚至坏死,有时肉芽肿形成,也有产生动脉瘤者;血小板或白细胞凝集而形成血栓,导致管腔狭窄以致闭塞,引起组织缺血,严重者组织坏死。由于病期和发生机制不同,而有不同程度的中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞以及嗜酸粒细胞和浆细胞浸润,分别形成不同类型血管炎。有时红细胞外溢。慢性增生性炎症可以是急性病变发展的结果,而肉芽肿形成可以是几种因素所致的共同表现。

血管分布于所有组织和器官,而仅一种血管或某器官局限性血管受累而发生的血管炎疾病是比较少见的,多数是不同种类和节段的血管受累及不同脏器和部位发病,所以血管炎疾病的临床表现是多种多样的。在急性或进行性发展的系统性血管炎疾病中,发热和关节痛是比较常见的,可累及肾、肌肉、胃肠道和周围神经,有时可能有肺及中枢神经系统损害,而累及肝和副睾等者一般较少。由于细小血管多存在于脏器内,故在这些血管发病时,可能出现脏器受损表现。

四肢较大动脉闭塞病变的共同特点是闭塞部位以下动脉血流减少或停止,动脉搏动减弱或消失,由此引起一系列症状和体征,如肢体疲乏感、刺痛或麻木等,随肢体运动或上举而加重,下垂而减轻,重者呈间歇性跛行。皮肤温度降低,苍白或青紫,严重时出现营养障碍,进而发生缺血性溃疡。静脉病变的一般表现是血栓形成和管壁炎症,其闭塞远端出现凹陷性组织水肿,并因肢体抬高而减轻,下垂而加重,或深部组织压痛,若静脉瓣膜受损,可能引起静脉功能不全,出现静脉扩张和血循淤滞性症状。

在血管炎疾病中,皮肤损害是一比较常见而又突出的表现,它可以是某种独立的血管炎疾病,也可以是系统性血管炎疾病的损害表现之一。不同形态损害可以是由同一原因引起,而不同发病机制又可产生相似损害。但在不同类型血管炎疾病中,皮肤损害形态和发生部位仍各有其相对特征性,若对这些特点有所了解,再结合其他表现,可以提示或诊断某一类型疾病。常见的皮肤损害类型有水肿性红斑、可触及淤斑、出血性丘疹、风团样损害、皮下结节及索状损害、网状青斑以及缺血性组织坏死和溃疡等。

诊断依据 诊断血管炎疾病应有关于血管的解剖、生理、生化、免疫和组织病理等基础知识及较全面的临床医学知识,在实践中还应详细而认真地询问病史和体格检查。故病人有原因不明的发热,多系统损害,特别是肾受累及出现缺血性症状,可触及的淤斑和多发性单神经炎等表现时,就应怀疑是否系统性血管炎疾病之可能。皮肤损害的出现和不同形态损害的识别,在诊断血管炎疾病中也是比较重要的,它不但是诊断皮肤血管炎疾病的主要依据,对系统性血管炎疾病的诊断也有重要参考价值。进行皮肤或其他器官的活体组织检查在诊断中是需要的,若为皮肤应包括皮下脂肪组织。这种检查可以了解病变血管种类和细胞反应类型,也可同时作免疫病理检查。系统而有分析地进行有关实验室检查,其目的在于发现脏器损害、探讨病因或发病机制。如血、尿常规、血沉、血小板计数、出凝血时间、免疫球蛋白、循环免疫复合物、C2、C3和C4、CH_{50}、类风湿因子、纤维蛋白原、抗心肌抗体、HBsAg、DNCB、OT试验、淋巴细胞转化形成等。按需要进行血管造影、多普勒超声检查及X线摄片等。

防治要点 原发性血管炎疾病的治疗应依其发生机制和病情而定,如系免疫复合物沉积引起的疾病,则应发现和清除抗原,特别是对白细胞破碎性血管炎尤为重要。针对管壁炎症,在于阻断其引起炎症的不同环节,如防止血管内免疫复合物沉积,可用血浆交换疗法;抑制由免疫复合物引起的炎症,可用吲哚美辛(消炎痛)和秋水仙碱等;针对产生炎症机制可用皮质激素和其他免疫抑制药物。对血管内凝血疾病可用阿司匹林、双嘧达莫(潘生丁)或抗纤溶药物等。活血化瘀中药如丹参、红藤以及毛冬青、雷公藤和生地黄等也可应用。

坏疽性脓皮病

坏疽性脓皮病 (pyoderma gangrenosa) 是以多形性皮损开始,继之发生潜行性、化脓性、坏疽性变化为特征的慢性皮肤病。病因未明,一般认为本病有免疫反应的缺陷,主要是细胞免疫异常。损害分布于颈、躯干、四肢及臀部,初起可为水疱、血疱、脓疱、丘疹、结节、毛囊炎,常数种同时发生,在2~3d内有的损害迅速坏死形成溃疡,其边缘呈潜行性,有恶臭的黄绿色脓液;每个溃疡可存在几周到数月,愈后留下肥厚性或萎缩性疤痕。新的损害易在肥厚性疤痕基础上复发。损害可单发,亦可多发,小如黄豆,大者直径可超过10cm,可有同型反应。病情严重时,除损害处疼痛外,可有发热、关节肿痛、呼吸困难、溃疡性结肠炎、疱疹样皮炎等。偶尔合并异常蛋白血症和低γ球蛋白血症。血白细胞计数正常或稍高,血沉加快。无继发感染时脓液细菌培养阴性。组织病理无特异性,在溃疡旁取组织检查示真皮上部坏死,伴急性炎症浸润,深处则为慢性炎症细胞浸润,包括淋巴样细胞、浆细胞、组织细胞和成纤维细胞,常有少数异物巨细胞。血管内皮细胞增生。

用皮质激素治疗效佳,可单独应用,或与抗生素及其他免疫抑制剂合并应用。单用抗生素或免疫抑制剂则效欠佳。支持疗法,如高蛋白饮食、输血浆等对本病有一定疗效。局部溃疡外用酒花素油剂或抗生素软膏。音频电

疗对肥厚性疤痕的痒痛有帮助。

急性热病性中性粒细胞增多性皮病

急性热病性中性粒细胞增多性皮病（acute febrile neutrophilic dermatosis）又称Sweet综合征，是一种在四肢和颈部突然出现暗红色疼痛性肿块伴中性粒细胞增多性皮肤病。病因未明，可能是对感染发生过敏而引起。多数患者在发病前2周内有上呼吸道感染，以后在颈或四肢出现多个暗红色疼痛，有浸润的结节或斑块，渐扩大，颜色变暗，疼痛加重，表面可有假性水疱或脓疱，邻近皮损可融合。分布不对称，肢体皮损最多，颈部次之，脸部偶有。皮损分批出现，不经治疗亦可在2～3月内逐渐消退。全身症状有发烧和乏力，从第2周起血白细胞计数增高，粒细胞增多。组织病理示早期皮损真皮内有灶性毛细血管周围密集的中性粒细胞浸润和核碎屑，晚期浸润中掺杂着淋巴细胞和少数嗜酸粒细胞。浸润周围有水肿，血管扩张，其内皮细胞可稍肿大。表皮无明显改变。本病应和持久隆起性红斑和嗜酸粒细胞肉芽肿相鉴别。皮质激素治疗本病有显效，抗生素无效。

色素性紫癜性皮疹

色素性紫癜性皮疹（pigmentary purpuric eruptions）包括进行性色素沉着病、毛细血管扩张性环状紫癜、色素性紫癜性苔藓样皮炎、湿疹样紫癜，是一组原因未明的疾病。在临床和组织病理方面都很相似，皆由病变部位毛细血管呈动脉瘤样扩张、破裂、红细胞外渗所致。组织病理都表现为局限于真皮上部的毛细血管型脉管炎。

进行性色素沉着病 又称Schamberg病。初起损害为针头大的红斑及淤点，成群出现，融合成大小不等、形态不一的斑片。片状皮疹边缘不断有新损害出现，中央逐渐消退而留有棕色色素沉着，偶亦见毛细血管扩张和轻微的萎缩。损害主要发生在小腿，常为单侧，也可为对称性，并可累及股、臀、腹和前臂。发病多半为中年男性，病程慢性，偶伴轻度瘙痒，间有自愈者。

毛细血管扩张性环状紫癜 又称Majocchi病。患者女多于男。初起毛细血管扩张，在两小腿、足背对称地发生，可伴少量淤点。继以损害融合成片，呈环状，大小不一，中央色素沉着，边缘淤点密集。最后色素沉着逐渐消退，遗留轻微萎缩，毳毛可脱落。损害除小腿外，可累及股、臂、腹及前臂。偶有轻度瘙痒。病程约半年至2年，可自愈，但易复发。

色素性紫癜性苔藓样皮炎 又称Gougerot Blum病。损害为光滑的圆形小丘疹，直径约1～2 mm，可为紫癜性，毛细血管扩张性或色素沉着性，呈现不同颜色，由鲜红、橘红至铁锈色，数目较多，融合成苔藓样斑片，边界不清。好发于小腿，但股、臀、腹、上肢也可累及，常对称分布。伴瘙痒，病程慢性。

湿疹样紫癜 又称瘙痒性紫癜，主要损害为紫癜性斑点。有特征性的橘红色，散在分布，偶可融合成片，由于剧烈瘙痒而使皮损呈湿疹样或苔藓样变。常初发于踝部伴水肿，数周后蔓延整个小腿，也可累及身体其他部位，尤以衣着摩擦部位为多。主要见于男性，好发于春、夏季节，病程约3～6个月，可自愈，但易复发。

上述各病的组织病理的共同特点是，早期损害的真皮上部毛细血管内皮细胞肿胀，伴周围管炎浸润，主要为淋巴细胞，偶有组织细胞及中性粒细胞，浸润可及表皮下部。表皮可有基层液化、轻度海绵形成及斑状角化不全，浅表毛细血管周围有少量外溢红细胞。较晚期损害中，毛细血管增加，部分管腔扩张及内皮细胞增殖，有不同程度的含铁血黄素沉积。

凡基本损害为淤点、毛细血管扩张性斑点及色素沉着，主要发生在下肢，病程慢性，可考虑本组疾病。本组疾病需与匐行性血管瘤、高球蛋白血症紫癜及郁滞性皮炎等相鉴别。

治疗可用中药，以补气、活血化瘀为主，如生地黄、黄芪、金雀根、茜草等，辅以维生素E、维生素K及局部外用皮质激素类制剂。

匐行性血管瘤

匐行性血管瘤（angioma serpiginosum）是一种少见的进行性、局限性排列呈匐行状的蓝痣样血管瘤。女和男之比约为9∶1。大部分在20岁前发病。病因未明。基本损害为毛细血管扩张性斑，直径约1 mm，从鲜红到紫色，压之退色，无含铁血黄素沉着，亦无炎症，损害成群，周围不断有新损害出现，而中央消退，使损害不断扩大呈匐行状、环状或网状。除掌、跖、粘膜外，身体各部位都可发病，但以下肢多见。病程缓慢，虽有部分损害消退，但不完全。组织病理示真皮上部有毛细血管扩张、扭曲，没有含铁血黄素沉积或炎症浸润，大部分毛细血管伴内皮细胞增生。要与本病鉴别的有：毛细管扩张性环状紫癜、色素性紫癜性苔藓样皮炎等。YAG激光治疗有效。个别的损害可用电解治疗。

网状青斑

网状青斑（livedo reticularis）是多种原因引起的皮肤网状或树枝状紫绀色斑纹。多见于四肢，特别是小腿和踝部周围，一般人无主觉症状。引起的主要原因有：先天性青斑；生理性如大理石状皮肤；长期暴露于高热中如火烫红斑；动脉壁的异常，如特发性动脉硬化、动脉炎（结节性多动脉炎，红斑狼疮，皮肌炎，风湿热，梅毒，结核，胰腺炎）；血管内闭塞，如动脉栓塞、血小板增多症、冷球蛋

白血症、潜水员病。临床上分三类：①大理石皮肤：发生于皮肤正常的儿童和成人，以四肢多见，是对冷的生理性反应，斑纹多为弥漫性且很轻，当肢体温暖时斑纹消失。②特发性：主要见于青年妇女的小腿，开始暴露于冷后发生，以后常经年不愈，常有刺痛和麻木感，部分病例可发生溃疡。③症状性：常为系统性疾病的皮肤表现，其皮损多呈斑片状，不一定对称。组织病理示真皮及皮下交界处的小动脉或小静脉呈内膜增殖，血管周围纤维化或血管栓塞。亦可见到小动脉痉挛和小静脉扩张。无特殊治疗。保暖有一定预防作用。症状性患者应针对原发性疾病进行治疗。

红绀病

红绀病（erythrocyanosis）是好发于青年妇女小腿的一种发绀样皮疹。多与先天性血管功能欠佳、内分泌障碍有关。小腿伸侧的下1/3，屈侧的下1/4为好发部位，不累及足背和趾端。偶可侵犯膝、股、臀部。损害为弥漫性暗红色斑片，指压处充血暂时消退。少数在斑片基础上散发米粒到豌豆大丘疹或深在结节，结节表面颜色较发绀之皮肤为深。也有呈现鱼鳞状外观及毛周角化者。患部皮温较正常稍低。多数无自觉症状，偶有轻度瘙痒。病程慢性，常在冬季加剧。组织病理示血管周围有显著的淋巴细胞浸润和血管充血，可伴结缔组织增生。应与冷凝集素血症引起的小腿发绀相鉴别。本病尚无特效疗法，保暖、减轻体重、防潮和适当运动有一定帮助。

贫血痣

贫血痣（naevus anemicus）是一种由先天性功能失调而发生的皮肤淡色斑，组织学上无异常病变。因病变部位只有少量血管，故有人认为是皮肤血管发育不全，也有认为是血管收缩神经纤维的过度刺激或局部儿茶酚胺浓度增加，或由于血管效应细胞对局部正常浓度的儿茶酚胺敏感性增强所致。在交感神经阻滞后，皮肤可恢复正常。本病表现为界限性圆形、椭圆形或线形的淡红色斑，单个或多个，不规则地成片分布，好发于面、上胸和背部，但亦可发生于身体任何部位。常在出生时或婴儿期出现或发生较迟，可终生存在。摩擦或叩击患部，皮肤无变化，用钝器划皮肤仅出现风团反应，而无正常皮肤的三联反应。本病需与白癜风鉴别。由于不影响身体健康，故本病毋需治疗。

淋巴水肿

淋巴水肿（lymphoedema）系指淋巴回流受阻，淋巴液蓄积所引起的软组织肿胀。分原发性和继发性两种。原发性者如 Milroy 病等，多与遗传有关，可能是胚胎期淋巴管发育缺陷所致，外伤与炎症常为其促发因素。继发性者又可分为非炎症和炎症性，前者如淋巴结摘除后，恶性肿瘤转移，丝虫病等；后者如慢性复发性丹毒等。其发病机制可能是淋巴回流障碍，淋巴液蓄积于组织中，因水肿长期不退，导致组织中蛋白成分日渐增高，促使成纤维细胞增生和机化，从而引起临床上特殊的硬性、非压陷性不可逆性肿胀。已形成的纤维化又可进一步压迫和损伤淋巴管，造成恶性循环，使病情日益加重。

原发性淋巴水肿，以女性多见，10%发生于出生时，绝大多数发生在35岁以前，主要发生于下肢。继发性者发病年龄则根据病因而定，其发病部位亦根据病因而不一致，临床上以下肢、颜面、口唇、阴茎、阴囊等处多见。原发性水肿和非炎症性继发性水肿开始时患部皮肤呈压陷性水肿，局部苍白，温度减低，常在休息或抬高患肢后水肿渐渐减轻。发病部位多先在肢体远端或某一局部开始，随病情发展，水肿逐渐加重，范围亦渐扩大，甚至累及整个肢体，而不易消退。严重者有时可见淋巴淤积性大疱，由于淋巴回流长期受阻，水肿持久不退，肿逐渐呈非压陷性，变坚韧，患部皮肤粗糙，色素增深，甚至呈疣状角化。部分病例在病程中可继发感染、皲裂、溃疡。由炎症引起的继发性淋巴水肿，开始时多先呈丹毒或蜂窝织炎样表现，患部皮肤红肿，淋巴结往往肿大，伴高热、寒战等全身症状。由于炎症反覆发作，致使淋巴管受损、水肿，从凹陷发展至非凹陷性，形成象皮肿。患部皮肤正常或呈淡红色、褐红色，表面平滑或粗糙肥厚，甚至呈疣状。

本病诊断不难，病因常难以确定，因此，应详细询问病史，进行全面的临床检查，明确淋巴回流受阻原因，必要时可借助淋巴管造影确诊。

治疗常不满意，特别是晚期患者尤为困难，因此必须及早查明原因，审因施治。早期应设法解除淋巴管梗阻，促使水肿尽快消退，如应用弹性袜或绷带，抬高患肢，向心性按摩肢体等，以加强血液及淋巴循环，促进淋巴液的吸收。炎症性者应早期应用足量抗生素以控制感染，并进行理疗或热敷等以促进吸收。晚期肢体肥大而影响患者活动及功能者，可试行外科手术部分切除，适当病例可试行淋巴－静脉吻合术。

毛发角化病

毛发角化病（keratosis pilaris）是指毛囊口有角化性丘疹，内含卷毛。少年发病，到20岁左右达到高峰，以后逐渐减轻，皮损好发于上臂及股部伸侧，原发疹为针尖大的散在性与毛囊口一致的角质丘疹，呈淡灰色，角栓中央贯穿毛发，其内常有卷曲残断毳毛，如将角栓强行除去，则见一杯状凹陷，但很快又恢复原状。一般无自觉症状。本病病因未明，可能与内分泌关系密切，也可能为某些遗传综合征表现之一。组织病理示毛囊口直到皮脂腺开口处变宽充满角栓，角栓内常有纤细卷曲的毳毛。周

围表皮过度角化，有时立毛肌及皮脂腺亦可萎缩。在临床上应与毛发红糠疹、小棘苔藓、维生素A缺乏症相鉴别。本病一般不需治疗，重者可口服维生素A，外涂15%尿素软膏或0.05%维生素A酸软膏。

萎缩性毛发角化病

萎缩性毛发角化病（keratosis pilaris atrophicans）是指毛发角化病最后所形成的萎缩性改变。病因未明，可能与先天性遗传缺陷有关。可分为以下三型：

（1）面部萎缩性毛发角化病：又称眉部瘢痕性红斑。出生后或婴儿期发病，皮损主要限于眉部外1/2处。初呈红斑，其上有多数小的角栓。皮疹逐渐增大，破坏毛囊，最后形成点状萎缩斑。当病情加重时可向附近扩展，甚至侵犯头皮，有时还可形成斑秃状外观。本型属常染色体显性遗传。

（2）虫蚀样皮萎缩：又称蜂窝状萎缩或网状瘢痕性红斑性毛囊炎。本病多发于15～20岁，无性别差异。开始对称发于耳前区，后延及颊部，可扩展到额部、上唇、耳轮及耳垂。初起为红斑及针尖大的毛囊性角栓。角栓脱落，遗留网眼状萎缩斑，直径约1～2 mm，孤立存在，互不融合。有时可伴全秃、程度不等炎症反应及粟丘疹。本型属常染色体显性遗传。

（3）脱毛性毛发角化病：又称毛囊性鱼鳞病，发于婴儿面部，表现为多数粟丘疹，其上有角栓，有的则呈棘刺状。可向鼻部及双颊扩延，以后亦可见于四肢及颊部。愈合后可形成皮肤萎缩，于眼睑部及头皮部可形成秃发性瘢痕。有些患者可伴发角膜云翳、视力障碍、畏光羞明、耳聋及出汗不良等。本型可能属性染色体隐性遗传。

组织病理示表皮萎缩，毛囊由于角栓存在，致使毛囊壶腹部膨隆，其下1/3处有时有卷曲的毳毛。有较多上皮囊肿，有些与毛囊相连，有些则散见于真皮内。皮脂腺缩小。早期见血管呈中度扩张，并有围管性淋巴细胞浸润。最后结缔组织萎缩形成瘢痕。

根据发病年龄、发病部位及皮疹特点，有毛囊角栓，愈后形成瘢痕等，诊断不难。本病尚无满意治疗方法。局部可用0.05%维生素A酸软膏或2.5%水杨酸软膏。病变重时可酌情口服维生素A。

毛囊角化病

毛囊角化病（keratosis follicularis），又称Darier病，为一种少见的常染色体显性遗传病。多自8～16岁发病，到青春发育期可达高峰。男性较多。皮损好发于皮脂溢出区，如头皮及面部，胸背中线两旁、四肢及耳后、腋窝、腹股沟、阴部等皱褶处也可累及，皮损呈对称分布或单侧局限性线状分布。早期损害为针尖到粟粒大质坚丘疹，初呈皮色，继而迅速变成灰褐色或污黑色，大小多与毛囊一致。皮疹逐渐增多，或互相融合，可呈疣状增生，上覆油腻性痂，剥离后则可见漏斗状凹陷，基底因感染而形成潮红或湿润糜烂，有脓性分泌物，散发特异臭味。发生于头面部者，可似脂溢性皮炎，发于手背及足部的孤立性损害类似疣状肢端角化。口腔粘膜（颊部、软腭等处）损害呈凹凸不平白色斑片。掌、跖部的损害极少见，可呈黑点状，或弥漫性增厚，甲或甲板可被破坏，甲床肥厚。少数病例有水疱形成。无自觉症状，皮损多时，可有瘙痒。

除皮损外，肺部常呈弥漫性纤维化及上叶结节性损害。长骨可见囊状改变。智力较差，第二性征发育不良。

病程缓慢，亦有突然发作，迅速扩散到全身者。夏重冬轻，强烈日晒或紫外线照射可致病情恶化，间或有继发鳞癌者。

组织病理示早期基底层上出现棘层松解，形成裂隙或陷窝；晚期整个生发层皆可出现不规则裂隙或陷窝，其中含有特殊形态的角化不良细胞，形成圆体及谷粒样细胞。真皮乳头围以单层基底细胞，突入陷窝内，形成所谓"绒毛"。

本病根据皮损形态、分布及组织病理的特点可以诊断，应与黑棘皮病、传染性毛囊角化病、脂溢性皮炎鉴别。

治疗本病要注意皮肤护理，预防继发性感染。可口服维生素A或维生素A酸。亦可加用维生素D。甲状腺素、皮质激素或雌激素等均可试用。局部可外搽0.05%维生素A酸软膏或5%水杨酸软膏。

毛发红糠疹

毛发红糠疹（pityriasis rubra pilaris）是一种少见的慢性炎症性皮肤病。病因尚不完全清楚。过去曾根据临床上毛囊角化性丘疹，认为与维生素A缺乏有关，但未能得到证实。目前多认为本病系常染色体显性遗传病，而成年开始发病者可能系迟发型。

本病多自儿童或青年发病，也可见于成人，男多于女。

皮损好发于头皮、面部、颈项、躯干及四肢伸侧，掌、跖均可累及。头面部表现为干性皮脂溢出样损害，有不少糠状脱屑。颈项、躯干、四肢伸侧，尤其是手指第一、二节背面发生许多粟粒状毛囊性丘疹，有特征性。基本损害为丘疹，圆形，尖顶质硬，淡红棕色，顶端有角质小栓及毳毛贯穿。最初丘疹各个独立，簇集，以后融合成大小不一、境界清楚的脱屑性黄红色斑片，局部干燥乏汗。重者，典型丘疹消失，全身皮肤呈红皮病样，仅留有一些岛屿状正常皮肤。掌跖可逐渐变红，角化过度，干燥少汗，倾向皲裂。爪甲混浊粗糙，表面有沟纹，甲下过度角化，有的形成钩甲。本病在进行期可出现同形反应现象。病程慢性，发展无规律性。有的逐渐加重，也有急性发展成红皮病者，夏季常恶化。部分患者多年后可自然痊愈或部分缓解。儿童发病常较和缓，而成人则较急剧。

组织病理示表皮有弥漫性角化过度及毛囊角栓，毛囊口附近点状角化不全和棘层肥厚，基底细胞可液化变性，真皮浅层血管扩张，并有围管性淋巴细胞浸润，偶有肥大细胞及浆细胞，在毛囊附近浸润较为显著。

根据临床典型皮损，好发部位，必要时参考组织病理，一般易于诊断。有时须与银屑病和脂溢性皮炎相鉴别。

本病可给大剂量维生素A或维生素A酸内服。严重病例可酌情并用皮质激素或试用甲氨蝶呤或硫唑嘌呤等。局部可外搽10%—15%尿素脂或0.05%维生素A酸软膏等。此外，还要注意适当休息，给予高蛋白、高维生素饮食。

小棘苔藓

小棘苔藓（lichen spinulosus）或称毛囊棘状角化病，临床特点为毛囊性棘状角化。病因未明。多自儿童期发病，偶或发生于成年者，男多于女。好侵犯颈部、臀部、股骨大转子处、腹部、股部、腘窝以及上肢伸侧，手足及颜面不受累及。损害为表浅性毛囊丘疹，顶端有棘刺，手触之处有钉板样感觉。丘疹初起为红色，迅速变为正常皮色，簇集成片，除去棘刺可遗留凹陷，呈慢性、急性或亚急性过程。组织病理示毛囊口扩张，充满角栓，真皮上部毛囊附近有轻度淋巴细胞及组织细胞浸润。治疗可给富于维生素A饮食。内服维生素A或维生素A酸。局部外用角质剥脱剂，如3%—5%水杨酸软膏、15%尿素脂或0.05%维生素A酸软膏等。

毛囊和毛囊旁角化过度症

毛囊和毛囊旁角化过度症（hyperkeratosis follicularis et parafollicularis）又称Kyrle病，或毛囊和毛囊周围过度角化症，病因未明，但孪生子比常人发病率为高，约为5:1，可能为一种常染色体隐性遗传病。亦有人认为本病与糖代谢异常有关，维生素A缺乏也应予以考虑。从组织发生学角度来看，本病系角栓形成后角化过程加速，角化不全栓伸入表皮深部，最后穿破表皮进入真皮而引起的异物反应。

本病多在20—60岁间发生，皮损分布广泛，以四肢为多，掌跖不被累及。初发损害为与皮色一致的针帽大毛囊或毛囊旁丘疹。上附粘着性鳞屑，有大小不等的角栓。角栓亦可在毛囊或正常皮肤出现。角栓剥后出血，可见边缘隆起的凹陷，可与相融合呈多环状斑片，表面呈疣状，无自觉症状。损害消退后留有褐色浅在疤痕。本症常伴有糖尿病及肝、肾疾患，一般可于数年间保持稳定，如糖尿病及肝、肾病得到控制，本病可自行消退。

组织病理示表皮早期呈板层状角化过度，钉突变平，生发层变薄，致使表皮萎缩变平。真皮上层呈带状浸润。晚期损害可见毛囊或汗腺内有角栓。毛囊及汗管扩张，角栓中可见嗜碱性碎片，四周偶见有角化不良细胞。由于角栓压迫表皮，并向下层周围延伸，有时可穿破表皮进入真皮内，形成异物肉芽肿反应，主要为淋巴细胞、成纤维细胞、上皮样细胞及少许异物巨细胞。角栓下真皮内有时亦可无浸润改变。

根据发病年龄，皮疹特点，毛囊与毛囊外角栓，角栓剥后出血，无自觉症状，伴有其他内科疾病，组织病理可见毛囊或汗管或毛囊旁角栓并穿入真皮，真皮有异物肉芽肿反应等，不难诊断。但应与下列疾病鉴别：①穿通性毛囊炎。②匐行性穿通性弹力纤维病。③反应性穿通性胶原病。

治疗应首先寻找并控制肾病及糖尿病等内脏疾患。可服用维生素A、维生素A酸，局部可试用角质剥脱剂、皮质激素霜、5-Fu霜以及紫外线照射等。

持久性豆状过度角化病

持久性豆状过度角化病（hyperkeratosis lenticularis perstans）的病因未明，常在30—60岁男性发生。损害初发于足背，为针头大淡红色疣状角化性丘疹，表面粗糙或呈红斑鳞屑性扁豆状孤立斑丘疹，中央鳞屑较厚。

病期短者多呈限局性，日久皮疹增多，可向小腿、两臂、掌、跖等部蔓延，对称分布。躯干部罕见。可有轻微瘙痒。组织病理示表皮角化过度，偶见灶性角化不全，棘层变薄系由于压迫所致。在损害与正常皮肤交界处有乳头增生表现。真皮上层紧靠表皮处可见有狭窄的带状浸润。浸润细胞以淋巴细胞及组织细胞为主。根据点状、疣状角化性丘疹及皮损好发部位，结合组织病理所见，可以诊断。本病应与匐行性穿通性弹力纤维病及毛囊和毛囊旁角化过度病鉴别。本病目前尚无满意疗法。可试用大剂量维生素A及维生素E或维生素A酸内服。外用角质剥脱剂，如10%尿素脂或5%—10%水杨酸软膏等。

鳞状毛囊角化病

鳞状毛囊角化病（keratosis follicularis squamosa）多发生于青年男女，主要病变部位为胸、腹、腰及臀部，偶可见于乳房、颈部、上臂及小腿。基本损害为与毛囊一致、略呈圆形的菲薄鳞屑斑。鳞屑中央有一小黑点，以此为中心紧固着皮肤，而边缘稍游离，灰白色至褐色，直径约数毫米至1 cm，边界清晰，周缘常缺乏色素，形成色素减退晕。皮疹往往对称分布，但亦有少数呈单侧性者。一般无自觉症状。本病病因未明，经过缓慢，常冬重夏轻。组织病理示以毛囊为中心的角质增殖，真皮毛囊周围有轻度细胞浸润。治疗可内服维生素A及维生素E，外搽角质剥脱剂，如15%尿素脂、3%—5%水杨酸软膏或0.05%维生素A酸软膏。

对称性进行性红斑角化病

对称性进行性红斑角化病(symmetrical progressive erythrokeratoderma)系常染色体显性遗传的角化病。多自婴儿发病，少数于成年后开始。皮损好发于手足背，可延及指(趾)背、小腿等处，掌跖不累及，日久可扩展至肘后、膝部。损害常对称分布，呈境界清楚的红斑，其上出现角化过度和鳞屑。有时皮损仅限于手足背，状如手套或呈点状。指(趾)甲可增厚或萎缩消失，指(趾)可变细。自觉轻度瘙痒，有皲裂者可有痛感，夏轻冬重。

一般发病急骤，经过缓慢，到青春期达高峰，以后随年龄增长，可逐渐消退。组织病理示角化过度，部分角化不全。毛囊口有角栓，棘层增厚显著，钉突呈不规则延长，真皮毛细血管扩张，轻度围管性淋巴细胞浸润。根据发病较早，损害限于手足背及四肢伸侧关节面等处，红斑角化性皮损，上附鳞屑，对称分布等，诊断不难。

治疗 可试服维生素A、维生素A酸；局部外用角质剥脱剂，如5%～10%水杨酸软膏、0.1%维生素A酸软膏或20%尿素软膏等。

经绝期角皮病

经绝期角皮病(keratoderma climacterium)为发生于绝经期的一种掌跖角化病，可能与内分泌紊乱有关。皮损可发生在掌或跖，或两者同时发病。损害轻重因人而异，早期为限局性散在性圆形或卵圆形角化性斑片，以后逐渐增厚扩大，融合成为弥散性角质增厚，以足跟部和掌周缘为明显，其他部位角化增厚较轻，仅有干燥脱屑。本病无明显自觉症状，但冬季往往发生皲裂而感疼痛。经过不一，最初数月常呈进行性，以后则相对稳定，亦可自行消退，愈后又复发。组织病理无特异性，可见表皮有明显角化过度、轻度角化不全、棘层肥厚等。根据绝经期发病，排除其他掌跖角化症后即可诊断。本病应与掌跖角化病、砷剂角化病或毛发红糠疹等作鉴别。目前尚无满意疗法，有报道用雌激素治疗有效。局部可应用角质剥脱剂，如5%～10%水杨酸软膏，或用苏打热浴浸泡修削等。

黑棘皮病

黑棘皮病(acanthosis nigricans)又名黑色角化病，系以色素沉着、角化过度、乳头状或疣状增殖为特征的少见皮肤病。

临床分四型，皮损表现基本相同，仅病变程度及受侵范围各型有所不同。最初均为灰棕色或褐黑色色素沉着，局部干燥、粗糙，以后皮肤明显增厚，表面可有小乳头状隆起如天鹅绒状，进而皮肤色加深，表面呈乳头瘤状，并逐渐增多变大，可形成大片疣状赘生物。本病好发于面、颈、腋、背、外生殖器、腹股沟及其他皮肤皱褶部如乳房下、脐窝等。有些病例，皮损几乎可累及全身，并可有掌跖角化、毛发脱落，以及指甲变脆、纵嵴等表现。

真性良性黑棘皮病 可能为不规则显性遗传。皮损可发生于新生儿、儿童或青年。损害为单侧性或较局限，病变较轻，四肢远端常不受累，粘膜可受侵，受侵口腔粘膜呈细的皱褶，似天鹅绒状。本型发展缓慢，青春期时发展最明显，以后可静止或消退。创伤、药物可能为诱发因素。

假性黑棘皮病 两性均可累及，好发年龄为25～60岁之间，多见于肥胖及黑皮肤者。皮损为色素斑和天鹅绒状增厚，常伴有多发性皮赘。皮损好发于任何皱褶部位，但以腋窝、腹股沟、阴唇多见。在病人体重恢复正常后皮损可消退，但色素可持续存在。

症状性黑棘皮病 本病可为许多综合征及某些疾病的一种皮肤表现。

恶性黑棘皮病 皮损严重而广泛，粘膜与皮肤粘膜交界处受累者占50%以上。眼及唇周围可见疣状或乳头瘤状增殖。本型好发于成人，儿童偶见，两性均可累及。几乎均伴发内脏癌，以腺癌多见，其中以胃癌最多。患者常因癌转移而死亡。皮损和肿瘤可同时发生，亦可先有皮疹，以后发现癌肿。少数患者在肿瘤的晚期才发生黑棘皮病。

组织病理示表皮角化过度，棘细胞部分增生和部分萎缩，呈不规则分布。真皮乳头突出于皮肤水平面，基底层及真皮浅层黑色素显著增加，黑素细胞聚集成团，轻度围管性浸润等，有诊断价值。

根据发病部位，色素沉着，乳头瘤状增殖等，诊断不难。但应与毛囊角化病鉴别。

本病治疗应首先寻找病因，并去除之。药物可选用维生素A、维生素B、甲状腺素、雌性激素、皮质激素等。局部皮损可应用0.05%维生素A酸软膏等角质剥脱剂。过度增殖处可考虑理疗灼除。

剥脱性角质松解症

剥脱性角质松解症(keratolysis exfoliative)为温暖季节常见的一种皮肤病，原因未明，可能与多汗及自主神经功能紊乱有关。多见于青壮年。常对称分布于掌跖部，为针头大散在的白色小疱，数目多少不定，渐向周围扩大，中央破裂撕脱，有表浅鳞屑。多数皮损扩展，可融合而成大片表皮剥脱。无炎症表现，亦无自觉症状，约经数周而愈。治疗可外搽含尿素、尿囊素或水杨酸的霜剂或软膏。

融合性网状乳头状瘤

融合性网状乳头状瘤(confluent and reticulate papillomatosis)是一种少见的融合成网状的灰褐色扁平疣状丘疹。好发于女性,常于青春期前后发病。原因不明,可能与先天性角化异常素质或内分泌障碍有关。也可能与马拉色糠秕真菌感染有关。

损害惯发于乳房间及背部中线处,向上可布及腋下、颈部,向下可蔓延全腹、阴阜及骶部。少数病例四肢亦可累及,但掌、跖、粘膜均不受累。皮损由扁平疣状丘疹组成,初起时为浅红色,此后呈灰褐色,无任何自觉症状。病程缓慢进行,后期停止发展,但不易消退。

组织病理示表皮角化过度及乳头瘤样增生,在延伸乳头之间有局灶性棘层肥厚,有时基底层色素增加。其病变酷似黑棘皮病,但较轻。

本病需与疣状表皮结构不良及良性黑棘皮病相鉴别。

目前尚无特殊治疗方法,可服维生素A或维生素A酸;外用维生素A酸软膏、水杨酸制剂等角质剥脱剂。如有马拉色糠秕真菌感染可按花斑癣治疗。

斑萎缩

斑萎缩(macular atrophy)为局限性的皮肤萎缩、松弛,表面有皱纹。可分原发性和继发性两型。

(1)原发性斑萎缩:根据有无前驱炎症表现及炎症表现的不同又可分下列几型:①Jadassohn型斑萎缩:初起时为0.5~1cm大之圆形、卵圆形红斑,可缓慢扩大至2~3cm直径。经一定时期后,红斑逐渐消退,局部皮肤萎缩、变薄,表面有皱纹,皮肤松弛,稍高出于皮面或轻度凹陷,指压有进入孔穴感,松手后恢复原状。无任何自觉症状。本病好发于躯干、四肢,面颈部很少受累。通常为多发,分布略对称,不同发展阶段之皮损可同时存在。②Pellizari型:皮损初起为荨麻疹样,经数次反覆后,皮疹消退,出现萎缩,常见于四肢、颈部。③Alexander型:先有水疱形成,以后出现萎缩。④Schweninger Buzzi型斑萎缩:其特征为无前驱炎症表现,皮损开始即以萎缩出现。

(2)继发性斑萎缩:继发于其他皮肤病,如梅毒、结核、红斑狼疮、扁平苔藓、蕈样肉芽肿及限局性硬皮病等。

组织病理示,真皮弹力纤维断裂、减少或消失,有时可有胶原纤维肿胀、均质化。Jadassohn型早期有炎症改变时,真皮小血管周围可有淋巴细胞及中性粒细胞浸润,并伴有真皮水肿。

本病无特殊治疗。

面偏萎缩

面偏萎缩(facial hemiatrophy)系单侧面部皮肤、肌肉、骨骼的进行性萎缩,导致面部变形。原因未明,可能与神经营养功能障碍有关。一般于20岁前发病,亦可稍晚。可有前驱的肌肉痉挛或神经痛,之后于前额、颊部或下颌部出现小片不规则的色素沉着或色素减退斑。随之局部出现进行性萎缩,累及皮肤、皮下组织、肌肉,甚至骨骼,面积亦逐渐扩大,可局限于三叉神经某一支的分布区或一侧面部,从不超过中线,患侧面部下陷,与健侧形成鲜明对比。患部皮肤柔软,与其下组织不粘连。萎缩累及头皮时,局部之毛发都正常,有时可有脱发或白发。本病须与额部之带状硬皮病相鉴别。本病尚无特殊治疗方法,整形手术有时可改善面部变形。

进行性特发性皮肤萎缩症

进行性特发性皮肤萎缩症(progressive idiopathic atrophoderma of Pasini and Pierini)多见于青年女性。皮损好发于躯干,尤其是背部,面及手足较少受累。损害大小约2cm左右,为轻度凹陷萎缩斑,表面光滑无皱纹,境界清楚呈灰色或紫褐色。可单发或多发,呈圆形、卵圆形,或互相融合成不规则形,亦可呈带状分布。晚期部分皮损中心可出现硬皮病样改变。病程慢性,可于数年内缓慢发展,以后静止,但不易消退。组织病理早期示真皮中下部胶原纤维水肿,有轻度淋巴细胞浸润。晚期示真皮变薄,表皮亦有轻度萎缩。根据临床表现及病理特征,本病易于诊断,但应与斑萎缩及硬斑病相鉴别。本病尚无有效疗法。

局限性全萎缩

局限性全萎缩(local panatrophy)较少见,主要发生在20~50岁的妇女。其特征为局限性皮下脂肪的部分或全部萎缩,该处之皮肤、肌肉及骨骼亦均萎缩,而导致局部凹陷。皮损发展缓慢,其大小自2~20cm不等,好发于背部、臀部或四肢,多为单发,亦可多发。发病前无前驱炎症期。本病原因不明,有时可继发于其他皮肤病如局限性硬皮病。尚无特殊疗法。

慢性萎缩性肢端皮炎

慢性萎缩性肢端皮炎(acrodermatitis chronica atrophicans),病因不明,可能与感染有关,蜱虱可能是其传染媒介。本病女性多见,常于40岁以后发病。皮损好发于四肢,下肢较上肢更易受累,常于一侧肢体,有时可波及躯干甚至面部。损害初为浅红色或红蓝色斑,略

有浸润，以后缓慢扩展，经数周至数月炎症逐渐消退，皮肤萎缩变薄。有时中心已出现萎缩，周围仍可继续向外扩展。萎缩处皮肤光滑，毳毛消失，局部浅静脉明显易见。可有色素沉着或色素减退。常伴有局部淋巴结肿大，有时在肘膝关节附近可出现皮下纤维性结节。皮肤可见带状增厚。有时局部可有钙化或继发溃疡，也可继发鳞癌或基底层细胞上皮瘤等。如炎症累及关节囊等，可引起运动障碍。皮损处一般无明显自觉症状，可有轻度痒感或蚁行感。实验室检查，血沉增快，α_1球蛋白、α_2球蛋白和γ球蛋白增高，部分病例有冷球蛋白血症。但在病理早期示，血管周围有慢性炎症浸润，至萎缩期表皮萎缩，表皮突消失，其下有一狭窄之正常胶原带，带下为炎症浸润带，以淋巴细胞浸润为主。真皮水肿，胶原纤维明显减少，弹力纤维减少至消失。真皮厚度仅为正常的1/2～1/4。汗腺位置相对上移。毛囊与皮脂腺均萎缩或消失，皮肤增厚处可见胶原纤维玻璃样变。炎症期可用大剂量青霉素或其他抗生素治疗，但对萎缩期无效。

老年萎缩

老年萎缩 (senile atrophy) 系由年老所致之皮肤萎缩与变性。老年萎缩之皮肤粘多糖减少，真皮胶原纤维变性，皮脂腺、汗腺之功能减低，可能与内分泌功能减退及其他脏器功能衰变有关。此外，动脉硬化、供血不足、职业和环境因素亦均有一定影响。如海员、农民等室外工作者，受到过度风吹日晒，易较早出现本病。临床表现为皮肤干燥、变薄、有皱纹，并伴有色素改变。由于皮下脂肪减少，皮肤松弛而弹性差。面部常有毛细血管扩张及色素沉着，面部及手背可有脂溢性角化，躯干可有老年白斑，老年血管瘤和软纤维瘤。颈部及腋下可出现皮赘。有时于前臂、手背、小腿可见不整形的淤斑，系由血管周围结缔组织变性，血管脆性增加所致。本病无特殊疗法。

萎缩纹

萎缩纹 (striae atrophiae) 又称膨胀纹，系由真皮弹力纤维脆弱或迅速伸展而断裂引起之线状萎缩。多见于妊娠期妇女、青年迅速生长时期及长期服用皮质激素者，可为库欣综合征症状之一。本病好发于腹部、臀部、大腿及膝部。有时亦可见于腰骶部。损害初起时为紫红色或红蓝色稍隆起条纹，此后则呈银白色或与皮肤色泽一致的轻度凹陷白条状皮肤萎缩。面部皮肤变薄，表面有细皱纹。组织病理示表皮萎缩，真皮变薄，胶原纤维均质化，弹力纤维减少以至消失。本病不需特殊治疗。

箍指病

箍指病 (ainhum) 是围绕指(趾)出现一个环状收缩带，以致指(趾)自行脱落的一种疾病。主要见于非洲黑种人，中国罕见。以男性发病较多，35～50岁发病率为高。病情常有赤足行走习惯，趾跖褶皱处有皲裂，感染可为诱发因素。本病通常发生于第五趾。先于跖趾关节屈侧褶皱处出现裂隙，沿该趾之屈侧渐向背侧延伸而形成一环状之深沟。由于慢性感染，局部形成溃疡，继而结疤，形成一纤维性收缩带，导致远端循环障碍。使患趾肿胀、青紫、疼痛，趾骨亦逐渐吸收。由于纤维带不断收缩，经数月至数年后，病趾远端自行脱落。继发于麻风、脊髓空洞症、硬皮病等其他疾病而引起之指(趾)吸收则称为"假性箍指病"。治疗是对症性的，谨防外伤，控制继发感染。当患趾已失去功能时可考虑手术切除。

雀斑

雀斑 (breckle) 为常见于面部的斑点状色素沉着性皮肤病，属常染色体显性遗传。常自5岁左右开始发病。肤色白的和女性易患此病。损害为浅褐色针头至绿豆大斑疹，散在或聚集分布。好发于面部，特别是鼻部及眶下，重者可累及肩背上方等暴露部位。夏季日晒后颜色加深，数目增多，冬季则减轻，甚至完全消失。年龄较大后可自行消退。组织病理示病损处基底层之黑色素细胞数较邻接之正常皮肤处显著减少，但会有更多的更为成熟的黑色素颗粒。患者应尽量减少日晒，可用遮光剂如5%二氧化钛霜或脱色剂如3%～5%氢醌霜外用，亦可试用三氯醋酸点滴或液氮喷雾使雀斑剥脱，但需慎重。

雀斑样痣

雀斑样痣 (lentigo) 是褐色到黑褐色雀斑色素斑点。自米粒到豆大，数多而不互相融合。常发生在颈部和四肢，也可发生在身体其他部位和粘膜处。一般于出生后即有或在儿童期出现，也可发生于任何年龄。不会自然消退，也不会因日晒而增多或使颜色变深。无任何自觉症状。组织病理示基底层色素增深，黑色素细胞增加，表皮突正常或延长。本病尚无特效治疗。

黄褐斑

黄褐斑 (chloasma) 为发生于面部的色素沉着斑，女性多见。内分泌特别是求偶素失调与发病有关，服用避孕药的妇女约20%发生本病。妊娠性黄褐斑常从怀孕3～5月开始，分娩后渐消退，有的可因女性生殖器疾病或于绝经期发生本病。某些消耗性疾病如结核、癌肿、慢性乙醇中毒、肝病和恶病质患者以及长期应用某些药物如氯丙嗪(冬眠灵)、苯妥英的患者也可伴发本病。日光则是本病的一种促发因素。皮疹为淡褐色或咖啡色斑，大小不等，形状不规则，表面光滑，无炎症及脱屑，对称分

布于面部。尤以颧、额、鼻及上唇为多。鼻及颧部皮疹常融合成蝶状。日晒或经前可加重。组织病理示角质形成细胞内黑色素颗粒增大，且数目增多。防治在于应尽量去除病因，避免日晒，局部涂用脱色剂如3%氢醌霜，每日2次。亦可口服或注射大剂量维生素C。中医治则为温补脾肾、调和气血、活血化瘀，常用六味地黄丸、逍遥散或桃红四物汤加减。

文身

文身（tattoos）是一种化妆艺术，在现代已很少见。它是以各种不溶性色素如卡红、靛蓝、铬绿、钴蓝、炭末或墨汁，在皮肤上画出各种字画，再用针刺破皮肤，将色素带入真皮内产生。这些有色微粒不能被组织细胞吞噬，也不能被刮除，永远潴留在真皮内，形成各色花纹。文身过程中，由于未经消毒刺伤皮肤，可发生化脓性皮肤病、寻常疣、结核和麻风等。有报道文身数年后发生黑色素瘤、鳞状上皮癌、红斑狼疮等。爆炸性粉粒沉着症，常由意外事故而造成，为大小不等的密集黑色或黄褐色斑点，局限在伤处，常见的有煤粉、铁末或爆竹的火药等。组织病理示真皮内可见嗜色素巨噬细胞。若色素沉着部位较浅时，可用皮肤擦破疗法或激光治疗。小面积可局部切除。

瑞尔黑变病

瑞尔黑变病（Riehl's melanosis）是发生于面部的一种色素沉着病。目前一般认为其病因可能与化妆品中焦油类衍化物所致的炎性光敏反应有关。其他如饥饿、营养不良、维生素缺乏特别是B族维生素缺乏与本病也可能有关。女性多于男性，儿童中也可见。损害主要累及面部的大部分，以前额及颞部最为显著，也可扩展至耳后、颈侧、头皮和胸部，偶可累及手和前臂及其他曝光部位。皮损初起轻微发红、发痒，继之色素沉着，可呈淡棕色、铜红色、灰褐色或紫褐色，境界不清，逐渐扩展，表面覆以薄层粉状鳞屑，也可见毛囊角化。组织病理示表皮基底层细胞液化，真皮血管周围炎性细胞浸润，嗜色素细胞中及游离在真皮中黑素颗粒增多。本病治疗在于去除有关病因，可内服复方维生素B或静脉注射维生素C，局部应用3%氢醌霜有一定疗效。

色素性口周红色病

色素性口周红色病（erythrose peribuccale pigmentaire）为颜面中心部的皮炎，主要发生于中年妇女。本病可能为化妆品中的光感性物质引起。病初于口周发生棕红色斑疹，经数月或数年后变为棕色斑。病损可向上延及面中部和前额，某些还可于颌部和颞部出现色素斑。如去除病因，色素沉着斑可逐渐消退。

面颈部毛囊性红斑黑变病

面颈部毛囊性红斑黑变病（faciocervical follicular erythromelanosis），病因不明，常发生于青年和中年男性。皮疹自耳部前后和耳下部开始延及颈侧。皮疹呈红棕色色素沉着和毛细血管扩张，其间散在有浅色毛囊性丘疹。皮损处毳毛脱落，但头发和胡须较少受累。组织病理示表皮轻度角化过度，有色素沉着，毛囊漏斗部扩大，含有层状角状物质。皮脂腺肥大，真皮内有少量淋巴细胞浸润。本病发展缓慢，常持久不退。可试用0.05%维生素A酸软膏外用。

遗传性对称性色素异常症

遗传性对称性色素异常症（symmetrical dyschromatosis Dohi）为常染色体显性遗传性色素异常。此病在日本和中国并不十分少见。男性多发。常起病于婴儿或儿童期早期。皮损多发于手、足背，重者可累及前臂和小腿，损害为针尖至黄豆大或更大之黄褐色至黑褐色斑疹，杂有色素减退之斑点，呈网眼状。有时口腔粘膜也有色素点。个别患者于生后甲周及手指远端有色素脱失而无褐色斑点。组织病理示色素斑处表皮基底层及棘层中色素颗粒增加，真皮中嗜色素细胞增多。在色素减退区色素颗粒减少。本病尚无有效疗法，夏季应避免日光过度照射。

进行性肢端色素沉着症

进行性肢端色素沉着症（acromelanosis progressiva）又称进行性肢端黑变病，为一罕见疾病。病因未明，与近亲结婚可能有关。本病起始于婴幼儿，在手指和足趾的甲周、指间关节背侧，以及手掌、色际部位、会阴和阴囊有弥漫性色素沉着，数年后可波及大腿、臀、下腹部、腹股沟、颈、腋和胸等部位。组织病理示表皮角化过度和乳头瘤样增生，表皮基底部黑色素细胞增多，真皮浅层有嗜色素细胞及少量炎性细胞浸润。本病无特效治疗。

黑足跟

黑足跟（black heel）亦称足底假性色汗症，多发生于青少年运动员中。由于运动时足跟部的毛细血管破裂，血液渗出，血色素在吸收过程中达表皮角层时，引起含铁血黄素的沉积所致。病损常骤然出现于足跟的两侧和后侧，在过度角化的边缘上方，有密集的淡蓝或黑色斑点。如为举重运动员则类似病损发生于手部。无明显自觉症状。病损类似文身或甚至像黑色素瘤。组织病理示角层

内有外伤性出血，含有大量密集的红细胞及含铁血黄素，有些细胞在汗腺管内。本病毋须特殊处理。

白癜风

白癜风（vitiligo）为一种常见的后天性色素脱失的皮肤病，有明显的遗传倾向，但病因不明。自身免疫学说认为白癜风是一种自身免疫反应，常伴发Hashimoto甲状腺炎、恶性贫血、溃疡性结肠炎和类风湿性关节炎等。

患者甲状腺球蛋白抗体和原浆微粒抗体增高，血中可检测到胃壁细胞抗体和肾上腺抗体，并已发现其辅助性T淋巴细胞低下和自然杀伤细胞增高。神经化学假说认为本病皮损对称或按感觉神经皮区范围分布，故与神经有关，神经化学介质如乙酰胆碱、去甲肾上腺素及5-羟色胺，对蛙及其他海生动物真皮内黑素细胞为一种转化物质，黑素细胞自身破坏学说认为黑素细胞可被合成黑素过程中的中间物质如多巴、5，6-二羟吲哚所破坏。此外，本病可能还与微量元素失调，特别是血清或皮损中含铜量明显低下有关。本病的发病率约为1%，在不同地区发病率从0.14%～8.80%不等。典型的皮损为色素脱色斑，大小形态不一，界限清楚。病损内毛发亦可变白或仍正常。皮损周围多伴有色素沉着，早期有轻度炎症，呈暗红色轮。病损可发生于任何部位，较多见于面、颈、手背等暴露部位、腔口周围及唇、齿龈、生殖器等粘膜部位。呈单侧或对称分布，有的与神经节段分布一致，个别泛发全身，只剩少数正常皮肤。病程缓慢，可持续终生。少数可自愈。自觉症状缺如，唯经日晒后有的可引起灼痛、红斑甚或水疱。患者大多健康状况良好。但在晚发者中可能合并其他自身免疫病，也可并发其他皮肤病，如圆形脱发、遗传过敏性皮炎、银屑病和扁平苔藓等。组织病理示色素消失区黑素细胞破坏。用银浸染，早期基层内虽可见少数多巴阳性反应的黑素细胞和一些黑色素颗粒，但以后则不见黑素细胞。Langerhans细胞增加。在边缘色素沉着处，表皮中黑素细胞往往较大，具有长的树枝状突，并充满黑色素。真皮上部噬黑素细胞也多见。

典型的病例诊断不难。本病尚无特殊疗法，局限者可外用补骨脂素及其衍生物如阿莫依酊和30%补骨脂酊，亦可试涂0.2%倍他米松二甲基亚砜溶液或霜和0.025%氟氢松丙酮酯霜等。光化学疗法（PUVA）是在口服或外用8-氧补骨脂素（8-MOP）后，照射长波紫外线，有一定疗效。中药则可选用活血祛风、疏肝理气之药物。

晕痣

晕痣（halo naevus）又名离心性获得性白斑或Sutton痣。病因不明，在一些器官的自身免疫性疾病中，本病的发病率增高，并已发现本病与恶性黑色瘤之间在免疫学上存在一定关系。在晕痣病人的血清中发现有恶性黑色素瘤细胞的细胞浆抗体。临床表现为在色素痣周围绕以0.5～1cm直径的局限性色素减退晕，呈椭圆形，境界清楚，单发或多发，多见于躯干，头部较少，四肢更少，常见于青少年。色素痣可能逐渐消退，白斑也会随之消失。切除中心的痣，并不能促使周围的白斑恢复正常。

粘膜家族性白色皱襞结构不良

粘膜家族性白色皱襞结构不良（familial white folded dysplasia of mucous membrane）又名白色海绵状痣、遗传性白斑病或称白色皱襞齿龈口腔炎，为一遗传性口腔粘膜病，由常染色体显性基因所决定。患者可于出生时即有粘膜损害，亦可于儿童期和青春期出现。颊部、唇部和牙龈粘膜是好发部位，但整个口腔粘膜均可有不同程度的受累。损害粘膜呈白色、增厚，形成不规则的皱襞。触之质软如海绵状。肛门和阴道有时可有类似病变。主观症状缺如，病程良性。组织病理示角化不全和角化过度，棘层增厚，棘细胞明显空泡化，并有胞浆浓缩。电镜检查证明为张力原纤维聚集所形成，此种胞浆浓缩呈嗜酸性、圆形，有诊断意义。本病需与遗传性良性上皮内角化不良症和粘膜白斑病相鉴别。前者有眼结膜受累而无肛门和阴道病变，后者病损局限，无海绵状感觉之特点。治疗上目前尚无有效疗法。

坏疽性龟头炎

坏疽性龟头炎（gangrenous balanitis）是一种崩蚀性溃疡，可有严重全身症状，甚至能引起死亡，亦可偶尔并发于性病患者。少数病人系由阴茎动脉栓塞而引起。包皮手术、糖尿病、白血病、血管内血凝综合征和年老体弱等均可促使疾病暴发和急剧扩展。病初，仅有包皮和龟头红肿、疼痛，2～3d后出现小片红色糜烂面，分泌物多，且恶臭。如未及时处理，包皮龟头变硬，转而发黑，并形成坏死性溃疡，溃疡边缘隆起，有粘厚的脓性渗出物和坏死组织，移除时出血多，腹股沟淋巴结肿大，但无压痛。溃疡可继续扩大，并相互融合，沿阴茎蔓延至阴囊或耻骨部，可使大部或整个阴茎残毁。全身症状严重，可因败血症而死亡。治疗必须及时，抗菌治疗常有效，患处坏死组织须完全切除，并宜用过氧化氢溶液冲洗和湿敷。潜在性疾病和性病的治疗也很重要。

糜烂性包皮龟头炎

糜烂性包皮龟头炎（erosive balanoposthitis）是指阴茎包皮和龟头的急性、亚急性或慢性炎症，可由外伤、刺激或感染等因素引起。

临床上可有几种类型：①外伤性龟头炎：表现为表皮

剥脱、裂隙或局限性红斑水肿。性交所致者主要伤及龟头系带。衣服摩擦所致的龟头炎多见于长途行走后。(2)过敏性龟头炎：多由接触肥皂、药物、避孕药或阴茎套所引起，颇为常见。包皮和龟头有不同程度的红斑或水肿，甚则产生糜烂和溃疡。③感染性龟头炎：包茎或包皮过长为重要诱因。龟头、冠状沟和包皮内侧红肿、糜烂，甚至形成溃疡，有黄色脓性分泌物，有时有恶臭。严重时可有发热、寒战、腹股沟淋巴结肿大和压痛。实验室检查可查到致病菌。④白色念珠菌龟头炎：常见，特别是配偶有白色念珠菌感染者，其他如糖尿病或长期使用抗生素和免疫抑制剂治疗亦可诱发。起始时在龟头和包皮处出现局限性红斑，上覆白色柔软之鳞屑，如病情继续发展，可出现卫星状小脓疱和表浅糜烂，表面有白色乳酪状分泌物，瘙痒。组织病理示非特异性炎症改变。真菌检查可确定诊断。

治疗宜按不同病因而作不同处理，外伤性者一般涂用保护性软膏即可。过敏性龟头炎则按一般接触性皮炎原则处理。感染性龟头炎可用高锰酸钾(1/8 000)或依沙吖啶(利凡诺)(1/1 000)作湿敷，再外涂抗菌软膏。病情严重者常须配合抗生素全身治疗。有包茎者，在清洗困难、引流不畅时可行包皮背侧切开术。白色念珠菌龟头炎由于已死的菌体对皮肤有很大的刺激作用，故需用高锰酸钾或醋酸铝的稀释液彻底清洗，然后再用制霉菌素软膏外擦，每日2次，连续使用数周。有白色念珠菌感染或患有糖尿病者，不宜长期使用抗生素。

闭塞性干燥性龟头炎

闭塞性干燥性龟头炎(balanitis xerotica obliterans)亦名龟头包皮硬化性萎缩性苔藓或阴茎干枯症，是一种以龟头萎缩、尿道口狭窄和包皮口渐进性硬化紧缩为主要表现的综合征，最后可引起排尿障碍或发生癌变。

病因不明，可由多种原因引起：①大部分患者属龟头包皮处的硬化萎缩性苔藓。②因包皮过长引起复发性龟头炎，多次发作后形成炎症性纤维化损害，表现为包皮挛缩、裂隙，龟头瘢痕形成。③由内分泌因素所致的龟头粘膜萎缩，伴毛细血管扩张和瘙痒。④包皮环切后引起，但一般认为手术仅是诱发因素。

本病常发生于青年，亦可发生于儿童和老年。最常见的症状为瘙痒、疼痛、排尿困难或性交障碍。皮损起于包皮缘或尿道口及其周围。典型损害为数片象牙色白斑，孤立存在或融合成片。龟头粘膜变薄、萎缩，有时有毛细血管扩张，可波及尿道口，甚至向前尿道扩展，引起尿道狭窄。有时在龟头处或尿道口有小血疱，则能引起血尿。晚期，龟头可严重萎缩和出现淡白色斑块。组织病理与硬化性萎缩性苔藓相似，表皮变薄，真皮乳头层胶原纤维均一化和透明变性，表皮下有带状淋巴细胞浸润。

皮质激素局部外用和病损内注射均能奏效，但久用则可引起萎缩。以2.5%丙酸睾丸酮软膏外用，可避免上述不良反应。当尿道口狭窄引起排尿困难时，需定期作尿道扩张术，必要时作尿道成形术。包皮缘紧缩者需作包皮环切术，或作单纯切开术，以免产生环状挛缩。

女阴干枯症

女阴干枯症(kraurosis vulvae)即为女阴萎缩性硬化性苔藓，是指发生于女阴皮肤粘膜部位的一种萎缩和硬化性皮肤病。

本病在有色人种中少见，病因不明，有认为本病与内分泌失调有关。大部分病例发生在中年以上绝经后的妇女；亦可发生在卵巢切除术后的年轻妇女；发生于女孩者，在青春期可自愈。此外，最近还发现本病患者及其亲属中，器官特异性抗体及自身免疫性疾病有增加趋势。

本病最先累及阴蒂、小阴唇和大阴唇内侧面的粘膜，并常波及大阴唇外侧面、肛周和腹股沟等处的皮肤。患处初为粘膜肿胀，稍红，随后出现象牙色或乳白色丘疹，表面干燥，中央有角质栓，大部融合成片，边界清楚。自觉瘙痒和灼热感，常因搔抓而引起湿疹样变、苔藓样变或继发感染。以后，女阴皮肤和粘膜逐渐萎缩，皮肤弹性降低，呈灰白色，上有红色斑点。粘膜干燥，光滑发亮，变为苍白或灰黄，有时杂有小片毛细血管扩张。日久，逐渐发生组织硬化和收缩，粘膜与其下组织粘连，呈蜡黄色。最后小阴唇和阴蒂可以消失，大阴唇平复，整个女阴缩小，阴道口渐狭窄引起性交困难，排尿疼痛。组织病理与萎缩性硬化性苔藓同，但粘膜损害不见角质栓，上皮向下不规则增长，基底细胞空泡形成较皮肤损害显著。

本病应与老年女阴萎缩鉴别，后者外阴呈弥漫性萎缩，粘膜干燥，但无硬化，也无粘膜变白和毛细血管扩张等，皮肤各层及附件呈同等程度萎缩。

年龄较大的患者，用雌激素制剂如己烯雌酚有一定疗效；青少年患者可用维生素A酸口服，有一定疗效。此外，也有人报道本病可口服对氨基苯甲酸，有软化皮损作用。维生素A、维生素E和复合维生素B也可以配合服用。外用药可选用1%己烯雌酚或2.5%丙酸睾酮软膏，长期应用，疗效较好。

菜花样乳头状瘤

口腔菜花样乳头状瘤(florid papillomatosis)被认为是一种口腔的疣状癌。本病多见于成人，损害为白色菜花样乳头瘤，常起始于舌面，逐渐扩展，最终可累及大部或整个口腔，有的还可扩及口咽、气管和喉部等粘膜处，具恶臭。在某些病人可发展为鳞状细胞癌，但并不转移，或在晚期时才发生转移。组织病理示口腔上皮有乳头状瘤样增殖，每个突起的中心为结缔组织，浅层上皮有

显著空泡形成，很少角化，下层细胞失去极性，并有胞核深染和有丝分裂现象，但无异形核和基底膜破坏，表皮下出现中度慢性炎症浸润。发展为鳞状细胞癌者可见异形核和细胞的入侵。目前尚无有效疗法，手术切除后常易复发。

遗传性良性上皮细胞内角化不良症

遗传性良性上皮细胞内角化不良症 (hereditary benign intraepithelial dyskeratosis) 为常染色体显性遗传综合征。口腔粘膜和球结膜有白色斑片状损害。口腔损害常在婴儿期或儿童期出现，至青春期发展完全。病损累及颊、唇、口腔底部及舌部腹侧，牙龈、腭和舌背并不受累。损害程度轻重不一，轻者颊粘膜呈白色海绵状，有轻度皱褶或浸渍；重者粘膜增厚，皱褶更多，状如粘膜白斑，但无硬化。

眼部损害于生后不久即有，可从小似球结合膜黄斑至大而隆起的泡沫状胶原斑块，覆盖于严重充血的结合膜上。可有畏光。本病不累及鼻、耳、阴道、直肠和阴茎等处。组织病理与白色海绵状痣相似，口腔和眼部损害有显著的棘层肥厚，上皮的上中部有大的空泡化细胞并可见有多量的嗜酸性角化不良细胞和细胞内细胞，后者是由正常细胞吞噬嗜酸粒细胞而形成。本病需与白色海绵状痣区别，后者可于任何年龄发病，除口腔外，阴道、直肠及肛门也可累及，病理上无嗜酸性角化不良细胞和细胞内细胞。本病无特殊治疗，可作一般性对症处理，病程良性。

异位皮脂腺病

异位皮脂腺病 (Fordyce's disease) 是口腔皮脂腺发育的生理性变型。皮损好发于唇红内侧、颊部粘膜及牙槽粘膜。有时也发生在龟头或阴唇的粘膜上。损害为针头大小的淡黄色或白色丘疹，数目多少不一，常疏散分布，亦可密集成片。男性较女性患者损害范围广，丘疹较大，分布亦更为密集，于观症状缺如。组织病理示损害为正常粘膜真皮上部有发育成熟的皮脂腺上叶，不见毛发。本病应与扁平苔藓鉴别，后者多见于颊粘膜面，不发生于唇部，往往排列成网状或花纹状。本病一般不需治疗。

粘膜白斑

粘膜白斑 (leukoplakia) 是一种发生于口腔和女阴粘膜的灰白色发亮的扁平斑块。本病病因未明。部分病例与长期慢性刺激（如吸烟、烫食、龋齿、镶牙不良和阴道分泌物等）有关。好发于口腔（常见于颊、舌背、上腭和下唇）和女阴（常见于阴蒂、大阴唇内侧和小阴唇处）。损害为境界清楚的点状或条纹状灰白色、发亮的扁平斑块，质硬，剥离时易出血。可有瘙痒或烧灼感。有5%～10%的患者可癌变，此时，灰白色斑块上出现溃疡，或表面呈乳头状和疣状。组织病理示粘膜上皮角化过度，角化不全，粒层增生和棘层不规则肥厚，真皮有淋巴细胞、浆细胞和组织细胞浸润。倘有间变发生，则棘层细胞大小形状不一，排列紊乱，染色不均，并有异常核分裂象和角化不良细胞。口腔粘膜白斑需和口腔扁平苔藓与口唇盘状红斑狼疮鉴别。女阴粘膜白斑需和白癜风及硬化萎缩性苔藓鉴别。治疗方面，应除去各种局部刺激。对患者定期检查，如有可疑，应作活检，癌变前，局部可外用0.05%维牛素A酸软膏。有癌变证据时，可作手术切除、放射治疗、液氮冷冻或激光治疗。

痤疮

痤疮 (acne) 是一种毛囊皮脂腺的急性或慢性炎症。有黑头、丘疹、脓疱、结节、脓肿、囊肿和疤痕等多种损害，好发于面部和胸背部。常见的有寻常痤疮和聚合性痤疮。

寻常痤疮　目前多认为本病是由于雄性激素引起。可能由于青春期雄性激素增多，特别是双氢睾丸酮的增加，使皮脂分泌增多，同时使毛囊皮脂腺导管角化栓塞，导致皮脂淤积于毛囊内而形成脂栓，即所谓粉刺黑头或白头。毛囊内的痤疮杆菌，在富有营养并相对缺氧的环境内繁殖较快，并产生溶脂酶、蛋白分解酶和透明质酸酶。溶脂酶分解皮脂中的甘油三酸酯使其成为游离脂肪酸。游离脂肪酸、蛋白分解酶和透明质酸酶能破坏毛囊壁，使毛囊内含物进入真皮，从而引起毛囊皮脂腺的炎症反应。此外，遗传也可能有一定关系。

本病多见于15～30岁的青年男女。皮损初起为黑头和白头两种，黑头亦称开放性粉刺，为阻塞于毛囊管内的脂栓末端，见于扩大的毛孔中，呈点状黑色，加压可挤出脂栓。白头亦称封闭性粉刺，为灰白色针尖至针头大小的丘疹。临床上看不到毛囊开口，亦不易挤出脂栓。粉刺在发展过程中可演变为炎症性丘疹、脓疱、结节、脓肿、囊肿、疤痕等。炎性丘疹为淡红或暗红色，有的中心有黑头。脓疱位于丘疹顶端。结节为紫红或暗红色，呈半球形或圆锥形。有的逐渐吸收，有的化脓、破溃，形成疤痕。囊肿系由于囊内组织液化坏死而形成，表面呈紫红色，压之有波动感。破溃后，基底发生相互连通的窦道，自窦道口流出胶冻状或血性分泌物，愈合后形成疤痕。好发于面部和胸背部，病程慢性，一般青春期过后，倾向于自愈。

聚合性痤疮　皮损类似寻常性痤疮，但以穿通性脓肿及不规则疤痕形成为其特征。有时有发热和关节痛。实验室检查，血沉快，血白细胞增高，细胞免疫功能低下。

本病根据临床表现即可诊断。有时应与酒渣鼻和颜面播散性粟粒性狼疮相鉴别。

治疗应少食脂肪及糖类，避免饮酒及其他刺激性食物，常用温水肥皂洗涤患处，不用手挤压损害。内用药物

可口服四环素、己烯雌酚，女性患者宜于月经周期第5d开始服用。局部可外用白色洗剂、5%过氧化苯酰洗剂或0.05%维生素A酸软膏。结节性、囊肿性痤疮可于损害内注射曲安西龙（去炎松）混悬液，亦可采用红斑量紫外线照射或液氮冷冻治疗。

酒渣鼻

酒渣鼻（rosacea）又称玫瑰痤疮，是一种发生于面部中央的慢性皮肤炎症。早期表现为在颜面中部发生弥漫性暗红色斑片，伴发丘疹、脓疱和毛细血管扩张，晚期出现鼻赘。多见于中年人。病因尚不明了，可能与胃肠道功能障碍、内分泌功能紊乱、精神因素、病灶感染、嗜酒以及辛辣食物、冷热刺激和毛囊虫的寄生等有关。

临床表现可分为三期：1 红斑期：面中部特别是鼻部、两颊、前额、下颏等部位发生暗红色红斑。红斑初为暂时性的，以后因反覆发作而持久不退，并伴有毛细血管扩张，分布如树枝状。2 丘疹脓疱期：病情继续发展时，在红斑基础上出现针尖至黄豆大小的丘疹和脓疱。少数病例可并发睑缘炎、结膜炎、角膜炎和角膜血管形成。3 鼻赘期：病情长久者，鼻部形成紫红色结节状隆起，表面凹凸不平，毛细血管扩张显著，毛囊口明显扩大，皮脂分泌旺盛。

根据临床特点，即可诊断。本病应与痤疮鉴别。患者应忌酒和辛辣食物，去除病灶，纠正胃肠功能障碍和内分泌失调，避免局部过冷过热刺激。红斑、丘疹脓疱期治疗可内服四环素、甲硝唑（灭滴灵）或氯化喹啉。局部外用含有硫黄制剂，如5%硫黄霜或白色洗剂。鼻赘期可行皮外科划切疗法。

皮脂溢出

皮脂溢出（seborrhea）是指皮脂分泌量超过同年龄和同性别的正常人。其原因多数是一种皮脂腺的生理功能亢进，与遗传因素有关。此外，皮质醇增多症、女子男性化综合征和震颤麻痹亦可出现皮脂溢出。皮脂溢出多见于18～25岁的男性。表现为头面部油脂分泌增多，头发和皮肤外观油光发亮，犹如涂一层油，出汗时加重，有时形成小的油滴。毛囊孔显著。30岁以后症状有所好转。患者应少食动物脂肪，限制多糖饮食，多食蔬菜。每日用温水肥皂洗脸，每周用洗头粉（硼砂10.0，碳酸氢钠30.0）洗头1～2次，以清除油脂。合并有相应疾病者，亦应同时处理。

口周皮炎

口周皮炎（perioral dermatitis）目前认为是酒渣鼻的一种异型，可称为口周酒渣鼻。患者多为青、中年女性。本病同时伴有皮脂溢出。皮损为暗红色红斑基础上发生粟粒大小尖顶的丘疹和脓疱。消退后，局部出现红斑脱屑，以鼻唇沟、上唇和颏部多见。组织病理示非特异性炎症。真皮血管扩张，血管和毛囊周围有淋巴细胞及浆细胞浸润，其间可有上皮样细胞，有时呈肉样瘤结构或结核样浸润。可按酒渣鼻进行治疗。

鼻红粒病

鼻红粒病（granulosis rubra nasi），病因不明，大多数病例和遗传因素有关。本病多见于6个月到10岁的儿童。患部常见多汗，尔后出现暗红色斑片，其上有密集针尖大小的尖顶丘疹，有时为小水疱，晚期可见毛细血管扩张或有小汗腺囊肿形成。好发于鼻尖、鼻翼、面颊、上唇和颏部。可有轻度瘙痒和烧灼感。不典型病例仅表现为局部多汗，有小丘疹而无红斑，或有红斑而无小丘疹。组织病理示真皮内血管扩张，汗管周围有单核细胞和浆细胞浸润，有时有汗管扩张和囊肿形成。治疗可外用3%甲醛（福尔马林）溶液，或试用X线照射。

Fox-Fordyce 病

Fox-Fordyce 病为发生于青春期后女性的大汗腺慢性疾病。病因未明，可能与青春期内分泌的影响有关。原发病变是在毛囊漏斗部有角栓形成，堵塞大汗腺开口，致汗液潴留于大汗腺导管而形成水疱，破裂后引起真皮内肉芽肿反应。大汗腺附近也见有淋巴细胞和组织细胞浸润。表皮因搔抓而发生继发性肥厚。损害为针头至绿豆大小的圆锥形毛囊丘疹，呈肤色或淡褐色，光滑、坚实，密集而不融合，分布对称，伴以剧痒。好发于腋窝、乳晕、脐周和会阴等处。病程缓慢，可持续至绝经期，妊娠期可缓解。

口服避孕药物，局部外用皮质激素制剂或0.05%维生素A酸软膏以及X线照射，均可暂时收效。瘙痒难耐的病例，可考虑手术切除。

甲异常病

甲病可由先天性和后天性全身性疾病或局部皮肤病而产生，也可为原发。现将常见甲病叙述如下。

无甲症（anonychia） 数个甲或全部甲缺少，往往为先天性，多见于外胚叶发育不良。个别亦可见于鱼症鱼鳞病和先天性大疱性表皮松解症。后天性者，多由感染、外伤、扁平苔藓及剥脱性皮炎引起。

脆甲（onychorrhexis） 指甲变脆易裂。缺铁性贫血、甲状腺功能低下、维生素A或B缺乏症、过度的热水、碱性肥皂及某些有机溶媒浸泡均可引起。治疗本病应矫治有关致病因素，进食含较多明胶及高蛋白食物。

反甲 (koilonychia) 又称匙状甲，是指甲中心凹陷周围翘起。病因多为后天性，常见于贫血、缺氧、甲状腺功能亢进患者。某些皮肤病如扁平苔藓和斑秃亦可引起。少数为先天性，多与先天性外胚叶发育不良有关。治疗本病应矫治有关致病因素，可给维生素A。

厚甲 (pachyonychia) 指甲极明显增厚。有先天性和后天性两种，前者主要见于先天性外胚叶发育不良；后者多由慢性甲周炎症、甲外伤、银屑病和毛发红糠疹引起。厚甲亦可为老年人指甲的一种生理性变化现象。

甲翼肉 (pterygium unguis) 近端甲床与背甲皱褶融合，致使部分甲板缺损，而为疤痕组织所代替。见于先天性外胚叶发育不良、扁平苔藓、雷诺病和外伤等。

软甲 (hapalonychia) 指甲变薄变软，多由长期接触水、肥皂及碱性物质引起。亦可见于慢性关节炎、麻风和粘液性水肿等。治疗发病因素，注意营养，可给予维生素B及多吃含明胶食物。

嵌甲 (onychocryptosis) 指甲侧缘过度增生而嵌入甲沟，局部有疼痛。常见于大踇趾甲，多因修甲不良或鞋过紧压迫所致。治疗应去除诱因，并用手术切除嵌入部分的趾甲。

甲脱离 (onycholysis) 指甲板自游离缘起与甲床分离。常见于慢性湿疹、银屑病、甲癣、甲沟炎和甲床疣患者。长期浸泡热水及肥皂液也能引起。系统性疾病如甲状腺功能亢进及减退、雷诺病、硬皮病和脊髓空洞症均可导致甲脱离。

甲萎缩 (onychatrophy) 甲板变薄变小，可部分，亦可全部。见于先天性外胚叶发育不良、骨-爪甲发育不全综合征、先天性大疱性表皮松解症、甲外伤、麻风、梅毒、毛囊角化病、雷诺病和脊髓空洞症等。

甲纵裂 (longitudinal split of nail) 系甲板的纵行脆裂，甲质松脆。多因外伤及长期接触水引起。亦见于硬皮病、毛囊角化病、麻风、斑秃、慢性湿疹、扁平苔藓、甲状腺功能减退、进行性脂肪营养不良、糖尿病和贫血患者。治疗应除去外界致病因素，矫治皮肤病或系统性疾病。可应用维生素A、铁剂或多吃含明胶的食物。

甲变色 (discoloration of nail) 为指(趾)甲颜色的改变。甲板结构不良、甲癣、毛囊角化病、内分泌障碍、维生素缺乏、肝硬变、猩红热、疟疾、痛风、溃疡性结肠炎、砷和铊中毒等均可致部分或全部白甲。厚甲、黄癣病所致的指甲癣、糖尿病、扁平苔藓及患黄疸时，指(趾)甲可呈黄色。色素痣、鱼鳞病、扁平苔藓、砷及汞中毒时指甲可呈褐色。肾上腺皮质功能减退及铅中毒时指甲可呈黑色。有的甲变色甲质本身正常而为甲下变色所致，如甲下出血、血栓及坏死、多发性特发性出血性肉瘤及血管瘤时，指甲可呈紫蓝色或黑色。外部染色亦可致甲变色，如硫黄浴后甲可呈褐色。治疗本病应矫治有关发病因素。

白甲 (leukonychia) 是指甲板呈点状、线状或全部变白而言。其发病可能与甲母的角化功能异常有关。先天性的少见，多因某些系统性疾病如内分泌障碍、维生素缺乏、肝硬化、痛风及真菌感染等所致。

沟状中线甲营养不良 (dystrophia unguis mediana canaliformis) 病因未明。指甲床中线呈条形沟，深达1～5mm，边缘峻峭，可一个或数个指甲同时或相继发生。以踇指甲变化最显著。经数月或数年后自行恢复，但可复发。

甲弯曲 (onychogryphosis) 亦称钩甲。甲板增厚延长弯曲成钩状，甲板呈褐色，表面不平且失去光泽。后天性者多见。外伤、机械性压迫、大疱疮、红皮病、毛发红糠疹、银屑病及甲床炎等均可引起，脊髓痨、麻风和甲状腺功能减退亦可导致本病。少数为先天性，见于Jadassohn-Lewandowsky综合征及Fischer Volasek综合征。

脓疱性角化不全症

脓疱性角化不全症 (parakeratosis pustulosa) 是发生于指(趾)甲边缘皮肤的湿疹样皮炎。多见于儿童，尤其是女孩。主要表现为甲下有黄褐色粘着性鳞屑和指(趾)甲游离缘增厚。同时甲周有暗红色斑，其上附有单层灰白色糠状鳞屑，有时形成脓疱。本病可在一个指甲或多数指甲同时发生，亦可发生于踇趾部。病程迁延，且易复发。近年来，有人认为本病可能是一种局限性脓疱型银屑病。可按脓疱型银屑病处理。

甲下外生骨疣

甲下外生骨疣 (subungual exostosis) 系由于正常骨组织过度增生引起。通常发生于踇趾。表现为甲下有硬的结节，同时趾甲错位。因易误诊为甲下疣，鉴别时应对趾骨作X线摄片。治疗可手术切除。

鱼鳞病

鱼鳞病 (ichthyosis) 是一组表现为皮肤干燥、粗糙，并伴特殊形态如鱼鳞状鳞屑的皮肤病。可分为遗传性和获得性两大类。本条目主要叙述遗传性鱼鳞病。

发病机制和临床 鱼鳞病的发病机制尚不很清楚，以往认为与维生素A缺乏有关。近认为鱼鳞病的病理改变，主要为角化过度。从细胞动力学的观点来看，一种可能是由于细胞增殖过快，从基底细胞到角化细胞的转换周期缩短；另一种可能是角化细胞脱落速度减慢，致使角质层增厚。不同类型的鱼鳞病，其发病机制不同。板层样鱼鳞病及大疱性鱼鳞病，主要由于细胞增殖成倍加快；常染色体显性遗传和性联隐性遗传鱼鳞病，主要是由于角化细胞之间粘性增加，脱落速度减慢，尤在性联鱼鳞病中更为明显。近年来，发现此类患者血清中及皮肤角质层中类固醇硫酸酯酶缺陷，使硫酸胆固醇含量升高、从而

增加了细胞之间的粘性而使角化过度产生。

遗传性鱼鳞病，主要分为以下四种类型：

常染色体显性遗传鱼鳞病 致病基因为常染色体显性基因，因此，家族中常有类似病史或"干皮"病史。患儿出生时，病变常不太明显，往往在出生后3个月到5岁之间开始发病。表现为皮肤干燥，伴淡褐色或肤色鳞屑，鳞屑可呈糠状或呈菱形、鱼鳞圆形或多角形，周边翘起，中央紧贴皮肤。皮损好发于背部、四肢伸侧，尤以小腿为甚。膝、肘、腘、腋下等皮肤弯曲皱褶处常无损害，头皮及面部较少累及。皮损与外界气候的温度、湿度有关，一般冬季重，夏季轻，有时可完全消退。随年龄增长，皮损日益加重，而至青春期后，由于皮脂腺和汗腺功能活跃，症状往往可减轻或消失，仅留有皮肤干燥感觉。患者常伴有掌跖角化、毛周角化及异位病史。

性联隐性遗传鱼鳞病 病变基因位于X染色体上，为隐性，因此，患者绝大多数是男性。女性只是基因携带者。出生后1～2个月即发病，一般不超过1岁。皮损表现为大而厚的深棕色鳞屑，除分布于四肢伸侧、背部以外，肢体屈面、腹部、头面部亦受累，尤在皮肤皱褶、弯曲部亦可见鳞屑。皮损逐日加重，症状常持续终生，青春期后也不改善。患者常有隐睾病史。有时可有角膜营养障碍而发生角膜混浊，但并不影响视力。一般无掌跖角化、毛周角化及遗传过敏性病史。

板层状鱼鳞病 为常染色体隐性遗传。出生时即全身覆有角质膜，类似胶样婴儿。2周左右，膜状物逐渐脱落，代之以广泛性大片鳞屑，部分鳞屑呈大四方形，黑棕色或黄灰棕色，中央粘着，边缘游离高起。严重者鳞屑可很厚，如铠甲样，其底稍潮红，面部皮损尤其明显，使面部绷紧，眼睑及唇粘膜外翻，这一突出表现可作为重要的诊断依据。皮损全身分布，包括头皮及四肢弯曲部位。掌跖角化显著并伴皲裂。甲板常有沟、嵴表现。症状持续，终生不愈。

大疱型鱼鳞病 又可称为表皮松解角化过度型鱼鳞病 为常染色体显性遗传。患儿出生时，全身皮肤潮红，并有表皮松解现象，例如皮肤经过产道或受外力摩擦后，皮肤即被撕落而呈片状糜烂面。除全身皮肤潮红以外，逐渐产生较多细小鳞屑，但在四肢屈侧及腋、肘、腹股沟等弯曲部位，鳞屑常呈灰棕色疣状，有时如"豪猪"样表现。儿童期，常在两小腿伸侧，发生松弛性大疱，至成人期大约有20%病例伴发水疱。水疱大小不一，可局限于某一部位或散布全身。毛发生长正常或稀疏，但有少数病例可发生成片瘢痕性秃发。掌跖部多汗。本病病程不一，严重型患者，皮损常有继发感染，可并发败血症，于婴儿期即死亡；中度者可在几月后或到儿童期趋消退，在皱襞等处留下局限性角化过度，但广泛红斑及鳞屑可持续到老年期。

诊断依据 以上四型可根据其临床表现加以鉴别，皮损组织病理也可辅以鉴别。常染色体显性遗传型表现为表皮中度角化过度，伴有粒层变薄或缺如；性联隐性遗传型表皮有角化过度，但粒层正常或稍增厚，棘层可有轻度增生；板层状鱼鳞病表皮有致密的大块角化过度，偶有角化不全，表皮突较明显；大疱型鱼鳞病可有明显角化过度，伴细胞内水肿，表皮细胞网状空泡或溶解。

治疗要点 治疗以外用药为主，可减轻症状，缓解患者病痛。治疗原则为提高皮肤水合作用及促进角质还原，如15%尿素脂、硫黄水杨酸脂、0.1%维生素A酸脂外用，可减少鳞屑。近年来，发现性联隐性遗传鱼鳞病患者，表皮角质层中胆固醇减少，而用10%胆固醇脂外用，见到很好的疗效。口服维生素A酸、甲氨蝶呤等抗代谢类药物，虽有短期效果，但因其不良反应大，不能长期服用，临床治疗价值不大。

回状颅皮

回状颅皮（cutis verticis gyrata）是指颅皮有条状肥厚及皱褶，形如脑回。可分为两型：①真性回状颅皮：凡因先天性发育退化或结缔组织过度生长而引起的回状颅皮，称为真性回状颅皮。②继发性回状颅皮：因颅皮局部或全身性疾患而引起颅皮增厚，称为继发性回状颅皮。下列因素与本病发生有关：局部炎症，如湿疹、银屑病、脓疱病；外伤；头皮肿瘤，如痣、神经纤维瘤、纤维瘤等；全身性疾患，如肢端肥大症、粘液性水肿、梅毒、人疱疮、白血病等。临床表现为头皮褶叠过松，可有2～20个褶叠，约1 cm宽，其上头发正常。继发性回状颅皮的皮肤肥厚一般较轻，边界较模糊，且发病较迟。本病治疗应根据病因和病损大小而定。局部病变可用手术切除，弥漫性病变应治疗全身性疾病。

变异性红斑角化症

变异性红斑角化症（erythrokeratoma variabilis）又可称 Mendes da Costa 综合征。可有常染色体显性遗传和常染色体隐性遗传两种遗传方式。血管的异常舒张可能是影响正常角化的诱因。

临床表现有两种类型：①固定型：基本损害为圆形或椭圆形角化过度性红斑片，边界清楚，皮损常持久不退。好发于肘、膝四肢伸侧及臀部。②变异型：基本损害为不规则形充血性角化性斑片，在几小时至几天内可改变其形状与大小，有时可完全消退。可发生在身体的任何部位。常在出生后不久发病，在青春期前，皮损有日趋严重的倾向，在青春期后则渐减轻。在遇热、冷或情绪激动时可加剧。本病应与其他红斑或角化类皮肤病如银屑病、掌跖角化症等鉴别。口服或外用维生素A酸制剂，可减轻症状。

汗管角化症

汗管角化症(porokeratosis Mibelli)可能是一种常染色体显性遗传性皮肤角化异常性疾病。患者男性比女性多2～3倍。

初起皮损为棕色角化性丘疹，有时表面呈疣状，高出皮面约1 mm左右，逐渐向外周发展，形成边缘明显高起，中央凹陷光滑的圆形、地图形或不规则形斑块。高起的边缘可角化，其上有一角栓，形成一线形堤状角质性隆起。除去角栓后，可见一沟状凹陷，呈暗灰至棕黑色，具有特征性，有诊断意义。除此典型的角质性丘疹以外，尚有疣状结节、孤立斑块、肥厚角化等特殊表现。皮损好发于面、四肢远端伸侧、颈和肩部。可呈局部Ⅱ星状或带状排列或呈播散分布。一般无主觉症状。皮损波及头皮时可引起斑秃。甲板受累可呈增厚、混浊，并有嵴突。舌及口腔粘膜亦可受累，呈糜烂、充血性斑，周围有白色隆起。大多数发病于儿童期，缓慢发展，持续数年不变，部分皮损可吸收不留痕迹或留下萎缩性疤痕。偶于萎缩性疤痕上发展成鳞癌。组织病理有特征性的改变，表皮呈弥漫性角化过度，于汗管的表皮端或毛囊皮脂腺开口部，可见大的角栓，中央有一串角化不全细胞，谓之圆锥形板层，其下的粒层缺失，棘层可呈空泡化。

本病应与环状肉芽肿、环状扁平苔藓、浅表性基底细胞癌等鉴别。

局限性皮损可用外科手术切除或冷冻治疗；皮损广泛者可外用0.1%维生素A酸脂。

大疱性表皮松解症

大疱性表皮松解症(epidermolysis bullosa)是一类以皮肤、粘膜脆性增加，受轻微机械性外伤或摩擦后即形成大疱及糜烂的大疱性疾病。近年来，对水疱的形成机制有较多研究，大多数认为与皮肤内蛋白酶的异常有关。在表皮与真皮交界区，由于某些因素，使蛋白酶的合成增加或被激活，使之相应部位的结构蛋白，如基底细胞、半桥粒、锚纤维、胶原纤维等发生降解作用，进一步形成水疱。如在隐性营养不良型大疱表皮松解症的新鲜疱液中可测得高于正常含量的胶原酶、中性巯基蛋白酶、弹性硬蛋白酶、胰蛋白酶样蛋白酶；显性营养不良型疱液中胶原酶含量升高；单纯型疱液中主要为中性巯基蛋白酶升高。

根据临床表现，光镜和电镜检查所见水疱的位置及遗传方式，可将本病分为遗传性和获得性两大类，而前者又可分为单纯型、交界型和营养不良型三型，每型中又可分为两种病。其鉴别要点见附表。

根据皮肤在受轻微外伤即形成水疱，疱壁紧张，无炎症反应，可诊断为本病。

在日常生活中要避免外伤。用大剂量维生素E及胶原酶抑制剂——苯妥英治疗，有一定疗效。

大疱性表皮松解症分型

	类型	遗传方式	水疱位置	临床特点
遗传性	单纯型			
	泛发性	常染色体显性	基底层或其上部	手、足、肘、膝等摩擦部位形成大疱，尼氏征阴性；愈后无疤，大疱限于手、足
	局限性	常染色体显性	基底层或其上部	
	交界型			
	致死性	常染色体隐性	基底膜带透明板内	水疱泛发，尼氏征阴性；常伴甲营养不良、口腔糜烂、齿发育异常、生长迟缓，预后差
	良性	常染色体隐性	基底膜带透明板内	表现同上，但病程良性，常留泛发萎缩性疤痕
	营养不良型			
	显性遗传	常染色体显性	真皮上部	水疱泛发，尼氏征阳性；可见粟丘疹，伴口腔粘膜、甲板损害，健康状况佳
	隐性遗传	常染色体隐性	真皮上部	表现同上，常伴粘膜、甲板、齿发育异常；发育不良，智力低下，常于幼儿期夭折
获得性		与系统疾病有关	真皮上部	成人起病，无家族史，肢端皮肤脆性增加，摩擦后起疱，可伴粟丘疹；疱愈后有疤

色素失禁症

色素失禁症(incontinentia pigmenti)是一种以水疱、疣状丘疹和色素沉着为主要表现的遗传性皮肤病。可能为X联显性遗传，女性的异常基因只位于两个性染色体“XX”中的一个，所以病变不太严重；而男性的异常染色体基因则位于其单个性染色体“X”上，所以病变严重，常在胎儿期死亡。因此，临床上多见于女婴。

皮损发展可分为三期：第一期，在婴儿出生后1周左

在于躯干、四肢发生红斑、水疱、风团样皮损，常排列成行。约经2月左右，转入第二期，表现为线状的疣状丘疹，稍带炎症。此期也可持续2个月左右，进入第三期，主要表现为色素性斑疹，形态特殊，犹如涡轮状或水泼状。数年后皮损逐渐减少甚至完全消失。患者一般情况良好，但少数病例可伴有其他系统症状，如智力迟钝、癫痫、白内障、斜视、视神经萎缩、渗出性视网膜脉络膜炎、心脏病、并指症、多肋骨、偏侧萎缩、腿和臀部缩短、出牙延迟、牙齿变大、畸形或脱落，以及假性秃发、甲萎缩、掌跖多汗等。根据特征性的喷洒状色素沉着，诊断不难。本症应与大疱表皮松解症及儿童期的大疱性类天疱疮鉴别，后两种病极少有本病所见的特征性色素沉着形态。与Franceschett, Jadassohn综合征的区别是后者的色素沉着呈网状，且无牙齿异常及眼部病变。

本症不需特别治疗，因为病变常在2岁时逐渐消退，至成人后，除原有的一些并发症外，无任何主观不适。

脱色性色素失禁症

脱色性色素失禁症(incontinentia pigmenti achromians)可能是一种常染色体显性遗传病，病起于儿童早期，可持续多年。临床表现为线状脱色斑，在躯干及四肢呈奇特外观，犹如色素失禁症中色素沉着斑的反面。有时患者可伴斜视、弥漫性秃发等。一般不需特殊治疗。伴发斜视或秃发时，可予相应处理。

着色性干皮病

着色性干皮病(xeroderma pigmentosa)是曝光部位皮肤发生色素性斑、毛细血管扩张、萎缩、角化和癌变的一种遗传性疾患。可能由常染色体隐性基因所遗传。

患者皮肤内的成纤维细胞在紫外线照射时，对损伤的脱氧核糖核酸失去修复功能，因而产生积蓄性损伤。所以其皮肤对光敏感，主要对300nm波长的紫外线敏感，也可对浅部X线、境界线及日光敏感。许多患者有代谢异常，可见氨基酸尿、血清铜升高、血谷氨酸降低及高丙球蛋白血症等。约75%患者于出生后6月至3岁左右开始发病。原发损害为面、手、颈等部日晒后出现红斑。后呈雀斑损害，淡棕或暗棕色，针头至1 cm大小，也可融合成斑片。其中可夹杂毛细血管扩张及小血管瘤，以及圆形或不规则形的白色萎缩性斑点。有时还可出现小疱、大疱及结痂。间或发生溃疡，继而出现残毁性疤痕、挛缩、疣状角化，甚至恶变，多见为基底细胞癌、鳞癌或黑色素瘤，可因瘤肿广泛转移而死亡。约有80%的患者发生眼损害，表现为畏光、睑外翻、睑溃疡、睑粘连、球结膜暴露、结膜色素斑、血管性翼状胬肉、角膜混浊以及眼睑、结膜和角膜上皮癌等。毛发及甲多正常，但牙齿可有缺陷。患者体格常较小，有的伴智力迟钝。如果伴有严重的智力障碍、侏儒症以及生殖器发育不良，则称de Sanctis Cacchione综合征。本病应与着色性干皮病样综合征、射线皮炎、血管萎缩性皮肤异色病、成人性早老症、先天性角化不良等相鉴别。

患者应注意避光，戴墨镜，穿长袖衣。外涂5%对氨苯甲酸软膏、复方二氧化钛及水杨酸苯酯、二羟丙酮软膏，有防光保护作用。外用皮质激素对防护眼病有助。如有疣状角化性损害，应注意是否恶变，以便及早处理。

着色性干皮样病

着色性干皮样病(pigmented xerodermoid)是一种临床表现类似着色性干皮病的综合征，与后者不同之处是常起病于30～40岁之间，有时可误诊为晚发型着色性干皮病。患者表皮细胞的再生能力正常，故癌变机会较少。在照射紫外线后，其去氧核糖核酸的再生能力不良。一般可对症处理。

掌跖角化病

掌跖角化病(palmoplantar keratoderma)是一组表现为手掌、足跖皮肤增厚、角化的疾病。

发病机制和临床 根据皮损范围和表现，遗传方式及其他伴发症状，可分为下列几种类型。

弥漫性掌跖角化病 为常染色体显性遗传病。初生婴儿即可发病，最初表现为掌跖皮肤稍增厚，6个月以后症状逐渐发展完全，整个掌跖部呈弥漫性角化过度性硬斑块，呈黄色，半透明状，犹如胼胝，有时呈疣状增生。斑块边缘往往绕以红晕。由于皮肤角化、增厚而失去弹性，加之摩擦，常形成皲裂，引起疼痛。常伴有多汗症及甲板增厚、浑浊改变。

点状掌跖角化病 又称播散性角化瘤，为常染色体显性遗传病。发病多在15～30岁之间。皮损为多个、坚硬的圆形或卵圆形角化丘疹，不规则地分布在掌、跖、指(趾)等部位，直径约2～10mm大。当受外伤后可逐步扩大。皮损可自行脱落或被擦去，留下一个凹陷，其周围绕以一个角质性壁。多不伴有多汗症及其他缺陷，但可伴有各种指(趾)甲的营养不良——纵裂、甲沟弯或脱落。

条状皮肤角化病 由常染色体显性基因所遗传。常在20岁以前发病。表现为角化性斑块，呈辐射状或条状分布于掌跖面，尤以外侧缘为甚。其严重度与外伤有关。

残废型掌跖角化病 为常染色体显性遗传病，又称Vohwinkel综合征。婴儿期发病。表现为掌跖部弥漫性皮肤角化，其表面呈蜂窝状，有许多凹陷。手足背部也可发展成鲛鱼皮样角化，在肘、膝部有不规则条状角化。一般在出生3～4年后于指、趾中部形成缩窄性纤维带，其后逐渐发展成自发断指样表现，常见于第五指(趾)。有些患者可发生疤痕性秃发及对高频音响的听觉失聪。

进行性掌跖角化病 为常染色体显性遗传病，又称Greither综合征。在婴儿期掌跖皮肤即开始逐渐增厚，不断发展，在几年内即进展至严重程度，有时直到30—40岁才中止进展。皮肤呈弥漫性角化，犹如疣状，局部可有红斑及鳞屑，从掌跖逐步发展至手足侧缘甚或背侧，臀和腿部也可有不规则的斑块。面、手、上臂、足和小腿部还可发生棕褐色色素斑和萎缩斑。患者一般健康良好。本病应与米来达病（Mal de Meleda）相鉴别，后者可伴发多种缺陷。

米来达病 为常染色体隐性遗传病。由于在米来达岛上近亲结婚多，故此病发病相对较多而命名。婴儿早期即有掌跖发红，很快脱屑并增厚、角化。常呈弥漫性，有时呈岛屿状。在数年内红斑角化损害可波及腕、前臂、膝及身体其他部位。常合并其他先天性缺陷，如体格发育不良、指骨短、甲板增厚、有嵴纹或反甲。

伴发食管癌的角皮病 为常染色体显性遗传病，可能是由弥漫性掌跖角化病的正常基因突变所引起。本病的掌跖角化常起于5—15岁之间，其伴发的食管癌可发生在30—50岁。由于食管癌而引起的获得性掌跖角化病起病晚，显然不属于此种遗传病。

播散性掌跖角化病伴发角膜营养不良 属常染色体显性遗传病。常于12—15岁之间发病，表现为掌跖点状或条状角化斑块，伴有角膜营养不良。

掌跖角化伴牙周病 为常染色体隐性遗传，又称Papillon-Lefevre综合征。除掌跖有角化表现以外，伴牙周变性，牙龈充血肿胀，溃烂出血，口臭。乳牙常在4—5岁时逐个脱落，恒牙虽可正常生长，但最终亦脱落。

防治要点 预防应尽量避免职业性损伤，穿软的海绵垫鞋。外用角质剥脱剂、角质软化剂，如15%尿素脂、5%硫黄水杨酸软膏、0.1%维生素A酸脂，可减轻症状。

肠病性肢端皮炎

肠病性肢端皮炎（acrodermatitis enteropathica）为婴幼儿少见的但危害较严重的遗传性疾病。以腔口周围、肢体末端特征性皮疹、脱毛、腹泻为主要表现，可能是一种常染色体隐性基因起作用。

患者血浆中锌的浓度降低，补给锌后可治愈本病。本病可能是由于患者体内寡肽与摄入的锌结合成难溶性复合物，因而使代谢所需的锌缺少所致。起病时间一般在出生后9个月左右，发病缓慢。原发损害为红斑，其上有水疱、大疱或脓疱。水疱很快破溃，形成糜烂、结痂性斑，边界鲜明。有时随着红斑逐渐消退可有脱屑，似银屑病样表现。损害成簇对称分布在口、耳、眼、鼻、肛门、外生殖器等腔口周围及手、足、肘、膝和肢体末端部位，较少累及躯体。皮损波及甲沟时常使甲营养不良并脱落。常可伴发白色念珠菌感染。粘膜损害可与皮损同时发生，口腔粘膜表现为红斑基础上的白色斑点，如鹅口疮样，口唇有鳞屑及裂隙，常有结膜炎、睑缘炎及角膜混浊；头发、眉毛、睫毛部分或全部脱落，毛发色暗黄而细软。腹泻和皮疹的严重度往往平行，并可伴胃纳差、腹胀等其他消化道症状。患儿易哭、不安，病情严重者有恶病质、贫血、表情淡漠、发育迟缓，常易并发细菌或真菌感染，如不及时治疗可致死亡。

临床症状典型者，不难诊断，但约有二十左右患者可伴发念珠菌病，故应与泛发性念珠菌病鉴别。

本病可用双碘羟基喹啉治疗，但需较长疗程才能巩固疗效。长期用此药可致视神经萎缩、头痛、脱发、发热、粒细胞减少及周围神经炎等不良反应。近年来用锌剂治疗，获得较好疗效，不良反应小。皮损如有念珠菌感染，可外用制霉菌素制剂。

皮肤松垂

皮肤松垂（cutis laxa）是指皮肤弹力纤维先天性或获得性发育缺陷而引起的皮肤松弛，并可累及内脏。患者大多为散发性，少数为常染色体显性遗传。

本病的发生曾考虑是由于患者的弹性硬蛋白对弹性硬蛋白酶的易感性增加，而这种情况可能是由于铜的代谢障碍所致。

先天型皮肤松垂 患者在出生时或出生后不久即有皮损。初起为皮肤水肿，以后水肿逐渐消退，皮肤出现松弛、下垂、起皱褶。全身皮肤都可累及，而以面、颈、肩部为好发。面部皮肤松弛，使患儿呈早老面容：眼睑下垂、钩状鼻、长人中、长耳朵。肉颊、颈侧、腋下等部位过度的皮肤皱褶，可使皮肤形成带蒂的皮肤悬吊。内脏也可受累，常见的有肺气肿、自发性气胸、右心肥大、肺束支传导阻滞、动脉瘤、多发性疝和憩室、肛门、阴道及胃粘膜脱垂。男性患者可发生阳痿、阴茎小、毛发稀少等改变。本病偶而发生于儿童期或中年期。

获得型皮肤松垂 一般起病较晚，从儿童到老年均可发病。皮肤先有血管性水肿或炎红改变，继而出现松弛。内脏也可受累。轻度皮肤外伤即可引起紫癜，在骨突部位可形成纤维化结节。

局限型皮肤松垂 病变常局限于某一部位，如眼睑、胸、腹等部位。

组织病理示表皮正常，弹性纤维染色可见真皮内弹性纤维减少，有些见颗粒变化及断裂、变短，残留的弹性纤维边界不清楚。

本病需与皮肤弹性过度综合征、弹性假黄瘤、神经纤维瘤及矮怪病等相鉴别。

本病尚无特效疗法，整形外科手术可纠正疝、憩室、皮肤悬吊脱垂。

弹性假黄瘤

弹性假黄瘤(pseudoxanthoma elasticum)为弹力纤维先天性缺陷,有常染色体显性遗传和隐性遗传两种方式,前者症状较后者为重。病变主要发生于皮肤、眼和心血管系统。发病年龄在20—50岁之间。

皮肤损害为米粒至绿豆大、淡黄色、柔软松弛的丘疹或结节,可孤立或融合成松垂的皱纹或网状斑块,局部常伴有毛细血管扩张。个别病例在皱纹处发生溃疡,形成肉芽肿性损害。轻症者仅在拉紧皮肤时才能发现小的丘疹或结节;个别患者甚至可无皮肤损害,但取外观正常的颈旁皮肤作活检时,可证实有病变。好发部位以颈旁、腋下、肘窝、腹股沟及股内侧等处为主,其次见于耳周、脐周及会阴。软腭、唇内侧、直肠和阴道粘膜也可有类似损害。眼部典型症状为眼底血管状条纹,呈褐色或灰色,往往在视盘周围呈放射状分布,通常累及两眼。在血管状条纹出现前,眼底可以有弥漫性斑驳样改变。有时可发生视网膜出血、脉络膜炎、中心视力障碍,甚至双目失明。心血管系统表现有高血压、冠状动脉梗塞、充血性心力衰竭、间歇性跛行、胃肠道出血、鼻出血、血尿。此外,有的患者可伴有神经衰弱、记忆力减退、癫痫、变形性骨炎、糖尿病、甲状腺功能亢进、镰状细胞病、Marfan综合征、皮肤弹性过度综合征。组织病理示弹力纤维广泛的嗜碱性变性、肿胀、断裂或呈颗粒状,在其周围可有吞噬细胞反应。

本病的皮肤损害和组织病理改变具有特征性,易于诊断。在缺乏皮肤损害而有动脉管腔闭塞及不明原因的胃肠道出血时,应进一步检查粘膜及眼底损害,必要时活检颈旁外观正常的皮肤。X线检查示软组织或血管的钙质沉着可协助诊断。此外,本病还应与结缔组织病、光化性弹力纤维病相鉴别。

本病可试用维生素E和局部对症处理。

穿通性弹力纤维瘤

穿通性弹力纤维瘤(elastofibroma perforans)又称匐行性穿通性弹力纤维病或匐行性毛囊角化病。可能属常染色体显性遗传病。

本病可能与弹性纤维基因缺陷、弹力纤维发生变性有关。本病多见于青少年。皮疹特点为排列呈线状、弧状、环状的角质小丘疹,直径约1—5mm。丘疹稍增大后,中央凹陷,呈火山口状,有角栓,边缘隆起。消退后留有轻度萎缩,周围又可有新疹出现,因而使皮损呈匐行性向外扩展。好发于颈后、颈侧、颊部、上肢、腹部,偶可呈对称分布。病程缓慢,可长达数年,也可自愈。组织病理早期示真皮上部弹力纤维变粗,量增多,继而表皮向下增生,并包围弹力纤维,形成不规则排管直通表皮表面,排管内充满角栓。角栓上部有角化物质,下部有许多粗的弹力纤维,还有由变性上皮细胞和炎症细胞固缩核组成的嗜碱性坏死物质。用弹力纤维染色可见真皮乳头下网状层内弹力纤维变粗并垂直插入排管内。晚期,管状物全部被排除而遗留疤痕。

本病应与环状肉芽肿、毛囊和毛囊角化过度病、穿通性毛囊炎、反应性穿通性胶原病相鉴别。可试用冷冻、激光治疗;外用0.1%维生素A酸脂。

早老症

早老症(progeria)又名Hutchinson-Gilford综合征,是在儿童期发育缓慢、骨骼变小、皮肤和内脏即表现老年变化的一种综合征。可能为常染色体隐性遗传病。

患儿出生时除体重稍轻、体格较小外,可无其他特殊。以后逐渐出现发育迟缓;头发、眉毛、睫毛稀少或不长;出牙期迟;皮肤干燥起皱、变薄,伴棕黄色素斑点;皮下脂肪缺少而使表浅血管特别显露,在头皮和股部尤为清楚。患儿身材矮小,呈匀称侏儒。前额隆凸、眼球凸出、鼻尖细削、两耳外展呈翼状。牙齿紧挤在一起,常保存乳齿。胸部上狭下宽呈梨形。腹部前突。骨骼细小,关节膨隆,手指呈爪形,甲板萎缩、薄而脆。此外,还可有髋外翻、弓形腿、椭圆形椎体、锁骨发育不良、有纤维性变,末端指骨消失。由于患者血中有较高的脂蛋白和胆固醇,常较早即出现严重的全身动脉硬化,有时在8岁前就可有致命的冠状动脉血栓形成。一般平均在16岁左右夭折。

本病应与Cockayne综合征鉴别。本病无特效疗法,对动脉粥样硬化应及早防治。

成人早老症

成人早老症(progeria adultorum)又称Werner综合征,是从青年期开始出现皮肤、毛发早老现象和发育不良的综合征。为常染色体隐性遗传病。

组织培养示患者的成纤维细胞生存期较正常为短,可能是本病的主要缺陷,系结缔组织代谢失常所致。患者在10—18岁间即停止发育,因此身材矮小、四肢细瘦,并出现白发、秃发,所有体毛发育不良。其他症状在20—30岁间出现,面部皮肤和嘴唇绷紧瘦削,眼球外凸,鼻尖削如鹰嘴,口周有辐射形沟纹,上门牙向前,颏后缩,脸隆凸部和四肢远端皮肤萎缩、色素沉着,伴鳞屑,类似肢端硬皮病表现。由于皮下脂肪缺少、皮肤绷紧,使关节活动受限,手指变畸形,甲板有纵纹、松脆、消失等营养不良表现。在受压或摩擦的骨突部位有胼胝样角化,破损后易形成溃疡,不易愈合。其他早老的表现有白内障、性腺功能不良、糖尿病、全身动脉粥样变、冠状动脉心脏病和易患癌症,尤其是结缔组织或其他间质组织的肿瘤,如纤维肉瘤、纤维脂肪肉瘤、骨肉瘤、神经鞘肉瘤、子宫肌肉瘤

等。总的来说患者比正常人早老20—30年。最常见的死因是心力衰竭、脑血管意外和恶性肿瘤。

本症应与营养不良肌强直鉴别，后者除有衰老、白发以外，肌肉症状明显，有颌、颈肌萎缩，咀嚼竖颈困难及肌强直反应等。治疗仅为对症疗法；白内障可作摘除手术；糖尿病给降糖剂和控制饮食；定期进行防癌检查，以便及早诊断和治疗。

皮肤发育不全

皮肤发育不全(aplasia cutis)又名先天性皮肤缺陷，指在出生时即出现表皮、真皮有时甚至皮下组织的先天性缺损。

本病可能由于在胚胎早期即有原发性分化缺陷，同时在邻近的羊膜也可有发育缺陷。大多是散发性，少数有家族史，可能是常染色体显性或隐性遗传。患者在出生时即表现1—9 cm直径大小的穿凿性溃疡，呈圆形、长形、三角形或星形，表面有一层透亮光滑的膜，很快穿破，基底呈粗糙的、颗粒状的红色肉芽肿面，其周有一圈长发。少数患儿初发为一个大的厚壁水疱，疱顶很快穿破而形成溃疡。粗糙的溃疡面愈合较慢，可反覆结痂历数月至数年，以后脱落，形成凹陷、光滑、灰色、羊皮纸样疤痕。好发于头顶部，其次为四肢，损害可单个也可多发。如溃疡较深，伴发感染，引起脑膜炎或矢状窦出血，可致死，还可伴发其他发育异常，如先天性截肢、多指症、并指症、唇裂、腭裂、耳异常、脑积水等。有时还可并发大疱性表皮松解症。

从病变的部位、外形清楚的穿凿性溃疡可诊断本病，应注意除外产钳外伤。治疗以控制感染、保护创面为主，对有严重出血的病变，可考虑外科整形手术。

局灶性真皮发育不全

局灶性真皮发育不全(focal dermal hypoplasia)是一种少见的家族性综合征，其病因及遗传方式尚不清楚。患者均为女性，出生时即可出现原发性皮肤条状变薄区，局部颜色较周围正常皮肤稍淡，皮下脂肪组织有时可从变薄处向上凸出而形成软的黄色丘疹。常伴有其他外胚层及中胚层缺陷，如中枢神经系统缺陷、视神经萎缩、牙齿发育不全、并指症、多指症及甲萎缩等。本病应与Thomson先天性皮肤异色症、外胚层发育不良、带状硬皮病相鉴别。尚无特效疗法。

先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤

先天性毛细血管扩张性大理石样皮肤(cutis marmorata telangiectasia congenita)又称Van Lohuizen综合征。由常染色体显性基因遗传。患者多为女孩。出生时即有局限性或全身原发性皮肤网状紫红色斑点，有明显的毛细血管扩张。头颈部浅表静脉明显扩张，间或波及胸部。病变皮肤可发生坏死、溃疡，溃疡愈合后留下萎缩疤痕。有时并发蜘蛛痣。损害可自行完全消退或持久不退。患儿可伴发其他严重缺陷，如动脉导管未闭、先天性青光眼和智力迟钝等。应与全身弥漫性静脉扩张症相鉴别，后者静脉多呈海绵状或错构瘤样畸形，而且多在幼年后逐渐起病。无特效疗法。

结节性硬化症

结节性硬化症(epiloia)又称Bourneville病，是由常染色体显性基因遗传所引起的复合性发育不良，主要表现为特征性的皮肤损害和神经系统病变。

皮肤损害见于2/3患者，具有诊断意义的有四种：①Pringle皮脂腺腺瘤，常在3—10岁间发病，为1—10mm散在的淡黄或淡红色小丘疹，表面光滑发亮，有毛细血管扩张。多位于鼻唇沟、颊部，呈蝶形分布，间或累及下颌、耳、额、眼睑等处。口腔粘膜也可有同类损害。②甲周纤维瘤(Koenen瘤)，常在青春期后开始出现，从甲皱或甲根部长出指状坚韧的鲜红色赘生物，直径约5—10mm或更大，常为多发，有时可破坏甲床。如在足趾受压部位，可引起疼痛。③鲛鱼皮斑，常与皮脂腺瘤同时发生。呈黄色或淡棕色的皮革样的软斑块，大小不一，单个或多发，好发于腰骶部。④脱色斑，为卵圆形、线条形叶状白斑，多见于躯干及下肢。常在其他皮肤症状发生前见到，有助诊断。

约有60%—70%患者有神经系统病变，有智力发育障碍、癫痫、脊髓病变引起的局部神经症状，少数患者发生颅内恶性肿瘤。约8%—40%患者可有眼部病变，如视网膜晶状体瘤、色素性视网膜异常，引起盲点或黑蒙。此外，偶可见肾错构瘤、指骨部假性囊肿、咽部多发性息肉、子宫错构瘤。

根据特征性的皮损、智力发育不良、癫痫可诊断本病，视网膜晶状体瘤常具诊断意义。病变限于皮肤者，预后较佳。局部皮损可用冷冻、激光治疗。癫痫可作抗癫痫治疗。

外伤性表皮样囊肿

外伤性表皮样囊肿(traumatic epidermoid cyst)是由于外伤将表皮植入真皮或皮下组织内引起的表皮样囊肿。常见于手掌或指的屈侧，尤其是示指的屈面，偶见于跖部或他处。损害生长缓慢，呈圆形或卵圆形，略隆起，表面光滑或有角质增生，颜色正常。直径约1—2cm或更大，质地较硬，与周围组织可不粘连。囊肿都为单个，无自觉症状，或仅有轻度压痛。若有继发感染，可发生粘连和疼痛。损害位于皮内或皮下组织，囊壁由真性表皮和

毛囊漏斗上皮组成。早期囊壁皱褶，棘细胞和粒细胞明显，内含角化不全的角质和中性粒细胞。晚期囊腔扩大，囊壁部分或全部萎缩，由1～2层扁平细胞所组成。如囊肿破裂，内容物逸出，可引起周围真皮异物巨细胞反应。本病罕有恶变，即使有发生者，亦仅为分化较好、无转移性的鳞状细胞癌，可用手术切除。

多发性皮脂囊瘤

多发性皮脂囊瘤（steatocystoma multiplex）主要发生于青年躯干，为大小不等的多发性皮肤内囊肿。多数为常染色体显性遗传，有家族史者出生时即可有皮损，男性略多见。有认为毛囊口角化过度产生栓塞，使皮脂腺分泌物滞留在导管内而引起囊肿。有认为囊肿是囊性皮脂腺，可同时伴有其他外胚叶的异常，如多发性角化棘皮瘤、毛发稀少、化脓性汗腺炎、鱼鳞病以及先天性厚甲等。损害主要发生于躯干前侧上部、腋窝、颈、上臂、阴囊等处，特别好发于胸骨部，亦可泛发全身。常为多发性，但不融合，大小不等，可达2cm以上，硬度中等或有弹性，表面光滑，呈皮色、淡蓝或带黄色。较小的损害常在皮内，压之可见黄色，多见于上肢。较大损害高出皮面，质较软，可以推动。如作穿刺，较小损害可见白色乳酪样物质，较大损害为脂肪小滴油状物，有的可排出毛发。常无不适感。如伴继发感染，可引起囊肿破裂和消退，最后形成疤痕。组织病理示囊肿位于真皮中，囊壁由数层角化上皮细胞组成，有的基底层呈栅状排列，其上有2～3层无细胞间桥的肿胀细胞。内侧为较厚而均匀的嗜酸性角层，不规则地伸向管腔。囊壁及附近组织有时可见到扁平皮脂腺小叶或毛干，前者可开口于囊壁。囊腔内由皮脂组成的无定型油状物，偶见成簇毛发。囊周为纤维组织。有时可见囊肿与毛囊相连。根据临床表现和组织病理变化，可以确诊。但应与Gardner综合征相鉴别，后者伴有骨瘤、纤维瘤、纤维肉瘤、脂肪瘤和平滑肌瘤等，同时伴有结肠和直肠息肉病变。如本病皮损较小而质地较硬，应与多发性平滑肌瘤或毛发上皮瘤相鉴别。本病一般不需治疗。

粟丘疹

粟丘疹（milium）为主要发生于面部的、粟粒大小、乳白色、坚硬的表皮下角质囊肿。有两种类型：一种为原发性，从新生儿开始出现，自行发生于面部，从未发育的皮脂腺形成，损害可自然消失；另一种为继发性，与炎症和汗管受损有关，见于皮肤磨削手术或其他外伤以后或与表皮下大疱性皮肤病如大疱性类天疱疮、大疱性表皮松解症、迟发性皮肤卟啉病、硬化萎缩性苔藓等并发。有的有家族史，提示与遗传有关。损害呈乳白色或黄色针头至米粒大的坚实丘疹，顶尖圆，上覆以极薄表皮。常见于眼睑周围、颊、额等处，疏散分布。继发性损害多分布于原有皮疹周围。无自觉症状，发展缓慢，可持续数年，最后自然脱落，无疤痕形成。个别损害可有钙盐沉积，硬如软骨，损害增大时呈暗红色。组织病理示角质囊肿结构，囊壁由多层扁平上皮细胞形成，囊腔由排列成同心圆的角质细胞所填充。治疗时局部以75%乙醇消毒，用针挑破丘疹表面的皮肤，再挑出白色颗粒即可。

皮样囊肿

皮样囊肿（dermoid cyst）主要是沿胚胎闭合线，由分离的表皮细胞形成的囊肿。位于皮下，常在出生时即有。损害多发生于头、颈部，尤以眼眶周围和口腔底部常见，多分布于身体中线处。约40%损害见于出生时，60%在5岁以内发生。损害初起很小，为坚实的皮内或皮下结节，逐渐长大，直径从0.5～5cm或更大，不与下层组织粘连。有的囊肿高出皮面。常无异常感觉。鼻囊肿可形成瘘管或憩室，其中可有毛发突出。组织病理示囊肿壁含有皮脂腺、汗腺结构。内含有角蛋白碎屑、脂肪性物质和毛发等，并有大量纤维组织，有时出现钙化现象。幼儿在沿胚胎闭合线处皮下出现结节，应考虑本病。必要时应与真性畸胎瘤鉴别，后者有时可累及皮肤，其组织常由多胚叶发育而来，而本病仅由外胚叶发育而来。治疗用手术切除。

外毛根鞘囊肿

外毛根鞘囊肿（trichilemmal cyst）又称毛发囊肿，是发生于头皮含有角蛋白及其破坏产物的多发性囊肿，其结构与外毛根鞘类似。本病大多数为常染色体显性遗传，女多于男，主要发生于中年人。损害主要发生于头皮，为球形坚硬结节，表面光滑，可推动。较大的损害呈分叶状，常为多发性。病程缓慢。如伴继发感染可有压痛，化脓时容易溃破。组织病理示囊壁由上皮细胞组成，细胞间桥不明显。外层细胞呈栅状排列，接近囊腔的细胞因胞浆增加和无清晰的细胞壁而肿胀，无颗粒层。囊内容物为均一性嗜酸性物质，常有钙化点，囊壁破裂可产生异物巨细胞反应。根据损害部位和形态容易诊断，必要时作病理检查可以确诊。治疗用手术彻底切除。

粘液囊肿

粘液囊肿（mucous cyst）是由于外伤使粘液腺导管破裂，粘液溢入周围结缔组织，直至粘蛋白聚集于粘膜下层和粘膜固有层产生的囊肿。在腺性唇炎患者，因唇粘膜腺及其导管增生，亦可发生粘液囊肿。本病发生于青年，也可见于儿童，婴儿早期偶有发生。囊肿常为单个，主要发生于下唇，其他部位如颊粘膜、舌和齿龈等处少

见。一般为粟粒至黄豆大或更大，为半球形隆起，蓝灰色或呈半透明状，表面光滑，可推动，压之有波动感。有时囊肿可排出透明的粘液，或自行消失。一般无自觉症状。如囊肿位于口腔底部，称为舌下囊肿。组织病理早期为多发性空腔，充满涎粘蛋白，外围有一层较厚的肉芽组织。中期损害由一个或数个较大的囊腔组成，囊壁系肉芽组织，其中间杂着巨噬细胞。晚期损害多为孤立性囊肿，囊壁由少量肉芽组织和大量纤维组织所形成。有的囊壁可见破裂的唾液腺导管通向囊腔。囊内容物为涎粘蛋白，HE 染色呈轻度嗜酸性无定形物质，PAS 染色呈阳性反应。并耐淀粉酶。根据损害部位和形态容易诊断，必要时作病理检查可以确诊。治疗用手术切除或用空针抽出其内容物。

皮肤粘液性囊肿

皮肤粘液性囊肿 (cutaneous myxoid cyst) 一般认为是真皮成纤维细胞过多产生透明质酸所引起。男女同样发病。损害主要发生于手指关节伸面，特别是近甲根处，也可见于趾关节伸面。一般为单个，直径常小于1 cm，主要由半球形、透明小结节组成，质软或有波动感，有时表面呈疣状，外伤或穿刺后流出透明粘稠液。间有疼痛和压痛。组织病理示真皮内局限性成纤维细胞增生，并产生过多的透明质酸，聚集于胶原纤维间。胶原形成减少或缺如，最后形成大的囊腔，有时形成假包膜。皮肤粘液病的组织病理虽与本病早期相似，但不见于指(趾)部。本病常在手术切除或电切后复发。局部注射醋酸曲安西龙(醋酸去炎松)常有效。

脂溢性角化病

脂溢性角化病 (seborrheic keratosis) 旧称老年疣或基底细胞乳头状瘤，是一种发生于中年以后的良性疣状增生性皮肤病。可能与常染色体显性遗传有关。

本病多发生于40岁以后。好发于面部，特别是颞颥部、手背和上胸背部。损害一般为多发，初起为针头大淡黄色斑，大都在毛孔周围，渐增大，变成污黄褐至淡褐色，甚或黑色的略高出皮面的丘疹，表面呈细颗粒状，粗糙，覆以油腻性鳞屑，偶或有蒂，直径为0.1～1cm，边界清楚，将鳞屑剥去后，可以再长。损害若在短期内突然增多并增大，伴有瘙痒，称为 Lesser-Trelat 征，常并发内脏恶性肿瘤，特别是胃肠道腺癌，应加以警惕。一般病程缓慢，无主觉症状，极少恶变。组织病理示病变处向外呈乳头瘤样增长，表皮下端界限鲜明，表皮突一般不向下伸长，两侧边界清楚，好像贴在皮面一样。主要病变为不同程度的表皮角化过度，棘层肥厚和真皮乳头瘤样增殖所组合，表皮细胞束相互交织，形成宽带状或网囊状和分枝状结构或形成角质假囊肿。主要由含有不等量黑色素的基底样细胞和棘细胞组成。通常可分为三型：棘层肥厚型、角化过度型和网状型(或称腺样型)。本病的诊断一般不难，但需与基底细胞癌、色素痣及日光性角化病相鉴别，尤其是后者，临床上常类似本病，但其为一种癌前期皮肤病，皮损数目较少，可单发，色泽常较深，质地较硬，鳞屑不易剥去，如用力去除，基底易出血，组织病理示表皮间变。

本病一般不需治疗，但应避免刺激。如需治疗时，可采取液氮冷冻和刮除，或外用氟尿嘧啶软膏。如有瘙痒、发生炎症或诊断有困难时，可手术切除并作组织病理检查。

射线角化病

射线角化病 (irradiation keratosis) 是经反覆少剂量放射治疗或X线透视检查后发生于照射处皮肤上的角化病。前者常见于因皮肤病(如神经性皮炎)接受多次放射治疗后，而后者则为执行X线透视检查的医生。病情发展甚慢，常在照射10～30年后于照射处出现毛细血管扩张、皮肤微红、干燥、粗糙，覆以灰黄色或棕色粘着性鳞屑，边缘清晰。鳞屑需用力始能剥离。剥下后其下有出血点。间伴以黑色素变化。以后，毛细血管增多扩大，鳞屑日见增厚，皮肤角化显著。局部可呈疣状或皮角样。有潜在的癌变倾向。本病重在预防，严守放射疗法操作规程，避免任意进行放疗和X线透视检查。

焦油角化病

焦油角化病 (tar keratosis) 是发生于长期接触焦油和沥青工人中的一种角化性皮肤病。其特征性变化为鲛鱼皮样皮肤，损害开始为围绕毛囊的红色小斑片，以后有的萎缩，有的角化，渐形成角化性新生物，以扁平疣样损害最为常见。其他可有异常疣样损害、脂溢性角化、角棘皮瘤、乳头状瘤、上皮瘤以及类似日光性角化病的损害。暴露部位留有晒斑样色素沉着。整个皮肤显得粗糙增厚，杂以斑点状色素沉着。病程较长。停止接触后，一般均可消退，但亦有持久不退者，偶有恶变。根据长期接触焦油、沥青的职业史，以及色素沉着、角化、萎缩等皮损表现，本病诊断可确立。防治方面首先是劳动防护，定期体检，一旦发生本病，并有迅速生长者，应及时手术切除，调离工作岗位并继续严密随访观察。

砷剂角化病

砷剂角化病 (arsenical keratosis) 是由砷剂特别是无机砷引起的，主要累及掌跖的多发性点状角化过度性损害。

在接触含砷量大的职业或饮用含砷量高的水，以及

由于治疗需要常服砷剂药物的人群中，本病较常见。发生率随着中毒程度和持续的时间而增加，但在耐受性方面有个体差异。当一生中接触无机砷接近90g时，几乎都有产生掌角化的可能。角化部位以掌部大小鱼际肌及跖部受压部位为主，四肢伸面偶可累及。早期损害为直径1～2mm大，边界清楚，轻度凹陷，类似嵌在皮内的淡黄色半透明鸡眼。角化过度继续发展，表面可呈疣状，并扩大至0.5cm大小，似胼胝状或呈5mm以上的疣状赘生物，数目可从1～2个至多个，酷似日光性角化病。一般无主觉症状，但可伴发色素沉着，以及偶发皮肤癌和内脏癌。前者多为鳞状细胞癌，偶或基底细胞癌，一般在原位发生，类似表皮原位癌。后者以支气管和泌尿生殖系癌肿较多见。因此，砷剂引起的皮肤角化可能是内脏癌肿的一个先驱症状，应引起警惕。组织病理示角化过度和不规则棘层肥厚，棘细胞排列紊乱，胞浆空泡化，胞核成簇，并有角化不良。本病需与掌疣、掌跖角化和毛囊角化病鉴别。掌疣呈角化过度，可有丝状突起和多发性暗红或棕黑色斑点。掌跖角化一般是遗传性或先天性疾病，常早年发病，损害对称分布于掌跖部。毛囊角化病除掌跖角化外，常在身体其他部位伴有该病的典型损害。

一旦发生本病，即使已不接触砷剂，病变仍有可能进展。局部一般可作对症处理。如疑有恶变，应作病理检查以明确诊断，否则应作定期随访。

日光性角化病

日光性角化病（solar keratosis）又称老年角化病，是慢性日光损伤引起的一种癌前期皮肤损害。

中年以上的成人和经常在日光下工作者易发本病，尤多见于皮肤色浅者。皮损好发于面部、手背和前臂伸面等光暴露部位，尤其是前额、颞颥和面颊部，也可见于下唇和唇红部位。损害可单发，但常多发，表现为针头至黄豆大圆形或不规则形、边缘清楚、略高出皮面之斑片，表面干燥，覆以粘着甚紧的棕黄或带黑色的鳞屑，不易剥离。如用力去除，基底容易出血。发展缓慢，偶或广行消退。有时中央萎缩菲薄，可见毛细血管扩张，颇似慢性盘状红斑狼疮。若损害增大，显著高出皮面，变成疣状或结节状，甚或破溃，则常为癌变。约12%患者可伴发老年性雀斑样痣。日光性角化病的组织象示表皮病变处与周围正常部分明显划分，因切面关系其界线从不呈直形而大都为斜行。末端毛囊和毛囊漏斗外毛根鞘以及汗腺导管一般不受累。常可分为三型：①肥厚型：轻至中等度乳头状瘤增长，表皮明显角化过度，灶性粒层增厚或消失，部分角化不全。棘层肥厚与萎缩相交替，表皮突略向下不规则延伸。整个棘层细胞排列紊乱，有的不典型，其大小、形态以及核染色深浅不一，核仁清楚，胞浆有时大部分都空泡化；核分裂相较多见，且不典型。皮角系肥厚型日光性角化病，惟角化过度特别显著，成为角样。②萎缩型：整个表皮萎缩，轻度角化过度。不典型细胞主要见于基层，核大而深染，排列致密，基底上常出现裂隙或腔隙，其中可见棘突松解的角化不良细胞。此型若不典型细胞增生活跃和有侵袭时，即发展成棘突松解型鳞状细胞癌。③原位癌样型：与表皮原位癌相似，但若连续切片，观其是否侵袭末端毛囊和毛囊漏斗外毛根鞘或汗腺导管而可区分。在上述三型中，均可见真皮上部嗜碱性变性和以浆细胞为主相当密集的慢性炎性细胞浸润。

本病的肥厚型需与线形表皮痣、脂溢性角化病和鳞状细胞癌相鉴别；萎缩型有时需与毛囊角化病、慢性盘状红斑狼疮和萎缩性扁平苔藓相鉴别；原位癌样型需与表皮原位癌相鉴别。主要鉴别依据是组织病理象。防治本病在于避免皮肤过多暴晒于日光，亦可外用遮光剂。一般可采用液氮冷冻、激光或手术切除。

线形表皮痣

线形表皮痣（linear epidermal nevus）又称疣状痣，是属于表皮的一种局限性、先天性发育异常，表现为较硬的赘疣样隆起。

多在婴幼儿时发病，偶可在10多岁发生。有三种临床类型：

局限性线形表皮痣 损害为粟粒至扁豆大、表面粗糙的角化过度性丘疹和脱屑性斑块，呈正常肤色或淡红、污灰、淡褐、深褐甚至黑色，境界清楚，单发或多发。一般只发生于身体的一侧（因此又称为一侧痣），连续地或断续地排列成条状或片状隆起性损害。如发生于四肢，多呈纵形线形排列；如发生于躯干，往往与肋间神经分布一致。损害范围不定，小的仅1～2cm，大的可横贯躯干甚或覆盖躯体的一半。若手指受累，手指可变粗大，伴指甲畸形和复发性甲沟炎。口腔粘膜（包括唇、舌、颊粘膜、软腭和齿龈）亦可受累，唇粘膜可呈乳头状突起。外阴和阴道粘膜波及者很似尖锐湿疣。本病是一种良性痣样瘤，随发育而增大，有时间断，缓慢生长至一定程度后就停止变化。少数病例皮损消退但遗留痕迹。亦有极少数病例可恶变成基底细胞癌或鳞状细胞癌。

炎症性线形表皮痣 线形损害由略高出皮面的红色疣状丘疹组成，表面附有鳞屑和结痂，排列成一行或数行，常见于单侧下肢，伴有瘙痒。易与条纹状苔藓、线状扁平苔藓和线状银屑病混淆。

系统性线形表皮痣 线形损害同局限性。但不限一条，而是多条。单侧或双侧对称分布泛发全身可呈螺旋状或曲线型分布，后者又称高起鱼鳞病。常伴有同侧发育异常、牙齿和骨骼畸形及中枢神经系统疾病，如智力迟钝、癫痫和神经性耳聋等。本病可为显性遗传，也可与显性遗传的大疱性先天性鱼鳞病样红皮病发生在同一家庭。

组织病理示表皮肥厚、角化过度、乳头瘤样增殖、棘

层肥厚、钉突延长，没有痣细胞。可伴发皮脂腺痣或乳头状汗管囊腺瘤，尤以发生在头面部者多见。局限性线状表皮痣的真皮无明显变化，而炎症性线状表皮痣除真皮有慢性炎症细胞浸润外，尚可见点状角化不全，偶而轻度海绵形成。此外，在双侧性，偶尔单侧性系统性线状表皮痣中，常见到表皮的"颗粒状变性"或称为"表皮松解性角化过度"的显著组织学特征，即表皮细胞浆"被缩"，引起核周空泡化。细胞边界模糊，由浅染物质和角质透明颗粒组成。角质透明颗粒与角化过度。本病尚无特殊疗法，小的损害可试用冷冻或激光治疗。

指节垫

指节垫(knuckle pad)又称关节胼胝。病因未明。常散发，有时可有家族性。可见于某些掌跖角化病患者。损害主要发生于手指近端指间关节背面，偶而发生于远端指间关节及足趾关节，为肤色、带黄色或淡褐色局限性斑样皮肤增厚，表面角化粗糙，直径约1 cm左右。损害可移动而不与皮下组织粘连，往往持久存在而不退，无自觉症状。组织病理示表皮角化过度，棘层肥厚，真皮结缔组织增殖。本病无满意疗法，病情轻微者无需治疗。较重者可试用冷冻疗法或皮质激素损害内注射。亦可应用15%尿素脂等。

阴茎珍珠状丘疹

阴茎珍珠状丘疹(pearly penile papules)又称毛状阴茎或多毛乳头状阴茎，是环绕阴茎头边缘及冠状沟发生的一种珍珠白色小丘疹。病因未明，作过包皮环切除术者发病率较低。本病多发于青春期后，以20～50岁多见。损害为多数小而光滑的圆顶或尖锐毛状或丝状丘疹，呈珍珠白色、肤色、灰白或灰红色，直径为1～3 mm。好发于阴茎头前端或环绕阴茎头边缘及冠状沟，排列成行。无自觉症状，可持续10年之久或更长时间。组织病理示结缔组织核心上覆基层无色素的表皮，周围包绕丰富的血管网及轻微淋巴细胞浸润。本病应与尖锐湿疣及皮脂腺异位症鉴别。本病无须治疗，应注意局部卫生，有包茎或包皮过长者可行环切术。

皮肤淋巴细胞浸润症

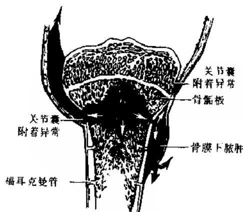
皮肤淋巴细胞浸润症(lymphocytic infiltration of skin)又称Jessner Kanof综合征，是以淋巴细胞浸润为主的良性复发性皮病。有认为是一种亚急性皮肤红斑性狼疮或假性淋巴瘤。皮损最常见于颊、额部，也可见于背、前臂、小腿、前胸和腹部。初起为一个、数个或很多丘疹，向外扩展成片状或中央消退呈盘状、环状，表面光滑，质偏坚实，粉红至红棕色，无自觉症状，持续数周、数月或多年后可自行消退，不留痕迹，但可在原处或他处再发。少数有光感性。组织病理示真皮内主要在血管和附属器周围有致密片状淋巴细胞浸润，常杂有组织细胞和浆细胞。表皮正常或上皮突稍变平。本病需与亚急性皮肤红斑性狼疮、结节病等鉴别。本病可自愈，治疗可口服氯喹或外用皮质激素，也可注射铋剂或用冷冻、放射治疗。

肌肉、骨骼系统疾病

化脓性骨髓炎

急性化脓性骨髓炎 急性化脓性骨髓炎(acute pyogenic osteomyelitis)或血源性骨髓炎是指骨质各组成部分受到细菌感染而引起的急性炎症,病变不限于骨髓。本病破坏性大,发展快,多发生于儿童,男性多于女性。

发病机制和临床 发病前多有未得到正确处理的化脓性感染灶,如疖、痈、扁桃体炎、咽喉炎等。营养不良和个人卫生习惯差也可成为诱因。最常见的致病菌是金黄色葡萄球菌,溶血性链球菌次之,流感杆菌、大肠杆菌、白色葡萄球菌、肺炎双球菌等均可引起本病。这些致病菌进入血流,停滞在骨的干骺端,形成化脓性病变。骨内滋养血管的分布因年龄不同而异,所以发病的部位也可不同。1－2岁婴幼儿的股骨上端有来自干骺端的滋养血管,穿过骺板基质滋养骨骺(化骨核)。细菌栓子随血液流入骨骺板或股骨上端骨骺,就能发生化脓性骨骺炎。由于股骨头、颈位于关节囊之内,故很易扩散进入关节腔而形成化脓性关节炎,溶解破坏骨骺板、骨骺和股骨颈,造成不可修复的损伤和畸形(见图)。但儿童时期上述血管已闭塞,而在局部形成病灶穿破股骨颈,脓液进入关节腔而发生化脓性髋关节炎。但绝大多数细菌栓子是从骨干的滋养血管进入干骺端内的微细终末血管及与其相通的静脉窦。此处血流缓慢,细菌易停滞在此繁殖,故较易在干骺端形成化脓性病变。如及时予以正确治疗,病变停止发展,炎症即可局限化和治愈,新生骨细胞形成新骨小梁。化脓性栓子如果阻塞小血管,骨细胞及局部骨质即因细菌毒素及缺血而坏死。机体为控制和消除细菌和化脓性病变,动员多核白细胞致局部分泌物增多。如细菌数目多、毒力大,白细胞就因细菌毒素而死亡或退变,所释出的溶解酶能溶解骨细胞,进而出现局部骨质疏松。



急性化脓性骨髓炎病灶和扩散

干骺端骨髓腔内脓液压力增高,即可沿图中箭头所示的方向扩散,但穿破骨骺板、关节软骨或关节囊者少见。脓液扩散主要沿哈弗管和福耳克曼管渗入骨膜下,形成骨膜下脓肿。这就进一步阻断骨皮质的血液供应而造成死骨。由于骨膜内层是生骨层,受脓液刺激后产生新骨,X线片在骨病变部位可见葱皮样阴影,即钙化的“包壳”。此时如仍未得到治疗,骨髓腔内、外的脓液继续增加,死骨范围扩大,并被浸泡在脓液中形成大块或大段死骨,有不规则的凹陷漏孔和骨赘。脓液常穿破包壳薄弱处或裂隙,流入软组织形成脓肿和窦道。有时排出小块死骨转为慢性骨髓炎,多次反覆发作,长期不愈。

诊断依据 患者可有疖、痈史,或可查到感染灶。主要症状是疼痛、高热及间断性寒战,甚至抽搐、昏迷、头痛,恶心、呕吐亦常出现。患儿常常哭叫,肌肉痉挛,患肢保持在半屈曲位,害怕移动或检查。发病3－5d内局部可有红肿,但压痛明显和局部温度增高。干骺端压痛及指压性水肿是急性骨髓炎的最主要的局部表现,继之皮肤可先发亮而后变紫红色,这表示脓液已从骨内穿破骨膜到皮下,其邻近关节可因局部病变刺激而积液肿胀,但关节压痛不明显,若诊断不及时和抗生素疗效差,则不仅菌血症继续发展,局部病变亦扩大。如脓液穿破皮肤自动排出,则全身症状好转,否则患者也可因菌血症继续加重,发生休克、昏迷以致死亡。

有时病情不危重,也无脱水现象,但血白细胞总数和中性粒细胞数均增多,即应取血作细菌培养,且以在寒战时作最好。阳性者表示有菌血症,但阴性者亦不能除外本病。在局部肿胀和压痛处穿刺吸引脓液,对肯定诊断和治疗都有重要意义,所以要按急诊进行。吸出脓液或血样液体应立刻作细菌涂片和培养,前者可在几分钟内区分出革兰阳性或阴性细菌,能指导选用抗生素,后者有助于区分细菌种类和确定致病菌对抗生素的敏感程度。

X线检查 一般在发病后10d之内,不显示骨质破坏改变,特别是用抗生素治疗的患者。但高质量X线片可显示两侧骨膜不对称;或一侧局限性膨起。此后,即见干骺端骨质疏松(脱钙),进而出现骨质吸收破坏、骨膜增厚,其阴影密度增高,或前述的葱皮样阴影,这是骨膜下新生骨,但在被其包绕的骨皮质则出现虫蚀样破坏,并与骨髓腔相连通。病变如继续发展,则成为不规则的死骨块,若与其周围疏松的骨质相对照,则显示其骨质密度增高。

本病应与下列疾病鉴别:①化脓性关节炎,关节肿胀出现早,疼痛在关节部位,肌痉挛和活动受限更明显,关节腔内穿刺吸引有脓液。②急性风湿热和类风湿性关节炎,压痛不在干骺端。前者为游走性多发关节炎,后者累及双侧并可有对称的病变,其症状较化脓性者轻,类风湿因子阳性,关节液的粘蛋白浓稠度减少能确定诊断。③尤文肉瘤,虽常有发烧、剧痛、X线片显示骨皮质外有葱皮样阴影、血白细胞增多等,但全身病症较轻,其病变主要在骨干,且较广泛。

脓液穿破皮肤形成窦道和皮炎是常见的并发症。除

股骨颈或肱骨解剖颈内侧部发生化脓性骨髓炎穿入关节腔发生化脓性关节炎外，其他长骨两端继发关节炎者少见，约1/10的患者发生骨骺分离或病理性骨折。故自治疗开始，即应注意用牵引或石膏固定患肢，防止其发生。

防治要点 病灶的发生和发展，静止和消失都与机体的抵抗力、年龄和细菌多少及毒力大小有直接关系，与早期全身治疗和使用高度敏感的抗生素也有很大的关系。自从广泛应用抗生素以来，化脓性（血源性）骨髓炎死亡率虽已显著降低，但仍有不少病例因延误诊断和治疗而转为慢性骨髓炎，很难治愈。因此早诊断，早治疗有重大意义。

早期治疗要用大剂量青霉素或同时用两种抗生素，补充体液或输血，确定致病菌及其敏感性后，改用针对性更强的抗生素治疗。改善全身症状后，及时进行骨钻孔和（或）切开引流。

慢性化脓性骨髓炎 慢性化脓性骨髓炎（chronic pyogenic osteomyelitis）绝大多数均系由急性化脓性骨髓炎演变而来，即在其急性期病状消退或手术治疗伤口封闭后，因仍有病灶未完全消灭，每当机体抵抗力降低或局部受轻伤时，又能急性发作，红肿或破溃。

病灶静止以及急性发作时，局部和全身可无炎症表现。幼年发生的骨髓炎，长期不愈合或有多次复发，骨端和其邻近关节产生畸形，常有不同程度的肌肉萎缩、挛缩和功能障碍等。复发时全身症状可较轻，但在原患处红、肿、热、痛均明显。如炎症继续发展，可自原窦道破溃，排出脓液和小块死骨。有时破口经一定时日也能自行封闭，但常反复发作，直至病灶被彻底清除为止。

当新生骨增厚和钙化成为包壳围绕着死骨时，X线检查在死骨与新生骨之间可见密度低的带状区，此即死骨的表面被吸收而与新生骨分离的表现。除局限性病灶内小而薄的死骨通过爬行代替作用成为新骨之外，绝大多数慢性骨髓炎患者均需行手术取出死骨，消灭死腔，清除病灶，才能阻止复发。常用的手术治疗方法有：①碟形手术。②病灶清除，肌瓣、大网膜或自体松质骨填充术。③清除病灶，闭式冲洗、负压吸引术。④含抗生素胶（骨粘合剂）球填充术。

骨脓肿 骨脓肿（Brodie's abscess）又称为局限性骨髓炎，或Brodie骨脓肿。毒力小的细菌在轻度或无症状的菌血症时，随血液循环进入干骺端，形成局限性化脓性病灶（脓肿），破坏和溶解骨组织，并有脓性分泌物，但发展较慢，在其周围生长纤维组织，并在其外围出现硬化骨。除局部疼痛和稍红肿发热外，无全身症状。X线检查可见该干骺端有一外围有硬化圆形骨环的缺损区，偶尔含有死骨。这种慢性骨髓炎可长期被控制在该处，如病灶内多数细菌被消灭，即由纤维组织充填骨腔，但长期存在而不骨化，在抵抗力降低时可复发，常需手术治疗。

硬化性骨髓炎 硬化性骨髓炎（sclerosing ostitis of Garre）又称为Garre骨髓炎或原因不明的骨髓炎。本病少见，可发生在长骨骨干，如儿童的胫骨骨干。初起时局部疼痛不重，因渗出液少，故局部红、肿、热均不明显，无菌血症病状，且全身温度不高。血液培养亦为阴性。病程缓慢，可长期存在。当劳累或长途步行后局部症状可加重或复发，但不出现脓肿。虽不用抗生素治疗，局部症状亦可慢慢静止。X线片显示初起病变位于骨皮质，呈浅层小面积骨坏死，但可逐渐增大和形成散在的骨坏死灶，骨膜内层因被刺激出现新生骨，患部骨干硬化增粗，且多呈梭形，故称为硬化性慢性骨髓炎。

化脓性关节炎

化脓性关节炎（suppurative arthritis）是指关节组成部分受到细菌感染而引起的急、慢性炎症。其发病原因与急性化脓性骨髓炎相同（见“急性化脓性骨髓炎”）。儿童多见，婴儿、青少年次之，成年人少见。好发于膝、髋关节。髋关节急性化脓性关节炎较常见于婴幼儿，其他关节罕见。

发病机制和临床 本病可分为原发于滑膜者和继发于邻近骨端骨髓炎者。如婴儿时期患急性化脓性骨髓炎，股骨上端骨髓炎穿破股骨头、颈扩散到髋关节腔，形成髋关节炎，就是继发于骨端骨髓炎的化脓性髋关节炎的典型例证（见“急性化脓性骨髓炎”条）。

原发于滑膜的急性血源性关节炎的致病菌，也以金黄色葡萄球菌最常见。主要病理改变如下：滑膜充血、肿胀、炎性分泌物与关节液混合，关节囊膨胀，并有少量纤维素沉着在关节滑膜表面，此即为浆液性关节炎。如滑膜不仅充血，而感染明显，关节液混浊度增加，并有大量纤维素沉着者，则称为浆液纤维性关节炎。感染严重，关节滑膜有大量中性粒细胞浸润和少量红细胞渗出，小血管发生栓塞和坏死，关节分泌液内有大量白细胞，浓稠、混浊色黄，即为典型的化脓性关节炎。

坏死和退变的白细胞释出的溶解酶，溶解关节面软骨，直至侵蚀破坏软骨下骨质。由于关节内压力增高，压迫破坏滑膜直至穿破关节囊和皮肤，形成窦道，可长期不愈。溶血性链球菌引起的化脓性关节炎，较金黄色葡萄球菌者发展快，关节破坏亦快，故关节内分泌物为血性渗出液。

轻的化脓性关节炎或浆液性关节炎可借助于机体自身抵抗力和抗生素治疗，促使关节内浆液性渗出液早期吸收，滑膜炎消退，关节功能可恢复正常。但发病急，病变发展快者，虽经用包括抗生素的全身治疗，需时长达数周之久炎症才被吸收，其关节功能不可能完全恢复。倘全身抵抗力低，细菌毒力大，或是链球菌引起的化脓性关节炎，发展更快，虽有效的全身和局部治疗，关节内病变亦难消退，发生粘连，影响关节功能。如果关节软骨被溶解吸收，露出骨端，关节囊变厚，失去弹性，则关节可成僵

硬或骨性融合,日常上发畸形。

诊断依据 起病可有间断性寒战和高热,多在39℃以上,厌食、急躁不安。发病的关节剧痛,肌肉痉挛,关节常保持在半屈曲位不敢移动,局部皮肤红热,关节囊肿胀失去解剖标志,关节囊区及关节间隙压痛,区域的淋巴结肿大并有压痛,这些都是本病的主要体征。

实验室检查,血中性粒细胞增多或左移,且有中毒性颗粒。血沉快,早期和未用抗生素者,其血液培养可有细菌生长。关节穿刺吸引,既可减少关节内压力以减轻疼痛,又可由关节脓性液作涂片检查和细菌培养,早期明确诊断,指导抗生素的选用。

治疗要点 对疑有急性化脓性关节炎患者,均应选用大剂量广谱抗生素肌内注射,和补充全血或液体。同时早期进行关节穿刺吸引和注入抗生素。倘在1~2d内无效,即使脓液稀淡,也不宜继续,可使用套管针穿刺冲洗吸引。

倘关节感染破坏严重,关节内脓液不易冲洗吸引出,即自关节囊上、下端各放入一适当宽度的橡皮条进行开放引流。为使关节囊口敞开,可将关节囊切口缘分别间断缝于筋膜,包扎伤口,由皮肤牵引,或人字石膏固定,按期换药。

脓性指头炎

脓性指头炎(felon)是常见的手部化脓性感染,即在指腹或手指末节掌侧皮下组织发生化脓性感染。多由刺伤引起,也可由甲沟炎或甲下脓肿扩展而来,偶因指腹严重挫伤所造成。病原菌以金黄色葡萄球菌为常见。临床表现为局部疼痛与压痛,且随指腹内压力增高而加重,呈搏动性跳痛。指腹处红肿发硬,状如蛇头,俗称"蛇头疔"。可有轻度发热等全身症状。X线片可发现末节指骨早期坏死。

早期可保守治疗,包括局部固定、理疗、热敷、患肢抬高,全身应用抗生素。如果保守治疗无良好反应、搏动性跳痛严重、指腹肿胀发硬者,应切开引流,以减压与防止病变发展,过去有作鱼口状切口或两侧对穿切口,并主张将指腹内的纤维索切断。这样容易影响血液循环,造成掌侧脂肪垫坏死、指端麻木、畸形、疼痛性瘢痕或指腹滑移不稳定。近年来有人主张直接在脓肿处作切口,但不超越屈曲横纹。如此可不致损伤指神经及血循环,且不象一般所认为的那样愈合后的瘢痕引起疼痛。也有人主张作手指一侧的正侧位切口。

手部间隙感染

手部间隙感染(infection of facia compartment of hand)是指在手部筋膜、腱鞘、皮肤等组织之间存在着一些潜在间隙内发生感染,如掌中间隙、鱼际间隙、小鱼际间隙、前臂掌侧间隙、背侧皮下间隙和腱膜下间隙以及指蹼间隙等。可由小的刺伤引起,也可继发于腱鞘或滑囊等邻近组织的感染。病原菌以金黄色葡萄球菌和溶血性链球菌为常见。

局部红肿、压痛明显。间隙中容易积脓,但手掌部间隙感染时因皮肤厚并有掌腱膜,往往肿胀反不如手背侧明显。全身反应如体温、血白细胞增高等较明显。早期可予理疗,局部抬高、制动,应用大量抗生素。如果间隙处肿胀,压力增高,应即予早期切开引流,不宜延误。切开后用抗生素溶液持续冲洗。待感染控制后,即开始主动活动患手。

各间隙感染的特点:①掌中间隙,位于手掌中,3~5指屈肌腱和骨间肌筋膜之间。感染时,手掌的正常凹度消失。因受无弹性的掌腱膜的限制,局部张力很高,手背肿胀明显,但压痛最明显处在手掌中。肿胀张力过大后往往向远侧扩散,可在手指根部破入皮下、穿出皮肤。手术切口宜在掌中,与掌横纹平行,沿小鱼际桡侧缘弯向近端。②鱼际间隙,位于拇和示指指屈肌腱与拇收肌之间,感染时,虎口处肿胀,张力增高,可迫使拇指居于外展位。手术切口宜在手背第一背侧骨间肌的桡侧边缘,也可作在手掌鱼际纹旁,但须注意避免损伤正中神经的鱼际支。需要时可同时作此两切口,但不宜用对穿引流。③前臂掌侧间隙:位于指深屈肌与旋前方肌之间,并向上延入前臂。感染时,局部肿胀发硬,腕常保持屈曲位,伸时有疼痛。手术切口可在前臂远端桡侧或尺侧作纵形切开。如脓液向前臂进一步延伸,切口应作在指浅屈肌和尺侧腕屈肌之间。④小鱼际间隙:为围绕小鱼际的筋膜所形成,较不重要。感染时,脓液引向背侧。手术时,根据脓肿部位局部切开引流,但需注意避免损伤尺神经。⑤背侧皮下间隙和腱膜下间隙,前者位于手背伸肌腱膜和皮肤之间,其脓液可直接穿出皮肤或手背侧边缘;后者位于伸肌腱膜和掌骨之间,其脓液可引向指蹼和手背侧周围,也可从皮下或腱膜下间隙经指蹼间隙延伸入手掌。手术引流可经一处或多处切口,如尺侧缘纵切口,虎口的锯齿形切口和掌骨头部的横切口等。⑥指蹼间隙:为手指根部三个小的三角形区,位于掌侧和背侧皮肤之间。感染积脓时,手掌远侧部有发红和压痛的隆起。相邻的两手指因指根部肿胀而相互分开。引流时可在指蹼掌侧作横切口,如脓液指向背侧,也可在背侧作纵切口引流。

化脓性腱鞘炎

化脓性腱鞘炎(suppurative tenosynovitis)为手指屈肌腱鞘的化脓性感染。由于手掌的桡侧和尺侧滑囊与手指屈肌腱鞘相通,感染易扩散成滑囊炎。多由刺伤或小的裂伤引起。病原菌以金黄色葡萄球菌和溶血性链球菌为常见。

手指屈肌腱腱鞘较长,中空无阻碍,感染容易波及整

个腱鞘。如治疗或引流不及时，腱鞘内积脓，肌腱可因腱纽血管发生血栓而坏死。腱鞘中逐渐有肉芽组织形成，以后纤维化，粘连，手指失去活动。拇指或小指的腱鞘感染，因与桡侧和尺侧滑囊相通，感染可破入滑囊致成滑囊炎。起病较急，症状严重，且进展较快。患指胀痛，手指主、被动活动时加剧疼痛。全身症状明显，可有寒战高热、恶心、呕吐等。检查可见患指呈半屈位，整个手指肿胀，但发红可不明显。压痛以腱鞘部位为最著，如果感染扩散至桡侧或尺侧滑囊，则相应部位也有肿胀和压痛。

治疗可采用：①保守治疗 早期可局部制动、抬高患肢，全身应用足量抗生素。②手术治疗：经保守治疗病情无好转趋势或反而恶化，应行手术治疗，不可姑息等待脓肿形成。手术方法是在臂丛神经阻滞麻醉后，先在手指掌侧正中，靠近腱鞘一端作一小切口，一般为横形。切开腱鞘探查，如果鞘内为较清或稍浑浊的渗液，或稀薄脓液，可在鞘的另端再做一切口。在两切口内分别留置一根细塑料管，进行持续或定时冲洗，注入抗生素和引流，待感染基本控制后拔管。如果腱鞘内为稠厚脓液，或已有肉芽组织形成，则宜从手指正侧切口进入，切除腱鞘，但保留部分腱鞘做滑车。如肌腱已变性坏死，则将肌腱一并切除，腱鞘切除后，即可按一般皮下感染处理。在有桡侧或尺侧滑囊感染时，可在相应的大鱼际或小鱼际边缘作切开引流，必要时腕上亦需作切开引流。

肩周炎

肩周炎（periarthritis of shoulder）是由于肩周围软组织病变而引起肩关节疼痛和活动的障碍，故又称冻肩。本病好发于40岁以上，慢性病程需数月，有时可长达1～2年之久，但可以自愈。

病因尚不明，但有以下一些推论：①肩部功能活动减少。②上肢固定于身旁过久（如上肢骨折、颈椎病等）。③Codman（1934）认为冈上、下肌腱炎为其主要原因；Lippman（1943）等人则认为肱二头肌长头腱鞘炎是肩周炎的主要原因。Depalma（1973）手术探查发现肱二头肌长头腱问题占主要地位。左肩比右肩好发，双肩同时发病者约8%。在40岁以后，肩部组织如关节软骨、滑囊、腱袖及肱二头肌长头腱沟出现不同程度的退行性改变。慢性发病，女性多于男性，多数无外伤，少数有轻微外伤。肩痛可放射到手，但无感觉改变。晚间疼痛加重，影响睡眠，急性期不敢侧卧于病侧肩。穿上衣时耸肩或肩内旋时均增加疼痛。不能梳头洗脸，患侧手不能摸背。肩部肌肉痉挛，随之出现肌肉萎缩。肩部前、后肩峰下及二角肌止点等处有压痛，而以肱二头肌长头腱部压痛更为明显。

肩关节各个方向的活动均受限，但以外展及内、外旋更为严重。检查时从病人背后固定肩胛骨，则早期可有少许肩内、外旋受限。当疼痛增加，活动更少。疼痛自然消失，一般要7～12个月或更久，肩活动范围也逐渐恢复正常。肩部肌萎缩明显，有时因并发上肢血循环障碍或血管痉挛而出现前臂与手部肿胀、发凉以及手指活动疼痛等症状。X线检查：摄片常无异常可见。肩关节造影，则有关节囊收缩，关节囊下部皱褶消失。诊断应排除腱袖、肱二头肌肌腱炎或断裂，及冈上肌肌腱钙化或骨肿瘤。

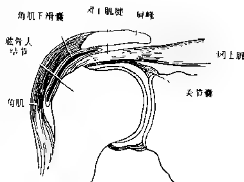
肩周炎多为慢性过程，能逐渐好转及痊愈。适当治疗可使病程大大缩短，功能恢复更完善。在疼痛较显著时，可用水杨酸制剂或其他药物消炎止痛。局部压痛明显时可用醋酸氢化可的松加适当局部麻醉剂作局封。作理疗或温和的手法推拿也可达到消炎止痛的目的。一般患者都有肩关节活动受限，运动超过此限度即引起疼痛。此时主要的治疗原则是通过关节活动度锻炼恢复关节功能。关节活动度增加时，疼痛即随之减轻及消失。锻炼方法是作主动的肩前、后上举、外展和内外旋转各方向运动，逐渐增大运动幅度。可用健手直接或通过棍棒、滑轮和绳索或其他器械帮助患肢作肩关节各方向的助力运动。用手指沿墙向上爬以帮助肩前屈或外展。也可将患侧前臂搁在高台上轻轻下蹲或轻轻弯腰，以进行被动的肩外展、外旋运动。最后作放松的上肢前后左右摆动运动。运动以引起轻度疼痛为度，可1日多次反覆进行。肩旋转功能恢复最迟，应特别注意锻炼。功能锻炼和推拿或理疗结合进行，可使疗效进一步提高。为了加速治愈，有人主张在全麻下用轻柔手法，使患肩缓慢地内旋、外旋后外展，以达到正常的活动范围。施行手法时，术者必须握住肱骨上部，助手以拳顶住肱骨头以防骨折和脱位。手法完成后，可进行肩关节穿刺，抽出关节内积血，再注入醋酸氢可的松25mg加1%普鲁卡因5～10ml，用外展支架保持肩关节外展。第2d开始理疗，并在支架上作肩部活动练习。一般在2～3周后可达到无痛的肩部活动。但要注意坚持作肩部活动锻炼2～3个月。预后良好。如能早期诊断、早期治疗，治愈更快。

肱骨外上髁炎

肱骨外上髁炎（lateral epicondylitis of humerus）又名网球肘或肱桡滑囊炎，长期的旋转前臂和伸屈腕关节所引起的积累性损伤是本症主要发病因素。肱骨外上髁是前臂伸肌总腱的起点，因慢性劳损造成撕裂，出血后有粘连形成。当粘连被牵扯或炎性滑囊形成时，产生局部疼痛，并向前臂外侧放射，以致握物无力。在肱骨外上髁、肱桡关节以致沿伸腕肌方向均有压痛，局部有肿胀，可扪及肱骨外上髁处有增生隆起，伸肌腱牵拉试验（Mills试验）阳性。症状轻者可以应用理疗、按摩、针刺等治疗；症状重者可以用曲安奈德（确炎舒松-A）局部注射治疗，注射正确者疗效很好。如果经过非手术治疗症状未改善或反覆发作者，可考虑手术治疗。

三角肌下滑囊炎

三角肌下滑囊炎(subdeltoid bursitis),是由于肩部劳损或冈上肌腱炎所引起。三角肌下滑囊亦称肩峰下滑囊,是全身中最大的滑囊之一,位于肩峰和喙肩韧带的下方,肩袖和肱骨大结节的上方。滑囊顶部附着于肩峰和喙肩韧带的下面以及三角肌发自肩峰的深面纤维上;其底部附着于肱骨大结节的上面内外方各2cm处和肩袖上(见图)。肩关节外展并内旋时,此滑囊随肱骨大结节滑入肩峰的下方,而不能被触到。三角肌下滑囊对肩关节的运动十分重要,而被称为第二肩关节。



三角肌下滑囊示意图

三角肌下滑囊的病变多不是原发性的,而是继发于邻近组织的病变,如肩部肌肉挫伤和冈上肌腱炎等。滑囊炎多因劳动过度、慢性劳损或风湿病所致,滑囊底部是最先发病部位,往往因冈上肌腱的急性或慢性损伤的影响,发生非特异性炎症。钙化性冈上肌腱炎,在急性期能破溃至滑囊内引起急性滑囊炎称钙化性滑囊炎或钙化性假性滑囊炎。

急性发病时,肩部广泛疼痛,肩关节运动受限制,活动时疼痛加重。肩关节前方压痛,常可触及肿胀的滑囊。X线检查常无异常可见,但在钙化性滑囊炎时,可显有钙化影象。慢性发病时,疼痛多不明显,而且疼痛往往不在肩关节部,而在三角肌的止点。肩关节外展内旋时疼痛加重,夜间疼痛严重时可影响睡眠。肩部于肩峰外方相当于肱骨大结节部有压痛;当肩关节外展肱骨大结节进入肩峰下时,压痛点却不能查出。急性外伤所致的三角肌下滑囊炎,往往在伤后数月才出现急性滑囊炎症状。

三角肌下滑囊炎的治疗原则和肩部肌肉挫伤相同,主要是止痛,防止滑囊粘连和恢复肩关节的功能。在急性期,可采用冷敷,悬吊前臂,休息24—48h;疼痛严重者,使用支具保持肩关节于外展90°位置。局部用氯乙烷喷雾或用0.5%～1.0%普鲁卡因加氢可的松悬液封闭,能得到即时的优良效果。钙化性滑囊炎用穿刺冲洗法处理能及时解除患者的痛苦,针刺捣碎钙块也可能得到相应的效果。急性期后或慢性发病时,应进行运动治疗,逐渐增加运动范围,以恢复关节功能。在慢性期,辅以热疗、理疗、推拿和药物治疗。对长期疼痛顽固性的三角肌下滑囊炎,非手术疗法治疗无效时,可行肩峰切除术或单纯切除肥厚的滑囊,均能得到良好效果。

肱二头肌腱鞘炎

肱二头肌腱鞘炎(tenosynovitis of biceps)是由于腱鞘内发生粘连,肌腱滑动发生障碍所致。肱二头肌长头一部分在肩关节囊内,其腱鞘与关节相通。肱二头肌长头肌腱在肱骨的结节间沟内,沟嵴上有横韧带将肌腱限占在沟内。任何肩关节的慢性炎症,都可引起此肌腱腱鞘充血、水肿、细胞浸润,甚至纤维化,腱鞘增厚,粘连形成,使肱二头肌腱滑动功能发生障碍,甚至不能滑动。

本病可因外伤或劳损后急性发病,或由投球运动引起。急性期诊治及时,恢复较快;反之,可变成慢性。40岁以上的患者,随年龄出现的退行性改变与使用性磨损造成的肱二头肌腱鞘炎,发病较慢。Depalma 及多数学者认为是单独一种病,应与肩周炎分开。主要症状是肱骨结节间沟部疼痛与肩活动受限。当抗阻力屈肘及前臂旋后时,在肱二肌长头处出现剧烈的疼痛,一般称为Yergason 征阳性,是诊断本病的主要依据,但肩外展时很少发生疼痛。

患者宜避免过度使用肩关节。疼痛严重者,可悬吊前臂加以保护,但要注意练习肩部活动。治疗中可用理疗或痛点注射醋酸氢可的松25mg加1%普鲁卡因5ml,直接注射到肱二头肌腱鞘内,1周1次,共2～3次,效果良好。治疗期间应避免提举重物及外伤。非手术治疗无效者或个别病例可用手术治疗,将关节囊内肿大之肌腱切除或仅切断肌腱,在原处将肱二头肌长头腱固定在肱骨上端,效果很好。但肩部功能完全恢复,需要6个月。预后比肩部其他慢性疾患为好。

狭窄性腱鞘炎

狭窄性腱鞘炎(stenosing tenosynovitis)发生于指屈肌腱鞘者,称为扳机指;发生在桡骨茎突部为桡骨茎突狭窄性腱鞘炎,又称为 de Quervain病。本病主要是由于指屈肌腱在屈肌腱鞘起始处或拇长展肌腱及拇短伸肌腱在桡骨茎突处的反覆磨损所致。手工操作者,特别是用手指经常做反覆伸屈、握捏操作的工种易患此病。一般女性多于男性。先天性鞘管狭窄所致者,多见于拇长屈肌腱。

如病变发生于指屈肌腱时,手指屈伸时有弹响产生,严重者手指交锁于屈曲位不能伸直,掌指关节掌侧有组织增厚及压痛。如发生在桡骨茎突处,则局部隆起、压痛,

拇指作大幅度伸屈活动时则产生疼痛。芬氏(Finkelstein)征阳性，即拇指内收屈于掌心，其他四指握住拇指，再将腕关节向尺侧倾斜，桡骨茎突处产生剧痛即属阳性。

早期可用曲安奈德(确炎舒松A)加利多卡因溶液作局部鞘管内注射，每周1次，4～6次为1个疗程。2个疗程后如无效，或反覆发作，则可作腱鞘切开术。术后24h即鼓励患者作手指伸屈活动，可以防止肌腱粘连。先天性扳机指需手术治疗。

髌前滑囊炎

髌前滑囊由于创伤或感染而引起的滑膜充血、水肿、滑液增多、滑囊肿大者，称为髌前滑囊炎(prepatellar bursitis)。髌骨滑囊位于皮肤与髌骨及髌韧带之间，覆盖于髌骨下半部和髌韧带的上半部。

创伤引起的急性髌前滑囊炎表现为髌前疼痛、肿胀，有压痛，被动征阳性，膝关节活动限制不明显，滑囊穿刺可得血性或棕黄色滑液。急性化脓性髌前滑囊炎，则局部疼痛剧烈，表面皮肤红、热，且有全身症状。滑液为脓性，培养常有细菌生长。急性创伤性髌前滑囊炎经休息、热敷或非甾体消炎镇痛药或囊内注射曲安奈德(确炎舒松A)，多可治愈。化脓性滑囊炎，则应切开引流，待炎症消退后再行滑囊切除术，以防复发。慢性滑囊炎常因慢性损伤所引起，多见于长期跪位工作者。起病缓慢，表现为髌前疼痛及肿胀，在髌前呈球形隆起，压痛轻微或无压痛，关节活动不受限制。可行滑囊切除治疗。

髋部滑囊炎

髋部滑囊炎(bursitis of hip)是指髋关节周围的滑囊积液、肿胀和炎性反应。创伤、感染、化学性刺激、类风湿性病变等均可导致滑囊炎，也可产生钙化、胶原变性或肿瘤等病变。

髋部周围有很多滑囊，临床上重要的有三个：髂耻滑囊、大转子滑囊和坐骨滑囊。

(1)髂耻滑囊炎 髂耻滑囊位于髂腰肌与骨盆之间，其上后方为髂耻隆凸，下方为髋关节囊，内侧为股血管和股神经，是髋部最大的滑囊。80%的滑囊于髂股韧带内、外两侧带之间处，和髋关节囊相通。当滑囊炎症时，股三角外侧有疼痛和压痛。屈曲髋或伸直髋关节，可加剧疼痛。滑囊过度肿胀时，腹股沟的正常凹陷消失，有时隆起，有波动感，疼痛剧烈。股神经受刺激或压迫时，疼痛可沿大腿前部放射至小腿上方内侧。诊断时需排除髋关节病变、腰骶部结核、闭孔疝、色素沉着绒毛结节状滑膜炎等。

(2)大转子滑囊炎 转子滑囊是多房性的滑囊，位于臀大肌腱附着点与大转子后外侧骨突之间。炎症时大转子处有疼痛及压痛。不能向患侧卧，跛行。髋关节内旋，使臀大肌紧张压迫滑囊时疼痛加剧。髋关节被动活动时无明显疼痛。滑囊明显肿胀时大转子后方的凹陷消失，局部可摸到扁平肿块，有压痛。患者常采取屈髋体位以缓解疼痛。有时疼痛放射至大腿后外侧，应与腰椎间盘突出症、大转子骨骺炎、大转子化脓性骨髓炎、髋关节结核、寒性脓肿等鉴别。

(3)坐骨滑囊炎 坐骨滑囊附着在坐骨结节上，位于臀大肌之深面。滑囊炎多见于老年人，特别是长期坐于硬座位的工作者。局部疼痛影响下坐，臀肌收缩时也可产生疼痛并放射至臀部。坐骨神经受刺激时，可出现坐骨神经痛症状。坐骨滑囊位置浅，诊断多无困难。

治疗应查明病因，对症处理，如①创伤性滑囊炎：急性期应适当休息，减少压力，局部可用理疗或穿刺抽液后注入曲安奈德(确炎舒松A)类药物；慢性期经久不愈，影响功能者，需行滑囊摘除术。②感染后化脓性滑囊炎：应在抗生素积极控制炎症下早期切开引流；如侵犯邻近关节，应同时引流关节腔。结核性滑囊炎必须在抗结核药物控制下，行滑囊摘除术。病变已蔓延至大转子骨质者，同时行病灶清除术。

髋关节一过性滑膜炎

一过性滑膜炎(transient dynovitis)是一种非特异性炎症所引起的短暂急性肿胀和积液，多见于髋关节。发病原因尚不十分清楚。一般于发病前约1～2ld有上呼吸道感染、痢疾或其他病灶感染，而关节液细菌培养不出细菌，故可能为一种反应性疾病。

本病好发于7～10岁儿童，成年人偶有发病。关节滑膜呈非特异性炎症性病理改变。关节液增多，清亮，但亦有混浊或呈血色者。

有的起病缓慢，但有半数以上起病较急。表现为髋关节疼痛、肿胀、活动受限。严重者患肢完全不能活动。个别患者可有体温升高。局部深处有压痛。实验室检查一般正常，血白细胞可有轻度升高，血沉可以稍微增快。X线平片显示髋关节囊软组织阴影增厚，关节间隙增宽，无骨质破坏性改变。

治疗 ①绝对卧床休息，至少2周。②患肢皮肤牵引，数日后症状即可缓解。③口服非激素抗炎药物，如阿司匹林、吲哚美辛(消炎痛)等。④功能锻炼：疼痛缓解后即可开始锻炼，但不宜负重。本病病程一般较短，可以完全恢复正常。病愈后很少复发，但可能于日后发生股骨头骺软骨病。

跟腱炎及跟腱滑囊炎

跟腱及其附近之滑囊因劳损、外伤、感染或骨刺的刺激而引起炎症，称为跟腱炎和滑囊炎(achilleatendinitis, achillobursitis)。本症可发生于各种年龄，男性多于女

性。从病理上本症可分为外伤性、感染性和钙化性三种。外伤性跟腱炎或滑囊炎可因劳损、外伤等长期的刺激，而引起跟腱及滑囊充血、水肿、浆液性渗出、纤维性增生、粘连、囊壁增厚等现象。感染性跟腱炎或滑囊炎可由急、慢性炎症所引起。钙化性跟腱炎可能与跟腱退行性变有关。

跟腱及滑囊肿胀、疼痛，疼痛在跟腱紧张时加重。局部压痛明显，跟腱僵硬。感染性者局部皮肤潮红，皮温增高，跟腱两侧膨隆，触之有波动感。患足不敢承重，尽量将跟腱放松。休息后上述症状可减轻或消失，剧烈活动后症状可复发或加重。反覆发作后，有发生跟腱或滑囊钙化或骨化之可能。

治疗当以预防为主。对运动员、武功演员在训练时要循序渐进，防止突然增加运动量。平时穿着带跟的鞋，减轻对跟腱的牵拉与摩擦。临床症状不重者可适当休息，足部热浴及理疗。经上述治疗如症状仍不减轻，对非感染者可穿刺抽液并注入曲安奈德（确炎舒松-A）封闭，每周1次，可连用3～4次，对感染性跟腱炎及跟腱滑囊炎可给抗生素治疗；已化脓者可切开引流。对顽固的跟腱滑囊炎可手术切除炎性滑囊。

剥脱性骨软骨炎

剥脱性骨软骨炎（osteochondritis dissecans）实质上是一种骨骺或骨软骨的缺血性坏死，多发生于16—25岁青年，男性比女性多4倍。80%病例发生于膝关节的股骨内髁关节面，其次是胫骨、髌骨、肱骨小头。

真正的病因尚不完全明确，多数认为是受累区域骨和软骨的血供发生障碍，最可能是在受伤后，有血肿形成，造成缺血性坏死。个别学者提出本病为先天性或与遗传因素有关，也有人认为与低毒性感染有关。

受累软骨下骨呈局限性坏死，周围充血，结缔组织增生，并可伸入死骨内。若结缔组织增生较多，小块死骨可松动、脱落，形成关节内游离体。覆盖于死骨上的关节软骨也可能发生坏死、分离，随死骨一同脱落。骨缺损部位被纤维组织所长入，逐渐形成纤维软骨，继而由透明软骨增殖而修复者则很少。这种剥脱的骨软骨块的直径，于膝关节往往在0.5～2cm范围。若剥脱骨软骨块过大，则容易发生骨性关节病。

多数患者有外伤史。早期症状和体征不明显，经频繁活动后，会出现轻度关节疼痛和肿胀。当坏死骨软骨块已自关节面上分离，会出现关节内机械性刺激现象，反覆产生关节疼痛和渗液，休息后好转。有时会出现关节交锁和关节弹响，病程漫长，多次发作，可出现股四头肌萎缩；偶尔在膝关节皮下可扪及游离体。少数患者可能无症状，仅在体检时偶尔发现。早期X线片可见坏死骨块密度增生，周围有环形透明阴影，常位于股骨内髁外侧面。当坏死骨块完全分离脱落时，关节内可见到游离体，范围可与股骨内髁缺损关节面相同。后期可出现骨性关节病体征。

早期可用石膏固定6～8周，使坏死骨块有自行愈合机会，进行定期X线观察疗法。年轻病人自愈机会较多。如经保守治疗无效，可考虑进一步处理。手术治疗应在骨块尚未完全分离之前，作螺丝钉内固定。如已形成关节内游离体，而对关节功能影响较大，应作游离体摘除术。

强直性脊柱炎

强直性脊柱炎（ankylosing spondylitis）为脊柱各关节，包括骶髂关节、关节突关节、肋椎关节及关节周围组织的侵袭性炎症。至晚期，各关节发生骨性融合，韧带骨化，脊柱呈强直状态。自类风湿因子（R.A）在类风湿关节炎患者查出后，证明强直性脊柱炎和类风湿关节炎是两种不同的疾病；最近在强直性脊柱炎患者中发现多数有组织相容性抗原HLA-B27，证明该病有遗传因素。

发病机制和临床 本病的病理改变和类风湿关节炎相似，但邻近关节的骨质增生较多，关节周围组织变性和钙化，脊柱前纵韧带先受到影响，在椎体之间形成骨桥呈竹节样。

早期症状为下腰部及臀部疼痛，肌肉痉挛及僵硬。较晚期，可出现一侧或两侧根性神经痛，有时有束带感或放射至下肢。检查显示腰部明显平坦，骶棘肌显著痉挛，脊柱僵硬，胸部扩张受限。一侧或两侧骶髂关节及腰棘突部有压痛或叩击痛。随着病变的进展，各脊柱关节逐渐强直，疼痛减轻，腰背肌萎缩，胸腰部屈伸活动受限，病变可上升至颈上部。有时一侧或两侧髋关节可被累及。晚期出现驼背畸形严重者，站立时不能前视，只能看到两足及足前方不远处。由于颈、腰部不能旋转，侧视时必须转动全身。胸部平坦，呼吸时胸部扩张受限或丧失。如髋关节受累，呈摇摆步态。

实验室检查，胶乳试验阴性，患者多数有HLA-B27。急性发作时，血沉加速。X线片见早期两侧骶髂关节边缘模糊不清，软骨被破坏后，关节两侧骨质出现密度增加，使关节逐渐融合。脊柱改变以胸腰段明显，普遍显示骨质疏松，骨小梁减少，椎体边缘清晰。关节突关节边缘模糊不清，继之关节融合，同时棘上、棘间韧带逐渐钙化。有的患者纤维环外层纤维在某一平面的一侧或两侧也有钙化，状如竹节，称为竹节样脊柱。脊柱X线改变绝大多数为上行性，极少数先出现于颈段，而后下行。常侵犯髋关节。

诊断依据 早期确诊非常重要。诊断依据为15～30岁左右青年男性；3～5年来有游走性关节疼痛；两侧骶髂关节X线片显示上述改变，即可确诊。并说明疾病不仅存在，且已非早期。该类病例多数有HLA-B27抗原存在。

治疗要点 急性发作时，应卧床休息，并正规使用水杨酸制剂及非激素抗炎药物（NSAID）。NSAID有明显

痛疗效，用药时注意剂量，期限要适当，须严格观察，按时查血及时减量、停药或换药，因使用不当可发生不良反应如恶心、呕吐、胃出血、多核粒细胞减少、皮疹，甚至水电解质紊乱和血质不调等。

后期主要畸形为驼背。当脊柱关节未融合时，患者在仰卧或俯卧后畸形即减轻或消失。为预防畸形，应嘱患者于休息时尽少半坐或侧卧，严格坚持仰卧或俯卧在板床上。

关节已有骨性融合者，非手术疗法不能奏效，宜考虑采用脊柱截骨术。手术适应证 ①青壮年患者，驼背畸形严重，站立时双目不能平视，X线片胸腰椎各关节已完全骨化。②血沉正常。③双侧髋关节已融合者，应先行髋关节成形术并获得良好效果时再行腰椎截骨术。手术禁忌证为年老体弱，心、肝、肾功能有严重损害，周身炎症尚未被控制者；X线检查腰椎侧位显示腹主动脉有钙化者。

耻骨炎

耻骨炎（pubic osteitis）是原因不明的非化脓性病变，常发生于耻骨联合处，其发病可能与劳损有关。女性多于男性，也可发生于妊娠期或分娩时。

本病的临床表现为耻骨联合处疼痛，并沿两侧股内收肌扩散。股内收肌肌起处有压痛，局部无红、肿、热等现象。病情严重者，可持续数年，并有局部隆起，但最终症状仍能自行消退。本病的早期X线片可无变化。晚期可在局部出现骨质脱钙或吸收，耻骨联合间隙变宽，边缘参差不齐如锯齿状或杯状缺损。需数月后才能逐渐好转，间隙变窄，以致骨性融合。严重疼痛者，需卧床休息，内服非激素抗炎药物，可减轻或消除疼痛。个别疼痛严重者，可作耻骨联合融合术，植入松质骨。在耻骨联合部位施行封闭，需注意防止感染。

致密性髂骨炎

致密性髂骨炎（osteitis condensans ilii）是髂骨的耳状关节部分的骨质密度增高。多为单侧，也有双侧者，关节内无改变。原因不明，可能与妊娠、感染、劳损有关。因髂骨上的韧带被拉紧，影响髂骨的血液供应，局部骨骼缺血而产生骨质致密。

本病好发于育龄女性（20—35岁），呈持续性下腰痛，并向下肢扩散。一般体征少，局部有压痛，无炎症表现。

X线片显示骶髂关节间隙整齐、清晰，骶骨与骶髂关节正常。关节边缘锐利，无骨质破坏。在患侧靠近该关节的髂骨皮质致密。

以保守治疗为主，可予理疗等综合治疗。

肋软骨炎

肋软骨炎（costochondritis）通称泰齐（Tietze）综合征，其特点为肋软骨有痛性肿胀。多见于中年人，以第2～7肋软骨交接处最为多见。一般为多发性，但也可发生在一个肋软骨，单发者多见第二肋。本病的起因不明，有人认为属病毒感染，或由损伤或机械应力所致。活组织检查显示软骨膜有水肿，周围软组织也有水肿。

临床检查可见肋软骨处有肿胀、疼痛，深呼吸、咳嗽或挤压胸壁时疼痛加重。肋软骨处可摸得痛性硬块，局部温度可升高，但皮肤不红。在胸骨两侧可有一连串肿胀，应与肋软骨瘤进行鉴别。本病病程自限，治疗以支持疗法为主。痛点可注射氢可的松，局部理疗和热敷可减轻症状。

进行性骨化性肌炎

进行性骨化性肌炎（myositis ossificans progressiva）是骨骼肌肉间质内的结缔组织、筋膜、腱膜、韧带和肌腱发生进行性骨化，并伴有指小畸形的一种遗传性疾病。多见于男性，属显性遗传。

发病往往在10岁前开始。开始时，颈部、躯干背部、肩胛带和肢体近端发生水肿。早期可有疼痛、肿胀、局部有压痛和发热，斜颈较常见，颈前屈受限，颞颌活动受限。至后期，肩、肘、髋、膝关节活动均受限。

指小畸形对本病诊断很有帮助。所有病例均表现为拇趾生长障碍，近侧趾骨特短，几乎形似楔状骨块，但第一跖骨不短。

这种骨骼外骨形成表现为钙质沉着，在X线片上呈颗粒状和碎片阴影。多见于肢体，先波及皮下组织，然后累及韧带、肌腱和肌肉。

本病无特殊治疗方法。手术切除无效，甚至可加重骨化。目前采用经手术切除，给以吲哚美辛（消炎痛）或双磷酸盐，可能推迟骨化再生，但疗效不肯定。

创伤性滑膜炎

创伤性滑膜炎（traumatic synovitis）是指关节损伤后引起的滑膜非感染性炎症反应。最常见于膝关节，因其滑膜面积广泛，受到损伤后，产生大量渗出液，而导致关节肿胀，关节活动受限。患者诉有不适感，但并非真正疼痛。如不及时处理，可发生滑膜粘连、肥厚、软骨萎缩等，影响关节功能恢复。

关节外伤后，关节肿胀、疼痛、浮髌试验阳性。本病须与创伤性关节内血肿鉴别，其要点是：创伤性关节血肿受伤后立即发生，疼痛明显，而创伤性滑膜炎常在受伤5～6h后始出现，多无明显疼痛；创伤性关节血肿常伴有

局部和全身温度增高，创伤性滑膜炎多无此反应。必要时可作关节穿刺以确定之。

治疗方法为穿刺抽尽积液，加压包扎，并积极锻炼股四头肌。也可于关节内注入皮质类激素。

成人股骨头缺血性坏死

成人股骨头缺血性坏死（avascular necrosis of adult femoral head）是由于股骨头的血循环因内在或外在的因素遭受障碍，使骨小梁发生萎缩、消失，股骨头变形。发病原因有：①创伤性：如股骨颈骨折和创伤性髋关节脱位。②全身性疾病：如镰状细胞性贫血。③减压病：如潜水员病。④中毒性：如酒精中毒。⑤药物性：长期服用皮质类固醇。成人股骨头缺血性坏死，病变不易自行好转，预后不良。

发病年龄多为30－60岁。男性患者多。本病常为双侧性，最初感觉患侧髋关节部或膝关节部疼痛，站立行走时加重，休息后减轻。随着病变的发展，疼痛加重。股骨头病变部塌陷时，患者可有剧痛，而且关节活动限制明显。在早期，X线检查所见可无异常。X线片显有异常阴影时，病变发展多已一年以上。在早期，关节间隙并不变狭窄，股骨头外形正常，仅在股骨头上部的前外方有斑点状致密影象。随着病程的发展，坏死部界限渐明显，其周围有薄层致密带；在坏死部与致密带之间有骨质疏松区。在晚期，股骨头上方变为扁平，最后病变部塌陷变形明显、关节间隙狭窄，甚至有骨关节病的改变。

根据病史、体检和X线片所见，结合有无有关的全身疾病、外伤史，以及长期服用肾上腺皮质激素等进行诊断。

本病无特效治疗方法。早期的治疗原则是避免患肢承重，待病变自行修复。停用肾上腺皮质激素，改用其他无不良反应的药物。股骨头坏死变形为一种不可修复的破坏，常需采用手术治疗。常用的手术方法有：①股骨头钻孔改善局部血运，早期适用。②病变部刮除植骨、可用带肌瓣的植骨块，或带血管蒂骨块填充。③关节固定术。④旋转截骨术。⑤全髋关节置换术。

腕月状骨无菌性坏死

腕月状骨无菌性坏死（avascular necrosis of carpal lunate）又称腕月状骨缺血性坏死，或Kienböck病。腕月状骨发生缺血、骨质疏松、囊性变以致塌陷、变形等一系列改变。发病的原因与下列因素有关：①因外伤造成月骨脱位，损伤了月骨的血液供应，逐渐产生继发性月骨缺血性坏死。②外伤或炎症致月骨血管栓塞。③桡骨较尺骨长，致使月骨在桡骨与头骨之间受压。从事重体力劳动时，腕关节经常受到反覆的撞击，致使月骨发生缺血、破坏、变形。

临床表现为腕部疼痛，腕背部稍肿，腕关节伸屈受限，以背伸受限较为显著，腕背正中相当于月骨处有明显压痛。X线片表现为早期月骨密度增高或囊性改变，但轮廓无明显的改变；中期可见到月骨变形、碎裂；晚期有腕关节创伤性关节炎。早期病例采取腕部石膏夹板固定2个月，定期观察。也有试行血管植入以改善血液供应者，效果尚不肯定。中期病例则需手术摘除月骨。晚期病例需根据创伤性关节炎病变的范围，选择作部分腕关节或全腕关节融合术。

断肢和断指

肢体因外伤或手术造成完全或不完全断离，必须吻合动脉才能存活的，称为断肢（serered limb）。用手术方法将断肢重新接回原位称断肢再植或肢体再植。断肢经更换位置再植者，称为肢体移位再植。用手术方法将肢体断离，然后移植于另一部位者，称肢体移植。后者一般不包括在断肢再植的范围内。

断肢完全离体，无任何组织或只有极少量损伤的组织与主体相连，但在清创时，必须将这部分组织切断者，称肢体完全断离。伤肢的断面有骨折或脱位，残留相连的软组织少于该断面总量的四分之一，主要血管断裂或血栓形成，肢体的远侧部分无血液循环或严重缺血，不接血管将引起肢体坏死者，称肢体不全断离。

从掌指关节远侧离断，称为断指（serered digitus）。但由于其解剖的特殊，即使仅有部分皮肤相连，不接血管往往亦能存活。故损伤指的断面只有肌腱相连，残留的皮肤不超过周径的八分之一，其余组织包括血管均断裂，断指的远侧部分无血液循环或严重缺血，不接血管将引起手指坏死者，称为不全断指。

早在1903年，Hopfner 就进行了狗腿切断再植的动物实验，但未得到预期的结果。1906年 Carrel 等首先成功地再植了一只狗的后腿。1955年 Лапуинский 也获得狗腿再植成功。1960年中国屠开元等也进行了狗腿完全断离再植的动物实验，并取得成功经验。1962年12月 Soupault 曾报道2例不全断离的上肢再植，其中1例失败，1例功能恢复欠佳。1963年，中国陈中伟等首次报道了1例前臂完全性创伤性断离的病例，经再植成功，并恢复了良好功能。1962年，Shorey 和 Malt 也分别报道了2例上肢完全断离再植成功的病例。此后，国内、外对完全和不完全断离再植的报道渐见增多。至今，以中国报道的病例数为最多，而且对于用多接静脉来减轻肢体肿胀，早期修复神经促使功能尽早恢复，用冷藏和高压氧治疗来延长肢体耐受缺血时限，肢体的移位再植，以及用段截与再植来治疗上肢恶性肿瘤等方面，积累了丰富的经验。

1965年，Kleinert 等报告了用显微外科技术再植几乎全断的拇指成功。同年，Buncke等报告了将恒河猴的

拇指完全断离后再植成功。1967年5月,上海市第六人民医院报告了从1966年1月以来再植成功的20个手指。1968年,小松重雄等报告了他们在1965年再植成功的1例全断拇指。此后,有关断指再植的报告逐渐增多,但例数均不多,存活率也多在50%～80%左右。随着显微外科技术的进步,断指再植的存活率也大大提高。从1976年以后,一般多在88%～94%之间。一些原来认为不能再植的断指,如撕脱性断离、血管缺损较多者以及末节手指断离等,也都再植成功。

断肢(指)再植 将因损伤而断离的肢体,重新接回原位称断肢再植或肢体再植。由于损伤的原因不同,断肢的损伤情况也有所不同。

断肢的类型 有以下四种

(1)切割性断离 主要由冲床、铣床、切纸机、利刀、玻璃等锐器造成。这类损伤多见于上肢。断离肢体的骨骼、神经、血管、肌肉、皮肤等各部分组织均在同一平面切断,邻近断面的组织损伤较轻,再植的成功率较高。

(2)辗轧性断离:多由火车轮、汽车轮或机器齿轮等钝器所伤。辗轧伤大多致成完全性截肢,但可能仍有一圈皮肤似乎仍相连,实际上已被轧得很薄。在清创时,这部分失去活力的组织必须予以切除。

(3)挤压性断离,这是由笨重的机器、石块、铁块或其他重物挤压所致。断离的平面不规则,组织损伤严重,常有大量异物挤入断面与组织间隙中,不易去净。

(4)撕裂性断离,肢体被连续转动的机器损伤可致成撕裂性断离。断面很不规则,皮肤有严重撕脱。肌肉往往在肌腱与肌腹交界处被撕断。再植手术时,如果应用抗凝药物,则会引起广泛的渗血和血肿形成。撕裂性肢体断离,在断离血管的远近段,往往有严重的血管痉挛,给血液循环的重建带来一定困难。

断肢的急救处理 (1)现场急救:如肢体被机器卷入,应立即停止机器运转,把机器拆开,将伤员搬运下来,即不可用倒转机器的方法移出伤员。对于失去肢体的残端,应多放清洁的敷料加压包扎。由于血管完全断离收缩,一般不会有持续的大出血,最好不用止血带。如必须应用者,应每小时放松1次。松时,用手指压住近心侧的动脉主干,以减少出血。对于大部断离的肢体,在运送前应用夹板固定伤肢,以免在转运时加重损伤。完全断离的肢体,必要时应及时保存于低温环境中。一般用无菌或清洁敷料包好断肢,外加塑料袋或橡皮布包裹,周围放置冰袋或碎冰块,以减慢组织的代谢变性和防止细菌的繁殖。同时注意切勿使冰水浸入断肢的创面或血管腔,或使断肢因过冷其全结冰。断离的肢体切不可放入低渗、高渗或凝固性液体及消毒液中。

(2)运送:经现场急救处理后,应尽快将患者连同断离的肢体转送有条件进行再植的医院。如患者发生严重休克或内脏损伤,应首先及时处理或立即送就近医院进行抢救。转送时,应尽可能选用速度最快的交通工具。转送前,还应与有关的医疗单位联系,以便作好必要的准备,有利于抢救工作的进行。

断肢再植的适应证 按照目前的认识,再植手术应该具备以下的基本条件:①患者全身情况许可,能接受再植手术。②断离肢体要有一定的完整性。③再植有一定的时限。一般在室温20℃情况下,完全缺血6～10h后,断离肢体的各种组织,将先后发生不可回逆的变性,即使血循环恢复,肢体仍不免坏死。但在寒冷的季节,断离肢体组织的变性较慢,即使再植时限超过6h,只要经过良好急救处理和再植手术,仍可获得存活。在组织还没有死亡之前给予冷藏、高压氧等措施,可延长再植的时限。临床上缺血36h的肢体也已再植成功。④再植肢体有恢复一定功能的可能,如果接上去的肢体对功能不利,就不应再植。如小腿被辗碎,只能将足接在股骨下端,虽有可能接活,反而给装配假肢带来困难。断离肢体主要神经遭到广泛损伤,目前又缺乏有效的修复方法,即使再植肢体存活后,也没有功能。

断肢再植技术的要点 (1)清创术:为节约时间,清创术一般应分两组同时进行,一组处理近侧肢体的残端;另一组处理断离的肢体。两组医生在清创的过程中应将创面各部分组织的创伤情况、切除长度及相互通情况,以利再植手术的进一步设计与施行。大部断离的肢体,虽然相连接的软组织并不很多,亦应注意保留。只要是健康的组织,绝不能随意切断。如需了解断离肢体内血管床的损伤情况,可用肝素盐水自主要动脉断口处注入。若冲洗时阻力大,静脉流出的液体不多,或冲洗的液体可从破裂处漏出,引起局部组织明显膨胀或弥漫性肿胀,则提示血管可能有阻塞或破裂。

(2)骨骼固定:骨骼支架的修复是再植手术的第一步。根据软组织的对合情况,将骨端切除一部分,一般在缩短骨端后均采取内固定。内固定的方法要简便迅速,确切稳固,便利愈合。

(3)血液循环的重建:血管的检查和清创:吻合小血管前,应对主要血管情况作进一步的详细检查。血管损伤的标志是血管壁中有血肿存在,内膜粗糙、破裂,有血栓紊条粘附,或与管壁分离,注入液体时血管壁层出现膨胀等。在切除损伤的血管后,应在手术显微镜下仔细检查血管断口和管腔口的内膜是否光滑完整。如有内膜损伤情况,则应继续切除一段,直至内膜光滑完整为止。

断肢再植的血管吻合应使动脉血液供应和静脉血回流保持平衡,如两者之间失去平衡,会导致肢体血循环障碍,影响再植肢体的存活。

(4)肌肉与肌腱的缝合:早期修复有利于主动进行肢体各关节的锻炼,尽早恢复肢体功能,还有利于骨折愈合。如果发现支配某肌肉的神经有损伤,而且估计以后无法修复者,应考虑将该肌肉切除。这样可以减少筋膜间隙内的组织,从而减轻手术后的肿胀。功能较不重要的肌肉可不予缝合。对于肢体挫伤严重,断肢缺血时可

较长，或有血管被深筋膜的边缘压迫可能时，应沿肢体纵轴切开深筋膜。

（5）神经修复：在断肢再植中，早期神经修复，一方面显露较清楚；另一方面还可以借助于骨骼的缩短，使神经断端在没有张力的情况下良好对合，对于神经的改道也较晚期方便。因此，在一般情况下，神经修复应争取尽可能在再植手术时一次完成。

（6）皮肤覆盖：应争取一期闭合伤口。整齐切割伤，皮肤的缝合口常环绕肢体一圈，宜常规作几个与原伤口成60°角的斜形小切口，作"Z"字形整形缝合，以预防后期的环状瘢痕挛缩。有皮肤缺损者，需用断层皮片移植来覆盖创面。

断指再植技术的要点　（1）清创术：在切除失去生活力组织的同时，要细心分离并准确标记回缩在皮下组织中的动、静脉以备缝接。

（2）骨支架的修复：一般应用直径1mm的不锈钢针作髓腔内固定或交叉固定。经过关节的断离，作功能位关节融合术。骨固定后，应将骨膜和两侧屈肌腱鞘附着处的组织对合并缝合。这样可防止骨端的扭转并有助于骨折愈合。

（3）肌腱的缝合：指伸肌腱均做一期缝合。近节断离时，应同时缝合伸肌的中央部和侧腱束，在中节缝合侧腱束的延伸部。以前对指屈肌腱一般不做早期修复，只缝合其腱鞘，待骨折愈合后再行游离肌腱移植。近年来，也采用一期缝合。将清创时在肌腱断端所留缝线拉拢，使肌腱良好对合予以结扎即可。这种方法可以避免再次手术，并能进行早期锻炼，获得良好的功能恢复。对于断离平面位于指浅屈肌腱附着处的远侧者，则可将指深屈肌腱的远端做肌腱固定术。

（4）血液循环的重建：缝接血管前，应一次静脉注射肝素每公斤体重1mg，以防止在缝接小血管时，因暂时阻断血流而引起小血管的血栓形成。但在应用肝素前，必须排除内脏损伤、严重肝脏疾病和血液病等情况，否则会引起严重后果，甚至危及生命。手指血管的清创和缝合应在手术显微镜下进行。放大倍数宜在10倍左右。

（5）神经的缝合：在无张力的情况下，只需缝合掌侧指神经的外膜2～3针即可。

（6）皮肤的缝合：要求做到准确的对合，不宜缝得过紧过密，以避免血管受压迫。为防止日后发生环状瘢痕挛缩，可进行"Z"形皮瓣换位缝合。对于指侧纵行延伸切口，只要缝接的动脉不暴露，可以不予缝合。缺皮创面应用皮片覆盖。

断肢（指）再植的术后处理　应注意观察全身和局部血循环情况；合理应用抗痉和抗凝药物；预防和治疗再植肢体的肿胀和术后感染均至属重要。

（1）全身情况的观察和处理：肢体断离可以合并其他脏器损伤，即使单纯肢体断离，也足以引起全身性的反应，甚至危及生命。因此，术后对患者全身情况的观察是极其重要的。①血容量不足：断肢再植患者的失血量，因断离的平面与性质而异。平面越高，失血量也愈多。根据统计资料，肢体完全或大部断离的患者，在再植手术当天的输血量，大腿断离平均需7 500ml，小腿断离平均需4500ml，足踝部断离平均需2 040ml，上臂断离最少约需1 500ml，最多者达10 800ml，平均为4 000ml。前臂断离平均需3 300ml，手腕与手掌部断离平均需2 100ml。所以可根据断离平面作初步估计，输入全血。并在术后密切观察患者的脉搏与血压情况，保持收缩压在13.3kPa（100mmHg）以上。如有下降应判明原因，如血容量不足，应及时输血。中心静脉压的测定，对严重创伤并发休克时的血容量估计有重要意义。正常中心静脉压为1.47kPa（10～15cmH_2O），严重创伤与失血的患者，其中心静脉压可降至零。输血后，中心静脉压即回升。临床上可按需要重复测定，作为调节输血补液速度的依据。此外血浆比重的测定，周围血象的检查以及应用放射性核素^{32}P或^{51}Cr标记的红细胞来测定血容量也都有一定价值。②急性肾功能衰竭，高位的断肢如肩部、上臂或大腿断离的患者，创伤严重，容易发生急性肾功能衰竭，危及生命。引起断肢患者急性肾功能衰竭的主要原因有低血压、肢体的挤压伤、肢体的缺血时间长、清创术不彻底、肢体并发感染、血管收缩性升压药物的应用等，如处理不当，就可能很快产生急性肾功能衰竭。急性肾功能衰竭时，尿量显著减少，日排出量多在400ml以下，即每小时少于15ml。少数患者尿量虽不减少，但尿比重固定于1.010，血尿素氮迅速上升，肌酐可上升至442～1768 μmol/L（5～20mg/dl），称无尿、少尿性急性肾功能衰竭。同时有代谢产物积聚，产生明显的氮质血症、代谢性酸中毒和高钾血症。预防措施为补充血容量，及时纠正休克。肢体断离的平面较高，血循环中断时间较长者，再植后应行预防性深筋膜切开减压。避免或减少对肾脏有害药物的应用。早期诊断，早期治疗。当急性肾功能衰竭一旦发生，应立即限制水分，控制高钾血症，解除酸中毒和氮质血症。此外，应特别注意控制创面感染和防止毒素吸收。由于急性肾功能衰竭有自限性，通过处理，若能安全渡过10～21d，即可自愈。③脂肪栓塞，较少见，但可很严重。一般发生于多发性的损伤或长骨骨折的患者。其严重性根据脂肪栓塞的量而不同，较多见的是不出现症状的轻度或中度肺部脂肪栓塞。临床上可分为以下三类：1）暴发型，出现局部或全身抽搐，逐渐转入昏迷，常在术后24～48h内死亡。诊断比较困难，易被误认为脑损伤或不可逆性休克所致。2）标准型，典型症状为体温升高、心跳加快、呼吸急促、嗜睡、烦躁、谵妄，最后昏迷，并可有去大脑样强直等神经征群。伤后2～3d，胸前、腋下、颈基部等皮肤较薄处皮内可出现瘀点。该处如作病理切片，可见有脂肪栓塞。结膜下、眼底与口咽部粘膜均可能有出血点，有被误诊为败血症。3）不全型，脂肪栓塞量少，症状轻微或不典型，所以临床上不易发现，常被

认为是血肿吸收所引起的反应。除临床表现外，尿中可以现游离脂肪；痰中可检得直径大于10～12μm的脂肪球，血内亦可检得游离脂肪滴，且血浆脂酶含量增加。胸部摄片可有下雪状阴影。脑电图亦可有异常表现。创伤患者应避免不必要的搬运，及时给氧和肢体充治疗，是预防脂肪栓塞的有效措施。患者可用右旋糖酐40和肝素等治疗。

（2）局部血循环的观察：肢体再植后，应严密观察，以便及早发现血循环障碍，并找出原因，迅速解决。如不能及时发现变化，则几小时的拖延，可能形成不可挽回的血循环危象和组织变性。因此，再植后应有特别护理，细致观察，及时处理。再植后血循环正常的肢体，皮肤和指甲颜色红润，皱纹明显，指腹丰满。肢体抬高5～10min后放平，应在45～60s内变红。用手指压迫皮肤或指甲，颜色即变苍白，移去手指2～3s内即转为粉红，表示毛细血管充盈时间正常。肢体皮肤温度在室温20℃的环境中，常较健肢对称点的温度高1～2℃。肢体远端动脉搏动可明显触及。针刺指端或在指侧作5～10mm的皮肤小切口，应有鲜红的血液不断自行流出。血液循环障碍时，皮肤与指甲变苍白、指腹塌陷、皮肤皱纹加深，抬高肢体时出现花斑，毛细血管充盈时间延长，脉搏减弱或消失，皮肤温度下降，指端针刺或切口渗血减少或不出血，表示动脉受阻。若皮肤与指甲发紫，指腹膨胀发硬，皮肤皱纹不明显或消失，抬高肢体不出现花斑，毛细血管充盈时间缩短，脉搏存在，皮肤温度下降，针刺指端渗血较多，色紫黑，则表示静脉受阻。

（3）抗痉药物的应用：血管痉挛在肢体再植手术中和手术后并不少见，尤其是断指再植。因为血管细，容易发生痉挛，使管腔闭塞。解除痉挛的方法包括补足血容量，局部加温，痉挛血管的液压扩张，颈交感神经节的封闭，臂丛阻滞以及应用抗痉药物等。抗痉药物种类很多，主要有交感神经解痉药与平滑肌放松药两大类。前者如罂粟碱、普鲁卡因、氯丙嗪等；后者有烟酸肌醇酯、妥拉唑林、烟草酸、毛冬青等。局部应用则以5%硫酸镁效果较为明显。

（4）抗凝药物的应用：近年来，由于显微外科的进步开展，缝合直径1mm左右小血管的通畅率已接近100%。因此，在断指再植手术中，一般已不再应用抗凝治疗，只在缝合小血管前给予静脉注射肝素1次。除非个别静脉挫伤严重，或静脉回流不足需作指端切开滴血引流以维持血液循环者，才给予全身肝素化。

（5）再植肢体肿胀的预防与治疗：断肢再植后，再植肢体可能发生进行性肿胀。如肢体肿胀不断增加，会首先压迫毛细血管与静脉，引起组织缺氧。静脉回流受阻，更促使肿胀增加，形成恶性循环。再植肢体组织间隙的压力增高至与动脉压相等时，则动脉血不能再灌流组织，严重影响肢体的存活。所以，手术后应密切注意肿胀的发展，针对原因作相应的处理。

再植肢体解脱的指征　（1）肢体再植后，因血管痉挛或血栓形成等原因出现血液循环障碍者，虽经努力，肢体已出现变性坏死征象而无法挽救者，应解脱。

（2）因缺血时间过长，肌肉等组织广泛坏死、液化，骨、神经等重要组织暴露，创面难以愈合，即使经长期换药和多次手术，创面有可能愈合，但功能也难以恢复。虽然肢体尚有可能存活，亦可考虑解脱。

（3）肢体再植处发生感染，组织坏死液化，吻合的血管浸泡在脓液中，导致血管壁坏死、破裂出血。

（4）再植肢体严重感染，虽经积极治疗，仍不能控制，引起败血症或中毒性心肌炎而危及患者生命者，应解脱。

（5）再植肢体因缺血时间长，或受严重挤压伤；再植肢体血运差或肌肉广泛坏死，产生急性肾功能衰竭，经积极治疗后无改善者，应解脱。

再植肢体的功能恢复　使再植肢体恢复功能是进行肢体再植的目的，也是评价再植手术是否成功的一项主要指标。

（1）物理疗法与功能操练：对再植肢体功能恢复是很有帮助的。早期应用可消除肿胀，解除血管痉挛，防止感染。在神经功能未恢复前，肢体不能主动活动时，物理疗法有改善血循环、延迟肌肉萎缩、防止关节强硬与减少瘢痕粘连等作用。理疗应尽早进行，术后第1d即可开始，若有活动性出血、血栓形成或伤口严重感染应暂缓理疗。断肢缺乏神经供应，皮肤营养差又无感觉的应注意避免灼伤。重建的骨支架中，多含有金属内固定物，应注意选择适当的理疗。

（2）功能重建手术：动脉血循环在后期可能已有部分侧支循环形成，应根据局部血循环情况而定。若动脉造影显示有丰富的侧支循环，则先行体位性或被动充血性侧支循环的训练。如再植肢体在功能锻炼时仍有疼痛、缺血或其他症状，则应根据动脉周围软组织的情况决定是否应施行血管移植术或旁路移植术。静脉血循环在后期主要因断离平面的环状瘢痕挛缩，影响浅静脉的回流，应细心将瘢痕切除，并沿再植肢体的挛缩线作2～3处"Z"形整形术，以解除绞窄；或行带蒂皮瓣植皮以松解瘢痕挛缩。晚期出血，一般多在血管吻合术后5～7d内发生，常因伤口感染、组织坏死、血管缺乏健康的软组织覆盖而引起。出血时，应立即将动脉近侧压住，紧急配血，在手术室内将出血的动脉于健康部分进行结扎。然后根据是否有足够的侧支循环形成，决定是否再通过健康组织作自体静脉旁路移植，或做截肢术。在后期，常因环形的瘢痕挛缩影响淋巴回流，使再植肢体远侧部出现象皮肿。应根据肿胀的程度，切除环形挛缩的瘢痕，行皮瓣植皮，使远侧肢体的淋巴管与近侧的淋巴管愈合与沟通，使再植肢体的淋巴液能获得良好的回流。或应用显微外科手术，将大网膜游离于肢体根部，或直接作淋巴管（或淋巴结）静脉吻合术。再植后如有骨缺损或不连接，应

在局部没有感染、创面完全愈合3～6个月后才能进一步治疗。对于下肢的不等长，必要时可采用健侧下肢骨骼缩短或患肢骨骼的延长手术予以纠正。对儿童，还可酌情考虑骨骺阻滞、骨骺融合等手术。肌肉和肌腱的后期修复应早进行，但须在肢体肿胀消退后3周、皮肤包面完全愈合后进行。主要神经未能在再植手术时修复者，应待创面完全愈合，一般在再植术后1个月进行后期修复。早期已做缝合的神经，应根据其再生情况，决定是否要进行探查修复手术，但应争取在再植后1年内进行。

3）功能评定：应在肢体功能最大限度恢复后进行，一般至少在1年以后。按以下四级评定：Ⅰ级——能恢复原工作，关节活动度达60%以上，感觉良好，肌力为4～5级；Ⅱ级——能进行适当工作，关节活动度达40%以上，主要神经的感觉存在，肌力为3～4级；Ⅲ级——有助于日常生活，关节活动度达30%以上，部分神经的感觉存在，肌力为3级；Ⅳ级——肢体存活，但功能几乎全部丧失。由于个别患者的断肢的损伤情况、功能恢复、工作性质等各不相同，上述标准还有不够完善处。

肢体的移位再植 两个或两个以上肢体完全断离，如不能原位再植，可将较完整的断肢改植于另一残端上，称肢体的移位再植。移位再植只能在一定条件下进行。断离的两个以上的肢体性质相似，由于损伤较重，不能做原位再植，如不予移位，则两个或两个以上肢体都失去再植条件，而移位后，至少有一个肢体可恢复不同程度的功能者。

手指的移位再植 拇指功能重要，如条件许可，应利用其他断指作移位再植，可以免除以后的拇指再造手术。如果一侧拇指粉碎，无法再植，另一侧上肢严重辗伤，或因无法修复的神经损伤而失去再植条件，但拇指或其他手指完好，可取其拇指或其他手指移植于另一侧。至于除拇指以外的其他手指的多个断离，也可利用移位再植，尽可能重建示指和中指。

下肢的移位再植 双下肢同时断离，如损伤严重，无法行原位再植，或需缩短过多，致再植后会严重降低身高者，可根据损伤情况，将较完整的断肢移位再植在较长而能发挥较好功能的残端上，另一侧则装配义肢。

上肢的移位再植 上肢移位再植的条件与下肢相似，但肢体短缩对于上肢的重要性不如下肢，而神经和肌肉是否能很好修复却是应考虑的重要问题。

肢体段截再植 将原来因生有肿瘤需行截肢或广泛破坏的一段肢体截除，再将远侧未受侵犯的肢体再植于近侧端，从而既切除了病变，又保留了有功能的肢体，称肢体段截再植。

肢体段截再植的条件 ①病变位于上肢，因上肢功能重要，假肢功能差，肢体缩短时功能影响不大。而下肢如缩短较多，则功能还不如假肢，故一般不用于下肢。②某些病例不能用一般的广泛切除来达到根治目的，而需截肢的一段骨或软组织肿瘤。③肢体软组织环形破坏，瘢痕形成，皮肤、神经、血管、肌肉、肌腱以及骨等组织缺损或广泛粘连，近侧肢体无功能且难以修复者。④在彻底切除病变的基础上，有完好的远侧肢体可供再植，且估计能恢复一定功能者。

手术指征 ①原来需行截肢的、上肢恶性程度较低的骨肿瘤，如软骨肉瘤、巨细胞瘤Ⅲ级或病理虽为Ⅱ级，但肿瘤已穿破骨皮质向广泛浸润至软组织者。②一些不能单纯局部切除的软组织恶性肿瘤，如滑膜肉瘤、恶性血管内皮瘤、血管外皮瘤、恶性神经鞘膜瘤等。③局部切除后复发，再行局部切除不易彻底的骨或软组织肿瘤。④个别巨大的良性肿瘤，如软组织被广泛破坏，无法行局部切除或保留功能时，亦可酌情考虑。⑤肢体因外伤、感染等原因，造成环形组织缺损和瘢痕形成，难以恢复功能者。⑥对于恶性程度高的肿瘤，因有早期血行转移，一般不主张作此手术。但如患者迫切要求保留肢体，且有有效的药物或其他措施配合应用，也可酌情考虑。

肌肉肌腱损伤

肌肉肌腱损伤（rupture of muscles and tendons）有各种类型，常见的有劳损和断裂。

肌肉劳损 急性肌肉劳损少见，多发生于肌肉突然收缩，引起少数肌纤维撕裂。表现为疼痛、压痛、肿胀、肌肉痉挛、功能障碍。好发于背肌、腰肌等。轻者给予局部制动、理疗、按摩，重者可用固定。慢性肌肉劳损，发生原因包括肌肉过度疲劳，急性肌肉劳损治疗不当，先天、后天畸形和不良姿势所致肌肉平衡失调等。最常见的如腰肌劳损，乏累肌肉疼痛不剧烈，休息后明显减轻或消失，不耐久坐、立、工作或劳动。治疗采用体疗、理疗、按摩、痛点封闭，消除引起劳损的原因。

肌肉断裂 一种牵拉力突然作用于肌肉，使之猛烈收缩，或一个物体的锐利边缘直接打击正在收缩的肌肉上，就可引起肌肉部分或完全断裂。功能重要的肌肉断裂，特别是青壮年，应早期手术缝合，例如肱二头肌断裂，可以发生在肌腹或肌肉、肌腱交接部分。部分断裂不影响肘关节活动。完全断裂时，屈肘使二头肌收缩，则在两断端间能见到或摸到明显的沟状凹陷。主动屈肘和前臂旋后功能削弱。部分断裂，作石膏托固定肘关节于功能位2～3周。完全断裂应作手术修补。

肌腱断裂 肌肉收缩或直接暴力所致创伤可使肌腱断裂，如跟腱、髌腱、股四头肌腱、腱袖等断裂。此外，肌腱经长期磨损渐渐变弱，可导致慢性断裂。以拇长伸肌腱和肱二头肌长腱容易发生，其处理原则同肌肉断裂。

肌腱自发性断裂 肌腱本身有慢性磨损，如有增加磨损的因素存在，日久发生断裂。例如，拇长伸肌腱或拇

长屈肌腱自发性断裂，多由于桡骨下端骨折愈合后骨面不平以致肌腱磨损而引起断裂。治疗采用外科修补，或肌腱移位，并消除磨损原因。

肌腱滑脱　因外伤或其他原因，肌腱离开其正常滑动的轨道，称肌腱滑脱。如腓骨长、短肌腱滑脱，肱二头肌长头肌腱滑脱等。

肌腱粘连　在损伤、手术或炎症以后，肌腱与其周围的软组织常发生粘连，妨碍肌腱的正常滑动及关节功能。锻炼和理疗无效的严重病例，需行肌腱松解手术，术后早期积极地锻炼，防止再次粘连。

韧带损伤

韧带是纤维关节囊增厚部分，但有些与关节囊分开。当韧带受到暴力就可引起损伤，轻者为韧带扭伤，系韧带过度牵伸或部分纤维断裂所致。韧带损伤（ligamentous injuries）表现为疼痛、压痛、不同程度的肿胀，活动受限，X线检查可无异常发现。重者为韧带断裂，有时合并关节扭伤、撕脱骨折或关节脱位。表现为疼痛、明显肿胀、淤血、关节积液或血肿、活动明显受限。X线片显示关节腔宽窄不均。韧带损伤可采用局部制动、理疗或封闭等。对韧带完全断裂一般须手术治疗，某些新鲜闭合性断裂可用石膏固定治疗。韧带愈合后进行恢复关节活动度的锻炼，同时进行有关肌肉的肌力锻炼，以改善关节的稳定性。

关节扭伤

关节扭伤（arthral sprain）是暂时的、不完全的、可以自行复位的关节脱位。关节在越出正常活动范围的一瞬间，周围的关节囊、韧带、肌腱和肌肉受到过度牵伸而发生程度不等的损伤，包括不同程度的撕裂、出血。还可有程度不等的关节积液或肌腱脱位。严重时可合并小片撕脱骨折，例如踝关节扭伤是最常见的四肢外伤。任何暴力使踝关节强度内翻、内旋或外翻、外旋时，都可引起踝关节扭伤，并有侧副韧带部分或完全撕裂。

踝部扭伤的关节肿胀、疼痛，有明显压痛，常见皮下出血淤斑。关节活动时局部疼痛加重，局部肌肉痉挛。

轻度的关节扭伤，可用胶布条固定。较重的扭伤以及有小块撕脱骨折时，要用石膏托固定。有肌腱脱位者，可行手法复位，然后固定于功能位3周，以待断裂的组织愈合，韧带撕裂或肌腱脱位也有考虑手术治疗者。

韧带愈合后要进行关节活动度锻炼，恢复关节的灵活性，同时加强有关肌肉的锻炼，恢复关节的稳定性，以恢复关节功能，防止重复扭伤。

手部肌腱损伤

手部肌腱损伤 tendon injury of hand 是常见的手部损伤，通常包括指屈肌腱损伤和指伸肌腱损伤两大类。

指屈肌腱损伤　指屈肌腱从前臂起经腕管、手掌，屈指腱鞘止于手指末节。根据解剖结构不同，处理原则也不一样。分五个区域叙述如下。

Ⅰ区　在前臂部。从肌腱的起始处至腕横韧带近侧缘（图1），覆有腱周组织，其周围也均为松软组织。所有前臂部屈肌腱断裂，在可能情况下均应做一期修复。晚期修复常不能恢复手指的正常屈伸功能。因肌腱断裂后近端回缩，腱周组织失去牵拉活动功能，渐发生纤维化或丧失弹性，致使肌腱短缩。晚期不论直接缝合断腱或做肌腱移植，均难恢复原有的弹力及滑动功能。深、浅肌腱都断裂者，应分别缝合。因浅肌腱能单独屈曲个别手指，而且有力，功能重要性不亚于深肌腱。

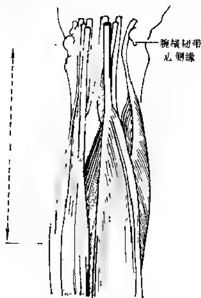


图1　屈肌腱Ⅰ区（前臂部屈肌腱）

Ⅱ区　在腕管内。腕管为一骨纤维管道，其中有九条肌腱及正中神经通过（图2），肌腱外被有滑膜鞘。在正常情况下，肌腱可在腕管内滑动无阻。肌腱断裂修复后发生肿胀，滑膜鞘增厚，再加硬韧的腕管没有缓冲余地，管内压力增大，极易粘连。腕部肌腱损伤常为多发，关于修复的意见很不一致。有人主张指深、浅屈肌腱均断裂时，只修复深肌腱，将浅肌腱断端适当切除以避开腕管，同时切除修复肌腱周围的滑膜鞘，以减少成纤维化反应。有人主张，如果肌腱为切割伤，深、浅肌腱均可分别缝合。如有可能，保存部分腕横韧带不予切断，术后将腕关节制动在屈曲位，以减少吻合肌腱的张力，保留的韧带

可防止肌腱呈弓弦状脱出。若腕横韧带完全切开或切除，术后腕关节需制动在伸直位，以防肌腱脱出，同时应将手指屈曲，以缓解屈肌腱张力。

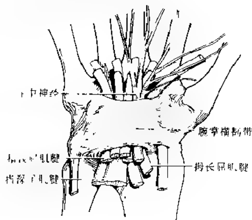


图2 屈肌腱Ⅱ区(腕管部屈肌腱

Ⅲ区 在手掌内。从腕横韧带远侧缘至远侧掌横纹即手指纤维鞘管开始处(图3)。此区域内，示、中指屈肌腱被有腱周组织，拇、小指者被有滑膜鞘，环指者有时只有腱周组织，有时有滑膜鞘。蚓状肌起自此段的指屈深肌腱上。在此区域内，指深、浅屈肌腱断裂时，均应缝合，损伤肌腱的滑膜予以切除。同一指的深、浅肌腱缝合点位于同一水平时，可用蚓状肌包绕深肌腱，将吻合点隔开。以免粘连一起。拇长屈肌腱在此区域内断裂，也可直接缝合。

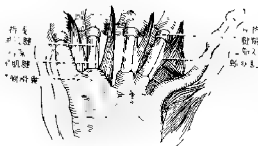


图3 屈肌腱Ⅲ区(手掌部屈肌腱)

Ⅳ区 在手指纤维鞘管内。从远侧掌横纹即纤维管开始处起，至中节手指浅肌腱止点处止(图4)。此段指深、浅屈肌腱位于坚韧而狭窄的纤维鞘管内，肌腱损伤修复后极易与鞘管粘连。此区肌腱损伤，以前很多医生主张二期修复，做游离肌腱移植。但近年来多主张做早期修复。早期修复可以减少手术次数，手术切口小，也防止断腱回缩鞘管塌陷。处理可分三种：(1)在鞘管的近端，浅肌腱在浅层，单纯的浅肌腱断裂，屈指功能障碍不显著，可以不缝合。(2)在鞘管的远端，深肌腱在浅层，单独肌腱断裂。条件许可时，应予缝合，同时切除吻合点附近的鞘管。(3)深、浅肌腱均断裂时，若两肌腱处在不同一水平，可分别缝合，并适当切除一段腱鞘。若两腱断裂处在同一水平，只要条件许可乃应同时缝合浅深肌腱，否则只缝合深肌腱，适当切除断裂的浅肌腱及腱鞘，以免与吻合的肌腱粘连。

如初期手术失败，还可进行肌腱松解或肌腱移植等手术。

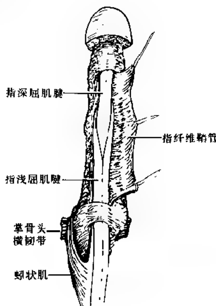


图4 屈肌腱Ⅳ及Ⅴ区(手指纤维鞘管内屈肌腱)

拇指在此区域内只有一条拇长屈肌腱，但在掌指关节掌侧有两枚籽骨，它们之间形成一狭窄通路，拇长屈肌腱从此通过。正常的肌腱可自由滑动，肌腱断裂缝合后，膨大的缝合点则不易通过，故拇长屈肌腱在掌指关节附近断裂时，不宜直接缝合。如条件许可，早期可做肌腱延长术，将断腱远段从止点处切除，将近断端前移至原止点处，以避免在籽骨附近缝合肌腱。

Ⅴ区 在接近肌腱的止点处，即从手指中节(拇指的近节)的中部到肌腱止点的一段(图4)。此段肌腱虽位于腱鞘内，但只有一条指深屈肌腱或拇长屈肌腱。断裂后应早期修复。如果断裂处距止点在1cm以内，可将断腱远段切除，将近断端前移至原止点处。如断端距止点在1cm以上，则直接缝合断端并适当切除腱鞘。若失去早期修复的机会，近端已回缩较多时，可做肌腱固定或关节融合术，将远侧指间关节固定在功能位，以改进伤指的功能。

指伸肌腱损伤 指伸肌腱均位于皮下，只在腕背横韧带下有一段包在滑膜鞘内，其余部分均被有腱周组织。指伸肌腱各部位结构不同，修复原则分五个区域叙述。

Ⅰ区 在前臂部，从肌腱自肌肉起始处至腕背横韧

带近侧缘(图5)。肌腱断裂后早期缝合。

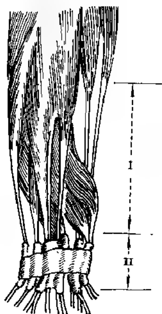


图5 伸肌腱Ⅰ及Ⅱ区(前臂部伸肌腱)

Ⅱ区 在腕部,位腕背横韧带下,肌腱外被有滑膜鞘(图5)。肌腱断裂后应早期缝合,同时将被覆该腱的滑膜鞘及腕背横韧带部分切除,使缝合的肌腱位于皮下,以减少粘连。

Ⅲ区 在手背部,从腕背横韧带远侧缘至近节手指背的肌腱(图6)。断裂后早期缝合。掌指关节背侧伸肌腱扩展部分如有损伤,应同时修复。

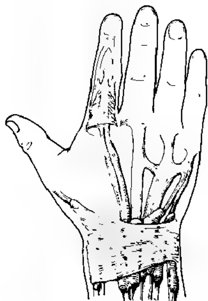


图6 伸肌腱Ⅲ、Ⅳ及Ⅴ区(手背及指背伸肌腱)

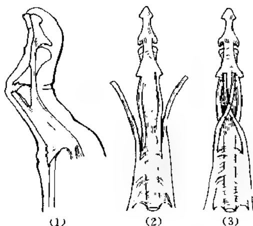


图7 中央腱束断裂,利用侧腱束交叉修复
1 中央腱束断裂 2 劈开侧腱束 3 交叉缝合

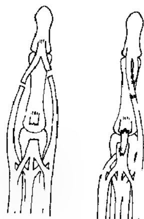


图8 侧腱束在不同水平切断相互编织

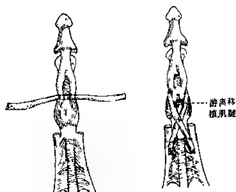


图9 掌长肌腱游离移植

Ⅳ区 在近侧指间关节背侧,伸指肌腱在此有中央腱束(图6)。并有内在肌的肌腱加入侧腱束,形成一个腱帽,其中央部分与关节囊融合在一处。此处肌腱断裂,应早期修复。如关节囊、腱帽、侧腱束有损伤应一并修复。

如果失去早期修复的机会，两侧腱束渐从背侧移向掌侧，近侧指间关节将呈屈曲而远侧指间关节呈伸直畸形，需行二期修复。如近侧指间关节被动伸直无限制，表明滑移向掌侧的侧腱束尚未发生挛缩，手术时探查两侧腱束也完整时，可将两侧腱束的外侧一半在指背交叉修复伸指功能(图7)。如侧腱束已短缩，需将其在不同水平切断，相互编织(图8)。或用掌长肌腱游离移植(图9)，以恢复伸指功能。



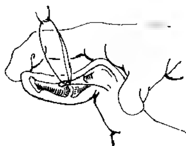




图10 伸肌腱止点处切割伤，一期缝合及制动位置



图11 不锈钢针固定骨折片





图12 伸肌腱止点处断裂，晚期修复方法

Ⅴ区 在止点附近，伸指肌腱在接近止点处很薄，与背侧关节囊组合在一起止在末节指骨基底背侧。整齐的切割伤，应早期缝合，术后近侧指间关节取屈曲位，远侧指间关节在过伸位制动6周(图10)。若为戳伤，肌腱断端撕裂不齐，有时常有小片撕脱骨折，则采取闭合疗法，将伤指制动在上述位置6周。若撕脱骨折块较大，超过关节面的1/3时，必要时应切开复位，缝合或用不锈钢针固定(图11)。晚期病例，如功能障碍明显可做修复手术，将已断裂但有瘢痕相连的伸肌腱切开后重叠缝合(图12)。

二期肌腱修复术前须先恢复远端关节的被动活动度。一期或二期修复后肌腱愈合时，应尽早开始功能锻炼，防止或减轻肌腱粘连，恢复肌腱的滑动范围。恢复肌腱向远端滑动范围可作远端关节的主动和被动运动，恢复肌腱向近端的滑动范围只能依靠肌肉的主动收缩。功能锻炼与软化疤痕组织的理疗如热疗、音频、超声治疗等结合进行，可促进功能恢复，减少进行肌腱松解术的机会。

手部皮肤撕脱伤

手部皮肤撕脱伤(avulsive trauma of hand)是常见的手部创伤，可分为单指皮肤撕脱、多指皮肤撕脱、手背皮肤撕脱、手掌皮肤撕脱及全手皮肤撕脱。

单指或多指皮肤撕脱可应用胸腹部Ⅰ期皮管进行修复，3周后断蒂。

手背及手掌皮肤撕脱可作胸腹部交叉皮瓣修复，技术及设备条件许可时可作游离皮瓣修复。

全手皮肤撕脱可将患手埋入腹部皮下，4周后将埋入腹部的手部剖开取出，在生长的肉芽创面上作全层皮片移植。也可作双侧腹腔交叉轴心皮瓣分别修复手背及手掌。游离大网膜移植或游离皮瓣、筋膜瓣移植也可取得一定疗效。

指端缺损

手指远节缺损称指端缺损(defect of fingertip)。血管性疾病、外伤、肿瘤、炎症是造成指端缺损的主要原因。

示、中、环、小指的指端缺损，主要影响美观，造成患者心理上的痛苦，年青患者常迫切要求整复再造。

再造方法有人工假指、末节足趾移植，或皮管植骨再造后再作趾甲移植。

拇指末节缺损，不仅影响美观，而且影响对捏功能，因此再造指征较强。再造的方法有足趾移植、踇趾甲瓣移植或残端提升。

指端缺损后残端常因处理不佳而造成残端痛，引起残端痛的原因有：残端疤痕紧贴骨端、残端神经瘤、残端神经炎。处理方法有残端骨缩短软组织修复术，神经瘤

切除埋入软组织内，或两侧指神经相互缝合一侧压榨术，或神经残端骨髓腔内埋入术。

残端神经炎不宜手术，应采用曲安奈德（确炎舒松A）局封、按摩、药物治疗为主。

脊柱韧带损伤

脊柱韧带包括棘上韧带与棘间韧带。在暴力或过度屈曲时可发生脊柱韧带损伤（rupture of the spinal ligament）。

棘上韧带损伤 连接于各个棘突尖端的坚强而纵长的条索状纤维结缔组织称作棘上韧带，在颈部又称作项韧带。当脊柱急骤过度屈曲，或后方暴力直接冲击局部，或反复持续的屈曲牵拉均可引起棘上韧带损伤。按损伤程度又可分为完全断裂、不全或部分断裂、急性损伤、慢性劳损四种类型。

棘上韧带完全断裂是一种强大暴力的急性损伤，多合并椎体严重压缩骨折或脱位，同时棘间韧带也常随之断裂。临床检查可见局部后凸肿胀有压痛。X线侧位片显示棘突间隙加宽，棘突后软组织阴影增厚。

棘上韧带部分断裂和损伤多发生于第3、4、5腰椎和第7、8胸椎棘上韧带，是一种较常见的运动创伤，如跳水、体操、举重等运动使脊柱强力反覆地屈伸，可将棘上韧带拉伤以致部分纤维断裂或者棘突尖上造成微细骨折和撕脱性损伤。局部充血水肿，有局限性压痛，X线检查无异常所见。

棘上韧带劳损多系急性损伤未得及时治疗形成慢性劳损，也可合并有滑囊炎。常见于习惯性或职业性驼背姿态者。开始时仅感觉背部酸痛，以后甚至有项僵感。临床症状与急性损伤基本相同，只是病史长短不同而已。

棘上韧带断裂服从于脊柱骨折脱位的治疗，功能疗法效果满意。对急性损伤应固定；慢性劳损可行姿势性操练背肌、理疗，局部封闭治疗，多可缓解和治愈。

棘间韧带损伤 在棘突的毗邻缘之间薄弱的纤维结缔组织称为棘间韧带，其作用是保持棘突间位置相对稳定。其损伤机制与棘上韧带相同，且两者常同时发生。鉴别点在于压痛点略有不同，在棘突之间若有固定的局限性压痛可诊断棘间韧带损伤。若受伤平面棘突间距明显加大，说明棘上韧带、棘间韧带均完全断裂。

按其受伤性质与损伤程度也可分为完全断裂，损伤和劳损。三者之病理变化、治疗原则同"棘上韧带损伤"。

冈上肌肌腱断裂

冈上肌肌腱断裂（rupture of supraspcuatus tendon）多因间接外力所致。因直接打击肩部造成者少见。偶见肩关节脱位合并肌腱断裂。临床表现为冈上窝部凹陷，患肢外展极为困难。肩峰耸起而外展只能达到60～70°，超过90°则上臂又可继续上举。一般采用肩人字石膏固定治疗。对完全断裂者，修补撕裂回缩的肌腱纤维，尽量向前、向外拉，同时外展、外旋，方能正确对合。断裂肌腱用褥式缝合，并在肱骨头上钻孔固定。术后以肩人字石膏固定于外展、前屈和外旋位4～8周。

肩胛上神经损伤

肩胛上神经由颈5～6神经纤维构成，从臂丛神经上干分出，支配冈上肌与冈下肌。前者的主要功能是固定肱骨头在肩盂使肩关节上举，后者是上臂外旋的主要肌肉之一。肩胛上神经单独损伤者极罕见，仅见于臂丛神经上干损伤或产瘫时，作为臂丛损伤的一部分。

肩胛上神经损伤（suprascapular nerve injury）的主要症状与体征表现为肩关节不能上举和冈上、下两肌萎缩。肩关节外形如常，由于三角肌是肩外展的主要肌肉，故仍能做肩外展动作。但冈上肌是肩上举的主要肌肉，故此肌麻痹后肩即不能上举。又因小圆肌是上臂外旋的主要肌肉之一，故冈下肌麻痹后，上举外旋仅受部分影响。

根据上述症状，若冈上、下两肌萎缩，以及令患者作抗阻力肩外展和上臂外旋时，不能扪及此两肌的收缩动作即能作出诊断。肌电图检查，此两肌出现纤颤电位等失神经活动时，诊断就更明确。如肩胛上神经伤断，立即在手术显微镜下予以缝接，必要时将构成肩胛上神经的神经束从外干中分出后作束膜缝接。

肱二头肌长头肌腱滑脱

正常情况下肱二头肌长头肌腱在肱骨结节间沟内滑动，并有滑膜包围和一横韧带覆盖。当保护肱二头肌腱的软组织撕裂时，肌腱滑脱即肱二头肌长头肌腱滑脱（displacement of tendon of long head of biceps）。患者多有局部疼痛、肿胀、肩关节活动受限；肩外展、外旋活动时可摸到或听到弹响。急性滑脱可用手法复位，用三角巾悬吊制动患臂2周。陈旧性滑脱并有功能障碍者应予手术治疗。

肱二头肌肌腱断裂

肱二头肌肌腱的长头起始于肩胛骨盂上结节，短头起始于喙突，均抵止于桡骨粗隆。肱二头肌肌腱断裂，以长头肌腱断裂为多见。

肱二头肌长头肌腱断裂（rupture of tendon of long head of biceps）多见于青年运动员在未作好准备的情况下，突然抗阻力屈肘，由于肱二头肌强力收缩，引起此肌腱断裂。中年以上的患者，肩部肌腱或关节已有退行性改变，肱二头肌长头肌腱在关节囊外已有粘连或由于

结节间沟有骨赘，肱二头肌突然强力收缩也可引起肌腱断裂。很多职业需要举手过头用手工作，在此位置二头肌长头腱容易半滑脱，使此肌腱与肱二头肌腱结节间沟骨嵴相摩擦，加重其退行性改变。若肱二头肌突然强力收缩，即可引起肌腱的断裂。断裂的部位多在肱二头肌长头腱与肩关节囊交界处，少数可在关节囊内的起点部，极少数在肌腹和二头肌腱交界处或肌腹本身。

年轻病人在收缩二头肌以对抗重力时，可听到断裂声，并感到肩部疼痛。在中年以上的患者，常因轻伤或无明显外伤，有时正在治疗肩部疾病中，突然感到肩部无力与不适。当肱二头肌长头腱在上部完全断裂时，使两肘同时用力屈曲，以作比较，病侧肌腹则下移至上臂的下部，肌张力也比健侧低下。若断裂在下部肌腹与肌腱交界处，则肌腹上移，下1/3人是半出的。肌腱断裂无出血现象，若在肌腹或肌腹下部与肌腱交界处断裂，则可见皮下淤斑。近期肌腱断裂者，有自觉疼痛，在断处有压痛，功能障碍，上臂无力。慢性断裂者，无明显功能障碍，或有少许酸痛。

青年人的肱二头肌腱或肌腹断裂，应争取恢复前臂旋后及屈肘功能。故手术缝合是必要的。反之，对老年病人，一般功能影响不大，只有特别疼痛与功能障碍严重者才予以手术治疗。

肱三头肌肌腱断裂

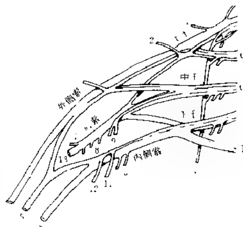
肱三头肌肌腱的长头起始于盂下结节，内侧头和外侧头均起始于肱骨后面的桡神经沟的上、下缘，肱三头肌肌腱均抵止于尺骨鹰嘴。肱三头肌肌腱断裂以长头肌腱断裂为多见。

肱三头肌长头肌腱断裂(rupture of tendon of long head of triceps)多为间接暴力所致。当外力直接打击处于紧张收缩状态的三头肌时造成。断裂常发生在肌腱与骨交界处，在远端不留有肌腱的残端，有时可自鹰嘴上撕脱一薄骨片。这种断裂主要是在正常的肌腱很少有慢性磨损的改变。本病检查时可发现鹰嘴上方空虚，并可触到三头肌腱的断端，伸肘力弱；不能主动完全伸肘或抗重力伸肘。摄X线片有时可见撕脱的鹰嘴小骨片。

本病治疗采用手术修复，肌腱新断裂者在鹰嘴上钻孔，以粗丝线或钢丝缝合，将肘固定于0°～50°位3～4周。陈旧性损伤者，如不能直接缝合可考虑筋膜移植修复，术后将肘固定在70°位4周。一般效果都较好，很少发生合并症。

臂丛神经损伤

臂丛神经由颈5—8与胸1共五根脊神经的前支组成，后者称臂丛神经根。颈5与颈6两根神经根共同组成臂丛的上干，颈7单独组成中干，颈8与胸1共同组成下干。这三干又各分为前支与后支。上、中两干的前支共同组成外侧索；上、中、下三干的后支共同组成后索；下干的前支单独组成内侧索。最后由三索分出布于上肢的神经，主要是桡神经、正中神经和尺神经，支配整个上肢肌肉的活动和皮肤的感觉(见图)。



臂丛神经

1 肩胛背神经 2 肩胛上神经 3 胸前神经 4 肌皮神经 5 正中神经 6 尺神经 7 腋神经 8 胸背神经 9 肩胛下神经 10.胸长神经 11 臂内侧皮神经 12.前臂内侧皮神经 13 桡神经

发病机制和临床 臂丛神经损伤(brachial plexus injury)常因手臂被机器卷入后，上肢受过度牵拉所致，其次是交通事故或枪弹伤造成。在小儿中多见于产伤。

臂丛神经损伤的临床表现：(1)上臂丛神经根损伤(颈5～7)或称上干损伤：主要表现是肩关节不能外展、旋转与上举，肘关节不能屈而能伸，但肌力很弱，腕关节虽能屈伸但无力。上肢伸面感觉大部缺失。检查时，可发现肩部和上臂肌肉萎缩，特别是三角肌、肱二头肌更为显著。另外，前臂旋转亦有障碍，手指活动尚属正常。

(2)下臂丛神经根损伤(颈8与胸1)或称下干损伤，主要表现是手的功能严重障碍或丧失，肩、肘、腕关节活动尚好。患侧常出现Horner综合征。检查时可发现手内在肌全部萎缩，有爪形手及扁平手畸形，手指不能屈伸或有严重障碍，但掌指关节能做伸直动作，拇指不能外展。前臂及手部尺侧皮肤感觉缺失，上臂内侧皮肤感觉亦可能缺失。

(3)臂丛神经外侧索损伤：由于肌皮神经、正中神经的上部受损，导致肱二头肌、旋前圆肌和桡侧腕屈肌麻痹，因此肘屈、前臂旋前和屈腕的力量受到影响。但由于有肱桡肌、旋前方肌和其他腕、指屈肌的分别代偿，尚能保持上述三种功能，上肢的其他关节活动尚属正常。检查时可发现上臂屈面肌肉显著萎缩，胸大肌与前臂屈

面肌肉亦有萎缩，前臂桡侧缘感觉缺失或减退。肘关节由于肱桡肌的代偿作用虽能够屈曲，但前臂多数需处于旋前位时才能做到。同时，肱二头肌扪不到收缩，腕关节屈时桡侧腕屈肌亦扪不到收缩。肩关节与手部诸关节的运动尚属正常。

（4）臂丛神经内侧索损伤：其临床表现与下干损伤相同。

（5）臂丛神经后索损伤：主要表现是肩关节不能外展，上臂不能内旋，肘与腕关节不能背伸，掌指关节不能伸直，肩外侧、前臂背面和手背桡侧半的感觉障碍或消失。检查时可发现三角肌、三头肌背阔肌与前臂伸肌群萎缩，并无收缩功能。其他关节活动正常。

（6）全臂丛神经损伤：较多见，在早期，整个上肢麻痹，各关节不能主动运动，但被动活动范围正常。由于斜方肌功能存在，仍有耸肩运动。上肢感觉除臂内侧尚有部分区域保持外，其余全部丧失。上肢腱反射全部消失，温度略低，肢体远端肿胀。

在晚期，上肢肌肉显著萎缩，各关节常因关节囊挛缩而致被动活动受累，特别是肩关节与指关节更严重。Horner综合征可能存在。

诊断依据 臂丛神经损伤诊断步骤及要求如下：

（1）有无臂丛神经损伤：凡上肢五大神经（腋、肌皮、桡、正中和尺神经）中任何两根神经同时损伤，除外切割伤者均为臂丛神经损伤。

（2）锁骨上下臂丛神经损伤的定位：凡胸大肌、背阔肌健全者为锁骨下臂丛损伤。凡上述两肌功能障碍肌萎缩者为锁骨上臂丛损伤。

（3）臂丛神经损伤的进一步定位：腋神经与肌皮神经组合损伤，定位在上干。腋神经与桡神经组合损伤，定位在后索。肌皮神经与正中神经组合损伤定位在外侧索。正中神经与尺神经组合损伤定位在内侧索或下干。

（4）臂丛神经根部损伤的节前、节后鉴别：斜方肌萎缩耸肩活动受限为颈5～6根性节前损伤。Horner征阳性为颈8、胸1根性节前损伤。

治疗要点 一般原则是臂丛神经损伤并伴有危及生命的严重损伤时，神经暂不处理。一般来说，手术越早效果越好。根据情况，伤后可立即手术或延期手术。①急诊手术：如修复伤口，探查血管或骨折切开复位时，应同时修复伤断的神经。②早期手术：伤后1月内手术者。如主要神经已断，或其功能全部丧失，或其主要功能丧失者。③中期手术：伤后1年内手术者。如主要神经功能丧失不十分严重或有自行恢复依据者。④晚期手术：受伤1年后手术者。神经伤后肢体主要功能未恢复，而肌肉萎缩不严重者。⑤后期手术：受伤神经功能不能恢复时。可考虑采用肌腱或骨关节手术，使肢体的一部分功能恢复。

手术方法可根据神经受伤情况，节后损伤分别选用神经松解术、神经减压术或神经缝接术。神经短缺时，可选用神经移位缝接术和神经移植术。术后神经缝接者固定6周，其他神经手术可暂时固定。口服维生素B_1及地巴唑。多数能获得一定功能恢复，少数恢复接近正常或不能恢复。节前损伤应选用神经移位术，可供移位的神经有膈神经、副神经、颈丛运动支及肋间神经。

腋神经损伤

腋神经由来自颈5～6神经纤维构成，从臂丛后索远端发出。腋神经司理三角肌和肩外侧的皮肤感觉，主要功能是使肩关节外展。腋神经损伤（axillary nerve injury）常并发于臂丛神经损伤，单独损伤者很少见。多由肱骨外科颈骨折、肩关节脱位或手术误伤所致。

本病主要症状与体征为肩关节不能外展，三角肌萎缩，其次是肩部外侧皮肤感觉缺失和肩关节前屈与后伸受限。令患者抗阻力作肩外展时，不能扪及三角肌收缩，即能明确诊断。如肌电图检查出现纤颤电位等失神经活动，更能确诊。在腋神经损伤时，由于冈上肌作用或肩胛骨的旋转，肩关节偶尔稍能外展，但三角肌无收缩。

本病需早期手术，在手术显微镜下将伤断的腋神经缝合，必要时需将构成腋神经的神经束从后索中分出，并作神经束膜缝合，或作神经移植。一般预后较好。如不能恢复，可将斜方肌止点移位于三角肌起点附近，或作背阔肌、胸大肌移植，或作肩关节固定，以改善肩关节功能。

肌皮神经损伤

肌皮神经由来自颈5～7的神经纤维构成，经过上干及其前支，到达外侧索后分出。单独肌皮神经损伤（muscula cutaneous nerve injury）者少见。在臂丛损伤中肌皮神经常受累。偶而因枪弹伤、肩关节脱位或肱骨外科颈骨折造成其单独损伤。

肌皮神经主要支配肱二头肌和肱肌。此神经伤后，主要影响肘关节屈曲。因肱桡肌与旋前圆肌具有屈肘作用，故该神经损伤后，肘关节常仍能屈曲，但力弱。靠这种代偿作用屈肘时，不能扪及肱二头肌的收缩，而且常需将前臂放在旋前位时才能屈肘。由于肱二头肌麻痹，前臂旋后力量显著减弱。前臂桡侧皮肤感觉可能消失，但常因邻近神经代偿而无明显感觉障碍。

本病在明确诊断后需早期手术，将伤断的神经作束膜缝合。若伤断部位靠近臂丛的外侧索时，需在显微镜下将构成肌皮神经的神经束从臂丛外侧索中分出来，并与远侧断端缝接。由于肌皮神经较细，作神经移植效果尚好。若为瘢痕压迫肌皮神经，应清除瘢痕和作神经减压术。肌皮神经吻合后功能恢复的机会较多。如不能恢复，常用背阔肌移位、胸大肌移位或游离肌肉移植等方法恢复屈肘功能。

正中神经损伤

正中神经由颈5～8与胸1神经根的纤维构成。从臂丛神经外侧索分出的外侧根，和从内侧索分出的内侧根，两者共同组成正中神经。正中神经支配前臂屈侧的大部分肌肉，以及手内桡侧半的大部分肌肉和手掌桡侧皮肤感觉。正中神经损伤较多见。少数病例与尺神经同时受伤。正中神经损伤常见于切割伤、辗轧伤、枪弹伤和肱骨折处理不当造成的前臂缺血性挛缩而致。

损伤部位多在腕部或前臂，在上臂或腋部受伤者较少见。若伤在腕部或前臂（肌支发起处远端），主要表现是拇指不能外展和对掌、对指。手掌的桡侧半感觉障碍，但其感觉缺失仅限于示、中指远半掌面与背面的皮肤。晚期，大鱼际肌萎缩，并形成猿形手畸形。若损伤部位在肘部或其以上部位时，除上述症状外，指浅屈肌和桡侧半指深屈肌麻痹。因此，拇、示指处于伸直位，不能屈曲，中指因与环指深屈肌腱之间有腱束相连，而有某些程度的屈曲。因桡侧腕屈肌与掌长肌麻痹，腕虽能屈，因尺侧腕屈肌代偿，但屈腕时向尺侧偏斜。前臂旋前运动也因旋前圆肌和旋前方肌麻痹受到明显影响或不能旋前。晚期，前臂屈肌群萎缩。

不论何种原因伤断了正中神经，都应考虑早期手术治疗。如为前臂缺血性挛缩，应在发病24h内手术，将肌肉和神经减压。如正中神经缺少，可用改变关节位置的方法直接吻合。亦可选用神经游离移植。若正中神经与尺神经同时伤断而短缺较多，无法分别直接缝合时，可采用神经带蒂移植术，将尺神经一段分次移植于正中神经短缺部位，修复后的正中神经功能恢复较好。如不能功能恢复，可将桡神经浅支与正中神经远端缝接，以恢复手部感觉，或用肌腱移植术恢复拇指对指及拇、示指屈曲功能。

尺神经损伤

尺神经由颈8与胸1的神经纤维构成，从臂丛内侧索分出。尺神经支配前臂屈侧的小部分肌肉、手内全部骨间肌，以及手掌尺侧半的肌肉和皮肤感觉。多数为腕部、前臂或上臂的切割伤，少数为枪弹伤或由肘部骨折造成。

尺神经损伤（ulnar nerve injury）主要症状与体征是手呈爪状畸形，环、小两指最为明显；手的尺半皮肤感觉缺失；手指内收、外展动作受限，夹纸力减弱或消失，以环、小两指最为明显；晚期，骨间肌和小鱼际肌群明显萎缩。此外，可作下述检查：①骨间肌蚓状肌功能试验，即将掌指关节固定在伸直位而指关节不能伸直时，或嘱屈掌指关节逐渐达90°不能维持指间关节在伸直位时，均表示此两肌麻痹。尺神经损伤后，常是环、小两指出现上述现象。②肌电图检查，骨间肌出现纤颤电位等失神经活动。

尺神经损伤应早期手术，将伤断的神经吻合。如同时有正中神经损伤时，不宜选用神经带蒂移植术而牺牲正中神经。由于尺神经所支配的手内在肌伤后易于萎缩变性，在腕部损伤者修复后效果较好，高位者较差。常用的重建手内在肌功能方法为：①用环指浅屈肌腱作为动力腱，分成四束后分别移位至各指侧腱束。②用桡侧腕长伸肌腱作动力腱，并游离移植掌长肌腱或跖肌腱以延长，将后者分成四束后分别与各指侧腱束缝合。③掌指关节囊缩紧，使掌指关节处屈曲30°位。为了恢复手部尺侧皮肤感觉，可将桡神经浅支与腕部尺神经感觉支吻合。

桡神经损伤

桡神经由颈5～8与胸1神经根的纤维构成，系臂丛后索的延续，支配上臂及前臂的伸肌群。损伤常见于有移位的肘部骨折，特别多见于肱骨下部骨折，上臂受牵拉或腋窝受压也会造成桡神经损伤，少数为枪弹伤、切割伤、手术误伤或注射药物损伤。

桡神经损伤（radial nerve injury）的主要症状与体征为腕下垂、腕关节不能背伸；掌指关节不能伸直，拇指不能直伸；手背桡侧皮肤感觉障碍。桡神经高位损伤时，肘关节亦不能伸直。如有下述情况者，应考虑伤后立即手术或早期手术：①桡神经功能完全丧失伴有肱动脉损伤，或伴有肱骨移位的骨折而需切开复位者。②骨折复位后，桡神经的主要功能在3～4周内仍无明显恢复迹象，肌电图检查亦无法改善者。③将药物注入桡神经内或其周围而造成桡神经功能明显障碍者。

如神经短缺较多，可将桡神经的近侧断段移位于上臂前面，再与远侧段端神经吻合。适当的病例可将肱骨缩短数厘米以克服神经缺损。如为药物性损伤，在手术显微镜下作神经松解，并将醋酸氢可的松溶解注入受伤神经周围，以减少药物引起的反应。如为止血带或暴力牵拉腋窝受压造成桡神经的功能丧失，可保守治疗，3个月内不恢复者，需考虑手术探查。修复后的神经多能恢复功能。不能恢复或无法修复的桡神经，可用肌腱移位法重建功能。常用旋前圆肌代桡侧腕伸肌，桡侧腕屈肌代拇长展肌和拇长伸肌，尺侧腕屈肌代指总伸肌。

桡尺远侧关节损伤

桡尺远侧关节损伤（injury of distal radius-ulna joint）是指当前臂旋转运动过程中，腕掌部遭到阻力或掌部固定而前臂仍继续用力旋转，致使尺、桡骨的远端距离增加；再加上极度旋前或旋后时，软骨盘的背侧或掌侧系张度增大，而造成软骨盘撕裂。多见于青壮年，常有急性旋转性扭伤或长期劳损的病史。其主要病变在三角软骨。

三角软骨即桡腕关节软骨盘或称腕部三角纤维软骨，是一块位于尺骨小头与三角骨之间狭长区域内的纤维软骨。其顶端由纤维组织附着于尺骨茎突的桡侧及其基底小窝，一部分与尺侧副韧带相连，三角软骨之底附于桡骨的尺骨切迹边缘，与桡骨远端关节面相移行，形成桡腕关节尺侧的一部分，其掌、背侧与桡腕关节的滑膜相连。此软骨盘除分隔桡尺远侧关节与桡腕关节外，也是桡、尺骨下端相互拉紧与联系的主要结构。

损伤后腕部疼痛，旋转腕部时如拧毛巾、洗衣时疼痛加剧。有时出现弹响声，患手不能端举重物，握力减弱。腕背伸、尺侧旋后活动受限。有时能明显看到尺骨头向背侧脱位。当腕部尺侧直接遭受暴力时，可造成尺骨头掌侧脱位。摄腕部X线正、侧位片，必要时与健侧对比。可明确有否桡尺远侧关节分离或尺侧头移位。如X线片所见呈阴性，而临床症状显著者，虽经保守治疗而不见效，需疑为腕三角纤维软骨破裂。如有条件可作腕关节碘剂造影。正常腕关节，造影剂仅充盈于软骨盘远侧面的桡腕关节腔中；如软骨盘破裂时，造影剂即可通过破裂缝隙进入桡尺远侧关节间隙。

在急性期，桡侧远侧关节有明显分离，手法复位以石膏或夹板固定前臂于中立位；如有尺骨小头向背侧明显脱位者，经复位后，固定前臂于旋后位；向掌侧脱位者则固定在旋前位。4周后绝大部分患者症状消失或减轻。

陈旧性尺骨头脱位，症状明显者可考虑尺骨头切除术。术后腕部疼痛消失，但握力有所减弱。长期桡尺远侧关节疼痛，一般宜采用保守治疗，局部施用曲安奈德（确炎舒松-A）封闭，弹力护腕套保护。

闭孔神经损伤

闭孔神经起自腰2～4神经前支的前股，从腰肌内缘经真骨盆的外侧壁下行，经过髂内动脉和输尿管的外侧，穿闭膜管而至大腿内侧。此神经在闭膜管内分成前后两支。前支在闭孔外肌之上进入大腿，其前面是耻骨肌和长收肌，后面是内收短肌。分支支配髋关节、股薄肌、内收长肌和短收肌，以及大腿内下2/3的皮肤。后支穿过闭孔外肌上部，位于内收短肌和内收大肌之间，分支至闭孔外肌、内收大肌，有时还至内收短肌，并有一关节支至膝关节。

闭孔神经损伤（obturator nerve injury），单独损伤较为少见，可因骨盆骨折、髋关节前脱位、闭孔疝、妊娠子宫压迫或难产而引起。闭孔神经损伤时，内收肌功能大部丧失，大腿内收或外旋障碍，患腿不能主动架在健腿之上，感觉障碍不明显。因对功能影响不大，一般不需特殊治疗。

股神经损伤

股神经起自腰神经前支的后股，为腰丛的最大分支。从腰大肌外侧缘穿出后，在髂筋膜后面沿腰肌和髂肌之间的沟下行，并分支支配腰肌和髂肌。在穿经腹股沟韧带底下进入大腿时，位于股动脉的外侧。在腹股沟韧带远侧约2～4cm处分为前后两支。旋股外侧动脉常穿经此两分支之间。前支很短，几乎立即分成支配缝匠肌、耻骨肌的肌支和两皮支，分布于大腿前内侧的皮肤。后支除发出分支支配股四头肌及髋、膝关节外，还形成隐神经，分布于小腿及足内侧的皮肤。

股神经损伤（femoral nerve injury）原因有：①开放损伤，多由火器伤或其他穿通伤引起。②手术损伤：股神经周围的各种手术等都可能引起。损伤可为切断、结扎、钳夹、过度或长时间牵拉、骨粘合剂的热力灼伤、冷刀损伤等。③闭合损伤：可由于手术中体位不当、髂筋膜下血肿压迫（多见于血友病患者），耻骨骨折以及肢体过伸引起的牵拉伤等造成。④其他：如炎症、肿瘤、放射治疗等亦可引起。

本病的症状与体征主要为股四头肌麻痹、萎缩，以致不能伸膝，膝反射消失，大腿前内侧、小腿及足内侧皮肤感觉障碍。如损伤平面较高，可同时伴有髂肌麻痹而影响髋屈曲功能；损伤平面较低，或为不完全损伤，则可能尚有部分皮肤感觉或肌力完好。

开放损伤或手术时发现有股神经损伤，应立即探查修复。在股神经分支处损伤时，修复较为困难。可借助于显微外科技术将各分支逐一吻合。闭合性损伤则可等待观察一时期。对于不能修复者，可作代股四头肌手术，以改善伸膝功能。

坐骨神经损伤

坐骨神经为人体最大的神经，来自腰4～5神经和骶1～2神经，系由胫神经和腓总神经被一结缔组织鞘包在一起而成。坐骨神经常在梨状肌下缘经坐骨大孔穿出骨盆，为臀大肌所覆盖。于股骨大粗隆与坐骨结节的中间沿股后壁下行，并发出分支至腘绳肌和内收大肌的坐骨部，至大腿下1/3，或腘窝上方分为腓总神经和胫神经。

坐骨神经损伤（sciatic nerve injury）原因有：①开放损伤，多为刀刺伤或火器伤。②手术损伤，多由髋部或臀部手术引起。③闭合损伤，如骨盆骨折、髋关节后脱位等。④注射伤：为臀部肌内注射某些药物部位不当所致。

一般多为不完全损伤，常表现为腓总神经麻痹。如果在臀部有完全性损伤，则出现胫神经和腓总神经完全麻痹的征象，即足和趾的活动完全消失。腘绳肌虽亦麻痹，但因缝匠肌和股薄肌未瘫，而仍能屈膝。下肢感觉消失，仅限于小腿及足内侧，小腿及足内侧系由来自股神经的隐神经支配区尚完好外，其外侧部位的感觉消失。闭合损伤都采用保守疗法。开放损伤者可行探查修复，但效果多不满意。

胫神经损伤

胫神经来自第4、5腰神经和第1、2、3骶神经前支的前股，为坐骨神经的直接延续。在大腿下1/3处与腓总神经分离后，自腘窝中间垂直下行。位于腘窝内者，又称腘内神经；在腘肌以下者，又称胫后神经。胫神经与胫后动脉伴同下行，当行经腓肠肌深面时发出肌支至小腿屈肌，如腓肠肌的内外两头、腘肌、比目鱼肌和跖肌。发出分支后继续在踇长屈肌和趾长屈肌之间下行，分支支配趾长屈肌、胫后肌和踇长屈肌。然后绕经内踝后面，分为内侧和外侧跖神经至足底，分支支配足部小肌肉，感觉支则分布至足跟及足底。

胫神经损伤(tibial nerve injury)在膝上损伤的原因见坐骨神经损伤。膝下损伤的原因多为小腿骨折、血肿局部压迫、小腿骨筋膜室综合征等。本症随损伤平面不同而出现不同症状与体征。可有大腿后下方和小腿肌肉萎缩，屈膝功能障碍，足和趾不能跖屈，也不能用足趾站立。踝反射消失，足跟及足底感觉消失。

闭合损伤多用保守疗法。开放损伤宜探查修复，但除整齐切割伤经早期修复者外，效果多不够满意，足的内在肌一般都不能恢复。损伤平面越靠近肢体远端者，手术效果越好。

腓总神经损伤

腓总神经亦称腓神经或腘外神经，来自腰4～5神经和骶1～2神经前支的后股。离开坐骨神经后，沿股二头肌深面行经腘窝外缘至腓骨小头处，然后绕过腓骨颈外侧，进入腓骨长肌，转向小腿前侧，在此肌内分成腓浅和腓深两神经。腓浅神经以感觉为主，在腓骨长肌和腓骨之间，沿肌间隔下行，在分支支配腓长肌和腓骨短肌后，走向足的背侧，分布于足背皮肤。腓深神经又名胫前神经，以运动为主，自腓骨颈外侧转向前侧至小腿伸肌并分支支配之，如胫前肌、踇长伸肌、腓骨第三肌，其终末支支配趾短伸肌和第1及第2趾过足背的皮肤。

腓总神经损伤(peroneal nerve injury)较为多见。在绕经腓骨颈时，因较为表浅，尤易损伤。常见原因为：①局部压迫：如骨折脱位，不适当的石膏或夹板固定等。②缺血：可由止血带或其他原因的长时间缺血引起。③牵拉伤：在膝以上则属坐骨神经损伤的一部分。

本病随损伤平面不同而出现不同症状与体征。小腿伸肌群萎缩，患足呈下垂内翻状，不能外展、外翻，足和足趾不能背屈，步行时需高举患足。足背及小腿外侧皮肤感觉丧失。

闭合损伤多用保守疗法，并应用支具防止足下垂。手术修复的效果不够满意。对于后期不能修复的神经损伤，可酌情考虑作肌腱转位、三关节融合术或穿矫形鞋。

副神经损伤

副神经系十二对脑神经之一，由延髓与颈1～5神经根发出的纤维构成。主要支配斜方肌和胸锁乳突肌。副神经受损常由手术误伤所致，特别多见于颈部取淋巴结活检时，偶而亦为其他的外伤造成。

副神经损伤(accessory nerve injury)主要症状为斜方肌瘫痪。患肩部位置低于健侧，不能耸肩；肩关节外展不能达到水平位；肩胛骨内侧缘与脊柱间的距离增宽。当上臂前屈时，张开的肩胛骨内侧缘即行消失。稍晚期，即见斜方肌有明显萎缩。本病诊断可根据有颈部手术史或受伤史；出现上述症状和体征；肌电图检查，斜方肌出现纤颤电位等失神经活动。术中电刺激副神经时，斜方肌无收缩。

伤后应立即手术或早期手术，将伤断的神经作神经束膜缝合，少数患者因瘢痕或线结压迫所致，可作神经减压术。多数患者不能恢复斜方肌的功能。对此类患者，可考虑将提肩胛肌与菱形肌移位固定于肩胛骨外侧，可改进肩关节的功能。

踝关节损伤

踝关节损伤(injuries of ankle)包括韧带损伤、骨折、关节脱位和关节分离等。

踝关节韧带损伤 这种损伤较常见，以青壮年居多，男性多于女性。其中以外踝韧带之前距腓韧带损伤最常见，而单纯三角韧带损伤很少见。后者多合并存在于踝关节骨折脱位中。关节充气或注入对比剂(碘液)造影，对诊断有帮助。

外踝韧带损伤 (1)前距腓韧带损伤：足于正常负重时，前距腓韧带与距骨之长轴走行一致，而当踝跖屈时，其走行方向与胫骨之纵轴一致，且更为紧张，故当踝在跖屈位受到内翻应力时，首先发生前距腓韧带损伤。肿胀与疼痛局限于外踝之前下方，可出现皮下淤斑，被动跖屈并内翻踝关节时疼痛加重，向外翻时减轻。前距腓韧带完全断裂时，在踝关节跖屈位，距骨可以向前移位，如在向前应力下摄踝关节侧位X线片，可显示距骨向前半脱位。如跟腓韧带同时损伤，则距骨向前移位更为明显。

(2)跟腓韧带损伤：踝关节于0°位受到内翻应力时，可发生单纯跟腓韧带损伤，但常见者是继发于前距腓韧带损伤之后。如外力继续作用，则跟腓韧带损伤，其肿胀、压痛波及外踝的前下及下方。完全断裂时，于外踝下方与距骨的外侧触及沟状凹陷。踝关节向前抽屉试验阳性，内翻应力下摄踝关节正位X线片，显示距骨体向内侧倾斜，必要时需与健侧对比，以肯定诊断。有时跟腓韧带损伤亦可并发外踝顶端的撕脱骨折。

复发性踝关节半脱位：如将新鲜的跟腓韧带完全断裂误认为扭伤，未予适当的固定，断裂的韧带未能有良好的愈合，可形成复发性踝关节半脱位，经常发生足内翻扭伤。除外踝前下方有明显的沟状凹陷外，患足内翻活动超过健侧，足内翻位的踝关节正位X线片显示距骨体向内侧的倾斜度大于健侧。治疗可作全部或一半腓骨短肌腱重建跟腓及前距腓韧带手术，如 Watson jones、Chrisman、Mc Laughlin、Evans 等方法。术后以短腿石膏托固定6周。

（3）后距腓韧带损伤：在外踝三组韧带中，后距腓韧带较为坚强，极少发生损伤，仅于踝关节极度背屈位而又受到内翻应力时，才能损伤。

外踝韧带损伤的治疗，在部分断裂可用胶布将踝与足固定于轻度外翻位。10—12d解除固定后用弹性绷带包扎，以增加踝关节的稳定性。完全断裂则将踝置于0°位，足外翻位以U形石膏或短腿石膏托固定6周。也可行手术修复，术后同样以石膏固定6周。解除固定后加强足外翻肌锻炼。行走时可将鞋后跟外侧垫高0.5cm左右，暂保持踝关节处于轻度外翻位。

三角韧带损伤　由外翻或外旋应力引起单纯三角韧带损伤，多为前束断裂，于内踝前下方肿胀、压痛，足被动外翻时疼痛加重。三角韧带完全断裂，多合并有外踝或腓骨下端骨折，并可同时有下胫腓韧带损伤，因此距骨可向外侧脱位。部分断裂可用胶布将踝与足固定于轻度内翻位4～6周。完全断裂可用U形石膏或短腿石膏托于内翻位固定4～6周，仅在三角韧带断裂部或胫后肌腱嵌入关节间隙而阻碍距骨复位时，才考虑手术治疗。

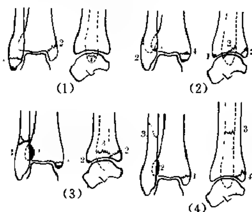
踝关节骨折脱位　多见于青壮年，男性多于女性。主要由间接外力引起，直接外力引起者少见。

分型法　有以下几种：（1）Ashhurst 和Bromer分型法：①外旋型：足部固定而小腿强力内旋或足部强力外旋所致，分为三度。②外展型：踝关节受到强力外翻所致，分为二度。③内收型：踝关节受到强力内翻所致，分为二度。④垂直压缩型：又可分为背屈型、跖屈型及纵向压缩型。

（2）Lauge-Hansen 分型法（见图）：根据受伤时足部所处的位置以及外力作用的方向分型。①旋后内收型：受伤时足处于旋后位，距骨在踝穴内受到强力内收的应力所致。②旋后外旋型：受伤时足处于旋后位，距骨在踝穴内受到外旋应力，或小腿内旋而距骨受到相对外旋的应力所致。③旋前外展型：受伤时足处于旋前位，距骨在踝穴内受到强力外展的应力所致。④旋前外旋型：受伤时足处于旋前位，距骨在踝穴内受到外旋的应力，或小腿内旋而距骨受到相对外旋的应力所致。⑤垂直压缩型：除去踝跖屈位、背屈位和纵向压缩损伤外，垂直压缩外力还可与内收、外展以及外旋等外力相复合而发生不同类型之骨折及脱位。

诊断　在诊断中应结合病史（主要是受伤姿势及外力作用情况）、体检和X线表现进行分析以确定损伤类型。

治疗　治疗原则是争取达到关节面的良好复位，并应早期开始关节活动。有以下几种治疗方法：



Lauge-Hansen分型法

（1）旋后内收型　1.第1度：外踝韧带断裂或外踝撕脱骨折　2.第2度：第1度加内踝骨折　（2）旋后外旋型：1 第1度　下胫腓前韧带损伤　2 第1度加外踝骨折　3 第2度加后踝骨折，下胫腓不全分离　4 第3度加内踝骨折或三角韧带断裂　（3）旋前外展型：1 第1度：内踝撕脱骨折或三角韧带断裂　2 第2度：第1度加下胫腓不全或完全分离　3 第3度：第2度加外踝骨折　（4）旋前外旋型：1.第1度：内踝撕脱骨折或三角韧带断裂　2.第2度：第1度加下胫腓不全分离　3 第3度：第2度加外踝上方6～7cm处骨折　4 第4度：第3度加下胫腓完全分离或后踝骨折

（1）闭合复位外固定：踝部软组织少，骨折后局部肿胀出现早且较广泛，故应及时进行整复。不同类型的骨折，采用不同的整复和固定方法，原则上是按照引起骨折的相反机制进行复位。闭合复位时应将患膝屈曲以放松小腿后面肌肉，沿畸形方向牵引，纠正骨折端的重叠或嵌插，然后矫正内、外踝的侧方及旋转移位，最后整复后踝骨折片。整复可用小夹板、U形石膏或短腿前后石膏托固定6周。解除外固定后，练习踝关节功能活动并逐渐承重。后踝骨折可用长袜套悬吊牵引，利用肢体重力使之逐渐复位。胫骨下端关节面严重粉碎骨折可在跟骨牵引下，早期练习踝关节活动，6周后去除牵引。

（2）钢针撬拨法：闭合整复困难的内踝或后踝骨折，可于麻醉下用钢针穿过皮肤进行撬拨协助复位。复位后用钢针作内固定，并以小夹板或石膏托作外固定。

（3）切开复位：适用于闭合复位失败或难以维持复位、开放骨折及已失去闭合复位时机的陈旧骨折。切开复位后以螺丝钉行内固定。如已决定手术则不应延误手术时机，以免因皮肤形成水疱或肿胀严重而增加手术的

困难或感染的机会。根据不同类型骨折的特点，正确估计其不稳定性，有时也可一期选择手术治疗。内固定应能保证踝关节早期开始功能活动，缩短外固定的时间，或者不用外固定。

内踝骨折不愈合，有疼痛症状或关节不稳定者，可考虑切开复位内固定并植骨。外踝骨折不愈合虽很少见，但多需手术治疗。骨折畸形愈合后，如踝穴尚完整，距骨无移位，一般不需手术治疗或作踝上截骨术以纠正畸形。已继发创伤性关节炎者，则考虑踝关节融合术。踝关节创伤性关节炎多因骨折复位不良，踝穴完整性受到破坏，距骨残存有脱位或半脱位或关节软骨损伤严重等因素所引起，严重者需行踝关节融合术。下胫腓联合及骨间膜部位骨化，可见于外伤或手术后，较为少见。由于骨化虽可限制腓骨之正常活动，但一般并不造成明显之病变，可采取对症保守疗法。

下胫腓联合分离 下胫腓韧带损伤后发生下胫腓联合分离，可以单发，多数合并于踝关节骨折脱位。

下胫腓不全分离 单纯下胫腓前韧带断裂或下胫腓前韧带与骨间韧带断裂，而下胫腓后韧带保持完整，称之下胫腓不全分离。踝关节受到外旋应力时，腓骨及外踝向后外侧旋转，下胫腓前韧带先发生损伤，继之骨间韧带断裂，下胫腓后韧带成为腓骨外旋活动中的绞链而保持完整。下胫腓不全分离，仅于局部有肿胀及压痛，踝与足部畸形并不显著。踝关节正位X线片可显示内踝与距骨体内侧缘之间的间隙稍有增宽。可行闭合整复，将踝与足以U形石膏或短腿前后石膏托固定于内旋、内翻位6周。

下胫腓完全分离 下胫腓前韧带、骨间韧带和后韧带均断裂，称之为下胫腓完全分离。因踝关节受到外展应力或外展合并外旋应力所致，多伴有腓骨骨折，常见于下胫腓联合以上，腓骨中下1/3的部位，并常合并内踝骨折或三角韧带断裂。骨间膜可同时撕裂至腓骨骨折的水平。

下胫腓完全分离后，距骨可以发生外后方脱位，踝、足可呈现外展或外旋畸形，但因可以自行复位或经急救处理后复位，畸形并未显现。在踝关节正位X线片中，下胫腓联合未显增宽，胫距间隙也不增宽，此时则应在施以外展、外旋应力下摄踝关节正位X线片，则可以明确诊断。必要时需以健侧X线片作对比观察。

完全分离则需固定6～10周，或行手术治疗，用螺丝钉或骨栓作内固定。术后10周去除内固定物后始可承重，否则内固定物有折断可能，在腓骨下端存在骨折时，应先复位并固定腓骨，恢复外踝的正常长度，再固定下胫腓联合。否则，如腓骨骨折有重叠移位，则外踝上移，使踝穴变宽出现踝关节不稳定。

踝关节损伤后的康复 踝关节损伤可引起关节活动度障碍及小腿和足部肌肉萎缩。去除固定后要作踝屈伸、足内外翻活动度练习和小腿及足部肌肉练习，特别是足内翻肌及屈趾肌的练习。在骨折后的固定期即应开始练习这些肌肉的等长收缩，以恢复关节的稳定性，防止继发性扁平足。踝关节骨折复位不十分满意时，负重练习要特别注意，避免引起损伤性关节炎征象。

骨骺损伤

骺板的结构较骨骼、肌腱、韧带、关节囊为弱，因此关节邻近受到暴力作用时，骨骺易于损伤。骨骺的断面可带有数量不等的骨组织，故骨骺损伤（injuries of epiphyses）亦属骨折之一种。骨骺损伤一般由撕脱、剪力、劈裂、挤压等暴力所引起。

骨骺可分两大类：即承受压力的骨骺和承受拉力的骨骺。前者是构成关节的骨骺，其骺板生长，使骨的长度增加。后者是大肌肉或肌群起止的附着点，能承受拉力，不形成关节，与骨长度的增加无关。

承受压力的骨骺的损伤可分5型。

第1型是骨骺从干骺端完全分离，但移位不多，又称骨骺分离。软骨细胞生长区也未与骨骺脱离，骨骺及干骺端均无骨折，周围骨膜大多未受损伤，易于复位，预后良好，例如股骨上端骨骺滑脱。

第2型是整个骨骺连同一小块三角形干骺端骨块从干骺端分离。其软骨细胞生长区未受伤，复位容易，预后良好。桡骨远端骨骺分离和产伤中肱骨上端骨骺分离属于此型。

第3型是一种少见的骨骺骨折，骨折线自关节面通过骨骺和骺板，再沿骺板横行延伸到该板边缘，使一部分骨骺和骺板分离下来。若其血液供应未受损，则预后良好。要求准确复位，对好骺板的位置和重建光滑的关节面。本型大多发生在胫骨内端。

第4型是一种常见的骨骺骨折，骨折块包括一部分骨骺、骺板和干骺端。治疗要求与第3型相同。本型多发生于肱骨外髁。

第5型是骺板挤压伤，暴力挤压骨骺，经骨骺传导到骺板，损伤了软骨细胞生长区，也可发生部分骺板分离，但常无明显移位。早期X线摄影无明显的损伤迹象，可被误诊为关节扭伤。骺板若严重受损，可提早停止生长，预后不佳。

承受拉力的骨骺可因附着在其上的肌肉突然猛烈收缩而被撕脱，称骨骺撕脱。如肱骨内上髁、胫骨结节、股骨小转子、坐骨和髂前上、下棘等处的骨骺。骨骺撕脱后，常有较大移位，如两者间有一些距离，可发生纤维性连接。若不能愈合，日后发生的发育障碍大多不引起伤处畸形。

新生儿在分娩过程中发生的骨折称产伤骨折。可能是由于接产时暴力所致，也可能是骨质本身已有病理变化，再由轻度伤力所引起。长骨干发生骨折的机会较多，但骨骺损伤亦时有所见。发生产伤骨折的部位一般以肱

骨干最多见，顺序向下是锁骨、股骨等。新生儿的骨折部将很快愈合，并有大量骨痂形成。骨的塑形能力也很强，即使有严重的移位，将来也很少会残留明显的畸形，很少会影响功能。但仍须认真复位和固定，才能早期获得良好的功能恢复。

脊髓挫裂伤

脊髓挫裂伤（contusion of spinal cord）最常见，多继发于脊柱骨折脱位。因系钝性损伤所致，故损伤范围常比较广泛，所引起的截瘫也比较严重。挫裂伤可在硬膜、脊髓和脊髓血管，造成一系列的病理改变。病变的轻重与暴力大小有直接关系。暴力大者，不但局部脊髓可能全部被挫伤，其上下相邻数节的脊髓组织也可能因牵拉、压挤、水肿或血运障碍而受到不同程度的损害。神经缺陷高于损伤平面或伤后截瘫平面不断上升者，预后多不佳。

按伤后时间不同，脊髓挫伤的病理改变可分为早、中、晚三期。

（1）早期 伤后3周以内。硬膜外可见小血肿，一般约为1～2ml。硬膜搏动多消失，硬膜内面、蛛网膜及软脑膜可见小出血点。脊髓挫伤处肿胀，呈灰暗的红色。局部血管模糊，脊髓搏动多消失。伤后脊髓水肿逐渐加重，48h后达高峰。镜下可见脊髓灰质中有许多小出血点，并向周围白质扩散。有时可见较大血肿。挫伤严重者，脊髓中央可有出血性坏死，灰白质界限消失。坏死区可见许多空泡。镜下可见轴突断裂，神经细胞变形，染色体溶解，尼氏体消失。稍晚可见多核粒细胞浸润。

根据动物实验，严重打击脊髓后30min，中央灰质中可见少数出血点，2h后出血点扩大，可见胶细胞及小胶质细胞反应，神经元细胞核不清，胞浆模糊，尼氏体消失。4h后原中央灰质出血发展为出血性坏死，并波及周围白质。24h后，出血性坏死的面积进一步扩大，周围仅剩余一圈白质。

小出血点及神经组织坏死自溶均可形成空洞。神经纤维的轴浆液积聚，呈小囊状，互相融合，也可形成空洞。有的学者认为脊髓断端的自溶及囊肿形成系局部有大量溶酶体积聚，并释放出大量组织溶解酶的结果。

（2）中期 伤后3周至月余。此时的特点是坏死组织吸收。脊髓苍白，与周围组织粘连。神经组织坏死呈干酪状。镜下可见淋巴细胞浸润及巨噬细胞增殖，后者能吞噬含类脂质的脊髓组织碎片和清理坏死组织。神经组织缺损处可见成纤维细胞和小胶质细胞浸润、增殖。

（3）晚期 伤后月余及数月。脊髓挫伤处可见组织修复的不同阶段。最后局部脊髓组织为纤维性或胶质性瘢痕所代替，因而伤处脊髓发硬变细。

脊髓挫裂伤多见于开放性损伤。根据损伤的程度，有不完全断裂和完全断裂两种。脊髓挫裂伤的病理改变已如前述，伤处先为血肿所充填；脊髓断端坏死，空泡形成，日后两断端之间的空隙为瘢痕组织所充填。故损伤后，损伤平面以下的反射、运动、感觉、呼吸（限于颈髓损伤）、肠管、膀胱、自主神经、性功能等生理功能都发生一系列改变。损伤平面越高，对上述生理功能的影响越广泛，损伤越严重，对生理功能的影响越严重。损伤后的早期，上述各种生理功能几乎都处于不同程度的抑制状态，是谓脊髓休克期。休克期过后，脊髓的各种反射功能逐渐恢复，是谓休克恢复期（见“脊髓休克”条）。

脊髓完全挫裂性损伤 包括脊髓完全断裂和严重挫伤，后者虽未完全断，但脊髓广泛液化坏死，或形成空洞，或为瘢痕组织所代替，其后果与完全断裂相同。此种损伤的临床表现为受伤平面以下运动、感觉、大小便、自主神经及性功能等完全丧失。脊髓损伤平面的定位可根据感觉丧失的平面确定（图1）。

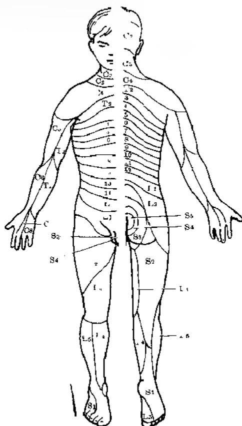


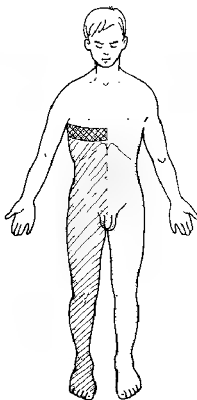
图1 脊髓神经支配的皮区

临床可作 Queckenstedt试验、H反射试验、皮质诱发电位（SEP）等检查协助诊断。

(1) Queckenstedt试验：轻度挫伤，则本试验及脑脊液检验可无异常发现。较重或严重脊髓挫伤，则本试验可为部分性或完全性梗阻；脑脊液化验可见新鲜出血，偶见挫伤之神经组织碎片。脑脊液蛋白含量初期与出血量相一致，以后蛋白含量随有无梗阻而变化，梗阻者蛋白量增加。X线平面检查，除颈椎和下腰椎外，脊髓损伤程度与脊椎骨折脱位成正相关。脊髓造影的常用药为碘苯酯Myodil和Conray。脊髓轻度挫伤，碘剂可部分通过；严重挫裂伤可完全梗阻。梗阻平面与损伤平面一致，造影剂呈梳状。晚期因有粘连，梗阻平面以下呈蜡泪状；若硬膜下积液或血肿，碘剂可呈杯口样缺损；神经根囊撕裂时，碘剂可进入囊内而呈束袋状。

(2) H反射试验：即刺激胫后神经以引起腓肠肌收缩。该试验可测定脊髓中央灰质神经元联合的完整性。伤后H反射持续消失，则说明脊髓神经元联合破坏。

(3) 皮质诱发电位(SEP)：如连续刺激周围神经，每秒2次以上，可在相应的大脑皮质区记录到累加的感觉诱发电位，持续约半秒钟。双侧SEP正常，说明后束传导正常。这一检查方法目前尚不能用于临床。


图2 Brown-Sequard综合征

示胸髓右半侧横断所产生的运动和感觉丧失的范围 [交叉线] 下神经元瘫痪及全部感觉丧失 [斜线] 上神经元瘫痪及深感觉丧失 [空白] 痛、温觉丧失

根据病史、症状、体征、X线片、脑脊液动力学及化学检查和特殊造影等一系列检查，诊断多无困难。但在损伤早期，要确定是器质性损伤还是暂时性的功能抑制，以及器质性损伤的程度，仍有很多困难。在鉴别诊断方面，本病应与椎间盘脱出、脊髓空洞症、癔症性瘫痪、硬膜外脓肿、脊髓血管畸形出血、脊髓肿瘤或脊髓炎鉴别。

脊髓不全挫裂性损伤 即布朗-塞卡尔综合征(Brown Sequard综合征)。多发生在颈髓或上部胸髓。伤侧平面为下神经元瘫痪及各种感觉丧失。对侧痛、温觉丧失(图2)。由刀刺伤所致者，症状比较整齐、典型。因脊柱骨折脱位所造成的半侧损伤，典型者少，多数仅系伤侧肌肉瘫痪较重，痛、温觉较好，对侧肌肉瘫痪较轻，但痛温觉丧失较多而已。如半侧损伤发生在脊髓圆锥或马尾，则运动和感觉丧失都只限于伤侧。

脊髓前部综合征 脊髓前半部损伤常累及脊髓前角、侧角、前束及侧束，甚至也可累及部分后束。临床上表现为损伤平面以下运动、痛、温觉、大小便功能，血管舒缩功能部分或全部丧失，唯后束功能大部或全部保留。脊髓前部综合征的产生可能与下列因素有关：1)椎体后缘直接卜迫脊髓前部。2)脊髓前部血管损伤。3)脊髓后束纤维粗大，对外伤有较强的抵抗力。

脊髓中央综合征 脊髓灰质血运丰富，对损伤敏感，因而脊髓挫伤后易发生中央出血性坏死。临床多见于颈髓损伤，其特点为近端(上肢)瘫痪较重，而远端(下肢)瘫痪较轻(图3)。因在皮质脊髓束中到颈髓或胸髓去的纤维靠近脊髓中央，故受伤较重；而到腰髓或骶髓去的纤维靠外，故损伤较轻。

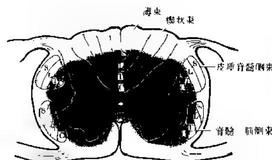


图3 脊髓中央综合征的横切面图

■为神经组织挫伤区 □为神经组织水肿区

脊髓前角或前根损伤 前角损伤多因前角内出血或空洞形成所致，可为单侧或双侧，可累及几个节段(图4)。临床表现仅为受累肌群呈弛缓性瘫痪。单纯神经损伤较少，好发于单侧，累及范围较小。前根损伤后，神经膜套撕脱，脑脊液漏出，局部可形成囊袋状，碘剂造影可进入囊内，借此可与前角损伤鉴别。

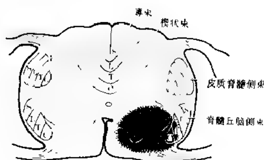


图4 脊髓前角损伤的横切面图
■ 为神经组织挫伤区
▨ 为神经组织水肿区

骶髂关节扭伤和半脱位

骶髂关节扭伤(sacroiliac sprain)是由于该关节周围韧带被牵拉而引起的损伤。容易发生骶髂关节韧带扭伤的因素是:妊娠期可使韧带松弛和伸长;长期弯腰工作或举重物可引起骶髂关节退行性变,容易扭伤韧带;骨盆向前下倾斜角度和腰椎前凸增大等可属潜在诱因。

伤侧的疼痛范围大而明显。肌肉痉挛可引起腰部僵硬。病人因怕痛不愿活动伤侧关节和下肢,故在坐和站立时,常用健侧承重。压痛面广,"4"字试验于伤侧为阳性。无神经根性放射痛。

卧床休息、热敷、理疗或按摩均可减少疼痛或止痛。必要时,可用泼尼松龙和普鲁卡因作局部封闭。

骶髂关节半脱位(sacroiliac semidielocation)是因其韧带被牵拉,使髂骨滑离与它相对应的骶骨关节面。它与骶髂关节扭伤的不同之处是疼痛更为剧烈,但X线片往往不能显示半脱位,即使特殊体位摄片,也很难能识别。用理疗或局部封闭也不能止痛。

治疗方法为在麻醉下手法整复。

髋关节损伤后遗症

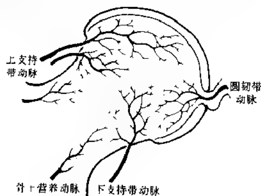
由于髋关节损伤而引起的某些病理改变,在受伤当时并未出现而于日后逐渐显现者称为髋关节损伤后遗症(sequel of hip injury),主要包括创伤性关节炎、股骨头缺血坏死和损伤性骨化等。

创伤性关节炎 可直接因机械性创伤引起关节退行性病变。如髋臼或股骨头骨折复位不良;其次可继发于髋脱位或股骨头缺血坏死之后。由于特殊职业或运动,反覆多次创伤所引起者,在髋关节较为少见。

病理改变主要表现在三个方面:①关节软骨退行性变,失去光泽和弹性,变薄,变硬,甚至可脱落游离。②关节边缘代偿性骨增生,软骨下骨质硬化可有囊性变。③创伤性滑膜炎,水肿、渗液和肥厚。临床表现为疼痛、肌痉挛及进行性关节活动受限。X线表现可见周缘骨增生,关节腔狭窄,关节面不平整以及软骨下骨质硬化和囊性变等。

早期症状轻微者,可适当减轻关节负担,服用对症药物;急性发作时可进行理疗与休息;晚期症状严重者,可分别情况施行肌肉松解、赘骨清除、截骨、融合、关节成型或人工关节置换术等。

股骨头缺血坏死 股骨头的血液供应有①关节囊支:来自旋股内动脉,包括上、下支持带动脉,上支持带动脉分出外上骺和上干骺端动脉进入股骨头的上部;下支持带动脉延伸为下干骺端动脉进入股骨头的下部,两者供应股骨头的大部血运。②圆韧带支:来自闭孔动脉,供应股骨头内下小部分血运,又称内上骺动脉。③骨干营养动脉(见图)。



股骨头血液供应

由于创伤使股骨头的血液供应全部或部分断绝致使骨坏死者,均称为创伤后股骨头缺血坏死。因原因不同,其发生率也各异,发生于股骨颈骨折后者为20%～40%,发生于髋脱位者为10%～20%,发生于转子间骨折后者偶见。分全股骨头坏死和部分坏死两类。部分坏死者多位于承重区,偶见散在局灶性者。病理改变可因骨折或脱位常发生血运障碍,骨细胞于血运断绝后数小时即开始死亡,但仍可继续保持细胞形态上的完整,至数周后大部分骨细胞始由陷窝中消失。与此同时,修复过程即已开始。血管和纤维组织由四周侵入并清除坏死组织,在坏死骨小梁上有新骨形成,而死骨逐渐被吸收,此过程称为"爬行替代"。小范围的骨坏死可以修复,但较大范围者多不能完全修复,在与正常区交界处出现新生骨旺盛区,与此区紧邻为纤维组织屏障即软化带,再次为完全尚修复的坏死区。往往由软化带发生塌陷,或由脆弱的死骨小梁发生压缩骨折而塌陷。由于死骨塌陷和碎裂终至引起关节软骨退变和髋臼周缘增生。

早期诊断甚为困难，曾使用过血管造影，放射性核素示踪，氧张力测定，股骨头内髓腔压力测定，染料排除，四环素荧光测定等，但均不满意。近年来使用^{99m}Tc-DP (^{99m}Tc-diphosphonate，锝二磷酸盐)进行闪烁摄影(scintigraphy)，可在伤后数周内作出诊断，准确率可达95%。而X线诊断甚晚，常须数月或1年后始显示不规则密度增高，继而出现透明区，股骨头塌陷，关节腔狭窄，骨增生，终至全关节退行性改变。临床症状多在股骨头开始塌陷时始明显，陆续出现疼痛、跛行、患肢短缩、畸形及活动限制，终至关节僵硬。

治疗：在股骨头塌陷以前，以改善条件争取修复为主。常用方法为①植骨术：如刮除死骨后填入松质骨，长条骨插入，带血运的骨植入等。②血管束植入：即用一血管束的末梢端植入股骨头内供给血运，常用者为旋股外动脉的分支。③截骨术：在股骨头塌陷以后，对塌陷范围小者仍可用上述方法促其修复，或用"经转子前旋截骨术"使塌陷的承重区转向前下方，而正常部分转至承重区。对范围较大者可分别选用异体骨、软骨移植、关节融合或人工关节置换等。无条件施行上述手术者，亦可行软组织松解，关节内外清扫以及闭孔神经切断等姑息性手术。

损伤性骨化 损伤或手术后在关节部位发生异位骨化称为损伤性骨化，或骨化性肌炎。早期边界模糊，呈云絮状；晚期逐渐吸收缩小，边界清楚，完全呈骨样结构，可影响关节功能。在早期应禁止按摩理疗与被动活动，亦不宜手术切除，俟骨化成熟，边界清楚，如妨碍活动可手术切除之。手术操作应轻柔以防止再发生新的骨化。

股四头肌断裂

股四头肌断裂(rupture of quadriceps)多发生于老年人。由于滑倒或绊倒的过程中，患者为阻止完全跌倒而反射性的突然收缩股四头肌所引起。其股四头肌肌腱往往原有纤维性变等病理改变。断裂多发生在原有病理改变处，从中央向内、外两侧扩展形成横裂。近段被牵拉上移。部分撕裂多涉及浅层，完全断裂则涉及全层，但可不在同一水平，其髌上滑囊往往同时撕裂。

股四头肌断裂时，临床表现为突然剧烈疼痛，随之不能行走、伸膝及维持伸膝。体检可发现在髌上部有凹陷，髌骨较健侧偏下，且有明显的侧方移动。X线片有时可见髌骨上方有撕裂之小骨片，本病应早期手术缝合。部分断裂者也可以长腿石膏管型固定5～6周。由于断裂部位均原有病变，因此有人主张将股四头肌腱向下反折加强修补。晚期修补可利用阔筋膜缝合或行股四头肌延长。本病易有伸膝力弱及屈膝受限现象遗留。

膝关节韧带损伤

关节韧带的稳定作用有两方面，一为机械地限制关节超过生理范围的运动，以及通过韧带内的神经纤维，在韧带承受张力时产生韧带肌肉反射，引起相应的肌肉收缩，以防止该关节超过生理范围的运动。当肌肉不足以防止或克服这一运动时，韧带则机械地起到限制的作用。而当暴力超过韧带或其附着点所能承受的限度时，即会产生韧带损伤。膝关节韧带损伤(injuries of ligaments of knee)分为扭伤及断裂。而在临床上两者之间并无截然的界限，有人主张把不影响到关节稳定性的损伤称为扭伤。但某些韧带断裂所造成的不稳定，依靠临床诊查手段，也并不一定能够发现。

膝关节韧带损伤发生机制：①过伸，前交叉韧带断裂。牵拉后关节囊，严重时撕裂。后交叉韧带也可能部分损伤。②胫骨前移或后移，前交叉韧带或后交叉韧带断裂。③屈曲、外展及外旋，内侧关节囊韧带(即内侧副韧带深层)断裂，进而依次造成内侧副韧带(浅层)、前(或后)交叉韧带乃至半月板撕裂。此种机制造成的损伤比较常见。④屈曲、内收及内旋，外侧副韧带断裂。有时后(或前)交叉韧带及腘肌腱断裂。⑤内收、内旋及过伸，外侧副韧带自腓骨头撕裂(或腓骨头撕脱骨折)，进而外侧关节囊、股二头肌肌腱和腓总神经损伤。严重者合并后交叉韧带撕裂。

韧带损伤往往是复合伤，单一的韧带断裂较少见。近年来，通过功能解剖和临床的研究，对膝关节韧带损伤有了较多的了解：

(1)通过新鲜尸体的韧带应力试验，对韧带引导关节运动和维持膝关节稳定的机械作用得到了更深入的了解，并提出维持膝关节稳定的动力及静力因素的较为全面的概念。认为维持膝关节内侧稳定的"内侧结构"包括：①静力因素：内侧关节囊韧带、内侧副韧带(浅层)、交叉韧带、后关节囊的内侧部分、内侧半月板。②动力因素：股内侧肌、缝匠肌、股薄肌及半腱肌的联合止点、半膜肌的大部分止点、腓肠肌内侧头(图1)。

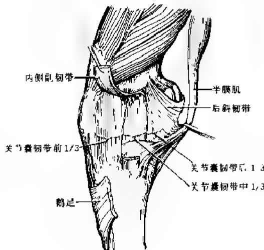


图1 维持膝关节内侧稳定的"内侧结构"

维持膝外侧稳定的“外侧结构”包括：①静力因素：髂胫束、外侧副韧带、后关节囊的外侧部分、弓形韧带、交叉韧带及外侧半月板。②动力因素：股二头肌、腘肌、腓肠肌外侧头、股外侧肌（图2）。

维持膝后侧稳定的“后侧结构”包括：①静力因素：后关节囊、腘斜韧带、弓形韧带。②动力因素：腘肌、腓肠肌内侧头与外侧头（图3）。

（2）在上述功能解剖的基础上，提出了较为确切及详细的临床检查方法，以区别关节不稳定的方位及因素。

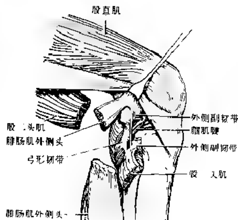


图2　维持膝关节外侧稳定的“外侧结构”

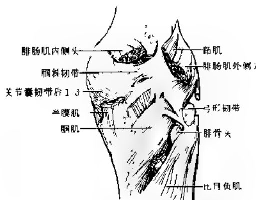


图3　维持膝关节后侧稳定的“后侧结构”

单方向不稳定：包括侧方不稳定及前后不稳定。侧方不稳定的检查在完全伸膝位及屈膝30°位两个位置上进行向内及向外翻作应力试验。如仅在屈膝30°位检查时一侧间隙增宽，则损伤只涉及到侧副韧带。外翻应力试验阳性说明内侧韧带断裂，反之则为外侧韧带损伤。如在伸膝位检查也呈阳性时，则损伤广泛，往往同时有侧副韧带、交叉韧带及部分后侧结构的损伤。但应注意和胫骨平台骨折所造成的侧方应力试验假阳性相鉴别。

前后不稳定的检查在屈膝90°位，胫骨旋转中立位进行前、后抽屉试验。前抽屉试验阳性表示前交叉韧带损伤，或包括内、外侧韧带损伤；后抽屉试验阳性表示除后交叉韧带断裂外，后侧结构也有部分损伤。

膝关节旋转不稳定：在屈膝90°位，分别外旋及内旋小腿，作前后抽屉试验。当外旋小腿作前抽屉试验阳性，即胫骨内髁前移时，为前内侧旋转不稳定，作后抽屉试验阳性，即胫骨外髁后移时，为后外侧旋转不稳定。反之，当内旋小腿作前后抽屉试验阳性，为前外侧或后内侧旋转不稳定。分别说明相应结构的损伤。

无论是对韧带的机械稳定作用，或是对不稳定试验的含义，目前仍有不同的见解。

（3）在处理上，趋向采取更积极的早期手术治疗。但无论是保守治疗或手术治疗，预后都与肌力，尤其是股四头肌肌力的恢复有密切关系。因此，早期的股四头肌锻炼十分重要。也要酌情进行腘肌的锻炼，保持伸、屈膝肌力的适当比例。由于韧带断裂缝合后不能恢复其原有的张力，因此对陈旧性损伤的治疗，也需要利用动力稳定因素的方法。

膝内侧韧带损伤　在膝关节韧带损伤中，内侧损伤最常见，多为屈膝时小腿受到外展外旋的暴力引起。内侧副韧带在屈曲位时后移，应力主要作用在关节囊韧带上，因此首先撕裂。一旦该韧带断裂，应力即作用在内侧副韧带上，再进一步外旋时，前交叉韧带抵于股骨外髁上而断裂。内侧半月板也有限制外旋的作用，因此也可能在边缘发生撕裂。膝关节内侧韧带断裂、前交叉韧带断裂和内侧半月板撕裂被称为膝关节损伤三联征。

内侧关节囊韧带的撕裂是本病最基本的病变。损伤部位与伤时的屈膝程度有关，大于90°时，多伤在关节囊韧带的前部；接近伸直时多伤及后部，而在此范围之间者，则往往伤及中部。内侧副韧带则多自其附着点断裂。内侧关节囊韧带撕裂在临床上有小腿外展位受伤史。临床表现为膝内侧肿胀，皮下瘀血，内侧副韧带部压痛。侧方稳定试验应作为基本检查，在完全伸膝位及屈曲30°位分别进行，两侧对比。如有可疑时应作前后稳定试验及旋转稳定试验。急性期的检查最好在麻醉下进行，以消除肌肉紧张而造成的误差。对陈旧性病例，必须作各方位稳定试验的全面检查。X线检查应包括平片、膝强迫外翻位及抽屉试验位摄片。必要时行关节造影以确定损伤部位以及是否合并半月板损伤。

治疗：当临床检查无不稳定趋势时，可行石膏固定6周，否则应予手术治疗。早期手术对判断损伤及修复均较晚期容易。急性损伤的手术探查，首先必须逐层检查清楚各部位的创伤解剖。除检查裂伤部内侧副韧带及关节囊韧带外，还应检查内侧半月板与关节囊韧带的关系。如从撕裂处不能看到关节内，则需要另作髌腱内侧切口探查。

如韧带自其附着点断裂，并带有撕脱的骨折时，可将其复位固定。如自其本身断裂，则应对位缝合，其外以其他组织覆盖以加强之。合并前交叉韧带断裂者，应先修复交叉韧带。合并半月板撕裂者，如系边缘撕裂可以缝合，否则应切除。后关节囊撕裂也应尽量缝合。采用褥式缝合穿经胫骨，将撕裂之后关节囊固定在胫骨后缘。损伤严重而无法直接缝合者，常需采用其他组织修补。

由于修复的韧带往往无法恢复其原有的张力，因此有必要增强其动力稳定因素，以弥补静力稳定因素之不足。以增强内侧的稳定，Slocum设计了鹅足移位术。

陈旧性损伤可将内侧韧带的起点或止点连同骨块向上或向下移，或在体部重叠缝合，使其恢复张力。此外，上述各种修补方法，以及动力稳定因素的加强，都对膝关节功能的恢复有更积极的作用。但必须考虑关节软骨的条件。术后都必须十分强调肌力的锻炼。

膝外侧韧带损伤 膝关节在屈曲位时外侧韧带松弛，且由于对侧下肢的保护，暴力很难作用于膝关节内侧产生内翻应力。因此外侧韧带损伤少见。一旦出现内翻暴力时，可使外侧副韧带自腓骨头撕脱或腓骨头骨折。其他外侧结构也会有合并损伤，严重者可造成腓总神经损伤。其诊断可参考内侧韧带损伤。

单纯侧方不稳定时，保守治疗可获得较满意的结果。如有旋转不稳定则应考虑手术。如损伤严重不能直接修复时，可根据旋转不稳定的方位行手术修补。

膝交叉韧带损伤 前交叉韧带损伤多为过伸暴力或强力外展外旋小腿所造成。后交叉韧带损伤多发生于屈膝位，暴力自前方打击胫骨上端使向后移而引起。当于交叉韧带在屈膝位受伤断裂时，有可能合并前交叉韧带的部分损伤。单独的前交叉韧带损伤少见，其最常见的合并伤为内侧副韧带或半月板撕裂。前交叉韧带撕裂可发生在起点、止点或体部。发生于起点者多带有胫骨棘之骨块，发生于止点者则往往不带有股骨外髁的骨块。后交叉韧带撕裂也可发生在股骨髁或胫骨髁间部，后关节囊可能同时撕裂。

体检时抽屉试验可出现前或后不稳定，合并侧副韧带损伤时还可出现旋转不稳定。但当存在肌肉痉挛、关节积液、关节游离体等情况时，可出现假阴性。膝关节镜检可协助诊断。但当包裹于交叉韧带外之滑膜完整时，则只有在探查时切开滑膜检视才能肯定。

部分断裂者可以保守治疗，吸除关节积血，加压包扎。消肿后以长腿石膏固定于伸直位6周。完全断裂者应尽早修复。陈旧性者，如股四头肌强有力，一般可以不处理。但有人认为，为减少晚期发生创伤性关节炎的机会，仍应考虑修补。可利用髂胫束、半腱肌、股薄肌或半月板修复前交叉韧带，也可利用股薄肌、半腱肌、腘肌腱或半月板修复后交叉韧带。近年来，人工代用品尚在实验室阶段。

膝内侧韧带钙化 膝内侧韧带损伤钙化又称Pellegrini-Stieda病。膝关节内侧副韧带在股骨髁部起点处撕裂后，局部出现血肿及创伤性炎症反应，软组织退变及坏死，钙盐沉着。炎症消退后，钙质可部分或完全吸收，或骨化而与股骨髁连成一体。影响侧副韧带前后滑动，使膝关节活动受限。在X线片上可看到股骨内髁相当于内侧副韧带之起点处有钙化影，或三角形骨化阴影。当钙质已形成时，在局麻下多次穿刺可使之吸收，严禁被动活动，如按摩推拿等。

膝关节积血

膝关节积血（hemoknee，haematoma of knee）最常见的原因是创伤，其次为膝关节手术，其他原因尚有：血友病、血管瘤、绒毛结节性滑膜炎和恶性肿瘤，统称为自发性关节积血。血友病患者约有1/4可出现膝关节积血。外伤造成的膝关节积血多由于膝关节内骨折或韧带、滑膜等软组织损伤引起出血，血液对关节囊完整而积存于关节内。手术所致者以膝半月板手术最为常见。

膝关节内积血因有纤维蛋白酶的作用，很少凝固、机化，大部保持流动状态。积血中的红细胞渗出到滑膜细胞间隙，并滞留于该处以及滑膜下组织内，其他则被滑膜细胞吞噬，碎裂而转化为多中心或单中心的蜗状带膜小体和含铁小体。遗留关节内的积血如未被吸除，则会因含铁血黄素沉着而导致关节周围纤维化。

本病的临床特点为膝关节在数分钟或数十分钟内迅速肿胀。因关节内的张力急速增加，以及红细胞破坏后的产物对滑膜的刺激，可引起局部疼痛，但不十分严重。体温及局部温度都会增高。如升高很明显，则应考虑有关节内感染的可能。当诊断不肯定时，则应穿刺确诊。

除血友病外，无论何种原因造成的膝关节积血，如较明显者，都需要及时穿刺吸除，并加压包扎。对膝关节内手术所致的积血则应着重预防，术中认真止血，术后用弹力绷带加压包扎，早期进行肌肉收缩，但膝关节活动则应晚些。必要时可放置闭合引流管，但应预防感染的产生。

膝半月板损伤

膝半月板损伤（injurg of menisci of knee）有边缘撕裂、纵行撕裂（两端相连者为桶柄式撕裂，此种类型易套住股骨髁，形成关节交锁）、横行撕裂（多在中部偏前，很少贯通整个半月板的横径）、水平撕裂（平行于半月板平面的撕裂，往往在股骨面完整，胫骨面合并其他类型的复合撕裂）以及前、后角撕裂。

发病机制和临床 膝半月板为纤维软骨组织，呈周缘厚、内缘薄的楔形，平面观为半月形，充填于股骨髁与胫骨髁之间。内、外侧半月板在四周及前、后角均有坚固的附着点（仅外侧有腘肌腱相隔），可依靠其本身的弹性及附着缘使其在移位后，再回到原位。因此，半月板有增强膝关

节稳定的作用。当膝关节伸屈时，股骨髁在半月板上滑动。伸时推动半月板向前，屈时向后。膝关节旋转时，半月板与股骨内、外髁一致活动，其旋转发生在半月板与胫骨平台之间，一侧半月板向前，一侧半月板向后。而当膝关节处于半屈曲，小腿内旋或外旋位时，半月板即被挤住而不能运动。如此时突然伸直或进一步旋转，半月板本身的纤维软骨或其周缘的纤维组织所承受的拉力超过其本身的耐力时，即会发生撕裂。长期蹲位或跪位劳动者，在屈膝位小腿外旋，内侧半月板后移，后角被挤压于两髁之间，前角则受到牵拉。长期的挤压磨损可引起退变，容易造成撕裂。半月板异常松动，关节韧带损伤后不稳定，或肥胖、体重过大等原因，都是半月板易受损伤的因素。

根据国外报道，半月板损伤以内侧者多见，因内侧半月板较固定之故。而在国内则以外侧者居多，这与中国及亚洲人的半月板在外侧较为固定有关。Groh根据病因将半月板损伤分为四种类型：①自发性撕裂(原发退行性变)，多为蹲位或跪位职业者，在长期磨损造成退行性变的基础上发生撕裂。②创伤性新鲜撕裂最常见。活动多的年轻人发生率高。往往是纵裂或边缘撕裂。③创伤性撕裂的晚期病变(继发退行性变)，在初次微小损伤(如不完全的边缘撕裂)愈合不良等基础上局部退变，或因继续的机械作用使原损伤扩大，以后在轻微的外伤下又发生新的、造成明显症状的撕裂。④关节韧带损伤后的晚期病变(假性原发退行性变)，当韧带损伤后，关节不稳定，增加了半月板的负担和遭受损伤的机会。内侧半月板后角的损伤多为继发于前内侧不稳定的退变，而前外侧不稳定则易使外侧半月板发生同样的病变。

由于半月板本身无血运，只在周缘有血循环，因此仅边缘撕裂有可能愈合。破裂的半月板不但失去了其协助稳定关节的作用，而且反会干扰膝关节的正常运动，甚至造成交锁。破裂的半月板与股骨髁、胫骨髁之间长期磨损，终将导致创伤性关节炎。因此，半月板损伤的早期诊断很重要。

诊断依据 有以下几方面：(1)病史及症状：①外伤史，多有明显的膝关节扭伤史，而且伤后膝关节逐渐肿胀，伤侧较显著。但在长期蹲位劳动者，曾有韧带损伤，关节不稳定者，或曾有过半月板轻微损伤者，其继发的半月板撕裂常在较小的，甚至不明显的外力损伤也可引起，因此外伤史可能不明确。②疼痛性质：半月板无感觉神经末梢，症状多来自关节囊的损伤及刺激，或关节活动时的机械干扰。因此，疼痛往往发生在运动的某种体位，而且体位改变后疼痛即可能消失。疼痛部位在两侧关节间隙，部位申诉不清，或整个关节内疼痛者，很少是半月板损伤。③交锁症状：当运动中，股骨髁突入半月板之破裂处而又不能解脱时，可突然造成膝关节伸屈障碍，尤其是伸直受阻，形成交锁。放松肌肉，改变体位，自主或被动旋转伸屈后，交锁多可解脱。交锁往往在半月板纵裂，特别是桶柄状撕裂时，或半月板游离端翻折时发生。因此，交锁不能成为诊断的主要依据。

(2)体检：①压痛：在髌韧带与侧副韧带之间，沿关节间隙有固定而限局的压痛，在病人伸膝的过程中检查压痛有时更为明显。应仔细区别邻近部位的压痛点，如髌韧带、侧副韧带、股骨髁、关节软骨边缘以及脂肪垫等。压痛点还应与病史中的疼痛部位以及旋转挤压试验结合考虑。②旋转挤压试验：被动旋转、屈伸膝关节，利用其不同体位时股骨髁与胫骨髁对损伤半月板的挤压、牵拉，以诱发疼痛、弹响及弹跳感。由于损伤部位及类型的不同，向一旋转体位的挤压诱发出来的体征可以反映不同侧的损伤。因此，不应局限于原有的麦氏试验及其解释，而应从外展外旋、外展内旋、内收外旋及内旋四个方位自屈而伸膝关节，作全面的检查，并根据其体征发生在何侧，来判断半月板损伤是内侧抑或外侧。③Apley试验：则是在俯卧位旋转挤压诱发疼痛，以鉴别半月板损伤或韧带损伤。④过伸或全屈痛及股四头肌萎缩：仅可作为参考体征。

(3)X线检查：膝关节X线平片有助于排除可能与半月板损伤相混淆的骨性病变或其他疾患，如关节游离体等。关节空气造影、碘液造影，或空气加碘液双造影可作为诊断参考。

(4)膝关节镜检查：可以发现诸如X线阴性游离体、软骨骨折、前交叉韧带损伤等在临床上诊断不清的病变。

(5)超声波检查：可作为辅助诊查。

急性膝关节损伤后，由于关节肿胀、肌肉痉挛等原因造成体检上的困难，有时早期难以作出明确诊断，往往暂时称之为"膝关节内扰乱"。一旦肿胀消退，即应尽早进一步检查，以鉴别是膝关节韧带损伤、关节软骨损伤、关节游离体，抑或半月板损伤。

治疗要点 (1)半月板对维持膝关节的稳定性有肯定的作用。因此，在诊断不明确时切除半月板，或以切除半月板作为诊断的手段必须尽量避免。

(2)严重破裂的半月板将会干扰膝关节的稳定和正常运动，导致关节软骨的损伤和反覆的滑膜积液，因此必须尽早手术切除。

(3)边缘撕裂的半月板可以愈合，容许先行保守治疗。因此，应尽可能在治疗前通过各种诊查手段明确损伤的性质和程度。

在临床实践中，半月板切除术仍然是主要的治疗手段。手术效果和手术时间早晚、关节本身的条件(如长期积液等)，以及操作技术有一定关系。在手术操作上应注意减少对滑膜的刺激，以免术后引起滑膜炎，并应注意勿误伤关节软骨。术中及缝合前应注意止血，并在术后加压包扎，减少关节血肿的机会。半月板损伤加以膝部手术，常引起明显的股四头肌萎缩，损害膝关节稳定性，可能导致膝部骨关节炎，因此术前、术后必须十分强调有效的股四头肌的锻炼，使其肌力恢复或接近正常水平。术后的关节伸屈活动不宜过早，一般可在3周左右。下地负重的时间应根据股四头肌肌力的恢复情况，以及术后

是否存在关节肿胀而定。

膝关节创伤性滑膜炎

膝关节是全身关节中滑膜面积最大者，除股骨下端、胫骨平台和髌骨软骨面外，均有滑膜覆盖。因此，在全身关节中，膝关节的滑膜反应最为显著。膝关节创伤性滑膜炎(traumatic synovitis of knee)发生的原因，包括外伤及慢性劳损两方面。诊断应与创伤性膝关节血肿相鉴别。血肿发生较快，而滑膜反应性积液则在伤后6～7h才出现，但两者往往同时存在。此外，还应与非创伤性滑膜炎，如结核性滑膜炎相鉴别。本病的治疗原则主要是通过关节部位的休息、制动和自主的股四头肌等长收缩，以促使积液迅速吸收，避免演变为慢性滑膜炎。关节积液较多者应穿刺抽液，加压包扎，可辅以理疗。

跟腱断裂

跟腱是由腓肠肌与比目鱼肌肌腱组成，是人体最强有力的肌腱之一，它的断裂能严重地影响行走和弹跳功能。跟腱断裂(rupture of achilles tendon)可因①铁锹等锐器直接切割伤，多造成跟腱开放性断裂，皮肤伤口与跟腱断裂都在同一水平。②踝关节处于背伸位时，用力跳起，小腿三头肌突然猛力收缩易造成跟腱断裂。③跟腱本身存在病理改变，如经过可的松封闭，或职业性运动伤造成小血管断裂，导致肌腱营养不良，发生退行性改变和跟腱钙化等病理基础，经过外力牵扯而断裂。这种损伤多为闭合性断裂，跟腱附着点上2～6cm是好发部位。多见于舞蹈演员、运动员。

开放性断裂的诊断并不困难，跟腱区域有伤口存在即提示跟腱断裂的可能性。闭合性断裂常有典型外伤史，伤时多可闻到响声，局部肿胀疼痛，小腿无力和跛行。患侧踝关节跖屈力量微弱而被动的踝关节背屈活动度反较正常侧增加。由于肌肉的收缩，在肌腱断裂处可触及横沟并有明显压痛，患者不能做提踵动作。腓肠肌挤压试验(患者跪在椅子上，踝关节露在椅外，挤压小腿，正常有踝关节跖屈，断裂时无反应或迟钝)阳性有确诊意义。X线检查可见跟腱的阴影不连续或紊乱，跟腱前脂肪垫模糊，并应注意有无跟腱钙化或跟骨撕脱骨折。

对于新鲜的完全性或开放性断裂应早期施行手术缝合。儿童跟腱断裂由于其组织修复和再生力强，腓肠肌张力不大，手术采用"8"字缝合即可。成人的马尾状撕裂，如果撕裂纤维短可修整残端重叠缝合，否则用编入缝合法。手术时应保留肌腱周围疏松的结缔组织，以免手术后发生过多的粘连。术后用长腿管型石膏将膝关节固定于屈曲位和踝关节跖屈位，3周后更换石膏，将踝关节改为中立位。术后6周拆除石膏，穿有后跟鞋练习步行。以后逐步放低鞋跟，并作恢复踝关节活动度及小腿肌力的练习。亦有人主张采用石膏固定等非手术治疗。对陈旧性断裂，因有腓肠肌短缩，常需做跟腱修补。一般用近侧肌腱延长或几周肌膜修补缺损。也可将断端纤维稍加缝合，再用近侧肌腱瓣反转修补缺损(Lindholm法)，术后处理同前。

腓骨肌肌腱滑脱

腓骨肌肌腱滑脱(dislocation of the peroneal tendon)指腓骨肌肌腱滑脱至外踝前方。主要见于运动损伤中，如滑雪、滑冰、踢足球等。急性损伤易被忽略，晚期则每当踝背屈时，腓骨肌肌腱(经常是腓骨短肌腱)即滑向外踝的前方，伴有弹响、疼痛，当踝跖屈时则自行复位，称为习惯性腓骨肌肌腱滑脱。

本症发生于当足处于轻度内翻位，引起腓骨肌猛烈地反射性收缩，或在腓骨肌收缩状态时受外力强烈的牵拉，使腓骨肌腱冲破上支持带的限制或外踝后沟外侧缘发生撕脱骨折后，腓骨肌腱即滑向外踝的前方。急性损伤后上支持带或外踝撕脱骨折未能愈合，则形成习惯性腓骨肌肌腱滑脱。外踝后沟和腓骨肌上支持带解剖上的变异，可以减弱对腓骨肌腱的限制作用，而易于滑脱。

本症早期诊断之关键在于对此症的正确认识，否则极易误诊。急性损伤主要表现为外踝后方软组织肿胀，皮下淤血斑，外踝后缘和外踝后沟部位有明显压痛，足部主动外翻或抗阻力外翻时，上述部位疼痛加重，腓骨肌腱滑向外踝前方，可伴有弹响。但于急性损伤时，因局部肿胀，不一定都能引起对肌腱滑脱的重视，故不能因此而否定肌腱滑脱之可能性。X线检查无异常发现，有时于外踝后缘能见到一小骨片。晚期腓骨肌腱滑脱已成为习惯性，诊断多无困难。

急性损伤的治疗，应将足置于轻度跖屈内翻位，使腓骨肌腱纳回至外踝后沟内，用小块毛毡压住外踝后方，以胶布贴紧，短腿石膏托固定4～6周。如外踝后缘有撕脱骨折，亦可行手术修补。晚期则需手术治疗。根据损伤病理，手术之设计主要为加深外踝后沟，重建腓骨肌上支持带或采用骨挡阻止肌腱再脱位等，如 Watson-Jones, Jones, Du Vries 等手术方法(图1、图2、图3)。

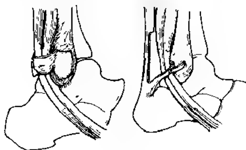


图1 Watson-Jones法　　图2 Jones 法

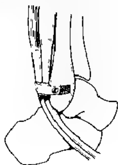


图3 Du Vries 法

马尾神经损伤

腰椎第二、三、四、五骨折脱位或开放性损伤，均可使马尾神经损伤（injury of chorda equina）。部分或全部马尾神经被挫伤、横断、撕裂或拔出，硬脊膜常同时损伤。伤后局部先被凝血块充填，晚期则形成致密的纤维粘连。临床上病人常出现膝以下不同程度的感觉和运动功能的丧失。大小便及性功能也多同时受累。不全损伤者常合并持久的神经痛。如为半侧损伤，则伤侧运动与感觉功能多同时丧失。

创伤性骨化

创伤性骨化（traumatic ossification）多见在肘关节部位，也有称之为骨化性肌炎。

关节脱位、关节邻近骨折及严重关节扭伤后，由于骨膜剥离后，骨膜下血肿与软组织血肿相连。若处理不当，血肿较大，经机化、钙化、骨化后，在关节邻近的软组织内可有广泛的钙化或骨化组织，影响关节的活动功能。

早期症状为关节肿胀、疼痛、活动受限。X线片上显示关节周围有云雾状阴影。本病需与进行性骨化性肌炎及异位骨化相鉴别。进行性骨化肌炎是一种先天性疾病，在纤维组织内有反覆的发炎，每次发炎后，在肌腱和肌肉纤维间隔内发生骨化，所有横纹肌均可涉及。异位骨化往往是限局性的，多在离开骨骼和骨膜很远的组织内。它可以有病理性钙化的结缔组织，也可以是异位骨化常见的部位。异位骨化并非由于直接损伤所引起，亦非人力所能控制。创伤性骨化是一种完全可以防止的并发症，也可以控制其发展。若能防止广泛的骨膜剥离和血肿形成，就决不会有这种并发症。关节脱位或关节邻近骨折复位后必须固定，使关节囊撕裂及骨膜剥离处均可重新附着于原处，因而可以防止骨化或使骨化范围极小。较重的关节扭伤亦必须给予固定，防止发生这种并发症。凡是关节僵硬都只可作伸力向行的、在不引起疼痛的情况下的主动活动锻炼，切勿作被动性牵伸或强力活动治疗，否则将引起广泛的损伤性骨化。

本病主要的治疗是立即休息，停止被动性牵伸和一切理疗。在不痛的情况下允许作主动、轻缓活动锻炼，使活动范围逐渐恢复。早期不可作手术切除骨块，以免在原有的骨化区以外再形成手术后的新血肿，扩大骨化的范围。直至晚期，骨化范围已稳定或缩小，若确有骨块妨碍动作，可以切除之，但事实上关节活动受限往往是由于关节周围组织广泛粘连，所以术后关节活动范围未必改善。

腰骶部劳损

腰骶部在第五腰椎和第一骶椎之间，形成120°角，上面是活动度最大的腰椎，下面是固定的骶骨，因此腰骶部承受较大的应力。从结构来看，它容易发生劳损。

腰骶部劳损（lumbosacral strain）与其解剖结构有关系，过多的脊椎前凸将增加应力。从侧位X线片来看，如果第三腰椎的中心垂线落在骶椎面的前方，则腰骶关节突和前面韧带将遭受更大的应力。

本病在急性期可卧硬板床，膝微屈休息1～3周。急性期后可用按摩、热疗、电疗以及功能锻炼，也可采用手法推拿。

骨折

骨或软骨的完整性或连续性中断时，称骨折（fracture）。临床上由于造成骨折的外力不同，但有各自其不同的特殊类型。骨折的分类，通常根据创伤后的类型，如是否有创口与骨折部相通；骨折后骨折线的各种不同形态；是否稳定；接受治疗的时间等进行分类。查明骨折发生的原因和作出骨折分类，便于进一步指导临床治疗。

骨折的发生 造成骨折的原因可归纳如下：

直接暴力 在暴力直接作用的部位产生骨折，周围软组织可有创口或严重挫伤。

间接暴力 包括①杠杆暴力，例如走路滑倒，手掌撑地，上肢与地面成角，造成桡骨远端骨折。②扭转暴力，如上肢体过度旋转，如投掷手榴弹动作引起肱骨干螺旋骨折。③纵向传导暴力，例如由高处坠下足跟着地引起跟骨压缩骨折；肘部着地引起肱骨髁间骨折等。④肌肉拉力，肌肉突然猛烈收缩可拉断或撕脱肌肉附着处的骨骼，如髌骨、肱骨内上髁、尺骨鹰嘴、腰椎横突等处的撕脱骨折。

积累劳损 长期重复轻微的伤力，集中作用于骨骼的某一处，可逐渐形成骨折，称为应力骨折。如长途行军、长跑等情况，多发生于第二、三跖骨颈或干，胫骨、股骨颈和腓骨下1/3等处。应力骨折的特点是骨折和修复同时进行。

暴力引起的骨折，称外伤性骨折。有病变的骨骼（例如骨髓炎、骨肿瘤等）遭受轻微外力即断裂，称病理性骨折。

骨折分类 根据骨折处是否与外界相通可分为：开

合性骨折，骨折处皮肤或黏膜完整，不与外界相通；开放性骨折，骨折附近的皮肤或黏膜破裂，骨折处与外界或脏器相通，容易发生感染，如处理不当可导致慢性骨髓炎。

根据骨折的程度及形态可分为：不完全骨折，其中包括裂缝骨折及青枝骨折，后者多见于儿童，与青嫩的树枝被折时情况相似；完全骨折，管状骨骨折后形成远近两个或两个以上的骨折段。

根据骨折线的方向及形状可分为：横断骨折，骨折线与骨纵轴垂直；斜形骨折、螺旋骨折；粉碎骨折，包括T形、Y形、蝶形、多段等骨折；嵌入骨折，发生在长管骨干骺端，皮质骨嵌入松质骨内；压缩骨折，发生在松质骨，如椎体及跟骨等；凹陷骨折，发生在扁平骨处。

在受伤后多处发生骨折称多发骨折。复位后经过适当外固定不易发生再移位者称稳定骨折，如嵌入骨折、螺旋骨折、粉碎骨折等。

新发生的骨折尚未充分地纤维连接，还可能进行闭合复位者称新鲜骨折。伤后3周以上的骨折，或闭合复位已相当困难的骨折称陈旧骨折。3周的时限并非恒定，例如肘部骨折，特别是儿童的，超过10d就很难整复。

骨折的愈合 骨折后经处理和一定时间后重新获得连续及恢复功能者，即为骨折愈合。否则即为骨折迟缓愈合和不愈合。

骨折愈合 骨髓有一个胚基，为骨折愈合形成新骨，即：①骨内膜。②哈弗系统（Haversian system），包括许多骨单位及其管内的骨内膜。③骨外膜。由这些胚基产生的骨原细胞所转化的破骨细胞和成骨细胞修复骨折和再塑型。骨折愈合必须具备三个条件，骨折端紧密接触、正确的固定和骨折段有足够的血液供应。如果上述条件具备，骨折可以一期愈合，否则，骨折为二期愈合。

骨折一期愈合 骨折在解剖复位和坚强内固定情况下，仅有少量或无外骨痂出现，愈合靠内骨痂。在骨折两端的哈弗管内有毛细血管和发生骨的骨原细胞。血管和细胞都增生，分化成的破骨细胞将哈弗管壁吸收扩大，而成骨细胞则在扩大的哈弗管一隙级产生同心的板层骨，形成新生的骨单位。一条哈弗管和同心的板层骨称为一个骨单位，延伸过骨折线到对侧的骨段。在此以前，两段之间必须有从骨内膜和骨髓形成的内骨痂，骨痂内有网状原始骨，在塑型期新生的哈弗系统跨过骨折线将网状骨吸收后，骨折才能坚强愈合。

骨折二期愈合 可分为三个阶段，血肿机化期、原始骨痂形成期和骨痂改造塑型期。这些阶段逐渐发展和相互交叉，不能机械地分开。

1. 血肿机化期 骨断裂后，血肿形成，骨折端由于损伤和局部血液供应断绝，有几毫米长的骨质发生坏死，骨细胞消失，骨陷窝仅遗空腔。断端间，血肿凝成血块，它和损伤坏死的软组织引起局部无菌性炎症反应。新生的毛细血管和吞噬细胞、成纤维细胞等侵入血凝块和坏死组织逐步进行清除机化，形成肉芽组织，转化为纤维组织，这一过程在2～3周初步完成。骨折断端附近骨外膜深层的骨原细胞短期内即活跃增生，约1周后即开始形成与骨干平行的骨样组织，逐渐向骨折处延伸增厚。骨内膜也有同样的组织学变化，但较缓慢，此期之末，骨折断端间已有纤维组织相连，临床上称为骨折纤维性愈合。

（2）原始骨痂形成期：由骨内、外膜转化的成骨细胞在断端内、外形成的骨样组织逐渐钙化而成新生骨，即膜内化骨。两者紧贴在断端骨皮质的内、外两面，逐渐向骨折处汇合，形成两个梭形短管，将两断端的骨皮质及其间由血肿机化而成的纤维组织夹在中间，分别称为内骨痂和外骨痂。断端间和髓腔内的纤维组织在局部血循环缺少的情况下，先转化为软骨组织，然后软骨细胞增生，钙化而骨化，即软骨内化骨，形成环状骨痂和腔内骨痂。膜内化骨和软骨内化骨的相邻部分是互相交叉的，前者的发展过程显然较后者简易而迅速，故临床上应防止产生大的血肿，使骨折能较快愈合。

（3）骨痂塑型期：原始骨痂为排列不规则的骨小梁所组成，经破骨细胞吸收死骨和不需要的骨组织，同时成骨细胞按应力需要，产生新骨，最后恢复正常的骨结构和形状。

骨折迟缓愈合和不愈合 肢体各部骨折经过治疗，若超过了骨折平均愈合时间尚未形成骨性愈合时，即为骨折迟缓愈合。若再经过一定的治疗时间，骨折仍无骨性愈合时，则有可能已成为骨折不愈合。造成骨折迟缓愈合及骨折不愈合的因素有：①骨折本身条件差，如大块骨缺损，软组织严重剥脱等。②骨折端间不利愈合的应力干扰，如肌肉收缩或肢体重力作用对骨折端造成的成角或扭转应力。③感染。④人为的干扰，如多次粗暴的手法整复、手术造成的骨膜广泛剥离、过度牵引、固定不合要求或时间过短，以及错误的锻炼等。

四肢长管骨骨干骨折经治疗后，到达同类骨折平均愈合时间，临床检查纵轴叩击伤肢仍有疼痛，骨折局部还有压痛以及X线摄片检查见骨折线仍清晰，但两骨折端尚无硬化现象者，即为骨折迟缓愈合。如再经相当时间的正确治疗后，临床检查仍有异常活动存在，X线摄片检查见两骨折端已被密实的骨盖所封闭，且骨盖有浓密的硬化现象，骨折面已平滑及互相分离，即可诊断为骨折不愈合。

骨折迟缓愈合在除去各种不良影响的因素后，骨折处仍有愈合的可能，故在治疗时应周密考虑除去各种不利因素，加强有利因素。在适当的外固定下，进行积极的功能锻炼，以增加局部血液循环和利用肌肉在肢体纵轴上的收缩力，使两骨折端紧密接合。骨折不愈合一旦形成后，均需手术治疗方能治愈，但不担负主要作用部位的骨折不愈合（如腓骨上段）可不予处理。

骨折的急救 骨折的急救是在骨折发生后的即刻处理，包括检查诊断和必要的临时措施。骨折的急救很重要，处理不当能加重损伤，增加患者的痛苦，甚至形成残废或影响生命。因而，及时进行合理而有效的急救是十分重要的。

急救处理应包括①保持呼吸道通畅。②防止休克。严重或多发骨折及合并有其他创伤患者更易休克，要注意预防，更要早发现，早处理。防止休克包括：止痛，固定患肢有止痛、止血、减轻组织损害和休克的作用；止血，内或外出血为损伤性休克的主要原因，不加以控制会加重休克。一般伤口局部加压包扎，即可止血。对于四肢大出血不能控制者，可上止血带，但绑扎的部位要正确，松紧要合适，否则会加重出血。上止血带时间最长不能超过2h，应每隔1h左右放松1次，但不可冒再次大出血危险，轻易将止血带放松。在可能条件下，应立即输液、输血和给氧。③骨折肢体临时固定，上肢骨折主要用小夹板固定，用三角巾悬吊，并将伤肢用绷带固定在胸壁上；下肢骨折主要用半环托马斯架固定或绑在健腿上，膝以下骨折固定在小夹板上；疑有脊柱及骨盆骨折损伤时，应尽量避免骨折处有移动，以免引起或加重损伤。不论病人是仰卧或俯卧，尽量不变动原来位置将四肢理直，准备好硬板担架后，由两人轻轻将病人滚翻到木板上，仰卧，用宽布带捆在担架上。如骨折位于颈部，则一人必须把住下颏和枕部略加牵引。滚翻时脊柱应保持中立位。腰或颈下垫一小布卷则更好。

骨折治疗原则 人体以骨骼为支架和杠臂，关节为支点及枢纽，肌肉为动力，进行活动。骨折后丧失了支架的稳定和肌肉动力的平衡，不能保持正常的活动。治疗骨折的基本原则是正确的复位，良好的固定和积极的功能锻炼。自50年代以来，中医广泛采用中西医疗法，治疗骨折效果良好，从实践中又总结出三点，发展和丰富了上述的原则。这三点是

动静结合 根据不同部位骨折的特点，复位后，选择合适的局部外固定方法和功能锻炼，把固定（静）与运动（动）对骨折有利的作用发挥出来，促进骨折愈合和尽快地恢复伤肢肌肉、关节等的功能。防止肌肉萎缩、骨质疏松、肌腱挛缩和关节僵硬等并发症。

软组织与骨骼并重（筋、骨并重） 直接暴力造成的骨折，周围软组织的损伤有时很严重，必须重视和正确处理，否则能影响骨折愈合或产生组织坏死、骨质暴露。骨折后，与骨折两断端一侧相连的软组织，往往在成角的凹侧是骨折复位和固定的重要条件，整复时要重视，不要损害这些软组织铰链，要利用它对骨折断端的牵拉作用将骨折对位。

医患合作 大多数骨折病人，整体的功能和各部器官基本上是正常的。首先要解除患者的精神负担，进而把整复过程、固定要求、注意事项告知患者，取得患者的信任和密切配合，发挥患者的积极性和主动性。

骨折的手法复位 骨折后，通过手法使骨折断端重新获得相对原状的措施为手法复位。复位时应力争使两骨折端的接触面和两骨折段在纵轴上的关系完全良好，即达到或接近达到对位和对线的解剖复位。有些骨折不能达到上述要求者，可根据患者不同情况尽可能作到功能复位，即虽未达到解剖复位，但骨折愈合后，对肢体功能并无影响。在整复前必须制定一个比较成熟的整复方案和选择适宜的整复手法。应用的手法有下列十种。

手摸心会 它把X线片上显示的骨折断端移位方向和病人肢体实际情况结合起来，使医生头脑中有一个骨折移位的立体影象。

拔伸牵引 主要是克服肌肉收缩的抗力，矫正重叠移位，恢复肢体长度。

旋转回绕 前者矫正骨折断端间的旋转移位，后者矫正断端斜行骨折面不相同。旋转畸形应在牵引过程中先给以矫正（图1）。

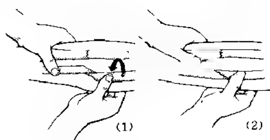


图1 旋转回绕

(1)按原来移位的相反方向回旋 (2)背对背移位矫正

屈伸收展 矫正靠近关节附近骨折的各种成角畸形，如肱骨髁上骨折及肱骨颈骨折等。

成角折顶 横断或锯齿型骨折，如患者肌肉发达，单靠牵引力并不能完全矫正重叠移位时，可用折顶手法（图2）。

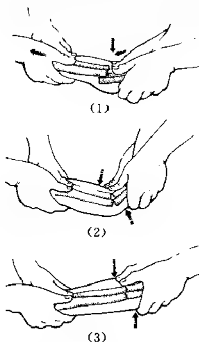


图2 折顶手法

(1)加大成角 (2)断端相顶 (3)反折对位

端挤提按 以手指直接用力作用于骨折断端，矫正侧方及前后移位，有时重叠、旋转及成角移位矫正后留有侧方移位也以此法对合之。

夹挤分骨 凡是两骨并列部分发生骨折，如桡、尺骨骨折，胫腓骨骨折，骨折段因骨间肌或骨间膜的收缩而互相靠拢。复位时，应以两手拇指及食、中、环三指，由骨折部的掌背侧夹挤骨间隙，使靠拢的骨折断端分开，远近骨折段相应稳定而复位。

摇摆触碰 经过以上手法，一般骨折即可基本复位。但横断或锯齿型骨折断端间，可能仍有裂隙。操作者可用两手固定骨折部，助手在维持牵引下轻微地左右或上下摇摆骨折远段，待骨折断端的骨擦音逐渐消失，骨折即紧密对合。

对扣捏合 施行于分离性骨折或粉碎骨折，用两手指交叉合抱骨折部，两手掌对向扣挤，把分离的骨折块挤紧、挤平、挤顺。

按摩推拿 主要是调理骨折周围的软组织，使扭转曲转的肌肉、肌腱随着骨折复位而舒展。

手法复位后用外固定。目前常用的外固定有小夹板、石膏绷带、外展架和持续牵引等。外展架固定适用于严重的上肢损伤伴有严重肿胀者，肩关节骨折和炎症，肩袖损伤等。

牵引术 牵引术是用牵引力和反牵引力对肢体或躯干进行牵引，使移位的骨折、脱位的关节得到复位和固定，或使关节挛缩畸形得到矫正。通过牵引装置，利用悬垂重量为牵引力，身体重量为反作用力者为持续牵引，其牵引重量以骨折缩短移位的大小和患者的体重而定。牵引术分皮肤牵引和骨牵引。

皮肤牵引 这是利用胶布条或泡沫塑料条粘贴于伤肢皮肤并予绷带包扎的一种牵引，其牵引力直接加于皮肤，以牵开紧张的肌肉，使骨折移位得到复位。皮肤牵引只能承受较轻的牵引力，最多不超过5kg，过重则将使胶布拉脱。

骨牵引 这是用钢针穿过骨骼进行的牵引，它能承受较大的牵引重量。一般股骨骨折用1/7体重的重量，胫腓骨骨折用1/10体重的重量作牵引力，能较迅速纠正骨折移位、关节脱位或关节挛缩畸形，尤适用于合并剧烈肿胀或皮肤有水疱的骨折，既能迅速消肿，又便于护理。在配合使用小夹板固定、保持骨折不移位的条件下，可以加强肢体功能锻炼，充分发挥运动与固定在骨折治疗中的联合作用，防止关节僵硬和肌肉萎缩，促进骨折愈合。牵引用具常用骨圆针、铁锤、手摇钻、各号牵引弓。

撬拨复位 凡手法不易整复的关节内骨折，关节邻近骨折或脱位，可用钢针穿过皮肤撬拨骨折块或关节部分，作撬拨复位，并可同时用钢针或钢钉穿过皮肤作内固定。

骨折外固定 从骨折到愈合，是一个相当长的过程，为使这一过程顺利完成，需对骨折进行固定。固定的方法有外固定与内固定。外固定是指骨折后使用于体外的一种固定方法。固定的理想要求，包括骨折局部有最大限度的稳定，允许肌肉与关节有最大范围的活动，便于调整，固定作用牢固，副作用小，合并症少。目前常用外固定法为石膏绷带固定、小夹板固定、牵引术和外固定支架等。

石膏绷带固定 用石膏绷带固定骨折是广泛采用的一种方法。将石膏绷带卷平放在温水桶内，温水中亦可加入适量食盐以加速石膏凝固。为了保护骨隆突部的皮肤和其他软组织不受压伤，包石膏之前，必须先放好衬垫。常用的有棉纸、棉垫等。根据衬垫的多少，可分为有衬垫和无衬垫石膏绷带。目前大多数医生采用有垫石膏绷带。肢体关节必须固定在功能位或所需要的特殊位置。各关节的功能位如下（均以中立位0°法计）。①肩关节：上臂外展45°～60°，内旋程度以肘关节屈至90°时，拇指尖对准病人鼻尖为准。②肘关节：屈曲90°，前臂在旋前与旋后的中立位，左侧略旋后，右侧略旋前。如两肘同时强直，应使一侧置于半屈位（约50°）。③腕关节：背伸约30°，略向尺侧偏斜。④拇指：拇指的功能位就是它的对掌位。将示指指尖和拇指指尖作一圆圈形对合，此时拇指的位置就是它的功能位。⑤其他手指：各指的功能位是和拇指成对掌的位置。⑥髋关节，成年患者屈曲25°左右，外展5°～10°，外旋5°～10°；儿童每增1岁屈曲加1°，即1岁屈1°，2岁屈2°，以此类推。儿童的髋关节有逐渐屈曲和内收的趋向。若一侧下肢短2.5cm，外展10°即可代偿。若短3～5cm，可再加外展10°，即外展20°。但不能外展太多，否则将引起膝内侧副韧带劳损。应该用垫高鞋底的办法来补偿。⑦膝关节：屈曲5°～10°，儿童可用伸直位。⑧踝关节：功能位即它的中立位。不背屈或跖屈，不外翻或内翻，足底平面不向任何方向偏斜。

石膏楔形矫正 管型石膏固定后，若骨折尚有轻度成角移位存在，可以在原有的管型石膏上作楔形矫正。即在成角的凹处于面将管型石膏作横向线状地剖开2/3，留角顶处石膏不剖以免骨折移位，将成角纠正后，剖开处即成楔形空隙，在空隙边缘撑一小木块，然后用石膏绷带加固。成角较大者此法不能用，因有发生压迫性褥疮的危险。

小夹板固定 中西医结合治疗四肢闭合性骨折，复位后采用不同材料如柳木、杉树皮、塑料、纸板等制成适用于各部位的夹板作固定用。这种夹板不超过骨折上、下关节，并用横带和固定垫保持整复后的位置，这种固定称为小夹板固定。能有效地防止骨折端再发生移位，并能在骨折固定期内及时进行关节活动锻炼。小夹板固定并不妨碍肌肉收缩，从而挤压骨折端，利于骨折愈合。肌肉收缩时，该处周径增大，相对地使小夹板、横带和固定垫的压力暂时增加，骨折端残余的侧方或成角移位得以进一步矫正。因此，小夹板固定具有固定确实、骨折愈合快、功能恢复好等优点。但必须正确掌握应用，否则可因绑扎太松或固定垫使用不当而失去固定作用，或绑扎太紧而产生压迫性溃疡、缺血性肌挛缩，甚至肢体坏疽等不良后果。

骨贯穿外固定 骨贯穿外固定系采用钢针或螺丝钉

经皮穿入或穿过骨折远近两侧骨干的骨皮质，并用石膏或金属外固定器保持骨折两端的固定。指征为：开放性骨折伴严重广泛的软组织损伤，或骨质缺损，骨折整复不良，骨折感染和不适宜用接骨板或髓内针内固定的骨折等。

采用骨穿针和外固定器固定后，骨折常获得足够稳定性，有利于早期活动邻近关节，有些骨折可避免手术切开的较大创伤。其缺点是钢针在穿过皮肤处有发生感染的危险，但广泛采用螺纹钢针后，多无严重感染。在股骨前面作经皮的骨穿针，能影响股四头肌功能锻炼，不利于膝关节活动，不应采用。

Hoffmann外固定　Hoffmann于1938年开始采用外固定器，并设计具有球形联轴节的外固定器和螺纹钢针（图3）。他使用外固定器的范围较广，包括四肢长管骨干及其骨端，锁骨、跟骨和下颌骨骨折等。其主要指征有开放性骨折，不易闭合整复和固定的闭合性骨折，多发性骨折，骨折延迟愈合和不连接，配合矫形手术如膝关节切除术和一般的骨折等。目前，欧洲国家采用较多。

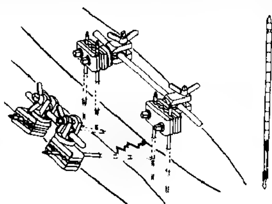


图3　Hoffmann外固定器

骨折切开复位内固定　切开复位是用手术暴露骨折部位，在直视下进行复位，大多同时作内固定的一种手术方法。切开复位的指征：骨折端之间有软组织嵌入，闭合复位失败者；骨折端相互嵌顿，闭合复位不满意者；关节内骨折needs正确复位者；需要作内固定者。

骨折切开复位内固定是在复位后，用金属内固定物维持复位的一种疗法。

内固定的指征　1骨折段的血液供应不良，需要牢固固定，才能促进愈合者，例如股骨颈骨折。2有移位的撕脱骨折，如髌骨横骨折。3有移位的关节内骨折，需要早期功能锻炼才能避免关节僵硬者，如股骨下端Y形髁间骨折。4有移位的骨骺分离，要求正确复位、骨折块紧密接触和牢固固定者，如肱骨外髁骨骺骨折分离。5合并血管或神经损伤的骨折，如断肢（指）再植。6多发骨折，为了便于患者活动，预防严重并发症，可选1～2处骨折作内固定。

切开复位与内固定的缺点　1广泛剥离骨膜可影响骨折段血供和骨折愈合。2有肌肉、肌腱、血管、神经等损伤和粘连的可能。3有创口感染形成骨髓炎，影响骨折愈合的可能。4手术创伤和失血。5内固定物的材料与式样，以及手术器械的要求较高。6多数骨折经内固定后仍需加用外固定。7骨折愈合后，常需再次手术，取出内固定物。

内固定物的材料要求　抗酸抗碱，无磁性，有较高的机械强度，长期使用不老化，不发生疲劳折断。目前常用的有三种金属：1铬镍不锈钢。其缺点为：机械强度较弱，对弱酸、弱碱的抗腐蚀性能较差，有微弱磁性，少数患者对铬、镍过敏。2钴基合金。其优点是对人体组织的相容性极好，机械强度特高，但价格昂贵，内含钴、铬，对少数患者有过敏反应。3钛基合金。常用的有工业纯钛和钛铝钒合金，且其质较轻。

使用金属内固定物时应注意，使用二件以上的金属内固定物时，其成分必须相同，否则可因电位差发生电解腐蚀，使内固定物容易折断，或因机械强度不同，致弱者折断。内固定物要求有高度光洁度。表面粗糙或有损坏者，可形成微电池引起电解腐蚀。内固定物不宜折弯变形，否则将损坏内部结构，降低机械强度，或形成应力微电池，在金属内部发生电解腐蚀。

常用内固定方式及内固定物的种类

（1）钢丝内固定：适用于髌骨、尺骨鹰嘴、股骨大转子等骨折。也可与钢针或髓内针或接骨板联合使用（图4）。

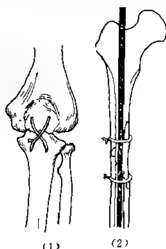


图4　钢丝内固定

1尺骨鹰嘴骨折　2股骨上粉碎骨折，钢丝与髓内针联合固定

（2）螺丝钉内固定：一些骨折或脱位可单用螺丝钉固定，例如股骨颈骨折、下胫腓关节分离。

（3）接骨板与螺丝钉内固定：一般用于固定长骨干骨折，但也有特制的小接骨板用以固定掌骨和指骨骨折，有与三刃钉联合使用，固定股骨转子部骨折；有用两块特

制的接骨板固定脊椎骨折，也有制成"L"形接骨板固定股骨髁上骨折。

(4)骨圆钉内固定：骨圆钉直径在1.5mm以内者称克氏(Kirschner)针，在1.5mm以上者称斯氏(Steinmann)针。开始时主要用于骨牵引，但逐渐发展到作为内固定的器材，用于固定指、掌、跖、胫骨内髁、肱骨髁、尺、桡、腓骨颈等骨的骨折(图5)。还可用其制成骑缝钉(staple)固定干骺端骨折，或用于距下、关节融合术的内固定。

(5)三刃钉内固定(图6)，这是治疗股骨颈骨折的有效疗法。治疗股骨颈骨折的其他内固定物很多，除三刃钉外，尚有加上螺丝钉。

(6)截骨钉板内固定。为了矫正畸形，改变力线，改善功能，解除疼痛，四肢、骨盆和脊柱都可作截骨术。截骨后，常需作内固定，有的可用通用的内固定物，有的因截骨部外形特殊，需用特制的接骨板固定。

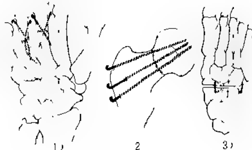


图5 骨圆钉内固定

1)掌骨骨折 2)股骨颈骨折 3)骑缝钉固定跗间关节融合术



图6 三刃钉

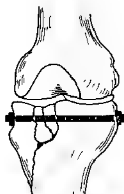


图7 骨螺栓固定

(7)骨螺栓固定：骨螺栓是用较粗的骨圆钉制成，全长都有螺纹，贯穿骨折块后，拧上螺帽，可将骨块相互压紧，牢固地维持复位(图7)。骨螺栓内固定适应于胫骨外髁粉碎性塌陷骨折，以及有明显移位的股骨和肱骨髁间骨折等需要正确复位和早期锻炼的骨折。

(8)髓内钉固定：即用金属长钉在髓腔内固定管状骨干骨折的一种手术方法。如器材确当，方法正确，可以牢固地固定骨折，术后可不用外固定，即可早日进行功能锻炼，达到促进骨折愈合、早日恢复伤肢功能和避免长期外固定所引起的并发症。

最适于作髓内钉固定者为①股骨干上1/3骨折，其次为中1/3，而不适用于下1/3。对后者，需用特制的髓内针(如Zickel针，1977)，从股骨两髁侧方进入，向近端插入，固定峡部。②合并桡骨小头脱位的尺骨干上1/3骨折，即Monteggia骨折。③掌、跖、指骨的多处骨折。④上述骨折的不连接，可在髓内针固定后，加作松质骨植骨。⑤上述骨的病理骨折。

(9)Rush钢针内固定：1937年Rush开始采用髓内针固定股骨骨折，还设计了一种圆钢针作股骨髓腔内的动力性固定。此钢针系用适当韧性和弹性的特制钢材制成，是圆形并略弯曲，直径为6mm。此内固定法适用于股骨干髁部骨折，不适用于老年人股骨粗隆下骨折。

骨折的康复 骨折的康复医疗以医疗体育即功能锻炼为主，辅以理疗及按摩，以达到促进愈合，防止及矫治功能障碍，以达消除残疾的目的。康复医疗可分两期进行：

第一期(愈合期)康复 当骨折已获妥善处理，局部肿痛开始消退，患者情况稳定，即应开始康复医疗。

(1)医疗体育：愈合期医疗体育的基本作用是①活跃局部血液淋巴循环，维持正常组织代谢，防止骨脱钙，促进骨愈合。②维持一定的肌肉收缩，防止废用性肌萎缩。③维持伤区邻近关节的适当运动，牵伸关节囊及韧带，促进关节内滑液的分泌与流转，防止废用性关节挛缩与关节内粘连。④促进局部血肿和渗液吸收，维持附近肌肉与肌腱的活动幅度，预防或减轻疤痕粘连。⑤活跃呼吸、循环及全身各系统生理功能，防止肺炎、褥疮、尿路感染、静脉血栓形成等并发症。

愈合期医疗体育的基本方法是：①伤肢近端和远端未被固定关节的各方向主动运动，必要时给予助力，保持正常的活动幅度。在上肢应特别注意肩外展、外旋和掌指关节屈曲、拇外展；在下肢要注意踝背伸，防止足下垂。中老年人关节挛缩倾向很大，尤需重视。②患肢被固定部分的肌肉的等长收缩，以防止肌萎缩，并维持对骨骼的应力刺激以防止骨脱钙，促进骨痂形成。在骨折复位稳定，疼痛减轻时尽早开始。③进行全身保健体操，以保持健康，防止并发症。保健操内容应包括深呼吸、未受伤肢体的主动运动和适度的腹背肌运动。根据骨折部位和健康条件，可在卧、坐或站位进行。④骨折涉及关节面时，宜于固定2～3周后，每日取下外固定物作受累关节不负重的主动运动，逐步扩大其活动范围，运动后再予固定。可防关节内粘连形成，促进关节软骨的化生修复，使其有较好的塑形。⑤使用小夹板固定时，伤后数日即应开始伤区关节的主动运动。运动在夹板许可的范围内进行，

可避免引起骨折移位，长骨干骨折者应避免作局部旋转运动。

（2）理疗：目的在消淤，退肿，改善局部血循，活跃细胞代谢，促进骨折愈合。在骨折后48h可选用以下疗法：①光疗：常用的有红外线、白炽灯、紫外线。②电疗：如用直流电离子透入法提高局部钙、磷浓度，促进骨愈合。③透热疗法。④超声波。

第二期（恢复期）康复　从骨折愈合、外固定去除时开始，目的是促进关节活动度、肌力和运动技能的恢复，防止残疾形成。主要方法是：

（1）医疗体育　进行关节活动度练习、肌力练习及实用活动功能练习。

关节活动度练习：方法有①主动运动：即受累关节各方向的主动运动，用力至有轻度疼痛。其作用较温和。②被动运动：由患者自己或治疗师进行，能较有力地牵伸挛缩和粘连组织。动作必须平稳缓和，用力至引起轻微疼痛为度，忌用暴力，以免引起骨化性肌炎及其他损伤。③助力运动：是主动运动和被动运动的结合。可由患者或治疗师用手上施加助力，也可利用棍棒、滑轮或特制器械进行。④关节功能牵引：在适当姿位固定关节的一端，在另一端以适当的重量直接或通过滑轮按一定方向作10～15min的牵引，牵引力以引起轻度疼痛为限。可依次作不同关节及不同方向的牵引。其作用优于一般的主动和被动运动，适用于比较牢固的关节挛缩强直。在局部加热的同时作关节功能牵引效果更好。⑤系列石膏固定：关节挛缩较顽固时，可在牵引和运动的间歇期用石膏或塑料夹板固定患肢，防止其弹性回缩，加强牵伸效果。关节活动度增加时，夹板也应随着更换。但夹板不能绑扎过紧，以免影响血循。以上练习可1日多次反覆进行。

肌力练习：方法视肌力损害程度而定。①肌力为0°～1°时作按摩和感应电刺激。②肌力为1°～2°时作助力运动，摆动运动，温水浴中运动。③肌力达3°时以主动运动为主。④肌力达4°时应作抗阻运动。利用人工阻力、自身体重、沙袋、哑铃等重物或弹簧、橡皮条产生阻力，也可使用特制的肌力练习器械。

肌力练习应引起肌肉疲劳才能达到迅速增强肌肉的目的。运动负荷较大因而只能重复10次或持续10s左右时，对增强肌力有效；负荷中等因而运动可多次重复或持续较长时间时，才对增强肌肉耐力有效。当肌力增强时随之增加运动负荷而不增加运动次数或时间的练习法称为渐进抗阻练习法，增强肌力的效果较好。

肌力练习引起肌肉内生化改变及物质消耗，需在休息过程中得到恢复，并通过"超量恢复"使肌肉增粗，肌力增强。故肌力练习需有适当的间歇期，一般每日或隔日进行1次，不宜过于频繁。

肌力恢复不佳时导致关节不稳，损害肢体功能并可引起关节的慢性损害，需加注意。

实用活动功能练习：在关节活动度及肌力恢复的基础上进行。在上肢如进食、饮水、写字、梳洗、穿脱衣服及作各种工艺操作，在下肢如起立、步行、上下楼、跑步、骑自行车等。

（2）物理治疗：主要目的在促进局部血液循环，软化瘢痕、松解粘连及解痉止痛。常用方法有蜡疗、中药熏洗、直流电离子导入、音频电疗、超声、红外线、白炽灯照射等。

锁骨骨折

锁骨骨折（fracture of clavicle）较常见，多发生于儿童及青壮年。多由间接暴力造成，直接暴力造成者较少。幼儿多为横断或青枝型骨折，骨折部向上成角呈弩弓状。少年或青年、老年多为横断型，偶有斜面型。粉碎型较少见。由于锁骨内侧半段前凸，外侧半段后凸，其交接处的中1/3部最易发生骨折。近侧骨折端因受胸锁乳突肌的牵拉而向上、向后方移位，远侧断端因肢体与肌肉牵拉向下前内方移位。锁骨外1/3段骨折少见，常因直接暴力引起。多无移位，如喙锁韧带断裂则可移位。锁骨内1/3段骨折甚少，很少移位。骨折后局部有疼痛、肿胀、肩部活动障碍，常有以健侧手托住患侧上肢的特殊姿势。为减轻患侧胸锁乳突肌的痉挛，患者常将头偏向患侧，患肩向内、下、前倾斜，X线摄片可确定诊断。合并症较少见，骨折碎片向下、内移位，有可能压迫甚至刺破血管、神经和肺尖；碎片若向上、外移位，可穿破皮肤造成开放性骨折。

治疗以闭合复位、外固定、早期功能活动为主。常用方法有：①三角巾悬吊或"8"字绷带固定法：适用于幼儿青枝骨折或不全骨折，悬吊1～2周。②石膏绷带固定：适于青壮年、移位严重、有畸形者，先手法复位，然后用石膏绷带"8"字形固定3～4周。③手法整复双圈固定法。手法复位，将垫圈紧压骨折近端，外加胶布固定。使用以上各法治疗中如患者两手及前臂有麻木感，桡动脉摸不到时，表示石膏或绷带固定过紧有压迫血管、神经现象，应适当放松至症状解除为止。④切开复位内固定方法：适用开放骨折合并血管神经压迫症状及骨折不愈合者。用髓内针或钢板螺丝钉固定；有骨折缺损者应同时植骨。

不论采用何种非手术治疗法，骨折不愈合者较少，但保持解剖对位很不容易，虽有些畸形愈合，一般不影响功能，可不作特殊处理。

锁骨骨折可严重影响肩关节功能。骨折复位及固定后数日内即应开始练习肩关节外展、外旋、后伸活动，防止关节挛缩。开始时可在躯干向患侧倾斜的姿位下摆动上肢，以后逐渐增加用力程度，扩大活动范围。去除外固定后应积极进行恢复肩关节活动度及肩带肌力的练习。

肩胛骨骨折

肩胛骨位置表浅，体部骨质薄，但周围有大量肌肉保

护，故骨折较少。肩胛骨骨折(fracture of scapula)部位以肩胛骨体和颈部为多。

肩胛骨体部骨折 多由直接外力和挤压伤所致。骨折多在肩胛冈以下与肩胛骨下角附近，多为粉碎型，有时呈横型或斜型，多无移位。检查时可触及骨摩擦音。X线片可明确骨折的部位与类型，但需注意是否合并有肋骨骨折与胸内脏器损伤。如有胸内脏器损伤应首先处理之。一般骨折不需复位，用三角巾悬吊患侧肢体。疼痛严重者可用胶布固定。

肩胛盂及肩胛颈骨折 间接外力所致，偶有火器直接损伤。骨折线常为斜形，若进入关节盂可呈粉碎型。严重者肩部可有塌陷，肩峰隆起，呈方肩畸形，颇似肩关节脱位，但肩部活动度比脱位好。X线片可明确诊断。无移位或轻度移位的只需三角巾悬吊或用外展支架固定患侧肢体。严重移位的可在局麻下牵引试行整复或卧床牵引，3～4周后再用三角巾悬吊患侧肢体。

肩峰骨折 常因直接外力打击或自下向上传达的暴力造成，或肱骨强行外展的杠杆作用所致。骨折可发生在肩峰基底部或肩锁关节以外。肩峰基底部骨折无显著移位，仅以三角巾悬吊上肢1～2周；若有向下移位，以橡皮膏条由肩部至肘关节向上托起固定，用三角巾兜住。骨折块向上移位者，可用治疗肩锁关节脱位的压迫固定法。

喙突骨折 单独喙突骨折罕见，多并发于肩锁关节脱位或肩关节脱位。先治疗肩关节脱位及肩锁关节脱位。喙突骨折不需特殊处理，仅以三角巾悬吊患侧上肢。

肩胛冈骨折 为直接外力引起，骨折多无移位，常合并肩胛体部粉碎骨折。治疗方法与肩胛体部骨折相同。

肱骨上端骨折

肱骨上端骨折(fracture of proximalend of humeral shaft)包括肱骨头骨折、大结节骨折、解剖颈骨折、骨骺分离和外科颈骨折。

肱骨头骨折 肱骨头骨折是关节内骨折，比较少见，因周围有韧带及较丰富的肌肉包绕。骨折多见于青壮年，偶见于老年。肱骨头为一半圆形的关节面，向后、上、内倾斜，仅一部分关节面与关节盂接触，故极不稳定。当受伤时上臂极度外展或上举，关节囊紧张，由间接暴力扭转与轴向挤压而造成骨折，或由直接挤压力所致。有①肱骨头裂折，或伴有盂下关节囊破裂。②肱骨头骨折脱位，暴力较大，关节囊破裂，肱骨头移位到关节盂下方，颈移向上方。③肱骨头粉碎骨折，多因直接暴力纵向挤压或直接打击造成肱骨头粉碎骨折。骨折后患者肩部软组织肿胀，三角肌内侧压痛，肩关节活动受限，尤其不能内收与外展。X线片检查可确诊。

无移位的肱骨头骨折，用三角巾悬吊伤肢于胸前即可。肱骨头骨折脱位，在局麻下用手法复位。复位时应注意有无血管及神经损伤。复位后，以超关节小夹板或石膏外固定。如手法复位失败，应切开复位以Rush针内固定。肱骨头粉碎骨折，一般不作整复，可用卧床外展位牵引法，或用肩人字石膏固定。后期如有功能障碍或肱骨头坏死，可行肱骨头切除，人工肱骨头置换术。除因肱骨头血运破坏而引起肱骨头坏死外，一般预后满意，无其他不良合并症发生。

肱骨大结节骨折 直接外力打击或因受肩袖肌群突然牵拉而产生骨折。前者骨折块大多为粉碎型，后者骨折块较小，多为撕脱骨折，常在肩关节前脱位或肱骨外科颈骨折时合并发生。X线检查有助于诊断。无移位的大结节骨折，仅用三角巾悬吊患肢即可，疼痛减轻后在三角巾内作摆动运动，约一周开始自主活动，逐步扩大运动幅度。必要时辅以理疗，4周后可随意活动，并作关节活动度练习及肩带特别是三角肌的肌力练习。有移位的单纯大结节骨折，采用手法整复，外展支架固定4～6周。大结节骨折块移位到肩峰下，手法复位困难者应切开复位螺丝钉固定。

肱骨解剖颈骨折 解剖颈比较短，骨折较为罕见，多为老年患者，由间接暴力所致。外伤后，有肩部疼痛，局部肿胀，肩峰下可有压痛，肩关节活动受限，轴向挤压或叩击痛。依靠X线片可确诊。无移位的解剖颈骨折，用三角巾悬吊伤肢于胸前，2周后即可开始功能活动，有移位的外展型骨折，复位后需摄X线片，如位置良好，可用超关节木板固定或三角巾悬吊。如手法失败，应行切开复位内固定或作肱骨头切除术。

肱骨骨骺分离 肱骨骨骺是指肱骨上端肱骨头骨骺、肱骨大结节骨骺、肱骨小结节骨骺。分别在1岁、3岁、5岁出现，在5—8岁3个骨骺融合。直接或间接暴力均可使肱骨骨骺分离。如骨折端向前移位可穿破三角肌纤维造成开放性骨折。骨骺分离一般分为①滑脱型：骨折线完全通过骺板，骨骺从干骺端滑脱，一般不引起发育障碍。②干骺型：骨折线通过骨骺板并带一块三角形的干骺端骨片，此型常见，一般也不引起发育障碍。③经骺型：骨折线经过关节面及骨骺，此型应准确复位，否则易引起创伤性关节炎。④压缩型：此型因纵轴压缩所造成，而晚期多出现发育障碍。也有人主张分为稳定型与不稳定型。骨骺前后移位小于干骺端断面1/4，向前成角<20°的内收型，为稳定型骨折。骨骺前后移位超过干骺断面1/4，向前成角>20°之内收型者，为不稳定型骨折。根据外伤史、年龄、体征结合X线片检查，可明确诊断。治疗用闭合复位夹板或石膏固定。闭合复位失败者，作切开复位，用粗丝线缝合或用钢针交叉固定。预后一般良好，多无功能障碍。经骺型及压缩型晚期可能出现发育障碍及创伤性关节炎，或出现患肢短缩、肱骨头内翻畸形，如血源破坏，在干骺端可出现头坏死。

肱骨外科颈骨折 肱骨外科颈骨折系指在肱骨解剖颈下2～3cm，相当于肱骨大、小结节狭窄的下部，在肱骨

干的交接处发生的骨折，壮年或老年人多见，偶尔见于儿童。根据外力打击的情况不同，骨折可分为1.裂纹骨折：肩部外侧受到直接暴力，造成大结节骨折合并肱骨外科颈裂纹骨折。2)外展型骨折：由间接暴力造成，骨折近段内收，远段外展。骨折远段外侧的骨皮质嵌插于骨折近端内侧，或两骨折端重叠移位，远端位于近端的内侧，形成向内成角畸形。3.内收型骨折：较少见，亦因间接暴力造成。因外力使骨折近段外展，骨折远段内收。骨折远端与近端的外侧嵌插或重叠移位于骨折近端的外侧，形成向外成角畸形。根据肩部正、侧位X线可确诊。至于肱骨头有无旋转、嵌插、前后重叠移位畸形，需摄肱骨头颈处腋位X线片，以确定骨折断端向前成角等情况。

肱骨外科颈骨折常是肩关节脱位的继发骨折。骨折合并肩关节脱位时，可能有腋神经损伤。

肱骨外科颈骨折是近关节骨折，因容易与附近组织发生粘连，在治疗中要求早期功能活动。裂纹骨折，无需外固定，患肢用三角巾悬吊2～3周，尽早活动肩关节。外展型骨折，移位少或嵌插者，或年老患者骨折断端嵌插者不必整复，仅作局部夹板超关节固定2～3周，在无痛范围内早期活动或将患肢用绷带固定于胸壁。内收型不稳定的骨折，复位后，用外展架固定，开始肩关节活动。有不少患者骨折完全移位极不稳定，手法整复失败或治疗较晚，已不能手法整复者，尤其是青壮年可切开整复后用螺丝钉或钢针内固定，术后伤肢用三角巾悬吊于胸前3周，并参照肱骨大结节骨折后功能锻炼的步骤，早期开始功能活动。

肱骨骨干骨折

肱骨骨干骨折(fracture of humeral shaft)常见于成人，直接暴力引起的骨折多为粉碎或横型。间接暴力引起的多发生于肱骨中下部，为斜形或螺旋型骨折。旋转暴力引起的多见于肱骨中下1/3，为螺旋骨折，例如投掷骨折，如投手榴弹、棒球等引起。骨折后近侧段移位方向与肩及上臂周围肌肉牵拉有关。骨干骨折位于三角肌止点以上时，骨折近端因受胸大肌、背阔肌及大圆肌的收缩牵拉而向前、向内，骨折远端因三角肌牵拉而向上、向外移位。骨折位于三角肌止点以下时，骨折近端因三角肌和喙肱肌的收缩牵拉而向外、向前，骨折远端因肱二头肌及肱三头肌的收缩牵拉而向上移位。骨干下段骨折时，其远端移位的方向随前臂和肘关节的位置而异，常使骨折远端内旋。

骨折后上臂出现短缩及成角畸形，触之有异常活动及骨擦音。有桡神经损伤时，呈典型的腕下垂畸形和伸拇、伸掌指关节功能丧失。桡神经损伤可为牵拉、挫伤、骨折端刺伤或被夹挤于骨折端之间，晚期可因骨痂的包裹、压迫所致。肱动脉损伤少见，骨折不愈合多见于中下1/3交界处。

大多数病例可采用非手术方法治疗。局麻下行手法复位，然后以小夹板或石膏固定。整复时切忌用折顶手法，以免损伤桡神经，甚至肱动脉。

有以下情况时可作切开复位内固定：1.开放骨折伤口较大者。2.闭合骨折手法复位不成功者。3.同一肢体多发骨折或关节损伤者。4.合并有神经血管损伤者。

复位及固定后即开始肩部及腕和手部活动，复位稳定时早期开始肱二头肌及三头肌的等长收缩练习。外固定去除后作恢复肩肘活动度及相应肌力的练习。

肱骨髁上骨折

肱骨髁上骨折(supracondylar fracture of humeral)好发于10岁以下的儿童。根据暴力的方向及骨折移位情况可分为两型：1.伸直型：肘关节过度伸直造成的骨折，骨折后骨折近端移向前方而骨折远端移向后方，骨折处向前成角畸形。由于暴力的方向不同，骨折远端还向尺或桡侧移位，故在伸直型骨折中又分尺侧及桡侧型两类。尺侧型为骨折远端向后、向尺侧移位或尺侧骨皮质嵌插，若复位不当，是发生肘内翻的主要原因；桡侧型相反，骨折远端向桡侧移位或桡侧骨皮质嵌插，一般不会产生肘内翻。(2)屈曲型：肘关节在屈曲位，暴力由后下方向前上方冲击尺骨鹰嘴，使肱骨髁上脆弱部折断，骨折远端向前移位。

有外伤史，肘部疼痛、肿胀。屈曲型骨折有向后成角畸形。有时合并血管损伤。多系机械性压迫或血管反射性痉挛，少有血管破裂者。Volkmann缺血性挛缩，是本病多见的合并症，其主要症状是桡动脉搏动消失，剧痛，手部皮肤发绀、发凉、麻木，其中以剧痛为其先驱症状。神经损伤，以正中神经损伤最多见，尺神经最少发生，多为挫伤，故不需手术探查。

无移位及移位极少的骨折，不需复位，只用石膏托或小夹板固定。对有移位的肱骨髁上骨折，可在局麻下行手法复位，然后用石膏托固定，复位时要注意纠正骨折远端的尺侧及桡侧移位，以防肘内翻的发生。外伤后肘部肿胀严重影响手法复位者或复位后断端不稳定者，可用尺骨鹰嘴牵引，待肿胀消退后再行决定是否需要手法复位以及改用外固定抑或继续牵引治疗。手法复位失败，骨折合并血管神经损伤有发生缺血性挛缩之虞者可作手术治疗。在处理血管神经的同时，行骨折复位和内固定。对畸形愈合的儿童肱骨髁上骨折，由于儿童有生长过程中，可自然塑型，故一般不考虑做任何手术。但若肘内翻超过15°，那么在骨骺线消失后可做肱骨下端楔形截骨，以矫正畸形。

复位及固定后即开始练习肩部及手部运动，外固定去除后开始肘关节活动度练习肩部及手部运动。外固定去除后开始肘关节活动度练习及上臂和前臂肌力练习。不可用暴力牵伸关节以免引起骨化性肌炎及

其他损伤。

肱骨髁部骨折

肱骨髁部骨折（fracture of humeral condyle）包括肱骨下端骨骺分离、外髁骨折、内髁骨折、内上髁骨折、肱骨小头骨折和髁间骨折等。

肱骨下端骨骺分离 也可以说是低位的肱骨髁上骨折。肘后部鹰嘴突受撞击时，可引起肱骨下端的四个骨骺与骨干分离，同时滑脱。诊断时应与肘关节脱位相区别。在正X线片上时应注意肱骨小头与桡骨的关系，若两者维持正常解剖关系，则为肱骨下端骨骺分离。其处理和肱骨髁上骨折相同，以达固定不稳。

肱骨外髁骨折 是儿童最多见骨折之一，在上部仅次于肱骨髁上骨折，多发生在5～10岁的儿童。骨折远段常包括肱骨小头骨骺、干骺端部分骨质，以及滑车的外侧部分。发病机制与肱骨髁上骨折相同。

根据骨折移位程度可分为：1 无移位骨折：骨折线仅为一裂隙，骨折面接触好。2 轻度移位骨折：骨折块轻度外移，无旋转畸形。3 旋转移位骨折：骨折时，由于桡骨头的挤压及附着于外髁的伸肌群的牵拉，使骨折远段发生矢状面和冠状面的严重旋转移位，骨折块在冠状面上的外旋转可达90°～180°。早期局部肘外侧肿胀，有时波及全关节，移位较严重者可扪到游离的骨折块，X线片可明确诊断。

无移位骨折用石膏托固定于肘屈90°位，2周后去石膏托进行功能活动。轻度移位骨折，向内推挤骨折块使骨折线对位，用超关节夹板及纸垫或用钢针经皮固定。严重移位骨折，闭合复位较为困难，为避免发生骨折不愈合和骨骺发育不良，以致晚期肘外翻畸形及尺神经麻痹等并发症，应考虑早期施行切开复位与内固定术。对陈旧性肱骨外髁骨折，3个月以内的严重移位骨折，虽有骨痂形成，但尚无坚强的骨内融合，仍可考虑切开复位。由于骨折块骨质的吸收及其旋转移位的畸形愈合，故虽切开复位也难达到理想的对位。

肱骨内髁骨折 其发生率远比外髁骨折少见，发病机制同髁上骨折。滑车内侧部分断裂，肱尺、桡关节虽保持完整，但随之向内、向上及向后移位，肱桡关节常因而造成脱位。因尺神经于内髁后方尺神经沟通过，故容易合并尺神经损伤。治疗原则与肱骨外髁骨折基本相同。无移位者，可用石膏托固定肘关节于功能位。有移位者，应切开复位和内固定，但要注意保护尺神经。

肱骨内上髁骨折 肱骨内上髁骨折，常发生在7～15岁儿童，多为撕脱骨折，由前臂屈肌群或内侧副韧带牵拉所致。可有不同程度移位，严重者有时合并肘关节侧方脱位。骨折易损伤尺神经。肘关节内侧高度肿胀，有皮下瘀血斑，局部可扪到活动的骨块，肘关节伸直外展时有侧方异常活动。X线片可确诊，但5岁以下儿童骨化中心尚未出现者，X线片为阴性。

轻度移位骨折，骨折无明显移位，仅有一裂隙，用与治疗肱骨髁上骨折相同的夹板和纸垫固定或石膏托固定。骨折移位明显，但骨折块翻转不超过90°者，可在骨折部持续按压，迫使局部水肿扩散，以便摸清骨折块作闭合复位，再用夹板、纸垫固定。骨折明显移位，骨块翻转超过90°或移位到关节中者，在准备切开复位的情况下，先行闭合复位。若复位不成功则应即时切开复位，用两枚钢针交叉固定。陈旧肱骨内上髁骨折而无骨性连接者，可考虑切开复位或切除骨折块。有骨性连接者，虽有移位，只要无尺神经损伤症状，则不需手术治疗。

肱骨小头骨折 肱骨小头包括在肱骨外髁之内。此处骨折不常见，骨折是肱骨小头的前一半，有时骨折附带滑车的一部分，骨折块向近侧移位，有时可能旋转90°。骨折后，肘关节屈伸功能均有障碍，骨折常可用手法复位而治愈。因为此骨折为关节内骨折，骨折块无血液供给，故易发生缺血坏死。因此治疗时常将骨块切除，骨块较大时，应手法复位，以免关节不稳定。

肱骨髁间骨折 多见于成人，跌倒时，肘处于伸直位手掌触地或跌倒时肘屈曲着地，由地面向上传达的暴力，将肱骨髁劈成两半，向后或向前移位。

肱骨髁间骨折，根据受伤机制、骨折断端移位方向分为伸直及屈曲两型。Riseborough等按骨折移位程度分为四度：Ⅰ度，骨折无移位或轻微移位，关节面平整；Ⅱ度，骨折有移位，但两髁无旋转及分离，关节面基本平整；Ⅲ度，远骨端两髁旋转分离，关节面不平；Ⅳ度，骨折块粉碎，肱骨髁碎成三块以上，关节面严重破坏。

肱骨髁间骨折是肘部的严重损伤，疼痛、肿胀、活动严重受限，肘部骨性标志紊乱，骨擦音明显，注意血管神经损伤，摄X线片可明确诊断。根据骨折类型、移位程度、病人年龄、职业等选择治疗方法。

（1）手法复位外固定：1）髁上骨折有移位，但两髁无明显旋转及分离，关节面基本平整的Ⅰ、Ⅱ两度骨折，采用手法整复。伸直型骨折，肘关节屈曲位固定，三角巾悬吊，早期功能锻炼。2）肘部肿胀严重，两髁旋转分离的Ⅲ、Ⅳ度骨折，在复位后需加用骨牵引来防止骨折再重叠移位，夹板、纸压垫可制止内外髁在牵引中的旋转分离，让患者早期活动。4周后解除牵引，继续夹板固定2周。3）对老年人、骨折块粉碎、关节面严重破坏的骨折等，用颈腕吊带将肘关节屈曲。早期活动，常可获得较满意的活动功能。

（2）手术疗法：青年人、新鲜开放骨折或整复失败及固定不稳再移位的Ⅲ、Ⅳ度骨折，可切开复位内固定治疗，术后石膏固定1周，早期恢复活动。

尺骨近、远端骨折

尺骨近、远端骨折（fracture of proximal or distal

ulna)按发生骨折的部位，有尺骨鹰嘴骨折、尺骨冠状突骨折、尺骨茎突骨折三种。

尺骨鹰嘴骨折 尺骨鹰嘴骨折多发生于成人，较常见。间接暴力引起者，由于肱三头肌猛力收缩致鹰嘴断裂，骨折线为横断或斜行，断端分离。直接暴力引起者，外力直接打击肘后，骨折粉碎，肱三头肌腱膜及骨膜保持完整，骨折多无分离。

骨折波及关节，关节内积血，局部肿胀。骨折分离者，肘关节不能伸直。X线片可确定骨折类型和移位程度。

对无移位骨折，即骨折分离不超过2mm，肘屈曲到90°、骨折线不增宽、病人可自动伸屈肘关节者，单纯石膏固定肘关节在半伸直位。由于为关节内骨折，对关节功能影响较大，应特别重视早期活动。老年人外固定时间可缩短到1～2周，三角巾悬吊并早期活动。有移位的骨折，可行切开复位内固定。或将骨折块切除，三头肌腱固定缝合。

尺骨冠状突骨折 由于肱肌的牵拉可使冠状突发生撕脱骨折，一般多发生于肘后脱位的同时。X线片可明确诊断。治疗可用手法复位，肘后脱位复位后，冠状突也随之复位。肘关节极度屈曲位固定3～4周。若骨折块较大，复位不良，可行切开复位内固定。为了防止创伤性骨化的发生，手术可在受伤后即刻或较晚的时间进行。

尺骨茎突骨折 尺骨茎突单独骨折少见，多为桡骨下端骨折和桡尺远侧关节损伤的并发骨折。治疗时将腕关节固定在尺偏位，使抵止于茎突上的三角纤维软骨及尺侧副韧带松弛，骨折对位，固定5～6周。

科雷斯骨折

科雷斯骨折(Colles fracture)为患者摔倒时，手掌着地，间接外力使桡骨下端在关节面以上约2.5cm处发生骨折。远骨折段移向背桡侧。直接暴力引起的骨折，常呈粉碎型。一般骨折多为横断，老年人骨质疏松，骨折粉碎并可波及关节面。骨折移位明显者腕呈典型"银叉"样畸形：①骨折远段向背侧移位倾斜，致使桡骨关节面朝向背侧。②骨折远段向桡侧移位并向桡侧倾斜。③骨折近端凸向掌侧，使正常的掌侧弧形弯曲消失。④骨折近端骨皮质插入远端松质骨内，使桡骨变短，桡骨茎突上移，桡骨关节面的掌尺倾角减少、消失；甚至反倾向背桡侧。⑤由于骨折嵌入和向桡侧移位，下尺桡韧带可能被损伤，因而导致桡尺远侧关节半脱位或全脱位，三角纤维软骨撕裂或尺骨茎突骨折。

根据受伤史、临床表现，结合X线片可确立诊断。

对于无移位骨折，可用小夹板或石膏固定4～6周。有移位者，在局麻或臂丛麻醉下行闭合复位。复位的标准为桡骨茎突位于尺骨茎突远侧1～1.5cm，桡骨下端背侧平坦，掌侧弧形凹陷恢复；手不桡偏，尺骨头轮廓正常；X线片显示桡骨下端关节面恢复10°～15°的掌侧倾斜。复位后以小夹板或石膏作外固定，固定腕关节于掌屈，手向尺侧倾斜位，待1～2周肿退后更换固定。总的固定时间为4～6周。对粉碎骨折者，宜用长臂石膏同时将肘关节固定在90°屈曲，前臂旋前，或中立位。自固定日起即应指导患者进行主动的最大范围的手指屈伸运动锻炼，以及肘与肩的运动。石膏去除后进行腕及前臂活动度锻炼及手部肌力锻炼。

陈旧性科雷斯骨折畸形愈合者，若有旋转活动障碍则可行尺骨头切除。若畸形严重，可行尺骨头部分切除及桡骨下端截骨术。若对工作生活无大的影响，且是老年人，可不必作处理。

史密斯骨折

史密斯(Smith fracture)骨折，是少见的骨折，主要因间接外力所致。摔倒时腕掌屈位，手背着地，首先将背侧皮质骨折断，骨折远段移向掌侧，使掌侧骨皮质嵌插或粉碎。外力直接撞击亦可造成此类骨折。骨折平面与科雷斯骨折相同，为横行，但移位方向相反，故亦称为"反科雷斯骨折"。骨折远端向掌侧移位，桡侧远端关节面向掌侧倾斜，骨折近端向背侧移位。手外表呈锤状畸形。X线检查可以肯定诊断。治疗应在麻醉下行闭合复位，复位手法与整复和科雷斯骨折相反。复位后前臂取旋后位用夹板或石膏托固定。此类骨折不稳定，应经常检查，对极不稳定骨折宜用长臂石膏固定肘关节于90°屈曲、前臂旋后、腕关节稍背屈并尽量向尺侧倾斜的位置，或改用经皮穿针或用支持钢板内固定。石膏固定4～6周，石膏拆除后行功能锻炼。陈旧性骨折畸形愈合功能影响严重者，可行尺骨头切除和桡骨下端截骨术。

巴尔通骨折

巴尔通(Barton fracture)骨折是在腕背伸、前臂旋前位跌倒，腕骨冲击桡骨远端关节面的背侧缘造成骨折，系变异型科雷斯骨折。X片显示桡骨远端背侧缘骨折块呈楔形，包括该关节面的1/3，骨折块移向近侧及背侧，腕骨随之移位，实际上为骨折脱位。患肢局部肿胀、疼痛、活动受限呈"银叉"样畸形。因骨折块小，波及腕关节，局部突出不明显。因之，桡骨远端掌侧的弧度正常，两茎突的位置无改变，此两点可与科雷斯骨折鉴别。本病可在麻醉下复位，在腕伸直位或稍掌屈位予夹板或石膏固定。骨折不稳定者穿针固定。

桡骨远端掌侧缘骨折是摔倒时手背着地，外力使腕骨冲击桡骨远端的掌侧缘发生的骨折。有时腕部过度背伸，由于韧带牵拉也可造成掌侧缘骨折。Barton 1838年亦曾描述过此种骨折，故亦称反巴尔通骨折。临床表现同上。腕骨与手随骨折块向掌及近侧移位形成骨折脱位。骨折可在麻醉下复位。复位后将腕关节固定于轻度背伸

位4周。如复位后不稳，可切开复位内固定。

桡骨近、远端骨折与脱位

桡骨近、远端骨折与脱位(fracture and dislocation of proximal or distal radius)包括桡骨远端的茎突骨折、骨骺损伤和近端的桡骨小头骨折、脱位及桡骨颈骨折、桡骨头脱位。

桡骨茎突骨折 为间接外力所致，如摔倒时手掌着地冲击力经舟状骨作用于桡骨下端而引起。茎突尖端小块撕脱骨折为侧副韧带牵拉所致。骨折从与舟状骨相对的关节面开始，向外上方止于茎突尖端近侧1cm处。裂隙骨折多无移位，但桡骨远端关节面软骨损伤较重。局部肿胀、压痛、皮下淤血、关节内积血、活动受限。有移位者应正确复位，恢复关节面的平整，加用小夹板或短臂石膏作外固定，3～4周开始活动，如不稳定，可用骨圆针固定。

桡骨远端骨骺损伤 这是儿童患者常见的骨骺损伤。伤因同成人。这种骨骺损伤分两种，①骨骺分离：常连带一位于桡骨外侧的三角形干骺端骨折块，因未伤及生长层软骨，故预后佳，无生长发育障碍。症状与科雷斯骨折相仿。②骨骺压缩损伤：外力沿桡骨纵轴将骨骺的软骨压缩，无明显移位。局部有肿胀与压痛。这种损伤由于骨骺的生长层被破坏，骨骺线早期闭合，生长停止，日后尺骨下端却继续生长，使尺骨头显得异常突出，桡尺远侧关节脱位，手向桡侧倾斜。

桡骨远端骨骺分离的治疗与科雷斯骨折相同。复位后用夹板或石膏托固定。桡骨远端压缩型骨骺损伤外敷活血止痛药，三角巾悬吊。晚期骨骺发育障碍者，可阻止尺骨骺生长。尺骨下端过长者待发育停止后切除尺骨头。

桡骨小头骨折 此种骨折多为成年人，儿童的发病率较低，容易漏诊。若不能得到早期治疗，有些病例前臂的旋转功能将受到限制，有时不得不将桡骨小头切除。

当跌倒时肘伸直手掌触地，暴力使之高度外展，桡骨小头受肱骨小头之冲击而产生骨折。根据骨折形态可以分为：①裂纹骨折、桡骨头外侧关节面的一半被撞，骨折线自桡骨头关节面斜向外侧，无移位或骨折片稍向下移位。②塌陷骨折：桡骨头关节面被压而塌陷。③粉碎骨折：桡骨头失去原形变宽，关节面被破坏。④桡骨头骨骺分离或桡骨颈骨折：骨折位于桡骨颈部，桡骨头关节面无损伤。骨折块多倾斜向外移位，大部分呈"歪戴帽"样。⑤嵌插性骨折 桡骨干嵌插于桡骨头骨折块的松质骨内。

桡骨小头周围肿胀、疼痛及明显压痛，前臂旋转运动受限，旋后受限更为明显。一般移位不多者可在局麻或臂丛麻醉下肘伸直牵引，并在内收位旋转前臂，使骨折的桡骨头恢复其圆形或接近圆形，以免障碍前臂之旋转运动。复位后用石膏托固定。2～3周拆除固定，练习活动。若复位不满意则考虑桡骨小头切除术，手术只适用于成年患者。一般主张在伤后1～2d内手术。桡骨头切除不能低于桡骨结节平面。术后三角巾悬吊肘关节于功能位，2周后即可开始活动。若骨折发生在儿童，应以闭合复位为主，即使是粉碎性骨折亦不可将桡骨小头切除，以免造成桡骨之发育障碍。

桡骨颈骨折 桡骨颈骨折有时呈现桡骨头骨骺分离，其伤因和临床症状与桡骨头骨折完全相同，只是骨折线发生在头的下方颈部，而未涉及桡骨小头，桡骨小头关节面无损伤。根据其移位情况可分为两型：①嵌插骨折：在桡骨颈部有一横形骨折线，桡骨干嵌插于桡骨头之松质骨内。②桡骨小头移位，其关节面与桡骨纵轴线形成角度或平行。嵌插骨折移位不大，不影响前臂旋转运动，不必复位，肘屈90°三角巾悬吊即可或用针撬拨复位。桡骨头倾斜在30°以下可在局麻下闭合复位。若闭合复位失败，或桡骨小头倾斜在30°以上，或桡骨头完全移位，则在臂丛麻醉下行切开复位，以骨圆针固定，但钢针最好自远骨折段穿入，穿至桡骨头关节面下，以使于练习肘关节活动。

桡骨头脱位 前臂骨骼由桡、尺两长管状骨组成，尺、桡两骨借上、下尺桡关节及骨间膜紧密相连，桡骨小头被附着在尺骨桡切迹前后缘的环状韧带约束着，故单纯桡骨头脱位比较少见。多见于儿童。尺骨近端骨折合并桡骨头脱位。

桡骨头脱位常伴有环状韧带断裂和关节囊破裂，桡骨头常向前、外侧移位。晚期未经治疗的病例，常误诊为先天性桡骨头脱位。主要区别应注意有无外伤史，是单侧还是双侧脱位，桡骨头的发育如何。

患侧前臂处于旋前和肘关节微屈位时，桡骨头部稍肿，明显压痛。可在局部皮下触到脱出的桡骨头。临床检查时，应注意桡神经有无损伤。

本病治疗以手法整复为主，一般不需要切开复位。复位方法，肘关节伸直，牵引前臂使之旋后及内收，另手拇指按压脱出之桡骨头并推挤使之复位。复位成功者，脱出的桡骨头消失，活动自如。复位后用长臂石膏托固定于肘屈90°前臂旋后位，3周后去外固定练习活动。若推挤桡骨头时，桡骨头反覆弹出，说明有环状韧带或关节囊等软组织嵌在关节内，或桡骨头脱出在肱二头肌腱之前方，应行切开复位及软组织修补术。

桡尺骨骨干骨折

前臂由桡、尺两骨组成。桡尺骨骨干骨折(fracture of radius or ulna shaft)包括桡骨干骨折、尺骨干骨折和桡尺骨双骨干骨折。尺骨上端粗而下端细，为构成肘关节的重要组成部分，桡骨相反，上端细而下端粗，主要构成腕关节。前臂上2/3为前臂伸、屈及旋转肌的肌腹所在，至下1/3移行为肌腱，因而上粗下细，上圆下扁。从正面看尺骨较直，桡骨有突向桡侧9.3°的生理弧度；从侧面

看，两骨均有约6.4°弧度突向背侧。桡、尺两骨由桡尺上、下关节及悬张于两骨间的骨间膜紧密相连，因旋转肌群的协调活动，使前臂具有独特的旋转功能。包括桡骨头在尺骨切迹里的自转及桡骨下端围绕尺骨小头的公转，其旋转轴上自桡骨头中心，向下穿过尺骨茎突桡侧缘。肘关节90°屈曲，上臂紧贴胸壁，拇指向上为中立位，掌朝下为旋前位，掌朝上为旋后位，旋转幅度平均为150°左右。一般前臂旋前受限可由肩关节外展代偿，但旋后受限难以代偿。

骨间膜，起自桡骨结节下2～3cm，下端与桡尺远侧关节囊相连。其纤维由桡骨嵴斜向内下抵于尺骨嵴。骨间膜除供前臂肌肉附着外，对稳定桡尺上、下关节及维持前臂旋转运动起重要作用。前臂中立位时，两骨骨间隙最宽，骨间膜一致紧张，桡、尺骨上的骨间嵴相互对峙，保持两骨间的稳定性；旋后位次之；旋前位时，两骨在上中1/3处交叉，间隙最窄，骨间膜松弛，两骨间的稳定性消失。

桡尺骨双骨干骨折 最常见，多发生于青少年。损伤可因①直接暴力：多为重物砸伤、撞击伤和压轧伤。两骨多在同一平面骨折，呈横断、粉碎或多节骨折。软组织损伤较重，骨折不稳，愈合慢，功能恢复差。②间接暴力：跌倒时手掌着地，地面的反作用力由腕沿桡骨上传，在桡骨中或上1/3部发生横断或锯齿状骨折，残余暴力通过骨间膜转移到尺骨，造成较低平面尺骨斜形折断。骨折移位虽多，但软组织损伤不重，处理易，预后好。若断端刺破皮肤造成开放性骨折。③扭转暴力：系在遭受传达暴力的同时，前臂又受到一种扭转外力，使前臂极度旋前或旋后扭转，造成两骨的螺旋形骨折。多数是由内上（尺骨内侧）而斜向外下（桡骨外侧），骨折线的方向一致，但平面不同，尺骨骨折线在上，桡骨骨折线在下。治疗可用手法复位。

诊断可根据受伤史，局部肿胀、畸形、功能障碍、骨擦音及X线摄片检查来明确。X线摄片应包括上下关节，以确定骨折类型并注意有无脱位及旋转畸形。

桡、尺两骨骨折后，在骨折远、近段之间可发生重叠、旋转、成角及侧方移位四种畸形。治疗时需将桡尺两骨远近段正确对位，四种畸形均得到矫正，恢复两骨的等长及固有生理弧度，才能恢复前臂的旋转功能。这种骨折的复位很困难，复位后很容易变位。因此，成人前臂双骨折多数人主张切开复位内固定。中西医结合治疗用"分骨"手法整复前臂骨折。复位时在掌背两侧夹挤"分骨"，使上、下两骨折段各自分开，悬张了两骨间的骨间膜在紧张的情况下，牵动桡、尺骨间嵴相互对峙。远、近骨折端会自动地旋转到中立位。难以控制的旋转移位，就比较容易地得到矫正。在分骨力的作用下，桡、尺两骨远、近骨折段相互稳定，骨折断端间距自然相等，各自成为一个单位，双骨折就能像骨折一样同时对位。骨折整复成功后，利用前臂的这个解剖特点，以分骨垫和局部夹板外固定，将前臂固定在中立位，分骨垫承受夹板和布带捆紧时形成的压力，继续发挥分骨作用，防止远、近两骨折端再旋转，也有效地控制了不利于骨折愈合的旋转活动。复位和固定方法有：

（1）手法整复小夹板局部外固定法：若有复位固定后，应将注意事项向患者和家属讲解清楚，随时调节布带的松紧度，注意手的温度、颜色和感觉。

（2）手法复位上肢石膏管型固定法。

（3）闭合复位髓内针固定法：骨折手法复位后，在X线透视及无菌技术操作下行桡尺骨髓腔内穿针固定，其优点是不切开骨折处，亦达到内固定的目的，适用于一些不稳定性骨折，但内固定不够牢靠，必须加用局部外固定。

（4）切开复位内固定：软组织损伤严重的开放骨折，上肢多处骨折，桡尺骨上多节骨折以及一些复位失败或难以固定的骨折，陈旧性重叠旋转畸形可见已有骨性愈合的骨折，需手术治疗。对骨折稳定、内固定牢靠、患者合作者，可以不用外固定。

功能锻炼是促进骨折愈合、恢复肢体功能的重要措施。复位及固定完成后，即应指导患者作手部及肩部主动活动，防止关节挛缩。复位固定初中期主要前臂及肘部肌肉的等长收缩练习，防止肌肉萎缩，并活跃局部血液循环，促进骨折愈合。外固定去除后作肘、腕屈伸特别是前臂旋转的活动度练习，及进一步的肌力练习。

桡尺骨双骨折可发生下列并发症：①前臂骨-筋膜室综合征：在前臂的发生率仅次于小腿，发生的原因可能由于原始创伤造成严重的肿胀；切开复位止血不完善，且未完成手术将深筋膜缝合，使骨-筋膜室内压力升高；外固定过紧，又未密切观察病人，固定后注意事项也未告知病人及家属所致。肌肉和神经缺血的早期症状是肢端感觉迟钝，严重疼痛，手指僵硬，不敢活动，稍一被动牵拉疼痛难忍。桡动脉虽可触及，但不应据此而忽略本症的发生。关键在于密切观察，早期发现，及时处理，否则将造成严重后果。一旦发现立即去除外固定，血运如无改善，立即行深筋膜和肌外膜切开术。②感染：感染一旦发生，除全身治疗外，将缝线拆除，充分引流，伤肢制动，防止感染扩散及内固定松动，如无骨髓炎，骨折多可愈合。③不愈合：被确定后应手术植骨内固定。④畸形愈合明显：功能严重障碍者，需行手术矫正。⑤交叉愈合：多因严重骨间膜损伤，或粗暴手术操作，使两骨间血肿相通，日后血肿机化，骨化形成骨桥。若功能尚好，不需进一步治疗，必要时可行截骨术，将手改置于功能位。若切除骨桥，利用肌肉或筋膜隔离，易使骨桥再形成，重新交叉连接。⑥前臂旋转受限：由于肌肉或其他软组织挛缩和瘢痕化所致，如有桡尺上、下关节的骨折和脱位，也可以影响旋转功能，可行桡骨头及尺骨头切除术。

桡骨干骨折 桡骨干骨折多由间接暴力造成。较尺骨干骨折多见。患者多为青少年。桡骨干骨折因有尺骨

支持，骨折重叠移位不多，主要是旋转移位。在幼儿多为不全或青枝骨折。

骨折后局部疼痛、肿胀，骨折端部压痛，旋转功能障碍。X线摄片可明确诊断。中下1/3骨折整复多无困难，但上1/3肌肉丰满，骨间隙狭小，不便于施行分骨、折顶等手法，可改用推挤旋转复位法。按桡尺双骨折作夹板局部固定或石膏固定。

尺骨干骨折 尺骨干单骨折少见，多系直接暴力造成，偶由旋转应力引起。骨折多发生在下1/3，因桡骨完整，有骨间膜相连，骨折很少移位。由于外力的方向及旋前方肌的牵拉，骨折端常向掌、桡侧倾斜。

尺骨上及下1/3骨折有移位时，应注意有无桡尺上、下关节脱位，摄X线片包括上下关节。骨折移位可闭合复位，小夹板或石膏固定。复位困难、骨折复位后不稳定者，应切开复位用钢板或髓内钉固定。

孟特吉亚骨折

1914年由Monteggia首先报告2例尺骨上1/3骨折合并桡骨头向前脱位的病例而得名孟特吉亚骨折（Monteggia fracture）。1967年Bado将尺骨骨折合并桡骨脱位者统称为Monteggia损伤。依受伤机制及骨折移位情况分四型：1 伸直型，较常见，多为儿童患者。多由肘关节伸直前臂旋前位跌倒，间接暴力所致，外力直接打击尺骨背侧，亦可造成伸直型骨折。其特点是尺骨上中1/3骨折向掌侧成角，伴有桡骨头前脱位。直接暴力引起的骨折为横断或粉碎型。2 屈曲型：主要是成年人肘关节屈曲，前臂旋前位跌倒，手掌着地，尺骨上1/3骨折，向背侧成角，桡骨头向后脱位。3 内收型，见于幼儿，伸肘时上肢处于内收位跌倒所致。骨折发生于干骺端，横断或纵裂，骨折向桡侧成角，桡骨头向桡侧脱位。4 特殊型，多数患者为成人，其特点是尺桡骨干双骨折，桡骨头向前脱位。

这种骨折各型的共同特点为前臂畸形，肘部肿胀、疼痛，压痛局限于尺骨骨折处及桡骨头，有时可摸到脱位的桡骨头。桡神经深支常被脱位的桡骨头挫伤，产生暂时瘫痪，可自行恢复。确定诊断和分型必须依靠X线片。前臂正侧位片需包括肘腕关节，明确桡尺上、下关节的变化。肱骨小头骨化中心1～2岁时出现。正常桡骨头与肱骨小头相对，由桡骨干纵轴线延长，一定穿过肱骨小头的中心。凡尺骨上中部骨折，而无桡骨头脱位者，应详细询史，仔细检查，慎重考虑到原有脱位，但在急救或转运中脱位的桡骨头常自动复位。应按孟氏骨折处理，否则桡骨头有再脱位的可能。

这种骨折绝大多数可以手法整复、夹板局部固定或石膏外固定治疗。

若复位不成功或固定不稳固，应作切开复位内固定。固定后在前臂保持中立位下进行功能锻炼。

陈旧性骨折多需要手术治疗。骨折畸形愈合不严重者，仅将桡骨头切除。如骨折不愈合或畸形愈合影响功能者，应切开复位内固定，松质骨植骨。在成人可以同时切除桡骨头，术早活动。儿童则作尺骨斜行截骨延长内固定，整复桡骨头重建环状韧带。

骨折复位及固定后应早期进行肩关节及手部运动和固定区肌肉的等长收缩练习。由于骨折常损害肘屈伸及前臂旋转功能，骨折愈合后应即着重作恢复肘及前臂活动度的练习及相应的肌力练习。

盖莱阿齐骨折

桡骨干中下1/3骨折合并桡尺下关节脱位称之为盖莱阿齐骨折（Galeazzi fracture）。由Galeazzi于1934年首先报告18例而得名，也称反孟特吉亚骨折。近来有人将桡骨干骨折和桡尺骨双骨折伴有桡尺远侧关节脱位者均归此类损伤。直接暴力作用于前臂的桡背侧为常见的原因，尤以机器皮带绞伤最多。但前臂过度旋前，腕关节背伸，手部桡侧着地摔倒而发生的间接暴力最常见。暴力通过桡腕关节作用于桡骨产生骨折，同时撕裂三角纤维软骨或将尺骨茎突撕脱，致桡尺远侧关节脱位。脱位方向有三：桡骨远端向近侧移位，最常见；尺骨小头向掌或背侧移位，尤以背侧移位多见；尺桡分离。一般三个方向的移位多同时存在。

骨折多呈短斜型、横断型，少数呈粉碎型。骨折移位多时，桡尺关节必有脱位。依骨折的稳定程度及移位方向，将这种骨折分为三型，1 稳定型：儿童桡骨下1/3骨折，轻度成角畸形合并桡尺远侧关节脱位（或尺骨下端骨骺分离）。2 不稳定型：桡骨中下1/3短斜或螺旋型骨折，偶尔粉碎。骨折移位，桡尺远端关节脱位，多见于成人。3 特殊型，桡尺双骨折伴有桡尺下关节脱位，成人骨折脱位严重，青少年双骨折位置较低，移位不大，相对稳定。

本病的临床表现为前臂及腕部肿胀、疼痛，移位多者畸形明显，前臂旋转及腕伸屈活动受限。X线检查可进一步明确桡尺远端关节脱位情况、骨折类型及移位方向。

这种骨折脱位的复位一般多无困难，但此种骨折不稳定，故难以得到有效的固定。对复位固定失败者应作切开复位内固定。复位后处理及功能锻炼基本与桡尺双骨折相同。对陈旧性骨折，如骨折已愈合，畸形不明显，但有前臂旋转受限制及疼痛者，可将尺骨头切除，以改善功能。畸形严重者，必须矫正桡骨畸形，钢板内固定同时植骨，尺骨头一般不同时切除，待桡骨愈合后，再酌情而定。

肘关节骨折与脱位

肘关节脱位（dislocation of elbow）可向前脱位，也可向后脱位，后者多见。根据脱位时暴力不同可合并肘

关节骨折(fracture of elbow)。

肘关节后脱位 最常见，多为青少年。组成肘关节的肱骨下端，内外宽厚，前后扁薄，两侧有内外侧副韧带加强其稳定性，而前后关节囊相对薄弱，对抗向后脱位的力量小。无论是直接暴力或间接暴力，当肘关节过伸，鹰嘴突的尖端冲击鹰嘴窝，产生一种有力的杠杆作用，使止于冠状突上的肱前肌及关节囊撕裂，肱骨下端前移，冠状突滑向肘后而脱位。内外侧副韧带撕裂，肘后骨膜剥脱。常合并肱骨内、外上髁撕脱骨折。

临床表现为肘部肿胀，呈45°屈曲位。若合并侧脱位，可出现肘内外翻畸形。肘内外髁和鹰嘴形成的三角关系改变。摄X线片可明确诊断。

单纯肘关节后脱位伤后即时整复，容易复位，无需麻醉。但就诊多在伤后数小时，局部肿胀，肌肉痉挛，宜用臂丛麻醉。助手握上臂，在对抗牵引的同时拉上臂向后，术者一手握前臂，在牵引下徐徐屈曲肘关节的同时，另手压前臂上端向背侧，解脱嵌顿于鹰嘴窝的冠状突，减少磨损。在牵引下继续屈肘超过90°以后，可听到或摸到一响声，表示脱位整复。保持肘90°屈曲位，石膏托固定，7～10d后用三角巾悬吊，开始锻炼。

肘关节前脱位 单纯性肘关节前脱位极少，多数合并尺骨鹰嘴骨折，系暴力直接打击屈曲的肘后方，使尺骨向前脱位。本症应在麻醉下复位，半伸直位对抗牵引，用力向后推送前臂，使鹰嘴突回到滑车的后方。鹰嘴骨折有移位时，应切开复位。

肘关节侧方脱位 系由肘内翻或肘外翻应力引起侧副韧带及关节囊损伤，有时合并内、外髁骨折。复位时，肘伸直对抗牵引。术者双手环抱肘部脱位的一侧，两手拇指推肱骨远端，其余四指向相反方向拉桡尺骨近端。在复位中不要把侧方脱位变成后脱位，以免增加软组织损伤。整复后因一侧副韧带及关节囊撕裂，另侧相对完整，有再脱位的倾向，固定时要注意。

肘关节骨折脱位 肘关节脱位合并有骨折，常见者为内、外上髁撕脱骨折，内上髁的最多。患者多数为青少年。在整复脱位时要特别注意避免骨折块夹在关节腔内。复位后，关节伸直不利，在活动时，有机械性阻力及发涩感，应想到此种可能。X线片显示肱尺关节间隙增宽，骨折块夹在关节间隙内。若发现此种情况，可将前臂旋后，肘外翻，扩大关节间隙，利用前臂屈肌将骨折块牵出关节，或在内收位，伸屈肘关节，将骨折块从关节间隙挤出。若都不成功，可将肘关节再脱位，重新复位。注意将关节间隙挤紧，骨折块可被挤出。一般脱位整复，内上髁亦基本对位。用纸压垫夹板固定，三角巾悬吊，做握拳活动。2周后在夹板固定下开始练习肘关节伸屈活动，直到骨块愈合。若以上方法都不成功，即行切开内固定术。

陈旧性肘关节脱位 脱位超过3周者，一般定为陈旧性脱位。肘部脱位超过10d，整复就比较困难。关节软骨失去关节液的营养，逐渐退变剥脱。脱位的关节间隙充满肉芽结缔组织及瘢痕，关节囊及侧副韧带与周围组织广泛粘连。本病应按脱位时间选择合适方法：①手法复位，伤后3周左右，软组织粘连不牢，关节内充满肉芽但未瘢痕化。麻醉下闭合复位可获成功，切忌暴力，防止骨折。②牵引加手法复位：伤后2～3个月的单纯性或人后脱位，可以先行鹰嘴骨牵引，将关节内外的纤维粘连和瘢痕组织牵开松解，挛缩的肱三头肌伸展延长。如X线片证实桡骨头与肱骨小头已无重叠，尺骨冠状突牵到滑车边缘，即可在麻醉下进行整复。在复位者统一指挥下，两助手对抗牵引，先稍过伸肘关节，而后在牵引下慢慢屈肘，顶住鹰嘴突的两拇指用力向前推，握住肱骨下端的其余手指使劲往后拉。慢慢地将肘关节屈曲到90°，经X线证实复位后，用石膏托固定。③切开复位：伤后已数月，无创伤性骨化等合并症者可行切开复位。④脱位时间长、关节面大部破坏、患者职业又需活动者，可考虑做关节成形术或全关节置换术。

习惯性肘关节脱位 很少见。先天性关节囊松弛、鹰嘴发育不全、冠状突骨折不愈合及后外侧脱位伴外上髁骨折不愈合，均为脱位的原因。根据不同病理变化采取不同疗法。在有外上髁骨折及脱位时，外侧关节囊及侧副韧带剥离，在后外侧形成隐窝，桡骨头易滑向隐窝，应作外侧关节囊及副韧带加强术。尺骨冠状突骨折不愈合，对抗后脱位之因素减弱，可作肱二头肌移位术。为增强对抗后脱位的机械作用，可在尺骨冠状突加骨阻挡。

肘关节创伤性骨化 肘关节脱位及复位过程中，关节周围的肌肉，尤其是肱前肌，在肌肉与骨骼联接处好发创伤性骨化和异位骨形成，大部由于操作粗暴及复位后被动按摩的损伤引起。因此，凡脱位整复后，肘部长期肿胀、疼痛、活动障碍者，应想到创伤性骨化的可能，伤后3～4周X线摄片即可有骨化阴影。一旦发生，目前还不能阻止其发展，只有将肘固定在功能位。待症状消失，骨化成熟后，在无损伤操作下，将妨碍活动的异骨切除，可恢复部分关节功能(见“创伤性骨化”条)。

腕骨骨折

腕骨骨折(fracture of carpal bone)中，以舟状骨骨折最多见。

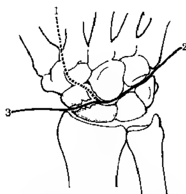
发病机制和临床 舟状骨为近排腕骨，其远端超过近排腕骨，而与大、小多角关节面相连，其腰部相当于两排腕骨间关节的平面。正常腕关节的活动，一部分通过桡腕关节，另一部分通过两排腕骨间关节及第一、二掌骨之间；如舟状骨腰部发生骨折后，舟状骨远侧的骨块就与远排腕骨一起活动，两排腕骨间关节的活动就改为通过舟状骨骨折线的活动，使舟状骨折线受很大剪力(见图)。同时舟状骨周围有五个关节面，仅背侧的一小部分及舟状骨结节处有韧带附着，为营养血管进入处。舟状骨腰部骨折时，近端骨折块易发生缺血性坏死，故剪力大和血

运不良，是造成舟状骨骨折迟缓愈合或不愈合的重要因素。

舟状骨骨折多发生于青壮年。当前扑跌倒时手掌着地，手腕桡偏背伸。地面冲击的暴力由舟状骨结节向上传达，舟状骨被桡骨关节面的背侧缘或茎突缘切断而发生骨折。骨折类型可分为：(1)舟状骨结节骨折：不论血管分布是属于哪一类，均不影响骨折端的血液供应，约需6～8周可以愈合。2)舟状骨腰部骨折：大部分病例给予及时适当的固定，骨折可在10～12周愈合。但有少数病例需固定半年甚至一年才能愈合。有个别病例发生不愈合或近端骨块缺血性坏死。(3)舟状骨近端骨折：骨折固定及愈合时间与腰部骨折类同。

新鲜腕舟状骨骨折，鼻咽窝处多呈肿胀，且有明显压痛。桡偏腕关节或叩击第二、三掌骨头部，腕部有剧烈疼痛。

诊断依据 X线片一般可确定诊断。除腕关节正侧位片外，尚需拍摄舟状骨轴心位片。有些裂纹骨折，在早期时X线片可能是阴性，若临床症状有骨折的可疑，必须予以应有的重视。待伤后2周再摄X线片，此时由于骨折端的骨质吸收以及脱钙等原因，骨折线增宽，骨折就能较清楚地显示出来。若X线片显示骨折线明显增宽，骨折端有囊性变，或骨折端密度增高，有骨硬化等现象时，是为陈旧性舟状骨骨折。如"骨折端"界线清楚、整齐、光滑、无囊性变化或硬化的现象，需详细询问过去有无外伤病史，应考虑为先天性双舟骨，有时需摄健侧腕关节X线片作比较。



腕中关节活动示意图
正常腕中关节通过1—2线活动，舟状骨骨折后通过2—3线活动

治疗要点 新鲜而无明显移位的舟状骨骨折，或移位骨折经手法整复后，可用纸壳或用短臂石膏托或管型石膏，将腕部固定在功能位，直到X线片显示愈合。骨折不愈合，缺血性坏死或未经任何治疗的陈旧性骨折，其治疗问题需根据病人的年龄、工作性质、临床症状及舟状骨的病理变化等，采用以下各种治疗方法：①自体植骨术：适用于舟状骨近端骨折，骨折线清楚且有轻度硬化。②桡骨茎突切除术，适用于舟状骨腰部骨折，近端骨折片发生缺血性坏死而局部有桡腕关节炎者。腕桡侧偏斜时，因桡骨茎突阻挡，而发生剧烈疼痛，可行单纯桡骨茎突切除，以解除疼痛。③桡骨茎突切除及植骨术：适用于以上两种情况并存的病例。④近端骨折块切除术：适用于舟状骨近端骨折块缺血性坏死，腕关节疼痛但无明显创伤性关节炎。⑤腕关节融合术：对舟状骨骨折不愈合，腕关节疼痛，活动大部分受限，且有严重的创伤性关节炎，则可行腕关节融合术。

其他腕骨骨折多为撕脱或碎片骨折，由于直接肿伤或跌倒所致，临床不多见。如诊断明确为钩骨钩突骨折，可早期手术切除其骨折块。其他如豌豆骨、大多角骨撕脱骨折，如移位不大，以掌屈位石膏托固定4周，三角骨背侧撕脱骨折，以腕背伸位石膏托固定4周。

掌骨骨折

掌骨骨折(fracture of metacarpal)可分为拇指掌骨骨折和其他四指掌骨骨折。

拇指掌骨骨折 有骨干骨折、单纯基底骨折、掌骨基底骨折脱位、陈旧性掌骨基底骨折脱位等几种类型。

(1)骨干骨折：比较少见，由直接暴力所致，以横断或粉碎骨折较多。骨折后由于拇长屈肌、大鱼际肌及拇内收肌的收缩，骨折部常向背侧成角畸形，局部肿胀，压痛明显。治疗方法有弧形夹板固定法，适用于横断骨折，手法整复后用弧形夹板外固定；指骨牵引固定法，适用于不稳定的斜形或粉碎骨折，手法整复较易，因骨折不稳定，需用指骨牵引，以维持骨折整复的位置。3周后解除骨牵引及石膏固定，开始练习主动活动(图1)。

(2)单纯基底骨折：由间接暴力所致，骨折多位于第一掌骨基底远侧1 cm处，以横断型为多见。由于拇长屈肌、大鱼肌及拇内收肌的牵拉，使骨折远段向掌侧及尺侧移位；拇长展肌将骨折近段向背、桡侧移位，形成向背、桡侧成角畸形。治疗用弧形外展夹板固定法，骨折用手法较易整复。然后用30°弧形外展夹板及小毡垫固定。先将小毡垫一块放在骨折部背侧防止成角，另一块毡垫放在第一掌骨头的掌侧，防止掌骨向掌侧屈曲。然后将弧形夹板放在前臂桡侧及第一掌骨的桡背侧。弧形夹板成角部正好对准腕关节。先用较宽胶布将夹板近端固定在手腕及前臂桡侧，然后将骨折部用胶布固定。这样骨折部因毡垫挤压杠杆作用，保持骨折对位。每周复查1次，3周后解除外固定，练习活动。陈旧性掌骨基底骨折，如功能障碍明显，可作楔形截骨术，矫正背侧成角畸形。

(3)掌骨基底骨折脱位：又名Bennett骨折(图2)。由间接暴力引起，骨折线由掌骨基底内上方斜向外下方而进入腕掌关节内，掌骨基底内侧形成一个三角形骨块。此骨块由于有掌侧韧带相连，仍保持在原位，而骨折远段

滑向外侧及背侧，同时因拇长展肌的牵拉和拇屈肌的收缩，造成腕掌关节脱位和弯曲。X线片可明确诊断。手法整复容易，但不稳定且易脱位。治疗方法有：1 小夹板固定：一般应用30°弧形外展夹板可将此骨折固定较妥。2 指骨牵引法：如小夹板固定仍不稳定时，可用拇指末节指骨牵引方法防止移位。3 钢针内固定法：手法整复外固定不满意时，可用钢针作内固定。也可采用切开复位，在直视下达到解剖复位后，再用钢针内固定。术后石膏托外固定3周。

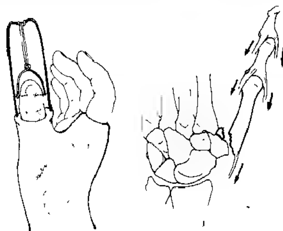


图1 拇指掌骨干斜面骨折.骨牵引固定法　　图2 掌骨基底骨折脱位(Bennett骨折)

(4)陈旧性掌骨基底骨折脱位：如治疗不得当或治疗不及时，症状明显，妨碍功能，可考虑作腕掌关节融合术。

其他四指掌骨骨折 (1)掌骨颈骨折：以第四、五掌骨为多见，由传达暴力所致。以拳击物时第四、五掌骨头首先受力，易发生骨折，多为横断骨折。骨折远段因骨间肌、蚓状肌及指屈肌的牵拉，向掌侧屈曲。因指伸肌腱牵拉以致掌指关节过伸。治疗以手法整复为主。复位时若将掌指关节于伸直位牵引，则以侧副韧带在掌骨头上的止点为轴，使掌骨头向掌侧旋转，反而加重掌骨头屈曲畸形。因此整复时，必须先屈曲掌指关节至直角位，使掌指关节侧副韧带处于紧张状态，使近节指骨基底托住掌骨头，再沿近节指骨纵轴推顶，同时在骨折背部向下加压，畸形即可矫正。复位后以直角小夹板放在手背及近节指骨的背面，用粘膏固定。保持掌指关节于90°屈曲位，用绷带包扎。或用轻便石膏托同样放于背侧将掌指关节固定于90°屈曲位，3周后解除外固定，练习活动。若陈旧性掌骨颈骨折，因掌骨头长时间屈向掌侧，而掌指关节过伸，侧副韧带挛缩，掌指关节则不能屈曲握拳。可行掌骨头切除术或人工指关节置换术。

(2)掌骨干骨折：多由直接暴力致伤，多为横断或粉碎型。由于骨间肌、蚓状肌的牵拉，一般多向背侧成角。由间接或扭转暴力所致骨折，多为斜面或螺旋骨折。手法复位后，将小毡垫放在掌骨骨折部的背侧或掌侧，防止成角复发，并在手背骨折部两侧骨间隙各放分骨垫一个，以控制骨折侧方移位，用胶布固定，然后于手部掌、背侧各放置弹性胶合板一块，用粘膏固定绷带包扎制动3周(图3)。

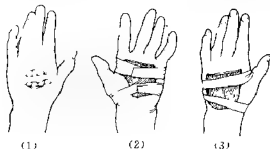


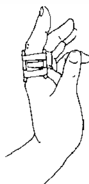
图3 掌骨干骨折

(1)分骨垫和压垫放置法 (2)掌侧板放置法 (3)背侧板放置法

(3)对多发掌骨骨折，有明显错位，并肿胀严重不宜手法整复者，可行切开复位内固定术，采用钢针或特制小钢板及螺丝钉内固定。

指骨骨折

指骨骨折(fracture of phalanges)按骨折部位分为近节、中节、末节骨折；按骨折类型分为横断、粉碎、斜形骨折三种。其中闭合性骨折以横断型较多，斜面型次之；开放性骨折以粉碎型较多见。对稳定型骨折应在骨折后48h开始手指主动活动。对稳定型骨折应采用牢固的固定方法后，3周后开始主动积极活动。



指骨骨折小夹板固定法

近节指骨骨折 多由间接暴力所致，骨折断端因受骨间肌、蚓状肌及伸肌腱的作用多向掌侧成角。治疗方法是手法整复后用小夹板固定。在掌侧骨折处放一小毡垫，掌、背侧各放一块小夹板，其长度相当于指骨，不超过

指间关节。然后用胶布固定，绷带包扎（见图）。如为小斜面型骨折者，尚可在指骨的桡侧或尺侧加用小毡垫，并用侧方小夹板固定，或用丁字铝板功能位外固定。如为大斜面有移位的骨折，可用皮肤牵引。如手法整复失败，或已失去整复机会则可考虑切开复位，不锈钢针内固定。

中节指骨骨折 如骨折发生在指浅屈肌腱止点的近侧，则近侧骨折段被浅屈肌腱牵拉，形成背侧成角畸形。如骨折发生在指浅屈肌腱止点的远侧，由于指浅屈肌的牵拉，近侧骨折段屈曲，则骨折向掌侧成角畸形。手法整复较易，根据成角位置，局部放置小毡垫及小夹板外固定。或采用丁字铝板功能位固定。

末节指骨骨折 指骨末端粗隆及指骨干骨折，多由直接打击或挤压所致。因局部无肌腱牵拉，一般骨折多无明显移位或畸形。指骨基底背侧撕脱骨折，多为间接暴力作用于指端，使末节指骨突然屈曲。由于伸肌腱牵拉，末节指骨基底背侧可发生撕脱骨折，形成锤状指。治疗以手法整复，将患指末节过伸，目的是使远端骨折段尽量靠近近端撕脱骨片。同时使近侧指间关节尽量屈曲，这样可使指背伸肌腱中央腱条向远侧牵拉，于是侧腱束也随中央腱束向远侧移动，撕脱的骨块即可向远端骨折段靠近。然后用调匙式铝制夹板固定患者近侧指间关节于屈曲位、远侧指间关节于过伸位6周。如手法整复失败者或陈旧性骨折者，则可考虑切开复位。如撕脱骨块较大，可用细钢针将骨折块固定原位；如骨块较小，可将其切除后，伸肌腱止点固定在末节指骨背侧。术后均需采用患指近侧指关节屈曲位、远侧指关节过伸位外固定6周。

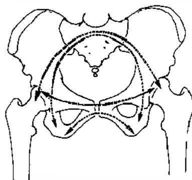
骨盆骨折

骨盆由两侧髋骨、髂骨、耻骨及坐骨组成，和后方骶骨形成一骨环（见图）。两侧髂骨与骶骨形成骶髂关节，髋臼与股骨头形成髋关节，两侧耻骨借纤维软骨构成耻骨联合。尾骨上连骶骨，不参与骨盆环。骨盆是躯干与下肢间的桥梁，有保护盆腔脏器的作用，也是骨盆内外诸肌的起止点。骨盆按其功能可分为前后两部：①后部为主弓，主要功能是支持体重，故又名承重弓，骶骨是两侧主弓的汇合处。主弓又可分为股骶弓，由两侧髋臼向上通过髂骨加厚部，经骶髂关节达骶骨，此弓在站立时支持体重。坐骶弓，由两侧坐骨结节向上经髂骨加厚部通过骶髂关节达骶骨，此弓在坐位时承受体重。②骨盆前部为联结弓，两侧耻骨体及其上支连接股骶弓，两侧耻骨下支及坐骨支连接坐骶弓。此两弓起到约束、稳定和加强两个主弓的作用。联结弓远不如主弓坚强，骨盆遭受暴力后，一般先折断联结弓，而主弓有骨折时，联结弓大多发生骨折。

发病机制和临床 任何直接冲击骨盆的外力均可引起骨盆骨折（fracture of pelvis）如交通事故、工伤事故、房屋倒塌及高处下坠等，骨盆受外力的方向不同，由前后或左右而发生不同部位和程度的骨折。由于附着于骨盆上的肌肉猛力收缩引起撕脱骨折。由于产伤引起耻骨联合分离，火器伤引起骨盆开放骨折等。骨盆骨折按骨盆环完整性受损程度可分为四型，Ⅰ型，即无损于骨盆环完整性的骨折，包括髂前上棘或下棘、坐骨结节、髂骨翼骨折、第五骶骨骨折或尾骨脱位、一侧耻骨单支骨折，Ⅱ型，即骨盆环一处断裂的骨折，包括一侧耻骨双支骨折、耻骨联合分离、一侧骶髂关节附近骨折脱位；Ⅲ型，即骨盆环两处以上断裂的骨折，包括耻骨联合附近两处骨折脱位（耻骨双支骨折或耻骨联合分离），合并髂骨或骶骨骨折或骶髂关节脱位，以及骨盆环多处骨折；Ⅳ型，髋臼骨折，包括髋关节中心性脱位。其中Ⅲ型骨折骨盆环失去稳定性，为不稳定骨折，而Ⅰ、Ⅱ、Ⅳ型的骨盆环仍稳定，故为稳定性骨折。

耻骨联合附近骨折或脱位最为多见，其次是骶髂关节附近骨折或脱位，髋臼骨折最为少见。

诊断依据 骨盆骨折的诊断应首先了解受伤时间，暴力性质及伤后处理情况。因为骨折多由强大暴力引起，常并发其他部位损伤，故需注意有无休克，胸、腹、颅、脑及骨盆腔脏器和大血管损伤及其他部位的多发骨折等。疑有腹部脏器损伤，需要时应作腹腔穿刺。疑有泌尿系损伤时，作尿常规检查等，必要时留置导尿管。骨折局部有疼痛、压痛、肿胀、淤血和畸形。有移位的Ⅱ、Ⅳ型骨折常有患侧下肢短缩，Ⅲ型移位骨折由于骨折块连同下肢一齐向上移位，测量脐与患侧内踝间距离比健侧短，而髂前上棘与内踝间距与健侧相等，借此可与单纯股骨颈骨折、髋关节脱位或股骨粗隆间骨折相鉴别。髋臼骨折时髋关节活动受限并有活动痛，骶尾部骨折脱位者应常规作直肠指检。骨盆侧方或前后方挤压分离试验可引起骨折部剧烈疼痛。X线检查可明确诊断，一般摄骨盆前、后位X线片，骶尾部骨折脱位在侧位片上容易显示。需要时摄骨盆斜位片。



骨盆环

指示线自上而下依次代表股骶弓、坐骶弓及联结弓

治疗要点 鉴于骨盆骨折时合并损伤多而严重，故

急诊处理时首先应及时治疗影响生命的合并损伤。骨折本身的处理原则是及时闭合整复并稳定骨折部(包括卧床休息、骨牵引、骨盆吊带、骨盆夹板或髋人字形石膏等)。偶用切开复位内固定。

耻骨支骨折

耻骨支骨折(fracture of rami pubicus)临床常见有单支骨折、双支骨折及骑跨骨折等几种类型。重要的是应检查是否合并盆腔内脏损伤。

耻骨单支骨折 因局部受直接暴力或骨盆挤压引起。此种骨折稳定,无移位,好发于老年人。伤后耻骨支骨折局部出现肿胀、疼痛、压痛,骨盆挤压及分离试验时疼痛加重,骨盆前后位X线摄片可确诊。卧床2～3周后即可下床活动。

单侧耻骨双支骨折 由骨盆受前后或侧方挤压暴力引起,为稳定骨折,骨折端一般无移位。若有严重移位时应疑有骶髂关节或其附近有骨折脱位。此类骨折也可伴有盆腔脏器损伤。本症的症状和体征同耻骨单支骨折,应摄骨盆前后位X线片确诊。治疗时略屈髋、膝关节,仰卧木板床4～6周后即可下地活动。

耻骨支疲劳骨折 较少见,可发生于妊娠后期剧烈锻炼时股内收肌过度牵拉耻骨支引起。耻骨下支部有中度或严重疼痛,活动后加重,患者跛行。骨折局部有深压痛,疼痛一般在4—6周后消失。外伤性耻骨下支骨折的疼痛常在1～2周后逐渐消失。治疗包括卧床休息、止痛药及扶拐活动,直至疼痛消失。骨折一般均能自愈。

骑跨骨折 即两侧耻骨双支骨折或一侧耻骨双支骨折合并耻骨联合分离。此类骨折多由于高处坠下,骑于硬物上,可引起骨盆前方联结呈双重骨折脱位,故名骑跨骨折。少数病例可因骨盆侧方挤压引起,合并尿道及腹腔脏器损伤率很高,是骨盆骨折中最危险的一型。骨折后局部肿胀、淤血、疼痛、压痛,骨盆挤压及分离试验阳性,摄前后位骨盆X线片能确诊。此型骨折不稳定,骨折段有向上移位倾向,因其不损伤骨盆承重弓,也不影响下肢长度,如无并发损伤,治疗时仅需半坐位卧床5～6周即可下地活动。半坐位的目的是使大腿内侧及前腹壁肌群松弛,以免骨折进一步移位,并可减轻内收肌群收缩引起的骨折部疼痛。有耻骨联合分离者可考虑用骨盆兜带或骨盆夹板固定之。凡并发内脏损伤者应及时处理。

髂骨骨折

髂骨骨折(fracture of ilium)按发生骨折部位可分为髂骨翼骨折、髂前上棘撕脱骨折、髂前下棘撕脱骨折等。

髂骨翼骨折 是由侧方挤压伤引起,因髂骨翼内外有丰满的肌肉附着,故很少移位或仅有轻度移位。髂骨翼部疼痛、肿胀、淤血并有压痛,骨盆侧方挤压试验可出现异常活动及疼痛加剧。站立、行走时髋区可出现剧烈疼痛,髋外展肌无力。摄前后位骨盆X线片可确诊。仅卧木板床4～6周即可逐渐离床活动。急性期为减少患者疼痛,可用多头带固定骨盆1～2周。

髂前上棘撕脱骨折 少见。由于缝匠肌的急骤收缩引起。好发于髂前上棘骨骺未闭的男性运动员。临床表现严重疼痛,局部肿胀,皮下淤血、压痛,髋关节活动受限,外旋或伸髋时疼痛加剧。骨盆前后位X线片显示撕脱骨折块有不同程度向下移位。卧木板床休息,患侧下肢垫枕使髋内收肌屈曲,1个月即下地,2个月左右可恢复。

髂前下棘撕脱骨折 少见。由于股直肌强力收缩引起,多见于足球运动员用力传球时,突感骨折部剧烈疼痛,走路困难,主动屈髋受限并伴有疼痛,被动伸髋时疼痛加重。骨盆前后位X线片可显示髂前下棘骨折片轻度下移,但由于股直肌反折头仍然完整,骨折片移位不明显。患侧下肢屈髋、屈膝卧床休息2～3周即可下床活动。

坐骨骨折

坐骨骨折(fracture of ischium)多见者为坐骨结节撕脱骨折。坐骨结节为一独立的骨骺中心,一般在20—25岁与坐骨体融合。坐骨结节骨折好发于此结节未融合的青年人。常见于跳栏、撑竿跳青年运动员或杂技演员进行剧烈运动时,坐骨结节被腘绳肌所撕脱,并向下、前、外侧移位。坐位和活动时疼痛,坐骨结节部压痛,屈髋伸膝时加重,屈膝时则疼痛好转。直肠指检坐骨结节或按压坐骶韧带时可出现剧烈疼痛。摄骨盆前后位X线片可以确诊。患者应取屈膝髋伸直、外旋或轻度外展位卧床休息3～4周。若有后遗严重疼痛,可考虑切除坐骨结节或切除引起疼痛的多余骨痂。

骶尾骨骨折与脱位

骶尾骨骨折(fracture of sacrococcyx)由于骶骨后方受直接暴力或自高处坠下骶尾部着地引起,骨折线多在骶髂关节平面以下。患者局部有疼痛、肿胀、淤血和压痛。直肠指检骨折部有压痛及异常活动感。少数严重前移位的横断骶骨骨折可引起双侧骶神经损伤,出现会阴部皮肤感觉减退或消失,肛门及膀胱括约肌控制失调,排尿及性功能障碍。骶骨侧位X线片可显示骨折移位,骨折无移位时,侧位相较难辨认。下述各点有助于诊断:骨折部骨皮质呈现皱折,骶孔上缘折裂阴影,骨折部骶孔不对称。骨折无移位或轻度移位时卧床休息3～5周即可。明显移位的骨折可试行经直肠指检手法复位,但因稳定性差,易再度移位。

尾骨骨折或脱位多见于女性。常由于滑倒或由高处

坠下，臀部坐地引起。局部有疼痛、肿胀、淤血、压痛，坐下或坐位站起，或在排便时引起剧烈疼痛。直肠指检双触诊可扪及异常活动的骨折片，并有压痛。患者常取半侧坐位以减轻疼痛。骶尾侧位X线片可显示骨折或脱位；无移位的尾骨骨折不易在X线片上作出判断。尾骨脱位应与钩状尾骨鉴别，单纯钩状尾骨无压痛，直肠指检无明显或仅有轻度活动感。无移位的尾骨骨折，可作对症治疗，臀部垫气圈卧床休息2～3周。有移位的尾骨骨折或脱位，可试行直肠指检复位法，但由于肛周肌肉牵拉而不稳定。部分患者后遗"尾骨痛"，尽量保守治疗，必要时切除尾骨。多数患者术后疼痛消失，少数患者仍有疼痛，可对症治疗。

耻骨联合分离

耻骨联合分离(separation of pubic symphysis)多因骨盆受前后方向压挤引起。若分离严重者，应疑有骶髂关节或其附近有骨折脱位。耻骨联合分离也见于产伤。表现为产后耻骨联合部持续疼痛，并有压痛。骨盆分离试验时疼痛加重，并可扪及分离线。患者可用宽布带包缠其骨盆部或用骨盆夹板固定4～6周，效果良好。耻骨联合分离严重者，可考虑切开复位，钢丝内固定。

莫耳盖尼骨折

骨盆环前后与双重垂直骨折或脱位，称莫耳盖尼骨折(Malgaine's fracture)。为严重而不稳定的骨折，常有明显移位。由于骨盆负重与损伤若不及时复位，易留残疾。本病合并损伤多，死亡率高。此类骨折脱位临床上分为五种类型：①耻骨上下支骨折合并髂骨骨折或骶骨纵形骨折。②耻骨上、下支骨折合并骶髂关节脱位。③耻骨联合分离合并髂骨或骶骨纵形骨折。④耻骨联合分离并骶髂关节脱位。⑤骨盆前后多发骨折。文献上有把上述骨折脱位称为Malgaine骨折，但据Malgaine原始文献所述仅包括①、②两型。

发病机制和临床　此种骨折多由强大暴力自骨盆前后方或侧方挤压引起，如房屋倒塌砸伤骨盆，或车辆碾过骨盆引起。少数病例可由高处坠下，双足或臀部着地，间接暴力引起。骨盆环前后方骨折脱位时，局部有疼痛、肿胀、血肿。有时腹股沟、下腹部或腰三角部出现逐渐增大的血肿，并可扪到分离的骨折线或耻骨联合。骨盆挤压及分离试验时，骨折脱位部疼痛加重，并有异常活动。病人下肢呈短缩及外旋畸形。脐至患侧内踝间距常比健侧短。压缩型骨折时，脐至髂前上棘间距较健侧短。骨盆前后位X线片可确定诊断，并可明确移位方向及程度。必要时应摄骨盆斜位X线片。此类骨折常合并严重出血性休克和颅脑、腰腹及盆腔内脏器损伤，应仔细检查以免漏诊。

治疗要点　凡合并严重休克者，应首先抢救休克，一切检查应在床旁进行(包括X线摄影)，尽量避免不必要搬动。若并发危及生命的内脏损伤，应急诊处理。待病情稳定后，应再次作仔细的全身检查，以免遗漏不明显的并发伤如神经损伤等。无移位或轻度移位的骨折脱位，可不复位，而作患侧股骨髁上牵引。牵引重量按情况维持在6～8kg左右，6～8周后去除牵引，扶双拐下地，患肢不承重。10～12周可逐渐承重。有明显移位的骨折脱位而全身情况许可者，应立即在静脉麻醉下行手法复位，复位方法有：

(1)患者仰卧，作股骨髁上骨牵引。一助手双手把持住患者腋下向头侧牵引，另一助手向远侧牵引患者下肢(患肢中立位)。术者向前下方推患侧髂骨翼，可听得复位响声。分离型骨折用此法即可复位。对压缩型骨折，在对抗牵引下，术者用手掌自髂嵴内缘向下外推压髂骨翼，在听得响声同时骨折获得复位。摄前后位骨盆X线片证实复位满意后，压缩型骨折可用腹带固定骨盆。分离型骨折用骨盆夹板或骨盆兜带固定。同时维持下肢牵引，牵引重量按情况给予8～10kg，6—8周后去除牵引，逐渐扶拐下地活动，患侧不承重，10～12周后去拐承重。近年来有人用改良大型颅骨牵引器或Hoffmann器夹住钉在髂前上棘后方髂骨嵴上的钢针，作对向加压固定。此法可让患者早期坐起，最适用于骨折脱位有分离，而骨盆附近有广泛软组织损伤，复位后不宜作骨盆兜带或骨盆夹板固定患者。

(2)健侧Ⅰ～短腿石膏裤。石膏干固后，助手把住石膏裤，术者向前下方牵拉患肢。摄骨盆X线片确定复位良好后，作患侧股骨髁上牵引8～10kg，8～10周后去石膏及牵引，逐渐下地活动。

全身情况不允许手法复位者，可作伤侧股骨髁上大重量牵引(8～12kg左右)，抬高床脚作反牵引，争取2周内复位。复位后维持牵引，重量8kg左右，8周后去牵引。复位不良者，待病人全身情况好转，仍应考虑早期作手法复位。对有较明显骨盆分离的病例，可用双侧股骨髁上悬吊牵引，调整牵引方向，先矫正向头侧移位，而后调整悬吊滑车间距纠正骨盆分离。一般髋关节屈曲90°，两侧股骨垂直牵引，骨盆分离止好矫止。悬吊牵引期间两侧小腿须用布带悬托，可同时使用骨盆夹板，使分离的骨折脱位对合。

髋臼骨折

髋臼骨折(fracture of acetabulum)多由于暴力作用于股骨大粗隆外侧或髋关节轻度屈曲外展时暴力沿股纵轴冲击髋臼引起，不少见。可分为三型：①髋臼边缘骨折：常并发髋关节后脱位。②髋臼中心骨折：可并发髋关节中心性脱位。③Walter骨折：骨折线经耻骨或坐骨支，通过髋臼内壁达骶髂关节下缘。

本病的临床诊断比较困难。骨折无移位或移位不多者只有局部疼痛，髋关节轻度活动障碍。严重中心性髋脱位者患肢明显短缩，大转子内陷，髋活动明显受限特别是在旋转方面。X线摄片可确诊。但无移位的髋臼骨折，仅靠骨盆前后位X线片常易漏诊。故凡耻骨支骨折时应除外髋臼骨折；必要时加摄①骨盆3/4内旋位X线片，以显示髂耻隆起及髋臼后缘。②骨盆3/4外旋位X线片：显示髋后缘及髋臼前唇。③屈髋90°，骨盆30°斜位片：以显示股骨头与髋臼关系。

无移位的髋臼骨折，卧床休息6～8周，然后患髋不承重下地活动6周，再逐渐正常承重。有移位的中心性髋脱位或髋关节后脱位合并髋臼边缘骨折的处理见"髋关节脱位"条。

股骨颈骨折

由股骨头下至股骨颈基底部之间的骨折称为股骨颈骨折(fracture of femoral neck)。为老年人最常见的骨折之一，随着平均寿命的延长，其发生率随之增加。

发病机制和临床 由于老年人骨质疏松脆弱，股骨颈除内侧皮质较坚硬外，余均为松质骨，且承受应力较大，故易骨折。多不需很大外力，如平地跌倒、下肢突然扭转等皆可引起骨折。对于青壮年则往往需强大外力，如车辆撞击或高处坠落等才能造成骨折。偶有因多次重复外伤积累而造成骨折者，如长途行走或跑步，长时间过重劳动等。其特点为骨折逐渐发生，且骨折线与新生骨同时存在，称为疲劳骨折。

分类：①按骨折两端的关系分为：外展型，股骨头内收，骨折上部嵌插，头与颈呈外展关系，侧位片股骨头无移位和旋转，又称嵌入型，最为稳定；中间型，X线正位片同外展型，而侧位片可见股骨头后倾，骨折线前方有裂隙，实为过渡到内收型的中间阶段；内收型，两骨折端完全错位，又称错位型。②按骨折部位分为：头下型，全部骨折面均位于头颈交界处，骨折近端不带有颈部，此型较少见；头颈型骨折面的外上部分通过头下，而内下方带有部分颈内侧皮质，呈鸟嘴状，此型最多见；经颈型，骨折面完全通过颈部，此型甚为少见，有人认为在老年患者中几乎不存在这种类型；基底型，骨折面接近转子间线。③Pauwels分类法：依骨折线与股骨干垂直线所成的角度分为：Ⅰ型，<30°；Ⅱ型，30°～50°；Ⅲ型，>50°。④Garden分类法：依错位程度分为：Ⅰ型，无错位；Ⅱ型，轻度错位；Ⅲ型，头外展，远端上移并轻度外旋；Ⅳ型，远端明显上移并外旋。病理变化：①血液供应的改变：特别是供应头部主要血运的上支持带动脉最易损伤，有时连同下支持带动脉一并损伤，而圆韧带动脉又供血不足，因而使股骨头缺血，以致骨折愈合缓慢、不愈合或股骨头缺血坏死。②生物力学的改变：骨折后常使颈干角和前倾角最终未能恢复正常，亦可影响骨折愈合与股骨头的存活。

临床表现：如股骨颈骨折为内收型，则患肢呈内收、外旋和短缩畸形。活动下肢时髋痛加剧，按压股三角区或叩击大转子均能引起疼痛。大转子向上移位，髋关节功能丧失，诊断不困难。但如为外展型或中间型骨折，则症状及体征轻微，下肢无畸形，甚至仍可步行，因而易于漏诊，应予注意。对老年人伤后诉髋部疼痛者，应想到股骨颈骨折的可能性，甚至当X线片未显示骨折而临床仍有怀疑时，应于2～3周后再拍片复查，由于骨折线两侧骨吸收使骨折线变得清晰可见。确诊和判断类型均须靠X线片。

治疗要点 (1)外固定：适用于外展型和中间型骨折，一般多采用患肢牵引3～4周，防止患肢外旋和内收，约需3～4个月愈合，极少发生不愈合或股骨头缺血坏死。但骨折在早期有错位的可能，故有人主张以采用内固定为妥。至于石膏外固定已很少应用，仅限于较小的儿童。一般约需4～6个月愈合。骨折愈合后仍应继续观察直至术后5年，便于早期发现股骨头缺血坏死。

(2)内固定：内固定适应证最广，对绝大部分内收型骨折均适用。内固定的形式很多，可归纳为以下几种类型：①Smith-Petersen三刃钉内固定(图1)：自1932年Smith-Petersen首次创用三刃钉以来，使股骨颈骨折的疗效显著提高，至今仍为常用的内固定方法之一。②滑动式内固定(图2)：现有各种不同式样的压缩钉或针。压缩钉或针可在套筒内滑动，当骨折线两侧有吸收时，钉可向套筒内滑动缩短以保持骨折端密切接触，早期承重更有利于骨折端的嵌插。③加压式内固定(图3)：此种内固定物带有压缩装置，能使骨折端互相嵌紧以利愈合。常用的有Charnley带有弹簧的压缩螺丝钉和Siffert使用的螺丝栓(Corkscrew bolt)等。④多针(或钉)内固定(图4)：根据股骨上端骨结构和生物力学原则分别插入2～4根螺丝钉或钢针，不但固定牢靠，而且可减少对股骨头的损伤。如Moore或Hagia针等。总之，目前的内固定形式多种多样。

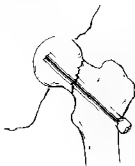


图1 三刃钉内固定

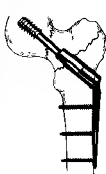


图2 滑动式内固定

(3)内固定同时植骨：对于愈合较困难或较陈旧的骨折，为了促进其愈合，于内固定同时植骨。植骨方法有

两种：①游离植骨，如取腓骨或胫骨条由大转子下插入股骨头，或用松质骨填充骨缺损等。②带蒂植骨，较常用的是Meyers倡用的股方肌蒂植骨术。随着显微外科技术的进展，正在研究带血管蒂的骨移植。



图3　加压式内固定

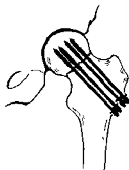


图4　多针内固定

（4）截骨术：对于愈合较为困难或一些陈旧骨折可有选择地施行截骨术，如 Mc Murray 转子间截骨术或孟继懋转子下截骨术（图5）。

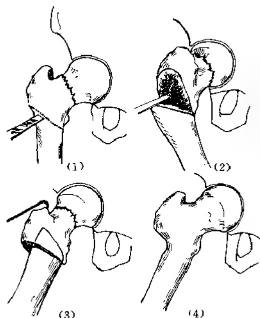


图5　孟继懋截骨术手术步骤
（1）虚线表示截骨线　（2）显示截骨切面　（3）将远端外展並插入近端　（4）截骨处愈合后情况

（5）人工全髋关节置换术：对于愈合较困难且年龄在60岁以上的病人则宜行人工股骨头置换术，或全髋关节置换术。

处理是否正确能影响预后。影响预后（骨折愈合或股骨头血供应）的因素为年龄愈高，骨折愈合率愈低。但青年患者股骨头缺血坏死率却较老年人为高；错位越严重，骨折愈合越困难，股骨头缺血坏死率越高；骨折线越接近头下，股骨头缺血坏死率愈高；颈后有蝶形碎骨片，多于复位后的侧位片上始可看到，是不利于骨折愈合的不稳定因素。复位质量是较重要的一个因素，判断复位质量有两种方法：第一为两骨折端之间的对位关系表示其稳定性，解剖或过度复位均有利于骨折愈合；而复位不足则不愈合率大为提高。第二为两骨折端之间的对线关系，在正常情况下，X线正位片上内侧骨小梁与股骨干呈160°，Garden 称之为“对线指数”（图6），以160°/180°表示。复位不良常使头内收而正位角度>160°，头后倾而侧位角度<180°，改变愈大，头坏死率愈高。在复位过程中发生过度牵引者亦增加头坏死率。其他技术上的因素，如内固定物过短，使内固定不牢或失去固定作用，打钉时发生骨皮质劈裂影响固定效果，皆可使骨折发生早期错位，从而导致骨折不愈合。故在术中应准确测量进钉深度，并注意检查入口处是否过紧。在术中应防止内固定物过偏于一侧、导针变弯或折断等意外情况。对青少年病人应注意打钉时易发生骨折端分离，应用对侧推顶骨盆，放松牵引，并用嵌插器叩击使两骨折端嵌插，否则易发生不愈合或股骨头缺血坏死。



图6　Garden 对线指数

股骨转子间骨折

为老年人常见的骨折，发生率与股骨颈骨折相似。股骨转子间骨折（intertrochanteric fracture of femur）系指由股骨颈基底部至小转子水平之间的骨折。大多数为间接外力引起，由于转子部受到内翻及向前成角的复合应力，往往以小转子为支点嵌压形成小转子蝶形骨折。亦有人认为小转子骨折系由髂腰肌撕脱造成。由直接外力造成转子间骨折实较少见。

转子间骨折分类的主要目的在于表示其稳定性，

般多按骨折线的走行方向分为：顺转子间线型，即骨折线由大转子向下至小转子，其走行与转子间线平行，称为稳定型；逆转子间线型，即骨折线由大转子下方向内上达小转子的下方，称为不稳定型。有时骨折线难以分辨走向，呈粉碎骨折，稳定性亦较差。

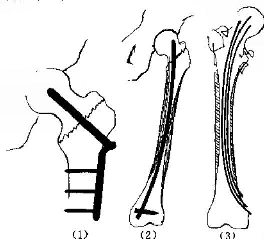
但临床实践表明，上述分类方法不尽合乎规律，有些顺转子间型可能不稳定而发生髋内翻；相反逆转子间型可能是稳定的。而骨折的原始状态更为重要，凡伤后髋内翻越严重者越不稳定；反之，原始髋内翻越轻或无内翻者越趋稳定，与骨折线走行方向无关。

本病的症状与体征大致与股骨颈骨折患者相似，往往在临床上难以区别，其局部疼痛、肿胀、压痛和功能障碍均较明显，有时于髋外侧可见皮下淤血斑。最后须靠X线确定诊断。

治疗时应首先注意全身情况，防止可能发生的肺炎、褥疮、泌尿系感染或静脉炎等合并症，对骨折的治疗有两种方法。

(1)牵引疗法：适用于所有类型的转子间骨折，只要患者能够耐受牵引和长时间卧床均可采用。一般以Russell骨牵引最为适用，且便于护理和活动。牵引时间约需8～12周，待骨折愈合后去除牵引，练习活动。

(2)内固定法：近年来多主张用内固定疗法，特别对年龄较高、不能耐受长时间卧床的患者更为适用。施行内固定后，可以早期离床活动，减少合并症，降低死亡率，防止髋内翻。内固定方法有①钉板内固定见图1)。②髓内钉固定，由股骨内髁向上直插至股骨头，术后即可下地行走，例如Kuntscher髓内针及Ender多针内固定等，见图(2)、(3)。



内固定法

1 钉板内固定　2 Kuntscher髓内针内固定　3 Ender多针内固定

发生骨折不愈合及股骨头缺血坏死者很少。主要后遗症为髋内翻，多发生于非手术治疗者，约占30%。内翻轻者不需治疗；重者腿短、跛行、臀中肌失效影响功能者，可行转子下外展截骨术矫正之。

若骨折仅局限于大转子者称为股骨大转子骨折。因股骨大转子上有臀中、小肌附着，偶因该肌强烈收缩或下肢极度内收时发生撕脱骨折，常为上2/3不全骨折。如为直接打击伤则多呈粉碎型。伤后转子部疼痛、肿胀及皮下淤血斑，压痛明显，摄X线片可确诊。由于外展肌腱多保持完整，移位不大，只需保持患肢外展，卧床休息2周即可下地活动。一般6周即达骨性愈合，不遗留功能障碍。对于移位较多的整块骨折，可切开复位和内固定。

若骨折仅局限于小转子者，称为股骨小转子骨折，一般多为撕脱骨折。因股骨小转子上有髂腰肌附着，偶因该肌强烈收缩发生撕脱骨折，例如青年运动员在做剧烈运动时有可能发生。伤后于髋内侧有疼痛及压痛，功能障碍不明显，须靠X线诊断。一般只需休息数日，无需其他处理，不遗留功能障碍。移位严重者将髋关节固定在屈曲位置直到骨折有临床愈合。

股骨转子下骨折

股骨转子下骨折(subtrochanteric fracture of femur)是发生在股骨上1/3及大、小转子以下的骨折。较股骨颈或转子间骨折的发生年龄小。多由较大的直接外力引起。其症状与股骨干上1/3骨折基本相同(见“股骨干骨折”条)。治疗用Russell牵引或髓内针内固定。

股骨干骨折

股骨干骨折(fracture of femoral shaft)是包括转子下至髁上的股骨骨折。按骨折线不同可分为横断、斜行、螺旋、粉碎与青枝骨折五种类型。

发病机制和临床　本病多由强大外力所造成，如撞车、高处坠下、机器绞伤、重物打击等，软组织损伤较严重，尤以直接外力打击、绞伤或挤压伤者更甚。

股骨是人体中最长的管状骨，骨干向前、外略呈弧形，中1/3处前弯较明显，此弧线有利于股四头肌发挥其伸膝作用。整复骨折时应尽可能保持此弧线。股骨上1/3和下1/3处皮质较薄，髓腔较宽，中1/3皮质较厚，髓腔较窄。在股骨干后面中央，有纵行的粗线，为大腿肌肉及肌间隔的附着处，有加强股骨干坚固性的作用。手术切开复位时，股骨粗线为对准骨折端的标志。股骨干前面为股四头肌，后面由股二头肌、半腱肌、半膜肌，内面为内收肌群组成。在股骨干周围伸、屈肌群互相拮抗保持平衡，但没有足以与内收肌群相对抗的外展肌群。因此在股骨骨折复位后，常有向外成角的倾向，在治疗过程中必须注意。股骨上1/3骨折，近段因受髂腰肌、臀中、小肌和其他外旋肌群的牵拉而有屈曲、外展、外旋畸形。远段因受内收肌的牵拉而向上、向内、向后移位。股骨中1/3骨

折时，断端除重叠畸形外无一定规律的移位，需视外力的作用而定，也可能近端因受内收肌的牵拉引起向外成角畸形。股骨下1/3骨折时，远端因受腓肠肌的牵拉可后屈曲。

股动、静脉由腹股沟韧带下穿出以后在股管中，然后在内收肌管中下行与股骨干相距较远且有肌肉相隔。当股动、静脉穿过内收大肌孔转至腘窝时，即是在股骨下1/3的后方，与股骨相距较近，当下1/3骨折断段向后移位时，较易损伤腘动、静脉。由于股骨的营养血管从股骨粗线上进入股骨，故在股骨手术时，对附着在粗线部分的软组织不可过分地剥离，以免破坏股骨的血液供应，影响愈合。

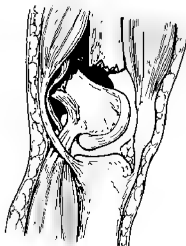
诊断依据 根据有严重的外伤史，伤肢局部疼痛、肿胀、压痛和功能障碍往往十分严重，多数还伴有明显的短缩、成角、旋转畸形和异常活动，X线检查显示骨折的部位、类型和移位方向，可明确诊断。骨折严重者常合并坐骨神经或腘动、静脉损伤，而可合并有出血性休克。

治疗要点 本病治疗可根据患者有无休克及合并全身其他部位的严重损伤给予急救处理。若须转运或搬动时，外侧从踝向上到腋下、内侧达会阴部用长木板暂时固定整个肢体。或用Thomas架固定，无其他固定物时应循整个患肢与健肢用布带绑在一起。治疗方法有以下几种：①外固定法：青枝骨折或不全骨折，可用简单夹板或髋人字石膏固定，但须经常注意有可能发生成角畸形。②Russell骨牵引，适用于股骨上端骨折。对于中上1/3长斜或螺旋和粉碎骨折，虽可达到复位目的，但易成角。对横断骨折则应先行手法复位。③Thomas架平衡悬吊滑动牵引：使用最广泛，适用于绝大部分成人股骨干骨折。股骨下1/3骨折者，应根据骨折类型与移位情况作股骨髁上或胫骨结节牵引。滑动牵引也可采用Braun架，这种位置可使屈肌群的对抗得到平衡，使骨折易于复位。④局部固定与牵引疗法：骨折复位后用骨牵引与夹板维持位置的中西医结合治疗。患者经牵引矫正重叠或成角畸形后，手法复位，安放纸垫和捆绑夹板，将患肢置于Thomas架上安装滑动牵引。或先做股骨髁上滑动牵引，重叠被牵开后，手法复位用夹板固定继续保持牵引，这种方法简便易行，功能活动良好，但需严密观察，防止畸形愈合。⑤固定牵引：适用于股骨中段的横断或斜行骨折。作胫骨结节牵引，将患肢置于Thomas架上，行手法复位后将牵引弓用钢丝栓在固定牵引器上，可调整引力以维持复位。⑥手术切开复位和内固定：用手法或牵引不能达到复位要求时，如重叠较多的横断或短斜骨折，断端间夹有软组织妨碍复位者，软组织破裂较大，但污染不严重，受伤6～12h以内的开放骨折，合并神经血管损伤的骨折，应先作内固定然后进行探查神经或血管修补；多发骨折，尤以同一肢体的多发骨折，在保守治疗对护理有困难时应考虑做内固定，股骨上1/3横断或斜行骨折，以髓内针内固定为宜，2～3周后即可逐渐承重；股骨干中下段骨折，近年来应用加压钢板内固定，早期活动功能恢复快、估计术后可能发生迟缓愈合者，可同时植骨以促进骨折愈合。⑦骨穿针外固定法：开放骨折或难以整复或多发闭合骨折病例，可应用改进的Hoffmann固定装置。固定器给予骨端间压力，附近关节能保持活动，使骨折部能达到复位与固定，并可早期承重。Hoffmann等认为此装置不宜作为治疗骨干骨折的常规方法，但适用于难于处理的以及骨折不易愈合的病例。

股骨干骨折，特别是中、下段骨折，可对膝关节活动度造成严重障碍，必须及早进行关节活动度练习，必要时作关节功能牵引。结合热疗进行更好。要重视恢复肌力特别是股四头肌肌力的练习。在固定期及早开始肌肉的等长收缩练习，可防止肌肉萎缩，减轻肌肉粘连，并可促进骨痂生成。

股骨髁上骨折

股骨髁上骨折（*supracondylar fracture of femur*）是由于直接外力或扭转力；或由高处摔下足部着地的间接外力而引起的接近股骨髁以上部位的骨折。临床上分为屈曲和伸直两型，以屈曲型多见。常见有横断、斜行，偶有粉碎骨折，易移位。屈曲型由于腓肠肌的牵拉，远段向后倾倒，有损伤腘动脉的危险；近段则向前突出，在髌上囊部可刺破关节囊或皮肤（见图）。伸直型骨折，由于内收肌的牵拉，远段可向内侧移位，而近段向外移位重叠。一般都有外伤史。在股骨髁上部疼痛、肿胀，畸形明显，有假关节活动与骨擦音。膝关节腔内多有积血。摄侧位X线片以确定骨折的类型与移位情况。如腘窝部肿胀、脉搏消失，应考虑腘动、静脉的损伤。骨折端可刺破皮肤。成人骨折无移位可以手法复位，后用长腿石膏固定。



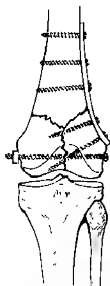
屈曲型股骨髁上骨折移位情况

复位和固定方法以屈曲型为例。血肿内麻醉或腰椎麻醉。病人仰卧，双小腿垂于手术台一端，助手固定患者

骨盆，另一助手两膝夹住患者踝部，并用双手抱住小腿上端向远端牵拉。术者则用双手直接推挤骨折端使之复位，然后用石膏托暂固定于屈膝90°位。在此位置不能太久，否则血肿机化，股四头肌在骨折处发生粘连，膝关节有不能伸直的危险。显著移位之斜行骨折适宜牵引治疗。屈曲型应采用稍屈膝位，股骨髁向前、胫骨结节向下牵引，伸直型则用胫骨结节牵引，手法帮助复位。如不能复位，可在麻醉下施行手法复位后用夹板固定，放在Braun架上继续牵引直至愈合。骨折移位严重，手法不能复位，或合并血管损伤以及开放骨折，应做切开复位内固定。复位后尽可能用坚强的内固定如加压钢板，术后用石膏托、夹板或皮肤牵引维持固定直至愈合。不论采用何种方法治疗，均应鼓励患者全身活动，锻炼股四头肌并早期活动膝关节。

股骨髁部骨折

股骨髁部骨折（condylar fracture of femur）可因直接外力与间接外力造成的股骨单髁或双髁骨折，是一种关节内骨折。单髁骨折是由侧方挤压引起。高处坠落膝内、外翻位着地，以偏向单侧的剪力可造成单髁骨折；双髁骨折，又称髁间骨折，常由高处坠下足底着地，身体重力经股骨干向下传达，而地面反作用经胫骨向上传达，股骨髁被撞击向两侧发生骨折；股骨髁部粉碎骨折则多由直接外力引起。



股骨双髁骨折

切开复位钢板螺钉内固定

单髁骨折常为纵行的矢状面骨折，如剪力向后可造成髁后方的冠状面骨折，骨折片多游离。双髁骨折股骨干插入两髁之间，股骨髁被分为左右两半，形成T、Y形髁间骨折。此骨折为关节内骨折，往往移位明显，如复位不满意，可引起创伤性关节炎或膝关节僵硬。症状为关节内积血、肿胀、疼痛、活动受限。依其骨折类型出现不同的畸形，膝关节增宽，有骨擦音。根据X线摄片可确诊骨折及其类型。合并症有半月板或韧带损伤，尤应注意有无腘动、静脉损伤。

对无移位或轻度移位的单髁骨折，抽出积血，加压包扎，用牵引或石膏制动4～6周开始膝关节活动。有移位的单髁骨折如手法复位失败时，可做切开复位内固定。近年来应用加压钢板及加压螺丝钉疗效较以前有明显提高（见图）。有侧副韧带损伤时应予修复。石膏制动4～6周开始练习膝关节活动。3个月左右开始承重。髁间骨折可试行手法复位，用牵引或石膏维持关节面之平整。手法复位失败者应切开复位内固定。手术采用膝前内侧切口由股直肌与股内侧肌间隙显露骨折，准确复位，先用长螺丝钉或骨栓固定两髁，再用钢板固定髁上部分。术后用长腿石膏托固定膝关节于功能位。如内固定坚强，两周后可除去石膏，将患肢置于Thomas架上，开始主动及被动膝关节活动。术后3个月可逐步恢复正常活动。

胫骨髁部骨折

胫骨髁部骨折（fracture of the tibial condyles）按发生部位不同可分为胫骨棘撕脱骨折、胫骨结节撕脱骨折、胫骨平台骨折及胫骨近端骨骺分离等。

胫骨棘撕脱骨折 较少见，其中以儿童和少年较多见，7岁以下儿童发生者尚未见报道。成人常伴有侧副韧带等损伤。膝屈曲跌倒时，胫骨强烈外展、外旋，使前交叉韧带受严重牵伸力，可引起胫骨前棘撕脱骨折。骨片可呈向上移位，或其前端向上移位呈鸟嘴形。在屈曲位，胫骨前上方受直接撞击，使后交叉韧带受严重牵伸力，可引起胫骨后棘撕脱骨折。骨片后端向上移位较前端为严重。骨折可分为①无移位或轻度移位。②旋转移位，前棘骨折片的后端可无显著移位，前端呈向上翘起。凡向上移位在5mm，为严重移位。后棘骨折片的前端可无显著移位，后端则呈向上移位。凡向上移位在5mm以内，为轻度移位，向上移位超过5mm，为严重移位。③分离移位，整个骨片向上移位在3mm以内，为轻度移位，向上移位超过3mm，为严重移位。

临床表现：除有疼痛等症状外，常由肌肉痉挛引起膝关节不能完全伸直和屈曲，呈半屈曲位。抽屉试验阳性，胫骨后棘撕脱骨折可有膝前下方皮肤挫裂伤。X线正位片可能不易显示轻度移位骨折，侧位片常显示三角形骨折片。在儿童患者，此骨片表面含软骨，实际体积较X线片所显示者为大。对未经处理的移位骨片，相隔较长时期后，X线片显示体积增大，由软骨逐渐骨化所造成。

治疗方法：无移位或轻度移位骨折，使膝呈微屈位，用石膏固定4～6周。凡骨片呈严重移位，需作手术切开复位和钢丝内固定，一般不宜作骨片摘除术。对骨不愈

合作膝关节反覆发作交锁症状，切开复位和内固定较困难者，可作骨片摘除术。胫骨前棘撕脱骨折需作切开复位时，可先采用膝过伸复位法，有可能使骨折复位，如手法复位无效，亦可采用撬拨复位法。在髌骨上方，用一钢针穿过皮肤和股四头肌腱，向下经过髌股关节间隙，在X线透视下，使针尖抵住骨片，将它撬回原位，并使钢针穿过骨片，作骨折内固定。截除多余钢针，将残端埋入皮下。此法多数能获得良好复位。

胫骨结节撕脱骨折 在12～13岁时，胫骨上端骨骺呈向前突起，包括向下舌形延伸部。前骨骺位于此延伸部远端，由此发育成为结节。至15岁，前骨骺与延伸部之间的骨骺线闭合。至18～19岁，胫骨上端骨骺线闭合，骨骺板对抗强烈牵拉外力较弱，胫骨结节撕脱骨折以14～16岁男孩较多见，常由膝关节受突然屈曲外力和股四头肌强烈收缩的对抗力所造成。

临床表现：除有局部疼痛等症状外，膝关节缺乏伸直力量。髌支持韧带仍完整时，膝关节可有部分伸直力量，隆突型骨折可伴有关节血肿，X线侧位片对诊断意义较大。

治疗：可采用手法复位。凡手法整复不良，需作切开复位，用钢针、螺丝钉或阻滞钉作内固定。手术前，可试用钢针穿过皮肤作撬拨复位，再使钢针穿过骨片，使与胫骨上端作内固定。截除多余钢针，将残端埋入皮下。骨折涉及隆突基底部位者，晚期可能发生膝后翻畸形。

胫骨平台骨折 多见于男性中年人，以外侧平台骨折最为多见，内侧平台骨折较少见。膝部受强烈外展力或外侧受撞击，可产生外侧平台骨折。膝部受强烈内收力或内侧受撞击，可产生内侧平台骨折。自高处跌下，足先着地时，可由垂直压缩力引起内外两侧平台骨折。

膝关节伸直位受外展力，由于外侧平台关节面外侧部较股骨外髁超出约0.5cm，股骨外髁呈楔形插入外侧平台中部，较多引起外侧平台中部塌陷和周围部劈裂骨折。腓骨头受平台劈裂移位的挤压力，可产生腓骨头或颈部压缩骨折。同时，内侧副韧带和前交叉韧带受强烈牵拉，均有可能产生韧带撕裂。

膝关节伸直位受内收力，由于内侧平台和股骨内髁的两关节面内缘恰对齐，股骨内髁撞击内侧平台，可引起内侧平台的部分或全部塌陷骨折。骨折线常位于内侧副韧带附着点上方。骨片向内向下移位。凡引起内侧平台劈裂骨折时，骨折线常位于内侧副韧带附着点下方，骨片可呈向内向下移位。此内收力尚可引起腓骨头撕脱骨折或腓总神经损伤。

膝关节受垂直压缩力，股骨内外两髁撞击内外两侧平台，可引起内外两侧平台骨折。内外两侧平台骨折相互分离移位，可伴有平台下骨折移位。凡伴有外展力，外侧平台损伤较内侧平台为严重，凡伴有内收力，内侧平台损伤较外侧平台为严重。胫骨平台骨折伴半月板损伤较多见，其中常为半月板前角、后角或周围附着点撕裂。

临床上除一般症状外，严重损伤常见膝内翻或外翻畸形和异常侧向活动。如外侧平台骨折有异常侧向活动，不一定为内侧副韧带撕裂，也可由骨折本身对股骨外髁缺乏支撑力所造成，即内侧副韧带破裂假阳性征象。X线摄片可明确诊断，但实际损伤较X线片所显示者为严重。X线分层摄片有助于检查塌陷骨折及其移位程度。

治疗原则：尽可能获得解剖复位，早期锻炼膝关节活动，有以下几种方法：1.超关节夹板或石膏固定：适用于无移位或轻度移位骨折。关节血肿应作穿刺吸引，外固定约4～6周。2.牵引和早期锻炼：适用于移位骨折，此法可使多数膝关节恢复良好活动，但骨折整复常不及手术切开治疗。在牵引前，可配合手法，在平台内外两侧向中部挤压。凡伴有内侧副韧带损伤，应作手术修补。3.撬拨复位：用钢针穿过皮肤，借助钢针力量，主要为撬起平台中部塌陷骨片，再用钢针穿过皮肤，作骨折内固定。劈裂骨片仍需用手法，作向中部推挤复位。4.切开复位内固定：手术指征一般为平台骨折塌陷超过5mm或10mm；侧方移位超过5mm或10mm，膝伸直位存在侧方不稳定；膝内翻或外翻畸形超过5°。手术过程中，多数主张切除严重破裂的半月板。对无破裂或前角、后角或周围撕裂的半月板，为增加手术显露，可分离半月板的一部分，以后再在原位作缝合，撬起塌陷骨片后，常用松质骨填塞塌陷空腔。对劈裂骨片，常用螺丝钉、骨栓和钢丝等固定，用松质骨压缩螺丝钉或弹簧头螺丝钉内固定，对骨折起压缩和固定效用。也可用 Charnley 固定器使复位的骨折保持在不承受纵向压缩的位置。

胫骨平台骨折为关节内骨折，可引起严重的关节粘连和挛缩，须尽早开始关节活动度练习，必要时作关节功能牵引。关节韧带松弛则由韧带损伤未获早期诊断及处理；或骨折塌陷移位所造成，常影响关节稳定性，成为患者主诉症状的一种常见原因。膝内翻或外翻畸形、关节韧带松弛、粘连、关节面整复不良和肌肉萎缩等均可为产生骨性关节炎的原因。增强股四头肌和腘绳肌，是维持关节稳定性的一条重要途径。

胫骨远端骨骺分离 此骨折发生于18岁骨骺线未闭合前，以少年儿童较多见。常由旋转外力造成，可伴有腓骨下段骨折，胫骨下端骨骺常呈向后移位，附有干骺端后部的三角形骨片。骨骺分离部位常位于骨骺板的软骨细胞肥大层，不影响骨骺发育。骨折复位后易愈合，关节功能恢复常良好，不会发生肢体畸形。但内翻损伤时，骨骺受挤压破坏，将影响正常发育，逐渐形成肢体畸形。

胫腓骨骨干骨折

胫腓骨骨干骨折（fracture of the shofts of tibia and fibula）包括胫腓骨干双骨折、胫骨干单骨折和腓骨干单骨折。前两者多见，后者少见。

发病机制和临床 无论双骨折或单骨折，其发生原因相同，因直接外力引起者较多。当重物撞击或压轧小

腿时，骨折发生在外力作用部位，单骨折少，双骨折多，多数在同一水平。间接外力，如小腿受屈折或扭转力，易在胫骨干中下1/3交界处发生骨折，多数为斜形或螺旋形，有时是双骨折，骨折在不同平面，胫骨者居下，腓骨骨折常上，甚至高达腓骨颈。

直接外力引起的骨折易并发软组织损伤，如挫伤、穿破伤、裂伤等；碾挫伤常使皮肤广泛撕脱；直接止轧损伤肌肉和血管，出现骨筋膜室综合征，小腿软组织肿胀，皮色发绀，神经麻痹，功能障碍。严重者可使肢体坏死，缺血挛缩出现爪形趾；腓骨上端骨折常合并腓总神经麻痹，足背伸无力。胫骨开放骨折，骨折端外露。胫骨干各部骨折和腓骨干下1/3骨折容易由皮外触知。双骨折有前后成角畸形和短缩，假关节活动明显，伤肢功能丧失，在检查过程中易听到或触到骨擦音。腓骨干单骨折仍可用伤肢行走，骨折处痛。因间接外力发生的双骨折多数不在同一水平，故临床检查和摄X线片时要包括骨干全长。胫骨干远端1/2骨折易发生迟延愈合或不愈合。

治疗要点 小腿是以胫骨承重，腓骨只是肌肉和韧带的支柱，治疗时应着重胫骨的复位和固定。胫骨上、下端的承重关节面与胫骨干的轴线垂直，胫骨干有任何程度成角畸形均可使关节面倾斜，承重力不均；又因膝和踝关节只有屈伸功能，并且在同一切面和同一轴线上，骨折在旋转位畸形愈合后，膝和踝关节功能失调，行走不便，此两种畸形均易使关节继发创伤性关节炎。治疗时必须保证骨折的正确对位和对线。胫骨周围肌肉附着不均，肌肉收缩运动和骨折远段的重力均直接影响骨折稳定性，所以骨折复位外固定后要注意防止成角和再移位。用长腿管型石膏外固定时待局部肿胀消退后宜更换无垫管型石膏，注意防止骨折端顶压皮肤而坏死。胫骨干下1/3血运较差，骨折愈合较慢，易有迟延愈合或不愈合，复位时要避免手法粗暴，勿更多损伤组织。胫腓骨干互起夹板作用，当开放性双骨折胫骨粉碎内固定有困难时，可借用内固定腓骨以维持胫骨稳定。

（1）胫腓骨干双骨折的治疗：在骨折无移位时用局部夹板外固定法，早期练习伤肢功能活动。固定期间按时检查外固定的松紧度，防止骨折移位和避免压迫皮肤坏死。成人需固定2～3个月，青少年依年龄不同约需1～1.5个月。对于不合作的小儿宜用长腿管型石膏外固定。骨折有移位时需根据不同情况选用下列方法治疗。①手法复位外固定，可在局麻下进行，复位以胫骨为主，复位后以小夹板外固定，注意防止小腿外旋。固定后处理同上述无移位骨折的治疗。骨折复位后也可用长腿管型石膏外固定。X线复查有成角畸形时用楔形切开石膏矫正，3周内局部肿胀消退后应更换无垫管型石膏。稳定的横形骨折可用行走管型石膏或髌腱负荷石膏，避免膝关节僵硬，早期承重行走可促进骨折愈合。②持续骨牵引复位固定，骨折用手法复位失败或不适应手法复位时，可用持续骨牵引法复位，适应于不稳定的斜形骨折、螺旋形骨折、粉碎骨折和多段骨折，在跟骨上横穿钢针，在Thomas或Braun架上进行持续牵引，直到骨折初步愈合。成人需悬重3～5kg，防止牵引过久和过重。在骨折初步愈合后即采用其他局部外固定，以便更好地进行功能锻炼。③Anderson或Hoffmann外固定法：可用于胫腓骨干闭合骨折，近年来实践证明更适用于开放骨折。④切开复位内固定：不适应上述各法或复位失败的骨折应行切开复位内固定。内固定方法有螺丝钉、钢板、髓内针等，需依骨折类型选择，根据需要再决定是否用外固定。自1945年以来应用加压钢板内固定有所增加，其优点是内固定牢固，关节功能恢复早。

（2）胫骨干单骨折的治疗：因有腓骨支持胫骨干骨折不会发生明显移位，斜形骨折或螺旋形骨折其下端常向腓侧移位和轻度短缩，需在适当麻醉下手法复位局部外固定。由于腓骨无骨折，复位胫骨有时困难，复位失败和不利于愈合时应行切开复位内固定。有迟延愈合时可在腓骨干作斜形截骨术，使胫骨骨折端间有嵌压力而有利于愈合。

（3）腓骨干单骨折的治疗：因腓骨干仅供肌肉和韧带附着，无直接承重作用，在上、中部有移位时也不需复位，容易愈合，即使有畸形愈合或不愈合也无碍功能。为了避免疼痛可用弹力绷带作裹腿样包扎，伤肢可早期承重行走。

（4）胫腓骨干开放骨折治疗：因开放骨折的程度不同，轻者经清创处理和伤口愈合后即变为闭合骨折。清创术的重要原则是清除创面的所有污物和无活力的组织，消灭细菌生长的基地，健康组织才能顺利愈合。严重的开放骨折合并软组织损伤较多、较广，关系着伤肢的存活。除了贯彻清创的原则外，对特殊情况的处理需机动灵活，处理不当预后难测。因此，治疗方法的选择和技巧是决定治疗效果的关键。

简单的胫骨开放骨折应在清创后用螺钉或钢板内固定。术后用长腿石膏托暂时外固定。伤口愈合后的处理同闭合骨折。对于粉碎骨折内固定有困难时，可以把腓骨骨折正确地复位内固定，使其起到夹板作用以保持胫骨骨折的稳定。

复杂的胫骨开放骨折，软组织损伤和污染严重，骨折粉碎，甚至部分骨折片丢失，一次复位和保持对位对线常有困难。骨折和软组织损伤的处理不易兼顾，容易顾此失彼。由于感染扩散和组织相继坏死容易造成残废，甚者最后只好截肢。比较简单易行的治疗方法是Thomas或Brann架上行跟骨持续牵引，便于软组织损伤的处理和防止血循环继发破坏，最后遗有骨折不愈合时再行手术植骨。经皮穿针外固定法，自Anderson (1934) 和Hoffmann (1938) 报道以后，又经多数学者们的改良设计，现有多种形式的外固定架，治疗病例有所增多，疗效优良率也提高。此法固定的优点是增加骨折的稳定性，对于上述开放损伤均可应用，对有骨缺损、血管损伤、软

组织广泛破坏和严重感染的病例常能挽救肢体。

（5）陈旧性骨折治疗：胫骨骨折迟延愈合时可采用植骨术，或作腓骨斜形截骨，然后用行走石膏或髌腱负荷石膏外固定，促进骨折愈合。胫骨骨折不愈合时宜行手术切开复位内固定或加压钢板内固定，并同时植骨。因骨缺损而不愈合者可利用显微外科技术进行骨移植，兼有软组织缺损者适应皮瓣髂骨移植术。胫骨畸形愈合影响小腿的解剖生理功能时，应行切开复位内固定，同时植骨。切忌用患肢腓骨植骨，因偶胫骨植骨失败而可作上、下胫腓关节固定术，由腓骨承重。

髌骨骨折

髌骨骨折（fracture of patella）以40—59岁之间较多见，儿童极少见。双侧骨折者亦少见。多数由间接外力造成，如行走站立不稳或摔倒时，膝关节呈半屈曲位，股骨髁抵住髌骨，股四头肌突然猛烈收缩，引起横型骨折伴股四头肌扩张部和关节囊撕裂。上骨片受股四头肌牵拉，发生向上移位；下骨片受髌韧带附着，可呈向前旋转移位。直接外力引起者较少，常致粉碎型（或星型）骨折，股四头肌扩张部和关节囊可无撕裂或呈局限性撕裂，骨折常无显著移位，可伴有膝前部皮肤挫伤。

按骨折线形状分为横型、粉碎型（或星型）、纵型和边缘骨折。横型骨折可位于上极、中部或下极。

移位骨折，可触及骨断端间隙，较易诊断。骨折无移位时，局部症状较轻，患者仍能主动伸直膝关节，X线摄片检查可明确诊断。凡疑有纵型或边缘骨折时，应作轴心位摄片。边缘骨折应与骨折不愈合和副髌骨相鉴别，后者常为双侧性，位于髌骨外上缘，边缘整齐光滑。

本病的治疗原则是恢复伸膝装置和整齐的关节面，尽量缩短外固定时间，加强功能锻炼。具体方法有：①石膏或抱膝圈固定法：适用于无移位或轻度移位骨折。抱膝固定法也适用于老年人或全身情况不良的移位骨折。但应先作手法推挤复位，再用抱膝圈或井字形绷带结扎固定，用长夹板固定膝关节于伸直位。待疼痛减轻后，开始锻炼股四头肌收缩。约3周后，可起床练习行走。②切开复位内固定法：此法最合乎恢复膝关节的解剖和生理，疗效最好。适用于横型骨折。可用钢丝作环绕固定、纵向或横向穿孔固定和螺丝钉等内固定，并需修补股四头肌扩张部。如用双股钢丝各呈横向穿过上、下两骨片，再分别环绕对侧骨片作固定，可不必再用外固定。钢丝张缩固定法（即张力带钢丝固定）先用骨圆针两根作纵向内固定，再用钢丝越过髌骨前面，环绕骨圆针结扎固定。手术后不需外固定。③髌骨部分切除术：适用于上极或下极骨折，切除较小的上极或下极骨片后，将股四头肌腱或髌韧带残端与骨断端缝合。为防止骨片旋转，应使股四头肌腱或髌韧带靠近骨断端的关节面，并修补股四头肌扩张部。Scapinelli对中部横型骨折需作部分切除时，主张切除上骨片，由于此骨片可能产生缺血性坏死。④髌骨全部切除术：适用于严重粉碎型骨折。切除髌骨后，将股四头肌腱作倒置的V形切开，向下翻转肌腱片作缝合，再修补股四头肌扩张部。髌骨不愈合伴分离移位引起膝伸直功能困难者，亦可作全部切除术，疗效较其他手术法优越。⑤单纯修补股四头肌扩张部手术：适用于横型骨折；钢丝经皮缝合法，由四个皮肤针孔，将钢丝导入皮下，环绕髌骨周围作内固定。

本病的后遗症是患者经常主诉局部轻度不适。股四头肌萎缩和肌力减退也较多见。尤其在切除全部髌骨后，在上楼和下坡动作时，感觉患肢力量减退，并常见肌腱骨化形成。骨折整复不良或切除部分髌骨所引起的骨片旋转，易产生骨性关节炎。膝关节粘连常由外固定时间较长和缺乏早期锻炼造成。膝关节经过较长时期锻炼，膝屈曲活动度仍受严重限制时，可作关节粘连松解和支持带切断术。髌骨中部横型骨折1～2个月后，X线片可显示上骨片密度阴影相对增加，为缺血性坏死征象。伤后2～3个月后，上下两骨片密度阴影差异最为显著。至6个月后，此征象消失，患者常无临床症状。

跟骨骨折

跟骨骨折（fracture of calcaneus）为跗骨骨折中最常见者。主要是自高处坠落或跳下时足跟着地，跟骨受到压缩外力所致，可同时合并下肢其他骨折，胸腰段脊椎压缩骨折，颅底骨折等，亦可两侧跟骨同时骨折。少数情况下，撕脱或扭转外力可引起跟骨结节水平骨折和跟骨前端骨折。

诊断依据 典型外伤史，足跟部疼痛，承重困难，跟骨周围肿胀，皮下瘀斑，局部压痛明显。严重者足跟的高度变低，横径增宽，外踝下方之正常凹陷消失，距下关节活动受限。X线检查应包括跟骨侧位、轴位及正位，必要时拍摄斜位片。

治疗要点

未波及距跟关节的骨折治疗 有以下几种：

（1）跟骨结节纵行骨折：一般较少移位，仅需抬高患肢、加压包扎等一般处理。早期开始踝与足之功能活动，8周后承重。骨折移位明显者，应行闭合复位，以塑形良好、侧方加压之短腿前后石膏托固定4～6周，亦可行跟骨牵引或切开复位。

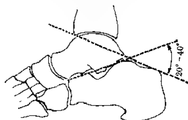
（2）载距突骨折：甚为少见，肿胀与压痛限于跟骨内侧，因踇长屈肌腱经过载距突之下方，故过度背伸踇趾时可引起疼痛。骨折多无移位，仅需抬高患肢，加压包扎。早期开始活动，8周后承重。

（3）跟骨前端骨折：极少见，属撕脱骨折。易误诊为扭伤。在足侧位或斜位X线片上可明确诊断。加压包扎或以短腿石膏托在踝关节0°外翻位固定3～4周。

（4）跟骨结节水平骨折：是撕脱骨折。骨折无移

位时，短腿石膏托在）功能位固定4～6周；骨折如有移位，可切开复位以螺丝钉或钢丝作内固定。术后足在跖屈位以短腿石膏托固定4～6周。

（5）跟骨体部斜形骨折：较多见。跟骨结节关节角（Bohler 角正常为20°～40°，见图）可以变小。骨折如无移位，可行加压包扎，早期活动。骨折有移位时，可闭合复位、骨牵引或钢针撬拨法复位，复位后以短腿石膏托固定4～6周。8～12周开始承重。



跟骨结节关节角（正常）

波及距跟关节的骨折治疗 可分为外侧距跟关节面塌陷骨折及全部距跟关节塌陷骨折。其治疗方法意见不同。

（1）功能疗法：加压包扎，患肢抬高并早期开始功能活动，8周后承重。

（2）闭合复位：Bohler 法以钢针分别横穿跟骨结节和胫骨中部，牵引复位恢复跟骨结节角及距下关节面，并用 Bohler 夹自内、外踝下方夹挤，矫正跟骨增宽变形。将钢针固定于短腿管型石膏内，4周后去除钢针，更换石膏，继续固定6周；Essex-Lopresti 法用斯氏针沿跟骨纵轴稍偏向外侧插入至舌形塌陷骨折片之下方，向上撬拨复位，使距跟关节面及跟骨结节角恢复正常关系，并以两手鱼际部或用 Böhler 夹压挤跟骨两侧，使增宽变形复位。然后将针穿入跟骨之前部或进入跟骰关节，连同钢针固定于长腿管型石膏内6周。钢针撬拨内固定法是以钢针沿跟骨纵轴撬拨复位后，将钢针自穿针之下方钻入作内固定以维持复位。在垂直塌陷型骨折，需将钢针穿过距跟关节，固定于跟骨内。

（3）切开复位：Palmer 手术是经跟骨外侧切开复位，然后以髂骨之皮质及松质骨充填复位后的空隙，术后用长腿管型石膏固定10～12周。

（4）一期距下关节融合术：在行融合术之前，应先恢复跟骨外型并纠正内、外翻畸形。

（5）一期三关节融合术：如距下关节及跟骰关节严重损伤，可行一期三关节融合术。

跟骨骨折后期跟骨结节跖侧增厚及骨刺形成，于承重时可引起局部疼痛。足部增宽变形，当足外翻时，外踝与跟骨外侧隆凸部抵触而发生疼痛及穿鞋困难。跟骨结节关节角变小，足纵弓变浅，产生平足及跟腱松弛。距下关节及跟骰关节可发生创伤性关节炎。对以上并发症可对症治疗如理疗、可的松局封，无改善时可考虑手术治疗，如切除跟骨内侧隆起部分，跟骨截骨成形术恢复跟骨结节角，创伤性距下关节炎可行距下关节融合术。

距骨骨折与脱位

距骨骨折（fracture of talus）在跗骨骨折中居第二位。多见于青壮年。

距骨骨折 ①距骨颈骨折：自高处坠落着地时，足与踝同时背屈，胫骨下端前缘与距骨颈之间产生对冲之作用力，距骨颈则发生垂直方向的骨折（图1）。无移位者以短腿石膏托固定6周。②距骨体骨折：可分为距骨体劈裂骨折与粉碎骨折，常合并脱位或开放损伤。无移位者以短腿石膏托固定6周；有移位者，因闭合复位困难，常需切开复位。严重粉碎骨折无法复位时，延期行四关节融合术；或胫跟融合术；或胫距融合术（Blair 手术）（图2）。③距骨头骨折：常呈粉碎型骨折，但很少移位，以短腿石膏托固定6～8周。承重时可用纵弓垫以减少距舟关节之应力。有移位之碎骨片可手术摘除。④距骨后突骨折：可因踝关节跖屈，距骨后突与胫骨下端后缘撞击或因后距腓韧带撕脱所致（需要与正常变异之三角骨相鉴别）。短腿石膏托固定4～6周。不愈合且确有症状者才考虑手术切除。⑤距骨骨软骨骨折：包括距骨体内侧、外侧及后侧韧带附着部和距骨背侧之碎片骨折；以及距骨体滑车部骨软骨骨折。无移位者以短腿石膏托固定4周；有移位之碎骨折片可手术摘除。



图1 距骨颈骨折

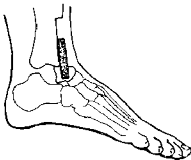


图2 胫距融合术（Blair 手术）

距骨骨折脱位 ①距骨颈骨折合并距下关节脱位（图3），足背屈外力使距骨颈骨折后，继续作用，距骨体被锁于踝穴内，足部其余部分过度背屈，导致距下关节脱位。闭合复位时应将足充分跖屈，复位后以短腿前后石膏托固定于轻度外翻跖屈位，4～6周后更换石膏，改为足轻度跖屈位，继续固定6周。闭合复位失败者行切开复位并用钢针或螺丝钉作内固定。②距骨颈骨折合并距骨体脱位（图4）：距骨颈骨折后，背屈外力继续作用，距骨体自踝穴向内后方旋转而脱位，并交锁于载距突的后侧，可同时合并内踝骨折，或可为开放性损伤。闭合复位时，踝关节背屈，跟骨外翻位牵引，将脱位之距骨体推向外侧，使距骨体与载距突后缘解锁，再自踝后侧将距骨体推向前方。复位后以短腿管型石膏固定于跖屈位，4～6周后更换石膏，改为轻度跖屈位继续固定6周。胫后肌腱或三角韧带可阻碍复位。闭合复位失败时应即行切开复位，以钢针或螺丝钉作内固定。



图3 距骨颈骨折合并距下关节脱位

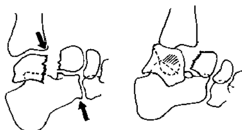


图4 距骨颈骨折合并距骨体脱位

距骨脱位 距骨脱位（dislocation of talus）较距骨骨折少见。多由足跖屈位强力内翻所致。①距骨周围脱位（距下脱位）：是距舟、距跟关节同时脱位，而胫距关节保持正常关系。依足部移位方向与距骨的相对关系，又分为内侧脱位与外侧脱位。闭合复位并不困难，如距骨头嵌顿于踝伸侧支持带内阻碍复位时，需切开复位。复位后以短腿石膏托固定于中立位4～6周。预后良好，一般不发生距骨缺血性坏死。②距骨全脱位：踝关节之前、内、外侧关节囊和韧带以及距跟韧带均断裂，距骨自踝穴内完全脱出，一般为前外侧脱位，常为开放性。闭合或切开复位后均以短腿石膏托中立位固定6周左右。应晚期承重，距骨缺血性坏死发生率高，预后较差。

距骨骨折与脱位的并发症 距骨骨折与脱位后一般局部肿胀均很明显，加上移位骨片的压迫，常易产生皮肤坏死，故在手法复位失败后应急诊手术切开复位。否则皮肤坏死，继发感染，造成不良后果。距骨骨折脱位后，距骨的血液供应受到破坏，容易发生距骨缺血性坏死，尤以距骨全脱位时发生率最高。距骨颈骨折并脱位时次之。X线检查可见距骨体密度增高，囊性变，距骨体塌陷、变形以至继发踝关节及距下关节创伤性关节炎。有的学者（Harris 和 Bobachko，1960）认为距骨之密度增高并非缺血引起，而是新骨形成的表现。早期可用髌腱负荷石膏或支具行走，推迟距骨承重时间，避免加重距骨之塌陷及变形，直至新骨爬行替代完成为止。如已塌陷变形并已继发创伤性关节炎者，可行胫距跟融合术、胫距融合术（Blair 手术），或四关节融合术。

足部骨折与脱位

足部骨折与脱位（fracture and dislocation of foat）包括跗骨骨折，跖骨骨折，趾骨骨折及有关关节的脱位。

跗骨骨折 跗骨骨折包括舟骨、骰骨及楔骨骨折，较为少见。

舟骨骨折 可因直接或间接外力引起。包括舟骨背侧缘骨折、舟骨体横断或粉碎骨折及舟骨结节撕脱骨折，舟骨之压缩骨折罕见。无移位者均以短腿石膏托固定4～6周。有移位者行闭合复位或切开复位，钢针内固定。

骰骨及楔骨骨折 可因直接外力引起，但多合并有跗间或跗跖关节脱位。以短腿石膏托固定4～6周。

跗间关节脱位 包括距舟、跟骰关节脱位。多见于辗压伤，常合并舟骨或骰骨骨折。闭合复位后以短腿石膏托固定4～6周。

跖骨骨折 跖骨颈或干骨折，多由直接外力引起。第五跖骨基底骨折是因足内翻位扭伤时，腓骨短肌腱强力收缩所引起之撕脱骨折。

跖骨干骨折 因跖骨间相互支持，一般移位不大，亦可因外力作用方向而向跖侧成角，或远段向跖侧移位。闭合复位后可用短腿石膏托或小夹板固定4～6周，或行切开复位，钢针内固定。

跖骨颈骨折 骨折后跖骨头跖屈，复位时牵引足趾并跖屈，向背侧推顶跖骨头。闭合复位失败时可切开复位钢针内固定，短腿石膏托固定4周。畸形愈合者，跖骨头向跖侧凸出，易引起疼痛，可行跖骨颈部斜形截骨术，抬高下垂之跖骨头。

第五跖骨基底骨折 将足在外翻位以绷带包扎，休息2～3周即可。应与跖骨基底骨骺以及腓骨长肌腱内子骨相鉴别。两者边缘均光滑、规则，且多为双侧性。

跖骨应力性骨折 好发于第二、三跖骨干部位，是长

途行走，肌肉过度疲劳后足弓下陷，第二、三跖骨承重增加，超过骨皮质与骨小梁的负荷能力，逐渐发生骨折，故又称为"行军骨折"。此种骨折多数在发现时已愈合，并有大量新生骨产生，不需治疗，少走路即可。

跗跖关节脱位 多因碾压伤或前足受到过伸扭转外力所致。由于第二楔骨较短，第二跖骨基底位于第一、三楔骨之间，成为外力作用的支点；又因第一、二跖骨基底间无横韧带相连，故跗跖关节脱位多由第一、二跖骨之间发生骨折脱位。

第二跖骨基底骨折合并2～5跖骨向外、背侧脱位多见，其余尚有1～5跖骨均向外侧脱位；1～2跖骨间分离，第一跖骨向内侧脱位，第二跖骨与其他跖骨向外侧脱位。后者能损伤足部动脉，造成足部远端坏死，是一种严重并发症，必须加以注意。

闭合复位后以短腿石膏托固定6周。复位后不稳定者可用一枚钢针自第一和第五跖骨基底向楔骨及骰骨分别穿入固定。陈旧者可行跗跖关节融合术。

跖趾关节脱位 比较少见，多发生于蹲趾，是因近节趾骨受到强力背屈外力所致。蹲趾向背侧移位并短缩，跖趾关节过伸，趾间关节屈曲畸形。于过伸位牵引蹲趾，向跖侧下压蹲趾近节基底，并用手指顶住跖骨头即可复位，背侧石膏托或夹板固定3周后，穿鞋底前部加横梁的鞋。

趾骨骨折 多因重物压砸或足趾撞触硬物所致。常合并皮肤或趾甲损伤，可为开放性骨折。近、中节趾骨骨折，可于趾蹼间垫以棉花用胶布作邻趾固定3～4周。末节骨折无需固定，应穿鞋底前部加横梁的鞋。

趾间关节脱位 多因足趾撞触硬物或扭伤所致。以背侧脱位多见。牵引复位后以小夹板或纸板背侧固定3周。

跖、趾子骨骨折 重物压砸于足背部，子骨被挤压于地面与跖骨头之间而发生骨折，应与两分子骨或三分子骨相鉴别。无需固定，不愈合而持续疼痛者，在外侧子骨可考虑切除术。

颈椎骨折与脱位

颈椎骨折与脱位 (fracture and dislocation of cervical spine) 常由于头部受到冲击、碰撞而引起的。颈椎脱位，可造成半脱位或暂时性脱位，其X线检查影象不能确切地反映受伤时颈椎以及脊髓的伤害情况。

颈椎骨折如高位损伤半数合并脊髓损伤，恢复希甚小，死亡率较高。颈椎损伤多发于第五、六颈椎和第一、二颈椎。

颈椎损伤是一严重损伤，除注意颈椎姿态有无畸形、压痛及活动受限外，还要注意有无脊髓或神经症状。X线片可确定诊断。正位象应包括开口位看清第一、二颈椎，侧位象应包括第一～七颈椎，注意观察椎体及棘突的排列、椎体前后缘及棘突皮质三条弧线弧度是否有改变，软组织阴影和骨小梁有无异常和紊乱。必要时可摄伸屈位颈椎侧位象。在下位颈3与颈4之间正常活动较大，斜位象和断层X线片，对深部裂纹骨折及暂时性脱位的诊断有所帮助。

最严重的并发症是脊髓损伤，完全性高位截瘫预后不良。其次是神经根损伤或压迫症状，多表现在上肢相应部位的麻木、疼痛及肌力改变。此外也可出现自主神经系统方面的症状，如Horner征（复视、局部或一侧排汗障碍）。还可有椎动脉压迫或损伤引起脑内供血不全的一些表现。颈椎损伤常见的类型如下。

颈椎关节突骨折 颈椎关节突短，关节间隙近于水平，故单纯关节突骨折少见，常合并脱位或一过性脱位。

颈椎半脱位 发生在下部几个颈椎。凡颈椎关节突没有跳跃重叠，而邻位椎体排列异常，有前后移位不超过椎体1/4者，可称为颈椎半脱位。

寰椎脱位 寰椎即第一颈椎。上载颅骨，下连枢椎。寰枕关节主头前屈后伸。寰枢关节主头左右旋转动作。寰椎前结节与齿状突之间构成一滑膜关节。坚强的寰椎横韧带和齿状突的翼状韧带是防止齿状突向后压迫脊髓的重要组织。寰椎上关节面与枕骨髁关节面相对位置发生变化即为寰枕关节脱位。枕骨髁向前移位为寰枕关节前脱位，枕骨髁向后移位为寰枕关节后脱位。寰椎下关节面与枢椎上关节面相对位置发生变化称寰枢关节脱位。寰椎向前移位为寰枢关节前脱位，反之即寰枢关节后脱位。

颈椎关节突脱位交锁 由于颈椎关节突近于水平排列，当头顶部遭受屈曲损伤，或极度侧倾旋转而伴有前后剪力作用损伤时，下关节突随椎体前移，关节囊破裂，棘间、棘上韧带断裂。一侧或双侧下关节突移向下一椎体的上关节突前方称为关节突脱位交锁。

颈椎椎体劈裂骨折 在纵向冲击的外力作用下，使邻位髓核产生巨大应力，而使椎体爆裂。

颈椎骨折脱位治疗要求及时稳妥。常用疗法包括：牵引、复位、固定，或切除交锁的下面关节突以便复位，必要时或可行椎板切除减压，或前路减压椎体融合等手术。手法、牵引复位后不稳定者需作融合术另加短时间外固定。颈椎损伤所造成的畸形及融合术后一般不影响日常生活及工作，然颈1、2融合后颈部活动较明显受限，成人尤著。

胸腰椎椎体骨折

单纯胸腰椎椎体骨折多数发生在胸腰椎交界处（第十一、十二胸椎—第一、二腰椎），下腰椎及上胸椎都较少发生。第十胸椎～第一腰椎为脊髓膨大处，腰骶髓及其马尾都集中于此。腰骶髓易于损伤，而由此分出之马尾具有较大的抗力，可部分或全部无损，脊髓及马尾完全断裂者较少，部分及全部腰神经的保留对截瘫病人的功能恢复十分重要。

发病机制和临床 胸腰椎椎体骨折（fracture of

body of thoraco-lumbar vertebra）除极少数是直接暴力（如枪伤、炸伤、刀伤等直接打击于局部造成骨折外，绝大多数是间接暴力所造成。骨折不是发生在外力作用的部位，而是通过脊柱的应力，发生在外力作用部的远或近端，如脊柱过屈、过伸、过度侧弯及垂直压缩等。Nicoll将胸腰椎骨折按其稳定程度和便于治疗原则的确定分为稳定型和不稳定型两类，稳定型骨折是指椎体的楔形骨折，而后面的椎弓及其附件完整；不稳定型骨折是指椎体骨折合并棘间韧带断裂或合并半脱位或脱位，及腰4、5的椎板骨折。根据受伤时的姿势可分为以下几种骨折。

屈曲型骨折　最常见。重物击于背部或从高处坠下臀部着地，脊柱必将进一步屈曲，引起下胸椎及上腰椎的屈曲型骨折。当胸腰椎前屈时，其屈曲轴适在椎间盘的中央，胸椎屈曲轴至棘突尖的距离是屈曲轴至椎体前缘的3倍，在腰椎则为4倍。当胸腰椎承受过屈性应力时，椎体前部所受的压力比棘突韧带所受的张力也大3～4倍。椎体前部首先压缩呈楔形改变，后部韧带所受的张力即被抵消。屈曲力越大，椎体楔形变越著。因此，单纯屈曲型骨折不会造成后部韧带断裂。骨折稳定，脊髓神经无损伤，仅在严重屈曲型暴力将椎体后部粉碎骨折块推向椎管时，始压迫脊髓。

伸直型骨折　多发生在颈椎，偶尔可发生于中部腰椎。脊椎在过伸位损伤所致。椎体前缘撕脱骨折合并关节突间骨折者更少见。伸直型骨折一般稳定，很少压迫脊髓，骨折易于愈合。

侧弯骨折　脊柱过度侧弯会造成椎体侧向楔形骨折，偶多见于中部腰椎，骨折稳定，无神经损伤。

垂直压缩骨折　压缩骨折是指沿脊柱纵轴垂直性压力所造成的骨折，没有屈曲、侧弯及旋转应力，多发生在中部腰椎，常见于翻车、飞机失事等情况。骨质疏松的人单纯肌肉收缩也可造成压缩骨折。骨折发生时，髓核可经由软骨板的裂口挤入椎体内形成Schmorl结节，但无损于正常纤维环，不会发生髓核突出症。椎体先承受来自上椎间盘的挤压，压力大时，上下椎间盘同时受挤，则椎体上下两面都凹陷，形似鱼椎。压力过大时上下软骨终板同时垂直断裂，椎体裂成前后两半，称为劈裂型骨折。象其他压缩骨折一样，劈裂型骨折也是稳定型骨折，除非劈裂椎体的后半部移向椎管压迫脊髓。老年人椎间盘变性，髓核纤维化，流动性差，骨质不疏松者，垂直压力亦可将椎体压扁。

临床表现　有明确的外伤史，腰背部剧痛，卧床休息减轻，活动负重及咳嗽加重。详细查询受伤原因，对明确诊断有重要意义，尤其是昏迷患者。若无明确外伤史，仅一般性咳嗽、喷嚏、弯腰提物即发生骨折，其骨质必然疏松或有其他异常，应考虑为病理骨折。单纯椎体骨折虽比较稳定，在移动病人及检查时亦应小心。如骨折不稳定，在翻动时往往可造成骨折移位，引起或加重神经损伤。

体检时首先要估量患者的全身状况，脉搏、血压、呼吸、气道是否通畅，有无内出血及其他部位合并损伤。体表有无肿胀、擦挫伤及皮下淤血，腰背部有无后突畸形。小心触摸棘突排列，有无偏斜，棘突间隙是否加大。轻度椎体压缩骨折外观上可无畸形，但腰背肌紧张，不敢活动，局部有压痛、叩痛，腹后部也有深在压痛。凡出现脊柱后突，棘突排列不整，棘突间隙加大者，表明椎体前后部都有破坏，椎弓多有损伤，骨折亦不稳定。

诊断依据　凡疑有脊柱骨折者，必须多次详细进行神经检查，首先检查两下肢及躯干的肌力。深呼吸时肋骨缘升降自如，表明肋间肌正常。腹肌麻痹咳嗽时腹壁向外膨出。下腹部肌肉瘫痪咳嗽时脐窝向上移动。趾血单独伸屈活动常是脊髓不全损伤的临床表现，对判断预后非常重要。依次做肌腱反射、腹壁反射、提睾反射、尿道球海绵体反射和肛门反射等检查。截瘫恢复过程中早期出现肛门及尿道球海绵体反射者，表明脊髓不全损伤。反之，肌肉瘫痪，腱反射消失，为马尾或下运动单位损伤。但在受伤后脊髓即处于休克期，损伤平面以下所有感觉、运动、反射都暂时消失。但单纯脊髓震荡，消失多不完全，且在数日内即有恢复。如无改变依患者反应，要反覆检查，尤其是肛门周围。

X线检查：一般摄正侧位象，必要时摄斜位象。为进一步了解椎弓断裂及椎体后部粉碎骨折块的移位情况，可以摄断层X线片。因为椎弓破坏及椎体粉碎骨折块向椎管移位是骨折不稳定和损伤脊髓神经的主要原因。脊髓造影可以判断椎管阻塞情况，但不能说明脊髓的损伤性质。损伤定位主要靠神经症状、临床检查及X线表现。脊髓腔可完全阻塞而无神经症状。反之，有的脊髓横断而脊髓液通畅。但在神经损伤与骨折平面不符或X线片上无骨折时，应做脊髓造影。

应与以下病变鉴别。先天性驼背全部或部分椎体缺如或楔形发育，发生在胸腰段时其似压缩骨折。单靠X线片有时不易区别，主要依靠病史。半椎体酷似侧方压缩骨折，但半椎体椎板缺如，侧方压缩骨折椎板完整；青年性椎体骨骺炎，或称Scheuerman病，是椎体骨骺发育障碍，多发生在胸腰段，使数个椎体楔状变形，椎间隙变窄，圆形驼背，从无外伤史；脊椎椎弓根峡裂合并脊椎滑脱，多属发育异常，都发生在下腰部，外伤只是引起症状的诱因。X线片上峡部分离，边缘整齐，不象骨折。真正外伤性脊柱滑脱很少，发生时多在中部腰椎，骨折线锐利，不整齐。

治疗要点　急救和搬运的注意点见“骨折急救”条。由于脊柱的功能依赖于结构，椎体骨折后形成驼背，会遗留残疾。多数学者都强调早期准确复位，恢复脊柱的生理弧度，减少症状，利于功能恢复。尤其胸腰椎屈曲压缩的稳定型骨折，采用过伸复位法效果良好。以下方法均可参酌选用。① Nicoll功能疗法　对稳定型骨折不必复位，也不用外固定，早期卧床休息，疼痛减轻后，开始背伸锻炼，3～4周后下地活动。②自身复位疗法　患者仰卧，

骨折背部垫一小圆枕，逐渐加高到25cm，保持脊柱过伸。指导病人在仰卧位进行背伸肌功能锻炼。先用五点支重，然后再三点支重，最后四点支重。利用背伸肌收缩活动时所产生的动力，通过前纵韧带及纤维环的拉力将压缩的椎体重新牵开复位。一般椎体前缘压缩到1/2以上的骨折，只要患者坚持锻炼，都可以满意复位。3～4周后仰卧位和俯卧位交替进行。6～12周下地仍保持脊柱过伸位。以后可以做弯腰活动。一般不遗留后突畸形及下腰痛，绝大多数结果良好。③人背人复位法：术者背靠背地用两上臂套住患者两上臂，术者腰骶部正对患者的骨折突出部，术者慢慢弯腰达90°，压缩的椎体在过伸牵引下复位。保持过伸体位姿势，骨折部垫枕，仰卧位功能锻炼。④对抗牵引过伸复位法：患者俯卧，大床单自患者背后绕至两腋下，一助手向头侧牵引，另一床单自患者腰骶部绕至下腹，第二助手用力上提使脊柱过伸时，第三助手握双踝用力牵引，在牵引过伸位将骨折复位。复位后垫枕保持脊柱过伸，功能锻炼。

胸腰椎骨折与脱位

胸腰椎骨折脱位（fracture dislocation of thoracolumbar spine）时，椎弓和韧带必有损伤，骨折也不稳定。按受伤情况不同分为以下三种类型。

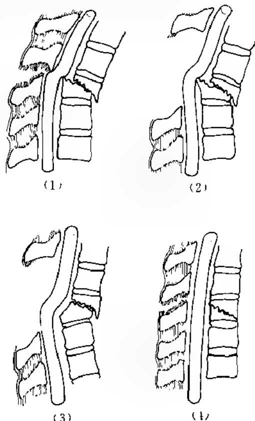
（1）旋转屈曲型骨折：骨折多发生于旋转活动度大的胸10与腰1之间。单纯旋转骨折很少，绝大多数胸腰段骨折脱位是由旋转合并屈曲的外力造成。旋转应力损伤了椎弓和韧带，屈曲应力使椎体楔形变。在正位X线片上显示下椎体前上缘小片撕脱骨折，椎体向侧方及前方脱位；侧位片显示椎体楔形变。脊椎前后部都有破坏，骨折很不稳定易造成神经损伤。

（2）分离骨折：少见。高速车的座位都备有安全带，行车对撞或突然减速时，骨盆被安全带固定，身体惯性前屈，腹壁与安全带的接触部即成为躯干前屈的屈曲轴，整个脊柱都位于屈曲轴之后。因此，前面的椎体和后面的韧带都受到一种纵向的拔伸牵拉力，致使棘突间韧带断裂，椎间关节上下脱位，椎体纵向分离，椎间隙变宽。因脊柱的前后构造骨质韧带都有损伤，骨折不稳。若椎间关节完全分离，关节突可发生跳跃，椎体前后脱位，损伤脊髓神经。反之，若骨折发生在脊髓骨质本身，有椎体后至椎弓发生纵向分离的横断骨折，即所谓Chance骨折，因韧带未受损伤，骨折面参差不齐，骨折稳定不会引起神经损伤。

（3）剪刀骨折：是与脊柱纵轴垂直的暴力所造成。椎体既无楔形压缩又无成角变位。但椎体间明显脱位，多合并脊髓神经损伤。骨折多发生在上部腰椎。椎体向前脱位时，若其后面的椎板也同时骨折，椎管的前后径扩大，马尾神经偶可免于损伤，但骨折很不稳定，要小心移动。

造成胸腰椎骨折脱位的暴力大，受伤机制也特殊。在询问伤史及临床检查中常可得到启示。重物由高处落下砸肩部，提示为屈曲旋转骨折，骨折多发生在胸腰椎交界处。腰背部皮肤挫伤提示为横向剪刀骨折，多发生在腰椎。安全带骨折80%患者的腹壁有皮带挫伤，也多发生在上部腰椎。骨折合并脱位者不稳定，易移位，但也使于复位。有的患者在搬运途中常自行复位。X线片看不出脱位，但这不能代表当时损伤的真实情况，应仔细识别椎体、椎弓及韧带的损伤情况。

胸腰椎骨折与脱位属于不稳定性骨折，多数病例合并有脊髓损伤。骨折的治疗以有利于神经恢复为原则。无神经损伤者，争取早期复位，恢复脊柱的稳定性，避免脊髓损伤，但在复位方法上要慎重。无脊髓神经损伤或损伤不全病例，脱位复位后对楔状骨折根据情况可行自身复位法。不全截瘫病例，因两下肢不能活动，只能进行上半身功能锻炼。待骨折脱位整复，脊髓压迫解除，两下肢运动功能恢复后，进行常规腰背肌练功法。



骨折合并截瘫，减压手术

1.骨折脱位，并有横移骨折，前后压缩硬膜 2.椎板切除后方可以减压，但前方不能减压 3.椎板切除加椎体后突出切除，可前后减压，但不稳定 4.复位，恢复髓腔，前后减压，增加稳定性

骨折脱位合并完全性截瘫者，脊髓是前后受压，椎板切除仅可解除后部压迫。若将压迫脊髓前部的椎体切除，前后同时减压，则脊柱更形不稳定。因而整复骨折脱位，恢复椎管管径，前后解除脊髓压迫可增加骨折的稳定性。病情稳定后，根据需要再进行棘突槽形植骨，螺丝栓或Harrington脊柱支撑固定器固定。

脊柱骨折与脱位

脊柱骨折或伴有脱位（fracture and dislocation of spine）是常见的损伤，往往累及脊髓及马尾神经。近年来将致伤暴力归纳为四类：1.纵向压缩力：人体自高空坠落或被重物垂直砸伤，可造成椎体纵向压缩骨折，整个椎体变得扁而宽。若纵向暴力急骤，使邻位髓核产生应力将椎体垂直爆裂为椎体碎块之间造成劈裂骨折，将椎体分开向两侧或前后两片推向椎管或伴发急性椎间盘中心型突出而损伤脊髓。2.铰链折力：系指脊柱极度屈、伸及侧弯的暴力。向前的铰链折力使脊柱过度屈曲将椎体前缘压缩呈楔状。严重者可合并棘突骨折，棘上、棘间、黄韧带、后纵韧带断裂及椎体脱位。向后的铰链折力使脊柱过度伸展，造成椎弓骨折、椎体后缘压缩骨折、前缘号张嘴样撕脱骨折、仅前纵韧带断裂而后纵韧带完整者，如附件无骨折，骨折稳定不易伤及脊髓。侧方铰链折力使脊柱急骤侧弯可造成椎体侧方压缩及横突骨折。3.剪力：又分为前后与左右两个方向剪力，造成脊柱的韧带、纤维环断裂，有时椎体横断骨折移位较大。4.旋转暴力：单纯旋转暴力少见，常伴铰链折力或剪力协同致伤，多致脊椎半脱位。

损伤类型可分为无神经损伤者，常见于单纯椎体压缩骨折或附件骨折，偶见于劈裂骨折；有神经损伤者，在脊柱骨折脱位平面以下呈现完全性或不完全性截瘫或马尾及神经根损伤。患者应在不加重损伤的前提下，全面系统检查，及时X线摄片，以进一步明确损伤部位性质和程度。在处理脊椎骨折时，应首先注意到脊髓损伤，不要在搬运或治疗患者时造成瘫痪，或使已有的瘫痪症状加重。处理神经损伤时，同时也需将脱位复位，解除压迫，并牢固地固定骨折。

脊椎附件骨折

脊椎附件骨折（fracture of accessories of vertebra）包括棘突、横突、关节突、椎弓、椎板等骨折。这些部位受暴力作用均可发生骨折。

棘突骨折 直接暴力和间接暴力都可能发生棘突骨折，最常见是颈椎骨折的并发骨折。往往在急剧活动时韧带肌肉牵拉能造成单独骨折。如铲土时，突感肩背部发出响声和疼痛。X线检查可见颈7、胸1棘突尖部横断骨折，俗称"铲土者骨折"。局部血肿、隆起，压痛明显，有骨擦音。X线检查可进一步定位和明确骨折线类型。棘突骨折常见有三型：自根部或中央薄弱部纵行断裂，横行劈裂为上下两半；粉碎骨折。应注意并发的颈椎椎体骨折脱位或椎板骨折。血肿明显者可抽净加压，休息3～4周。对陈旧性棘突骨折不愈合，无症状者可不处理。感觉局部疼痛，骨折块分离或已形成滑囊炎者，应切除滑囊及骨折片。

横突骨折 胸椎横突短而坚，与肋骨有关节相连，不易骨折。腰椎横突较长而扁薄，易骨折。多因腰方肌、腰大肌的急骤收缩引起撕脱骨折，其特点是多为单侧，伴有深部肌肉与筋膜撕裂。同侧背伸肌保护性痉挛，使脊柱侧弯凸向健侧。患者不能向健侧弯，行前屈后伸影响不著。直接暴力造成的横突骨折，可单发或多发。严重者可伴有椎体骨折脱位。由于局部解剖之特点，腰椎横突骨折形成腹膜后血肿，引起腹胀及泌尿系症状。除上述一些症状与体征外，诊断主要依靠X线正位片。但应注意腰大肌外缘与横突交叉处可出现密度减低阴影，易误诊为横突骨折。儿童骨骺未闭合及成人有腰椎胸化畸形，虽在横突末端也可有间隙但边缘光滑不似骨折线。此外更应注意其他并发骨折及合并症，一般宜作泌尿常规化验以除外泌尿系损伤。本病卧床休息3周即可自愈。即使分离较大呈纤维愈合也不影响腰部功能。

椎体关节突骨折 关节突结构复杂而薄弱，在功能上既有负重作用，又有限制脊柱活动的性质，所以其骨折发生率较椎体多。但在临床上常被忽略而易误诊为扭伤。局部肌肉痉挛，疼痛，活动受限。尤其旋转活动严重受限。还可有神经根刺激症状，表现在相应部位的放射性疼痛或感觉异常。确诊要依据X线检查，尤其斜位片上"狗耳"断裂即是上关节突骨折。关节突骨折可单发，双侧，也可多发，还可合并椎体骨折脱位。颈椎关节突骨折已如上述，胸腰椎关节突骨折需卧床休息同时行背伸肌功能锻炼6～8周。腰椎3～5关节突骨折，尤其为双侧关节突骨折应予重视。因局部剪力大，不易愈合而导致顽固性腰痛，甚至椎体滑脱压迫马尾神经。除需长期配带围腰对症治疗外，青壮年患者可早期考虑植骨融合手术治疗。

椎弓根骨折 单纯的椎弓根骨折罕见，但在脊柱骨折脱位合并椎弓根骨折却又常被忽略。椎弓根骨折的发生机制，除偶见火器伤外，多见于屈曲位分离牵拉、过伸及旋转暴力，故常并发在脊椎骨折脱位。依骨折线方向不同而分两种类型：1.纵行骨折：即椎弓峡部骨折。2.横行骨折：当人体急速屈曲时，上身的前倾惯力与下身的惰力形成一种分离牵拉的暴力可使棘突、整个椎弓包括椎板横行劈裂，椎弓根也横断骨折。在正位X线片上可清楚看到左右两个长圆形的椎弓根有横行裂隙，及不同程度的移位。这种骨折发生的侧别及其移位的方向，常可指示脊髓受累的方位。对于术进路及减压重点有一定启示和指导意义。诊断主要依靠X线片。治疗同脊柱骨

折脱位(见"胸腰椎骨折与脱位"条)。晚期若遗有顽固性神经根压迫症状,且定位与骨折部位完全相符者,可考虑行椎间孔扩大,神经根减压松解手术。

椎板骨折 椎板是指棘突两旁至关节突之间、椎弓的后板部分,椎板间有黄韧带相连。除环枢椎间和腰椎间椎板间隙较大外,颈胸椎椎板呈叠瓦状,间隙很小。直接暴力作用在棘突和椎板上可造成粉碎性、塌陷性骨折。间接暴力多由于脊柱强力过伸可致椎板横断骨折,而同时还有旋转暴力时也可造成纵行或斜形骨折。主要诊断依据为正位和斜位X线片。对脊柱骨折脱位者应留意观察椎板影象,一般不难看出椎板有无骨折。单纯的椎板骨折尤其无移位的"线样骨折",其骨折线十分整齐清晰,往往需要重复摄片以排除骨质异常方可确诊。无神经症状的椎板骨折可适当制动休息。颈椎可行枕颌布带牵引,胸腰椎可行背伸肌锻炼,6~8周即可自愈。合并脊椎骨折脱位的胸腰段椎板骨折复位后也可行背伸肌功能疗法。

椎弓峡部骨折 峡部是指椎弓上、下关节突之间的部分,局部受剪力较大,腰椎尤然,易致骨折。脊柱猛力屈曲旋转易致单侧峡部骨折;急骤过伸位损伤易致双侧峡部骨折,且多并发椎体及关节突不同程度之损伤。有时亦发生在强迫体位下颠簸过久而致的疲劳骨折。先天性峡部裂又称"先天性峡部不连"。多见于青少年有慢性腰痛史者。X线表现为峡部发育不良呈对顶之圆锥状或"狗颈"断裂。诊断主要依据45°斜位X线检查。双侧峡部骨折要注意椎体向前滑脱。临床上应注意有无鞍区麻木,大小便异常等马尾压迫症状。第三腰椎以上峡部骨折较稳定,可行保守疗法。但因局部血运差,剪力大,愈合困难。对不愈合并有明显症状者,可考虑行植骨融合手术治疗。第3腰椎以下的双侧峡部骨折的治疗意见尚不统一。有主张早期卧床休息,石膏围腰固定,有部分病例可以愈合。不愈合者长期配带围腰,尚能从事日常工作。也有主张一经确诊早期即行融合术以防滑脱。理由是此种骨折愈合率低,不稳定容易滑脱压迫马尾,且一旦滑脱很难整复。因此,凡腰3以下双侧峡部骨折有滑脱趋向或已经滑脱的青壮年患者还是争取后侧路椎体融合术为宜,因前路常可误伤骶前部的自律神经丛而影响射精,引起不育,且植骨片易滑脱或不连接,手术危险性也较大。

脊髓震荡

脊髓震荡(concussion of spinal cord)系指脊髓遭受轻微外伤后所引起的脊髓功能的暂时丧失。一般都是部分的,而且都能在伤后数小时、数日,最长不超过10d完全恢复。脊髓震荡很少见。产生机制尚不完全明了,多数学者认为是脊髓中间神经元的传递功能障碍所致,镜检应无明显病理改变。传递功能障碍应该是完全可逆的。有人认为脊髓震荡应和脑震荡一样,也不能排除神经组织的轻度水肿和少量的点状出血等病理改变。综合上述,脊髓震荡的诊断标准应为:①伤后脊髓功能部分丧失数小时、数日,最长在10d以内完全恢复。②脊柱损伤轻微,可能伴有或不伴有轻度的骨折或脱位。③Queckenstedt试验无梗阻,脑脊液基本正常。

脊髓休克

脊髓休克(spinal shock)系指脊髓部分或全部损伤后,损伤平面以下脊髓反射功能的暂时抑制现象。常表现在许多方面,最明显的例子是腱反射的暂时减弱或消失,其他如横纹肌、肠管、膀胱、自主神经、心血管、性器官等也都表现出不同程度的反射抑制现象。产生脊髓休克的确实机制尚不十分明确。Sherrington学派认为这种抑制现象的产生主要是因为脊髓上方的刺激作用突然消失,使突触传导脱节,因而使传导过程发生障碍所致。

脊髓休克持续的时间:在脊椎动物中,动物越高级,损伤越严重,脊髓休克持续的时间就越长。猴脊髓损伤后1个月,尚不能引出膝腱反射,而家兔膝腱反射的消失时间仅持续10~15min。人类脊髓休克的持续时间差别很大,最短数小时,最长6周左右。一般与患者年龄、全身状况、损伤程度及反射中枢的位置有关。患者年龄小,体质好,损伤轻,反射中枢靠近脊髓远端则脊髓休克持续的时间短,反射功能的恢复较快;反之患者年龄大,体质差,损伤重,反射中枢靠近脊髓近端,则休克持续时间较长,反射功能的恢复较慢。泌尿系感染等合并症,都可使休克的持续时间延长。

反射功能的恢复:反射功能恢复的先决条件是低级反射中枢及反射弧的完整。脊髓休克消退后,来自皮肤、肌腱或内脏的传入冲动开始在孤立脊髓的神经组织内引起刺激和兴奋作用,使其在不受上级神经中枢的控制下,作出各种复杂的传出反应。反射功能的恢复是由身体远端逐渐向近端发展。依次恢复的是肛门反射、龟头反射、跖反射、跟腱反射,最后是膝腱反射。如脊髓两侧受伤程度不同,则两侧肢体反射恢复的程度和时间也不同,这说明休克的深度各异。反射开始恢复时,反射较弱,且易疲劳。高位损伤(胸髓5以上)患者,反射功能恢复后,经过一段时间,反射刺激的接受区扩大,反射阈降低,以致任何皮区的轻微刺激都能引起强烈反射活动,譬如两下肢的反射性伸直和屈曲活动,以及躯干肌肉的反射性收缩等。膀胱膨胀的刺激除能引起上述反射活动外,还能引起心血管反射(血压突然升高,收缩压可超过26.6 kPa,心动徐缓和皮肤温度改变等)。

其他反射功能的恢复,①运动功能:在脊髓休克期,损伤平面以下的肌肉为弛缓性瘫痪,肌张力减弱或消失。脊髓休克消退后,损伤平面在脊髓圆锥以上者,弛缓性瘫痪的肌肉逐渐变为痉挛性硬瘫。此时,腱反射亢进,且可

引出病理反射。脊髓损伤平面高者，尚可出现各种反射性肌肉活动。②肠管功能：颈髓或上胸髓损伤后多立即出现肠麻痹，且可继发肠胀气。肠胀气必然会阻碍膈肌运动，可使患者的换气量进一步减少。这是十分危险的，常可因此而危及患者生命，必须注意避免。肛门反射和肠管蠕动恢复较早，多在伤后1周内恢复。③膀胱功能：在脊髓休克期，逼尿肌呈弛缓性瘫痪，膀胱壁无张力。休克期过后，如骶髓的低级中枢被破坏，则只能发展为自主性膀胱。④自主神经功能：胸髓5以上损伤的患者，由于失去了高级中枢对大、小内脏神经的控制，易发生姿势性低血压。在脊髓休克期，立毛和发汗反射消失。休克期过后，立毛反射有一定的恢复，而发汗反射在1年后才有少量恢复。⑤性功能：脊髓和马尾神经损伤对男性性功能的影响较大，脊髓休克期的阴茎勃起不是真正的勃起，而是被动充血的结果。反射功能恢复后，反射性阴茎勃起和射精才成为可能，但患者的生育功能很低，因射精时膀胱内括约肌不能及时关闭，精液大部被射入膀胱之故。脊髓损伤对女性的月经周期、怀孕和分娩的影响不大，只是分娩时阵痛不明显，有的病例因娩出力不足而需行剖宫产。

脊髓压迫症

在脊柱骨折脱位合并脊髓损伤的患者中，有相当部分患者，其脊髓在已受到挫裂伤的同时，还受着血肿、脱出的椎间盘组织、碎骨片、椎体或椎板以及紧张的硬膜等外在因素的压迫。此外，当脊髓内部发生出血坏死，或由于伤后水肿、脊髓增粗，使软脊膜内压力增高，软脊膜紧张，谓内在的压迫因素。在脊柱骨折、脱位合并脊髓损伤时，因外在因素或内在因素压迫，引起已损伤的脊髓组织进一步缺血、缺氧，最后可使残余的神经组织进一步坏死、液化，终至瘢痕组织形成而致临床征群，称脊髓压迫症（compression of spinal cord）。

本症的诊断可通过 Queckenstedt 试验、脊柱X线片或脊髓造影剂造影来证实。

及时解除脊髓的内、外压迫因素，包括整复脊柱骨折脱位或手术减压，切除压迫脊髓的椎体后缘或椎弓，摘除突入椎管内的碎骨片或椎间盘，清除硬膜内、外的血肿，剪开紧张的硬膜，切开肿胀脊髓的背侧等，借以改善脊髓的微循环，保护残存的神经元和传导束，是十分必要的。否则脊髓的缺血、缺氧情况必然加重，坏死范围将因而扩大，对日后脊髓功能的恢复是很不利的。

关节脱位

组成关节各骨的关节面，失去正常的对合关系者，称为关节脱位（dislocation of joint）。外伤性关节脱位多发生于青壮年，儿童和老年人较少见。上肢脱位较下肢者多见。儿童常多合并骨骺分离。

按产生的原因可分为，正常的关节遭受暴力引起的外伤性脱位；因胚胎发育异常所致先天性关节发育不良而致的先天性脱位；关节结构被病变破坏后出现的病理性脱位，以及复发性脱位或称习惯性脱位。后者其脱位有创伤及发育因素，第一次脱位后治疗不当，以至关节囊松弛，受轻微外伤即可复发脱位。

按脱位程度可分为：关节全脱位和关节半脱位。

按脱位后的时间可分为：新鲜脱位和陈旧性脱位。以上这两种脱位常只以3周的时限来区分，这是不全面的。因为肘关节脱位10 d以后就很难整复而肩关节脱位3周以上仍多能复位，所以要区别对待。脱位时间较久，关节周围的肌肉挛缩粘连，关节腔充满瘢痕组织，一般在伤后3周手法复位较难成功。

关节脱位后伤处疼痛、肿胀、关节功能丧失，有时可合并血管、神经损伤。特有体征为：①脱位后关节有明显畸形，移位的骨端常在关节以外部位摸到，肢体可缩短或延长。②脱位后由于关节囊、韧带的紧张和肌肉痉挛，被动活动时可感到弹性抵抗力，原关节盂所在部位空虚，可在体表摸到。

X线检查能确定脱位的方向、程度和有无合并骨折等。

治疗的原则是复位、固定和在软组织愈合后功能锻炼。

手法复位要用适当的麻醉，以获得无痛和肌肉松弛。上肢关节脱位后半小时内，局部仍感麻木，可不用麻醉，但禁忌施加暴力。若未能成功，仍须麻醉后再行复位。下肢因肌力强，不用麻醉难于成功。复位要严格遵循操作方法，严禁粗暴，以免造成骨折或血管、神经损伤。复位成功的标志是关节的活动恢复正常，骨性标志和X线解剖复原。失败的原因往往是麻醉不全，或方法不正确，以及软组织或骨折片嵌夹。切勿盲目反覆复位。造成周围软组织严重损伤，甚至骨折等并发症。

切开复位适用于有关节内骨折，或有软组织嵌入，手法复位失败者和陈旧性脱位手法不能复位者。复位后将关节固定在稳定的位置，使受伤的关节囊、韧带、肌肉等组织得以修复。一般固定时间为3周。陈旧性脱位复位后固定时间应适当延长。

关节脱位复位及固定后，常有关节挛缩粘连，须及早进行关节活动度练习。肌肉废用性萎缩损害关节的稳定性，使脱位易于再发，须注意防止并及时进行肌力练习。

非外伤性寰枢椎脱位

非外伤性寰枢椎脱位（nontraumatic atlantoaxial dislocation）是寰枢椎之间的一种病理性脱位。多发生于咽喉感染、急性化脓性扁桃体炎或脓肿之后，故有时也称为自发性寰枢椎脱位、半脱位。本症多发于儿童及少

年。

本病一般常发生于咽喉部感染后1周左右，患者突然感觉颈部疼痛，活动障碍和斜颈畸形。临床上常见到者有两类：1.单侧前脱位，亦称旋转性半脱位。其特征是患者头部向患侧及前方倾斜，颈部转向正常侧，颈部各方向的运动均受限制，产生侧凸、后凸畸形（图1）。2.双侧前脱位（图2），其特征是患者头部前倾，枕颈曲线变直，项肌紧张，头部无旋转畸形，枢椎棘突隆起，寰椎后结节不易触得。由于寰椎向前脱位，咽后壁可前隆起，说话鼻音加重。双侧前脱位时，齿突向后移位而使椎管前后径变小，容易出现脊髓受压症状。



图1 寰枢椎关节单侧前脱位 正位
亦称旋转性半脱位，颈部各方向运动受限，出现侧凸、后凸畸形

图2 寰枢椎关节双侧前脱位
1.前弓 2.齿状突
寰椎前弓与齿状突间隙超过 mm

X线检查：颈1、2开口正位片检查，在单侧前脱位者，可见寰枢椎关节突间的关节间隙不对称，例如一侧变窄、消失或重叠等。齿状突与侧块之间的间隙一侧较另一侧宽。在双侧前脱位侧X线片可见寰椎向前移位，寰椎前弓与枢椎齿状突之间的间隙增宽，大于正常值1～3mm。颈椎前屈时每个椎体可有向前移位的现象。尤其在儿童，过度前屈运动时颈椎有生理性移位，不要误认为是病理性脱位，如在颈过伸位的X线片上，颈椎能恢复到原位，则可排除病理性脱位的诊断。对有脊髓症状者，不应作颈椎过伸、过屈检查，以免加重脊髓损害。

本病治疗应除去病因，以抗感染治疗为主。复位时间越早越好，急性者复位容易。复位法有两种：①手法复位，石膏围领固定。但手法过猛或用力不当时可损害脊髓。②枕颌牵引。在患者自觉颈部疼痛减轻甚至消失，床边X线片显示已复位，可用石膏围领或带头石膏背心固定1～12周。

③对反覆脱位，或晚期未复位的病例，或头颈部呈旋转位固定性畸形，或合并脊髓损害者，可根据病情选用寰枢椎后融合术或寰椎后弓切除减压及枕颈融合术治疗，减压时或需扩大枕骨大孔。

胸锁关节脱位

胸锁关节脱位（dislocation of sternoclavicular joint）可由于间接暴力作用于肩部，通过第一肋骨为支点的杠杆作用，肩部急骤地向后、向下用力，迫使锁骨内端向上、向前突出，造成前脱位。暴力直接冲击锁骨内端，致使内侧端向后、向下造成后脱位；也可以由间接暴力从肩部的后外侧向前下方作用，使肩部向前内移动，锁骨以胸锁关节为支点，使锁骨头向胸骨柄后内方滑动产生后脱位，并可有关节囊破裂。轻者仅有胸锁韧带撕裂，严重者肋锁韧带也可撕裂。前脱位诊断容易，可见锁骨内侧端向前突出，并有异常活动。后脱位，常可因经验不足，局部肿胀或X线检查不满意而被忽视。典型的伤后姿势是颈部向前和患侧屈曲，任何抬头和肩部活动可诱发疼痛，深呼吸、打喷嚏可使疼痛加重。当锁骨头压迫气管和食管时，可产生窒息感和吞咽困难。若刺破肺尖可产生皮下气肿，触诊时胸锁关节部空虚。X线摄片可以确定诊断。必要时可加摄双侧斜位片和分层摄片。

前脱位采用闭合复位，外展牵引以手压迫锁骨近端，复位后用"8"字石膏固定。前脱位复位易，保持难。如不能维持复位可用肩人字石膏固定。后脱位采用闭合复位，患者仰卧手术台，肩胛间垫枕，外展牵引，将锁骨肩峰端向后按压，同时提拉锁骨内端。复位后用"8"字石膏绷带固定。如手法复位不成功，可用毛巾钳夹住锁骨近端向前牵引复位。切开复位内固定，适用于不能闭合复位或有气管及食管压迫症状的后脱位者，用两枚克氏针子固定。陈旧性脱位需治疗者，可采用锁骨内端切除术。任何内固定法均可影响关节活动，不宜应用。本病整复容易，维持困难，解除固定后常遗有半脱位，但不影响功能。慢性外伤性胸锁关节逐步前脱位，仅有局部隆起不需特殊治疗。

肩锁关节脱位

肩锁关节脱位（dislocation of acromioclavicular）较为多见，为间接暴力或直接暴力所引起。本病可分为①半脱位：仅肩锁关节囊和韧带撕裂，锁骨外端向上移位。②全脱位，喙锁韧带也撕裂，锁骨即与肩峰完全分离并显著地向上移位。

半脱位的临床症状不甚明显，肩峰与锁骨不在同一平面，可以摸到高低不平的肩锁关节，肩关节功能障碍。摄X线片可确定半脱位的诊断。全脱位呈现锁骨外端明显隆起。肩关节前后位X线片显示肩峰与锁骨距离增大。若X线片不能明确显示肩锁关节分离和锁骨向上移位时，则需用牵引患侧上肢向下摄X线片，同时摄双侧肩锁关节正位片，以作比较，即可明确诊断。

治疗：①肩锁关节半脱位以非手术治疗为主。1.石膏围腰及压迫带固定法：先作好围腰前后各装一腰带铁扣，石膏干后用厚毡一块置于锁骨外端隆起部，另用宽3～5cm皮带或帆布带通过患肩毡的表面，将带之两端系于石膏围腰前后的铁扣上，适当用力拉紧使之复位。再用三角巾悬吊固定4～6周后开始活动。2.橡皮膏固定

法，将患侧肘关节屈曲90°，自锁骨外端向下推压即可复位。将棉垫或毡垫分别置于锁骨外侧部和前臂近端。用橡皮膏条固定。自背后腰部平面开始将胶布向上经过放在锁骨外侧的毡垫，沿上肢前面向下绕过肘部向上经过上臂的后侧，再向前绕过锁骨外1/3至胸前，然后重叠胶布固定2～3层，用三角巾悬吊。4周后去掉胶布开始活动。

完全脱位的治疗：包括1.非手术疗法：复位后用上述方式固定4～6周，但难获得满意效果。2.切开复位法：显露喙突及肩锁关节。一方面用钢针通过肩峰固定肩锁关节，钢针外端弯成钩形，另外用适当长度的螺丝钉固定锁骨于喙突上。术后用三角巾及绷带固定4～6周。

陈旧性脱位的治疗：需根据有无症状及功能状况决定治疗，虽有脱位，但无明显功能障碍及症状者，则不需特殊治疗。个别患者如有疼痛及功能障碍者可考虑手术治疗。1.用筋膜修复喙锁韧带或同时以钢丝固定肩锁关节。2.锁骨外端切除术，适用于肩外展有疼痛者。3.亦可作切开复位钢针固定。钢针外端弯成钩形，同时将喙突从基底切断，连同附着其上的肌腱向上内移植于锁骨，用螺丝钉固定。手术效果尚好。

肩关节脱位

肩关节脱位（dislocation of shoulder）其发生率仅次于肘关节。好发于20～50岁男性。根据脱位不同情况可分：肩关节前脱位和肩关节后脱位两种。

发病机制和临床 肩关节脱位有以下几种：

肩关节前脱位 较常见，多为外伤性。根据脱位后肱骨头所在的部位可分为盂下脱位、喙突下脱位、锁骨下脱位及罕见的胸腔内脱位。以间接暴力引起者较常见。病人向一侧跌倒，手掌着地，肱骨干呈高度外展外旋位，由于掌传达到肱骨头的外力冲破关节囊前壁，向前滑出至喙突下空隙部，造成喙突下脱位。如外力继续作用，肱骨头可被推至锁骨下，较少见。极个别情况，暴力强大，肱骨头可冲破肋间进入胸腔形成胸腔内脱位，极罕见。另一种为杠杆作用外力，当上肢过度外旋、过伸、外展，肱骨颈受到肩峰冲击成为杠杆的支点，使肱骨头向前下部滑脱，先为盂下脱位，后滑至肩前部成为喙突下脱位。直接暴力多因外力由肱骨头后部传来，致肱骨头向前脱位，但较少见。

损伤主要变化为关节囊撕裂及肱骨头移位。关节囊破裂多发生在关节盂的前下缘或下缘，有时也可有关节囊附着处撕裂，甚至关节盂唇或骨性盂缘一起撕裂，肱骨头后外侧也可发生压缩性骨折。当关节囊靠近肱骨头撕脱时，由于肩袖、肩胛下肌腱及肱二头肌长腱与关节囊相连，这些肌腱有时可能与关节囊一齐撕脱或撕裂。肱二头肌腱长头因与关节囊密切相连，偶尔可由结节间沟滑至肱骨头后侧，妨碍肱骨头复位。肩关节前脱位可合并肱骨大结节撕脱骨折。腋神经或臂丛神经的内束有时可被牵拉或被肱骨头压迫。血管损伤者较少见，还有合并冈上肌断裂及肱骨外科颈骨折者。

根据有外伤史，外观呈方肩，原关节处成空隙，肩峰明显突出，搭肩（Dugas）征阳性，诊断容易。摄X线片检查可确定诊断及判断有无合并骨折。

肩关节后脱位 极为少见。由直接暴力打击，肱骨头向后脱位，或因间接暴力使肱骨头强力过度内旋而向后脱位。

肩关节后脱位与前脱位相反，关节囊和盂缘是从关节盂后缘撕裂，有时伴有后缘骨折及肱骨头前内部压缩性骨折。肱骨头脱出于肩胛盂后，停留在肩峰下或肩胛冈下。主要表现为喙突异常突出，肩前显示塌陷扁平，肩胛冈下部可摸到突出的肱骨头。摄X线片可明确诊断。

肩关节脱位伴大结节骨折 多为前脱位时肱骨大结节冲击关节盂前缘所致。仅因冈上肌突然收缩造成单纯大结节骨折少见。因直接外力作用于大结节处发生的骨折多为嵌入，移位不多。大结节部肿胀压疼，患肢外展外旋受限，内旋时痛加重。骨折块大者可扪到。

陈旧性肩关节前及后脱位 陈旧性前脱位者，关节周围和关节腔内血肿机化，形成疤痕组织，且与周围软组织广泛粘连，肱骨头被纤维组织固定于脱位部位。关节囊、韧带及周围肌肉挛缩。脱位越久，移位的关节软骨面萎缩变化和退变愈明显，同时肱骨头和松质骨可产生废用性萎缩。合并大结节撕脱骨折者，不但骨折畸形愈合并产生大量骨痂，并引起关节周围骨化，阻碍复位。

治疗要点 有以下几种：

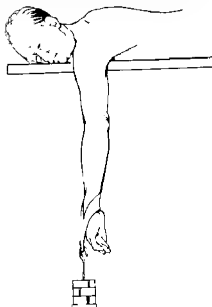
肩关节前脱位治疗 新鲜的肩关节前脱位多采用手法复位，用局麻或乙醚麻醉。手法应温柔，防止粗暴，以免发生并发症。常用的整复手法甚多：①足蹬法：此法既省人力又简单易行，效果较好。患者仰卧，术者立于患侧，双手握住腕部，将一足跟（右侧脱位用右足，左侧脱位用左足）放于患者腋窝部，使在牵引过程中起到向外推动肱骨头的杠杆作用。双手沿上肢纵轴向下牵引，足跟向上蹬住腋部，同时旋转和内收上臂，肱骨头即可复位。②悬垂牵引法（Stimson法）：此法适用于年老体弱及有麻醉禁忌证者，比较安全（图1）。③Kocker法：操作比较复杂，如手法不当可合并肱骨上端骨折。④牵引推拿法：患者仰卧，一助手用一宽大布带绕过胸背向健侧牵拉，另一助手用布带通过腋下套住患肢上臂向上、向外牵引，术者用双手握住患肢腕部向外旋转并向下牵引且内收。3人协同稳妥用力，肱骨头即可整复。此法简便效果好，危险性小，为最常用的缓和方法。

复位后将上臂置于内收、内旋、肘关节屈曲90°功能位，用三角巾悬吊胸前2～3周。2～3 d后在三角巾悬吊下行肩肱关节前后、内外摆动练习，逐步增大摆动幅度。去除三角巾后行三角肌及肩带肌肉的肌力练习及恢复肩关节活动度的练习，但要防止过分牵伸关节囊的撕裂部位以免增加习惯性脱位的可能。

对肩关节脱位病例，仅在伴有下列情况者可以考虑

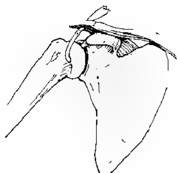
手术：①肩关节前脱位合并有血管症状者，复位后症状未缓解者。②合并肱二头肌长腱向后滑脱，阻碍手法复位者。③合并肱骨外科颈骨折，经用手法不能整复者。④合并肩胛盂大块撕脱骨折，复位后关节不稳定者。⑤合并大结节撕脱骨折，骨折块卡在肱骨头与关节盂之间影响复位者。

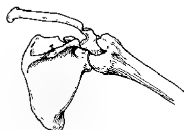
肩关节后脱位治疗　新鲜肩关节后脱位治疗比较简单，但维持复位困难。一般采用前脱位的牵引推拿法，但不同处应保持于外旋位固定，用肩人字石膏固定上臂于外展、后伸和外旋位。3周后可练习主动活动。


图1　悬垂牵引法

陈旧性肩关节前及后脱位治疗　原则是尽量手法复位，如获成功效果比手术复位为佳。勉强复位，有时可致骨折或神经损伤等并发症，故须严格选择病例掌握适应证及手法复位的技术。①闭合复位：术前作尺骨鹰嘴突牵引，将肱骨头牵到关节盂附近，反覆用手旋转摇动脱位的肱骨头，使活动范围逐渐扩大，肱骨头与肩胛盂间无骨性阻碍。复位时利用木棍为杠杆的支点，迫使肱骨头复位。操作用力适当，手法轻柔，动作缓慢，避免造成骨折或血管神经损伤等合并症。复位后摄X线片，术后处理同新鲜肩关节脱位。②切开复位：虽易获成功但操作困难，且术后功能恢复差。因此需严格掌握指征。手法复位未成功者，或合并血管神经有压迫者，关节周围有明显骨痂，大结节骨折的骨折块卡在关节盂附近，以及合并肱骨颈骨折可考虑手术。③肩关节融合术：切开复位时，如发现关节软骨面已严重破坏，需同时作关节融合术、蛙嘴式融合术及孟继懋关节融合术（图2、图3）。以上各法术后用肩人字石膏固定在功能位置，直至骨愈合为止，约需4～6个月。施行肩关节融合术的同时，将肩锁关节切除可加大术后关节功能的活动范围。④肱骨头切除术：对高龄、不参加体力劳动者和畸形较大妨碍功能及压迫神经血管者，可考虑行肱骨头切除术。⑤功能锻炼法：主要适用于年老体弱，脱位已久，局部不痛，无血管神经压迫症状者，或虽然老年，但功能尚可者。⑥陈旧性肩关节后脱位处理方法：采取切开复位，术后处理同前，预后较前脱位为佳。

肩关节脱位伴大结节骨折治疗　有两种情况：①肱骨头向前脱位造成的骨折块较大，且有骨膜与肱骨头相连，一旦脱位整复，骨折块亦随之复位。术后处理与单纯脱位者相同。②如骨块太小或粉碎时，因冈上肌的收缩可将骨折块与肱骨头撕脱分离，拉至肩峰下。先手法整复脱位后，再采用切开复位内固定撕脱的骨折块。术后将患肢上臂放于内收、内旋位，屈肘90°，用三角巾悬吊于胸前固定2周后开始活动。


图2　孟继懋关节融合术


图3　蛙嘴式融合术

复发性肩关节脱位

复发性肩关节脱位（recurrent dislocation of shoulder）是初次脱位以后，较小的外力即可导致多次再脱位。有前、后脱位两种，后者比较少见。

复发性肩关节前脱位　病因主要有两方面：①外力，包括外伤、生活动作以及癫痫抽搐等。②脱位之前即已存在于关节本身或关节周围的结构薄弱。

本病的病理改变如下：①肩关节前囊松弛、撕脱或形成

囊袋。2肩关节盂前缘压缩磨损。3肱骨头后外侧包伤性缺损。4肩胛下肌肌纤维松弛或损伤。这些病变常是单一存在，但有时2～3种同时出现，最多见的是关节囊的病变。

本病初发年龄大都在25岁以下。凡外力不大即引起的脱位，及多次脱位或曾有双侧脱位的患者，一定要考虑到复发性脱位的可能。肩关节前后位X线摄象能显示脱位，但不易发现其他病变。采用腋位投照，仿肩外展45°，外旋45°～60°，球管自腋下投照，能确定前或后脱位，并能显示肩关节盂及肱骨头缺损。

对创伤性肩关节前脱位初发青病人的治疗，复位后都要保持肩关节在内旋位，用绷带固定在胸旁3～4周，使损伤的组织充分愈合，减防或最大限度地减少复发。如经常复发，应予手术治疗。手术的目的是加强肩关节囊前壁及限制肩关节外展、外旋，以防止脱位复发。

复发性肩关节后脱位 这种脱位的发病机制和治疗方法与复发性肩关节前脱位原则上相同，仅是部位不同。虽然少见，但必须与前脱位鉴别，以防误诊误治。

牵拉肘

牵拉肘即桡骨小头半脱位（subluxation of radial head）或Malgaigne半脱位。多发生在4岁以下的幼儿。其发病原因主要是肘关节伸直前臂旋前位时，前臂突然受到纵向牵拉所致。1～3岁幼儿发病率最高。男孩比女孩多，左侧比右侧多发。一般闭合复位均可达到治疗的目的。复位方法，逐渐屈肘至90°，术者一手握住患肢前臂腕部，另一手托持肱骨下端和肘部，以防肩部转动，将该手拇指放在桡骨小头部，以便触诊和必要时局部加压，然后快速地将前臂充分旋后。复位成功时，可以感觉或听到桡骨头部有一弹响。另一个复位的征象是疼痛立即消失，停止哭泣并开始使用患肢。复位后一般不需要制动，但易于复发。故应教育儿童的家长，避免牵拉患肢，以防再脱位。

桡腕关节脱位

桡腕关节脱位（dislocation of radiocarpal joint）极为少见，多由跌倒后患肢过伸旋前位着地造成。单纯桡腕关节脱位，腕部疼痛肿胀，呈银叉状畸形。较科雷斯骨折者位置稍远。X线片显示桡腕关节背侧脱位。对抗牵引下向掌侧挤压其易复位，轻度掌屈位石膏托固定，3周后开始腕关节功能活动。复杂性桡腕关节脱位，常合并尺、桡骨茎突骨折，或桡骨关节面掌、背唇骨折。因外力的作用方向不同，可出现掌、背、桡及尺侧四种脱位。X线片可明确骨折、脱位类型。早期手法整复不满意者，需切开复位，自固针或螺丝钉内固定，石膏托外固定4周。陈旧性桡腕关节脱位或骨折脱位，为解除疼痛及畸形，写作腕关节融合术。

腕骨脱位

腕骨脱位（dislocation of carpals）的类型很多，临床上常见的有以下几种：

月状骨前脱位 正常情况下，月状骨的正位X线片显示为四方形，侧位片形似新月(图1)。月状骨的血运来自前韧带和后韧带。脱位多由于间接暴力所致。当患者跌倒时手掌着地，手腕在极度背伸时，使头状骨与月状骨间的掌侧韧带及关节囊破裂，月状骨向掌侧脱出。由于外力和受伤时腕部角度的不同，又分为月状骨前脱位和月状骨完全脱位。前者为前韧带断裂，因后韧带未断，月状骨仍有部分血运。后者为前、后韧带均断裂，其血运完全中断，而月状骨完全脱出至桡骨远端掌侧。本症诊断可根据有明显外伤史，腕部肿胀，活动受限。由于月状骨向掌侧突出，压迫指屈肌腱及正中神经时，手指不能完全伸直，并有感觉障碍。X线正位片显示脱位旋转后的月状骨呈三角形；侧位X线片月状骨显示远侧凹形关节面与头状骨分离，凹面向掌侧倾斜，而头状骨向近端移位，位于月状骨的背侧(图2)。

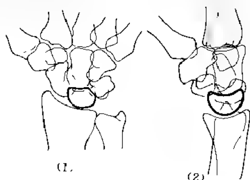


图1 正常月状骨
(1)正位X线片 (2)侧位X线片

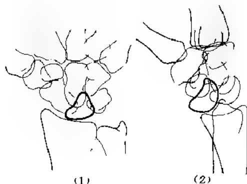


图2 月状骨脱位
(1)正位X线片 (2)侧位X线片

新鲜月状骨前脱位应手法整复，腕关节背伸牵引，术者以拇指用力挤压脱位月状骨凹面的远侧使其复位。若月状骨旋转移位沈程大，单用拇指推挤不易复位时，则可用21号注射针头或细骨圆针在无菌操作及X线透视下，自掌侧把针刺入月状骨凹面的远端，在背伸牵引下，较易将脱位的月状骨推回原位。再用短臂石膏托将腕关节固定于30°掌屈位，1周后将腕关节改为中立位再固定2周。月状骨完全脱位，不宜手法整复，应手术摘除。术后腕部在功能位用短石膏托固定，2周后练习活动。

月状骨周围脱位 患者手掌着地，腕在背伸位，暴力作用于掌骨及远排腕骨，腕间韧带及关节囊破裂，月状骨仍保留在原位，其他腕骨向月状骨背侧上方移位，造成月状骨周围脱位。X线正位片显示腕骨诸骨重叠不易辨别，侧位片可见月状骨和桡骨远端仍保持正常关系，其他腕骨移到月状骨背侧(图3)。



图3 月状骨周围脱位 侧位X线片

新鲜月状骨周围脱位，手法整复并不困难，关键在于早期诊断。反方向牵引患肢，术者由腕背推压脱位的腕骨，较易整复。复位后的处理同月状骨脱位。

经舟骨-月状骨周围脱位 舟状骨横跨于两排腕骨之间，背伸时，由于月状骨受桡骨背唇所阻，同时月状骨与舟状骨近端相连，因此舟状骨先发生骨折。当暴力持续传达至腕间关节韧带并使之破裂，造成经舟骨-月状骨周围脱位。舟状骨骨折的近端，月状骨与桡骨保持正常关系，其他腕骨及舟状骨骨折的远端向背侧移位。有时合并桡、尺骨茎突骨折。治疗以手法整复为主，复位后腕掌屈位石膏托固定2周，然后将腕改为中立位石膏托固定3周。待局部消肿后，将腕关节放置功能位用石膏管型固定，直到舟状骨愈合。

陈旧性经舟骨-月状骨周围脱位，在2周内可试行手法整复。在3周内可行手术切开复位。如伤后时间过久，可行腕关节融合术。

其他腕骨脱位 临床上少见。如舟状骨、月状骨与桡骨关系正常，其他腕骨向背侧脱位，谓之舟骨月状骨周围脱位。如三角骨、月状骨与桡骨关系正常，其他腕骨向背侧脱位，谓三角骨月状骨周围脱位。也有舟状骨和月状骨向掌侧脱位，或舟状骨骨折其近侧骨折块与月状骨向掌侧脱位。此外尚有单独的头状骨、豌豆骨、三角骨、钩状骨脱位。这些类型脱位的机制和治疗原则基本与前述者相同。

腕掌关节脱位

腕掌关节脱位（dislocation of carpometacarpal joint）并不多见，偶可见第一腕掌关节脱位。因拇指活动范围较大，当间接暴力作用在第一掌骨时偶能发生腕掌关节脱位。临床上表现有疼痛，拇指活动受限、局部压痛明显并触及骨质向背侧隆突。X线检查可明确诊断。本病治疗为手法整复后用弧形小夹板或背侧石膏托将拇指固定在外展背伸位3周。复位后不稳定者应使用克氏针固定。陈旧性第一腕掌关节脱位，3周内可试行手法整复。如时间过久或有明显功能障碍者宜作腕掌关节功能位融合。

其他腕掌关节脱位是指第2～5掌骨与远排腕骨之间脱位，极少见。因为掌骨基底相互间以及与腕骨之间有坚强的韧带样连，活动范围极小。一旦发生脱位，常常是掌骨成排向背侧脱位。此外，第五掌骨偶能单独发生脱位。新鲜腕掌关节脱位，手法整复较易。复位后再以背侧石膏托或掌背夹板外固定4周。对陈旧性腕掌关节脱位，可做腕掌关节融合术。

掌指关节交锁

掌指关节交锁（locking metacarpophalangeal joint）是掌指关节在伸屈活动过程中受到阻碍形成交锁现象。掌指关节侧副韧带的掌侧缘有2～3束扇形韧带，与关节囊纤维软骨板相连，似为悬吊韧带。扇形韧带在掌指关节屈曲时松弛，在伸直时紧张。正常关节屈伸时，掌骨头和掌骨颈在扇形韧带下方滑动无阻。但掌骨头侧方出现异常骨隆起，扇形韧带被挂在骨隆起部而妨碍关节的伸屈时，则发生交锁。产生交锁的原因除骨隆起外，还有关节内骨赘、籽骨、关节内骨折片、关节面不平整以及侧副韧带纵形撕裂等均可引起。治疗时应首先分析关节交锁的原因，应尽量作出确切的解剖诊断。手术时可以有目的地探查及彻底地解除交锁原因。一般应用手法只能暂时缓解交锁，不能得到彻底治疗。所以一旦诊断肯定后，应采取手术治疗。

掌指关节脱位

掌指关节脱位（dislocation of metacarpophalangeal joint）以拇指掌指关节脱位较常见，外力作用于

拇指背伸的掌指关节，致使掌骨头向掌侧脱位，近节指骨基底向背侧移位。早期可试行手法整复。但手法整复不易成功，原因有：①掌侧关节囊纵行撕裂，套住掌骨颈。②掌指关节处籽骨嵌在关节面之间。③拇长屈肌腱夹在指骨基底与掌骨头之间。因此常需手术切开复位。术后几石膏托将拇指固定于功能位3周。陈旧性拇指掌指关节脱位，局部疼痛，无力或合并创伤性关节炎时，可行关节融合术。

其他掌指关节闭合性脱位比较少见，其中以示指发生较多。当示指在伸直位时，暴力自掌侧向背侧推挤，致使手指掌指关节过度背伸，掌骨头突破掌侧关节囊薄弱部分，而造成掌指关节脱位。脱位后屈指肌腱腱鞘被推向掌骨头尺侧，蚓状肌则向桡侧。前关节囊纤维软骨板移至掌骨头背面而隔开掌骨头及指骨，掌骨头掌面被浅横韧带卡住，故手法整复常不成功，须进行切开复位。手术时将掌指关节囊前纤维板及浅横韧带纵形切开，掌骨头很易复位。术后石膏托功能位固定，3周后开始活动。

指骨间关节脱位及侧副韧带损伤

指骨间关节脱位（dislocation of interphalangeal joint）及侧副韧带损伤（ligamenta collateralia）常可同时发生。指骨间关节为单向活动的屈伸关节，在关节极度过伸、扭转或侧方挤压时，可造成关节囊关节侧副韧带损伤，重者韧带断裂，或伴有撕脱骨折，有时造成关节脱位。脱位的方向大多是远节指骨向背侧移位，同时有侧方偏移。伤后关节呈梭形肿胀、疼痛、局部压痛。如侧副韧带断裂，受累关节有异常侧方偏斜，即分离试验为阳性。早期侧副韧带损伤可用小夹板或铝板伸直位固定患指，以待损伤的关节囊及侧副韧带自行愈合，3周后练习活动。如明确为侧副韧带断裂或有撕脱骨折，需手术修复侧副韧带，如骨折片大，需用细的不锈钢针内固定；如骨折片小，可摘除只修复软组织。指骨间关节脱位，整复较易，复位后用丁字铝板将患指固定于功能位2周。

陈旧性侧副韧带断裂，如有肿痛、无力感时，可作局部曲安奈德（确炎舒松A）封闭，必要时作松弛的侧副韧带紧缩缝合。术后用小铝板将受累关节固定在功能位3周。陈旧性关节脱位关节面破坏者可行关节融合术，否则作关节成形术。

髋关节脱位

髋关节脱位（dislocation of hip）一般可分为前、后及中心脱位三种类型。股骨头脱位后位于髂前上棘与坐骨结节联线（Nelaton's line）之前者为前脱位；反之，为后脱位，向盆腔方向脱位者，为中心脱位。由于髋关节的髋臼深，股骨头与髋臼之间又有圆韧带相连，关节周围有坚强的韧带和丰厚的肌群，故其结构十分稳定，不易脱位，但如一旦脱位，则说明损伤外力相当强大。

髋关节后脱位 在髋脱位中最多见。当在屈髋位时，外力使大腿急剧内收及内旋，股骨颈前缘抵于髋臼前缘形成一个支点，因杠杆作用迫使股骨头向后上方脱位。或当屈髋时，外力自前方作用于膝部，或自后方作用于骨盆，均可使股骨头向后脱位。

股骨头多由髂股和坐股韧带之间的薄弱区穿出，后关节囊和圆韧带撕裂，而前关节囊和髂股韧带多保持完整。患肢呈屈曲、内收、内旋和缩短的典型畸形。大转子向后上移位，臀部可触知股骨头。关节功能丧失，被动活动之时出现疼痛和肌痉挛。正侧位或斜位X线片可证实诊断及有无合并骨折。应尽早在麻醉下复位，手法复位失败者不应多次重复，宜早用手术切开复位。复位后行皮肤牵引4周，8周后开始承重行走。

髋关节前脱位 在三种类型中最为少见，约为后脱位的10%。当股骨强力急骤外展并外旋时，大转子顶撞髋臼上缘，以此为支点形成杠杆作用，迫使股骨头向前方脱出，或当股骨外展、外旋位，外力由体侧向内下方直接作用于大腿近端亦可造成。股骨头脱出后，如停留于闭孔处，称为闭孔型或低位型；如向上移位于耻骨上支水平，称为耻骨型或高位型。股骨头多由髂股韧带与耻股韧带之间的薄弱区脱出，同时有关节囊和圆韧带的撕裂。

患肢呈外展、外旋和稍屈髋的典型畸形，并较健侧长，于髋前方多可触知股骨头。股动脉搏动明显，髋关节功能丧失，被动活动时引起疼痛和肌肉痉挛。髋关节正侧位X线片可确诊。应尽早在麻醉下复位。手法复位失败者，不宜多次重复，应行切开复位。复位后处理同后脱位。

髋关节中心脱位 外力作用于大转子部，使股骨头直接挤压髋臼造成骨折，而头可继续脱位。主要为骨及软骨损伤，对关节破坏性大，而关节囊及韧带损伤轻微。症状及功能障碍均较轻，体征亦不明显，脱位严重者可发现患肢缩短，大转子不显，有屈伸，但无旋转活动。本病主要靠X线确诊。牵引复位是基本的治疗方法。多采用合力牵引，一为沿股骨干纵轴的骨牵引，另一经股骨上端向侧方牵引，其合力与股骨颈纵轴一致。牵引中应尽早锻炼髋关节活动。8周后去牵引，12周后承重行走。对未能复位的大骨折片应早期行手术复位及内固定。

髋关节陈旧性脱位 复位前对后脱位宜行1～2周骨牵引，复位时防止使用暴力，缓慢地使用松解手法，待充分松动后再行复位，以免发生意外损伤。对于手法复位失败而估计关节软骨面尚完整者，可行重力牵引或切开复位。过于陈旧者，如症状不重，能从事劳动，可不作处理，否则可行转子下截骨术以改进功能。对部分老年患者可根据情况选用人工关节置换术。陈旧性中心脱位一般须行关节融合术。

膝关节脱位

膝关节周围由于有强有力的肌肉、韧带和关节囊保护，结构坚固，因此很少发生脱位。膝关节脱位（dislocation of knee）多为强大的暴力直接作用于胫骨上端或股骨下端，以及股骨下端在固定的胫骨上端上强力旋转所致。而单纯的外伤性髌骨脱位和髌腱断裂则很少见。

膝关节脱位 依胫骨上端脱位的方向可分为前、后、内、外以及旋转五种脱位。其中以前脱位较常见，多由过伸的暴力造成。旋转脱位又分为前内、前外、后内及后外侧脱位。交叉韧带、侧副韧带和关节囊多有广泛的撕脱，半月板也往往受到损伤。有时可合并有胫骨棘骨折或胫骨结节撕脱骨折。前脱位者主要是后关节囊及交叉韧带撕裂，而后脱位者则易有伸膝系统的损伤，例如髌腱断裂。前或后脱位时很少造成侧副韧带断裂。撕裂的关节囊有时形成扣扣孔，卡住一侧股骨髁而影响复位。后外侧脱位时，关节囊的裂孔易将股骨内髁套锁而难以闭合复位。

由于腘动脉的上端发自内收大肌肌腱的裂孔，远端穿经比目鱼肌的腱弓，两端均较固定。同时，腘动脉在腘部发出5个分支，软组织覆盖很少。因此，脱位时易造成腘动脉或其分支的损伤。在前或后脱位尤其容易牵拉腘动脉而使之断裂。腓总神经虽不似腘动脉固定，但因其自股骨外髁向下绕经腓骨颈，所以在前脱位时也可能受到腓骨颈的牵拉而造成损伤。

诊断根据：①膝部疼痛、肿胀、活动严重受限。②明显的畸形，胫骨上端向前、后或侧方移位。③异常活动。前脱位时有过伸活动，侧方脱位时有侧方异常活动。④神经血管检查，有时很难区分，因神经损伤或局部缺血都可引起感觉运动障碍。足部的温度存在也不表示腘动脉正常。在复位后应和术前对比。⑤X线片显示脱位的类型及合并骨折与否。动脉造影只在术前作为定位用，但不作为常规。

一旦诊断确定，必须作急诊处理，一般均可闭合复位。为使肌肉放松，最好使用腰麻。一般闭合复位不困难，顺纵轴牵引，同时根据脱位的方向推压或提拉胫骨上端即可复位。复位后以长腿石膏将膝关节固定于屈曲15°~20°位，共6~8周。开始即应积极练习股四头肌。有关节囊撕裂的扭扣孔卡住股骨髁而闭合复位困难者，以及有肯定的腘动脉损伤时，应手术复位，修补血管。神经损伤多为牵拉伤，可允许闭合复位后进行观察。脱位后广泛的韧带损伤及关节囊损伤应考虑修补。关节不稳定者易导致创伤性关节炎，乃是影响疗效的主要原因之一。

对血管损伤诊断的延误或治疗不及时，往往会带来截肢的后果。

外伤性髌骨脱位 在正常膝关节很少发生，当存在某些异常时，例如高位髌骨、髌骨扁平、股骨外髁发育不良以及股内侧肌萎缩等则易于脱位。脱位往往是在小腿遭受外翻外旋应力时或外力作用于髌骨内侧所造成。

侧方脱位及旋转脱位，其中以外侧脱位较多见，其内侧关节囊及滑膜破裂。旋转脱位者，髌骨横向卡于关节内，关节面向上或向下。偶有旋转180°脱位者。有时合并股骨外髁或髌骨关节面的骨软骨骨折。

侧方脱位者有时在就诊时即已自行复位，但仍存在关节内血肿、髌骨内侧缘压痛。Fairbank试验阳性，即向外推动髌骨时，患者立即企图保护膝部。髌骨轴位X线片有助于判断脱位的趋向，有无骨结构异常，以及是否有骨软骨骨折。本病有时易误诊为膝关节半月板损伤。

侧方脱位可手法复位，吸除血肿，以长腿石膏管型固定3~6周。旋转脱位多需手术切开复位，修补滑膜及关节囊。脱落之骨软骨骨折片应摘除，并修整其缺损部以利软骨修复。

髌腱断裂 很少见。其损伤机制与伸膝系统的其他组织断裂者相同，均为股四头肌突然强力收缩，超过了正常负荷所致。髌腱局部注射类固醇也可使其抗牵拉应力减弱从而断裂。断裂多在其两端的附着点，尤其是下极。临床表现为伸膝无力，高位髌骨和局部凹陷。X线片有时可见小骨片。急诊手术缝合往往能获得较满意的效果。陈旧性髌腱断裂者需先行髌骨牵引，然后利用阔筋膜缝合修补，或以半腱肌肌腱代替。

弹响肩胛

弹响肩胛（snapping scapula）是肩胛骨在活动时，可出现摩擦音或弹响声，以在肩关节者为多见。弹响肩胛虽可使患者颇为烦恼，但很少会引起任何不良后患，所以应解除顾虑。

弹响肩胛的发病原因很多，可分为骨源性、肌源性和滑膜源性三类。骨源性病因中有肩胛骨内侧角弯曲度增大、肩胛骨内侧角前方有骨性或纤维软骨性结节、肩胛骨肋面的外生骨疣、肩胛骨骨折后畸形愈合和肩胛骨肿瘤等；肌源性病因中有肩胛下肌萎缩、后锯肌外伤后瘢痕形成和类似狭窄性腱鞘炎的肌肉疾病等；滑膜源性病因中有肩胛下肌滑囊和前锯肌下滑囊的病变等。

弹响肩胛发病缓慢，多无明显诱因，少数病例可有外伤史。姿势不良和肩胛下垂与发病有一定的关系。弹响都发生在主动运动时，而在被动运动时往往不出现。弹响肩胛者应摄肩胛骨X线片，包括侧位片，以确定有无骨性异常。

弹响肩胛一般不需要特殊治疗，当响声较大、出现疼痛并有功能障碍时，才需要进行治疗。绝大多数患者不需要手术治疗，只需适当限制活动和物理治疗，有时需用支具固定肩胛，防止发生弹响。必要时，可考虑手术将下垂的肩胛骨用钢丝或用筋膜片悬吊于脊柱棘突上。如有

骨骼病变时，需行手术切除隆突的骨质，或行肩胛骨部分切除术。

弹响髋

弹响髋（snapping hip）是指髋关节主动屈伸活动或行走时，感有纤维索条状物在大转子上滑动而发出弹响，有时可看到弹跳。被动运动时无此现象。多见于青壮年，常为双侧性，通常无其他明显症状。可因伴发大转子区滑囊炎而有疼痛。病人常因弹响而感到不安。

索状物为增厚髂胫束的后缘或臀大肌腱的前缘。有时因大转子肥大或骨疣起或有骨软骨瘤，阔筋膜张肌后部在其上滑动也可产生弹响。转子附近的滑囊炎与相邻组织间发生摩擦或髂腰肌腱在髂耻隆凸上滑动摩擦等，均可产生弹响。

病人站立或卧于健侧，主动屈曲、内收或内旋髋关节时，可用触诊判明产生弹响的部位和原因。常规摄骨盆X线片，以排除其他原因所致的响声。

如无明显自觉不适症状的患者，一经确诊应予以耐心解释，一般无需特殊治疗。有轻微疼痛不适者，可予适当休息，并予理疗、软绷带局部包扎固定及防止屈髋动作等方法治疗。疼痛明显或引起患者过度不安，或有其他病变时可考虑手术治疗。

脊柱侧凸畸形

脊柱侧凸（scoliosis）是脊柱的侧向弯曲畸形，伴脊椎的旋转，在一个主要曲线的上下，有反方向的代偿曲线，使躯干发生S畸形。亦有无代偿曲线呈C畸形。严重者可压迫和干扰内脏功能。

畸形的描述是根据凸侧的部位而定，例如胸椎向右侧凸起，称右胸曲线或向右侧凸。脊柱侧凸有姿势性和结构性两种，前者呈C形。本病的原因众多，坐、立的姿势不良或两腿不等长等可以引起此畸形，但脊柱无骨骼改变。一般用功能锻炼，去除原因，可获得矫正。结构性侧凸多有骨骼改变，可分为特发性、先天性和麻痹性，以特发性较为多见。

特发性脊柱侧凸（idiopathic scoliosis） 其起因不明。目前认为有遗传因素，属常染色体显性遗传。

发病机制和临床 它发生于三个生长年龄阶段：①婴儿型：见于出生后至3岁，以男性较为多见，主要是左胸曲线，大多会自行消失，少数可发展成严重畸形。②儿童型：见于3～10岁，无性别差异，主要是右胸曲线。③青少年型：见于10岁至骨骼成熟年龄，女性发病多于男性。在生长最快时期，畸形发展也最快。主要是右胸、右胸腰曲线。曲线发展年龄越小，预后也越坏。

首先发现的症状体征是背部畸形。儿童型无症状，及至青少年后期，可能发生背痛和疲劳，肩部或背部隆起。至成人，脊柱有早期骨性关节病变，后期可伴有神经根疼痛，以及肋骨压在髂骨上发生疼痛，胸廓变形引起心肺症状。严重者可产生肺源性心力衰竭、肺压迫和呼吸窘迫。偶尔亦可产生脊髓压迫症。



图1 脊柱侧凸中立椎体的定位
斜线椎体为中立椎体

X线检查不仅是诊断所必需，可排除先天性畸形，确定侧凸的性质、严重程度，有助于制订治疗方案和预后的估计。X线摄片应包括站位、卧位、左弯和右弯的脊柱全长X线片。X摄片后立在正位片上测量曲线角度，测量时首先要确立中立椎体（最终椎体）。正位片上椎间隙，通常凹侧较窄，凸侧较宽。若宽间隙不是在同一侧而椎间隙在另一侧宽，但同一椎体对角侧的椎间隙由窄变宽，这就是曲线的最终椎体，也称为中立椎体（图1）。一般常用的测量成角度数的方法有：①Cobb法：在曲线近侧中立椎体上缘和曲线远侧中立椎体下缘各划一条与椎体面相平行的横线，再划与这横线垂直的直线，两线交叉所形成之角即为曲线的角度（图2）。②Ferguson法：即在近侧中立椎体和远侧中立椎体中心，各划一条与曲线顶端椎体中心的联接线，两线交叉所形成之角即为曲线之角（图3）。

治疗 可分为保守疗法与手术疗法：

（1）保守疗法：目的是矫正畸形，争取在生长期间，畸形不增加或增加缓慢。对青少年的脊柱侧凸，畸形的矫正是为了保持身体平衡，恢复更好的功能。主要方法是密切观察，加强肌肉锻炼，并应用脊柱侧凸支架保护和矫形。若畸形在40°（Cobb法）以内，可预期有效。

（2）手术疗法：手术指征为：①年龄超过10岁，曲线畸形超过50°而不能应用脊柱矫形支架矫形者。②体疗和脊柱矫形支架无效者。③胸曲线超过51°，即使骨生长

已停止，畸形仍在发展，并有肺功能影响者。④成年病人而有腰痛者。

矫形方法有牵引、石膏矫形、撑开式钢杆（Harrington杆）矫形和脊椎融合术；脊椎矫正后作融合术。此外，可用一些辅助方法改善胸廓畸形，如肋骨切除术、肋骨横突切除、凹侧横突韧带的环形剥离术、凸侧横突截骨术等。目前的综合矫形方法是术前用定位石膏矫形，然后用撑开式钢杆，凸侧横突截骨术和脊椎后融合术。两周后再进一步矫形，用新的定位石膏固定。

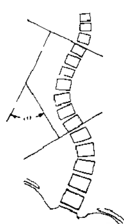


图2　脊柱侧凸的Cobb测量法

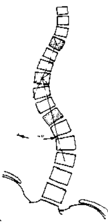


图3　脊柱侧凸的Ferguson测量法

先天性脊柱侧凸(congenital scoliosis)　是由于脊椎的发育不全或分节不全引起的脊柱侧凸畸形。根据分节缺陷及其范围，可分为六种类型：①部分单侧性椎体形成不全，引起楔状椎体。②全单侧性椎体形成不全，引起半椎体。③双侧性分节不全，邻近椎体间椎间隙消失。④单侧性分节不全，引起一侧骨杆形成。⑤肋骨融合。⑥其他分节紊乱。此外，尚可伴随许多其他畸形。

对新生儿与婴儿，可由牵伸性操练来纠正畸形。若畸形严重，可用脊柱侧凸夹板；若婴儿能坐、爬和行走，可用Risser的局部定位矫正石膏，每2～3个月更换1次。对年幼儿童，可用Milwaukee脊柱支架。若上述非手术治疗无效，畸形继续发展，应作脊柱融合术。单侧分节不全并有骨杆者，可在凹侧切除肋骨并切断骨杆，有助于严重曲线的术后矫正，但这手术应慎重考虑。骨杆截切后矫形的方法是用头环（halo）股骨（或骨盆环股骨、头环骨盆）牵引，将脊柱拉开，并在凸侧加用侧向悬吊压力带，但此法常伴有颈椎并发症。若骨盆已有固定性倾斜，可将腰椎与骶椎融合于代偿曲线位。一般不作畸形椎体的切除术。

瘫痪性脊柱侧凸(paralytic scoliosis)　是由于神经的病变引起肌力不平衡所致之侧凸。这种侧凸呈长C形，比特发性脊柱侧凸有较大的屈曲性。畸形和复杂严重性取决于瘫痪的范围、存在年龄，畸形将迅速增加。

脊柱侧凸的发生有下列一个因素：不对称的肌无力、不对称的软组织紧张或挛缩，影响椎体的生长。麻痹性脊柱侧凸往往被忽视，实际上，有不少特发性脊柱侧凸是短的脊椎旋转肌瘫痪，是一种隐匿性的脊髓前灰质炎。

本病的治疗目的是矫正畸形、防止发展、稳定脊柱、减少残疾、增加活动、提高耐力。若畸形增加，稳定力减少，应进行脊椎融合术。手术方法与特发性脊柱侧凸基本相似。不同点是：如有两个主要曲线，都应予以矫正。若同时有骨盆倾斜，应分析其成因；若系由于髋关节的屈曲外展挛缩，先解除髋关节的挛缩，再矫正脊柱侧凸；若系起于髂嵴以上的软组织，是侧凸的一部分，则两者应同时纠正，融合应包括骶骨在内。

骨盆倾斜

真正固定的骨盆倾斜（pelvic obliquity）是由于因骨盆上或骨盆下组织的挛缩所引起。因肌瘫痪而引起骨盆倾斜的可有下述类型。

腹肌瘫痪　主要症状为腹膨胀、腰椎前凸增加，排尿和排便不畅。腹直肌瘫痪将使骨盆前倾，腰椎前凸增加。常用的治疗方法是由筋膜条移植，加强腹肌。对抗相反的强肌，稳定骨盆和脊柱。移植的筋膜不仅能肥大，而且能生长。

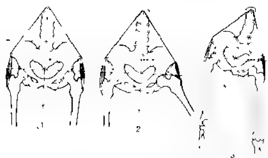
臀大肌瘫痪　臀大肌的一个作用是稳定髋关节。臀大肌瘫痪后，如果承重，身体将向后倾。可用骶棘肌和阔筋膜张肌作移位肌肉，加强肌力。

臀中肌瘫痪　臀中肌是稳定骨盆的一个重要肌肉，其作用是使髋关节外展，一侧站立时，对侧骨盆可举起。臀中肌瘫痪后，对侧骨盆失去支持而下沉（Trendelenburg试验阳性）。为了获得平衡，躯干必需倾向患侧，形成典型摇摆姿势。较有效的治疗方法是髂腰肌移位术（Sharrard手术）。

髂胫束挛缩　髂胫束是阔筋膜侧方的增厚部分。髂胫束挛缩有以下一些畸形：①患侧髋关节屈曲和外展挛缩，因为髂胫束处于髋关节的前方和外侧。②大腿外旋，因为髋外旋肌收缩时，患者感到舒适。③膝外翻和屈曲挛缩，使骺板的外侧一半受压，影响膝外侧的纵向生长。髂胫束又在膝关节后方，所以引起屈曲。④胫骨外旋，因为髂胫束的下纤维向下向前倾斜，附着于胫骨前外侧，造成扭旋力量，胫骨向后半脱位。⑤肢体缩短，因为股骨下骨骺和胫骨上骨骺均被挤压。⑥足内翻，由于膝外翻，所以足呈代偿性内翻。⑦骨盆倾斜、腰椎前凸增加。因为患侧负重时，挛缩的髋关节迫使骨盆前倾，臀部突起，增加腰椎的前凸，对侧骨盆则向上移动，腰椎倾向患侧。

治疗方法为切除一段髂胫束及其附着的肌间隔，以

纠正髋关节的屈曲外展和外旋畸形，再用牵引和石膏保持于矫正位。在上方切除髂胫束可纠正髋的屈曲畸形（Soutter 手术），在下方切除，可纠正膝畸形（Yount 手术）。骨盆倾斜的肌肉平衡作用见图。



骨盆倾斜的肌肉平衡作用

1 正常平衡状态 （2 髂胫束挛缩引起左髋关节屈曲、外展、外旋畸形，以此使骨盆平衡 臀中肌也挛缩 （3 若患者以双下肢站立，骨盆又倾斜，重力将倾向患侧，脊柱也出现继发性侧凸，以此来维持人体平衡

下肢不等长

脊髓前角灰质炎是引起下肢生长迟缓最常见的原因，但其机制尚不很清楚。下肢不等长（inequality in length of lower extremities）会引起跛行、骨盆倾斜和腰椎侧凸，腰骶关节常常遭受过多的劳损。凡两下肢长度相差超过3～5cm，可施行等长手术。采用短肢的延长，正常肢或长肢的缩短两种方法。亦可做两者结合的均衡手术。短缩术可以是暂时性的，如用于仍在生长的儿童；也可以是永久性的，如用植骨破坏骺板阻止骨骺生长，或骨生长停止后作骨切除术。

肢体延长术的进行应慎重，由于病例选择不严，或技术错误，可发生严重并发症。缩短3～5cm以上者，可考虑此手术，但只能减少差距，不能完全矫正，这手术最合适的年龄是10～14岁，一般不超过18岁。若延长限于5cm以内，则手术不一定等到最后生长阶段。若超过8cm，延长后，未能矫正的部分，可作对侧缩短。肯定禁忌证是患者下肢平衡，说明肌肉处于平衡状态，胫骨延长可能会破坏肌肉的平衡状态，产生足畸形，将来必须进行足的稳定手术。股骨延长可采用骨外膜袖，避免骨不愈合的并发症。

肢体延长术常作的部位是胫骨。胫骨延长术，先将腓骨下段与胫骨用一枚长螺钉相连接。这样可使踝穴保持稳定，并切除一段腓骨。若跟腱很紧，则应延长跟腱，切开踝关节的后关节囊，然后在胫骨上插两对骨圆针，装在特制的肢体延长架上，在胫骨中上段作Z形或阶梯形切开，用肢体延长架来分离骨断端与固定（图1）。

在麻醉下，一般一次手术能延长胫骨长度的3%，术后待拆线后，开始每日延长1.2mm，争取在术后2～3周内完成所需延长的长度。延长的总长度可达胫骨长度10%。亦可采取麻醉下分3～5次作延长达到所需长度。完成延长后，于术后3周再次手术于延长的空隙内植入松质骨，关闭伤口，以长腿石膏固定。若短缩主要在股骨，也可作股骨延长术。常见的并发症有：神经受到过快牵伸，发生麻木。血循环紊乱、感染、胫骨断端突出、足畸形，有10%可发生迟缓连接或不连接。

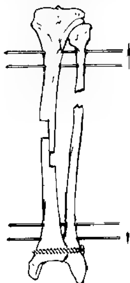


图1 胫骨延长术

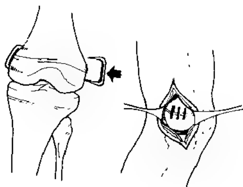


图2 暂时性骺骨下固定术

左图示插钉方向，右图是从侧面看到插入一枚U形钉

肢体短缩术可选用骺骨干固定术或骨切除术两种手术来缩短下肢。若需缩短肢体2～4cm，可考虑作肢体短缩术。作骨切除术者，在股骨不超过6.2cm；在胫骨不超过3.7cm。骨切除术与延长术相似，经Z形切除后，不

是延长而足缩短。术后可用长腿石膏帖固定，后再用行走石膏。骺骨干固定术有暂时性骺骨干固定术和永久性骺骨干固定术。可根据骨生长的年龄来计算股骨上骨骺和胫骨下骨骺所需的生长时间。①暂时性骺骨干固定术：作 Blount 的 U 形钉固定，在骺板上下插入 U 形钉，以阻止骺板生长，一般需插入3枚，才能起到阻止生长的作用。插钉时应注意不可伤及骺板的生长软骨。在肢体等长后拔除，不会破坏骨骺生长（图2）。②永久性骺骨干固定术：是一种破坏骺板的手术。在骨骺线上取下骨块，1/3在骨骺上，2/3在干骺端上，上下倒置于原切骨槽内，达到抑制骨骺生长的目的，这必须根据不同年龄骨骺生长的速度来计算最合适的手术年龄，一般只能在骨骺生长的后期进行（图3）。

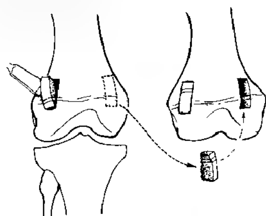


图3 永久性骺骨干固定术

瘫痪性髋关节脱位、髋外翻

如果髋外展肌瘫痪，而屈肌和内收肌仍正常，就会发生髋关节脱位。瘫痪性髋关节脱位（paralytic dislocation of hip）往往伴有髋外翻（coxa valgus）和前倾角增大，但髋外翻和前倾角增大并不一定会引起脱位，所以肌肉的不平衡是脱位的主要因素。

早期矫正内收肌和外展肌的不平衡可以防止大多数的髋关节脱位。一旦外展肌达到平衡，很少会发生再脱位。因此治疗瘫痪性髋关节脱位不能单从骨的关系来考虑，应从肌肉的平衡来达到脱位的矫正。

瘫痪性髋关节脱位可以用手术来松解内收肌，然后进行整复，最后作后外侧髂腰肌移位术。若髋臼变浅或已经出现发育不良，应再加做髋骨截骨术。因此单矫正外翻畸形和前倾角的截骨术不能防止脱位。如有长期半脱位，并伴有疼痛者，才考虑作髋关节融合术。

扁平足

扁平足（flat foot）指足纵弓降低或消失，足有外翻畸形，站立时足弓塌陷，足内缘接近地面而有扁平状者，称扁平足或平底足，又称外翻足。

足部有两个不同方向的足弓即纵弓与横弓。足弓由骨骼、韧带、肌肉所组成。肌肉是维持足弓的主要成分，而骨与韧带起了稳定作用。两足弓的组成部分很多是共有的。因此，两者有非常密切关系，一个足弓异常，另一足弓必有改变。足弓的主要作用是在走路和跑跳时吸收震荡，借以保护足以上的关节、内脏和其他器官。故足弓不在于高低而是要具有弹性。

平足症可以由神经系疾病的后遗症（如脊髓灰质炎后遗症）、痛风、类风湿性关节炎及外伤等引起，这些都是特殊的平足症，非所谓原发的平足症。一般原发的平足症可以由先天性畸形（如跗骨间的先天性融合特别是跟舟融合者）、肌肉、韧带的遗传缺陷。有些患者无解剖或生理上的异常而由各种因素促成平足症的如：①青少年工作或学习开始之时过度持续负重，骤然加重训练的运动量或参加长途行走。②慢性疾病长期卧床后足部肌肉萎缩，病愈后未经锻炼骤然离床行走太多。③体重超重或怀孕。④穿不适当的鞋如太窄和跟太高或太平等等，均可促成平足症的形成。

扁平足好发于青少年，临床表现可分为三期：①初发期：足部无畸形，活动或劳累后感足部酸胀、发热与乏力。有副舟骨的患者局部有轻度红肿。检查有轻度足内翻限制。休息一夜后症状便可消失。②痉挛期：主要症状是腓骨长肌痉挛，足部出现外翻与外展畸形，并由轻而重，距骨头突出于足内侧。患者行走、站立不能持久，跑跳更困难。畸形与症状于早期休息或麻醉后即可消失或缓解。③强直期：腓骨长肌由于长期痉挛而挛缩，足部背侧韧带、足部关节亦挛缩便形成固定畸形，此时症状可有减轻，但跑跳、站则更为困难。上述三个期并无明显的分界，进展亦不一定按期顺序渐进的。

X线表现 在正常负重下，X线侧位片显示纵弓塌陷，晚期并伴有骨关节炎表现。

扁平足治疗应以预防为主，对青少年应注意避免久站或过劳。有家族史或先天性异常者应作体疗与畸形矫正。体疗的原则是增强足内部肌、屈趾肌与足内翻肌力，以加强对足弓的支持。

已发病者初发期除同上述外，必要嘱卧床休息及穿矫形鞋。痉挛期者加用足部热浴，症状不缓解者，可用手法矫形石膏固定。强直期症状明显者应考虑做三关节融合术。

踇外翻

踇外翻（hallux valgus）指第一跖骨头内移，而踇趾向外移的一种足部常见畸形。很多踇外翻与扁平足并发。由于横弓塌陷，足前部增宽，使第一楔骨和第一跖骨内移，促使踇趾外翻。也可由先天性第一跖骨短缩及内

翻畸形所致。青少年或儿童穿不适当的鞋，如高跟鞋、尖头鞋，可影响足部发育，使踇趾外移。第一跖趾关节炎疼痛可使踇收肌及踇长伸肌痉挛，也引起踇外翻。

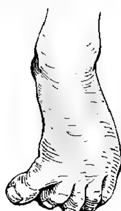
踇外翻常为双侧，亦有单侧者。主要症状是踇趾外翻和走路时足前部内侧疼痛。第二足趾因受踇趾的挤压可形成锤状趾。第一跖趾关节的内侧由于经常受到鞋的挤压与摩擦，久之局部皮肤、皮下组织和关节囊增厚，关节附着处的骨质增生，容易发生踇囊炎。当踇囊炎急性发作时，跖趾关节内侧红肿，滑囊内有积液。因滑囊常与关节腔相通，亦常并发踇趾急性关节炎，引起疼痛。由于横弓塌陷，前足的承重力线外移，足底第二、三跖骨头下容易发生胼胝，行走时引起疼痛。

预防踇外翻的发生非常重要。青少年及儿童应穿宽头、平跟鞋。对有先天性发育异常及扁平足遗传史的儿童要预防扁平足的发生。对畸形不严重、临床症状较轻者应注意消除引起踇外翻的原因，穿着合适的鞋子。行走时局部疼痛的可穿矫形鞋。对合并扁平足的病人应首先治疗扁平足。扁平足好转后踇外翻也会停止发展。对畸形严重、已并发踇囊炎或关节炎者应采用手术治疗。手术应在急性炎症消退后进行。

手术方法较多，比较常用的方法有：①滑囊、骨赘切除或（和）踇收肌止点移位术：适用于年老患者，无骨关节炎表现者。畸形严重者同时作踇内收肌止点下移术。②跖趾关节成形术（Keller 手术）：适用于畸形明显，伴有第一跖趾骨关节炎者。③第一跖骨斜形截骨外移术：适用于无第一跖趾关节骨关节炎的中青年患者。

踇内翻

踇内翻（hallux varus）与踇外翻畸形相反，为踇趾向内侧移位的足部畸形。本症多因先天性畸形所引起，亦可因踇外翻畸形矫枉过正，关节感染、骨折畸形愈合或踇收肌瘫痪所致。临床上踇趾明显内移。先天性者除踇趾高度内翻外各趾之间距离增加，其他四趾也有轻度内翻（见图）。踇趾远端内侧因受鞋的挤压与摩擦，皮肤往往增厚或形成胼胝，而引起疼痛。本症常与足部副骨或余趾同时存在。在踇趾内侧和第一跖骨基底内侧之间往往有坚强的纤维索条。


先天性踇内翻

因软组织挛缩所引起的踇内翻畸形，可试行手法按摩矫正。畸形纠正后可用粘膏条或绷带将踇趾和其他足趾绑在一起。日后应穿合脚的鞋，以防畸形复发。畸形严重或合并其他畸形者，可手术切除副骨、余趾、内侧索条及疤痕，松解内侧关节囊，切除跖骨头向内侧突出的骨质，重叠缝合外侧关节囊，并将踇趾的短伸肌腱的远端缝合于第一跖骨颈的外侧作腱固定术。

僵踇

第一跖趾关节因骨性关节病而引起疼痛、变形与功能障碍称为僵踇（hallux rigidus）。本症多见于老年。临床上受累踇趾的跖趾关节疼痛，呈现骨性隆起，活动度减少。背侧骨赘增生明显的，局部因受鞋的摩擦可诱发滑囊炎。可为单侧或双侧。因该关节背伸受限，起步时踇趾不能背伸而疼痛加重，病人亦不能用足尖站立。X 线片可见关节间隙狭窄，骨质致密并有骨刺形成。

早期可对症治疗，如局部热敷、理疗，亦可穿用矫形鞋或鞋垫。或手法使踇背伸，畸形明显、症状严重的可行手术治疗，将踇近侧趾骨基底切除，或行关节融合术。作关节融合术时应将踇趾置于轻度背伸位。

瘫痪性足畸形

瘫痪性足畸形（paralytic foot）是指由于控制足活动的肌肉因某种疾病如脊髓前角灰质炎，而引起肌力不平衡所导致的畸形。

足的稳定力取决于骨与关节面的形态，韧带和关节囊的完整性，以及肌肉的活动力。足的跖屈主要是由腓肠肌、比目鱼肌、踇长屈肌、趾长屈肌、腓骨长肌和胫骨后肌所控制；背屈主要是由胫骨前肌、踇长伸肌、趾总伸肌、趾长屈肌、胫骨后肌所控制，外翻主要是由腓骨长、短肌，第三腓骨肌所控制。踝关节的跖屈和足的力量都能在行走时使身体向前推进，而背屈肌能使足在向前跨步时抬起。肌力不平衡将产生畸形。开始时畸形能被动矫正，在儿童随着骨骼的生长，软组织和骨畸形将变得固定。因此，可以预见足的畸形和功能丧失。

畸形类型 常见的畸形有：马蹄足、马蹄内翻足、马蹄外翻足、高弓足、仰趾足、阔跖足（图 1）等。

马蹄足 马蹄足是足下垂畸形，内翻肌、外翻肌和背屈肌都瘫痪，而跖屈肌正常。

马蹄内翻足 这畸形主要是由于外翻肌力不足所引起，同时由于第一跖骨基底被抬高而加深纵弓。

马蹄外翻足 这畸形主要是由于胫骨前肌瘫痪，引

起足下垂和外翻。

高弓足 这种畸形是足的纵弓升高，常伴有爪形趾。它表现为跖趾关节的过伸和趾间关节的屈曲，趾伸肌的过强是发生这畸形的原因。趾伸肌过度张力的原因有：①足伸肌无力，足前部下垂。为了使足抬起，就使足趾上翘。将足前部被动背屈，足趾就能下垂至正常位置。②跖筋膜挛缩，使足的前部和后部紧拢，将足弓抬高。日久就使跖骨头下垂，近侧趾骨背伸，各趾呈爪形，跖骨头底及足趾的顶端发生痛性胼胝。③多种神经性疾患，有的使足内肌麻痹。④原因不明。

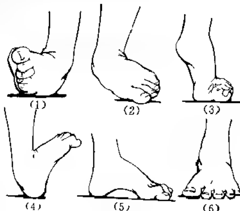


图1 常见瘫痪性足畸形的类型
1 弓蹄内翻足 (2 弓蹄外翻足 3)弓蹄足 4)仰趾足 (5)高弓足 (6 阔跖足

仰趾高弓足 这畸形是由于腓肠肌、比目鱼肌的肌力丧失或减弱，而对抗肌，如腓骨长肌、腓骨短肌、踇长屈肌、胫骨后肌和胫骨前肌特强所形成。

仰趾内翻足 这畸形主要是由于腓肠肌、比目鱼肌、胫骨后肌、腓骨长肌和腓骨短肌瘫痪，而胫骨前肌和踇长屈肌特强，踇长伸肌、趾总伸肌和趾长屈肌正常所致；也可因腓肠肌、比目鱼肌和胫骨前肌瘫痪，而胫骨后肌、腓骨长肌、腓骨短肌特强，踇长屈肌、趾长屈肌、踇长伸肌和趾长伸肌正常所引起，也可因腓肠肌、比目鱼肌、胫骨后肌、腓骨长肌、腓骨短肌、踇长屈肌和趾长屈肌瘫痪，而胫骨前肌特强，踇长伸肌和趾总伸肌正常所致。

仰趾外翻足 这畸形较少见，也较轻。瘫痪肌肉有腓肠肌、比目鱼肌、胫骨后肌、胫骨前肌、腓骨长肌、腓骨短肌、踇长屈肌和趾长屈肌，而踇长伸肌和趾总伸肌正常。

阔跖足 这畸形主要是由于足的内在肌瘫痪所致。跖骨不能合拢，呈鸭掌状分开。它常与踇外翻同时存在。

连枷足 连枷足是由于所有足肌都瘫痪，只有短的屈肌和足的一些内在肌仍残留。足的畸形是足趾屈曲和跖骨内翻。足后部处于中立位或外翻位，也可以因跖筋膜挛缩而呈内翻位。

踇屈曲畸形 这畸形往往由于腓骨长肌瘫痪，第一跖骨失去平衡力量，而被胫骨前肌拉向背侧，踇长屈肌拉踇趾向跖侧，亦有少数是因为踇长伸肌瘫痪，而踇长屈肌正常所致者。踇趾由于下垂而踢地面，所以行走时往往需将足抬高而踇趾失去推动作用，踇跖趾关节背侧常发生踇囊炎和骨赘。

治疗要点 畸形可用重建手术或关节融合术来矫正。若畸形是由于肌肉不平衡，治疗应着重于使肌肉达到平衡，对生长的儿童，不能用关节融合术来防止畸形复发。

肌腱移位术的条件是：①畸形应能被动纠正，必要时先作关节手术或软组织松解，使足能置于矫正位，才进行肌腱移位手术。②移位肌腱应放在瘫痪肌腱的肌止上，或附着于能够恢复平衡或矫正畸形的足的部位。③移位肌肉应处于正常生理性张力。④移位肌肉的肌力应与瘫痪肌的原来肌力基本相等。⑤移位肌腱的新位置应滑动自如，没有粘连，最好是放在腱鞘或皮下脂肪内。⑥移位的肌肉自肌起至新的肌止基本应呈一直线。⑦为了发挥肌肉的机械性能，应充分运用滑车原理。⑧应保护移位肌肉的血液供应和神经支配。

足的稳固手术包括切除距骨下关节、距舟关节和跟骰关节，即常称为"三关节融合术(图2)。这手术可以纠正足的不平衡和不稳定，这手术只能在10岁以后进行。10岁以前，跗骨基本是软骨，不能有效地达到骨性融合。骨的切除基本呈楔形，楔形的基底原则上对准畸形的凸侧，而楔形顶端对准畸形的凹侧。必要时，在作三关节融合术的同时，作肌腱移位术，因为关节融合术不能对抗肌肉的不平衡。融合术后的体位应是足跟、第一、五跖骨头在一平面上，而足跟置于略外翻位。

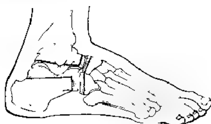


图2 三关节融合术
Dunn手术，还需去除舟骨，推移整个足向后
⌐——— 示距骨下、距舟和跟骰三关节切除范围

锤状趾

跖趾关节过伸，近侧趾间关节屈曲，远侧趾间关节过伸患趾呈锤状故称锤状趾(hammer toe)。锤状趾与爪状趾常互相混淆。爪状趾(claw toe)为足内部与外部肌力平衡失调，产生跖趾关节过伸，近及远侧趾间关节屈曲的畸形。锤状趾多见于第二、三趾；爪状趾常见于多数足趾。

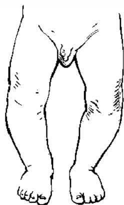
本病常为先天性和双侧性，但如第二趾过长，鞋子过

紧，也可诱发本畸形。高弓足、类风湿关节炎、脊髓灰质炎、跗外翻、进行性肌萎缩或马尾神经疾患也可引起此畸形。除本病患趾有上述畸形外，近侧趾间关节背侧因受鞋的摩擦而发生鸡眼和滑囊。并发滑囊炎者局部肿胀和疼痛加重。趾尖及跖骨头下方皮肤因长期承重过多而发生胼胝。

幼儿患者可试行手法矫形及胶布和微型夹板固定。年龄较大，畸形严重者可手术治疗，即作背侧胼胝切除，近侧趾间关节融合术，并用钢针固定。术中可切断趾伸肌腱，以消除跖趾关节过伸。

膝内翻

膝内翻(genu varum)是下肢伸直时的一种凹侧向内的畸形。双侧膝内翻又名“O”形腿或弓形腿(见图)。如畸形仅发生于胫骨，又名胫骨内翻。儿童膝内翻的种类很多，有：①姿态性。②胫骨上骺板骨软骨炎。③佝偻病性膝内翻等。成人膝内翻多为佝偻病后遗症，亦可由于小儿时期的创伤、感染、瘢痕挛缩等，使胫骨或股骨骨骺的内侧破坏或生长受限，逐渐形成膝内翻。佝偻病后遗症的膝内翻多为双侧对称性畸形，骨骺生长受干扰者则常为单侧畸形。膝内翻的特征是两下肢伸直及并拢时，两踝相碰，两膝分开，两膝间的距离表示膝内翻的程度。根据病史、特征及X线片，诊断多无困难。疑有肾性佝偻病者，应查血磷、钙、碱性磷酸酶及肾功能。

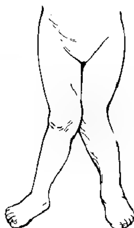


膝内翻(弓形腿)

成人膝内翻的治疗是用外翻截骨术矫正畸形。在骨骺闭合前，如因瘢痕限制骨骺生长，可行瘢痕松解术；如为骨骺生长不平衡，在儿童可用“U”形钉作暂时性骨骺阻滞术或行骨骺融合术，但并发症多，应慎用。

膝外翻

膝外翻(genu valgum)是两下肢伸直时的一种凹侧向外的畸形。双侧膝外翻又名“X”形腿(见图)。膝外翻好发于儿童，有特发性或发育性膝外翻及佝偻病性膝外翻。成人膝外翻常为骨骺创伤或感染、脊髓前角灰质炎、痉挛性大脑性瘫痪、骨软骨炎、佝偻病，或因膝部骨折所致的后遗症。此类畸形多有明确的病史，多为单侧畸形。如因骨骺损伤而骨骺生长不对称，在青春期畸形发展迅速。膝外翻的特征是两下肢伸直及并拢时，两膝相碰，两踝分开，两踝间的距离表示膝外翻的程度。仅有骨畸形而无软组织改变者，可用内翻截骨术矫正畸形。



膝外翻 X形腿

后天性膝反屈

后天性膝反屈(acquired genu recurvatum)即膝过伸畸形。脊髓前角灰质炎是膝反屈最常见的原因，股骨或胫骨骨骺的创伤、感染也可引起膝反屈，但少见。膝反屈的特征是患者站立时，膝部过伸，腘窝后挺(见图)。



膝反屈

诊断不难，但治疗复杂。如有指征，可作肌腱转位手术或骨阻滞术。因骨骺损害引起的膝反屈，可用截骨术矫正畸形。

股四头肌瘫痪

膝关节于完全伸直时，即使股四头肌瘫痪，也能稳定。若腘绳肌过强，可引起屈曲性挛缩、足手下垂位行走，对膝的稳定有利，所以只要腘绳肌和腓肠肌有一定的力量，可以很好地行走，但跑步或在高低不平的地面上行走时就会有困难。

股四头肌瘫痪（paralysis of quadriceps）是膝关节唯一有肌腱移位的指征。应先矫正固定畸形。轻度屈曲性挛缩可用石膏钩楔形切除来纠正。严重的屈曲性挛缩可作股骨髁上截骨术矫正。

股四头肌可用一个或几个肌肉进行移位来加强。常用的肌肉有股二头肌、半腱肌、缝匠肌和阔筋膜张肌。如果髋部肌肉和小腿肌肉有足够肌力支持膝的后方，股二头肌移位可以有良好的效果。

手内在肌挛缩

手内在肌挛缩（contracture of intrinsic muscles of hand）是指由中枢神经系统病变、局部的炎症刺激，或手内在肌直接损伤等原因所造成手内在肌痉挛、肌肉纤维化或瘢痕挛缩的病症。

中枢神经系统的疾患如脑炎后遗症、分娩时脑缺氧、脑外伤或类风湿性病变刺激等，可致持久性内在肌痉挛；局部压迫如管型石膏、绷带包扎过紧、血管损伤或断肢再植后，由缺血所造成的肌肉挛缩；掌骨骨折或肌肉直接外伤或局部药物注射所致之肌肉瘢痕挛缩等。

本病的临床表现根据受累肌肉的部位不同，表现的畸形也不一样。骨间肌和蚓状肌挛缩，主要呈现掌指关节屈曲、远、近侧指间关节过伸、掌横弓加深。将掌指关节进一步屈曲时，指间关节背屈，则被动屈曲两指间关节的阻力加大。

大、小鱼际肌挛缩，则视损害的肌肉不同而产生不同的畸形体位，如拇收肌挛缩，则拇指呈内收、掌指关节呈屈曲畸形。又如外展小指肌挛缩，则小指呈外展畸形。手内在肌挛缩除外观畸形外，还可以在挛缩肌肉处触及瘢痕硬结、索条或整个肌肉瘢痕化的团块。

轻的挛缩可应用弹性牵引支具，以缓解挛缩。严重的中枢性肌肉痉挛，可采用肌腱切断或神经支切断等方法，以缓解痉挛。晚期较严重的肌肉挛缩，需手术治疗。根据术前挛缩肌肉功能的检查，以及术中探查所见，决定做哪一种手术，包括切除瘢痕、肌腱切断或将瘢痕化的肌肉完全切除，以矫正畸形。如瘢痕较广泛，但仍散在地或在其残层仍保留着的未完全损害的肌肉，可行肌腱延长术，或将肌肉自起点处剥离行肌肉前移术。

手内在肌瘫痪

手内在肌瘫痪（paralysis of intrinsic muscles of hand）是指支配手部内在肌的神经，从脊髓前角到肌肉内在的终板之间任何部位，因疾病或外伤致传导功能障碍时，其所支配的肌肉即发生麻痹。例如正中神经、尺神经的损伤或疾患，如刀切伤、麻风、肿瘤等；脊髓疾患如颈椎病、脊髓侧索硬化症或脊髓前角灰白质炎等。

临床表现为手内在肌包括大鱼际肌、蚓状肌及骨间肌麻痹。当尺神经功能丧失，其所支配的小鱼际肌、骨间肌、拇收肌、拇短屈肌深头及尺侧两蚓状肌麻痹。手部肌肉失去平衡，由于手外在肌的作用，使手产生特殊畸形，即掌指关节背屈，指间关节掌屈不能主动伸直，形成"爪状手"（claw hand）。手指外展及内收功能丧失。因小鱼际肌萎缩，致手掌变平。由于拇短屈肌和拇收肌麻痹，拇指用力捏物时，掌指关节呈过度背屈，指间关节呈过度掌屈畸形，即拇指捏物试验（Froment）阳性。正常拇、示指指端相捏能形成一"O"形轮廓，骨间肌或大鱼际肌麻痹时，则拇、示指不能做成"O"形。当正中神经功能丧失，其所支配的拇短展肌及拇对掌肌麻痹、大鱼际凹陷，拇指不能主动外展及对掌。

手内在肌麻痹的早期，应该根据其病因尽量治疗神经的损伤和疾患，以争取使麻痹的肌肉恢复神经支配。如耽误了治疗神经损害的时机，或神经功能不能恢复时，再根据情况选用肌腱移位、关节固定等方法以改进功能。

肩胛带肌群瘫痪

肩胛带肌群瘫痪（paralysis of muscles of sloulder girdle）是指支持与联系肩关节骨骼于躯干的肌群瘫痪。临床常见者有：

菱形肌和斜方肌瘫痪 肩胛骨失去固定力，被前锯肌拉向前。治疗用筋膜条拉住肩胛下角，连接于胸椎棘突或脊肌上。上角的肩胛提肌向前移位，使之能提起肩峰，如此可恢复上斜方肌的功能。

前锯肌瘫痪 肩外展时，肩胛骨向内侧移动，这将减少外展功能，肩胛骨呈翼状突起。治疗时将胸小肌腱移至肩胛下角；另一方法是将肩胛下角与胸大肌下缘用筋膜条连接。

三角肌瘫痪 肩关节失去外展能力。手术方法很多：① Nicola 手术，将肱二头肌长头穿越肱骨头，然后用筋膜条连接斜方肌至三角肌肌止。② Saha 手术，以斜方肌替代三角肌。③胸大肌代三角肌。④背阔肌代三角肌。单一肌肉移位以治疗三角肌瘫痪不全有强有力的外展动作。

肱二头肌瘫痪 丧失肘的屈曲功能。若肱前肌也瘫痪，肘的屈曲功能将完全消失。手术治疗方法很多，常用

者如① Steindler 屈肌形成术。② Clark 的胸大肌的胸骨肌起移位术。③ Seddon 胸大肌的锁骨肌起移位术等。

如需作肩关节融合术，成人融合的要求是外展45°，前屈30°，手能对口。肩胛骨的旋转功能对融合后肩的活动很重要。若前锯肌瘫痪，单靠斜方肌就仅能外展45°。若在12岁以前作融合术，活动范围可更大些。

掌腱膜挛缩症

掌腱膜挛缩症（Dupuytren's contracture）是由于掌腱膜挛缩而引起的手指屈曲挛缩。发病率以无名指最高，其次为小指。病因不明。多发生于40岁以上男性，双侧发病多见。病理变化分三期：①纤维增殖期：在手掌皮下出现结节，但无束条样形成。②退化期：皮下结节变扁，有纵形束条形成。③残余期：结节消失，残留一质硬纤维束条。由于手指长期处于屈曲状态，皮肤、神经、血管、关节囊等继发挛缩。临床可见手掌病变处皮肤增厚，失去弹性，硬韧，皮下出现小结节，逐渐形成纵形挛缩带。病变多发生在无名指，逐渐影响掌指关节的伸直，继而近侧指间关节或邻近手指，尤其是小指亦可发生屈曲挛缩。病程进展快慢不一，慢者可达一二十年。病变轻，仅有皮下结节，手指轻度屈曲挛缩，病变进展不明显者，可不需手术治疗。如影响手部功能，病变发展较快应及早手术治疗。

伸膝装置粘连

伸膝装置是指包括四头肌、腱及其扩张部和髌骨、髌韧带等参与伸膝功能在内的组织总称，伸膝装置粘连（extra-articular adhesion of knee in extension）是由于股骨干骨折外固定时间较长，股四头肌损伤，内固定手术后引起的股中间肌粘连和膝关节僵硬。

（1）股中间肌的瘢痕粘连：骨折时由于骨折端血肿机化，局部肌肉损伤，手术创伤等均可增加局部组织的瘢痕化。在骨折治疗期间，如膝关节和股四头肌长期处于静止状态，骨干和股中间肌将形成牢固的瘢痕粘连。粘连之瘢痕纤维在膝伸直时处于松弛状态，当膝关节试图屈曲时则极度紧张而使之受限。

（2）膝关节内粘连：下肢骨折的病人因长期固定，活动减少，导致下肢和膝关节的血液循环和淋巴淤滞，以及含有浆液纤维性液体的组织水肿，造成关节内粘连。同时髌骨和股骨间亦发生粘连，长期处于伸直位，股四头肌扩张部也可能发生挛缩。

（3）股骨干骨折或手术部位肌肉变硬与基底固着，膝活动范围减小，被动屈膝时显示紧张，甚至在大腿前方可见一凹陷。但应除外皮肤瘢痕或骨性因素所引起的粘连。有时髌骨活动减小，有明显摩擦感。两侧扩张部触之发硬，甚至活动消失。

经过理疗、体疗以及功能锻炼，膝关节功能无进步、屈曲活动不到70°者，根据职业的需要具体分析，可考虑松解手术。术前、术后要积极主动进行功能锻炼。手术时切除与股骨干粘连并瘢痕化的股中间肌，如髌骨较固定，扩张部紧张，则切开扩张部和关节囊，松解髌骨下和髌上囊之粘连，达到屈膝最大范围。手术中应严密止血。术后3～4d创口渗血停止即应开始股四头肌收缩锻炼，主动的伸膝运动，以及被动和主动的屈膝活动。必要时用药物或理疗减轻疼痛。争取尽快达到手术中所达到的关节活动幅度，防止再次粘连。

手部皮肤疤痕挛缩

手部外伤创面，自然愈合或继发感染后多形成疤痕及挛缩。疤痕形成是创面修复的一种自然规律，通过成纤维细胞和毛细血管增生而产生纤维组织，表面覆盖着薄层上皮细胞。这种纤维组织致密度高，缺乏弹性，不耐磨，易溃破，在愈合及成熟过程中，渐发生挛缩。深度烧伤、外伤性皮肤缺损未及时植皮，创面肉芽过长，合并感染等，均可使疤痕增厚加重，后期收缩更明显。有疤痕体质者，疤痕容易过度增生或形成疤痕疙瘩。疤痕可有明显疼痛，易溃破发炎，常有缺血和静脉及淋巴回流障碍，出现肢体远端水肿。经常或反复溃破可引起慢性炎症，日久可发生癌变。

手部皮肤疤痕挛缩（cicatricial contracture of hand）按疤痕形态、部位、面积可采取不同方法进行治疗。

（1）指肚部疤痕挛缩：因影响手指感觉及捏物功能，需切除疤痕作指部带神经血管蒂皮瓣移位。

（2）虎口疤痕挛缩：虎口部线形疤痕挛缩可作Z形手术。片状疤痕挛缩，切除疤痕后，基底软组织较好者作全层皮片移植；基底为骨肌腱外露者，可作示指背侧局部转移皮瓣。若手背皮肤条件不佳者，可作腹股沟轴型交叉皮瓣或前臂岛状逆行皮瓣修复。若腕部血管条件好，尚可选用游离趾蹼皮瓣或其他游离皮瓣移植。

（3）通过关节横纹的疤痕挛缩：直线疤痕可作Z形手术，疤痕较粗者，可切除后作邻指交叉皮瓣、局部转移皮瓣、指神经血管蒂皮瓣或臂及前臂交叉皮瓣和游离趾皮瓣移植。

（4）手掌、手指大片疤痕挛缩：切除疤痕后，年轻患者以腹股沟轴型交叉皮瓣修复为佳；年老患者以前臂逆行岛状皮瓣修复为佳。前臂部血管条件佳时，尚可应用游离皮瓣移植修复。

肩腱袖病

由附着在肱骨解剖颈部的冈上肌、冈下肌、小圆肌和肩胛下肌的腱膜组成肩腱袖，尤以冈上肌腱附着在肱骨

大结节上有特殊意义。肩腱袖病（shoulder rotator cuff disease）是中年以上者的常见病，主要症状是肩部疼痛，活动时加重，肩关节功能明显受限。本病包括冈上肌腱炎、冈上肌腱钙化和肩袖完全断裂。

冈上肌腱炎 又名冈上肌腱综合征，是指劳损和轻微外伤后逐渐引起的肌腱退行性改变，好发于中年以上体力劳动者、家庭妇女和青年运动员。

腱袖在上方与肩峰下滑囊，在下方与肩关节的纤维囊密切融合，故冈上肌腱的炎性病变可蔓延而累及邻近的滑囊或其他肌腱，因此在临床上不易鉴别原发病变的具体所在部位。

运动员可由猛力投掷发生急性损伤。在日常工作及劳动中，冈上肌腱经常在肩峰和喙肩韧带下滑动摩擦而受伤，其腱纤维因磨损而粗糙、肿胀和断裂。陈旧断裂的纤维继续退行性变，则病变加重。脆弱的瘢痕组织及肉芽堆集隆起，填充在肱骨大结节与肩峰之间，特别是有继发的肩峰下滑囊炎时，其间隙更小。因之，在肩外展60～120°时，肿胀增生的冈上肌腱和滑囊受到肩峰及大结节的挤压，发生疼痛。若肩外展小于60°或大于120°，则不受挤压，疼痛也就不明显。因之，有人称此病为疼痛弧综合征。

本病的临床表现为慢性起病，或有轻微外伤，肩外侧及三角肌止点疼痛，冈上肌腱止点有明显的压痛，肩外展时出现明显的疼痛弧，肩关节其他活动不受限制，肩部肌肉萎缩。经休息或减少使用，症状可好转，但有时因过分用力或肩关节受到牵拉，又会重新发生症状。肩关节X线检查可无异常发现。肩关节造影，或普鲁卡因封闭腱袖处压痛点可以鉴别急性腱袖断裂，亦应与肩骨性关节病、肩周炎鉴别。

治疗在早期作理疗和热敷后，令站立、弯腰、患肢下垂，借其重量牵开关节囊和腱袖使之与肩峰的距离增加，进行肩部的环转、左右及前后摇摆活动。痛重时可口服止痛药，用0.5%普鲁卡因液，可加或不加醋酸氢可的松作痛点局封。应坚持患肩的锻炼和使用，但以不加重疼痛为限，同时避免提举重物，2～6周后肩关节功能逐渐恢复。经积极治疗2个月而症状不见好转者，应考虑肩腱袖有较严重的撕裂，需采用其他相应措施。

冈上肌腱钙化（calcification of supraspinatus tendon） 是在冈上肌腱变性的基础上，发生钙盐沉着，形成钙化性肌腱炎。这病很早就有描述，但国内少见。在显微镜下，可见碎裂的纤维之间有坏死组织和钙盐沉着。在X线片上，肱骨大结节附近，相当于冈上肌腱部，有不规则、大小不等的块状钙化阴影。

钙化发生在腱内深部时可无症状。但在肩部扭伤或过度使用后，钙化块软化，使腱内压力加大，可引起肩部剧痛。有的无外伤而自行发病。疼痛都在肩部外侧，可放射到三角肌止点，甚至达到手指。剧痛可影响睡眠和饮食，止痛片或镇静剂均不能达到止痛作用。局部肌肉痉挛，患部温度增高，有红肿及压痛，压痛以在肱骨大结节处最明显。肩关节外展运动受到严重限制。个别患者疼痛突然减轻，是因钙化部张力过大，溃破入肩峰下滑囊内，而得到减压。一般疼痛在数周后减轻或消失，但肩部肌肉痉挛，运动受限却仍明显。需继续练习肩部活动，直到完全恢复，但症状可以复发。

诊断明确后，痛重者应先止痛，卧床休息，患肢置于外展约[illegible]位并以枕头垫起，以减轻肩部肌肉的紧张，可给冷敷及口服止痛药物。用严格无菌操作，以一粗针头刺入压痛区下部，以另一同样大小的针头刺入压痛区上部，由上位针头注入0.25%普鲁卡因液，可见乳白色液自下位针孔流出，继续用普鲁卡因液或用生理盐水冲洗直至流出液透明为止。有时在冲洗后立即注入醋酸氢化可的松25mg加0.25%普鲁卡因4～6ml。每周1次，一般冲洗2～3次，可得良好结果。或在局麻下用针捣碎较硬化的钙盐，亦可使疼痛消失。

有下列情况的病例，可考虑手术刮除钙盐。刮除术是满意的治疗方法之一，其指征如下：1)急性期钙质沉着范围较大或钙质较硬，而冲洗或捣碎治疗不满意者。2)反复发作，非手术疗法（包括冲洗、练习、药物、理疗等）无效者。3)钙质块机械地影响肩关节运动并有疼痛者。

极个别的病例经切开刮除后仍残留疼痛者，或钙化部未做手术而症状好转后复发者，可部分切除肩峰。

肩腱袖断裂 肩腱袖是覆盖于肩关节前、上、后方之肩胛下肌、冈上肌、冈下肌、小圆肌等肌腱组织的总称。多在跌倒时手外展着地，或手持重物肩关节突然外展上举或扭伤而引起肩腱袖断裂（rupture of shoulder rotator cuff）。外力愈大，肩袖撕裂愈严重。但也有无外伤史者。

肩腱袖完全断裂应该与部分（主要是冈上肌腱）断裂区分开，部分冈上肌腱断裂者有60～120°的外展疼痛弧，但仍可自动抬起上臂，而腱袖完全断裂，则严重影响肩的外展功能，不能抬起上臂。冈上肌腱底部断裂经肩关节造影证实者，可按腱完全断裂进行治疗。肩腱袖完全断裂，关节腔与肩峰下滑囊直接相通，可用肩关节造影证实。一般冈上肌腱是坚韧的，轻度外伤不可能使其断裂。根据病理检查，40岁以上患者冈上肌腱均显示有缺血性硬化和不同程度的弹力纤维消失，肱骨大结节部的纤维退行性改变更明显。故一般认为，肩腱袖完全断裂在青年是由严重外伤而引起；40岁以上者病因是冈上肌腱退行性改变或已有肩袖部分断裂，而外伤仅为诱因。完全断裂多在距肱骨大结节内上方1cm以内。

病人多是40岁以上男性，特别是工人。伤前肩部无症状，摔伤后肩部有一时性疼痛，隔日疼痛严重，不能自动使用伤肩，只能通过肩胸关节活动作轻度外展。急性外伤后尚未肿胀时在肩峰下有凹陷，局部压痛，同时可见大结节处隆起。活动肩关节见大结节摇动，可有软组织弹响。晚期肩关节活动无限制，被动外展至90°不加外力臂即坠下。与压痛点以1%普鲁卡因10ml封闭后，若患

者可以自动将肩外展到160°并保持不动，则表明为部分断裂或未断裂。若封闭后，病肩仍不能自动外展，或不能维持被动外展后的位置，就表明断裂严重或完全断裂。X线片可无异常发现。肩关节造影，可见肩峰下滑囊与关节腔相通。

除严重的、完全的肩腱袖断裂应早期手术外，一般应以非手术治疗3周（见“肩周炎”条），肩部肌力和外展活动程度均可有增加，再继续治疗2个月，若肩外展有力，可不必手术。若3周后肌力和外展度均不满意，则应手术治疗。手术方法是切去坏死的断腱少许，在大结节邻近切去肱骨头的一部分软骨，作成粗糙面，并在其下方钻孔，将肌腱断端固定在粗糙骨面上。术后肩在外展90°、前屈30°、外旋60°位用肩人字形石膏或外展架固定3～4周，然后去除固定，悬吊前臂加以保护，同时进行理疗及积极练习肩的功能，约2～3个月后可恢复工作。晚期病例以及老年人的冈上肌腱完全断裂，不必手术，可按肩周炎的方法治疗。

大脑瘫痪后遗症

大脑瘫痪（cerebral palsy）又称痉挛性瘫痪，不是一个单一的疾病，而是许多疾病的共同征象。这综合征具有下列标准：①固定的、非进行性脑病损。②原始病损可发生于产前、产时或产后，影响中枢神经系统的发育。③有的表现为肌肉骨骼系统的紊乱，最大的障碍是运动紊乱。另一些表现为智力减退，抽搐，感觉紊乱，语言障碍，或听觉、视觉缺陷。本病诊断应排除 Friedreich 共济失调、进行性遗传性截瘫、黑蒙性家族性白痴。

本病治疗的目的是给予运动上最大的帮助，特别是改善上肢的使用功能。手术目的是防止和矫正畸形，改善肢体的功能。如果智力正常，病儿能合作，治疗效果较满意。

产伤瘫痪后遗症

产伤瘫痪（obstetric palsy）是在分娩时臂丛受牵拉伤而引起的上肢瘫痪。有三种类型：①上臂型瘫痪（Erb-Duchenne）：主要是颈5、6神经根及其分支损伤。②下臂型瘫痪（Klumpke）：主要是颈8、胸1神经根损伤。③全臂瘫痪：患肢在出生后不能活动，肢垂于身旁，肘不能屈曲。患侧紧抱反射（Moro）消失，握拳反射消失。Erb型较多见，主要表现为三角肌、冈上肌、冈下肌、小圆肌、肱二头肌、肱肌、旋后肌和肱桡肌瘫痪。Klumpke型较少见，主要表现为腕的屈肌，手指的长屈肌和手的内在肌瘫痪。全臂型表现为整个上肢完全松弛或散在性瘫痪，同时有广泛感觉消失。手术目的是解除挛缩，加强肌力。

半月板囊肿

半月板囊肿（cyst of meniscus）的病因不明，但常与外伤有关，多有不完全的纵裂或横裂后继发。绝大部分发生于半月板外侧，近于半月板的中或前三分之一部外缘。囊肿可完全在关节内，也可以突出到侧副韧带内，甚至在皮下。囊肿大小不一，由数毫米至2～3cm直径，多发性或多囊性较常见。囊肿周围被反应性的纤维组织所包绕，囊内含透明粘液状物质。临床上多见于青年男性，活动量较大者。本病表现为局部胀痛。肿块随膝关节伸而可隐没，常在伸直或半屈曲位明显。治疗应将整个囊肿连同其半月板一并切除，单纯切除囊肿很难彻底。

腘窝囊肿

腘窝囊肿（Baker's cyst, poplitealcyst）又称 Baker 囊肿或膝关节囊后疝，是腘窝深部滑囊肿大或膝关节滑膜向后膨出的统称。它经常来自腓肠肌内侧滑囊或半膜肌滑囊。因此，囊肿经常位于腓肠肌内侧和半腱肌与半膜肌之间。腘窝囊肿常因慢性损伤、低毒性感染或关节内液体经关节与滑囊间的孔道溢出而引起。实病隐袭，初期仅有腘窝部不适或胀感。当囊肿肿大出现时块时屈膝不便，有时隐痛。腘横纹下偏内可扪及一个弹性的球形肿块，表面光滑，并向深部延伸。伸膝时肿块明显而变硬，屈膝时肿块不明显且较软。透照阳性。部分患者的囊肿与膝关节相通，持续加压后肿块可以缩小。X线检查对囊肿的诊断帮助不大，但有助于排除膝关节病变，诊断多无困难，但应注意排除腘窝部肿瘤，如滑膜肉瘤、纤维肉瘤等及关节内病变，如半月板后角破裂等。必要时可行实时显象超声检查以明确诊断。治疗应行囊肿切除术。由关节内病变引起的腘窝囊肿，应先处理关节内病变。通常关节内病变治愈后，腘窝囊肿多可自行消失，如不消失，再行囊肿切除术。

腱鞘囊肿

腱鞘囊肿（ganglion of tendon sheath, ganglion）的发病机制尚未明确，多数学者认为是由关节囊或腱鞘中多余的结缔组织发生粘液样变性所形成。部分患者有外伤史。腱鞘囊肿与关节腔或腱鞘滑膜腔密切相关，但彼此之间是否相连通，目前仍有争论。囊腔多为单房型，有时亦可为多房型。囊内为无色透明胶样粘液，较一般滑膜液粘稠。囊壁为致密的纤维组织，囊壁内或有衬里的滑膜细胞，囊肿基底部有时有小型囊肿散在于关节囊上。

本症多见于青年和中年，女性多于男性。好发于腕部背侧，其次为腕部掌侧，再次为手掌远端附近。左右手

差异不大。少数患者可发生于足背部。囊肿生长缓慢。除局部肿块外，很少有症状，偶而有轻微疼痛。囊肿发生于皮下，呈圆形，质软而伴有张力感，大小不一，一般不超过2 cm。个别发生于腕管或小鱼际者，可压迫正中或尺神经，引起感觉障碍或肌肉麻痹。

少数囊肿能自行消失，亦不再复发。但多数囊肿持续存在或进行性增大，必须进行治疗。治疗时首先考虑手指挤压法，此法简便易行。针刺和曲安奈德（确炎舒松A）等药物注入法亦可应用。非手术疗法治疗后复发者应进行手术切除。

骨性关节病

骨性关节病（osteoarthrosis）又称骨关节炎。其特征是能动关节的关节软骨发生原发性或继发性退行性变，并在关节缘有新骨形成，退行性变的速度超过修复和再生的速度。目前认为该缺损是软骨代谢异常所致。病理变化以软骨的变性和软化，以及软骨下骨质改变为主（见图），所以目前多采用骨性关节病这名称。

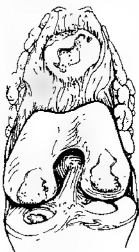
发病机制和临床 原发性骨性关节病无明显致病原因，如手的Heberden结由单一常染色体基因传递，女性呈显性，男性呈隐性，故有明显的遗传因素；继发性骨性关节病系在原有病变的基础上，促使某些关节发生骨关节炎。常见的因素有：①先天性关节解剖异常，如韧带松弛，活动过度，关节面位置或形状异常。②儿童时期发生的关节结构改变，如扁平髋，股骨上端骨骺滑脱。③损伤或机械性磨损，如关节内损伤或骨折，骨折后对线不良，习惯性脱位，职业病引起的关节长期损伤，肥胖等。④结晶体沉积性关节内病变，如焦磷酸盐关节病、痛风等。⑤代谢异常使软骨变性，如褐黄病。⑥关节内的骨缺血性坏死。⑦其他促使软骨磨损的原因，如关节感染、血友病、血色素沉着病、神经源性关节病等。

最早的病损是关节软骨异染性物质的减少，软骨细胞减少，脂肪变性，胶原的原纤维改变呈关节面不规则。以后软骨的局限性软化，表面呈片块状和软纤维形成。进行性软骨表面丧失，以致暴露软骨下骨。最后，软骨发生溃疡。超微结构显示有沉积的羟磷灰石结晶的基质小胞增多，在关节软骨缘有新骨形成。

滑膜的变化是后期现象，包括纤维变化、肥厚和炎症。滑膜绒毛可以增大，并有新的绒毛生长。关节囊的纤维组织可变得较稠密。在滑膜下有时可出现骨性结节，突入关节腔。可脱落在关节内，形成关节鼠，但不会引起骨性强直（见图）。

最显著症状是疼痛。它与X线表现不成正比。在承重时，疼痛可加重，经过一个阶段的不活动，可出现暂时性僵硬。经活动后，关节反而感到舒适，疼痛减轻，但过度活动又会引起疼痛和运动受限，故有时称为休息痛。

关节软骨磨损和消失，以及骨性增生将导致骨赘形成和关节畸形。活动时关节有摩擦音，局部压痛，渗液量中等。本病在不同的关节内可有不同的表现。



膝关节骨性关节病的病理变化（肉眼）
膝关节的骨性关节病在股骨髁、髌骨关节面和胫骨上可见关节软骨被侵蚀，髓组织暴露

诊断依据 本病X线检查最基本的特征是关节缘有骨赘形成。较早的现象是关节间隙狭窄和软骨下骨硬化。在关节周围的骨内可见大小不等的透亮囊腔区。实验室检查无特殊异常。应与类风湿性关节炎作鉴别。

防治要点 骨性关节病的治疗随不同解剖位置、关节畸形程度而异。多数患者预后良好；即使不经任何治疗，病变也不会太严重，不会发生真性骨强直。对老年人来说，经过数十年的活动、磨损，这种退行性变是一种正常生理性反应。但这并不是说不需任何治疗，如果有神经根刺激或压迫，就必须解除，以消除疼痛。治疗并不是为了消灭骨赘，而是解除疼痛或骨性交锁。

（1）药物治疗：没有任何药物能抑制关节退行性变的发展。在发作期可用消炎止痛和解除肌肉痉挛的药物。

（2）手术治疗：常须进行手术的部位有髋、膝和脊柱。髋关节常用的手术有关节成形术、截骨术和全关节置换术。单侧的可作融合术。膝关节的手术包括关节清理术、截骨术和关节假体置换的关节成形术。脊椎的骨性关节病很少有手术指征，局限于解除神经根或脊髓压迫。

（3）康复医疗：康复医疗的目的是：①减少受累关节的应力和承重。②保持关节的正常关系和活动。非承重下的操练是维持肌力和关节活动非常必要的措施。特别是老年人，股四头肌锻炼对膝关节的骨性关节病更为重要。对过分肥胖的病人应减轻体重，这对下肢和脊椎的骨性关节病是减轻对受累关节的压力的重要措施。使

用手杖或拐杖可减轻关节承重的50%。对髋、膝等关节症状较著者,可穿戴负荷支具如坐骨结节承重支架。

对脊椎骨性关节病的患者,应采用减少脊椎活动的方法来治疗。颈椎应避免过度前屈和后伸。枕头不可太高。有些病人可作间断性或持续性牵引。如果急性发作,可用使头稍前屈的枕颌牵引和戴颈托以限制活动和减轻疼痛。腰椎骨性关节病的患者应卧坚实的床褥,避免作弯曲和举重活动。疼痛消失后,做分级的姿势性操练。腰围可减轻慢性疼痛。

大骨节病

大骨节病(Kaschin-Beck disease)原因未明,可能与长期摄入真菌有关。本病流行于中国北方一些地区,是中国北方的地方病之一。在西北又称柳拐子病。

病理改变为:①骺板提前骨化。②骨骺与干骺端早融合。③骨骺与骺板消失,骨生长过早停止。此病可发生于任何年龄,以21~30岁者较多见。男多于女。发病部位的顺序为踝、手指关节、膝、肘、腕、足趾关节和髋。主要变化是骨骺早期骨化,发育发生障碍,体型矮小,特别是手指和肘部骨化最早。由于骨骺发育障碍,干骺端变形,骨小梁萎缩,关节出现肿大。症状以膝与踝较严重,两下肢往往出现膝内翻或膝外翻畸形或髋内翻。足扁平。手指短小粗大。X线表现在①踝关节:病变最严重。关节面的骨皮质密度增加,胫骨下缘与距骨颈有明显骨唇。胫骨端和距骨体有囊腔形成,距骨常被压缩、硬化呈扁平状缺血性坏死,失去正常的拱顶状。有时关节内有游离体。②膝关节:膝关节与髌股关节出现凹凸不平,边缘不整齐,骨质密度增加,有较多的骨唇。股骨髁有囊腔形成。关节内有游离体。③指间关节:关节端增粗、肥大、关节面凹凸不平,关节间隙变窄,指骨短小,密度显著增加。④髋关节:关节间隙狭窄,边缘不整齐、硬化、髋臼缘有骨唇,可呈髋内翻畸形。

本病尚无根治方法,使用维生素A、理疗、温泉浴等可减轻疼痛,但不能抑制病情发展。关节畸形可用手术矫形。很少作关节融合术,因发病往往是双侧性和多发性。融合术将对生活带来更大的困难。

神经性关节病

神经性关节病(neurogenic arthropathy)由Charcot首先发现,故称Charcot关节,又称为Charcot病或神经病理性关节炎(neuropathic arthritis)。常见导致Charcot关节的神经性疾病的有脊髓痨、脊髓空洞症、脑膜膨出、脊髓损伤后遗症、麻风、糖尿病、周围神经炎、损伤等。

由于支配关节的感觉神经,尤其是痛觉和位置觉的功能丧失,致使正常关节的保护性反射消失;关节软骨反复的机械性损伤,很快发生退行性病变。由于关节的痛觉和深部感觉丧失,已破坏的关节软骨在尚未修复的基础上继续损伤,产生软骨自骨面上剥离。又因关节囊和韧带松弛,继发性关节半脱位或完全脱位,有些病人甚至发生关节内骨折。

若系脊髓痨引起,好发部位是膝、踝、髋、肩、肘和脊柱,而脊髓空洞症则是上肢关节常见的致病原因。病变多为单发。患侧关节无力、肿胀、畸形、不稳定,可见半脱位或脱位。关节有积液,但无疼痛或压痛,不发热,有时关节异常松弛,活动度超过正常范围。有异常活动,例如膝关节可向内侧弯或反屈。X线常发现关节分解,不整齐,内有游离体,关节面骨端畸形或消失。关节周围有时可见周围软组织钙化。虽关节有显著肿胀,活动时出现摩擦声,并伴有进行性和严重关节畸形,以及异常活动,但完全无痛,这是最显著的临床特征,借此可与其他类型关节炎作鉴别。

治疗原则:①积极治疗原发病变。②用适当的支架保护关节病变,减少关节面的承重和损伤,并可稳定关节,防止畸形。③个别患者可作关节融合术,但这手术容易失败,而且伤口可能不愈合。④踝关节发生严重破坏,应考虑作截肢手术。

脊椎骨骺骨软骨病

脊椎骨骺骨软骨病(osleochondrosis of vertebral epiphysis)亦称Scheuermann病,是产生青年期驼背的原因之一。它的特征是多个椎体骺板的不规则骨化和骨外形的不规则,伴有椎体楔形变,特别是它的前缘。病变常累及多个椎体,偶或单发,好发在胸椎或胸腰椎。年龄多在13~16岁青春期,性别无明显差别。原因不清楚,有人提出系椎间盘的原发性病变所引起,有时与外伤有一定关系。在初期,受累的脊柱节段常发生酸痛和显著僵硬感。脊柱的正常前后弧度增加,形成"圆形"驼背,并常有腰椎代偿性前凸增加,有的同时伴有脊柱轻度代偿性侧凸。在早期脊柱后突常能部分纠正,随后弯度缓慢增加。到达成年时则畸形固定不变。在后凸部位可有压痛,伴有肌肉痉挛。晚期常有脊椎骨性关节病的表现。在初期,脊柱X线侧位片显示椎体前缘上下角有压迹形缺损,呈轻度楔形变。相应的环状骨骺的大小和形状也不规则,呈波浪形。常见Schmorl结节,椎间隙稍变窄,但不完全消失。晚期,骨骺密度恢复,但受累椎体的楔形保持不变。诊断依据为①青少年。②驼背畸形必须超过30°。③至少有一个椎体前缘的楔形变要>5°。④需连续影响3~5个椎体。应与脊椎结核和骨折相鉴别。

一般患者仅需卧硬板床,经常注意保持脊柱的良好姿态,并加强腰背肌的功能锻炼。桌椅间高度宜保持适当比例。早期,脊柱后凸畸形尚能改善时,可同时辅以牵引3~6个月。随后加强背肌活动锻炼,常有可能阻止病

变的发展。有人主张在早期采用支架(Milwakee brace)矫治。在应用支架时应定期摄X线片复查,防止在支架应用过程中带来合并症,如不当的过度矫正,或侧凸畸形的发生或加重。本病很少采用手术治疗,只有在畸形严重并伴有明显疼痛,而对症治疗又无法使疼痛缓解或产生继发性神经症状时,才可考虑手术治疗,如无神经症状一般作脊椎后融合术。

股骨头骨骺骨软骨病

股骨头骨骺骨软骨病[osteochondrosis of epiphysis of femoral head (Legg-Calve-Perthes' disease)]又称扁平髋(coxa plana)或称幼年型变形性髋骨骨软骨炎(osterchondritis deformans coxae juvenilis)。是累及股骨头骺的一种骨软骨病,股骨头骺发生无菌性坏死,引起缺血,使股骨头骨化中心发生坏死、吸收、新骨形成等一系列变化。本病能自限,但所导致股骨头、颈和髋臼的不同程度畸形,随后可带来功能障碍和晚期的骨性关节病。本病好发于4～10岁儿童,男孩较多见。通常只累及一侧,双侧占15%。外伤通常是一种因素,一般认为股骨头骺多次局限性血液供应障碍所带来的股骨头骺退行性变起主导作用。

发病机制和临床 病变最早出现在软组织。滑膜和关节囊肿胀、充血、水肿,关节液增加。随后,由于股骨头骨骺血液供应受障碍的程度和范围不同,股骨头骺可以全部或部分坏死,骨小梁结构丧失,股骨头在负重情况下逐渐因受压而变扁平。最终受累的骨骺区出现再血管化,有新骨替代,正常骨小梁重新出现。如果股骨头已变形,常保持它已有的宽大扁平状并伴有短而粗的颈和与头不相适应的髋臼。从坏死到骨的再血管化常需2年或更长的时间。

临床常见的早期症状有跛行,髋部、大腿或膝部酸痛和僵硬感,剧痛是罕见的。疼痛在活动后增加,休息后消失。全身健康状况不受影响。体征有髋关节活动受限。在幼年病儿,常见固定性外展畸形和内旋受限伴有髋屈曲畸形。被动强迫活动,特别是外展和旋转活动时,出现髋部疼痛和肌肉痉挛。大腿和臀肌萎缩较多见。

诊断依据 X线检查最初显示关节囊呈球形肿胀,骺线加宽,与颈相连区域有不规则骨质疏松。头臼距离增宽(Waldenstrom征),随后骨骺密度有均匀性增高,同时出现碎块或颗粒状表现。严重病例可见股骨头进行性变扁平。最终疏松区重新钙化,碎块重新融合,正常骨小梁结构再出现。病变完全愈合后,大多数表现为扁平、宽大、半脱位,股骨颈短而粗,髋臼也有相应改变。应与早期髋关节结核、股骨头骺滑脱等鉴别。

治疗要点 本病应早期进行治疗,治疗方法如下:

(1)非手术疗法:适用于早期病变,目的是避免对坏死股骨头的压迫以预防畸形的发生。传统的治疗方法如长期卧床、牵引、支架或石膏固定等已逐渐被放弃,现已采用外展及稍内旋的支架或石膏使整个股骨头骨骺纳入髋臼内或坐骨结节承重的行走支架。卧床牵引方法对有髋部疼痛伴有屈曲畸形的早期患者仍宜采用。一旦疼痛消失,活动恢复时,即改用保护性支架治疗。

(2)对一些年龄较大的患儿髋臼不能覆盖股骨头时,可采用高位转子下旋转内收截骨术或髂骨截骨术,使股骨头得到覆盖。

(3)国内一部分学者在股骨头骺变形尚不严重,股骨颈尚未明显变粗时,作髋关节滑膜或关节囊大部分切除,可能对于改善股骨头的血液供给有帮助。术后用髋人字形石膏固定2～3个月。此法对股骨头、颈严重变形的晚期病人疗效不显著。

(4)股骨颈部开窗,股骨头钻孔刮除坏死骨,然后填塞松质骨的手术,有助于促进股骨头骨骺再血管化和钙化,但其最终效果尚难肯定。

胫骨结节骨骺骨软骨病

胫骨结节骨骺骨软骨病(osteochondrosis of tibial apophysis)亦称Osgood-Schlatter病。发生在10～14岁青年期,男孩多见。本病常是双侧受累,发病缓慢,大多数病人发病前有外伤史。最常见的表现为膝关节前方酸痛和肿胀。疼痛在弹跳、下蹬或下楼时加剧。膝部检查显示胫骨结节增大,并有局限软组织肿胀和压痛。抗阻力下伸直小腿可使疼痛加剧,膝关节被动屈曲时也引起疼痛。X线检查示骨骺外形不规则,甚至碎块化。邻近结节的胫骨干骺区有局限性模糊。髌韧带附着部前方软组织阴影增大。

本病应与骨髓炎、髌下滑囊炎、骨囊肿或髌韧带撕脱骨折等相鉴别。本病可自愈,常需数月,甚至2～3年之久。当胫骨结节骨化中心与胫骨融合后可以痊愈,一般不需特殊治疗,但常遗留肿大的结节。早期因疼痛和压痛明显,应避免剧烈屈膝活动。理疗、弹性绷带或胶布粘贴结节部也常能缓解疼痛。必要时可用下肢管型石膏固定2个月,但不限制负重。

跟骨骨骺骨软骨病

跟骨骨骺骨软骨病(osteochondrosis of calcaneal epiphysis)又称Sever病,好发于8～13岁儿童,男孩常见。大多数患者的发病似与跟腱在跟骨附着部承受过度反复损伤或应力有关。常有足跟后方疼痛,特别在跑、跳、上楼时出现,有时偶有跛行。检查时,足跟后方有圆形肿胀,较硬并有压痛。压痛不仅在跟骨后方,也可发生于跟骨后方的外侧面。X线表现为跟腱附着部软组织肿胀。跟骨骨化中心的大小、形态、密度以及内部结构不规则,有时可见碎块。值得注意的是在正常儿童常可见到与跟

骨骨骺骨软骨病相似的X线表现。本病应与跟后滑囊炎、跟腱周炎等相鉴别。本病常能自愈，有症状时，避免剧烈运动，如弹跳、跑等。抬高鞋跟以减少跟腱的张力和取消任何能引起足跟后方压力的因素，均能使疼痛缓解。症状严重时可用长腿管型石膏固定，保持足于微跖屈位。拆除石膏固定后，辅以理疗。

跖骨头骨软骨病

跖骨头骨软骨病（osteochondrosis of the head of metatarsals）亦称Freiberg病，多发生在15～16岁青少年，女性更常见。发病原因多半与外伤或反覆损伤和应力有关，或在跖骨头关节面的不全骨折的基础上产生。有人认为本病有与剥脱性骨软骨炎相类似的性质。本病几乎常累及第二，有时第三跖骨头；在其他跖骨头上出现者极为少见。初期病变为软骨头下骨质疏松，随后疏松区逐渐扩大，关节面塌陷，最终塌陷区脱离，在关节内形成游离体。跖骨头保持扁平。由于受累跖趾关节变形，在晚期可产生骨性关节病。

初期与负重时受累的跖趾关节疼痛。检查时足前部与足背微肿，受累的跖骨头轻度增厚并有压痛，跖趾关节活动轻度受限，活动时有疼痛。晚期跖骨头关节面完全扁平，遗留变形的关节，活动受限更为明显，但疼痛往往消失。如果疼痛持续存在并加重，常已伴发骨性关节病。X线检查可见跖骨头增宽，外形不规则并变扁平。跖趾关节间隙增宽，跖骨干增厚。有时在关节内可见到脱落的游离骨小片。急性阶段采用行走石膏，常能使疼痛缓解。在跖骨头尚未塌陷时，有人主张通过跖骨头基底部背侧截骨向上抬高跖骨头，在跖面裂隙处植入松质骨以保持正常的外形。晚期，切除相应的近节趾骨基部。

跗舟状骨骨骺骨软骨病

跗舟状骨骨骺骨软骨病（osteochondrosis of tarsal scaphoid epiphysis）又称Kohler病，好发在4～6岁儿童，男孩多见，常一侧受累。其病因不清楚。病变与其他骨软骨病基本相似，一般2年后骨结构恢复正常，但遗留舟状骨变形。由于病变发生在足发育阶段，虽然舟状骨变形，但能适应，所以在后期并不遗留任何病废。症状常很轻微，跗骨部疼痛和肿胀。疼痛可因负重而加剧，并有压痛。X线检查对确诊有帮助。舟状骨骨化中心变扁，骨结构较正常致密，很少出现碎块。与舟状骨相邻的跗骨及其相应的关节间隙均正常。限制剧烈活动是必要的，一般不需严格固定，理疗能缓解疼痛。症状严重时，可用石膏靴固定2～3个月。为了保护足纵弓，特别是受累的舟状骨，可穿矫形靴。

焦磷酸盐关节病

焦磷酸盐关节病（pyrophosphate arthropathy）又称为假性痛风，系焦磷酸钙盐沉积在关节内所致。病因不明。

临床表现主要有严重关节痛、肿胀、压痛和发红的反复发作，可继续数周，以膝关节最多见，其次为耻骨联合，但不波及小关节和踇趾。X线表现为半月板有薄层钙化带，以及关节软骨钙化，最终引起骨性关节病。

关节液内检出焦磷酸钙结晶便可作出正确的诊断，可采用现代的晶体照相、X线衍射和偏光显微镜检查。较有效的疗法是关节抽吸后注入皮质类固醇。吲哚美辛（消炎痛）和保泰松可用以控制急性发作和防止复发。

血友病性关节病

血友病性关节病（hemophilic arthropathy）主要是由于凝血因子Ⅷ、Ⅸ或Ⅺ缺乏所致。按缺乏凝血因子的特点，本病可分为三类：①血友病A：这是典型的血友病，由先天性缺乏凝血因子Ⅷ，即缺乏抗血友病因子（AHF）或抗血友病球蛋白（AHG）所致。该病都发生于男性。②血友病B：通常称为Christmas病，是由于缺乏凝血因子Ⅸ，即血浆凝血激酶（PTC）或Christmas因子所致。遗传方式与临床症状类似血友病A。③血友病C：这是轻型血友病，无性别差异，是由于缺乏凝血因子Ⅺ所致。

原发的出血部位是在滑膜，并向关节腔延伸。反覆出血将使滑膜肥厚，并有含铁血黄素沉积，直至滑膜被纤维组织和绒毛广泛地替代。早期软骨破坏有轻度血管翳形成，并侵至软骨表面，将关节边缘的软骨吸收，以后为软骨溃损和完全破坏，不能承受应力，产生纵形裂隙。软骨下骨皮质变薄并磨损。此外，可因出血而形成囊肿、骨质疏松和塌陷，从而引起骨支持力的破坏。

关节是血友病最常见的出血部位，好发部位的顺序是膝、肘、踝、肩和髋。手与足的小关节很少会发生出血。此后很快发生关节囊肿胀和肌痉挛，表现为关节发热、压痛和运动受限。反覆发作是常见的，反覆性关节血肿必然形成严重的关节病，导致骨骺端肿大，肌肉废用性萎缩；关节屈曲，向后半脱位。肌肉或筋膜下出血可形成假性肿瘤，或称血友病性囊肿，外有包膜，并有骨化。这种假性肿瘤或囊肿可穿破，使患者丧命。假性肿瘤也可压迫主要神经或血管，如作穿刺或活检，常可引起难以控制的感染或败血症而导致死亡。骨筋膜室内的出血，也可引起肌肉的缺血性挛缩。

X线检查最初的表现是关节肿胀，髌上滑囊可有密度增深。干骺端的骨质疏松，关节间隙逐渐狭窄。软骨下骨不规则、软骨下囊肿形成，甚至骨塌陷，这都是血友

病性关节病的主要变化。

急性关节血肿应尽快补充凝血因子令一定水平，使出血停止。典型血友病应补偿凝血因子Ⅷ，这是治疗血友病的重要措施。目前可用抗血友病性球蛋白或冷沉淀制剂作补偿疗法。轻度关节血肿一般不需固定，可用弹力绷带轻扎，或用橡皮海绵支架来解除症状。对严重关节血肿病例而有明显痉挛或屈曲畸形者，应使用夹板固定。急性期不需立即进行畸形矫正。

有些学者主张作抽吸治疗，但效果不肯定。抽吸的指征是，经补偿疗法和固定24 h后，关节仍肿痛；疼痛不能由止痛药控制。禁忌证是，阻抑制因子仍存在；皮肤有伤口或感染；病人不合作。抽吸前应使用补偿疗法，短期口服类固醇药物可减少炎性反应。不可使用诸如阿司匹林、吲哚美辛（消炎痛）、保泰松或抗炎药物，因血小板形成将受到抑制。血友病性关节病的手术治疗是在严重畸形和功能丧失而影响生活者中可考虑，在补偿疗法基础上进行手术治疗。

骨质疏松症

骨质疏松（osteoporosis）系指每个单位内骨组织数量减少。骨骼的生长和发育起自胚胎时期，并持续至出生后20多年。成年人骨骼的数量不再发生变化，但骨的代谢却持续不休——即骨的生成和骨的吸收这两个过程处于平衡状态。年龄超过40岁后骨的生成保持不变，但骨的吸收却增加。数十年后骨组织数量仅及30岁时的一半量，且骨的密度降低至难以忍受日常生活中所受的应力，便会发生病理性骨折。

发病机制和临床 有许多因素可以影响骨组织的数量：①种族和遗传性：例如黑人发生率低。②营养状态：与钙和维生素 D_3 的摄入量有关。青年成人的每日摄钙量应为800mg，30岁以上育龄妇女为1 000mg，孕妇和50岁以上的妇女为1 500mg，哺乳妇女为2 000mg，长时期进食钙不足的饮食会促使动用骨骼内的钙质；而高蛋白饮食亦会增加尿内钙的丢失，蛋白质摄入量增加一倍，尿钙丢失增加50%。人体维生素 D_3 来源一半来自食物，另一半来自日光照射。老年人光照不足，可致维生素 D_3 缺乏。青年成人每日需维生素 D 400IU，老年人为800 IU。③年龄和性别：年龄超过40岁以后，骨组织数量减少，女性比男性更为明显。平均每年减少了0.5%。在骨组织减少过程中，两性的差别很显著。男性的递减率为每年0.5%～0.75%，女性为1.5%～2%，甚至有高达3%的。④内分泌因素：老年人给以甲状旁腺激素后，肾生成1, 25-$(OH)_2$ D_3 的反应削弱，而破骨细胞对内源性甲状旁腺激素反应活跃，与求偶素不足有关。⑤活动与负重：机械性负重应力为影响骨骼发育和再塑的主要外来因素。不活动的人比活动的人容易产生骨质疏松。在宇宙飞行处于失重情况下亦可出现骨组织丢失。失重情况下84d后其骨质疏松情况极似废用性骨质疏松。目前还认为丧失肌肉收缩，例如骨折后石膏制动，神经与脊髓损伤和长期卧床等是引起骨质疏松的主要原因。

骨质疏松的分类 有以下几种

（1）绝经后和老年性骨质疏松。

（2）遗传性骨质疏松：①成骨不全。②高胱氨酸尿症。

（3）内分泌疾患所致骨质疏松：①性腺功能减退。②甲状腺功能亢进。③甲状旁腺功能亢进。④肾上腺皮质功能亢进。

（4）与饮食有关的骨质疏松：①缺钙。②缺维生素 D。③缺维生素 C。④慢性乙醇中毒。

（5）药物所致骨质疏松：①长期使用肝素。②长期应用甲氨蝶呤。

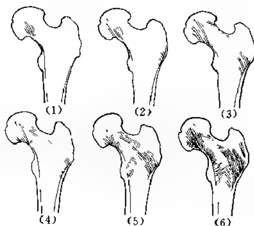
（6）废用性骨质疏松。

（7）其他疾病所致骨质疏松：①各种慢性病。②各种髓内肿瘤——多发性骨髓瘤、淋巴瘤和白血病。

（8）特发性骨质疏松：①特发性少年骨质疏松症。②特发性成年骨质疏松症。

本病常因发生脊柱骨折或股骨上端骨折而来就医。脊柱骨折可有三种类型：①胸腰段脊柱压缩性骨折。轻微的外伤便可出现急性胸腰段脊柱椎体压缩，甚至无明显的外伤而出现自发性椎体压缩。②下腰椎压缩骨折。③弥漫性脊柱疼痛。可能为多数细微骨折。股骨上端骨折为股骨颈囊内骨折和粗隆间骨折两种，前者好发于65～75岁，后者更高龄些，好发于75～85岁之间。

X 线片表现为骨密度下降，在骨密度下降以前，骨组织至少已丧失了30%～50%；椎体成双凹状；管状骨皮质变薄，髓腔扩大。Singh 根据股骨上端骨小梁改变，将骨质疏松分为6级。6级为正常，5级以下为骨质疏松，3级以下为重度骨质疏松（见图）。



骨质疏松症 Singh 分级（共6级）

脊椎椎体出现压缩性骨折后，可有下列四种表现：①双凹形中央型压缩骨折。②前缘楔形压缩性骨折。③对称性横形压缩性骨折。④混合型骨折。

实验室检查 一般血清钙、磷都正常，有骨折时血清碱性磷酸酶稍增高。

诊断依据 有以下几方面

（1）Singh 指数，前已述。

（2）摄手部平片测量第二掌骨干中段骨皮质的厚度。正常情况下，皮质骨厚度至少应占该处直径的一半。

（3）Nosland-Cameson 单光子吸收仪检测：以 ^{125}I 作为单能光子来源，根据骨组织和软组织吸收光子有所差别，可以测定肢体内骨组织含量。以桡骨为例，正常情况下，桡骨近端干骺端处95%为皮质骨，5%为松质骨；而远端干骺端则75%为皮质骨，25%为松质骨。最近还采用了双光子吸收仪，可以区别出骨内脂肪组织和软组织成分之间的差别。

（4）双能定量 CT 扫描：定量 CT 扫描可以区别脂肪、软组织和骨组织，而双能定量 CT 扫描还可将骨组织中软组织成分（骨髓）区分出来。

（5）体内中子活化分析：以高能量中子将体内的钙从 ^{48}Ca 激活成 ^{49}Ca，以 γ 射线计数器测定衰退的 ^{49}Ca，因为体内99%的钙贮存在骨骼内，因此用此法测定骨组织总量是否减少极为正确。

（6）髂骨骨组织活检：分三个步骤：①第一步每日口服750mg四环素，共3d，以标记骨组织。②3d后取髂骨作活组织检查。③取下骨块，不脱钙，超薄切片（5～10μm）后作形态学测量。此法不宜列为常规检查。

治疗要点

（1）急性期治疗：椎体一旦发生骨折，即需卧硬板床休息，膝下垫一枕头以减轻下腰部的应力。注意褥疮护理。可以用些止痛药，疼痛消失后即应开始锻炼，并逐日增加活动量。疼痛剧烈者可佩戴支架。

（2）增加骨组织的方法：①口服钙剂：碳酸钙、磷酸钙、乳酸钙、葡萄糖酸钙都可应用。口服钙剂后应鼓励多饮水，以防尿路结石。②补充维生素 D：必须注意大剂量补充维生素 D 会引起高血钙症。③补充求偶素：适用于绝经期前后的妇女，剂量为每日0.6mg，长期使用有致癌可能，不宜作为常规治疗方法。④运动：每日至少需作30min 的散步，既可在负重下锻炼，又可吸收光照。⑤氟化钠治疗：每日口服氟化钠 1 mg／kg体重，分 3 次服用，过量服用会出现氟中毒，目前该方法还处于研究阶段。

肾性骨营养不良

肾性骨营养不良（renal osteodystrophy）是慢性肾功能衰竭引起的骨骼改变，由骨软化症、纤维性骨炎和骨硬化三种骨质改变所组成。此外还有软组织转移性钙化。

发病机制和临床 肾功能衰竭引起的钙磷代谢紊乱是骨质发生改变的一个原因。①低钙血症：肾不能将肝内的25-羟胆钙化醇合成为对肠和骨最有效的维生素 D 代谢物（1，25-二羟胆钙化醇）；在尿毒症时，肠对钙的吸收和输送亦都有欠缺，所以可发生佝偻病或骨软化症。②高磷酸盐血症：肾功能衰竭时，尿磷排出减少，但肠仍能吸收磷，所以有高磷酸盐血症，这也能引起低钙血症，以及软组织钙化和骨质硬化。③降钙素，以及肾功能衰竭时所发生的高镁血症和酸中毒，对骨骼究竟有何关系，现在还不清楚。

本病的病理变化为①骨组织内有过量的类骨质。②甲状旁腺肿大。③软组织钙化。④肾及尿路有引起肾功能衰竭的原发病理改变。

在儿童或少年，本病表现为发育不良、肌肉软弱；行走时呈鸭步态，有膝外翻或内翻；骨干骺端或肋骨软骨交接处肿大，股骨上端骨骺滑脱；严重者可引起股骨颈纤维性骨炎。成人表现为骨软化症状，在路塞（Looser）变性区有压痛。X 线检查很难与营养性病变区别。在小儿则骨密度低、骨皮质薄、骨小梁不清、骨骺线宽而不规则。在成人主要显示骨软化症和甲状旁腺功能亢进症状；血管和软组织常有钙化。实验室检查①血清钙总量：有骨软化症状者，血清钙总量一般都低；有纤维骨炎者，一般为正常或较高；有严重肾功能衰竭者，血清的蛋白结合钙和离子钙都低。②血清无机磷：一般都升高，甚至极高。③血清碱性磷酸酶、血清镁和血尿素都升高，血浆的碳酸盐因酸中毒而降低，有蛋白尿和低尿钙。

诊断依据 根据病史、临床症状、X 线征象和实验室检查所见特点作综合分析，不难作出诊断。

治疗要点 经过有关各科对肾损害的治疗，使患者的生命得以延长，有条件施行矫形手术，但必须根据畸形情况及术后发生并发症的危险性，仔细衡量是否值得施行手术。早期的内科诊断和适当的治疗可以预防畸形发生和发展，但对于已存在的畸形，则不能消失。在骨骼病理改变未改善之前，应采用保守疗法，如制动、夹板固定或牵引等。局部骨骼和全身情况经过治疗改善后，才能按各种不同畸形进行手术。

外伤性骨营养不良

外伤性骨营养不良（traumatic osteodystrophy）是一个由于损伤引起关节附近的痛性骨质疏松症。本病亦称 Sudeck atrophy，急性骨萎缩及反射性交感神经性骨营养不良。损伤可引起局部交感神经功能紊乱，交感神经的传入纤维和传出纤维均受到刺激，前者引起疼痛感觉，后者引起血管扩张，使损伤所致的充血情况持续下去，终而造成骨质疏松。

此病经常发生在骨折以后，腕骨及跗骨为好发部位。损伤以后在关节附近逐渐出现下列典型症状：疼痛、病变关节僵硬、血管舒缩紊乱。疼痛常与损伤程度不成正相

关关系，往往可因局部关节活动而加剧。疼痛增剧时有局部烧灼感觉。由于活动可加重疼痛，再由于关节周围保护性肌肉痉挛可逐步造成关节僵硬。血管舒缩紊乱的表现甚多，开始时局部皮温增高，有水肿及汗毛、指甲生长增加。不久局部皮肤反而变冷，多汗潮湿，水肿更甚。以后，皮肤有营养性改变，光滑、汗毛脱落、指甲变脆。一般情况下症状可持续数周以至数月，然后逐渐消退，留下僵硬、寒冷、略带青紫的手或足。

X线检查病变骨开始时有不规则的点状脱钙，主要局限于松质骨。以后脱钙情况不断增加，并向皮质骨发展。此外，还可由于皮质引起远端部的弥散性脱钙。终而所有局部骨骼都出现广泛严重的骨质疏松，关节面变得极薄。病情严重时，在多关节的部位个别小骨的关节面可以融合在一起。当病变逐步消退治愈时，疏松的骨组织内可有钙盐沉积，但很难恢复原来的钙化程度。

治疗上应注意当病人遭受腕、踝关节损伤时，经处理后，应抬高患肢，并鼓励病人进行患部各关节的主动活动，使肿胀消退，血循环得到改善。一旦出现外伤性骨营养不良的症状时，患肢应加强锻炼，同时辅以物理治疗。如交感神经功能紊乱症状明显，可用溴化四乙铵（tetraethylammonium bromide）以抑制交感神经功能。一般病变经积极的保守治疗以后，可得到明显的改善，并使患肢功能获得恢复。

氟骨症

氟骨症（fluorosis of bone）是由于慢性氟中毒而引起骨质异常致密、硬化的疾病。氟可以结合进骨的羟磷灰石结晶，并替代结晶中的羟基从而使骨结晶不易溶解。此外，氟可以引起骨样组织增多及大量新骨形成。慢性氟中毒则可造成骨密度增高及骨组织增多。

慢性氟中毒可以发生在下列情况：①饮水中含氟量超过8×10^{-6}（按规定不得超过百万分之一，即1×10^{-6}）。②进食经氟化物杀虫剂处理的蔬菜及水果。③在经常接触冰晶石或其他含氟原料的工厂工作。④治疗骨髓瘤、畸形性骨炎或骨质疏松症等疾病时，服用过量的氟化物。

在临床表现中，氟骨症以脊柱及骨盆最易累及，其次是胸廓及颅骨。四肢骨改变较晚，手足很少累及。临床症状不一，轻度者有无力、四肢软弱、食欲不振、贫血、骨痛及腰腿痛。中度者除上述症状加重外，还有肢体麻木。病情严重者更可因过多的新骨形成而引起椎管狭窄症，并压迫脊髓，产生截瘫。

X线改变可分为三期：①骨小梁变粗糙，密度显著增加，特别在椎体及骨盆的骨小梁变化更为明显。②增粗的骨小梁合并成无结构的形态，骨轮廓变得不均匀，尤以肋骨、骨盆及椎体为甚。四肢骨骼变化较少。有脊柱棘突部位韧带、骶棘韧带及骶结节韧带的钙化。并有骨赘形成。这样就产生一个类似强直性脊柱炎的X线表现。③躯干骨丧失原来的形态，并变得如大理石一样[?]。由于骨外膜下及骨内膜下新骨形成而引起四肢长骨皮质增厚和致密，髓腔变狭。在韧带、肌腱附着点以及骨间膜（如桡尺骨间膜、胫腓骨间膜、肋间膜及闭孔膜）有钙化。实验室检查，血清钙、磷、碱性磷酸酶、酸性磷酸酶、尿钙及尿磷均在正常范围。但尿氟化物排泄增高，可达8～22mg/L（正常值低于5mg/L）。

本病以预防为主。在高氟区应采取饮水除氟措施。接触氟的人员应采取有效的劳动保护措施。氟骨症的治疗在于减少氟的吸收，促进体内蓄积氟的排出。轻症者改换水源多可逐渐恢复。此外应口服钙片、氢氧化铝以吸附肠道内氟化物，抑制氟的吸收。截瘫患者可行椎板切除减压手术。

骨自溶症

骨自溶症（osteolysis）是一骨或相邻数骨的自发性、进行性吸收消失现象，病变骨可部分消失或全部消失。骨自溶症亦称Gorham病。

本病的病理改变为病骨及骨髓均被血循环丰富的纤维组织所替代。纤维组织内有扩张的毛细血管及薄壁血管。血管的内皮细胞肿胀，血管内充满红细胞，因而类似血管内皮瘤。病变部位很少有成骨细胞及破骨细胞。

本病起病缓慢。患者常有轻微的局部损伤史。开始常无疼痛，或很少有痛。当疾病发展时，可出现疼痛和压痛。如相邻骨发生病变时，关节部位可出现肿胀、畸形及功能障碍。当病变发展自行停止时，在几年内病情可达稳定状态。

X线摄片发现骨吸收消失最常见于肩胛带、骨盆及胸廓骨骼，但任何骨骼都可发病。病变可由骨内部或骨外表面发展，也可由骨四周边缘向骨髓侵蚀。长骨的皮质可因逐步吸收而变尖。较严重的病例可有一根骨或数根骨的几乎全部吸收，仅留下一纤维束。骨的吸收消失可从一骨跨越关节而向另一骨发展，但最先发病的骨并不完全消失。在骨吸收过程中无骨膜反应，无新骨形成，也无病变骨的膨胀现象可见。即使病骨发生骨折也无新骨形成。血清钙、磷及碱性磷酸酶均在正常范围之内，说明骨自溶症是一个局部病变。

如骨自溶症不造成病变部位功能的严重障碍，可不进行治疗。如果长骨病变已影响患肢功能，可根据骨吸收的情况，进行相应的手术治疗（包括植骨、人工骨置换或截肢术等）。病骨内虽有明显的毛细血管增殖，但放射治疗并无明显的效果。

髌骨软骨软化症

髌骨软骨软化症（chondromalacia of patella）是

由于多种原因引起的髌骨软骨退行性病变，软骨软化、碎裂和脱落。根据其病变发生的特点，可大致归纳为三类：

（一）表层退变：很常见，大多开始发病于青年期，可随年龄增长而进展。尸检发现老年人似乎普遍存在这种病变。病变始于髌骨软骨的表面，逐渐向深部发展至软骨下皮质，软骨表面从软化、碎裂成片状而脱落，缺损部纤维样变修复。在肘关节、髋关节均有相同病变。其发生部位皆在关节的非习惯接触区，即在关节运动中关节面较少相互接触的部分。因此，其退变的原因可能是由于习惯性废用所致。髌骨的内侧面内缘有一独立的小关节面，称为内侧偏面，此关节面与内侧面之间有一浅嵴隔开。当膝关节自伸直位屈曲到90°以前，内侧偏面始终不与股骨髁接触，直到屈曲135°时才与股骨内髁相互形成关节（见图）。因此，人仅在蹲位时才会出现上述接触。



髌骨的内侧偏面与股骨髁关系

在屈膝90°以前，相互不接触，直到屈曲135°时，才相互形成关节

而表层退变的部位即在此内侧偏面内，以后可随年龄增长而扩展到全髌股关节。当髌骨软骨面退变已相当明显时，股骨髁关节面也会发生"面对面"的变化。最后可涉及全膝关节。

本病的症状视病变发展的程度而定。大多数人病变局限于髌骨内侧偏面而始终无症状。病变如有发展也很缓慢，因此症状很少在中年以前出现。有症状者主要为髌股关节骨性关节炎的临床表现。早期可行碘液及空气双造影进行X线诊断。

2.基底退变：多发生在青年女性。病变中心在髌骨内侧面与内侧偏面之间的浅嵴上。初期病变始于软骨的深层及中层，软骨胶原束状收缩。开始不侵犯软骨表面。因此早期软骨面完整光滑，触压时有如海绵感，此期病变可持续若干年无进展。以后局部膨起，形如水泡，然后表层破裂，软骨脱落。

本病的临床表现为膝前内侧广泛疼痛，屈膝负重时尤其明显。体检有髌骨压痛及摩擦感，抗阻力伸膝痛及髌骨内侧关节面压痛。病程可持续若干年不好不坏，但多可自愈，因此可以先保守治疗。避免髌股关节过度受压，减少负重以及练习抗阻力的股四头肌收缩。如长期保守治疗病情无好转则可手术。环形切除病变软骨，直切至软骨下骨质，并行钻孔。

（三）继发性髌骨软骨软化：主要由外伤所致，如直接打击、半脱位、脱位等继发髌骨软骨退变。此外，膝外翻角的加大，髌骨易向外移，或髌腱长，髌骨不能稳定在髁间滑车内，都会增加髌股关节的反复压迫及磨损。病变多以髌骨软骨的中央嵴为中心，向内、外侧作圆形扩展，随反复的创伤以及年龄的增长而发生髌骨关节的骨性关节炎，甚至扩展到全关节。

本病的临床表现除疼痛及负重困难外，还可出现交锁及不稳定，甚至有髌骨脱位的趋势。体检在屈膝位髌骨压痛，向外侧移动髌骨较松弛，不能自愈，其髌骨向外脱位的趋势如不消除以及疼痛顽固时，则应手术将胫骨结节向内下移位，或髌韧带的外侧二分之一内移，同时修整关节软骨。

颈椎病

颈椎病（cervical spondylosis）是因颈椎间盘变性、颈椎骨质增生所引起的综合征。主要症状是颈肩痛，放射到头枕部或上肢，少数有眩晕，猝倒；或一侧面部发热、出汗异常。严重者出现双下肢痉挛，行走困难，以致于四肢瘫痪，总称为颈椎病。多发生于中老年人。发病率随年龄的增加而显著增高。男性发病略高于女性。

其主要病理改变为颈椎间盘变性与椎体缘的骨嵴形成，又名骨刺。椎体前缘的骨刺一般不引起临床症状，椎体后缘外侧的骨刺可以突向椎间孔，而钩椎关节的骨刺则可从前向后突入椎间孔，连同向侧方膨突的椎间盘挤压椎动脉。因此，可刺激神经根或引起椎动脉供血不全。椎体后方的骨刺连同突向椎管内的椎间盘和水肿的后纵韧带等，是引起颈脊神经根和颈脊髓受压的主要原因。颈椎病的临床表现依病变部位、受压组织及压迫轻重而异。可分为神经根型、脊髓型、椎动脉型及交感神经型。然而在临床上常见的为混合型。

神经根型颈椎病 这是颈椎后外方突出物，包括椎间盘及骨刺，刺激或压迫颈脊神经根所致。其发病率最高，约占颈椎病的60%。

颈枕部或颈肩部有阵发性或持续性隐痛或剧痛。沿受累颈脊神经的走行方向有烧灼样或刀割样痛，或有触电样或针刺样麻感。当颈部活动或腹压增加时，症状加重。同时上肢感到发沉及无力等现象。颈部有不同程度的僵硬、肌肉紧张、活动受限。臂丛神经牵拉试验阳性。椎间孔压挤试验（又名压颈试验）阳性。此外，受累神经支配区皮肤有感觉障碍，肌肉萎缩及肌腱反射的改变。归纳如下：①颈3、4椎间隙以上的病变：刺激颈2、3或颈4神经根。患者感到项部疼痛，向枕部放射，该侧枕大神经

有压痛，且枕部皮肤有感觉障碍。②颈4、5椎间隙的病变：刺激颈5神经根。除有颈项部疼痛以外，尚有经肩顶至上臂外侧和前臂桡侧至腕部的放射性疼痛及麻木，但无手部感觉障碍。③颈5、6椎间隙的病变：刺激颈6神经根。患者感有和颈4、5椎间隙病变部位相同的疼痛和麻木，并放射至拇指和示指。前臂桡侧及拇指有感觉障碍。肱二头肌肌力减弱，反射减弱或消失。④颈6、7椎间隙的病变：刺激颈7神经根。其麻痛症状沿上述路线放射至示指及中指。肱三头肌肌力减退，反射迟钝。伸腕及伸指肌力偶有减退。⑤颈7胸1椎间隙的病变：刺激颈6神经根。其麻、痛症状沿上臂内侧和前臂尺侧放射至无名指和小指。没有肘部肌腱反射障碍。手部小肌肉可以有肌力减弱。

颈椎X线片正位除钩椎关节显示退行性变外，所见不多。侧位可显示有颈椎曲度改变，如生理前凸减小，消失或呈反向弯曲。病变椎间隙变窄，椎体缘骨质增生，轻度滑移和项韧带钙化。斜位片可显示钩椎关节骨刺突向椎间孔及椎间孔变小等改变。具有上述X线改变者，不一定有临床症状。因此，不能作为诊断颈椎病的唯一依据。X线所见必须与临床所见相结合，才能作出颈椎病诊断。

脊髓型颈椎病 这是指颈椎的突出物，如椎间盘组织、增生骨刺、肥厚黄韧带压迫脊髓；也可由于颈椎不稳，上述突出物刺激或压迫交感神经纤维，反射性地引起脊髓血管痉挛、缺血而产生脊髓损害的症状。压迫性的临床表现常为不同程度的四肢痉挛性瘫痪，此型约占颈椎病的10%～15%。

根据压迫是在脊髓的背侧、腹侧或正中，还是偏于一侧；单侧脊髓受累，还是脊髓及神经根同时受累，其症状各不相同。故脊髓型颈椎病的症状繁多，表现复杂，主要为麻木、酸胀、烧灼感、发僵、无力等症状，且多发生于下肢，然后发展到上肢；但也有先发生于一侧上肢或下肢，双侧上肢或双侧下肢者。此外，尚可有头痛、头昏或大小便异常等症状。脊椎型颈椎病的体征也很复杂。兹列举最常见的典型体征说明如下：①脊髓单侧受压：可以出现典型的Brown-Séquard综合征。②脊髓双侧受压：早期症状有以感觉障碍为主者，也有以运动障碍为主者；晚期则表现为不同程度的上运动元或神经束损害的痉挛性瘫痪，如肢体活动不灵，步态笨拙，走路不稳，甚至卧床不起和呼吸困难。检查所见有四肢肌张力增高、肌力减弱、腱反射亢进、浅反射消失，病理反射如Hoffman、Babinski等征阳性，踝阵挛及髌阵挛阳性。感觉方面不论痛、温觉、触觉和本体感觉，均可有不同程度的障碍。病人往往有胸部和腰部的束带感。然而，感觉障碍平面常与病变节段平面不相一致，有的甚至呈节段性分布。病情严重者，可有括约肌功能障碍，表现为便秘、尿潴留等。

X线片检查虽可显典型的颈椎病改变，而且在多数情况下，其对脊髓的压迫节段平面与临床相符；但也有骨刺明显而无明显脊髓受累，骨刺很不明显但有明显脊髓受压症状者。脊髓造影可以了解脊髓的确切受压部位。

椎动脉型颈椎病 这是在动脉硬化的基础上，向后外方突出的椎间盘、钩椎关节或椎体骨刺直接压迫或刺激椎动脉，或由于颈椎不稳、交感神经受到刺激而发生反射性椎动脉痉挛，导致椎动脉供血不全，约占颈椎病10%～15%。

椎动脉供血不全的一般症状有发作性眩晕、恶心、呕吐等。症状每于头后伸或转动头部到某一方位时出现，而当头部转离该方位时，症状即消失。于转动头部时，病人突感肢体无力而摔倒，摔倒时神志多半清醒。X线平片可见钩椎关节增生、椎动脉造影可见椎动脉有迂曲、变细及受压现象。

交感型颈椎病 本型颈椎病为分布在颈脊神经根、脊膜、小关节囊上的交感神经纤维受到刺激所致，约占颈椎病的10%。

症状有头昏、头痛或偏头痛、视物模糊、眼窝胀痛、心律失常、肢体肿胀或发凉，以及出汗障碍等。本病须与冠心病、神经官能症、颈部风湿症及其他疾病所致的Barré Lieou综合征鉴别。

除四肢严重瘫痪者以外，均应首先采用非手术治疗。以颌枕带作颈椎牵引为主要治疗方法。也可作推拿治疗。改善颈椎稳定性的医疗体操有助于巩固疗效，减少症状复发。这些疗法对神经根型颈椎病效果较著，但对非神经根型颈椎病，颈椎牵引难以评定疗效。对保守治疗无效，症状反覆发作及严重疼痛或瘫痪的病例，应当采用手术治疗。手术方法有后路椎板切除减压，前路椎间盘切除，椎体间植骨，骨刺切除，椎动脉减压等，手术效果尚称满意。

中老年人常作颈部运动，有助于延缓颈椎的退行性改变，对各型颈椎病有预防意义。

颈椎后纵韧带骨化

颈椎后纵韧带骨化（ossification of cervical posterior longitudinal ligament）是引起颈椎管狭窄，导致脊髓损害和四肢功能障碍的原因之一（简称OPLL）。日本人的发病率高，曾被称为日本人病。中国有学者报道发病率为0.54%。

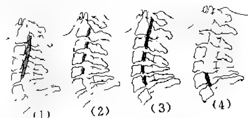
本病病因不明。创伤及炎症学说均缺乏论据支持。可能与慢性劳损有关。

本病的病理改变是沿颈椎后纵韧带的分布有不同程度的骨化组织。在椎间盘部位的骨化往往被纤维软骨样组织所隔断，呈节段状骨化。本病可使椎管狭窄，重者可压迫脊膜和脊髓。

本病好发于中年以上的男性，影响神经根的机会很少。有症状者以脊髓受压为主，表现为两上肢的感觉运动障碍，甚至肌肉萎缩，握力减弱，不能作精巧动作。四肢腱反射亢进，往往出现髌阵挛及踝阵挛，Hoffmann及

Babinski 征阳性。下肢有痉挛性瘫痪，步态笨拙，并有膀胱功能障碍及性功能低下。

X 线检查可见沿颈椎椎体后缘有索状或间断片状骨化阴影，侧位断层 X 线片更为清楚。病变好发于颈椎 1　，大致可分为四型：1 连续型；2 间断或节段型；3 混合型和 4 孤立型（见图）。



颈椎后纵韧带骨化的类型

(1) 连续型　(2) 间断型　(3) 混合型　(4) 孤立型

治疗按症状轻重而定。症状轻者可用神经营养药、血管扩张药，以及活血化瘀为主的中药治疗；若以椎管狭窄为主引起脊髓病变者，则采用广泛的椎板切除减压术，若以下颈椎脊髓型颈椎病为主者，则宜采用前路病变椎间盘切除及椎体间植骨术。

颈椎间盘突出症

颈椎间盘突出症（protrusion of cervical interbal disc）多由于急性或反覆轻微外伤而引起，损坏的椎间盘向后外侧突出，压迫颈脊神经或颈脊髓而引起症状。

发病年龄多在30岁左右，老年人在外伤后也可发生。男女之比约为2∶1，发病率仅为腰椎间盘突出症的1/10。

根据其向椎管内突出位置的不同，可分为以下几种类型：①侧方型：突出部位在后纵韧带的外侧，钩椎关节的内侧。该处是颈脊神经根通过之处，突出的椎间盘压迫脊神经根而产生根性症状。②旁中央型：突出部位偏于一侧而介于脊神经根与脊髓之间。可以压迫两者而产生单侧脊髓及神经根的压迫症状。③中央型：突出部位在椎管中央，脊髓的正前方。可以压迫脊髓双侧的腹面而产生脊髓双侧的压迫症状。

X 线平片无特征性表现。个别病例可见病变椎间盘间隙狭窄，反覆发作或病程迁延日久者，可见于椎体缘有唇样增生。或脊髓造影显示充盈缺损，部分梗阻或完全梗阻阴影。

对神经根受压及脊髓受压较轻者，可采用休息、颈牵引、理疗、围领及药物等方法治疗，大部病例可获得较为满意的疗效。保守疗法无效或脊髓受压严重者，可行前路椎间盘切除、椎体间植骨术；也可采用后路椎板切除减压术并同时摘除向侧方突出椎间盘。前路手术较后路手术的效果更为满意。

胸椎间盘突出症

胸椎间盘突出症（protrusion of thoracic intervertebrae disc）临床少见，因胸椎活动范围比腰椎为小，外伤机会也不多，发生胸椎间盘突出也少见。突出的椎间盘可直接压迫脊髓或使脊髓间接遭受损害。临床表现变化多端，常易误诊或被忽视。

外伤是其原因之一。其次是椎间盘变性向后膨出，部分或完全地压迫胸神经根或脊髓，或椎间盘突出时冲击或压迫前脊髓动脉，使脊髓发生血液供应障碍。中年以后易发病，50—60岁之间发病率最高，下部胸椎较上部易发病。

临床上胸椎间盘突出很少有急性症状，可有或无外伤史。背痛往往是开始的症状，呈放射性，有时呈束带样分布在胸壁或上腹部。有时痛可放射至下腹部或腹股沟部，也可放射至大腿或小腿。放射痛可在一侧或双侧。屈颈、咳嗽、喷嚏或大便用力时，因硬脊膜腔内压力增加而使疼痛加剧，卧床休息可缓解。神经系统症状表现为各种形式的感觉过敏、麻木或感觉异常，这是早期而突出的症状，如躯干灼痛、冷感、温觉障碍等。双腿乏力和沉重感也很常见，行走不稳，需用手杖助行。最后可致截瘫。

胸椎 X 线摄片是常用的诊断方法。椎间盘突出的 X 线片特征是椎间隙变窄和椎管内钙化阴影，常在下部胸椎。脊髓造影可显示椎管部分或完全梗阻。CT 与磁共振检查可见突出的髓核阴影。

保守疗法一般无效。手术治疗是较为有效的方法。早期切除突出的椎间盘可防止或挽救脊髓损害。手术途径的选择关系着治疗效果。可用的手术途径有经背侧椎板切除术，经椎旁肋骨横突切除术和经胸膜外椎间盘切除术。以后两者较安全，效果良好。

脊柱峡部裂

脊柱峡部裂（spondylolysis）是在椎弓最薄弱的峡部有缺陷，骨被纤维组织所替代。过去认为本病属先天性疾病，目前则认为是一种应力性骨折（疲劳骨折）。多见于下腰部。

大多数病例没有明显症状。经过损伤或劳损，缺陷处的纤维组织被牵拉，引起疼痛。如果两侧均有峡部裂，事实上脊椎将分成两个部分，一是椎体、椎弓根和上关节突；另一是椎板、下关节突和棘突。如此，上椎体可在下椎体上向前移滑，造成脊柱滑脱；但也可始终是裂隙而不滑脱。

凡无症状者不需治疗。若有症状，首先应排除非峡部裂引起疼痛的病损。可用腰托或腰围保护，局部可作理疗，卧床休息。必要时，服用止痛药。若保守疗法无效

并有神经根刺激症状者，可作脊椎后融合术，或作神经根管减压术和后外侧横突间融合术，但疗效不定。

脊柱滑脱

脊柱滑脱（spondylolisthesis）是指上面的一个椎体及其整个节段向前滑动。有三种类型：先天性脊柱滑脱见“先天性脊椎板合不全”条。另两种脊柱滑脱见下。

崩裂性脊柱滑脱 是较常见的一种脊柱滑脱。因峡部裂，上椎体向前滑脱。

临床症状为：①慢性下腰痛，反复发作。②疼痛向两侧大腿后方放射至膝部或膝以下。③典型的坐骨神经痛。

本病可用医疗体操治疗。其原理是增强腹肌和臀肌，牵伸腰骶部肌肉和韧带，使腰椎前凸和腰骶关节倾斜度缩小，从而增加腰椎的稳定性，制止滑脱倾向，控制症状。也可采用理疗、休息、腰托等方法。若无效，可作神经根减压术和后外侧融合术。若神经症状不显著，可作脊椎后融合术或后外侧融合术。

退行性脊柱滑脱 多见于老年人，好发部位为腰4、腰5之间。因腰4下关节突有骨质增生，使它在腰5上关节突上研磨，并向前滑动，而加上关节周围的增厚和骨赘形成，卡压腰5神经根。因此病程较长，出现感觉障碍和肌肉无力。由于半脱位和肥大性改变，椎管出现狭窄，以致压迫马尾，产生典型的椎管狭窄症。

本病治疗以保守疗法为主，医疗体操效果较好，其他如休息、理疗、止痛药、腰围等。若上述治疗无效，可用手术治疗。手术目的是椎管减压，解除神经根的压力，或部分双侧椎板切除术和部分垂直关节突切除术，以解除症状，然后作脊椎椎弓根螺钉内固定，植骨融合术，防止进一步脱位所引起的腰痛。

股骨头骨骺滑脱症

股骨头骨骺滑脱症（slipped femoral capital epiphysis）是一种原因不明的骨骺异常的疾病，其主要表现是骨骺自股骨颈向后向下滑脱，并进行性加重，最后导致髋内翻及骨性关节病。本病好发于10～17岁，男：女约为5：1～2，常为单侧滑脱，但有时在治疗期间，对侧也可发生滑脱。临床上有慢性滑脱和急性滑脱两种发病类型。

慢性滑脱较常见。其早期表现为髋部疼痛及活动受限，晚期出现跛行。急性滑脱少见，常因创伤引起。多数病人创伤轻微，其表现与慢性滑脱相同。

X线检查是本病早期诊断的主要方法。摄片时两侧肢体应置于相同位置，并常规摄正侧位片。根据X线片的表现，股骨头骨骺滑脱的程度为①滑脱前期：骺板增宽而不规则，无滑脱（图1）。②轻度滑脱：有小于股骨颈直径1/3的滑脱（图2）。③重度滑脱：有大于股骨颈直径1/3的滑脱。④畸形愈合：股骨头愈合在畸形位置。⑤急性滑脱：一般滑脱程度较重，甚至股骨头与股骨颈完全分离。



图1 股骨头骨骺滑脱前期



图2 股骨头骨骺滑脱

左图为正常髋关节，股骨颈上缘延长线切过股骨头骨骺右图股骨颈上缘延长线未能切过股骨头之间的距离，可确定滑脱的程度

本病治疗应尽早进行，并根据滑脱的不同程度采用不同治疗方法。①滑脱前期及轻度滑脱：不作任何复位，用数根带螺纹之骨钉经股骨颈穿入骨骺后行闭合固定术。②重度滑脱：治疗结果多不满意。常用治疗方法有股骨颈楔形截骨术、转子下截骨术及骨成形术等。③畸形愈合：治疗与骨性关节病相同。④急性滑脱：立即在麻醉下行手法复位和骨钉内固定；如复位失败，应行切开复位，并作带螺纹骨钉内固定术。

治疗后，部分患者在2年内可出现软骨坏死、股骨头缺血性坏死及健侧股骨头骨骺滑脱等并发病，因此，术后

应密切随访。

移行椎

移行椎（transitional vertebra）是指脊柱节段分化上的异常，最常见于腰骶交界处。在脊柱正位X线片上显示腰5的一侧和/或两侧横突及其椎体下端与骶骨形成部分或完全融合。前者称为部分腰椎骶化，后者称为完全腰椎骶化(即仅有四个腰椎)。反之，若骶1横突和椎体与其下位的骶椎部分或完全分开，则称为部分或完全骶椎腰化(即有六个腰椎)。一般骶椎腰化较腰椎骶化为常见。

如腰椎仅有一侧横突肥大，与骶骨和髂骨形成骨性融合，而对侧横突未与髂骨和骶骨融合，这种腰椎骶化易发生腰部劳损和疼痛。

移行椎不需治疗。有腰部劳损或腰椎间盘后突者则作相应治疗。

腰椎椎管狭窄

椎管狭窄（spinal stenosis）是一种神经卡压现象，可由许多原因所引起，有时又称为骨性神经根卡压综合征。

在侧方以压迫神经根为主；在中线，以压迫马尾为主。常见类型有：①发育性椎管狭窄：表现为关节突向中心靠拢，关节突的关节面接近矢状面。②创伤性椎管狭窄：腰椎椎弓骨折或椎体后缘骨折的碎片或椎间盘挤入椎管内所引起的局限性狭窄。③发育障碍或其他骨病引起的椎管狭窄：在生长过程中，脊椎发育障碍，或骨质增厚，使管腔内径不均匀。④医源性椎管狭窄：发生在作脊椎融合术时在椎板上作过多的骨皮质黹刺，就会刺激椎板前方的骨增生，引起椎管狭窄。

本病的临床特征是在行走时有小腿痛、无力和麻木，休息后缓解，即间歇性跛行。严重时还有间歇性下蹲，行走一段距离后须下蹲片刻再走，部分病例外出时不得不携带小板凳。体征往往很少，肌电图检查常为正常。脊髓造影、CT检查或磁共振检查有助于明确诊断。

轻度的椎管狭窄可用一般的保守疗法，如轻度推拿、热敷、电疗、休息、骨盆牵引等。对典型和严重病例，可作手术减压。减压范围要广泛，包括侧方在内，直至狭窄部分完全解除。单作中线椎板切除术不可能达到减压目的。

下腰痛

下腰痛（Low lumbago）是骨科常见主诉症状之一。必须明确认识，腰痛不是病名，而是一系列症状或为综合征。本症的病理基础可以在骨内，也可以在脊柱外。病因是多方面的，可起源于脏器的疾病、神经疾病、血管疾病、脊椎疾病，个别还带有心理因素。

尾骨痛

尾骨痛（coccygalgia, coccygodynia）除因尾骨骨折或撞击该处而发生疼痛外，多因韧带劳损或关节退行性变而引起。尾骨结核或肿瘤是极少见的致痛原因。

尾部疼痛是主要症状，尤以坐硬板凳、咳嗽或排粪便时疼痛更为显著。在骶尾联接处有明显压痛。直肠指诊检查和用两指捏住尾骨，使其前后摇动，可加重疼痛。

治疗以保守疗法为主，坐时可用气枕、气圈将痛处腾空，防止压迫，可缓解疼痛。病程有时可较长，所以不能过早地着力坐在尾骨上，以免疼痛复发。慢性尾骨痛者可采用局部封闭疗法。

跖痛症

跖痛症（metatarsalgia）是由肌肉、韧带、关节、神经、血循障碍、全身疾病或感染后引起的病症。跖痛是一种常见的足症。其常见的病变有：①跖骨头间横韧带松弛，可由体重突然增加或足内部肌肉萎缩引起；也可因第二、三、四跖骨头下垂与胼胝而引起疼痛。②跖骨头相互挤压或跖横韧带卡压，刺激跖侧趾神经，又如穿狭窄鞋，使趾动脉产生缺血，伴发趾神经炎，逐步演变成神经瘤。在第三、四跖骨间为多见，局部可有压痛，相邻的足趾皮肤痛觉消失或减退，又称Morton病(Morton's metatarsalgia)。

本病的临床表现为跖骨头下灼痛，痛呈闪电样并向足趾或小腿放射，有时有跖骨头滑出感觉，休息或换鞋后可以缓解。检查跖骨头下有压痛，伴有胼胝、爪状趾情形。亦可在相邻两个趾的相对面皮肤刺痛减退。

本病治疗应除病因如踇外翻、扁平足、高弓足等的矫形手术，穿着合适的鞋。如为过度疲劳或肌力减退所引起，应注意休息和加强功能锻炼。穿矫形鞋、理疗热浴。

对跖骨已下垂者如保守治疗无效时，可做跖骨头斜形截骨以抬高跖骨头。诊断明确为Morton病者做手术探查趾神经瘤切除术。

跟痛症

足跟部承重时疼痛，称跟痛症(calcaneal pain)。引起足跟部疼痛的病因很多，常见的有跟骨骨骺炎、类风湿或Reiter病的跟骨炎、跖筋膜炎、跟骨结节滑囊炎等。其中以后两者较常见。

临床上可根据不同年龄期不同原因分为：

(1)青少年或儿童跟骨痛的主要原因是跟骨骨骺缺血性坏死，亦称跟骨骨骺炎。好发于幼年跟骨的两次骨化中心，即跟骨的骨骺。发病原因可能为外伤后局部缺

血，骨骺继发坏死所致。物理或化学刺激也可诱发本病。本病的早期症状不明显，在站立或行走时渐感跟部疼痛。局部不肿或微肿，常有明显压痛。X线片可见跟骨骨骺骨质密度增加，呈分裂状，边缘不整齐。但需与健侧对比，并连续观察才能明确诊断。

2）青年或中年人跟骨痛的主要原因是类风湿性跟骨炎或Reiter病。其主要病变及症状多局限于跟骨两旁、跟骨结节及跟腱上端。患者感足跟后部及跟骨底部肿胀、疼痛，不敢承重，行走困难。X线片显示足骨疏松、足跟后部及底部软组织阴影增厚。在增厚的软组织下方有时可见骨皮质轻度破坏及增生。其范围逐渐扩大，波及跟腱上端和跖腱膜附着部。最后，跟骨后部有明显的浸润、增生及腐蚀性破坏，以致跟骨结节上部如鸡尾状，跖腱膜附着处形成巨大骨刺。

3）老年人的跟骨痛多因跖筋膜炎、跟骨结节滑囊炎及跟部脂肪垫变性所引起。单纯跟骨骨刺有时并无临床症状。当承重走路时，跟骨结节滑囊及跟部脂肪垫因骨刺的挤压与刺激，而发生滑囊炎及脂肪垫变性，始引起疼痛。疼痛在久卧、久坐后突然起立时加重，痛重者患者不敢用该足跟承重。稍加活动后，疼痛可逐渐减轻。但走路较多疼痛又加重。

本病治疗应根据病因分别处理，如

（1）跟骨骨骺炎所致之跟骨痛多数可自愈。早期应少承重，穿软底、软垫和有后跟的鞋。抬高足跟可使承重力线前移，减少足跟受压。同时采用足部热敷、物理治疗。

（2）类风湿性跟骨炎或Reiter病所致之跟骨痛除应用常规的抗风湿药物外，应垫高鞋跟，在鞋内用软垫上痛，必要时可用醋酸氟美松痛区封闭治疗，每周1次，可连用3～4次。骨质增生明显，影响走路及劳动，经保守治疗无效者可将增生的骨质切除。

（3）跖筋膜炎滑囊炎所致的跟骨痛应少承重，减少站立及走路。穿软底或带软垫的鞋。患者还应减轻体重，局部热敷、理疗或用热水熏洗。经上述治疗无效者，可用地塞米松（氟美松）局部封闭，每周1次，可连用3－4次。经上述各种治疗无效者，可行跟骨骨刺周围炎症组织及滑囊切除术，或在跟骨外侧钻多数小孔，以减少骨内静脉压。

关节内游离体

关节内游离体（foreign body of intra-articular）可在关节腔内活动，故又称关节鼠。以发生于膝关节内者最多。

关节内游离体有五种不同的来源：①剥脱性骨软骨炎引起的关节内游离体。②滑膜性骨软骨瘤病。③脱落的骨刺，退化软骨的脱落小片。④关节面骨折后脱落的小骨片，半月板破裂后脱落的小片等。⑤关节内血肿经机化而成的小块。

膝关节内可有一个或几个游离体，第一个症状常是膝关节突然交锁，有时可以在关节表面摸到游离体。X线片可见游离体的阴影，但有些游离体是不显影的。必须考虑手术摘除，若关节无其他病变，术后即可恢复正常，若关节已有严重的骨性关节炎病变，术后只能缓解部分症状。

肿　瘤

气管肿瘤

气管肿瘤 (tumor of trachea) 可以分为原发性和继发性两类。继发性气管肿瘤常由于邻近器官的肿瘤累及气管，导致气管管腔阻塞，如甲状腺癌、食管癌或纵隔恶性肿瘤浸润气管壁。极少数病例可因身体其他部位恶性肿瘤经淋巴管或血液途径转移至气管壁。原发性气管恶性肿瘤较为少见，占气管、支气管肿瘤的2%左右。以男性多见，男女比例约为2∶1，发病高峰年龄在50—60岁。气管肿瘤按其生物学行为可分为良性、低度恶性和恶性三种。恶性肿瘤最常见者为鳞状上皮细胞癌，其次为腺癌和未分化癌。低度恶性肿瘤以腺样囊性癌、粘液表皮样癌和类癌为多见。良性肿瘤为平滑肌瘤、乳头状瘤、骨软骨瘤、神经纤维瘤和血管瘤等。

气管良性肿瘤生长缓慢，恶性肿瘤则生长较快，可向腔内外生长，腔外生长可累及甲状腺、食管、喉返神经和颈部血管，可引起气管食管瘘和声音嘶哑。向腔内生长可引起气管管腔狭窄。病情早期表现为刺激性干咳，咳嗽呈哮鸣型，常易被误诊为支气管炎或支气管哮喘，哮喘发作时用支气管解痉药常无效。血痰也是气管肿瘤表现之一，常因此而引起病人的警觉。随着瘤体增大，当管腔狭窄部占气管周径3/1时，病人呈现明显呼吸困难，呼气时尤为明显，且可闻及哮鸣声，呼吸困难与体位改变有关，排痰不畅使管腔更趋狭小，加剧呼吸困难，有些病人尚有声音嘶哑和吞咽梗阻。

诊断气管肿瘤最可靠而简便的方法是气管X线体层摄片，可显示肿瘤轮廓、狭窄部位、程度和范围。痰脱落细胞检查，可获得病理学诊断，个别病人在病情允许的情况下可考虑施行支气管镜检查。

目前对气管肿瘤最理想的治疗方法是气管环状切除和对端吻合术，但气管切除的安全长度以不超过4 cm为宜，切除过多可使气管吻合口张力过大和血供不足，导致吻合口破裂、坏死和吻合口瘘。对病变局限的肿瘤可行肿瘤局部切除术，然后用带蒂的支气管瓣或心包、皮肤、筋膜等材料来修补缺损。气管良性肿瘤可经支气管镜摘除，电烙止血。晚期恶性肿瘤，明显阻塞气管且不宜手术切除者，可在支气管镜下反覆咬除肿瘤组织，并加用激光电灼等手段，以扩大狭窄的管腔，改善通气。

目前尚无理想的气管代用品，因而切除气管的长度明显受限，虽在文献报道中采用硅胶管、Marlex 等气管替代品而获得成功，但其远期效果尚欠理想。

气管鳞状上皮细胞癌或未分化癌对放射治疗较为敏感，如果手术切除后再辅以放疗或化疗，可达到较为理想的效果。

支气管平滑肌瘤

支气管平滑肌瘤 (bronchial leiomyoma) 为起源于支气管平滑肌的良性肿瘤，较少见。肿瘤自支气管粘膜下肌层组织生长，向支气管腔突出，呈灰白色圆形结节，有完整的包膜，其上被覆正常的粘膜上皮，底部有细蒂，自支气管壁发出。切面呈粉红色分叶状结构。肿瘤由分化良好、交错排列的细胞束组成。细胞呈椭圆形或长梭形，大小一致，但轮廓不清。胞核亦呈卵圆形或长梭形，两端钝圆，有明显核仁，无核分裂。肿瘤表面被覆复层柱状上皮或鳞状上皮细胞。上皮和肿瘤之间由增厚的玻璃样变的基底膜分隔。肿瘤周围的支气管组织正常。早期由于肿瘤的刺激，出现干咳。瘤体逐渐生长，引起支气管管腔部分阻塞时，可闻及局限性哮鸣音。肺部继发感染时，可有低热、咳脓痰和痰中带血。肿瘤完全阻塞支气管腔可引起肺不张。支气管镜检查可见表面光滑的圆形肿块，随咳嗽而上下移动。X线体层摄片，可发现肿瘤向支气管管腔突出。通过支气管镜取活组织检查，可明确诊断。本病的临床、X线和支气管镜检查所见与支气管腺瘤相似，有赖组织学检查作出诊断。治疗为手术切除。

支气管乳头状瘤

支气管乳头状瘤 (bronchial papilloma) 为支气管单发或多发的良性肿瘤，但可恶变。极少见。慢性炎症可能为其病因。肿瘤常发生在支气管近端，突出于支气管腔，呈息肉样，有短蒂附着于支气管壁。镜检肿瘤由结缔组织基质所构成，表面被覆纤毛柱状上皮和间变的鳞状上皮细胞。肿瘤附着的支气管壁有慢性炎症改变。肿瘤生长于终末细支气管者，常蔓延至邻近的肺泡腔。常见的症状为咳嗽。若肿瘤阻塞支气管，肺部继发感染，则可咳脓痰。较大支气管壁上的肿瘤，可通过支气管镜摘除；若并发肺不张及支气管扩张，应作手术切除。

支气管软骨瘤

支气管软骨瘤 (bronchial chondroma) 是起源于支气管软骨的良性肿瘤。肿瘤呈分叶息肉样，突出于支气管管腔内。几乎全部由软骨所构成。表面有纤维包膜。镜检肿瘤含玻璃样软骨及少量弹力纤维，但无胶原纤维。软骨细胞较大，排列不规则。有些软骨瘤呈粘液样特征，有些呈骨化或含脂肪，乃至中央有红骨髓形成。本病与肺软骨错构瘤的区别是后者除软骨外，尚含有脂肪组织、淋巴组织，间隙被覆上皮组织等。软骨瘤在支气管内生长缓慢，临床症状多不明显；肿瘤体积增大，影响支气管分泌物的引流时，阻塞远端肺组织，可继发感染、支气管

袖状切除为根治疗法。

支气管类癌

支气管类癌(bronchial carcinoid) 又称"嗜银细胞瘤"(argentaffinoma)或"类癌样支气管腺瘤"(carcinoid bronchial adenoma)。起源于支气管粘膜的腺上皮或粘膜下的 Kultschitzky (Kulchitsky) 胃肠嗜银细胞,为支气管腺瘤中的一种主要病理类型。有转移倾向,属于低度恶性的原发性肿瘤。支气管类癌的发生率约为原发性肺肿瘤的1%~2%,占支气管腺体癌的80%~90%。男女发病率相近。可发生在10~90岁,但以40~50岁为最常见。约有4/5的支气管类癌发生于叶支气管(中央型),只有1/5发生在段或亚段以下的周围支气管(周围型)。肿瘤倾向生长于支气管粘膜下。若向管腔内生长,则多形成表面光滑、血管丰富的息肉样肿块,阻塞管腔可引起阻塞性肺气肿、肺不张或肺炎,甚至肺脓肿;若向管壁内、外生长,则可形成典型的哑铃状肿块。镜检瘤细胞小、圆形,大小一致,成群聚集,呈索条状排列,有时亦可呈腺管样排列。核圆形或卵圆形,核膜清楚,核分裂相罕见。胞浆丰富,嗜酸性,浆内含有深染黑色嗜银颗粒,相当于电镜所见的神经内分泌型颗粒。颗粒分泌多种生物活性物质(5-羟色胺等),引起相应的异位内分泌症状。瘤组织的间质含有丰富的毛细血管,它们有时发生玻璃样变、淀粉样变、软骨骨化生,甚至骨化。约有2%~5%支气管类癌呈不典型生长。细胞呈梭形,大小不一,排列不整齐,有核分裂相。电镜检查,瘤细胞富有酸性磷酸酶和5-核苷酸酶。约有20%~30%支气管类癌有局部淋巴结或向胸外转移,如肝、肾上腺、骨骼等。症状随肿瘤生长部位和支气管腔有无阻塞、局部浸润和远处转移而异。中央型类癌,早期即可出现刺激性咳嗽,反覆咳血和肺部感染症状。周围型类癌多无症状,常于X线检查时发现。约有2%~7%的支气管类癌表现为面部潮红、浮肿、腹泻等严重的类癌综合征,提示肿瘤广泛转移。肿瘤极小,X线可无异性发现。近肺门的支气管类癌,可呈半圆形阴影。周围型类癌呈结节状或球形阴影。支气管镜检查阳性率高。肺活组织检查可以确诊。痰脱落细胞检查对诊断无帮助。支气管类癌应与周围型支气管癌、肺结核球和良性肿瘤作鉴别。手术切除,效果良好,五年生存率高达90%。

支气管腺体癌

支气管腺体癌(bronchial adenocarcinoma)原称"支气管腺瘤"(bronchial adenoma),为一组起源于支气管粘膜腺体、腺管上皮细胞的低度恶性肿瘤,属典型的唾液腺型癌瘤。发病率约占支气管肺癌的0.6%~1%。多发生于30~40岁,男女发病率相仿。支气管腺体癌大致可分两类。

腺样囊腺癌 原称圆柱瘤性腺癌,为一种外形呈筛状的恶性上皮性肿瘤。较类癌少见。约1/3发生于气管或隆凸,其余发生于大支气管,尤其是肺下叶。肿瘤生长于支气管粘膜上皮细胞下,侵蚀支气管壁和支气管周围的组织,极少呈息肉样生长,可阻塞支气管。切面呈灰白色。镜检酷似唾液腺样囊腺瘤。肿瘤细胞交织成圆柱体,中央形成小管腔,内含PAS染色阳性的嗜酸性分泌物。其恶性程度高于肺类癌和粘液表皮样癌,可有局部浸润,也可广泛转移于肝、肾等器官。

粘液表皮样癌 从支气管粘膜的粘液腺衍生而来,为一种少见的恶性支气管腺体癌。多发生于大支气管,以下叶较多见。可发生于任何年龄。两性发病无异。肿瘤呈小分叶状,表面被覆粘液。切面见多个充满粘液囊腔。镜检肿瘤由鳞状上皮细胞、分泌粘液细胞和中间型细胞组成,有成团的含粘液的腺泡和表皮样细胞。粘液表皮样癌与唾液腺瘤相似,具局部侵蚀。也可转移,但其恶性程度较腺癌低。

支气管肺癌

支气管肺癌(bronchiogenic carcinoma) 又称肺癌(lung cancer),为最常见的恶性肺肿瘤之一。近半个世纪来,世界各国肺癌的发病率和死亡率急剧上升,工业发达的英、美、日等国上升更为显著。中国肺癌的发病率和死亡率亦呈上升趋势。本病死亡率高,经各种治疗平均五年生存率仅10%左右。

发病机制和临床 肺癌主要是环境因素引起的疾病,虽然病因尚未明确,但已确认吸烟是重要的致癌因素。另外接触某些理化致癌物质如煤焦油、沥青、石棉、无机砷、镍盐、铬盐、二氯甲醚、放射性铀、镭的衍生物,即氡和氡子体以及某些工业废气等也可诱发肺癌。此外,与肺部慢性炎症、病毒感染、真菌毒素(黄曲霉素)、维生素A缺乏、机体免疫功能低下,内分泌失调以及家族遗传等因素有密切关系。

肺癌绝大多数起源于支气管粘膜上皮,但亦可起源于支气管腺体、细支气管或肺泡上皮。临床上常将生长在段以上的支气管即发生在叶支气管及总支气管的肺癌称中央型,约占70%。此型以鳞癌和未分化小细胞癌较为常见。生长在段支气管及其分支以下的肺癌称周围型,约占30%,此型以腺癌较常见。

肺癌的生长和发展呈多样化。肿瘤从粘膜起源或向支气管腔内生长,或沿支气管粘膜下蔓延,或穿透管壁向邻近肺组织浸润,形成肿块;或直接侵犯纵隔、胸壁、膈肌、心包等。癌细胞可循淋巴管播散到肺门、纵隔、锁骨上和腋下淋巴结,亦可直接侵犯血管,形成癌栓,发生远处转移。

肺癌的组织学分型方法较多,一般按世界卫生组织

"肺肿瘤的组织学分型"分为下列6类。①鳞状上皮细胞癌（鳞癌）为最常见的肺癌类型，约占支气管肺癌的40%～50%。多见于50岁以上的老年男性，80%～95%有吸烟史。由于支气管粘膜的纤毛柱状上皮细胞受慢性刺激和损伤，纤毛丧失，基底细胞化生、不典型增生和发育不全，最后突变成癌，癌变处粘膜的纵行皱襞逐渐变成不规则，并融合一起呈细颗粒状。肿瘤好发于肺门附近的叶、段支气管的分叉处。但有1/4～1/5发生于肺周围的小支气管脊。鳞癌偏向管腔内生长，故早期即可引起管腔狭窄，导致阻塞性肺炎和肺不张。癌组织极易变性坏死，形成空洞或脓肿。分化好的鳞癌，生长缓慢，转移较晚。②腺癌：近年来其发病率有上升趋势，占25%左右，仅次于鳞癌。女性多见。与吸烟关系较小，但与肺组织炎性疤痕有密切关系。多生长在肺边缘小支气管的杯状细胞或粘液腺，向管外生长的倾向性较大，但也可循肺泡壁蔓延。常在肺边缘部形成直径2～4 cm的肿块。腺癌富血管，故局部浸润和血行转移较鳞癌早，易转移至肝、脑，更易累及胸膜引起胸腔积液。其中细支气管肺泡细胞癌为腺癌的一种特殊类型（见"细支气管肺泡细胞癌"条）。③未分化癌：分为小细胞癌和大细胞癌。未分化小细胞癌恶性程度最高。约占支气管肺癌的1/5。患者年龄较轻（40～50岁），多有吸烟史。燕麦细胞型和中间细胞型肺癌可能起源于神经外胚层的Kulchitsky细胞或嗜银细胞，属APUD细胞。细胞浆内含有神经分泌型颗粒，具有内分泌和化学受体功能，能分泌5-羟色胺、儿茶酚胺、组胺、激肽等胺类物质，引起各种副癌综合征。本型肺癌好发于肺门附近的大支气管，趋向粘膜下浸润，常侵犯管外肺实质，易与肺门、纵隔淋巴结融合成团块，常误诊为纵隔肿瘤。癌组织质脆，刷检时易破碎，易误认为破碎细胞。癌细胞体积小，类圆形或梭形，胞浆少，颇似淋巴细胞。癌细胞生长快，侵袭力强，远处转移早；手术时发现60%～100%的病例有血管侵犯，尸检证实80%～100%有淋巴结转移。脑、肝、骨髓、肾上腺为最常见的转移脏器。未分化大细胞癌为一种缺乏鳞癌、小细胞癌或腺癌形态特征的未分化癌。由大小不一的多边形细胞组成，呈实性巢状排列，常发生大片出血坏死和空洞形成；可分巨细胞型和透明细胞型。巨细胞型癌细胞团周围常有多核巨细胞和炎症细胞浸润。透明细胞型易误诊为转移性肾腺癌。经纤支镜取得的小块组织，易误诊为分化差的鳞癌或腺癌。本癌可发生在肺门附近或肺边缘的支气管，转移较小细胞癌晚，手术切除机会较小细胞癌多。④腺鳞癌：腺癌和鳞癌成分同时存在。⑤类癌（肺内分泌肿瘤）。⑥支气管腺体癌：包括腺样囊性癌、粘液表皮样癌和腺泡细胞癌。

由于小细胞肺癌的生物学行为与其他上皮性肺癌显著不同，临床上表现为高度恶性，早期即可广泛转移，对化疗和放疗较敏感，治疗原则与上皮性肺癌不同，目前世界上倾向于将这两类生物行为不同的肺癌粗分为小细胞肺癌（small cell lung cancer, SCLC）和非小细胞肺癌（nonsmall cell lung cancer, NSCLC），后者包括除小细胞肺癌以外的其他上皮性肺癌。

肺癌的临床表现与肿瘤的发生部位、类型、大小、发展阶段、有无并发症或转移有密切关系。周围型肺癌早期无症状，中央型肺癌症状出现早而明显。最常见的症状为癌肿刺激支气管粘膜引起的干咳。肿瘤增大，支气管管腔变窄，咳嗽常带高音调金属音（阻塞性咳嗽），呼吸时局部可听到哮鸣音。支气管狭窄的远端常引起继发感染，伴有发热、咳嗽和咳脓痰等。癌组织血管丰富，常引起持续痰血。侵蚀大血管可引起大咯血。肿瘤累及胸膜或纵隔，可产生不规则的胸部钝痛；肿瘤侵蚀胸壁、肋骨或压迫肋间神经，则胸痛尖锐剧烈，且有定位和局部压痛，并随呼吸、咳嗽、变换体位而加重。支气管狭窄、阻塞，可引起气急。弥漫性细支气管-肺泡上皮细胞癌、癌性淋巴管炎、大量胸腔积液、心包积液、膈肌麻痹和上腔静脉阻塞时，常使气急加重。晚期患者消瘦，呈恶病质。癌肿或转移性淋巴结压迫喉返神经时，出现声音嘶哑；压迫膈神经，可出现同侧膈肌麻痹；压迫上腔静脉，头部和上肢静脉回流受阻，头面部及上半身可出现淤血水肿（上腔静脉压迫综合征）；压迫食管引起吞咽困难；侵蚀食管可引起支气管-食管瘘，导致肺部感染；压迫迷走神经，可使心率加速。位于肺尖部的癌常压迫颈交感神经引起同侧瞳孔缩小、上睑下垂、眼球内陷、额部汗少等颈交感神经综合征；压迫臂丛神经有上臂疼痛、感觉异常，称为肺上沟瘤（Pancoast瘤）。癌肿转移到其他器官如肝、脑、骨、肾上腺、皮肤等则引起相应症状和体征。少数肺癌患者有时可伴有一种或多种副癌综合征，其中以杵状指（趾），肺性肥大性骨关节病和内分泌紊乱引起的库欣综合征，男性乳房肥大等较为常见。约4%～14%的支气管肺癌，特别是小细胞癌可引起重症肌无力、小脑性运动失调、眼球震颤、多发性周围神经炎，以及精神改变等神经肌肉综合征。副癌综合征有时在呼吸道症状、甚至X线表现的前半年至数年就出现，对早期诊断提供线索，应予重视。

诊断依据　凡40岁以上，特别是吸烟的男性，有咳嗽，血痰，局限性哮鸣音，反覆同一部位的肺炎，无中毒症状的"肺脓肿"，短期内出现四肢关节疼痛及杵状指（趾），无中毒症状的胸腔积液等时，要高度怀疑肺癌的可能，应进一步详细检查。①X线检查包括荧光透视、正、侧位胸部X线摄片，高电压胸片（120 kV），体层X摄片等都是常见的诊断方法。近年来用X线计算机体层摄影（CT）、肺血管造影（特别是支气管动脉造影）和放射性核素扫描等都有助于早期发现病变。早期肺癌（原位癌）可无X线表现。早期周围型肺癌可表现为小斑片状的炎性阴影或密度增高的小结节或直径2～3 cm的圆形块影，边缘可呈分叶状或带小毛刺。癌组织坏死，可呈现壁厚、偏心、内缘凹凸不平的癌性空洞。中央型肺癌可呈现局限性肺

气肿、阻塞性肺炎，可见叶、段性肺不张和单侧肺门阴影加深或增大。碘油支气管造影可见到受侵部位的支气管有不同程度狭窄，呈弧形凹陷状，边缘如虫蚀状或鼠尾样狭窄。偶见肋骨骨质破坏和胸腔积液征象。②痰液脱落细胞检查是一项简便而有效的早期诊断方法，不仅可明确诊断，而且可提供组织类型。若痰液新鲜，检查细致认真，确诊率可达70%～90%。胸液和支气管冲洗液可经离心沉淀后检查脱落细胞。③支气管镜检对诊断中央型肺癌很有帮助。纤支镜检查，扩大窥视范围可达4～5级支气管，并可刷取粘膜细胞和摘取肿瘤组织作病理检查，阳性率可达80%～90%。④活组织检查：经纤支镜或经胸壁穿刺肺组织活检，常可取得阳性结果。疑有胸膜肿瘤或肺癌转移时，可作胸膜活检或胸腔镜检查。疑有纵隔淋巴结转移，可作纵隔镜检查。亦可摘除肿大的锁骨上或腋下淋巴结作病理检查。⑤血清学检查，测定血清中的生物活性物质包括激素、酶、抗原、单克隆抗体和癌胚蛋白等，虽都不具特异性，但可作为综合性辅助诊断。对高度怀疑肺癌的病例，经上述检查未能确诊时，宜及时剖胸探查，并作必要的手术治疗。

形成块影的周围型肺癌应与肺结核球、肺炎性假瘤、肺错构瘤，以及肺良性肿瘤相鉴别。厚壁癌性空洞应与慢性肺脓肿和结核性空洞、坏死性肉芽肿空洞相鉴别。中央型肺癌引起的肺门增大应与纵隔淋巴瘤、纵隔淋巴结结核、肺结节病等相鉴别。弥漫性细支气管－肺泡癌应与粟粒性肺结核和血行播散转移性肺癌相区别。癌性胸腔积液应与结核性胸膜炎相鉴别。

防治要点 肺癌的生物学行为相差颇大，其中未分化小细胞癌是一种高度恶性的肿瘤，早期即可发生广泛转移，但其对化疗和放疗敏感，近年来采用综合治疗，疗效明显提高。虽然非小细胞肺癌中不同类型肺癌的生物学行为亦有差异，但远不如和小细胞肺癌的差异大，目前大多数临床肿瘤学家把肺癌分为小细胞肺癌和非小细胞肺癌，其治疗原则也不同。

非小细胞肺癌的治疗 早期手术治疗是根治肺癌的关键，凡确诊或拟诊为Ⅰ、Ⅱ期肺癌的病例，只要无手术禁忌证，均应建议病人接受手术治疗，手术应以根治为目标。一般Ⅰ期肺癌的3年生存率可达80%～90%，Ⅱ期60%～80%。尤以直径3 cm以下的周围型肺癌或局限于大支气管壁无区域淋巴结转移者为佳，其中鳞癌预后又较腺癌为好。对Ⅲ期肺癌，经常规X线、CT等检查证实病灶有可能切除的病例应力争作根治性切除，在根治切除有困难时，应尽可能切除肿瘤，术后再作辅助综合治疗。对Ⅱ期以上病例，特别是有淋巴结转移，且肿瘤已浸润到淋巴结包膜外者，或淋巴管、血管内有癌栓者，绝大多数学者建议术后化疗；对术后放疗的评价尚无定论，一般认为肿瘤有残留（内脏残留或切缘阳性）、或原发灶较大、纵隔淋巴结有转移者可考虑术后放疗。凡有严重心、肺、肝、肾功能不全，肿瘤已有远处转移；隆凸固定、增宽、纵隔重要脏器受累，膈肌或声带麻痹，癌性胸腔积液等均为手术治疗的反指征。

小细胞肺癌的治疗 总的原则是强调全身化疗辅以手术和(或)放射治疗。由于小细胞肺癌早期即可广泛转移，因此在确定小细胞肺癌诊断后应作全面的临床检查，包括胸、腹、头颅CT，骨髓穿刺，全身骨扫描等以明确有无远处转移，对无远处转移的局限型肺癌，可采用化疗和放疗交替使用，保留手术作为处理化疗和放疗后残留病灶的手段。对已有转移的广泛型小细胞肺癌应以化疗为主，经化疗后疗效较佳者，肺部残留病灶可作补充放疗。对脑预防性放疗仍有争论，有人认为预防性脑放射可降低脑转移发生率，提高生存质量，也有认为以密切随访为宜，一旦发现脑转移再行放疗同样有效。

放射治疗 肺癌的术前放疗评价不一，一般认为常规作术前放疗无肯定优点，但对部分病例如肺上沟瘤伴Pancoast综合征，或肿瘤已侵及肺门及纵隔主要脏器或淋巴结转移，或肿瘤侵犯胸壁等情况，术前放疗似可增加手术切除率；术后放疗对肺门及纵隔淋巴结阴性病人无益，但能提高淋巴结阳性病人的生存率，因此对术后病理证实切缘阳性、肺门和纵隔淋巴结转移或肿瘤残留于胸腔内的病例应予术后放疗；因病灶不宜手术或有剖胸手术禁忌的病例，只要情况尚可，都可接受放疗。根治性放疗常给予无远处转移、肿瘤局限于胸腔者。常用的放射治疗有^{60}Co、直线电子加速器、快中子加速器等，近年来许多学者使用腔内后装近距离放疗作为支气管肺癌的一种辅助放疗和姑息放疗手段。

一般术前放疗剂量为40～50Gy，术后放疗为45～50Gy，对切缘阳性或肿瘤残留者再缩野加量达60～65Gy，根治性放疗的常规照射剂量其亚临床剂量为45～50Gy，原发灶和肺门纵隔淋巴结为60～65Gy，如采用超分割放疗，其剂量还可适当提高。放疗过程中应注意食管、正常肺组织、心脏和脊髓的损伤及保护。

化学药物治疗 按肿瘤的细胞类型结合细胞动力学原理，合理选用化疗药物，应用多药联合化疗或与放疗、手术等，综合治疗可以提高化疗疗效。对肺癌单药有效的药物有环磷酰胺(CTX)、长春新碱(VCR)、异环磷酰胺(IFO)、丝裂霉素(MMC)、依托铂甙（鬼臼乙叉甙，VP-16）、替尼泊甙（鬼臼噻吩甙，VM-26）、阿霉素(ADM)、卡铂(CBP)、氮芥(HN_2)、甲氨蝶呤(MTX)、顺铂(DDP)、丙卡巴肼（甲基苄肼，PCB）、卡莫西汀（卡氮芥，BCNU）、长春地辛（长春碱酰胺，VDS）、司莫司汀（甲环亚硝脲，Me-CCNU）、嘧啶亚硝脲(ACNU)等，目前最常用的可能为CTX、IFO、ADM、VCR、VP 16、MTX、DDP和CCNU等。

小细胞肺癌常用的联合化疗方案中，以CTX、ADM、VP-16、VM-26、DDP等2～4药联合为最常用。如CAV方案(CTX、ADM、VCR)，EP方案(VP-16、DDP)等。而非小细胞肺癌则以MMC、IFO、DDP、ADM、CTX等药联合为最常用，如CAP方案(CTX、ADM、DDP)，MMC +

DDP + VDS 等方案。对脑转移可选用能通过血脑屏障的药物如 CCNU、BCNU、VM-26 等药物；对胸腔恶性胸水常用胸内化疗药物有 DDP、MMC、NH_2、Fu 等；对上腔静脉压迫综合征病人可采用利尿剂减轻症状的同时，给予局部放疗或先行化疗后再放疗以缓解症状，延长生存期。

中医学辨证施治，多以养阴生津，益气健脾、滋阴补阳为治则；免疫治疗对增强机体免疫功能，改善症状，延长生存期，提高化疗耐受性，防止感染，增加疗效，改善患者的预后可能有所裨益。

加强环境卫生和劳动保护，防止粉尘和有害气体吸入，防治肺部慢性疾病，大力宣传戒烟，在高危人群中开展肺癌普查等对肺癌的预防有积极意义。加强基础研究，通过癌基因和抗癌基因的研究，寻找能预测肺癌预后、指导治疗的指标；不断提高现有治疗方法的疗效，应用各种手段在治疗前预测个体化肿瘤的生物学行为，化疗过程中对肿瘤产生多药耐药性进行测定；采用超分割放射治疗提高肺的放射耐量和寻找更有效的放射增敏药物，以期提高肺癌的局部控制率，改善生存质量，提高生存率，这些都是近年来研究较多的课题。

细支气管-肺泡细胞癌

细支气管肺泡细胞癌（bronchiole-alveolar carcinoma），是一种分化较好的原发性肺腺癌。世界卫生组织"肿瘤组织学分型"中将其分为："细支气管癌"和"肺泡细胞癌"。因有独特的生长方式和特殊的临床表现，故单独分类，中国多将其称为细支气管肺泡癌。本病好发于中年人，男女发病率相近，约占支气管肺癌的 2%～5%。病因尚不明确。有认为与慢性炎症引起的疤痕和肺间质纤维化有密切关系，而与吸烟的关系不大。多数认为其组织起源于细支气管末端的上皮细胞，包括具有分泌浆液的无纤毛的 Clara 细胞；也有认为来自Ⅱ型肺泡上皮细胞或分泌粘液的杯状细胞。电镜检查发现癌细胞浆内含有与Ⅱ型肺泡细胞相似的板层包涵体。

本病有局限型、多发结节型和肺炎浸润型之分。表现为局限于一叶（段）的肺内孤立性病灶；广泛不对称性分布，呈弥漫播散的小结节灶或大片炎症样浸润。可能由癌细胞循肺泡孔（Kohn 孔）或支气管直接播散引起，但亦有认为是多源性发生。本病亦可引起局部淋巴结和血行转移。据统计，50% 有胸内转移，25%有胸外转移。孤立性癌结节的直径多为 1 cm 左右，多位于肺的边缘或叶间胸膜下；弥漫浸润性病灶，由多个小结节灶融合成大片弥散的浸润灶，境界不清，实质上为癌性肺泡炎，可累及一侧或两侧肺叶、段。典型的细支气管-肺泡细胞癌分化较好，细胞呈高柱状，核大小均匀，无明显异形，多位于细胞基底部。胞浆丰富，呈嗜酸染色。癌细胞沿支气管和肺泡壁生长。肺泡结构保持完整。分化较差的癌细胞多呈立方形，核大小不等，排列不整齐，可形成乳头向肺泡腔内突出。

起病缓慢，初期可无明显症状。随着病变进展，可出现不同程度的咳嗽、咳痰、胸痛、呼吸困难等症状。少数咳大量水样或粘液样泡沫痰，每日达 2 000～4 000ml。肺外症状少见。痰液癌细胞检出率弥漫型较高，孤立结节型较低。

X 线表现早期周围性孤立结节或小斑片浸润，肿块内有支气管充气征象，病灶边缘模糊，有时为细小放射状毛刺，胸膜凹陷征对本病的诊断有特征性意义，需与结核、慢性肺炎鉴别。多发结节型，两肺有大小不等、分布不均匀的结节状播散灶，以中下肺野之内侧带较密集，结节密度中等，边缘模糊，有融合趋势，肺纹理呈网织状结构阴影。肺炎浸润型，由大量结节融合而成，与一般肺炎难以区别。诊断困难时，应及时剖胸探查。弥漫型应除外来自肺外的转移性癌。本类型肺癌对放射或抗癌化学药物治疗均不敏感。

孤立性（局限型）细支气管、肺泡细胞癌，病程长（可长达10余年），转移慢，手术切除机会多，五年生存率高。但细胞分化差者，其预后与一般腺癌无异。

肺纤维瘤

肺纤维瘤（pulmonary fibroma）为肺部的一种良性肿瘤，极少见。肿瘤位于深部肺组织内，病变呈白色块状，与邻近的血管和支气管不相连接。镜检边缘整齐，无包膜，由不规则排列的胶原束和纺锤状纤维细胞所构成。细胞核长，内有分布不均匀的染色质。肿瘤中央呈明显的玻璃样变，无骨化或外扩散征象。一般无症状，常在 X 线检查时偶然发现，表现为边缘整齐的圆形致密阴影。肺切除术为根治疗法。病理检查才能确诊。

肺脂肪瘤

肺脂肪瘤（pulmonary lipoma）是肺部脂肪组织形成的肿瘤，极少见。按发生部位可分：1.支气管脂肪瘤，发生于正常脂肪组织较多的支气管、左总支气管及叶支气管较多见。常呈哑铃状，部分肿瘤在支气管粘膜下生长，部分肿瘤向管腔生长，其表面覆盖完整的粘膜组织。肿瘤生长于中央支气管者，常引起咳嗽、咯血和阻塞性肺炎。阻塞远端的支气管因炎症破坏，可变形、扩张。支气管镜检查摘取活组织作病理检查可确诊。2.胸膜下脂肪瘤：更少见。多无症状。肺切除病理检查才能确诊。生长于支气管腔内者，可通过支气管镜摘除；反复炎症感染，并发支气管扩张或肺不张者，应作肺切除术。

肺粘液瘤

肺粘液瘤（myxoma of lung）为局限性的肿瘤，位

于深部肺组织，为轻度分叶的光滑瘤块。切面见棕黄色胶冻样物质，镜检肿瘤与肺组织分界清楚，由致密胞质及粗突星状细胞所构成。核呈卵圆形，有细小、规则的染色质及核仁。星状细胞之间含多量粘液、细颗粒状的嗜碱物质，极似粘蛋白，无核分裂。肿瘤呈浸润或膨胀生长，不向他处转移。由于肿瘤位于肺脏的深部，临床症状不明显。X线表现呈圆形边缘整齐、轻度分叶的块状阴影。肺切除病理检查始能确诊。手术疗效良好，但彻底切除困难，故多有复发。

肺血管瘤

肺血管瘤（hemangioma of lung），极少见，为先天性畸形，而非真性肿瘤。肺动脉与肺静脉间的毛细血管吻合支一直存在，血液流向阻力较低的血管，吻合支不断扩大、体积增大，乃形成血管瘤。按累及血管的大小，又有海绵状血管瘤和肺动、静脉瘤的名称。约2□%的病例为多发性，10%为双侧性。偶有血液供应来自体循环如胸主动脉、胸内动脉、肋间动脉或冠状动脉。若分流较大，可引起动脉血 pO_2 降低，但 pCO_2 正常。病变多发生在脏层胸膜下边缘的肺实质，可累及细支气管壁，但不侵及也不突入支气管管腔。患者多无症状，在常规X线检查时发现。若从右到左的分流较大，可有紫绀、红细胞增多和杵状指（趾）等。约50%的病例可听到血管性杂音。体层摄影可显示与血管的关系。血管造影术可确诊。较大的血管瘤应手术切除。

肺错构瘤

肺错构瘤（hamartoma of lung）是由于支气管发育过程中胚胎残余组织与正常肺组织混合构成的瘤样病变，是肺部良性肿瘤中最多见的病变。在肺内孤立性病灶中约占1/10左右。男性多于女性，男女比例约为2.5∶1。发病年龄与肺癌相似，50—60岁为高发年龄。

错构瘤可发生于身体任何器官。肺错构瘤一般为单个，位于一侧胸膜下的肺叶内，呈周围型，偶见多发病灶波及两侧肺组织。

错构瘤组成成分有软骨、结缔组织、脂肪和腺样上皮。瘤内可见钙化灶，肿瘤呈圆形与周围组织疏松粘连，易于从肺组织内剥离。

错构瘤系良性肿瘤，恶性极少见。较小的周围型错构瘤一般无症状，通常在胸部X线检查中发现。当瘤体增大引起支气管受压可产生支气管远端阻塞性肺炎和肺不张。

X线摄片是诊断错构瘤的最佳方法，瘤体呈圆形或呈分叶状，但边界光滑、界线清晰、无毛刺样表现。有时瘤体内可见骨质片和钙化灶，在体层摄片时更为明显，痰脱落细胞为阴性，支气管镜检查可能帮助不大。

在肺内实质性肿块的性质难以诊断时，心肺功能及身体条件适合手术者应及时作剖胸探查，施行错构瘤摘除术或肺段、肺叶切除术。

肺畸胎瘤

肺畸胎瘤（teratoma of lung）属胚细胞源性肿瘤。多由胚胎细胞在发育过程中移行至肺组织内生长而成。畸胎瘤由外、中、内胚细胞组织混合构成。肿瘤被有囊壁，囊内含皮肤、毛发、软骨和神经血管等组织。多见于青壮年。囊壁与支气管相通时，可有咳嗽、咯血或咳出毛发和皮脂样物。良性畸胎瘤为包囊完整的实质性或囊性块状物。X线表现边界光滑整齐，密度不均，内有小气腔和液平面。2/3的包囊有钙化点。畸胎瘤有恶变倾向，故宜尽早手术切除。

肺胚层细胞瘤

原发性肺胚层细胞瘤（pulmonary blastoma）为一种源于中胚层的多分化潜能细胞的肺部肿瘤，极罕见。多发生于成人，偶见于儿童与婴儿。生长缓慢，病程较长，但可恶变。肿瘤多位于胸膜下的肺实质，呈圆形或卵圆形，边界清楚，直径3～10cm，单发或多发。肿块性质脆软，具有假包膜，易出血坏死。瘤组织混有上皮和结缔组织成分。上皮细胞可排列成索条、管状，颇似胚胎期的细支气管；若混有平滑肌、横纹肌或纤维组织，则颇似纤维肉瘤。早期多无症状。晚期可有咳嗽、咯血、胸痛。X线表现无特征性，与位置在肺边缘的其他肿瘤难以区别。痰恶性细胞检出率很低。经纤维支气管镜或直接穿刺肺活体组织检查有助于诊断。肿瘤局限者，宜手术切除。术后可有复发或转移，预后较差。化学治疗和放射治疗效果不佳。

肺炎性假瘤

肺炎性假瘤（pulmonary inflammatory pseudotumour）是一种肺部炎症性病变，因其在胸部X线片中表现为球形病灶，类似周围型肺肿瘤，因此得名。

肺炎性假瘤通常继发于肺部炎症，未经充分的抗生素治疗，以致仅使病变的周围部分吸收，炎症浸润中央部分的肺组织被破坏，为炎症细胞和纤维组织所代替而实变，病变周围也为纤维组织包裹，形成一实质性瘤样病变。

临床上病人可有肺炎病史，但也可能全无肺部感染病史和症状，只是在常规X线胸部检查时发现肺野病灶。胸部X线摄片所见病灶为直径2 cm左右的球形病灶，边沿较光整，体层摄片也无毛刺或分叶表现，由于邻近肺组织有过炎症，在球形阴影周围也可能出现较长

条索状影。在诊断上很难与周围型肺癌相鉴别，因此在治疗上以肺叶切除术较为妥善。

肺神经纤维瘤

肺神经纤维瘤（neurofibroma of lung）可发生于支气管或肺脏，见于任何年龄，男女无差异。肿瘤在支气管内呈息肉状，或在支气管外有蒂与支气管壁相连。肿瘤包膜完整，呈分叶状，灰棕色或淡黄色。常有囊性变、出血。镜检肺神经纤维瘤具有纤维瘤的特点，与神经关联。神经鞘瘤细胞则有典型的栅状细胞核（Antoni B组织）、被无细胞的纤维组织（Antoni A组织）所隔开，并常有囊性（粘液样）变性、玻璃样变的血管壁和出血等变化。大多数患者无症状。有些患者可有支气管阻塞征。肺神经纤维瘤可引起肩、肩胛间区和关节疼痛、僵硬、发热和气急等症状。治疗为手术切除。

肺真性淋巴瘤和肺假性淋巴瘤

肺真性淋巴瘤（true lymphoma of lung）指原发在肺组织内而无周身淋巴结肿大的霍奇金病和非霍奇金淋巴瘤。本病极罕见，仅占肺原发性恶性肿瘤的0.5%。好发于中、老年人。女性患者多于男性。瘤多局限于肺上叶，直径2～3cm圆形块影至全肺叶浸润实变。常伴有肺门淋巴结增大。肿瘤外观如鱼肉状，边界不清。常沿胸膜扩散，并越过叶间裂。镜检可见到成堆的、大小不均的未成熟淋巴细胞，多有核分裂。偶可见到典型的霍奇金细胞。支气管被肿瘤组织包围，管腔变窄。瘤组织可因缺血坏死，形成空洞。半数患者无症状，在X线检查时发现。少数病人有发热、消瘦、咳嗽、胸痛，伴有胸腔积液、肺不张和阻塞性肺炎时，可有不同程度的胸闷、气急和不规则发热。X线检查呈均匀的致密圆形阴影，边缘不清楚，常可见到支气管充气征。肺段、叶不张和胸腔积液。经纤支镜或胸腔镜肺组织活检可获确诊。单个局限病灶，手术切除效果良好。多发病灶可选用化疗、放疗和激素等综合治疗，五年生存率较高。

肺假性淋巴瘤（pseudolymphoma of lung）是一种原发于肺组织的慢性淋巴细胞增生性病变。极少见。好发于中、老年人。多数预后良好，少数可演变为真性淋巴瘤。肿块直径可达数厘米，无包膜，上叶居多，常累及数个肺段、一整叶或跨叶，甚至双侧肺叶。镜检与真性淋巴瘤不同之处有：①大量成熟淋巴细胞密集浸润肺实质。②可发现少量其他炎症细胞如浆细胞、单核细胞、中性白细胞。③可见到淋巴生发中心。④不累及肺门淋巴结。上述4点以淋巴生发中心最具有特征性，但即使切片中找不到淋巴生发中心，也不能否定假性淋巴瘤。多数病人无症状，在X线检查时发现。少数病人可有轻咳、低热、乏力。病变广泛，病灶恶变、肺门淋巴结增大和伴胸腔积液时，可有不同程度的胸闷、气急。X线改变与肺真性淋巴瘤相似。确诊有赖肺活体组织检查。单个局限病变可手术切除。病灶广泛可用激素治疗，反应良好。疗程不短于半年至1年。本病有恶变倾向，宜定期复查。

肺平滑肌肉瘤

肺平滑肌肉瘤（pulmonary leiomyosarcoma）为罕见的肺平滑肌恶性肿瘤。发病多在50岁以上，男女无差异。细胞来源尚无定论，多数认为从正常支气管或肺泡壁的胚细胞而来。临床上有支气管和肺实质的肿瘤两型。支气管型较多，常见于较大的支气管，生长较慢，呈光滑的息肉样肿瘤，支气管镜检查易发现；肺实质型大小约0.5～5cm，为光滑的球形灶，境界清晰。症状不明显或出现支气管阻塞的症状。诊断需依据病理检查。肿瘤呈灰白色或粉红色、质脆、易出血，外有包膜，偶可周围组织侵犯或淋巴结转移，常侵犯肺静脉，可导致远处转移。镜检肿瘤含平滑肌纤维，交错成束，细胞呈多形性，不分化，核深染，且呈多核分裂相，并有肿瘤巨细胞。早期切除为根治的关键。

肺原发性横纹肌肉瘤

肺原发性横纹肌肉瘤（primary rhabdomyosarcoma of lung）极少见。正常肺脏无横纹肌组织。有认为这一肿瘤由未分化的中胚层细胞发育而成。可侵犯肺的一叶或多叶，并有侵犯肺静脉及支气管的倾向。常呈息肉样突出支气管管腔内，有蒂与支气管壁的组织相连。镜检肿瘤由未分化梭形细胞、圆形细胞、带状细胞和巨细胞所组成。带状细胞胞浆中具横纹。细胞核色深，有一个或多个明显的核仁。核分裂活跃。诊断依据病理切片检查。因肿瘤表面为正常的上皮细胞，故痰检查对诊断无帮助。又因上皮细胞常发生增生和鳞状化生，痰涂片所见的细胞极不典型，易误诊为鳞状细胞癌。治疗为手术切除。

肺神经源性肉瘤

肺神经源性肉瘤（neurogenic sarcoma of lung）为少见的恶性肿瘤。病变呈圆形或卵圆形肿块，边界清楚。镜检肿瘤细胞分化不良，呈纺锤状，束状排列，彼此互相交错。胞核呈卵圆形或长形，含极细的点状染色质。细胞与细胞之间有平行走向的网硬蛋白原纤维。核分裂活跃。肿瘤周围的肺组织因受压迫变成菲薄的纤维伪膜，有时可见肿瘤侵蚀伪膜，向周围扩散。临床症状有咳嗽、咯血、胸痛等。治疗为手术切除。

肺肉瘤

原发性肺肉瘤（sarcoma of lung）极少见，约为肺癌瘤的1/500。可发生于支气管壁或肺实质。肿瘤起源于纤维组织、平滑肌、软骨、神经鞘组织和未分化的原始结缔组织。常长期局限性生长，侵蚀周围组织，不向远处转移。用支气管镜可窥见支气管肉瘤呈光滑息肉样，外观呈灰黄色或淡红色，质脆，极易出血。镜检肿瘤可分为梭形细胞及圆形细胞两类，后者的恶性程度比前者高。治疗为肺叶或全肺切除。

肺转移性肿瘤

肺转移性肿瘤（metastatic tumour of lung）常呈两侧多发性结节状病灶，往往是恶性肿瘤晚期的表现。但在少数病例，肺部转移为单个病变，或多个病变局限在一叶或一侧肺内，如果原发肿瘤已获得根治，其他部位未发现远处转移病变，仍可考虑施行肺切除术，以延长病人生命和争取长期生存。

发病机制和临床　肺转移肿瘤是恶性肿瘤血行转移的结果。从肿瘤上脱落的癌细胞经由静脉血流到达肺部后，由于肿瘤细胞的生物学特性和不同微环境对肿瘤生长的影响，绝大多数细胞都被肺脏的免疫系统消灭，只有成团的、活力较强的癌细胞能发展成为转移病灶。各种恶性肿瘤都可能发生肺部转移，较常见者为子宫绒毛膜上皮细胞癌、鼻咽癌、乳腺癌、胃癌、大肠癌、肾透明细胞癌、肝癌、软组织肉瘤包括滑膜肉瘤和骨肉瘤等。肺部转移可发生在原发肿瘤获得根治之前或根治之后数年。以原发肿瘤根治至出现肺部转移相隔时间较长者（无病间期2年以上）预后较好。其他影响疾病预后的因素为单个肺转移灶和较小的转移灶（直径4 cm以下）的预后较好，多发转移或巨大转移肿瘤的预后较差。

肺转移肿瘤是癌细胞在细小的肺动脉内形成瘤栓，逐渐发展增大而成，与支气管无密切关系，因此在转移瘤的早期可无任何呼吸道症状。大多数肺转移肿瘤都是在原发肿瘤根治后随访中常规胸部X线检查中发现的。只是在较大的癌瘤浸润附近的支气管时，才出现咳嗽和咯血，特别是富于血管的子宫绒毛膜上皮细胞癌的病例，咯血症状较为常见。

诊断依据　任何患有恶性肿瘤或原发恶性肿瘤已经根治的病人，若其肺部出现异常阴影时，即应怀疑肺转移肿瘤。肺转移肿瘤是肺小动脉中瘤栓发展而成，往往为周围型肺部肿瘤。由于纤维组织的包裹和周围肺组织被挤压，形成假性包膜，在胸部X线摄片上常呈球形病灶阴影，边缘较为完整，很少像原发性周围型肺癌有分叶状或毛刺等恶性肿瘤的特征，因此术前诊断的主要依据是恶性肿瘤的病史。子宫绒毛膜上皮细胞癌和原发性肝癌的病人，在原发肿瘤根治术后，尿液妊娠试验和血清甲胎蛋白已转阴性重又转为强阳性者，结合肺部阴影的出现，可以确定诊断。

防治要点　恶性肿瘤病人手术前应常规行胸部X线检查。恶性肿瘤根治后，也应定期（每隔6个月）行胸部X线检查，以便早期发现肺转移肿瘤。如果原发部位无肿瘤复发，也无其他远处转移，对肺部单个或局限性转移肿瘤，可施行肺切除术，切除的范围应在充分切除病变组织的同时尽可能保留好的肺组织，以维持正常的肺功能，以后再度出现肺转移肿瘤时还有手术的机会，因此一般都主张施行肺段切除术或肺叶切除术。在多发转移的病例中也可考虑施行肺楔形切除术或冷冻后局部肿瘤摘除术，不应贸然施行全肺切除术。术后应视病人的全身情况、转移灶的病理和肿瘤生物学行为辅以适当化疗。单个肺转移肿瘤的病例，肺切除术后的五年生存率达35％～40%。

胸壁肿瘤

胸壁肿瘤（tumour of chest wall）可分为原发性与转移性两类。原发性胸壁肿瘤又可分为良性与恶性两种，可来源于胸部皮肤、软组织（肌肉、脂肪、神经、血管、淋巴、结缔组织等）和骨骼组织（肋骨、肋软骨和胸骨）。一些胸壁表浅小肿瘤或瘤样病变如皮脂腺囊肿、痣、疣和脂肪瘤等，其诊断及处理与生长于身体其他部位者相同，此处不赘述。

原发性胸壁软组织肿瘤中，良性较恶性多见。常见者有良性的脂肪瘤、纤维瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤、海绵状血管瘤等，恶性的有纤维肉瘤、神经纤维肉瘤、脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤等。

原发性胸壁骨骼肿瘤中，也以良性多见，如骨纤维异常增殖症（骨纤维性结构不良）、骨软骨瘤、软骨瘤、巨细胞瘤、骨囊肿和血管瘤等。恶性肿瘤有软骨肉瘤、骨肉瘤、尤文（Ewing）肉瘤、浆细胞瘤、网织细胞肉瘤和骨髓瘤等。但起源于胸骨的肿瘤则以恶性者居多。

患者可自行发觉胸壁局部隆起或变形，或在体检时被发现，或在胸部X线检查时发现肋骨或胸骨有肿瘤阴影或骨质破坏。有时患者先感到胸痛，尔后发觉胸壁局部隆起或变形。持续而严重的胸痛、肿瘤生长速度较快（特别是年轻或婴幼儿患者），与深部组织较固定等，均提示肿瘤可能为恶性。对此类病人应详细询问病史并作系统检查，以判别是否为转移性肿瘤。除淋巴系统肿瘤外，以肺、甲状腺、乳腺或肾脏的恶性肿瘤转移或局部浸润至胸壁较为多见。

胸部X线检查除可确定肿瘤究系来自骨骼抑或源于软组织，初步判定骨骼肿瘤的类别之外，尚可了解胸壁肿瘤与胸膜及胸内器官或组织的关系。

除了胸壁转移性肿瘤之外，一般不主张行胸壁肿瘤

活组织检查，因为有些肿瘤（如软骨肉瘤）从组织形态学上难以判别良恶性，而且活检可能引起肿瘤细胞种植或播散。肿瘤切除手术中，有时为了明确肿瘤的性质，决定切除范围，需作活组织冰冻切片检查。

胸壁肿瘤除少数（如尤文肉瘤等）对放射治疗较为敏感者外，均应采用手术疗法，彻底切除肿瘤。软骨瘤、纤维瘤和某些神经源性肿瘤，虽然组织病理学检查属良性，但局部切除后常易复发，因此切除范围应按低度恶性肿瘤对待。

胸壁肿瘤作大面积骨架组织和软组织切除后，需作胸廓重建，以恢复胸壁的完整性，防止因胸壁软化产生反常呼吸运动。常用的胸壁支架修复材料有多孔有机玻璃板、不锈钢或钽制成的网、Marlex网等，亦有人采用肋骨等自身骨性组织填补骨性缺损处，但手术后胸壁稳定性较差。小范围的骨性缺损，特别是表面或邻近有较厚的肌肉可用以覆盖骨性缺损者，不需行骨架重建。

胸膜间皮瘤

胸膜间皮瘤（pleural mesothelioma）起源于胸膜间皮细胞或胸膜下结缔组织，为一种少见的原发性胸膜肿瘤。按肿瘤的生长方式分为局限型和弥漫型。前者为低度恶性，后者则为恶性。

发病机制和临床 本病可发生于任何年龄，但以40岁以后多见。男性两倍于女性，右胸腔比左胸腔常见。长期接触石棉易诱发恶性间皮瘤，其发病数比一般人群高100—300倍。从接触石棉到发现间皮瘤长达20～40年。本病可分成两种临床类型。

局限型胸膜间皮瘤 多发生于脏层胸膜（70%）。肿瘤结节大小不等，小自钱币，大至占据一侧胸腔的大部，质地坚实，包膜完整。常有蒂常与原发部位的胸膜相连。外观颇似纤维瘤或纤维肉瘤，呈灰黄色，由梭形细胞和胶原纤维束交织而成，可发生玻璃样变和钙化。

局限型起病隐匿，早期多无症状。部分患者可有钝性胸痛、咳嗽和气急、杵状指、肺性肥大性骨关节病等。体征大多无异常。肿瘤较大者，X线表现孤立性圆形或椭圆形密度增高的阴影，有时可呈分叶状。

弥漫型胸膜间皮瘤 好发于壁层胸膜，无包膜，主要沿胸膜浸润扩张，常累及脏层胸膜、心包和纵隔，并可转移至肺、肝脏。多伴有大量粘稠的浆液和浆液血性胸液。其中含有较多透明质酸。患侧胸膜呈胼胝样或粗大结节样增厚。增厚的胸膜将胸膜腔大部充填闭塞。切面呈斑纹样，有出血和坏死灶或囊性变。镜检有上皮样组织排列成乳头样或腺管样，也可形成肉瘤样变，或两者兼有的组织结构。

弥漫型常有胸痛和进行性气急。胸痛较剧，呈持续性，一般镇痛剂难以缓解。若病变位于膈胸膜，则有同侧肩胛区或上腹部疼痛。位于纵隔胸膜，则可有胸骨后胀痛。如病变广泛且伴有大量胸液，患者呼吸短促，翱全增加。此外，可有干咳、低热、体重减轻等症状。患者胸廓活动受限，叩诊呈浊音，呼吸音减低。X线表现为凹凸不平波浪状或驼峰状密度增高阴影；大量胸腔积液时呈大片液密阴影，纵隔向健侧移位，胸液吸收后患侧胸廓可收缩凹陷。

诊断依据 胸膜间皮瘤应与包裹性胸腔积液、转移性癌性胸腔积液、周围型肺癌等相鉴别。必要时可作下列检查。行人工气胸后作切线投射X线摄影可见壁层胸膜上凹凸不平的结节样阴影，可与一般炎症后的胸膜增厚相区分；有大量胸液时，可抽液作脱落细胞检查和透明质酸测定，必要时在X线或B型超声引导下定位作针刺胸膜活检。若选位得当，阳性率可达[illegible]0%～6[illegible]%；胸腔镜检查，可直接窥见结节形态，并直接钳取瘤组织，阳性率可达8[illegible]～90%；纤支镜作胸腔检查，可环视肺尖、肺底和肺根部的纵隔胸膜，方法简便、安全，阳性率亦高；X线计算机体层摄影（CT）可确定胸膜增厚的程度和病变累及的范围，并可鉴别胸膜病变和周围型肺癌。

治疗要点 局限型胸膜间皮瘤，手术切除效果良好。弥漫型间皮瘤伴大量积液或纵隔转移时，可抽尽胸水，注入氮芥、丝裂霉素、硝卡芥（消瘤芥）或顺铂等，可延缓胸水的增长。有报道阿霉素加激素治疗效果较佳。

膈肌肿瘤

膈肌肿瘤（diaphragmatic tumour）常是邻近恶性肿瘤侵犯膈肌或由淋巴转移所致。侵犯膈肌的肿瘤有肺、食管、胃、胆囊、肝、结肠和后腹膜恶性肿瘤。原发性膈肌肿瘤极少见，文献报道良性和恶性各占一半。良性肿瘤有先天性囊肿、脂肪瘤、纤维瘤、间皮瘤、神经纤维瘤和神经鞘瘤等。恶性肿瘤主要来自原发于纤维组织、血管和横纹肌等的恶性肿瘤。

症状轻或不明显，有疼痛、咳嗽或咯血。可出现肺源性骨关节炎。胸部或腹部有时可扪及穿过肋骨或肋间隙的肿块。X线胸片检查可在膈面见到肿块，CT检查有助于诊断。

治疗 膈肌转移性肿瘤往往不能手术切除。原发性膈肌肿瘤可采用手术切除，切除肿瘤后骨关节疼痛可消除。膈肌缺损可直接缝合，而缺损过大可用人工材料teflon或牛心包膜缝补缺损。恶性肿瘤不能切除时可应用放射治疗。

纵隔肿瘤

纵隔所含的组织器官较多，胎生来源复杂，故纵隔肿瘤（mediastinal tumor）有多种类型与囊肿。纵隔区的人为划分，对纵隔肿瘤的诊断有积极意义，通常以胸骨柄下缘至第4胸椎下缘的连线为界，把纵隔分为上、下两部

分。下纵隔可再划分为前、中、后纵隔，前、中纵隔以心包及大血管前缘为界，中、后纵隔以心包大血管后缘，或以椎体前缘为界（见图1）。90%的畸胎瘤、胸腺瘤和胸内甲状腺位于前上纵隔；80%的神经源性肿瘤位于后纵隔；50%的纵隔淋巴瘤位于上中纵隔（见图1、图2）。

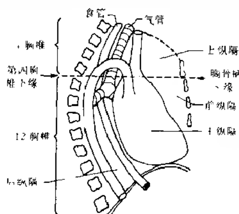


图1　纵隔的划分

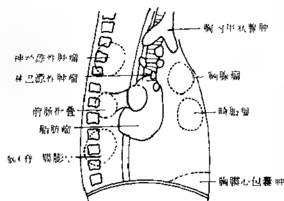


图2　纵隔肿瘤好发部位示意

纵隔肿瘤可分为原发与转移性两大类。成人原发性肿瘤大多为良性，恶性低于1/4。畸胎瘤、神经源性肿瘤及胸腺瘤为最常见的成人纵隔肿瘤，约各占20%。儿童中以神经源性肿瘤发病最多，占38%，其次是淋巴瘤及胚细胞源性肿瘤，良、恶性肿瘤在儿童中各占一半。如排除纵隔内囊肿，纵隔实体瘤中50%为恶性。

发病机制和临床　病因不明。症状是否出现与肿瘤大小、部位、生长速度及良、恶性有关。多数良性纵隔肿瘤无明显症状，仅在胸部X线检查时偶然发现。无症状者中10%为恶性，有症状者中50%为恶性。常见症状为轻度胸闷、胸痛、咳嗽、喘鸣、呼吸困难、气促及反复发作的肺炎等呼吸系统症状，少见的症状有交感神经受压引起的Horner征，左喉返神经麻痹所致的声嘶及脊髓受压出现的下肢麻木、瘫痪等神经系统症状，压迫上腔静脉出现的上腔静脉压迫综合征。此外，患者可出现消瘦、乏力、发热等全身症状和一些特殊的表现，如胸腺瘤可伴有重症肌无力、红细胞发育不良、低球蛋白血症等；间质性肿瘤、畸胎瘤伴有低血糖症，神经源性肿瘤可出现高血压、腹泻、颜面潮红等症状。有严重的胸痛、神经系统症状和上腔静脉压迫征常为恶性肿瘤的表现，预后不良。

胸腺瘤　好发于40～60岁，20岁以下发病不到10%。按组成肿瘤的主要细胞类型可将胸腺瘤分为淋巴细胞型、上皮型和混合型。良、恶性胸腺瘤的区别主要在于是否浸润包膜或周围组织，50%～60%的胸腺瘤有完整的纤维包膜，偏向良性，一旦包膜受侵，意味偏恶性。恶性胸腺瘤可蔓延到胸膜、心包及纵隔淋巴结，远处转移少见。混合型和上皮型胸腺瘤趋于浸润性生长。胸腺瘤症状含糊，无特异性，30%～40%的病人为X线检查时偶然发现，主要症状为咳嗽、胸部紧束感、呼吸困难等，晚期可有胸痛及上腔静脉压迫征。10%～75%的胸腺瘤伴有重症肌无力，后者现认为是一种由于抗体直接作用于横纹肌乙酰胆碱受体所致的自身免疫性疾病。重症肌无力患者中仅15%～[illegible]%伴胸腺瘤，伴重症肌无力胸腺瘤的手术标本，常可在腺瘤周围的胸腺组织中发现具有生发中心的淋巴滤泡。胸腺瘤患者胸腺切除后重症肌无力症状仅1/4病人得到缓解，无胸腺瘤者40%～60%可望缓解。5%的胸腺瘤患者伴有低丙种球蛋白血症或红细胞发育不全，个别还可伴有血小板减少、肥大性骨关节病、胶原血管病及库欣综合征等。胸腺瘤的X线表现为前上纵隔，大血管与心脏交界处有圆形或卵圆形、境界光滑或分叶状肿块，可向纵隔一侧或两侧突出，20%的肿块可见肿瘤包膜或肿瘤内钙化，在体层片或CT中所见更清晰。

胸内甲状腺肿　是发生于纵隔外的纵隔肿瘤。大多为颈部甲状腺或腺瘤向胸骨后延伸，少数是在迷走甲状腺基础上发生的甲状腺肿瘤。由于其较为常见，常需与其他纵隔肿瘤相鉴别而具临床意义。一般无症状，由于其发生是从颈部沿气管、食管及大血管或神经向下降至纵隔内，当肿瘤增大压迫上述结构时可产生吞咽不畅、胸闷、上腔静脉压迫等征象。放射性核素碘扫描及CT检查可以鉴别胸骨后甲状腺与其他纵隔肿瘤。一经诊断明确均应考虑外科手术治疗，多数可从颈部切口将肿瘤从胸骨后提出，个别肿瘤较大者需将胸骨切开或经胸手术切除。

胚细胞源性肿瘤　为胚胎细胞在发育过程中移行至纵隔生长而成，可分为三类：

（1）畸胎瘤。良性畸胎瘤常为包囊完整的实质性或囊性肿块，由外、中、内胚层组织混杂构成，多见于青年人，男女发病相等。80%的畸胎瘤为良性，除少数有呼吸道症状或轻度胸闷外，大多无症状，偶然肿瘤破入支气管可致咯血或咳出毛发和皮脂样物等，如肿瘤产生胰岛素，

可出现低血糖症。绝大多数X线表现为位于前上纵隔，心与大血管交界处的肿块，可成卵圆形，有时呈分叶状，边界整齐、光滑，75%有包膜钙化点。

2 精原细胞瘤 多见于20～40岁男性，女性仅占5%，诊断时多数有明显症状，如胸痛、咳嗽、呼吸困难、声嘶、上腔静脉压迫征等，除局部浸润及淋巴结转移外，易有骨、肝、肺、中枢神经系统等远处转移，肿瘤无完整包膜，切面为灰黄色肉样组织。X线表现为分叶状前纵隔肿块，常无钙化。

3）非精原细胞瘤性生殖细胞肿瘤：为一组罕见的高度恶性的肿瘤，主要包括胚胎癌、畸胎癌、绒毛膜上皮癌、卵黄囊肿等。这些类型可单独存在，也可混合存在，甚至与精原细胞瘤混杂。好发于15～35岁男性，主要症状为胸骨后痛，伴有呼吸困难、咳嗽、咯血等，绒毛膜上皮癌中男性乳房发育占1/3～1/2，黄体妊娠试验阳性，胚胎细胞癌常伴甲胎蛋白或癌胚抗原升高。

神经源性肿瘤 为常见的纵隔肿瘤，大多位于后纵隔的脊柱旁沟，少见于前纵隔。成人中20%～30%、儿童中50%为恶性。成人大多无症状，儿童则具症状。最常见的症状是神经受到直接压迫和骨骼侵蚀引起的胸痛，以及气道受压产生的呼吸困难、喘鸣和反覆肺部感染。肿瘤压迫颈神经丛或颈交感神经链可产生肋骨后部及脊柱骨破坏或Horner综合征，如向椎间孔内发展压迫脊髓可产生感觉异常和无力。根据发生部位，神经源性纵隔肿瘤可分为3组。①周围神经组：神经鞘膜瘤、神经纤维瘤、神经肉瘤。②交感神经节组：神经节瘤和神经母细胞瘤。③副神经节组：嗜铬细胞瘤和化学感受器瘤。

（1）神经鞘膜瘤 为神经源性肿瘤中最常见的良性肿瘤，梭形细胞由梭形神经鞘细胞组成。好发于40—60岁，X线表现为球形或梭形肿块，边界清晰，可有肋骨压迫性改变，肿瘤如向椎间孔内发展，形似哑铃状，可压迫脊髓。

（2）神经纤维瘤：良性肿瘤，从神经鞘和神经纤维转化而成，组织学上除有神经鞘细胞外，还有神经轴索。25%～40%伴多发性神经纤维瘤病，此时也更易合并脑膜膨出。

（3）神经肉瘤：为神经鞘瘤和神经纤维瘤恶变的结果，恶变率为20%～25%，多见于伴有多发性神经纤维瘤病的患者。临床上发展迅速，易侵蚀周围组织，常伴低血糖症。

4 神经节瘤：为起源于交感神经节细胞的良性肿瘤，常见于儿童，生长迅速，可压迫脊髓、肋间神经、气管、食管和大血管。肿瘤包膜完整，由成束的神经纤维、神经鞘细胞和成熟的神经节细胞混合成巢而构成。肿瘤细胞的内分泌作用可引起腹泻、腹胀、高血压、面红、出汗等综合征。尿中羟色胺及香草扁桃酸显著增高。

（5）神经母细胞瘤：多见于儿童，是分化差的恶性肿瘤，易转移到脑、骨、肝和淋巴结，肿瘤细胞分泌儿茶酚胺、5-羟色胺，可引起高血压、发热、恶心、呕吐、腹泻等，尿中香草扁桃酸排出量增加。

（6）化学感受器瘤：为副神经节瘤，常位于主动脉弓、肺动脉和迷走神经周围，能分泌儿茶酚胺引起高血压。

（7）嗜铬细胞瘤：占纵隔肿瘤的1%～2%，其中2%～3%为恶性，症状类似于腹腔的同类肿瘤，可有腹泻、腹胀、血压波动、出汗、潮红等症状。尿中香草扁桃酸水平升高。

纵隔淋巴瘤 为一类恶性肿瘤，纵隔淋巴结可以是淋巴瘤的原发部位，但通常是全身性淋巴瘤的一部分。淋巴瘤多位于中纵隔和前纵隔，以30～40岁多见。病理类型分霍奇金病与非霍奇金淋巴瘤，前者较多见，后者中以分化不良的淋巴瘤居多。主要症状为发热、乏力、贫血等，随着受累淋巴结的增多与融合，可压迫邻近器官，表现为咳嗽、胸痛、呼吸困难等呼吸道症状和其他组织的受压症状，晚期常因上腔静脉受压而产生上腔静脉综合征，同时伴有颈部和全身淋巴结进行性、无痛性肿大。X线表现为纵隔影向一侧或两侧增宽，边缘呈分叶状或波浪状，肺部浸润或肺不张，有时可见胸腔积液，胸肋或脊柱骨骨质破坏等转移性征象。

纵隔间质性肿瘤 为源自纵隔的脂肪、纤维结缔组织、血管、淋巴管、平滑肌和横纹肌等组织的肿瘤。较少见，约占纵隔肿瘤的6%～7%，其中50%为恶性，患病无年龄或性别差异。

（1）脂肪瘤与脂肪肉瘤：这类肿瘤的75%位于前纵隔，也可伸展到中纵隔，呈分叶状，有完整包膜。脂肪肉瘤为恶性肿瘤，趋于发生在后纵隔。通常无明显症状，由于具低密度的特征，易为X线或CT检查所识别。

（2）纤维瘤与纤维肉瘤：良性的纤维瘤生长慢，大多无症状，偶可出现压迫症状。有局部浸润趋势。纤维肉瘤常有广泛浸润，伴有压迫症状，也可出现低血糖症。

（3）血管瘤 少见。良性，以海绵状血管瘤为主，可发生在纵隔任何部位，但以前纵隔较多见。恶性占16%～30%，多见于年轻者，常无远处转移。X线表现为边界清晰，密度均匀的肿块，可含钙化点或静脉石。

转移性肿瘤 主要来自黑素瘤、睾丸畸胎癌、乳腺癌等，有时纵隔转移可出现在肺转移之前。食管、肺等恶性肿瘤也可直接侵犯纵隔。

诊断依据 由于50%的病人缺乏明显的、特异性的症状和体征，纵隔肿瘤的诊断，很大程度上依赖于各种辅助检查。通过常规X线检查（胸部透视、后前位、侧位、斜位摄片和加深曝光摄片）能发现绝大多数的纵隔肿瘤，故是一种简单而有效的诊断方法，但位于心脏前后的小肿瘤易被漏诊。一般说来，肿块大小、形态、密度等对良恶性的鉴别无特殊意义，大多数原发性恶性肿瘤位于前上纵隔，通过前、后X片的比较，可以估计肿瘤生长速度，有利于区别肿瘤性质。肿块的钙化、气-液平面等征象，在体层摄影中更易观察。吞钡检查用于鉴别肿块是

否压目食管,或了解食管受压,移位的情况。各种血管造影有助于鉴别血管源性肿瘤,并了解肿瘤与邻近血管的关系。神经源性肿瘤伴有脊髓压迫征象者,应行脊髓造影检查。目前,CT检查在诊断纵隔肿瘤中更具优越性,CT不仅可以发现常规X线检查易漏诊的病变,还可细致地观察肿块的位置、大小、边缘、形状,有无液化、钙化、肿瘤与周围解剖结构的关系及肿瘤浸润范围等。此外,MRI检查在纵隔肿瘤的应用中可清楚地分辨因生理性脂肪沉着或纵隔大血管扩张造成的纵隔阴影,以及纵隔淋巴结。对于后纵隔肿瘤是否累及椎管,应用MRI很有价值。核素[131]I检查有助于诊断纵隔甲状腺肿。对怀疑起源于肺或食管的纵隔肿瘤,可行纤支镜和食管镜检查。纵隔镜检查与纵隔镜活检适用于淋巴瘤或结节病的可疑患者。骨髓检查可确定淋巴瘤是否浸润骨髓或胸腺瘤是否伴有红细胞发育不良。对颈部或锁骨上区肿大的淋巴结应取活检以便确诊。

大多数纵隔肿瘤需手术治疗,过多繁复的辅助检查常无特别意义,甚至延误治疗。因此许多纵隔肿瘤需行手术探查,通过切除或切取活检,获得足够的组织进行病理诊断。对一些在病理诊断上有一定困难但又可能治愈的恶性肿瘤如胸腺瘤等,应采用切除活检,避免切取活检可能造成的肿瘤播散。针吸活检可用于无法耐受手术探查的病例,针吸前应确定所穿刺的肿块为非血管源性的。激素及肿瘤标记物测定对某些肿瘤有一定诊断意义,如嗜铬细胞瘤和一些神经源性肿瘤伴有尿中儿茶酚胺和香草扁桃酸的升高,胚细胞源性肿瘤可产生癌胚抗原,甲胎蛋白或伴绒毛膜促性腺激素的升高。

治疗要点 纵隔肿瘤的首选治疗为手术切除,肿瘤切除应尽量彻底、完全,并做到整块切除。纵隔淋巴瘤以放射治疗为主,辅以化疗,具体方案视病理类型而定。胸腺瘤对放射线有一定敏感性,术后辅助放射治疗有利于改善预后。精原细胞瘤属高度放射敏感性肿瘤,除了手术切除合并放射治疗外也可单纯放射治疗。神经母细胞瘤、神经肉瘤、脂肪肉瘤术后也可补充放射以减少肿瘤复发。联合化学治疗对胸腺瘤及精原细胞瘤都有一定缓解率,可作为综合治疗的一部分,其他纵隔肿瘤对化疗基本上不敏感。

手术能完全切除的良性肿瘤的预后良好,复发率低。高度恶性的非精原细胞瘤性胚细胞源性肿瘤、神经源性及间质性恶性肿瘤,纵隔转移性肿瘤的预后均差。胸腺瘤的术后五年生存率,非浸润组与浸润组分别为83%与34%,十年生存率分别为65%与35%。精原细胞瘤手术加放疗的五年生存率为58%~82%。

癌性淋巴管炎

癌性淋巴管炎(lymphangitis carcinomatosa)又称"淋巴管性癌病"(lymphatic carcinomatosis),为肺转移性癌的一种形式。多来自乳腺、肺、胃、胰腺、甲状腺等癌肿的转移。癌肿先转移至纵隔淋巴结,然后逆行至肺门淋巴结,最后播散到肺和胸膜下的淋巴管。病变以两下肺较为明显,肺组织坚实,体积缩小;切面可见到灰白色曲张的淋巴管,自肺门部肿大的淋巴结向中下肺扩散,相互扭曲成细网状。淋巴结和淋巴管内充满癌细胞。X线表现呈现双侧或单侧肺门影增大,肺纹增粗增多,有许多细条索状阴影,自肺门向两下肺扩散,其间有粟粒状小结节。近肋膈角的肺野,有时可见到短横的线条状阴影(Kerley B线),为肺淋巴液淤积、间质水肿、增厚所致。临床上有逐渐加重的咳嗽、气急和发绀等症状。病程进展快,病人常在数月内死亡。本病须与细支气管-肺泡细胞癌、矽肺、粟粒性肺结核、结节病相鉴别。

化学感受器瘤

化学感受器瘤(chemodectoma)属非嗜铬性副神经节瘤,无内分泌作用。发生在纵隔者较肺部多,为不明原因的刺激引起主动脉体或颈动脉体的化学感受器细胞增生而成。多发生在升主动脉和主动脉弓,可恶变。X线上似在肺内,常单发,肿瘤大小1~17cm。瘤细胞呈圆形或卵圆形,胞浆丰富,成层或成巢排列,其间有结缔组织和扩张、充血的血管。另有一类化学感受器瘤位于肺泡间隔的小静脉,为微小多发性病灶,细胞呈同心性排列,含圆形或星状细胞核和泡沫状胞浆,细胞膜不明确;细胞团内含有毛细血管。化学感受体瘤在压迫附近器官时发生症状。手术切除病理检查才能作出诊断。

心脏肿瘤

心脏肿瘤(cardiac tumor)可分为原发性及转移性两大类。原发性心脏肿瘤极为少见,仅占尸检的0.03%左右。转移性心脏肿瘤较原发性约多16倍,但也不常见。

心脏肿瘤多发展到影响心脏功能时才出现症状。根据肿瘤类别和累及心脏部位的不同,可酷似各种心脏病或其他系统疾病。常见有心腔内梗阻、心脏栓塞、心包渗液、心包缩窄、心力衰竭和各种心律失常。对怀疑患心脏肿瘤的病人,除进行心电图、心脏X线、血流动力学、超声心动图检查外,心血管造影可获得解剖诊断。血性心包渗液者进行细胞学检查,常可得以确诊。

原发性心脏肿瘤 多数为良性,占80%,其余20%为恶性。按其性质,出现部位和病理组织变化分为:

(1)心包肿瘤:良性者有畸胎瘤、纤维瘤、平滑肌纤维瘤、血管瘤和囊肿等;恶性者有心包间皮细胞瘤、心包肉瘤等。

(2)心内膜、心肌肿瘤:良性者有心脏粘液瘤、心肌横纹肌瘤、脂肪瘤、乳头状弹力纤维瘤、纤维瘤、血管瘤、房室结间皮瘤、颗粒细胞瘤、淋巴管瘤、错构瘤、畸胎瘤

等；恶性者主要是肉瘤，包括"梭状细胞"肉瘤，如横纹肌肉瘤、纤维肉瘤、粘液肉瘤和血管肉瘤、圆细胞肉瘤如网状细胞和淋巴细胞肉瘤等；更罕见的为平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤、滑膜肉瘤等。

对于几种比较多见的心脏肿瘤，将其特点简述如下：

心脏畸胎瘤　为原发性心包良性肿瘤之一，但可转为恶性。多见于婴幼儿。症状取决于肿瘤大小和它侵犯邻近器官的程度。常见咳嗽、呼吸困难和轻度易消失的发绀。也可有发热和心脏压塞表现。X线检查可见到心影增大或纵隔块状阴影。心包内发现钙化，尤其有牙齿形成的发现，提示为畸胎瘤。手术为唯一有效的治疗方法。

心包间皮细胞瘤　为原发性心包恶性肿瘤之一，男女分布相等。在心包腔内广泛播散，闭塞心包腔和压迫大静脉，极少侵犯心脏。患者有胸骨后或上腹部疼痛、咳嗽、大量血性心包渗液（早期一般为浆液性）和顽固性心力衰竭。渗液抽吸后又迅速出现，渗液中不易找到肿瘤细胞，病人常于1年内死于心力衰竭或心脏压塞。

心包肉瘤　为最多见的原发性心包恶性肿瘤，各年龄组均可发病，以男性为多。症状与间皮细胞瘤极为相似，凡反覆出现心包血性渗液，无炎症征象、抗结核治疗无效，有不能解释的心影增大，同时伴有心律失常，心影轮廓异常，有纵隔受压现象及原因不明的顽固性心力衰竭时须考虑到有心包恶性肿瘤的可能性。

粘液瘤　为最多见的原发性心脏良性肿瘤，约占35%～50%。任何年龄都可发生，但以中年以后居多，女性多于男性。90%以上位于心房，其中发生于左房者约为右房的3～4倍。一般起源于心房间隔近卵圆孔处，偶见于左心房后壁，其余位于右心房，偶见起源于左心室或右心室，常有蒂与瘤体连接。病理学上粘液瘤须与心房内块状血栓相鉴别。粘液瘤多有蒂，而血栓则在其切面上可见分层结构，粘液瘤患者无瓣膜或心脏其他疾病，且不如心房内血栓易患心房颤动，可资鉴别。粘液瘤的突出症状常由于血流梗阻、栓塞和全身性征象所致。左房粘液瘤较小者无症状，较大者常堵塞左房室瓣口，右房粘液瘤则常堵塞右房室瓣口，有时起球瓣作用，时塞时通，造成相对性左房室瓣或右房室瓣狭窄，出现有关症状和体征。肿瘤影响瓣膜关闭时也可造成瓣膜关闭不全，但常同时伴有狭窄存在。肿瘤上所附血栓或肿瘤的碎片脱落都可引起栓塞，左、右心房粘液瘤都可产生肺动脉高压症，且分别引起体循环及肺动脉栓塞，有时可导致猝死。心房粘液瘤的诊断，除根据病史和体检外，超声心动图检查在左房室瓣或右房室瓣后面，收缩和舒张期都可见到一簇云雾样回声波。二维实时显象可直观面形象地显示肿瘤，予以定位，了解肿瘤活动情况及其大小。心血管造影也可显示肿瘤，以助诊断。左房粘液瘤必须与风湿性左房室瓣相鉴别，鉴别要点为：①本病无急性风湿热病史。②起病突然，进展迅速。③症状和体征随体位而变动，且间断出现。④卧位时症状可显著减轻。⑤常有体位性晕厥。⑥体检和X线检查所见与症状程度不成比例。⑦常无开瓣音。⑧常为窦性心律，并有舒张期额外音，称为"肿瘤扑落音"。全身症状如发热等明显者，还须与感染性心内膜炎区别。右房粘液瘤易被误诊为缩窄性心包炎、心肌病、先天性右房室瓣下移、右房室瓣狭窄和(或)关闭不全、肺动脉高压等。治疗方法是一旦诊断明确即应在体外循环下进行肿瘤切除，手术疗效良好。

心肌横纹肌瘤　多见于婴幼儿。常与结节性脑硬化症、皮脂瘤及肾肿瘤伴发，多见于心室，可无症状，但一般易发心律失常、心内血流梗阻和充血性心力衰竭。因肿瘤常是多发，且深埋于心室壁内，手术不易切除干净。

心肌肉瘤　为最多见的原发性心脏恶性肿瘤。各年龄均可发病，多见于成人，男女无别。发生部位以右心房最多，依次为左心房、右心室、左心室和室间隔。具浸润性。纤维肉瘤和横纹肌肉瘤多见于婴幼儿。临床表现按肿瘤侵犯部位有所不同，心肌受侵常出现心律失常、发热、关节痛等，右心房肉瘤引起腔静脉回流受阻，右心室肉瘤则引起右心室流出道梗阻、右心室肥大、右房室瓣关闭不全等症状，心包受累时发生血性心包和心包填塞。随着病情发展常出现顽固性心力衰竭。易发生肺、胸腔淋巴等处转移，也可转移到骨骼。由于病情发展快，迅速恶化，手术切除机会少，放射及化学疗法效果也不肯定。

转移性心脏肿瘤　可来自任何器官的恶性肿瘤，如乳腺癌、支气管肺癌、黑素瘤、淋巴瘤和白血病等。肿瘤累及心脏者表现为弥漫性浸润而无结节样改变。常有心包渗液，渗液偶为血性，从中可找到肿瘤细胞。心脏任何部位都可受侵，而以心包及心房较多。也可侵及心室壁，心内膜及心瓣膜较少累及。右侧略多于左侧。播散途径有通过血循环或淋巴，或直接蔓延。临床表现取决于肿瘤所在的部位，与肿瘤大小和累及范围的关系不大。一般以心力衰竭、心律失常或心包积液为主。如传导系统被浸润或受压迫，则可引起房室传导阻滞或束支传导阻滞。少见的临床表现为心绞痛、心肌梗死、心脏破裂等。X线检查可示心影局部突出或外形不整齐、心包积液、心搏减弱等，进一步作心血管造影和放射性核素检查有助于诊断。治疗除采取抗肿瘤措施外，应针对临床表现，作心包穿刺抽液，排除心脏压塞，抗癌药物对暂时缓解病情或防止心包渗液的产生有益。放射治疗可使传导阻滞消失和心包渗液吸收，但可引起心肌纤维变性，传导系统受损等，需密切观察随访。

血管肿瘤

血管肿瘤(vascular tumor)可分为良性及恶性两大类。良性有血管瘤及血管球瘤（见"血管球瘤"条）。恶性有血管内皮瘤、血管肉瘤、Kaposi出血性肉瘤及血管外皮细胞瘤。

血管瘤 主要是血管内皮细胞组成的良性肿瘤，多见于儿童，约1/3左右病人出生时即已发现，部分于婴幼儿期发现，于成人期发现者极少。女多于男，可能与女性激素有关。全身各部位都可发生，但以皮肤、口腔粘膜为最多见。其次为肌肉、骨髓、肝、脾、中枢神经系统及消化道、心、肺、肾等。大多数血管瘤生长于四肢，大致可分为3种类型：

毛细血管瘤 （1）单纯毛细血管瘤：为最常见，或称草莓状痣。由无数鲜红或紫红色的毛细血管或完全由内皮细胞围成，无明显管腔，平坦或隆起于皮肤表面，扩大后形成斑块、质软、表面呈桑椹样，其间可见毛细血管扩张，压之体积可缩小。临床上发现生长愈快，消失也愈早。一般不留痕迹，有时可留有轻度皮肤萎缩。肿瘤的营养血管逐渐栓塞可能是消退的主要原因。肾上腺皮质激素治疗可加速其消退。早期可试用X线或镭锭放射治疗或放射性核素^{90}Sr敷贴，此法适用于小儿毛细血管瘤，亦可用液氮冷冻治疗及钇铝石榴石激光烧灼，效果较佳。手术切除只适合于非暴露部位的毛细血管瘤。

（2）葡萄酒色斑痣：是一种先天性的毛细血管瘤。色淡红或紫红，随年龄增长而增大，颜色逐渐变深，压之可呈苍白，好发于面颈部，且往往局限于三叉神经分布区域，口唇及口腔粘膜常被波及，四肢及躯干部位少见。此斑痣无不适症状，仅影响美观。

（3）蜘蛛形痣：或称星状血管瘤。由一中央营养血管向外放出酷似蜘蛛状的毛细血管，痣的中央稍高出皮肤，呈鲜红色，压之则四周小毛细血管的红色可褪而放开则又出现。多见于面、颈、臂、手和躯干上部，脐以下少见。肝硬化病人及孕妇多见，肝功能好转及分娩后，可自行逐渐消退，一般无需治疗。

（4）Osler Weber病：又称遗传性出血性毛细血管扩张症，主要特征是有显著出血倾向的皮肤、粘膜呈弥漫性毛细血管扩张。好发于鼻腔粘膜，其次为面、舌、手指，偶见于头皮、耳郭、咽喉、颈胸部、胃肠、泌尿生殖道等，由于有反覆出血倾向，患者常有贫血面容。治疗方面可用电灼凝固或压迫止血，亦有采用激素治疗取得一定疗效。

（5）老年性血管瘤：多见于40岁以后，是一种后天性毛细血管扩张。多见于躯干和四肢近端，呈圆形或半球形略高出皮面的鲜红丘疹，直径为1～5mm，数目常随年龄的增长而增多。组织病理示早期在真皮上部有许多新生的毛细血管，以后逐渐扩张。毛细血管间的间质出现水肿和胶原纯一化，表皮轻度萎缩。本病一般不需治疗，损害数目少时，可考虑二氧化碳激光烧灼或液氮冷冻治疗。

（6）硬化性血管瘤：是位于皮肤或皮下增生的纤维结缔组织中有大量毛细血管扩张所形成的毛细血管瘤。色棕红、质硬，如结节状，稍突出皮面，大小不一，直径自0.5～3cm。可手术切除治疗。

（7）肉芽性血管瘤：位于皮肤的肉芽状血管瘤，中央为毛细血管，周围为炎性肉芽肿，因此又名化脓性肉芽肿。多见于手指，可能由于刺伤或毛细血管瘤继发感染所致。可采用手术或电灼治疗，但易复发，如切除后加用X线放射或镭锭治疗，基本上可根治。

海绵状血管瘤 是多数血管呈囊状扩张并延伸而呈柔软如海绵的团状血管瘤。根据血管瘤所在部位的深浅，使瘤色皮肤正常或呈浅蓝色。好发于四肢、躯干、面、颈，消化道和骨骼时而也可见到。有局限性及弥漫性两型，在前者，中、小的血管瘤可用手术切除或用硬化剂如5%鱼肝油酸钠或纯酒精作瘤内注射，也可用激光辐照，使扩张的血管栓塞、纤维化而使瘤消退，达到治疗的目的。大的血管瘤由于瘤体基底常宽而深，切除亦较困难，对切除不全处加以放射治疗，可增加疗效。弥漫性海绵状血管瘤累及范围大，可累及整个肢体，使患肢粗大，如侵入深部肌层及骨骼，则使肌纤维及骨质受到损害而使肢体变形，甚至丧失功能，并可扩展到躯干，有继续发展倾向，罕见自行萎缩。至今无良好治疗方法、手术治疗也不见效。如增长迅速，并伴血小板减少，可考虑短程皮质激素治疗。

蔓状血管瘤 是由于极度扩张、盘曲迂回的血管群所构成。瘤体内小动、静脉多数相互沟通而形成动静脉瘘。任何一种血管瘤伴发动静脉瘘者，均可称蔓状血管瘤。多见于成人。盘曲的血管群有震颤、搏动和杂音，因有动脉血，瘤体内血氧含量增高。好发于头皮、面、颈部及四肢。长于头部的蔓状血管瘤常可侵及颅骨而进入颅内，与脑膜血管沟通，位于肢体者则可使患肢增长而影响功能，甚至并发肢端溃疡坏疽。小的蔓状血管瘤应及早手术切除，较大的尤其是长于头部的蔓状血管瘤则常因侵蚀颅骨板障静脉和颅内静脉窦，术中出血机会多，难以彻底切除。如先作瘤内动脉造影后将主要动脉支结扎，可使症状缓解，但亦易复发。对溃疡坏疽并影响功能的肢体瘤，可考虑截肢。

血管内皮瘤 血管内皮瘤是血管内皮细胞极度增生的一种恶性肿瘤。常见于皮肤、皮下组织、胃肠道、肝、脾或骨髓等。不计年龄大小。瘤体大小不一，大者可达拳大，质中，浅表肿瘤色暗红，周围常有小结节伴溃疡或出血，损害可单发或多发。老年人好发于头面部，儿童多累及四肢。病理改变为不典型的内皮细胞形成血管腔，内皮细胞常凝集而出现融合现象，周围可见一网状纤维环。内皮细胞大，原浆丰富，呈立方形或梭形，胞核形态不规则。一般生长缓慢，转移也慢，少数可迅速生长且远处转移，预后不良。未转移者可作肿瘤广泛切除，已向远处转移时，只能用放射治疗。

血管肉瘤 血管肉瘤是由间变程度不同的血管内皮细胞所组成，又称血管内皮肉瘤或恶性血管内皮瘤。一般罕见，其中以青少年较多累及。瘤色紫红，大小不等，质柔软，伴震颤或搏动、杂音等，四周围以星状结节。肿瘤生长迅速，常可发生坏死及出血。好发于头颅、面、乳

房及大腿深部肌肉，偶可发生于肝、脾等。诊断有困难时可作活组织检查以资鉴别动静脉瘘。手术及放射治疗效果都不满意。

Kaposi 出血性肉瘤 Kaposi 出血性肉瘤是一种极少见的恶性肿瘤，绝大多数为成年男性患者，以近赤道的斑图族和南非民族为多见。病初皮肤各层出血伴血管扩张，此后皮肤各层增生，呈紫或暗红色斑疹状，血管内皮层增生形成不完整的新毛细血管，淋巴细胞及浆细胞浸润，使患处呈结节状隆起，有痛或痒感，结节可增大而相互融合成片，可出现糜烂、溃疡或出血，此时结节性肉瘤有很多分裂相，病变常沿静脉向上扩展，并由淋巴转移。常始于四肢皮肤，也见于手、耳、鼻等皮肤，偶可累及内脏。一般生长缓慢，病程为8～10年。少数生长迅速，可在一年内死亡。可转移到各种脏器，反覆合并感染为主要致死原因。诊断一般并不困难，如有疑问时可作活组织检查，以助确诊及鉴别其他肿瘤。以放射治疗疗效为佳，但不能阻止他处再发新病变，对少数孤立病变可进行外科切除，放射性核素^{90}Sr或^{32}P治疗、二氧化碳激光治疗，近期效果亦佳。对累及浅、深淋巴结可试用^{60}Co照射。广泛转移者可用氮芥、长春新碱、争光霉素、阿霉素等化学疗法或与放射治疗合用，有一定疗效。更生霉素合并长春新碱或氮烯咪唑治疗可使本病缓解。

血管周皮细胞瘤 血管周皮细胞瘤是毛细血管内膜外的周皮细胞明显增生而形成的血管瘤。常呈圆形结节状肿块，质硬、大小不一，好发于皮下、肌层、躯干、头、颈部和大腿。生长速度快慢不一。恶变时，瘤细胞可通过淋巴或血液转移扩散，常转移到肺或其他部位。肿瘤为内皮细胞形成的血管和血管芽，四周紧密地聚集不规则增生的、具椭圆形或梭形核的周皮细胞，网状纤维环绕毛细血管的内皮。在具有恶变潜能的血管周皮细胞瘤中，肿瘤细胞常显示核多形性及许多丝状分裂象。治疗方面应及早手术切除。

血管球瘤

血管球瘤 (angiomyoneuroma) 是起源于正常血管球细胞的良性肿瘤。分单发性和多发性两种。单发性血管球瘤较多见，常为男性患者，无遗传性。多发性血管球瘤发病早，亦多为男性，有时有家族性发病，提示常染色体显性遗传。好发于中、青年。单发性损害为大小不一的粉红色或紫色结节，好发于四肢，尤其是手指或足趾甲床深部。多发性损害为较大的蓝黑色结节，皮损分布广泛，除四肢外，也可累及胃、气管、肺和子宫等脏器。组织病理变化，在单发性血管球瘤周围由纤维囊包围，球瘤含有许多小的血管腔，管腔由单层扁平内皮细胞排列，内皮细胞周围有多层排列整齐、形态规则的血管球细胞。血管球细胞有淡嗜酸性细胞浆及一个大的、卵圆形或立方形的浅淡胞核。血管间质中，可见相当数量的神经纤维。多发性血管球瘤则无纤维囊包围，血管腔大，内皮细胞周围的血管球细胞数量少，血管周围间质中神经纤维不增多。典型症状在单发性为局部针刺样刺痛，呈阵发样发作，由于触痛，严重影响工作和睡眠；多发性则一般无自觉症状，但个别病例也可有触痛和一过性自发痛。手术切除后，疼痛即可消失，但如切除不彻底，常可复发。小的单发性损害，可行二氧化碳激光治疗。高频电疗亦有一定疗效。

颈动脉体瘤

颈动脉体瘤 (carotid body tumor) 是发生在颈总动脉分叉处的化学感受器肿瘤，较少见，任何性别、年龄均可患病，约4%～5%的颈动脉体瘤为双侧性，偶有同时或先后发生身体其他部位的化学感受器组织瘤。瘤体呈圆形或卵圆形，质坚韧，有包膜，切面呈棕黄色，多数为良性，生长缓慢，可多年不引起症状。约3%～6%呈恶性，可侵蚀邻近组织，转移至淋巴结或远处（主要至肺）。但因发展较慢，即使已有肺转移，常仍能存活10年以上，无论良性或恶性，局部切除不彻底时均可复发。

临床表现为位于下颌角后和胸锁乳突肌前的肿物，位置较深。有些表现为咽侧壁的隆起，必须在口腔内外作双手合诊才能摸到。肿瘤一般不与皮肤粘连，能左右活动，当肿瘤与周围组织粘着时则失去移动性。此瘤有时可有震颤、杂音及搏动。颈动脉体瘤的主要症状系因肿瘤生长较大后压迫周围组织器官所引起，如吞咽困难及因交感神经、迷走神经、舌下神经等受压所引起的Horner综合征，声带麻痹，舌一侧萎缩，亦可因压迫颈动脉窦而引起颈动脉窦综合征（心率快、血压低、意识消失）等。颈动脉体瘤需与颈动脉瘤、颈动脉分叉处扩张、神经鞘瘤等鉴别。当肿瘤主要出现在咽侧壁时，应与位在下颌骨后方的腮腺肿瘤、迷走神经的肿瘤、舌咽神经的神经瘤等鉴别。难以确诊时可考虑行穿刺活检。颈动脉造影可显示肿瘤的大小、形态，颈内外动脉分叉角度增大、动脉移位和弧形压迹等。一般此瘤的血液供应极为丰富，主要来自颈外动脉。

由于其解剖位置较复杂并与颈动脉关系密切，颈动脉体瘤的手术切除比较困难。早期较小的肿瘤在颈动脉的外膜与中层之间，有一肿瘤与血管间的间隙，手术中在切断颈外动脉后，沿此间隙剥离肿瘤，可以切除而保留颈总、颈内动脉的完整。但较晚期的肿瘤及恶性变时，往往与颈动脉难以分离，或已浸润邻近组织，手术时常需结扎切断颈总动脉和(或)颈内动脉。此时，手术后可遗有严重的中枢神经系统并发症，甚至死亡，因此必须谨慎从事。在手术前可每日数次，每次压迫同侧的颈总动脉20～30min，以促使侧支循环形成，术中局部用麻醉阻断颈总动脉10min，若病人依然清醒，表明侧支循环丰富，能减少由于阻断或结扎颈总动脉所引起的术后并发症。

必要时采用自体静脉移植。

食管良性肿瘤

食管良性肿瘤（benign esophageal tumor）较少见，约占全部食管肿瘤的1%，以食管平滑肌瘤为最常见，约占食管良性肿瘤的50%～70%，其余为纤维瘤、脂肪瘤、肌瘤、神经纤维瘤、血管瘤、血管球瘤、骨软骨瘤、错构瘤和食管腺瘤等。这些肿瘤多数生长在食管壁内，少数可呈息肉状突入食管腔内；食管腔内型肿瘤有带者起源于食管粘膜下层，如食管纤维血管息肉；无蒂者主要来自食管粘膜层，如食管乳头状瘤和腺瘤等。

食管良性肿瘤可发生于任何年龄，一般生长在食管下段和中段，上段较少见。其临床表现相似，瘤体小者常无症状，瘤体较大时可有吞咽不适或咽下困难。肿瘤压迫邻近器官时，可引起胸闷、胸骨后隐痛等症状，罕见上消化道出血。食管X线钡餐检查可见肿瘤边界清晰，呈圆球形、椭圆形或分叶状充盈缺损。生长在食管壁内的肿瘤很少破坏食管粘膜，食管镜检查时可见肿瘤表面的粘膜色泽改变，皱襞变浅或消失，有一定的滑动感。疑为食管壁内肿瘤时，切忌活检，以免引起粘膜损伤，使肿瘤与粘膜粘连，影响以后手术摘除，且活检也常难取到肿瘤组织。

食管良性肿瘤的治疗一般以手术为主。食管壁内肿瘤可行肿瘤摘除；突入腔内带蒂的肿瘤可在内镜直视下用圈套器摘除。预后良好。

食管平滑肌瘤 是发生于食管肌层的良性肿瘤。常见于20—60岁，病变以食管中下段常见，上段较少。肿瘤多为单发，一般2～5cm，少数可达10cm以上。肿瘤呈球形、蛋形或分叶状不规则形，质地坚韧，切面黄白色，边界清楚，血管供应较少。镜下见瘤细胞呈长梭形，胞浆丰富，核呈梭形或棒状，无异型性，平滑肌纤维呈束状排列。偶见有恶变者。临床上肿瘤较小时，患者可无症状或症状轻微，表现为吞咽梗阻感或胸骨后钝痛，但症状的严重程度与肿瘤的大小并不平行，高位、较大的平滑肌瘤有时可压迫气管引起呼吸困难。食管X线检查可见椭圆形或半月形充盈缺损，粘膜光滑，钡流通过顺利，食管蠕动正常，肿瘤上下缘与正常食管长轴呈锐角；较大的平滑肌瘤向纵隔突出。在胸部X线平片上有时可见纵隔肿瘤影，应注意鉴别。食管镜检查可见肿物向腔内隆起，粘膜正常或有色泽改变。食管镜通过肿瘤时有滑动感，说明肿瘤符合粘膜外型。此时切忌活检，因为活检很少能取到肿瘤组织，而食管粘膜损伤可使肿瘤与粘膜发生粘连，影响手术摘除。食管平滑肌瘤一般位于食管肌层中，不侵犯粘膜或粘膜下层，手术时切开食管肌层即可将肿瘤与粘膜下层分离而摘除。只有极个别病例肿瘤穿破粘膜，突入食管腔内或肿瘤较大在食管粘膜外盘绕食管腔生长。手术需切除瘤段食管。食管平滑肌瘤手术摘除后不再复发，预后良好。如有肉瘤变，则按平滑肌肉瘤处理。

食管息肉 为较常见的食管良性肿瘤，由血管、纤维组织组成，后者包括疏松的粘液样纤维和致密的胶原纤维，偶见脂肪组织。食管息肉的大小不一，其表面被覆正常粘膜。其临床症状与息肉大小、息肉带蒂与否有关。息肉巨大或有炎症时，可致咽下困难和不同程度的上腹部或胸骨后疼痛，亦可因粘膜表面糜烂而出血；因巨大息肉可压迫气管引起呼吸困难；息肉蒂长者可以吐出，吐出的息肉有时堵塞喉部，可引起窒息。本病诊断有赖于食管钡餐X线检查和食管镜检查。内镜直视下圈套摘除或手术切除为其主要治疗方法。

食管囊肿 可分为先天性和后天性两类。后者系食管壁腺管闭锁所致的潴留性囊肿。前者较多见，可为单发或多发，囊内含有粘稠性液体，有时可呈血性。其症状与囊肿大小、对周围压迫的程度和有无继发感染而异，如囊肿很小，且无感染者，可无症状；囊肿巨大，压迫周围器官或与食管或支气管相通者，则可出现气促、咳嗽、胸痛和咽下困难等症状。食管钡餐X线检查和食管镜检查可以确诊。症状明显者应予手术治疗。

食管血管瘤 常见于食管中段，局部粘膜呈蕈状隆起或为分叶状，呈鲜红或紫红色。常见的症状为呕血及黑粪，也可有咽下困难。本病有恶变的可能，以手术切除治疗为宜。

食管乳头状瘤 是一种无蒂的良性肿瘤，从粘膜固有层向腔内突入，乳头中央为纤维血管组成的中心柱，表面覆盖增生的鳞形上皮。可呈疣状、结节状、菜花状及弥漫浸润状。瘤体小者可无症状，肿瘤较大时则出现咽下困难、疼痛及对周围器官的压迫症状。本瘤诊断须依靠食管镜检查和取深部活组织作病理学检查。一般认为乳头状瘤是癌前病变，故一旦确诊即应尽早手术切除。

食管癌

食管恶性肿瘤中，以食管癌（esophageal cancer）最常见，占食管恶性肿瘤的96.5%。食管癌中，95%以上为鳞状细胞癌，腺癌仅占3%～4%。据1978年中国肿瘤防治办公室资料，中国食管癌男性死亡率为19.86／10万人口，占所有男性恶性肿瘤死亡数的24.5%；女性死亡率为9.85／10万人口，占全部女性恶性肿瘤死亡数的18.75%。

食管癌的分布虽然遍及世界各地，但在不同国家，不同地区发病率的高低相差十分悬殊，以非洲肯尼亚最高，日本、印度和中国发病率也较高；西方国家则较低。最高和最低地区发病率可以相差数百倍。中国太行山地区发病率最高，如河南林县发病率高达130／10万人口，高发区与低发区有时相距很近，形成一个不规则的同心圆，圆心发病率最高，由此向四周递减。食管癌的这种地理分布特点提示食管癌的发病可能与地理环境、生活习惯等

密切相关。

发病机制和临床 食管癌的病因尚未完全阐明，以往认为长期进食过热、粗糙、含亚硝胺量高的食物，香烟、烈性酒和某些刺激性食物可使食管上皮增生癌变。近年来发现亚硝胺类化合物有很强的致癌作用。在高发区霉变、发酵、腌制等食品中亚硝胺的含量高于低发区。实验证实用含有亚硝胺类化学物质的饲料喂养动物，可以诱发动物食管癌，微量元素缺乏也是一个重要因素，食管癌高发区的土壤中钼和镍，饮水中的铜、锌和钴，以及锰、镁、钛、钡、铝和硒等微量元素含量低、食物中必需的营养成分如脂肪酸、维生素A、B_1、B_2、C等不足可使食管粘膜上皮易于增生，而食管粘膜上皮高度不典型增生被认为是癌前期病变。治疗食管上皮增生症可以降低食管癌的发病率。某些食管癌患者有明显的家属史和家族聚集性，说明遗传因素也可能是病因之一，也有认为是长期生活在相同环境中的缘故。

食管癌多见于40岁以上男性，男女之比约为1.3～2.7∶1，越是高发区男女发病比差越小。本病的早期症状较少而且轻微，主要表现为吞咽时有异物感和(或)胸骨后疼痛、烧灼感，食物在食管中摩擦、停滞或哽噎引起吞咽不适，症状时隐时现，逐渐加重，继而出现进行性咽下困难。梗阻严重时进食流质也受阻，出现反射性唾液分泌增多，呕吐粘液样物。癌瘤浸润食管周围组织器官时可引起胸背疼痛。喉返神经受累后，一侧声带活动受限，声音嘶哑。中上段食管癌可以侵犯气管，发生气管食管瘘。晚期出现左侧锁骨上淋巴结肿大和远处转移，病人消瘦、失水、营养不良和恶病质。

据中国8 590例统计，食管癌发生的部位分布为：中段者占57.2%，下段者占29.6%，上段者为13.1%。

食管癌早期，按其肉眼形态可分为隐伏型、糜烂型、斑块型和乳头型；晚期可分为髓质型、溃疡型、蕈伞型、缩窄型和腔内型。在组织学上可分为鳞状细胞癌、腺癌、腺棘癌和未分化癌，其中以鳞状细胞癌最多见。食管腺癌可来自异位胃粘膜和食管粘膜下层腺体。

食管癌可直接浸润食管壁各层及穿透食管侵犯邻近器官如胸主动脉、气管、支气管、肺门、心包、纵隔、喉返神经和甲状腺等；肿瘤沿粘膜下播散可远超出肉眼所见的病灶以外数厘米，甚至10cm以上，也可呈跳跃式转移，呈多中心性生长。因此，手术时切除范围应达病灶以外至少6cm以上的食管，才能减少或避免切缘的阳性率。淋巴道播散是食管癌的主要播散方式，在外科手术探查时约50%～60%的病人已有淋巴结转移。可先转移到食管旁淋巴结，即位于颈段、胸段和贲门旁的淋巴结，这些淋巴结多数紧贴于食管壁。继而转移到食管周围淋巴结即颈深、斜角肌或锁骨上淋巴结，气管旁、后纵隔、主动脉旁、隆突下、膈肌、胃贲门旁、胃小弯和胃左动脉旁等淋巴结。食管旁、食管周围淋巴也可向远侧的肺门、幽门上和胃大弯侧淋巴结转移。在一般情况下食管的淋巴引流流向头侧方向。但如向上淋巴引流受阻时，可以逆行转移到腹腔淋巴结。约1/3的食管癌病例可以有腹腔淋巴结转移。血道转移是食管癌的晚期症状，以肺、肝、肋骨、椎体、肾上腺等处转移较为常见。在尸解中约1/3的病人肿瘤始终限于食管及其周围组织。

诊断依据 除病史和体格检查外，食管癌的诊断主要依据于下列检查：① 食管X线钡餐检查：早期可见食管蠕动减弱、管壁僵硬、粘膜皱襞中断、纹理紊乱或增粗。继之见管腔狭窄、不规则充盈缺损、钡流通过受阻，狭窄段上方食管扩张。晚期可见食管中心轴扭曲、成角；食管肿瘤段周围软组织阴影；纵隔窦道甚至气管食管瘘。② 食管脱落细胞学检查：可作为早期食管癌的定性检查，其阳性率可达90%左右。③ 食管镜检查：可直接看到病变，并可进行脱落细胞和活组织检查，对确定食管癌的诊断很有价值。当食管严重狭窄时，食管镜不能通过狭窄段食管，就难以了解病变的长度。X线在显示食管癌的长度以及在放射治疗过程中随访疗效有其优点。④ CT检查：对估价食管肿瘤浸润情况有较大帮助。

食管癌常需与食管贲门失弛缓症、食管良性狭窄、食管良性肿瘤如食管平滑肌瘤以及食管外压性改变及神经症等相鉴别。

食管癌的临床分期如下：

Ⅰ期：癌灶小于3 cm，未超出食管粘膜下层，无淋巴结转移；Ⅱ期：癌灶长达3～5 cm，已浸及部分食管肌层，无淋巴结转移；Ⅲ期：癌灶长度超过5 cm，浸润至食管壁外，或有淋巴结转移；Ⅳ期：已有远处转移，或有气管食管瘘等晚期并发症。

防治要点 食管癌的预防包括改变生活方式、改善膳食结构。在高发地区进行普查，早期发现，早期治疗，积极治疗食管粘膜上皮不典型增生，尤其是治疗重度不典型增生是预防食管癌的重要措施之一。

在本病治疗中，外科手术居首要位置。根据患者的病期和病变范围，进行根治性或姑息性外科治疗。鉴于多数病例来院就诊时已属中晚期，故放射治疗仍占有重要地位。近年来采用手术与放射综合治疗，可提高食管癌的手术切除率和生存率。

手术治疗 早期食管癌应尽早手术切除。中下段食管癌未外侵且无淋巴结转移者外科治疗的效果良好。上胸段和颈段食管癌的传统疗法是放射治疗。近20年来发展了一期切除并应用胃重建食管的手术技术，该段食管癌的治疗已渐趋首选外科治疗。食管癌切除手术的死亡率25年来逐步下降，70年代已降至3%～5%。术后主要死亡原因是心肺衰竭和吻合口瘘等。近年来采用食管吻合器，吻合口瘘和吻合口狭窄等并发症有所减少。食管癌外科治疗的远期效果主要取决于癌的病程和范围，一般术后五年生存率多年来一直停留在25%左右。近年来在高发区开展食管癌普查，早期食管癌病例的生存率明显提高。

放射治疗　食管癌极大多数是鳞状上皮细胞癌，对放射疗法中度敏感，且由于食管癌放射治疗安全性相对较手术高，上胸段和颈段食管癌最适于放疗，中段和中段偏下食管癌则以手术或手术与放疗综合治疗最佳。放疗技术以应用高能射线三野交叉照射疗效较佳。放射剂量为6 000～6 500cGy。如采用综合治疗，术前放射剂量为4 000～4 500cGy，放疗结束后4～6周内手术，可提高手术切除率，减少术中肿瘤播散，提高生存率。由于治疗周期较长，有时也可采用术前快速治疗，即在短期内给予2 000cGy，放疗结束后1周手术。

化学药物治疗　化疗药物对食管癌仅有姑息疗效，可用环磷酰胺、博来霉素、放线菌素D、顺铂、甲氨蝶呤、氟尿嘧啶等药物。此外，加强支持疗法，提高机体的免疫力，对改善患者预后也很重要。

胃良性肿瘤

胃良性肿瘤（benign tumor of stomach）指起源于胃的粘膜上皮或粘膜下间叶组织的良性肿瘤，仅占胃肿瘤的1%～2%。

发病机制和临床　胃良性肿瘤分为两类，一类来源于粘膜上皮，为腺瘤或称腺瘤性息肉（参见"胃息肉"条）；另一类来自粘膜下的间叶组织，包括平滑肌瘤、纤维瘤、神经纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤、腺肌瘤及化学感受器瘤等。

胃平滑肌瘤（leiomyoma of stomach）　为最常见的胃良性肿瘤，约占胃良性肿瘤的40%。多见于中年以上，男女无明显差别。多数发生于胃肌层，亦可来自粘膜肌层。常为单发，偶见多发。以胃体部为最常见，其次为胃窦、胃底、幽门和贲门。一般呈球形或卵形，质硬，无真正包膜，表面光滑，可呈分叶状，多数无蒂。小的肿瘤局限于胃壁内，大者可突入胃腔，或突出于浆膜下，或向内、外突起而呈哑铃状，有时突出浆膜面而一端游离于腹腔中。肿瘤大小不一，一般在0.5～1.0cm，但也有达2cm以上者；位于肌层内者常＜1cm，可无任何症状。肿瘤＞3cm者常产生症状。约半数的肿瘤表面伴有深浅不等的溃疡，可引起严重的出血或长期粪便隐血阳性。肿瘤组织由分化良好、相互交织的平滑肌束所构成，瘤细胞呈梭形，无或极少核分裂相。胞浆透明，呈空泡者为平滑肌母细胞瘤，为平滑肌瘤的一种特殊类型，有潜在恶性，常可发生变性、坏死、出血、囊性变及肉瘤变。根据肿瘤浸润及组织坏死的情况，核分裂相的多少等病理变化，有助于良性平滑肌瘤与平滑肌肉瘤的鉴别。

胃腺肌瘤（adenomyoma of stomach）　在胃壁中由交叉的平滑肌束组成，其中有类似十二指肠腺（Brunner腺）或胰腺组织，常发生在胃幽门端，形成囊性或结节性病灶，一般认为是良性平滑肌瘤的变异。

胃纤维瘤（fibroma of stomach）　由纤维结缔组织构成，可发生于胃任何部位，多在粘膜下，为球形或卵形，可带蒂，质硬，其内部可有钙化。须注意与平滑肌瘤（当平滑肌瘤大部分肌纤维被纤维结缔组织代替时）、炎性纤维息肉等相鉴别。

胃神经纤维瘤（neurofibroma of stomach）　可单发于胃，亦可为多发性神经纤维瘤的一部分，可发生于胃的任何部位，多在粘膜下，表面常有浅溃疡形成。

胃脂肪瘤（lipoma of stomach）　约占胃良性间叶组织肿瘤的6.3%，远比小肠及结肠的脂肪瘤少见。可发生于任何年龄，但以中、老年多见，男女无显著差别。肥胖者发病率高，有时与萎缩性胃炎并发。28%的患者体内其他部位亦有脂肪瘤。多见于胃窦部，且大多位于粘膜下层。色苍黄，质柔软，呈球形或分叶状，无蒂或有蒂，甚至可脱垂入十二指肠而引起幽门梗阻。肿瘤生长缓慢，未见有恶变报道。临床上可有上腹痛、恶心、呕吐及上消化道出血等症状。

胃血管瘤（angioma of stomach）　本病罕见，可为海绵状血管瘤或毛细血管瘤。多见于胃体及胃窦部，发生于粘膜下层最多，浆膜下次之。大小不一，可呈球形或分叶状，质软，色暗红或紫红。胃镜检查疑及本病时，应禁忌作活组织检查。

胃化学感受器瘤（chemodectoma of stomach）　罕见。又称胃非嗜铬性副节瘤，是发生在胃壁中迷走神经体（第一个副交感神经节）的化学感受器肿瘤。与其他部位的化学感受器瘤一样，大多为良性瘤，生长缓慢，偶有恶性报道。好发于中年人，临床上绝大多数无功能表现。肿瘤呈球形或卵形，有包膜，质硬，瘤组织的嗜铬反应阴性，形态上应注意与血管瘤、血管肉瘤、血管外皮瘤、血管球瘤、神经纤维瘤及淋巴肉瘤等鉴别。本病对放射治疗不敏感，宜手术治疗。

胃良性肿瘤一般不引起症状，仅在胃肠钡餐X线检查、胃镜检查、手术或尸检时偶然发现。部分患者可产生症状，其表现取决于肿瘤的大小、部位以及有无溃破、出血等。主要有上腹部不适或疼痛、消化不良、腹块、恶心、呕吐、呕血或黑粪等。位于幽门或贲门部的较大肿瘤可引起梗阻。偶尔可发生穿孔或胃十二指肠套叠等并发症。

诊断依据　胃良性肿瘤的胃肠钡餐X线检查的典型征象为胃内见有球形或卵形、轮廓光滑的充盈缺损，带蒂者可有移动性，胃壁柔软，周围粘膜正常；如肿瘤表面有溃疡，则可见龛影。胃粘膜下良性肿瘤的胃镜所见有两个特点：一是肿瘤呈基底宽的半球形隆起；二是可见粘膜下肿瘤将粘膜顶起而形成"桥形皱襞"，宛如跨过肿瘤上面的粘膜皱襞桥。肿瘤表面的粘膜与周围正常胃粘膜无明显差别。粘膜下肿瘤不应作活组织检查。

防治要点　由于胃良性肿瘤手术前常不能完全除外恶性的可能，且部分良性肿瘤也可能恶变，故一旦确诊即应予以手术切除。带蒂的小肿瘤可在内镜下用高频电套圈摘除；较大的单个肿瘤，可作肿瘤单纯切除，包括肿瘤周围一定范围的胃壁；疑有恶变时，应作胃次全切除术。

胃良性肿瘤经合适的手术切除后均能治愈

胃息肉

胃息肉(polyp of stomach)是指胃粘膜表面的种良性、局限性、增生性病变。按其组织学改变可分为炎性息肉、赘生性息肉和错构瘤性息肉。

炎性息肉又称增生性息肉、分化性息肉或假性息肉，包括特异性感染性肉芽肿(如真菌、血吸虫、结核杆菌和梅毒螺旋体所致的肉芽肿)；非特异性粘膜赘疣(如慢性疣状胃炎)；非感染性肉芽肿(如结节病、Crohn病、嗜酸细胞性胃炎、假性淋巴瘤等)以及间质增生性息肉(如单纯局限性息肉样增生)等。赘生性息肉主要是指上皮良性肿瘤性息肉，包括腺瘤性息肉、乳头状息肉和多发性息肉病(腺瘤病)等。错构瘤性息肉为大量增生的、形态基本正常的腺体所形成的乳头状结构。病变可呈多发性或为胃肠道粘膜息肉病的一部分；伴口腔和唇粘膜色素沉着症者则称粘膜息肉黑斑综合征或Peutz-Jegher综合征。

发病机制和临床　炎性息肉系由炎症引起的胃粘膜上皮或腺体过度增生，而并非真性肿瘤。通常不发生癌变，约占胃息肉的80%，多见于50岁以上的患者。息肉可发生于胃的各部，但多发于胃窦部。息肉呈圆形，表面光滑，以无蒂者为多见。息肉一般在0.5cm左右，超过1 cm者少见。单发或多发，常伴有糜烂。腺瘤性息肉为胃粘膜上皮来源的良性肿瘤，占胃息肉的20%左右。一般被认为是癌前期病变。多见于40岁以上男性，在萎缩性胃炎、胃酸缺乏症及恶性贫血患者中发生率较高。Peutz-Jegher综合征常有遗传倾向。

胃息肉有恶变的可能，其发生率为10%左右。如为多发性息肉，其恶变率达30%～40%。息肉体积大小对有无恶变非常重要。如其直径小于2 cm，仅1%～2%可能恶变；如直径大于2 cm，恶变率可高达30%～40%。

胃息肉在无并发症时常无症状。如息肉较大或伴炎症时，可出现上腹部不适或疼痛。伴有溃疡可引起出血，可能导致骤然的大量出血，亦可能为潜性出血。带蒂息肉可嵌入十二指肠内而引起呕吐。由息肉引起的胃十二指肠套叠者则极少见。慢性出血可引起缺铁性贫血。

诊断依据　主要依靠X线钡餐检查和胃镜检查。细小胃息肉X线钡餐检查时不易被发现；胃肠气钡双重造影可提高其诊断率。胃镜检查可确定胃息肉的部位、形态、大小及数目，而活组织病理学检查对息肉的性质有确诊价值。粪便隐血试验对确定胃息肉伴出血具有重要意义。

防治要点　胃息肉系良性病变，经摘除或切除后可获治愈。炎性息肉恶变机会小，一般毋须摘除。带蒂的良性息肉，可在胃镜直视下作息肉摘除术。一般认为，息肉直径＞2 cm，无蒂而广基者易发生恶变，应作息肉及部分胃切除术。已发生癌变的息肉应及时作根治性胃大部切除术。

胃囊肿

胃囊肿(gastric cyst)系指胃壁出现单个或多个囊性肿物。胃囊肿较罕见，可分为先天性胃囊肿、机械性胃囊肿(如创伤血肿后、腐蚀性胃炎后)、粘膜腺体潴留性囊肿、棘球虫性胃囊肿(原发和继发)、肿瘤性胃囊肿、腺瘤液化坏死性胃囊肿等。本条只讨论较多见的先天性胃囊肿。

肠源性胃囊肿　系胚胎发育过程中因胃重叠或前肠上皮的异位残留所致。常沿胃窦大弯形成圆形或长形的囊袋，可位于粘膜下、肌层或突出胃壁外，呈大小不等的单个或多发的囊肿。囊袋内空虚或含液体，囊袋可与胃腔相通。囊壁由分化的胃上皮或肠上皮覆盖，亦可为未分化的原基上皮。本病见于各年龄组，但以儿童和青年为多。

胃皮样囊肿　结构与其他部位的皮样囊肿相同。

小的胃囊肿无任何症状，当囊肿增大后可引起机械性梗阻和压迫症状，表现为上腹部饱胀不适、疼痛、恶心、呕吐、食欲减退和消瘦等，上腹可扪及块物，并发出血时可出现黑粪，常伴有慢性胃炎和胃酸缺乏。

腹部X线平片可显示上腹部块影；囊肿与胃腔相通时，胃肠X线钡餐检查可见囊内钡影；有时多发的囊肿造成胃壁弥漫性增厚，可见胃窦部充盈缺损征，此时须和胃癌鉴别。

凡胃囊肿增大而引起梗阻、压迫及出血等情况时需行手术切除。胃囊肿系良性疾患，切除后可治愈。

胃淋巴瘤

胃淋巴瘤(lymphoma of stomach)是指原发于胃壁内淋巴组织的恶性肿瘤，有别于全身性淋巴瘤或白血病累及胃部的病变。胃肠道是原发性淋巴瘤最好发的部位。原发性胃淋巴瘤占胃部恶性肿瘤的0.5%～11%。手术切除后常可获根治的机会。本病可发生于任何年龄，好发于50—60岁。男性比女性多见。

发病机制和临床　本病的确切病因不明。有人认为与慢性胃炎、胃溃疡等慢性刺激有关。亦有人认为与人体免疫功能异常有关。另据报道，原发性低γ球蛋白血症、肠道吸收不良、结节性淋巴增生综合征、疱疹样皮炎、非热带斯泼卢病、运动失调性毛细血管扩张症等患者易罹患本病。

胃淋巴瘤好发于胃窦部及幽门前区。病变起源于粘膜下层的淋巴组织，逐渐向四周扩散，并侵犯胃壁全层。覆盖病变部位的粘膜或浆膜常呈隆起但表面完整，然亦

可侵及粘膜而形成大小和深浅不等的溃疡，其发生率为40%～80%。亦可穿破胃壁全层而致穿孔。病变通常为单发，亦可为多发，易累及十二指肠。按其大体形态可分为四型：肿块型（形成肿块突入胃腔内）、浸润型（形成巨皱襞或弥漫性浸润）、溃疡型（形成巨大的火山喷口状溃疡或多发性表浅小溃疡）和多发结节型（形成多发性息肉样结节）。以前二型或其混合型为多见，多发结节型少见。

按其组织学类型胃淋巴瘤可分为非霍奇金淋巴瘤及霍奇金病两大类。非霍奇金淋巴瘤占绝大部分，而霍奇金病非常少见。据 Brooks 统计，在2 400例胃淋巴瘤患者中，霍奇金病患者仅占3%。非霍奇金淋巴瘤的分类较复杂，目前尚缺乏统一的分类和命名标准。按 Rappaport 分类法，胃淋巴瘤以组织细胞型占大多数，其次为分化良好的淋巴细胞型和混合细胞型。近年来，由于免疫组化技术的应用，又将组织细胞型分成淋巴细胞起源和真正组织细胞起源两类。真正组织细胞起源者肿瘤细胞内含有各种主要类型的 Ig (G、A、M) 的重链和 κ、λ 两种轻链，溶菌酶染色（+）、α_1 抗胰蛋白酶（+），而淋巴细胞起源者则仅含 κ 或 λ 一种轻链，而溶菌酶和 α 抗胰蛋白酶染色均呈阴性反应。

播散途径以直接蔓延为主，可直接浸润至邻近组织、器官，如食管下端、十二指肠、胰腺、横结肠和腹膜等。经血路可转移至肝、脾、骨骼等。淋巴转移较少。

临床表现缺乏特异性，早期表现多不明显。随着病程进展，可出现上腹部疼痛、食欲不振、体重减轻、恶心、呕吐、黑粪、发热，偶有吞咽梗阻感等，体征可发现上腹部触痛、腹块、贫血，少数并发胃穿孔。晚期可出现全身转移和恶病质征象。

诊断依据 （1）胃肠 X 线钡餐检查：可呈现粘膜皱襞粗大、僵硬；单发或多发性圆形充盈缺损，即"鹅卵石样"改变；单发或多发龛影，可有半月征。由于淋巴瘤病变主要在粘膜下层，病变虽较广泛，但胃蠕动往往存在，这是与胃癌鉴别的重要征象。粘膜改变常超越幽门而达十二指肠。有学者提出，若影示大而固定的粘膜皱襞或病变范围超过15cm 者应考虑胃淋巴瘤的可能。

（2）胃镜检查：可见巨大胃粘膜皱襞、多发性息肉样结节、粘膜糜烂或呈多发性不规则或地图状溃疡。有报道胃镜活组织检查合并细胞刷检查可使胃淋巴瘤的诊断率高达95%。

（3）CT 检查：发现胃壁增厚 >20mm 时提示有胃淋巴瘤之可能。CT 扫描对了解病变范围和程度，以及制订治疗方案具有更大的实用价值。

防治要点 手术为胃淋巴瘤的主要治疗手段，它不仅能使较早期的病员获得根治的机会，而且手术切除可减少或避免单纯放疗或化疗所导致的出血、穿孔等严重并发症。手术一般主张作胃大部切除并清除引流的淋巴结，术后辅以放疗，照射剂量一般采用3 000～4 000cGy，放射野需大，现多主张先以2 000cGy 作全腹照射，然后以1 000～1 500cGy 作局部追加照射。据报道手术及放疗综合治疗者的五年生存率可高达67%，而单纯手术组仅为33%。对于不能切除者，单纯放射亦能延长生命，减少痛苦，少数病人能生存五年以上。对不宜手术及放疗者可行化疗，也可与手术、放疗综合治疗。非霍奇金胃淋巴瘤化疗的反应率为70%，常用药物有环磷酰胺、长春新碱、泼尼松（强的松）、阿霉素等。

胃淋巴瘤的五年生存率为30%～50%，复发率7%～33%。75%患者2年以内死亡。其预后与病期、组织类型、病灶大小及浸润程度等因素有关。据报道，本病患者有发生另一种原发恶性肿瘤的倾向，其发生率约为12%。

胃平滑肌肉瘤

胃平滑肌肉瘤（leiomyosarcoma of stomach）系来源于胃平滑肌组织的恶性肿瘤，约占胃恶性肿瘤的1%～3%，占胃平滑肌肿瘤的17%～20%。多见于成人，半数在50岁以上。男女发病数差别不大。

发病机制和临床 多数原发于胃壁平滑肌组织，少数由良性平滑肌瘤恶变而来。好发于胃近端，呈球形或半球形，质地坚韧，表面呈分叶状或结节状，可单发，亦有多发。往往由于瘤体较大（一般直径10cm，也有超过20cm者），血管丰富，肿瘤内可发生出血、坏死和囊性变，表面可形成溃疡。按肿瘤生长的部位，可分为位于粘膜下的胃内型；位于浆膜下的胃外型；以及部分位于粘膜下、部分位于浆膜下的胃壁型（又称哑铃型）。显微镜下见瘤细胞密集成束及编织状排列，异型性明显，可出现多核巨细胞，核分裂相多见。肿瘤可直接侵犯胃周围组织，常累及大网膜及后腹膜。主要经血道转移，最常转移到肝脏，其次为肺，淋巴结转移不多见。

早期症状不明显，无特异性表现。随病情的进展可出现上腹不适或疼痛、食欲减退、消瘦、呕吐、上消化道出血及贫血等。肿瘤巨大者上腹可扪及块物。

诊断依据 （1）胃肠 X 线钡餐检查：可见胃腔内有边缘整齐的圆形充盈缺损，其中央呈典型的"脐样"溃疡龛影。如肿瘤为胃外型则仅见胃受压、推移征象。

（2）胃镜检查：粘膜下肿瘤的特征是表面粘膜呈半透明状，其周围粘膜可见"桥形皱襞"；肉瘤向胃壁浸润发展时，边界不清，可见溃疡，并出现粗大皱襞及胃壁僵硬。如肉瘤已溃破，活检应在溃疡深部钳取。本病主要与平滑肌瘤鉴别，如显微镜下见细胞呈异型性，核分裂活跃及有巨细胞时，应考虑为平滑肌肉瘤。

防治要点 本病主要以手术治疗为主，按肿瘤的部位及大小，分别作近端胃大部切除，或全胃切除。如肿瘤累及邻近组织器官时，可作受累脏器如肝、胰的体和尾、脾、结肠等器官联合切除。术前化疗可应用阿霉素50mg 静脉滴注，每月1次。环磷酰胺600～800mg，放线菌素

D-400mg、长春新碱2mg，每周一次静脉注射。5～6次为一疗程，有时能使巨大的肉瘤明显缩小，可提高手术切除率。如手术时切除不彻底或有肿瘤残留时，术后可辅以放疗。

手术切除后的五年生存率约为50%，预后与瘤期早晚、有无浸润、转移等因素有关。

浅表广泛型早期胃癌

浅表广泛型早期胃癌（superficial extensive early gastric carcinoma）系指癌组织主要沿胃粘膜层扩展的一种特殊型胃癌。其特点是发展缓慢，常始自幽门部沿胃粘膜层呈舌状扩展，可穿透粘膜肌层而累及粘膜下层，但不侵入肌层。此型胃癌可以在多处胃粘膜内发生，癌灶之间尚可见到正常或炎性粘膜，常需作一系列的连续切片检查方能证实这种多中心性癌灶。在胃恶性肿瘤切除标本中，此型胃癌的检出率不超过5%。肉眼所见癌瘤表面较平坦，不形成息肉样或蕈状肿块，病变周围界限不规则，有时癌性粘膜呈细结节样或小圆石样，可见有不规则糜烂区或简化浅表溃疡。伴发消化性胃溃疡者约占6%～8%，可在溃疡旁或其远处见到癌组织。单凭肉眼检查很难确定诊断，必须依靠组织病理学检查。约2/3患者的癌细胞浸润仅局限于粘膜层，其余则侵犯粘膜下层，但未有累及肌层者。癌组织可由分化较好的（有腺管样结构）、分化低的（呈单纯癌）和印戒细胞癌组成。约半数病例有贴近胃壁的第1站淋巴结转移；即使有淋巴结转移，其预后也较好。晚期可转为进展期胃癌。

本病常无特征性症状，酷似消化性溃疡或消化不良。病情发展缓慢，部分患者仅在胃组织细胞学检查时始被发现，可再经5～6年后才出现大体癌灶。早期胃癌阶段可持续很久，甚至10年以上。

胃肠X线钡餐检查常无阳性发现，有时可见胃壁呈局部僵硬征象。胃镜检查可见粘膜粗糙，病灶表面可呈轻度凹陷，或类似良性糜烂、浅表溃疡，应作多处活组织检查。由于癌巢中的糜烂或溃疡可以愈合形成疤痕，故不可放松警惕，对疑似病例应短期内作胃镜复查。细胞学检查是诊断本病的主要手段，即使检查阴性者，也应多次复查，以免漏诊。

由于手术探查时往往不能明确病灶部位及范围，故宜于术前经胃镜注射色素以明确癌瘤之标志。如作部分胃切除者，应尽量取切缘作冰冻切片以避免切除线处有癌残留，因此型胃癌病灶广泛，故常须作全胃切除术。

本病虽然病灶广泛，但仅浸润至粘膜或粘膜下层，故经手术切除者预后良好。

胃癌

胃癌（cancer of stomach）是指发生于胃粘膜上皮的癌肿，为常见的恶性肿瘤之一。各国报道每年死于胃癌的人数为0.9～63.1/10万。据中国尸检统计，胃癌在男性占恶性肿瘤的第一位，在女性亦逐步取代宫颈癌和乳腺癌而跃居首位。中国胃癌发病率有逐渐增高趋势，例如上海地区1963年为18.54/10万，1971年为27.73/10万，而在1981年上升至46.86/10万。发病年龄在40岁以上者占85%，30岁以下者占5%。男女之比为3∶1。

发病机制和临床

发病因素　胃癌的发病情况在不同国家或同一国家的不同地区有明显差别，提示本病的发病可能与地理环境、种族、遗传、饮食习惯等因素有关。中国属于胃癌高发国家，以东部及西北各省发病率最高。中南及西南地区发病率最低。一般认为高纬度，寒冷潮湿地带、泥炭土壤、煤矿或石棉矿区的居民胃癌发病率较高。胃癌患者亲属中胃癌发病率比对照组约高出4倍，说明本病与遗传因素有关。经常食用熏制或腌制食物和嗜烟酒可能与胃癌的发生有关。已知亚硝胺类化合物有很强的致癌性，而腌制食物中含亚硝胺的前质（仲胺及硝酸盐或亚硝酸盐），这些前质在适宜的胃酸（pH1～3）催化或细菌的作用下形成亚硝胺。熏制鱼肉内含有多环芳烃，据统计1kg熏鱼中含3，4-苯并芘2.1mg。实验证明3，4-苯并芘为强烈的致癌物质，可导致胃癌的发生。

胃息肉、慢性萎缩性胃炎伴肠上皮化生及上皮不典型增生、恶性贫血、手术后残胃、胃粘膜巨大皱襞症（Ménétrier病）、慢性胃溃疡等为重要的癌前期状态和癌前期病变，与胃癌的发生有一定的关系。

其次高盐饮食、霉菌毒素（黄曲霉素及白地霉素）、维生素C缺乏、免疫缺陷、精神创伤等与胃癌的发生亦有一定关系。

胃癌好发于胃窦部，其次是胃体小弯侧和贲门部，胃体大弯侧及胃底穹窿部较少。胃癌多向腔内生长，少数向胃外突出于浆膜面。癌肿大多为单发，少数为多中心生长，形成双癌或多发性癌。

胃癌的分期分型　胃癌根据其浸润深度，病灶范围和有无淋巴结转移，分为①早期胃癌：指癌组织只限于粘膜或粘膜下层者。如癌组织仅累及粘膜固有层以上，且限于腺管者，则称为原位癌；病灶直径0.6～1cm时，称为小胃癌；病灶≤0.5cm时称为微小胃癌；仅见于镜下者称为超微胃癌。有时早期胃癌经手术证实已有淋巴结转移，故有人认为已非属早期的范围，因而建议称之为浅表型胃癌。②中期胃癌：指癌组织浸润到肌层。③进展期胃癌：指癌组织已浸润至浆膜层。

按胃癌的组织发生可分为肠型胃癌和胃型（弥漫型）胃癌。肠型胃癌起源于肠腺化生上皮，癌细胞分化较好，常见于男性老年人，预后较好。胃型胃癌发生于胃固有粘膜上皮，癌细胞分化较差，多见于青年女性，预后较差。

按癌细胞分化程度胃癌可分为高分化、低分化和未分化癌三型。

按组织形态胃癌可分为乳头状腺癌、管状腺癌、粘液腺癌、低分化腺癌、印戒细胞癌、未分化癌、腺鳞癌、鳞状细胞癌和类癌等。

按胃癌的浸润生长方式可分为团块状生长、巢状生长和弥漫性生长；或分为扩张型和浸润型。

胃癌的转移途径　有以下4个途径。

（1）直接蔓延：胃癌浸润穿透浆膜层后，即可侵及周围组织和器官，如大小网膜、横结肠系膜、肝、脾、胰及腹膜等。贲门癌可直接累及食管下段；幽门癌也可向十二指肠壁内浸润。

（2）淋巴结转移：是最早、最常见的转移途径。当癌肿尚局限于粘膜及粘膜下层时即可向瘤体邻近的胃壁浅组淋巴结转移，包括右贲门旁、左贲门旁、胃小弯、胃大弯、幽门上、幽门下以及脾门淋巴结。随着病变的发展，可发生脾动脉、肝总动脉、胃左动脉干及胰十二指肠后的深组淋巴结转移；而且有腹腔动脉旁、腹主动脉旁、肝门、肠系膜根部及结肠中动脉周围的淋巴结转移，此时手术常难达到根治的目的。当病灶侵及胸导管后可转移到左锁骨上淋巴结（Virchow淋巴结）。

（3）血道转移：见于晚期患者，主要累及肝脏，其次是肺、骨骼及脑等处。

（4）种植播散：癌肿穿破浆膜后，癌细胞可由浆膜脱落到腹腔，种植到腹膜或盆腔底部。在女性偶尔可发生卵巢种植转移，常为两侧卵巢实体性粘液癌，称Krukenberg瘤。

临床表现　取决于病变的部位、类型、范围和病期的早晚，主要有上腹部不适或隐痛、恶心、胃纳减退、消瘦、黑粪、贫血、呕吐（见于胃窦癌）、咽下困难（见于贲门癌）等。胃癌位于胃体或大弯上2/3者早期可无症状。少数可并发急性胃穿孔，且可为其首发症状。晚期病例出现上腹肿块、恶病质、左锁骨上淋巴结肿大、脐部结节、肝肿大、黄疸、腹水、膀胱直肠窝（或子宫直肠窝）内扪及种植结节、卵巢肿物等转移征象。

诊断依据　由于晚期胃癌的疗效甚差，而早期胃癌的五年生存率达90%以上，因此早期诊断具有重要意义。凡40岁以上的高危人群，包括有胃癌家族史者，或以往有癌前期状态或癌前期病变者，而近期又出现上腹不适、食欲减退、消瘦、贫血等症状；胃液分析发现胃酸过低或缺乏者；粪便隐血试验呈持续阳性者应警惕胃癌之可能，须作进一步检查。

胃肠X线钡餐检查　是目前诊断胃癌的重要方法之一，对进展期胃癌的诊断正确率达85%，但对早期胃癌的诊断正确率较低。采用气钡双重造影可提高早期胃癌的诊断率。胃癌的不同类型呈现不同的X线征象。巨块型胃癌呈边缘不规则的充盈缺损；溃疡型胃癌有位于胃轮廓内的边缘不整齐的龛影；浸润型胃癌可在胃窦部形成边缘不规则的环状狭窄；弥漫浸润型胃癌可形成胃壁僵硬、胃腔缩小的皮革状胃。

内镜检查　是诊断早期胃癌最重要的措施。胃镜下肉眼观察结合直视下摄影、活组织检查、细胞学检查、粘膜染色和激光胃镜荧光显示法等，对胃癌诊断的正确率可达90%以上。

胃镜下早期胃癌的形态可分为三种类型：①隆起型（Ⅰ型）：癌从粘膜面隆起的高度超过粘膜层平均厚度的两倍。②表面型（Ⅱ型）：又分为表面隆起型（$Ⅱ_a$型），病灶隆起的高度不超过粘膜层平均厚度的两倍；表面平坦型（$Ⅱ_b$型），病变几乎与粘膜相平，主要有粘膜粗糙和色泽的改变；表面凹陷型（$Ⅱ_c$），粘膜呈浅糜烂。③凹陷型（Ⅲ型）：癌浸润深达粘膜下层，形成癌性溃疡。早期胃癌以Ⅱ及Ⅲ型较常见，两型约占70%～80%。此外，还有混合型，最常见的是$Ⅱ_c$＋Ⅲ型及Ⅲ＋$Ⅱ_c$型等。进展期胃癌的胃镜下形态按Borrmann分型有息肉样型、非浸润性溃疡型、浸润性溃疡型、弥漫浸润型等。

脱落细胞学检查　是胃癌的早期诊断措施之一，可用于普查，阳性率可达80%～96%。荧光细胞学检查（如四环素荧光试验）似有一定的假阳性和假阴性。

其他检查　多种放射性核素（如^{32}P、^{131}I、^{99m}Tc）可用于诊断胃癌，但因技术设备要求较高，尚难广泛应用。生化学及免疫学检查包括酶学检查（如测定胃液中乳酸脱氢酶及β葡萄糖醛酸酶活力）、胃液极谱值测定、胃液锌离子呈色反应检查以及免疫学检查癌胚抗原（CEA）、胎儿硫糖蛋白抗原（FSA）、肿瘤相关抗原（TAA）、α_2癌胚糖蛋白（α_2-GP）等虽有一定的阳性率，但其特异性差，尚难推广应用。近年报告癌胚抗原CA19-9检测有一定价值。

治疗要点　包括手术治疗、放射治疗和化学药物治疗。

手术治疗　胃癌目前仍以手术治疗为首选，根据病灶范围及部位，决定胃的切除线。对幽门部癌，一般均采取根治性远端胃大部切除。远端至少切除十二指肠3cm，近端于小弯侧贲门下2～3cm处、大弯侧距肿瘤至少5cm处切断胃，切除全部大网膜，包括远端两支胃短动脉，全部肝胃韧带、肝十二指肠韧带的前叶，横结肠系膜的浅叶及胰腺包膜；根部结扎切断胃左、胃右动脉及胃网膜右动脉；清除右贲门旁、胃小弯、胃大弯、幽门上、幽门下及脾门的第1站淋巴结，并清除胃左动脉旁、腹腔动脉、肝总动脉、脾动脉旁、胰十二指肠后的第2站淋巴结，故此术又称R_2手术。目前R_2手术已成为处理进展期胃癌的定型手术。如果清除腹主动脉周围、肝蒂、结肠中动脉旁、肠系膜根部等第3组淋巴结（N_3）者称R_3手术。对贲门部癌则作根治性近端胃大部切除术，近端切除3～5cm食管，远端距肿瘤至少5cm处切断胃，保留胃网膜右动脉，远端残胃与食管作吻合术，其他切除之范围及淋巴结清除范围与根治性远端胃大部切除术相同。如果病变累及胰、脾者则合并行脾及胰的体尾切除。对革袋胃、贲门癌累及胃体，或胃体癌作胃次全切除，其切

缘距癌灶不足5 cm或因保留部分胃而影响病灶或淋巴结的彻底清除时均宜作全胃切除术。据统计，局限于粘膜层的早期胃癌之淋巴结转移率为4 %—16 7%；达粘膜下层者为16%—46.7%，且发现其中3.8%病例有跳跃式转移(即N_1无转移而N_2反有转移)，故一般认为对早期胃癌亦以R_2手术为宜。给于早期胃癌中呈多灶性生长者多于进展期胃癌。早期胃癌中的特殊类型——浅表广泛型早期胃癌，其病灶沿粘膜及粘膜下层向四周扩散，肉眼难以辨认，常造成切除线的癌残留，故有怀疑时应作冰冻切片，必要时亦作全胃切除术。

放射治疗　术前放疗一般采用8 cm×8 cm—11cm×14cm的腹、背两野交替照射，一疗程总剂量3 000—4 000cGy。据报道约60%左右的病员经术前放疗后，X线检查见溃疡变浅、充盈缺损缩小、胃腔扩大。胃镜观察约83.3%病员有溃疡变小、变浅，分泌物、脓苔、坏死、出血减少。一般认为术前放疗后2—3周再行手术为宜。据报道放疗与手术综合治疗后，其五年生存率较单纯手术者提高10%左右。术中放疗系先行胃大部切除术后，将残胃及十二指肠翻向两侧，在无菌条件下将患者推向直线加速器室，一次给3 000—4 000rad，以杀灭不能清除的残留癌。据报道行术中放疗的病例，其五年生存率亦较单纯手术组提高10%左右。

化学药物治疗　术前化疗用药一般以氟尿嘧啶、丝裂霉素、甲氨蝶呤、环己亚硝脲(CCNU)、卡氮芥BCNU)等最为常用。有单一用药，也有联合用药。术后辅助化疗以联合用药效果较好。常用者有MFC方案，即丝裂霉素4 mg，氟尿嘧啶500mg，阿糖胞苷100mg，每周静脉滴注2次，2周后改为每周1次或2周1次，共10次为一疗程，每次用药前检查血白细胞，如<4×10⁹/L则停药。此法对胃癌的有效率为50%—60%。由于阿糖胞苷对胃肠道刺激性大，患者往往有严重的恶心、呕吐，故有主张仅用MF方案，其疗效与MFC方案相似。为保护骨髓，其用法可改进为丝裂霉素8－10mg第1 d作静脉注射。第2—6 d每天静脉滴注氟尿嘧啶500mg至第2个月再重复。5—6次为一疗程。FAM方案为：阿霉素50mg静滴第1和第29d。丝裂霉素8—12mg静注第1 d。氟尿嘧啶500mg静滴，第1、第8、第29、第36d。应用此方案者除注意血白细胞计数外，用药前必须作心电图检查，有心肌损害者禁用阿霉素。

胃癌的自然存活期约9个月，其预后与年龄、病期、病灶部位、病理类型、有无转移等多种因素有关。早期胃癌手术后的五年生存率可达90%以上，而进展期胃癌仅为20%—30%。

十二指肠腺癌

原发性十二指肠腺癌(primary duodenal adenocarcinoma)少见，约占整个胃肠道恶性肿瘤的0 3%，占小肠恶性肿瘤的25%—45%，好发于60—70岁。男女之比约1 2：1。本病按肉眼所见又可分为息肉型、浸润溃疡型、缩窄型和弥漫型。按其发生部位可分为乳头上部癌、乳头周围癌及乳头下部癌；其中尤以乳头周围癌最为常见。乳头上部癌常呈息肉型、菜花样块物可突入十二指肠腔内，大者可堵塞十二指肠肠腔；乳头周围癌多呈溃疡浸润型和息肉型；乳头下部癌多呈缩窄型，弥漫型少见。乳头周围癌必须与来自壶腹部和胆总管、胰腺的癌瘤相鉴别，前者来自十二指肠粘膜，主要向乳头外生长，且呈乳头状腺癌结构。

发病机制和临床　本病的确切病因尚不清楚，有认为十二指肠腺瘤为十二指肠腺癌的重要癌前期疾病，特别是十二指肠绒毛状腺瘤，其恶变率高达25%左右。十二指肠溃疡很少有恶变者。十二指肠憩室恶变更属罕见。有人认为本病与遗传有关。

(1)疼痛：上腹部烧灼感、隐痛或钝痛，酷似十二指肠溃疡，但进食或制酸药常不能使疼痛缓解。如病变累及胰腺者疼痛可放射至腰背部。

(2)梗阻．息肉型或缩窄型癌，易引起肠腔部分或完全梗阻，表现为食后上腹部饱胀不适、嗳气、呕吐等。呕吐物内是否含有胆汁可估计病灶的部位，乳头上部癌导致的梗阻，呕吐物内不包含胆汁，易被误诊为幽门区溃疡疤痕狭窄。

(3)黄疸：乳头周围癌发生黄疸者约占80%。黄疸出现的早晚与癌肿距壶腹远近有关，初期因肿瘤部分坏死脱落而使黄疸呈间歇性波动。随病程的进展黄疸呈进行性加深，患者出现皮肤瘙痒、陶土色粪便及红茶样尿等。

(4)出血：约有60%—80%的十二指肠腺癌患者较早出现粪便隐血试验阳性，随血量增多可出现黑粪、呕血，大出血者约占6%，多呈长期反复出血。

(5)其他：全身乏力、胃纳减退、体重下降、发热、贫血，少数患者右上腹可扪及块物。

诊断依据　(1)X线双重对比造影：对十二指肠腺癌的诊断正确率达42%—75%，其主要X线征象为持久的十二指肠粘膜皱襞变形、破坏和消失、肠壁僵硬。息肉型癌可见肠腔内有不规则充盈缺损。溃疡浸润型癌可致肠腔充盈缺损或环状狭窄。十二指肠低张造影能抑制十二指肠蠕动，有利于仔细观察病变。有报道十二指肠低张双重对比造影使十二指肠腺癌的诊断正确率高达93%。

(2)十二指肠镜检查：十二指肠镜对体积小、较早期的十二指肠腺癌的诊断起重要的作用。本检查可直接观察癌瘤的大小、部位，进而作涂片或活组织检查可获得病理学确诊。

防治要点　对乳头上部癌及乳头周围癌需行胰头十二指肠切除及区域淋巴结清除术，手术死亡率目前已降至10%以下。乳头下部癌有主张作十二指肠段切除术。

据报道其预后不比胰头十二指肠切除者差。对病情较晚不能切除者可作胃空肠吻合或胆囊空肠吻合，以缓解梗阻症状。放射治疗和化学药物如氟尿嘧啶、丝裂霉素等辅助治疗或可缓解症状、延长生命。胰十二指肠切除术后的五年生存率为5%～25%。本病的预后取决于病灶大小、浸润深度、病理类型以及淋巴结转移情况等因素。

小肠良性肿瘤

小肠良性肿瘤（benign tumor of small intestine）是指从十二指肠至回盲瓣的肠管所发生的原发性良性肿瘤，占消化道良性肿瘤的4.4%，占小肠肿瘤的1/4左右。

发病机制和临床 小肠良性肿瘤的病因多不明。组织学分类及发病率（资料综合）见下表。肿瘤部位以回肠及空肠多见，十二指肠少见。男女发病率无明显差别，发病年龄多在30～60岁（平均40岁）；中国资料男性为女性的3倍，半数在40岁以下。

小肠良性肿瘤发病率

分　类	发病率(%)
腺瘤性息肉	28
平滑肌瘤	19
脂肪瘤	15
血管瘤	10
纤维瘤	9
神经源性肿瘤	6
淋巴血管瘤	8
其他	5

本组肿瘤多无明显症状，常因出现并发症而被发现；腹痛最为多见，可由于肠道蠕动失调，或肿瘤中心坏死引起炎症等原因产生。肿瘤向肠腔内生长，可阻塞肠腔，或因引起肠套叠、肠扭转而发生肠梗阻。向肠腔外生长，容易扪及腹块。腹块表面光滑或呈分叶状，活动度较大，触诊时隐时现。肿瘤破溃后，可有黑粪或血便，多见于平滑肌瘤、血管瘤及腺瘤，也可因持续小量出血而表现为原因不明的贫血。

各种小肠良性肿瘤的特点分述如下：

（1）腺瘤性息肉：主要发生于肠粘膜，单发或多发，瘤体一般很小，不超过2～3cm，大都有蒂，有恶性倾向。

（2）平滑肌瘤：常为单发，瘤体自1cm至>10cm。肠腔外型多见，瘤体也大，常可扪及腹块；腔内型者突起于肠腔，呈半球型或球形，表面粘膜常有溃疡；腔内-腔外型者呈哑铃状。15%可发生恶变，男女发病率无区别，40～60岁多见。可有腹痛、肠出血（常为黑粪，十二指肠平滑肌瘤可呕血）、恶心、呕吐、腹块、肠梗阻及肠套叠等症状。

（3）脂肪瘤：多为单发，约2～3cm大小。腔内型粘膜下层多见，呈球形或卵形结节，表面可形成溃疡。腔外型浆膜下少见，可形成巨大肿瘤。组织学上为分化成熟的脂肪细胞，恶性变少见。30岁以上多见，常无症状，有时出现肠套叠与肠梗阻，少数有间歇性肠出血。

（4）血管瘤：起源于粘膜下或浆膜血管丛，常为多发性，有时可弥散分布于小肠及全身其他部位，形成血管瘤病。瘤体一般不大，但可引起肠道出血。根据病理形态可分为海绵状血管瘤、毛细血管瘤及毛细血管扩张症等。

（5）纤维瘤：常单发，偶有多发，多见于回肠末段，起源于粘膜下或粘膜下结缔组织中的纤维细胞，呈球形或卵形，有蒂或无蒂。临床上较少见，常发生在45岁以上，可无症状。生长活跃者，体积可很大。较常见的症状为腹部不适、压痛、腹块、肠出血及贫血等。

诊断依据 小肠良性肿瘤较小时常无特殊症状，不易诊断，常在因其他疾病作X线检查或剖腹探查时发现。肿瘤较大或有腹痛、肠出血（黑粪）、贫血、慢性不完全性肠梗阻伴腹块者，须提高警惕。X线钡剂低张造影有助于诊断。最后确诊需手术病理检查。

治疗要点 小肠良性肿瘤一经确诊，为避免并发症的发生，应作肿瘤切除。肿瘤过大或难与恶性肿瘤区别者应同时切除病变肠段并行肠肠吻合术。在多发性息肉，因小肠广泛切除可引起营养障碍，故仅在出血、梗阻或有恶性倾向等情况下方考虑手术切除。

小肠良性肿瘤切除后预后良好。

小肠恶性肿瘤

小肠恶性肿瘤（malignant tumor of small intestine）较少见，约占胃肠道恶性肿瘤的0.8%～3%。据中国统计，以恶性淋巴瘤最多见，腺癌次之，其他有平滑肌肉瘤及类癌等。平均发病年龄为50岁，男女之比为5：1。

发病机制和临床 病因不明。小肠肿瘤较少见的原因可能与下列因素有关：①小肠内容物呈液体状，通过迅速，致肿瘤物质在肠腔停留短暂。②小肠内基本上无菌，可致肿瘤的细菌代谢物亦少。③小肠含有丰富的淋巴组织，对肿瘤有高度抵抗力。④微粒体酶（苯并芘水解酶）系统在小肠内浓度最高，它有使致肿瘤物质苯并芘灭活的作用。⑤血中IgA主要来自小肠壁内的淋巴细胞，具有中和病毒和抗肿瘤生长的作用，所以小肠免疫防御功能比较健全。

早期可无症状，或有间歇性中腹部或脐周疼痛、腹胀、呕吐。晚期多能在腹部触及肿块，或出现肠梗阻、肠穿孔、便血、贫血、消瘦等症状。临床表现可因恶性肿瘤性质和部位不同而异。因回肠淋巴组织丰富，恶性淋巴

瘤好发于末端回肠肠壁内，病理变化可为息肉型或蕈伞型、溃疡型或弥漫浸润型。以非霍奇金淋巴瘤较霍奇金病多见。可单独存在或属全身病变一部分，如与淋巴咽环病变同时存在，偶有发热等全身症状。因属粘膜下病变，很少发生胃肠道出血，而以腹痛和腹块为最常见的临床表现，有时可造成肠穿孔。小肠恶性肿瘤可转移至肠系膜淋巴结、腹膜后淋巴结甚至全身淋巴结。特殊类型有①美洲 Burkitt 淋巴瘤：以腹腔内病变为主，病变发展迅速，容易侵犯神经系统，常在短期内死亡。②地中海型淋巴瘤：好发于中东国家的犹太人和阿拉伯人，小肠有弥漫性浆细胞浸润，可分泌 α 重链免疫球蛋白，也可引起腹泻、脂肪泻或吸收不良，预后也较一般淋巴瘤差。腺癌好发于十二指肠，因十二指肠含腺体较多。起病于粘膜表层，向肠腔内呈环形生长，易致肠梗阻和肠套叠，也可发生溃疡而有肠出血。小肠类癌 (carcinoid) 在中国及日本少见，部位多在阑尾和回肠，起源于小肠 Lieberkuhn 隐窝中的嗜银细胞。1/3的患者有多发性病灶。小肠类癌可转移到区域淋巴结和肝脏，其他远处转移少见。部分类癌可分泌血清素、5-羟色胺、血管收缩素、组胺和促肾上腺皮质激素等物质，引起类癌综合征。类癌综合征是一组复合症状，包括脉搏加速、血压下降、颜面和下肢末梢血管扩张，喘样呼吸，也可有慢性间歇性腹泻和腹痛。平滑肌瘤起源于肌层，向腔内或腔外生长，但生长缓慢，很少发生梗阻，但可产生溃疡、坏死及出血。转移方式以血行转移为主，常转移至胃、肝、腹膜，很少引起淋巴结转移。

诊断依据　本病早期可无特殊症状，故易延误诊断。如有长期腹痛、腹泻、体重减轻、贫血、慢性不完全肠梗阻伴腹块者必须提高警惕，作进一步检查。小肠钡餐造影时，常因肠段重叠，钡剂通过迅速，影响观察效果，可口服少量钡剂，作低张造影，逐段检查小肠，可见到病变肠管僵直，粘膜破坏伴不规则狭窄或充盈缺损，有时见到龛影。缩窄性小肠癌较多见，以环形狭窄为其特点，而恶性淋巴瘤则以扩张型为多见。必要时尚可作选择性肠系膜上动脉造影术，小肠内镜检查，甚至剖腹探查。

治疗要点　本病以手术治疗为首选，争取作根治性切除术。小肠腺癌应尽可能切除原发病灶、患部小肠系膜及局部淋巴结。已有远处转移者，亦可争取作原发病灶及肠襻姑息切除术，以减少产生梗阻、出血、穿孔的机会。如肿瘤已向周围组织浸润固定而不宜切除者，可作短路手术以缓解梗阻。化疗效果不佳。平滑肌肉瘤的手术方式与癌不同，以彻底切除局部肿瘤为主。凡受肿瘤浸润的组织或脏器，均应在可能范围内予以切除，而淋巴结清扫则不必过于广泛。不能手术切除的平滑肌肉瘤患者，可用化疗放线菌素 D (更生霉素) 400mg，环磷酰胺 400mg，阿霉素50mg，长春新碱 2 mg，每 4 周 1 次。阿霉素总剂量不宜超过550mg/m²。恶性淋巴肉瘤也应该先切除肠道原发灶，否则在进行化疗或放疗时，常因病灶退缩太快，修补过程不能跟上而产生穿孔或出血。小肠恶性淋巴瘤较胃恶性淋巴瘤容易复发，即使病灶局限于粘膜及粘膜下层，手术后亦应加用 6 个疗程 COP 方案（环磷酰胺600mg，长春新碱 2 mg 静注，每周 1 次，连用 2 周，同时口服强的松50mg/d，连续 2 周，以后休息 2 周为一疗程）。有腹腔淋巴结转移的患者，手术后先进行全腹腔放疗，总剂量4 000 rad，再用 COP 方案12疗程。

本病治疗效果与肿瘤类型，浸润深度，有无转移，以及肿瘤大小有关。文献报道小肠腺癌的五年生存率为10%～25%，恶性淋巴瘤为21%～35%。类癌的发展缓慢，预后较好，五年生存率为15%，平滑肌肉瘤转移较晚，有的可带瘤存活 1～2 年以上。

大肠腺瘤

大肠腺瘤 (adenosis of colon) 是大肠息肉的一种。大肠息肉可分为新生物性息肉、错构瘤性息肉、炎症性息肉、化生性息肉及其他息肉五类。其中与肠癌关系密切的仅为新生物性息肉，即大肠腺瘤。

大肠腺瘤属大肠癌的癌前病变。大多数大肠癌由大肠腺瘤演变而来。因此积极治疗大肠腺瘤是控制和减少大肠癌发病的重要途径。

发病机制和临床　根据腺瘤中绒毛状结构成分所占比例的不同，可将大肠腺瘤分成管状腺瘤（绒毛状成分占20%以下）、混合性腺瘤（绒毛状成分占20%～80%）、绒毛状腺瘤（绒毛状成分占80%以上）。大肠腺瘤中约65%～80%为管状腺瘤，15%～26%为混合腺瘤，2%～10%为绒毛状腺瘤。

大肠腺瘤在大肠癌高发区十分常见，在大肠癌低发区则相应少见。大肠腺瘤在20岁以下者少见。其后随年龄的增长，发现率也显著上升。据欧美纤维结肠镜检查研究，腺瘤的部位分布以乙状结肠为最多（40%～50%），其次为直肠（30%左右），分布于盲肠～降结肠者共占20%～30%。

大肠腺瘤往往以多发性为其特点。这种多发的腺瘤可以同时发生，亦可先后发生。因此对大肠腺瘤病人有必要作全结肠、直肠检查和随访。

管状腺瘤呈球状、卵状或不规则形。表面光滑或呈分叶状（当有癌变时可形成溃疡），色粉红，质实。85%有一长度不等的蒂附着于肠粘膜上。但如肿瘤仅 3～5 mm 大小时，也可呈广基状而无蒂可见。绒毛状腺瘤大多呈广基状，表面粗糙，色灰红，以质软而脆为其特征。当有癌变时可形成硬结或溃疡，基底也可与肠壁固定。约10%～20%的绒毛状腺瘤有蒂，大多为小的绒毛状腺瘤。混合性腺瘤往往与管状腺瘤相似，有蒂，也可无蒂而呈广基状。肿瘤表面部分光滑，部分粗糙，部分实，部分软。

大肠腺瘤常无症状。有症状者则以便血为最常见。

病灶在近侧结肠而出血量少者,除非作粪便隐血检查才被发现,一般不为病人所知。只是在出血较多时方表现为黑粪或棕红色粪便。病灶位于脾曲以下远侧结肠或直肠者肿瘤出血表现为与粪便混和的鲜血或便毕时手纸上沾血。偶见大量便血的情况。有蒂的大肠腺瘤有时可以引起肠套叠而发生腹痛。有时肿瘤随排便运动下移,甚至可脱出肛门。绒毛状腺瘤分泌粘液较多,所以可有粘液血便。由于便血、粘液血便和腹痛症状并非腺瘤所特有,因此常可被误诊为痔、炎症等,值得注意。

腺瘤癌变如限于粘膜层时,由于大肠粘膜层内不存在淋巴管,故不致发生淋巴道转移。因此限于粘膜层的癌谓"0期"癌,亦可视为"原位癌"。但大肠壁的粘膜肌层均存在淋巴管,故若癌已自粘膜层侵犯粘膜肌层和粘膜下层时,即可发生淋巴道转移。三种腺瘤中癌变率以绒毛状腺瘤为最高,混合性腺瘤居中,管状腺瘤癌变率最低。腺瘤癌变的机会除与病理类型相关外,与瘤体大小也密切相关。不论何种腺瘤,瘤体愈大,癌变率愈高。

诊断依据 大肠腺瘤的诊断除病史与体检外,对可疑的病例应常规作直肠指检与乙状结肠镜检查,60%左右的大肠腺瘤可以获得诊断。由于大肠腺瘤常为多发性,因此常需进一步作钡剂灌肠或结肠镜检查。多发性结肠腺瘤手术后仍有复发可能,故需定期随访病人。大肠腺瘤的病理分型和是否癌变及癌变后肿瘤的浸润情况需经病理检查才能最后确诊,不能因肉眼诊断为良性或系息肉而不作病理检查。

治疗要点 大肠腺瘤无论其大小、部位如何,一旦确诊均应手术切除或经内镜摘除,标本应作病理学检查。病理上常可见腺瘤有轻重不一的不典型增生,但即使有重度不典型增生,病灶完全摘除即可根治。如腺瘤已有癌变,但局限于粘膜层时,由于粘膜层不存在淋巴管,故不发生淋巴道转移,所以也只需局部切除并注意随访。腺瘤癌变侵犯粘膜肌层或粘膜下层时,即有淋巴道转移的可能。但不同类型的腺瘤发生癌变时淋巴结转移发生率明显不同。发生在管状腺瘤时仅4%左右发生淋巴结转移,但发生在绒毛状腺瘤时则有30%左右发生淋巴结转移。手术处理原则是:有蒂的管状腺瘤与混合性腺瘤癌变侵至粘膜肌层或粘膜下层时,只在其癌变类型属分化差的癌时,或切片中淋巴管或血管内见到癌细胞时,或切缘贴近癌时方需按通常的大肠癌手术方法治疗之。不然只需在蒂基部切除肿瘤即可。但绒毛状腺瘤,大的广基管状腺瘤与混合性腺瘤癌变侵至粘膜肌层或粘膜下层时则均应按通常的大肠癌手术方式将肿瘤所在肠段作广泛切除与淋巴引流区的整块清除。

大肠癌

大肠癌(colonal cancer) 是指结肠和直肠粘膜上皮来源的恶性肿瘤。病因尚不清楚,其发病与经常食用低纤维食物、肠粘膜慢性炎症有关,部分大肠癌可由肠腺瘤恶变所致。大肠癌的发病率逐年上升,1985年上海市区的发病率为22.4/10万,已常见恶性肿瘤的第四位。据预测,到2000年上海市区的年发病率将达46/10万,相当于目前欧美高发区的发病率。大肠癌发病迅速上升的趋势应引起人们的重视。

发病机制和临床 中国的大肠癌以直肠癌为多,占56%—70%,乙状结肠癌占12%~14%,升结肠及盲肠癌约占6%~23%,其余部位结肠癌约占7%~13%。根据肿瘤的外观形态,大肠癌可分为隆起型、溃疡型、浸润型及胶样型。以上四型分别占21.3%、63.8%、3.1%与8.8%。根据组织学描述的形态,大肠癌可分为管状腺癌(占66%~80%)、粘液腺癌(16%左右)、印戒细胞癌(3%~7.5%)、乳头状腺癌(5%左右)、鳞癌(1%左右)、腺鳞癌(0.6%)和未分化癌(0—1.6%)。

大肠癌可通过直接浸润、种植、淋巴道及血道播散。随着其向深部浸润,淋巴结转移的发生率也明显上升。据一组949例根治性切除的大肠癌标本研究,当癌局限于肠壁内时,21.8%有淋巴结转移;当癌浸及肠壁浆膜或肠壁外组织时,则53%有淋巴结转移。大肠癌发生血道转移的情况比胃癌多见。据报道手术探查时约8.5%已有肝转移,行根治性切除的直肠癌病人,术后5年内有14.4%发生血道转移而死亡。大肠癌手术标本病理检查20%~50%可见静脉被癌侵犯,因此癌细胞容易进入血流。大肠癌手术标本的静脉血中,有28%~59%可找到癌细胞。因此术前检查及手术操作必须轻柔、切忌粗暴挤压,术时应先结扎肿瘤肠段之回流静脉,以免造成"医源性播散"。

中国的大肠癌临床病理分期方案如下。Ⅰ期:癌限于肠壁内,其中癌限于粘膜层者为$Ⅰ_0$期,侵及粘膜下层时为$Ⅰ_1$期,侵至肠壁肌层时属$Ⅰ_2$期。Ⅱ期:癌已侵至肠壁浆膜层或肠壁外组织。Ⅲ期:无论癌限于肠壁内还是已超出肠壁,只要有淋巴结转移即属Ⅲ期,其中癌灶附近淋巴结转移者为$Ⅲ_1$期,癌灶所在肠段之供应血管和系膜切缘附近淋巴结转移时为$Ⅲ_2$期。Ⅳ期:因病灶广泛浸润,远处转移或腹膜种植播散而无法切除或不能完全切除。

本病男女发病率相似。中位年龄为50岁左右,比欧美要早10~15年。由于发病年龄提前,30岁以下的青少年大肠癌相当多见。据中国13 420例统计,12.1%为30岁以下的青年(欧美为1~05%),故不能因病人年轻而忽略本病的可能。

不少大肠癌尤其是早期的大肠癌可毫无症状,约15%的Ⅲ、Ⅳ期大肠癌诊断时症状尚不明显。大肠癌的症状主要与病灶出血、分泌粘液及肿瘤阻塞肠腔相关。以便血、排便次数增加、粪便变形,粘液便等症状为最常见,其次为肛门痛、里急后重、排便困难等。左半结肠癌病人以便血、腹痛、排便次数增加、腹块、粘液便为常见,

其次为贫血、腹胀、肠梗阻。右半结肠癌患者以腹块、腹痛、贫血、便血为常见，排便次数增加、腹胀、肠梗阻、粘液便次之。直肠癌晚期或术后盆腔内复发时，可引起腰骶部酸痛、胀坠感。当肿瘤浸润压迫坐骨神经或闭孔神经根时，可出现坐骨神经痛及大腿内侧闭孔神经分布区痛。肿瘤侵及阴道、膀胱时可出现阴道流血、血尿。肿瘤累及输尿管时可出现肾盂积水、尿闭、尿毒症。大肠癌血道转移常见的部位为肝、肺、骨，可表现为肝肿大，肺部块影（多发，也可呈单发）、咯血、骨骼痛等。女性病人约有4%～8%发生卵巢转移而致卵巢肿大。

诊断依据　在中国约70%～80%的直肠癌病灶位于距肛7 cm以内的下段直肠，故直肠指检即可发现。乙状结肠镜可检查全距肛25cm处，至少60%的大肠癌和大肠瘤可以藉此发现和诊断。纤维结肠镜能全面而可靠地对整个大肠进行检查，可检出直径不足0.5cm的病灶。藉此不仅可以确定钡灌肠检查难于肯定的病变性质，还可以发现钡灌肠漏诊的腺瘤或癌。常规的钡灌肠检查中，直径1 cm以下的病灶80%以上不能被发现。因此纤维结肠镜检查已取代钡灌肠而成为检查和诊断大肠肿瘤最常用的方法。位于距肛门25cm以内的低位大肠，尤其是位于直肠的肿瘤，作钡灌肠往往不易显示而漏诊。因此病人在作钡灌肠前均应先作直肠指检及乙状结肠镜检查，以辅其不足。大肠癌病人中约80%的粪便隐血可呈阳性，但大肠腺瘤病人中仅25%～50%呈阳性。一般无肉多渣饮食4 d，第2～4 d粪便送验，只要有一次隐血试验阳性，病人就应进一步做内镜检查。

临床医师如能对大肠肿瘤的临床表现充分了解，并积极采用上述检查方法，即可使当前大肠癌病人多数诊断过晚的现状有所改观。加藤淳报告，5 856例因肛肠症状就诊的病人，初诊时即作直肠指检、肠镜或钡灌肠检查，结果发现109例大肠癌，其中27例（24.8%）系早期癌。这种限于粘膜层的或仅侵至粘膜下层的早期大肠癌均系见于腺瘤癌变的病人，其检出和发现有赖于临床医生对大肠腺瘤与大肠癌关系的了解和积极采用大肠内镜检查。

分析直肠癌病人误诊情况发现，44.2%的病人因便血曾被误诊为痔，52.4%的病人因粘液便、排便次数增加、里急后重等而曾被误诊为慢性肠道炎性病变（慢性菌痢、阿米巴痢疾、血吸虫病、结肠炎）。结肠癌常可被误诊为慢性肠炎、缺铁性或营养性贫血、上消化道出血、阑尾包块。中国将其他疾病误诊为大肠癌的情况并不多见，偶见将结肠结核、血吸虫肉芽肿、直肠子宫内膜异位误诊为结肠癌、直肠癌的情况，应予注意。

防治要点　手术治疗为大肠癌的主要治疗方法。早期诊断并得到正确治疗的，预后良好。一组1 385例Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ期大肠癌术后五年生存率分别为93.9%、74.0%、48.3%、0.3%；十年生存率分别为83.7%、64.5%、39.1%、0。由于全组中预后极差的Ⅳ期病人占31.5%，所以全组五至十年生存率变化于10%～50%间。上海市70年代全市大肠癌病人的五年生存率为27.8%。

大肠癌的致癌因子（由肠内容物中的胆酸、胆固醇在肠道厌氧菌的作用下形成）存在于粪便中，腺瘤或癌切除后病人可长期生存，余留的大肠粘膜继续与致癌因子接触可诱发新的腺瘤（发生率为30%～50%），腺瘤可癌变而形成第二、三……原发大肠癌（发生率在3%～7%以上）。因此大肠癌术后应注意以纤维结肠镜检查随访，及早发现新的原发大肠癌及摘除新发腺瘤，预防第二、三原发大肠癌的发生。大肠癌术后发生肝或肺转移时，如原发灶手术区无复发，转移灶又局限于肝或肺并可切除时，应予再次手术切除。切除后五年生存率可达20%～30%。

直肠癌手术前后或术中放射治疗可有助于减少术后盆腔肿瘤的复发。无法切除的直肠癌或术后盆腔复发时，放疗也可有助于减轻症状，延长生存时间。骨转移患者用放疗可明显减轻疼痛，改善生活质量。

化疗常用的药物为氟尿嘧啶类药物。约15%～20%病人有效，但缓解期只有4～9个月。更有效的药物及化疗方案尚在探索中。

增加高纤维素食物的摄入量，积极治疗慢性肠粘膜炎症，密切观察随访肠腺瘤，防止其癌变，对大肠癌的预防具有积极意义。

肠道类癌

肠道类癌（entero-carcinoid）是一种嗜银细胞瘤，其组织学结构像癌，但多发展缓慢且较少转移，与一般癌不同。肠道类癌约占全部肿瘤的0.05%～0.2%；占胃肠道肿瘤的0.4%～1.8%。本病可见于从食管到直肠的整个消化道，也可见于肺、胸膜、甲状腺、胆囊、胰腺、卵巢及睾丸等处。消化道类癌约占全部类癌的85%。Orloff收集3 000例胃肠道类癌中，47%位于阑尾、30.3%位于小肠、17%位于直肠、2.5%位于胃、2%位于结肠，位于胆囊及美克耳憩室者占1.2%。近年来由于防癌普查的开展，直肠指检或直肠镜检查常被列为常规，直肠类癌的发现数明显增加。近年来中国报告的直肠类癌已达500余例，超过其他部位的类癌。上海市纺织局普查发现的142例直肠恶性肿瘤中，类癌占61.8%。在上海、浙江普查中，直肠类癌的发现率为10.3～27.8/10万。可见人群中实际的类癌患病率是相当高的。随着防癌检查的推广，类癌的发现将趋增加。

肠道类癌起源于肠道氨基酸前体摄取脱羧化细胞、APUD细胞系统中的肠嗜银细胞（又名Kulchitsky细胞）。病理上根据癌细胞对银染色反应的差异可将类癌分成亲银性及非亲银性两类。胚胎发育中起源于前肠或中肠的器官（胃、十二指肠、胰、胆道、小肠、阑尾）发生的类癌大多属亲银性类癌。起源于后肠的器官（结肠、直肠）发生的类癌绝大多数属非亲银性类癌。一般类癌发展缓

慢，病人甚至可终生不产生症状，仅在尸检时意外发现患有类癌。Jager 报告尸检中类癌的检出率达0.75%。故其生物学行为有如良性肿瘤。但类癌也可发生淋巴结转移、血道转移、腹膜腔种植或浸润至邻近器官。此时其生物学行为无疑属恶性。不同部位的类癌发生转移的机会不同。Orloff 统计位于阑尾、小肠、直肠、胃、结肠的类癌，其转移发生率分别为3%、35%、13%、18%与60%。一般来说，很难从病理切片的组织学形态结构来肯定某类癌究属良性还是恶性。良性生物学行为的类癌直径常小于1 cm，呈粘膜下硬结、棕黄色、边界清、表面粘膜无溃破，恶性者常大于1 cm，其表面之粘膜常有溃疡形成。

APUD 细胞具有能摄取胺前体物，并进行脱羧反应的生化特性，并能制造出多种类型的多肽激素，如5-羟色胺、组胺、激肽释放酶、缓激肽和前列腺素等。5-羟色胺过多可引起腹痛、腹泻；组胺、激肽释放酶、缓激肽等过多则可致面部潮红、支气管痉挛、心动过速等症状。5-羟色胺之代谢产物5-羟吲哚乙酸(HIAA)可从尿中检出，可为类癌诊断的可靠依据。

阑尾类癌　其位置以在阑尾远侧1/3者为最多，表现为阑尾末端的黄色小结节。Syracuse 报告的92例中78%位于阑尾远端1/3，15.6%位于中1/3，5%位于阑尾基部，其余病例则累及整条阑尾。由于大部分位于远端1/3，所以并不致引起急性阑尾炎。阑尾类癌本身很少发生症状。上述92例中仅7例产生的症状与类癌相关，42例类癌系在因急性阑尾炎手术切除的标本作病理检查时意外发现的，其类癌本身并非导致阑尾炎的原因；其余病例则系在其他疾病行剖腹手术时，顺便切除阑尾时意外发现的。文献报告手术切除的阑尾中类癌的发现率为0.03%～0.69%。阑尾类癌转移的发生率为2%～3%，故一般只需行单纯阑尾切除即可。只在有下述情况之一时方应进一步行右半结肠切除：①手术时肉眼见有转移灶存在。②原发灶直径≥2 cm。③类癌已侵及阑尾系膜。④类癌位于阑尾基部。

直肠类癌　Jackman 报告的141例中66%完全无症状。Orloff 报告的病例中32%无症状，27%病人的症状并非由类癌引起。在上海纺织系统职工普查发现的125例中，有83.2%无任何症状，84%的病灶直径<1 cm。本病常见的症状为轻度便血，系类癌浸润肠粘膜而形成溃疡和糜烂所致。其次，便秘、腹泻、大便习惯改变及肛门不适等症状较多见。肿瘤体积较大时亦可见腹痛、肠梗阻等。早期类癌直径常[illegible]cm，呈扁球或球状隆起结节，表面粘膜光滑完整，色泽比正常粘膜苍白，或由于肿瘤内含类脂质或脑磷脂而呈黄色或棕黄色。触诊时结节质硬，无压痛，位于粘膜下。有时可呈广基或有蒂小息肉状突入肠腔。2 cm 以上的类癌常可呈溃疡或向肠腔内突起，基底可因肿瘤浸润肌层而固定，病灶亦可沿肠管四周呈环状生长，此时常难与一般直肠腺癌的外观相区别，需组织学切片确定诊断。Orloff 提出，凡类癌已侵入肌层或肌层以外，有淋巴结转移或远处转移时，均属恶性类癌。按此标准其报告的38例直肠类癌[illegible]9%属恶性。上海医科大学肿瘤医院1983年以前收治的21例中52.4%属恶性。直肠类癌的大小与转移与否有密切关系。Orloff 认为直径大于2 cm 时常提示已有转移，Bates 收集文献报告的234例，1 cm 以下的直肠类癌中仅1.[illegible]%属恶性，77例1～2 cm 者中10%为恶性，1[illegible]例2 cm 以上者则82%为恶性。临床估计直肠类癌可能在粘膜下形成结节的，手术切除时切缘应越过病灶边缘1 cm 左右，基底则应切至包括肠壁固有肌层。这样一方面可避免由于贴近病灶切除而致切缘类癌残留，另一方面可供病理检查确定类癌是否已侵入肌层以确定是否属恶性。Orloff 主张，直肠类癌病灶直径在2 cm 以上，活检发现已侵及肌层，局部切除后又复发，有以上三类情况之一者均应行根治性手术。否则可作局部切除后随访。小肠类癌中[illegible]%的病例可呈多原发病灶。Beradi 报告结肠类癌中4.2%有多原发病灶。Jackman 报告141例直肠癌中3例有多发病灶。何毅报告12[illegible]例直肠类癌中4例呈多发病灶，最多1例有8处病灶。上海医科大学肿瘤医院截至1987年，已有4例直肠类癌呈多发病灶。多发病灶可不同时发现，也可同时发现。故类癌病人术前，术中均应仔细检查有无多发病灶。术后亦应注意随访有无新病灶发生。上述有多处病灶者其病灶大小为0.3～1.5cm，仅1处病灶侵及肌层，其余均未达肌层，但根治术后病理检查16个淋巴结中9个已有转移。另1例24处病灶者的病灶均小于1 cm，且均未侵及肌层，但根治术标本发现22个淋巴结中5个已有转移。故多发病灶之直肠类癌可能亦属行根治性手术之指征。

小肠类癌　小肠肿瘤中约1/3为恶性。Mason 收集[illegible]39例小肠恶性肿瘤中以类癌为最多，占[illegible]。小肠类癌大多位于回肠，尤其多见于回肠末段。Orloff 收集的[illegible]09例小肠类癌中9[illegible]%位于回肠，4.9%位于空肠，1.3%位于十二指肠。小肠类癌多数较小，直径超过3 cm 者不多。多呈粘膜下结节或息肉状隆起，亦可呈环状狭窄。多数无症状，常在其他疾病行剖腹手术时偶然发现，或在尸检时发现。常见的临床症状为肠梗阻，呈急性或亚急性。腹痛可于数小时或数日后缓解，而以后又反覆发作。偶亦见因肿瘤表面粘膜破溃出血而致贫血。小肠类癌约有30%发生淋巴结转移。肿瘤大小与转移关系密切。直径1 cm 以下者仅2%有转移，但1 cm 以上者则发生转移达50%以上。手术时发现小肠肿瘤而疑有类癌可能时，宜行包括区域淋巴结在内的肠段切除。

胃类癌　少见。小的类癌多数无症状，表现为粘膜下结节或息肉状隆起。肿瘤长大时表面粘膜可破溃，肿瘤也可侵及邻近器官。发生转移的机会约18%。在开展胃镜检查前本病在术前明确诊断者极少。临床有症状的病人其表现与胃炎、消化性溃疡、胃癌易混淆。临床上发现的胃类癌一般瘤体较大，一般均应如胃癌行根治性胃

大部切除。手术宜积极，有时虽见病灶广泛浸润、水肿粘连，但彻底切除后预后较胃癌为好。

结肠类癌　少见。上海医科大学肿瘤医院1956～1982年收治结肠癌321例，但结肠类癌仅5例。大多位于右半结肠。临床发现的结肠类癌瘤体常较大，平均直径5 cm以上。其症状及钡灌肠、结肠镜所见与一般结肠癌相似。57%～60%诊断时已有淋巴结或肝脏等远处转移。手术时常可见原发灶四周有明显的由类癌所引起的特征性纤维粘连反应。手术积极切除为治疗原则，清除范围与一般结肠癌根治术相同。

类癌常生长慢，分化好，故预后较好。Strodel 等报告，手术切除的胃肠道类癌病人中，术时已有肝转移者五年和十年生存率为34.9%与17%。无肝转移者术后五年生存率为59.2%。Godwin 等报告，胃、小肠、阑尾、结肠、直肠类癌切除术后五年生存率分别为：50%～52%、54%～60%、80%～99%、32%～52%、46%～83%。值得注意的是类癌患者约10%～42%可在同时或日后再患其他部位的癌。Rosenberg 报告30例结肠类癌患者中10例患大肠癌、3例患子宫内膜癌、2例患乳癌。上海医科大学肿瘤医院21例直肠类癌中有2例分别死于原发性肝癌与食管癌。因此诊断、治疗类癌病人时及术后随访时，应注意检查患者其他部位有无肿瘤情况，避免漏诊。

肛管恶性肿瘤

肛管起自齿状线止于肛缘，平均长约2～3 cm。发生于肛管、肛门和肛门周围皮肤的恶性肿瘤称为肛管恶性肿瘤（malignant neoplasm of anus），约占直肠肛管肿瘤的2%～4%。病理类型以鳞状细胞癌为最多见，此外尚可见起源于齿状线移行上皮的移行细胞癌，源于肛管腺的导管上皮肛管腺癌，以及起源于肛管远端皮肤组织的恶性黑素瘤等。

肛管恶性肿瘤常见的症状为便血，初起可为间歇性出血，常被误为内痔出血。肛门痛也十分常见，排便时加重，便后可持续数小时，常被误为肛裂。此外亦可有肛门痒，粘性分泌物、腹泻、里急后重等症状。肿瘤侵犯肛门括约肌时可引起大便失禁；侵犯阴道后壁时可引起直肠阴道瘘。肛管癌在早期可表现为扁平的疣状隆起或溃疡，以后其边缘部可硬变且与深部组织相固定。慢性肛瘘恶变者在瘘管区可有硬结、肿块形成，或有新生物从瘘管口长出。黑素瘤多数呈棕黑、紫黑或深黑色，色素较少时可呈浅灰色。约1/3病例的病灶肉眼无色素可见，但病理切片中可见色素，亦有少数仍不见色素，则称无色素性黑素瘤。齿上缘以上的肛管恶性肿瘤可循淋巴道向上转移至痔上或肠系膜下淋巴结和腹股沟淋巴结，肛管远端部分的恶性肛管肿瘤则可引流至两侧腹股沟淋巴结。目前肛管癌与肛管黑素瘤病人在作出临床诊断时，其中约30%～40%已有淋巴结转移。肛管癌血道转移的机会在8%以下，但黑素瘤病人中约10%～15%在确定诊断时已有血道播散，甚至有时原发病灶甚小，但已有广泛血道转移。

肛管恶性肿瘤中除病灶小而浅表的鳞状细胞癌可考虑局部广泛切除外，一般均需行经腹会阴切除。在女性病人必要时还需一并切除阴道后壁。在临床检查腹股沟淋巴结有异常肿大者，应行腹股沟淋巴结清除。在临床检查中未触及肿大淋巴结的病人可不必作预防性腹股沟淋巴结清除，但必须严密随访。已有癌细胞转移的淋巴结多数在1年内可发现异常肿大，少数病例可随访2～3年才出现淋巴结肿大。一旦在随访中发现腹股沟有肿大淋巴结时，即应作腹股沟淋巴结清除。肛管癌手术治疗后的五年生存率为50%左右。肛管黑色素瘤手术后的五年生存率约为6%～12%。

肝良性肿瘤

肝良性肿瘤（benign tumor of liver）在原发肝脏肿瘤中占5%～10%。可起源于肝实质细胞、胆管上皮或血管，偶由骨骼、肌肉、软骨或其他成分组成。种类颇多，但病因迄今未明，有一部分可能与先天发育异常有关。中年人发病较多。男女之比约为1∶5。一般可无特殊症状，但可扪及肝脏肿大，且可触及肿块。肝功能试验多无特殊。血管造影、放射性核素肝扫描、B型超声波检查有助于肝内占位性病变的诊断。确诊则需有病理学证据。手术切除可予根治。预后一般良好。

肝良性肿瘤分述如下。

肝腺瘤　又名肝细胞腺瘤。多见于长期口服避孕药的妇女，偶见于儿童。主要症状为肝区不适或疼痛，有时在肝脏可扪及巨大肿块。服避孕药的患者每在月经期出现症状，甚至出现腺瘤破裂、腹腔内出血和休克等情况。提示肝腺瘤内的血管，在月经期可能有类似子宫内膜血管的反应。肝腺瘤常为单个，但亦可多发。肝腺瘤色泽较正常肝组织浅，边界清晰。肿瘤可大小不等，大者可在20cm以上。腺瘤可发生退行性变而致坏死、部分纤维化和出血，也可含胆汁，或有脂肪变性。

肝腺瘤宜采用手术切除。预后良好。

肝血管瘤　是内脏血管瘤和肝良性肿瘤中最多见的一种，以海绵状血管瘤为常见。成人以中年较多。小儿中，本病发病率仅次于肝母细胞瘤。有时在新生儿期即可发现肝区肿块。一般女性多于男性。肝瘤常为单发性，多位于右叶，也可呈多发性。部分肿瘤有蒂，切面呈圆形或楔形，色暗红。肿瘤外被覆纤维膜，有时包膜可钙化。显微镜下可见多数大小不等的血管腔。多数因肿瘤较小而无症状，有时在作B超时始发现。肿瘤较大者，则可有腹痛、上腹肿块等症状。胃肠道也可因受压移位而出现症状。肝脏被广泛浸润时，可有腹水、黄疸，也可因肿瘤中血栓形成或肿瘤破裂出血而致突然剧痛。有时在肿瘤

部位可听到血管杂音。肿瘤较大时，可因其中动静脉短路吻合使心脏负担加重，引起心脏肥大，甚至心力衰竭。

肝功能试验一般正常。血象，血小板有时可减少，红细胞也可减少而出现贫血。腹部X线检查可见肝肿大或钙化灶。放射性核素肝血池扫描和血管造影有明确诊断的价值。

肝穿刺活组织检查有导致出血的危险，应属禁忌。

肝血管瘤小而无症状者，可予观察而不予处理。瘤体大者可作手术切除。放射治疗对肝血管瘤也有一定效果，亦可考虑。

肝淋巴管瘤 少见，临床难以诊断本病。作肝穿刺活组织检查，可见大小不等的淋巴管通道，衬以内皮细胞。较大者呈囊样，其壁可纤维钙化。

肝纤维瘤 少见，常发生于老年。腹部因肿块而见胀大，可伴有腹痛。肿瘤直径可达30cm左右。肝外形不规则，可见肿瘤呈乳白色小圆形肿块凸出表面，质地坚硬，有包膜。显微镜下可见纤维母细胞和胶原纤维交织成索。

临床难以确诊。治疗以手术切除为主。

肝脂肪瘤 少见，主要见于40岁以后的女性肥胖者。患者常伴糖尿病、高血压或动脉硬化性心脏病。肿瘤大小不一，直径1～10cm不等。右叶多见。肿瘤有时带蒂，包膜完整。外观黄色，偶见钙化。显微镜检可见肿瘤由脂肪组织组成。

临床也难以确诊。治疗以手术切除为主。

肝平滑肌瘤 少见，常生长缓慢，多在中年以后发病。症状可见腹痛、发热、全身不适。肿块常巨大，有包膜，切面呈黄白色。显微镜下可见纺锤样细胞交错成群。

临床常难以确诊。治疗以手术切除为主。

肝畸胎瘤 肝畸胎瘤罕见。多发生于小儿。与其他器官的畸胎瘤一样，也可表现为皮样囊肿。本病多为良性，但也可为恶性。畸胎瘤结构复杂，几乎包括所有三种胚层的组织，如皮肤、头发、牙齿、肌肉、软骨和骨骼等。囊壁常为一层鳞状上皮被盖，其内亦可含有头发和内胚层等组织。X线检查，可见肿瘤中所含的骨和牙齿等钙化影，为临床诊断的一个依据。

本病可形成巨大肿瘤而呈现压迫症状。可予手术切除。若为恶性时，则预后差。

肝错构瘤 少见，一般呈孤立性结节，有包膜，可带蒂，并可囊性变。

临床难以诊断，可手术切除。

肝间叶性错构瘤 为结缔组织变性形成的假性囊肿。囊壁以结缔组织为主，其中可见少量肝细胞和胆管，无包膜；真性囊肿壁由扁平间皮细胞被覆。肿瘤与正常肝组织界线不清，呈多房性。有时因液体贮留而致肿块急剧增大，甚至可压迫胸腔及腹腔内脏器官。

临床也难以确诊。治疗也以手术切除为主。

肝内肾上腺残余肿瘤 少见，由胎儿期迷走进入肝内的肾上腺皮质组织形成，有肾上腺皮质功能亢进症状，其形态与肝母细胞瘤和肾上腺皮质细胞相似。肿瘤内有类固醇激素。

本病有时可恶变。治疗也以手术切除为宜。

肝囊肿

肝囊肿（cyst of liver）是常见的肝脏良性疾病，可分为寄生虫性与非寄生虫性两大类。寄生虫性以肝包虫病为多见。非寄生虫性又分为先天性和非先天性两种，后者包括创伤性、炎症性、肿瘤性及退行性四种。肝囊肿中以先天性肝囊肿最常见。肝囊肿通常是指这一种。先天性肝囊肿可为单个或多个，互相分隔或有交通。有的受遗传因素支配，并可与其他肝胆系统先天性疾病同时存在，如先天性肝纤维化、胆总管囊肿、先天性肝内胆管扩张（Caroli病）、内脏囊肿性脑发育异常综合征（Gruber综合征）等。

孤立性肝囊肿 起源于迷走的胆管，大多是单个，也可是多个，以右叶为多。囊肿为边界清楚，可带蒂而突出于肝外，大小自针头到直径10cm以上。囊壁为扁平或立方上皮，外有基底膜与纤维素包绕。囊内可为单房或多房，含有液体，其性质可为透明或混浊、胶冻样、粘液样、乳样或胆汁样，也可呈脓性（有继发感染）或血性（出血）。囊内液体量多者可达1000ml以上。合并腺癌时称囊性腺癌。一个以上的孤立性肝囊肿临床表现不同于先天性多囊肝。囊肿多于成年期出现，以女性为多。一般无甚症状，囊肿压迫邻近器官时则可引起症状，如疼痛、恶心、呕吐等。疼痛主要局限于右上腹或中上腹，一般为钝痛，偶为锐痛或剧痛。囊肿压迫胆总管时可出现梗阻性黄疸。囊内出血或穿破至腹腔或带蒂囊肿扭转时可发生急腹症。体格检查时仅于一部分患者可见上腹部隆起或扪及肿块。超声、CT、血管造影和内镜逆行胆管造影或剖腹探查可作出诊断。超声检查简易而精确，且无损伤性，为诊断本病的首选检查方法。本病无特殊治疗，通常仅在囊肿很大或出现压迫症状时才考虑给予治疗，包括囊肿穿刺抽液，囊肿开窗，囊肿引流术或囊肿切除术等。囊肿穿刺抽液不需剖腹，操作简单，但抽液后囊肿又会增大，故需反覆进行。囊肿开窗术是剖腹后将囊壁部分切除，吸净囊液，开放囊腔，疗效较好，术后不易复发。囊肿内继发感染、出血或有胆汁淤积时需作外引流。带蒂囊肿可作切除术。合并腺癌者需作切除术。

多囊肝 为遗传性疾病，常合并有肝以外脏器的囊肿，故属多囊病的一部分。多囊病分为儿童型与成人型两种。儿童型多囊病是常染色体隐性遗传，多于婴儿期或儿童期因肾功能衰竭或并发症而死亡。成人型多囊病是常染色体显性遗传。50%的肝囊肿患者同时伴有多囊肾，肝脏大小随囊肿的多少与大小而异。囊肿分布于肝脏的一叶或两叶，小者直径1mm左右，大者直径可达

20cm。囊壁为扁平、柱状或立方上皮，外有纤维包绕。囊内含透明无色或淡色、棕色液体，但无胆汁，其量可达2 000ml。肝实质受挤压但无形态学改变，故肝功能多无显著损害。除肾以外，胰腺、脾、肺及卵巢也可有囊肿。多囊肝亦以女性为多，早期无病状，出现症状多在40岁以后。主要症状多由多囊肾引起，如腰痛、血尿、高血压、尿道感染、结石和肾衰竭等。由多囊肝本身引起者，主要表现为腹胀、上腹痛、恶心呕吐。体检时肝脏可正常或肿大，边缘坚实，表面呈结节状，常被疑为肝硬化或肝癌。肝功能一般不受影响，偶尔由于囊肿压迫可出现门静脉高压或引起胆管炎。囊肿也可有继发感染。体检除可扪及肿大的肝脏以外，常可扪及肿大的肾脏。X线平片可见到肝、肾肿大，横膈抬高。钡餐X线检查显示胃向左移位。肝核素扫描检查可见到肝脏内多个占位性病变，但不能肯定性质。超声、CT、腹腔镜检查及剖腹探查可对此病作出诊断，其中尤以超声检查最适用于本病诊断。发现肝脏有多囊病变时要注意检查其他脏器有无囊肿或先天性异常存在。

多囊肝需与肝包虫病、肝硬化和肝癌相鉴别。

多囊肝无特殊治疗方法，无症状者不需要治疗，只在很大的囊肿或囊肿破裂，伴有胆道压迫、出血或继发感染时才考虑外科手术。治疗方式同孤立性肝囊肿。

单纯多囊肝预后一般良好，合并多囊肾时往往因肾功能衰竭而威胁患者生命。

肝癌

肝癌 (liver cancer) 是肝脏恶性肿瘤的统称，可分为原发性和继发性两大类。原发性者按其组织发生又可分成恶性上皮组织肿瘤和间叶组织肿瘤，前者占大多数。

原发性肝恶性上皮组织肿瘤即通常称之为原发性肝癌 (primary liver cancer)，又可分为肝细胞性肝癌、胆管细胞性肝癌、混合型肝癌，以及婴幼儿中可见的肝母细胞瘤 (hepatoblastoma) 等。肝恶性间叶组织肿瘤包括血管内皮肉瘤和各种类型的肉瘤。继发性肝癌 (secondary liver cancer) 则为原发于其他部位癌肿的肝转移。本条目重点叙述原发性肝癌。

原发性肝癌 是中国常见恶性肿瘤之一，死亡率高，仅次于胃、食管癌而居第三位。原发性肝癌高发于东南亚和非洲撒哈拉沙漠以南地区，而欧美、大洋洲等地区发病率较低。中国东南沿海地区发病率高于内地。广西扶绥、江苏启东的肝癌死亡率高达40/10万以上。肝癌发病男比女多，约2～8：1。高发区发病以40～49岁年龄组最高，低发区多见于老年。

发病机制和临床 原发性肝癌的发病可能与多种因素有关。①病毒性肝炎：肝癌患者血清中乙型肝炎标志应用敏感方法检测可高达90%以上；HBsAg 的阳性率在肝癌高发区明显高于低发区；肝癌家族中 HBsAg 的阳性率高于正常人群；在乙型肝炎病毒携带者和慢性肝病患者中，肝癌发病率较高；电镜、免疫荧光、免疫组织化学染色在肝癌和癌旁组织内发现乙型肝炎病毒有关的病毒颗粒或病毒抗原存在，分子杂交技术发现在患者肝细胞和肝癌细胞有乙型肝炎病毒的 DNA 程序。以上说明两者关系密切。尸检资料表明，肝癌和肝硬化合并率高达85%左右，其中大结节性肝硬化约占75%，显示肝癌与肝硬化关系密切。免疫组化或地衣红染色法观察肝癌患者癌旁肝组织内 HBsAg 阳性率为80.2%，单纯肝硬化为67.7%，而non肝病对照组为4.7%。提示乙型肝炎病毒感染与肝硬化及原发性肝细胞癌关系密切。②黄曲霉毒素：黄曲霉毒素 B_1 是动物肝癌最强的致癌剂。在中国以玉米为主粮地区的肝癌流行病学调查资料提示，肝癌流行可能与黄曲霉毒素污染有关。③饮水污染：江苏启东饮用沟塘水者肝癌发病率为60～101/10万，而饮用井水者仅0～19/10万。④遗传因素：在肝癌高发区患者可有家族聚集现象，这可能与乙型肝炎病毒的母子垂直传播有关。⑤其他：引起肝癌的其他致癌物质和因素尚有乙醇中毒、亚硝胺、有机氯类农药等。此外，肝癌流行区的水、土壤、粮食、人头发及血液中含铜、锌较高，钼较低，提示微量元素在发病中起一定的作用。华支睾吸虫因可刺激胆管上皮增生而致胆管细胞癌。由于目前尚难以一种致病因素满意解释中国和世界各地肝癌的发病原因和分布情况，故不同地区的致癌和促癌因素与途径可能不尽相同，尚待进一步研究。

原发性肝癌约4/5为肝细胞肝癌，1/5为胆管细胞肝癌，两者混合的肝癌罕见。原发性肝癌按其巨体形态可分为①块状型：约占75%，癌块直径＞5 cm，＞10cm者称巨块型。②结节型：约占22%，癌结节最大直径＜5 cm。③弥漫型：约2.5%，癌结节小而弥漫分布于全肝，与肝硬化不易区别。④小癌型：约占1%，单结节肿瘤直径＜3 cm，或相邻两个癌结节直径之和＜3 cm。按其组织学形态可分为肝细胞型、胆管细胞型和混合型。

原发性肝癌的起病常隐匿，常在肝病随访或体检普查时偶然发现。病人既无症状，体检时亦缺乏肿瘤本身体征者，此期称之为亚临床肝癌。一旦出现症状和体征而就诊者，多数已属中晚期。不同阶段的肝癌，其临床表现有明显不同。常见症状有①肝区疼痛：最常见，间歇或持续性，钝痛或胀痛，由癌肿迅速增大使肝包膜绷紧所致。肿瘤侵及横膈时，疼痛可放射至右肩和右背。肿瘤向腹腔溃破或癌结节包膜下出血时，可突然发生急腹痛和腹膜刺激征。②消化系统症状：常可出现胃纳减退、消化不良、恶心、呕吐和腹泻等症状，但因缺乏特异性而易被忽视。③发热：通常为低热，呈持续性，偶见弛张型高热。此外尚可有乏力、消瘦、全身衰弱等全身性症状。晚期可呈恶病质。④伴癌综合征：癌肿本身代谢异常或癌组织引起的内分泌或代谢方面的征群称为伴癌综合征群。肝癌细胞异位分泌胰岛素或胰岛素样物质，或肿

瘤抑制胰岛素酶,或分泌一种胰岛β细胞刺激因子或糖原贮存过多,可出现低血糖症。在部分患者还可因红细胞生成素增多而引起红细胞增多症。此外,偶可见高脂血症、高钙血症、类癌综合征等。

常见体征有①肝肿大:进行性肝肿大是本癌最为常见的特征性体征之一。肝质地坚硬,表面及边缘不规则,多呈结节状,但少数肿瘤位于肝实质深部者,肝表面仍可光滑。肝右叶膈面癌肿者可致右侧膈肌明显抬高。②脾肿大:是肝癌继发于肝硬化与门静脉高压的特征之一。门静脉或脾静脉内癌栓或肝癌结节压迫门静脉或脾静脉也可引起充血性脾肿大。③腹水:多由合并肝硬化、门静脉高压、门静脉或肝静脉癌栓所致,腹水多呈黄色。肝癌局部糜烂、溃破或肝脏凝血功能障碍可致血性腹水。④黄疸:癌肿广泛浸润可致肝细胞性黄疸,癌肿侵犯肝内胆管或压迫胆道时亦可出现阻塞性黄疸。⑤其他:癌肿压迫肝内大血管或肿瘤本身血管丰富则可在肝区闻及血管杂音;癌肿侵犯肝脏表面偶可闻及肝区摩擦音。

原发性肝癌可因转移而出现相应的临床表现。①肝内转移:肝内血行转移的发生最早,也最常见,其结果可导致肝内多发性转移病灶和门静脉系统的癌栓。②肝外转移:通过血行可转移至肺、肾上腺、骨、肾和脑等器官,尤以肺转移率最高;通过淋巴道可转移至肝门淋巴结和主动脉旁、锁骨上、胰、脾等器官处淋巴结,尤以肝门淋巴结的转移最多见;原发性肝癌的癌瘤偶可脱落而种植于腹膜后组织与卵巢等部位。

原发性肝癌本身或其并存的肝硬化,在晚期可出现并发症,且常成为致死的原因。其中最常见的并发症有肝性脑病、消化道出血、肝癌结节破裂出血和继发感染等。

诊断依据 典型和中晚期肝癌的诊断多无困难。诊断主要依据临床症状、体征,尚有困难者还可求助于实验室检查和各种辅助检查。

(1)血清学检查:AFP是当前诊断肝细胞肝癌最特异的标志物。AFP的检测方法有多种,其中定性法有双向琼脂扩散法和对流免疫电泳法。前者低限值为1～10μg/ml,后者为200～500ng/ml。定量法有放射免疫测定法、放射火箭自显影术以及酶联免疫吸附法等;半定量法中的反向间接血凝法,由于方法简便、迅速,故常用于肝癌的普查初筛,其低限值为50ng/ml,阳性率约90%。一般认为,对流免疫电泳法血清AFP阳性或定量≥500ng/ml者可考虑原发性肝癌的诊断,但不同患者AFP浓度相差悬殊,故应作动态观察。研究发现,不伴转氨酶升高的AFP浓度上升者常是早期肝癌的重要特征;当转氨酶正常并能排除妊娠和生殖腺胚胎瘤,且符合以下标准者可考虑肝癌之诊断:对流法AFP阳性持续1个月;或>200ng/ml持续8周。近年来发现血清AFP阴性的原发性肝癌有增多趋势,故临床学家们尽力研究寻找新的更为敏感、更具特异性的肝癌标志物。据国内外报道对肝癌诊断具有较高价值的有:γ-GT同工酶、甲胎蛋白异质体(Fuc AFP)、异常凝血酶原、血清岩藻糖苷酶(AFu)、同工铁蛋白(AIF)、醛缩酶同工酶A(ALD-A)、α_1抗胰蛋白酶分子异质体和丙酮酸激酶同工酶(M_2PyK)等。上述肝癌标志物对原发性肝癌尤其是AFP阴性病例的诊断有辅助意义,但仍不能取代AFP在肝癌诊断中的地位。如果血清AFP检测联合1～2项肝癌标志物检测则可明显提高原发性肝癌的阳性检出率。

(2)肝癌的影象诊断学检查:包括实时超声显象、X线计算机体层扫描(CT)、选择性肝动脉造影、数字减影肝动脉造影(DSA)、磁共振影象检查(MRI)、核素扫描和应用^{131}I-肝癌铁蛋白抗体、AFP单克隆抗体、人肝癌单克隆抗体的导向诊断等。

(3)肝组织活检和细胞学检查:经剖腹探查或腹腔镜检查作肝组织活检对原发性肝癌的确诊具有肯定价值。在B超或CT导引下活检或细针穿刺进行组织学或细胞学检查是诊断直径<2cm小肝癌的有效方法,但有导致肝癌破裂和针道转移的危险。

综上所述,典型的症状、体征和血清AFP明显和(或)持续增高,加上典型的超声图象可初步诊断原发性肝癌。对血清AFP阴性或无明显增高者,或定位诊断尚有怀疑者,应适当选择AFP以外的肝癌标志物检测,影象诊断学检查亦有定位和定性诊断价值。CT检查造影剂增强仍呈低密度区有助于肝癌诊断。若仍有怀疑或肿瘤<2cm者,可作选择性肝动脉造影术。DSA可使图象清晰而有助于发现更小的肝癌。MRI能清楚显示肝癌内部结构,但对小肝癌诊断不一定优于CT或选择性肝动脉造影。导向诊断可提高肝癌诊断的特异性和敏感性。

在原发性肝癌确诊后,尚须确定其临床分期以助于选择治疗方法和判断其预后。近年来中国已逐步采用国际抗癌联盟规定的TNM分期法:

Ⅰ期:	T_1	N_0	M_0
Ⅱ期:	T_2	N_0	M_0
Ⅲ期:	T_1	N_1	M_0
	T_2	N_1	M_0
	T_3	N_0, N_1	M_0
ⅣA期:	T_4	N_0, N_1	M_0
ⅣB期:	T_1-T_4	N_0, N_1	M_1

分期符号说明:T:原发肿瘤,N:淋巴结,M:转移;T_1:孤立的肿瘤,最大直径<2cm,无血管浸润;T_2:T_1中三项条件之一不符合者;T_3:T_1三项条件中两项不符合者,T_2、T_3两者中包括多发肿瘤,但局限于一叶者;T_4:多发肿瘤分布超过一叶,或肿瘤累及门静脉或肝静脉的主要分支。N_0:无局部淋巴结转移;N_1:局部淋巴结转移;M_0:无远处转移;M_1:远处转移。为便于分期,划分肝两叶之平面设于胆囊床与下腔静脉之间。

防治要点　原发性肝癌的临床观察发现，其自然病程至少为24个月。根据上海医科大学肝癌研究所1958～1991年统计资料，应用血清 AFP 检测辅以超声显象可作出肝癌的早期诊断，使小肝癌的检出率明显提高。在收治的肝癌中小肝癌比例由0.9%升至25.2%；根治切除比例由8%升至51.9%，肝癌五年生存率由2.8%升至36.6%；小肝癌手术切除五年生存率升至66.3%。因此，早期诊断早期治疗是提高本病治疗效果的关键。肝癌的治疗以手术切除为首选，对不能切除的肝癌可采用多模式的综合治疗。

（1）手术治疗：手术适应证：1诊断明确，估计病变局限于一叶或半肝者。2无明显黄疸、腹水或远处转移者。3肝功能代偿尚好，凝血酶原时间不低于50%者。4心、肺、肾功能能耐受者。在肝功能正常者肝切除量不超过70%；中度肝硬化者不超过50%；或仅能作左半肝切除；严重肝硬化者不能作肝叶切除。由于根治切除术后仍有相当高的复发率，故术后宜定期复查血清 AFP 及超声显象以监察复发。

肝癌较大或散在分布或靠近大血管区而无法切除者，可采用肝动脉结扎和(或)肝动脉插管化疗、冷冻、激光治疗、微波治疗，或术中肝动脉栓塞治疗、无水乙醇瘤内注射等姑息性外科治疗，有时可使肿瘤缩小，血清 AFP 下降，争取作两步切除术。

（2）放射治疗：适用于中晚期肝癌伴严重肝硬化而不宜切除者。由于直线加速器的应用，以由单野照射改为移动条野照射和超分割照射法的应用等技术改进，放射治疗在肝癌治疗中的地位有所提高，疗效亦有所提高。一般认为放射总剂量超过40Gy（4 000rad 空气量）合并中药治疗，其一年生存率达72.7%，五年生存率达10%。与手术、化疗综合治疗可起杀灭残癌及癌栓的作用。

（3）化学治疗：中晚期肝癌无手术指征，且门静脉主干癌栓阻塞不宜作肝动脉介入治疗者和某些姑息性手术后患者，可采用联合或序贯化疗，常用的联合方案为顺铂20mg + Fu 750～1 000mg 静滴，共5 d，每月1次，3～4次为一疗程。阿霉素40～60mg 第一日，继以 Fu500～750mg 静滴 连续5 d，每月1次，连续3～4次为一疗程。上述治疗方案的效果评价不一。

（4）免疫学治疗：可起配合手术、化疗、放射以减轻对免疫的抑制，消灭残余肿瘤细胞的作用。目前应用重组淋巴因子和细胞因子等生物反应调节因子（BRM）对肿瘤治疗已引起医学界的普遍关注，并已被认为是第四种抗肿瘤治疗。目前临床已普遍应用 α 和 γ 干扰素治疗。淋巴因子激活的杀伤细胞 LAK 细胞亦已开始试用；肿瘤浸润淋巴细胞方法亦已建立，这些具有良好的抗肿瘤效应而不损伤正常组织细胞的治疗方法将为肝癌的治疗开辟新的途径。

（5）导向治疗：应用特异性抗体和单克隆抗体或亲肿瘤的化学药物作载体，标记核素或与化疗药物或免疫毒素交联进行特异性导向治疗，是目前最有希望的治疗之一。临床已采用的抗体有人肝癌铁蛋白抗体、人肝癌单克隆抗体、甲胎蛋白单克隆抗体等，其"弹头"有^{131}I、^{125}I、^{90}Y 和 ^{211}AT 等，此外，毒蛋白和化疗药物与抗体的交联正在研究中。

（6）中医药治疗：中医药扶正抗癌适用于晚期肝癌患者和肝功能严重失代偿无法耐受其他治疗者，可改善机体全身状况和自觉症状，以延长生命；亦可配合手术、放疗和化疗以减少不良反应，提高疗效。

（7）综合治疗：主要应用于中期大肝癌，经综合治疗使之成为可切除的较小肝癌。通常多以肝动脉结扎加肝动脉插管化疗的二联方式为基础，加上超分割外放射治疗或放射性核素标记特异性抗体、或单克隆抗体）或碘化油（^{131}I lipiodol）等内放射治疗为三联，如再合并免疫治疗为四联。以三联以上治疗效果最佳。经多模式综合治疗后肿瘤缩小率达31%，两步切除率达38%。二次手术间隔约5个月。两步切除术后五年生存率可达62%。

原发性肝癌的病因不明，故目前尚无针对性预防措施。积极防治病毒性肝炎、中毒性肝炎和肝硬化，以及对慢性肝炎、肝硬化进行严密的跟踪随访，对降低肝癌发病率有重要意义。乙型肝炎病毒灭活疫苗预防注射对防治肝炎有一定疗效，因而对降低肝癌的发病率也能起一定的作用。此外，粮食防霉、饮水防污染等对预防本病也有效。

继发性肝癌　又称转移性肝癌，是指身体其他部位恶性肿瘤转移并继发于肝脏的癌肿，约有35%～50%来自腹部，在欧美继发性肝癌比原发性肝癌高发～20倍，在亚非地区则以原发性肝癌多见。根据上海医科大学病理解剖资料，继发性肝癌为原发性肝癌的1.2倍，其中继发于胃癌者最多，其次为肺、胰等的癌肿。

转移性肝癌的大小、数目极不一致，少者只有1～2个孤立小结节，多者可布满全肝。癌结节外观多呈灰白色，质地坚硬，与周围肝组织有明显分界。部分病例的原发癌灶很小，而肝转移癌却生长很快，且可侵犯整个肝脏。肝脏转移癌则很少合并肝硬化。临床表现与原发性肝癌很相似，但比后者发展慢，症状也较轻。如与原发器官的癌瘤同时存在，则表现为原发癌症状，而转移性肝癌的症状轻微或不明显，只能在体检或剖腹探查时发现肝脏转移。如原发癌切除后又出现肝转移，则病人多主诉上腹或肝区胀闷不适或疼痛，随病情发展则可出现乏力、胃纳差、体重减轻和发热等。体检时在上腹部可扪及肿大的肝脏及质地坚硬的癌结节。晚期可出现贫血、黄疸和腹水等。在发现肝区癌瘤同时，如发现其他脏器有原发癌存在，诊断多可确立。临床诊断有困难时，可在B超导引下作肝穿刺活检。继发性肝癌者血清 AFP 测定常为阴性。

继发性肝癌除治疗其肝脏病变外，还应对原发癌进行治疗。仅有单个或局限于肝脏一叶的癌结节，如

原发癌灶已根除，且其他部位又无转移者，可作肝部分切除或肝叶切除。如在切除腹部癌瘤时，发现肝有转移癌，而病情许可，可在切除原发癌灶的同时切除肝转移癌。对不能作手术切除的继发性肝癌，可酌情选用放射、化疗、免疫治疗和中医药治疗，以及综合治疗。

胆道肿瘤

胆道肿瘤（tumour of biliary tract）系指发生于胆囊或肝外胆管的良性及恶性肿瘤。

良性肿瘤 主要有胆囊、肝外胆管良性肿瘤。

胆囊良性肿瘤 占胆囊手术病例的0.004%～8.5%。分假性肿瘤及真性肿瘤两类。胆囊假性肿瘤有异位性、增生性（如腺肌瘤病）、息肉性（炎性、胆固醇性）及其他类型（如炎性纤维黄色肉芽肿病等）。真性肿瘤中则以源于上皮的腺瘤最为常见，分乳头状和非乳头状两类。常呈多发，亦可呈单发，质软而不规则，多伴有胆石和胆囊炎。来自间质的真性肿瘤有血管瘤、脂肪瘤、平滑肌瘤、肌母细胞瘤等。胆囊良性肿瘤常无症状，多于B超检查、X线造影或手术探查发现。治疗应予手术切除。

肝外胆管良性肿瘤 罕见，多为乳头状瘤，单发亦可多发，常呈广基或带蒂，质软，偶有恶变。其他的胆管良性肿瘤有腺瘤、纤维瘤、神经鞘瘤或神经纤维瘤等。临床表现主要为胆道梗阻症状，包括黄疸、胆绞痛、寒战、发热，其他症状还有消化不良、体重减轻、胆道出血等，一般经手术探查及病理学检查后才获确诊。局部切除常导致复发，故须行胆管切除、胆管空肠吻合术。

恶性肿瘤 主要为胆囊癌和胆管癌，肉瘤罕见。

胆囊癌 并不多见，约占全部尸检病例的0.2%～1.0%，占胆道手术病例的0.8%～3.3%。男女比率为1∶2～3。好发于60岁以上患者。胆囊癌80%～90%伴有结石，故认为胆结石、慢性胆囊炎为胆囊癌的主要发病基础。据报道，慢性胆囊炎伴胆囊壁钙化的所谓"瓷胆囊"患者，其癌变率达12.5%～61%。有人在猫胆囊内种植致癌物质甲基胆蒽（methylcholanthrene）可诱发胆囊癌，而胆固醇和胆盐在化学成分上与甲基胆蒽相似，故认为胆汁中含有致癌因子，与胆囊癌的发生有关。

胆囊癌多发生于胆囊体部，发生于颈部者少见。病理类型以腺癌占绝大部分，鳞状细胞癌少见。腺癌中以浸润型（硬化型）腺癌最多见，约占70%。表现为胆囊壁增厚变硬，囊壁中呈交织状纤维组织增生，其间杂以癌细胞。其次为乳头状腺癌，约占20%，可由乳头状瘤或息肉恶变而来。肿瘤向腔内生长。粘液型（胶质型）腺癌约占8%，肿瘤质软而含有粘液，常导致胆囊穿孔。混合型癌极少见。胆囊癌的转移方式有直接蔓延，常浸润至肝脏；亦可转移至胆总管周围和胰十二指肠淋巴结。少数可发生全身血道播散。

临床表现酷似慢性胆囊炎，如右上腹疼痛、恶心、腹胀、胃纳减退、乏力、低热或有轻度黄疸等。急性发作时又似急性胆管炎和胆石病，如右上腹剧痛或绞痛、寒战、高热、恶心、呕吐、黄疸、右上腹压痛、腹肌紧张，有时可扪及块物。本病多在手术探查时才获确诊。

早期胆囊癌可作单纯胆囊切除术，但胆囊癌在手术确诊时多数已有浸润、转移，如仅作单纯胆囊切除术，90%患者在术后一年内死亡。如将肿瘤连同其周围3～5 cm的正常肝组织作楔形切除，并清除肝十二指肠韧带内以及胰十二指肠周围淋巴组织。手术后的五年生存率5%左右。

胆管癌 胆管癌的发生与胆囊癌一样和胆石关系密切。据报道，胆管癌合并有结石者为64.6%～1.0%，但也有认为与胆石无关，结石系继发于肿瘤。胆管癌常伴发慢性非特异性溃疡性结肠炎合并原发性硬化性胆管炎患者。多发生于胆总管，亦可发生于肝总管、左右肝管交界处、左肝管和胆囊管。病理类型以腺癌为主，鳞状细胞癌少见。腺癌又可分为乳头状腺癌、浸润型腺癌和粘液腺癌。转移途径同胆囊癌。患者多因急性胆管炎而就诊，表现为梗阻性黄疸、寒战、发热、右上腹痛、恶心、呕吐等。黄疸可随肿瘤的坏死脱落或炎症的控制程度而有所变动。经皮肝穿刺胆道造影，或十二指肠镜作逆行胆道造影能显示胆管呈不规则狭窄。B型超声波、CT、放射性核素扫描均有辅助诊断价值。术中胆管造影或作胆道镜检查，能明确癌肿的范围。胆总管远端癌可作胰十二指肠切除术。肝管癌应连同切除其引流的肝段或肝叶。对病灶较晚而无法切除者，可作胆道空肠吻合术或"T"管引流术，以缓解黄疸，并可于术后补充放疗，可缓解病情，延长生命。允许手术切除的患者，乳头状腺癌之预后优于浸润型腺癌。不能切除者多在1年内死亡。

胰腺肿瘤

胰腺肿瘤（pancreatic tumor） 指起源于胰腺组织的各种肿瘤，通常分为外分泌肿瘤、内分泌肿瘤和支持组织肿瘤。胰腺外分泌肿瘤指起源于胰腺腺泡或导管细胞的肿瘤，为胰腺肿瘤中最常见者，绝大多数为胰腺癌，偶见肉瘤。胰腺的良性肿瘤少见，其中以囊腺瘤较常见，其他外分泌肿瘤均罕见。胰腺内分泌肿瘤系发生于胰岛细胞，此种肿瘤大多能分泌相应的激素，称之为功能性胰岛细胞瘤，其中大多数属良性肿瘤，少数属恶性肿瘤。少数胰岛细胞瘤不分泌激素，亦不引起特殊的临床症状，或所分泌的激素性质不明，故称为非功能性胰岛细胞瘤。功能性胰岛细胞瘤与其他内分泌腺肿瘤或嗜铬细胞瘤等同时或先后出现者，则称为多发性内分泌腺肿瘤（multiple endocrine adenomatosis, MEA）。胰腺支持组织肿瘤非常罕见，包括起源于胰腺脂肪组织、纤维组织、平滑肌组织、血管、淋巴组织和神经鞘的各种良性肿瘤和肉瘤。偶可发生类癌和转移癌（见表）。

胰腺肿瘤分类

分　类	肿瘤起源细胞	良　性	恶　性
外分泌肿瘤	腺泡细胞	腺瘤	腺癌
	导管细胞	实质性腺瘤	实质性腺癌
			囊腺癌
	化生性细胞	囊腺瘤	鳞状细胞癌
			腺鳞皮细胞癌
内分泌肿瘤			
功能性胰岛细胞瘤	G细胞	良性促胃泌素瘤	恶性促胃泌素瘤
	A细胞	良性胰高糖素瘤	恶性胰高糖素瘤
	B细胞	良性胰岛素瘤	恶性胰岛素瘤
	D细胞	良性生长抑素瘤	恶性胰生长抑素瘤
	D 细胞	良性胰致腹泻素瘤	恶性胰致腹泻素瘤
	PP细胞	良性胰多肽瘤	恶性胰多肽瘤
	APUD细胞	良性APUD细胞瘤	恶性APUD细胞瘤
非功能性胰岛细胞瘤		良性非功能性胰岛细胞瘤	恶性非功能性胰岛细胞瘤
支持组织肿瘤	脂肪细胞	脂肪瘤	脂肪肉瘤
	成纤维细胞	纤维瘤	纤维肉瘤
	平滑肌纤维细胞	平滑肌瘤	平滑肌肉瘤
	血管内皮细胞	血管内皮细胞瘤	血管内皮细胞肉瘤
	淋巴细胞		恶性淋巴细胞瘤
	淋巴管内皮细胞	淋巴管瘤	淋巴管肉瘤
	神经鞘膜细胞		神经鞘膜肉瘤
其他			转移性肿瘤、类癌

发病机制和临床　胰腺肿瘤多见于成人，其临床表现因类型不同而各异。胰腺外分泌和支持组织肿瘤可因肿瘤压迫或侵犯胰管、胆管或周围器官组织而引起临床症状。但由于胰腺位置深而隐蔽，早期可无典型症状，而仅有上腹部隐痛不适、食欲不振和消瘦，继之出现各种压迫症状及腹部肿块。胰腺的恶性肿瘤病程进展较快，常出现食欲不振和厌食、消瘦等，胰头恶性肿瘤者可较早出现梗阻性黄疸。胰腺内分泌肿瘤的临床表现主要由各种肿瘤所分泌的过多的内分泌激素所致。胰腺囊腺瘤多见于中年妇女，主要表现为中上腹部囊性肿块和隐痛不适，病程长而进展缓慢，需与胰腺假性囊肿相鉴别。

诊断依据　胰腺位于腹腔深处，临床上常难以早期发现肿瘤。临床发现可疑征象时，常需借助于实验室检查和某些辅助检查，以作出诊断。

1　实验室检查：

(1)常规检查：①血、尿、粪常规，恶性胰腺肿瘤者可有中度至重度贫血，以及粪便隐血试验阳性；粪检可见未消化脂肪滴和肌肉纤维是胰腺外分泌功能降低的表现；尿胆红素试验阳性、尿胆素阴性、粪胆红素阴性者常表示伴有梗阻性黄疸。②肝功能试验，无黄疸者肝功能试验大多正常；有胰、胆管梗阻或有黄疸者可有不同程度肝功能损害表现。恶性胰腺肿瘤者血清胆红素可见进行性增高，而 ALP 和 γ-GT 则在早期即可有明显增高，对诊断有一定价值，但缺乏特异性。③血葡萄糖测定和葡萄糖耐量试验，对胰岛素瘤的诊断有较大参考价值，而对外分泌肿瘤诊断仅能表示其胰腺功能损害。胰腺癌者可出现空腹血糖增高和葡萄糖耐量试验异常。④血清淀粉酶、脂酶测定，多无诊断价值。

(2)胰腺肿瘤标记测定，为早期诊断方法之一，但目前尚处于探索阶段。如特异性抗原物质的检测，有癌胚抗原(CEA)、胰胎抗原 (POA)、铁蛋白或乳铁蛋白、胰腺癌相关抗原 (PCAA)、糖链抗原(Ca19 9) 等；酶活性和酶谱的检测，如核糖核酸酶 (RNase)、亮氨酸氨基肽酶(LAP)、半乳糖转移酶同工酶Ⅱ (GT-Ⅱ)、胰分泌性胰蛋白酶抑制物 (PSTI) 等；激素的检测以及单克隆抗体的检测，如应用人胰腺癌细胞制备的单克隆抗体 DU-PAN-2、KM01 等，已显示出对胰腺肿瘤的诊断价值，但尚待进一步研究。

(1)胰腺外分泌功能试验 注射促胰液素和(或)胆囊收缩素后，经十二指肠插管收集十二指肠液，测定胰液分泌量和碳酸氢离子和胰酶含量，可了解胰腺的外分泌功能。胰腺病变时，其外分泌功能可有不同程度损害。壶腹部或胰头部肿瘤完全阻塞胰管时，胰液分泌量、碳酸氢离子和胰酶含量均有明显减少。部分阻塞胰管时，胰液分泌量减少，但碳酸氢离子和胰酶含量正常。在慢性胰腺炎时，胰液分泌量基本正常，但碳酸氢离子含量降低，而胰酶含量可正常或降低。胰功肽试验(苯甲酰-酪氨酰-对氨苯甲酸，BT-PABA 试验)为胰腺外分泌功能试验，在禁食情况下口服 BT-PABA 500mg 后，饮水300～400ml，收集服药6h后总尿量并测定 PABA 含量，正常人排出率为60%～80%，排出率<50%者表示胰外分泌功能低下。

2．影象诊断学检查：(1)B型超声检查：可检查胆囊有无胀大，胆管有无扩张，并能探查胰腺肿瘤部位、大小和有无胰管扩张等，对胰腺肿瘤的诊断和鉴别诊断有价值，可作为筛选胰腺肿瘤的主要方法，但肿瘤直径<1cm者，此法不易发现。

(2)放射学检查：①胃肠钡餐检查：胰头癌主要表现为十二指肠内侧壁僵直变形、粘膜紊乱、蠕动异常，十二指肠肠曲扩大，晚期病人的十二指肠肠曲可呈反"3"字征。胰尾部肿瘤主要表现为胃受压、十二指肠充盈缺损，十二指肠横部受压下降、粘膜紊乱、肠腔狭窄、蠕动异常等。壶腹部肿瘤主要表现为十二指肠降部内侧粘膜紊乱、充盈缺损。②十二指肠内镜检查和经内镜逆行胆胰管造影：本法诊断胰腺肿瘤及壶腹部肿瘤的正确率可达90%左右。不仅能观察壶腹部病变，并可直接取组织活检。胰腺肿瘤主要表现为病变处主胰管粗糙、狭窄或呈截断状，梗阻远端胰管扩张、扭曲或不显影；壶腹部和胰头部肿瘤均可显示胆总管梗阻部位。少数胰腺肿瘤者胰管可显影正常，故胰管造影正常者不能绝对排除本病。本法尚可收集胰液作细胞学检查。其缺点是易并发造影后逆行感染。③经皮肝穿刺胆管造影：此法能准确显现整个肝内外胆管系统及梗阻部位、病变形态和范围，对梗阻性黄疸的诊断和鉴别诊断有较大意义。凡疑为胰头或壶腹部肿瘤所致的梗阻性黄疸，而无明显凝血机制障碍、肝肾功能衰竭或大量腹水者均可应用。造影后可留置导管行胆道引流减压，以缓解临床症状。经皮肝穿刺门静脉造影，可观察门静脉是否受累。④选择性动脉造影：经股动脉逆行插管至腹腔动脉和肠系膜上动脉主干或分支后注入造影剂，可显示胰腺肿瘤的部位、病变形态和范围。本法对较小体积的肿瘤常不易诊断。动脉造影的静脉象可显示门静脉或肠系膜上静脉是否受累，以供肿瘤切除术时的参考。⑤CT 检查：可准确判断肿瘤的部位、性质和范围，但肿瘤直径<2cm者不易显现。⑥在B型超声或CT的定位指引下，经皮对胰腺肿块作细针穿刺，吸取物作细胞学检查，成功率可达[illegible]%～[illegible]%，无假阳性。本法无危险性，也无严重并发症，极少导致肿瘤扩散。

治疗要点 胰腺肿瘤的首选治疗方法是手术切除肿瘤。手术方法的选择应根据肿瘤类型而决定。对不能手术切除的肿瘤可作以解除梗阻性黄疸为主的姑息性手术。化学疗法和放射治疗对胰腺肿瘤多数疗效不佳。

胰腺囊肿

胰腺囊肿(pancreatic cyst)系胰内生成或自胰腺组织衍生的囊肿。本病不常见，往往不能及时作出诊断。严重的并发症有化脓、出血、坏死区扩大或穿孔。

发病机制和临床 胰腺囊肿按其形成原因和病理表现可分为真性和假性囊肿两大类。

(1)真性胰腺囊肿：是指其囊壁有上皮覆衬者，少数衬里上皮细胞可因囊内压力过高或受胰酶的消化作用而逐渐消失，以致不易与假性囊肿鉴别。先天性者有单纯胰腺内单个或多个囊肿、皮样囊肿、涉及胰腺和其他脏器的多发性囊肿病、胰腺纤维性囊肿病(也称胰腺粘稠物阻塞症)。后天性者又分胰管阻塞引起的潴留性囊肿、因胰腺内出血或坏死病变继发引起的退行性囊肿、棘球绦虫或猪囊虫引起的寄生虫囊肿，以及包括囊腺瘤和囊腺癌在内的赘生性囊肿。

(2)假性胰腺囊肿：多因胰腺急性炎症或外伤引起胰液外溢及其周围组织纤维增生而成，囊壁无上皮细胞覆衬，故称为假性囊肿。囊肿的部分后壁与胰腺相连，其他部分可由胰腺周围的脏器，如胃、横结肠以及有关的韧带和系膜等组成。

囊肿逐渐增大，可使邻近的胃、十二指肠等移位，或引起压迫或梗阻症状。个别囊肿可破向胃、十二指肠、胸腔或腹前壁，形成胰内、外胰瘘。如直接穿破入腹腔，则出现腹膜炎或胰性腹水。

诊断依据 胰腺囊肿的临床表现多不典型，缺乏特征。真性囊肿一般都较小，除赘生性囊肿外多数无症状。胰腺纤维性囊肿病多因继发的肠梗阻或消化吸收不良始被发现。胰腺囊腺瘤和囊腺癌的诊断主要靠病理学检查，其症状均为腹部隐痛或饱胀不适感，仅伴发囊内出血时腹痛加剧，并扪及骤然增大的肿块。当肿瘤浸润或压迫胆总管处，可出现阻塞性黄疸。假性胰腺囊肿患者多数有急性胰腺炎或腹部外伤史，这对诊断有很大的帮助。相隔十数日或数月出现中上腹肿块，伴持续疼痛。急性胰腺炎伴有血、尿淀粉酶增高而持久不降低者，要考虑假性囊肿的可能。

为了进一步明确胰腺囊肿的存在及其所在位置，需作下列影象学检查。①胃、十二指肠钡餐检查，如能发现胃、十二指肠或横结肠移位并符合网膜囊部位的囊肿时，胰腺囊肿的诊断便可确定。②超声检查，可探及直径在3cm以上的囊肿，在回声图上显示液平段。超声探测还可显示囊肿与胰腺的关系，但不能鉴别真性和假性囊

肿，由于操作方便，常列为常规检查。⑤电子计算机X线体层摄影（CT），可检出上述检查未能显示的囊肿，帮助了解囊肿与周围的解剖关系。

有时胰腺囊肿难与肝囊肿、胆总管囊肿、肾盂积水、肾囊肿、腹膜后肉瘤囊性变或腹膜后囊肿相鉴别时，可分别采用肝放射性核素扫描、静脉肾盂造影、选择性腹腔动脉造影、排泄性尿路造影或^{75}Se-蛋氨酸胰腺扫描。

防治要点　手术为治疗胰腺囊肿唯一的有效方法，其方式需视囊肿的性质、大小及其部位而定。①囊肿和胰腺部分切除术，适用于赘生性囊肿和某些真性囊肿。囊腺瘤者尚需作胰腺大部分切除。②囊肿内引流术，适用于囊壁较坚厚的假性囊肿。一般的假性囊肿不易完全切除，因其位置深在，囊壁血运丰富，且周围粘连致密，切除较困难。常在囊肿的最低部横形切开，取空肠与该横切口作Roux-Y型吻合。③囊肿外引流术，适用于并发感染的囊肿和囊壁脆薄的假性囊肿。术后漏出胰液较多，愈合慢是其缺点。胰瘘处理，不能自行愈合者于1年后切除瘘管，并作胰管与肠道吻合手术。假性囊肿待感染控制和囊壁变厚时，即改作内引流术。

胰腺囊腺瘤

胰腺囊腺瘤（pancreatic cystadenoma）是胰腺良性外分泌肿瘤中最常见者。起源于胰腺导管细胞，多发生在胰体尾部，但亦可累及全部胰腺。肿瘤为多房性，有完整的纤维包膜，与周围组织很少粘连。瘤体直径可达10～15cm。囊壁光滑或有乳头形成，囊内含不同色泽和粘稠度的液体。

本病多见于中年妇女。其早期症状常不明显，肿瘤增长至相当体积时才出现症状，主要表现为上、中腹部囊性肿块和隐痛不适，但全身情况良好。本病需与胰腺潴留性囊肿和胰腺假性囊肿相鉴别。潴留性囊肿一般较小，壁薄且为单房性，假性囊肿的囊腔较大，也多为单房性，与周围器官粘连紧密，囊壁无上皮。假性囊肿的形成常有外伤或急性胰腺炎等病史。此外，潴留性囊肿和假性囊肿的腔内液体稀薄，不含粘液，但淀粉酶含量很高，也有别于胰腺囊腺瘤。B型超声检查对诊断有重要价值。

胰腺囊腺癌几乎都由囊腺瘤恶变而成，因此后者应手术切除，而不采用内引流或外引流手术。

胰腺癌

胰腺癌（pancreatic carcinoma）指起源于胰腺导管上皮或腺泡细胞的实质性癌，是胰腺肿瘤最多见者，其发病率近年来在中国和外国均有明显增高。在过去30年来，英国增高2倍，美国3倍，日本4倍。据上海市统计，本病发病率在1963年为1.16／10万人口，居全身恶性肿瘤第20位，1977年为3.86／10万人口，居第12位，1982年为6.92／10万人口；1986年为7.6／10万人口，居第7位，在23年中发病率增高6.6倍。据上海市484例胰腺癌的分析，最低年龄24岁，最高79岁，平均53.5岁，40～69岁者占86.2%，其中以50～59岁组最多，占37.2%。男女之比为1.8∶1。

发病机制和临床　本病的病因不明，有人认为与环境、饮食和吸烟有关。吸烟者发病2～2.5倍于非吸烟者；糖尿病患者发病3倍于非糖尿病患者；慢性胰腺炎伴胰腺钙化患者发病率为9.1%～25%。男性患者远较绝经前的妇女多见，而绝经期妇女的发病率与男性相仿，故有人认为内分泌因素可能与发病有关。本病的发病率在进高动物脂肪和蛋白质饮食的人群中增高，提示与饮食也有一定联系。

胰腺癌为腹膜后肿瘤，其在胰腺的原发部位常不易确定，在晚期病人尤其如此。据中国资料统计，胰头癌占54.8%～67.3%，胰体、尾癌占19.0%～26.3%，弥漫性者占5.8%～19.0%，部位不明者占7.2%。胰腺癌多发源于胰管上皮细胞，起源于胰腺腺泡细胞的胰腺癌较少见。前者为白色多纤维易产生粘连的硬癌；后者为柔软的肉质型癌瘤。胰管上皮增生呈乳头状突出者，称乳头状胰腺癌，鳞状细胞变性明显者，称腺样鳞状细胞癌或胰腺棘皮癌；胰腺囊腺癌是极为少见的胰腺癌，多由腺瘤转变而来。胰腺癌来自胰岛细胞者约5%。胰腺癌易早期扩散，扩散方式以胰腺内、外直接扩散和淋巴转移为主。体尾癌的转移较胰头癌明显为早。癌易向胰腺后方、肠系膜根部和相邻的组织浸润。胰头癌易侵犯和压迫胆总管、十二指肠、胃窦部、门静脉、肠系膜血管和下腔静脉；淋巴结转移常见于肠系膜根部、胰头后方、肝总动脉周围和肝十二指肠韧带内。胰体、尾癌常侵犯肠系膜根部，累及肠系膜血管、脾动静脉，亦可侵犯胃及结肠，并常发生腹膜转移；淋巴结转移多见于脾动脉周围、脾门、肝总动脉周围和肠系膜根部。胰腺癌还可经血行转移至肝、肺、肾、脑、骨骼等处，并可侵犯腹腔神经丛，而出现持续性剧痛。癌肿偶可侵入并堵塞门静脉或脾静脉，导致门静脉高压征或充血性脾肿大。

本病的临床表现取决于癌肿初发的部位、胆管或胰管梗阻的情况、胰腺破坏的程度以及有无转移癌。本病的特点是全病程短，病情发展和恶化迅速。临床症状一旦出现，病程进展甚快。腹痛、体重减轻和黄疸是最常见的症状。①腹痛：75%以上的患者有腹痛。开始时腹痛较轻，逐渐加重。胰体和胰尾癌者几乎均有腹痛，且出现较早。腹痛的典型部位在中上腹和左季肋部，可向中背部、前胸及右肩胛部放射。夜间和（或）仰卧位时疼痛加重，俯卧、坐、立、前倾位或走动时减轻，尤其胰体癌、胰尾癌者，乃更具特征性。当肿瘤压迫和侵蚀胰管、胆管、胃、十二指肠而产生阻塞或炎症时，则可发生阵发性绞痛或胀痛，进食后加重。肿瘤向后发展，压迫或浸润腹腔神经丛时，可致腰背部疼痛。约15%的患者表现为无痛性、进

行性黄疸。2 体重减轻：约90%的患者有迅速发展的明显消瘦，部分病例可不伴有黄疸或腹痛，而且一段时间内，消瘦为其唯一症状。晚期，患者常呈恶病质状态。3 黄疸：约70%患者在病程的一段时间内出现黄疸，约10%～30%的患者，黄疸为其首先表现。在胰头癌者黄疸更为多见，且与腹痛同时或在腹痛开始后不久出现。胰体、胰尾癌的晚期也可出现黄疸。黄疸系阻塞性，一经出现，常呈进行性加深。4 其他症状：如乏力、食欲不振、腰背痛、恶心、呕吐、腹胀、腹泻、呕血、黑粪和精神失常等。癌肿阻塞胰管或破坏大量胰腺组织时，可出现脂肪泻和肉质下痢；癌肿影响胰岛引起胰岛素不足时，可出现高血糖和糖尿；癌肿转移至骨骼时，可引起剧烈而持续性疼痛。本病的主要体征是消瘦、营养不良、黄疸、肝大、胆囊肿大、腹内肿块和上腹部深压痛，晚期患者可出现脾大、腹水、直肠前凹和锁骨上淋巴结转移，甚至恶病质表现。胰腺位于腹膜后，肿瘤长至较大时才能扪及，体尾癌扪及肿块者约50%，全胰癌约25%，胰头癌则不到10%。肿块硬，结节感，边缘不清，可随胰腺有一定程度的上下方向活动；如肿块固定，表示已有较广泛的腹膜后浸润。

诊断依据 凡患者有腹痛、体重减轻和进行性黄疸等胰腺癌的典型症状出现时，虽易作出诊断，但多已属于晚期，并已失去治疗的时机。大多数患者的早期表现常较隐匿，实验室检验结果缺乏特异性，而影象诊断学检查也常不易确诊，因此，早期诊断十分困难。凡原因不明的上腹痛或不适，食欲不振，消化不良，尤其是症状持续而诊断不明者，或中年以上患者上腹痛并放射至背部，且伴消瘦和神经精神症状者，不论有无黄疸，均应怀疑本病而作深入检查。检查项目参见"胰腺肿瘤"条目。如无条件或经各种检查仍不能排除胰腺癌者，则应及早剖腹探查，并作好切除肿瘤的准备。

本病应与黄疸型肝炎、胆石病、原发性肝癌、慢性胰腺炎、壶腹周围癌等鉴别。

治疗要点 本病不易得到早诊早治，预后极差，症状出现后，患者的平均寿命约9个月，总的5年存活率不到2%。胰腺癌的治疗以手术切除为主要方法。一般认为，胰头癌的切除率高于胰体、胰尾癌。近年来由于早期病例的检出率提高和手术指征的放宽，据北京协和医院外科统计，该院1982～1984年胰头癌的切除率已达55.5%。治疗胰头癌的传统手术方法是 Whipple 切除法。此法需切除胰头、近端胰体、全部十二指肠、胃窦部、邻近的淋巴结及胆总管下段，而后将胰腺、胆总管和胃的残端分别与空肠吻合。胰体癌、胰尾癌则须作远端切除术和脾切除术。此种手术方法的手术死亡率高达21%，而术后五年生存率仅4%。近年来，有些人推荐用全胰切除术代替传统的 Whipple 切除术，将全胰、十二指肠、脾和大网膜整块切除，再加胃大部和淋巴结切除，术后平均生存时间为12.7～40个月，术后五年生存率也可有提高（0～27.5%）。

晚期或手术前后病例均可予化学治疗和放射治疗。胰腺癌对化学治疗相对不敏感，常用药物有氟尿嘧啶、丝裂霉素、卡莫司汀（卡氮芥，BCNU）、司莫司汀（环己亚硝脲，CCNU）、链佐星（链脲霉素）、甲氨蝶呤（MTX）、环磷酰胺（CTX）、长春新碱等。现多主张在氟尿嘧啶和丝裂霉素的基础上，再加其他药物的联合化学治疗。放射治疗可使不能切除的肿瘤局限化，但不良反应显著而多见。近年多用^{60}Co 治疗仪和直线加速器治疗，其总剂量为4 000～6 000cGy，对延长患者生命有一定疗效。术前放射治疗对提高胰腺癌的手术切除率也有一定价值。对症治疗也颇为重要，对有顽固性疼痛者可予镇痛及麻醉药，必要时进行腹腔神经丛和（或）交感神经节阻滞疗法。出现糖尿病者应予胰岛素治疗；有阻塞性黄疸者应补充维生素 K；发生脂肪泻者，应减少脂肪食物，加用胰酶制剂；进行化学治疗或放射治疗者，应补充营养，发生血细胞降低时，应输鲜血或给予升白能针剂。

肝胰壶腹部肿瘤

胆总管穿过十二指肠肌层时，和主胰管汇合形成共同通道，称为肝胰壶腹，终于十二指肠乳头与肠腔相通。肝胰壶腹（简称壶腹）包含有十二指肠、胆总管和胰管三种成分的粘膜上皮。壶腹部肿瘤（tumor of Vater's ampulla）则是由这三种粘膜上皮发生的肿瘤。

壶腹部肿瘤可分为良性和恶性两大类。壶腹部良性肿瘤极为罕见，多为乳头状瘤。一般认为，乳头状瘤是癌前期病变。壶腹部恶性肿瘤绝大多数为癌，其发病率约为胰腺癌的1/3。壶腹癌多为乳头状癌，约1/3为浸润癌；在非乳头状癌中，多为浸润癌。

发病机制和临床 乳头状瘤的瘤体一般不大，可引起轻度胆道功能障碍或胰管、胆管梗阻，临床表现类似胆道结石或壶腹癌。

壶腹癌除侵及十二指肠外，局部侵及邻近器官者并不多见，但晚期癌则可侵及肝十二指肠韧带、胆囊、门静脉和下腔静脉，并可转移至肝、腹膜和网膜，约1/4病例可有淋巴结转移。壶腹癌的病程发展较慢，故其预后较胰腺癌和胆管癌为好。黄疸是壶腹癌最常见的症状，约90%的患者出现，表现为进行性、稳定性、波动性和梗阻性。当肿瘤破溃脱落，减轻了胆总管梗阻和继发性胆道炎症时，黄疸发生波动，也可消失一段时间。当肿瘤引起胰、胆管梗阻，以致管腔内压力增高时，可引起腹痛。腹痛也是壶腹癌的常有症状，约占40%～50%，可呈持续性闷胀痛或阵发性剧痛，多位于中上腹或右上腹，进食后可诱发或加重腹痛。无痛性黄疸者约占病人总数的40%。部分患者虽无腹痛，但进食后可有上腹饱胀症状。约50%患者可有发热，发热可突然发生，伴寒战及黄疸加重，体温高而持续时间短，但易反复，间歇期可长可短；少数患者可有持续低热，甚至可无发热主诉。壶腹癌尚可有食欲

不振、乏力、腹泻、消瘦、皮肤瘙痒等症状。晚期患者可有继发性胆汁性肝硬化,引起脾大和腹水。胆囊肿大对壶腹癌的诊断有重要意义。临床上约有70%患者能扪及胆囊,手术中则有95%以上患者可发现有胆囊肿大和胆总管扩张。但不扪及胆囊者不能排除壶腹部肿瘤。约才%患者有贫血,70%患者粪隐血试验阳性。肝功能试验以转氨酶、ALP、γ-GT的增高较为明显。

诊断依据 凡有上腹痛或闷胀不适,进食后加重,食欲不振,体重减轻等症状的中老年患者,并有转氨酶、ALP、γ-GT增高而病因不明者,即应高度怀疑壶腹部肿瘤。钡餐或十二指肠低张造影可显示十二指肠降部内侧壁充盈缺损或粘膜破坏。B超检查可发现胆囊肿大,胆总管、胰管扩张,甚至胆总管下端肿瘤影象。十二指肠内镜检查可直接观察十二指肠乳头部病变,并可直视下取活检,对确诊颇有价值。本病应与胰腺癌、黄疸型肝炎、胆石症、原发性肝癌、慢性胰腺炎等疾病鉴别。

治疗要点 胰头、十二指肠Whipple切除术是根治壶腹部恶性肿瘤的最好方法,手术切除率可达70%~90%,术后五年生存率约为30%~50%,最长者术后可生存20年以上。良性乳头状瘤一般采用经十二指肠局部切除术或内镜直视下高频电切除术。有恶变者应争取行根治性胰头十二指肠切除术。

原发性腹膜间皮瘤

原发性腹膜间皮瘤(primary peritoneal mesothelioma)起源于腹膜的上皮组织和间皮组织,是唯一的起源于腹膜的肿瘤。本病多发生于石棉工人,故认为石棉粉尘为本病的致病物质。从接触石棉粉尘到发病平均需20~40年。动物实验给大白鼠注射石棉,可以发生间皮瘤。石棉颗粒可能通过呼吸道吸入,然后经横膈的淋巴网到达腹膜而致病。本病初起于腹膜局部,可仅为少数斑块状孤立病灶,而后向周围腹膜蔓延而形成弥漫性病变。腹膜脏层和壁层常广泛受累,呈散在的斑块状或结节状病灶。内脏被膜及局部淋巴结均可被累及,但罕见内脏转移。合并有胸膜间皮瘤者约占30%~60%。合并有肺或胸膜等处石棉沉着者约占60%~80%。本病的组织学表现具多样性,上皮成分与间皮成分同时存在于瘤体中。

本病男性多见,各种年龄均可发病,但以45~65岁多见。其主要症状有腹痛、腹胀、恶心、呕吐及体重减轻。少数病例可有低血糖症状,原因未明。大部分病例伴有腹水,部分病例可在上腹部触及肿块。剖腹探查腹膜上可见多个肿瘤结节。本病诊断有赖于腹膜穿刺、腹腔镜或剖腹探查取活组织作病理组织学及组织化学检查才能确定。本病应与继发性腹膜肿瘤相鉴别,并应注意有无其腹腔内癌瘤的存在。在女性患者也易被误诊为卵巢癌腹膜转移。

本病目前尚无有效的治疗方法,化学治疗和放射治疗的效果均不理想。患者多于诊断后1~2年内死亡。

腹膜假粘液瘤

腹膜假粘液瘤(peritoneal pseudomyxoma)又名腹膜胶质病,主要可能来自卵巢的粘液性囊腺瘤、囊腺癌或阑尾粘液囊肿,其囊肿破裂直接播散至周围腹膜所致;少数可能来自卵巢畸胎瘤、卵巢纤维瘤、子宫癌、肠粘液腺癌、脐肠系膜粘液样囊肿以及胆总管癌的肿瘤细胞腹腔内植入所致。其特点是腹膜腔被大量胶样粘蛋白所充填,形成假性腹水,故本病的分类究应归属良性或恶性尚无定论。

本病的临床表现为腹胀、多量腹水,但病人全身情况良好。腹腔内胶冻样粘蛋白常积聚成均匀性或多囊性肿块,游离或粘附于壁层和脏层腹膜,附着处可有柱状上皮细胞巢为本病的病理学特征。由于其粘蛋白量可很多而上皮细胞很少,因此有人认为粘蛋白来自于变性的腹膜间质。本病的病程很长,极少数可以转移至胸腔。

腹膜假粘液瘤对放射治疗和化学治疗效果均不佳。近年来采用手术加化学治疗。外科手术切除阑尾或卵巢的原发灶,以及腹膜、网膜等部位植入病灶,尽量清除胶冻样粘蛋白,尔后在腹腔内用烷化剂灌洗。术后可作放射治疗,必要时再作剖腹清除胶冻样物。其疗效尚待观察。死亡多因并发肠梗阻和肠瘘所致。

网膜肿瘤

网膜肿瘤(tumors of the omentum)可分原发性和继发性两类,以后者较多见。

原发性网膜肿瘤 即原发于网膜的肿瘤,又可分为囊性和实质性两类。原发性网膜囊肿又称真性囊肿,一般为良性,偶有低度恶变。其囊壁有内皮细胞层;其囊腔内含浆液、粘液,腔内可有渗血而呈淡红色或草黄色,亦可呈乳糜性。多为单个,单房或多房。多认为由先天性淋巴组织异位、淋巴管发育异常或胚胎细胞变异所致。假性网膜囊肿可继发于脂肪坏死、外伤性血肿或异物反应。原发于网膜的实质性肿瘤少见。其中属于良性者有平滑肌瘤、血管外皮细胞瘤、神经纤维瘤、纤维瘤等;属于恶性者有平滑肌肉瘤、纤维肉瘤等,可出现腹膜种植转移,但很少远处转移。

囊性和实质性肿瘤的临床表现相仿,与肿瘤体积的大小有关。小者可无症状;肿瘤逐渐增大,可引起钝性牵拉痛和下坠感,并可扪及边界清楚、无触痛、可移动的腹部块物,叩诊呈实音。恶性网膜肿瘤的生长较速,活动度渐消失,可出现腹水、消瘦、乏力和贫血等症状。肿瘤较大者可引起腹部隆起、压迫胃肠和影响胃肠功能。肿瘤也可发生急性扭转、破裂和感染等并发症,而出现急腹症

征象。本病于X线平片可示腹部肿块阴影，侧位片可见肿物位于肠的前方；钡餐胃肠造影可示胃肠管被压、移位。网膜肿瘤的临床表现因无特征性，故术前很少确诊，常诊断为卵巢肿瘤、腹腔结核、肠系膜或腹膜后肿瘤等。囊性和实质性肿瘤的鉴别有赖于B型超声检查；病理确诊则有赖于剖腹和活组织检查。

网膜良性肿瘤一般均较易切除，较少复发。真性囊肿应全部切除，若有囊壁内皮的残留，术后常易复发。对恶性或可疑恶性的网膜肿瘤应连同网膜整块切除，无法切除者，可按病理类型，结合该肿瘤的敏感程度，试行化学治疗或(和)放射治疗。

继发性网膜肿瘤 多继发于胃肠道、胰腺或盆腔脏器和腹膜后组织的肿瘤，最常见者为卵巢癌转移。其临床表现根据其来源不同而异，其诊断和治疗方法也随原发性肿瘤的不同而各异。

腹膜后肿瘤

凡发生在腹膜后间隙的肿瘤统称为腹膜后肿瘤(retroperitoneal tumor)。但有些器官，如十二指肠、胰腺、肾上腺、肾脏和输尿管等所发生的肿瘤，未被列入其中。因腹膜后间隙部位较深，其前方尚有腹腔内其他器官；早期肿瘤的体积又较小，因此临床上很难在早期发现。且出现症状，肿瘤的体积往往已较大。所以文献报道的腹膜后肿瘤的发病率可能远较真正的发病数少。腹膜后肿瘤约80%属于恶性。临床确诊时半数已累及其他器官或大血管。多见于40岁以上的中老年，无性别差异。

腹膜后肿瘤的种类繁多，可以肿瘤的组织来源分类如下：①胚胎期残留组织：多为泌尿生殖系统的残留组织，包括迷走的性细胞所形成的绒毛膜上皮癌、女性中肾组织形成的假性粘液肿瘤，以及含有三个胚层组织的畸胎瘤。②神经组织：常见者为神经鞘瘤、恶性神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经纤维肉瘤、副神经节瘤、肾上腺以外的嗜铬细胞瘤、脊索瘤以及好发于儿童的神经母细胞瘤等。发病率10%左右。③腹膜后的间叶组织：最常见的是脂肪源性、纤维源性和平滑肌源性的肿瘤，其发病率可高达70%左右。

早期无临床症状，后期则不论其组织来源均具有相似的症状：⑴占位症状，偶然自觉或体检时发现腹块，体积较大，不易推动，可导致内脏移位。⑵压迫症状，肿瘤生长到一定程度可影响腹腔内邻近器官和组织，出现压迫症状，如腰酸腹胀，大小便不畅。压迫大血管影响血液循环，引起下肢浮肿，会阴部肿胀以及腹壁静脉曲张等。⑶内分泌紊乱症状：由于肿瘤在生长中消耗大量碳水化合物，巨大腹膜后肿瘤还可自行分泌大量胰岛素样物质，可出现低血糖症状。还有一些肾上腺以外的腹膜后嗜铬细胞瘤，也能产生大量儿茶酚胺和香草杏仁酸(VMA)，可引起间歇性或持续性高血压症状。⑷全身性症状：晚期可出现乏力、消瘦、低热等症状。

根据病史、体检、胃肠钡餐X线检查、泌尿系统造影、超声波、CT检查等以及实验室检查，包括血糖测定，必要时还要作儿茶酚胺及VMA测定帮助诊断。

治疗以外科手术切除为主，辅加术前或术后放疗及化疗。手术切口要能充分暴露肿瘤，以避免挤压肿瘤。解剖组织要锐性分离和钝性剥离相结合，尽量把肿瘤的假膜一并切除。如有困难可行包膜内分离术。肿瘤切除后应尽量止血，如渗血较多而无法止血时，可用纱布包纱布填塞加压止血法，待日后慢慢拉出。来源于纤维组织或脂肪组织的巨大肿瘤而无法全部切除时，可行部分切除，并争取术后放射治疗。腹膜后肿瘤对化疗多不敏感，药物选择视肿瘤性质而异。

肠系膜原发性肿瘤

原发于肠系膜而非转移或直接蔓延而来的各种肿瘤为肠系膜原发性肿瘤(primary mesenteric tumor)。临床上不常见，可分为囊肿和实质性肿瘤两大类。囊肿较多，多属良性，恶变少见；较大的实质性肿瘤多为恶性。肠系膜囊肿亦称良性囊肿，一般是由于发育缺陷，胚胎残余等所致。发生于小肠系膜内的居多，常为多房，以淋巴性囊肿最多见，壁薄、血管少，内层为内皮细胞，外层为纤维组织，内含浆液或乳糜样液体。其他尚有皮样囊肿及肠源性囊肿，均罕见，囊壁类似肠壁，内含棕黄色粘液，多发现于回肠下段肠系膜。肠系膜实质性肿瘤多发于中胚层组织，良性的有纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤、神经纤维瘤；恶性的以平滑肌肉瘤较多，其次有脂肪肉瘤、淋巴肉瘤、霍奇金和多发性神经纤维瘤病(von Recklinghausen病)。肠系膜肉瘤一般直接于腹膜扩散，很少发生血运转移。

临床表现与肿瘤大小、位置和活动度有关，小的可无症状，偶见于体检、X线摄片或手术中发现。较大的以腹部肿块为主征，甚至可见腹部隆起。肿块边缘较清楚，无触痛，顺小肠系膜轴的两侧移动特别明显，但位于根部则活动性小，以至难与腹膜后肿物区别。肿瘤逐渐增大，可压迫胃肠道，引起间歇性肠绞痛，食欲不佳和大便秘结。巨大的甚至可压迫膀胱，引起尿频。恶性的生长较速，从可移动变为固定。若肿瘤并发破裂、出血、感染，甚至急性肠梗阻，则可出现剧痛，表现为急腹症。X线平片可见密度均匀的阴影，囊壁偶有钙化斑(皮样囊肿、畸胎瘤)，腰大肌阴影模糊。钡剂造影小肠管被推开，受累系膜的肠段可变细，粘膜皱襞失去均匀性。升、降结肠可外移，横结肠向上或下移位。B型超声检查对区别囊性和实质性肿物有效。鉴别诊断要考虑卵巢囊肿、胰腺囊肿、先天性胆管囊肿、大网膜肿瘤、游走脾、肾盂积水、腹腔结核、腹膜后肿瘤等。肠系膜肿瘤较少见，术前较易误诊。

治疗方法是手术摘除。若囊壁与肠系膜血管或肠管

粘连紧，难以剥离，要连同一段肠管切除，因此必须作好术前肠道准备。不能切除的囊肿可作内引流，施行囊肿与小肠吻合术。合并化脓性感染可行外引流术。良性或低度恶性的小肿瘤可作单纯摘除，较大的需作肠切除。对已有腹膜种植转移灶的大瘤，切除原发肿瘤可延长生命，不能切除的恶性肿瘤按病理类型可给予放射或化学治疗，但除淋巴系统肿瘤外，其他类型肿瘤多不敏感。

肾恶性肿瘤

肾恶性肿瘤（malignant tumor of kidney）大多因血尿、腰痛或腹部肿块而被发现。常见的成人肾恶性肿瘤为肾癌与肾盂癌。常见的幼儿肾恶性肿瘤为肾母细胞瘤。

肾脏肿瘤并不十分少见，中国统计占全身各种肿瘤的0.47%～0.66%，国外报告则稍高，约3%。据上海市1978年统计的2,46例泌尿男性生殖系统肿瘤中，肾肿瘤为15.0%，占第二位，仅次于膀胱肿瘤。肾实质肿瘤较多，与肾肿瘤总数的80%～85%。有症状的（泌尿系症状和（或）全身症状）肾脏肿瘤大多为恶性。近年来由于影象技术的发展和健康普查的开展，使一些无症状的早期肾癌得到及时诊断。1993年第四届全国泌尿外科学术会议报道，北京两组肾癌无症状入院经手术证实者为33%～34%，经术后随访n年生存率为60%，远高于有症状肾癌生存率的3%。

肾脏恶性肿瘤的病因尚不明了。在肾结石患者中，特别是鹿角形结石，鳞状上皮癌的发病率较高，可能与局部长期慢性刺激有关。肾脏恶性肿瘤任何年龄都可发生，但最常见于1岁以前及50～70岁。在成人中以肾癌和肾盂乳头状癌为最常见，在婴儿、儿童期以肾母细胞瘤的发病率最高。肉瘤、纤维肉瘤、脂肪肉瘤和平滑肌肉瘤都很少见，但恶性程度很高。

肾癌（renal carcinoma，renal cell carcinoma，clear cell carcinoma of kidney）肾癌又称肾细胞癌或肾透明细胞癌，是肾实质肿瘤中最常见的一种，占成人肾恶性肿瘤的80%～85%。好发于50～70岁，20岁以下者很少见，罕见于儿童。男性与女性的比例为2∶1。

发病机制与临床　肾癌来自肾小管上皮，表面有一层纤维包膜，可生长于肾实质任何部位。构成肾癌的主要细胞是透明细胞或透明细胞和颗粒细胞相混合。透明细胞的胞浆透明，含有丰富的脂质和糖原，呈金黄色并发亮。颗粒细胞又称暗细胞，胞浆充满细小的颗粒，其恶性程度较透明细胞为高。此外还有恶性程度很高的未分化癌。肾癌可逐步向肾周围脂肪和邻近组织和器官浸润，也可通过淋巴管或静脉向外转移。向内侵入肾盂后常发生血尿。少数在原发肿瘤很小或还没有被发现时已有远处转移。常见的转移部位有肺、淋巴结、肝及骨骼。

肾癌分为下列4期：第Ⅰ期肿瘤局限于肾包膜之内。第Ⅱ期已侵入肾周围脂肪，尚局限于肾周围筋膜之内。第Ⅲ期肿瘤已向区域淋巴结转移，肾静脉及下腔静脉已有或尚未受到侵犯（癌栓）。第Ⅳ期肿瘤已侵入邻近器官（肾上腺除外）或已有远处转移。

肾癌的临床表现：可以归纳为3类。1局部肿瘤引起的症状，主要为无痛性全血尿、腰痛、肾区肿块三大症状。出现这些症状者大多属晚期肿瘤。仅有1/3左右患者同时出现典型的三大症状。少数肾癌患者在一侧发生急性精索静脉曲张，平卧后静脉仍呈怒张状，提示左侧精索内静脉有癌栓。2全身毒性症状如发热、全身不适、食欲减退、体重下降等。约10%～20%的患者有不同程度的发热，20%的患者有一常血红素性正常红细胞性贫血，15%的患者有肝功能障碍。肾癌切除后这些症状消失肝功能恢复正常者，预后较好；否则提示已有转移或尚有肿瘤残留。3内分泌紊乱的表现如红细胞增多症、高钙血症、肾性高血压、肠道功能紊乱以及性功能紊乱等，这些表现较为少见。往往在肿瘤切除后症状消失，复发时又出现，这些症状是由于癌组织所产生的各种内分泌所引起，往往在临床上模拟其他疾病使诊断困难。

诊断依据　肾癌的诊断依据病史、肾盂造影及超声等检查一般可得到初步诊断。肾盂造影可显示肾盂肾盏移位受压等现象。确诊有困难时可采用CT及腹主动脉和选择性肾动脉造影等检查。超声和CT检查可探测肾内有无占位性病变及病变为囊性抑实质性。动脉造影可区别实质性肿块为良性抑恶性肿瘤，CT可更清晰地显示占位性病变的图象及病变的密度，并可看到有无肿大的区域淋巴结以及肾静脉和下腔静脉内有无癌栓。经超声或（和）CT检查后如囊性病变的性质仍不能明确，应进行囊肿穿刺检查。将抽出液作肉眼观察、细胞学检查以及必要时作化验检查，并注入造影剂作囊肿造影。良性囊肿的抽出液呈透明淡黄色，无恶性细胞，囊壁光滑。囊肿内并发肿瘤或肿瘤坏死液化则抽出液呈血性或稠厚，可找到恶性细胞及囊内显示充盈缺损。

防治要点　手术是治疗肾癌的主要方法。肾癌的治愈依靠手术彻底切除肿瘤（根治性肾切除术），放疗和化疗只能起辅助作用。根治性肾切除术的范围应包括肾周围脂肪和筋膜、区域淋巴结以及肿瘤可能蔓延到的邻近组织。如肾静脉或下腔静脉内有癌栓，应切开静脉取出。原则上应在分离肾脏前先结扎肾蒂血管以防扩散。对于体积较大及第Ⅱ、Ⅲ期肿瘤应采取胸腹联合切口，清除横膈以下至主动脉分叉水平的大血管、周围淋巴结。对于巨大肿瘤可在术前作肾动脉栓塞或体外放疗，使肿瘤缩小，曲张的静脉萎缩，以降低手术难度和减少术中出血。有主张在术前常规地行肾动脉栓塞，1周后行根治性肾切除术，以提高循环中抗肿瘤特异性抗体浓度。术后常规应用甲孕酮醋酸酯（安宫黄体酮）可以提高疗效。

已有远处转移的肾癌患者除下列情况外，一般不宜行姑息性肾切除术：1原发肿瘤引起严重出血、疼痛等症

状。②转移灶数目少的，估计可以全部切除。孤立肾肾癌，可在原位将肾脏降温后切除肿瘤。如估计原位手术有困难，可在体外彻底切除肿瘤后将肾脏移植于髂窝。双侧肾癌，如未发现远处转移，可依据两肾情况，双侧都行部分肾切除术，或较大一侧行根治性肾切除术，较小一侧行部分肾切除术。术后用内分泌治疗，免疫疗法及化疗。

肾癌对放疗不甚敏感，其适应证如下：①恶性程度较高或第Ⅱ、Ⅲ期肿瘤，可用术后放疗作为辅助治疗。②肾癌巨大无法切除，可先行放疗（或肾动脉栓塞），待肿瘤明显缩小后再考虑手术。③晚期肾癌，作为姑息性治疗，以缓解症状，延长生命。

化疗对肾癌的疗效大多很差，下列方法有较好的客观疗效：①大剂量氟尿嘧啶（1500mg）溶于1000ml 5%葡萄糖水或生理盐水中，静脉滴注，于10～12h内完毕，每天1次共5d。在第1天加用20mg丝裂霉素由静脉缓慢推入。上述治疗每月1次。对多数第Ⅳ期肾癌有客观疗效。②长春碱对第Ⅳ期肿瘤，25%患者有客观疗效。

内分泌治疗对晚期肾癌的疗效也很差，平均有15%患者肿瘤发生部分退化。安宫黄体酮的效果较丙酸睾酮为佳，故一般作为首选。免疫疗法只对手术后的少量残余肿瘤或微小的转移灶可能有一定效果。在临床上可应用转移因子、异种免疫核糖核酸等。

局限于肾包膜内的第Ⅰ期肿瘤患者，五年生存率为60%～80%；肾周脂肪已有蔓延者（第Ⅱ期）为45%；区域淋巴结有转移者（第Ⅲ期）降至10%～16%；已有远处转移者（第Ⅳ期）为8%～10%。肾静脉及下腔静脉是否有癌栓对预后并无影响。

肾盂癌 肾盂癌（carcinoma of renal pelvis）占肾肿瘤总数的10%左右，其发病率有地区差别。大多数为移行上皮癌，少数为鳞状上皮癌及腺癌。30%～50%的肾盂移行上皮癌患者可同时出现膀胱移行上皮癌。如肾盂与输尿管同时有肿瘤，则出现膀胱癌的可能性增至75%。肾盂癌最常见的症状为血尿。肾盂造影常可显示肾盂内有充盈缺损。CT检查有助于观察肿瘤形态为乳头状或广基型并可更明显地区别肾癌与肾盂癌。恶性程度较高者尿中找到癌细胞的阳性率越高。肾盂癌的治疗主要是手术，应将患肾连同输尿管及输尿管口周围膀胱壁一起切除，肾盂移行细胞癌如行局部切除，高度恶性者近乎100%将复发，低度恶性肿瘤50%左右将复发。

肾母细胞瘤 肾母细胞瘤（Wilms肿瘤）是幼儿最常见的腹部恶性肿瘤，来自未分化的后肾母细胞。大多发生在5足岁之前，特别多见于2～4岁。约3%～10%为双侧性。男女性别发病率相似。个别病例为成人。肿瘤大小不一，由鸡蛋大至头颅大。外表有包膜。临床表现主要为上腹部肿块，常不伴其他症状。由于较少侵入肾盂，故血尿较少见。有时可有腹痛、发热、高血压及贫血等症状。诊断主要依靠肾盂造影和超声检查。有困难时作CT检查，在必要时行肾动脉造影。在手术前必须明确对侧肾脏是否正常及有无转移。常见的转移部位为肺、肝和骨骼。因肿瘤组织脆而易碎，应避免术前或术中作穿刺或切片活检。

肾母细胞瘤可分为5期：①肿瘤局限于肾包膜内，并可全部切除。②肿瘤扩展至肾外，但可全部切除。③术后腹部有非血源性瘤组织残留，区域淋巴结有转移。④已有肺、肝、骨、脑等血行性转移。⑤双侧肾母细胞瘤。

肾母细胞瘤的治疗采用手术、放疗和化疗的综合治疗。依据肿瘤分期进行上述三种治疗的组合，以达到损害最小，疗效最高的目的。治疗方案如下：①Ⅰ期：肾切除，不放疗，放线菌素D（AMD）+长春新碱（VCR）10周或6个月疗程。②Ⅱ期：肾切除，不放疗或放疗20Gy，AMD + VCR + 阿霉素（ADR）15个月或加强化疗AMD + VCR 15个月。③Ⅲ期：肾切除，放射10Gy或20Gy，化疗同Ⅱ期。④Ⅳ期及所有预后不佳的组织（包括Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ期）：肾切除，肾区放疗20Gy，转移灶放疗+化疗AMD + VCR + ADR（同前）。

预后：Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ期肿瘤的二年生存率达84%～95%，Ⅳ期肿瘤为54%。

肾肉瘤（sarcoma of kidney） 原发于肾脏的肉瘤虽很少见，但恶性程度很高。最常见者为平滑肌肉瘤，其他有纤维肉瘤、脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤和成骨肉瘤等。肾肉瘤好发于中年，女性较多。预后很差。治疗方法主要依靠手术，对放疗和化疗都不敏感。

转移性肾肿瘤（metastatic tumor of kidney） 由于肾脏血流量大，故转移性肿瘤较为常见。这些肿瘤很少在临床上被确认，大多在尸体解剖时被发现。死于肺癌者20%有转移，其中40%为双侧性。其他常见的转移性肾肿瘤有淋巴瘤和成淋巴细胞瘤。实际上所有实质性肿瘤如卵巢癌、肠癌、乳房癌等都可转移到肾脏。这些肿瘤在肾内常呈多发性小结节，在临床上很少产生血尿腰痛等症状。

肾良性肿瘤

肾良性肿瘤（benign tumor of kidney）在临床上往往无症状，大多在肾盂造影或超声检查时被偶然发现。

肾错构瘤 属于血管平滑肌脂肪瘤性质的良性肿瘤。患者80%伴有部分或全部结节性硬化症的表现。具有遗传史和家属史的患者常有智力发育迟缓、癫痫及面部皮脂腺瘤等表现。肾错构瘤有多发性和双侧性的倾向。好发于中青年，女性多于男性。肿瘤有出血倾向，有时体积巨大。肿瘤的结构主要为形态反常的血管、平滑肌及脂肪。偶尔可见到肿瘤细胞分裂活跃，区域淋巴结有转移，但尚未见到有全身播散的报道。较小肿瘤在临床上常无症状，较大者可产生血尿、腰痛、肾区肿块并可引起上尿路梗阻，有时也可诱发高血压。诊断主要依靠肾盂造影及超声检查，有困难时行CT检查。CT检查可显示肿瘤内有脂肪密度的成分。治疗方法以手术切除为主。

肿瘤如无症状且直径小于4 cm者可暂不手术，定期检查。肿瘤大于4 cm者或出现血尿等症状时有手术指征。因错构瘤常有多发性及双侧性倾向，故应争取行部分肾切除或肿瘤挖除术。

近球细胞瘤 肿瘤细胞能分泌肾素，故又称肾素瘤（见“肾素瘤”条）。

其他肾良性肿瘤 除错构瘤外其他肾良性肿瘤在临床上十分少见。肾腺瘤多见于40岁以上患者，大多无症状。一般都在尸体解剖时发现，位于肾皮质。在临床上肾腺瘤偶尔在X线或超声检查时被发现。在CT或动脉造影中与体积小的肾癌很难区分，但腺瘤无动静脉瘘、静脉血池也无钙化。3 cm以下的腺瘤一般都为良性，治疗方法主要是手术切除。

肾纤维瘤，非常少见，可发生于肾实质、肾包膜或肾盂周围组织。因其常位于肾外表部分，故在发现时体积已很巨大。肾脂肪瘤罕见，迄今文献上报道者仅18例。患者大多为中年妇女，发现时已很巨大。主要症状为腰痛，部分患者有血尿，CT检查示典型的脂肪密度。

因肾组织由许多不同种类的细胞所组成，故各种良性肿瘤都可发生。其他罕见肿瘤有肌瘤、血管瘤及淋巴管瘤等。无临床症状者，可继续观察随访；已出现明显临床症状者，可予手术切除。

肾素瘤

肾素瘤（reninoma）有时称肾素分泌瘤，是一种少见的肾脏良性肿瘤，1967年Robertson首先报道，它是一球旁器细胞肿瘤或血管外皮细胞瘤，体积小，一般小于4 cm（最小的为0.2cm），能分泌大量肾素及其前体，其好发部位为肾皮质近两极处，组织学检查肿瘤细胞的形态和结构与球旁器上皮样细胞极为相似，含有许多分泌颗粒，可形成结节，有丰富的血管网，结节间有纤维组织增生，其外被以包膜。本病常见于青少年。临床表现为不易控制的高血压及继发性醛固酮增多症，血压很高，可在26.7/16kPa（200/120mmHg）以上，因此易有头痛、恶心、呕吐，甚至抽搐等高血压脑病的表现，血钾常低下而有碱中毒、多尿、夜尿及肌无力，有时被误诊为原发性醛固酮增多症，血浆肾素水平显著增高，且不受立、卧体位影响，醛固酮水平亦高，尿中可有轻度蛋白质。本病的诊断除临床症状外，血浆肾素及醛固酮水平均升高可排除原发性醛固酮增多症的可能，可作saralasin或SQ_{20881}试验以证实高血压和肾素分泌过多有关，然后作两侧肾静脉肾素测定，肿瘤侧较正常侧明显增高，比值相差可达数倍，有时因肿瘤侧有侧支循环则两侧数值可接近。选择性肾动脉造影可直接或间接显示肿瘤部位并排除肾血管异常引起的高血压。此外肾胚胎瘤、肾透明细胞癌、肾内肿瘤压迫肾动脉及其分支亦可引起类似表现，则要根据患者的临床表现及手术结果分辨。肾外肿瘤如肺未分化癌也可分泌肾素从而出现高血压、低钾血症及碱中毒。治疗主要为手术，摘除肿瘤或切除患侧肾脏，若血压过高或血钾过低则需对症处理如应用硫甲丙脯酸及补钾，在手术切除后如出现低血压也需采取相应增压措施。

输尿管肿瘤

输尿管肿瘤（tumor of ureter）较少见。90%为上皮细胞肿瘤。患者年龄大多在50—70岁之间，男性多于女性。上皮细胞肿瘤的发病原因和病理与膀胱癌相类似。多数发生在输尿管下1/3。有时在同侧输尿管及肾盂可出现多发性肿瘤。少数患者在膀胱内同时出现肿瘤，常位于同侧输尿管口附近。约有半数的膀胱原位癌患者在输尿管下段也能发生原位癌，单纯输尿管出现原位癌而膀胱内无肿瘤者非常少见。恶性程度较高及浸润深的肿瘤很易发生淋巴结转移及血行转移至脊柱、肝及肺等器官。血尿和疼痛是较常见的症状。诊断主要依据静脉尿路造影及逆行输尿管肾盂造影。在造影片上可见到输尿管有充盈缺损及梗阻等表现。梗阻严重者可引起患侧肾功能损害而不显影。尿细胞学检查在恶性程度较高的病例癌细胞的阳性率较高。诊断有困难时可通过膀胱镜行输尿管擦刷活检或进行输尿管镜检查。输尿管癌应行肾、输尿管及输尿管口周围膀胱壁一起切除。区域淋巴结清除术有助于明了患者的预后，但并不能明显提高其治愈率。

输尿管鳞状上皮癌十分少见。发病原因与肾盂癌相类似，常由长期慢性刺激（结石、炎症）所引起。在临床上见到的患者常为晚期肿瘤。

输尿管息肉是一种良性间质瘤，表面覆盖着一薄层尿路上皮，呈条状形态悬垂于输尿管腔内，有时可长达5～6 cm。患者青年人居多。较多发生在中上段输尿管，有时为多发性。治疗方法可在其基底部作局部切除，一般不易复发。

输尿管恶性间质细胞肿瘤如平滑肌肉瘤、血管肉瘤及淋巴肉瘤十分罕见。在发现时多属已有转移的晚期肿瘤。

囊性输尿管炎（ureteritis cystica）并非输尿管肿瘤。在输尿管上皮上分布很广，呈囊状小肿块，数量很多。有时可被误认为多发性输尿管肿瘤。发病原因不明。常无血尿、梗阻等临床表现。治疗方法主要为控制感染。

膀胱肿瘤

膀胱肿瘤（tumor of urinary bladder）是泌尿外科最常见的肿瘤。据1978年上海市的统计，在5746例泌尿男生殖系统肿瘤中，膀胱肿瘤占61.5%。男性发病率为5.72/10万，女性为1.54/10万。平均3.63/10万。发

病年龄在40岁以上者占93.0%。

据上海市3010例膀胱肿瘤的病理检查，移行上皮细胞癌占83.7%，乳头状瘤(移行上皮)7.2%，腺癌4.3%，鳞形上皮细胞癌4%。其他罕见的有肉瘤、纤维瘤、血管瘤、嗜铬细胞瘤、软骨瘤及皮样囊肿等。

膀胱移行上皮细胞癌

发病机制和临床　膀胱移行上皮细胞癌(transitional cell carcinoma of bladder)的病因可分为体内和体外两类，多数患者的病因可能与体内色氨酸的代谢异常有关。色氨酸不能最后代谢成烟酸而在尿液中出现中间产物，如3-羟犬尿氨酸、2-氨基-3-羟苯乙酮和3-羟邻氨基苯酸等，从而诱发移行上皮细胞癌。

吸烟是一种最重要的体外诱因，使膀胱癌的发病率较非吸烟者增加2～3倍。许多调查报告提示吸雪茄烟者膀胱癌的发病率并未增加。吸板烟者的发病率显著升高。

与膀胱癌有密切关系的职业有染料工业、皮革工业、金属机械制造业及有机化学原料工业等。在染料工业中主要致癌化合物为芳香胺类，其中联苯胺2-萘胺具有强烈的致癌作用，1-萘胺的致癌作用较弱，苯胺无致癌作用。

慢性膀胱炎、膀胱结石、某些病毒感染、白斑病等都与膀胱癌有一定关系。寄生在膀胱壁的埃及血吸虫病与鳞形上皮癌有一定关系。腺性膀胱炎可以继发腺癌。

根据细胞分化程度，即肿瘤细胞大小、形态、染色质、核改变和分裂相等可将膀胱肿瘤分为四级：Ⅰ级指细胞分化良好，通常不累及固有层；Ⅱ级显示细胞分化不良；Ⅲ级和Ⅳ级则细胞分化差，有严重间变。

膀胱肿瘤的分期(表1)习惯于采用国际抗癌联盟(UICC)和Jewett及Marshall的两种分期法。UICC用T代表临床分期，P表示病理分期。如原位癌为Tis/Pis，表示肿瘤未侵犯固有层；T_1～P_1期指肿瘤浸及固有层，但未达到膀胱壁肌肉；T_2/P_2期，指肿瘤已浸及膀胱浅肌层，T_3～P_3期，表示肿瘤浸及深肌层或累及膀胱外周脂肪甚至外层腹膜；T_4～P_4期，反映肿瘤有远处转移。Jewett及Marshall则分为0期，即原位癌；A期相当于T_1期；B_1期相当于T_2期；B_2和C期相当于T_3期；D_1和D_2期与T_4期相当。

原位癌局限于粘膜之内，为浸润性癌的先驱，可与非浸润性乳头状癌并存，发病率为膀胱癌的1/10。癌细胞的恶性程度依据Broder分为4级，Ⅰ、Ⅱ级分化较好，Ⅲ、Ⅳ级分化不良。分化程度大多与浸润深度(分期)呈一致。有蒂的乳头状癌的恶性程度常较广基肿瘤(实体肿瘤)为低。

膀胱移行上皮癌有多发和复发两个特性。膀胱与肾盂输尿管或后尿道有时可同时或先后发生移行上皮癌。膀胱肿瘤在切除之后由于尿中致癌物的刺激、原位癌的发展或癌细胞的种植而在膀胱其他部位可发生新的肿瘤。

表1　膀胱癌的临床和病理分期

分　类	UICC分期	Jewett及Marshall分期	性　　质
临床分期			
	T_0	Ⅰ	未见原发肿瘤
	Tis	0	原位癌
	T_1	A	肿瘤侵犯粘膜下层
	T_2	B_1	肿瘤侵犯浅肌层
	T_3	B_2	肿瘤侵犯深肌层
		C	肿瘤侵犯膀胱周围组织
	T_4	D_1	肿瘤固定并有盆腔内转移
		D_2	肿瘤固定并有盆腔外转移
病理分期			
	P_0		标本未见癌
	Pis	0	原位癌
	P	Ⅰ	细胞分化良好，肿瘤侵犯皮下结缔组织
	P_2	Ⅱ	细胞分化紊乱，肿瘤侵入浅肌层
	P_3	Ⅲ	细胞分化差，肿瘤侵入深肌层
	P_4	Ⅳ	细胞排列紊乱，肿瘤侵入膀胱周围或膀胱外组织

膀胱癌最常见的症状是血尿，大多为肉眼血尿，少数为镜检血尿。常为无痛性全血尿，偶尔为终末血尿，都是间歇出现。血尿严重时可出现血块。部分患者可有尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激症状，少数可有尿潴留及下腹部肿块。对于有慢性膀胱炎或前列腺炎症状的患者如尿培养无细菌生长，膀胱镜检查未见肿瘤，应考虑原位癌的可能。

诊断依据　膀胱镜检查是诊断膀胱肿瘤的主要方法，可直接观察肿瘤的部位、大小、数目及形态，并可作活检。原位癌常不能被见到，需用血卟啉衍生物(HpD)或亚甲蓝染色后才能显现。也可在膀胱三角及三角后区进行随机活检作为原位癌的诊断方法。膀胱底部及两侧壁是膀胱癌的好发部位，膀胱三角及三角后区是原位癌的好发部位，部分患者在前列腺部尿道及输尿管远段也有病灶。因尿道狭窄等原因无法进行膀胱镜检查者可作膀胱造影，观察有无充盈缺损，超声波检查是一种较好的诊断方法，除能检查有无肿瘤外侵，还可观察肿瘤在膀胱壁的浸润深度。CT可显示盆腔内及盆腔以上的淋巴结有

无肿大(转移)以及肿瘤有无侵入邻近组织或器官。

尿细胞学检查是膀胱癌的一种很有价值的辅助诊断方法，肿瘤恶性程度越高，阳性率也越高。这是诊断原位癌的最可靠方法，几乎100%都呈阳性。流式细胞检查(flow cytometry)对诊断膀胱癌与尿细胞学检查具有同样的价值。检查结果有客观的数据(细胞中DNA的含量)可作比较，对观察肿瘤的发展情况和治疗效果有重要意义。

为了瞭解上尿路有无肿瘤、积水及肾功能情况，静脉尿路造影应作为膀胱癌的常规检查。双手触诊可提示膀胱癌的预后。在检查时排空膀胱，用腰麻使腹壁肌肉松弛。如触到肿块表示肿瘤浸润较深预后不佳，不能触到肿块者浸润较浅，预后较好。如肿块固定，预后恶劣。

防治要点　膀胱癌的治疗方法很多，有手术、放射治疗和化学疗法等。一般以手术为主，再辅以放疗或化疗常可提高治疗效果。行部分膀胱切除术者于手术之后容易再发。故在术后应常规应用塞替派、丝裂霉素或卡介苗作膀胱腔内化疗，每月1次，1～2年。这样可以明显地降低复发率。如有复发，一般都不在原来部位，且仍有被治愈的机会。

治疗方法的选择主要依据肿瘤的分期。表浅的膀胱癌(O、A期)可用膀胱镜电灼或电切镜切除。如乳头状肿瘤体积太大或数目太多，经内镜手术困难，则可在耻骨上切开膀胱用电刀切除所有肿瘤。凡在手术时可能发生癌细胞污染伤口者，在肿瘤切除之后可用1%氮芥、1%塞替派或蒸馏水浸泡伤口5 min，以防癌细胞的种植。对B_1、B_2及C期浸润性膀胱癌，如部位不在膀胱底部且比较局限不需行两侧输尿管移植者，可行部分膀胱切除术。切除范围应包括肿瘤基底周围2 cm宽的正常膀胱壁。对反覆多次复发的表浅肿瘤，或位于颈部或需行两侧输尿管移植的浸润性膀胱癌，都应进行全膀胱切除术。切除范围应包括前列腺及精囊，在术前或术后作尿流改道手术。对B_1、B_2及C期浸润性膀胱癌，如在术前5 d作20Gy剂量的体外放疗，可防止术中肿瘤的扩散，提高存活率。对手术范围包括盆腔淋巴结清除的根治性全膀胱切除术的价值，尚有不同意见。根治术对盆腔仅有少数淋巴结转移，且转移程度轻微者，有一定效果。

体外放疗对表浅肿瘤效果不佳，一般只能获得暂时的消退，大多在数月至1年左右反又将复发。对B_2及C期肿瘤，如给予60～70Gy剂量的体外放疗，14%～37%的患者可存活五年，其中大多属放疗后肿瘤完全消退者。

已有转移的晚期膀胱移行上皮细胞癌，用单独一种药物(如顺铂、甲氨蝶呤、环磷酰胺等)进行化疗，有30%左右可获得完全和部分缓解。应用四种药物联合化疗(M-VAC方案)可获得69%的完全和部分缓解(表2)。

曾作盆腔放疗剂量超过20Gy者阿霉素剂量减至15mg/m^2。

病灶局限的膀胱原位癌可经内镜行电灼或电切术。术后行腔内化疗每周1次，为期2～3个月。也可用血卟啉染色后用激光治疗。如一次不能治愈可反覆治疗多次。如原位癌为多发性或弥漫性，累及前列腺部尿道或输尿管远段，膀胱刺激症状严重。经保守疗法后症状未见缓解或尿细胞学检查结果仍为阳性者，应进行根治性全膀胱切除术。

表2　M-VAC治疗方案

药　物	mg/m^2			
	第1d	第2d	第3d	第4d
甲氨蝶呤 M.	30		30	30
长春碱(V)		3	3	3
阿霉素 A		30		
顺铂(C)		70		

每28d重复一个周期。

膀胱移行上皮细胞癌的治疗效果与肿瘤的分期有关。O、A期肿瘤的五年生存率约70%～80%，B_1期40%～50%，B_2期20%～30%，C期10%左右，D_1期行根治手术者约7%。原位癌在发生浸润前全膀胱切除术的结果良好，已有微小浸润者，存活率就明显降低。

膀胱其他上皮细胞肿瘤　膀胱鳞形上皮癌和腺癌都很少见，均为广基型肿瘤，恶性程度都较移行细胞癌为高。对放疗及化疗都不敏感。治愈率较低，预后较差。

膀胱鳞形上皮癌的发生可能与长期慢性感染或膀胱结石的刺激有关。在非洲较常见，主要与寄生于膀胱壁的埃及血吸虫病有关。膀胱腺癌好发于膀胱顶部的脐尿管开口部位及脐尿管。也常见于膀胱底部尿道内口附近。有时可由腺性膀胱炎演变形成。中老年患者较多。膀胱鳞癌和腺癌的症状和诊断方法与移行细胞癌相同。治疗方法主要为手术。位于顶部的肿瘤可以行部分膀胱切除术，位于膀胱底部者行全膀胱切除术。

膀胱非上皮细胞肿瘤　膀胱非上皮细胞肿瘤非常少见，可有血管瘤、各种肉瘤、畸胎瘤、嗜铬细胞瘤、软骨瘤及皮样囊肿等。恶性肿瘤居多，男性多于女性。临床表现除各种特殊肿瘤有其特殊症状外，多数与移行细胞癌相似。肉瘤等体积巨大肿瘤常出现排尿困难和耻骨上下腹部肿块。治疗方法以手术为主。无法切除者考虑化疗和以放疗作为姑息性治疗。

尿道肿瘤

尿道肿瘤(tumor of urethra)发病率不高，女性比男性略高，多发生在中年以后。由于各部尿道的解剖和组织结构不同，男、女性尿道的长度各异，各部位尿道肿瘤的性质不同，从而诊断和治疗的方法也不同。除了尿

道本身的良性或恶性肿瘤外，还有来自阴茎或尿道附属腺体的肿瘤。

肉阜、粘膜囊肿、血管瘤、息肉、尖疣及乳头状瘤等，为常见的尿道良性肿瘤。可发生在尿道任何部分。粘膜囊肿、尖疣等多发生于男性尿道外口。有少许尿道分泌物，对排尿影响不大。尿道深部的肿瘤，往往引起尿流变细、偏门或排尿困难；有时伴尿痛或初血尿。经尿道造影、尿道镜检及活体组织检查可明确诊断。在治疗上，尿道外口的小肿瘤如囊肿、肉阜、尖疣等可采用电灼或手术摘除。尿道深部肿瘤，应早期手术治疗。

尿道癌为较常见的恶性肿瘤，在男性以鳞状上皮癌较多见，移行上皮细胞癌次之。半数以上的癌发生在尿道球部，其他在阴茎海绵体部及前列腺部尿道。发病原因与尿道慢性炎症及狭窄有关。如癌瘤阻塞尿道，易引起感染，加重症状，甚至可侵及尿道海绵体发展成尿道周围脓肿并穿破而形成尿瘘。肿瘤可经尿道海绵体的淋巴管转移到腹股沟、股部及髂外血管旁淋巴结。还可经血流转移到肝、胸膜、肺、脑和骨骼等处。尿道癌的症状有尿道血性分泌物、初血尿、尿道痛和排尿困难等。在体检时，沿尿道或经直肠指诊可扪及局部肿块，有压痛。在诊断上，应进行尿道分泌物的细胞学检查、尿道造影、尿道镜检及活体组织检查。若怀疑有远处转移，则应作淋巴造影等检查。尿道癌在确诊后应及早手术治疗。癌瘤位于尿道前段，可施行阴茎大部切除术或会阴部尿道造口；位于尿道深部或已有深部淋巴结转移者，则应施行包括尿道、膀胱、前列腺等的前盆腔脏器清除术。此手术损伤较大，应慎重考虑。对于晚期尿道癌，或不宜手术者，则可进行放射或化学治疗。女性尿道癌，较男性多见，可能由于女性尿道较短，症状出现较早，且较易于检查确诊，治疗原则与男性的相同。

来自阴茎或尿道附属腺体的肿瘤有：1)Tyson 囊肿。Tyson 腺是位于阴茎冠状沟具有特殊气味的小皮脂腺。若腺体形成囊肿即称 Tyson 囊肿。临床上极为少见。其症状与普通的皮脂腺囊肿相似，但一般较小，且无特殊症状。治疗上必要时也可考虑手术切除。2)尿道球腺癌。尿道球腺发生腺癌时可引起尿流阻塞，会阴部肿块和疼痛。尿道也可发生肉瘤和黑色素瘤。这些肿瘤都极为罕见。

阴茎癌

阴茎癌（carcinoma of penis）是男性泌尿生殖系最常见的肿瘤之一。其发病率与卫生条件和卫生习惯有密切关系。50年代统计占全部泌尿系肿瘤的44.4%～51.8%，占泌尿系肿瘤的第一位。随着卫生条件的改善和卫生习惯的改变，其发病率逐年下降，据上海市70年代统计，阴茎癌占男性泌尿生殖系统肿瘤的8.9%。

发病机制和临床 发病年龄以30～60岁为多见，占77%～88%。病程长短不一，约2/3病例于发病半年内就医，平均病程1～2年，个别有长达10年以上。阴茎癌患者有包茎和包皮过长史者为90%～95%，甚至达到98%。由于包茎和包皮过长，可引起排尿不畅，经常有尿液存留于包皮囊内。又由于包皮囊内积储包皮垢，包皮不能向上翻转，无法清洗阴茎头部，对局部长期慢性刺激从而导致癌肿的发生。实验研究亦证明包皮垢有致癌作用。因此儿童期作包皮环切术，可以减低但不能完全预防阴茎癌的发生。有人认为性病（如梅毒）对阴茎癌的发生也很重要，但缺乏统计学资料。

阴茎癌最常见于阴茎头部（44%左右），其次为包皮内面（41%）、系带及冠状沟（12%）；而很少发生在阴茎干，但病变不断发展可以侵犯阴茎干。阴茎癌的最初表现可为皮脂溢出、湿疹、丘疹、小疣状肿块或小溃疡，以后逐步发展成为肿块。包茎患者，由于包皮一般较小，最初病变不易被发现，肿块常与包皮垢不易区别，因此不能明确癌瘤发生的准确部位。当肿瘤逐渐增大时，可侵犯阴茎海绵体并穿破包皮或从包皮口外露。

根据肿瘤生长方式结合病理形态可分为：

（1）原位癌：多见于阴茎头，边界清楚、红色、略突起的斑块，表面有脱屑或糜烂，单发或多发，生长缓慢，亦可多年无明显改变。

（2）乳头状癌：为一突起之乳头状肿瘤，肿瘤好发于包皮内板、冠状沟处、阴茎头部，进一步发展可溃烂成菜花状，合并感染即产生具特殊恶臭的脓性分泌物。病理检查多属鳞状细胞癌，极少数属基底细胞癌。细胞分化较好者，其恶性程度低，淋巴结转移较少。按细胞恶性程度分级，大多属分化较好的Ⅰ、Ⅱ级，有时门诊进行多次活检，还不能得到明确的结论，必须作多处的病理切片，才能获得确切的诊断。极少数病例，做了阴茎切除才能肯定诊断。

（3）浸润型癌：最初可为湿疹样斑，以冠状沟多见。瘤体为结节状，伴有溃疡，有脓性或血性分泌物，此型癌肿质硬，大多数肿瘤不太大，一般浸润较深，固定不易推动，有时可破坏阴茎筋膜而侵犯至海绵体，肿瘤与周围组织无明显界限，因海绵体血运丰富，有利于癌瘤的生长，导致转移。

阴茎癌早期很少侵及尿道，因尿道海绵体的白膜坚韧，有自然屏障作用，抵御癌瘤的入侵，因此排尿障碍少见。但晚期患者肿瘤可侵犯、穿透尿道，或使尿道受压、变形，尿道外口不易辨认，进一步发展，肿瘤组织坏死脱落，腐烂组织合并感染，具特殊恶臭，甚至可以破坏整个阴茎，使阴茎原来外形无法辨认，这种情况目前已较少见。

单纯从病理组织学分类，最常见为鳞癌，其次为乳头状瘤癌变及乳头状癌，腺癌极少见，此外还有未分化癌等。

阴茎癌多经淋巴道转移，主要途径有3条：

(1) 包皮、系带、皮下组织的淋巴主要流向腹股沟浅组淋巴结，由该处再流入腹股沟深组淋巴结、髂淋巴结。

(2) 阴茎头部、海绵体的淋巴引流向腹股沟深组淋巴结，亦有一部分流向耻骨上淋巴丛，再由此流入腹膜后的髂外淋巴结。上述两部分也可直接流入髂外淋巴结。

(3) 尿道及尿道海绵体的淋巴引流向腹股沟深组和髂外淋巴结。临床可发现跳跃式转移，患者盆腔内已有转移，而腹股沟则无转移。

除淋巴道转移外，阴茎癌也可经血道转移，但较少见。常见血道转移部位为肝、肺、肾、肋骨。

诊断依据 早期可看到丘疹样、疣状或小溃疡等改变。临床上仅感包皮内刺痒、热灼或疼痛感，当包皮内阴茎头发炎明显时，可见包皮红肿，分泌物恶臭，疼痛较剧，晚期病例肿瘤呈菜花样，触之易出血。

早期阴茎癌应与阴茎乳头状瘤、尖锐湿疣、阴茎白斑症、阴茎增生性红斑症、阴茎结核、梅毒及软性下疳等性病相区别。因阴茎癌患者常有包茎，故早期发现很困难，主要依据涂片、活检病理检查来鉴别诊断。

较晚期患者有典型菜花样病变或大部分阴茎已被癌瘤破坏，诊断多不困难。阴茎癌的临床分期如下：

Ⅰ期：肿瘤局限于阴茎头或包皮。

Ⅱ期：肿瘤浸润阴茎干或海绵体，无淋巴结或远处转移。

Ⅲ期：肿瘤局限于阴茎干，有腹股沟淋巴结转移。

Ⅳ期：肿瘤自阴茎干向周围浸润，不能切除转移的淋巴结或远处转移。

治疗要点 阴茎癌的治疗有手术、放疗、化疗等方法。中国以手术治疗为主。阴茎癌对放疗中度敏感，国外采用放疗者较多。

包皮上小于1.5cm的肿瘤可以作包皮环切术，但需严密随访，以防局部复发。阴茎部分切除术，切断面应在肿瘤上缘1.5～2cm处，并将尿道留长露出，以免术后尿道口狭窄。阴茎部分切除术后局部复发极少。若肿瘤过大，可作阴茎全切除术，将尿道移植至会阴部。

于切除阴茎原发癌的同时，怀疑有腹股沟淋巴结转移者，经活体组织检查阳性者，于原发癌伤口愈合2周后，作腹股沟淋巴结清除术。怀疑为炎症的淋巴结，术后用广谱抗生素至少3周，如不消退，作活组织检查，确定转移后作清除术，术中将股管淋巴结送冰冻切片检查，如病理证实阳性，应作髂腹股沟淋巴结清除术。

对于小而表浅的外生型Ⅰ期阴茎癌，尤其年轻患者，适用放射治疗，可以保持完整的外型及功能。放射治疗前，必须切除包皮，控制感染。如放射后复发，仍可施行手术，一般不影响预后。体外放射治疗效果较好，可用直线加速器，^{60}Co及其他超高伏治疗机，其中以Ra模治疗效果最为满意，对有腹股沟淋巴结转移者，放射治疗亦可作为辅助疗法。

博来霉素、环磷酰胺等对阴茎癌有一定作用。

预后 与临床分期及组织分级有关。Ⅰ期阴茎癌手术后五年生存率约95%；Ⅱ期以上者五年生存率下降至1/2，对已有转移并行腹股沟淋巴结清除术者仅约1/3获五年生存。

阴茎癌是可以预防的，有效的措施是早期包皮环切术。中国的出生男婴一律做包皮环切有一定困难，但在学龄儿童体检发现有包皮过紧，不能翻起时应环切，若过长能翻起，则应保持局部清洁。

阴茎其他肿瘤

阴茎肿瘤除阴茎癌外，尚有Queyrat增殖性红斑、阴茎白斑病、阴茎鲍文病、阴茎间叶组织瘤、阴茎黑色素瘤、阴茎基底细胞癌等。

Queyrat增殖性红斑 少见。患者多为壮年。病变常发生于阴茎头、尿道口、阴茎系带、冠状沟及包皮等部位，且多发生于未作包皮环切者。病变进展慢，可为单或多数，轻度隆起，边界清晰，深红色的柔软斑块，平均大小1cm，大者数厘米，可有硬结或溃疡。镜下可见棘层细胞增生明显，上皮钉突增长伸入真皮之中及细胞有丝分裂，但无典型的癌变。此病为癌前期疾患，当发展成原位癌或浸润癌时，可手术切除或放射治疗。治疗前应作组织活检明确诊断。近年来有报告用1%～5%的氟尿嘧啶(Fu)油膏，亦可治愈。局部涂用，每日2次，连续3～4周)。

阴茎白斑病(leukoplakia of penis) 系慢性炎症引起的癌前期病变，发生于阴茎头或包皮，亦可见于口腔及其他器官的粘膜，病因可能与慢性刺激或与不卫生习惯有关，病理为白色粗糙或珠样粘膜斑块，镜下可见上皮过度角化、棘层细胞增生及慢性炎症，真皮血管扩张，乳头水肿，有淋巴细胞及浆细胞浸润。治疗应首先除去刺激因素，行包皮环切，必要时可行手术切除。

阴茎包文病(Bowen's disease of penis) 是阴茎头部上皮内原位癌，无疼痛，为鳞状丘疹斑或红色鳞屑斑，也可有溃疡面，外观犹如Queyrat红斑，核分裂多，可见不规则多核细胞，病变部位上皮增厚，但未穿过基底膜。包文病患者中约1/4并发有其他内脏的肿瘤，应予注意。治疗为局部涂氟尿嘧啶油膏，若短期内不愈，应作广泛性手术切除。

阴茎间叶组织瘤 也称阴茎间质或结缔组织瘤，甚少见。间质瘤发生于阴茎头者多属良性，发生于阴茎干者多为恶性。发病率仅次于血管瘤、神经瘤、肌瘤、纤维瘤及淋巴网状组织细胞瘤。恶性间质瘤浸润深广，早期由血道转移，治疗作阴茎全切除术，一般不作区域淋巴结切除术。患者阴茎如有可疑的肿块应作活组织病理检查。

阴茎黑色素瘤 少见。瘤多发生于阴茎头，但亦可发生于包皮及阴茎干，呈蓝黑色或黑色。常无痛，故就诊

较晚，就诊时约有半数患者已有淋巴结、肺或其他内脏转移。治疗原则同鳞状上皮癌，应作髂腹股沟淋巴结清除术，无淋巴结转移者预后较好。辅助疗法如淋巴管内注入^{131}I，盆腔血管灌注溶肉瘤素及化学治疗等皆可试用。

阴茎基底细胞癌　极少见。癌肿的边界分明、卷起，中部如珠样或下凹。治疗为局部切除癌肿，并带有一定的边缘，可获治愈。

阴茎转移癌　多继发于泌尿系的其他部位的肿瘤，继发于膀胱及前列腺者占半数；继发于乙状结肠及直肠癌者已有数十例的报告；另为肺、胰、肾、输尿管及睾丸的转移癌的报道。膀胱及前列腺癌的移转癌症为痛性勃起，除治疗原发癌外，必要时可作转移癌局部及阴茎部分或全切除术。

前列腺肿瘤

前列腺肿瘤（tumor of prostate）大多为恶性，最常见者为前列腺癌，肉瘤十分少见，类癌、癌肉瘤及黑色素瘤罕见。

前列腺癌　前列腺癌（carcinoma of prostate）在欧美是一种常见肿瘤。在美国，前列腺癌的发病率占男性恶性肿瘤第一位，仅次于肺癌，死亡率占第三位。在中国，前列腺癌很少见，但近30年来发病率有明显的上升趋势。据1978年上海市统计，在5746例男性泌尿生殖系统肿瘤中，前列腺癌有236例，占4.1%。

前列腺癌常发生在60岁以上的老年男性，偶尔也可在中青年中发现。依据美国尸体解剖资料，在60—70岁男性中，1/4人群患前列腺癌，70～80岁有1/3人群，80岁以上有1/2人群。但临床上的发病率还不到尸体解剖的1%。可见绝大多数患者无症状，肿瘤发展很慢。

发病机制和临床　前列腺癌的病因不明，可能与性激素有关，因在幼年行阉割的太监，从未发现前列腺癌者。90%前列腺癌发生在前列腺后叶。绝大多数为腺癌，鳞状上皮癌和移行上皮癌非常少见。恶性程度主要依据癌细胞的分化。大多分化较高，未分化的高度恶性肿瘤较少见。淋巴转移部位为闭孔、膀胱周围、髂内、髂外及骶前淋巴结。继而可转移到腹主动脉旁、纵隔和锁骨上淋巴结。血行转移的常见部位为骨骼，多见于盆骨、腰椎、股骨和肋骨。此外可转移到肺、肝、胸膜、肾、肾上腺和脑等。在临床上所见到的病例多数属晚期（C、D期），约75%已有转移。

早期前列腺癌常无症状。常见的排尿症状与前列腺增生症相似，即尿频、夜尿、排尿困难、尿痛及尿潴留，血尿少见。出现这些尿路症状者多属晚期病例。已有骨骼转移者可出现腰椎或骨盆等病灶处疼痛或坐骨神经痛等。

最常用的前列腺癌分期方法为 Whitmore-Jewett 法。此法把前列腺癌分为4期：①A期：肿瘤隐匿于前列腺内，直肠指检不能触及。A_1期：肿瘤集中一处，分化较好。A_2期：肿瘤弥散在前列腺中，分化不良。②B期：直肠指检可触及结节，肿瘤局限于前列腺包膜内。B_1期：前列腺内结节大小不超过一叶（<2cm）。B_2期：结节大小超过一叶（>2cm）。③C期：肿瘤已浸润或超出前列腺包膜。尚未发现淋巴或血行转移。C_1期：未浸润精囊或膀胱颈部。C_2期：已浸润精囊或膀胱颈部。④D期：已发现远处转移。D_0期：血清酸性磷酸酶持续升高，但淋巴结及骨骼均未发现转移。D_1期：盆腔淋巴结有转移，骨扫描阴性。D_2期：已有骨骼或其他远处转移。D_3期：肿瘤用内分泌治疗后又复发。

诊断要点　直肠指检是前列腺癌初步诊断的主要方法，常可触到很硬的结节。结节大小不一，表面不规则。固定的结节提示肿瘤已浸润前列腺周围组织。向上可浸润精囊、膀胱颈部及三角区。膀胱镜检查可观察肿瘤是否已浸入颈部、三角区及后尿道。一般用结节的穿刺活检作出病理诊断。穿刺途径有经直肠或经会阴。经直肠细针穿刺抽吸作细胞学检查的阳性率较高。

前列腺癌有很多生化肿瘤标记，有血清、尿液和前列腺液的标记。过去临床上最常用的生化标记为血清酸性磷酸酶和前列腺酸性磷酸酶（PAP），近年采用前列腺特异抗原（PSA）诊断，认为是一项最有用的生化标记，敏感性远高于PAP，达93.3%。北京从前列腺组织及精浆中纯化出PSA，并制备出特异性强、效价高的单克隆抗体PSA（MeAb-G）。长春研究证明 PSA(PC)和PSA(ERS、PrS)多克隆抗体免疫反应与前列腺癌病理分列程度有一定关系。目前认为对前列腺癌分期、监测疗效和判断预后有很大价值。血清碱性磷酸酶对诊断有无转移及观察疗效也有价值。

前列腺癌骨转移的诊断主要依靠X线摄片及核素^{99m}Tc（^{99m}锝）骨扫描。前者能区别良性和恶性病变；后者具有很高的敏感性，其骨骼转移病变的出现早于X线摄片3～6个月。淋巴造影对诊断有无淋巴结转移有一定价值，其准确率为70%～90%，有5%～10%假阳性，15%～35%假阴性。对可疑的淋巴结行细针穿刺抽吸作细胞学检查可提高其准确率。CT检查对诊断淋巴结转移及局部肿瘤范围有一定的价值。

防治要点　前列腺癌的治疗方法很多，有根治手术、放疗、内分泌治疗、化疗以及冷冻外科等。

（1）前列腺根治术：将前列腺及其包膜整块切除，膀胱颈部与膜部尿道吻合。此法对局限于前列腺包膜内的肿瘤（特别是B_1期）是一种疗效较好的治疗方法。有两种手术途径，一种是经会阴；另一种是经耻骨后。盆腔淋巴结清除术对轻度转移及阳性淋巴结数目不多者有较好的效果，可以同耻骨后前列腺根治术同时进行。

（2）体外放疗：体外放疗对前列腺局部病灶疗效很高，但远期效果较根治术稍差。对不能耐受根治术的患者，采用体外放疗也可获得较好的效果。扩大放疗范围

(包括整个盆腔)对盆腔淋巴结轻度转移者也有一定效果。

(3)组织内放疗:用核素^{125}I(^{125}碘)或核素^{198}Au(^{198}金)行前列腺癌组织内种植并与盆腔淋巴结清除术或体外放疗联合进行对B期肿瘤及某些经严格选择的局限的C期肿瘤治疗,有较高的疗效。

(4)内分泌治疗:主要用于晚期肿瘤,特别是D_2期。前列腺癌的生长和发展主要依赖雄激素。用各种方法大部或全部去除体内雄激素后可抑制肿瘤的发展,缓解晚期肿瘤引起的疼痛等症状(缓解期约1—3年),并可延长生命,但不能彻底根治。

睾丸切除术:循环中的睾酮,90%—95%由睾丸分泌。睾丸切除之后,血浆睾酮下降至10—50ng/100ml,70%—80%的患者产生效果。睾丸切除之后一般不会引起心血管并发症和女性化乳房。

雌激素:应用雌激素的效果与睾丸切除相似,但长期应用较大剂量雌激素可诱发心血管并发症。常用的雌激素为己烯雌酚(乙底酚),每天剂量不超过3mg者较少发生心血管并发症。早期应用(在症状出现之前)和延迟应用(在症状出现之后)对患者的生存时间并无差别。

促性腺激素-释放激素(GnRH): GnRH有很多同类物。人工合成的GnRH作用远远强于天然的GnRH。临床上常用的同类物有Leuprolide,布舍瑞林(Busereline)等。应用GnRH后会使血浆睾酮暂时上升,1周后下降至基础水平以下,4周内达到阉割水平。血清睾酮可持续被抑制4年。应用Leuprolide 1mg,皮下注射,每天1次,对D_2期肿瘤的效果与口服己烯雌酚3mg/d或切睾相似,但一般不会诱发用雌激素的并发症。在开始的1周中睾酮的上升可刺激肿瘤发展,加重疼痛等症状。如在应用GnRH同类物之前,使用抗雄激素抑制睾酮,常可消除这些肿瘤暂时恶化的表现。

药物性肾上腺切除术:睾丸切除之后循环中雄激素水平下降至术前的10%,这些残留的雄激素主要由肾上腺皮质所分泌,对肿瘤尚有一定的促进作用。用药物抑制肾上腺雄激素的分泌是一种有效的替代手术方法。氨格鲁米特(aminoglutethimide)是一种强有力的甾类产生(steroidogenesis)抑制剂。在内分泌治疗后复发的患者应用这种药物及氢可的松后有少数(20%左右)发生部分(占多数)或全部消退。其他抑制肾上腺雄激素的药物有螺内酯(安体舒通 spironolactone),酮康唑(ketoconazole)等。

抗雄激素:抗雄激素的效果在于这些药物与雄激素对靶器官(前列腺)有直接竞争作用。对未经治疗者,抗雄激素治疗的效果与一般内分泌治疗相仿。对于内分泌治疗无效的患者也有一小部分发生效果。应用抗雄激素后血浆睾酮并不下降,故不会引起阳萎。常用的抗雄性激素有3种,环丙孕酮(醋酸氯羟甲烯孕酮,cyproterone acetate),氟他胺(flutamide)和甲地孕酮(megestrol acetate)。

雄激素的全部去除:用药物或手术去除体内由睾丸或肾上腺所分泌的雄激素。有很多方法可达到这个目的,如抗雄激素加雌激素,睾丸切除加药物或手术去除肾上腺,睾丸切除加抗雄激素以及GnRH同类物加抗雄激素。此法的疗效高于其他内分泌治疗的20%—35%。可使30%左右的对睾丸切除或雌激素治疗失败的患者产生效果。全部去除雄激素的患者,生存时间较睾丸切除或用雌激素治疗者为长。

(5)化疗:因化疗药物都有毒性且疗效都很有限,故晚期前列腺癌(D_2期)都在内分泌治疗失败之后再考虑化疗。疗效较高的单种药物有米托胍腙(24%),长春碱(21%),丝裂霉素(21%),雌莫司汀(19%),阿霉素(14%),顺铂(12%)等。存活率均无明显提高。

(6)冷冻外科:经会阴切口,用冷冻探头以深低温(−180—−190℃)破坏肿瘤及精囊下半部。此法优点为手术较小,出血较少。存活率与各期肿瘤的前列腺根治术相仿。有时可促进患者的免疫力。凡肿瘤体积较大或全身情况较差者可采用此法治疗。

治疗方法的选择除按照肿瘤的分期外,还需依据患者的全身情况和主观愿望。

前列腺癌大多发展缓慢,特别是高龄病员。隐匿性前列腺癌可长期无明显发展甚至终身与患者和平共处。但在肿瘤出现症状后,多数发展较快。行内分泌治疗的C期肿瘤的五年生存率为10%;已有转移者为6%。

前列腺肉瘤 前列腺肉瘤(sarcoma of prostate)十分少见,以平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤及纤维肉瘤较多见,脂肪肉瘤、粘液肉瘤、骨肉瘤及神经肉瘤等十分罕见。这些肉瘤都来自前列腺间质。可发生于任何年龄。青年及幼儿较多见,半数患者在10岁以下。肉瘤生长速度大多很快,容易发生转移。肺、肝及骨骼是常见的转移部位。早期肿瘤常无症状。在出现症状时肿瘤往往已相当巨大。常见症状为尿频、排尿困难和尿潴留,血尿较少见。巨大肿瘤可引起排便困难并可向下腹部突出。晚期常出现剧烈疼痛。直肠指检可触到表面光滑的球形肿块,质地不硬,常很软。膀胱尿道造影可显示膀胱颈部巨大肿块突向膀胱,尿道移位受压。细针穿刺抽吸作细胞学检查可获得确诊局限的肿瘤可行根治手术。晚期肿瘤用放疗和化疗综合治疗可使部分患者症状缓解,延长生命。一般预后不佳。

睾丸肿瘤

睾丸肿瘤(tumor of testis, orchioncus)分原发性和继发性两种,一般都是原发的,继发性极为罕见。

原发性睾丸肿瘤 原发性睾丸肿瘤多属恶性,并可分为生殖细胞肿瘤和非生殖细胞肿瘤两大类,前者占90%—95%,后者占5%—10%。睾丸恶性肿瘤约占男性

恶性肿瘤的1%～2%，大数以上发生在25～40岁的青壮年。异位或未降睾丸中有3.6%～11.6%发生癌瘤，为正常睾丸的20—48倍。这种睾丸大多发育不良，因而睾丸固定术并不能防止恶变的发生，但有利于对睾丸进行检查。近年应用下腔静脉造影，胸部和腹部的CT、超声检查，肿瘤标志物，甲胎蛋白(AFP)和人绒毛膜促性腺激素(hCG)的测定等，来进行临床分期有助于治疗。睾丸肿瘤的治疗方法首先是行睾丸切除术。根据睾丸肿瘤的病理诊断，再从放射治疗或腹膜后淋巴清除术；必要时辅以化学治疗。放射治疗对于精原细胞瘤有效，即使出现转移，也有55%的病人得到5年治愈。1960年以来化学治疗提高了精原细胞瘤的疗效。常用的化疗药物有氮甲(N-甲酰溶肉瘤素)、长春碱、放线菌素D、博来霉素、环磷酰胺等。非精原细胞瘤须行腹膜后淋巴清除术。

睾丸生殖细胞肿瘤　发生的年龄多在生殖功能最旺盛的青壮年。其分类主要是根据形态学，这类肿瘤中30%分泌绒毛膜促性腺激素，因此采用形态学和内分泌结合的分类法。睾丸生殖细胞肿瘤的特点是多向性。单纯或混合型的睾丸畸胎瘤发源于多向细胞，如临床常见的睾丸生殖细胞肿瘤，即属于这一类型，多为恶性。其中一半是单一基本类型的肿瘤，另一半则具有两种或两种以上的组织。常见如下。

（1）精原细胞瘤：占全部睾丸生殖细胞肿瘤的35%～70%，常见于未降或异位睾丸。生长速度比其他睾丸瘤慢，罕有浸润或穿破白膜者。肿瘤可能来自精母细胞，切面呈灰白色，间有黄色坏死组织。细胞分化不良、排列不整、分裂多者，预后不佳，约12%分泌绒毛膜促性腺激素。精原细胞瘤病人比其他类型的睾丸肿瘤病人的发病年龄约大5年，预后一般较好。

（2）胚胎癌：约占全部睾丸生殖细胞肿瘤的20%。细胞分化不良，细胞排列为片状、乳头状或腺体样。往往在一个肿瘤内含有多种瘤细胞。偶有出血和坏死，恶性度较高，淋巴和血行转移较常见。

（3）畸形瘤：约占睾丸生殖细胞肿瘤的10%。生长较慢，肿瘤内有各种不同上皮细胞团、腺体、囊肿、骨、软骨以及神经等。由于各种细胞均分化较好，很少有局部或远处转移。当其中某一组织发展较快，也可恶变。单纯的畸胎瘤不分泌绒毛膜促性腺激素，故不发生睾丸间质细胞增生现象。

（4）畸胎癌：约占睾丸生殖细胞肿瘤的1/3。凡畸胎瘤所包含的各种组织中有分化不良者，皆属此类。畸胎癌不是一种单纯的肿瘤，多为畸胎瘤、畸胎癌、绒毛膜上皮癌以及精原细胞瘤的混合体，有时可有神经细胞瘤和肉瘤的成分。

（5）绒毛膜上皮癌：是睾丸生殖细胞肿瘤中较少见的一种，由两种细胞构成，即滋养细胞层和合体细胞层，两者排列犹如胎盘的绒毛。诊断绒毛膜上皮细胞癌的两个特点是绒毛的形成和肿瘤细胞侵入血管，纯一的绒毛膜上皮癌较少见。对化疗不敏感。

睾丸生殖细胞肿瘤约1/3的病人在就诊时已有转移，转移主要经淋巴管或血液。睾丸肿瘤的淋巴转移先出现于肾蒂附近的腹主动脉与下腔静脉旁淋巴结，并可至纵隔和锁骨上淋巴结。髂血管旁或腹股沟淋巴结的转移往往是由于逆行性转移，或肿瘤已侵犯附睾、鞘膜或阴囊皮肤。腹部淋巴结转移可发展成巨大肿块，以致引起输尿管或肾脏的压迫移位。经血行转移至远处脏器者较少见，可出现于肺、肝、骨甚至脾脏。

此外，睾丸生殖细胞肿瘤的转移很特殊，即转移癌组织病理上与原发肿瘤可以不同，而且，在一处转移为一种肿瘤，在另一处又是另外一种肿瘤。

症状　一般较少，多无疼痛，或仅有轻微的坠胀感。病人多因睾丸发生硬块而就医。若肿瘤分泌绒毛膜促性腺激素，支柱细胞和睾丸间质细胞肿瘤分泌女性激素，皆可引起乳腺增大。转移时可出现腹部或锁骨上肿物，也可因肠道或输尿管受压而引起梗阻，出现腹痛。若肺部有转移可有咳嗽。

睾丸肿瘤分布均匀，表面光滑，仍保持睾丸的卵圆形态。肿瘤质硬且较重，为实质性、不透光，正常睾丸感觉消失，附睾常不易摸到，除在晚期肿瘤，精索阴囊多无浸润。胸部X线片可明确有无肺转移，静脉尿路造影，若输尿管受压移位，则可确定腹膜后肿块的存在。淋巴造影术可明确腹膜后淋巴结有无转移，若淋巴结数目减少、淋巴结充盈缺损，或见到扩张的淋巴管，则应怀疑淋巴结有转移。尿中测出绒毛膜促性腺激素，说明肿瘤内有滋养层组织。绒毛膜上皮癌是分泌这种激素最多的睾丸肿瘤。治疗后，绒毛膜促性腺激素值逐渐降低，说明可能治愈，否则预后不良。在睾丸肿瘤的鉴别诊断中应考虑鞘膜积液、睾丸树胶肿、睾丸炎和附睾病变。

甲胎蛋白和人绒毛膜促性腺激素在诊断睾丸肿瘤中有一定价值。甲胎蛋白是一种多糖蛋白，一般在胎儿的卵黄囊中合成。在75%的睾丸生殖细胞肿瘤的病人中，这种蛋白的含量增高。人绒毛膜促性腺激素(hCG)是诊断睾丸生殖细胞肿瘤的另一标志物，正常时，只在妊娠期胎盘的合体细胞层才产生，它也是一种多糖蛋白。5%～10%的纯精原细胞瘤病人hCG检查阳性；在非精原细胞瘤的生殖细胞肿瘤中，阳性率为40%～60%。

睾丸肿瘤一经诊断，应及早切除睾丸，术时在内环处分别结扎精索血管及输精管，连同精索、睾丸鞘膜整块切除。根据病理类型，为以后治疗提供可靠依据。精原细胞瘤对放射治疗很敏感，是术后治疗的重要辅助疗法。经证实的精原细胞瘤，如无临床转移，应在睾丸切除后对腹主动脉旁、髂动脉旁，有时纵隔及颈部淋巴结给予预防性放射治疗。若临床发现腹膜后淋巴结有转移，则切除睾丸即予放射治疗，并辅以化疗。如已有临床广泛转移者，则睾丸切除术后可辅以化学治疗。中国创制的氮甲，对此病有较突出疗效，也可用于睾丸切除后及晚期病人，

五年生存率为65.3%。此外，较有效的药物有长春新碱、放线菌素D、博来霉素、环磷酰胺、苯丁酸氮芥及顺式二氨二氯铂。目前这几种化学药物的联合使用及多个疗程的治疗，可使约1/3的Ⅲ期病人治愈。

胚胎癌、畸胎瘤、畸胎癌、绒毛膜上皮癌在睾丸切除后，应进一步做腹膜后淋巴结清扫术。如病理检查为阴性，AFP及HCG亦阴性，不必再用放射及化疗；若淋巴结病理检查为阳性，则应在放疗后辅以化疗。

精原细胞瘤的预后较佳，如病属早期，手术、放疗和化疗掌握适当，五年生存率可达80%以上。较晚期的精原细胞瘤以及其他类型的睾丸生殖细胞肿瘤的预后较差。

睾丸非生殖细胞肿瘤　非生殖性的睾丸肿瘤可来源于纤维组织、平滑肌、横纹肌、血管和淋巴组织。但这些肿瘤很罕见。

1. 间质细胞(Leydig细胞)瘤：占睾丸肿瘤的2%～3%，大多属良性，少数为恶性。尿及血浆内雄激素及雌激素均升高。在幼儿可产生性早熟症状，但在成人却引起乳腺增大和性欲减退等。睾丸切除后，以上症状迅速消失。

2. 支持细胞(sertoli细胞)瘤：或称雄性母细胞瘤，其组织结构为睾丸的曲细精管。此肿瘤多发生于隐睾或两性畸形、发育不全的睾丸。病人可有乳腺增大的症状。

上述两种肿瘤，大多数为良性，睾丸切除可获治愈。但要随访。

继发性睾丸肿瘤　继发性睾丸肿瘤罕见，往往见于恶性肿瘤广泛转移的尸体。肿瘤可以经血行、淋巴途径或直接蔓延而至睾丸。肾癌可经精索血管转移至睾丸。有些腹腔内恶性肿瘤沿腹膜鞘突而转移至精索及睾丸。亦可来自其他部位或全身性转移的黑色素瘤、白血病、网状内皮系统恶性肿瘤。

附睾肿瘤

附睾肿瘤(tumor of epididymis)　实质性者十分罕见。大部分为良性，如腺瘤样瘤、纤维瘤、囊腺瘤等。肿瘤体积不大，呈球形，有包膜。恶性肿瘤有平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤及纤维肉瘤等。治疗方法以手术为主，术后应予化疗。

附睾精液囊肿(spermatocele)　较为常见，大多位于附睾头部，体积大多仅0.5～0.7cm，有时可引起疼痛。治疗方法可行手术切除。

精索肿瘤

精索肿瘤很少见，在阴囊内肿瘤发病数中仅次于睾丸肿瘤。多数为良性，以脂肪瘤和纤维瘤最常见，其他血管瘤、平滑肌瘤、淋巴管瘤等均罕见。恶性肿瘤如肉瘤，甚少见。精索肿瘤多见于40～50岁，综合文献报告最小年龄为5岁，最大者为80岁，左侧较右侧多见，双侧者极少见。精索肿瘤常见下列几种：

(1)脂肪瘤：多见于50岁成人，一种是起源于腹股沟内环之浆膜下脂肪组织；另一种由精索的脂肪组织形成，为真正的精索脂肪瘤，较前一种少见。脂肪瘤一般生长很慢，病史可长达10～15年之久。常因局部外伤或炎症等诱因而被发现。瘤体体积往往很大，有重达3.5kg者，其下缘几达膝部。肿瘤质地柔软，局部很少产生压迫症状，极少恶变。

(2)纤维瘤：多发生在精索近附睾处。呈结节状，质地硬韧，增长缓慢，很少发展过大。在诊断上应与附睾结核、精液囊肿及其他良性肿瘤相鉴别。

(3)肉瘤：在精索肿瘤中，除脂肪瘤外，肉瘤是最多见的。多数为纤维肉瘤，少数为粘液肉瘤、淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤等。也可由良性肿瘤恶变而来。主要发生于阴囊内，很少发生在腹股沟内。可有一段长期缓慢的发展过程，然后迅速发展并恶化。肿瘤恶性度高，易转移，其淋巴转移途径与睾丸肿瘤相同，由睾丸淋巴管沿主动脉和下腔静脉至腹膜后腰淋巴结。除非累及阴囊皮肤，很少转移至腹股沟淋巴结。

精索肿瘤的诊断，术前很难确立。凡阴囊内出现肿块而睾丸触诊正常者，均应考虑精索肿瘤的可能性。临床上应与腹股沟疝、鞘膜积液相鉴别。如肿瘤较小，或并有鞘膜积液时，则诊断困难，必要时应进行探查手术。

精索良性肿瘤可行手术切除。恶性肿瘤应按照睾丸恶性肿瘤的治疗原则行根治性睾丸切除术，于腹股沟内环处切断精索。术后对主动脉旁淋巴结行放射治疗。化疗效果较差。预后不良。

阴囊肿瘤

阴囊肿瘤(tumor of the scrotum)极为罕见。临床所见主要是阴囊皮肤癌，是最早被认识由化学致癌物质所引起的恶性肿瘤。

阴囊皮肤癌是鳞状上皮癌，发展较慢，多见于中年、老年，年龄在70岁以上者几占半数。病变可为单发或多发。初期呈疣状或扁平隆起，表面常脱屑，偶有溃疡，当其被确诊时，半数以上已有腹股沟淋巴结转移，血行转移少见，治疗以手术切除原发癌灶和广泛切除转移区的淋巴结为主。由于阴囊皮肤癌基本是一种与煤焦油接触的职业性肿瘤，采取有效的防护措施，避免接触致癌物质即可显著降低甚至避免癌瘤的发生。

阴囊亦可发生与乳晕处类似的湿疹样癌变称Paget病。临床表现为表面发红，颗粒状的慢性炎症硬结，糜烂溃疡，通过活组织检查确定诊断。治疗以广泛切除为主，当肿瘤面积较大或浸润较深需同时作包括睾丸、精索的

广泛切除和腹股沟淋巴结清除。

阴囊的其他恶性肿瘤有网状细胞肉瘤、横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤和黑色素瘤等，均极为罕见。根据肿瘤部位易与睾丸恶性肿瘤鉴别，这些恶性肿瘤转移早，预后甚差。

阴囊皮肤的良性肿瘤都不大，很少发生恶性变，最常见的是皮脂囊肿，可发生在阴囊的任何部位，皮脂囊肿多发生在阴囊缝处。阴囊内的良性肿瘤多来自阴囊内的正常组织，如血管瘤、淋巴管瘤及脂肪瘤等，良性肿瘤亦可来自随睾丸下降进入阴囊的组织或胚胎性肌节，丝骨节，如纤维瘤，平滑肌瘤和横纹肌瘤。

精囊肿瘤

精囊肿瘤 (seminal tumor) 包括实质性肿瘤和囊肿，以前者为主。精囊原发性肿瘤极为罕见，以来自上皮的乳头状瘤或癌占多数，间质的肉瘤来源于精囊的纤维肌肉组织，发病年龄较轻，继发性精囊肿瘤由前列腺癌、膀胱癌及直肠癌直接蔓延而来。也可继发于其他肿瘤，如胃癌在盆腔内的种植浸润。

精囊恶性肿瘤尤其是精囊癌的早期症状为血精，肿瘤较大时可有尿频、尿急、血尿及排尿障碍。疼痛常位于腹股沟及睾丸，后期表现为消瘦，乏力及肿瘤压迫直肠所引起的排便困难。

精囊肿瘤早期因很少有症状而难以发现，仅在肛门指检时偶能触到精囊部不规则的硬结，结节逐渐增大，累及整个精囊。在后期，膀胱镜检可见膀胱颈部及底部隆起，晚期时常侵及膀胱壁和输尿管下端，造成尿路梗阻。精囊造影有助于精囊肿瘤的诊断及了解它和周围组织的关系。鉴别诊断要注意晚期前列腺癌可侵入精囊及围绕精囊的膀胱直肠窝内的癌瘤。

即使患者无症状，当扪到精囊肿物时都应经会阴手术探查，如活检证实恶性，应作包括前列腺及膀胱在内的广泛性切除。前列腺癌侵及精囊时，雌激素治疗和睾丸切除均有一定的疗效。

精囊囊肿极为罕见，根据其发生的来源可分为精囊本身和胚胎期副中肾管残端所形成的两类囊肿。临床上很难区别，但后者常伴有其他异常，如：尿道下裂及两性畸形，偶有一侧肾不发育，其他如精囊包虫囊肿等均极罕见。不论囊肿的来源，都是单囊，大小不等，最大者容量可达数升，可并发感染。

囊肿较大时出现症状，如腹部或腰部的疼痛及排尿障碍，有时为血精及尿道无痛性血性分泌物，腹壁双手扪诊及直肠指检时扪到囊肿，副中肾管囊肿位置较近中线，一般较大，囊液内不含精子；精囊囊肿位置偏于一侧，囊液中常有精子。经输精管精囊造影可显示囊腔，并鉴别其来源。

对较小的囊肿，严密观察。较大者，则手术，一般可经腹或会阴切除。术时需慎重，以免引起性功能障碍。也有经膀胱径路手术。

外阴囊肿

外阴囊肿 (cysts of vulva) 并不常见，多为良性，主要有以下几种。

外阴中肾管和副中肾管囊肿　外阴中肾管和副中肾管囊肿 (vulval mesonephric and paramesonephric cyst) 来源于中肾管或副中肾管残余，两者均少见。中肾管囊肿之囊壁多为立方形或低柱状上皮，偶见鳞状上皮(可能系上皮化生所致)。上皮下可见平滑肌组织。粘液染色阴性。副中肾管囊肿被覆高柱状类似宫颈管内膜上皮或不规则柱状类似输卵管上皮，上皮下无平滑肌组织。粘液染色阳性。中肾结构的囊肿出现于前庭的侧前部位，而副中肾管来源的囊肿在前庭的任何部位都可发生。囊肿为单发性，偶见双侧性，表浅、壁薄，直径一般不超过2 cm，偶可长大至10cm。较大的囊肿常带蒂。通常无症状，极少数病例可继发感染或恶变。位于尿道下的囊肿可影响性生活，也可引起尿频或排尿困难。如囊肿小、无症状，可不治疗；大而有症状者应手术切除。

外阴潴留囊肿 (vulval retention cyst)　外阴潴留囊肿有：①外阴皮脂腺囊肿：因皮脂腺毛囊口过度角化，腺管阻塞而成。多见于阴蒂包皮及大小阴唇。外观与表皮样包涵囊肿难以区别。常为多发性，直径约1cm。表面光滑，与局部皮肤粘连。局部皮肤因受压而变薄发亮，其中央有针头大开口，可挤出油状分泌物。囊肿发展缓慢，一般不易恶变，但常易继发感染而增大，伴疼痛。治疗方法是手术切除。有感染者，先控制感染或切开排脓，待炎症完全消退后再手术切除。②外阴汗腺囊肿：多来源于小汗腺。因汗腺分泌物潴留，汗腺管扩大，于真皮内形成小囊肿。囊壁由两层扁平细胞组成，周围结缔组织有水肿。囊肿为半透明的非炎性水泡，多见于夏季，持续数周至数月，无自觉症状。可不必处理。大汗腺也可形成囊肿(见"外阴良性肿瘤"条)。

外阴表皮样包涵囊肿 (vulval epithelioid inclusion cyst)　是最常见的外阴囊肿。分为原发性和继发性两种。前者是由埋入外阴皮下组织内的胚胎期泌尿生殖窦表皮分化增生而成，多称为表皮囊肿。后者由于毛囊管阻塞，皮脂腺毛囊鳞状上皮化生而成；或由于外阴创伤或手术时(如会阴切开术、会阴修补术)，将表皮带入真皮或皮下组织而成，故又称为外伤性包涵囊肿。

外阴表皮样包涵囊肿多见于大阴唇，由于手术后引起者多见于会阴部，囊壁内覆以复层鳞形上皮，囊内含白色或淡黄色油状角质物。囊肿表现为皮下结节，较坚实，多发或单发，直径1 cm左右。生长缓慢，一般无症状。可继发感染、纤维化或钙化。治疗方法是手术切除。有感染者应先控制感染，尔后进行手术。

外阴子宫内膜异位囊肿 (vulval endometrial cyst) 外阴内膜异位囊肿由腹股沟管及圆韧带附着部位的腹膜间皮化生而成。发生于大小阴唇及会阴部的内膜异位囊肿则多因分娩时在会阴切开或裂伤处有子宫内膜植入所致。外阴内膜异位囊肿一般较小，局部隆起如结节，随月经周期而变化，经前肿胀，呈紫蓝色，疼痛，经后有所萎瘪。治疗方法是手术切除。

外阴包囊虫囊肿 是由于误食犬绦虫(细粒棘球绦虫)的虫卵，其蚴虫穿过肠粘膜进入门静脉后，随血流侵入外阴皮下组织而形成。多位于大阴唇皮下组织中，为单个或多个性；生长缓慢，囊液透明，内含大量子囊和头节。对此症的诊断应注意：1)有无狗、羊接触史。②作包虫皮内试验，以无菌包虫囊液作抗原，皮内注射后局部产生过敏性反应，阳性率可达90%。③作补体结合试验，利用人体对包囊虫囊肿发生免疫反应的检查方法，阳性率可达80%～90%。治疗方法是手术切除囊肿。

前庭大腺囊肿及脓肿 (Bartholin cyst and abscess) 是由前庭大腺炎症后腺管阻塞引起腺体分泌物积聚而成。少数病例系前庭大腺脓肿的最终演变。当急性感染时，细菌首先侵犯腺管，进而累及腺体。腺管因肿胀或炎性渗出物凝集阻塞，使脓液不能外流而成脓肿。部分病例，虽治疗及时，炎症消散，但腺管仍然阻塞，脓液可逐渐转化为清液而脓肿变成囊肿。个别病例于分娩时会阴侧裂或侧切损伤腺管后，因形成瘢痕造成阻塞，也可发病。

前庭大腺囊肿大多单侧性，大小不等，增长较慢，可持续数年无变化。囊肿小，无自觉症状，多在妇科检查时发现大阴唇后端内有可移动的囊性肿块；囊肿大，则向大阴唇内外侧膨出，有坠胀感或性交不适。如继发感染，局部红肿热痛之外，腹股沟淋巴结常肿大。

对于前庭大腺囊肿，以往皆行手术摘除。巨检囊肿单房性居多，内容物为透明或稠厚粘液。镜下，囊壁由单层低柱状或高柱状上皮细胞构成，偶呈复层。有时上皮细胞因受压而萎缩变扁平，有时完全消失。若反覆继发感染，上皮细胞可被慢性炎性组织，甚至肉芽组织所取代。鉴于病变常仅累及腺管与浅部腺体，近年主张以操作简单、损伤性小的囊肿造口术替代剥出术，从而保留前庭大腺的功能。

外阴良性肿瘤

外阴良性肿瘤 (vulval benign tumor) 较外阴囊肿多见，有多种类型，虽系良性，但由于可能发生出血或恶变，故应及时诊断处理。

外阴乳头状瘤 (vulval papilloma) 单发或多发，多见于阴唇及阴阜。好发于中老年妇女。乳头状瘤表面为增生的表皮细胞，以棘细胞层和基底细胞层为主呈乳头状生长突出于皮肤表面，乳头之中心为疏松结缔组织，约有2%～3%可发生恶变。此瘤一般较小，生长缓慢。瘤质软，表面有较多小突起，呈菜花或带蒂的蕈状，基底部软，常因反覆磨擦，表面溃破、出血、继发感染。本病应与外阴湿疣及外阴癌相鉴别。鉴别主要依靠活组织病理学检查。治疗方法是手术切除肿瘤。

外阴汗腺瘤 (vulval hidradenoma) 是来源于大汗腺的良性肿瘤，多发生于大阴唇及肛周，发生于小阴唇、阴阜者较少。多为囊性；也可为实性，表现为皮下硬结；或因表面皮肤坏死后，呈红色肉芽状或乳头状的汗腺组织突出于破口而成溃疡型。直径为1cm左右。显微镜检查常表现为囊性结节，部分或全部充满乳头状结构，呈腺瘤样，有不规则的腺泡及腺管被细小的纤维组织隔分开。腺上皮增生，为高柱状或立方形细胞，胞浆呈淡红色，在细胞底部有一泡状核。此瘤生长缓慢，小而未破可无临床症状。少数病例有疼痛、刺痒、灼热感。如溃破后继发感染，则局部疼痛、溢液、出血、臭、发热。治疗方法是先作活组织检查，肯定诊断后再手术切除肿瘤。

外阴纤维瘤 (vulval fibroma) 为来源于外阴结缔组织，由纤维母细胞增生而形成的良性肿瘤，好发于大阴唇。显微镜检查可见平行的纤维索，成波浪状或互相盘绕，细胞核呈梭形，无分裂相。肿瘤呈球形或卵圆形，质硬，常单发、带蒂，极少表现为皮下结节。其直径大小在0.6～8cm之间。有囊性变者，质地较软。大的外阴纤维瘤常有坠胀及痛感，表面皮肤可发生溃疡。治疗方法是手术切除肿瘤。

外阴纤维肌瘤 (vulval fibromyoma) 系来源于阴蒂或圆韧带平滑肌组织及纤维组织的良性肿瘤。肿瘤切面呈漩涡状，组织结构与子宫肌瘤同，肿瘤为单个、实质性、生长缓慢。治疗方法是手术切除肿瘤。

外阴脂肪瘤 (vulval lipoma) 是由脂肪细胞增生而成的良性肿瘤，少见。肿瘤多发生于大阴唇和阴阜的皮下组织中，单个或多个，质软，呈球形分叶状，表面光滑，活动，大小不等。显微镜下，主要成分是成熟的脂肪细胞，无明显的结缔组织样包膜，在脂肪细胞团之间，有数量不等的结缔组织。一般无症状。如肿瘤较大，外阴可有坠胀感，可以手术切除之；如肿瘤小，诊断明确，可不予处理。

外阴淋巴管瘤 (vulval lymphangioma) 是由淋巴管扩张增生而成。肿瘤为单个或多个，灰红色，质软，边界不清晰，一般无症状。肿瘤表面可有大泡。破裂后流出淋巴液。海绵状淋巴管瘤较少见于外阴，此瘤可使整个外阴患侧肿胀，范围广泛者可扩展至会阴部甚至阴道。有症状或较大的淋巴管瘤可予手术切除，但不易切净。

外阴血管瘤 (vulval hemangioma) 外阴血管瘤可有：

(1) 老年性血管瘤：多发生于40—60岁妇女，肿瘤位于大阴唇，质软，为鲜红色或暗红色微凸起于皮肤之小结节，表面光滑，压之可褪色。直径通常仅2—3mm。显微镜下可见为无数扩张的毛细血管。一般无症状，不会

恶变。表面损伤后易出血。一般不需治疗，有反复出血者可作冷冻治疗、电烙或手术切除肿瘤。

（2）血管角质瘤：多发生于育龄妇女，其发生可能与毛细血管扩张，静脉回流受阻及妊娠有关。肿瘤表面常有表皮过度角化及角化不全。常呈多个性、深红色或紫黑色斑状物，绿豆大小，最大者直径不超过2 cm，有的呈血管性丘疹，多发时可聚集成群。一般无症状。生长较快或有出血者应手术切除。

（3）化脓性肉芽肿：又称毛细血管扩张性肉芽肿。常于妊娠期在阴唇部出现，产后退化，常迁延不愈并复发，肿瘤直径约1 cm，是成年妇女外阴血管瘤中最易引起症状的一种。瘤体呈棕红或暗红色，表面是肉芽组织状，或被覆薄层表皮。其基底部可较硬，并有触痛。易反复出血，发生糜烂。此症需与基底细胞癌、汗腺瘤相鉴别。如诊断明确，而在妊娠期发生者，可严密观察，待产后再行处理。有流血、感染或诊断不明者，应及早手术切除。

（4）先天性血管瘤：有三种类型。①毛细血管瘤，表现为一个或数个鲜红色，柔软，稍隆起于皮肤表面的斑痣。常于出生后3个月出现，数月内增大，但以后逐渐自行退化。如2岁后尚未消退，可作冷冻或^{32}P敷贴治疗。②外阴鲜红斑痣，少见。为单个或多个大小不等的紫红色斑，有时成片，边缘不整齐，不高出皮面，压之可褪色，去压后即恢复原色。多数持续存在，局部发生疣状目增殖，少数可自行消退，不需治疗。③海绵状血管瘤：为皮内及皮下血管增生扩张而形成的血管瘤。肿瘤柔软，略呈紫色，状似海绵，可呈半圆状、分叶状或结节状隆起，直径自数毫米至数厘米不等。大的血管瘤可延伸至阴道粘膜下，使阴道壁膨出。该种瘤常在出生后数月内出现，可逐渐自行消退。一般无症状，较大者外阴肿胀。表面皮肤可糜烂、出血并有疼痛。产妇如有较大的外阴海绵状血管瘤可影响分娩。为避免分娩时发生严重裂伤出血，应作剖宫产。对2岁以下患者可暂不治疗，如2岁后血管瘤尚未消退者，可局部注射血管硬化剂，如5%鱼肝油酸钠溶液，每次0.2～0.5ml。每1～2周一次，6～10次为一疗程。血管瘤较局限者可作手术切除之。对无症状的成年妇女可不作处理。有糜烂、出血或较大的血管瘤可手术治疗。但海绵状血管瘤血供丰富，切除困难，出血多，术前应作好充分准备。

外阴微灶型浸润癌

外阴微灶型浸润癌（vulval microinvasive carcinoma）这一概念是由Franklin（1971）和Warton（1974）提出。根据25例外阴癌灶的观察，直径＜2cm，间质浸润深度＜5mm者，在切除的淋巴结中未发现有转移，故认为在外阴癌同真皮层浸润的早期，淋巴结转移及局部浸润的可能性都很小，不需作腹股沟淋巴结清除术。但随后各家根据各自的资料，提出不同意见，如Dipola等发现在间质浸润2mm时，已可有淋巴结转移。所以目前比较一致的意见是，应以病灶＜2cm、间质浸润深度＜1mm，无明显血管间隙浸润为外阴微灶型浸润癌的诊断标准，然而在测量方法上仍未能统一。Hoffman又提出浸润真皮层的癌舌融合在一起成块时，淋巴结转移率增加，癌细胞分化差或血管有浸润时亦增加淋巴结转移率，所以外阴微灶型浸润癌的定义迄今尚有争议，甚至有人对其是否存在及有无临床意义尚有疑问。尽管如此，仍可作为处理时参考。Disala等提出，此种病例的手术方式应个别对待，可行较小范围的女阴根治术。即先作腹股沟浅淋巴结清除，并取切除淋巴结作冰冻切片病理学检查，如证明无淋巴结转移，则不需作腹股沟深淋巴结清除，仅行外阴广泛切除，或作较广泛的局部切除。在肿病灶边缘3 cm处作切口，切除足够的皮下组织，术后密切随访。如有腹股沟浅淋巴结转移，则继以腹股沟深淋巴结及盆腔淋巴结清除术。

外阴上皮内瘤样病变

外阴上皮内瘤样病变（vulval intraepithelial neoplasia VIN）是一组女阴病变，包括女阴上皮不典型增生及原位癌，是外阴癌的前期病变。多见于绝经后妇女，常在女阴慢性炎症、神经性皮炎、女阴增生型营养不良和湿疣的基础上发生，与病毒感染，如人乳头状瘤病毒（HPV）、单纯疱疹病毒（HSV-2）、巨细胞病毒等感染有关。女阴上皮不典型增生时，镜下见上皮过度角化，或角化不全，鳞形细胞增生，核增大深染，核分裂相增加，初期染色质凝集，发展到重度时染色质粗而不规则，核浆比例失调，细胞核及细胞膜不规则，细胞排列紊乱。根据异型细胞占据整层上皮的厚度，分为Ⅰ级（轻度，不典型细胞局限在上皮的下1/3，表面细胞成熟且正常）、Ⅱ级（中度，不典型细胞局限在上皮的下2/3）、Ⅲ级（重度，上皮成熟很少，不典型细胞几乎达表面，表面仍有角化）不典型增生。如异型细胞占整层鳞状上皮，但基底膜完整，称原位癌或上皮内癌。原位癌的周围常伴有不典型增生，病变常超过肉眼看到的范围。病灶常为多发性，可单个或弥漫性存在，外观丘疹状、斑块状或乳头状，呈白色、粉红色或深褐色，病程发展缓慢，可持续多年无变化，也可发展为浸润癌。鲍文病（Bowen's disease）亦是一种女阴鳞形细胞原位癌，其特征为病灶呈暗红色粗糙斑，边界清楚而不规则，表面有痂，去痂后见到肉芽组织和渗出面，似湿疹或浅表溃疡。以上两种原位癌的生物行为相同，主要症状是瘙痒。本病诊断和病变范围的确定有赖于可疑病灶的组织活检。女阴原位癌的治疗以单纯性女阴切除为妥。如患者年轻，病灶局限，可缩小切除范围，作扩大局部切除，皮肤切缘应距离病灶至少5mm。切除的标本边缘作冰冻切片，如边缘有不典型增生病变，则应再扩大

切除范围。如病灶分散或位于不便于切除的部位，则可作激光、冷冻治疗，缺点是治疗后留有坏死溃疡，愈合较慢。近年，在多中心病灶、切除部位较广时，从臀部或大腿内侧取相应大小的整块皮肤作厚片植皮，效果较好。

外阴恶性肿瘤

外阴恶性肿瘤（vulval malignant tumor）包括外阴鳞形细胞癌（占外阴癌的90%）、外阴基底细胞癌、外阴湿疹样癌、外阴恶性黑色素瘤、外阴肉瘤、外阴腺癌等。

外阴基底细胞癌（vulval basal cell carcinoma） 是皮肤组织的癌肿，来源于表皮基底细胞，低度恶性，较少见，多发生在5 多以 的妇女。显微镜下可见瘤组织自表皮基底层长出，细胞成堆伸向间质，基底细胞排列呈栅栏状，中央为间质，有粘液变性，有时为毛囊形。可有不同程度的局部浸润性生长，但很少转移。多为单个 好发于大阴唇。临床上有三种基本类型：①结节溃疡型：初起时为实性小结节，边界清楚，淡黄褐色或灰白色，逐渐向周围及深度扩展并形成边缘稍隆起的溃疡。②扁平型：病灶较表浅，扁平，表面呈蜡状、丘疹、红斑样。③息肉型：息肉状赘生物，表面完整。主要症状是瘙痒、灼热，晚期时感疼痛。治疗原则是局部切除肿瘤，包括病灶周围1cm的正常组织，不宜手术者可放射治疗，小病灶也可用激光或冷冻治疗。

外阴湿疹样癌（vulval eczematoid carcinoma） 又称外阴Paget病，少见。患者多系70岁以 的老年妇女，好发于大阴唇。显微镜下可见上皮增厚，棘皮样， 皮内，尤其在基底层有paget细胞浸润。paget细胞为大圆细胞，胞浆黑灰色，透亮或颗粒状，细胞核常呈囊泡状，分裂相少，可向真皮内附件浸润。上皮内有腺体形成。病理变化常超出临床肉眼所能见到癌灶的边缘。病变初起时，边界清楚，皮肤增厚，局部有硬结，表面有脱屑，常有色素减退类似白斑；或呈红色糜烂性损害，表面湿润有微细颗粒，有时有浆液性渗出物，干燥后形成黄褐色痂。扪诊时可感觉组织变化较表浅。常伴瘙痒或灼痛。病程发展较慢，最后表面溃烂，向四周扩大。其恶性程度不同，一般限于上皮内及皮肤附件，尤其是大汗腺，偶而发生癌浸润，很少引起淋巴结或远处转移。对局限于上皮内的病灶可作较宽广范围的外阴切除术，深达筋膜。对浸润至真皮或合并大汗腺腺癌者需作女阴癌根治术及腹股沟淋巴结清除术。

外阴鳞形细胞癌（vulval Squamous cel. carcinoma） 见"外阴鳞形细胞癌"条。

外阴恶性黑色素瘤（vulval malignant melanoma） 来自黑色素母细胞，是高度恶性的肿瘤，少数为缺乏色素的黑色素瘤。多来源于结合痣或复合痣。偶可来源于正常皮肤的黑色素细胞。可发生于任何年龄，平均50～60岁，发生在青春期前的极少。病灶大多位于小阴唇或阴蒂。显微镜下瘤细胞胞浆内常有黑色素颗粒，病变有两种类型：①浅表型：主要向表皮内扩展，恶变只限于表皮层内，多由上皮样瘤细胞组成。②结节型，瘤细胞为上皮样细胞及梭形细胞，常见分裂相，真皮层有浸润，较早经淋巴管及血管转移。外阴交界痣恶变时，生长加快，色素加深，边缘出现卫星小点，范围扩大，或形成肿块。瘤周围有炎症反应，可发生出血、溃烂、痒痛。如原发于正常皮肤者，开始常为棕黑色小点或小结节，迅速增大或溃烂，形成 外翻的溃疡或乳头，可呈黑色、蓝黑、深蓝、棕黑或淡棕色或色素脱。该肿瘤发展迅速，较早转移至腹股沟淋巴结，并由血运转移至肺、肝、脑等脏器。黑色素瘤的分期以瘤细胞浸润的深度为根据。患者常诉外阴瘙痒，出血，色素部位增大。本病诊断应作肿瘤整块切除标本的病理学检查，忌作钳取活检。女阴交界痣和色素痣有恶变可疑时，须在距痣边缘较远处作深切除和冰冻切片检查，诊断明确后，治疗原则为行广泛性外阴切除术及双侧腹股沟深浅淋巴结及盆腔淋巴结清除术。手术应 期完成。外阴黑色素瘤的五年生存率约30%，但浸润真皮层在1mm以内者，如手术彻底，预后较好。

外阴肉瘤（vulval sarcoma） 罕见，可发生于任何年龄，多见于30～50岁妇女。好发于大阴唇或阴蒂，来源于中胚叶组织，可有横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤、纤维肉瘤、神经纤维肉瘤、网状纤维肉瘤、表皮样肉瘤等类型。其中以平滑肌肉瘤最多见，纤维肉瘤可由纤维瘤恶变而来。肉瘤的恶性程度高，横纹肌肉瘤比平滑肌肉瘤恶性程度更高，多由血管转移，预后不佳。临床表现常为实性结节，位于皮下组织深层，固定在筋膜上。诊断应根据活组织检查病理报告。治疗原则为外阴根治术及双侧腹股沟淋巴结清除术。低度恶性病例可考虑较广的局部切除，但须密切随访，因易复发，故术后可加^{60}Co照射局部及腹股沟淋巴结区。

外阴腺癌（vulval adenocarcinoma） 很少见，可来源于前庭大腺、尿道旁腺或汗腺，而以前者居多。前庭大腺癌为一坚实硬块，位于大小阴唇下端深部。早期时肿瘤表面上皮常完整，以后形成溃疡及脓肿 首发症状为性交疼痛，就诊主诉却是局部扪及结节、溃疡形成等。显微镜下可见呈腺癌或鳞形细胞癌类型。其淋巴管转移途径同外阴鳞癌。治疗以外阴根治术及腹股沟淋巴结清除术为主，晚期病例手术困难者，可考虑放射治疗。

外阴鳞形细胞癌

外阴鳞形细胞癌（squamous cell carcinoma of vulva）有原位癌（见"外阴上皮内瘤样病变"条）、微灶型浸润癌（见"外阴微灶型浸润癌"条）和浸润癌。

外阴鳞形细胞癌（简称鳞癌）占外阴恶性肿瘤的90%以上，约占女性生殖器官恶性肿瘤的4%。在我国发病年龄平均45岁左右。病因尚不明确，大多认为其发生与外

阴营养不良、外阴尖锐湿疣及外阴瘙痒等病变有关，尤其与外阴营养不良的关系最为密切。外阴鳞癌发生部位以大阴唇最多见，小阴唇、阴蒂包皮、尿道周围次之。显微镜下可见癌细胞多为成熟的棘细胞。细胞分化一般较好，癌珠多见，偶见核分裂，成团的癌细胞巢或癌细胞柱向下浸润，深入间质。分化差或未分化的鳞癌核异型性明显，分裂相多。外阴的皮下脂肪组织内有丰富的毛细淋巴管网，相互交错，经阴阜和会阴两侧交通，故外阴癌的主要转移途径为淋巴道转移。外阴淋巴引流至腹股沟及股浅、深淋巴结以及髂外淋巴结。股深淋巴结除接受腹股沟浅、深及股浅淋巴回流外，并直接接受来自阴蒂、尿道前庭及阴唇上部的淋巴回流。癌可由股深淋巴结转移至髂内淋巴结及闭孔淋巴结。未扪及腹股沟淋巴结者不能肯定无转移；而肿大的腹股沟淋巴结也不能肯定为转移，亦有可能是感染引起。但如腹股沟淋巴结肿大、质硬，与皮肤粘连固定，则多为转移。

外阴鳞癌常发生于外阴上皮营养不良的患者，其临床表现早期是在白色病变的基础上有皲裂、表浅溃疡或小硬结。主要症状为瘙痒。随着癌的发展，外阴部出现肿块，常有疼痛，其生长方式及大体形态有硬结、溃疡性结节、乳头状、菜花型状及溃疡等类型，其周围及基底部质地僵硬，表面常感染坏死而有脓性和血性分泌物，常有触血。癌肿浸润尿道时有尿痛、尿频以至排尿困难。晚期时常有下肢浮肿。

外阴癌的临床分期方法很多。1989年国际妇产科协会(FIGO)公布的新临床分期法如下：

0期(T.S)　　原位癌或称上皮内癌

Ⅰ期

$T_1N_0M_0$　　癌灶位于女阴和(或)会阴，病灶最大径线≤2cm，淋巴结无转移。

Ⅱ期

$T_2N_0M_0$　　癌灶局限于女阴和(或)会阴，病灶最大径线>2cm，淋巴结无转移。

Ⅲ期

$T_3N_0M_0$　　不论肿瘤大小并伴病灶直接蔓延下
$T_3N_1M_0$(1)　　尿道和(或)阴道或肛门，和(或)其
$T_2N_1M_0$(2)　　他部位，单侧局部淋巴结转移。

Ⅳ期A

$T_1N_2M_0$　　肿瘤侵犯任何下列部位：尿道上段、
$T_2N_2M_0$　　膀胱粘膜、直肠粘膜、盆骨和(或)双
$T_3N_2M_0$　　侧淋巴结转移。
T_4anyNM_0

Ⅳ期B

any T any NM_1　任何远处转移包括盆腔淋巴结。

注：T　原发性肿瘤；

T_1　肿瘤局限于外阴，病灶直径≤2cm；

T_2　肿瘤局限于外阴，病灶直径>2cm；

T_3　任何大小的肿瘤已扩散至尿道、阴道、会阴和(或)肛门；

T_4　任何大小的肿瘤已浸润膀胱和(或)直肠粘膜，包括尿道粘膜的上段和(或)固定于骨骼。

N　局部淋巴结；

N_0　未扪及淋巴结；

N_1　任何侧腹股沟可扪及淋巴结，但未增大，且活动(临床上未疑有转移)；

N_2　任何侧腹股沟可扪及淋巴结，增大、实质性，活动(临床上疑有转移)；

N_3　淋巴结固定、融合或溃疡形成。

M　远处转移，

M_0　临床无转移，

M_{1a}　扪及盆腔深部淋巴结，

M_{1b}　其他远处转移。

凡外阴部有小的慢性溃疡、结节或肿块时应及早行活组织检查。对外阴汗腺瘤、乳头状瘤及久治不愈的溃疡应及早作活检。积极治疗外阴上皮营养障碍伴不典型增生。外阴癌的治疗以手术为主，应先行双侧腹股沟浅、深淋巴结清扫术，如腹股沟淋巴结有转移，则再行盆腔淋巴结清扫术，然后作广泛性女阴根治术。如病灶累及尿道，可根据情况切除部分或全尿道。外阴鳞形细胞癌对放射线有一定敏感性，尤其晚期病例、有手术禁忌及手术后复发患者，可采用放疗，有一定效果。

阴道囊肿

常见的阴道囊种(vaginal cyst)有阴道中肾管囊肿及阴道上皮包涵性囊肿。

阴道中肾管囊肿(vaginal mesonephric cyst)来源于胚胎时期中肾管遗迹，又称Gartner囊肿。多见于阴道侧壁的上1/3，常多发性，直线排列。囊壁为单层柱状上皮。一般无症状，在阴道检查时偶然发现。小而无症状的囊肿不需治疗。有症状的囊肿可以手术切除。多个性囊肿有时延伸至宫颈及宫旁组织，部位较深，经阴道或经腹切除都比较困难。

阴道上皮包涵性囊肿(vaginal epithelial inclusion cyst)为阴道手术、分娩时会阴切开术或阴道损伤后，鳞状上皮包埋在阴道粘膜下，可形成包涵性囊肿。囊肿一般较小，常单个存在、偶有多发，多位于阴道下端的后方或侧后方，囊壁为复层鳞形上皮，囊内充满角蛋白及鳞形上皮的碎片。囊肿周围常有异物样的炎性肉芽组织。患者多无症状或有坠胀感。治疗是手术剜除囊肿，尽可能完整切除，以免复发。

阴道良性肿瘤

阴道良性肿瘤(vaginal benign tumor)极为少见，多为纤维肌瘤，起源于阴道壁的结缔组织和平滑肌层，是

由纤维细胞与平滑肌纤维所组成，常单个生长，好发于阴道前壁正中，基底宽或有蒂。大多数因供血不佳而退化变化，发生坏死，感染、溃烂，易被误诊为恶性肿瘤。肿瘤小者可无症状，而大者则可能出现阴道下坠、性交困难或性感不快，腰痛以及膀胱和直肠方面症状。如并发感染，则可有分泌物增多或流血。确诊主要依赖病理检查。治疗原则是手术切除。术时要注意紧贴着肿瘤表面剥离，以防损伤膀胱。

阴道恶性肿瘤

原发性阴道恶性肿瘤甚少见，约占全部女性生殖器管癌肿的1%～2%，绝大多数为鳞形细胞癌。病因不清楚。可发生于任何年龄，但以55岁以上者多见，平均年龄为65岁。继发性阴道恶性肿瘤则较原发性阴道恶性肿瘤多见，多来自宫颈癌、卵巢癌、子宫内膜癌、直肠癌或膀胱癌等。

原发性阴道鳞形细胞癌 (primary vaginal squamous cell carcinoma)　其大体表现有三种类型：①菜花型：即外生型。最常见，多发生于阴道后壁上1/3处，癌细胞高度分化，很少向内浸润。②结节型：即内生型。主要见于阴道前壁，迅速向阴道粘膜下浸润，呈小节结状，表面隆起，圆形或长圆形，并向阴道周围浸润，以致阴道似金属板样僵硬。③表层型：少见，发展缓慢，病灶长时间局限于阴道粘膜。阴道癌的转移途径主要是直接浸润和淋巴转移。位于阴道壁上1/3的癌转移途径同宫颈癌，主要至盆腔淋巴结；下1/3的癌转移同外阴癌，至腹股沟淋巴结。阴道中1/3的癌则可经上下两途径转移。

原发性阴道鳞形细胞癌初起时表现为一小而脆的乳头状肿物或小结节，逐渐发展成菜花状肿块或僵硬肿块，或形成溃疡。病灶在阴道后壁者可侵入直肠阴道隔或直肠；在阴道前壁者则累及膀胱阴道隔或膀胱，最后可形成粪瘘或尿瘘。常见的症状为不规则阴道流血，特别是绝经后阴道流血或水样、米汤样或血性排液并有恶臭。其诊断主要依据活检病理结果，在阴道镜或碘试验指导下，于淡染区取标本。应同时作宫颈多点活检并刮颈管，如证实有宫颈癌，则首先考虑为继发性阴道癌而非原发性。

癌灶局限于阴道上1/3，且病变尚未侵及粘膜下者，可采用手术治疗，包括广泛性全子宫切除术，阴道全切除术、盆腔淋巴结清除术。除手术外，亦可采用腔内(Ra或^{137}Cs)照射及体外(^{60}Co或直线加速器)照射。对阴道下2/3的癌肿，首先考虑放射治疗。不论用手术或放射治疗，远期疗效均不佳。

阴道腺癌 (adenocarcinoma of vagina)　较鳞癌更少见。阴道本身无腺体组织，因此原发性阴道腺癌的来源为：①残留中肾管。②阴道粘膜的副中肾管。③异位的子宫内膜组织。继发性阴道腺癌多来自卵巢癌、直肠癌、膀胱癌或子宫内膜癌。来自子宫内膜的转移癌最常见于阴道下端，一般呈小结节状。如发现阴道壁的癌是腺癌而宫颈光滑，应考虑有继发于子宫内膜癌的可能，通过刮宫可明确诊断。阴道腺癌以放射治疗为主，疗效不佳。

阴道透明细胞腺癌 (vaginal clear cell adenocarcinoma)　以往认为阴道透明细胞腺癌源自中肾管残留，故称"中肾瘤"或"中肾管癌"，但目前多数学者认为它来源于副中肾管(苗勒管)。近年来透明细胞癌发病率有增长趋势。多数患者的母亲在妊娠8～18周时曾服用己烯雌酚(DES)，妊娠期服用DES导致下一代罹患阴道腺病。在全部阴道透明细胞癌病例中，97%伴有阴道腺病，因此，阴道腺病可能是透明细胞腺癌的前期病变。肿瘤多发生在阴道上段及前壁，病灶多较表浅。

组织学上有管囊型、实片型以及内膜样型、乳头型、索状型等。转移途径与原发性阴道鳞形细胞癌相同，恶性程度较其他腺癌为高。

20%的患者无自觉症状，仅因其他原因行妇科检查时偶然发现。一旦出现症状，主要是阴道出血及白带增多。癌早期时体征不明显，仔细检查可发现局部变硬，随后，多数呈息肉状，也可结节状，或呈扁平斑，或溃疡形，质硬，表面肉芽状。晚期病灶可表现为息肉样增生或硬包块，多有接触性出血。阴道镜检查是有效的辅助诊断方法，最后确诊必须根据活组织检查结果。

治疗根据病情考虑，Ⅰ期、Ⅱ期施行广泛性全子宫切除、阴道上段或全切除及盆腔淋巴结清除术；Ⅱ期及Ⅱ期以上，采用放射治疗。预后不佳。

阴道葡萄状肉瘤 (vaginal botryoid sarcoma)　极少见。85%～90%病例发生于5岁以下幼女，而其中2/3发生在2岁以前。发病机制尚不清楚，有人认为由副中肾管发育异常所致。有人认为来源于成熟肌原组织，或为具有迷走分化能力的中胚叶组织。在肉瘤的成分中常可见中胚叶组织，尤其是胚胎性横纹肌，故而又称胚胎性横纹肌肉瘤(embryonal rhabdomyosarcoma)。葡萄状肉瘤侵犯阴道前壁多于后壁，也可呈弥漫性分布。常与宫体及宫颈的葡萄状肉瘤同时存在，而是宫体及宫颈病灶的蔓延。初起时，肿瘤呈小结节或乳头状。当肿瘤继续生长时，则形成有蒂或无蒂的葡萄状或息肉状肿物。当肿瘤向阴道内生长时，可充满整个阴道，甚至可突出于阴道口外。病变也可向阴道粘膜下扩展。转移途径以经淋巴为主，血行转移发生于晚期。恶性程度极高。

临床表现以阴道出血和阴道内块物最为常见。成年患者往往主诉月经过多，或有不规则阴道流血。老年妇女则绝经后不规则阴道流血或阴道排出臭味脓性液。检查时，阴道内可见呈淡红色、表面光滑、葡萄状肿物。根据症状及体征，诊断不难，确诊尚需病理检查。治疗以手术为主，近年大多主张作前盆腔或后盆腔清除术及腹股沟、盆腔淋巴结清除术。手术治疗的五年生存率为10%～50%。

宫颈良性肿瘤

常见的宫颈良性肿瘤 (cervical benign tumor) 有宫颈平滑肌瘤、宫颈乳头瘤及宫颈囊肿等。

宫颈平滑肌瘤 (cervical leiomyoma)　为最常见的宫颈良性肿瘤，来自宫颈间质内肌组织或血管肌组织。宫颈壁间平滑肌瘤的生长使宫颈呈单侧性肿大，而不对称，宫颈管和外口变形。按其生长部位不同可引起不同的临床表现，例如，宫颈后壁肌瘤向后突出可压迫直肠；宫颈粘膜下肌瘤常带蒂而悬挂于颈管外，治疗以手术为主(见"宫颈肌瘤"条)。

宫颈乳头状瘤 (cervical papilloma)　多发生在生育年龄妇女。为阴道部宫颈的局限性鳞状上皮乳头状生长块物，肿瘤中心由纤维结缔组织组成，肿瘤壁为复层鳞状上皮。常发生于宫颈鳞柱上皮交界附近，为小的乳头状突起，直径很少大于 1 cm。因无明显症状，多在常规妇科检查时偶然发现。因 5 %的乳头状瘤可发生恶变，故手术切除标本必须送病理检查。

宫颈肌腺瘤 (cervical myoadenoma)　长在宫颈壁，由纤维结缔组织、平滑肌组织和腺体混合组成，肿瘤可达 5 cm直径大小，可有带蒂悬挂于宫颈外口，因此要与巨大息肉相区别。

宫颈血管瘤 (cervical hemangioma)　很少见。多为毛细血管型或海绵状血管型。

宫颈囊肿 (cervical cyst)　分为：①先天性宫颈囊肿：来源于宫颈侧方残余的中肾管。囊壁多由柱状上皮构成。一般无症状。②后天性宫颈囊肿：多继发于良性疾病，如宫颈肌瘤囊性变、宫颈腺体囊肿、囊性肌腺瘤。其症状与原发良性疾病相似。妇科检查可见宫颈部位有囊性肿块。先天性者，根据患者年龄，囊肿大小及症状，行单纯囊肿切除或宫颈切除术；后天性者，针对原发病治疗。

宫颈肌瘤

宫颈肌瘤 (cervical myoma) 远较宫体肌瘤少见。仅占子宫肌瘤的0.5%。宫颈肌瘤来自间质内肌组织或血管平滑肌，常为单个，发生于前唇、后唇或侧壁，极少多发。肌瘤若向颈管生长，可自宫颈外口突出而形成带蒂的宫颈粘膜下肌瘤。

症状因肌瘤所在部位而异。宫颈前唇巨大肌瘤可压迫膀胱引起尿频或压迫尿道引起尿不畅、尿潴留，若肌瘤向阔韧带生长使膀胱三角区扭转倾斜以致输尿管移位或压迫输尿管下端，则引起输尿管积水，甚至肾盂积水而伴发肾盂肾炎。宫颈后唇肌瘤如突入子宫直肠陷凹，可压迫直肠引起便秘、排便困难或便意频发。嵌顿于骨盆底的宫颈肌瘤，可妨碍静脉回流，引起下肢水肿或诱发痔疮；也可压迫神经，引起下肢疼痛。宫颈粘膜下肌瘤常伴阴道分泌物增多。若扭转时，可发生缺血坏死、浸软、继发感染而出现不规则出血或阴道血性排液且有恶臭。

检查时，宫颈变形，發生肌瘤的一唇肥厚膨出，另唇展平变薄，外口常呈弯月形，可直射向肌瘤发生处，正常大小的宫体则被推向腹腔，有可能被误认为是浆膜下子宫肌瘤；或见赘生物悬垂于宫颈口外。

根据临床表现及妇科检查，宫颈肌瘤不难诊断。然而，常见的宫颈粘膜下肌瘤，易与宫颈息肉、宫体粘膜下肌瘤混淆。活组织检查如见典型的宫颈内膜组织及纵横交错排列的平滑肌细胞即可明确。向盆腔生长的宫颈肌瘤，经子宫造影，如显示宫颈延长及宫腔位置较高，则可与宫体肌瘤鉴别。

治疗以手术为主。由于宫颈位在盆腔深处，又与输尿管关系密切，手术比较困难。如决定施行经腹子宫切除术，术前宜作静脉肾盂造影以了解输尿管走向、是否受压扩张。如果宫颈肌瘤巨大，宜在切断及结扎子宫动静脉后，先剜出肌瘤从而缩小宫颈周径以免损伤输尿管等邻近脏器组织，再继续切除全子宫的其余手术步骤。悬垂于阴道内的宫颈粘膜下肌瘤可经阴道摘除。如肌瘤较大、无法暴露瘤蒂，可先楔形切除部分肌瘤以缩小瘤体，缝扎止血后，再向下牵引暴露瘤蒂，缝扎根部，整个切除。

宫颈恶性肿瘤

宫颈恶性肿瘤 (malignant tumor of cervix uteri) 为发生在宫颈部的恶性肿瘤，按其组织来源可分成三类：①源自宫颈上皮的宫颈癌。②来自宫颈间叶成分的肉瘤。③由间叶性和上皮性成分共同生成的混合性中胚叶瘤或葡萄状肉瘤。

宫颈癌 (cancer of cervix uteri)　是妇女最常见的恶性肿瘤之一。在中国宫颈癌居妇女恶性肿瘤的首位(35%– 12%)，在多数西方国家中宫颈癌仅次于乳腺癌，占第二位。宫颈癌可分为鳞形细胞癌、腺癌(见"宫颈鳞形细胞癌"、"宫颈腺癌"条)。

宫颈肉瘤 (sarcoma of cervix uteri)　很少见，有宫颈平滑肌肉瘤、间质肉瘤、子宫中胚叶混合瘤(癌肉瘤)、横纹肌肉瘤(葡萄状肉瘤)等。发生年龄40～60岁。常呈息肉状，引起阴道出血及水样、脓样或血性排液，伴有恶臭。妇科检查发现宫颈一侧增大，或有息肉状赘生物。宫颈肉瘤的病理、诊断和处理原则等与子宫肉瘤相似(见"子宫肉瘤"条)。

宫颈葡萄状肉瘤 (botryoid sarcoma of cervix uteri)　是宫颈恶性中胚叶混合瘤，罕见。平均发病年龄28～31岁，小儿的宫颈部或阴道上段的间质丰富，在组织学上和内膜间质或苗勒氏管中胚叶相同，故小儿期、少年期葡萄状肉瘤好发于宫颈或阴道上段。由于阴道及宫颈有较大的空间，肿瘤生长时可自由分枝，继而变性呈葡萄

状。镜下可见含有两种以上异种中胚叶成分，如横纹肌纤维、腺体、软骨、骨骼、脂肪等。主要症状是阴道出血、阴道内块物，妇科检查可见到突出于阴道内的软而易出血的肿瘤，呈息肉样或葡萄状。确诊必须依赖宫颈活检和分段诊刮标本的病理检查。本病治疗一般采用手术、放射和化学药物综合疗法，但肉瘤对放射治疗及化学药物治疗均不敏感，故应以手术治疗为主。由于早期发生血行转移、直接蔓延和淋巴转移，手术治疗以广泛性子宫切除和盆腔淋巴结清除术为宜。预后极差。

宫颈转移性癌 很少见。多由邻近器官直接蔓延(膀胱、直肠)或由淋巴、血行转移而来。胃癌和结肠癌先累及腹主动脉旁淋巴结及其下方的髂总、髂外淋巴结，盆腔淋巴回流受阻造成淋巴淤积，引起淋巴管内癌细胞的逆行性转移而达宫颈。其诊断根据病理学检查。其治疗首先治疗原发病灶。预后极差。

宫颈上皮内瘤样病变

宫颈上皮内瘤样病变(cervical intraepithelial neoplasia, CIN)，是宫颈不典型增生和宫颈鳞形细胞原位癌的总称，为宫颈浸润癌的癌前期病变。从电镜、组织培养、放射自显影和细胞DNA测定等各方面都证实，宫颈不典型增生和原位癌两者性质相似，是同质而异量的病变，是一个连续发展过程。癌变时，宫颈上皮细胞的染色体数量增加，出现非整倍体。从不典型增生发展为原位癌约需数年的时间，因而对它们的早期发现、早期诊断及早期治疗是防止浸润癌发生的有效措施。

如果宫颈鳞状上皮和柱状上皮交界处和移行带内的储备细胞在化生过程中受到某种因素，特别是致癌因素刺激，增生活跃的细胞可分化不良、不成熟而成为不典型增生的鳞状上皮，细胞形态幼稚，核增大、浓染，出现巨核或多核，核分裂相异常，细胞排列紊乱，但仍保持极性，基底膜完整。根据细胞的异常程度及累及上皮的厚度，不典型增生可分为：①轻度不典型增生(Ⅰ级，CINⅠ)：病变局限于上皮层的下1/3，细胞排列不齐，但尚保持极性，胞核增大，轻度异形，深染，核分裂相少见。②中度不典型增生(Ⅱ级，CINⅡ)：病变波及整个上皮层的下2/3左右，或虽只占下1/3，但细胞核异形明显，染色质深染，核分裂相多。③重度不典型增生(Ⅲ级，CINⅢ)：病变几乎累及上皮全层，仅最浅表一、二层上皮细胞略为成熟。细胞异形性大或全部未分化，细胞失去极性、成堆、核大、深染、分裂相不典型。宫颈原位癌是指宫颈上皮细胞发生癌变，但癌细胞未穿破基底膜，也未侵犯间质。但癌细胞可以沿腺体的开口进入腺体，代替腺体的柱状上皮，而基底膜仍完整，称原位癌累及腺体。宫颈原位癌临床上列为宫颈癌。宫颈不典型增生可以自行消退或逆转、不变或癌变；其癌变的机会随着异型程度的加重而增加。

不典型增生和原位癌可无症状，或仅有白带增多，宫颈光滑或糜烂状。早期诊断的主要方法是：①宫颈刮片细胞学检查，是筛选宫颈上皮异常的主要方法之一，但最后诊断仍需依赖活组织检查。涂片采用巴氏V级法，Ⅱb以上者需进一步检查。②阴道镜检查以观察宫颈血管及组织的变化(见"阴道镜检查"条)。③在阴道镜或碘试验指导下行多点活检，并用锐利细小刮匙行宫颈管搔刮术。④宫颈锥形切除术检查。随着阴道镜的逐步开展和广泛应用，阴道涂片异常者作宫颈锥形切除的指征为：①阴道镜检查宫颈上皮无异常，或看不见上皮异常的全部范围。②移行带不能完全暴露。③阴道涂片结果与阴道镜下定位活检的结果不符合。④宫颈活检诊断为微灶型浸润癌。

宫颈不典型增生具有可逆性和进展性。轻度患者可自然消失或在治疗炎症后消失；中、重度患者可用激光、冷冻、电凝治疗，均需随访观察。宫颈原位癌的治疗以筋膜外全子宫切除最为恰当，也有主张同时切除阴道1—2cm者，宫颈锥形切除术可用于个别需保留生育功能的年轻患者。如锥切标本检查发现有浸润癌或切缘有癌残留，则应再行次广泛性或广泛性全子宫切除术及盆腔淋巴结清除术。近来有用激光、冷冻治疗宫颈原位癌者，但不宜用于有腺体累及、病变范围超过宫颈1/4面积、颈管有异型组织的患者，治疗后需严密随访。

宫颈原位癌合并妊娠的患者，经阴道镜检查下多次活检及颈管搔刮术，若证实无浸润癌并存，可考虑继续妊娠，待产后6周复查再决定治疗方案。

宫颈原位癌的预后良好，五年生存率达95%～100%。宫颈锥切术后的复发率为1.6%～7.7%，单纯全子宫切除后复发率为1%～4%，复发部位多在阴道断端，复发时间多在术后2年内。术后复发的原因可能为：①术前未检查出浸润病变。②原位癌已累及穹窿，术前未发现，以致术时阴道切除不够充分。③致癌因素继续存在，患者免疫功能低下。④手术引起癌细胞种植。因此，对治疗后的病人应加强随访，定期复查，以早期发现复发和及时治疗。

宫颈微灶型浸润癌

宫颈微灶型浸润癌(microinvasive carcinoma of cervix uteri)是指癌组织已突破基底膜，向间质浸润，但浸润灶较浅而小，在显微镜下才能观察到，故属临床前癌，又称早期浸润癌(early stromal invasion)、镜下早期浸润癌等。临床分期属Ⅰa期。其临床意义是在此阶段内，不发生或很少发生转移，治疗效果很好。该病变由Mestwerdt (1947年)首先提出，并称之为微小癌，是指癌细胞浸润间质的深度自基底膜向下5mm以内。但由于测量深度的方法不一致，又有人认为癌灶融合成片或淋巴管血管癌栓会增加淋巴结转移的机会，因而关于微灶型浸润癌的定义及诊断标准意见迄今尚未统一。多数学者以浸润基底膜下＜3mm或＜5mm，为标准，但亦有认

为<1mm时不会有淋巴管转移，才是真正的微灶型浸润癌。1975年国际妇产科协会（FIGO）仅规定Ia期为癌组织浸润基底膜下<3～5mm的深度，未描述显微镜下的病件。1974年国际妇科肿瘤协会（SGO）提出微灶型浸润癌的定义是癌变上皮浸润间质达基底膜下<3mm，未波及淋巴管及血管，如有融合病灶或脉管内癌栓，即不能作为微灶型浸润癌，应列为隐匿性癌。1978年中国第一次宫颈癌防治协作组会议参照FIGO分期，规定Ia期即早期浸润癌，指肉眼外观无癌灶，显微镜下浸润在基底膜下<5mm，无融合病灶，亦无淋巴管癌栓，并又分为Ia_1（浸润深度<1mm）和Ia_2（浸润深度3～5mm）。上述标准仅提及浸润间质的深度，对病灶的确切范围表达欠完善。

目前都采用国际妇产科协会（FIGO）于1985年修订公布的分期法，即Ia期为临床前癌，指仅由显微镜诊断者，又分为：Ia_1期为显微镜证实的微灶间质浸润癌；Ia_2期为显微镜下可测量的微小癌，其浸润间质的深度为从上皮或腺体的基底膜下不超过5mm，其水平播散范围不超过7mm。有淋巴管血管癌栓者不改变分期，但需注明，以便判断以后是否影响治疗效果。故早浸癌只有根据显微镜所见才能诊断。

宫颈微灶型浸润癌常无症状或仅于白带稍增多，妇科检查宫颈可以光滑或仅有轻度糜烂，肉眼看不见病灶，偶有接触性出血，发生在性交后或妇科检查后等。

诊断必须作宫颈多点活检，刮颈管取组织作病理检查，必要时作宫颈锥切术和病理检查以明确诊断。其治疗原则为根据浸润的范围行筋膜外全子宫切除术，或次广泛性全子宫切除术，加或不加盆腔淋巴结清除术。

宫颈微灶型浸润癌的预后较好，五年生存率可达98%左右。

宫颈腺癌

宫颈腺癌（adenocarcinoma of cervix uteri）较宫颈鳞癌少见，近年来其发生率有上升趋势，约占宫颈浸润癌的6%～12%。发病年龄比宫颈鳞癌略高，平均为54岁左右，有时也可发生于年轻妇女。发病原因仍不明，可能和激素有关。其组织来源大多为宫颈管内膜组织；少数来自残留的副中肾管上皮，亦有来自颈管侧壁深部的中肾管残留。

宫颈腺癌有以下类型：①粘液腺癌：为最常见的宫颈腺癌，来源于宫颈内膜柱状粘液细胞，根据细胞分化程度又有高、中、低分化三型。显微镜下，高分化粘液腺癌的腺体与正常腺体结构相似，腺上皮为高柱状细胞，无不典型细胞，腺体多，浸润宫颈壁的深层，并有间质反应包绕，腺体大小不一，形态多变，常含点状突起。临床特征是产生粘液，宫颈可增大到正常的数倍，而表面粘膜仍光滑。癌肿向颈管内生长，迅速进展到晚期。②鳞形腺上皮癌：又称鳞腺癌，来源于宫颈内膜柱形下储备细胞，细胞幼稚，常同时向腺癌和鳞形上皮癌方向发展，恶性程度较高。③粘液表皮样癌：来源于宫颈内膜储备细胞。由粘液性立方形上皮组成腺癌成分，腺腔内充满粘液，腺体周围有复层鳞状上皮细胞，还有立方形中间细胞。④未分化腺癌：来源于宫颈内膜储备细胞。细胞小、立方形或柱形，密集成片，无腺体或鳞形细胞结构。⑤透明细胞癌：来自残留副中肾管上皮，癌细胞胞浆透亮呈腺状结构，常与胚胎期母亲服用大量己烯雌酚有关。好发于青春期少女，恶性程度高，易复发，预后差。⑥乳头状腺癌：来自残留副中肾管上皮，特点为乳头多，间质中心柱细。⑦腺型腺癌：来自残留副中肾管上皮，腺体为单层或假复层柱形上皮，胞浆伊红，无粘液产生。⑧来自中肾管残留的腺癌：极为少见，位于子宫颈侧壁深部，可形成腺癌、囊腺癌。癌细胞不含粘液，细胞透亮、核圆深染、细胞状如鞋钉，向腔面突出，腺腔圆形或低乳头状或呈实质性。

宫颈腺癌的临床表现与宫颈鳞癌相同。由于发生在宫颈管内，并浸润颈管壁，当病灶长大至一定程度时始从宫颈外口向外突出。位置隐蔽，所以除作宫颈多点活检取材外，需同时搔刮颈管取活组织病理检查。腺癌的扩散和转移同鳞形上皮癌，其淋巴结转移率比鳞癌高。

宫颈腺癌的治疗：早期病例应作广泛性全子宫切除及盆腔淋巴结清除术。晚期病例如病灶较大，宜先行放射治疗，待病灶缩小后，再行手术根治或筋膜外全子宫切除术，可望提高生存率。

宫颈鳞形细胞癌

宫颈鳞形细胞癌（squamous carcinoma of cervix uteri）是宫颈鳞形上皮或鳞化上皮发生癌变形成的恶性肿瘤，占女性生殖系统恶性肿瘤总数的半数以上。

世界各地都有发生，但发病率有明显的地区差异，美Eplaso拉丁及哥伦比亚卡利是著名高发区，分别为80.9/10万及62.3/10万，而以色列的发病率极低，仅4.5/10万。中国宫颈癌发病的地理分布特点是高发区连接成片，从内蒙古、山西、陕西、湖北、湖南到江西，形成一高发地带。各省相对高发区的市、县也常有互相连接现象，总的趋势是农村高于城市，山区高于平原，农业人口高于非农业人口。1987年上海市宫颈癌发病率为7.1/10万，1988年江西靖安县报道为316.34/10万。根据29个省市自治区1970—1973年死亡回顾调查，按世界人口调整后，中国宫颈癌的总死亡率为14.6/10万，占癌症总死亡率的第四位，女性癌的第二位。

宫颈癌患者的平均发病年龄，各国各地报道也有差异。国外报道宫颈癌的平均发病年龄：原位癌为35岁，浸润癌为46岁，高峰为50岁年龄组，中国宫颈癌发病年龄多为40—55岁，60～69岁为第二高峰。

定期开展妇女病普查普治可有效地降低宫颈癌的发生率和死亡率。近年来发现越是高龄,宫颈浸润癌发生越多。60岁年龄组多于50岁年龄组,50岁年龄组多于40岁年龄组。为此开展普查要注意提高高龄妇女的受检数与复检数,才能早期发现以及降低宫颈癌的死亡率。

发病机制和临床 目前对宫颈癌的确切病因尚未完全明了,但主要发病因素渐被人们重视。婚产是主要发病因素,早婚、多次结婚、早年性交、多个性对象、性生活紊乱、经期及产褥期性交、多产、密产的妇女易患宫颈癌。梅毒患者宫颈癌发病率较正常妇女高二倍;丈夫曾行包皮环切术的妇女很少患宫颈癌,包皮垢可能有致癌作用。宫颈癌的发生与宫颈糜烂的存在关系密切。近年来国内外研究结果提示疱疹Ⅱ型病毒(HSV-2)和人乳头瘤病毒(HPV)与宫颈癌的发生关系密切,这些致癌病毒通过性交传播,且可使宫颈糜烂加重,而宫颈糜烂患者发生宫颈癌的机会比对照组高7倍,这一差别具有重要意义。宫颈鳞形细胞癌的组织来源有:①柱状上皮下的未分化储备细胞。②未成熟基底细胞。③不典型鳞形化生。一般认为多来源于鳞柱交界处柱状上皮下的未分化储备细胞,因为,该处为化生最活跃的部位。储备细胞在其化生过程中形成的幼稚细胞对致癌因子特别敏感,可向向非典型方向发展,表现为鳞状上皮不典型增生。当诱因继续存在时,不典型增生病变可继续发展为宫颈鳞形上皮原位癌,癌细胞进一步突破基底膜浸润间质组织即成浸润癌。

根据癌细胞浸润的深度,宫颈鳞形细胞癌可分为:①原位癌或上皮内癌(见"宫颈上皮内瘤样病变"条)。②微灶型浸润癌(见"宫颈微灶型浸润癌"条)。③浸润癌,是指癌组织穿破基底膜向间质浸润,其深度距基底膜≥5mm,宽度≥7mm。浸润癌可直接浸润子宫旁组织、阴道和宫体,并经淋巴管或血行转移,而以淋巴管转移为主要途径,沿宫颈旁淋巴管先转移至闭孔、髂内及髂外等淋巴结,然后再转移至髂总、骶前及腹主动脉旁淋巴结。晚期患者可转移至锁骨上淋巴结,深、浅腹股沟淋巴结。

根据癌细胞的成熟、分化程度进行分级,以往按Broder分级法,分为四级:Ⅰ级为癌细胞高度分化,未分化细胞仅占25%;Ⅱ级为未分化细胞占25%~50%;Ⅲ级为未分化细胞占50%~75%;Ⅳ级为未分化细胞占75%~100%。近来已改为Ⅲ级分类:Ⅰ级高度分化,Ⅱ级中度分化,Ⅲ级为分化差。

早期浸润癌常无明显症状。随着浸润深度加重,间质内毛细血管遭到破坏后,可有血性白带,接触性出血,或不规则子宫出血,甚至大量流血,引起严重贫血;肿瘤溃烂,感染可产生大量奇臭的脓性白带;当宫颈旁组织浸润严重时,可有疼痛,常放射到大腿和髋部。由于淋巴结转移,淋巴管阻塞,可发生单侧下肢肿胀。晚期癌肿侵犯膀胱或直肠壁可引起尿频、排尿困难、肛门坠胀、便秘、里急后重、便血,甚至形成膀胱阴道瘘或直肠阴道瘘;输尿管受压迫可引起肾盂积水,两侧输尿管阻塞时可引起尿毒症;晚期病人由于贫血、营养障碍、代谢紊乱、感染等,出现恶性恶病质。

妇科检查时,原位癌、早期浸润癌和颈管癌的宫颈外观可正常或仅表现为糜烂如同慢性宫颈炎引起的糜烂。宫颈或阴道部浸润癌可有下列几种形态:①糜烂型,在宫颈外口周围有不规则形状的糜烂,颗粒粗大,缺乏光泽,质硬,触之易出血。②菜花型(外生型),癌向外增殖发展,呈菜花状,突向于阴道内,大、小不等,组织很脆易于脱落、出血。③结节浸润型(内生型),癌向内生长,浸润宫颈管组织,使宫颈增大、变硬。④溃疡型,无论是外生型或内生型,晚期均可形成溃疡或空洞。⑤表浅型,癌侵犯宫颈外口部分及邻近阴道粘膜,浸润范围大但不深,阴道壁硬而厚。⑥颈管型,癌发生在宫颈外口内,隐蔽在颈管,由此侵入宫颈及子宫下段的供血层,以及转移至盆腔淋巴结。颈管内的病灶可长得较大。

Ⅰ期宫颈癌有10%~20%发生盆腔淋巴结转移,随着病情加重,淋巴结转移率亦相应增加,并可转移到腹膜后、左锁骨上、浅腹股沟淋巴结。血行转移可扩散至肝、肺、骨、心脏、皮肤及脑部。肺转移时有咳嗽、血痰,肝转移时有腹水。

临床分期,国际妇产科协会(FIGO 1985)修订公布的临床分期法为:

浸润前期癌

0期,原位癌(上皮内癌)。

浸润癌

Ⅰ期:癌局限于子宫颈(不考虑宫体有无浸润)。

Ⅰa期,显微镜可见的微灶间质浸润癌。

$Ⅰa_1$期:显微镜下见轻微间质浸润。

$Ⅰa_2$期:显微镜发现可测量的微小癌,浸润基底膜下的深度<5mm,其宽度<7mm。

Ⅰb期:病变范围超出$Ⅰa_2$期,不论临床可见与否,淋巴管内或血管内有瘤栓不改变分期,但应注明,以便将来判断是否影响治疗效果。

Ⅱ期:癌灶超越宫颈,阴道浸润未至下1/3和宫旁浸润未达盆壁。

Ⅱa期,癌侵犯阴道为主,无明显宫旁组织浸润。

Ⅱb期:癌浸润宫旁组织为主,无明显阴道浸润。

Ⅲ期:癌灶超越宫颈,阴道浸润已达下1/3,宫旁浸润已达盆壁,伴有肾盂积水或肾无功能。

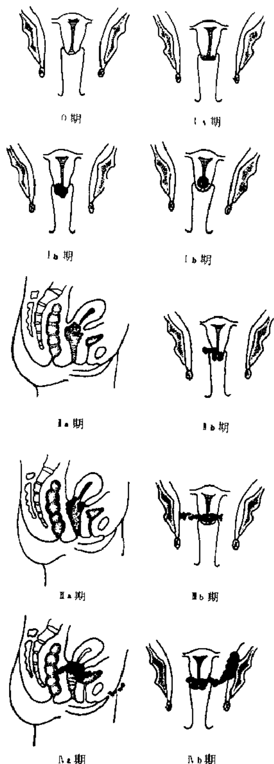
Ⅲa期:癌累及阴道为主,已达阴道下1/3。

Ⅲb期:癌浸润宫旁组织为主,已达盆壁,或肾盂积水或肾无功能者。

Ⅳ期:癌播散超出真骨盆或癌浸润膀胱粘膜或直肠粘膜。

Ⅳa期:癌浸润膀胱和(或)直肠粘膜。

Ⅳb期:癌浸润超出真骨盆,有远处转移。



宫颈癌的临床分期

诊断依据 根据临床表现，在碘试验及阴道镜检查指导下，作宫颈多点活检病理检查，一般诊断宫颈癌并不困难。有时局部病变不明显，则需进行颈管括术或宫颈锥形切除术以最后确诊。近年来开展的氮激光固有荧光谱诊断法，特别适用于筛选及早期诊断宫颈癌。

防治要点 放射和手术疗法均是治疗宫颈癌的有效措施，化疗、免疫疗法等为常用的辅助治疗。应根据患者年龄、病灶范围、全身情况、是否存在合并症及其性质等制定治疗方案。一般主张早期病例如Ⅰ期及Ⅱa期多采用手术，Ⅱa期以上多采用放射治疗。早期病例放疗的效果几乎与手术治疗相同。对远处转移、手术或放疗后复发者可加用化疗。

（1）手术治疗：不同临床期别的手术范围有别。①宫颈癌Ⅰa期：应行次广泛全子宫切除术，即切除主韧带＜2cm，阴道壁≤2cm，一般不作盆腔淋巴结清除术。②宫颈癌Ⅰb期及以上期：分别作广泛性全子宫切除术及盆腔淋巴结清除术。至于切除主韧带及阴道壁的多寡则需根据病灶的范围、浸润的深浅决定，主韧带切除至少在3cm以上，最多可达7cm或达盆壁，阴道壁切除3cm以上或全阴道切除。年轻者可保留卵巢。

（2）放射疗法（见“妇科肿瘤放射治疗”条）：包括体外照射和腔内照射。腔内照射的目的是控制宫颈原发病灶及其邻近组织，包括宫体、穹窿及阴道上部、邻近的宫旁组织（A点）。体外照射则用以治疗盆腔淋巴结及宫颈旁组织等处的病灶（B点）。放疗方案应个别制定。一般早期病例以腔内放疗为主，体外照射为辅。晚期病例以体外放射为主，腔内放疗为辅。放射与手术结合治疗大致两种：①术前放射治疗常用于较晚期的宫颈癌，使病灶缩小；特别适用于宫颈管癌。②术后放射治疗主要适用于手术时发现盆腔淋巴结、宫旁结缔组织有转移，手术切缘有癌细胞残留等，以提高疗效。目前，腔内照射多用^{137}Cs、^{192}Ir，以代替^{226}Ra ^{60}Co；体外照射则用直线加速器、高LET射线等（见“放射治疗”条）。

（3）化学疗法：为有效的辅助治疗，适用于晚期病例或手术前，也可用于复发病例。化疗药物既能直接作用于肿瘤，又能间接增强放疗的生物效应。以前多用单药治疗，如氮芥、丝裂霉素、博来霉素等，近年来，应用单药顺铂有一定疗效。联合化疗效果并不优于单药顺铂。可全身用药或动脉插管区域性化疗，后种方法的全身副反应小而局部药物浓度高。

（4）免疫治疗：目的是恢复患者的免疫功能，现在所用的是自动免疫，常用溶链菌丸OK 432，云芝多糖P SK、卡介苗。

（5）宫颈癌合并妊娠的治疗：需根据肿瘤发展情况及妊娠月份而定。Ⅰ期及Ⅱa期合并早期妊娠者，可作根治手术，或先施行放射治疗，待胎儿死亡，自然排出后再行根治手术或继续放射治疗；若妊娠已达4个月以上，可行剖宫取胎同时行根治术。各期宫颈癌合并晚期妊娠或

已临产者，均行剖宫产术结束妊娠，以后再作手术或放射治疗。晚期癌合并妊娠，应尽早终止妊娠，继以放射治疗。

对宫颈癌复发或转移患者的治疗，应根据以往治疗情况、复发或转移部位、病灶大小、患者全身情况等因素综合考虑。术后盆腔复发、阴道复发的病例应以放射治疗为主。放射后宫颈局部复发，阴道上段复发可考虑手术治疗。

宫颈癌治疗后必须定期随访，以便观察疗效，及时发现复发，并对放射后期反应的直肠炎，膀胱炎进行处理。随访期限：无特殊情况时治疗后第1年内，开始每月1次。连续3个月后改为3个月1次；第2年内半年1次；第3年后每半年1次或采用信访；5年后每年1次。

宫颈癌的预防有三道防线：①第一道防线（预防宫颈癌的发生）：以宫颈癌流行病学、病因学研究所阐明的致癌因素及抗癌机制作为防癌措施，在日常生活中积极避免和排除这些致癌因素的影响。②第二道防线（预防宫颈癌变）：积极开展宫颈慢性病的防治，加强对癌前病变的诊断、治疗和随访。③第三道防线（预防宫颈癌进展）：由原位癌发展为早期浸润癌有漫长的发展过程，故如能早期发现、早期诊断、早期治疗，可以防止浸润癌的发生。

宫体良性肿瘤

宫体良性肿瘤 (benign tumors of uterine corpus) 有平滑肌瘤、腺瘤样瘤、脉管瘤及丛状微岛瘤等。

子宫平滑肌瘤　是最常见的宫体良性肿瘤。见“子宫肌瘤”条。

子宫腺瘤样瘤　罕见，一般不引起症状而在因其他疾病剖腹探查时发现。常与子宫平滑肌瘤同存。组织发生不明，间皮性来源可能较大。多发生于子宫角部浆膜下或肌层内，亦可发生在输卵管浆膜下。肿瘤圆形，直径一般不超过3 cm，虽无包膜却界限清楚，质硬光滑，切面均匀，呈灰白色或灰黄色。镜下可见肿瘤由大小不等、形态不一的空隙组成。空隙外围纤维组织及肌组织，内覆扁平、立方或低柱状上皮细胞，有较多的伊红色胞浆，核圆或卵圆。有时上皮细胞呈空泡状或形成实心条索。治疗以手术切除为主。

子宫脉管瘤　包括血管瘤与淋巴管瘤。罕见。可发生于任何年龄而以30岁左右多见。

肿瘤位于肌层内者居多，大小不等。血管瘤呈蓝色或暗红色，淋巴管瘤呈淡红色，剖面可见被纤维组织分隔成小叶，有时呈蜂窝状。镜下，血管瘤有三种类型：①毛细血管瘤，由密集之毛细血管、少量结缔组织及平滑肌组成。有时仅见未形成管腔之内皮细胞条索。②海绵状血管瘤，血管腔扩大而成大小不一之血窦，窦壁薄或厚薄不匀，内衬内皮细胞，窦间有结缔组织及平滑肌相隔。③硬化性血管瘤，毛细血管瘤管壁增厚，管腔消失，散在于纤维组织中。淋巴管瘤由密集之淋巴管、少量结缔组织及平滑肌组织组成。管壁为扁平内皮细胞，管腔不规则，内含淋巴液。若淋巴管腔扩大成囊肿，则称为囊性淋巴管瘤。

子宫脉管瘤生长缓慢，可为单个或多个，大小不一。大多无症状，因使子宫增大而在术前误诊为平滑肌瘤。然而，血管瘤若位于子宫内膜下，可破裂而表现为不规则阴道流血，因刮宫受损以致大量出血；若接近子宫浆膜则妊娠时可发生子宫破裂；若生长于宫颈上，则可引起接触性出血。脉管瘤破裂后形成血肿或有退行性变时可引起腹痛。单个脉管瘤，可手术切除，若为多发性，宜行全子宫切除术。

子宫丛状微岛瘤　是子宫肌层内的偶见病变，可能来自内膜间质而与间质中的血管有关。该肿瘤极小，仅0.1～0.3cm直径，界限清楚，但无包膜。组织结构特殊，镜下可见直或弯曲的细胞索，呈“C”、“Y”或“J”型排列。细胞索仅有1～2层胞浆少、核深、核仁小、无分裂相的细胞，无腔隙，周围有一层伊红色的间质，间质内散在小血管。这种病变不引起症状，均在送验之子宫标本中偶然发现。

子宫肌瘤

子宫肌瘤 (myoma of uterus) 又称子宫平滑肌瘤 (liomyoma of uterus)，是最常见的子宫良性肿瘤。它源自子宫肌层或子宫肌层血管壁的平滑肌纤维。

发病机制和临床　发生原因不明，由于：①肌瘤绝大多数见于青春期后而在绝经后逐渐萎缩。②肌瘤常因妊娠或应用雌激素而增大。③常并发子宫内膜增生过长。④患者血清雌激素水平增高。⑤肌瘤细胞与雌二醇的结合力较正常肌细胞高20%，故一般认为子宫肌瘤的生长与雌激素关系密切。子宫肌瘤多数长于子宫体部，少数长于子宫颈部（见“宫颈肌瘤”条）。

肌瘤为球形实质性肿瘤，可发生于子宫任何部位；单个生长或多个散在，类型不同，大小悬殊，小者仅数毫米直径，大者重达数十斤。原发于子宫肌层的肌瘤继续增大时，可向不同方向发展。根据与肌层的关系，子宫体部肌瘤分为：①肌壁间肌瘤：最常见，约占60%～70%，其周围受压的肌纤维形成假包膜。假包膜与肌瘤之间有疏松的结缔组织。②浆膜下肌瘤：突出于子宫表面而与浆膜层直接接触，约占20%～30%。如继续向浆膜面生长，由于本身重量关系，可仅留一蒂与子宫肌层相连而成带蒂的浆膜下肌瘤。若瘤蒂愈来愈细长或发生慢性扭转，肌瘤可与腹膜、大网膜、肠系膜等邻近器官与组织粘连，由此获得血供。日后瘤蒂萎缩脱落，瘤体即与子宫脱离关系而成寄生性肌瘤。如果肌瘤从子宫侧壁长出，突入阔韧带将其两叶分离，则别名继发性阔韧带内肌瘤，少见，仅占0.3%左右。③粘膜下肌瘤突出于子宫腔而与粘膜层直接接触，约占10%～15%。粘膜下肌瘤较浆膜下肌瘤更易形成蒂。带蒂的粘膜下肌瘤如同宫腔异物刺激子

宫收缩，因而常被排挤经宫颈入阴道，仅留长蒂与子宫粘膜层相连。如果蒂宽且粗，偶可牵拉子宫导致子宫慢性内翻。

巨检子肌瘤质硬，剖面呈灰白色旋涡状或编织状结构，并有纤维条索。镜下可见肌瘤由呈旋涡状或栅栏状排列的平滑肌及数量不等的胶原纤维交叉组成，细胞大小较为一致，核染色较深。肌瘤的血液供应来自假包膜内的血管。当肌瘤生长较快时，或瘤蒂形成后，由于血供不足与营养缺乏，可继发各种变性：①透明性变：最常见，发生于肌瘤的结缔组织。变性区常散在分布，组织水肿、软化、旋涡状结构消失，成为均匀的透明物质。镜下示变性区呈淡伊红色，不见肌细胞或仅隐约见到肌细胞阴影。②粘液样变性及囊性变：由于基质解聚，肿瘤组织液化，形成大小不等，内含粘液样或透明液体的腔隙。如囊腔较大，肌瘤质地变软，具有囊性。切面示变性区呈棉絮状，有液体溢出。镜下见肿瘤肌束间有不规则空隙，粘液变性区染成蓝色，周围有肌细胞增生，甚至有异形改变，染色较深。③钙化：主要见于慢性血供缺乏的肿瘤，如绝经后或带细小的浆膜下肌瘤。若钙盐沉积分散且稀少，肉眼不易辨认，仅在剖切肿瘤时，有砂粒感。如钙化范围较广，则肌瘤坚硬如石。镜下示钙化区呈深蓝色，为大小不等、形态不同的层状沉积。④红色变性：多发生于妊娠期或产后，为一种特殊形态的变性。肌瘤切面暗红色，无光泽，质软，如变质牛肉样。镜下隐约可见肌纤维，细胞核消失，周围血管有血栓形成，瘤组织内有溶血现象。⑤坏死：发生于血供不足及感染后，多见于透明变性、红色变性区域及瘤蒂扭转后。如为粘膜下肌瘤，可成坏疽。肉眼观察见坏死区旋涡状或条索状排列消失，组织呈灰黄色，柔软而脆，也可形成小腔隙。⑥感染及化脓：粘膜下肌瘤突入阴道或脱出外阴者，常易感染以致表面粘膜坏死，有溃疡形成，甚至肌瘤化脓形成脓肿。肌壁间及浆膜下肌瘤在盆腔炎时可被累及。镜下见肌瘤内有大量炎症细胞浸润，并可形成小脓肿。⑦脂肪变性：少见，一般变性区较小，肉眼不易看到，有时呈现黄色小点。镜下见肌瘤细胞内有小空泡，脂肪染色（Sudan Ⅲ）阳性，呈红色。偶见肿瘤内出现大片黄色脂肪组织，可能由于肌瘤间质化生为脂肪组织或脂肪组织浸润所致。至于肌瘤恶变为肉瘤者极少，发生率[illegible]13%～1.39%，多见于年龄较大的患者。恶变时，肌瘤迅速增大，组织脆软，如生鱼肉状。

子宫肌瘤的临床表现主要取决于生长部位。浆膜下肌瘤一般不引起症状，如位于前壁，可压迫膀胱而有尿频；若位于后壁，可压迫直肠，导致排便困难。当肌瘤增大超越盆腔时，患者常自觉下腹部有块物；如瘤蒂发生扭转，则引起急腹痛；阔韧带肌瘤可压迫输尿管而致肾盂积水，压迫盆腔静脉则可引起下肢水肿。检查可发现子宫横阔。肌壁间肌瘤较小时，无症状。当肌瘤长大以致宫腔长度和内膜表面积增加时，可伴月经过多、经期延长及下坠感，自觉下腹部有块物。肌瘤位于子宫角部且压迫输卵管间质部者可致不孕。增大变形之子宫如嵌顿于盆腔，可致排尿、排便困难。月经过多、经期延长为粘膜下肌瘤的主要症状。带蒂者可刺激子宫收缩引起经期阵发性腹痛或坠痛。粘膜下肌瘤妨碍受精卵着床可致不育，即使受孕，亦易流产。如肌瘤突出于阴道内，表面组织坏死，形成溃疡而继发感染时，则表现为不规则阴道出血或有脓血性排液。检查时子宫均匀增大。

诊断依据 妇合诊检查可查到增大变形的子宫，如为浆膜下肌瘤，子宫表面不规则，或呈球形突起，或有蒂与子宫相连。粘膜下肌瘤常需通过宫腔探测、诊断性刮宫、子宫碘油造影或子宫镜等检查方能确诊，但若肌瘤已降至宫颈管内，可经松弛的宫口触及瘤体。如肌瘤已出宫颈，可在阴道内触及球形块物而瘤蒂在颈管内，窥视可见块物表面为暗红色粘膜，有坏死或溃疡。此外，子宫肌瘤有时需与妊娠子宫、卵巢肿瘤、子宫腺肌病、子宫肥大症、双角子宫、双子宫等情况或疾病鉴别。

防治要点 治疗方案应根据患者年龄、生育要求、症状、肌瘤大小及类型等确定。不同情况采取不同措施：1.随访观察：如患者年近绝经期，子宫小于妊娠12周，无症状，可不予治疗，每2～3个月随访一次。随访期间，如肌瘤不见萎缩反而增大或出现经量增多等症状，则应考虑手术根治。2.药物治疗：更年期患者月经量多而子宫增大仅孕10周左右者，经诊断性刮宫排除子宫内膜癌或子宫内膜轻、中度增生过长后，可采用雄激素、三苯氧胺、LHRH-A 等治疗。雄激素能拮抗雌激素，促使子宫内膜萎缩且直接作用于子宫肌层及血管平滑肌，促进收缩以减少出血量。常用甲睾酮5mg，每日2次，舌下含服，每月用药20d，或丙酸睾酮25mg，肌内注射，每4～5d 1次，行经期间每日25mg，连续2～3d，每月总量不超过300mg。三苯氧胺为一抗雌激素药物，可用10mg每日2次，连续服3～6个月。使用后月经量明显减少，肌瘤也缩小，但可出现雌激素水平下降的症状，如潮热、出汗、阴道干燥等，或出现子宫不规则少量出血、闭经等症状。LHRH（促黄体生成激素释放激素）类似物可抑制垂体和卵巢功能，有效地降低雌激素水平，使子宫肌瘤体积缩小，症状改善。中国产 LHRH-A的剂量为25 μg每日肌注1次，连用3～6个月为一疗程。副反应与三苯氧胺相同。上述两药虽然有效，但停用后，肌瘤又可逐渐长大。3.手术治疗：肌瘤摘除术适用于年轻、希望生育且输卵管通畅的患者。浆膜下、肌壁间肌瘤，不论单个还是多个，均可经腹摘除而保留子宫。至于脱入阴道的带蒂粘膜下肌瘤可经阴道摘除。凡肌瘤较大或月经过多，无再生育要求的患者均应作全子宫切除术。如年龄在50岁以下，术时可保留一侧正常卵巢以维持性激素分泌。

子宫肌瘤与妊娠相互影响。子宫肌瘤一般在妊娠之前即已存在。粘膜下肌瘤可阻碍孕卵着床而致不育；即使孕卵能着床，亦易因子宫经常收缩而早期流产。肌壁

可肌瘤，尤其是浆膜下肌瘤，一般不影响受孕，也不增加流产及早产率。但当肌瘤导致妊娠子宫后屈嵌顿时，则可引起尿潴留及妊娠中断。妊娠期子宫肌瘤多迅速长大，且易发生变性，特别是红色变性。肌瘤红色变性时，必然出现剧烈腹痛，伴恶心与呕吐、体温上升、血白细胞计数升高等，经保守治疗、对症处理后，大多可自行缓解，否则需行肌瘤摘除术。妊娠晚期，肌瘤可引起早产，常致胎位不正。分娩期，位于子宫峡部、阔韧带内或宫颈部的肌瘤尚可阻碍胎先露下降或引起宫缩乏力和产程延长，应及时施行剖宫手术。根据具体情况是否同时作肌瘤剜出术或子宫切除术。肌瘤亦可影响胎盘剥离或产后子宫收缩，从而引起产后出血或子宫复旧不佳。产后，由于子宫血运突然减少，发生退行性变的机会更多。

宫体恶性肿瘤

宫体恶性肿瘤（malignant tumor of uterine corpus）主要包括子宫内膜癌、子宫肉瘤及子宫血管外皮瘤。子宫内膜癌占宫体恶性肿瘤的90%以上，子宫肉瘤少见（见"子宫内膜癌"、"子宫肉瘤"条）。

子宫血管外皮瘤为罕见的子宫血管肿瘤，可发生于各种年龄的妇女。由于子宫呈结节状增大，临床出现压迫症状或不规则出血，术前易误诊为平滑肌瘤。肿瘤常在肌层内，亦可突入宫腔；大小悬殊，小的仅在镜下见到，大的可充满盆腔，一般直径5～25cm；有假包膜，切面呈黄色居多，亦可为灰白色或灰红色。镜检肿瘤中微血管弥漫增生，外周厚薄不等、紧密排列的圆形、卵圆形或梭形周细胞。有时血管萎缩，形态不清，仅见大片增生的周细胞。网状纤维染色下，可见血管内皮细胞正常，微血管外面的周细胞增生且产生网状纤维，细胞的异型性及分裂相不多。

子宫血管外皮瘤属低度恶性，预后较子宫外或身体其他部位的血管外皮瘤为好。然而可经血行或淋巴转移，全子宫切除后局部亦易复发。有复发或转移时，可采用放射治疗及化疗。

子宫内膜上皮内瘤样病变

子宫内膜上皮内瘤样病变（intraepithelial neoplasia of endometrium）包括子宫内膜非典型增生、腺瘤型增生过长。此两种病变均局限于上皮内，均属癌前病变。

子宫内膜非典型增生的病因尚未完全阐明。鉴于多数患者无排卵、不孕；常合并多囊卵巢、内分泌功能性肿瘤（如卵巢颗粒细胞瘤或卵泡膜细胞瘤、垂体肿瘤）；可由外源性雌激素引起等，公认长期雌激素刺激可能是主要因素。

子宫内膜非典型增生时，内膜增厚，呈息肉状，或不增厚，仅表面略为粗糙。显微镜下，病变为局灶性或波及全部内膜，形态与腺瘤型增生过长相似，唯内有腺上皮细胞间变。腺体高度增生，数目增多，大小形态不规则的腺体紧邻，呈背靠背现象，腺体间仅极少量纤维间质相隔。腺上皮细胞增生，核大、深染，形态不规则，排列紊乱，呈假复层或多层，可向腺腔突出，形成芽胞、腔内桥梁，甚至实心细胞团；也可向腺腔外发展，形成子腺体。按照镜下所见病变程度，分为轻、中、重三度。重度子宫内膜非典型增生有时在组织形态上与分化良好的早期子宫内膜腺癌很难鉴别。然而，前者常有较完整或正常的表面上皮，后者多见坏死出血。

子宫内膜非典型增生多发生于较年青的不育妇女。主要症状是子宫不规则出血，月经稀发或闭经一段时间后出血。子宫内膜随雌激素水平的升降而增生或出血。在仅有雌激素而无孕激素作用的情况下，子宫内膜腺体增多，间质相对缺乏，组织变脆，血管增多，但发育不良，且破裂，断端不易收缩关闭；内膜间质中起凝胶作用的酸性粘多糖持续存在，血管通透性下降，影响营养物质交换，使内膜表面易于坏死却脱落不全，血管开放。内膜脱落区域有赖于内源性雌激素水平的提高而修复。一处内膜修复，另一处又坏死脱落，以致反复出血，流血量较多且不易自止。

癌变率与非典型增生的病变轻重程度有关：Ⅰ级，15%，Ⅱ级，24%；Ⅲ级达45%。因此，凡40岁以上妇女，诊断一旦明确，尤其是合并卵巢肿瘤者，宜行全子宫切除术以绝后患。全于年轻希望生育者，可考虑选用药物治疗以观后效：①应用促排卵药物，如绒毛膜促性腺激素、氯米芬、氯芪酚胺，若能诱发排卵，不但可产生内源性黄体酮使内膜转化，尚有受孕机会。不过，即使妊娠，产后尚需警惕有复发可能。②应用孕激素类药物以拮抗雌激素，促使增生的内膜转化、萎缩或消退。黄体酮的作用在于增加子宫内膜雌二醇脱氢酶的活力，加速雌二醇代谢；抑制雌激素受体的合成而削弱内膜组织对雌激素的反应。病情轻者，可小剂量周期性应用，3个月为一疗程。如黄体酮10～30mg/d，每月7日；氯地孕酮2～4mg/d，每月22日，甲羟孕酮醋酸酯（安宫黄体酮）8mg/d，每月22日。病情重者，需大剂量、长期持续用药，如甲地孕酮40mg/d；炔诺酮3～4mg/d；氯地孕酮10～20mg/d或己酸孕酮0.2～0.5g/d肌注（用药2～4周后，改为每周3次），连续3个月。疗程结束后，再行子宫吸刮术，复查内膜以观察药物疗效，且可清除局部病灶。药物疗效好者，镜下可见腺体有不同程度的萎缩或有分泌现象，间质有蜕膜变或鳞状上皮化生。应继续用同一药物治疗3～6个月直至内膜完全恢复。疗效欠佳者，加用少量雌激素以促进内膜细胞合成黄体酮受体；增加内膜组织对黄体酮的敏感性，可提高疗效（20%左右），或更换药物。若长期大剂量用药后，内膜持续增生，或仅有短暂反应，或刮宫与药物治疗不能控制子宫出血者均应改用手术治疗，行全子宫切除术。

子宫内膜癌

子宫内膜癌(carcinoma of endometrium)原发于子宫体部,故又称子宫体癌,占宫体恶性肿瘤的90%以上。近年来,由于妇女平均寿命延长,防癌知识提高以及雌激素的广泛应用,子宫内膜癌发病率有所上升;相反,子宫颈癌却因防癌普查的开展,宫颈疾患得以及时治疗和诊断技术的进步而明显下降,两者比例由原来之1:5—1),转变为1:1~3。此外,子宫内膜癌发病年龄亦有增长趋势,多发生在50岁以上的绝经后妇女。平均比宫颈癌迟8~10年。

发病机制和临床 确切病因不明。很多资料提示与雌激素过多或长期持续刺激有关:①未育妇女发病率较高。可能由于无排卵,内膜只受雌激素作用,或缺乏妊娠胎盘分泌的孕酮拮抗作用的缘故。②月经初潮提前与绝经推迟妇女发病率较高。12岁以前初潮比12岁以后初潮者的子宫内膜癌发病率高60%,52岁以后绝经比49岁以前绝经者的子宫内膜癌发生率高2.4倍。患者的绝经年龄一般推迟2~3年。此现象可能与子宫内膜受雌激素影响的岁月延长有关。③肥胖、高血压、糖尿病或糖耐量异常为高危因素。高脂肪饮食既使妇女发胖,也能诱发内膜癌,而肥胖则常与高血压、糖尿病并存。胖人体内脂肪蓄积过多,代谢缓慢,从而使体内雌激素维持于较高且恒定的水平。此外,脂肪细胞有储存与释放雌激素的功能,增强对子宫内膜的持续刺激。近年,有人认为内膜癌和糖代谢异常有关,皆由垂体功能紊乱引起。④内膜癌常合并卵巢皮质细胞增生、多囊卵巢、卵巢颗粒细胞瘤、卵泡膜细胞瘤等雌激素分泌增多的卵巢变化。⑤屡有关于绝经后长期大量应用雌激素治疗更年期综合征、骨质疏松等而发生子宫内膜癌的报道。⑥动物实验证实雌激素可诱发小鼠、大鼠及家兔内膜癌。⑦有癌症家族史的妇女易发生内膜癌,提示与遗传有关,可能内膜中的雌激素受体量受基因控制。

近年来,很多学者提出雌激素代谢失调可引起内膜癌肿,雌激素中的雌酮可能是致癌因子。绝经后内膜癌患者的尿雌二醇与雌酮比例较同龄正常妇女低。绝经后,肾上腺和卵巢分泌的Δ^4雄烯二酮变成雌酮的转化率比育龄期高2倍;而绝经后流血及内膜癌患者的雌酮转化率更高。在肥胖、高血压及糖尿病等高危情况下,血浆内雄烯二酮或雄烯二酮芳香化成为雌酮的转化率皆升高。转化常发生在脂肪组织内,老年肥胖妇女的雌酮转化率15—20倍于年轻消瘦妇女。

虽然内膜癌与雌激素关系密切,但有些情况不能单纯以雌激素影响来解释。例如,年轻内膜癌患者的卵巢含有发育正常的黄体,癌周围内膜呈分泌反应,表明卵巢排卵功能正常;而老年内膜癌患者,癌周内膜及两侧卵巢都萎缩,无雌激素影响。

病理 子宫内膜癌有两种生长形式:①弥漫型。癌变累及大部或全部内膜,肿瘤呈息肉状或蕈状生长,灰白色或淡黄色,组织脆,表面可有坏死、溃疡。如浸润肌层,则在肌层内形成结节状病灶;如蔓及浆膜,子宫表面出现灰白色结节状突起。有时病灶弥漫且呈菜花状生长充满宫腔,扩展至宫颈管,却无或仅有很浅的肌层浸润。②局限型。肿瘤局限于宫腔某部(常见于宫底部或宫角部),呈小息肉或颗粒状生长,逐渐呈菜花状,乳头状或息肉状隆起,很快发生出血、坏死和溃疡。病变范围虽不大,同样可浸润肌层。有时癌灶小而浅,可在行诊断性刮宫时被全部清除。

显微镜下,子宫内膜癌起源于苗勒管,具有向苗勒管各种上皮分化的潜能,故有多种组织学类型。①腺癌:占70%左右。根据癌组织的分化程度,分为4级。Ⅰ级,腺状结构明显。腺体增生,排列拥挤、紊乱。腺上皮细胞增生成复层,大小形态各异,胞浆多少不定,核深染,有分裂相。腺体间常无间质相隔,仅少量纤维结缔组织,呈背靠背现象。Ⅱ级,腺状结构形态怪异,大小不一。腺上皮增生成多层,细胞大小形态各异,核深染,分裂相多。Ⅲ级,大部分为实心团块,小部分为形态怪异的腺状结构,呈巢状、管状或索状排列。细胞异型性大,可见瘤巨细胞。Ⅳ级,腺状结构基本消失。有时可见不完整的腺体形态。癌细胞呈梭形、圆形、柱形或不规则形,排列成巢状、索状或片状而被纤维结缔组织所分隔。②腺角化癌:恶性程度较低。腺癌组织中有很多良性鳞形细胞充塞腺腔或替代表面上皮。鳞状上皮分化很好,可见细胞间桥及角化现象。③鳞腺癌:腺癌组织中有恶性鳞状上皮,成片状与腺体毗邻或由结缔组织与腺体相隔。两种成分分界清楚或混和而不易识别。腺癌成分分化差,多属Ⅲ级。④鳞癌:少见。肿瘤由癌变的鳞形上皮细胞所组成。⑤透亮细胞癌:极少见,占1.7%~4.7%,恶性程度最高。肿瘤由透亮细胞组成,细胞多边形,胞浆透亮。有的细胞胞浆少,核深,如大头钉样,呈管状、囊状、乳头状排列,或成实心团块。有时合并单纯腺癌;有时含有鳞状上皮成分。

子宫内膜癌生长缓慢,转移较晚,且以直接蔓延和淋巴转移为主,血行及种植性转移少见。癌肿早期沿子宫内膜扩散,以后侵犯肌层、穿透浆膜层而种植于盆腔脏器表面;或向宫颈、阴道生长。位于子宫角部者,尚可经输卵管蔓延。淋巴转移一般较晚,但癌肿分化差者,一旦浸润至子宫深肌层或蔓延至宫颈管,淋巴结转移率即显著增高。扩散途径与癌肿生长部位有关。宫底和宫体上部癌可经阔韧带上部淋巴管转移至输卵管、卵巢并直接引流至腹主动脉旁淋巴结;也可沿圆韧带转移至腹股沟深、浅淋巴结。子宫中段癌引流至髂淋巴结。子宫下段及扩散至宫颈管的癌灶,与子宫颈癌的转移途径相同。子宫前壁癌可逆流而转移至阴道及尿道周围淋巴结。子宫后壁癌则可沿宫骶韧带转移至骶前、直肠淋巴结。偶有血行转移至肝、肺、胸膜、骨等远处器官。

临床分期　按照子宫腔大小、是否累及宫颈及癌分化程度，国际妇产科协会（FIGO，1982年）制定临床分期如下：

0期：腺瘤样增生或原位癌；组织学所见疑为恶性癌变

Ⅰ期：癌局限于宫体

Ⅰa期：子宫腔长度<8cm

Ⅰb期：子宫腔长度>8cm

根据组织学分类，Ⅰa及Ⅰb期又各再分为4个亚期

G_1　高度分化

G_2　部分分化

G_3　未分化

G_4　未定级

Ⅱ期：癌累及宫颈

Ⅲ期：癌扩散至子宫外，但未超越盆腔

Ⅳ期：癌已超越盆腔，或侵犯膀胱、直肠粘膜

Ⅳa期：癌侵犯附近器官，如膀胱、直肠

Ⅳb期：癌已有远处转移

肌层浸润深度及子宫外播散程度是判断预后的重要因素，但术前无法作出准确判断，而且宫腔深度可受其他因素影响，因此，FIGO肿瘤委员会于1988年又提出子宫内膜癌的手术分期。分期标准如下：

Ⅰa期$G_{1、2、3}$：癌局限在子宫内膜

Ⅰb期$G_{1、2、3}$：侵犯肌层<1/2

Ⅰc期$G_{1、2、3}$：侵犯肌层>1/2

Ⅱa期$G_{1、2、3}$：仅累及子宫颈内膜腺体

Ⅱb期$G_{1、2、3}$：侵犯子宫颈间质

Ⅲa期$G_{1、2、3}$：癌侵犯浆膜和（或）附件，和（或）腹腔细胞学阳性

Ⅲb期$G_{1、2、3}$：阴道转移

Ⅲc期$G_{1、2、3}$：盆腔和（或）主动脉旁淋巴结转移

Ⅳa期$G_{1、2、3}$：癌侵犯膀胱和（或）直肠粘膜

Ⅳb期$G_{1、2、3}$：远处转移，包括腹腔内和（或）腹股沟淋巴结转移

临床表现　绝经后有少量不规则阴道出血为最常见的症状。绝经前，则大多表现为月经失调。早期少数患者白带增多呈水样或血性；晚期并发感染时，出现脓血性恶臭阴道排液。当子宫颈管被癌肿堵塞，子宫因而积血、积脓时，下腹胀痛或痉挛性子宫收缩痛。癌肿浸润宫旁结缔组织或压迫神经，则下腹及腰骶部顽固性疼痛并进行性加剧而向腿部放射。　合诊检查，早期无特殊，稍晚子宫增大而软。宫腔积脓时，子宫明显增大并有囊性感。晚期可扪及宫旁组织增厚，有转移结节或块物。

诊断依据　子宫内膜癌的确诊有赖于分段诊断性刮宫标本的病理检查。术时，先刮宫颈管，然后探测和环刮宫腔，尤须注意刮取两侧宫角部组织，分瓶送验。如刮出物量多且呈豆腐渣样，内膜癌可能性极大，不必继续搔刮，以防癌肿扩散，引起出血和子宫穿孔。有宫腔积脓时，应先行宫颈扩张引流，待控制炎症后，再行诊断性刮宫术。近年来，由于应用金属管或塑料管抽取、螺旋器或海绵拭擦取、子宫腔灌洗等新技术自宫腔取得子宫内膜碎片进行细胞学或组织病理学检查，诊断准确率可达95%以上，且损伤性较搔刮术小。其他辅助诊断方法尚有：①宫腔镜检查。如诊刮无癌而仍有阴道流血，则可作宫腔镜检查，在可疑癌肿区作活检。②子宫造影。有助于了解肿瘤的部位、体积、肌层受侵深度。③淋巴管造影。借以了解有无盆腔淋巴结转移，决定治疗方案。

防治要点　子宫内膜癌的治疗以手术为主，放射、孕激素、化学药物治疗为辅。应根据临床分期、癌肿分化程度及患者全身情况决定治疗方案。早期癌以手术为主。凡能耐受手术的Ⅰ期患者，均应先行剖腹探查。开腹后，即取腹腔冲洗液寻找癌细胞，并探查腹腔脏器及腹膜后淋巴结有无转移，作筋膜外全子宫双侧附件和阴道顶端（1～2cm）切除。如果腹腔冲洗液癌细胞阴性，癌肿浸润肌层深度<1/2，盆腔及腹主动脉旁淋巴结无转移，细胞分化好，单纯手术治疗即可。但如腹腔液中找到癌细胞、子宫肌层浸润深度>1/2、有淋巴结转移、病理检查癌细胞分化不良（G_2、G_3），则在术后2周附加^{60}Co全盆腔外放射治疗。如术后标本癌肿已累及颈管、宫颈，则需在阴道顶创口补充阴道内放射治疗，防止阴道顶复发。ⅠaG_2G_3或ⅠbG_1癌亦可术前腔内照射，此后1～2周当患者一般情况允许时，再行全子宫及双侧附件切除。ⅠbG_2G_3，术时可选择性地切除腹膜后淋巴结。Ⅱ期患者可根据其对手术的耐受力，选择下列治疗方法：①一般作广泛性全子宫双附件切除及盆腔淋巴结清除术。②如宫颈肿瘤不明显，则可作全子宫、双附件切除和选择性地切除盆腔、腹主动脉旁淋巴结。上述病例在术前可作宫腔及阴道腔内放射治疗，有淋巴结转移者尚需术后体外放射治疗。③腔内、体外放射治疗6周后全子宫及双侧附件切除。单纯放射治疗，先腔内，后体外照射，常用于Ⅲ、Ⅳ期已无法手术切除、年龄过大，或合并有其他慢性疾患不宜手术治疗的各期子宫内膜癌患者。但Ⅲ期患者，若放射治疗后病情稳定，旁组织浸润不多，则可在6周后作全子宫及双附件切除。

高效孕激素类药物多用于晚期复发及转移病例，尤其是远处转移，如肺、骨。若与手术及放疗合并应用，可降低复发率，提高癌细胞对放疗的敏感性。但孕激素的作用机制尚不清楚，可能直接作用于内膜癌细胞使向正常转化，或延缓DNA和RNA复制从而控制癌肿生长。疗效与癌细胞中的雌、孕激素受体多少有关。癌细胞的受体量及活性随其组织分化程度而异，分化程度愈低，其受体量愈少。因此，分化良好、生长缓慢的子宫内膜癌应用孕激素治疗效果好，甚至有治愈可能。但用药时间要长，剂量要大，一般采用已酸孕酮0.5g/d肌注，一月后改为0.25g/d肌注；17-羟孕酮0.5g肌注，每周2次；甲地孕酮40～80mg/d口服，有效时，可续用一年。孕激素经肝脏

代谢，且可影响水钠潴留，故心、肺、肝、肾功能有损害者慎用，长期应用时须定时检查肝功能。近年应用三苯氧胺治疗子宫内膜癌。它能与雌二醇竞争受体，和胞质雌激素受体结合而起到抗雌激素作用，控制癌肿生长；并可刺激孕激素受体产生而增加孕激素的疗效。用法为10～20mg，每日2次，可与孕激素联合应用或序贯应用，其副反应较小，少数有潮热、恶心，偶有血小板减少，但长期服用可引起视力障碍。

化学药物疗法仅用于不能手术或在手术、放疗后复发的患者，以期缩小肿瘤和延长生命。一般单用或联合应用氟尿嘧啶、环磷酰胺或阿霉素等。

子宫内膜癌发展较慢，治疗效果较好，其预后与肿瘤发现迟早、临床期别、腹腔液中有无癌细胞、浸润肌层深度、病理类型、癌细胞分化程度、淋巴结转移情况、有无并发症及治疗方法有关。据国内外统计，Ⅰ期的五年存活率为75%～95%。若癌分化差或有深肌层侵蚀，约30%～40%有腹膜及淋巴结转移，此类患者的五年存活率降至55%～65%。Ⅱ期约60%，Ⅲ期30%，Ⅳ期则不超过5%。

预防要点在于普及防癌知识，定期组织防癌普查。对功能失调性子宫出血或更年期综合征患者慎用雌激素，以防内膜过度增生。对已出现子宫内膜增生者，宜及时应用孕激素制剂治疗，必要时再行诊断性刮宫术，根据组织病理学检查结果决定是否继续用药。至于已处于绝经期者，更应列为随诊对象，如追踪困难，可考虑切除子宫以绝后患。

子宫肉瘤

子宫肉瘤（sarcoma of uterus）较为罕见，仅占子宫恶性肿瘤的1%～3%，但恶性程度很高。本病是一种中胚叶肿瘤，来自子宫的中胚叶组织，如内膜间质、平滑肌、结缔组织、血管等（同源性）或非子宫原有的中胚叶衍生成分，如骨、软骨、横纹肌等（异源性）。宫体肉瘤发生约15倍于宫颈肉瘤。

发病机制和临床 病理类型主要有：1 平滑肌肉瘤。最多见。原发自子宫平滑肌或子宫血管平滑肌；或继发于子宫平滑肌瘤恶变。平滑肌肉瘤可生长在肌壁间、浆膜下或粘膜下。在肌壁间者，有假包膜或呈弥漫性生长。肿瘤质软，剖面灰白似生鱼肉。子宫平滑肌瘤肉瘤变性多始发于肌瘤中心区，原有的旋涡状肌纤维结构消失，而被质软如豆渣、鱼肉或脑样组织所替代，并且出血、坏死。镜下示平滑肌细胞增生，排列紊乱，细胞梭形或圆形，大小不一，核异型明显，分裂象多于5个/10HP，染色质多且深染而分布不匀。肿瘤细胞浸润至肌层、血管、内膜及颈管等处。2 淋巴管内间质肌病。少见。肿瘤来自成熟的子宫内膜间质细胞或肌壁间的原始子宫内膜间质细胞。手检示子宫呈球形增大，增厚的肌层内散在灰白或黄色颗粒样小团状突起。该种突起质韧有弹性，夹出后，能回缩。内膜有单个或多个黄色、表面光滑的息肉样肿块，其基底部宽广浸润肌层，而与肌壁间突起相连，有时体积很大，充满宫腔。肿瘤可侵入附件或盆腔腹膜呈蠕虫状黄色条索，具弹性。镜下示增生的类圆形与梭形内膜间质细胞侵入肌层的肌束间，甚至侵达浆膜及宫旁组织。细胞大小形态一致，胞浆少，核有细颗粒及染色均匀的染色质，分裂象少。有些细胞胞浆内含有空泡样脂滴或呈泡沫样脂肪细胞分化，故呈黄色。少数病例，瘤细胞明显间变。最典型的表现为瘤细胞侵犯淋巴管，甚至在管腔内形成团块，与管壁密切相连或有间隙相隔。瘤组织中散多厚壁小动脉，散在玻璃样变区域。3 内膜间质肉瘤。少见。来源于内膜功能层未分化的间质细胞，向宫腔生长，形成基底宽阔的多发性息肉状或单个分叶状突出，可经宫颈管脱出。质柔软，切面灰黄色，髓样或似鱼肉，局部有出血、坏死或囊性变。镜下见梭形或卵形、弥漫致密的内膜间质细胞，大小不一，核大色深，分裂象多于10个/10HP，胞浆或多或少。细胞异型性程度不等，异型性大时，出现畸形及多核细胞，常有肌层浸润。腺体分散、减少甚至消失。4 恶性中肾旁管混合瘤。少见。来自中肾旁管（Muller管）衍生物中分化最差的子宫内膜间质细胞。与胚胎期的中胚叶组织相似，可向上皮及不同的间叶组织分化。根据所含组织的类型，分为癌肉瘤与恶性中胚叶混合瘤。癌肉瘤由癌（上皮）及肉瘤（间叶）组成。恶性中胚叶混合瘤亦由癌及肉瘤组成，只是尚含横纹肌、软骨、骨组织等异源性中胚叶组织。肿瘤发生于子宫内膜，常在宫体上部，呈息肉状或分叶状向宫腔突出，甚至脱入阴道，底部宽或有蒂，质软，表面光滑或有溃疡。切面灰白、灰黄或淡红色，有出血、坏死或囊性变。部分区域可有半透明粘液样组织或软骨或钙化骨组织。由于肿瘤细胞具双向分化特性，因此，镜下见癌和肉瘤两种成分，并常有过渡形态。一般以肉瘤为主，杂有巢状、条索状、腺管状癌组织。肉瘤成分分化不成熟时，仅出现星形、圆形、梭形细胞等；分化成熟时，出现内膜间质、纤维结缔组织和平滑肌组织等。若向异源性组织分化，则含横纹肌、骨及软骨等组织。癌成分大多是腺癌，可为透亮细胞型，或含粘液的杯状细胞，或角化腺癌，偶见鳞癌。

根据国际抗癌协会的分期标准，子宫肉瘤分为4期：

Ⅰ期 病灶局限于宫体；

Ⅱ期 病灶累及宫颈或达于宫浆膜层；

Ⅲ期 病灶侵及子宫外盆腔脏器；

Ⅳ期 病灶浸润至腹腔内器官或远处转移。

子宫肉瘤的转移途径以血行播散为主，通过血液循环转移到肺、胸膜、肝等处；亦可经淋巴或直接蔓延至盆腔及腹腔内脏器。

症状因肿瘤生长部位与方式而异。子宫内膜有肉瘤病灶时，可引起月经过多，不规则阴道出血或绝经后流血与血性黄水。突入宫腔的肿瘤，如发生感染、坏死，可有

恶臭，且混杂组织碎片之脓血性排液。如为子宫内膜间质肉瘤或宫颈肉瘤，可于宫颈口处或阴道内发现脆软易出血的赘生物。如肿瘤生长迅速，则下腹出现块物。如肿瘤浸润或长大压迫子宫周围组织，则引起下腹痛、腰痛，甚至膀胱和直肠压迫症状。晚期病例可有发热、重度贫血、腹胀、血性腹水、恶病质及肺、胸膜、脑等远处转移灶症状，例如肺转移时，出现刺激性咳嗽、咯血等；脑转移时，出现头痛、下肢瘫痪、昏迷等。

诊断依据　子宫肌瘤或子宫迅速增大（尤其是绝经后），且伴有有不规则出血、腹痛等症状；检查时扪及不规则增大的子宫，质地较软，活动受限或固定于盆腔；宫腔吸液作细胞学检查、分段诊断性刮宫取活组织作病理学检查；宫颈口赘生物活组织检查等均有助诊断。鉴于子宫肉瘤肺转移较为常见，故应常规作胸部X线摄片。

防治要点　治疗以手术为主，大多主张施行全子宫及双侧附件切除术。由于子宫肉瘤常有宫旁直接蔓延及血管内瘤栓，应尽可能作较广泛的子宫切除术以减少复发转移。如患者年轻，肿瘤局限，无浸润现象，可考虑保留正常卵巢。如宫体肉瘤已侵及宫颈或为宫颈肉瘤，应作广泛性子宫切除术并摘除盆腔淋巴结。临床Ⅰ期子宫肉瘤采用手术合并放射综合治疗，可望提高五年存活率。肿瘤较大者，术前加用全盆腔放射治疗，可使瘤体缩小，并通过纤维化阻塞血管淋巴管床，有利于手术切除，减少医源性扩散，提高存活率。子宫内膜肉瘤，对放射线较为敏感，一经诊断可于术前先行腔内放射治疗，术后辅以体外照射可改善预后。复发时，予以放射治疗，可使肿瘤缩小，争取再次手术。有些复发性淋巴管内间质肌病、内膜间质肉瘤用高效孕酮类药物治疗有效。凡不能手术的病例，以放射治疗为主（照射方法及剂量同子宫内膜腺癌），化学药物治疗为辅。化疗选用长春新碱、放线菌素D、环磷酰胺（VAC方案），或氮烯咪胺和阿霉素等。

子宫肉瘤预后不佳。五年生存率为8%～40%。不同类型的肉瘤因恶变程度不同，预后亦不同。淋巴管内间质肌病低度恶性，预后较好；平滑肌肉瘤次之；子宫内膜间质肉瘤与恶性中肾旁管混合瘤高度恶性，预后很差。此外，预后与瘤细胞分化程度、肿瘤范围、有无血管转移、核分裂相多寡、原发性抑继发性、患者年龄有关。凡瘤细胞分化差、肿瘤范围大、有血管转移、核分裂相多、原发性肉瘤、绝经后患者，预后差。

输卵管良性肿瘤

输卵管良性肿瘤（benign tumor of fallopian tube）有乳头状瘤、腺样瘤、平滑肌瘤、囊性畸胎瘤、脂肪瘤、血管瘤等。

输卵管腺瘤样瘤（adenomatous tumor of fallopian tube）　为位于输卵管肌壁间或浆膜下的一种局限性小肿瘤。是输卵管良性肿瘤中最常见的一种，又名间皮瘤。可发生于不同年龄，但以育龄妇女多见。腺瘤样瘤常与子宫肌瘤并发。其组织来源尚不清楚，争论较多，倾向于间叶来源，也有认为来源于副中肾管体腔上皮残迹。

肉眼观察为输卵管浆膜下局限性隆起，肿瘤质硬，体积较小，多数为自镜下病灶至3cm直径大小，少数1～8cm直径大小。剖面均匀，呈灰红色或灰白色，与周围组织有明显分界，但无明显包膜。镜下可见多量大小不等，形态不一的腺管状腔隙，被富有胶原纤维和肌纤维的间质所包围。覆盖于腔隙的肿瘤细胞形态不一，可由扁平细胞、梭形细胞、立方形或低柱状细胞所组成，细胞大小不一，但无异型性，间质量多少不等。

临床常无症状，因肿瘤小，术前常无法确诊，甚至术时亦未能诊断，仅在手术标本病理检验时才被发现。

手术切除患侧输卵管，预后良好。

乳头状瘤（papilloma of fallopian tube）　发生于生育期。其组织发生不清楚。常与输卵管积水并发。肿瘤生长于输卵管粘膜，向管腔内生长，呈疣状突起或呈菜花状，乳头状物可充满输卵管腔，使之扩大变粗。镜下见乳头状结构，乳头表面被覆单层柱状上皮，间质为含有丰富血管的结缔组织，有一较大的血管位于乳头之长轴上为其特征。输卵管周围及输卵管壁内有炎性浸润。乳头状瘤可发生恶变而成乳头状癌。

乳头状瘤的临床表现与原发性输卵管癌颇相似。早期常无症状，随肿瘤发展，逐渐出现阴道排液，一般为浆液性，无臭味。若合并感染，则阴道有脓性排液，当多量液体通过部分梗阻的输卵管向阴道排出时，可出现腹痛。如输卵管伞端仍保持通畅，管内液体可流至腹腔而形成腹水，但极少见。妇科检查时可触及附件包块。乳头状瘤不易在术前诊断，常误为输卵管炎或输卵管癌，往往在术中意外发现。

本病治疗应行患侧输卵管切除术。恶性变者按输卵管癌治疗。

输卵管平滑肌瘤（myoma of fallopian tube）　极少见。肌瘤体积自镜下显微病灶至成人头颅大不等，一般体积较小，且多为单发，偶有多个者。肌瘤可为浆膜下、肌壁间或粘膜下，以浆膜下肌瘤多见。肉眼观在输卵管浆膜下呈圆形隆起，其形状及质地酷似子宫肌瘤。其组织结构与子宫肌瘤相同，镜下见肌纤维呈旋涡状排列，与周围组织有明显分界，但无假包膜形成。肌瘤也可发生玻璃样变性，囊性变或钙化等。

肌瘤小者临床常无症状，往往在作其他盆腔手术时或作腹腔镜检查时发现。肌瘤大者下腹部可扪及肿块。若肌瘤致输卵管扭转，则可发生急腹痛，即使在这种情况下，术前也很少能确诊为输卵管平滑肌瘤。肌瘤较大或有症状者可行患侧输卵管切除术。

输卵管恶性肿瘤

输卵管恶性肿瘤（malignant tumor of fallopian tube）有原发性输卵管癌、转移性输卵管癌、绒毛膜癌、原发性输卵管肉瘤、输卵管中胚叶混合瘤。

原发性输卵管癌（primary carcinoma of fallopian tube） 见“原发性输卵管癌”条。

转移性输卵管癌（metastatic carcinoma of fallopian tube） 常由卵巢癌、宫体癌转移而来，此外胃肠道的恶性肿瘤及乳腺癌亦可转移至输卵管。转移性输卵管癌较原发性多见，约占输卵管恶性肿瘤的90%。病变可为单侧性或双侧性，主要由淋巴管转移而来，因而癌细胞往往先侵入输卵管间质部。

转移性输卵管癌的组织学结构与原发癌相同。其诊断标准为：①输卵管肌层和系膜淋巴管中可见癌细胞，而输卵管内膜淋巴管则很少有癌细胞。②癌肿多累及输卵管浆膜层、肌层及淋巴管，而输卵管粘膜正常或仅侵犯浅表层，且较少。如粘膜层有癌肿广泛播散时，常提示为原发性输卵管癌。③同时在其他器官中找到广泛的原发病灶。

转移性输卵管癌的临床表现随原发癌而异，往往在剖腹探查时发现。其治疗按原发癌已转移的原则决定。

原发性输卵管绒毛膜癌（primary choriocarcinoma of fallopian tube） 原发性输卵管绒毛膜癌罕见，其来源有：①由输卵管妊娠的滋养叶细胞演变而来。②来源于异位的胚性残余或具有形成恶性畸胎瘤潜能的未分化胚细胞。后一种绒毛膜癌多发生在7～14岁幼女，伴性早熟症状。

输卵管绒毛膜癌的组织学特征与子宫绒毛膜癌相似。其诊断及治疗亦与子宫绒毛膜癌相同。但本病不易早期发现，预后极差。

原发性输卵管肉瘤（primary sarcoma of fallopian tube） 较原发性输卵管癌更罕见。可发生于任何年龄，但多数患者为老年妇女。两侧输卵管发病率相近，约1/3为双侧性。肿瘤大小不一。输卵管伞端可开放或闭塞，腔内充满灰白色或灰褐色的乳头状物，质较软。若伞端开放，肿瘤可经伞端向腹腔突出。镜检为典型的纤维肉瘤或平滑肌肉瘤。

输卵管肉瘤的转移途径有直接扩散、淋巴及血行转移。

本病的临床表现主要为浆液性或浆液血性阴道排液，有继发感染时可呈脓性，有时伴恶臭。腹痛、腹胀亦为常见的自觉症状，腹痛可局限在盆腔或弥散至全腹。因肿瘤恶性程度极高，生长迅速，早期即可出现恶病质。检查时在子宫的一侧或双侧可扪及肿块。本病鲜有在术前确诊者，往往术时经病理证实。其治疗方法同原发性输卵管癌，但预后极差。

输卵管中胚叶混合瘤（mixed mesodermal tumor of fallopian tube） 为临床上极为罕见的、恶性程度极高的肿瘤。多见于老年妇女。其形态学与生物学特性与子宫中胚叶混合瘤相似，肿瘤由多种恶性中胚层成分构成，如横纹肌、软骨、骨、鳞状上皮、腺上皮等。诊断和治疗与其他输卵管恶性肿瘤同。

原发性输卵管癌

原发性输卵管癌（primary carcinoma of fallopian tube）为女性生殖器官罕见的恶性肿瘤之一，但远较输卵管良性肿瘤多见，约占女性生殖器官恶性肿瘤的1%。2/3发生在绝经期后，以40～60岁妇女多见，偶有发生于年轻妇女者。病因不明，但患者多有慢性输卵管炎、不育史。

发病机制和临床 原发性输卵管癌以单侧多见，约占2/3，左右侧患病的机会相等。双侧者多为晚期病例。输卵管癌好发于输卵管中段或外1/3。早期时局部呈结节状肿大，随着病程的不断进展，输卵管增粗弯曲呈腊肠形或曲颈瓶状，大小不一，伞端开放或闭锁，外观呈暗红色。肿瘤质地为囊实性或实性，与所含纤维组织多少及伞端是否开放有关。因输卵管有丰富的肌组织，管壁富有伸展性，即使管腔内已充满癌组织使之扩大数倍，管壁仍较完整，很少与周围器官粘连。管腔内可见灰白色菜花状组织，质脆，癌组织可突出于伞端外，亦可穿出浆膜而种植于子宫、卵巢、大网膜、肠曲及腹膜表面。输卵管癌绝大多数为腺癌，且有乳头形成，故其基本组织学形态为乳头状腺癌。按癌组织的分化程度分为：①Ⅰ级，乳头型。此型肿瘤多局限于输卵管粘膜层，粘膜分成无数纤细的乳头状结构，有明显的中心柱，腺上皮为柱形、立方形，复层排列，极性消失，形态不规则，核深染，有分裂相。常无管壁浸润或仅累及其浅表层，预后较好。②Ⅱ级，乳头-腺泡型。肿瘤组织在乳头状结构的基础上出现腺腔，细胞分化较乳头型差。细胞异形性明显，核分裂相增多，管壁有浸润。③Ⅲ级，腺泡-髓样型。癌细胞弥漫生长成片，呈髓样，某些区域尚可见腺泡状结构，细胞分化较差，异形性很大，核分裂相多见，管壁有明显浸润。其预后极差。

原发性输卵管癌是罕见的肿瘤，而转移性输卵管癌则比较常见。子宫及卵巢的恶性肿瘤均可转移到输卵管。诊断为原发性输卵管癌需具有下列特征：①输卵管粘膜的上皮全部或部分为癌细胞所代替，癌变主要在输卵管内膜，而输卵管浆膜、肌层中淋巴管及输卵管系膜很少受侵犯。②癌细胞虽无纤毛，但酷似输卵管内膜上皮，且多能看出乳头结构。早期癌变处可找到正常上皮到癌变上皮的过渡形态。③子宫内膜及卵巢正常或为良性病变，或虽有恶性变，但病变范围小，其组织学特征符合由输卵管癌转移而来。

原发性输卵管癌恶性程度较高，易发生转移。其转移途径有：①直接蔓延：经伞端开口种植于腹膜、子宫、卵巢、大网膜等，或由输卵管近端种植于子宫内膜，或直接侵入管壁肌层，然后蔓延至邻近组织器官。②淋巴管蔓延：经淋巴管转移到卵巢、子宫、大网膜、腹腔及髂、腰部及主动脉前的淋巴结。③血行转移：经血行转移到肺、阴道、肝、骨骼等。

迄今输卵管癌尚无统一的国际分期标准，多按卵巢癌的 FIGO 分期标准。

Ⅰ期：癌肿局限于输卵管；

Ⅰa期：癌肿局限于一侧输卵管，未波及浆膜层，无腹水；

Ⅰb期：癌肿局限于双侧输卵管，未波及浆膜层，无腹水；

Ⅰc期：Ⅰa或Ⅰb期病灶，输卵管表面见癌灶，包膜已破，有腹水并找到癌细胞或腹腔冲洗液内找到癌细胞；

Ⅱ期：一侧或双侧输卵管癌肿，并已侵犯附近盆腔脏器，

Ⅱa期：癌肿侵犯、转移至子宫或卵巢；

Ⅱb期：癌肿侵犯其他盆腔脏器；

Ⅱc期：Ⅱa或Ⅱb期病灶，输卵管表面见癌灶，包膜已破，有腹水并找到癌细胞或腹腔冲洗液找到癌细胞；

Ⅲ期：一侧或双侧输卵管癌肿，并有盆腔以外腹膜种植和(或)腹膜后淋巴结或腹股沟淋巴结转移，肝表面种植，病灶大体局限在骨盆腔，但显微镜下见小肠或大网膜已转移；

Ⅲa期：癌肿局限于盆腔内，淋巴结(－)，但显微镜下证实腹腔腹膜有癌种植；

Ⅲb期：腹腔腹膜上癌灶种植直径<2cm，淋巴结(－)，

Ⅲc期：腹腔腹膜种植癌灶直径>2cm，和(或)腹膜后淋巴结或腹股沟淋巴结(+)；

Ⅳ期：癌肿侵犯一侧或双侧输卵管并有远处转移。胸水找到癌细胞，肝实质转移。

输卵管癌的临床表现为：①阴道排液。为输卵管癌最常见的症状，在病变较早阶段即出现，呈阵发性排出，一般呈黄水样，也可呈血水样或粘液状。排液为癌组织生长过程中所产生的渗液及癌组织溃烂、坏死脱落所致。排出液体中可有癌组织碎片。②腹痛。常表现为一侧下腹部间歇性绞痛或隐痛。疼痛因管腔及伞端被肿瘤堵塞，管腔膨胀，内压上升，引起输卵管蠕动增加所致。有的患者间歇性绞痛与阴道排液同时发生，大量排液后，腹痛缓解。③阴道流血。输卵管癌有坏死或癌肿浸润血管时，可产生出血并经子宫排出。不规则阴道出血亦是输卵管癌常见的症状。④下腹包块。妇科检查时于子宫一侧或后方常可扪及腊肠形或不规则肿块，实质性或有囊性感。⑤腹水及恶病质。见于晚期病例。

诊断依据 阴道排液、腹痛、盆腔包块为输卵管癌的主要征候，可作为诊断输卵管癌的依据。但腹痛发生率低，而以阴道排液更具特异性，且又是较早期的症状。故凡遇到阴道排液多的患者均应想到本病的可能，宫旁扪到包块者其可能性更大，但需注意与输卵管积水、附件炎块等妇科疾病鉴别。

防治要点 本病的治疗以行全子宫及双附件切除术为主，术后加用化学治疗对消灭残存肿瘤及预防复发有一定作用。亦有人主张术后加用放射治疗，予以盆腔及全腹照射有助于消灭残余癌及转移灶。

输卵管癌恶性程度较高，又不易早期诊断，预后不良。

卵巢肿瘤

卵巢肿瘤 (ovarian tumor) 是妇科的常见病。卵巢是最好发肿瘤的器官。由于卵巢组织较复杂，因此，卵巢肿瘤种类之多亦居全身器官之首。在妇科疾病中卵巢肿瘤的患病率为4.3%～23.9%，其中恶性肿瘤占10%。在妇科恶性肿瘤中，卵巢恶性肿瘤的患病率虽仅次于宫颈癌及子宫内膜癌而居第三位，其死亡率却居妇科恶性肿瘤之首。此因卵巢肿瘤位于盆腔深部，患病初期鲜有症状，且目前还缺少实用的早诊方法，确诊时60%～70%已届晚期，故卵巢癌的五年存活率仍徘徊在20%～30%左右。但Ⅰ期病例五年生存率可达60%～90%，因此，为提高生存率，必需早诊，早治，定期妇科检查。如在卵巢部位查到5cm以上肿块，应作为肿瘤看待，直到证实不是肿瘤为止。

发病机制和临床 卵巢肿瘤的发病原因至今不明，然而，已发现一些特异因素。卵巢肿瘤的类型与年龄有较大关系。青春期前，约90%为生殖细胞肿瘤，上皮性肿瘤较罕见，在20岁以下，生殖细胞肿瘤仍占60%；绝经后，生殖细胞肿瘤降为6%，而体腔上皮性肿瘤上升至80%。卵巢癌的发生与内分泌功能有密切关系，更年期和绝经后妇女卵巢癌发病率增高，这与垂体促性腺激素水平升高有关。某些特殊肿瘤，如颗粒细胞瘤的发生，可能与垂体促卵泡素上升有关。卵巢癌多发生于未产妇，国外报道卵巢癌发生在未产妇是经产妇的1.8倍；常用口服避孕药者，其发生卵巢癌的危险性明显降低，不排卵可能有保护作用。各国卵巢癌发病率差别很大，其中以智利最高(21.0/10万妇女)，日本和印度最低(3.1及3.2/10万妇女)，但移居到美国后其后代的发病率甚至高于美国妇女。白人发病率较黑人高一倍，这说明卵巢癌的发生与环境、生活、营养等因素有关。某些遗传病伴发卵巢肿瘤较多，如 Peutz-Jegher 综合征患者中5%可发生卵巢肿瘤，其中50%为性腺间质肿瘤；性腺发育不全而有Y染色体者则易生长罕见的性腺母细胞瘤。

卵巢肿瘤的分类 卵巢肿瘤的分类方法很多。1973年世界卫生组织 (WHO)参考国际妇产科协会 (FIGO) 的

上皮性卵巢肿瘤组织学分类法，以组织发生及良、恶性为基础，制定了WHO组织学分类如下：

（1）普通"上皮性"肿瘤：包括良性、交界性、恶性的浆液性肿瘤、粘液性肿瘤、子宫内膜样肿瘤、透明细胞肿瘤（中肾样）、勃勒纳肿瘤、混合性上皮性肿瘤，以及未分化癌、未分类的上皮性肿瘤。

（2）性索间质性肿瘤：颗粒细胞-卵泡膜细胞瘤、睾丸母细胞瘤、支持细胞-间质细胞瘤、两性母细胞瘤、未分类肿瘤。

（3）脂质（类脂质）细胞瘤。

（4）种子细胞瘤（生殖细胞瘤）：无性细胞瘤、内胚窦瘤、胚胎性癌、多胚瘤、绒毛膜癌、畸胎瘤。

（5）性腺母细胞瘤。

（6）非卵巢特异性软组织瘤。

（7）未分类肿瘤。

（8）继发性（转移性）肿瘤。

（9）瘤样病变。

为便于临床应用，FIGO设计了比较简单的组织发生分类法

原发性肿瘤：（1）来源于体腔上皮的肿瘤：浆液性肿瘤、粘液性肿瘤、子宫内膜样肿瘤、透明细胞肿瘤、纤维上皮瘤（Brenner's tumor）、未分化癌、癌肉瘤及中胚叶混合瘤。

（2）来源于生殖细胞的肿瘤：畸胎瘤、无性细胞瘤、胚胎性癌、内胚窦瘤、绒毛膜癌、混合生殖细胞瘤、性腺母细胞瘤。

（3）来源于特异性性索间质的肿瘤：颗粒泡膜细胞瘤、睾丸支持间质细胞肿瘤、两性母细胞瘤、脂质（类脂质）细胞瘤。

（4）来源于非特异性间质的肿瘤：纤维瘤、血管瘤、平滑肌瘤、脂肪瘤、淋巴瘤、肉瘤。

继发性肿瘤。

卵巢肿瘤的分级　目前多采用三级分类法。卵巢上皮性肿瘤中，粘液性、浆液性囊腺癌与子宫内膜样癌可按组织分化程度采用三级分类法分级。Ⅰ级者，肿瘤细胞分化好；Ⅲ级者，肿瘤细胞分化差，Ⅱ级的组织形态介于Ⅰ级与Ⅲ级之间。肿瘤细胞的级别与预后有关，但临床分期与预后关系更为密切。

临床分期　卵巢恶性肿瘤的临床分期以临床检查及手术探查所见为依据。1985年国际妇产科协会（FIGO）修订的临床分期法如下：

Ⅰ期，肿瘤局限于卵巢。

Ⅰa期：肿瘤局限于一侧卵巢，无腹水，包膜完整，表面无肿瘤。

Ⅰb期：肿瘤局限于两侧卵巢，无腹水，包膜完整，表面无肿瘤。

Ⅰc期　具有Ⅰa期或Ⅰb期特征，且卵巢表面有肿瘤，包膜破裂，腹水或腹腔洗液找到恶性细胞。

Ⅱ期：一侧或双侧卵巢肿瘤，并有盆腔转移。

Ⅱa期：转移至子宫或输卵管。

Ⅱb期：转移至盆腔其他组织。

Ⅱc期，具有Ⅱa或Ⅱb期特征，且卵巢表面有肿瘤生长，或包膜破裂，或腹水，或腹腔洗液可见恶性细胞

Ⅲ期：一侧或双侧卵巢肿瘤，并有盆腔以外腹膜种植，和（或）腹膜后或腹股沟淋巴结转移，肝脏表面转移，或肿瘤虽局限在真骨盆，但组织学证实已侵及小肠或大网膜。

Ⅲa期：肿瘤局限在真骨盆，无淋巴结转移，但显微镜下见腹膜上有种植。

Ⅲb期：腹膜种植直径<2cm，淋巴结无转移。

Ⅲc期：腹膜种植直径>2cm，淋巴结有转移。

Ⅳ期：一侧或双侧卵巢肿瘤伴有远处转移，包括胸水中找到癌细胞及肝实质转移。

卵巢恶性肿瘤的扩散途径主要是局部伸延及腹膜种植，其次是淋巴转移与血行转移。腹膜种植的范围可以很广，横膈也可被累及。转移部位首先是腹膜、盆腔、主动脉旁淋巴结、大网膜，其次是纵隔、锁骨上淋巴结、腹股沟淋巴结、胸膜淋巴结，有时可至腋下淋巴结。

临床表现　卵巢良性肿瘤早期多无症状，待肿瘤发展至一定大小时可有腹胀及下腹不适感，患者常可摸到肿块，多从下腹一侧向上增大，巨大肿瘤则可产生压迫症状，出现尿频、尿急、下肢浮肿及静脉曲张；若膈肌受压迫，还可出现呼吸困难、心悸等症状。早期恶性肿瘤可无症状，亦可有腹部不适，轻度胃肠道症状。因其生长迅速，短期内腹围增大，腹痛，并出现不规则、软硬不一的腹块，继而食欲减退，消瘦并出现恶病质。卵巢肿瘤一般不引起月经改变，若双侧卵巢均被破坏，可发生闭经或月经异常。此外，功能性卵巢肿瘤如颗粒或卵泡膜细胞瘤，由于产生过多的雌激素，可使幼女发生性早熟、中老年妇女发生功血或绝经后阴道出血。睾丸母细胞瘤患者可出现男性化改变。非功能性肿瘤有时亦可产生性激素而出现月经失调等症状。

卵巢肿瘤的体征　小的肿瘤可无明显体征，若肿瘤较大，可于腹部扪及块物。妇科检查时可在子宫一侧或两侧扪及囊性或实质性肿块。肿瘤较大时可占满盆腔，阴道穹窿部亦有胀满感。恶性卵巢肿瘤常伴有腹水，肿块往往为双侧性和实质性，表面凹凸不平，固定，并可在阴道后穹窿扪及散在的坚硬结节。

卵巢肿瘤的并发症　①蒂扭转，多发生于蒂长、活动度大、重心偏于一侧的囊肿（如囊性畸胎瘤），可引起急性腹痛，应立即手术。②破裂：卵巢囊肿可因扭转，肿瘤浸润而自然破裂，亦可因外伤如挤压、分娩、性交、妇科检查及穿刺而破裂。如引起急性腹痛，应立即剖腹探查。③感染，比较少见，感染可来自邻近器官，如因瘤蒂扭转后与肠管粘连发生感染。④嵌顿：少见。卵巢肿瘤可被挤入子宫直肠陷凹而发生嵌顿，如合并妊娠，临产时可阻碍

胎先露下降而引起难产。⑦恶性变：早期恶变多无症状，当出现腹痛，食欲减退，明显消瘦时，应疑及卵巢肿瘤恶变。

妊娠合并卵巢肿瘤 妊娠合并卵巢肿瘤时，肿瘤容易发生扭转、破裂，或可嵌入盆腔，引起流产或阻塞产道。

妊娠早期并发小型卵巢囊肿以黄体囊肿多见，易与赘生性囊肿混淆。妊娠期良性卵巢肿瘤以囊性畸胎瘤、浆液性及粘液性囊腺瘤最多见，约占90%；恶性肿瘤仅占3%～6%，以浆液性囊腺癌多见。

妊娠进入中期及晚期后，卵巢肿瘤可为增大的子宫所掩盖，因此早孕时常规盆腔检查非常重要。凡单侧性、囊性而活动的肿块可在妊娠3个月后进行手术，以减少流产发生率。如为妊娠黄体囊肿，在等待观察中可自然消退。于妊娠晚期发现者，则可在胎儿娩出后进行手术。妊娠末期如发现肿瘤阻塞产道，应行剖宫产术，同时切除肿瘤。妊娠期恶性肿瘤的处理原则同非妊娠期。有恶性可疑者应及早手术。

诊断依据 根据上述症状及体征，凡有消化不良、腹胀等不适，治疗无效，或腹围迅速增大者应早作妇科检查，确定盆块是否来自卵巢，并初步估计其良、恶性，是原发性抑或继发性（多数继发于胃肠道癌、乳腺癌）；全身体检，左锁骨上淋巴结肿大者应穿刺活检。有胸水者应抽胸水查癌细胞。肺X线检查、肝B超检查以便发现远处转移。

辅助诊断方法：①X线检查：腹部平片检查如为囊性畸胎瘤，可见牙齿及骨组织；浆液性囊腺瘤可显示钙化灶（砂粒体）。静脉肾盂造影时，可根据输尿管的位置鉴别卵巢肿瘤与腹膜后肿瘤。胃肠道造影可除外胃肠道病变并了解肿瘤的位置及其与肠道的关系。气腹、子宫输卵管碘油造影及腹膜后充气造影对明确块物位置、区别其来源有一定帮助。②超声检查：有助于肿瘤定位，检查肿瘤内容物性质，诊断是否合并妊娠。③细胞学检查：伴有腹水者，作腹腔穿刺抽取腹水，离心沉淀后找癌细胞；对突出于子宫直肠陷凹或贴近腹壁的肿块，可经阴道后穹窿或腹壁穿刺取材（细针穿刺），行细胞学及组织病理学检查；后穹窿穿刺取液作细胞学检查。绝经后妇女阴道涂片呈雌激素持续高度影响，提示可能有卵巢功能性肿瘤存在。④腹腔镜检查：可用以观察盆腹腔各脏器，确定病变部位及性质。亦可吸取腹腔液作细胞学检查；对盆腔包块或腹膜种植结节取样活检。因此，腹腔镜对卵巢癌的诊断、临床分期以及治疗监护均有重要价值。⑤免疫学诊断：卵巢胚胎性癌、内胚窦瘤及未成熟畸胎瘤时，α FP（+）；绒毛膜癌时，β-hCG呈阳性反应。近年血清CA_{125}（上皮性卵巢癌的单克隆抗体）已被用于监测卵巢癌患者。⑥生化诊断：卵巢癌患者的血清和腹水胎盘碱性磷酸酶（又称Regan同工酶）值升高；乳酸脱氢酶、尿素氮、胆固醇等亦升高。⑦内分泌诊断：有些卵巢肿瘤可产生性激素，必要时可测定血或尿中性激素以辅助诊断，如颗粒细胞癌患者体内雌激素增高。⑧染色体检查：有人取卵巢肿瘤患者的腹水、小块瘤组织与末梢血等材料做染色体检查，发现有染色体数目增多，并伴结构改变。⑨淋巴造影：用以确定淋巴结转移情况。卵巢肿瘤的最终诊断依据是手术标本的病理切片检查。

卵巢肿瘤需与卵巢非赘生性囊肿、子宫肌瘤、妊娠子宫、充盈的膀胱、腹水、结核性腹膜炎等相鉴别。

恶性卵巢肿瘤应与盆腔子宫内膜异位症、盆腔炎块、肝硬化腹水鉴别。

防治要点 手术为主要治疗方法，恶性者尚需辅以化疗、放疗等综合措施。

手术 良性卵巢肿瘤术时，应将切除的肿瘤剖视或作冰冻切片检查，以肯定它不是恶性。患者年轻、希望再生育者，应保留一侧卵巢，即使双侧卵巢均有肿瘤，也应争取行肿瘤剥出术。至于绝经期前后妇女则可作全子宫及双侧附件切除术，慎勿挤破包膜。

卵巢恶性肿瘤术时，应在开腹后先吸取腹水找癌细胞，全面探查上腹部及盆腔脏器，发现可疑腹主动脉旁淋巴结、盆腔淋巴结，应作活检。一般行全子宫及双侧附件加部分大网膜切除术。①凡Ⅰa期低潜在恶性肿瘤如交界型上皮瘤、颗粒细胞瘤，如患者年轻、要求保留生育功能，而对侧卵巢经剖开探查并作楔形活检证实无肿瘤存在，可考虑保留，但术后需密切随访。②近年来发现卵巢癌的淋巴结转移率为20%～50%，临床Ⅰ期亦有8%～22%的阳性率，故应根据病灶范围及患者全身情况决定是否同时作盆腔淋巴结及腹主动脉旁淋巴结清除术。③晚期卵巢癌患者应作瘤体缩减手术，即行全子宫及双附件切除术，尽量切除转移病灶，使残余灶直径<2cm，有利术后放疗或化疗。④复发癌可考虑再次手术，术后加用辅助治疗。⑤"二次探查术"是指晚期患者，在首次手术后已接受10个以上疗程的化疗，临床上查不到肿瘤，通过开腹探查了解肿瘤是否已根治，以作出是否可停止化疗的决定。

放射治疗 不同组织学的卵巢癌对放射线的敏感性不同，无性细胞瘤为极度敏感，因此术后应首选放疗；颗粒细胞瘤为中度敏感；上皮性腺癌及恶性畸胎瘤为低度敏感，仅在残留肿瘤<2cm时放射才有效。克鲁肯勃瘤(Krukenberg's tumor)对放射无效。放射方式主要是体外照射。在术后2周，全身情况恢复后就可开始照射，一般作全盆腔照射。如上腹部有转移，可作全腹照射（上腹照射并发症多，不能超过3000rad），并保护肝、肾，也可作移动条全腹照射。内照射一般采用腹腔内注入胶体金（^{198}Au）或磷（^{32}P）。放射性核素穿透能力有限（2～4mm），故仅适用于早期卵巢癌包膜破裂，腹水中有癌细胞、腹腔内有粟粒状种植灶的患者。

化疗 随着化疗药物的发展，化疗已成为卵巢癌综合治疗中的重要方法。术前化疗可使肿瘤缩小，为手术创造条件，术后化疗可消灭残留肿瘤，或延长生命。常用

药物有塞替派。环磷酰胺(CTX)、消卡芥(消瘤芥,AT-1258)、苯丁酸氮芥(CB1348)、氟尿嘧啶(Fu)、甲氨蝶呤(MTX)、放线菌素D(更生霉素,DACT)、丝裂霉素(自力霉素,MMC)、阿霉素(ADM)、长春新碱(VCR);顺铂(DDP)、六甲嘧胺(HMM)等。目前常多数药物联合应用,但亦可单药应用。给药方式有全身用药、腹腔内用药及髂外动脉插管区域性灌注用药。常用方案见表。

卵巢癌化疗常用方案

药物	剂量	用法
AFC		
放线菌素D	0.01mg/kg	ivgtt×5d,每4周重复
Fu	8～10mg/kg	ivgtt×5d,同上
CTX	8mg/kg	iv×5d,同上
VAC		
长春新碱	1.5mg/m²	ivgtt每周1次×10—12次
放线菌素D	0.01mg/kg	ivgtt×5d,每4周重复
CTX	8mg/kg	iv×5d,同上
CHAP(D)		
环磷酰胺	500mg/m²	口服第8～21d
六甲嘧胺	150mg/m²	iv第1d
阿霉素	30mg/m²	
顺铂	30mg/m²	ivgtt第1d

卵巢恶性肿瘤的预后与临床分期、病理分级、肿瘤组织学类型及处理方法有密切关系,能否彻底切除为关键所在。

卵巢生发上皮来源的肿瘤

卵巢生发上皮来源的肿瘤(epithelial tumor of ovary),占原发性卵巢肿瘤的60%～70%。此类肿瘤发生于卵巢表面的生发上皮及其下面的间质。从胚胎发生学看,卵巢表面的生发上皮和苗勒管均来自原始的体腔上皮,因此生发上皮有向苗勒管方面分化的特性。向输卵管上皮分化者为浆液性;向宫颈管内膜上皮分化者为粘液性;向内膜上皮分化者则为内膜样肿瘤。多数上皮性肿瘤因其组织学、细胞学的特点而分化为良性、交界性(低潜在恶性)及恶性。上皮性来源的肿瘤间质细胞,可黄素化而产生激素,引起内分泌变化症状。

属于生发上皮来源的卵巢肿瘤有下列各种:

卵巢浆液性肿瘤 是最常见的一种卵巢生发上皮性肿瘤(见"卵巢浆液性肿瘤"条)。

卵巢粘液性肿瘤 是常见的一种卵巢生发上皮性肿瘤,较浆液性肿瘤少见(见"卵巢粘液性肿瘤"条)。

子宫内膜样肿瘤(endometrioid tumors) 卵巢良性子宫内膜样瘤极罕见。卵巢恶性子宫内膜样瘤即卵巢子宫内膜样癌,其发病率仅次于浆液性囊腺癌,在卵巢腺癌中占第二位(20%),发生年龄平均为50岁左右。子宫内膜样癌可由卵巢子宫内膜异位或卵巢生发上皮向子宫内膜上皮化生并恶变而来。肿瘤大多为单侧性,大部分为囊性,表面有包膜、光滑或有外生结节、乳头。切面部分为囊性,部分为实性,可有乳头,组织脆,鱼肉状,有出血坏死。镜下可见与子宫内膜腺癌形态相似且分化好的子宫内膜样癌,其中有明显的腺腔样结构,被覆单层或多层有间变的高柱状上皮细胞,可见核分裂相,部分可有鳞状细胞化生。

子宫内膜样癌常伴发其他类型的副中肾管型肿瘤,如浆液性癌、粘液性癌与透明细胞癌等,有时亦与子宫内膜腺癌并存。卵巢子宫内膜样癌的主要症状为腹块、腹痛及腹胀,以及异常阴道出血(如绝经后阴道流血,月经淋漓不净等)。子宫内膜样癌预后较一般卵巢癌好,五年存活率可达50%。临床分期、组织分级与预后有关,临床分期愈早,预后愈好,健存者以Ⅰ～Ⅱ级居多,癌死者以Ⅱ～Ⅲ级居多。关于治疗,如子宫内膜样癌来源于卵巢生发上皮的化生,则同一般卵巢癌处理,包括手术、化疗、放疗等综合治疗。如来源于卵巢内膜异位灶恶变,术后可加高效黄体酮,如甲地孕酮、三苯氧胺等治疗。

卵巢透明细胞癌(clear cell tumor of ovary) 曾称中肾样癌,约占卵巢上皮性癌的5%,平均发病年龄为50岁左右。此瘤的组织发生尚未完全确定。目前一般认为来自副中肾管上皮,因为:①子宫亦可以发生透明细胞癌。②卵巢透明细胞癌患者的子宫内膜异位发生率高。③可与子宫内膜癌并发。④子宫内膜样癌部分上皮呈透明细胞癌的形态。

透明细胞癌约40%为双侧性,部分为囊性,部分为实性,切面黄白灰色相间,可见出血区。镜下可见肿瘤由两种细胞组成,大部分有管状、腺样或囊状结构,被覆的上皮为单层较大的多角形边界清楚的透明细胞,此类细胞有时呈多层向囊内突出,形成乳头状结构;另一种由鞋钉状细胞组成,夹杂于透明细胞之间,向管腔内明显突出,核大深染,位于细胞顶部,排列呈腺管状。透明细胞癌常伴发其他副中肾管型肿瘤,最常见的是子宫内膜样癌与浆液性囊腺癌。此瘤伴发子宫内膜异位症者占25%。治疗同一般卵巢癌,五年存活率,单纯性者为41%,混合性者为34%。

纤维上皮瘤(fibroepithelioma) 卵巢纤维上皮瘤又名勃勒纳瘤(Brenner's tumor),占全部卵巢肿瘤的1～7%。可发生于任何年龄,>50岁者占50%～70%。因在光镜及电镜下观察到纤维上皮瘤内的细胞巢与体腔上皮,瓦尔沙特细胞(Warthard cell)及泌尿道移行上皮相似,故认为此瘤来自卵巢的生发上皮。亦有人发现肿瘤的间质和上皮巢之间有过渡形态,因此提出此瘤可能来自卵巢间质。

肿瘤为单侧,实性,平均直径为7～8cm,有包膜。切

面可呈淡黄色，可见针头大的小囊，偶见较大囊腔。镜下可见肿瘤由两种成分构成，一种是上皮细胞，排列成巢状，另一种为围绕上皮细胞巢的致密梭形间质细胞。上皮细胞巢为实性或呈部分囊性变，其细胞部分似尿道上皮细胞呈入多角形，部分呈圆形，核卵圆形或咖啡豆状，有核沟。上皮细胞可以发生鳞状细胞化生或粘液上皮细胞化生。卵巢纤维上皮瘤常与其他囊性瘤伴发，以伴发粘液性囊腺瘤及囊性畸胎瘤较常见。

纤维上皮瘤一般为良性，交界性及恶性均极少见。恶性勃勒纳瘤的平均发病年龄为60岁左右。镜下诊断为恶性的标准是：①明显恶性组织学形态。②必须看到良性上皮和恶性上皮的中间过渡形态。③如伴发粘液性肿瘤，两种肿瘤应有明显分界。④恶性上皮性组织必需浸润间质。

良性纤维上皮瘤，可作肿瘤切除术，预后好。如为恶性纤维上皮瘤，则按恶性肿瘤处理。

未分化癌（undifferentiated carcinoma）　卵巢未分化癌约占原发性卵巢恶性肿瘤的10%。肿瘤为实质、双侧性多。肿瘤细胞分化很差，镜下为一片肿瘤细胞组成，无法分型，预后最差。治疗同一般卵巢癌。

未分类腺癌（unclassified adenocarcinoma）　卵巢未分类腺癌的大部分结构因分化差，不能明确诊断。如在个别地区见到腺癌结构则可列入此组。按一般卵巢癌处理。

癌肉瘤及中胚叶混合瘤（carcinosarcoma, mixed mesodermal tumor）　卵巢癌肉瘤及中胚叶混合瘤都极罕见，多发生于老年妇女，来源于副中肾管及间叶组织。肿瘤多数为单侧，一般在20—30cm之间，实质性，表面不规则，灰褐色或暗紫色。切面组织软而脆，有少许囊性区，往往有出血及坏死。镜下见肿瘤含有苗勒管向上皮和间叶组织两方面分化的成分，上皮性成分常为腺癌，偶可见鳞癌。间叶成分为肉瘤性间质和异源性间叶组织如软骨、横纹肌和骨组织等。临床表现主要为盆腔肿块迅速生长，伴腹痛，部分患者合并腹水。此两类肿瘤恶性程度高，很早转移至大网膜、腹膜、肝等，患者多于1～2年内死亡。治疗与一般卵巢癌相同。

卵巢非赘生性囊肿及瘤样病变

卵巢非赘生性囊肿及瘤样病变（non-neoplastic cyst of ovary, tumor-like conditions）是一类卵巢疾病，而不是真性卵巢肿瘤，它们或呈囊性结构，或为卵巢组织的局部增生，是育龄妇女卵巢增大的主要原因，须与卵巢肿瘤相鉴别。

卵巢非赘生性囊肿

卵泡囊肿（follicular cyst）　由于下丘脑-垂体-卵巢性轴功能发生障碍，使卵泡过度生长和分泌而形成卵泡囊肿。囊肿表面光滑，壁薄，直径<5cm，囊液清亮，含有雌激素。镜下可见囊壁被覆数层颗粒细胞及卵泡膜细胞，有时仅见极薄的颗粒细胞或一层扁平的卵泡膜细胞。如卵泡周围的卵泡膜层血管破裂，血液流入囊腔称为卵泡血肿。

卵泡囊肿常见，可发生于不同年龄，多数无症状，也可伴有月经失调，偶可因囊肿破裂出血或扭转导致急腹症。多数囊肿在4～6周自然吸收消退，无需特殊处理。

黄体囊肿（corpus luteum cyst）　由于排卵后囊性黄体持续存在或增长而形成黄体囊肿。其主要发病原因为卵巢本身供应黄体的血管和淋巴系统发生紊乱，或是黄体出血过多形成黄体血肿，血肿吸收后留下清色液体而成。亦可发生于妊娠期黄体。黄体囊肿表面光滑，呈黄色，单房性，直径4～5cm。镜下可见囊壁被覆多层黄素化的颗粒细胞和卵泡膜细胞。黄体囊肿退化后即成白体。

由于黄体囊肿持续分泌孕激素，常使月经周期延迟或经血淋漓。如黄体囊肿破裂可出现急腹痛及阴道出血，与宫外孕甚为相似，常需根据剖腹探查所见及病理学检查才能诊断。如囊肿破裂急需手术，单纯切除囊肿并修复卵巢即可。如无合并症，不需处理。妊娠黄体也可增大为囊肿，一般在妊娠3个月后自然消失。

黄素囊肿（theca lutein cyst）　是由大量绒毛膜促性腺激素刺激，引起卵泡膜细胞黄素化而形成的囊肿。约50%见于葡萄胎及绒毛膜癌。此外，亦见于多胎妊娠、大剂量应用促性腺激素或下丘脑-垂体-性腺轴功能障碍而垂体分泌过多促黄体生成激素的情况下。

黄素囊肿表面光滑，壁薄，多为多房性及双侧性，其大小不一，大者可达10～15cm，囊内含清亮液体。镜下可见囊壁被覆黄素化的卵泡膜细胞。黄素囊肿可伴发腹水，亦可发生蒂扭转及破裂出血，如无并发症，一般在葡萄胎或绒毛膜癌治疗后，因促性腺激素水平下降而自然消退不需治疗。

生发上皮包涵囊肿（germinal inclusion cyst）　由卵巢表面的生发上皮向皮质间质内下陷而成。可单发或多发，直径较小，由数毫米至数厘米不等，多见于绝经后的卵巢或有慢性卵巢周围炎者。镜下见囊壁被覆立方形或柱状上皮，囊液清，此类囊肿不引起任何临床症状。

卵巢冠囊肿（parovarian cyst）　来源于卵巢系膜中中肾或副中肾结构残迹的潴留囊肿，称卵巢冠囊肿。位于阔韧带内，在卵巢与输卵管之间，大小不一，自数厘米至20cm。囊肿壁薄、表面光滑，囊液清。镜下可见囊壁被覆单层立方形或低柱状上皮，外围一层平滑肌纤维。

临床上较难区别卵巢囊肿或卵巢冠囊肿，多在术时确诊。一般作囊肿剥出术，保留卵巢及输卵管。

妊娠黄体瘤（luteoma of pregnancy）　是指妊娠期间，卵巢内含有的单个或多个黄素化结节状病变，大多发生在妊娠后期，是由绒毛膜促性腺激素刺激引起的黄素细胞结节性增生。镜下可见高度黄素化的细胞组成实性

结节。结节直径平均5～6mm，双侧者占1/3，结节于产后消失，但可于下次妊娠时再发。妊娠黄体瘤多无症状，常在剖宫产或产后绝育时发现。由于黄素细胞产生过多雄激素，孕妇及胎儿可有轻度男性化征状。

卵巢瘤样病变

双侧多囊卵巢综合征（polycystic ovary syndrome） Cheran（1844）最早描述本病。Stein-Leventhal（1935）对本病作了系统报道，指出本病有一组综合征候群，临床表现为月经稀少或闭经、不孕、多毛，并伴双侧卵巢多囊性增大与包膜增厚。

其发病机制与下丘脑－垂体功能失调有关。本病患者血中LH/FSH比例失常，缺乏月经中期LH峰，从而导致卵泡发育及排卵受阻。LH峰高于正常水平，使卵泡膜细胞增生和黄素化；FSH持续少量分泌，使卵巢内不断出现许多不成熟的囊状卵泡。

本病并不少见，发生于生育期。双侧卵巢呈对称性增大，为正常的2～3倍，外观灰白色，表面光滑，切面见白膜增厚，其下为多发性小囊肿，壁薄，内含清液。镜下见增厚的白膜由胶原化的纤维组织组成，白膜下为多发性不同发育阶段的卵泡及闭锁卵泡，扩张成囊。囊壁被覆显著增生和黄素化的卵泡膜细胞。可试用促排卵药氯米芬（克罗米酚）治疗，必要时作卵巢楔形切除术。

卵泡膜细胞增生症（theca cell hyperplasia） 卵泡膜细胞增生症是卵巢间质细胞增生伴有间质细胞多灶性黄素化，又名间质卵泡膜细胞增生症。双侧卵巢可增大至7～8cm，实质性，镜下可见由间质细胞演变而来的胞浆内有空泡并含有脂质的黄素化细胞束。

临床上雄激素或雌激素过高现象。患者先有月经不规则或闭经，肥胖、高血压及糖代谢异常，亦有伴发子宫内膜增生过长及腺癌。治疗可行卵巢楔形切除术或用促排卵药物。

卵巢皮质间质增生症（ovarian corticostromal hyperplasia） 卵巢皮质区的间质过度增生称为卵巢皮质间质增生症。双侧卵巢病变，卵巢体积稍增大，切面可见卵巢皮质区明显增宽，实质。镜下见皮质区的细梭形细胞呈巢状或漩涡样增生。由于增生的间质细胞可产生雌激素，临床上表现为不规则阴道流血，尿内雌激素排出量较正常人高。子宫内膜可呈增生过长，常合并子宫肌瘤或子宫内膜癌。

门细胞增生（Hilar cell hyperplasia） 门细胞与睾丸的间质细胞同源，位于卵巢门，靠近神经。门细胞增生常见于新生儿及孕妇，与促性腺激素升高有关，临床往往无症状。当门细胞增生极度明显时，与门细胞瘤不易鉴别，但门细胞增生多为双侧性，且卵巢无增大。

卵巢重度水肿（ovarian massive edema） 少见。单侧或双侧卵巢明显弥漫性增大，质软，半透明，切面可见多个小囊，镜下可见卵巢皮质及髓质有弥漫性水肿，髓质区的静脉多有明显扩张淤血，甚至有少量出血斑点。可能由于卵巢部分扭转或卵巢系膜反复扭结，影响静脉及淋巴回流障碍，水分淤积于卵巢所致。

患者均为年轻妇女，主诉下腹不适和腹痛。剖腹探查时可见卵巢常有扭转。治疗唯有切除病变卵巢。肿块不大者可考虑保守治疗。

卵巢子宫内膜异位囊肿（endometrial cyst of ovary） 卵巢是子宫内膜异位症最常发生的部位。多见于生育期，多为双侧卵巢。卵巢表面出现紫褐色斑点或小囊肿，在卵巢组织中，因异位内膜有周期性出血而形成含有紫褐色陈旧血性粘稠液体的囊肿，称为卵巢子宫内膜异位囊肿，亦称卵巢巧克力囊肿。镜下可见囊壁由子宫内膜上皮的腺体及间质组成，但有时因反复出血，囊壁上皮受囊内压力的影响而脱落，使诊断困难。如囊壁致密结缔组织的腺体或间质细胞中有含铁血黄素沉着，有助于诊断。临床上表现为进行性继发性痛经，常伴不孕。如卵巢子宫内膜异位囊肿破裂可引起急腹痛，酌情施行囊肿剥出术或附件切除术。

卵巢粘液性肿瘤

卵巢粘液性肿瘤（mucinous tumor of ovary）是卵巢上皮来源肿瘤中常见的一种，发生率仅次于浆液性肿瘤，占全部卵巢肿瘤的23.5%，分为良性、交界性和恶性三类。

粘液性囊腺瘤（mucinous cystadenoma of ovary） 占卵巢良性肿瘤的20%，多发生于30～50岁。双侧性者约占10%～15%。一般为多房，体积多较浆液性囊腺瘤大，可形成重达数十公斤的巨大肿瘤。其表面光滑，灰白色，囊壁较厚，切面呈单房、多房或蜂窝状，囊腔内常含粘稠性胶冻样物质，呈乳白色、黄色或棕色，偶见清亮粘液。约10%～25%可见囊腔内壁或囊壁表面有乳头状增生，称粘液性乳头状囊腺瘤。镜下可见囊壁由纤维结缔组织构成，内衬单层高柱状粘液上皮细胞，排列整齐，或呈乳头状突起。上皮有两种不同形态的细胞核，一种呈圆形或椭圆形，位于细胞底部，与宫颈管柱状上皮相似；另一种为肠型上皮，在粘液上皮之间插有杯状细胞、潘氏细胞和嗜银细胞。巨大肿瘤的上皮细胞可因囊内压力而成扁平状。粘液性囊腺瘤的预后良好，但可发生恶变。

粘液性囊腺瘤破裂或经穿刺内容物流出后，瘤细胞可种植在腹膜上产生大量粘液，形成腹膜假粘液瘤。患者常主诉腹胀、腹围增大、消瘦。此种病灶不易手术清除，即使清除也易再发，所以必须有足够大的手术切口，以免取出肿瘤时造成破裂。

交界型粘液性囊腺瘤（borderline mucinous cystadenoma） 这种肿瘤在组织学及生物学特性上介于良性及恶性之间，约15%囊内有乳头状增生，其数目较良性者多，可复发或有大网膜、腹膜种植。镜下诊断标准同交界型浆液性囊腺瘤。此瘤预后良好，其5年存活率达95%。

以上。

粘液性囊腺癌 (mucinous cystaadenocarcinoma) 发生率较低于浆液性囊腺癌，占卵巢恶性肿瘤的24～3%，多发生于40～60岁妇女。肿瘤为囊性，但有明显实质区，表面光滑，很少有外生乳头，有时包膜浸润，与大网膜、周围组织或器官发生粘连。切面呈多房性，中间夹有实质区，有时大部分为实质区，呈灰白色，脑组织样，组织极脆，囊腔内液可以稀薄、粘稠，或如胶冻状，但常为血性。镜下可见上皮细胞增生明显，多在四层以上，层次紊乱，极性丧失，细胞大小不一，有明显异形性，细胞分泌消失或亢进，形成粘液糊，细胞核大不规则，深染，核仁明显，分裂相多见。上皮可增生成乳头状，乳头内间质极少或无。上皮亦可向下凹陷形成许多小腺体，腺体上皮增生向腔内突出形成筛状结构，肿瘤细胞呈条索状或小巢状浸润间质。

粘液性囊腺癌不同于浆液性囊腺癌，一般只限于一侧卵巢，预后较浆液性好，五年生存率约70%。本肿瘤有趋向直接播散或转移至子宫及盆腔，或通过淋巴道向远处转移。

粘液性肿瘤的诊断和治疗参见“卵巢肿瘤”条。

卵巢浆液性肿瘤

卵巢浆液性肿瘤 (serous tumor of ovary) 为卵巢生发上皮来源肿瘤中最常见的一种，约占全部卵巢肿瘤的25%，肿瘤可分良性、交界性和恶性三类。

浆液性囊腺瘤 (serous cystadenoma of ovary) 是一种良性肿瘤，占卵巢良性肿瘤的20%～40%。多发生于生育年龄，一般为单侧性，双侧性者约占20%～25%。肿瘤表面光滑，壁薄透亮，大小不等，直径可自数厘米至数十厘米，囊内多为淡黄色清亮液体，内壁光滑，常有小的乳头状突起，偶可见于囊肿表面，且易种植于腹膜及大网膜上，一般无腹水。镜下可见囊壁为纤维结缔组织组成，内衬排列整齐、大小一致的单层立方形或低柱状上皮，中央有圆形或椭圆形的核，核染色质均匀，无核分裂。有时可见纤毛上皮或输卵管型上皮。有乳头自囊壁长出，乳头上皮和内壁相同，中心间质为疏松粘液样或致密的结缔组织，有时间质水肿，胶原变性，在囊壁上皮乳头内可见呈同心圆排列的钙盐沉着，称为砂粒小体，在X线摄片上显影。种植在腹膜上的肿瘤，组织学上仍是良性。凡单房而囊壁光滑者称为单纯性浆液性囊腺瘤；有乳头状生长者称乳头状浆液性囊腺瘤，后者常为多房性、双侧性。浆液性囊腺瘤预后良好。

交界型浆液性囊腺瘤 (borderline serous cystadenoma) 是一种在外观上与良性浆液性囊腺瘤无明显区别而在组织学及生物学特性上介于良性与恶性之间的肿瘤。交界型指低度潜在恶性。交界型浆液性囊腺瘤约70%为双侧性，较良性者多见，乳头状物的数目亦较良性者多，有时可穿破包膜达肿瘤表面。镜下可见：①乳头上皮增生而成上皮簇。②上皮细胞呈复层(但不超过三层)，有轻或中度间变。③可见核分裂相，但每高倍视野不超过一个。④无肿瘤间质浸润。交界型浆液性囊腺瘤预后良好，1年存活率为88.2%～95%。Ⅰa期，年轻希望生育的患者，可作患侧附件切除，术后严密随访。

浆液性囊腺癌 (serous cystadenocarcinoma) 是最常见的卵巢恶性肿瘤，约占卵巢恶性肿瘤的40%～60%，多发生于40—60岁，双侧性者占50%以上。

肿瘤呈囊性，或半实质性。囊内乳头多，囊壁表面亦可有细小乳头，包膜不完整或有粘连。肿瘤切面常为多房性，囊壁内有乳头生长，乳头微细成簇，似菜花状或枕状，质脆而软。肿瘤的实性区常有出血坏死，囊内含有血性混浊液体。镜下可见囊壁上皮明显增生而呈复层排列，一般在4～5层以上，甚而聚集成堆，癌细胞呈立方形或柱状，无纤毛，排列紊乱，极性消失，大小不一，异型性明显，核不规则，染色质呈粗块状，核分裂相高倍视野>1～2个。乳头分支多，可互相融合成实性团块，也可为筛状结构，乳头的纤维间质极细小或缺乏。囊壁间质中可见癌细胞浸润。

卵巢浆液性囊腺癌的恶性程度较高，预后较粘液性囊腺癌差。五年存活率为Ⅰ期者约80%，Ⅱ期者约40%。肿瘤除侵犯盆腔器官外，导致全腹性腹膜种植为其特点。晚期时肿瘤可通过淋巴转移。肿瘤的临床分期与预后有关，因此必须早期诊治。

浆液性肿瘤的诊断和治疗见“卵巢肿瘤”条。

卵巢生殖细胞来源的肿瘤

卵巢生殖细胞瘤 (germ cell tumor of ovary) 是来源于原始性腺生殖细胞的一组卵巢肿瘤。所以归为一组是因为：①有共同的组织学发生。②在同一种瘤中有不同的组织学成分。③性腺以外的不同部位可发生组织学相似的肿瘤。这些部位相当于胚胎期生殖细胞自其发源地——卵黄囊移行至生殖嵴的迁移路线。④睾丸肿瘤和卵巢肿瘤有明显的同一性，如睾丸的精原细胞瘤和卵巢的无性细胞瘤，两者的组织形态完全相似。

生殖细胞来源的卵巢肿瘤，约占卵巢肿瘤总数的20%。恶性生殖细胞肿瘤约占卵巢恶性肿瘤的5%。

卵巢生殖细胞肿瘤的共同特点为：①好发于年轻妇女。②恶性时，生长较快，恶性程度极高，预后极差。③肿瘤常呈混合型，常同时存在两种以上肿瘤成分。

原始性腺生殖细胞具有全能性分化潜能，可分化为各种不同形态的肿瘤。原始性腺生殖细胞向胚胎外结构发展，可形成内胚窦瘤和原发性绒毛膜癌；若向胚胎内结构发展，可形成多胚瘤，畸胎瘤等。

卵巢生殖细胞肿瘤的分类 (WHO 1973)

（1）卵巢无性细胞瘤(或种子细胞瘤)

（2）卵巢畸胎瘤

1成熟性畸胎瘤；2.未成熟性畸胎瘤；3.向单一胚层高度分化的畸胎瘤（甲状腺肿、类癌

（3）胚胎性癌

（4）非妊娠性原发性绒毛膜癌

（5）内胚窦瘤

（6）多胚瘤

（7）混合性生殖细胞瘤

卵巢畸胎瘤 是一组最常见的生殖细胞肿瘤（见“卵巢畸胎瘤”条）。

卵巢无性细胞瘤(种子细胞瘤) 虽较少见，约占原发性卵巢恶性肿瘤的5%，却是较常见的卵巢恶性生殖细胞肿瘤之一。好发于青春期及育龄妇女。该肿瘤来源于胚胎期性分化以前的原始生殖细胞，其病理形态及组织来源与睾丸的精原细胞相似。

肿瘤常为单侧性，50%发生在右侧，10%～17%为双侧性。肿瘤呈圆形或卵圆形，表面光滑或呈分叶状，实质性，包膜一般完整，灰白色有光泽，多为中等大小。切面质实而脆，呈乳白色、棕黄色或粉灰色，50%有局灶性出血及坏死。显微镜下特征为圆形或多边形，瘤细胞多呈片状排列，或呈条索状排列，为少量纤维组织所隔，纤维隔内有淋巴细胞浸润。可分为大细胞及小细胞型两类。小细胞型恶性程度高于大细胞型。无性细胞瘤内可混有生殖细胞来源的其他恶性肿瘤成分，如内胚窦瘤、绒癌、未成熟性畸胎瘤等。

肿瘤生长迅速，病程短和易有腹膜后淋巴结转移为本病的特点。随着肿瘤的增大，出现腹胀、腹痛及腹部肿块，可因肿瘤扭转引起急腹痛。除非合并其他类型的生殖细胞肿瘤，一般不引起内分泌紊乱。少数患者性发育异常。

无性细胞瘤恶性程度较低，对放射线非常敏感。因此，最有效的治疗方案是全子宫及双附件切除，术中探查腹主动脉淋巴结，疑有转移者应作活检，术后辅以放射治疗（盆腔和腹主动脉区淋巴结）。复发者，进行放疗或化疗仍然有效。单纯性无性细胞瘤，无转移且包膜完整者，预后较好，而混合性无性细胞瘤预后极差。

胚胎性癌 卵巢胚胎性癌是一种很少见的、恶性程度极高的肿瘤。好发于儿童及年轻妇女。

由原始生殖细胞发展来的胚胎性癌细胞极为幼稚，具有潜在多向分化能力（全能细胞），可分化成各种肿瘤。若向胚胎内结构方向分化，将形成畸胎瘤或多胚瘤；若向胚胎外结构方向分化，将形成内胚窦瘤或绒毛膜癌。此肿瘤常合并其他生殖细胞肿瘤。

肿瘤常为单侧性，大小不一，有包膜但有时不完整。切面实质性，呈灰白色或茶褐色或土黄色，可有出血、坏死、囊性变区域。镜下见肿瘤细胞形态与无性细胞瘤细胞酷似，但较大，呈圆形或多边形，核大而圆居中，深染，含一个或一个以上核仁，核分裂相多。肿瘤细胞常呈片状、腺泡状、索条状或乳头状排列，间质少。此外，肿瘤内还可见到多核瘤巨细胞，内含有hCG阳性暗棕色颗粒。

和其他生殖细胞来源的肿瘤相似，其常见症状为盆腔肿块、腹痛。半数以上患者性激素水平异常，表现为性早熟、不规则阴道流血、闭经、毛发增多等。

胚胎性癌为高度恶性的肿瘤，局部扩散，转移较早，预后极差。治疗以手术切除为主，辅以联合化疗。该肿瘤对放射不太敏感，但大剂量放射可有一定效果。

内胚窦瘤 是由原始生殖细胞向胚外结构分化而形成的恶性肿瘤。见“卵巢内胚窦瘤”条。

多胚瘤 卵巢多胚瘤极罕见，好发于青年妇女。肿瘤多为单侧性，瘤体较小，表面灰白色，有光泽，包膜常被肿瘤组织穿破，与周围组织粘连。切面实质性，鱼肉状，灰白色，质软，常伴有出血和坏死。镜下见肿瘤内主要由数百个胚胎小体和原始胚外间胚叶组织所构成，此小体和人类18d以内的胚胎相似，胚胎小体的分化程度可极为原始，亦可发育得极好。分化好的胚胎小体中，可见到类似早期胚胎时期的胎盘、羊膜腔及卵黄囊。肿瘤间质为胚外间胚叶的疏松粘液样纤维组织所构成。此肿瘤高度恶性，很早就发生扩散和转移。预后极差，多数病人于术后1年内死亡。治疗以手术为主，应切除全子宫及双侧附件。此肿瘤对放射治疗不敏感，化疗效果不明。

卵巢非妊娠性原发性绒毛膜癌 卵巢原发性绒毛膜癌罕见，有妊娠性和非妊娠性两类。前者可来自卵巢妊娠，但多数继发于生殖道其他部位的妊娠性绒癌；后者由生殖细胞衍化而来。卵巢非妊娠性原发性绒毛膜癌很少为单纯性，多数与其他生殖细胞肿瘤合并存在，如未成熟性畸胎瘤、无性细胞瘤、内胚窦瘤、胚胎性癌，此为与妊娠性绒癌鉴别的要点，好发于青春期前的女孩。

肿瘤多为单侧性、实质性、表面灰白色，常覆有一层薄薄的包膜，包膜下有出血。切面呈紫红色，组织甚脆，常有大片出血坏死，其外观形态特征随肿瘤内所含其他生殖细胞肿瘤成分不同而异。镜下见瘤组织由细胞滋养层和合体滋养层两种细胞所组成，无绒毛结构。细胞滋养层是较原始的成分，而合体滋养层细胞是由前者衍化而来，故而发育较成熟，产生内分泌激素。

患者除有与其他生殖细胞肿瘤相似的临床表现外，由于肿瘤组织特点是产生绒毛膜促性腺激素（hCG），故可使儿童性早熟。

该肿瘤高度恶性，以淋巴转移及直接扩散为主。患者预后差，治疗以手术切除为主，辅以联合化疗，并可用hCG测定来观察治疗效果、随访监护。

类癌 类癌通常发生在含有消化道上皮和呼吸道上皮的囊性成熟性畸胎瘤中；偶尔发生在未成熟性畸胎瘤或粘液性卵巢肿瘤内。由于类癌细胞含有嗜银颗粒，故又称嗜银细胞瘤。此肿瘤极为罕见，常为单侧性，大小不一，实质性，切面均质，呈淡棕色或黄色，或灰白色。该肿瘤分泌5-羟色胺、缓激肽（bradykinin）等，可直接经卵

巢静脉流入血循环而产生类癌综合征，表现为面部潮红、周围血管功能紊乱、腹痛、腹泻、皮下水肿，右心衰竭以及支气管痉挛等。本病治疗，手术切除患侧附件即可。预后较好。

卵巢混合型生殖细胞瘤 是由两种以上恶性生殖细胞来源的肿瘤成分所组成，但不包括混合型生殖细胞-性索间质性肿瘤。显微镜下，可见由无性细胞瘤、内胚窦瘤、恶性畸胎瘤、绒毛膜癌、多胚瘤、胚胎性癌等成分混合而成，最常见的是无性细胞瘤和内胚窦瘤混合。

该肿瘤的发病年龄较早，好发于青春期前女孩。因肿瘤生长迅速，腹部肿块是常见的临床表现，常伴下腹隐痛，当含有绒毛膜癌成分时，血 hCG 值升高，尿妊娠试验常呈阳性。肿瘤外表大多光滑，有包膜，切面则表现不一，取决于其所含各种成分的性质和量。由于这类肿瘤含有 2 个或 2 个以上恶性生殖细胞成分，如选取肿瘤组织不当，可导致诊断错误。因此，必须仔细检查标本，在大体表现不同的区域广泛选取组织块，才能作出正确诊断。

该肿瘤的恶性程度及预后取决于肿瘤内所含不同性质肿瘤成分的类型及数量。

卵巢畸胎瘤

卵巢畸胎瘤 (teratoma of ovary) 是一组最常见的生殖细胞来源肿瘤，由多胚层组织组成，偶尔只含一个胚层的组织或以单胚层组织为主要成份。按 WHO 的卵巢肿瘤分类法，卵巢畸胎瘤分为成熟性、未成熟性及向单胚层高度分化的畸胎瘤。在成熟性中又分为囊性及实性，而囊性类型还有恶变的分型。畸胎瘤的良恶性程度主要取决于瘤组织的成熟度。

卵巢成熟性囊性畸胎瘤 (cystic mature teratoma, dermoid cyst) 又名良性囊性畸胎瘤（包括卵巢皮样囊肿），是最常见的卵巢肿瘤之一，约占卵巢畸胎瘤的95%。

该肿瘤可发生在任何年龄的妇女，但以生育年龄为主，约有25%发生于绝经期后。

肿瘤多为中等大小，左右两侧卵巢的发生率差别不大，10%～17%为双侧性。肿瘤常呈圆形或椭圆形，表面光滑或分叶状，呈灰白色、棕色或黄色而有光泽。肿瘤质地不均，部分囊性，部分实性，切面多为单房，囊腔内充满黄色油脂样物、成团毛发、牙齿、骨、软骨等，囊壁内面光滑或呈颗粒状。囊壁上常有小丘样隆起向腔内突出，称为乳头，毛发由此长出。该处常有多种组织成分，作活检显微镜下可见三个胚层成分，以外胚层组织最常见，内胚层组织最少见。如肿瘤中仅有皮肤及其附属器，则称为皮样囊肿。

患者多无症状，一般常在妇科检查时，或蒂扭转引起急腹痛时才发现。B超检查可发现盆腔混合性肿块。由于囊性畸胎瘤内含有骨骼及牙齿等，盆腔X线检查可作出诊断。

由于肿瘤有蒂、中等大、较重而密度不均，易并发瘤蒂扭转。此外，还可发生破裂、感染及恶变。

如肿瘤为单侧性，可作患侧卵巢或附件切除，并应检查或剖视对侧卵巢。如肿瘤为双侧性，且又为年轻患者，可行卵巢肿瘤剥除术，尽可能保留正常卵巢组织，以维持卵巢正常生理功能。

成熟囊性畸胎瘤恶变 成熟性囊性畸胎瘤恶变是指成熟性囊性畸胎瘤内的任何一种或几种成分发生恶变。恶变多从上皮发生而形成鳞癌，少见的有腺癌、类癌、肉瘤、癌肉瘤、甲状腺癌等。成熟囊性畸胎瘤恶变的发生率为1%～3%。多见于50～60岁绝经前后妇女。

肿瘤如有恶变，剖开瘤体，除常见的油脂、毛发外，可见乳头结节或息肉样团块自囊腔内生长，质硬，伴有出血与坏死。有时仅见囊壁有局部增厚或形成斑块。

目发生恶变，肿瘤迅速增大。晚期可出现胸水、腹水、恶病质。如为卵巢甲状腺癌，可出现甲状腺机能亢进症状。若为卵巢类癌，因产生刺激平滑肌的物质，可发生类癌综合征。治疗宜行全子宫及双侧附件切除术。如术时不能确定是否恶变，应将肿瘤标本送冰冻切片检查，根据检查结果决定手术范围。年轻未生育妇女，属Ⅰa期者，可考虑行单侧附件切除，术后定期密切随访。

实性成熟性畸胎瘤 (solid mature teratoma) 是一种含有 3 个胚层组织成分，分化成熟的实质性畸胎瘤，极为罕见，主要发生在儿童及年轻妇女。

肿瘤常为单侧性，其外观与囊性成熟性畸胎瘤相似，但为实性，切面呈黄色或红色。显微镜下可见肿瘤由 3 个胚层的成熟组织组成。诊断时必需除外恶性，故应多处摘取活组织作切片检查，若均为分化成熟的组织，诊断方可成立。

手术切除患侧卵巢或附件即可，预后良好。

未成熟畸胎瘤 (immature teratoma) 卵巢未成熟畸胎瘤含有2～3个胚层成分，全部或部分由分化程度不同的未成熟胚胎性组织构成，又称恶性畸胎瘤。少见，约占卵巢畸胎瘤的1%。

该肿瘤多发生于幼女及年轻妇女。肿瘤多为单侧性，一般较大，直径多在12cm以上，呈圆形或椭圆形，实性，但质地软，包膜易被肿瘤组织所穿破。由于肿瘤成分复杂，切面表现多样化，以实质区为主，组织似豆腐或脑组织样，质软而脆，呈杂色、灰色、黄色或棕色。实质区内间有小囊，或由于坏死造成的大囊性间隙。显微镜下可见不同分化程度的 3 个胚层组织，主要由未成熟的间质或神经上皮组织构成，也有分化好的成熟组织。在分化差的畸胎瘤中，不成熟的神经外胚层成分占优势，也常见到未分化细胞间质组织，有时见到癌或肉瘤的多形性细胞。恶性畸胎瘤组织中有时合并内胚窦瘤、绒毛膜癌、无性细胞瘤或胚胎性癌的成分，称为混合型未成熟畸胎瘤。

未成熟畸胎瘤的组织成分复杂而多样化，各不同成分的分化程度也有很大差异。根据细胞分化程度、组织

的成熟度和原始神经组织的多少分为三级：Ⅰ级，含大量成熟组织，少许未成熟组织，主要为神经胶质，疏松原始间叶组织，分裂相少。Ⅱ级，较不成熟，神经上皮排列成菊花状或不规则腔隙，内衬不成熟深染的神经上皮，原始间叶组织多量，分裂相多见。Ⅲ级，极不成熟，神经上皮呈片状，并有多量原始神经管样结构，间叶细胞较丰富而呈肉瘤样，分裂相极多。

主要症状为腹痛、腹胀或腹块。肿瘤扭转或破裂可引起急性腹痛。肿瘤生长迅速时，往往穿破包膜而造成盆腔内扩散与粘连。远处转移极少见。

未成熟畸胎瘤恶性程度极高。预后与病理分级、临床分期密切相关，由于扩散快、治疗效果差，生存率平均为1年，多数在半年内死亡。

治疗以手术为主，行全子宫及双侧附件切除术及大网膜切除，尽可能切除转移灶，术后辅以化疗。年轻患者要求生育，肿瘤局限于一侧卵巢，包膜完整，无腹水，病理分级Ⅰ级，可考虑行一侧附件切除术，术后加用1～2个疗程化疗。对于复发患者，不应放弃手术，因未成熟畸胎瘤具有随时间推移发生逆转的生物学特性。

向单一胚层高度分化的畸胎瘤 主要有两种：①卵巢甲状腺肿。肿瘤基本由甲状腺组织组成。罕见，好发于中年妇女。部分患者表现甲状腺功能亢进症状。为良性肿瘤，行患侧卵巢或附件切除即可。②卵巢类癌。见“卵巢生殖细胞来源的肿瘤”条。

卵巢内胚窦瘤

卵巢内胚窦瘤（endodermal sinus tumor）是一种较罕见的卵巢生殖细胞恶性肿瘤，来自具有向体细胞或有时向滋养层分化能力的未分化多能性细胞。由于其形态及生化方面均与人胚的卵黄囊组织相似，故又称卵黄囊瘤。约占卵巢恶性肿瘤的6%～15%。

肿瘤常为单侧性，一般体积较大，呈圆形或卵圆形，有时呈表分叶状，有包膜，但常不完整，表面光滑，质软，部分囊性。切面以实质为主，有出血坏死区，也可有囊性或海绵样区。呈红褐、灰红或灰黄色或粉白色，质软而脆。其组织学特征为：①有空泡网状结构和小囊腔存在。②血管周围结构（Schiller 的肾小球样结构，或称 Schiller Duval 小体）。③被覆扁平上皮的囊样结构。④未分化的肿瘤细胞堆积形成细胞巢或呈片状排列。⑤肿瘤细胞内及空泡网状结构的网孔内含有透明的 PAS 反应阳性小球体。

卵巢内胚窦瘤早期常经淋巴道转移至腹主动脉旁和髂淋巴结，继而发生纵隔及锁骨上淋巴结转移。晚期可发生血行播散，以肝、肺、骨及脑转移为常见。此外，还可播散至腹膜、肠系膜及网膜等处。

卵巢内胚窦瘤多见于儿童及年轻妇女。腹部包块、腹胀、腹痛是最常见的症状。因肿瘤生长迅速，血供差，可发生坏死、出血、破裂，而有急腹痛。此外，可有发热、呕吐、消瘦、软弱等症状。

该肿瘤细胞能合成甲胎球蛋白（AFP），故检测血清AFP，可作为术前诊断及术后监测治疗效果的指标。

治疗以全子宫及双侧附件、大网膜及转移灶切除为主，术后辅以化疗（见“卵巢肿瘤”条）。该肿瘤对放射不敏感。预后极差，死亡率高。

功能性卵巢肿瘤

系指一组特殊的卵巢肿瘤，又称为特异性性索间质来源的肿瘤，因其来源于特异性性索间质组织，即胚胎期性腺的间叶组织。本组肿瘤能分泌甾体激素，显示内分泌活性，从而产生相应的症状、体征，故称为功能性卵巢肿瘤。功能性卵巢肿瘤有下列各类：

分泌雌激素的肿瘤 分泌雌激素的功能性卵巢肿瘤有颗粒细胞瘤（granulosa cell tumor）、卵泡膜细胞瘤（theca cell tumor）及两者的混合瘤。

颗粒细胞瘤 是最常见的一种功能性卵巢肿瘤（占80%），占全部卵巢肿瘤的3%～6%，占卵巢实质性肿瘤的10%。因多数肿瘤（75%左右）分泌雌激素，故又称为女性化卵巢肿瘤。多为单侧性，仅5%～8%为双侧性。常为中等大小，呈圆形或卵圆形，亦可呈分叶状。肿瘤外表光滑，有包膜，多为实质性，但常有囊性变。剖面组织脆软，伴出血、坏死灶，可呈白色、褐色、粉红色、黄色或灰色。显微镜下形态多样性为其特点，根据组织细胞排列形态，可分为大卵泡型、微小卵泡型、腺瘤样型、小梁型、丝绸型、弥漫型，在同一肿瘤中常数型并存。临床表现与肿瘤分泌的激素品种有关。当肿瘤分泌雌激素时，出现女性化症候群，如性早熟、异常子宫出血等，如肿瘤产生男性激素，则可表现男性化征象，如面部痤疮、声音低沉、多毛、阴蒂肥大、闭经等。为一种低、中度恶性的卵巢肿瘤，但有远期复发。老年患者恶性程度高。肿瘤转移时多数为盆腔转移，远处转移者少见。治疗以手术为主，行全子宫及双侧附件切除术，放射治疗和化学治疗为辅。五年存活率为68%～84%。复发率为25%～30%。

卵泡膜细胞瘤 纯卵泡膜细胞瘤约占全部卵巢肿瘤的0.5%～1%，占实质性卵巢肿瘤的3%，约为女性化卵巢肿瘤的12%。多为单侧性，常发生于年龄较大的绝经后妇女，因有雌激素活性，临床表现主要为绝经后阴道流血或月经异常。少数肿瘤可能由于酶的障碍，不能使雄激素转化为雌激素而在临床上有男性化表现。肿瘤通常为中等大小，呈圆形或卵圆形，也有呈分叶状者，表面纤维包膜薄而有光泽，实性，较坚硬或呈橡皮样。剖面呈黄白色，或呈黄色、褐色，罕有出血灶。显微镜下，肿瘤由肥胖的苍白色卵圆形或纺锤形细胞排列成交错束或网状小梁，被纤维组织间质分隔开。纤维间质常发生玻璃样变性。根据症状及体征，不难作出卵巢功能性肿瘤的诊断，

但与颗粒细胞瘤的鉴别有赖于病理组织学检查。卵泡膜细胞瘤绝大部分是良性，故一般可行患侧附件切除术，年龄较大的患者可行全子宫及双侧附件切除术为妥。

分泌雄激素的肿瘤 又称男性化卵巢肿瘤。是一种少见的卵巢肿瘤，约占卵巢肿瘤的0.4%，卵巢实体瘤的0.5%。由于其分泌大量雄激素，临床表现不同程度的男性化。男性化卵巢瘤包括下述数种。

含睾丸细胞瘤(androblastoma) 系来源于卵巢内原始性腺间质细胞向男性性腺细胞分化，和已分化的男性性腺细胞又有向睾丸支持细胞及间质细胞互相转化的能力，故亦称睾丸支持-间质细胞瘤。间质细胞产生雄激素，支持细胞产生雌激素(见"卵巢支持-间质细胞瘤"条)。

卵巢门细胞瘤(hilar cell tumor of ovary) 大多为良性肿瘤及单侧性，源自未分化的卵巢间质细胞。本肿瘤通常较小，局限于卵巢门区域，可为实性或囊性，有完整包膜。切面呈黄褐色，可有出血及坏死。显微镜下，细胞常呈多边形。细胞内如含有Reinke晶体可产生雄激素；如不含有Reinke晶体，则可能产生雌激素。常并有卵巢发育不全及条索状卵巢。临床表现约75%有男性化症状，多毛、声音低沉、阴蒂肥大；约23%患者有雌激素作用，发生绝经后阴道流血。诊断必须根据病理检查才能明确。治疗为手术切除患侧卵巢，年老者需作全子宫及双侧附件切除术。如有恶变，按卵巢癌治疗。

卵巢肾上腺样细胞瘤(adrenal tumor of ovary) 以前认为本肿瘤可能来源于肾上腺残余细胞巢，但这些细胞巢多位于卵巢系膜及阔韧带中，少见于卵巢。现今认为卵泡膜细胞高度黄素化可演变成肾上腺样细胞瘤。本肿瘤一般较小，实性，组织形态如正常肾上腺皮质，较大的多边形细胞排列呈索状。临床表现与含睾丸细胞瘤相同，有女性男性化及肾上腺皮质功能亢进。尿17酮可显著增高，地塞米松抑制试验阴性有助诊断。治疗为手术切除肿瘤。

两性母细胞瘤(gynadro-blastoma) 来源于具有两性分化潜能的性腺间质细胞，是极其罕见的肿瘤。大多单侧性，直径6～20cm，卵圆形，外表光滑，切面黄色，囊性，偶尔多房。显微镜下见分化良好的颗粒细胞及睾丸母细胞两种成分。临床表现雌激素过高，绝经后阴道流血，子宫增大，子宫内膜增生过长，或有男性化症状。根据症状及体征可作出诊断，但需经肿瘤标本病理检查确定。治疗为手术切除肿瘤。

混合型无性细胞瘤(mixed dysgerminoma) 无性细胞瘤是无内分泌活性的卵巢肿瘤，但当混有激素活性的细胞时，可产生内分泌效应，即称为混合型无性细胞瘤。混合型无性细胞瘤常与内胚窦瘤、畸胎瘤、原发性卵巢绒毛膜癌、性腺母细胞瘤等混合存在。按不同的细胞成分产生不同的激素而显示不同的内分泌效应，其病理变化、临床表现及治疗等见"卵巢生殖细胞来源的肿瘤"条。

卵巢甲状腺肿(struma ovarii) 卵巢畸胎瘤中，以甲状腺组织为肿瘤的唯一成分或占2/3以上者称为卵巢甲状腺肿。见"卵巢甲状腺肿"条。

非妊娠性原发性卵巢绒毛膜癌(non gestational primary choriocarcinoma of ovary) 非妊娠性卵巢绒毛膜癌罕见，多发生于青春期前的女孩，恶性程度较高。可为单纯型或与其他生殖细胞肿瘤，如卵巢畸胎瘤、无性细胞瘤等并存。肿瘤多为单侧性，实性，呈卵圆形或圆形，灰红色，有广泛出血坏死。显微镜下的主要特征是细胞滋养细胞及合体滋养细胞并存，前者较原始，后者分化较好，故能分泌激素。临床表现为青春期女孩有性早熟，尿及血浆绒毛膜促性腺激素(hCG)往往增高。生育年龄妇女可有月经紊乱或不规则阴道出血等。测定血浆或尿hCG有助于明确诊断。治疗首选全子宫及双侧附件切除术。术后必须加用化疗。预后差。

卵巢支持-间质细胞瘤

卵巢支持-间质细胞瘤(sertoli-leydig cell tumor) 为特异性性索间质来源的一种男性化功能性卵巢瘤，罕见，约占卵巢肿瘤的1%。其特点是细胞向睾丸结构分化，并分泌雄激素，又称含睾丸母细胞瘤。任何年龄的妇女均可患本病，但多见于20～30岁的年轻妇女。

肿瘤瘤体一般较小、实性，因退行性变而有小囊腔或软化区形成，表面光滑，切面灰色或灰黄色。显微镜下可见：支持细胞形成的管状结构及间质细胞，类似胚胎睾丸。支持细胞呈圆形、卵圆形、柱形或锥形，胞浆多少不等，分化程度越高，胞浆越多。核圆形、卵圆形或葵花子形。间质细胞较大，圆形或多角形，胞浆含有林克类晶体。

按分化程度及细胞类型本肿瘤又可分为：①高分化型。其中完全或几乎完全由支持细胞构成者为支持细胞瘤，支持细胞排成管状结构似未发育成熟睾丸的曲细精管。完全由间质细胞组成者称间质细胞瘤或门细胞瘤。支持细胞中含大量脂质的为伴脂质累积的支持细胞瘤。含支持细胞小管状结构与间质细胞者为支持-间质细胞瘤。②中等分化型。支持细胞排列成索状或岛状，也可有少数小管状结构，其间杂有间质细胞团。③低分化型。瘤细胞呈弥散性肉瘤样排列。④伴异源成分型。常见的为囊状腺腔，其次为骨、软骨、横纹肌等。

主要症状为女性性征减退和男性化现象，如乳房萎缩、闭经、皮下脂肪消失及体型改变，并有多毛、阴蒂肥大、嗓音改变等。如肿瘤以间质细胞为主，因产生雄激素多有男性化表现。如为脂质累积的支持细胞瘤，因可产生雌激素而很少有男性化症状。妇科检查子宫一侧可扪及不大的实性肿瘤。

根据症状、体征，遇有男性化症状时应考虑本肿瘤。腹腔镜检查有助于诊断。血清雄激素测定；尿17酮、血清

睾酮、二氢睾酮及雄烯烷二酮等均有升高。

本病应与肾上腺疾病鉴别。

手术切除肿瘤为本病主要治疗方法，术后1～2个月月经可以恢复，不影响生育能力，但多毛、嗓音改变等男性化症状不易恢复。本肿瘤一般为低度恶性，预后较好。

卵巢甲状腺肿

卵巢甲状腺肿 (struma ovarii) 是卵巢畸胎瘤的一种特殊类型，较罕见。

Boettlin 于 1889 年首先报告卵巢组织中有甲状腺组织。Pick 于 1902 年首次提出卵巢中的甲状腺组织来自原始生殖细胞，由内胚层分化的甲状腺组织明显增生所致，故称"卵巢甲状腺肿性畸胎瘤"。1942 年 Geist 命名为"卵巢甲状腺肿"。1973年世界卫生组织 (WHO) 制定的卵巢肿瘤组织学分类将其列入生殖细胞来源的肿瘤，属于向单一胚层高度分化的畸胎瘤。

该肿瘤单侧性多见，结节状，实质或半实质，包膜清楚，圆形，大小从直径数厘米至数十厘米。表面光滑，有明显的血管形成粗网，切面黄色或棕色，充盈透明胶样物质，常伴灶状出血或囊性变。组织学与颈部甲状腺肿相同，滤泡上皮为单层立方形或低柱状上皮细胞，有纤维间质分隔，常见淋巴细胞浸润。

卵巢甲状腺肿在各种年龄均可发生，多见于中年妇女。临床无恶性表现。少数病人伴发腹水和胸水，或见腹部肿块。大约15%病人有多食、消瘦等甲状腺功能亢进症状，切除肿瘤后，胸、腹水、甲亢症状均消失。肿瘤有吸碘功能和分泌甲状腺素能力，故行腹部^{131}I扫描，可见放射性^{131}I浓集影，有助于诊断，本病的确诊主要靠病理检查。

卵巢甲状腺肿的恶变率为5%～25%，其中60%属组织学诊断，诊断标准同甲状腺癌，除瘤细胞间变，核分裂增多，滤泡共壁外，主要是侵犯包膜、脉管及远处转移。

卵巢甲状腺肿属良性，预后良好，故行肿瘤切除术或单侧附件切除术即可。由于本瘤常呈结节状，表面血管网丰富，易误诊为卵巢恶性肿瘤而扩大手术，因此必要时术中可作冰冻切片协助诊断。术后可测定蛋白结合碘 (PBI) 及甲状腺吸碘率，以发现体内甲状腺功能是否持续活跃以及判断有无转移。本病常伴对侧卵巢良性囊性畸胎瘤、粘液性囊腺瘤、浆液性囊腺瘤，同侧亦可并存勃勒纳瘤、粒层细胞瘤等，故术中要注意检查对侧卵巢。

卵巢性腺母细胞瘤

性腺母细胞瘤 (gonadoblastoma of ovary) 是一种罕见的起源于生殖细胞的卵巢肿瘤，由各种混合的原始生殖细胞及性索间质的衍生物所组成。首先由 Scully (1953) 报道，多发生于生殖器官发育不全及性发育畸形的妇女。患者以同胞姐妹为多，提示有遗传因素。约4/5患者为女性型，其中十数以上有多毛。1/5患者为男性型伴不同程度的女性化或完全失去男性特征，患者染色体核型 46，XY，或为45，XO/46，XY 嵌合体。发病年龄多在30岁以下。此瘤能产生甾体激素，多为雄激素。

肿瘤多数为单侧性，右侧较多，约30%为双侧性，大小不一，直径很少超过 8 cm，实性，表面光滑透亮，由生殖细胞与类似不成熟粒层细胞及支持细胞所组成。生殖细胞大而圆，核大位于中央，有分裂相。不成熟粒层细胞与支持细胞小，无分裂相，其主要特点是有钙化灶，约占50%，切面可见肉样组织，乳灰色。如钙化灶较少，肿瘤为实质性但较软；如钙化灶广泛，质硬如纤维瘤。另外瘤内常见不同程度的玻璃样变。50%的肿瘤可见生殖细胞浸润间质而形成生殖细胞瘤。如浸润广泛，就难与单纯无性细胞瘤或精原细胞瘤相区别。

由于肿瘤含有不同细胞，分泌的激素活动变化多，故临床表现，决定于异常生殖腺的性质以及伴有第二性征的表现；肿瘤分泌的激素，以及肿瘤占有性腺的范围。临床上可分为：①正常女性型。其临床表现随年龄而不同，常发生在发育前，患者矮小，呈青春期发育的表现，少数乳房长大，在15岁以后的患者常有持续性闭经，性征含糊，妇科检查子宫发育不全，输卵管存在。卵巢肿瘤大小不一，因长期闭经，促使患者较早就诊，但肿瘤都较小且双侧性，与正常卵巢不易鉴别。②多毛化女性型。患者都有混合型的性腺发育不全，少数患者在青春期前发现，而绝大部分在15岁左右发现，闭经为主要症状。促性腺激素分泌活跃。多毛化女性显性型的性腺母细胞瘤虽可来源于卵巢，但多数来源于睾丸。③男性型。大部分患者在青春期前发现，患者较矮小，常伴有男性假两性畸形，也可有混合型性腺发育不全。

根据患者特有的病史、症状、体征，即可诊断。但最后还需病理检查证实，并需与其他功能性卵巢肿瘤及生殖细胞来源的卵巢肿瘤相鉴别。性腺母细胞瘤除少数以外，恶性程度一般不高。

治疗原则为手术切除，其对侧卵巢都为狭条状发育不全，且50%并存肿瘤，均应切除，也有认为必须同时切除子宫，以防发生子宫内膜癌。

卵巢非特异性间质来源的肿瘤

卵巢非特异性间质组织可以发生各种良性或恶性肿瘤，如纤维瘤、淋巴管瘤、血管瘤、平滑肌瘤、肉瘤等，其发病率均很低，其外观及显微镜下所见都与身体其他部位的同类肿瘤相同。本组肿瘤中，以纤维瘤和淋巴瘤最常见和最重要，卵巢肉瘤于近10年来亦较前多见。

纤维瘤 其归类问题至今尚有争议，世界卫生组织将其归入卵泡膜细胞肿瘤类中，也有将其列入非特异性间质来源的肿瘤者(见"卵巢纤维瘤"条)。

淋巴瘤 卵巢淋巴瘤少见。其中以淋巴肉瘤、伯基(Burkitt's)淋巴瘤等较多见,恶性程度高。伯基淋巴瘤主要发生在非洲儿童中,卵巢是其好发部位之一。恶性淋巴瘤的发展快,但化疗效果良好。

肉瘤 卵巢肉瘤系低分化肉瘤,罕见。可发生于任何年龄。肿瘤为实质性,活动,表面呈结节或分叶状,表面下可见粗大的静脉。晚期包膜破裂,肉眼不易与癌瘤区分,有双侧发生倾向,切面硬如纤维瘤,可有坏死的囊性出血区域。显微镜下可见分化差的梭形细胞,核大,分裂相多见;若为未分化的圆形细胞瘤,则肿瘤质地较软,切面呈玉米糊状,有多个囊性区,并有恶臭。显微镜下可见小而圆的胚胎型细胞,核大,居于细胞中央,并有巨大多核的瘤细胞。其治疗是手术切除,范围为全子宫及双侧输卵管卵巢切除术,术后加用放疗。

卵巢纤维瘤

卵巢纤维瘤(Brenner 瘤)是来自卵巢间质或卵巢非特异性间质的肿瘤中最常见的一种,是良性的卵巢实质性肿瘤。卵巢纤维瘤的发病率占所有卵巢肿瘤的2%~5%,多发生于中老年妇女,平均年龄为46~48岁。

肿瘤多为单侧性,约10%为双侧性。肿瘤大小相差悬殊,有卵巢表面小结节,也有巨大肿瘤,但多为中等大小。肿瘤境界清楚,圆形、肾形或分叶状,实质性,质硬如石,表面灰白色,有光泽,有包膜。切面呈灰白、灰黄色,有宽窄不均的纤维束纵横交织排列。较大的肿瘤常伴有液化和粘液变性,形成不规则囊腔。偶有出血区或局灶性钙化。显微镜下见肿瘤由幼稚或成熟的梭形纤维母细胞及疏松的纤维结缔组织间质构成,其结构与卵巢卵泡膜细胞瘤相似,只是胶原纤维和类脂合成量方面有区别。纤维瘤中的胶原纤维含量多,而卵泡膜细胞瘤的类脂合成活跃。

卵巢纤维瘤生长缓慢,肿瘤小者常无症状,待长到一定程度时,可产生压迫症状,出现下腹隐痛。又因肿瘤多为中等大小,光滑活动,质硬,很易发生扭转而引起急腹痛。纤维瘤可伴发胸、腹水,称为麦格综合征(Meig Syndrome)。肿瘤切除后,胸、腹水即消失。产生胸、腹水的机制不明,可能是:①肿瘤压迫卵巢门部血管和淋巴结,使血供受阻,脉管内压增加,液体由管内渗出到腹腔。②肿瘤刺激腹膜,使腹膜渗出增加,形成腹水。③腹水穿过横膈肌上的微小孔道进入胸腔,或是腹水经横膈上丰富的淋巴丛溢到胸腔,形成胸水。

卵巢纤维瘤虽可伴有胸腹水,但肿瘤切除后胸、腹水即迅速消退。少数可发生恶变,恶变率约1%~3%。卵巢纤维瘤为良性,故手术切除患侧附件即可,术中应探查对侧卵巢。若患者年龄较大,疑有恶变者可行全子宫及双侧附件切除术。

卵巢转移性癌

全身任何部位的恶性肿瘤均可转移到卵巢,为卵巢转移性癌。卵巢转移性癌占卵巢肿瘤的5%~10%,原发灶位于横膈以下器官者为80%,位于横膈以上器官者为13%。多侵犯双侧卵巢(70%~90%),侵犯单侧卵巢者仅10%。

按原发病灶的部位,卵巢转移性癌分为两大类:

(1)原发癌位于生殖道以外脏器的:①来自消化道的癌,90%继发于胃癌,少数继发于肠癌,偶见继发于胆囊癌。②来自乳癌。③来自肺癌、甲状腺癌、肾癌、类癌、黑色素瘤、淋巴瘤等,极少见。

(2)原发癌位于生殖道的:卵巢以外的生殖道癌都可转移到卵巢。5%~13%的子宫内膜癌转移至卵巢;宫颈癌约有1%转移至卵巢;外阴癌、阴道癌等极少转移至卵巢。

卵巢转移性印戒细胞型粘液腺癌是一种具有特殊形态的肿瘤,由德国学者柯根勃(Krukenberg, 1896)首先报道,故又称柯根勃瘤。原发灶90%在胃,少数在肠道,偶见在胆囊或乳腺者,也可能找不到原发灶。其发生率约占卵巢肿瘤的1%—9%。

发病机制和临床 肿瘤常侵犯双侧卵巢,为实性肿瘤,中等大小,直径平均约为10~15cm,肾形或卵圆形,表面光滑无粘连,有结节状隆起,包膜较薄,黄灰色或淡棕色,有光泽,卵巢仍保持正常外形以及表面的脑回状形态。切面略带黄色,有出血坏死,含大小不等之囊腔,内含粘液样或胶冻样物质。显微镜下见典型的印戒细胞。瘤细胞内含大量粘液,胞浆内有细小粘液空泡散在,细胞核小而深染,偏于一侧呈新月形。瘤细胞呈弥散性分布,周围是结缔组织或粘液瘤样间质,伴结缔组织增生。也有似肉瘤者,间质为梭形细胞,核卵圆,胞浆少,呈巢状或交叉状,围绕肿瘤细胞群。有时间质细胞呈片状增生,肿瘤细胞呈腺泡状或孤立地散在其中,界限不清。初看似肉瘤,但没有核分裂相,异形性不大。是间质组织对外来癌组织的反应性增生,不是肉瘤。

转移途径 胃肠道癌转移到卵巢的途径至今尚不清楚,可能通过下列方式转移:①淋巴道逆行转移:癌细胞经腹膜后淋巴结到腰淋巴结,逆流而到卵巢。②种植:癌细胞穿过胃肠壁,悬浮于腹水,借助于肠蠕动种植于卵巢。③直接蔓延:癌肿呈浸润性生长,直接蔓延到卵巢。④血行转移。

临床表现 (1)消化道症状:常诉胃痛、胃胀、泛酸或呕血、黑粪,或有幽门梗阻表现。多数病人有胃病史,部分病例有胃切除史。若继发于肠道癌,可有腹泻、便血等下消化道症状。

(2)腹块:腹块生长迅速,伴腹痛、腹胀、下坠感,多为双侧性。

（3）腹水：晚期常伴腹水，色清，或呈淡棕色或血性，量可多可少。

（4）月经失调或绝经后阴道流血：肿瘤的间质细胞黄素化或产生雌激素以致月经失调表现为月经紊乱、过多或绝经后阴道流血等。少数患者有男性化症状，由于肿瘤间质缺乏酶系，不能将已衍化的雄激素转化为雌激素，以致闭经或经量减少等。

（5）体征：全身情况差，消瘦、慢性病容、贫血。腹部扪及实性块物，或部分囊性，活动，表面光滑伴结节状隆起。妇科检查宫颈及子宫无特殊发现，附件块物如上述，多为双侧性，中等大小。

诊断依据 根据病史、症状及体征，诊断并不难。可疑时应作钡餐胃肠造影、纤维胃镜及结肠镜等检查，以发现原发病灶。

治疗要点 关于是否手术切除卵巢转移性肿瘤问题尚有争议。有的认为都是晚期病例，预后极差，况且手术易致癌细胞播散，加速病情发展，故不宜手术。有的则认为手术切除转移灶，可改善症状，延长患者生命，因而只要患者能耐受手术，仍可考虑先手术，然后辅以化疗。

儿童期及青春期卵巢肿瘤

在儿童期及青春期间卵巢赘生肿瘤较少见，仅占全部卵巢肿瘤的5%～10%，其中恶性肿瘤约占%。18岁之前的任何年龄女性均可患卵巢肿瘤，约5%发生于月经初潮前。

儿童期及青春期各种类型卵巢肿瘤的发生率与成年及老年妇女不同，以生殖细胞来源的肿瘤多见，尤其囊性畸胎瘤，未成熟畸胎瘤、无性细胞瘤、内胚窦瘤、胚胎性癌亦不少。性索间质来源的肿瘤，以粒层细胞瘤及卵泡膜细胞瘤多见。上皮性肿瘤少见。

畸胎瘤中脑组织较多，80%～90%在镜下可见神经组织，有时囊性畸胎瘤中无油脂或毛发，但充满粘液或水样液体（可能为脑脊液），有时覆盖在囊壁表面的鳞状上皮发生溃疡且伴有肉芽组织形成，在无性细胞瘤中淋巴细胞及结缔组织成分较成人的同类肿瘤多；在粒层细胞瘤中大卵泡型较多见。

临床表现的特点为：①恶性程度较成人高，发展快，不易早期发现，预后差。②儿童骨盆狭小，不能容纳大的包块，故腹部包块为主要症状。③最常见的症状为腹痛，多为脐周或下腹部疼痛，由于肿瘤刺激腹膜、腹腔内出血、压迫周围组织及粘连、肿瘤破裂等以致腹痛。④易发生扭转导致急腹痛。⑤性索间质肿瘤患者由于肿瘤分泌性激素而引起性早熟现象。

治疗以手术为主，但在手术前既要考虑治疗的彻底性，也要尽量保留内分泌及生育功能。良性肿瘤必须保留健侧卵巢，甚至保留患侧的正常卵巢组织。恶性肿瘤的手术范围则根据患者一般情况、组织类型、临床分期而定。如肿瘤恶性程度低，例如为交界型浆液性或粘液性肿瘤，且局限于一侧卵巢，可仅切除患侧卵巢，保留子宫及对侧正常卵巢，但术后必须长期随访。若肿瘤恶性程度高，应行全子宫及双侧附件切除术，术后根据情况加用放疗或化疗。放疗时应注意剂量并保护重要脏器。儿童对化疗的耐受较成人强，有些化疗药物，如放线菌素D（更生霉素）与放疗有协同作用，可明显提高疗效，但也可发生严重不良反应，应予注意。

圆韧带肿瘤

圆韧带肿瘤（tumors of round ligament）是韧带肿瘤中较为常见的一种，来源于圆韧带本身或胚胎残余组织。圆韧带肿瘤约80%为良性，最常见的是平滑肌瘤，其他尚有囊性畸胎瘤、脂肪瘤、血管瘤、多房性乳头状囊腺瘤、神经膜瘤、神经节瘤，以及良性中胚层混合瘤等。

圆韧带良性肿瘤以平滑肌瘤最常见，约占50%，约半数合并子宫肌瘤，多发生在20～50岁。瘤体呈梭形，孤立，单侧性，左右圆韧带发生肌瘤的机会相等。一般较小，发生于圆韧带的盆腔部，也可发生于圆韧带的腹股沟或大阴唇部位。

发生于圆韧带盆腔部的小肌瘤，常无症状。肌瘤长大后，则往往引起邻近器官的压迫症状，如充塞于膀胱与子宫间，可引起尿频、尿潴留，甚至尿失禁。此外，多有下腹牵扯性疼痛。发生于圆韧带腹股沟部或大阴唇部的肌瘤，常为孤立的突出结节，易被扪及，多有牵引性疼痛。

盆腔内圆韧带肌瘤易误诊为浆膜下子宫肌瘤，腹股沟管部及大阴唇部圆韧带肌瘤，应与腹股沟淋巴结肿大、脂肪瘤、圆韧带静脉曲张、腹股沟疝、大阴唇肿瘤等相区别。

治疗为手术切除。发生于盆腔部者，可根据肿瘤大小、患者年龄及其对生育的要求等，行肿瘤剜出术或与子宫一并切除。

圆韧带恶性肿瘤极少，偶可见肉瘤，由平滑肌瘤恶变形成，也可为原发。原发性肉瘤恶性程度高，生长迅速，可使邻近器官移位，产生相应的牵引、压迫症状，常伴有腹痛，并因肿瘤坏死、继发感染而出现贫血、消瘦、发热、食欲不振等恶病质征象。术前正确诊断少，常被误认为肌瘤。治疗以手术切除为主，术后加用放疗、化疗及抗癌中药等。预后取决于细胞的活跃程度、分裂相的频度及有无转移。

阔韧带肿瘤

阔韧带肿瘤（tumors of broad ligament）是指原发于阔韧带的肿瘤，比较少见。良性多于恶性。

阔韧带平滑肌瘤（leiomyoma of broad ligament）是较常见的阔韧带肿瘤，来源于阔韧带内的平滑肌组

纤或血管＋滑肌组织，组织学形态与子宫肌瘤无异。

小的肿瘤常无症状，大的肿瘤可在下腹一侧触及。发生于卵巢与输卵管间者，不易与卵巢肿瘤区别，较游离，易发生扭转。发生于子宫旁或盆底部者，常较固定，可压迫邻近器官，如压迫输尿管、膀胱，引起尿频、排尿困难、尿潴留、输尿管积水，甚至产生肾性高血压，压迫直肠、乙状结肠，致粪便变形和排便困难；压迫盆腔静脉、神经，则产生盆腔静脉郁血曲张，引起腰骶痛、下腹坠痛、下肢水肿、白带增多；或引起月经失调、不孕，流产或难产。典型的阔韧带肌瘤可使子宫随瘤体上升，以致宫颈升至耻骨联合后或其上方而不易暴露，阴道亦变形、伸长，侧后穹窿饱满，为光滑硬块所充满，子宫被压向对侧。

大的有症状的肌瘤，或虽不大，但不能与卵巢肿瘤鉴别时应剖腹探查。必要时手术前行静脉肾盂造影及肾功能检查。术中应注意输尿管、子宫血管的走向，膀胱、直肠的位置，辨明解剖关系，再行挖除肿瘤以免误伤。一般为避免术后渗血及感染，均兼行子宫切除术；对于个别年轻妇女或肿瘤较小而不需切除子宫者，应注意剥离止血、防止感染。

阔韧带纤维瘤（fibroma of broad ligament） 来自阔韧带的纤维组织，很少见。临床表现与平滑肌瘤相似，但更坚硬，表面光滑如软骨，但有弹性感，可伴腹腔、胸腔积液（积液为漏出液，切除肿瘤后能消退，即所谓麦格综合征（Meigs syndrome）。纤维瘤有不明显的包膜，切面亮白或略显淡黄、粉红色，均匀，略有小梁状，而无平滑肌瘤的漩涡状排列。大肿瘤可有出血或形成囊腔。诊治同阔韧带平滑肌瘤。

阔韧带中肾管瘤（mesonephroma of broad ligament） 由 Novak 首先报道，极少见，为实性良性肿瘤。组织学检查可见纤维平滑肌中含有散在的由立方形上皮细胞形成的小管。诊治同阔韧带平滑肌瘤。

阔韧带乳头状囊腺瘤（papillary cystadenoma of broad ligament） 起源于阔韧带中的中肾管、副中肾管胚胎残余组织。组织学上不易与卵巢乳头状浆液性囊腺瘤区分。瘤壁有多发性乳头状突起，显微镜下偶见细小钙化的颗粒，即砂粒瘤小体。诊治同阔韧带平滑肌瘤。

阔韧带囊性畸胎瘤（cystic teratoma of broad ligament） 与生长于其他部位者相同，由成熟的内、中、外三胚层组织构成，但以外胚层组织为主，如毛发、皮肤、皮脂腺等，形成囊性瘤，多见于儿童期。需手术切除。

原发性阔韧带恶性肿瘤（primary malignant tumor of broad ligament） 有起源于副中肾管的乳头状腺癌（常为低度恶性）、恶性中肾管瘤、粒层细胞癌、平滑肌肉瘤、脂肪肉瘤、纤维肉瘤、神经纤维肉瘤等。肿块生长迅速，症状出现早，多有下腹疼痛、发热、消瘦及与其他恶性肿瘤相似的症状。一旦明确诊断，应及时进行全子宫及双侧附件切除术。手术后根据肿瘤性质辅以化疗、放疗、抗癌中药治疗。除低度恶性的乳头状囊腺癌及粒层细胞癌、脂肪肉瘤外，疗效不佳。

葡萄胎

葡萄胎（hydatidiform mole）是一种良性滋养细胞肿瘤，又称良性葡萄胎。病变局限于子宫腔内，不侵入肌层也不转移至远处（有说良性葡萄胎亦可发生肺或阴道转移，但意见不一致，亦不多见）。

在多数葡萄胎中，胎盘绒毛已全部变为葡萄胎组织，不见胚胎或胎囊，但也有少数葡萄胎，只有部分胎盘绒毛发生变性，且仍可见胚胎或胎囊。前者称为“完全性葡萄胎”，后者称为“部分性葡萄胎”。在双胎妊娠中偶见一胎已变为葡萄胎，而另一胎为正常胎儿或纸样胎儿。

葡萄胎在欧美较少见，而东南亚，如日本、菲律宾、印度尼西亚、马来西亚及中国则较常见。本病主要发生在生育年龄妇女，40岁以后妇女妊娠时发生葡萄胎的机会约较其他年龄多4～7倍。经产妇多于初产妇，但第一胎即为葡萄胎的约占20%，说明单纯多产并不是一个重要的原因。

发病机制与临床 葡萄胎发生原因目前尚不清楚。葡萄胎组织主要为大小不等的小水泡，中间有丝梗相连，累累成串，形状极象未成熟的葡萄，故名。水泡小的如米粒，大的直径约有1～2cm，水泡为半透明体，肉眼极易辨认。水泡间空隙常为血液及凝血块所充盈。显微镜下可见：①绒毛间质水肿增大。②间质血管稀少或消失。③程度不等的滋养细胞增生。不同的葡萄胎，甚至在同一葡萄胎中的滋养细胞增生程度差异很大，自动排出的葡萄胎由于生长已经缓慢，细胞增生常不明显，增生的滋养细胞可比正常滋养细胞产生更多的人绒毛促性腺激素（hCG），因此患者尿中的 hCG 比一般孕妇多。

对葡萄胎的滋养细胞进行染色质和染色体的研究，发现完全性葡萄胎多数为性染色质阳性，染色体则几乎全部为46XX，而部分性葡萄胎或水泡样变则多数为三倍体。根据最近研究葡萄胎的双分染色体23X均来自父方，原因未明。

葡萄胎常伴有双侧卵巢多发性囊肿，囊肿小的仅在显微镜下可见，大的如拳头大，病理检查可见囊肿是由萎缩卵泡内的颗粒细胞和泡膜细胞发生黄素化反应而扩大形成的，故称“黄素化囊肿”，原因尚不清楚，一般认为是在滋养细胞产生的绒毛膜促性腺激素和垂体产生的促性腺激素的共同作用下形成的。葡萄胎排出后黄素化囊肿即开始缩小（有时亦可先迅速增大，然后缩小），经一段时间（约3～6个月）即自然消失，对以后卵巢功能无影响。黄素囊肿内液体常贮有大量绒毛膜促性腺激素，因此，在葡萄胎排出后尿内绒毛膜促性腺激素并不立即消失。

凡胚胎滋养细胞都有侵蚀母体组织的能力，但母体组织能对抗它的侵蚀，使它的入侵受到一定的限制。成为葡萄胎后的滋养细胞侵蚀能力更强，因此，葡萄胎虽属

良性肿瘤，但约有15%的葡萄胎可以发生恶变。

葡萄胎在早期除闭经外，常无其他异常，但至2个月左右即开始出现不规则阴道流血。开始量少，但与葡萄胎将自行排出时可发生大量出血。排出血液中时可杂有透明的葡萄胎组织。由于长期出血，患者可有贫血及宫内轻度感染，表现为低热及白细胞升高等。腹痛并不常见，时有隐痛，但在葡萄胎将排出时，可因子宫收缩而有阵发性腹痛。葡萄胎患者的妊娠反应常较重。可伴有蛋白尿、浮肿、高血压等妊娠高血压综合征症状，甚至可出现子痫。亦有发生急性心力衰竭者。

患者可有咯血，但肺部不见转移，葡萄胎排出后咯血即自然停止。亦有出现甲状腺功能亢进的现象，表现为脉快及基础代谢增高，但震颤或突眼等少见。约50%患者的子宫比相应的正常妊娠子宫为大，乃由于绒毛的水肿变性和宫内出血等致使子宫腔内容物体积增加，但亦有子宫大小与月份相符，甚或小于同期妊娠子宫者。子宫下段常较正常为宽且软，即使子宫有4 5个月妊娠大小，仍听不到胎心和胎动或摸不到胎头和胎肢。约有半数的患者在子宫双侧可摸到增大的卵巢黄素化囊肿。

诊断依据 诊断典型的葡萄胎并无困难，若阴道排出血液中杂有水泡，即可确诊，但在葡萄胎早期或症状不典型时，确诊常很困难，需和早妊、先兆流产、双胎等区别。辅助诊断的方法有：①血或尿 hCG 测定：在葡萄胎中雄蟾蜍试验测定尿 hCG 含量常高于1:512，且持久不下降或下降不多。羊红细胞凝集抑制试验亦有同样情况。因此，如果多次作尿测定发现 hCG 浓度偏高而且持续不下降，即应高度怀疑为葡萄胎，相反如果尿 hCG 含量低于正常妊娠，则应多考虑流产。②A型或B型超声检查：A型超声检查正常妊娠可见由子宫进入羊水后出现一大平段，中有触及胎体时的各种低波，而在葡萄胎中则见声波进入水泡的许多小平段，有助于明确诊断，准确率可达90%以上。如有B型超声描绘仪（切面显象法），在正常妊娠中可见胎体和胎盘反射，呈半圆形或椭圆形光点图象，而在葡萄胎中则见子宫内充满长形光片，如雪花纷飞，不见胎体或胎盘的图象，诊断准确率更高。③胎心音听诊检查：根据多普勒原理而制成的电子装置胎心音扩大器可在正常妊娠7周左右开始听到胎心，而在葡萄胎中则只能听到子宫血流杂音，但由于在早期听到胎心的阳性率不是很高，探出胎心可以除外葡萄胎，探不到胎心尚不能诊断为葡萄胎。④羊膜囊穿刺及造影：作羊膜囊穿刺时，如系正常妊娠可抽出大量羊水，而在葡萄胎则只能抽出极少量液体，抽取后可向宫腔注射碘油或碘液等造影剂后拍摄X线片。因造影剂环布于葡萄胎组织而在X线上出现大小不等的环形阴影，而在正常妊娠中则不见此现象而见油珠影，方法亦比较简单，但有了超声显象仪后，此法现已少用。

防治要点 葡萄胎一经确诊，应即予以清除。一般采用吸宫术吸出葡萄胎组织。该手术时间短，出血量少，且较安全。术前后应予抗生素或磺胺类药物预防感染。如子宫过大，宫顶超过脐平线，也可考虑剖宫取胎，但需注意防止葡萄胎组织进入腹腔或遗留于创口而发生种植。如患者合并妊娠高血压综合征或心力衰竭，宜先对症治疗，待患者情况稍稳定后再清除宫腔，但亦不宜久等。对于卵巢黄素囊肿，一般均无需处理，可任其自然消失，但如发生扭转，则需手术治疗。对年轻患者更应尽力保留一侧卵巢。近年中国有人应用中药天花粉制剂进行引产，据称可以减少出血和恶变机会，值得重视。

葡萄胎的危险性主要在于难以控制的出血，手术时子宫穿孔，感染以及恶性变，也有报道葡萄胎经血播散可引起急性肺栓塞而致死者。但如处理恰当及时，则不良后果少。下次妊娠再次葡萄胎的机会约在2% 3%之间。

为防葡萄胎排出前后发生恶变，多数人主张只在恶变机会较多的患者采用预防性化学治疗，即：①40岁以上妇女。②葡萄胎生长较快，表现在子宫大于相应停经月份和血或尿 hCG 下降不明显者。化疗药物以氟尿嘧啶为主，用量每日28 30mg/kg体重，加于5%葡萄糖溶液500ml 中行缓慢静滴（8h滴完），10d为一疗程。一般用1 2疗程。

为防出院后复发，一般规定每周查血或尿内 hCG 一次，阴性后每月一次，3个月后每半年一次，至少随诊2年。一般情况下葡萄胎排出后2个月内，尿雄蟾蜍试验或羊红细胞凝集抑制试验即转为阴性，如持续阳性或一度阴性又转阳性，则有三种可能：①宫腔有残存的葡萄胎组织。②葡萄胎已侵入肌层或有远处转移。③有较大的黄素囊肿。应进行仔细的妇科检查，如未发现有增大的卵巢则可除外黄素化囊肿。此时需再次刮宫，如刮出葡萄胎组织而血或尿 hCG 测定转为阴性，则可以确定为残存葡萄胎，如刮宫后血或尿 hCG 仍持续阳性，则应高度怀疑为恶性葡萄胎，宜及早进行处理。

在葡萄胎排出后如患者不久又怀孕，再次妊娠尿妊娠试验即可为阳性，此时很难确定葡萄胎是否已发生恶变，处理上即有困难，故在随诊期间应嘱患者坚持避孕一年。

侵蚀性葡萄胎

侵蚀性葡萄胎（invasive mole）是指葡萄胎组织侵入子宫肌层，破坏组织或转移至子宫外及其他器官，为滋养细胞肿瘤之一。旧称恶性葡萄胎、破坏性葡萄胎、破坏性绒毛膜腺瘤等，世界卫生组织（WHO）于1983年提出将这些旧名称废弃不用。

发病机制和临床 侵蚀性葡萄胎是由葡萄胎发展而来，大多在清宫后6个月内发生，其病理特点为葡萄胎病变侵入子宫肌层，如侵蚀部分接近浆膜面则在子宫表面可见紫蓝色结节。剖视则可见子宫肌层内有缺损，其中含不等量的葡萄胎组织及凝血块，显微镜下可见滋养细

胞高度增生和分化不良，但仍见绒毛结构。根据病理检查所见，结合临床特点，侵蚀性葡萄胎可分为两类：①侵入子宫肌层的葡萄胎，其大体或显微镜下形态与良性葡萄胎相似。临床症状较轻，预后较好。②子宫肌层内仅见少量葡萄胎组织，其余全为散在的生长活跃的滋养细胞，杂在坏死组织及凝血块中，形态上极似绒毛膜癌。临床症状较重，预后较差。

侵入宫旁组织或转移至阴道或肺的病变，病理检查既可见与原发病灶相似的葡萄胎组织，亦可只见散在的滋养细胞。有时子宫原发灶已消失而转移灶继续发展。

其主要临床表现是在葡萄胎排出后，阴道持续不规则出血，经再次刮宫仍不见好转。有的出现咯血，胸片可见肺内有转移阴影。有时阴道亦出现紫蓝色转移结节，破溃时可反覆发生阴道大出血。葡萄胎排出后，血或尿hCG测定持续阳性或一度阴性后又转为阳性。

由葡萄胎转变为侵蚀性葡萄胎的时间长短不一。有的在葡萄胎排出前已侵入肌层或出现阴道、肺转移；有的在葡萄胎排出后数月甚至1年后才转变为侵蚀性葡萄胎，但多数均在半年内，超过1年者多数转变为绒毛膜癌。

原发于子宫的侵蚀性葡萄胎病灶切除后，有些病例的转移灶可自然消失，但不多见。有的暂时消失，经一定时间后转移灶又出现，这些变化事前很难预测。因此，凡见到转移灶应及时治疗，不能等待病灶自然消失。

诊断依据　根据上述临床表现，一般病例即可作出诊断，但最后确诊还需依靠病理检查。手术切除的子宫标本，肉眼或显微镜下见到有葡萄胎组织侵入深部肌层；刮宫标本病理检查不能肯定肌层有无浸润，即使有时看到肌纤维也只反映浅肌层的情况，而不能反映深部肌层的改变。另一方面，刮宫未获得葡萄样组织或滋养细胞，也不能除外侵蚀性葡萄胎的可能，因深入肌层的葡萄胎组织刮宫时不一定能刮出，因此，不能单纯依靠刮宫标本作出诊断。

盆腔动脉造影和子宫碘油造影可用以协助诊断。侵蚀性葡萄胎时，子宫动脉造影的典型表现为：患侧动脉扭曲延长，子宫肌壁血管丰富、动静脉瘘形成，肌壁血窦中可见充盈缺损、静脉期提前出现等。子宫碘油造影时，可见造影剂进入宫壁肌层而形成龛形或侵入肌层血窦然后溢入静脉。如见这种情况，诊断即可明确。有时亦可见到宫腔内充盈缺损。但在葡萄胎残存或宫腔粘连时亦可见此现象，从造影上很难区分，故不能就据此而诊断为侵蚀性葡萄胎。

侵蚀性葡萄胎的临床分期与绒毛膜癌相同(见“绒毛膜癌”条)。

防治要点　侵蚀性葡萄胎对患者的危害性远较良性葡萄胎为大，一经诊断必须及时处理。过去采用手术切除子宫的方法，但疗效不很满意，部分病例在切除子宫后仍可转变为绒毛膜癌，特别在已有转移的病例，效果更差，死亡率常在25%左右。

近年来国内外均采用化学药物治疗，效果比较满意，目前已很少死亡。对年轻患者可单纯用化疗而不切除子宫，治愈后仍可再生育。所生子女可正常(见“绒毛膜癌”条)。

治疗后少数患者仍可有复发，为此需定期随诊，注意血或尿内hCG含量是否正常，肺或其他部位有无转移，如有异常发现应及早再给予化疗。

绒毛膜癌

绒毛膜癌(choriocarcinoma)是一种高度恶性的滋养细胞肿瘤，简称“绒癌”。过去称为绒毛膜上皮细胞癌，现已废弃不用。绝大多数继发于正常或异常妊娠之后，多发生于生育年龄，但亦有发生于绝经以后；少数继发于卵巢恶性畸胎瘤。这两种情况虽然在病理形态上很少差别，但其生理特性及临床表现均有不同。为区别起见，前者称“妊娠性绒癌”，后者称“非妊娠性绒癌”。根据统计，后者约占绒癌总数的0.5%～1.0%。也有人报告在妊娠时即有绒癌，称“直接绒癌”，但其存在尚有疑问。

绒癌在欧美各国较罕见，但在东南亚各国则比较多见，在中国亦不少见，但真正的发生率尚少报道。各生育年龄均可发生，亦可见于初孕或初产妇。

在妊娠性绒癌中，约有50%～60%继发于葡萄胎；20%～30%继发于流产；10%～20%继发于足月产；继发于输卵管妊娠者极少。

发病机制和临床　绒癌的发生原因至今尚不清楚。妊娠性绒癌原发于子宫。肉眼可见子宫膨大柔软，表面有紫蓝色结节突出，剖面见大量凝血块和坏死组织，质脆易出血。显微镜下可见滋养细胞极度不规则增生，成片侵入肌层，绒毛结构完全消失。增生的滋养细胞较正常绒毛滋养细胞大2～3倍，并具有明显核仁，还可形成多核的瘤巨细胞。除合体滋养细胞和细胞滋养细胞外，尚有一些介乎这两者之间的各类形态的细胞，称“过渡型细胞”。两种细胞的比例不完全相同。

绒癌的滋养细胞极易发生血运转移，常见的转移部位为阴道和肺。由肺转移灶扩散可经大循环而播散至全身各器官。肉眼或显微镜下所见转移灶和原发肿瘤完全相同。

绒癌可和妊娠合并存在，胎儿可通过胎盘而发生绒癌。

本病的主要临床表现为葡萄胎清除以后、流产或足月产后阴道不规则出血。有时亦可出现一时性闭经，然后再发生阴道出血，易误诊为先兆流产。体检见子宫增大，形状不规则，阴道有酱色而臭或血性分泌物。有时穹窿一侧或双侧可扪及明显的子宫动脉搏动或出现血流漩涡感(后者表示局部有动静脉瘘形成)。

子宫内的肿瘤结节穿破浆膜可引起腹腔内大出血，

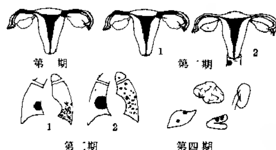
但多数在即将穿破前，大网膜已移行粘着于该处，因而出血缓慢，常在腹腔内形成血肿。有时癌灶穿破阔韧带，形成阔韧带肿物。如转移至阴道或肺，则可发生阴道大流血或咯血；如癌已扩散至全身各器官，则可产生相应器官肿瘤的症状。

患者因失血而有严重贫血和继发感染，大出血时可致休克。晚期肿瘤广泛转移和破坏，大量消耗体力，可致极度衰竭而出现恶病质。任何一处转移灶破裂均可致患者死亡，但常见死亡原因为脑转移。

少数患者由于大量癌细胞侵入肺动脉，引起肺血管栓塞和痉挛，肺循环发生障碍，肺动脉压及右心负担增加；又因回心血量减少，冠状动脉供血不足，心肌缺氧，可出现急性右心扩大和衰竭。

绒癌中生长活跃的滋养细胞可产生大量绒毛膜促性腺激素 hCG，但血、尿 hCG 水平一般低于葡萄胎。约有1/3病人伴发两侧卵巢黄素化囊肿，与葡萄胎的病理所见一致。

绒癌的临床分期方法很多，中国现用的分期方法是根据宋鸿钊提出的分期法（见图）：



绒癌临床分期

第一期　病变局限于子宫（无转移）

第二期　病变转移至宫旁组织、阴道及附件（近处转移）

1.转移至宫旁组织或附件

2.转移至阴道

第三期　病变转移至肺（远处转移）

1.棉球阴影直径<3.0cm或片状阴影不超过这一侧肺之半

2.超过上述范围

第四期　病变转移至脑、肝、肠、肾等器官（全身转移）

诊断依据　凡是产后、流产后或葡萄胎清除后阴道持续不规则出血，子宫复旧不佳，血或尿内 hCG 含量不下降，应考虑绒癌的可能。如检查发现阴道结节，肺X线片上出现转移灶阴影，则诊断基本确立。子宫标本或其他脏器病理检查结果有助于明确诊断。

病理诊断标准是仅见成团滋养细胞、血块及凝固性坏死组织，但不见绒毛或葡萄胎组织。单纯阴道转移结节或刮宫标本病理检查所见均不能作为诊断依据。

如无病理检查资料时，依据临床资料亦可以区分绒癌和侵蚀性葡萄胎。凡是前次妊娠为足月产或流产，均为绒癌；凡是前次妊娠为葡萄胎，则可依据其排出时间而区分，如排出时间在半年内，则为侵蚀性葡萄胎；如已超过一年，则为绒癌。如介于两者之间，则较难区分，不过，排出时间越长，绒癌的可能性越大。

防治要点　侵蚀性葡萄胎及绒癌的治疗相同，采用以化疗为主配合手术、放疗的综合性治疗。

国外常用的化学药物为甲氨蝶呤(MTX)和放线菌素D。中国主要用巯嘌呤(MP)，氟尿嘧啶(Fu)，放线菌素D（KSM），磺巯嘌呤钠（溶癌呤，AT 1438）和硝卡芥（消瘤芥，AT 1258）。药物的用量和用法如下表：

常用化疗药物的用法

药名(代号)	途径	每日用量	疗程(d)	疗程间隔	适用情况	备注
巯嘌呤(MP)	口服	6.0—6.5mg/kg	10	3—4周	毒性大，二线应用	分早晚8时两次口服
	静滴	28—30mg/kg	10	2周	毒性轻，首选药物	溶于5%葡萄糖水500ml
氟尿嘧啶(Fu)	静滴	26—28mg/kg	10	2周	脑、肝、盆腔转移	缓滴8h滴完
	局部	250—500mg/次	2—3d 1次	按病情决定	盆腔、阴道转移	无需稀释，直接注射
放线菌素D(KSM)	静滴	8—10μg/kg，一般用300—400μg	10	2周	毒性轻，首选药物	溶于500ml 5%葡萄糖中滴4h
磺巯嘌呤钠(AT1438)	静滴	400—600mg	10	3周	毒性比6-MP轻	溶于500ml 5%葡萄糖中滴4h
甲氨蝶呤(MTX)	鞘内	10—15mg 总量50mg	2—3d 1次 3—4次疗程	按病情决定	脑转移	溶于4—6ml双蒸水中
Fu+KSM	静滴	25—26mg/kg 4—6μg/kg	8	3周	适用于晚期及耐药病人	分别溶于两瓶500ml5%葡萄糖水中，先滴Fu(8h)再滴KSM(4h)

续表)

药名(代号)	途径	每日用量	疗程(d	疗程间隔	适用情况	备注
AT1258 + KSM	静注 静滴	20 30mg 4 6μg/kg	8 10	3周	适用于晚期及耐药病人	静注时先溶于20ml双蒸水中

由于Fu和KSM疗效好，不良反应轻，可作为首选药物，MTX和6 MP疗效虽亦肯定，但不良反应重，可作为第二线药物。一般选用一种药物，对危重病例则需选两种或两种以上药物联合应用，常用的联合药物为Fu + KSM，如有脑转移，则还须加用MTX鞘内注射。

各部位转移癌可采用不同药物作局部注射、动脉插管、胸腔注射、鞘内注射和静脉注射等。

所有治疗必须持续至血或尿hCG水平降至正常；肺转移阴影完全消失；无临床症状，然后再巩固1 2疗程可停药，观察无变化后出院。

使用化学药物过程中，要及时发现和处理不良反应，以免引起严重后果。

患者治愈后均需定期随诊。一般规定第1次随诊在出院后3个月，第2次为第1次后6个月，以后每半年至1年1次。如发现异常，再治仍可治愈。

白血病

白血病(leukemia)是一种造血组织的恶性疾病，骨髓或其他造血组织中任一系列白细胞及其幼稚细胞呈肿瘤性增殖，浸润全身各种组织与脏器，产生相应临床表现，周围血液中白细胞也有质和量的变化。

白血病约占癌肿总发病率的5%左右，是儿童和青年中最常见的一种恶性肿瘤。全世界每年有新病例约20万 25万，中国大陆白血病在癌肿发生中男性为第6位，女性第8位。本病好发于青壮年及儿童。<10岁组以急性淋巴细胞白血病(ALL)居多，20 40岁组以急性粒细胞白血病(AML)居首，慢性粒细胞白血病(CML)次之，>40岁组以AML和CML为多见。各种类型的白血病患者均男多于女。

分类 根据临床表现、细胞形态学和细胞化学，可将白血病传统分类如下：

(1)按病程缓急以及细胞分化程度分类：①急性白血病(简称AL)：病程急，骨髓及周围血中以异常原始及早期幼稚细胞为主，原始细胞一般超过30%。②慢性白血病(简称CL)：病程较缓慢，骨髓及周围血中以异常的成熟细胞为主，伴有幼稚细胞，原始细胞常不超过10% 15%。

(2)按白血病细胞的形态和生化特征分类：①急性白血病：1976年FAB(法、美、英)协作组将AL分成急性淋巴细胞白血病(ALL)和急性非淋巴细胞白血病(ANLL)两类。ALL按原淋巴细胞的大小及形态学分成L_1(第一型)、L_2(第二型)和L_3(第三型)的三个亚型；ANLL分成M_1至M_7 7个亚型，其中M_1(急性粒细胞白血病，简称AML，未分化型)、M_2(为急性粒细胞白血病，部分分化型)、M_3(颗粒增多的急性早幼粒细胞白血病，简称APL)、M_4(急性粒-单核细胞白血病，简称AMMOL)、M_5(急性单核细胞白血病，简称AMOL)、M_6(急性红白血病，简称AEL)、M_7(急性巨核细胞白血病，简称MKL)。②慢性白血病：分为慢性淋巴细胞白血病(CLL)、慢性粒细胞白血病(CGL或CML)、慢性粒-单核细胞白血病(CMMOL)、慢性单核细胞白血病(CMOL)和红血病。③特殊类型：包括慢性粒细胞白血病急变、低增生性白血病、淋巴肉瘤或组织细胞肉瘤白血病(即非霍奇金淋巴瘤白血病期)、浆细胞白血病、毛细胞白血病、嗜酸粒细胞白血病、嗜碱粒细胞白血病、组织嗜碱细胞白血病、不能分型的急性白血病等。

(3)按周围血象白细胞总数和原幼细胞的多寡分类：①白细胞增多性：白细胞总数显著增高，常>15×10^9/L(1.5万/mm^3)，伴有大量异常原幼细胞。②白细胞不增多性：白细胞总数正常或降低，血片中较难找到原幼细胞。

(4)根据免疫学标记分类：利用对淋巴细胞系细胞表面抗原有高度特异性单克隆抗体来检测，可以精确地了解被测细胞的不同分化阶段，将ALL分成T细胞急淋和非T细胞急淋两大类，有助于判断预后和指导治疗。但大多数髓系细胞的单克隆抗体缺乏特异性，且髓系白血病细胞在不同成熟阶段的表面抗原并不呈现一致性顺序的表现，所以髓细胞白血病免疫学分类尚有待探索。由于单克隆抗体应用较为广泛，已发现了有两系甚至三、四系标记并存的恶性造血细胞，称双表性或混合性白血病、全髓白血病等。

(5)MIC分类：80年代以来，国际上已提出最新的白血病的病理生物学分类法，即结合形态学、免疫学和遗传学的MIC分类法。对白血病细胞遗传学的研究，尤其是染色体高分辨技术的应用等，也发现了各类白血病的遗传学特征。某些特异改变与白血病的某种类型或亚型有关，即对该类白血病细胞有标志性或分类意义的染色体改变。约20%成人ALL和5%小儿ALL有Ph染色体(见“慢性粒细胞白血病”条)。ALL的其他特异性染色体易

行有 · t (4; 11) (q21; q23) t (8; 14) (q24.13, q32.33), t (1,19) (q23, q13), t (11; 14) (q13 14; q11.2 13)。

在 ANLL 中, Ph¹ 染色体最常见于 M_1, t (8;21) (q22.1, q22.3)常见于 M_2,t (15,17) (q22, q12.2) 见于 M_3。11号染色体长臂末端 (11q23)易位至6、9、10、17或19号染色体最常见于 M_4 和 M_5。另有 inv (16) (q13, q22) 见于伴有嗜酸细胞增多的M_5。近来研究发现染色体改变的断裂点与肿瘤基因、遗传性脆性部位常在同一位置。脆性部位可能与某些肿瘤特异性染色体改变形成有关。所以白血病细胞分子遗传学检查不但有利于白血病分类和诊断,而且也有助于阐明白血病的发病机制的某些环节。

病因学 尚未阐明,仅认为人类白血病的发生与物理、化学和生物等因素有关。近30年来,病毒的致病作用尤引人注目。

(1)病毒:已证实鸡、小鼠、猫、牛和长臂猿等动物的自发性白血病组织中可分离出白血病病毒,为一种逆转录病毒。1978—1980年从人类T细胞白血病中分离出一种逆转录病毒,称 HTLV,是人类白血病病毒学研究的一项新突破。但对HTLV 致白血病的机制尚未阐明,也缺乏可靠的实验结果以证实该病毒与 AML、CLL 以及 B-ALL 间的相互关系。

(2)放射:已证实电离辐射可引起白血病。1945年日本广岛、长崎先后原子弹爆炸,1950—1953年两地白血病发病分别是未遭受辐射地区的30倍和17倍。中国1984年报道 26 983名临床放射工作者白血病标化发病率和其他医务人员相比分别为9.67/10⁵和2.77/10⁵。

(3)化学物质:许多能引起骨髓毒性的化学物都有致白血病的可能,已提出的有苯、氯霉素、磺胺、保泰松、抗癌药尤其是烷化剂以及其他细胞毒药物如甲基苄肼和亚硝基脲等,由此诱发的白血病称为继发性白血病。

(4)遗传因素:某些遗传性疾病和(或)免疫缺陷征群患者易发生白血病,如先天愚型 (Down 综合征) 患者约20%可发生 AL,其他如 Bloom 综合征、Fanconi 贫血、遗传性毛细血管扩张共济失调以及骨发育不全等遗传缺陷亦有发生白血病的报道。

急性白血病

急性白血病(acute leukemia, AL)包括急性淋巴细胞性(ALL)、急性粒细胞性和急性单核细胞性白血病(AMOL)。

发病机制和临床 各类白血病的共同临床表现,按发生机制可由于正常造血细胞生成减少,导致发热、感染、出血和贫血;也可由于白血病细胞浸润导致肝、脾、淋巴结肿大及其他器官病变。症状的缓急主要取决于白血病细胞在体内的增长速率和积蓄程度。

发热和感染 约半数以上患者以发热起病,当体温>38.5℃时常常是由感染引起。感染是 AL 最常见的死亡原因之一。

AL 发生感染的机制:①中性粒细胞数量减少和功能缺陷,白血病细胞所产生的酸性异铁蛋白(LIA)能抑制骨髓正常粒系祖细胞的生成,加上化疗药物对骨髓的抑制毒性,在诱导缓解期常发生显著的粒细胞缺乏症,极易并发各种细菌或真菌感染。粒细胞的趋化、游走、吞噬及杀菌功能降低。在感染时不能产生正常的炎症反应,感染极易扩散。②免疫缺陷:化疗及肾上腺皮质激素等应用可加重免疫紊乱。免疫球蛋白合成减少,血清中调理素、抗体缺乏,使机体对具有荚膜的细菌如肺炎双球菌或流感杆菌的防御能力显著减弱。患者易发生范围广泛的各种病原体感染。③皮肤粘膜屏障的破坏更有利于病原体的入侵。④院内感染:长期住院患者的感染,半数系院内获得,细菌常呈耐药性。

出血 约1/3以上患者起病时伴出血倾向,在未并发弥散性血管内凝血 (DIC)者,出血发生率约67%—75%,死于出血占38%—44%。并发 DIC 的患者,几乎全部有出血,其中死于 DIC 者占20%—25%。

出血的机制如下:①血小板减少:约占95%的病例,是AL 引起出血的最重要原因。皮肤瘀点瘀斑和齿龈渗血最常见,可有鼻衄和月经过多。视网膜出血时可引起失明,颅内出血常引起突然死亡。血小板的粘附、聚集和释放功能亦均可异常。②血管壁损伤:由于白血病细胞浸润、感染内毒素以及大量化疗引起。当白血病细胞数异常增多时,可使小动脉和小静脉内有白血病细胞堆积,称白细胞淤滞,可发生出血。③凝血障碍:单个凝血因子缺乏较少见。综合性凝血障碍常导大块瘀斑和血疱,伴有疼痛。内脏出血多见。最常见的类型是 DIC,AL 并发 DIC 达7%—30%,常见于早幼粒细胞白血病。④抗凝物质增多:AL患者肝素或肝素类物质增多。细菌感染释放有抗凝作用的多糖体,故感染可加重出血。

贫血 约2/3AL患者在确诊时有中度贫血,某些 AL 在发病前数月甚至数年可先出现难治性贫血。贫血发生的机制为① AL 的白血病克隆能抑制正常多能造血干细胞以及红系祖细胞,并使红系祖细胞对红细胞生成素的反应性降低。AL 破坏了诱导红系生成的微环境,从而使红系生成减少。②无效性红细胞生成,并伴幼红细胞增生异常,表现为红系有巨幼样变和分裂受阻。③溶血:明显溶血绝大多数见于淋巴细胞白血病。隐性溶血表现为对输血的要求明显增加,发生机制可能和免疫有关。少数可能有红细胞内在缺陷。④其他:急慢性失血。某些抗代谢化疗药物,例如甲氨蝶呤 (MXT) 和阿糖胞苷 (Ara-C)等可阻碍 DNA 代谢,导致巨幼红细胞性贫血。

淋巴结和肝脾肿大 50% ALL诊断时有淋巴结肿大,常见为浅表淋巴结肿大。60%—80%T-ALL 有纵隔淋巴结肿大,但较少引起气管、颈静脉压迫等症状。在

ANLL 中以 M_4 及M_5发生淋巴结肿大多见。由于肝脾肿大可引起食欲减退、腹胀、乏力、消瘦等。临床上肝脾肿大以ALL 最为显著，少数 ANLL 也可有轻至中度肝脾肿大。

神经系统损害 中枢神经系统白血病（CNL）以蛛网膜及硬脑膜的浸润最常见，其次为脑实质、脉络丛及颅神经。CNL可发生在白血病活动期或缓解期，尤其是儿童 ALL，可达36%～83%。可出现头痛、恶心、视力模糊、视乳头水肿。神经根周围浸润可造成颅神经麻痹、眼外展麻痹。当周围血原始白细胞显著增多[>(50～75)×10^9/L]时，常可引起白细胞淤滞，多见于 AML 和 CML 的原始细胞危象期。大量白血病细胞在小血管以及血管周围的脑实质中集聚，导致小血管阻塞以及出血性梗死。临床表现类似脑血管意外，患者有头痛、轻瘫，迅速进入昏迷，常致死亡。白血病引起脊髓硬膜外压迫是极少见的，因脑膜浸润是弥漫性的，偶尔由于绿色瘤造成脊髓压迫症。

口腔及皮肤损害 白血病细胞浸润口腔粘膜可引起齿龈肿胀或口舌等，多见于 AMOL 及 AMMOL。AL可首发于皮肤。皮肤浸润的表现有白血病疹（leukemids），结节、斑块和溃疡等。白血病疹呈淡紫色小丘疹，常发痒，以 AMOL 及 AMMOL 为明显。活检或皮损印片有助诊断。皮肤感染很多见，表现为蜂窝织炎，常呈大片状，发展迅速。病毒性皮炎常发生在化疗中或后，以单纯疱疹及带状疱疹为多见。

心脏和呼吸系统损害 白血病浸润心肺往往是亚临床型的。Bodey 等发现 60%以上严重白血病患者均有肺部浸润，尤以 AMMOL 常见。肺部浸润常表现为并发感染或白细胞淤滞，临床有发热、轻咳、咳痰等，因肺泡和间质浸润导致呼吸功能不全和弥散功能障碍罕见。心肌或心包浸润，据大系列尸检报道占37%，但临床仅5%患者有症状，常见为心悸，累及心包时出现呼吸时胸痛加重以及心包摩擦音等。

骨骼及关节损害 骨骼疼痛常见，尤好发于儿童 ALL，易误诊为关节炎。骨痛可由于：①白血病细胞影响骨膜。②不明原因的骨梗死。③高尿酸血症致痛风发作。④溶骨性粒细胞肉瘤等。骨骼病变可通过X线摄片、骨扫描等检查而诊断。

性腺损害 由于对中枢神经系统白血病的有效防治，使睾丸白血病成为第二个髓外复发的部位。睾丸白血病的发生机会 AML 少于 ALL。阴茎异常勃起偶见于 AL 患者，可能和海绵体内白血病细胞栓塞有关。

其他 约25%患者在确诊白血病时胃肠道已有白血病细胞浸润，但临床表现少见；泌尿系统主要症状是血尿和尿路感染。白血病细胞尚可侵犯甲状腺、胰腺，并发糖尿病或低血糖等。

AL的生化代谢紊乱常是多因素的，化疗可使之加重，造成症状复杂化，严重者可致死，常见的紊乱如下。

（1）高尿酸血症：是 AL 最常见的代谢紊乱。由于 AL 细胞均高代谢状态，故尿酸可增高，尤其当诱导缓解化疗后，白血病细胞大量崩解，使血浆尿酸浓度显著增高。大量尿酸由尿中排泄，可导致严重肾病，甚至急性肾功能衰竭。

（2）电解质紊乱：变化无常，无一定规律性。低钠血症、低钾血症、高钾血症、低钙血症、高钙血症、代谢性碱中毒和代谢性酸中毒等均可发生。

诊断依据 AL 的诊断一般并不困难（实验室诊断标准见表1）。临床有发热、感染、出血、贫血等症状，体检有淋巴结、肝脾肿大。外周血片有原始细胞，骨髓细胞形态学（表2）及细胞化学染色（表3）显示某一系列原始细胞≥30%即可诊断。作单克隆抗体、骨髓细胞染色体及电镜检查等以帮助鉴别类型。Auer 小体是 ANLL 的形态学特征。

表1 各类急性白血病的实验诊断标准

急性淋巴细胞白血病(ALL)	
L_1	小细胞增生为主，直径可大至正常小淋巴细胞的两倍(<12 μm)
L_2	大细胞增生为主，直径可大至正常小淋巴细胞的两倍以上(≥12 μm
L_3	细胞外形似 Burkitt 细胞，胞浆深染呈深蓝色，空泡多见
急性非淋巴细胞白血病(ANLL)	
M_1	原粒细胞>90%
M_2	原粒细胞 30%～90%，单核细胞<20%，早幼粒细胞以下至中性分叶核细胞>10%
M_3	颗粒增多的早幼粒细胞>30%，按颗粒大小分成：M_3a粗颗粒型和M_3b细颗粒型
M_4	以原粒和早幼粒细胞增生为主者，原、幼单及单核>20%
	以原、幼单核细胞增生为主者，则原粒+早幼粒>20%
M_5	以原单核细胞增生为主：M_5a，原单核细胞>80%；M_5b，幼单+单核细胞>20%
M_6	原粒+早幼粒细胞≥50%，幼红细胞>30%，畸形幼红细胞>10%
	原粒+早幼粒细胞≥30%，幼红细胞>50%
	原粒+早幼粒细胞>10%，幼红细胞>70%，畸形红细胞>30%
M_7	外周血有原巨核（小巨核）细胞，骨髓中原巨核>30%，原巨核由电镜或单克隆抗体证实，骨髓活检有原始和巨核细胞增多，网状纤维增加

中枢神经系统白血病的诊断依据有：①发现中枢神经系统症状，无其他原因可解释。②脑脊液压力增高>

1.96kPa (200mmH_2O)。③脑脊液中白细胞数增高，找到白血病细胞；蛋白增高而糖降低。脑脊液沉降涂片可提高白血病细胞检出率。④脑 CT 检查。

表2 常见急性白血病细胞形态特征

主要病变细胞	急淋	急粒	急单
	原淋巴细胞	原粒细胞	原单核细胞
细胞大小	较一致	极不一致	较大
核浆比率	>1	1	1或<1
核染色质	粗颗粒状，核仁及核膜周围浓集	细沙或细网状，分布均匀	纤细网状，疏松，分布不匀
核仁	1～2个，规则而清楚	2～5个，轮廓不明显	1～4个，较大，明显如穿透样
嗜苯胺蓝颗粒	很少有	少有	较多见，细小，弥散粉尘样
奥尔小体	无	常有	可有
核丝分裂	染色体短而粗	染色体细而长	染色体粗长，边缘纤毛状
伴有其他细胞	幼淋巴细胞、破碎细胞多	早幼粒细胞，异常中性或嗜酸粒细胞	幼单核细胞

表3 急性白血病的常用细胞化学染色

细胞化学染色	急淋	急粒	急单
过氧化物酶	(-)	(+)～(-)	(-)～(±)
(POX)	阳性细胞<3%	阳性粗颗粒分布局部或全细胞	阳性细颗粒散在
过碘酸雪夫	(+)	(-)～(+)	(-)～(±)
(PAS)	粗颗粒或块状	阴性，胞质弥漫染色	阴性，弥漫淡染，边缘伪足处有细或粗颗粒
中性粒细胞碱性磷酸酶(NAP)	正常或增高	明显降低	不定
α-萘酚醋酸酯酶	(-)～(+)局限性	(-)～(+)NaF抑制不敏感	(+)～(+++)NaF抑制很敏感
萘酚(ASD)醋酸酯酶	(±)	(+)NaF抑制不敏感	(++)～(+++)NaF抑制很敏感
萘酚氯醋酸酯酶(NASD-Cl)	(-)	(+)～(++)	(±)
血清(尿)溶菌酶	正常低值或降低	常增高，或正常，或降低	明显增高

AL 尚需与再生障碍性贫血、原发性血小板减少性紫癜及粒细胞缺乏症相鉴别。根据各类疾病的临床特征，反覆血液及骨髓检查，均不能找到白血病细胞，鉴别一般不难。传染性单核细胞增多症，血中可出现大量异形淋巴细胞，易误诊为 ALL。血清嗜异性凝集效价及羊红细胞溶血素试验滴定效价均有助鉴别。风湿病和亚急性感染性心内膜炎的血液中出现内皮样单核细胞应与急性非淋巴细胞白血病(ANLL)中 M_4 及 M_5 相鉴别。与类白血病反应的鉴别(见"类白血病"条)。

防治要点 AL 可望治愈的可能性正在逐步实现，尤其是儿童 ALL，约半数可治愈。中国儿童 AL 五年无病存活率达51%～71%。各类 AL 的治疗基本原则有：①明确 AL 的类型及其浸润部位，采用强烈的有效抗白血病化疗方案；方案要个体化，间歇应用。治疗目的是最大限度杀灭体内的白血病细胞，而保存正常造血干细胞。②在治疗白血病的同时，应积极调整代谢紊乱，如高尿酸血症等，保持电解质及酸碱平衡。③支持疗法，包括补充营养，必要时成分输血及抗感染治疗。

白血病患者发病时体内约有10^{12}以上白血病细胞，治疗首先要求白血病进入完全缓解(CR)，即临床症状及体征消失，血象正常，骨髓造血功能回复到正常且原始细胞<5%，这一阶段的治疗称为诱导缓解。完全缓解后体内尚可残留有$10^{8～9}$白血病细胞。为了要延长缓解期，不致复发，还需积极继续治疗，称为缓解后继续治疗或维持缓解治疗，包括间歇应用原诱导缓解方案或甚至更为强烈的方案，进一步杀灭残留的白血病细胞，以达到强化、巩固疗效的目的。此时尚需进行中枢神经系统白血病的预防和治疗。一旦白血病复发，则需重复给予诱导缓解，称为再诱导。白血病复发大多在骨髓，但也可在髓外，如中枢神经系统、睾丸等，但最终髓内复发。

抗白血病化疗药物　大多数抗白血病药物的疗效和剂量密切相关。抗白血病药物与一般抗肿瘤药物相似，分为烷化剂、抗代谢类、DNA插入性药物以及有丝分裂抑制剂等。细胞动力学的进展对白血病化疗方案的组成有重要指导意义。临床多选用作用于不同周期的化疗药物联合应用，以增强药物的协同作用。绝大多数抗白血病药物对周期中的细胞有效，而对休止期(G_0期)细胞常无作用。因此，休止期白血病细胞常是复发的根源，为当今抗白血病化疗中尚无有效对策的难题。

现将常用的抗白血病药物，按类别简述如下：

1．烷化剂：临床常用治疗 AL 的烷化剂有环磷酰胺、BCNU 和 CCNU 等。BCNU 和 CCNU 有透过血脑屏障作用，故此两药主要用于中枢神经系统白血病的防治。

2．抗代谢类药：巯嘌呤(MP)、硫鸟嘌呤(TG)主要用于维持缓解治疗。阿糖胞苷(Ara-C)能掺入到 RNA 和 DNA 中，从而抑制其合成，也可干扰蛋白质合成。抗白血病作用较 Ara-C 为强，但毒性反应严重，所以不作为第一线药物。甲氨蝶呤(MTX)可以口服、静脉或鞘内注射。

羟基脲(HU)抑制 DNA 合成，属S期特异性及顺序依赖性药物。主要用于治疗 CML 及白血病细胞异常增高的 ANLL 患者。优点是对骨髓抑制作用较轻。

3．蒽环类抗生素：是治疗 ANLL 的主要药物，常用有柔红霉素(DNR)、阿霉素(ADR)、表柔比星(表阿霉素)、去甲氧柔红霉素、米妥蒽醌和阿克拉霉素等。本类药物对微粒体的功能和结构有损害。本药仅能静脉注射，而且要在快速滴注的塑料管中给药。溢出血管外可引起严重组织坏死。肝功能损害时，本药剂量应相对减少。

心脏毒性反应是蒽环类抗生素的主要毒副作用，应严格限制总量不超过550mg/m²。对老年、原有心脏病或合用环磷酰胺、长春新碱或其他心脏毒性药物时应慎重为要。

4．生物碱类：有以下两类药物。(1)长春碱：除长春新碱(VCR)外，还有半合成长春地辛(vindesine，简称 VDS)，疗效似较 VCR 为好。主要的副作用神经毒性与剂量有关，早期可见跟腱反射消失、手足麻木，尤其是指端感觉改变甚为常见。发生肌力减退，甚至足下垂以及步态不稳，脑神经麻痹，麻痹性肠绞痛等副作用时，应中断用药为妥。

(2)三尖杉酯碱(harringtonine，简称 H)：是中国首先应用于临床的有效抗白血病药物，其中以三尖杉酯碱和高三尖杉酯碱对 AL 最有效。H 对处于不同增殖周期的白血病细胞均有程度不一的杀伤作用，抑制 DNA 合成作用显著，临床主要用于 ANLL 的诱导缓解，尤其对 M_3 及 M_5 疗效较好。本药有明显的心肌毒性：窦性心动过速、心肌损害、完全性右束支传导阻滞、S-T 段及T波改变、奔马律等。出现奔马律应即停药。对原有心脏病者禁用。

5．其他：(1)左旋门冬酰胺酶(L-Asp)：临床用于 ALL 的诱导缓解治疗，是较独特的抗肿瘤药物，不需被细胞摄取激活。肿瘤细胞需要门冬酰胺的量大于正常细胞，且不能自行合成。L-Asp 水解了血浆中的门冬酰胺，从而影响了肿瘤细胞的蛋白合成。肝功能不佳者忌用。应用前必须先做皮试，以防过敏反应。

(2)维甲酸(RA)：体外研究发现 RA 能诱导 HL-60 和 M_3 患者白血病细胞分化成熟，NBT 还原率明显增高。用中国产全反式维甲酸治疗 M_3，CR 率达 82.35%，但不能用于维持巩固治疗。

(3)胺苯吖啶(AMSA)：属吖啶类衍生物，是 DNA 插入性药物，能抑制 DNA 合成。有心脏和神经毒性。

(4)表鬼臼毒素：包括 VM-26(PTG)和 VP16-213(EPEG)，可能具有抑制有丝分裂或 DNA 合成的作用。VP-16对 AML 和 AMOL 均有效。VM-26 对淋巴瘤有较好疗效。

急性淋巴细胞白血病的药物治疗方法见"急性淋巴细胞白血病"条。急性非淋巴细胞白血病的药物治疗见"急性粒细胞白血病"条。

支持疗法和并发症的防治　感染和出血是 AL 的主要并发症。当发热疑为感染时，在取得适当的培养标本后应立即开始抗生素治疗。宜联合选用杀菌作用的抗生素，要足量静脉给药。用药后3～4d，如获阳性培养，可根据药敏结果调整用药。当患者接受广谱抗生素而仍持续发热者，需疑及真菌感染，预防性粒细胞输注常是无效的。当患者发热感染伴粒细胞缺乏(<0.5×10⁹/L)，在足量的抗生素治疗48h后仍无效时才考虑粒细胞输注。要求输入的白细胞数在10¹⁰以上，一般连输多日才能见效。对血小板显著减少(<20×10⁹/L)，临床有明显出血倾向，尤其是有危及生命的出血时，可给予血小板悬液输注。急性早幼粒细胞白血病(M_3)的出血，要注意 DIC 可能。AL 并发 DIC 的治疗，目前趋势是应用小剂量肝素，24h剂量为1万～1.5万U或0.6万～1.2万U加入葡萄糖溶液或新鲜血内持续静脉滴注；调节肝素剂量，以维持试管法凝血时间在20～25min 左右为宜。

高尿酸血症是 AL 诱导缓解期有效化疗开始后的常见并发症，可采用别嘌呤醇防治。同时大量饮水。

骨髓移植　骨髓移植(BMT)是 AL 治疗的一大进展。常规化疗虽已使 AL 的CR 率有明显提高，但其长期无病存活率仍不够满意，尤其是 ANLL。为了进一步提高 AL 的疗效，延长缓解期，采用致死剂量的化疗和(或)放疗以求更多地杀灭体内的白血病细胞，尤其是对常规剂量耐药的白血病细胞，继以骨髓移植以重建造血。

急性淋巴细胞白血病

急性淋巴细胞白血病(acute lymphoblastic leuke-

mia, ALL）简称急淋，是由于原始淋巴细胞大量增殖而引起的白血病，发生率约占 AL 的1/3～1/4。本病好发于儿童及青年人，是小儿恶性肿瘤的主要死因。

发病机制和临床 患者常有发热、出血、贫血及骨骼疼痛，可误诊为风湿热。50%的 ALL 在诊断时有淋巴结肿大，肝脾肿大较 AML 为显著。纵隔淋巴结浸润时可引起上腔静脉阻塞综合征。脑膜和中枢神经系统白血病在 ALL 常见，约半数儿童 ALL 因脑膜白血病而复发。临床表现为头痛、呕吐、视力障碍、抽搐、昏迷等。胸骨常有压痛。

诊断依据 典型血象显示贫血、血小板减少，白细胞计数可以降低或增高，大多数在20～30×10^9/L，分类有原始及幼稚淋巴细胞。骨髓检查，有核细胞显著增生，甚至极度活跃。原始淋巴细胞>30%。幼红及巨核细胞系列受到严重抑制。FAB 协作组将 ALL 分为 L_1、L_2及L_3三种亚型，其形态学分类标准如表1。

表1 急淋各亚型的特征

细胞学特征	L_1型	L_2型	L_3型
细胞大小	小细胞为主	大细胞为主	大细胞为主，大小较一致
核染色质	较粗，较一致	较疏松，较不一致	均匀的细点状
核形	规则，偶有凹陷或折叠	不规则，凹陷，常见折叠	较规则，卵圆、圆
核仁	小而不清楚，或不见	清楚，一个或多个	明显，1个或多个，小泡状
胞浆量	少	不定，常较多	较多
胞浆嗜碱性	轻或中度	不定，有些细胞深染	深染
胞浆空泡	不定	不定	常明显，呈蜂窝状

细胞化学染色特点，原始淋巴细胞的糖原染色常为强阳性，且呈特殊的粗颗粒状或块状。过氧化物酶染色阴性。非特异性脂酶可为阳性或阴性，T细胞白血病的酸性磷酸酶染色可呈圆点状阳性颗粒。

免疫学分型提示 ALL 是一组异质性疾病，主要分T细胞型（T-ALL）和非T细胞型急淋。T淋巴细胞表面存在的白细胞分化抗原（CD）主要包括 CD_2（羊红细胞受体）、CD_3、CD_4、CD_5、CD_7、CD_8等。用羊红细胞玫瑰花结形成试验或单克隆抗体检测可识别 T-ALL。CD_2阴性为早期 T-ALL，阳性者为较成熟的 T-ALL。在非 T-ALL免疫分型（见表2）中存在免疫球蛋白基因重新排列。如检出有细胞膜表面免疫球蛋白（SmIg）者为B细胞型急淋（B-ALL）。白血病细胞表面有普通型急淋白血病抗原（CALLA，CD_{10}）称为普通型急淋（C-ALL）。仅有 HLA-DR、CD_{19} 阳性者为未分化的B-ALL。出现细胞浆内免疫球蛋白（CyIg）而 SmIg 阴性者为前B细胞急淋（pre-B-ALL）。免疫分型与形态学分类无一定相关性，但B-ALL 常为 L_3型 ALL。按免疫分型发病率以 C-ALL 最高，约占 ALL 的 60%～70%，其次为 T-ALL。T-ALL 以儿童、男性较多见。临床特点为白细胞总数高，常 >100×10^9/L。肝、脾和淋巴结肿大明显，一半以上患者出现纵隔肿块，脑膜易被浸润。常需强烈化疗才能获得缓解。

儿童 ALL 中最常见的 C-ALL，一般对常用化疗药物有反应，预后较好。B-ALL 治疗反应差，预后不良。

在细胞遗传学方面已发现几乎2/3病人有可识别的细胞核型异常，分布是完全非随机性的。L_1型多呈明显的高二倍体，L_2型 ALL 常倾向于低二倍体或仅中等高二倍体，L_3型以假二倍体为主。已知的 ALL 染色体结构至少有15种以上常见的重组改变，部分与血液形态学、免疫表型之间有特殊联系。t(8;14)、t(8;22)或 t(2;8) 与B细胞肿瘤明显相关，具有这类异常的 ALL 几乎都是 L_3 型。t(1;19) 见于 C-ALL。t(8;14)、t(10;14)、t(11;14)都和T细胞肿瘤有关。部分 ALL 中存在 ph 染色体，经进一步分子病理学研究，其中部分有 bcr-abl 融合基因和 210KD 蛋白产物，与典型的慢性粒细胞白血病（CML）无法区别，可能为 CML 的终末阶段。而另一部分 ph 阳性的只能产生单独 abl 衍生物和 190KD蛋白产物，可能是与 CML 无关的 ALL。

表2 非 T-ALL 的免疫分型

型别	HLA-DR	CD9	CD10	CD19	CD20	CyIg	SmIg
普通型	+	+/-	+	+	+/	−	
未分化型							
前、前B型	+	+/	−	+			
B祖细胞型	+	+/					−
前B型	+	+，−	+/	+/	+/	+	
B细胞型	+	+/	+	+/	+/−		+

治疗要点 近20余年来儿童 ALL 的治疗取得显著

进步，迄今有50%～60%患者可望长期无病存活。成人ALL的完全缓解率可达69%～85%，约25%可获长期存活。

ALL诱导缓解最基本而有效的方案为长春新碱+泼尼松(VP)，初治儿童患者完全缓解率(CR)达90%以上，而成人仅约50%。在VP方案基础上加蒽环类抗生素或左旋门冬酰胺酶(L-ASP)，可提高CR。取得CR后，用甲氨蝶呤(MTX)、硫鸟嘌呤(TG)和环磷酰胺(CYT)维持。可用阿糖胞苷(Ara-c)、长春新碱及蒽环类抗生素作短期强化或巩固治疗。一般维持治疗时间至少3～5年。

中枢神经系统白血病的预防和治疗在ALL中占重要地位。随着ALL缓解率提高和生存期的延长，常规化疗药物不能通过血脑屏障，成人ALL脑膜白血病的发生率达到7%～75%，成为ALL复发根源。预防脑膜白血病，常规采用抗白血病药物如MTX等定期鞘内注射或头颅^{60}Co放疗。脑膜白血病的治疗，可采用MTX鞘内注射，每日或隔日1次，直到脑脊液完全恢复正常，并继续维持治疗，每6～8周1次。皮下脑脊液贮存器(ommaya reservior)可将MTX直接注射到脑室。MTX鞘内注射可引起急性化学性蛛网膜炎和亚急性脑和脊髓运动神经原功能不良等毒性反应。也可采用Ara-C、环胞苷、CYT作鞘内注射。BCNU和CCNU能透过血脑屏障，可防治颅内白血病。

骨髓移植可在第一次或第二次CR期进行。对适当的病例，可取得良好的疗效。

急性粒细胞白血病

急性粒细胞白血病(acute myeloblastic leukemia, AML)简称急粒，是指状似原始粒细胞的白血病细胞大量增生。是成人中最常见的急性白血病。

发病机制和临床 大多数病例起病急骤，以高热、进行性贫血、明显出血倾向为首发症状，少数病例起病隐匿，可有较长时间的乏力、软弱、盗汗等症状，经数周、数月才被确诊。发热主要由于抵抗力减弱并发感染引起，可找到感染病灶。出血倾向常表现为皮肤粘膜出血点或瘀斑，也可有内脏出血。肝脾肿大不到半数，淋巴结肿大也较少见。晚期病例并发中枢神经系统白血病，出现神经系统症状。也可浸润全身各脏器组织，特别是肾脏、心肺等。少数患者有绿色瘤(chloroma)，绿色瘤实为白血病细胞组成的髓外实体瘤，切面呈淡绿色，以眼眶部位最多见。

诊断依据 患者有贫血、中性粒细胞减少和血小板减少，部分病例白细胞总数降低，表现为全血细胞减少；周围血中白细胞数增高者，常可见原粒和早幼粒细胞。

按FAB(法、美、英三国)分类，急粒可分为M_1和M_2两种亚型。M_1的骨髓中，粒系几乎都是原粒细胞，中幼粒以下各阶段细胞极罕见。只有原粒细胞和成熟粒细胞而中间阶段缺如者，称为"裂孔现象"。提示白血病细胞成熟障碍而部分骨髓尚保留正常造血功能。M_2的原粒细胞含有较多嗜苯胺蓝颗粒，并有较多的早幼粒细胞，两者约占骨髓粒系细胞的50%以上。同时或多或少地存在中、晚幼粒和成熟粒细胞。过氧化物酶或苏丹黑染色阳性细胞超过3%，原粒、早幼粒细胞中可见棒状(Auer)小体。细胞核与细胞浆发育不平衡，核有凹陷畸形者称为副原粒细胞。骨髓中幼红细胞及巨核细胞常明显减少。

血清和尿中溶菌酶常轻度增高。乳酸脱氢酶(LDH)及尿酸增高。患者常伴电解质、酸碱平衡紊乱，包括低钠、低钾、低钙等。

治疗要点 ANLL的治疗较ALL更为复杂和强烈。近20年来，由于化疗方案的改进以及支持疗法的加强，使CR率由20%提高到65%～80%，中数缓解期由6个月延长到10—16个月，相当数量的患者生存已超过3年，5年存活率达10%～15%。

(1)诱导缓解：用于杀死原粒细胞所需的药物浓度几乎同时也杀伤了正常造血干细胞，故诱导缓解治疗常导致骨髓较长期的严重抑制。要取得CR首先要克服化疗伴随发生的严重并发症包括感染、出血等。所以，积极支持疗法显得特别重要。Ara-C和蒽环类抗生素联合应用是目前最为推崇的方案，包括DA(DNR+Ara-C)及AA(ADR+Ara-C)方案：Ara-C每日100mg/m²，分两次静脉滴注，连用7d，阿霉素或柔红霉素每日30mg/m²，静脉注射，连用3d。上述方案又称"7+3"方案。在"7+3"基础上加入TG，形成DAT方案，CR率为56%～85%，并未较"7+3"方案更为有效。一般先用两个疗程后，如骨髓中原+早(幼)细胞仍>5%，要考虑更换其他方案。两个疗程间隔10～14d左右。对白细胞数异常增高的患者，为防止白细胞淤滞，要求在1～2d内使白细胞迅速下降。可采用羟基脲或血细胞分离机治疗。

Ara-C的应用方法对疗效有很大的影响，以持续7～10d较短期应用为佳，连续静脉滴注是最有效的给药方法。普通剂量为每日100mg/m²，分两次用。中等剂量(1g/m²)短期应用可望奏效。大剂量Ara-C治疗复发性难治性AL剂量为3g/m²，持续滴注120min，每12h 1次，共6d，结果CR率40%，但毒副反应也较明显。文献报道小剂量Ara-C可能有诱导白血病细胞分化的作用，剂量为10～15mg/m²，每12h 1次，静滴或皮下注射，连续用药15～21d。未CR者，间歇8～21d可再重复给药。小剂量Ara-C的适应证为：①对强烈联合化疗有禁忌或不能耐受者。②年老体弱。③骨髓增生低下者。④继发于MDS的AML。⑤复发或大剂量化疗无效者均可试用。

以三尖杉酯碱组成的联合方案如HOAP、HOP、HAT、HOA等是由中国血液病学者首先提出试用。三尖杉或高三尖杉剂量为4～8mg/d静滴。高三尖杉作用有类似蒽环类抗生素，为目前较为理想的周期非特异性药

物，且和蒽环类无交叉耐药。小剂量高三尖杉0.25～0.5mg/d，肌注或静滴，持续用药可适用于年龄偏大、复发患者以及骨髓增生低下以及周围全血偏低者。

诱导白血病细胞分化成熟是白血病治疗的又一新途径，临床已屡有报道。上海血液学研究所以国产全反式维甲酸治疗 $M_3$44例，总 CR 率为 77.27%，疗效高于国内外化疗的水平。

（2）缓解后继续治疗：ANLL 患者缓解后如不给予继续治疗，缓解期很短，仅5—13周。缓解后继续治疗方案应包括 Ara-C 和蒽环类抗生素；巩固强化治疗在 CR 后2周即予开始。强调早期强化对减少复发率和延长缓解期是有利的。强化巩固方案必须与更为强烈的无交叉耐药的方案轮换应用。在间歇期可不必用维持药物。

（3）复发后再诱导缓解：骨髓是 ANLL 最常见的复发部位，所以要定期检查骨髓象。对复发者可再给原诱导缓解方案或应用无交叉耐药的新药治疗。

按209例 ANLL 预后因素分析认为下述各点提示预后不佳：①高龄＞60岁。②诊断白血病时有发热。③外周血白细胞数＞50×10^9/L（5万/mm^3）。④血红蛋白＜40g/L。⑤血小板＜40×10^9/L（4万/mm^3）。上述因素常使患者不能耐受强烈化疗，不能争取在短期内取得缓解。而年龄较轻、治疗前无感染、白细胞数在正常范围、无髓外脏器浸润，特别是低原始细胞白血病或 M_3患者在取得 CR 后，如能坚持有效维持治疗，可望获得较长生存期。

支持疗法和并发症防治，骨髓移植等治疗方法见“急性白血病”条。

急性早幼粒细胞白血病

急性早幼粒细胞白血病（acute promyelocytic leukemia, APL）中增生的白血病细胞主要是大量的异常早幼粒细胞。常并发弥散性血管内凝血（DIC）及严重的出血为临床特点。

APL 发病急骤，发病缓慢者甚少。异常早幼粒细胞的颗粒中含有促凝物质，如释放进入血循环，可引起 DIC，接受化疗后更容易发生。表现为全身广泛性严重的皮肤粘膜出血及内脏出血，约1/4的病例尸检发现 DIC。约5%的病人产生血栓栓塞。目前多数人认为APL在化疗前应用小剂量肝素可逆转 DIC。

APL 白血病细胞的特征是骨髓中有颗粒异常增多的早幼粒细胞，占40%～90%以上，该类细胞胞浆中充满大量嗜苯胺蓝、淡粉红色或紫色颗粒，有些细胞内含有许多的类 Auer 小体的柴捆样棒状小体，核常呈双叶或肾形，大多有凹陷、扭曲或很不规则，偏于细胞一侧。核染色质粗，核仁多不明显。按颗粒粗细还可进一步分为粗颗粒（M_3-1）和细颗粒（M_3-2）两种，柴捆样棒状小体多见于前者。M_3的染色体核型异常有特征性，常为15、17易位。

治疗和 AML 相同，但由于化疗杀伤白血病早幼粒细胞后可释放大量促凝物质，发生 DIC，引起严重出血后果，甚至危及生命，故有人主张化疗前先应用小剂量肝素预防 DIC 发生。用维甲酸作诱导分化治疗可取得良好疗效，但不能用于维持巩固治疗。

急性粒-单细胞白血病

急性粒-单细胞白血病（acute myelo-monocytic leukemia, AMMOL）是患者兼有粒系和单核系两类白血病细胞，按 FAB 分类为 M_4 型。白血病细胞中可见到 Auer 小体。临床表现类似急性粒细胞性白血病（AML），除发热、出血、贫血外，常因白血病细胞浸润而致齿龈增生、肿胀和出血。各种皮肤白血病浸润、呼吸道和肺部浸润也较常见。

M_4型在血液及骨髓中的异常粒系及单核系比例增高，如以原始粒和早幼粒细胞增生为主，则幼单和单核细胞应＞20%。如以原幼单和单核细胞增生为主，则原始粒和早幼粒细胞应＞20%。较特异的细胞化学染色是非特异性酯酶阳性，氟化钠有抑制作用。血清和尿溶菌酶常升高。在本病一种新的变异型 M_4E_0中，嗜酸粒细胞可增多，多数学者以＞5%为标准，并伴有形态学异常。也常有显著嗜碱性颗粒和特异的染色体异常。AMML 的治疗方案和 AML 相同。对鬼臼类及蒽环类药物可有良好的疗效。

急性单核细胞白血病

急性单核细胞白血病（acute monocytic leukemia, AMOL，简称急单）是急性白血病中较少见的类型，按 FAB（法、美、英三国）分类为 M_5 型。其临床特点与急性粒-单细胞白血病（M_5 型）相似。髓外浸润和弥散性血管内凝血（DIC）较常见。白血病细胞常浸润齿龈粘膜和皮肤。

形态学检查：FAB 分类属急性非淋巴细胞白血病的 M_5 型。M_5 型的细胞可分成两种类型：M_5a和M_{5b}。M_{5a}型为未分化型，骨髓中以原单核细胞为主，在非红系细胞中占≥80%；细胞很大（达30μm），核浆比例较高，颗粒极少，胞质中偶有空泡，核呈圆形或卵圆形，染色质疏松呈网状，有1～2个核仁，Auer 小体罕见。M_{5b} 为部分分化型，骨髓中以幼单核细胞为主，原单、幼单和单核细胞均可见。血象中可以成熟单核细胞为主。该型细胞核扭曲、折叠或呈螺旋形。浆灰蓝色，似毛玻璃感。常有内外浆或伪足，偶可见到细小灰尘样的嗜苯胺蓝颗粒。

M_5白血病细胞的过氧化物酶反应呈弱阳性或阴性，苏丹黑染色阳性。非特异性脂酶强阳性，氟化钠可有抑制作用。血清及尿中溶菌酶升高显著。

AMOL 的治疗类同 AMMOL，中国用三尖杉联合方

案治疗(见"白血病"条),对 AMOL 的疗效较好。

红血病及红白血病

红血病 (erythremic myelosis) 是指幼红细胞增生异常。红白血病 (erythroleukemia) 是指红系及白细胞系同时增生异常。FAB (法、美、英三国) 分类统称为 ANLL M_6型。一般红血病发展为红白血病,再转化为白血病 (AML 或 AMML) 可称为 Di Guglielmo 综合征。

临床表现和 AML 相似。周围血片中有幼红细胞,约半数以上有白细胞减少。网织红细胞0%～15%,表示骨髓释放幼红细胞紊乱或溶血。急性红血病骨髓中幼红细胞明显增生 >50%以上;大部分为原、早幼红细胞,常呈巨幼红样变,用维生素 B_{12} 或叶酸治疗无效;当骨髓中非红系细胞中原始细胞≥30%,红细胞系≥50%时诊断为红白血病。幼红细胞 PAS 反应常呈强阳性,或弥漫染色或粗颗粒状。血浆及尿中红细胞生成素常减少。染色体可有非整倍体、碎片、环形以及染色体过早的致密和退化现象。红血病需和溶血性贫血、巨幼细胞性贫血相鉴别,也要和原始细胞过多的难治性贫血相鉴别。

本病虽以急性为多见,但也有慢性型,骨髓及血象主要为晚幼红细胞异常增生,生存时间可长达 9 年。本病治疗同 AML。

巨核细胞白血病

巨核细胞白血病 (megakaryocytic leukemia) 按 FAB (法、美、英三国)分类属于急非淋白血病 (ANLL) 的 M_7 型。本病可发生于任何年龄。初诊时肝、脾、淋巴结可无肿大,随疾病进展而出现。约2/3的患者有白细胞下降。多数患者有贫血、血小板减少伴血小板释放功能缺陷而致出血。M_7 型巨核细胞畸形显著,形态变化大,可小而圆,有突起,胞浆少且含颗粒。尤致密的染色质,形态可类似于原淋或未分化细胞。有1～3个核仁。周围血片中可见到巨核细胞的残片。细胞化学染色中 POX、苏丹黑和氯醋酸、AS-D 萘酚酯酶染色阴性,PAS 弱阳性,少数患者的酸性磷酸酶和醋酸萘酚酯酶可阳性,后者能被氟化钠抑制;电镜下血小板过氧化酶 (PPO) 阳性,可与其他白血病细胞相区别。抗血小板糖蛋白单克隆抗体检测阳性是巨核细胞-血小板系统的独特标志。可有21号染色体异常。由于血小板分泌的促有丝分裂因子、巨核细胞的生长刺激因子刺激原始纤维细胞增殖,常合并骨髓纤维化。

巨核细胞白血病病情凶险,对化疗往往不敏感,患者常迅速死亡。常见的死亡原因是广泛的全身及颅内出血或感染。有用小剂量 Ara-C 取得完全缓解的报道,但常很快复发。

浆细胞白血病

浆细胞白血病 (plasma cell leukemia) 罕见,发病年龄比多发性骨髓瘤年轻,部分多发性骨髓瘤终末期可发展为本病。血象有全血细胞减少,浆细胞可达20%以上。浆细胞性白血病常见血清单株 Ig增多,以 IgD 和 IgM 型多见,亦可为其他 Ig 型,正常免疫球蛋白减少。骨骼的破坏较多发性骨髓瘤轻,X线检查可无明显骨损害。染色体14q⁺异常是B细胞恶性变的典型表现。本病临床表现与一般的急性白血病类似,病程进展可更快,但对烷化剂的反应可较好。

淋巴肉瘤细胞白血病

淋巴肉瘤细胞白血病 (lymphosarcoma cell leukemia)是指淋巴肉瘤的肿瘤细胞浸润骨髓和播散全血液。其临床表现、白血病细胞形态和生化、淋巴结组织病理学变化可类似 ALL,但以下几点可供鉴别:①病情发展,最初诊断为淋巴肉瘤以后转为淋巴肉瘤白血病;淋巴结切片呈淋巴肉瘤病变。②细胞形态学:淋巴肉瘤细胞较大细胞畸形更显著,原淋细胞核大,核仁大常为单个,核染色质较粗,尤其在核心周围更明显。有的淋巴肉瘤细胞有细胞核裂隙现象。③分化差的淋巴肉瘤多数是B淋巴细胞的恶性淋巴瘤,而 ALL 以非T非B淋巴细胞恶变为多见。本病的治疗方案如 ALL,但疗效较差。

嗜酸粒细胞白血病

嗜酸粒细胞白血病 (eosinophilic cell leukemia),外周血白细胞分类中嗜酸粒细胞增多,百分比数>60%,可伴贫血、血小板减少和中性粒细胞减少,临床除发热、肝、脾、淋巴结肿大,如心脏有浸润时,比较突出的症状是有充血性心力衰竭,呼吸困难。中枢神经系统亦常被浸润。骨髓中嗜酸粒细胞显著增多,分类中早幼粒至成熟嗜酸粒细胞各期均可增生。嗜酸粒细胞形态可异常。骨髓纤维化常见。部分患者NAP 降低,溶菌酶增高,仅少数患者ph 染色体阳性,常见的核型改变是17⁺异常。本病需和高嗜酸粒细胞综合征 (hypereosinophilic syndrome)、继发性嗜酸细胞增多相鉴别。本病缺乏有效的治疗,可采用羟基脲、泼尼松等白血病的化疗药物治疗。病程大多短于1年,慢性者罕见。

嗜碱粒细胞白血病

嗜碱粒细胞白血病 (basophilic cell leukemia) 极为罕见,血液及骨髓中嗜碱粒细胞常>60%。嗜碱性颗粒和早幼粒细胞中的颗粒甚难区别,应用甲苯胺蓝或

Astia 蓝染色可鉴定。本病可在慢粒急变时发生，有人认为是 CML 的一种亚型。临床常有组胺增高或支气管哮喘，尚可见色素性荨麻疹。本病常迅速恶化，死于颅内出血。个别病例用阿糖胞苷（Ara-C）加柔红霉素或硫鸟嘌呤（TG）加泼尼松，获得缓解。

肥大细胞（组织嗜碱细胞）白血病

肥大细胞白血病（mast cell leukemia）甚罕见。循环血液中白细胞数多在30×10⁹/L 以上，成熟及幼稚肥大细胞达50%以上。骨髓中肥大细胞增多，不容易被抽吸出而常需做活检证实。组织肥大细胞中，有致密、均一的嗜碱性颗粒覆盖核上，使核的形态看不清楚。颗粒中含组胺和肝素等，偶尔可见到分化很差的肥大细胞。细胞化学染色：过氧化物酶阴性，甲苯胺蓝染色后显示有异染性颗粒，氯醋酸 As-D 萘酯反应阳性。本病的症状有两大类：①由肥大细胞浸润所致的，如肝、脾、淋巴结肿大，骨损害，贫血，血小板减少，胃肠浸润引起的腹泻等。②肥大细胞产生组胺，多种粘多糖，慢反应物质，激肽，前列腺素，嗜酸粒细胞趋化因子甲等引起的症状：释放的组胺等物质可引起顽固的消化性溃疡，呕吐、头痛、面部四肢浮肿等。大量释出的组胺可致突然出现皮肤潮红、头痛、支气管痉挛、心悸、荨麻疹、休克。成人的多发性色素性荨麻疹呈恶性变时，常经数年发展为全身肥大细胞增生症，再发展为肥大细胞白血病。本病病程发展仅 3 个月 ~1.5年，对化疗不敏感。

成人T细胞白血病

成人T细胞白血病（ATL）由日本高月清（1976）首先描述，是由成人T细胞白血病病毒 I型（ATLV 或称人类T细胞白血病病毒，HTLV）感染所致的一种特殊类型白血病。迄今仅见于成人病例。典型病例呈急性或亚急性经过，肝脾淋巴结肿大，但胸腺不受侵犯，有全身性或局限性皮损，如红皮病、结节等。贫血相对较轻，白细胞增多，在（25～85）×10⁹/L，亦有＞100×10⁹/L。具有独特核型（花瓣状、佛手状、脑回状）的淋巴细胞（＞10%）为突出表现。骨髓白血病细胞百分率较一般白血病为低。患者细胞免疫功能低下，易致条件致病菌感染。可有溶骨性损害及高血钙症，后者表现为多尿、乏力、嗜睡、恶心、烦渴等。本病白血病细胞标志为 CD^{+}_{5}，CD_4^{+}，CD_8^{-}，属T辅助细胞，HTLV 抗体及前病毒 DNA（+）。本病临床表现多样，可分为 5 种类型：急性型、淋巴瘤型、危象型、慢性型及隐匿型。本病的诊断以具有多形核的T细胞异常增生及HTLV 抗体和前病毒 DNA（+）为主要依据，需与 T-CLL、蕈样肉芽肿以及 Sézary 综合征（见"Sézary synd."条）相鉴别。治疗效果差，化疗可使病情恶化或感染而致死亡，因此对隐匿型和慢性型仅用缓和化疗。对急性型可采用长春新碱 1 mg/m² 每周 1 次静注，环磷酰胺（300mg/m²）每周1～2次静注，阿霉素20～40mg/m²每 3 周 1 次。仅不到20%的患者可获部分缓解。生存期由 1 个月～6 年以上。

低增生性急性白血病

低增生性急性白血病（hypoplastic acute leukemia）是一组以骨髓原始细胞增多且有核细胞总数增生低下为特征的急性白血病类型。本病约占急性白血病的5%～10%，发病年龄多＞50岁，偶见于年轻人。

最常见的症状是头晕、贫血、发热、出血，肝、脾、表浅淋巴结一般不肿大及胸骨很少有压痛等体征。周围血多呈全血细胞减少，出现原始细胞及幼红细胞者少见。反覆、多部位骨髓穿刺涂片及活检均显示增生低下，原始细胞多＞40%，其类型以原始粒细胞多见，原始淋巴、原始单核细胞或早幼粒细胞少见。根据临床表现，本病可分为缓进型及急性型，缓进型多见于老年人，白血病细胞浸润症状不明显，外周血三系列细胞多偏低，对化疗疗效差，病程进展缓慢，可自数月至数年；急性型多见于青壮年，有明显的贫血，出血，发热，肝、脾、淋巴结肿大和胸骨压痛较明显，骨髓中原始细胞较高，适当的化疗后可获缓解，但病程较短、进展较快。对缓进型及高龄患者，由于对化疗耐受较差，故多不主张给予强烈化疗方案，而可根据不同的白血病类型，给小剂量或对造血细胞抑制较轻的化疗药物，并需加强输血及预防感染等支持疗法。

隐袭性白血病

隐袭性白血病（insidious leukemia，SAL）又有"冒烟型"急性白血病之称。这类白血病症状轻微，即使不予治疗，病情进展亦缓慢，常能存活数月甚至数年。SAL 多见于年龄＞50岁的急粒，其次见于红白血病、急单等患者。在确诊时患者一般情况良好，可有乏力、皮肤瘀斑、发热等，肝、脾或淋巴结肿大者少见。多数患者呈全血细胞减少，贫血仅为轻到中度。骨髓细胞数可以增高、正常，少数低下，原始细胞＞30%，以区别于骨髓增生异常综合征，但大多数病例的原始细胞＜50%。发病机制不明，有人发现部分病例为白血病前期的演变发展，部分低增生性急性白血病及低原始细胞性白血病也属于 SAL 的范畴。对一些进展缓慢、症状轻微的患者可仅加强支持疗法，不宜予以强烈的化疗，或用小量化疗。但如疾病发展则可给予急性白血病常用的联合化疗。

绿色瘤

绿色瘤（chloroma）为大量白血病细胞浸润骨组织和骨膜下，形成向外隆起的淡绿色肿瘤，切面呈绿色故而

得名。肿瘤大多由原始粒细胞、较成熟的粒细胞或原始单核细胞所组成，故又称粒母细胞瘤或粒细胞肉瘤。绿色素的性质不明，可能与光紫质、胆绿蛋白，或由于含大量髓过氧化酶有关，当瘤体接触空气或阳光，绿色即消失，但肿瘤有时也不呈绿色。本病好发于儿童及青年，男性多于女性。

头颅及面骨为常累及部位，肿瘤局部隆起，质硬与骨膜粘连，浅表肿瘤局部可呈绿色。眼眶骨膜下累及时引起的一侧或双侧不对称的突眼症，严重时伴眼睑水肿、结膜外翻和发炎、角膜干燥和溃疡、眼肌瘫痪、视力减退，甚至失明。肿瘤累及颞骨时可引起眩晕、听力减退、面神经麻痹、中耳炎、乳突疼痛。其他如鼻、胸骨、肋骨、脊柱、骨盆等骨膜以及软组织、内脏等也可累及。绿色瘤多伴有急性粒细胞白血病，或在慢性粒细胞白血病急粒变、慢粒加速期出现，亦可能为粒细胞白血病的首发表现，经数月至数年后才出现急性粒细胞白血病。偶见于急性单核、急性粒-单核、急性淋巴及嗜酸粒细胞白血病的患者。诊断上要依据临床表现、血及骨髓象、肿瘤活检。根据形态学、组织化学染色（如过氧化酶、氯醋酸酯酶，抗溶菌酶）免疫学及亚显微结构等方法确定细胞类型及有无伴发白血病。化疗方案与白血病相同，对放射治疗敏感。如绿色瘤早于急性白血病出现，则可予以手术切除。

亚急性粒细胞白血病

亚急性粒细胞白血病 (subacute myelocytic leukemia，简称亚急粒）是一种由中国学者于1964年所命名的急粒亚型，其特点是：起病较缓慢，早期症状为贫血，出血较少见，脾脏、肝脏及淋巴结可不肿大或仅轻度肿大，病程约为0.5～1年；血象常有全血细胞减少，可见到各阶段的幼稚粒细胞，而以中幼粒细胞为主，伴嗜酸、嗜碱粒细胞增多，血小板数正常或减少；骨髓象粒细胞增生，红细胞及巨核细胞系受抑。白血病细胞呈明显的核浆发育不平衡，中性中幼粒细胞胞质在核凹陷处充满中性颗粒，而胞核仍有明显的核仁。该类细胞＞30%。FAB（法、美、英三国）分类并无亚急粒，在1986年中国白血病分类分型讨论会中，已建议将亚急粒纳入 M_2 的分化型 (M_{2b}) 亚型，以取得与 FAB 分类的统一。

慢性粒细胞白血病

慢性粒细胞白血病 (chronic myelocytic leukemia，简称慢粒），是骨髓粒细胞系增生性疾病，各阶段的白血病细胞，特别是中幼、晚幼、杆状核及分叶核粒细胞均显著增多。由于本病的幼稚粒细胞，幼红细胞等均有ph 染色体及单一的A型葡萄糖-6-磷酸脱氢酶 (G-6PD)同功酶，从而被认为是一种恶性增生的、单细胞株性的多能干细胞病。本病好发于中年人，男略多于女。慢粒的发生率占中国慢性白血病的90%，仅次于急粒和急淋。

发病机制和临床 慢粒病程可分为慢性期及转化（变异）期。症状多由骨髓及脾肝等脏器的白血病细胞无限制地增生及浸润而引起。起病缓慢，慢性期初期无明显症状，常因体检时发现原因不明的白细胞增高，嗜碱粒细胞和血小板增高，或脾脏肿大而被诊断。慢性期的常见临床表现为消瘦、乏力、出汗、低热及由脾脏肿大时引起的左上腹饱胀或牵引感、胃纳减退等。脾脏肿大程度常与白细胞增高相一致，脾大可平脐甚至达盆腔，并可产生脾梗死、脾周围炎。少数病例脾窦内白细胞浸润，增加门脉血流阻力，引起门脉高压症。肝脏多数有轻度或中度肿大。白细胞浸润也可引起胸骨下部按痛、骨关节疼痛、皮肤及软组织结节等髓外病变。正常造血功能减退可引起贫血，然而明显的贫血及出血为疾病晚期的表现。白细胞过高时可发生白细胞淤滞，表现为阴茎异常勃起、中枢神经系统出血、成人呼吸窘迫综合征等。变异期为慢粒的终末阶段。

本病周围血象的特征为白细胞数显著增高，血中出现中幼粒、晚幼粒细胞，嗜酸及嗜碱粒细胞绝对值增高。患者就诊时，白细胞常在(50～100)×10⁹/L，甚至高达1000×10⁹/L。幼稚及成熟粒细胞增多，原始粒＋早幼粒细胞在10%以下。血中亦可见到幼红细胞。初诊时约1/2～1/3的病例血小板数增高，并可见到巨核细胞碎片。

骨髓内有核细胞数极度增多，粒细胞分类与周围血象相似。原粒及早幼粒细胞增多，但一般不超过10%，粒细胞核分裂相增加。幼红细胞及巨核细胞在早期增生，当病情进展时增生可减低。患者的骨髓活检有纤维组织增生。约80%～95%的慢粒患者有标记性染色体 ph。其中90%以上属于典型易位，即t(9；22) (q34；q11)。非典型易位是指第22号染色体长臂缺失部分易位到第9号以外的染色体上。但两者在临床及血液学方面并无显著差别。这种异常ph' 染色体也可见于幼红细胞、巨核细胞，单核巨噬细胞及脾、肝、淋巴结等组织的细胞中，说明病变涉及多能干细胞，经化疗缓解后，ph 染色体并不消失。部分ph 阴性的患者，经进一步研究表明，存在ph'阳性患者一样的 bcr 重排基因而未形成典型的 t(9；22)。这部分ph 阴性 bcr 阳性的 CML 临床表现与 ph' 阳性相似。临床似慢粒而ph 和 bcr 均阴性的被认为属骨髓增生异常综合征、慢性粒、单核细胞白血病的范畴。

血液中的粒系集落形成细胞 (CFU-C)数显著多于正常，骨髓中的粒系 CFU-C 数正常或增多。祖细胞培养中细胞簇和集落的比例正常。

慢粒慢性期的中性粒细胞碱性磷酸酶 (NAP)积分明显减低或缺如。当合并感染、妊娠、骨髓纤维化、服用肾上腺皮质激素或有急性变时增高。

慢粒中性粒细胞的吞噬与杀菌功能正常，未成熟的中性粒细胞吞噬功能减弱，缓解后可恢复正常。少数情况下，骨髓中的巨噬细胞，吞噬大量粒细胞的膜糖脂分解

物，形成类似 Gaucher 细胞的细胞。

血清维生素 B_{12} 和 B_{12} 结合力显著增高。

血尿尿酸，尿酸的排泄及基础代谢率也可增高。

慢粒的特殊表现 1）ph¹(-)性慢粒，约占慢粒的10%，多见于幼儿或老年人，白细胞和血小板较低，NAP正常或增高，胎儿血红蛋白量可增高，血清溶菌酶含量增多，对慢粒常用药物的疗效欠佳，较早即发生急性变，平均生存期短。幼儿型慢粒发生于1～2岁的小儿，ph¹染色体多为阴性，起病急，病程短促，易合并感染与出血，肝脾有中度肿大，淋巴结肿大亦多见，患儿平均经过4个月即发生急性变。2）以急性变为首起表现的慢粒，症状与一般慢粒不同，酷似急性白血病，就诊时，骨髓原粒及早幼粒细胞已高达40%～50%以上，嗜酸、嗜碱粒细胞增高，脾脏肿大显著。

诊断依据 根据血象、骨髓象、脾脏进行性肿大的特征，本病诊断并不困难。对早期及一些特殊表现的慢粒，参考 NAP 积分显著减低及 ph¹ 染色体阳性的特异表现，可明确诊断。如上述两项检验，均不符合慢粒，则基本可排除本病。慢粒常须和各种原因引起的包括类白血病、骨髓增生综合征在内的粒细胞增多症相鉴别。

治疗要点 （1）化疗：白消安（马利兰）为首选药物，缓解率为80%～90%。成人常用量为4～6mg/d，分次口服，根据血象调整剂量，维持量约为每日0.5～2mg，维持白细胞在15×10⁹/L左右为宜。如白细胞＜5×10⁹/L或血小板＜100×10⁹/L时必须停药观察。白消安的副作用除骨髓造血抑制外，尚有皮肤色素沉着、闭经、性功能减退、肺纤维化等。羟基脲，适用于对白消安抗药及有变异表现的病例。优点为作用快，对骨髓造血的抑制多为可逆性。常用量为每日30～50mg/kg体重，分2次口服，维持量为每日30mg/kg体重。靛玉红类药物是中国发现的治疗慢粒药物，亦可获较高的缓解率。有效药物还有环磷酰胺、三尖杉酯碱、二溴甘露醇、二溴甘露醇、六甲蜜胺等。

α 干扰素(IFN-α)能抑制慢性期ph¹染色体，使造血细胞恢复二倍体，因而取得缓解。

（2）同种异体骨髓移植：适合于慢性期、年龄＜45岁的慢粒，3年无病生存率＞60%，复发率＜10%，现认为是目前能治愈慢粒的唯一方法。

（3）脾切除术：能减轻巨脾而引起的腹部症状，增加血细胞减少患者对化疗的耐受力，但对延缓急性变和延长患者生存期的作用尚不肯定。

（4）脾区放射治疗，仅适用于脾脏显著肿大或白细胞显著增高，用化疗疗效欠佳的病例。

（5）白细胞数和原始细胞过高者可考虑白细胞除去术。

慢性粒细胞白血病转化

慢性粒细胞白血病转化（chronic myelocytic leukemia metamorphosis）是指慢粒患者经慢粒期后转入变异期。在此阶段白血病细胞的生物行为发生变异，病情急转直下。临床出现下列表现，提示疾病进入变异期：①持续原因不明的发热（＞38℃），用抗生素治疗无效。②贫血进行性加重。③血小板减少或明显增高。④骨关节疼痛或出现溶骨病变。⑤脾脏进行性肿大。⑥对慢粒原有效的药物治疗失效。⑦进行性乏力、消瘦、盗汗。⑧出现髓外白血病细胞浸润。⑨血内嗜碱粒细胞增高至20%以上。⑩白细胞数或原始细胞逐渐增多。⑪白细胞碱性磷酸酶（NAP）积分增高。⑫骨髓干抽或活检呈现纤维组织增生。

慢粒转化有3种类型：①临床急变，又称慢粒加速期，临床出现各种急变表现，而血及骨髓原粒＋早幼粒细胞仍＜25%，本类型的病程长短不一，一般为3～6个月。②血液学急变，也称原始细胞危象；病情突然恶化，周围血原粒＋早幼粒细胞急骤增高（≥30%），骨髓内原粒＋早幼粒细胞≥50%，病程短促。③髓外急变亦称局部原始细胞危象型急变，骨髓及周围血仍呈现慢粒期的特点，但有骨骼破坏性病变、粒细胞瘤等髓外部位急性粒细胞白血病细胞的浸润。

慢粒急变或原始细胞危象时，血与骨髓象的表现与急性白血病相同，但仍可保留一些慢粒的血液学特点。急性变后大多数转为急粒变，约有20%为急淋变，亦可有双重病变合并的病例，少数转变为急单、急粒单、红白血病、嗜碱粒细胞白血病、嗜酸粒细胞白血病，个别病例转为恶性组织细胞增多症。

慢粒转化时，染色体可出现 ph¹ 以外的其他异常，多见的为双倍 ph¹ 染色体，第8对三体性染色体，或第17对出现等长臂染色体。染色体的异常可在转化前2～4周或数月前出现。半固体琼脂细胞培养显示粒-单核细胞集落形成单位 CFU-C 增殖和分化都有缺陷，集落减少，集簇增加，以致集簇和集落之比增高。上述改变亦多在急性变前数月出现。染色体及细胞培养可作为早期诊断慢粒转化的参考。

慢粒转化的治疗棘手并常无效。采用 TRAMP-COL（硫鸟嘌呤、柔红霉素、阿糖胞苷、甲氨蝶呤、泼尼松、环磷酰胺、长春新碱、左旋门冬酰胺酶）8种药物的联合治疗，仅使小部分患者获得完全缓解，但并不能延长中位生存期。蒽环类抗肿瘤药物＋阿糖胞苷、阿糖胞苷＋米托蒽醌、羟基脲＋TG或普卡霉素（光辉霉素）等治疗，仅可减少白细胞及原始细胞数，疗效短暂。长春新碱＋泼尼松方案可对80%的Tdt 阳性的急淋变患者取得完全缓解，对少数急粒变患者亦可有效。用同种异体骨髓移植，常产生严重的合并症及白血病复发，疗效差。用大剂量化

疗及放射后，输注慢性期深低温冷藏保存的自体骨髓，可使部分患者完全缓解，但疗效亦短暂。

慢性淋巴细胞白血病

慢性淋巴细胞白血病（chronic lymphocytic leukemia，慢淋）是一种淋巴细胞恶性增殖性疾病，血液及骨髓内成熟淋巴细胞异常增多，增多的淋巴细胞免疫功能不全，患者常有免疫异常。淋巴组织被浸润，引起全身淋巴结及肝、脾肿大。慢淋细胞系单克隆性，绝大多数为B细胞型，少数为T细胞型。

慢淋在中国少见，占全部白血病的4%，与慢性白血病的10%。而在白人中常见，可占全部白血病的35%。90%慢淋的发病年龄>50岁。男性多见。

发病机制和临床　本病起病缓慢，早期可无症状，往往因其他原因检查血液而发现。常见症状及体征可归纳为下列3种：①淋巴细胞大量积聚和浸润；引起淋巴结、肝、脾肿大。骨髓正常细胞增生受抑。其他各脏器和组织受浸润产生相应的症状。②肿瘤引起的全身症状：如消瘦、乏力等。③免疫异常：免疫力减退，易发生感染，低丙种球蛋白血症。免疫异常易发生自身免疫性疾病，单克隆免疫球蛋白或冷球蛋白血症等。

本病发展缓慢，从诊断时计算，平均生存时间约4～6年。此病发生于老年。1/3的病例的死亡原因与本病无关。慢淋急变极少见，偶在疾病后期出现急粒或急淋等。并发组织细胞淋巴瘤时称为Richter综合征。

患者血象中白细胞总数增高，淋巴细胞绝对数持续性增高，超过5×10^9/L。白细胞分类中成熟淋巴细胞占80%～90%，可出现少量幼淋细胞（<10%）。慢淋细胞形态与正常成熟淋巴细胞相似。血片中涂抹细胞和篮状细胞明显增多。红细胞和血小板晚期减少。骨髓显著增生，成熟淋巴细胞占40%以上，原始淋巴细胞<1%～2%，原淋+幼淋<10%。糖原染色一般呈颗粒状阳性。骨髓活检显示淋巴细胞可为局灶性或弥散性浸润。约半数患者血清γ球蛋白减低，约3%～5%有异常单克隆球蛋白血症。尿中可有单株轻链。抗人球蛋白试验阳性约占20%～30%，少数有冷球蛋白血症。慢淋尚无特异性染色体异常发现，12对染色体三体性（+12）及14q$^+$移位，见于B细胞慢淋。T细胞慢淋最常见的是14号染色体长臂转换（inv 14）。约95%慢淋细胞呈现单克隆B细胞的标记，约1%～3%有单克隆T细胞标记，且大多为T辅助细胞。T细胞核呈多形性，常有切迹、折叠或分叶。有明显的脾肿大但无纵隔肿块。皮肤损害、皮肤结节、红皮病等常见。发病开始已有明显贫血，出血。血清免疫球蛋白正常，合并自身免疫性溶血少。病程短促，对化疗效果差。

诊断依据　中老年人血液、骨髓中成熟淋巴细胞持续增多，可排除其他原因引起淋巴细胞增多者。当血液淋巴细胞绝对数>5.0×10^9/L，骨髓内淋巴细胞>40%，结合临床可作出诊断。对一时尚不能明确诊断者，则应长期严密随访。

慢淋需与反应性淋巴细胞增多，淋巴肉瘤侵犯血液和骨髓相鉴别。

治疗要点　本病患者病情缓和，生存期较长，据统计自诊断时起中位生存时间150个月以上。早期患者在相当长时间内可不须化疗。Rai及Binet等根据患者血象和髓象病变程度、器官组织受浸润的范围及红细胞血小板是否减少等进行了分期。

出现贫血、血小板减少、淋巴细胞绝对数增高、淋巴结肝脾进行性增大、非淋巴组织受浸润等晚期患者，应考虑治疗。化学治疗的首选药物是苯丁酸氮芥（CB1348），成人剂量为0.2mg/kg体重，每日用量为6～10mg，以后根据病情逐渐减至维持量。环磷酰胺也有一定疗效，适用于幼淋细胞较多者。泼尼松可与化疗药物合用及用于合并自身免疫溶血性贫血。联合化疗，如COP（环磷酰胺、长春新碱、泼尼松）方案等也可试用。

放射治疗适用于巨脾、有明显淋巴结肿大，或纵隔肿大有压迫症状经化疗无效者。白细胞分离去除淋巴细胞，体外照射，适用于淋巴细胞显著增多或积聚者。脾脏肿大、合并顽固性自身免疫性溶血性贫血或免疫性血小板减少且用糖皮质激素等或其他疗法无效者可考虑脾切除术。化疗及放疗中要注意免疫抑制和骨髓造血组织损伤的副作用。

幼淋巴细胞白血病

幼淋巴细胞白血病（prolymphocytic leukemia）是一种特殊类型的淋巴细胞白血病。临床特点是脾脏肿大而淋巴结肿大并不明显，白细胞数很高，血、骨髓、脾脏等组织出现较多特殊形态的幼淋巴（幼淋）细胞。多见于60岁以上的男性，本病较为少见。

本病起病缓慢，容易感染，贫血及出血表现多见于后期。绝大多数有明显的脾脏肿大，其中约半数为巨脾，浅表淋巴结多不肿大或仅轻度肿大，纵隔淋巴结也常无肿大。

周围血白细胞数可>100×10^9/L，就诊时常在20×10^9/L以上，后期多伴有贫血及血小板数减少，血及骨髓中出现较多的幼淋细胞。幼淋细胞大多为B细胞，仅个别为T细胞。血中并无副蛋白。Coombs直接试验阴性。细胞化学染色幼淋细胞的糖原（PAS）和酸性磷酸酶阳性，α萘酚醋酸酯酶阴性，符合一般淋巴细胞白血病的特征。

临床诊断主要依据为形态特殊的幼淋细胞。细胞比正常的淋巴细胞大而比原始淋巴细胞小，细胞核的染色质中度密集如小淋巴细胞，但核仁大而明显。透射电镜中核周染色质凝集成块，核内有异染色质存在。少数细

胞有核裂或与慢淋细胞相似。本病应与慢淋及淋巴肉瘤细胞白血病相区别。

本病治疗包括化疗、脾区放射治疗、切脾等。对年龄<60岁、病情相对较稳定的可采用 CHOP（环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、泼尼松）方案；对年龄>60岁的可先试用小剂量放疗（脾区照射，500—600 rad）；对上述治疗效果不满意的，如无切脾禁忌者，可考虑切脾。手术后继以白细胞去除术，有助于进一步减少血及组织中的幼淋细胞，可延长部分病例的生存时间。

多毛细胞白血病

多毛细胞白血病（hairy cell leukemia）是一种特殊类型的慢性淋巴细胞白血病。这类白血病细胞胞浆有不规则的突出，相差显微镜及电镜下，表现为丝状绒毛突起，故被称为“多毛细胞”。本病仅占各种白血病的1%以内，多见于>40岁的男性。临床以脾大伴全血细胞减少为特征。本病起病隐袭，进展缓慢，常见症状为腹部不适、乏力、体重下降、出血等，患者多数有中度以上脾大，而淋巴结肿大则相对少见。贫血症状多见，少数可见皮肤瘀点或瘀斑，皮肤病损。严重的伴粒细胞及单核细胞数减少，常有感染。

约2/3的患者周围血象呈全血细胞减少，淋巴细胞数增高，约20%的患者就诊时有5%—15%的毛细胞，但百分数波动甚大。骨髓穿刺常呈干抽，诊断应同时进行骨髓活检。特征性的多毛细胞在涂片边缘才能较多见到。骨髓切片中呈弥散或斑状浸润。常伴网状纤维增多。多毛细胞具有下列特征：细胞直径10—25 μm，核单个圆而居中，胞浆浅蓝色，边缘不规则较模糊，部分可见多毛现象。扫描和透射电镜下细胞边缘有长微纤毛状突起，可见到核糖体—板层复合体，中间卷起来的多板层上附核糖体，外裹以粗内质网。于少数慢淋及急单中亦可出现这类结构。体外活体染色于位相显微镜下亦可见到有纤毛状突起的毛细胞。多毛细胞过氧化物酶和氯醋酸萘酚 ASD 酯酶为阴性；过碘酸—雪夫（PAS）染色呈弱阳性，以磷酸萘酚 AS-BI 为基质的酸性磷酸酶染色有部分病例呈阳性反应，其中部分阳性细胞耐酒石酸。α-醋酸萘酚和α-J酸萘酚的阳性反应也不被抑制。多数毛细胞具有 B 细胞特征，膜表面可有免疫球蛋白（SmIg），能与鼠红细胞形成玫瑰花。少数可呈现 T 淋巴细胞的特征。

诊断主要依据为临床特征和多毛细胞的存在。位相显微镜活细胞观察，扫描和透射显微镜观察可用以鉴定多毛细胞。骨髓活检观察有助于本病诊断，而各种细胞化学和免疫学检查也有助于诊断，但并非绝对可靠的诊断依据。本病的治疗措施包括脾脏切除术和烷化剂、干扰素治疗，以及支持疗法等。对年龄较大，脾肿大不明显，粒细胞绝对数低的患者可暂不予特殊处理。平均生存时间5—6年。对血细胞和血小板低而脾脏肿大以致引起症状者，则应考虑采用脾切除术以改善症状。目前认为小剂量苯丁酸氮芥（4mg/d），长期口服6个月以上，适用于脾切除后疗效不佳者。α-干扰素对部分患者有效。

淋巴瘤

淋巴瘤（lymphoma）是原发于淋巴结或淋巴组织的恶性肿瘤，有淋巴细胞和（或）组织细胞的大量增生，恶性程度不一。临床上以无痛性、进行性淋巴结肿大为特征。发热、肝脾肿大也常见，晚期有恶病质、贫血等表现。淋巴瘤分为霍奇金病（Hodgkin's disease）及非霍奇金淋巴瘤（non-Hodgkin's lymphoma，简称非霍淋）两大类。

淋巴瘤在中国相对少见。发病率根据上海市1976年统计约为4.52/10万，占中国恶性肿瘤发病的第11位。霍奇金病的发病数在中国明显低于非霍淋，占所有淋巴瘤的10%—15%，而在欧美则高达40%—50%。

据中国较大系列病例报道，男女之比为1.4—3.7∶1，发病年龄最小3个月，最大82岁。霍奇金病有两个发病年龄高峰，分别在15—34岁和50岁后；非霍淋也有两个发病年龄高峰，分别在10和40岁以后。

发病机制和临床　淋巴瘤的病因学和发病机制迄今尚未阐明。动物实验证实，疱疹型病毒可导致鸡、小鼠、猫、兔等动物的淋巴组织恶变（猴子亦可能）。好发于中非洲儿童的伯基特（Burkitt）淋巴瘤，其病因学与 Epstein-Barr 病毒（简称 EB 病毒），一种 DNA 疱疹病毒有密切联系。在伯基特肿瘤细胞核中已可提取出该病毒的 DNA，患者血中也有较高的抗 EB 病毒抗体滴度，但发生于非洲以外地区的伯基特淋巴瘤，则未发现与 EB 病毒有经常的、密切的联系。因此，尚不能肯定 EB 病毒与伯基特淋巴瘤的因果关系。

霍奇金病也被认为是一种可能与感染有关的疾病。Stewart 把霍奇金病患者的组织连续培养4个月，在电镜下也找到疱疹型病毒颗粒。但是认为霍奇病是直接由病毒感染引起的一种肿瘤性疾病，迄今尚缺乏流行病学、血清学和组织学的有力佐证。

1980年和1982年美国 Gallo 和日本昭赖夫等分别从 T 细胞淋巴瘤和白血病细胞分离出一种独特的 C 型逆转录 RNA 病毒，先后命名为 HTLV（人 T 细胞白血病/淋巴瘤病毒）和 ATLV（成人 T 细胞淋巴瘤/白血病病毒）。已有资料证明，该类病毒与人类 T 淋巴瘤某些类型发病有关。

免疫功能低下与淋巴瘤的易感性有关。遗传性免疫缺陷者如毛细血管扩张性共济失调、Wiscott-Aldrich 综合征、遗传性丙种球蛋白缺乏症等患者的淋巴瘤发病率显著增加。肾移植并长期接受免疫抑制剂的患者有易发淋巴瘤的现象。自身免疫性疾病如干燥综合征、系统性红斑狼疮等也有并发淋巴瘤者。

上述现象提示了淋巴瘤发生的可能机制。由于持续

或反覆的自身抗原刺激，或异体器官移植的存在，或免疫缺陷患者的反覆感染，免疫细胞发生增殖反应。遗传性或获得性免疫障碍导致T抑制细胞的缺失或功能障碍。淋巴细胞对抗原刺激的增殖反应、缺少自动调节控制，最终出现无限增殖，导致淋巴瘤发生。

病理学分类 淋巴瘤的典型淋巴结病理学特征有：①正常滤泡性结构为大量异常的淋巴细胞或组织细胞破坏。②被膜周围组织同样有上述大量细胞浸润。③粘膜及被膜下窦也被破坏。

（1）霍奇金病：本病是一种独特的淋巴瘤类型，其瘤细胞成分复杂，多呈肉芽肿改变，以肿瘤组织中找到里-斯细胞为特征。至于里-斯氏细胞来源颇有分歧，目前较多学者认为可能来自组织细胞。1966年Rye会议根据病理形态和机体免疫状态，将之分为四型（表1）。Lukes认为里-斯氏细胞的出现反映了患者的异常免疫状态。各类型之间可以相互转化，但75%患者病理类型经长期随访而持久不变，其中以结节硬化型和淋巴细胞耗竭型最少变化。淋巴细胞为主型被认为是疾病早期，大多数（61.5%）向其他类型转化，通常朝着更恶化的类型发展。

（2）非霍奇金淋巴瘤：1966年Rappaport根据病理组织学特点及增生的细胞成分和分化程度，提出非霍淋的分类法，并在1976年作了适当补充（表2）。

表1 霍奇金病的组织学分型（1966年Rye会议）

类 型	里-斯细胞	病理组织学特点	临床特点
1 淋巴细胞为主型	极少见	结节性浸润，主要为成熟淋巴细胞，坏死少见	诊断时病变常局限，预后相对较好
2 结节硬化型	明显可见，呈腔隙型	交织的结缔带索将浸润细胞分隔成明显的结节	年轻发病，诊断时Ⅰ或Ⅱ级，预后相对好
3 混合细胞型	大量存在	纤维化伴局限坏死，浸润细胞大多为中性、嗜酸粒细胞和浆细胞；淋巴细胞及组织细胞比例相均	有播散倾向，预后相对较差
4 淋巴细胞耗竭型	数量不等	主要为组织细胞浸润，弥漫性纤维化及坏死	多为老年，诊断时病变已Ⅲ或Ⅳ级，预后最差

表2 非霍奇金淋巴瘤的组织学分类法（Rappaport，1976补充）

结节性淋巴瘤	弥漫性淋巴瘤	相当于1966年以前传统分类法
1 淋巴细胞分化良好型	1.淋巴细胞分化良好型	淋巴肉瘤
2 淋巴细胞分化不良型	2 淋巴细胞分化不良型	淋巴肉瘤
3 混合（淋巴-组织）细胞型	3 混合（淋巴-组织）细胞型	淋巴肉瘤或网状细胞肉瘤
4 组织细胞型	4 组织细胞型	网状细胞肉瘤
	5 未分化细胞型，包括Burkitt淋巴瘤	Burkitt淋巴瘤
	6 原淋巴细胞型	

1979年中国顾绥岳教授等病理学家在洛阳会议制定了非霍淋分类法，1982年在第三次中国淋巴瘤会议上加以修订通过（表3）。这一方案经几年来在中国试行，已为国内外病理和临床学家所接受，有一定实践意义。凡生发中心细胞来源的结节型可统称为滤泡性淋巴瘤。弥漫性非霍淋的特点为瘤细胞不形成任何滤泡。

关于免疫功能性分类，1974年Lukes和Collins根据病理形态学特点，结合转化淋巴细胞标记结果及其在淋巴结内定位，首先提出形态与功能相结合的新分类法。他们根据淋巴细胞来源，将非霍淋分为下列各型：u细胞（非T非B）型、B细胞型、T细胞型、组织细胞型和不能分型。他们又根据淋巴细胞的转化学说，进一步将B细胞型分为小淋巴细胞、浆细胞样淋巴细胞、滤泡中心细胞及B原免疫细胞肉瘤；将T细胞分为蕈样肉芽肿、Sézary综合征、扭曲淋巴细胞和T原免疫细胞肉瘤。中国自1982—1988年根据免疫酶标检查结果，先后发现B细胞来源占53%～61.7%，T细胞淋巴瘤占6%～21.7%，组织细胞淋巴瘤占5.4%～6.7%，不能定型占10%～35%。

临床表现 由于病变部位及范围的不同，淋巴瘤的临床表现变化多端。原发病变可见于淋巴结，也可见于淋巴结以外的组织器官，如扁桃体、鼻咽部、胃肠道、脾脏、骨骼及皮肤等处，结外病变尤多发生于非霍淋。霍奇金病常从原发部位向邻近淋巴结依次传播。非霍淋时有

越过邻近而向远处淋巴结传播者。非霍淋还可以多中心发源，所以该病早期常已全身播散。霍奇金病常以浅表淋巴结肿大为首见症状，首发于颈淋巴结者占60%～70%，原发在淋巴结以外组织器官者仅9%，而非霍淋原发在淋巴结以外者较多见，转化为白血病的也不少，表4）。

表3 非霍奇金淋巴瘤分类法
1979年洛阳会议，1982年修改通过）

一、滤泡性淋巴瘤
1 小裂细胞
2 混合细胞
3 大裂或无裂细胞
二、弥漫性淋巴瘤
1 小淋巴细胞
2 淋巴浆细胞样
3 裂细胞（小及/或大
4 混合细胞（裂及无裂）
5 无裂细胞 小及/或大
6 原免疫细胞
7 透明细胞
8 多形细胞
9 原淋巴细胞，曲核、非曲核或中圆细胞
10 浆细胞
11 蕈样肉芽肿（Sézary 综合征）
12 巴基特（Barkitt）淋巴瘤
13 组织细胞
14 混合性
15 未定性，按细胞大、中、小或混合注明

1.淋巴结肿大：淋巴结肿大为本病特征。浅表淋巴结的无痛性、进行性肿大常是首发症状，尤以颈部淋巴结为多见，其次为腋下。锁骨上淋巴结肿大提示病灶已有播散，右侧自纵隔或两肺而来，左侧常自腹膜后而来。肿大的淋巴结可以活动，有软骨样感觉；随病程发展，周围出现大小不一新的肿大淋巴结，并可融合成团块状。如果淋巴结增大迅速，甚至侵犯神经，可引起疼痛。少数患者仅有深部而无浅表淋巴结肿大。纵隔淋巴结肿大多见于霍奇金病，尤以年轻患者（结节硬化型者常有双侧肿大），也见于弥漫型原淋巴细胞性非霍淋；预后均相对较差。深部淋巴结肿大可引起压迫症状，如纵隔淋巴结肿大引起咳嗽、胸闷、气促、肺不张、颈交感神经麻痹综合征、上腔静脉压迫征；肝门淋巴结肿大，压迫总胆管引起黄疸和肝肿大；腹膜后淋巴结肿大，可引起背痛及下肢、会阴部或阴囊水肿，偶尔压迫输尿管，引起肾盂积水。

2.全身症状：发热、消瘦（体重减轻10%以上）、盗汗等为主要全身症状，其次有食欲减退、易疲劳、瘙痒等。无全身症状者，其存活率较有症状者大3倍。

（1）发热：热型多不规则，可呈持续高热，也可间歇低热，霍奇金病患者可有周期热。早期发热者霍奇金病约占30%～50%，但非霍淋一般在病变较广泛时才发热。热退时大汗淋漓可为本病特征。

表4 霍奇金病与非霍奇金淋巴瘤临床表现的差别

临床表现	霍奇金病	非霍奇金淋巴瘤
发热	较多见（20%～40%）	较少见（约10%）
病变范围	多呈局限性，基本上属相邻部位的淋巴结病变	很少呈局限性
淋巴结分布	向心型，多沿相邻区发展，滑车上淋巴结累及者罕见	离心型，一般不沿相邻区发展，较易波及滑车上淋巴结
淋巴、口咽环病变	罕见，＜1%	明显较多见，15%～33%
纵隔病变	50%患者有之	＜20%（除原淋巴细胞型外）
腹腔和腹膜后淋巴结	较少累及（除老年人或伴明显症状者外）	常见，尤见肠系膜和主动脉旁组淋巴结
肝脏侵犯	除脾侵犯或有明显全身症状者外较少见	较多见，尤见结节性非霍淋
骨髓侵犯	少见（2%～10%）	多见
结外病变	少见（首发者＜10%）	多见（往往原发或首发）

（2）皮肤瘙痒：这是霍奇金病较特异的表现。局灶性瘙痒发生于病变部淋巴引流的区域，全身瘙痒大多发生于纵隔或腹部有病变的病例。

（3）乙醇疼痛：约17%～20%霍奇金病患者，在饮酒后20 min，病变局部发生疼痛。乙醇疼痛的机制不明。

3.淋巴结外病变的临床表现：

（1）胃肠道：淋巴结外淋巴组织发生淋巴瘤病变最多见于胃肠道，在非霍淋占13%～25%，霍奇金病仅2%。临床表现有食欲减退、腹痛、腹泻、腹块、肠梗阻和出血等。侵及部位以小肠为多，其次为胃，结肠很少受累，原发性小肠肿瘤以非霍淋最多见，可以吸收不良综合征或脂肪泻为主要临床表现。

（2）肝脾：肝实质受侵可引起肿大、肝区疼痛及压痛。肝内弥漫浸润或肿大淋巴结压迫总胆管时，可发生黄疸。脾脏浸润大多由腹部淋巴结病灶经淋巴管扩散而来。

（3）呼吸道：可有肺部病变、胸腔积液等。

（4）骨骼：临床表现有局部骨骼疼痛、按压痛、病理性骨折、骨肿瘤及继发性神经压迫症状。霍奇金病有骨质累及者占10%～35%，非霍淋更多。偶可原发自骨骼组织；患者年龄较轻，多在长骨，主要是溶骨性变化。该项原发病灶对放射线敏感，临床有一定意义。

（5）皮肤：特异性皮肤损害多见T细胞成人白血病

(淋巴瘤)综合征或蕈样肉芽肿，表现多样化，包括肿块、皮下结节、浸润性斑块、溃疡、丘疹、斑疹等，常先见于头颈部，非特异性损害常见的有皮肤瘙痒症及痒疹。瘙痒症在霍奇金病较为多见（占85%），可先于其他皮疹而出现。此外，带状疱疹也好发于霍奇金病。

（6）扁桃体和口、鼻、咽部：淋巴瘤侵犯口、鼻、咽部者，96%为弥漫性原淋巴细胞及组织细胞型非霍淋。

（7）肾：有肾脏浸润者，表现为肾肿大、高血压及尿素氮潴留，其他尚见肾盂肾炎、肾盂积水、肾梗死、淀粉样变等。淋巴瘤合并肾病综合征可因免疫复合物在肾内沉淀所致。

（8）神经系统：中枢神经系统受累可产生脊髓压迫征，引起截瘫和尿潴留等。颅内脑膜受浸润，而脑实质累及者少见。

（9）其他：淋巴瘤尚可浸润胰腺、心包、乳腺、甲状腺、泪腺、膀胱、睾丸和卵巢等而引起相应症状者很罕见。

病期划分　根据病变范围，将淋巴瘤划分病期，有助于治疗方法选择及预后判断。

Ⅰ期：病变仅限于一个淋巴结区（Ⅰ）或单一淋巴外器官或部位（ⅠE）。

Ⅱ期：病变累及横膈同一侧两个或更多淋巴结区（Ⅱ）；或局限性累及一个淋巴外器官或部位并同时伴有一个或更多淋巴结区病变（ⅡE），但都在横膈同一侧。

Ⅲ期：横膈上下都已有淋巴结病变（Ⅲ）；可以同时伴有脾累及（ⅢS），或同时伴有淋巴外器官或部位累及（ⅢE），或两者均存在（ⅢSE）。

Ⅳ期：弥漫性累及一个或更多淋巴结外器官或组织（骨髓、肝、骨骼、肺、胸膜、胃肠道、皮肤、肾脏等），淋巴结可有或无累及（Ⅳ）。

所有各期又可按患者有无全身症状（主要指发热、盗汗以及6个月内体重减轻10%或更多）分成A或B组。A组表示无全身症状。

实验室检查　1　血象：淋巴瘤的血象变化多为非特异性，各种类型及各病例之间的差异很大。

（1）霍奇金病血象变化发生较早，常有轻或中度贫血，偶为伴有抗人球蛋白试验阳性的溶血性贫血。白细胞多数正常，伴中性粒细胞增加。约1/5病例有嗜酸粒细胞增多，晚期淋巴细胞减少。

（2）非霍淋患者就诊时白细胞数多正常，伴有相对或绝对淋巴细胞增多，形态正常。疾病进展期可见淋巴细胞减少及细胞免疫反应降低。约20%弥漫性原淋巴细胞型淋巴瘤患者晚期可转化至白血病期，此时血象酷似急性淋巴细胞白血病。极个别患者化疗后也可发生髓性白血病。

（3）当骨髓被肿瘤细胞广泛浸润或发生脾功能亢进时，可有全血细胞减少症。

2　骨髓象：大多为非特异性，对诊断意义不大。淋巴瘤累及骨髓者很少经骨髓液涂片细胞形态学检查而发现，如作骨髓活检，则阳性率可提高9%～22%。在霍奇金病骨髓象中，如能找到里－斯细胞，对诊断有帮助。里－斯细胞的大小不一，直径在20～60μm，形态极不规则，胞质嗜双色性；核外形不规则，如相互联结呈镜影状最为典型；核染质呈网状，粗细不均，核仁可大达核的1/3。当非霍淋转化至白血病期，骨髓象呈现典型白血病象。

3．其他化验：疾病活动期血沉增速，血清乳酸脱氢酶活力增加。有多克隆球蛋白增多或血γ球蛋白过低症。在蛋白电泳中出现单克隆免疫球蛋白（以IgM为多见）。患者的细胞免疫功能低下。

染色体变化最常见是由第8号染色体移位至染色体14，所谓"14q＋"异常。这种由染色体8癌基因的易位有重要意义。

诊断依据　本病诊断的目的应包括以下两点：一是肯定淋巴瘤的类型，二是决定病变累及的部位及范围，以使制订合理的治疗方案。

浅表淋巴结肿大者应及时进行淋巴结活组织检查，以肯定诊断。为了提高活检的阳性率，同时作淋巴结印片，细胞形态学和病理组织相互结合考虑，更为有利。淋巴结病变早期，组织学变化常不足以提示诊断依据，必要时应选择其他部位淋巴结反覆检查。如有皮肤损害者，可作皮肤活检。

当疑有纵隔、肺门淋巴结及肺部淋巴瘤时，可作胸后前位及侧位X线摄片。疑有腹膜后淋巴结肿大者，可作淋巴造影。电子计算机X线体层摄片和磁共振成象也可用以检查深部淋巴结病变，但不能发现外形及大小尚正常而已有肿瘤浸润的淋巴结病变。骨骼疼痛或有明显按压痛部位可作X线摄片。

骨髓涂片及活检检查以寻找里－斯细胞或淋巴瘤细胞。但不能仅以此作为确诊的依据。

淋巴瘤伴有浅表淋巴结肿大者，需与淋巴结结核、慢性白血病、血管性原免疫细胞淋巴结病、淋巴结癌肿转移等相鉴别。以发热为主要表现的淋巴瘤，需与结核病、败血症、感染性心内膜炎、布氏杆菌病、风湿热、系统性红斑狼疮等结缔组织疾病以及恶性组织细胞病相鉴别。以淋巴结外淋巴组织为原发病灶者，需与相应器官的其他恶性肿瘤相鉴别。

抗惊厥药物如苯妥英钠等可引起淋巴瘤样的临床表现，包括淋巴结肿大、发热、皮疹、嗜酸粒细胞增多、肝脾肿大等。淋巴结活检显示正常结构消失，单核、巨噬细胞增生，分裂相易见，嗜酸粒细胞浸润等类似淋巴瘤的病理变化，但找不到里－斯细胞。停药后临床症状及病理变化均可恢复正常。根据上述各点可与淋巴瘤相鉴别。

治疗要点　放射与化学治疗是当前治疗恶性淋巴瘤的主要措施，且已取得显著疗效，尤其是霍奇金病。但合理治疗方案的制订，有赖于正确的病理分型和临床分期。

（1）放射治疗：^{60}Co治疗机或直线加速器均有效。照射方法有局部、不全及全淋巴结照射等3种。不全淋

巴结照射除照射受累淋巴结及肿瘤组织外，尚需包括附近可能侵及的淋巴结区。

霍奇金病ⅠA、ⅠB、ⅡA、ⅡB及ⅢA等首先使用放疗较为合适。10年(中数)追踪生存率达80%以上，疗效较好。非霍淋Ⅰ及Ⅱ期对放疗也敏感，但复发率高。

（2）化学疗法：化学治疗的适应证有：①不适于放射治疗者即第Ⅲ、Ⅳ期患者。②在紧急情况下需迅速解除压迫症状者，如脊髓压迫症、心包积液、上腔静脉受压、气管受压窒息等。③对局部淋巴瘤患者可作为放射治疗的辅助疗法，因化学疗法可能破坏照射范围以外的肿瘤隐匿灶，以补局部放射的不足(表5)。

根据病情，亦可在上述方案中加入甲氨蝶呤、博来霉素、表鬼臼素等组成更强烈的化疗方案。

对全身肿瘤播散或有全身症状不能耐受联合化疗者可单独给以苯丁酸氮芥4～12mg，每日口服或环磷酰胺100mg，每日口服，以减轻症状。如血象抑制不明显，可连续口服几个月。

（3）骨髓移植：对60岁以下患者，能耐受大剂量化疗者可考虑全淋巴结放疗及大剂量联合化疗，结合异基因或自身骨髓移植，以期取得较长缓解期和无病存活期。

（4）手术治疗：由于局部放疗较手术切除有更高缓解率，故手术仅限于活组织检查。淋巴瘤合并脾功能亢进者则有切脾指征。

（5）干扰素：有生长调节及抗增殖效应，目前已试用于淋巴瘤治疗。

表5　几种主要的联合化疗方案

方案简称	药　物	一般剂量用法
MOPP(M)	氮芥	4mg/m²静注第1d及第8d
	(O) 长春新碱	1～2mg静注第1d及第8d
	(P) 丙卡巴肼	100mg/(m²·d) 口服第1～14d
	(P) 泼尼松	40mg/d 口服第1～14d
COPP	MOPP 方案中	氮芥改环磷酰胺600mg/m²静注
COP	环磷酰胺	400mg/m²，每日口服，第1—5d
	长春新碱	1.4mg/m²，静注，第1d
	泼尼松	100mg/m²，每日口服，第1—5d
	(该方案每3周为1周期)	
CHOP	环磷酰胺	750mg/m²，静注，第1d
	阿霉素	50mg/m²，静注，第1d
	长春新碱	1.4mg/m²，静注，第1d
	泼尼松	100mg，每日口服
	(该方案每3周为1周期)	

病程和预后　霍奇金病预后与组织类型及临床分期密切相关。霍奇金病的治疗效果已取得重大进展。总的10年生存率已提高到50%以上，其中绝大多数可能已经治愈。发现较早的、低度恶性的非霍淋经合理治疗可取得5～10年甚至更长的存活期，即使晚期病例也可延长至2年以上。

多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤(multiple myeloma)又称浆细胞骨髓瘤，是最常见的恶性浆细胞病。异常增殖的浆细胞(骨髓瘤细胞)浸润骨髓、骨骼及软组织，合成并分泌异常单克隆免疫球蛋白(M蛋白)或其多肽链亚单位(轻链)是本病的病理特征。主要临床表现为进行性骨质破坏、骨骼疼痛、病理性骨折、贫血、出血、反复感染、肾功能损害等。根据其合成的免疫球蛋白，本病可分IgG、IgA轻链，IgD、IgE，不分泌型，双克隆或多克隆Ig等类型。发病年龄多在50—60岁，<40岁者少见。男多于女。

发病机制和临床　本病可能由于遗传因素或某些感染、自身免疫、过敏、化学、电离辐射等获得性因素的长期刺激，致基因发生突变，引起某一株浆细胞无限制的大量增殖，产生了一系列相应的症状。骨髓瘤细胞倍增时间长，当瘤细胞数较少时，患者的自觉症状可不明显，症状前期可持续1～2年或更长。症状可分两大组：

（1）瘤细胞浸润及分泌破骨细胞活动因子(OAF)破坏骨髓、骨骼等组织器官引起的表现：骨骼疼痛是常见的症状。多发生在腰背部及肋骨。疼痛常反映骨骼损害的部位。受累骨骼局部可隆起，按之有弹性。肋骨及胸腰椎易发生病理性骨折。瘤细胞穿透骨质，浸润扩展累及邻近组织，可形成肿块。瘤细胞也可浸润肝、脾、淋巴结、肾脏等髓外器官。

骨质破坏时钙逸出增多，与血清免疫球蛋白结合而导致高钙血症。有肾实质损害者，更易发生。患者厌食、呕吐、头痛、多尿，严重者可出现脱水、嗜睡、精神错乱、心律紊乱等。

由于骨髓瘤细胞浸润骨髓，正常造血功能被抑制，可有贫血、白细胞和血小板减少。

（2）瘤细胞分泌的"M"蛋白缺乏免疫活性，故患者易受感染，而正常免疫球蛋白合成显著减少。继发感染以肺部及尿路感染最为常见。感染是本病致死的主要原因之一。

血清M蛋白明显增高，血粘度增高，引起高粘滞性综合征，使脑、眼、肾、肢端等部位的微循环灌注减少，产生头晕、视力障碍、指(趾)麻木、肾功能不全等，严重者可出现意识障碍。冠状动脉供血不足的症状亦时有发生。

在确诊时，约2/3病例已存在不同程度的骨髓瘤肾病，表现为蛋白尿、管型尿和肾功能不全等。慢性肾功能不全是严重的并发症，可为致死的原因。骨髓瘤肾病主要由于合成大量过剩的轻链(Bence Jones蛋白，凝溶蛋白)沉积于肾单位所引起。高钙血症、高粘滞性综合征、淀粉样变性及瘤细胞浸润等加重了肾脏损害。肾毒性抗生素的应用、脱水，可诱发或加重肾功能衰竭。

少数病例有出血倾向。其原因为血小板减少，M蛋白导致凝血功能障碍、血小板功能异常及高粘滞血性综合征等。临床有鼻衄、牙龈出血、皮肤紫癜，严重时有内脏及颅内出血。

5%～15%的患者合并淀粉样变性，常累及舌、心脏、胃肠、皮肤和肾脏。可致巨舌及心脏扩大等表现。

部分患者的M蛋白属冷沉淀球蛋白，遇冷后常出现雷诺现象。

实验室检查中几乎所有患者均有中度的正色素性正常细胞性贫血。红细胞呈缗钱状，红细胞沉降率显著增快。血片中可见到少量骨髓瘤细胞。骨髓象中骨髓瘤细胞显著增生，占有核细胞的5%～10%以上，大多为15%～20%。骨髓瘤细胞形态多变，但多数与幼浆及成熟浆细胞相似，常有双核、多核或巨核畸形。核旁淡染区不明显，浆呈灰蓝色，有时出现嗜酸小体（Russell小体）。胞浆边缘红色或呈红色片状染色者称火焰状细胞，多见于IgA型骨髓瘤。

透射电镜中骨髓瘤细胞内质网丰富，高尔基体、线粒体发达。Russell小体为内质网或高尔基复合体囊内的蛋白质聚集而成。扫描电镜中瘤细胞表面有多数滤泡及绒毛。

约80%的患者在蛋白电泳中，可见到一染色浓而密集的异常蛋白狭峰，位于γ、β或α区，称为M蛋白或M成分。应用免疫电泳可将其分型。

尿凝溶蛋白是低分子量的κ或λ轻链，通过肾小球基底膜，由尿排出。可用加热法检出，而尿经浓缩后进行免疫电泳检测单克隆轻链更为敏感。

常有蛋白尿，如有肾功能衰竭，血清尿素氮、尿酸、肌酐常增高。骨质有广泛溶骨病变者，可出现高钙血症。极少有新骨形成，血清碱性磷酸酶大多正常。

诊断依据　本病可根据下列各项做出诊断：①骨髓中出现较多的骨髓瘤细胞，浆细胞一般应>10%，并有形态异常，为最主要的诊断依据。②血清蛋白电泳出现M蛋白或尿中出现凝溶蛋白。③X线检查表现有：弥漫性骨质疏松；溶骨病变表现为圆形穿凿样病变，为本病最典型的X线表现，以颅骨、骨盆和肋骨多见。④病理性骨折。如无骨骼损害表现者诊断本病时，骨髓的浆细胞数要求更多。

本病须注意和反应性浆细胞增多症、未定性单克隆免疫球蛋白增多、骨转移癌以及肾小管性酸中毒、甲状旁腺功能亢进症引起的骨骼病变相鉴别。

防治要点　（1）支持疗法：对骨痛患者给予止痛。用化疗疗效不明显者，可考虑局部照射。注意预防病理性骨折。贫血、出血严重者可输血。静脉补液纠正脱水；泼尼松能降低血钙，改善出血；磷酸二氯钙、降钙素适用于continuing治性高钙血症；普卡霉素（光辉霉素）有对抗破骨细胞活动因子的作用，能减轻骨骼破坏及高血钙。对因脊椎压缩骨折引起截瘫者，应考虑紧急椎板切除术。高尿酸血症患者须大量摄入液体，碱化尿液，口服别嘌呤醇，必要时采用透析疗法。对肾功能衰竭者应予相应处理。血浆粘滞性过高时，可考虑血浆置换。加强护理，积极防治感染。

（2）化学治疗：环磷酰胺，美法仑（melphalan），甲酰溶肉瘤素（氮甲）。洛莫司汀（环己亚硝脲，CCNU），卡莫司汀（卡氮芥，BCNU）、丙卡巴肼（甲基苄肼）、苯丁酸氮芥（CB 1348）、硝卡芥（消瘤芥，AT1258）等药均对本病有效，其中以美法仑、环磷酰胺疗效较好，常与泼尼松合用。美法仑剂量为每日0.1mg/kg体重，连续口服7d或每日0.25mg/kg体重，连服4d，每4～6周重复给药，或用环磷酰胺每日剂量为50～100mg，较长期口服或每日0.25克/㎡体表面积连续口服4d，间歇3d重复给药。亦可每日200mg口服或静脉注射5～7d，间歇给药。常用的联合化疗方案有M_2（BCNU、环磷酰胺、美法仑或氮芥、泼尼松、长春新碱），VMP（长春新碱、美法仑、泼尼松），硝卡芥及泼尼松等。近年来有报告试用长春地辛（长春花碱酰胺、vindesine）、六甲蜜胺（HMM）、干扰素包括重组的α-IFN、γ-IFN，有一定疗效。适当病例亦可采用异基因骨髓移植。

骨髓瘤出现典型症状后的自然病程为6～12个月，化学治疗的有效率约60%～70%，可使生存时间延长至中位数3～4年。血清和尿中β_2微球蛋白的检测常可预示患者的预后。

恶性组织细胞瘤

恶性组织细胞瘤（malignant histocytoma，简称恶组）是单核-巨噬系统组织细胞恶性增生的一种疾病，以往曾用“组织细胞性髓性网状细胞病”及“恶性网状细胞病”等名称。异常组织细胞浸润是本病病理学的基本特点，病变在脾脏、肝脏、淋巴结及骨髓最为显著。体内病灶分布很不均匀，且不规则；不同病例累及的器官数目不一；各器官内不同部位的病变轻重差别显著。分布呈高度局灶性，亦为本病的病理特点。病情凶险，高热、衰竭、进行性肝脾肿大及全血细胞降低为主要的临床特点。恶组在任何年龄均可发病，而以青壮年居多。男多于女。

发病机制和临床　大多起病急骤，病程短促。主要症状为发热、畏寒、出血、多汗、乏力、体重减轻、衰竭等。发热以稽留型、不规则型或弛张型为多，少数呈间歇型，更少表现为低热。发热常伴畏寒，甚至寒战，随病程进展体温更高而持续不退。肝脾及淋巴结肿大是本病常见的体征。腹部肠系膜淋巴结可显著肿大，融合成巨块。由于大量恶组细胞浸润骨髓，组织细胞的吞噬、脾功能亢进、感染等因素，患者有进行性全血细胞减少，表现为易感染、出血和贫血。持续高热不退、黄疸、广泛出血、腹水及神经系统症状为本病晚期的表现。肝实质细胞损害及淋巴结压迫胆管是产生黄疸的主要原因。

少数恶组在身体某些部位的病变特别突出而形成特殊的临床表现：例如恶组细胞累及皮肤表现为结节、浸润性斑块、丘疹或溃疡，偶有剥脱性红皮病及大疱；累及中枢神经系统的脑膜、脑实质、脊髓、脑神经、脑垂体等而出现脑膜炎、失明、截瘫、尿崩症、眼球突出等；累及浆膜可发生多发性浆膜炎表现为腹水、胸水、心包积液等，积水可为血性或黄色清液；累及食管、胃、小肠、大肠、胰腺的粘膜下、肌层及浆膜层，可发生急腹痛、消化道出血，甚至肠穿孔等。肾脏包括肾小球、间质及肾盂受累可产生蛋白尿、血尿及血尿素氮增高；心脏被累及主要是心肌间质，少数可浸润心肌，心电图可显示心肌损害，Ⅰ—Ⅲ度房室传导阻滞，并可出现奔马律、房颤及室性早搏等心律不齐；肺部受累可表现为咳嗽、咯血、肺部阴影，甚至出现呼吸困难等；鼻咽部偶可出现肉芽肿，导致呼吸道梗阻；浸润骨质可引起骨质破坏。起病急骤、病程短促凶险者，常于初诊后几周内死亡。有少数起病缓慢，主要表现为贫血、脾肿大或间歇性发热者，进展可较慢，病程可达1年以上。

实验室检查：包括4个方面。

（1）血象：大多患者有进行性全血细胞减少，白细胞数可低至$<1\times10^9/L$，个别可$>10\times10^9/L$。在血片边缘有时仅能见到少量恶组细胞或不典型单核细胞，静脉血经离心浓缩后的白细胞层中找到恶组细胞的可能性稍大些。少数病例血片中有少量幼稚粒细胞及幼稚红细胞出现。

（2）骨髓象：多数呈轻到极度增生，少数增生低下。骨髓中能找到数量不一的畸形组织细胞，这些细胞可归纳为以下几种类型：①恶性组织细胞：各细胞大小、外形、成熟程度很不一致。大多数细胞体积较大，核呈不规则圆形、肾形、叶状，偶有双核者，核染色质细致或呈网状，核仁1个或2～3个，大而清晰可见，胞质丰富，呈嗜碱性，有时可见到嗜苯胺蓝颗粒及空泡，细胞边缘可不规则。这种异形细胞最为多见，在涂片末梢或边缘处易找到。②多核巨组织细胞，体积巨大，外形不规则，核以3～6个为多见，甚至可多达十余个，或呈分叶状，每个核或每个核叶中有一清晰、较大的核仁。③其他尚有吞噬性、淋巴样、单核样或早幼粒样组织细胞。

（3）组织化学染色：酸性磷酸酶阳性。以醋酸α萘酚为基质的非特异性酯酶染色，异常组织细胞和单核细胞均为阳性，但以醋酸AS-D萘酚作为基质的非特异酯酶染色，阳性的单核细胞能被氟化钠抑制，而异常组织细胞不能为氟化钠所抑制。本病的中性粒细胞碱性磷酸酶阳性率和积分显著减低或呈阴性。

（4）肝功能：可出现胆红素增高，白球蛋白倒置，丙氨酸转氨酶增高等。

诊断依据 由于本病的各种临床表现常缺乏特异性，病灶的分布极不均匀呈高度局灶性，有诊断意义的恶性组织细胞常在疾病后期才出现，故常造成诊断上的困难。如对原因不明的长期高热伴进行性肝、脾或淋巴结肿大而不能以感染等原因解释的患者，在骨髓涂片、骨髓凝块切片或骨髓活检、淋巴结活检、血浓缩涂片、周围血片中找到典型的恶性组织细胞是诊断本病的主要依据。如能同时找到多核巨组织细胞、吞噬大量血细胞的组织细胞，则对诊断更有意义。淋巴样或单核样组织细胞，亦可见于反应性组织细胞增多症等疾病，因而缺乏特异性。患者如有浅表淋巴结，皮肤、乳房等组织的结节，可通过活检，结合印片作为诊断本病的手段。虽大多数患者肝、脾均受恶组病变累及，但肝、脾穿刺有产生严重并发症的可能，已不作为诊断本病的主要手段。

某些引起反应性组织细胞增多症的感染性疾病（如伤寒、粟粒性肺结核、肝脓肿、亚急性细菌性心内膜炎、传染性单核细胞增多症、败血症），病毒相关性噬血细胞综合征（VAHS），结缔组织病（如系统性红斑狼疮等）、药物及疫苗接种反应等，在骨髓涂片或淋巴结活检中也可出现较多的组织细胞，其中可有吞噬现象。上述各病出现的高热、肝脾或淋巴结肿大等临床表现，有时易和恶组相混淆，但反应性者①有一定病因、特异的临床表现及病程，有关阳性的确诊检查结果与恶组有所不同。②骨髓所见的组织细胞多为成熟型，大多数形态属正常，轻度畸形，即使极少病例的细胞畸形较显著但各细胞之间大小与形态较为一致，不会发现显著异形的组织细胞或多巨核组织细胞。③反应性组织细胞多为一过性，随病因去除即消失。④淋巴组织病理切片，组织结构也保持完整。⑤感染性疾病NAP常明显增高，而恶组NAP明显减低，亦有助于鉴别。

防治要点 目前对治疗恶组尚缺乏根治办法。各类抗肿瘤药物对起病急骤、病情凶险的大多数患者，疗效较差。常用化疗药物有环磷酰胺、双丙酰亚胺化合物ICRF159（丙亚胺）、ICRF154（乙亚胺）等，但单用该类药物可能仅对病情较轻的患者有效，COPP及CHOP（见"淋巴瘤"条），乙亚胺合并长春新碱及类固醇激素等联合方案对本病有一定疗效。对骨髓造血功能差，有严重感染、出血、衰竭者应加强支持疗法。如有原发于胃肠道局灶性病变，应考虑手术切除。中医中药辨证治疗本病仍在进一步研究中。

脾脏肿瘤

原发性脾脏肿瘤（splenic tumour）极少见，分良性和恶性两种。良性肿瘤包括血管瘤、淋巴管瘤、纤维瘤、脂肪瘤和错构瘤等，常为单个，其大小可为直径几毫米至十几厘米不等，多数无症状，在体检时或手术中偶然发现。较大的脾脏良性肿瘤表现为脾肿大，可有上腹部不适或疼痛，压迫胃肠等邻近内脏时出现恶心、嗳气或腹胀等症状。胃肠钡餐检查可显示胃大弯或结肠被挤压的征象，核素扫描、CT和选择性腹腔动脉造影有助于诊断。

治疗以脾切除为主，预后良好。

脾脏恶性肿瘤中有纤维肉瘤、淋巴肉瘤、巨大滤泡性淋巴瘤、血管肉瘤、霍奇金病和组织细胞肉瘤，其中以淋巴肉瘤较多见。继发于卵巢、肺、乳腺、肾和其他消化器官的脾脏癌肿较少见，主要由血液转移而来。脾脏可迅速肿大，形态不规则，呈结节状，并有压痛。病人主诉中如有左上腹持续或间歇性疼痛，伴体重减轻、全身乏力、消瘦、贫血、发热，应考虑脾脏恶性肿瘤的可能。胃肠钡餐检查可显示胃结肠被推移现象，B超和CT扫描有很大的诊断价值。治疗以争取脾切除为原则，术后加用化疗或放疗。原发性脾脏淋巴瘤切除后预后较好，血管肉瘤的预后则较差。

垂体瘤

垂体瘤（pituitary tumor）是起源于脑下垂体的肿瘤，大多为良性。约占颅内肿瘤10%，多发生于30～50岁成人，小儿及老人少见，男、女发病率大体相等。绝大多数为腺瘤，发生于垂体前叶。体积小时一般呈灰白色或灰红色，实质性，软、脆，与四周的正常组织分界明显。长大后，则常将正常垂体组织挤向一旁，并使之萎缩。较大肿瘤可塞满整个垂体窝，色泽可转为暗红色、紫红色或樱红色，此与肿瘤淤血、血管增生或发生小的出血有关，但多数仍为灰白色或灰红色。除少数质较硬韧外，较大的肿瘤变得更软，不少呈糊状或胶冻状；有1/5～1/4呈囊性变，其中有的可有多个小囊腔。全部囊性者少见。约有5%左右可以发生钙化。肿瘤继续长大可向垂体窝外扩展。多先突破鞍膈向上扩展压迫视交叉下方，如再继续发展则常呈不对称性生长。向上可扩展到下丘脑、第三脑室、透明隔、侧脑室、内囊及豆状核等处。向前可向额叶生长，向侧方可穿越硬脑膜侵入海绵窦，少数可进入Meckel窝，甚至沿三叉神经根或Dorello管侵入后颅窝。向后可破坏鞍背，伸延至脚间窝、中脑、脑桥、延髓，甚至达到枕大孔。向下可进入蝶窦、鼻咽腔（图1）。

以往在光镜下，按细胞染色及形态分类为：①嫌色性腺瘤。②嗜酸性腺瘤。③嗜碱性腺瘤。④混合性腺瘤。其中以嫌色性腺瘤为最常见，大多为催乳素腺瘤。嫌色细胞因无分泌颗粒，长期以来认为无激素分泌，仅由于腺瘤体积增大，正常垂体组织受压而功能减退。根据视路压迫程度和范围的不同及其周围组织被侵蚀的差异，导致不同的临床表现，故认为是一种使垂体功能减退的肿瘤。但近年来国内外研究发现，经光镜检查证实的嫌色细胞腺瘤患者临床上也可有各种垂体激素分泌功能亢进的表现。采用组织化学染色法，如过碘酸雪夫（PAS法）与醛复红（aldehyde-fuchsin）等染色及电镜检查，可见曾在光镜下认为嫌色细胞及嫌色细胞腺瘤的瘤细胞中仍然含有许多大小不等的分泌颗粒。结合临床激素测定，有人提出垂体腺瘤应按能否分泌激素区分为有分泌功能的瘤和无分泌功能的瘤两类（见表）。

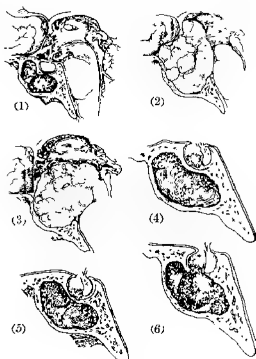


图1　垂体腺瘤的常见扩展形式

(1)正常垂体的局部解剖关系　(2)肿瘤向第三脑室方向扩展　(3)肿瘤向鞍背方向扩展　(4)微腺瘤　(5)向鞍底扩展的微腺瘤　(6)穿破鞍底进入蝶窦的腺瘤

发病机制与临床　垂体腺瘤早期临床症状很少，随着肿瘤增长可产生以下症状：

（1）内分泌症状：腺瘤分泌大量激素，引起相应的激素过多所致的症状。如GH（生长激素）瘤产生肢端肥大症或巨人症，PRL（催乳素）瘤产生泌乳–闭经综合征，ACTH（促肾上腺素）瘤表现为库欣综合征或Nelson综合征，TSH（促甲状腺激素）瘤表现为甲状腺功能亢进等。内分泌不足症状为无分泌功能的腺瘤挤压及破坏前叶细胞所致。临床表现为多种前叶激素分泌不足的症状。如女子长期月经不调、闭经、子宫萎缩，男子性欲减退、阳萎、外生殖器和睾丸萎缩，常合并肥胖，形成肥胖生殖无能综合征。毛发脱落，特别是胡须、腋毛、阴毛稀少。皮肤苍白、细腻。以上各症状主要与FSH-LH（卵泡刺激素–黄体生成素）减少有关。TSH不足使基础代谢率减低、无力、倦怠、血清蛋白结合碘含量减少、^{131}I吸收率降低。GH减少则产生蛋白质、糖和脂肪代谢障碍症状。如患者为儿童（这种肿瘤很少见于儿童），则有明显骨骼发育障碍；由于TSH也减少，故体格发育停滞形成侏儒症；由于PRL减少，同时GH也减少使乳房发育不良；ACTH

减少则导致肾上腺皮质激素分泌减少，出现血压偏低，血糖偏低，轻度贫血，血中嗜酸粒细胞增多，尿中皮质醇代谢产物和FSH-LH排除量减少。由于MSH（黑素细胞刺激激素）与ACTH伴随活动，故皮肤、粘膜的色素随MSH减少而消褪。到晚期，如各种激素都减少，则可形成垂体性恶液体质，即Simmonds综合征。这种情况同样也发生于有分泌活动者中，但因肿瘤分泌过多，故使垂体分泌不足的症状被掩盖。有人对前叶破坏的程度与症状的产生作过研究，破坏50%时不致产生症状，破坏60%时产生轻微症状，破坏75%时产生中度症状，破坏95%时则产生严重功能低下的症状，并解释了为何无分泌功能的嫌色性腺瘤症状出现较晚。对发展较快的有分泌活动的腺瘤，可因肿瘤本身发生退行性变，使原来分泌过剩的势头平静下来，甚至变成分泌不足，于是内分泌症状亦随之缓解，"退行性肢端肥大症"就是典型的例证。

垂体前叶腺瘤的分类

项目	细胞类型	分泌激素	肿瘤命名	临床主要表现*
有分泌功能的瘤	生长激素细胞	生长激素(GH)	生长激素瘤	巨人症、肢端肥大症
	催乳素细胞	催乳素(PRL)	催乳素瘤	高催乳素血症，闭经、泌乳、不孕综合征
	促肾上腺皮质素（β促脂素细胞）	促肾上腺皮质激素ACTH及β促脂素(β LPH)	促肾上腺皮质素瘤	皮质醇增多症或Nelson综合征
	促甲状腺素细胞	促甲状腺素(TSH)	促甲状腺素腺瘤	甲状腺功能亢进症、TSH分泌过多性)
	促性腺素细胞	促性腺素(GnH)	促性腺素腺瘤	性功能低下
	上述数种细胞的混合	上述两种或两种以上激素，如(GH+PRL)、(GH+ACTH)、(GH+TSH)、(PRL+ACTH)	混合瘤	上述混合征群
无分泌功能的瘤	(1)早期细胞		无功能垂体瘤	(1)垂体前叶功能正常或减退[可有性腺或(及)甲状腺或(及)肾上腺皮质功能低下]
	(2)腺组织以外的细胞			(2)垂体周围组织受压，视力减退，视野缺损及眼底改变。下丘脑综合征群或海绵窦综合征等
	(3)转移癌等细胞			

*临床表现中有分泌功能者除典型综合征外，当肿瘤增大到一定程度时亦可有瘤外组织受压症状及各种并发症

（2）肿瘤向鞍外扩展引起局部压迫的症状，如肿瘤向上扩展牵张鞍膈，使支配此部的三叉神经的纤维受刺激，可引起双颞部或眶后疼痛。一旦肿瘤突破鞍膈，头痛可缓解。肿瘤扩展至视交叉后，由于视交叉、视神经、视束乃至视放射的不同程度受压，可出现不同类型的视觉障碍（图2）。加之视交叉的解剖变异（图3），出现的视野缺损也可与图2中的不尽相符，但双颞侧偏盲总是最常见的。当视神经受压时，因其四周的蛛网膜下腔首先被闭塞，故仅引起视神经萎缩而不产生视乳头水肿。这是垂体腺瘤的特征之一。如果肿瘤向海绵窦方向发展，则可引起第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经和第Ⅴ脑神经眼支的麻痹症状。如肿瘤向下丘脑、颞叶或额叶前部，或向颅后窝扩展，可发生与之相应的症状。由鞍底扩展到蝶窦及鼻咽腔的腺瘤，除可引起鼻出血、鼻咽部堵塞外，尚可引起脑脊液漏或并发颅内感染。

（3）颅内压增高症状：常为肿瘤堵塞脑脊液通道（多为室间孔堵塞）引起脑积水和巨大肿瘤占位作用所导致。

诊断依据 根据常见症状如头痛、视力减退、视野缺损、性功能低下等结合化验资料，包括垂体及相应靶腺功能低下或亢进的证据，以及X线检查发现是诊断垂体腺瘤的重要方法和依据。

（1）头颅平片：垂体腺瘤在鞍内生长，使蝶鞍扩大，呈球形或杯形。鞍底下陷，鞍背变薄向后竖起，鞍结节变尖向前上移位。有时肿瘤偏向一侧，使蝶鞍底呈双重轮廓。如有垂体微腺瘤时，体层摄影能显示蝶鞍的局部轻微变化。

（2）脑血管造影：肿瘤向鞍上生长可使大脑前动脉的第一段和静脉角抬高。肿瘤向鞍旁生长可使颈动脉的海绵窦段和大脑中动脉抬高。有时可显示肿瘤血管和供应动脉。亦有利于鞍区动脉瘤作区别。

（3）CT 扫描：可显示鞍内肿瘤的密度增高阴影，亦可显示鞍上肿瘤的生长范围，通过造影剂增强或脑池造影可提高诊断率。

（4）MRI：显示垂体微腺瘤用 T_1 加权冠状面薄层扫描，如用 GD-DTPA 顺磁性对比增强剂，可增强病灶显示率。典型表现为一低信号病灶，伴垂体上缘上凸和垂体柄向健侧移位。有时显示为一高信号灶，可能为肿瘤内出血。

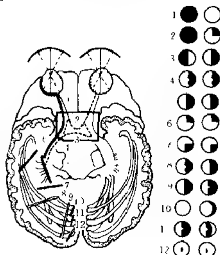


图 2　不同部位视路损害的视野缺损类型

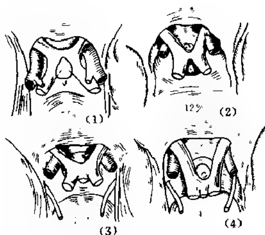


图 3　视神经、视交叉与垂体相对位置的变异

本病应与下列疾病鉴别：①空蝶鞍症：多见于经产妇，但大多无症状，仅有蝶鞍增大，少数可有视神经交叉受压症状和轻度垂体功能低下，蝶鞍扩大呈球形。CT 检查可显示扩大的蝶鞍内垂体萎缩，充满低密度脑脊液。②颅咽管瘤：可发生于各种年龄，但儿童及青少年多见。表现为垂体功能低下、侏儒症、肥胖生殖无能症、尿崩症等。因视交叉受压迫，出现视力减退、视野缺损、眼底改变等。肿瘤堵塞第三脑室可发生颅内高压症状。鞍上型者使蝶鞍受压呈碟形，可伴有下丘脑综合征。肿瘤区常有钙化阴影。脑血管造影以及 CT 检查均有助鉴别。③其他：尚需与鞍结节脑膜瘤、Willis 环前部的动脉瘤、颅底蛛网膜炎以及慢性颅压增高等所致蝶鞍改变相鉴别。

防治要点　治疗方法有手术、放射及药物三种。大多首选手术治疗，手术如未根治者，术后辅以放射治疗及（或）药物治疗。①手术治疗，常用手术入路有经颅及经蝶窦两种。经颅手术主要用于肿瘤有鞍外生长者。经蝶窦手术主要用于各种微腺瘤及限于鞍内生长的垂体肿瘤。对患有鼻及鼻窦炎症、蝶窦气化不良者不适用经蝶窦手术。②放射治疗：手术未完全切除肿瘤者，可采用放射治疗以延缓复发时间。③药物治疗：无分泌功能腺瘤病人，可给肾上腺皮质激素、甲状腺激素及性腺激素治疗垂体功能减退症状。分泌性腺瘤可给抑制垂体激素过剩的药物，如治疗 PRL 腺瘤常用溴隐亭，治疗 GH 腺瘤可用生长抑素、溴隐亭、赛庚啶，治疗 ACTH 腺瘤可用赛庚啶、格鲁米特（氨基导眠能）、米托坦（mitotane，O,P′-DDD）、甲吡酮、氮苯乙哌酮等。

松果体瘤

松果体瘤（pinealoma）是发生在松果体区肿瘤的总称，起源于松果体细胞和原始细胞是真正的松果体主质肿瘤，前者称为松果体细胞瘤（pineocytoma），后者称为成松果体细胞瘤（pinealoblastoma 或 pineoblastoma）。以示与通常所称的松果体区肿瘤不同。

松果体细胞瘤质较坚韧，常有包膜，与周围组织分界较清楚，可有钙化及小囊肿形成。在显微镜下瘤细胞为单一的上皮样细胞组成，细胞核呈圆形，染色质较丰富而深染，多数无核仁，胞浆色淡，边界不清，常有较长的伪足样突起，伸入间质内的血管壁，形成菊花形团。浸银染色可见菊花形团中央有嗜银纤维网和鼓杵状细胞突，无核分裂相。成松果体细胞瘤由丰富的密集排列的小细胞所构成，胞体圆或椭圆形，胞浆少，核染色质多且深染，间质少，一般不见菊花形团、嗜银纤维网和鼓杵状突。其生物学特性与小脑成髓细胞瘤相似，此瘤除能向蛛网膜下腔种植性转移外，尚可向颅外转移。

松果体区肿瘤亦可为畸胎瘤，为多种分化良好的来自各胚叶的混合组织，其中可有脑、胶质、神经、肌肉、骨、软骨、皮肤的附件等组织。肿瘤可将整个松果体完全置换或将其推向一侧，有时杂以少数分化不良的上皮细胞或整个腺体为肿瘤所占，混杂在其内有中胚叶的组织，如为畸胎样瘤，属恶性肿瘤。

松果体瘤临床表现有肿瘤压迫所致的神经症状、颅内压增高及内分泌紊乱等症状，分叙如下。神经症状有：①四叠体上丘综合征：又名 Parinaud 综合征。多数为皮质顶盖束终止于上丘前内侧部受压，出现两眼不能上

视。少数病例上丘后外侧部受压则有两眼不能下视。②动眼神经核受损：将出现眼球向上、向下或向内单独一个方向的运动障碍。③瞳孔光反应和调节反应障碍：动眼神经小神经元核等受损则瞳孔光反应迟钝或丧失，调节反应障碍和阿-罗瞳孔（光反应消失，调节反应存在）。受压严重时则瞳孔的光反应、调节和辐辏反应均可消失，形成固定瞳孔。④小脑症状，持物不稳，步态摇晃和水平性眼球震颤。⑤中脑结构受压症状，四叠体下丘和内侧膝状体受压可发生耳鸣、耳聋，中脑大脑脚内的皮质脊髓受损则出现肢体不全麻痹和两侧锥体束征。⑥下丘脑症状：见"下丘脑综合征"条。⑦颅内压增高症状：第三脑室后部或导水管上端受到肿瘤梗阻和压迫，引起阻塞性脑积水。

内分泌紊乱有：①由于松果体瘤破坏了正常的松果体细胞，从而使松果体对促性腺激素的抑制解除，可引起男孩性早熟、性器官巨大、骨龄超前、肌肉发达。②垂体功能低下，表现发育迟缓、衰弱、乏力、毛发稀疏、性征发育不良、女性月经不调或闭经，这是由于肿瘤侵及第三脑室底部或累及下丘脑的结果。③尿崩症。

颅X线平片可示颅压增高征象及松果体内有钙化阴影。脑室造影可见脑室扩大，室间孔、导水管闭塞，第三脑室后部充盈缺损，脑血管造影可见脑积水表现及大脑大静脉被推移。

如有四叠体上丘综合征、瞳孔改变、颅内压增高、男孩有性早熟等临床表现及头颅平片示松果体区有增大钙化阴影即可诊断。确诊尚需借助CT扫描。有小脑症状需与颅后窝肿瘤相鉴别，出现下丘脑症状则与颅咽管瘤、第三脑室前部胶质瘤等相鉴别。

治疗以手术切除肿瘤为主，但成松果体细胞瘤由于恶性程度较高，不易做到全切除。术后加用放射治疗可以延长复发时间。肿瘤体积不大时也可采用γ刀治疗。对于不能手术切除者可作侧脑室小脑延髓池分流术后进行放射治疗。

生长激素瘤（肢端肥大症及巨人症）

生长激素瘤（somatotropinoma）可以分为肢端肥大症（acromegaly）及巨人症（gigantism）。

肢端肥大症 系成年人腺垂体生长激素细胞发生腺瘤（生长激素瘤）或增生，分泌生长激素（GH）过旺，少数可因下丘脑分泌生长激素释放抑制素不足所致，引起全身软组织、骨骼及内脏增生肥大伴内分泌-代谢紊乱。临床上以面貌粗陋、肢端肥大为特征。本病占垂体腺瘤的第一位。以20～40岁发病较多。男女之比为1.33:1。

据光镜检查，本病病理主要为嗜酸性细胞腺瘤或增生，也可为嫌色性细胞腺瘤或两者混合腺瘤。而电镜检查皆为生长激素瘤，瘤细胞内分泌颗粒数量多，染色深，有明显的包膜。直径多数为350～450nm。腺瘤直径一般在2cm以下。晚期瘤内可有出血及囊性变化，使垂体功能由亢进转为减退。正常成人血浆GH浓度基值为<3μg/L（<3ng/ml），而本病中往往>20μg/L（>20ng/ml），甚至可高达1 000μg/L(1 000ng/ml)。过多的GH可促进机体蛋白质的合成代谢加强，使氮、钙、磷、钠与钾均趋于正平衡。致使全身软组织、脏器及骨骼增生肥大；由于GH对胰岛素调节糖代谢有拮抗作用，可引起糖耐量减退或垂体性糖尿病。GH又能促进脂肪动员及分解，以致血浆游离脂肪酸增高，生酮作用加强。本病中尚有泌乳素（PRL）、促性腺素（GnH）等影响。早期垂体功能显著亢进，晚期部分激素分泌功能衰退，尤其是促性腺素等衰退较明显。

起病大多缓慢，病程较长，上海华山医院98例的统计，入院前病程平均5.68年，最长者27年，症状分为形成期和衰退期两期。①形成期：一般起病于20～30岁，患者常诉鞋帽过紧。由于头面部软组织增生，头皮及面部皮肤增粗变厚，额部多皱纹，口唇增厚，耳鼻肥大，舌大而厚，言语常模糊，音调低沉，头面部骨骼变化，使脸部增长，下颌增大前突，眼眶上嵴隆起，前额骨、颧骨及颧弓增大、突出，牙齿稀疏，有时下前牙处于上前牙之前，容貌渐趋丑陋。四肢长骨因骨骺已融合，长度不能增加，但见加粗，手指足趾增粗，手背足背厚而宽，脊柱骨增宽，且因骨质疏松发生楔形缩合而引起背部佝偻后凸、腰部前凸的畸形，患者时感背痛。皮肤粗糙增厚，多有色素沉着，皮脂溢出，多汗、毛发增多，呈男性分布。男性性欲旺盛，睾丸胀大；女性见月经少、经闭。溢乳于女性患者多见，偶见于男性。患者常有易怒、暴躁、头痛、失眠、神经紧张、肌肉酸痛等表现。患者常继发垂体性糖尿病。除上述体征外还可呈现心脏增大，血压增高，动脉硬化，肝脾肿大，甲状腺可呈弥漫性或结节性肿大，基础代谢率（BMR）可增高达+20%～40%，但血清蛋白结合碘、T_3及T_4测定和甲状腺^{131}I摄取率均正常，故甲状腺功能属正常。BMR增高可能与GH分泌旺盛促进代谢有关。少数可伴甲亢。血胆固醇、游离脂肪酸常较高，血磷在活动期偏高，常在1.6mmol/L(5.0mg/dl)以上，血钙及碱性磷酸酶常属正常。X线检查常示颅骨板增厚，枕骨粗隆增粗突出，蝶鞍扩大，鼻旁窦增大，长骨骨骼部加宽。外生骨疣，指端呈丛毛状等改变。病程可长达20～30年之久。②衰退期：患者呈现精神委靡，易感疲乏，早期多健忘，终于呈多精神变态。皮肤、毛发、肌肉均发生衰变。腺瘤增大可产生压迫垂体及其四周组织的症状（见"垂体瘤"条），一般病例晚期因靶腺功能减退，代谢紊乱，抵抗力低，大多死于继发感染、糖尿病并发症、心力衰竭及颅内肿瘤之发展。

诊断依据有：①典型面貌及肢端肥大等全身征象。②X线表现：蝶鞍扩大、鞍床突被侵蚀，指端有丛毛状改变，以及颅骨、长骨、脊柱骨和下颌骨等改变。③内分泌代谢紊乱佐证。在成年人中血浆GH基值测定>20μg/L（>20ng/ml）对本症诊断有很大价值，但必要时尚须辅

以高血糖抑制试验，GH分泌不被抑制。部分病人经促甲状腺素释放激素（TRH）兴奋试验后可见GH分泌明显升高，血磷增高对本病活动性的诊断有一定帮助。葡萄糖耐量的降低，PRL、促性腺素（GnH）或肾上腺皮质素等改变也有助于了解病情。④鞍区压迫综合征等。

手术治疗有两种常用的方法。①经颅手术：优点是手术野显露清楚，尤其适用于肿瘤向鞍上或鞍外生长者，缺点为手术并发症较多。术后视力视野恢复或进步者约60%～70%，内分泌症状可稍有改善。②经蝶窦手术：一般用显微外科手术切除微腺瘤疗效较佳。术前术后测定GH水平以期鉴定手术是否彻底，如手术不能做到肿瘤全切除，则术后辅以一个疗程的放射治疗。

放射治疗目前采用的有：①普通深部X线：一般取两颞、额、顶3个放射野，轮流照射垂体，总剂量为45Gy左右，疗程5～6周。②高能放射治疗：应用⁶⁰Co或¹³⁷Cs治疗，常取两颞放射野，总剂量45～50 Gy，疗程5～6周。③重粒子放射：目前应用回旋加速器开展的重粒子治疗有α粒子束、质子束、快中子及负π质子等，常用的有α粒子束，总剂量为50～80Gy，分4次照射。④放射性核素⁹⁰Yb或¹⁹⁸Au经蝶窦植入垂体窝内，剂量为10mCi左右，放射治疗的疗效在70%～90%。⑤立体定向放射外科（γ刀）治疗。

药物治疗：①雌激素：主要作用在外周组织与生长激素相拮抗，己烯雌酚每日5 mg，以20d为一疗程，由于副作用大，很少用。②孕激素：甲羟孕酮醋酸酯10mg，每日4次，疗效不佳。③溴隐亭可直接抑制垂体瘤分泌GH，以2.5mg每日3次开始，逐渐加大酶至有效剂量为每日10～20mg。但往往反应大，不易耐受，且疗效不著。④赛庚啶能抑制下丘脑生长素释放因子（GHRF）的分泌，每日由8 mg渐增加到24mg。

垂体冰冻疗法：利用冰冻（多采用液氮，其温度介于-100℃到-180℃）造成垂体坏死，达到治疗目的。

巨人症　大多由于腺垂体生长素细胞增生，少数为腺瘤分泌生长激素（GH）过多所致。儿童期起病者，由于骺部未融合致躯体高大，表现为巨人症；少年期起病的巨人症患者有时在骺部融合后继续发展为肢端肥大性巨人症。本症少见，男性较女性为多。单纯巨人症较少见，成年后半数以上继发肢端肥大症。

可分为形成期和衰退期两期。①形成期：在儿童或少年期起病，本病特征为过度的生长发育，躯干、内脏生长过速，患者变得异常高大魁梧。骨龄多延迟，骨骺一直不融合，可持续到30岁左右，身高可达2.5m，肌肉发达，臂力过人，性器官发育较早，性欲强烈，基础代谢率（BMR）常较高，血浆GH明显升高，血磷升高，糖耐量减低，血糖偏高，少数患者有垂体性糖尿病。至成年期，骨骺融合后，可出现肢端肥大症。②衰退期：当患者生长至最高峰后，逐渐开始提早衰退，表现精神不振、四肢无力、肌肉松弛、背渐佝偻、毛发渐脱落、性欲减退、外生殖器萎缩、常不育、智力迟钝、体温下降、BMR减低、心率缓慢、血糖降低、糖耐量增加。衰退期约历时4～5年左右，病者一般早年夭折，平均寿限20余岁。由于抵抗力降低，易死于继发感染。

诊断主要依据：①过度生长；可合并肢端肥大症。②蝶鞍扩大。③骨龄延迟。④超过12岁仍有高血磷。⑤血浆GH基础值浓度＞20 μg/L（＞20 μg/ml），且往往不被高血糖所抑制。本病需与以下疾病鉴别：体质性身材高大、原发性睾丸或卵巢功能减退、脑性巨人症、性早熟症、先天性肾上腺皮质增生症、先天性中胚层发育不良症等。

治疗同“肢端肥大症”条。

催乳素瘤

催乳素瘤（prolactinoma）系垂体腺瘤的一种，伴高催乳素分泌引起的溢乳症，又称泌乳-闭经综合征。催乳素瘤占垂体有分泌功能腺瘤的首位，为40%～60%。由于催乳素瘤分泌过量的催乳素，从而产生高催乳素血症。瘤切片用传统染色法光镜下检查大多为嫌色性瘤，用PAS或醛复红染色在电镜下观察系催乳素细胞腺瘤。此种细胞内分泌颗粒特别大，直径为400～900nm，或更大，染色深，颗粒形态多样，有圆形、卵圆形等。颗粒与包膜之间有空晕。

发病机制和临床　男女性均可发生，但以女性较多见。

（1）女性催乳素瘤：多见于20—30岁的青年，典型症状为闭经-泌乳-不孕三联症（又称Forbes-Albright综合征）。①闭经：多见，约有90%，由于高催乳素血症能抑制黄体生成激素（LH）的分泌及排卵，也可能催乳素能竞争抑制卵巢受体对促性腺激素的作用，从而导致月经紊乱-闭经。②泌乳：亦多见，约为90%。有乳白色乳汁从乳头溢出，有的需挤压乳房时才会有少量乳汁溢出。溢乳者常伴闭经，但亦可无闭经仅为经量少且不规则。③不孕：由于高催乳素血症抑制雌激素正反馈所致的LH高峰与排卵，患者多不孕，但当采用溴隐亭等抑制高催乳素血症后又可受孕。④性功能障碍：约60%病人诉有性欲减退或缺乏，性感丧失，性高潮缺如、交媾痛等。⑤流产率高：约30%，高于普通人群者（10%～15%）。⑥代谢障碍：表现为肥胖、水潴留。上述症状与高催乳素血症的轻重有关，轻者多不典型，有时仅有溢乳而月经仍来潮，但常不育。近年来发现口服避孕药能导致泌乳-闭经综合征，从而有假性催乳素瘤之虞。每易在外源性雌激素刺激下导致催乳素瘤迅速扩大。故在未查明血催乳素浓度之前，切忌滥用雌激素。

（2）男性催乳素瘤：较少见，症状大多隐袭，易延误诊断。早期症状为性腺功能减退，表现为阳萎、性欲减退或缺如，伴精液减少或精子缺乏。可伴有男性乳房发育、

溢乳、不育及睾丸较小等。晚期常有头痛、视力减退、视野缺损等表现。男性催乳素瘤较大，常向鞍上扩展。

诊断依据 女性有闭经、溢乳、不育，男性有性功能减退者均应疑及本症并作进一步检查。由于腺瘤一般较小，生长缓慢，早期在X线颅片上蝶鞍的变化不大，往往不易察觉。需作体层摄片以显示蝶鞍的轻微变化。CT及MRI有助诊断。催乳素测定明显升高，一般持续>100ng/ml(正常女性为1～25ng/ml，男性1～20ng/ml，一般<15ng/ml)，可高达46 000ng/ml，诊断催乳素瘤时常须>200ng/ml。L-多巴抑制试验不被抑制。晚期蝶鞍多有扩大，常有垂体本身及其周围组织受压征群。

防治要点 有手术、放射及药物治疗。对本症应首选药物(溴隐亭)治疗抑或手术治疗意见不一。溴隐亭治疗对改善症状(女性月经恢复、溢乳减少或停止、妊娠、肿瘤缩小等)有较好效果，其缺点是不能根治肿瘤，因此需终身服药，一旦停药则肿瘤又迅速长大，症状恢复。故现多认为在确诊本症后应首选手术治疗，尤以垂体微腺瘤进行显微手术作选择性肿瘤全切除，保留正常垂体，以争取根治及症状消除。待肿瘤生长过大，侵蚀周围组织，再行手术则因垂体破坏过多而失去肿瘤全切及功能恢复的条件。溴隐亭应用方法，先以2.5mg餐中进服，日服2次，5～7d后渐增至2.5mg，每日2～3次，少数可增至每日服用10mg。服药初期可出现恶心、呕吐、头晕、体位性低血压及便秘等副作用，大多在1周内消失。放射治疗多用于术后作为一种辅助治疗。

垂体促甲状腺素腺瘤

垂体促甲状腺素腺瘤(pituitary thyrotropinoma)系垂体TSH(促甲状腺激素)细胞的腺瘤伴TSH分泌过多。较罕见。TSH瘤在光镜下常表现为不典型的嫌色性腺瘤。电镜下为TSH细胞腺瘤，瘤细胞的胞浆较少，分泌颗粒虽不多，但每个细胞中都有，颗粒直径为垂体瘤细胞中最小的类型，约为100～200nm，颗粒与包膜之间有空晕。临床表现可由垂体瘤增大所致的蝶鞍扩大、头痛、视力减退、视野缺损，以及垂体本身受压症状。同时由于TSH分泌过多而致甲状腺功能亢进症，实验室检查除同一般甲亢症外，有TSH的明显升高。治疗以切除垂体瘤为主，尚须加用抗甲状腺药物。如甲状腺明显肿大或伴结节、腺瘤且有压迫症状者亦须行甲状腺瘤切除术。

自主性高功能甲状腺结节

自主性高功能甲状腺结节(autonomous hyperfunctional thyroid nodule)系甲亢的一种类型，引起甲亢的原因并非由于某些甲状腺刺激因子，而是滤泡组胞增生所形成的结节性或腺瘤样组织。此种结节或腺瘤呈自主性功能亢进，而结节以外的甲状腺滤泡组织的功能则由于结节分泌的甲状腺激素抑制了促甲状腺激素(TSH)分泌而间接受到抑制。严重时可呈萎缩状态。本病可呈单个结节，称单结节高功能甲状腺肿，病理检查如系瘤则称毒性甲状腺腺瘤或腺瘤样甲状腺肿伴甲亢等。结节也可呈多发性，则称毒性多结节性甲状腺肿或自主性高功能多结节甲状腺肿。本病多见于中、老年女性，在甲状腺肿流行区较多。结节生长缓慢，起始时一般无甲亢症状，以后待结节生长，结节外组织几乎完全被抑制时(结节常>3.0～4.0cm³)，开始出现甲亢症状，一般需数年至十余年。甲亢临床表现一般较轻，不引起突眼，也无皮损，血液中不能检出甲状腺刺激抗体，借此可与弥漫性甲亢区别。¹³¹I摄取率和血清三碘甲腺原氨酸(T_3)、甲状腺素(T_4)浓度在无甲亢表现的患者可以正常，伴甲亢者可轻度增高，本病较易表现为T_3型甲亢。甲状腺扫描显象对本病最具诊断意义。结节处呈¹³¹I浓聚的热结节而结节外组织呈不完全显示或完全不显示，则应除外先天性一叶甲状腺不发育。此时如给10IU外源性TSH刺激后，在本病中原来不显象处可以重新显象，但如由于抑制过深过久，引起组织萎缩，则仍可不显象或较浅淡。结节小，临床无甲亢症状者可不予治疗，暂时观察。有甲亢表现者需手术切除或用放射性¹³¹I治疗。单侧甲状腺结节摘除手术极少出现喉返神经损伤或甲状旁腺功能减退症。术前准备与弥漫性甲亢相同。术前经外源TSH刺激后如对侧重新显象的功能微弱，则术后易出现甲状腺功能减退症。由于¹³¹I在结节中的转换率较快，结节性甲亢对放射性碘远较弥漫性甲亢不敏感，故有效剂量一般较大，约30～45mCi。无论手术或¹³¹I治疗后，本病一般极少复发，也不易引起永久性甲减，此系与弥漫性甲亢又一不同点。

甲状腺腺瘤

甲状腺腺瘤(thyroid adenoma)是一种常见的颈部良性肿瘤。女性多见，男女之比约1∶4。常为单发的球形或结节状肿块，边界清楚，包膜完整，有时也可多发，累及一叶或两叶。肿瘤来自甲状腺滤泡上皮，分为滤泡型和乳头型。滤泡型再分为胚胎型、胎儿型、单纯型、大滤泡型、嗜酸细胞型和非典型腺瘤6个亚型。

发病机制和临床 和甲状腺癌极为相似，是由于垂体与甲状腺之间激素的不平衡引起的，如给予致甲状腺肿物质、低碘食物、核素碘等，降低甲状腺的功能，通过反馈机制使过量的促甲状腺激素(TSH)不断作用，结果引起实验动物的甲状腺组织增生和形成肿瘤，而TSH分泌增加也是人类产生甲状腺肿瘤的病因之一。在缺碘性甲状腺肿流行区，甲状腺腺瘤的发病率较其他地区明显增高。

甲状腺腺瘤发展慢，除颈部肿块外可以无特殊症状或体征。肿块有明显边界，可随吞咽而上下移动，当肿块

增大，逐渐压迫邻接器官，可发生呼吸窘迫症状，特别在平卧时。如果肿瘤发生在胸骨后方可发生呼吸困难。增大的肿瘤可使气管受压移位，但一般不会引起狭窄。由于肿瘤的退行性变或内出血，可使肿瘤突然增大，并伴有疼痛，几天后会逐渐吸收而缩小，疼痛也可减轻或消失。病史较长者，肿瘤可因钙化而变得十分坚硬。少数甲状腺腺瘤可以发展为功能性自主性甲状腺腺瘤，甚至引起甲状腺功能亢进。也有少数腺瘤可以发生恶变。

诊断依据　大多数甲状腺腺瘤根据病史和体检可以明确诊断，核素碘的吸取率一般均在正常范围以内。由于甲状腺腺瘤和少数早期的甲状腺癌在临床上很难鉴别，需要及时手术，进行病理学检查，才能肯定诊断。

治疗要点　手术切除是唯一有效的治疗方法。对于发生在一叶的腺瘤通常作腺叶切除为妥。不宜作肿瘤摘出，因为万一摘出的是甲状腺癌，则不仅病人需再次手术，而且将增加癌组织扩散和复发的危险，此外临床上是单发而病理上为多发的甲状腺腺瘤，若将明显的腺瘤摘去，则以后必然有腺瘤复发的危险。甲状腺腺叶切除的方法并不复杂，如能仔细断扎甲状腺动静脉的小分支，则不但可以避免损伤喉返神经而且可以保留甲状旁腺的血液供应。对于甲状腺两叶多发性腺瘤而无足够的正常腺体可保留者，可以作全甲状腺切除，但必须保留甲状旁腺和不能损伤喉返神经。

甲状腺癌

甲状腺癌（thyroid carcinoma）是头颈部较常见的一种恶性肿瘤。有乳头状腺癌、滤泡型腺癌、未分化癌、髓样癌、恶性淋巴瘤、转移癌和其他少见的原发肿瘤7大类，其中以前4类比较多见。甲状腺癌的恶性程度根据病理类型而异，乳头状和滤泡型腺癌分化好，属低度恶性。未分化癌恶性程度最高，髓样癌起源于滤泡旁细胞，恶性程度介于前两者之间。由于防癌普查的广泛开展，甲状腺癌的检出率在逐年上升，根据上海市肿瘤研究所统计，196[illegible]年为1.01/10万，1972年为2.39/10万，1979年为3.[illegible]3/10万，1983年为4.[illegible]/10万。发病率已从60年代的第19位跃升至第14位。儿童的发病率也在增高。

发病机制和临床　确切的病因迄今仍不清楚，但已知放射线可导致甲状腺良恶性肿瘤。文献报道中小剂量的放射线诱发甲状腺肿瘤的可能性最大。放射线导致甲状腺癌的儿童比成人为多，常是多个小型结节灶，病理类型为乳头状腺癌或滤泡型腺癌。从理论上讲，促使TSH升高的各种因素都能引起甲状腺肿大，都可能诱发甲状腺肿瘤。此外地方性甲状腺肿和甲状腺癌的发生也有密切关系。

常见甲状腺癌临床表现分述如下：

乳头状腺癌　最多见，约占甲状腺癌中75%。可发生于任何年龄，但最常见为年青女性。一般是单发病灶，体积不等，小的病灶常为一实质硬结节，约5%有包膜。大的病灶常伴有囊变，肉眼可见到葡萄簇样的乳头状物突入囊腔。腔内贮有棕褐色液体或陈旧血水。虽然甲状腺的淋巴管网十分丰富，但事实上一侧腺叶切除后，肿瘤播散至对侧腺叶者很少。镜检时可见肿瘤细胞排列成乳头状。乳头大小不一，长短不等，按照乳头分支情况分为乳头状癌Ⅰ级，Ⅱ级。分级越高意味着恶性程度越高。癌细胞大小均匀，核分裂少见。有时可见到滤泡型腺癌成分，但仍应诊断为乳头状腺癌，相反，如果混有未分化癌成分则诊断为未分化癌。癌细胞侵及血管和淋巴管者并不少见，但并不意味着会发生远处转移。

本病发展缓慢，症状少，所以常常延误就诊。平均病程约5年，少数可长达10余年。有时甲状腺病灶很小，临床不易发现，唯一的症状就是肿大的颈淋巴结。也有时仅表现为甲状腺区一个孤立的结节，和甲状腺瘤不易鉴别。典型的病例除了甲状腺区有一实质或囊性的肿块外，并伴有同侧颈部肿大的淋巴结。所谓腺外型甲状腺癌就是指癌肿已浸润至甲状腺以外的邻近组织，可以产生一系列严重症状，如疼痛、声音嘶哑、吞咽困难和呼吸困难等。甲状腺乳头状腺癌的颈淋巴结转移率很高，约50%～7[illegible]%，大多转移至同侧喉返神经旁和颈内静脉组织淋巴结。晚期可转移至颈后三角和上纵隔等处淋巴结。若对侧颈淋巴结也有转移常提示对侧腺叶内已有癌播散。

滤泡型腺癌　是一种分化好、恶性程度低的甲状腺癌，占甲状腺癌的1[illegible]%。多见于40～60岁的女性，较乳头状腺癌的发病年龄大。

肿瘤为实质性，常有包膜，但不一定完整。包膜上常分布丰富的血管网。包膜完整与否是区别良恶性的一个重要标志。有时腺体内可以有多个原发灶。癌肿大小不一，呈球形、卵形或结节状，切面呈肉色。有时也可见到钙化和出血坏死区。镜检，分化良好的滤泡状腺癌，组织结构与正常甲状腺相似，呈滤泡状或腺管状，细胞轻度异形，核分裂少见。常有包膜、血管浸润。有时癌细胞超越包膜外，进入周围正常甲状腺组织或进入多处静脉中，形成癌栓。血管和包膜的浸润常意味着远处转移的起点。分化差的滤泡型腺癌，结构不规则或很少形成滤泡，细胞密集成团状或条索状，细胞具有明显的异形性。

病程较长，生长缓慢，除甲状腺区有一无痛肿块外，很少症状，有时和良性腺瘤在临床上很难区别。常转移至肺和骨骼，颈淋巴结转移较少。

未分化癌　是一种恶性程度很高的甲状腺癌，多见于男性老人。常有甲状腺肿或结节多年，突然增大，迅速发展。

癌肿为不规则实质肿块，无包膜，常累及大部分甲状腺甚至整个甲状腺，切面呈肉色或苍白色，有时可能有坏死。镜检一般可分为梭形细胞和小细胞两种亚型，小细胞型可能含有一些分化好的乳头状腺癌或滤泡型腺癌的

成分,提示可能由上述两种癌肿进一步恶化而成。小细胞型未分化癌有时和原发于甲状腺的淋巴瘤在光镜下不易区别,需依靠酶标等进一步鉴定。梭形细胞癌主要为大小不等的长梭形细胞构成,可混有分化不良的滤泡状癌和巨细胞。分裂相多见。

此型癌比较少见,病程短,主要表现为颈前区肿块,边界不清,质硬固定。常伴有颈耳区疼痛。癌肿常侵及邻近器官,造成吞咽困难、呼吸窘迫、失音或声音嘶哑。两颈常伴有肿大淋巴结。X线检查可看到气管弯曲和狭窄。肺部可能有转移灶。大多数甲状腺未分化癌首次就诊时已属晚期,极少数早期癌可能唯一的表现是甲状腺区的一个硬块。核素^{131}I扫描显示为"冷结节"。确诊要靠针吸细胞学检查或手术时送冰冻切片检查。

髓样癌 是一种来自甲状腺滤泡旁细胞的癌肿。1951年有人首次描述,1959年才进一步阐明了这种特殊病理类型的癌,命名为髓样癌,占甲状腺癌的10%左右。

肿瘤无包膜,大小不一,直径可<1.5cm。大者可超过8cm。一般为单个,也有多个。切面灰白色,常有紫斑,可看到坏死和出血区,有些病灶中可见到钙化。镜检细胞呈卵圆形,多边形或梭形,核分裂少到中量。癌细胞排列成实体团块,间质中含有数量不等的淀粉样物质,刚果红染色阳性,此外间质中可见到少许钙化颗粒。

此型癌可发生于任何年龄,男女发病率无明显差异。癌肿常发生在一侧腺叶,有家族性者常为双侧,其发病年龄较非家族者为小。髓样癌可分泌降钙素、ACTH、前列腺素和5-羟色胺等。临床上除和其他甲状腺癌一样有甲状腺肿块和颈淋巴结肿大外,还出现特有的症状,约30%的患者有慢性腹泻或脸部潮红,颇似类癌综合征。这是由于肿瘤产生的5-羟色胺和前列腺素,促使肠道蠕动加速所致。甲状腺原发灶和转移灶切除后症状可以解除。本病还常伴发嗜铬细胞瘤,多发性肠粘膜神经瘤和甲状旁腺瘤等。

诊断依据 典型的甲状腺癌根据病史和体检作出临床诊断是不困难的。当然最后确诊还需依靠病理检查。但是有些早期的甲状腺癌和甲状腺腺瘤,亚急性甲状腺炎等疾病不易鉴别,需要进行有关的检查。

X线检查 摄气管正侧位X线片,观察气管有无移位和狭窄,良性肿瘤可使气管移位,但少见狭窄。甲状腺癌则相反。甲状腺癌的块影中常伴有云雾状钙化小点,边界模糊。甲状腺良性肿瘤虽然也有钙化,但边界清楚。CT检查为鉴别诊断和手术前估计提供了有力的依据。

¹³¹I检查 需同时作吸碘率测定和扫描。绝大多数甲状腺癌的吸碘率均偏低。根据甲状腺肿块的吸碘功能把扫描图象分为热结节、温结节、冷结节和冻结节四种。根据中国科学院肿瘤防治所的资料,冷结节中癌发现率为54.5%。当然冷结节不一定是癌,凡是甲状腺区没有吸碘功能的占位性病变都显示为冷结节,如甲状腺囊肿,急性期的亚急性甲状腺炎等。所以应配合病史、体检和其他检查,综合分析。

放射免疫测定 最适用于诊断髓样癌。在注射钙剂前后取静脉血测定血清降钙素。正常人血清降钙素甚微,介于110.9~151.2pmol/L(380~518ng/L)。髓样癌患者血清降钙素含量高,都在292 pmol/L(1000ng/L)以上,注钙后,血钙升高,促使降钙素释放,血清降钙素明显增高,而正常人无此反应。髓样癌切除后,降钙素可恢复至正常,一旦出现转移或复发,降钙素又可升高。

超声检查 可以确定肿块是否在甲状腺内,以及数目和质地,是囊性还是实质性。结合核素检查,有一定的诊断价值。

活检 一般对甲状腺癌术前不主张做活检,以免癌细胞播散,但有时原发灶不明,在颈部出现囊性肿块或肿大淋巴结时,可考虑作针刺细胞学检查,常能获得确诊。

治疗要点

手术治疗 切除甲状腺癌原发灶和颈淋巴结转移灶是唯一的有效疗法,特别对于分化性甲状腺癌和髓样癌。但是不同类型的甲状腺癌的手术治疗也有一定的差别。

(1)乳头状腺癌:在手术方式和颈淋巴结清扫等问题上目前仍存在不同的看法。1.原发灶的切除范围,如果病灶局限在一叶,根据上海医科大学肿瘤医院的经验,主张作腺叶加峡部切除。该院约1 500例甲状腺乳头状腺癌应用上述方法处理后,经10年以上随访,对侧腺叶有癌复发再次手术者不到4%。由于对侧腺叶首次手术保留甲状旁腺和喉返神经也比较容易。此外也有人主张除患侧腺叶及峡部切除外再作对侧腺叶次全切除,以预防对侧腺叶有癌复发。如果病灶累及双侧甲状腺,应作全甲状腺切除,术时尽量保留病变较轻一侧的甲状旁腺。2.颈淋巴结的处理:凡是颈淋巴结肿大,临床认为转移者,在作原发灶切除的同时应作根治性颈淋巴结清扫术,根据淋巴结转移灶浸润的情况可选用典型的或改良的颈清扫术。对于N₀分期的患者是否常规作颈清扫术,目前看法仍不一致。不过国内外大多数专家的意见,认为取决于术时探查中央组淋巴结是否转移,即喉返神经旁、喉前和气管前淋巴结冰冻切片证实阴性时就不必作颈清扫术,如果阳性还需清除颈淋巴结。关于双颈淋巴结广泛转移,最好采用一期手术即全甲状腺和双颈淋巴结清扫术,术后需作预防性气管切开术。如有纵隔淋巴结转移,应清除上纵隔淋巴结。

(2)滤泡型腺癌:主要经血运转移,颈淋巴结转移较少,但如有肿大淋巴结也应在切除全甲状腺的同时作颈清扫术。全甲状腺切除并不是单纯为了切除病灶,而是为了今后有利于核素碘治疗可能发生的远处转移灶。

(3)髓样癌:原发灶手术的原则同乳头状腺癌,但由于恶性程度较高,对颈清扫术的指征较松,一般多作选择性颈清扫术。对伴有嗜铬细胞瘤的患者,在甲状腺手术前应先切除嗜铬细胞瘤。

(4)未分化癌:恶性程度高,除少数早期病例适合作

全甲状腺切除和同侧颈清扫术外，大部分病例就诊时已属晚期，不宜作根治手术，只能作姑息手术或气管切开术。

放射疗法　由于各种甲状腺癌的分化程度不同，对放射线的敏感度也不同。其中以未分化癌最敏感，其他类型较差。未分化癌的治疗主要靠外放射治疗。偶尔有能切除的病例，但术后也应作颈部和上纵隔放射治疗，有时也可先放疗再作手术。放疗的即刻效果是满意的，但较短暂。有时就诊时已有远处转移，放疗虽不能挽救生命，但可改善生活质量。对于分化好的甲状腺癌手术疗效很好，术后不作常规放射，但是对于小区手术残留灶，术后补充放疗，经长期随访，证实有很好疗效。核素碘对分化性甲状腺癌有效，特别适用于滤泡型腺癌，而对未分化癌则无效。文献报道，乳头状腺癌和滤泡型腺癌的转移灶均能吸收核素碘。不过在治疗前必须把残留的甲状腺全部切除，使药物更好地集中在转移灶内，才能达到预期的疗效。

药物治疗　目前还缺乏有效的化疗药物，常用的有干甲状腺片，它能抑制TSH分泌，抑制甲状腺增生，特别对分化的甲状腺癌更为适用。甲状腺全切除后长期服用适量的干甲状腺片，不但可补充甲状腺素的不足，而且可以起到防止复发的作用，对于晚期的分化性甲状腺癌应用干甲状腺片治疗后可使病灶缩小，病状缓解。常用剂量为每日90～180mg。

85%的甲状腺癌，分化好，属低度恶性癌肿，如果治疗及时和恰当，预后是很好的，根据上海、北京、杭州等地大医院的报道，乳头状腺癌的十年生存率为88%～90%，十五年生存率为85%～87%，滤泡型腺癌十年生存率为83%，髓样癌五年生存率为89%。未分化癌五年生存率为30%左右。此外，在同一种甲状腺癌患者中，年龄性别对预后也有一定影响。

女性化肾上腺瘤

少数肾上腺肿瘤主要分泌雌激素，使男病人出现女性化症状，称为女性化肾上腺肿瘤（feminizing adrenal tumor）。女性患儿可引起假性性早熟；成年女性患者常缺乏特征性表现。本病较少见，多发生于男性，女性罕见，发病年龄以25～50岁者居多。该肿瘤体积一般较大，大多为恶性，多见于青春期后发病。恶性肿瘤可见细胞浸润到包膜外，镜下瘤细胞核呈多型性并有分裂现象，肿瘤中心常有坏死或出血。青春期发生者良性较多，瘤体小者大多为腺瘤，包膜完整，瘤细胞大小、形态和核大小均不一，但通常无核分裂现象。

患者的主要症状有：1.性发育障碍：男性患者乳房发育常为最早出现的症状，多为双侧性，乳头色素较深，个别病例可伴溢乳。男性特征消失，性欲减退，阴茎勃起减弱，甚至阳萎、睾丸萎缩、精液减少，生精小管上皮细胞透明变性或萎缩，多数病人体态和毛发分布仍不变，少数可减少。女性患儿表现为假性性早熟，乳房增大，月经早现，生长和骨龄均加速。少数病人因同时有雄性激素分泌过多，阴蒂可轻度增大，肌肉发育也较为明显。2.肿块：约半数体检时可触及肿块，有时可被误诊为肝肿大、脾肿大或肾下垂。小肿瘤需进一步检查才能发现。3.其他症状：约1/4病例病程中可出现高血压及浮肿，可能与去氧皮质酮或雌激素过多导致钠潴留有关。部分病人有局部或全身性色素增深，少数病人有精索静脉曲张。

实验室和X线检查如下：①血、尿中雌酮、雌二醇、雌三醇的含量均增高。②尿17-酮类固醇可升高，如显著升高＞350μmol/24h（＞100mg/24h），并伴有脱氢异雄酮明显增高者，提示癌肿。③尿17-羟类固醇和醛固酮一般正常，在癌肿病例可增多。④尿孕二醇、孕三醇可正常或升高，孕酮或孕三醇增多提示正常肾上腺皮质类固醇的合成受阻，可能是恶性变的一个信号。⑤恶性肿瘤有自主性分泌倾向，作地塞米松抑制试验大多不受抑制，作ACTH兴奋试验一般无明显反应。⑥小肿瘤需借助B型超声波、CT及静脉肾盂造影等检查，以确定部位。

女性化肾上腺肿瘤一旦确诊，应尽早争取手术切除，如手术彻底，术后女性化征象可逐渐消失，男性乳房发育可消退，性欲可恢复，萎缩的睾丸也可增大，但不能生精，尿中雌激素或17-酮类固醇排泄量也可减少。女性化肾上腺肿瘤为恶性者大多预后很差，腺瘤病例手术后大多可得到根治。

非激素性肾上腺皮质瘤

非激素性肾上腺皮质瘤（non-hormone adrenocortical tumor）指不产生大量糖或盐皮质激素，也不产生大量性激素的肾上腺皮质瘤。此类肿瘤绝大多数为恶性，体积一般较具有功能的肾上腺肿瘤为大。分化程度不一。此类瘤细胞由于酶系不完备，不能分泌具生物活性的激素，但却能产生一些中间产物，如孕烯醇酮、11-脱氧皮质醇、脱氧异雄酮及其代谢物。起病缓慢，常在数月或数年后才因肿块或疼痛而获确诊。主要症状包括：①发热，发热一般为间歇性，热度不高，甚少超过38℃。发热原因多认为是肿瘤坏死部位组织分解产物的播散所致。②疼痛：约1/3的病人诉疼痛，多位于腰部或季肋部，一般不重，可被误为肾脏疾病所引起的疼痛。疼痛可能是由于肿瘤内坏死、出血所致。③肿块：约半数病人因触及腹部肿块而获诊断，左侧肾上腺瘤可被误诊为胃部肿瘤、脾肿大，右侧肿瘤可误诊为肝癌，还可引起类似肝静脉阻塞的症状。④消瘦、乏力：恶性肿瘤病人至晚期可出现乏力、消瘦、食欲减退等症状，其发生可能也和肿瘤坏死有关。⑤转移病灶：肿瘤常转移至肺、肾、脑、骨骼及眼等处。⑥异位内分泌症状：因异位产生类胰岛素物质而致低血糖，异位产生红细胞生成素而致红细胞增多症。治疗应尽量争取彻

底切除肿瘤，必要时需切除邻近器官如脾、肾。对放射治疗一般不敏感，化疗可用米托坦（mitotane，O,P -DDD），或其他药物，如环磷酰胺、长春新碱、氟尿嘧啶等。

嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤（pheochromocytoma）发源于肾上腺髓质、交感神经节、旁交感神经节以及其他部位的嗜铬组织中。主要表现为高血压及代谢紊乱。约占高血压病的0.1% 以下。任何年龄均可患病，以20～40岁居多。成人两性患病率大致相等。儿童患者男性约为女性的两倍。99%的嗜铬细胞瘤位于腹腔和盆腔，80%～90%在肾上腺髓质，腹部以外甚少见，但在胸腔、颅内、膀胱、颈部、喉、喉咽等部亦有报道。肿瘤90% 为单个，右侧稍多，大小不一，大的可达3 600g，小的则需显微镜方能发现，一般小于75g，包膜多较完整。恶性嗜铬细胞瘤占3%～6%。由于嗜铬组织起源于外胚层，故为一种和数种神经外胚层综合征，如多发性神经纤维瘤、神经多发性血管母细胞瘤病即Von-Hippel-Lindau 病、三叉神经血管瘤病及结节硬化症等。另外尚可合并其他神经系统疾病，如星形细胞瘤、脑膜瘤和内分泌疾病，如皮质醇增多症等。本病可有家族史，称为家族性嗜铬细胞瘤，属多发性内分泌腺瘤（MEA）的第Ⅱ、Ⅲ型，约80%的 MEA Ⅲ型患者有类马凡体型。近年来还有髓质增生的报道，多属双侧，也可有单侧，尤以女性多，其症状与瘤相似。

发病机制与临床 主要为不同比例之肾上腺素及去甲肾上腺素阵发或持续分泌增多的表现：严重发作性头痛，心悸或心动过速，多汗，颜面四肢阵发性苍白或潮红，胸腹疼痛，恶心呕吐，呼吸困难，视力障碍，震颤，偶有失语或意识丧失，易焦虑，神经过敏，食欲增加，但体重往往减轻，如病变是恶性且有转移，则尚有远处组织的侵犯和压迫症状。

多数病人有高血压，类型不同。早期多阵发性，历时数秒、数分钟甚至1～2h，长者可达1周之久，发作较少，隔2～3月偶发1次，2～3年后，愈发愈频，历时愈久且渐趋加重，1月之内可发作多次甚而发作10～20次。还可转化为持续高血压伴阵发加剧。发作可自然产生，也可因某些药物（如组胺、胰升糖素、酪胺、四乙胺、乙酰胆碱、ACTH、烟碱、吩噻嗪等）、体力活动、排尿以及精神刺激等诱发。持续性高血压酷似高血压病。儿童嗜铬细胞瘤多表现为急性型高血压，易出现眼底病变，有出血及视乳头水肿，短期内视神经萎缩以致失明。可发展为肾功能不全、心力衰竭或脑血管意外，部分病人还表现为阵发性低血压，或高血压与低血压交替发生，或高血压在未用药物情况下出现直立位性低血压。产生这种情况的可能原因是：肿瘤坏死或出血，释放儿茶酚胺量锐减或骤停；儿茶酚胺心肌病所致心输出量减少。肿瘤主要分泌肾上腺素，兴奋β受体，引起周围血管扩张，以及大量儿茶酚胺入血，引起血管强烈收缩，微血管壁缺氧，通透性增高，血浆渗出，有效循环血量减少以致血压下降，如能刺激儿茶酚胺增多者，则高血压与低血压交替发生。病人还可有心脏扩大，体位性心动过速，心律失常，基础代谢率增高。由于肝糖原分解加速和胰岛素分泌受抑制，引起血糖过高，葡萄糖耐量减低呈糖尿病曲线，约60%病人空腹血糖升高，发作时更高。偶有糖尿。糖耐量减低者约1/4～1/3。因持续性高血压，加以脂肪代谢紊乱，可诱发动脉粥样硬化及小动脉硬化。由于此瘤能分泌红细胞生成素样肽类物质，刺激骨髓可引起红细胞增多。约5%的病人腹部可触到肿瘤，有时按摩腹块可诱发高血压发作。

诊断依据 除典型的临床表现外，诊断措施如下。

化学测定 包括尿或血儿茶酚胺及其代谢产物的测定：①24h 尿3-甲氧基-4-羟基苦杏仁酸测定，又称香草扁桃酸（VMA）测定，VMA 是肾上腺素（E）及去甲肾上腺素（NE）的最终代谢产物，正常值为2～7mg/d，本病诊断指标>9mg/d，原发性高血压病者可稍偏高，诊断的阳性率可达90%。但正常值也不能除外本病。影响VMA 测定的药物（如L-多巴）和食物（如香草、香蕉等）必须避免。②24h尿儿茶酚胺测定，正常值随测定方法而不同。用荧光法，以E 为标准者低于50μg，以 NE 为标准者低于100μg。持续性高血压者常高于正常，可达2000μg，阵发性高血压间歇期正常，测定时应避免L-多巴及甲基多巴所引起的假性升高。高血压期诊断符合率可达80%～90%。③24h 尿甲氧基（又称间甲）肾上腺素（MN）和甲氧基去甲肾上腺素（NMN）测定，MN 和 NMN 分别为E 和 NE 的中间代谢产物，其24h 正常值分别为0.4mg和0.9mg，两者总的每毫克肌酐排出量为0.001～2.2μg，80%的嗜铬细胞瘤病人的 MN、NMN 的排量高于正常。原发性高血压病人的 MN 排量在正常范围。④高香草酸（HVA）测定，HVA 为多巴胺的最终产物，正常值 24h 尿中3～8mg（每毫克肌酐0.2～3.5μg）。在神经母细胞瘤、神经瘤、神经节母细胞瘤以及神经节瘤等外胚层神经嵴瘤的病人中，尿值升高，其阳性率可达68%，但在嗜铬细胞瘤病人中，一般不高。因此在此值升高时，则提示肿瘤来自神经母细胞或交感神经节；明显升高时，提示恶性肿瘤。外源性儿茶酚胺类、多巴胺类药物及大量利血平、胍乙啶、神经阻断剂、L-多巴等，可使 HVA 增高。

药理试验 根据病情选择。激发试验宜于间歇期进行，如血压超过22.7/14.7kPa 则不宜选用。试验前需停用镇静药、降压药、拟交感神经药以及单胺氧化酶抑制剂等。可分组胺试验、胰升糖素试验、酪胺试验。另有阻滞试验，用于血压持续高于22.7/14.7 kPa 作酚妥拉明试验。①组胺试验：可通过反射性兴奋交感神经，促使儿茶酚胺释放入血。用快速静脉注入组胺（基质）0.025mg于0.5ml 的生理盐水中（相当于磷酸组胺0.14mg）。注入后，每半分钟测血压一次，连续3～5min。以后每分钟测

1次，共10min。试验中如血压过高，应立即静脉注射酚妥拉明阻断。试验结果：注入组胺半分钟后，血压可稍下降。嗜铬细胞瘤病人血压随即上升，一般于2 min到达最高值，并出现阵发的发作症状。血压若上升8.0/5.3 kPa以上者为阳性。正常人或原发性高血压病人，注射后血压升高不足8.0/5.3kPa亦不如冷加压反应显著。假阳性约为10%～12.5%。本试验有一定危险性，血压骤升可导致心脑血管意外，因此对于年迈，有心、脑、眼底动脉硬化者或有哮喘史者，均不宜作此试验。②胰升糖素试验：胰升糖素可兴奋肾上腺髓质释放儿茶酚胺，对嗜铬细胞瘤病人可诱发高血压等症状，试验时，平卧测定基础血压，待作冷加压试验后，迅速注入盐酸升血糖素0.5～1mg。注射后观察血压方法如前述。试验结果：嗜铬细胞瘤病人，在静脉注后15s 血压骤升。如血压反应较之冷压试验时高峰达2.7/2.0kPa者，为阳性。假阳性非常少见。胰升糖素试验的不良反应为轻度头痛、面红、恶心、上腹不适。较组胺试验短暂而轻微。但年老，有心脑血管并发症或持续高血压的病人不宜作本试验。③酪胺试验：酪胺能直接促使儿茶酚胺释放。注射后可引起血压升高症状发作，试验前应停服利血平等降压药及单胺氧化酶抑制剂。试验时先测基础血压，稳定后迅速静注酪胺基质1 mg（也可用0.5～2mg），然后观察血压如前述；试验结果：注射后血压立即上升，1～2min 内达高峰，5～8min 回复至原水平。注射后收缩压升高5.4kPa 以上者为阳性。正常人或原发性高血压病人，收缩压升高不到2.0kPa。此试验有假阳性，也有假阴性（尤其是合并甲状腺髓样癌者），因而不如组胺试验可靠。④酚妥拉明试验：酚妥拉明（即苄胺唑啉）为 α 受体阻滞剂，对持续性高血压型嗜铬细胞瘤病人以及阵发型发作时能使血压明显下降，有助于诊断。试前需停用镇静剂、降压药，尤其是利血平类。试验日病人卧床休息，试前每分钟测血压一次，直至血压平稳后静脉注酚妥拉明5 mg。注入后，观察血压如前，直至血压恢复原来水平为止。若下降过低，则应立即皮下注射肾上腺素1 mg。试验结果，本病病人在注射后2～3min，血压明显下降，若超过4.7/3.3kPa 且维持3～5min 以上者为阳性。一般认为不良反应少，但本病病人可引起明显的血压下降，导致严重并发症，甚至死亡。伴有糖尿病用胰岛素治疗时作此试验可出现明显低血糖，应予注意。

定位诊断 提示本病者，应酌情选作有关定位检查，包括X线平片、静脉肾盂造影、膀胱镜逆行肾盂造影、肾周充气造影、肾上腺血管造影。近年来采用计算机 X 线体层摄片（CT）、磁共振成象（MRI）、B 型超声波和静脉插管在不同部位取血测血浆儿茶酚胺浓度，以助定位，阳性率较高。

治疗要点 主要为手术切除肿瘤，但术前必须妥善准备，术中密切观察，争取顺利切除。为了控制血压，术前10～14d 给予α阻滞剂，一般选长效酚苄明（苯苄胺）。开始剂量为每日10～20mg，分2次服，逐渐加量，直到血压满意控制（未必完全正常）。维持剂量为每日40～60mg。如血压阵发性升高，可静脉注射酚妥拉明5mg。当用 α 阻滞剂血压控制后，若有心动过速和过速性心率紊乱，可试用β阻滞剂，最常选用的是普萘洛尔（心得安）类药物，一般术前3 d、普萘洛尔剂量为10—30mg，每6～8h 一次，生效后，α 阻滞剂可能需要加量，但不宜先用 β 阻滞剂，以免 α 受体作用相对强化而升压。手术当日，若血压在21.3/13.3kPa 以下，可不用 α 阻滞剂。若血压偏高，则可在早晨口服酚苄明一次。若缺乏此药，手术前可用酚妥拉明静脉滴注。麻醉前若血压高于21.3/13.3 kPa 用酚妥拉明50mg溶于5%葡萄糖500ml中滴注。调整速度，使血压维持在满意水平。手术当天早晨，若心率大于90次/min，可口服普萘洛尔，剂量比术前要小。术前尚需给予足量镇静剂。麻醉一般选用硬膜外加静滴镇静剂。手术中应每2 min 测血压及脉率一次，并进行心电图和中心静脉压监护。在手术过程中，若心率显著增快，或出现心律失常，可于5 min 内静脉注射心得安1～5mg，若β阻断过甚，则可用异丙肾上腺素对抗。出血也会使心率增快，必须加以鉴别，若因出血，则应输血补足血容量，不可用普萘洛尔治疗。应用β阻断剂时必须同时给 α 阻断剂，否则会使血压极度升高，应用 β 阻断剂来治疗心律失常应十分谨慎，手术过程中如出现心律失常常可用利多卡因治疗，此药作用时间短，一次注射30～100mg时，只持续作用10—20min。因手术前应用阻断剂准备，使血管床扩张，手术切除肿瘤后，若出现难以纠正的低血压，应首先考虑低血容量而予输血补液，故受体不宜完全阻断，否则对手术将带来困难。如血压不能有效维持，可用小量去甲肾上腺素、间羟胺、苯肾上腺素、血管紧张素Ⅱ或甲氧胺等药物。如单用无效时，可试以联合治疗，还可加用皮质醇。血压已稳定24～36h，可逐渐撤除此类药物。若患者无心脑缺血症状，无临床休克表现，且尿量满意者，收缩期血压可维持在11.3～12.0kPa 不必比这更高。因注射大量升压药，可延缓正常循环调节的恢复，并使停用升压药时间延长。术前有肾上腺皮质功能减退或者需要作双侧肾上腺切除者，必须于术前、术中及术后采用大剂量皮质醇治疗。对于有严重并发症不能承受手术或发生转移的恶性嗜铬细胞瘤病人，可采用儿茶酚胺合成阻滞剂（α-甲基对位酪氨酸每日1～2g）或用肾上腺素能α和β受体阻滞剂治疗。

本病若诊断及时，肿瘤完全摘除，则预后良好，否则可造成严重脑、肾、心脏损害，以致因并发症而死亡。

男性化卵巢瘤

男性化卵巢瘤（virilizing ovarian tumor）是起源于特异性性索间质的卵巢肿瘤，因分泌男性激素，具有男

性化作用而得名。

发病机制和临床 此瘤首由 Pick (1905)描述。罕见,仅占卵巢肿瘤的0.1%~1%。其组织发生可能来自:①两性生殖腺即卵睾体。②残留在卵巢门的具有分泌雄性激素作用的原始睾丸细胞。③颗粒细胞瘤。④畸胎瘤。⑤卵巢间质内含苗勒上皮及睾丸衍生物的混合性中胚层肿瘤。

男性化卵巢瘤的特点是肿瘤细胞向睾丸的结构分化,与不同阶段的睾丸组织相似,肿瘤由支持细胞形成的管状结构及间质细胞组成。如果以间质细胞为主,则多产生明显的男性化影响。如果以支持细胞为主,则可出现女性化症状,有些肿瘤既产生雄激素也产生雌激素。支持细胞呈圆形、椭圆形、柱状或锥形,胞浆多少不等,分化程度越高,胞浆越多,核圆形、卵圆形或葵花子形。间质细胞较大,圆形或多角形,胞浆多,其中有时可见林克类晶体。男性化卵巢肿瘤按其组成细胞不同可分以下几种。

支持-间质细胞瘤 又名含睾丸细胞瘤,是较常见的男性化肿瘤,可发生于任何年龄,以20—30岁较多。90%以上是单侧性,较小,实质性,呈多叶状,表面光滑、湿润、光亮,切面呈灰或灰粉红色,有时有囊性变或软化区。按细胞分化程度,本肿瘤又分为:①分化良好:较少见,显微镜下见形成良好的幼儿睾丸的小管,缺乏间质细胞。故患者常无男性化表现。②中等分化:较多见,显微镜下见梭形细胞,间质内有上皮细胞形成管状,似幼儿的睾丸,在管状结构之间,见多角形细胞含丰富的嗜酸性胞浆,肾上腺皮质的残余是间质细胞,能分泌睾酮。③分化差:常为恶性,但转移不多,含肉瘤样的梭形细胞。

临床典型症状是女性性征减退,成年妇女患者首先表现闭经、乳房及子宫萎缩,皮下脂肪消失及体型改变,然后出现男性化现象,表现为多毛、出现粉刺、阴蒂肥大,音调低沉等,这些临床表现主要是由于肿瘤分泌男性激素,男性化和多毛现象同时存在,症状发展缓慢。多毛是由于肿瘤分泌睾酮,故血睾酮常升高,但半数以上病例24h尿17-酮正常,因为每日只要少量睾酮就可使患者产生多毛,当睾酮代谢时,仅产生很少量的雄甾酮和还原尿睾酮。

门细胞瘤 是较少见的一种男性化肿瘤,多见于绝经后妇女。肿瘤多为单侧性,一般较小,直径约1~3cm,位于卵巢门,实质性或囊性,包膜完整,切面呈深黄色或棕黄色,有出血和坏死。显微镜下见肿瘤细胞由多角形的间质细胞组成,无异型性或浸润,核大含空泡,核仁嗜酸性。必须见到林克类晶体,才能诊断为门细胞瘤。

其主要临床表现为男性化,秃发、男子的体态及颜面,多毛及阴蒂增大者较少见。大多数是良性,极少数为恶性。恶性时肿瘤细胞表现高度不典型和异形。

脂质细胞瘤 极少见的一种男性化肿瘤。其来源有:①间质细胞。②门细胞。③肾上腺残余细胞,约3/4的肿瘤有肾上腺残余瘤的表现,与支持细胞瘤、间质细胞瘤不同,24h尿17-酮明显升高。放射免疫法测定卵巢静脉血发现肾上腺皮质激素。极少数患者表现有库欣综合征的症状,并在阔韧带及卵巢门处可发现肾上腺残余组织。肿瘤细胞含空泡,丰富的脂质或嗜酸性物质。肿瘤可以发生于任何年龄。几乎总是单侧性,为实质性,切面质坚实。若肿瘤细胞中有大量类脂质,呈黄色;类脂质少则为红色或棕色,若含大量脂色素时则为暗棕色或黑色。

临床表现最多见为男性化,少数表现雌激素引起的内分泌症状或无内分泌失调表现。约20%~30%有癌变,有些肿瘤组织学上表现良性,但行为是恶性。含林格类晶体的肿瘤多表现为良性,肿瘤大于8 cm直径者常有复发或转移。

两性母细胞瘤 罕见的男性化肿瘤,含男性及女性细胞。世界卫生组织建议本肿瘤应严格归属为大量成熟的男、女两性细胞成分的肿瘤。占卵巢性索间质肿瘤的10%。组织学上很难区别这两种细胞。显微镜下见典型集聚的颗粒细胞,形成 Call Exner 小体;以及典型的管状腺瘤或含林格类晶体的支持细胞。肿瘤均为单侧性,呈卵圆形,切面灰黄或棕黄色,实性,可有部分囊性变,偶见多房。

临床上多数患者男性化症状明显,也出现多毛现象,偶尔表现雌激素增多症状如月经过多,伴子宫内膜增生过长或宫体癌等。

诊断依据 根据上述各类肿瘤的症状、体征即可诊断男性化肿瘤。但在手术前明确诊断肿瘤类型比较困难。同时需要鉴别分泌的雄激素是来源于卵巢肿瘤还是肾上腺疾病,后者尿17-酮往往升高,前者则正常或低下,因为卵巢产生的雄烯二酮迅速转变为睾酮,因此尿17-酮并不明显升高,睾酮水平较低时可产生多毛现象,而肾上腺产生的脱氢表雄酮转变为睾酮较慢,正常女性尿17-酮值为17~52 μmol/24 h。卵巢男性化肿瘤对地塞米松抑制试验无反应,但如给患者注射5 000U绒毛膜促性激素,然后观察尿17-酮或血睾酮水平,任何一个值升高即表示为卵巢男性化肿瘤。

治疗要点 卵巢男性化肿瘤的治疗原则是在近绝经期及恶性肿瘤患者应行全子宫及双侧附件切除,转移灶应尽量切除,术后加用盆腔及腹部体外照射,密切随访。在年轻妇女及良性肿瘤患者可行单侧附件切除,以后观察随访。一般肿瘤切除后1~2个月,月经即可恢复,但男性化症状则恢复较慢或甚至不恢复。

女性化卵巢瘤

女性化卵巢瘤(feminizing ovarian tumor)是起源于原始生殖腺的特异性性索-间质的卵巢肿瘤,由粒层细胞及卵泡膜细胞组成,故又称卵巢粒层-间质细胞瘤或粒层-卵泡膜细胞瘤,是一种能产生雌激素而有女性化作

用的功能性卵巢肿瘤。

病理和临床　女性化卵巢肿瘤可发生于各个年龄的妇女，约有50%发生于绝经后。按其组成细胞的不同成分又可分为粒层细胞瘤和卵泡膜细胞瘤，但多为混合瘤。以粒层细胞为主者称为粒层细胞瘤，单纯含卵泡膜细胞者为卵泡膜细胞瘤。泡膜细胞是产生雌激素的主要组织。

粒层细胞瘤　是以粒层细胞为主的卵巢肿瘤，首由von Kahlder (1895) 描述，约占卵巢肿瘤的1～7%。任何年龄妇女都可发生，但大多见于育龄期及绝经后，仅5%发生在初潮以前。是低度恶性的肿瘤。大多为单侧性，约5%是双侧性。大小不定，小的较多。呈圆形或椭圆形，有包膜，表面光滑，有时呈分叶状，质软如海绵，切面呈灰白或白色。大的肿瘤常有囊性变，囊内有出血或坏死。显微镜下见肿瘤由类似卵泡的粒层细胞构成，排列成大和小卵泡型、带样型、脑回型、弥漫型等各种形态，以卵泡型最多见，各型也可混合存在。分化好的瘤细胞为胞浆浅染的小多角形细胞，大小一致，细胞核圆形、卵圆形或豆形、深染，有时可见长轴一致的核沟。在卵泡型中可见卡-爱 (Call-Exner) 小体，它是由粒层细胞组成的圆形菊花团样结构，中心腔内可有嗜酸性液体，并可见退变裸核。瘤细胞的不同型对预后的关系不大，但细胞的分化程度与预后可能有一定关系。

患者常无症状或仅扪及块物；如有症状，与肿瘤分泌的激素活性、患者年龄、肿瘤大小等有关。发生在青春期前者可以引起性早熟，发生在生育年龄表现月经紊乱如月经过多、不规则出血或闭经，但也可能无月经改变；发生在绝经期后者都表现不规则子宫出血。子宫可增大，常伴子宫内膜囊腺型或腺型增生过长，20%的患者合并子宫内膜癌。部分肿瘤有恶性变，大多为局部扩散，远处转移少见，发展缓慢，70%的肿瘤预后良好。

卵泡膜细胞瘤　是以卵泡膜细胞为主的卵巢肿瘤，首先由Lostra 及 Collillas 描述，较粒层细胞少见，约占卵巢肿瘤的0.4%。常发生于临近绝经期的妇女，30岁以下及绝经后较少见，儿童期罕见。具有分泌雌激素的功能，临床上难与粒层细胞瘤区别。绝大多数肿瘤是单侧性，球形或卵形，质实而较硬，大小不一，小的较多。因其含更多的纤维组织故较粒层细胞瘤为硬。表面光滑，包膜薄而透亮，切面淡黄色。有编织样结构，类似纤维瘤。显微镜下见肿瘤由梭形细胞组成，类似卵巢滤泡的泡膜细胞，胞浆较多，含脂质颗粒，细胞排列呈束状或漩涡状，有时见黄素化的细胞群，须用脂肪染色以便与纤维瘤鉴别。几乎每例都有雌激素增多的现象，主要由卵泡膜细胞分泌。其症状、体征与粒层细胞瘤相同，但合并子宫内膜增生过长尤其在绝经后妇女，以及并发子宫内膜癌的较粒层细胞瘤为多，也有很多患者无明显症状。

大多为良性肿瘤，2%～5%为恶性，恶性的诊断标准是浸润邻近组织，细胞密集，有异型性，核分裂异常，失去典型的泡膜细胞结构，并有远处转移。

粒层细胞瘤与卵泡膜细胞瘤可并存或单独发生，而以两种细胞并存者为多见，因此应归入恶性肿瘤。粒层细胞瘤的复发率远高于卵泡膜细胞瘤，往往是远期复发（即5年以后），多数在手术后10～20年复发。

诊断依据　根据典型的临床表现及病理可以确诊。

治疗要点　女性化卵巢肿瘤的治疗是以手术为主，手术范围一般为全子宫及双侧附件切除术。年轻妇女确定无转移者根据情况才可考虑单侧附件切除，晚期及复发病例根据病情可行瘤体缩减术。辅助治疗有放疗、化疗等。治疗结束后应长期随访。

成性腺细胞瘤

成性腺细胞瘤（gonadoblastoma）是一种罕见的生殖细胞源的卵巢肿瘤，由各种混合的原始生殖细胞及性索间质的衍生物所组成。此瘤能产生激素，多为雄激素。首先由 Scully (1953) 报道，多发生于生殖器官发育不全及性发育畸形的妇女。患者以同胞姐妹为多，提示有遗传因素。约4/5患者为女性显性型，其中半数以上有多毛。1/5患者为男性型伴不同程度的女性化或完全失去男性特征。患者具有男性染色质组型为46XY，性染色体嵌合体45X/46XY，发病年龄大多在30岁以下。

肿瘤多数为单侧性，右侧较多，约30%为双侧性，大小不一，直径很少超过 8 cm，实质性，表面光滑透亮，由生殖细胞与类似不成熟颗粒细胞及支持细胞所组成。生殖细胞大而圆，核大，位于中央，有分裂相。不成熟颗粒细胞与支持细胞小，无分裂相。其主要特点是有钙化灶，约占5%，切面可见肉样组织，乳灰色。如钙化灶较少，肿瘤为实质性但较软；如钙化灶广泛，质硬如纤维瘤。瘤内常见不同程度的玻璃样变，50%的肿瘤可见生殖细胞浸润间质而形成生殖细胞瘤。如浸润广泛，就难与单纯无性细胞瘤或精原细胞瘤相区别。

由于肿瘤含有不同细胞，分泌的激素活动变化很多，故临床表现亦多，取决于：异常生殖腺的性质以及伴有第二性征的表现，肿瘤所分泌的激素；肿瘤占有性腺的范围。因此临床上可分为：①正常女性型。其临床表现随年龄而不同，常发生在发育前，患者矮小，呈青春期发育的表现，少数乳房长大，在15岁以上的患者常有持续性闭经，体征模糊，妇科检查子宫发育不全，输卵管存在。卵巢肿瘤大小不一，因长期闭经，促使患者较早就诊，但肿瘤都较小和双侧性，与正常卵巢不易区别。②多毛化女性型。患者都有混合型的性腺发育不全，少数患者在青春期前发现，而绝大部分在15岁左右发现，闭经为主要症状。促性腺激素分泌活跃。多毛化女性显性型的成性腺细胞瘤虽可来源于卵巢，但多数来源于睾丸。③男性型，大部分患者在青春期前发现，患者较矮小，常伴有男性假两性畸形，也有混合性腺发育不全的。根据患者特有的病史、症状、体征，即可诊断。但最后还需病理检查证实。

并需与其他功能性卵巢肿瘤及生殖细胞来源的卵巢瘤相鉴别。成年睾细胞瘤除少数以外恶性程度不高。

治疗原则为手术切除，因其对侧卵巢都为条索状发育不全，且50%并存肿瘤，均应切除，也有认为须同时切除子宫，以防发生子宫内膜癌。

胰岛素瘤

胰岛素瘤（insulinoma）又称胰岛β细胞瘤，是由胰岛β细胞生成的瘤或癌，少数为增生，由于分泌胰岛素及(或)胰岛素原过多引起反复发作性低血糖，病程较长，如及早诊治可获痊愈。

发病机制和临床 据世界大系列综述分析，此瘤大都属良性(约84%)，少数为癌与增生，且以单个占大多数(83%)，约13%为多个，约有4%见于Ⅰ型多内分泌腺瘤病。瘤体直径可<0.5cm也可>5.0cm，其中87%为0.5～5cm，均等分布于胰头、体及尾部。中国所见，大致与国外相似。此瘤大都呈灰白色或紫红色，质较正常胰组织为软，表面不平，血供丰富，但有时瘤体小而深藏于外分泌胰组织中，手术时难以搜寻。良性者大都在胰腺内，异位者罕见；有癌肿者，常向肝及淋巴结等转移。瘤细胞大致分4类，典型β细胞中有典型β颗粒，分泌胰岛素最多，其次为部分典型β细胞、部分为不典型β细胞，其中含A、D细胞颗粒，分泌胰岛素较少；第三类为不典型细胞，分泌胰岛素更少，但胰岛素原较多；第四类无颗粒，系癌肿样细胞，但亚微结构示高功能活动，其分泌物可能主要为胰岛素原或其类似物。总之肿瘤细胞的形态和分泌功能与分化程度有关，分化愈成熟者分泌胰岛素愈多，愈不成熟者愈少，但同时可能有其他分泌功能。又此种瘤细胞分泌胰岛素系属自主性，即既不受高血糖刺激也不受低血糖抑制，故虽血糖降至2.2mmol/L(40mg/dl)以下时，仍有胰岛素分泌；正常人周围血循环内胰岛素中约有5%～48%(一般为15%)为胰岛素原，此瘤分泌胰岛素原的百分率高于正常，故临床上测血浆胰岛素时可不明显增高。

临床表现主要为反复发作性低血糖症，大多见于清晨早餐前(约5～6点钟)，也见于午饭、晚饭前，可能与餐后低血糖症不易区别。病情轻重不一，有时颇轻微，发作时间很短暂，有时可严重，呈癫痫大发作表现，临床上常误诊。也可误诊为其他器质性脑部疾病，如脑血管意外、脑瘤；如有发热者可误诊为脑炎、脑脓肿、脑膜脑炎。轻症病例则与功能性自发性低血糖症不易鉴别。肿瘤体积较小，常无明显体征，病人往往多食以防低血糖症发生，故一般较肥胖。久病者智力可低下。

诊断依据 有下列6点：

(1)典型征群：伴多次空腹低血糖，低达2.75mmol/L(50mg/dl)，发作时可给葡萄糖(口服或静注)而终止。

(2)禁食试验：当禁食12～18h后约有2/3病例血糖降至3.36mmol/L(60mg/dl)以下(静脉血浆真葡萄糖)，24～36h加运动时几乎全数病例发生低血糖症，静脉血浆真葡萄糖为2.2mmol/L(<40mg/dl)伴典型征群，有症状后即应终止此试验。如72h禁食而不发生低血糖症且血糖不低于3.36mmol/L(60mg/dl)者可除外此瘤的诊断。

(3)血清胰岛素(放射免疫法)测定：正常人空腹血清胰岛素为5～30μU/ml(平均约20μU/ml以下)，但肥胖者、妊娠期、用女性避孕药、Ⅱ型糖尿病(尤其是肥胖体型)、肢端肥大症及皮质醇增多症等均可使空腹血清胰岛素浓度上升。因此需反复测定同一病例、同一标本的血糖及胰岛素，如血糖明显降低<2.75mmol/L(<50mg/dl)而胰岛素仍高者可疑为本症。必要时加做下列试验：①口服100g葡萄糖后作胰岛素释放试验，如高峰>150μU/ml者为阳性。②静脉注入25g葡萄糖作胰岛素释放试验，如高峰>100μU/ml亦为阳性。但这两种糖耐量及胰岛素释放试验的结果分析时应除外Ⅱ型糖尿病、肝病等，且结合血糖水平考虑意义。③静脉注射1g甲苯磺丁脲(D_{860})后测胰岛素高峰如>120μU/ml为阳性。④口服亮氨酸150mg/kg体重，测血清胰岛素>40μU/ml为阳性。⑤静脉注射胰升糖素1mg后5min如血清胰岛素>250μU/ml者为阳性，但正常人与糖尿病患者有时呈假阳性，必须注意。

(4)刺激试验：①葡萄糖刺激胰岛素释放，有口服法及静脉法，已如上述。②甲苯磺丁脲刺激试验，给口服2g甲苯磺丁脲(约2g $NaHCO_3$同服)后测定血糖下降曲线，如最低值为基值的35%以下(即下降>65%)者为阳性，或绝对值<1.65mmol/L(30mg/dl)，或低血糖持续达180min者亦为阳性，但如有神经系统症状发生时应立即终止此试验。同时测血清胰岛素，如峰值>120μU/ml亦为阳性，亦可作甲苯磺丁脲1g静脉法。③胰升糖素试验(同上)有假阴性，约16%。④亮氨酸试验(同上)，有假阴性26%。

(5)抑制试验：给胰岛素每kg体重0.1U/h，注射前后测血清C肽，正常人将下降>50%，且伴低血糖反应，此瘤患者则不受抑制。对于自动注射胰岛素而伪造低血糖症者亦可以此法鉴定，可发现C肽受明显抑制。

治疗要点 以手术切除为主，术前定位用腹主动脉经肠系膜上动脉与腹腔动脉，选择性造影术或术中甲苯胺蓝注射有帮助，但对于难以定位或腺瘤未搜及者可考虑胰次全切除术。术前还可用二氮嗪(diazoxide)300～600mg/24h，分3次口服，以抑制胰岛素分泌，同时加用氢氯噻嗪(双氢克尿塞)以消除其钠水潴留。也可用其他抑制胰岛素分泌的药物，如苯妥英钠、普萘洛尔(心得安)、氯丙嗪等，此组药物亦可用于有癌肿转移而未能根治者。癌肿可治以破坏β细胞的链佐星(链脲霉素)，但此药的毒性很大，仅作为术后的辅助化疗。此瘤切除

的可靠依据是血糖上升，约于切除后半小时即能发现，故术中必须经常测血糖以鉴定疗效。经切除后，疗效良好，但长期低血糖引起的脑细胞损害不易恢复，恶性有转移者预后不良。

舒血管肠肽瘤

舒血管肠肽瘤（VIPoma），又称 Verner-Morrison 综合征，主要由舒血管肠肽分泌过多引起，临床以大量水泻、低血钾、低或无胃酸为特征。故又称水泻-低血钾-低胃酸综合征或胰霍乱。舒血管肠肽有强烈兴奋小肠分泌水和电解质的作用，并抑制胃液分泌，促使周围血管扩张，降低血压，胰液分泌增多，血糖升高。当分泌过多时发生上述典型征群。VIP 的结构在氨基酸组成上和胰泌素、胰升糖素、胃抑肽相近。因此，这可能使 VIP 具有上述一些激素的共同或相似作用。本综合征中的胰岛病变，大多为腺瘤，也可为癌或弥漫性增生。须注意 VIPoma 起病于胰岛外，还可见于神经节、神经母细胞瘤、嗜铬细胞瘤、支气管鳞状细胞癌。此外，分泌其他活性物质（如血清素、前列腺素、胃泌素等）的肿瘤也可伴有腹泻。本综合征可为多内分泌腺瘤病的一个组成部分。

临床表现：1）大量水泻，不含血液或粘液，每日排泄量超过20ml/kg 体重，轻者腹泻为间歇性，重者尤其是恶性病变者为持续性，常有腹绞痛。2）电解质紊乱。主要为脱水，严重失钾和代谢性酸中毒，空肠及小肠对水和电解质，碳酸氢基的分泌增加，重吸收减少。结肠在继发性醛固酮增多症的影响下，增加对水、钠等电解质的重吸收，同时分泌大量的钾。3）半数以上病人有高血钙，可能原因为：胰岛肿瘤分泌某种升血钙物质可为 VIP 本身或前列腺素 E_2 或其他未知物质。也可能合并甲状旁腺功能亢进，为第一型多内分泌腺瘤病的一个组成部分。此外脱水也可使血浆蛋白质升高。4）手足搐搦，可能与失镁有关。5）胃酸缺乏，不常见，多数为基础胃酸分泌量低。6）胆囊常扩大（VIP 使胆囊松弛），胆汁中 HCO_3^- 和氯化物浓度增高，而胆酸浓度降低。7）约半数病人有高血糖。8）部分病人有阵发性潮红，与 VIP 的扩血管作用有关，须和类癌综合征鉴别。9）少数病人发生心力衰竭、肾功能衰竭，可能和严重缺钾有关。10）可有低血压。

患者血中 VIP 升高，腹泻严重时 VIP 往往较缓解时更高。正常人血 VIP 平均值 1［ pmol/L，不超过 20pmol/L。伴有组织缺血的重病患者血 VIP 可升高，但少有超过60pmol/L。非严重休克末期病人，VIP 在 60pmol/L 以上，具诊断价值。血 VIP 介于 20—60 pmol/L 之间为可疑，需随访，复测。

治疗：在纠正脱水、电解质紊乱后作胰腺肿瘤切除术，病情严重者，在术前宜用糖皮质类固醇治疗，以减轻腹泻。有转移者可用链佐星（链脲霉素）治疗。

生长抑素瘤

由胰岛 D（δ）细胞所致的分泌生长激素抑制素（SS）的胰岛细胞肿瘤称生长抑素瘤（somatostatinoma），组织学上表现为中度分化的胰岛 D 细胞癌。肿瘤分泌的 SS 除抑制生长激素分泌外，还抑制其他多种激素，主要是胃肠道、胰岛和垂体的激素分泌，可引起一系列病理生理变化和轻度糖尿病、脂痢、贫血、腹痛等征群，称为生长激素抑素瘤综合征。主要临床表现如下：1）轻度糖尿病，摄入葡萄糖后，胰岛素的释放反应减弱，此与 SS 抑制胰岛素释放有关。2）胃酸减少，消化不良、脂痢、胆囊收缩功能差、胆石病。可能由于胃泌素、胰酶泌素、胰液泌素、抑胃肽受 SS 抑制所致。3）注射精氨酸后，生长激素释放反应减弱，糖尿病对胰岛素的需要量减少，此与生长激素受抑制有关。4）正色性、正常红细胞性贫血常见。5）腹部肿块及腹痛。6）体重减轻。SS 还可抑制胰升糖素和促甲状腺素，但临床上胰升糖素未见抑制，注射精氨酸后，胰升糖素可增高。甲状腺功能也未见受抑制。正常人血中 SS 含量极微，而 SS 瘤患者血中 SS 明显升高，可达9 000—13 000pg/ml，肿瘤内也含大量 SS，血中降钙素也可升高，肿瘤内有一部分细胞含有降钙素。SS 瘤虽多数属恶性，常伴肝转移，但生长较缓慢，病程可长达十余年，对病人周身情况的影响不大重，对于糖尿病患者有消化不良、脂痢、胆石症者要考虑 SS 瘤。治疗为手术切除胰腺肿瘤。

胰升糖素瘤

胰升糖素瘤（glucagonoma of pencreas）又称胰高糖素瘤，起自胰岛 A 细胞，分泌胰升糖素过多而引起一系列病理生理变化、皮疹、糖尿病等临床综合征。胰升糖素瘤大多数为恶性，伴肝转移。少数为良性，常无症状。男女之比约1∶2，平均年龄在50岁左右（20—73岁）。恶性者占88%。中国仅有少数病例报道。胰尾、胰体及胰头均可发生，但以胰尾多见，偶可发生在十二指肠近端或肾脏。

临床表现仅见于恶性肿瘤，起病较慢，病程较长，即使有肿瘤转移，平均约10—12年。主要症状有：1）坏死性迁移性红斑。可见于面部、下腹、会阴、臀部及肢体远端皮肤。开始时由带鳞屑的斑疹变为丘疹，继而中心起疱，迅速破裂，留下渗液面或结痂。皮肤损害往往中心愈合而向周围扩展，有明显的边缘。愈合后留下色素沉着。

一批病灶愈合时，新病灶又起，可自发性加重或缓解。皮肤损害的发生和氨基酸减少、锌缺乏等因素有关。2）约1/3病例同时发生舌炎、口腔炎、口角干裂。3）体重明显减轻。4）正色性、正常红细胞性贫血常见。5）大部分病人有轻度糖尿病或糖耐量降低，大都能用饮食控制或用

口服降糖药治疗，少数需胰岛素调节，无发生酮症酸中毒倾向，可能由于胰岛β细胞能代偿性分泌胰岛素所致。偶尔肿瘤破坏胰腺的大部分，需较大剂量胰岛素治疗。⑥血浆氨基酸降低，胆固醇降低，酮体轻度增高，游离脂肪酸正常。⑦腹部肿块及有关的症状。血管造影、超声检查、CT扫描等有助于肿瘤定位。⑧嗜睡、语言迟缓、情感淡漠、注意力不集中等精神改变。⑨易发生暴发性感染。⑩血小板凝聚性增高，可出现血栓形成。血浆免疫放射性胰升糖素（IRG）增高，其中IRG的分子量以3 500及9 000为主，无应激者＞750pg/ml，应激时＞1500pg/ml才有诊断价值。治疗为手术切除肿瘤，转移病灶化疗效果不佳。局部应用皮质激素有助于控制皮肤炎症。

胃泌素瘤

胃泌素瘤（gastrinoma）引起的综合征，又称Zollinger-Ellison综合征及复发性消化性溃疡，据估计约占手术治疗消化性溃疡的1‰。胃泌素瘤可分为腺瘤或癌，鉴别诊断不易，常需根据有无转移协助诊断。

发病机制和临床 瘤可为单个或多个，位于胰体者多数为多个，位于十二指肠及胰尾者单个较多。少数患者的病变为胰岛细胞增生，另一种意见认为胃泌素瘤可伴有多种类型的胰岛内分泌细胞增生，但增生的并非胃泌素细胞。胃泌素瘤起源于何种胰岛细胞尚有疑问，因为正常人胰腺内不含胃泌素细胞，但在人胚胎后期胰腺可能有胃泌素细胞。一般认为胃泌素瘤起源于胰岛D细胞。

临床表现为：①消化性溃疡：约90%以上病人有消化性溃疡病史和症状，其特点为胃酸分泌量大，上腹痛明显，呕吐、溃疡出血和穿孔的发生率高，在胃次全切除术后，溃疡的复发率高，常发生吻合口溃疡，可伴食管炎和食管狭窄。轻型病人仅有轻度腹痛，缓解期较长。溃疡部位以十二指肠球部最多见，约占60%以上，多发性溃疡发生率可高达20%，约20%溃疡位于十二指肠远端或空肠近端，胃溃疡少见，不到10%。患者基础胃酸分泌量往往＞15mEq/h，过夜基础胃酸分泌量往往大于100mEq。基础胃酸排量（或浓度）与刺激后最大胃酸排量（或浓度）之值升高，＞0.6，这是由于即使在基础状态中，大量胃泌素已使胃酸分泌受到兴奋。②腹泻颇常见，可为最早出现的症状，少数病人只有腹泻而无消化性溃疡症状。多数病人每日排便不到10次，量少于1 000ml。部分病人有低血钾。腹泻是由于大量酸性胃液进入空肠和小肠所引起，除水和电解质丢失外，脂肪、蛋白质、维生素B_1的吸收也减少。③约10%～40%病人属于第Ⅰ型多内分泌腺瘤病，伴多个内分泌腺受累的表现。

胃肠道X线检查示胃粘膜粗糙、张力过低、蠕动迟缓、含大量胃液、十二指肠除有溃疡外、肠腔扩大，呈十二指肠炎的表现。

诊断依据 血胃泌素基础值多增高，达500pg/ml以上，具诊断价值。如只有轻度增高，滴注钙或注射胰泌素兴奋胃泌素分泌呈过高反应可协助诊断。在另一些疾病中，胃泌素也可增多，包括慢性萎缩性胃炎、恶性贫血、胃癌、慢性肾功能衰竭等，但在这些疾病中，胃酸不高。

治疗要点 胃泌素瘤，即使已有转移者，发展较慢，患者死于消化性溃疡较死于肿瘤扩展者为多。全胃切除以完全消除分泌胃酸的组织，效果较好，为首选疗法。次全切除极容易复发，未能奏效。在手术时，如有可能，应争取切除胰腺肿瘤，但彻底切除甚为困难。因胃泌素瘤半数以上为恶性，约80%已有转移，良性肿瘤可为多发性的。有时肿瘤体积甚小，不易找到。如胰岛细胞位于十二指肠，而又无转移病灶，应争取手术切除。内科治疗包括制酸药、抗胆碱能药，但疗效不显著，且不能防止并发症发生。H_2受体拮抗剂西咪替丁（甲氰咪胍）治疗效果较佳，每日1.2～2.4g，可使症状消除，胃酸分泌明显减少，但肿瘤未除，胃泌素并不下降，未能根治。为控制肿瘤发展，有转移或未能切除时可用链佐星（链脲霉素）治疗。

APUD肿瘤

APUD肿瘤（amine precursor uptake and decarboxyeation cell tumors）又称胺前体摄取脱羧细胞肿瘤，是一组能产生肽类和胺类激素细胞的肿瘤。

在传统内分泌腺以外（如肺、胃肠等）尚存在有内分泌细胞，称弥漫内分泌系统。这些弥漫散在的内分泌细胞，在化学上有共同特点，即摄取胺前体并脱羧。故称为胺前体摄取、脱羧细胞系（APUD细胞系）；其功能为产生肽类和胺类激素。APUD细胞有共同来源，即①来自神经嵴的神经外胚层细胞，移行到各部位而成为甲状腺的滤泡旁（C）细胞、肾上腺髓质的嗜铬细胞、颈动脉体、交感神经节的Ⅰ型神经节细胞以及皮肤的黑色素细胞和Merkel细胞。②来自内胚层，在胚胎早期即有神经内分泌分化的潜力，如胰岛、胃、肠、胰、肺等的内分泌细胞。③来自神经板特化的神经外胚层，如下丘脑、垂体前叶和松果体的一些内分泌细胞。以上均属APUD细胞系。它们产生并分泌肽类激素和胺类激素释入血循环或细胞间隙，具有调节效能，如肠道腺上皮的吸收及分泌，血管的舒缩、以及邻近内分泌细胞的相互调控等。

APUD肿瘤可发生在身体的任何部位，按肿瘤所产生的激素可分为以下几类：①产生胺类激素的APUD瘤：常见者为类癌，好发于肠胃道，依次为阑尾、直肠、胃、小肠等，还可见于支气管、肠腺、卵巢、睾丸、前列腺、胆囊、胰腺、唾腺等部位。类癌主要产生5-羟色胺（5-HT），临床上可引起颜面潮红、腹泻等症状。细胞瘤来自肾上腺髓质和交感神经节的嗜铬细胞瘤，以及来自颈动脉体

Ⅱ型细胞的颈动脉体瘤，均分泌肾上腺素或去甲肾上腺素。临床表现为高血压、心悸、头晕等。②产生肽类激素的APUD瘤，有胰岛细胞瘤、来自甲状腺C细胞的甲状腺髓样癌，以及垂体瘤等。肿瘤产生、分泌各种肽类激素，过剩的激素引起相应的临床综合征。如胰岛素瘤引起低血糖综合征，胰腺舒血管肠肽瘤引起顽固性腹泻(WDHA综合征)、垂体GH腺瘤引起肢端肥大症、甲状腺髓样癌产生过多的降钙素，可引起腹泻等症状。产生胺类和肽类激素的细胞可存在于同一肿瘤中。③APUD细胞与非内分泌细胞混合性肿瘤：肿瘤可存在两种细胞，即APUD细胞和非内分泌细胞，例如甲状腺髓样癌与甲状腺滤泡癌混合、类癌与肝细胞癌混合等，两个或两个以上的APUD瘤可在身体的不同部位同时或相继发生。

神经内分泌肿瘤：神经内分泌系统(NE)是由广泛分布在各器官的内分泌细胞组成，胞浆含特殊的带膜"神经分泌"颗粒。神经内分泌细胞含有神经元特异性烯醇化酶(NSE)和leu-7抗原。这些细胞主要分泌肽类和胺类激素。综上所述，神经内分泌细胞实际上就是APUD细胞，只是从不同角度命名而已，APUD是从细胞化学的特点命名，神经内分泌是从形态功能特点命名。常见神经内分泌肿瘤有肠胃道和肠胃道以外的类癌、肺小细胞未分化癌、肾上腺和肾上腺外的嗜铬细胞瘤、甲状腺髓样癌等。皮肤Merkel细胞瘤以及近年发现的子宫内膜"小细胞未分化癌"，食管的"嗜银性癌"以及其他部位的"小细胞神经内分泌癌"等。此外，还有一些肺腺癌、肺鳞状细胞癌、大肠癌等非内分泌来源的肿瘤，也有向神经内分泌分化以及分泌胺类激素(5-HT等)和肽类激素(ACTH、胃泌素等)的作用。

颅内肿瘤

颅内肿瘤(intracranial tumors)是发生于颅内的新生物，泛称脑瘤(brain tumor)，有原发和继发之分。原发的来源于颅内各种组织如脑膜、脑组织、脑血管、脑神经、脑垂体及颅内残留的胚胎组织等。继发的则由邻近的肿瘤侵入或身体其他部位的肿瘤转移入颅内者。原发的颅内肿瘤约占成人全部肿瘤的2%，在儿童约占7%。任何年龄均可发病，但以中年为多见。男性略多于女性。根据肿瘤的组织来源可分为下列类型：

(1)神经上皮组织的肿瘤，统称为神经胶质瘤，约占全部颅内肿瘤的40%，绝大多数属恶性肿瘤。

(2)神经鞘膜细胞的肿瘤，有神经鞘瘤、神经纤维瘤等，约占全部颅内肿瘤的10%，良性为多。

(3)脑膜及其有关组织的肿瘤，有各种脑膜瘤、脑膜肉瘤、原发黑色素细胞瘤等，约占20%，良性为多。

(4)残留的淋巴组织肿瘤，如网状细胞肉瘤、小胶质瘤、中枢神经系的原发淋巴瘤等。较少见，多为恶性。

(5)血管组织的肿瘤，有血管网状内皮瘤、血管外皮瘤等。

(6)生殖细胞的肿瘤，有原始生殖细胞瘤、畸胎瘤、绒毛膜癌、胚胎瘤及内胚窦瘤等，多为恶性。

(7)先天性肿瘤，有颅咽管瘤、皮样及上皮样瘤、脊索瘤、脂肪瘤等。

(8)脑垂体肿瘤，有各种腺瘤、腺癌等，约占10%。

(9)转移性及侵入性肿瘤，如各种转移癌、鼻咽癌、中耳癌、鼻窦圆柱细胞癌、颈静脉球瘤等。

发病机制和临床 近年来的研究提示瘤细胞的染色体上都带有多个结构上或功能上异常的基因，称为瘤基因。这是在各种物理的、化学的及生物学的因素刺激下逐步突变而形成的。当正常细胞的染色体接上了这种基因就可使细胞发生癌变，失去正常的增值规律，不再受正常细胞生长调节作用的影响。癌细胞按指数速度增长，经过10代、20代以至40代以上的增殖，形成有相当体积和重量的肿瘤，可用两个肿瘤生长特性参数来表达：①瘤细胞的增殖时间，以瘤细胞两次分裂相隔的时间为代表。②肿瘤倍增时间，以瘤增大一倍所需的时间为代表。这两参数反映了瘤的活性程度，但并不完全平行一致，因不是所有的瘤细胞都处于增殖期，而且增殖细胞不是等速度地分裂。另外由于内在环境(如血供不足)或外界原因(如空间的限制)亦可使瘤细胞的增殖受到影响。从肿瘤培养中可大体测定此参数。

脑瘤的生物学特性不同决定其生长形式。生长活跃但活动性较小的肿瘤，呈扩张性生长，瘤细胞集结成球块状。生长活跃、活动性大的肿瘤呈浸润性生长，癌细胞与正常组织混杂一起，没有明确的边界。脑的各处均可发生肿瘤，发生率依次为大脑半球、蝶鞍区、脑膜、脑桥小脑角、脑室内和脑干。不同的肿瘤在颅内各有其好发部位，脑胶质瘤好发于大脑半球的各叶，脑膜瘤好发于大脑突面及矢状窦旁，垂体腺瘤及颅咽管瘤好发于蝶鞍区，髓母细胞瘤好发于小脑蚓，血管网状内皮瘤好发于小脑半球，神经鞘瘤好发于脑桥小脑角等。颅内肿瘤在生长过程中可出现继发性改变，常见者有坏死、出血、血栓形成、囊变等，使肿瘤突然增大，引起症状加重。颅内肿瘤较少向颅外转移。这是因为脑肿瘤具有特殊的生长条件，不适应于非神经组织中生长。另外，病人的生存期短，在没有发生转移以前，病人已经死亡。近年来随着治疗上的进步，病人的生存期延长，颅外转移的发生渐趋增多。转移最多的部位依次为肺、胸膜、纵隔淋巴结、肝、椎骨及骨骼系统、肾及其他。脑肿瘤也可循脑脊液通路转移至颅脊腔的各部，称为种植性转移，多见于富于细胞而少间质的肿瘤，如髓母细胞瘤、室管膜瘤、脉络丛乳头状瘤、生殖细胞瘤等。颅内肿瘤可引起颅内压增高的症状如头痛、呕吐、视乳头水肿等。也可因压迫邻近组织引起局灶性功能障碍，如运动区的肿瘤可引起对侧的局限性癫痫，肌力减弱以至偏瘫。蝶鞍区肿瘤出现内分泌紊乱、视力障碍、视野缺损。脑桥小脑角肿瘤出现听觉障碍及三叉神经及面神

经的部分瘫痪、小脑共济失调等。

诊断依据 小儿反覆呕吐、头晕、头围进行性增大，步态不稳等；成人有进行性头痛、癫痫、瘫痪、原因不明的视觉障碍、感音性耳聋等均应疑及颅内肿瘤。如眼底检查发现有视乳头水肿时，则这可能更大。对可疑的病例应作辅助性检查来核实诊断。这类检查能提供两类资料。其一是有关肿瘤位置的资料，称为定位诊断。其二是有关肿瘤类型的资料，称为定性诊断。常用的检查有①头颅超声检查，A型超声仅能提供脑中线波的移位，因此只有大体的定位意义。B型实时超声检查在成人因受颅骨的阻挡不能提供颅内结构的图象，但在儿童则可取得较清晰的图象，其定位诊断价值不亚于CT检查。②脑电图及脑电地形图，能将异常的脑电活动区构划出来，因此具有定位诊断价值。③脑诱发电位记录，视觉诱发电位(VEP)对诊断视觉通路上的肿瘤有较大帮助；听觉诱发电位记录(BAEP)对诊断听神经瘤及桥小脑角瘤有较大价值。④头颅X线摄片，能显示蝶鞍区的骨质改变、颅内病理性钙化、颅骨的局部破坏或增生、内耳孔及颅底各孔的扩大等情况，因此对一部分垂体腺瘤、颅咽管瘤、脑膜瘤、听神经瘤等具有定性诊断价值。⑤脑血管造影，特别是数字减影脑血管造影(DSA)，能提供有关血管病变的资料，亦有助于脑瘤的定位及定性诊断双重价值。⑥脑或脑室造影，将气体或造影剂注入脑蛛网膜下腔或脑室，摄脑X线图象，从脑室脑池的变形来判断脑肿瘤的位置。具有间接定位诊断的价值。在CT较普及的情况下此类检查已很少应用。⑦放射性核素扫描，对血供丰富的脑膜瘤、胶质瘤、转移瘤均有相对的定位诊断价值。⑧脑CT检查，因肿瘤与脑组织的密度不同而被显示出来，注射造影剂后可使图象得到增强，分辨力得以提高。这是目前使用最广泛的具有定位及相对定性诊断的检查方法。⑨磁共振成象(MRI)，能提供脑及脊髓各种层面的清楚解剖图象，对定位诊断十分有利。用顺磁性药物(Gd-DTPA)作增强后可使分辨力更为提高。

颅内肿瘤需与视神经乳头炎、脑蛛网膜炎、癫痫、脑积水、内耳性眩晕症、脑卒中及脑血管病、慢性硬脑膜下血肿、脑脓肿及脑肉芽肿、脑寄生虫病、假脑瘤等作鉴别。

治疗原则 手术切除肿瘤是最基本的治疗，应首先考虑。手术的目的是尽可能多地缩减肿瘤的体积，使残留的瘤组织能较容易被其他疗法所控制。对于不能作全切除的神经胶质瘤、恶性脑膜瘤、垂体腺瘤、生殖细胞瘤、先天性肿瘤及转移瘤等可在颅内压增高症状得以缓解的基础上进行放射治疗。放射源可选用高能量X线治疗仪，^{60}Co治疗机或电子直线加速器等。肿瘤区总剂量应达到50～60Gy。对于有种植性转移可能的肿瘤，应辅以全脑放射及脊髓放射。γ刀是另一种放射治疗方法，采用γ体定向原理，将201根放射源发射的γ射线聚焦于病灶靶点，使之摧毁。对颅内界线比较清楚的、体积不大于3cm直径的瘤用此法照射，可取得较好的效果。

化学治疗对部分恶性脑瘤具有抑制作用，采用的制剂取决于瘤的类型，但以能进入血脑屏障的药物为宜。常用的有一定疗效的药物有：①双氯乙基亚硝脲(BCNU)，剂量80～120mg/m² 体表面积，静脉滴注，每日一次。连续3d为一疗程，休息4—8周可重复。②洛莫司汀(环已亚硝脲，CCNU)，剂量120～140mg/m²，每6～8周口服1次。一次为一疗程。与此相似的药物尚有司莫司汀(甲环亚硝脲，Me-CCNU)及尼莫司汀(ACNU)。后者可作静脉注射，而司莫司汀仍属口服药物。③丙卡巴肼(甲基苄肼，PCZ)，剂量为150mg/m² 体表面积，口服，每日1次，28d为一疗程。④长春新碱(VCR)，剂量每次0.02mg/kg体重，静脉注射每周1～2次，1次为一疗程。上述②、③、④诸药可联合应用(Kider,1986)，称为PCV治疗。⑤羟基脲(hydroxyurea, Hu)，为放射治疗的增敏剂，可于放射治疗期内使用。⑥顺铂(cisplatin, PDD)对生殖细胞瘤有效。其他可以选用的化疗药物尚有氟尿嘧啶、甲氨蝶呤(MTX)、替尼泊甙(teniposide, VM-26)等。

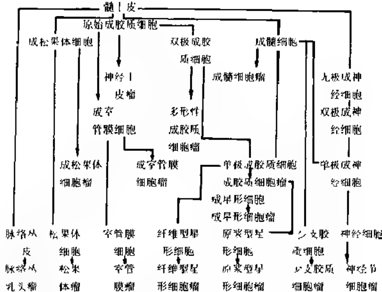
免疫治疗已有20余年历史，曾使用过免疫增强剂(如卡介苗等)、自体肿瘤疫苗、免疫淋巴细胞中提取的淋巴因子(lymphokine)、T细胞中提取的低肽化合物(thymosin α-1)、免疫淋巴组织中提取的免疫核糖核酸(iRNA)、人白细胞中提取的干扰素等作注射治疗以增进肿瘤病人的免疫活力，均未能取得有说服力的疗效。近年来发展的单克隆抗体技术有可能对人类脑瘤的各种特异性抗原的分离、鉴定与破坏创造条件，从而使免疫治疗走向新的纪元。

其他正在试行中的治疗尚有①光动力学治疗(photodynamic therapy 或称 PDT 治疗)，用某些光敏化合物如血卟啉的衍生物(HPD)给病人注射，由于肿瘤组织对此类药物有较大的亲和力，给药后瘤内的药物浓度较正常组织为高，用选定的光波如氩激光照射，肿瘤细胞因受光物理及光化学反应失去活力而达到治疗的效果。②热治疗，一般瘤细胞不能耐受42～43℃高温。通过微波发射或射频发射机在瘤区或手术后的瘤床区加温，可使瘤残留组织因营养不足或缺氧而加速死亡。理论上这疗法可与放射及化学治疗起到协同与增强作用。

对脑瘤引起的一般性症状如头痛、呕吐、颅内压增高、癫痫等可选用药物作辅助性治疗。

神经胶质瘤

神经胶质瘤(neuroglioma)是由神经上皮细胞衍化而来的肿瘤，是颅内肿瘤中最常见的一种，约占全部颅内肿瘤的40%。由于肿瘤细胞分化不一致，可以表现为各种各样的胶质瘤类型，在临床上各有不同的生物学特性。按 Bailey 和 Cushing (1926) 胶质细胞胚胎发生过程进行分类可以演化成多种肿瘤类型(见下图)。①髓上皮瘤。



Bailey 和 Cushing 脑瘤分类(1926)

2神经上皮瘤。3成髓细胞瘤。4成松果体细胞瘤。5成室管膜细胞瘤。6多形性成胶质细胞瘤。7成胶质细胞瘤。8成星形细胞瘤。9松果体瘤。10脉络丛乳头瘤。11室管膜瘤。12纤维型星形细胞瘤。13原浆型星形细胞瘤。14少支胶质细胞瘤。15成神经细胞瘤。16神经节细胞瘤。凡成熟细胞的肿瘤属相对良性的肿瘤，如星形细胞瘤、少支胶质细胞瘤、室管膜瘤、脉络丛乳头瘤、松果体瘤、神经节细胞瘤。由胚胎或幼稚细胞组成的肿瘤属恶性肿瘤，细胞分化越差，形成肿瘤的恶性程度越高，如成髓细胞瘤、多形性成胶质细胞瘤。这一分类对于临床医生预测胶质瘤病人的预后有一定帮助。但是也有不少缺点，一是恶性肿瘤细胞并非来自胚胎细胞，而是分化正常的细胞受致癌因子刺激变成低分化或未分化的恶性细胞。二是成胶质细胞瘤在分类表中应属恶性，至少比成星形细胞瘤的恶性程度大。但事实上，这一肿瘤多属良性。Russell等用组织培养的方法证明这些所谓的成胶质细胞实际上都是成熟的星形细胞。三是多数胶质瘤并非单纯从某一胶质细胞类型演化而来，而是呈现"混合性"的胶质瘤。针对这些问题Svien和Kernohan(1949)提出了另一种胶质瘤分类分级标准(见下表)。把肿瘤分成5组：①星形细胞瘤。②室管膜瘤。③少支胶质细胞瘤。④神经-星形细胞瘤。⑤成髓细胞瘤。除成髓细胞瘤外，其他4组肿瘤都分成Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ四级，级数低则肿瘤良性，级数高则恶性。这一分类法比较简单，但也存在不少缺点，一是同一个肿瘤的不同部位细胞分化的程度不尽一致，分级也不一样，因此，肿瘤局部的分级代表不了整个肿瘤的分化程度。二是室管膜瘤，少支胶质细胞瘤和神经-星形细胞瘤同样像星形细胞瘤一样分成Ⅰ～Ⅳ级，没有实际意义。三是混合性胶质瘤无法进行分级。

1977年世界卫生组织就中枢神经系统肿瘤的命名和分类提出倡议，把神经上皮组织的肿瘤分类如下：

(1)来自星形细胞的肿瘤：①星形细胞瘤包括纤维型、原浆型、肥胖细胞型。②纤维状细胞的星形细胞瘤。③室管膜下巨细胞星形细胞瘤(来自结节性硬化的脑室肿瘤)。④成星形细胞瘤。⑤分化不良型(恶性)星形细胞瘤。

(2)来自少支胶质细胞的肿瘤：①少支胶质细胞瘤。②混合型少支胶质-星形细胞瘤。③分化不良型(恶性)少支胶质细胞瘤。

(3)来自室管膜和脉络丛的肿瘤：①室管膜瘤包括粘液乳头状室管膜瘤、乳头状室管膜瘤、室管膜下星形细胞瘤。②分化不良性(恶性)室管膜瘤。③脉络丛乳头状瘤。④分化不良型(恶性)脉络丛乳头状瘤。

(4)来自松果体细胞的肿瘤：①松果体细胞瘤。②成松果体细胞瘤。

(5)来自神经细胞的肿瘤：①神经节细胞瘤。②神经节细胞胶质瘤。③成神经节细胞瘤。④分化不良型(恶性)神经节细胞瘤和神经节细胞胶质瘤。⑤成神经细胞瘤。

(6)分化不良和胚胎性肿瘤：①伴有肉瘤成分的成胶质细胞瘤、巨细胞型成胶质细胞瘤。②成髓细胞瘤包括纤维组织增生型；成髓肌细胞瘤。③髓上皮瘤(癌)。④原始极型成胶质细胞瘤。⑤大脑胶质瘤病。

胶质瘤的发病年龄有两个高峰，一是7～13岁，以成髓细胞瘤、小脑星形细胞瘤、室管膜瘤、视神经胶质瘤和松果体瘤为多见；另一是25～45岁，以大脑星形细胞瘤、

多形性成胶质细胞瘤和少支胶质细胞瘤为多见。不同类型的胶质瘤有各自的好发部位。成髓细胞瘤多发生于小儿的小脑蚓部；小儿的星形细胞瘤多发生于小脑半球，而成人的星形细胞瘤多发生于大脑半球；少支胶质细胞瘤多发生于大脑半球深部白质内，室管膜瘤和脉络丛乳头状瘤多发生于脑室内。由于脑胶质瘤种类很多，各有其生物学特性及好发部位，将分别予以叙述之。

Kernohan 脑瘤分类（1949）与Bailey 和 Cushing 分类的对照

Kernohan 分类	与Bailey 和 Cushing 分类对照
星形细胞瘤	星形细胞瘤（星形细胞瘤Ⅰ级）
Ⅰ—Ⅳ级	成星形细胞瘤（星形细胞瘤Ⅱ级）
	极形成胶质细胞瘤（废弃）
	多形性成胶质细胞瘤（星形细胞瘤Ⅲ、Ⅳ级）
室管膜瘤	室管膜瘤（室管膜瘤Ⅰ级）
Ⅰ—Ⅳ级	成室管膜细胞瘤（室管膜瘤Ⅱ—Ⅲ级）
	神经上皮瘤（废弃）
	髓上皮瘤（室管膜瘤Ⅳ级）
少支胶质细胞瘤	少支胶质细胞瘤（少支胶质细胞瘤Ⅰ级）
Ⅰ—Ⅳ级	少支成胶质细胞瘤（少支胶质细胞瘤Ⅱ—Ⅳ级）
神经—星形细胞瘤	神经细胞瘤
Ⅰ—Ⅳ级	神经节神经瘤
	神经节细胞瘤　（神经—星形细胞瘤Ⅰ级）
	神经节胶质瘤
	成神经细胞瘤
	成胶质神经细胞瘤　（神经—星形细胞瘤Ⅱ—Ⅳ级）
	胶质成神经细胞瘤
成髓细胞瘤	成髓细胞瘤

星形细胞瘤

星形细胞瘤（astrocytoma）是胶质瘤中最常见的类型，约占35%。脑的各部分均可发生，成人者多见于大脑半球，小儿者则多见于小脑。根据肿瘤的组织学特点，星形细胞瘤可分为纤维型、原浆型、肥胖细胞型和分化不良型四种亚型。按 Kernohan 四级分类法，相当于星形细胞瘤Ⅰ级和Ⅱ级。

纤维型星形细胞瘤可发生于大脑、小脑和脑干各部位，大小不一，在脑内浸润性生长，没有包膜，瘤质较坚韧，有囊性变，可有多个小囊，也可有单个大囊，囊内有浅黄色富有蛋白质的液体。出血和坏死少见。显微镜下可见肿瘤组织是由分化较好的纤维型星形细胞组成，细胞少、纤维多，细胞核呈圆或椭圆形，中等量的染色质，一般见不到核分裂相，胞浆不明显，Cajal 染色可清晰地显示纤维型星形细胞的形态，瘤间质内有少量血管，可以见有囊腔或钙盐沉着。

原浆型星形细胞瘤主要见于大脑，瘤体较大，色灰红。在脑内浸润性生长，没有包膜，瘤质较软，有囊性变，少数见有出血灶。显微镜下可见肿瘤体比较大，胞浆明显，细胞核圆或椭圆形，含中等量染色质，一般见不到病理性核分裂，瘤间质内有少量血管，可见有内皮细胞增生。

肥胖细胞型星形细胞瘤较少见，好发于大脑半球内，浸润性生长，质软，常有小囊形成，镜检示较典型的肥大细胞，球形或多角形，体积大，胞浆均匀染伊红色，有粗而短的支突，排列于血管周围，形成假玫瑰花样。细胞核卵圆形或肾形，偏于胞体的一侧，核分裂少见，间质较少。这些细胞可能是纤维型或原浆型细胞变性而来。

分化不良型星型细胞瘤主要见于大脑，瘤体较大，可同时侵犯几个脑叶或越过中线侵犯对侧大脑半球。瘤组织灰红色，浸润性生长，质较软，有囊性变和小的出血坏死灶，显微镜下见肿瘤细胞比较密集，分布不均，细胞核的形态、大小、染色不一致，可见核分裂，瘤间质内有小血管内皮细胞增生，小灶状出血和坏死。

成星形细胞瘤是分化不良型星形细胞瘤的一种类型，肿瘤细胞具有一长而粗的突起，附着在邻近的血管壁上，彼此围绕血管作放射状或假菊花形排列。

发病机制和临床　大脑半球的星形细胞瘤发病缓慢，病程较长。多数先出现由于肿瘤直接破坏所造成的局灶性症状，以后出现颅内压增高的症状。小脑的星形

细胞瘤由于较早地影响脑脊液循环通路，多先出现颅内压增高症状。脑干的星形细胞进展较快，病程较短，早期出现颅神经的损害和交叉性瘫痪，颅内压增高的症状一般见于晚期。星形细胞瘤一般不转移。

治疗要点 位于手术可及部位的肿瘤应尽可能多地切除肿瘤，目的在于缩减瘤的体积。残留的部分行放射治疗和化学治疗。但仍会复发。仅小而比较局限的星形细胞瘤经作根治件切除能治愈。小脑的星形细胞瘤比大脑的预后要好，小儿小脑星形胶质瘤如能大部切除，亦能获得长期生存。分化不良型星形细胞瘤预后较差。

多形性成胶质细胞瘤

多形性成胶质细胞瘤（glioblastoma multiforme）是高度恶性的胶质瘤，约占胶质瘤的25%，可以由星形细胞瘤恶变而来，也可以一开始就表现为此类型，少数可由少支胶质细胞瘤恶变而来。按 Kernohan 四级分类相当于星形细胞瘤Ⅲ级和Ⅳ级。本瘤可以发生在脑的任何部位，一般说来，成年人多出现在大脑半球的额、顶、颞叶，儿童多见于脑干。位于大脑半球的瘤体积大，可以侵犯几个脑叶，多发源于大脑白质并侵犯深部结构，常经胼胝体侵犯对侧大脑半球。发生在小脑少见。肿瘤呈浸润性生长，由于瘤周围脑组织水肿，可有一假性边界，其实肿瘤细胞已经超出边界浸润很远。表浅部者可以侵犯脑膜。发生在脑干者，由于浸润广泛，使脑干呈不对称肿大，甚至丧失其原有轮廓。肿瘤呈灰红色，有散在出血和坏死区，使切面呈多彩状，并可见有大小不一囊腔，囊内是浅黄色或脓样液体，瘤质软易碎，血运丰富。显微镜下见瘤细胞呈多角形，大小和形态不等，有的类似成胶质细胞中的梭形细胞、有的则围绕血管呈假菊花样排列，并有散在瘤巨细胞。肿瘤的周边部分可以见到分化的星形细胞。瘤细胞的核分裂多。肿瘤间质内血管多，血管内皮细胞或是血管外膜细胞明显增生，管腔内血栓形成，伴有瘤组织出血和坏死。少数成胶质细胞瘤的间质活跃增生，甚至呈纤维肉瘤的形态，称胶质肉瘤。多形性成胶质细胞瘤的组织形态可分为三个亚型①血管坏死型。②多细胞型。③巨细胞型。血管坏死型是以血管病变和瘤组织出血、坏死为主；多细胞型是以肿瘤细胞密集增殖为主；巨细胞型是肿瘤组织内有许多大小不一的单核或多核瘤巨细胞为特点。三个亚型中以血管坏死型的预后最差，巨细胞型的预后相对较好。多型性成胶质细胞瘤起病较急，病程短，很快出现颅内压增高的症状和局灶症状，取决于瘤的生长部位，肿瘤有沿神经纤维伸至远处的特点，由于生长快易引起坏死、囊变、出血，而使病情加重。该病预后较差，手术切除后短期内可复发。放疗及化疗效果均不满意。术后一年生存率低。

少支胶质细胞瘤

少支胶质细胞瘤（oligodendroglioma）约占胶质瘤的8.5%，常发生于大脑半球，多见于成人。肿瘤多生长于大脑皮质下深部结构，可以侵犯脑室壁突入脑室内，位于浅表部位的肿瘤可侵犯局部皮质和邻近的软脑膜。肿瘤呈浸润性生长，但能见到肿瘤的边界比较整齐，瘤质软，色灰红。部分肿瘤可有粘液样变性、囊性变和坏死。本瘤的一个特点是出现钙化，在 CT 扫描及头颅 X 线片上可以显示出来。显微镜下见肿瘤细胞比较密集，分布均匀，胞核圆形、深染，核周围有透亮胞浆，细胞似鱼眼状，一般见不到核分裂。瘤组织有少量血管，串插在瘤细胞群之间，钙盐沉着散在可见。部分少支胶质细胞瘤组织内可以混杂星形细胞或室管膜细胞。某些少支胶质细胞瘤病例，瘤细胞的大小和形状不一，核的染色性也不一致，可以见到核分裂，并散在单核或多核瘤巨细胞，血管较多，血管内皮细胞增生，出现出血和坏死灶。表现为分化较差的恶性类型，称为成少支胶质细胞瘤。由于肿瘤生长缓慢，病程较长，首发症状常为癫痫，逐渐发展为偏瘫及偏侧感觉障碍，智能减退，最后出现颅内压增高。少支胶质细胞瘤由于尚有边界，可做到肉眼全切除，术后常能存活较长时间。如加用放射及化学治疗可延长其复发时间。部分切除亦可使病人存活3～4年，复发时其恶性程度常增高。

室管膜瘤

室管膜瘤（ependymoma）是儿童和青年人中较常见的一种胶质瘤。约占胶质瘤的18.7%。肿瘤是由室管膜细胞发生，所以常与脑室系统有关。大脑半球的室管膜瘤一般较大，有的生长在脑室腔内，偶尔可侵及大脑皮质。有的是在脑室旁陷入脑实质内生长，第四脑室室管膜瘤常和该脑室底或侧壁紧密相连，并可以侵入小脑延髓池或外侧隐窝，另有少数肿瘤发生在室间孔，第三脑室前部或脑桥小脑池内。肿瘤多为实质性，较大者可为囊性，瘤体呈灰红色，质稍硬，有的呈结节状，有的呈分叶状，部分病例有包膜，向周围扩张性生长。常呈灌注状生长于脑室内，并可穿出脑表面呈蕈状覆盖于脑表面。第四脑室的室管膜瘤可自正中孔长出，如舌状伸入椎管，覆盖于颈脊髓表面。如果从侧孔长出，可侵入小脑脑桥角。显微镜下见肿瘤细胞大小均匀，密集排列，依据细胞排列和组织结构可以分为三个亚型：①上皮型：瘤细胞呈柱状或矩状，类似正常室管膜细胞。排列成不规则的腺管状。用特殊染色如磷钨酸苏木精染色，常可在胞浆内发现颗粒状纤毛小体。有时瘤细胞呈放射状群集，形成真菊形团。②细胞型：瘤细胞排列在血管周围，细胞的胞浆突伸向血管周围，形成假菊形团。③乳头型：瘤细胞呈上皮样，

呈乳头状，有时乳头的间质有粘液样变性，称为粘液乳头型室管膜瘤。三个亚型可以同时出现在一个肿瘤内。有些病例可混杂有少枝胶质细胞成分。少数可有钙化。由室管膜外层的星形细胞发生的肿瘤是一个单独的类型，称为室管膜下瘤。好发生在第四脑室，突入脑室腔内生长，肉眼观察与室管膜瘤不能分辨。瘤的组织学特点是纤维丰富，细胞成分少、血管少，可见类似室管膜瘤的假菊形团，纤维内见有 Rosenthal 纤维，部分病例有块状钙质沉着。少数室管膜瘤的瘤细胞密集，其形状、大小和核的染色性都不一致，有时见有肿瘤巨细胞和病理性核分裂，瘤组织内血管增多，血管内皮细胞增生，并有散在的大小不一的出血和坏死灶，称为成室管膜细胞瘤。由于肿瘤生长较慢且多位于深部，容易影响脑脊液循环，所以经常早期出现颅内压增高的症状。第三脑室的室管膜瘤常具有活瓣状阻塞导水管上口，引起发作性头痛、呕吐，常与体位有关。第四脑室内的室管膜瘤常引起阻塞性脑积水，有颈部剧痛，强迫性头位及颅缝裂开等。侧脑室内的室管膜瘤多数可全部切除，第三脑室的室管膜瘤可经侧脑室入路切除，第四脑室者可切开蚓部取瘤，如肿瘤不能全部切除，至少应使脑脊液通路畅通，术后再用放射治疗。预后取决于肿瘤的部位、瘤组织的分化程度以及病人的年龄。年龄小，位于第四脑室的室管膜瘤和分化度差的室管膜瘤预后都差。手术后常复发。少数病例还可以见有脑室系统或蛛网膜下腔的种植性转移。

脉络丛乳头瘤

脉络丛乳头瘤（papilloma of choroidal plexus）是起源于脉络丛上皮细胞的肿瘤，由神经上皮细胞衍化而来的肿瘤之一。多见于第四脑室、侧脑室、第三脑室等处。少数可经第四脑室侧孔侵入脑桥小脑角内。本瘤可发生于任何年龄，但约40%为20岁以下的青少年或儿童。成人的瘤多见于第四脑室或第三脑室，儿童则多见于侧脑室。肿瘤多呈实质性，有明显的分界，表面颗粒状，色泽鲜红或紫红，血供丰富，似杨梅，可以有钙化。显微镜下肿瘤类似脉络丛结构，有血管丰富的间质及分支，如树枝状突起，表面覆以单层矩形至柱状上皮细胞，大小、形状、核染色及形态颇为一致。没有病理性核分裂。细胞内线粒体丰富，但没有生毛体及纤毛，可与室管膜细胞瘤区别。间质可有粘液样变和玻璃样变。如细胞形态呈多形性，胞核不规则，出现核分裂相，有灶性坏死及侵犯邻近组织迹象，说明肿瘤已经恶变，称为脉络丛乳头癌（choroidal plexus papillo-carcinoma）。该瘤可随脑脊液种植转移至脊髓蛛网膜下腔。由于瘤体可阻塞脑脊液通路，并分泌过多脑脊液，故可伴有非交通性或交通性脑积水，引起颅内压增高症状，临床表现有头痛、恶心、呕吐及视乳头水肿。本瘤常缺乏局灶性症状，少数病例可有出血，引起脑室内积血。诊断主要依据肿瘤位于脑室内，在 CT 扫描图象中可见瘤体增强明显，伴有脑室扩大。治疗以手术切除为主。如切除完全，可不复发。但恶性者手术疗效差。瘤体不大者可用γ刀治疗。

成神经细胞瘤

成神经细胞瘤（neuroblastoma）为起源于交感神经系统的原始细胞——神经母细胞，故又称交感神经母细胞瘤。按肿瘤生长部位，可分中枢神经和周围神经的成神经细胞瘤两种。

中枢神经的成神经细胞瘤 很少见，仅见个案报道。见于儿童。病变位于大脑，界限清楚，外形坚实而分叶，可出血、坏死和囊变，能沿蛛网膜下腔播散和转移到颅外。

周围神经的成神经细胞瘤 远较中枢神经的成神经细胞瘤多见。从新生儿至中年人均可发病，但儿童最常见，80%的病人小于5岁，因此为儿童常见的恶性肿瘤，发病率仅次于白血病，约占神经系统肿瘤的0.8%。无性别差异。肿瘤好发部位依次为肾上腺、脊柱两旁的交感神经节、脏器的交感神经节及其末梢组织。肿瘤呈灰色或褐色肉质肿块，质地坚实，表面光滑，边界清楚，但一些地方有浸润生长。瘤细胞小而圆、染色深，核分裂多见，常排列成组或构成菊花团，中央有粉染的细纤维团或无结构的物质，为该肿瘤的特征。由于原发肿瘤隐蔽，早期常发生远处转移，因此往往因转移灶引起症状始被认识。

不同年龄病人的临床表现和预后不同，新生儿患者的肿瘤（又称先天性成神经细胞瘤）易发生肝脾等器官广泛播散，可有黄疸、贫血、水肿和腹水，酷似胎儿成红细胞增多症，但常具有诊断价值的皮下蓝莓样转移结节。少数肿瘤在胎儿期即产生和分泌儿茶酚胺，以致孕母心悸、头痛、盗汗和妊娠后期高血压。然该肿瘤虽为恶性，但预后奇佳，60%～70%3个月以内的患儿可自愈。6个月以后患儿主要表现体重减轻、发育迟缓、发热、贫血、腹块及转移灶引起的相应表现，如四肢关节痛、眼周瘀斑、颈部肿块、Horner 综合征等。年龄愈大预后愈差。

肿瘤可呈哑铃状生长侵入椎管和颅内（后者很少见），引起四肢运动和感觉麻痹及大小便障碍。对上述可疑病人应做下列检查：①胸片可发现椎旁、后纵隔肿块。②脊柱摄片可见骨质破坏、椎间孔扩大，1/3的病人有脊柱侧弯。③尿香草基杏仁酸增高。④骨髓穿刺可获得本病组织学诊断。⑤全身骨骼和肝同位素或 CT 扫描可发现多发转移灶。⑥椎管造影、CT 和 MRI 可显示脊髓受累情况。Pochedly 把本病分为以下几级：Ⅰ级，肿瘤局限于原发部位或器官；Ⅱ级，肿瘤生长到原发部位或器官之外，但不超过中线，可有同侧淋巴结转移；Ⅲ级，肿瘤超过中线，双侧淋巴结受累；Ⅳ级，肿瘤发生远处转移，累及内脏、骨骼、软组织和淋巴结等；Ⅳ-S 级，肿瘤具Ⅰ或Ⅱ级特征，但有肝、皮肤或骨髓转移，无骨骼转移。治疗前

应先确定肿瘤分级,再结合病人年龄选择治疗方法。新生儿的肿瘤有自行消退倾向,可能与免疫机制有关。婴儿的肿瘤虽未能做到全切除,也可获得长期生存。侵入椎管的椎旁肿瘤,应先切除椎管内肿瘤,再处理椎旁瘤。如先切除椎旁瘤,椎管内肿瘤因肿胀而加重脊髓受压。小儿患者术后应辅以放射治疗。年龄较大病人和Ⅲ、Ⅳ级别瘤患者可采用化学治疗,常用药物为环磷酰胺和长春新碱。治愈率(指治疗后生存超过2年)在<1岁者为60%~80%,1~2岁为20%~30%,>2岁5%~10%。患Ⅰ、Ⅱ级肿瘤者为60%,Ⅲ和Ⅳ级者为10%。

成髓细胞瘤

成髓细胞瘤(myeloblastoma)是儿童中发生在小脑蚓部的常见恶性肿瘤,约占脑胶质细胞瘤总数的3%~10%,此瘤是由后髓帆的原始细胞和小脑的外颗粒层细胞发生,所以常自小脑下蚓部突向第四脑室腔内,甚至充满第四脑室,有一部分肿瘤可以向小脑半球实质内生长。该瘤偶见于成人的大脑半球。小脑成髓细胞瘤可分两组:①位于小脑蚓部,多见儿童,病理上呈典型的成髓细胞瘤表现。②位于小脑半球,成人较多见,病理上呈硬纤维型成髓细胞瘤的表现。本瘤质软,紫红色,与脑组织有界限,出血、坏死不多见,显微镜下见瘤细胞密集,有的弥散分布,有的排列成圆形或半圆形的假菊花团,核深染并有多数核分裂,瘤的间质少。硬纤维型成髓细胞瘤又称限局性小脑蛛网膜肉瘤,呈结节状,与周围脑组织界限清楚,可以与软脑膜有联系,呈灰红色,瘤质稍硬。显微镜下见有多量胶原纤维,呈波浪状或束状交织,类似前述的瘤细胞成行排列其间。瘤组织内存在浅染的细胞巢,类似淋巴滤泡的生发中心。网状纤维染色,显示有大量网状纤维。另外,尚存在一种移行型,在同一肿瘤内可既有典型的成髓细胞瘤成分,又有硬纤维型成髓细胞瘤成分。成髓细胞瘤的瘤细胞具有分化潜能,既可以分化为神经细胞,也可以分化为成胶质细胞。在该瘤的病理研究中,部分病例可以发现有横纹肌细胞成分,并称为成髓肌细胞瘤,甚至把成髓细胞瘤视为畸胎瘤样肿瘤。由于肿瘤早期损害小脑蚓部并填塞第四脑室,病儿较早出现颅内压增高和小脑共济失调症状。首发症状常为呕吐,随之有行走及站立不稳,强迫头位等。该瘤恶性程度高,宜手术切除,单纯切除后常于数月内复发。肿瘤对放射治疗比较敏感,术后加作放射治疗可延长病人生命,放射治疗时应包括预防性的脊髓照射。一旦复发则预后甚差。

脑膜瘤

脑膜瘤(myeloblastoma)系起源于蛛网膜细胞的肿瘤,约占脑瘤的15%~20%,是仅次于胶质瘤的第二常见脑瘤。大多数脑膜瘤是良性瘤,恶性的仅占3.7%~8%。病人多为中年人,儿童发病率低,仅占脑膜瘤的3%~4%。女性的发病率较高,男女之比为2:3。脑膜瘤好发于蛛网膜粒较集中处,不同部位脑膜瘤的发生频数是:幕上区87.21%,其中大脑凸面最多,占全部脑膜瘤的31.67%,其次为矢状窦旁和大脑镰旁,占23.31%。颅底占26.9%,包括蝶骨嵴、鞍区、嗅沟和颅中窝等。侧脑室占1.12%,其他少见部位有第三脑室、丘脑基底节等约占1.4%。幕下区占9.5%,其中脑桥小脑角占5.98%,其他少见部位有小脑、枕骨大孔和第四脑室等约占3.57%。小脑幕本身占3.24%。少数脑膜瘤不附着于脑膜而位于脑实质内,多起源于脉络膜组织。脑膜瘤的形状有球形和毯状两种,前者常见,呈球形,有完整包膜,与脑膜紧密粘连,并嵌入相邻的脑组织中,手术易全切除。少数肿瘤可浸润生长进入邻近的脑组织中,这是引起手术作肉眼全切除后复发的原因。毯状脑膜瘤呈薄片状,厚度不超过1 cm,表面呈绒毛或颗粒状,不光滑,与脑组织有分界,但由于与硬脑膜广泛粘着,难以全切除。邻近脑膜瘤的颅骨常有骨质改变,包括局部受压变薄或增厚、内板呈锥形增生、骨质密度增高如象牙样,颅骨增厚区内的骨环管内有肿瘤填充,瘤组织侵入颅骨破坏骨结构或穿过颅骨侵入颅外软组织中。约0.35%~0.5%脑膜瘤为多发性,常见于神经纤维瘤患者中。多发脑膜瘤常局限在一个母瘤附近,也可散布于颅内不同区域。脑膜瘤的组织学分型尚未统一,WHO(1977)提出分为:脑膜内皮型(即内皮型)、纤维型、过渡型、砂样瘤型、血管瘤型、血管母细胞型、血管外皮细胞型、乳头状和间变性(恶性)脑膜瘤以及脑膜肉瘤。恶性脑膜瘤可浸润邻近组织,发生脑脊液内播散或颅外转移。脑膜肉瘤多见于10岁下儿童,恶性程度很高,预后差。

良性脑膜瘤是生长缓慢的肿瘤,病程较长,神经组织有充分时间来适应肿瘤的发展,所以往往肿瘤已经长得相当大,视乳头水肿已很严重,甚或出现继发性视神经萎缩,而其临床症状还不明显。直至肿瘤长得很大,神经组织无法再行代偿时,病人才出现各种临床表现,这时病情迅速恶化,可在短期内进入昏迷或发生脑疝症状。由于肿瘤不浸润脑组织,在引起麻痹症状之前,常先有刺激症状:大脑脑膜瘤引起癫痫、颅底脑膜瘤产生脑神经激惹症状。不同部位的脑膜瘤的表现如下。

大脑凸面脑膜瘤　症状因肿瘤生长部位不同而异。额极脑膜瘤早期症状常不明显,肿瘤增大后出现高颅压症状和癫痫,可伴有精神症状。额顶叶尤其中央区的脑膜瘤可致局限性癫痫,渐出现病变对侧肢体运动或(和)感觉障碍,上肢较下肢为重,伴中枢性面瘫。颞叶和外侧裂区脑膜瘤有面部和上肢为主的中枢性瘫痪,左侧半球受累还伴有感觉性或命名性失语。顶枕叶脑膜瘤症状较少,可有同向偏盲。

矢状窦旁或(和)大脑镰旁脑膜瘤　矢状窦旁脑膜瘤可侵犯窦壁导致窦腔部分或全部闭塞,大脑镰旁脑膜瘤

则与大脑镰粘连，可是在肿瘤长得巨大时，两者常难以严格区分。两者均可跨越中线呈哑铃状生长。根据肿瘤生长部位分为矢状窦前1/3、中1/3和后1/3，以中1/3者多见。临床表现：① 前1/3者可长期无症状，当肿瘤增大后可出现高颅压症状，少数有癫痫和精神症状，表现注意力不集中、记忆力减退、淡漠、智能下降、行为幼稚、欣快和随地大小便等。肿瘤向后发展可出现肢体运动或（和）感觉障碍。②中1/3者早期出现肢体运动或（和）感觉障碍，过半数有局限性癫痫，均先自足开始，逐渐向上累及整个下肢、上肢，最后为面部。也可由局限性癫痫演变为癫痫大发作。后期偏瘫加重和出现高颅压症状。③后1/3者早期可无症状，以后出现高颅压症状、视野变化和以视觉错乱为先兆的癫痫大发作。两侧生长的脑膜瘤可引起两下肢瘫痪伴有括约肌障碍，需与脊髓病变相鉴别。

蝶骨嵴脑膜瘤 按肿瘤与脑膜的粘连部位分为：①内侧型，又称床突型，肿瘤附着于前床突，可影响同侧视神经、眶上裂和海绵窦内的脑神经、颞叶内侧的嗅脑、大脑脚等，表现患侧视神经原发性萎缩；若这时有高颅压，则对侧视神经乳头水肿，构成 Foster-Kennedy 综合征，患眼鼻侧偏盲、嗅觉丧失，Ⅲ-Ⅵ脑神经麻痹、眼球突出等。②外侧型，肿瘤粘连在蝶骨大小翼，引起的局灶症状较少，肿瘤大时可有高颅压症状、癫痫，患侧颞骨隆起和突眼等。

鞍结节脑膜瘤 表现鞍区占位病变症状，由于肿瘤在蝶鞍前上方长出，视觉通路先受压，所以视觉症状先于垂体功能不足。又由于肿瘤常偏一侧生长，视觉症状不像垂体瘤典型，可为单眼盲或偏盲。

嗅沟和颅前窝底脑膜瘤 可为单侧或双侧性。早期症状有单侧性嗅觉缺失、头痛，瘤大时可引起癫痫、精神症状、高颅压症状、视力和视野障碍，表现一侧原发性视神经萎缩和对侧视神经乳头水肿或继发性萎缩，构成 Foster Kennedy 综合征。

颅中窝脑膜瘤 发生于蝶骨嵴大翼内侧颅中窝底的脑膜上，可压迫三叉神经节、颈内动脉、海绵窦、垂体和颞叶等结构，可经小脑幕裂孔长入后颅窝。引起① 三叉神经刺激或损害症状，早期为三叉神经痛，继而出现三叉神经感觉和运动功能障碍。②眼球活动障碍、复视、眼睑下垂、瞳孔散大、视力下降和同向偏盲等。③晚期出现高颅压症状、突眼、幻嗅或钩回发作。肿瘤生长到小脑幕下可引起Ⅶ、Ⅷ脑神经功能障碍。

脑室内脑膜瘤 以侧脑室脑膜瘤较第三、四脑室脑膜瘤为多见。由于脑室的空腔可供肿瘤生长，故早期症状少，待肿瘤长大、阻碍脑脊液循环或压迫邻近组织时方可引起症状。高颅压症状是它们的共同表现。侧脑室者压迫大脑结构可产生偏瘫、视力和视野障碍、癫痫。第三脑室者则引起性格改变、发作性嗜睡、多饮多尿等。第四脑室者可有眩晕、眼球震颤和强迫头位等。

小脑幕脑膜瘤 可分：①幕上型，肿瘤主要向幕上生长。②幕下型，肿瘤向幕下发展。③幕上下型，肿瘤穿过小脑幕，同时向幕上、下生长。主要表现高颅压症状。幕上型者压迫枕叶引起同向偏盲或幻视，压迫中脑引起锥体束征和意识障碍。幕下型者压迫小脑、脑桥小脑角脑神经引起小脑征和脑桥小脑角征。幕上下型者兼有上述两方面症状。

脑桥小脑角脑膜瘤 起源于岩骨后表面和内听道内侧的脑膜上，与小脑、脑干和脑神经的关系与听神经瘤相似但可较不典型。以脑神经症状为主，表现患侧听力障碍、三叉神经麻痹、面瘫和后组脑神经麻痹。高颅压症状和共济失调较少见，出现也迟。锥体束征很轻微。

枕大孔区脑膜瘤 早期常无症状，待肿瘤长大可引起枕颈部神经根痛，伴强迫头位，压迫锥体束产生肢体瘫痪和病理反射，以下肢为重，压迫脊髓后柱引起深感觉障碍，双上肢位置觉消失，压迫小脑和脑神经出现相应症状，后期可引起颅内压增高。

斜坡脑膜瘤 位于脑干腹侧，早期引起一侧或双侧多脑神经障碍和双侧锥体束征，晚期出现颅内压增高症状。

脑膜瘤的诊断除根据上述不同部位的临床表现做出定位诊断外，定性诊断需结合病程和下述辅助检查：①CT 扫描见边界清楚、圆形或有分叶的肿块，呈等或高密度，增强后其密度均匀增高，伴周围脑水肿，少数脑膜瘤因瘤内坏死、囊性变而密度不均匀或呈低密度。②MRI 上脑膜瘤的信号强度与正常大脑灰白色的信号强度相近，但由于 MRI 分辨力强，尤其是逆转恢复序列 (IR) 能清晰显示脑灰质、白质和脑的细微结构以及呈灰白色的脑膜瘤，泾渭分明。自旋回波序列(SE)和 IR 序列分别可显示脑膜瘤周围的瘤周带为极高信号和低信号，提示肿瘤位于脑外，这是脑膜瘤的特征性表现。另外 SE 序列能良好显示脑膜瘤与血管的关系，特别与上矢状窦的关系。这些都较 CT 优越。③脑血管造影可显示肿瘤的血供、病理血管和大静脉窦受阻的情况。对血供丰富者，还可经导管做供应动脉栓塞，以减少切除肿瘤时的出血量。

脑膜瘤应手术治疗，全切除可获得痊愈，不全切除，能使症状较长期缓解，不能切除而有高颅压者可做脑脊液分流术。对血供丰富的血管母细胞型脑膜瘤，术前放射治疗可减少术中出血。

脑神经肿瘤

脑神经肿瘤 (tumors of cranial nerves) 常见为神经鞘瘤，已在“神经鞘瘤”条目论述，这里介绍少见的脑神经肿瘤。

成嗅神经细胞瘤 又称嗅神经成神经细胞瘤、嗅神经上皮瘤，为一种罕见的肿瘤。可见于任何年龄，但成人和青年的发病率高，男性稍多于女性。此肿瘤可能发生于嗅粘膜的神经上皮细胞。实际上，肿瘤的原发部位多

在鼻腔后上方，靠近筛窦，或发源于筛板。肿瘤多呈肉红色或红灰色，质地柔软，容易出血。瘤组织为神经细胞和成神经细胞所组成，常以后者为主体。可含有神经原纤维，排列往往呈假性或真性"玫瑰花"样。生长较缓慢，对放射线颇敏感，但易复发，并终将侵入邻近结构，如副鼻窦、眼眶、筛板或额叶底部等。有20%的病例可向颈淋巴结、肺与骨骼转移。临床表现无特征性。当肿瘤还局限在鼻腔内时，主要是无痛性鼻塞和鼻出血，通常多在一侧。症状逐渐加重，常到晚期始被确诊。确诊前或因被误诊为息肉在手术切除时才被偶然发现。对嗅觉完全丧失的病人，应首先考虑肿瘤已侵入筛板。有的病人可因并发副鼻窦炎而引起剧烈头痛，因此头痛并不提示肿瘤已累及颅内或副鼻窦。如肿瘤侵入眼眶，可出现突眼和复视，如侵犯上颌窦，可致面颊肿胀；侵入筛板、颅前窝和额叶时，可引起神经症状。有些神经系症状是因并发颅内感染或脑脓肿的结果。通常神经症状都为晚期表现。鼻腔症状和局部的肿块则早在其前出现，因此易与别的颅内占位病变鉴别。在早期常被误诊为鼻息肉，故对可疑病例，均应做活检。CT 和 MRI 有助于诊断和识别肿瘤是否已侵入颅内。局限于鼻腔内的肿瘤，宜局部彻底切除，继以放射治疗。侵入颅内的肿瘤应开颅经硬脑膜外切除肿瘤，并注意硬脑膜和颅底的修补，以免发生脑脊液鼻漏和术后颅内感染。

视神经肿瘤　以发生于视神经本身的胶质瘤和其鞘膜的脑膜瘤为常见。

（1）视神经胶质瘤：约占颅内肿瘤的1％。儿童的发病率较高，约75%发生于12岁以下的儿童，占儿童颅内胶质瘤的3％左右。本肿瘤的病理类型主要为星形胶质细胞瘤和少支胶质细胞瘤。多形性成胶质细胞瘤和室管膜瘤仅偶有发现。多数视神经胶质瘤生长缓慢，沿视神经蛛网膜鞘伸延，限于视网膜到丘脑下部范围，不浸润周围组织。肿瘤通常多自视神经眶内段开始，通过视神经管伸延到视交叉。然后向对侧视神经和第三脑室壁及下丘脑扩展，有的甚至可阻塞室间孔。有10%－50%的肿瘤可与神经纤维瘤病并存或有家族史，因此有人认为此瘤是一种先天性肿瘤。本肿瘤生长缓慢，主要症状有视力障碍、眼球突出、视神经萎缩、视野改变（出现病眼的中心盲点、全盲或双颞侧偏盲等）和斜视，垂体功能障碍、尿崩症、性早熟或月经失调等内分泌功能紊乱及嗜睡、间脑发作、精神衰退，以及颅内压增高症状等。眼球突出为眶内肿瘤特征之一，提示肿瘤在视神经的眶内段。内分泌功能紊乱和颅内压增高症状则提示肿瘤已浸润到第三脑室，为晚期表现。由于幼儿单眼视力减退或失明易被忽视，因此如发现眼球突出、斜视、视神经萎缩时，就应考虑视神经胶质瘤的可能。双侧视力障碍和视神经萎缩通常为视交叉受累，但也可以是双侧性肿瘤所致，后者常伴有神经纤维瘤病。放射线检查可发现视神经孔扩大和丁字形蝶鞍，CT 和 MRI 扫描可见眶内有肿块，视神经明显增粗，视神经管扩大，眼肌肌锥膨大。

治疗应对不同的病理情况采取不同的方法。局限在眶内段的肿瘤，应将该段视神经全部切除。如肿瘤尚未累及视交叉可在视交叉前2－3mm 处切断视神经，然后将整段视神经切除。如肿瘤已侵犯视交叉、下丘脑或第三脑室，则手术切除已无治疗意义，对室间孔阻塞而并发脑积水的病人，可作分流手术。而不直接处理肿瘤。但如眼球极度突出则以眼球切除为好。放射治疗对本肿瘤的疗效尚不肯定，对不能手术或只能作部分切除者可试用。局限于眶内的视神经胶质瘤预后较好，若肿瘤已侵及第三脑室或下丘脑，则预后不佳。

（2）视神经脑膜瘤：女性和儿童好发，可为双侧性和与神经纤维瘤病并存。首发症状常为进行性视力减退，以后相继出现突眼、眼球活动障碍、视神经乳头水肿或萎缩。高分辨的 CT 和 MRI 是诊断本病的主要方法，它们能显示肿瘤的生长方向、范围及有否长入颅内，MRI 还能显示肿瘤与视神经、血管和肌肉的关系。

治疗取决于肿瘤的位置和病人的视力。如肿瘤位于视神经前、中段或眶尖，病人视力无进行性恶化，可暂不手术，定期随访，如视力进行性减退，应手术切除肿瘤。如病人已失明或接近失明，可穿刺活检，明确诊断后再手术。如肿瘤累及颅内，应开颅手术。

三叉神经肿瘤　三叉神经的肿瘤约占颅内肿瘤的0.2%－0.5%，可发生在三叉神经的半月神经节或神经根部位。其病理类型主要为神经鞘瘤，其次为脑膜瘤，其他如上皮样囊肿、软骨瘤、胶质瘤、骨软骨瘤及成血管细胞瘤等则均属罕见。三叉神经的半月节可发生节细胞瘤和恶性神经母细胞瘤。三叉神经鞘瘤为良性肿瘤，有包膜，常有囊性变，生长缓慢，病程很长，有达10余年者。早期的临床表现常不突出，故易被漏诊。本病的临床表现分为颅中窝型、颅后窝型和混合型三种。

（1）颅中窝型：肿瘤多发生于三叉神经半月节。随着肿瘤的扩大可影响海绵窦内的结构，如肿瘤向前方生长，可穿过眶上裂而长入眼眶，也可直接累及视神经。根据这些特征，颅中窝型的表现首先是三叉神经受累的症状，如出现该神经分布区内的疼痛，感觉障碍和咀嚼肌瘫痪。疼痛多为持续性烧灼痛或刺痛，分布在第1、2支区较多，少数呈阵发性剧痛。感觉障碍多为痛觉和触觉减退，见于病程较晚的病人。一般说来其发生率比疼痛要高，而其程度则差异较大，完全感觉丧失者少见。角膜反射可减退或消失。咀嚼肌瘫痪都在晚期出现。当肿瘤波及海绵窦时，第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经受累症状相继出现。一般外展神经症状常比动眼及滑车神经的出现要早。肿瘤侵入眼眶，引起单侧眼球突出，视神经受压而发生视力减退和视神经萎缩。

（2）颅后窝型：肿瘤都发生于三叉神经后根向脑桥小脑角内生长，因此，除三叉神经症状外，尚有因肿瘤压迫第Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ脑神经与小脑等结构而出现的相应

症状。三叉神经痛症状与颅中窝型的相似，不过疼痛不太显著，第Ⅵ、Ⅷ脑神经症状较多见。小脑症状与后组脑神经症状则在病程晚期出现。

（3）混合型　肿瘤呈哑铃状生长，一部分在颅中窝，一部分在颅后窝。因此临床表现为上述两型的综合。

在上述各型的晚期，都可有颅内压增高的表现。诊断有赖①颅底X线摄片，可显示卵圆孔、岩骨等破坏。②CT扫描和MRI能显示肿瘤。③颈动脉造影可显示颅中窝型，椎动脉造影则对颅后窝型诊断有价值。本肿瘤需与三叉神经痛、听神经瘤、鼻咽癌等鉴别。治疗应争取作肿瘤切除，预后视肿瘤性质而定。如肿瘤直径未超过3 cm者，亦可作γ刀治疗，可使肿瘤长期处于静止状态。

面神经肿瘤　面神经肿瘤甚为少见，病理类型以神经鞘瘤为主。有时面神经鞘瘤可长在面神经的周围部分，如腮腺内。女性稍多，发病都在青、中年。肿瘤可从面神经的水平部或垂直部长出；前者常向颅中窝或岩锥发展，后者则易侵入中耳或外耳道，而很少进入颅内。肿瘤生长缓慢。病程较长。其主要表现为周围性面瘫、耳聋、脑脊液耳漏等。如肿瘤侵入颅内，可出现颅中窝或颅后窝占位病变的症状，脑桥小脑角和颅内压增高的症状，有时也可并发颅内感染，出现化脓性脑膜炎或脑脓肿症状。面瘫为首发症状，且进行性加重，就诊时，多数面瘫已趋完全。根据舌前2/3的味觉有无障碍和泪腺、下颌腺及舌下腺分泌的情况，可判断肿瘤与鼓索及膝状神经节的关系，从而确定病变是在水平部还是垂直部。有些病人在外耳道检查时可见到在其后壁的肿瘤组织。晚期病人，中耳腔和外耳道全部为瘤组织充满，鼓膜也遭破坏，因而可并发慢性中耳炎。听力障碍多在面瘫后才出现，多数是因中耳腔或外耳道组织堵塞后出现的传导性耳聋，少数可为混合性耳聋。水平部肿瘤听力障碍可出现在面瘫之前，并可伴有耳鸣和前庭功能障碍。X线头颅摄片，对水平部肿瘤常可发现在岩骨相当于膝状神经节部位的骨质破坏，并可波及内耳道。垂直部肿瘤则有乳突或中耳的骨质破坏。此外，偶尔可见到茎乳孔、外耳道、面神经管的扩大或破坏。肿瘤若侵入颅内，需作CT，了解肿瘤的扩展方向与其大小。本瘤应与引起面瘫的其他岩骨病变如骨折、上皮样囊肿、慢性乳突炎、颈静脉球瘤、中耳癌和转移癌等鉴别。治疗需作手术切除。对水平部肿瘤可采用颞部入路，垂直部肿瘤则采用乳突入路。肿瘤切除后，如能将面神经断端直接吻合最为理想，否则需行神经移植术，若无法找到断端，则可作面-舌下神经或面-副神经吻合术。如肿瘤直径不到3 cm，也可用γ刀治疗，使肿瘤长期处于静止状态。

听神经肿瘤　见“颅内神经鞘瘤”条。

舌咽、迷走、副神经肿瘤　舌咽神经鞘瘤、迷走神经鞘瘤和副神经鞘瘤均属少见的颅内神经鞘瘤，这三条脑神经从延髓发出后，都集结在颈静脉孔处出颅。肿瘤多在颈静脉孔处发生和发展，因此，又统称为颈静脉孔神经鞘瘤。临床上往往不易区别肿瘤具体长于此三条神经中的哪一条。在手术显微镜下切除肿瘤时，小型肿瘤可明确肿瘤来自何一神经。颈静脉孔综合征的主要表现为舌后1/3味觉减退或消失（舌咽神经），声带及软腭麻痹（迷走神经）和斜方肌及胸锁乳突肌肌力减弱（副神经）。但颈静脉孔神经鞘瘤病人就诊时，肿瘤往往已超越了颈静脉孔的范围，而向脑桥小脑角发展。因此，常见的表现与晚期的脑桥小脑角综合征相似，有病侧枕项部疼痛、颈项僵硬、听力减退或消失、耳鸣、口咽部感觉减退、软腭麻痹、咽反射迟钝或消失、发音嘶哑、吞咽困难或饮食呛咳，以及耸肩、转颈无力，胸锁乳突肌、斜方肌萎缩等。此外，尚可有头晕、共济失调、轮替运动障碍及眼球震颤等病侧小脑半球症状及延髓受压的长束症状。晚期病人可出现颅内压增高症状。上述表现亦见诸于小脑脑桥角的其他肿瘤，如听神经瘤、脑膜瘤、颈静脉球瘤、上皮样囊肿、转移性肿瘤和蛛网膜囊肿等。不过，如在病程早期就出现了颈静脉孔综合征时，就有助于与上述诸瘤区别。极少数的病人，颈静脉孔肿瘤可向颅外发展，形成咽旁或上颈部肿块。向颅外发展的颈静脉孔肿瘤，易于累及颅外的舌下神经，产生Collet-Sicard综合征。头颅X线摄片中可发现颈静脉孔扩大，有时为了能充分显露出颈静脉孔的大小，需要采用特殊位置投照或作断层摄片。向脑桥小脑角发展的大型肿瘤，临床上往往难以与听神经瘤鉴别，但如在X线片中能见到颈静脉孔扩大而内耳道却正常，便可加以区别。颈静脉孔分为内侧的神经部和外侧的血管部两部分。颈静脉鞘瘤扩大的是内侧神经部分，而颈静脉球瘤扩大的却是外侧的血管部分。椎动脉造影显示小脑前下动脉上抬和小脑后下动脉脉络膜支的后移；在肿瘤部位常可见到点状淡淡的肿瘤染色，这样既可与一些缺乏血管阴影的上皮样瘤或蛛网膜囊肿相区别，又可与肿瘤染色很深的脑膜瘤和颈静脉球瘤相鉴别。CT和MRI可显示肿瘤。治疗应予手术切除或γ刀治疗。

舌下神经肿瘤　舌下神经肿瘤是一种罕见的颅内神经鞘瘤，至今文献报告的只有少数几例。肿瘤可在颅内或颅外发生发展。典型的颅内舌下神经鞘瘤通常首先出现舌下神经功能障碍，随着肿瘤的扩大，脑桥小脑角综合征及颅内压增高的表现相继出现，具体表现为病侧枕部疼痛和压痛，颈项强直，伸舌偏向病侧，伴该侧舌肌纤维颤动和萎缩，并有累及其他后组脑神经的相应表现和小脑半球损害及脑干损害的表现。最后出现头痛、呕吐、视神经乳头水肿等颅内压增高的症状。颅外的舌下神经鞘瘤多在颅底，引起上颈部或咽部肿块，除有舌下神经症状外尚可有喉音嘶哑、吞咽困难和Horner综合征等。小的肿瘤诊断较难，大的肿瘤与其他的脑桥小脑角肿瘤相似。治疗为手术切除，手术入路和方法与颈静脉孔神经鞘瘤切除相似。如肿瘤较小亦可用γ刀治疗，可使肿瘤长期处于静止状态而不再发展。

颅内神经鞘瘤

神经鞘瘤(neurilemmoma)系起源于神经膜(许旺)细胞的肿瘤，故曾称许旺细胞瘤(schwanoma)或神经纤维瘤(neurofibroma)。神经鞘瘤是颅内和椎管内最常见的神经鞘膜的肿瘤。神经纤维瘤则较多发于周围神经，源于神经内膜的许旺细胞及神经纤维。神经鞘瘤和神经纤维瘤均可见于任何年龄患者，但以青壮年多见，无性别差异。神经鞘瘤为良性瘤，不易恶变，而神经纤维瘤可发生恶变。

颅内神经鞘瘤绝大多数发生于第Ⅷ脑神经(90%以上)，其他脑神经少见，可伴随多发神经纤维瘤病。颅内神经鞘瘤均发生于穿过软脑膜的近段脑神经上，约占脑瘤的7%～14%。听神经鞘瘤占脑桥小脑角肿瘤的75%～95%，大多为单侧的，左右两侧的发病率相等。少数为双侧性的，多见于神经纤维瘤病患者。偶尔可与脑膜瘤伴发。绝大多数听神经鞘瘤来自听神经的前庭支，来自耳蜗支的极少。听神经的颅内部分长约17～19mm，分远段和近段两部，近段较短，有神经鞘膜，是本瘤的起源部位，两部在内听道口附近分界，故听神经鞘瘤多先在内听道口区发生，然后向脑桥小脑角发展，部分瘤组织则伸入内听道内，使之扩大。完全局限在内听道内的或起始于听神经近段的瘤均较少见。

听神经鞘瘤是一具有完整包膜的肿瘤，表面光滑，也可呈结节状。肿瘤呈淡红色或灰白色，质地较韧而有弹性，但也可因瘤组织的退行性变或脂肪性变而变软，呈淡黄色。且有囊性变，可含一个或多个大小不等的囊肿，囊液为易结冻的草黄色透明液体，个别肿瘤可发生钙化。肿瘤的主体多在脑桥小脑角内。表面覆盖一层增厚的蛛网膜，其间积有草黄色液体，因此易被误认为单纯的蛛网膜囊肿。肿瘤的大小不一，小的直径约1～2cm，大的可达4～5cm以上。多数肿瘤与内听道口的脑膜紧密粘着。随着肿瘤向脑桥小脑角内生长和不断地扩大，邻接的脑神经、小脑和脑干等结构相继遭受不同程度的挤压和牵拉。通常被压向前方或前上方的有面神经和三叉神经。向下生长可伸展到颈静脉孔而累及舌咽、迷走和副神经等，向内或内后方生长可压迫脑干、小脑中脚和小脑半球，有时肿瘤结节突入相邻接的脑组织内或通过天幕裂孔而延伸至颅中窝。大型肿瘤可在脑干前方伸向对侧。肿瘤的血供主要来自小脑前下动脉的分支，此外，从基底动脉分出的脑桥动脉、内听动脉和小脑后下动脉等均可有分支供应肿瘤。岩静脉是肿瘤的主要回血静脉，注入岩上窦。听神经鞘瘤的发展一般均较缓慢，其顺序首先是第Ⅷ脑神经的损害。经过一段时间后，脑桥小脑角内的第Ⅴ、Ⅶ脑神经被波及，肿瘤的进一步增大就先后累及第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ脑神经、小脑和脑干等结构。最后肿瘤可向上发展而堵塞小脑幕裂孔，或压迫导水管，或向内发展而压迫第四脑室，导致脑脊液循环障碍，出现颅内压增高的症状。听神经鞘瘤的具体临床表现与肿瘤的大小有关。有人将肿瘤的表现分为4期：第一期肿瘤较小，只影响听神经的功能，表现为头昏、眩晕、耳鸣和耳聋等。头晕和眩晕是前庭神经症状常在早期出现，但不久因前庭神经完全破坏，症状反而消失。耳聋则常呈进行性加重，但也有因内听动脉阻断而听力突然丧失的。听神经症状常被病人忽视或使病人求医于耳科医生，不少病人可停留在听神经症状达几年之久。第二期肿瘤直径已达2cm左右，突出的表现为在第一期的症状基础上出现面神经和三叉神经受累的症状。面瘫一般较轻，很少有完全性面瘫者。偶见面肌抽搐。三叉神经受累的最早表现为角膜反射减弱或消失。继而为病侧面部麻木和感觉减退，少数可出现三叉神经痛。有时尚可有三叉神经运动支损害表现和小脑半球症状，后者在第二期一般都较轻。第三期肿瘤直径已达3cm以上，第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ脑神经和小脑半球及脑干症状均较明显，表现为吞咽呛咳、发音嘶哑、耸肩力弱，步态不稳、患侧肢体共济失调、眼球震颤及一侧或双侧锥体束征等。第四期除上述症状更趋严重外，尚有因导水管和第四脑室受压及环池的受阻而出现颅内压增高症状。此期属病程晚期，病情迅速恶化，病人视力急骤下降，表情淡漠，反应迟钝，最后可有小脑发作，乃至呼吸突然停止。

听神经鞘瘤的早期诊断是取得良好疗效的关键。手术治疗的最好时机是在第一和第二期。因此，对有一侧性耳鸣，听力减退和前庭功能障碍的中年人应酌情做下列检查：①神经系统检查。②听力和前庭功能检查。听力检查和电测听对听力尚未完全丧失的病人可显示下列结果：听力减退属于感音性耳聋，无复聪现象提示病变位于耳蜗器官之后。听神经的前庭支常最先受肿瘤影响，因此患侧前庭功能都有障碍，冷热水试验示患侧反应部分或完全消失。大的肿瘤尚可使健侧反应也减退，这是因为从健侧前庭核发出的部分纤维是在脑桥内交叉到患侧后再上行的，这些纤维位处表浅，因此易受到影响。③头颅X线摄片上80%可见病侧内听道口扩大、压迫性骨质吸收或骨质破坏，这种变化有时在断层片中显得更为清楚；但是，如果肿瘤较小或完全长在内听道外的蛛网膜下腔，则可无改变。④CT可见脑桥小脑角有低密度或高密度肿块，增强后肿块密度增高，骨窗片显示内听道扩大或破坏。对局限于内听道口的肿瘤，常需做脑池空气或碘水造影CT扫描。⑤MRI的诊断阳性率比CT高，高质量的MRI可清晰显示面神经、听神经和管内型的肿瘤。⑥椎动脉造影可见到小脑上动脉和小脑前下动脉的移位和肿瘤染色，但这种变化仅见于较大的肿瘤，而对小的肿瘤则改变不大。不过血管造影特别有助于与血管性病变的鉴别。

本病需与内耳疾病、脑桥小脑角其他肿瘤等鉴别。听神经鞘瘤为良性肿瘤，全切除可获得根治。采用显微

外科、激光和超声乳化吸引等技术可提高手术疗效，增加面神经、听神经的保留率。第二期以前的听神经鞘瘤亦可选用 γ 刀治疗，在给予15—25 Gy 的放射量后，肿瘤的 CT 或 MRI 的增强效应消失者达70%，瘤体积缩小者55%，不变者33%，仍增大者12%。本治疗的优点是没有手术的风险，不需住院，疗程短暂，数日后即可恢复工作。为当前替代手术的最佳选择。

脑脂肪瘤

脑脂肪瘤（lipoma of brain）很少见，约占脑瘤的0.1%，可见于任何年龄，但以青少年多见。本瘤不是真性新生物，实为一种错构瘤，其根据是：①常伴有其他形式的发育障碍，如胼胝体发育不全。②瘤组织为成熟的脂肪，含有血管、纤维组织、肌肉和骨髓等间叶组织。③无肿瘤的生物学特性。本病好发于胼胝体、基底池内、灰白结节、四叠体等中线结构，脑外侧各部少见。瘤体一般较小，与软脑膜粘连，邻近的脑组织可发生钙化。少数肿瘤为多发，合并脑萎缩、小脑回和颅裂等畸形。本病进展缓慢，常无症状，仅在体检或尸检时偶然发现。胼胝体脂肪瘤病人可有癫痫、头痛、精神和智力障碍。极少数肿瘤增大影响脑脊液通路，引起脑积水或压迫脑组织引起轻偏瘫。头颅 X 线片和 CT 可见病变呈密度低的透亮区，周边有钙化。一般采用对症治疗，仅在瘤大有颅内压增高和脑积水时，才做脑脊液分流术或肿瘤部分切除。

小胶质细胞瘤

小胶质细胞瘤（microglioma）又名网状细胞肉瘤（recticulum cell sarcoma）、原发性淋巴瘤（primary lymphoma）、组织细胞肉瘤（histiocyte sarcoma）、周皮细胞肉瘤（perithelial sarcoma），系起源于血管外膜上的原始组织细胞，很少见。有免疫机制受损或免疫力缺乏的人易患本瘤。在器官移植的病人中其发病率要比正常人群高35倍。瘤多发生于大脑，高峰年龄为51～60岁。常呈多灶性生长，瘤组织呈灰红色，有散在的出血和坏死灶，没有包膜。显微镜下可见细胞密集，在血管外膜鞘内浸润生长。细胞核稍长形，深染，核仁不明显。细胞浆少，内有空泡，可见有伪足样突起。病理性核分裂像多见。瘤常可与眼色素膜炎伴发，两者并不同期出现，可相隔数月至数年后先后出现。临床病程进展快，表现与恶性胶质瘤相似。最常见的症状为头痛、偏瘫、精神症状及视力模糊，视野中常诉有漂浮物影。诊断主要依赖脑活检。摘除的脑组织，患眼穿刺液，腰椎穿刺作脑脊液细胞检查可有40%～50%见到瘤细胞，从而确定诊断。CT 扫描可见肿块病变，有明显的增强。脑血管造影多数为无血管性病变。治疗以手术切除为主，但不能根治，术后应加作全脑放射，包括眼部放射，化疗可用甲氨蝶呤（MTX），疗效取决于瘤的亚型。

颅内胚生殖细胞瘤

颅内胚生殖细胞瘤（intracranial germ-cell tumor，简写 GCT）是一组由原始的胚生殖细胞发生的肿瘤。通常这类肿瘤多见于男、女生殖器官如睾丸、卵巢等，但颅内亦可发生。颅内的 GCT 在类型、形态、生物学特性等方面与生殖器官的 GCT 几乎完全相同，因此世界卫生组织采用睾丸 GCT 的分类将颅内 GCT 分为：①生殖细胞瘤（germinoma，简写 GE）。②成熟或不成熟的畸胎瘤（teratoma，简写 TE）。③内胚窦瘤（endodermal sinus tumor，简写 EST）。④胚胎癌（embryonic carcinoma，简写 EC）。⑤绒癌（chorionic carcinoma，简写 CC）。除单纯的类型外可有不同程度的混合型。除①外，其余四型又合称为非生殖性胚生殖细胞瘤（non-germinomatous germ cell tumor，简写 NGGCT）。

颅内 GCT 最多见于松果体区，其次为鞍上区，偶亦可见于第三、第四脑室、基底核、丘脑区等。过去曾把松果体区的 GCT 归入松果体瘤内，而把非松果体区的 GCT 称之谓异位松果体瘤。自1979年 Zülch 发表了 WHO 的颅内 GCT 的分类以后，有关本瘤命名上的混乱得以澄清。

发病机制和临床 在胚胎早期有一些原始的生殖细胞可迷走入脑内并得以生存。在适宜的条件下这些细胞发展成为肿瘤。由于原始生殖细胞具有较大的分化潜能，可以发展成 GCT 的各种亚型，具有各自的特征。

生殖细胞瘤（GE） 瘤体小时有界线，但逐渐向邻近组织浸润，失去明确的界线。瘤为实质性，质软易碎，脱落的瘤细胞易造成脑脊髓腔的种植性转移。镜下见瘤组织主要由两种细胞组成。较大的为多边形或圆形上皮样细胞，细胞界线清晰，胞浆染伊红色，含有絮状物及空泡。胞核大，居中，核浆色淡，细颗粒状，有较大核仁。胶质纤维酸性蛋白（GFAP）染色证明它没有胶质细胞的特征。另一种为小细胞，不规则分布于纤维间隔的两边。免疫学鉴定可证明它为 T 细胞。胞膜上具有羊红细胞（SRBC）受体。将它放置于 SRBC 悬液中可见该细胞能与 SRBC 聚集，形成 T 细胞"玫瑰花样"结构。上述大瘤细胞则没有这种反应。

畸胎瘤（TE） 成熟的畸胎瘤边界清楚，呈分叶状或球状，切面视所含组织不同而异。镜下可见有来自三个胚层的不同组织，有皮肤、毛发、牙齿、软骨、骨骼，平滑肌、神经、腺结构、支气管、粘膜等。散在可见大小不等的囊腔、出血或坏死。

未成熟的畸胎瘤具有明显的侵犯性，并可有远处转移。瘤质较软，分界不清，易碎，可有大小不等的囊腔，含有粘性或脂性物质。镜下常因瘤的成分不同而有巨大差异。一般都有三个胚层的组织，常见的有脑、皮肤及其附

件、骨、软骨、平滑肌、淋巴组织及由柱状上皮覆盖的结构，如胃肠道及支气管粘膜等。

内胚窦瘤（EST）　是原始生殖细胞分化为胚外结构的肿瘤。瘤的分界较清，表面光滑，实质坚韧，切面可见有出血、坏死及囊变区，部分肿瘤呈粘液瘤样。镜下示瘤细胞呈圆或多边形，大小不一，胞浆较透明，胞核呈不规则形，核膜清楚，染色质呈细网状，核仁不清楚，核分裂相不见，瘤的主要特点有：①纤维小梁所形成的疏松网状间质，其间有大小不等的囊腔，囊壁为扁平、矩形或柱状的间皮样细胞覆盖。② Schiller-Dural 小体，为薄壁血管围绕有数层内胚层细胞所形成的套。③透明颗粒不规则地散布于瘤的各处，PAS 染色呈阳性。该肿瘤能分泌甲胎蛋白（AFP）。

绒癌（CC）　质软易碎，边界不清，切面呈大片出血及坏死样。镜下见瘤组织由细胞滋养层及合体滋养层组织。形如胎盘中的绒毛。瘤能分泌人绒毛膜促性腺激素 β 亚单位（BHCG）。

胚胎癌（EC）　实质性，与周围常粘着，切面有出血、坏死及囊变。镜下见分化不良，大小不等的圆形细胞，边界不清，核大深染，分裂相多。散在可见多形核细胞及巨细胞，也可含有胚胎外组织如内胚窦或类似胎盘中的滋养层。瘤能分泌 AFP 及 HCG。

颅内 GCT 的临床表现取决于它所在的部位。松果体区的 GCT 表现与松果体细胞瘤一样（见松果体细胞瘤和成松果体细胞瘤）。鞍上区 GCT 以尿崩症及垂体功能不足为最具代表性的表现。另外因视交叉和视束受压可产生各种视觉及视野的障碍。如瘤侵入中脑可有嗜睡、动眼神经核性麻痹。晚期第三脑室受阻可产生脑积水及颅内压增高。基底核及丘脑区 GCT 较少见，主要表现为偏瘫，智力减退、运动减少或多动症、精神症状及抽搐。

诊断依据　主要依靠本病好发于松果体区及鞍上区，各有其特征性症状如四叠体上丘脑综合征及尿崩症等。患者大多为儿童及青少年。颅X线平片可见松果体钙化并增大。CT 扫描及MRI对确定瘤的部位有极大帮助。脑脊液及血清测定 AFP、BHCG 对确定瘤的类型具有参考意义。

治疗要点　因肿瘤可有不同的混合型使治疗效果各不相同，因此在选择治疗前应先明确瘤的组织学类型。除成熟的 TE 可手术切除获得根治外，其他各型 GCT 均属恶性，单纯作切除不能根治，需辅以放射及化学治疗。单纯的 GE 对放疗极为敏感，如能确诊则作分流术及放射治疗，可以取得良好持久的疗效。其他各型 GCT 如 EST、EC、CC 等对放射治疗都不很敏感，故应以手术切除为主，再辅以放射及化疗。化疗药物以顺铂及长春新碱交替应用为最好。但一般预后均较差。γ 刀治疗对各型 GCT 均有效果，可作为手术治疗的最佳替代治疗。

颅内上皮样及皮样囊肿

颅内上皮样及皮样囊肿两者均由外胚层皮肤异位细胞发展而成，但后者杂有毛囊、皮脂腺及汗腺等。

上皮样囊肿　颅内上皮样囊肿（intracranial epidermoid cyst），又称胆脂瘤、珍珠瘤，是由外胚层皮肤异位细胞发展而成。约占全部颅内肿瘤的1.2%～2.6%。见于任何年龄，但20～40岁者多见。肿瘤发生于脑桥小脑角者约占50%以上，其次为鞍区、颅中窝、脑室内、大脑纵裂、侧裂、四叠体周围和颅骨板障。大体形态为色泽洁白带有珍珠光泽的块状肿瘤，表面呈不规则的小结节状。囊壁各部薄厚不一，囊内容为白色或灰白色干奶酪样物质，由脱屑上皮和胆固醇结晶组成，偶呈褐色或因感染而含黄绿色液体。镜检见囊壁外层为结缔组织，内层为复层鳞状上皮，上皮角化物质脱落，成层状排列，此种结构可作为与颅咽管瘤相鉴别的要点。本瘤生长缓慢，临床症状因部位而异。

（1）位于脑桥小脑角者，主要表现为阵发性三叉神经痛，大多限于第二、三支分布区内，部分病人首发症状为面肌抽搐。患侧面部常有轻度感觉减退、角膜反射迟钝、听力下降，少数病人有小脑体征。颅骨 X 线片偶可见岩尖有骨质吸收，内听道多无改变。脑脊液细胞数及蛋白定量大都正常。

（2）位于鞍区者主要表现为视力减退，可有双颞侧或同向性视野缺损、视神经呈原发性萎缩。下丘脑垂体功能常无影响。头颅 X 线片示蝶鞍大小正常。一侧前床突、视神经孔及眶上裂处可有骨质吸收。

（3）位于颅中窝者主要表现为患侧嚼肌、颞肌无力及萎缩，伴有该侧三叉神经感觉障碍。可有部分性眼球运动神经麻痹，偶见同侧耳部皮肤小凹或皮肤窦。头颅 X 线片见颅中窝底、岩骨尖骨质吸收，甚至有边缘清晰的骨质缺损。

（4）位于大脑半球者主要表现为局限性癫痫，对侧肢体锥体束征阳性。头颅骨 X 线片可见颅内压增高征。

（5）位于脑室者，常以单纯颅内压增高为主要表现。瘤居侧脑室者可有轻微的锥体束征或感觉障碍。居第三脑室后部者可见眼球上视运动障碍。居第四脑室时可有轻度小脑损害征。此外，当囊肿继发感染或内容物外漏时可有脑膜炎发作。青年患者，有上述症状，要考虑到上皮样囊肿的可能性，但要与原发性三叉神经痛、听神经瘤、脑桥小脑角脑膜瘤、三叉神经节肿瘤、颅中窝脑膜瘤、垂体瘤及颅咽管瘤等相鉴别。脑脊液检查大多正常，少数可有蛋白轻度增高。气脑或脑室造影可见肿瘤区呈不规则蜂窝状影象，特别易见于脑室内型，这是上皮样或皮样囊肿的特征性表现。CT 扫描病变多呈圆形或椭圆形低密度影，注射造影剂后不增强。治疗应手术切除。除与重要血管或神经结构粘连紧密的部分囊壁不宜勉强切

除外，其余肿瘤应尽可能切除。清除囊内容物时，应注意保护周围组织，避免污染，以减少术后脑膜炎的发生。本瘤的预后大多良好，肿瘤全切除后，可不复发。近全切除或囊内切除者症状缓解的时间可较长。

皮样囊肿 皮样囊肿(dermoid cyst)很少见，约占颅内肿瘤总数的0.1%～0.2%。外观与上皮样囊肿相似，但囊壁稍厚，内容物除皮脂样物外，并杂有毛发或其他的皮肤附件，如毛囊、皮脂腺及汗腺等。囊肿好发于中线部位硬膜外、硬膜下或脑内，位于颅后窝者占2/3，以小脑蚓部、第四脑室较多，位于幕上者较少。病变表面的皮肤上，常有窦道，呈条索状，通过颅骨上小孔与囊肿相通，该窦有时发炎，可致颅内感染，甚至形成脓肿。临床表现以颅内压增高为多，部分病人有反复发作的脑膜炎史。位于颅后窝的囊肿，可有眼球震颤，及共济运动失调等小脑功能损害体征。位于幕上时，可表现为与相应的上皮样囊肿一样的症状。如在头皮上发现皮肤窦，常有助于确定诊断。少数病人尚可合并有其他先天性畸形。脑脊液检查少数可有蛋白增高。头颅X线摄片有时可见颅骨上有圆形骨孔。CT扫描与上皮样囊肿相似。治疗应尽可能作手术切除，手术注意点与上皮样囊肿相同，如有皮肤窦时应一并切除。

胶样囊肿

胶样囊肿(colloid cyst)是生长于第三脑室顶部的单房性囊肿。甚少见。其起源过去认为是从旁突体(paraphysis)的胚胎残余而来，但近年研究认为是来自间脑隐窝上皮，因囊壁细胞常有纤毛，而旁突体细胞是没有纤毛的。囊肿呈球形，直径可自数毫米至数厘米不等，通常在2～3cm左右。囊内含有胶冻样液体，没有胆固醇晶体，可与颅咽管囊肿作鉴别。囊肿常和第三脑室脉络丛或终静脉粘着，有些病例似有蒂相连。在显微镜下，囊壁是由两层组织构成。外层是胶原纤维壁，内层是单层矩形或柱状上皮，可以见有纤毛和纤毛小体。病变位于第三脑室的前上方，居于室间孔之间，在临床上造成梗阻性脑积水，产生颅内压增高症状，有的可在改变头位时得以缓解。本病的另一特点是头痛发作历时短暂，每阵仅数分钟。部分病例有两下肢突然乏力，甚至导致摔跌，但迅即恢复。少数病例可有痴呆或智力减退。诊断需依赖脑造影或CT脑扫描，可见第三脑室前部有圆形充盈缺损或低密度区，伴有程度不等的脑积水征。本瘤属良性，治疗应以手术切除为主。疗效常较好。

脑血管网状细胞瘤

血管网状细胞瘤(angioreticuloma)又称成血管细胞瘤(hemangioblastoma)，为真性血管性肿瘤，良性。此瘤来源于中胚叶细胞的残余。好发于小脑半球，偶见于幕上或脑干等部位，20～40岁成人多见，男多于女，部分病例有家族史。本肿瘤血供丰富，呈红色或紫红色，与脑实质有明显分界，常有脑表面的大血管直接供血，致使其外观似动静脉畸型。肿瘤分囊性和实质性两种，前者约占80%，多为单囊性，内含草黄色至黄褐色液体，量自10～100ml不等，放置后可自行凝固，囊壁上有肿瘤结节，为肿瘤主体。有时需仔细检查方可发现。实质性肿瘤，质软，供血更为丰富，一般呈紫红色，可有灶性出血。偶为多发。显微镜下见肿瘤实体部分由两种成分组成，一种为血管结构，一种是细胞结构。血管结构为大小不等致密的毛细血管网或海绵状血管网，细胞成分为血管内膜细胞，呈团块状、网状或弥散分布，胞体较小呈长梭形或三角形。普通苏木精-伊红染色显示胞浆大而透明，呈泡沫状，核染色较深，有时形成巨大型核。血管壁及出血灶周围可见有含噬含铁血黄素的细胞。细胞分化良好，很少见到核分裂。肿瘤内含有多量嗜银网织纤维。很少有钙化。血管网状细胞瘤可分为毛细血管型(以毛细血管为主)，细胞型(以内膜细胞为主)和海绵型(具有不同直径的血管和血窦)。也有人将其分为幼弱型、移行型和透明细胞型。病程长短不一，实质性者生长缓慢，可达数年甚至更长，囊性者则病史较短，数周或数月。主要表现为颅内压增高症状，肿瘤位于幕下者常有眼球震颤、步态不稳等小脑体征，有时尚有强迫头位、脑神经或延髓损害症状。肿瘤位于幕上时，则与其他大脑半球良性肿瘤的表现相似。少数血管网状细胞瘤病人伴有视网膜血管瘤称为von Hippel-Lindau瘤，还可伴有肝、肾、胰囊肿或血管瘤。或伴发血红细胞增多症。治疗应手术切除，对少数实质性肿瘤应争取全切除，但如肿瘤位近脑干且由脑干血管供血时，则需慎重。囊性肿瘤只切除囊壁结节，就可获得良好结果。未能全切的病例可作放射治疗或γ刀治疗。全切除后很少复发。多发及合并内脏囊肿或血管瘤者，预后较差。

颅咽管瘤

颅咽管瘤(craniopharyngioma)又名颅颊管瘤、鞍上囊肿、牙釉质细胞瘤、垂体管瘤等。肿瘤来源于原始口腔外胚叶形成的颅咽管残余上皮细胞，是最常见的颅内先天性肿瘤，约占颅内肿瘤的5%～7%，占鞍区肿瘤的30%，各种年龄均可发病，但以少年儿童多见，男性较女性多。肿瘤多发生于鞍上，可向下丘脑、第三脑室、鞍旁、额底部及脚间前池发展。压迫视交叉、脑下垂体，影响脑脊液循环。发生于鞍内者较少见。早期可使垂体受压移位，肿瘤增大可向视交叉后发展，使第三脑室上抬。同时发生于鞍内、鞍上者可呈哑铃状。个别肿瘤原发于第三脑室，则系源于异位的残留细胞。本瘤亦可偶然发生在鼻腔、蝶窦或蝶骨内，由此长入颅内，破坏颅底。

肿瘤大多为囊性或部分囊性，完全实质性者较少。

囊肿壁由肿瘤的结缔组织基质衍化而来，表面光滑，厚薄不等，薄者可如蛋壳内膜，呈半透明或更为菲薄；厚者较坚韧，呈灰白色。囊壁内面有多数散在的钙化小斑点，为本瘤的重要特征之一。囊壁一般与周围组织粘连不紧，囊内含有黄褐色或暗褐色囊液，并含有大量胆固醇结晶，常有钙质沉着，形成黄白色扁平斑块。肿瘤实质部常位于囊之后下方，呈结节状，内有钙化灶，与周围组织粘连紧密。肿瘤为实性者，切面呈灰白色，钙质沉积多时，质地较硬。显微镜显示颅咽管瘤的组织学特点为有典型的造釉器样结构。1牙釉质型，又称釉质上皮瘤，比较多见。上皮外层为柱状细胞，向中心渐次移行为星形细胞，疏松分布，显示发育成牙釉质器官之趋势。上皮细胞可以呈乳头状、索状排列；于细胞索之间可见散在钙化灶及囊性变，结缔组织可以发生玻璃样变，有时见有胆固醇棱形结晶，周围有淋巴细胞和浆细胞浸润，并且可有异物巨细胞反应。偶见有骨化和上皮细胞角化团块。2上皮型，又称表皮型颅咽管瘤。此型体积较小，不多见，实质性者多，由单纯鳞状上皮组成，细胞之间为结缔组织基质，常伴有玻璃样变性。细胞巢内有角化物质形成、钙质沉着及胆固醇结晶。3钙化型，又称石化型颅咽管瘤，上皮成分较少，以钙质沉着占优势，无其他特异性改变。无论哪一型颅咽管瘤，上皮分化良好，均无核分裂。

发病机制和临床　临床表现因发病年龄、肿瘤部位及发展方向而不同。主要有下丘脑-垂体功能紊乱症状，视神经、视交叉、视束受压迫症状，颅内压增高症状及邻近组织受压迫症状。1下丘脑-垂体功能紊乱症状 儿童较成人多见，可产生肥胖、性器官不发育(称 Fröhlich 综合征)。亦可消瘦矮小，皮肤光滑苍白，有皱纹，貌似老人，牙齿及骨骼停止发育，性器官呈婴儿型(称 Lorain 型侏儒症)。亦有表现为尿崩症者。成年女性有月经失调或闭经、溢乳，不孕或早衰现象。男性有性欲减退、毛发脱落、血压偏低等。晚期可产生尿崩症、嗜睡、精神症状、体温调节失常等。2.视觉障碍：视神经、视交叉及视束受压，早期即可有视力减退，多为缓慢加重，晚期可致失明。视野缺损变异很大，可有生理盲点扩大、象限性缺损、偏盲等。双颞侧偏盲，视神经原发性萎缩，成人多见，儿童常有视乳头水肿。3颅内压增高症状：一般由于肿瘤阻塞室间孔所致，儿童多见。④局灶症状：肿瘤向鞍旁发展可产生海绵窦综合征。向颅前窝生长可有精神障碍、记忆力减退、大小便不能自理、癫痫及失嗅等；向颅中窝发展可发生颞叶损害症状，少数病例，肿瘤向后发展，产生脑干，甚至小脑症状。

诊断依据　除上述症状外，常需进行以下检查。颅X线摄片可显示鞍上型肿瘤压迫蝶鞍使其成碟状，鞍内型肿瘤使蝶鞍扩大。70%～80%在鞍上可见肿瘤钙斑。颅内压增高表现在儿童多见。内分泌检查：可见促性腺激素、生长激素、肾上腺皮质激素、促甲状腺激素等一个或多个激素水平降低，并累及相应的靶腺功能。CT 扫描对诊断及了解肿瘤范围均极有益。平扫时可示囊肿呈均匀单个或多房低密度区，其 CT 值与脑脊液值相仿，如囊液含胆固醇结晶较多者，CT 值可低于脑脊液值。片可示钙化点，或呈片状，团块状。肿瘤实质部呈均质等密度或略低密度灶。注造影剂，瘤实质部呈均匀增强，囊壁可呈环状或半环状增强。根据临床表现、颅骨 X 线平片及 CT 扫描所见，多数病人可确定诊断。少数不典型病例需与视交叉部蛛网膜炎、垂体瘤、脊索瘤及上皮样囊肿、脑膜瘤等相鉴别，应用特殊检查及内分泌功能检查有时可资鉴别。

治疗原则　本病以手术治疗为主，肿瘤位于鞍内者可采用经蝶窦显微手术。鞍上型可经颅手术。手术时应尽可能将肿瘤全切除或近全切除，以免肿瘤复发，当肿瘤与周围重要结构粘连紧密时，则不能勉强全切除。显微手术可减轻损伤和增加肿瘤全切率。当肿瘤主要为囊性且囊液较多时，可采取穿刺抽液并注入核素^{32}P或^{198}Au。外放射对部分切除肿瘤的病例可以应用，以延缓肿瘤复发。内分泌功能障碍重者，需予以激素治疗。肿瘤全切除或近全切除后很少复发。单纯行核素内照射治疗的病人，亦有生存15年以上者。内分泌功能损害严重者，预后不良。

脊索瘤

脊索瘤 (chordoma) 起源于胚胎脊索残余组织，好发于颅底斜坡和脊柱，前者约占颅内肿瘤的0.1%～0.5%，男多于女，可见于任何年龄，但以青中年多见。后者发生于骶尾椎最多，好发于40～60岁的男性。肿瘤大多单发，呈不规则结节状，边界较清楚，有不完整包膜，质软，切面呈分叶状，色灰白或灰红，部分组织含粘液，似胶冻样，亦可有肿瘤内出血及囊性变，局部可有钙化。镜检可见瘤细胞体积较大，多角形或棱形，细胞间有多量粘液积聚。细胞浆内有明显空泡，特殊染色示空泡为粘液蛋白。胞核呈圆形或椭圆形，核仁明显，核内亦偶见空泡，核分裂相少见。约10%肿瘤可恶变，称"恶性脊索瘤"，瘤细胞大小及形态不一，核大而深染，分裂相多见，肿瘤可沿蛛网膜下腔播散至脊髓及马尾部，少数经血循环转移至肝、肾、心脏等处。

病程较长，可达数年至10余年。早期常有头痛，神经系统定位症状根据肿瘤主体部位及发展方向而异。鞍区脊索瘤可向鞍上、鞍旁、颅中窝、颅前窝、眶上裂及鼻咽部生长。斜坡脊索瘤则向颅后窝、脑桥小脑角、枕大孔等处生长。临床表现为：①向鞍区发展者常累及视交叉、视神经和垂体，而出现视力减退、视野缺损、原发性视神经萎缩。少数病人可有脑垂体功能低下，个别尚有下丘脑受累而出现肥胖、多饮多尿及嗜睡等。②向鞍旁、颅中窝发展者主要出现同侧第Ⅲ至Ⅵ脑神经损害症状，其中以动眼、外展神经多见。视神经损害较鞍区型者少，少数有锥

体束征。肿瘤向下发展可突入鼻咽腔。3瘤体主要位于斜坡向颅后窝发展者主要表现为双下肢锥体束征阳性及眼球震颤、共济失调。肿瘤向外上方发展可产生脑桥小脑角综合征；向外下方发展则出现后组脑神经损害或上颈髓受累症状。也可向鼻咽腔发展而出现鼻咽部症状。本肿瘤发生于脊椎者，大多位于骶尾椎，单发性，生长缓慢，病程一般为数年至10余年，很少发生远处转移，但因其呈浸润性生长，破坏性较强。主要症状是持续性疼痛，肿块和压迫症状。肿瘤发生于骶尾部者，可出现腰痛，有时表现为坐骨神经痛，或括约肌功能紊乱；于骶骨前可形成肿块，在直肠指检时方能发现。肿瘤巨大者可自腹部触及，亦可压迫乙状结肠、直肠和膀胱而使之移位，大小便困难加重。

诊断除凭上述症状外，头颅X线摄片有以蝶枕部为中心及向其他方向侵蚀的骨质大片破坏，局部常有残存骨碎片，密集成堆的钙化斑及边缘骨质硬化反应。CT扫描及磁共振成象均可清晰显示肿瘤及其生长范围。少数病例需与脑垂体腺瘤、颅咽管瘤、脑膜瘤、听神经瘤、鼻咽癌等鉴别。有时需经蝶窦穿刺或作鼻咽部活检方可确诊。脊椎脊索瘤的X线所见以溶骨破坏阴影为主，骨质扩张。骶椎脊索瘤多自骶椎中央或偏一侧产生局限性骨质破坏，并使骨质扩张、变薄，甚至消失，界限清楚，无钙化及骨化改变。肿瘤发生于胸腰椎椎体者，可产生骨质破坏，椎体塌陷，但椎间隙可保持完整。此类病人的临床和X线表现应与骨巨细胞瘤鉴别；其显微镜下表现则应与转移性粘液腺癌相鉴别。

脊索瘤的治疗原则上应予手术切除。颅底脊索瘤多因广泛侵蚀颅底，故常不能彻底切除。骶椎以下的脊索瘤可行切除术，而脊椎其他部位的脊索瘤则仅能行刮除术。术后可予放射治疗。脑神经损伤广泛者，预后不佳。

颅内蛛网膜囊肿

蛛网膜囊肿（arachnoid cyst）多发生在原来的脑裂和脑池所在处，与蛛网膜下腔关系密切，囊液类似脑脊液而蛋白质含量常较高，囊壁为蛛网膜。可压迫所在部位的脑组织并使之萎缩。根据病因可分三类。

1）先天性蛛网膜囊肿：多见于儿童，男性较多见。发病原因可能是由胚胎发育过程中脱落入蛛网膜下腔的蛛网膜小块发展而成。在硬脑膜侧的囊壁之外还有一层蛛网膜，但此层常与囊壁互相粘连在一起。在囊肿与脑皮质相邻的一面仍然有蛛网膜下腔存在，可能囊腔有小孔与蛛网膜下腔相通，使脑脊液能进入囊腔，并因长期随脑脊液搏动冲击力而使之逐渐扩大。好发部位为大脑外侧裂、大脑纵裂、大脑表面或底部、小脑中线。少数可发生在鞍区、四叠体区、斜坡及脑桥小脑角等处。

临床表现幼儿患者常头颅较大，颞部隆起，颞鳞部骨质菲薄及有慢性颅内压增高的征象。由于病初症状多不明显，到成年期因癫痫发作、偏瘫或严重颅内压增高等而引起注意。通过CT扫描、脑血管造影或气脑造影等检查，对位于幕上者通常易于定位或断定为不含血管的病变，其中有的可与慢性硬脑膜下血肿或水瘤相区别，但不能与下述其他蛛网膜囊肿鉴别。位于幕下者亦能定位。

治疗：本病无临床症状者不需治疗，有症状者，治疗以手术治疗效果较好。术中常见囊液呈黄色，蛋白质含量极高。将表面部分囊壁切除，分离四周的粘连，使原来的囊腔与蛛网膜下腔打通，不需切除脑侧的囊壁，否则可因局部渗血、粘连而致手术失败。对手术切除仍不能解决颅内高压症状者，可施行脑脊液分流术。

（2）感染后蛛网膜囊肿：这类囊肿继发于脑膜炎后，由蛛网膜粘连而围成，其中充满脑脊液。囊肿常为多发性。好发部位为视交叉池、脑底池、环池或小脑延髓池等处，阻碍脑脊液流动及吸收，所以除个别病例发生某种局灶性症状（如视交叉综合征）外，大多易显示脑积水颅内压增高征象。由于这类囊肿可为多发性，常发生于幼儿期，引起头颅增大，既不易与先天性蛛网膜囊肿鉴别，也不易了解到囊肿的数目。诊断和治疗与先天性者相同。但手术只宜切除引起症状的主要囊肿，对多发者常不能也无法将其全部切除，颅内压增高不能解除者可施行脑脊液分流术。

3　外伤后蛛网膜囊肿：多见于3岁以内的婴幼儿。发病原因可能是外伤性颅骨骨折，使局部硬脑膜撕裂，下方蛛网膜嵌入骨折裂隙处，并逐渐扩大形成囊肿，其周围骨折边缘亦不断扩大形成骨缺损。如外伤时软脑膜亦破损，则脑组织亦可疝入。本症多发生于顶部，少数可位于枕、额部。临床表现为患儿头皮局部隆起，柔软，有搏动及波动。囊肿压迫脑组织时可发生癫痫，轻偏瘫等神经症状。X线片可示骨折线增宽或颅骨缺损，局部穿刺可得含蛋白质量较高的清晰液体。CT扫描可明确囊肿范围。有时同侧脑室扩大并有脑穿通畸形。治疗可切除囊肿，修补硬脑膜及颅骨缺损。如局部膨出不明显或颅骨缺损不大者亦可不手术。癫痫发作可服用抗痫药物。

颅内转移瘤

颅内转移瘤（intrecranial metastatic tumor of brain）是指身体其他部位的恶性肿瘤转移至颅内者，估计1/4的全身恶性肿瘤发生颅内转移，约占脑瘤的12%～21%。男稍多于女，老幼皆可发生，但以40～60岁多见。由于肺癌、绒癌、胃肠道癌肿和乳癌发病率较高，它们的颅内转移也最常见，但每种癌肿的颅内转移率从高到低依次为：黑素瘤、肺癌、乳腺癌、白血病、甲状腺癌、淋巴瘤、泌尿生殖系癌肿（尤其是绒癌）、头颈部癌肿、消化系统和骨骼等癌肿。少数病人找不到原发灶。

肿瘤侵入颅内的途径有：⑴直接浸润。头面部癌肿经颅骨、颅底的孔隙入颅。⑵远隔转移。主要经血液系统，

少数经神经鞘膜中的淋巴管或椎静脉系统入颅。可见于脑的任何部位,但大多数位于大脑的额顶颞叶,这与瘤栓易在大脑中动脉末梢滞留有关。转移瘤可单发或多发,两者之比为1:2。瘤结节位于脑皮质或皮质下,呈球形,灰白或紫红色,大小和质地不一,较脆软,切面呈颗粒状,有时瘤内发生坏死,形成假囊肿。肿瘤边界清楚,四周脑水肿明显。瘤细胞呈浸润性生长,沿血管周围间隙侵入邻近的脑组织中。组织形态同原发瘤,但有时转移瘤细胞分化更低。6%的转移瘤为脑膜转移,病变范围较广泛,受累软脑膜增厚,脑表面可有散在的瘤结节。

颅内转移瘤可与原发瘤同时被发现,或在原发瘤经治疗后一段时间被发现,这段时间从数月至15年不等,一般肺癌脑转移的潜伏期最短,乳癌较长。有些病人因原发瘤表现隐蔽,而以神经症状首先就诊,被误诊为原发性脑瘤。颅内转移瘤起病方式多样化,有类似脑膜脑炎、脑卒中、老年性痴呆、中毒性脑病等。但大多病例发病较急,病程较短,自发病到症状明显平均3～6个月,很少超过1年。颅内压增高症状最常见,出现早,发展快。其次为癫痫、精神症状、运动和(或)感觉障碍、失语和脑膜刺激征。多发肿瘤可渐次出现多发病灶的症状。另外有原发瘤的症状、血沉增快、恶液质等。中年以上患者,病程短而进展快,有颅内占位表现,要考虑本病可能,如发现原发癌或有癌肿史,更有助于诊断。CT、MRI对本病诊断、定位有帮助,并能发现多发灶。反复脑脊液癌细胞检查,阳性率可达80%,但对高颅压者腰穿要小心从事。脑脊液内β葡萄糖醛酸酶超过80U/L,对本病诊断有帮助。胸透发现肺原发或继发癌的阳性率为25%,胸片的阳性率为75%。因此脑瘤患者应常规作胸部X线检查。其他原发癌肿检查,可酌情选择。

本病治疗应采用手术为主的综合治疗。开颅手术原则上应在原发瘤切除后进行,如病人高颅压征严重,则先开颅手术,后切除原发瘤。多发的脑转移瘤可采用γ刀治疗,但转移结节一般亦不宜超过5个。过多的转移瘤则只能采用全脑放射或化疗。手术适应征:①位于可手术部位的单发或多发转移瘤。②对放疗敏感的多发转移瘤中有危及生命的大瘤。③手术中放置Ommaya贮液囊,以便脑室内或鞘内注射化疗药物。类固醇激素、化学治疗可酌情与手术配合应用或单独应用。除5%的找不到原发瘤的脑转移瘤患者经手术切除可获得较长生存期外,本病预后一般不佳。

脊髓肿瘤

脊髓肿瘤(tumor of spinal cord)又称椎管内肿瘤,包括脊髓、脊膜、脊神经及椎管壁向椎管内生长的肿瘤。至于脊椎骨的原发性或继发性肿瘤,椎管内肉芽肿和寄生虫囊肿,虽可引起类似脊髓肿瘤的临床表现,但不属于脊髓肿瘤。

脊髓肿瘤的发生率为每年1.9～2.5人/10万人,约为脑肿瘤发生率的1/4～1/6。

脊髓肿瘤按发生来源可分为:①先天性肿瘤,如上皮样囊肿、皮样囊肿、畸胎瘤、脊索瘤。②原发性肿瘤,如神经纤维瘤或神经鞘瘤、脊膜瘤、神经胶质瘤、血管瘤、脂肪瘤、神经母细胞瘤及各类原发性肉瘤。③继发性肿瘤,指由椎管壁组织直接侵入椎管内者,如淋巴肉瘤、巨细胞瘤。④转移性肿瘤,由远隔部位经血流或淋巴侵入椎管内的肿瘤。常见的来源为肺癌、乳癌、淋巴瘤、肾癌、前列腺癌。脊髓肿瘤按发生的水平部位,分颈段肿瘤、胸段肿瘤、腰段肿瘤、圆锥马尾肿瘤。其发生数的分布与各段长度成正比,胸段肿瘤最多,占42%～67%,次为颈段,占20%～26%,腰骶段和马尾占12%～24%。按脊髓肿瘤在椎管内横断面的部位,分硬脊膜外和硬脊膜内两型,后者又分为髓内肿瘤和髓外肿瘤。硬脊膜外肿瘤占15%～30%,以转移瘤最多,次为神经纤维瘤、脊膜瘤、脂肪瘤、血管瘤、淋巴肉瘤等。髓内肿瘤约占15%～17%,大多为神经胶质瘤,组织学上有:①室管膜瘤:来自中央管表面的室管膜细胞,质地较硬,常有明显分界,是有可能全部切除的脊髓内肿瘤。②星形细胞瘤:虽恶性程度较低,但往往浸润性生长,与脊髓组织无明显分界。③神经胶质细胞瘤,较少见,恶性程度高,浸润性生长。④皮样、上皮样囊肿和血管瘤较少见。脂肪瘤和转移瘤少见,至于髓内脊膜瘤和神经纤维瘤极为少见。髓外肿瘤约占65%,为脊髓肿瘤最多见者,大多为良性,手术切除效果良好。常见有:1)发自脊神经根的神经鞘瘤,约占脊髓肿瘤的44%。有光滑的包膜,个别的可有囊性变和中心软化。多数为单发,但也可多发。以硬脊膜内者为最常见,亦可发生在硬脊膜外。约8.5%同时生长在硬脊膜内和硬脊膜外,硬脊膜外和椎旁;或硬脊膜内,硬脊膜外和椎旁都有,称为哑铃形肿瘤。生长于硬脊膜内的肿瘤多位于蛛网膜下腔,与硬脊膜无粘连。2)脊膜瘤约占12%。多见于中年人,一般发生于硬脊膜内,发生于硬脊膜外或髓内者非常少见。通常是单发的,但也可多发。多位于脊髓蛛网膜之外,与硬脊膜内面常有粘连。此外,髓外肿瘤中还有血管性肿瘤,可位于脊髓表面及马尾神经中,范围广泛。上皮样囊肿,皮样囊肿等多位于马尾部,并常见于小儿。

脊髓肿瘤按病理分类,以神经鞘瘤最多,次为脊膜瘤、胶质瘤、血管性肿瘤和胚胎残余肿瘤。

脊髓肿瘤大多发生在20～60岁,发病高峰为40～60岁,儿童发病较少。男女发病相似,脊膜瘤较多发于女性。

发病机制和临床 脊髓肿瘤的临床症状是由于肿瘤压迫脊髓及其神经根所致,可分为三个时期:①神经根刺激期,是疾病的初期,其特点是神经根性疼痛或感觉异常(蚁走感、刺痛、麻痛等),一般出现在邻接肿瘤受压的神经后根所支配的区域内。根性疼痛开始时为间歇性的,常在咳嗽、喷嚏、用力时加剧。此时检查可以没有任何感

觉障碍，或者在相应神经根支配区域内有感觉过敏。以后随神经根受压迫或合并的加重，过敏代之以感觉减退，甚至感觉消失，但间歇性疼痛依然存在。根性疼痛常见于髓外肿瘤，且以颈段和马尾部的肿瘤为明显，而髓内肿瘤则较为少见。有时也可见非根性疼痛，表现为脊柱强直和脑膜激惹症状，常见于硬脊膜外肿瘤，伴有相应部位的脊柱压痛和脊柱叩打痛。②脊髓受压期：出现于神经根刺激症状之后。由于髓外肿瘤尤其是神经纤维瘤的压迫，使脊髓移位逐渐加重，外压从一侧神经根的挤压发展为脊髓半侧受压综合征，表现为患侧肌力减弱，对侧痛、温觉减退，而两侧触觉有不同程度的保存。此综合征在髓内肿瘤极为少见。从脊髓的前面或后面正中生长的髓外肿瘤也无此表现，只有两侧基本对称的、进行性的感觉减退和肌力减弱。③脊髓麻痹期：是脊髓肿瘤后期，常由脊髓半侧受压综合征或不全性截瘫发展至完全性截瘫。肿瘤平面以下深浅感觉消失，肢体呈完全性痉挛性瘫痪，并出现大小便障碍。麻痹期的特点是麻痹肌的张力增高，重者可有抽搐，肢体关节倾向于挛缩。

脊髓肿瘤的定位症状：①高位颈髓肿瘤（颈髓1～4）早期出现颈枕部疼痛，颈部活动、咳嗽、喷嚏使疼痛加剧。病人常取强迫头位，抬肩受限，头颈活动受限。颈枕部以下感觉减退或消失。后期出现四肢痉挛性瘫痪、呼吸困难、尿潴留，严重者出现膈神经（颈髓3～5）麻痹及高热。肿瘤若进入枕大孔，可产生颅内压增高、眩晕、眼球震颤、共济失调、吞咽困难、舌肌萎缩等颅后窝病损表现。②颈膨大部肿瘤（颈髓5～胸髓1），颈膨大上段肿瘤，根痛发生在上肢桡侧，此部位以下感觉减退或消失。部分肩肌及上臂肌肌弛缓性瘫痪及肌萎缩。二头肌反射（颈髓5～6）消失，三头肌反射（颈髓6～7）亢进。Hoffmann（霍夫曼）征阳性，双下肢痉挛性瘫痪及尿潴留。颈膨大下段肿瘤，根痛发生在上肢尺侧，此部位以下感觉减退或消失，前臂能屈不能伸，鱼际肌、骨间肌，甚至前臂尺侧肌肉萎缩及瘫痪。肱二头肌反射存在，三头肌反射消失。出现同侧或双侧 Horner 综合征（颈髓8～胸髓2）。双下肢痉挛性瘫痪及尿潴留。③胸段肿瘤（胸髓2～11）根痛发生在胸部、腰背部或腹部。感觉减退或消失的平面较易查出，病人可于该平面有束带样感觉。双下肢痉挛性瘫痪，上、中、下腹壁反射，分别为胸髓7～8、胸髓9～11、胸髓10～12，其消失平面有定位意义。胸10节段受损时，出现Beevor征：即由于腹直肌上部正常，下部瘫痪，仰卧起坐时，上段腹直肌收缩，使脐向上升。④腰膨大部肿瘤（胸髓12～骶髓2）腰膨大上段肿瘤，两髋关节屈曲及股内收障碍，两膝以下呈痉挛性瘫痪。腹股沟以下感觉减退或消失。膝腱反射（腰髓2～4）消失，跟腱反射（腰髓5～骶髓2）亢进。提睾反射消失，下肢可出现病理反射。腰膨大下段肿瘤，股外旋及后伸受限，屈膝及踝背屈障碍，如病灶侵及骶髓2，则足部小肌肉发生瘫痪，肌肉瘫痪一般表现为弛缓性。臀、大腿后侧及小腿感觉减退或消失。膝腱反射及提睾反射存在，跟腱反射及跖反射消失。常引不出病理反射。小便潴留，大便秘结。⑤圆锥部肿瘤（骶髓3～5及尾节）内臀后部、会阴及肛门周围皮感觉消失，或称马鞍状感觉消失。肛门反射消失。大小便潴留或失禁。阴茎不能勃起（骶髓1～3），不能射精（骶髓3～4）。早期无下肢瘫痪，晚期病变压迫邻近的大部或全部神经根，可出现两下肢弛缓性瘫痪。症状体征常对称。⑥马尾部肿瘤，会阴部和下肢常有长期顽固性放射性疼痛，常始于一侧，后波及对侧，感觉障碍呈不对称的根性分布，可能有不对称的下肢无力及膝腱、跟腱反射减弱或消失。括约肌障碍先为刺激性，如尿急、尿频，渐而变为麻痹大禁。马尾部肿瘤的临床表现与圆锥部肿瘤相似，主要区别点是，马尾肿瘤根痛明显，膀胱直肠功能障碍出现较迟而不明显，而下肢无力，肌萎缩表现较明显。

脊髓肿瘤除在纵轴上表现有不同的节段性症状外，还有横向定位症状。分析感觉、运动障碍出现的程序和方向，有助于鉴别髓内与髓外肿瘤。脊髓的麻痹可分为上行性和下行性两类。上行性麻痹的特点是运动和感觉障碍是从肢体的远端开始的，逐渐向上发展，这种麻痹常是髓外肿瘤所引起，因为最初肿瘤的压迫仅影及脊髓的最表面的长传导束，尔后才逐渐影响到深部的短传导束。下行性麻痹的特点是传导障碍是由上向下发展，这种麻痹主要见于髓内肿瘤，因髓内肿瘤首先压迫的是深部最短传导束之故。此外应注意会阴部的感觉障碍。在髓外肿瘤的麻痹期，当肢体皮肤感觉消失时，在会阴部外生殖器和肛门外常常发现皮肤感觉尤其痛觉依然存在。而在髓内肿瘤感觉障碍常包括会阴部。这一现象，可作为鉴别髓外和髓内肿瘤的参考。

脊髓肿瘤在横断面上的位置不同可出现不同症状，各部位肿瘤的特征：①硬脊膜外肿瘤：早期多有根性疼痛，脊髓传导束的压迫症状倾向两侧同时受累，运动障碍出现较早，而感觉障碍出现较晚。除非蛛网膜下腔完全梗阻脑脊液蛋白量的增加不如硬脊膜内肿瘤明显。②硬脊膜内髓外肿瘤：根性疼痛多以一侧开始，脊髓受压症状也都是一侧明显，呈脊髓半侧受压综合征。蛛网膜下腔的梗阻出现较早，脑脊液蛋白量增加显著，腰穿后症状常加重。③硬脊膜内髓内肿瘤：根性疼痛者较少，可表现分离性感觉障碍，即痛温觉丧失，触觉部分保留。在颈髓下段至胸髓2的肿瘤多有 Horner 综合征。髓内肿瘤引起的运动障碍，常自上而下的发展，且两侧肢体的瘫痪差不多同时出现，程度也相似，传导束障碍均为两侧性，且多为对称性。大小便障碍出现较早。蛛网膜下腔的梗阻程度较轻。脑脊液蛋白异常的增加也较轻微。④位于脊髓背侧面的肿瘤：根性痛和根性感觉异常为其特征。运动障碍出现较晚，且较缓慢。可有半侧脊髓受压综合征的表现。脊髓背面的肿瘤，两下肢不全瘫痪可于病初发生。深浅感觉障碍是相平行进展。⑤脊髓的腹面与侧腹面的肿瘤，大多无根性疼痛，其特点是早期出现运动障碍，而

且两侧相继受累。腹面肿瘤压迫相应的脊髓前根和前角，才引起节段性的弛缓性瘫痪及肌萎缩。早期可出现大小便障碍。感觉传导障碍一般在运动障碍之后出现。

诊断依据 脊髓肿瘤需与脊髓炎症及其他脊髓受压症相鉴别，常作鉴别的疾病有：①胸膜炎、心绞痛、胆石症等。详问病史，进行系统的体格检查及神经系统检查，在大多数病例中，均能发现一些重要的神经系统病变诊断依据。②脊柱结核、椎间盘突出症及脊椎肿瘤等。脊柱结核多见于青年人，常有结核病史。X线片可见脊椎破坏、变形和椎旁脓肿。椎间盘突出症常有外伤史，发病突然。X线平片可见骨质增生、椎间隙变窄等。脊柱肿瘤多为转移性肿瘤，常见于老年人，病程短，X线平片可显示骨质破坏，有时能发现原发灶。③非压迫性脊髓疾患如脊髓炎、蛛网膜炎等，一般根据病史和临床表现常能鉴别，脑脊液检查更有助于鉴别诊断。

在未上疑似病例作下列特殊检查将有助于确诊：①脑脊液检查，不仅有助于与炎症性疾病相鉴别，且可对脊髓瘤的早期诊断提供线索。肿瘤压迫脊髓产生蛛网膜下腔梗阻时，在脑脊液成分中最为特征性的变化是蛋白量增加，一般肿瘤所在节面越低，蛋白量增加越明显，脑脊液可呈黄色。脑脊液细胞数增加应疑有炎症而非脊髓肿瘤。但在硬脊膜内髓外肿瘤中也可有细胞数轻度增加。压颈试验是确定蛛网膜下腔有无梗阻及蛛网膜下腔梗阻程度的重要步骤。②X线脊柱平片可见的继发改变有椎管腔前后径增加，椎弓根内缘吸收和其间距加宽，椎间孔扩大等。脊髓造影，适用于脊髓颈段及马尾部病变的定位。脊髓碘水造影，硬膜外肿瘤缺损部位的轮廓多不规则，影象不甚清晰，常停滞呈梳状。硬膜内髓外肿瘤，造影剂直接集中于肿瘤之周围。因此，缺损部位的影象可显示既光滑又能清晰地描出肿瘤的轮廓，一般呈杯口状。髓内肿瘤的影象也不甚清晰，与硬脊膜外肿瘤的区别点是后者造影剂的幅度变窄停滞，而髓内肿瘤时造影剂柱幅变宽停滞呈梭形。③CT扫描对确定诊断具有重大帮助。髓内肿瘤中胶质瘤及血管母细胞瘤显示为等密度灶，静脉注射造影剂后常不增强，需作碘水脊髓造影CT，此时可见脊髓增粗，其内可见充盈缺损。硬膜下髓外肿瘤，CT上可见脊髓及硬膜囊移位，硬膜外间隙增宽，神经鞘瘤及脊膜瘤均可显示软组织肿块，碘水CT脊髓造影显示尤为清晰。髓外硬膜外肿瘤于CT常显示为密度不均匀的块影，脊髓、硬膜囊和硬膜外脂肪受压移位，亦可伴有椎旁软组织块影。④磁共振成象更可在纵切面上观察脊髓、脊柱形态，除可确定肿瘤的位置、形态外，还可观察到脊髓受压变性情况。

治疗要点 脊髓肿瘤的唯一有效疗法为手术切除肿瘤。除非有足够的证据认为是手术无法切除的恶性肿瘤，或病人一般情况难以耐受手术，对确诊为脊髓肿瘤，尤其是良性肿瘤，均应进行手术治疗。对于髓外良性肿瘤，如能全部切除，常能获得满意的功能恢复。对于浸润性髓内肿瘤难以彻底手术切除，宜采取脊髓背束切开减压，也可明显改善脊髓受压症状。对分界清晰的髓内肿瘤如室管膜瘤，星形细胞瘤确有可能全部切除而保存脊髓功能。放射疗法虽非根治措施，但对某些恶性肿瘤或血管性肿瘤有一定的疗效，可作为手术治疗的辅助疗法。脊髓肿瘤的预后，取决于手术前脊髓受压的程度和时间、肿瘤的性质、生长部位和病人的一般状况。由于脊髓肿瘤良性者居多，而且大多数都能达到全切除，很少再发，故多数预后良好。

脊神经肿瘤

原发性脊神经肿瘤（tumor of spinal nerves）有神经鞘瘤、神经纤维瘤和恶性神经鞘瘤3种。继发性脊神经肿瘤少见，偶见于晚期恶性肿瘤病人。

神经鞘瘤 曾称许旺细胞瘤（Schwann cell tumor）起源于神经鞘膜细胞，是一种生长缓慢、包膜完整的良性肿瘤。神经鞘瘤多自神经干中的一个神经束长出，而该神经束的束膜却仍保持完整。在椎管内常从脊神经根发生，在肢体则多在腕、肘、臂和膝、小腿的腹侧面，少数可发生在颈部、纵隔或躯干。光镜下可见它由Antoni A型和Antoni B型两种细胞组成，内无神经纤维。胞体细长，细胞核狭长的许旺细胞可呈栅状或漩涡状排列。肿瘤生长缓慢，常数年后才被注意，因此，中年后发病率较高。肿瘤常附着于较大的神经干。临床检查时，肿瘤可向神经干两侧推动，而不能向神经干的纵轴方向推动，此点可与腱鞘囊肿或骨瘤鉴别。有时按压肿瘤可引起沿该神经分布区域的放射状刺痛或触电感。一般无运动系统症状。在软组织肿瘤中，神经鞘瘤并不少见，因此，遇到软组织中表面光滑、呈梭形或球形、质较软的肿瘤应估计到神经鞘瘤的可能，若可向两侧推动而不能上下移动，压之有放射痛或麻木感，便可诊为本病。在临床表现不典型时，则需作活体组织检查确诊。手术切除肿瘤是神经鞘瘤目前的有效治疗方法。手术时宜沿神经束纵行切开以使分离神经干中其他神经束，将肿瘤完整地分离出来，保留神经干，尤其是在放大镜下或手术显微镜下操作，手术效果颇佳。若因某种原因不能切除，残留部分不会恶变。

神经纤维瘤 起源于神经内膜，肿瘤基质为神经内膜和神经膜细胞组成，内含有纡曲的神经纤维，可有少量Antoni A型细胞，但缺乏Antoni B型细胞。发病年龄较轻，多见于青、中年病人，男性略多。表现形式也较多，肿瘤可长在皮肤内、神经干上。皮内神经纤维瘤又称丛状神经纤维瘤，都无自觉症状，覆盖的皮肤多有色素沉着，肿瘤质地柔软，呈多叶状，边缘分界不显。神经干上的神经纤维瘤呈块状或分叶状，坚硬，无囊性变。神经纤维瘤在皮下可触知，压痛明显，有沿一条神经发生多个或在全身散在发生。若数以百计的神经纤维瘤由皮肤长出，

满布于全身，即为神经纤维瘤病（von Recklinghausen病）。神经纤维瘤也可发生于脑神经或内脏神经。本瘤只可考虑手术切除，但位于主要神经干和臂、腰神经丛上的，全部切除将引起有关神经的功能丧失，导致严重残废，应予慎重。少数神经纤维瘤会发生恶性变，有人认为不完全切除是引起恶变的重要因素之一。

恶性神经鞘瘤 多起源于周围神经的支持组织，可自发也可由神经纤维瘤恶变而成。男性发病率较女性略高，但女性发病年龄比男性为轻，在青春期，妊娠期肿瘤生长加快。肿瘤常发生在神经干的近端，不少起于肋间神经。除生长较快外，其他临床表现与上述两种神经肿瘤相似。半数病人为神经纤维瘤病患者。与良性肿瘤的鉴别主要取决于手术时的活检。本瘤治疗以广泛切除为最佳方法，特别是低度恶性的。对恶性程度高的其至有主张作截肢术的。近端部位的肿瘤预后较差，易向肺部转移。采用积极根治手术的五年生存率约30%。

自主神经肿瘤

自主神经肿瘤（tumor of autonomious nervous system）多起源于交感神经系统，极少数起源于副交感神经系统，主要有成神经细胞瘤、神经节细胞瘤和副神经节瘤等，均属神经嵴的肿瘤。

成神经细胞瘤（neuroblastoma） 又称神经母细胞瘤，详见有关条目。

神经节细胞瘤（neuroganglioma） 为良性肿瘤，如肿瘤内混有胶质成分，则为神经节细胞胶质瘤，如瘤内神经细胞或胶质细胞发生间变，则为成胶质神经母细胞瘤。各种年龄人群均可发病，青少年较多见，按肿瘤发生部位分：

（1）中枢性神经节细胞瘤。来源于成熟的神经节细胞。很少见。依次好发于灰白结节、第三脑室、大脑各叶、脑干、蝶鞍内和脊髓等。肿瘤生长缓慢、边界清楚、有包膜。症状为邻近组织受压的表现。如恶性变，则生长迅速、具浸润性，表现似胶母细胞瘤。

（2）周围性神经节细胞瘤。来源于交感神经节细胞，也可由成神经细胞分化而来。肿瘤可发生在脊柱两旁的交感神经节，但以纵隔、肾上腺好发。症状因肿瘤所在部位而异。颈部者引起颈部肿块、Horner综合征、上肢痛、吞咽和呼吸困难。胸腔者产生呼吸道和脊髓受压症状、后纵隔和椎旁肿块，常伴有钙化。腹和盆腔者引起腹部不适、腹块、便秘或腹泻。手术切除后效果良好。

副神经节瘤（paraganglioma） 交感神经原细胞除分化成神经节和神经元而组成交感神经系统外，还可分化为副神经节，加上成交感细胞而形成副神经节系统。副神经节系统与交感神经系统分布一致，两者紧密相连。副神经节肿瘤大多数为良性，少数可恶变。分布于椎旁、肾上腺、颈动脉体、颈静脉球等处。位于交感神经节和肾上腺髓质者称嗜铬细胞瘤。前者分布于腹腔和胸腔，一般无明显临床特征，常为手术后的病理学诊断，后者能引起阵发性高血压症，为泌尿科范围内的特征性综合征。位于颈动脉体及颈静脉球者又名化学感受体瘤。颈动脉体瘤位于颈动脉窦及颈动脉分叉处，肿瘤常可将该处颈动脉包绕起来。早期无明显症状，长大后可压迫神经血管而引起舌下、舌咽、迷走、副神经等的功能障碍及脑的血供障碍。颈部可摸到球状肿块，有明显的搏动感及震颤。动脉造影可见血供丰富之肿瘤及颈动脉局部狭窄或变形。治疗应以手术全部切除肿瘤。颈静脉球瘤主要发生于耳蜗内，有时也可见于颈静脉孔附近，甚至广泛侵入颅内。肿瘤大多生长缓慢，多见于女性。位于中耳者首先引起耳聋及耳道出血，侵入颅内者则表现为Ⅷ—Ⅻ脑神经麻痹症状，晚期可有患侧肢体共济失调及颅内压增高。颅X线片上看到骨质破坏，CT可显示肿瘤有助于诊断。治疗以手术切除为主，术后加用放射治疗。

上述二种肿瘤皆分泌肾上腺素及去甲肾上腺素，故在患者的血和尿中会出现儿茶酚胺及其代谢产物的增高，如胱硫醚尿、β氨基异丁酸尿。

眼睑肿瘤

除睑板腺癌为眼睑组织所特有的肿瘤外，其余的眼睑肿瘤（tumors of eyelids）均可与生长在身体其他部位的同种组织肿瘤具有相同的病理表现。眼睑肿瘤可分良性与恶性两类。

眼睑良性肿瘤 （1）眼睑色素痣：较常见。与身体其他部位的色素痣具有相似的病理变化，往往为先天性，有的色素痣刚出生时并无色素，以后逐渐长大并出现色素；有一种色素痣部分在上睑，部分在下睑，上下睑闭合时即合而为一，称分裂痣。黑痣表面平滑或略隆起，大小不一，颜色深浅也不一致。色素痣一般不恶变，为了整容可作切除。

（2）睑传染性软疣：为生长在睑缘的灰白色扁平状软性结节，中央凹陷呈脐样，可单个或多发，挤压可出现灰黄色皮脂样物，本病为病毒所致，有传染性，可引起病毒性结膜炎甚至角膜炎，如不能自行消退则可手术切除。

（3）眼睑黄色瘤：较常见。多生长在上睑内侧近内眦部的皮肤上，对称性，呈淡黄色，扁形或椭圆形稍隆起，质软，发展缓慢。部分病人可能与高血脂有关。黄色瘤不发生恶变，但有碍仪容，作切除但较易复发。

（4）眼睑血管瘤：是常见的眼睑肿瘤，系先天性血管组织发育异常所引起，分毛细血管瘤和海绵状血管瘤两型：①毛细血管型较多见，多数在出生时即有，1岁前增长较快，1岁后缓慢发展，逐渐停止，部分病人可在1～5岁完全消失，但多数继续存在。毛细血管瘤多以"火焰痣"形式出现，呈暗红色或深紫色，位于皮肤表面而不隆起，此种血管瘤有时可沿面部三叉神经供应区分布，终生

不变。有些毛细血管位于皮内或皮下，呈乳头状突起，称草莓痣或血管痣，日长缓慢，亦可被纤维组织所代替而消失。□海绵窦血管瘤较少，多位于真皮深层或皮下组织内，由大小不等的血管窦构成，呈结节状，淡紫色，质柔软，加压后可暂时消失。啼哭或低头时迅速增大，颜色加深，有搏动感，肿瘤可发展，呈钙化、变坚硬或萎缩，亦可由于浸润而导致上睑下垂。

有些血管瘤可与其他先天发育异常同时存在而形成综合征，如Sturge-Weber综合征，包括半侧面部大片痣、脉络膜血管瘤、同侧青光眼、大脑多发性血管瘤和偏瘫。

血管瘤发展缓慢，部分可自行萎缩，小者可定期随访不必立刻治疗。发展较快者应予治疗，根据不同情况可采用皮质类固醇、手术、放射、冷冻或注射硬化剂等。

(5)眼睑皮样囊肿：多见于眼睑内外眦部，由先天发育异常所致，囊肿大小不一，质软，与周围组织无粘连，囊肿内含有皮脂、毛发及上皮角化样物质，可作手术切除。

眼睑恶性肿瘤 好发于皮肤上的癌肿，同样可发生在睑皮肤。在睑恶性肿瘤中，基底细胞癌占多数，其次为睑板腺癌，而鳞状细胞癌占第三位。

1.眼睑基底细胞癌：好发于老年人，男性比女性多见。初发时为小乳头状结节样隆起，含色素并有痂皮覆盖，其周围有血管围绕，易溃破出血形成凹陷性溃疡。肿瘤呈局部浸润性生长，溃疡逐渐扩大，边缘参差不齐，也可呈菜花状生长。肿瘤可破坏眼眶侵入鼻窦或颅内，但很少远处转移，易被误诊为鳞状细胞癌或恶性黑色素瘤。组织学显示癌组织呈巢状排列，癌巢外围被柱状细胞所包围，形成栅栏状。癌巢呈分支状或条索状，不向深部浸润并局限在同一水平上，是与鳞状细胞癌的不同点。部分细胞含色素。本病对放疗敏感，根据具体病情采取放疗或手术治疗。

(2)睑板腺癌：系原发于睑板腺的恶性肿瘤。好发于60岁以上的老年人，女性多于男性。开始时眼睑出现硬块，皮肤完整，相应部位结膜稍粗糙，有黄白斑点，形似霰粒肿，易被误诊。待肿瘤发展，出现弥漫性增殖，使眼睑肥厚变形，皮肤与结膜仍可完整不破。随着肿瘤的长大，向睑结膜溃破；或沿睑板腺开口发展，波及睑缘，晚期皮肤也溃破。按病理组织学的不同形态可分1)分化型。2)鳞状细胞型。3)基底细胞型。4)腺型。5)梭形细胞型。其中分化型发展缓慢，较少转移而鳞状细胞型则发展快，转移率高，基底细胞型及腺型也易转移。本病应与霰粒肿鉴别，对老年人更应注意。霰粒肿的结膜面光滑，切开后有肉芽状组织，而癌肿则显示黄白色肿瘤组织(无液体或粘性物质)，对可疑病例应作病理检查，以明确诊断。治疗应及早进行较广泛的切除术。对放疗不敏感。

(3)眼睑鳞状细胞癌：好发于睑缘的皮肤与结膜交界处，50岁以上的男性较多见。早期肿块呈疣样、乳头状或结节状，可以很早就发生转移。肿瘤发展较快，形成溃疡并可深部组织侵润。临床上可分乳头状或菜花状和溃疡型两种。无论哪一类型，都会蔓延到周围组织，最后破坏眼球，并可向眼眶深处发展。病理学上根据分化程度的不同可分三级。高度未分化者较少见，其癌细胞呈巢状排列，癌巢外面有一层排列整齐的细胞，向内为多角形细胞层，再向内为角化细胞，分化好者角化层位于癌巢中央，形成角化珠。角化珠愈多，提示分化程度愈高，恶性程度愈低。本癌肿对放射敏感。可根据具体情况选用手术切除，放射治疗。不能切除者可用放疗。

(4)眼睑恶性黑素瘤：为发展迅速、易广泛转移的高度恶性肿瘤，可发源于正常皮肤，也可由痣斑或黑痣恶变而来。各年龄均可发病，黑痣恶变的原因不详，可能与外伤或各种外在刺激如药物腐蚀、烧灼或切除不彻底有关。眼睑黑素瘤多从睑缘开始，向皮肤和结膜方向扩展，呈结节状，表面粗糙，色素丰富，血管充盈，可形成溃疡或菜花状，易反覆出血。有些黑素瘤，含色素较少。有时需作切片加以证实。一旦确诊应及早作彻底的手术切除。

泪器肿瘤

泪器肿瘤(tumor of the lacrimal apparatus)中，以泪腺肿瘤较为多见。泪囊肿瘤次之，泪小管肿瘤则十分少见。泪腺肿瘤多起自泪腺的上皮细胞。

泪腺肿瘤 1)泪腺混合瘤：为良性肿瘤。多见于40～50岁的成人，单侧受累，发病缓慢。多发生在眶部泪腺，早期往往不易被察觉，渐渐长大时则引起眼球突出，并向内、下移位。眼球向上、向外运动稍受限制。上睑轻度水肿，沿眶外上缘可扪及肿块，呈结节状，质地可软可硬，能被推动。有时微有胀感，复视少见。肿瘤压迫眼球可造成散光，使视力轻度下降。眼底一般正常。眼眶X线摄片可见泪腺窝扩大和骨质增生。睑部泪腺很少发生肿瘤，一旦发生则较易扪到肿块而被早期发现。病理组织学上肿瘤为球形、卵形或呈不规则结节状。外面有极薄或不完整的包膜，肿瘤细胞可浸润包膜。病理切片检查，可在同一肿瘤的不同部位上，见到来自腺管的内、外两层上皮细胞的不同上皮成分与结缔组织成分的混合组成。由于瘤组织周围可有纤维组织增生和炎症反应，故进行活体组织检查时，以采取较深的楔形标本为宜。诊断一经确立，应即进行肿瘤摘除术，并需切注意将肿瘤包膜一起完整取下，以杜绝复发。

(2)恶性泪腺混合瘤：又称多形性腺癌。可由良性混合瘤转化而来。生长较快，除具有良性混合瘤的症状外，常伴有明显疼痛，说明肿瘤已向眶骨质侵犯，也可能向颅内及淋巴结转移，预后较差。眼眶X线摄片见有骨质破坏。病理组织学检查除见良性混合瘤改变外，还含有腺癌或鳞状细胞癌的成分。诊断除根据临床特征外，并可借助肿瘤标本的冰冻或石蜡包埋切片作快速检查。一旦确诊，立即施行眶内容剜出术，受累的眶骨质也应切

除,以求彻底。

3.囊性腺样癌 发病年龄较轻,病程较短,转移发生较早。肿瘤呈浸润性生长,无包膜,沿血管、神经和其他组织蔓延。由于侵犯骨质,眼和头部疼痛常为主要症状。检查时可在外上方眶缘下扪及肿块,且有压痛和粘连,是与良性肿瘤的鉴别要点。病理切片检查见有两种组织学类型:一种是在一团肿瘤细胞中有大小不等的囊腔,形成筛状外观。另一种是由实心的瘤细胞群所构成,瘤细胞小而核染色深,均匀一致密集成堆。在瘤细胞群周围有透明变性的基质围绕,形似圆柱,故亦称圆柱瘤。

其他泪腺恶性肿瘤尚包括腺癌、鳞状细胞癌、未分化癌等。所有这些肿瘤的恶性程度并不一致,而是与各自的分化程度有关。因此,它们的病程长短也有差别。

治疗原则,为手术切除,即施行眶内容剜出术。放射及化疗疗法对圆柱瘤型腺癌及未分化癌具有一定疗效,故术后可加用放射治疗。

泪小管肿瘤 良性者有乳头状瘤,可施行手术切除、激光或冷冻治疗。泪小管恶性肿瘤非常少见,继发于眼睑的有上皮癌。

泪囊肿瘤 良性肿瘤很少见。绝大多数为恶性肿瘤。以来源于上皮者为最多见。有鳞状细胞癌、腺癌、未分化癌、圆柱型腺癌。来源于中胚叶者,有淋巴系统恶性肿瘤、横纹肌肉瘤和纤维肉瘤。此外,偶可见到恶性黑素瘤与血管外皮细胞瘤。只有通过病理切片检查,才可确定诊断。临床上泪溢是早期症状,只要肿瘤尚未完全阻塞泪囊,冲洗泪道仍可通畅。接着泪囊部有肿块出现,多无疼痛和压痛。有带血的分泌物从泪点排出时,应引起高度警惕。随后肿瘤逐渐增大而进入扩散期。增大的肿瘤超出泪囊范围,累及皮肤形成溃疡,延及鼻部、眼眶、面部。晚期可蔓延到颅内或转移到全身。泪囊碘油造影、X线摄片可协助诊断。治疗以手术切除为原则。若肿瘤局限在泪囊内,行泪囊摘除术。但必须注意鼻腔、鼻泪管开口处有无瘤组织残存,若有则必须清除干净。如肿瘤已广泛蔓延,则需行更广泛的切除手术。乳头状鳞状细胞癌、未分化癌及淋巴肉瘤对放射治疗敏感,术后应辅以放射治疗。

角结膜肿瘤

由于角、结膜属于同源组织,且相互延续,故肿瘤可相互蔓延,而往往难以截然分清为角膜抑或结膜肿瘤。临床上,角结膜肿瘤(tumor of conjunctiva and cornea)主要起源于结膜,尤其角结膜缘,而原发于角膜者极少。

结膜良性肿瘤 (1)结膜皮样肿:是先天性肿瘤,为胚胎裂闭合时被包埋在内的表皮组织增生所致。常位于角膜缘,呈圆形黄色隆起,表面光滑可有细毛生长。上皮下组织含有毛囊与皮脂腺。生长缓慢,向角膜蔓延,一般不影响视力,如侵犯瞳孔区,则可影响视力。可作单纯切除或合并角膜板层移植术。

(2)结膜皮脂瘤:也是一种常见的先天性肿瘤,由脂肪组织构成,色黄、质软,表面光滑,呈分叶状。多位于颞上方球结膜,可缓慢生长,向上向外蔓延,亦可向角膜方向生长或向眶后发展。可予切除,但分离时应十分小心,不要损伤眶内的正常组织。

(3)结膜乳头状瘤:为带蒂或无蒂的淡红色肉样隆起。以结缔组织为核心,含有血管,偶见慢性炎症细胞浸润,由呈乳头状增殖的上皮覆盖,表面有中等量角化。常发生在角膜缘、睑缘或泪阜部位,质软。可能与病毒感染有关,易复发,并可能恶变。位于角膜缘处的乳头状瘤基底宽,可向球结膜和角膜扩展,与角膜粘连牢固。可手术切除。

(4)结膜血管瘤:可分血管瘤和淋巴血管瘤两类,后者少见。结膜血管瘤表现为弥漫性毛细血管扩张或毛细血管痣,或为有包膜的海绵状血管瘤。病理上为相互沟通的大血窦。可作手术切除。

(5)结膜黑瘤性肿瘤:常见以下3种。①结膜痣:属先天性错构瘤,为边界清楚、扁平或隆起的黑色病灶,色素多少不一。常见于角膜缘或睑裂部球结膜,亦可见于内眦、半月皱襞和泪阜。可从针尖大小发展到广泛累及睑球结膜、半月皱襞、泪阜和邻近皮肤,生长慢。病理与皮肤痣相同。除非长期经受摩擦或机械性刺激,一般很少恶变。不需处理,因美容方面需要,则可作切除。②结膜先天性黑变病:为先天性结膜弥漫性蓝痣。病变处呈蓝灰色斑,不隆起,不随结膜移动。裂隙灯下可见黑变位于结膜下,可伴有同侧色素膜痣。一般终生不变。与同侧睑皮肤亦有黑变时,称太田痣,多见于有色人种。一般无需治疗,极少恶变。③结膜后天性黑变病:为上皮内色素细胞增生,多在中年以后发病。病变的结膜呈斑状或弥漫性色素沉着,不隆起,可随结膜移动。本病可长期静止,不发生恶变;病变可扩大,颜色加深,并有卫星结节出现。如发现病变区突然隆起、表面溃破、血管增加等现象,应考虑恶变的可能。一般随访观察,有恶变可疑者应作切除。

结膜癌前期病变 常见为粘膜白斑病,多见于老年男性,好发于睑裂部的角膜缘,上皮呈不规则增生,表层角化,状似皮肤,棘细胞为鳞形或多角形,基底细胞呈长柱形或梭形,排列紊乱。病变可经多年不变,但也可能发展为鳞形细胞癌。可作切除。

结膜恶性肿瘤 (1)鳞状细胞癌:为较常见的结膜恶性肿瘤,老年人多见,好发于睑缘结膜、角膜缘结膜及泪阜等部位。初发时呈白色胶样隆起,很快增大成乳头状或菜花状,富于血管,易出血或破溃。肿瘤有3种蔓延方式:向眼球表面发展,侵犯角膜及大片结膜;沿角膜缘发展形成环状肿块;向深部组织发展进入眼内。但很少通过淋巴管或血管转移。治疗以局部切除为主,如病变

已侵犯眼睑、穹窿部，或因较大而无法彻底清除时，应考虑作眼眶内容剜出术。必要时术后补充放射治疗。

（2）结膜恶性黑素瘤，多由色素痣或黑变病发生恶变所致。病理变化与皮肤恶性黑素瘤相同。结膜恶性黑素瘤的预后较其他部位的恶性黑素瘤更险恶，应作局部广泛切除，包括必要的眼眶内容剜出术。

角膜肿瘤　（1）皮样肿瘤：肿瘤与生俱来，一般单眼患病。好发于角膜缘，尤以颞下方多见向角膜内生长。肿瘤微隆起，呈圆形或椭圆形，约绿豆大小，色灰白或粉红。表面似皮肤，上有细小毛发。一般生长缓慢，随年龄增加略有长大。如不侵犯瞳孔区角膜，多无严重视功能损害。治疗以手术切除为宜。如口累及较深，则需同时行板层角膜移植术，以修补缺损，改善外观。

（2）上皮内上皮癌：又称 Bowen 癌。发生于中年或老年。多见于男性，儿童从不发病。肿瘤呈灰红色胶样隆起，富于血管。多起自角膜缘，逐渐向整个角膜蔓延扩展，但局限于上皮内，而无上皮下浸润，故又称原位癌。病理显示肿瘤部位上皮细胞高度增生，棘细胞为圆形或卵圆形，有核分裂相，上皮下组织有淋巴细胞、组织细胞和浆细胞浸润，前弹力膜完整。有些患者体内它处同时有粘膜白斑病，或器官癌肿。本病发展缓慢，相对静止。根据病史与局部体征，诊断不难确立。治疗上，以手术切除为宜，必要时可同时作板层角膜移植术。

葡萄膜黑素瘤

葡萄膜黑素瘤（uveal melanoma）是起源于眼葡萄膜色素细胞的常见眼内恶性肿瘤。多见于30～60岁男性。肿瘤原发部位以脉络膜为最多，睫状体次之，虹膜最少。由于葡萄膜各部是相互连续的同源组织，故任何部位的原发肿瘤都可以向其他部位蔓延。

虹膜黑素瘤　为低度恶性肿瘤，表现为虹膜表面的棕黑色肿块，有时可见肿瘤血管，虹膜上和前房角内有弥散的色素沉着。肿瘤长大影响瞳孔时可引起瞳孔变形，影响房水外流时可继发青光眼。本病与虹膜痣的鉴别：虹膜痣为虹膜表面深棕色斑片，边界清晰但不规则，通常不隆起或略有增厚，静止不长大。荧光血管造影示病灶内无血管渗漏。此外，本病还应与虹膜囊肿鉴别。小而较静止的肿瘤有时与虹膜色素痣难以区分，可定期随访观察；较大而局限于虹膜者，作肿瘤区广泛虹膜切除；如肿瘤已侵及房角甚至睫状体，但范围＜1/4圆周者，作局部切除，范围大者作眼球摘除。

睫状体黑素瘤　因位于虹膜之后，如不充分放大瞳孔，早期难以发现。晚期由于肿块长大，可眼轴中央突起而易被发现；肿瘤向外生长时，在相应的巩膜表面可有粗大充盈的血管，甚至穿破巩膜出现于结膜下，如果肿瘤推压晶状体和虹膜，则可出现晶状体压迹或局限性混浊，也可引起前房变浅或继发性青光眼。巩膜透照试验呈不透光暗区（阳性）。超声波检查为实质性肿块。治疗以手术为主；根据肿瘤范围作局部切除或眼球摘除，若已向球外眶内蔓延，可引起突眼，此时应作眶内容剜出。

脉络膜黑素瘤　发病率居眼内肿瘤第二位，好发于后极部眼底，早期即有视力减退及眼前固定暗影等症状，眼底表现为后极部局限性棕黑色或灰黑色实质性隆起，表面色素斑驳。若肿块沿脉络膜缓慢生长，眼底仅见微隆的脉络膜病灶，但易向眼外蔓延；如穿破玻璃体膜则肿瘤可在网膜下甚至穿破网膜迅速生长并蕈状突入玻璃体腔内，常伴有眼底下部的渗出性视网膜脱离。肿瘤坏死可引起自发性玻璃体内大量出血或致眼压升高而变成无菌性眼内容炎甚至全眼球炎，可导致眼球萎缩。本病诊断除根据眼底表现外，还可采用：①超声波探查，表现为实质性肿块，由超声图象可测知肿瘤大小、形态和位置。②眼底荧光血管造影，早期在背景荧光内出现边界清楚的暗区，以后有不规则血管高荧光并很快渗漏形成高低荧光相间的斑驳状外貌，暗区边缘有时可见针尖状荧光。③巩膜透照阳性，仅适用于肿瘤位于周边部眼底者。④其他如放射性^{32}P 吸收试验、尿黑色素检查及免疫学检查等。本病应与脉络膜脱离、脉络膜上腔出血、脉络膜血管瘤及脉络膜转移癌相鉴别。脉络膜转移癌常来自乳腺、肺和消化道的癌肿，偶有眼部病灶较原发病灶率先被发现者。眼底表现为后极部扁平而边界不清的灰白色降起，视网膜常有水肿或渗出性脱离。治疗主要是将病眼摘除，向眼外眶内蔓延者应作眶内容剜出术。

葡萄膜黑素瘤的预后与肿瘤大小、部位及细胞类型有关；梭形细胞 A 型预后最好，上皮样细胞型恶性程度最高。

植入性虹膜囊肿

植入性虹膜囊肿（implantational iris cyst）指眼球前段穿孔外伤或手术后，结膜或角膜的上皮细胞被带到眼内种植于虹膜上，藉助虹膜的丰富血液供应，上皮增殖繁衍，形成囊肿。

囊肿壁由单层上皮细胞组成，囊内充满 PAS 染色阳性的液体。虹膜囊肿形态一般为球形或半球状，底部与虹膜相连。无色半透明，如囊壁表面沉着较多的色素，也可呈棕色。但透过色素稀少处，仍可窥见其内的透明囊液，不致误诊为虹膜黑素瘤。小的虹膜囊肿通常无症状，较大的可因遮盖瞳孔而出现视力下降，更大的囊肿常伴有虹膜睫状体炎而有怕光、流泪、眼痛等现象。如囊肿增大阻塞前房角，可引起继发性青光眼。

诊断主要根据囊性肿物的形态及以往的外伤或手术史。

治疗上，虹膜囊肿有时呈稳定状态，不增长者只要定期随访观察。如囊肿持续增长波及前房角或瞳孔而出现视力障碍及眼压增高时，应行手术摘除。

外伤或手术后的上皮长入眼内除产生植入性囊肿外，尚有两种形式，一为虹膜珍珠肿，由睫毛毛囊上皮植入眼内所成。同样也在虹膜表面增殖形成半圆形肿物，但为乳白色的实质性肿块，表面具光泽，形同珍珠而得名，治疗可将受累的虹膜连同肿块一起手术摘除。另一种称眼内上皮植入。外伤或手术后如伤口愈合不良，造成长期低眼压，尤其当有眼内组织，如虹膜、玻璃体，或晶状体囊膜嵌顿伤口时，结膜或角膜上皮细胞进入未愈合的伤口沿着嵌顿的组织长入眼内，覆盖在角膜内面、虹膜表面以及房角组织上，并可通过瞳孔或虹膜缺损处，向后蔓延到睫状体及玻璃体表面。当上皮组织遮盖了大部分房角小梁网时，可引起眼压增高。这种广泛而顽固的眼内上皮增殖，最后常因继发性青光眼导致眼球摘除。但对早期病变比较局限的病例，可将受累的虹膜、房角、睫状体及玻璃体连同增殖的上皮一起切除，角膜后的上皮则采用冷冻方法治疗。

视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤（retinoblastoma）系一种原发于视网膜组织的眼内恶性肿瘤。多数见于3岁以下的幼儿，无性别与种族差异。约6%的患者有家族遗传史，多为常染色体显性遗传，外显率60%～90%。散发病例中25%为基因突变，且全部是体细胞突变。双眼发生率为30%～35%，其中约98%为遗传突变。健康父母如有一个小孩患该病，再生孩子中有6%的机会患病，如有两个子女患病，则再生子女有5%的机会患病。

发病机制和病理 本病病因不清楚，有人认为除遗传因素影响外，也可能与病毒感染有关。病理组织学上大致分为两型：①分化型，瘤细胞排列成玫瑰花状或菊花饰状。②未分化型：瘤细胞散在分布，或围绕血管或坏死灶分布。肿瘤可全部为未分化型，也可两型同时存在。肿瘤内可有钙化或坏死。

本病临床表现根据自然病程，大致可分为四期：①眼内生长期：肿瘤多数向内生长（内生型），眼底表现为单个或多个黄白色或灰白色隆起的肿块，表面有新生血管，突向玻璃体腔，在瞳孔区可出现白色或黄色的眼底反光，尤其在暗处，犹如猫眼中发出的黄光，故常被称为"黑蒙性猫眼"。肿瘤组织易脱落到玻璃体腔内，呈雪片状白色混浊，甚至进入前房，形成假性前房积脓，也可因肿瘤内灶性坏死而引起自发性眼内出血。若肿瘤向外生长（外生型），瘤细胞在视网膜下生长，引起视网膜脱离。②继发性青光眼期：由于球内肿瘤占位或房角被瘤细胞、坏死组织、红细胞等阻塞所致。本病晚期约50%可出现眼压升高甚至眼球扩大。③眼外增殖期：肿瘤穿破球壁向眶内蔓延，使眼球连同瘤组织一起固定并暴露于睑裂外，表面常有糜烂坏死而发生特殊的臭味。④全身转移期：肿瘤可沿视神经向颅内蔓延，引起视神经增粗、视神经孔扩大及颅内高压等神经系统症状，也可由血循环向全身转移。极少（约1%）病例肿瘤可自行消退而成眼球痨。

诊断依据 本病常由家长发现病儿的瞳孔区黄色或白色反光，或因斜视而就诊。诊断主要依据发病年龄及眼部检查，包括：眼底镜检查可见到视网膜上隆起的肿块，B型超声波及CT检查确认为眼内实质性占位病变，X线检查眶内有钙化斑点等。必要时可抽取房水或玻璃体腔液检查，可发现瘤细胞。房水与血浆中乳酸脱氢酶之比>1.0者也具诊断意义。

本病应与引起"白瞳"的其他眼病如眼内容炎、晶状体后纤维增生、Coats病等鉴别。

防治要点 本病尚缺乏有效治疗方法。单个小肿瘤有人主张行冷冻、光凝、放射（用^{60}Co敷贴器）治疗，或单纯肿瘤切除，但目前大多仍行眼球摘除，要求切除的球后视神经不少于1cm并送病理检查，如视神经残端有瘤细胞，术后需加放疗。双眼患有肿瘤者，可考虑为病情重一侧眼行眼球摘除，另一眼行放射治疗、或光凝、冷冻合并化学治疗（如长春新碱和环磷酰胺）。凡属眼外增殖者，应作眶内容剜出术。已有视神经孔扩大或全身转移者，会同有关学科设计治疗方案。

本病预后与瘤细胞分化程度、视神经侵犯程度及脉络膜累及广度有关。

鉴于本病有复发、双眼发病及遗传之可能，对患眼、第二眼及同胞弟妹的双眼均应定期散大瞳孔检查，以期早期诊治，降低死亡率。

视神经肿瘤

视神经肿瘤（tumor of optic nerve）较少见，起源于视神经的间质或包膜。肿瘤生长先压迫视神经纤维引起视功能障碍，以后再向眶内生长，导致眼球突出。故视力障碍先于眼球突出是眶内视神经肿瘤的特征。视神经肿瘤常见的有两种：视神经胶质瘤和脑膜瘤。

视神经胶质瘤 胶质瘤起源于视神经间质的星形胶质细胞。绝大多数为良性肿瘤。本病多见于10岁以下儿童，多为单侧性，但可通过视交叉蔓延到对侧。症状为眼视力缓慢下降，往往不被家人注意，常到出现斜视或眼球突出时方才发觉。眼球突出呈轴心型，突向前方。运动一般无障碍，眶内也常扪不到肿块。患眼瞳孔有传入性障碍。眼底视乳头萎缩，偶尔也有视乳头水肿。部分病人可伴有神经纤维瘤病。X线片有视神经孔扩大，B型超声示视神经增粗。最有价值的是CT扫描，视神经呈梭形膨大为胶质瘤的特征。CT还能提供肿瘤是否侵入颅内，特别是视交叉的信息，对治疗及预后均有重要意义。

治疗较困难。局限于眶内的可作额侧开眶术，于眼球后方及眶尖处将视神经截断，或者肿瘤连同眼球一并摘除。颅眶均有受累的可经额手术。视交叉已波及时，

般作放射治疗。

视神经脑膜瘤　脑膜瘤起于视神经鞘的蛛网膜绒毛，绝大多数为良性肿瘤。好发于45岁以上的女性。眼缓慢但持续的视力下降及眼球突出为其主要症状。眼底有视乳头水肿或萎缩。视乳头上的视网膜血管与睫状血管可出现短路血管、视力丧失和视乳头萎缩称视神经脑膜瘤的三联征，颇有诊断价值。CT 扫描可显示肿瘤的部位、范围以及有无颅内蔓延。注入造影剂后，视神经周围的肿瘤血管显影，在轴位片上，视神经两旁出现两道平行的阴影，如铁轨样，为本病的特殊征候。

治疗：脑膜瘤为缓慢生长的良性肿瘤，手术摘除意味着视力立即丧失，且手术易损伤其他神经而引起并发症。故有些学者建议定期随访，如发现肿瘤向颅内发展，此时再考虑手术。

眼眶肿瘤

发生于眶内的肿瘤称眼眶肿瘤 (orbitalis tumor)。

发病机制和临床　眼眶肿瘤有三种。

（1）原发性：肿瘤起源于眼眶组织本身。由于眼眶内的组织成分较多，故肿瘤类型也多种多样。如泪腺混合瘤或圆柱瘤起源于上皮组织；脂肪瘤、横纹肌肉瘤起源于间质组织；视神经胶质瘤、神经鞘瘤来自神经组织，淋巴瘤或淋巴肉瘤起源于淋巴组织。此外还有错构瘤，如血管瘤和神经纤维瘤等。

（2）继发性：肿瘤由眼眶邻近组织蔓延侵犯入眼眶，大多为恶性。肿瘤来自鼻腔或副鼻窦者，如鳞状上皮细胞癌、未分化癌、腺癌、肉瘤等恶性肿瘤，以及粘液性囊肿、骨瘤等良性肿瘤。常伴以鼻部症状，如鼻塞、鼻衄、鼻腔新生物以及具恶臭的鼻腔血性分泌物等；肿瘤来自鼻咽部者，如鼻咽癌、鼻咽部纤维血管瘤等，经眶尖入眼眶，故常伴眶尖或眶上裂综合征；肿瘤来自颅腔者，主要为颅前窝肿瘤，如脑膜瘤和神经胶质瘤等，常伴眶上裂综合征，也可能存在 Foster Kennedy 综合征和视野改变；肿瘤来自眼球者，多系球内恶性肿瘤如视网膜母细胞瘤或脉络膜黑素瘤晚期，肿瘤穿破球壁向眶内发展，少数系肿瘤细胞沿巩膜的血管神经孔道向眶内蔓延。来自眼附属器的肿瘤主要是泪囊的恶性肿瘤、眼睑的睑板腺癌及结膜的鳞状上皮癌等。

（3）转移性：身体其他部位的肿瘤经血流转移入眼眶，均为恶性肿瘤，如乳腺癌以及子宫颈、肾脏、甲状腺、前列腺、肺部等癌肿。

肿块直径 ≥ 1 cm 时可引起突眼征。用突眼计或超声测量时，双眼突眼度相差 > 2 mm 者具诊断价值。眼眶肿瘤除表现为突眼外，尚有一系列临床表现，其严重性与肿瘤的部位，尤其与肿瘤的良恶性有密切关系，列表比较如下。

近年来，在眼眶肿瘤的检查方面已普遍采用 B 型超声、电子计算机 X 线体层摄影 (CT) 和磁共振等特殊检查方法，能确定肿瘤的大小和确切位置、肿瘤与邻近组织的关系等。

若根据临床表现以及各种特殊检查尚无法明确肿瘤的良恶性者，可开眶探查，作活组织检查，或肿瘤穿刺行细胞学检查。

诊断依据　眼眶肿瘤的诊断，一般不很困难，良恶性的鉴别也都能从临床表现和 X 线摄片上得到比较有价值的线索。在诊断眼眶肿瘤的过程中，还必须根据鼻腔和鼻窦的症状、全身健康情况和系统病史以排除肿块来自眶外的可能性，必要时还应请有关科室会诊。

眼眶肿瘤应与眼眶假瘤相鉴别。眼眶假瘤在病理上是一种非特异性炎性肿块，在临床上如同一般的良性肿瘤，但不能摸及确切的肿块，眼底亦无网膜受压条纹，可伴疼痛。激素治疗有一定效果。

眼眶良、恶性肿瘤的鉴别

	良性肿瘤	恶性肿瘤
年龄	多为青壮年	多为儿童或老年
病程	较长	较短
症状	无疼痛、复视 视力常无明显减退（除非长期压迫视神经或肿瘤源自视神经者）	常伴明显疼痛、复视、视力损害明显
突眼	缓慢进展	发展迅速 并常伴眼球运动障碍、眼睑和结膜充血水肿
扪及眶内肿块	表面较光整，与眶骨无粘连	表面不光整或有分叶，常与眶骨粘连
眼底	可见网膜受压条纹	可见视神经乳头水肿、淤血，网膜出血、渗出等
X线片	无眶骨破坏 病程＞2年者，常存在眶骨壁扩大、骨板变薄或吸收	常有眶骨壁破坏

治疗要点　眼眶肿瘤以手术治疗为主。良性肿瘤可以通过单纯眶侧壁切开术（Krönlen-Berke 手术）或单纯眶缘切开手术摘除肿瘤。只要肿瘤的包膜完整（如眼眶血管瘤），与眶内重要组织结构没有严重粘连，常可通过细致的钝性分离，完整取出。恶性肿瘤除临床诊断外，有时还需行活组织病理检查。活组织病理检查可以单独施行，也可安排在手术时一并施行。对恶性眼眶肿瘤手术要尽量彻底，故多需作眶内容剜出术或次全眶内容剜出术，根据病理报告的情况再补充化疗或放疗，以求得更好的效果。

外耳道乳头状瘤

外耳道乳头状瘤（papilloma of external auditory meatus）是生长在外耳道，和病毒感染有关的常见良性肿瘤。经常不洁挖耳，尤其是用刀理发，把挖耳作为常规，使挖耳针钩成为传染本病病毒的重要媒介。其他如慢性炎症与分泌物的刺激，以及异物的存留等也可能成为诱因。肿瘤居皮肤浅层，表面呈乳头状突起，褐黄色、质实，瘤体破损或继发感染可出现溃烂。镜检为复层鳞状上皮乳头状增殖，细胞分化良好，基膜完整，生长旺盛，偶有核分裂象出现。

临床主要表现为耳发痒、阻塞感、流带血丝液，听力下降，继发感染时可有耳痛及流脓。但早期本病可无感觉，而在偶尔挖耳时被触知或出血才引起病人警觉。肿瘤向耳道外发展可侵及耳甲腔，向内可破坏中耳乳突，并发中耳乳突炎。检查可见外耳道内有单个或多个灰褐色乳头状新生物，大小不一，质坚实，活组织检查即可证实。本病偶有恶变，如出现持续耳痛、流臭脓液、肿瘤易出血和溃烂不愈时应怀疑为癌变。需行乳突X线摄片，以明确肿瘤范围及其性质。

治疗可在皮下浸润麻醉下，用圈套器摘除，并用刮匙将肿瘤基底部刮净，然后用25%硝酸银或鸦胆子油涂布，以减少本病复发机会。若证实外耳道乳头状瘤癌变，宜行综合治疗，一般先放疗，后手术。

中耳癌

中耳癌（carcinoma of middle ear）多起源中耳或外耳道后壁皮肤与鼓膜相邻处的恶性肿瘤，极易向外耳道和乳突生长。起病前有慢性中耳炎史者达80%以上，男性稍多于女性，发病年龄约在45～60岁。中耳乳突癌多为鳞状细胞癌，其次为基底细胞癌和腺癌。癌肿可破坏中耳乳突周壁侵入颅内，浸润脑膜，也可达颞颌关节、岩尖、耳神经管、迷路、乙状静脉球、颈内动脉，甚至侵及咽鼓管、鼻咽、斜坡和颞下窝等。

当早期癌肿局限在中耳乳突内时，主要临床表现为耳道出血或血性分泌物。耳痛是最常见的症状，故对慢性中耳炎而持续耳痛数月者须特别警惕本病。检查可见耳道深处或鼓室内有触之易出血、质脆的新生物。根据上述癌肿破坏范围可有头痛、张口困难、复视、面瘫、眩晕、耳聋、耳鸣、吞咽困难、声嘶、耳大量出血、伸舌偏斜和三叉神经剧痛等。

诊断主要靠活组织检查，颞骨颅底X线片应列为常规检查，可初步明确肿瘤范围。CT和MRI能更清晰判明肿瘤与相邻组织的关系，对制订治疗方案十分有益。

以放射和手术综合治疗为主。按肿瘤范围，手术有乳突根治术、颞骨切除和侧颅底广泛切除术等。采用先放疗后施术的方式治疗，五年生存率可高达73.6%。

听神经瘤

听神经瘤（acoustic neurinoma）是发生在听神经的良性肿瘤，位于内听道和脑桥小脑角，是颅内常见的良性肿瘤之一。患者以中年人居多。女性发病率略高于男性。

发病机制和临床　听神经瘤来自神经鞘膜，绝大部分肿瘤发生在第Ⅷ脑神经前庭支而非耳蜗支。所以应改称“前庭神经瘤”或“前庭神经鞘膜瘤”更符合病理。大多数听神经瘤开始在内听道内生长，早期就可压迫内听道内所有内容物——第Ⅷ脑神经耳蜗支和前庭支，面神经及伴随而行的中间神经，以及供应迷路耳蜗的迷路动脉。静脉回流未经内听道，故内耳循环障碍主要是动脉阻塞。肿瘤继续增大，可从内听门突向脑桥小脑角，同时破坏内耳道上、下、后诸壁，形成典型的漏斗形内耳门，常可在X线片上清晰见到。在突破骨壁的限制后，通常向内侧、前上方和后下方向扩张。向内侧，肿瘤与脑桥相遇。大的听神经瘤可压迫和推移脑桥，阻塞大脑导水管，引起局限性脑干体征和阻塞性脑积水。肿瘤向前上方发展，迫使面神经紧绷在肿瘤表面，变薄和被拉长，但不一定产生面瘫。直径3cm以上的肿瘤多已累及三叉神经，主要侵犯三叉神经的感觉纤维。临床可见角膜反射迟钝或消失、更大的肿瘤可压迫外展神经使之麻痹。若向后下生长，听神经瘤可压迫小脑。当肿瘤生长趋向枕骨大孔时，第Ⅸ、Ⅹ脑神经也可被牵拉产生相应的功能障碍如吞咽困难、误咽、呛咳和声嘶等。

大多数听神经瘤在蛛网膜下腔内增大，瘤外侧部分的蛛网膜下腔可能与蛛网膜下腔的其他部分隔开，形成含有黄色高蛋白质液体的假性囊肿。

少数肿瘤生长在脑桥小脑角，内耳门之内侧。这可能是由于个体差异所致，因在至此处的第Ⅷ脑神经若有神经鞘膜细胞性覆盖物即可发生这类型肿瘤。该肿瘤早期不在内耳道骨管内生长，所以至出现症状时，肿瘤体积已相当大。

听神经瘤一般被看作是生长缓慢的肿瘤。据估计，每年直径增大约0.5cm。不过，个体差异很大，即使同一病人，在不同年龄阶段，肿瘤增大速度也不一样。年青人肿瘤生长较迅速。据普通尸检报告，老年人非症状性小听神经瘤的发生率高达1%。肿瘤实质内的出血或囊性变也可使本来缓慢生长的肿瘤突然增快。

内耳道占位性病变压迫迷路动脉可造成耳蜗和前庭的损害，经迷路进路手术，从外半规管取出的外淋巴液含有高浓度的蛋白质。在外淋巴腔内普遍出现嗜酸性沉淀物，有时还可在蜗管内发现。前庭血管纹和螺旋韧带严重变性，出现空泡和囊状物。在光镜下螺旋器（柯替器）中毛细胞无特殊改变，即使在与变性血管纹和螺旋韧带

相毗邻的范围内，毛细胞的形态仍属正常。

检见肿瘤为一边界明显、分叶状肿块，表面可见供血血管，肿瘤内血管丰富程度不一，出现囊性变性的血管较少，有时出现钙化斑。

本病临床表现如下：

1 症状 单侧进行性听力减退伴耳鸣为首要症状，约有1%病人的耳聋是突发性的。尽管听神经瘤多发生在前庭神经，但罕有严重平衡失调表现，多数病人叙述有一时性不稳感，尤其是骤然变动头位时有此现象。虽有头晕、眩晕，但往往不显著，这可能是肿瘤生长较慢，前庭功能失常被对侧耳逐渐补偿之故。不少病人诉有尚可忍受的耳内深部隐痛，这可能是中间神经受压所致，同侧面部麻木感是三叉神经受累的表现。极少数出现面部疼痛或面肌痉挛。尽管面神经最靠近肿瘤，受拉被压，但因过程缓慢，面肌麻痹或面肌肌力减弱罕见。而中间神经功能障碍比较多见。中间神经含副交感节前分泌运动性纤维（支配泪腺）及舌前2/3的味觉纤维。病人很少主诉到味觉的改变，但用电味觉测定术检查，可发现感觉阈提高。据报告，双侧相差20 μA 即具临床意义。用 Schirmer 试验可测知泪液分泌功能减退，方法是用两条5 mm × 35mm 吸水薄纸对称挂在双眼下穹窿结膜囊，比较两侧泪液润湿长度。据报告，至少相差40%方有诊断意义。外耳道后上壁感觉迟钝也是一物理体征，系面神经感觉性纤维分布在该区之故，此症状并不常见。

若出现外展神经、舌咽神经和迷走神经等脑神经受侵犯时说明肿瘤已相当大。自发性方向变换性眼震是中枢受侵犯的重要体征，肿瘤直径至少达3cm 以上。晚期可出现头痛、失明等。

2 检查所见：主要有以下四方面。

（1）听力试验：纯音曲线表现为感音神经性聋。多数为高频骤降型，其他为平坦型，低频下降和凹槽型。约有半数以上听神经瘤病人的语言识别率小于30%。不过，仍有1/3左右的病例语言识别率在60%～100%。Bekesy 测听术示持续音轨迹比脉冲音轨迹至少低20dB，即 Bekesy Ⅲ型曲线，双耳交替响度平衡试验，多无复聪，复聪者约占1/3。复聪者的纯音阈和声反射阈的差明显小于80dB（80dB 为正常耳、者的差值）。如有神经元病变，而无复聪，则其差值仍是80dB 左右水平。镫骨肌的反射性收缩将在5 s内衰减到其原来幅度的一半。脑干诱发电位测听术示患侧 V_5 波潜伏期延长，两耳潜伏期差可达0.4ms，而且其差值与肿瘤大小直接有关。

（2）前庭试验：自发性、位置性和变温诱发性眼球震颤均可用电眼震描记术加以记录和分析。听神经瘤患者大多数出现不同程度的反应减退。其减退程度与肿瘤大小有一定关系。但是，前庭反应下降是一种非特异性反应，不能用来确诊听神经瘤，必须结合其他试验判定其临床意义。

（3）X 线检查 1.平片或分层片，经眶位、Stenver、Towne 和颅底位均可显示内耳道骨受蚀而扩大。内耳道大小正常变异很大，可在2～8 mm，两侧不对称，相差1 mm相当常见。2.内耳道–脑池造影术：如有占位性病变，内听道将显示充盈缺损或根本不充盈，这一方法还有助于鉴别脑桥小脑角处的肿瘤性质。听神经瘤内侧呈光滑球形，而脑膜瘤和胆脂瘤则多不规则，呈扇贝象或裂叶状。3.CT 扫描，听神经瘤的密度同脑组织密度近似，但较富于血管，常能用增强技术使之显示。这类肿瘤呈球形或卵形，居内耳道内侧，从显影可直接正确估计其大小。脑室系统也很明晰，如肿瘤压迫大脑导水管造成阻塞性脑积水，可显示脑室扩张。脑干受压程度也可依第四脑室向对侧移位的程度作出估计。4.MRI：可显示在听神经上生长的小瘤体，便于早期诊断。

治疗要点 手术切除是听神经瘤的根本治疗方法，手术应做到全切除肿瘤，而不得损伤第Ⅷ脑神经以外的其他神经组织，尤其是面神经的功能保存是手术能否堪称完满的标志之一。不过，肿瘤体积过大或个别特殊情况例外。因为手术的预期目的是否达到主要取决于肿瘤的大小。枕下进路切除术是传统的手术方法，多由脑外科施行。近20年来听神经瘤手术的主要进展是创新手术进路以及显微外科和与之相适应的手术器械的改进。从颞骨到达内耳道和脑桥小脑角手术进路的优点是便于定位面神经。此外，还可避免牵拉或压迫小脑。术时采取侧头卧位代替较危险的坐位，因此可防止脑空气栓塞的危险；术后如发生颅内血肿，还可从耳部进路，以便较迅速地开放脑桥小脑角的伤口。

面神经神经鞘膜瘤

面神经神经鞘膜瘤（neurinoma of facial nerve）是生长在面神经的神经上皮肿瘤，曾名许旺瘤。可发生于任何年龄，无明显性别差异，多见于30—50岁。瘤体有完整包膜，切面色淡红或稍灰带半透明，有时可呈黄色。镜下见肿瘤由神经鞘膜细胞组成，胞核圆或杆状。细胞可排列成栅状或旋涡状，也可排列成疏网状。

临床主要表现是进行性周围型面瘫。肿瘤居膝状神经节者可有同侧泪液分泌减少，听觉过敏和舌前2/3味觉减弱，低位面神经肿瘤则仅有听觉过敏和（或）舌前2/3味觉消失。瘤体增大可破坏鼓膜和听骨造成传导性聋和耳鸣等。肿瘤可突破岩骨进入中后颅窝。引起同侧头痛和高颅压征。也可侵及颈静脉孔与颈静脉球档连，并压迫舌咽神经、迷走神经和副神经，甚至扩大至舌下神经孔，使舌下神经受损，所以可有后组脑神经麻痹表现，如呛咳、声嘶、耸肩受限和手臂上提不能，同侧胸锁乳突肌和斜方肌萎缩，伸舌偏斜和同侧舌肌萎缩等。

本病主要诊断依据是进行性周围性面瘫，面瘫为不可逆性，绝不出现 Bell 氏面瘫恢复期所具有的面神经再生恢复的临床特征，如面肌联动（患侧闭目时口角联动）、

肌抽动和瞬目性耳鸣。故凡原因不明的周围性面瘫病程达半年以上而仍无运动恢复迹象的应首先虑及本病。除非瘤体足够大，颞骨X线平片或分层片不一定能检出。必须用高分辨CT才能见到早期较小的瘤体。

手术切除肿瘤是唯一有效的治疗方法，手术难度在于瘤体切除后作神经移植，以修复神经缺失的一段。因为肿瘤多位居膝状神经节邻近，必须通过颅中窝进路或迷路进路，在靠近面神经迷路段或内耳道段甚至脑桥面神经处才能找到神经的近心段，要求术者熟谙颞骨面神经解剖和具备显微外科的精湛技能。如面神经近心端难以定位，可改行面－舌下神经吻合或取腓神经移植，将患侧面神经远心分支与健侧面神经近心分支跨接。

乳突的良性和恶性肿瘤

乳突的良性和恶性肿瘤（benign and malignant tumor of mastoid）多来自中耳或外耳道，原发乳突的比较少见。原发乳突的良性肿瘤有骨瘤、骨化纤维瘤、良性成骨细胞瘤和巨细胞瘤等。恶性肿瘤主要为肉瘤，有横纹肌肉瘤、粘液肉瘤、成骨纽胞粘液肉瘤、骨髓未分化网织细胞肉瘤（Ewing肉瘤）、胚胎性肉瘤、血管肉瘤和未分化肉瘤等。乳突转移性肿瘤并非十分少见，可来自乳腺癌、肾上腺癌、气管癌、肾成神经细胞瘤、前列腺癌、肝癌、甲状腺癌和胃肠道恶性肿瘤等。

乳突骨瘤可分致密质骨瘤和海绵质骨瘤两种，可单个或多发。致密质骨瘤多为光滑质坚的丘状隆起，生长缓慢，海绵质骨瘤远比致密质骨瘤为少，但生长迅速可引发耳聋和面瘫。骨瘤小者可无任何不适，仅在体检中偶被发现。小骨瘤无功能或无外观影响的不一定要治疗。造成局部畸形或造成耳功能损害的，需手术切除。

乳突骨化纤维瘤极为少见，瘤组织可如伪足嵌于骨间隙，周围骨质可受压变薄，形成一假性包壳。瘤体可向颞下窝、鼻咽侧壁、斜坡颈椎或颅后窝等处生长，造成张口困难、鼻阻塞和听力下降等症状。如同侧交感神经受压麻痹可发生患眼瞳孔变小、上睑下垂等Horner征。根据瘤体大小采取耳后或颞下窝手术进路摘除。

良性成骨细胞瘤主要成分为成骨细胞、骨样组织、骨组织、巨细胞和血管。病理上需与破骨细胞瘤和骨肉瘤区别。临床表现与骨瘤、骨化纤维瘤相似。手术切除为唯一的治疗方法。

巨细胞瘤由间质细胞和巨细胞组成，按间质细胞生长速度及其分化为巨细胞的行向，巨细胞瘤可分Ⅰ～Ⅲ级。Ⅰ级为良性。Ⅱ级属低度恶性。Ⅲ级为恶性。巨细胞瘤可深达岩尖、斜坡，宜从侧颅底进路广泛切除，以免复发或残留，以致日久恶变。

乳突各种恶性肿瘤临床表现相类似，有起病较快、溃烂流脓血、早期面瘫、持续性耳痛和头痛等症状。瘤体生长迅速、破坏范围广、常波及颅底神经血管，产生因脑神经受损的麻痹症状，如三叉神经痛或麻痹、外展麻痹、混合性或感音神经聋、吞咽不便、声嘶（声带麻痹）、伸舌偏斜等症。晚期可致颈内或颈外动脉破裂大出血死亡，或死亡于颅内或肺、骨转移。除非肿瘤比较局限可手术根治。伴有脑神经或脑膜、颈内动脉或颈静脉球肿瘤细胞侵犯的多难治愈，预后不佳。

颈静脉体瘤

颈静脉体瘤（jugular glomus tumor）是位于鼓室和颈静脉化学感受器的血管性肿瘤，以搏动性耳鸣和鼓室内草莓样瘤体，后期可发生颈静脉孔综合征为临床重要特征，比较罕见。肿瘤起自鼓膜从舌咽神经鼓室支或迷走神经鼓室支。瘤体局限于鼓室的称鼓室体瘤；起自颈静脉球的仍用颈静脉体瘤或颈静脉球体瘤命名。本病第一例由Rosenwasser（1949）报告，并指出瘤体源起Guild所指出的颈静脉球外膜上的小体。之后，又有多种命名，如化学瘤、化学受体瘤和鼓室体瘤等。目前已知Guild颈静脉体呈扁平椭圆形，大约0.5mm×0.5mm×0.25mm，可散居于颈静脉球外膜、舌咽神经和迷走神经耳支经过的鼓室壁和鼓室粘膜下鼓岬骨上，其功能与颈动脉体相似，是对氧和二氧化碳分压敏感的化学感受器。瘤体沿原解剖腔隙或通道生长，可达乳突、面神经管、颈静脉窝、颈动脉管、舌下神经管、颞下窝、颅后窝和椎前孔甚至椎管等区，引起相应部位的占位性症状。本病以女性居多。男女性别比为1∶4～5，发病年龄18～45岁。早期表现为单侧与脉搏同步的搏动性耳鸣，伴传导性聋。如以手指用力压迫患侧颈动脉，耳鸣即消失，停止施压，还再出现耳鸣。此外，检查可见鼓膜内有似草莓般的瘤体，触之可有鲜血。中后期可有同侧周围性面瘫和Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ脑神经麻痹的颈静脉孔综合征，出现软腭运动偏斜、咽后壁向健侧拉幕样运动和患侧声带麻痹等。因病程缓慢，同侧咽壁和声带的肌肉可逐渐补偿对侧功能，故临床上误咽、声嘶等症状并不十分明显。肿瘤破坏颈内动脉管壁可造成致死性大出血。侵入颅内的肿瘤可造成头痛、精神迟钝和视神经乳头状水肿等高颅压症。

诊断方面，当出现与脉搏搏动相一致的单侧耳鸣、耳内常出血、用手指压迫颈动脉耳鸣随之减轻或消失，检查透过鼓膜见鼓室内有红色肿物或未能窥清鼓膜、耳道深部有易出血的肉芽样组织，均应考虑本病。X线检查、血管造影、CT扫描，用于协助诊断，可显示瘤体大小和范围，但最后确诊需病理切片。

治疗以手术切除为主，小型肿瘤的摘除可通过乳突进路完成，但体积较大，侵及鼓室，乳突周围重要构造的肿瘤，应采取颞下窝进路到达侧颅底，进行广泛的切除，并尽可能保存面神经和其他脑神经的完整。

上呼吸道恶性肉芽肿

恶性肉芽肿（malignant granuloma）具有许多不同的命名，如肉芽性溃疡、致死性中线肉芽肿、中面部破坏性病变、进行性坏疽性鼻炎、恶性淋巴瘤等。

本病发生在上呼吸道，主要位于面中线如鼻、腭、咽等处，是一种少见的进行性破坏性很强的特殊疾患，短期内可致病人死亡。

自1896年，McBride报告首例以来，90余年来，文献续有报道，但目前病因仍不明确，有如下几种学说：(1)感染：病变区有大量炎症细胞并伴肉芽肿样增生，细菌培养常可发现链球菌与葡萄球菌。(2)变态反应：认为是一种自身免疫病，如临床上常伴有肾小球肾炎等。(3)恶性肿瘤：病变组织可发现恶性细胞，破坏力强，死亡率高。

患者男多于女，男女之比为2～4：1，患者年龄，据文献报告自3～85岁不等，以中青年占大多数。

根据临床表现及病理特点，多可将本病分为两种类型，但也有认为两种类型实为同一疾病的不同过程。也有提出可分三型者，另一型为恶性淋巴瘤。主要两型如下。

鼻部恶性肉芽肿　病变的损害中心为鼻部，表现为鼻腔、鼻窦的肉芽肿、溃疡与坏死，有鼻塞、流血涕及脓涕、恶臭，鼻中隔软骨与骨的破坏可致不规则的腐烂，直至穿孔，鼻翼及鼻外部亦可呈现溃烂、肿胀与坏死混存的病变。同时，硬腭、咽部近中线部位常有类似鼻部病变，硬腭穿孔、粘膜溃疡，软腭、牙龈、咽柱、咽后壁等大片坏死，脓痂覆盖，患者常有异物感不适，咽部疼痛，影响进食，呼吸困难偶有发生，约半数病人有发热，可高达39～40℃，发热期间血沉可加快，而白细胞计数并不升高，此与一般的细菌感染有别。皮质激素有时能使体温下降，但不持久，抗生素亦无效。晚期病例，病变广泛深入，组织坏死严重，恶臭显著，眼睑浮肿，弛张型高热持续不退，精神萎靡，食欲减退，病情进一步恶化，全身呈恶病质，终于无法救治。

诊断主要根据鼻、咽等部位上呼吸道溃疡坏死与肉芽肿混存，尤以鼻部最明显，伴有抗生素不能控制的发热现象。确诊要依靠病理检查，其特点为坏死与炎症细胞浸润，多形性的异网细胞散在于各种炎症细胞之间，往往需活检多次才能确诊。近年国外有文献报道，长期嗜可卡因成瘾者，可引起与本病相似的病变，如鼻中隔坏死、穿孔等。根据个人用可卡因史及停用后病情好转或稳定，可以鉴别。

治疗　一般先内服洛莫司汀（环已亚硝脲，CCNU），再加放疗，效果较好。首次口服CCNU 120 mg后，发热多迅速下降至正常，患者全身不适感可获得缓解。本品有明显抑制血象的毒性反应，服后白细胞显著下降，故服药前需检查血象，用药后亦需复查白细胞。

Wegener 肉芽肿　一般认为本病是一种自身免疫病，发病比鼻部恶性肉芽肿缓慢，而损害却比较广泛，累及器官具有全身性倾向，常伴有局限性肾小球肾炎，出现蛋白尿、血尿、管型尿；部分病例有单发或多发肺部病变（包括炎症、结节形成与肺不张）。其他临床表现包括声门下区溃疡、关节周围皮肤结节、颈侧肿块、眼部病变、脑出血、呕血、咯血等。甚至出现中耳病变与面神经瘫痪。

诊断根据除了上呼吸道类似鼻部恶性肉芽肿的损害外，病变尚累及多种器官如肺部、肾脏等。自病变处取活组织作病理检查可确诊，其病理组织学特点为有巨细胞浸润的坏死性肉芽肿与坏死性血管炎。

治疗，以往常用大剂量皮质激素与放射治疗，效果不理想，因对内脏病变很难控制，近年多推荐免疫抑制剂治疗，如用硫唑嘌呤、甲氨蝶呤(MTX)等，可延长生存期。若有继发感染，则需用抗生素。

鼻部良性肿瘤

鼻部良性肿瘤（benign tumor of the nose）包括血管瘤、乳头状瘤、骨瘤、纤维源性肿瘤、神经源性肿瘤、混合瘤、软骨瘤。

血管瘤、乳头状瘤、骨瘤（见各条）。

纤维源性肿瘤　肿瘤来源于纤维结缔组织。单纯纤维瘤，鼻腔较鼻窦多见。若瘤内含丰富的血管，则为血管纤维瘤；若纤维组织内有骨小梁成分，则为骨化纤维瘤或骨纤维异样增殖症。多发生于上颌骨。此类瘤的临床表现，除鼻塞与巨大肿瘤可引起鼻面部膨隆畸形外，含血管者易出血，特别是血管纤维瘤，活检亦可导致出血不止。X线摄片对于骨化纤维瘤的诊断很有价值。治疗：主要采取手术切除。

神经源性肿瘤　包括神经鞘瘤与神经纤维瘤，可发生于周围神经、交感神经与其他神经，此类瘤生长缓慢，但可以恶变。瘤体生长于鼻腔者可引起鼻塞与鼻外部畸形，位于鼻窦者可致颌面部畸形，侵犯眶内，则可有突眼、眼球移位等。治疗：手术切除，术后可复发。放疗不敏感。

混合瘤　肿瘤由上皮、粘液细胞及软骨样组织等组成，故名。主要发生于外鼻，少数于鼻腔，鼻窦罕见。本病生长缓慢，偶见恶变。治疗：手术切除。

软骨瘤　来源于鼻中隔等。本瘤较罕见，发展缓慢，肿瘤长大时可引起鼻塞等症状。治疗：手术切除。

鼻腔血管瘤

一般认为血管瘤多系先天性疾病，鼻腔血管瘤（angioma in nasal cavity）为鼻腔最常见肿瘤之一。鼻窦血管瘤（hemanginoma of nasal sinus）则较少见，主要发生于上颌窦。血管瘤任何年龄均可发生，老年患者较少。女性发病率比男性高。

临床上常见的血管瘤可分3类。

毛细血管瘤：最多见，由无数排列紧密的毛细管构成，常发生于鼻中隔前端，亦可发生于鼻底、下鼻甲、中鼻甲、鼻顶壁、鼻背、筛窦等处，一般较小，常有蒂，色鲜红或紫红，质较软，触之易出血。

海绵状血管瘤：外鼻、鼻腔、鼻窦均可发生，多呈紫蓝色，瘤体较柔软，有弹性，边缘不齐。此型血管瘤多无明显包膜，由扩张的血管窦组成。

毛细-海绵状血管瘤（混合型）：上述两型混合存在，往往表层是毛细血管瘤，其下伴有海绵状血管瘤。

鼻部血管瘤与面部血管瘤常同时存在，且相互沟通。

主要症状是屡发单侧鼻出血，出血量可自数毫升至数百毫升不等，伤风时或触碰后易引起。随着肿瘤的增大，出现进行性持续性单侧鼻塞。肿瘤机械性压迫窦腔，可使窦腔膨大、骨壁变薄、遭破坏、肿瘤扩展。鼻腔肿瘤伸入鼻窦较少，鼻窦肿瘤则常伸入鼻腔、后鼻孔或扩展至其他鼻窦（筛窦、上颌窦），沿破损的骨壁进入眼眶，也可伸至面部皮下，产生相应的症状如眼球移位、突眼、复视、视力减退、头痛、鼻外部或面部膨隆畸形等。

诊断：鼻腔血管瘤根据经常鼻出血及直接窥见血管瘤的特有形态，诊断并不困难，但位于鼻腔顶及鼻侧壁基底较广或不清的血管瘤则需究其根源，来自上颌窦的血管瘤除屡发鼻出血外，或有鼻腔外侧壁内移、硬腭饱满等间接征象，瘤体伸入或垂落后鼻孔亦不少见，X线摄片常显示窦腔扩大与内侧壁骨质吸收、破坏，上颌窦穿刺可见自针管内滴出鲜血。筛窦血管瘤常扩伸至眶内，引起一系列眼部症状，X线摄片对诊断亦有帮助。血管瘤的诊断，一般不必活检，且也不应活检，以免出血不止。继发感染者，血管瘤表面有糜烂坏死。诊断可疑必须作活检时，操作需轻巧，并做好止血准备。

治疗：外鼻或鼻内血管瘤较小者，处理较容易，手术切除、激光、烧灼、冷冻，效果均佳；瘤体较大者，治疗前要估计出血量并计划好止血措施。上颌窦血管瘤可经唇龈沟切口进路摘除，若内侧壁大部分破坏，引流通畅，不必另凿"对孔"。筛窦血管瘤则可经鼻侧途径切除。对巨大血管瘤不适宜手术者，可考虑局部注射硬化剂或行放疗。

鼻窦骨瘤

骨瘤属于一种原因不明的骨质增生。鼻窦骨瘤(osteoma of nasal sinus)为鼻窦最常见的良性肿瘤，约占鼻窦良性肿瘤的40%左右，由于许多小骨瘤并不出现症状，临床上所见骨瘤比实际发生率要少得多，其中，相当数量的病例系在鼻窦或头颅X线检查中偶然发现。其中，额窦的发生率最高，其次为筛窦、上颌窦。日本则以筛窦居首位。蝶窦罕见。也可以发生于两窦，如额窦、筛窦骨瘤。病理上，骨瘤可分3型：①致密型（象牙型）。②松质型（海绵型）。③混合型。

骨瘤可发生于任何年龄，小儿罕见。多起病于青春期，青壮年期逐渐增大，年老时生长缓慢，且多呈静止状态，鼻窦骨瘤大小不一，多为单个，亦可多发。

局限于窦腔内的小骨瘤，患者多无不适，骨瘤增大，超越窦腔，对周围组织造成机械性压迫，致出现各种相应的症状，如伸入眼眶，产生眶内硬性肿块、突眼、眼球移位、复视、视力减退、泪溢等；伸入鼻腔，产生持续性鼻塞，流脓涕；向面部扩展，产生局部骨性隆起，少数病例，骨瘤伸入颅内，产生颅内并发症。许多骨瘤患者尚有头痛症状。

根据X线摄片，骨瘤可确诊，且可显示骨瘤的大小、部位与类型，X线体层摄片或CT扫描，能更精确的提供骨瘤的全面情况，较大的骨瘤出现症状与体征时，亦有助于临床诊断。

鼻窦骨瘤的处理原则：由于成年后随骨骼发育完全而停止自行发展，故无症状者不必处理；出现症状者，特别是影响眼部功能或向颅内扩展者应行手术，需切除彻底，否则易复发。骨瘤属良性肿瘤，生长缓慢，对年纪较小或较大患者，即使有轻微症状，也可随访观察。文献上未见骨瘤恶变的报告，若能完全切除，预后良好。

鼻腔鼻窦乳头状瘤

鼻腔及鼻窦乳头状瘤(papilloma of nasal cavity and paranasal sinus)发生率高，为仅次于血管瘤的鼻部常见肿瘤，绝大多数属于内翻性，其病理特点为肿瘤上皮向基质内呈乳头状增生，少数属外生性乳头状瘤。患者男多于女，好发于中年人，大部分为单侧。

常见症状有单侧持续性进行性鼻塞，伴单侧反覆多次少量鼻出血、涕血或擤鼻出血，亦可发生头痛，面部麻木感等三叉神经受累现象。恶性乳头状瘤可波及邻近器官，出现突眼、眼球移位及面部隆起。检查可见灰褐色或暗红色肿物，基广或有蒂，表面乳头状、桑椹状或沙粒状，质地分软、硬两类。有的乳头状瘤色苍白，形态很像息肉，往往被当作息肉摘除，因术中易出血送病理检查，证实为乳头状瘤。

根据单侧鼻塞与鼻出血病史、肿瘤形态等特点，典型病例的临床诊断不难，但需病理检查确诊。常规需作鼻窦X线摄片或CT扫描以了解肿瘤范围与周围结构侵犯情况，鼻窦内肿瘤常伴有骨壁破坏。

治疗的主要方法为手术。本病病理上虽属良性，但常引起骨质破坏，且有复发及恶变倾向，因此切除范围要求较一般良性肿瘤广泛，鼻侧切开术为常用的手术方法。放射治疗虽可抑制肿瘤，但由于可能增加恶变的机会，故多不主张应用。

鼻腔及鼻窦恶性肿瘤

鼻腔与鼻窦恶性肿瘤（malignant tumor of nasal cavity and paranasal sinus）约占全身恶性肿瘤的2%～4%，在耳鼻咽喉恶性肿瘤中比例高达30%～60%。尤以中国北方突出，其发病率高于鼻咽癌而居首位，男多于女，约为2∶1，患者以中老年占大多数，40～60岁为高峰。

发病机制和临床 按病理类型分类，以癌占第一位，其中又以鳞状细胞癌及未分化癌占较大比例，腺癌及腺样囊性癌次之。各种肉瘤中以淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤与纤维肉瘤多见。鼻腔的黑素瘤发生率远较耳咽喉部为高。

鼻腔与上颌窦恶性肿瘤占鼻部肿瘤的绝大部分，筛窦次之，额窦与蝶窦罕见。

（1）鼻部：以单侧鼻出血最为常见，量不一定多，往往是鼻涕带血，或擤鼻后出血，多自前鼻孔流出，有时也可表现为回吸带血涕，鼻流臭脓涕可能是肿瘤坏死之故。早期即出现单侧鼻塞，鼻腔检查可直接窥见新生物。鼻窦恶性肿瘤可侵入鼻腔或见到鼻腔外侧壁内移（上颌窦肿瘤向内壁扩展），鼻顶塌陷、筛窦肿瘤向下扩展）等间接征象。早期鼻窦恶性肿瘤尚局限于窦腔时，鼻腔内可无特殊发现，有时鼻腔息肉可与鼻窦肿瘤同时存在。

（2）眼部：包括突眼、泪溢、眼球移位、复视、结膜充血、视力减退等。多见于鼻窦恶性肿瘤，尤以筛窦恶性肿瘤较多发生。筛窦引起的突眼多向前突，上颌窦引起的多朝上突，额窦引起者多向外向下突，泪溢为泪腺受刺激或鼻泪管阻塞（肿瘤直接侵犯或骨质破坏）所致。复视多意味有眼肌麻痹。检查眼球各方向活动情况可确定何种眼外肌麻痹。指扪两侧眶缘是否对称，一侧隆起或可扪及肿块，对了解肿瘤是否侵入眶内有一定帮助，当肿瘤侵犯视神经孔，累及视神经时，会出现明显的视力减退，甚至失明。

（3）面部：肿瘤扩展，可致面部局限性隆起，致两侧不对称，如鼻腔、筛窦肿瘤引起鼻外部膨出，上颌窦肿瘤引起面颊部隆起，晚期肿瘤穿破骨质可致面部皮肤癌疮溃破。肿瘤直接或间接累及三叉神经，可引起面部麻木感、疼痛，有时会被误诊为原发性三叉神经痛。恶性肿瘤引起的局部隆起，质较硬，无活动性，一般无触痛。

（4）口腔：主要与上颌窦恶性肿瘤有关，窦内肿瘤向下扩展可产生牙痛、牙松动、牙龈麻痒感、牙龈肿胀、肿块或瘘管形成、硬腭隆起或洞穿，肿瘤破穿后壁至翼腭窝，累及翼内肌，可致张口困难，晚期病例常导致牙关紧闭。

（5）头痛：鼻腔与各鼻窦肿瘤均可波及三叉神经产生头痛。肿瘤广泛，浸润颅底或侵入颅内，头痛更为显著，一般止痛剂不能止痛，需麻醉剂方可缓解。

（6）颈淋巴结肿大：常为同侧颌下淋巴结肿大，质较硬，活动度差，无压痛，提示肿瘤的转移。鼻腔鼻窦恶性肿瘤出现颈淋巴结转移通常较迟，发现时肿瘤多属晚期。

（7）咳嗽及血痰 若肿瘤有肺部转移可出现此类症状。

诊断依据 单侧鼻塞、量少次数多的鼻涕带血往往是早期肿瘤的报警信号。有上述症状2～3周者，应予详细检查，包括X线检查和活组织检查。鼻腔检查可直接看到灰红色菜花状新生物，腔壁移位和鼻顶塌陷等。

X线检查可确定肿瘤的范围及扩展情况。碘油造影对上颌窦肿瘤有一定意义。体层摄片对筛窦价值较大，胸部X线检查是了解肺部有无转移的常规方法。

CT扫描与磁共振成象（MRI）能比较精确地提供肿瘤的破坏范围及其与周围组织的关系。

脱落细胞检查可取鼻腔或窦内分泌物检查，此类有恶性细胞，诊断可成立，缺点是阴性率较高，有时不能确定病理组织类型。因操作较简便，仍不失为一种辅助诊断的方法。

除个别恶性肿瘤如黑素瘤因其形态独特，临床多可确定诊断，并为避免瘤体受挤压扩散而不作活检外，一般均需病理证实。近年，也有用免疫组织化学的方法以确诊的。

手术探查则适用于多次活检或其他方法仍未能确诊的鼻窦肿瘤，常作的有上颌窦探查与筛窦探查，对颈部淋巴结若有疑问，先作穿刺活检，尽量避免作切开皮肤的活检。经手术探查的病例，病理一经证实，应尽早治疗，以减少肿瘤扩散机会。

治疗要点 治疗方法主要有三，即放射治疗、手术治疗与化学治疗，视肿瘤的病理性质、范围、患者体质而定，大多数采取放射治疗与手术切除相结合的综合治疗方法。放疗常用^{60}Co或直线加速器，手术包括鼻侧切开、上颌骨截除、颅前窝进路颅面联合手术、颈淋巴结清扫术等。化疗多作为一种辅助治疗或姑息治疗。常用药物有环磷酰胺、氟尿嘧啶、博来霉素、长春新碱、顺铂等。

除一般肿瘤的影响因素外，治疗后局部是否复发是决定预后的重要因素，平均五年生存率约为35%。鼻腔与上颌窦恶性肿瘤的预后较好，五年生存率达40%～5?%，额窦与蝶窦恶性肿瘤预后最差，额窦的五年生存率仅为10%左右。

咽部良性肿瘤

咽部良性肿瘤（pharyngeal benign tumors），种类较多，按组织来源分类，有乳头状瘤、混合瘤、腺瘤等来自上皮组织；纤维瘤、血管瘤、脂肪瘤等则起源于间叶组织；神经组织源性的有神经鞘瘤等。现将临床常见的咽部良性肿瘤分述如下。

（1）咽部乳头状瘤：常发生于口咽部之悬雍垂、扁

桃体、腭弓等处，多无明显症状，在咽部检查时偶然发现。病变呈细颗粒状，淡红或暗红色，常为单发性，若有蒂，则有一定活动度。宜手术切除后送活检，确定病理性质。

（2）咽部血管瘤：以海绵状血管瘤及毛细血管瘤为多见。常发生于咽侧壁、软腭、舌根等处。症状多轻微，可能有"痰中带血"的诉述。海绵状血管瘤常呈青蓝色，基底广，无蒂，表面覆有粘膜。毛细血管瘤则常为暗红色，位置较浅表，可能有细蒂。

治疗血管瘤的方法较多，常用的有：①激光治疗：YAG激光有凝固、闭塞血管瘤组织之功效，对海绵状血管瘤尤为适宜。毛细血管瘤则可试用 CO_2 激光气化。对于病变范围广者，需分次治疗。②液氮冷冻可促使血管瘤机化，唯病变范围广者，常需反覆多次治疗。③以5%鱼肝油酸钠等硬化剂注入血管瘤内，可望缩小肿瘤或使肿瘤消失。④对于病变范围局限，有可能结扎及切除者，可考虑手术治疗。

（3）纤维血管瘤：好发于鼻咽部，多见于青年男性，肿瘤主要由血管及纤维组织组成，虽属良性，但有出血多，易复发，常侵犯颅底、蝶窦、眼眶等重要器官等特点，实为一应予重视的严重疾病（见"鼻咽纤维血管瘤"条）。

（4）咽部混合瘤：是一种较少见的良性肿瘤，主要由上皮及间质两部分组成。多起源于腮腺而突出于软腭、软硬腭交界处或咽侧壁。肿瘤生长缓慢。多无明显症状或仅稍有不适、异物感等，较大肿瘤则可引起吞咽困难，讲话时如口内含物而口齿不清，检查见肿瘤呈半球形隆起，表面粘膜完好，扪摸肿瘤表面可能呈结节状。多采用手术治疗。局限于软腭，或软硬腭交界处者，可试经口腔途径切除肿瘤，肿瘤侵及咽旁间隙时，宜经颈侧途径摘除肿瘤。

（5）咽部神经鞘瘤（neurinoma of pharynx）：是一种生长缓慢的良性肿瘤，多来自颈部周围神经或颈交感链，因侵及咽旁间隙而突出于咽侧壁，局部常呈卵形隆起，表面光滑，覆有正常之粘膜组织。扪摸质地偏硬。肿瘤向上可至鼻咽部，向下至喉咽部达会厌水平，向外，有时于下颌骨角后方，可隐约摸及肿块。肿瘤较小时，症状常不明显，肿瘤较大而位于鼻咽部时，常有鼻塞，若涉及咽鼓管开口，则有耳内闭塞感，鼓膜内陷，中耳积液等症。肿瘤累及喉咽部时，可影响呼吸，入睡时鼾声较大。

经颈侧位，颅底X线摄片，可了解病变部位及范围，肿瘤较大时，需作CT扫描或磁共振检查。

治疗：临床诊断后，一般先作手术摘除，标本送病理检验明确肿瘤性质。手术多采用颈外途径切除肿瘤，术时暴露好，能看清肿瘤与颈部血管及神经的关系，减少损伤机会，预防并发症。经口腔途径，因暴露差，术时易损伤颈部血管和神经，因此，仅适用于肿瘤小，局限于口咽部、位置浅表并突向口腔侧时。

鼻咽纤维血管瘤

鼻咽纤维血管瘤（nasopharyngeal angiofibroma）是一种好发于青年男性的鼻咽部良性肿瘤，以反覆大量鼻出血为其主要症状，故又有男性青春期出血性鼻咽血管纤维瘤之称。

发病原因迄今尚无定论，有些学者认为肿瘤由颅底或鼻咽顶后壁、侧壁处之骨膜、软骨膜、筋膜增殖而成；有些学者则因肿瘤的发生有年龄和性别特征，而主张发病与性激素有关。肿瘤主要由纤维组织和血管两种成分组成。色红、质硬，表面光滑，常可见扩张的血管，基底较广，有时呈结节状或分叶状生长。

肿瘤原发于鼻咽部，但往往随着肿瘤增大，而致周围骨质吸收、破坏，或侵犯邻近器官。若肿瘤向前扩展，可伸入鼻腔，影响鼻腔通气，向上可侵及蝶窦、颅前、中窝之颅底，或经眶下裂侵入眼眶，致眼球突出，移位，病变如向外侧发展，可经翼上颌裂进入翼腭窝，致患侧面颊部隆起及牙龈处饱满，肿瘤可向下生长，致软腭塌陷，或垂向口咽部，影响呼吸，睡眠时鼾声较响。鼻咽部纤维血管瘤的症状、体征与肿瘤的大小、部位有关。以鼻塞及反覆鼻出血为其主要症状，出血量不等，可由少量痰中带血，十多毫升、数十毫升出血，直至数百毫升大量出血。此外尚有邻近器官受累之症状，如重听、眼球突出、复视、面部畸形、呼吸不畅、头痛等。由于屡发多量鼻出血，患者尚可有继发性贫血的症状。

如肿瘤较大，经前鼻镜检查即可窥见红色之肿瘤组织，用棉签探触，质硬，易出血，由于肿瘤压迫，鼻中隔可被推向健侧。较小肿瘤，则需经血管收缩剂收敛鼻腔粘膜后，才能窥见。间接鼻咽镜检查，可见红色、圆形、表面光滑之肿瘤。

X线鼻咽侧位、鼻窦、颅底的摄片，可以了解病变范围。作CT扫描、磁共振检查或动脉造影能更全面精确的显示肿瘤的大小及范围。

由于肿瘤富有血管，活检时可能导致严重出血，典型之病例主要依靠临床诊断，而术前不作活检。但应注意与出血性鼻息肉或鼻咽部淋巴肉瘤等恶性肿瘤鉴别。前者，鼻出血血量往往不多，肿块质地常较软，很少有邻近器官受侵犯的症状。后者病情发展往往较快，肿瘤表面常有糜烂或坏死，肿瘤质地也较脆、软。如病情确需做活检，事先应做好止血准备，最好经前鼻孔途径，以利填塞法压迫止血。

目前多主张采用手术方法治疗。手术途径以经硬腭舌形切口，进鼻咽腔后摘除肿瘤较为理想，有避免面部切口疤痕和鼻腔萎缩、腭部伤口愈合好等优点。

手术时，出血量多而来势凶猛，因此，术前应充分准备，备好血源，及时输血，并作气管插管，以保持呼吸道通畅。为减少出血，可辅以颈外动脉结扎或液氮冷冻。有

文献报道,术前服用雌激素,可缩小肿瘤,减少出血,经临床试用,效果并不理想。

鼻咽纤维血管瘤术后易复发,常需再度手术,术时残留可能是原因之一。术前应尽量估计肿瘤范围。术时应避免使用刀、剪,而由剥离器尽量剥除,避免残留,减少复发。

其他的治疗方法尚有:硬化剂注射法(常用 %鱼肝油酸钠)及放射治疗等,因疗效不够理想,较少应用。

咽部恶性肿瘤

鼻咽、口咽或喉咽之新生物病理性质恶性者统称为咽部恶性肿瘤(pharyngeal malignant tumors)。其中以鼻咽癌最常见,另列专条论述。喉咽癌的诊断和治疗,与喉癌有类似之处,故并入喉部肿瘤范围内讨论。现将其他常见咽部恶性肿瘤简述如下:

(1)脊索瘤:是一种较少见的低度恶性肿瘤,多认为来自胚胎残余的脊索组织。常发生于鼻咽部。鼻塞为常见症状,或偶有少量涕血。鼻塞往往随肿瘤增大而逐渐加重,累及咽鼓管时,可出现耳内闭塞感、重听、鼓膜内陷等。鼻咽镜检查,可见暗红色新生物,多来自鼻咽顶后壁,基底多较宽。为了解病变范围及邻近骨质受侵情况,可作X线鼻咽侧位、颅底摄片或CT扫描与MRI等检查。经活检病理证实后可行手术切除。若病变范围广,无法考虑手术,或手术后有肿瘤残余时,可作放射治疗。

(2)扁桃体恶性肿瘤:扁桃体癌与肉瘤的发病率相仿。表现为一侧扁桃体增生、肿大、表面有分泌物或溃疡形成。病变范围较广时,可累及腭弓,或向扁桃体窝深处浸润。病变早期咽部常无明显症状,或仅有异物感不适。溃疡形成后,可有轻微咽痛,咽痛也可不著,易被忽略。有部分病例因肿瘤转移才出现同侧颈部无痛性淋巴结肿大。为确诊应取病损处组织作病理检查。对于单侧性扁桃体肿大者,应提高警惕,必要时,可将扁桃体整个摘除后送验。明确诊断后,多采用放射治疗,也可采用手术或配合手术治疗。治疗后总的五年生存率有报道为46.7%。

(3)少数咽部混合瘤或神经鞘瘤可以恶变,其咽部表现与良性者相似,惟其病程常较短,病情发展较快,可因颅底骨质破坏致Ⅸ、Ⅹ、Ⅻ脑神经受侵,出现头痛等相应症状。对于疑为恶性可能的患者,术前应考虑穿刺或切开活检,再根据肿瘤部位、范围等情况,酌情采取手术或放射治疗。

鼻咽癌

鼻咽癌(nasopharyngeal carcinoma)是一种起源于鼻咽部粘膜上皮的恶性肿瘤。是中国常见恶性肿瘤之一,尤多见于中国南方广东、广西、福建等地。

发病机制和临床 鼻咽癌的发病原因尚未肯定,但在流行病学上有以下特点:1 地理分布特性:多见于东南亚国家而少见于欧美各国。2 种族易感性:多见于黄种人,中国多见于广东人,他们移居外地后,发病率仍高于当地人。3 家族癌病史较其他癌肿明显。因此,不少学者认为:鼻咽癌的发生可能与遗传因素或环境因素有关。

70年代以来,国内外不少学者对鼻咽癌与病毒的关系,进行了研究,发现类疱疹病毒(Epstein-Barr 病毒,EB病毒)与鼻咽癌有密切的关系。鼻咽癌患者血清中,抗EB病毒抗体的阳性率明显高于正常人,包括壳抗原(VCA),早期抗原(EA),膜抗原(MA)及核抗原(NA)。此外,从鼻咽癌组织培养的类淋巴母细胞株中,可以找到EB病毒;如以鼻咽癌组织接种于无胸腺小鼠,形成上皮性肿瘤后,部分肿瘤细胞内可以找到EB病毒颗粒;经核酸杂交检测,在鼻咽肿瘤细胞中,含有EB病毒的脱氧核糖核酸(DNA)。唯EB病毒分布广泛,在正常人及其他癌肿患者中,也可测出。故EB病毒与鼻咽癌的病因学关系,尚无肯定的结论。

鼻咽癌多发生于鼻咽的顶后壁、咽隐窝等处,局部呈结节状或菜花样,表面可能有溃疡形成,有时病变向粘膜下浸润、发展,但粘膜表面却无明显突起,在病理组织学方面,以鳞状上皮细胞癌多见,其次为腺癌和未分化癌。

鼻咽腔位于鼻腔之后方,其顶为颅中窝,与脑神经关系较密,侧壁有咽鼓管开口、咽隐窝等结构,使其症状较多样,因此,必需熟悉鼻咽癌的各种征象,以便早期诊断,及时治疗。现将鼻咽癌常见之临床表现叙述如下:

(1)回吸涕血:为常见的早期症状。常发生于晨起时经口回吸出之鼻涕中带有少量血丝。一般无明显鼻塞,如病变范围广,累及后鼻孔时,可出现鼻塞。

(2)听力减退:病变位于鼻咽侧壁,涉及咽鼓管隆凸或开口,影响咽鼓管功能时,可因鼓膜内陷,鼓室积液而致传导性听力障碍。

(3)淋巴结肿大:可为鼻咽癌患者的初发症状。多为单侧性,也有累及双侧者,以转移至颈深上淋巴结最多见。位于下颌角之后下方,胸锁乳突肌之深部,质硬,活动差。晚期,因转移之淋巴结不断增大,相互融合,于颈侧形成一结节状之巨大肿块。

(4)脑神经受侵症状:颅中窝位于鼻咽顶部,而咽隐窝又与破裂孔邻近,病变可因颅底骨质破坏,经破裂孔侵犯邻近之脑神经或侵及颅内。最易累及第Ⅴ、Ⅵ脑神经,出现头痛、复视、眼球外展运动障碍等。如病变范围较广,涉及Ⅳ、Ⅲ、Ⅱ脑神经时,可出现眼球固定、视力减退等,当Ⅸ—Ⅻ后组脑神经受侵时,则出现吞咽不便,声音嘶哑,咽反射减退、消失,声带运动障碍,伸舌歪斜等。

(5)远处转移症状:多于晚期时才发生远处转移,常转移至骨、肝、肺等器官。骨转移时,局部疼痛明显;肺部转移者,有咳嗽或痰血症状,唯有不少患者,早期无明显症状。因此,应定期胸透,以便及时发现。肝转移者多

有肝脏肿大或局部疼痛。

诊断依据 鼻咽癌发生于位置较隐蔽的鼻咽腔内，临床表现又较多样，必须经常提高警惕，以免发生误诊或漏诊。目前临床常用的诊断方法如下：

（1）熟悉临床症状：鼻咽癌患者可因涕血、复视、头痛、颈部肿块而就诊于内、外、肺、眼或神经等科，有关医务人员应熟悉鼻咽癌的各种临床表现，对有上述症状者，应常规作鼻咽部检查，对于有咽鼓管阻塞症状者，尤其是单侧性的，也应常规检查鼻咽部。

（2）鼻咽镜检查：常用间接鼻咽镜经口进行检查。检查应依次查看鼻咽顶后壁、咽隐窝、咽鼓管隆突及开口、后鼻孔等处，并注意两侧对照比较。鼻咽癌多发生于鼻咽顶后壁或咽隐窝处。病变处常高低不平，呈结节状增生，或有溃疡形成，如系粘膜下浸润型，粘膜表面常光滑，诊断时应结合临床症状，综合分析，如作活检，应注意深取。对于少数咽反射敏感者，常不能配合检查，应以1％丁卡因（地卡因）喷布咽部后，再行检查。不要轻易放弃检查。对于因张口困难或其他原因不能经口检查鼻咽部时，可经鼻导入纤维鼻咽镜进行检查。

（3）活组织检查：包括鼻咽部活检及颈淋巴结活检两方面。鼻咽部活检多经口腔，在间接鼻咽镜明视下，以翘头活检钳于病变处咬取组织。咬取应有一定的深度，以利病理诊断，但应避免用力撕拉而损伤组织。

亦有采用经鼻腔途径行鼻咽部活检者，但不易窥见肿瘤，咬取有一定盲目性。

对于粘膜下浸润型者，咬取组织一定要深，必要时可酌情考虑切开粘膜后咬取深部组织。

若鼻咽部多次活检未能证实，或鼻咽部原发病灶不明显之颈淋巴结肿大者，可考虑颈淋巴结穿刺活检术。

（4）细胞学检查：取鼻咽部分泌物，经涂片、染色后在显微镜下检查脱落之癌肿细胞。因方法简便，曾有人用于普查工作。

（5）X线检查：X线鼻咽侧位及颅底摄片，可协助了解病变范围和颅底骨质破坏情况。骨质破坏常发生在破裂孔、卵圆孔、棘孔等处。CT扫描或磁共振检查，能从不同层面显示病变情况，查出X线平片不能发现的病损及脑组织受累情况，应用日益广泛。

（6）免疫血清学检查：鉴于鼻咽癌患者血清中有对EB病毒抗体起反应的特点，常用免疫酶标法或免疫荧光法检测鼻咽癌患者血清中EB病毒的VCA-IgA抗体。临床实践证明，多数鼻咽癌患者之检验结果为阳性（滴度＞1∶5），并随着病情发展，其几何平均滴度也逐渐升高。由于检测方法简便（特别是免疫酶标法），可用于鼻咽癌普查工作，以便对阳性者作进一步检查。但有部分检测结果与病理检查结果不相符合，因此，其化验结果不能作为确诊的依据，仅供诊断时参考。

在诊断鼻咽癌时，应注意与以下疾病鉴别，如鼻咽部淋巴组织增生、鼻咽结核、脊索瘤等其他鼻咽部肿瘤。颈淋巴结结核、恶性淋巴瘤、霍奇金病等，颈部也多有肿块，鉴别有赖于鼻咽部检查及颈淋巴结活检。

治疗要点 鼻咽癌病人的治疗以放射线外照射为主（深部X线，^{60}Co或加速器），并辅以鼻咽腔内镭模治疗。放射治疗鼻咽腔组织量应达5 500～7 000rad，颈淋巴结转移组织量5 000rad，颈部没有转移应进行预防性照射，组织量3 000～4 000rad，可连续分次或分段照射。对鼻咽腔原发癌或颈淋巴结转移癌放射治疗后的局限性残余病灶或复发病灶可考虑手术切除。结合病人具体情况，放射治疗前后可结合进行中医辨证治疗、化学药物治疗、免疫治疗及支持疗法等。化学治疗常用药物有顺铂（PDD）、环磷酰胺、氟尿嘧啶、博来霉素、甲氨蝶呤（MTX）等。给药途径有全身化学治疗、动脉插管化学治疗和半身化学治疗。可用单药，或用多种药物联合或序贯治疗。鼻咽癌放射治疗后五年生存率可达51%，放疗结合化疗，五年生存率可高达70.6%。

喉咽癌

喉咽癌（carcinoma of laryngopharynx）较少见，发病年龄以35～65岁间较多，以鳞状上皮细胞癌占绝大多数，极少数为腺癌。分三型：①梨状窝型：原发于其侧壁或内壁。②咽后型：位于颈椎前的喉咽部。③环状软骨后型：为紧靠环状软骨后板的喉咽前壁。由于上述位置隐蔽，不易发觉，并可侵犯邻近组织，故预后较差。

发病原因可能与烟酒、口腔病灶等慢性刺激有关。环状软骨后癌与缺铁性贫血有关。主要症状为咽喉不适，异物感和轻微吞咽痛。若肿瘤发展，则吞咽困难为其突出症状，尤以环状软骨后型较为显著。一侧性咽喉痛，甚至放射至颈部或耳内亦较常见。梨状窝癌位于外侧壁者可迅速侵犯甲状软骨侧板，出现广泛的坏死区，并于喉体旁、颈部扪及肿块，亦可自梨状窝向喉腔侵犯，引起咳嗽、声嘶和呼吸困难。喉咽癌的另一特点为淋巴结转移率高，以颈中部、锁骨上淋巴组织最易侵及。喉镜检查可见两侧梨状窝不对称，患侧涎液潴留，声带活动受限，或可于咽后壁、杓间后区窥及新生物。食管镜检查、颈部X线正侧位摄片及CT扫描可显示癌肿范围。

喉咽癌的治疗，除初起病变，可以用放疗控制外，其余均以手术或手术结合放疗的综合治疗为住。手术可分：①梨状窝切除术：适用于原发于梨状窝的病变，从颈侧途径，切开咽下缩肌及喉咽粘膜进入咽腔，切除癌肿后缝合粘膜。若喉腔内亦已侵犯者，同时行喉全截除术。②喉咽及食管切除术：适用于病变已侵及食管者，术后大面积缺损可用颈部或胸部皮瓣或肌皮瓣修复，或用游离空肠、结肠段移植，修复颈段食管。③喉咽癌切除加颈淋巴廓清术：适用于颈淋巴结转移者。应用手术加放疗的综合治疗可以提高晚期病人的生存率。

喉部良性肿瘤

喉部良性肿瘤(laryngeal benign tumor)多起源于上皮或结缔组织，由分化完整的细胞组成。较常见者有血管瘤、纤维瘤、神经纤维瘤、乳头状瘤等。

喉血管瘤　有毛细血管瘤和海绵状血管瘤两型，以前者较多。毛细血管瘤是由成群的薄壁血管构成，色红或略紫，有蒂或无蒂。海绵状血管瘤由窦状血管构成，柔软如海绵，暗红色，不带蒂而散布于粘膜下，可延及颈部皮下，呈青紫色。喉血管瘤的症状不显著，发生于声带附近者才有声嘶，如有损伤可致出血，故若见类似肿物，切勿取活检，否则可能发生致命性出血。治疗可用冷冻或激光治疗，也可酌情作喉裂开术进行切除。无症状者可暂不治疗。

喉纤维瘤　为起源于结缔组织的肿瘤，由纤维细胞、纤维束组成，血管较少，基底呈蒂状或盘状，表面光滑，大小不一，小者如绿豆，大者可阻塞喉腔。多发于声带前中部，亦可见于声门下区，色灰白或淡红。主要症状为声嘶，发展缓慢，不恶变。大者可引起喉阻塞。手术切除是有效的方法，小者可在喉镜下摘除，大者须行喉裂开切除瘤体术。

喉神经纤维瘤　少见，常伴发全身性神经纤维瘤。起源于神经鞘，位于杓会厌襞、室带。主要症状是声嘶，大型肿瘤可发生呼吸困难。喉镜检查可见圆形坚实有包膜的肿块。治疗采用手术方法，小者行间接喉镜或直接喉镜下切除，大者可行喉裂开术或咽侧切开术予以切除。有呼吸困难或估计可能发生呼吸困难的患者，宜在切除肿瘤前先作气管切开术。

喉乳头状瘤　见“喉乳头状瘤”条。

喉乳头状瘤

喉乳头状瘤(papilloma of larynx)可发生于任何年龄，10岁以下儿童更为多见。儿童的喉乳头状瘤常呈多发性，生长较快，且易复发，成人患者则有恶变倾向。发病原因可能由病毒引起，用电镜检查曾证实细胞内有病毒样小体，喉部慢性刺激及内分泌失调也可能为其诱因。喉乳头状瘤是一种良性上皮瘤，由复层鳞状上皮聚集而成，常不浸润基底组织，可为单发或多发，有时带蒂，亦有基底较宽广者。病程发展较缓慢，常见症状为进行性声嘶，肿瘤大者，甚至失音，亦可出现喉鸣和吸气性呼吸困难。喉镜检查可见淡红色或暗红色、表面不平，呈乳头状的肿瘤，常发生于声带、室带或声门下区，亦可能蔓延及咽、气管。治疗采用喉镜下摘除术，因易复发，常需反覆多次手术。摘除后继于基底部作电凝固、冷冻或激光，可增加疗效，亦可局部涂布鸦胆子油，以减少复发机会。成人的喉乳头状瘤经多次摘除而复发者，要警惕有恶变的可能，必要时可行喉裂开术切除瘤体。不论何法，切除的乳头状瘤一律常规送病理检查，以了解有无恶变。

喉癌

喉癌(carcinoma of larynx)占全身恶性肿瘤的1%～2%，其发病率上海为2.0/10万人口，好发年龄男性为65～69岁，女性为55～59岁，两性发病率有显著差别，男女之比约为8∶1。城市的发病率高于农村，空气污染重的重工业城市高于污染轻的城市。

发病机制和临床　病因迄今尚难明确，以下因素可能与诱发喉癌有关：①吸烟，除了烟雾中含有亚硝基化合物、多环芳香族化合物等致癌物质外，尚可使喉粘膜纤毛运动受阻，同时引起喉粘膜水肿和充血，使上皮增厚和鳞状化生，上述这些都可成为致癌的基础。②工业生产中的尘灰、废气，如二氧化硫、铬、砷等的长期吸入，有致癌可能。③上呼吸道的反覆病毒感染可能诱发喉癌。④由长期上呼吸道感染、吸烟、有害气体刺激、用声过度等慢性刺激可发生癌前期病变，即喉白斑病。

以鳞状上皮细胞癌最常见，约占90%以上，腺癌、未分化癌少见。根据癌肿发生的部位，有以下三型的症状：①声门上型：包括原发性声带以上部位的癌肿，如会厌、杓会厌襞、室带和喉室等。此型癌肿分化较差，发展较快，由于该区淋巴管丰富，常易向位于颈总动脉分叉处的颈深上组淋巴结转移。早期症状仅觉喉部有异物感、咽部不适，以后癌肿表面溃烂时，则有咽喉痛，可反射至耳部，甚至影响吞咽。晚期肿瘤侵蚀血管后，则痰中带血；常有臭痰咳出。侵及声带时，则有声嘶、呼吸困难等。②声门型：最多见，局限于声带的癌肿，以位于前、中1/2处较多，分化较好，发展较慢，由于声带淋巴管较少，不易向颈淋巴结转移。主要症状为早期出现声嘶，逐渐加重，肿瘤增大时阻塞声门，可出现喉鸣和呼吸困难，晚期有血痰和喉阻塞症。③声门下型即位于声带以下、环状软骨下缘以上部位的癌肿。较前两型少见。因该处较为隐蔽，不易在常规喉镜检查中发现。早期可无症状，以后发生咳嗽、血痰。晚期，由于声门下区被癌肿堵塞，常有呼吸困难，亦有穿破环甲膜，侵入甲状腺、颈前软组织；或向后沿食管前壁浸润。

近年尚有提出声门旁型或跨声门型作为第四型者，因意见尚未统一，故不详述。

喉癌按其分化程度和原发部位可有以下三种方式的扩散和转移：①直接扩散是向粘膜下浸润扩散，位于会厌处之声门上型癌，可向前侵入会厌前间隙、会厌谷和舌根。杓会厌襞区癌向外扩散至梨状窝、喉咽侧壁。声门型癌可向前侵及前连合，扩散至对侧声带。亦可向前破坏甲状软骨，使喉体膨大，并有颈前软组织浸润。声门下型癌向下蔓延至气管等处。②淋巴转移多位于颈总动脉分叉处之颈上深组淋巴结，然后沿颈内静脉向上、下部之淋巴结发展。声门下型癌常转移至气管旁淋巴组织。③

可循血循环向全身转移至肺、肝、肾、骨、脑垂体等处。

喉镜检查所见喉癌的形态有菜花状、溃疡状和包块状。同时应注意声带运动是否受限或固定。会厌喉面、喉室、声门下区、前连合处等部位，较为隐蔽，需详细检查，以防漏诊。还要观察颈部有无肿块，喉体是否增大，有无甲状腺等处的扩散。

诊断依据 详询病史，声嘶超过4周，年龄超过40岁者，均需作喉镜检查。对咽喉不适、异物感、喉痛的病员，亦应作常规喉部检查，以防漏诊。X线检查如喉侧位片、体层摄片、造影检查。CT可能比喉镜更周全地判断癌肿浸润的范围。活检可在间接、直接纤维或显微喉镜下进行，是喉癌确诊的主要依据。采用DNA定量测定，对喉癌的早期诊断、恶性变化估计和预后判断有一定意义。喉癌应和下列疾病相鉴别：①喉结核的主要症状是声嘶，发音低弱，甚至失音，喉痛剧烈，常妨碍进食。喉镜检查可见喉粘膜苍白水肿，有浅溃疡和粘脓性分泌物，病变多发生于喉的后部，偶可有结核瘤呈肿块状。多患有进行性肺结核。②喉梅毒虽有声嘶，惟仍粗而有力，喉痛亦轻，病变多发生在喉的前部，喉粘膜红肿，常有隆起的梅毒瘤或较深的溃疡，破坏组织较多，愈合后有疤痕收缩和粘连，造成喉畸形，喉部活检和梅毒血清检验可确诊。③喉乳头状瘤的病程较长，可带蒂或广基底，病变多在粘膜表层，无声带运动障碍。

治疗要点 喉癌的治疗视病变的范围，有以下几种方法：①放射治疗：主要适用于早期病变，如小而表浅的单侧或双侧声带癌，尚未侵及声带突或声门下区，声带运动良好者。亦可对范围较广泛，波及喉咽部的癌肿，先行术前放疗，放射结束后2～4周内行手术切除术。②垂直半喉切除术：亦可适用于早期声带癌，惟其发音功能不如放射疗法。③水平半喉切除术：适用于声门上癌，累及会厌、室带、杓会厌襞处，而声带尚完整者。手术切除范围包括会厌、室带、喉室、会厌前间隙或部分舌根部，并横断切去甲状软骨的上半部，保留声带，修补喉咽粘膜，将舌根部与声门区缝合。若有颈淋巴结转移，同时作颈淋巴结廓清术。术后可基本保留喉的功能。④喉全截除术：适用于声门癌范围较广，已侵及室带和喉室，声带已固定；声门下癌或喉癌已扩散至喉体外，甲状软骨已破坏，穿破环甲膜，累及甲状腺等邻近组织。手术的主要步骤是颈正中纵切口，分离颈前肌层，切断甲状腺峡部，于环状软骨下缘或气管第1—2环处切断气管，将其缝合于颈下方的胸骨上窝区的皮肤造口处，自下而上地剥离喉体，从杓状软骨后区进入喉咽腔，沿充分的安全边缘，将喉体切除，修补喉咽瘘口，放置胃管和喉气管套管，缝合颈肌层和皮肤。⑤气管代喉术：由Arslan报道，适用于喉次全截除而保留会厌者，将颈段气管分离至第5气管环平面，咽下缘与气管口的后壁缝合，会厌与气管第1环的前壁吻合，以颈段气管代替喉部，向上牵拉固定于舌骨，术后可发音。⑥新喉再造术，为中国发展的新手术方法，由黄鹤年创用于Ⅱ～Ⅲ期声门癌，适用于不宜单纯放疗，又不需作喉全截除术者。其手术原则是在根治病变的基础上，将喉功能进行重建。主要方法是利用自体组织再造新喉，保留患侧的甲状软骨板的后1/4和上、下角，以及对侧甲状软骨板的后1/4和上、下角，作为再造喉的后支架，剥离和保留甲状软骨板的外软骨膜，按侧进途径在明视下进入喉腔，沿充分的安全边缘，作次全切除喉体，游离舌骨，将其带蒂向下转位90°，使其与可保留的环状软骨或气管上端吻合，作为新喉的前支架，移植胸骨舌骨肌于喉腔内，以修复声门，并以水囊作新建喉腔扩张用。术后3～4周可基本恢复发音功能。⑦喉切除加颈淋巴结廓清术：是治疗喉癌伴有颈部淋巴结转移的有效方法。于喉截除术的同时行颈淋巴结廓清术，包括切除颌下、颏下、颈前、颈浅和颈深组的淋巴结，即须将上自下颌骨下缘，下至锁骨，前自颈中线，后至斜方肌这一区域内包括胸锁乳突肌、肩胛舌骨肌、二腹肌、颈内静脉、副神经和颌下腺等组织与淋巴结一起切除。⑧喉全截除术后的发音训练：即喉切除术后的病员，虽因失去喉部，不能发音，还可练习用食管贮气，使空气经食管入口部，由咽肌的收缩，代替声带振动，可发出咽食管音，再由舌、软腭等处的协调作用，经耐心训练后，一般可由数字、单字而逐渐学会简单日常用语。亦可于全喉截除的气管造口后壁与食管前壁间造瘘，在瘘道处安置硅胶管或作肌粘膜瓣，引气流至咽、食管腔发音。对咽食管音发音训练未见成效者，可应用电子喉，利用音频振荡器发音，当病员作模拟说话时，可发出声音，能调节音频，但声音强度仍不能自由控制，使用上仍感不便。近代国内外采用的方法尚有人工喉、发音钮、气管代喉等。

早期声带癌经放射治疗，五年生存率为80%～90%，声门上癌的放疗五年生存率则为48%；至于全喉截除术的五年生存率，从包括各期的大宗病例报道看，疗效为56%～60%。

根尖囊肿

根尖囊肿(radicular cyst)是颌骨最常见的炎症性囊肿。多见于成年人，好发于上颌前牙区。

发病机制和临床 由于牙髓的慢性炎症或牙髓坏死，在患牙根尖部位形成慢性肉芽组织，根尖肉芽肿内常含具有增殖能力的上皮团，其中央部分因营养障碍及毒素作用发生变性坏死和液化而形成囊腔，由于上皮的增殖，囊腔壁的内层被上皮覆盖，最后形成根尖囊肿。囊肿的内层是上皮衬里，多为复层鳞状上皮，外层则为纤维结缔组织，囊壁中常有炎症细胞浸润。在炎症感染情况严重时，囊壁的上皮衬里可以消失，仅留下纤维性囊壁。囊腔内含有浅黄色或棕黄色的囊液，囊液内常含有胆固醇结晶。

颌骨根尖囊肿的直径平均为1～2cm，不引起面部

畸形。临床检查时患牙常为深龋、死髓牙或残冠，有叩诊痛。可反覆出现急性炎症症状如局部肿胀、疼痛等，经治疗后可转变为慢性，并在牙龈形成瘘管。如囊肿继续增大，可向唇侧隆起，上颌中切牙囊肿可向鼻腔扩展，上颌侧切牙根尖囊肿可向腭侧隆起，下颌前磨牙的囊肿可进入下颌窦。由于囊腔增大致使骨皮质变薄，触诊时有弹性感，似触及乒乓球样感觉，并发生脆裂声。如骨皮质被全部吸收，则可出现波动感，穿刺时可获含有胆固醇结晶的囊液，如有反復感染，囊液则变成脓液。

诊断依据　患者有牙髓病病史，患牙变色，牙髓失去活力。根尖部位有膨隆，表面粘膜颜色正常，X线片上可见患牙根尖周围有圆形或椭圆形密度减低区，边界清晰整齐，周围有清楚的白色不透光射线所包绕。较大囊肿可压迫邻牙，使其牙根吸收或移位，感染的根尖囊肿其透光区边缘不规则。

患有根尖肉芽肿的牙，在拔牙时病灶未被刮除，或未被发现遗留在牙槽窝内，以后可发展成为囊肿，但囊肿区内已无病灶牙可查到，称为残余囊肿 (residual cyst)，经常被X线摄片时发现。残余囊肿需与其他发育性牙源性囊肿，如滤泡囊肿、牙周囊肿相鉴别。残余囊肿的部位如根尖囊肿，是位于牙根尖以下，牙周囊肿则位于牙根侧方，残余囊肿是单房，不含牙齿，可与含有牙齿或为多房的含牙囊肿相鉴别。

治疗要点　手术摘除囊肿，并处理病灶牙。较小根尖囊肿亦可通过常规根管治疗或根尖切除术，保留患牙。

牙周囊肿

牙周囊肿 (periodontal cyst) 是较为少见的牙源性发育性囊肿，位于牙根的侧方。其病理组织学来源尚不清楚，可能与含牙囊肿的发生情况相同，但其病变是发生在牙冠侧方，当患牙萌出后，囊肿则被挤向牙根侧方。此外，有的囊肿系来自牙周膜的马拉塞 (Malassez) 上皮残余或多生牙牙胚始基囊肿。囊壁的内层衬有鳞状上皮，上皮较薄，外层为纤维结缔组织。多见于成年人，好发于下颌尖牙及双尖牙区，临床上多无自觉症状，往往在X线摄片时被偶然发现。由于其上皮生长有限制性，因此囊肿都较小，部分病例在检查唇侧牙龈时，可发现有轻微隆起，囊肿附近牙齿的牙髓活力正常，可发生继发感染，出现牙龈红、肿、疼痛，类似牙周脓肿。X线片上见在牙根侧方有直径不超过1 cm的圆形密度减低区，边界清楚。治疗是手术摘除囊肿。

含牙囊肿

含牙囊肿 (dentigerous cyst) 又名滤泡囊肿 (follicular cyst) 是临床上较为常见的一种牙源性发育性囊肿，是在成牙过程中，牙胚发育障碍所形成的。它发生在牙冠完全形成以后，缩余釉上皮 (reduced enamel epithelaum) 发生变性，上皮与牙冠之间出现液体积聚使牙滤泡扩展而形成囊肿，故又称为滤泡囊肿。囊肿中含有牙冠，故称含牙囊肿。多为一个滤泡起源的单房性囊肿，如起源于几个滤泡者则为多房性囊肿。含牙囊肿是由于缩余釉上皮与牙冠面之间出现液体渗出而形成，因此在肉眼观察时，囊膜是附着于牙颈部，冠已形成并突向囊内，而未形成的牙根则朝向囊外。此与角化囊肿、单囊性造釉细胞瘤等在扩展过程中，累及牙齿或有埋伏牙在囊肿内所造成的囊肿内含有牙齿的情况有明显的区别。

含牙囊肿囊壁内衬复层鳞状上皮，外层是纤维结缔组织，囊液中含有胆固醇结晶及脱落上皮细胞，感染时可见有大量炎性细胞。少数囊壁有结节状增生，此应与丛状型造釉细胞瘤相鉴别。在囊壁的纤维结缔组织层中有的可见有牙源上皮岛及微囊，这些上皮通常处于静止状态，少数可因受到某种刺激而增殖，发展成为造釉细胞瘤或颌骨的中心性鳞癌，部分囊壁上皮衬里可含有粘液细胞或纤毛柱状细胞，这些细胞也可因某种刺激因素的作用转变为颌骨中心性粘液表皮样癌。

含牙囊肿多见于青少年，特别在牙齿萌出期，好发于下颌第三磨牙和上颌尖牙区，呈无痛性缓慢膨胀性生长，初起时多无自觉症状，当囊肿增大后，可引起局部隆起畸形，囊肿向周围压迫使骨皮质变薄，此时按压囊肿可出现乒乓球样感，如骨皮质全部被吸收，局部可出现明显的波动感，甚至发生病理性骨折。上颌骨的含牙囊肿可侵入鼻腔及上颌窦，或将眶下缘上推，影响视力或造成复视，邻近牙因受压发生移位、松动或倾斜。发生继发感染时可出现急性炎症症状如病变部位的面部肿胀、疼痛或合并有面部间隙感染，在检查时可发现口内有缺牙，穿刺可获含有胆固醇结晶的囊液。X线片见有圆形或椭圆形密度减低区、边缘整齐，周围绕以致密的白色密骨板层，多为单房，如为多房则形成相互重叠的密度减低区，边缘整齐并有切迹，囊肿中可见有牙冠、牙根在囊外。多为发育畸形的牙根，所含牙冠多被推至囊肿一侧，如下颌骨的下缘处。上颌骨含牙囊肿的牙齿有时可被推向鼻腔及上颌窦内。如有继发感染，X线片上可出现边缘不规则，周围白线的连续性中断等情况。故可根据上述病史、检查及X线片所见作出诊断，但仍很难与造釉细胞瘤，尤其是与囊肿已部分转变为造釉细胞瘤者，或囊性造釉细胞瘤相鉴别，需依靠手术时病理组织学检查才能作出最后诊断。治疗为手术摘除囊肿。

牙龈囊肿

牙龈囊肿 (gingival cyst) 可分为成人牙龈囊肿和新生儿牙龈囊肿两种。前者是牙龈软组织的囊肿，囊肿可能来自增殖的龈上皮钉突的囊性变，也可能来自异位的

腺上皮组织，或外伤性的上皮植入。囊肿有囊壁及少量囊液，囊壁衬里上皮为薄而扁的鳞状上皮。植入性囊肿有时可出现钙化。多发于成年人，囊肿位于游离龈或附着龈中，有波动感，但粘膜色泽正常，无压痛，囊肿小，直径多在1 cm左右。临床上多无自觉症状，偶有继发感染，有时可自行破裂。治疗主要为手术切除。

新生儿牙龈囊肿发生在新生儿，或生后1～2个月内的婴儿，在相当于牙槽嵴处的口腔粘膜上，出现米粒大小数个至10多个数目不等的白色球状物，此即牙板上皮所形成的新生儿牙龈囊肿，易被误认为乳牙。囊肿、囊壁有上皮衬里，囊液含有角化物，常含有炎症细胞，一般无需治疗，多发性新生儿牙龈囊肿可作电凝。

面裂囊肿

面裂囊肿（facial cleft cyst）是由胚胎发育过程中，残留在各个面突融合处的上皮组织演化而成。是一种非牙源性的发育性囊肿，按其发生的不同部位，可分为腭及下颌正中囊肿、鼻腭囊肿、球上颌囊肿、鼻唇囊肿等。

腭正中囊肿 是由两侧腭突融合线内的残余上皮所发生，位于切牙孔后的腭中缝的任何部位。囊壁衬里为复层鳞状上皮，或纤毛柱状上皮。囊肿小时可无任何症状，增大后可在腭中缝处出现囊性肿块隆起。X线片可见腭中缝扩大，缝间有圆形囊肿阴影。

下颌突融合线内的残余上皮所发生的囊肿，位于下颌骨正中线处，称为下颌正中囊肿，此囊肿极为少见。

鼻腭囊肿 是面裂囊肿中最常见的一种，囊肿来自鼻腭管的残余上皮，位于腭前部中线鼻腭管内或其附近。囊肿衬里为复层鳞状上皮或复层纤毛柱状上皮，囊壁外层纤维结缔组织内可含有粘液腺、脂肪组织、血管和神经，可有炎症细胞浸润。临床检查时，在腭前部中线可见有囊性肿块隆起，表面粘膜色泽正常。X线片可见鼻腭管扩大呈囊肿性改变。鼻腭囊肿的另一种类型是发生在切牙孔的腭乳头处，而不涉及鼻腭管其他部分者，称为腭乳头囊肿。

球上颌囊肿 是由球状突与上颌突融合线内的上皮残余所发生，位于上颌侧切牙与尖牙之间。囊壁衬里为复层鳞状上皮、纤毛柱状上皮或立方上皮，纤维囊壁内可见有慢性炎症细胞浸润，有的病例在囊壁内可见有牙源性上皮岛，部分囊肿其上皮可具有角化能力，而表现为角化囊肿。囊肿增大后可在上颌侧切牙和尖牙区的唇侧，出现隆起的肿块，并使侧切牙与尖牙发生移位，在临床上应与侧切牙的根尖囊肿相鉴别。X线片上可见有倒置的梨状囊肿阴影，位于侧切牙与尖牙的牙根之间，将侧切牙与尖牙推挤移位。囊肿不位于根尖可与根尖囊肿相区别。

鼻唇囊肿 是由球状突、侧鼻突、上颌突三个面突融合处的残余上皮所发生，位于鼻前庭处颌骨表面的软组织内。囊壁衬里为复层鳞状上皮，或假复层柱状上皮，囊肿增大后可在口腔前庭外侧、鼻底部发现有半圆形囊性肿物，由于囊肿位于软组织内，故X线摄片难以发现。

面裂囊肿主要依靠其特定部位进行诊断，治疗主要是外科手术摘除囊肿。

外渗性囊肿

外渗性囊肿（extravasation cyst）是由于损伤引起骨髓腔内出血，形成血肿，经过机化、分解、渗出而形成，又称血外渗性囊肿、损伤性骨囊肿、孤立性骨囊肿等，在颌骨囊肿中最为少见。囊壁缺乏上皮衬里，仅为一层很薄的纤维组织膜，有时不完整，膜内含血管、多核巨细胞和含铁血黄素颗粒，囊液为血性浆液。外渗性囊肿多见于青壮年，好发于下颌前牙部位，有明显外伤史，不累及骨皮质，不引起面部隆起畸形，常因疼痛、拔牙、作X线摄片检查时被发现。X线片上囊肿阴影边缘常不清楚，病变区牙齿数目正常，亦无移位。虽有可自行停止生长之说，但临床上多数仍呈进行性增大，宜采用外科手术刮除囊肿。

牙源性角化囊肿

牙源性角化囊肿（odontogenic keratocyst）是单发或多发于颌骨内，囊腔内含有角化物的牙源性发育性囊肿。作为一种独立的颌骨囊肿命名至今不过20年。

发病机制和临床 1971年世界卫生组织将角化囊肿与始基囊肿（primordial cyst）相等同，实际上只有一部分始基囊肿的囊壁具有角化的能力，也并非所有角化囊肿都是始基囊肿。部分的含牙囊肿、牙周囊肿等其他颌骨囊肿的上皮，也可具有角化的能力而表现为角化囊肿，但在角化囊肿来源中，目前认为可除外炎症性的根尖囊肿的来源，因其细胞来源可能来自牙板或牙板残余，也可能来自口腔上皮的基底细胞。

角化囊肿肉眼所见为单房或多房性囊肿，囊腔内含有黄白色发亮的片状角化物，或呈奶油样物质，少数囊液较稀，呈淡黄色，有的囊腔内只有少许角化物，甚至完全缺乏囊内容物。囊膜菲薄、脆，可通过被穿破的骨皮质与邻近软组织紧粘。镜下组织学特点是上皮衬里为很薄的复层鳞状上皮，厚度均匀，上皮基底层界限清楚，细胞呈立方形或柱状细胞，排列成栅状，形态上颇似造釉细胞瘤，棘细胞层薄，常从基底细胞直接过度而成，并可见细胞内水肿，表层角化，主要为不全角化，也可为正角化，角化层有皱褶，纤维囊壁内见有牙源性上皮岛和子囊，囊外组织中有时可见有星状小囊。

角化囊肿的发生率约占所有牙源性囊肿的3%～11%，发病年龄呈双曲线分布，第一个高峰在21～30岁，以后逐渐减低，在50岁年龄组出现第二个高峰，但低于第一个高峰。男女发病无明显差别。多见于下颌骨，其与

上颌骨比例为2∶1，最常见部位是下颌第三磨牙区及升支，其次为上颌第三磨牙区，下颌前磨牙、磨牙区及上颌尖牙区，临床一般表现为含有牙齿的单房性囊性肿块，多为单发，多发的颌骨角化囊肿约占所有角化囊肿的7%～8%。

多发角化囊肿中约有一半左右可表现为基底细胞痣-分叉肋综合征，表现为：①颌骨多发性角化囊肿。②骨骼异常如肋骨分叉、脊柱裂，多指等。③面、颈、背部及四肢皮肤有多发性小丘疹，呈肉色或棕褐色者，为基底细胞痣，部分可恶变为基底细胞癌。④手掌面及足跖面有多发性小凹，呈肉色或潮红色，大小约1～3 mm，深约2～3 mm。⑤大脑镰及蝶鞍等处有钙化。⑥弱视、斜视、眼睑下垂等眼睛症状。⑦牙根弯曲、牙齿融合、阻生或缺失等。有家族史，发病年龄比单发角化囊肿年轻。

颌骨角化囊肿生长缓慢，初期多无自觉症状，继续增大后向周围骨质膨胀，并引起面部肿胀畸形，骨皮质变薄后，按压囊肿有乒乓球样感，甚至出现波动感。约有1/3角化囊肿向舌侧膨胀，穿破骨质后可累及周围软组织，致囊膜与牙龈、肌肉、涎腺等软组织紧密粘连，不易分离。可因继发感染形成瘘管，排出皮脂样物质。角化囊肿有疼痛者约5%～16.7%，并可有神经侵犯，如出现下唇麻木等症状。

诊断依据　角化囊肿在临床和X线表现上很少具有明显的特点，较难与其他牙源性颌骨囊肿相鉴别。囊肿内容物作角化物及可溶性蛋白含量检查，有一定的诊断价值，可用涂片染色以确定囊液中的角化鳞屑。X线表现如始基囊肿，也可含有牙齿。有多发性颌骨囊肿者，应检查是否为基底细胞痣综合征。术中肉眼所见对诊断有很大帮助，如囊肿向舌侧膨胀，囊膜菲薄、脆，不易刮除，穿破骨质侵及软组织时更不易刮下，囊腔内充满角化物如干酪样或半固体干酪样物质，亦可为脓性。但最后诊断尚需依赖病理组织检查。

治疗要点　角化囊肿有明显的复发和恶变倾向，复发率可高达40%～5[illegible]%，近年来复发率有降低的趋势，可能与手术不彻底有关。复发主要是因术前未能作出正确诊断，囊壁不易刮净，囊壁上的上皮岛、子囊及囊外卫星小囊在刮治时可被遗留等造成；此外，囊肿的角化上皮生长活跃，核分裂比其他囊肿多见，说明其上皮具有很高的活性，这些都与角化囊肿的复发率高有关。角化囊肿比非角化囊肿癌变率高，癌变后可出现疼痛、肿胀、感觉异常，甚至发生病理性骨折，亦可表现为囊肿感染的症状，如有瘘管形成，或出现不规则边缘的X线表现等。

根据角化囊肿术后复发的原因，对不同大小的囊肿采取不同的手术方案。小囊肿可作彻底的刮治。对已侵犯周围软组织的大囊肿，或多次复发者，应切除部分颌骨和软组织。有基底细胞痣综合征的多发性角化囊肿，如刮治术后复发者，更应采取彻底的手术切除。

粘液囊肿

粘液囊肿（mucocele）又称粘液腺囊肿。在口腔粘膜下的组织内分布有数以百计，能分泌无色粘液的小涎腺，称为粘液腺，以下唇、软腭、舌尖腹面分布最多，其排泄管开口于口腔内，由于排泄管受到轻微的损伤，导管破裂，粘液外溢进入组织内而形成囊肿，少数也可因导管阻塞，粘液贮留使导管扩张而形成。因此，大多数粘液囊肿无上皮衬里，囊壁仅为一层肉芽组织或纤维组织；少数由粘液贮留形成的囊肿，囊壁内衬可见有扁平上皮，并可见到涎腺导管通向囊腔。粘液囊肿常发生于下唇粘膜面，并常见于有咬唇习惯者，其次为颊粘膜或舌部，囊肿位于粘膜下，通常直径小于1 cm，呈半透明状小包，内含粘液，表面覆盖正常粘膜，囊肿可因食物等摩擦而破溃消失，但不久又可再现，多次复发后囊肿可呈白色疤痕样硬结，透明度减低。主要治疗方法是切除囊肿及周围粘液腺组织，亦可使用激光或冷冻治疗。

舌下腺囊肿

舌下腺是大涎腺中最小的一对，位于舌下间隙内，有导管8～20条，直接开口于口腔内，少数集合成一个导管，开口于颌下腺的导管，分泌较为粘稠的粘液，舌下腺囊肿（ranula）的发生多数认为是由于分泌导管的损伤，使粘液外漏，逐渐为周围的结缔组织所包绕而形成的，因此，舌下囊肿的囊壁有上皮衬里者极为少数，多数仅由纤维组织或肉芽组织所构成，偶见有上皮衬里的舌下腺囊肿，仍可能为导管排出受阻，粘液贮留所形成。舌下腺囊肿多见于青少年，先在口底一侧出现，位于粘膜与口底肌肉之间，表面覆盖很薄的正常粘膜，透过粘膜可见淡蓝色、柔软、有波动感的囊性肿物，缓慢增大，并可逐渐扩展到对侧口底，将舌上抬形成重舌，影响说话、进食甚至呼吸。亦可沿颌舌骨肌后缘的肌间隙向颌下区伸展，此时囊肿可呈哑铃状，在口底和颌下区同时出现隆起。少数舌下囊肿仅表现为颌下区、颈上部的隆起，口底隆起反而不明显，而被误认为颌下腺囊肿，可有继发感染，出现疼痛，肿胀及其他感染症状，也可因损伤破裂，流出粘液后暂时消失，数日后又逐渐增大。根据临床表现诊断并不困难，但需与口底表皮囊肿、颌下腺囊肿、口底局限性血管瘤等相鉴别。治疗主要为外科手术，过去作囊肿摘除术或袋形手术，复发率很高，近年来由于对其形成有新的认识，因此多数主张采用舌下腺切除术，即使遗留部分纤维组织囊壁，亦少有复发者。术中应防止误伤颌下腺导管，舌的动、静脉和舌神经，并应仔细止血，防止形成口底血肿，影响术后呼吸。

腮腺囊肿

腮腺囊肿(parotid cyst)是一种潴留性囊肿,腮腺导管由于外伤或异物等发生阻塞,受阻远端的腺泡及小导管内有唾液贮留、扩大而形成囊肿。腮腺囊肿是涎腺囊肿中最少见的一种。囊壁薄,内层上皮细胞有分泌功能,囊液为唾液。临床表现为腮腺区的无痛性肿块,生长缓慢,多无其他自觉症状,肿块质软,有波动感,边界不甚清楚,基底活动度差,穿刺能获得无色或浅黄色的唾液,并含有淀粉酶,可与其他腮腺区囊性肿块如表皮样囊肿、腺淋巴瘤以及混合瘤囊变、鳃裂囊肿等相鉴别。治疗方法是外科手术切除囊肿及部分腮腺组织。

甲状舌管囊肿及瘘管

甲状舌管囊肿和瘘管(thyroglossal cyst and fistula)是由甲状腺舌导管的残余上皮所发生。与甲状腺的发育过程有关。甲状腺的发育开始于胚胎第4周,在咽底部第一、二鳃弓间形成甲状腺原基,然后经舌骨或紧贴舌骨前后,下降到颈部甲状软骨形成甲状腺的左右两叶。下降过程中所形成的甲状舌导管,其内壁衬里有上皮细胞,在胚胎第6周导管开始退化,第10周全部消失,在舌底的甲状腺原基部位遗迹形成舌根的盲孔。如导管不消失,可产生各种发育异常如甲状舌管囊肿、甲状舌管瘘和舌异位甲状腺等。因此,甲状舌管囊肿是位于舌盲孔与甲状腺之间,即导管经过的任何部位均可发生,常位于颈中线或其附近,以发生在舌骨上或下部为最常见。囊壁内衬的上皮为复层鳞状上皮或纤毛柱状上皮,或为两者的过渡形态而与胚胎性咽底上皮相类似。囊壁外层为纤维性组织,其中可见有淋巴样组织、血管、甲状腺和粘液腺等组织,囊液为清亮粘液,如有继发感染则为脓性粘液。

甲状舌管囊肿常见于1～10岁儿童,亦见于成年人,囊肿生长缓慢,呈球形,质软,边界清楚,大小不一,但以胡桃大小为多见,多无其他自觉症状。检查时可发现囊肿与舌骨相连,如囊肿位于舌骨下方,则在舌骨体与囊肿之间可摸到有条索状组织与舌骨体相连,囊肿可随吞咽及伸舌运动而活动。囊肿如发生在靠近舌盲孔部位,则有舌根部肿胀,吞咽、说话甚至呼吸困难的症状。囊肿可经舌盲孔与口腔相通而引起继发感染,出现局部红、肿、痛、热等炎症症状,并可自行穿破,或经切开引流而形成瘘管,经久不愈,经常有蛋清样分泌物自瘘管处流出,瘘管可自行封闭,因引流不畅又出现急性感染而再次破溃。原发的甲状舌管瘘与囊肿一样为甲状舌导管的残余上皮所发生,皮肤瘘管与舌盲孔相通,或仅止于颈部任何一段,长期有蛋清样分泌物或脓液流出,瘘管周围皮肤可有充血、炎症表现或有疤痕组织形成。甲状舌管囊肿及瘘管为良性病变,但偶有上皮的癌变,即为甲状舌管癌。

甲状舌管囊肿和瘘管的诊断主要依据囊肿发生的特殊位置,与舌骨的关系以及穿刺获得囊液等。瘘管可作造影,在造影X线片上判断瘘管走向。治疗方法是囊肿和瘘管的全部切除,但术后可有复发,降低复发率的关键在于舌骨中央部分的切除,摘除囊肿而不切除舌骨的中央部分,易残留舌骨上方的导管,这是导致复发的主要原因,在切除舌骨中央部分后,将导管向上分离到舌根盲孔部位,即可将导管全部切除。反复感染或经过多次手术复发的甲状舌管瘘,手术复发率更高,可在术时于瘘管走向后,作瘘管及其周围软组织,包括舌骨中央部分,直达舌盲孔附近的整块组织切除,即可提高多次复发的甲状舌管瘘的手术成功率。

牙瘤

牙瘤(odontoma)是颌骨的良性牙源性肿瘤,由牙胚的成牙组织畸变而成,可起源于一个牙胚也可来自多个牙胚。肿瘤内含有不同发育阶段的牙胚组织,或已成形的牙齿。由于这些组织的排列不同,可区分为混合性、组合性和囊性三种类型的牙瘤。混合性牙瘤和囊性牙瘤多见于磨牙区,组合性牙瘤多见于前牙区。

混合性牙瘤 为球形或卵形的钙化肿块,有包膜,为不具有牙齿形态的类似骨瘤的硬组织所构成,镜下所见为不规则的牙釉质、牙本质、牙骨质和牙髓组织相互混合所形成一团紊乱结构的组织。X线摄片为密度类似牙齿的硬组织,但不具有牙齿形态的不规则、不透光的团块,边界不清。

组合性牙瘤 是由许多牙齿样硬组织所组成,镜下见其排列与正常牙齿相似,但其形状不一,大小不等,数目可由数个至数百个,相互融合形成团块。该牙瘤生长缓慢,有自限性,因此多数瘤体小,无自觉症状,有的终身不被发现,少数可继续增大,使局部颌骨膨胀而致面部畸形、牙齿移位,或因压迫神经、发生继发感染等,在作进一步X线摄片检查时被发现。X线片可见骨质膨胀,有许多大小不等形状不同、类似牙齿形态不透光的影象。

囊性牙瘤 即牙瘤与囊肿同时存在,在其周围可见有明显的鳞状上皮囊壁。较少见,多见于儿童及青年,上下颌骨均可发生。X线表现主要为囊肿,但其中含有牙瘤的影象。

牙瘤的治疗主要是作肿瘤摘除术,术后不易复发,囊性牙瘤需同时将囊壁全部刮除。对有自限性的不持续增大的、又无压迫神经症状的小型牙瘤可不必手术。

牙骨质瘤

牙骨质瘤(cementoma)又称根尖周牙骨质结构不良,多数认为是由牙骨质发生,但也有认为是来自根尖部的骨组织,病因不明,可能与长期咬合创伤、内分泌或

局部炎症刺激有关。多见于黑人，占黑人牙源性肿瘤的20%。中国较为少见。

早期病变区域骨质消失，代以纤维结缔组织，病变进一步发展，在纤维组织内可见有中等量的牙骨质或圆形牙骨质小体，最后病变由圆形牙骨质小体、较大的牙骨质团块和编织状骨组织所构成。常见于20岁以上患者，尤以40岁左右最多见，女性多于男性，多见于下颌切牙区根尖周围，常为多发性，也可单发。生长缓慢，无自觉症状，牙髓活力正常，多在继发感染、拔牙后，或X线摄片时被发现。X线检查早期表现为根尖周围有边界不清的透光区，颇似根尖肉芽肿或根尖囊肿，病变进一步发展，X线片上可显示在病变中央有不透光团块状阴影，最后X线片上可表现为边界清楚，完全致密的不透光团块，紧附于根尖周围，边缘为一层透光带。临床上需与因慢性炎症所引起的牙骨质增生相区别，牙骨质增生是修复性反应，主要表现为根尖肥大。牙骨质瘤如无临床症状，可不治疗，如需拔牙可同时摘除肿瘤。

牙骨质母细胞瘤　较牙骨质瘤更为少见，多见于25岁以下男性，大都发生于下颌前磨牙及磨牙的牙根周围，并与牙根相融合，肿瘤大部分由牙骨质样钙化组织所组成，有的呈片状、块状排列，有的呈球状团块与牙骨质小体相似，在肿瘤的间质中可见有牙骨质小梁，小梁周围见有较多的牙骨质母细胞，此为其组织学上的特点。临床上多无自觉症状，肿瘤缓慢增大，可致骨质膨隆。X线表现为斑点状或致密团块状阴影，附着牙根，团块周围有透光带环绕。治疗可作肿瘤摘除。

化牙骨质纤维瘤　是颌骨中心性良性肿瘤，位于根尖周围，但其发生与牙根尖无关。多见于中年人，主要发生在下颌前磨牙及磨牙区，无性别差异。肿瘤由胶原纤维、成纤维细胞或牙骨质细胞所组成，在纤维性组织内含有数量不等的牙骨质和牙骨质小体，并可融合成分叶状团块，肿瘤生长缓慢，无自觉症状，增大时可致颌骨膨隆，并使牙齿移位。X线片显示牙根尖周围的透光区内散布有斑点状不透光阴影。治疗可作肿瘤摘除。

颌骨造釉细胞瘤

造釉细胞瘤（ameloblastoma）是颌骨中心性牙源性上皮性肿瘤，造釉细胞瘤在中国是最常见的颌骨牙源性肿瘤，其发生率具有地区性和种族性的特点，中国造釉细胞瘤虽只占全部口腔颌面部肿瘤的3%左右，但却占全部牙源性肿瘤的63.2%。在欧美国家只占颌骨囊肿和肿瘤的0.14%～1%，占全部牙源性肿瘤的20%。亚洲国家的发生率与中国相似，均高于欧美国家。过去称为牙釉质瘤，由于既无牙釉质，亦非硬组织肿瘤，故此名称已不再沿用。

发病机制和临床　造釉细胞瘤的组织来源主要为牙源性上皮，包括残余牙板、造釉器及Malassez上皮剩余、牙源性囊肿上皮，如含牙囊肿、牙源性角化囊肿的衬里上皮，以及口腔粘膜上皮的基底细胞等均可增殖发展成为造釉细胞瘤，绝大多数发生在颌骨，尤以下颌骨多见，偶尔可见于胫骨或脑垂体内。

造釉细胞瘤常有包膜，但有的不完整，剖面呈囊性或实质性，或两者同时存在，且以囊性为多见，囊腔中有黄色或褐色囊液，并含有胆固醇结晶，实质部分呈白色或灰白色。镜下见肿瘤为大小不同的团块状或呈条索状排列，团块边缘为立方形或高柱状细胞，排列成栅状，中央为星形细胞，并形成网状结构，与造釉器甚为相似。肿瘤中央变性液化形成囊肿，按世界卫生组织分类，将其分为5种病理组织学类型即滤泡型、丛状型、颗粒细胞型、鳞状化生型和基底细胞型。颌骨造釉细胞瘤虽为良性肿瘤，但有局部浸润性，术后可有复发，少数尚可恶变，因此具有潜在的恶性倾向。

临床上多见于青壮年，男女无差别，80%发生在下颌骨，其中有70%发生在下颌磨牙区、下颌角和下颌骨升支。在非洲则多见于下颌骨正中联合处及磨牙区。发生在上颌骨较少见。肿瘤增大缓慢，病程平均为5～6年，亦可长达30～40年，早期无任何症状，逐渐增大后使骨质隆起，且多向唇颊侧扩展，引起面部肿胀畸形，文献上报告最大1例重达1.5kg，下缘达第二肋骨水平。牙齿常被推移、松动而致脱落，并可出现牙齿的咬合关系错乱。颌骨骨皮质被压迫吸收而变薄，按压有乒乓球样感觉，骨皮质完全被吸收后，局部可出现波动感，甚至引起病理性骨折及下颌运动障碍，影响说话、吞咽等功能。肿瘤表面的口腔粘膜可被对殆牙咬破发生溃烂、感染和出血，也可因继发感染出现急性炎症症状，并在面部形成瘘管。发生在上颌骨可侵入鼻腔、上颌窦、鼻泪管及眼眶，引起流泪、鼻塞、眼球上抬等症状。发生在颌骨和牙列周围软组织内的外周性造釉细胞瘤，其临床生物学行为较发生在颌骨内者好，在软组织内呈可活动、质地偏硬、无浸润性生长的肿块，骨组织可被压迫吸收，但很少直接破坏骨组织。来自牙源性囊肿的造釉细胞瘤，其临床表现与一般牙源性囊肿相同，只是部分囊壁明显增厚，或呈结节状突入囊腔中称为壁性造釉细胞瘤。儿童造釉细胞瘤多为单囊性，且范围较为局限。

诊断依据　造釉细胞瘤的X线表现具有下列特征：①多数为多囊性，囊腔大小悬殊，大囊周围有小囊腔。②囊腔边界清楚，部分边缘有骨质增生，部分边缘不整齐呈波浪状或半月形切迹。③囊腔同时可颊舌侧及齿槽骨方向膨胀，可突破骨皮质并在软组织内形成肿块。④受累牙根呈锯齿状或刀切样吸收，移位较少。⑤少数呈单囊性，但为分叶状，有压迹及局灶性硬化。⑥囊腔内可含牙齿及钙化点。⑦密度不均，中央密度高，边缘稍低者为实质性造釉细胞瘤特点。⑧位于牙根之间，范围较小的造釉细胞瘤往往密度不一，呈蜂窝状，CT扫描可分辨出普通X线片不能显示的肿瘤情况，如实质性和囊性的鉴

别，以及肿瘤的实际范围等。其他辅助诊断尚有^{99m}Tc或^{131}I等核素的骨扫描，可早期发现病灶，提示需作进一步检查。囊液直接涂片分析脱落上皮细胞，囊液蛋白总量分析等可能有助于鉴别造釉细胞瘤和牙源性囊肿。根据病史、临床表现、X线特点以及穿刺检查等，虽可作出初步诊断，但仍难与多房性滤泡囊肿、牙源性钙化囊肿、牙源性钙化上皮瘤等相鉴别。手术时的冰冻切片检查，根据病理组织学特征可作出最后的病理诊断，术中应仔细检查囊壁，选择囊壁增厚的区域或突入囊腔中的结节送检，以防止造釉细胞瘤漏诊。

治疗要点 造釉细胞瘤的治疗主要是外科手术切除，因其具有潜在的恶性倾向，一般不宜作单纯的刮除术，应在其周围正常骨质之外的0.5cm处切除肿瘤，为了保持下颌骨的连续性，尽量作保留下颌骨下缘的颌骨方块切除术。较大的肿瘤无法保留下颌骨下缘时，应同时作下颌骨部分切除和植骨术，可采用自体肋骨或髂骨移植，亦可采用显微外科技术，作带有旋髂深血管的髂骨移植重建下颌骨，并可在移植骨段上种植人工牙根，更好地恢复咀嚼功能。上颌骨实质性造釉细胞瘤则作保留口腔粘膜的上颌骨部分切除。儿童造釉细胞瘤可采取彻底刮治及冷冻合并治疗，术后定期随访。造釉细胞瘤恶变，或恶性造釉细胞瘤应按恶性肿瘤原则进行治疗。外周性造釉细胞瘤在肿瘤外0.5cm正常软组织内切除肿瘤，外周性造釉细胞瘤切除后复发率极低。

颌骨软骨瘤

口腔颌面部软骨瘤(chondroma)甚为少见。它的发生可能与胚胎时期的Meckel软骨的形成与遗留有关，因此多见于与Meckel软骨有可能遗留的部位如下颌骨关节区、下颌后部和正中联合处，上颌骨则见于前牙区及腭部，亦见于舌和颞下凹等处。肿瘤细胞为透明软骨细胞和正常的软骨细胞，肿瘤生长呈局部浸润性，有时良性与恶性在组织学上难以区分，在病理组织形态上有时虽为良性表现，但临床生物学行为却表现为恶性，颌骨的软骨肉瘤比良性软骨瘤多见。软骨瘤可恶变成为软骨肉瘤，特别在见到有瘤细胞增多、核大小和形态差别较大、染色深时，更应注意与软骨肉瘤鉴别。

颌骨软骨瘤多见于青年，男女无差别，多为单发，也见有多发的。肿瘤的生长可致颌骨呈进行性膨大，出现面部膨隆畸形，病变区牙齿可有移位、松动。X线摄片见有骨质膨胀，在透光阴影区内见有钙化影。临床上常须在病理组织学检查后才得到确诊。软骨瘤手术后常有复发，亦可恶变，因此手术必须彻底，一般均须作颌骨部分切除术。

颌骨纤维骨瘤

颌骨纤维骨瘤(fibro-osteoma of jaw)又称骨化性纤维瘤，是较常见的颌骨良性肿瘤，肿瘤来源于颌骨内成骨性结缔组织，主要由致密的、排列成束状或漩涡状纤维组织、骨样组织和骨小梁所构成，有时仅为不规则钙化团块，骨小梁边缘可见多边形的成骨细胞。瘤组织中纤维和骨的成分比例各不相同，早期阶段骨小梁或钙化团块较少，主要为纤维组织，此时称为纤维骨瘤或骨化性纤维瘤，病变可发展成为以骨小梁和钙化团块成分为主，则称为骨纤维瘤。肿瘤有包膜，边界清楚，以此区别于骨纤维结构不良症。

颌骨纤维骨瘤常见于儿童及青年，女略多于男，上下颌骨均可发生，但以上颌骨多见，肿瘤生长缓慢，在青春期增大可加快，肿瘤的逐渐增大可致面部变形，牙齿移位，上颌骨肿瘤可波及上颌窦及眶壁，使上颌窦腔消失，眼球上抬、突出，甚至出现复视，也可波及颧骨、鼻骨和其他面骨。发生在下颌骨常较局限，但也可累及下颌骨的大部，可因继发感染而伴发慢性骨髓炎。X线表现为骨皮质变薄、膨胀，骨小梁正常排列消失，显示为密度减低的阴影区，如肿瘤含有较多骨样及钙化组织时，在密度减低区中心显示玻璃样变化。钙化的含量更多时，甚至可显示为边缘清晰的片状钙化影。囊性纤维骨瘤表现为多房性囊肿，囊腔大小相近。治疗方法是外科手术切除肿瘤。

颌骨中心性癌

颌骨癌(carcinoma of jaw)多为继发性，牙龈癌、舌癌、口底癌、颊粘膜癌等，均可直接侵犯颌骨，少数可为身体其他部位癌肿，如甲状腺癌、绒毛膜上皮癌、肺癌、前列腺癌的远处转移灶。原发性颌骨癌，又称颌骨中心性癌，较为少见，主要来自颌骨内残余牙源性上皮，可为原发或为造釉细胞瘤癌变，但以牙源性囊肿来源的中心性癌居多。据统计，75%的颌骨中心性癌与牙源性囊肿有关，且多发生在具有角化衬里的囊肿内。牙源性角化囊肿不但有明显的复发倾向，而且癌变亦比其他牙源性囊肿多见。牙源性囊肿癌变原因尚不清楚，可能与长期慢性炎症刺激有关。与牙源性囊肿有关的颌骨中心性癌多为鳞癌，也可为腺癌，大多数分化程度较高。早期可见到部分为正常囊壁结构，部分已变为癌的成分，表现为鳞癌或腺癌的组织学特点。颌骨中心性粘液表皮样癌较为少见，颌骨牙源性囊肿的鳞状上皮内可含有粘液细胞或纤毛细胞，这些细胞受到某种因素的作用转变为颌骨中心性粘液表皮样癌，其组织学表现与涎腺的粘液表皮样癌相类似。

颌骨中心性癌多见于下颌骨，好发于磨牙区，早期无

自觉症状，先出现疼痛、牙痛、牙齿松动、脱落、下唇麻木等症状，继续浸润并穿破骨皮质，在颊舌侧出现肿块，甚至发生病理性骨折，也可自牙槽骨处穿出，在牙龈出现肿块。晚期可累及皮肤、咀嚼肌，并导致张口困难。起源于牙源性囊肿衬里的中心性癌，常先向囊腔内生长，早期与一般囊肿症状相似，随着病情发展可出现颌骨肿块迅速增大、疼痛、感觉异常、瘘管形成和病理性骨折等症状，有的可表现为感染性囊肿症状。

颌骨X线摄片早期表现为颌骨不规则虫蚀状破坏，或弥漫性骨质破坏，可累及骨皮质但无骨质增生修复的X线表现，后期颌骨广泛破坏，可出现病理性骨折。如来自囊肿或造釉细胞瘤的恶变，则有囊肿或造釉细胞瘤的X线表现，同时可见有颌骨破坏。

治疗：外科手术切除，病变局限一侧者，切除范围需包括全侧下颌骨及周围肌肉等软组织，即根治性颌骨切除术，如超过中线应在对侧颏孔，或下颌孔处截骨，同时作选择性或治疗性颈淋巴根治性切除术，上颌骨中心性癌则作全上颌骨切除术。中、晚期病例需作以外科手术为主的多学科综合治疗。

颌骨肉瘤

颌骨肉瘤（sarcoma of jaw）较为少见。有纤维肉瘤、软骨肉瘤、骨肉瘤、粘液肉瘤、淋巴肉瘤等。其病理组织学和X线表现，基本上与发生在身体其他部位骨组织相同性质的肿瘤相同。

颌骨纤维肉瘤可来自颌骨骨膜或骨内纤维组织、牙周膜或牙胚的间叶组织，好发于下颌骨，多见于青少年，男多于女，早期即可出现骨质破坏，引起疼痛及下唇麻木，穿破骨皮质后在面部出现进行性增大的肿块，并有牙齿松动和移位或脱落的症状。发生在上颌骨的纤维肉瘤，可累及鼻腔、上颌窦和眼眶，产生鼻塞、眼球移位等症状，如侵入翼腭窝，可引起张口困难等功能障碍。纤维肉瘤恶性程度和临床生物学行为与肿瘤分化程度有关，高分化纤维肉瘤恶性程度低，发展较慢，术后可有多次局部复发。低分化纤维肉瘤恶性程度高，病程短，病变发展快，术后不但易复发，且可沿血道转移，常见转移部位有肺、肝等脏器。治疗主要是肿瘤的广泛切除。

颌骨骨肉瘤恶性程度高，多见于下颌骨，女性多于男性，发病年龄较发生在其他长骨者高，平均为30岁左右，亦有高龄发病的报告，主要表现为颌骨肿块和疼痛，后期疼痛加重，但早期的疼痛症状不如发生在长骨者显著。病情发展快，肿块可迅速增大，引起面部变形、牙齿松动和移位、下唇麻木，并可累及面部皮肤和软组织，引起破溃、张口困难等症状。可沿血道转移到肺、肝和其他部位，X线片上有溶骨和成骨两型，溶骨型显示明显的骨质破坏，但无或很少有新生骨形成。成骨型主要表现为不规则骨质增生，皮质骨有新生骨小梁呈日光放射状，但在颌骨典型日光放射状少见。治疗主要为颌骨根治性切除，近年来配合应用大剂量甲氨蝶呤的联合化疗和术后的放射治疗，以提高治疗的效果。

颌骨淋巴肉瘤好发于青少年，早期在颌骨内引起骨质破坏，随着肿瘤进行性增大，可向牙龈、面部软组织扩展，出现口内牙龈或面部的肿块，牙齿松动、移位、下唇麻木等症状，并可伴有颈部淋巴结肿大。临床上需经活组织检查才能确诊。

颌骨淋巴肉瘤除可行颌骨切除外，尚可作局部的放射治疗，以及按淋巴瘤化学治疗原则，行全身的联合化疗。

颞下颌关节软骨瘤和软骨肉瘤

颞下颌关节软骨瘤（chondroma）为良性肿瘤，但往往具有恶变倾向，易复发，可转变为软骨肉瘤。颞下颌关节软骨肉瘤（chondrosarcoma）除可由良性软骨瘤转变而来外，尚可有原发的软骨肉瘤。软骨肉瘤与良性软骨瘤在病理形态上有时难以区分。高分化软骨肉瘤与良性软骨瘤相似，但瘤细胞比软骨瘤多，排列不规则，胞核大小和形态差别较大，核深染，但核分裂少或缺如。低分化软骨肉瘤，瘤细胞更多，核大小形状差别更大，核分裂可见，软骨肉瘤中常见有钙化或骨化，但无骨样组织。

原发性软骨肉瘤发病年龄轻，由良性恶变者，患病年龄较大。良性软骨瘤病程长，发展慢，除局部膨大外，可无其他症状，但肿瘤增大后可引起面部畸形和咬合关系的改变。良性软骨瘤手术不彻底，易有复发，且可恶变为软骨肉瘤。软骨肉瘤的主要特点是颌骨局部膨大，病程发展快，肿瘤体积较良性大，呈浸润性生长，可累及软组织及上下颌骨，并有疼痛，质地较良性软，界限不清，呈结节状或分叶状，主要是血运转移，肺转移常见，治疗主要是外科根治性切除。

牙源性钙化上皮瘤和牙源性钙化囊肿

牙源性钙化上皮瘤（calcifying epithelial odontogenic tumor）是一种少见的牙源性肿瘤，过去认为是造釉细胞瘤或牙瘤的一个类型，1956年Pind brog详细描述其临床和组织学特点，并将其列为独立的牙源性肿瘤，命名为牙源性钙化上皮瘤，以后又称为Pindbrog瘤。主要发生在颌骨内，可能来自釉上皮残余，偶有发生在颌骨外的粘膜，则可能来自口腔粘膜的基底细胞。

肿瘤多为实质性，可有囊变，颌骨外型则多为实质性，均无完整包膜。其组织学特点是：①瘤细胞呈多边形，排列成片状或巢状，细胞大小不一，细胞轮廓清楚，核大小不均，染色深，可见多核、巨核细胞，但极少见到核分裂；在瘤细胞团块内可见圆形嗜酸性的均质性物质，即类淀粉样物质。②在此物质即淀粉样变性细胞内，或其周

围常发生钙化,形成同心圆钙化小体,或融合成不规则钙化团块。

此瘤可发生于任何年龄,以青壮年为多,无性别差异,2/3发生于下颌骨,最常见为磨牙及前磨牙区,骨外型则多见于颌骨前部的牙龈,生长缓慢,多无自觉症状,仅见颌骨逐渐膨胀,肿瘤质偏硬,瘤区可有缺牙。X线显示骨皮质膨胀变薄,呈单囊或多囊透光区,其中间可见到多少不等的不透光斑点或团块,瘤内常有埋伏牙,与牙源性钙化囊肿极易混淆。牙源性钙化上皮瘤具有局部浸润性,手术不彻底可致复发,治疗原则与造釉细胞瘤相同,应在瘤外0.5cm处切除。

牙源性钙化囊肿(calcifying odontogenic cyst)是一种少见的牙源性肿瘤,过去亦被认为是造釉细胞瘤的一个类型。1971年世界卫生组织亦将其列为独立的疾病,虽名为囊肿,但常伴有部分实质性或全部均为实质性的真性肿瘤。肿瘤囊壁较厚,内壁有大量白色颗粒状钙化物或呈渣样物质附着。可发生于任何年龄,囊肿型多见于青年,实质性肿瘤型发病年龄较大,多见于老年人,男女性别无差异,上下颌骨发生率几乎相等,多见于切牙到前磨牙区以及中线区,2/3发生在颌骨内,1/3发生于颌骨外软组织中,主要见于牙龈。临床表现为颌骨肿胀,绝大多数为无痛性肿块,骨质膨隆,有囊性感,可有牙齿松动。X线表现为单房透光阴影,界限清楚,似典型牙源性囊肿,但其中可见有不透光钙化灶,其形态多不规则,大小不等,透光区大于钙化区,且多为点状钙化灶,以此区别于牙源性钙化上皮瘤。牙源性钙化囊肿治疗主要为肿瘤摘除,如为实质性则应在正常骨质内切除肿瘤。

颌骨牙源性粘液瘤

粘液瘤(myxoma)好发于颌骨,其他骨骼极少见。肿瘤内含有牙源性上皮,因此颌骨的粘液瘤属于牙源性,可能来自牙胚的间叶部分如牙乳头、牙囊或牙周膜等。肿瘤肉眼检查其边界不清,切面富有粘液,常无包膜,或包膜不完整,瘤细胞呈梭形或星形,排列疏松,核呈卵圆形,染色深,偶见不典型细胞核,表现为大小形态不一,罕见核分裂,与其他骨骼粘液瘤不同,在肿瘤内可见有少量散在的牙源性上皮条索,如肿瘤出现有较多的胶原纤维,即为纤维粘液瘤。主要发生于青壮年,无性别差异,多见于下颌骨磨牙及双尖牙区,生长缓慢,通常无自觉症状,但亦有生长较快者,颌骨可因肿瘤增大而膨胀,并引起面部畸形,肿瘤区内可有缺牙、埋伏牙或出现牙齿松动和移位。X线片显示骨皮质变薄,骨质膨胀,其中见有大小不等的蜂窝状,或小囊状透光区,相互之间有薄的骨隔,形似皂泡状。肿瘤呈局部浸润性,不易全部切除,术后易有复发,并可转变为粘液肉瘤。因此具有潜在的恶性倾向,在治疗上应作部分颌骨切除术,即在肿瘤外0.5~1cm的正常骨质内切除,如不能保留下颌骨下缘的连续性,则应立即作植骨术。较为彻底的手术可避免复发与恶变,且具预后良好。

口腔颌面部纤维瘤

纤维瘤(fibroma)是间叶组织的良性肿瘤。口腔颌面部纤维瘤可起自颌骨的骨膜、颌骨内、口腔粘膜、牙周膜及颜面部真皮或皮下的纤维结缔组织。肿瘤由成纤维细胞、纤维细胞和胶原纤维所构成,排列成束状纵横交错,包膜不明显。

口腔颌面部纤维瘤有软组织纤维瘤和颌骨纤维瘤两种。前者多发生在牙龈、舌、颊、腭等处,多非真性纤维瘤而是纤维性增生,但在组织学上与纤维瘤难以区分,牙龈的纤维性增生与慢性刺激、炎症或内分泌等有关,通常称为龈瘤(epulis),最为常见。颌骨纤维瘤内可见有牙源性上皮,故属于牙源性纤维瘤。面颈部皮下软组织纤维瘤与早期的低度恶性皮肤隆突性纤维肉瘤临床表现极为相似。

口腔颌面部纤维瘤多见于青壮年,呈圆形隆起的肿块,有蒂或无蒂,边界清楚,表面大多光滑,有的呈结节状,表面覆盖正常粘膜或皮肤,大多为中等硬度,但有的偏硬,发生在口腔粘膜纤维瘤一般较小,纤维性龈瘤则见于牙槽部,可使牙齿松动、移位,并因咀嚼及咬合损伤出现破溃和继发感染。面颈部皮下纤维瘤可发展为较大肿块。质地偏硬,可以推动。颌骨牙源性纤维瘤主要表现为颌骨膨胀,与其他牙源性肿瘤难以区别,X线为透光阴影。

颌面部皮下软组织纤维瘤和颌骨纤维瘤,有的在病理组织形态上表现为良性肿瘤,而临床的生物学行为则有恶性倾向,如无明显包膜、呈浸润性生长、极易多次复发等。有的在病理组织学上与低度恶性纤维肉瘤难以区别。皮肤的隆突性纤维肉瘤,属于低度恶性肿瘤,生长缓慢,病程长,皮下块物较大,且向外突出,不痛,较少向深层组织浸润,基底少固定,活动度好,质地偏硬,早期与良性纤维瘤在临床上难以区别,晚期可出现破溃。由于纤维瘤具有上述特点,在处理上必须恰当,避免术后复发和对纤维肉瘤的误诊。手术必须在正常组织内切除肿瘤,术中如冰冻切片证实为纤维肉瘤,则应按恶性肿瘤处理。良性纤维瘤术后应注意随访。龈瘤的切除必须包括有关的牙齿或被累及的牙槽突一并切除。

口腔颌面部血管瘤

血管瘤(hemangioma)常见于口腔颌面部,约占全身血管瘤的2/3左右,近年来根据血管内皮细胞增殖状况,将传统所称的血管瘤又分为血管瘤和血管畸形两种,前者为血管内皮细胞高度增殖,具有真性良性肿瘤的特点,多见于婴幼儿,大多数病例可自行消退。而血管畸形

是先天性结构异常，血管内皮细胞并无过度增生，只是正常的细胞更新，表现为毛细血管的异常扩张，亦可形成窦腔。成人的血管瘤多属此类。

血管瘤好发于面颈部皮肤、肌肉、唇、舌、颊、龈、腭等处，也可发生在颌骨内。根据其临床表现，将传统所称的血管瘤分为毛细血管型血管瘤、海绵型血管瘤及蔓状血管瘤三种。

毛细血管型血管瘤 主要发生于婴儿期，多见于面颈部皮肤，发生于口腔粘膜者少见。肿瘤由密集的内皮细胞及毛细血管腔所构成，累及皮肤的深浅各有不同。主要累及皮内的表皮下组织，表皮被血管瘤压薄，表面常见大小不等的乳头状突起者为皮内型。累及皮下组织者为皮下型，两者兼有的为混合型。临床上将毛细血管型血管瘤分为：①草莓状血管瘤。此瘤又称为杨梅状血管瘤或莓状痣，为婴儿最常见血管瘤，大多在出生时，或在婴儿期，在面颈部及头皮等处皮肤出现片状鲜红或紫红色病损，大多数为皮内型，故略高于皮肤，表面有大小不等颗粒状突起，边界清楚，压之可退色。此瘤在年龄增大及生长可趋稳定，部分病例可逐渐消退。②葡萄酒斑状血管瘤：在出生后，或出生后不久即可出现，好发于面颈部皮肤，多呈大斑片状鲜红色或紫红色病损，往往可累及半侧面部，不高出皮肤，边界清楚，压之退色，此瘤随年龄增大，病变区常出现大小不等的疣状结节，有的可发展为巨大赘生物，病变部分的组织常因过度发育而形成巨唇、巨舌或巨耳。此型血管瘤不会自行消退。有时可与内脏血管瘤并存，如伴有同侧蛛网膜、大脑、眼球脉络膜的血管瘤。临床表现除一侧面部的葡萄酒斑状血管瘤外，尚有青光眼、眼球突出、智力迟钝、癫痫等症状者称为 Sturge-Weber-Dimitris 综合征，或伴小脑，脑干、脊髓、视网膜、肝、肾、胰等部位血管瘤者称为 Linden von Hippel 综合征。

海绵型血管瘤 肿瘤位于皮下，较为深在，可发生于婴儿期，但常不被注意，至幼儿或青年期才出现症状，由衬有内皮细胞的许多血窦所组成，有如海绵，窦内可有血栓形成，血栓可发生机化或钙化而形成静脉石，好发于头颈部的皮下、口腔粘膜、肌肉，甚至颌骨内，表面隆起，皮肤色泽或为正常，或呈蓝灰色，大多边界不清，柔软，头低位时肿物明显增大，恢复正常体位后复原，部分病例肿瘤可因加压而变小，去压力后迅速恢复，如有静脉石形成，触诊时可触及多硬颗粒状结节，穿刺可顺利抽出血液。面部海绵型血管瘤往往同时累及颊、唇、软腭、咽侧壁等部位，范围甚为广泛，可导致面部畸形及功能障碍，亦可因损伤感染引起严重出血，颌骨中心性血管瘤可出现牙龈出血、牙齿松动等，常因在病变区拔牙而致大出血。临床上常有海绵型和毛细血管型同时存在的混合型血管瘤。颌面部海绵型血管瘤有时与纤维、脂肪或肌肉等组织同时构成如脂肪血管瘤、纤维血管瘤等，临床表现较局限，有清楚边界，常有包膜，头低位时增大不明显，穿刺时不易抽出血液。

蔓状血管瘤 又称动静脉血管瘤，是由弯曲、厚壁的静脉和动脉型血管所构成。见于成年人，好发于头皮、颞部、耳周、颌下、颈部等处的皮下，肿瘤高出皮肤，成串珠状，表面皮肤呈微红色或紫红色，局部温度较高，质地软，可触及搏动及震颤，有吹风样杂音，并具有压缩性。肿瘤周围可摸及供血动脉，如将其阻闭，则搏动、震颤及吹风样杂音可暂时消失，由于动脉血供丰富，可致病变区组织肥大。蔓状血管瘤可累及深部组织、如基底部的骨组织、表面的皮肤和粘膜，局部组织可因动脉搏动产生的压力而致组织坏死，或因损伤而造成严重出血，危及生命。

血管瘤治疗方法很多，根据年龄，血管瘤类型、部位、范围制定适当的治疗方案，婴儿幼儿期的毛细血管型血管瘤或海绵状血管瘤，在3个月至1岁之内生长特别迅速者，可试用瘤腔内注射泼尼松龙或口服泼尼松而获得控制，观察是否随年龄增大，并在2岁以内出现自行消退的现象。婴幼儿期血管瘤虽对放射治疗较为敏感，但有可能影响面部生长发育，应用应格外慎重。液氮冷冻治疗适用于面积较小的毛细血管型血管瘤或表浅的海绵型血管瘤，硬化剂注射适用于海绵型血管瘤，常用5%鱼肝油酸钠、争宁、高渗葡萄糖等，手术切除毛细血管型或海绵型血管瘤者，可作全部或部分切除，以改善外观，并尽量保存功能，术后的组织缺损应作立即整复，常用方法有全厚皮片游离移植，皮瓣或肌皮瓣的整复等。残留部分血管瘤可用冷冻、激光或硬化剂注射等进行综合治疗。颌骨中心性血管瘤作手术切除颌骨或术中作冷冻治疗去除血管瘤以保存颌骨。蔓状血管瘤必须切除所有迂回弯曲的畸形血管，不应仅结扎供应的动脉。脂肪血管瘤或纤维血管瘤等，由于有包膜，易作完整摘除。为明确海绵型或蔓状血管瘤的范围和血流情况，术前可作瘤腔或动脉造影，有条件也可作数字减影血管造影 (DSA) 等。

口腔颌面部淋巴管瘤

淋巴管瘤 (lymphangioma) 是淋巴管在胚胎发育阶段所形成的先天性畸形，并非真性肿瘤，好发于口腔面颈部，以舌、唇、颊等部位的口腔粘膜为多见，但较血管瘤少见，常见于儿童及青少年。根据其组织学特征，结合临床表现将淋巴管瘤分为毛细管型、海绵型和囊肿型3种类型。

毛细管型淋巴管瘤 是由大小不等、形态不一的淋巴管所构成，管腔内充满淋巴液和少数淋巴细胞，腔壁为结缔组织，内衬内皮细胞。多见于婴幼儿，好发于口腔粘膜，最多见于舌背部及颊粘膜，病变大多只累及粘膜，可致粘膜增厚，微隆起，表面不平，粘膜表面布满白色透明有光泽的小颗粒状突起，内含淋巴液，如交织存在红色小颗粒则为淋巴血管瘤。肿瘤界限不清，无压缩性，淋巴管瘤易伴发感染，出现病变区肿胀、疼痛等感染症状。

海绵型淋巴管瘤 是由扩张迂曲的淋巴管构成多囊性的囊腔，如海绵状，腔内充满淋巴液，窦壁衬有内皮细胞，好发于唇、颊及舌体，肿瘤可侵及粘膜下、肌层等深层组织，而致病变组织明显增厚、肥大。临床表现为巨唇或巨舌症。舌的体积增大可引起咬合关系改变和颌骨畸形。海绵型与毛细管型淋巴管瘤可同时存在，即为混合型淋巴管瘤。

囊肿型淋巴管瘤 又称囊性水瘤（cystic hydroma），是胚胎时期原始囊淋巴组织断裂而形成，肿瘤由大小不等囊腔构成，囊腔互不相通，故不能压缩，囊腔内含有淋巴液，囊壁主要由胶原纤维所构成，内衬单层内皮细胞，常见有淋巴细胞浸润，早期内皮细胞向周围组织内生长，形成多数囊腔，并扩展到周围较深组织中，与正常组织无明显分界，并常与大血管粘连，或将其包绕。好发于颈部，向上可波及颌下、口底及腮腺区，向下可延伸至锁骨后、腋下、胸壁、纵隔及心脏周围。绝大多数见于2岁以内，成人极少发生，肿物在出生时即可达到巨大程度，亦可随年龄逐渐增大，一般如拳头大小，与皮肤不粘连，但基底活动度差，质软，有波动感，边界不清，病变可呈分叶状，能透光，穿刺可获黄色清亮液体，与血管瘤同时并存即为囊肿型淋巴血管瘤。囊性水瘤如累及口底、舌、咽部时可引起说话、吞咽、呼吸功能障碍，如压迫臂丛可使上肢无力或肌肉萎缩，有时可压迫气管发生移位，并可伴发感染使上述压迫症状加重，严重者甚至可造成患儿生命危险。

淋巴管瘤的治疗主要是外科手术切除，放射治疗不敏感，可作肿瘤全部、分期或部分切除以改善外形和功能。囊肿型淋巴管瘤，术前应作充分准备，手术时应注意被肿瘤包绕的重要血管和神经以及其他脏器，作仔细分离，慎勿损伤。由于囊性水瘤无明显分界，并向深层组织扩展，大多数病例难以全部切除，小块囊壁组织残留可予电灼、或用硝酸银、苯酚（石炭酸）烧灼。如有深层较大囊腔残留，又难以切除时，可暂引流管，延期去除引流管，以促使囊壁纤维化而闭合，范围巨大者可作分期切除。

口腔颌面部恶性淋巴瘤

淋巴瘤（lymphoma）是原发于淋巴结或淋巴组织的恶性肿瘤。病变也可首先发生在淋巴结以外的组织器官，称为结外恶性淋巴瘤。

发病机制和临床 口腔颌面部恶性淋巴瘤除首发于颌下、颈部淋巴结外，也可首发于淋巴结以外的器官，以结外型的非霍奇金淋巴瘤为多见，并以弥漫型和B细胞型居多。大约有一半左右起源于舌根、软腭、口咽、鼻咽顶部、咽鼓管所共同构成的咽淋巴环（Waldeyer 环）的部位。此外，尚可首见于面部皮肤、牙龈、硬腭粘膜、颌骨和涎腺等，虽然病变首发于结外的上述部位，但大约一半左右同时伴有淋巴结肿大。病变起源于淋巴结者，临床表现为颈部、颌下区或腮腺部位淋巴结的无痛性、进行性肿大，先由一处开始，然后累及多处，逐渐增大增多，以后相互融合、固定，质地可硬可软。结外型则在首发部位如牙龈、腭粘膜、口咽、扁桃体等部位出现粘膜肿胀，或呈瘤样增生、糜烂，周围有浸润块，但不形成外翻性溃疡，牙龈部位病变可类似重型牙龈炎，发生在腭扁桃体者初为单侧性扁桃体增大，表面粗糙，突入咽腔。首发于面部皮肤者可表现为面部一个区域的皮肤、皮下组织弥漫性肿胀，边界不清，可被误认为面部间隙感染，对抗生素治疗无效。颌骨的病变主要为病变区软组织肿胀、牙齿松动，牙龈肿胀等症状，X线摄片可见大片溶骨性或虫蚀样破坏。腮腺区病变除起源于腮腺内淋巴结以外，亦可为结外型，表现为腮腺进行性肿大，与腮腺其他肿瘤难以作临床鉴别。此外，腮腺淋巴上皮病的淋巴成分亦可恶变成为恶性淋巴瘤。由于口腔内肿瘤增大迅速，可引起局部出血、疼痛、咽痛，咀嚼和吞咽困难，咽部肿瘤增大后可影响呼吸。随着病变发展可伴有发热、盗汗、贫血、食欲减退、全身衰弱、体重减轻、肝脾肿大及全身其他部位淋巴结肿大等症状。

Burkitt 淋巴瘤是B淋巴细胞的一种特殊类型的恶性淋巴瘤，发病与EB病毒有密切关系。常多见于非洲，可占黑人儿童肿瘤的50%～70%，往往首先侵犯颌骨，特别是上颌骨，故又称非洲颌骨淋巴瘤，在中国一些地区也有报告，但病例较少。多数病例肿瘤首见于颌骨的牙槽突，局部呈牙龈瘤样肿大，牙槽骨破坏，牙齿松动，病史发展快，由于肿瘤迅速增大，可引起面部畸形，可累及眼眶、筛窦、蝶窦以及腹腔内脏，一般不侵犯浅表淋巴结，病变可累及颌骨一处或多处，病人血清抗EB病毒抗体效价高，大于正常儿童抗体效价的9倍，对治疗反应好，少数可自行消退。

诊断依据 淋巴瘤诊断依赖于病变组织的病理检查，淋巴结及病变组织的活检是最常用的方法。由于口腔颌面部是结外型恶性淋巴瘤的好发部位，病变初期往往不表现为淋巴结的受累，而常与口腔颌面部其他恶性肿瘤相类似，结外型淋巴瘤不仅在临床上易被误诊，即使在组织形态学上与未分化癌有时也难以区别，活检应选择适当淋巴结作整个淋巴结的切除，结外型活检的病变组织要有足够的量，同时作印片检查，印片上的细胞形态的改变可补充组织学切片的不足，有助于作出正确的诊断。病史、全身体格检查、血液化学分析及胸片检查，核素肝脾扫描，B型超声波检查、骨髓穿刺活检和下肢淋巴管造影、腹部CT扫描等均有助于淋巴瘤的临床分期，以指导治疗方案的确定。近年来，ABC酶标法等的免疫酶标技术，以具有高度特异性的单克隆抗体来识别各类淋巴细胞的免疫学特点，对淋巴瘤与非淋巴瘤的鉴别、B细胞的识别、滤泡性淋巴瘤和反应性淋巴滤泡增生的鉴别具有非常重要的意义。同时由于上述诊断技术的提高，对口腔颌面部淋巴瘤，特别对结外型淋巴瘤的诊断有明

显提高，故近年来淋巴瘤在口腔颌面部的发病率有上升的趋势。

治疗要点 恶性淋巴瘤的治疗主要是化学治疗和放射治疗，口腔颌面部恶性淋巴瘤如病变局限，可在活检明确诊断时将病变全部切除，病变局限在一个解剖区域而临床为Ⅰ期者，在手术切除后，局部可行放射治疗，为了防止全身其他部位病变的出现，放射治疗以后尚应作较长时期的化学治疗。病变弥漫，全身其他部位同时出现病变，则先作化学治疗，再配合局部放射治疗。放射治疗结束以后再作较长时期的化学治疗。总之，口腔颌面部结外型淋巴瘤应采用综合治疗的措施，部分早期患者可获得较为满意的治疗效果，其预后与临床分期、病理类型密切相关。

颌面部恶性黑素瘤

恶性黑素瘤(malignant melanoma)在欧美国家发病率较高，在中国并不多见，且发生在颌面部粘膜较发生在皮肤者为多，常见发病部位有鼻腔和口腔粘膜。多数为颌面部粘膜或皮肤的色素痣，或在口腔粘膜黑斑基础上发生恶变，亦可来自正常皮肤或粘膜的色素细胞。

内分泌因素与本病有一定关系，如青春期前色素痣极少恶变，青春期后增多，妊娠期病变发展快等。此外，日光照射、损伤、慢性刺激、磨擦以及不适当治疗等均可诱发恶变。颌面部黑痣，特别是交界痣、粘膜黑斑恶变的早期表现为病变迅速扩大，色素加深，质脆，易出血，可有表浅溃疡，在主要病变周围可见有卫星状黑素结节，病变呈放射状扩展，并向周围及深层浸润，常同时出现颈部淋巴结转移。有的是以颈部淋巴结肿大为首发症状，血行转移也较常见，以肺及肝为多见，颌面部粘膜黑素瘤最常见发病部位为鼻腔粘膜，其次为口腔粘膜，多见于牙龈、腭及颊粘膜等处，常为结节型，呈黑色外突肿块，无色素者少见，易破溃出血，浸润骨质引起牙齿松动，同时可有在咽、说话和张口功能障碍，极少数黑素瘤可自发消退，表明机体免疫机制与本病发展有明显关系。

恶性黑素瘤诊断主要依据病史和临床表现，术前切取活检应慎重，对色素痣出现明显增大、色素加深伴痒、痛、出血者，尤其有破溃者应疑为恶变。恶性黑素瘤在临床上应与色素性基底细胞癌、婴儿黑色素神经外胚瘤相鉴别。

治疗：主要是外科手术切除，根据病变累及的范围和深度，拟定手术方案，手术原则必须作广泛的根治性切除，切除范围要大，并注意切除足够深度，同时施行治疗性或选择性颈淋巴根治性切除术。此外，化学治疗、免疫治疗可作为辅助治疗。冷冻治疗适用于小型、表浅病变。黑素瘤预后较差。病变类型、大小、特别是浸润的深度与预后有密切关系，结节型比表浅扩展型预后差，病变愈小，累及深度愈浅其预后愈好。但粘膜病变预后较皮肤差。

涎腺混合瘤

涎腺混合瘤(mixed tumor of salivary gland)又称涎腺多形性腺瘤(pleomorphic adenoma)，是涎腺中最常见的上皮性肿瘤，约占所有涎腺肿瘤的50%以上。病理组织学最主要特点是肿瘤性上皮细胞呈片块状或条索状，排列成腺管样或分散在粘液和软骨样基质中，过去认为肿瘤的上皮来自外胚层，而粘液和软骨样组织则来自中胚层，故命名为混合瘤，实际上，肿瘤仅来自涎腺上皮，并无中胚层组织，粘液和软骨样物质是上皮的变性，而非来自真正的间叶组织。混合瘤一词已成为习惯上的用语，并不表示其组织学来源。目前，人多数认为涎腺肌上皮细胞对涎腺混合瘤的组成和生长有着极为重要的意义。

发病机制和临床 涎腺混合瘤主要由两种细胞组成，即上皮细胞和肌上皮细胞。上皮细胞来自腺管上皮，有从闰管样细胞到表皮样细胞的各种类型的上皮细胞，而主要来自闰管上皮，粘液和软骨样组织是由上皮性的肌上皮细胞所产生，由于肌上皮细胞参与肿瘤的组成，造成涎腺混合瘤组织形态上的多样化，因此称为多形性腺瘤。近年来，有人通过电子显微镜观察到混合瘤的软骨样组织中有真性软骨细胞和肌上皮细胞，可产生间质性粘液等，因此对肌上皮的性质、肿瘤组织学来源以及混合瘤一词的真正含义尚有争论。

涎腺混合瘤可发生于任何年龄，但儿童少见，发病年龄最多为30～49岁。发病部位以腮腺最多，各种涎腺发生混合瘤的发病机会大约是腮腺：颌下腺：小涎腺：舌下腺的比例为100∶10∶10∶1。舌下腺良性混合瘤极为罕见，有人认为其发病率几乎为零，2/3的小涎腺混合瘤发生在腭部。

混合瘤生长缓慢，病程可长达数10年，平均为3～5年，可维持多年而无变化，但可在短期内增大加快。直径自数毫米至几十厘米，一般为3～5cm左右。呈球形或卵形，表面结节状或光滑，界限清楚，与周围组织无粘连，可活动，无压痛，多无自觉症状。腮腺混合瘤常发生在耳垂周围及耳屏前的腮腺浅叶组织内，约有7%～10%发生在腮腺深叶组织，由于其位置较隐蔽，腮腺深叶混合瘤常不易被发现，肿块可向咽侧壁、软腭部隆起，而被误认为是软腭小涎腺混合瘤。发生在下颌骨后凹部位的混合瘤，因肿瘤被嵌在下颌骨内侧与乳突之间，活动度可受到明显限制，因此较为固定，并不表示有恶变。下颌骨后凹型腮腺混合瘤常呈亚铃状生长，其在下颌骨内侧的肿瘤体积往往超过临床检查时所发现的肿瘤大小。此外，副腮腺发生的混合瘤可出现在颧骨下方。肿瘤与腮腺本身无明显联系。腮腺混合瘤即使体积很大，病期很长，也不引起面神经麻痹。颌下腺混合瘤表现为颌下三角区的无痛性肿块，常被误诊为肿大的淋巴结。少数发生在颌下

腺体内侧、口底延长部的混合瘤，肿块向口底隆起。颌下三角区的肿瘤反而不明显，可被误诊为舌下腺混合瘤。舌下腺腺源性肿瘤几乎均为恶性肿瘤。小涎腺混合瘤多位于硬软腭交界处。发生在硬腭混合瘤，因硬腭粘膜缺少粘膜下组织，肿瘤直接与骨膜相连，故多无活动度。此外，亦可发生在唇颊部，口腔内小涎腺混合瘤可因食物磨擦、咀嚼等出现浅溃疡。肿瘤体积大时可影响说话、进食甚至呼吸。

涎腺混合瘤具有潜在恶性的生物学行为，如包膜不完整，有的包膜内有肿瘤浸润，甚至在周围的腺组织内可见有肿瘤的瘤芽，单纯肿瘤摘除术虽在肉眼上已将肿瘤完整摘除，但术后复发率仍高。混合瘤在生长过程中，虽大多数保持其良性过程，但部分病例可在长期稳定生长以后发生恶变，复发者虽大多数能保持其原有组织病理学形态，但亦有部分可有恶变。因此涎腺混合瘤不同于一般良性肿瘤，临床上将其列为"临界瘤"。即介于良性与恶性之间的一种肿瘤。

恶性混合瘤原发者极为少见，多为良性混合瘤的恶变，差不多有50%的混合瘤恶变，存在以前至少有过一次不适当的外科手术史。而且是上皮成分的恶变，因此恶性混合瘤又称为"癌在混合瘤中"。上皮与间质成分均呈恶性表现，转移灶组织学表现与原发灶相同的所谓混合癌肉瘤更属罕见。

恶性混合瘤或混合瘤恶变，临床上表现为在混合瘤缓慢生长过程中，或经不适当手术后，在短期内出现增大加速、疼痛，肿瘤基底固定等则应疑有恶变可能，如出现神经受累症状如面神经麻痹、舌下神经麻痹等，或侵犯皮肤出现破溃、颈部淋巴结转移等则恶变更能确定。混合瘤恶变率大约在5%～10%左右。

诊断依据 涎腺混合瘤可根据病史、临床表现和检查作出初步诊断，其他辅助诊断方法有涎腺造影、^{99m}Tc放射性核素扫描、B型超声波检查、CT及MRI、针吸刺细胞学检查等，可根据不同情况加以选用。

治疗要点 涎腺混合瘤术后复发与手术方式有密切关系，单纯包膜外肿瘤摘除术，手术时切破包膜或肿瘤被切碎，或术前作切开活检等均可引起肿瘤复发，并可在手术区域造成肿瘤细胞种植。复发的涎腺混合瘤多呈多个结节状，结节甚至多达数百个，大小不等，广泛分布在上次手术野的皮下组织、周围肌肉和腮腺的腺体组织内。因此涎腺混合瘤应避免在术前作切取活检，应作保留面神经的腮腺浅叶切除术，术中作快速或冰冻切片检查，以明确病理组织学的诊断。位于腮腺深叶的混合瘤应尽量切除深叶的腺体组织。颌下腺混合瘤则需作颌下腺切除术。小涎腺混合瘤应将肿瘤周围一部分正常组织和部分覆盖的粘膜作整块切除。

涎腺腺淋巴瘤

腺淋巴瘤(adenolymphoma)又称淋巴乳头状囊腺瘤，1929年Warthin首先作了详细描述，故又称为Warthin瘤。在涎腺良性肿瘤中其发病率仅次于混合瘤，但远不如混合瘤多见，多数认为肿瘤来自腮腺邻近淋巴结内的异位涎腺组织，肿瘤由上皮及淋巴样组织组成。内层为圆形立方细胞，外层为高柱状细胞，形成不规则的大腺管或囊腔，并有乳头突入管腔，上皮细胞也可排列成实性团块，间质中除有一些纤维结缔组织外，尚有许多淋巴细胞密集成大小不等的团块，或形成具有生发中心的淋巴滤泡。绝大多数发生在腮腺，只有极少数见于颌下腺，可发生于双侧，偶尔可见在同一腺体内发生多发性腺淋巴瘤，男性多见，占8?%，发病年龄平均为5?岁左右，肿瘤多位于腮腺尾部，接近下颌角处，肿瘤生长缓慢，无自觉症状，肿块呈球形或卵形，体积一般都不太大，直径多在3～4cm左右，表面光滑，周界清楚，质柔软，可有波动感。治疗方法是作肿瘤切除术，肿瘤易于分离，很少复发，极少有恶变。

唇癌

唇癌(carcinoma of lip)是指原发于唇红部位的上皮性恶性肿瘤，多见于下唇，其与上唇的比例为10：1，男性发病与女性之比为10～50：1。70%唇癌为高分化性鳞状细胞癌，只有20%为低分化。唇疣状癌在口腔癌中是仅次于颊粘膜的好发部位，腺癌少见。

西方国家唇癌发病率较中国高，可能与日光浴时暴露在强阳光下有关。除阳光外，吸烟、粘膜白斑、皲裂等均可能诱发癌变。早期表现为浅糜烂，或慢性唇炎，并覆以痂皮、易出血，继而出现菜花状硬块，或火山口状溃疡，周围组织可有不同程度浸润，病变发展较慢，晚期可累及全下唇、颏部皮肤及下颌骨。唇癌颈淋巴结转移较少，约为10%，可转移到颏下和双侧颌下淋巴结，上唇癌向耳前、颌下及颈深淋巴结转移。

早期唇癌的外科手术切除与放射治疗效果相近。但外科切除方法简单，外形和功能满意。中、晚期病例应作部分或全下唇切除，唇的缺损视缺损大小选用对侧唇组织瓣、唇颊扇形瓣或鼻唇沟瓣等进行立即修复，全下唇皮皮肤的大型缺损，可作带蒂或吻合血管的皮瓣修复。同时根据淋巴结转移情况作双侧舌骨上淋巴结切除，或一侧全颈的根治性淋巴结切除术。

牙龈癌

牙龈癌(carcinoma of gingiva)在中国发病率较高，其发病率仅次于舌癌居口腔癌第二位。下牙龈的前

磨牙及磨牙区为牙龈癌的好发部位。发生在上牙龈较下牙龈少，多为分化较好的鳞状细胞癌。早期表现为牙龈肿胀、出血、牙齿松动、脱落，此时易被误认为牙周炎而延误早期治疗。下牙龈癌可向颊侧扩展，累及颊粘膜，亦可侵及舌和口底，向后浸润磨牙后区、舌腭弓和咽侧壁。上牙龈癌可向颊粘膜、腭、上颌窦和颞下凹扩展。牙龈癌均可向深部侵犯牙槽突及上下颌骨，累及下齿槽神经管，出现下唇麻木等症状。侵入上颌窦则有鼻塞、鼻出血等。晚期下牙龈癌与颌下转移淋巴结融合，在同侧颜面下1/3形成巨大肿块，并可破溃、坏死和出血。颈部淋巴结转移率为30%左右，初诊时颈部转移率为20%左右，下牙龈癌主要转移到颏下、颌下和颈上深淋巴结。

牙龈癌诊断应注意与牙周炎鉴别，作出早期诊断。对拔牙创口长期不愈合，或有肉芽样组织从伤口内长出者，应及时作活组织检查。约有半数左右牙龈癌，可在X线片上见到牙槽骨破坏。

治疗主要是外科手术，单独采用放射治疗效果差，复发率高。早期病例X线片上无骨质累及者，可作颌骨部分切除，并保留下颌骨下缘。一般均应作同侧下颌骨及颈淋巴结连续性切除，即颌颈联合根治术。发生在上牙龈者作上颌骨次全或全切除术。上颌骨切除后缺损可作赝复体修复。

舌癌

舌癌(carcinoma of tongue)是口腔癌中最为常见的恶性肿瘤，中国统计舌癌居口腔癌发病的首位。舌以轮廓乳头为界分为舌前2/3的舌活动部和舌后1/3的舌根部，约75%的舌癌是发生在舌活动部，但舌根癌的发病率近年来有明显上升的趋势。舌活动部癌大多数是鳞状细胞癌，且多发生在舌的侧缘，其次为舌腹面，发生在舌背或舌中线的甚为少见。舌根部癌多为低分化鳞癌、未分化癌或腺样囊性癌等。

残根、残冠和不良义齿的刺激、舌的白斑等都与舌癌的发病有关。临床上以溃疡和浸润型为主，早期表现为硬结及糜烂，病程短，很快形成为中央溃疡、边缘外翻的肿块，并累及肌层，肿瘤向深部及周围浸润情况要较临床触诊范围大，可向口底、咽前柱、舌根甚至下颌骨扩展。早期除有进食疼痛外，可无明显自觉症状，随着病变发展，特别是累及舌根时，疼痛加剧，并向耳周及面部放射，舌活动明显受限，此时深部肌肉已有广泛浸润，影响说话、进食和吞咽。舌癌颈淋巴结转移在口腔癌中亦居首位，初诊转移率可达40%左右。原发肿瘤体积愈大，浸润愈深，转移率愈高，远处转移主要发生在晚期或复发的病例，以肺及肝的转移为多见。

诊断舌癌并不困难，临床应注意对癌前病变如粘膜红斑、白斑、慢性溃疡的活组织检查，及时作出癌变的早期诊断。

治疗主要有外科手术和放射治疗，早期病例无论外科切除、放射治疗或冷冻治疗均可达到根治的目的。放射治疗应采用外照射合并间质照射。单纯的外照射效果差。原发灶单独应用放射治疗者，在原发灶获得控制后，作选择性或治疗性的颈淋巴根治性切除术。外科治疗最常用的手术方式是颌舌颈联合根治术，病变未累及口底者，应尽量保留下颌骨，或作下颌骨方块切除，以保持下颌骨下缘的连续性，减少面部的变形及影响咀嚼功能。病变范围小，直径在2cm以内者，舌和颈部的手术可作非连续性的切除。晚期病例需采用化学治疗、手术及放射治疗相结合的多学科治疗。舌与口底的术后缺损，须作带蒂或吻合血管的肌皮瓣或皮瓣的移植，常用有前臂皮瓣、胸大肌肌皮瓣等，以重建舌和口底。

颊粘膜癌

颊粘膜癌(carcinoma of buccal mucosa)在口腔癌发病率中仅次于舌癌及牙龈癌，在印度南方、东南亚和菲律宾等国，颊粘膜癌发病率特别高，此与咀嚼槟榔有明显的关系。白斑常是颊粘膜癌的癌前病变，或与颊粘膜癌并发，多数为中等分化的鳞状细胞癌，部分为来自小涎腺的粘液表皮样癌或腺癌。疣状癌亦好发于颊粘膜。常见于磨牙区咬合线附近，其次为口角及磨牙后区的颊粘膜。早期表现为肿块或溃疡，很快向深层及上下龈沟扩展，亦可穿过颊肌向皮肤浸润，并可蔓延至颌骨、软腭。出现张口困难、疼痛等症状，颈部淋巴结转移率为30%左右。

治疗主要是外科手术，广泛切除后的缺损可用游离植皮或带蒂、吻合血管的皮瓣移植，如已累及颌骨及有颈部淋巴结转移者，需作颊颌颈联合根治术。中、晚期病例宜采用化学治疗、外科手术和放射治疗的多学科治疗。

腭癌

腭癌(carcinoma of palate)有来自小涎腺的腺癌和鳞癌，前者多见。小涎腺腺癌常见有腺样囊性癌、粘液表皮样癌和恶性混合瘤等，来源于小涎腺的腭癌发病年龄较鳞癌早，男女发病率无明显差别。鳞癌多为溃疡型，亦可见疣状癌，可累及硬腭骨质，甚至引起腭穿孔，侵入鼻腔和上颌窦，并越过中线向对侧发展，向后累及软腭、咽部和翼腭窝，并出现张口受限的症状。可向颌下和颈上深淋巴结转移，且可出现双侧性颈淋巴结转移。涎腺型恶性肿瘤发展较慢，常表现为较缓慢增大的无痛性肿块，早期表面粘膜完整，粘膜下常见毛细血管扩张，呈淡蓝色。肿瘤增大后表面粘膜可有破溃，并有疼痛。颈淋巴结转移少见。腺样囊性癌常发生肺部转移。

腭癌治疗应根据病理组织学类型来决定治疗原则，源于小涎腺的恶性肿瘤主要采用外科手术，特别是腺样

囊性癌具有很强的浸润性，原发灶彻底切除是治疗成功的关键。腭癌手术的基本术式是上颌骨次全或全切除术，骨缺损可作赝复体或腭成形术修复。中、晚期病例宜采用多学科的综合治疗。

口底癌

口底癌（carcinoma of the floor of mouth）中国的发病率很低，但在国外其发病率较高。多数为中度或高度分化的鳞状细胞癌，部分为小涎腺来源的腺癌如腺样囊性癌等。口腔癌可表现为多中心起源，此特点在口底癌更为多见。好发在舌系带一侧，以溃疡型多见，并很快向深层组织浸润，向前扩展到对侧口底，向内累及舌腹面，向外侵犯牙侧牙龈和下颌骨，可有疼痛、流涎、舌活动受限和吞咽困难等症状。早期即可向颌下、颈上深淋巴结转移，转移率仅次于舌癌，约有40%病例在初诊时即已有肿大的淋巴结。原发灶虽局限一侧，但可出现双侧的颈淋巴结转移。

治疗原则上与舌癌相同，对中、晚期病例宜采用多学科的综合治疗，口底的手术后缺损可作皮瓣移植进行立即整复。

涎腺腺癌

涎腺腺癌（carcinoma of salivary gland）是颌面部常见恶性肿瘤，以腮腺癌为最多见，可占腮腺肿瘤的1/4左右。其次为颌下腺和腭部的小涎腺癌，颌下腺和小涎腺肿瘤中约有1/3～1/2左右为恶性肿瘤。舌下腺肿瘤几乎全为恶性。常见的涎腺癌有粘液表皮样癌、腺样囊性癌、腺泡细胞癌、恶性混合瘤、腺癌和未分化癌等。

发病机制和临床

粘液表皮样癌（mucoepidermoid carcinoma）发生在腮腺最多，其次为腭部、颌下腺和下颌磨牙后区的小涎腺，偶见于颌骨。肿瘤主要由粘液细胞、表皮样细胞和可向上述两种细胞演变的中间细胞所组成。根据病理组织学表现，将粘液表皮样癌分为高分化的低度恶性，中等分化的中度恶性和低分化的高度恶性三种类型。腮腺癌多为低度恶性，而高度恶性多见于小涎腺。低度恶性和中度恶性粘液表皮样癌的临床表现颇似混合瘤，但病程较混合瘤短，多数表现为数年缓慢增大的肿块，质偏硬，边界不清楚，与深层组织可有粘连，活动度较小，发生在腭部及磨牙后区者，可有囊性变，质地偏软，甚至出现波动感，表面粘膜呈紫蓝色，粘膜下可见有毛细血管扩张，而被误认为血管瘤或粘液囊肿。可因食物摩擦或咀嚼食物发生破溃，流出粘性分泌物。低度恶性粘液表皮样癌有局部浸润性生长，极少发生颈部淋巴结转移，高度恶性粘液表皮样癌较少见，其临床表现和生物学行为与鳞状细胞癌相似，且可广泛累及邻近组织，并向颈部淋巴结转移。原发肿瘤的彻底切除是治疗低度和中度恶性粘液表皮样癌的关键，对放射治疗不敏感，彻底手术预后良好，五年生存率在90%以上。手术不彻底，极易导致复发，腮腺低度恶性粘液表皮样癌原则上可作保留面神经的全腮腺切除术，但与肿瘤贴近或有粘连的神经分支应予切除，同时作面神经吻合或移植以重建面神经功能。除非颈部已有转移，一般不需作选择性颈淋巴根治性切除。高度恶性粘液表皮样癌应按照涎腺鳞癌的手术原则进行治疗，如作腮颈联合根治术，术后需辅以放射治疗。

涎腺腺样囊性癌 又称圆柱瘤或圆柱型腺癌。多见于小涎腺和颌下腺，腮腺较少见。肿瘤主要由导管型细胞和肌上皮细胞组成，瘤细胞排列成形状和大小不等的团块，团块中央可含有许多圆形或卵圆形空隙，形如筛孔状，此即为筛状型腺样囊性癌，此外，尚可排列成管状型或实体型等。肿瘤生长较缓慢，平均病程为2～3年，浸润性强，显微镜下常见有神经累及，肿瘤常沿血管神经束向远处扩展，同时伴有周围软组织和骨的浸润，临床上可出现早期的神经受累症状如疼痛、麻木感、面瘫、舌下神经瘫痪等症状，发生在腭部腺样囊性癌最多见，可累及硬腭骨质引起穿孔。肿瘤可因食物摩擦咀嚼而出现破溃，出血，影响进食和说话。血路转移，特别是肺转移更为多见，颈部淋巴结转移较少见，仅15%左右。即使发生肺转移，常可带瘤生存数年。腺样囊性癌和粘液表皮样癌一样，由于其病程发展慢，而被误认为良性肿瘤。但其具有高度浸润性，可累及骨质，肿瘤的复发常同时出现肺部转移，因此，初次治疗必须彻底，广泛的根治性切除是主要治疗手段，发生在腮腺应作包括面神经的根治性全腮腺切除，并注意沿面神经总干的追踪切除，直至神经切端冰冻切片显示肿瘤阴性为止。颌下腺、腭部的腺样囊性癌应将贴近的骨质和血管神经束切除，大块肿瘤对放射治疗不敏感，但术后亚临床状态肿瘤可辅以放射治疗。由于颈部转移率较低，不需作选择性颈淋巴根治性切除。

涎腺腺泡细胞癌 过去称为腺泡细胞瘤。肿瘤来自浆液性腺泡细胞，瘤细胞呈圆形或多边形，具有特征性的嗜碱性颗粒状胞浆，核小、染色深，偶见核仁，核分裂罕见，瘤细胞排列成片块状或腺泡状，与胚胎性涎腺组织的终末腺泡和胚芽相似，其病理组织表现为细胞形态的一致性和高度分化，故过去认为是良性肿瘤，但临床上具有恶性的生物学行为如呈浸润性生长，易复发，且可发生转移，故应认为是涎腺癌的一种类型。其组织形态学的表现与临床生物学行为的不一致是腺泡细胞癌的一个特点。多见于腮腺，颌下腺和小涎腺少见。发生于小涎腺者可见于上唇、颊和腭部。偶见于双侧腮腺，是仅次于腺淋巴瘤而为双侧腮腺可同时发生的肿瘤，也是可见于儿童的恶性涎腺肿瘤。肿瘤生长缓慢，呈实质性、有界限、质地偏硬，表面不光滑，呈分叶状，有包膜但不完整，手术彻底切除为其主要的治疗手段，手术原则与低度恶性粘液表皮样癌相同，局部切除或作肿瘤剜出术，复发率可达

66.7%。作全腮腺切除者，复发率为9.5%，五年生存率在80%左右。

恶性混合瘤、腺癌、未分化癌和鳞癌　这些肿瘤都是涎腺的高度恶性肿瘤，病程短，平均为数月，病情发展快，呈实质性，质偏硬，边界不清，固定，增大后可累及皮肤发生破溃、出血，局部可有疼痛，约有1/4病例可出现神经受累症状如面瘫等，其预后更差，颈部淋巴结转移率较高，晚期及复发者可出现血行转移。

诊断要点　涎腺癌根据病史、临床表现作出诊断，涎腺造影，细针穿刺细胞学检查，CT和MRI扫描等均有助于进一步明确诊断，确定病变累及范围。手术时均应作冰冻切片或快速切片以确定组织学类型，并根据肿瘤组织学类型决定手术方式和切除范围。

治疗要点　以外科手术治疗为主，并辅以化学和放射治疗。主要有根治性全腮腺切除术、颌下三角清扫和腮颈联合根治术等。面神经切除后可作神经移植，以重建面神经功能，常用有耳大神经和腓肠神经。腭部小涎腺癌则作上颌骨次全或全切除术。

汗管瘤

汗管瘤（syringoma）又称汗管囊腺瘤或管状汗腺瘤，是一种向小汗腺导管分化的肿瘤。较常见。女性多见。常发生于青少年，偶见于中、老年，大多有家族史。损害初发部位常为两下眼睑，而男性则多在上胸部，亦好发于前额、两颊和腹部，间或见于其他部位如女阴、阴茎、手部、头皮、口腔、躯干或一侧肢体。损害为针头至豌豆大，皮色淡棕黄以至褐黄色半球状丘疹，偶或为斑块。女性损害色泽常较淡，表面常有蜡样光泽，质地中等。男性的质地较软。有数个至百个以上，常密集而不融合。发生于头皮时常伴秃发。一般无自觉症状。少数患者每于夏季出汗多时稍瘙痒或轻度肿胀感。发生于女阴部的可有剧痒。可并发Down、Marfan和Ehler-Danlos综合征与家族性良性慢性天疱疮。皮肤萎缩，或痣细胞痣。损害多而泛发者称为疹性和播散性汗管瘤。病程慢性。极少恶变。组织病理示真皮内有嵌于纤维性间质中的嗜碱性上皮细胞索和囊状导管。细胞索呈团状、逗点状，有时可见鹿角状分支。囊状导管的管壁由两排上皮细胞组成。外层细胞扁平，内层细胞偶呈空泡状。管腔内充以嗜伊红胶样物。偶而由于个别导管破裂，附近有明显异物巨细胞反应，近表皮处囊状导管内有时可见充满角蛋白。管壁衬以含有透明角质颗粒的细胞。与本病鉴别的疾病有：扁平疣、毛发上皮瘤、黄色瘤和皮肤纤维瘤。必要时可用电灼、激光或手术切除。

汗孔瘤

汗孔瘤（eccrine poroma）是一种向小汗腺末端汗管分化的良性肿瘤。较常见。多在中年以后发生。好发于足底或足侧，其次为手和手指，也见于颈、胸或鼻部。损害一般为单个偶或百个以上的丘疹或结节，直径常小于2 cm，一般为10mm，呈淡红至青黑色，相当坚实，高出皮面，底部或略呈蒂状，表面光滑或稍分叶，或有角化。掌、趾部损害扁平，周围有领口状角化。损害呈线形排列者称为线形汗孔瘤，似末端汗管痣。泛发性汗孔瘤可并发汗腺外胚叶发育不良。此瘤若完全位于表皮内，称为单纯性汗腺棘皮瘤，常发生于四肢，表现为淡褐色、疣状角化性斑块；偶或完全位于真皮内，称为真皮内小汗腺汗孔瘤。肿瘤最初发生于表皮下部，以后向真皮内扩张，以致大部分偶或整个位于真皮内，与表皮分界明显。瘤细胞较棘细胞小，大小一致，呈立方形，有细胞间桥，胞质内因含糖原而呈空泡状；胞核呈圆形，深染。在瘤细胞团边缘处，瘤细胞不排列成栅状。瘤内大多可见狭窄的导管腔，偶或囊状空隙。腔壁由单层上皮细胞和耐淀粉酶PAS阳性护膜组成。间质内血管丰富。若发生恶变，称为汗孔癌，可与乳腺外湿疹样癌并发。此瘤应与化脓性肉芽肿、组织细胞瘤、无黑色素性黑色素瘤、基底细胞癌和脂溢性角化病等鉴别。可用激光、电灼或手术切除。

小汗腺囊瘤

小汗腺囊瘤（eccrine hydrocystoma）又称汗管扩张症，可能是由于小汗腺导管畸形，致暂时或永久性汗液潴留，引起导管扩张。较少见。多发生于中年妇女。好发于面部特别是眼眶周围和颊部。损害一般为单个，偶或数个甚至为很多囊样透明丘疹，直径1～3 mm，常呈浅蓝色。穿刺后流出液体。夏季出汗多时增多，明显增大，冬季缩小。注射阿托品后消失，注射毛果芸香碱后扩大。患者常有多汗症。组织象一般与汗管瘤相似，但常见分泌细胞，间质内纤维化少见。连续切片示囊腔与正常小汗腺导管相通。组织化学反应也证明属于小汗腺。此瘤需与下列疾病鉴别：汗管病、大汗腺囊腺病。必要时可作手术切除。

大汗腺囊瘤

大汗腺囊瘤（apocrine cystadenoma）又称大汗腺囊腺瘤或大汗腺潴留性囊肿，是一种向大汗腺腺体方向分化的肿瘤，多见于中年人的眼睑，特别是内眦附近或下方，也见于鼻侧、颊部、下颌角、头皮、耳郭、前胸或肩部。肿瘤一般为单个，偶或多个，呈单叶或多叶状，圆球形、半透明丘疹，直径为3～15mm，表面光滑，发亮，自皮色至褐色或青黑色，生长缓慢，易推动，切开后流出水样透明液体。组织病理示真皮内有大的囊腔，厚的疏松结缔组织包绕在外周，并常向腔内呈乳头状伸展。腔壁和乳头状突起的内面衬以单层有时双层立方形或高柱状大汗腺

分泌细胞,外周常有扁平的肌上皮细胞。腔内分泌物耐淀粉酶,对PAS染色呈阳性反应。凡在内眦附近或鼻侧出现豌豆大丘疹,应疑是本病。因丘疹有时呈褐色或蓝色,易误诊为蓝痣、黑色素瘤、色素性基底细胞癌或脂溢性角化病,但切开后,流出液体,容易鉴别。可用激光、电灼或手术切除。

圆柱瘤

圆柱瘤(cylindroma)又称头巾状瘤,可能是一种向大汗腺方向分化的肿瘤。有两种:①多发性:属显性遗传。常自幼发生。好发于头皮。肿瘤呈结节状,大小不等,粉红至红色,底部往往有蒂,表面光滑,几无毛发,生长缓慢,常长至一定大小后停止生长,可能有疼痛。常与毛发上皮瘤、腮腺圆柱瘤或小汗腺腺瘤并发。②单发性:无遗传性。见于成人。好发于头皮或面部。此瘤位于真皮内,由大小、形状不一的瘤细胞团组成。特征是耐淀粉酶、PAS阳性透明物质包绕并穿透至瘤细胞团内,也见于某些瘤细胞的胞质内。瘤细胞有两型:一型胞核小而深染,系未分化细胞,主要在瘤细胞团周围,常呈栅状排列;另一型胞核大而淡染,系较成熟,有些向大汗腺导管或腺体细胞分化的过渡型细胞,位于瘤细胞团中央。此瘤偶或恶变。单发性圆柱瘤有时需与毛发上皮瘤、毛根鞘囊肿或基底细胞癌鉴别。必要时手术切除,多发性则需植皮。

透明细胞汗腺瘤

透明细胞汗腺瘤(clear cell hidradenoma)又称结节状汗腺瘤,一般认为是一种小汗腺肿瘤。男性稍多见。好发于面部和躯干。肿瘤常为单个,偶或多个,单叶或多叶透明结节,直径一般为1～2 cm,甚至10cm。质地坚实,表面皮肤完整光滑,偶或呈乳头瘤样,肉色、红或淡灰至青黑色,偶或因位置浅表,可高至皮面,并可破溃,排出浆液性物质。肿瘤一般生长缓慢,外伤后可迅速增大,似出血性囊肿。此瘤位于真皮内,界限清楚,但无包膜,可向皮下组织扩展,常穿透表皮而与棘细胞混合。瘤细胞有两型,一型为大的透明细胞,胞核小而位于边缘。另一型为小的梭形嗜酸性细胞,胞核圆或卵圆,染色质呈细网状。瘤内可见导管样腔隙。后者有三种表现:⑴管腔衬以护膜和排列成栅状的瘤细胞。⑵在一些平面切片中,见有相当于末端汗管部分的棘细胞团,边界清楚,与周围瘤细胞之间无可辨认的间质或护膜。⑶模拟末端汗管的棘细胞团内有衬以护膜的管腔,外周与表皮棘细胞融合。间质可变甚窄。临床常误认为痣细胞痣、蓝痣、黑素瘤、色素性基底细胞癌和脂溢性角化病等。病理检查可明确诊断。必要时手术切除。

小汗腺腺瘤

小汗腺腺瘤(eccrine spiradenoma)又称小汗腺螺旋腺病,一般认为是一种向小汗腺真皮内导管和腺体细胞低度分化的肿瘤。罕见。多见于青年人。除掌、跖、腋窝、会阴或外生殖器外,无一定好发部位。肿瘤一般为单个偶或数个,球形或卵圆形结节,平均直径为1～5cm,表面皮色正常或淡蓝色,质软如海绵,生长缓慢,可有放射性疼痛,偶或压痛。偶见多个小结节簇集成束带状斑块,极少恶变。此瘤位于真皮深层,与表皮不相连,由数个小叶或单个大的小叶组成。小叶边界明显,在低倍镜下,瘤细胞核密集而嗜碱性显著。瘤细胞有两型,胞质均很少。一型胞核小而深染,系未分化细胞,多在小叶周围;另一型胞核大而淡染,系未成熟的过渡型细胞,位在小叶中央。部分围绕不规则的小囊状管腔,在无管腔处簇集成菊花丛状。一般间质不多,常示淋巴水肿,毛细管或毛细淋巴管极度扩张。有时间质内有透明物,它可浸润至瘤细胞间可使其压缩。临床上此瘤需与其他疼痛性肿瘤如血管平滑肌瘤、血管球瘤、神经瘤甚至血管脂肪瘤等鉴别。若见瘤细胞排列成特殊的菊花丛状,容易诊断本病。必要时手术切除。

乳头状汗管囊腺瘤

乳头状汗管囊腺瘤(Syringocystadenoma papilliferum)是一种大多向大汗腺,有些向小汗腺方向分化的肿瘤。少见。婴幼儿时发病,发育期时增大。好发于头皮或面部原有皮脂腺痣处,也见于成人躯干或股部。肿瘤为单个结节或斑块,直径一般不超过4cm,表面大多呈乳头状瘤样或疣状。有时可见囊疱和散在结痂。常与皮脂腺痣或毛发上皮瘤并发。组织病理示棘层肥厚,真皮乳头瘤样增殖,中央有极度扩张的导管,衬以鳞状角化上皮细胞。特征是下端呈囊状凹陷,陷腔内有很多绒毛突起。腔壁和绒毛突起衬以两排细胞。近腔一排细胞类似大汗腺分泌细胞,外层为未成熟的肌上皮细胞。间质内特别是在绒毛突起处有相当密集的浆细胞浸润。肿瘤底部下方常见大汗腺。临床上此瘤有时需与寻常疣、基底细胞癌、疣状角化不良瘤和化脓性肉芽肿与淋巴管瘤等鉴别,必要时手术切除。

乳头状汗腺腺瘤

乳头状汗腺腺瘤(hidradenoma papilliferum)又称女阴汗腺瘤,是一种向大汗腺方向分化的良性瘤。罕见。多发生于中老年妇女的大阴唇、肛周或会阴部,偶见于乳头,眼睑或外耳道。肿瘤一般为单个球形结节,略高出皮面,直径约1～10mm,平均5 mm,可推动,坚实、柔软或

呈囊样，可有压痛或易出血。表面皮肤光滑，偶破溃、外翻，呈淡红褐色乳头状增长，显示可能恶变。组织病理示肿瘤位于真皮内，有完整包膜，瘤内可见管状或囊状空腔，腔内有很多互相交织和吻合的绒毛状突起。腔壁和绒毛突起常衬以单层柱状，与大汗腺分泌细胞相似的细胞，胞质染淡伊红色；胞核大，也淡染。外围为未成熟的肌上皮细胞。间质狭窄，呈细条状。临床上，凡女阴部出现小的坚实性结节，应疑为本病，组织病理检查可确诊，必要时手术切除。

皮肤混合瘤

皮肤混合瘤（mixed tumer of skin）又称软骨样汗管瘤，是一种类似唾液混合瘤的汗腺良性瘤。多见于中年以上的男性。好发于头皮或颈部。肿瘤一般为单个皮内或皮下结节，直径为0.5～3 cm，质地坚实，有时有囊样感，与表面皮肤粘连，但可推动，很少破溃，生长缓慢。此瘤位于真皮和皮下组织，边界清楚，有时呈分叶状，无包膜。瘤实质为上皮细胞巢或索，部分出现小管状或分支的管腔。管腔衬以一或两层细胞，呈立方形或梭形，象汗腺分泌细胞或肌上皮细胞，部分呈鳞状化生。间质较丰富，呈粘液样，淡嗜碱性外观，含有酸性粘多糖。由于粘液样物的收缩，致其中散在分布的成纤维细胞和上皮细胞的胞核周围出现空隙而呈软骨样。此瘤极少恶变。恶变者倾向于累及肢体。需组织病理检查确诊。可手术切除。

汗腺癌

汗腺癌（Carcinoma of sweat gland）大多来自大汗腺，也可自小汗腺发生。少见。多发生于中年以上。好发于头皮、眼睑、腋下、乳晕和会阴部。常单发，偶或多发，质硬，常与表面皮肤粘连，表面皮色正常或略红，有时有毛细管扩张，可破溃成菜花状，增长缓慢，但可突然增大，切除后易复发，常有区域性淋巴结转移。组织病理示癌肿常为实质性，呈浸润性生长。大致可分为5型。(1)未分化型：癌细胞有两种。一种胞质透明或染淡伊红色，呈小多边形或卵圆形，另一种胞质染深伊红色，呈梭形。癌细胞有明显异型，排列成条索状或片块状，有形成腺体倾向，不见糖原染色阳性物质。(2)分化型：癌细胞也有两种，同未分化型，但胞质淡染的细胞较大，呈多边形或立方形。癌细胞相互交织，呈结节状排列，倾向于形成腺腔或囊腔。部分癌细胞内含有糖原染色阳性物质。(3)腺型：由立方或柱状上皮细胞组成，形成腺腔。腺上皮细胞和腺腔内均见糖原染色阳性物质。(4)粘液表皮样型：由不典型鳞状细胞巢及含有透明粘液或含有颗粒的杯状细胞组成。(5)湿疹样癌型：癌细胞侵袭局部表皮。本病临床上有时需与纤维瘤、神经纤维瘤或隆突性皮肤纤维肉瘤和滑膜肉瘤等鉴别。需大范围手术切除，晚期不适宜手术的患者可试用放射治疗。

皮脂腺瘤

皮脂腺瘤（adenoma sebaceum）是向皮脂腺方向分化的一种良性肿瘤。罕见。男性多见。常在中年以后发生。好发于头皮和面部，特别是鼻部和两颊。也见于躯干、颈部和小腿，偶见于口腔。损害常为单个丘疹或结节，直径虽可为9 cm，但一般小于1 cm，高出皮面，半球形，表面光滑，质硬，底部常略呈蒂状，肉色或淡黄色，一般生长缓慢，偶或增长迅速。多发性皮脂腺瘤最常见于躯干，可并发内脏癌特别是胃肠道尤其是结肠癌，称之为Torre 综合征，此类患者还可并发鳞状上皮增生性损害包括角化棘皮瘤，皮脂腺癌，鳞状细胞癌等。此瘤位于真皮上部，边界清楚，常有包膜，与表皮相连或替代表皮，由大小、形状不一的多个皮脂腺小叶组成，可扩展至真皮中、下部。小叶之间隔以结缔组织或上皮细胞索，近似正常皮脂腺结构。小叶周边为未分化基底样细胞，常排列多层，可见轻度异型，有核分裂象。中央为不规则排列之成熟皮脂腺细胞。两型细胞之间见过渡形细胞。脂肪染色示成熟或近于成熟的皮脂腺细胞内含脂质。PAS 染色示成熟皮脂腺细胞的胞质周围有少量糖原而基底样细胞内无糖原。组织学上此瘤需与皮脂腺增生、皮脂腺上皮瘤、皮脂腺癌鉴别。必要时手术切除。

皮脂腺癌

皮脂腺癌（Carcinoma of sebaceous gland）是一种向皮脂腺或类似皮脂腺之睑板腺方向分化的恶性肿瘤。

（1）眼睑皮脂腺癌：不仅较常见且更恶性。女性稍多见。常发生在60岁以后，最常见于上眼睑。损害为单个黄或橙黄色结节或斑块，不破溃。常引起炎症反应。少数儿童患者可发生在放射治疗之后。若发生转移，常见于耳前、下颌和颈部区域性淋巴结，可侵袭面部骨骼或远处转移。

（2）眼外皮脂腺癌：罕见。男女发病数相同，多在中年以后发生。好发于头皮或颈部，也见于躯干或四肢。损害为单个、黄或橙黄色、坚实结节或斑块，直径一般为1－4 cm 甚至8 cm。常破溃，外伤后易出血，一般生长缓慢，如迅速增长，呈菜花状，常见区域性淋巴结转移。

组织病理示：①眼外皮脂腺癌不对称，边界不清楚，向周围间质、神经周围空隙和血管空隙呈侵袭性生长。癌细胞有两型，均含脂质，形成不规则小叶。未分化的癌细胞多在小叶周围，胞质较多，嗜酸性，细胞和胞核的大小与形状不一，核分裂象多见。较分化的癌细胞多在小叶中央，胞质丰富，有小空泡，胞核明显异型。②眼睑皮脂腺癌最常起源于睑板腺，也可自睑缘的 Zeis 腺发生，

组织象同眼外的相似，所不同者瘤细胞在被覆皮肤或结膜上皮内呈 Paget 病样侵袭性生长，并伴有明显慢性炎症反应。

诊断　眼外皮脂腺癌需与基底细胞癌或鳞状细胞癌鉴别。眼睑皮脂腺癌需与眼睑原位癌、结膜原位癌、恶性黑色素瘤以及囊肿或炎症性疾患如单侧性结膜炎、睑炎、睑板炎、睑结膜炎以及角结膜炎等鉴别。主要靠组织病理检查确诊。眼外皮脂腺癌常不发生转移，一般广泛局部切除即可，若发生区域性淋巴结转移，作淋巴结切除常有效。对不适宜手术者，可采用放射和化学疗法。眼睑皮脂腺癌由于发生在眼睑部，广泛切除往往受部位限制，术后局部复发者较多。如能彻底切除，并作区域淋巴结切除，预后较好。对不适宜手术者可考虑用塞替哌、氟尿嘧啶等化学药物治疗。

毛发上皮瘤

毛发上皮瘤 (trichoepithelioma) 又称囊性腺样上皮瘤、多发性良性囊性上皮瘤、Balzer 皮脂腺瘤，是一种分化程度较高的良性毛囊瘤。有两种类型：①遗传型：属常染色体显性遗传，常有家族史，女性多见，常在20岁以前发病。好发于面部特别是鼻唇沟。其次鼻、额和上唇，偶或眼睑、颈和耳郭亦可发生，极少数可发生于头皮和背部。肿瘤多发、对称分布，直径约2～5mm，半球形或圆锥形，坚实，半透明，肤色、淡黄或粉红色，有的中央稍凹陷，表面见少数扩张的毛细血管，极少破溃，在最初几年内增大，以后保持不变。新损害可继续出现，有时可融合成大的斑块。无主观不适，偶有轻度烧灼和瘙痒感，长在眼睑部可影响视力。常并发圆柱瘤。②孤立型：较遗传型常见。无家族史，肿瘤常在10～30岁发生，80%以上位于面部，其他如头皮、颈、背、上臂和股部亦有发生，常只有1个，偶或数个，直径约0.5cm 或稍大，肤色、坚实。可并发大汗腺腺瘤。两型组织病理变化相似。肿瘤位于真皮内，对称，边界清楚，约1/3病例与表皮相连，除见基底样细胞团和纤维性间质外，有特殊的角质囊肿。基底样细胞团中，瘤细胞在边缘处不完全排列成栅状，中央大多排列成交织的网状，少数呈实性条索状。纤维性间质内有较多成纤维细胞，大量酸性粘多糖和弹力纤维。角质囊肿系未成熟的毛发结构，中央为角化中心，由1～2层嗜碱性扁平细胞作壳样围绕。角化中心的角化既骤然又完全。角质囊肿破裂时，可引起异物巨细胞反应。此瘤特别是分化程度较低时，只见少数角质囊肿，难与角化型基底细胞癌区别，常需结合临床。与痣样基底细胞上皮瘤综合征区别，该病发生的部位无一定，早期即可破溃，尚伴有其他一些畸形。遗传多发型患者一般不需治疗，除非损害较大而且发生在眼睑影响视力时，需手术切除。单个性损害可用手术或激光治疗。

钙化上皮瘤

钙化上皮瘤 (Calcifying epithelioma) 又称毛母质瘤，是一种向毛细胞分化的良性肿瘤。少见。男女发病数相当。常发生于青年或儿童。好发于头皮、颈部和上肢。肿瘤一般为单个皮下结节，表面皮色正常或略红，偶因位置较浅而呈青红色。结节极少隆突于皮面，直径为0.5～3 cm 甚至5 cm，质地坚硬，偶呈囊性，虽可与皮肤粘连，但基底可推动，极少破溃，常缓慢生长，当增大至一定程度时可有轻度疼痛和压痛。有家族史者可并发 Gardner 综合征和肌张力营养不良，肿瘤多发。此瘤位于真皮深层甚至皮下组织，有完整包膜。瘤细胞有两型：一型为嗜碱性细胞，似毛母质细胞，早期多见；另一型为"影子细胞"，系未成熟的毛皮质细胞，由前者演变而来，晚期多见，胞核消失，仅见残影，胞质弱嗜酸性，常见钙盐沉积。间质为纤维组织，偶见钙化、骨化或异物巨细胞反应。此瘤需与增生性外毛根鞘囊肿鉴别。必要时手术切除，极少复发。

倒置性毛囊角化病

倒置性毛囊角化病 (inverted follicular keratosis) 又称毛孔瘤或末端毛囊瘤，有人认为是一种向末端毛囊分化的良性毛囊瘤，但也有人认为是刺激性脂溢性角化病或陈旧性寻常疣，可能与病毒感染有关。较常见。男女比例为2：1，多发生于中年人头皮和颌部，其次为躯干和四肢。损害常为单个丘疹，直径为2～10mm，多呈肤色或浅灰色，质硬，略高出皮面，表皮呈疣状或细丛簇状，偶或平滑，顶端中央有隐窝，内含角质栓，边缘呈堤状隆起，周围皮肤正常或有红晕。无自觉症状。组织病理示末端毛囊上皮向真皮内呈指状增长，其壁为倒置的正常表皮覆盖，顶端中央常有隐窝，内含角质栓；底部界限相当明显，连续切片显示病变与其下方的毛囊相连。增生上皮内有较多鳞状细胞作同心圆形排列，称为鳞状旋涡。需与鳞状细胞癌、单发性角化棘皮瘤鉴别。必要时可手术切除或采用激光、冷冻治疗。

毛囊瘤

毛囊瘤 (trichofolliculoma) 又称毛囊上皮瘤，是一种较高度分化的良性毛囊瘤。少见。大多发生于成年男性。好发于面部，特别是鼻侧，偶见于头皮或颈部。肿瘤一般为单个略高出皮面的丘疹，偶或有蒂，呈肤色或淡红色，直径为 4 mm 左右，中央常有脐形窝，可从中露出成簇毳毛，有诊断价值。组织象示此瘤位于真皮内，边界清楚，与周围正常结缔组织之间可见裂隙，中央为扩大成囊样、扭曲的毛囊，与表皮相连，并突向皮面增长。囊内含

有角质和小片双折光性毛干。自囊壁分出很多排列成放射状的"继发性毛囊"，其大多为高度分化的毛囊下部结构，均能产生毛干。高度分化处常可见毛乳头、外毛根鞘，甚至内毛根鞘，有时并见小团皮脂腺细胞；分化较低处，可见角质囊肿。"继发性毛囊"之间由上皮索将其相互连接。因上皮索系向外毛根鞘分化，故边缘处细胞排列成栅状，中央细胞因含糖原而空泡化。间质内成纤维细胞多见。皮脂腺毛囊瘤是毛囊瘤的一种异形，多见于鼻部，不同于上述者。"继发性毛囊"中尚可见皮脂腺导管和很多高分化的皮脂腺小叶。在诊断毛囊瘤时，若忽略扩大的毛囊，而在"继发性毛囊"中又不见内毛根鞘或毛发结构，则需与毛发上皮瘤和基底细胞癌鉴别。若找到上皮索中空泡化细胞，可诊断为本病。可采用激光、电灼或手术切除。

外毛根鞘瘤

外毛根鞘瘤 (trichilemmoma) 是一种向外毛根鞘细胞分化的良性毛囊瘤。本病较常见。男女比例为2:1。多发生于老年人面部，偶见于颈部。肿瘤一般为单个，直径为3～8 mm，表面平滑，略具光泽，有些发生于皮角底部。多发性外毛根鞘瘤见于Cowden病患者的面部，主要在口周、鼻部和耳郭附近，由多个肉色、粉红或褐色丘疹组成寻常疣样损害。值得注意的是，Cowden病可并发内脏恶性肿瘤，特别是乳腺癌，而多发性外毛根鞘瘤常先于乳腺癌发生。此瘤位于真皮内，呈单个或分叶状增长，边界清楚，主要由外毛根鞘组成。瘤细胞呈立方形或多边形，胞界清楚，胞质因含有大量糖原而透明，在边缘处呈圆柱形，排列成栅状，瘤细胞团中央细胞呈表皮样角化，形成细小角化中心甚至皮角。组织学上需与透明细胞汗腺瘤鉴别。后者常见大的囊状或管状腔。可用激光、电灼或手术切除。

表皮原位癌

表皮原位癌 (carcinoma in situ) 又称 Bowen 病，是一种较少见的早期表皮内癌。日光和砷剂慢性刺激可能是主要原因，其它如煤焦油制剂等长期作用，病毒感染，摩擦或损伤与遗传素质等都可为诱因。发病年龄平均为65岁。男多于女。初发时为淡红或暗红色丘疹，表面有少量鳞屑或厚痂，逐渐扩大，并常融合成边界清楚且稍隆起的斑块，呈圆形、卵圆形、环状、匍匐状或不规则形，直径为1.5～8 cm或更大，覆以棕或灰色厚的硬痂，不易剥离。若强行剥离，则露出颗粒状或乳头状糜烂面，但不易出血。触诊时其边缘和底部较硬，愈合后可有萎缩性疤痕和色素沉着。损害常为单个，亦可多发，可发生于身体暴露部位如面、颈和手背或非暴露部位如躯干等。粘膜亦可累及，男性多见于龟头，女性常发生于大阴唇和小阴唇。一般无自觉症状，少数病例特别是在外生殖器处可有痒、痛感。病程慢性，可多年不变。约20%～30%演变成侵袭癌。约2%可发生区域性淋巴结转移。接近一半患者并发其它器官和部位的肿瘤。

组织病理示表皮所有各层失去正常形态，细胞增生，排列紊乱，大多不典型，间有角化不良，与周围正常表皮有明显界限。不典型细胞的大小、形态极不一致，核的大小、形态和染色深浅也不一致，核红明显，胞质在核周围常常呈空泡状。此外，还常见瘤巨细胞和异常核分裂象。若作连续切片，示病变常波及毛囊漏斗和皮脂腺导管。

临床上有时需与银屑病、扁平苔藓和盘状红斑狼疮鉴别。组织学上需与日光性角化病、砷剂角化病、湿疹样癌区别。外科手术切除极少复发。放射治疗适用于损害较大或发生在不宜手术的部位。局部敷贴氟尿嘧啶软膏，足叶草脂等亦可试用。

湿疹样癌

湿疹样癌 (eczematoid carcinoma) 又称 Paget 病，其特点是在表皮内见有一种特殊的癌细胞（称为Paget细胞），故名。皮损类似湿疹。一般认为Paget细胞实为乳腺管癌细胞沿导管扩展，向上侵及乳头表皮内的癌细胞。按发生部位，临床上分为乳房湿疹样癌及乳房外湿疹样癌。前者主要在女性，后者女性略多于男性。老年发病。乳房湿疹样癌可合并乳腺癌，乳房外湿疹样癌可合并大汗腺癌。

乳房湿疹样癌，主要发生在女性乳头及其周围。乳房外湿疹样癌则多发生于外生殖器及肛门周围，其次为腹股沟、耻骨部、腋窝、股部、臀部等处。分布多为单侧性。皮损为大小不等的暗红色斑片，表面糜烂、结痂或有鳞屑。日久出现不同程度浸润，境界鲜明，边缘色素沉着，少数皮损呈乳头状瘤样增长。有的可引起乳头内陷甚至溃烂、脱落。有不同程度瘙痒和疼痛。常多年不愈，但一般不在他处出现新皮损，邻近淋巴结可肿大。

组织病理示表皮角化过度，无角化不良，棘层肥厚，表皮突不规则向下延伸，棘细胞排列紊乱，基底层常扁平。表皮内，尤其基底层或棘层内可见Paget细胞，这种细胞呈圆形，大小不一，无棘突，核大、淡染，核周有空隙，分裂象少见，胞质淡染。毛囊外毛根鞘及末端汗管外有时可见Paget细胞侵袭。Paget细胞对PAS染色反应阳性，耐淀粉酶，对粘液卡红染色呈弱阳性反应。真皮内见一般炎症反应。临床上对发生在乳房及外生殖器等部位单侧分布的湿疹样皮损，尤其边缘鲜明而有浸润并经久不愈者应警惕本病。活组织检查可确诊。组织病理检查时应与表皮内鳞癌、黑色素瘤等鉴别。治疗应作彻底大范围切除，包括局部区域性淋巴结。对于术困难患者可局部X线照射。

恶变前纤维上皮瘤

恶变前纤维上皮瘤(premalignant fibroepithelioma)是基底细胞上皮瘤的一种异型。罕见。多在50岁以上发生。好发于躯干下部特别是腰骶部和腹股沟，也见于上臂、手背、小腿、腘窝和耳郭。损害单发或多发，表现为肤色、粉红或棕色结节或斑块。直径2mm～1cm，质软，表面光滑，间或有蒂，似纤维瘤。生长缓慢，较大损害的中央可萎缩或破溃，底部易出血，边缘清晰。无自觉症状。组织学上，此瘤可皮面增长，表皮变薄，下端界限清楚。特征为瘤细胞常排列成网状，嵌于丰富的间质内。临床表现与纤维瘤相似，但组织病理不同。还应与浅表性基底细胞癌鉴别。治疗可用激光或手术切除。

基底细胞癌

基底细胞癌(basal cell carcinoma)主要由向表皮或皮肤附属器分化的基底样细胞组成的一种低度恶性肿瘤。其特点为生长缓慢，很少转移。经常暴露于日光下者易发本病。损害初为蜡样高出皮面小结节，表面可见扩张的毛细血管。轻度外伤后表面见持久性痂，将痂去除后，可破溃成溃疡。常发于面、耳、颈等处。临床上可分为下列几种类型。①浅表型，常见于上胸部，开始为鳞屑性红斑，继而有线状卷起边缘，常有小片溃疡和结痂，倾向于多数性。②结节溃疡型：开始可为结节，以后中心溃破，向外周扩张，边缘卷起发亮，但不呈线状，损害较坚实，破坏性大，称侵蚀性溃疡。③硬斑病型：常见于面部，为浅表坚实，黄白色或象牙色小片。④纤维上皮瘤型：似粉红色或无色素沉着的脂溢性角化病或纤维瘤，略高起，表面光滑，或呈带形，可为多数性，常见于背部。⑤色素沉着型：损害有棕色或黑色素沉着，余同结节溃疡型。⑥痤疮样型：在青年中即发生结节，逐渐增多扩大，分布于面部和躯干，最后溃破。此型破坏性大。

组织病理示典型瘤细胞类似基底细胞，呈卵圆形或梭形，胞核深染，胞质少而胞界不清，细胞间桥常不明显。瘤实质与间质间有对PAS染色呈阳性反应之基底膜。间质结缔组织内纤维母细胞增生，常见较多幼稚纤维母细胞，因有大量酸性粘多糖而呈粘液样，具有异染性。由于标本经固定和脱水，间质内粘蛋白皱缩，致部分或完全与瘤实质分离。此现象有助于与其他肿瘤鉴别。基底细胞癌因发展阶段、分化程度和分化方向的不同，可分为未分化型和分化型两类。而每一类又可分为几种类型。本病须与皮内痣、角棘皮瘤、皮脂腺增殖性丘疹鉴别。

治疗应考虑损害的位置和组织病理，治疗方法如：①手术彻底切除。②X线照射：适用于尤其发生的不易切除的浅表损害。③刮除、液氮、激光。④局部搽氟尿嘧啶、秋水仙碱等。部分晚期患者可复发，应定期随访。

鳞状细胞癌

鳞状细胞癌(Squamous cell carcinoma)是发生于皮肤和粘膜的恶性肿瘤。其细胞显示某种程度成熟，趋向于角质形成。诱发鳞状细胞癌的主要因素是外在慢性刺激。有些癌前期疾病，如粘膜白斑、着色性干皮病亦可发展成本病。

鳞状细胞癌很少发生在正常皮肤粘膜上，一般先有某些病变，如日光引起的皮肤角化或粘膜白斑等。本病发展较快，损害初起为疣状隆起性肿块，基底浸润迅速增大，擦伤或抓伤后出血不易愈合，继而发展成有坚硬边缘而易出血的片块或溃疡，溃疡边缘宽而显著高出皮面，不规则，呈外翻状。溃疡表面呈乳头状，有恶臭分泌物，周围充血。

组织病理示鳞状细胞癌是由不典型角朊细胞组成的不规则团块，向真皮增殖和延伸。团块含有不同比例的正常和不典型角朊细胞，呈不同程度的分化，侵入深度各不相同。不典型和未分化的细胞越多，侵入真皮越深，则恶性程度越大。反之，如浸润细胞越致密，则预后愈好。分化是向角化方向发展，其典型结构为角化珠。它由向中心逐渐角化的角朊细胞作同心层排列而组成，中心常显示不完全角化。在角化珠中透明角质颗粒减少或缺如。

皮肤鳞状细胞癌，按Broders分类，分为四级：Ⅰ级：分化细胞达75%，癌细胞团尚未侵入汗腺水平以下，角化珠较多，其中心有完全和部分角化，真皮炎症反应显著。Ⅱ级：癌细胞团边缘不明显，角化较Ⅰ级少。仅有少数中心不全角化的角珠，不典型鳞状细胞较多。Ⅲ级：许多部分无角化，没有角化珠，少数角化的细胞有淡嗜伊红性胞浆和少数细胞间桥，个别示核固缩，大多数瘤细胞不典型，核分裂多见。Ⅳ级：角化几乎完全不见，所有瘤细胞不典型而无细胞间桥。

假腺样鳞状细胞癌是鳞状细胞癌的一种。主要见于老年人的曝光部位，如头、面部和颈部的皮肤，常为多发性。临床表现大多数与鳞状细胞癌相同。组织病理示在鳞状细胞癌团中，可见管腔或腺腔，其腔壁衬以一至几层的上皮细胞。当衬以一层时，其上皮细胞似腺细胞。当衬以几层时，其内层常为鳞状和部分角化的细胞，腔内充满脱落的棘层松解细胞，其中有许多显示部分或完全角化。

治疗一般有三种方法：①局部破坏疗法：可采用刮除、电烙或激光，适用于直径不超过1.5cm分化好的鳞癌。②放射疗法，适用于老年人头颈部分化差的鳞癌，未侵袭骨髓，亦未转移的。如在弯曲部位，用镭或放射性钴较为适当。③手术切除适合于面积较小的鳞癌。对于已侵袭到骨髓，转移，复发，经过多种治疗无效的，亦可用手术治疗，但复发率较高。

预后大多良好。

基底鳞状细胞癌

基底鳞状细胞癌(basal squamous cell carcinoma)是指基底细胞癌和鳞状细胞癌两种病变同时存在于病变组织中，临床表现偏向基底细胞癌，但边缘部分表面较粗糙，色较白，角化较明显，溃疡可较深。病理表现有混合型和中间型两种。混合型示局灶性角化珠和角化不全。中间型示窄条网状结构内有两种细胞。外层为深染的基底细胞，内层为较大淡染的介于基底细胞和鳞状细胞之间的中间细胞。但有作者认为中间型基底鳞状细胞癌只是分化成两种类型细胞的基底细胞癌，而混合型则是角化性基底细胞癌。另有混合癌显示棘层鳞状细胞癌与基底细胞癌相连。很可能鳞状细胞癌系继发性，从基底细胞癌发展而来。防治同鳞状细胞癌。

色素痣

色素痣(naevus pigmentosus)是由痣细胞组成的良性新生物，故又称痣细胞痣(naevocytic naevus)。色素痣属发育畸形，几乎每人均有，但随年龄增长而增多，且在发育期明显增多。

本痣可分为先天性和后天性两种。痣细胞的类型则可分为：①透明痣细胞，似正常黑素细胞，一般位于真皮与表皮的交界处。②上皮样痣细胞，常位于真皮上部，偶或毛囊或汗腺导管壁内，有不等量黑素。③淋巴细胞样痣，居位于真皮，浅表处痣细胞可含黑素。④纤维样痣细胞，位于真皮的下部。根据痣细胞的分布又可将色素痣分为交界痣、皮内痣和混合痣三种。交界痣的痣细胞位于真皮与表皮交界处，可同时累及外毛根鞘、皮脂腺或汗腺等。皮内痣的痣细胞位于真皮内。混合痣含有交界痣与皮内痣的两种成分。

各种类型的色素痣有其共同的临床特点，常呈左右对称分布，边界清楚，边缘光滑和色泽均匀。根据痣细胞内色素含量不同，色素痣可呈棕色、褐色、蓝黑色或黑色，但也可呈肤色、淡红色或暗红色。痣的数目不一，可为单个、数个，甚至数十个。痣的形态可扁平或稍隆起，呈结节状或乳头瘤样或底部有蒂，有些损害处可贯穿着短而粗的黑色毛发。先天性色素痣多为数毫米大小，也可很大，甚至覆盖身体的大部分；后天性色素痣则均很小，直径常小于6 mm，很少大于1 cm。

各种类型的色素痣尚有不同的临床特点：

交界痣：常于出生时即可见，亦可在出生后发生。一般甚小，直径为0.[illegible]～1 cm，表面光滑，无毛，扁平或略高出皮面，呈淡棕色、深褐色或黑色。多见于儿童。交界痣恶变时，局部常有轻度疼痛、灼热或刺痛，如突然增大、颜色加深、有炎症反应、破溃或出血时，应予警惕。

皮内痣：成人最常见。损害为圆顶，逐渐增大，其直径达数毫米至数厘米，表面光滑或呈乳头状，或有蒂，可含有毛发。多见于头、颈部。

混合痣：外观与交界痣相仿，但可以更高出皮面。多见于儿童和少年。

本病诊断一般不难，但临床上有时须与雀斑、雀斑样痣类疾病、脂溢性角化病、色素性基底细胞癌和蓝痣等鉴别。特别重要的是与恶性黑素瘤鉴别，后者常不对称，边界不清楚，边缘不光滑，颜色不均匀，发展迅速，易破溃、出血，可形成不规则疤痕。组织学检查则可作出确诊。

本病通常不需特殊治疗。发生于掌跖、腰围、腋窝、腹股沟等处，或易摩擦受损伤的部位，或出现恶变表现时，应及早完全切除。激光、电烙可以治疗本病。皮损范围较大者，切除后再予植皮。

气球状细胞痣

气球状细胞痣(balloon cell naevus)是痣细胞痣的一种变型。损害与痣细胞痣相似，表现为淡棕色，直径约为1～5 mm，稍隆起的柔软丘疹，可发生于体表任何处，常见于30岁以下的成人。组织病理示真皮内有气球状痣细胞。该细胞较痣细胞大，直径约20～[illegible] μm，核小而圆，常居于细胞中央，胞质呈空泡状或细颗粒状，常含少量小的黑素颗粒。气球状痣细胞可和痣细胞混合存在，也可见两种细胞间的过渡型。治疗同痣细胞痣。

蓝痣、蒙古斑、太田痣和伊藤痣

蓝痣(blue naevus)、蒙古斑(mongolian spot)、太田痣(Ota naevus)和伊藤痣(Ito naevus)都是真皮内黑素细胞聚集而引起的疾病。第10周胎儿的真皮内开始出现黑素细胞。11～14周间，黑素细胞开始向表皮移行。20周后，真皮内黑素细胞逐渐消失。出生时，只有少数区域(特别是骶部)真皮内有黑素细胞。黑素细胞增多聚集时，因为光学散射原理，外观呈蓝色。

蓝痣　又名真皮黑素细胞瘤，可分普通型和细胞型。普通型为略隆起、圆顶、从蓝至蓝黑色边界清楚的丘疹，直径一般小于1 cm。常只1个，也可几个，好发于手、足、背或前臂、小腿。可在出生时就有，终身存在而不恶变。细胞型蓝痣较少见，为1～3 cm或更大的蓝色结节，表面光滑或不规则。好发于臀或尾骶部，偶可恶变。组织病理示普通型真皮内可见多量黑素细胞和噬黑素细胞。前者细长有分支，长轴和皮肤表面平行，聚集成束，细胞内黑素颗粒细。后者粗短无突，黑素颗粒粗。细胞型蓝痣在真皮内除黑素细胞和噬黑素细胞外，尚有梭形细胞紧密聚合而成的细胞岛。这种细胞较大，核椭圆形，胞质丰富，淡染，含少量或不含黑色素。恶变时核异形，难与恶性黑素瘤鉴别。偶而损害附近淋巴结中可有分化良好的痣细胞，此并非转移的征象，而是细胞被动地运输到淋

巴结。本病治疗可由手术切除。恶变时治疗同恶性黑瘤。

蒙古斑 又称婴儿青斑，为常见于蒙古族新生儿骶尾部的大小不等，界限不十分清楚的蓝色斑。黑人及白人婴儿中也可见到。5～6岁自行消失，但有时可持续至成年。本病尚可发生在上、中背部。组织病理示真皮深部有黑素细胞，与在蓝痣中所见者相同，但数量较少。无噬黑素细胞。本病可自然消失，不消失者亦毋需治疗。

太田痣 又称眼上颌部青褐色痣，发生在面部沿三叉神经第1～2支分布区域，即眼周、颞、额、颧和鼻部，有时第3支分布区域即下颌部亦可累及。常为单侧性，不规则、棕色、青灰色或蓝黑色斑片，偶可略隆起或有散在结节。同侧巩膜、结膜、角膜、视网膜、鼓膜、唇和口腔、鼻粘膜亦可受累，偶而对侧面亦可累及。恶变少见。组织病理同蒙古斑。但黑素细胞较多而位置较浅，结节性损害者则似蓝痣。

伊藤痣 又称肩胛三角肌部青褐色痣，是肩、颈侧、锁骨上和上臂皮肤的单侧性、不规则、棕色，灰蓝色或蓝黑色斑片，可伴发同侧或对侧的太田痣。病理改变同太田痣。

太田痣和伊藤痣均无有效疗法，可试用皮肤磨削术或用化妆美容术使损害变得不明显。

皮脂腺痣

皮脂腺痣（sebaceous naevus）是一种错构瘤，常于出生时即有或发生于幼儿。局限于头皮或面部。儿童期皮损表现为局限、微高起的橘黄色斑块。外形呈线状、圆形或不规则形，上无毛发，青春期损害发展或疣状或结节状。约有5%～7%病例发展成基底细胞癌，也可发生其他皮肤肿瘤。在极少数病例中，损害由多数大斑块组成，并不局限于头部。此种患者可表现"神经皮肤综合征"，如癫痫、智力迟钝、神经缺陷等或骨骼畸形。组织病理示表皮疣状增生，真皮内有大量成熟的皮脂腺增生团块。其下方真皮深部可见大汗腺。皮脂腺的周围可见不成熟毛囊。本病需与黄瘤、孤立性肥大细胞增生症、乳头状汗腺腺瘤等鉴别。治疗宜早期切除以防恶变，或用冷冻或激光去除。

痤疮样痣

痤疮样痣（naevus acneiformis）又称黑头粉刺痣，是由密集成群（20—50个）的微高起丘疹组成。丘疹中心有一黑色坚实角质栓，类似黑头。多见于面、颈、上肢和胸、腹，呈单侧线状分布，偶或双侧或散在分布。可发生于掌、跖。半数患者在出生时即有，另一半在15岁以前发生。组织病理示每个黑头是一个宽而深的充满角蛋白的表皮凹入部分。有时在下部可有一或数根毛干和一个小的皮脂腺小叶。损害若不太大，可用手术、冷冻或激光去除。

浅表脂肪瘤样痣

浅表脂肪瘤样痣（naevus lipomatosus cutaneous superficialis）系由异位脂肪细胞聚集于真皮内引起。罕见。生时即有或在儿童期发生。好发于臀部。损害为正常肤色或淡黄色丘疹或结节，质地柔软，簇集成片，界限清楚，表面光滑或有皱襞。组织病理示异位成熟脂肪细胞向上可达乳头下层，向下可与皮下脂肪组织相连，聚集成团或索状，嵌于真皮胶原束间。石伴发皮内痣，尚可见痣细胞巢。治疗必要时可手术切除。

结缔组织痣

结缔组织痣（connective tissue naevus）是结缔组织的错构瘤，为常染色体显性遗传或无遗传倾向，可单发于皮肤或与其他发育异常或缺陷并发。损害有以下几种形态：①丘疹型 由1～10mm光滑，象牙色或皮肤色小丘疹组成，直径2～15cm的斑块，多位于前胸、背部，如鸡皮状。②结节型：为4～8mm直径的成群结节，象牙色或淡黄色，触之有橡皮样感，播散分布于股部、下腹或臀部。③斑块型：柔软、肤色或黄色斑块、卵圆形，可达16cm×5cm大小。损害多见于腰骶部。病理组织示胶原增殖，有时胶原束变粗和均质化。弹力纤维正常，减少或增多。增多时纤维融合成不规则集簇。本病无需治疗。必要时可用冷冻、激光或手术去除。

良性幼年黑素瘤

良性幼年黑素瘤（benign juvenile melanoma）又名Spitz痣或梭形细胞痣，是痣细胞痣的一种变型。多见于儿童，但成人也可发生。惯发于面部和四肢，表现为直径约3～10mm的淡红、淡棕、棕色甚至黑色丘疹或光滑结节。有时有蒂，偶或破溃。组织病理示复合痣构型，但也可为皮内痣或交界痣构型。真皮内痣细胞显示梭形和上皮样两种形态。多数病例以梭形细胞为主。一般比痣细胞痣的细胞大，排列成边界明显的细胞巢。表皮常增生，表皮突伸长。但有时变薄甚至破溃。60%病例表皮内有胶样小体，黑色素少或无，但少数（5%）黑色素可很多。真皮内有斑状或带状炎性细胞浸润。本病需与化脓性肉芽肿和恶性黑素瘤鉴别。治疗宜完全切除。

黑素棘皮瘤

黑素棘皮瘤（melano-acanthoma）又名［痣样良性黑素］皮瘤，是一种由表皮内黑素细胞和角朊细胞组成的良性肿瘤。罕见。有人认为是脂溢性角化病的一种亚

型。损害的直径为0.　　1 cm，棕褐色至黑色，表面呈疣状，多见于头皮、颈部，亦可发生于躯干和四肢。组织病理示除具有脂溢性角化病构型外，病变处布满大的有分支的充满黑色素的黑素细胞。角朊细胞中几乎无黑色素。本病需与色素性基底细胞癌，毒性黑素瘤和色素痣等鉴别。治疗可予手术或激光去除。

角棘皮瘤

角棘皮瘤（keratoacanthoma）是一种在临床上和组织学上类似鳞状细胞癌但可自愈的肿瘤。分单发性和多发性两种。

单发性角棘皮瘤，表现为单个偶或数个坚实隆起，直径1　　2.5cm 的结节，中央呈火山口样，充满角质。皮损为皮色到淡红色，表面有毛细血管扩张，基底绕以红晕。本病见于老年患者，90%以上位于暴露部位，但可见于任何有毛发的部位，也有发生于甲下和唇缘。一般在6　　8 周发展至高峰，半年以内自行消退，留有轻度凹陷性疤。

多发性角棘皮瘤可分为①皮肤多发性自愈性上皮瘤：损害在儿童或青春期出现，全身包括掌、跖均可发生，但多见于面部和四肢。可同时有十数个中央凹陷充满角质的结节。皮损大小如单发性角棘皮瘤，数月后皮损自然消退，遗留凹陷性疤痕。患者可有家族史。②发疹性角棘皮瘤，见于成人期，为无数直径 2　　3 mm 的肤色半球状毛囊性丘疹。口腔粘膜和咽部可累及。

单发性和多发性角棘皮瘤的组织病理改变相仿。发育成熟损害的中央部位为大火山口样损害，两旁表皮如唇样包绕。火山口的基底部表皮不规则增生，向上突入火山口内，向下突入真皮。增生细胞有一定程度异形，但较早期损害中为少。角化相当完全，故细胞呈伊红色毛玻璃样。角化珠多见，中央角化完全。损害基底部真皮内有较致密的炎症细胞浸润。

本病在临床上和病理上均需与鳞癌鉴别。当两者无法鉴别时，应作为鳞癌处理。

治疗可手术切除，放射治疗可缩短病程。氟尿嘧啶软膏外用或局部注射皮质激素也有一定效果。对多发性病例可进行化疗。因多数损害可自行消退，故除疑为鳞癌者外，可暂不治疗，随访观察。

透明细胞棘皮瘤

透明细胞棘皮瘤（clear cell acanthoma）是一种由异常贮存糖原的表皮角朊细胞所组成的肿瘤。多发生于中年，主要见于小腿，特别是腓肠肌处。损害为略高出皮面之淡红至褐色半球形结节，单个或多个，直径 1　　2 cm，边界清楚，质地坚实，表面光滑，干燥或有渗出物，边缘处有细小油腻状鳞屑。组织病理示表皮除基层外所有细胞肿胀，胞质内因含大量糖原而呈透明样外观，与周围正常表皮分界明显。瘤细胞间常有多数中性粒细胞和核碎片，往往形成脓疡。表皮突伸长并相互交织，真皮乳头内毛细血管扩张，周围有轻度至中等炎症细胞浸润。有时瘤下方可见汗腺导管增生或汗管瘤样结构。本病须与化脓性肉芽肿、血管炎、皮肤纤维瘤和寻常疣等鉴别。组织病理检查可明确诊断。治疗可外科切除或用冷冻或激光去除。

恶性黑素瘤

恶性黑素瘤（malignant melanoma）是来源于神经嵴的黑素细胞的恶性肿瘤，可发生于有黑素细胞的任何部位，如皮肤，口腔、消化道、呼吸道的粘膜，眼球的睫状体、虹膜、脉络膜以及脑膜的脉络膜等处。本病在白种人中的发病率较有色人种中高，占皮肤恶性肿瘤的10%，占全部恶性肿瘤的 1 %　　2 %，近年来有增加趋势。

发病机制和临床　恶性黑素瘤的病因尚未明确，种族与遗传、日光、内分泌、病毒和免疫等均可能与发病因素有关。

恶性黑素瘤的皮损特点是直径＞ 6 mm，边缘不规则，界限不清楚和色泽不均匀，可呈棕或黑色中带红、白或蓝色，损害不同区域可有不同颜色。损害可分下列类型：

恶性雀斑样痣黑素瘤　原位（表皮内）阶段称恶性雀斑样痣，常发生于50— 70岁，女性多见，好发于暴露部位。起始为棕色雀斑样不规则形损害，不高出皮面，颜色可变为棕黑，可呈网状构型。皮损退化时呈现白、灰白、灰或蓝色区。可经 5　　50年始出现结节。结节常为单个，棕黑蓝黑或红黑色，粘膜（口腔、肛门）也可有损害。

肢端雀斑样痣样黑素瘤　发生于掌、跖、甲床及腋、足跟部等处。在东方人、黑种人和显肤色的白种人（波多黎各、印地安人）中较多见。开始时损害不高出皮面，呈棕或黑色，色泽变化不如其他类型显著，以后皮损仅微高出皮面。

表浅播散黑素瘤　又称湿疹样癌样恶性黑素瘤，可发生于任何年龄，中年期最常见。常发生于上背、上肢及女性小腿，但其他部位亦可累及。损害开始时为棕或棕黑色，常有灶性轻微蓝色。充分发展的损害可类似肾形、弧形或完全不规则，呈黑、紫、棕色，可具有蓝、红、白等色泽，表面有一或数个结节，边缘部分可扪及。出现结节前损害可存在数月甚至20年之久。

结节性黑素瘤　为圆顶状或息肉样丘疹或结节，发展迅速，颜色可自蓝黑至紫色或红色、红棕色，溃疡常见。好发于背及头面部或粘膜。平均发病年龄为50岁，男性多见。

除以上类型外，尚有多发性原发黑素瘤、无黑素性黑素瘤、原发性粘膜黑素瘤、退化性黑素瘤和转移性黑素

瘤。

组织病理变化按不同类型而异。但各型都有共同的构型特征和细胞学特征。构型特征为:①损害较大(最大直径超过 6 mm)。②不对称。③界限不清楚。④下降至真皮的黑素细胞不成熟。⑤黑素细胞巢大小不等,形状不规则,趋向融合。⑥散在的黑素细胞遍布表皮。⑦附属器上皮结构内有黑素细胞。异形黑素细胞可有小圆、大圆、paget 样、气球样、卵圆形、梭形、分支和多核等形态。核分裂象多见,还可有坏死的黑素细胞。恶变的黑素细胞都在真皮–表皮交界处开始增生,然后向水平方向生长,黑素细胞增生限于表皮或真皮乳头层。此时损害仅可扪及或不能扪及,很少转移。最后肿瘤细胞向垂直方向生长,表现为可扪及的结节。肿瘤细胞侵及真皮深部,有强烈转移倾向。结节性黑素瘤没有水平生长阶段,只有垂直生长,肿瘤侵犯水平可分五级:Ⅰ级表皮内;Ⅱ级真皮乳头层;Ⅲ级充满乳头层,到达乳头层和网状层交界;Ⅳ级网状层;Ⅴ级皮下脂肪组织。侵犯深度与预后密切有关,以表浅播散黑素瘤为例,肿瘤侵犯Ⅱ级者,5年生存率为95%,Ⅲ级为75%,Ⅳ级为60%,Ⅴ级为40%。另外肿瘤预后亦与其厚度有关,厚度< 1 mm 者预后好,1～3 mm 者预后中等,> 3 mm 者预后恶劣。

四肢、躯干的恶性黑素瘤,35%～50%自皮内痣发展而来。当原有的色素痣瘙痒,边缘不规则扩大,浸润增厚,色泽加深,出血、破溃,周围有红晕或卫星痣出现时,应考虑黑素瘤恶变。

诊断依据 恶性黑素瘤的诊断除根据临床表现和组织病理检查外,免疫病理诊断可用 S-100 蛋白,恶性黑素瘤细胞染色阳性反应。

恶性黑素瘤的鉴别诊断包括 Spitz 痣,其他黑痣,单纯性和日光性雀斑样痣,脂溢性角化病,皮肤纤维瘤,色素性基底细胞癌,表皮角质层、甲床或甲板出血,血管瘤,血栓性毛细血管动脉瘤,Kaposi 肉瘤,黑癣,外来色素沉着和化脓性肉芽肿等。

防治要点 恶性黑素瘤的治疗以手术切除为主,根据不同类型,侵犯水平和厚度,以及有无向淋巴结侵犯而作不同范围切除。对仅浸润表皮层及真皮乳头层的雀斑型恶性黑素瘤,距肿瘤 1～1.5cm 作广泛切除即够,浸润至表皮的浅表播散型黑素瘤切除距病灶 2 cm 即够,如肿瘤已浸润达网状层,切缘需距肿瘤 3～5 cm。凡浸润达真皮乳头层与网状层之间以下的结节型肿瘤至少距肿瘤 5 cm 作广泛切除。一般认为凡病灶厚度< 0.75mm 或浸润深度为Ⅰ级的病例很少有淋巴结转移,故不必作区域淋巴结清除术,病灶厚 0.76～1.5mm 或浸润深度为Ⅲ及Ⅴ级者应考虑作区域淋巴结清除,病灶厚度> 1.5mm 一律作区域淋巴结清除术。其他可用化疗(以二甲三氮咪唑酰胺、DTIC 为主的联合化疗),放射治疗和免疫治疗。

瘢痕疙瘩

瘢痕疙瘩(keloid)发生于有瘢痕体质的人,由局部皮肤损伤或炎症而引起的结缔组织良性增殖。搔抓、种痘、卡介苗接种、局部注射、手术、外伤、烫伤或烧伤等均可导致本病。

本病在创面愈合后 1～2 月左右发生。因损伤的部位和大小、形状不同而表现为点状、条状、片状和其他各种不同形式,高出皮面。新损害鲜红而较柔软,较老的损害色暗红而坚硬。边缘常有蟹足样增殖和毛细血管扩张。有时奇痒、刺痛。在活动部位可因瘢痕收缩而产生功能障碍。在面部如发生在痤疮后则造成美容和心理上的问题。病程慢性,常以年计。组织病理示真皮内有聚集紧密的透明变性的胶原纤维增殖。

本病需与肥厚性瘢痕鉴别,后者发生于创伤或疾病的基础上,局限于原有创伤部位上,而瘢痕疙瘩,其活动的边缘犹如树根状向外生长。小的瘢痕疙瘩可在损害内注射曲安西龙(去炎松),或放射治疗、X 线或核素),或切除后几放射治疗,也可采用激光切除。面积大的可采用音频电疗。

皮肤纤维瘤

皮肤纤维瘤(dermatofibroma)又称组织细胞瘤或硬化性血管瘤,是反应性增生性病变而非真性肿瘤。约20%的病例有外伤或昆虫叮咬史。多见于成年女性,好发于四肢、肩、背等处。损害为单个,偶或多个半球形结节,质地坚实,边缘清楚,直径一般为数毫米至 1 cm,呈淡红、棕红、黄褐或褐黑色,无自觉症状。组织病理分纤维型和细胞型两种,前者多见,由幼稚胶原纤维组成,不规则排列,纵横交错,有时呈旋涡状,纤维束间可见成纤维细胞。细胞型由大量成纤维细胞、组织细胞和少量胶原纤维组成。有时尚可见多核巨细胞。病变与表皮常隔以狭窄的正常胶原纤维带,其上方表皮常明显增生,基底层细胞内色素明显增加。

本病需与隆突性皮肤纤维肉瘤、结节性黄瘤、幼年黄色肉芽肿等鉴别,治疗可手术或激光去除。

婴儿指(趾)部纤维瘤

婴儿指(趾)部纤维瘤(infantile digital fibromatosis)是一种罕见的良性肿瘤,大多发生在 1 岁以内,也可见于儿童。肿瘤单发或多发,位于指(趾)顶端伸面,表现为表面光滑、发亮、肿胀而坚硬的结节,肤色或粉红色,直径约 1 cm。可自行消退,但常复发。偶或破溃发生表浅溃疡而形成疤痕。组织病理示真皮内成纤维细胞明显增生及胶原纤维束向不同方向伸展,可深达皮下组织。成

纤维细胞胞质内可见嗜酸性包涵体，直径3～10 μm，用磷钨酸-苏木精染色呈深红色，曼森三色染色呈紫色。损害若不自行消退可外科切除。

获得性指(趾)部纤维角化瘤

获得性指(趾)部纤维角化瘤(acquired digital fibrokeratoma)是发生于男性成人指(趾)部的孤立、质地坚硬的圆形隆起物。表面光滑，呈粉红色，常有短蒂。偶见于掌、跖。组织病理示表皮有明显角化过度和棘层肥厚，表皮突增宽并常有分支。损害中心为相互交织的粗胶原纤维束。本病应与婴儿指(趾)部纤维瘤及发育不良的多指(趾)症鉴别。治疗可用外科手术切除或电烙。

软疣

软疣(soft wart)又称皮赘，是主要发生在中、老年的肤色有蒂的柔软新生物。临床上有多发性丝状和单发性袋状两种。前者多见于颈、腋或眼睑部，直径约1～2 mm，高0.5～1 cm，顶端略大。后者多见于躯干或四肢，较丝状者大。均无自觉症状，偶因蒂扭转而形成炎症或坏死。组织病理示丝状软疣的表皮角化过度，棘层肥厚，袋状软疣的表皮突变平。两种软疣的真皮均由疏松胶原纤维组成，其中含有许多毛细血管。治疗可由电烙或激光去除。

疣状角化不良瘤

疣状角化不良瘤(warty dyskeratoma)又称孤立性毛囊角化不良瘤，多见于男性老年人，好发于头皮、面或颈部，偶见于躯干或口腔粘膜。损害为单个略高出皮面之黄至黑色或肉色的结节或囊肿，直径3～8 mm，顶部中央有脐窝，内含角质样物质，并有恶嗅和脓性排出物。组织病理示损害中心为大的杯状凹陷，其上部充以角质，下部有许多棘突松解的角化不良细胞，并见基层上裂隙。基底部有很多衬以单层基底细胞的乳头伸向腔隙内形成绒毛。本病临床上需与日光角化病、基底细胞癌和脂溢性角化病等鉴别。组织学上须与毛囊角化病、家族性良性天疱疮、鳞状细胞癌和乳头状汗腺瘤等鉴别，治疗可用激光或手术去除。

皮脂腺囊肿

皮脂腺囊肿(sebaceous cyst)又称粉瘤，在面部发病率很高。皮脂腺在全身均分布，除手掌及足底外，以面部最多。皮脂腺的构造分成数小叶，为泡状腺，无腔，其分泌物是由细胞分解所形成，分泌物为油脂状，排泄到毛囊上部，有润泽皮肤和毛发作用，遇有腺管狭窄或阻塞时，即可引起分泌物潴留而发生囊肿。皮脂腺囊肿consecutive常发生于青壮年，因此时期的皮脂腺生活功能增强，囊肿增长亦迅速。好发部位以额部、眉部、鼻根部、耳后部等最多，有时为多发性。皮脂腺囊肿易于移动，但其表面覆盖的皮肤变薄与囊肿紧密粘连，表面皮肤形成点状凹陷。囊肿内容物呈粥状，不含毛发。继发感染时疼痛，囊肿周围组织红肿、变硬，可有脓肿形成。诊断主要是根据临床体征、好发年龄和部位，但应与面部皮样囊肿相鉴别。皮样囊肿为胚胎发育及胚胎突融合的缺陷所造成，表面皮肤正常不与囊肿粘连，可以移动。囊肿软而富弹性，在其粥样内容物中可包含汗腺和毛发等。治疗采用外科手术彻底切除。沿囊肿和皮纹方向作梭形切口，将切口之两端皮肤及皮下组织剥离牵引，在囊壁外仔细剥离，慎勿伤及囊壁，将囊壁完整切除，以免复发。若囊肿有继发感染出现红肿，应作抗炎治疗；有脓肿形成时应予切开引流，待炎症完全消退后再行手术。

皮角

皮角(cutaneous horn)是局限性角化过度的角样赘生物，多发生于40岁以上，尤其是常受日晒的老年人。损害多见于头皮、面颈、前臂和手背等暴露部位。可起于正常皮肤或原有皮肤病如日光性角化病、疣、脂溢性角化病、鳞癌、基底细胞癌等基础上。大小不等，小如黄豆，大如羊角，呈圆锥或圆柱形，微弯或不规则形。长度超过基底最宽径的1/2。表面光滑或粗糙，颜色为肤色、淡黄、淡褐或黑褐色。可单发或多发，无自觉症状。组织病理示除角化过度外，基底部尚可见各种并存疾病的组织病理改变。治疗可手术或激光切除。

增殖性红斑

增殖性红斑(erythroplasia of queyrat)是发生于粘膜上的鳞屑性红斑，主要见于龟头上。因临床表现和病理改变都似表皮原位癌(Bowen病)，又称龟头Bowen病。本病少见，在婴儿期割去包皮可防止发生。损害可自然发生，但常发生于成人割包皮后愈合不良。由于溶液产生慢性刺激，可引起冠状沟或龟头发炎。冠状沟潮红有粘附甚紧的油腻性带黄白色的成层鳞屑，有的较厚。在龟头上者常为边缘鲜明，略高于皮面的鲜红或淡红色斑，上覆以稍发亮具有韧性，不易剥离的灰白色很薄的鳞屑。损害触之表面光滑细软，深处微有浸润。病程缓慢，无自愈倾向，如处理不当，损害可糜烂结痂，转变成鳞癌时损害变硬，成疣状或溃破，甚至侵犯周围组织。组织病理改变颇似表皮原位癌(Bowen病)。治疗应避免任何局部刺激，余同Bowen病。鳞癌变时处理同鳞癌。

隆突性皮纤维肉瘤

隆突性皮纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans)是发生于真皮内的局限性恶性肿瘤。又称皮纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma),来源于真皮内的纤维组织。病因不明。发病以中年人较多见。肿瘤生长缓慢,病程较长,初期如皮肤疤痕疙瘩,突出于皮肤,呈丘状生长,或为孤立块状或分叶状,肿瘤一般直径5cm,与皮肤紧密相连,质略硬,表面皮肤见扩张的毛细血管网,肿瘤边缘血管分布较疏,中央较紧密,因肿瘤隆起于皮肤表面,使皮肤非薄发亮,表现为红色或紫青色肿瘤,遇有摩擦或外伤,极易溃破出血,一般不产生疼痛,因破溃感染时,可出现轻度刺痛。肿瘤多发生于躯干,偶见于肢体和头颈,由于肿瘤生长在体表,易于早期发现。在生长过程中肿瘤较少向深层组织浸润,多向周围扩展。如切除不彻底再复发时往往会累及深层的肌肉和骨骼。肿瘤恶性程度低,远处转移少,但手术不彻底可复发,多次复发可导致血道转移,偶见肺转移者。

诊断依靠临床表现及病理检查。本病须与下列疾病鉴别:(1)皮肤纤维瘤,临床多为单个结节,非硬化性斑块,组织无核分裂相,表皮钉突呈分枝状,无溃疡形成。(2)非典型纤维黄瘤,其胶原纤维成分极少,细胞核呈多形性。另须与射线皮炎的梭状细胞间皮瘤鉴别。

治疗以手术为主。应距肿瘤根部皮缘3 cm施行广泛切除,深达筋膜后再向外扩大2 cm,以防复发,避免作切口直接缝合,应行创面全层植皮术。如系复发肿瘤已累及深层肌肉组织,则将受累肌肉也行广泛切除,严重者则须将肌肉的起止点全部切除。本病少有淋巴结转移,因此无需作区域淋巴结清除术。

如手术中疑切缘有残留肿瘤组织,应及时送冰冻切片检查,以求一次彻底切除。如肿瘤已有溃破可行钳取活检确诊,手术前切勿行切取活检。

本病若广泛切除,可以治愈。据中国资料统计五年生存率为86%。

粘液组织肿瘤

粘液组织肿瘤(tumor of mucus tissue)来源于原始间叶组织或纤维组织粘液性变。本病可发生于任何年龄,无性别区分。常见于肢体、肩部、臀部和腹膜后,肿瘤体积一般不太大,临床无特殊不适,肿瘤呈浸润性生长,无包膜,边界不清,质软。切面为灰白色或灰绿色半透明胶冻样物质。镜检为星形细胞,大小不一,核与纤维母细胞的核相似,核仁不明显,可找到核分裂相。细胞间血管丰富并有大量粘液及网状纤维和胶原纤维。由于本病具有浸润性生长特性,切除不彻底极易复发但不发生转移。但累及重要器官也可致命。

多发性粘液组织肿瘤应与骨组织纤维结构不良相鉴别,也应与局限性粘液水肿、葡萄簇肉瘤以及其他含有粘液的肿瘤相鉴别。

治疗方法只有彻底手术。切除彻底,预后良好。

血管脂肪瘤

血管脂肪瘤(angiolipoma)又称血管性脂肪瘤,较常见,与脂肪瘤不同处,在于瘤内有毛细血管增生,以及1/3的患者可有不同程度的疲倦、乏力和较明显的局部酸痛感和压痛。多见于男性青壮年。好发于前臂和腰部。常表现为单个或多个皮下局限性肿瘤,自黄豆至蚕豆大,常为圆球形或分叶状,有时为梭形、条索状、片块状或弥漫浸润状。可略高出皮面,质软,可推动,间有自行胀缩现象,其上皮色正常或略带青色。分布多少有对称性。一般缓慢增大,到一定程度,即停止发展,但增大程度与病期不成正比。从不破溃,亦不转移。组织病理特点除成熟细胞外,增生的毛细血管自包膜沿间隔结缔组织向中央增长。内皮细胞增生,管腔狭窄,腔内常有透明血栓形成。通常对青壮年男性患者前臂或腰部出现大致对称分布的皮下肿块,同时伴以疲倦、疼痛等症状,应疑及本病。除个别肿瘤因疼痛剧烈需手术切除外,一般无需治疗。

老年皮脂腺增生

老年皮脂腺增生(senile sebaceous hyperplasia)见于中年以上患者,好发于前额和颊部,损害为单个或多个黄色小圆形丘疹,中央有脐凹,直径为2～3mm,无自觉症状。组织病理示真皮内有一或数个扩张的皮脂腺导管,许多成熟的皮脂腺小叶围绕导管呈葡萄状分布,有时外围可见包膜。本病须与皮脂腺痣、胶样粟丘疹、皮脂腺腺瘤等鉴别。治疗必要时可用手术或激光去除。内服雌激素有暂时疗效。

皮肤骨瘤

皮肤骨瘤(osteoma cutis)系指皮肤内有骨形成,可为原发(新生物)或继发(组织变形)。后者多见于慢性刺激,外伤或多种内芽肿病变引起的组织变形区域。皮肤原发性骨瘤可能起源于异位胚胎细胞。有人认为,结缔组织、软骨、脂肪组织和骨均来自间充质,并具多能分化性。这些组织可能互相转化,所以间或可产生晚发病变。继发性骨化,多见于纤维瘤、潴留囊肿、皮样囊肿、寻常痤疮、硬皮病、瘢痕组织、钙化上皮瘤和痣细胞痣等。皮肤原发性骨瘤可单发或多发,常见于头皮和面部,损害为圆球形、界限清楚、骨样硬度的结节,直径为0.1～5cm,表面皮肤正常或呈红色,也可有色素沉着、萎缩和

溃疡形成。可伴有疼痛。

淋巴瘤样丘疹病

淋巴瘤样丘疹病(lymphomatoid papulosis)是一种慢性、周期性发疹性疾病。有认为是独立疾病，也有认为是急性痘疮样苔藓样糠疹的异型。少数患者可发展成淋巴瘤。近来有人发现本病中浸润的淋巴细胞有 Ki1 标记，认为是一种活化的淋巴细胞浸润性疾病。皮疹好发于躯干和四肢，偶见于口腔粘膜，成批出现，常对称分布。初起为针头至绿豆大、紫红色斑丘疹，其上有云片样鳞屑，中央可有出血。损害可发展成银元或成人手掌大的斑块，常产生水疱。继而发黑、破溃、坏死、结痂、愈后留下色素沉着或疤痕。单个损害一般约经3～4周消退，但常复发，病理慢性。

组织病理示淋巴细胞性血管炎，真皮上中部血管扩张，内皮细胞肿胀，管腔狭窄。血管周围和血管壁内有淋巴细胞浸润，并有红细胞漏出。尚有不等量异形单个核细胞浸润，核大而深染，圆形、肾形或不规则形，类似蕈样肉芽肿细胞。核分裂相常见，表皮可正常有单个核细胞渗入。

本病须与急性痘疮样苔藓样糠疹、坏死性血管炎等鉴别。组织学上需与蕈样肉芽肿鉴别。急性期可口服泼尼松(强的松)或用甲氨蝶呤。慢性期可用四环素，抗组胺制剂，左旋咪唑，转移因子，以及紫外线照射等。

多中心巨细胞网状组织细胞增生症

多中心巨细胞网状组织细胞增生症(multicentric giant cell reticulo-histiocytosis)是以皮肤和粘膜结节伴破坏性关节炎为主要症状，病变处有特殊的组织细胞性多核巨细胞浸润的一种肉芽肿疾病。多见于成年妇女。皮肤和粘膜损害可发生在关节炎前或其后。皮损主要为丘疹或结节，也有弥漫性红斑和萎缩斑。丘疹或结节好发于指伸面，也可见于面部，特别是口、鼻周围和耳郭，偶见于头皮、四肢或颈部，呈肉色、紫红或褐色，直径可达2cm以上，一般不破溃。唇、舌、颊和咽等粘膜约半数可发生丘疹。关节症状似痛风、风湿或类风湿性关节炎。X线检查显示手、足长骨或其他关节有进行性吸收和毁损。组织病理示皮肤、粘膜滑膜、骨、软骨以及心内膜、支气管淋巴结、骨髓等处可见肉芽肿，其中有特殊的多核巨细胞，胞浆丰富，内含脂质，呈"毛玻璃"样。少数患者血脂增高，血浆白、球蛋白比例改变。β球蛋白有时增高，治疗用皮质激素或烷化剂可能有效。

组织细胞增多症

组织细胞增多症(histiocytosis)是单核巨噬细胞系统细胞原发性增生的疾病。分为组织细胞增多症X和非X组织细胞增多症两大类。

组织细胞增多症X　病因未明。包括 Letterer Siwe 病，Hand Schuller Christian 病和骨嗜酸性肉芽肿三种临床类型。它们可能是同一疾病在不同年龄的不同表现。各型间没有明显分界，常有过渡型存在。

(1)儿童恶性细胞增多症(Letterer Siwe 病)：多见于2岁以下婴幼儿。1/3病例于生后6个月内起病。几乎所有患者都有皮损，且常为最先出现的症状，典型皮损为直径1～2mm的半透明丘疹，红黄色，好发于头皮、面、颈、躯干及臀部。以后可出现鳞屑，结痂、水疱，脓疱和瘀点。并可有脂溢性皮炎样表现。皮疹相继成批发出，伴全身情况恶化。粘膜可发生溃疡。半数以上患儿肺部受累，可有咳嗽及呼吸困难，X线检查示肺部有弥漫性结节状浸润。常有发热、贫血、血小板减少及肝脾淋巴结肿大。60%以上晚期出现多发性溶骨性损害。育累及扁骨和颅骨，牙齿可早期脱落，急性者多于数周或数月内死亡。

(2)多灶性嗜酸性细胞肉芽肿及播散性脂质组织细胞增多症(Hand Schuller Christian 病)：70%患者于2～6岁时起病，30岁以前发病者占91%。骨损害、尿崩症和突眼是特征性三联症，但三者均有者仅10%，骨损害最常见，占80%，好发于颅骨尤于颞顶区，为界限清楚的溶骨性病灶，融合成"地图状"，乳突、骨盆、股骨、肱骨及肋骨也常受累，偶可发生自发性骨折。50%以上病例可出现尿崩症，系由于垂体或下丘脑肉芽肿浸润所引起。10%～30%病例以后发生单侧或双侧性突眼，为眶骨受累所致。20%病例有肺受累，早期X线检查示有弥漫性结节状浸润，晚期因肺部纤维化而呈蜂窝状，可有肺气肿及自发性气胸、肺心病等。约1/3病例出现皮损，除与 Letter Siwe 相同的皮疹外，可有似播散性黄瘤或幼年黄色肉芽肿的皮损。病程慢性，有的经数年而愈，有的可恶化。

(3)骨嗜酸性肉芽肿：多发于5～30岁，典型肉芽肿发生于骨组织。发生频率依次为颅顶骨、肋骨、脊柱、骨盆、肩胛骨和长骨。皮损较少见，常发生于女阴部，亦可见于腹股沟、会阴、肛门、腋下等部位，为境界清楚的斑块，糜烂或溃疡。肺损害为界限不清的结节。病程慢性，一般2～3年内自愈。

病理改变示增生性、肉芽肿性和黄瘤型三种。1)增生性反应见于早期损害(丘疹、瘀点、红斑)，以广泛之组织细胞浸润为特征，浸润向表皮性，细胞较大，常呈肾形，有不规则形的泡状核和丰富的嗜酸性胞浆。早期丘疹刮片很易作细胞学检查。②肉芽肿性反应见于丘疹、斑块，显示大量的组织细胞聚集，往往深入真皮，还可有巨细胞、嗜酸粒细胞、中性粒细胞、淋巴细胞和浆细胞浸润。③黄瘤型改变见于 Hand Schuller Christian 病的黄瘤样损害中。有很多泡沫细胞，数目不等的不成熟组织细胞，以及异物巨细胞和 Touton 巨细胞。组织细胞增生症X皮

损及内脏的组织细胞S 100蛋白和CD6染色阳性，50%组织细胞内含有郎格汉斯颗粒，故有人称本病为郎格汉斯细胞肉芽肿。但有人认为它们和郎格汉斯细胞还是有所区别

Letterer Siwe病应用化疗如长春碱(长春花碱)、长春新碱、氮芥、丙卡巴肼(甲基苄肼)、甲氨蝶呤、环磷酰胺、巯嘌呤(6 巯基嘌呤)、柔红霉素等，严重病例可用皮质激素。最近有人发现本病有T细胞功能障碍，主张用牛胸腺浸剂。Hand Schüller Christian病如有尿崩症可用垂体放疗及(或)加压素，骨损害可用放疗。系统损害可用化疗和皮质激素。嗜酸性肉芽肿骨损害可行刮除手术，或用放疗，皮肤局限性肉芽肿损害也可用放射疗法。

非X组织细胞增多症 这是一大类不甚明确的增生性皮肤病，多数为良性、自愈性，少数可有内脏损害如尿崩症、肺、骨、肾、心包、结肠、卵巢和睾丸损害等，但可自愈，全身健康不受损。皮损主要表现为黄、黄红或红棕色丘疹或结节。组织病理示真皮内组织细胞、淋巴细胞浸润。可有泡沫细胞和巨细胞。除先天性自愈性网状组织细胞增多症外，增生的组织细胞不含S-100蛋白和CD6受体，也无郎格汉斯颗粒。但细胞内有较特殊的细胞器如蠕虫样小体，致密或空泡小体、层板小体、脂肪滴、逗号形小体、多形性胞浆包涵体等。它们以不同频度出现，有助于诊断。

本组疾病包括先天性自愈性网状组织细胞增多症(因约20%组织细胞含S 100蛋白，也可有郎格汉斯颗粒，故有人将其列入组织细胞增多症X)、良性头部组织细胞增多症、幼年黄色肉芽肿、块状淋巴结病性窦性组织细胞增多症、丘疹性黄瘤、播散性黄瘤、泛发性发疹性组织细胞瘤、多中心巨细胞网状组织细胞增多症和进行性结节性组织细胞增多症等。

由于本病具有自限性，一般作对症治疗，必要时可用皮质激素、化疗或放疗。皮损局限的也可考虑激光、冷冻或切除。

老年性血管瘤

老年性血管瘤(senile haemangioma)多见于中年和老年人，损害为1～5mm大小的鲜红色丘疹，呈圆形或半球形，数目常随年龄增长而增多，好发于躯干和四肢近端。组织病理示早期在真皮上部有许多新生的毛细血管，以后逐渐扩张，毛细血管间的间质出现水肿和胶原纯一化，表皮轻度萎缩。本病一般不需治疗，损害数目少时，可考虑二氧化碳激光烧灼或液氮冷冻治疗。

血管周皮细胞瘤

血管周皮细胞瘤(hemangiopericytoma)是起源于血管周皮细胞的肿瘤。有恶变倾向。可发生于任何年龄，男女无别。损害为大小不等的淡红色结节，坚硬，好发于面、躯干和肢体。恶变时，瘤细胞可通过淋巴管或血流转移扩散。肺是最常见的转移部位。肿瘤为内皮细胞形成的血管和血管芽。四周紧密地聚集不规则增生的、具椭圆形或梭形核的周皮细胞，网状纤维环绕毛细血管的内皮。在具有恶变潜能的血管周皮细胞瘤中，肿瘤细胞常显示核多形性及许多丝状分裂象。治疗方面，应及早手术切除。

恶性血管内皮细胞瘤

恶性血管内皮细胞瘤(malignant hemangioendothelioma)又称血管内皮肉瘤或血管肉瘤(angiosarcoma)。来源于血管内皮或向血管内皮方向分化的间叶组织。无年龄性别差异。好发于头颅、面部、乳腺和大腿深部肌肉内，也可发生于肝、脾及骨骼组织。为大小不一的紫蓝色或蓝红色结节状斑块，质较硬，边界不齐，向外扩散呈不规则形，由于生长迅速可出现溃疡，极易出血。单发或多发。老年人常见于头颈面部，儿童常见于肢体，而青年妇女却多见于乳腺部位。病变组织由异形内皮细胞构成，细胞较肥大，为梭形或立方形，核深有分裂相。手术切除极易复发，放射治疗可控制局部复发，但往往因血行转移到肺而疗效不佳。也可转移到区域淋巴结，预后较差。

血管角化瘤

血管角化瘤(angiokeratoma)是一种表现为真皮上部毛细管扩张和表皮角化过度的皮肤病。临床上分为五型：①指趾双侧型(Mibelli血管角化瘤)。②阴囊型(Fordyce血管角化瘤)。③丘疹性血管角化瘤。④限界性血管角化瘤。⑤泛发性系统型(Fabry血管角化瘤)。

指趾双侧型 多见于儿童及青年。损害为针尖至黄豆大小的紫红色斑疹或丘疹，表面呈疣样增殖，触之粗糙而硬，单发或多发，多发时常群集分布。一般无自觉症状。摩擦后可破溃出血。损害好发于指、趾、膝、肘伸侧。常伴发冻疮或肢端发绀。

阴囊型 多见于中年和老年人。损害为针尖至粟粒大的深红或紫红色丘疹，表面间有轻度疣样改变，为多发性、散在分布，一般无自觉症状。外伤后出血。损害好发于阴囊。常伴发精索静脉曲张。

丘疹性血管角化瘤 多发生于年轻成人。损害为鲜红色至淡蓝色丘疹，直径约2～8mm，质硬，表面亦有疣状增殖，可单发或为多个。下肢最常见。

限界性血管角化瘤 常在出生时即发病，但有些患者到儿童或青年期才发疹。损害为大小不等的深红色至蓝黑色丘疹或结节，表面呈疣状。皮疹多聚集排列成线

状。好发于小腿和足部。

泛发性系统型　属于一种神经鞘脂质病。为不完全性联遗传。系由α半乳糖苷酶或酰基鞘氨醇三己糖苷酶缺乏，糖脂或酰基鞘氨醇三己糖苷不能被分解，常沉积在许多细胞和器官中，包括全身血管内皮细胞和周皮细胞。此外，平滑肌细胞、神经节细胞、神经、角膜上皮细胞、肾、皮肤和其他器官均可受累。起病时有发热、无力等全身症状。皮损为1～2mm大小的紫红色或蓝黑色丘疹，表面轻度角化，散在或聚集分布，好发于躯干和四肢。患者粘膜亦可出现同样损害。有时伴有足灼痛和感觉异常，以及眼周和足部浮肿。眼部受累时表现为结膜血管弯曲、角膜混浊、视网膜水肿。此外，尚可侵及心、肾，而出现心、肾功能衰竭。神经系统病变时，有偏瘫、麻痹、癫痫、失语和精神症状。少数病人有性腺功能减退。骨髓和尿沉淀物中，可找到含有脂质的巨噬细胞。

组织病理示真皮上部有毛细血管扩张，有时可见到已机化的和正在机化的血栓。有些扩张的毛细血管可完全被表皮所包围。表皮有不同程度的角化过度。此外，限界性血管角化瘤尚有不规则的棘层肥厚和乳头瘤样增生。本病根据其紫红色丘疹，表面呈疣样增殖，即可确诊。除泛发性系统型血管角化瘤外，均可采用电解、液氮冷冻或二氧化碳激光治疗。

化脓性肉芽肿

化脓性肉芽肿(pyogenic granuloma)又称葡萄状毒菌瘤，为伴有新生血管的良性结节。病因未明，与外伤和化脓球菌感染有关。常为高起的不带蒂或稍带蒂的单个结节，质软或中等硬度，红色或棕红色，大小约5～10mm，但也有大到6cm的。可以分泌带有恶臭的脓性物，常因轻微外伤而出血。无自觉症状，在急性发作后，大小即固定，损害可发生于身体任何部位，多见于易受外伤部位，如面部或手指。在躯干易发于脐旁。妊娠期妇女常发生在口腔粘膜，尤以牙龈较常见。

假性化脓性肉芽肿：表现为炎症性的血管瘤样结节，好发于耳郭、外耳道、耳后皱折处，其次是头皮和面，常为多发，无蒂，以女性多见。

带有卫星状化脓性肉芽肿，多发生在躯干，易发于肩胛部。少数病例在躯干的化脓性肉芽肿除去后，发生多发性卫星状小血管瘤损害，而原有的损害则不一定复发。如不治疗，卫星状损害可以消退或无变化，亦有少数化脓性肉芽肿受到机械刺激后，出现卫星状损害。

组织病理改变主要是含有许多新形成的毛细血管，有不同程度的扩张和明显的内皮细胞。埋有增生毛细管的间质，出现水肿。在真皮内，疏松结缔组织围绕着多数内皮结构。在损害基底，表皮向内生长。由此产生所谓表皮小颈圈，使损害带短蒂。卫星状损害，呈现毛细血管瘤的组织学外观，但没有蒂。在外伤后继发易出血的结节性损害应怀疑到本病，对不典型的病例必须作活检。本病应与多发性特发性出血性肉瘤和血管病等鉴别。可用手术切除、电灼或激光治疗。预后良好。治疗不当可以复发。假性化脓性肉芽肿倾向于复发。

多发性特发性出血性肉瘤

多发性特发性出血性肉瘤(multiple idiopathic hemorrhagic sarcoma)又称卡波西(Kapos.)肉瘤，是一种特殊肿瘤，来源尚不明确，目前有外皮细胞来源、神经膜细胞(雪旺细胞)来源和网状内皮细胞来源三种学说。中国少见，偶见于中国西北部地区，国外主要分布于地中海北岸、意大利附近和南非、东非一带。发展缓慢，病程可达1年或数十年之久，近年发现其发病与全身免疫功能障碍有关，特别是AIDS(艾滋病)患者常罹患该肿瘤。有报道改善患者免疫状况，肿瘤也会自行消退。本病可发生于各种年龄，男性居多，个别可单发，往往先生于四肢远端皮肤，如手、足、小腿等部位，逐渐向上发展，可累及内脏各器官，如胃肠道、肝、脾、肾上腺、胰腺、肺、心肌和心包、咽喉、扁桃体以及神经系统、骨骼系统等。

表浅病变始于真皮中下层，为深褐色或青紫色斑块、结节，其直径约1cm，周围有组织水肿。内脏病变常发生在粘膜下层，极易出血，严重时可形成内脏出血或穿孔，如累及神经则引起疼痛。可发生血道转移。巨检肿瘤无包膜，切面红色，有出血、坏死及纤维化。镜检主要为梭形细胞束状交织排列，细胞较大，核深有分裂相，间质内有血管增生、积液，并有含铁血黄素沉着及淋巴细胞、浆细胞及组织细胞浸润、区域性坏死、纤维化等现象。

本病易并发霍奇金病、恶性淋巴瘤及各种白血病。

早期可广泛手术切除，复发者可用放射治疗。内脏受累时可用化疗，常用化疗药是阿霉素、长春碱(长春花碱)、放线菌素D(更生霉素)等。

组织病理示真皮或皮下组织内可见边界不规则的骨组织。有时在哈佛管周围，有典型的薄片结构。骨组织周围有成骨细胞和破骨细胞，并有增生血管和炎症细胞反应。皮肤原发性骨瘤，根据组织病理可和继发性骨化、皮肤钙质沉积症、钙化纤维瘤和钙化上皮瘤鉴别。可手术切除。

皮肤淋巴细胞瘤

皮肤淋巴细胞瘤(cutaneous lymphocytoma)又称皮肤良性淋巴腺瘤病，是一种皮肤淋巴网状组织增生性炎症性疾病。可能与虫咬、创伤、光化作用、感染因素、受寒或月经有关。也可能是残留淋巴样组织的过度增生，多见于女性。临床上有两型：①局限型：较少见。自婴儿至20岁期间发病，好发于面、耳垂和鼻根部，也见于膝、小腿、股、肩和胸骨部，常局限于某个部位。损害为一个或

几个成群、淡红、暗红至紫褐色隆起、半球形结节或斑块，质较硬，表面光滑，有细小鳞屑，可增至直径3～5cm大小，约半数可见扩张毛细血管，似红斑狼疮，可自行消退。一般无自觉症状。无系统受累。罕见局部淋巴结肿大。②播散型 丘疹或小结节，呈肤色、淡红至青红色，坚实，一般粟米大小。可增至鸡蛋到成人手掌大。结节有时位置较深或融合成斑块。通常局限于面部，可累及颊和鼻梁处，较大的有时散布于躯干和肢体。可反覆发作，伴瘙痒。自行消退后不留痕迹。部分患者有光感性，夏季明显，有时尚有发热，胃、心、肾、卵巢、腹膜后淋巴结、肝、脑等内脏病变可引起相应的症状。组织病理示真皮上中部多个由外周密集淋巴细胞和中央生发中心细胞组成的淋巴滤泡，混有不等量浆细胞和嗜酸粒细胞浸润。主要根据组织病理诊断。局限型似结节病、红斑狼疮、组织细胞瘤、面部肉芽肿、滤泡性淋巴瘤。播散型似多形日光疹、面部播散性粟粒性狼疮、结核菌疹、毛发上皮瘤、组织细胞瘤、环状肉芽肿、瘢痕疙瘩等。局限型对放射治疗效果较好，但可复发。播散型对放射治疗效果较差，可注射普鲁卡因青霉素、局部搽用或注射皮质激素制剂有效。

网状组织细胞肉芽肿

网状组织细胞肉芽肿（reticulohistiocytic granuloma）又称皮肤巨细胞网状组织细胞瘤，病变局限于皮肤。甚少见。一般认为是反应性的。约10%先有外伤史。结节好发于头皮和颈部，单个偶或数个，直径为0.5～2cm，呈半球状或球状隆起，褐黄、红或肤色，质地坚实，有的有蒂，生长缓慢。约半数病例的结节可自行消退。组织病理示真皮内早期有明显炎性细胞浸润，晚期大多纤维化。突出的是有很多奇形巨细胞，胞膜清楚，胞质丰富，呈细颗粒“毛玻璃”样，内含脂质（可能为糖脂），有单个甚或多个胞核，核仁明显，偶见异物巨细胞或黄瘤巨细胞。根据本病的症状和奇形巨细胞可以确诊。必要时外科手术切除。

Sèzary 网状细胞增生症

Sèzary网状细胞增生症（Sèzary reticulosis）又称Sèzary综合征，简称SS，为原发于皮肤的一种T细胞性淋巴瘤。其特征为剥脱性红皮病伴奇痒，周围血中有不典型辅助性T细胞（Sèzary细胞），简称S细胞。患者多在50岁以后发生。男多于女。起病缓慢。前期皮肤损害为局限性鳞屑性红斑，有时呈湿疹样变，可持续多年后演变成本病，表现为剥脱性红皮病，全身皮肤潮红，略带棕黄色，干燥、增厚，尤以两手背易发生皲裂。水肿尤多见于面部和小腿。偶或发生水疱。日久面部可发生结节，形如狮面。躯干、四肢亦可有浸润性斑块。自觉奇痒，由于搔抓，可见表皮搓破和古铜色色素沉着斑。约1/3患者掌、跖角化过度、甲营养不良、甲板增厚、萎缩或消失。毛发也可脱落。多数患者全身或局部浅表淋巴结肿大，常见于腹股沟，其次为腋下或颈部。晚期体温增高，盗汗，肝、脾肿大，骨髓和其他器官如心、肾、食道、硬脑膜等也可受累。本病病程较长，少数患者可自行缓解，也可演变成大细胞淋巴瘤（如T淋巴母细胞性或T免疫母细胞性）。

实验室检查：SS前期血中S细胞不超过1 000/mm^3，占白细胞总数的1%～8%，IgE可增高，发展成SS时，血中白细胞一般为1万～1.5万，S细胞超过1 000/mm^3，占白细胞总数的15%以上，可高达80%甚至100%。骨髓早期不受累，晚期S细胞占有核细胞的40%。血沉加快。血液生化检查，进行期血清乳酸脱氢酶活性增高。血清与淋巴细胞中均见Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型乳酸脱氢酶同工酶；病情好转时乳酸脱氢酶值下降。

组织病理检查：皮肤损害与蕈样肉芽肿的皮肤损害相似，若扩展至真皮下部或皮下组织时，大多已演变成T淋巴母细胞性或T免疫母细胞性。淋巴结、肝、脾中S细胞主要侵犯T细胞区。

光镜下S细胞可分为大小两型。大的直径为15～20μm，小的仅6～8μm，前者染色体常呈四倍体，后者常呈二倍体或近二倍体。DNA多聚酶的活性低，对丝裂原的刺激常无反应。在透视电镜下示胞核呈不同程度的扭曲，典型者呈脑回状或蛇蟠状，异染色质聚合在核膜处，偶见核仁，胞质有不等量线粒体、核糖体、少量滑面内质网，可见7.5nm（75Å）的微细丝，核外形指数(NCI)即核周长/$\sqrt{核面积}$平均在5.5以上。细胞生化染色示S细胞对过氧化物酶、非特异性脂酶和苏丹黑B、甲苯胺蓝均呈阴性反应；β葡萄糖醛酶呈阳性反应。PAS染色示核周围胞质内有排列成圈状粗大阳性颗粒，耐淀粉酶，证明其成分为中性粘多糖。S细胞对单克隆抗体Tac呈阴性反应；CD3和CD4/CD4a呈阳性反应；CD8/CD8a呈阴性反应。

临床上本病需与伴发红皮病的其他疾病鉴别，如成人T细胞白血病，淋巴瘤，髓性、单核细胞性和淋巴细胞性白血病，银屑病，湿疹和毛发红糠疹，慢性炎症性皮肤病继发的红皮病。

诊断本病时可参考下列标准：①周围血中S细胞超过1 000/mm^3，占白细胞总数的15%以上；淋巴细胞占白细胞总数的50%以上，CD4/CD8阳性细胞的比例＞10。②电镜检查：S细胞的NCI平均在5.5以上，或NCI≥6.5的S细胞占20%以上或见NCI≥11.5的S细胞。

治疗方法大致有三种：①局部用药，早期用氮芥生理盐水溶液或软膏。②放射治疗，包括X线和β射线、核素以及高能电子束等。③全身化疗适用于晚期患者，采用环磷酰胺＋长春新碱＋泼尼松（强的松）方案。近年来有人主张采用苯丁酸氮芥（瘤可宁），对某些病例疗效较好。也有试用白细胞分离，体外光疗和抗T细胞抗体等疗法。

湿疹样癌样网状细胞增生症

湿疹样癌样网状细胞增生症 (pagetoid reticulosis) 少见。主要见于中、青年，男女比例为2:1。可分为两型，1限局型或称 Woringer-Kolopp 病。皮损好发于四肢，单侧分布，表现为一或数片浸润性鳞屑性斑块，稍硬，边缘略高起，多呈环状，中央痊愈或萎缩，有的似银屑病样外观。无自觉症状，腹股沟淋巴结可肿大，通常无内脏损害，病程慢性。②播散型或称 Goodman-Ketron 病。皮损泛发，表现为淡红色稍隆起斑块，呈环状或多环状，渐成棕色，以后发现结节或肿瘤，可累及内脏，预后差。两型组织象相同，主要为表皮下1/3和表皮突顶端甚至整个表皮内出现异常的 Pagetaid 细胞，群集或呈巢样排列，真皮内浸润细胞往往呈带状分布于上、中部，主要为巨噬细胞，少量浆细胞和极少数肥大细胞，电镜示表皮内异形细胞的胞核呈锯齿形成脑回状，染色质嗜碱性，浓聚于核周，核仁明显。关于其来源尚不明确。3近年有人认为属于单核吞噬细胞系统的细胞。

治疗：最好手术切除，其次为放射治疗，大剂量电子束照射，皮损可完全消退。局部氮芥溶液适用于皮损泛发患者。

皮肤白血病

皮肤白血病 (leukemia cutis) 指由恶性白细胞浸润皮肤直接或间接产生的各种病变。在白血病中仅占极少数，很少为原发性。大多为继发性，即发生在骨髓和外周血中已出现未成熟白细胞之后。常伴有白血病的系统症状，如淋巴结肿大，贫血，发热，肝、脾肿大。皮肤损害有两种类型，可单独或先后发生。1.特异型皮损，由白血病细胞浸润所致常见，慢性淋巴细胞性白血病，如出现在慢性粒细胞性白血病中，预示病情严重。主要发生在躯干，其次为四肢，表现为丘疹、结节、斑块、红皮病或扁平苔藓样，呈黄棕色或紫蓝色，成批出现，可多达百个以上。面部损害常破溃。2.非特异型皮损：又称白血病疹，无白血病细胞浸润，可表现为斑疹、丘疹、水疱、风团、紫癜、结节、溃疡等。常伴瘙痒。

（1）急性白血病：非特异型皮损多见，表现为紫癜、出血性大疱，间有红斑、丘疹或脓疱。丘疹中心常破溃、口腔粘膜亦可发生溃疡。绿色瘤为急性髓母细胞性白血病中形成的髓母细胞瘤，因髓母细胞中大量存在过氧化酶而呈绿色，最常累及骨骼，也可累及皮肤和儿童面部。

（2）慢性淋巴细胞性白血病，特异型皮损表现为结节，呈青红色、坚硬、如蚕豆或鸡蛋大，可散在分布或融合成片，一般不破溃，不痛。好发于面部，其次为四肢伸侧，胸部及肩部。

（3）慢性粒细胞性白血病：结节形态同慢性淋巴细胞性白血病，主要发生于躯干。

（4）慢性单核细胞性白血病，皮损有两种表现。斑疹型，玫瑰色红斑酷似二期梅毒的玫瑰疹；丘疹型，初为青白色丘疹，扪之位置较深，逐渐发展成核桃大，坚实结节，中心可软化，坏死而破溃。

组织病理：特异型皮损为未成熟和已成熟的白血病细胞，在真皮和皮下组织内沿血管和皮肤附属器密集成片浸润，并可浸润至胶原束间，与表皮之间常隔以正常胶原。白血病细胞的形态较一致，其类型视各型白血病而定。在粒细胞性白血病中主要为髓母细胞或髓细胞；在淋巴细胞性白血病中主要为淋巴细胞或淋巴母细胞。过氧化酶反应有助于鉴别。非特异型皮损的组织象无特征性。特异型皮损的诊断主要靠皮肤活组织检查，应注意在做皮肤活检的同时，作细胞涂片有利于观察各型白血病细胞的形态和生化染色，对确定瘤细胞及其类型有帮助。特异型皮损可用X线、^{32}P(^{32}磷)局部治疗。非特异型皮损可对症治疗。

肥大细胞增多症

肥大细胞增多症 (mastocytosis) 是以肥大细胞增生为特征的一类少见慢性病。主要侵犯皮肤，偶侵犯其他器官。可能为常染色体显性遗传，部分患者有家族史。分良性和恶性两类。良性者包括：1皮肤型：又分为泛发性(色素性荨麻疹)、弥漫性、持久性、发疹性斑状毛细血管扩张及孤立性(肥大细胞瘤)。②系统型：皮肤、骨、肝、脾及胃肠道等多器官均可受累。恶性者即肥大细胞白血病，血循环中可见肥大细胞。

组织病理示各型损害的真皮内肥大细胞浸润，围绕扩张的血管或汗腺、毛囊周围，呈灶性或带状分布，细胞呈圆形、椭圆形或梭形。成熟白细胞胞质较多，弱嗜碱性。核呈圆形或椭圆形。H-E染色类似单核细胞或纤维细胞。用 Giemsa 染色，可见胞质内充满紫蓝色异染颗粒。斑丘疹型及 TMEP 型的损害中肥大细胞较少，主要在真皮上部。结节性损害中肥大细胞多，可累及整个真皮，甚至侵及皮下组织。水疱位于表皮下，亦可见于表皮内，疱内可见肥大细胞。红皮病型细胞浸润常在真皮上部，呈带状排列。除 TMEP 型外，各型皮损均可见有少量嗜酸粒细胞。内脏各器官受累时均可见有不同发育阶段的肥大细胞聚集，并可见有核分裂象。

良性肥大细胞增多症 可有以下几型.

（1）泛发性肥大细胞增多症(色素性荨麻疹)：依其发病迟早及临床不同表现，可分为幼年型(早发型)及成年型(迟发型)。前者多在出生后3～9个月发生，亦有生后即出现者；大多开始即为泛发性，但亦有起初为单个，经3个月左右发展为泛发性者，一般至青年期可自行消退。后者多在成年期发病，不会消退，皮损可为单一或多形，如斑疹、丘疹、结节、斑块或疣状斑块、水疱或大疱，少

数患者可出现毛细管扩张、瘀点或瘀斑，斑疹初呈淡红色，圆或椭圆形，后变为棕红或棕黄色，直径约1～10mm，多数散在或密集。皮肤经摩擦或受到撞击后，出现风团样高起斑块，称Darier征。亦有自发性风团，时隐时现，但色素斑则持久不退。有不同程度的瘙痒，严重者影响睡眠，患儿常感疲乏，并可有厌食、腹泻及关节痛。偶或出现晕厥。有时出现坚实结节，高出皮面，表面偶或增厚，形成苔状。发于腋下或腹股沟者，可融合成黄瘤样斑块。婴儿早期发病者，可出现大疱。大疱可为原发，也可发生于斑疹或结节，多见于手、足及小腿。成年型患者大疱少见，有时由于机械性刺激或服用某种药物后，组胺大量释放，出现发作性潮红，并伴有心动过速、低血压、呕吐、腹泻及头痛。本病经过缓慢，可多次发作。旧的损害消退后，经过一定间歇期后，又可继发新的损害。

(2)持久性发疹性斑状毛细血管扩张(简称TMEP)：见于成人。目前多认为系色素性荨麻疹的异型。损害为毛细血管扩张性棕红色斑，大小不一，有轻度色素沉着，摩擦皮损仅少数可发生风团，部分病例伴有骨损害。有认为本型系潜在性系统性肥大细胞增多症。

(3)孤立性肥大细胞增多症(肥大细胞瘤，又称肥大细胞痣)：通常于出生后或生后数周出现，亦有少数发生于儿童或青年期。初发损害为一棕黄色斑，继续发展形成丘疹或直径约20mm球形或卵圆形结节，表面平滑或呈橘皮状，单个孤立或二、四个簇集。可发生水肿、风团、水疱、大疱。疱液可为血性。有时亦可见有间歇性潮红(Darier征阳性)。损害可发生于全身，但以手背及腕关节多见，至青春期可自愈。一般不伴发重要系统性损害。病程中不出现恶变。

(4)弥漫性皮肤肥大细胞增多症：少见。成人、儿童均可发生，可累及广泛皮面，皮损为多数密集呈黄色橘皮状的浸润性斑块，有面团样硬度。可有结节，表面增厚粗糙。发生于腋下及腹股沟者，皱襞皮肤增厚，轻度损伤可引起大疱，自觉剧烈瘙痒。有的伴发系统性损害，如肝、脾肿大。骨髓及周围血中有肥大细胞浸润。病程缓慢，虽可自行消退，但预后不良。

(5)红皮病性肥大细胞增多症：可能与上述弥漫性为同一型，皮损大多呈全身红皮病样柔软、浸润，亦有呈局限性者。多发于成人，少数见于儿童。全身皮肤可有自发的或经刺激后出现的风团和水疱。躯干部可出现红黄色结节。

(6)系统性肥大细胞增多症：不仅有皮损，亦可累及淋巴结、肝、脾、骨、血液、肠道等，皮损大多为结节。骨损害常无临床症状，但X线示骨质疏松及致密区。骨髓有肥大细胞浸润。如累及胃肠系统粘膜，则有腹痛、恶心、呕吐。发生的原因是由于细胞释放大量组胺，进入血行所致。此外，周围血中肥大细胞增多，淋巴结、肝、脾和骨骼肌中亦可见肥大细胞浸润。本型有出血倾向，有呕吐、鼻出血、黑便和瘀斑，一般认为是由于血浆中肝素水平升高所致。亦可出现贫血，白细胞和血小板减少。多见于成人，约有10%左右的幼年泛发性亦可出现系统性损害。

良性肥大细胞增多症除系统性及伴有内脏损害外，多数预后良好，一般健康不受影响。发生于幼儿者，至青春期常自愈。尚无确定疗法。患部应避免摩擦和机械性刺激。按一般荨麻疹处理，给抗组胺剂或利血平、维生素D_2等。对出血性者可用肝素拮抗剂如甲苯胺蓝。此外，可酌用皮质激素，细胞毒性药物及PUVA照射。对孤立结节可以切除。

恶性肥大细胞网织细胞增多症 为恶性型。极罕见。系皮肤-内脏型肥大细胞网织细胞增多症，可引起肥大细胞白血病，周围血中出现不成熟肥大细胞。多见于成人，预后严重，亦可在婴儿期即死亡。

掌跖纤维瘤病

掌跖纤维瘤病(palmar and plantar fibromatosis)又称掌跖腱膜挛缩症，是由掌跖腱膜纤维组织增殖所引起的指趾屈曲畸形。病因尚不清楚，与种族有关，非洲和中国少见。有遗传倾向，常并发某些疾病如痛风、糖尿病、癫痫等，多发生于中年以上男性患者的单侧或双侧手掌，或同时累及跖部。掌部早期大多在远端掌横纹与无名指纵轴相交处皮肤增厚，出现结节。皮下组织渐形成纵形挛缩带，以后影响掌指关节伸直，产生邻近末指，特别是无名指和小指近端间关节屈曲挛缩，远端指间关节过度延伸。跖部表现主要在跖趾关节。组织病理示掌、跖腱膜纤维组织瘤样增殖，掌部病变可向远端发展，累及手指屈腱纤维鞘管，并与其上皮肤粘连。皮下组织萎缩。血管、淋巴管和汗腺等因纤维化而消失。放射治疗仅能暂时软化。若因挛缩致功能明显障碍，可行手术治疗。

骨瘤

骨瘤(osteoma)属骨源性良性骨肿瘤，是由分化良好的骨组织所构成的良性肿瘤，具有显著成熟的板状骨结构，其质地甚为致密，实际上是从骨膜生长出来，隆突于骨表面的正常骨，故有些学者认为不是真性肿瘤，而是一种错构瘤。纤维组织量多者称纤维骨瘤(fibro-osteoma)；新生骨量多且高度硬化者称象牙骨瘤。常见于颅面骨，少见于四肢骨，后者又称颅骨区外骨瘤或骨旁骨瘤(parosteal osteoma)。外伤性骨膜下血肿骨化、炎症性骨膜增生、肌腱附着处钙化，以及骨软骨瘤的软骨帽萎缩、消失后残留的骨性突起等均不属于骨瘤。

颅面骨骨瘤 多发生于男性青少年。好发于颅骨、顶骨及上、下颌骨等处，多单发，偶有多发。患部肿胀变形，或形成肿块，骨样硬度，基底不活动，疼痛及压痛不明显。可合并压迫梗阻症状(如鼻腔堵塞、眼球突出、上颌窦腔狭窄、牙齿松动等)。肿瘤不增大，随年龄增

长而减慢。

X线检查见骨质破坏、膨胀，同时产生新生骨，边界清楚，有的向骨外或腔内突出。病理检查肿瘤呈黄白色，质坚硬如骨，混有束状纤维组织。显微镜下可见大量排列紊乱、钙化不匀的新生骨，表面覆以成骨细胞，其间为纤维组织。应与骨软骨瘤、血管瘤及骨肉瘤等鉴别。对不断生长且产生症状，或向骨外生长者可切除之，一般不需治疗。

颅骨区外骨瘤　或称骨旁骨瘤。发生于中年，男女发病相近。发生于股骨远端、胫骨近端等干骺端者多见。主要症状为局部肿块，疼痛轻，靠近关节者影响关节活动。X线片见肿瘤为一致密骨样团块，位于一侧皮质骨附近与之相连，表面为不完整分叶状，有围绕骨干生长倾向。肿瘤呈骨样硬度，表面凹凸不平，覆以假包膜。在显微镜下由纤维组织与新生骨构成，成纤维细胞与成骨细胞均无恶性变现象。治疗可作切除术，切除时应包括肿瘤起源之皮质全层、骨内外膜及表面之纤维组织，必要时同时植骨。切除不彻底时极易复发。

骨肉瘤

骨肉瘤（osteosarcoma）属骨源性恶性骨肿瘤，由肉瘤性成骨细胞、骨样组织及新生骨构成。骨肉瘤具有成骨能力，故又名成骨肉瘤、骨生肉瘤。多发性者称多发性（多中心性）骨肉瘤。由于放射（内、外放射）引起者称为放射后骨肉瘤。由骨病（骨梗塞等）、瘤样病变（畸形性骨炎等）、骨肿瘤（骨巨细胞瘤等）恶变为骨肉瘤者称为续发性骨肉瘤。化学物质、病毒均可诱发实验性骨肉瘤。骨肉瘤好发于青少年。股骨下端和胫骨上端干骺端属好发部位，疼痛和肿块发展迅速，易转移到肺。

骨肉瘤多数发生在骨的内部，称为“典型”骨肉瘤；少数发生于骨的表面，称为骨皮质旁骨肉瘤。肿瘤组织呈灰白色或暗红色，质脆，含砂粒样物，可见出血、坏死、液化、囊腔形成等。显微镜下成骨细胞大小形状极不规则，常见核分裂及瘤巨细胞，可见数量不等之骨样组织及新生骨。富于血管，并见残存骨小梁，常见坏死、出血。瘤细胞含大量碱性磷酸酶、非特异性脂酶及β葡萄糖醛酸酶。有人主张按组织分化程度或按核分裂数分级；也有人主张将骨肉瘤分为纤维细胞性、成软骨细胞性及成骨细胞性骨肉瘤。合并有脂肪肉瘤等组织者又有恶性间充质瘤之称。

本病常见，根据上海医科大学1825例原发性骨肿瘤的统计，骨肉瘤为246例（占13.48%），恶性肿瘤为647例，其中以骨肉瘤为最多，占38.02%。多发生于11～20岁，占2/3，最小者为2.9岁，最大者为70岁。男性患者较女性为多，约为1.8∶1。续发性者年龄较高。位于股骨远端与胫骨近端者约占总数的70%，其次是肱骨近端，股骨近端、腓骨近端等干骺端。也可发生于盆骨、下颌骨等。疼痛及压痛明显，患部肿胀或形成肿块，质硬，皮肤色暗红，静脉充盈，皮温升高，有时有搏动。患部功能障碍。偶有发热、体弱。骨肉瘤主要经血行转移至肺，也可转移至其他骨骼，偶可至其他器官和组织。淋巴道转移甚为少见。

X线检查在长骨者初为偏心性骨质疏松，继之骨质破坏，同时见骨质致密。可见不规则骨膜反应，多为放射状，长短不等，密度不同。或为斑状骨化，与骨干间产生三角形（Codman三角）骨膜反应。穿破到软组织产生肿块。有溶骨性与硬化性骨肉瘤之分，但有时这两种表现出现于同一肿瘤中。实验室检查有时有血白细胞增多，血清碱性磷酸酶升高。早期在临床、X线片上需与炎症、疲劳骨折等鉴别；后期应与软骨肉瘤、纤维肉瘤、尤文肉瘤等鉴别。

治疗可采用：①手术：超关节截肢术或关节离断术。②放射治疗：与手术配合，或用于某些肿瘤位于不能手术部位的患者。③化学药物治疗：盐酸氮芥、环磷酰胺、左旋溶肉瘤素等；甲氨蝶呤、阿霉素、长春新碱与雷佐生（ICRF-159）、顺铂等的综合用药，用于全身化疗。化疗也可用于区域灌注，与手术或放疗配合。④中医中药：中医辨证论治，中西医结合即与手术、放疗、化疗的配合治疗。⑤免疫疗法：非特异性及特异性免疫治疗可与上述疗法配合。

上述疗法中应以手术疗法为主，配合上述疗法的综合治疗可达到较好的效果。目前骨肉瘤的五年存活率，已较原来的10%～30%有所提高。骨肉瘤的肺内单发性转移灶，全身核素扫描证实无别处转移灶时仍可手术治疗，同时配合其他疗法。

骨旁骨肉瘤

骨旁骨肉瘤（parosteal sarcoma）属骨源性恶性骨肿瘤，又称皮质旁骨肉瘤、骨膜骨化性纤维肉瘤等。骨肉瘤多发于骨内，而骨旁骨肉瘤则位于骨的表面，多起源于骨膜或骨旁邻近的结缔组织。较少见，约占原发性骨肿瘤的1%，骨肉瘤的4%，好发于股骨下段后侧皮质外，无痛，发展缓慢，呈波纹状外缘的骨性突起，可限制膝关节屈曲。肿瘤质坚硬，呈黄白色，可见散在束状纤维组织。显微镜下可见大量肉瘤性成纤维细胞，此外，可见成骨细胞、骨样组织及新生骨。偶见软骨肉瘤组织。

本病多发生于20～40岁，男女发病相近或女性略多于男性。股骨远端干骺端后侧为好发部位，其次是胫骨、腓骨、肱骨近端等。肿瘤生长较慢，呈骨样硬度，表面凹凸不平，基底固定不能活动，疼痛较轻，患肢功能受限。

X线片见肿瘤向一侧皮质外生长，围绕骨干周径蔓延并贴近于骨干表面，肿瘤表面极不整齐，呈不完整分叶状，似卷曲之羊毛，肿瘤本身表现为一硬化团块。晚期者可穿破皮层侵犯髓腔。病理检查，瘤体坚硬呈黄白色，为肿瘤骨间有纤维组织，呈分叶状，镜下的纤维肉瘤细胞见

胶原纤维，可见大量新生骨。应与骨软骨瘤、骨肉瘤及软骨肉瘤等鉴别。

主要是手术治疗：瘤体小而呈低度恶性局限者可作广泛切除术或瘤段切除术；瘤体大而广泛者或高度恶性者宜作截肢术。局部手术后容易复发。截肢术后亦可于截肢残端复发，转移灶多发生于肺，发展较慢。其五年存活率平均可达80%。骨旁骨瘤的瘤细胞分化较好，恶性程度较低，预后比骨肉瘤好

骨样骨瘤

骨样骨瘤（osteoid osteoma）属骨源性良性骨肿瘤，由骨样组织及成骨细胞构成1～2cm直径的"瘤巢"，周围包绕硬化骨。较少见，好发于骨干，症状以疼痛为主。所谓"巨大骨样骨瘤"就是成骨细胞瘤（osteoblastoma）。因骨样骨瘤位于皮质骨或松质骨内而产生不同之临床X线表现，故有人主张称之为"皮质骨"或"松质骨成骨细胞瘤"。病理检查可见骨样组织小梁呈放射状或索条状。显微镜下见大量骨样组织，基质钙化不匀，成骨细胞较少，覆于骨样组织表面。可见散在体小核少的多核巨细胞，富于血管。在电镜下骨样骨瘤与成骨细胞瘤的成骨细胞、骨样组织、骨细胞及多核巨细胞均相似，故两者有密切关系。

本病临床较少见。多发生于20—40岁男性。以胫骨、股骨较多，肱骨、手、足及脊椎（附件）各骨次之。皮质骨者较多。疼痛较明显，可产生传导痛，服阿司匹林能缓解。病变于浅表者骨质隆起；于脊椎者多引起脊柱侧凸和僵硬，偶可产生脊髓或神经根刺激、压迫症状。

X线摄片见在皮质骨，瘤体多为1～2cm直径之圆形或卵圆形透明灶，称为"瘤巢"，以硬化骨围绕之。在松质骨，肿瘤边缘稍硬化，中央透明。应与骨脓肿、骨斑病等鉴别。治疗以清除"瘤巢"为主，一般不主张作刮除术，因刮除物不易进行良好组织切片检查。最好将完整的核心，连同周围骨组织的一片，用骨凿取下，如此手术既彻底，也易做好病理检查。

成骨细胞瘤

成骨细胞瘤（osteoblastoma）与骨样骨瘤相似，由成骨细胞及骨样组织构成，瘤体直径>2cm，周围无反应性成骨而以溶骨和皮质变薄膨胀为其特征。多数属良性。少数恶性，不仅局部浸润广泛且能转移，组织学表现为骨肉瘤的相似瘤。病理切片呈暗红色，含砂粒样物，并见出血、囊性变。镜下见大量成骨细胞，形状较规则，或密集、或覆于骨样组织表面，骨样组织钙化不匀。并见坏死、出血、散在的多核巨细胞。

本病少见。多发生于10～25岁男性。好发于下肢（股骨、胫骨）干骺端和脊椎（附件），也可见于肋骨、肩胛骨、髂骨、足骨等处。疼痛较轻，功能受限，浅表者骨质隆起，脊椎者可产生脊髓刺激、压迫症状。X线片呈局限性骨质破坏、骨质扩张，可见骨化影象，边界清楚，周围无反应性硬化区。临床上应与骨巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿等鉴别，病理上与骨样骨瘤、骨肉瘤等鉴别。治疗为切除或刮除术并同时植骨，脊椎者或需减压外加放疗。由于其生物行为带有侵袭性，复后期，即使组织学形态仍属良性，也可以发生肺内转移，应考虑有潜在恶性。有明显恶变者应作截肢。

骨软骨瘤

骨软骨瘤（osteochondroma）又称外生骨疣（exostosis）是最常见的良性软骨源性骨肿瘤，位于干骺端向骨皮质表面生长，通过软骨化骨形成菜花状瘤体，基底与骨皮质连续，表面覆盖软骨帽。大多为单发性，也可为多发性，两者都可有蒂或无蒂。后者可有家族史，且多合并肢体发育畸形。来源有几种说法：①骨骺板的软骨由于发育障碍而垂直骨皮层向外形成肿瘤。②由骨膜内层发育出软骨来。③在干骺续连症（diaphyseal aclasis）的基础上发展来的。

大体标本呈菜花状，分软骨膜、软骨帽、瘤体和蒂四部分。软骨膜与骨干骨膜相连续，软骨帽厚度不均，儿童较厚，成人甚薄。镜下见软骨层瘤细胞的排列似骨骺软骨细胞，即未成熟型在表层，向成熟发展，细胞由小变大，最后成骨。在软骨细胞间质中可见钙化。

临床上很多见，约占良性骨肿瘤的半数，占所有原发骨肿瘤的¼左右。男性患者较女性多，在青少年时开始发病，多发型者20%有家族史。肿瘤分布遍及周身，膝关节附近最多。多发型者有许多肿瘤散在各骨骼或一骨多处，故也称骨软骨瘤病（osteochondromatosis）。一般在成年后肿瘤即停止生长。常合并肢体弯曲和短缩畸形。多有家族史。症状为无痛肿块，骨性硬度，生长缓慢，若在骨盆可压迫神经、血管及脏器，如膀胱直肠等，引起疼痛、麻痹或排便困难等。偶尔肿瘤突然发展迅速而恶变（单发型约1%，多发型约10%）。表浅的肿瘤容易引起注意，深部的例如骨盆内者，常在肿瘤增长很大、压迫盆腔脏器时才被发现。

X线片典型所见是长骨干骺端向皮质外突起一菜花状肿块，基底与骨皮质相连，呈蒂状或宽底。瘤体表面可见钙化点。若钙化增多或基底骨质有破坏，是恶变征象。

单发型者需同颅骨区外骨瘤、骨旁肉瘤、外周软骨肉瘤相区别。多发型者与干骺续连症的不同是，干骺续连症的骨块随年龄的增长逐渐增大，到发育成熟即停止，而多发型骨软骨瘤的生长速度比随年龄的发展要快，而且骨骼发育成熟后，肿瘤仍继续生长。

骨软骨瘤大多在患者停止发育后即停止生长，故一般不需治疗，较大肿瘤局部疼痛，压迫神经、血管等及合

并病理性骨折者，应切除之。一般肿瘤切除包括软骨膜及少许皮层骨质的完整肿瘤后不复发，但在躯干部位，如骨盆者，肿瘤复发和恶变机会增多。

软骨瘤

软骨瘤（chondroma）是以成熟透明软骨所构成的良性骨肿瘤。软骨瘤只发生于软骨内骨化的骨骼，绝大多数发生于骨体内部，故称之内生性软骨瘤（enchondroma）。好发于手指及足的短骨，长骨和扁骨少见。可分四个类型：①单发性内生软骨瘤。②多发性内生软骨瘤。③外周性软骨瘤。④多发性内生软骨瘤病或称 Ollier 症，是软骨发育不良（见“内生软骨瘤病”条）。

单发性内生软骨瘤　为最多见的一种，约占所有良性骨肿瘤的10%。男性患者居多，青壮年为主，指、趾为好发部位，环、中指的近节指骨最多。受累骨变粗，皮质变薄而有膨胀。少数病人主诉疼痛，偶因外伤引起病理骨折、摄X线片而被发现。位于长骨或扁平骨者症状相似。此病一般起源于干骺端，逐渐波及骨干，很少累及骨骺。病灶大多位于骨之中央，形成一椭圆形肿块，呈膨胀性生长，压迫骨皮质使之变薄。若偏向一侧，可使骨皮质变成薄壳，易误诊为骨囊肿。

X线片见病变位于干骺端的中央区或略偏一侧，指骨者常侵犯整个骨干，显示长椭圆形溶骨性破坏，皮质变薄且有膨胀，无骨膜反应。溶骨区边缘清楚，有时呈硬化边缘。溶骨区内散在钙化阴影，呈点状、环状或片状。位于手部者需与骨结核、成骨细胞瘤等鉴别。位于长骨者常需与纤维异样增殖症、骨囊肿、软骨粘液样纤维瘤等相区分。

治疗以手术为主，在指（趾）骨用刮除术，在长管状骨，局限者仍可考虑刮除植骨术，但广泛者则用截除植骨方法。禁忌放射治疗，因可恶变。手部者，手术治疗后效果良好。复发者罕见。近躯干的骨骼，如骨盆、股骨上段、肱骨上段等软骨瘤，术后易复发，且可恶变。

多发性内生软骨瘤　较单发者少见，主要位于掌、指骨。多累及全身的各个骨骼，至少累及几个长管状骨，但往往仅累及身体的一侧，称之 Ollier 病。症状与单发者相同。X线、病理和治疗同单发者。预后相似，但手部功能可受到影响。

外周性软骨瘤　是起源于骨膜或骨膜下结缔组织的一种少见的良性软骨瘤。本瘤多位于长骨骨干或小骨之骨皮质旁，很少穿破骨皮质而侵入骨髓腔，故又称皮质旁软骨瘤。在皮质外骨膜下生长，在手部常与内生软骨瘤合并。发生在四肢长骨或扁平骨者甚少。临床表现为无痛硬块，浅表部位易被发现，深者常在肿瘤很大时才引起注意。X线显示软组织阴影，有时有钙化点，附近骨皮质呈局限性弧形凹陷，边缘轻度硬化。病理变化与内生性的相同。鉴别诊断包括外周性硬纤维瘤或纤维肉瘤等骨旁部位的非成骨性病变。治疗以行切除术为主。

内生软骨瘤病

内生软骨瘤病（enchondromatosis）又称软骨发育异常（dyschondroplasia）和 Ollier 病。本病属先天性软骨发育异常，但无遗传性的家属史。表现为在某些长骨的干骺端内有圆形或柱状的软骨性肿块，伴骨干缩短及畸形。

发病机制和临床　在患者手指、掌部产生肿胀逐渐长大，而产生多数结节状肿块，大小不等，坚硬如骨。肿瘤可影响关节面，使其向一侧倾斜，并影响掌指关节和指间关节的活动。病变累及尺骨远端者，可引起尺骨发育障碍而致前臂短缩，桡骨则弯曲变形凸向桡侧，桡骨小头脱位突出于肘部前外侧皮下，呈现明显畸形。病变累及肱骨者则可上臂弯曲、变形、缩短。病变累及小腿与踝部者，亦可致明显畸形，如两下肢发育不对称、不等长，跛行，骨盆倾斜和脊柱代偿性弯曲；病变累及股骨和胫骨者，常合并膝内翻、膝外翻、髋内翻等畸形。

此病多见于青少年。病程进展缓慢，表现为逐渐增大的、大小不等骨性硬度的多发性肿块，常发生于一侧肢体或两侧肢体同时发生，结果可致肢体弯曲畸形。

诊断依据　X线诊断：手部掌指骨的软骨瘤发生在拇指者较少，而多数发生于其余四指。位于髓腔内的肿瘤则产生骨质疏松及破坏，皮质骨轻度肿胀。皮质骨的肿瘤向骨外膨出，其肿块可达到原来骨骼周径的数倍。肿瘤中骨纹理不规则，形成大小不等的囊状。有的部位骨纹理粗糙增厚而紊乱，并有散在的钙化点。四肢长骨的肿瘤位于干骺端，使正常骨干与干骺端肿瘤交界处扩大呈喇叭口样。软骨瘤可发展到整个骨干及关节软骨的下部，但关节面保持完整。位于肱骨上端的肿瘤使近端干骺端弯曲变形骨质疏松，其中有不规则的骨小梁。前臂软骨瘤多位于尺骨远端，使尺骨远端发育不良成圆锥状，尺骨短缩，桡骨弯曲变形且远端桡尺关节脱位。位在股骨、胫骨的肿瘤均发生于干骺端，局部骨质扩张膨胀，髓腔内骨纹理粗糙或完全透明，可见散在钙化斑点，干骺端亦弯曲变形。

病理诊断：肉眼所见软骨瘤为圆形、卵圆形，色白、质脆，与正常骨质间没有包膜或骨壳围绕，边缘为不规则的分叶状。每个肿瘤直径为数毫米至数厘米，大小不等或融合成较大的软骨块。肿瘤中可见粘液变性、钙化、骨化及出血。肿瘤凸出于骨外，表面覆盖以非薄骨壳。肿瘤有时数量甚少，散在于一骨内，有时广泛累及大部或全部骨骼，主要侵犯干骺端。

显微镜下可见有许多软骨细胞块在透明的基质中，成熟程度不等，无秩序的成团状排列。在肿瘤内细胞丰富，基质中钙化较少。

本病从其临床表现、X线现象和病理标本应与骨软骨瘤、外生软骨瘤和髓腔性软骨瘤相鉴别。

防治要点 患肢畸形和局部酸痛不适感者可行对症治疗以减轻症状。对肿瘤较大造成功能障碍者则行手术治疗，局部切除或刮除植骨。若肢体弯曲畸形影响功能者，如下肢产生膝内翻或膝外翻可行截骨矫形术。此种肿瘤亦可恶变为软骨肉瘤，特别是病期长或手术不彻底均可发生。原无任何症状，而在十几年或几十年后，忽在短期内症状加剧，疼痛严重，肿块迅速长大者；在X线片上可见骨质破坏骤然增大并穿破邻近的皮质骨产生不规则骨膜反应，肿瘤内钙化增加且广泛弥漫，并产生骨外肿块者，均提示有恶变可能。尤其病变发生在四肢长骨、肩胛骨、骨盆等者，据统计此类病人恶变者可高达50%。

软骨肉瘤

软骨肉瘤（chondrosarcoma）起源于软骨细胞，是软骨源性恶性骨肿瘤，有原发与继发之别。前者约占60%，后者系来自骨软骨瘤或软骨瘤的恶变。该肿瘤较多见，多发生于中青年，好发于骨盆部位，症状轻微，发展缓慢，常在体积很大时才被发现。对肿瘤发展较快的青年患者，需同成软骨型骨肉瘤鉴别。

肿瘤呈硬脆有光泽的透明样软骨组织。显微镜下见分叶细胞团，核大深染，形状不一，巨形核和双核或多核较多。有时分化较差，有的呈粘液变性。多有钙化区和成骨倾向。

原发者约占所有原发恶性骨肿瘤的20%。男多于女，中壮年患者较多（30～50岁）。本瘤根据其所在部位的不同而分为中心型与周围型两种。前者发生于骨髓腔内，较为常见，多发生于长管状骨内，其中以股骨两端为多见，其次是肱骨及胫骨上端，其他为肋骨、胸骨、髂骨等均少见；除发生恶变者外，很少发生于短管状骨。此型肿瘤除恶性程度较高者外，一般很少穿破骨皮质。周围型者则发生于骨的表面，多见于骨盆，尤其是髂骨，其次是肩胛骨和肱骨上端，其他骨则少见。本瘤常以疼痛为主，逐渐出现肿胀，发展较慢，多持续1～2年。有时肿瘤侵犯骨皮质，表现硬性肿块，无明显压痛。周身症状仅在晚期出现。当骨化较多时，血清碱性磷酸酶增高。继发性软骨肉瘤患者的年龄多在30岁以上，曾有骨软骨瘤或软骨瘤史，轻度外伤或无外伤后，忽然较快长大，超过病人的拳头大小，同时出现疼痛及压痛，常影响关节功能。X线片见比原肿瘤增大很多，软骨区有钙化斑点，瘤基底有骨性破坏。碱性磷酸酶增高。

X线检查可分：①中心型：长骨干骺端有广泛溶骨区，内有钙化阴影呈环状或斑点状，边缘不规则且多形成部分致密阴影，皮质变厚且有轻度肿胀，有时穿破，形成软组织阴影。骨膜反应较少。②周围型：局限性皮层破坏，边缘不清，有软组织阴影，其间可见环状钙化。

中心型者有时需同骨肉瘤、成软骨细胞瘤、软骨粘液样纤维瘤和中心软骨瘤鉴别。周围型者与滑膜肉瘤、外周型纤维肉瘤等鉴别。治疗以手术为主，需完整地截除肿瘤或截肢或行关节离断术。必要时可作淋巴结清除。不适用化学疗法或放射治疗。五年存活率约为50%～70%。预后与肿瘤的分化程度有关，分化极差者，五年存活率甚低。也可有淋巴结、骨、内脏转移。本病预后较骨肉瘤为好。周围型又较中心型为好。

目前文献中还有几种特殊类型的软骨肉瘤，如：

（1）间充质软骨肉瘤（间叶性软骨肉瘤，mesenchymal chondrosarcoma）：是一种少见的特殊类型软骨肉瘤，以小圆细胞和软骨细胞同时存在为特征。1959年Lichtenstein首先报道。女性患者与2/3，10～30岁居多，发病部位主要在软组织中，骨骼以肋骨和下颌骨较多，长管骨很少。症状为无痛肿块或因压迫症状而被发现。X线显示软组织中有不规则钙化影，骨质破坏无致密边缘，也有边缘型者。镜下见大片未分化的小圆形或椭圆形细胞和分化较好的软骨细胞岛群组成。前者多位于血管外周或排列成管腔，且常分叶，后者多有钙化和骨化现象。截肢或截除术仍为主要治疗方法，预后甚差，大多在5～10年内因肿瘤转移而死亡。

（2）反分化软骨肉瘤（dedifferential chondrosarcoma）：非常少见，约占软骨肉瘤的10%，发病年龄多在40～60岁，男女发病率无明显差异。可发生在任何部位，但以盆骨与股骨为最多，其次为肱骨与肩胛骨。其病理特征是在分化较好的软骨肉瘤结构中，有其他肉瘤组织成分，如纤维肉瘤、骨肉瘤、横纹肌肉瘤、血管内皮细胞瘤等。并认为这些肉瘤成分乃由软骨肉瘤细胞经过反分化而来。恶性程度较高，预后很差。治疗以局部广泛切除为主。对不适合进行广泛切除者，对肢体肿瘤可采用截肢。

成软骨细胞瘤

成软骨细胞瘤（chondroblastoma）是以排列紧密的多角形成软骨细胞为主的良性骨肿瘤。比较少见，好发于长骨骨端，常合并关节反应症状。曾被误认为是骨巨细胞瘤包含软骨和钙化的一个类型，到1942年Jaffe和Lichtenstein才定此名。近年经电镜的观察有人认为肿瘤来源于“形成软骨基质的细胞”。

肿瘤截面呈灰蓝色，砂砾样，可有小囊腔和血腔。显微镜下主要成分是多角形或圆形细胞，包膜清晰可见，包浆嗜酸性，核大呈圆形或椭圆形。细胞密集呈分叶状，细胞间和各叶之间有少量纤维、银染色呈网状。其他成分有多核巨细胞，软骨样或骨样或粘液组织，以及钙化区散在细胞间，呈细小方格图案。

临床所见此瘤约占良性骨肿瘤的4%，所有骨肿瘤的1%。男性患者为女性的2倍，11岁到20岁最多。肿瘤位

干长骨骺端占70%，以股骨下端和胫骨上端最多；短骨中以趾骨和跖骨较多，脊椎少见。疼痛、压痛和肿胀是主要症状。近1/4的病人邻近关节有积液，影响关节活动。少数病人有炎症反应，如全身低热、血白细胞增多和血沉增快；局部有红、肿、热，局部所属淋巴腺肿大。

X线所见可分小型和大型两种病变。小型为1～2cm直径以下的圆形或椭圆形溶骨区，在骨骺端的偏心位，周围有一圈轻度致密骨阴影。溶骨区内有模糊、棉絮状钙化影。大型为较广泛的溶骨阴影侵占整个或大部骨端和干骺端，其间有棉絮状钙化阴影，骨皮质变薄且有膨胀，偶见轻度骨膜反应。可合并病理骨折。临床表现要同骨髓炎或骨结核区别。大型者X线所见应与骨巨细胞瘤、软骨肉瘤等鉴别。病理上需同软骨肉瘤或骨肉瘤（因有骨样组织）区别。

治疗以手术为主，最常用刮除植骨术。对巨型者偶需用截除术或附加大块植骨。90%可治愈，复发率不超过10%。病变广泛者，由于手术不彻底，复发率可高达30%。原发恶变者罕见，但放射治疗后可恶变。

软骨粘液样纤维瘤

软骨粘液样纤维瘤（chondromyxoid fibroma）是一种特殊分化的软骨源性良性骨肿瘤，以软骨、纤维和粘液样组织为主要结构，曾被误认为软骨瘤或粘液瘤，甚至软骨肉瘤，1948年 Jaffe 和 Lichtenstein 将之定名。本瘤起源于形成软骨的结缔组织。由于起源细胞具有多能分化的潜能，故此瘤内常含有软骨样组织、粘液样组织和纤维组织等成分。此瘤虽大多数为良性，但也可呈恶性。

此瘤较少见，约占良性骨肿瘤的1%～2%。10～30岁患者居多。男女之比约为3∶1。好发于长骨干骺端，75%发生在下肢骨骼，以胫骨上段最常见，扁平骨和短骨偶有发生。主要症状是局部疼痛和肿胀，呈长椭圆形偏心位溶骨性破坏，偶合并病理骨折。X线检查见在长骨干骺端有长椭圆形溶骨区，多房且有钙化点，边缘略硬化。皮层变薄且有膨胀。无明显骨膜反应。需同非骨化性纤维瘤、中心软骨瘤、纤维异样增殖症等鉴别。

治疗以手术为主，常用刮除植骨术。广泛浸润者，可行截除术及植骨。复发率在10%～25%，恶变者罕见。一旦确定恶变后应进行截肢。

骨巨细胞瘤

骨巨细胞瘤（giant cell tumor of bone）是由骨髓间质细胞分化而来，以单核瘤样细胞和多核巨细胞为主要成分的溶骨性肿瘤。因组织结构中常含形态颇似破骨细胞的巨细胞，故又称破骨细胞瘤（osteoclastoma）。多数人认为是潜在性恶性骨肿瘤。

发病机制和临床　肿瘤呈暗红色或灰黄色脆弱组织充满骨腔。多房者有不完全的骨小梁间隔。镜下见丰富的血管网，充满形状一致的短梭形、圆形或椭圆形间质细胞和散在的多核巨细胞，胞核相似。根据间质细胞的多少和分化程度，以及巨细胞核数的多少可分为不同的等级。概括地说Ⅰ级为良性，间质细胞较少，巨细胞大，核多，但也偶有肺转移；Ⅱ级示间质细胞较多，核有轻度异形性，有分裂象，巨细胞较小，核较少，Ⅲ级为恶性，间质细胞增多密集，胞核有程度不同异型性，分裂象多，巨细胞很小，核很少且有异形。病理分级特别是Ⅰ级及Ⅲ级对治疗方案有一定指导意义。

在中国比较常见，约占所有原发骨肿瘤的1/4，但国外报道仅占5%左右。男女发病率相近，以20～40岁最多，15岁以下者极少。可发生在任何骨骼，但以好发于长骨骨骺端为主，膝部占半数以上，其中股骨下端最多，胫骨上端次之。病人主诉疼痛，压痛明显，肿胀区多局限于骨端之一侧，所在关节活动多不受限，发展较快，较晚者常合并病理骨折。

诊断依据　X线检查在长骨骨端，病变小或在早期常呈偏心位，有较广泛的溶骨区，呈单房或多房泡沫透明阴影，无致密边缘，相反可见边缘区呈筛孔现象；一侧皮质膨胀、变薄、无骨膜反应。发展较快者，整个骨端有破坏，多合并病理性骨折，可有少许骨膜反应性成骨。明显恶性变者X线所见相似，唯肿瘤多向髓腔内蔓延，骨干也受累，皮质膨胀并不突出，但可被穿破，肿瘤向软组织内浸润。

需同成软骨细胞瘤（巨型者）、骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿以及纤维肉瘤相鉴别。

治疗要点　以手术治疗为主。对放疗具有中度敏感性，只宜用于手术治疗困难的部位，例如脊椎。手术有以下几种：

（1）刮除植骨术或骨水泥填充术：对破坏尚局限的肿瘤适用。将一侧皮层开窗，彻底刮除肿瘤组织，凿除一层骨质更好。再用石炭酸，随后用乙醇涂抹或用无水乙醇等消灭残存瘤细胞。冲洗后植入自体或异体骨片。近年有的学者将骨水泥填充在刮除术后的瘤腔内，随访患者2年，如无复发则取出骨水泥植入自体或异体骨。

（2）肿瘤截除术，在不过多地影响功能的前提下可将骨骼一段连同完整的肿瘤和骨膜一并切除，如桡骨上段，尺骨下段，腓骨上2/3等。

（3）肿瘤截除植骨融合术：对浸润广泛的肿瘤或合并病理骨折者，可将骨端包括完整的肿瘤和骨膜一并切除，缺损区植入自体或异体骨，并融合关节。

（4）肿瘤截除半关节移植术，适应证同上，肿瘤截除方法相同，如桡骨下端切除后，可用对侧自体腓骨上段移植。股骨下端或胫骨上端缺损，可移植已处理抗原的异体大块骨端，重建膝部韧带，保留部分关节活动功能。

（5）肿瘤截除，人工关节置换术。

（6）肿瘤段截骨灭活后骨水泥填充病段再植术：肿

瘤尚未广泛浸润软组织时，可将肿瘤段截断。广作刮除骨腔内之肿瘤组织，然后再由煮沸法或70%乙醇浸泡，以杀灭残留的瘤细胞，火后肿瘤腔内填充骨水泥，将肿瘤段作原位再植。随访2年如无复发或远处转移则可取出骨水泥植入同种异体或自体骨。

（7）截肢术：对明确恶性者或肿瘤广泛浸润软组织时，应采用截肢术或关节断离术。

骨巨细胞瘤的属性问题，近年多数学者认为其为良性肿瘤的形态但有恶性肿瘤的行为，因此在治疗上均倾向于积极手术。Ⅰ级及Ⅱ级者，手术疗效较佳。复发率不等，刮除植骨者较高为25%～50%，故目前学者指出要慎重应用。恶性即Ⅲ级者预后较差，五年生存率不超过20%。

尤文肉瘤

尤文肉瘤（Ewing's sarcoma）属骨髓或非间充质结缔组织恶性骨肿瘤，即未分化网状细胞肉瘤，以含大量糖原的小圆细胞为主体，有“假菊花”形的排列。较少见。多发生于青少年，好发于长骨干骺端，发展迅速，表现炎症反应。

肿瘤组织为灰白色，质软，有时似猪油样。可见广泛出血、坏死。显微镜下肿瘤细胞较小，但非常密集，胞浆少而胞膜界线不清，核较大，为圆形或卵圆形，染色淡，偶见核仁，常见核分裂，形状大小一致。可形成“假菊花团”。有些细胞的胞浆少，核染色深而小，似变形细胞。富于血管及纤维组织。PAS染色见细胞含大量糖原。在电镜下主要瘤细胞为网状组胞的Ⅰ细胞，所谓变性细胞实为和网状细胞相似的细胞，是未分化网状细胞。

多发生于10—25岁男性。以股骨、胫骨、腓骨、肱骨、尺骨等四肢长管状骨的骨干或干骺端常见。髂骨、脊椎、肋骨、肩胛骨、锁骨及足骨等也常发生。患者常有局部肿胀和疼痛以及体温升高。肿块发展很快，产生巨大肿块，质硬韧，皮温升高，皮肤变色，静脉充盈。此瘤生长迅速，早期便可穿破骨皮质，可经血行转移至肺、肝、肾等内脏，故预后很差，病死率高。

X线所见有的在干骺端产生骨质破坏，并见放射状骨膜反应，近骨干侧形成同心圆状洋葱皮状骨膜反应。此系肿瘤穿破骨皮质后引起的骨膜反应性骨质增生，故常表明肿瘤已广泛侵袭骨干。此为尤文肉瘤的特征性表现。有时表现为单纯的弥漫而广泛的虫蚀状破坏，不见骨膜反应，但合并广泛软组织阴影。在髂骨等则表现为界线不清的骨质破坏，并产生不规则形的新生骨。实验室检查有时血白细胞增多、血沉快、血红蛋白降低。应与急性骨髓炎、骨肉瘤和网状细胞肉瘤等鉴别。治疗以放射治疗疗效较好。放疗范围包括肿瘤及所在骨与周围软组织。合并使用环磷酰胺、氟尿嘧啶、放线菌素D（更生霉素）、阿霉素、长春新碱等药物，效果更好。五年治愈率由0～8%提高到10%～30%。

骨原发性网状细胞肉瘤

骨原发性网状细胞肉瘤（primary raticulum cell sarcoma of bone）属骨髓造血组织来源的恶性骨肿瘤，以致密小圆细胞和网状纤维基质为特征。较少见。多发生于中年，好发于长骨干骺端，症状轻微，发展缓慢，但易致病理骨折。应避免和发生于其他部位的网状细胞肉瘤所产生的骨转移瘤相混淆。

肿瘤组织为灰白色稍带红色，有韧性。显微镜下肿瘤细胞致密，胞膜界线不清，胞浆量多。核大，呈圆形、卵圆形或肾形，细颗粒状，可见核仁。并见散在淋巴细胞、浆细胞。有的部位见纤维组织。PAS染色未见糖原，可与尤文肉瘤鉴别。嗜银染色见肿瘤细胞富于网状纤维。电镜下网状细胞肉瘤有增生的未成熟网状细胞、网状纤维细胞及吞噬细胞三种细胞。

多发生于男性，男女发病率之比约为2∶1。40岁以下的成年人多发，极少见于10岁以下者。好发于股骨、胫骨干骺端，以及肩胛骨、髂骨、脊椎等处。主要症状为患部疼痛、肿胀，比一般恶性肿瘤轻，病程长，约1年左右，全身症状较轻。常合并病理骨折。偶合并血白细胞增多。应与尤文肉瘤、纤维肉瘤、转移瘤等鉴别。

X线摄片见肿瘤产生溶骨性骨质破坏，界线不清，与残留骨质混在一起呈“溶冰状”，向骨干侧侵犯广泛。穿破骨质产生软组织肿块。不见骨膜反应。

治疗宜以包括肿瘤所在骨、软组织及局部淋巴结在内的放射治疗，疗效较好。化疗方面有环磷酰胺、放线菌素D（更生霉素）、曲他胺（tretamine，癌宁）等，可与放疗并用。五年生存率为22%～50%。可发生局部淋巴结、其他骨、肺及皮下组织等处转移。有的学者主张在手术后，局部加用放射治疗。

脉管源性骨肿瘤

脉管源性骨肿瘤（vasculogenic osteoma）是起源于骨骼内脉管组织的原发性肿瘤。可分为血管瘤、血管球瘤、血管内皮瘤、血管外皮瘤等。

骨的血管瘤（hemangioma of bone）　属血管肿瘤，较少见。良性，好发于脊椎，症状轻微，发展缓慢。肿瘤组织呈灰红或暗红色。显微镜下所见与软组织血管瘤的结构相同，多为静脉型，毛细血管型较少。

多发生于10—50岁，男女发病率之比为1∶2。好发于脊椎（胸椎下段及腰椎上段）和颅骨，有时也见于下颌骨及四肢各骨。轻微疼痛。浅部者骨质膨胀，患部功能障碍。脊椎者常表现腰痛，仅少数因合并椎管内血管瘤而引起脊髓压迫症状。常合并皮肤或软组织血管瘤。偶有不产生症状，于体检时无意中发现。

X线见有局灶性骨质疏松和骨质破坏，产生大小不等囊状影象呈蜂窝状，或为肥皂泡沫状，骨质扩张。有时产生骨针，排列紊乱，或为放射状。

应与骨巨细胞瘤及其他恶性肿瘤鉴别。

可用放射治疗，适合手术部位可行截除术，同时植骨，很少复发。

骨的血管球瘤（glomus tumor of bone）　自骨内的血管球产生的良性肿瘤，极少见。发生于中年，男多于女。拇指及小指末节指骨较多发生。此瘤极小，直径仅为数毫米至1～2cm，无包膜，质软。主要症状为反复发作剧烈疼痛。X线表现为局限性骨质破坏，或透明，或为蜂窝状，边界清楚，表面骨质变薄。临床X线表现应与软骨瘤、上皮囊肿、炎症等鉴别。其病理表现与软组织血管球瘤相似，可刮除之，并同时植骨。

骨的血管内皮瘤（hemangioendothelioma of bone）　此瘤有两种：一种是介于良恶性之间的中间型，对周围组织有侵袭性，易复发，但不转移，称之血管内皮细胞瘤。另一种为高度恶性者，称血管肉瘤（hemangiosarcoma of bone），为恶性骨肿瘤。极少见，发生于30岁左右男性，可发生于脊椎、肩胛骨、股骨、胫骨、肱骨等。主要症状为疼痛、肿胀。多单发，可多发。X线表现为广泛骨质破坏，骨质扩张，不见骨膜反应及新生骨。在显微镜下与发生于软组织的血管内皮瘤相似，可作截除术补加放疗，必要时行截肢术。

骨的血管外皮瘤（hemangiopericytoma of bone）　起源于血管外皮细胞，发生于骨骼者极少见，可发生于颌骨、锁骨、肋骨、髂骨、坐骨、胸椎等处。此瘤常见者有两种：一种增生的外皮细胞无明显异型性，且不发生转移，但有浸润性生长，故属良恶性之间的中间型肿瘤；另一种血管外皮细胞具有明显异型性，且易引起血行转移，称之恶性血管外皮细胞瘤。本病诊断应结合临床、X线和病理学表现综合考虑。如临床及X线表现为恶性肿瘤者，需经病理检查确诊，可作局部广泛切除。若局部切除后有复发可考虑截肢。肿瘤对照射的敏感与否，各学者有不同的看法。

神经源性骨肿瘤

神经源性骨肿瘤（neurogenic osteoma）是起源于骨的神经组织的原发性肿瘤。良性的有骨的神经鞘瘤、神经纤维瘤和神经节瘤，恶性的有恶性神经鞘瘤。

骨的神经鞘瘤（neurilemoma of bone）　属神经来源，自骨内的神经鞘细胞所发生的良性骨肿瘤，极少见。可发生于20～50岁，性别差异不大。位于下颌骨、肱骨、骶椎等处。主要症状为轻微疼痛，骨质膨胀，穿破骨质后产生肿块。X线表现为局限性囊状骨质破坏，边界清楚。广泛者呈多房性，其中不见钙化或骨化。肿瘤组织呈淡红色或灰黄色，质软而脆，粘液样，有时尚可看到肿瘤与神经鞘相连之处。在显微镜下，与发生于软组织的神经鞘瘤结构相同。可作刮除术和截除术，术后复发与肉瘤变，各学者有不同看法。恶性神经鞘瘤应作截肢。

骨的神经纤维瘤（neurofibroma of bone）　在此指单发者，在骨内生长神经纤维瘤罕见，属良性。单发神经纤维瘤在临床及X线表现均为一般良性骨肿瘤表现，需经病理检查才能确诊。治疗方法为刮除术或截除术。

良性纤维源性骨肿瘤

良性纤维源性骨肿瘤（benign fibrogenic osteoma）是一组以纤维组织结构为主的良性骨肿瘤，有的属于类肿瘤病变，如非骨化性纤维瘤（见"非骨化性纤维瘤"条）。

骨化性纤维瘤（ossified fibroma）　多发生于颅面骨，尤以上颌骨为多见。发生在四肢长骨者甚少，其中以胫骨骨干为主。症状轻微，发展缓慢。X线表现为比较规则的溶骨和成骨的混合阴影，边缘硬化，皮层变薄而膨胀，无骨膜反应。病理为纤维组织增生间有编织骨和板状骨小梁，小梁边缘皆有成骨细胞包绕。后者区别于纤维异样增殖症。治疗以刮除植骨术为主，多可治愈，复发者甚少。

硬纤维瘤（desmoid tumor）　是一种致密纤维组织结构的良性肿瘤。病理检查呈灰白色韧性组织，截面光滑，可有散在小囊腔。镜下为致密的胶原纤维和较小而均匀的梭状细胞。

临床很少见。性别无差异，青年患者为主。可发生在长骨、扁平骨或短骨，其中以肱骨、胫骨和股骨较多。病人主诉疼痛或无痛肿块，少数因病理骨折而就诊。X线表现分中心型和外周型，中心型又有两种表现：①囊状广泛溶骨区，位于长骨干骺端或骨干，边缘有硬化层，皮质变薄且膨胀，无骨膜反应，溶骨区内可有间隔或模糊阴影。②广泛不规则溶骨阴影，侵犯骨端或骨干，整个骨端或骨干可消失，代之以软组织肥厚阴影。外周型者，仅显局限性骨皮质压迹和软组织阴影。中心型者需与骨囊肿、纤维异样增殖症、纤维肉瘤等鉴别。广泛不规则破坏者需与骨肉瘤症区别。外周型者应与皮质软骨瘤、外周型纤维肉瘤鉴别。以手术治疗为主，切除或截除肿瘤，骨缺损多可植骨。复发多见，但无恶变者。

纤维肉瘤

纤维肉瘤（fibrosarcoma）是一种常见的低度恶性软组织肿瘤。据国外报道，其发病率居软组织肉瘤的首位；中国报道却很不一致，有的居首位，也有的居第三、四位，而儿童的发病率国内外报道均仅次于横纹肌肉瘤而居第二位。男性略多于女性，男女发病率之比约为3∶2。各年龄都可发病，但以20～40岁的青壮年最多见。可发生在身体各部位，依次为四肢、头颈、躯干、腹膜后和纵隔等

处。半数以上临床表现为无痛性软组织肿块，易被忽视而延误治疗。若处理不当又极易复发，甚或远处转移。而发生在儿童的先天性纤维肉瘤极少远处转移。

发病机制和临床 某些因素与其发病有一定关系。

（1）先天性因素：纤维肉瘤的发病是否与遗传有关，尚有争论，但儿童的先天性纤维肉瘤却很常见。据Chung及Enzinger报道，在53例儿童先天性纤维肉瘤中有20例在出生时就发病，此型通过局部切除就可治愈，属低度恶性。

（2）放射线因素：中国报道用放射线治疗妇科肿瘤，间隔一定年限后，在腹壁放射野内可出现纤维组织增生，局部软组织变厚并呈浸润性生长，其中有部分病例继续发展，最后演变为纤维肉瘤。Solway、Das Cupta、及Hajdu等分别报道由放射线治疗视网膜母细胞瘤、乳腺癌和甲状腺癌等，经过4～5年或10余年，甚至30余年后，有些病例在放射野内出现纤维肉瘤病变。

（3）良性纤维瘤病恶变因素：一些良性纤维瘤病，特别是生长在手掌和足跖部位的纤维瘤病以及生长在腹壁和腹壁外的韧带样瘤，多向深层肌肉层浸润生长，如处理不当，可因反覆复发而恶变。

纤维肉瘤来源于纤维母细胞，有高分化和低分化两型，也可按恶性程度分为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ级。一般而言，生长部位表浅者，分化较高，恶性程度较低；反之，发生在深层筋膜、肌肉和骨膜者多为低分化，其恶性程度亦较高。

肿瘤多呈球形或椭圆形，有假包膜，切面为质坚灰白色组织或质软鱼肉样结构。镜检可见梭形纤维细胞并有胶原及网状纤维，偶见粘液成分。

纤维肉瘤并无特殊的症状和体征可用以与其他良性及恶性软组织肿瘤相鉴别。半数以上临床表现为无痛性肿块，生长速度很慢。肿瘤增大压迫周围神经时方出现不同程度的酸痛感，少数病例因肿瘤生长部位较深只有局部疼痛而摸不到肿块。多次手术后复发的病例常有疼痛，个别病例肿瘤可并发溃疡。肿瘤体积最小者仅1～2cm，大者可达20—30cm。纤维肉瘤很少发生区域性淋巴结转移，如肿瘤累及皮肤或伴有溃疡者可有区域淋巴结转移。据国内报道约3%～5%，Stout报告可高达8%。血道转移较多，据李月云报道为17.8%。血道转移发生率按病理分级而不同，高度恶性者可达80%。转移部位有肺、肝、脑等器官。

诊断依据 早期临床表现同良性肿瘤，病程长短与恶性程度不一定平行，有些纤维肉瘤病程可长达20～30年。因无疼痛或不适症状常被误诊为良性而行局部切除导致复发。X线片可显示肿瘤范围和骨质有无破坏。肿瘤边界清晰伴有钙化点常提示低度恶性，边界不清者多为高度恶性。伴骨质破坏者预后差，需将该骨切除。另外，超声波、CT以及血管造影等检查方法也有助于了解肿瘤的范围等情况，如肿瘤有溃破可作钳取活检或于手术时切取组织作冰冻切片检查以得到详细的病理学诊断。

治疗要点 以手术治疗为主。切除范围取决于：①肿瘤的部位和大小。②主要血管和神经是否受累。③附近骨质和关节是否受累。④肿瘤是否为多中心起源。切除的范围应包括肿瘤根部边缘外3cm的正常皮肤，深达筋膜后应再向外扩大2cm；如肌肉受侵，应从其起止点将该肌完全切除；如神经受累及则必须切断此神经并检查近切端有无肿瘤残余；如肿瘤已将主要血管和神经完全包围，则应考虑一并切除神经血管并行代血管移植术、瘤段切除再植或行截肢术。但有些部位行广泛切除术有一定困难，例如头颈、躯干和腹膜后等处，也应尽量远离肿瘤甚至牺牲部分脏器，然后再行修复术。如疑有区域性淋巴结转移应行淋巴结清除术。

纤维肉瘤的放射治疗，意见尚有分歧，似与肿瘤生长的部位有关，位于腹膜后的纤维肉瘤对放射线较为敏感，有的可以治愈。其他部位很难肯定，不过作为术前或术后辅助治疗或在无法切除时作为姑息治疗还是有一定的价值。

化疗对纤维肉瘤也有一定的抑制作用，特别是肿瘤体积较大，直接手术切除有一定困难者可以使用。可全身用药，也可动脉插管局部用药。待肿瘤缩小后再行切除。常用药有长春新碱、放线菌素D（更生霉素）、环磷酰胺、甲氨蝶呤、顺铂（顺氯铵铂）以及阿霉素等，可单独用药也可联合用药。

纤维肉瘤属低度恶性，治疗效果较好，五年生存率可达80%，十年生存率也可达60%～70%。惟因手术切除不彻底，术后往往复发，甚至一再手术切除，一再复发，最后血道转移到肺、肝、脑等器官而死亡。由此可见，纤维肉瘤和其他软组织肉瘤一样，治愈的关键取决于首次手术的彻底性。

骨的脂肪瘤

骨的脂肪瘤（lipoma of bone）属骨内脂肪细胞来源的良性肿瘤，极少见。可发生于胫骨、腓骨、股骨等长骨。此瘤好发于成人。患部有缓慢发生的轻微疼痛，病骨轻度膨胀隆起。X线片表现为局限性骨质破坏，骨质轻度扩张，呈均匀一致的溶骨性表现，有时其中可见纹理，无骨膜反应。肿瘤组织呈棕黄色，质软而脆，有光泽。于显微镜下可见大量脂肪细胞，偶见残存正常骨。偶可与血管瘤同时存在。刮除术多可治愈。

骨的脂肪肉瘤

骨的脂肪肉瘤（liposarcoma of bone）属骨内脂肪细胞来源的恶性肿瘤，极少见。可发生于胫骨、腓骨、股骨、尺骨、盆骨等。患部肿胀疼痛急剧。X线片表现为位于干骺端附近有广泛的溶骨性骨质破坏等恶性肿瘤现象。肿瘤组织呈棕黄色，有广泛出血、坏死。在显微镜下，

可见大量畸形的未成熟脂肪细胞及瘤巨细胞，脂肪染色阳性。如同时含有骨肉瘤组织则称为恶性间充质瘤。宜于早期行截肢术或关节离断术，此瘤易于早期发生肺转移。

骨的粘液瘤

骨的粘液瘤(osteomyxoma)发生在骨骼上的很少见。有些报道属于软骨粘液样纤维瘤(osteomyxoid fibroma)，并非真正的粘液瘤。1964年Marcove等曾报道3例"纤维粘液瘤"，皆发生在老年人。X线检查发现不规则溶骨性破坏，但有轻度硬化的边缘轮廓。病理检查见星状细胞和粘液间质，无多样细胞现象，但可有钙化区。切除或刮除病灶能治愈。

骨的组织细胞瘤

骨的组织细胞瘤(osteohistocytoma)又称黄色纤维瘤(xanthofibroma)，发生在骨骼上的病例很少。有人认为是一些类肿瘤或良性骨肿瘤发生脂肪性退变而来。Dahlin、Spjut等报道过本病例，临床症状以疼痛为主。X线表现溶骨区周围有硬化边缘，在长骨者皮质有膨胀。病理切片中有黄色瘤泡沫状细胞聚集在纤维组织之中。手术切除或刮除可治愈。

骨的纤维组织细胞肉瘤

骨的纤维组织细胞肉瘤(fibrous histiocytosarcoma of bone)亦称恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma)，或恶性纤维黄色瘤(malignant fibrous xanthoma)。软组织恶性巨细胞瘤(malignant giant cell tumor of soft tissue)、恶性黄色肉芽肿(malignant xantho-grannuloma)和恶性组织细胞瘤(malignant histiocytoma)也属于这类肿瘤。骨的纤维组织细胞肉瘤是以富有吞噬能力的组织细胞和席纹状排列的成纤维细胞为主体的恶性骨肿瘤。以往常被认为是溶骨性骨肉瘤或纤维肉瘤。自1972年以来才提出此命名。本病少见，患者性别无明显差异，可发生于任何年龄，但以中老年多见。上海医科大学肿瘤病理科近30年来共积累各类恶性纤维组织细胞瘤208例，肿瘤主要发生于肢体，尤以下肢为多见。以下肢长骨干骺端和偏骨干处为好发部位。症状以疼痛和肿块为主，发展较慢，可合并病理骨折。X线片显示不规则溶骨和多囊状表现，无明显骨膜反应。诊断除结合临床和X线所见，主要依据病理切片中各种细胞的多形性；组织细胞吞噬红细胞、淋巴细胞、脂类及含铁血黄素等；多核巨细胞和肉瘤样成纤维细胞及其胶原纤维的席纹状排列。此瘤应与脂肪肉瘤、多形性横纹肌肉瘤、巨细胞癌、非典型性纤维组织细胞瘤等鉴别。治疗仍以手术为主。本瘤恶性程度高，截肢后局部复发率达41%～51%，转移率达14%～55%。辅助化学疗法可望改进疗效。

神经组织肿瘤

神经组织肿瘤(tumors of neural tissue)来源于神经组织，包括神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经纤维瘤病和恶性神经鞘瘤。

神经鞘瘤(neurinoma)以神经膜(Schwann)细胞为主体的良性肿瘤，沿神经干发展，多见于头颈部和纵隔(迷走神经较多)，其次为肢体，上肢多于下肢。肿瘤椭圆形，软，有包膜，在神经一侧凸起。切面光滑灰白色。显微镜下见梭形瘤细胞，均匀，排列呈漩涡状或栅状。细胞核杆状，两端钝，有1～2个核仁，胞质界线不清，互相融合。有时可见较大深染异形细胞，易误诊为恶性。

临床较常见，男女性别无明显差异。患者多属成年人。在肢体者沿神经干部位，生长无痛肿块，软而规则，可左右活动，有时有压痛或串麻感。肿瘤发展缓慢，可引起神经症状。

手术切除肿瘤多可获愈。术中需注意解剖神经干，勿损伤或切断神经干，可切开包膜，剜出肿瘤。复发者少见。

神经纤维瘤(neurofibroma)为生长在神经干处而以纤维细胞为主的良性肿瘤。较常见，性别无差异，患者多属成年人。可发生于全身各处神经干或神经末梢，多位于皮肤或皮下组织。可单发或多发，属无痛肿块，多沿神经干生长，较硬，无压痛，生长缓慢。肿瘤无包膜，切面灰白色，半透明，显微镜下见梭形纤维细胞、神经膜细胞、胶原纤维，以及神经轴索。手术切除多可治愈。

神经纤维瘤病(neurofibromatosis)又称von Recklinghausen病。本病系一种慢性多系统疾病，具有遗传性、先天性及家族性发病特点。多数学者认为是由于神经外胚叶和中胚叶发育异常所致。因此，本病不但影响神经系统，而且亦可累及其他很多组织，如皮肤、皮下组织、骨骼、血管、淋巴、内分泌等。肿瘤除多发性特点外，基本上与单发性神经纤维瘤相似。病变呈灰白色，质坚韧。显微镜下有两种类型：一型富于纤维，交叉编织成漩涡状或栅栏状；另一型富于细胞，呈梭形，大小不一，细胞核深染，但无核分裂。神经纤维交叉于组织间。

临床可见全身皮肤斑点状色素沉着，呈棕色或黄褐色，形状大小不一，但边缘规则，故与骨纤维异样增殖症之皮肤着色不同。全身皮肤内有大小不等硬结节形成，周围神经有多发性纤维瘤样增粗，硬结节有时体积增大下垂，致使病人感到累赘，有时可伴有内分泌功能减退的表现，如男性乳房肥大、隐睾或肢端巨大症等。骨骼变化主要根据病变发生的部位而定。在X线片上，病变如发生于骨膜下或其附近的软组织，则可引起骨皮质的缺损

阴影。如发生于骨髓腔内，则呈一中央性多孔囊肿样阴影。此外，亦可影响骨骼发育，造成各种畸形，如脊柱侧凸或后凸，肢体弯曲，缩短或过长，胫骨假关节形成等。

本病发展缓慢，除有美观上的缺陷或因病变体积过大而影响功能外，不引起任何症状。对无症状者，只需严密观察，不需治疗，对病变引起局部畸形而妨碍功能，如脊柱弯曲，胫骨假关节等，须矫形外科手术治疗；对有恶性变者，需行切除甚或截肢术。

恶性神经鞘瘤 (malignant neurinoma) 为神经膜细胞的恶性肿瘤，少见，发展较慢，沿神经干蔓延。肿瘤呈分叶状或结节状，无完整包膜，较硬，截面均匀，呈灰色。显微镜下见形状和大小不一的梭形，椭圆形，多角形细胞，核不规则，深染，有分裂象。偶见异形多核细胞。梭形细胞排列成漩涡状，而栅状排列却少见。基质内有胶原纤维和粘液，坏死区，以及神经束等。

患者多属成年男性，好发于头颈或肢体。沿神经干发生无痛或有痛肿块，较硬，发展并不快，且向周围软组织浸润，故显固定。有时引起炎症反应，或向深部蔓延，侵犯骨骼。有的病人合并神经纤维瘤病。

治疗以手术切除为主，完整大块切除或截肢。复发或沿淋巴转移较多，与恶性程度有关。

骨的恶性间充质瘤

恶性间充质瘤（恶性间叶瘤）(malignant mesenchymoma) 又称原发性多源肉瘤。这是一种脂肪肉瘤和骨肉瘤混合在一起的恶性骨肿瘤。非常少见。Lichtenstein 曾报告1例发生于胫骨上端，其成分为脂肪肉瘤和骨肉瘤。经截肢后，不久即有肺和纵隔转移。此后，Schajowiez 和 Hadfield 也曾各自报道过1例上述类似的病例。Sterns 报道过1例发生于下颌骨者。此外，Lichtenstein 还报道过1例发生于坐骨者，其成分为低度恶性纤维肉瘤、肿瘤性新生骨形成和肿瘤性巨细胞成分；另1例发生于胫骨上端干骺端，其成分为软骨肉瘤、毛细血管扩张性骨肉瘤及巨细胞瘤等。X线表现为混合型阴影，即溶骨和成骨同时存在。

由此可见，此瘤可发生在不同部位，其肿瘤成分也各异。恶性程度高，易转移，预后差。

治疗方法以手术切除为主，也可作放疗。

长骨釉质瘤

长骨釉质瘤 (adamantinoma of long bone) 指发生于颌骨以外的并与"釉质瘤"结构相似的一种恶性骨肿瘤。其组织来源未定，近来对上皮细胞来源学说受到较广泛的支持。好发于胫骨（约占90%），也可发生于尺、桡骨与腓、股骨，偶见于短骨。位于骨干或干骺端。呈多房性溶骨性破坏，病理需同转移癌和滑膜肉瘤鉴别。

肿瘤组织呈灰白色，质硬韧，呈分叶状，常见出血及囊性变。显微镜下表现各种形态，有的和领骨釉质瘤相似；有的像基底细胞癌；有的似滑膜肉瘤；有的表现为血管内皮细胞瘤。近来，电镜观察发现本瘤肿瘤细胞有桥粒与张力纤维，支持本瘤由上皮细胞来源的学说。

多发生于青年、中年，男性略多见于女性。主要症状为患部疼痛，伴有肿胀，可形成大小不等之肿块。有时合并病理骨折。此瘤常在局部呈浸润性生长，病程较为缓慢。晚期可转移至局部淋巴结或经血道转移至肺，也可转移至其他骨骼和腹腔内脏等。

X线片所见，多起自皮质骨附近，产生骨质破坏，侵入髓腔，呈蜂窝状，或为分叶状，边缘硬化。皮质骨则呈锯齿状，可见骨膜反应，故呈梭形膨胀。可形成软组织肿块，有时合并病理骨折。

应与非成骨性纤维瘤、软骨粘液样纤维瘤、纤维肉瘤及转移癌等鉴别。

早期患者，且病灶较小而局限者，可施行节段性切除。局部手术治疗易于复发，故多主张作截肢术。可发生局部淋巴结或肺转移。对放疗不敏感。

骨转移瘤

骨转移瘤 (metastatic tumor of bone) 指原发于某器官的恶性肿瘤，通过动、静脉血循环，以及淋巴管转移到骨骼的继发肿瘤。它不包括生长在骨骼附近而直接侵犯骨骼的肿瘤。

发病机制和临床 任何癌和肉瘤都可发生骨转移，约占癌瘤病人的1/4。常转移至骨的肿瘤是乳癌、肺癌、甲状腺癌、肾癌、前列腺癌、宫颈癌、肝癌和胃肠道癌。约有2/3的乳癌、1/2的前列腺癌、1/3的肺癌、1/4的肾癌、1/10的胃肠道癌发生骨转移。血循环转移中，脊椎静脉系统是重要途径，它位于硬脊膜和脊椎周围，无静脉瓣，且与上、下腔静脉相通。当胸腔和腹腔压力增加时血可逆流，给予癌细胞停留和转移的机会。因此，骨盆和脊椎转移瘤多见，从淋巴管转移到骨骼的较少。转移多与原发部位接近，如甲状腺癌多向颈椎、颅骨和锁骨转移；乳癌向胸椎和肱骨转移；前列腺和宫颈癌向骨盆和腰椎转移。病理检查腺癌居多，鳞癌较少。单靠观察癌细胞，很难判断来源。只有少数有特殊组织结构的转移瘤如有滤泡形成的甲状腺癌细胞，肾癌的透明细胞，成神经细胞等，可作诊断原发癌瘤的根据。

临床比较多见。两性各有独特的癌转移，也因原发癌的发病率不同而有区别，但总数以男性较多。年龄以40～60岁患者居首位，60～70岁次之，小于40岁者较少，10岁以下儿童的骨转移瘤主要来自肾上腺或交感神经节的成神经细胞瘤。好发部位是躯干骨骼，占半数以上，以骨盆、胸腰椎、肩胛骨等较多。其次是四肢长骨，以股骨近端和肱骨近端为主，很少发生在肘和膝关节以下。除

肺癌可达于足骨外,肢端者罕见。成神经细胞瘤好转移至颅骨。一般单发较多;多发者发生于晚期,散在,或侵犯邻近骨骼。大部分病人有原发癌病史或症状,在治疗期间或治疗后数月或数年出现骨转移。约有1/3的病人无原发癌病史或症状,这类骨转移多来自肾、甲状腺和肝。主要症状为局部持续性痛,夜间加重。局部压痛明显,肿块发生较晚,深者常不能触及。有时病理骨折为首发症状。位于脊椎者常压迫脊髓或马尾神经,导致瘫痪和大小便障碍。周身症状逐渐出现或加重,如消瘦、贫血、乏力、食欲减退等。

诊断依据 实验室检查可有贫血、血沉增快、血浆白蛋白低且白球蛋白比例倒置。约1/10的乳腺、肺、肾和肝癌患者血钙上升,血磷下降。前列腺癌骨转移则有酸性磷酸酶增高。在成骨型转移病变中碱性磷酸酶可增高。

X线片见有溶骨型和成骨型之分,前者居多,有时两者混合存在。甲状腺和肾癌转移呈溶骨型破坏,皮质和髓腔都有不规则溶骨,偶呈囊状,无膨胀,无骨膜反应,病理骨折多见。乳癌、肺和前列腺癌转移常呈成骨型阴影,骨致密无规律,皮质骨无膨胀,也无骨膜反应。唯在成神经细胞瘤转移中,常见骨膜反应。

凡有过癌瘤病史或在治疗期间,躯干或四肢近端某处疼痛,短期内不缓解者,应高度怀疑骨转移。X线检查在早期常是阴性,应在1～2个月内重复。放射性核素骨扫描可获得早期定位诊断。溶骨型病变应作穿刺活检。要结合临床和X线表现,同原发骨肿瘤或骨病鉴别:①溶骨型者应同单发骨髓瘤、网状细胞肉瘤、纤维肉瘤或骨巨细胞瘤鉴别;多发者需同多发性骨髓瘤、甲状旁腺功能亢进等相鉴别。②成骨型者有时要同成骨型骨肉瘤、尤文肉瘤、骨样骨瘤、硬化型骨髓炎、肢骨纹状肥大病等鉴别。③老年脊椎转移癌有时需同老年性骨质疏松区别。

治疗要点 除对症治疗外,以放射治疗、化学疗法为主。有的配合激素治疗,如乳癌者用睾丸酮;前列腺癌者用雌激素。大量黄体酮对肾癌转移有效。对合并症有时可配合手术,如病理骨折可作髓内钉固定或截肢术来解除痛苦。脊椎转移癌合并瘫痪者,应在全瘫以前作椎板切除减压术或前外侧减压术,加支具保护,以便进行放射治疗。

骨转移瘤是癌瘤的晚期表现,治愈者罕见,通过综合治疗可减轻症状,或可延长生命。

孤立性骨囊肿

孤立性骨囊肿(solitary bone cyst)是在骨内形成充满浆液的囊性病变,好发于儿童,肱骨和股骨近侧干骺端多见,时常无症状而以病理骨折出现。骨囊肿是生长缓慢的破坏性骨病。病因尚不明确,有各种不同学说:有人认为骨骺板损伤后,软骨内成骨障碍而形成囊样病灶;或于骺端出血后,形成局限性血肿,骨髓腔内血液逐渐被吸收而形成囊腔;也有人认为是局部骨营养不良疾病。

病灶为单房性囊肿,呈椭圆形。囊腔内含有澄清棕黄色液体,有时呈血性。囊壁为一层光滑的薄膜。囊壁以外的骨皮质显著变薄,有的如蛋壳。显微镜下见囊壁薄膜由纤维结缔组织构成,主要是纤维细胞。常有出血和含铁血黄素沉着。多核巨细胞可成堆出现,或弥散于囊膜内。有时夹杂一些骨样组织或骨小梁。

本病临床较常见。发病年龄多数在4～20岁之间。男性多于女性,约为2∶1。病变好发于长骨干骺端,位于肱骨及股骨上端者占75%,其次为胫骨和腓骨,偶可发生于肋骨、盆骨等处。

一般很少有症状。个别病例在病变部位有轻微疼痛及压痛。如果病变在表浅部位,检查时局部可扪及一骨性肿块。多数病例因轻微外伤而发生病理性骨折后才来就诊。临床表现随着起病时病人年龄而有不同,可分为活跃期和潜伏期。病人年龄在10岁以下者都属活跃期,病灶紧贴骨骺板,具有进展趋向;10岁以上者都属潜伏期,病灶位于骨干部,很少进展趋向,分期与预后有关。活跃期病人手术后病灶复发率明显增高。本病很少自然愈合,但如发生骨折,则自愈的可能性递增至15%左右。

X线检查病灶呈一椭圆形膨胀性透明阴影。周围常有骨质致密反应。骨皮质扩张变薄,保持完整,常不显骨膜反应。有时由于骨壁形成凹凸不平的骨嵴,使阴影呈泡沫样。病灶初起时,位于长骨干骺端,随着骨骼的发育,可逐渐向骨干移位。

临床有时需同骨巨细胞瘤、纤维异样增殖症、软骨瘤、动脉瘤样骨囊肿、甲状旁腺功能亢进和骨嗜酸性肉芽肿鉴别。

以手术治疗为主,应将囊膜彻底刮除,并作碎片植骨。如果已发生骨折,因病灶可能自愈,一般不必急于手术。如骨折愈合,病灶继续存在,可进行手术。近年来,鉴于术后复发率很高,尤其是在活跃期施行手术者要占40%～50%,因此:①主张尽量延缓手术,待进入潜伏期进行;植骨应紧密,压瘪部分骨壁缩小囊腔有利于病灶愈合。②对复发病例可考虑扩大手术范围,将病灶骨壁圆周的1/2～2/3切除,保留骨膜,缺损处用大块植骨处理。尤以肱骨病灶以上述处理较为妥当。放射治疗对本病无效,且有影响骨骼发育及后期并发肉瘤可能,不可采用。

动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst)曾被认为是骨巨细胞瘤的一种变态。1942年,Jaffe及Lichtenstein认为它是一个独立的骨病变,与骨巨细胞瘤无关。患骨外形隆起类似于动脉瘤,病灶为一充满血液之囊腔,因而定名为动脉瘤样骨囊肿。病因不明。有人认为是由于骨局部血液动力的障碍,引起静脉压持续增高,导致血管扩张,受累部骨质吸收及继发性反应性修复的

结果。患骨呈蛋壳状，向外膨出。囊腔为海绵状结构，空隙内含暗红色血液，不断向空隙内溢出。空隙之间由纤维结缔组织间隔，有时含有骨质。显微镜下见病变主要为大小不等的海绵状血管间隙组成，内皮细胞并不常见。间隔中仅有纤维结缔组织，常见到纤维性骨小梁，亦有明显的含铁血黄素沉积及多核巨细胞。

本病少见。病人年龄多数在10～20岁之间。男女性别无显著差异。全身骨骼均可发病，但长骨及脊柱为好发部位，尤以股骨上端较为多见。发生于长骨者，累及干骺端和偏骨干部位；发生于脊柱者，多累及椎弓的棘突和椎板。常有外伤史，病程发展较快。也有症状轻者，发展慢，可半年至数年之久。早期出现局部疼痛和肿胀。病灶部位于表浅者病人常能扪及骨性肿块。如果病灶邻近关节，可引起关节的功能障碍。位于脊柱者，可压迫脊髓或神经根，引起相应的压迫性症状，如截瘫等。

X线检查可见病灶处于偏中心位，呈一吹气样囊状膨胀阴影，其中有许多骨性间隔，使整个阴影呈肥皂泡沫样。阴影的最大直径可达5～8cm。位于手足部短骨、肋骨或腓骨等处的病灶，常使患骨呈对称性梭形扩张。有时骨壳破裂，穿破骨皮质。

需与骨囊肿、骨巨细胞瘤、骨血管瘤和成骨细胞瘤等鉴别。另外要注意是否为其他肿瘤的合并病变，以防漏诊。

本病为一良性病变，早期诊断和及时治疗，预后良好。治疗方法以手术为主，彻底刮除，必要时辅以碎片植骨或截除术。如果病灶位于脊柱或手术非常困难的部位，或者在手术时因出血不能彻底刮除者，可采用放射疗法。对晚期病例骨组织广泛破坏且软组织受浸润，在四肢者最后甚至需要截肢，或作节段性切除。

非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤(non-ossifying fibroma) 为骨内纤维组织增生导致局限性骨质吸收或破坏的病变。一般认为并非真性骨肿瘤。肿瘤由纤维结缔组织构成，呈结节状，界限分明，但互相毗连。镜下见梭形结缔组织细胞，构成漩涡状，细胞间有胶原纤维，但无成骨活动。有时继发出血，细胞内有含铁血黄素颗粒，也出现多核巨细胞和泡沫细胞，后者为含噬的脂类，主要是胆固醇酯。

常见于8～20岁的儿童及青少年。男女发病无显著差别。好发于长骨干骺端，尤以胫骨、股骨、腓骨最为多见，肱骨或尺骨次之。症状隐蔽，病程发展缓慢，有的局部有轻度疼痛；有的无任何症状，仅在X线检查时才被发现，偶可引起病理性骨折。

X线检查见病灶为透明阴影，位于长骨干骺端偏中心位，周围有骨质致密反应。因有骨间隔存在，使阴影可呈多孔囊肿样。骨皮质扩张变薄，一般完整。

偶或需同骨巨细胞瘤、孤立性骨囊肿、软骨粘液样纤维瘤等鉴别。

本瘤预后良好，很少复发。鉴于本瘤可自行消退，故有学者主张对X线能明确诊断，而病灶又不超过患骨横径的1/2，估计不会发生病理性骨折者，可不急于手术，宜随访观察，注意其自然愈合情况。故小型者无需治疗，较大而有症状者可行刮除植骨术，很少复发。若病变很大，且位于次要骨端（如腓骨上端，尺骨下端），亦可采用整段切除术。本病从未报告有恶性变。

纤维组织肿瘤

起源于纤维组织的肿瘤称纤维组织肿瘤(tumors of fibrous tissue)，其中属良性纤维组织肿瘤的有：韧带样瘤、纤维瘤、纤维瘤病、软纤维瘤、幼年性腱膜纤维瘤、弹力纤维瘤等；属恶性纤维组织肿瘤的有：纤维肉瘤、隆凸性皮肤纤维肉瘤等。

韧带样瘤(desmoid tumor) 系一种发生于肌肉、腱膜、筋膜而富于结缔组织成分的纤维组织肿瘤。此瘤组织形态属良性，但呈浸润性生长，极易复发，故又称侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis)，需与分化良好的纤维肉瘤鉴别。本病常发生于30～50岁患者，儿童和青少年也不少见，发生于腹壁者以女性多见，也可为先天性。临床表现为缓慢生长的无痛性肿块，直径从数厘米至十几厘米不等。肿瘤常位于深部组织，与肌肉、腱膜、筋膜相连，无包膜，边缘不规则，质坚韧。本病发生转移者极为罕见，但即使作了广泛切除手术，甚至高位截肢术后仍不遏制其复发和生长。复发时间多在术后1个月，半年或1年左右，少数可经过2～3年，或更久。死亡病例多因肿瘤出现不可抑制的生长，侵犯重要器官所致。治疗主要是广泛手术切除。

纤维瘤病(fibromatosis) 是一种纤维组织的增生性疾病，由胶原纤维和成熟纤维细胞组成。其发生可能与遗传因素、维生素缺乏或外伤等有关。本病的组织学形态为良性，但肿瘤生长可压迫邻近脏器，或影响该器官功能而产生临床症状。纤维瘤病按其发病部位而给予相应名称，如肠系膜纤维瘤病、阴茎纤维瘤病（又称Peyronie病和阴茎成形硬化）、指趾纤维瘤病、手掌和足跖纤维瘤病、放射性纤维瘤病、腹膜后纤维瘤病、纵隔纤维瘤病、胸锁乳突肌纤维瘤病、幼年性多发性透明性纤维瘤病等，其治疗方法均以手术切除肿瘤为主，但手术疗效差，且易于复发。

软纤维瘤(soft fibroma) 又称软垂疣(acrochordon)、皮赘(skin tag)或纤维上皮性乳头状瘤及纤维脂肪瘤。软纤维瘤可分为两种：①丝状软纤维瘤：本瘤的外形呈丝状、乳头状，常多发性，多见于颈部及腋窝。②吊袋状软纤维瘤：本瘤呈有蒂的袋状，单发性，多见于躯干和四肢，也可发生于女性外阴和乳头。软纤维瘤的直径通常约1～2cm，偶然大至20cm以上。主要治疗方

法是手术切除，切除后不复发。

弹力纤维瘤(elastofibroma) 是一种含有丰富弹力纤维组织的良性肿瘤。本瘤好发于肩胛骨下角附近的深部软组织内，少数发生在坐骨结节和股骨大转子附近软组织内。少数病例是双侧性的。患者主要是老年人，仅有少数病例低于50岁，女性显著多于男性。肿瘤表面有菱形肌和背阔肌覆盖，深部固定于肋骨骨膜和肋间韧带，肿瘤多为扁卜形，贴于胸廓上，长轴与躯干一致，无包膜，质坚实，边界不清，体积多在1cm以内，切面灰白色，可见微小囊腔，腔内可含有液体。肿瘤可随肩胛骨前后活动而隐现。局部可有麻木或酸痛感。本病生长缓慢，病程较长。治疗以手术切除为主。因肿瘤较深，常与肋骨骨膜紧密粘连，分离时较困难，但如能完整切除则很少复发。

幼年性腱膜纤维瘤(juvenile aponeurotic fibroma) 又称钙化纤维瘤(calcifying fibroma)，其主要成分为纤维细胞、胶原纤维，并伴有软骨样组织和钙化灶，呈浸润性生长。本瘤多见于儿童和青少年，也可见于成人，男性多于女性。好发部位为手、腕部，少数可发生于踝部、足跖、前臂、大腿、腘窝以及躯干等。可见于皮下，也可发生于深部组织。肿瘤外观呈结节状，也可呈弥漫浸润状，界限清楚，无包膜，直径多在3cm以下。本瘤可侵犯周围脂肪、横纹肌或包绕血管及神经。幼年性腱膜纤维瘤须与手足软组织软骨瘤、伴骨化生的结节性腱鞘炎等相鉴别。手术切除肿瘤是主要治疗方法。手术后易复发，但无转移。年幼患者及肿瘤呈弥漫生长者，复发的机会稍多。

纤维肉瘤(fibrosarcoma) 是纤维结缔组织的恶性肿瘤，约占软组织肉瘤的15%。本瘤可发生于任何年龄，极大多数为20～60岁，平均年龄约40岁。男性略多于女性。纤维肉瘤好发于肢体，尤多见于下肢，其次是躯干、上肢、头颈部、腹膜后和乳房等。肿瘤初起时体积甚小，为无痛性硬结节，生长迅速。部分病例可伴有疼痛，少数患者在肿块出现前即有疼痛感。纤维肉瘤多为圆形或椭圆形，大者直径可达十几厘米或更大，常有假包膜。肿瘤多位于深部软组织，也可位于皮下，表面皮肤可见萎缩或形成溃疡。显微镜下可见肿瘤主要由梭形的纤维母细胞组成，并含有网状纤维和胶原纤维，部分区域显示粘液样变，细胞呈星形，间质富有粘液。根据纤维肉瘤的细胞数的多少、分化程度、胶原纤维的数量以及核分裂象的多少，可将其分为三级，即分化较好者为Ⅰ级，较差者为Ⅱ级，最差者为Ⅲ级。一般浅表的肿瘤多为Ⅰ、Ⅱ级，部位较深者多属Ⅱ、Ⅲ级。

纤维肉瘤的治疗方法主要是手术切除。其预后与肿瘤细胞的分化程度、肿瘤的发生部位以及治疗方法有关。发生于肢体者预后较发生于躯干者为好；发生于腹膜后者预后更差；手术切除范围广泛者，其预后较好。

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans) 本瘤的组织起源未确定，是发生于真皮的局限性、低恶性肿瘤。可发生于任何年龄，但以青壮年患者为多见。本瘤表现为一种坚硬的隆突斑块，发展缓慢，常发生于躯干，尤其是胸、腹部，其次为四肢近端或头皮。初为硬化斑块，继而表面长出多个不规则结节，质地坚硬，皮色淡红或青紫。晚期肿瘤增大使皮肤常萎缩变薄，表面毛细血管扩张，易发生溃疡和出血。少数患者有轻或中度疼痛。一般不发生淋巴结转移。本瘤多无包膜，由成纤维细胞组成，成纤维细胞与胶原纤维形成特殊的车轮状、旋涡状排列，具有诊断价值。肿瘤可侵及皮下脂肪组织，甚至肌肉。肿瘤多为单个，富于血管，部分区域甚至类似血管瘤。少数区域可呈现硬化性血管瘤的形态。本瘤须与纤维肉瘤、皮肤纤维瘤、神经纤维瘤和恶性纤维组织细胞瘤鉴别。由于本瘤的组织浸润超出损害范围，常导致不完全切除和局部复发，故治疗需作广泛而完全的外科切除。

脂肪组织肿瘤

脂肪组织肿瘤良性的为脂肪瘤，恶性的为脂肪肉瘤。

发病机制和临床

脂肪瘤(lipoma) 是由成熟脂肪细胞组成的良性肿瘤。也称单纯性脂肪瘤或分化良好的脂肪瘤。本瘤十分常见，约占软组织良性肿瘤的1/4。可发生于任何年龄，以31～50岁最为多见。男女发病率之比约为2：1。

（1）皮下脂肪瘤：脂肪瘤可发生于人体的任何部位，但以皮下最多见，上肢、下肢、肩、背、颈、胸等近心端较多发，而手、足及头部较少见。可单发或多发，同时或先后发生，位于一侧或呈对称性。多发者占6%～7%。脂肪瘤大小不等，直径由不足1cm直至数厘米不等。肿块质地柔软，生长缓慢，一般无疼痛。如肿瘤位于深部，可压迫神经而产生疼痛。

（2）脑脂肪瘤，少见，占脑肿瘤的0.1%，好发于胼胝体，也可见于大脑底部、外侧裂中脑背侧、环池、脉络膜丛及脑干等处。多见于儿童及青少年。常有头痛、抽搐、精神症状及智力障碍，少数有偏瘫、肥胖、脑积水等。也可全无症状。

（3）胃肠道脂肪瘤：罕见，多位于粘膜下层，可发生黑粪、腹痛、腹泻、不完全肠套叠等。腹膜后和肠系膜脂肪瘤也少见。

（4）深部组织的脂肪瘤：如肌肉内脂肪瘤，生长于横纹肌组织内或肌组织之间，常呈浸润性生长，瘤组织与横纹肌混杂一起，无包膜，如单纯行肿瘤摘除术，容易复发。

（5）少见类型的脂肪瘤：在病理上有其特殊性，如髓性脂肪瘤是一种含成熟脂肪细胞及骨髓造血组织的良性肿瘤，主要发生于肾上腺，亦可发生于肾上腺外组织如纵隔、腹膜后等处；梭形细胞脂肪瘤是一种由成熟细胞及梭形细胞组成的脂肪瘤；冬眠瘤是来自于棕色脂肪组织（冬

眠腺)的肿瘤；多形性脂肪瘤是一种细胞有显著多形性的脂肪瘤，这些脂肪瘤除病理上各有其不同的形态特征外，临床上亦有其不同好发部位，有些呈浸润性生长，如行局部广泛切除，预后良好，但切除不彻底可引起局部复发。

脂肪母细胞瘤（lipoblastoma） 是由成熟程度不同的脂肪细胞组成的良性肿瘤。本瘤主要发生在3岁以下的婴幼儿，最小为新生儿，最大7岁，男女之比为2∶1。多见于上、下肢、颈、面、胸部、腋窝，也可发生在腹膜后、纵隔等处。2/3病例的肿瘤在皮下呈局限性生长，其余则呈弥漫性生长，常浸润皮下与肌肉，肿瘤生长缓慢。该瘤的组织形态与胚胎脂肪组织相似，组织学上应与粘液脂肪瘤作鉴别。

脂肪肉瘤（liposarcoma） 是由分化或异形程度不同的脂肪细胞组成的恶性肿瘤。该瘤约占软组织肿瘤的1/8。本瘤于40—60岁多见。儿童少见，5岁以下更罕见，男性稍多于女性。

脂肪肉瘤可发生于全身各处，其中以下肢及腹膜后为多，下肢中以大腿内侧、腘窝最多，也可以发生于上肢、头颈、纵隔、大网膜和肾周脂肪等处。肿瘤生长较缓慢，呈无痛性生长，症状常不明显，由于肿瘤生长于较深部软组织，当肿瘤长到一定大小时始为患者发现，尤以腹膜后为最。肿瘤表面皮肤温度正常或较低，肿块质地中等或较软，呈结节状或分叶状，切面黄色或橘黄色，无完整包膜，粘液脂肪肉瘤可见胶冻样区域；圆细胞型和多形性脂肪肉瘤切面呈脑髓状，呈浸润性生长，有时可见出血、坏死或囊性变。脂肪细胞的发育常经原始间叶细胞、幼稚脂肪细胞和成熟脂肪细胞三个阶段，脂肪肉瘤可见各发育阶段及异型程度不同的细胞，根据脂肪肉瘤所含的不同细胞成分及其分化程度，一般将脂肪肉瘤分为五个不同的病理亚型，其恶性程度也不同。

（1）脂肪瘤样型：肿瘤大部分区域由成熟脂肪细胞组成，其中有星形、梭形和小的印戒状细胞，少数细胞有畸形的细胞核，小区可见粘液样组织。此型脂肪肉瘤恶性程度很低，较少远处转移，但切除不彻底可以局部复发。

（2）高分化型：此型最常见，由大量星形、小梭形、泡沫状或印戒状幼稚脂肪细胞组成，夹杂着成熟的脂肪细胞，间质内有丰富的粘液样物质和丰富的毛细血管网，所有的细胞异型不明显。肿瘤恶性程度较低，易局部复发，少远处转移，对放射治疗有一定敏感性。

（3）低分化型：其基本组织学表现与高分化型相似，但细胞有显著异型性，细胞核形状不规则，核分裂象多见，肿瘤的恶性程度较高，易局部复发和远处转移。

（4）多形性：肿瘤不含粘液成分，细胞异型性明显，可见各种奇形怪状的细胞和多核巨细胞，核分裂象多见，需注意与多形性横纹肌肉瘤鉴别。肿瘤恶性程度高，常远处转移，预后很差。

（5）圆形细胞型：其主要成分为均匀一致的圆形细胞，胞浆颗粒状，核圆形或椭圆形，核分裂象多见。肿瘤恶性程度高，发展较快，早期即可出现远处转移，预后很差。

诊断依据 脂肪组织的密度较低，X线片上表现为透亮区，肿瘤位于骨附近时偶见附近骨质吸收、骨质受压或破坏影，少见钙化。CT检查时可按CT值确定肿瘤可能来自脂肪组织，并了解肿瘤与周围组织器官的关系。肿瘤的确诊和分型需依据病理检查。

皮下脂肪瘤的诊断不难，确诊有赖于病理检查，肿瘤由成熟的脂肪细胞组成。脑脂肪瘤患者的头颅X线片可见病变部呈密度减低之透明区，周围有钙化影。气脑或脑室造影有助于胼胝体病变的诊断。腹膜后及肠系膜脂肪瘤体积较大，扪诊常可触及。确诊乃依靠病理报告。

治疗要点 皮下脂肪瘤可作手术切除。脑脂肪瘤于颅内压增高或脑积水时，可行手术切除或作侧脑室一小脑延髓池分流术。

发生在深部组织的脂肪瘤、某些少见类型的脂肪瘤以及脂肪母细胞瘤的治疗方法均为手术切除，但可复发。

大多数粘液脂肪肉瘤发展比较缓慢，恶性程度较低，肿瘤广泛切除为主要治疗方法，广泛切除应在肿瘤外3cm，从健康组织中将肿瘤完整切除，受累肌肉需从其起止点连同肌筋膜一并切除，如肿瘤离切缘很近或疑有肿瘤残留时，应在该处用金属标记，以利术后补充放射治疗。粘液脂肪肉瘤对放射有一定的敏感性，放疗对减少肿瘤的局部复发有较好的作用。低度恶性的脂肪肉瘤有局部肿瘤复发，并非一定失去根治机会，积极治疗仍可获长期生存，肢体肿瘤多次复发可考虑截肢。

五年生存率与肿瘤大小，生长部位和病理类型有密切关系，分化好的可达80%，分化差的50%左右，恶性程度高的多形性和圆型细胞型脂肪肉瘤血道转移较常见，预后较差，化疗对脂肪肉瘤不敏感，有待于进一步研究。

横纹肌组织肿瘤

来源于横纹肌组织的肿瘤称横纹肌组织肿瘤。

成熟性横纹肌瘤 成熟性横纹肌瘤（mature rhabdomyoma）或简称横纹肌瘤是一种由比较成熟的肿瘤性横纹肌细胞组成的良性肿瘤。通常所指的是骨骼肌横纹肌瘤而不是心脏横纹肌瘤。

横纹肌瘤可发生于任何年龄，从婴儿期至老年期均可发生，男女比例大致相同。肿瘤主要发生在头颈部，其中舌部、舌下方口底部、咽部、喉部是常见的好发部位，其余是上颌、下颌、软腭、胸锁乳突肌、气管等处，其他如外阴、胸壁等处。肿瘤多为单发，偶有多发，为局限性肿块，可引起局部压迫症状。确诊有赖于病理诊断。肿瘤细胞体积很大，细胞为圆形、卵圆形、多边形、梭形甚至带状，胞膜清晰，胞质丰富，细颗粒状，染色较淡。核通常为圆形或椭圆形，有明显的核仁，核常偏位，有时多核。细胞

核无明显异形也无核分裂。其主要治疗方法为肿瘤切除，局部切除后绝大多数均无复发，文献中曾报告过1例术后[illegible]年复发的病例。

横纹肌母细胞瘤　横纹肌母细胞瘤(rhabdomyoblastoma)也称胚胎型横纹肌瘤，主要由幼稚的横纹肌细胞组成的良性肿瘤，十分罕见。好发于婴幼儿，男性为多。头颈部，尤以耳后，又为好发部位，其他尚可见腮腺区、胸壁、腋窝及肋缘区。患儿常在出生后不久即出现肿块，生长迅速，多位于皮下，界限清楚，无触痛，质地柔或韧，基底活动，都是单发。确诊有赖于病理诊断。肿瘤内含两种基本成分，即未分化的间叶细胞和分化阶段不同的横纹肌母细胞。前者呈小圆形及小卵圆形，胞质淡染。核染色较深，核仁不明显，不易见到核分裂象，未分化的细胞多聚集在肿瘤的中央部分。横纹肌母细胞多分布在肿瘤的周边部分，细胞多为梭形，可见纵纹与横纹，单核或多核，杂乱排列或平行排列，愈近周边，愈近成熟。肿瘤内无坏死，周边境界清楚或者有包膜，从不呈浸润生长。本瘤的预后良好，曾有报告8例术后随访1～10年，无1例复发。

生殖器官横纹肌瘤　本病与成熟性及胚胎性横纹肌瘤有相似之处，但在临床和组织形态上很不相同。病变都发生在阴道和外阴。患者均为30～40岁妇女，肿瘤生长缓慢，呈息肉状或菜花状，直径很少超过3cm，表面覆盖上皮，病变的基质含有多少不等的胶原纤维及粘液，其间有多少不等散在的成熟横纹肌纤维，且有明显横纹。病变为良性，局部切除即可。

横纹肌肉瘤　横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma)是由不同成熟程度的横纹肌细胞组成的恶性肿瘤。在儿童软组织肉瘤中，以横纹肌肉瘤最为常见，眼眶、头颈部、躯干和盆腔为其好发部位，成年患者则以躯干和四肢为多见。

本病最常见的症状是无痛性肿块(但少数患者可有疼痛感)。肿瘤生长较快，血供丰富，肿瘤表面皮肤温度常增高。由于肿瘤常位于肌肉深部，仅在肌肉放松时可触及边界，当肌肉收缩或局部广泛浸润时，肿块活动受限，边界常不清楚。肿瘤累及局部皮肤时，可见皮肤发红、水肿、静脉怒张，甚至皮肤破溃，形成溃疡或出血。肿瘤质地较硬，少数肿瘤中心坏死、出血或囊性变时质地偏软。横纹肌肉瘤早期即可出现血道转移，产生相应症状；淋巴结转移亦非少见，区域淋巴结肿大时应鉴别其为炎症或转移。临床上不同部位的横纹肌肉瘤各有其特点：头颈部横纹肌肉瘤多为胚胎性，儿童常见，生长于眼眶者很少有淋巴结转移，预后较好；鼻咽部肿瘤可引起气道梗塞，位于鼻窦者常伴有鼻窦炎；生长于中耳者患侧听力丧失伴流脓；发生在脑膜旁区者有头痛和颅神经症状，当颅骨破坏后症状可在短期内加剧，预后差。四肢和躯干是多形性和腺泡状横纹肌肉瘤的好发部位，多见于壮年和老年人，肿瘤在深部肌肉内沿肌肉长轴生长，其活动度与肌肉张力有关，肿瘤累及肢体主要血管神经时，淋巴回流受阻，产生肢体远端水肿，肿瘤侵犯骨、关节时疼痛明显。盆腔和泌尿生殖系横纹肌肉瘤，男性可发生在睾丸、副睾、精索、前列腺；女性见于子宫、卵巢、阴道和外阴。发生在膀胱、子宫颈和阴道者常为葡萄状肉瘤。膀胱葡萄状肉瘤常生长于膀胱三角区、膀胱颈或尿道，以尿路梗阻和血尿为常见症状；子宫阴道葡萄状肉瘤呈水肿息肉样，色泽粉红，肿瘤常充满阴道并脱出至阴道外口，伴感染、坏死或出血，深部可侵犯盆底，累及膀胱或直肠。内脏横纹肌肉瘤极为罕见，多发生于胆道，亦见于心、肺、气管和脑。位于胆道者产生阻塞性黄疸和右上腹肿块，非手术探查难以明确诊断。

根据患者的年龄、肿瘤生长的部位和横纹肌肉瘤的临床特点常可作出初步的诊断。用钼靶X线摄片可显示肿瘤影，少数可见肿瘤邻近骨质破坏，CT检查对了解肿瘤与周围组织器官的关系以及决定手术范围有重要价值。肺正侧位片应作为常规检查以除外肺部转移。确诊有赖于病理学检查，活检时应在阻断血流的情况下进行，最好能切除整个肿瘤送检。病理上横纹肌肉瘤具有肌原性细胞的特点，依据肿瘤的细胞成分和组织结构，常分为以下几个亚型：①胚胎型横纹肌肉瘤(包括葡萄簇肉瘤)：主要含有早期幼稚发育阶段的横纹肌母细胞以及原始细胞，其形态为大小不等的单圆形或椭圆形细胞，核深染，间质分布不均，可见星状和梭形细胞；葡萄状肉瘤大多发生在粘膜下，呈息肉状，充塞于腔道内，切面为粘液水肿状，有时有粗短的蒂，病理形态与胚胎型相似。②多形性横纹肌肉瘤：肿瘤位于肌肉深层，瘤体较大，切面灰白色或鱼肉状，中心常有出血、坏死或囊性变；细胞成分复杂多样，多为发育后期阶段的横纹肌母细胞，细胞内可找到纵形肌原纤维，但横纹少见，细胞密集混杂、弥漫分布，间质甚少。③腺泡状横纹肌肉瘤：肿瘤质地较硬，韧性，常浸润周围组织，切面灰白色，可见中心坏死或囊性变，瘤细胞主要成分是发育幼稚阶段的横纹肌细胞，肿瘤边缘细胞排列紧密呈实质状，中央细胞排列松散，形成不规则腔隙，呈腺泡状或巢状结构。④混合型：瘤细胞成分复杂，常见两种或两种以上肿瘤成分混合存在，从相当于原始间叶细胞期到横纹形成期的肌母细胞均可见。不能区分何种成分为主时，称为混合型。

横纹肌肉瘤是恶性程度较高的软组织肿瘤，常有局部广泛浸润，早期就可以出现远处转移，约1/5病例有区域淋巴结转移，肿瘤广泛切除是主要的治疗方法，有淋巴结转移者应同时清扫。但单纯手术常因局部复发和远处转移而治疗失败。60年代以后采用手术、化疗和放疗综合治疗，在儿童胚胎性横纹肌肉瘤中广泛应用长春新碱、放线菌素D(更生霉素)和环磷酰胺三药联合化疗(VAC方案)，使肿瘤局部控制率达85%以上，小儿盆腔横纹肌肉瘤的五年生存率超过80%，肢体和头颈部横纹肌肉瘤五年生存率也在50%以上，但根治性的外科手术和大剂

量放射治疗有可能造成残疾和发育不良的后果，而VAC方案对成人横纹肌肉瘤的疗效也较小儿为差，因此近年来临床上努力缩小手术范围，尽量保留肢体，寻找更有效的化疗方案，如成人横纹肌肉瘤生长在肢体者，采用术前动脉插管，应用阿霉素作区域性化疗，广泛切除肿瘤，术后补充放射治疗，使不少病人得以保留肢体。

平滑肌组织肿瘤

平滑肌组织分布于子宫、消化道和膀胱等内脏器官，此外还广泛分布于皮下的竖毛肌、汗腺周围的平滑肌、血管壁、乳头、乳晕、阴蒂、阴唇、阴囊、阴茎、精索以及眼睑和纵隔等处。平滑肌肿瘤是来源于上述部位的平滑肌组织的肿瘤。

平滑肌瘤 平滑肌瘤(leiomyoma)多见于子宫和消化道。体表的平滑肌瘤多起源于竖毛肌、汗腺管周围平滑肌以及阴囊、大阴唇、阴茎、乳晕周围的平滑肌。位于皮下及深部软组织的平滑肌瘤多来自血管。

平滑肌瘤突出的临床症状为发作性疼痛和压痛。症状严重者可在夜间惊醒，寒冷、受压等各种刺激可引起发作或加重。发作常随病程延长而逐渐趋向频繁且剧烈。平滑肌瘤发生在大静脉壁上，如下腔静脉、股静脉等，可导致血栓形成，管腔阻塞。皮肤平滑肌瘤大多单发，多发者是真性肿瘤还是畸形，尚未取得一致意见。位于真皮内的平滑肌瘤，体积都很小，一般直径<1.5cm，无包膜；位于皮下的体积略大，一般直径<2.5cm，大多无包膜，体积大者，即使肿瘤细胞形态类似良性，但绝大多数为平滑肌肉瘤。

病理检查有助于确立诊断，显微镜下，肿瘤由分化好的平滑肌细胞组成，细胞比正常略大，多呈束状平行或编织状排列，核有时可呈栅状排列。血管平滑肌瘤内有许多厚壁血管，血管腔狭小呈裂隙状，壁内无弹力板及外膜，壁上平滑肌细胞呈同心圆状排列，其外圈细胞逐渐与壁外的平滑肌细胞汇合在一起。肿瘤细胞间有纤维组织，平滑肌瘤可有程度不同的透明性变，严重者瘤细胞寥寥无几，呈少数裂隙或隐隐约约的同心圆状结构，有钙盐沉积。

平滑肌瘤预后良好，切除后不复发。腹腔和子宫的少数平滑肌瘤，形态上虽为良性，但其生物学行为不同可发生转移，有转移性平滑肌瘤之称。

腹膜散在性平滑肌瘤病 本病是一种罕见的发生在腹膜上的多灶性平滑肌增生性疾病，多发生在生育期妇女。患者一般无症状，或有腹部不适感，常在手术时偶然发现，不伴腹水。手术时可见许多直径数毫米大小不等的结节，分布于腹膜、大网膜、肠壁浆膜面、肠系膜、子宫浆膜面等处。显微镜下可见结节由纵横交错的平滑肌束组成，少数核分裂，结节边缘呈推进式生长。腹膜散在性平滑肌瘤病易误诊为播散性恶性肿瘤，尤其是低度恶性平滑肌肉瘤。但是此类肿瘤病变位于腹膜下而不是腹膜表面，也不浸润，故不同于恶性肿瘤的种植性转移。

平滑肌母细胞瘤 又称上皮样平滑肌瘤、奇异平滑肌瘤及透明细胞平滑肌瘤。它可能是血管外周细胞向平滑肌细胞过渡而形成的肿瘤。大多数为良性，少数为恶性。多见于成年人，尤以中年以上最多，发生于子宫的平滑肌母细胞瘤，约2/3出现于绝经期前。

平滑肌母细胞瘤多见于消化道、女性生殖器官，其中绝大多数发生在胃，尤以胃窦部为最多见，其临床症状和体征与肿瘤的部位及大小有关，若位于胃部时，可有消化不良、慢性腹痛及腹部包块，亦可伴有呕血、黑粪等症状。偶因肿瘤破裂而造成腹腔内大出血者。确立诊断有赖于病理检查，显微镜下可见平滑肌母细胞瘤，主要由圆形或多角形细胞组成，细胞胞质内含嗜酸性颗粒，无肌原纤维，核圆形或稍不规则，核染色质细颗粒状，并可见核仁。其中一种细胞常出现核周空晕，即核周透明区，多数学者认为它是诊断平滑肌母细胞瘤的特征性细胞。另一种细胞则因细胞内透明区域不断扩大而形成透明细胞，胞核位于中心或发生偏位，又有印戒细胞之称。此外，可见到与平滑肌相似的梭形细胞。电镜下可见到肌原纤维，此种梭形细胞与多角形、圆形细胞之间有逐渐过渡的形态。恶性平滑肌母细胞瘤(或称平滑肌母细胞肉瘤)与不转移的平滑肌母细胞瘤不存在明确的鉴别点，故难以区别。一般发生转移的平滑肌母细胞瘤的细胞异型性大，核分裂较多见，细胞常浸润包膜或邻近组织，易见瘤巨细胞和伴有大量坏死。体积巨大，如直径超过10cm以上的则恶性可能性较大。

平滑肌母细胞瘤一般均为良性，以手术切除为宜，疑有恶性者须作根治术。不能用手术切除时可试用放射治疗。

平滑肌肉瘤 平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma)起源于平滑肌细胞或来源于向平滑肌细胞分化的间叶细胞多见于胃肠道及子宫，发生于软组织的平滑肌肉瘤较少见。本病好发于中老年，男女发病相似。肿瘤位于四肢深部软组织和腹膜后，多数伴有疼痛，疼痛初为间歇性，以后转为持续性。患者先有疼痛，以后才发现肿块，或因疼痛而发现肿块。

平滑肌肉瘤在肉眼形态上，多为圆形或不规则形的结节状肿块，边界清楚，部分有假包膜，呈浸润性生长，质地较坚实。切面灰红色或灰棕色，似鱼肉状，有时可呈编织状，可有出血坏死，较大的肿瘤有液化及囊性变。发生在浅表部位，如皮下及皮内者体积通常较小；腹膜后、肠系膜、大网膜的肿瘤常体积较大。发生于大血管壁的肿瘤可向管腔内生长。发生在深部或浅部软组织的平滑肌肿瘤，若其直径大于5cm，则几乎均为恶性(不包括胃肠道和子宫)。平滑肌肉瘤的组织形态按其分化程度，大致可分为两型：①分化较好型：细胞形态接近正常平滑肌细胞，但体积大，呈梭形、束状或栅状排列，细胞境界清楚，

胞质丰富,染成深红色,内见肌原纤维,核呈棒状,在横切面上可显示核周透明晕,核有一定程度的异型性,染色较深,每10个高倍视野平均有1个以上的核分裂象。2分化较差型:瘤细胞呈多形性,大小不等,可为圆、卵圆或多边形、带状,甚至有单核或多核巨细胞,核呈圆形、棒状或不规则形,染色质粗,易见核仁和核分裂象,肿瘤易伴坏死,尤以远离血管的细胞更为明显,而靠近血管的瘤细胞保存较好,且有增殖的细胞团,其形态与血管外皮瘤相似。

平滑肌肉瘤的生物学行为难以根据肿瘤的组织形态作出肯定的判断,也就是说富于细胞的良性平滑肌瘤难于与分化好的平滑肌肉瘤相区别,应将病理与临床结合起来判断,病理上肿瘤呈浸润性生长,细胞的多形性和多核巨细胞的出现以及核分裂象的多少是衡量肿瘤是否恶性的主要标准,核分裂象以高倍视野中找见数计算,Stout认为每10个高倍视野中找见1个以上核分裂象者为恶性,在50个高倍镜视野找不到1个核分裂象时可以除外恶性,也有认为在25个高倍视野中核分裂象有1个者为低度恶性,有5～25个者为中度恶性,25个以上为高度恶性,临床上皮肤或皮下浅表平滑肌肿瘤直径多在2.5cm以下,很少侵犯肌肉和筋膜,肿瘤>2.5cm或有肌层浸润应疑有恶性可能;深部软组织平滑肌肿瘤>5cm直径时恶性可能性较大,应注意进一步检查。一般来说腹膜后平滑肌肉瘤恶性程度较高,肠系膜大网膜平滑肌肉瘤可有腹腔种植,但发展较慢;小儿平滑肌肉瘤恶性程度低,有报道自发消退者,称"幼年性平滑肌肉瘤"。但发生于前列腺、膀胱等处者恶性程度较高,常转移导致死亡。

治疗以手术广泛切除为主。肿瘤位于浅表者至少切除3cm以上皮肤,肌肉受累时自肌肉起止点连同肌筋膜一起切除该肌。肿瘤浸润超过一块肌肉范围时,作肌群或肌组织切除,肿瘤累及肢体主要血管神经、侵犯关节或骨组织,可考虑截肢手术。平滑肌肉瘤对化疗和放疗均不敏感,综合治疗在保留肢体的治疗中的地位难以评价。肿瘤区域淋巴结转移较少见,一般不作常规区域淋巴结清除,除非病理证实有区域淋巴结转移者。平滑肌肉瘤为中度恶性肿瘤,浅表者广泛切除预后良好,位于深部者,手术切除彻底,不少病例获长期生存,5年生存率约50%左右。

血管组织肿瘤

起源于血管组织的肿瘤称血管组织肿瘤(vascular tumors),包括毛细血管瘤、遗传性出血性毛细血管扩张症、海绵状血管瘤、蔓状血管瘤、血管球瘤、血管内乳头状内皮增生症、弥漫性恶性血管内皮增生症、血管内皮瘤、上皮样血管瘤、上皮样血管内皮瘤、血管内皮肉瘤和血管外皮瘤等。

毛细血管瘤(capillary hemangioma)　单纯性毛细血管瘤是最常见的毛细血管瘤,亦称杨梅痣(strawberry nevus),由增生的毛细血管构成。出生时即被发现。多见于面部、口腔粘膜,其他部位如颈部和躯干的皮肤也可见到。肿瘤位于真皮内,但隆起于皮肤,边界分明,色泽鲜红或紫红,大小不一,直径自数毫米至2～3cm,有时表面呈分叶状,加压不退色,也不缩小。此种毛细血管瘤生长缓慢,数年后大多可自行消失。肉芽肿性毛细血管瘤,又称化脓性肉芽肿(granuloma pyogenium),是一种隆起于皮肤或粘膜呈息肉状生长的良性肿瘤,可发生于头面部、四肢或躯干,尤以口唇、小大鱼际、手指等处多见。肿瘤直径从数毫米至2～3cm,外观呈鲜艳樱红色,极易发生出血,表面覆盖皮肤或粘膜,或有痂皮形成。本病预后良好,切除后复发者较少。

遗传性出血性毛细管扩张症(hereditary hemorrhagic telangiectasis),又称Osler-Weber-Rendu病,是一种常染色体显性遗传的血管疾病(见"遗传性出血性毛细管扩张症"条)。

海绵状血管瘤(cavernous hemangioma)　由管腔扩大的毛细血管组成,有时可含有少量静脉与动脉。可发生于身体的任何部位,其中以四肢、躯干、面部和颈部为多见。肝、胃、肠及骨骼等器官也可发生。常呈多发性。病灶广泛者可使肢体或身体的某部体积增大,如巨唇症、巨舌症和巨肢体症。在显微镜下瘤组织内见大小不等互相沟通的血窦腔,形似海绵。海绵状血管瘤的症状和预后视其累及的范围不同而异,小者对人体无害且可无症状,有的甚至可随年龄的增大而逐渐停止生长,甚至消退;有的则可不断增大。范围较为广泛者可因血管内凝血及纤维蛋白形成而消耗血小板、凝血酶原等成分而致血小板减少和紫癜,称为Kasabach-Merritt综合征。

蔓状血管瘤(trailing hemangioma)　是由小动脉和小静脉组成,并有动静脉瘘形成的一种血管肿瘤。肿瘤多数位于颈、耳后、四肢,少数见于眼睑及口唇。肿瘤内血管扭曲缠绕,管壁增厚,管腔扩大。这些血管常与动脉相通,位于颈部者常与颈动脉分支相通;下肢的血管瘤可与股动脉分支相通。有动静脉瘘形成者则可扪及搏动,并侵蚀邻近骨组织,如可侵蚀颅骨而进入或与脑膜血管沟通。因此,蔓状血管瘤的治疗较为困难。

血管球瘤(glomus tumor)　来源于动静脉直接吻合处血管球的球细胞或毛细血管的外皮细胞,属于良性肿瘤。上海医科大学附属肿瘤医院病理科共积累41例,占同时期软组织良性肿瘤的0.45%。肿瘤常见于手、足、上臂、大腿,最多见于指甲下。发生于上肢者多位于远端;下肢者则以近端多见,主要分布在真皮和皮下;而位于面部、躯干者则见于深部组织。约5%～10%的病例呈多发性。患者多在20～40岁,临床上常有疼痛症状,儿童患者常为多发性,并呈浸润性生长。手术切除能治愈。

血管内乳头状内皮增生症(intravascular papilloen dothelio-hyperplasia)　是一种局限于血管腔内血

等内皮的乳头状增生，因其形态易与血管肉瘤相混淆，故又称假性血管肉瘤。本症可发生于任何年龄，女性稍多于男性。好发于头颈、手指、口唇和躯干等。病变多位于皮内和皮下，内脏器官也可发生。本症不发生转移和复发，预后甚好。手术切除能治愈。

弥漫性恶性血管内皮增生症（diffuse malignant hemangioendothelio hyperplasia）　本症十分罕见。病变为多发性，主要发生于皮肤，也可发生于脑、心、肺等。病变在皮肤及皮下者多表现为结节状浸润斑块。本病需与血管内皮瘤和血管内皮肉瘤鉴别。

本病的症状和预后取决于病变的部位和其累及范围。若病变累及重要器官，则因血流阻断而引起相应器官的功能丧失，甚至死亡；如发生在皮肤则预后较好。其治疗方法主要是手术切除。

上皮样血管瘤（epithelioid hemangioma）　是一种以内皮细胞呈上皮样增生并伴有大量嗜酸粒细胞浸润为特征的良性肿瘤。主要发生于中年女性。常见于头颈，尤以耳周为多见。病变处皮肤呈暗红色斑块，部分病例在同一区域内可有多个病灶。病变处皮肤可伴有结痂、脱屑、流血等继发性改变。此瘤切除后预后较好，偶有复发。

上皮样血管内皮瘤（epithelioid hemangioendothelioma）　是一种由内皮细胞组成的低度恶性血管肿瘤。多见于成年人。肿瘤多与中等或大的静脉有关。由于其细胞呈上皮样形态，浸润性生长，故易误诊为转移性癌。临床表现为局限性白色肿块，很少有出血。淋巴结、肺和肝是其常见的转移部位。手术切除肿瘤是主要治疗方法，约10%病例可出现复发，20%可有转移。

血管内皮瘤（hemangioendothelioma）　是一种以血管内皮细胞增生为特征的毛细血管瘤。多发生于皮肤和皮下，亦可见于肝、脾和骨髓等处。本病多见于婴儿。血管内皮瘤的瘤体大小不一，其直径可为1～2cm，但大多为4～5cm，呈实质性，不易压缩，周围界限不清，切面呈灰色或灰红色。本瘤须与血管内皮肉瘤鉴别。

由于本瘤可呈浸润性生长，且易复发，故以手术切除为主。预后一般较好。

血管内皮肉瘤（hemangioendotheliosarcoma）　是来源于血管内皮细胞或向血管内皮细胞分化的间叶细胞的一种恶性肿瘤，也称血管肉瘤（hemangiosarcoma）或恶性血管内皮瘤（malignant hemangioendothelioma）。本瘤极为罕见，好发部位是头颅、面部、乳房和大腿深部肌肉等软组织，以及肝、脾和骨组织等处。肝脏原发性血管内皮肉瘤约占肝原发性恶性肿瘤的3%以下。发生于皮肤的血管内皮肉瘤早期为蓝色或紫色的斑块，以后隆起呈丘疹或圆形结节，直径从数毫米到十几厘米，平均为2～3cm。瘤体表面可有血疱和溃疡，有时亦可有出血。部分病例的肿瘤周围亦可有卫星小结节。本瘤须与良性血管内皮瘤、血管内皮细胞增生症、淋巴管肉瘤、弥漫性恶性血管内皮增生症等鉴别。

血管内皮肉瘤的恶性程度很高，疾病进展迅速，约有75%的病例有局部复发，1/3病例可有局部淋巴结和肺部转移，病人常死于起病后2—3年内。治疗以手术切除为主。

血管外皮瘤（hemangiopericytoma）　是一种起源于血管外皮细胞的肿瘤。按其生物学行为可有良、恶性之分，但其组织形态却难以区分其良、恶。本瘤少见，但可发生于任何年龄，男女无明显差异。本瘤可发生于身体的任何部位，但以下肢、腹膜后和头颈部的深部肌肉、深筋膜处为常见，甚至可累及骨膜，而发生于皮下者罕见。肿瘤大小不等，从数厘米至一十厘米。多为单发，表面呈结节状或分叶状，质软或坚实，易伴有出血、坏死或囊性变。本瘤的病程长短不一，从数年至数十年，生长缓慢，临床上早期多表现为无痛性肿块，周围脏器可因肿瘤体积的增大而产生压迫或浸润症状。腹膜后或盆腔内体积巨大的血管外皮瘤，因其肿瘤细胞能分泌胰岛素，故可导致低血糖症。而一旦肿瘤切除，血糖即可恢复正常。

血管外皮瘤应与滑膜肉瘤、纤维组织细胞肉瘤、平滑肌母细胞瘤、间皮瘤等鉴别。

本瘤的治疗主要是手术切除。

淋巴管肿瘤及瘤样病变

淋巴管肿瘤及瘤样病变是指起源于淋巴管组织的肿瘤和瘤样病变。临床上包括淋巴管瘤、淋巴管肉瘤和淋巴管平滑肌瘤等。

淋巴管瘤　淋巴管瘤（lymphangioma）是由淋巴管的内皮细胞先天性增生引起的良性肿瘤，瘤体内含有大量结缔组织成分。管腔内充满大量的淋巴液和淋巴细胞。也可与海绵状血管瘤同时存在，称为血管淋巴管瘤。根据不同组织成分和发生部位可分五型：

（1）单纯性淋巴管瘤：亦称毛细淋巴管瘤，发生于皮肤或粘膜浅层，局部皮肤变厚，颜色正常。是由扩大的淋巴管和增生的内皮细胞组成，直径在2cm左右，常见于1岁以内的婴儿面颈部，尤以口腔为多见。

（2）海绵状淋巴管瘤：来源于皮肤、皮下组织、肌肉和肌肉间结缔组织，蔓延生长而无明确边界，病变广，体积大，伴明显水肿，皮肤毛孔变大呈橘皮样变化。多发生在唇、舌、面颊、臀部和下肢。由于结缔组织丰富，肿瘤质较硬，可引起巨唇、巨舌和臀部及下肢肿胀，影响活动并易有感染溃破，发热等。

（3）囊状淋巴管瘤：单发或多发，常发生在颈部、腋下和胸腹壁，也可出现于臀部和骶尾部。与皮肤不粘连，有波动感，中间可扪及囊壁间结缔组织形成的硬结节。颈部肿瘤可压迫气管和食管，影响呼吸和吞咽。少数病例肿瘤发生在腹膜后和肠系膜内。

单纯型和囊状型可手术切除。海绵状型手术切除不易彻底,也可出现手术切口不愈合,严重感染和淋巴管瘘等并发症。

(4)弥漫性淋巴管瘤:起源于胚胎早期的肢芽,故肿瘤常累及整个肢体,如从指端到肩部,从腹股沟到足趾,而肿瘤可侵犯包括皮下组织、肌肉、骨膜,甚至骨组织等所有组织,故易使肢体增粗,并发生畸形。

(5)乳糜囊肿:发生于肠系膜后之单房性淋巴管囊肿,内含乳白色乳糜液。本病可能由淋巴管机械性阻塞或发育障碍所致。治疗方法主要是手术切除。

淋巴管肉瘤 淋巴管肉瘤(lymphagiosarcoma)是一种起源于淋巴管内皮细胞的恶性肿瘤,多发生在肢体。常在乳腺癌根治术后引起的上肢慢性淋巴性水肿基础上发病。也可发生于由丝虫病并发淋巴性水肿的下肢。患者多为女性,主要临床表现是肢体进行性水肿及疼痛,并可扪及多发性皮下硬结节。病变不断向外扩散蔓延并可深达肌肉层内。病理切片显示皮肤及皮下组织纤维化增厚,含有肉芽组织和钙化点,淋巴管内皮细胞乳头状增生,呈片状排列。细胞核色深并有分裂象,管腔内见红细胞和红色透明淋巴。间质有慢性炎症反应和巨细胞浸润。恶性程度很高,常出现血道和淋巴道转移。治疗可作截肢手术,但效果不佳。

淋巴管平滑肌瘤 (lymphangioliomyoma) 是一种由淋巴管及其周围增生的平滑肌细胞所组成的良性肿瘤。如果病灶在2个以上者则称为淋巴管平滑肌瘤病,但十分罕见。患者多为10—40岁的女性,可为先天性,亦可为后天性。肿瘤多累及腹腔或胸腔淋巴管,病变进展可较快或长期静止不变,临床常表现为肺功能不足、自发性气胸、乳糜胸或乳糜腹。治疗方法主要是手术切除。

间皮组织肿瘤

间皮组织肿瘤(tumor of mesothelial tissue)是一种起源于多态分化的中胚层组织的肿瘤,如发生于胸膜、心包、腹膜、睾丸和大网膜等组织的间皮细胞。根据其组织学特点和生物学行为又有良性间皮瘤和恶性间皮瘤之分。临床上可分限局型和弥漫型。男性发病略高于女性,年龄方面以青壮年发病率最高。

发病机制和临床 一般认为间皮肿瘤的发生与长期接触石棉有关,多在接触石棉20—40年后发病,但也有与职业无关的报道。在动物实验中将石棉注入动物的胸、腹腔,均可诱发间皮肿瘤。进一步又发现在石棉的成分中绝大部分为温石棉(约95%),无致癌作用。仅有占5%的青石棉和铁石棉,因其纤维粗、短、直、硬吸入肺泡而与胸膜接触致病。但不能解释其他部位间皮肿瘤的发生。因此其发病原因,尚有待进一步研究。

间皮肉瘤发展快,病程短,一般在半年以内,少数可长达6—7年。症状随生长部位不同而异。多发生于胸、腹膜,极少数发生于心包膜、睾丸鞘膜和大网膜,病变可为局限肿块或弥漫性病变。现将各部位间皮肉瘤的临床表现分述如下:

(1)胸膜间皮肉瘤:临床症状以胸痛为主,呈持续性钝痛伴胸闷,偶可放射到患侧肩部,如累及附近肋骨、脊椎骨或神经时则呈锐痛。弥漫型胸膜间皮肉瘤极易发生血性胸水,严重者影响呼吸。也可出现刺激性干咳,偶有痰血。病情严重时有低热、胃纳减退、乏力、消瘦等全身症状。如肿瘤巨大可使胸壁局部膨出。

(2)腹膜间皮肉瘤:以腹块为主,常伴大量腹水,多为浆液性或为血性,以致有腹部持续性胀痛,偶有发作性绞痛。也可引起恶心、呕吐、便秘甚至肠道部分梗阻。发生于下腹及盆腔的肿瘤还可出现下肢浮肿和排尿困难等。严重者有全身衰竭症状。

(3)心包膜间皮肉瘤:以心悸、浮肿、气急为主。心界扩大,心音低,紫绀,心包穿刺可抽到暗红色心包液。也可发生胸水。

(4)睾丸鞘膜间皮肉瘤:临床表现酷似睾丸鞘膜积液,惟肿块为实质性,透光试验阴性,睾丸被推向一旁,因受挤压而萎缩变小。

(5)大网膜间皮肉瘤:好发于大网膜表面的腹膜间皮组织。腹块活动度较大,有包膜,质硬,表面高低不平,手术切除后易发生腹腔种植性复发,预后很差。

胸膜间皮肉瘤常为限局性而腹膜间皮肉瘤多为弥漫性,并有广泛粘连;心包膜间皮肉瘤却多为弥漫性而睾丸鞘膜和大网膜间皮肉瘤则为限局性的。

限局性间皮肉瘤常有包膜或带蒂,质坚实,切面为灰白或灰红色。弥漫性间皮肉瘤在胸腔内呈片状增厚坚实肿瘤组织,在腹腔内呈多结节状,散布在腹膜上,质硬软不一,脆性很大,为灰红色。

间皮肉瘤也可有淋巴结转移及血道转移,以转移到脊椎骨最常见。由于间皮细胞具有双向分化的特性,间皮肉瘤从组织学上可分为上皮型、纤维型和混合型三种。

诊断依据 (1)根据肿瘤生长部位所表现的相应临床症状。

(2)X线检查:可根据肿瘤的生长特点与肺内肿瘤鉴别,本病所显示的肿瘤基底与胸膜相连而不能分开,肿瘤呈球形或椭圆形,与胸壁的夹角为钝角,质均边光,瘤内无空洞或钙化点,外无毛刺或浸润,为孤立形或分叶状阴影。附近肺野清晰,肺门和纵隔一般无肿大淋巴结。肿瘤巨大时可向外生长致使局部胸壁膨出、变形及附近肋骨破坏,也可使纵隔移位。如肿瘤发生于叶间胸膜,其阴影往往为梭形,其长轴为叶间裂走向。如肿瘤源于心包膜,则显示纵隔增宽,心影变大,并合并心包积液。

对腹膜间皮肿瘤可通过胃肠钡餐检查或钡剂灌肠检查间接了解肿瘤的范围和位置。有时与腹膜后肿瘤难鉴别。

(3)B超和CT检查已成为当前临床上对胸、腹腔肿

瘤的常规检查。若与X线检查相配合更有利于确诊。

治疗要点 手术切除、药物及放射综合治疗效果较好，手术切除对限局性病灶最适宜，若病变广泛也应尽量争取姑息切除主要肿块，以减轻症状，再辅以化疗。放射治疗对上皮型有一定疗效。除全身性化疗外也可局限用氮芥作腔内注射，全身用药以环磷酰胺、达卡巴嗪(DTIC)、阿霉素等效果较好。

由于间皮肉瘤多有血道转移，如转移到脊椎、脑、颅底、肝脏、肾上腺和卵巢等，也可转移到区域淋巴结，预后很差。限局性者预后较佳，弥漫性多结节性者预后极差。

滑膜组织肿瘤

滑膜组织肿瘤(tumor of synovial tissue)起源于腱鞘、筋膜的滑膜组织和向滑膜组织分化的间叶组织。可为良性亦可为恶性。

滑膜瘤(synovioma) 是起源于滑膜细胞或者趋向滑膜细胞分化的间叶细胞的良性肿瘤，该瘤约占良性软组织肿瘤的5%。

该瘤发生于肢体，其中以手指，如食指和中指为多见，其次为足、腕、踝部，大关节较少见，偶见于颞颌关节。关节轻度肿胀，疼痛，可产生关节交锁等症状。发生于指、趾关节者，瘤的直径不超过1～2cm，与肌腱紧密粘连，周围境界清楚，但无包膜，有的呈浸润性生长，可侵犯邻近骨组织。

临床需与痛风结节、破骨细胞瘤、软骨母细胞瘤、黄色瘤等相鉴别。切除术后多可治愈。

滑膜性软骨瘤病(synovial chondromatosis) 为一少见良性关节病，系关节滑膜增生变态所致，成为许多软骨结节。

本病病因不明，部分病例有外伤史，滑膜上的软骨结节可与滑膜有蒂相连，也可脱落入关节腔中，受关节液滋养而生长，结节呈透明状，直径3～5mm。

本病常发生于青年或成年人，男性多于女性。好发于膝关节，髋关节次之，肩、踝关节偶见，绝少发生于小关节。滑囊与腱鞘亦有发生，多数单发，亦可累及双膝，关节肿胀，压痛，活动时有响声，关节活动受限。有时出现交锁现象。

由于本病具有游离体存在，可与剥脱性骨软骨炎、骨关节炎及神经源性关节炎相混淆。病理检查有助诊断。

治疗以手术为主，滑膜部分切除术后的复发率很低。

滑膜肉瘤(synovial sarcoma) 属恶性肿瘤，病因不明，大关节的外伤和长期慢性刺激可能是诱因。

发病机制和临床 滑膜细胞有双向分化特性，其上皮成分和纤维成分可互相转化和过渡，根据其不同成分和分化程度滑膜肉瘤可分若干亚型。

(1) 上皮样型：主要由上皮样细胞组成，大多为柱状、方形或多角型，排成裂隙管状、腺状及乳头状，颇似腺癌结构。该型常有区域淋巴结转移。

(2) 纤维型：主要成分为梭形细胞，呈束状或旋涡状排列，胶原纤维和网状纤维散布于瘤细胞之间，颇像纤维肉瘤的结构。

(3) 混合型：由上述两种细胞混合组成，两者比例相近，偶有少量巨细胞。

本病无特殊症状，由于其生长的部位和深度不同，症状也不一样，或为疼痛肿块；或为无痛肿块；或先有局部疼痛后出现肿块。疼痛性质一般在发病初期为局部钝痛，继而为持续性痛并向四周放射。无痛肿块多被忽视，甚至长达数年才被确诊，常被误诊为良性病变，延误治疗。疼痛肿块容易早发现，但有时被误诊为炎性病变而误用消炎治疗，如肿瘤生长在肢体则有活动受限症状，肿瘤局部温度增高。病情严重可出现发热、贫血及体重减轻等全身症状。

诊断依据 根据临床表现，特别是单发的膝关节痛或在其周围出现肿块应考虑滑膜肉瘤的可能性。X线检查有助于明确软组织肿块范围，有无钙化或骨化，以及附近骨膜反应和骨质破坏等情况。最后诊断依赖于病理切片检查。

治疗要点 治疗原则与其他软组织肉瘤相似，以手术治疗为主，再辅加放疗和化疗。特别是生长在肢体的滑膜肉瘤，如何通过综合措施以保留肢体是今后治疗的方向。常用化疗药物有长春新碱、环磷酰胺、放线菌素D（更生霉素）和阿霉素等。因该肿瘤淋巴结转移较多，应行选择性或预防性区域淋巴结清除术。

影响预后的因素很多，纤维型的预后较好，上皮样型则较差，而混合型居于其间。生长在头颈部和腹壁者预后较好，而生长在肢体者较差。有区域淋巴结转移者预后很差，肿瘤内有钙化者预后佳。据中国资料统计，滑膜肉瘤的局部复发率为21.8%，淋巴结转移率为19.4%，血道转移率为51.1%，常转移到肺、脑、骨等处。五年生存率仅30%左右。

纤维组织细胞肿瘤

纤维组织细胞肿瘤(fibrohistiocytic tumors)是一类以组织细胞和纤维细胞为主要结构成分的肿瘤。纤维组织细胞肿瘤包括皮肤纤维瘤、黄色纤维瘤、硬化性血管瘤、纤维组织细胞瘤、非典型性纤维组织细胞瘤、网状组织细胞瘤、腹膜后黄色肉芽肿和幼年性黄色肉芽肿等良性肿瘤，以及纤维组织细胞肉瘤等恶性肿瘤。

硬化性血管瘤(sclerosing hemangioma)、**纤维黄色瘤**(fibroxanthoma)、**皮肤纤维瘤**(dermatofibroma) 这三种肿瘤均是发生于真皮内的良性肿瘤，其基本成分是纤维细胞，还可含有组织细胞、丰富的毛细血管、胶原纤维等成分。一般均为单发性，偶有多发。肿瘤直径大多在1cm左右，很少超过2～3cm，无包膜，纤维组织多

者则质地较实，血管及组织细胞多者则质地较软。在显微镜下，硬化性血管瘤含有丰富的毛细血管，血管周围为增生的纤维母细胞，胶原纤维不多，而血管内、外可有含噬细胞，内有含铁血黄素；纤维黄色瘤主要由组织细胞、黄色瘤细胞、Touton 细胞以及纤维细胞组成；皮肤纤维瘤内血管成分及组织细胞成分较少，而以纤维组织为主，且有丰富的胶原纤维，这三种肿瘤的形态可以互相重叠，互相过渡，无明确的界限可以划分。此类肿瘤局部切除后不复发，预后良好。

非典型性纤维组织细胞瘤（atypical fibrohistiocytoma）又称非典型性纤维黄色瘤，由纤维母细胞、组织细胞和巨细胞组成，其比例不等，但细胞有异形性及核分裂象，与纤维组织细胞肉瘤相似，是一种组织形态类似恶性的良性肿瘤。肿瘤多为单个结节或溃疡，一般直径＜2cm，少数可达5～6cm。病变位于真皮内，无包膜，可向周围组织侵犯，早期有溃疡形成。病灶周边和近溃疡的区域有丰富的扩张的毛细血管，并伴有血管内皮细胞增生和肿胀，并常有炎症细胞浸润。病灶处因含有含铁血黄素而呈现黄色；其表皮可萎缩、溃破，也可呈角化过度或角化不全。本瘤的年龄分布与肿瘤的发生部位有关。老年患者肿瘤多发生于头颈部，年轻患者则多发生于躯干和肢体。男性患者多于女性，其比约为2∶1。非典型性纤维组织细胞瘤应与纤维组织细胞肉瘤、梭形鳞形细胞癌以及隆凸性皮肤纤维肉瘤等鉴别。本瘤以手术切除为主要治疗方法。

黄色瘤（xanthoma）是由泡沫状组织细胞及少量Touton 巨细胞组成的一种瘤样增生性疾病，其发生与原发性或继发性胆固醇过多症以及原发性或继发性血脂过多症有关。按其分布的特点，可分为多发性结节性黄色瘤和弥漫性黄色瘤两种。前者为淡黄色或棕色小结节，发生于皮内，隆起于皮肤，常成群地分布于肢体的伸侧，如膝部、髋部，也可出现于手掌、足底、面部甚至腱鞘。后者结节微小如丘疹，弥漫分布于肢体的内侧，如腋窝、腹股沟，也可累及咽部及喉部的粘膜。本瘤应与幼年性黄色肉芽肿鉴别。饮食控制对本瘤治疗有积极意义。低脂、低糖和忌酒饮食有助于治疗。胆酪胺等祛脂药物对由血脂过高而致的黄色瘤具治疗作用。对继发于继发性胆固醇或血脂过多症的黄色瘤，主要在于治疗原有疾病。

网状组织细胞瘤（reticulohistiocytoma）是一种由嗜酸性组织细胞结节组成的病变，可分为局限型和全身型两型。前者即皮肤型，通常为单个结节，偶为多个结节，病变多限于真皮层，也可蔓延至皮下或表皮。患者多为成年人。肿瘤生长缓慢，甚至可停顿生长或自行消退。全身型者除可伴有皮肤型相同的皮肤病灶外，常伴有关节炎、发热。其皮肤和粘膜的多发性结节可在关节炎发生后数月或数年内出现。两型的皮肤病灶相同，直径为数毫米至数厘米，呈红色、棕色或黄色，偶可出现溃疡。全身型者病变可累及滑膜、骨骼、淋巴结、心内膜等。本病常可自行消退，必要时亦可手术切除。

幼年性黄色肉芽肿（juvenile xanthogranuloma）又称痣状黄色内皮瘤，是一种起源于组织细胞的良性病变，以多核组织细胞为其主要成分。常发生于幼年儿童。临床表现为单个、多个或许多个皮肤小结节，隆起于皮肤，黄色，质柔软。本病多出现于婴儿时期，部分患者在出生时即可出现，少数发生于儿童期，甚至青年时期。病变偶见于虹膜、眼球角膜，而无皮肤病变。极少数可发生在肺、肝、脾、睾丸和心包膜等部位。

幼年性黄色肉芽肿是一种原因不明的反应性肉芽肿，大多数病例的病变在一年内或数年内消退。

纤维组织细胞肉瘤（fibrohistiocytosarcoma）是一种主要由纤维细胞、组织细胞组成的恶性肿瘤，又称恶性纤维组织细胞瘤、恶性纤维黄色瘤或恶性组织细胞瘤。可发生于任何年龄，但以中老年多见。肿瘤主要发生于肢体，尤以下肢为多见，其次是腹膜后和腹腔、躯干及头颈部，少数发生于骨骼、肺、喉、上颌窦、鼻腔、鼻咽、乳房、阴道、眼眶和颅内等处。肿瘤大多位于深部组织，通常呈结节状，无包膜，呈浸润性生长。肿瘤直径可为1.5～20cm，大多在3～8cm。较大的肿瘤常伴有出血、坏死和囊性变。肿瘤质地较软，但含纤维多者，质地则较硬；含较多粘液成分者，则呈半透明粘液样。本瘤恶性程度较高，局部复发率和转移率均可达50%左右。本瘤应与脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤、巨细胞癌、非典型性纤维组织细胞瘤等鉴别。手术切除为本瘤的主要治疗方法，放疗和化疗也有助于改善疗效。

乳腺囊性增生病

乳腺囊性增生病（cystic hyperplasia of breast）又名小叶增生、乳腺结构不良症、纤维囊性病等。本病是乳腺组成成分在结构、数量和组织形态上表现出不同程度的增生。病因不完全清楚，一般认为是月经周期中雌激素的量过多或与黄体素的相对比例失调，使乳腺组织增生过度和复旧不全造成乳腺的结构紊乱；亦可能是局部乳腺组织激素受体的质和量的异常，导致局部乳腺组织对激素的反应异常。本病好发于30～50岁的妇女，常有一侧或双侧乳房胀痛，月经来潮前明显，来潮后好转。检查时乳房内有散在、大小不等的结节或局部增厚，一般在外上方较多，与周围境界不清楚，有时有触痛。病理检查在切面上有散在小囊，有时内含有黄白色乳酪样物质。切片可见乳腺小叶数、腺泡数增多，结缔组织增生有胶原化。腺上皮及纤维组织增生明显时可形成纤维腺瘤，小叶内或小叶间导管上皮增生时可形成导管内乳头状瘤病。治疗上大多用非手术治疗，如用疏肝理气和调和冲任的中草药。绝经前病人症状明显时可以试用三苯氧胺，近年来亦有用维生素E治疗缓解疼痛者。如果病变为限于乳腺的一部分，月经后仍有明显的局限性肿块与乳腺

癌难以鉴别时，可以手术切除。囊性增生病与癌变的关系尚不明确，有认为其发生乳腺癌的机会为正常人群的2～4倍。病理上单纯性增生很少恶变，高度增生或伴导管上皮不典型增生，特别是重度者，其癌变机会增多。

乳腺纤维腺瘤

乳腺纤维腺瘤（fibroadenoma of breast）属于乳腺的纤维上皮性肿瘤，是乳腺良性肿瘤中最常见者。好发年龄为20—30岁。生长缓慢，病程较长，常为无意中发现乳房内有无痛性肿块。肿块直径大多在0.5～5cm之间，边界清楚，表面光滑，触诊有滑脱感，略呈结节或分叶状。大多数人为单发性，15%～20%的病人可以一侧或双侧乳腺同时或先后出现多发性肿瘤。肿瘤切面呈灰白色，质地均匀，略向外翻，并可见漩涡状的结缔组织，有时可见有裂隙状或囊肿形成。显微镜下可见上皮下的纤维组织或弹力层外的纤维组织有增生，同时伴有腺上皮细胞增生，无明显的小叶结构存在。病理上可以分为管内型、管周型及混合型，偶而可见有囊性扩张或乳头状增生。治疗方法主要是手术切除，对多发性肿瘤或手术切除后反覆有肿瘤生长者可以在手术切除后试用男性激素或中草药等治疗。在妊娠早期，乳腺为哺乳作准备再次处于增生期，此时原有的纤维腺瘤可能因此增大，或者有新的纤维腺瘤形成。经怀孕或哺乳后很少再有发生。纤维腺瘤可恶变为叶状囊肉瘤或癌肉瘤，但临床上发生肉瘤变或癌变的机会极少。

乳腺巨纤维腺瘤

乳腺巨纤维腺瘤（giant fibroadenoma of breast）临床特点与纤维腺瘤相似。发病年龄12～71岁，平均33岁，20岁以下占30%。纤维腺瘤直径在7cm以上时称巨纤维腺瘤，巨检时肿瘤切面呈灰白色，有时有包膜，有分叶状结构，有时可以有裂隙。组织学上主要是增生的纤维样间质细胞，核异形不显著，分裂象少见。巨纤维腺瘤可以恶变为分叶状囊肉瘤。治疗方法是手术切除。除非肿瘤很大时可以作单纯乳房切除，一般可作肿瘤连同部分正常乳腺组织切除。手术切除的效果良好，完整切除后很少有复发。

导管内乳头状瘤

导管内乳头状瘤（intraductal papilloma）指自乳头开口部起到壶腹以下约1cm的一段导管内的乳头状瘤。乳头状瘤一般体积甚小，仅数毫米，常有蒂，质脆弱，易脱落。显微镜下腺细胞丰富呈乳头状融合，分裂象少见。好发年龄为40～50岁。症状常为乳头自动溢液，液体常为血性或浆液血性。临床常无肿块可（或）仅在乳晕旁有条索状或小结节。按顺时针方向在乳晕旁按压可见有液体自恒定的乳管口排出，说明病变的导管即位于此。溢出的液体送脱落细胞学检查可以看到有乳头状瘤细胞。乳房摄片或导管造影亦有助于明确诊断。治疗可行导管切除术。为了术时辨认该乳管，可以在术前用细针或亚甲蓝注入该导管，术时可沿该导管进行分离，并切除相应的乳腺组织。导管内乳头状瘤恶变较少见，局部切除后的预后良好。

多发性乳腺导管内乳头状瘤亦称导管内乳头状瘤病，是发生在乳腺中小导管的乳头状瘤，往往累及多个乳腺小叶的不同导管，常为多发性。临床上可于乳腺的周围区域扪及边界不清之肿块，实质不均质感，乳头溢液较少见，其生物学行为倾向于癌变，一般认为是癌前期病变。因此如镜下见上皮高度增生，细胞大小不一，染色质深，核分裂相增多，则要考虑癌变之可能。由于该病多位于乳腺中小导管，乳腺部分切除常难以切除全部病灶而导致术后复发，以单纯乳房切除为宜，手术务必切到乳腺的边缘，确保切除范围内无乳腺组织残留，以免复发。如肿瘤恶变则应按恶性处理。

乳腺癌

乳腺癌（carcinoma of breast）是女性最常见的恶性肿瘤之一。其发病率随年龄的增长而上升。20岁以下很少见，仅约1.5%，20岁以后迅速上升，40岁以后是上升速度最快的年龄，50岁到55岁以后上升速度逐渐减慢，呈相对平坦，以后持续上升到70岁左右达到最高峰。乳腺癌绝大部分发生于女性，男性较少见，女与男之比为99∶1。

全世界每年新发病例约有120万。中国乳腺癌的年死亡率为3.8/10万，占女性恶性肿瘤中的4.7%。据上海市肿瘤研究所统计上海市1972～1974年发病率为17.6/10万，到1982～1984年时为21.1/10万，发病率在女性恶性肿瘤中由第4位跃升为第2位。1992年上海市年发病率为34/10万，为女性恶性肿瘤中第一位。

由于发生于双侧的原发乳腺癌、男性乳腺癌、湿疹样乳腺癌和炎性乳腺癌有一定特殊性，详见“双侧乳腺癌”、“男性乳腺癌”、“湿疹样乳腺癌”、“炎性乳腺癌”条。

发病机制和临床　确切的病因尚未完全明了，可能与以下因素有关：①内分泌因素：已知雌激素与乳腺癌的发病有关，雌激素中雌酮、雌二醇对乳腺癌的发生有直接的关系，雌三醇可能有保护作用。孕酮对乳腺癌的作用尚未完全明了，有报道孕酮水平低者乳腺癌发病率增高。催乳素水平增高时乳腺癌的发病率高，催乳素在致癌过程中有促进作用。其他如甲状腺素、胰岛素、生长激素等也有一定的关系。②饮食：高脂肪饮食可以改变内分泌环境，增加发生乳腺癌的危险性，尤其是绝经后妇女。③放射线：放射线的暴露增加乳腺癌发病的危险性，且随照

射剂量增加而增大，尤其年轻时接受放射线照射。④病毒：如乳汁因子是属于B型病毒，但在人乳腺癌中尚未证实与病毒有关。

高危险因素　乳腺癌发病的高危险因素有：初潮年龄早；停经年龄迟；初次足月产年龄在35岁以上；初产前有多次流产史；未有正常哺乳；有乳腺良性疾病，如囊性增生病、纤维腺瘤、导管内乳头状瘤等；有乳腺癌家族史，绝经后体重明显增加者。

播散途径　乳腺癌的播散途径有：①局部播散：起源于乳腺导管上皮的癌细胞可沿导管蔓延，或沿筋膜间隙伸展，累及乳腺悬韧带，继而侵及皮肤，如皮下淋巴管被癌细胞侵犯，可出现真皮水肿呈"橘皮样"变；淋巴管内癌细胞继续生长可发展形成皮肤结节即"卫星结节"；癌细胞侵及皮肤小血管，导致局部充血，临床表现为"炎性乳腺癌"。肿瘤向深部扩展可累及胸肌筋膜或胸肌，甚至胸壁。②淋巴道播散：乳腺内有丰富的淋巴网，包绕着各个小叶，引流进入乳晕下淋巴管丛，再向区域淋巴结引流。腋窝淋巴结接受乳腺75%的淋巴回流，乳内淋巴结接受25%的淋巴回流，少数病例可经胸大、小肌之间淋巴结，直接注入锁骨下淋巴结，引起锁骨上淋巴结转移；癌细胞亦可通过逆行途径转移到对侧腋窝或腹股沟淋巴结，亦可沿腹直肌筋膜通过膈下淋巴结引起肝脏和腹腔内转移。③血道播散：乳腺癌细胞可直接侵犯血管引起远处转移，除经体循环途径出现肺、脑等转移外，乳腺癌细胞可经肋间静脉流向奇静脉、半奇静脉，经椎静脉系出现颅骨、脊柱、盆骨转移。

病理分类　90%的乳腺癌起源于乳腺的末梢导管上皮，10%起源于乳腺小叶。病理上可以分为：①非浸润性癌：即原位癌。肿瘤局限于乳腺导管或腺泡内尚未突破其基底膜，包括小叶原位癌和导管内癌。②早期浸润性癌：包括早期浸润性小叶癌、早期浸润性导管内癌。③浸润性癌：又可以分为非特殊型癌，包括单纯癌、浸润性小叶癌、浸润性导管癌、髓样癌、硬癌及腺癌等；特殊型癌，包括粘液腺癌、乳头状癌、腺管样癌、湿疹样癌及小管癌等。④少见型癌：包括鳞状细胞癌、梭形细胞癌、粘液表皮样癌、大汗腺癌、未分化癌、分泌型癌、癌肉瘤等，以及其他来自间叶组织的恶性肿瘤和上皮成分与结缔组织混合的叶状囊肉瘤。

临床表现　90%的乳腺癌病例最早出现的症状常是乳房内出现无痛性肿块，常为单发性，质地偏硬，一般发生在乳腺外上象限较多，内侧和下方相对较少。肿瘤侵犯乳腺悬韧带（Cooper 韧带）时引起皮肤粘连，随着肿块增大阻塞皮肤淋巴管引起皮肤水肿"橘皮样"变，乳头回缩或凹陷。肿瘤侵犯胸肌筋膜或胸肌时可使活动度受限制。晚期肿瘤播散到乳房及周围皮肤，形成"卫星结节"，肿瘤直接侵犯胸壁而固定；肿瘤侵犯皮肤，形成溃疡。乳腺癌的其他症状有乳头溢液，液体可为浆液性、血性、浆液血性或水样。湿疹样乳腺癌的首发症状常为乳头糜烂或有湿疹样的改变。乳腺癌可转移到同侧腋下淋巴结，也有少数病人可以在出现乳房肿块之前先表现为腋下淋巴结肿大。腋淋巴结逐步肿大可以压迫臂丛神经、腋静脉，引起肩部疼痛及上肢水肿。肿瘤血道转移到骨、肺、肝、脑等部位可引起相应的症状。

临床分期　常用的有国际分期，分期方法如下：

T：代表原发病灶

Tx：原发灶情况不详（已被切除）

T_0：乳腺内未扪及原发灶

Tis：原位癌（包括小叶原位癌和导管内癌），局限于乳头的湿疹样乳腺癌

T_1：肿瘤最大直径2cm以下

T_1a：肿瘤最大直径在0.5cm以下

T_1b：肿瘤最大直径0.5～1cm

T_1c：肿瘤最大直径1～2cm

T_2：肿瘤最大直径2～5cm

T_3：肿瘤最大直径>5cm

T_4：肿瘤任何大小直接侵犯胸壁或皮肤

T_4a：肿瘤直接侵犯胸壁

T_4b：皮肤有溃疡、卫星结节，但不超过同侧乳房

T_4c：包括T_4a和T_4b

T_4d：炎性乳腺癌

N：代表区域淋巴结

Nx：局部淋巴结不能估计（如已切除）

N_0：同侧腋下未扪及肿大淋巴结

N_1：同侧腋下扪及活动的淋巴结

N_2：同侧腋下有肿大淋巴结，互相融合，或与其他组织粘连

N_3：同侧乳内淋巴结有转移

M：代表远处转移

Mx：有无远处转移不详

M_0：无远处转移

M_1：临床或其他检查证实有远处转移（包括锁骨上淋巴结转移）

根据以上国际分期，不同的TNM组合，临床上将乳腺癌分成不同分期：

第0期：$TisN_0M_0$

第一期：$T_1N_0M_0$

第二期：Ⅱa　包括　$T_{0\sim1}N_1M_0$，$T_2N_0M_0$

Ⅱb　包括　$T_2N_1M_0$，$T_3N_0M_0$

第三期：Ⅲa　包括　$T_{0\sim2}N_2M_0$，$T_3N_{1\sim2}M_0$

Ⅲb　包括　T_4任何NM_0，任何TN_3M_0

第四期：包括M_1在内的任何TN组合

其他分期方法还有如哥伦比亚（Columbia）分期法等。

诊断依据　典型的乳腺癌根据病史及体格检查作出临床诊断并不困难，最后的确诊尚需依靠病理检查。临床不能确诊的病例可以作下述辅助检查。

乳腺X线摄片：有钼靶摄片及干板摄片两种方法。乳腺

癌在X线片上的直接征象有密度增深、不均质，伴有毛刺的阴影；微细成簇的钙化点等。肿瘤周围有透明区，X线片上块影较临床检查时小，导管阴影增深，表面皮肤增厚，乳头回缩形成漏斗征，以及血管影增深增多等亦常提示有恶性的可能。有乳头排液者必要时可作导管造影术。近年来应用CT检查，可清晰地显示肿块大小、范围，检查乳腺后区、腋部和乳内淋巴结情况，有助于诊断及术前估计。

超声波检查：可以检查肿块是实质性还是囊性，肿块是否多发性。乳腺癌常表现为实质不均质肿块或肿块部有回声改变。与其他检查配合有一定参考价值。

热图象检查：有液晶热图象及远红外线热图象两种。热图象是利用肿瘤细胞增殖快，无氧糖酵解代谢产生较多的热量，使肿瘤表面皮肤温度增加，检测不同的温差来诊断。然而影响温差的因素很多，热图象有一定的假阳性率及假阴性率，目前大多已不将热图象作为诊断乳腺癌的主要依据。

近红外线扫描：利用红外线透过乳房不同密度组织显示出各种不同灰度影，从而显示乳房肿块。红外线对血红蛋白的敏感度较强，乳腺癌局部血运改变，对此有较好的图象显示，有助于诊断。

脱落细胞检查：有乳头溢液或乳头糜烂者可将液体或于糜烂部涂片作细胞学检查，对早期诊断有一定帮助。

穿刺细胞学检查：应用细针穿刺细胞学检查对临床不能明确性质的块物的确诊有一定帮助，优点是方便易行，但亦有可能引起肿瘤的播散，也不能代替组织学诊断。穿刺证实恶性时应尽早手术。对临床诊断已认为需要手术治疗的病例可不必作穿刺检查，术时可应用冰冻切片检查。

防治要点 常用的治疗方法有手术、放射、化疗、内分泌及中医中药等。应根据病情选用不同的治疗方法及多方法的综合治疗。

手术治疗 是治疗乳腺癌的最常用的方法，手术切除的范围目前存在着不同的看法。①原发灶切除范围，有采用局部切除或术后同时应用放射治疗，到全乳房切除。②胸大、小肌全部切除，或仅切除胸小肌或两者全部保留。③腋淋巴结有主张全部清除，亦有主张仅取活检或对临床未扪及肿大淋巴结时暂不处理，待有肿大淋巴结再处理。④内乳淋巴结有主张手术治疗，亦有主张不处理或应用放射治疗。

以下情况常认为是手术治疗的反指征：①乳房表面皮肤有广泛水肿，超过乳房面积的一半。②肿瘤与胸壁固定（胸壁指肋骨、肋间肌及前锯肌）。③胸骨旁淋巴结肿大，且病理证实为转移。④同侧上肢水肿。⑤皮肤有卫星结节。⑥锁骨上淋巴结肿大，证实为转移。⑦炎性乳腺癌。⑧肿瘤有远处转移。

常用的手术方式有：①乳腺癌根治术（radical mastectomy）：是Halsted 1894年创立的。手术切除整个乳房、表面皮肤、胸大、小肌及腋窝淋巴结，适用于各期乳腺癌，尤其是第二、三期病例病灶位于乳腺外上方者。②乳腺癌扩大根治术（extended radical mastectomy）：即根治术同时切除第2、3、4肋软骨，将第1～4肋间内乳血管及其周围脂肪淋巴组织整块切除，适用于各期浸润性癌，尤其第二、三期，病灶位于乳腺中央及内侧者。③乳腺癌改良根治术（modified radical mastectomy）：手术切除乳房及腋窝淋巴结。术时胸大肌予以保留，胸小肌可以切除（Patey手术），亦可以保留（Auchincloss手术），适用于早期乳腺癌。主要是微小癌及一期乳腺癌。亦有用于第二、三期病例，但术后常需补充放射治疗。④单纯乳房切除术（simple mastectomy），常合并放射治疗；适用于湿疹样乳腺癌病灶限于乳头者，年老体弱不适合根治手术者。⑤部分乳房切除合并放射治疗，腋淋巴结需同时清除。常用方法有肿块局部切除，局部广泛切除及四分之一乳腺切除等。术后不作放射治疗常有较高的局部复发率。此手术方式用于早期病例。

手术治疗的5年生存率在一期病例为8～%～90%，二期病例为65%～70%，三期病例为35%～45%。

放射治疗 常用于：①作为根治性治疗，常在部分乳房切除后应用，目的是保留乳房。对全身情况不宜手术者也可应用放射治疗。②术前放疗可以使肿瘤缩小，提高切除率，减少术时癌细胞播散。③术后放疗用于根治术后腋淋巴结有转移，尤其病灶位于乳房内侧或中央者，术后照射锁骨上及内乳区。一般在5～6周内给予50～55Gy（5 000～5 500rad）。④锁骨上淋巴结转移，胸壁单个性复发结节可用放射治疗。骨转移引起疼痛，脑转移引起颅内压增高时亦可用放射治疗。常用的放射治疗工具有^{60}Co，直线加速器等。

化学治疗 常用的治疗乳腺癌的化疗药物有环磷酰胺、甲氨蝶呤、氟尿嘧啶、阿霉素、丝裂霉素等。化疗常用于：①晚期或复发病例，经常采用联合化疗，常用的方案有CMFVP（环磷酰胺、甲氨蝶呤、氟尿嘧啶、长春新碱、泼尼松）方案及其改良方案；联合阿霉素的各种方案如CAF（环磷酰胺、阿霉素、氟尿嘧啶）等。联合化疗的有效率为50%～60%，两种联合化疗方案间无交叉耐药性，可以交替应用。②根治手术后的辅助治疗，常用方案有CMF及CAF方案。亦有用L-PAM（苯丙氨酸氮芥）方案，辅助化疗宜于术后早期应用，应用期限为半年到一年。③术前化疗如用动脉插管或联合化疗，目的是提高切除率，防止局部播散及远处转移。

内分泌治疗 有切除内分泌腺体（卵巢切除、睾丸切除、肾上腺切除、垂体切除）及内分泌药物治疗（如各种女性激素、黄体酮、男性激素及肾上腺皮质激素制剂等），抗雌激素药物如三苯氧胺，抑制雌激素合成药物如氨基导眠能等亦有较好的效果。内分泌治疗的作用是抑制肿瘤细胞的生长，用药后显效较慢，但有效者作用时间较长。一般有效率为30%，雌激素受体测定阳性者有效率为50%～60%，而阴性时则仅5%～8%。

乳腺癌是浅表的肿瘤，早期发现，早期治疗可以得到较好的疗效。在妇女中提倡每月的自我检查，对高危险人群进行定期的筛查有助于乳腺癌的早期发现。合理的婚育年龄，提倡母乳喂养，绝经后减少脂肪摄入量等对乳腺癌的预防有积极的意义。

双侧乳腺癌

双侧乳腺癌 (bilateral breast cancer) 指双侧乳腺同时或先后出现原发性乳腺癌，约占乳腺癌的5‰～7‰。双侧同时发生的乳腺癌约占乳腺癌的1.5‰。其诊断标准为：①双侧肿块大小相似，均无区域淋巴结转移。②双侧均未经治疗。③双侧均能手术，没有皮下淋巴管的浸润。此外双侧病变均在外上方亦可作为诊断标准之一。

双侧非同时发生的乳腺癌的诊断标准为：①第一侧已经治疗。②第一侧术后两年无复发。③除第二侧乳房外无其他部位远处转移。双侧乳腺肿瘤的基本病理类型不同，可以认为是双侧原发性癌，但如果组织学上在肿瘤周围有原位癌或不典型增生改变时对诊断为双侧原发性肿瘤较有不同的病理类型更有意义。

对鉴别第二侧肿瘤是否为原发性癌还可以有以下标准：①原发癌常发生于乳腺外上方，转移性癌常在乳腺内侧或近腋窝的尾部。②原发性癌常为单个，转移性癌常为多发性。③原发性癌呈浸润性生长，转移性癌呈膨胀性生长。④原发性癌起源于乳腺组织中，转移性癌常位于脂肪组织中。⑤原发性癌的分化常较第一侧好些，转移性癌的分化较差。双侧非同时发生的乳腺癌约占乳腺癌的5%～7%，平均间隔时间为5～7年，但最多发生在第一侧治疗后的3年内。

明确双侧乳腺均为原发性癌时，其处理方法应与单侧乳腺癌相似，及时施行根治性手术。由于已患过第一侧乳腺癌，因而患者对第二侧的警惕性较高，第二侧乳腺癌的病期常较第一侧为早。双侧乳腺癌治疗后的预后较单侧者为差，但如按双侧原发性癌治疗，分侧比较其预后，要比单侧乳腺癌为好。

男性乳腺癌

男性乳腺癌 (carcinoma of breast in male) 占所有乳腺癌病例的1%。病因除了与女性乳腺癌相似外，还可能与肝功能损害，应用外源性雌激素等有关。有Kleinbelter 综合征（睾丸发育畸形，细精管缺乏等）者发生乳腺癌的机会为正常人群的66倍。病理类型与女性乳腺癌相似，但由于男性乳腺无腺泡发育，因而无小叶癌。好发年龄为50～60岁。主要症状大多是在乳晕下，部分在乳晕外乳腺组织内有质硬、边界不清、活动、无痛性的肿块。肿块易早期侵犯乳晕和表面的皮肤，出现乳头内陷、皮肤溃破、卫星结节等。肿瘤常早期侵犯胸肌，腋淋巴转移亦较早，淋巴结转移率较女性乳腺癌为高。男性乳头有溢液者应高度警惕为乳腺癌，而有血性溢液者中大多为乳腺癌。治疗方法与女性乳腺癌相似，主要是采用手术治疗及相应的综合治疗方法。晚期或复发病例应用双侧睾丸切除术常有较好的姑息疗效。手术治疗后的预后与女性乳腺癌相似。然而由于其淋巴结转移率较高，对淋巴结有转移的病例其预后较女性乳腺癌为差。

湿疹样乳腺癌

湿疹样乳腺癌 (eczematous carcinoma of breast) 又称帕哲病 (Paget's disease)。约占乳腺癌的2%。此病多发生于皮肤表皮层内，常可同时累及皮肤附件的上皮。早期症状常为一侧乳头瘙痒、变红，继而变为粗糙、增厚、糜烂，局部有痂皮或渗出物，病变可以逐步累及乳晕及皮肤，乳头或乳晕可被侵蚀而形成溃疡，乳头可有血性或浆液渗出。初起时乳房内常无肿块，以后可以在乳晕或乳房内扪及肿块，并出现腋淋巴结的肿大。本病不论发生在乳房或乳房外，其组织学的相同特点是乳头表皮内有腺体较大、胞浆丰富、核大的Paget 细胞，乳头下乳管内可见有管内癌；并可见导管上皮增生和癌变过程。Paget 病的组织来源尚有争论，但可能起源于乳头下的大导管的癌细胞向上侵犯乳头，向下延伸到导管内所致。乳头糜烂部作涂片或活检可以明确诊断。治疗主要是手术治疗，病变限于乳头时可以作单纯乳房切除术；乳晕部有累及时作改良根治术。如果乳房内已扪及肿块者应和一般乳腺癌同样处理。帕哲病的病变如仅限于乳头及乳晕时是属于特殊型乳腺癌，手术后的预后较好。如果乳房内已有明确肿块，腋淋巴结有转移者，其预后与一般乳腺癌相似。

隐性乳腺癌

临床上乳房内未发现肿块，而以腋淋巴结转移或其他部位远处转移为首先表现的乳腺癌称为隐性乳腺癌 (occult breast cancer)。约占乳腺癌病例的0.3%～0.5%。仔细检查有时可在乳腺外上方或乳腺腋尾部有很小、临床不易察觉的病灶。腋淋巴结的病理检查及激素受体的测定，乳腺摄片等有助于明确原发灶的部位及诊断。腋淋巴结病理检查及激素受体测定提示乳腺来源可能时，即使临床未找到原发病灶，在无其他部位远处转移时可按乳腺癌处理。手术切除的标本经X线摄片及仔细的病理检查可能发现原发病灶。预后与一般乳腺癌相似。

炎性乳腺癌

炎性乳腺癌 (inflammatory breast cancer) 是一种独立的临床及病理类型的乳腺癌。肿瘤发展快，病程常

为数周或数月，乳房表面皮肤红肿，局部温度增高，皮肤增厚，肿块边界常不清楚，腋淋巴结常有肿大。有时与晚期乳腺癌、表面皮肤出现炎症者较难鉴别。病理检查皮内及皮下的淋巴管内常有癌细胞，并有血管或淋巴管侵犯。治疗主要可应用化学治疗与放射治疗的综合治疗，即先用3～4个疗程化疗后作放疗，放疗后再作化疗。一般不作手术治疗。本病的恶性程度较高，预后较差。

妊娠及哺乳期乳腺癌

指乳腺癌发生于妊娠期或哺乳期，或经过妊娠期或哺乳期以后发现。妊娠或哺乳期由于体内内分泌的改变，乳腺组织增生、充血，免疫功能的降低，使肿瘤发展快，转移发生早，转移率高。妊娠或哺乳期乳腺癌的症状与一般乳腺癌相似，但由于妊娠、哺乳期乳腺的生理性肿胀，常使肿瘤不易早期发现。辅助检查如X线摄片等亦不易发现肿瘤，常导致诊治的延误。妊娠及哺乳期乳腺癌的处理关系到病人及胎儿的生命，是否需要中止妊娠应根据妊娠的时间及肿瘤的病期而定。早期妊娠时宜先中止妊娠；中期妊娠时如果肿瘤病期较晚或估计术后应用化疗或放疗者亦应先中止妊娠，然后及时处理肿瘤；妊娠后期时应先及时处理肿瘤，待其自然分娩。哺乳期乳腺癌需及时中止哺乳。治疗应采用根治性手术，根据病理检查决定术后辅助化疗及放疗，预防性去势能否提高生存率尚有争论。妊娠、哺乳期乳腺癌的预后在无淋巴结转移的病例与一般乳腺癌相似，有淋巴结转移者则预后较差。术后再妊娠，在无淋巴结转移的病例应至少间隔3年，有淋巴结转移者应间隔5年以上才能再妊娠。

乳腺肉瘤

乳腺肉瘤（sarcoma of breast）是较少见的恶性肿瘤，包括叶状囊肉瘤、纤维肉瘤、脂肪肉瘤、血管肉瘤和淋巴肉瘤等。除叶状囊肉瘤外，其他肉瘤更为少见，仅占乳腺肿瘤的0.12%～3%。肉瘤多呈膨胀性生长，发展迅速，皮肤可被肿瘤胀薄，表面静脉曲张，淋巴结一般不肿大，可发生血行转移。

叶状囊肉瘤（cystosarcoma phyllodes） 大多属低度恶性肿瘤，其中少数细胞分化不良，可发生远处转移（见"乳腺叶状囊肉瘤"条）。

间质肉瘤（mesenchymosarcoma） 此瘤与叶状囊肉瘤在形态上有所不同，无上皮成分，其体积通常较乳腺癌大，平均直径为6cm。显微镜下表现常为多样性，可为幼稚的乳腺间质成分，如粘液样、纤维肉瘤或脂肪肉瘤性成分；也可为富于细胞的未分化多形性（梭形细胞和巨细胞）成分（见"乳腺间质肉瘤"条）。

脂肪肉瘤（liposarcoma） 极少见，其组织形态和其他的脂肪肉瘤类似。

血管肉瘤（hemangiosarcoma） 极少见，可起源于小叶周围的毛细血管瘤，其组织形态与毛细血管瘤相似，但有以下特点：①肿瘤内毛细血管壁薄，内皮细胞增生明显，体积大，核染色深。②血管生长呈出芽状，且相互融合。③部分区细胞呈梭形，排列成实心团状，不形成管腔。在某些青春期乳腺肥大者，结缔组织内的血管可显著增多、扩张，易误诊为血管肉瘤。乳腺血管肉瘤可发生广泛转移而死于大出血，预后极差。治疗主要是手术切除。

恶性淋巴瘤（malignant lymphoma） 见"乳腺恶性淋巴瘤"条。

乳腺叶状囊肉瘤

叶状囊肉瘤（cystosarcoma phyllodes）是乳腺纤维上皮型肿瘤，发病年龄20～70岁，平均45岁。病程常较长，生长缓慢，有时可突然增大。临床上肿瘤体积常较大，边界清楚，表面呈结节分叶状，质地韧如橡皮，部分区域为囊性。瘤体增大时，表面皮肤张力增大而呈菲薄、光滑水肿样。腋淋巴结转移率低，约5%。巨检时切面常隆起，润湿有粘液，色灰白如肉状，有出血、坏死或淡蓝色粘液区，有大小形状不一的囊腔或裂隙，内有黄色或血性液体，囊内有增生的乳头或息肉状。切片可见上皮成分大多因受高度增生的间质细胞挤压而呈腺样或裂隙状结构，间质细胞高度增生，细胞大小、形状不一，核深染，有分裂象，少数间质呈粘液样。根据间质细胞的不典型程度，核分裂数，可将肿瘤分为高度、中度及低度分化三类。治疗方法主要是手术，由于本瘤很少经淋巴道转移，手术可作单纯乳房连同胸大肌筋膜切除。临床有肿大淋巴结者可一并切除，否则不必常规作腋下淋巴结清除。预后与手术方式及肿瘤分化程度有关。单纯局部切除复发率较高，但复发后再手术仍可取得较好效果。中度及高度恶性肿瘤易有血道转移，化疗及放疗的效果尚难以评价。

乳腺间质肉瘤

乳腺间质肉瘤（mesenchymal sarcoma of breast）是较少见的乳腺恶性肿瘤。性质与其他部位的间叶组织肉瘤相似，其中以纤维肉瘤较多见，其他如横纹肌肉瘤、神经纤维肉瘤、血管肉瘤等较少见。临床表现常为无痛性肿块，呈圆形、椭圆形、结节分叶状。质较硬，少数有弹性感，边界清楚，一般无粘连，偶见有乳头回缩，腋淋巴结转移甚少见，治疗主要采用手术切除，包括乳房连同胸大肌筋膜一并切除，淋巴结不必作切除。术后根据病理类型再辅以化疗或放疗。治疗失败原因主要是血道播散，局部切除不彻底可有局部复发。

乳腺恶性淋巴瘤

原发乳腺恶性淋巴瘤(malignant lymphoma of breast)是属于结外型的淋巴瘤，临床甚为少见，占乳房原发性恶性肿瘤的0.04%～0.53%。发病年龄常较轻，表现为一侧或双侧乳房内有一个或多个散在活动的肿块，肿块实质，质韧，边界清楚。皮肤常无粘连，有时伴有浅表淋巴结或肝脾肿大。一般认为，乳腺原发性淋巴瘤的诊断必须具备以下条件：①乳房是淋巴瘤的首发部位，无乳腺外淋巴瘤的存在。②有充分的恶性淋巴瘤的形态依据。③如局部淋巴结受累，则比乳腺的原发灶小。临床检查有时不易确诊，常需活检后才能明确诊断。血象检查有助于排除白血病。治疗可以用手术与放射治疗及化学治疗的综合治疗。

妊娠、分娩及产褥期疾病

高危妊娠

高危妊娠(high-rsisk pregnancy)意指在妊娠期存在某种或某些使孕妇、胎儿、新生儿处于险境或可导致难产的病理因素或不利因素。

高危妊娠包括:①孕妇年龄小于16岁或超过35岁、身高在140cm以下、体重低于40kg或超过85kg。②有异常妊娠或分娩史,如自然流产、异位妊娠、早产、低体重儿、死胎、死产、难产(包括剖宫产)、新生儿死亡、新生儿溶血症、新生儿畸形或有先天性或遗传性疾病等。③各种妊娠并发症:如妊娠高血压综合征、多胎妊娠、巨大胎儿、胎儿生长迟缓、羊水过多或过少、过期妊娠、母儿血型不合、胎位异常、骨盆异常、前置胎盘、胎盘早期剥离等。④各种妊娠合并症:如合并心脏病、原发性高血压、肾脏病、肝脏病、糖尿病、甲状腺功能亢进或不足、血液病(包括贫血)、病毒感染(风疹、水痘)等。⑤妇科手术史(如子宫肌瘤摘除)、生殖道畸形、盆腔肿瘤等。⑥孕期接触某些化学性毒物、放射线,或曾服用对胎儿有影响的药物等。

高危妊娠的诊断 通过病史询问及临床检查,凡符合高危妊娠范畴的,即可诊断为高危妊娠。在继续妊娠过程中,应作下列特殊检查以进行监护及指导处理。

1 胎儿发育情况的估计:①确定胎龄:一般可从月经史及末次月经日期、早孕反应、子宫大小及胎动出现时间推算。②随访观察孕妇的体重及耻骨上子宫底高度。孕妇体重以每周递增0.5kg为标准,宫高正常均值=孕周数-5。③超声测量胎头双顶径、头臀径、股骨长度、胸径和腹径,加以综合判断。

2 胎儿成熟度检查:①超声测量胎头双顶径:胎头双顶径随孕周的增加而逐渐增大,32孕周后平均每周增长1.8mm,至36孕周后,增加速度减慢,平均每周约增加1.2mm。若胎头双顶径在8.5cm以上,提示胎儿成熟。②胎肺成熟度测定:羊水中肺表面活性物质卵磷脂与鞘磷脂比值(L/S比值)≥2为胎肺成熟标准,<1.5为未成熟。③胎肾成熟度测定:羊水中肌酐是胎儿肌组织中肌酸的代谢产物,经肾脏排泄进入羊水,故可代表胎儿肾脏的成熟度。肌酐≥176.8μmol/L为成熟标准,<132.6μmol/L为未成熟。④胎肝成熟度测定:随胎儿肝脏酶系统功能的逐渐完善,羊水中胆红素含量逐渐减少。以751紫外分光光度比色仪的450nm光密度(ΔOD450)测定羊水中胆红素值,在妊娠38周以后多数近于零。成熟值<0.02。⑤胎儿皮肤成熟度测定:随妊娠的进展,胎儿皮脂腺逐渐发育,羊水中脂肪细胞逐渐增多。用0.1%硫酸尼罗蓝染色,脂肪细胞呈橘黄色。脂肪细胞出现率在10%~20%以上为成熟标准,≥50%为过熟。

3 胎盘功能检查:①尿雌三醇(E_3)测定:孕期E_3主要由母体胆固醇经胎盘、胎儿肾上腺和肝脏共同合成。孕妇血、尿中E_3值随妊娠周数的增加而升高,测值的高低可反映胎儿胎盘功能状态。孕晚期尿E_3正常值为15mg/24h尿,如连续多次测得尿E_3值<10mg/24h尿,或急骤减少30%~40%,提示胎盘功能减退;如<6mg/24h尿,或急骤减少50%,提示胎盘功能显著减退,胎儿危险。②尿雌激素/肌酐比值(E/C比值)测定:孕妇尿中肌酐排出量比较恒定,故尿E/C比值可反映尿E_3水平。正常妊娠时尿E/C比值随孕周增长而逐渐增加,孕晚期比值>15,如<10,提示胎盘功能减退,胎儿危险。③血清胎盘生乳素(HPL)测定:HPL是由胎盘合体滋养细胞所产生的多肽类激素,具有促进孕妇乳腺发育及胎儿生长的功能,故与胎盘功能状态关系密切。随妊娠进展及胎盘增大,HPL分泌量持续增加,孕39~40周时达最高峰,产后4~6h即测不出。如血HPL<4μg/ml或突然下降50%,提示胎盘功能减退。

4 胎儿宫内情况的监护:(1)胎动计数:自28孕周开始孕妇每日在固定时间内计数胎动是最好的自我监护方法。一般于18~20孕周时初感胎动,以后胎动逐渐增加和增强,至32孕周达高峰,37~38孕周后略有减少。胎动次数在一昼夜间有变化。进入孕晚期后,上午8~12时胎动均匀,以后逐渐减少,下午2时起胎动中度增加,晚8时后增加最多。一般嘱于早、中、晚固定时间各计数1h,3次相加的总数乘以4,即为12h胎动计数。胎动计数≥10次/12h为正常,<10次/12h提示胎儿缺氧。胎儿死亡大多发生在胎动消失后12~72h,突然胎动剧烈或频繁,提示胎儿急性严重缺氧。

(2)胎儿电子监测仪检查:应用胎儿电子监测仪观察胎动或宫缩时的胎心率变化,一般在孕32周后进行,经腹壁监测,以估计胎儿有无宫内缺氧。①无激惹试验(NST):是以胎动时伴有一时性胎心率加快现象为基础,故又称胎心率加速试验。在无宫缩的条件下,观察胎动时胎心率的变化以了解胎儿的储备功能。一般至少监测20min。胎心基线率120~160bpm(每分钟心搏次数),20min内胎动>2次,胎动时胎心率上升≥15bpm,持续时间≥15s,为反应型,提示胎儿情况良好,贮备能力正常;如胎动时胎心率不上升或加速<15bpm,持续时间<15s,称为无反应型,提示胎儿可能有窒息。如NST为无反应型,延长监测时间至120min,并在监测时推动胎体促使可能处于睡眠状态的胎儿觉醒。若经刺激后仍无反应,进一步作催产素激惹试验。②缩宫素(催产素)激惹试验(OCT),又称收缩激惹试验(CST)是用缩宫素诱导宫缩并用胎心监护仪记录胎儿心率的变化,从而了解胎盘呼吸储备功能。先做20min基础记录。然后静脉滴注缩宫素,剂量为1mU/min(相当于5%葡萄糖液500ml内加缩宫素1U,8滴/min),以后每15min增加1mU/min,直至10min内出现3次宫缩,每次持续40s,中等强度。维持30min记录。缩宫素剂量一般不超过4mU/min。若多次宫缩后重复出现晚期减速,基线胎心率(BFHR)变异减少,胎动后无胎心率(FHR)增快为阳性,提示胎盘功能

减退，但假阳性多。若BFHR有变异或胎动增加后，FHR加快，但FHR无晚期减速，则为阴性，提示胎盘功能尚佳，一周内无胎儿死亡之虞，可在1周后重复试验。

（3）羊膜镜检查 应用羊膜镜通过子宫颈，在羊膜外观察羊水的性状和量。足月妊娠时的羊水呈乳白色稍混浊或轻度黄色，当胎儿缺氧时，酸中毒导致肛门括约肌松弛，胎粪排入羊水。若见羊水受胎粪污染而变黄色、黄绿色，甚至呈绿色而质稠如泥浆状，可诊断胎儿存在缺氧。

（4）胎儿头皮血pH值测定 胎儿缺氧与胎儿酸中毒密切相关。在产程中，如胎膜已破，宫口扩张1.5cm以上，可采集胎儿头皮血作pH值测定，以了解胎儿是否缺氧及其严重程度。正常胎儿头皮血pH值为7.25～7.35，如pH<7.2，提示胎儿有严重的缺氧可能。

高危妊娠的处理 应针对不同病因进行不同治疗。例如，对妊娠高血压综合征患者应采用解痉、镇静、降压、扩容等措施，对心脏病患者则重点在于预防心力衰竭和感染等，对贫血患者除进行病因治疗外积极予以纠正。

胎盘功能不全的孕妇，应尽量卧床休息，并取侧卧位，以改善子宫胎盘血循环；给以定时吸氧，每日3次，每次30min，并予维生素C及葡萄糖以提高胎儿对缺氧的耐受力。当继续妊娠将严重威胁母体健康或影响胎儿生存时，应考虑适时终止妊娠。至于终止妊娠的时间和方法，应根据孕妇合并症或并发症的严重程度、胎盘功能和胎儿成熟度、产科情况和宫颈成熟度、胎儿窘迫程度等决定。如情况许可，最好在妊娠36周以后终止，以增加胎儿的存活率。如必须在妊娠36周前终止，可在终止妊娠前用肾上腺皮质类激素，以加速胎儿肺成熟，促进表面活性物质的形成和释放，减少新生儿呼吸窘迫综合征的发生。如地塞米松5mg肌注，3次/d，共2d，或用倍他米松12～24mg 肌注，1次/24h，连续2d。

妊娠剧吐

偶若早孕反应严重，不断恶心、频繁呕吐、不能进食，以致影响身体健康，甚至威胁生命称为妊娠剧吐（hyperemesis gravidarum）。多见于初孕妇、多胎妊娠及葡萄胎患者。病因不明，可能与体内绒毛膜促性腺激素水平过高、肾上腺皮质功能降低、维生素B_6缺乏、精神神经因素有关。

一般在停经6周左右发病。初起时，厌食、恶心、反复呕吐、口渴、软弱无力。若治疗不及时或不当，病情将进一步发展，出现持续恶心与呕吐，吐出物中除食物、粘液外，尚有胆汁或咖啡色血液。由于呕吐加剧，氯、钾、钠离子丢失而导致失水及电解质紊乱，可出现低钾血症、低氯血症及代谢性碱中毒。由于不能进食，机体动用脂肪组织供给能量，导致脂肪代谢中间产物——酮体的积聚而引起代谢性酸中毒。患者明显消瘦、极度虚弱，皮肤、粘膜干燥，眼球下陷，脉搏加快，体温升高，甚至血压下降，血红蛋白及血细胞比容因血液浓缩而升高，尿量减少，比重增加并出现酮体。严重时，因肝功能受损，血转氨酶、胆红素增高，出现黄疸；因肾功能受损，血尿素氮、肌酐增高，并发高钾血症，出现尿蛋白、管型、尿少甚至尿闭；因维生素C缺乏，血管脆性增加引起眼底视网膜出血，因复合维生素B缺乏及酸中毒而出现脑部症状。若血钾过高或过低，心脏传导阻滞，甚至导致心跳骤停。

根据病史及临床表现，首先确定是否为正常宫内妊娠，并需排除消化系统或神经系统疾病所引起的呕吐。确诊妊娠剧吐后，为判断病情轻重，除临床表现外，需检查尿比重、酮体；测血红细胞计数、血红蛋白及血细胞比容以了解有无血液浓缩，测二氧化碳结合力或血气分析以了解血液pH值、碱储备及酸碱平衡；测血清胆红素及肝肾功能，作心电图检查以了解有无低血钾或高血钾、心肌情况。

重症患者需住院治疗。禁食24～48h，每日静脉补液3000ml左右，根据血钾、血钠测定值补充电解质，并给予足量的维生素C、B_6、B_1。并发代谢性酸中毒者，予以乳酸钠或碳酸氢钠溶液。贫血严重或营养状况很差者，可输血或静脉滴注必需氨基酸500ml/d。经上述治疗24～48h后，若尿量增加，症状缓解，即可试进饮食。若效果不显，可试用氢化可的松200～300mg加入5%葡萄糖500ml内静脉缓滴。经积极治疗，如病情不见好转而有下列情况，应即终止妊娠：①持续黄疸。②持续蛋白尿。③多发性神经炎及神经性体征。④体温持续在38℃以上，心率持续在110次/min以上。⑤伴有精神症状。

流产

妊娠在28周以前终止，胚胎或胎儿由子宫腔排出者，称为流产（abortion）。当胚胎或胎儿尚无独立生存能力，未使用任何人工方法而因某种原因自动脱离母体排出者，属自然流产。发生在妊娠12周以前的，称早期流产；发生在12周以后的，为晚期流产。

发病机制和临床 病因和临床表现如下：

原因 流产的原因众多，可概括为：

（1）遗传因素 基因异常为自然流产的最常见原因，早期流产时染色体异常者占50%～60%。染色体异常可表现为数目异常（如单体、三体、多倍体）及结构异常（如断裂、缺失、易位、倒位）。染色体异常的胚胎多数被自然淘汰而流产，极少数发育成畸形胎儿，甚至出生后存活。

（2）外界因素 化学物质（如镉、有机汞、铅、DDT、烟雾）、物理因素（如放射性物质、噪音），可直接作用于胚胎、胎儿或通过胎盘间接损害胚胎、胎儿。

（3）母体因素 ①全身性疾患如急性传染病时，高热可引起子宫收缩，细菌毒素或病毒可通过胎盘进入胎儿循环危害胎儿。②严重贫血或营养不良时，可致胎儿缺

氧，影响胎儿生长发育。③生殖器官疾患，如各种类型的子宫畸形、子宫发育不良、宫腔粘连、粘膜下子宫肌瘤，可影响胎盘的形成与功能；子宫颈闭锁不全或深撕裂时，因不能承受宫腔内压，易致胎膜破裂而发生晚期流产。④内分泌失调，如卵巢黄体功能不足，致使蜕膜发育不全；甲状腺功能亢进或低下，影响胚胎发育。

（4）免疫因素，孕期中母体免疫抑制因子（如封闭抗体）产生不足，母儿双方免疫不适应，以致胎儿遭受免疫排斥而流产。

（5）血型不合：母儿血型不合可使胎儿发生免疫性溶血而死亡，常致晚期流产。

（6）父方因素：如菌精症，可干扰孕卵着床，感染胚胎而导致流产。

临床表现 主要表现为停经一段时间后，出现阴道流血和阵发性下腹痛，早孕反应可有可无。早期流产时，绒毛与子宫底蜕膜的联系尚不牢固，常先有阴道出血，然后出现腹痛。出血由于绒毛和蜕膜分离，血窦开放引起，而腹痛由于宫腔积血刺激子宫收缩所致；晚期流产时，胎盘已完全形成，往往先有腹痛，尔后阴道流血。流产有其发展过程，根据就诊时的症状、体征和辅助检查结果，可作出相应诊断。

（1）先兆流产（threatened abortion）：凡生育年龄妇女，停经后出现少量阴道流血，伴有轻微腹痛、腰酸及下坠感，检查宫颈口闭，子宫增大与停经周数符合，妊娠试验阳性。

（2）难免流产（inevitable abortion）：一般多由先兆流产发展而来，此时腹痛逐渐加剧或阴道流血增多，或有阴道流水，检查宫颈口已扩张，有组织物堵塞或有水流出，或见胎膜囊膨出，子宫与停经周数符合或较小。

（3）不全流产（incomplete abortion）：一般多从难免流产发展而来。此时部分胎盘组织已排出，或胎儿已排出、胎盘尚在子宫腔内，致使子宫不能很好收缩而阴道出血持续不止，甚至引起休克。

（4）完全流产（complete abortion）：胚胎或胎儿、胎盘已完全排出，此时，阴道流血逐渐减少，腹痛消失，检查子宫颈口多已关闭而子宫缩小。

此外，流产尚有两种特殊情况：

（1）稽留流产（missed abortion）：指胚胎或胎儿宫内死亡2个月后仍未自然排出。妊娠诊断肯定，曾有先兆流产症状或无，之后妊娠反应消失，妊娠试验转为阴性，子宫不再长大或反而缩小，无胎动，检查子宫较停经月份小2个月以上，质地不软，子宫颈口闭。

（2）习惯性流产（habitual abortion）：指自然流产连续发生3次或3次以上者（参见“习惯性流产”条）。

防治要点 先兆流产阶段应卧床休息，禁止性生活，可口服维生素E30—50mg/d，酌情应用镇静药物。黄体功能不全者，可短期肌注黄体酮20mg/d或绒毛膜促性腺激素1000—2000IU/d。甲状腺功能低下者，可口服甲状腺素0.03—0.06g/d。治疗期间应作绒毛膜促性腺激素连续测定、B型超声检查以监护胚胎或胎儿情况。一旦确诊为难免流产或不完全流产，应及早采取措施终止妊娠，以免大量失血和继发感染。完全流产，无需特殊处理，但若未见排出物，或虽见排出物不能肯定是否已完全排出时应尽早清理宫腔以保证流产完全。胎死宫内日久后，由于胎盘释放促凝物质进入母血循环可致弥散性血管内凝血，因此，应及时诊断，及早清除妊娠物。至于习惯性流产的处理参见“习惯性流产”条。

习惯性流产

连续自然流产3次或3次以上，称为习惯性流产（habitual abortion）。每次流产的临床过程和一般流产相同，只是常发生在同一妊娠月份。

发病机制 病因及发生的机制有：

（1）遗传因素：染色体异常，包括数目异常（常见多倍体、三体型、单体型）及结构异常（易位、倒位、断裂和缺失）。核型异常的胚胎、胎儿大多伴有绒毛水肿及（或）绒毛细胞萎缩等胎盘结构异常，不能继续生长发育而自然淘汰。

（2）母体因素：①黄体功能不全。由于孕酮分泌量不足，子宫蜕膜发育不良，影响胚泡植入与发育。②甲状腺功能低下，致胚胎发育不良。③子宫病变。子宫畸形、子宫发育不良、宫腔粘连、子宫粘膜下肌瘤时，胎盘血供不足，可影响胎儿生长发育导致流产。子宫颈闭锁不全乃晚期习惯性流产的主要原因。大多继发，由急产、手术产，或子宫扩刮术损伤宫颈内口造成；少数为先天发育异常。妊娠进入中期后，由于羊水增多与胎儿长大，宫内压增高，胎囊可自宫颈内口突出而宫颈管逐渐缩短扩张。当宫腔内压增高至一定程度时，胎膜必然破裂，胎儿随即排出。④胎盘内分泌不足，难以维持妊娠的继续发展。

（3）父方因素，近年发现无症状的菌精症可致自然流产。活动的精子传递细菌，干扰精卵结合与着床。

防治要点 如病史确切，应建议夫妇双方在再次妊娠前进行下列各项检查以寻找流产原因：①妇科检查，注意宫颈有无撕裂，子宫大小与形态。②测基础代谢、血清T_3与T_4，以了解甲状腺功能。③测基础体温、作经前子宫内膜组织检查以了解卵巢黄体的分泌功能。④染色体核型分析。⑤B型超声检查以明确有无子宫颈闭锁不全。⑥子宫碘油造影，可诊断子宫发育异常，尤其是子宫畸形、宫腔粘连。⑦精液检查。

根据检查结果予以不同处理：

（1）夫妇一方如有染色体异常，以避免妊娠为宜。一旦妊娠，应及时作产前诊断，发现异常即行终止妊娠。

（2）黄体功能不足者，可予黄体酮补充，若有受孕可能，自基础体温升高的第3—4d起，予以黄体酮10—20mg/d，在确诊已妊娠后，持续治疗至妊娠第9—10周

（3）亚临床甲状腺功能低下者，应给予适量甲状腺素治疗。

（4）女方阴道与宫颈排出物、男方精液细菌培养阳性者，根据药敏试验予以相应治疗，直至治愈。治疗期间采用阴茎套避孕。

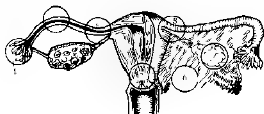
（5）子宫纵隔及子宫肌瘤应在妊娠前施行手术矫治。

（6）宫颈闭锁不全，以妊娠后施行宫颈缝合术为妥。一般于妊娠中期16周左右排除胎儿畸形或死胎后，于全身麻醉下进行。术后应定期随访。如有流产或早产征兆，及时拆除缝线，以免造成宫颈严重损伤。若保胎成功，需在预产期前2～3周入院待产。临产后，立即将缝线拆除以待分娩。

异位妊娠

孕卵在子宫体腔以外种植发育时，称异位妊娠（ectopic pregnancy），亦称宫外孕，包括输卵管妊娠、卵巢妊娠、腹腔妊娠、宫颈妊娠及子宫残角妊娠等（图1）。近年来，其发生率有上升趋势。

输卵管妊娠 输卵管妊娠（tubal pregnancy）是最常见的异位妊娠，约占95%～98%。发病部位以壶腹部最多，其次为峡部、伞部，间质部妊娠最少见。



异位妊娠发生部位示意图

1 输卵管壶腹部妊娠 2 输卵管峡部妊娠 3 输卵管间质部妊娠 4 输卵管伞部妊娠 5 卵巢妊娠 6 腹腔妊娠 7 子宫颈妊娠

发病机制和临床常见病因有：

（1）慢性输卵管炎：是输卵管妊娠的常见病因。输卵管内膜炎使输卵管粘膜皱襞粘连造成管腔狭窄，阻碍孕卵顺利通过；输卵管内膜遭破坏，纤毛缺损，影响孕卵的正常运送。

（2）输卵管发育异常：如输卵管过长、肌层发育不良、内膜缺乏纤毛、憩室、额外伞部、双管输卵管等影响孕卵的运送。

（3）输卵管子宫内膜异位症：管壁发生结节性病灶而阻塞管腔，并为孕卵着床创造条件。

（4）输卵管周围肿瘤，使输卵管移位或变形，阻碍孕卵的通过。

（5）孕卵的游走：即一侧卵巢排卵，在对侧输卵管附近或在子宫直肠陷凹处受精后向对侧移行，进入对侧输卵管。若移行时间较长，孕卵发育长大，不能通过输卵管，遂就地植入。

（6）输卵管手术后：输卵管绝育术后形成瘘管或再通、输卵管复通术后可因疤痕使管腔狭窄而致病。

病理 输卵管妊娠时，由于输卵管粘膜不能形成完整的蜕膜层，孕卵直接植入管壁肌层，绒毛侵蚀肌层微血管引起出血，进而由蜕膜细胞、肌纤维与结缔组织形成包膜。输卵管管壁薄弱，管腔狭小，不能适应孕卵的生长发育，当输卵管膨大至一定限度时，必然发生下列后果：①输卵管妊娠流产：孕卵如种植在输卵管粘膜皱襞内，发育中的胚囊易向管腔膨出，最终突破包膜而出血，胚囊也可与管壁分离而出血。如整个胚囊剥离，落入管腔，并经输卵管逆蠕动排入腹腔，是为输卵管妊娠完全流产。若胚囊部分剥离，尚有部分绒毛附着于管壁，则为输卵管妊娠不全流产。由于滋养细胞继续侵蚀输卵管壁，引起反复出血，形成输卵管血肿或输卵管周围血肿。由于输卵管肌层薄、收缩力差，开放的血管不易止血，血液积聚于子宫直肠陷凹，形成盆腔血肿，甚或流向腹腔。②输卵管妊娠破裂：孕卵如种植于输卵管粘膜皱襞间，胚囊生长时易向管壁方向侵蚀肌层及浆膜，最后穿破浆膜，形成输卵管妊娠破裂，以致大量出血。③继发性腹腔妊娠：输卵管妊娠破裂或流产后，随血液排至腹腔的胚囊可重新种植而获得营养，继续生长，发展为继发性腹腔妊娠。如输卵管破裂口在阔韧带内，则可形成阔韧带妊娠。

输卵管妊娠时，内分泌变化与宫内妊娠时相同。在甾体激素影响下，子宫增大变软，子宫内膜出现蜕膜反应。一旦胚胎死亡，绒毛退化，滋养细胞活力消失，蜕膜退行性变，自宫壁剥离而发生出血，呈碎片状排出。蜕膜如果完整剥离随血由阴道排出，呈三角形，称蜕膜管型。子宫内膜的形态学改变取决于孕卵存亡及死亡时间长短。孕卵存活、近期死亡者，内膜呈蜕膜改变。孕卵死亡时间长者，内膜上皮细胞出现增生期变化，有时可见过度增殖和分泌型内膜，称阿－斯（Arias-Stella）反应。

临床表现 输卵管妊娠的主要症状与体征为：①停经：多数患者停经6～8周，输卵管间质部妊娠者较长。如无明显停经史，可能由于月经仅过期几日，不认为是停经，或因发病较早，将病理性出血误认为月经来潮。②腹痛：为就诊的最主要症状。腹痛由输卵管膨胀、破裂及血液刺激腹膜等引起。破裂时，患者突感下腹一侧撕裂样疼痛，常伴恶心呕吐。若血液局限于病变区，表现为下腹患侧疼痛；血液积聚在子宫直肠陷凹时，有肛门坠胀感；出血量多，血液由盆腔流至腹腔，全腹疼痛；血液刺激膈肌时，引起肩胛部放射性疼痛。③阴道不规则出血：出血色呈深褐或红，量少，一般不超过月经量。出血来自子宫蜕膜剥离面，可有蜕膜管型或碎片随同排出。④晕厥与休克：由于腹腔内急性出血，引起血容量减少及剧烈腹痛所致。⑤阳性体征：腹部检查时，下腹部有明显压痛及反

跳痛，尤以患侧为甚，腹肌紧张。出血较多时叩诊有移动性浊音。如病程较长，血液凝结，下腹可扪及软块。妇科检查阴道后穹窿饱满、触痛，子宫颈有明显举痛，子宫稍大且软，子宫之一侧或后方可触及肿块，边界不清，触痛明显。间质部妊娠时，患侧宫角部突出。

诊断依据 多数病例根据病史、症状和体征，可及时作出诊断。诊断有困难时，应进行必要的辅助检查：①阴道后穹窿穿刺，如抽得暗红色不凝血，表明存在血腹症。当内出血量少、血肿位置较高或与周围组织粘连时，可能抽不出血，故穿刺阴性，不能否定输卵管妊娠。②尿妊娠试验，异位妊娠时，患者体内的绒毛膜促性腺激素（hCG）水平较宫内妊娠时低。应用hCG单克隆抗体酶标法检测尿或血中hCG，或放射免疫测定血β-hCG可提高阳性率。③B型超声检查：早期输卵管妊娠时，可见子宫增大，但宫腔空虚，宫旁有一低回声区。除非测及妊娠囊位于宫外，否则不能诊断为宫外妊娠。④腹腔镜检查：适用于早期及诊断困难病例。可见表面紫蓝色，腹腔内无血或有少量血液。⑤子宫内膜组织检查：仅用于阴道出血较多的患者，以排除宫内妊娠。

输卵管妊娠需与宫内妊娠流产、急性盆腔炎、急性阑尾炎、黄体破裂等鉴别。

防治要点 1.手术治疗：一般施行患侧输卵管切除，对有生育要求的年轻妇女，如对侧输卵管已切除或有明显病变，可行保守性手术，以保留输卵管及其功能。根据孕卵着床部位及输卵管病变程度选择孕卵压出术、输卵管切开术、病灶切除及断端吻合术等。②药物治疗：可用甲氨蝶呤（MTX）经腹腔镜直接注入输卵管妊娠部位或肌注，以抑制滋养细胞增殖；也可肌注天花粉，使胚胎组织坏死、吸收。

卵巢妊娠 卵巢妊娠（ovarian pregnancy）是指妊娠发生于卵巢内，非常少见。往往在孕早期发生包膜破裂，临床表现与输卵管妊娠相似。

卵巢妊娠术前很难确诊，术中如不仔细探查及常规取组织作病理检查，易误诊为黄体或卵巢破裂。其诊断标准为：①患侧输卵管正常。②胚囊种植于卵巢。③卵巢及胚囊以卵巢固有韧带与子宫相连，胚囊壁上有卵巢组织。

手术可根据病灶范围、病损程度，作部分或全部卵巢切除术或输卵管卵巢切除术。

腹腔妊娠 腹腔妊娠（abdominal pregnancy）是指孕卵在腹腔内生长发育。由于胎盘附着异常，血液供应不足，胎儿不易存活至足月，围生儿死亡率高达90%，且多畸形。

原发性腹腔妊娠极少见，系指受精卵直接种植于腹膜、肠系膜、大网膜或盆腔内异位子宫内膜灶，甚或肝脏、脾脏。

继发性腹腔妊娠大多发生在输卵管妊娠流产或破裂后，偶有继发于卵巢妊娠后。胚囊落入腹腔，部分绒毛组织仍附着于原来着床部位，并继续向外生长，继发植入邻近脏器和腹膜表面；有时整个胎盘绒毛继发种植。

腹腔妊娠患者的病史中多有输卵管妊娠流产或破裂症状，以后阴道出血停止，但腹痛并不消失。随妊娠的继续发展，腹部逐渐增大，腹痛日益加重，胎动时更为明显。腹部检查时，子宫轮廓不清，但胎儿肢体表浅，胎心音异常清晰，多有胎位异常，横位或臀位，胎先露极高。妇科检查发现宫颈上移，子宫增大偏向一侧，胎儿位于子宫另一侧；如胎儿死亡，妊娠征象消失，月经复潮，粘连的脏器和大网膜包裹死胎，胎儿逐渐缩小。日久后，胎体软组织被吸收，仅遗留骨骼，发生木乃伊化或钙化，形成石胎。如继发感染形成脓肿，胎儿骨骼可穿通母体的直肠、阴道、膀胱或腹壁排出。

辅助诊断方法有：①B型超声显象可见一个面空虚的子宫，胎儿位于宫外。②X线摄片检查显示胎儿位置较高，肢体贴近母体腹壁，胎位异常，肢体伸展。侧位片可见胎儿骨骼与母体脊柱重叠。有时可见钙化石胎。

诊断明确后，应即剖腹取出胎儿，胎盘的处理则需根据其附着部位、胎儿是否存活、胎儿死亡时间长短决定取出或留于腹腔以待自行吸收。

宫颈妊娠 宫颈妊娠（cervical pregnancy）是指孕卵种植在宫颈管内，并在该处生长发育。极罕见，多发生于经产妇，常有流产刮宫史。主要症状为停经后反覆发生不伴腹痛的阴道流血，量由少渐多，甚至突然大量阴道流血，以致休克。妇科检查时，宫颈膨大而软，宫颈外口扩张变薄，内口紧闭，有时可见或触及颈管内软性组织物，而宫体无明显增大。本病极易误诊为难免流产。超声显象有助于诊断，显示宫腔空虚，妊娠物在膨大的宫颈管内。确诊后，应尽速终止妊娠，原则上作全子宫切除术。如患者年轻，妊娠＜8周，可试行宫颈搔爬术，术毕用纱布填塞创面，如仍出血不止，及时行全子宫切除术为妥。

妊娠高血压综合征

妊娠高血压综合征（pregnancy-induced hypertension syndrome，PIH），简称妊高征，是孕产妇特有的疾病。常发生在妊娠24周以后或产褥早期。主要表现为高血压、水肿和蛋白尿，严重时，出现抽搐、昏迷，心、肾、肝功能衰竭和胎盘早期剥离等，威胁母儿生命，且有可能导致高血压、肾损害远期后遗症。

发病机制和临床

病因 关于妊高征的发病原因，尚无定论。目前认为与下列因素关系密切：

（1）免疫平衡失常：近年来发现①患者血清IgG、IgM水平显著低下；补体成分C1q随病情的进展降低；PHA淋巴细胞转化率明显增高，反映体内免疫反应凸现。②妊高征时，胎盘血管床和蜕膜血管的动脉粥样硬化样病变与移植肾遭排斥时的血管病变极其相似，发病机理亦相

同。②患者的肾小球及出球、入球小动脉壁内有免疫球蛋白及补体沉积。由于人类胎盘与肾脏存在抗原相似性。妊高征的肾损害可能来源于母体抗胎盘抗体对肾脏的免疫交叉反应。④胎儿与母体抗原性差异程度大时(HLA、ABO、Rh不相容，Y染色体抗原)，胎盘组织增多，滋养层抗原负荷因而增加时(晚期妊娠、葡萄胎、糖尿病、多胎妊娠)；母体免疫状态不能应付胎儿、胎盘抗原性而封闭抗体产生不足时(初产妇)，妊高征发病率高。鉴于以上发现，认为本病是胎儿-母体间免疫自身稳定遭破坏所致。

(2)子宫胎盘缺血：为适应子宫-胎盘循环的需要，妊娠期血流量增加(胎盘血流量为600ml/min，子宫血流量为800ml/min)，同时，子宫血管管腔亦增大。当子宫张力增高，如多胎妊娠、羊水过多、葡萄胎或孕妇腹壁过度紧张时；全身血液循环不能适应子宫-胎盘循环需要，子宫胎盘血流量减少、减慢。如严重贫血、慢性高血压、慢性肾炎、糖尿病等，子宫胎盘缺血可引起血管痉挛、血压升高，乃由肾素-血管紧张素-醛固酮-前列腺素系统的平衡失调所致。近年发现①患者血浆肾素及血管紧张素Ⅱ的含量均较正常孕妇为低，病情愈重，含量愈低。然而，血管壁对血管紧张素Ⅱ等升压物质的感应性却显著增强。②胎儿胎盘血管大量合成使血管扩张的前列环素(PGI_2)，但在妊高征患者的胎儿脐动脉及胎盘静脉血内的PGI_2含量却明显低于正常妊娠者，而使血管收缩的$PGF_{2\alpha}$含量较高。③血栓素A_2(TXA_2)是强烈的血小板聚集诱发剂、血管收缩剂。妊高征患者的胎盘PGI_2和TXA_2的比例失衡，TXA_2为PGI_2的7倍，而正常妊娠时，其比例为1∶1。由此推测，当存在使子宫胎盘缺血的因素而肾素-血管紧张素-醛固酮-前列腺素系统的代偿性反应失调时，可导致全身小动脉痉挛，从而出现高血压、蛋白尿和水肿。

(3)弥散性血管内凝血(DIC)：妊娠期，尤其是妊娠后期，孕妇血液处于生理性高凝状态，血浆纤维蛋白原可升高至6g/L，凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ增多，血小板粘附度增加，纤维蛋白溶解酶活性降低。此外子宫胎盘缺血，进入母体的滋养层碎屑增多，滋养细胞所含凝血活酶也可致血管内凝血；DIC可致胎盘梗死、肾小球血管内的前纤维蛋白沉积。此外，先兆子痫患者血浆纤维蛋白降解产物为正常孕妇的5倍，而子痫病人可高达30倍，故而DIC与本病关系密切。

除上述诸因素外，妊高征的发病与下列情况有关，①精神因素。精神刺激或过度紧张时，可致中枢神经系统功能紊乱，影响血管舒缩中枢，易于诱发本病。②寒冷季节，或气温变化过大，特别是气压高的环境下，重症发生率升高。③年轻或高年初孕妇，合并慢性高血压病、肾炎、糖尿病、贫血或营养不良者，体型矮胖、体重指数(体重kg/身长m^2×100)>24者，发病率高。

病理生理　本综合征的主要病理生理变化是全身小动脉痉挛，以致各脏器血流不畅、血供不足，从而发生不同程度的病变。由于血管壁内钠含量增多，促使钙离子向血管平滑肌细胞内渗透，血管平滑肌对血管紧张素和去甲肾上腺素敏感性增强，致使周围小血管痉挛阻力增加、血压上升；肾小动脉痉挛则使肾血流量减少，滤过率降低。肾脏缺血、缺氧使血管壁通透性增高，血浆蛋白从肾小球滤过，尿中出现蛋白和透明管型。肾小球毛细血管壁及基底膜增厚，肾小球内皮细胞肿胀，在内皮细胞下及细胞间有纤维素类似物沉着，可发生血管内凝血；脑小动脉痉挛、脑组织缺血及水肿，可出现头痛、恶心、呕吐和抽搐。严重时可见脑疝、脑血栓形成，血管破裂，出现点状出血，甚至蛛网膜下腔出血而导致昏迷；心脏冠状小动脉痉挛时，心肌缺血，发生间质水肿、点状出血与坏死。此外，水钠潴留、血液粘稠度增加及周围小血管阻力升高，均加重心脏负担可出现左心衰竭。肝内小动脉痉挛时，肝脏缺血、缺氧，肝细胞释放内氨酸转氨酶，血清总胆红素升高，出现黄疸。肝内小动脉痉挛后松弛，血管突然充血可使静脉窦内压力骤升而破裂，造成门静脉周围组织内有局限性出血，继而纤维素沉积、肝实质缺血和坏死。若肝被膜下出血，可引起上腹部不适，严重时，肝破裂。胎盘缺血后，绒毛发生退行性变、出血、坏死及梗死。胎盘广泛梗死，释放促凝物质，诱发血管内凝血。有时胎盘后血管破裂，导致胎盘早剥。

水钠潴留是妊高征常见的病理生理变化。由于肾小球滤过率减低，肾小管近端对钠离子的再吸收增加，细胞外液容量增多而出现水肿。

此外，患者常有血液浓缩，血容量不足，全血及血浆粘稠度增加，血液呈高凝状态，部分可致慢性DIC，早期表现为凝血酶原时间延长，血小板计数及纤维蛋白原含量下降及血、尿中纤维蛋白降解产物升高。

临床表现　本综合征临床分类在国际上未能统一。1986年12月中国妊高征科研协作会议通过以下分类法。

1　急性妊高征：

(1)轻度妊高征，血压17.3～18.6/12～13.3kPa(130～140/90～100mmHg)或较基础血压升高4.0/2.0kPa(30/15mmHg)，可伴有轻度蛋白尿及水肿。

(2)中度妊高征：血压>18.6/13.3kPa～<21.3/14.6kPa(>140/100～<160/110mmHg)，蛋白尿(+)，及(或)伴有水肿及头晕等轻度自觉症状。

(3)重度妊高征：血压≥21.3/14.6kPa(≥160/110mmHg)或比基础血压增高8.0/4.0kPa(60/30mmHg)，蛋白尿(++)～(+++)，及(或)伴有水肿。

①先兆子痫：出现头痛、眼花、胸闷等自觉症状。

②子痫：发生抽搐及昏迷。

2　慢性高血压疾病合并妊高征，原有慢性高血压、肾性高血压等高血压病，又发生妊高征。

血压如不符标准，则收缩压与舒张压两者中有一项达到标准即归入该类。至于尿蛋白应以清洁中段尿的检验结果为准。

子痫是妊高征的最严重阶段。发作时，患者的眼球固定、瞳孔放大、头扭向一侧，随后口角及面部肌肉微微颤动，数秒钟后发展至全身肌肉强直、两臂屈曲、双手紧握、两腿内转，接着全身肌肉强烈抽动、牙关紧闭、呼吸暂停、面色青紫，约1～2min后抽搐停止，全身肌肉松弛，呼吸恢复，但深长而有鼾音，且转入昏迷状态。昏迷时间及抽搐次数随病情轻重而异。轻者抽搐次数少，抽搐后逐渐苏醒。抽搐频繁或昏迷不醒者，病情严重。多数患者在抽搐发作前有头痛、眼花、胸闷及视力模糊等主诉，少数仅有头晕症状，血压常显著升高；个别基础血压很低的孕妇，抽搐前血压并不上升。根据发病时间，子痫分为产前、产时和产后子痫，其中产前子痫约占半数以上，其次是产时子痫，产后子痫较少见，且多发生在产后24h内。子痫过程中，易于发生唇舌咬伤、坠地摔伤、吸入性肺炎、早产等并发症，胎儿可能宫内窘迫，甚至死亡。

诊断依据 根据临床表现，妊高征的诊断并不困难。下列检查有助于了解病情轻重程度：

（1）血液检查：应进行①血浆、全血粘度及血细胞比容测定。血浆粘度≥1.6，全血粘度≥3.6，血细胞比容≥0.35，提示血液浓缩。②血小板计数、凝血酶原时间、血纤维蛋白原、凝血时间（试管法）、血FDP测定。可估计凝血功能状态。③尿酸、尿素氮和肌酐测定。由于肝脏破坏尿酸及肾脏排泄尿酸的功能减退，血浆尿酸值常有不同程度的升高。重症时，且有尿素氮和肌酐升高。④二氧化碳结合力测定。有助于及早发现酸中毒。⑤电解质测定。尤其是血钾测定极其重要，重症患者常有电解质紊乱；血钾过高、过低不定。⑥肝功能测定。由于肝脏受累，可有丙氨酸转氨酶、总胆红质和碱性磷酸酶水平的升高。

（2）尿液检查：重点检测尿蛋白、红白细胞及管型。24h尿蛋白总量>0.5g为异常，≥5g，提示病情严重。尿比重≥1.020，提示尿液浓缩。

（3）眼底检查：视网膜小动脉状态可反映体内主要器官的小动脉情况。常见视网膜小动脉痉挛，小动脉与小静脉管径的比例可由正常的2∶3变为1∶2，甚至1∶4。重症时，出现视网膜水肿、渗出、出血，甚至视网膜剥离，影响视力或突然失明。

（4）心电图检查：了解有无心肌损害、高血钾或低血钾等改变。

轻、中度妊高征需与妊娠合并高血压或慢性肾炎鉴别，子痫应与癫痫、癔病、尿毒症、糖尿病以及脑病、脑血管栓塞所引起的抽搐鉴别。

防治要点 轻度妊高征患者可在门诊随访，以休息为主。嘱取左侧卧位休息，可纠正妊娠子宫右旋；减轻妊娠子宫对主动脉、髂动脉及下腔静脉的压力，从而增加子宫、肾脏与脑血流量以改善胎盘功能，使尿量与钠排出量增加，脑水肿逐渐消退。宜进高糖、高蛋白、高维生素、低脂饮食，无需限制钠盐量。如血压偏高，酌予硝苯地平（心痛定）10mg口服，3次/d。

中、重度妊高征患者应住院治疗，采取下列措施：

（1）药物治疗：1）解痉、镇静、降压药。硫酸镁为最佳解痉药。它抑制神经肌肉活动，阻止抽搐；使血管平滑肌舒张，降低其对拟交感神经胺的反应而降压及改善主要器官的血供；降低脑细胞耗氧量，从而改善脑细胞缺氧状态，降低颅内压，抑制抽搐；提高孕妇和胎儿血红蛋白对氧的亲和力；增强Mg^{2+}依赖性三磷腺苷酶的活力，调节细胞内离子的代谢及钠泵的运转，使脑水肿消退，中枢神经细胞的兴奋性降低。首次剂量一般为硫酸镁2.5g加50%葡萄糖液20ml，经静脉缓缓推注（5～10min），或硫酸镁5g加5%葡萄糖液100～200ml于1h内经静脉滴入，随后再用硫酸镁15g加入右旋糖酐40或5%葡萄糖1000ml中，以1～1.5g/h的速度经静脉滴注。入夜加用硫酸镁5g肌内注射。第一个24h总量20～22.5g，不超过30g。以后根据病情，酌减剂量。亦可采用深部肌内注射，硫酸镁5g加1%普鲁卡因1ml，每6～8h 1次，连用48h左右。应用硫酸镁必需注意防止镁中毒，并备有10%葡萄糖酸钙解毒。应定时进行膝反射检查、准确记录尿量及呼吸。如膝反射减弱或消失、尿量<30ml/h或<600ml/d或呼吸<16次/min时停用。对于有心肌炎病史或心电图示有心肌损害等患者，需注意心律和心率；冬眠药物对大脑皮质及自主神经系统有广泛的阻抑作用，可减轻机体对不良刺激的反应。解除血管痉挛，改善微循环，降压迅速且可降低新陈代谢从而提高组织对缺氧的耐受性。凡重症患者应用硫酸镁治疗效果不佳或已有禁忌时，可用冬眠Ⅰ号合剂（哌替啶100mg，氯丙嗪及异丙嗪各50mg）半量肌内注射，每6～8h 1次，或半量加入5%或10%葡萄糖液250ml内，静脉滴注。用药期间，密切观察血压，随时调节滴速，使血压维持在17.3/12kPa（130/90mmHg）左右，以防血压急速下降致使肾及胎盘血流量更其不足。滴注完毕后，慎防直立性休克。原有动脉硬化或高血压者禁用。肼屈嗪、肼苯达嗪具有阻断α受体使周围血管扩张、抑制血管运动中枢使心排出量及肾血流量增多的作用。降压快，尤其是舒张压下降显著。常用剂量为12.5mg肌内注射或加入5%葡萄糖液250～500ml内静脉滴注，使舒张压维持在12kPa（90mmHg）左右，以免影响胎盘灌注。拉贝洛尔（labetalol）为α，β受体阻滞剂，且能直接扩张血管而降压。重症患者常用50mg加入5%葡萄糖液500ml静脉滴注，滴速20～40滴/min。按血压变化，每30min调整滴速。2次/d。血压稳定后，改用口服，150mg/d，递增至400mg/d。地西泮（安定）具较强的镇静、抗惊厥、催眠、肌肉松弛作用。一般剂量为2.5～5mg，3次/d，口服。重症时，用10—20mg加入25%葡萄糖液20～40ml经静脉滴注（5～10min），可迅速防治抽搐。②扩容剂。凡有血液浓缩者，应在解痉基础上扩容，在扩容基础上脱水、利尿。但心血管负担过重或有肺水肿、肾功能不全时，均属

禁忌。扩容剂可增加血容量，疏通微循环，从而改善器官组织灌流，防止DIC的发生。低血浆蛋白、贫血患者，应用白蛋白、血浆、全血；血浆蛋白正常、血钠正常患者，常用右旋糖酐40。存在酸中毒时，应用碳酸氢钠。③利尿药物。近年认为应用利尿剂不能改善病情，弊多于利，可致孕妇体内电解质平衡失调、血液浓缩，反而加重微循环障碍；且有导致胎儿急性胰腺炎及血小板减少之虞。因此，仅用于心血管负担过重有心力衰竭者；肺水肿；血容量过多，重度贫血及全身浮肿者。如呋塞米（速尿）20—40mg静脉缓注；或20%甘露醇200—250ml于15—20min内静脉滴注。可根据病情重复使用。

（2）护理：绝对卧床休息。限制钠盐摄入量。每4h测血压一次，在静脉滴注解痉、降压药时，更需密切注意血压变化。每日作尿常规检查，准确记录出入水量。对于子痫患者，护理尤其重要。应专人负责，置单人暗室，室内空气流通，保持绝对安静，避免一切声、光等外来刺激。各种治疗，如注射、导尿均应动作轻柔。加床档以防摔跌。活动假牙需取出，口中放置卷有纱布的压舌板或橡皮开口器以防唇舌咬伤。昏迷时取头低侧卧位，及时吸出口内粘液及吐出物以防吸入性肺炎。每小时记录血压、脉搏、呼吸及体温。留置导尿管，记出入水量。

（3）产科处理：凡中、重度妊高征患者经治疗后病情好转且已稳定时，可继续妊娠至37周考虑引产。若虽经积极治疗48—72h，病情无明显改善，舒张压波动在14.6kPa（110mmHg）以上，尿蛋白（++）以上，尿E_3＜20.8mmol/24h；子痫已控制12h，即使妊娠尚不足36周，亦应尽快终止妊娠。在终止妊娠前，肌内注射地塞米松10mg，2次/d或倍他米松12mg，1次/d，共2d，可能有利于胎肺成熟。如宫颈已成熟，一般行人工破膜引产。要是宫颈不够成熟，胎儿尚无宫内窘迫表现，可通过乳头按摩（每侧乳头按摩15min，轮流2次，共1h，1—2d）或用缩宫素静脉滴注以诱发宫缩，尔后再行人工破膜。凡病情严重而宫颈不成熟；羊水过少；胎儿、胎盘功能降低，或伴胎动明显减慢或消失而NST或OCT证明胎儿宫内窘迫者；子痫患者反复抽搐难以控制；平均动脉压≥18.6kPa（140mmHg）；或破膜引产失败或伴其他产科并发症者，应行剖宫产术。引产期间必须严密观察产程进展，注意血压和胎心。宫口开全后，应尽量缩短第二产程，用胎头吸引器或产钳助产，结束分娩。胎儿娩出后，如血压仍高，应立即肌内注射吗啡或哌替啶以防发生抽搐；肌内或静脉注射缩宫素以防产后出血。无论剖宫产或经阴道分娩，均需注意伤口出血、血肿形成。产后72h内仍需继续应用解痉、镇静、降压药物，积极防止子痫发生。以后每日随访血压、尿蛋白及心、肾功能，发现异常，及时治疗以防留有后遗症。

常见并发症的处理有：

（1）妊高征性心脏病：多在妊娠晚期或产后48h之内发病。多见于水肿明显或体重增加很多而水肿却不显著的重症患者。在心力衰竭发作前，常有干咳呛，夜间为甚；发作时，突然呼吸困难，发绀，端坐气急，咳吐血性泡沫痰。检查心脏扩大，心率加速，有时呈奔马律，心尖区Ⅱ—Ⅳ级收缩期杂音，肺底部充满肺湿性啰音，少数患者肝区压痛。心电图大多提示心肌损害（主要为T波改变，S-T段压低），左心室肥大，窦性心动过速。治疗方法与非妊娠时急性左心衰竭和肺水肿相同，迅速给予吸氧，洋地黄化，利尿，皮下注射吗啡等处理。

（2）肾功能不全或衰竭：肾功能不全较肾功能衰竭多见。临床表现为少尿（24h尿量＜400ml）或无尿（24h尿量＜100ml），氮质血症，甚至酸中毒和高钾血症。可因液体和钠盐摄入量过多而引起肺水肿和心力衰竭，可因血钾过高而引起心脏骤然停搏。应精确记录出入水量、每小时尿量。少尿期间体内组织分解迅速，内生水为200—300ml/d，而皮肤和呼吸道水分蒸发为500—600ml/d，因此每日补液量应为出量加500ml。为利尿及改善肾脏血液循环，静脉推注呋塞米20—40mg，每日4—6次，或快速静脉滴注20%甘露醇200ml，每日1—2次。如出现高钾血症，可静脉滴注葡萄糖和胰岛素（每4g葡萄糖加1U胰岛素），或碳酸氢钠、乳酸钠，使血清钾回入细胞内；必要时，行腹膜透析或人工肾透析。选用对肾脏无毒或毒性小的抗生素防止感染。在肾功能逐渐恢复过程中，少尿期后，往往出现多尿期，尿量可多达5000—6000ml。此时体重减轻，常出现低钾或低钠血症。需注意水和电解质平衡，根据具体情况补充液体、钾和钠。

（3）胎盘早剥：妊高征时，尤其重症时，由于子宫胎盘血流灌注不良，胎盘绒毛可发生出血、坏死、梗死而形成胎盘后血肿，导致胎盘早剥，应尽快结束分娩（见“胎盘早剥”条）。

（4）凝血功能障碍：重度妊高征患者，由于胎盘缺血、缺氧及梗死，可有多量滋养细胞进入母循环达肺被溶解而释放凝血活酶，诱发DIC。继而有出血倾向，血液不凝，并出现血栓栓塞症状。肾小球毛细血管栓塞影响肾血流量，可致少尿或无尿。化验室检查可见血小板减少、凝血酶原时间延长及纤维蛋白原减少，血、尿纤维蛋白降解产物含量明显升高，鱼精蛋白副凝试验（3P试验）及乙醇胶试验常为阳性。当血液处于高凝状态时，可用右旋糖酐40 500ml加肝素25mg经静脉滴注；硫酸镁及降压药以改善微循环，增加子宫胎盘血流量。若已有出血倾向，平均动脉压很高或已正式临产，应以输鲜血为主，肝素可加重脑溢血及肺出血，导致产时、产后出血。

（5）脑溢血：罕见，除明显的高血压、蛋白尿、浮肿外，伴有抽搐、昏迷、半身不遂。需与脑及脊髓动脉瘤或畸形或静脉破裂导致的蛛网膜下腔出血鉴别，发病前可有剧烈头痛及局限性抽搐发作。治疗以应用快速脱水剂、解痉、降压为主。如病情危急，尤其是已出现产兆者，应在紧急处理后迅速行剖宫产术。术时、术后禁用缩宫素以防血管收缩，加重脑溢血。

（6）产后血循环衰竭：多在分娩后即刻发生。在并无失血、创伤或其他引起休克原因的情况下，患者突然出现面色苍白、血压下降、脉搏细弱等周围循环衰竭现象。可能由于长期限制钠盐摄入而有低钠血症；产前低血容量未很好纠正；大量应用解痉、降压药物使血管扩张；产后腹压突然减低，内脏血管扩张、淤血，使回心血量突然减少等综合因素引起。若结合病史和检查判断属低钠综合征而血钠水平尚未了解，可先用生理盐水或5%葡萄糖盐水快速静脉滴注。如用生理盐水700ml加1/6克分子乳酸钠300ml更佳，因所含钠、氯之比值接近血浆正常值，并可纠正酸中毒。若已休克，应迅速输血浆、全血或右旋醣酐70以补足血容量。

预后与病情严重程度相关。如未能及早发现、及时处理以致病情发展或伴严重并发症，将威胁孕产妇生命。如血压过高、病程持续时间过久，尚有可能遗留永久性高血压。重症时，由于胎盘功能减退甚或胎盘早剥，常可引起早产、胎儿窘迫、胎死宫内、死产、新生儿窒息和死亡。凡母体发病愈早，舒张压愈高，尿蛋白量愈多，病程持续时间愈长，伴有其他并发症或合并症（如羊水过多、慢性高血压、慢性肾炎），胎龄及出生体重愈小，则围生儿死亡率愈高。

做好产前检查，对预防妊高征的发生有重要意义。自孕3个月开始，即应按期进行产前检查，了解基础血压，密切注意体重与血压改变，有无水肿、蛋白尿及头晕、头痛等自觉症状出现以利早期发现、早期治疗。对于年轻或高年初产妇、体型矮胖、营养不良或贫血、合并原发性高血压、慢性肾炎、糖尿病、双胎、羊水过多、有家族史等高危孕妇，更应重视。左侧卧位，适当休息；补充钙剂；纠正贫血与低蛋白血症；高蛋白、高糖饮食，适量钠盐摄入，均为有效预防措施。孕中期测定平均动脉压；孕28周后，定期随访血细胞比容；孕28～30周时作翻身试验，可预测妊高征的并发。

前置胎盘

胎盘正常附着处在子宫体的底部、前壁、后壁或侧壁。如胎盘附着于子宫下段，覆盖于宫颈内口，或其边缘达到子宫颈内口，位置低于胎儿先露部，称前置胎盘（placenta previa）。前置胎盘是晚期妊娠出血的重要原因之一，处理不当危及母儿生命。国内发生率为1∶55～1∶120。多见于经产妇（尤其是多产妇）、曾多次人工流产者、多胎妊娠。

发病机制和临床 前置胎盘的发生原因尚不清楚，可能与下列因素有关，①受精卵发育迟缓：当到达子宫腔上部时尚缺乏种植能力，因此继续运行而植入于子宫下段，在此生长发育形成前置胎盘。②子宫体部内膜病变：如多产、子宫内膜炎、多次人工流产、子宫体部手术等使子宫内膜受损而有疤痕形成，受精卵植入后，因局部血供不足，为获得足够营养，胎盘面积扩大延伸至子宫下段。③胎盘异常：如双胎妊娠时的巨大胎盘、有副胎盘延伸至子宫下段。

按胎盘与宫颈内口的关系，前置胎盘分为三种类型：①完全性或中央性前置胎盘，胎盘覆盖整个子宫颈内口。②部分性前置胎盘：胎盘覆盖部分子宫颈内口。③边缘性前置胎盘：胎盘下缘到达子宫颈内口。由于胎盘与子宫颈内口的关系随子宫颈管的消失和子宫颈口的逐渐扩大而改变，故一般以处理前的最后一次检查结果决定前置胎盘的类型。

前置胎盘的主要临床表现为妊娠晚期或临产时，发生无痛性反覆阴道流血。由于子宫下段逐渐伸展，子宫颈管消失，胎盘的前置部分自其附着处剥离，使血窦破裂而引起出血。出血偶可发生于中期妊娠。初次出血一般量不多，但也可发生致命性大量出血。阴道出血的迟早，出血量的多少、出血反覆的次数与前置胎盘的类型有关。完全性前置胎盘往往初次出血时间早，反覆出血次数多，量多；边缘性前置胎盘多在妊娠末期或临产后才有出血，量也较少。由于反覆多次或大量阴道出血，孕妇可出现贫血，严重者可休克。由于胎盘前置妨碍胎头衔接，胎位异常发生率较高。如母体失血过多，胎儿可因缺氧而窘迫，甚至死亡。腹部检查与正常妊娠无异。如在耻骨联合上方或两侧听到与母体脉搏一致的吹风样杂音，可考虑胎盘位于子宫下段前面。

诊断依据 根据病史及体征，一般可作出诊断。在备血或输血情况下：1.可行阴道窥诊以排除阴道、宫颈局部病变的出血。2.作阴道穹窿扪诊以了解是否有软而厚的组织介于胎先露与手指之间。3.如宫颈已扩张，可伸指入宫颈，探查宫颈内口处有无海绵状胎盘组织并判断其与宫颈口的关系，但切忌将胎盘组织进一步从附着处分离而引起出血。4.B型超声检查胎盘定位准确率可达95%以上，已基本取代了其他检查方法。

防治要点 处理应根据出血量多少，有无休克、孕周、产次、胎位、胎儿存亡、是否临产、子宫颈扩张程度等决定。若阴道出血量不多，孕妇一般情况良好，妊娠不足37周，胎儿存活，可采用期待疗法，即在保证孕妇安全的前提下，延长胎龄以提高胎儿的成活率。住院观察，绝对卧床休息，予以镇静剂，纠正贫血，监护胎盘功能及胎儿宫内安危情况。如在期待过程中发生大量阴道出血或妊娠已达37周以上、胎儿已成熟，则必须终止妊娠。一般以剖宫产解决。若阴道出血量多，即使胎儿未成熟，亦应立即输血，准备剖宫结束分娩。仅在边缘性前置胎盘出血少，胎儿为头位，宫口已近开全，估计短期内能结束分娩的情况下，可行人工破膜，促使胎先露下降，压迫胎盘前置部分以减少出血，并静脉滴注缩宫素促进宫缩，加速分娩。

胎盘早剥

妊娠20周后或分娩期正常位置的胎盘，在胎儿娩出前，部分或全部从子宫壁剥离，称为胎盘早剥(placental abruption)。为妊娠晚期的一种严重并发症。中国报道的发病率为1:47～1:217，发病率的高低与产后是否检查胎盘有关，轻型病例易于漏诊。

胎盘早剥的发病机理尚未阐明，可能与以下因素有关：①血管病变：并发重度妊高征、合并慢性高血压或慢性肾脏疾病尤其已有全身血管病变的孕妇，其胎盘早剥发病率高。由于底蜕膜小动脉痉挛或硬化，引起远端毛细血管缺血坏死以致破裂出血，血液流入底蜕膜层形成血肿，使胎盘与子宫壁分离。②外伤：如腹部受撞击、摔伤、压伤、或行外倒转术纠正胎位，均可造成胎盘早剥。③脐带因素：如脐带过短或因缠绕胎体而相对过短，在分娩过程中当胎先露随宫缩下降时，脐带受到过度牵拉可致胎盘早剥。④宫腔内压骤减：如双胎妊娠第一胎儿娩出过快或羊水过多，破膜时羊水骤然大量涌出，使子宫内压急剧下降，子宫突然收缩，使胎盘从子宫壁剥离。⑤子宫静脉压突然升高：孕妇于妊娠晚期或临产后长时间仰卧，膨大的子宫压迫下腔静脉，阻碍静脉血的回流，使子宫静脉压突然增高，传至绒毛间隙导致蜕膜层静脉充血怒张、破裂而引起部分或全部胎盘剥离。

胎盘早剥的主要病理变化是底蜕膜层血管破裂出血，形成血肿，使胎盘自附着处剥离。如剥离面小，血浆很快凝固，临床可无症状。产后检查胎盘时，可见暗红色血块粘附于胎盘母体面上，取去血块留有压迹。如胎盘剥离面大，破裂的血管继续出血，则形成胎盘后血肿使剥离面不断扩大。当出血逐渐增多时，可冲开胎盘边缘，沿胎膜与子宫壁之间向子宫颈口外流，是为显性剥离或出血。若胎盘边缘仍附着于子宫壁上或因胎头已固定，使胎盘后血液不能外流，积聚于胎盘与子宫壁之间，即为隐性剥离或内出血。当内出血过多时，血液仍可冲开胎盘边缘，向宫颈口外流，形成混合性出血。胎盘后积血可侵入子宫肌层，使肌纤维分离、断裂、变性，甚至浸润子宫浆膜层而子宫表面出现紫色淤斑，尤其在胎盘附着处特别显著，称为子宫胎盘卒中(uteroplacental apoplexy)。有时，血液穿破羊膜进入羊水，使羊水变成血性。重型胎盘早剥常并发凝血功能障碍，由于剥离处的胎盘绒毛和蜕膜能释放大量组织凝血活酶，进入母体循环内，激活凝血系统而发生弥散性血管内凝血(DIC)。病情随胎盘早剥持续时间的增长而加剧。

因胎盘早剥后出血情况不同，患者的全身与局部表现乃有轻重之别。轻型者，多见于分娩期，一般胎盘剥离面不超过1/3。常以外出血为主，伴轻度腹痛或无明显腹痛。腹部检查见子宫软、无压痛或轻度局限性压痛、大小与妊娠月份相符，胎位、胎心音清楚。如已临产，宫缩有间歇；重型者，胎盘剥离面超过1/3，以隐性出血为主，多见于重度妊高征。常突发持续性腹痛，腹痛程度与胎盘剥离面积及胎盘后积血量成正比。剧痛及失血可致休克。贫血程度与外出血量不符。腹部检查可见子宫比妊娠月份大、硬如板、压痛明显，但如胎盘附着于子宫后壁则子宫压痛多不明显。胎位扪不清、胎心听不清。胎盘剥离面积超过1/2时，胎儿多因缺氧而死亡。

重型胎盘早剥根据临床检查即可确诊。可疑病例应作B型超声检查以视胎盘与子宫壁间是否有液性暗区，绒毛板是否向羊膜腔凸出。应与前置胎盘、子宫破裂相鉴别。

已确诊，应及时终止妊娠，至于终止妊娠的方式应根据具体情况决定。母儿的预后与诊断的迟早、处理是否及时密切相关。重型胎盘早剥尤其是初产妇，短时间内不能结束分娩者，不论胎儿是否存活均应积极补充血容量，纠正休克，及时行剖宫产术。如患者一般情况较好，以外出血为主，已临产且宫口已扩大，估计短时间内可从阴道分娩者，先行人工破膜，使羊水徐徐流出以缩减子宫容积，压迫胎盘使之不再继续剥离，并可促进宫缩，加速产程。破膜后用腹带裹腹，密切观察血压、脉搏、宫底高度、宫体压痛、阴道出血及胎心音。必要时，可静脉滴注缩宫素加速分娩。如破膜后产程无进展或产妇情况恶化，均应改行剖宫产术结束分娩，慎防产后出血。术中如发现子宫胎盘卒中，应用大量宫缩剂促进子宫收缩，若子宫不收缩，出血多或血液不凝，应在输入新鲜血的同时作子宫切除术。

产后或术后应予抗生素预防感染，纠正贫血。

羊水过多

正常妊娠时，羊水量随妊娠进展而增减。孕36～38周时，羊水量递增至1000ml左右，此后逐渐减少，足月时约800ml。在妊娠的任何时期内，羊水量超过2000ml者，称为羊水过多(hydramnios)。多数病例羊水量在较长时间内缓慢增加，属慢性羊水过多。少数病例羊水量在数日内急剧增加，称急性羊水过多。羊水过多时，羊水的外观性状正常，羊膜上皮细胞的形态与功能亦无明显改善。

发病机制和临床 病因尚不明了，但常与下列母体及胎儿病变有关：①胎儿畸形：约25%羊水过多病例合并胎儿畸形。以神经管缺陷性疾病最为常见，占50%，如无脑儿(无吞咽反射不能吞咽羊水，又缺乏抗利尿激素而尿量增多)、脑积水(缺乏吞咽功能)、脊柱裂(因脑脊膜裸露，脉络组织增殖，渗出液增加)。上消化道畸形占25%，如食管或十二指肠闭锁(不能吞食羊水)。肺发育不全不能吸入羊水，也可造成羊水过多。②胎盘血管吻合支增多：见于多胎妊娠，胎盘绒毛膜血管瘤、脐带帆状附着等情况下。③妊娠合并症：如糖尿病、妊娠高血压综合征、

母儿血型不合、严重贫血。

羊水过多的症状全由过多羊水的机械性压迫引起。临床表现因羊水的量及其增长速度而异。急性羊水过多，多发生于妊娠20～24周，子宫在数日内迅速胀大，致使孕妇呼吸困难，不能平卧，腹部胀痛。检查时可见腹壁过度膨胀、查不清胎位、听不到胎心，外阴和下肢浮肿。慢性羊水过多常见于妊娠晚期，由于羊水量增长缓慢，患者多能逐渐适应，故症状不明显或较轻。检查时腹围、宫底高度均大于正常同孕周子宫。触诊时有液体震动感，胎儿浮动，胎位不清或易变，胎心音遥远或听不到。

诊断依据 根据病史，不难诊断，但应排除双胎或妊娠合并卵巢肿瘤。超声检查既有助鉴别，又可了解胎儿有无畸形。若欲进一步确定胎儿有无消化道畸形，可行羊膜腔造影。此外，甲胎蛋白测定有助于诊断神经管缺陷性疾病。

防治要点 羊水过多的处理主要取决于胎儿有无畸形以及孕妇症状的轻重。如合并胎儿畸形，处理原则为积极终止妊娠。应经阴道行高位破膜引产，尽量使羊水缓慢流出，以防胎盘早剥和休克。一般于破膜后12h内临产，如破膜12h后尚无宫缩，静脉滴注缩宫素引产。如胎儿无明显畸形，则根据羊水过多的程度与胎龄决定处理。症状较轻，可继续妊娠，但应注意休息，进低盐饮食，必要时酌用镇静剂。症状严重，孕妇无法忍受，但胎龄尚不足37周者，可经腹行羊膜腔穿刺减压以暂时缓解症状及延长妊娠时间至胎儿成熟。胎儿娩出后慎防产后流血。

羊水过少

羊水量最初随妊娠的进展不断增加，不过，个体差异很大。孕11周时，羊水2～33ml；孕20周时，300～400ml；孕36～38周时，递增至800～1200ml，但以后逐渐减少，至孕40周时，约800ml。倘若妊娠足月而羊水量<300ml，属于羊水过少(oligohydramnios)。有时，羊水仅数十毫升，甚至几毫升，且粘稠、浑浊呈暗绿色。

病因不明。可能①与胎儿泌尿系统畸形有关，如先天性肾缺如、肾发育不全、泌尿道闭锁等。因胎儿尿量减少或无尿，羊水来源减少。②与妊娠过期、并发妊娠高血压综合征、合并慢性肾炎等有关。由于胎盘缺血，组织变性或病变而功能减退，影响胎儿发育，不仅胎尿减少，胎肺分泌物亦少，羊水形成减少。

羊水过少若发生于妊娠早期，胎膜可与胎体粘连，造成严重畸形，甚至肢体短缺。如发生于妊娠中、晚期，胎儿失去保护，在子宫周围压力的直接作用下，可出现斜颈、曲背、手足畸形而皮肤干皱或生长发育受限制，表现为宫内生长迟缓及肺发育不全。当妊娠末期不规则宫缩频发或分娩发动后，往往导致胎儿宫内窘迫，甚至死亡或新生儿窒息。羊水过少的围生儿死亡率较正常妊娠时高5倍。

临床如遇下列情况，应疑羊水过少：①腹围及子宫底高度均低于标准。②子宫紧裹胎体。③子宫敏感性较高，轻微刺激即引起宫缩。④胎动引起腹痛。⑤正式临产前即有胎心变化。

B型超声检查有助诊断，如①最大羊水暗区<2cm。②羊水与胎体交界面不清。③胎儿肢体明显聚集，即可确诊。

确诊为羊水过少而妊娠已足月时，应考虑终止妊娠。在除外胎儿畸形后，予以人工破膜及缩宫素引产，严密观察产程，一旦出现宫内窘迫即作剖宫产结束分娩。

多胎妊娠

一次妊娠有2个或2个以上的胎儿，称为多胎妊娠(multiple pregnancy)，其中以双胎妊娠最为多见。多胎妊娠发生率的传统近似值为$1:80^{n-1}$(n代表多胎数)，即双胎发生率为每80例妊娠中有1例，3胎为每6400例中有1例，依此类推。孕妇的胎次越高，年龄越大，发生多胎妊娠的机会越多；家族中有多胎史者，多胎发生率亦增加。近年来，由于促排卵药物的应用，多胎妊娠发生率明显上升，本条目主释双胎妊娠。

发病机制和临床 双胎妊娠有双卵孪生及单卵孪生两种。

双卵孪生由2个卵子分别受精形成。其发生与种族、遗传、胎次及促排卵药物的应用有关。2个卵子可从同一成熟卵泡排出，或来自同一卵巢的不同成熟卵泡，或分别从两侧卵巢的成熟卵泡排出。两个受精卵各自植入子宫内不同部位，形成两个独立的胎盘和胎囊。两个胎盘可分开、紧靠或融合，甚至两层绒毛膜亦融合成一层，但血液循环并不沟通。两个胎儿在各自的羊膜腔内，两个胎囊之间的中隔由两层羊膜及两层或一层绒毛膜组成。由于两个胎儿的基因不尽相同，故可为同性或异性，血型相同或相异，容貌与一个家庭中的兄弟姐妹相似。

单卵孪生由一个受精卵分裂而成，约占双胎妊娠的1/3。原因不明，其发生与种族、遗传、年龄、胎次或促排卵药物的应用无关。由于两个胎儿的基因相同，故性别相同，容貌酷似。单卵孪生的胎盘和胎膜因受精卵分裂时间的不同而有异：①在桑椹期前分裂成两个独立胚体者(第3日)，每个胎儿有自己的胎盘和胎囊，两胎囊间的中隔由两层羊膜及两层绒毛膜组成。此类情况约占1/3。②在囊胚期，即在内细胞团与滋养层明显分化后，内细胞团分裂为二(第5～10日)，各自形成胚胎，两个胎儿具有共同的胎盘和绒毛膜，但有各自的羊膜囊，两个胎囊间的中隔为两层羊膜。这种情况约占2/3。③如在羊膜囊形成之后(第10—14日内)，胚盘方始分裂，则两个胎儿共有一个胎盘，共存于一个胎膜(一层绒毛膜和一层羊膜)腔内。④如在胚盘已形成之后分裂，则将导致不同程度，不同形式的联体双胎。

单卵孪生的胎盘，特别是单绒毛膜胎盘中多有血管吻合，包括动脉－动脉、静脉－静脉和动脉－静脉吻合三类。动脉－静脉吻合所造成的血液转输，可引起严重的双胎输血综合征。动脉侧胎儿为供血者，静脉侧胎儿为受血者。供血儿出现贫血，脱水，心脏小，发育不良、体重轻，因尿量减少而羊水量少，如动脉、静脉吻合支很多，可因营养缺乏而死亡。受血儿则发生多血症，高血压，心脏肥大，肝、肾增大，体重增长快，并由于尿量增多而导致羊水量多。单羊膜囊双胎妊娠时，两个胎儿的脐带易产生相缠绕或受压，发生血液循环障碍，致使胎儿死亡；分娩时，可并发胎头交锁。

多胎妊娠时，一般早孕反应较重，妊娠10周以后子宫增大明显，24周后尤其迅速。妊娠晚期可出现呼吸困难，腹壁和下肢水肿、下肢及外阴静脉曲张等压迫症状。常并发妊娠高血压综合征、羊水过多、胎儿畸形、贫血和前置胎盘等。腹部检查时，子宫异常膨大，超过相应妊娠月份，多处扪及胎儿肢体，触及二个以上胎极，并在相距较远的部位听到两个胎心音，心率相差＞10次/min。双胎妊娠的胎位以纵产式多见，头－头位最多（约45%），头－臀位次之（约38%）、臀－臀位较少（约9%），一个或两个胎儿为横位者偶见。

多胎妊娠时，母儿并发症均较单胎妊娠为多，由于子宫过度膨大，易于发生胎膜早破和早产，故围生儿死亡率远较单胎妊娠为高。

诊断依据　根据病史及临床表现，一般诊断不难。应用B型超声显象仪检查，早在妊娠7～8周时即可见到两个妊娠囊，12周以后可见两个胎头。

防治要点　妊娠期应避免过度疲劳、禁止性交、注意增加营养，补充铁剂以防发生贫血和妊娠高血压综合征。加强产前检查。

妊娠30周后需多卧床休息，可增加胎儿体重，降低早产发生率和围生儿死亡率。

孪生妊娠除第一胎儿为横位，应行选择性剖宫产外，大多数可经阴道分娩。临产后密切观察产程和胎心音变化，作好输液、输血和抢救新生儿的准备。如发生宫缩乏力或产程延长，可静脉滴注缩宫素催产。在第一胎儿娩出后，应立即断脐并钳紧胎盘侧脐带，以防第二胎儿失血；立即行阴道检查，查明第二胎儿先露，并由助手在腹部固定第二胎儿，使保持纵产式。勤听胎心音，注意有无阴道流血以便及早发现脐带脱垂和胎盘早期剥离。如等待15min仍无宫缩，可人工破膜，必要时静脉滴注缩宫素以促进子宫收缩。如发现脐带脱垂或疑有胎盘早期剥离，及时用产钳或臀位牵引术娩出第二胎儿。若胎头高浮，可行内倒转及臀牵引术。如第二胎儿为横位，可试外倒转成头位或臀位；如不成功，立即破膜行内倒转及臀牵引术。

在第二胎儿前肩娩出时，静脉推注麦角新碱0.2mg或缩宫素10U，慎防产后出血。第二胎儿娩出后，腹部放置沙袋或用腹带紧裹，以防腹压突然下降引起休克。胎盘娩出后仔细检查，以判断是单卵或双卵孪生。

早产

早产（premature delivery）是指妊娠在满28周至37足周之内（196～258d）结束者。此时娩出的新生儿，发育尚未成熟，体重在2500g以下。文献报道早产占分娩数的5%～15%，早产儿中约有15%在新生儿期死亡，另有8%的早产儿能存活，但留有智力障碍或神经系统后遗症。围生儿死亡中与早产有关的占75%。因此，防止早产是降低围生儿死亡率的重要环节之一。

发病机制和临床　引起早产的常见原因有：

（1）孕妇方面：①合并子宫畸形，如双角子宫、纵隔子宫等，宫颈内口松弛，子宫峡部功能不全，子宫肌瘤等。②合并急性或慢性疾病，如合并流行性感冒、风疹、传染性肝炎、急性肾盂肾炎、尿路感染、高热等；如合并心脏病、严重贫血、重度营养不良等。③妊娠并发症，如妊娠高血压综合征等。

（2）胎儿胎盘方面：①前置胎盘及胎盘早剥。②胎死宫内、胎儿畸形。③胎膜早破、绒毛膜羊膜炎等。④羊水过多、多胎等。

（3）原因不明：约30%的早产找不到明显原因。

早产的临床表现和足月产相似，主要是不规则宫缩、少量阴道流血、下腹坠胀等。如有阴道流水，合并胎膜早破，妊娠往往不能继续。

诊断依据　根据临床表现，一般不难诊断，但妊娠晚期常有生理性子宫收缩，易被误诊为临产。妊娠晚期如子宫收缩规则，间隔5～10min，持续30s以上，并伴阴道血性分泌物，宫颈缩短及宫口进展性扩张至≥2cm，才能诊断为先兆早产。先兆早产尚需与假临产鉴别。假临产的宫缩可自行消失或卧床后即消失。

防治要点　治疗原则是：如胎儿存活、无宫内窘迫、胎膜未破、宫颈扩张＜4cm，应抑制宫缩，尽可能延长妊娠；如胎膜已破，妊娠已无法继续，则尽量提高早产儿的存活率。除卧床休息，以减少宫缩，增加子宫血循环，改善胎儿供氧；酌给镇静剂，如哌替啶肌内注射外，应用宫缩抑制剂以维持妊娠。常用：①肾上腺素能受体兴奋剂，如沙丁胺醇（salbutamol，舒喘灵）、异克舒令（isoxsuprine，苯氧丙酚胺）、利托君（ritodrine）。可降低子宫肌肉应激性，使子宫肌肉松弛，但有心跳加快，血压下降，血糖增高，恶心，出汗，头痛等不良反应。②硫酸镁，镁离子直接作用于肌细胞，使平滑肌松弛，抑制子宫收缩。③前列腺素抑制剂，如吲哚美辛，以减少前列腺素合成。但妊娠达34周后，不可长期应用，以免引起胎儿动脉导管提前关闭。如早产已不可避免，仍可采用宫缩抑制剂，为应用肾上腺皮质激素促胎肺成熟争取时间。从而降低早产儿呼吸窘迫综合征（RDS）发生率。

早产儿对缺氧或头颅压迫非常敏感。因此临产后应常规吸氧，以提高胎儿氧供。肌注维生素K_1以减少新生儿颅内出血。当宫口开全，胎头已近盆底时，立即作会阴切开以减轻盆底阻力，从速结束分娩。若第二产程进展缓慢，可提前作产钳术，免使胎头因受压过久及缺氧而引起颅内出血。

预防要点在于改善孕妇一般情况，增加营养，禁止性交，防止感染。高危孕妇多卧床休息。积极治疗妊娠并发症与合并症如妊娠高血压综合征、宫颈内口松弛等。

过期妊娠

月经周期正常的孕妇，若从末次月经第一日算起妊娠达到或超过294日（≥42孕周），称为过期妊娠(postterm pregnancy)，其发生率约占妊娠总数的5%～12%。

过期妊娠围生儿死亡率随妊娠期的延长而增高，妊娠43周时为正常的3倍，44周时为正常5倍。

发病机制和临床 分娩动因至今尚未阐明，对此，过期妊娠的原因也不清楚。过期妊娠可能：①与胎儿肾上腺皮质激素分泌缺乏有关。无脑儿或重度肾上腺发育不全的胎儿过期妊娠的发生率较高。②与胎盘缺乏硫酸酯酶有关，由于胎儿胎盘单位不能合成雌激素，分娩不能发动。③与母体雌激素与孕激素的比例失调有关。雌三醇分泌不足而孕酮水平增高，使子宫肌处于松弛状态。④与遗传有关。同一妇女往往多次出现过期妊娠，过期妊娠易见于同一家族。

过期妊娠对胎儿的影响，取决于胎盘组织结构及功能的改变。如果胎盘的组织结构与足月胎盘无异，胎盘功能正常，孕期虽然超过42周，胎儿继续生长，故出生时体重偏重甚至过重；或因颅骨钙化，不易变形，导致难产。倘若胎盘绒毛内血管床减少，间质内纤维化增加以及合体细胞结节形成，以致胎盘血流减少，功能减退，胎儿即不再继续生长，表现过度成熟，胎脂消失，皮下脂肪减少，皮肤干燥松弛多皱褶，头发浓密，指甲与趾甲增长，身体瘦长，容貌犹如"小老人"。如果胎盘有梗死、钙化、绒毛间血栓、绒毛周围纤维素或胎盘后血肿增加等严重老化现象，胎盘缺血，胎儿可因严重缺氧而宫内死亡。

诊断依据 首先要确定预产期。应详细询问病史，平时月经周期是否规则，还应除外推迟排卵的各种因素如排卵稀发、曾使用诱发排卵剂或最近停用避孕药等。如孕妇月经周期较长或不规则，或末次月经已记不清楚，则不能轻易诊断为过期妊娠，而应根据早孕反应，妊娠早期妇科检查时的子宫大小和B超检查测定的妊娠囊直径，尿妊娠试验出现阳性的时间，以及胎动开始时间等，来推算妊娠期限。

如子宫符合足月妊娠大小，羊水逐渐减少，宫颈已成熟，孕妇体重不再增加，应考虑妊娠可能已经过期。其次，应判断胎盘功能，进行多项胎盘功能检查加以综合分析；监护胎儿宫内情况，进行各项胎儿储备能力测定以决定处理（见"高危妊娠"条）。

防治要点 对疑有过期妊娠孕妇，应注意：

（1）凡高危孕妇，分娩时间均不应超过预产期（见"高危妊娠"条）。

（2）妊娠是否过期不能肯定，胎盘功能正常，胎儿情况良好，宫颈尚未成熟的孕妇，可在严密监护下等待宫颈成熟后引产或自然临产。

（3）凡妊娠确已过期而有下列情况之一存在，应立即终止妊娠：①宫颈已成熟。②胎儿巨大，≥4000g。③每12h胎动计数<10，或无负荷试验(NST)无反应型，缩宫素激惹试验(CST)为阳性或可疑。④羊水过少或羊水中有胎粪。⑤妊娠已达43周。

宫颈已成熟者，可予人工破膜，如羊水多而清，可在严密监护下试产。宫颈未成熟者，予以静脉滴注缩宫素引产。临产后应严密观察产程进展和胎心音变化，充分给氧并静脉滴注葡萄糖液供给能量。如发现产程进展缓慢，胎心音异常或羊水中混有胎粪，即行剖宫产，作好新生儿抢救准备。若胎盘功能不良或胎儿有危险者，则不论宫颈成熟与否，均应直接行剖宫产术。

高龄初产妇

妊娠年龄在30岁或35岁以上的初产妇，称为高龄初产妇(elderly primipara)。主要因晚婚、婚后多年不孕、流产等造成。高龄初产妇的发生率不高，可能与大龄妇女，特别是40岁以上者，排卵频率降低、黄体功能不足或性生活不多有关。

高龄初产属高危妊娠范畴，因为①妊娠合并症较多，如高血压病、糖尿病。②孕期并发症较多，如早产、妊娠高血压综合征、过期妊娠。③胎儿先天性畸形发生率较高，为对照组的4倍。由于生殖细胞在减数分裂时，部分染色体较易发生不分离，三体征的发生率随孕妇年龄增长而升高。先天愚型儿(21三体征)的几率：母龄25～29岁时，为1/1350；30～34岁时，为1/800；35～39岁时，为1/260；40—44岁时，1/100；>45岁时，达1/50。其他三体征，如18三体、XXY综合征等亦有略增趋势。④分娩期异常情况多，随产妇年龄的增长，分娩所需时间和异常分娩率均有所增加。高龄初产妇由于合并症、并发症较多，引产率高；由于宫颈组织缺乏弹性、较坚韧而不易扩张或产力异常等所致的产程延长较多，手术产率（主要是剖宫产率）高。⑤低体重儿发生率、新生儿病态率、围生儿死亡率增加。

因此，对高龄初产妇应加强围生期保健工作，包括①予以解释和安慰，解除其思想顾虑。②及时发现并纠正异常情况。③预防早产。④注意产前监护，准确评定胎儿宫内情况。⑤正确处理产程，减少产时并发症。⑥适

当放宽剖宫产指征，特别是过期妊娠、胎位异常、产程进展缓慢、引产不顺利的情况下。

胎儿窘迫

胎儿窘迫（fetal distress）由宫内缺氧引起。约30%～50%的围生儿死亡与胎儿宫内窘迫有关。根据其发生时间、原因和变化程度可分为急性（显性）和慢性（隐性）胎儿窘迫两大类。

发病机制和临床 正常情况下，胎儿的氧分压（pO_2 为2.66～6.65kPa（20～50mmHg），较成人低。然而胎儿心输出量高且血液携氧力强，因此，其器官组织仍有足够氧供，且能经受娩出过程中宫缩的影响。若由于种种原因而缺氧，胎儿体内CO_2积聚，出现呼吸性酸中毒，即通过自主神经反射，兴奋交感神经，使胎儿心率加快、血压升高以代偿。如继续缺氧，则胎儿体内无氧糖酵解增加，致乳酸等有机酸增多，发生代谢性酸中毒，破坏细胞膜通透性，血钾及氮素增加，兴奋迷走神经，使胎心率减慢，胎儿宫内呼吸运动加强，而吸入混有胎粪的羊水。严重者宫内死亡或出生后并发肺不张及肺炎。

急性胎儿窘迫 多发生于分娩期，可由下列原因引起：①脐带血管受压，如脐带先露或脱垂、打结、缠绕、过短。②胎盘病变，如胎盘早剥、前置胎盘、血管前置。③羊水过少、胎膜早破而干产。④缩宫素使用不当，造成强直性宫缩。⑤产力异常，如过强宫缩，高张性或不协调宫缩。⑥止痛及麻醉剂应用不当。

慢性胎儿窘迫 多发生于妊娠晚期，可由下列原因引起：①胎盘血供不足，如并发妊娠高血压综合征、慢性高血压、糖尿病、过期妊娠等。②母体携氧能力减低，如合并严重贫血、严重心脏病等。③胎儿病变，由母儿血型不合、宫内感染、畸形等引起。

诊断依据 临床用以判断胎儿窘迫的依据有：

（1）胎儿心率变化：胎心率<120次/min或>160次/min属异常（孕妇发热、贫血、应用阿托品或沙丁胺醇可使胎心加快，应予鉴别）。胎心减慢，出现在宫缩间歇，且有心音减弱，是胎儿缺氧严重的表现。若疑有胎儿宫内慢性缺氧，而听诊无明显异常时，应进行胎心监护，无负荷试验（NST）或缩宫素激惹试验（OCT）以了解胎儿储备功能。

（2）羊水浑浊：胎儿缺氧引起迷走神经兴奋，肠蠕动亢进而肛门括约肌松弛，致胎粪排出使羊水变色。Ⅰ度污染，羊水呈黄绿色，稀薄，提示胎儿处于慢性缺氧代偿期；Ⅱ度污染，羊水呈深绿色，较稠，提示胎儿急性缺氧；Ⅲ度污染，羊水粘稠，量少，呈褐绿色，如泥浆样，胎膜、脐带、胎儿皮肤及指甲均呈褐绿色，为亚急性缺氧表现，示胎儿已处于危急之中。

（3）胎动次数变化：胎动减少常见于胎盘功能减退。一般认为妊娠28周后，胎动<10次/12h为异常，提示胎儿缺氧。胎动减少至胎动消失常历时数日至1周，而胎动消失至胎儿死亡约24～48h。

（4）胎儿头皮血pH值降低：胎儿末梢血pH值的正常范围为7.25～7.35，<7.20指示有严重窘迫。

防治要点 做好产前检查，早期辨识有无可能发生慢性胎儿窘迫的各种原因，并积极进行防治。特别对妊娠高血压综合征，妊娠合并糖尿病、慢性肾炎、过期妊娠等高危孕妇要加强监护，及时了解胎盘功能及胎儿成熟度。必要时进行24h尿雌三醇测定、超声波、NST、羊水穿刺等检查，以判断终止高危妊娠的最好时机。

治疗包括①左侧卧位。②吸O_2。③抑制宫缩。宫缩强者，可静脉滴注β受体兴奋药物，如奥西那林（orciprenaline，间羟异丙肾上腺素）等。若在滴注缩宫素过程中出现胎心率异常，应调慢滴速或停滴。④静脉注射50%葡萄糖及维生素C可增加胎儿对缺氧的耐受力，防止毛细血管渗透性和脆性增加，降低颅内出血的可能性。⑤结束分娩。根据胎儿窘迫程度，结合产科情况决定终止妊娠的最佳时机与分娩方式。

难产

产力、产道和胎儿是决定分娩能否顺利完成的主要因素。任何一个或一个以上的因素异常，阻碍分娩进展时，称难产（dystocia），或称为异常分娩。据此，难产可分为产力异常性、产道异常性及胎儿异常性难产三类。

有些难产可以预防。难产处理得当及时，有可能转为顺产。关键在于孕期加强产前检查，临产后严密观察产程进展，及时发现异常，及时纠正；如不能纠正，则应及早决定分娩处理方案。

产力异常性难产 包括子宫收缩乏力所致的产程延长（见“子宫收缩乏力”条），子宫收缩过强引起之急产及子宫局部收缩异常形成子宫痉挛性狭窄环。

急产 若头盆相称，子宫收缩力过强常造成分娩在短时间内结束，总产程不足3h者，称为急产。急产可致母体软产道裂伤，因来不及消毒接产，而并发产褥感染；胎儿娩出后子宫缩复不良而胎盘滞留或产后出血。过强宫缩使胎盘血循环受阻，胎儿宫内缺氧，易发生胎儿窘迫，新生儿窒息甚至死亡，娩出过快，不能适应外界压力的变化，易使颅内血管破裂，以致新生儿颅内出血；来不及接产，新生儿坠地可致脐带断裂而失血，外伤或骨折等。凡有急产史者，应提前住院待产；临产后不予灌肠，及早准备接产。若未及消毒而分娩，母儿均需应用抗菌药物，必要时，给新生儿注射破伤风抗毒素1500U。若新生儿坠地，应密切观察有无颅脑损伤，予以维生素K_1及C肌内注射。

子宫痉挛性狭窄环 由子宫壁某部肌肉发生不协调性收缩，即痉挛性收缩形成。多因精神过度紧张，滥用缩宫素及宫腔内操作强烈刺激引起。狭窄环常发生在子宫

上、下段交界处(距子宫颈外口7～8cm处),亦可出现于子宫颈外口及胎颈,胎儿腰部等周围。当宫缩时,狭窄环上部的肌肉收缩传不到环下部,环紧卡胎体以致胎儿先露不但不下降反而上升;宫口不但不扩大反而缩小;产程停滞。此环自腹部检查不易扪清,须经宫腔探查确诊,可触及坚硬无弹性的环状狭窄,环的上下部分均不紧张,环的位置不随宫缩上移。处理以应用镇静解痉剂为先,如哌替啶(度冷丁)、硫酸镁等肌注,期待狭窄环松解,再按产科情况处理。不能松解者,施行剖宫产术。

产道异常性难产 包括骨产道异常性与软产道异常性难产,以前者常见。骨产道异常不论为狭窄骨盆或畸形骨盆,均阻碍胎儿下降,造成梗阻性难产。骨盆狭窄尚有骨盆入口、中骨盆及出口狭窄之分(见"骨盆异常性难产")。软产道异常指子宫、子宫颈、阴道,女阴的异常,包括先天畸形及后天病变,由此所致的难产较少见(见"软产道异常性难产"条)。

胎儿异常性难产 包括胎位异常及胎儿发育异常所致的难产。胎位异常有头位异常(如持续性枕后位或枕横位、高直位、面先露、额先露)、臀先露、肩先露(见同名条目)及复合先露之分;胎儿发育异常主要指巨大儿与畸形儿,见"胎儿发育异常性难产"条)。当胎儿先露部(胎头或胎臀)伴有肢体(上肢或下肢)同时进入骨盆入口时,称为复合先露(compound presentation),以头与手复合先露最常见,多由阴道检查确诊。如由骨盆狭窄引起,应行剖宫产术。如无头盆不称,一般可经阴道分娩。若胎先露为胎头和胎手,使产妇向胎手露出对侧侧卧,当子宫底随着本身重量稍向对侧腹部移动时,胎手有可能自然缩回。若胎头与胎手均已入盆,则待宫口开全后,可经阴道将胎手上推,再自腹部下压胎头,使胎头下降,然后听其自然分娩或以产钳术助娩;如为胎头与下肢时,也可试将胎足上推,如不成功,行剖宫产术。

宫缩乏力

宫缩乏力(uterine inertia)有协调性与不协调性两种。若子宫收缩具有节律性、对称性和极性,但收缩强度低,宫腔内压力在宫缩高峰时低于4.0kPa (30 mmHg),持续时间短,阵缩间隔时间长,称为协调性或低张型宫缩乏力;若子宫收缩极性倒置,底部弱下段强,宫缩兴奋点来自子宫多处,引起子宫纤颤,宫缩间歇时,子宫肌不能完全放松,宫腔内压力不能降至1.07～1.60kPa (8～12mmHg),则称为不协调性或高张型宫缩乏力。宫缩乏力发生在产程开始时,为原发性;发生在产程进展到某阶段时为继发性。

发病机制和临床 协调性宫缩乏力,常由综合因素引起:①精神因素,多发生于初产妇,尤其高龄初产妇,多因对分娩怀有顾虑,以致精神过度紧张,或临产后能量摄入不足。②子宫因素,子宫发育不良或畸形,子宫肌纤维变性(如多产、感染),子宫壁过度伸展(如双胎、巨大儿、羊水过多等)。③头盆不称、胎位异常。④镇静止痛药物影响。⑤内分泌失调,参与分娩过程的主要激素如雌激素、孕酮、缩宫素及前列腺素等的分泌和功能不协调,致使子宫肌肉的敏感度降低,收缩力减弱。

不协调性宫缩乏力,多由精神过度紧张、头盆不称、宫缩剂应用不当等引起。

宫缩乏力,无论发生在第一产程的潜伏期或活跃期,还是发生在第二产程,均导致产程延长。产程图可有下列表现:①潜伏期延长。临产开始至子宫颈口扩张3cm为潜伏期,正常8～16h。超过16h为延长。②活跃期延长。从子宫颈口扩张3cm至开全(10cm)为活跃期,正常4～8h。若超过8h,或宫颈扩张进程<1.2cm/h为延长。③活跃期停滞。子宫颈口停止扩张2h以上。④胎头下降延缓。活跃晚期,子宫颈口扩张9～10cm阶段,胎头下降速度<1cm/h。⑤胎头下降停滞。活跃期后阶段胎头停止下降1h以上。⑥第二产程延长及停滞。第二产程初产妇>2h,经产妇>1h尚未分娩,称为延长。第二产程达1h,胎头不继续下降,称为停滞。

协调性宫缩乏力的产妇,虽然无多大不适,由于产程延长,必然休息不好而疲惫不堪,饮食少进而无力,甚至脱水与酸中毒,肠管胀气,排尿困难;不协调性宫缩乏力的产妇,则表现为持续腹痛,拒按呼叫,烦躁不安,有时胎位扪不清,胎心不规律。

防治要点 临产后加强护理,解除产妇思想顾虑及过度精神紧张;密切观察产程进展,认真描绘产程图,尽早发现胎位异常或头盆不称;避免过多使用镇静剂,是预防宫缩乏力的重要措施。

协调性宫缩乏力,不论为原发性或继发性,处理关键在于辨识有无产道及胎儿异常因素。如发现存在头盆不称,估计不能经阴道分娩,及时剖宫产。若估计能经阴道分娩,则作下列处理:①补充液体及能量,纠正酸中毒和电解质紊乱。②极度疲劳者,给予镇静剂休息。③休息后,加强宫缩。先予温皂水灌肠,以促进肠蠕动,转而刺激子宫收缩;排尿困难者,导尿,以免胀满的膀胱影响子宫收缩。如胎头已衔接,子宫颈口扩张4cm以上,前羊水囊膨出,可行人工破膜,继予静脉滴注缩宫素加速产程。在5%葡萄糖液500ml内加入缩宫素2.5U混匀。先调整滴速至8滴/min,即2.5mU/min,以后根据效果增减,一般不超过10mU/min(30滴/min)。滴注过程中,必须严密观察宫缩,定时听胎心、测血压。经上述处理,产程进展不明显或出现胎儿窘迫征象,应行剖宫产术以及早结束分娩。

不协调性宫缩乏力的处理原则为给予适量镇静镇痛剂,如肌注哌替啶100mg或静脉缓注地西泮10mg,使产妇安静熟睡,以恢复子宫收缩极性。如不协调性宫缩已被控制,而子宫收缩力仍弱、无明显头盆不称,可加强宫缩;如未能纠正,则行剖宫产术。

骨盆异常性难产

骨盆形态异常或径线过短，阻碍胎儿下降，影响产程进展，属骨盆异常性难产（dystocia of pelvis abnormality）为机械性梗阻，故又称梗阻性难产。

骨盆异常的类型及临床 骨盆异常可分为狭窄骨盆与骨盆畸形两类。

狭窄骨盆 有以下四种类型：

（1）均小骨盆（generally contracted pelvis）：形态属妇女型骨盆，但各平面径线均较正常低值小2cm以上。多见于身材矮小、体型相称的妇女。如胎儿较小，宫缩良好，胎位正常，有可能经阴道分娩。

（2）扁平骨盆（flat pelvis）：骨盆入口前后径短而横径相对较长，呈横椭圆形。单纯扁平骨盆的病因尚不清楚，由于骶岬向前下方突出，骨盆入口前后径短而横径正常，呈横扁圆形。佝偻病性扁平骨盆为童年患佝偻病的后遗症，其特征是骶岬压向前下方，使骨盆入口前后径明显缩短，呈肾形，骶骨下段后移，失去正常弯度，变直而后翘。由于骶岬前移，髂骨外翻，使两侧髂后上棘移向中线，髂嵴外张，髂前上棘远离中线，故髂棘间径常等于或大于髂嵴间径。由于坐骨结节外翻，间距增宽，使耻骨弓角度增大，出口横径变宽。因此，除骨盆入口前后径明显缩短外，其入口以下各平面的横径、前后径均正常。骨盆扁平的妇女，于妊娠末期或临产后，胎头矢状缝多不能以斜径进入骨盆入口，只能衔接于入口横径上。胎头侧屈使其两顶部先后依次入盆，呈不均倾式嵌入骨盆入口，称为头盆不均倾。若前顶骨先露，则矢状缝偏后，称前不均倾，多见；若后顶骨先露，则矢状缝偏前，称后不均倾，较少见（图1）。胎头如能通过入口平面，产程即能顺利进展。

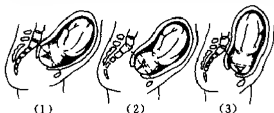


图1 胎头头盆不均倾嵌入骨盆
(1)前不均倾（前顶骨先露） (2)头盆均倾 (3)后不均倾（后顶骨先露）

（3）漏斗骨盆（funnel-shaped pelvis）：入口各径线均在正常范围，但两侧骨盆壁由上而下渐向内倾斜，中骨盆及出口均明显狭小，状似漏斗。因此，胎头通过入口并无困难，而降至中骨盆或出口时受阻，常不能顺利地旋转为枕前位，形成持续性枕后位或枕横位，发生难产。

（4）横径狭窄骨盆（transversely contracted pelvis）：少见，与猿型骨盆相似。骨盆入口、中骨盆及出口均前后径稍长而横径缩短，坐骨切迹增宽。若横径轻度狭窄，常导致持续性枕后位，使产程延长。若横径明显狭窄，则不能经阴道分娩需行剖宫产术。

畸形骨盆 指失去正常形态及对称性的骨盆。①由疾病引起：如成人期骨基质矿化障碍所致之骨软化症骨盆（osteomalacic pelvis）；脊柱病变所致的脊柱后凸性骨盆，脊柱侧弯性骨盆及脊柱脱位性骨盆；下肢疾患，如髋关节结核等所致的髋关节病性骨盆，先天性髋关节脱臼性骨盆；以及先天性骨盆发育异常之同化骨盆，偏斜骨盆，分裂骨盆等。②由外伤所致：如骨盆骨折愈合后，可造成骨盆内腔不规则狭窄；骶尾骨骨折愈合后，使骶尾关节固定，尾骨前钩。骨盆畸形严重时，大多不能自然分娩。

骨盆异常难产的诊断 ①询问病史：了解童年有无可致骨盆变形的疾病，如佝偻病，骨结核以及外伤史。经产妇需要了解以往分娩史。②全身检查：着重身高、体重、体型、步态等。注意有无脊柱畸形和髋关节病变，米氏菱形窝是否对称。③腹部检查：注意有无尖腹或悬垂腹（由子宫前屈所致，发生在初产妇则为骨盆狭窄的重要体征）；有无胎位异常。估计胎儿大小及头盆关系。初产妇已近预产期或经产妇临产后胎头仍未入盆，应作以下检查：嘱排尿后仰卧，两腿伸直。检查者将胎头向骨盆腔方向推压。如胎头低于耻骨联合平面，表示胎头可以入盆，头盆相称，如胎头与耻骨联合在同一平面，头盆可能不称，称为胎头跨耻征可疑阳性；如胎头高于耻骨联合平面，表示头盆不称明显，称为胎头跨耻征阳性（图2）。④骨盆外测量：可间接判断骨盆大小和形态。常测髂棘间径，正常值23—26cm；髂嵴间径，正常值25—28cm；骶耻外径，正常值18—20cm；坐骨结节间径，正常值8.5—9.5cm；耻骨弓角度，正常值为90°，<80°为不正常。⑤骨盆内测量：肛查可了解骶尾关节是否活动、骶骨类型、坐骨棘是否突出及坐骨切迹宽度，并测量出口后矢状径（骶尾关节至坐骨结节间径中点的距离）。阴道检查可了解耻联后角、骶耻斜径（亦称对角径，正常值12.5—13cm，减去1.5—2cm即为骶耻内径），中骨盆及出口平面前后径、坐骨棘间径（正常值为10cm），侧壁是否内聚及耻棘径（耻联下缘至坐骨棘的距离，正常值为8cm）。骨盆狭窄的测量标准如表列。



图2 跨耻征
(1)无跨耻征 (2)轻微跨耻征 (3)显著跨耻征

骨盆狭窄的测量标准

骨盆平面	径线	临界值(cm)	轻度狭窄(cm)	中度狭窄(cm)	重度狭窄(cm)
入口	骶耻外径	18	17.5	17	≤16.5
	骶耻内径+横径	23	22	21.0	≤20.0
中骨盆	坐骨棘间径	10			
	坐骨棘间径+后矢状径*	13.5	[illegible]	12.5	≤12.0
出口	坐骨结节间径	7.5	7.0	6.5	≤6.0
	坐骨结节间径+后矢状径**	15.0	14.0	13.0	≤12.0

*自坐骨棘间径中点至第四、五骶椎关节的距离

**自坐骨结节间径至骶尾关节的距离

骨盆异常难产的处理 骨盆重度狭窄或畸形者，足月活胎难以通过，均应届期行剖宫产术。骨盆入口轻度及临界狭窄可根据胎儿大小，胎位决定是否试产。一般试产6～8h。若发生胎膜早破或胎头不见下降，或产程无明显进展，不可继续等待。中骨盆及出口平面狭窄常同时存在，中骨盆轻度及临界狭窄时试产要慎重，第二产程不可超过2h，否则对母儿危害均较大。出口横径显著狭窄，或出口横径值与出口后矢状径值之和<15cm者，足月胎儿应行剖宫产术。若出口横径值与出口后矢状径值之和>15cm时，多数胎儿先露部后移，可利用出口后三角空隙娩出，应作较大的会阴侧切，以防发生严重会阴裂伤。

软产道异常性难产

软产道异常性难产，是指生殖器官（外阴、阴道、子宫及其附件）与盆腔内某些病变所致之分娩阻碍。较少见，易被忽略。因此，应在妊娠早期为每一孕妇进行扪诊，了解软产道情况，以免临产时措手不及，使母儿遭受损伤。

外阴异常所致难产 常见于①外阴疤痕：多继发于外伤或炎症。疤痕的基底如不超过0.5cm厚，妊娠期可能变软。如疤痕范围广泛，则可阻碍产道扩张与分娩，为避免造成严重撕裂，分娩时应行会阴侧切术。如疤痕过广并涉及阴道下段，轻者可行双侧会阴切开术，重者以行剖宫产为宜。②外阴坚韧：多见于高龄初产妇，由于局部组织缺乏弹性、伸展性差，对胎儿阻力大，可导致产程延长，或软组织严重裂伤，故需行会阴切开术。③外阴水肿：偶见于妊娠高血压综合征、慢性肾炎等情况下。会阴出现严重水肿，影响组织弹性，分娩时可阻碍胎儿娩出，并可引起软组织严重裂伤。于分娩前局部用50%硫酸镁液湿热敷，每日2～3次，每次20min，使其消退。若已临产，于接产前，在严密消毒下，用针作多点穿刺，使组织间液外流。产后注意局部护理，严防感染。

阴道异常所致难产 常见于①阴道纵隔：若与双子宫、双角子宫并存，当胎儿下降时，纵隔被推向对侧，无碍分娩。若为单宫颈而纵隔较薄，多在分娩过程中自行断裂；若纵隔厚，阻碍胎先露下降，可将纵隔纵形切开，产后再切除剩余部分，用肠线间断缝合切缘。②阴道横膈：多位于阴道上段，较坚韧。横膈中央或稍偏处有小孔，可被误认为扩张的宫颈外口，需仔细检查才能鉴别。可在宫口开全、横膈被下降的胎先露部撑薄时，自小孔将横膈作X形切开，胎儿即可顺利娩出，产后再切除残膈，切缘用肠线间断缝合。横膈过厚者需考虑作剖宫产术。③阴道疤痕性狭窄：轻者因妊娠后组织变软，不影响分娩，可作会阴侧切术经阴道分娩；如疤痕坚硬，部位高或波及面广而阻碍分娩，应行剖宫产术。④阴道肿瘤：少见。小囊肿或小肿瘤并不影响分娩。大的囊性肿瘤，可先行穿刺排液，产后再处理肿瘤。如为有蒂肿瘤，可在分娩前将瘤蒂切断，摘除肿瘤并缝扎根部，无碍阴道分娩。如为实质性肿瘤，又无法经阴道切除；或为阴道癌，均应及早作剖宫产术，产后再作适当处理。

子宫颈异常所致难产 ①子宫颈外口粘合，由后天损伤或先天异常引起。分娩时，如子宫下段已充分形成、子宫颈管已消失而宫颈外口依旧不扩张，可试用手指稍加压力分离，宫颈口即能在短时间内开全。如不能使宫颈口扩张，应酌情行宫颈切开术或剖宫产术。②子宫颈疤痕：宫颈深部电烙、锥切、宫颈裂伤修补术后所致的子宫颈疤痕，一般在妊娠期软化，多不影响分娩。临产后如宫缩强有力而宫颈不扩张，不宜久等，应作剖宫产术，以免发生严重裂伤，甚至子宫破裂。③子宫颈水肿：多见于枕后位，宫口未开全而产妇过早下迸；或子宫脱垂时，子宫颈前唇长时间被压于胎头与耻骨联合之间，血液回流受阻引起水肿，致使宫口扩张缓慢。可将产妇臀部抬高以减轻胎头对子宫颈的压迫，于宫颈两侧各注射1%普鲁卡因10ml，嘱产妇在宫缩时作深呼吸，短期观察2～3h。如无明显效果而子宫颈口扩张在5cm以下者，行剖宫产术。如宫口近开全，仅宫颈前唇有水肿，可在严密消毒下用手将水肿的子宫颈前唇上推，使其越过胎头，即可经阴道分娩。④宫颈癌：宫颈癌合并妊娠罕见，少数患者被忽略至妊娠晚期，甚至分娩晚期才发现。由于癌肿浸润，宫颈硬脆，缺乏伸展性，影响宫颈扩张，尚可出现大出血、裂伤、感染及癌扩散等，应行子宫体部剖宫产术。术前、术后应予抗菌药物防止感染，术后1～2周行放射治疗。若为早期子宫颈癌，可先剖宫取胎，继行广泛性子宫切除及盆腔淋巴清除术。

产道肿瘤阻碍所致难产 ①子宫肌瘤：子宫肌瘤对分娩的影响与其大小、数量、部位及类型有关。多发性子宫肌瘤可影响子宫收缩力导致原发性子宫收缩乏力、产

程延长、胎盘滞留、产后出血等并发症。位于子宫下段或子宫颈的较大肌瘤阻塞骨盆入口或占据盆腔时，必然阻碍胎先露部入盆与下降，且易引起胎位异常。临产后应行剖宫产术。若肌瘤体积太大，部位较深，或数量很多，部分埋于肌壁间，不宜同时作肌瘤挖出术，以免出血过多，应考虑在剖宫产同时作子宫切除术。②盆腔肿瘤：以卵巢肿瘤最常见。若在妊娠晚期始发现盆腔内有肿瘤阻塞产道，应在临产时行剖宫产术，并切除肿瘤。

持续性枕后位

在分娩过程中，胎头枕骨不能转向前方，于分娩后期仍然位于母体骨盆后方或侧方，致使分娩发生困难者，称为持续性枕后位（persistent occipito posterior position），是最常见的头位异常分娩。

造成胎儿持续性枕后位的原因有：①骨盆异常：常发生于男子型骨盆及猿型骨盆。因该两类骨盆的入口后半部较前半部宽敞，适合胎头枕部衔接；且常伴中骨盆狭窄，阻碍胎头向前旋转。②胎头俯屈不良：胎头以枕后位入盆，由于胎背邻近母体脊柱，胎头不能很好俯屈，大囟门成为胎头的最低点而转向骨盆前方，以致持续呈枕后位状态。③宫缩乏力：宫缩乏力不足以推动胎头内旋转使枕部向前。此外，前置胎盘、复合先露、胎儿过大或胎儿发育异常等也可影响胎头俯屈及内旋转而造成持续性枕后位。

临床主要表现为宫口未开全、先露未达盆底时，产妇即不由自主地下屏；产程延长伴继发性宫缩乏力、肠胀气和尿潴留等。腹部检查时，在产妇前腹壁清楚扪及胎儿肢体，胎背则偏向母体的后方或侧方。胎心音在母体脐下偏外侧或胎儿肢体侧最响亮。有时，可在胎儿肢体侧耻骨联合上方摸到胎儿颏及额部。肛查感觉盆腔后部空虚，胎头矢状缝位于骨盆出口斜径上或与骨盆前后径一致，而大囟门在前，小囟门在后。肛查有疑时，应进行阴道检查，可直接触及胎头矢状缝及大小囟门，并从胎儿耳郭、耳屏位置及方向确定胎头方位（图1、图2）。

枕后位的分娩机转如下：临产开始时胎头矢状缝在骨盆斜径上，随宫缩的加强，胎头下降遇盆底组织阻力，枕部即向后转45°，矢状缝与骨盆前后径一致。当大囟门抵耻骨弓下成为支点后，胎头俯屈，头顶、枕部相继自会阴前缘娩出，继而胎头仰伸，额、鼻、口、颏由耻骨联合下娩出。由于胎头以较大的枕额周径娩出，常造成会阴严重裂伤。持续性枕后位一般多需手术助产。自然分娩仅见于胎儿小、骨盆大、产力强的产妇。

持续性枕后位时因产程延长，且常需手术助产，易发生软产道损伤，并发产后出血及感染。如软产道受压时间过长，可造成生殖道瘘。由于产程长、手术产机会增多，易发生胎儿窘迫及新生儿窒息，故围生儿死亡率增高。

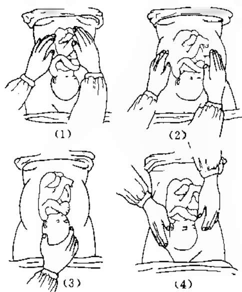


图1　枕后位腹部四步手法触诊

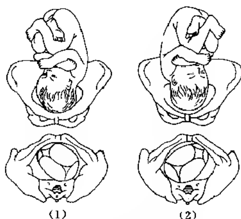


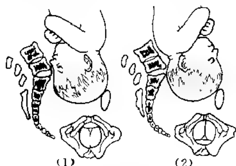
图2　持续性枕后位
（1）枕左后位　（2）枕右后位

持续性枕后位而无明显头盆不称者，可以试产，但必须在严密观察下进行。在潜伏期间应关心产妇的精神状态、饮食和休息，让产妇向胎背的对侧方向侧卧以利胎头枕部转向前。进入活跃期后，指导产妇不可过早屏气用力并积极处理。如宫口已扩张至3～4cm而产程停滞，可人工破膜；如产力欠佳，可及早使用缩宫素。如加速产程效果不佳，宫口扩张慢或无进展，应考虑剖宫产结束分娩。如宫口开全而胎头下降无进展，应作阴道检查。如胎头位高，行剖宫产术较安全。如胎头双顶径已达坐骨棘平面下1～2cm，可试用手旋转胎头使枕部向前，再以产钳或胎头吸引器结束分娩。如胎头低、产瘤小，向前转动有困难者，可向后旋转，使呈正枕后位，再行手术助产，

枕后位娩出时，胎头周径大，易造成会阴裂伤，应作较大的会阴侧切并注意保护会阴。

胎头高直位

当胎头以不屈不仰姿势衔接，其矢状缝与骨盆入口前后径相一致时，称为胎头高直位（sincipital presentation）。胎头枕骨在母体耻骨联合后方者，为高直前位，又称枕耻位；胎头枕骨位于母体骶岬前面者，为高直后位，又称枕骶位（见图）。发生率低于1‰。



胎头高直位

（1）高直前位，枕耻位 （2）高直后位，枕骶位

胎头高直位的原因尚不明确，可能由于：①骨盆入口平面狭窄或变形。②胎头形状特殊，如长形头，颅骨穹窿扁平。③腹直肌分离，致使胎背处于正前位。④在妊娠末期或临产后，胎位自行转换，当胎背由一侧转向另侧之际，胎膜突然破裂羊水涌出，致使胎头矢状缝固定在骨盆前后径上。

临床表现为临产后胎头迟迟不入盆，宫颈扩张缓慢，胎膜早破，产程延长，耻骨联合处疼痛。腹部检查，胎儿躯干较直；高直前位时胎背贴近腹前壁；高直后位时胎儿肢体靠近腹前壁，在下腹正中清楚触及胎儿下颌。胎心音位置较高，靠近下腹中部，若有疑可作阴道检查确诊。

一旦确诊为高直前位（枕耻位）时，可试用手将胎头转动使嵌入骨盆斜径或横径，即使不成，若无头盆不称、产力强，可使胎头俯屈，下降，有可能按枕前位机转经阴道娩出。至于高直后位（枕骶位）则由于胎背与母体腰骶部相碰妨碍胎头俯屈下降，几乎均需行剖宫产术结束分娩。

面先露及额先露

当胎头极度仰伸、枕部与背靠近，以面为先露时，称面先露（face presentation）。当胎头半俯屈，以额为先露，从大囟门至眼眶及鼻根位于骨盆入口处时，是为额先露（brow presentation）。

面先露 发生率约为2/1000～3/1000。面先露以颏为指示点，根据颏部与母体骨盆的关系有颏左前、颏左横、颏左后、颏右前、颏右横及颏右后六种方位，其中以颏左前及颏右后位较多见。

凡妨碍胎头俯屈或促使胎体直伸的因素，如骨盆狭窄或胎儿巨大、无脑儿、胎儿甲状腺肿大、脐带绕颈、孕妇腹壁松弛等均可导致面先露。

腹部检查，颏前位时，因胎体直伸，子宫底较高，胎儿肢体靠近母体腹壁易于扪及，胎心音由胸部传出，故在胎儿肢体侧的下腹部听得最响亮。颏后位时，于下腹部耻骨联合上方可触及胎儿枕骨隆突与胎体间有明显的凹沟，胎心音多远而弱。肛门检查，可触及高低不平、软硬不均的面部，有时由于面部水肿易误诊为臀先露。肛查不能肯定时，应在宫颈口已扩张后作阴道检查，可明辨胎儿的口、鼻、颧骨及眼眶各部，但需与臀部鉴别。偶而可将胎儿的口与肛门，颧突与坐骨结节混淆，不过，肛门与坐骨结节在一直线上，而口与颧突则形成一个三角形（图1）。若经阴道检查仍不能确诊时，可行腹部X线摄片协助诊断。

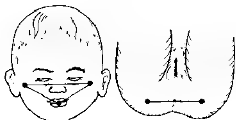


图1 胎面与胎臀触诊的鉴别

若产力、产道均正常，颏前位多能自然娩出。胎头以仰伸姿势衔接于骨盆入口，胎儿面部达骨盆底时，胎头极度仰伸，颏部为最低点，故转向前方。胎头继续下降，当颏部自耻骨弓下娩出后，极度仰伸的胎颈前面成为支点，胎头开始俯屈，胎头后部沿骶骨凹移动，口、鼻、眼、额、大囟门及枕部乃相继娩出；颏后位时，胎儿面部达盆底后，多数能经内旋转135°，以颏前位自然娩出；少数内旋转受阻，成为持续性颏后位。颏后位因胎颈已极度伸展，不能适应骶骨凹，故足月活胎不能经阴道自然娩出（图2）。

颏前位时产程多延长，由于胎先露部不能紧贴子宫下段及子宫颈，常致协调性宫缩乏力，胎儿面部骨质不能变形，易发生会阴裂伤；颏后位时如处理不及时，可发生梗阻性难产，造成子宫破裂。面先露娩出的胎儿面部变形，面部皮肤肿胀青紫，眼睑及口唇水肿，严重时可发生会厌水肿，影响吸吮及咽下动作；生后保持仰伸姿势达数日之久，需加强护理。

颏前位时，如产道无异常、子宫收缩正常，可经阴道自然分娩；若第二产程延长，可行低位产钳助产。若骨盆狭窄、胎头不能衔接或下降时需行剖宫产；颏后位时如为

经产妇，胎儿小，有时可自行转成额前位娩出，如为初产妇，则多不易自然转成额前位，应行剖宫产术。

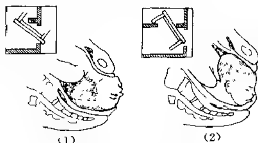


图 2 额前位与额后位分娩示意图
(1)可经阴道分娩 (2)不能自然分娩

额先露 有额前位与额后位之分(图 3)。额先露是一种暂时性胎位，胎头或俯屈而变为枕先露，或进一步仰伸而成为面先露。持续呈额先露者少见，发生率约为0.5/1000～1/1000。额先露的发病原因与面先露基本相同，凡能影响胎头正常屈伸的因素均可致额先露。

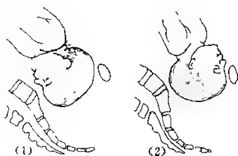


图 3 额先露
(1)额后位 (2)额前位

额先露时作腹部触诊容易扪及枕部或额部。额后位时，于下腹部耻骨联合上方可触及胎儿枕骨隆突与胎背间之凹沟，但不如面先露时明显。确诊有赖于阴道检查，可扪及额骨及额缝，额缝一端为大囟门的前半部，另一端为眼眶及鼻根部。

持续性额先露，一经诊断应行剖宫产术，因胎头以枕颏径入盆，足月活胎难以自然娩出，否则胎先露部阻滞于产道，造成子宫破裂或其他严重的软产道损伤而胎儿可因缺氧、胎头极度变形而窒息及颅内出血甚或死亡。

臀先露

胎体纵轴与母体纵轴平行，但胎儿臀部最先进入母体骨盆入口者，是为臀先露(breech presentation)，也称臀位。臀先露约占足月分娩总数的2%～4%，是最常见的异常胎位。由于胎臀小于胎头，且后出胎头无变形机会，故经阴道分娩时，胎儿死亡率比枕前位高3～8倍。臀先露以骶骨为指示点，有骶左前、骶左横、骶左后、骶右前、骶右横、骶右后六种胎位。

发病机制及临床 妊娠30周前臀先露比较多见，之后大多自行转成头位。持续臀先露可能与下列因素有关：①子宫腔空间较大，如羊水过多、孕妇腹壁过度松弛等情况下，胎儿活动度大，易发生臀位。②胎儿在子宫腔内活动受限，如孕妇腹壁过紧、单角或双角子宫、双胎及羊水过少等影响自然回转。③胎头衔接受阻，如骨盆狭窄、头盆不称、前置胎盘、肿瘤阻塞骨盆腔等影响胎头入盆。④胎儿畸形，如脑积水。

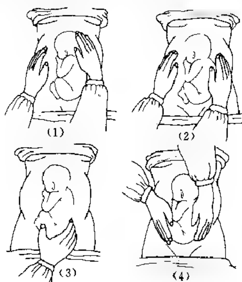
根据胎儿两下肢的姿势，臀位分为：①单臀位(腿直臀位)：两侧髋关节屈曲，膝关节伸直，以臀部为先露，最常见。②完全臀位(混合臀位)，两侧髋关节及膝关节均屈曲，以臀部及双足为先露，较单臀位少见。③不完全臀位：一足或双足，一膝或双膝为先露。不过，膝先露是暂时的，临产后即转为足先露，较少见。

臀位分娩时，为适应产道条件，按胎臀、胎肩及胎头三部分的分娩机转娩出(见图)。以骶右前位为例，临产后，胎儿臀部以粗隆间径衔接于骨盆入口右斜径上，其前髋部下降稍快，先抵盆底，在遇到盆底阻力时，即逆时针方向旋转45°而到达耻骨弓下。此时，胎儿粗隆间径与母体骨盆前后径一致，以前髋为支点胎体适应产道弯曲度侧屈，使后髋先自会阴前缘娩出，随后胎体稍伸直，前髋乃从耻骨下娩出，胎儿腿、足相继娩出。胎臀及下肢娩出后，胎体发生外旋转，胎背顺时针方向转至前方或右前方，双肩径衔接于骨盆横径或右斜径上，并沿此径线下降达盆底，此时前肩逆时针方向旋转，肩峰间径与骨盆出口前后径一致。前肩降至耻骨弓下后，胎体出现侧屈动作使后肩及上肢自会阴前缘娩出，继之前肩及上肢从耻骨弓下娩出。当胎肩通过会阴时，胎头矢状缝衔接于骨盆入口的左斜径或横径上，并沿此线下降，同时胎头俯屈。当枕骨达骨盆底时，即向右前方旋转，使枕骨朝向耻骨联合，并以位于耻骨弓下的枕骨下凹为支点，胎头继续俯屈，于是颏、面、额部相继露出于会阴部而最终胎头全部娩出。

诊断依据 ①腹部检查：子宫呈纵椭圆形，胎儿纵轴与母体纵轴一致，在子宫底部扪及圆而硬、按压有浮球感的胎头；在耻骨联合上方扪及软而较宽且形状不规则的胎臀，胎心音位置较高，在脐左上或右上方。②肛门检查及阴道检查：肛查时可触及质软而形状不规则的胎臀或触及胎足。如肛查不清，可行阴道检查以确诊是否臀位，了解臀先露的类型、宫口扩张情况、胎膜是否已破、脐带有无脱垂、骨盆有无异常等，并决定分娩方式。③超声波检查，B型实时超声波检查除可确定臀位外，尚可明确胎儿有无畸形及估计胎儿大小。

防治要点 妊娠30周前因羊水相对较多、胎位易变，自然回转率高，可听其自然。为降低臀位发生率，如妊娠

超过30周仍为臀位者,应采用艾灸或激光照射至阴穴、胸膝卧位矫正胎位。若上列两法无效,而为正常单胎、羊水适量、无子宫畸形、无明显骨盆狭窄、胎盘位置正常者,可试行外倒转术,用手法在腹外转动胎儿以改变胎位。



臀先露腹部四步手法触诊

臀位经阴道分娩对母儿的危害较大:①由于胎先露部形状不规则,不能紧贴子宫下段及子宫颈,易引起协调性宫缩乏力以致产程延长、增加产后出血及感染机会。②由于常伴胎膜早破,脐带易于脱垂,受压可致胎儿窘迫。③牵拉时若用力不当,易引起宫颈甚至子宫下段撕裂;易发生颅内出血、骨折、臂丛神经损伤等新生儿产伤。

因此,持续为臀先露时,应慎重决定分娩方式。从母儿安全考虑,凡有下列情况者应在除外胎儿畸形后,作选择性剖宫产:骨盆异常;软产道及子宫畸形;有难产史或新生儿产伤史,估计胎儿体重≥3500g或超声检查胎儿双顶径>9.5cm;不完全臀位;胎头过度仰伸;高龄初产;B型超声提示脐带先露或隐性脱垂;慢性胎儿宫内窘迫(如合并中、重度妊娠高血压综合征,慢性高血压,糖尿病,胎儿宫内生长迟缓等)。

肩先露(横位)

胎体横卧于骨盆入口上,其纵轴与母体纵轴相垂直,先露部为肩时,称为肩先露(shoulder presentation),又称横位。约占分娩总数的0.2%~0.5%,是对母儿最不利的胎位,除死胎及早产儿胎体体积小,经折叠有可能自然娩出外,足月活胎不可能经阴道娩出。根据胎头在母体左侧或右侧以及胎儿肩胛朝向前方或后方,分为肩左前、肩左后、肩右前、肩右后四种胎位。

发病机制与临床 横位多见于腹壁松弛的经产妇、羊水过多等胎儿活动度大以及存在骨盆狭窄、双胎、前置胎盘、鞍状子宫、子宫肌瘤、盆腔肿瘤等阻碍胎先露部下降的情况下。

由于横位的先露部为肩,不能紧贴子宫下段及子宫颈,易致胎膜早破及协调性宫缩乏力。胎膜破后羊水迅速外流,易有上肢及脐带脱垂。随宫缩的增强,先露部下降可压迫脐带,造成胎儿窘迫,甚至死亡;迫使胎肩下降,胎肩及胸廓的一小部分被挤入盆腔内,胎体折叠弯曲,胎颈被拉长,上肢脱出于阴道口外,但胎头及臀部始终被阻于骨盆入口上方,形成所谓嵌顿性横位或称忽略性横位。为克服产道阻力,迫使胎儿娩出,子宫收缩继续增强,子宫上段逐渐变厚,子宫下段变薄变长,子宫上下段肌壁厚薄悬殊,形成病理缩复环(pathologic retraction ring)(图1)。如不及时处理,可发生子宫破裂。相反,有时由于分娩受阻过久,子宫收缩转弱,甚至子宫呈麻痹状态,若不及时处理,产程延长可致宫腔严重感染,危及母儿生命。

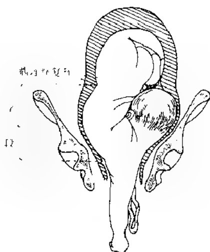


图1 嵌顿性横位

诊断依据 诊断有赖于:

(1)腹部检查:子宫呈横椭圆形,子宫底长度低于妊娠月份而子宫横径宽,耻骨联合上方较空虚,在母体腹部一侧触及胎头,另一侧为胎臀。肩前位时,胎背朝向母体腹前壁,触之宽大而平坦,肩后位时,胎儿肢体朝向母体腹前壁,扪及不规则的小肢体。胎心在脐周两旁最清楚(图2)。

(2)肛门及阴道检查:横位时先露部较高,肛查不易触及先露部,应作阴道检查。如胎膜已破、宫口已扩张,可触及胎儿肩胛、肩峰、肋骨及腋窝,有时尚可触到脱垂的脐带。如发现先露部为小肢体应仔细区分手与足(图3)。

(3)超声检查:初产妇腹壁厚而紧者,在临产前往往触摸不清,可作超声波声象图检查以明确诊断。

防治要点 加强孕期保健及产前检查,做好计划生

育，是减少横位产的关键。妊娠后期如发现斜位、横位，应及时纠正。可试用艾灸或激光照射至阴穴、膝胸卧位、外倒转术转胎，转正后，包扎腹部以固定胎位。如转胎失败，应提前住院，于临产前或临产初期即行剖宫产。若无产前检查或孕期未作处理，而来院时已临产，检查子宫颈口未扩张、胎膜未破、子宫壁较松弛者仍可先试行外倒转术，不成则剖宫产。如系经产妇，宫颈口已扩张至5cm以上，胎膜刚破不久、羊水尚未流尽，胎心好，可作剖宫产术或在深度乙醚麻醉下行内倒转术，转成臀位，等宫口开全后再行臀位牵引术。如胎儿已死，无子宫破裂先兆征象，应在子宫颈口近开全或开全时，于硬膜外麻醉或乙醚麻醉下，行断头术或除脏术。凡已有子宫先兆破裂或破裂体征者，无论胎儿是否存活，子宫颈开全与否，均应立即行剖宫产术。术中如发现宫腔感染严重，应切除子宫。凡经阴道分娩者，术后应常规探查宫腔，检查子宫下段及宫颈有无裂伤。若子宫破裂，须经腹修补或行子宫切除术；若有子宫颈裂伤，应及时缝合，并注意子宫收缩情况，预防产后出血及感染。若有血尿，应留置导尿管2周左右，以防发生尿瘘。

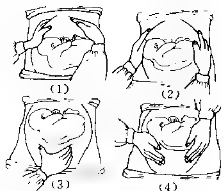


图2 横位腹部四步手法触诊

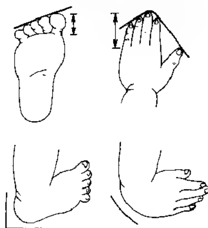


图3 胎儿手足于阴道触诊时的区别

胎儿发育异常性难产

胎儿发育异常，如胎儿巨大、畸形及赘生肿瘤，所致的难产称为胎儿发育异常性难产。

巨大胎儿 胎儿出生体重达到或超过4000g者，称为巨大胎儿（fetal macrosomia）。发生率约为5%，可能与下列因素有关：①遗传：父母身材高大，胎儿常较大。②产次：胎儿体重可随分娩次数增多而递增。③糖尿病：尤其是轻型糖尿病患者，常分娩巨大儿。④过期妊娠：胎盘功能良好者。

遇有巨大儿分娩史，或肥胖、糖尿病者，孕期体重增长>15kg，宫高、腹围增长超过正常范围者，均应考虑有巨大胎儿之可能。巨大儿时，孕妇腹部明显膨隆，子宫底高；触诊胎体大、胎头也大；超声测量胎头双顶径值及胎体均大。

巨大儿头大且颅骨硬，可塑性小，故即使能通过正常产道亦常困难重重，需手术助产。如并发肩难产则更危险，处理不当时，母体可发生子宫破裂或其他软产道撕裂伤；胎儿常因窘迫或手术时受损伤，发生窒息、颅内出血、锁骨骨折、臂丛神经损伤麻痹等，并可致死。母体则因分娩时组织过度伸展而使盆腔松弛或撕裂及子宫脱垂。因此，妊娠末期，应明确头盆是否相称。如有头盆不称，行选择性剖宫产。如无明显头盆不称，可在严密观察下短期试产。如先露已达"+2"以下而第二产程延长，行会阴切开术后产钳助产。助产过程中注意可能肩娩出困难。巨大胎儿娩出后，应常规行阴道检查有无产道损伤，并注意防治产后出血和感染。

胎儿脑积水 胎儿颅腔内、脑室内外有大量脑脊液潴留时，称为脑积水（hydrocephalus）。积水量在500毫升至数千毫升间，使头围增大，可引起梗阻性难产。如处理不及时，可导致子宫破裂。脑积水常伴有脊柱裂、足内翻及羊水过多等。

头先露时在耻骨联合上方可扪及宽大、骨质薄、软而有弹性的胎头。胎头大小与胎体、妊娠月份不相称，胎头骑跨。因胎头过大而呈臀位者并不少见，如不仔细检查，易于漏诊。若在宫颈扩张后作阴道检查，头先露时，可发现颅缝宽、囟门大且紧张，颅骨骨质薄软，触之如同乒乓球，一般多可确诊。B型超声检查时，胎儿头径与胸径不成正常比例，双顶径在110mm以上，脑室增大，左右不对称，为不规则液性暗区。X线平片显示头颅大、骨质薄、颅缝宽、囟门大，面部相对变小。

处理以保护母体免受损伤为原则。一经确诊为脑积水，应及早引产。头先露者，于宫口扩张至3cm后，经囟门或颅缝行脑室穿刺术放出脑脊液，以缩小头围，等待自然娩出。臀先露时，后出头可经枕骨大孔穿颅放水后牵出。胎儿娩出后，应行阴道检查及宫腔探查，并注意预防产后出血及感染。

胎儿巨腹症 由于腹水、尿潴留、多囊肾、腹腔肿瘤、脐疝等原因，胎儿腹部增大，可引起分娩困难。除非孕期常规进行B型超声检查，否则胎儿巨腹症往往在胎头或臀位产胎足娩出后，胎儿不再继续下降，娩出受阻时，经阴道检查方始发现。如确诊胎儿腹内有大量积液，先为产妇导尿排空膀胱，再消毒其下腹部皮肤，用长针在耻骨联合上方正中刺入胎儿腹部，液体流出后腹部缩小可能娩出。如肯定胎儿腹内为实质瘤体唯有施行内脏摘出术。倘若手术困难，估计可能发生严重产道损伤，应改行剖宫产术。如产前即作出胎儿巨腹症诊断，应及时采用羊膜腔内注射依沙吖啶(利凡诺)溶液引产。

联体双胎 属单卵孪生，由于妊娠早期胚盘分裂不完全所致。若联体胎儿大小相等，排列相称，相联部位相同，如头联头、胸联胸等，称均等联体双胎。如联体胎儿大小不等，排列不相称，相联部位也不尽相同，属不等联体双胎。有时，其中一个很小，有严重畸形而寄附于大者之上，称寄生胎。

联体双胎常伴羊水过多，孕妇腹部膨大，如一般双胎体征。确诊有赖于①B型超声检查：根据联体双胎的声象图特点可判断联体部位和类型。②X线检查：根据平片所示躯干和肢体的数目、形态结构关系以及胎儿的大小位置，可基本诊断联体双胎。若进一步作胎儿体表造影，则可清楚显示胎儿的形态及相连部位的情况。然而，不少病例于分娩发生困难作阴道检查触及双胎相联部时，方始确诊。

联体双胎是否导致难产与胎儿大小、联体种类、活动度及胎儿存活情况有关。若于妊娠期即明确诊断应予引产终止妊娠。如临产后才发现，根据联体类型决定分娩方式。

胎儿颈部异常 如先天性甲状腺肿大或腺瘤，颈部畸胎瘤和淋巴囊肿等。一般皆在临产后因胎头下降困难，通过阴道检查始被发现，胎儿多呈额位或颜面位，颈下方有肿块。处理时切忌强行牵拉，根据肿块性质，行囊肿穿刺放液，或分块切碎，以助胎头俯屈。阴道分娩困难或胎儿切断者，可行剖宫术。

胎儿骶部肿瘤 胎儿骶部肿瘤有淋巴管瘤、类脂瘤、神经纤维瘤、畸胎瘤多种，大者可致难产。临产前较难发现。临产后如系头位，胎头娩出后，骶部受阻，可分块切除肿瘤以助娩出。若为臀位，胎臀可被阻于骨盆入口之上，唯有剖宫产结束分娩。

头盆不称

头盆不称(cephalopelvic disproportion)指胎头与母体骨盆入口两者不相适应。有两种可能，一是骨盆入口形态、大小正常，而胎头较大；另一是胎头大小正常，而骨盆入口狭窄。

除骨盆明显狭窄或胎儿巨大外，头盆不称往往在分娩过程中诊断。临床表现为原发性或继发性子宫收缩乏力；或产力良好，宫颈逐渐扩张，胎膜自破，胎头却迟迟不下降。正常情况下，初产妇一般在预产期前1～14日，胎头部分入盆；临产后，则不论初、经产妇，胎头均应入盆。所谓入盆，意指在宫缩推动下，胎头呈半俯屈状态，以枕额径坐落于骨盆入口横径或斜径上，继续下降后，双顶径进入骨盆入口平面，颅骨的最低点接近或达坐骨棘水平。因此，如遇预产期已近或已临产而胎头尚未入盆、跨耻征可疑阳性或阳性，或胎膜早破等情况，即应注意有无头盆不称，重复测量骨盆，估计胎儿大小，作阴道检查，估计头盆不称程度，严密观察产程进展。

近年提出应用头位分娩评分法决定处理(见表)。产前进行骨盆大小和胎儿体重两项评分：≥8分，头盆相称，7分，临界头盆不称；6分，轻度头盆不称；≤5分，为重度头盆不称。凡头盆评分≥6者，均可试产。若产程进展缓慢或阻滞，即作阴道检查确定胎头位置，结合产力再次评分：<10，剖宫产；=10，慎重试产；>10，继续试产，若失败，再行剖宫产结束分娩。

头位分娩评分标准

骨盆大小	评分	胎儿体重(g)	评分	胎头位置	评分	产力	评分
>正常	6	2500±250	4	枕前位	3	强	3
正常	5	3000±250	3	枕横位	2	中	2
临界狭窄	4	3500±250	2	枕后位	1	弱	1
轻度狭窄	3	4000±250	1	额	0		
中度狭窄	2			高直	0		
重度狭窄	1			前不均倾	0		

胎膜早破

胎膜在临产前破裂，称为胎膜早破(premature rupture of membranes)，是早产的常见原因之一，也是常见的分娩并发症，约占分娩总数的10%。

发病机制和临床 胎膜早破的原因有：①前羊膜囊内压力不均，如头盆不称、胎位异常，胎先露部不能很好衔接于骨盆入口。②羊膜腔内压力过高，如羊水过多、双胎妊娠。③腹压剧增，如负重劳动、剧烈咳嗽等。④子宫颈病变，如子宫颈内口松弛、重度裂伤。⑤性交或其他机械性刺激，特别是性交，因精液内的前列腺素可诱发子宫收缩，使羊膜腔内压力升高。⑥绒毛膜、羊膜炎。⑦营养不良，缺乏维生素C、D，或微量元素铜与锌，可使胎膜发育不良，菲薄脆弱，易于破裂。

胎膜破裂时，孕妇突感有液体自阴道流出，随后变为持续性，量时多时少。

诊断依据 检查时如见混有胎脂的液体自阴道流

出，即可诊断。但如胎膜破口很小或破口位置较高，流出的羊水量极少；或因胎先露下降压住裂孔而羊水停止流出，不能确诊时，则需进一步检查。如胎膜已破，则肛查时，将胎先露向上推动，可见液体自阴道流出。②窥阴器检查时，可见混有胎脂的液体自宫颈口流出。③从宫颈管或阴道后穹隆吸取液体作涂片，悬滴液中可见成堆胎儿皮肤上皮细胞和毳毛；涂片干燥后镜检，可见羊齿状结晶，即羊水结晶。④平时阴道液pH值为4.5～5.5，羊水pH值为7～7.5以上。用硝嗪纸测试，阴道液偏碱性，即试纸由黄色变为蓝色或淡蓝色。⑤羊膜镜检查时，可见胎儿先露部而看不到前羊膜囊。

胎膜早破诱发早产、脐带脱垂和宫内感染。早产由胎膜早破引起者约占30%。臀位胎膜早破其脐带脱垂者约为头位产的10倍。据统计，破膜48h以内娩出之新生儿死亡率为17/1000；破膜48～72h娩出之新生儿死亡率高达66/1000，而感染为最主要的死亡原因。胎膜早破孕妇如阴道内排出脓性液体、体温升高，提示宫腔内感染，致病菌多为大肠杆菌以及厌氧菌，且常继发溶血性链球菌及葡萄球菌感染，严重者可致感染性休克。据统计，破膜48h后分娩的产妇感染率为5%～20%，败血症率为1:145，产妇死亡率为1:500。

防治要点 预防胎膜早破，必须从做好孕期保健，加强孕期卫生和孕期营养指导着手。着重宣教孕晚期避免重体力劳动，禁忌性交。应及时纠正异常胎位；及时治疗使腹压增加的疾病如慢性咳嗽等。

胎膜早破孕妇应立即住院。嘱平卧，勿起床活动；先露未衔接者应抬高臀部；禁止灌肠，以防发生脐带脱垂造成胎儿宫内死亡。保持外阴清洁，勤听胎心音。如胎心音异常，怀疑有脐带脱垂可能，应立即作阴道检查。妊娠28～34周者，应力争维持妊娠至35周，以降低胎儿呼吸困难综合征发生率及提高新生儿存活率。若有子宫收缩，应用宫缩抑制剂，如β_2受体兴奋剂利托君（ritodrine，羟苄羟麻黄碱）、异克舒令（isoxsuprine，苯氧丙酚胺）、沙丁胺醇（salbutamol，舒喘灵）等，也可用硫酸镁静脉滴注。期待期间密切观察母体有无宫腔感染征象，注意体温、末梢血白细胞计数及分类（每日或隔日检查一次）、流出羊水有无臭味、子宫有无压痛、胎心率是否加快，测定C反应性蛋白以及进行羊水细菌培养。如有体温升高、白细胞$\geq 15\times 10^9/L$（$\geq 15000/mm^3$）、C反应性蛋白$\geq 20\mu g/L$等情况存在，均提示有羊膜炎，需及时终止妊娠。胎膜早破而妊娠在36周以上者，应尽早引产终止妊娠，以减少由于感染所致的母婴并发症。近年认为凡破膜12h以上尚未临产者，应给予抗生素预防和控制感染。并发严重宫腔感染者，应予以足量广谱或敏感抗生素治疗，并根据妊娠月份，宫颈成熟度及胎儿存亡采取不同处理。接近预产期，胎儿存活、估计短时间内不能结束分娩者，应行腹膜外剖宫产术。妊娠月份小，胎儿已死或估计新生儿存活率低者，尽量经阴道分娩。

脐带异常

脐带在形成与发育过程中，可发生长短、附着位置、脐动脉缺少等异常；可缠绕、打结或扭转；可发生肿瘤，均属脐带异常（umbilical abnormality）。

脐带过长 妊娠足月时，脐带平均长约50cm，正常范围30—70cm。若长逾70cm，称脐带过长（long cord）。文献报告有长达300cm者。脐带过长易于发生缠绕（绕颈、绕身、绕肢）、打结，甚至脱垂。

脐带过短 妊娠足月，脐带短于30cm，称脐带过短（short cord），文献报告有短至0.5cm者。脐带安全长度需超过从胎盘附着处达母体外阴的距离。若脐带过短，分娩过程中，可因胎儿下降受牵拉而发生脐带断裂、胎盘早剥、子宫内翻、胎儿脐疝、胎先露下降受阻和胎儿窘迫。临产后，若发现胎心率随先露下降而变化疑有脐带过短，可抬高床尾以改变体位，使呈头低臀高，给氧气吸入，静脉推注三联（50%葡萄糖60ml、维生素C 0.5g、戊四氮100mg）观察。经上述处理无效者应考虑行剖宫产术以抢救胎儿。如在第二产程中发现胎儿窘迫，应予手术助产，待胎肩娩出后立即钳夹、切断脐带，以免娩出胎体时过分牵拉脐带。

脐带缠绕（cord entanglement） 意指脐带缠绕胎儿身体，发生原因与脐带过长、胎动过频有关，发生率20%～25%。因脐带呈螺旋状扭曲而有一定伸展性，不拉紧至一定程度，无不良后果，故对母子危害不大。但如脐带缠绕以致相对性脐带过短，则可引起相同的母儿并发症。脐带缠绕以脐带绕颈最常见，绕一圈者占20.6%，二圈者2.5%，三圈者0.2%。绕颈圈数愈多，后果愈严重。脐带缠绕紧者，可影响脐血流而造成胎儿宫内缺氧，以分娩期阵缩时，特别在胎头下降过程中，表现明显，且可致胎头迟迟不下降而第二产程延长，个别引起胎盘早剥，但也可无任何症状，仅在接产时发现。若在胎头附近听到脐带杂音，胎心监测显示变异减速，应疑有脐带缠绕，结合宫口扩张程度，决定分娩方式。决定经阴道分娩者，当胎头娩出后，若见脐带绕颈过紧、或缠绕二圈以上影响胎体娩出，应立即钳夹、剪断脐带松解。

脐带真结（true knot of cord） 脐带真结多在妊娠3～4个月间发生。起初脐带缠绕胎体，尔后胎儿穿过脐带套环而成真结。真结形成后一旦拉紧即影响脐循环可致胎儿发育不全或胎死宫内。

脐带假结（false knot of cord） 脐带假结有两种，一种是脐静脉较脐动脉长，故静脉迂曲形似结；另一种是脐血管较脐带长，血管卷曲成结。这些曲张的血管一般无临床意义，但当卷曲血管发生破裂时，则易造成胎儿死亡。

脐带扭转（torsion of cord） 脐带顺纵轴向一个方向扭转成绳状，称为脐带扭转，可能为胎儿过度活动的结

果。脐带扭转过多可致胎儿血运中断而死亡。

脐带边缘附着(cord marginal insertion) 脐带的正常附着点在胎盘胎儿面之中央或附近。如脐带附着在胎盘边缘,即形成球拍状胎盘,发生率10%,无临床重要性。

脐带帆状附着(cord velamentous insertion) 如脐带附着在胎膜上,脐带血管行走于羊膜与绒毛膜之间呈扇形进入胎盘,状似帆,称脐带帆状附着,发生率约1%。胎膜破后,易发生脐带脱垂。当帆状附着之脐带血管接近或跨过子宫颈内口,且位于胎先露部前方时,称前置血管。前置血管被胎先露部压迫时,可致循环受阻而发生胎儿窘迫。当胎膜自破或人工破膜时,均可导致前置血管破裂出血,胎儿因失血而宫内死亡。故而遇分娩过程中常在胎膜破裂时,有血液随羊水流出,且短时间内胎心变化,出现胎儿窘迫现象者,即应警惕此病。取血片找到有核红细胞或幼红细胞,即可作出诊断。此外,在行人工破膜时应先确定胎膜上有无血管搏动,必要时可作羊膜镜检。一旦确诊急行剖宫产术,以免危及胎儿。

单一脐动脉(single umbilical artery) 正常脐带中有两根脐动脉,一根脐静脉,在发育过程中,如脐带缺少一根脐动脉,称为单一脐动脉,发生率约为0.2%。此类脐带异常多伴胎儿先天性畸形,胎儿生长迟缓。

脐带肿瘤(tumor of cord) 罕见,文献曾有关于脐带血管瘤、肉瘤、囊性畸胎瘤、粘液瘤的报道。

脐带血肿(hematoma of cord) 多由脐静脉曲张破裂、血液渗入外周的脐带胶质形成。可发生于脐带胎盘端及胎儿端。脐带血肿可压迫脐血管,轻者导致胎儿窒息,重者,造成血运梗阻而致胎儿死亡。

脐带脱垂

胎膜已破,脐带脱出于子宫颈口外、降入阴道甚或脱出于阴道外者,称为脐带脱垂(prolapse of cord)。若胎膜未破而脐带位于胎先露前方或一侧,称为脐带先露,亦称隐性脐带脱垂。

发病机制和临床 凡影响胎先露衔接或使胎先露与骨盆入口之间留有空隙的因素均可引起脐带脱垂:①胎位异常。如臀位(尤其是足先露)、横位、额位等。②头盆不称或胎头浮动。如骨盆狭窄或胎儿过大、孕妇腹壁松弛。③羊水过多。破膜时羊膜腔内压力较高,脐带易被冲出而脱垂。④早产及双胎。胎儿较小,胎先露不能与骨盆入口严密衔接。此外,脐带过长或胎盘低置,人工破膜时也可造成脐带脱垂。

无论脐带先露或脐带脱垂,由于脐带受压于胎先露与骨盆之间,脐血流减少,可反射性刺激迷走神经而致胎心率减慢。如脐血流量能迅速恢复,胎心率亦随之恢复,且可有反跳性加速。若脐带脱垂未及时纠正,脐血流量持续减少,则胎儿因缺氧而发生呼吸性及代谢性酸中毒,胎心率过缓,终致死亡。脐带受压程度因胎先露部不同而异,头先露时最重,肩先露时最轻。脐带先露的临床表现主要是宫缩时胎心率明显减慢,心律齐或不规则。产妇改变体位从一侧转向另侧后,胎心率可有明显好转。破膜后胎心率突然变慢者,应疑为脐带脱垂,胎心率在宫缩时及间歇期均有明显变化。如脐带受压致胎儿缺氧,胎动可在短期内增强而频繁。

诊断依据 若发现有原因不明之胎儿窘迫,尤其是已临产而胎膜已破者,应立即进行肛诊或阴道检查,以查证有无搏动的索条状物。当阴道内触及或阴道口外见脐带时,可确诊脐带脱垂;如在阴道内未发现脐带,而宫口已开,可伸指入宫颈口,探触胎先露之前或其旁有无脐带存在(隐性脐带脱垂)。检查时应注意脐带血管有无搏动,有搏动表示胎儿存活,搏动消失则胎儿已死亡。

防治要点 降低脐带脱垂发生率的要点有:①产前检查发现胎位不正应及时纠正。凡臀先露、肩先露等胎位异常者皆应及早住院。②胎膜早破、胎头高浮或胎位不正者,应常规进行胎心监护。如有胎心率变慢或不规则,或变异性减速等,应考虑脐带受压可能,并及时处理。③人工破膜时,若胎膜囊鼓胀,尤其是胎先露高浮或胎儿较小时,应尽可能作高位穿刺破膜,使羊水缓慢流出。④胎先露尚未入盆而胎膜已破者,必须平卧将臀部抬高,以忌起床活动;并应及时进行肛诊或阴道检查,以便及早发现脐带脱垂。

一旦诊断脐带脱垂必须立即使产妇取头低臀高位并给予吸氧。如脐带已降入阴道或脱出于阴道外,先伸手入阴道,将胎先露部推至骨盆入口以上,以消除对脐带的压迫,而根据宫颈扩张程度、脐带血管有无搏动及胎位等情况决定处理方案。若宫口尚未开全,脐带血管搏动存在,胎心音佳,应立即行剖宫产术;仅在无手术条件的情况下,可试行脐带回纳。如脐带搏动已停止,胎心音消失,等待自然分娩。如宫口已开全,脐带血管搏动存在,胎头已达坐骨棘水平下,速行产钳助产;若为臀位,胎儿较大,估计臀牵引术有困难者,则以剖宫产为宜。多生妊娠分娩时,第二胎发生脐带脱垂,可根据胎先露的不同立即行内倒转术或臀牵引术,尽快结束分娩。

胎盘异常

母体或胎儿各方的不利因素都可使胎盘在形态、大小、重量、循环及发育过程等方面发生障碍,称胎盘异常(placental abnormality)。偶尔胎盘也可发生原发性或继发性肿瘤。

胎盘大小或重量异常 妊娠足月时正常胎盘的直径约16～20cm,厚约1.5～3cm,重量约为胎儿体重的1/6,平均500～600g。胎盘重量超过800g以上谓之巨大胎盘。先天性梅毒胎盘可重达胎儿体重的1/4～1/3,甚至达1/2。妊娠合并Rh或ABO血型不合时,由于绒毛水肿、增

生肥大，胎盘重量可达2000g以上，甚至超过胎儿体重。其他如先天性结核、弓形体病、巨细胞病毒感染、妊娠高血压综合征、糖尿病等情况下，也可出现大胎盘。

胎盘重量小于400g，称小胎盘，常见于早产或未成熟产；亦见于胎盘本身变化时，如胎盘钙化、胎盘退行性变等，常合并胎盘功能不全，以致胎儿宫内发育迟缓及新生儿低体重。

胎盘形态异常 正常胎盘呈圆形或卵圆形。胎盘在发育阶段时，由于部分蜕膜发育不良，胎盘的血供及营养发生障碍，可致形态异常或部分组织缺损，形成马蹄形、肾形或窗样胎盘，但均无临床重要性。整个胎盘分为两叶或数叶者分别称为双叶胎盘或多叶胎盘。若胎盘的两叶完全分离，且血管也直至临近进入脐带处始会合者，称为复胎盘（duplex placenta）。这类胎盘在剥离、娩出时易造成胎盘残留，引起产后出血及感染。

副胎盘 在主胎盘附近的胎膜上有一个或多个胎盘小块，并有血管与主胎盘相连时，这种胎盘小块称副胎盘（succenturiate placenta）。它的临床意义在于：①连接主、副胎盘的血管可能在胎先露部前方横越子宫内口，形成前置血管，于产前或产时破裂或断裂引起胎儿出血，易致胎儿窘迫甚至死亡。②副胎盘偶可附着于子宫下段引起前置胎盘的临床表现。③主胎盘娩出后，副胎盘可遗留在子宫腔内，造成胎盘残留，导致产后出血及感染。故在检查胎盘时，一定要仔细查看邻近胎膜上有无断裂的血管。以便及早发现副胎盘的残留，及时取出。

膜状胎盘 较少见。由于早孕时包蜕膜血运丰富，以致与其接触的滑泽绒毛膜不但不萎缩反而继续生长，从而形成一面积大而薄的胎盘，类似薄膜，故称膜状胎盘（membranaceous placenta）。因其面积较大，常造成胎盘低置，于孕晚期出现少量阴道流血；在胎儿娩出后常不易与子宫壁分离而造成第三产程出血，需徒手剥离。

绒毛膜外胎盘 若胎盘的胎儿面中央凹陷，边缘围有距胎盘边缘不等的灰白色厚膜环，称为轮廓胎盘（circumvallate placenta）。环内胎儿面之大血管自脐血管分支向四周延伸，血管至环的边缘突然终止，而此环仅由双层反折的绒毛膜及羊膜组成，其间含有变性的蜕膜与纤维素。如此环临近胎盘边缘，则称为有缘胎盘（marginate placenta）。环所在处的羊膜与绒毛膜之间夹有蜕膜及纤维素且增厚，但无双层反褶。由于轮廓胎盘与有缘胎盘均有不等程度的胎盘组织位于绒毛膜外，亦即胎盘之绒毛膜板较底蜕膜板为小，故统称绒毛膜外胎盘（extrachorial placenta），所形成的环有完全与不完全之分。

绒毛膜外胎盘形成的原因尚不清楚，目前大多认为与孕卵原始种植能力弱有关，即孕卵种植后未能溶解足够的底蜕膜，结果绒毛膜板形成较小，以致边缘绒毛组织斜向外侧生长而侵犯周围蜕膜。

绒毛膜外胎盘的临床意义主要在于：①由于胎盘边缘及其附近的蜕膜、绒毛膜不正常，胎盘边缘血窦壁薄弱易于破裂，常致产前出血。②因胎盘功能不全，常合并边缘血窦破裂、胎膜早破，故易发生晚期流产及早产。③第三产程常因胎盘剥离不全、胎膜残留或宫缩乏力而引起产后出血。

遇有无痛性产前出血的孕妇，在除外前置胎盘后，应考虑绒毛膜外胎盘的可能。处理以静卧、安胎为主。产时如阴道流血量较多，应注意胎儿窘迫，加速产程，及早结束分娩。详细检查娩出后的胎盘，防止胎盘及胎膜残留，以免引起产后出血或感染。

胎盘梗死 由于胎盘梗死（placental infarction）发现的早晚而外观不同。急性梗死时，胎盘组织呈深红色称红色梗死。陈旧病灶变为棕色、黄色，最后形成白色梗死。

胎盘梗死的发病机制在于子宫蜕膜的螺旋小动脉痉挛、狭窄或闭塞，影响绒毛的血液供应，绒毛组织的营养中断，最终发生坏死。故常见于原发性高血压、妊娠高血压综合征、慢性肾炎、播散性红斑狼疮及糖尿病孕妇。如梗死范围广泛，可致胎儿营养障碍，发育不良，甚至死亡。

胎盘钙化 胎盘钙化也是胎盘老化的一种生理性退变形式，好发于母体蜕膜板、绒毛干或胎盘隔。几乎每个足月胎盘的母体面都可见到小如沙粒状的结节或斑块，触之犹如粗糙的砂纸。胎盘钙化是胎盘发展的必然过程，无临床意义。

胎盘肿瘤 主要有①绒毛血管瘤：发病率约1∶100。由绒毛间质中部分血管及基质活跃增生超越正常范围，失却与蜕膜组织的正常关系而形成。绒毛血管瘤为圆形或椭圆形紫红色实质团块，呈分叶或结节状，多发生于胎盘胎儿面。一般不引起临床症状。如肿瘤较大或生长部位靠近脐带附近，可压迫脐静脉伴羊水过多。②胎盘囊肿：由坏死绒毛融合而成。好发于胎盘胎儿面羊膜下，有时在胎盘组织内。囊肿内含无色透明液体，偶呈血性，囊壁为不透明的膜，直径0.5～1cm居多，偶尔可达8～10cm。对妊娠与分娩均无甚影响。③胎盘转移瘤：罕见，凡经血运转移的肿瘤都有可能转移至胎盘，以黑色素瘤较多，占胎盘转移瘤的1/3。

产时会阴阴道裂伤

会阴阴道裂伤（colpoperineal laceration）是分娩时最常见的软产道损伤，尤其是初产妇，由于会阴、阴道组织较紧更易发生。

当分娩过程所需的会阴、阴道扩张程度超过局部组织的伸展限度时，即可导致不同程度的裂伤。常见原因为：①由于宫缩过强或产妇用力过猛，会阴阴道未充分扩张，胎头即迅速娩出。②胎儿过大或胎位不正（枕后位、面先露等），胎头以较大周径通过产道。③会阴体过长或会阴组织过厚、过于坚实；会阴阴道有旧疤痕、先天性狭

窄，不易扩张。④第二产程过长，先露部压迫骨盆底软组织过久，使会阴、阴道组织水肿变脆，或会阴、阴道有病变，扩张困难。⑤由于骨盆出口横径狭窄，胎头在娩出时不得不向后移位以利用出口后三角区，致使会阴体受压而过度伸展，可造成严重损伤。⑥接产时保护会阴不当或不及时，或施行阴道手术助产时（产钳术、臀位牵引等），未按胎头娩出机转进行牵引。

根据会阴阴道裂伤的轻重，可分为三度。Ⅰ度裂伤，会阴皮肤及阴道粘膜撕裂；Ⅱ度裂伤，累及骨盆底肌肉与筋膜。此类撕裂可沿阴道后壁两侧沟向上延伸，甚至达穹窿部，致使阴道下段的后壁粘膜呈舌状游离；Ⅲ度裂伤，除皮肤粘膜肌层撕裂外，肛门括约肌部分或完全断裂，甚至累及直肠前壁。

做好产前宣教工作，指导产妇分娩时正确运用腹压；提高接产技术，正确保护会阴，是预防会阴及阴道裂伤的重要环节。如认为会阴伸展条件不良，撕裂不可避免，接产过程中应及早作会阴切开术，切忌盲目保护。阴道手术助产时，会阴切口要大小恰当，操作要轻巧缓慢。分娩结束后应常规检查会阴阴道，发现伤口及时修补，注意无菌技术及止血。术后加强护理，应用抗生素预防感染。

产时宫颈撕裂

初产妇分娩时，子宫颈口两侧难免撕裂，其长度大多不超过1cm，且无明显出血，一般于产后很快自然愈合致使子宫颈外口呈"一"字形。因此，仅在子宫颈裂口长达1cm以上，且伴有不同程度出血时，始称为宫颈撕裂（cervical laceration）。

引起宫颈自发性与损伤性撕裂的原因有：

（1）自发性撕裂：①宫口未开全时，产妇即用力屏气或宫缩过强，宫颈未充分扩张即被先露部冲破。②胎儿巨大或胎位不正，胎头径线较大，宫颈被过度扩张。③产程延长或头盆不称时宫颈被压在胎头与骨盆间，因缺血与水肿而伸展不良。④宫颈有慢性炎症、疤痕；前置胎盘时，局部组织脆弱。

（2）损伤性撕裂：①宫颈未开全即行阴道助产手术或操作方法不当。②徒手扩张子宫颈时，用力过大。

宫颈撕裂多发生于宫颈两侧，肌纤维组织较少处。严重者，可向上延伸至阴道穹窿或子宫下段。临床主要表现为胎儿或胎盘娩出后，出现持续性阴道流血，血色鲜红，而子宫收缩良好，应及时作阴道检查。撕裂深达阴道穹窿或子宫下段时，如损伤较大血管，血液可积聚于腹膜外，此时外出血虽不多而产妇已发生休克，检查可发现子宫旁阔韧带内血肿。宫颈撕裂的确诊必须通过宫颈检查，在充分暴露宫颈后，用两把卵圆钳交替夹住荷包口样的宫颈口边缘，检查一圈。

宫颈撕裂的预防主要在于正确处理分娩。宫颈未开全时不作阴道手术助产，手术操作忌粗暴，术后常规检查宫颈。发现撕裂及时缝合。若撕裂延至子宫下段，则按子宫破裂处理。术后给予抗生素预防感染。失血多者输血。

子宫内翻

子宫内翻（inversion of uterus）乃指子宫内膜面向外翻出，是罕见而严重的产科并发症，一旦发生可引起休克、出血和感染，严重威胁产妇健康与生命。

若翻出的子宫底位于子宫颈外口以上，称不完全性子宫内翻；若翻出的子宫体脱出于子宫颈口外，称完全性子宫内翻，若翻出之子宫，脱出于阴道口外，称内翻子宫脱垂。

急性子宫内翻大多发生在第三产程，多见于经产妇、足月产后。常见原因为：①胎盘种植于子宫底部，由于该部肌层较薄，且胎盘有一定重量，即使略加压力，亦易翻出。②第三产程处理不当，在胎盘剥离前重压子宫底部和猛拉脐带。③脐带过短或脐带因缠绕而相对过短，以致胎儿娩出时牵拉胎盘附着处的子宫壁使其翻出。④子宫因乏力或因麻醉而松弛，易于发生内翻。⑤粘连性或植入性胎盘时，接产者试图牵引脐带以娩出胎盘。

急性子宫内翻时，多数产妇突感下腹部剧痛，随即休克，且伴多量阴道流血，但休克程度与出血量不成比例。发生休克的原因为子宫翻出时，输卵管、卵巢、子宫韧带及腹膜被牵拉，引起剧痛所致。若胎盘尚未剥离，可无出血；若胎盘已部分剥离，则由于胎盘剥离处之血窦开放及子宫颈收缩使子宫静脉回流受阻，静脉郁血而引起大量出血。偶尔自觉症状并不严重。仅有腹部下坠感或排尿困难，甚至无异常感觉。日后却因子宫颈收缩将翻出的子宫体束紧以致血运不良，组织郁血水肿，时间长者，可发生坏死、感染，甚至腐脱，临床出现发热、腹痛等相应症状。如子宫颈收缩不过紧，宫体不发生坏死，则成为慢性子宫内翻。

诊断并不困难。如腹部扪不到子宫底，却扪及子宫底部有一凹陷；阴道检查时在宫颈口或阴道内扪及一圆形、质软的块物，即可确诊。诊断明确后，应及时采取迅速有效的抗休克措施，补充血容量，然后经阴道或经腹手术复位。术后应用抗生素防止感染。

子宫破裂

子宫破裂（rupture of uterus）是指在妊娠晚期或分娩期由于各种原因引起的子宫体部或下段裂伤。是一种严重的软产道损伤，如不及时诊断与处理可致母儿死亡。

发病机制和临床　根据破裂的程度分为完全性破裂和不完全性破裂。完全性破裂指子宫肌层及浆膜全部裂开，子宫腔与腹腔直接相通。不完全破裂指子宫肌层部分或全部裂开，浆膜或腹膜仍保持完整，子宫腔与腹腔并

不相通。

引起子宫破裂的原因主要有：①胎儿先露部下降受阻，凡骨盆狭窄、头盆不称、胎位异常（如忽略性横位）、胎儿畸形（如脑积水、联体双胎）、肿瘤嵌顿于盆腔内阻塞产道等，均可使胎儿先露部下降受阻。为克服阻力，子宫上段肌层强烈收缩，子宫下段肌层被牵拉而过度伸长变薄，以致破裂。②子宫疤痕破裂：凡剖宫产术、子宫肌瘤摘除术、子宫破裂或穿孔修补术等留下的旧疤痕，在妊娠晚期或分娩过程中，当子宫腔内压显著升高时，均可裂开。③子宫肌壁的病理变化：曾有多次分娩及刮宫、感染性流产、严重宫腔感染、子宫穿孔者；子宫畸形、子宫发育不良者，子宫肌壁曾受绒毛侵蚀者（如葡萄胎、胎盘粘连等），由于子宫壁纤维组织增生，伸展性减弱或由于子宫肌层薄弱，不能耐受宫腔内压，均易发生子宫破裂。④子宫收缩剂应用不当：由于不注意适应证及使用方法，盲目滥用缩宫素、前列腺素等引产及催产，引起强烈宫缩，如胎先露下降受阻可致子宫破裂。⑤手术损伤：不适当或粗暴的阴道手术助产，如子宫口未开全时作产钳或臀位牵引术；忽略性横位时强行内倒转术或毁胎时操作不慎；或作困难的人工胎盘剥离术时，均可引起损伤性子宫破裂。

子宫破裂多数发生于分娩期，且在破裂前出现先兆，故其发展过程，可分为两个阶段：

（1）先兆子宫破裂：常发生于产程延长而胎先露部下降受阻的情况下。此时，子宫收缩强烈或呈痉挛状，以致产妇烦躁不安，诉下腹胀痛难忍、呼吸急促、脉搏增快。由于分娩受阻，子宫体部肌层因不断收缩与缩复而变厚，子宫下段肌层则被过度拉长伸展而变薄，故子宫下段膨隆有明显压痛，子宫体部与下段之间出现环状凹陷，即病理性缩复环。此环可逐渐上升达脐平或脐上，阵缩时子宫呈葫芦形，胎动频繁，胎心音变慢或不规则。由于胎先露部嵌顿于骨盆入口，膀胱受压，粘膜损伤，导尿时可见血尿。至于其他原因引起的子宫破裂，其先兆症状常不明显。

（2）破裂：可发生于一瞬间，产妇突感下腹撕裂样剧痛。子宫破裂后，收缩停止，疼痛有所缓解，但产妇迅速进入休克状态，面色苍白、出冷汗、呼吸表浅、脉细数而弱、血压下降。检查时，全腹有压痛及肌卫，如胎儿已进入腹腔，可在腹壁下清楚扪及胎体，其旁为已收缩的子宫体。若内出血较多，叩诊有移动性浊音。

不完全性子宫破裂症状较轻，子宫轮廓清楚，破裂处有明显固定压痛，胎心音多不规则。如破裂口位在子宫下段侧壁，可形成阔韧带内血肿，可在子宫体一侧触及压痛、逐渐增大的肿块，此时虽外出血不多，但贫血情况明显。

诊断依据　胎儿娩出前发生的子宫破裂，一般根据病史、临床表现及腹部检查应能作出诊断，不宜再作阴道检查以免加重病情。胎儿娩出后如疑有子宫破裂，应行宫腔探查。

防治要点　如能作好孕期检查，正确处理产程，绝大部分子宫破裂可以避免：①凡以往有剖宫产史、多次刮宫史、难产史，或产前检查发现有骨盆、胎儿胎位异常者均应在预产期前1～2周住院待产，并密切观察，必要时提前行剖宫产术。②当产程异常，出现病理缩复环或其他先兆子宫破裂征象时，应及时进行剖宫产结束分娩。③严格掌握应用缩宫素或前列腺素等子宫收缩剂的指征。应用时需有专人负责观察。④严格掌握首次剖宫产指征，尽量采用子宫下段切口。有剖宫产史者试产时，第一产程时间不可超过11～12h。凡有骨盆狭窄、前次为古典式剖宫产或虽为子宫下段切口但有严重撕裂、已有二次或二次以上剖宫产史者，应在预产期前或临产前行选择性剖宫产。⑤严格掌握阴道助产手术的指征，遵守操作程序，动作轻柔。

出现先兆子宫破裂征象时必须立即抑制子宫收缩，给予乙醚吸入麻醉，并速行剖宫产。对子宫已破裂者应快速输血、纠正休克，争取时间尽早剖腹探查。至于手术方式则根据患者一般状况、子宫裂口的位置及大小、破裂后时间的长短、有无感染、有无再生育要求而定。如需保留生育能力，子宫破裂时间未超过12小时，裂口边缘尚整齐而无明显感染，可行裂口缝合术。如裂口延及宫颈，有严重感染，修补困难，应作全子宫切除术。若裂口虽未延及宫颈，修补困难，可作次全子宫切除术。如系前次子宫下段剖宫产之疤痕裂开，产妇已有活婴则可将伤口边缘整修后缝合，同时作双侧输卵管结扎术。阔韧带内有巨大血肿存在时，必须打开阔韧带止血，术时慎防损伤输尿管。术后均应给予抗生素防止感染，纠正贫血以及其他支持治疗。

产褥感染

产褥感染（puerperal infection）是指产后的生殖器官感染，又称产褥热，乃孕产妇死亡的主要原因之一。产褥期发热可由非生殖道原因引起，如乳腺炎、上呼吸道感染、泌尿道感染等，但绝大多数系产褥感染。

发病机制和临床　正常孕妇阴道和宫颈内寄生着大量细菌，包括某些条件致病菌，菌丛因人而异，因分娩而变。此外，尚可能有念珠菌，衣原体和支原体。产褥期阴道的生态极为复杂，有大量需氧菌和厌氧菌寄生，厌氧菌更占优势。一般健康状况差，如贫血、营养不良、慢性病；妊娠后期性交、不注意卫生；胎膜早破；产前、产时多次阴道操作；产道损伤；产后出血等皆削弱产妇生殖道和全身性防御能力，有利于细菌的入侵和繁殖，从而诱发产褥感染。

产褥感染大多为需氧菌与厌氧菌混合感染，主要病原菌有厌氧性链球菌、β溶血性链球菌、肠球菌、葡萄球菌、大肠杆菌、厌氧革兰阴性杆菌、产气荚膜杆菌、淋病双球菌等。

感染由产妇体内原有的细菌引起(源自生殖道内外的寄生菌、邻近或远处感染病灶),称为自身感染;感染由外界病原菌进入产道引起,称为外来感染。例如医护人员在进行检查、接生、手术时不严格遵守无菌操作,所用器械消毒不严,带菌的尘埃或飞沫;临近预产期性交;产后卫生习惯差等均可直接或间接传播感染。

分娩时胎儿通过产道造成的损伤以及子宫内膜的胎盘剥离面是致病菌侵入的门户。致病菌不断繁殖引起局部充血水肿,大量白细胞浸润及组织坏死。感染可局限于原处,也可直接向内周蔓延或经血循环、淋巴管或沿粘膜表面扩散。

(1)会阴、阴道、子宫颈、剖宫产腹部伤口感染:会阴裂伤或会阴切开伤口感染时,局部疼痛,影响产妇活动,常不能取坐位,且可有低热。会阴伤口红肿、硬结、触痛,常被缝线割裂或针孔处有脓液渗出。缝线拆除后,伤口可能裂开,表面有脓液或坏死组织。阴道感染多见于助产手术造成创伤、第二产程延长引起软组织挫伤及胎头受压导致组织缺血坏死、会阴炎上延等情况,偶尔可由纱布遗留引起。阴道炎时,阴道壁红肿,有时局部形成溃疡,严重者组织大片坏死,甚至形成尿瘘。深部感染可引起阴道周围结缔组织炎或盆腔蜂窝织炎,出现阴道疼痛、畏寒、发热及排尿困难等症状。严重者后期有阴道粘连及疤痕形成,导致阴道狭窄或闭锁。宫颈深度裂伤感染时,伤处红肿、组织坏死并有脓液覆盖。感染经淋巴管播散可引起盆腔蜂窝织炎及菌血症。腹部伤口感染多为自身菌丛或金黄色葡萄球菌感染,一般在剖宫产手术2日后体温升高,伤口疼痛,局部组织红肿、压痛。重者腹壁伤口全层裂开,组织坏死。

(2)子宫内膜炎、子宫肌炎:是最常见的产褥感染。病原菌由胎盘剥离面侵入,扩散到整个子宫蜕膜层,引起急性子宫内膜炎。炎症常不同程度累及肌层而伴有子宫肌炎。临床表现因产妇抵抗力的强弱和入侵细菌毒力的不同而有轻型和重型之分。①轻型:当产妇抵抗力较强而病原菌毒力较低(如厌氧性链球菌)时,炎症多局限于子宫内膜层。内膜充血、水肿,白细胞浸润,坏死,有大量脓性分泌物。于产后3~4日发热(多不超过38.5℃),伴下腹隐痛,恶露量多,恶臭或无臭,子宫复旧延缓,宫底轻度压痛、质较软。炎症如能及时控制,坏死的内膜组织将在数日内剥脱,症状也渐消失。②重型:若病原菌毒力强而产妇抵抗力弱,病原菌大量繁殖并迅速向宫旁组织、腹膜扩散,甚至出现菌血症。子宫内膜炎症反应较轻、坏死组织少,但全身症状严重,突然寒战、高热、头痛,白细胞显著增高。子宫复旧差,压痛轻重不等,恶露不多,臭味可有可无。

(3)盆腔结缔组织炎:由子宫内膜炎、子宫肌炎经淋巴扩散或子宫颈、阴道深度裂伤后感染直接蔓延引起,亦可继发盆腔血栓性静脉炎。炎症可沿阔韧带扩散,向外达骨盆侧壁;向上经子宫角部达髂窝;向后达阴道直肠膈。产妇常在出现子宫内膜炎症状数日后,体温持续上升,伴有寒战、下腹疼痛及肛门坠胀。阴道检查时,可发现子宫一侧或双侧明显增厚与触痛,或有固定性肿块。感染如限于一侧,子宫可被推向对侧;若在子宫周围,则子宫被固定于盆腔中部,有时直肠阴道膈、直肠周围组织及子宫骶骨韧带等处都有炎症浸润,组织增厚、触痛明显。如病灶化脓,脓液常积聚在子宫直肠陷凹或髂窝,局部出现有波动感的包块,触痛明显。急性盆腔结缔组织炎的病程有时可绵延数月之久,炎症吸收后,常遗留一片疤痕。如已有脓肿形成则必须在引流后病情方能迅速好转。脓肿一旦向腹腔破裂则引起暴发性弥漫性腹膜炎。

(4)输卵管炎:产褥期间,感染从产道下段及子宫腔沿粘膜表面蔓延至输卵管者少见,往往是感染沿淋巴管扩散引起盆腔结缔组织炎及腹膜炎,累及输卵管,引起输卵管周围炎。也有可能是输卵管原有慢性炎症的急性发作。急性输卵管内膜炎可有浆液性或脓性渗出物积聚于管腔内而形成块物。急性输卵管周围炎可与卵巢、大网膜、肠襻粘连形成炎块,使伞端封闭,以致日后不孕。

输卵管炎的临床症状与急性盆腔结缔组织炎相仿,而慢性输卵管炎的急性发作多于产后8~9日起病,患者出现高热及双侧下腹疼痛,检查发现子宫两侧压痛,可扪及增粗的输卵管或形状不规则的肿块。

(5)腹膜炎:盆腔腹膜炎常由子宫内膜炎扩散至子宫壁全层,亦可继发于盆腔结缔组织炎及血栓性静脉炎,故无临床特征。盆腔腹膜炎进一步发展可致弥漫性腹膜炎。然而细菌亦可经淋巴管、血循环或直接传播至腹腔。腹膜感染时,全身中毒症状加重,患者寒战、高热、体温稽留于40℃左右,出现全腹持续性疼痛和呕吐。脉细数、呼吸急促、腹部膨隆,有压痛及反跳痛,肠鸣音显著减弱。但因产妇腹壁松弛,肌紧张常不明显。由于腹膜水肿、充血、有纤维素渗出,易引起脏器粘连,并形成局部脓肿。

(6)血栓性静脉炎及脓毒血症:盆腔血栓性静脉炎,由宫壁胎盘附着面的血栓感染向上蔓延引起,大多为厌氧菌感染所致。血栓性静脉炎的严重性在于化脓性栓子如进入血循环可引起脓毒血症(pyemia),常并发感染性休克及迁徙性脓肿(以肺、肾多见)。产褥期血栓性静脉炎主要有:①卵巢静脉炎、盆腔内血栓性静脉炎:最常累及卵巢静脉,左侧卵巢静脉炎可扩展至肾静脉,右侧则可蔓延至下腔静脉。于产后1~2周继子宫内膜炎后,突然反复寒战和高热,体温波动于36~40℃之间。病程可持续数周。伴下腹持续疼痛,疼痛可放射至腹股沟,或肋脊角。检查下腹尚软但有深压痛,常局限于盆腔一侧。子宫活动受限,移动子宫颈可引起患侧疼痛,偶可扪及增粗、触痛明显的静脉丛。②下肢血栓性静脉炎:系盆腔静脉炎向下扩展所致或继发于周围结缔组织炎症。症状常在产后2~3周出现,患者寒战、高热。髂静脉或股静脉栓塞时,患侧下肢因静脉回流受阻而肿胀、疼痛、皮肤发白,皮温升高称为"股白肿"。有时可触及硬索状、压痛的静

脉。小腿深静脉栓塞时，出现腓肠肌及足底部疼痛和压痛。血栓性静脉炎的病程可持续很久，若并发脓毒血症，预后不良，患者可死于全身衰竭。

诊断依据 根据分娩史、症状及体征，产褥感染的诊断一般不难。所有产后发热均应初步视为产褥感染，如无确切证据不应轻易诊断为生殖道以外的疾病，诸如泌尿道、乳腺及呼吸道感染。疑似病例应尽可能作宫腔培养，包括需氧菌、厌氧菌，及药物敏感试验，并酌情作血培养。

防治要点 预防产褥感染应从妊娠期开始，加强孕期保健，积极纠正贫血，治疗各种孕期并发症，作好孕期卫生宣教，注意营养和维生素的摄入，增强体质，产前避免盆浴及性交。分娩期应正确处理产程，避免过多的肛查或阴道检查，严格执行无菌操作，减少分娩创伤和失血。发现产道损伤应及时缝合。凡产程较长，胎膜破裂较早、徒手剥离胎盘、手术产的产妇均应给以抗生素预防感染。产褥期加强护理，保持会阴清洁，使用消毒会阴垫，鼓励产妇早期活动，有感染者及时隔离，避免交叉感染。

产褥感染的产妇应取半卧位，以利恶露排出和炎症局限，给予富有营养、易消化的饮食，注意纠正水和电解质紊乱。重症病例可少量多次输血以增强抵抗力。高热时应采取物理降温。外阴、阴道及剖宫产腹部伤口感染时，根据情况进行热敷、理疗或提前拆线以利引流等。根据感染类型、病情轻重、细菌培养结果及药物敏感试验选用抗生素。严重感染需静脉给药。经抗生素治疗无效的产妇，应考虑有盆腔脓肿形成可能，确诊后根据脓肿部位行后穹窿或经腹壁切开引流。血栓性静脉炎患者，应用大量高效抗生素后体温持续不降时，可加用肝素治疗。如反复发生栓塞，应考虑结扎发炎静脉的近端以防止化脓性血栓播散。

母儿血型不合

母儿血型不合（maternal-fetal blood group incompatibility）是孕母与胎儿间因血型不合而产生的同种血型免疫病。胎儿自父方遗传而为母方所缺少的显性血型抗原，可通过胎盘进入母体刺激母体产生相应免疫抗体；此种抗体又可通过胎盘进入胎儿血循环，抗原抗体结合，使胎儿红细胞破坏，发生溶血。对胎儿的危害决定于溶血的轻重，可致新生儿早发黄疸、严重贫血、心力衰竭或核黄疸，甚至死胎。

发病机制和临床 母儿血型不合主要有ABO和Rh血型系统两大类，其他如MN血型系统不合极少见。ABO血型不合（ABO blood group incompatibility）多见于母亲为O型，胎儿为A型或B型时，因为O型妇女较易产生IgG抗A或抗B抗体，而A型或B型妇女被B或A致敏后主要产生IgM抗B或抗A抗体，其分子量大不能通过胎盘不产生危害。由于A、B血型物质广泛存在于自然界中（如动植物食品、微生物、寄生虫），可引起异种免疫，使机体产生IgG抗A（B）抗体；此外，母体亦可因注射疫苗、组织提取物或输血而致敏，故ABO溶血病发生于第一胎者并不少见。据统计孕妇中母儿ABO血型不合约占15%，然而，临床上ABO溶血病发病率并不高，原因可能在于①胎儿体液中存在可溶性A或B血型物质，能中和来自母体的免疫抗体。②母体血液中的IgG抗A（B）抗体水平低下，或胎儿红细胞表面抗原密度低，结合的抗体量少，因此，溶血不严重、症状轻微而被误诊为生理性黄疸。

Rh血型系统有6种主要抗原，即C、c、D、d、E、e，其抗原性强度顺序为D＞E＞C＞c＞e＞d。由于D抗原较强，引起Rh血型不合（Rh blood group incompatibility）的发病率较高，故将有D抗原者，称为Rh阳性，无D抗原者称为Rh阴性。因此，Rh阳性的孕妇尚有可能产生其他抗体（如抗E、抗C等）而引起胎儿溶血。中国汉族99.7%为Rh阳性，故Rh溶血病少见，但少数民族中Rh阴性者多（如回族为0.74%，维吾尔族为4.96%，塔塔尔族为15.79%），因而Rh血型不合的发病率高。孕母与胎儿血液循环各自成系统，正常情况下，胎儿红细胞不能通过胎盘。但在妊娠、分娩过程中胎盘绒毛难免有所破损，绒毛血管内的胎儿红细胞即可进入母体。据报道只需0.03—0.07ml胎血进入母体即可致敏，故分娩次数愈多，抗原进入母体的量愈多，抗体的产生愈多，胎儿、新生儿患病的机会也愈大，病情也愈重，故往往第一胎不发病而第二、三胎时发病。然而，胎儿红细胞经胎盘进入母体循环的量若因流产、羊膜穿刺术、外倒转术、并发妊娠高血压综合征或高血压等而增多；或孕期输入Rh（+）血或孕妇之夫为Rh（+），则第一胎即可娩出Rh溶血病儿。少数情况下ABO和Rh血型系统不合并存时，Rh（+）的胎儿红细胞进入母体后，很快被抗A（B）抗体所中和，故ABO血型不合有减轻Rh血型不合严重性的作用。此外，Rh抗体的产生尚与个体敏感性有关，故在Rh（-）妇女怀有Rh（+）胎儿的情况下，约仅1/20的胎儿发生Rh溶血病。

母儿血型不合对孕妇无影响，对胎儿的危害决定于进入循环的母体免疫抗体量与胎儿红细胞与抗体结合程度和胎儿代偿性造血能力。如胎儿期发生严重溶血而严重贫血以致髓外造血灶增多时，则可出现胎儿全身水肿、腹水及胸水，甚至头皮水肿。在B型超声检查或X线检查时，可见胎头颅骨周围有一透明带或双层光环，肝脾肿大，有胸、腹水，四肢弯曲度减少，胎盘阴影增大、增厚，常伴羊水过多。更严重者则可造成死胎。新生儿出生后，主要表现为贫血、水肿、早发性不同程度的黄疸和肝脾肿大。ABO血型不合者，黄疸一般较轻，Rh血型不合时，黄疸一般较重，严重者可并发核黄疸。

诊断依据 凡以往有不明原因的死胎、死产或有娩出溶血病儿史的孕妇，应作下列检查：①血型检查：测定孕妇及其丈夫的血型和Rh因子，若丈夫为A型、B型或AB型，孕妇为O型，有ABO血型不合可能；若丈夫为Rh阳性，

孕妇为Rh阴性，则有Rh血型不合可能，应作特异抗体检查。②抗体效价测定：如孕妇血清学检查阳性，提示已被致敏，应定期测定抗体效价。妊娠28～32周每2周测一次，32周后妊娠后每周测一次。Rh血型不合抗体效价在1:32以上，ABO血型不合抗体效价在1:512以上提示病情严重。③B型超声检查：如胎儿有严重溶血可呈典型的水肿儿(hydrops fetalis)状态。胎儿胸、腹腔内积液，胎儿头颅外双重光环，心脏扩大，肝脏肿大，胎盘增厚且大。④测定羊水胆红素含量：如过去有溶血病儿分娩史，此次妊娠血清抗体效价高，应进行羊膜腔穿刺，测定羊水中胆红素含量，以确切了解胎儿的溶血程度。一般从妊娠30～32周开始测定，必要时2周重复一次。可用分光光度计分析羊水中胆红素吸光度，当$\Delta OD_{450}>0.06$为危险值，0.03～0.06为警戒值，<0.03为安全值。亦可测定羊水中胆红素含量，孕36周以上胆红素增至3.42μmol/L(0.2mg/dl)提示胎儿有严重溶血。

对有早发性黄疸新生儿、水肿儿、出生前未明诊断者，应立即检查新生儿及孕妇血型以排除新生儿溶血，同时作下列检查以助判断：如脐血血红蛋白<140g/L，网织红细胞>6%，有核红细胞>2%；脐血胆红素>51μmol/L(3mg/dl)，出生后72h>342μmol/L(20mg/dl)，则新生儿有溶血可能，需进一步观察黄疸发展情况并采血作抗人体球蛋白试验。

防治要点 对有新生儿溶血病史的孕妇应加强孕期监护，采取下列预防性措施：①中药茵陈蒿汤加减，每日一剂，直至分娩。②在孕24周、30周及33周左右各进行10日综合治疗，包括25%葡萄糖40ml及维生素C500mg，1次/d，静脉注射；维生素E100mg，3次/d；每日吸氧3次，每次20min，以提高胎儿抵抗力。③自预产期前2周起口服苯巴比妥10～30mg，3次/d，可加强胎儿肝细胞葡萄糖醛酸酶与胆红素结合的能力，从而降低新生儿核黄疸的发生。

妊娠越近足月，抗体产生越多，对胎儿威胁也越大，故在妊娠36周后，如遇下列情况应考虑引产：①Rh血型不合抗体效价达1:32以上，ABO血型不合抗体效价达1:512以上。②过去有死胎史，特别是前一胎有新生儿死于溶血病者。③作羊膜腔穿刺，羊水呈深黄色或胆红素含量升高。④胎动、胎心音改变提示胎儿处于险境。若妊娠<36周，胎儿有严重溶血现象而羊水L/S(卵磷脂/鞘磷脂)比值<2或泡沫稳定试验阴性提示胎儿肺不成熟，引产后死于呼吸窘迫综合征(RDS)或发生核黄疸的可能性大，可考虑宫内输血以延长胎龄，直至胎儿肺成熟再进行引产。可继续妊娠的孕妇，应于预产期前2周或于以往发生死胎的孕期前4周入院。争取自然分娩，因剖宫产手术操作可增加母血进入胎儿体内机会，从而加重溶血。避免用麻醉剂和镇静剂，以免增加新生儿窒息。新生儿娩出后立即断脐以减少抗体进入婴儿体内，并保留脐带10～15cm，用1:5000呋喃西林液纱布包裹以备换血。自胎盘端脐带收集脐血送验血型(包括Rh因子)、红细胞、血红蛋白、无核红血球与网织细胞计数，并作胆红素、黄疸指数、抗人体球蛋白直接试验及特殊抗体测定。新生儿的处理原则是：①纠正贫血，防止心力衰竭。②积极治疗高胆红素血症，以防发生核黄疸。③换血以去除免疫抗体，制止溶血。出生后2个月内，尚需注意红细胞再生功能障碍所致的严重贫血。

应用抗D丙种球蛋白，可减少Rh免疫抗体的产生。对未致敏的Rh阴性妇女，于孕28周时肌注抗D丙种球蛋白300μg，分娩Rh阳性新生儿后72h内再肌注300μg，可阻断进入母体内胎儿红细胞上的D抗原，使母体不致敏。孕期未发现Rh血型不合而在产后发现者，则于产后72h内注射300μg，一次性预防。

产道血肿

产道血肿(hematoma of birth canal)为分娩期并发症，由局部血管损伤或断裂，血液外溢积聚形成，较常见。原因有：①分娩过速，如急产、阴道手术助产用力过猛时，由于软产道尚未充分扩张，胎儿过快娩出，以致组织裂伤，血管断裂。②第二产程延长，局部组织因受压过久而缺血坏死，血管受损出血。③会阴、阴道、阔韧带内静脉曲张破裂。④并发妊娠高血压综合征，血管痉挛，管壁缺血坏死，易于破裂出血。⑤缝合会阴切开伤口或裂伤时，断裂血管退缩或止血不善。⑥存在凝血机制障碍。

产道血肿的临床表现因发生部位不同而异：①会阴部血肿。由于血液刺激及组织崩裂，产后即刻或数小时后，出现会阴部剧烈胀痛。若血肿压迫尿道或直肠，则有尿路刺激症状及排便感。检查时可见局部隆起，皮肤、粘膜呈紫色或紫褐色，甚至裂开而流血不止。②阴道血肿。最常发生于阴道粘膜与肛提肌筋膜间，而向阴道内凸出。严重时，可压迫直肠，甚至向上发展至宫颈旁、腹膜外间隙内。阴道下段血肿的症状与会阴部血肿相似。阴道中、上段血肿体积小，可无症状；体积大，向阴道突出并压迫直肠，则可产生阴道疼痛及排便感。如出血过速，血肿表面张力过大，导致阴道粘膜裂开，血液外流。肛指检查或阴道检查即可发现。③阔韧带内血肿。阴道穹窿或宫颈撕裂、子宫下段侧壁破裂时血管断裂，如发生在盆筋膜之上，则血液多积聚于腹膜外，阔韧带前后叶间，并可经腹膜后间隙上达肾脏水平。主要症状为患侧下腹胀痛，往往外出血不多而出现休克。如血肿发展较慢，则有可能不发生休克，以后出现肠胀气、尿潴留、贫血等症状。检查时可于腹股沟上方触及压痛之块物。

处理应根据血肿大小及发展情况而定。如血肿小，观察过程中不再增大，且症状不明显，可保守治疗，纠正贫血，给予抗生素预防感染及中药活血化瘀以加速血肿吸收；如血肿大、且症状明显，或观察过程中继续增大，则需切开血肿取出积血及血块，找到断裂之血管，结扎止血

后缝合包口。尚有少量渗血者，则置引流条。应用抗生素防止感染。确诊为阔韧带内血肿应立即剖腹探查，清除积血和血块，结扎断裂血管。如有子宫破裂则根据具体情况作修补术或全子宫切除术。如找不到出血的血管而腔内仍有不断渗血者，可行患侧子宫动脉或髂内动脉结扎术。

产后出血

胎儿娩出后24小时内，阴道流血量≥500ml者，称为产后出血（postpartum hemorrhage），是产妇死亡的主要原因之一。

发病机制和临床 引起产后出血的主要原因为：①宫缩乏力 正常情况下，胎盘排出后，子宫肌纤维立即收缩与缩复，钳闭肌纤维间开放的血窦，使之暂时止血，淤滞的血液形成血栓，并逐渐纤维化，血窦腔遂完全阻塞。因此，任何影响子宫收缩及缩复的因素都可造成产后出血。全身因素有产程过长或难产后体力衰竭，镇静剂使用过多，麻醉过深及全身急慢性疾病等。局部因素有子宫肌纤维因双胎、羊水过多、巨大儿而过度伸展，多次分娩所致的子宫肌层退行性变；妊娠高血压综合征或贫血引起的水肿，胎盘早剥后的渗血；子宫肌瘤或子宫畸形导致宫缩受阻；前置胎盘时，胎盘附着的子宫下段收缩不良等。②胎盘滞留所致的出血见"胎盘滞留"条。③软产道损伤：胎儿过大或畸形、胎位不正、胎儿娩出过快、手术助产不当等均可造成会阴、阴道、子宫颈，甚或子宫下段裂伤而导致产后出血。④凝血功能障碍：在重症胎盘早剥、羊水栓塞、重度妊娠高血压综合征、死胎滞留宫内过久、重症宫内感染情况下，由于胎盘、羊水或死胎释放促凝血物质入血引起弥散性血管内凝血，消耗大量凝血因子，常继发产后大出血。此外，产妇原有白血病、血小板减少性紫癜症、再生障碍性贫血等或合并重症病毒性肝炎时，亦可引起产后出血。

临床表现与失血量、失血速度及产妇原来身体健康状况有关。产后出血大多为显性出血，血自阴道流出。短时间内大量出血可迅速发生休克，患者头昏眼花、冷汗、呵欠、烦躁不安、面色苍白、四肢冰冷、脉细速、血压下降。持续少量出血时，初起脉搏、血压及一般情况可无明显改变，直至失血量达到机体无法代偿时，才出现休克征象。如血液外流少而积贮于子宫腔或阴道内，为隐性出血，易被忽视而造成不良后果。

诊断依据 产后出血的诊断并不困难，关键在于找出原因，迅速止血，补足血容量，抗休克。如因胎盘滞留或粘连，应作人工剥离胎盘或宫腔探查。如因宫颈、阴道或会阴撕裂，应立即予以修补。如系宫缩乏力，子宫体软，轮廓不清或子宫底升高，体积增大，出血持续而于宫缩时或按压子宫底时有大量血及血块流出，应按摩子宫及应用子宫收缩剂。如无效，可压迫腹主动脉，宫腔填塞纱布，仍不奏效时，唯有及早剖腹手术止血。需保留子宫者，行双侧子宫动脉上行支结扎术；无需保留子宫者，可作次全子宫切除术。

若子宫收缩好、胎盘胎膜完整、软产道无损伤，流出的血中凝块少或不凝，应立即作血小板计数、纤维蛋白原及凝血酶原时间测定、3P试验等检查。确定为凝血功能障碍后，必须尽快消除病因以杜绝促凝物质继续进入母血循环，必要时切除子宫；高凝阶段可用肝素以阻止弥散性血管内凝血（DIC）继续发展；继发性纤溶期可选用止血环酸，对羧基苄胺等以抑制纤溶酶活性，输新鲜血、纤维蛋白原和凝血酶原复合物等，以补充凝血物质。产后出血可削弱机体抵抗力，除在抢救过程中，必须重视无菌操作外，应予大量抗生素防止感染。

防治要点 产后出血重在预防。应加强产前检查，注意提高孕妇一般健康水平。纠正贫血，积极防治各种合并症与并发症。凡有产后出血可能者，如多胎妊娠、羊水过多或有产后出血史者，应早日住院待产，在临产后做好输液、输血准备。严密观察产程，避免产程过长。正确掌握会阴切开的适应证及时间。第二产程时，避免胎儿娩出过快，积极处理第三产程，精确测定产时、产后出血量，及时补足血容量。产后，尤其是最初2小时内，应密切观察子宫收缩，注意膀胱排空及阴道流血量。

胎盘滞留

胎儿娩出后30min胎盘尚未排出者，称为胎盘滞留（placental retention）。有以下几种临床类型：⑴胎盘剥离后滞留：胎盘已全部从子宫壁剥离，因子宫收缩乏力、腹肌收缩不良或膀胱充盈不能排出，从而影响子宫收缩，引起出血。若膀胱过度充盈，应先导尿，然后按摩子宫使其收缩，再一手轻压子宫底，另一手轻拉脐带协助胎盘娩出。②胎盘嵌顿：胎盘已完全剥离，由于按摩子宫或使用子宫收缩剂不当，致使子宫收缩不协调，子宫内口附近呈痉挛性收缩形成狭窄环，堵塞出路使胎盘不得排出，血块积聚于子宫腔内，使子宫体积增大，宫底上升，有时表现为大量外出血。阴道检查时可摸到子宫狭窄环，应在乙醚麻醉下，用手指扩张狭窄环，尔后取出胎盘。③胎盘剥离不全：由于子宫收缩乏力或第三产程处理不当，以致胎盘部分与子宫蜕膜层分离，部分未剥离，影响子宫全面收缩，胎盘剥离面血窦开放，出血不止。应从速施行人工剥离胎盘术。④胎盘粘连：见"胎盘粘连"条。⑤胎盘植入：见"植入性胎盘"条。

胎盘粘连

胎盘全部或部分粘连于子宫壁上，不能自行剥离，称为胎盘粘连（placental adherence）。多因子宫蜕膜发育不良，绒毛植入其基底层所致。引起子宫蜕膜发育不良

的常见原因为子宫内膜炎症(产后或流产后感染)、子宫内膜损伤(多次刮宫术、人工剥离胎盘术)、粘膜下子宫肌瘤、子宫畸形及胎盘低位种植等。胎盘全部粘连者,不出血;部分粘连时,剥离部分的血管不能闭合,必有严重出血,应迅速探查宫腔,徒手分离。徒手剥离过程中如遇困难或疑有胎盘组织残留应行刮宫术清理宫腔。术后注射子宫收缩剂并用抗生素预防感染。

植入性胎盘

胎盘绒毛异常牢固地植入子宫壁,称为植入性胎盘(placenta increta)。植入程度不一,浅者仅与子宫肌层相接触(placenta acreta);深者可深入子宫肌层(placenta increta)或穿透浆膜层(placenta percreta)。为子宫蜕膜发育不良,甚或缺如所致,常发生于严重的子宫内膜炎、子宫内膜创伤后。根据胎盘与子宫肌层接触面的大小,可分为完全性与部分性两类。完全性植入极少见,在胎儿娩出后,胎盘迟迟不下,也不出血。部分性植入,则于部分胎盘自然剥离后常引起大量出血;徒手剥离时,觉胎盘界限不清,剥离极其困难且出血多;若胎盘部分剥离后无法继续进行时,应警惕植入性胎盘的可能,切忌勉强剥离,以免发生子宫穿孔及致命出血,应即行次全子宫切除术。如产妇坚决要求保留生育功能而无出血或出血不多时,可割短脐带留下胎盘,应用子宫收缩剂、肌注天花粉使其坏死脱落。等待过程中,应防止或控制感染。

晚期产后出血

分娩24小时以后,在产褥期内发生大量子宫出血,称为晚期产后出血(late puerperal hemorrhage)。

引起晚期产后出血的原因主要是:①胎盘附着面复旧不全:产后子宫胎盘附着面的蜕膜血管内均有血栓形成,一般于产后3周左右血栓逐渐纤维化,血管腔完全阻塞。若胎盘附着面感染,可致局部组织坏死,血管内血栓形成不良,一旦血栓溶解脱落,血窦即重新开放而出血。常发生在产后2周左右。②小块胎盘或胎膜残留,残留的胎盘或胎膜组织坏死脱落时,其基底部血窦即裸露而出血。一般发生在产后10日左右。若残留的胎盘组织变性、机化,形成胎盘息肉,则出血发生在产后数周。③剖宫产术后子宫切口裂开:多发生在子宫下段横切口的两侧角。由于缝合不良影响血供,组织缺血、坏死,或继发感染。组织坏死,致使子宫切口愈合不佳,切口边缘已有血栓形成的血窦重新开放而出血。常发生在术后2~3周。

胎盘附着面复旧不全与胎盘残留的临床表现相似,产后血性恶露经久不停,反覆出血或突然大出血。检查可见子宫复旧不佳,较大且软,子宫颈口松,有血块堵住。剖宫产术后子宫切口裂开,常表现为突然大量阴道流血而休克。如子宫颈口松,探查可触及子宫下段切口存在缺陷或裂口,有肠线脱落。

遇晚期产后出血病例,如出血量不多,可先给予子宫收缩剂,并用大量抗生素控制感染,密切观察。出血多,疑有胎盘、蜕膜组织残留,应边输液输血,边行刮宫术,清除宫腔内容物,送病理检查,术后继续使用抗生素及子宫收缩剂。剖宫产术后发生晚期产后出血者,应在作好剖腹探查准备下,行诊断性刮宫,如在子宫下段处刮得坏死组织或肠线,即可确诊。剖腹探查,一般作子宫切除术,如必须保留子宫,可切除疤痕组织重新缝合,术后继续抗感染,并予支持疗法,密切观察,谨防再裂。

羊水栓塞

当羊水与其中的碎屑物如鳞状上皮、粘液、毳毛、胎粪及皮脂等骤然大量进入母血循环造成肺栓塞、休克及凝血障碍,称为羊水栓塞(amnionic fluid embolism)。此种情况可发生于分娩过程中,但亦常可见于中期妊娠引产后。其起病急骤,无先兆症状,而病死率可高达80%左右。

羊水栓塞的发病率约为2500~37 000次妊娠中有1例。产妇死亡病例中羊水栓塞约占5%—10%,成为除产科出血、妊娠高血压综合征、妊娠合并心脏病、严重感染外引起死亡的一个重要原因。近年来,中期妊娠引产并发本病者日益增多,其发病率较足月妊娠者为高,但症状较轻,病死率远较足月者低。

发病机制和临床 羊水栓塞常发生于年龄偏大而胎儿亦较大的足月或过期妊娠的经产妇。患者一般产程较短,主要是由于宫缩过强或由于曾应用缩宫素以加速产程之故,羊水混浊含有形物质多者易发生羊水栓塞,症状亦重,如混有胎粪则症状更重。死胎发生羊水栓塞的机会较多,可能与羊膜渗透性改变和胎粪污染羊水有关。发生羊水栓塞时,胎膜多已破裂,但少数可因羊膜在胎盘边缘或其他部位破裂而未被发现。产钳助产、剖宫产或在中期妊娠时采用钳刮术终止妊娠均较有可能导致羊水栓塞。

正常分娩时宫颈管静脉可因宫颈管处于展平而撕裂。破膜后、儿头下降阻挡羊水流出。当宫内压力较大时,即可将羊水逼入宫颈管静脉内。在胎盘早期剥离如前置胎盘的情况下,羊水可通过胎盘附着部位的开放血窦进入母血循环。

羊水进入母血循环后,主要发生机械性梗阻和凝血障碍两种病理生理改变。羊水中有形物质含量低者仅发生凝血障碍,有形物质多则两种情况均可发生,且可能同时引起过敏反应。机械性梗阻主要发生在肺血管,并可同时引起反射性的血管痉挛。此时回心血量大为减少,左心室搏出量亦减少,出现周围循环衰竭及休克。同时还因肺高压症而引起急性肺心病,即右心血液不能进入

肺循环,右心急性扩大而衰竭,常伴发急性肺水肿。肺动脉压突然增高后,刺激血管壁的压力感受器,引起反射性呼吸过速及周围血管扩张、血压降低。缺氧更加重刺激化学感受器引起反射性的过度呼吸。因换气量的改变,肺水肿加深,呼吸更困难。

羊水有形物质如胎粪、毳毛、胎脂、粘液以及羊水中的凝血活酶进入血循环后引起血管内凝血,消耗性血凝障碍及继发性纤维蛋白溶解活动。因此羊水栓塞症中可发生大出血及血液不凝。

一般羊水栓塞症发作时,无先驱症状,但也有患者在症状发生前数分钟至数小时有疲倦不适、窒息感及烦躁不安;也可能出现无原因的咳嗽、发热、发冷及呕吐等。

羊水栓塞的临床表现可分为三个阶段:①休克期:多为突然发生,先惊叫一声,数秒钟内发生青紫、呼吸困难、胸闷、烦躁不安、短时间内进入休克状态。可发生呕吐、抽搐、血压下降、脉搏快,多数病人于较短时间内死亡。如患者幸存,则可出现右心衰竭症状:右心室急性增大、心律快、颈静脉怒张,肝肿大及压痛。同时出现肺水肿,表现为呼吸困难、剧烈咳嗽、吐泡沫状或血沫状痰、肺内布满啰音。②出血期:大量阴道出血及全身性出血。宫缩可能无力,但即使宫缩好,仍持续大量出血,血不凝。此外,可出现皮下及粘膜出血、血尿或呕吐物中带血。有时可因出血无法控制而死亡。③肾功能衰竭期:出现少尿或无尿以及氮质血症、尿毒症症状。由于循环量不足以及肾脏微血管栓塞,肾脏缺血时间较长,可引起肾小管损伤,或对称性肾皮质坏死。

中期妊娠引产所发生的羊水栓塞症状均较轻,除有呼吸困难、紫绀外,部分患者可出现休克及凝血障碍,程度也较轻。

诊断依据 羊水栓塞症的早期诊断很不容易,但是早期诊断是挽救患者的关键,否则预后很差。应十分重视上述的前驱症状,一旦出现休克、大出血时,则诊断多不困难。下列辅助检查有助于诊断:①血液化验:由下腔静脉插管取血作血液沉淀试验,血液沉淀后将上层血浆部分吸去,取沉淀细胞表层物质作涂片、染色。镜检,可见羊水内的鳞状上皮细胞、粘液、毳毛等物质,一旦阳性可确诊。由于凝血障碍,凝血时间、凝血酶原时间延长,血小板、纤维蛋白原减少,凝血块不能形成或形成后又溶解。此外还可作鱼精蛋白副凝试验或乙醇胶试验。②肺部X线检查,可见弥漫而散在的阴影或楔形阴影,沿肺门分布,心脏轻度扩大。③肺部 ^{131}I 扫描:可见部分肺灌注明显减少,在发病后4日内这种现象仍存在。④心电图检查,电轴显著偏右,顺时针方向转位和右束枝传导阻滞,右心负荷增大。

有时羊水栓塞症发展迅速,未及诊断患者已死亡,为明确死因,可作尸检诊断。尸检时可见明显肺水肿、充血或肺泡出血,急性右心扩大。确诊则需依靠显微镜下检查。肺小动脉及毛细血管内可见有羊水内容物,如角化上皮、粘液、脂肪、毳毛及胆色素以及血小板聚集等;在子宫静脉、肝、肾、脾、心脏及脑血管内亦可能发现;如死亡在发病24h以后,在肺泡吞噬细胞甚至支气管纤毛上皮内均可发现羊水内容物。亦可抽出右心血离心沉淀后作检查,可见三层,在最上层有羊水碎屑,呈絮状混浊。

本病应与急性肺梗死、空气栓塞、子痫、脑血管意外、急性心力衰竭等鉴别。

防治要点 本病较难预防,下列各点应予注意:①分娩过程中要严密观察,破膜后尤须注意。②严格掌握剖宫产、破膜(人工破膜应避开宫缩)、水囊引产、导管放入、中期妊娠的钳刮术等手术适应证。③正确使用缩宫素,避免宫缩过强。④宫缩过强者给予适当镇静剂如哌替啶(度冷丁)以减弱子宫收缩。

羊水栓塞的治疗原则是抗休克;解除血管机械性梗阻和反射性血管痉挛;控制心力衰竭及肺水肿;纠正凝血障碍;防治急性肾功能衰竭;迅速终止妊娠排出子宫内容物;纠正酸中毒、注意电解质平衡及用广谱抗生素以预防感染等。具体措施是:①给氧:采用气管内插管,间歇加压供氧,增加肺泡交换量,改善肺内毛细血管氧的交换及循环,减轻心脏负担及脑缺氧。②抗过敏:地塞米松大量快速静脉注入,先推入20mg,继而静脉点滴注入。亦可用氢可的松200mg静脉推入,继而滴注。③解除肺血管痉挛及支气管痉挛:可用罂粟碱30—60mg稀释于葡萄糖内静脉缓慢滴入,1—2h后可再重复。亦可用氨茶碱250—500mg稀释于25%葡萄糖液20ml中缓慢静脉注入。阿托品可阻断迷走神经对心脏的抑制,使心率加快,减轻肺血管痉挛,增加氧的交换,每次1mg皮下或静脉注射。异丙肾上腺素是较理想的支气管扩张剂,但最好在循环恢复后再使用,1mg溶于200ml葡萄糖内,15—30滴/min,皮下注射时则每次0.2mg。用异丙肾上腺素可引起心律不齐或心律过快,应注意。呼吸困难时可应用吗啡或哌替啶。④抗休克:积极预防及治疗心力衰竭和肺水肿。先给右旋醣酐40 500—1000ml静脉注入,控制周围血循环衰竭所致的血压下降。输液量需控制,有条件测中心静脉压时,则按中心静脉压给液。在血不凝引起大量出血后,就应当考虑血容量不足问题,及时了解心、肺、肾功能,根据病人一般情况、脉搏、血压、中心静脉压及尿量等,准确掌握输入液体量及速度。羊水栓塞时应以解痉药为主,血管收缩药物宜少用或慎用。当弥散性血管内凝血出现大量出血,扩容跟不上时,可适当给予血管活性药物,保证重要脏器的灌注。可选用异丙肾上腺素、恢压敏、多巴胺、间羟胺等之一。除心脏停跳外,不用肾上腺素或去甲肾上腺素。在血容量足够时,采用血管扩张药,可用酚妥拉明1mg,1次/h,对治疗肺水肿及解除肺血管及支气管痉挛有一定作用。⑤控制心衰:用毛花甙C(西地兰)0.4mg溶于20ml 25%葡萄糖中静脉注射,4—6h再重复一次,亦可用毒毛花甙静脉注射。肺水肿时,除控制输液量外,必要时下肢上止血带,好转后可

给利尿药。⑥凝血障碍的治疗。⑦防止肾功能衰竭应尽量缩短休克时间，早用肝素以中止血管内凝血。尽可能不用血管收缩药物，避免加重肾脏损害。近来有用人工肾或腹膜透析方法，以提高存活率。⑧产科处理，如已临产，应于短期内结束分娩。原则上自阴道分娩，若胎儿已死则行穿颅术。宫缩药及产钳均可增加子宫内压力，最好不用。需作剖宫产时，应做好出血的防治准备。

新生儿疾病

早产儿

早产儿(preterm baby)又称未成熟儿，指出生时胎龄未满37周(小于260d)的早产婴儿(premature baby)。早产儿在体格发育上尚未达到足月儿的成熟程度，其出生体重和生理功能与其胎龄基本一致。胎龄越小，则体重越轻，身长越短，成熟度越差，存活率越低，在低出生体重儿中约1/2～1/3为早产儿。

原因 引起早产的原因可来自孕母、胎盘与脐带、胎儿三方面：

(1)孕母因素：①病理妊娠，如妊娠高血压综合征(孕毒症)。②生殖道病变，如双角子宫、子宫纵隔畸形、子宫颈口松弛、宫颈深度口撕裂、子宫内膜炎、子宫肌瘤等。③慢性疾病，如高血压、心脏病、尿路感染、肾脏病、严重贫血及肺结核等，急性传染病，如细菌性痢疾、伤寒、肺炎、肝炎、外科手术等。④内分泌失调如黄体酮或求偶素不足或不平衡、甲状腺功能亢进、糖尿病等。⑤重体力劳动、负重、挤压、摔跌或精神创伤，如过度紧张、惊惧等。

(2)胎盘和脐带因素：①胎盘发育异常，如胎盘水肿及梗塞、前置胎盘、胎盘早期剥离等。②脐带扭转、打结、畸形、过短、过细等等。

(3)胎儿因素：①双胎、多胎为导致早产的常见原因。②先天性畸形、母婴血型不合溶血病(有核红细胞增多症)引起胎儿水肿等。

特点 有以下几方面。

(1)外观特点：呈抑制状态，哭声小，反应及吸吮能力差，身体比例以头面部相对较大，颈及下肢较短。颅骨常重叠。初生时前囟小，后囟及侧囟多未闭(以后前囟稍增大，颅缝分开)，头发纤细、卷曲似绒毛样。耳轮薄，缺乏软骨、紧贴颞部，耳舟不清楚。皮肤薄嫩、松弛、水肿发亮，前额皱纹深，貌似老人。胎龄越小，胎脂越少，胎毛越多(尤以面、肩及背部较多)，指甲软、短而不超过指尖，足底跖纹少，足跟光滑。男婴睾丸多未降至阴囊，阴囊皱襞少；女婴大阴唇不掩盖小阴唇。胎龄越小，这些特点越显著。

(2)呼吸系统：呼吸系功能差，呼吸快而浅，节律不均，常有呼吸暂停现象(指呼吸停止时间在20s以上，心率减慢<100次/min)，哭无力，因肺表面活性物质少，故易产生肺透明膜病。咳嗽反射较弱，故气管、支气管的粘液不易咳出，因此容易引起呼吸道梗阻。

(3)消化系统：体重越低，吸吮能力越差，吞咽反射弱。贲门括约肌较松弛，胃容量小，易发生溢乳、呕吐和呛咳。除淀粉酶外，各种消化酶的分泌功能于胎儿早期已发育成熟，故早产儿消化能力与成熟儿相仿。此外，对蛋白质的需要量较高，对脂肪的吸收能力较差，尤其对饱和脂肪酸吸收力差，影响脂溶性维生素的吸收。

(4)造血系统：早产儿周围血红细胞数及血红蛋白在生后不久即迅速下降，胎龄越小，降低越早，逐渐出现贫血。部分早产儿因维生素E缺乏，红细胞膜不饱和脂肪酸易被过氧化作用成为过氧化脂质而损害红细胞膜，引起溶血。白细胞吞噬能力比足月儿弱，血内各种球蛋白值均低，免疫球蛋白量少，胎龄越小，IgG含量越低，IgM及IgA出生时几乎测不出。因此早产儿易得消化道、呼吸道等感染性疾病，且易发展成败血症。

(5)肝脏功能：由于早产儿肝内葡萄糖醛酰转换酶明显不足，出生后酶的发育也慢，故生理性黄疸持续时间较长，程度亦较重。另外肝脏发育不成熟，肝功能不全，肝储存维生素K较少，同时第Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ等因子较成熟儿低，故凝血机制不健全，容易出血。肝脏中铁及维生素D的储存量较少，故早产儿易患贫血及佝偻病等营养缺乏症。又因肝糖原转化成血糖的功能低，饥饿时容易发生血糖过低。另外，因肝合成蛋白质的功能不足，若饮食中蛋白质供应不足，可因血浆蛋白低下而形成水肿，且易得感染性疾病及增加核黄疸的危险性。

(6)肾脏功能：肾功能较足月儿差，肾小球滤过率低，极低出生体重儿的肾小管对钠离子再吸收功能差，排出增加，因而易发生低钠血症。

(7)神经系统：神经系统的发育与胎龄关系密切，与体重关系相对较小。胎龄越小，各种神经反射，如吞咽、吸吮、觅食、对光、眨眼等反射越弱，肌张力低，四肢呈伸直位。出生后即行神经系统检查，可作为估计胎龄的依据。

(8)体温调节：体温调节功能差，表现为体温升降不定。初生时基础代谢低，肌肉活动力弱而使分解代谢降低，棕色脂肪代谢产热不足，皮下脂肪少和体表面积相对大而易散热，故一般早产儿体温较低。在寒冷环境中易发生硬肿症。在高温环境中，由于汗腺发育不全，对已升高的体温不易通过蒸发而下降，则表现为发热。

(9)生长发育特点：在合理的喂养及护理条件下，早产儿的生长发育较快，在生理性体重下降恢复后，生长发育速度从生后第3周开始迅速增加，第2个月最快，以后逐渐转慢，生后3个月已为出生体重的2倍，[illegible]个月时可为出生体重的3倍，1岁时可为初生的5～[illegible]倍。在良好条件下，早产儿的发育也较快，一般至1岁时，早产儿的神经精神发育已可赶上足月儿。

护理 早产儿护理因出生体重及生活能力的差异而有所不同。体重在2kg以上者，尚能迅速适应外界环境变化，死亡率较低；体重低于2kg，尤其低于1.5kg的早产儿(称极低出生体重早产儿)，更应特殊护理。要求护理人员有高度责任感，工作细致、耐心，并应挑选有专门知识及经验丰富的专业人员担任。

(1)一般护理：当早产儿娩出前，应使产房室温提高，并备好温暖的接生台和保温包。分娩后建立自主呼吸后送婴儿室或暖箱内，每1～6h测体温1次，应保持恒定的体温，每日最高与最低温度之差不超过1℃。每日固定时间(哺乳前)称体重。护理操作要减少到最小限度，避免刺激，尤以出生后1周内的早产儿。

表1　不同出生体重的早产儿裸体时的适中温度　(Hey, 1975)

出生体重(kg)	温度			
	35℃	34℃	33℃	32℃
1.0	初生10d	10d以后	3周以后	5周以后
1.[illegible]		初生10d内	10d以后	4周以后
2.[illegible]		初生2d内	2d以后	3周以后
>2.[illegible]			初生2d	2d以后

保持环境温度恒定：未成熟儿室的室温应保持在25～27℃，不同体重小儿所需的适中温度要求各异（表1）。相对湿度保持在50%～60%。

（2）氧的供给：早产儿一般不宜持续给氧，有呼吸困难或紫绀时应给氧，以能解除症状为度。喂哺时有紫绀者，可在喂养前后给氧数分钟。输氧浓度不超过40%，输氧时间不能过长，以免发生氧中毒。

（3）喂养：早产儿生长发育快，但吸收和同化功能尚未成熟，出生后开始几天不易满足需要量。喂奶目的在于使婴儿适应哺乳，待适应后则要求满足需要量。不同体重早产儿需要量不同（表2）。

表2　早产儿早期每日热量和主要营养物质需要量

出生体重(g)	<1 000	1 000—1 499	1 500—1 999	2 000—2 499	2 500—3 000
热量kJ/kg	439.3	523	544.3	565.5	502.[illegible]～523
kcal/kg	(105)	(125)	(130)	(135)	(120～125)
[1]蛋白质(g/kg)	3	4	3.5～4	3～3.5	2.5～3
钙(mg/kg)	17[illegible]	300	3[illegible]0	300	200～250
磷(mg/kg)	70	120	135	[illegible]10	80—90
镁(mg/kg)	10	18	18	15	12
[2]维生素K_1(mg)	0.[illegible]	1～3	1～3	1～3	1～3
[3]维生素C(mg)	50	50～100	50—100	50～100	50—100
维生素E(mg)	20～[illegible]0	20～30	20～30	20～30	20～30
[4]维生素A(IU)	1 [illegible]00	1 000—[illegible]000	1 000	600—1 000	6[illegible]～1 000
维生素D(IU)	1 [illegible]	1 [illegible]00	400～1 000	400～1 000	400～1 000

①要求乳蛋白：酪蛋白＝60:40　②维生素K补充3d　③维生素C、E自生后2～3d开始　④维生素A、D自生后2～10d开始

早产儿容易发生低血糖，应及早测血糖，并及时供给葡萄糖，口服或静脉滴入。早产儿以母乳为首选，生活能力加强后增加蛋白质，对无法母乳喂养者以采用早产儿配方乳为宜，特别生后1个月内更为重要。早产儿消化能力未成熟，开始时喂稀释奶，以后渐加浓度。喂奶简明方案见表3。

表3　早产儿喂奶简明方案

出生体重(g)	<1000	1000—1499	1500～1999	2000～2499
开始量(ml)	1～2	3～4	5～10	10—15
每隔次增加量(ml)	1	2	5～10	10—15
喂奶间隔时间(h)	1	2	2～3	3

具体喂养早产儿是项细致工作，原则上前3～5d的喂奶量根据早产儿的耐受能力，但希望能达到基础代谢所需能量。以后则要求达到总需要量。早产儿生后5d内喂养的具体方案见表4。

根据早产儿成熟程度选择不同喂养方法：①哺乳法：用于较大的早产儿，体重>1 500g，吸吮和吞咽功能正常的早产儿可直接哺母乳或用奶瓶喂奶。②间歇胃管法：用于体重1 000～1 500g的早产儿，因其吸吮和吞咽功能较差，不能直接哺乳，但消化能力尚可，可用间歇胃管法从口腔或鼻腔插入胃管，长度从鼻尖至胸骨下端，再深入1cm即进入胃，稍打入空气试探，在胃部可听到水泡音。喂乳时将乳品放入接在胃管的针筒内，让其自然流入胃中，然后夹紧在体外的一端胃管。每次喂奶前先抽吸胃内容物，观察是否有残留奶，如有残留奶则应减少奶量。如进入量不能满足营养需要，可用静脉营养液，以补充不足部分。③持续胃管法：插入胃管后，用输液泵以1～2

ml/h 速度将乳品按日量连续缓慢滴入胃中。此法用于胃中易有残留奶的早产儿，每隔1～2 h 抽胃液，检查是否仍存在残留奶。此法也用于喂奶时易出现缺氧症状或呼吸困难者。④肠管法：用于体重<1 000g 者(因胃排空时间长)，或用于插入胃管后易出现气促者。将管插入胃部后，置婴儿於右侧卧位，使管通过幽门进入十二指肠或空肠，此时可抽到胆汁或碱性肠容物，开始时每小时抽液检查酸碱度，证实在正确位置后固定体外的肠管。此法的优点是可以减少呕吐，但留管时间较长可能引起肠穿孔，因此应用时要注意检查插管位置和腹部体征，插管时间不宜过长。⑤胃肠外营养液：多次发作呼吸暂停的早产儿或其他原因不宜用胃管或肠管法喂养者可采用高营养液静脉点滴法(TPN)(见“新生儿静脉营养液的应用”条)。

表4 早产儿出生后3d内喂养具体方案

出生体重(g)	<1000	1 000—1 499	1 500—1 999	2 000—2 499	稀释度
	每次喂奶量				
4—8(h)	1	3—4	5—10	10—15	用温开水稀释
8—12(h)	1	3—4	5—10	10—15	用5%葡萄糖稀释
12—24(h)	1—2	4—6	10—15	15—20	1∶1(乳汁∶糖水)
24—48(h)	2—3	6—8	15—20	20—25	1∶1
48—72(h)	3—4	8—10	20—30	25—30	[illegible]
>72(h)	[illegible]	10—15	30—40	30—40	2∶1

(4)预防感染：由于早产儿抵抗力低下，预防感染为非常重要的护理环节。早产儿应与其他新生儿分开，另设早产儿室。早产儿室的消毒清洁工作极为重要，定时通风，每周定期大扫除。定期消毒用具，定期调换吸引器水瓶和暖箱水盆中的清水。工作人员操作前后需用肥皂洗手，定期检查工作人员带菌情况，凡有呼吸道感染、化脓性病灶、腹泻及带菌者应暂时调离早产儿室工作。

(5)光疗：早产儿当出现黄疸时可作光疗，以免黄疸加深，光疗方法见“母婴血型不合溶血病”条。

小于胎龄儿

小于胎龄儿(small for gestational age, SGA)是指婴儿出生体重相当于同胎龄平均体重第10百分位值以下者，是宫内生长未能正常进行的结果，故又称宫内生长迟缓，或成熟不良儿。小于胎龄儿可以是足月儿、过期产儿或早产儿。最常见为足月小于胎龄儿(简称小样儿)，是指出生时胎龄为38～42周，而体重低于2.5kg 者。

发病机制和临床 小于胎龄儿发生的原因为胎儿于宫内不能获得充分营养故又称胎儿营养不良综合征，病因①孕母方面：早婚，早孕，高年妊娠，妊娠高血压综合征(孕毒症)，慢性心、肾疾患及严重贫血或营养不良等。②胎盘与脐带方面：由于胎盘和脐带的结构异常(如小胎盘、细脐带)或脐带附着部位异常，使血运不畅或供血不足所致。胎盘又是重要内分泌器官，能合成人胎盘催乳素(HPL)，有促进胎儿生长发育功能。测定雌三醇排出量是胎儿-胎盘功能检查的一种方法，排出量减少者娩出小于胎龄儿比例增加。③胎儿方面，双胎是首要原因，宫内感染(如风疹病毒、巨细胞病毒感染)和多发性畸形也是重要原因。④父母体型：父母矮小者小于胎龄儿发生率较高。早期病因指妊娠32周以前起作用的原因，以染色体畸形、母亲严重营养不良、病毒感染较多；晚期病因指妊娠32周以后的原因如妊娠高血压综合征、胎盘功能不全等。

根据病因发生的早晚，病理生理各有其特点，可将小于胎龄儿分为三种类型：

(1)非匀称型：是较多见的类型，病因发生在妊娠晚期，此时胎儿正处在迅速生长和储备营养物质的阶段，如因胎盘功能不全，供给胎儿的营养和氧不足，而胎儿出现营养不良和宫内窘迫，但对身长和头围大小的影响不多，故生长不匀称。在组织细胞上各器官细胞数正常或仅轻度减少，细胞核 DNA 基本正常，但细胞体积缩小。

(2)匀称型：此型病因发生在妊娠早期，影响全身的生长发育，虽比同胎龄儿瘦小，但匀称。常伴先天畸形或脑发育障碍。此型各器官细胞数目减少，但仍保持正常体积。此型在妊娠早期流产率高。

(3)混合型：为以上两种类型的混合，除早期病因外再发生晚期病因，故情况严重，存活率极低，各器官细胞不但数目少，且体积也缩小。

小于胎龄儿出生时常有窒息史或宫内窘迫史，身体瘦小，皮下脂肪少，皮肤皱褶多。足月和过期产的小于胎龄儿神态老练，耳壳可扪及软骨，足底纹多，肌张力正常。过期产小于胎龄儿如有这些症状又称过熟儿，羊水常被胎粪污染。

小于胎龄儿易并发①吸入性肺炎：如吸入胎粪则成为胎粪吸入综合征。②红细胞增多症：由于宫内缺氧引起。③低血糖和低血钙症：由于体内贮存量少引起。④早产和足月小于胎龄儿可发生坏死性小肠结肠炎，而这种病在足月适于胎龄儿则较少见。

防治要点 防治在于做好孕妇保健和监测，孕母发生妊娠高血压综合征时静脉滴注丹参，以改善胎盘循环。在分娩过程中则给孕母吸氧，同时监测胎心，发生窒息的婴儿应立即复苏。出生后的小于胎龄儿要监测血糖血钙，低者按该病治疗。

足月小于胎龄儿生活力较强，食欲较好，可提早喂糖水和喂奶。并发红细胞增多症者若出现呼吸增快，可作部分交换输血，换血量约20～30ml/kg。

小样儿

小样儿（small baby）指足月小于胎龄儿，见"小于胎龄儿"条。

过期产儿

过期产儿（post term baby）是指出生时胎龄超过42周（或294天）的新生儿。过期产儿可有两种情况：一种为胎盘功能正常，胎儿在宫内发育也正常；另一种为胎盘功能减退，使胎儿发生营养障碍，出现胎盘功能不全综合征表现，其体重及器官生理功能减退，与胎龄不符。后一种又称过熟儿（post mature baby）。

过期产原因至今尚不清楚。妊娠35周前胎盘随胎儿生长逐渐增大；35周后，胎盘不再继续增大，因而胎儿体重增加速度减慢。过期分娩者，胎盘常有生理性衰退及变性，胎盘血管有闭塞现象，并随过期孕周的延长而血管闭塞的数量增加，亦可见出血灶及新生绒毛膜。若过多生长，则绒毛膜互相靠近，间隙变狭，以致血液运行困难，可发生纤维蛋白析出、坏死及缺血性梗塞，胎盘功能减退使胎儿营养缺乏及缺氧。在缺氧情况下，羊水、胎粪及脱落的鳞状上皮细胞被吸入胎儿肺泡内，阻碍气体交换。正常新生儿肝及心脏糖原含量较高，对缺氧有一定耐受性，过期产儿体内贮存糖原量少，在缺氧情况下不能以酵解作用提供能源，故产生多量乳酸而致酸中毒，对机体重要器官如心、肺有害，对脑危害更大。

过期产儿（胎盘功能不全时）的临床表现为皮下脂肪少，身体瘦长，皮肤松弛多皱褶，呈老人状。由于羊水常为胎粪污染，故胎儿指、趾甲可被染成黄绿色。

Clifford 根据胎盘功能障碍所致症状分为三期：第一期，呈轻度营养不良，胎脂少，皮肤干皱，松弛，皮下脂肪少，皮肤无黄染，四肢瘦长，体重落后于身长，神态"老练"。第二期，除有第一期体征外，皮肤及脐带有黄染。第三期，除以上体征外，指、趾甲亦黄染，但巩膜不黄。

过期产儿常见的并发症有窒息、吸入性肺炎、酸中毒及心力衰竭。

过期产儿有异常表现者首先应在产房内进行处理。有胎儿窘迫现象时，给孕母输葡萄糖溶液或50%葡萄糖40ml、维生素C 0.5g，必要时给孕母吸氧。出生后吸取咽喉和支气管内吸入的羊水和分泌物，对窒息儿积极复苏。

低出生体重儿

低出生体重儿（low birth weight baby）是指不论胎龄大小，出生体重低于2 500g的婴儿。出生体重低于1 500g者称极低出生体重儿。

低出生体重儿包括早产、足月儿及过期产儿。

出生体重愈低，死亡率愈高；出生体重相同者，胎龄周数愈少，死亡率愈高。

大于胎龄儿

新生儿出生体重在同胎龄平均体重第90百分位以上者称大于胎龄儿（large for gestational age，LGA）。

体重超过正常者有生理性或病理性两种。生理性见于双亲（或其中之一）体格高大者，大多为经产妇所生或某些过期产婴儿。病理性可发生于患糖尿病（尤其未被控制者）母亲所生的婴儿，以及患有 Beckwith 综合征、脑性巨大畸形的患儿。

（1）糖尿病母亲娩出的婴儿：见糖尿病妊妇的婴儿。

（2）Beckwith 综合征：1964年由 Beckwith 首先报道，症状有体型大、体重过重、突眼、舌大、内脏肿大，伴脐疝和其他畸形，如腭裂、虹膜缺损、尿道下裂，在新生儿早期血中胰岛素增高，可能发生暂时性低血糖症。病死率较高，存活者智能大致正常。

（3）脑性巨大畸形：出生时体型大，生长快速有肢端肥大症样表现及轻度脑积水，智能落后。

Rh 血型不合溶血病和大血管错位的新生儿体型可能较大，体重可能在50百分位以上，但很少超过90百分位以上。

大于胎龄儿属高危新生儿，需密切观察，产时谨防难产和产伤。过重儿不能一律视为成熟儿，对孕周不足者应注意肺透明膜病的发生，且密切监测血糖，能进食者应提早喂奶以防低血糖的发生，如已发生低血糖即静脉滴注或口服葡萄糖液。对伴有红细胞增多的过重儿，可用部分换血疗法，如输入血浆换出全血以防止心力衰竭和血栓形成，换血量按20±10ml/kg计算。

巨大儿

出生体重大于4 000g者称巨大儿（big baby）。如超

过该胎龄平均体重第90百分位以上，则为大于胎龄儿。

高危婴儿

凡出生后处于高危状态或有发生重大变化可能的新生儿称高危婴儿（high risk baby），需严密监护。有下列情况者均列为高危婴儿：①早产或过期产。②出生体重低，2 500g（或2 300g）。③根据孕母末次月经推算，产前检查发现胎儿生长与胎龄不符。④以前娩出的同胞中有死产或在新生儿期间死亡者。⑤出生时情况差，1分钟Apgar评分<7，在产房或产婴室即需复苏者。⑥宫内缺氧。⑦严重先天性畸形。⑧出生后患严重疾病如窒息、新生儿肺透明膜病及溶血病等。⑨仅有一根脐动脉。⑩孕母有感染性（如风疹）或代谢性（如糖尿病）疾病、妊娠高血压综合征（孕毒症）、高血压及心、肾疾患；或孕母系多年不孕或因不孕经治疗后妊娠者，或曾服用某些药物可能使胎儿受影响者。⑪多胎妊娠或妊娠过密者（距上次分娩不到3月又妊娠）。⑫孕母有产科并发症（羊水过多或过少）、或异常分娩史（头盆不称、臀位、横位等），以剖宫产娩出者。⑬孕母有情绪异常，严重意外或经全身麻醉后分娩者。

糖尿病母亲的新生儿

糖尿病母亲的新生儿（neonate of diabetic mother NDM）体格比较大，但发育并不成熟。

糖尿病孕妇血糖高、胎儿血糖也随之升高，刺激胰岛分泌较多胰岛素，以致促进葡萄糖转变成糖原或脂肪，因而使胎儿成为巨大儿或大于胎龄儿。但内脏功能并不成熟，如肺不成熟可发生肺透明膜病，肝功能不成熟则发生高胆红素血症。重度糖尿病孕妇如伴有血管硬化，胎盘供血不足，胎儿也可能是小于胎龄儿。

临床表现 母亲有糖尿病史，但有的孕妇症状不明显，需化验血糖和尿糖。婴儿为巨大儿，脂肪组织增生以上背部最明显，似库欣综合征。如周围红细胞增多则皮肤潮红，口唇深红。易并发①低血糖：婴儿出生后母亲供应葡萄糖的来源中断，但婴儿胰岛素量高，因此血糖迅速降低，出生后1～3 h达最低点在2.24mmol/L（40 ml/dl）以下，大多数为过渡型低血糖，不出现症状，4～6 h内自行恢复。但亦有出现低血糖症状者。②肺透明膜病：发生率比非糖尿病母的婴儿高6倍。③低血钙：因这种婴儿甲状旁腺功能暂时性不成熟，当母亲钙来源中断后，婴儿出生后　天内血钙偏低，如口服或静脉注射葡萄糖酸钙，很少发生低血钙症状。④高胆红素血症，黄疸高峰出现在生后5～7 d，比足月儿稍晚，持续时间较长。⑤肾静脉血栓：这与红细胞增多症有关，表现为肾功能不全、血尿和腹部肿块，肾脏B型超声检查可明确诊断。⑥先天畸形发生率较一般新生儿高，多为室间隔缺损、大血管错位和脊柱畸形。

防治要点 （1）提早喂糖水和乳汁，以减少低血糖症的发生。

（2）监测血钙，降低时需及时静脉滴注葡萄糖酸钙。

（3）治疗有关疾病。

（4）糖尿病孕妇对胎儿的影响取决于孕妇糖尿病的严重程度和经胰岛素控制的程度。孕母在妊娠期间糖尿病症状可能减轻，但仍需正确应用胰岛素，使疾病得到控制，以减轻对胎儿的影响。

新生儿脱水热

新生儿脱水热（dehydration fever of the newborn）是新生儿出生后因水代谢失衡而引起的一时性发热，故又称一过性热。初生数日内的新生儿经肺、皮肤及大小便等失去相当量的水分，如环境温度过高或保暖过度，使蒸发失去的水分增多；生后4 d内母亲泌乳量又较少，如忽视补充进液量会使小儿体内液量不足。脱水明显时小儿体重明显减轻，体温突然升高至38～40℃，出现哭吵不安、皮肤弹性差、尿量减少、前囟凹陷等脱水现象。心率和呼吸增快与体温升高有关，但无感染中毒征象。血清钠浓度可增高。口服或静脉补液可使体温恢复正常。预防应注意生后几天内新生儿的出入液量，並避免室温过高。

新生儿乳房肿胀

新生儿乳房肿胀（hypertrophy of mammary gland of the newborn）是新生儿一种较特殊的生理现象。胎儿接受自胎盘来的母体两种内分泌素（卵巢的孕酮和垂体的催乳素），可促使新生儿乳腺肿胀及分泌乳汁。男女婴儿皆可出现，于生后2～3 d表现乳房肿胀，轻压之可自乳头滴出乳汁，量自数滴至20ml不等。乳汁的成分和成人的初乳相仿，1～2周后自然消失，偶可延长至1个月。不必处理，切忌挤压，以免导致感染而发生乳腺炎。

新生儿假月经

新生女婴在生后5～7 d，有的可从阴道流出带血的分泌物，称新生儿假月经（pseudo-menstruation of the newborn），持续1～3 d自止。此乃因妊娠后期孕母体内的雌激素经胎盘入胎儿体内，生后突然中断，因而形成类似月经的出血。一般不必处理。

新生儿无尿

93%新生儿在生后1 d内排尿，99%在生后2d内排尿。如生后48h仍不排尿称无尿（anuria of the

newborn),需要检查原因。最常见的原因是肾血循环量不足,导致尿液分泌量不足,也可因新生儿生后进食量不足引起。可给婴儿口服或静脉滴注5%葡萄糖液,若仍无排尿,应考虑有⑴泌尿道发育异常:如双侧肾发育不良,肾小管坏死,双侧肾血管栓塞,先天性肾病,先天性肾盂肾炎,先天性肾炎。⑵泌尿道梗阻,如包皮闭锁,输尿管狭窄,输尿管梗塞,精阜肥大,神经源性膀胱排尿无能,巨膀胱综合征,输尿管疝,肾肿瘤。

新生儿生理性黄疸

多数新生儿在出生36h后出现黄疸,第3～4d达高峰,黄疸时足月儿血清胆红素小于205.2μmol/L(12mg/dl),早产儿小于256.5μmol/L(15mg/dl)。到第5～8d黄疸基本消退,婴儿一般状况良好,称新生儿生理性黄疸(physiological jaundice of the newborn)。早产儿生理性黄疸常较严重,且持续较久。

新生儿生理性黄疸的发生与下列多个环节有关:⑴肝细胞胆红素负荷增加,因红细胞数量多、寿命短,非红细胞血红素来源较多(即早期标记胆红素峰较高及肠肝循环对胆红素再吸收增加)。⑵肝脏血循环改变,即当脐带结扎后,肝脏供血、供氧不足,静脉导管未闭,门静脉血流可通过静脉导管绕道不再经过肝脏血窦,因而影响胆红素的廓清。⑶肝细胞从血浆中摄取胆红素能力有限,乃因Y蛋白不足。⑷肝细胞酶系统尚未成熟。⑸结合胆红素排泄有限。⑹肠肝循环异常。因刚出生时,肠道内菌群尚未建立,葡萄糖醛酸苷酶活力较高。⑺喂养延迟,未能促使胎粪及时排出,胆红素再吸收增加。

基于以上原因,下列因素均可使生理性黄疸加重及延长:⑴增加红细胞破坏的因素如高浓度氧吸入,孕母临产前或产时及新生儿应用大剂量维生素K_3,新生儿头颅巨大血肿或颅内出血。⑵抑制肝酶及阻碍胆红素代谢过程的因素,如早产,甲状腺功能减退,酸中毒(病理分娩、窒息、呼吸窘迫综合征及严重肺炎、严重先天性心脏病等)引起缺氧),低血糖(喂养不足或呕吐、寒冷刺激)。⑶增加肠肝循环的因素如胎粪排出延迟。⑷阻碍未结合胆红素与白蛋白联结的因素,如正铁血红素等有机阴离子。

血清胆红素达34.2μmol/L(2mg/dl)时即出现临床黄疸,此时肉眼观察必须在自然光线下进行。用玻片轻压鼻尖部有利轻度黄疸的觉察,无论生理或病理性黄疸,当未结合胆红素增高到一定程度,并在其他不利因素参与下均有引起胆红素脑病的可能,应予注意。新生儿黄疸的鉴别诊断见表。

新生儿黄疸的鉴别

病名		黄疸出现时间	血清胆红素	其他
生理性黄疸		第2～3d	未结合胆红素↑	一般情况良好
母婴血型不合	Rh因子不合	生后1～2d内	未结合胆红素↑	Rh抗体(+),第一胎很少发生
	ABO血型不合	生后1～3d内出现	未结合胆红素↑	抗A或抗B抗体(+),可在第一胎发生
G6PD缺乏		1～7d出现 以3—4d较多见	未结合胆红素↑	红细胞G6PD定量↓、荧光斑点法(-)、高铁血红蛋白还原率↓、可有家族史。感染、药物(维生素K等)会诱发溶血
败血症或其他感染		早期感染者生后2～7d,后期感染者第2周或更晚	早期感染:未结合胆红素↑为主,后期感染者:两者均↑或结合胆红素↑为主	全身症状,感染病灶,血培养检查可(+)

生理性黄疸一般无需治疗。但须注意能量及糖的供给和保暖。血清胆红素稍高者可口服苯巴比妥(每次5mg,每日3次)。早产儿可加用光疗(见"光疗"条)。血胆红素达273.6～307.8μmol/L(16～18ml/dl)已属危险界线,应积极抢救(见"母婴血型不合溶血病"条)。

母乳黄疸

母乳黄疸(breast feeding hyperbilirubinemia)为引起新生儿高胆红素血症的原因之一,于1964年由Arias等首先报道,其特点是母乳喂养的正常足月儿出生后第1周末或第2周初(最迟生后12d左右)出现较明显黄疸,但无其他全身症状。未结合胆红素中度增高,个别可达342μmol/L(20mg/dl)以上。发病者约占母乳喂养儿的0.5%。

在同一家庭中凡哺母乳者均可得病,而人工喂养者皆不得病,又无遗传规律性,故认为母乳是致病因素。过去认为是由于母乳中3α,20β孕二醇抑制葡萄糖醛酰转移酶所引起,目前认为是由于这类母乳中脂肪酶活性高(不需胆盐激活),使游离脂肪酸增加,抑制葡萄糖醛酸

转移酶而产生黄疸。

母乳黄疸在暂时停止母乳喂养4～6d后可消退，若部分代以人工喂养者，则需12d。继续喂母乳的婴儿，在2～3个月时也能自然恢复。

此病不并发胆红素脑病，故一般不主张停止母乳喂养，但需确实排除其他原因的黄疸，必要时作胆红素浓度监测。

新生儿高胆红素血症

新生儿期血清胆红素超过生理最高值，足月儿为205.2 μmol/L（12mg/dl）、早产儿为256.5 μmol/L（15mg/dl）者，称新生儿高胆红素血症（hyperbilirubinemia of the newborn）。

新生儿期的胆红素代谢和成人不相同。正常成人血清胆红素浓度为1.7～17.1 μmol/L（0.1～1.0mg/dl），新生儿期的血清胆红素浓度可高于此值，脐血胆红素可达51.3 μmol/L（3 mg/dl），早产儿不超过59.9 μmol/L（3.5mg/dl），在出生后3～5 d浓度达最高峰，以后很快下降。新生儿血清胆红素较高是由于胆红素代谢的某些特点所致（见"新生儿生理性黄疸"条）。

按胆红素性质，新生儿高胆红素血症可分为高未结合胆红素血症和高结合胆红素血症两大类。

高未结合胆红素血症 多因胆红素产生增多（红细胞破坏增多、血红蛋白增高），摄取缺陷，运输障碍及结合障碍而致血清未结合胆红素增高。原因分类如下：

（1）溶血性：①免疫性：Rh 或 ABO 血型不合溶血症。②非免疫性，遗传性 G-6-PD 缺陷、球形细胞增多症。

（2）非溶血性：头颅血肿及其他部位皮下血肿、败血症早期、先天性葡萄糖醛酰转移酶缺乏症（Crigler Najjar 综合征）、母乳黄疸、先天性甲状腺功能低下（克汀病）、新生儿多血症、家族性高胆红素综合征（Gilbert 综合征）及其他因素如缺氧、低血糖、药物等。

临床表现为出生后进行性黄疸加剧，血清胆红素进行性增高，主要为未结合胆红素。若后者超过白蛋白运载能力，或超过肝脏代谢负荷，未经肝脏结合的游离胆红素即通过血脑屏障弥散人含有磷脂成分的组织，通过含脂细胞膜，特别是神经元细胞膜而进入神经元，使线粒体受障、脑细胞能量受抑制而致脑细胞受损，引起胆红素脑病或因神经核的黄染而成核黄疸。

高结合胆红素血症 主要为肠肝循环阻塞，结合胆红素排泄障碍。原因分类如下。

（1）肝细胞性：新生儿肝炎综合征、败血症晚期、遗传性疾病（如半乳糖血症、遗传性果糖不耐受症、α_1抗胰蛋白酶缺乏症）。

（2）肝外梗阻：先天性胆道畸形，如胆道闭锁、溶血症后胆汁粘稠综合征、先天性胆总管囊肿等。

（3）肝内梗阻：先天性非溶血性黄疸（Dubin Johnson 综合征、Rotor 综合征）。

临床上黄疸出现较迟，但呈进行性，黄疸渐由淡黄转深黄，可因皮肤痒而烦躁，肝肿大明显，脾轻度肿大，无贫血现象，血中以结合胆红素增多为主，尿色深黄，尿胆阳性，粪呈陶土色或淡黄色，粪胆原阴性。因结合胆红素能通过胆道及肾脏排出，不与脑细胞结合，故无胆红素脑病发生。

高胆红素血症的治疗可根据不同病因进行对症疗法及特异疗法，详见有关各条。

母婴血型不合溶血病

母婴血型不合溶血病（hemolytic disease of the newborn due to blood incompatibility）是新生儿溶血性疾病中的一个类型，因其临床发现最早，故又简称为新生儿溶血病。

发病机制和临床 病因由于胎儿具有与母体所缺乏的血型抗原，在分娩或在宫内时胎儿血至母体，使母体发生同种免疫，所产生的抗体通过胎盘至胎儿，使胎儿或新生儿发生溶血。以 Rh 溶血病为例：如母亲的 Rh 血型缺乏 D 因子而胎儿却具有 D 因子时才有可能发生 Rh（D）溶血病；又如 ABO 溶血病时，母亲血型为 O，胎儿为 A（或 B）才有可能发生。人类的红细胞 Rh 血型系统除 D 外，后来又发现 C、E、c、e 等因子（至今尚未发现 d 因子），Rh 阳性或阴性只指 Rh（D）言，凡具有 D 因子红细胞的血型称 Rh 阳性，无 D 因子的称 Rh 阴性，Rh 阴性者可具有其他 Rh 因子，如E或C。

Rh 溶血病时胎儿血型阳性的红细胞主要在分娩过程中进入母体血循，在宫内进入的机会很少，一般进入的血量都不多，具有抗原的红细胞第一次进入母体后逐渐集聚在脾脏中，需要相当长时间才能使脾脏免疫活性细胞产生抗体，开始产生的抗体是 IgM，不能通过胎盘，以后产生的 IgG 才能通过胎盘。第一次产生抗体的数量少，速度慢，至少需8～9周或6个月，此时称该妇女已致敏。一旦致敏就不能回复到未致敏状态。在致敏过程中同时出现免疫记忆细胞，永久存在。于该妇女第二次怀孕 Rh 阳性胎儿时，抗原再次进入母体，则引起强烈反应，IgG 抗体产生速度快，数量多，因此 Rh 溶血病多发生在第二胎及以后的婴儿。或在第一胎前孕妇曾接受过 Rh 阳性输血，已使其致敏，则第一胎也可发生溶血症。至于 ABO 溶血病因自然界有天然抗原存在，不少妇女在第一胎怀孕前已致敏，因此约有50%患婴为第一胎。

ABO 溶血病在母婴血型不合溶血病中发生率最高，约占血型不合溶血病的85%，上海地区50%由 A 型引起，北方地区以 B 型较多，Rh 溶血病的发生率约占15%，比欧美国家低，因中国汉族 Rh 阳性的人数占99%以上，Rh 阴性的人数极少，但由于 Rh（D）抗原性强，发病率与 Rh 溶血病的50%左右。中国人群中 CCDee 和 CcDee

血型的人数不少，这两种血型都缺乏E，可以引起Rh E 溶血病，占Rh溶血病的34.4%。这两种血型因都含有D，属Rh阳性，因此Rh阳性的妇女可以分娩Rh其他血型不合的新生儿，值得引起注意。

临床症状的轻重取决于抗体的量、抗体的活性和抗体与红细胞的结合程度。

（1）胎儿水肿：由于严重溶血引起严重贫血而致心力衰竭，以Rh溶血病多见。孕母怀孕期间体重迅速增加。胎盘水肿，其重量与新生儿体重之比可达1∶4或1∶3（正常为1∶7），患婴多为早产儿，胎龄28～34周时即娩出，严重胎儿水肿者多为死产。

（2）黄疸：黄疸是本症的主要症状，程度不一，刚出生时黄疸不明显，因胎儿溶血所产生的胆红素可以通过胎盘由孕母肝脏处理。Rh溶血病黄疸在出生后第1 d即可出现，迅速加深，而ABO溶血病不少在生后第2 d或第3 d才出现，程度较轻。

（3）贫血：轻重不一，宫内贫血严重者发生胎儿水肿，出生后如溶血严重也发生贫血和心力衰竭，表现为苍白、呼吸增快、心率加速，但水肿不如胎儿水肿明显。部分患儿早期贫血不明显，但由于长时间慢性溶血，至2～6周时贫血加重，称晚期贫血。

（4）肝脾肿大：新生儿贫血时髓外造血再度活跃，引起不同程度肝脾肿大，肝脏肿大可超过2 cm以上，而脾脏肿大常在2 cm以下。

（5）胆红素脑病：又称核黄疸。足月新生儿如无其他并发症，总胆红素在307.8～342 μmol/L（18～20mg/dl）以下时很少发生核黄疸，当胆红素＞342 μmol/L（＞20mg/dl）时发生的可能性增加。早产儿因血脑屏障通透性高，当总胆红素在205.2～256.5 μmol/L（12～15mg/dl）时也可能发生核黄疸。症状常出现在生后2～5d，轻者表现嗜睡、精神委靡、吸吮无力、肌张力减退。重者两眼凝视、四肢张力增强和痉挛，多留有后遗症，表现为锥体外系神经异常。

诊断依据 有以下几方面：

产前诊断 检查孕妇及其丈夫的血型，可疑时在妊娠第16周为孕母查血清抗体作为基础水平，第二次在24～30周时测定，以后每月测1次，如抗体效价有上升趋势提示胎儿可能受累，如达1∶32～1∶64表示胎儿受累可能更大，宜作羊水检查，一般在孕周28～31周时进行，也可提早到25周，用分光光度计测定羊水在波长300～800nm的光密度（ΔOD），在450nm处（ΔOD 450）可出现胆红素膨出部。同时测卵磷脂和鞘磷脂比例，以估计胎儿肺成熟度。正常胎儿在胎龄35±2周时肺多已成熟，已成熟者可提早分娩。

产时诊断 胎盘对诊断有参考意义，胎盘与新生儿体重之比增加。同时检查脐血的血型，特异性抗体，血常规和胆红素均有助于诊断。

产后诊断 新生儿出生后36h内尤其24h内出现黄疸者，首先考虑母婴血型不合溶血病的可能，检查红细胞计数，血红蛋白及网织细胞计数，网织细胞可增至5%～6%，有核红细胞可达10%。

（1）胆红素和血型测定，总胆红素增高，以未结合胆红素升高为主。同时作母亲和婴儿血型测定，如母为O型，婴儿为A型或B型，则ABO溶血病可能性大。如母为Rh阴性、婴儿为Rh阳性，则为Rh(D)溶血病。但如为Rh其他型，则母亲仍为Rh阳性，需查母亲和婴儿的各种Rh血型别。

（2）血清和血球抗体检查：是诊断母婴血型不合最可靠的方法。① Rh溶血病时抗人球蛋白直接试验阳性表明婴儿红细胞已被血型抗体致敏，抗人球蛋白间接试验阳性表明血清中存在抗体，然后用婴儿血清与标准红细胞（CCDee、ccDEE、ccDee、CcdEe、ccdEe ccdee）作凝集试验，根据结果推论Rh型别。② ABO溶血病时因红细胞上抗体密度小，直接抗人球蛋白试验常为阴性，需先将红细胞加热，使抗体释放出来，加以浓缩，然后用抗人球蛋白间接法测出抗体的存在，称释放试验。如用"最适合稀释度"的抗人球蛋白血清，则阳性率更高，称改良抗人球蛋白试验。

防治要点

预防 Rh溶血病的预防必须在孕妇未致敏前进行才会有效。①对未致敏的Rh阴性孕妇在分娩Rh阳性婴儿后72 h内肌注1次300 μg（145～435 μg）抗Rh(D) IgG，可使孕妇不致敏。②对流产的孕妇，特别是妊娠期超过12周以上者，以同样剂量的抗Rh(D)IgG预防。③有的国家已施行产前预防，孕期28周时肌注抗Rh(D)IgM 300 μg，分娩Rh阳性婴儿后在72h内再肌注300 μg抗Rh(D)IgG。④羊膜穿刺后不论在妊娠中期或晚期皆肌注100 μg抗Rh(D)IgG，如胎盘被刺伤则根据受伤程度相应增大剂量。

ABO溶血病的预防不能采用Rh溶血病的方法。

治疗 （1）产前治疗：①提早分娩：目的在于防止宫内严重溶血所引起的死胎。如经检查胎儿已发生较重溶血病，可为孕母作血浆置换术，如羊水检查证实胎儿肺功能已成熟，则可提早分娩。②宫内输血：为防止胎儿严重贫血可输Rh阴性血至胎儿腹腔内，血液（包括红细胞）可经过腹膜间皮细胞之间的小孔进入淋巴管，然后进入胎儿血循环。

（2）产时处理：孕妇临产前医护人员做好一切准备工作，如输血员和输血用具，以便出生后立即换血。分娩以自然分娩为妥，尽可能防止窒息。

（3）产后治疗：①光照治疗：未结合胆红素在光的作用下形成构形异构体使ZZ型胆红素转变成EE型或转变成光红素，后两者均为比较稳定的结构异构体。转变后的异构体均能经胆汁和尿液排出体外。光疗虽能减轻黄疸，但不能减少抗体，也不阻止溶血，因此不能替代换血。光疗取波长420～470nm的光源，以蓝光和绿光最佳，其

中以蓝光最常用，总功率160～320W。患儿除两眼用黑纸保护、外阴用尿布遮盖外，裸体光照，可持续1～3 d，也可采用间歇照光法。白光（日光灯）含有蓝光成分，也有一定疗效。②输血浆或白蛋白：白蛋白可与未结合胆红素结合，减少游离胆红素，起到预防核黄疸的部分作用。在换血前1～4 h静脉输入1 g/kg白蛋白，或输入血浆25ml/次。③换血：可换出血液中的抗体和致敏的红细胞，同时换出胆红素，起到预防核黄疸的作用。换血量约为婴儿血容量的2倍（新生儿血容量约85ml/kg），可换出致敏红细胞85%。如换血和光疗同时治疗，可减少换血次数。④药物治疗：苯巴比妥和尼可刹米可诱导肝细胞葡萄糖醛酰转换酶的活性，前者剂量5～8 mg/(kg·d)，后者剂量100mg/(kg·d)，分3次口服，两者合用可提高疗效，但疗效不如光照治疗。有人用锡-原卟啉或锡-中卟啉治疗高胆红素血症，剂量均为10 μmol，均用1次，取得一定疗效。该药是一种强有力的血红素加氧酶的抑制剂，可减少胆红素的产生。该药在新生儿血中的清除率比较快，无毒性。也可试用中药，常用的方剂为茵陈15g、制大黄3g、黄芩9g、甘草1.5g或制大黄3g、黄芩4.5g，每日1剂，连服3～5 d，有减轻黄疸作用。

胆红素脑病

胆红素脑病（bilirubin encephalopathy）又名核黄疸（kernicterus）。由于未结合高胆红素所致的脑损害引起，大多发生于新生儿，特别是未成熟儿。游离的未结合胆红素透过血脑屏障，沉着在富有脑磷脂的脑组织，特别是脑干、大脑基底节、下丘脑、第四脑室底部及海马回，造成神经细胞损害、变性，因而又称胆红素中毒性脑病。任何原因引起的未结合胆红素明显升高均可导致核黄疸，其中以母婴血型不合溶血病最常见，中国华南地区的G6PD缺乏症也是一个主要原因。

核黄疸发生主要取决于①血清未结合胆红素的浓度。浓度愈高，核黄疸发生率就愈高，血清胆红素307.8～342.0 μmol/L（18～20mg/dl）为临界浓度，称危险阈；342.0～427.5Umol/L（20～25mg/dl）时核黄疸的发生率为10%左右；513～684 μmol/L（30—40mg/dl）时发生率可高达50%～70%。②血清蛋白联结胆红素能力：未结合胆红素大部分与白蛋白联结（1 mol白蛋白可联结2 mol胆红素），使其不易进入脑细胞内，而游离状态的未结合胆红素则易通过血脑屏障损害脑细胞。未成熟儿多有低蛋白血症，有些药物如磺胺异噁唑、水杨酸类等可与胆红素竞争白蛋白；在酸中毒和血浆渗透压增加等因素参与下，核黄疸可在较低胆红素血浓度下发生。现在又提出血脑屏障暂时性开放学说，认为在某些病理情况下如脱水、血渗透压过高、高碳酸血症、缺氧，可使血脑屏障暂时开放，此时与白蛋白联合的胆红素也可进入脑组织。

轻症表现为精神委靡、吸吮无力、呕吐及嗜睡等，拥抱反射及腱反射均消失，有时肌张力低下。重者哭声尖锐，两眼凝视或上翻，四肢肌张力增强，出现角弓反张，颜面及肢体抽搐，甚至发生呼吸衰竭。

重症病死率高，经治疗存活者常有不同程度的神经系统后遗症，如手足徐动，强直性瘫痪，眼球运动受限，听力减退，智能落后等。牙釉质发育不良及染成黄绿色。有些病例在新生儿期神经症状不明显，以后出现神经、精神、智力发育方面的轻微改变。核黄疸出现后往往治疗无效，故应以预防为主。积极治疗高胆红素血症和保持体内环境的稳定，使未结合胆红素血浓度不超过危险阈，是预防核黄疸的关键。

新生儿败血症

新生儿败血症（septicemia of newborn）是细菌侵入血循环引起的一种全身严重感染性疾患。发病率不一，自应用抗生素以来病死率已明显下降。

发病机制和临床 病因可由以下几方面：

（1）易感因素：新生儿皮肤粘膜屏障功能较差，胃酸少、杀菌力弱，肠道通透性高，网状内皮系统清除能力较低，吞噬细胞功能低下，新生儿刚娩出时体内IgG（由母体经胎盘输入）浓度略高于母体，但胎龄不足34周的未成熟儿IgG浓度较低。母体的IgM不通过胎盘，故新生儿血清中IgM浓度低。血清型及分泌型IgA均缺少，因而易发生肠道及呼吸道感染。新生儿淋巴系统发育也不完善；血清补体（尤以C3、C5）浓度低，约为成人的50%；T细胞在吞噬过程中的调理、趋化及吞噬作用均较差。由于上述各种缺陷或不足，新生儿易受细菌感染，且一旦发生感染不易局限而发展成败血症。

（2）病原菌：引起新生儿败血症的病原菌种类众多，除金黄色葡萄球菌及大肠杆菌为常见的致病菌外，其他如表皮葡萄球菌、绿脓杆菌、沙门菌及李司忒菌等也可致病。近年来产道中常见的B组β溶血性链球菌引起的新生儿败血症的发病率有所上升（见“B组β溶血性链球菌肺炎”条）。

（3）感染途径：可发生在出生前（宫内）、产程中（产时）及出生后。宫内感染常因母亲有感染性疾病、子宫内膜炎、羊膜早破、羊水污染等，细菌可经血或上升感染胎儿，以革兰阴性杆菌感染为多见，常于生后3 d内发病。产时感染为胎儿通过产道时吸入或咽下污染的分泌物而感染；亦可因急产及助产手术操作消毒不严而感染。生后感染常为出生后脐部护理不当、皮肤损伤、口腔粘膜糜烂或因挑“板牙”、割“螳螂子”损伤粘膜而感染。细菌亦可由呼吸道或消化道侵入致成败血症，常于出生3 d后发病，以革兰阳性球菌为多见。

新生儿败血症常表现为吸吮无力、哭声低微、反应低下、体温不升、体重不增及黄疸等非特异症状。黄疸常于

生理性黄疸应逐日消退时反持续加深，或消退后复现。早产儿则上述症状更不明显，需提高警惕，及时发现。

检查可发现皮肤有脓疱、疖肿，脐部有脓性渗液，甲沟炎、睑缘炎等局部化脓病灶，同时有肝脾肿大等体征。病原菌在病儿血液中不断繁殖，循环全身，可停留于某脏器而形成局部化脓灶，常见者有肺炎、脑膜炎及脓尿症等。此外亦可并发深部组织脓肿、骨髓炎及肝脓肿等。严重者可并发硬肿症、DIC 及感染性休克。

诊断依据 血培养对明确诊断很重要，须在用抗生素前采血，采血时应严格消毒皮肤，以免污染血标本，同时送厌氧菌培养。若得阳性结果应作药物敏感试验，以便调整与选用适当抗生素。局部化脓灶脓液培养及涂片亦有助于确定病原菌。周围血白细胞计数高低随感染细菌不同而异：金黄色葡萄球菌或链球菌感染时白细胞升高，中性粒细胞增多，核左移，有时可见中毒性颗粒及幼稚细胞，但病重者白细胞反见降低；肠道细菌感染时白细胞计数可正常或减少，血红蛋白可下降。血沉一般增快，C 反应性蛋白（C reactive protein）含量增高。

新生儿败血症常缺乏"典型"症状，凡母亲有感染病史、产程延长、羊膜早破，或为早产儿、经历复苏术、曾作气管插管或脐血管插管者；有脐部、皮肤及粘膜感染灶者当出现精神委靡、厌食、体温不升及体重不增，黄疸加深时，均须考虑败血症。

防治要点 加强围生期保健工作，强调新法接生，提倡母乳喂养，注意婴儿室环境卫生及用具的消毒；加强卫生宣教，禁挑"板牙"、割"螳螂子"；对可疑有感染的新生儿应予早期诊断，及时处理；慢性带菌的工作人员暂时调离新生儿室；均为预防新生儿败血症的重要措施。

治疗包括：①抗生素：及早选用有效抗生素为治疗关键。在未得血培养结果前，可选用杀菌剂如青霉素或氨苄西林等与氨基糖甙类（如庆大霉素或阿米卡星、丁胺卡那）联合应用，庆大霉素剂量，新生儿< 7 d，2～3mg/(kg·d)；> 7 d，3～7mg/(kg·d)。阿米卡星< 7 d，10mg/(kg·d)，> 7 d，15mg/(kg·d)，1 日分2～3次。开始以静脉给药为妥，疗程一般为10～14d；有局部化脓病灶者，根治后才可停药。获血培养结果后，可根据药物敏感试验调整用药。厌氧菌感染，以甲硝唑为首选，剂量每次7.5mg/kg，1 日 3 次。②支持疗法：供给足量的热能、液体，必要时可输血或血浆。紫绀时给氧，脐部及其他化脓灶应每日清洁处理。③并发症处理：有硬肿症、DIC 或休克等，须积极处理。

新生儿化脓性脑膜炎

新生儿化脓性脑膜炎（purulent meningitis of the newborn）简称新生儿化脑，常继发于新生儿败血症。新生儿化脑的发病率，足月儿约为0.5/1 000—1/1 000，早产儿比足月儿高 4 倍。

发病机制和临床 新生儿化脑由大肠杆菌、金黄色葡萄球菌及 B 组 β 溶血性链球菌引起者约占70%，其他有肺炎球菌、流感杆菌、变形杆菌、绿脓杆菌、克雷白杆菌、李司忒杆菌及厌氧菌等。生后 2 周内常为革兰阴性细菌、β 溶血性链球菌及李司忒杆菌感染；近年 B 组 β 溶血性链球菌致病者有增多趋势。生后 3～4 周则以葡萄球菌、肺炎球菌及脑膜炎球菌为主。

临床表现极不典型，脑膜刺激症状常不明显，体温高低不一，也可无热，甚至体温不升。常见症状为拒食、吐奶、嗜睡、凝视、尖叫、惊厥（或仅表现为面部肌肉小抽动、眼皮跳动、肢体强直或一阵阵抽动、屏气或呼吸暂停等），面色青灰及囟门紧张或隆起。角弓反张、惊厥、昏迷均为晚期临床表现，提示预后不良。部分患儿仅以全身中毒症状为主，而神经系统症状不明显，易被误诊。故凡具有一般感染症状而无法用已检得体征来解释时，应怀疑脑膜炎的可能，必要时及早进行腰椎穿刺。新生儿化脑易并发硬脑膜下积液及脑积水。

诊断依据 除临床表现外，可作脑脊液检查，包括脑脊液沉淀涂片找病原菌，细菌培养阳性者应作药物敏感试验。新生儿脑组织发育未完善，血脑屏障通透性高，脑脊液中蛋白质量较高，尤以未成熟儿更高；生后 2 周内可达2 500～3 000mg/L（250～300mg/dl），到 1 个月时蛋白质定量才降至700mg/L（70mg/dl）。因此脑脊液中单项蛋白质增高不能作为诊断依据。正常新生儿脑脊液白细胞数也稍多，但最高不多于0.014×10^9/L（14/μl）。脑脊液糖定量为1.96～4.2mmol/L（35～75mg/dl），一般较血糖低1.12mmol/L（20mg/dl）。虽正常新生儿与化脑患儿脑脊液检验结果可发生交错现象，但在证实为化脑的患儿中首次腰椎穿刺所得脑脊液正常者不到1%。对病期较短，第一次脑脊液正常而临床又疑有化脑者，须重复腰椎穿刺。周围血象白细胞总数于疾病早期即可明显增高，中性粒细胞可高达90%以上。诊断新生儿化脑用的免疫学方法及酶的测定等见"化脓性脑膜炎"条。

治疗要点 包括：①抗菌疗法：在抽取脑脊液标本后，应立即开始积极治疗。通常选择两种抗生素联合应用。应选择杀菌力强、能透过血脑屏障、在脑脊液中能达到有效浓度的药物。急性期应静脉内给药。尚未明确致病菌前，常先采用氨苄西林加庆大霉素或青霉素加氯霉素联合应用。待明确病原后，再选用对细菌敏感的抗生素。首次治疗后24～36h，须复查脑脊液，如脑脊液无改变，涂片仍发现细菌则需调整治疗方案。通过治疗一段时间临床效果不显著者，应考虑并发脑室膜炎可能，加用侧脑室内注射抗生素，在脑室内保留导管，每日以生理盐水冲洗及注入抗生素，直至恢复。大肠杆菌脑膜炎多首选氨苄西林加庆大霉素，如治疗无效可用第三代头孢类药如头孢他啶（ceftazidine）或头孢曲松（ceftriaxone）。新生儿尤以早产儿应用氯霉素时易发生"灰婴综合征"，

应慎用;早产儿剂量不宜超过每日25mg/kg,1周以上足月儿每日10～15mg/kg,但不宜久用。B组β溶血性链球菌感染可用大剂量青霉素,每日60万～80万U/kg,分3～4次静脉给药。金黄色葡萄球菌脑膜炎应首选第一代头孢霉素。李司忒菌感染时可用氨苄西林或青霉素。绿脓杆菌或假单胞菌属感染时可用第三代头孢类药,条件许可时,应测定血液及脑脊液中抗生素浓度,以期药物在安全浓度下达到最高疗效。疗程视病原菌而异,但不少于3周。(2)一般疗法:注意能量及水分供应,补液量生后7d内每日60～80ml/kg为宜,以10%葡萄糖液滴注,酌情输全血或血浆。(3)肾上腺皮质激素的应用:肾上腺皮质激素能降低颅内压力,控制急性脑水肿,减少炎性渗出,防止粘连和阻塞,故在中毒症状严重、高热、脑水肿、休克时可采用,地塞米松剂量为每次0.5～1.0mg/kg,氢可的松为每次10～15mg/kg,分2～3次静脉滴注。(4)硬脑膜下积液时可作硬脑膜穿刺抽取液体。

新生儿肝炎

新生儿肝炎(neonatal hepatitis)占新生儿肝炎综合征中的大多数。

发病机制和临床 新生儿肝炎多数起病于新生儿期,感染可能发生于宫内或临产时,多由病毒引起。病原有乙型肝炎病毒、丙型肝炎病毒、风疹病毒、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒、ECHO病毒、EB病毒、柯萨奇病毒等。其他如弓形体原虫、李司忒菌属亦可致病,但尚未发现有甲型肝炎病毒所致。至今尚有许多引起新生儿肝炎的原因未明。

轻症者肝小叶结构正常,有点状坏死,少量巨细胞变,轻度胆汁郁积,无小胆管增生,枯否细胞增生稍活跃,肝间质和门脉区有炎症细胞浸润。重症者肝小叶结构紊乱,甚至有塌陷,呈片状和点状坏死;常有肝细胞巨变以及肝细胞的再生现象,胆汁郁积明显,小胆管增生不多,肝间质细胞增生明显,炎症细胞浸润较多。病程久者则有门脉周围纤维化。

巨细胞病毒感染者,其病理特征为受累细胞出现猫头鹰眼状的核内包涵体。本病系多脏器侵犯,但以肝脏病变为主,神经系统次之,肾、肺、血液系统、胰、肠、唾液腺甚至迷路内均可受累,近年有单独侵犯肺组织的报道。

常在生后1～3周缓慢起病,有时生理性黄疸退后又出现黄疸,也有在生理性黄疸基础上黄疸持续加深者。初起症状不明显,无发热,偶有呕吐、厌食、体重不增等。出生时大便颜色正常,以后渐转为淡黄色或灰白色,尿色逐渐深黄,呈阻塞性黄疸表现。肝脏增大,表面光滑,边缘稍钝,脾脏稍增大。轻型一般自然逐步好转,大便颜色首先变黄,皮肤及巩膜黄染逐渐消退,肝脏缩小到正常范围,生长及发育良好,整个病程约4～6周左右。部分病例症状出现较迟,可能与潜伏期长有关,在满月以后或更晚才被发觉,以后症状逐渐加重,也有一开始就表现严重症状。重症病儿黄疸日趋严重,大便呈白陶土色。肝、脾增大,常伴腹壁静脉怒张、腹水、会阴及下肢水肿等,可因肝昏迷、大出血、脓毒血症及其他肺炎等并发症而死亡。病程迁延者与胆道闭锁极难鉴别,预后亦差,生存者常有后遗症。

乙型肝炎病毒所引起的新生儿肝炎尚未分两型,多数呈亚临床经过,HBsAg持久阳性,转氨酶升高,病程迁延不愈,渐发展成慢性肝炎、肝硬化,但转为HBsAg携带者的发生率不高。少数呈暴发型或重型,从黄疸出现到肝功能衰竭,平均10d(2～15d)常发展为肝昏迷及出血或并发败血症而死亡。

诊断依据 (1)结合和未结合胆红素均升高。(2)ALT升高,可略高出正常值或高出正常值数倍以上,多数病儿临床好转后,ALT下降,部分患儿则临床好转但ALT反比原来升高,可能因病情严重时未取血测定之故。(3)絮浊度仅在病程后期才出现阳性。(4)甲胎蛋白测定,正常新生儿检测甲胎蛋白可阳性,约至1～2个月才转阴(如用定量法,则仍在正常值之上),新生儿肝炎患者则2个月后甲胎蛋白仍阳性,表示新生肝细胞的作用可持续到5～6个月之久,如用定量法作动态测定,则可见随病情好转而下降,若甲胎蛋白下降,临床不好转,可能为肝脏严重损害到难以再生的程度,示病情危重。(5)新鲜尿脱落细胞检查,是一项比较实用、比病毒分离快速简便的检查方法,常规用于巨细胞病毒感染诊断。见到猫头鹰眼细胞有诊断价值,但结果阴性不能排除巨细胞病毒感染。(6)血清学检查,如检查乙型肝炎病毒和巨细胞病毒的抗原、抗体等。(7)肝穿刺活体组织检查有助于鉴别胆道闭锁和查明病理变化。

防治要点 (1)对诊断未完全明确的病儿,应严密观察大便色泽,定期随防,避免不必要的手术,如为新生儿肝炎而误诊为胆道闭锁,手术可促使肝硬化提早发生。(2)注意营养,补充的维生素A、D、K、E都应肌内注射。营养过分丰盛与不足均对肝脏不利,酌加糖类但勿宜过多,减少脂肪摄入量。蛋白质供应一般量即可。(3)可试用肾上腺皮质激素。泼尼松(强的松)每日2mg/kg,在症状明显好转后逐步减量,一般共用4～8周,无明显副作用,但需注意预防其他感染。亦可选用地塞米松等。(4)中草药可采用茵陈、山栀、黄芩、黄柏、龙胆草、荷包草、生甘草、垂盆草、广郁金。可选用一种,亦可与肾上腺皮质激素同用。(5)隔离乙型肝炎及巨细胞包涵体病毒感染的婴儿。

预防 如母亲患乙型肝炎,血检验HBsAg阳性,而新生儿HBsAg阴性,表示新生儿尚未感染,需注射乙肝疫苗"016"法,即第一次于出生时,第二次于生后1个月,第三次于生后6个月,共肌注3次,各剂均为20～30μg,至小儿3岁时加强免疫1次,剂量同上。此法目的在使婴儿产生主动免疫,但产生时间约在第一次疫苗注射后

1个月。为增强新生儿期内的被动免疫能力，可采取第二方案，即在出生时注射200IU乙肝免疫球蛋白(HBIG)，生后半个月重复1次，乙肝疫苗则从出生后1个月开始，以后在生后2个月和7个月各注射1次。

新生儿破伤风

新生儿破伤风(tetanus neonatorum)是由破伤风杆菌引起的急性感染性疾病，因大多在生后六七日发病，故民间又称"四六风"或"七日风"，因细菌经脐侵入且首先出现的症状是牙关紧闭，故又名"脐风"及"锁口风"。

发病机制和临床 破伤风杆菌广泛存在于泥土中，为革兰阳性厌氧杆菌。新生儿娩出时若用未严格消毒剪刀(或其他用具)剪断脐带，破伤风杆菌可从脐带侵入并繁殖，在脐部产生外毒素，沿神经干或淋巴、血液循环传至中枢神经系统，与神经组织结合，引起全身肌肉痉挛。

潜伏期3～14d，以4～7d发病最多。潜伏期愈短，预后愈差。起病初多哭吵、烦躁不安，有时张口(但用压舌板压迫舌根立即引起牙关紧闭)、吮乳困难，牙关紧闭，1～2d内出现惊厥，面部肌肉抽动，呈苦笑面容，四肢呈强直性痉挛，特别在刺激后(光、声和扰动)即可引起一阵惊厥，严重时喉肌、呼吸肌也痉挛，以致呼吸暂停和窒息。体温升高或不升。晚期常并发肺炎和败血症。

防治要点 患儿卧室应安静、光线宜暗、减少扰动，护理操作如换尿布、打针、喂奶、喂药宜安排在同一时间内进行，事先可用些镇静剂。为保证营养可鼻饲，或静脉滴注高营养液或血浆。出现窒息时可作人工呼吸或口对口呼吸。同时采用下列治疗。①破伤风抗毒素(TAT)或抗破伤风免疫球蛋白(TAG)的应用：抗毒素和免疫球蛋白可中和血液中游离的外毒素，但对已与神经组织结合的毒素不起作用，故愈早应用效果愈好。破伤风抗毒素剂量1万～3万U 1次静脉滴注或肌注；抗破伤风免疫球蛋白500～3000U肌注(不可静滴)，后者系人血清抗毒素，半衰期较马血清破伤风抗毒素长2～3倍。②镇痉剂的应用：可选用下列药物中的一种或两种交替使用：地西泮(安定)，每次0.3～0.5mg/kg，每4～8h 1次，静脉缓慢滴注或肌注，氯丙嗪和异丙嗪，每次各0.5～1mg/kg，每4～8h 1次，剂量过大会抑制呼吸；苯巴比妥钠负荷量20mg/kg，以后每12h 3～4mg/kg肌注；10%水合氯醛溶液，每次0.5ml/kg，灌肠或由胃管注入，此药作用快，但维持时间短，必要时可再用1次。③抗生素：最常用为青霉素，能抑制破伤风杆菌生长，并可治疗继发感染引起的并发症。也有人试用甲硝唑治疗厌氧菌。④脐部处理，脐端用氧化剂(如过氧化氢或高锰酸钾)溶液清洗，并涂以甲紫。每日1次，直至创口愈合。感染严重者需扩创引流，除去腐败组织，并沿脐周用破伤风抗毒素3000U作封闭，创口每日用氧化剂溶液冲洗。

本病完全可以预防，必须采用新法接生，严格要求消毒操作。断脐用的剪刀要事先煮沸1h，或经高压蒸气消毒10min，或在2%升汞溶液中浸泡2～3h，或在苯酚溶液中浸10～12h，急需情况下可直接用火烧红，待冷却后用。如脐带未经无菌操作，应争取在24h内将脐残端剪去一段，重新结扎，断面可用3%过氧化氢液或1:4000高锰酸钾液冲洗后涂以碘酒，同时肌注破伤风抗毒素3000U，并密切观察。

脐炎

脐炎(omphalitis)是一种急性脐蜂窝织炎，多为脐残端被污染所致。表现为脐周发红，渗出液增加或有脓性分泌，常带臭气。如脐带脱落后局部有少量渗液，用甲紫消毒数次后不久即干燥自愈，不能称为脐炎。

脐部感染发展，炎症范围扩大，则可并发腹壁蜂窝织炎；脐炎亦可发展为脐周围脓肿。感染尚可沿脐静脉侵入血流，出现门静脉炎、门静脉栓塞或败血症。亦可向邻近腹膜扩散而出现腹膜炎症状。

常见病原菌为大肠杆菌、金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌和破伤风杆菌等。

脐炎初起时，局部可用0.1%呋喃西林或0.1%～0.3%依沙吖啶液湿敷，或消毒后用1%甲紫涂擦。酌情应用抗生素，如青霉素或其他广谱抗生素。对已形成的脓肿须切开引流。

脐带残端若处理不当，或急性脐炎转为慢性，均可发展成为脐肉芽肿。表面有脓性分泌物，脐周皮肤亦可因分泌物刺激而有轻度红肿或糜烂，经久不愈。局部肉芽可用硝酸银棒烧灼后敷以干纱布，每日观察，更换敷料，直到痊愈；若无效，亦可用电灼；再不愈合者应排除脐尿瘘或脐肠瘘存在的可能。预防应重视脐带残端的无菌处理。

新生儿呼吸暂停

新生儿呼吸调节中枢功能不协调而出现呼吸暂时停止，约10s左右，为早产儿常见现象。如暂停达20s以上伴心率减慢<100次/min称新生儿呼吸暂停(neonatal apnea)。

原因可分生理性及病理性两个方面：生理性因素所引起之新生儿呼吸暂停常于睡眠、喂养及排便或环境温度过高、轻度缺氧时出现，多见于小于34孕周的早产儿，于生后1～18d内发生，随日龄增长中枢功能日趋协调则不再出现。病理性因素有①感染：包括新生儿肺炎、败血症、脑膜炎等。②呼吸窘迫综合征：包括严重肺透明膜病或中度肺透明膜病伴低氧血症、肺出血及肺发育不全。③代谢性紊乱：包括低糖血症、低钙血症及高钠血症。④心血管病变：包括休克、动脉导管未闭伴充血性心力衰竭及多血症。⑤中枢神经病变：包括惊厥、颅内出血及胆红

素脑病。6.孕母用药：包括吗啡、海洛因及硫酸镁等。

当出现呼吸暂停，需给予刺激促使呼吸，如弹击患儿足底，若应用心肺监护仪更有助于早期发现呼吸暂停。当低氧血症出现前就可及时给予比平时空气中增加1%～2%氧吸入，以刺激呼吸中枢，从而防止呼吸暂停。但应避免吸入高浓度氧，尤其在早产儿。定期测定paO_2使保持在8.0～10.6kPa（60～80mmHg）即可，严重缺氧者可用面罩给氧。或试用氨茶碱，第一次剂量7～8 mg/kg，维持剂量每次2～5 mg/kg，口服、灌肠或静注，应用时加强临床观察。

新生儿窒息

新生儿出生后短时间内有心跳而无呼吸或仅有不规则、间歇而浅表的无效呼吸称新生儿窒息（asphyxia of newborn），是围生期婴儿主要死亡原因之一，也是智能发育障碍的重要因素。

发病机制和临床 根据新生儿窒息发生的时间可分为宫内窘迫及产时窒息两种，后者常为前者的继续。

（1）宫内窘迫：胎儿在子宫内因血供不足，缺氧而引起窘迫，其主要原因有：①孕母因素：如严重贫血、慢性肺或心脏疾病、妊娠高血压综合征、孕毒症）以及应用降压药、镇静剂或麻醉剂等。②胎盘因素：如胎盘功能不全、前置胎盘、胎盘早期剥离等。③脐带因素：如脐带扭转、绕颈、打结、过短、脱垂、畸形等。④胎儿因素：如畸形（心、肺、纵隔、脑）、颅内出血等。多数发生在产程开始以后，胎儿因缺氧首先出现胎动增加，胎心增快，肠蠕动亢进，肛门括约肌松弛，排出胎粪；随后进入抑制状态，胎心减慢和节律不齐，少数缺氧严重者可导致死亡。

（2）产时窒息：多与宫内因素有关，为宫内窘迫的继续，胎儿因宫内缺氧及血中CO_2过高，兴奋呼吸中枢而发生呼吸动作，将羊水及胎粪吸入引起羊水胎粪吸入综合征，也可因母在产程中应用麻醉、镇静等药，或母施行选择性剖宫产时，使原来正常的胎儿发生分娩时窒息。缺氧使内脏发生出血，如颅内出血（脑室、脑实质和蛛网膜下腔）和肺出血。

诊断依据 婴儿出生时应进行新生儿Apgar评分法（见表），有助于早期诊断，并有利于估计窒息的程度。

总分0～3分者为重度窒息（苍白窒息），4～7分者为轻度窒息（紫绀窒息），8—10分者基本正常。窒息患儿血气分析可有血氧饱和度下降、二氧化碳分压（$paCO_2$）增高、血清pH值降低，兼有呼吸性及代谢性酸中毒。

防治要点 发现有宫内窘迫时，应立即给孕妇吸入氧气，改变为侧卧体位，静脉注射50%葡萄糖40ml，维生素C 0.5—1g（可于1—2 h内重复使用），以增强组织对缺氧的耐受力。临产前可通过羊膜镜在胎儿头皮取血作pH，若pH≤7.25，说明胎儿窘迫，配合胎心及产程监护，根据不同原因和产程进展，采取积极措施。

新生儿评分表（Apgar评分表）

体征	评分标准			1min评	5min评
	0分	1分	2分		
心跳数/min	无	<100	>100	分	分
呼吸情况	无	呼吸浅哭声弱	佳、哭声响亮	分	分
肌张力	松弛	四肢屈曲	四肢活动	分	分
弹足底反应或导管插鼻反应	无反应	有些动作、皱眉	哭、喷嚏	分	分
皮肤颜色	紫绀或苍白	躯干红四肢青紫	全身红	分	分
总分				分	分

Apgar评分：总分0～3分为重度窒息，4～7分为轻度窒息，8～10分为正常。

有宫内窒息者，应作好抢救准备，使胎儿出生后根据Apgar评分采取相应措施，并对患儿心率、呼吸、血压及血气分析等进行监护。首先需吸清呼吸道分泌物，然后面罩给氧，如不见好转或生后5 min Apgar评分仍为0～3分者，可立即进行气管插管，给予加压供氧。必要时可用人工呼吸器，心率在100次/min以下时即作心脏按摩，药物方面可从脐静脉注入25%葡萄糖10ml，内加维生素C 0.1g。过去普遍应用一些复苏药如尼可刹米或洛贝林（山梗菜碱），但经实践证明这类药物有副作用，具有一定危险，故应慎用。根据血气分析和pH值，可从脐静脉注入5%碳酸氢钠，每次2～3 ml/kg以纠正酸中毒。对呼吸及心功能不全及循环衰竭者给予相应措施。有脑水肿时注意限制液量，并给呋塞米（速尿）或甘露醇等脱水剂。注意保暖，防止发生低血糖。

预防应加强围产期保健工作，特别对高危妊娠及高危新生儿必须加强监护，发现异常情况应及时采取措施，保证分娩时母儿健康或尽量减少发生窒息的因素，临产时慎用麻醉药或催产素等。

新生儿湿肺症

新生儿湿肺症（wet lung of the newborn）是引起新生儿呼吸增快的原因之一。由于肺内液体过多引起；症状轻，病程短，故又称新生儿暂时性呼吸增快症。

胎儿肺内含有液体30～35ml/kg，分娩时由于产道压力，约有10～15ml/kg液体被挤出，由空气替代；其余

肺内液体则被吸收至间质，再由淋巴管和静脉转运至血循环，其中以淋巴管的转运为主。这种转运在生后4 h内即应完成，如胎儿后期肺泡内液体量增加较多，或因剖宫产胸廓不受挤压，或转运功能障碍，则肺泡内和间质内液体积留，淋巴管和静脉内液体淤积，肺叶间和胸膜腔也可有少量积液。

本症多发生于足月儿，患儿生后3—6 h内呼吸增快，至60—80次/min，甚至可达120次/min，唇周稍青紫，但一般情况良好，哭声响，吮乳正常。少数较严重病例出现呻吟。

肺部体征仅有呼吸音粗糙或减低，偶有湿啰音。有时也可完全正常。

肺部X线表现：①肺泡气肿。②肺野显示密度淡而均匀的斑片状阴影，大小不等。③肺门纹理增粗，向外呈放射状分布。④右肺上、中叶间可发生少量积液，和单侧或双侧胸膜腔少量积液。⑤心影轻度扩大，以右心为主。X线改变虽多，但吸收也快，3—5 d内即可消失。

本症需与新生儿呼吸窘迫综合征（肺透明膜病）和吸入性肺炎鉴别，呼吸窘迫综合征病程长，典型X线表现为肺充气减少，支气管充气增加。吸入性肺炎的婴儿出生时有窒息史，X线片无叶间和胸膜腔积液，病变消失时间比较长。

本症为一自限性疾病，预后良好，约80%病例症状在生后48h内消失。少数重症病例需加强护理和对症处理，一般不需抗生素治疗。

新生儿呼吸窘迫综合征

新生儿呼吸窘迫综合征（neonatal respiratory distress syndrome，NRDS）又称肺透明膜病（hyaline membrane diseas，HMD），临床特点为进行性呼吸困难和呼吸衰竭，多见于早产儿，孕母有糖尿或妊娠高血压综合征所生新生儿也可能发生此征。

发病机制和临床 由于缺乏肺表面活性物质引起。肺泡表面活性物质的主要成分是二棕榈酸卵磷脂（DPPC）、磷脂酰甘油（PG）和表面活性蛋白质（又称小分子蛋白质）。由肺泡Ⅱ型上皮细胞分泌，于胎龄22—24周起开始出现，随胎龄增长分泌量逐渐增多，35周后迅速分布到肺泡表面，起着降低肺表面张力的作用，代谢后的产物中有一部分仍被肺泡重吸收，再利用为制造肺表面活性物质的原料。早产儿肺发育不够成熟，Ⅱ型细胞分泌的表面活性物质减少，导致肺泡呼气性萎陷，其范围逐渐扩大，造成呼吸困难，随之出现严重缺氧。血 paO_2降低、$paCO_2$ 增高而产生酸中毒，致使肺血管痉挛。肺本身灌注不足，肺组织缺血、缺氧后，毛细血管和肺泡壁通透性增高，血浆和纤维蛋白质从毛细血管渗入肺泡腔。凝集而成嗜伊红染色的透明膜。由于此膜粘附于肺泡及细支气管壁，阻碍气体交换，更使临床症状加重。

患儿出生时呼吸和心跳正常，约4—6 h后，呼吸渐趋艰难、急促（超过60次/min）。紫绀进行性加剧、烦躁、呻吟，吸气时出现三凹征，肺部呼吸音减低。病情逐渐加重而发生呼吸衰竭，同时因心肌缺氧而致心音低钝，肝脏进行性增大，发生心力衰竭。

诊断依据 多次胸部床边X线摄片有助诊断，其特征性表现为两肺透亮度普遍降低，肺野内呈密度均匀的网状颗粒状阴影。支气管有充气征，不仅气管及支气管显示有充气透亮影，3、4级支气管亦呈充气影，随病情进展，颗粒状阴影逐渐融合扩大而成较大斑片状阴影，甚者整个小叶或大叶呈实变影，或呈毛玻璃样，使气管充气影更为明显。

防治要点 本病关键在于早期诊断，及时采取紧急综合措施，争取渡过危重阶段（生后48—72h），病情可渐趋缓和，而至痊愈。部分患儿可有慢性间质病变后遗症。治疗措施包括①保暖和注意湿度：温度过高或过低均使耗氧量增加，宜保持于适中温度（保持皮肤温度在36.5℃左右），相对湿度应维持在50%以上，以减少患儿不显性水分的丧失，并能湿润呼吸道粘膜及肺泡上皮。②给氧：采用持续正压呼吸（CPAP）为主。③喂养：须供给足够液体及能量，口授喂养可推迟到36—48h后再予考虑，先宜静脉补充葡萄糖液和（或）高能营养液。总液量第1 d 60—80ml/kg，第2 d后增至每日100—120ml/kg。④纠正酸中毒：可用4%—5%碳酸氢钠3—5 ml/kg加于10%葡萄糖液中静脉滴注。⑤降低血钾：如血钾过高（个别可高达9 mmol/L（9 mEq/L））伴心电图改变，可在葡萄糖液中加适量胰岛素（每4 g葡萄糖用1U正规胰岛素）静脉滴注。⑥表面活性物质替代治疗：表面活性物质有天然制剂和人工制剂两种，前者从牛、猪肺或人羊水中提取而得，后者在85%（13.5mg/ml）的二棕榈酸卵磷脂中加入9%（1.5mg/ml）的16烷醇（hexdecanol）和6%（1mg/ml）的四丁酚醛（tyloxapol）配制而成 Exosurf。它们的剂量都是每次100—200mg/kg，用1次或2—4次，可取得良好效果。

预防应从①做好孕期保健工作，尤对高危妊娠及分娩的产妇，尽可能防止早产。②测定羊水中卵磷脂（L）与鞘磷脂（S）之比值，以示胎儿肺成熟程度。若L/S为2：1，示肺已成熟，若比值小于1则表示肺不成熟，1—1.5为过渡值，也可测羊水中PG，阳性（有PG）表示肺成熟，阴性（无PG）表示肺不成熟。③对估计可能早产的孕妇，在孕期30—34周时为接受预防婴儿呼吸窘迫综合征最好时期，35周以上预防效果较差。预防方法是在孕期30—34周内肌注倍他米松每日12mg，共2次，或肌注地塞米松每次5 mg，共4次，各次间隔12h，也可静滴氢可的松，每日0.5g，共2 d。预防如加用甲状腺素释放激素（thyroxine releasing hormone，TRH）可增加上列各肾上腺皮质激素的疗效，剂量每次0.4mg，肌注，每8 h 1次，共4次。预防最晚应在分娩前24h完成，使药物有

足够时间起到应有作用，出生后婴儿应用肾上腺皮质激素已无效，但可从气管内滴入肺表面活性物质1次，剂量0.1～0.2g/kg，同样可起到预防作用，即使发病症状也较轻，有的不必用人工呼吸机，可减少氧中毒和颅内出血等并发症。为更加强预防的效果，有人主张产前为孕妇使用肾上腺皮质激素和甲状腺素释放激素，产后为婴儿应用表面活性物质的双重预防。

新生儿肺炎

新生儿肺炎（infectious pneumonia of the newborn）发病率在新生儿疾病中较高。按肺炎发生时间可分宫内肺炎和出生后肺炎。

发病机制和临床 新生儿肺炎均具有下列共同症状，如紫绀、气促、口吐白沫、反应不佳、吃奶差、体温不升或不稳定，具者可有呼吸暂停、呼吸困难等。新生儿咳嗽反射差，早期肺炎时不出现咳嗽症状。

宫内肺炎的症状常于生后12～48h内显现，孕母常有羊水早破、滞产、败血症或阴道感染病史。病原菌以大肠杆菌和金黄色葡萄球菌最常见，其他有革兰阴性杆菌和B组β溶血性链球菌等。

出生后肺炎一般发生于出生后数日或数周，每有家庭呼吸道感染接触史，或继发于新生儿败血症。病原体以金黄色葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌及合胞病毒为多见。常先表现为上呼吸道感染症状，重症者气促、鼻翼扇动及三凹症明显，未成熟儿可仅有口吐白沫，呈点头状呼吸、唇周青灰。肺部听诊常阴性，或于肺底可闻捻发音。金黄色葡萄球菌肺炎病情较重，易并发脓胸、气胸等。如由呼吸道合胞病毒引起，肺部常有哮鸣音。

诊断依据 新生儿肺炎X线胸片，早期可见肺气肿，以后则为肺纹理增加，有小点状浸润阴影，亦可呈片状或小段肺不张。

防治要点 ①适宜的温度和湿度：用暖箱或其他措施，调节环境温度达适中温度（即于此温度时，新生儿皮肤温度能达到36.5℃左右），此时婴儿耗氧量最小，相对湿度调高到60%，可减少水分丢失。②供氧：用鼻管法或漏斗法供氧，至患婴紫绀消失为止，供氧不宜过高，一般用<40%氧可防止氧中毒，氧气应通过湿化装置。③蒸气吸入，可湿润呼吸道，有利分泌物的排出，并减少不显性失水。④纠正酸中毒。⑤营养和液体：喂养以少量多次为主，不宜一次喂得太饱，以防呕吐和误吸。拒吮者，可用鼻饲管喂养，热量和液量根据出生日数给予。⑥抗生素：一般先用氨苄西林加阿米卡星（丁胺卡那），则抗菌谱较广，对革兰阳性或阴性菌都有用，前者剂量每日0.1～0.2g/kg，分q8～12h；后者剂量每日10～15mg/kg，分1～2次，若考虑B组β链球菌感染，则用青霉素（20万～25万U/（kg·d），若疑为金黄色葡萄球菌可用苯唑西林（oxacillin，P_{12}）、氯唑西林（cloxacillin）或头孢类药。⑦其他：如有脓气胸即应抽气或引流。原发疾病如食管闭锁、食管气管瘘，均需及时外科急诊处理。

B组β溶血性链球菌肺炎

B组β溶血性链球菌肺炎（group B β streptococcal pneumonia）近年有增多趋势。起病在新生儿早期，引起呼吸窘迫，需与新生儿肺透明膜病鉴别。B组β溶血性链球菌按荚膜多糖的特异性可分为I_a、I_b、Ⅱ和Ⅲ等亚型。B组β溶血性链球菌是孕妇产道中的一种常见菌，新生儿出生经过产道时可直接受感染。此外，婴儿室工作人员或家属中的带菌者，医疗器械如气管插管、供氧面罩及暖箱等消毒不严均为传播的来源。

临床按起病时间分两型：①早发型 表现为暴发性肺炎，多由围生期感染引起，每有羊膜早破超过24h以上或孕母产前有发热病史。病原菌以Ⅰ型较多见。大部病婴于生后数小时发病，出现呼吸窘迫症，表现呼吸困难、呼吸暂停或休克。X线胸片显示肺野透亮度减低伴支气管充气影，极似新生儿肺透明膜病。早发型死亡的患婴肺内也有透明膜形成，可能为肺部感染时肺泡细胞和毛细血管内皮有损伤，使血浆蛋白渗出，纤维蛋白沉淀所致。肺部病变发展迅速，即使应用大剂量青霉素治疗，病死率仍高。②晚发型，多于生后2～4周起病，多由Ⅲ型引起，常以败血症伴化脓性脑膜炎为主要表现。

诊断主要依靠血培养，快速诊断可取血液、脑脊液或尿液进行对流免疫电泳法检查。此外可在生后12h内从胃液、气管及母亲产道分泌物或羊水涂片中找细菌。周围血白细胞计数一般偏低。

治疗主要用青霉素，每日20万～25万U/kg，如已有合并症则需增量至每日大于40万U/kg。青霉素与氨基糖甙类药合用，适于未获细菌培养结果以前的治疗。对严重患儿须加强支持疗法，如人工呼吸器的应用，及时治疗休克及低血糖等。

衣原体肺炎

衣原体肺炎（chlamydial pneumonia）是由沙眼衣原体感染所引起婴幼儿特殊类型的间质性肺炎，以病程迁延、无热、顿咳、气促、肺部广泛浸润，可先发生眼结合膜炎为其特征。近年已为广大妇幼保健工作者所关注。

发病机制和临床 沙眼衣原体和性病淋巴肉芽肿衣原体同属一类，是一种介于病毒和细菌之间的细胞内寄生物。衣原体能产生内毒素，可被特异性抗体所中和。据统计孕妇有生殖道衣原体感染者，其婴儿发生衣原体肺炎的可能性为10%～20%，患儿中有的先发生眼结合膜炎。眼内衣原体经鼻泪管到鼻咽部，然后侵入肺部。

临床特征为患者多在生后6周左右（3～12周）发生肺炎，但在生后2～3周已开始缓慢起病，先有鼻塞，随之

有频繁的间歇性咳嗽，剧咳后有呕吐和紫绀，气促明显。但无百日咳样发作性窒息，也无吸气性哮吼声及发热。两肺听诊有湿性啰音或呼气性哮鸣音。部分患儿有周围血嗜酸粒细胞增多（≥400×10⁶/L），血清 IgA1 100mg/L（110mg/dl）、IgM≥5 000mg/L（500mg/dl），常超过该年龄正常值的2～4倍。X线胸片表现明显肺气肿，两侧肺野有弥散性间质浸润和斑片状肺泡浸润阴影，偶见胸膜反应。病程较迁延，咳嗽、气促可延续数周，肺部变化一般持续1个月或更久。

诊断依据 根据临床特征及患儿鼻咽部分泌物分离出衣原体为诊断依据，经鼻饲管抽吸鼻咽分泌物所得标本较鼻咽拭子为佳。血清免疫荧光抗体检测对诊断有参考意义。

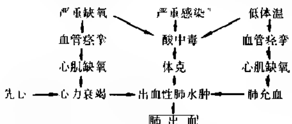
本症需与其他病毒性肺炎（呼吸道合胞病毒、腺病毒等）鉴别，后者多起病急，病情重，病程短。

防治要点 治疗用红霉素及磺胺类均有效。红霉素每日50mg/kg，磺胺异噁唑（sulfisoxazole）每日0.1～0.2g/kg口服，早产儿及有黄疸的新生儿用磺胺异噁唑可引起核黄疸，同时积极防治孕妇衣原体感染，做好妇幼保健工作。由于衣原体可从结合膜扩展到呼吸道引起肺炎，有人主张对新生儿衣原体结膜炎在局部治疗同时应给予全身用药。本病若能早期诊断，及时治疗，预后良好。

新生儿肺出血

新生儿肺出血（pulmonary hemorrhage of the newborn），是新生儿期的危重病症，为新生儿死亡重要原因之一。常继发于许多疾病的危重阶段，如重度窒息、新生儿呼吸窘迫综合征、严重感染、硬肿症、凝血障碍、酸中毒及休克等。

发病原因见图。临床表现有①呼吸困难：常见呼吸增快、呼吸暂停、呼气性凹陷、呻吟及紫绀等。②咯血：从鼻腔及口腔涌出鲜血或咖啡样血性泡沫液，但不少病例无咯血史。③全身症状：皮肤苍白、紫绀及瘀斑，活动力低下，呈休克状。④肺部听诊：呼吸音减低或中度湿啰音。



肺出血的病因

注 (1)窒息、早产、肺透明膜病、颅内出血、肺发育不良；(2)败血症、感染性肺炎；(3)硬肿症、各种疾病时的低体温；(4)大型左向右分流型先天性心脏病

胸部X线表现有①病变初期两肺呈弥漫、均匀的透亮度减低，内有细网颗粒状阴影，肺纹理增粗。②出血明显者呈局灶性肺叶浸润，两侧肺呈斑片状阴影。

治疗应保暖、输氧，给予高湿度的保暖温箱，保持呼吸道通畅，输少量新鲜血，注意纠正酸中毒，有 DIC 时可用肝素。用抗生素控制感染，当呼吸衰竭时采用持续正压呼吸（CPAP）或呼气终末正压呼吸（PEEP）以提高血氧张力，保持血氧分压在8.0～12.0kPa（60～90mmHg）。

预防本症应在分娩过程中注意保暖，做好新法接生，防治感染，预防早产，积极治疗原发病。对低出生体重儿给予维生素K，以防出血。

新生儿肺不张

新生儿肺不张（atelectasis of the newborn）是引起新生儿呼吸窘迫综合征原因之一，是整个肺或部分肺的不完全膨胀。新生儿娩出后经数次有力呼吸，肺泡几乎全部膨胀，脊柱两旁及肺底部的肺泡在3d内也全部膨胀。但部分新生儿，尤以早产儿可因肺发育未成熟，呼吸肌薄弱，胸廓软弱，某些严重疾病，接受过多麻醉剂或镇静剂及呼吸中枢受损伤而致呼吸力不足而造成两肺大部分或小部分暂时的或持续的不膨胀状态，称原发性肺不张。至于因羊水、胎粪或产道分泌物吸入，肺泡表面活性物质缺乏及先天性气道阻塞畸形等所造成的继发性肺不张，不属本条讨论内容。

新生儿肺不张的症状与肺不张的广泛程度有关。轻度肺不张时常无症状与体征，仅在胸部X线检查时才发现。重度肺不张在生后24h内可有呼吸不规则、间歇性紫绀或呼吸暂停，检查时呼吸快而深，有不同程度的吸气性凹陷，患侧胸廓比健侧活动度减少，听诊有呼气性呻吟，吸气末可听到细湿啰音或捻发音。患儿全身反应低下，呼吸浅表，心音低钝，肌张力差，拥抱反射消失。吸吮力差，喂奶后因腹部隆起而紫绀加重；加以刺激（如弹足底）啼哭时或吸氧后，紫绀常可明显改善或消失。

肺部X线检查当两肺广泛性肺不张时，显示两肺弥漫性密度增深阴影。大叶或节段性肺不张时显示均匀的边缘清晰的三角形实变阴影，患侧肺野较健侧小，肋间隙狭窄，横膈上抬；肺不张范围较大者，心及纵隔阴影可移向患侧。

凡遇新生儿（特别是反应低下的未成熟儿）出现紫绀时应考虑本症，啼哭时或给氧后紫绀好转或消失有助于诊断，胸部X线检查可确诊。

治疗首先应清除呼吸道分泌物，以保持呼吸道通畅。或用手弹足底或用针刺激患儿啼哭，促使肺泡膨胀。可间歇吸氧，重症者可用呼吸中枢兴奋剂（如洛贝林、苯甲酸钠咖啡因等）以对抗产妇使用镇静剂或麻醉剂过多所致的新生儿肺不张。可用抗生素预防继发感染。

持续肺动脉高压

持续肺动脉高压(persistent pulmonary hypertension)又称持续胎儿循环(persistent fetal circulation),是指新生儿出生后较长时间保持肺动脉高压,维持从胎儿型到成人型的过渡性血循环。临床上以紫绀和呼吸增快为主要表现。

发病机制和临床 胎儿在宫内时血氧含量很低,氧饱和度仅55%,肺循环阻力高,右心室进入肺动脉的血液大部分通过动脉导管流向主动脉,仅少量血液至肺循环,然后回左心房。正常胎儿肺循环阻力高的原因:①胎儿肺未膨胀,肺微血管处于折叠状态。②胎儿肺血管壁上有丰富的平滑肌,在低氧情况下处于收缩状态。 分娩中,血氧和血 pH 升高,肺小动脉的平滑肌即放松,血管阻力下降,尤以生后 2 3 d 下降最快,约在生后两周达成人水平。持续肺动脉高压患儿肺循环阻力高的原因:①肺小动脉肌层在出生前已过度发育,且降低了对氧的敏感性,出生后仍持续高压。②低氧血症和酸中毒可导致肺小动脉痉挛,例如胎盘功能不全、吸入综合征、肺透明膜病、新生儿硬肿症时都可以使动脉导管和卵圆孔再度开放,重返胎儿循环。3 一些化学物质可影响血管扩张 例如 α_1抗胰蛋白酶或鸨延迟时五羟色胺破坏减少,使肺血管持续收缩,相反前列腺素E、缓激肽、妥拉苏林可使新生儿肺血管扩张。

本病多见于足月儿或过期产儿,出生后24h内出现症状,紫绀明显,呼吸窘迫,即使吸入纯氧也不能使紫绀改善。心脏杂音可有可无。

诊断依据 X线片显示心脏扩大,肺血管影减少,血 pH 和paO_2降低,超声心动图是诊断本病的重要手段,多普勒超声技术可以估计肺动脉压力,利用三尖瓣和肺动脉瓣返流差估计肺动脉收缩压、舒张压及平均压。

本病早期须与青紫型先天性心脏病、肺透明膜病、高铁血红蛋白血症以及休克等病鉴别。

防治要点 根据血 pH 和血气分析给 5 %碳酸氢钠纠正酸中毒,并给较高浓度(60%左右)氧气吸入,必要时用机械呼吸,可试用妥拉唑林,首剂 1 2 mg/kg,在10min 内从头皮静脉注入,或直接注入右侧心腔,以后则每小时 1 2 mg/kg维持,但如治疗前婴儿血压已降低或心肌功能不全要谨慎使用。必要时可与多巴胺或肾上腺素配合用。试用成人血红细胞部分换新生儿血有一定疗效。

如因原发疾病引起动脉导管开放,则须治疗原发疾病,并纠正酸中毒。

新生儿氧中毒

随着对高危新生儿及早产儿等呼吸衰竭治疗的进展,人工呼吸器的应用与氧输入的广泛用于临床,使这类婴儿的存活率有明显增高。但氧的不合理应用也可产生新生儿氧中毒(oxygen intoxication of the newborn),引起不良后果,高压力、高浓度氧持续吸入时,全身各系统可能发生不同程度的氧中毒,以肺组织及眼视网膜血管的损害最为突出,前者可引起支气管肺发育不良,后者导致晶体后纤维增生症。

支气管肺发育不良

支气管肺发育不良(broncho pulmonary dysplasia BPD)是新生儿氧中毒的重要表现之一,以早产儿尤以极低出生体重儿较为多见。早产儿经间歇正压呼吸机供氧24h 以上者,支气管 肺发育不全的发生率为11% 21%。此外,因羊水吸入综合征、先天性心脏病、未成熟儿呼吸暂停而需用呼吸机及高浓度吸入者也可发生BPD。BPD 是一种慢性肺部疾病。

BPD 由于长时间吸入高浓度氧形成超氧负离子(O_2^-)所致,(O_2^-)为一种具有高度活性的自由基,当其量超过肺抗氧酶系统的负担时,则对肺细胞起破坏作用,同时与机械呼吸的气压伤和早产儿肺发育不成熟都有关。肺的典型病理变化,初期见毛细血管扩张、充血、肺泡壁水肿,肺泡腔内大量渗液。肺泡内皮细胞坏死,以后渗出物减少 而巨噬细胞、浆细胞及纤维母细胞等增加。支气管、细支气管粘膜上皮细胞广泛过度增生,肺泡区内的巨噬细胞和组织细胞进入气道,造成局限性肺气肿及肺不张,肺血管数目增加,间质胶原纤维和弹力纤维增生及肺纤维化。严重患儿伴右心室肥大。

胸片X线表现,起病初期见肺两侧有细小斑点状阴影和支气管充气征。继而见肺透亮度明显降低,密集斑点状阴影增大,仅支气管含有空气、起病10 20d 时上现局灶性肺气肿。在普遍密度增加的视野中可见小囊样灶,在起病 1 个月后可见不规则囊样病灶和密集的条索状阴影交错存在,构成网状结构。两肺充气明显,可伴有心脏扩大,X线表现有时可因同时存在其他并发症而不典型。

临床表现为哭吵或中断吸氧时出现紫绀,使患儿离不开氧。两肺尤其在底部可闻广泛散在的细湿啰音。部分患儿有肋间和胸骨下轻度凹陷。

预后较严重。可因肺部并发感染或肺源性心脏病而出现进行性心力衰竭及呼吸衰竭。

治疗首先应限制液量,给利尿剂,应用洋地黄及肺部理疗。改善通气障碍可用支气管扩张剂,静脉滴注氨茶碱。

早产儿视网膜病

早产儿视网膜病(retinopathy of prematurity

ROP) 又名晶体后纤维增生症 (retrolental fibroplasia, RFP) 是新生儿氧中毒表现之一，主要发生于早产儿、体重低于1500g者尤易发病，故又名早产儿视网膜病。大部分患儿的发病与在生后10～14d内接受高浓度氧治疗有关。早产儿视网膜血管发育尚未完善，对高浓度氧极敏感。若早产儿吸入氧的浓度过高，paO_2 大于13.3kPa (100mmHg)时，视网膜即可出现以下变化：先有视网膜血管痉挛、内皮细胞损害而使视网膜缺血，继之于3～6周内视网膜血管扩张、弯曲，并有杂乱毛细血管的新生伴渗出和出血。有些病例的病变至此阶段不再发展，即可逐渐恢复，但部分病例，病变可继续进展，新生血管向前延伸入玻璃体并靠近晶体，同时有纤维组织增生，视网膜水肿，最后除视神经乳头附近的视网膜外均发生剥离，以致不可逆地导致患儿失明。病情严重者双侧眼球变小，前房变浅，伴继发性青光眼和白内障。

本病的发生及病变程度与小儿出生时的成熟度、血氧浓度及接受高浓度治疗持续时间的久暂有关，应着重预防。必须严格掌握早产儿氧疗的指征，并注意氧的浓度，一般以40%为宜；对接受氧疗的早产儿应经常测定其动脉血氧分压以维持在6.7～9.3kPa (50～70mmHg)较为安全，均勿超过13.3kPa(100mmHg)。维生素E有抗氧化作用，早产儿接受氧疗时每日口服维生素E 100IU，能减轻由氧引起的损害。早产儿氧疗过程中应经常作眼底镜检查，如有血管痉挛出现时，应即刻将吸入氧的浓度降低。

新生儿呕吐和溢乳

新生儿呕吐 (vomiting of the newborn) 包括由内、外科疾病和喂养不当所引起的呕吐，伴有或不伴恶心，多数属内科性疾病，少数为需外科手术治疗的先天性消化道畸形。溢乳系指新生儿喂乳后乳从胃部返流至口腔，常从口角流出，不伴恶心。

内科性呕吐 (1)吞入羊水：新生儿在娩出过程中如吞入大量羊水(患儿多有宫内窘迫及出生时窒息史)，生后不久即出现呕吐。其特点是：①未开奶即有呕吐。②开奶后每次喂乳后有呕吐。③呕吐物为白色粘液，或咖啡色(由于吞入带有血液的羊水或因逆蠕动频繁引起胃粘膜损伤而出血)。④多数将吞入的羊水吐完后，呕吐自动停止。⑤少数患儿需用温盐水或1%碳酸氢钠液洗胃1～2次，并经短时间禁食(4～8h)才逐渐痊愈。

(2)喂养不当：多因喂奶时吞入较多的空气(乳头与嘴衔接不紧、橡皮奶头孔太小及奶瓶内原有空气)，贲门相对松弛，平卧时空气易与部分奶汁同时溢出，常于喂奶后不久即呕吐，呕吐量较多，其势较猛，可同时由鼻腔喷出奶汁。此外，未成熟儿或低出生体重儿喂奶量过多，也易引起呕吐。小儿喂奶后应竖直抱起，轻拍背部，待嗳气后再放置右侧卧位，头稍抬高，可避免呕吐。未成熟儿哺乳宜多次少量。

(3)食管返流：见“新生儿胃食管返流”条。

(4)幽门痉挛：起病可早在开奶后即出现，也可发生在生后1周左右，常为喷射性，呕吐量多，含奶块，但无胆汁。呕吐呈间歇性，哺乳量少时可不吐。用阿托品治疗效果良好。以1：10000硫酸阿托品溶液于哺乳前15 min口服，其量从3～4滴开始，逐渐增加至服药后出现面色发红(血管扩张)，然后减至前一次量。继续服此剂量数天后症状即减轻，1～2周后可消失。

(5)胎粪阻塞综合征：在少数情况下可因胎粪塞子(moconium plug)引起肠道阻塞而致呕吐。胎粪通常应在生后2～3d内排尽，但胎粪阻塞综合征患者排出胎粪量少，或无胎粪，患儿逐渐出现腹胀、呕吐，呕吐物可含胆汁。经用盐水或造影剂灌肠检查后可有成形的大便(胎粪塞子)排出，腹胀随即缓解，呕吐亦停止。

(6)新生儿腹泻：严重者多伴有呕吐，常引起不同程度的失水及电解质紊乱。

(7)医源性呕吐：药物可引起呕吐，如母亲服用红霉素后哺乳新生儿可发生呕吐。

(8)颅压增高(脑水肿、颅内出血、颅内感染)：多有产伤或窒息病史，伴神萎、烦躁、尖叫、抽搐、呼吸不规则、前囟饱满等神经系统症状。治疗以原发疾病为主。

(9)消化道外感染：如肺炎、败血症、脑膜炎等在起病时可能仅有呕吐，之后再出现有关症状。因此，新生儿呕吐时应警惕有感染的可能。

外科性呕吐 呕吐多由于消化道畸形引起。

(1)食管闭锁、食管气管瘘：①孕妇有羊水过多史。②第一次喂奶后即出现呛咳、紫绀，虽经吸管抢救后好转，但以后仍反覆出现阵发性紫绀窒息，易发生吸入性肺炎。③导管不能插至胃内，胃管插入距牙龈10～11cm处即有受阻感。若经胃管滴入碘油，可见碘停留在食管盲端。④若系食管气管瘘，胃管可误插入气管引起呛咳或窒息。⑤新生儿咽部分泌物过多，唾液不断溢出，须外科手术治疗。

(2)幽门肥大性狭窄：以第一胎男婴多见，呕吐多在生后第2～3周出现。吐后即哭吵觅食，大小便量少，呈进行性消瘦。体检，可在右侧腹直肌外缘、肝缘下扪及橄榄样坚如软骨的肿块。喂奶后于左上腹部可见到明显的胃型，且出现自左向右的胃蠕动波，X线钡餐检查可协助明确诊断。

(3)十二指肠狭窄或闭锁：畸形可为完全阻塞，或中间留有孔道而呈部分阻塞，孕母有羊水过多史，生后24h内出现呕吐，部分阻塞患者症状可稍晚出现。阻塞部位如在肝胰壶腹开口之上，呕吐物不带胆汁。直立位X线腹部平片示双气泡影，小肠内不充气。

(4)肠旋转不良：呕吐呈间歇性，本症可在新生儿期或生后第一年内出现症状，钡剂灌肠后X线检查可作出诊断。

（5）小肠狭窄及小肠闭锁：呕吐物含胆汁，30%患儿仍可排出颜色稍淡的胎粪。直立位X线腹部平片可见梗阻以下的肠腔无充气，梗阻以上肠腔充气且有液平面。

（6）巨结肠：本病典型症状为便秘，新生儿期有时便秘与腹泻交替。腹部逐渐膨胀，而后出现呕吐，呕吐物中含胆汁，或有粪便样物，肛门指检直肠内有空虚感，通便后可排出大量粪便及气体，症状暂获缓解。X线腹部平片显示低位性肠梗阻，钡剂灌肠后X线检查可见狭窄段，狭窄的上端肠曲扩张。

（7）肛门狭窄及闭锁：患儿生后3 d无胎粪排出或仅在尿道口或尿布上粘染极少胎粪，腹部逐渐膨胀，并出现呕吐，呕吐物带胆汁或粪便样物。外观有肛门者用小指作肛门指检，可感到手指受阻的狭窄或梗阻的部位。典型者外观无肛门，诊断即可成立。

新生儿胃食管返流

新生儿胃食管返流（gastroesophageal reflux of the newborn，GER）是由于全身或局部原因引起的食管下端括约肌（lower esophageal sphincter，LES）功能不全的疾病。临床以呕吐或溢乳为主要表现，并可能引起并发症。本症包括过去所称的贲门松弛、食管裂孔疝和短食管症等，可发生在任何新生儿，但以早产儿多见。

发病机制和临床 （1）食管下端括约肌（LES）位于食管穿越膈肌处，呈环状，高度约1～4 cm，连接食管和胃。未进食时该环状肌收缩，有一定压力阻止胃内容物返流至食管；进食时环状肌反射性地舒张，压力下降，使食物进入胃内，如LES功能不全，压力降低，不能阻止食物返流至食管，同时将胃酸也带入，降低食管的pH，时间稍久，可使食管粘膜受损而发生食管炎。

（2）食管壁的蠕动正常时从上到下，将食物送至胃中，但GER患儿此蠕动功能也减弱，因而返流的内容物可以继续上溢，有时食管甚至出现逆行蠕动，将食物从口腔和鼻腔喷出。

（3）少数GER患儿系由食管裂孔疝引起，此时LES进入胸腔，胸腔内的负压更降低LES的阻力，胃内食物则更易进入食管。

如返流的食物呛入气管或肺内，则可引起气管炎、肺炎，有时甚至发生窒息。

临床上最常见的症状是呕吐，轻者表现为溢乳。呕吐物不带胆汁，由于长期呕吐，营养状况较差，发生食管炎后表现不安和拒食。如发生食管溃疡则可能出现呕血和黑粪。

诊断依据 除根据症状外可作①钡剂检查：钡剂3次以上返流，基本可作诊断。②食管内pH测定：pH<4。③食管内压力测定：GER时压力降低，且与病情轻重成正比。④胃食管闪烁扫描：用^{99m}Tc混入牛乳中喂人后作扫描检查，如返流指数>2.5～3.5，可作出诊断，以上方法可选1～2种同时测定。

防治要点 喂以浓缩乳汁，量可减少，次数增加，喂完后将婴儿抱起，保持30°～50°倾斜位，轻拍背部，将胃中空气排出。放在床上时俯卧位可防止胃内容物吸入气管中。

新生儿流行性腹泻

新生儿流行性腹泻（epidemic diarrhea of the newborn）是指在产院婴儿室或儿科新生儿病室中流行的一种感染性腹泻，发病无季节性。

细菌和病毒皆可成为病因，细菌中以致病性大肠杆菌，如$O_{111}B_4$、$O_{127}B_8$、$O_{128}B_{12}$、$O_{55}B_5$等）最常见，其次为产毒性大肠杆菌和沙门菌属。病毒中以轮状病毒最常见，腺病毒、埃柯病毒和柯萨奇病毒均曾引起流行，其他病毒也可致病。在一次流行中，病原体常仅限于一种，在流行期可患儿血清中可测出该病原体所致的特异性抗体。

在分娩过程中新生儿感染到母亲产道或粪便中的病原而起病。患儿于疾病活动期从粪便排出大量病原体，这些病原体又通过工作人员的手、污染的乳品或通过空气传播，引起婴儿室或新生儿室中该病的流行。恢复期患儿及婴儿室工作人员均有可能成为带菌者，带菌者若转入其他单位或病室，可使流行范围不断扩大。新生儿流行性腹泻一旦发生，传播迅速，不易控制。临床表现轻重不一。起病时患儿有厌食，随后出现呕吐和腹泻，次数不等，粪便水样，很快出现脱水及酸中毒症状，体重锐减，前囟及眼窝下陷，呼吸深快，哭声低弱，面色苍灰，唇周青紫，四肢发冷，出现休克，如不及时治疗可危及生命。但也有病情轻、腹泻次数少、病程短的流行。

鼓励母乳喂养对提高新生儿免疫力和防止腹泻有一定作用。为防止腹泻流行，应尽快根据病儿粪便作出病因诊断，严格执行各项消毒隔离制度，停止收人和转出患儿，积极给予相应措施。

治疗与婴儿腹泻的疗法相同，注意饮食调整，加强护理。若系细菌性腹泻可口服庆大霉素或阿米卡星（丁胺卡那）。有水和电解质紊乱时，及时采用液体疗法，纠正脱水和酸中毒。新生儿液体生理需要量较其他年龄小儿稍多，治疗时总液量相对较大，否则脱水和酸中毒不易纠正。纠正酸中毒可用碳酸氢钠，轻度脱水可口服补液（见“小儿体液疗法”条）。

新生儿坏死性小肠结肠炎

新生儿坏死性小肠结肠炎（necrotizing enterocolitis of the newborn）是以小肠和结肠的坏死性病变为特点的新生儿消化道疾病。早产儿由于免疫功能差，肠道局部免疫能力低下，发病率较高，足月儿也可患病。

发病机制和临床 病因尚未完全阐明，可能和下列

因素有关。

(1) 肠道缺氧和缺血，本症多发生于下列情况①新生儿窒息：出生时 Apgar 评分低(见"新生儿窒息"条)。肠壁缺氧和缺血，组织受损，容易继发肠道细菌感染。②交换输血后，采用脐静脉插管者易发生循环障碍而致肠壁缺血。③新生儿呼吸窘迫综合征：患儿缺氧，尤当呼吸衰竭时肠系膜和全身血流量减少，更使肠壁缺血。④严重败血症：可能发生休克和 DIC，使肠壁缺氧和缺血。

(2) 高渗乳汁喂养：人工喂养婴儿特别用浓度过高的乳汁(渗透压超过460mmol/L 的乳汁)喂养者易发病，因高渗乳汁会损伤肠粘膜。母乳喂养者发病率低，因母乳渗透压适宜，且含有免疫球蛋白，可增加对细菌感染的抵抗能力。

(3) 微生物感染：本病的发生可能和肠道内大肠杆菌、产气荚膜杆菌或梭状芽胞杆菌的侵入有关。此外，绿脓杆菌、克雷白杆菌和厌氧菌感染均可能是本症小流行的直接病因。

病理可见肠腔充气，肠壁见不同程度积气，坏死性病变可仅限于数厘米范围以内，也可广泛累及空肠及结肠，最常受侵的部位为回肠。肠粘膜呈斑片或大片状坏死，肌肉层也可能有坏死区，严重者整个肠壁层坏死伴肠穿孔。显微镜下肠粘膜呈凝固性坏死，粘膜下层有广泛出血和坏死，并见大量幻影细胞和不同程度的中性粒细胞浸润。

本症无明显季节性，多在生后1～2周内发病，以2～10d 为高峰。临床以腹胀、呕吐和肠鸣音减低为主要表现，呕吐物带胆汁或为咖啡色，粪便稀薄或水样，一日数次至十余次不等，不久便血，重者发生肠穿孔和腹膜炎。体温不升，面色苍白，并出现阵发性呼吸暂停。还可并发败血症。

由于对本症的认识日益深入，可发现不少轻型病例，仅表现腹胀、呕吐、厌食，大便次数稍增多，隐血试验阳性，约4～5 d 后病情好转。

诊断依据 X线腹部平片显示肠道充气，以小肠明显；肠壁因水肿而增宽，肠壁内积气表现为密集的泡沫状透亮区，称肠壁囊样积气。肠壁的气体可沿门静脉至肝区，表现为树枝样分布的透亮影。严重病例充气肠段僵直，位置固定，提示肠坏死的可能。肠穿孔者出现气腹。

治疗要点 治疗主要为调整喂养和抗生素应用。应先禁食(约需5～10d)，症状改善后先喂糖水，然后喂乳。如出现呕吐、腹胀和腹泻，应立即再禁食至症状消失。喂食从少量逐渐增加，病情愈重，禁食时间愈长。长期禁食者应从静脉补充高营养液(见"新生儿静脉高营养液的应用"条)。抗生素可选用庆大霉素、阿米卡星(丁胺卡那)或氨苄西林。腹胀明显者，于禁食同时作胃肠减压。肠壁坏死和肠穿孔者急需外科治疗。

早产儿营养性贫血

早产儿因缺乏铁剂、叶酸、维生素E和蛋白质等营养物质引起的贫血称早产儿营养性贫血(preterm baby nutritional anemia)。足月新生儿生理性贫血的最低血红蛋白值为90g/L，测定血红蛋白可作出贫血的诊断。早产儿营养性贫血时的血红蛋白值随体重不同而各异。

发病机制和临床 引起早产儿营养性贫血的原因多种，常见者有：

(1) 先天贮存较少：早产儿因妊娠晚期在宫内时间较短，体内贮存铁的总量较足月儿为少，但由于早产儿体积及血容量皆少，出生时按单位体积计算，其血红蛋白及铁的含量仅略少于足月儿。

(2) 出生后早产儿生长发育相对较快，如每日增加体重30g，则每周较原体重增加10%，其中8%为血容量，由于造血的原料及功能未能相应的增加，可形成营养性贫血。

(3) 早产儿红细胞寿命较足月儿为短，初生儿造血功能反应较差，生后血液中血红蛋白浓度逐渐下降，直至降至100g/L 才能对骨髓造血功能有所刺激而出现代偿性增生。

(4) 早产儿出生时体内维生素E含量较低，如未及时补充易发生维生素E缺乏症。维生素E参与细胞膜的抗氧化作用，能维持细胞膜的稳定性，缺乏时细胞膜容易损伤而导致溶血性贫血。

(5) 早产儿因抵抗力低下，易发生感染，感染次数愈多或愈严重，贫血的发生率愈高。

由于以上综合因素，早产儿生后体重增长越快，贫血出现越早，贫血程度越严重。其临床症状多在生后4周左右出现，面色苍白，精神委靡，食欲不振，有时呼吸暂停。

防治要点

(1) 早产儿出生后可稍延迟结扎脐带，如延迟1½ min，可增加红细胞量25%。

(2) 提倡母乳喂养，母乳中的蛋白质最适合婴儿的需要和代谢，又含有比较丰富的维生素E。

(3) 铁剂：早产儿预防性补铁的时间尚无明确规定，原则上提倡早期补铁，有人主张生后2周即可开始，但也有人建议生后2～3个月开始补铁。预防量每日剂量2 mg/kg，比足月儿需要量大1倍，治疗量每日约3～4 mg/kg，一般均口服，引起胃肠反应者不多。服用至血红蛋白升至需要值为止。

(4) 叶酸：出生后2～6周新生儿体内叶酸呈负平衡，需从辅食品中补充，如绿叶蔬菜和动物肝脏。叶酸不耐热，煮沸后易破坏。叶酸需要量，低出生体重儿应给50 μg/d，有缺乏表现者应补充到100 μg/d，所以每日口服5 mg，足以满足需要。

(5)维生素E：缺乏时引起溶血性贫血，早产儿多在生后6～10周起病。1岁以内小儿维生素E(α生育酚)需要量为5IU/d（1IU＝1mg)。由于大剂量维生素E有毒性作用，故主张剂量不宜过大，预防剂量10～15IU/d，治疗剂量不超过25IU/d。母乳中维生素E含量较高，初乳中α生育酚为10～8mg/L，成熟乳中7.5mg/L，鲜牛乳中只有0.4mg/L，因此生后2周内的母乳对预防维生素E缺乏起一定作用。

6 蛋白质：蛋白质缺乏时常伴有其他营养素的缺乏，而且血浆蛋白的高低与血红蛋白浓度有一定关系。因此预防早产儿贫血要供给足够蛋白质。

新生儿多血症

新生儿多血症 (plethora of the newborn) 一般认为是生后1周内之新生儿其静脉血细胞比容大于0.65，或血红蛋白大于210g/L (21g/dl)。但更切确的是指新生儿血容量过多，不仅是指血细胞比容及血红蛋白大于正常值，而且泛指血液主要成分的增多。可分为单纯性多血症(血细胞和血浆的量平行地增多)；红细胞增多性多血症(以红细胞增多为主，即红细胞增多症)及红细胞减少性多血症(以血浆增多为主)三种。以红细胞增多性多血症为多见。

发病机制和临床　新生儿多血症的常见原因，小于胎龄儿在娩出时常发现其血细胞比容和血红蛋白均比正常新生儿相对增高，可能与宫内长期缺氧，使骨髓造血活跃有关。胎儿经胎盘受血，如胎盘母侧的血漏向胎儿侧，或孪生胎儿之间输血的受血者，亦可造成多血症。婴儿结扎脐带前的位置低于母体子宫水平，或推迟结扎脐带时间，均可导致多血症。

双胎输血，临床是否出现症状与①胎儿在胎内是否代偿而适应（慢性者常可因适应而无症状)。②红细胞过多使血液粘稠度增高引起毛细血管内血液淤滞的程度以及③有无高血容量有关。症状多见于生后1d内，表现为面色紫红、呼吸窘迫、心力衰竭、低血糖、高胆红素血症。缺氧严重者可有激惹不安、抽搐、呼吸暂停、血流淤滞及栓塞形成症状(如指、趾坏疽或坏死性小肠结肠炎等)。

诊断依据　根据临床表现及血液检查，血红蛋白超过210g/L(21g/dl)，血细胞比容大于65%者可确诊。双胎输血首先娩出者多为受血者，两胎儿的血红蛋白的差异大于50g/L时，可以确诊。

防治要点　治疗首要目的是降低血细胞比容。可用血浆或4%白蛋白作部分交换输血，交换量一般按15～30ml/kg计算，亦可按下列方法计算换出血量：

$$换血量＝全血量\times\frac{测得血细胞比容－理想血细胞比容}{测得血细胞比容}$$

使血细胞比容降至0.60为宜。多血症者血容量可正常或增高，对增高者应于换血后再逐渐放出10ml/kg血液。若血容量正常则禁止放血，因患婴心搏出量原已较低，再减少血容量有致死危险。对低血糖症及高胆红素血症等症状应及时处理。

新生儿出血症

新生儿出血症 (hemorrhagic disease of the newborn) 是新生儿早期出血性疾病之一，主要由于维生素K及其依赖因子(包括凝血酶原、因子Ⅶ、因子Ⅸ和因子Ⅹ)活性不足所致。发病多见于生后2～4d，表现为脐、消化道或其他部位的出血。

发病机制和临床　新生儿出血症的原因：①凝血酶原等合成不足：维生素K依赖因子中主要是凝血酶原，初生儿脐血中的含量低，仅为正常人的20%～54%，生后第2～3d更为下降，第5～6d逐渐回升，生后两周始达成人的80%。Ⅶ因子为使凝血酶原转变为凝血酶所必需的物质，新生儿期因子Ⅶ和因子Ⅸ、因子Ⅹ的血浓度变化规律基本上与凝血酶原相平行。这些因子均在肝内合成，因新生儿肝功能不足，以致血中浓度降低。②维生素K缺乏：新生儿早期肠道缺乏合成维生素K的正常细菌群，影响维生素K的合成。孕母缺乏维生素K，更可使胎儿肝内储存维生素K不足。③孕母产前曾服用抗惊厥药等。

症状很少发生于生后20h以内和出生4d以后，但未成熟儿可发生于生后两周以内。出血急缓及形式不一，以脐部渗血为常见，大量出血则少见；但消化道出血量较大，有黑粪症，可导致休克。偶有尿血或阴道出血。皮肤出血可见于任何部位，以分娩受压处为最多见。若有颅内出血则病情较凶险，较多见于未成熟儿。周围血液检查：贫血程度与出血量成正比，多为轻、中度贫血；白细胞计数正常或增多；血小板计数、出血时间正常，唯凝血酶原时间延长为正常的2倍以上，是重要的诊断依据。

诊断依据　根据发病日龄、自发出血倾向等临床表现考虑，实验室检查确诊，维生素K治疗后迅速好转为佐诊。本病需与脐带结扎不紧或钳夹松开、产伤性出血、咽血综合征、"假月经"及新生儿血小板减少症、DIC、血友病等鉴别。但应注意本症可使正常"假月经"出血量增多。及时诊治，即使出血量大也可挽救生命，但有颅内出血有时可导致死亡。

防治要点　应用维生素K。维生素K分天然和合成制品两种，天然产品氧化作用低，毒性小；合成制品毒性大，易致高胆红素血症。天然制品有来源于植物紫花、苜蓿等的K_1及来源于动物鱼、肉等的K_2；合成者有K_3及K_4。K_1可用1～2mg肌注，效果好。合成剂K_3每日1～2mg肌注，连续3d，K_4口服，每日2次，每次2mg。K_3、K_4总剂量超过10mg时可致高胆红素血症。经维生素K治疗无效、或肝功能差、有贫血或出血严重者，可静脉输新鲜血，轻者输新鲜血浆。消化道出血者应禁食。颅内出血处理见"新生儿颅内出血"条。

本病可预防。早产、难产或估计有出血可能者，生后每日肌注维生素K_1，连续3d。孕妇产前3d常规口服维生素K，或在分娩前12h内肌注相当量的水溶性维生素K制剂。

新生儿血小板减少性紫癜

新生儿血小板减少性紫癜（neonatal thrombocytopenic purpura）是新生儿期较常见的一种出血性疾病。导致血小板减少的原因有以下几方面：

（1）感染：宫内或新生儿急、慢性感染所并发的症状性血小板减少。

（2）先天性血小板减少性紫癜：多为免疫性，常见有：①同种免疫性血小板减少症：是由于与母血小板抗原不同的胎儿血小板抗原，经胎盘进入母血循环，使母体产生免疫性抗体，该抗体有凝集胎儿血小板作用。②先天被动免疫性血小板减少性紫癜：其母有特发性血小板减少性紫癜，其血液内含有一种游离抗体，能通过胎盘进入胎儿血循环并凝集血小板。③先天性药物性血小板减少症：是由于母亲怀孕期间使用奎宁、奎尼丁、磺胺类药物，因过敏而产生抗体。

（3）再生不良性血小板减少性紫癜：有先天性血小板生成素缺乏症而导致巨核细胞生成不良，有继发于网状内皮细胞增生症、急性白血病而阻碍巨核细胞的生成。

（4）遗传性血小板减少性紫癜：如血浆血小板凝血因子缺陷、血小板内在因素缺陷（Wiscott-Aldrich综合征）时的血小板存命短及功能差和May Hegglin血小板异常等。

（5）其他尚有化学中毒及DIC所致的血小板减少。

以上各类新生儿血小板减少性紫癜，除各原发病所特有的临床表现外，一般均有轻重不等的皮肤淤点、淤斑、鼻衄、便血、尿血、脐渗血等。轻症病程自限，重症可用肾上腺皮质激素治疗，一般病例口服泼尼松（强的松），重症可静脉滴入氢可的松，疗程数日至数周不等。结合病情可采用换血、输血及输血小板等措施。

新生儿惊厥

新生儿惊厥（convulsion of the newborn）不是疾病名称而是一种临床征候群，由于脑部兴奋性过高引起神经元过量放电引起，表现为肌肉的抽动，包括面部小肌肉或四肢肌肉，常伴肌张力和意识的改变。

发病机制和临床 其病因可分为五类：①颅脑产伤与缺氧缺血引起的脑病和颅内出血（硬脑膜下血肿、蛛网膜下腔出血、脑室出血、脑实质出血）。②代谢紊乱，包括低糖血症、低钙血症、高磷血症、低镁血症、维生素B_6依赖症、维生素B_1缺乏症、水中毒、低钠或高钠血症、核黄疸、枫糖浆尿病及高甘氨酸血症等。③感染，包括胎内感染的风疹综合征、疱疹病毒感染、巨细胞病、弓形体病等和生后感染如各种脑膜炎、败血症、破伤风等。④先天性脑发育异常。⑤药物如咖啡因、二甲弗林（回苏灵）、麻黄素、氨茶碱、可的松、洋地黄等过量或中毒；大剂量青霉素静脉滴注及麻醉剂脱瘾综合征等。新生儿期特发性癫痫极少见，高热惊厥也不常见。

新生儿惊厥表现多不典型，如上肢呈钟摆样动作，下肢呈踩踏动作，斜视，眼球震颤及眨眼，咀嚼吸吮动作，伴流涎、瞳孔散大，有时表现为异常哭叫或伴自主神经症状等。典型表现类型有：①阵挛性发作，呈全身性或局限性半身抽搐，反覆发作，时轻时重，意识改变较轻微，半身抽搐可伴有头、眼的旋转。②强直性发作，如全身性或局限性强直，局限性者常伴头、眼的转动。③肌阵挛性抽搐与婴儿痉挛症相似，可伴哭吵。④阵发性呼吸暂停，或双目凝视，颜面潮红。呼吸停止若干秒钟后全身肌肉松弛。⑤全身肌张力丧失性发作，可伴有面色苍白或眼上翻。

诊断依据 应详询病史，包括母亲疾病史、妊娠经过及分娩史。全面体格检查，包括详细的神经系统检查。根据初步印象选择必要的实验室检查项目，如血糖、钙、磷、镁之测定，血培养，尿液找巨细胞包涵体；头颅超声检查，头颅X线摄片及CT检查，硬脑膜穿刺，腰椎穿刺等。将上述资料行综合分析后才能得出比较确切的诊断。症状诊断首先需与一些正常状态鉴别。正常新生儿由睡眠转为清醒时，可有突然的惊跳样动作；当饥饿时，可有激惹或震颤样动作；有时可有下颌或四肢抖动，均不能误认为惊厥。

治疗要点 应及早治疗原发疾病，未查明原因前，应先处理，一般可先静脉推注20%～25%葡萄糖10～15ml；若惊厥停止，考虑有低血糖存在，并进一步观察分析。若无效，则以10%葡萄糖酸钙2 ml/kg稀释后静脉缓慢推注，同时观察心律。仍未见效时，可静脉推注维生素B_6 50mg，若为维生素B_6缺乏及依赖症惊厥可立即停止。维生素B_1缺乏者每日肌注或静注维生素B_1 20～50mg，1～2次，约48h内可见效。经上述处理仍不能控制发作，则可给地西泮（安定）、副醛、苯巴比妥（鲁米那）等药物交替使用。地西泮用于惊厥持续状态效果好，一般用量每次0.2～0.3mg/kg静脉缓注，必要时每日重复2～4次，密切观察呼吸和心率。苯巴比妥钠用于惊厥严重时的剂量为首次负荷量10—20mg/kg，以后每12h 3～4mg/kg肌注，注意防止发生呼吸抑制。副醛较安全，不易产生呼吸抑制，但对肺有刺激作用，剂量为每次0.1～0.3ml/kg肌内注射。若有硬脑膜下血肿或蛛网膜下腔出血，则可作硬脑膜穿刺和腰椎穿刺，以明确诊断。硬脑膜穿刺放液治疗时，每次放液量不宜过多。如有药物过量，则应立即停用有关药物，或用拮抗药物对症处理。如系感染引起者，应及时控制。

新生儿缺氧缺血脑病

新生儿缺氧缺血脑病（hypoxic and ischemic encephylopathy of the newborn，HIE）多发生在围生儿，以脑组织水肿软化、坏死和出血为主要病变，重者留有后遗症。

发病机制和临床 本病多发生在宫内窘迫和出生时窒息的新生儿，脑部病变以窒息程度和持续时间而定。出生后低氧疾病如呼吸暂停、呼吸窘迫综合征、严重肺炎、心力衰竭、心肌停搏和休克都可加重脑的缺氧缺血性改变。

发病机制尚未完全明了，与下列因素有一定关系：

（1）脑血流自主调节功能降低：正常新生儿脑血流以舒张和收缩调节进入脑组织的血流量，当血流量减少时脑血管舒张，而当血流量增加时脑血管则收缩，以这种功能保持进入脑组织的流量相对稳定。缺氧缺血时血压波动大，血流量发生变化，但此时脑血管的调节功能却已降低，当血压降低，血流量减少时脑血管不能及时舒张，形成脑的低灌注；待血压升高，血流增加时，脑血管又未能及时收缩，转变成高灌注，在这转变过程中最易发生脑水肿和颅内出血，而且低灌注本身也可引起缺氧缺血性脑病。

（2）脑组织代谢的异常：人体各脏器组织的代谢以脑需要的氧和葡萄糖量最高，缺氧缺血时能量供应不足，影响脑组织代谢也最大，表现在①氧自由基（O_2^-）产量增加，使细胞膜发生过氧化反应而受到损害，当毛细血管壁细胞受损后渗透性增加，造成脑水肿。②细胞膜上钙离子通道开放，细胞外 Ca^{2+} 流向细胞内，破坏细胞的生存。③脑组织中脑啡肽增加，直接抑制呼吸，增加缺氧程度。④缺氧缺血时发生代谢性和呼吸性酸中毒。以上脑组织的代谢异常导致脑组织的软化、坏死、出血和形成空洞。

（3）脑部对缺氧缺血的易感区：①不同胎龄胎儿和新生儿脑的成熟部位不同，对缺氧缺血的易感程度也不同。细胞增殖、血管多、代谢率高的区域需氧量最高，对缺氧缺血最敏感。早产儿的易感区在脑室管膜下的生发层，因该区在胎儿28～8周时细胞代谢最活跃，而且该区毛细血管缺乏结缔组织的支持，容易出血，至胎龄32～34周后生发层的活跃细胞渐移至大脑皮层，留下的生发层由白质替代，但因属于动脉末梢区，供血量不足，仍可受缺氧缺血的影响。足月儿大脑皮质因活跃细胞的移入，成为易感区。②动脉末梢边缘区：由于供血少，血压低，成为缺氧缺血的好发部位。足月儿的顶颞部是大脑前、中、后动脉末梢的交界区，最易发生病变。早产儿的脑室管周围白质区也属于动脉末梢处易发生组织软化，称脑室管膜周围白质软化。

患儿出生前有宫内窘迫史，羊水可能被胎粪污染，或分娩时第二产程过长，发生窒息，但极低出生体重儿的颅内出血不一定有明显缺氧史。

症状大多出现在生后3 d以内，以神志改变、肌张力变化为主，同时出现惊厥、呼吸不规则或暂停，症状轻重不一，神志从反应低下、激惹至神志模糊和昏迷，肌张力从增强至低下或消失。早产儿脑室管膜下白质软化时，下肢张力低下比上肢严重，足月儿病灶在矢状窦旁区时，上肢肌张力低下比下肢严重。轻症常表现为兴奋症状如激惹、四肢颤动、肌张力增强；重症者常表现为抑制症状，意识迟钝或昏迷、肌张力低下、反射消失，有时惊厥或眼球震颤，或频发呼吸暂停，极严重的患婴肌张力完全消失，出现贫血、血压下降。有的患婴开始时表现为轻症以后转为重症。有的轻症当发生肺透明膜病或肺炎时因加重了缺氧，使症状转重。

存活病例中缺氧愈重，持续时间愈长，发生后遗症的可能性愈大，常见的后遗症有智力低下、痉挛性瘫痪和癫痫。如神经基底核受损，则遗有舞蹈样动作或僵直性瘫痪。

诊断依据 （1）根据临床表现和体征。

（2）颅内B型超声检查：以婴儿前囟为窗作冠状面和矢状面扇形超声检查，有时可作侧囟颅缝检查，超声检查对室管膜下病变和脑室内出血的显示比 CT 清楚，但对接近颅骨边缘部位的病变诊断准确率比 CT 差。

（3）头颅 CT 检查：作头颅水平横断面多层次摄片，对近颅骨和脑边缘部位病变的诊断率比超声检出高。对脑软化的显示较超声明显。

（4）脑脊液检查：为减少对患婴的扰动，只有在必要时才作脑脊液检查。新生儿脑脊液蛋白质较高，糖较低。但如脑脊液正常，不能除外缺氧缺血性脑病。

需与以下疾病鉴别 ①宫内感染，如巨细胞包涵体病、弓形体病并发颅内病变。②缺氧缺血脑病伴惊厥者需与早期低血糖和低血钙症鉴别，有时两者可并存，血液生化检查有助诊断。

防治要点 包括以下几方面：

（1）保持环境安静，少扰动患儿，保证适当营养，密切观察病情变化。

（2）供氧：采用各种供氧方法保持 paO_2 在6.65～9.31 kPa（50～70mmHg）以上，$paCO_2$ 在5.32 kPa（40 mmHg）以下。pH 维持在7.3～7.4。

（3）控制抽搐：可用苯巴比妥，负荷量10—20 mg/kg 肌注，以后每12h 3～4 mg/kg，共7 d，本药还有清除自由基的作用。伴低钙惊厥者静注葡萄糖酸钙，但剂量不宜过大。

（4）纠正酸中毒：呼吸性酸中毒在通气后可得到改善。代谢性酸中毒可用5%碳酸氢钠治疗，但剂量不宜过大，不使血钠过高，以免加重颅内出血。

（5）治疗肺水肿：若颅内压高而出血已止，可静注甘露醇，每次0.5～0.75g/kg，每4～6 h 1次，或用地塞米松每次0.5～1 mg/kg，每12h 1次，脱水剂不可过量。

（6）维持正常血压，避免血压过大波动，以保持脑血流灌注的稳定。血压低时可用多巴胺连续静滴2～5μg/(kg·min)和多巴酚丁胺连续静滴5～15μg/(kg·min)并监测血压。

新生儿颅内出血

新生儿颅内出血（intracranial hemorrhage of the newborn）包括硬脑膜下出血、脑室旁和脑室内出血、原发性蛛网膜下腔以及脑实质出血等，主要由于产伤和缺氧引起。

发病机制和临床 病因有：

1.产伤：大多发生在难产和急产时，以足月儿或巨大儿多见，由于胎儿头过大或产道过小引起，分娩时头部受挤压以致撕裂硬脑膜，部位多在硬脑膜的交界处，如大脑镰与小脑天幕交界处。该处有静脉窦汇合，出血量较大，可在天幕上或天幕下。但也有轻度产伤引起的硬脑膜下血肿，多在顶骨附近，产伤还可造成蛛网膜下腔和小脑实质出血。

2.缺氧：发生在宫内窘迫或出生时窒息的婴儿，以胎龄34周以下的早产儿多见，部位在侧脑室旁尾核附近的生发层，该区是神经元细胞发生的区域，当胎儿28±8周时代谢活跃、血供丰富、细胞增殖分裂快，呈胶质状，其中毛细血管细弱，缺乏结缔组织的支持，当缺氧初期血流量增加时，导致毛细血管的破裂成为脑室旁出血，出血量多时流向脑室成为脑室内出血。胎儿32～34周后生发层逐渐缩小，至足月儿完全消失，此时的缺氧出血常发生在脑室的脉络膜丛。缺氧也可引起蛛网膜下腔和脑实质出血（见"新生儿缺氧缺血脑病"条）。

临床表现：有宫内窘迫、出生窒息或产伤等诱发出血的病史，症状多发生在出生后的　日内，表现为不安、尖叫、肌张力增高、惊厥等兴奋症，或表现为嗜睡、昏迷、肌张力低下、拥抱反射消失等抑制症。呼吸常不规则伴发呼吸暂停。颅内压增高时前囟紧张或隆起。如发生小脑裂孔疝则出现同侧瞳孔扩大和对侧偏瘫。

颅内出血后遗症有脑性瘫痪、脑积水、视听功能不全、癫痫或智能低下。轻型颅内出血可无后遗症。

诊断依据 （1）根据病史和临床表现。

（2）头颅B型超声波或CT检查：头颅B型超声和CT检查准确率高，可检查到出血部位，并可随访其发展。

（3）缺氧缺血性颅内出血：分为四级，Ⅰ级为单纯室管膜下出血，单侧或双侧，出血未进入脑室；Ⅱ级为室管膜下出血伴脑室内出血，但不伴脑室扩大；Ⅲ级为脑室内出血伴脑室扩大；Ⅳ级为脑室内出血合并脑实质病变。

（4）脑脊液检查：病情严重和极低出生体重儿不易耐受腰穿操作，不宜轻易穿刺。脑脊液轻度黄染可能因黄疸引起，如新鲜红细胞或皱缩红细胞不多，在新生儿早期可能属正常现象。相反脑脊液正常不能排除出血，因硬脑膜下出血及脑实质出血时血液不一定进入脑脊液循环；因此须结合病史和其他检查加以判断。但如有需要与化脓性脑膜炎鉴别时，则脑脊液检查相当重要。

防治要点 预防颅内出血的要点在于预防早产和防止产伤。

（1）护理和一般治疗：置婴儿于安静环境中。取平卧位，将头部和肩部稍抬高，不宜多搬动。室内温度适中，湿度适宜。定时取血作pH和血气分析。合理供氧以纠正高CO_2和低O_2血症。正确治疗酸中毒。

（2）药物治疗：对惊厥和肌张力增高者用镇静剂，对早产儿每日肌注维生素K_1 1～2mg，共3d。

（3）硬脑膜下穿刺：硬脑膜下血肿时可行穿刺抽去血液。

（4）有人对Ⅲ级以上的脑室内出血伴脑室扩大者采用连续腰穿治疗，放出积血，防止脑积水的发生。开始时每天抽脑脊液1次，每次放出液体约5～10ml，不超过15ml，以后隔日1次，再逐渐延长间隔时间至脑室恢复正常或形态稳定为止。

早产儿酸中毒

早产儿酸中毒（acidosis of premature baby）可分为早期和晚期两种，早期指发生在生后3d以内的酸中毒，由于窒息、呼吸窘迫综合征等疾病引起，晚期指在出生4d以后发生的酸中毒，以代谢性酸中毒为主。以早产儿晚期酸中毒较多见。

引起早产儿酸中毒的常见原因有：

（1）以牛乳喂养的早产儿多见，因牛乳中蛋白质和矿物质高，代谢产物需要比较多的水分才能从肾脏排出，因此早产儿处于轻度脱水状态而出现酸中毒。

（2）肾功能不成熟：不易排泄过多的含氮代谢产物和电解质。

临床上胎龄大于35周的早产儿表现为软弱少哭，不愿吃奶、体重不增、面色苍灰、血pE在7～15mmol/L间，未经治疗者在10d内酸中毒自行消失。

胎龄在24～30周的早产儿除表现上列症状外，常伴呼吸暂停，酸中毒可持续数周（6～8周），尿pH 6.0～7.5，常伴低钠血症。

治疗包括：

（1）胎龄在30周以上的早产儿首先改用人乳喂养，症状可逐渐好转。如无人乳，可用早产儿配方乳，或口服碳酸氢钠，每日剂量根据BE×体重(kg)×0.3＝$NaHCO_3$ mmol数，一般治疗1～2日即可取得疗效。

（2）胎龄在30周以下的早产儿也改用人乳或配方乳喂养，可同时加用碳酸氢钠，每日剂量为2～8mmol/kg，疗程1～10周，视病程长短而定。

新生儿低糖血症

新生儿低糖血症(hypoglycemia of the newborn)为引起新生儿惊厥原因之一。凡足月新生儿生后72h内血糖低于1.65mmol/L(30mg/dl)、72h后血糖低于2.2mmol/L(40mg/dl)、低出生体重儿血糖低于1.1mmol/L(20mg/dl)者,均属新生儿低糖血症。近年来提出不论足月儿或低出生体重儿凡血糖低于2.2mmol/L皆称为低血糖。

病因有①小于胎龄儿及过期产儿:由于宫内营养不良,糖原和脂肪等贮备不足,生后如不提早喂养,极易发生低血糖。②寒冷刺激或缺氧,新生儿受寒冷刺激后,即动用体内棕色脂肪产热,在产热过程中需利用糖原,若同时摄入不足,易导致血糖降低。缺氧时,新生儿体内葡萄糖代谢按无氧途径进行,消耗更多葡萄糖,亦易导致低血糖。③暂时性胰岛素增高,如糖尿病母亲所生新生儿,出生前从母体来的高血糖引起胰岛β细胞增生而呈高胰岛素血症,出生后如不及时补充葡萄糖,即易发生低血糖。新生儿溶血病时,可因谷胱甘肽破坏胰岛素,刺激胰岛细胞功能亢进,造成低血糖。④Beckwith综合征:亦可发生暂时性低血糖症。⑤妊娠高血压综合征(孕毒症)母亲所生新生儿:由于糖原异生作用降低过快而利用内在糖原。⑥某些先天性酶缺陷:如糖原代谢病、半乳糖血症、肾上腺皮质增生症等可致低血糖。

新生儿低血糖并非少见,常为儿童智能迟缓的原因之一,值得重视。临床表现除抽搐外,尚可有出汗、呼吸障碍、紫绀发作、肌张力低下、吸吮无力、哭吵、震颤、惊跳等。诊断需作血糖测定。即使新生儿无上述低糖血症症状,如具有引起低血糖的病因,仍应检查血糖后提前喂养。经口喂养有困难者,采用静脉滴注葡萄糖液。已明确有低糖血症或有临床症状者,即应静脉注射25%葡萄糖4ml/kg,然后每日静滴10%~15%葡萄糖80ml/kg,共1～2d,直至症状缓解能口服为止。胰岛素过多引起的低血糖较难控制,若给葡萄糖液后惊厥不止时,可用二氮嗪(氯甲苯噻嗪,diazoxide)每日5~20mg/kg(常用剂量为每日10mg/kg)分2次口服,此药最常见的副作用为多毛症,停药后即消失。足月新生儿低血糖原因未明,经葡萄糖治疗后未改善者,可用ACTH每日4U/kg,或氢可的松每日5mg/kg,亦可用增糖素50μg/kg,每4h重复1次。持续性低糖血症应根据病因进行特异疗法。

新生儿低钠血症

新生儿低钠血症(hyponatremia of the newborn)在早产儿和足月儿都可发生,但以早产儿多见。

发病机制和临床 (1)早产:早产儿由于肾小管对钠离子的再吸收功能差,钠为负平衡;出生体重愈低负平衡愈重,持续时间也愈长,但症状大多出现在出生后3d。极低出生体重儿至生后6周肾保留钠的能力才趋正常。

(2)抗利尿激素增加综合征:胎儿12周时体内已可查出抗利尿激素,至28周时达高峰,之后改变较少,出生时缺氧(如窒息、肺透明膜病、肺炎)和颅内病变(如缺血缺氧性脑病、颅内出血和脑膜炎)都可使抗利尿激素分泌增加,尿量减少,水分留在体内产生低钠血症,此现象可发生在早产儿或足月儿。

(3)肾上腺皮质功能低下:①如肾上腺皮质增生症时,盐激素减少,造成低钠血症。②严重败血症肾上腺皮质功能减退时也可造成低钠。这两种原因以足月儿较多见。

临床表现为反应差、肌张力低、软弱、少哭、少吃、拥抱和握持反射减弱或消失,呼吸不规则或暂停,少数患婴发生惊厥。

诊断依据 血钠在130mmol/L以下,血钾正常。

诊断抗利尿激素增多的低钠血症则根据①血钠低。②血浆渗透压<270mmol/L。③尿稀释试验,尿渗透压<100mmol/L。

治疗要点 (1)早产儿,特别胎龄<34周或体重低于1500g者,供给钠盐量要增加至每日2~3mmol/kg,极早的早产儿低钠现象可维持数周,要多次测定血钠。

(2)如血钠特别低可静脉滴入3%氯化钠,宜分次给予,首次按提高血钠5~10mmol/L计算(即3%氯化钠6~12ml/kg),以后根据血钠测定结果,如仍低可重复使用。

(3)治疗抗利尿激素增加引起的低钠血症,重点在限制水的进入量,使体液不过于稀释。如此时用钠盐治疗,则细胞外液将更增加,可使疾病加重。

(4)因肾上腺皮质增生或功能低下引起的低钠血症,需用肾上腺皮质激素(如氢化可的松)治疗,同时增加钠盐进入量,现已不常用DOCA保留钠盐。

新生儿低钙血症

新生儿低钙血症(hypocalcemia of the newborn)为引起新生儿惊厥的原因之一。新生儿血清钙低于1.75~2.00mmol/L(7~8mg/dl),游离钙低于0.9mmol/L(3.5mg/dl)者称低钙血症。

新生儿低钙血症可见于:①早期发生者,常在生后48h内出现症状。多见于早产儿、低体重儿、出生时有窒息者、依赖胰岛素糖尿病孕母所产的新生儿。其原因与钙摄入量少、糖原分解后增加内源性磷酸盐负荷、暂时性先天性甲状旁腺功能减退引起磷酸盐排出减少或用碱性药物纠正酸中毒等有关。一般1~3d自愈。②后期发生者,症状常于生后初几周内出现。发病与牛乳喂养(牛乳中含磷量高,可诱发低钙血症)、小肠吸收不良、碱性药物

*碱中毒、一过性先天性甲状旁腺功能减退、可能是早期的继续、饮食中缺乏维生素D以及新生儿肝病等有关。

主要症状为神经肌肉兴奋性增高、震颤、抽搐，其特点是发作时神志清醒，症状可发生于生后第1d，多见于生后1周内。少数可有心力衰竭。

血清游离钙或总钙降低为诊断可靠依据。此外心电图可有Q-T间期延长，部分脑电图可有暂时性、局灶性或多灶性棘波。

治疗可用静脉缓慢注入10%葡萄糖酸钙0.5～2ml/kg，用等渗葡萄糖稀释，注射时注意心率。有时需同时给镁，才能纠正低血钙。惊厥停止后，应再口服钙剂2周以上，开始1～2d用2%氯化钙，每日1g(应注意有导致高氯性酸中毒的危险)，然后改用乳酸钙或葡萄糖酸钙每日2g。

血磷大于2.6mmol/L(8mg/dl)称高磷血症，新生儿低钙血症同时存在高磷血症者占80%。由于一时性甲状旁腺功能减退、新生儿肾小球滤过率低、纯牛乳喂养等因素引起者，在治疗低血钙过程中，一般能自然纠正。

新生儿低镁血症

新生儿低镁血症(hypomagnicemia of the newborn)为引起新生儿惊厥原因之一。血镁低于0.62mmol/L(1.5mg/dl)者称低镁血症。

镁参与磷在ATP和ADP间来回转移，催化许多酶的作用过程(尤其在肝内)，对神经系统有抑制作用，镁离子阻滞神经肌肉接头的传导，此项阻滞可被钙离子拮抗。足月新生儿体内约含镁31.5mmol/L(63mEq)，大部分在肌肉及骨骼中。肌肉中含13.8mmol/L(27.6mEq)，骨骼中含15.1mmol/L(30.2mEq)，脑脊液中仅含1.3mmol/L(2.6mEq)。维生素D可增加钙、镁的吸收；钙摄入增加时，镁的吸收就可减少，牛乳中镁的含量虽然相当多，但其钙、磷的含量高，可影响镁的吸收。肠功能亢进时，镁从粪便中排出增多。

糖尿病或有妊娠高血压综合征的孕母所生新生儿、足月小于胎龄儿、输过枸橼酸抗凝血剂的新生儿、新生儿甲状旁腺功能减退、大量摄入含磷的牛乳、外科手术切除大段小肠、呕吐或持续胃肠引流、持久腹泻等，均可引起低镁血症。新生儿因代谢紊乱引起的惊厥约80%为混合性，既有低血钙、高血磷，又有低血镁；单纯低血钙占19%，单纯低血镁仅占2%～3%。

低镁血症的症状与低钙血症相似，除肌张力增高、腱反射亢进、抽搐外，尚有面色苍白、嗜睡、萎软、少动、不思饮食等表现。诊断有赖于血镁测定。治疗用硫酸镁。当条件不允许测定血镁时，若低钙血症患儿用钙治疗后抽搐不止、血钙不见升高，应考虑低镁血症，可肌注25%硫酸镁，每次0.1ml/kg，每日3～4次。

新生儿硬肿症

新生儿硬肿症(scleredema of the newborn)是皮肤和皮下脂肪硬化和水肿的一种疾病。只硬不肿者称新生儿硬化症。主要病因为受寒、早产、饥饿、感染、窒息等。单纯因受寒引起者又称冷伤综合征。

新生儿体温调节中枢不完善，体表面积相对较大，皮肤薄，血管多，易于散热；棕色脂肪(分布于中心动脉如主动脉弓、颈动脉附近，两肩胛之间、眼眶后及肾周围)是新生儿产热的重要组织，而早产儿棕色脂肪量少，故产热不足，在低温下也易于耗竭。当窒息、低糖血症、感染时，由于缺氧、酸中毒和休克，亦可抑制棕色脂肪产热。正常新生儿红细胞多，寒冷时血管收缩，血流缓慢，细胞表面电荷密度降低，易凝集而导致微循环障碍。微循环障碍时又使组织缺氧而影响产热过程，同时因新生儿皮下脂肪的饱和脂肪含量比成人高，其熔点高，故在温度下降的情况下，易发生凝固而发病。

本症常发生于寒冷季节，由于早产、感染引起者亦可见于夏季。症状多于生后1周内出现硬肿。病变先于下肢外侧，以后整个下肢、臀部、面颊、上肢也受累，严重者波及全身。受累部位皮肤紧贴皮下组织，皮肤呈暗红色，严重者呈鲜红色。体温不升、不吃、不哭，胸腹硬肿者发生呼吸困难。可有尿少、尿闭、心肌损害、酸中毒、低血糖。可并发DIC及肺出血。

本症采取综合措施可降低死亡率。①复温：可打断疾病的恶性循环，硬肿累及面积广泛、持续时间长、体温特别低下者，以逐渐复温为妥，以免发生肺出血。硬肿程度较轻，持续时间较短，体温仅略低于正常者，以快速复温效果较好。一般于24h内使体温逐渐恢复到36～37℃。可抱于母怀中或采用暖箱、电热毯、远红外线等方法复温。②喂养：用滴管或鼻饲供给温热的含糖奶液，以供给足够能量。③补液：不能口服者可静脉滴入10%葡萄糖液(每日60ml/kg)，必要时给血浆或新鲜血。有酸中毒者可同时给5%碳酸氢钠(每次3～5ml/kg)。④药物：抗生素控制感染。给肾上腺皮质激素，如氢可的松每日8～10mg/kg或地塞米松每日1mg，稀释后静脉滴注，或泼尼松(强的松)每日1～2mg/kg口服。中药复方丹参口服或丹参用葡萄糖稀释后静脉滴注，再加肉桂、丁香、川草乌、乳香、没药、红花、当归、透骨草、1%麝香酮等活血化瘀中药外敷，可提高治愈率。伴DIC者按该症处理。有肺出血倾向或已出血者可静脉滴注维生素K_1、输新鲜血和正压呼吸等。预防本病的关键在避免早产、产伤、窒息和感染，出生时和生后做好保暖工作和及早喂母奶。

新生儿剥脱性皮炎

新生儿剥脱性皮炎 (exfoliative dermatitis of the newborn) 是由金黄色葡萄球菌感染引起，又称 Ritter 病。临床以头共出现薄壁疱疹，继之大片表皮剥脱，露出基底红色真皮，伴渗液为特征；常有发热、神委等全身症状。

本病的病理改变由金黄色葡萄球菌分泌的外毒素所致。原发病灶在皮肤(如脓疱疮)，或其他部位如眼结合膜、咽或消化道等。皮肤了粒状层处分离，起疱。病变处皮肤轻度水肿，血管扩张，但很少有脓性渗出。显微镜下检查在疱疹破裂处可有分散的棘细胞。

起病时出现全身症状如发热、神委、烦躁。体温可高达39℃以上。少数患儿伴有眼结合膜炎、上呼吸道炎、口腔炎。全身皮肤出现大小不一的薄壁疱疹，疱疹内有澄清液体。疱疹数量很快增多，遍及面、胸、颈、腋下、腹股沟及四肢。疱疹因衣服及皱折处(如颈部、腋下、腹股沟)的摩擦，容易破裂，露出大片红色潮湿的真皮面。症状多于起病2～5 d达高峰。疱疹间皮肤表皮起皱，经手指轻微揉搓，即剥离脱落，为表皮松懈现象，称为 Nikolsky 征。具有上述典型皮损即可确诊。疱疹渗液培养很少获得阳性结果，有时从眼结合膜分泌物、咽部或其他病灶可获得致病菌。血培养很少有细菌生长。

本病治疗选择半合成耐青霉素酶的青霉素。肾上腺皮质激素可使病情恶化而忌用。皮损可用生理盐水湿敷，在干燥脱皮阶段可外涂软膏以起润滑及止痒作用。局部不需用抗生素治疗。对渗液较多者应注意纠正失水及电解质紊乱。病变多于治疗2～3 d后停止发展，裸露的真皮逐渐干燥而出新表皮，表皮松懈现象消失，愈后不留疤痕。但少数患儿可有并发症，如脱水与电解质紊乱、肺炎、败血症、蜂窝织炎等。

新生儿皮下坏疽

新生儿皮下坏疽 (subcutaneous gangrene of the newborn) 是继发于创伤、感染的皮下组织坏死，临床并不少见。冬季发病较多，中国北方寒冷地区的发病率高于南方。本病特点为起病急骤，病变蔓延迅速，病死率高。近年因重视分娩期无菌操作及加强新生儿护理，发病率已明显下降。

皮下坏疽多由于受压部位皮肤损伤，细菌侵入引起感染，以金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、大肠杆菌、绿脓杆菌为常见病原菌。本症也可能是败血症的并发症，病婴常有免疫缺陷或为极低出生体重的婴儿。新生儿卧位时背、臀、尾骶及枕部易受压可致淤血及局部营养不足；尿布区及其他部位清洁护理时揩擦过重易引起创伤，以上均为好发部位。

早期表现常为局部有一感染病灶，皮肤红肿，触之有硬肿感，边缘不清。短时内中央区变为暗红、质地变软，触之有皮肤与皮下组织分离的漂浮感(由皮下组织坏死液化造成)。病变蔓延迅速，病区不断扩大，皮肤由暗红变为紫黑色坏死。少数严重病例在病变部位出现小的水泡或脓疱，偶呈出血性，中央变成黑色焦痂，下有深部脓疡，脓疡融合形成大片坏死区。全身症状以发热、哭吵为常见，少数可无热甚至体温不升，此外尚有拒食、呕吐和腹泻等。

实验室检查可见周围血白细胞计数增多或减少，中性粒细胞增高、左移或偏低；血小板计数常减少。有无 DIC 实验室指标可呈阳性。局部感染灶涂片及培养可获致病菌。

本病除应用有效抗生素治疗外，并需全身支持疗法如应用输血、血浆、免疫球蛋白等。早期外科切开处理可及时防止因肿胀压迫而引起的组织进一步坏死。

新生儿药瘾症

新生儿药瘾症 (drug addiction of the newborn) 乃由于孕母长期使用镇痛药或麻醉药，药物通过胎盘进入胎儿体内所造成。婴儿出生断脐后，因药物中断而产生药瘾症状，因此本症又称药品撤回综合征 (drug withdrawal syndrome)。所用药物有美散痛、盐酸哌替啶(度冷丁)、吗啡类、苯丙胺、巴比妥类、镇痛药等。

新生儿表现较明显的自主神经系统症状，如呵欠、喷嚏、出汗、流泪、高热等。中枢神经系统症状亦较为突出如震颤、兴奋、尖叫、吸吮和吞咽不协调，肌张力增高、膝反射亢进、肌阵挛等。其他症状有呕吐、腹泻、呼吸加快，共者引起脱水，酸中毒或(及)呼吸性碱中毒。

症状的出现与药物作用的时间有关，孕母分娩前已停药1个月者，新生儿可无症状。若不停药，虽在产时应用相应拮抗药，新生儿仍可出现药瘾症。美散痛的药瘾症于出生初数日，亦有迟到生后2～4周才出现症状。中枢神经兴奋的症状有时可延续4～6个月之久。海洛因和美散痛尚可影响胎儿营养，使出生体重低于正常儿。

诊断主要依据病史，确诊需检查母血或(和)尿中药物浓度。处理时置婴儿于安静、光线暗淡处。因有吐泻、出汗、呼吸加快、活动过多等症，故应保证水分、能量及电解质等的供应。

鸦片类药瘾者可用代替疗法。口服复方樟脑酊或相应制剂，找到适当剂量，如先用每次2ml加减，每3 h 1次，待稳定后，再逐步递减至完全停止。烦躁不安时可暂用地西泮 (diazepam)、氯丙嗪或苯巴比妥等。

产伤

产伤 (birth trauma) 是在分娩时，由于胎位不正、头

盆不称以及产钳分娩等因素及胎儿经产道时受过度压迫、牵引而引起内脏(包括颅内)、皮肤、肌肉、骨骼及周围神经的损伤。严重的可有新生儿颅内出血见"新生儿颅内出血"条。头颅血肿及其周围神经损伤较多见。

头颅血肿 头颅血肿在新生儿产伤中最多见。分娩时胎儿通过硬产道时头颅受挤压,子宫收缩使骨与骨膜间互相摩擦,颅骨骨膜下血管破裂,形成血肿。常见于高年初产妇或用产钳助产所娩出的新生儿。

血肿常于生后数小时开始逐渐明显,于2～3 d内迅速增大。多位于一侧或双侧顶骨,偶可位于额骨、枕骨及颞骨。血液积聚于骨和骨膜之间,被较紧密的骨膜所限制,不越过骨缝。头皮色泽正常,触诊柔软有弹性和波动感,压之不凹,圆形,界限分明。一般需3～8周血液逐渐吸收,亦有经3～4个月才机化。可遗留坚硬不平的环状突起,易误认为凹陷性骨折,但应注意约有25%的病例实际上伴有颅骨骨折。

血肿大者可引起贫血,并致高胆红素血症。早期如血肿逐渐增大,局部可加压包扎、冷敷。一般可采用保守治疗,不宜穿刺,以防继发感染。头颅血肿须与先锋头(头颅水肿)相鉴别,后者系先露部位头皮下组织间隙积液,生后即出现,发生部位可跨越骨缝,呈梭形,界限不清,质柔软,按之凹陷,2～3 d即消退。有时两者可同时存在。

锁骨骨折 是产伤骨折中较常见的一种。由于助产时加压于肩部,强行娩出致锁骨骨折,骨折均为单侧性,可为完全性或不完全性。不完全性骨折不影响患侧上肢活动,症状不明显,常被忽略,有症状时患侧上肢不活动,呈假性瘫痪状。完全性骨折,断端常重叠,患侧肩部因骨折而移位,检查可发现锁骨内与中1/3交界处有突起或肿胀,可有摩擦感。诊断有赖X线摄片,应与产伤所致臂丛神经麻痹和新生儿肱骨急性骨髓炎相鉴别。用外固定治疗,2周后即愈合,预后良好。

周围神经损伤 包括臂丛神经损伤、膈神经麻痹、面神经麻痹及脊髓损伤。

(1)臂丛神经损伤:新生儿出生时因臂丛神经损伤可引起上肢完全或部分的弛缓性瘫痪。一般多发生于难产或滞产,臀位产多见,因神经丛受直接压迫或过度牵拉所致。产钳位置过高,或臀牵引者手指压于锁骨上凹向背用力于胸骨骨柄时,也可压迫臂丛。临床分三型:1.上臂型(Erb型):属多数,损伤仅限于第五及第六颈神经或其神经根。受累肌肉主要为三角肌、冈上肌、冈下肌、小圆肌、部分胸大肌、肱二头肌和旋后肌;有时尚可累及腕和手指的伸肌。出生后即可出现患肢下垂,上肢呈内收、内旋位置,肘部不能弯曲,前臂旋前。手指功能均存在。肩部由于内收肌内旋肌的过强作用,易发生挛缩。检查拥抱反射时患肢无动作。2.前臂型(Klumpke型):损伤限于第七、八颈神经与第一胸神经,主要是手指屈肌、手部内在肌受累。由于症状不太明显,常于生后多日才被发现。前臂及手指小肌肉瘫痪,手的大、小鱼际肌均萎缩,屈指伸肌力强,腕部不能随意运动,握持反射消失。伴颈交感神经受损时则同时出现霍纳(Horner)综合征。3.全臂型:极少见,臂丛神经从第五颈神经至第一胸神经均有不同程度的损伤,而不限于某一神经束,因神经多在脊髓膜处断裂故不但肩部受累,同时影响全部上肢肌肉,上肢麻痹。前臂桡侧感觉可能消失,应注意防止烫伤。以保守疗法为主。上臂型可用夹板使臂部置于外展外旋位。前臂型可将垫料置婴儿掌中。后期采用局部按摩和被动运动等疗法,可使麻痹肌肉松弛,防止关节挛缩。也可采用维生素B类药物促进神经功能恢复。一般半年内可逐渐恢复;半年后仍无进步者,可致永久性障碍。较大儿童有肌肉挛缩者,可考虑手术矫正畸形。

(2)膈神经麻痹:臂丛神经损伤可伴膈神经麻痹。患儿出现呼吸急促、表浅、不规则、发绀等。呼吸运动仅限于胸肌和健侧膈肌,吸气时不见患侧腹壁运动。X线透视发现患侧膈肌升高,呼吸时膈肌运动两侧升降相反。目前尚无特效疗法。婴儿应取患侧卧位,吸氧,防止肺部感染。

(3)面神经瘫痪,绝大多数为周围性面神经损伤,其原因为产时面神经受产钳压挤或臀位产牵引时使一侧面神经受挤压而损伤。临床表现主要为患婴哭时面部仅有单侧运动,患侧不能皱眉,眼不能闭合,鼻唇沟浅,口角歪向健侧,吸乳无力。治疗可采用理疗,维生素B_1,维生素B_{12}。应用油膏保护不能闭合的眼睛。一般数周后可逐渐恢复。如神经被撕裂,则恢复较困难。

(4)脊髓损伤 本病较少见。大多由于臀位产强力牵引时脊柱过度伸张,也可由头位产或倒转术时颈椎过度弯曲所致,无论直拉或偏转侧向,均可造成出血、水肿、压迫脊髓,甚至脊柱骨折或脱位。助产人员可闻清晰的"卡嗒"声响。脊柱本身具有一定的弹性和延伸性,但脊髓硬膜及脊髓则缺乏弹性,故当脊柱过度伸张时,纵然不发生骨折或脱位,脊髓也可能撕裂。损伤部位以第7颈椎及第1胸椎为多见。患儿出生时可呈休克,或衰弱无力,下肢完全瘫痪,肌肉松弛,受损处以下一切反射和感觉均消失。因膀胱麻痹和扩张而出现尿潴留,胸肌瘫痪、呈腹式呼吸,腹部向两侧膨胀,扪诊柔软。由于呼吸受阻可出现肺不张。无脊髓撕裂者,脊髓压迫体征可随水肿的消退和血液吸收而逐渐消失。损伤严重者则数周或数月后松弛型瘫痪逐渐转为强直性瘫痪,膝反射亢进,尿液潴留伴滴沥。有上述表现并询得异常分娩史者,宜考虑此诊断。脊柱X线检查或有异常发现,早期腰椎穿刺得血性脑脊液,所含蛋白质增高。鉴别诊断需考虑休克、窒息、颅内出血、肌松弛综合征等。处理首先以预防并发症为主,需加强护理,防止褥疮及尿路和呼吸道等感染。

新生儿先天性淋巴肿

新生儿先天性淋巴肿 (congenital lymphedema of

the newborn) 是以一或数个肢体的非凹陷性水肿为特征的先天性疾病，首先由 Milroy (1892) 描述，故又称为 Milroy 病。大多数患儿有家庭史，为常染色体遗传，也可见于45,XO 的新生儿。组织学检查可发现大量扩张的互不相通的淋巴管。肢体水肿伴乳糜胸或乳糜腹者罕见。

水肿可早在出生时，或迟至婴儿期或儿童期出现。下肢受累较上肢为多，可始于足部，而后上升至膝或髋部。受累肢体明显肿胀，称"象皮肿"，与一般凹陷性水肿不同，患肢无疼痛，但运动可受影响。出现丹毒样感染时，局部红肿、发热，可持续2～7 d 而自愈。

本症应与新生儿期各型弥漫性水肿、偏侧肥大及肢体深静脉回流受阻等相鉴别。

治疗有采用弹性绷带紧扎法，切除患肢部分皮肤及皮下组织，或作转移淋巴引流至深层淋巴管等手术，但疗效均不大。少数报道采用肾上腺皮质激素治疗，用小量维持疗法，可使肿胀减轻。

先天及遗传性疾病

遗传性代谢病

遗传性代谢病(genetic metabolic diseases)这一名词是英国Garrod于1902年首次提出的。他发现一些酶缺陷引起的代谢病具有遗传性,其遗传方式符合孟德尔遗传定律。1941年,Beadle与Tatum发表了"一个基因一个酶"的假设。1952年,Cori等第一次在人体中证实这一假设。他们发现糖原沉着症I型(隐性遗传)是由于葡糖-6-磷酸酶的缺陷。1949年,Pauling等发现镰形细胞贫血(隐性遗传)患者与正常人的血红蛋白分子的电泳行为不同,提出了"分子病"的概念。之后,人们又认识到一些遗传性代谢病是肾小管与肠粘膜转运缺陷引起的。因此,遗传性代谢病应包括不同功能的蛋白质(酶蛋白、转运蛋白或结构蛋白)遗传变异所引起的疾病。根据这一定义,符合孟德尔遗传定律的任何疾病或性状,即单基因疾病或性状,都应包括在这一范畴内,虽然在单基因疾病中,基因直接产物(酶或非酶蛋白)已弄清的不到10%。遗传性代谢病可涉及碳水化合物、氨基酸、脂质、类固醇、嘌呤、嘧啶、金属离子、卟啉、血红素的代谢,可影响结缔组织、肌肉、骨骼、血液、造血系统、小肠和肾小管的转运。兹将其中基因直接产物已明确者列于表1~11。表中AR为常染色体隐性遗传,AD为常染色体显性遗传,XR为X连锁隐性遗传,XD为X连锁显性遗传。

表1 碳水化合物代谢异常病

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
原发性果糖尿症	1:130 000	AR	果糖激酶	果糖尿(摄入果糖后),无症状
遗传性果糖不耐受症	1:20 000(在瑞士)	AR	果糖-1-磷酸醛缩酶	摄入果糖后,果糖-1-磷酸集聚,从而抑制糖原分解和葡萄糖异生,引起低血糖
遗传性果糖-1,6-二磷酸酶缺乏症	报道过32例	AR	果糖-1,6-二磷酸酶	葡萄糖异生受阻,引起低血糖、酮症和乳酸性酸中毒
糖原沉着症				
I型	1:10 000	AR	葡糖-6-磷酸酶	糖原不能分解成葡萄糖,引起低血糖
II型	1:10 000	AR	溶酶体-α-1,4-葡糖苷酶	由于肌肉和心肌细胞溶酶体内糖原贮积,引起肌无力和心力衰竭
III型	1:10 000	AR	脱枝酶	结构异常的糖原贮积于肝和肌细胞内,引起肝肿大和肌无力
IV型	1:50 000	AR	分枝酶	结构异常的糖原在肝内贮积,引起肝硬变
V型	1:50 000	AR	肌磷酸化酶	糖原在肌细胞内贮积,引起运动后肌痉挛和肌红蛋白尿
VI型	1:200 000	AR	肝磷酸化酶	糖原在肝内贮积,引起肝肿大
VII型	1:50 000	AR	肌磷酸果糖激酶	糖原在肌细胞内贮积,运动后肌痉挛
VIII型	1:10 000	XR	磷酸化酶激酶	糖原在肝内贮积,引起肝肿大
半乳糖血症	1:62 000	AR	半乳糖-1-磷酸尿苷转移酶	由于半乳糖醇、半乳糖-1-磷酸和半乳糖酸集聚引起白内障,智力减退,肝和肾功能损伤
半乳糖激酶缺乏症	1:[illegible]00 000	AR	半乳糖激酶	由于半乳糖醇集聚引起白内障
半乳糖差向酶缺乏		AR	尿苷二磷酸半乳糖-4-差向酶	半乳糖-1-磷酸在红细胞内集聚,无症状
戊糖尿	1:2 500(Ashkenazi犹太人)	AR	L-木酮糖还原酶	L-木酮糖在体内集聚,由尿中排出。无症状
丙酮酸脱氢酶复合体缺乏症	报道不到100例	AR	丙酮酸脱氢酶复合体内几种酶蛋白	由于乙酰辅酶A缺乏,合成的乙酰胆碱减少,引起神经系统症状
丙酮酸羧化酶缺乏症	报道不到20例	AR	丙酮酸羧化酶	由于草酰乙酸的缺乏,导致葡萄糖异生减少,引起低血糖,神经介质氨基酸合成的减少和神经系统异常
原发性高草酸尿症				
I型	不很罕见	AR	2-氧代戊二酸:乙醛酸醛连接酶	乙醛酸集聚导致高草酸尿和草酸贮积症,以及草酸钙性肾结石
II型	报道过4例	AR	D-甘油酸脱氢酶	酶缺陷导致草酸合成过量,引起高草酸尿和草酸钙性肾结石。

表2 氨基酸代谢异常病

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
高苯丙氨酸血症				
Ⅰ型 苯丙酮尿症	1∶11 000	AR	苯丙氨酸羟化酶	苯丙氨酸或其代谢物集聚,干扰突触和髓鞘形成,引起脑功能异常
Ⅱ、Ⅲ型	1∶43 000	AR	苯丙氨酸羟化酶部分缺乏	同Ⅰ型,但只轻度智能减退或正常
Ⅳ型	1∶1 000 000	AR	二氢蝶啶还原酶	同Ⅰ型,此外生物胺合成减少加重脑功能异常
Ⅴ型	1∶3[illegible]	AR	四氢生物蝶呤合成酶	同Ⅳ型
酪氨酸血症Ⅱ型	罕见	AR	酪氨酸氨基转移酶	酪氨酸集聚,在表皮和角膜内形成结晶,导致手掌、足底皮肤角化与角膜溃疡
尿黑酸尿症	1∶250 000	AR	尿黑酸氧化酶	尿黑酸集聚导致结缔组织内褐黄色素沉积,引起外耳软骨钙化,角膜色素沉着和关节炎
眼皮肤白化病(酪氨酸酶阴性型)	1∶39 000	AR	酪氨酸酶	黑色素生成减少导致眼球震颤,视力减退,皮肤对紫外线照射敏感易造成皮损与癌变
组氨酸血症	罕见	AR	组氨酸酶	组氨酸转化成尿氨酸减少,出现语言与神经系统异常
5-羟脯氨酸尿症	罕见	AR	谷胱甘肽合成酶	谷胱甘肽合成减少,5-羟脯氨酸生成增加,导致代谢性酸中毒,并由尿内排出
谷胱甘肽合成酶缺乏症	罕见	AR	谷胱甘肽合成酶	红细胞内谷胱甘肽减少,导致代偿性溶血性贫血,但不伴5-羟脯氨酸尿
γ-谷氨酰半胱氨酸合成酶缺乏症	罕见	AR	γ-谷氨酰半胱氨酸合成酶	谷胱甘肽普遍减少导致溶血性贫血和神经系统症状
γ-谷氨酰转肽酶缺乏	罕见	AR	γ-谷氨酰转肽酶	无症状,尿内排出谷胱甘肽等
氨酰基脯氨酸(二肽)酶缺乏症	<1∶600 000	AR	氨酰基脯氨酸(二肽)酶	尿中排出亚氨基二肽,伴皮肤病变,发育异常等
高羟脯氨酸血症	<[illegible]000	AR	4-羟-L-脯氨酸氧化酶	4-羟-L-脯氨酸集聚,无症状
高脯氨酸血症				
Ⅰ型	1∶200 000	AR	脯氨酸氧化酶	无明显症状,底物集聚
Ⅱ型	1∶20 000	AR	Δ^1-二氢吡咯-5-羧酸	无明显症状,底物集聚
脉络膜、视网膜回形萎缩	已报道91例,多在芬兰	AR	鸟氨酸-δ-氨基转移酶	鸟氨酸集聚抑制Δ^1-二氢吡咯-5-羧酸的合成,导致视网膜病变
氨甲酰磷酸合成酶缺乏症	罕见	AR	氨甲酰磷酸合成酶Ⅰ	尿素合成受阻,导致高氨血症与昏迷
鸟氨酸氨甲酰转移酶缺乏症	罕见	XD	鸟氨酸氨甲酰转移酶	尿素合成受阻,导致高氨血症与昏迷
精氨基琥珀酸合成酶缺乏症	罕见	AR	精氨基琥珀酸合成酶	底物在血、尿、脑脊液中集聚,导致神经系统病变
精氨基琥珀酸裂解酶缺乏症	1∶70 000	AR	精氨基琥珀酸裂解酶	底物在血、尿、脑脊液内集聚,导致神经系统病变
精氨酸血症		AR	精氨酸酶	底物在血、脑脊液内集聚,导致神经系统病变
高赖氨酸血症(持续型)	已报道12例	AR	L-赖氨酸:α-酮戊二酸还原酶	智能减退,其发病机制不明

续表

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
枫糖尿症	1:2 6 00	AR	支链2-酮酸脱羧酶	支链酮酸集聚导致酮性酸中毒，并可能影响发育
异戊酸血症	已报道37例	AR	异戊酰CoA脱氢酶	异戊酸集聚，导致昏迷，并阻止造血细胞的成熟
3-羟基-3-甲基戊二酰CoA裂解酶缺乏症	已报道例	AR	3-羟基-3甲基戊二酰CoA裂解酶	前身物等集聚，导致酮性酸中毒和低血糖
3-酮硫解酶缺乏症	已报道7例	AR	乙酰乙酸CoA-3-酮硫解酶	前身物等集聚，导致酮性酸中毒
丙酸血症	罕见	AR	丙酰CoA羧化酶	丙酸及给其他代谢途径的产物的集聚导致酮性酸中毒和发育异常
甲基丙二酸血症	1:2 000	AR	甲基丙二酰CoA变位酶的脱辅基酶蛋白	甲基丙二酸集聚导致代谢性酮性酸中毒和发育障碍
甲基丙二酸血症	1:2000	AR	ATP:钴胺腺苷转移酶	同上
二氢叶酸还原酶缺乏症	罕见	AR	二氢叶酸还原酶	叶酸还原障碍导致四氢叶酸生成减少，引起巨细胞贫血和神经系统病变
亚甲基四氢叶酸还原酶缺乏症	罕见	AR	亚甲基四氢叶酸还原酶	甲基转移受阻，同型胱氨酸不能经甲基化生成甲硫氨酸，导致同型胱氨酸尿和神经系统病变
胱硫醚尿	1:74 000	AR	γ-胱硫醚酶	无临床症状
同型胱氨酸尿症	1:200 000	AR	胱硫醚-β-合成酶	前身物、甲硫氨酸等集聚。临床表现为晶体脱位，血管栓塞，骨质疏松，智力减退
高肌氨酸血症	已报道12例	AR	肌氨酸脱氢酶复合体	底物集聚。可出现神经系统异常，但发生机制不明
高β-丙氨酸血症	罕见	AR	β-丙氨酸转氨酶	中枢神经系统病变，发生机制不明
肌肽酶缺乏	<1:5 0 00	AR	血清肌肽酶	底物集聚。神经系统病变，发生机制不明
高肌肽尿症	罕见	AR	脑高肌肽酶	底物集聚。神经系统病变，发生机制不明

表3 脂蛋白和脂质代谢异常病

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
家族性脂蛋白脂酶缺乏症	已报道10 例	AR	脂蛋白脂酶	血浆乳糜微粒增加，导致高甘油三酯血症、胰腺炎和皮肤黄色瘤
家族性卵磷脂-胆固醇酯酰转移酶缺乏症	报道26例	AR	卵磷脂-胆固醇脂酰转移酶	胆固醇(游离)在血浆和组织内集聚，导致贫血、白内障、蛋白尿和肾功能衰竭
家族性Ⅲ型高脂蛋白血症	1:10 000	AR	载脂蛋白ED	血浆乳糜微粒与VLDL降解物集聚，导致高脂血症和动脉硬化
家族性高胆固醇血症	1:1 000	AR	LDL受体	LDL不能与细胞受体结合，导致高胆固醇血症和动脉硬化
植烷酸沉着症	已报道100例	AR	植烷酸-α-羟化酶	底物集聚导致视网膜色素变性，共济失调和周围神经炎

表4 溶酶体贮积症

病　名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临　床　表　现
粘多糖沉着症				
Ⅰ型H	1:100 000	AR	α L 艾杜糖苷酸酶	硫酸皮肤素与硫酸类肝素降解障碍，导致在溶酶体内贮积，引起多种组织细胞功能异常
Ⅰ型S	1:500 000	AR	α L 艾杜糖苷酸酶	类似Ⅰ型
Ⅱ型	1:150 000	XR	艾杜糖醛酸硫酸酯酶	
Ⅲ型	1:24 000	AR	A亚型：类肝素N-硫酸酯酶 B亚型：N 乙酰 α D 氨基葡糖苷酶 C亚型：乙酰 CoA α 氨基葡糖苷N 乙酰转移酶 D亚型，N-乙酰-α-D-氨基葡糖苷 6 硫酸酯酶	硫酸类肝素降解障碍，导致功能异常（主要是中枢神经系统）
Ⅳ型	<1:100 000	AR	A亚型：氨基半乳糖 6 硫酸酯酶 B亚型：β 半乳糖苷酶	硫酸角质素降解障碍，导致骨骼与心血管系统细胞功能异常
Ⅵ型	<1:100 000	AR	芳香基硫酸酯酶B	硫酸皮肤素降解障碍，导致骨骼与心血管系统细胞功能异常
Ⅶ型	已报道12例	AR	β 葡糖苷酸酶	硫酸皮肤素及硫酸类肝素降解障碍，导致多种组织细胞功能异常
Ⅰ细胞病	罕见	AR	N 乙酰氨基葡糖基磷酸转移酶	该酶缺乏，不能合成溶酶体酶必须带有的识别标记，即甘露糖 6 磷酸，因此溶酶体酶不能进入溶酶体，导致粘多糖、糖蛋白和糖脂的贮积，引起骨骼、关节、心理运动异常
甘露糖苷沉着症	已报道50—100例	AR	α D 甘露糖苷酶	寡糖的集聚导致组织损伤
唾液酸寡糖沉着症	已报道50—100例	AR	α唾液酸苷酶	寡糖集聚，导致组织损伤
天冬酰氨基聚糖尿症	在芬兰已报道70—100例，其他种族极罕见	AR	天冬酰氨基聚糖苷酶	糖多肽集聚，导致组织损伤
岩藻糖苷沉着症	已报道30—60例	AR	α L 岩藻糖苷酶	糖脂、糖多肽及寡糖集聚，导致组织损伤
酸性脂酶缺乏	少见	AR	酸性脂酶	胆固醇酯和甘油三酯在溶酶体内贮积，导致多种组织损伤
神经酰胺酶缺乏症	已报道27例	AR	酸性神经酰胺酶	底物积聚导致神经系统、关节、皮下组织、喉部及其他组织损伤
Niemann Pick 病	1:25 000（犹太人中）	AR	鞘磷脂酶	底物集聚引起脑、肝、脾、肺淋巴结病变
Gaucher 病	1:2 000（犹太人中）	AR	葡糖脑苷脂酶	底物集聚引起肝脾肿大，骨痛。个别患者出现中枢神经系统损伤
半乳糖基神经酰胺脂沉着症（Krabbe病）	1:50 000（瑞典）	AR	半乳糖基神经酰胺酶	底物集聚，致髓鞘形成障碍，引起中枢神经系统的白质破坏和周围神经病变
异染性白质营养不良	1:100 000	AR	芳基硫酸酯酶A	底物集聚引起脱髓鞘和神经系统病变
Fabry 病	1:44 000	XR	α半乳糖苷酶A	底物集聚，特别是在血管壁内，引起肾功能衰竭，心肌和脑血管病变
GM_1神经节苷脂沉着症	已报道130例	AR	酸性β半乳糖苷酶	底物集聚导致脑功能异常和骨骼畸形
Tay Sachs 病	1:3 000（犹太人中）	AR	氨基己糖苷酶A的α链	底物在神经细胞的溶酶体中贮积，引起脑功能异常

表5 类固醇代谢异常病

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
先天性肾上腺增生症	1:10 000	AR	21-羟化酶	皮质醇生成受阻，其前体与肾上腺生成的男性激素增加，导致男性化。个别病例可有盐类丢失(由于醛固酮缺乏)
先天性肾上腺增生症	罕见	AR	11,β-羟化酶	皮质醇生成受阻，其前体和肾上腺生成的男性激素增加，导致男性化。个别病例可有高血压
男性激素受体缺陷症	男婴中1:64 000	XR	男性激素受体蛋白	对男性激素不敏感，导致女性化
类固醇硫酸酯酶缺乏症	男婴中1:6 000	XR	类固醇硫酸酯酶	胆固醇硫酸酯在血液、皮肤及其他组织中集聚，引起鱼鳞癣

表6 嘌呤嘧啶代谢异常病

病名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临床表现
PRPP合成酶活性过高症	已报道10个家系	XR	磷酸核糖焦磷酸合成酶	新生嘌呤合成增加，导致痛风
Lesch-Nyhan 综合征	1:10 000(男性)	XR	次黄嘌呤鸟嘌呤磷酸核糖基转移酶	新生嘌呤合成增加，导致痛风、中枢神经系统功能异常，但发病机制不明
腺嘌呤磷酸核糖基转移酶缺乏症	已报道11例	AR	腺嘌呤磷酸核糖基转移酶	腺嘌呤通过另外的代谢途径生成2,8-二羟基腺嘌呤，在泌尿道形成结石
腺苷脱氨基酶缺乏症	已报道50例	AR	腺苷脱氨基酶	集聚的底物对淋巴细胞有毒性，导致免疫缺陷
嘌呤核苷磷酸化酶缺乏症	已报道9例	AR	嘌呤核苷磷酸化酶	底物集聚，对T淋巴细胞有毒性导致细胞免疫缺陷
肌腺苷酸脱氨基酶缺乏症	罕见	AR	AMP脱氨基酶	ATP不足，运动后肌痉挛、肌痛和倦怠
黄嘌呤尿症	1:45 000	AR	黄嘌呤氧化酶	黄嘌呤在泌尿道和肌肉内结晶，引起肾结石和肌病
乳清酸尿症	已报道10例	AR	乳清酸磷酸核糖转移酶	导致乳清酸结石，巨细胞贫血、智力减退和生长迟缓

表7 卟啉和血红素代谢异常病

病　名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临　床　表　现
先天性成红细胞性卟啉病	罕见	AR	尿卟啉原Ⅲ共合成酶	红细胞和皮肤内Ⅰ型卟啉集聚，导致溶血性贫血和皮肤光敏感性
急性间歇性卟啉病	不太少见	AD	胆色素原脱氨基酶	发作时胆色素原在肝内集聚，由尿中排出，神经系统病变，发病机制不明
多形性卟啉病	在南非多见	AD	原卟啉原氧化酶	可出现神经系统症状和皮肤光敏感性
遗传性粪卟啉病	罕见	AD	粪卟啉原氧化酶	可出现神经系统症状和皮肤光敏感性
慢性皮肤型卟啉病	不太少见	AD	尿卟啉原脱羧酶	皮肤光敏感性
成红细胞性原卟啉病	罕见	AD	亚铁螯合酶	皮肤光敏感性
Crigler-Najjar 综合征				
Ⅰ型	罕见	AR	胆红素UDP葡糖醛酸转移酶	胆红素在脑内集聚导致核黄疸
Ⅱ型		AR	同上	轻度高胆红素血症，一般无症状
无过氧化氢酶血症	[illegible]000	AR	过氧化氢酶	多数患者无症状，部分表现有口、鼻粘膜溃疡

表8 结缔组织、肌肉和骨骼疾病

病　名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临　床　表　现
Ehlers-Danlos 综合征				
Ⅵ型	各型总和1：[illegible]	AR	赖氨酸羟化酶	缺乏羟赖氨酸的胶原蛋白不能形成分子间的交联，导致关节松弛，脊柱后凸侧弯，眼部组织脆弱
Ⅶ型		AR	胶原蛋白原肽酶	胶原蛋白原转变成胶原蛋白不完全，导致关节松弛，与髋关节脱位
α_1胰蛋白酶缺乏	1:3 500	AR	α_1抗胰蛋白酶	异常的α_1抗胰蛋白酶不能自肝细胞分泌到血液内。各组织内缺乏此酶，从而小肺组织被中性粒细胞的弹性蛋白酶所破坏
低磷酸酯酶症	不太少见	AR	碱性磷酸酶	焦磷酸酯及其他磷酸酯水解减少，导致无机磷及磷酸乙醇胺在成长的骨骼中集聚，引起骨形成的缺陷

表9 血液和造血组织疾病

病 名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临 床 表 现
血友病(经典型)	1:10 000(男性)	XR	第Ⅷ因子	血凝系统障碍，导致出血倾向
von Willebrand 病	不太少见	AD	von Willebrand 因子	血凝系统障碍，导致出血倾向
丙酮酸激酶缺乏	1:2[illegible]	AR	丙酮酸激酶	ATP缺乏，导致溶血
葡糖-6-磷酸脱氢酶缺乏	较常见，在黑人中A型达1:11	XR	葡糖-6-磷酸脱氢酶	由于不能生成NADPH导致溶血性贫血，在服用氧化性药物、感染或糖尿病酸中毒时出现溶血
遗传性高铁血红蛋白血症	不太少见	AR	NADH细胞色素b_5还原酶	由于不能还原细胞色素b_5，导致高铁血红蛋白集聚，可出现脑功能异常
镰状细胞贫血	美国黑人中达1:625	AR	β珠蛋白	红细胞镰变导致溶血，引起全身组织缺血，并可出现梗死
高铁血红蛋白血症	罕见	AD	α珠蛋白及β珠蛋白	高铁血红蛋白导致紫绀
红细胞增多症	罕见	AD	α珠蛋白及β珠蛋白	血红蛋白变异体的氧亲和力升高，释放给组织的氧减少，刺激红细胞增生
不稳定血红蛋白	不太少见	AD	α珠蛋白及β珠蛋白	血红蛋白沉淀，导致溶血性贫血
α地中海贫血	在地中海、非洲及亚洲群体中流行率高	AR	α珠蛋白	α珠蛋白合成不足，导致未结合的β珠蛋白链的出现，影响红细胞的成熟与功能，导致小红细胞增多症，无效的红细胞生成，以及溶血
β地中海贫血	在地中海和亚洲群体中流行率高	AR	β珠蛋白	β珠蛋白合成不足，导致未结合的α珠蛋白链的出现，影响红细胞的成熟与功能，导致小红细胞增多症，无效的红细胞生成，以及溶血

表10 转运疾病

病 名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临 床 表 现
小肠乳糖酶缺乏症	大多数亚洲、非洲、美洲黑人受累，高加索人中约1:10	AR	小肠乳糖酶	乳糖不被消化吸收，在小肠内集聚，通过渗透压的影响引起腹胀、腹痛和腹泻
小肠蔗糖酶-α-糊精酶缺乏症	罕见	AR	蔗糖酶-α-糊精酶	蔗糖与异麦芽糖不被消化吸收，在小肠内集聚，使渗透压增加，引起腹胀、腹痛和腹泻
维生素D依赖性佝偻病	罕见	AR	25-羟基维生素D_3-1-羟化酶	肾小管中25-羟维生素D_3生成的缺陷，导致缺钙性佝偻病

表11 免疫及其他防御系统疾病

病 名	流行率	遗传方式	突变的基因产物	临 床 表 现
遗传性血管性水肿	不太少见	AD	$\overline{C1}$抑制蛋白	由于活性$\overline{C1}$不受抑制，导致血管通透性增加，出现血管性水肿
白细胞G6PD缺乏症	罕见	XR	葡糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)	NADPH缺乏阻碍白细胞、中性粒细胞杀死细菌，易发生感染
髓过氧化物酶缺乏症	已报道20例	AR	髓过氧化物酶	不能有效地杀死细菌

氨基酸代谢障碍

原发性氨基酸代谢障碍 (primary amino-acid metabolic disorder)简称氨基酸血(尿)症，是遗传性酶缺陷(控制酶的合成、结构或功能的基因突变所致)或转运失常引起的代谢紊乱疾病。20世纪初，Garrod提出"先天性代谢缺陷"这一概念时，人们仅认识数种氨基酸血(尿)症；自40年代初期纸层析技术应用于氨基酸分析起，至近年来氨基酸自动分析技术的进展，如气相、液相层析、色谱仪应用于血、尿有机酸分析以及体细胞杂交、分子杂交、放射免疫、酶标等新技术的发展，使氨基酸血(尿)症的种类已增加到100余种，其中许多氨基酸血(尿)症尚可分为轻型、重型、婴儿型、成人型等各种临床及生化变异亚型。形成多种变异型的原因可能是同一代谢过程受多种酶控制，或由于同一基因的不同突变所致。本组疾病绝大多数属于常染色体隐性遗传 (AR)，少数为性联遗传病 (SR)，每种氨基酸血(尿)症的发病率均较低(约为1：1万～1：10万)，但从集体人群各种氨基酸血(尿)症的总发病率来看，其共发病率、病死率均较高，危害性较大。

多数氨基酸血(尿)症临床症状无特异性，需特殊生化检验才能确诊。目前尚无有效治疗方法。产前诊断、新生儿筛查，杂合子筛分有助于预防及早期诊断。少数氨基酸血(尿)症生后早期诊断，通过饮食控制，可防止智能低下及畸形。如苯丙酮尿症、糖槭浆尿病及某些类型的同型胱氨酸尿症、甲基丙二酸尿症等。随细胞生物学、分子遗传学、基因工程等有关科学的发展，人类对氨基酸血症的研究与认识逐步深化，预期将能识别及治疗更多的氨基酸血症。

本组疾病的一般共同症状是喂养困难，反覆呕吐，酸中毒，昏睡，激惹不安，惊厥，脱水，体重不增等，严重危害患儿，可于生后早期死亡。迟发危害型或良性型患儿常伴智能低下，发育不良，或某些特殊症状和体征，如尿液特殊气味及特殊色泽、头发色泽异常、肝脾肿大、骨骼异常、耳聋、语言困难等。现将部分氨基酸血症的病因、特殊表现及治疗列表于下。

部分氨基酸血(尿)症的病因、特殊表现及治疗

病名	酶缺陷	特殊表现	治疗
苯丙酮尿症	苯丙氨酸羟化酶	皮肤细白，毛发黄，尿有"霉味"，尿三氯化铁(+)，2，4二硝基苯肼试验及国产PKU试纸均呈(+)	饮食控制(低苯丙氨酸饮食)
尿黑酸尿症	尿黑酸氧化酶	尿排出后不久变黑色，中年后出现褐黄病	对症治疗
白化病	酪氨酸酶	毛发、皮肤、虹膜色素缺如	对症治疗
酪氨酸血症	对羟苯丙酮酸氧化酶、酪氨酸转氨酶	结节性肝硬化，近端肾小管功能不全，尿有腐臭奶油味，尿三氯化铁，2，4二硝基苯肼及PKU试纸均(+)	饮食控制(低酪氨酸，低苯丙氨酸饮食)
隐性遗传性氨基酸尿代谢失常(Hartnup病)	肾小管、肠粘膜对中性单氨、单羧基氨基酸转运缺陷	光敏性糙皮病，皮疹，小脑共济失调，精神症状	烟酰胺
枫糖浆尿病	支链酮酸脱羧酶	典型病人生后早期出现反覆酸中毒，昏迷，惊厥，常致早期死亡，肌张力增高，尿有槭糖浆味，尿三氯化铁，2，4二硝基苯肼(+)，尿酮(+)	低支链氨基酸饮食
缬氨酸血症	缬氨酸转氨酶	眼球震颤、视网膜变性、神经性耳聋	低缬氨酸饮食
异戊酸血症	异戊酰辅酶A脱氢酶	呼吸、尿、汗内有汗脚气味，生后早期起病，呕吐、酸中毒、昏迷、血白细胞降低，常致早年死亡	低亮氨酸饮食
同型胱氨酸尿症	胱硫醚合成酶	头发黄、晶体脱位、蜘蛛脚样指(趾)、骨骼畸形、血管栓塞	维生素B_6对半数以上病人有效
甲硫氨酸血症	α酮-γ-甲硫基丁酸酶	肝硬化、肾小管变性、胰岛肥大、汗、尿有特殊气味	低甲硫氨酸饮食
胱氨酸病	胱氨酸转运或还原障碍	畏光、毛发黄、肾功能低下，胱氨酸结晶沉积于组织内	对症治疗
胱硫醚尿症	γ胱硫醚酶	左房室瓣关闭不全、紫癜、肾结石	维生素B_6
胱氨酸尿症	肾近曲管及空肠转移缺陷	尿路结石	多饮水，青霉胺治疗
组氨酸血症	组氨酸酶	语言困难，尿中有大量组氨酸排泄，三氯化铁试验(+)	低组氨酸饮食

（续表）

病名	酶缺陷	特殊表现	治疗
甘氨酸血症酮性		尿酮(+)，血小板减少，中性粒细胞减少，木僵	低蛋白饮食
甘氨酸血症非酮性	甘氨酸氧化酶	血、尿中甘氨酸高，但无酮症，痉挛	低蛋白饮食
高赖氨酸血症		肌无力，腱松弛	低蛋白饮食
瓜氨酸血症	精氨酸代琥珀酸合成酶	肌张力低、肝脾大、昏迷、震颤，可早期死亡，智能障碍	低蛋白饮食
精氨酸代琥珀酸血症	精氨酸代琥珀酸酶	头发黄、脆易断，耳聋，肌张力低、可早期死亡，智能障碍	低蛋白饮食
高氨血症Ⅰ	鸟氨酸转氨甲酰酶	重型于生后早期呕吐、昏迷、抽搐，导	低蛋白饮食
高氨血症Ⅱ	氨基甲酰磷酸合成酶	暴发型病程而死亡，或可于进食蛋白质饮食后周期性呕吐，惊厥，共济失调，血氨可高至117.4～587 μmol/L	
Ehlers-Danlos综合征Ⅲ	赖氨酸羟化酶 赖氨酸氧化酶	皮肤、关节过度松弛，关节脱位，伤口愈合差	大剂量维生素C
高脯氨酸血症Ⅰ	赖氨酸氧化酶	遗传性肾炎、神经耳聋、抽搐、智能障碍、痉挛	无特殊治疗

诊断可用尿筛查(酸性白蛋白浊度试验，尿滴试验)，尿粘多糖排出定量，细胞检查(淋巴细胞异染颗粒检查及电子显微镜检查)，成纤维细胞培养等。成纤维细胞及白细胞中酶测定可助各型的鉴别诊断。

产前诊断可检查羊水上清液(酸性粘多糖含量比正常增加4倍)或培养的羊水细胞，目前尚缺乏真正有效的治疗方法。

隐性遗传性氨基酸尿代谢失常

隐性遗传性氨基酸尿代谢失常(recessive hereditary aminoaciduria abnomality) 又名Hartnup病，是一种少见的常染色体隐性遗传性氨基酸代谢障碍病，其特征为具有烟酸缺乏病样皮肤损害，暂时性间歇性小脑共济失调，以及含过量尿蓝母的氨基酸尿。本病主要是由于空肠粘膜运转功能失调，引起色氨酸、丙氨酸、丝氨酸、苯丙氨酸等吸收不良，其他氨基酸如天门冬酸、亮氨酸、苏氨酸、酪氨酸、缬氨酸的运转和代谢异常，因而导致细胞缺乏烟酰胺。未被吸收的过量的色氨酸停留在肠腔内，被细菌发酵而形成吲哚，肠道吸收后至肝内解毒，并在尿中呈尿蓝母排出。本病常起于3～9岁左右，偶或更早。皮肤损害常先于神经系统病变，表现似烟酸缺乏病。身体暴露部位如前额、颊部、眼周、颈后、前臂及手背等处在日晒后出现单纯性红斑，亦可发生水疱，并有渗出，干后可有鳞屑，久后局部呈苔藓化及色素增加。毛发可广泛脱落、变脆。甲板上可有纵纹。病变多在春天及初夏加剧，可与神经系统病变同时发生，有时也可由发热等情况引起发病。小脑共济失调是本病主要的神经系统病变，约见于2/3患者，具有特殊的步态，其他还可有眼球震颤、复视及睑下垂，手、舌震颤。偶有精神障碍包括抑郁、妄想、幻觉、智力迟钝等。一般本病随年龄增长而逐渐减轻。

患者静脉注射色氨酸后其代谢正常，色谱分析可见患者尿中单氨基单羧基的氨基酸量增加，粪中氨基酸尤其是色氨酸和酪氨酸量也增加，主要是尿蓝母，尤其是硫酸尿蓝母、醋酸尿蓝母及乙烯谷氨尿蓝母可明显增加。尸体解剖所见主要病变为小肠粘膜局灶性囊性萎缩，胰岛过度增生，缺乏胸腺，在淋巴结和脾脏中浆细胞增多。本病应与遗传过敏性皮炎、脂溢性皮炎、白色糠疹、烟酸缺乏病、卟啉症、先天性皮肤异色症、先天性光敏性疾患如Cockayne综合征等相鉴别。患者应尽量避免日晒，曝光部位可涂遮光剂。

苯丙酮尿症

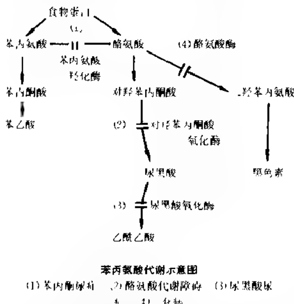
苯丙酮尿症(phenylketonuria, PKU)是较常见的氨基酸代谢障碍病之一，属常染色体隐性遗传病。人群发病率因种族而异，西方一般报道约1：10 000，在中至重度智能低下人群中约占1/100，中国新生儿的发病率为1/16 500活婴，占智能低下小儿(0.5%～1%)。典型病人肝内缺乏苯丙氨酸羟化酶，使苯丙氨酸不能代谢为酪氨酸，致苯丙氨酸及其中间代谢物苯丙酮酸、苯乙酸等在体内蓄积及经尿排出，而引起中枢神经系统损害、脑萎缩、智能低下。本病如能早期诊断，限制饮食中苯丙氨酸含量，可使患儿健康成长。

苯丙氨酸是人体必需氨基酸之一，它与酪氨酸在体内的代谢途径及代谢障碍发生的部位如下图。

近年证明了苯丙氨酸转变为酪氨酸的过程中，除主要需有苯丙氨酸羟化酶参与外，尚需二氢生物喋呤还原酶、还原型辅酶Ⅱ的参与，当这些酶缺乏时，可引起某些不典型的苯丙酮尿症。

智能低下是苯丙酮尿症最突出的临床表现，患儿出生时可能尚未察觉异常，生后4～9个月时神经精神发

育明显落后，未经治疗的患者，绝大多数为白痴，情绪反应与记忆力均差，语言障碍，生长发育落后，仅1‰患儿智能接近正常。新生儿期毛发颜色尚正常，后渐变金黄色，且干燥。约1/4患儿有湿疹，尿及汗液有特殊"霉味"（苯乙酸增高引起），易呕吐及激惹不安。1/3患者有神经症状和体征如节律性摇晃动作、震颤、腱反射活跃、肌张力增高，重症患者可伴脑性瘫痪，约1/4～1/3患者婴儿期可有癫痫发作，多表现为婴儿痉挛症，80%患者脑电图有异常。



苯丙氨酸代谢示意图

(1)苯丙酮尿症 (2)酪氨酸代谢障碍 (3)尿黑酸尿症 (4)白化病

初生正常婴儿血苯丙氨酸浓度都在正常范围(正常人血清苯丙氨酸含量为60.8～148.9μmol/L)，以后由于新生儿体内苯丙氨酸羟化酶等的不成熟，可使血中苯丙氨酸堆积，引起一过性苯丙氨酸升高，但一般于2～3周内恢复正常。典型苯丙酮尿症患者初生1～3d内血苯丙氨酸亦可在正常范围内，以后迅速升高；若不经治疗，血清苯丙氨酸浓度持续在1210.6～1815.9μmol/L以上。

本病应力求早期诊断，争取及早治疗，对有阳性家族史及父母间有亲缘关系的新生儿及临床有可疑症状者，应作以下检查以确定诊断。

（1）尿三氯化铁试验与国产苯丙酮尿症快速诊断试纸试验：尿中如含苯丙酮酸则三氯化铁试验呈绿色，放置后退色；如尿中含尿黑酸、组氨酸或氯丙嗪代谢产物，亦可显绿色而呈假阳性反应。中国生产PKU试纸润湿尿液后如呈蓝绿色为阳性，并可根据色泽深浅与标准色板比较，估计尿中苯丙酮酸含量。因血清苯丙氨酸浓度低于908～1210.6μmol/L，尿中可无苯丙酮酸排泄，故新生儿期患者尿三氯化铁及试纸试验可呈阴性。

（2）细菌抑制试验(Guthrie 试验)：枯草杆菌ATCC 6633的生长需苯丙氨酸，如在培养基内掺入苯丙氨酸拮抗剂β-2-噻吩丙氨酸可抑制细菌生长，但如新生儿血清中苯丙氨酸浓度超过121.1～242.1μmol/L时，细菌仍可生长。目前上海、北京等城市已用本法进行新生儿筛选，以期及早诊断苯丙酮尿症患者。

（3）血清苯丙氨酸及酪氨酸测定：凡经上述各项筛查试验疑为苯丙酮尿症患者时，必须作本项测定确诊。

本病主要采用饮食治疗，生后3周内即开始低苯丙氨酸饮食，基本上可避免智能低下；若生后6个月以上才开始治疗，则约1/3患儿智力低下。开始治疗时应将苯丙氨酸摄入量限制于每日70～80mg/kg体重(重型患儿苯丙氨酸耐量为每日250～500mg)，但总蛋白摄入量应得到保证，故选用低苯丙氨酸奶粉治疗较为理想。治疗中应经常定期检查血苯丙氨酸浓度，以保持于302.7～605.3μmol/L为宜，否则易导致苯丙氨酸缺乏，表现贫血，骨质萎缩，生长发育障碍，甚至死亡。饮食治疗应持续5年以上。对某些非典型苯丙酮尿症患者，可给予辅因子四氢生物蝶呤治疗。食物中除脂肪和糖类外，均含有蛋白质，其中苯丙氨酸含量占蛋白质的3%～5%。故从普通食物中摒除苯丙氨酸是困难的。

预防除逐步全面推行新生儿期苯丙酮尿症普查筛选外，对已发现苯丙酮尿症患者的家系进行杂合子检测，作好遗传咨询，避免近亲或杂合子婚配，指导计划生育，减少苯丙酮尿症患者的出生率。孕妇患者应限制苯丙氨酸摄入量，若血苯丙氨酸浓度超过726.4～908.0μmol/L时应给予治疗，使血浓度维持在363.2～484.3μmol/L。浓度太低或苯丙氨酸缺乏时也可导致胎儿损害。妊娠时提供足够的蛋白质，每日最少量为75～80g。目前中国已可用重组DNA技术检查羊水细胞DNA作出基因诊断。

尿黑酸尿症

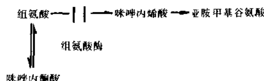
尿黑酸尿症(alcaptonuria)是一少见的酪氨酸代谢障碍疾患，为常染色体隐性遗传。患者缺乏尿黑酸氧化酶，当苯丙氨酸和酪氨酸分解代谢进行至尿黑酸(2,5-二羟苯乙酸)阶段时，苯环不能裂解而代谢受阻，体内尿黑酸积蓄并大量从小便排出。患者新鲜尿液外观无异常，唯放置并暴露于空气后，尿黑酸可氧化成黑素使尿液变为黑色。患者在儿童时期常无症状，偶因发现婴儿尿布黑染而引起注意，有些患者因发现尿放置后变为黑色方去就医，也有不少病人的尿液呈酸性或含有较多还原物质，虽放置数小时也不变色。成年患者由于组织内长期黑素沉积造成褐黄病，主要引起脊柱和关节病变。尿黑酸的肾阈很低，大量尿黑酸从尿排出，每日可达数克，而血中浓度常无明显升高。胆红素、卟啉、肌红蛋白和血红蛋白均可使尿颜色变深，应注意鉴别。尿液呈酸性或含有大量还原物质如维生素C时，尿黑酸不会自发地变为黑素。这时可作以下化验以协助诊断：①尿液中加入适量碱性试剂，可加速出现尿黑色变。②将尿液碱化后加

入班氏试剂呈现棕色，一般还原物质呈现橙黄色。③加入氯化高铁试剂可使尿液呈紫黑色。④取尿液0.5ml 加入饱和硝酸银水溶液5 ml 可立即显现黑色，但维生素C可造成假阳性结果。

本症治疗宜限制蛋白质摄入，在儿童期每日苯丙氨酸和酪氨酸摄入量控制在200—500mg，可减轻尿黑酸尿症，但应注意是否影响正常生长发育，大剂量维生素C可防止尿黑酸聚合，对预防褐黄病的发生、发展有一定意义。

组氨酸血症

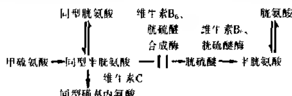
组氨酸血症（histidinemia）是组氨酸酶缺陷引起的氨基酸代谢障碍病，是一种较常见的常染色体隐性遗传病，组氨酸代谢途径见下图。患者血、尿中组氨酸浓度增高，尿中除组氨酸外，尚排出咪唑丙酮酸等组氨酸中间代谢物，使尿三氯化铁反应阳性。临床症状为智能轻到中度低下，语言障碍、惊厥、共济失调。低组氨酸饮食对本病有一定的疗效。近年因新生儿筛查普遍开展，发现本病发病率较高，新生儿中的发病率为1∶16 740（Thalhammer，1975）、1∶8 800（日本，Naruse，1978），但仅部分患者有临床症状，而有症状与无症状患者之生化改变又无区别。鉴于无症状患者较多，故筛选出后是否需一律采用饮食控制治疗，尚有不同意见。



组氨酸代谢示意图

同型胱氨酸尿症

同型胱氨酸尿症（homocystinuria）是胱硫醚合成酶缺陷引起的氨基酸代谢障碍病，为较常见的常染色体隐性遗传病。同型半胱氨酸不能代谢为胱硫醚，引起体内同型胱氨酸蓄积，并从尿中排出（见图）。此外，N^5-甲基四氢叶酸甲基转移酶缺乏，N^5，N^{10}-甲烯四氢叶酸还原酶缺乏，维生素 B_{12} 吸收障碍和代谢异常均可引起本症。



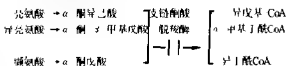
同型胱氨酸代谢示意图

本病主要临床表现为：①精神迟钝，呈缓慢进行型，半数病人智能正常。②惊厥：同型半胱氨酸是兴奋毒性氨基酸（磺基丙氨酸）的前体，血浓度高时可致惊厥。③晶状体脱位：由于同型半胱氨酸引起胶原异常而致，眼部症状尚有虹膜震颤，近视，视神经萎缩，视网膜变性、剥离，青光眼等。④骨骼畸形：由广泛性骨质疏松引起，以脊柱改变最明显。⑤闭塞性血管疾病：由血小板聚集性增加引起，由于动静脉血栓，约使半数患者于20岁前死亡。尿氰化物-硝普盐试验可作为筛选试验。

约半数以上患儿胱硫醚合成酶有部分活性，对大剂量维生素 B_6 治疗有效。如维生素 B_6 治疗无效，应限制食物中甲硫氨酸，并应用双嘧达莫（潘生丁）、阿司匹林，减少血小板凝集，减少血栓形成。

枫糖浆尿病

枫糖浆尿病（maple syrup urine disease），又称糖槭浆尿病，是支链酮酸脱羧酶缺陷引起的氨基酸代谢障碍病，由于该酶缺乏，使支链氨基酸氧化脱羧障碍而致血、尿多种有机酸蓄积。其代谢途径见下图。



枫糖浆尿病代谢障碍

本病为较少见的常染色体隐性遗传病，多数病例于生后3～5 d起病，表现为呕吐，喂养困难，呼吸不规则，惊厥，低血糖，去大脑强直，病情很快恶化。尿中有特殊的枫糖浆味，因采用尿三氯化铁试验本病也可呈阳性反应，故应与苯丙酮尿症鉴别。在新生儿期用枯草杆菌ATCC 6051及4-氮亮氨酸作细菌抑制试验进行普查筛选，可早期诊断枫糖浆尿病。但因食物中不易去除支链氨基酸，饮食治疗困难。宜用含有一种低量的支链氨基酸（亮氨酸、异亮氨酸、缬氨酸均为必需氨基酸）的合成饮食治疗。及早治疗可得良好效果。

变异型枫糖浆尿病患者（其白细胞支链酮酸脱羧酶的活力约为正常人的40%）的临床症状较轻，用维生素 B_1 治疗（因硫胺吡咯磷酸是氧化脱羧作用的辅因子），可使患者血中支链酮酸降低至正常水平。

白化病

白化病（albinism）是遗传性酪氨酸酶缺陷所致的氨基酸代谢障碍病，其代谢途径及障碍部位见“苯丙酮尿症”条。由于酪氨酸不能正常代谢为二羟苯丙氨酸而致黑色素合成障碍。全身性白化病表现为皮肤呈乳白色，

毛发早白、淡黄色，虹膜呈蓝色。幼年时瞳孔红色，年长后渐变黑色，伴畏光、羞明、视力减退，并常有眼球水平震颤。皮肤对光过敏，易患皮肤癌。全身性白化病为常染色体隐性遗传，局限性白化病为常染色体显性或隐性遗传。眼部白化病为性联遗传。

精氨酸琥珀酸尿症

精氨酸琥珀酸尿症（argininosuccinic aciduria）是一种家族性尿素循环代谢障碍疾病，同一家族可有多个成员患病，为常染色体隐性遗传。病人的肝脏、脑、红细胞等缺乏精氨酸琥珀酸酶，其他尿素循环酶正常。因此瓜氨酸和天门冬氨酸合成为精氨酸化琥珀酸（ASA）后，进一步分解为精氨酸和延胡索酸受阻，ASA在体内积蓄并从尿中排出。由于血浆中ASA及餐后高氨（NH_3）血症，与超中枢神经等功能异常而致病。

本症临床表现可分为三型。①新生儿型：患婴有厌食、昏睡、气促、抽搐等表现，常于短期内夭折。②亚急性型：与新生儿型的表现相似，但病情进展较慢。③迟发型：此型最多见，一般于婴儿或青年期开始出现症状，主要表现有智力障碍，发作性抽搐和共济失调，结节性脆发（头发短、有结节而易断裂），肝大，肝功能轻度异常，有时伴有先天性心脏畸形。尿ASA含量（正常仅有微量）显著增加，24h尿中总量可达2～9g，尿硝二酮试验阳性。血和脑脊液ASA浓度均明显升高，尤以后者为甚，可为血浓度的2～4倍。空腹血氨正常，但饭后血氨常升高，可达146.8μmol/L（250μg/dl）。对任何高血氨病人，尤其是年轻病人，应注意与本症鉴别。红细胞精氨酸琥珀酸酶测定有助于确诊，羊水ASA定量测定和羊水细胞精氨酸琥珀酸酶测定可用于婴儿生前诊断。

治疗：主要是限制蛋白质摄入，减少ASA的代谢来源，但蛋白质摄入量必须能适应生长发育需要而不致发生餐后高氨血症，还可加用精氨酸，但疗效不著。应在新生儿期即开始治疗，以预防脑损害的发展，否则疗效往往不够满意。

高赖氨酸血症

高赖氨酸血症（hyper lysinemia）是一组赖氨酸代谢障碍疾患，其确切发病机制尚未阐明。现已发现以下两个临床类型。

周期性高赖氨酸血症及高血氨症 1964年Colomb等首先报告一例两个半月大女婴，首先出现呕吐，病情迅速恶化，出现失水、强直、抽搐、发作性昏迷。给予补液治疗后病情显著好转，而给予正常饮食（蛋白质摄入每日3g/kg）后，病情逐渐加重，此时血氨、赖氨酸及精氨酸浓度均明显升高，分别为5.6mg/L、68mg/L及62mg/L，尿赖氨酸含量也增加。当蛋白质摄入量限制在每日1.5g/kg时，血氨仅轻度升高，病情稳定。口服赖氨酸负荷试验时很快出现昏迷，血氨升高至413μmol/L（7mg/L）。血尿素氮缓慢上升。尿素循环和氨解毒过程的酶系活性均正常。本型的发病机制尚未完全阐明，可能与赖氨酸的抑制精氨酸酶有关，以致引起血氨升高与尿素合成异常，但有些病人虽赖氨酸血浓度很高而血氨不高，故必然有其他原因存在，又有疑及L-赖氨酸脱氢酶缺少所致。

持续性高赖氨酸血症 本型是罕见的代谢异常疾患，病人年龄从2～26岁不等。主要表现有智力迟钝、面容改变（如头发稀疏、上颌宽高、下颚突出、伸舌张口等）、第二性征缺如、肌张力低、韧带松弛、骨发育延迟、脑电图异常等。血赖氨酸水平升高，可达40—80mg/L，为正常水平的2—4倍。脑脊液及赖氨酸浓度也升高。口服赖氨酸负荷试验时血浆赖氨酸浓度升高远较正常对照明显，并持续较长时间，但血氨不升高。智力低下程度与血浆赖氨酸水平之间无一致关系。

本症无特殊治疗，可用低赖氨酸饮食，但疗效不确实。

高β丙氨酸血症

高β丙氨酸血症（hyper-β-alaninemia）是一种很少见的代谢障碍病，可能为常染色体隐性遗传。患者缺乏β丙氨酸：α酮戊二酸转氨酶使丙氨酸分解代谢紊乱。本症发生于婴幼儿，主要表现为自初生后即有嗜睡，癫痫大发作样抽搐，拥抱和吮吸反射减弱，不发作时张力低下，深腱反射活跃，对痛和其他刺激反应极迟钝，体格和智力发育迟缓，抗惊厥药治疗常不能控制抽搐发作。主要生化改变是持续性血内氨酸升高，达20—50μmol/L（正常在14μmol/L以下），脑脊液内氨酸浓度也升高，尿丙氨酸、β氨基异丁酸及牛磺酸排泄量增多，血、尿及脑组织中γ氨基丁酸（GABA）含量增多。本症的发病机制可能与神经组织中GABA及β丙氨酸升高，抑制神经末梢突触前组织有关。除对症治疗外，大剂量维生素B_6可能使生化异常改善，但临床疗效不满意。

高甘氨酸血症

高甘氨酸血症（hyperglycinemia）是一组以血甘氨酸浓度升高为特征的遗传性代谢障碍疾患。可分两类，一类伴有酮症酸中毒者源于支链氨基酸及丙酸代谢障碍，另一类不伴有酮症，系因甘氨酸代谢障碍所致。

酮症型高甘氨酸血症 1961年Childs等首先报告1例男婴，出生后即出现脱水、昏睡和昏迷，化验发现代谢性酮症酸中毒及血浆与尿甘氨酸浓度显著升高。此外，血丙酸水平也明显升高，白细胞常减少。尿中丙酸、丙酰甘氨酸、长链酮体（丁酮、戊酮、己酮）等排出量均增高。

丙酰辅酶A羧化酶缺乏是本病的基本缺陷。近年来已明确可能由于异亮氨酸、丙酸及甲基丙二酰代谢紊乱所致，可分三个亚型，均系常染色体隐性遗传，尤以β酮硫醇酶缺乏者更肯定。β酮硫醇酶缺乏可导致异亮氨酸分解代谢异常，引起发作性酮症酸中毒，血甘氨酸和血氨水平增高，尿中有大量甘氨酸以及α甲基-β羟丁酸、α甲基乙酰乙酸和丁酮。患婴常因进食蛋白质(尤其是内含多量异亮氨酸者)或感染而诱发酮症酸中毒，可出现呕吐、惊厥、抽搐、智力障碍等表现。甲基丙二酰辅酶A消旋酶、甲基丙二酰辅酶A变位酶蛋白缺乏，可致甲基丙二酸血症及尿甲基丙二酸排出增多，临床表现主要是发作性酮症酸中毒、生长迟缓、反覆感染和骨质疏松。血和尿甘氨酸含量增高，并可出现低血糖、中性粒细胞减少和血小板减少等改变。有些病例可以维生素 B_{12} 治疗。

非酮症型高甘氨酸血症 Gerritsen 等于1965年首先报告。系一罕见的常染色体隐性遗传性疾病。患儿有智力障碍、发育不良、抽搐等表现，可出现呼吸停止以致窒息。可能因甘氨酸脱羧反应受到阻断，使甘氨酸利用受阻，血、脑脊液甘氨酸水平显著升高(正常水平分别为约1 mg/dl及0.1mg/dl)，有些病例脑脊液和血浆中甘氨酸比值的升高更明显，有诊断意义。尿甘氨酸排出量也明显增加(正常排出量约50—200mg/24h)。无酮症，给予亮氨酸负荷也不产生酮尿，氨基酸负荷试验表明丝氨酸代谢正常而甘氨酸利用障碍。

本症尚缺乏有效治疗，饮食限制蛋白质或给予苯甲酸钠、N^5-甲基-四氢叶酸可暂时降低血甘氨酸浓度，但未能改变疾病进程。

高缬氨酸血症

高缬氨酸血症(hypervalinemia)为支链氨基酸代谢缺陷病之一。1963年 Wada 等报道1例，新生儿出生后2个月即表现嗜睡、呕吐、眼球震颤以及体格和智力发育迟缓。患者血、尿缬氨酸浓度升高，但尿α酮异戊酸排泄正常，尿和汗液也无特殊气味。给予亮氨酸或异亮氨酸负荷后，未发现支链氨基酸氧化代谢异常。患者周围血白细胞缺乏缬氨酸转氨酶，但亮氨酸、异亮氨酸、蛋氨酸和苯丙氨酸的转氨基作用正常，提示支链氨基酸的转氨基作用具有基质的特异性，可能有几种氨基转移酶共存或同一转氨酶有若干不同的作用点。给患者以缬氨酸负荷可出现脑电图异常，可能是缬氨酸积蓄的毒性作用。虽然氨基酸的转氨基作用需要维生素 B_6 作辅酶，目前未发现患者有缺乏维生素 B_6 的证据，使用大剂量维生素 B_6 治疗无效。应用低缬氨酸饮食可使症状明显好转，但须尽量使改善生化异常与保证生长发育需要达到平衡。本症可能属常染色体隐性遗传性疾病。

羟脯氨酸血症

羟脯氨酸血症(hydroxyprolinemia)是氨基酸分解代谢障碍病之一，可能为常染色体隐性遗传。主要致病环节可能是羟脯氨酸氧化酶缺陷而使羟脯氨酸降解受阻。

主要临床表现为智力发育障碍、发作性精神异常、脑电图异常等；血、尿游离羟脯氨酸浓度升高，可达正常的30—50倍，但肽结合的羟脯氨酸排泄正常。口服羟-L-脯氨酸负荷试验(200mg/kg体重)可使血游离羟脯氨酸水平升高3倍，但其代谢产物排泄并不增加。有些病人仅有生化异常而无临床症状。

目前尚无有效疗法。严格限制饮食中羟脯氨酸或L-抗坏血酸摄入量，均不能降低血羟脯氨酸水平。有人试用甘氨酸治疗以期降低血浆羟脯氨酸浓度，但同时引起血甘氨酸水平升高，故不宜采用。

原发性高草酸尿症

原发性高草酸尿症(primary hyperoxaluria)为少见的遗传性疾病，有两种临床类型，即Ⅰ型和Ⅱ型高草酸尿症，均属常染色体隐性遗传。

正常人尿草酸盐最大排出量每天约40—50mg，其主要来源是内生性的，约40%由甘氨酸代谢演变而来。甘氨酸经转氨基作用转变为乙醛酸。乙醛酸进一步代谢有若干途径，其中之一是氧化为草酸，草酸盐为其最终代谢产物，后者由尿液排出。①Ⅰ型高草酸尿症又称羟基乙酸尿症，由乙醛酸代谢缺陷所致。患者缺乏α酮戊二酸：乙醛酸醛异酶，使乙醛酸分解代谢受阻而积蓄体内，继之草酸和羟基乙酸生成增加，尿中草酸、羟基乙酸和乙醛酸排泄均增多，每日尿中草酸盐排出量一般在60mg以上，部分患者可达150—650mg。②Ⅱ型高草酸尿症又称L-甘油酸尿症，由于来自D-甘油酸脱氢酶缺乏，抑制D-甘油酸转变为β羟基丙酮酸，后者又经乳酸脱氢酶(LDH)还原为L-甘油酸从尿液排出。此外，D-甘油酸脱氢酶可能与乙醛酸还原酶是同一种酶，因而乙醛酸还原为羟基乙酸受阻，促使草酸生成和排泄增多。

两型在临床表现上无明显区别，男女发病比例约为1.3∶1，约12%患者在1岁以前发病。65%在5岁以前发病。本病主要表现为肾结石、肾钙盐沉着及肾外组织钙盐沉着。患者有反覆发作的肾绞痛和血尿，常继发肾盂肾炎和肾盂积水。肾外组织钙盐沉着多发生于心脏、男性生殖器官和骨骼。草酸钙结晶则可沉着于血管壁。病情进展迅速，逐渐出现尿毒症，此时可合并继发性甲状旁腺功能亢进。婴儿期发病者多在20岁以前死亡，成年发病者预后相对较好。

本症尚无特效治疗，应给予低草酸盐、低钙、低维生素C饮食，适当补充磷酸钠或氧化镁，约1/3病例应用大

剂量维生素 B_6 (200 — 400mg d, 最大剂量可达1g) 治疗可减少 I 型尿中草酸盐排泄。多饮水可稀释尿液抑制结石生成而有利于排泄。

胱氨酸症

胱氨酸症 (cystinosis)是一种罕见的家族性疾患, 男女发病率相仿, 可能为常染色体隐性遗传。同型合子患者表现为胱氨酸结晶在许多组织的细胞内沉积, 而异型合子携带者则仅有细胞内胱氨酸浓度中度升高, 而无胱氨酸结晶沉积, 也不发生疾病。本症主要病理改变是胱氨酸结晶在肝、脾、骨髓、淋巴结、网状内皮细胞内以及周围血白细胞、肾脏、角膜、结合膜等多器官组织内沉积。电镜及蔗糖密度梯度离心研究表明胱氨酸结晶主要沉积在溶酶体内。发病机制尚未阐明, 有人认为与胱氨酸还原酶活性降低有关, 亦有人提出与参与硫基氧化、还原的胱氨酸一谷胱甘肽转氢酶有关, 但有些实验性材料不支持上述意见。近年认为与胱氨酸或半胱氨酸的细胞或细胞内转运异常有关, 确切机制有待进一步研究。

临床上可分为三型: ①婴幼儿型: 由于胱氨酸在肾沉积, 引起肾小管功能不全, 表现为抗维生素 D 佝偻病、慢性酸中毒、多尿、脱水、生长发育障碍等, 多在10岁以前发展至尿毒症而死亡, 故又称肾病型。②成年型: 胱氨酸主要在角膜沉积, 表现为畏光、眼痒痛感、头痛等。无蛋白尿、糖尿、氨基酸尿或低磷血症发生, 肾小球滤过率及静脉肾盂造影均正常, 这与胱氨酸尿症显著不同。本型预后较好, 故又称良性型。③青少年型: 兼有眼和肾的病变, 肾损害程度虽较婴幼儿型为轻, 但在20岁左右亦终因肾功能衰竭而死亡, 故又称中间型。

成年型患者可因眼疾就医而发现。对任何抗维生素 D 佝偻病、Fanconi 综合征或肾功能不全者, 均应考虑本病而作进一步检查, 胱氨酸结晶因其有六角形特征而易于认辨。对可疑患者, 可在裂隙灯显微镜下检查角膜, 或取周围血白细胞、骨髓、直肠粘膜的不染色标本, 或经培养的皮肤成纤维细胞作胱氨酸含量测定, 以协助确定诊断。

对肾病型胱氨酸症的对症治疗与一般慢性肾功能衰竭的治疗相同, 包括足够的入液量, 纠正酸中毒及补充钙剂和维生素 D 等, 以改善患儿生长发育。特殊治疗包括应用硫醇类药物、低胱氨酸饮食和肾移植。硫醇类药物如 D 青霉胺、二巯基丙醇及二硫苏糖醇 (dithiothreitol, DTT) 的疗效尚未能肯定, 饮食治疗的效果亦有争论。目前最有希望的治疗是肾移植, 并已有病例在术后得到改善, 但作为排斥现象的一部分, 含胱氨酸的细胞可从受者组织移入移植的肾脏, 使胱氨酸结晶在移植的肾沉积, 疗效有待进一步研究。

胱氨酸尿症

胱氨酸尿症 (cystinuria)的基本缺陷是肾小管和小肠上皮细胞对二碱基氨基酸的转运功能障碍, 为常染色体隐性遗传。在新生儿中患病率约为1∶7 000, 男女患病率相似, 但男性患者的预后一般较差。本症表现型与两种基因型有关, 即完全隐性基因型和不完全隐性基因型。前者可能是异常基因的异型合子, 除胱氨酸尿外, 无其他异常氨基酸尿; 后者则同时有赖氨酸等排泄增加。根据肠道的氨基酸转运功能, 不完全隐性基因型可进一步分为三型: Ⅰ型最常见, 患者小肠粘膜对胱氨酸、赖氨酸和精氨酸的主动转运作用缺陷, 口服胱氨酸负荷试验时血清胱氨酸浓度不升高。Ⅱ型患者的胱氨酸主动转运降低, 还存在赖氨酸转运障碍, 口服胱氨酸负荷试验的结果同Ⅰ型。Ⅲ型患者对上述三种氨基酸的主动转运均降低, 口服胱氨酸负荷试验时血清胱氨酸浓度缓慢升高。

本症主要临床表现为尿路结石。因胱氨酸溶解度低, 在37℃ pH4.5—7的尿中, 每升约溶解300—400mg。本症患者尿中胱氨酸量每天可达1—2 g, 胱氨酸结晶容易析出而形成结石。本症患者尿中赖氨酸、精氨酸和鸟氨酸量虽也增多, 但因易溶解, 一般不参与结石形成。尿路结石容易复发, 可引起尿路阻塞、继发感染、继发性高血压及进行性肾功能减退。尿液检查可见胱氨酸结晶呈六边形, 为诊断提供线索。胱氨酸结石含硫, 故不透 X 线, 但不如钙盐或镁盐结石的密度更高。继发感染后可形成钙盐结石, 更易被 X 线检查发现。

治疗措施首先是多饮水, 病人宜每 4 h 饮水600ml 或更多, 并保持夜尿1—2次。还可酌情用碳酸氢钠碱化尿液, 尿 pH > 7.5 可使胱氨酸溶解度明显增加, 但又因易于形成磷酸盐结石而受一定限制。青霉胺可与胱氨酸相互作用, 生成易溶解的半胱氨酸及青霉胺与半胱氨酸相结合的二硫化物。成人治疗剂量为1—2 g/d, 分3次口服。青霉胺治疗后病人尿中胱氨酸量可明显减少。但长期青霉胺治疗常有一定副作用, 表现为发热、皮疹、肾病综合征等。

嘌呤、嘧啶代谢障碍

嘌呤和嘧啶是生物(包括人类)在核酸代谢中所必需的杂环含氮化合物。嘌呤、嘧啶与核糖及磷酸盐结合形成 RNA; 嘌呤、嘧啶与去氧核糖及磷酸盐结合产生 DNA。DNA 是组成基因的主要化学成分, 对基因的传递即遗传功能起重要作用; RNA 的主要作用为调节细胞内蛋白质的合成。嘌呤代谢的最终产物主要为尿酸。与临床有关的嘌呤类有腺嘌呤及鸟嘌呤。重要的嘧啶有胸腺嘧啶、胞嘧啶和尿嘧啶。在嘌呤及嘧啶代谢中必须有各种酶参与才能使代谢过程按正常步骤进行, 缺乏其中任何一种

酶均可出现相应的嘌呤和嘧啶代谢障碍 (purine and pyrimidine metabolic disorder)，以致出现临床特异性症状，如乳清酸尿症、黄嘌呤尿症及 Lesch-Nyhan 综合征。其他有原发性儿童痛风；尿酸血症伴部分磷酸核糖转移酶缺陷；女性智能迟缓、自身突变及高尿酸血症综合征；2，8 去羟腺嘌呤尿症及去氨酶缺陷等，在儿童少见。

乳清酸尿症

乳清酸尿症 (orotic aciduria)是由于遗传性乳清酸磷酸核糖基转移酶与乳清酸核苷磷酸脱羧酶缺陷引起的嘧啶代谢障碍病，为罕见的常染色体隐性遗传病。患儿出生时无异常，生后2 6 个月开始逐渐出现体格及智能发育落后。伴面色苍白、蓝色巩膜、斜视、肌张力低及脾肿大，巨幼细胞性贫血、白细胞低下。尿中乳清酸量增高达400 1 400mg/24h (成人正常值约为 1 4 mg/24h)，尿液稍冷后即呈明显混浊，内有针状结晶，结晶尿有时可致尿路阻塞。每天用大剂量尿嘧啶治疗(150mg kg，可迅速解除贫血及乳清酸尿。尿中乳清酸含量的降低提示在嘧啶生物合成过程中，乳清酸的合成受负反馈机制的调节。

上述两种酶在多数患者的肝细胞、白细胞及培养的成纤维细胞中同时缺乏。但也曾有脱羧酶单独缺乏的报道，此类患者的临床表现与上述转移酶及脱羧酶同时缺乏者无差别。近来资料提示乳清酸磷酸核糖基转移酶和乳清酸核苷磷酸脱羧酶的同时缺陷，乃因它们有共同的亚单位并受一个基因控制。目前可用多种方法测定酶活力，协助确诊及产前诊断。

黄嘌呤尿症

黄嘌呤尿症 (xanthinuria) 主要由于黄嘌呤氧化酶(存在于肝及肠粘膜中)缺陷致次黄嘌呤不能氧化为黄嘌呤，黄嘌呤不能进一步氧化为尿酸而引起的嘌呤代谢障碍病。为少见的常染色体隐性遗传病之一。如服用无嘌呤饮食时尿中尿酸值可降至0。黄嘌呤比尿酸更不易溶解，因此患儿可有 X 线能透过的黄嘌呤尿结石。患儿有时主诉运动后肌肉痛，为黄嘌呤结晶沉积于肌肉之故。

治疗黄嘌呤尿症主要为增加液体摄入量，饮食中限制嘌呤摄入，可碱化尿液，因黄嘌呤在尿液 pH 5 时仅能溶解50mg / L，而 pH7 时可溶解130mg / L。

遗传性次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶缺乏症

遗传性次黄嘌呤鸟嘌呤磷酸核糖转移酶缺乏症 (hereditary hypoxanthine guanine phosphoribosyl transferase deficiency) 又名 Lesch-Nyhan 综合征，是由次黄嘌呤 鸟嘌呤磷酸核糖转移酶 (hypoxanthine guanine phosphoribosyl transferase, HGP-RT) 缺少引起的嘌呤代谢障碍病，属性联隐性遗传。

HGP-RT 基因位点在 X 染色体长臂。此酶广泛存在于人体多种组织中，它的缺乏最易在红细胞及成纤维细胞中发现(患者红细胞内 HGP-RT 活力约为正常人的0 30%)，在嘌呤代谢中 HGP-RT 是"嘌呤回收"途径中重要的酶，它使鸟嘌呤和次黄嘌呤分别成为鸟苷酸及次黄苷酸。当 HGP-RT 缺乏时，则此途径被阻断，导致次黄嘌呤鸟嘌呤磷酸核糖-1-焦磷酸盐 (HG-1-PRPP) 积聚，使更多的次黄嘌呤能在黄嘌呤氧化酶作用下转化为黄嘌呤及尿酸，致体内尿酸增多。

患者为男性，出生时无异常表现，但血、尿中尿酸已增高，常见尿布上有金黄色沙粒状物。患儿24h 尿中排出尿酸比正常值可高 4 8 倍(正常儿童每日为10mg kg)，易引起尿酸结石，损害肾脏。血清尿酸浓度为600—720 μmol / L (10 12mg / dl) (正常小儿为120 330 μmol / L)生后约3 4 个月开始出现神经系统症状，激惹不安，烦躁，运动发育迟缓。约1 岁后出现舞蹈样手足徐动，肌张力增高，下肢呈剪刀样交叉，约2 3 岁起，可表现强迫性自我摧残行为，如咬唇、咬颊粘膜、咬手指或用物件挖割身体一些部位等，但感觉均正常，可能为不能自己控制的强迫行为。多数患儿智商低于65。

目前已可通过红细胞、皮肤成纤维细胞作 HGP-RT 酶活力测定进行诊断。测晨尿的尿酸／肌酐比值可作筛选手段，正常出生后第 1 周为1.55，10岁儿童为0.61，儿童患者平均3 19。利用羊水细胞检查可行产前诊断。

本病尚无特殊治疗，采用口服黄嘌呤氧化酶的抑制剂别嘌呤醇 (allopurinol) (每日 8 mg / kg，分 2 3 次)，可抑制尿酸的生成，有效地控制患儿的高尿酸血症及高尿酸尿症，防止尿酸结石和肾脏病损，但并不改善神经系统症状。采用基本无嘌呤的饮食，可使患者红细胞中 HGP-RT 活力升高，但临床症状未见好转。应用羧苯磺胺可减低血中尿酸量，但对神经系统症状亦无效用。应用产前诊断技术，及时流产患病胎儿，能成功地控制患儿的出生。

糖代谢障碍

糖为体内热能的主要来源。糖代谢障碍 (glycometabolic disorder) 包括：

(1)中间代谢发生障碍：如半乳糖血症、果糖血症(遗传性果糖不耐受症、遗传性果糖-1，6 双磷酸酶缺乏症)可在婴儿期出现低血糖、代谢性酸中毒及肝脏肿大。服果糖后症状加重，限制含有果糖的饮食可使症状

改善。戊糖血症乃因吃了大量的葡萄、李子、樱桃而致尿中含有左旋木酮糖的还原物质。主要因葡萄糖醛酸氧化的途径有障碍，阻止左旋木酮糖转变为Sylitol。戊糖血症无临床症状。

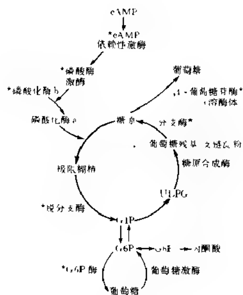
（2）糖代谢物质的过分积聚：其中包括粘多糖代谢病及糖原沉积病。目前不少学者将这类疾病称为溶酶体病。溶酶体存在于细胞浆内，是由膜包围的颗粒状细胞器，其中有几十种重要的酶，分别可将蛋白质、脂肪及多糖分解为最简单形式的物质以供细胞利用。故认为溶酶体是细胞的重要消化器官。如果溶酶体内的酶有缺陷或其结构形态有异常，即不能分解上述基质，以致沉积于细胞内而产生疾病。根据沉积物质的性质可分数种类型，除上述粘多糖代谢病、糖原沉积病外，尚有脑脂质沉积症及粘脂病等。

糖原沉着症

糖原沉着症（glycogen storage disease）又称糖原累积症，由于肝、肌肉、脑等组织中酶缺乏引起糖原分解困难而积聚于这些组织中并影响正常糖酵解，以致能量产生减少，引起全身肌无力，生长发育困难，患儿多夭折；也影响肝脏中糖生成而发生低血糖症。重症者大多死于婴儿期，少数可成长为成人。糖原的分解与合成、各种酶的作用见图。据目前所知，糖原沉着症共分12型，以Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ和Ⅵ型较常见。其中Ⅰ、Ⅲ、Ⅵ、Ⅸ型可发生低血糖症。尤以Ⅰ型为重。目前已可通过羊水细胞培养对Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ和Ⅵ型作出产前诊断。测定绒毛膜滋养层细胞内特异性酶含量，还可于孕早期作出诊断。

糖原沉着症分型

分型	酶缺陷	累及组织脏器	临床特征
Ⅰ(26)%	葡糖6磷酸酶	肝、肾、肠粘膜	见糖原沉着症Ⅰ型
Ⅱa Ⅱb (.7%)	溶酶体酸性α 1,4 葡糖苷酶及α 1,6 葡糖苷酶（后者可能为溶酶体糖原脱支酶）	全身性（如心、脑、肝、肾、舌）	见糖原沉着症Ⅱ型
Ⅲ (22%)	淀粉-1,6 葡糖苷酶（又称脱支酶）	肝、肌肉、心，不正常糖原（局限糊精）聚集	亦称脱支酶糖原沉着症 见糖原沉着症Ⅲ型
Ⅳ	淀粉 1,4 1,6 转葡萄糖基酶（分枝酶）	全身性（?）不正常糖原（支链淀粉）堆积	亦称分支酶糖原沉着症，Andersen 病。产前诊断可能。生后6个月起病，肝脾肿大，腹水，肝硬化，肝功能衰竭，智能正常，常于幼年死亡
Ⅴ	肌磷酸化酶	骨骼肌	亦称McArdle综合征，10岁后起病，小儿易疲乏，肌力、肌张力减退，肌痉挛，50%有肌球蛋白尿，运动后血乳酸不增高，尿儿茶酚胺正常
Ⅵ (31%)	肝磷酸化酶	肝	亦称Hers病，肝大，无低血糖，酸中毒，有高脂血症，注射肾上腺素或胰高糖素后血糖不升高，尿儿茶酚胺正常，预后较好
Ⅶ	磷酸果糖激酶	骨骼肌、红细胞	亦称Tarui病，临床与Ⅴ型相同，预后较好
Ⅷ	肝磷酸化酶活性减低	肝、脑	肝大，躯干共济失调，眼球震颤，逐渐发展到肌张力增高，去大脑强直。急性期尿儿茶酚胺升高
Ⅸ	肝磷酸化激酶	肝、白细胞	幼年肝大，青春期后不明显，低血糖及酸中毒均不显著，注射胰高糖素后血糖升高，借此可与Ⅵ型鉴别
Ⅹ	环3,5′-单磷酸腺苷依赖激酶	肝、肌肉	肝大，早期无其他症状，起病数年后，轻度肌痛性痉挛，注射胰高糖素后，血糖不升高
Ⅺ	磷酸葡萄糖变位酶	肝，或肝和肾	酸中毒倾向，生长迟缓明显，有抗维生素D佝偻病，高脂血症，氨基酸尿，半乳糖尿，磷酸盐尿注射胰高糖素后血糖不升高，但尿中排出环化3,5′单磷酸腺苷明显增加
Ⅻ	环磷酸腺苷依赖激酶	肝、肌肉	肝肿大



各种酶在糖原内分解与合成中的作用

* 为糖原沉着症各型缺乏酶

现将各型列于上表并对Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅵ型分述如下。

第Ⅰ型 又称 von Gierke 病。1929年首先由 von Gierke 描述，故名。1952年由 Cori 发现由于肝内缺乏葡糖-6-磷酸酶所致。临床上呈下列特征：①患儿自出生后即被发现肝脏肿大，反覆发作低血糖症，除非每2～3h喂食1次，否则有轻重不等的低血糖症，表现为啼哭、烦躁不安、多汗、心率增快、惊厥等症状。长期频发低血糖症后脑细胞发育受损，以致智力低下，小儿生长迟缓而消瘦。②由于葡糖-6-磷酸不能转化为葡萄糖，以致糖酵解旺盛，丙酮酸未及氧化而乳酸生成过多，引起乳酸性酸中毒。③由于长期低血糖促使脂肪分解增多，脂肪酸在肝脏中形成甘油三酯增多，发生高脂血症，沉积于臀及肢端伸面成黄色瘤；又因脂肪酸分解加速，酮体生成增多，引起酮血症与酮症酸中毒，长期酸中毒又引起骨质疏松。④大量乳酸及酮酸经肾排出时抑制尿酸排出，以致血尿酸增高，引起痛风，小儿如能存活至10岁以上常伴有高尿酸血症，尿酸除排出减少外，可能生成也增多，原因不明。⑤由于肾糖原积聚，肾脏也增大约2倍于正常，肾近曲小管上皮细胞中糖原沉积，导致葡萄糖、磷酸盐、氨基酸再吸收减弱而排出增多，临床上称 Fanconi 综合征。⑥又因长期酸中毒，失去氨基酸及磷酸等可引起贫血。故患儿多苍白、消瘦、身材矮小、智力差、腹膨大，肝大可达脐水平（约3倍于正常），皮肤上常有黄色瘤等体征。此型诊断除前述临床表现外可做胰升糖素试验，空腹肌内注射30μg/kg（最大量为1mg）后10～20min，正常人空腹血糖可上升3～4 mmol/L（54～72mg/dl），此型病者仅上升0.1mmol/L（1.8mg/dl），但乳酸上升3～6 mmol/L（30～60mg/dL）而加重已有的乳酸性酸中毒。必要时还可作肝穿刺，测定肝糖原常大于正常值6%湿重，葡糖-6-磷酸酶活性缺如或很低，切片上示核内有大量糖原沉积。此型的防治，应每2～3h进食高蛋白、高葡萄糖低脂肪食物一次，午夜加餐一次，尽量防止低血糖症反覆发作。预防感染。如能渡过婴幼儿阶段，至5岁以上而智力不低者可能长大成人，代谢紊乱与症状渐减轻。但年长后可发生高尿酸血症与痛风，则可采用丙磺舒以利尿酸排出，自0.25g，每日2次开始，可增至2g/d，如肾功能差，排泄困难时，还可采用抑制尿酸生成的别嘌呤醇，每日2—3次，每次口服100mg。1973年 Sterzl 作门腔静脉吻合术，对纠正代谢与生长也有裨益。此症可能属常染色体隐性遗传疾病，病因不明。

第Ⅱ型 又称 Pompe 病。1963年 Hers 发现此型的缺陷为溶酶体中α-1，4-葡糖苷酶（酸性麦芽糖酶）及α-1，6-葡糖苷酶缺乏，以致糖原及麦芽糖不能转化为葡萄糖而被利用，沉积于心肌、骨骼肌等全身组织，引起心脏增大，全身肌肉无力（包括呼吸肌）。$Ⅱ_a$型患儿初生时症状不明显，3个月后才出现舌增大，脸容似克汀病婴，呼吸换气困难，多呛咳，常因心力衰竭、吸入性肺炎而于2岁内死亡。此型血糖、血脂均正常，注射胰升糖素后血糖能升高，但诊断时不能采用此试验，仅可做肌肉或皮肤、肝脏活检，检查α-1，4-葡糖苷酶是否缺乏，方可确诊。也可从血白细胞或皮肤活检后纤维母细胞培养中搜寻此酶是否存在。电镜检查可发现细胞质中有两种糖原颗粒存在，一种是单颗粒，另一种是多颗粒及包藏此种糖原的溶酶体膜，在肝及肌细胞中均较丰富，提示酸性麦芽糖酶缺乏可发生此变化。此病病因不明。属常染色体隐性遗传。出生前可从羊水细胞中发现上述病理证据而诊断，家属中携带此病的健康人白细胞及皮肤纤维母细胞中亦可找到病理证据。至今防治上尚乏有效措施。近年也有成年人中患此病的报道（$Ⅱ_b$型），此型心脏不大。

第Ⅲ型 又称 Forbes 病，较常见，由于缺乏脱支酶所致。以许多组织中积聚结构不正常的糖原及糊精为特征。此酶可能不仅一个，最少有两个以上，作用于糖原1，6联合处分支水解为葡萄糖。当此酶缺少时，磷酸化酶使1，4联合处分解，但不能分解其支链，形成糊精，称为局限糊精，故本症又称局限糊精病。形成结构不正常的糊精沉积于肝、肌肉等全身许多脏器中，引起临床上轻重不等的症状。较重者如第Ⅰ型的表现，多见于幼儿，有严重糖、脂肪等代谢紊乱；较轻者多见于成人，仅有肌无力或无症状。低血糖症亦轻重不一，大多属轻中度。肝脏多肿大。病情一般较第Ⅰ型为轻，由于肝糖原异生正常，空腹期低血糖少见。诊断亦可采用胰升糖素试验。可分两个阶段，初阶段于空腹期进行，肌内注射30μg/kg（最大量1 mg）后血糖往往不上升或上升很少。如于进食后2h作第二阶段试验，血糖可上升3～4 mmol/L（54

72mg/dl)。由于进食后糖原分子已延长至正常，经胰升糖素促进分解后血糖可上升。乳酸浓度一般不变，必要时可作肝或肌肉活检，可用碘探查有否糊精存在(紫色反应)，也可检查酶缺乏；还可用血红细胞、白细胞试验，也有糊精存在。防治方法同第Ⅰ型。由于免疫学上提示酶的缺乏属不完全性，有人试用苯妥英钠防治低血糖症而获效。肝大可减小，糖原沉着也减少，血乳酸恢复正常，但酶活力仍不正常。治疗机制不明，可能属抑制胰岛素分泌所致。此型亦属常染色体隐性遗传。

第Ⅵ型 又称 Hers 病。由肝磷酸化酶缺乏所致。临床上以肝大为特征，低血糖症较轻或可不发生。诊断亦可做胰升糖素试验。空腹及餐后注入胰升糖素均不能使血糖上升。肝活检示糖原含量增多及磷酸化酶活力减低。亦可用血白细胞鉴定此酶活力有相似诊断意义。本症病情较轻，预后较好，可不予治疗，但为了防止低血糖症，可给高蛋白少食多餐，以免饥饿。亦可用苯妥英钠以防治低血糖症，肝糖原可减少，但酶活力不上升。本症亦属常染色体隐性遗传。

半乳糖血症

半乳糖血症 (galactosemia) 见于新生儿进食牛乳或母乳后，乳糖水解为半乳糖与葡萄糖，由于缺乏1-磷酸半乳糖尿苷酸移换酶，1-磷酸半乳糖不能转化为1-磷酸葡萄糖而积聚于血循环，并进入红细胞、肝脏、脑、心、肾、脾及晶状体等组织，引起中毒症状。症状轻重不一，轻者仅有恶心、呕吐、腹泻、失水、营养不良，影响生长；重者出现黄疸，肝脾肿大，临床上易误诊为肝炎。如历时较久可发生肝硬化与腹水。当血半乳糖水平较高时常可伴有低葡萄糖血症。患儿呈低血糖征群，尿中有半乳糖出现，尿中排出长直链氨基酸增多，偶有蛋白尿。约3－4周后由于半乳糖沉积于晶状体而致白内障。数月后智力渐减退。如能及早发现，停止进食半乳糖，则前述症状除智力低下外大多能消失而恢复正常。如能存活较久者，可能由于半乳糖代谢中次要的酶逐渐产生，促进半乳糖或1-磷酸半乳糖的利用而渐减体内积聚，症状可渐减轻。

本症的诊断除有赖于临床典型表现外，尚可作下列检查：①尿糖斑氏液还原反应阳性，但如作葡萄糖氧化酶法则阴性，提示非葡萄糖尿存在。②尿液色层分析可证实为半乳糖而非葡萄糖。③用红细胞溶液加半乳糖1-磷酸及UDP-葡萄糖培养，经一定时间后测 UDP-葡萄糖。正常者经1-磷酸半乳糖尿苷酸移换酶将半乳糖1-磷酸转化为葡萄糖-1-磷酸，UDP-葡萄糖被利用而消失。患者红细胞中缺此酶，故 UDP-葡萄糖未被利用。④将半乳糖与红细胞培养后用酶或色层分析法测定是否有半乳糖-1-磷酸积聚。有积聚者提示此酶缺乏。⑤应用全血或红细胞与放射性核素标记的半乳糖培养。正常者半乳糖被利用而转化为 CO_2，在 CO_2 中有标记的C存在；本病患者半乳糖未能氧化而 CO_2 无标记的C存在。新生儿期大肠杆菌 W-3101 细菌抑制法 (Paigen 法) 或荧光斑点法 (Beutler 法) 进行筛查，有助于早期诊断。

治疗：主要避免进食半乳糖，不用母乳及牛乳喂养而改用糊精及麦芽糖米粉、豆浆或特殊奶粉替代。另加维生素及无机盐按时添加辅食。本病属常染色体隐性遗传，也无特殊疗法。

果糖不耐受症

果糖不耐受症 (fructose intolerant disease)由缺乏果糖-1-磷酸醛缩酶及果糖-1，6-二磷酸醛缩酶所致，属常染色体隐性遗传，患者大多为6个月以内的婴儿，进食含果糖的食物或乳类时发生呕吐、厌食，以致引起反覆发作低血糖与进行性营养不良，肝渐肿大，有时有黄疸，凝血酶原降低。肝内有大量糖原及脂肪沉着，临床上酷似肝糖原沉着症。由于肾近曲小管受累可发生 Fanconi 综合征。如能及早诊断，1岁前开始不给蔗糖及果糖，可使本症渐减轻，以至缓解。长期坚持此治疗，可望成长为成人。轻症患者外观可完全健康，仅表现不喜甜食，食果糖后可有呕吐、腹痛及低糖血症。诊断本症时可给患儿果糖后测血中果糖浓度，往往呈持久性升高，而血中葡萄糖降低，并可诱发低血糖症。血浆胰岛素亦低，且不受胰升糖素刺激而使血葡萄糖上升，血中乳酸亦低，但生长激素升高，可能由于低血糖刺激所致。血磷降低，部分由于磷排出增多。此症的发病机制未完全阐明，由于前述醛缩酶缺乏，果糖-1-磷酸未能代谢而积聚，反馈抑制果糖激酶，故果糖积聚于血流；又由于果糖-1，6-二磷酸醛缩酶的缺乏，磷酸二羟丙酮及二磷酸甘油醛生成受阻，于是糖酵解及糖异生受抑制，肝糖原增多而导致血糖下降，故乃非由于胰岛素增多所致。

果糖-1，6-二磷酸酶缺乏症

果糖-1，6-二磷酸酶缺乏 (fructose-1,6-diphosphatase deficiency) 时果糖-1，6-二磷酸转化为果糖-6-磷酸受阻，糖异生减弱或受阻，于是血乳酸增多引起酸中毒，并伴有低血糖症、高尿酸血症、高甘油三酯血症及肝肿大。此症诊断依靠检查血白细胞及肝活检细胞中无此酶活力，应注意除外由于缺乏果糖激酶而引起的血果糖增高及果糖尿。此症属常染色体隐性遗传，多见于婴儿，仅可防治低葡萄糖血症与乳酸性酸中毒。

粘多糖代谢病

粘多糖代谢病 (mucopolysaccharidosis, MPS) 由参与粘多糖分解的酶缺陷所致，为罕见疾病。国外新生

儿各型总发生率低于1/10万。

Krukenberg 于1884年从细胞外基质中分出一种他称为软骨酸 (chondroitic acid) 的多糖。1938年 Meyer 把动物来源含氨基己糖的多糖称为粘多糖。粘多糖的生物合成经过3个步骤：①于核糖体上合成蛋白质核心。②顺序加上单糖。③硫酸酯化。一般粘多糖类由糖苷酶和硫酸酯酶以及蛋白酶所水解，当酶缺陷时使异化代谢不能正常进行，粘多糖降解不全的物质(硫酸皮肤素、硫酸类肝素、硫酸角质素)累积于结缔组织细胞的溶酶体中，膨大的溶酶体引起细胞结构异常和功能障碍，产生骨骼畸形、侏儒症及关节不灵活、耳聋、腹疝、肝大及心脏病等，并常伴智能迟缓及尿粘多糖降解物增加。

粘多糖代谢病的分型及临床表现见下表。此类疾病除Ⅱ型为性联隐性遗传外，均为常染色体隐性遗传。

粘多糖代谢病分型及临床表现

分 型	缺陷的酶	累积物质	临床表现
Ⅰ型 MPSIH)Hurler综合征	α左旋艾杜糖醛酸酶 α L Induronidase)	DS, HS	见粘多糖代谢病Ⅰ型
Ⅰ型 MPSIS) Scheie综合征	α左旋艾杜糖醛酸酶	DS, HS	症状同MPSIH，但较轻，多毛症，色素性视神经炎，掌腕管压迫症状，主动脉关闭不全，智能可正常，可活至成人期
Ⅰ型(MPSIH/S)Hurler Scheie综合征	α左旋艾杜糖醛酸酶	DS, HS	临床表现介于上述两型之间
Ⅱ型(MPSⅡA)Hunter综	左旋硫酸艾杜糖硫酸酯酶 (L Induronosulfate Sulfatase)	DS, HS	表现较MPSIH略轻，可无角膜混浊，一般亦仅活至15岁左右
Ⅱ型(MPSⅡB)Hunter综合征	α左旋艾杜糖醛酸酶	DS, HS	较MPSⅡA轻，智能接近正常，可活到30－50岁，可有Alder-Reilly白细胞异常
Ⅲ型(MPSⅢA及B)Sanfil.ppo A及B	A硫酸类肝素硫酸酰胺酶 (heparitin sulfate sulfamidase)、B α N 乙酰氨基葡萄糖苷酶(α N acety.glueosaminidase)	HS KS	1岁内出现症状，智能重度障碍，其他症状较MPSIH轻，无角膜混浊及体格发育障碍
Ⅳ型(MPSⅣ)Morquio-Brailsford综合征	N 乙酰胺基半乳糖 6 硫酸酯酶 (N acetyl galactosamine 6 SO_4 sulfatase)	KS	骨骼改变显著，角膜混浊，关节过度松弛，主动脉关闭不全，无智能障碍
Ⅵ型(MPSⅥA)Maroteaux Lamy 综合征A	N 乙酰胺基半乳糖4 硫酸酯酶 (N acetyl galactosamine 4 SO_4 sulfatase)	DS	幼儿起病，重度骨骼改变，关节屈曲，角膜改变，智能正常
Ⅵ型(MPSⅥB)Maroteaux-Lamy综合征B	N 乙酰胺基半乳糖 4 硫酸酯酶 (N-acetyl galactosamine 4 SO_4 sulfatase)	DS	同MPSⅥA，儿童期起病
Ⅶ型(MPSⅦ β葡萄糖尿甘酸酶缺乏症	β葡萄糖尿甘酸酶(β-glucuronidase)	DS,CS	婴儿期起病，矮小，丑陋，肝脾大，多发性成骨不全，智能重度障碍

注 DS：硫酸皮肤素(dermatan sulfate)，HS：硫酸类肝素(heparan sulfate)，KS：硫酸角质素(keratan sulfate)，CS：硫酸软骨素(chondroitin sulfate)

粘多糖代谢病Ⅰ型 粘多糖代谢病Ⅰ型 (mucopolysaccharidosis Ⅰ) 又称 Hurler 综合征，为常染色体隐性遗传病，由 α-左旋艾杜糖醛酸酶缺陷所致。病程隐匿，故早期常不易被发现，1岁末才因智能发育延缓而得以诊断。病理变化涉及全身各组织，除皮肤、呼吸道、心血管系统、肝脾病变外，肌腱、筋膜、软骨也有粘多糖浸润，但更重要的是脑膜因浸润而增厚，影响大脑发育。可有肉芽增生，影响脑脊液再吸收而致脑积水，为智能迟缓的部分原因。另外，神经节糖苷代谢障碍亦为引起智能障碍的另一原因。舌肿大，致上呼吸道阻塞，使喂养发生

困难；以后唇厚，牙龈受浸润而使乳牙之间有牙缝。发展至后期可呈特殊丑陋面容，如头相对大，眉毛浓，眼裂狭小，鼻根部平坦，常伸舌于口外。早期可有耳聋，为神经感音性或传音性，角膜受浸润，视网膜色素退行性变及视神经萎缩。皮下组织增厚致毛囊分离，显得皮肤粗糙。四肢远端关节组织也可受损致小关节活动受限制，尤以指趾关节。身材可矮小，动作发育、智能及语言发育落后。肝脾可肿大，常有脐疝。

骨骼X线检查有特异改变，如肋骨呈匙形，手指、掌骨远端增宽、近端变尖呈三角形。脊椎体有畸形及增生不良，椎体下缘前端有特征性钩状影。可有Alder-Reilly白细胞异常。

病程随疾病的严重度而异，有鼻塞者常易发生呼吸道感染，常因呼吸道疾病或心力衰竭而致死。如遇临床及X线诊断可疑的病例可进行尿及组织的生化测定、细胞组织培养及电子显微镜检查。于第14孕周后抽羊水及成纤维细胞培养可作产前诊断。本病无特殊治疗。近年来，有试用骨髓移植进行治疗，其机制是骨髓细胞可向血循环稳定地提供艾杜糖醛酸酶，能完全迅速纠正组织内粘多糖沉积，但中枢神经系统的净化较慢。如能在出现智力严重损害之前作移植，大多数儿童智力能正常发育，但骨、软骨的修复不完全。

粘多糖代谢病Ⅳ型 粘多糖代谢病Ⅳ型（mucopolysaccharidosis Ⅳ）又称Morquio-Brailsford综合征，为一种常染色体隐性遗传病，因N-乙酰胺基半乳糖-6-硫酸酯酶缺陷不能参与粘多糖分解而致病。主要表现为骨骼缩短致侏儒状伴胸椎或腰胸椎后弯，且有膝内翻及肘屈曲伴桡骨茎隆突畸形，关节松弛，以腕及手关节为著。面部改变随面部骨骼病变而异，可见上颌骨突出、口阔、鼻短、牙齿排列分开、釉质发育差。因胸廓畸形可致肺心病。

本病发病机制尚不清楚。软骨及骨均有改变。软骨基质结构变形，软骨细胞肿大，其他细胞有泡沫样胞浆。骨髓中白细胞前身可能有Alder-Reilly小体，肝组织活体检查见肝巨噬细胞内有包涵体。尿内有大量硫酸角质素排出。X线骨骼检查可肯定诊断，但早期需与骨骺发育不全鉴别。X线最明显的改变在脊椎，可见椎体扁平且略向前突出，椎间隙变狭，椎体边缘多光滑。此等脊椎改变于出生第一周即可发现。股骨头、颈的钙化差，使股骨颈弯曲、髋臼窝增宽和增深而致髋关节畸形。手骨有特征性表现：骨骺端疏松及不规则钙化，腕、掌骨缩短，掌骨基部呈楔形畸形。长骨多缩短及增厚。

除依靠骨骼X线特征外，尿中大量硫酸角质素可确诊。产前可作羊水测定粘多糖含量及组织培养而确诊。预后依患儿伤残严重程度及脊柱受压而定。智能一般正常。脊柱畸形可用特制腰带防止进一步发展，有压迫症状时可进行神经外科手术。近年来有用骨髓移植后获得好转报道。

脂肪及脂蛋白代谢障碍

脂肪及脂蛋白代谢障碍（lipodystrophy and lipoproteinophy）包括高脂血症及低脂血症。由于血浆的脂质为脂溶性，必须与蛋白质结合为水溶性复合物才能运转全身，故高脂血症又常表现为高脂蛋白血症（hyperlipoproteinemia）；低脂血症常表现为低脂蛋白血症（hypolipoproteinemia）。高脂蛋白血症可分为原发性及继发性两种，原发性高脂蛋白血症可由遗传、饮食及代谢等因素引起，其分型及临床表现见“原发性高脂蛋白血症”条。

继发性高脂蛋白血症的原因有：①外源性：乙醇中毒、因疾病需要而用肾上腺皮质激素治疗。②代谢内分泌疾病：糖尿病、甲状腺功能减退、急性间歇性卟啉病、脂肪营养不良。③代谢物质沉积：胱氨酸沉积症、糖原代谢病、葡萄糖脑苷脂病、神经鞘磷脂病、神经节苷脂病。④肾脏疾病：慢性肾功能衰竭、肾病综合征、溶血尿毒综合征。⑤肝脏疾病：良性反覆发作性肝内胆汁郁积、先天性胆道闭锁。⑥急性及暂时性：烫伤、肝炎。⑦其他：神经性厌食、原发性高钙血症、先天性睾丸发育不全综合征、早老症、全身性红斑狼疮等。

以上各种原因中，于第一年内引起高脂蛋白血症者以糖原代谢病及先天性胆道闭锁为最常见，儿童期后阶段，则由代谢内分泌疾病中的糖尿病、甲状腺功能减退及肾病综合征为常见。

低脂蛋白血症的分类及临床表现见“原发性低脂蛋白血症”条。

诊断需赖血脂质及血脂蛋白检查，但脂蛋白电泳仅为半定量测定，不能作为筛查的方法。简单的胆固醇测定可反映绝大部分由遗传因素引起的家族性高胆固醇血症，但测定低密度脂蛋白（LDL）胆固醇比单纯测定胆固醇更具有诊断意义，因家族性高胆固醇血症的儿童，其高密度脂蛋白（HDL）比较低。各种脂蛋白胆固醇与胆固醇之间的关系可参考下列公式计算。

LDL胆固醇＝总胆固醇－（HDL胆固醇＋总甘油三酯／5）

总甘油三酯／5＝极低密度脂蛋白（VLDL）［假定取血时病人在饥饿状态，甘油三酯不超过3.39mmol／L（300mg／dl），且不存在高脂蛋白血症Ⅲ型］。

下表各正常值可供参考（测定值受到年龄、性别、肥胖、遗传、饮食、活动、季节、环境等因素影响）。

为了及早发现脂肪代谢异常，有作者提出凡父母亲或祖（外祖）父母中有高脂血症、早年出现心血管疾病、黄色瘤及突然死亡者，或小儿有黄色瘤、不能解释的反覆发作性腹痛、体重超过同年龄标准的两个标准差以上者应进行血脂筛测。每次筛测间隔的时间根据家长病情及患儿血脂值的结果而异。每次取血时应自隔夜始禁食12h之后，小儿静卧10min内取血，如果卧床时间太长，抽得血的胆固醇值往往降低。

血脂正常值[mmol/L (mg/dl)]

年龄		总胆固醇	HDL胆固醇	LDL胆固醇	VLDL胆固醇	总甘油三酯
出生		1.93±0.29(74±1[illegible])	0.96±0.21(37±8)	[illegible].81±0.16(31±6)	0.16±0.10(6±4)	0.42±0.17(37±15)
1岁		3.59±0.7[illegible](138±29)	↑	↑	↑	↑
2～19岁	男	4.[illegible]±0.88(137±34)	1.27±0.29(49±11)	2.81±0.86(108±33)	0.23±0.18(9±[illegible])	0.69±0.38(61±34)
	女	4.65±0.86(17[illegible]±33)	1.38±0.31(53±12)	2.81±0.26(108±10)	[illegible].29±0.21(11±8)	0.82±0.69(7[illegible]±34)

注：↑指其值介于出生与2～19岁之间

原发性高脂蛋白血症

原发性高脂蛋白血症(primary hyperlipoproteinemia)是一组遗传性血浆脂类代谢障碍疾病，以血浆脂类升高为主要特征，一般可分为五型(见表)。

原发性高脂蛋白血症分型

类型	发生率	生化特点	临床表现
Ⅰ型 家族性高乳糜微粒血症	甚罕见	血浆呈奶油状，电泳图象 乳糜微粒中度深染，血甘油三酯极高，脂肪耐量显著异常	多见于学龄儿童，常有腹痛发作，进入高脂饮食后，表现很像急性胰腺炎。眼底有脂血症性视网膜改变。肝脏中度肿大(肝脾大小随血脂改变)。皮肤偶见皮疹及黄色瘤
Ⅱ型 家族性高胆固醇血症(又称家族性高β脂蛋白血症)	多见	血浆澄清，电泳图象：β脂蛋白深染，血胆固醇增高，甘油三酯正常或增高	眼睑黄斑瘤，结节黄色瘤(肘、膝、臂等处)，腱黄色瘤。早年出现进展迅速的动脉粥样硬化表现
Ⅲ型 家族性宽β脂蛋白病	很少见	血浆澄清或乳状，电泳图象，宽β脂蛋白与前β脂蛋白连成一片，血胆固醇高，甘油三酯常高	可现皮下结节状黄色瘤，常伴肥胖。有进展迅速的动脉硬化表现，可伴血尿酸增高表现
Ⅳ型 前β脂蛋白血症	较多见	血浆轻度混浊，静置不变，电泳图象：前β极低脂蛋白中度或深染，血胆固醇正常或增高，甘油三酯，糖耐量试验均异常	四肢、躯干皮疹状黄色瘤罕见。肥胖，眼底视网膜脂血症，表现进展性动脉硬化，可并发胰腺炎、糖尿病
Ⅴ型 家族性高脂血症	不多见	血浆呈奶油状或混浊，电泳图象 乳糜微粒轻、中度深染，前β脂蛋白中度深染，甘油三酯增高，血胆固醇可增高	常伴肥胖可继发于糖尿病、糖原累积症、肾病综合征或尿毒症等。有急性腹痛发作伴血淀粉酶短暂升高。动脉硬化进展快肝脾大，四肢感觉异常或疼痛。眼底视网膜脂血症表现，可见皮疹状黄色瘤

儿童中多见的Ⅱ型即家族性高胆固醇血症，属常染色体显性遗传，患者因细胞膜缺乏低密度脂蛋白(LDL)受体，致血中β脂蛋白不能摄入细胞内进行正常降解而引起代谢障碍。纯合子患者常于生后或儿童期在皮肤、肌腱出现结节状黄色瘤，10岁以内可出现冠状动脉硬化症状，并进行性加重，预后常较差。杂合子患者于儿童期可无症状，少数有皮肤结节状黄色瘤及脂性角膜炎，至成年期常见皮肤黄色瘤，伴进展较快的冠状动脉硬化性心脏病。患者空腹时血浆

澄清，血胆固醇增高，甘油三酯正常或略高，脂蛋白电泳：β脂蛋白增高。一般认为小儿血胆固醇超过6.24mmol/L (240mg/dl)可视为异常，如父、母中同时有血胆固醇增高或在50岁前有心肌梗死病史，尤需警惕本病的可能，鉴别诊断时应除外克汀病、阻塞性黄疸、肾病综合征等引起的继发性高β脂蛋白血症。主要进行饮食控制治疗，在保证足够蛋白质和热能前提下，脂肪量要求限制在占热能的20%左右，必要时加用降血脂药物，如考来烯胺又名消胆胺(每日0.3g/kg口服)，烟酸(每日0.15mg/kg口服)，氯贝特(安妥明)，氨基水杨酸等。

原发性低脂蛋白血症

原发性低脂蛋白血症 (primary hypolipoproteinemia) 是一组较少见的遗传性血浆脂蛋白低下或缺乏疾病，一般可分四型(见表)。

原发性低脂蛋白血症分型

类型	生化改变	临床表现	传递方式	治疗
无β脂蛋白血症	血浆澄清，血脂、胆固醇，磷脂、甘油三酯均低下，电泳：前β脂蛋白缺如，α脂蛋白减低，脂肪餐后血中乳糜微粒不出现	生后数月开始脂肪性腹泻、佝偻病、贫血、棘状红细胞增多。1岁左右出现进行性视神经炎，共济失调。成年后常有严重跛行	AR(常染色体隐性遗传)	对症
低β脂蛋白血症	血总胆固醇、磷脂约为正常值的⅓—½，甘油三酯轻度减低或增高，电泳：前β脂蛋白约为正常之半量或降低	无明显症状或可有轻度脂肪吸收不良，棘状红细胞增多及共济失调	AD(常染色体显性遗传)	对症
Tangier病	血胆固醇及磷脂减低，甘油三酯正常或增高，电泳：α脂蛋白缺如(免疫化学研究证明有少量异常α脂蛋白)	起病年龄不一，症状多变。扁桃体肿大呈橘黄色，肝、脾、淋巴结肿大。角膜、皮肤、直肠粘膜有脂质沉积，伴周围神经病变	AR	对症
家族性卵磷脂胆固醇乙酰基转移酶缺陷	血胆固醇、磷脂、甘油三酯正常或增高，电泳：前β、α脂蛋白缺如。超速离心显示有异常低密度及高密度脂蛋白	3～4岁时出现蛋白尿，15岁后出现贫血，角膜混浊，肾功能衰竭	AR	对症

神经鞘脂类病

神经鞘脂类 (sphingolipidosis)以各种酰基鞘氨醇及其衍化物沉积于肝、脾、淋巴结、骨髓等全身网状组织细胞及全身各脏器而引起的多种病变为特征。应以各种组织活检标本在冷冻状态下进行化学及酶学分析诊断，一般不能用固定剂。组织化学诊断一般亦不能肯定。

此组疾病系属遗传性酶缺陷所致，大多由于神经鞘脂类不能分解而沉积于多种脏器，目前已知者有下列9种(见表)。

葡萄糖脑苷脂病 (glucosylcerebrosidosis) 此病为家族性常染色体隐性遗传性神经鞘脂类疾病，首先由Gaucher于1882年发现，故又名戈谢病 (Gaucher's disease)。本病可分成年型及婴儿型，后又有报告幼年型。以葡萄糖脑苷脂沉积于网状组织细胞为特征。此物仅占正常脾干重的0.1%～0.2%，在本病患者可增至4%，其己糖部分为葡萄糖，可能由遗传性葡萄糖脑苷脂酶缺乏所致。现已证实此酶在患者脾提取液中明显减少，成年型(Ⅰ型)者仅及正常人的15%～44%，婴儿型(Ⅱ型)者则更少为0～9%。葡萄糖脑苷脂来自老化的红、白细胞膜，来自白细胞者为酰基鞘氨醇乳糖苷脂，此物主要位于溶酶体；来自红细胞者为血苷脂，含葡糖胺的神经节苷脂及球苷脂，由于缺乏β葡糖苷脂酶所致。这些物质由于酶缺乏而不能分解，沉积于肝、脾、骨髓等组织引起本病。于这些脏器网状组织细胞中含有大量葡糖脑苷脂并有此类细胞增殖，以致肝脾肿大，尤以脾可达数千克重。此种细胞直径约20—80μm，1～2个核，胞质呈皱绸状。除肝脾外，此种细胞分布于全身脏器，尤以淋巴结、骨髓、胸腺、扁桃体、甲状腺、肾上腺、肺、肾及肠壁淋巴组织中为多见。在婴幼儿中有神经节破坏、胶质增殖、鞘膜剥脱，并致神经症状，但脑组织未发现糖苷脂沉积。本症可分三型。Ⅰ型起病缓，可见于任何年龄，学龄前儿童发病颇多。多数因脾肿大就医，有时也可有脾梗死、脾破裂引起急性腹痛等症状。四肢骨痛，甚而有病理骨折，尤以股骨下端为多见，往往由于网织细胞集聚成肿瘤样组织

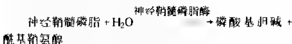
侵蚀骨膜，于X线片上内脱钙形成透亮区，病理骨折也可累及股骨颈及脊椎骨。体征方面，有皮肤色素沉着，呈棕黄色或赭褐色，以头颈、手和小腿等处暴露部位最明显。眼球结膜上常有黄色或棕黄色睑裂斑，呈楔形突起，自角膜伸至内眦或外眦。此外，肝脾及淋巴结常肿大。有脾功能亢进者有时可因血小板降低，而有出血倾向。实验室检查呈轻中度正常色素性贫血，白细胞和血小板亦减少。骨髓、肝脾穿刺活检可找到含脑苷脂网织细胞（戈谢细胞）。酸性磷酸酶常升高。Ⅱ型起病多在6个月以内的婴儿较Ⅰ型少见，起病较急，发展快，病情凶恶。初有消化不良症状，以后则出现生长发育迟缓，脾肿大，继而迅速发生神经症状，有眼外肌麻痹、集合性斜视、角弓反张、颈项强直等表现，肺内浸润明显时可出现气急青紫。大多在2年内死亡。Ⅲ型也较Ⅰ型少见。在婴儿或儿童期发病，进展较慢，与Ⅱ型不同处为智力障碍不严重，酶活力在Ⅰ与Ⅱ型间。有巨脾及脾功能亢进者宜切除脾脏。骨痛可治以肾上腺糖皮质激素及放疗。婴儿多夭折，成人病程可长达40年。近年来有用骨髓移植治疗成功报道。从人或牛脾中提取酶治疗本病，尚在研究中。酶活力的测定可检出杂合子基因携带者，孕妇羊膜腔中细胞内酶活力测定可用作产前检查，有利于优生。

神经鞘脂类病分类及组织、血细胞、皮肤培养中酶缺陷

疾病	酶缺陷	酶活性(正常值的%)		
		组织	血白细胞(或血清)	皮肤纤维母细胞培养
糖基脑苷脂病	葡萄糖脑苷脂酶	脾		
婴儿型		3(0—9)	5.4	4 [illegible]
成年型		15(1—44)	16(13—28)	17(1[illegible]3)
神经鞘髓磷脂病	神经鞘髓磷脂酶	肝		
婴儿型		3(0—7)	0	[illegible]
成年型		18(15—20)	17	1[illegible]
半乳糖脑苷脂病	半乳糖脑苷脂酶	脑		
		8(4—11)	2	11
异染色性脑白质营养不良症	脑硫脂酶	肾		
		<1	1*	2.6
酰基鞘氨醇乳糖苷脂病	乳糖基酰基鞘氨醇	肝		
		17		11
酰基鞘氨醇己糖苷脂病	酰基鞘氨醇己糖苷脂酶	肠		
		<1	3*	1[illegible]
台-萨克斯病	G_{M2}神经节苷己糖胺酶	脑	血清	
B型		0	HexA+HexB　HexA+HexB	
O型		5	15*　396*　5.8*　82*	
AB型		肝14	2.8*　4.[illegible]*	
全身性神经节苷脂病	G_{M1}神经节苷脂β-半乳糖苷脂酶	脑	白细胞	5.6
		5	5.6	
岩藻糖苷脂病	α-岩藻糖苷脂酶	肝		
		[illegible]		

* 由人工色素原或天然原提取物测定，Hex为己糖胺酶。

磷酸酰基鞘氨醇病(sphingomyelin lipidosis)　又称神经鞘髓磷脂病，即神经鞘髓磷脂酶缺乏病(sphingomyelinase deficiency)又称尼曼-皮克(Niemann-Pick)病。此病属常染色体隐性遗传，由于神经鞘髓磷脂酶缺乏，下列化学反应进行受阻，引起网状组织细胞中神经鞘髓磷脂积聚而发病。



神经鞘髓磷脂 + H_2O $\xrightarrow{\text{神经鞘髓磷脂酶}}$ 磷酸基胆碱 + 酰基鞘氨醇

此酶广泛存在于多种组织细胞溶酶体中，线粒体及微粒体中也有发现，尤以肝细胞中为多。但在病人的肝切片中仅有正常人的5～7%，故已证实由于缺乏此酶而得病。神经鞘髓磷脂的来源为红细胞质膜与亚微结构和神经鞘膜。

典型的尼曼-皮克细胞是由网织细胞内沉积大量神经鞘髓磷脂所形成。此种细胞直径约20～90μm，含有一个偏心较小的核，胞浆呈泡沫状。广泛存在于脾、肝、骨髓及淋巴结，使其神经鞘髓磷脂含量约10～40倍于正常者。胆固醇及其他磷脂类亦增加。神经节细胞中亦有此物沉积引起细胞肿胀，空泡变性及Nissl物质衰变，神经脱鞘、纤维化，胶质细胞增殖并转化为泡沫样细胞。眼底神经节细胞亦呈衰变而成灰褐色仅剩下黄斑部樱桃红色小点为本病特征，但仅见于半数病例。

此病可分三型。A型又称婴儿型，主要发生于犹太

人。于婴儿期起病，早期呈营养不良、发育迟滞，肝脾淋巴结广泛增大，皮肤及肺呈细胞浸润，有棕褐色色素沉着，X线检查可有典型粟粒样浸润发现。神经系统表现有失明、耳聋、肌张力减退及僵直等。当骨髓浸润严重时有中度贫血，血小板减少，白细胞一般正常，亦可减少甚而稍增多，淋巴细胞及单核细胞可有空泡。病情凶恶，小儿大多在1～3岁内夭折，少数可存活至青春发育期。B型为慢性型，在儿童期起病，无神经系统累及，智力正常，可活至成年。C型是亚急性、慢性的内脏神经型，多在20岁前死亡。

从骨髓上找到典型细胞可以确诊。也可从白细胞或皮肤活检纤维母细胞培养基中用测酶法诊断。至今尚无特效疗法，切脾无效。放疗对皮肤浸润可能有利，补充酶的疗法尚未成功。有B型用骨髓移植获得成功报道。通过羊水细胞中酶活力的检测，可作产前诊断。

半乳糖脑苷脂病（galactosylcerebrosidosis） 即半乳糖脑苷脂酶缺乏病

又称克雷勃（krabbe）病。此病罕见，主要表现为婴儿发生重度智力减退。由于缺乏半乳糖脑苷脂酶，引起半乳糖脑苷脂大量积聚于球状细胞，阻止神经鞘膜重建，以致中枢神经中神经鞘膜完全丧失而致病。

缺乏此酶可从血白细胞及皮肤纤维母细胞培养中鉴定，为本病诊断依据。至今尚无特效疗法，补充酶尚未成功。

染色变性脑白质营养不良症（metachromatic leukodystrophy） 本病为神经等组织中有多量髓硫脂积聚所致。髓硫脂系半乳糖脑苷脂分子中半乳糖上C_3羟基酯化为硫酸基后生成。在正常脑组织中脑苷脂与此物之比为3∶1，而本病中为1∶4。病因已证实为芳香基髓硫脂酶缺乏。临床上有两型，婴儿型见于2.5岁前，主要表现为运动神经缺陷，有肌力减弱、无力、麻痹，共济失调，言语、吞咽困难，视神经萎缩而视力丧失。成年型以精神症状为主，发生进行性痴呆症。由于髓硫脂从肾排出，可损毁肾小管引起肾功能衰竭，也可积聚于肝内枯氏细胞及胆管，并损坏胆囊，积聚于周围神经鞘膜引起传导速度减慢。但主要病理在脑白质部分，髓硫脂沉积而破坏鞘膜及轴突后引起大脑白质营养不良，染色变性，用甲苯胺蓝及甲苯紫染色得紫红或棕色而非蓝紫色，故名。此病诊断可根据尿中髓硫脂排泄增多或血白细胞中芳香髓硫酶减少。治疗可试用酶替代疗法，但至今未成功。有肾衰者可治以肾移植。

糖酰基鞘氨醇三己糖苷脂病（glucosyl ceramidetrihexosidosis） 又称法勃来（Fabry）病或酰基鞘氨醇三己糖苷脂酶缺乏病。此病罕见，属家族性性联隐性遗传病，以糖酰基鞘氨醇三己糖苷脂沉积于全身脏器为特征，尤以肾脏为主，病人都属男性，常在30～40岁时因肾功能衰竭死亡。儿童期起病，10岁后症状渐明显，有手足烧灼感或刺痛，间歇性发作，时间程度不定，皮肤少汗，以致皮温上升，于夏季及运动后尤明显，皮肤上往往发生无数鲜红或紫红色点状或结节状斑丘疹，直径约3mm，分布于下半身、脐周、大腿、臀部、会阴、阴囊等处，偶见于口腔粘膜，以往称全身弥漫性皮肤血管角化症（angiokeratoma corporis diffusum universale）。角膜混浊，视网膜静脉迂曲扩张，视力减退，以至失明。智力大多减低。心脏常扩大有杂音。心电图常异常。累及肾脏时有高血压、蛋白尿、水肿，尿中有红细胞及管型，晚期常发生心肾衰竭及脑血管并发症。肺内有沉积亦可引起症状。血尿检查呈糖酰基鞘氨醇三己糖苷脂含量增高。从肠粘膜活检、血白细胞及皮肤纤维母细胞培养中测定可证实分解此物的酶减少，为诊断的有力佐证。此酶亦可存在于肝、脾、肾、脑等组织，可促进酰基鞘氨醇-葡糖-半乳糖-半乳糖加水分解，去除半乳糖。本病中缺乏此酶引起底物沉积而致病。此种物质主要来自老化的红细胞，沉积于血管内皮细胞中，尤以肾小球为多。治疗方面已从人胎盘中分离此酶，可使血浆中酰基鞘氨醇三己糖苷脂含量下降33%～58%，但仅能短期有效。此外在止痛等对症治疗及肾移植治疗尿毒症病者中也有报道。

神经节苷脂病（gangliosidosis） 又称家族性黑蒙性痴呆。此组属糖基酰基鞘氨醇病之一种，以神经节苷脂类沉积于脑部引起进行性痴愚为特征，可分Gm_1、Gm_2、Gm_3三型。

Gm_1型神经节苷脂病 又称全身性神经节苷脂病。临床表现有进行性痴呆、肝脾等肿大、泡沫样细胞骨髓浸润伴骨质疏松与骨骼畸形，50%左右病儿眼底黄斑部有樱桃红点伴黑蒙失明。主要病理由于酰基鞘氨醇-葡萄糖-半乳糖-(N-乙酰神经胺酸)-N-乙酰半乳糖胺-半乳糖沉积于脑等脏器所致，此物称Gm_1神经节苷。因缺乏Gm_1-神经节苷脂-β-半乳糖苷酶，不能使半乳糖水解分离而致病。根据血白细胞、皮肤活检纤维母细胞培养中鉴定缺乏此酶可以诊断。治疗尚缺乏有效措施。

Gm_2型神经节苷脂病 又称台萨克斯病（Tay-Sachs病），此病多见于犹太族婴儿。生下时似无症状，一个月后渐见智能发育低下。至七八个月时发生运动失调，伴注意力欠佳，易于惊跳，其尚烦躁不安，阵发惊厥。1岁内眼底黄斑部发生樱桃红色小点，以致失明。2岁时头颅周径增大约50%，智力及体力则每况愈下，常并发呼吸道感染，于3～4岁时夭折，与Gm₁型不同，无内脏肿大及骨髓浸润。脑部病理切片示不同时相及程度的神经细胞肿胀、变性，且有典型同心圆形膜性细胞浆体沉积。此种物质内含Tay-Sachs神经节苷脂（Gm_2）、胆固醇、蛋白质及磷脂。由于缺Gm_2己糖胺酶而使底物积聚所致。根据酶的分型，此病可分"B"、"O"及"AB"三种。己糖胺酶有A、B两型。此病中有以B型为主，余为无A也无B的与AB皆有的三种。测定血清中酶活性可助诊断。治疗方面以补充酶为主要研究方向。

岩藻糖苷脂病 病儿呈进行性大脑衰变萎缩，全身

肖瘦乏力,肌张惜硬,皮肤增厚,心脏扩大 由于缺乏 α-L-岩藻糖苷酶所致。

酸性酯酶缺乏症

溶酶体酸性酯酶可催化中长链甘油三酯和胆固醇酯水解,该酶活性缺失可导致胆固醇酯和甘油三酯在体内大多数器官组织内大量堆积,称为酸性酯酶缺乏症(acid lipase deficiency)。该病曾命名为全身性黄色瘤。酸性酯酶缺乏症有两种基因类型:①Wolman 病:为临床上的急性严重型。在1岁前起病,临床表现有喷射性呕吐、腹泻、腹胀、肝脾肿大、黄疸、生长障碍、神经系统发育异常,表现为活动少、腱反射亢进、踝阵挛和角弓反张,以及肾上腺钙化。患儿常于1岁前死亡。②胆固醇酯沉积病:是慢性良性型,常在成年时才被发现。表现为肝脾肿大,全身脂质沉着,高β脂蛋白血症,ⅡA、ⅡB型常见,肾上腺钙化少见。

实验室检查,患者常有贫血,骨髓穿刺及外周血可见充满脂肪颗粒的组织细胞和泡沫细胞,棘形红细胞增多,血清胆红素和转氨酶增高。患者可有脂肪痢。[131]I-甘油三酯吸收试验异常。Wolman 病者,血浆胆固醇和甘油三酯大多正常,而胆固醇酯沉积病者则可有高胆固醇血症和高甘油三酯血症。

肝脏体积可达正常2倍以上,有广泛的分隔状纤维性变。肝细胞肿胀,空泡化,巨大的肝巨噬细胞内有空泡及 PAS 染色阳性颗粒。中央区、汇管区和肝实质中有大量泡沫组织细胞。电镜下见肝实质细胞有大量脂滴,大多位于溶酶体内,光面及粗面内质网扩张。Wolman 病汇管区有纤维化,可发展成肝硬化,肾上腺有针尖大小钙化点。生化分析可发现 Wolman 病者肝内甘油三酯量可达正常2~10倍,胆固醇酯含量可达正常的[illegible]~160倍;脾脏内含量可达正常的8~10倍,胆固醇酯沉积病的异常见于肝、脾、小肠、淋巴结、主动脉及皮肤成纤维细胞,肝内胆固醇酯量可达正常的120~350倍。

本病为常染色体隐性遗传,目前无特效治疗办法。

血卟啉病

血卟啉病(porphyria)为先天性卟啉代谢紊乱,卟啉前体(δ氨基酮戊酸、卟胆原)及(或)卟啉产生过多,在体内聚积而引起毒性反应的一组疾病。根据代谢紊乱发生的部位,分为红细胞生成性血卟啉病和肝性血卟啉病。

红细胞生成性血卟啉病 又分为以下三种。

先天性红细胞生成性血卟啉病 又称红细胞生成性尿卟啉病。本病罕见,属常染色体隐性遗传。骨髓和循环红系细胞的δ氨基酮戊酸合成酶、δ氨基酮戊酸脱水酶及尿卟啉原Ⅰ合成酶稍增加,尿卟啉原Ⅲ辅合成酶明显减少,使尿卟啉原Ⅰ及粪卟啉原Ⅰ生成过多,并转化为尿卟啉Ⅰ及粪卟啉Ⅰ在体内累积而致病。临床病例,男多于女,常于出生后不久有红色尿;多在1~2岁后出现下述症状:光感性皮肤损害,回歇溶血性贫血,脾脏肿大,红牙,多毛。牙齿及手指骨用紫外光源透照可现红色荧光,皮肤病变包括小疱、大疱、溃疡,以后结痂、愈合、疤痕形成;如反覆出现,可导致手指、耳、鼻和眼残缺畸形。尿呈红色或淡红色,含大量尿卟啉Ⅰ和粪卟啉Ⅰ;δ氨基酮戊酸和卟胆原则正常。骨髓幼红细胞和周围血红细胞在荧光显微镜下可现红色荧光。并发感染或严重贫血为本病致死主因,存活很少超过中年。治疗上应避免阳光照射。脾切除和输血可减轻对光敏感性和使卟啉排出减少;脾切除还可减轻溶血。

红细胞生成性原卟啉病 临床较常见,属常染色体显性遗传。骨髓及循环红细胞血红蛋白合成酶明显减少,骨髓内δ氨基酮戊酸合成酶增加,使原卟啉Ⅸ增多而致病。因原卟啉Ⅸ除来自红骨髓外,还来自肝脏,故又称为红细胞肝性原卟啉病。临床表现:男性多见。多在幼年儿童发病。皮肤对光过敏,直接照射数分钟至数小时或透过玻璃窗、轻薄衣服的阳光均可引起皮肤刺痛、瘙痒、红斑和水肿,历时数小时至数天消退,不遗留疤痕,病情轻者可仅有日光荨麻疹。但亦可出现慢性湿疹样改变,使鼻、颊、手背、指间关节等处的皮肤增厚及浅皱痕形成。多数病例呈良性经过;少数可并发胆石、轻度贫血和轻重不一的肝损害。根据原卟啉在红细胞、血浆、粪便的含量增高而尿中尿卟啉正常可确诊。治疗包括避免阳光照射,口服水帕林(阿的平)或β胡萝卜素以减轻皮肤对光敏感性;高糖饮食、静脉注射正铁血红蛋白可抑制肝δ氨基酮戊酸合成酶;考来烯胺(消胆胺 cholestyramine)能去除沉积在肝脏的原卟啉,长期使用可防止肝损害。

红细胞生成性粪卟啉病 遗传缺陷性质未明。光感性皮肤损害与红细胞生成性原卟啉病类似但较轻,防治原则亦相同。两者鉴别点是本病红细胞内粪卟啉Ⅲ增加而原卟啉及尿卟啉正常或轻度增加,尿和粪的卟啉含量正常。

肝性血卟啉病 多在成年发病,属常染色体显性遗传。可分4型。

急性间歇型 多见,男与女之比为2:3。首次发病,大多在20~30岁。主要由尿卟啉原Ⅰ合成酶活性降低,δ氨基酮戊酸合成酶活性增高,使δ氨基酮戊酸和卟胆原增多而致病。临床特点是发作期与缓解期相交替。急性发作时腹痛及神经精神症状可先后或同时反覆出现。腹痛突然,弥漫性或局限性,位置多变,阵发性绞痛或持续性痛伴阵发性加剧,颇易与阑尾炎、肾绞痛、胆绞痛、肠梗阻混淆,乃由自主神经病变使部分胃肠道痉挛与扩张所致。因此痛时腹壁仍软,压痛不显著,一般无腹壁僵硬。而常有呕吐、便秘、低热和血白细胞增高。神经精神症状一般在腹痛后出现,周围神经、脑神经、自主神经、脑干、下丘脑、大脑均可受累。周围神经中运动、感觉神经均可受累,主要表现为袜子、手套样分布的感觉减退或异常,手足下垂,腱反射减弱、消失,四肢瘫痪发麻或刺

痛，以至呼吸肌瘫痪。脑神经受累可致眼肌麻痹、面神经瘫、吞咽障碍、声带麻痹。自主神经受累可致多汗、心动过速、血压增高及波动。脑受累可致抽搐、神志不清，以至昏迷，精神异常如激动、幻觉类精神分裂症、神经衰弱综合征等。由于体内卟啉不增加，故无皮肤光过敏症状。本病常可并发低钠血症（因发作时呕吐失钠，抗利尿激素不恰当分泌及肾小管失钠等多种因素引起）、低镁血症、糖耐量异常和高胆固醇血症。新鲜尿液呈红色或无色，但经曝晒、加酸后变为红棕色；尿卟胆原、δ-氨基酮戊酸排出增多为诊断本病的依据。经几天或几周后症状缓解。缓解期一般无后遗症状。可因感染、创伤、饮酒、饥饿及服巴比妥类、抗癫痫药、磺胺类药、磺脲类降糖药、灰黄霉素、雌激素、苯异丙胺等而诱致急性发作。呼吸麻痹为本病主要致死原因。

迟发性皮肤型　因尿卟啉原脱羧酶、尿卟啉原Ⅲ辅合成酶活性降低，使尿卟啉Ⅰ生成增多而致病。临床表现为光感性皮肤损害和肝损害，而无腹痛和神经精神症状。皮肤病变严重或反复发作时，可因瘢痕形成而致手指、耳、鼻、面颊变形，并可有多毛、色素沉着。牙齿不变色，紫外光透照下不显荧光。尿排出尿卟啉Ⅰ增加，但δ-氨基酮戊酸及卟胆原正常。诱发因素与急性间歇型基本相同。

混合型　主要由血红蛋白合成酶活性降低，δ-氨基酮戊酸合成酶活性增高，使卟啉前体及卟啉增多所致。兼有上述两型临床症状、生化改变及实验室检查所见，可先后或同时出现。潜隐期仅有粪便排出原卟啉和粪卟啉增加，只能藉此作出诊断。

遗传性粪卟啉型　由粪卟啉原氧化酶不足而致。粪及尿排出粪卟啉增多为本病特点。在巴比妥类等药物诱发下出现急性间歇型症状，但有些患者则仅有精神症状而光感性皮肤损害偶见。

上述4型在无症状时需与症状性卟啉尿相鉴别。

肝性血卟啉病防治：主要为预防发作和急性期处理。前者避免诱发因素；高糖、高蛋白饮食对预防急性间歇型、混合型和粪卟啉型有帮助。葡萄糖及羟高铁血红蛋白能使急性间歇型急性发作迅速缓解；呼吸监护和辅助呼吸可使有呼吸麻痹的病人渡过危险。静脉放血是治疗迟发性皮肤型急性发作的有效措施。混合型和粪卟啉型急性发作的治疗，与上述两型相同。

血色病

血色病（hemochromatosis）　系由于体内铁负荷过多而沉积于组织实质细胞内，造成器官损害所致，可分原发性和继发性两类。

原发性血色病为先天性铁代谢异常，主要属常染色体隐性遗传，与某些人白细胞抗原（HLA-A3，B14）型有关，但本病尚未确定为自身免疫性疾病，男性多见，多在50岁以后发病。铁通过肠粘膜细胞吸收入血增加，过多的铁蛋白和含血铁黄素主要在肝、胰、心、垂体、肾上腺和肾脏等处沉积，造成形态和功能损害。临床特点：广泛性皮肤色素增加，呈鼠灰及棕色；肝脾肿大，肝硬化，肝功能不全，以至食管静脉曲张及并发肝癌；铁沉积于胰，形成糖尿病；沉积于心肌使心脏普遍性扩大，心律失常和充血性心力衰竭；睾丸萎缩，性功能低下；垂体功能不全；多发性关节损害等。实验室检查显示体内铁储存量增加；血清铁浓度增高；转运铁蛋白饱和度>50%（正常33%～35%）；血清铁蛋白一般>1000μg/L；肝活体组织检查铁在肝实质细胞内沉积，含铁量增高。对病人家族（特别是同胞）应进行血清铁蛋白、转运铁蛋白饱和度和血清铁浓度测定，以发现无临床症状的病例。证实有铁储存增加，需进行治疗。本病预防主要在于减少铁摄入和吸收。不酗酒及防止引起肝硬化的诱因。

除各种对症治疗外应着重在排去体内过多的积存铁，可用静脉放血法或铁络合剂驱铁法。红细胞生成正常者，可每周放血500ml，直至血细胞比容降至0.40（40vol%），血清铁浓度、转运铁蛋白饱和度、血清铁蛋白接近正常。为达到此目的可能需时1～2年。体内铁储存恢复正常后，可每年放血4～6次以维持之。红细胞生成不正常者，可用铁络合剂促进尿铁排出，常用的有去铁胺（desferrioxamine）、5-乙酸-2-乙烯-3胺（diethylenetriamine pentaacetate）rhodotorulic acid、双羟苯甲酸等。

继发性血色病见于难治性贫血、再生障碍性贫血、铁粒幼红细胞贫血、镰状细胞贫血和地中海贫血需反复输血治疗者、血管外溶血，以及长期大量摄入铁剂等。其中一些病例可能兼有潜在性铁代谢异常遗传素质。临床表现与治疗，除针对原发病因外，与原发性血色病相同。

肝豆状核变性病

肝豆状核变性病（hepato lenticular degeneration）又称Wilson病，为先天性铜代谢异常所致，属常染色体隐性遗传。病人每日饮食中摄取的铜，从肠吸收入血超过正常，至肝后，因肝细胞溶酶体功能异常，铜蓝蛋白合成障碍以及铜从胆汁排泄减少，铜在肝贮留，可引起肝脂肪和糖原沉积、炎症、纤维增殖、细胞坏死，以至肝硬化。其余的铜与白蛋白结合成疏松的复合物从肝释放入血，在其他组织沉积并引起损害，特别以脑（豆状核，尾核，大脑皮质，严重病例可累及基底节）、角膜、肾为重要。铜在脑广泛沉积，引起神经元损害、坏死，出现各种运动障碍和精神异常；在角膜后弹力层沉积，于角膜周围形成绿色或棕锈色具有诊断特征性的Kayser-Fleischer（K-F）环。本病症状多于6～20岁显现。以肝病、神经损害或溶血性贫血、角膜K-F环等表现为特征，偶有肾病或骨病。肝病症状颇似慢性活动性肝炎，常呈进行性而发展为肝功能不全。溶血性贫血可反复发作，但多为期短暂和自限性。神经症状多出现在肝病及血液病之后，书写及构

音困难、上肢、头及躯干意向性震颤为早期症状，以后可见肌肉强直、吞咽困难、流涎、手足徐动、舞蹈症、巴彬斯基征和形形式式的精神异常。此外，铜在肾沉积可引起蛋白尿和肾近曲小管功能缺陷，以及继发性骨软化症。特征性实验室检查：血浆铜蓝蛋白减少，<200mg/L；血清总铜减少。血清直接反应铜增高；尿铜排出增多。肝活检肝细胞含铜量增多。治疗主要为防止铜继续在组织累积并将已沉积的铜移去。排铜首选青霉胺，也可用二巯丙醇(BAL)，但疗效较差；其次二盐酸三乙烯四胺(triethylene tetramine dihydrochloride)。应采用低铜饮食；硫化钾(sulfurated potash)在进餐时服用，可减少铜从胃肠道吸收。口服硫酸锌200mg，每日3次，可阻止铜在体内潴留。对肝、脑症状，给予对症治疗。高危地区和近亲结婚率高的地区可进行婴儿期筛查。

先天性非溶血性黄疸

先天性非溶血性黄疸(congenital nonhemolytic jaundice)是由于先天或遗传的缺陷，肝细胞对胆红素的摄取、转运、结合和排泌发生障碍而致的黄疸，又称体质性高胆红素血症。根据血液中胆红素增高类型的不同，又分为结合胆红素增高型和非结合胆红素增高型。前组包括先天性非溶血性黄疸结合胆红素增高Ⅰ型(Dubin-Johnson综合征)和先天性非溶血性黄疸结合胆红素增高Ⅱ型(Rotor综合征)；后组包括先天性葡萄糖醛酰移换酶缺乏症(Crigler-Najjar综合征)、先天性非溶血性黄疸非结合胆红素增高型(或称体质性肝功能不全、体质性黄疸和Gilbert综合征)、暂时性家族性新生儿高胆红素血症(Lucey-Driscoll综合征)和母乳性黄疸。本组黄疸均较少见(见表)，其中重症Gilbert综合征、Crigler-Najjar综合征和Lucey-Driscoll综合征均系非结合胆红素不能转化为结合胆红素而致高非结合胆红素血症，患者均为新生儿，在出生后一年内多数死于核黄疸，而在成人中不能见到。成人先天性非溶血性黄疸主要为Gilbert综合征、Dubin-Johnson综合征和Rotor综合征。这些疾病多见于年青患者(包括孩童和婴儿)，常有家族史，症状多轻微或缺如，虽有长期或间歇黄疸，一般健康良好，无需特殊治疗，预后良好。但易被误诊为病毒性肝炎或胆囊疾病，应予重视。详见“Dubin-Johnson综合征”、“Rotor综合征”、“Crigler-Najjar综合征”、“Gilbert综合征”、“Lucey-Driscoll综合征”等条。

常见先天性非溶血性黄疸

	Gilbert 综合征	Dubin-Johnson 综合征	Rotor 综合征	Crigler-Najjar 综合征	Lucey-Driscoll 综合征
别名	先天性非溶血性黄疸非结合胆红素增高型、体质性黄疸	先天性非溶血性黄疸结合胆红素增高Ⅰ型	先天性非溶血性黄疸结合胆红素增高Ⅱ型	先天性非溶血性非阻塞性黄疸、先天性醛糖酸移换酶缺乏症	暂时性家族性新生儿高胆红素血症
好发年龄	新生儿至青年期	10～30岁	少年至青年期	新生儿	新生儿
病因及发病机制	醛糖酸移换酶缺乏或非结合胆红素附着于白蛋白后分离障碍，导致肝细胞摄取非结合胆红素障碍	结合胆红素在肝细胞内转运和排泌障碍	肝细胞转运、排泌结合胆红素障碍	遗传性醛糖酸移换酶减少或缺如	醛糖酸移换酶受抑制
症状	少见	少见	少见	Ⅰ型重，Ⅱ型较Ⅰ型轻	重，情况差
肝肿大	少见	可有	多无	有	有
血清胆红素增高类型	非结合	结合	结合	非结合	非结合
血清胆红素	大多<5[illegible] μmol/L，可>2[illegible] μmol/L	波动范围34～[illegible] μmol/L	波动范围68～119 μmol/L	多>[illegible] μmol/L，可达680 μmol/L	多>17[illegible] μmol/L
尿中胆红素	(−)	(+)	(+)	(−)	(−)
BSP试验	正常	45分钟多>10%，60分钟潴留量更大(第2次高峰)	第2次高峰	正常	正常
胆囊造影	正常	口服法不显影，静脉法部分不显影	多正常		
肝活检	正常	有脂褐质	正常	正常	正常
预后	好，重型差	好	好	Ⅰ型多在出生后1年内死于核黄疸	多在出生后一年内死于核黄疸
治疗	苯巴比妥治疗有效	不需治疗	不需治疗	Ⅱ型可用苯巴比妥治疗、换血治疗	换血治疗

α_1抗胰蛋白酶缺乏症

α_1抗胰蛋白酶（α_1-AT）是由肝脏合成的一种低分子糖蛋白，是血清α_1球蛋白的主要组成部分，具有抑制胰蛋白酶和其他蛋白酶的作用，故称为α_1抗胰蛋白酶。α_1-AT的合成基因系统Pi位于14号染色体长臂。α_1抗胰蛋白酶缺乏症（α_1-antitrypsin deficiency, α_1-ATD）是一种常染色体显性遗传性疾病，患儿多于出生后表现肝炎综合征。

α_1抗胰蛋白酶严重缺乏见于Pizz型纯合子，中度缺乏见于Piss型纯合子和PiSZ及PiME杂合子。α_1-ATD患者血浆α_1-AT含量减少可能与肝细胞合成障碍、从肝脏释放入血浆的量降低，以及合成的α_1-AT分子结构异常等有关。正常人的α_1-AT是由纯合子PiMM基因型决定，称为MM型α_1-AT。病理性α_1-AT与正常α_1-AT不同之处在于多肽链的排列异常，分子量小而溶解度低，以致肝脏不能将其排泌至循环血液中，而大量积聚于肝细胞的粗面内质网。由于正常的α_1-AT能抑制胰蛋白酶和多种蛋白分解酶，而对组织起保护作用，故血液中正常α_1-AT极少时，肝脏和其他器官可能受到损害。异常α_1-AT沉积于肝细胞内质网中，可形成PAS阳性颗粒内含物，损害肝细胞而致肝脏病变，最后可致α_1抗胰蛋白酶缺乏性肝硬化（cirrhosis due to α_1-antitrypsin deficiency）。

α_1ATD多于出生后表现为肝炎综合征，重型患儿可于出生后早期出现胆汁郁滞的临床表现。少数病例可逐渐好转，肝功能恢复正常，但多数患者可于症状缓解期出现进行性肝肿大和肝功能恶化。也有患儿于1岁后出现腹水、食管静脉曲张等肝硬化门静脉高压征群。也有迟至青春期才出现肝硬化表现者。由PiMS、PiMZ、PiSZ等杂合子基因型决定的病理性α_1-AT所致的肝硬化，通常病情较轻，发展较慢。少数病例可出现新生儿败血症、出血倾向、脐疝、股疝、肺气肿和肺部反复感染等表现。

α_1ATD实验室检查方法有：①蛋白电泳，α_1球蛋白中90%为α_1-AT。血清醋酸纤维膜电泳可作为本病的常规筛查方法，如α_1球蛋白定量< 2 g/L，可作为α_1ATD的初步诊断。②胰蛋白酶抑制力测定（trypsin inhibitor capacity, TIC），以测定血清抑制胰蛋白酶的能力来间接定量，每毫升正常人血清能抑制1～1mg的胰蛋白酶，TIC正常值为1～2 mg/ml，小于此值即可作出诊断。③用抗胰蛋白酶的抗血清与被测者的血清作免疫扩散法或免疫火箭法测定。此外，本症血清胆红素增加，转氨酶增高，碱性磷酸酶明显增高，血清白蛋白降低。病理学检查也有助于诊断。本病多为小结节性肝硬化，偶为大结节性。显微镜下可见肝细胞质内充满大小不等的球形红色小体，对PAS染色呈阳性反应。电镜下可见该小球体位于肝细胞的粗面内质网及光面内质网。此外尚有胆小管增生和结缔组织的增加。

近有学者认为，α_1ATD使肝细胞对乙型肝炎病毒和（或）黄曲霉毒素等致癌因子的敏感性增加；α_1-AT颗粒在肝内的积聚，可刺激肝细胞发生癌变，因此临床发现α_1-ATD者原发性肝癌的发病率显著增高。同时亦发现，原发性肝癌患者血清α_1-AT明显增高，且与AFP的水平相平行。

本病尚无特效治疗方法。曾试图应用促进肝细胞产生α_1-AT的药物，如雌激素、达那唑（danazol）、氯甲烷酮等，以提高血α_1-AT浓度，改善蛋白酶和抗蛋白酶之间的平衡，但尚处于实验阶段。原位肝移植也有应用于本病者，但均未确定疗效。

假性醛固酮症

假性醛固酮症（pseudo aldosteronism）又称肾性潴钠过多综合征或Liddle综合征，系先天性肾远曲小管K^+、Na^+交换异常所致之Na^+吸收增加，K^+排出过多的肾小管疾病，为一常染色体显性遗传的家族性综合征。临床表现与原发性醛固酮症有相似之处，有肾失K^+所致的低钾血症，伴以Na^+吸收增加而水潴留，由此导致细胞外液容量增加，肾素-血管紧张素-醛固酮系统受抑制，血浆肾素、血管紧张素及醛固酮减少，即使在低钠盐饮食、立位及注射呋塞米（速尿）等情况下亦不能明显兴奋肾素分泌。患者肾上腺功能均正常，也不存在醛固酮以外的盐皮质激素分泌异常，肾功能亦正常。本症之高血压与水、钠潴留及小动脉壁细胞内Na^+升高有关，但临床并无水肿，血钠不一定升高。患者常伴以代谢性碱中毒，其程度与低血钾成正相关。本症肾小管以外的组织如红细胞对Na^+运转亦有异常（摄取增加），用盐皮质激素拮抗剂螺内酯（安体舒通）治疗无效，而用低钠盐饮食，并每日补充钾盐3～4 g，同时口服氨苯蝶啶150mg/d，可获满意疗效。后者的作用机制是直接作用于肾小管，引起排钠潴钾。

21-羟化酶缺乏症

21-羟化酶缺乏症（21-hydroxylase deficiency）是先天性肾上腺皮质增生症中最常见的一种形式，约占95%。

发病机制和临床　本病是常染色体隐性遗传疾病。其发病基因与HLA-B位点密切相连锁，临床上可有男性化及失盐两组征群。①男性化：由于21-羟化酶的缺乏，使合成性代谢停留于孕酮及17-羟孕酮水平，于是转化为较多的雄烯二酮及睾酮，又因皮质醇减少，反馈抑制减弱，于是ACTH分泌增多，刺激皮质分泌更多的雄性激素。如在胎儿期发病，女性常表现为假两性畸形，既有女性的生殖腺又有类似男性的外生殖器。如女性胎儿在

个月以前发病则外生殖器异常较明显，阴蒂增大似男性阴茎，阴道和尿道相通，外生殖器只见一个开口，易被误诊为尿道下裂、隐睾症。若在胎儿5个月后发病，只见阴蒂肥大、阴道及尿道有各自的开口。1～2岁后患儿生长明显加速，身长、体重超过一般同龄儿童，毛发肌肉较发达，音调低沉，出现痤疮，至性发育年龄不出现女性青春期变化，无月经。男性胎儿由于雄激素的刺激，出生时阴茎已大于正常。1～2岁起病者可发生外生殖器明显部分假性早熟现象，婴儿期常勃起，肌肉发达如成年男子，称早熟性生殖器巨大畸形。但因垂体促性腺激素受抑制，故至性发育期睾丸仍相对小于正常。此组患儿不论为女性男性，骨骺融合均较早，故病人最后身材多较矮小。成人期起病者，主要为女性男性化。女性患者表现为男性体态，性心理及性生理转变为男性，对男性兴趣减少、性欲消失，性器官、乳房、卵巢及子宫均萎缩，月经减少或无经，肌肉渐发达，喉结增大，音调低沉，皮肤增粗，体毛阴毛增多，甚而长胡须，阴蒂肥大。实验室检查，血ACTH、17-羟孕酮、睾酮、雄烯二醇增高。由于17-羟孕酮经肝脏代谢形成孕三醇从尿中排泄，故尿孕三醇增多可达30μmol/24h（10mg/24h）以上，而正常＜6μmol/24h（＜2mg/24h）。孕三醇是17-生酮类固醇（17-KGS）的一种，故尿17-KGS升高，尿17-KS亦增高。②失盐症：由于21-羟化酶缺乏，孕酮及17-羟孕酮积聚，醛固酮和皮质醇合成均减少，且孕酮具拮抗醛固酮作用，故出现失钠、失氯、失水、血钾升高、血压偏低、低血糖、皮肤黑色素沉着等慢性皮质功能不足征群。有时在出生后第1周即出现症状，患儿拒食、呕吐、腹泻、淡漠、脱水，在应激情况下可出现急性危象，如不及时治疗常导致死亡。

按病情轻重、发病年龄的不同，可将21-羟化酶缺乏分为4种类型。①单纯男性化型：为21-羟化酶部分缺乏所致。由于ACTH分泌增多，肾上腺皮质增生，皮质类固醇激素生物合成增多，因此本型皮质醇和醛固酮的合成仍可达正常需要水平，故临床上仅表现为单纯男性化。②男性化伴失盐型：为21-羟化酶严重缺陷，虽ACTH增高、肾上腺皮质增生，但仍不能合成一般所需的皮质醇及醛固酮，故全临床上除表现为比单纯型更显著的男性化外，还有严重失盐等慢性皮质功能不足征群。以上两种类型的基因均为隐性纯合型。③隐匿型：为21-羟化酶缺乏患者的亲属，基因为杂合型，即等位基因中一个是显性基因，另一个隐性基因，此型常无体征异常，血17-羟孕酮及睾酮正常或稍增高，用ACTH刺激后17-羟孕酮及雄烯二酮高于正常但仍低于上述两型，脱氢异雄酮不受影响。④晚发型：患者基因可为纯合型，但其两个隐性等位基因均较弱，处于临界状态，或为杂合型即等位基因之一为典型的，另一为晚发型。该型患者在月经初潮前发育正常，而在青春期出现多毛、月经过少，男性化，多囊卵巢等较轻的21-羟化酶缺乏征群。晚发型21-羟化酶缺陷在显著多毛的妇女中可占6%～12%，而在一般人群中发病率为0.1%～0.057%。

诊断依据 (1)临床表现：21-羟化酶缺陷单纯男性化型和男性化伴失盐型两类。症状和体征如前述。

(2)血中激素检查结果：皮质醇和醛固酮降低，17-羟孕酮、17-酮类固醇（包括脱氢表雄酮等雄酮代谢产物）增高。

(3)尿液检查发现：①失盐型：17-酮类固醇、孕二醇和孕三醇增高，17-羟皮质类固醇、醛固酮、四氢-11-去氧皮质醇、四氢-11-去氧皮质酮和四氢皮质酮均降低。②不失盐型：17-酮类固醇、醛固酮、孕二醇、孕三醇、四氢-11-去氧皮质酮和四氢皮质酮均增高，17-羟皮质类固醇和四氢-11-去氧皮质醇降低。

先天性肾上腺皮质增生症激素治疗剂量

患者年龄(岁)	治疗时尿17-KS	皮质醇(素)治疗剂量(mg/d)		
	μmol/24h（mg/24h）	初剂量(肌注)	维持剂量	
			肌注	口服
0—5	1.7～14(0.5～4)	25	25	25
6～12	14～21(4～6)	25～50	25～50	25～50
≥13	21～28(6～8)	50～75	50～[illegible]	50～[illegible]
用药时间		1次/d	1次/3d	2～3次/d

治疗要点 药物治疗：①糖皮质激素：应及早给予，可选用皮质素、皮质醇、泼尼松（强的松）或地塞米松。通过对ACTH的抑制使肾上腺皮质分泌雄激素减少，同时也补充了皮质醇的不足，剂量必须个体化。详见上表。开始5～10d宜用大剂量，以使迅速有效地抑制下丘脑-垂体-肾上腺皮质轴。当尿17-KS抑制达正常水平后即

迅速减量，摸索合适的最小维持量保持其抑制作用。通常1～2周可减至维持量，可采用1/3晨服，2/3睡前服，有人主张午夜投药对肾上腺皮质功能达到较大的抑制。当有应激状态时，皮质激素相应增加2～3倍甚至可达10倍剂量。治疗时亦可参考24h尿孕三醇排量调整剂量：<1岁时<0.1mg；1～5岁时，<0.3mg，>5岁时，<1.0mg。对患儿的治疗还可测定生长曲线、骨龄以判断治疗是否恰当。女性患者需终身服药，男性患者主张服至骨骺完全融合，睾丸发育成熟，但中断治疗存在一定危险性，因其血中ACTH持续过强地对肾上腺不断刺激，有可能诱发肾上腺肿瘤。②盐皮质激素：对失盐型须用盐皮质激素，常用醋酸去氧皮质酮（DOCA）或9α-氟氢皮质素，前者剂量为1～4mg/24h，后者0.05～0.2mg/24h，参考血压、体重、浮肿及电解质平衡情况来调整剂量。轻者可每日给2～4g食盐，重者需静脉补氯化钠，同时给DOCA和琥珀酸氢皮质素。③手术治疗：女性假两性畸形需作矫形手术。一般于2～4岁时进行，不宜太早，以免复发，也不宜过晚，以免影响性心理。仅阴蒂肥大者如经激素治疗后有效，可不切除。如女性假两性畸形患儿已误作男孩抚养，又不愿改变性别者，经皮质激素治疗后卵巢功能恢复，月经来潮，乳房发育，则宜切除卵巢、子宫，补充睾酮治疗。

11β-羟化酶缺乏症

11β-羟化酶缺乏症（11β-hydroxylase deficiency）是由于11β-羟化酶缺乏，11-去氧皮质酮及11-去氧皮质醇增多，皮质醇和醛固酮减少，ACTH增加，雄激素分泌增多引起的疾病。临床上表现为：①女性患者出现多毛等男性化表现，但仍有正常月经。②由于皮质醇、醛固酮减少而出现慢性肾上腺皮质功能减退的表现；由于ACTH增多，患者皮肤粘膜色素沉着。③11-去氧皮质酮及11-去氧皮质醇具有潴钠排钾作用，故患者可有高血压和低血钾。④11-去氧皮质醇在肝脏代谢形成四氢化合物S，其C_{17}及其侧链有二羟丙酮的结构，故尿17-羟类固醇（17-OHCS）增多。⑤17-羟孕酮在肝内形成孕三醇随尿排出，故尿孕三醇增高。本病用糖皮质激素治疗可使高血压下降，多毛好转，但停药又可复发。

17α-羟化酶缺乏症

17α-羟化酶缺乏症（17α-hydroxylase deficiency）是由于17α-羟化酶缺乏，11-去氧皮质酮、皮质酮分泌增多，皮质醇分泌减少，雄激素及雌激素的合成均受阻而ACTH增高引起的疾病。临床特点为：①由于皮质醇的减少出现慢性肾上腺皮质功能低下征群。②由于17α-羟化酶亦存在于性腺中，因此性激素合成明显障碍，血睾酮及雌二醇均减少，故男女性分化均差。女性有原发性闭经、第二性征缺如，男性外生殖器呈女性型或假两性畸形，输精管可有不同程度的发育。③由于11-脱氧皮质酮和皮质酮过多，引起潴钠排钾，故患者可有高血压、低血钾、碱中毒，并由此而抑制肾素及醛固酮的分泌。所以在有原发性闭经、高血压、低血钾而尿醛固酮减少的患者可提示17α-羟化酶的缺乏。④尿17-OHCS、17-KS及17-KGS减少而皮质酮及11-脱氧皮质酮的代谢物四氢皮质醇及四氢脱氧皮质酮大量增加。⑤孕酮及其代谢物孕二醇增高而17-羟孕酮及其代谢产物孕三醇减少。本病的治疗应补充糖皮质激素。在治疗过程中可能产生暂时性的急性肾上腺皮质盐类固醇缺乏症，应及时补充9α-氟氢皮质素等盐皮质激素。另外根据实际情况补充相应的性激素。

18-羟化酶缺乏症

18-羟化酶缺乏症（18-hydroxylase deficiency）是18-羟化酶缺乏导致醛固酮减少的疾病，但无性激素及皮质醇的减少，亦无ACTH的增高及先天性肾上腺皮质增生。临床上可有失钠、潴钾、脱水、低血压、血浆肾素活性增高等表现，但尿17-OHCS、17-KS和孕三醇正常，外生殖器正常。此病极少见，且常与17α-羟化酶缺乏并存，故亦可伴后者所引起的征群。本症可有两种类型：①皮质酮及脱氧皮质酮增高，但18-羟化皮质酮减少，但仍能以较慢速度合成，而不能形成醛固酮，提示肾上腺球状带及束状带均可合成18-羟皮质酮，但在球状带缺乏将18-羟皮质酮转变为醛固酮的酶。②18-羟皮质酮亦增多，可能为18-脱氢酶缺乏而不能将18-羟皮质酮转变为醛固酮之故。治疗为补充盐皮质激素。

Δ^5-3β-羟类固醇脱氢酶缺乏症

由于Δ^5-3β-羟类固醇脱氢酶缺乏（Δ^5-3β-hydroxysteroid dehydrogenasedeficency），Δ^5类固醇不能转变为Δ^4类固醇，孕烯醇酮不能转化为孕酮，17-羟孕烯醇酮不能转化为17-羟孕酮；脱氢表雄酮不能转化为Δ^4雄烯二酮；Δ^5雄烯二醇不能转化为睾酮，以致皮质醇、醛固酮及雄激素的合成均受阻。患儿往往出生后早期即死亡，幸存者多为不完全性酶缺乏型。临床主要表现为：①慢性肾上腺皮质功能减退症，ACTH增高，先天性肾上腺皮质增生。②男性生殖器官分化发育不全，可有尿道下裂、隐睾、乳房发育等。③女性因脱氢表雄酮增多，促使轻度男性化如多毛、月经减少。④脱氢表雄酮可>2.8μg/ml，17-羟孕烯醇酮和Δ^5雄烯二醇血浓度增高，Δ^5/Δ^4比率增高，但可被外源性地塞米松所抑制，经ACTH刺激后又可增高。⑤尿17-KS增高，但孕二醇、孕三醇均降低。治疗可给以糖皮质激素、盐皮质激素及性激素替代。

20, 22-碳链酶缺乏症

由于20，22-碳链酶(20, 22-desmolase deficiency)缺乏，致胆固醇不能转化为孕烯醇酮，故皮质醇、醛固酮、性激素合成都有障碍，而胆固醇大量沉积，引起类脂性肾上腺皮质增生。临床表现为肾上腺皮质功能减退，男性性分化异常。患者因激素合成缺乏常早期夭折。

性分化异常

性分化异常(disorders of the sex differentiation)指一个体不能完成正常的男性或女性性分化，其起因可为性发育的一个主要过程之一出现障碍，即染色体性别、性腺性别或表型性别发生异常。染色体性别异常可为性染色体数目过多或过少，例如47XXY; 45X，或是在一个性染色体上有缺失或添加。由于性染色体异常，故性腺不能发育成正常的睾丸或卵巢，从而外生殖器也发育不良。性腺性别异常指染色体性别是正常的，但由于某种原因，性腺的分化异常，引起染色体性别和性腺性别及表型性别不相符，这组疾病包括单纯性性腺发育障碍、无睾综合征。表型性别异常，男性是由于胚胎期雄激素合成受阻或效能不能发挥或其他原因而致外生殖器男性化有不同程度的缺陷，从而形成男性假两性畸形，于女性则是由于胚胎期雄激素过多而致外生殖器有不同程度的男性化，从而形成女性假两性畸形。

细精管发育障碍症

细精管发育障碍症(seminiferous tubular dysgenesis)又称Klinefelter综合征，指一表现型为男性的患者有两个或更多的X染色体，而致睾丸小，缺乏精子。性染色质块为阳性。最常见核型为47XXY，其次为46XY/47XXY嵌合体，还有其他变异型。本病为性分化异常中最常见的一种，患病率约为男性的1/500。典型的Klinefelter综合征(47XXY)的起因为患者父亲的精子或母亲的卵在减数分裂时出现染色体不分离现象，于是成熟的精子或卵中多一条性染色体，受精后的合子成为47XXY。约60%病例起因于母亲减数分裂时发生不分离现象，与母亲怀孕时年龄较大为一诱发因素；约40%病例起因于父亲。嵌合型病例的起因为合子有丝分裂过程中出现染色体不分离现象，可发生于46XY合子，或47XXY合子。在后一情况中，有双重不分离现象(减数分裂不分离和有丝分裂不分离)，形成一些多X+Y的变异型。

患儿出生时外生殖器符合正常男性。青春期前不易诊断，对于生殖器较小、智力较差的儿童要考虑本病，此时睾丸活检只显示精原细胞减少。本症中细精管呈进行性变性，至青春期临床表现才较明显，患者常出现：①男子乳房发育，程度可轻可重。②男性化程度较正常人为差。③睾丸小而坚实。④缺乏精子，无生育能力。

睾丸间质细胞功能低弱，血浆睾酮浓度，睾酮产生率低于正常，对外源性绒膜促性腺激素(HCG)兴奋的反应也较弱，血及尿中促性腺激素，即卵泡刺激素(FSH)和黄体生成素(LH)升高，FSH升高尤显著。血浆雌二醇常偏高，可能的原因为：①LH高，刺激睾丸产生较多雌二醇。②其代谢廓清率降低。③睾酮向雌二醇的转变加强。由于睾酮/雌二醇比值下降，故出现男子乳房发育，下丘脑-垂体功能也有一些变化，垂体对黄体生成激素释放激素(LHRH)的反应增强，性激素对垂体促性腺激素的反馈性抑制作用减弱。患者可有轻度智力低下。甲状腺功能异常、轻型糖尿病、慢性支气管炎、肺气肿、静脉曲张的患病率较一般人群高。发生乳癌的机会较正常男性大20倍，乳癌患病率约为女性的1/5。

本病中的不育症无法治疗。男子乳房发育明显者可手术切除，男性化不足者可用雄激素治疗，如庚酸睾酮油剂，每3～4周肌注1次，每次200～300mg。但注射睾酮后男子乳房发育有可能加重，由于雄激素在外周组织中可转变为雌激素，治疗中必须注意。

性腺发育障碍症

性腺发育障碍症(gonadal dysgenesis)又称Turner综合征，指表现型为女性的患者性腺不发育，原发性闭经，身材矮小，有多种先天性畸形。大多数患者的核型为45X，性染色质块缺如。本病还有多种变异型，其中较多见者为嵌合体46XX/45X，其他为X染色体多种结构上的异常。典型的45X Turner综合征的成因是由于父的精子或母的卵子在生成过程中丢失了一个性染色体所致，也可由于合子在早期有丝分裂过程中发生异常。性腺不发育是由于X染色体长臂或短臂缺失，身材矮小和各种先天性畸形是由于X短臂上遗传物质缺失。

本症的患病率据估计约为2500名新生女孩中1例，但在自发性流产中，约5%胎儿的核型为45X，有人估计XO合子为最常见的核型异常，但能存活到足月者仅极少数。

患儿在胚胎期生长即受影响，出生时多较矮小，生长缓慢，青春期不出现正常女孩青春期的身高骤增，以致最终身材矮小，平均约130～140cm。但患者生长激素分泌正常，血清生长素介质也正常或升高。出生时外生殖器符合女性，但一直保持在幼稚状态。至青春期，无女性第二性征发育，乳房不发育，原发性闭经，可有稀少的阴毛和腋毛。内生殖器为双侧输卵管和一小子宫，两侧条索状性腺位于阔韧带内。典型的条索状性腺含纤维组织，与正常卵巢的基质相似，但其内无滤泡和卵。在胚胎早期，原始生殖细胞曾移行至性腺原基，但不能成熟为卵母

细胞，并迅速退化。至青春期，条索状性腺内可出现门细胞，在出生后不久，血清卵泡刺激素(FSH)即明显升高，至4～10岁降至正常，10岁以后又明显升高，达切除性腺的女性水平，但血浆雌二醇极低，小于10ng/ml。LH的变化趋势相仿，但数值明显较低。

如Turner综合征患者女性化程度较好，需考虑：①为嵌合体，除XO外，还有XX细胞系存在。②发育不良的性腺发生了肿瘤，如泡膜黄体囊肿，能产生雌激素。如有男性化现象，阴蒂增大，则可能为有一含Y染色体细胞系的嵌合体，这种患者的性腺有可能发生恶性肿瘤，故对有男性化者，应作预防性切除条索状性腺。

患者的多种先天性畸形主要累及起源于中胚层的组织，即骨骼及结缔组织。可能出现的畸形如下：①头颈部：蹼颈，发际低，下颌小，鱼样嘴，内眦赘皮，上睑下垂，斜视，耳朵低且畸形伴传音性耳聋。②躯干、四肢：盾胸，乳头距离远，第4掌骨、第4跖骨挛引短，肘外翻，胫骨内侧踝变形。③皮肤、骨骼：皮肤色素痣增多，易生疤痕疙瘩，指(趾)甲发育不良，骨质疏松。④内脏：马蹄肾，双输尿管畸形，腔静脉后输尿管，一侧肾不发育，主动脉缩窄，主动脉瓣狭窄，高血压，消化道血管瘤。⑤智力有时略为低下。

患者常可伴发其他疾病，如非胰岛素依赖型糖尿病，慢性淋巴细胞性甲状腺炎、白内障、肥胖症。

于12～13岁时，可开始用雌激素治疗，以促使乳房、内、外生殖器发育，第1年每月1～21日，每天口服乙炔雌醇10μg或己烯雌酚0.3mg，第2、3年起可加倍服用，仍每月1～21日服药，同时每月17～21日每日口服甲羟孕酮醋酸酯(安宫黄体酮)5～10mg。每年作妇科检查一次，如有不规则阴道流血，应作刮宫术，以了解有无子宫内膜恶性病变。

混合性性腺发育障碍症

混合性性腺发育障碍症(mixed gonadal dysgenesis)指一侧性腺为睾丸，另一侧为不发育的条索状性腺，表现型常为两性畸形，核型大多为45X/46XY嵌合体，性染色质块近于全为阴性。形成45X/46XY嵌合体最合理的解释为XY合子在早期的有丝分裂过程中，丢失了一条Y染色体，而形成45X和46XY两个细胞系。大多数病人的外生殖器呈两性畸形，阴蒂增大，有尿生殖窦，生殖褶在中线上呈不同程度融合。患儿60%以上作为女孩养育。多数患者的睾丸位于腹腔内，几乎全部患者有子宫、阴道和至少一条输卵管，说明胚胎期的睾丸除雄激素分泌不足外，还不能产生副中肾管抑制物质。少数患者的睾丸在腹股沟内或阴囊部位，患儿多作为男孩养育，但其外生殖器的男性分化也不完全。至青春期，睾丸分泌雄激素，出现男性化，阴茎增大，但无精子生成。女性化少见，如出现要考虑性腺发生肿瘤而产生雌激素。约1/3的患者有典型的45X性腺发育障碍症中的先天性异常，如蹼颈、发际低、盾胸、色素痣、肘外翻、身材矮小。本病中性腺发生肿瘤的发病率约为25%，可为精原细胞瘤或性腺胚细胞瘤，在青春期前即可发生，表现型接近女性，无Turner综合征中先天性异常者尤多发生性腺肿瘤。对于表现型接近女性的患者，需及早剖腹探查，作预防性性腺切除，因性腺在儿童期即可发生肿瘤，且睾丸到青春期将分泌雄激素引起男性化。对于表现型接近男性者，应切除其条索状性腺，腹腔内及腹股沟睾丸也应切除，只有位于阴囊部位的睾丸可考虑保留。必要时可作男性外生殖器成型术，或根据抚养性别作外生殖器成型术，并于青春期后视病情需要给予激素治疗。

单纯性性腺发育障碍症

单纯性性腺发育障碍症(pure gonadal dysgenesis)指性染色体为正常(46XX或46XY)，但由于某种原因，性腺分化异常，不发育，呈条索状，内生殖器为女性，表现型亦为女性，同性腺发育障碍症(Turner综合征)，但区别点为身材不矮小，而且没有或只有极个别(如肘外翻)Turner综合征中的先天性畸形。单纯性性腺发育障碍症多为家族性，且在Turner综合征不明显。单纯性性腺发育障碍症主要有两种：46XX及46XY。其临床表现相近，出生时外生殖器符合女性，至青春期性不发育，呈原发性闭经，身材为正常或因骨骺延迟融合而较高，身体比例呈性发育不全类型，下半身高于上半身，伸臂指距大于身高。血及尿雌激素低，血及尿促性腺激素高。偶有阴蒂增大、多毛等男性化表现，血清睾酮略高于正常女性，此可能系高浓度促性腺激素刺激下，性腺门细胞增生，分泌较多睾酮所致。有男性化及盆腔肿块者应疑及性腺肿瘤。46XY型不同于46XX型为阴蒂较大，青春期后较多男性化。此两型单纯性性腺发育障碍症为两种不同的疾病，46XY型较多见，性染色质块阴性；46XX型较少见，性染色质块阳性。46XY型的遗传方式为伴X染色体的隐性遗传或限于男性的常染色体显性遗传，患者的父母多非近亲联姻，46XX型的遗传方式符合常染色体隐性遗传，患者父母常为近亲结婚，此型可同时有神经性聋哑症。46XY型中性腺发生恶性肿瘤，如性腺胚细胞瘤、无性细胞瘤的机会较多，可为双侧性。46XX型性腺发生肿瘤者甚少见。治疗同典型的性腺发育障碍症，青春期后可用雌激素和孕酮周期性替代补充治疗。46XY型应切除双侧性腺，以免发生恶性肿瘤。46XX型者除非有男性化时，一般不需手术。

真两性畸形

真两性畸形(true hermaphroditism)指一患者同时有睾丸和卵巢组织，睾丸和卵巢组织可在同一性腺内，

称为卵睾，或分别处于两侧。约半数患者一侧性腺为卵睾，另一侧为睾丸或卵巢，约1/4患者两侧皆为卵睾，另1/4一侧为睾丸，另侧为卵巢。约半数患者核型为46XX，约1/4患者为46XY，约1/4为嵌合体，如46XX/46XY。近年研究证明，46XX真两性畸形患者HY抗原为阳性，说明其有睾丸决定基因存在，提示患者可能为一嵌合体，还有一隐匿的XY细胞系存在，或是Y易位到X或一常染色体上。嵌合体形成的原因可能为：一卵和极体同时受精并融合起来；二两个核相融合一双重受精。一部分46XX真两性畸形为家族性的，提示有一突变基因，造成两性畸形。

根据性腺组织学和功能状态的不同，患者内外生殖器的分化状况可有很大差异。外生殖器多为两性畸形，但已较接近于男性或女性。大多数患儿作为男孩养育，但有尿道下裂和生殖褶在中线融合不完全。作为女孩养育者，阴蒂肥大。近半个部患者有一尿生殖窦，会阴部常只有一个开口，尤其一口。患者有子宫，可为正常，或发育不良，或形态异常。半数以上患者可在腹股沟或生殖褶内触及性腺，隐睾症也不少见。内生殖器的分化取决于同侧性腺的结构和功能，如为卵巢则为输卵管，如为睾丸则为附睾，但有完整输精管者仅1/3。如为卵睾，则3/4有附睾，2/3有输卵管。卵巢通常处于正常位置，睾丸或卵睾的位置处于腹腔内、腹股沟及阴囊（或生殖褶）内各约1/3。至青春期，第二性征的变化取决于性腺分泌激素的功能。可见乳房发育（约3/4）、月经（约1/2）和某种程度的男性化表现。有排卵功能者约1/4，精子生成较少见。对于新生儿和幼儿，根据外生殖器倾向于男或女确定性别的选择。确定为男性者，则需切除卵巢和副中肾管结构，睾丸通常发育不良，极少有生殖功能，且有可能发生肿瘤（约2%），故应切除，至青春期用雄激素替代治疗。确定为女性者，则切除全部睾丸组织，并作外生殖器整形手术。对于年龄较大儿童和成人，自幼已确定养育性别者，则切除与养育性别不相符的性腺，并作外生殖器修补术。已切除性腺者，至青春期宜作相应的性激素替代治疗。

男假两性畸形

男假两性畸形（male pseudo hermaphroditism）指患者的性染色体符合正常男性，核型为46XY，性染色质块为阴性，性腺为睾丸，可发育良好或不良，内生殖器符合男性，而外生殖器呈两性畸形，男性化程度不一，可由轻度尿道下裂到近似女性的外生殖器。这类疾病大多为遗传性疾病，其发病原因往往是由于在胚胎期性分化过程中，睾丸分泌不足，或睾丸分泌正常，但睾酮不能转变为二氢睾酮，或是效应器官的激素受体不正常，以致对雄激素不敏感。有一种特殊的男假两性畸形，其内、外生殖器皆符合正常男性，但由于副中肾管抑制因子缺乏，故同时有女性内生殖器。

男假两性畸形的病因分类：

（1）睾酮生物合成缺陷：①同时阻碍皮质类固醇和睾酮合成的缺陷：胆固醇裂链酶缺陷（先天性类脂性肾上腺增生症），3β羟类固醇脱氢酶缺乏，17α-羟化酶缺乏。②阻碍睾酮合成的缺陷：17,20碳链酶缺乏，17β-羟类固醇氧化还原酶缺乏。

（2）雄激素对靶组织的作用有缺陷：①5α-还原酶缺乏。②完全性睾丸女性化综合征。③不完全性睾丸女性化综合征。④Reifenstein综合征。

（3）睾丸对人绒膜促性腺激素及黄体生成激素不敏感。

（4）性染色体异常致性腺发育不良。

（5）性腺发育不良。

（6）副中肾管存留综合征。

治疗应在病因诊断的基础上，根据解剖学的实际可能性，建立性别，以促使患者自然地或在激素替代治疗下获得性征的发育。

女假两性畸形

女假两性畸形（female pseudo hermaphroditism）指患者的性染色体为正常女性，核型为46XX，性染色质块为阳性，性腺为卵巢，内生殖器属女性，而外生殖器在不同程度上类似男性，由轻度的阴蒂增大到较小的阴茎，近似隐睾的男性。本病的发病原因是由于在女性胚胎发育过程中雄激素过多，尤以先天性肾上腺皮质增生、21-羟化酶缺陷最为常见，部分病例可伴有急性肾上腺皮质功能减退症，而11-羟化酶缺陷所致者较少见。引起女假两性畸形的其他较少见原因为孕妇患男性化肿瘤，如卵巢男性细胞瘤，或是孕妇在妊娠期为避免流产，服用有雄激素作用的孕激素类制剂，如炔诺酮。此外，还有非雄激素所引起的尿生殖系及肠分化异常。

治疗：激素替代治疗和手术治疗（阴蒂整形术和阴道成形术）。

副中肾管存留综合征

副中肾管存留综合征（persistent Mullerian duct syndrome）系男性在胚胎期副中肾管未完全退化，其原因可能为睾丸不能产生副中肾管抑制物，或是虽能产生，但副中肾管对其不起反应，因而副中肾管被存留下来。本病可为散发性或家族性，遗传方式大概为限于男性的常染色体隐性遗传，还不能排除伴X遗传的可能性。患者外生殖器发育符合正常男性，常有一侧或双侧隐睾症及腹股沟疝。在作隐睾症或腹股沟疝修复手术时，于腹部或腹股沟疝内发现发育不良的子宫和输卵管。睾丸和输精管发育与睾丸位置有关。腹腔内睾丸有可能发生肿

瘤，如畸胎瘤、精原细胞瘤。

治疗：应保留男性性别，子宫和输卵管可切除，但因容易误伤输精管，影响生育功能，近年不主张切除。

5α-还原酶缺乏症

5α-还原酶缺乏症（5α reductase deficiency）为常染色体隐性遗传性疾病，由于5α-还原酶缺乏，致使睾酮不能在靶组织中转变为活性的双氢睾酮。男性胚胎早期，睾酮决定中肾管的分化，和使其发育成附睾、输精管、精囊、射精管，而双氢睾酮决定男性外生殖器和尿生殖窦的分化。本病患者出生时外生殖器呈两性畸形。阴茎小如阴蒂，尿生殖窦开口于会阴部，阴囊不融合，有盲端阴道，睾丸位于腹股沟或未融合之阴囊内。青春期可出现男性化，喉音低沉，肌肉发达，阴茎增大，睾丸增大，降至分开的阴囊内。阴茎可勃起，并能射精，精液内含具活力的精子。而前列腺不增大，无男性胡须，无痤疮，两颞部发际不后退，可能与双氢睾酮不足有关。本症诊断可根据核型分析为46XY伴两性畸形之外生殖器，青春期有男性化表现，无男性乳房发育。血中睾酮在正常范围，而双氢睾酮偏低。睾酮/双氢睾酮比值升高，正常人两者比值为8～16，本病患者达35～84。HCG兴奋后两者比值更大，患者可达75～164（正常人为3～20）。正常人注射睾酮后可双氢睾酮的转变率为4%～7%，本病患者不足1%。外阴皮肤成纤维细胞培养也可证明有5α-还原酶缺乏。治疗原则是按抚养性别作相应的外生殖器整形术。

17β-羟类固醇氧化还原酶缺乏症

17β-羟类固醇氧化还原酶缺乏症（17β hydroxysteroid oxidoreductase deficiency）是因17β羟类固醇氧化还原酶部分缺乏，致17酮类固醇还原成17羟类固醇发生障碍，雄烯二酮向睾酮转变以及雌酮向雌二醇转变均受阻。患者核型为46XY，出生时外生殖器呈两性畸形。严重者类似女性，有一盲端阴道，内生殖器为男性，睾丸常位于腹股沟内。本病为遗传性疾病，遗传方式可能是男性常染色体显性遗传或X连锁隐性遗传。至青春期促性腺激素分泌明显增高，可出现阴茎增大，男性乳房发育。血浆睾酮和雌二醇偏低，雄烯二酮/睾酮比值和雌酮/雌二醇比值增高。由于睾酮的反馈抑制作用减弱，血浆黄体生成激素（LH）升高。在注射人绒毛膜促性腺激素（hCG）每日2000U，连续5d后，血浆雄烯二酮和雌酮明显升高，而睾酮和雌二醇上升较少。本症自幼按男性抚养者，可作外生殖器整形术，青春期后用睾酮治疗。按女性抚养者，应切除睾丸（因腹股沟内的睾丸易恶变），青春期后用雌激素治疗。

17,20-碳链酶缺乏症

肾上腺和性腺中C_{19}和C_{18}性激素均由C_{21}类固醇前体产生，17,20碳链酶部分性缺乏时使肾上腺和性腺中17α-羟孕酮向雄烯二酮和17α-羟孕烯醇酮向脱氢异雄酮的转变受阻。17,20碳链酶缺乏症（17,20-desmolase deficiency）是一种遗传性疾患，其遗传方式可能为X连锁隐性遗传或限于男性的常染色体显性遗传。患者核型为46XY，内生殖器为男性，睾丸可位于腹股沟或腹腔内，外生殖器呈两性畸形，也可呈女性型。后者至青春期表现为原发性闭经和性腺不发育。在ACTH或人绒毛膜促性腺激素（hCG）兴奋下，17α-羟孕酮和17α-羟孕烯醇酮明显升高，而雄烯二酮和脱氢异雄酮上升甚微。血浆中促性腺激素水平高，而性激素测不出或降低。治疗原则同17β-羟类固醇氧化还原酶缺乏症。

抗维生素D佝偻病

抗维生素D佝偻病（vitamin D resistant rickets）又称家族性低磷血症性佝偻病，由X染色体基因遗传所致，常有家族史。少数也可为常染色体隐性遗传，部分病人呈散发性。临床上以对维生素D或其类似物治疗无效为其特征。由于持续血磷降低，骨骼钙化障碍，在小儿表现为佝偻病，成年人为骨软化症。

发病常在出生后9～12月，大多开始症状不多，只有尿磷排出增多；而后逐渐出现佝偻病表现，包括弓形腿、肋骨串珠、鸡胸，以及骨骼畸形等等，出牙延缓、牙质缺乏；有些病人可有骨痛、骨折及手足搐搦症，但一般无肌病。血磷低，常在0.1～0.24g/L；血钙正常或轻度降低；血碱性磷酸酶大多增加，但程度远不如维生素D缺乏所引起的佝偻病者。血清甲状旁腺激素（PTH）水平一般正常或轻度增高。一般不伴葡萄糖尿、氨基酸尿以及碳酸氢盐的丢失。

本病的鉴别诊断主要有：1 维生素D缺乏症：无家族史，肌无力较明显，除血磷降低外血钙也常降低，血PTH水平常明显上升，对维生素D治疗有显效。2 维生素D依赖性佝偻病：也呈遗传性，但发病较早，多在出生后3～6月发病，常伴氨基酸尿，维生素D治疗可以治愈。3 其他疾病所致的肾性佝偻病，如肾小管酸中毒、Fanconi综合征、慢性肾功能衰竭等，见“肾小管酸中毒”、“Fanconi综合征”、“慢性肾功能衰竭”条。

治疗主要为补充磷盐，一般每日1～4g口服，为防止口服磷盐后引起钙吸收的减少，可同时使用维生素D，其剂量为2万～10万U。有报告长期使用1,25-$(OH)_2$维生素D_3（1mg/d）对改善佝偻病情况有较好效果。

肺发育不全

肺发育不全(pulmonary agenesis)由胚胎期肺芽发育停顿所致。肺芽是从胚胎气管末端分为左右两枝膨大而成,再由肺芽发育成支气管及其分支,反覆分枝成支气管树,最后形成肺泡。如气管缺如,则无肺芽,如气管分出肺芽,而肺芽停止发育则形成双侧肺缺如。因此在肺芽发育过程中,不同形式的发育停顿可产生单侧肺缺如、肺发育不良或肺叶缺如。

双侧肺缺如 极罕见。气管亦可缺如,或仅有部分气管残留,且可伴有食管畸形及心脏畸形。由于气管本身发育不全,双侧肺无从发生,胎儿虽不成死胎,出生时有呼吸挣扎,但不能维持生命。

单侧肺缺如 较罕见。有一侧主支气管缺如,左侧多于右侧。右侧肺缺如者出现症状更多,且存活期较短。单侧肺缺如者约半数于婴幼儿期死亡,但也有生存至60~70岁者。此畸形常伴有骨骼、心脏或其他内脏畸形。常见症状为呼吸困难、发绀和呼吸音粗糙、生长发育迟缓。患侧胸壁稍有发育不良,但因胎儿期心脏已位于对侧,胸腔发育较均匀,故无类似全肺切除后的胸壁畸形。X线显示患侧有均匀的阴影。患儿如不伴其他严重畸形,单肺应能维持正常生命,但因气管扭曲,受异常位置的主动脉弓压迫,临床上有严重呼吸困难、哮鸣和咳嗽,且有肺部感染。可用血管移植延长主动脉弓方能解除压迫。

肺发育不良 系肺实质发育未成熟,可有下列类型:1膈疝伴有的肺组织未完全发育。2肺动脉缺如的肺发育不全。3畸形或支气管发育不全所连接的肺组织球形块。

肺叶缺如 为一叶或两叶肺缺如,多为右上叶和右中叶。心脏向病侧移位,常发生呼吸道感染。病侧余肺如有支气管或肺血管异常,以切除为宜。

先天性肺囊肿

先天性肺囊肿(congenital lung cyst)为先天性肺囊性病中最常见疾病,因在胚胎发育期气管、支气管或其分支发育异常而形成。病变可发生在支气管分支的不同部位,可出现不同的发育阶段。囊肿呈多房性或单房性。囊壁均具有小支气管壁结构,内层有纤毛柱状上皮,外层可见散在小片软骨,壁内还可见平滑肌束和纤维组织,有些囊壁内层上皮呈分泌黏液的柱状细胞,腔内充满黏液。临床上可无症状,偶尔在X线胸部检查时被发现。一旦囊肿与小支气管构通,引起继发性感染,便出现症状。婴儿期常表现为胸内张力性高压症状,如气急、发绀、呼吸窘迫等,患侧呼吸音降低或消失,胸部X线片显示肺囊肿及伴肺不张,纵隔和心脏移位。儿童期表现反覆呼吸道感染,有发热、咳嗽、咳痰、胸痛、咯血等类似支气管扩张、肺脓疡及脓胸。

诊断依靠X线检查,胸片可见单个或多个含液体或气体的囊肿,有时可见圆形薄壁囊肿,内有液面。肺部单个巨大气囊肿可占据一侧胸腔,压迫气管、纵隔、心脏,需与气胸鉴别。有时表现为大小不一,边缘不齐的多个气囊肿或多发性液、气囊肿,后者需与先天性膈疝鉴别。治疗应切除囊肿,或将病变肺段、肺叶或多肺叶切除,大型单房囊肿可将囊壁剥除而保留正常肺组织。

先天性肺叶气肿

先天性肺叶气肿(Congenital lobar emphysema)又称新生儿肺叶气肿,为一肺之肺叶过度充气,可于出生后不久即发生极度气肿,但多数发病缓慢,至婴儿期才出现症状。病肺吸气后不能将气体排出,可能为肺叶缺少弹性或支气管树有部分阻塞。原因有:1支气管软骨缺乏,胸膜腔正压时支气管塌陷阻止气体排出。2新生儿期支气管腔被炎症渗出物或吸入黏液部分堵塞。3支气管外被异常血管、肿瘤或支气管原囊肿压迫。4肺叶内肺泡数异常增多,称多肺泡肺叶。约半数原因未明。病变仅限于一肺叶,左上叶较常见,其次是右中叶和右上叶,下叶罕见。本病常伴有先天性心血管畸形。

新生儿期因肺叶快速膨胀,压迫同侧其他肺叶,且有心脏移位,使对侧肺亦受压迫,故呼吸困难,紫绀快速加重,偶有喘鸣,咳嗽。因此,很快出现呼吸窘迫,须紧急处理。胸部摄片可见患侧透亮度增加,如上叶气肿充满胸腔,被压缩的下叶在心缘下旁呈现一三角阴影;如右中叶气肿膨大,则上叶在胸腔顶部内侧呈现小片阴影。肺中叶气肿与张力性气胸的鉴别,在于前者透明区可见肺纹。新生儿胸片显示有病变肺叶呈过度膨胀,但充满呈昏暗影的胎儿肺液,如定时摄片,可见昏暗影逐渐消退,而数日后出现过度透亮的膨胀肺叶。

症状严重者应即行肺叶切除术。病变肺叶淡黄色,有海绵状感,挤压时并不萎缩,术后恢复较快。

先天性支气管扩张

支气管扩张绝大多数为后天获得,先天性支气管扩张(congenital bronchiectasis)甚为少见,其病因为支气管先天性发育障碍,如软骨发育不全或支气管管壁弹力纤维不足,导致局部管壁薄弱和弹性不良,出生后因受呼吸活动的影响,胸内负压增大,形成支气管扩张。部分病例伴有Kartagener综合征,即内脏转位,鼻窦炎和支气管扩张,此外也可见肺隔离症或一侧透明肺等。遗传因素亦有可能,如支气管软骨发育不全或缺如,表现为有家族倾向的弥漫性支气管扩张,即Williams-Campbell综合征,可能与常染色体隐性遗传有关,家族史中往往

数人患本病。先天性支气管扩张以支气管粘膜完整而软骨或弹力纤维缺乏为其特征，有别于后天获得的感染性支气管扩张。病变范围可以累及一个肺段、肺叶、一侧肺或呈双侧肺弥漫性不对称分布。支气管扩张依解剖形态分为囊性扩张、柱状扩张和混合型扩张三种，先天性支气管扩张均为囊性扩张。部分病人可无症状，常因继发感染引起发热、咳嗽、咳痰和咯血等。X线胸片表现病变区肺野透光度减低，其中有多个小圆形囊状透光区或见液平，支气管碘油造影可显示支气管发育不全，呈芽状囊袋样支气管腔。局限性病变可施行手术切除病肺，若广泛性病变累及双侧，则手术无法解决，预后不良。

胸膜发育异常

脏层胸膜由中胚叶的原肠壁中层，即间叶紧紧包绕肺芽而形成。当肺芽，即气管和支气管芽分支时，胸膜也随之陷入而形成叶间裂，故胸膜发育异常（pleural dysplasia）是伴随肺叶发育畸形而形成的，又称副肺叶及叶间裂变异。这种胸膜发育异常并非罕见，常因无任何症状而未被发现。正常右肺分3叶，左肺分2叶，由于胸膜发育异常，形成完全或不完全性的副裂，将肺分隔成额外的副叶，如右肺有时可出现两个副肺叶，即心下叶和奇叶，总共达5叶，左肺可达3叶，为下叶前基底段的下副叶、下叶尖段的后副叶及左舌叶的左中副叶。有副肺叶及额外肺裂者大多数并无支气管起源及分支的变异，平时不出现症状，也不需治疗。在X线上有时可看到副裂呈线形阴影，副裂除可能作为防止疾病扩展的屏障外，无临床重要性。心下叶是在肺胎发育时，由于下腔静脉途径中壁层胸膜而形成囊袋，肺芽呈伸展性生长，于右下叶内侧进入囊内，部分肺组织产生与下叶的分离状态，称为心下叶，也无临床意义。奇叶系因奇静脉异常地通过右肺上叶实质，并有双层胸膜将其包绕，状如血管系膜，右上叶内侧被此系膜分开，从而形成奇叶，有时左肺以肋间上静脉为界，亦可形成一个相当于右肺奇叶的副叶。奇叶可以单独发生结核、炎症和支气管扩张等疾病。X线表现自肺叶斜向肺门的弧形胸膜影，奇静脉根部呈泪滴形影，形成倒置的逗号影，奇叶实际上仅是上叶的一部分，临床意义不大，偶因奇静脉压迫支气管产生肺段不张。可能肺副叶及叶间裂的变异在临床上有重要意义，叶间裂可以帮助肺实质内病变的定位及胸膜内包裹性积液阴影的识别。

家族性阵发性多浆膜炎

家族性阵发性多浆膜炎（familial paroxysmal polyserositis）多发生在东地中海沿岸和中东地区，近年来西欧国家及黑色人种亦有发现。家族性阵发性多浆膜炎又称家族性地中海热，病因不明，是一种有遗传倾向的疾病，约半数有家族性常染色体隐性遗传特性。以不规则反复发热，腹膜炎和(或)胸膜炎、关节炎、心包炎，同时发生多浆膜炎症为其特征，也可见脑膜炎和睾丸炎等。男性发病略高于女性，多发生在儿童和青年，婴儿及老人亦可患病。

临床上多急性发病，发热、寒颤，约95%患者出现腹痛。从局部发展到全腹疼痛，体征类似急性腹膜炎，有压痛、肌卫等，约80%并发胸膜炎，常伴一侧或两侧胸腔积液，多有胸痛、发热、呼吸急促、咳嗽等症状。患侧叩诊浊音，呼吸音降低，约2/3病例有多发性大关节疼痛和关节腔积液，症状可持续数日至10d，可自行消失，但隔数周或数月后又复发。少数病例在下肢及足背出现大小不等的红斑，多在24～48h内自行消退。胸腔、腹腔、关节腔和心包腔内的渗出液中的中性粒细胞增高，但无急性感染的证据。腹膜、胸膜、关节囊以及心包作活组织检查，见有中性粒细胞浸润的非特异性炎症改变。实验室检查也无特殊发现。胸部X线检查显示胸腔不同程度的积液，肺内无明显病灶可见。胃肠道钡餐检查可见小肠壁水肿征象，肠蠕动减慢以致钡剂通过缓慢。眼底检查半数可发现微小的白色视网膜胶质体，周身小动脉的淀粉样变是后期的严重并发症，可损害肾、肝、脾、肺、肾上腺等脏器，肾功能衰竭为死亡原因之一。本症应与常见的急性腹膜炎和其他各种原因引起的胸膜炎、关节炎、心包炎以及结缔组织疾病相鉴别，其中尤以急性腹膜炎鉴别困难，可作腹腔穿刺抽出渗出液检验证实无急性炎症现象，若同时有其他浆膜、脏器病变，则容易想到此症。只能对症治疗。肾上腺皮质激素效果不明显，应用秋水仙碱、吲哚美辛(消炎痛)可能控制发病。本症有自愈倾向，但常反复发作，若发展到各脏器有淀粉样变，导致肾功能衰竭，则预后不良。

先天性肺淋巴管扩张症

先天性肺淋巴管扩张症（congenital pulmonary lymphangiectasis）属先天性肺囊性病，为淋巴系统的一种罕见的先天发育畸形，主要表现为双侧性先天性肺淋巴管异常不规则囊状扩张。从胚胎第9周开始，淋巴管的发生伸入肺芽，于后期形成巨大的淋巴管道，16周后生长缓慢，20周后淋巴管逐渐变为不明显。肺淋巴管扩张症在胚胎发育过程中，保持着胚胎12～16周时的淋巴管与肺实质比例的发育不良所形成。病理改变主要是肺体积增大而无弹性，呈囊状扩张的淋巴管互相交织成网，把肺分隔成小叶样结构，扩张的淋巴管内含有清晰无色液体，囊壁为扁平上皮细胞，无活瓣，淋巴管周围富有水肿液体，广泛成熟的胚胎性结缔组织充当支架，常伴有复杂心血管畸形或常见的肺静脉异位引流。因此，血流动力学改变使其保持胚胎期淋巴管与肺实质的比例，也可合并先天性多囊肾或肾发育不良。本病可分为三型，其

要病变在肺称为原发型肺淋巴管扩张症，约占2/3，合并有先天性心血管畸形约占1/3；少数为全身性的，在其他器官也可发生淋巴管扩张，多见于小肠和肺。临床表现出生后很快出现呼吸窘迫和发绀，血气分析显示肺泡通气过低，男性略多，约30%发生于早产儿，多数在新生儿时期死亡。胸片显示两肺呈肥皂泡样影，可有类似肺透明膜病、肺不张、浸润性改变，亦可完全正常。肺活组织检查能确诊。两侧广泛性病变无法手术切除，只能对症治疗，预后不良。

胸骨裂

胸骨起源于胚胎期中胚叶组织形成的两条平行胸骨带，起初位于肋骨的腹侧端。当胚胎第9周时，在胸中线处自上而下互相融合而成胸骨软骨，该软骨有多个骨化中心，然后发展成数块胸骨节，而融合成胸骨。如胸骨带中线融合发生障碍，即形成胸骨裂（agenesis of sternum），常伴心脏异位，是一种少见的先天性胸骨畸形。

因胸骨带中线融合发生障碍的程度和发生部位不同，按其裂开的完全与否，临床上可见胸骨上裂、胸骨下裂和胸骨全裂三种。在胸骨部分裂开或全部裂开的病例中，可见心脏异位，即心脏从胸骨裂开处脱出，外面仅见心包或皮肤覆盖，可见心脏搏动，常伴有难以矫治的心血管畸形。

（1）胸骨上裂：胸骨上部未融合，胸骨柄呈"U"型裂开，纵隔前上部无骨组织覆盖，可伴颈型心脏异位，当病儿哭闹、屏气时，可见前颈部皮肤突出，局部有心脏搏动。此畸形可在新生儿时期矫治，否则缺损区可逐渐增宽。手术可将胸骨部分裂开处劈开形成全裂，再重新缝合。若担心张力过大不能缝合，则可切断胸骨裂开的两旁肋软骨，再行缝合，可避免因张力过大而再裂开压迫心脏。

（2）胸骨下裂：胸骨下半部裂开，多伴有多发畸形，常见的为五联缺损畸形：①胸骨下裂。②脐上腹壁中线缺损类似脐膨出。③心包缺损，心包腔与腹腔相通。④心血管畸形，以室间隔缺损、法洛四联症和大动脉错位多见。⑤横膈前部缺损形成腹壁疝。可伴胸型心脏异位。患儿生后即见在胸骨中线裂隙间有跳动的心脏，有时无皮肤覆盖，各房室位置清晰可辨。治疗按其伴发畸形的严重程度而定，分期处理。

（3）胸骨全裂：较少见，心脏部分位于胸部与腹部，部分横膈及腹直肌缺损，临床上可见两种类型：①胸骨完全裂开，但剑突不分裂，多无伴发畸形。②胸骨与剑突全部分裂，常伴膈前部缺损、心包缺损或脐膨出等畸形，与胸骨下裂相似。胸骨全部裂开后因胸廓不稳定，在新生儿期即出现严重呼吸困难和紫绀，呼吸时胸廓出现矛盾活动，即吸气时胸壁内陷，呼气时纵隔从胸骨分裂处膨出。治疗应将完全裂开的胸骨两侧边缘造成新创面后再作缝合。

胸骨裂的预后决定于是否伴有心血管畸形。胸骨裂开无心脏异常或伴简单可治性心血管畸形者，出生后容易修补，预后良好。若伴有复杂难治性心血管畸形可致早产或死胎。

先天性膈疝

由于膈肌的先天性缺损，部分腹腔脏器通过膈肌缺损进入胸腔，称为先天性膈疝（congenital diaphragmatic hernia）。

在胚胎早期，纵隔两侧有胸腹管使胸腔和腹腔彼此相通。在胚胎第3个月时形成圆顶状的肌肉组织——即横膈膜，将胸腔和腹腔分开。膈肌分为两大部分，即中央部的中心腱和周围部的肌性组织。由于附着部位不同，肌性部分又分为三部，即胸骨部、肋骨部和腰椎部。各部肌纤维从不同的附着点呈弓形向上汇集于中心腱。但由于各部融合不全，在胸骨部和肋骨部之间及腰椎部和肋骨部之间，形成三角形的缺损区，分别称为胸肋三角和腰肋三角。这些部位为膈肌上的薄弱部位，在膈肌形成过程中发生障碍，遗留各种不同的缺损或弱点，又因胸、腹腔压力不平衡，腹腔脏器易于进入胸腔。

在膈形成的同时，中肠开始旋转从脐带底部回入腹腔，如中肠在胸腹管闭合前进入腹腔，则可从胸腹管到达胸腔，形成膈疝，但无胸腹膜形成的疝囊。临床上伴肠旋转不良者常见，若中肠进入腹腔时胸腹管已闭合而无肌纤维，则形成有疝囊的膈疝。膈的后外侧闭合最晚，故临床上后外侧膈疝最为常见，多见于新生儿发病。按其解剖部位及临床特点分为三型：①后外侧疝：又称胸腹裂孔疝，最常见于新生儿，多无疝囊，膈肌缺损程度不一，可见大量腹腔脏器，如胃、小肠、结肠、脾、肾等，均可进入胸腔，约75%～90%发生于左侧。右侧少见，进入脏器以脾为主，其次为小肠。②胸骨旁疝：为膈肌的胸骨部分和肋骨部分未融合，较少见，一般也无疝囊，胃、肠可疝入。③食管裂孔疝：位于食管后方，膈脚的肌纤维分离形成薄弱点，贲门、胃就由此疝入胸腔，常伴疝囊。

后外侧疝 在胎儿期因缺损很大，腹腔脏器进入胸腔，压迫并影响肺的发育，因此常伴肺发育不良。病理改变为肺的重量减轻，肺组织呈肺泡管结构，肺泡数量少，支气管变形和细支气管数量减少。根据肺发育情况临床上分为三型：第一型为严重的双侧性肺发育不良，通常在新生儿期即死亡。第二型为单侧肺发育不良，属目前努力提高手术存活率的病例。第三型为肺发育不良不明显，有正常的肺功能而得以存活。当出生后新生儿呼吸建立，胸腔内的胃肠道充气压迫和限制肺扩张，同时引起纵隔、心脏移位，压迫健侧肺或伴发育不良的肺。因此，产生严重的气体交换不足，形成低氧血症和酸中毒，影响

动脉导管的关闭，引起肺及动脉的收缩，产生肺动脉高压，进一步引起动脉导管和卵圆孔的右至左分流，造成严重的体循环血氧饱和度降低，致使组织缺氧。

临床症状可归纳为呼吸、循环和消化系统障碍三类，出现时间视进入胸腔的容量和肺发育和被压缩肺的程度而定。危重型于生后即有呼吸窘迫或窒息，紫绀进行性加重，出现低血氧症，酸中毒及昏迷。重症于生后数日内出现呼吸困难和发绀，肠道有梗阻时，则出现呕吐。轻型于新生儿期无突出症状，以后出现呼吸道或消化道症状，如咳嗽、呕吐、吞咽困难等。体检时患侧胸壁呼吸运动减弱，心界向对侧移位，患侧叩诊鼓音，肺呼吸音减低或消失，有时可闻肠鸣音，由于腹腔内脏器进入胸腔，故可舟状腹。

胎儿时期诊断：凡是羊水过多的产妇，可通过羊膜腔注入造影剂确定诊断。当造影剂注入羊膜腔后，胎儿吞入羊水和造影剂，在X线片上显示造影剂在胸腔内。同样方法也可诊断先天性食管闭锁和肠闭锁。

出生后诊断：除了临床表现外，胸部X线片可见患侧胸腔内有不规则充气的肠襻影，并有向腹部延续现象，有时可见有肠襻内的液平，纵隔和心脏影向对侧，患侧肺被压缩而看不到正常的膈形。

术前准备甚为重要。有呼吸窘迫、发绀、窒息者，应立即给气管插管、人工呼吸和胃管减压，积极纠正低血氧症和酸中毒，若病情仍未改善，表示肺有严重发育不良。为抢救病儿，经短时间积极准备后，应立即手术。一般采取经腹手术，经膈疝裂孔插入导尿管入胸腔，注入空气使胸腔内呈正压，很容易把脏器回纳入腹腔。修补膈肌缺损，注意患侧胸腔是否存在肺隔离症和肠旋转不良畸形。如关腹困难，可仅作皮肤或肌层皮肤缝合，以后再作二期缝合。

术后处理不能忽视。要求加强呼吸管理，置患儿于暖箱，继续供氧，桡动脉插管监测血压，并及时作血气分析，纠正酸碱平衡。若同时存在动脉导管未闭伴肺动脉高压，而仍为左向右分流，可用吲哚美辛(消炎痛)促使导管关闭，也可施行手术结扎导管。另外，可应用扩血管药物如妥拉唑林或联合应用多巴胺、洋地黄以增加心肌收缩力，降低肺血管阻力，保证心排出量，增加肾血流量，从而达到利尿作用。

胸骨旁疝 在膈肌的胸骨部分与肋骨部分未融合形成一小三角区域呈现的膈肌缺损，称为胸骨旁疝，较少见，一般也无疝囊。症状常在中年以后才出现症状，常感季肋部不适，有时伴肩部疼痛，偶尔间断出现便秘或胃肠气胀，个别病例发生结肠梗阻症状。有些病人并无症状，而在常规X线检查时发现，体检有时发现在前下胸部叩诊呈浊音、呼吸音降低或消失，或可听到肠鸣音。X线检查在后前位及侧位给钡剂灌肠等，可确定诊断。如有症状，则应手术治疗。

食管裂孔疝 为膈肌先天发育不全所致。当膈肌的发育有缺陷，腹内压力增加，则食管裂孔松弛扩大，贲门随带腹膜突入胸腔，形成食管裂孔疝。食管裂孔疝临床分为二型：①滑动型食管裂孔疝，约占90%，贲门及胃底上移，通过裂孔突入后纵隔。②食管旁裂孔疝，有完整的疝囊，胃体可部分进入胸腔而贲门仍位于正常位置。症状常有上腹部胸骨后的不适感、胀满及嗳气，这是因胃酸返流刺激腐蚀食管下部所致，呕吐咖啡样食糜或黑粪和原因不明的贫血等。胸部X线片可见一囊泡阴影，钡餐透视下可见钡剂进入囊泡，并通过狭窄口进入胸腔内变形或扭转的胃内。取头低足高位，可以提高轻型病例的诊断率。手术可经腹修补食管裂孔疝，手术损伤较小，麻醉容易，恢复较快，但手术视野深而狭小，操作不便，修补裂孔困难。经胸修补食管裂孔疝，手术野显露清楚，贲门食管下端游离充分，裂孔缘与食管贲门能适当缝合固定，经胸同时切开膈肌，联合操作手术较为方便。

先天性膈肌膨出

先天性膈肌膨出(congenital eventration of diaphragm)在胚胎发育过程中，由于膈肌发育不完全所致，又称先天性膈膨升。可见一层纤维性薄膜构成缺乏肌性和纤维性组织的横膈，虽然膈完整无缺，膈神经的功能也正常，但因肌层薄弱，被腹内压抬高。膈肌部分减少，轻度抬高，多发生在右侧；完全性膈肌膨出，是膈肌完全缺乏，膈膨升程度显著，常伴患侧肺发育不良或伴其他先天性畸形，多发生在左侧。

因膈肌膨出使患侧肺受压，肺活量、肺容量均减少，约为正常的1/3，肺气的摄入也减少1/2～2/3，肺受压后使纵隔随向对侧移位，迫使健侧肺功能受到一定影响。因此，在新生儿时期即可出现呼吸困难综合征。若发生在左侧的全膈膨升，可因胃固定有异常而引起胃扭转，可出现呕吐等胃肠道症状，部分膈肌膨出多数可无症状，但也可反复多次发生呼吸道感染，偶有活动后气急。少数膈肌膨出严重者，其患侧呼吸音降低，叩诊呈浊音，纵隔气管移位，舟状腹以及呼气时肋缘外翻。诊断依靠X线透视或摄片证实，透视见患侧膈在吸气时无活动或稍下降，此点与膈神经麻痹所致的反常运动不同。摄片显示两侧横膈面不对称，患侧膈面升高或局限性升高，膈面平滑。左侧膈全膨出病例有时与先天性后外侧膈疝容易混淆，膈疝的膈面轮廓一般不如膈肌膨出完整，通常不涉及一侧的全部横膈，故可见一部分正常的横膈存在。左侧膈肌膨出可见充气扩大的胃泡在膈面之下，充气的结肠脾曲位其外下方；而膈疝在胸腔内可见充气的肠段和胃。若鉴别仍有困难，可作碘油或稀钡餐造影或腹腔内注入少量二氧化碳或氧气，此时膈面轮廓可显示更为清晰。

临床症状较轻或部分性膈肌膨出者不需手术治疗。若有呼吸困难综合征表现、血气分析提示有明显肺换气

功能不足，血 pO_2 增高 >6.67kPa (50mmHg)，pCO_2 下降< 10.67kPa (80mmHg) 或经常反复呼吸道感染或伴发胃扭转，肠旋转不良等消化道畸形，可经腹施行膈肌折叠术和同时纠正消化道畸形，若为双侧性膈肌膨出，影响肺功能，可经腹或左、右分次经胸，施行膈肌折叠术。

胸腔内脊膜膨出

胸腔内脊膜膨出(intrathoracic meningocele)是在胚胎发育过程中，因中胚层发生障碍，引起神经管闭合不全，若椎管向腹侧开放和一侧椎板缺如，产生半椎体、椎板裂，使脊膜向胸腔突出。病变常可涉及一个或多个椎体，发生在椎体腹侧的脊膜膨出方向胸腔突出者，称胸腔内脊膜膨出，是罕见的先天性畸型，内容为脑脊液，多见于椎体右侧，同时伴肋骨畸形、脊柱侧突和多发性神经纤维瘤。而本症在小儿时期很少引起特殊症状，但常有咳嗽和呼吸道感染，经X线摄片检查发现胸腔肿块阴影。往往到成年后才出现症状，如吞咽困难、呛咳、呼吸困难或发绀等表现。X线摄片发现椎体或椎板有缺损，在后纵隔发现圆形或卵圆形边缘光滑的阴影，密度较主动脉或实质性肿瘤为低。超声波检查和CT检查为囊性肿块和发生骨质缺损，椎管充气造影可进一步确诊。胸腔内脊膜膨出需与纵隔肿瘤，如常见的肠源性或支气管源性的囊肿或后纵隔常见的神经源性肿瘤鉴别。治疗可经胸腔手术进行切除和修补。

先天性心脏血管病

先天性心脏血管病(先心病)(congenita cardiovascular disease)是先天性畸形中最常见的一类疾病，系胎儿心脏和大血管在发育过程中发生缺陷、部分停顿或应退化部分未退化所致。

在中国上海出生存活的婴儿中，本病的患病率为1.17/1000—7.14/1000。在中国学龄儿童中患病率为1.51/1000—3.8/1000，成人中为1.08/1000。

本病病种很多，根据病人是否有紫绀，通常粗分为无紫绀和紫绀型两大类。但通过血流动力学检查，用病理解剖和病理生理相结合的方法来作如下分类则更为完善。

(1)无分流类：左右两侧血液循环途径之间无异常沟通，不产生血液分流。如单纯肺动脉口狭窄、主动脉口狭窄、主动脉缩窄、原发性肺动脉扩张、原发性肺动脉高压、双侧上腔静脉、右位心等。

(2)左至右分流类：左右两侧血液循环途径之间有异常沟通，使动脉血从左侧心腔的不同部位(包括肺静脉)分流于静脉血中(包括右侧各心腔及肺动脉)，如心房、心室间隔缺损等。

(3)右至左分流类：左右两侧血液循环途径之间有异常沟通，使静脉血从右侧心腔的不同部位(包括肺动脉)分流入动脉血中(包括左侧各心腔及肺静脉)，故有紫绀，如法洛四联症、完全性大动脉错位、主动脉干永存等。

一个病人可同时有两类或两类以上的畸形已不少见。

当心脏或大血管左右两侧之间存在异常沟通时，血液分流的方向决定于两侧间的压力差。在上述第2类各种畸形中，通常由于左侧压力高于右侧，故分流方向由左至右，但在并发循环高压时，左右两侧压力逐渐接近，最后右侧压力高于左侧，因而发生双向性或右至左的分流，从而也出现紫绀，是为Eisenmenger(艾森曼格)综合征。

较常见的先心病有心房间隔缺损、动脉导管未闭、心室间隔缺损、肺动脉口狭窄、法洛四联症、Eisenmenger综合征、主动脉缩窄、主动脉窦动脉瘤破入右心、原发性肺动脉扩张等。少见的还有大动脉错位、原发性肺动脉高压、右房室瓣闭锁、主动脉干及其分支畸形、房室共道、右房室瓣下移畸形、冠状动脉瘘、右位心、双侧上腔静脉、主动脉干永存、主动脉肺动脉间隔缺损、肺静脉畸形引流、胸壁和肺动静脉瘘等。在患儿中，常见的先心病依次为：动脉导管未闭、法洛综合征、心室间隔缺损、心房间隔缺损、肺动脉口狭窄、Eisenmenger综合征、大动脉错位、右房室瓣下移畸形、房室共道、主动脉口狭窄等。

先心病的种类在儿童与成人中略有不同的原因，主要是有些畸形引起血流动力学的改变出现较早和较显著，因而儿童期即出现症状或并发症，引起患儿及其父母的注意，较早得到确诊。复杂(几种畸形同时存在)而严重的畸形，在婴儿期即引起患儿所不能耐受的血流动力改变，从而导致死亡。事实上本类疾病病儿的死亡主要发生在出生后数月的婴儿期中。因本类疾病而病死的婴儿中，其常见的种类又与儿童和成年期不同，显示死亡的常见类型为心室间隔缺损、大动脉错位、主动脉狭窄或闭锁伴有左心室发育不良、单心室、心房间隔缺损、心房室间隔缺损并存、心房室间隔联合缺损、主动脉弓缺如、主动脉干永存、右房室瓣病变、肺动脉狭窄或闭锁不伴有心室间隔缺损、右位心和动脉导管扩大，其中有紫绀的占半数以上。

发病机制和临床 引起胎儿心脏发育畸形的原因，可能是多方面的：

(1)胎儿发育环境因素：子宫内病毒感染，尤以风疹病毒感染最为重要，柯萨奇病毒感染次之。如母亲在妊娠初3个月内患风疹，则所产的婴儿患先心病者较多，因胎儿心血管的发育主要在妊娠第2、3个月中形成，此时子宫内病毒感染足以影响到胎儿心脏发育之故，其中以动脉导管未闭和肺动脉口狭窄为多见。羊膜病变、胎儿受压、妊娠早期先兆流产、母体营养不良、糖尿病、苯丙酮尿症、高血钙、放射线和细胞毒性药物在妊娠早期的应用等。都可能引起胎儿发生心血管畸形。

(2)遗传因素：在同一个家庭中，兄弟姊妹或父母子女同时患先心病者屡见不鲜。不少遗传病还同时有心血

管畸形。遗传学研究认为多数先心病是多种基因与环境因素相互作用的结果。

（3）高原缺氧因素，在高原地区，动脉导管未闭和心房间隔缺损较多。

（4）性别差异因素：某些先心病的发病率，男女之间有显著差别。

先心病的临床表现，与其畸形所引起的病理解剖和病理生理变化密切相关。有些先天性畸形如单纯双侧上腔静脉，其病理变化并不重要，无症状也无有关体征。有些先天性畸形如单纯右位心，并不引起病理生理变化，故病人无症状，但心脏移向右胸腔的病理解剖变化却导致特殊的体征。大多数先心病具有特殊的体征，特别是典型的杂音。症状方面只在右至左分流类的病人中较为明显并出现较早；无分流类和轻型的左至右分流类的病人，多数症状轻微且出现较晚，但病变严重者则早年即可出现明显症状。

常见症状有心悸、气急、咳嗽、咯血、胸痛、易疲劳、头痛、头晕、昏厥、发绀、下蹲习惯和浮肿等，婴儿还有吞咽困难、呕吐、体重增长缓慢、易患呼吸道感染等。其中呼吸道方面的症状与肺淤血、血氧含量降低、气管受压或心力衰竭有关。胸痛、易疲劳和中枢神经症状则与冠状动脉病变、全身和脑部血氧供应不足有关。紫绀和下蹲习惯常见于右至左分流的病人，为动脉血氧饱和度低、全身缺氧所致。浮肿常在充血性心力衰竭中出现。消化系统的症状主要由于食管受压和充血性心力衰竭所致。增大的心脏或大血管压迫其他器官（如喉返神经等）还可引起相应的症状（如声音嘶哑等）。此外，本病常发生亚急性感染性心内膜炎，偶有发生严重心律失常、血栓栓塞表现和突然死亡的。能使肺部血供不足的畸形，易诱致肺结核。

先心病患者多有特征性的心脏或血管杂音、异常心音和心音异常，这些杂音多伴有震颤，其性质、主要听诊部位和传布范围随畸形的不同而异。发绀和杵状指（趾）主要见于有右至左分流的病人。心脏增大是引起本类疾病病人胸廓畸形的主要原因，胸廓畸形以心前区向前隆突为主，也有胸脊柱后突或侧突的。血压可增高，如主动脉缩窄时上肢血压增高；降低，如主动脉口狭窄）或脉压增大（如动脉导管未闭等）。由于患儿全身血供较差，患儿往往发育不良，而个别病类（如主动脉缩窄）病人身材反较高大。

先心病的预后取决于畸形的类别和严重程度。无分流类和有左至右分流类中之病变程度较轻者，预后一般较好，多数可存活到成年甚至老年，很少发生心力衰竭，但仍可并发感染性心内膜炎。上类病人中之病变程度严重及右至左分流类和复合畸形者，则预后较差，常难以存活到成年。幼时紫绀即很明显的先心病患儿，一般只有法洛四联症类能存活到成年。出生后半年内是先心病病人病死率最高的时期。原有左至右分流而一旦有了肺动脉高压使分流方向逆转者，预后很差。

外科手术以及内科对心力衰竭和感染性心内膜炎治疗的进展，已使先心病的预后大为改观。

诊断依据 根据病史，幼年起病，体检发现特征性杂音、心脏增大而胸部隆起，有感染性心内膜炎史，家族有先心病史，母亲妊娠期有感染史等，均提示有先心病的可能。咯血常提示有大量左至右分流导致肺充血。紫绀出现的年龄对鉴别几种右至左分流的先心病很有帮助。法洛四联症、主动脉干永存、完全性大动脉错位等自幼即出现紫绀；Eisenmenger 综合征等则紫绀出现较晚。紫绀伴有杵状指（趾）的提示紫绀已存在多年。

胸部 X 线检查可观察肺血管变化和房室增大的情况，心电图和心向量图检查反映房室肥厚，并在一定程度上反映血流动力改变，都有助于诊断和鉴别诊断。

超声心动图检查特别是彩色多普勒血流显象对显示先心病的病理解剖和血液分流情况，很有帮助，是非常有价值的无创伤性诊断手段。磁共振成象对显示先心病的解剖病变亦有帮助。

心导管检查、选择性心血管造影和指示剂稀释曲线测定，通过对各心腔内压力的测定、血氧含量分析，观察造影剂在心血管腔内的充盈流动情况，以及测定指示剂在血循环中的稀释情况，可以较准确地了解本病的病理生理和病理解剖改变。

防治要点 预防主要在妊娠期中避免前述引起本病的各种有关因素。未施行手术治疗的病人要注意预防各种并发症。

先心病的根本治疗办法是施行外科手术彻底纠正心脏血管畸形，从而也消除该畸形所引起的病理生理改变。这种手术往往要切开心脏在直视下施行，因此需要低温麻醉或体外循环的条件。学龄前儿童期是施行手术的合适年龄，严重的需要在婴儿期施行手术。不能耐受纠正治疗手术的病儿可先行姑息性手术，部分地改善其病理生理变化，为以后纠正治疗手术创造条件。

对未施行手术、暂不宜手术、病变较轻不考虑手术及目前尚无手术治疗办法的病人，宜避免过度劳累，预防感染，注意个人卫生，以免引起心力衰竭、感染性心内膜炎或血栓栓塞等。一旦发生，应及早予以内科治疗。凡先心病病人在施行任何手术前后（包括拔牙、扁桃体摘除等），都要应用抗生素预防感染性心内膜炎。

存活到成年期的病人常遇到工作、婚姻和生育问题，宜根据其心脏功能情况妥善安排。无紫绀且心功能尚好的病人一般能胜任生育，有右至左分流的病人则不宜妊娠。

无紫绀型先天性心脏血管病

无紫绀型先天性心脏血管病（acyanotic congenital cardiovascular disease）是先心病的一大类型（见"先天性心脏血管病"条）。本型包括无分流和左至右分流两类

先天性心血管畸形。在有左至右分流的先天性心血管畸形中，病人左右两侧血液循环途径之间有异常沟通，使动脉血从左侧心腔的不同部位分流入静脉血中，静脉血的氧含量增高而动脉血的氧含量无变化，病人无紫绀。无分流的先天性心血管畸形，左右两侧血液循环途径之间无异常沟通，无分流也不引起紫绀。故将此两类合称为无紫绀型先天性心血管病。无紫绀型先天性心血管病有心房间隔缺损、动脉导管未闭、心室间隔缺损(包括左心室—右心房沟通)、主动脉窦动脉瘤破入右心、房室共道、部分性肺静脉畸形引流、主动脉肺动脉间隔缺损、冠状动静脉瘘(以上一般仅有左至右分流)、单纯肺动脉口狭窄、主动脉缩窄、主动脉口狭窄、原发性肺动脉扩张(以上无分流)等。左至右分流的先天性心血管病可由于肺动脉、右心室或右心房的显著高压，而使左至右分流逆转为右至左分流，出现紫绀。

心房间隔缺损

心房间隔缺损(atrial septal defect)是最常见的先天性心脏病，为心房间隔在胎儿期发育不全留下孔隙所致，在心房部位造成左至右分流，引起相应的血流动力学改变。女性较多见，男女比例约为1∶2～4。

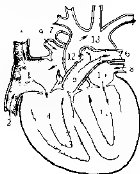
发病机制和临床 心房间隔发育不全所形成的缺损，有三种解剖类型：①第二孔(继发孔)型，最常见，约占75%，缺损位于卵圆窝处，直径常在1～3cm之间。②第一孔(原发孔)型，约占15%，缺损大，位于心房间隔下部，常伴有左房室瓣和右房室瓣裂缺，导致此两瓣的关闭不全。③高位缺损型，位于心房间隔上部，较小，也较少见。巨大的缺损可使心房间隔完全缺失，形成单心房，如此时心室间隔完整则形成二房一室的三心腔畸形。

此外，还有卵圆孔未闭。卵圆孔位于心房间隔中部，在胎儿时期，使血流自右心房流入左心房，出生后应逐渐闭塞，但在20%～25%的成人中，尚留下极细小的裂隙，由左心房面的活瓣组织覆盖，即为卵圆孔未闭。在正常情况下，左心房压力高于右心房，不产生左至右的分流，故无病理意义，但如右心房压力增高，则可产生右至左的分流。

本病右心室和右心房增大，肺动脉及其分支扩大，除伴有左房室瓣关闭不全者外，左心室一般不增大。

本病常合并其他先天性畸形，以肺静脉畸形引流入右心房、左侧上腔静脉永存、左房室瓣狭窄(形成卢登巴赫综合征)、肺动脉口狭窄、右房室瓣畸形或闭锁等为多见。

左心房压力通常高于右心房，故心房间隔缺损时左心房的血液分流入右心房。由于本病的缺损一般较大，以致左、右心房的压力几乎相等，此时心房间的血液分流方向和分流量就取决于左、右心室的充盈特性。婴儿期右心室顺应性差，左至右的分流量不大。以后随年龄的增长右心室顺应性变好，左至右分流量增大。于是右心室不仅接受上下腔静脉流入右心房的血液，同时还接受由左心房流入右心房的血液，故流经右房室瓣口的血液增加，右心室心搏量增大，肺循环血流量增加，可达体循环的2～4倍。然而大量血液仅往复循环于左心房→右心房→右心室→肺血管→左心房之间，故体循环的血流量正常或略低。肺动脉压和右心室压可正常或增高，右心室和肺动脉收缩压间可有差别(相对性肺动脉口狭窄)。晚期可出现显著的肺动脉高压，致血液分流逆转为右至左，或出现双向分流(见图)。



心房间隔缺损时心脏大血管内血流情况示意图

左心房的动脉血经心房间隔缺损分流入右心房，动静脉血流混合流动于右心房、右心室和肺动脉之中(稀疏黑点表示动静脉血混合)

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 肺总动脉 6 左肺动脉 7 右肺动脉 8 左肺静脉 9 右肺静脉 10 左心房 11 左心室 12 升主动脉 13 主动脉弓

本病症状的轻重取决于病理生理变化的程度。轻者无症状，常在检查时被发现。主要症状为劳累后心悸、气喘、乏力、咳嗽和咯血。小儿可能有进食困难、频发呼吸道感染，甚至发育障碍。病人并无紫绀，仅在后期(多在成年期)发生肺动脉高压，引起右至左分流时出现紫绀。后期还可出现心力衰竭。偶而由于扩大的肺动脉压迫喉返神经而引起声音嘶哑。

缺损大者，病人发育较差，体格瘦小，左前胸隆起，甚至胸脊柱后凸。心血管方面体征有：①心浊音界增大，心前区近胸骨左缘有抬举性冲动。②胸骨左缘第二肋间可听到2～3级收缩期吹风样喷射型杂音，多不伴震颤。在杂音之前，第一心音之后可能听到短促而高亢的肺动脉收缩期喷射音(收缩早期喀喇音)。③肺动脉瓣区第二心音明显分裂并亢进，分裂在深吸气时多不加重(固定分裂)。肺动脉压显著增高时，可能听到由于相对性肺动脉瓣关闭不全引起的舒张期吹风样杂音。④右房室瓣区第一心音亢进，可能听到相对性右房室瓣关闭不全或狭窄

引起的吹风样收缩期杂音或隆隆样舒张期杂音。5第一孔型缺损伴有左房室瓣关闭不全者，心尖区可听到全收缩期吹风样杂音。6周围动脉搏动较弱。

心房间隔缺损常见并发症有：1肺动脉显著高压：为缺损大，肺循环血流量明显增多，长期作用，肺血管床所致。可见于约10%的病人，多在20岁以后发生，引起右至左分流。第一孔型缺损则可在儿童期甚至婴儿期中发生。2心力衰竭：见于本病后期，其发生率与肺动脉显著高压相仿。3房性心律失常：以阵发性房性心动过速、心房颤动较为常见。4感染性心内膜炎：极少见，偶见于第一孔型缺损的病人。

本病预后一般较好，平均寿命约50岁。但缺损大的易发生肺动脉高压和心力衰竭，预后差。第一孔型缺损预后更差。

诊断依据　根据病史和典型的体征，可以提示本病的存在。进行下列实验室检查有助于确定诊断。

（1）X线检查典型的改变为：肺野充血，肺动脉增粗，肺动脉总干弧明显地凸出，肺门血管影粗而搏动强烈，肺门舞蹈，右心房和右心室增大，主动脉影则缩小。第一孔型缺损伴有左房室瓣关闭不全者，则左心室亦有增大。

（2）心电图和心向量图检查：可见三种类型的变化：不完全性右束支传导阻滞、完全性右束支传导阻滞和右心室肥大。前两者最多见（约占90%），为右心室流出道肥厚导致心电除极延迟所致，故QRS波群或QRS环的终末部向前向右，增宽或运行缓慢，心电轴多右偏。此外，P波或P环可能增高或增大，P-R间期可能延长。第一孔型缺损心电轴可左偏，可能有左心室肥大。极少数病人心电图正常。

（3）超声心动图检查：显示右心室内径增大，心室间隔活动方向反常。心房间隔有回声失落区。静脉超声造影可见左心房显影。彩色多普勒血流显象可直接显示经房间隔的血液分流和可能存在的右房室瓣返流。

（4）磁共振断层显象：心脏横血象可显示心房间隔上的缺损。

（5）右心导管检查：可发现从右心房开始至右心室和肺动脉的血液氧含量均高于腔静脉的平均血液氧含量达1900vol/L（1.9vol%）以上（心房水平有左至右分流）；心导管可能通过缺损从右心房进入左心房；可了解肺动脉压力和阻力以及分流量的大小；还可发现器质性或功能性的肺动脉口狭窄。

（6）选择性指示剂稀释曲线测定：此法比血液氧含量测定更易于发现血液分流量少的病人，其中以用氢作指示剂由呼吸道吸入，以带铂电极的心导管在右心各腔记录氢的稀释曲线最为敏感，可测得从右心房开始曲线提前到达。

（7）选择性左心室造影：在第一孔型缺损的病人，选择性左心室造影可观察到左房室瓣返流。

本病诊断不太困难。但较大的心室间隔缺损、瓣膜型单纯肺动脉口狭窄、部分性肺静脉畸形引流入右心房、原发性肺动脉高压、原发性肺动脉扩张、风湿性左房室瓣病变等的临床表现和实验室检查结果部分和本病相似，要注意鉴别。超声心动图和右心导管检查一般可明确诊断。此外，少数心房间隔缺损病人体征可不很明显，如仅在胸骨左缘第二肋间听到2级吹风样收缩期杂音，伴有第二心音分裂或亢进，由于在正常儿童或青少年中也可有同样的体征，此时需要提高警惕，深入检查，避免漏诊。

防治要点　本病治疗是手术修补。以应用低温麻醉或人工心肺装置进行体外循环，暂时中断心脏血流，切开心房在直视下进行缺损修补的方法最为可靠。凡X线片、超声心动图和心电图上有明确的变化，右心导管检查等证实心房有左至右分流，而分流量达肺循环血流量的40%以上，或临床上有明显症状者，均宜施行手术，手术在儿童学龄前期施行有利于术后心功能的恢复。临床和X线、心电图表现典型，经多普勒超声心动图检查证实的病例，术前可免于右心导管检查。第二孔型缺损的修补较易，小者可直接缝合，大者可缝补人造组织片。手术危险性小，死亡率在1%以下。第一孔型缺损的修补较难，且往往需缝补左房室瓣的裂缺，甚至需更换病变的左房室瓣，手术危险性大。有肺动脉显著高压，尤其是已出现右至左分流者，不宜手术治疗。

心室间隔缺损

心室间隔缺损（ventricular septal defect）是常见的先天性心脏病，为心室间隔在胎儿期发育不全留下孔隙所致，可为单独存在的先天性畸形，亦可为法洛四联症或Eisenmenger（艾森曼格）综合征的一部分。一般所称心室间隔缺损是指单纯的心室间隔缺损。男性较多见。

发病机制和临床　心室间隔发育不全所形成的缺损有四种类型：①室上嵴上型：位于室上嵴之上前，肺动脉瓣和主动脉瓣之下，可伴主动脉瓣关闭不全。此型位置最高，较少见，亦称球间隔缺损。②室上嵴下型：位于室上嵴之下后，在左心室侧靠近主动脉瓣叶交界处，在右心室侧可能伸延到右房室瓣隔瓣叶之下，此类缺损常见，大小不一，亦称膜部缺损。③房室共道型：位于右房室瓣隔瓣叶的下后，向前伸到右心室流出道，其上缘为右房室瓣瓣环，下缘为室间隔顶部，较少见。④流入道型：位于室间隔的流入道，即肌肉部缺损，较少见，可为单个（相当于Roger病），或多个的缺损。

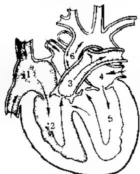
缺损大小为直径0.2～3.0cm不等，巨大的缺损或心室间隔缺失，则可形成极少见的单心室，如此时心房间隔完整则形成二室三房的三心腔畸形。

本病可与心房间隔缺损、动脉导管未闭、大动脉错位、主动脉瓣关闭不全、肺动脉口狭窄等合并存在。

心室间隔缺损时，在心室收缩期左心室压力高于右心室，故血液分流自左至右。分流量取决于缺损的大小、

右心室的顺应性和肺循环阻力。缺损小、右心室扩张性大和肺循环阻力增高者，肺循环血流量仅略大于体循环；缺损大、右心室扩张性好和肺循环阻力低者，肺循环血流量可为体循环血流量的 [illegible] 倍。通过肺循环回到心脏左侧心腔的血流相应地增多，对此缺损大者可显著地增加左、右心室负担，故左、右心室均可增大。肺循环血流量大又可使肺动脉压增高，并逐渐促使肺循环阻力亦增高，而产生显著肺动脉高压。待肺动脉血压增高到等于或高于体循环血压时，右心室收缩期血压相应升高，则出现双向或右至左分流而发生紫绀。

本病肺动脉高压可能是先天性的缺陷，使胎儿期中肺循环的高阻力状态，持续至出生后1～2年仍不降低所引起。病儿的肺小动脉中膜增厚，肺动脉阻力持续增高，在儿童期即可出现紫绀(见图)。



心室间隔缺损时心脏大血管内血流情况示意图

左心室的动脉血经心室间隔缺损分流入右心室，动静脉血液混合流动于右心室和肺动脉中

1.右心房 2.右心室 3.肺总动脉 4.左心房 5.左心室 6.升主动脉

本病症状取决于缺损的大小。缺损小、分流量小的病人，可无症状。缺损大的有发育不良、劳累后心悸、气喘、咳嗽、乏力、肺部感染等症状。后期可有心力衰竭。有肺动脉高压右至左分流的可有紫绀。本病易发生感染性心内膜炎。个别病人伴有心脏传导阻滞。

典型的体征是胸骨左缘第三、四肋间有响亮而粗糙的收缩期吹风样返流型杂音，其响度常可达4～5级，几乎都伴有震颤，占据整个收缩期，常将心音掩盖。缺损大的病人，发育较差，可有心脏增大，心尖搏动增强，肺动脉瓣区第二心音亢进与分裂，心尖区有舒张期隆隆样杂音(相对性左房室瓣狭窄)。肺动脉显著高压的病人，胸骨左缘第三、四肋间的收缩期杂音减轻，但在肺动脉瓣区可有舒张期吹风样杂音(相对性肺动脉瓣关闭不全)，第二心音亢进，有右至左分流时有紫绀和杵状指。

心室间隔缺损常见的并发症有：①感染性心内膜炎：为本病的主要并发症，可见于约[illegible]%的病人，常发生于右心室壁受左至右分流冲击处，一般对治疗反应较好。②主动脉瓣关闭不全：室上嵴下型的心室间隔缺损恰位于主动脉瓣之下，可能将主动脉瓣的一叶(常为右冠瓣)拉下，或由于此瓣膜下部缺乏支持而被血流冲击脱垂入左心室等原因而产生主动脉瓣关闭不全。此时心室间隔缺损本身的收缩期杂音，加上主动脉瓣关闭不全所引起的舒张期杂音，可在胸骨左缘第三、四肋间处产生来往性杂音。脱垂的主动脉瓣叶偶可堵住缺损而使分流消失。③肺动脉显著高压：本病并发肺动脉显著高压者常在儿童期即出现，故可较早出现紫绀。

此外，缺损大者可发生心力衰竭。心律失常则较少见。

本病缺损不大者预后良好，小者有可能自行关闭。缺损大者1～2岁时即可发生心力衰竭，但以后可能好转数年。有肺动脉高压者预后差。

诊断依据 根据病史和典型的体征，可以提示本病的存在。进行下列实验室检查有助于确定诊断。

(1) X线检查：对小的心室间隔缺损可无异常发现。缺损大的有肺充血，肺血管影增粗，肺动脉总干弧凸出及左、右心室增大。肺动脉显著高压时，有显著的右心室增大。

(2)心电图和心向量图检查：缺小的心室间隔缺损中正常，缺损大的可示左心室肥大，左、右心室合并肥大，右束支传导阻滞(仅见于少数病人)等变化，心电图上胸导联过渡带R波和S波均大。肺动脉显著高压时，心电图和心向量图示右心室肥大伴有劳损。

(3)超声心动图检查：可见心室间隔的回声在某部位中断消失，同时左心室内径增大，左房室瓣前瓣叶EF段下降斜率增快。巨大缺损或单心室时则完全探测不到心室间隔的反射波。彩色多普勒血流显象可显示左、右心室间的分流，对发现多个缺损特别有价值。

(4)磁共振成象：心脏横断面象可显示心室间隔上的缺损。

(5)右心导管检查：发现从右心室开始至肺动脉的血氧含量较右心房的混合血氧含量高出[illegible]vol/L([illegible]vol%)以上，即显示在心室水平有左至右分流。肺动脉和右心室血压可增高。缺损小的病人作血氧含量检查多不能发现分流的存在，而需用更敏感的检查方法。

(6)选择性指示剂稀释曲线测定：用铂电极的心导管，放在右侧心脏各部并吸入氢气，作氢稀释曲线测定，可以发现从右心室开始曲线提前出现，而证实有较小的分流存在。

(7)选择性左心室造影：可见左、右心室同时显影。

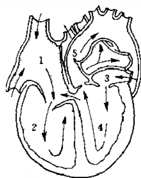
根据典型的杂音、X线、心电图及超声心动图检查，诊断本病不太困难。要注意和心房间隔缺损(特别是第一孔型缺损)、肺动脉口狭窄(特别是右心室漏斗部狭窄型)、主动脉口狭窄(特别是主动脉瓣下狭窄型)、左房室瓣关闭不全等在胸骨左缘和心前区有响亮收缩期杂音的疾病相鉴

别。合并主动脉瓣关闭不全而有来往性杂音者要注意和动脉导管未闭、主动脉肺动脉间隔缺损、主动脉窦动脉瘤破入右心等有连续性杂音的疾病相鉴别。施行右心导管检查和选择性指示剂稀释曲线测定大多可以确诊。

防治要点 本病治疗需在体外循环条件下行缺损直视修补术。缺损较小的，可直接缝合，较大的有时需要缝上塑料海绵人造组织补片。一般认为缺损小，X线与心电图表现正常的病人，可不必施行手术；肺动脉显著高压，有右至左分流者，不宜手术治疗；其他包括肺动脉压正常，有中等量以上的左至右分流，肺动脉压较高，左至右分流量大；肺动脉压显著增高但尚无右至左分流的都可考虑手术治疗。手术宜在2～14岁间施行，左至右分流量大而婴儿期即出现心力衰竭者，可先行肺动脉环扎作为姑息性手术，以后再施行直视手术，但亦可在婴儿期中行直视手术纠正。不施行手术的病人要注意预防感染性心内膜炎。

左心室-右心房沟通

左心室-右心房沟通 (left ventricular-right atrial communication) 是一种少见的先天性心脏病，实为特殊类型的心室间隔缺损，因为其位于心室间隔膜部介于左心室流出道和右心房底部近右房室瓣隔瓣叶附着处之间，因而造成左心室和右心房间的沟通，常伴有右房室瓣隔瓣叶裂缺。



左心室-右心房沟通时心脏大血管内血流示意图

左心室的动脉血经此左心室右心房沟通进入右心房，与右心房的静脉血混合进入右心室和肺动脉

1 右心房 2 右心室 3 左心房 4 左心室 5 升主动脉

本病左心室和右心房之间发生左至右分流（见图），其临床表现和心室间隔缺损相似，但杂音位置较高，在第三、四肋间（见“心室间隔缺损”条），而X线、心电图和右心导管检查结果则类似心房间隔缺损（见“心房间隔缺损”条）。彩色多普勒超声心动图上可直接见到左心室收缩期有血液分流至右心房。选择性左心室造影发现左心室显影的同时，扩大的右心房也显影，可确立诊断。

治疗主要是施行直视下修补手术。

动脉导管未闭

动脉导管未闭 (patent ductus arteriosus) 是常见的先天性血管病之一，为胎儿期连接肺动脉总干（或左肺动脉）与降主动脉的动脉导管于出生后未闭塞所致。多见于女性，男女比例约为1∶3。

发病机制和临床 胎儿期肺尚无呼吸作用，动脉导管的存在使来自右心室的大部分血液不进入肺内，而转入主动脉。出生后随肺部呼吸功能的发展和肺血管的扩张，动脉导管失去其作用而逐渐闭塞，95%的婴儿在出生后1年内闭塞（其中80%的婴儿在出生后第3个月闭塞），如此时仍未闭塞，即为动脉导管未闭。

未闭的动脉导管有管型、窗型和漏斗型三种，其长度2～30mm不等，直径5～10mm不等，窗型者几乎没有长度。本病可与其他先天性心脏血管病合并存在，常见的是主动脉缩窄、大动脉错位、肺动脉口狭窄、心房间隔或心室间隔缺损等。

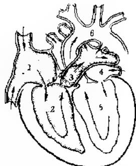
由于本病主动脉压高于肺动脉压，不论在心脏收缩期或舒张期，血液分流均由左至右，故肺循环的血流量增多，常达体循环的2～4倍，因而使肺动脉及其分支扩大，回流至左心房与左心室的血液亦相应增加，使左心室的负荷加重而增大。由于在心脏舒张期主动脉血液仍分流入肺动脉，故周围动脉舒张压下降，脉压增大。

未闭的动脉导管较粗，分流至肺动脉血量大者，可引起肺动脉压轻度增高。少数病人可伴有肺血管阻力增高，而引起显著肺动脉高压，此时左至右分流反而减少或发生右至左分流，出现紫绀，并有右心室增大（见下图）。

本病症状随病变严重程度而不同，轻者可无症状，重者有乏力、劳累后心悸、气喘、胸闷、咳嗽、咯血等。少数发育不良。

最突出的体征是在左锁骨下或胸骨左缘第二肋间有响亮的连续性机器声样杂音，占据整个收缩期和舒张期，收缩末期最响并可伴有震颤，向左上胸及背部传播。个别病人杂音最响位置可能在第一肋间或第三肋间。婴儿期伴有肺动脉高压或并发充血性心力衰竭者，由于主动脉与肺动脉之间压力阶差发生变化，以致无连续性杂音，仅有收缩期杂音或无显著杂音。分流量较大的病人可有心脏浊音界增大，心尖搏动增强，心尖区有舒张期杂音（相对性左房室瓣狭窄），肺动脉瓣区第二心音增强或分裂（但多被杂音所掩盖，不易听到），类似主动脉瓣关闭不全的周围体征如脉压增大、水冲脉、毛细血管搏动和周围动脉枪击声等。少数并发显著肺动脉高压引起右至左分流的病人，可能仅在肺动脉瓣区听到舒张期吹风样杂音（相对性肺动脉瓣关闭不全），并有紫绀，此种紫绀在下半

身较上半身更为明显。



动脉导管未闭时心脏大血管内血流情况示意图

主动脉的动脉血经未闭的动脉导管进入肺动脉，与其中的静脉血混合

1 右心房 2 右心室 3 肺总动脉 4 左心房 5 左心室 6 主动脉弓

感染性动脉内膜炎为本病最重要的并发症，病变位于肺动脉受左至右分流血液冲击处，对治疗反应一般较好。心力衰竭主要发生在年长而分流量大的病人，先左心衰竭，后右心衰竭。肺动脉显著高压可在早期或晚期出现，使分流逆转而发生紫绀。此外，肺动脉或未闭的动脉导管可能破裂出血。

本病预后一般较好，许多病人无症状且寿命如常。但动脉导管粗大，发生心力衰竭，肺动脉高压而有右至左分流者，则预后差。肺动脉或动脉导管破裂出血可导致突然死亡。

诊断依据 根据病史和典型的体征，可以提示本病的存在。进行下列实验室检查有助于确定诊断：

（1）X线检查：可见肺充血，肺动脉影增粗和搏动增强，肺主动脉总干弧凸出，主动脉结和升主动脉增大，左心房和左心室增大。左侧位片偶尔可见主动脉弓下端附近有未闭动脉导管的片钙化阴影。

（2）心电图和心向量图检查：可见三种类型的变化：正常、左心室肥大和左、右心室合并肥大，后者常伴有肺动脉高压。如出现明显的右心室肥大，则为显著肺动脉高压的表现。

（3）超声心动图检查：可见左心室内径增大，左房室瓣活动幅度及速度增加，并可能见到主动脉降部与肺总动脉或左肺动脉间的沟通。

（4）右心导管检查：主要发现是肺动脉血氧含量较右心室高出5.0vol/L（0.5vol%）以上，肺血流量增多，肺动脉与右心室压力可正常或略增高，心导管可能由肺动脉通过未闭的动脉导管进入降主动脉。肺动脉压显著增高者可有双向性或右至左分流，此时动脉尤其是下肢动脉血氧含量降低。

（5）选择性指示剂稀释曲线测定：未闭的动脉导管较细而左至右分流量少的病人，可用带有铂电极的心导管，放在右侧心脏各部和肺动脉，并吸入氢气，作氢稀释曲线测定，可在肺动脉处测得提前到达的曲线。

（6）选择性主动脉造影：可见主动脉弓显影的同时肺动脉也显影，有时还可显出未闭动脉导管和动脉导管附着处的主动脉局部漏斗状膨出。

根据典型的杂音、X线、心电图及超声心动图改变，可正确地诊断本病。但还需与其他引起心脏连续性杂音或来往性杂音的疾病，如主动脉肺动脉间隔缺损、主动脉窦动脉瘤破入右心、冠状动静脉瘘、左胸壁动静脉瘘、左上叶肺动静脉瘘、心室间隔缺损伴有主动脉瓣关闭不全等相鉴别。施行右心导管检查一般可确立诊断。当伴有显著肺动脉高压，其体征和一些实验室检查结果变得不典型时，必须做逆行主动脉造影才能确诊。

防治要点 手术结扎或切断未闭的动脉导管，是根治本病的方法。未闭的动脉导管被结扎后约有10%的病人可重新畅通，故现多主张切断缝合。在目前条件下，除個别病人外，手术治疗的危险性很小，故多数认为除非病人年龄已超过50岁，凡已确诊的动脉导管未闭均应早期手术治疗。有心力衰竭或感染性动脉内膜炎者，在两者得到控制后亦可施行手术。显著肺动脉高压出现右至左分流有紫绀时，手术治疗对病人已无多大帮助，一般不主张手术。

发生在早产儿的动脉导管未闭可用抗前列腺素药物如吲哚美辛（消炎痛）每次0.2mg/kg体重，每日2～3次，可望动脉导管在24～30h内关闭。并发动脉内膜炎而抗生素治疗不能控制者，也可考虑施行手术，术后继续用抗生素治疗动脉内膜炎可较易得到控制。

主动脉窦动脉瘤

主动脉窦动脉瘤（aortic sinus aneurysm）是一种较少见的先天性心血管畸形，但在中国并不太少，男性多于女性。后天原因如感染性心内膜炎、动脉粥样硬化、主动脉中层囊样坏死、风湿热与梅毒等亦可引起本病，但我国少见。

发病机制和临床 本病是在胎儿发育过程中主动脉根部管壁上有结构的弱点，在血流的冲击下，形成动脉瘤。本病常伴有室上嵴上型心室间隔缺损。一个主动脉窦都可发生动脉瘤，其中以右主动脉窦最多，后主动脉窦次之，左主动脉窦最少。在其发展过程中，瘤体突入心脏内，逐渐增大，压迫附近组织，妨碍血流，可造成右心室流出道狭窄、主动脉瓣关闭不全、房室传导阻滞或冠状动脉栓塞。瘤壁逐渐变薄而破裂，可破入右心房、右心室、肺动脉、左心房、左心室或心包腔，其中以右主动脉窦动脉瘤破入右心室最为多见。瘤体一旦破裂即产生显著的血流动力改变。如瘤体破裂至心包腔可引起急性心包填塞。瘤体破裂至右心各腔可造成主动脉-心脏瘘，破裂至肺动

脉造成主动脉-肺动脉瘘，均引起左至右的分流。引起血流动力改变的轻重与破裂口的大小呈正比，但右心室多不能适应此突然增加的工作负担而发生心力衰竭。瘤体破裂多发生在20岁以后(图1、图2)。

瘤体未破裂时多无明显症状，可能有心悸、胸痛、房室传导阻滞(瘤体压迫房室传导组织)或有与主动脉瓣关闭不全和右心室流出道狭窄相关的症状。

瘤体破入心包腔时，迅速出现心脏压塞症状，病人常迅速死亡。瘤体破入右侧心腔时，病人可突觉胸痛或胸部不适、心悸、气喘、咳嗽，可能自觉左胸有震颤，随后逐渐出现右心衰竭。有些病人可无突然起病感觉而仅逐渐出现右心衰竭。

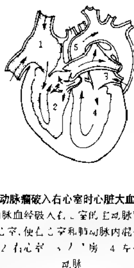


图1　主动脉窦动脉瘤破入右心室时心脏大血管内血流情况示意
主动脉的动脉血经破入右心室的主动脉窦动脉瘤的破裂口进入右心室，使右心室和肺动脉内混有动脉血
1 右心房　2 右心室　3 左心房　4 左心室　5 升主动脉

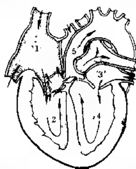


图2　主动脉窦动脉瘤破入右心房时心脏大血管内血流情况示意
主动脉的动脉血经破入右心房的主动脉窦动脉瘤的破裂口进入右心房，使右心房、右心室和肺动脉内混有动脉血
1 右心房　2 右心室　3 左心房　4 左心室　5 升主动脉

瘤体破裂前多无明显体征，偶有右心室流出道狭窄或主动脉瓣关闭不全引起的杂音。瘤体破裂到右侧心腔后出现的典型体征，主要是在胸骨左缘第三、四肋间听到连续性响亮的机器声样杂音，舒张期更响，伴有震颤；肺动脉瓣区第二心音亢进；心脏浊音界增大，舒张压降低，脉压增大，有水冲脉和毛细血管搏动；颈静脉怒张，肝脏增大，下肢常有水肿，右侧胸腔可有积液。

本病瘤体一旦破裂，预后不良，穿破到右侧心腔者多在数周至数月内因心力衰竭死亡，本病亦可并发感染性心内膜炎。

诊断依据　瘤体未穿破前，病人无明显症状或体征，胸部X线和心电图检查也无异常，诊断困难，但超声心动图检查有时可发现瘤体。瘤体穿破后，症状和体征都很明显，不难诊断。穿破到右心室者X线片示肺充血、肺门血管影粗大，肺动脉总干弧凸出，左右心室增大；穿破到右心房者，右心房显著增大。穿破到肺动脉者，可见肺门舞蹈。

心电图可正常，左心室肥大或左、右心室合并肥大。

超声心动图示左心室负荷过重的表现，可能在右心见到瘤囊的反射光团，多普勒超声心动图可测到破口的血液分流。

右心导管检查和选择性指示剂稀释曲线测定显示瘤体破裂前多无异常发现，或可发现由于右心室流出道阻塞引起的右心室与肺动脉间的压力阶差。瘤体破入右侧心腔后可发现在右心房、右心室或肺动脉水平有左至右分流，同时该心腔压力增高。逆行选择性升主动脉造影可显示出有病变的主动脉窦明显扩大并呈囊状突出(在瘤囊未破裂时)或见造影剂从升主动脉进入右心房、右心室或肺动脉(瘤囊破裂后)，从而可判定主动脉心脏瘘的部位所在。

本病需与动脉导管未闭、主动脉肺动脉间隔缺损、心室间隔缺损伴有主动脉瓣关闭不全等相鉴别。选择性升主动脉造影可以确定诊断。

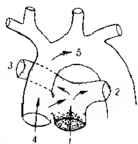
防治要点　本病可在体外循环条件下施行心脏直视手术治疗，切除破裂的瘤体，修补主动脉窦。手术疗效佳，故确诊后宜尽早手术治疗。

主动脉肺动脉间隔缺损

主动脉肺动脉间隔缺损(aorto-pulmonary septal defect)是少见的先天性心血管病，为主动脉隔发育不全，主动脉和肺动脉未被完全分隔，而在心底部升主动脉和肺总动脉间留下缺损所致。

本病在主动脉和肺动脉间造成血液分流，故其病理生理、临床表现、实验室检查结果和预后等，与粗大的动脉导管未闭极为相似。并常伴有肺动脉高压(见“动脉导管未闭”条)。但听诊时连续性机器声样杂音的位置较低，在胸骨左缘第三肋间处最响。超声心动图示升主动脉和肺总动脉扩大，两者之间有回声缺失。右心导管检查时心导管可能从肺动脉经过缺损进入主动脉，此时心

导管的肺端多进入升主动脉并指向左心室，或直接指向无名动脉而进入右颈动脉。发生肺动脉显著高压出现紫绀时，病人上半身和下半身的紫绀程度相同。选择性主动脉造影时，在升主动脉内注射造影剂可见肺总动脉同时显影，由此两动脉及其间开口均能辨认（见图）。



主动脉肺动脉间隔缺损时大血管内血流情况示意图

升主动脉中的动脉血经主动脉肺动脉间隔的缺损分流入肺动脉，使肺动脉除静脉血外还有动脉血。

1 肺总动脉 2 左肺动脉 3 右肺动脉 4 升主动脉 5 主动脉弓

本病的治疗是在体外循环条件下，施行直视修补。手术时开胸途径应取胸骨正中切口，与动脉导管未闭手术时的开胸途径不同，故手术前此两种病的鉴别诊断极为重要。

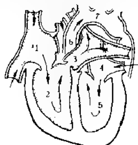
主动脉缩窄

主动脉缩窄（coarctation of the aorta）是主动脉的局部狭窄，为较常见的先天性血管畸形。缩窄多发生在主动脉峡部。多见于男性，男女比例为4～5：1。

发病机制和临床 主动脉发生局限性狭窄（缩窄），大多数是在主动脉与左锁骨下动脉开口的远端靠近动脉导管连接处。少数病人，缩窄可发生在左锁骨下动脉开口以上或在降主动脉的一段中。不少病人伴有二叶式主动脉瓣、锁骨下动脉狭窄、主动脉瓣狭窄、动脉导管未闭、心房或心室间隔缺损或左房室瓣狭窄等畸形。缩窄段后的主动脉常有扩大或形成动脉瘤，其近段也扩张。严重的缩窄可使主动脉腔完全闭塞，造成"主动脉弓离断"。左心室肥厚并可扩大（见图）。

缩窄引起血流障碍，使缩窄段以上血压升高，头部及上半身的血供正常或增加，缩窄段以下血压降低，下半身血供减少；在缩窄处上下动脉分支之间发展广泛的侧支循环，主要是锁骨下动脉的分支（包括上肋间分支、肩胛部分支和乳房内动脉分支）与降主动脉的分支（包括肋间分支和髂外动脉分支）之间的吻合，借以维持身体下半部的血液供应。左心室后负荷增加，于是逐渐肥厚扩大。

在产生并发症前，往往无明显的自觉症状，但有时可出高血压引起头痛、头胀、耳鸣、失眠等，或下肢血供不足引起下肢无力、冷感、酸痛、麻木等，年长者可有间歇性跛行。粗大的侧支循环动脉可压迫脊髓而引起下肢瘫痪、压迫臂神经丛而引起上肢麻木和瘫痪等。后期可发生左心衰竭和肺水肿。



主动脉缩窄时心脏大血管内血流情况示意

缩窄位于主动脉弓与降主动脉交界处。主动脉内血液流经缩窄处受阻，缩窄段前、后主动脉段均扩张。

1 右心房 2 右心室 3 肺总动脉 4 左心房 5 左心室 6 升主动脉 7 主动脉弓

主要体征有：①上肢血压高，脉搏大，而下肢血压显著地低于上肢且脉搏也小，正常时股动脉收缩压较肱动脉收缩压高2.7kPa（20mmHg）以上。胸骨上和锁骨上窝常有显著搏动（由于锁骨下动脉增粗引起）。腹主动脉、股动脉、腘动脉和足背动脉脉搏微弱或不能触及。如股动脉可触到，则与桡动脉比较，可发现股动脉波较桡动脉波迟到0.1s（正常时两者同时到达）。上肢血压增高常在10岁以后才明显。缩窄部位在左锁骨下动脉开口的近端者，左上肢血压可低于右上肢。②侧支循环动脉曲张、有显著搏动，且上有震颤和杂音。较常见于肩胛间区、腋部、胸骨旁和中上腹部，嘱病人向前弯腰时尤其明显。③心脏体征示心浊音界向左向下增大，心尖区有抬举性搏动。沿胸骨左缘、中上腹、左侧背部有收缩中后期吹风样杂音（2～4级），呈喷射型，为主动脉缩窄所产生。肩胛骨附近、腋部、胸骨旁可听到收缩期或连续性杂音，为侧支循环血流所引起。主动脉瓣区第二心音亢进，心尖区可有第三心音。④成年病人体格多较魁梧。

本病并发症有脑血管意外（特别是蛛网膜下腔出血）、主动脉破裂和左心衰竭。缩窄部可发生感染性动脉内膜炎，由此而引起的动脉栓塞则局限于下肢血管。

预后视病变轻重而不同，成年病人平均寿命40岁左右，可因心力衰竭、脑血管意外、主动脉破裂等死亡。

诊断依据 诊断本病往往从年轻病人身上发现高血压或听到杂音开始，检查下肢动脉搏动和测定下肢血压而进一步提示本病的可能。

X线检查可见：①左心室增大。②升主动脉扩大并略向右凸出且搏动明显；缩窄后主动脉段也扩大。在主动脉结处可呈现"3"字征，"3"字的上半为左锁骨下动

脉形成，下半为缩窄后扩张的主动脉形成。3)肋骨下缘因受曲张肋间动脉侵蚀而呈凹缺状，出现在第三肋骨以下的肋骨，且多在后半段，儿童常不明显。

心电图和心向量图正常或有左心室肥大伴劳损，年长者可有左束支传导阻滞或心房颤动。

切面超声心动图显示左心室肥厚，升主动脉增宽，搏动强。磁共振断层显象主动脉矢面象可显示主动脉缩窄部位和程度。

经动脉逆行左心导管检查，可发现缩窄段的近端主动脉腔内压力增高，脉压增大；缩窄处的远段主动脉腔内压力降低，脉压减低。在缩窄的动脉段附近行选择性血管造影，可显示缩窄段位置、长短和程度，该段近端和远端的主动脉扩张以及侧支循环血管分布情况。

本病需与高血压病或其他症状性高血压相鉴别。由后天性炎症引起的多发性大动脉炎可以导致主动脉炎症性的缩窄，其临床表现和实验室检查结果与先天性主动脉缩窄极为类似，甚难鉴别。但前者缩窄段往往较长，且常是多处动脉受累，可作鉴别诊断参考。

治疗要点 采用外科手术将主动脉缩窄部切除，然后作对端吻合；缩窄段较长，切除后不能作对端吻合时，可行同种异体血管或人造血管移植；不能切除时，也可行旁路移植术。目前常用的方法是将锁骨下动脉靠近主动脉约数厘米处截断，将近端血管剖开后来修补缩窄段，可避免年长后发生再狭窄。手术以10—26岁之间施行较好。缩窄部位发生在动脉导管开口之前的，往往在婴儿期即须手术治疗。如术后发生再狭窄，宜应用球囊导管进行血管成形术，效果较好。

预防 本病见“先天性心脏血管病”条。

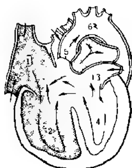
心内膜垫缺损

心内膜垫缺损(endocardial cushion defect)是较少见的先天性心血管畸形。

心内膜垫是胚胎的结缔组织，参与形成心房间隔、心室间隔膜部以及左房室瓣和右房室瓣的瓣叶和腱索。严重的心内膜垫缺损形成房室共道永存，最轻的心内膜垫缺损为第一孔型心房间隔缺损(见“心房间隔缺损”条)，两者之间有一些中间类型。

房室共道永存的病人，心房间隔和心室间隔膜部均有缺损而连成大缺损，左房室瓣前瓣叶和右房室瓣隔瓣叶畸形，或左房室瓣和右房室瓣合并成为一个房室瓣，并有房室瓣关闭不全，左心室流出道常狭窄。因此病人不单有左至右分流，而且还有房室间返流，甚至造成心房和心室间交叉分流，如心室舒张期左心房血液流向右心室，收缩期左心室血液流向右心房。缺损甚大或伴有肺循环阻力增高、肺动脉高压时，可发生双向分流，常为在心房水平有左至右分流，心室水平有右至左分流。本病还常伴有其他畸形，如双侧上腔静脉、肺动脉口狭窄等(见图)。

临床表现有乏力、发育不良、易患呼吸道感染、心力衰竭等，且常伴有先天性痴呆，有肺动脉高压或合并肺动脉口狭窄者可有发绀。心尖区可有全收缩期响亮而粗糙的吹风样返流型杂音。X线片示心脏普遍增大，以左心室为主，如有肺动脉高压则右心室增大显著，其他变化类似心房间隔缺损。心电图示P-R间期延长，电轴左偏，右心室肥大或不完全性右束支传导阻滞及左心室肥大。超声心动图示右心室扩大，心室间隔活动方向反常，左房室瓣前移，其前瓣叶在收缩期中接近右房室瓣前瓣叶而舒张期中则接近心室间隔，左心室流出道狭窄等。右心导管检查示心房、心室水平有左至右分流，心导管极易从右心房直接进入左心室，也可发现右至左分流和肺动脉高压。选择性左心室造影可见造影剂经房室共道流入右心室或右心房，经房室瓣返流入左、右心房及显示房室瓣的畸形。



房室共道永存时心脏大血管内血流情况示意

图示第一孔型心房间隔缺损、高位心室间隔缺损、左房室瓣前瓣叶和右房室瓣隔瓣叶缺损，造成房室间的沟通和左房室瓣与右房室瓣关闭不全，左心房、室的动脉血经房室间的沟通分流入右心房、室，与后者的静脉血混合进入肺动脉。左、右心室血液分别返流入左、右心房

1.右心房 2.右心室 3.左心房 4.左心室 5.升主动脉 6.主动脉弓

本病预后差，多在婴幼儿期即发生心力衰竭或肺动脉高压而出现右至左分流。治疗上主要是及早施行直视下修补手术，包括修补房室共道和重建房室瓣(或作人造瓣膜替换术)，手术死亡率较高。

肺静脉畸形引流

肺静脉畸形引流(anomalous pulmonary venous drainage)是指肺静脉不进入左心房而引流入体循环的静脉系统。畸形引流的肺静脉可包括所有的肺静脉，也可只是部分的肺静脉。

部分性肺静脉畸形引流 部分性肺静脉畸形引流为本病较多见的类型，常是右侧肺静脉引流入右心房或上腔静脉，多同时合并心房间隔缺损(图1)。

畸形引流入右心房或上腔静脉的肺静脉，使大量的氧合血从肺静脉直接或间接地进入右心房。其病理生理变化、临床表现、X线和心电图改变、心导管检查结果、预后等与心房间隔缺损，特别是第二孔型心房间隔缺损极为相似(见"心房间隔缺损"条)，两者鉴别诊断有时很困难。下列情况有助于诊断本病：1胸部X线片，特别是断层摄片，见到畸形引流的肺静脉阴影。2右心房造影时，造影剂由于来自畸形肺静脉血流的冲击，而产生造影残缺。选择性肺动脉造影时，向有畸形侧的肺动脉注入造影剂，可使畸形引流的肺静脉显影。3右心导管检查时，心导管可从右心房进入肺静脉，X线透视下可见心导管从右心房阴影中不经左心房而直接进入肺野。4选择性指示剂稀释曲线测定时，当指示剂注入无畸形的一侧肺动脉时，动脉指示剂稀释曲线上常且出现时间短；当指示剂注入有畸形的一侧肺动脉时，曲线呈右至右分流类型，且出现时间长；当指示剂注入右心房或右心室时，曲线呈左至右分流类型，其出现时间则介于上述两者之间(见"染料稀释曲线测定"条)。

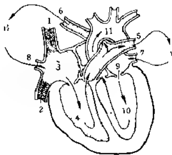


图1 部分性肺静脉畸形引流时心脏大血管内血流情况示意
右肺静脉畸形引流入右心房，其动脉血与右心房的静脉血混合进入右心室和肺动脉
1.上腔静脉 2.下腔静脉 3.右心房 4.右心室 5.左肺动脉 6.右肺动脉 7.左肺静脉 8.右肺静脉 9.左心房 10.左心室 11.主动脉弓 A.左肺 B.右肺

本病治疗主要是施行肺静脉改道手术，宜在学龄前后施行。手术适应证与心房间隔缺损相同。右侧肺静脉畸形引流入右心房而同时合并心房间隔缺损者，可在直视修补心房间隔缺损时，将有畸形引流肺静脉开口的右心房壁转而缝合于左心房侧，那一次手术可同时解决两种畸形。

完全性肺静脉畸形引流 完全性肺静脉畸形引流是肺静脉分别或总汇成一根后，引流到左无名静脉、上腔静脉、右心房、永存的左侧上腔静脉、冠状静脉窦、奇静脉或门静脉等处，而不引流入左心房。由于右心房同时接受来自肺静脉和腔静脉的血液，血量大增，而左心房无血，病人将无法生存。但此类病人均有心房间隔缺损或卵圆孔未闭，使混合于右心房的氧合和未氧合血液得以流入左心房，从而进入体循环，供应身体各部。完全性肺静脉畸形引流到横膈以下的静脉者，常发生阻塞，导致肺静脉淤血，引起肺动脉高压(图2)。

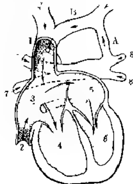


图2 完全性肺静脉畸形引流时心脏大血管内血流情况示意
所有肺静脉的氧合血汇流至永存的左上腔静脉，经左无名静脉进入上腔静脉，和来自上、下腔静脉的静脉血混合，从右心房流入右心室，并经心房间隔缺损流入左心房、左心室。图中未绘主动脉和肺动脉
1.上腔静脉 2.下腔静脉 3.右心房 4.右心室 5.左心房 6.左心室 7.右肺静脉 8.左肺静脉 A.左上腔静脉 B.左无名静脉

病人轻度发绀(有肺动脉高压者发绀明显)、进行性呼吸困难、乏力、发育不良和右心衰竭等症状。体检可无特异性杂音或胸骨左缘第二肋间有收缩期吹风样喷射型杂音，肺动脉瓣区第二心音分裂并亢进，胸骨左下缘可有舒张期隆隆样杂音(相对性右房室瓣狭窄)，在相当于畸形引流部位的胸部可听到连续性血管杂音。心浊音界增大，心前区可有抬举性冲动，杵状指(趾)一般较轻。X线片示肺血管增多，肺动脉总干弧凸出，右心室、右心房增大。畸形引流入永存的左侧上腔静脉的病人，上纵隔阴影增宽，整个心影呈"8"字形。心电图检查示右心室和右心房肥大。右心导管检查示所有各心腔和大血管的血氧含量相近，右心房压力和血氧含量增高，周围动脉血氧含量降低，心导管可进入畸形引流的肺静脉，选择性肺动脉造影时显影肺静脉，从而显示其畸形引流的情况。

本病预后差，病人多在婴幼儿期死亡。如能得到早期诊断，及时施行手术，将畸形引流的肺静脉(肺总静脉)改道，使血液回流到左心房，则可取得满意疗效。

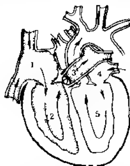
肺动脉口狭窄

肺动脉口狭窄(pulmonary stenosis)即单纯肺动脉口狭窄是指独立存在的先天性肺动脉口狭窄畸形，为常见的先天性心血管病之一。男女患病相仿。

发病机制和临床　肺动脉口狭窄是肺动脉出口处的局部狭窄，可为右心室漏斗部、瓣膜下狭窄、肺动脉瓣膜狭窄或肺动脉(瓣膜上)的狭窄，也可两种合并存在。单纯肺动脉口狭窄绝大多数是瓣膜狭窄，少数是漏斗部狭窄，肺动脉狭窄最少见。

肺动脉瓣膜狭窄时，三叶瓣膜融合成一圆锥形结构，中心留有小孔，直径可只有2～4mm，整个肺动脉瓣环可能也变狭窄，肺动脉壁常较薄并扩张，称狭窄后扩张。右心室漏斗部狭窄时，可能整个漏斗部肌肉增厚，形成长而狭窄的通道，亦可能在漏斗部或漏斗部的一部分与右心室隔开，造成"第三心室"，多不伴有狭窄后肺动脉扩张。由畸形肌束隔成的第三心室，有时称为"双腔右心室"。肺动脉狭窄可累及肺总动脉的部分或全部，亦可伸展至左、右两分支处，常有狭窄段前后扩张。

肺动脉口狭窄使右心室排血受阻，因而右心室压力增高，肺动脉的压力则减低或正常。两者的收缩压差达1.33kPa(10mmHg)以上，高者可达20—32kPa(150—240mmHg)。长时间右心室负荷增加，可引起右心室肥厚，最后发生右心衰竭。在高度狭窄、右心室内压力显著升高的病人，右心房压力亦相应地增高并可超过左心房压力，如此时有心房间隔缺损或卵圆孔未闭，则可引起右至左分流而出现紫绀，即所谓法洛三联症(见图)



瓣膜型单纯肺动脉口狭窄时心脏大血管内血流情况示意

狭窄的肺动脉瓣三个瓣叶融合，只留下一个小孔，妨碍血液从右心室进入肺动脉，血液流动方向以箭头示

1 右心房　2 右心室　3 肺总动脉　4 左心房　5 左心室

轻度狭窄可无症状，重度狭窄劳累后可引起呼吸困难、心悸、乏力、胸闷、咳嗽、偶有胸痛、头晕或昏厥。伴心房间隔缺损或卵圆孔未闭有右至左分流者，可出现紫绀与杵状指。

最主要的体征是在胸骨左缘第二肋间有响亮(3级之上)而粗糙的收缩期吹风样杂音，呈喷射型，多数伴有震颤，向左锁骨下传导，背部也常听到。肺动脉瓣区第二心音减轻并分裂。漏斗部狭窄时，杂音最响处多在第三、四肋间。肺动脉狭窄时，杂音常在腋部和背部听到。轻、中度狭窄的病人，肺动脉瓣区在第一心音后可听到肺动脉收缩喷射音(收缩早期喀喇音)，此音仅发生于瓣膜型狭窄的病人。个别病人可在肺动脉瓣区听到由肺动脉瓣关闭不全引起的舒张期吹风样杂音。

严重的狭窄可有右心室增大体征，心前区有明显的抬举性冲动，脉搏减弱。

重度狭窄的病人，晚期可发生右心衰竭。成年病人可发生肺动脉瓣钙化和关闭不全，也可发生肺动脉血栓形成和栓塞。病人较易患肺部感染，如肺结核。偶可并发感染性心内膜炎。

预后与狭窄程度有关，一般较好。重度狭窄的病人，可发生右心衰竭死亡。

诊断依据　根据病史和典型的体征，可以提示本病的存在。X线检查轻度狭窄的病人，可能正常；中、重度狭窄的病人肺血管影细小，整个肺野异常清晰，右心室增大。瓣膜型狭窄的病人，肺动脉总干弧凸出(狭窄后扩张)，其搏动明显，但肺门血管搏动弱。漏斗部型狭窄的病人，肺总动脉则多不扩大。动脉型狭窄的病人，则狭窄段前后的肺动脉可扩大。

心电图和心向量图检查示随狭窄的轻重、右心室内压力的高低而有轻重不同的四种类型心电图改变：正常、不完全性右束支传导阻滞、右心室肥大、右心室肥大伴劳损。部分病人有P波增高和P环增大，显示右心房肥大。心电轴有不同程度的右偏。

瓣膜型狭窄的病人M型超声心动图示：肺动脉瓣回声曲线的a波加深；漏斗部型狭窄的病人，在收缩期中可见瓣膜扑动。切面超声心动图示，肺动脉瓣增厚，向肺动脉呈圆顶状凸出或右心室流出道狭窄。多普勒超声心动图有助于估计瓣口前后的压力差。

右心导管检查可发现右心室压力增高，右心室压力曲线上升时的最大压力随时间变化率(dp/dt)增高，肺动脉压力正常或降低。右心室与肺动脉的收缩期压力阶差超过1.33kPa(10mmHg)。将心导管从肺动脉撤至右心室进行连续测压记录，可从压力曲线的形态变化判别狭窄的类型。

通过右心导管将造影剂注入右心室，可见到造影剂在肺动脉部受阻，瓣膜融合如天幕状，凸出于肺动脉腔内，瓣孔如鱼口状，造影剂由此喷出呈狭条状，然后呈扇状散开(瓣膜狭窄)或在右心室流出道中形成狭长阴影(漏斗部狭窄)，并可显示肺动脉的大小或有无狭窄。

本症畸形的体征、X线与心电图检查有一定特征，诊断不太困难，但要注意与心房间隔缺损、特别是瓣膜狭窄

时、二室间隔缺损(特别是漏斗部狭窄时)、原发性肺动脉扩张、法洛四联症等相鉴别。右心导管检查可确诊并有助于判定狭窄的类型和程度。选择性心血管造影有助于了解肺动脉、肺动脉瓣和漏斗部的解剖情况。

防治要点 治疗主要施行手术切开瓣膜或切除漏斗部的肥厚部分。前者可在低温麻醉下施行,但要注意手术本身可能引起关闭不全;后者则需在体外循环条件下手术。手术指征:①病人有明显症状。②心电图或X线显示显著右心室肥大。③右心室与肺动脉间的收缩期压力阶差在5.3kPa(40mmHg)以上。肺动脉狭窄位于近端且狭窄段较短者,亦可施行手术治疗。近年来使用头端带有特殊球囊的心导管来扩张狭窄的肺动脉瓣取得良好效果,从而使大部分病人避免了开胸手术。不施行手术治疗的病人应注意预防感染性心内膜炎和心力衰竭。

预防参阅见"先天性心脏血管病"条。

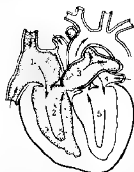
肺动脉未发育和发育不全

肺动脉未发育和发育不全(agenesis of pulmonary artery)形成肺动脉及其分支的畸形,包括一侧肺动脉缺如和各种类型的肺动脉狭窄等。约在胚胎第32d,第6对动脉弓从左右两侧各发出一分支伸向肺芽的血管丛,以后形成左、右肺动脉。单侧肺动脉发育不全系右侧第6对动脉弓未萎缩、退化,致使肺动脉仅与左肺相连,而本应发育为右肺动脉的血管仍与主动脉弓相连,且发育成为右肺的侧支循环,导致右肺动脉缺如。一侧肺动脉缺如可以单独发生,右以右侧多见,也常可并发其他先天性心血管畸形,如法洛四联症、永存动脉干(多见于左侧)等。单侧肺动脉未发育和发育不全,常使一侧肺或一叶肺也发育不全,这部分肺组织无功能,血供来自支气管动脉或主动脉的侧支循环,常致肺纤维化收缩,合并肺囊性病变,如肺囊肿、支气管扩张,患肺体积缩小,健肺代偿性肺气肿和血流量增加,生存病例代偿期可有正常血氧饱和度和,而肺动脉压力,死亡病例均有肺动脉高压和右心衰竭。单纯肺动脉缺如可无症状,发生呼吸道感染和活动量大时,出现呼吸急促或咯血等;伴随其他病症如法洛四联症时,则表现发绀、活动后气急、蹲踞、杵状指等低氧血症。X线胸片显示肺血管纹理显著纤细稀少,肺门血管阴影缩小或缺如,并于肺门区见弓状的侧支循环血管影所代替,对侧血管影则增粗。由于右肺发育不全或未发育,故患侧胸廓狭小,肋间隙变窄,膈肌升高,纵隔心脏向患侧移位,肺动脉造影见患侧肺动脉及其分支不显影,并可见到边缘光滑的该侧肺动脉残端,而对侧肺动脉及分支有扩张现象,核素肺血流灌注扫描可显示患侧肺放射性缺如。本症无特殊治疗,应预防呼吸道感染。

肺动脉及其分支狭窄,可分为三个重要类型:①中心型:称为肺动脉缩窄,又称为肺动脉瓣上狭窄,狭窄部位在肺动脉主干分叉部或一侧主肺动脉开口,可为单发或多发性局限的环状狭窄。②外周型:肺野内肺动脉分支的狭窄为多发性,可涉及肺叶、肺段或较小分支,为一较局限性狭窄。③混合型:病变同时累及中心及外周肺动脉分支,肺动脉及分支狭窄可单独存在,也可并存。其他先天性心血管畸形,如肺动脉瓣或主动脉瓣上狭窄等。肺动脉一处狭窄产生收缩期杂音,由于整个心动周期均有血液持续流过狭窄部位,故可为连续性杂音。若为双侧性多发性狭窄,可有肺动脉高压和继发性右心室肥大,右心室收缩期压力曲线与肺动脉狭窄远端的压力曲线完全一致,且狭窄远端压力突然降低,这种特征性的压力曲线提示此病。X线胸片因病变部位和范围不同而异,狭窄主要涉及一侧肺动脉或其分支者,可见患侧肺门血管影缩小或变形和肺野血管纹理减少,纹理粗细不匀,提示狭窄和狭窄后扩张改变。有右室肥大,肺动脉段凸出和搏动增强提示肺动脉高压或由于局限性狭窄的狭窄后扩张,右心室或肺动脉造影可显出病变的确切部位、类型、狭窄程度及其他合并畸形。若有严重肺动脉高压或出现心肺代偿失调的症状和体征,宜行外科手术,可用心包或奇静脉作为修补材料,如狭窄段长也可应用人造血管。

原发性肺总动脉扩张

原发性肺总动脉扩张(primary dilatation of main pulmonary artery)为少见的先天性血管畸形。由于先天原因,肺动脉总干的管壁薄弱,在血流长期不断冲击下引起扩张所致。本畸形有别于其他心血管病所引起的继发性肺动脉扩张(见图)。



原发性肺总动脉扩张时心脏大血管内血流情况示意
除肺总动脉扩张外,血流情况与正常时相同。
1 右心房 2 右心室 3 肺总动脉 4 左心房 5 左心室

本病多无临床症状,常由X线检查发现。少数可有类似心脏神经症的症状。体征是在肺动脉瓣区听到轻度收缩期吹风样杂音,第二心音正常或稍亢进,但有分裂,

还可有肺动脉收缩喷射音(收缩早期喀喇音)。扩张明显的病人,可能有肺动脉瓣关闭不全的吹风样舒张期杂音。X线片示肺血管正常,肺动脉总干弧扩张,搏动明显,心影不增大。心电图多属正常。右心导管检查无异常发现。选择性右心室造影显示肺动脉扩张。

本病预后良好,无需治疗。其临床重要性在于与心房间隔缺损、瓣膜型单纯肺动脉口狭窄、肺动脉高压等引起的肺动脉扩张相鉴别。

先天性肺动脉瘤

先天性肺动脉瘤(congenital pulmonary aneurysm)甚为罕见,为先天性肺动脉发育缺陷性疾病,80%发生在肺动脉总干,8%见于右肺动脉,3%见于左肺动脉。此病常发生在先天性心脏病合并肺动脉高压或继发于细菌性心内膜炎的病人。肺动脉瘤有肺内动脉瘤、肺外动脉瘤和夹层瘤三种。根据动脉瘤的形状分为囊形和梭形两种。不少病人仅有单纯肺动脉扩张,若伴肺动脉高压则血管壁薄弱更为明显,可以继续发展成为肺动脉瘤。肺动脉夹层动脉瘤罕见,常发生在伴有肺动脉高压和囊中央坏死时,往往有先天性心脏病,约有半数肺动脉瘤破裂的病人,病理检查见囊中央坏死。临床表现有咳嗽、咯血、呼吸困难、胸痛等症状。肺内动脉瘤可以反覆发生全身性血栓性静脉炎和发热。X线胸片如见有硬币样病灶,应考虑肺动脉瘤的可能。若不治疗,可因动脉瘤突然破裂出血而死亡。外科治疗是唯一有效的方法,为了切除肺动脉瘤,大多数需行肺叶切除术或施行动脉瘤切除术。

先天性原发性肺动脉高压

原发性肺动脉高压(primary pulmonary hypertension)是肺小动脉病变引起的阻塞性肺动脉高血压,病因很多,先天性肺小动脉病变引起者是其中之一。

病变于出生后逐渐发展,肌型肺小动脉内膜增厚,有的形成垫状或瓣状物向腔内凸出,有的形成血管球结构,内弹力膜断裂或缺如,肌层变薄或缺如。弹力型动脉有内膜增厚及粥样硬化,内弹力膜断裂等。肺动脉阻力增高,肺动脉高压,右心室排血受阻,压力增高,并逐渐肥大。小儿与成人均可发病,青年期为多发年龄,女性较多。

早期虽有肺动脉高压和右心室肥厚,但症状可不明显,多年后逐渐出现气急、心悸、胸痛、咯血、晕厥等症状,严重时,右心室和右心房压增高,可使卵圆孔重新开放,在心房水平引起右至左分流而出现紫绀,晚期发生右心衰竭。体征有心脏浊音界增大;肺动脉瓣区有吹风样收缩期杂音和收缩喷射音(收缩早期喀喇音),第二心音亢进或伴有分裂;可有吹风样舒张期杂音(相对性肺动脉瓣关闭不全),或右房室瓣区有吹风样收缩期杂音(相对性右房室瓣关闭不全)。右心衰竭时可出现颈静脉怒张,肝大和水肿。

X线片示右心室明显增大,右心房亦增大,肺动脉总干弧明显凸出,肺门血管影增粗而肺野血管影细小。心电图示右心室显著肥大,并可有右心房肥大。切面、超声心动图和磁共振断层显象心脏横面象均可显示右心室肥厚,多普勒超声心动图还有助于估计肺动脉的压力。右心导管检查显示肺动脉压增高,右心室收缩压增高,右心室压力曲线上升时的最大压力随时间变化率(dp/dt)增高,肺总阻力和肺小动脉阻力增高而肺动脉楔嵌压则正常。无分流现象。本症需与常见的左至右分流型先天性心脏病引起的继发性肺动脉高压和风湿性心脏病左房室瓣疾病引起的肺动脉高压作鉴别。肺活检不仅有助于揭示肺动脉压升高的原因,而且对估计预后和制定治疗方案也有帮助。因不同原因的肺动脉高压,可引起不同的血管形态学变化。本病显示明显的内膜肥厚,同心圆性内膜纤维化和丛状病变。

本症只能用药物治疗,如妥拉唑林、酚妥拉明(苄胺唑啉)等血管扩张剂,以降低肺动脉压力。右心衰竭时可用洋地黄和利尿剂对症治疗。预后不良。

异位心

异位心(ectopia cordis)为罕见的先天性心血管畸形。心脏完全不在或仅部分位于胸腔内,而错位在身体表面,有颈、颈胸、胸、胸腹、腹等类型,常伴有胸骨裂缺,膈肌缺损、腹直肌分裂或脐疝,使异位心脏突出于体表。可合并心包缺如、双腔心、三腔心、法洛四联症、肺动脉瓣闭锁、心房心室间隔缺损等以及其他脏器的畸形。颈、颈胸和胸型预后差,多于胎儿晚期、早产时或足月产后不久死亡;胸腹和腹型预后较好,可存活较久,如无其他心血管畸形甚至可活到成年。临床表现随合并的心血管畸形类别而不同,体检和X线检查可发现心脏异位。手术治疗的目的应使心脏回复到胸腔正常位置,但由于胸腔内已缺少心脏应占的位置、大血管已伸长和心包缺如等,这种纠治手术不易成功。用自体皮肤或其他组织遮盖暴露的心脏,修补膈肌缺损,同时避免心脏周围的组织影响心脏的功能,则为较可行的手术方法。

三房心

三房心(cor triatriatum)是少见的先天性心脏病。此时左心房有两个腔,加上右心房共具有三个心房腔。左心房内有带裂孔的纤维肌肉膜将之分隔为背、腹两个腔。肺静脉血先引流入背心腔,然后流入包括心耳和房室口的腹心腔。此纤维肌肉膜虽然有裂孔,但它的存在仍妨碍肺静脉血回流,引起肺静脉淤血、肺水肿、肺动脉高压和右心衰竭。可伴有肺静脉畸形引流入右心房(见

图)。

本病的临床表现与左房室瓣狭窄、左心房粘液瘤、左心房房室瓣瓣上环、肺静脉狭窄等相类似,需注意鉴别。超声心动图检查发现左房室瓣前瓣叶后有异常回声(纤维肌肉膜的回声),右心导管检查显示肺动脉楔嵌压增高,向肺动脉注射造影剂,左心房显影时见背心腔的延迟排空和腹心腔的存在有助于确诊本病。

诊断一旦确定应即施行纤维肌肉膜切除手术治疗。



三房心时心脏的血流情况示意图

左心房内有纤维肌肉膜将之分隔为背、腹两腔,其中仅有小孔容许血流通过,妨碍血液流入左心室。主动脉和肺动脉均未画出

1 右心房 2 右心室 3 左心房 4 左心室

二叶式主动脉瓣

从解剖角度看,二叶式主动脉瓣(bicuspid aortic valve)被认为是最常见的先天性心血管畸形之一,但临床上诊断本病的不多。本病主动脉瓣仅由两个大小相同的瓣叶构成,在婴儿或儿童期中即可发生关闭不全或狭窄,但多数在成年期易趋于钙化,并发生狭窄。可并发感染性心内膜炎。本畸形多单独存在,是成年人单纯性主动脉瓣钙化性狭窄最常见原因,也是过去无明显心脏病证据而发生感染性心内膜炎的常见病因。也可伴有主动脉缩窄。超声心动图检查、左心导管检查和选择性主动脉或左心室造影有助于发现本畸形的存在以及了解是否发生狭窄或关闭不全。本畸形合并狭窄或关闭不全时,才需手术治疗。

心室间隔动脉瘤

心室间隔动脉瘤(ventricular septal aneurysm)为罕见的先天性心脏病,单独存在或伴有心室间隔缺损、主动脉瓣下狭窄等畸形。心室间隔动脉瘤的瘤体多突向右心室或右心房,其内可有血栓形成。病人一般无症状,或有室性心律失常、房室传导阻滞、右心室漏斗部狭窄和主动脉瓣关闭不全等表现。瘤体可破裂入右心室或右心房,产生类似主动脉窦动脉瘤破裂入右心(见"主动脉窦动脉瘤"条)的临床表现,但只引起全收缩期杂音而不引起连续性杂音。诊断依靠选择性左心室造影。可施行手术纠治。

冠状动脉异常起源和沟通

冠状动脉的异常起源和沟通(anomalous origin and connection of the coronary artery)是少见的先天性心血管畸形。其中产生左至右分流的有冠状动脉-冠状静脉窦瘘、冠状动脉-右心房瘘、冠状动脉-右心室瘘和冠状动脉-肺动脉瘘等;不产生左至右分流的有冠状动脉-左心房或左心室瘘等。此外,左冠状动脉异常起源于肺动脉也可造成左至右的分流。

(1)冠状动脉-冠状静脉窦瘘、冠状动脉-右心房瘘、冠状动脉-右心室瘘(图1)和冠状动脉-肺动脉瘘:本类病人常为冠状动脉的一支发生异常沟通,故多无症状,常因胸前有连续性杂音而被发现,易被误诊为动脉导管未闭。视分流部位的不同,杂音的舒张期部分可较收缩期部分响、轻或可消失。可有脉压增大、毛细血管搏动、水冲脉等体征。胸部X线检查可能有肺血管影增加。心电图多属正常,可能有左或右心室肥大。右心导管检查时血氧分析未必能发现左至右分流,但用带铂电极心导管记录氢稀释曲线,则往往可以发现。逆行性升主动脉造影或选择性冠状动脉造影可以显示冠状动脉瘘引流的部位。

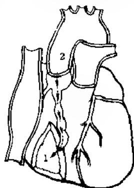


图1 右冠状动脉-右心室瘘示意

右冠状动脉畸形引流入右心室腔

1 右心室 2.升主动脉

本类病人预后一般较好,临床多无症状,因而多不需要手术治疗。有心脏增大或心力衰竭者,应考虑手术。冠状动脉-冠状静脉窦瘘和冠状动脉-肺动脉瘘可行结扎术,冠状动脉-右心室或右心房瘘则需在体外循环的条件下进行直视修补。

(2)起源于肺动脉的畸形冠状动脉:本畸形常为左冠状动脉起源于肺动脉。有婴儿型和成人型两种。前者左、右冠状动脉间侧支循环发展不良,左心室明显缺血,

病人在婴儿期中即出现心绞痛、心肌梗死、心力衰竭而死亡。后者左、右冠状动脉间侧支循环发展良好,左、右冠状动脉均扩张弯曲,左冠状动脉管壁变薄,其结构和功能均类似静脉,右冠状动脉血液经侧支循环流入左冠状动脉,再导流入肺动脉,因而造成左至右分流,同时心肌血供减少(图2)。

本病可施行手术治疗,在肺动脉开口处结扎畸形的左冠状动脉,或同时作主动脉–左冠状动脉旁路移植手术。

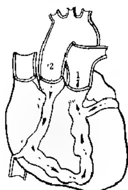
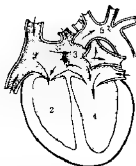


图2 左冠状动脉起源于肺动脉示意
右冠状动脉血液经畸形的左冠状动脉分流入肺动脉
1 肺总动脉 2 升主动脉

单心房

单心房(single atrium)为一种少见的心房间隔缺损类型,心房间隔完全缺失(见图)形成单心房型三腔心。

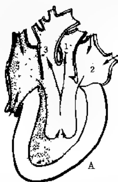


单心房时心脏大血管内血流情况示意
来自腔静脉的静脉血和来自肺静脉的动脉血在单心房中混合,分别进入两侧心室
1 右心房 2 右心室 3 左心房 4 左心室 5 主动脉弓

其临床表现类似第一孔型心房间隔缺损(见"心房间隔缺损"条),肺动脉高压不少见,可有轻度紫绀和杵状指(趾),常合并腔静脉畸形、左房室瓣前瓣叶裂缺、右位心或左位心等。心电图表现也和房室共道永存相似(见"心内膜垫缺损"条),常出现房室交接处性心律。右心导管检查发现心导管极易从右心房进入"左心房",在心房水平有大量的左至右分流,但周围动脉血氧饱和度接近正常,肺动脉高压。选择性心房造影可显示单心房而左心室造影可显示左房室瓣返流。手术治疗和第一孔型心房间隔缺损相仿。

单心室

单心室(single ventricle)是一种少见的心室间隔缺损类型,心室间隔完全缺失形成三腔心(单心室型)。常合并大动脉错位、肺动脉瓣下狭窄、主动脉瓣下狭窄、左房室瓣或右房室瓣闭锁等(见图)。预后差。如无大动脉错位且房室瓣也无畸形,则其临床表现类似巨大的心室间隔缺损,来自左心房的血液可流向主动脉,而来自右心房的血液可流向肺动脉,病人可无明显发绀。如同时有肺动脉瓣下狭窄,则其临床表现类似法洛四联症,可有明显发绀。如同时有大动脉错位则形成"大动脉错位伴单心室"畸形(见"大动脉错位"条)。治疗视具体解剖异常而定。



单心室时心脏大血管内血流情况示意
左心房的血与来自右心房的静脉血在单心室中混合,分别进入肺动脉和主动脉
A 单心室 1 肺总动脉 2 左心房 3 升主动脉

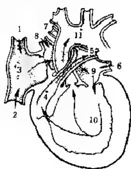
双腔心

双腔心(two chambers heart)为罕见的先天性心脏病。心房间隔和心室间隔均未发育,对下只有一个心房、一个心室、一个共同的房室通道和房室瓣。可伴有大动脉错位、主动脉干永存、肺静脉畸形引流、左侧上腔静脉永存、肺动脉瓣闭锁和无脾症等畸形。大半数病人为痴呆。病儿有发绀和呼吸困难,心脏增大,呈球形,多在婴幼儿期死亡。个别大动脉无错位者,由于血液在心脏内能循比较正规的途径流动,动静脉血混合不多,可无发绀,偶尔存活到少年期。

右房室瓣闭锁

右房室瓣闭锁（tricuspid atresia）是少见的先天性心脏病。病人的心脏无右房室瓣组织也无右房室瓣口，右心房血液不能流入右心室，右心室发育不全。常有心房间隔缺损，使从体循环静脉回流的全部血液得以经此缺损流入左心房、左心室而排入动脉系统，左心室增大。右心室和肺循环的血液则从左心室或主动脉通过心室间隔缺损、未闭动脉导管或支气管动脉侧支循环而获得，故血流量少。常伴有其他畸形如大动脉错位、肺动脉口狭窄、肺动脉瓣闭锁等（见图）。

病儿出生后即有发绀，其临床表现与法洛四联症等紫绀型先天性心血管病类似，但心电图示左心室肥大或缺乏正常婴幼儿的右心室占优势的心电图表现，常有心房肥大。胸部X线正位片示右心缘平直，或右侧心底部阴影丰满，肺血少，肺动脉段凹入，侧位片见左心房大；左前斜位片见右心室小、左心室大。超声心动图未能探测到右房室瓣的开启，右心室腔小。右心导管检查和选择性指示剂稀释曲线测定示心导管不能从右心房进入右心室而进入左心房，右心房压力增高，压力曲线中a波显著，并发现在心房水平有右至左分流。选择性右心房造影示右心房大，左心房、左心室同时显影，而右心室不显影；右心房与左心室之间有一三角形清晰区（发育不全的右心室）。



右房室瓣闭锁时心脏大血管内血流情况示意

右心房的静脉血经心房间隔缺损进入左心房，与左心房的动脉血混合流入左心室和主动脉，并经心室间隔缺损流入萎缩的右心室和肺动脉

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 左肺动脉 6 左肺静脉 7 右肺动脉 8 右肺静脉 9 左心房 10 左心室 11 主动脉弓

本病预后差，病儿常死于缺氧或心力衰竭。约半数病儿出生后6个月内死亡，2/3一年内死亡。

治疗措施包括针对缺氧和心力衰竭，防治感染性心内膜炎。如估计心房间隔缺损不大，右心房血液不能顺利流入左心房而影响病儿生存时，可用闭胸式心房间隔缺损成形术扩大缺损（见“大动脉错位”条）。在儿童期如无大动脉错位，可行右心房肺动脉吻合术、上腔静脉右肺动脉吻合术或Fontan手术。

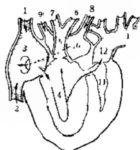
左房室瓣闭锁

左房室瓣闭锁（mitral atresia）是少见的先天性心脏病，约半数同时有主动脉瓣闭锁，可伴有心室间隔缺损、单心室、主动脉缩窄、大血管错位、肺动脉口狭窄或闭锁等畸形。本病左房室瓣处无瓣膜组织，该处凹入左心室内但无开口，回流到左心房的血液只能经过小的卵圆孔流入右心房（或通过肺静脉和体静脉的沟通流入体静脉），于是肺静脉淤血，肺动脉压增高，左心室萎缩，左心室通过心室间隔缺损接受来自右心室的血液（见图）。

病儿有不同程度发绀，在婴儿期死于心力衰竭。

X线示肺静脉淤血，但左心房增大常不明显。心电图示右心房、右心室肥大，可有左心房肥大。超声心动图不能探测到左房室瓣的活动。心导管检查示心房水平有左至右分流，动脉血氧含量和右心房血氧含量相同。选择性左心房造影可确立诊断。

治疗主要是对症治疗。闭胸式或开胸式的心房间隔缺损成形术（见“大动脉错位”条），使更多的左心房血液流入右心房，解除左心房淤血，有助于病儿的存活。



左房室瓣闭锁时心脏大血管的血流情况示意

左心房的动脉血经心房间隔缺损进入右心房，和静脉血混合流入右心室和肺动脉。左心室和主动脉血液由右心室通过心室间隔缺损供给。升主动脉位于前、左

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3.右心房 4 右心室 5 肺总动脉 6 左肺动脉 7 右肺动脉 8 左肺静脉 9 右肺静脉 10 左心房 11 左心室 12 升主动脉 13 主动脉弓

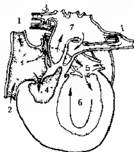
肺动脉瓣闭锁

肺动脉瓣闭锁（pulmonary atresia）是少见的先天性心脏病。本病肺动脉瓣组织变为无缺口的隔膜，右心室的血液不能排入肺动脉。本病有两种类型：

（1）伴有心室间隔缺损：此型实为严重的法洛四联症或称"假性主动脉干永存"，其临床表现和治疗与法洛四联症相仿（见"法洛四联症"条）。

（2）不伴有心室间隔缺损：此型病儿的生存有赖于心房间的沟通和未闭动脉导管的存在，右心房的血液经心房间隔缺损流入左心房，肺动脉的血液则通过未闭的动脉导管从主动脉到达。右心室较小，可有漏斗部狭窄，但兼有右房室瓣关闭不全者右心室可增大（见图）。病儿出生后即发绀、气急和缺氧发作，这些症状可促进动脉导管的关闭而致肺动脉无血液供应，在新生儿期即死亡。X线示肺血少，心影可增大，以右心房增大为主。心电图示右心房大，可有或无右心室肥大的表现。超声心动图检查探测不到肺动脉瓣的开放。右心导管检查可见右心房压力增高，心房水平有右至左分流。右心室压力可增高，其收缩压等于或高于主动脉收缩压（右心室增大者）；亦可能压力不高（右心室小者）。选择性右心室造影可明确诊断及了解右心室的解剖变化。

一旦确诊宜立即手术纠治，右心室增大者施行肺动脉瓣口切开并缝合卵圆孔；右心室小者还需同时作升主动脉右肺动脉吻合术。有时还需切除右心室漏斗部肥厚的部分和扩大肺动脉瓣环。手术死亡率高。



肺动脉瓣闭锁而室间隔完整时心脏大血管内血流情况示意

右侧心腔的静脉血不能进入肺动脉，乃通过未闭卵圆孔进入左心房，肺动脉内的血液由主动脉通过未闭动脉导管和支气管动脉的侧支循环供给

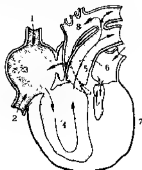
A 左肺 B 右肺 1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 左心房 6 左心室 7 主动脉弓

主动脉瓣闭锁

主动脉瓣闭锁（aortic atresia）是少见的先天性心脏病。主要见于男性，可伴有主动脉缩窄、左房室瓣闭锁、心室间隔缺损、动脉导管未闭等畸形。闭锁的主动脉瓣使左心室的血液不能排到主动脉。在左心房压明显增高的情况下，左心房血液通过心房间隔的卵圆孔流入右心房，如有心室间隔缺损，则左心室的血液也可流入右心室。右心室同时接受体静脉和肺静脉来的血液排入肺动脉，体动脉则通过未闭的动脉导管获得从肺动脉来的血液，故病儿有明显紫绀。肺静脉血液淤滞，易发生肺水肿，病儿常在出生后一周内即出现心力衰竭，多数于一个月内死亡（见图）。

X线示心脏增大、肺动静脉淤血。心电图示明显右心房、右心室肥大，ST段和T波改变。超声心动图检查测不到主动脉瓣的回声，右心室明显增大，左心室腔小，主动脉根部小。右心导管检查和选择性心血管造影示肺动脉扩张，造影剂从肺动脉流入主动脉。

治疗主要是对症，近年来虽有人提出手术方案，包括心脏移植术，迄今疗效不佳。



主动脉瓣闭锁时心脏大血管内血流情况示意

升主动脉萎缩，左心室小，左心房的动脉血经心房间隔的未闭卵圆孔进入右心房，与静脉血混合进入右心室和肺动脉。主动脉血液来自未闭的动脉导管与肺动脉沟通

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 肺总动脉 6.左心房 7 左心室 8.主动脉弓

先天性肺动脉瓣关闭不全

先天性肺动脉瓣关闭不全（congenital pulmonary insufficiency）为少见的先天性心血管畸形。可由于肺动脉和肺动脉瓣瓣环扩张（见"原发性肺总动脉扩张"条）或肺动脉瓣瓣膜异常引起。后者包括肺动脉瓣瓣膜缺如、二叶式肺动脉瓣和四叶式肺动脉瓣。可伴有心室间隔缺损等畸形。症状有劳累后气急、易疲乏、咳嗽、咯血等，重者可有紫绀和右心衰竭。原发性肺总动脉扩张引起者可能无症状。体检示肺动脉瓣区有吹风样舒张期递减型杂音，第二心音分裂并减轻或缺如。X线示右心室增大，肺动脉扩张，肺门血管影搏动强烈。心电图示右心室肥大或右束支传导阻滞。多普勒超声心动图能证实肺动脉瓣关闭不全的存在。右心导管检查示肺动脉收缩压正常或增高，而舒张压则降低。选择性肺动脉造影可见造影剂返流入右心室。症状明显者可施行手术收窄瓣环或用人造瓣膜替换。

先天性右房室瓣狭窄和关闭不全

先天性右房室瓣狭窄和关闭不全（congenital tricuspid stenosis and insufficiency）均为罕见的先天性心脏瓣膜畸形。两者可合并存在。

先天性右房室瓣狭窄时，一个瓣叶融合一起，但瓣叶本身比较正常。多伴有心房间隔缺损和肺动脉瓣闭锁。轻者可无症状或易疲乏，重者可有肝区疼痛、恶心、呕吐、甚至胃肠道出血，紫绀，心房颤动，浮肿、腹水、甚至胸水，但气急多不明显。体检示颈静脉充盈并搏动，有巨大"a"波，肝肿大并有收缩期前搏动，巩膜可黄染，右房室瓣区有舒张期隆隆样杂音，于吸气时增强，可伴有开瓣音。X线示右心房增大而肺不充血。心电图示右心房肥大。右心导管检查示右心房压力增高，压力曲线中a波显著，右心房与右心室之间有舒张期压力阶差。心血管造影示右心房增大而右心室显影延迟，可行右房室瓣交界分离手术或人造瓣膜替换手术。

先天性右房室瓣关闭不全可由于瓣环扩大、腱索增厚缩短、瓣叶分化不良或瓣膜下移（见"右房室瓣下移畸形"条）所致。可伴有心室间隔缺损。临床表现与右房室瓣狭窄相仿，但肿大肝脏的搏动发生在收缩期；颈静脉有收缩期搏动可与"a"波形成双重搏动；右房室瓣区有全收缩期吹风样反流性杂音，于吸气时增强；右心衰竭表现较明显。X线示右心房和右心室均增大，而肺充血不明显。心电图示右心房和右心室肥大。多普勒超声心动图可测到右心室血液于收缩期返流入右心房。右心导管检查示右心房压力增高，压力曲线出现"S"波，与V波融合形成高原波。右心室造影示右心室增大而造影剂返流入右心房。可行右房室瓣瓣环收缩或人造瓣膜替换手术

先天性左房室瓣狭窄和关闭不全

先天性左房室瓣狭窄和关闭不全（congenital mitral stenosis and insufficiency）都是少见的先天性畸形，它们可分别单独存在或合并存在而以其中之一为主，也可伴有其他畸形，特别是累及左侧心脏的畸形。

先天性左房室瓣狭窄时，狭窄的瓣膜可呈增厚、隔膜或漏斗型。其病理变化为瓣叶增厚、交界融合、腱索增厚或缩短、乳头肌肥厚或纤维化等，可在瓣上有狭窄环（左心房房室瓣瓣上环）或在瓣下有纤维带。可伴有动脉导管未闭、主动脉缩窄、主动脉口狭窄、冠状动脉畸形、心室间隔缺损、心房间隔缺损等畸形。与后者合并形成Lutembacher综合征。本病最具特征性的类型是左房室瓣降落伞状畸形（parachute deformity of the mitral value）。这种畸形的左房室瓣只有一个乳头肌，两个瓣叶的腱索均连接在此乳头肌上，因此整个瓣叶形如降落伞。左心房的血液需从腱索间隙流入左心室，故发生左房室瓣狭窄。常伴有左心房房室瓣瓣上环、主动脉瓣下狭窄和主动脉缩窄。

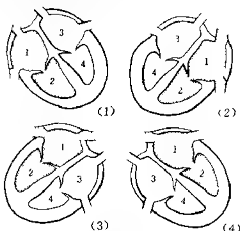
病儿发育差、易疲乏、苍白，重者气急，反复发生肺部感染、昏厥、肺水肿，最后出现右心衰竭。体征和实验室检查结果与后天性左房室瓣狭窄类似。治疗可行手术纠治，多需人造瓣膜替换，并注意切除瓣上狭窄环。

先天性左房室瓣关闭不全时，腱索畸形、缩短或缺如，后瓣叶过短或过长，瓣环扩大，或有两个瓣孔。合并第一孔型心房间隔缺损者，常为前瓣叶有裂缺；合并纠正型大动脉错位者，多为腱索附着瓣叶处畸形；合并左冠状动脉异常起源于肺动脉者，常为乳头肌纤维化所致。

病儿易疲乏，发育迟滞，反复发生呼吸道感染，最后出现心力衰竭。体征和实验室检查结果与后天性左房室瓣关闭不全类似，但在心尖区较常触到收缩期震颤。治疗可行手术纠治，修补瓣叶的裂缺、收窄扩大的瓣环或用人造瓣膜替换。

右位心

右位心（dextrocardia）是心脏在胸腔的位置移至右侧的总称。单纯右位心不引起明显的病理生理变化和症状。但右位心常和较严重的先天性心血管畸形同时存在。一般可分为三种类型。



心脏位置异常示意

(1)正常心脏位置 (2)真正右位心 (3)右旋性右位心 (4)左位心

1 右心房 2 右心室 3 左心房 4 左心室

（1）真正右位心：心脏在胸腔的右侧，其心房、心室和大血管的位置宛如正常心脏的镜中象，亦称为镜象右位心。常伴有（或不伴有）内脏转位。本型右位心除X线片示心影如正常心脏的镜中象外，心电图有特征性改变，I导联P波和T波倒置，QRS波群以向下波为主，

类似通常Ⅰ导联图形的倒影，Ⅱ导联相当于通常的Ⅲ导联，而Ⅲ导联则相当于通常的Ⅱ导联，aVR导联相当于通常的aVL导联，而aVL导联则相当于通常的aVR导联，胸导联中V_5、V_4、V_3、V_2、V_1和V_3R分别相当于通常的V_5R、V_4R、V_3R、V_1、V_2和V_3，而V_4R和V_5R则分别相当于通常的V_4和V_5。

（2）右旋性右位心：心脏大部分位于右胸，心尖指向右前方，但各心腔间的左右关系基本维持正常，不形成镜象倒转，为心脏在发育过程中下降和向左旋转不良，甚至向右旋转所致。心电图可显示Ⅰ导联T波倒置，Ⅱ、Ⅲ导联有深Q波。

（3）心脏右移 由于肺、胸膜或横膈病变而使心脏移位于右胸，心电图Ⅰ导联中无异常变化。

此外，在内脏转位的病人中，有时心脏仍在左胸，心尖仍指向左侧，称为左位心。此时各心腔间的关系可与上述者相同，也可形成右旋性右位心的镜中象（见图）。

对右位心本身无需特殊处理。

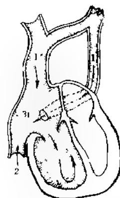
先天性右心室心肌萎缩

先天性右心室心肌萎缩（congenital myocardial dystrophy of the right ventricle）甚至完全缺如，称乌卢畸形（Uhl's anomaly）或羊皮纸心脏（parchment heart），甚为少见。患者婴儿期即发生心力衰竭，心音轻并有奔马律；X线示心影增大而肺血管影则正常或减少；心电图示右心房肥大和左心室肥大；心血管造影可显示右心房和右心室扩大，同时右心室壁薄，看不到肌小梁。预后差，治疗主要是对症治疗。

双侧上腔静脉

在胎儿发育过程中，左前主静脉和左总静脉导管（Cuvier管）不闭合，形成了左侧上腔静脉，出生时如继续存在，称为双侧上腔静脉（bilateral superior vena cava），或左侧上腔静脉永存。永存的左侧上腔静脉多通过冠状静脉窦引流入右心房，偶有引流入左心房者。常合并有心房间隔缺损、心室间隔缺损、法洛四联症或肺动脉瓣狭窄等畸形（见图）。

引流入冠状静脉窦的永存左侧上腔静脉不引起明显的病理生理变化，故无症状亦无明显的体征，心电图亦无明显变化。半数病人，X线片示主动脉弓的左上缘有新月形的血管影向上延至近左锁骨处，使上纵隔影呈"V"形增宽。右心导管检查时如心导管从左上肢静脉进入左侧上腔静脉，或从右心房经冠状静脉窦进入左侧上腔静脉，即能确立诊断。从左上肢静脉注射造影剂造影亦可显示此畸形的存在。本畸形不需处理，但病人如因其他先天性心血管畸形需要施行阻断循环直视手术纠正时，除应阻断正常右侧的上、下腔静脉外，还必需阻断此左侧上腔静脉，否则回流的血液将妨碍手术进行，甚至引起严重后果。故在此类病人手术前诊断此本畸形的存在有重要意义。



双侧上腔静脉畸形时心脏大血管内血流情况示意

永存的左上腔静脉引流入冠状静脉窦，后者扩大，引流入右心房。扩大的冠状静脉窦用虚线描出，表示位于心房背后。主动脉、肺动脉和肺静脉均未画出

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房

引流入左心房的永存左侧上腔静脉可引起紫绀，可在其近心端行结扎术治疗，但此类病人常合并有其他先天性心血管畸形，故多需在一次手术中同时处理。

下腔静脉引流入奇静脉系统

下腔静脉引流入奇静脉系统（inferior vena cava drains into azygos vein system）为少见的先天性血管畸形。下腔静脉近肝脏的部分缺如，血流不能流入右心房，而引流到奇静脉或半奇静脉，然后入上腔静脉或永存的左上腔静脉，再回流到右心房。可通过下腔静脉造影诊断。常伴多脾症。本畸形本身无需处理。

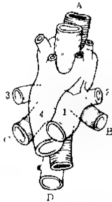
双主动脉弓

双主动脉弓（double aortic arch）是少见的先天性血管畸形。升主动脉发出两个主动脉弓，在气管之前一个向左一个向右，各跨越相应的支气管，然后转向食管后，联合成降主动脉，于是形成一个动脉环将气管和食管包围在其中。两个主动脉弓各自发出颈总动脉和锁骨下动脉，右侧的主动脉弓常较左侧的大。可伴有法洛四联症、肺动脉瓣狭窄、心房或心室间隔缺损和主动脉缩窄等畸形（见图）。

本畸形无明显的血流动力影响，但其形成的动脉环如较窄，加上动脉韧带又可将肺动脉紧拉，则可压迫气管

和食管而引起呼吸窘迫、呼吸道感染和吞咽困难等症状。胸部X线和食管吞钡X线检查可提示本病的存在，主动脉造影可明确诊断。

有症状的病人应施行手术治疗，将较细的一个主动脉弓切除，并切断有关的动脉韧带。



双主动脉弓示意图

升主动脉在气管和食管之前，向左、右各分出一个主动脉弓，再转向食管之后，联合成降主动脉，形成一个动脉环将气管和食管包围在其中

1 肺总动脉 2 左肺动脉 3 右肺动脉 4 升主动脉 A 食管 B.左支气管 C.右支气管 D.降主动脉

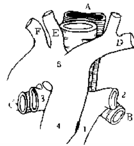
右位主动脉弓

右位主动脉弓(right aortic arch)是较常见的先天性血管畸形。主动脉自左心室发出后不跨越左主支气管，而跨越右主支气管向后，接于降主动脉，降主动脉沿脊柱的右侧下降，直至接近横膈时才偏向左侧。病人常伴有其他先天性心血管畸形如法洛四联症、心室间隔缺损、肺动脉瓣闭锁、右房室瓣闭锁、主动脉干永存和大动脉错位等。也有右位主动脉弓跨越右主支气管后即转向食管后方，沿脊柱左侧下降成为降主动脉的，其位置较正常稍偏右，而食管则略偏左，气管和食管位于降主动脉的左前方而非右后方。本病头、臂部动脉的分支发出次序可为正常时的镜中象(即依次为左无名动脉、右颈总动脉、右锁骨下动脉)或呈其他排列(见图)。

右位主动脉弓本身不引起明显血流动力学改变，但可与肺动脉、动脉韧带共同构成血管环，压迫食管和气管而引起吞咽困难、呼吸窘迫和肺部感染等症状，偶引起声音嘶哑。

胸部X线和食管吞钡X线检查可提示本病的存在，主动脉造影则可确诊。

出现症状的病人可施行手术治疗如切断动脉韧带等以松解压迫食管和气管的血管环。



右位主动脉弓示意图

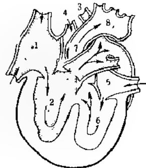
主动脉弓跨过右支气管转向右侧，其臂头动脉分支的顺序为左无名动脉、右颈总动脉和右锁骨下动脉

1 肺总动脉 2 左肺动脉 3 右肺动脉 4 升主动脉 5 主动脉弓 A 食管 B 左支气管 C 右支气管 D 左无名动脉 E 右颈总动脉 F 右锁骨下动脉

主动脉弓离断

主动脉弓离断(interruption of aortic arch)是少见的先天性血管畸形。主动脉弓和胸降主动脉之间的连续中断，连续中断的部位可在主动脉弓的三个分支开口处以下，也可在左颈总动脉和左锁骨下动脉开口处之间。此时降主动脉的血流由右心室通过未闭的动脉导管供给，故下肢出现紫绀。可伴有心室间隔缺损、主动脉瓣下狭窄、大动脉错位、主动脉干永存等畸形(见图)。

病儿有严重的心力衰竭，多于出生后一个月内死亡。选择性心血管造影有助于明确诊断。可施行血管移植手术或旁路移植手术治疗。



主动脉弓离断时心脏大血管内血流情况示意

离断发生在左锁骨下动脉分出之后。降主动脉的血液由右心室经未闭的动脉导管供应，由于同时有心室间隔缺损，故所供给的血液混有动脉血

1 右心房 2 右心室 3 右肺动脉 4 右肺静脉 5 左心房 6 左心室 7 升主动脉 8 主动脉弓

迷走右锁骨下动脉

迷走右锁骨下动脉(aberrant right subclavian artery)为较少见的先天性血管畸形。右锁骨下动脉直接从主动脉发生,成为主动脉的第四个分支。此时右锁骨下动脉多起源于主动脉弓的后壁或内壁,相当于第四胸椎水平处,偶可从降主动脉的上段发出。其根部常扩大呈憩室状。可经食管后方,在气管和食管之间或在气管前方,向右上斜行越过中线,经右第一肋骨上面到达右上肢。可伴有法洛四联症、心室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉干永存、主动脉缩窄和大动脉错位等畸形。

本畸形本身不引起明显的血流动力变化,但可压迫气管和食管而引起呼吸窘迫和吞咽困难等症状。胸部X线和食管吞钡X线检查可提示本病的存在,主动脉造影可明确诊断。

有症状的病人应施行手术治疗,在其根部予以结扎切断。

异常的无名动脉

异常的无名动脉(anomalous innominate artery)为罕见的先天性血管畸形。无名动脉从主动脉发源的部位左移,故需跨过气管前壁才能向右、上到达其正常分布的区域。可压迫气管而引起呼吸窘迫。侧位X线片显示气管前壁受压,主动脉造影可明确诊断。手术治疗为通过经胸骨的张力缝合法,使无名动脉的第一段和有关的主动脉弓向前提高,以解除对气管的压迫。

异常的左颈总动脉

异常的左颈总动脉(anomalous left common carotid artery)为罕见的先天性血管畸形。左颈总动脉从主动脉发源的部位右移,故需跨过气管前壁才能向左、上到达左颈部。在侧位X线片中见到气管前壁受压情况,主动脉造影可明确诊断。如有呼吸窘迫症状,可手术治疗。将左颈总动脉的第一段连同有关的主动脉弓向前提高,用褥式张力缝合法缝于胸骨,以解除对气管的压迫。

左肺动脉异常起源于右肺动脉

左肺动脉异常起源于右肺动脉(left pulmonary artery originated from right pulmonary artery)是少见的先天性血管畸形。此时肺总动脉不分为左、右肺动脉,而直接向右伸延成为右肺动脉,然后再从右肺动脉分支的近端处分出左肺动脉。因此左肺动脉向左进入左肺门时,将穿越右总支气管、气管(在前)与食管(在后)之间,形成血管索。可能压迫支气管和气管引起呼吸窘迫。右心室或肺动脉造影可明确诊断。有症状者可施行手术治疗。

肺静脉和肺小静脉狭窄

肺静脉和肺小静脉狭窄(pulmonary vein and venule stenosis)是少见的先天性血管畸形。肺静脉狭窄可单独存在或合并于肺静脉畸形引流中。症状取决于受累的肺静脉数和狭窄程度,主要为肺淤血和肺动脉压增高所引起。选择性肺动脉造影可见造影剂经过肺静脉的时间延长,或见到肺静脉狭窄。病变靠近心房壁者可行手术治疗。

肺小静脉狭窄亦称为肺静脉阻塞性疾病,其临床表现为肺淤血、肺含铁血黄素沉积症和肺动脉压增高,但肺楔嵌压常不增高。主要是对症治疗。

紫绀型先天性心脏血管病

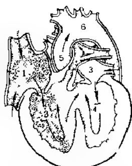
紫绀型先天性心脏血管病(congenital cyanotic cardiovascular disease)是先天性心脏血管病的一大类型(见"先天性心脏血管病"条)。本型心血管畸形引起右至左分流,即左右两侧血液循环途径之间有异常沟通,使静脉血从右侧心腔的不同部位分流到动脉血中,导致动脉血氧含量和饱和度降低,引起紫绀。这种紫绀多很明显,常伴有杵状指(趾),称为中心性紫绀,与充血性心力衰竭所引起的周围性紫绀有别。紫绀型先天性心脏血管病包括法洛四联症、Eisenmenger(艾森曼格)综合征、大动脉错位、右房室瓣下移畸形伴心房间隔缺损、右房室瓣闭锁、完全性肺静脉畸形引流、主动脉干永存、肺动静脉瘘等(其中完全性肺静脉畸形引流、主动脉干永存、法洛四联症又可同时有左至右分流),预后均较差。

法洛四联症

法洛四联症(tetralogy of Fallot)是复合的先天性心脏血管畸形,包括肺动脉口狭窄、心室间隔缺损、主动脉骑跨于缺损的心室间隔上或右位、右心室肥大等四种情况,其中主要的是心室间隔缺损和肺动脉口狭窄。本病是最常见的紫绀型先天性心脏血管病。

发病机制和临床 本病的心室间隔缺损位于心室间隔膜部。肺动脉口狭窄可能为瓣膜、右心室漏斗部或动脉型,而以右心室漏斗部型居多。主动脉根部右移,骑跨于缺损的心室间隔之上,故与左、右心室直接相连。20%~25%的病人主动脉弓和降主动脉位于右侧。右心室壁显著肥厚。肺动脉口狭窄严重而致闭塞时,则形成假性主动脉干永存。本病可合并右位心、双侧上腔静脉、动脉导管未闭、部分性肺静脉畸形引流、房室共道永存、右房室瓣关闭不全等。

本病由于肺动脉口狭窄造成血流入肺的障碍，右心室输出的血液大部分经由心室间隔缺损进入骑跨的主动脉，肺部血流减少，而动静脉血在主动脉混合被送达身体各部，造成动脉血氧饱和度显著降低，出现紫绀，并继发红细胞增多症。肺动脉口狭窄程度轻的病人在心室水平可有双向性分流。右心室压力增高，其次缩压与左心室和主动脉的收缩压相等，右心房压亦增高，肺动脉压降低(见图)。



法洛四联症时心脏大血管内血流情况示意

肺动脉口狭窄主要为漏斗部型，可时肺总动脉也狭小，主动脉骑跨在有心室间隔缺损的两心室之上。右心室的静脉血排出肺动脉受阻，乃大量排入左心室和主动脉，使主动脉和右心室混入静脉血

1 右心房 2 右心室 3 左心房 4 左心室 5 升主动脉 6 主动脉弓 7 肺总动脉

病儿自幼出现进行性紫绀和呼吸困难，哭闹时加剧，伴有杵状指(趾)和红细胞增多。平时易感乏力，劳累后呼吸困难和乏力常使病儿采取下蹲位休息，部分病儿由于严重的缺氧而引起昏厥，甚至有癫痫样抽搐。胸痛和心律失常较少见，偶有咯血。如不治疗，体力活动大受限制且不易成长，影响发育。

体检见胸前部可有隆起。胸骨左缘第二、三肋间有收缩期吹风样喷射型杂音，可伴有震颤。此杂音为肺动脉口狭窄所致，其响度与狭窄程度呈反比，因狭窄越重则右心室的血液进入骑跨的主动脉越多，而进入肺动脉的越少。与单纯性肺动脉口狭窄杂音的不同是历时较短、高峰较早，吸入亚硝酸异戊酯后减轻而非增强，伴有震颤者少。肺动脉口狭窄严重者此杂音几乎消失而出现连续性杂音，为支气管血管与肺血管间的侧支循环或合并动脉导管未闭引起。非典型的法洛四联症和肺动脉口狭窄程度较轻而在心室水平仍有左至右分流者，还在胸骨左缘第三、四肋间听到由心室间隔缺损引起的收缩期杂音。肺动脉瓣区第二心音可能减弱或正常，但亦可能呈单一而响亮的声音(由主动脉瓣区第二心音传导过来)。心浊音界正常或略增大。心前区和中上腹可有抬举性冲动。

诊断依据 (1)X线检查：显示肺野异常清晰，肺动脉总干弧不明显或凹入，右心室增大，心尖向上翘起，在后前位片上心脏阴影呈木靴状(犹如横置的长方形)。在近1/4病人可见右位主动脉弓。

(2)心电图：示右心室肥大和劳损，右侧心前区各导联的R波明显增高，T波倒置。部分病人有右心房肥大的表现，在标准导联和右侧心前区导联、P波高尖。心电轴右偏。心向量图示水平面和右侧面QRS环主要在前，顺钟向运行，T环方向与QRS环相反，P环长，额面QRS环最大向量右偏。

(3)超声心动图检查示主动脉根部扩大，位置前移并骑跨在心室间隔上，主动脉前壁与室间隔间的连续性中断，而主动脉后壁与左房室瓣则保持连续。由静脉注射含气泡的超声造影剂，可见后者由右心室进入主动脉。多普勒超声心动图可直接见到右心室血液注入骑跨的升主动脉。

(4)右心导管检查：可有下列发现：①肺动脉口狭窄引起右心室与肺动脉间收缩压阶差，分析压力曲线的形态可帮助判定狭窄的类型。②心导管可能由右心室直接进入主动脉，证实有骑跨的主动脉或心室间隔缺损。③动脉血氧饱和度降低至89%以下，说明有右至左分流，如同时有通过心室间隔缺损的左至右分流，则右心室的血氧含量高于右心房。④心室间隔缺损较大而主动脉骑跨明显者，主动脉、左心室和右心室的收缩压相等。

(5)选择性指示剂稀释曲线测定：通过右心导管分别向右心房、右心室和肺动脉注射指示剂(染料或维生素C等)，在周围动脉记录指示剂稀释曲线(用耳血氧计或铂电极系统等)，可见在右心室及其上游心腔注入指示剂时，记录到出现时间缩短，曲线降支呈双峰的右至左分流曲线，而在肺总动脉及其下游注入指示剂时则记录到正常曲线，从而定出右至左分流的部位。

(6)选择性心血管造影：通过右心导管向右心室注射造影剂，可见主动脉和肺动脉同时显影，并可了解肺动脉口狭窄的类型，此外还可能见到造影剂经心室间隔缺损进入左心室。

(7)血常规检查示红细胞计数、血红蛋白浓度和血细胞比容均显著增高。

本病临床表现比较具有特征性，一般不难诊断，但需与其他有紫绀的先天性心脏血管病特别是肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损伴紫绀、Eisenmenger(艾森曼格)综合征、右房室瓣下移畸形或右房室瓣闭锁伴心房间隔缺损、完全性大动脉错位等相鉴别。右心导管检查和选择性右心室造影可以确立诊断。

本病由于红细胞增多可引起脑或肺动脉血栓形成，体循环静脉系统的血栓可随右至左分流的血液进入脑动脉而引起脑栓塞(反常栓塞)或脑脓肿。其他并发症尚有感染性心内膜炎、肺部感染、心力衰竭等。

本病预后差，如不手术治疗，多数病人在20岁以前死于心力衰竭、脑血管意外、感染性心内膜炎、脑脓疡、肺部

感染等。

防治要点 本病的手术治疗有三种方法.

(1)分流手术：在体循环和肺循环之间造成分流，以增加肺循环的血流量，使氧合血液得以增加。有锁骨下动脉与肺动脉的吻合，主动脉与肺动脉的吻合，腔静脉与右肺动脉的吻合等方法。本手术并不改变心脏本身的畸形，目前仅偶在病儿中应用，使病儿能成长，以后再施行直视下手术。

(2)肺动脉瓣狭窄的切开或右心室漏斗部狭窄的部分切除术：可以增加肺循环血流，纠正一部分畸形。

(3)直视下手术：在体外循环条件下，切开心脏修补心室间隔缺损，切开狭窄的肺动脉瓣或切除右心室漏斗部的狭窄，必要时补片，可彻底纠正本病畸形，疗效好，宜在3～5岁后施行，症状严重者手术应予提前。

本病的昏厥发作与右心室漏斗部痉挛，使肺血流进一步减少有关，可用静脉注射小剂量普萘洛尔(心得安)治疗或口服普萘洛尔预防，同时给氧。

法洛三联症

所谓法洛三联症是指肺动脉口狭窄合并心房间隔缺损或卵圆孔开放有右至左分流，其临床表现与法洛四联症相似，但病理解剖上并无主动脉骑跨或心室间隔缺损。本病为较少见的紫绀型先天性心血管病。

本病肺动脉口狭窄多属瓣膜狭窄型且很严重，也可合并或仅为漏斗部狭窄型。肺动脉总干多有狭窄后扩张，心房间隔有缺损或有未闭的卵圆孔而心室间隔完整，右心室肥大，右心房亦增大。

由于本病肺动脉口严重狭窄导致右心室压明显增高，右心室肥大，并使右心室的顺应性减弱，右心房压逐渐增高。当后者超过左心房压力时，遂在心房水平发生右至左分流出现紫绀，因此右心房压将不致继续增高，故心房间隔缺损或卵圆孔未闭的存在，实际上起到安全阀的作用(见图)。

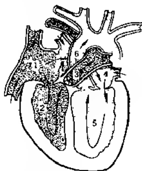
肺动脉口狭窄合并心房间隔缺损在未发生右至左分流前，其临床和实验室检查表现与单纯肺动脉口狭窄相同，这时似不宜称为法洛三联症(见"肺动脉口狭窄"条)。发生右至左分流后，则临床表现与法洛四联症相同，可称为法洛三联症。有人还将法洛三联症、四联症和五联症合称法洛综合征。

本病紫绀出现较法洛四联症晚，在儿童期偶或成年期才出现。病人发育差，可有气急、乏力、胸痛、头晕、昏厥等症状，偶有下蹲习惯。可出现右心衰竭、感染性心内膜炎、脑脓肿和肺部感染。病人易因心力衰竭而死亡。体征主要为胸骨左缘第二肋间处有响亮的收缩期吹风样喷射型杂音，常伴有震颤，肺动脉瓣区第二心音减轻和分裂。心浊音界增大，心前区有抬举性冲动。有杵状指(趾)。

实验室检查显示红细胞计数、血红蛋白浓度和血细胞比容明显增加。X线片示肺血管影少，肺动脉总干弧明显凸出，右心室和右心房增大。心电图和心向量图示右心房肥大、右心室肥大和劳损，电轴右偏。右心导管检查和选择性指示剂稀释曲线测定示在心房水平有右至左分流，右心室和肺动脉间有收缩期压力阶差，可有或无右心室漏斗部型狭窄的压力曲线，心导管易从右心房进入左心房，右心室收缩压可高于周围动脉收缩压。选择性右心室造影多显示肺动脉瓣膜型狭窄，有时也可见右心室漏斗部肥厚；右心房造影可见左心房同时显影。

本病的临床表现有一定的特征性足以提示本病存在的可能，实验室检查有助于确立诊断，但要注意与其他紫绀型先天性心血管病特别是法洛四联症相鉴别。

治疗主要是直视下手术纠治，切开狭窄的肺动脉瓣，如有右心室漏斗部肥厚(可为继发性)亦宜适当切除，对心房间隔缺损同时予以修补，对卵圆孔未闭可不修补。



法洛三联症时心脏大血管内血流情况示意

肺动脉瓣口狭窄妨碍血液从右心室进入肺动脉，右心室和右心房压力增高，右心房的静脉血经心房间隔缺损进入左心房，与其中的动脉血混合流入左心室和主动脉

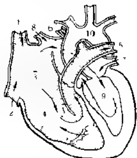
1 右心房 2 右心室 3 肺总动脉 4 左心房 5 左心室 6 升主动脉

右房室瓣下移畸形

右房室瓣下移畸形亦称埃勃斯坦畸形(Ebstein's anomaly)，是少见的先天性心血管病。

本病右房室瓣向右心室部位，主要是隔瓣叶和后瓣叶下移，常附着于近心尖的右心室壁而非右房室瓣的纤维环部位，前瓣叶的位置多正常。因而右心室被分为两个腔，畸形瓣膜以上的心室腔壁薄，与右心房连成一大心腔，是为"心房化的右心室"，具有与右心房相同的功能；畸形瓣膜以下的心腔包括心尖和流出道为"功能性右心室"，起平常右心室相同的作用，但心腔相对较小。可引起右房室瓣关闭不全偶或右房室瓣狭窄。常伴有心房间

隔缺损、心室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉口狭窄或闭锁。可发生右心房压增高,此时如有心房间隔缺损或卵圆孔未闭,则可导致右至左分流而出现紫绀(见图)。



右房室瓣下移畸形时心脏大血管内血流情况示意

右房室瓣后瓣叶和隔瓣叶下移至右心室,部分右心室心房化,右心房增大,右房室瓣关闭不全,右心房压力增高,在有心房间隔缺损或未闭卵圆孔的情况下,右心房的静脉血可进入左心房与动脉血混合流入左心室和主动脉。有时左心房的动脉血亦可进入右心房

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 左肺动脉 6 右肺动脉 7 左肺静脉 8 右肺静脉 9 左心室 10 主动脉弓 A 右房室瓣隔瓣叶 B 右房室瓣后瓣叶

症状轻重不一,包括心悸、气急、乏力、头昏和右心衰竭等,约80%病人有紫绀,约20%病人有阵发性心动过速史。体征示心脏浊音界明显增大,而心前区搏动微弱,心前区可听到三四个心音,第一二音可分裂其延迟出现的成分增强,第二心音分裂而肺动脉瓣成分减轻,常有第四心音(心房音)或第三心音,胸骨左下缘可有收缩期吹风样和舒张期搔抓样或隆隆样杂音。可有房性快速心律失常。肝脏可增大并有收缩期搏动。

实验室检查示有紫绀的病人红细胞计数、血红蛋白浓度和血细胞比容均增高。

X线片示心影增大常呈球形,搏动弱,右心房可甚大,肺血管影正常或减轻。

心电图示右心房肥大(有时P波异常高大),P-R间期可延长,完全性或不完全性右束支传导阻滞,胸导联R波电压低,V_1~V_4有S-T段和T波改变等,约10%~25%病人有B型预激综合征。

超声心动图示右房室瓣前瓣叶大而关闭延迟,且动作异常,右心室增大(包括心房化的右心室),心室间隔动作也异常。

右心导管检查和指示剂稀释曲线测定示右心房腔甚大,压力增高,压力曲线的a波和v波均高大。心导管顶端要在心尖或流出道处才能记录到右心室型的压力曲线,在心房化的右心室内可测到心房型的压力曲线,而同时测得的心腔内心电图则为右心室型。在心房水平可发现右至左分流,心导管可从右心房进入左心房,检查过程中易发生心律失常。选择性右心房造影显示巨大的心房和异常的右房室瓣,左心房可同时显影。

本病的临床表现、X线和心电图检查结果虽有一定的特征性,但如对本病不提高警惕,极易漏诊或误诊。有紫绀的病人需与右房室瓣闭锁和其他紫绀型先天性心血管病相鉴别,无紫绀的病人需与心肌病和心包积液等疾病相鉴别。

本病轻型者预后较好,心脏显著增大者预后差,70%的病人在20岁前由于右心衰竭或肺部感染而死亡。

治疗可行上腔静脉与右肺动脉吻合术、右房室瓣修补或人造瓣膜替换术,病人心脏增大、紫绀或症状明显者为手术的指征。

大动脉错位

大动脉错位(transposition of the great arteries)是由于发育畸形引起大动脉间的关系发生变化。本病为少见的先天性心血管畸形,包括完全性大动脉错位、纠正型大动脉错位、右心室双出口、大动脉错位伴单心室等几种类型。其中以完全性大动脉错位为最常见。

完全性大动脉错位(右型大动脉错位) 此时主动脉自右心室发出,而肺动脉自左心室发出,主动脉位于肺动脉的前和右。常伴有心房间隔缺损、心室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉口狭窄、主动脉口狭窄、房室共道、右房室瓣闭锁等畸形。

大动脉的完全错位使从周围静脉回流的未氧合血,到右心房和右心室后不经肺而直接喷入主动脉;从肺静脉回流的氧合血到左心房和左心室后,再喷入肺动脉回到肺。体、肺循环之间互不沟通,病儿无法生存。心房间隔缺损、心室间隔缺损和动脉导管未闭等畸形的合并存在,将两循环沟通,但周围动脉的血氧含量仍低,其病理生理的改变取决于这些沟通的大小和是否合并肺动脉口狭窄(图1)。

病儿出生后即有紫绀,婴儿期喂食困难、体重增长慢、气急、咳嗽,易患呼吸道感染,常在四个月内出现心力衰竭。伴有动脉导管未闭的病儿,下半身紫绀较轻,杵状指(趾)常在半岁后才出现,心浊音界增大。合并心室间隔缺损者,胸骨左缘特别是第三肋间有全收缩期吹风样反流型杂音,第二心音分裂,心尖区可有舒张期隆隆样杂音,常有奔马律。合并肺动脉口狭窄者则心底部有收缩期吹风样喷射型杂音。X线片见肺血管影增加(合并肺动脉口狭窄者例外)。侧位见升主动脉向前移位,左、右心室和右心房增大。正位见心底部血管影较窄。肺动脉总干弧度消失,主动脉影小,左心缘长而向外侧凸,使心影如斜置的鸡卵,其尖端向左下方。体、肺循环间沟通小者心电图常示右心室和右心房肥大,沟通大者常示双侧

心室肥大，伴有主动脉瓣狭窄者示左心室肥大。超声心动图示在同一探测部位中，同时能测到主动脉瓣和肺动脉瓣两种回声。根据两组半月瓣关闭的早（主动脉瓣）晚（肺动脉瓣），可以识别主动脉位于肺动脉的前方。右心导管检查示右心室压力增高，其收缩压与主动脉收缩压相等，心导管可从右心室进入主动脉，也可通过合并存在的沟通而进入所有四个心腔和两根大动脉。血液分流情况随合并存在的沟通而异。选择性右心室造影可见主动脉同时显影。

本病预后差，病儿平均在出生后3～19个月内死亡，只有少数能存活到20～30岁。

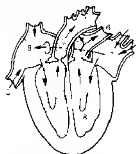


图1 完全性大动脉错位时心脏大血管内血流情况示意

主动脉向前移位于右心室之上，肺动脉向后移位于左心室之上。右心房的静脉血流入右心室和主动脉，供应全身后，回流到腔静脉又返回右心房。肺静脉的动脉血流入左心房、左心室和肺动脉，在肺与氧结合后，又回流到肺静脉。此两循环之间依靠心房间隔缺损来沟通，使右心房、右心室和主动脉得以混入动脉血

1.上腔静脉 2.下腔静脉 3.右心房 4.右心室 5.肺总动脉 6.左肺动脉 7.左心房 8.左心室 9.升主动脉 10.主动脉弓

手术治疗需分两步进行，婴儿期先行闭胸式（用带气囊的心导管从右心房经未闭卵圆孔送入左心房，充气后拉回右心房，以撕裂心房间隔，成开胸式的心房间隔缺损成形术，增加两循环之间的沟通使病儿能生存。待成长至2～3岁时，施行直视下纠治术。手术方案需视心脏伴发畸形等具体情况而选择 Senning、Mustard、Rastelli 或 Jatene 手术。疗效正在不断提高。

纠正型大动脉错位（左型大动脉错位） 主动脉位于肺动脉的前方，在大动脉错位的同时有心室和房室瓣的转位，由于心室的转位从功能上纠正了错位的大动脉所引起的血流异常。即周围静脉血回流到左心室（执行右心室的功能）喷入肺动脉；肺静脉血回流到右心室（执行左心室的功能）喷入主动脉（图2）。病人无需依靠其他先天性的缺损来维持生命，多无症状，也无紫绀，其本身无需治疗。但本病可合并各种心血管畸形，引起的病理生理变化需加以处理。其中以合并心室间隔缺损最为常见，且手术修补该缺损时极易损伤右冠状动脉，需特别引起注意。

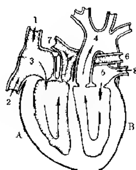


图2 纠正型大动脉错位时心脏大动脉内血流情况示意

主动脉向前移位于右心室，但右心室转向左侧并接受左心房来的动脉血；肺动脉向后移位于左心室，但左心室转向右侧并接受右心房来的静脉血。大动脉虽然错位，但由于心室转位而得到纠正，心脏大动脉内血流情况与正常时相同

1.上腔静脉 2.下腔静脉 3.右心房 4.主动脉弓 5.左心房 6.左肺动脉 7.右肺动脉 8.左肺静脉

A.功能性右心室 B.功能性左心室

右心室双出口 是大动脉错位不够完全，以致主动脉和肺动脉都从右心室发出。其中肺动脉的位置近乎正常或骑跨在左、右心室上；主动脉则在肺动脉的右侧完全从右心室发出。常同时伴有心室间隔缺损、肺动脉口狭窄和其他畸形（图3）。根据心室间隔缺损的位置和是否伴有肺动脉口狭窄，可将本病分为5型：第1型心室间隔缺损位于主动脉瓣下，又分为1a型（不伴有肺动脉口狭窄）和1b型（伴有肺动脉口狭窄）；第2型心室间隔缺损位于肺动脉瓣下，不伴有肺动脉口狭窄（亦称 Taussig-Bing 综合征）；第3型心室间隔缺损位于两半月瓣之下；第4型心室间隔缺损远离两半月瓣；第5型心室间隔完整无缺损。此外，在极罕见的情况下，主动脉和肺动脉都从左心室发出，形成左心室双出口畸形。此时左心室可为转位的右心室或为真正的左心室，前者可看作是右心室双出口的心室转位，后者的右心室则常无功能。

临床表现随心室间隔缺损的位置和有无肺动脉口狭窄而不同。病儿出生后多即有紫绀、气急、咳嗽、反覆发生呼吸道感染，体重增长慢，早期发生心力衰竭，有肺动脉口狭窄者紫绀进行性加重，无肺动脉口狭窄者则心力衰竭多甚严重。体征和实验室检查结果与心室间隔缺损伴有肺动脉血流量增多和肺动脉高压或心室间隔缺损伴有肺动脉口狭窄者相似。选择性右心室造影有助于明确诊断。预后差。治疗可行姑息性手术（如紫绀严重者行心房间隔缺损成形术；肺血流量多而心力衰竭严重者行

肺动脉环扎术等)或纠治手术。

本病可行肺叶或肺段切除术治疗。

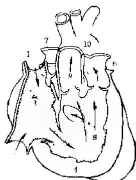
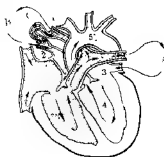


图3 不完全性大动脉错位(右心室双出口伴心室间隔缺损)时心脏大动脉内血流情况示意

主动脉向前移位于右心室之上,肺动脉向前移但仍源出于右心室,形成右心室双出口。右心房的静脉血流入右心室后被同时送至主动脉和肺动脉。心室间隔缺损的存在,使左心室的动脉血得以混入右心室中,从而也进入主动脉和肺动脉

1 上腔静脉 2 下腔静脉 3 右心房 4 右心室 5 肺总动脉 6 左肺动脉 7 右肺动脉 8 左心室 9 主动脉 10 主动脉弓



肺动静脉瘘时心脏大血管内血流情况示意

肺动脉内的静脉血经肺动静脉瘘直接进入肺静脉,使左心房、左心室和主动脉混入静脉血

1 右肺动脉 2 右肺静脉 3 左心房 4 左心室 5 主动脉弓 A 左肺 B 右肺 C.左肺动静脉瘘

大动脉错位伴单心室 是左型或右型大动脉错位伴有单心室畸形,除非有严重的肺动脉口狭窄,否则紫绀不太严重。常同时还伴有其他先天性畸形。预后严重。右心导管检查和选择性右心室造影可明确诊断。治疗可行姑息性或纠治手术。

先天性肺动静脉瘘

先天性肺动静脉瘘(congenital pulmonary arterio-venous fistula)为肺动脉和肺静脉间的异常直接沟通,血管曲张或形成海绵状血管瘤。肺动脉血不经过肺泡的氧合而直接流入肺静脉,造成右至左分流。是一种少见的血管畸形(见图)。本病多见于青年男性,可单发或多发。分流量小者可无症状,仅在肺部X线检查时发现。分流量大者有发绀、杵状指(趾)、心悸、气急、胸痛、咯血、头晕、昏厥、抽搐等症状。心脏杂音界增大,相当于肺动静脉瘘所在部位的胸部上可听到连续性血管杂音,皮肤或粘膜上可能有血管瘤。

X线检查示肺有单个或多个分叶结节状搏动性阴影与肺血管影相连接,可有左心室增大。心电图检查无异常或有左心室肥大。右心导管检查除发现右至左分流外,可无其他异常。选择性肺动脉造影可显示动静脉异常沟通。红细胞计数、血红蛋白浓度和血细胞比容均可增高。

预后视病变的范围及其严重程度而定。

主动脉干永存

主动脉干永存(persistent truncus certeriosus)是少见的先天性心血管病,由于球脊与球间隔发育缺陷,未能将原始动脉干分隔成主动脉和肺动脉,而留下共同的动脉干所致。

永存的主动脉干只有一组半月瓣,跨于两心室之上,从升部发出左、右肺动脉,从远端再发出臂头动脉,常同时有心室间隔缺损。根据肺动脉发出的情况,可分为4型:Ⅰ型从主动脉干旁发出短的肺总动脉,然后分为左、右肺动脉;Ⅱ型左、右肺动脉分别从主动脉干后部发出;Ⅲ型左、右肺动脉分别从主动脉干两侧发出;Ⅳ型主动脉干不发出肺动脉,肺血由支气管动脉等的侧支循环供给。可合并右位主动脉弓、单心室、主动脉弓闭锁或左侧上腔静脉永存等畸形。周围静脉血进入右心房、右心室后喷入主动脉干,肺静脉血返回左心房、左心室后亦喷入主动脉干,肺血流量大增。其主要病理生理变化为大量左至右分流和较少量的右至左分流,肺动脉阻力增高(见图)。

临床表现有气急、乏力、早期发生心力衰竭和肺动脉高压等症状。可并发肺炎、感染性心内膜炎和脑脓肿等。紫绀于出生后即有,胸骨左缘第三、四肋间有全收缩期吹风样返流型杂音(心室间隔缺损),偶伴有震颤,并可有吹风样舒张期杂音(主动脉返流),胸骨左缘第二、三肋间可有收缩喷射音(收缩早期喀喇音),第二心音增强并呈单一性。心尖可有舒张期隆隆样杂音(相对性左房室瓣狭窄),胸骨右缘第二肋间可有收缩期吹风样杂音(主动脉干口相对狭窄)。

X线片示左、右心室增大,肺血管影增多,肺动脉总

干弧不见，"主动脉"影增宽而搏动强，可见到左肺动脉位置靠近主动脉弓的水平或见右位主动脉弓。

心电图示左、右心室肥大和左心房肥大。

主动脉干永存时心脏大血管内血流情况示意

主动脉与肺动脉间隔完全缺如，只有一个半月瓣跨于两心室之上，同时有心室间隔缺损。来自右心室的静脉血和来自左心室的动脉血，混合进入主动脉和肺动脉

1.上腔静脉 2.下腔静脉 3.右心房 4.右心室 5.肺动脉 6.右肺动脉 7.左心房 8.左心室 9.主动脉弓

超声心动图探测到心室间隔之上骑跨一个扩大的主动脉根，但只能测到主动脉瓣而测不到肺动脉瓣的回声。

心导管检查和选择性指示剂稀释曲线测定示右心室压增高，其收缩压等于周围动脉收缩压，右心室流出道血氧含量高，在大动脉水平有右至左分流，心导管可从右心室进入肾头动脉。选择性右心室造影显示一根主动脉干，一组半月瓣和从主动脉干分出的肺动脉。

此外，红细胞计数、血红蛋白浓度和血细胞比容增高。

本病预后差，多在出生后一年内死亡，存活至成年者极少。

对有心力衰竭或临床情况恶化的婴儿，可施行肺动脉环扎术以减少肺动脉血流。儿童期可考虑行纠治术，包括修补心室间隔缺损、右心室流出道成形，在右心室流出道与肺动脉之间移植带有主动脉瓣的一段同种异体主动脉或带有人造瓣膜的人造血管，建立分开的肺血流。

先天性心包缺损

先天性心包缺损（congenital defects of pericardium）很少单独存在，主要见于男性，常发生于左侧，偶见于右侧、横膈面或全部缺损。本病主要由胸膜与心包膜或横膈发育缺陷造成。伴先天性心、肺畸形的约占30%。

本病单独存在时多无症状。左侧心包缺损使大动脉缺少固定力量，可因扭曲而引起非特异性前胸疼痛。左侧心包完全缺损时，心尖搏动左移至前腋线或腋中线。心电图改变与心脏左移有关，心前导联上QRS波的波形转变移向左侧，常见轴心偏右。左侧心包完全缺损时，X线片示心脏左移，左心缘自上而下可见明显凸出的主动脉结、肺动脉及心室影。左侧心包部分缺损表现为肺动脉和/或左心耳不同程度的鼓出。超声心动图表现易与右心室容积负荷过重（右心室扩大和室间隔活动异常）相混淆，可能见有左心耳疝入心包缺损处，在短轴切位最清楚。CT、磁共振成象和选择性心血管造影可确诊本病。

左侧心包完全缺损无需治疗。部分缺损时有严重危险性，包括心室或左心耳发生扭曲或疝入心包缺损处，右侧缺损可发生上腔静脉梗阻，横膈和心脏受腹腔内容物压迫，需外科治疗。左或右侧部分心包缺损病例，可将纵隔胸膜作为补片进行修补。

心包囊肿

心包囊肿（pericardial cyst）为罕见的心包发育异常，多见于左肋骨与胸膜隔角、肺门和上纵隔主动脉弓水平。常为单个，内含透明溶液，故有"泉水囊肿"之称。

心包囊肿多无症状或非特异性主诉，偶因囊肿扭曲而致胸痛。X线片常意外地发现右心缘有一圆形、边缘清楚的阴影，其大小在不同时间可有改变。二维超声心动图或CT检查结果有别于实性肿瘤和血管瘤。可疑心包囊肿位于少见部位时，需作选择性心血管造影来排除血管瘤或假性血管瘤。位于右肋骨和胸膜隔角的心包囊肿可应用经皮穿刺囊肿而正确诊断和治疗。经长期随访证实，绝大多数无症状的患者以后也不产生症状，因而可采用保守治疗而无需施行手术。

先天性动静脉瘘

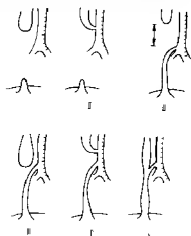
先天性动静脉瘘（congenital arteriovenous fistula）是由于胎儿时期正常的血管发育中途停止而造成，其结构与胎儿的毛细血管网相似。形态上有的像草莓状結，亦有呈无数成串、充盈的血管，以致整个肢体变形，长度增加，常见于下肢。血管瘘很大时，肢体形态改变，伴肿痛，表面可见明显皮肤红斑和青紫，类似静脉曲张，局部可听到连续性血管杂音，伴震颤。当病损累及两下肢和骨盆，则可发生心力衰竭。血管瘘可与任何血管床沟通，包括乳内动脉和肺动脉间的连接。选择性心血管造影可明确诊断及其病变范围。

理想的治疗方法是手术切除，但往往由于病变广泛而不能施行手术。本病多半并不局限于某一解剖部位，因此结扎和切除很难获得满意效果，成功的治疗为数很少。通过导管用Gelfoem颗粒栓塞多发性血管瘘，可减轻高搏出量心力衰竭。

先天性食管闭锁

先天性食管闭锁（congenital esophageal atresia）及气管食管瘘是胚胎第3～6周前肠演化成气管与食管时所发生的畸形，发生率为1/3000～1/4000，常伴有其他畸形。

发病机制和临床　最初在前肠两侧壁各出现一条纵沟，在其内面相应处出现两条纵嵴，当纵沟逐渐加深时，相应的纵嵴就逐渐接近，终于融合成隔，将前肠分隔成两个管道，腹侧形成呼吸道，逐渐发育为喉、气管和肺，背侧形成食管。若分隔过程发生异常，则形成气管食管瘘。食管上段由前肠的咽部衍化而来，下段则由前肠的胃部衍化而来，起初上皮增殖管腔暂时闭塞，其后出现空泡化，互相融合使管腔又贯通。若此过程发生异常，就可形成食管闭锁、狭窄或重复畸形。食管闭锁常与气管食管瘘同时存在，但也可分别发生，有多种不同的形态。可分5型（见图）。Ⅰ型：食管上、下段均闭锁，两段间距较远，无气管食管瘘。Ⅱ型：食管上段有瘘管与气管相通，食管下段闭锁，两段间距较远；Ⅲ型：食管上段闭锁，下段有瘘管与气管相通，两段间距>2cm为$Ⅲ_A$，<2cm为$Ⅲ_B$；Ⅳ型：食管上、下段均有瘘管与气管相通；Ⅴ型：食管无闭锁，但有瘘管与气管相通，即单纯气管食管瘘，又称"H"型；多数瘘管从颈部气管斜行向下，在较低平面进入食管成"N"形，少数从胸部气管通向食管。



先天性食管闭锁及气管食管瘘分型

Ⅲ型最多见，约占总数90%，闭锁两段间距在0.5～5.0cm间，多数为1cm左右。食管上段盲端扩大，壁厚，如未扩大，则可能有瘘管与气管相通。食管下段常发育不全，有些上段盲端与下段气管食管瘘紧贴、重叠或具共同管壁。食管气管瘘随瘘口的部位、口径、形态不同而变异很大，瘘口多位于气管分叉处或右侧支气管近端。

以常见的Ⅲ型为例，可引起下列病理生理现象，由于呼吸道与消化道之间存在着交通，空气经瘘管扩张胃肠，腹部膨隆，膈肌抬高，影响呼吸。加以贲门弛缓使胃液经瘘管返流入支气管，引起化学性肺炎或肺不张。唾液返流被吸入或经瘘进入气管，引起吸入性肺炎，继发细菌性感染。经常发作呛咳、发绀、呼吸困难，甚至窒息。

约有1/4～1/3病例为低体重儿或未成熟儿，生活力很差，加以肺部感染和伴发其他先天性畸形，如先天性心脏病、肛门闭锁等严重畸形，对治疗和存活率均有较大的影响。为了便于研究与制订合理的治疗方案，国际上根据病情的危重度分为三组6种临床类型：A组：出生体重2.5kg以上，无肺炎，无合并畸形。B_1组：出生体重1.8～2.5kg，无肺炎，无合并畸形，B_2组：出生体重2.5kg以上，中度肺炎（单侧一叶），合并四肢畸形、唇裂、腭裂、房间隔缺损或小型动脉导管未闭等。C_1组：出生体重1.8kg以下，C_2组：出生体重不计，重度肺炎（单侧全叶或两侧一叶），合并小肠闭锁、大动脉转位，严重肾畸形或多发畸形。

因唾液不能下咽，生后口腔及咽部有大量粘稠泡沫不断向口外溢出，似蟹吐泡沫样。初次喂奶时即出现剧烈呛咳，奶从口鼻返溢，同时有发绀和呼吸困难，肺部满布湿啰音。

诊断依据　对羊水过多的孕妇，可作羊膜腔穿刺造影进行胎内诊断，可见造影剂未入胎儿消化道，而在呼吸道内见有造影剂，即可作出诊断。临床上应在未喂食前作出诊断，将质硬的细导尿管从口腔插至食管，导管抵达食管盲端有受阻感，可注入1ml空气作造影用；摄取包括颈胸、腹部的正侧位X线片，可清楚显示闭锁的食管盲端和部位。不宜使用碘油或稀钡作造影剂，因可返流入气管。结合X线征象可鉴别食管闭锁类型，胃肠空气表明食管下段有瘘管与气管相通。并应注意有无心脏、胃肠道、椎体或尿路畸形。第Ⅴ型较难诊断，病儿有阵发性咳嗽和哽气，多于进食时发生，经常发生肺炎，腹部明显胀气。简易检查法有：①胃管插至食管下端，而将胃管末端置于水面下，然后缓慢退出胃管，当到达瘘口时可见气泡从水面下逸出；②于气管内滴入亚甲蓝液，作食管镜检查观察排出亚甲蓝液的瘘口部位。③俯卧位食管内注入水溶性碘剂或钡剂，转动体位于左或右斜位摄片，使气管与食管不重叠以显示瘘管。

防治要点　最重要的是防止胃酸返流及吸入所引起的肺部并发症。尽早隔离，置暖箱内保温，高氧、高湿度吸入，俯卧位或上体抬高位30～40°，即使在检查及操作时亦应一直保持此体位，放置导管于上段食管盲端，持续吸引分泌物，并吸除咽部口腔分泌物，静脉应用抗生素并适量补液。

按临床分组及畸形类型决定治疗方案。一期吻合：除C_2组外，最常见的$Ⅲ_B$型应尽早作一期吻合术，切断下端食管通往气管的瘘管，将食管行端端吻合术。分期

手术。C_2组先作胃造口，减少胃液返流，待情况稳定后及早作吻合术。延期手术：食管两端距离较远不能直接吻合时，先结扎气管食管瘘和胃造口，术后利用探条或水银袋的机械力，伸长食管盲袋，使两端靠拢后再行吻合术。延期代食管术：食管闭锁两端距离过远，切断封闭气管食管瘘，上部盲端于右颈部行食管造口，行胃造口术以作喂养，日后可行胃管或结肠代食管术。

当前医疗水平在加强呼吸管理的情况下，A组与B组病例很少发生死亡，死亡原因多因严重先天性畸形，未成熟儿及肺部感染。术后多数病例发生胃食管返流，严重者需手术治疗。

先天性食管过短

先天性食管过短（congenital short esophagus）是在胚胎发育过程中，胃原基尚未完成其下降之前，膈肌就已闭合，使胃的下降受阻，以致食管过短，有一部分胃仍存留于胸腔内，也有人认为是因左侧或右侧的胸-腹膜缺口闭合较迟，使食管下端未能固定所致。本病罕见，有时具家族性，可与其他胃肠道畸形并存。患婴多有进食后反覆呕吐，有的在出生5个月后才出现症状，或无症状而于胃肠X线钡餐检查偶然发现。胃肠X线钡餐检查时，可见贲门部在膈肌之上，食管胃交界处常位于第七和第八胸椎水平，并有轻度狭窄征象，狭窄的下部可见胃的皱襞。食管镜检查可见高位的食管胃连接处，而在连接处的下面见到胃粘膜。患儿应在进食后保持坐位，以减轻返流与呕吐，并适量应用解痉药。如有食管狭窄者，可作扩张疗法，无效者可切除狭窄段作食管胃吻合术。

消化道重复畸形

消化道重复畸形（duplication of the alimentary tract）是指附着于消化道系膜侧的，具有与消化道相同特性的球形或管形空腔肿物，是一种比较少见的先天畸形。可发生在消化道任何部位，以回肠最多，依次是食管、结肠、十二指肠、胃、直肠等。

有许多学说解释其致病原因：①消化道再管道化学说。②胎儿期肠憩室残留学说。③脊索的发育障碍学说。④血管学说。一般认为其发病机制为多源性，不同部位与形态的畸形，可能由不同的病因引起。

病理类型颇为复杂，临床分为两类：

（1）球状型：约占80%。为一种球形或椭圆形囊肿，大小不一，紧密附着于消化道的一侧，内有分泌物积聚，并随分泌的增多而逐渐增大。其中一种位于肠壁肌层内或粘膜下，向肠腔内突出，称为肠管内型，多见于回盲瓣附近，早期即可发生肠梗阻。另一种贴附于肠壁上向外突出，称为肠管外型，可压迫肠管或引起肠扭转。

（2）管状型：与消化道呈并列的双腔管道，其长度可自数厘米至数十厘米，有完全正常的肠壁结构，多数与附着的肠道有交通口相通，以远端居多，亦有呈囊袋与肠腔不相通者。亦有呈长憩室状，具有独自的肠系膜和血液供应。

重复消化道的管壁在组织学上与正常消化道结构相似，具有完整的平滑肌层和粘膜，与正常的肠壁有共同的浆膜层，具有共同的血液供应，因而不能剥离。其粘膜可以是迷生的消化道粘膜，若是胃粘膜或胰腺组织时，则易引起消化性溃疡而有出血及穿孔的倾向。

由于重复畸形发生的部位、形态、体积、并发症及合并其他畸形等因素不同，其临床症状表现不一。症状可出现于任何年龄，多数在婴儿时期发病。

（1）食管重复畸形可压迫呼吸道引起呼吸窘迫，压迫食管产生梗阻症状，腔内衬有胃粘膜时，因受胃酸及消化酶的腐蚀，使邻近的食管及肺组织发生炎症，甚至穿孔和出血，出现呕血、便血或脓胸。

（2）胃重复畸形者，上腹部有饱胀感，呕吐不含胆汁，右上腹肋缘下可扪及囊性肿块。

（3）回肠重复畸形者，大的球形囊肿压迫肠道引起肠梗阻，小的常导致肠套叠，腹部可扪及肿块。有些重复畸形可使附着的肠段发生肠扭转而致肠坏死。管状畸形与肠道相通者，则不易扪及肿块，当其内衬迷生粘膜时，常产生溃疡，出现呕血或便血，溃疡穿孔时出现腹膜炎症状。

（4）结肠重复畸形的临床症状较轻，压迫肠管可发生低位肠梗阻症状，伴出血时呈鲜红色血便，常伴发重复输尿管、膀胱、阴道、尿道及直肠肛门畸形等。

（5）直肠重复畸形于早期出现排便困难，排便时有肿块从直肠内脱出，直肠指检时可扪及囊性肿块。

诊断可通过胸部X片，钡餐或钡剂灌肠检查，超声检查，纤维内镜检查，核素示踪扫描等。一般较难在术前作出诊断，多数于剖腹时获得确诊。

由于消化道重复畸形有呼吸窘迫、肠梗阻、消化道出血、穿孔等并发症，因而诊断明确之后，均需手术治疗。手术方法视畸形的解剖情况而不同：①单纯重复畸形切除术。②重复肠管与其依附的正常肠管切除术。③开窗式内引流术。④中隔部分切除术。

先天性胃壁肌层缺损

先天性胃壁肌层缺损（congenital defect of gastric musculature）是新生儿自发性胃穿孔的病因之一。1943年首先由Herbist描述，1950年Leger报告第一例手术成功，至今死亡率仍然很高，从70年代的60%～50%降至目前的33%～25%。

有关病因学说，各家见解不一，尚不能解释所有病例。①胚胎发育学说：认为系由胃壁肌层在发育过程中发生障碍所致，发育不全或过慢就会遗留肌层缺损。或

由于贲门部及胃大弯的扩张较速，可使该处肌层断裂而致缺损。②局部选择性缺血学说，认为在围生期呼吸障碍，低体温、低氧血症时，可产生局部选择性缺血现象。这是一种代偿性血液重新分布的防御反射。当某些重要器官如大脑、心脏发生缺氧时，其他器官如胃肠道的血液就部分被转运到大脑和心脏，从而使这些器官的血液供应相对减少，发生坏死穿孔的危险性增加。③胃内压增高学说：认为胃内压迅速增高，因为内压上升时过度伸展力的物理作用，使贲门部大弯侧的胃壁变薄，加以在大弯侧近胃底部的环肌裂隙较大，因而易于破裂。④溃疡学说，认为可能与新生儿在某一时期的胃酸增高而发生溃疡有关。

胃壁肌层的缺损部位均在胃前壁大弯侧，缺损的范围大小不一，缺损处仅由粘膜、粘膜下层及浆膜层构成。粘膜呈粉红色或灰色，边缘不规则，在与正常胃壁交界处肌层中断，无炎症反应。穿孔的直径大小不一，大者自贲门至胃窦部，小者仅1cm左右。

在穿孔发生前无明显前驱症状。穿孔通常发生在1周以内，多数在生后3～5d。穿孔后症状为突然气急，发绀和呼吸困难，或面色苍白，四肢花纹，有休克表现。腹部高度膨胀，腹壁水肿，浅表静脉怒张，有轻度腹肌紧张，呈现腹膜炎征象。X线检查显示气腹或液气腹，其特征是胃泡消失，不见胃内气体和液面，而肠道充气正常。腹腔穿刺亦可帮助诊断。

对于新生儿胃穿孔病例，积极处理腹膜炎及中毒性休克是提高治愈率的关键。术前加强体液和呼吸管理。手术方法作穿孔缝合术或胃壁修补术。

先天性肥厚性幽门狭窄

先天性肥厚性幽门狭窄 (hypertrophic pyloric stenosis) 是由于幽门环肌肥厚、幽门腔狭窄所引起的不全梗阻性疾病。本症的治疗取得成功是本世纪外科的伟大成就之一。Hirschsprung (1888) 首作描述，Ramstedt (1912)创建幽门环肌切开术，成为标准术式沿用至今，随着医学进展、早期诊断、液体疗法和现代麻醉，目前病死率已降至零。

依据地理、时令和种族有不同的发病率，中国统计为3000个活婴中1例，多发生于男性，半数以上为第一胎，有家族史的报道。

病理所见幽门肌层明显肥厚，幽门部呈橄榄形，浆膜光滑，色泽苍白，质硬有弹性，长2～2.5cm，宽0.5～1cm，肌层厚0.4～0.6cm，其长度和厚度与症状严重程度和病程长短无关。环肌纤维增多且肥厚，似砂砾般样坚硬，挤压粘膜呈纵形皱襞，加以水肿和炎症，使管腔更显狭小，仅能通过1mm的探针。狭细的幽门管向胃窦部移行时腔隙呈锥形逐渐变宽，肌层逐渐变薄，其间无精确分界。但在十二指肠侧界限明显，因胃壁肌层与十二指肠肌层不相连续，肥厚的幽门肌层突然终止且凸向十二指肠腔内。由于幽门梗阻，近侧胃扩张、壁增厚、粘膜皱襞增多且水肿，胃内容物潴留，导致粘膜炎症和糜烂，甚至溃疡。

病因至今尚无定论，有多种解说，认为是幽门环肌原发性肥厚；认为系生后受食物机械性刺激造成粘膜水肿与幽门痉挛所致；亦有强调是局部神经节细胞减少或发育不良所引起；认为与遗传基因和环境因素有关；认为与胃泌素的分泌有一定的影响。近年研究认为肽能神经的结构改变和功能紊乱可能是主要原因，通过免疫荧光技术观察到环肌中含脑啡肽和血管活性肠肽的神经纤维明显减少，应用放射免疫法测定组织中P物质含量减少，由此推测这些肽类神经的变化与发病有关。

主要症状是反复剧烈呕吐、胃蠕动波和幽门肿块。症状出现于生后3～6周时，亦有更早的。最初仅是溢乳，逐渐加重为喷射性呕吐，吐出物为凝乳，不含胆汁，严重时含有新鲜或变性的血液，吐后仍有强烈的求食欲。婴儿失水、消瘦、排便量少。上腹部可见胃蠕动波，进食后更明显，波形出现于左上腹向右侧移动至幽门处消失。在右肋缘下腹直肌外缘处可触到橄榄形的幽门肿块。

临床上有失水的婴儿，均有不同程度的低氯性碱中毒，并常伴有低血钾。约有2%病例合并黄疸，间接胆红素增高，可能与肝细胞酶功能不全有关；但有人认为胃扩张导致门、腔静脉受压，门脉血回流障碍，肝动脉血流代偿性增多，间接胆红素再进入血循环而引起黄疸。解除梗阻后黄疸很快消退。

可靠的诊断依据是扪及幽门肿块。少数病例未能触及者，可进行实时超声检查，诊断标准是幽门肌层厚度≥4mm，幽门管长度≥18mm，幽门管直径≥15mm。或钡餐检查显示细长的幽门管为典型征象对诊断最有价值。

婴儿呕吐有各种病因，应作鉴别。幽门痉挛的呕吐出现较早，呈间歇性，无进行性加重，腹部无肿块，服解痉镇静药后症状减轻。十二指肠梗阻虽有频繁呕吐，但吐出物含有胆汁，X线检查显示"双泡征"。此外，尚应排除其他疾病如颅内压增高的中枢神经系统疾患、内分泌疾患、感染性胃肠炎、进行性肾病、食管裂孔疝、胃食管返流等。

诊断确定后采用幽门肌切开术，疗程短、效果好。术前必须准备24～48h，纠正脱水和电解质紊乱，补充钾盐，营养不良者给静脉营养。术后12h开始进食，以后逐渐增加奶量，迅速恢复健康。

内科疗法包括细心喂养的饮食疗法、定时温盐水洗胃和进食前服用解痉剂等三方面联合治疗，需要长期护理，效果进展甚慢，目前已极少应用。

先天性幽门闭锁

先天性幽门闭锁 (congenital pyloric atresia) 是罕

见的消化道畸形，仅占消化道闭锁病例的1%。有家族性发病倾向，可能与染色体隐性遗传有关。

由于肠管在胚胎发育过程中腔化过程异常所致，幽门及胃窦部闭锁，有两种类型：①隔膜型，幽门外形正常，但幽门被环形隔膜完全阻塞腔道，隔膜薄而柔软，由两层粘膜构成，不含平滑肌，有时在中央部位有小孔，可通过少量胃内容物。②盲端型：幽门发育不全，缺乏正常胃壁，幽门部连续性中断，闭锁呈节段性，两盲端完全分离或仅有纤维束带相连。

多为早产儿，生后即有频繁呕吐，不含胆汁，无胎便排出。上腹部饱满，有时可见胃蠕动波，中下腹则平坦。进行性呕吐损失大量胃液后，有脱水及低氯性碱中毒。如系不完全性梗阻，则临床症状为间歇性发作。

腹部X线立位片显示胃腔扩大，胃内有孤立气泡，具有大量液平面，肠道内无气体。根据上述典型症状和X线表现，可确定为幽门部完全梗阻。

治疗方法是手术，可切除隔膜作幽门成形术。盲端型则选用胃十二指肠端端或侧侧吻合术。术中应检查有无其他胃肠道闭锁。

肠旋转不良

肠旋转不良（malrotation of intestine）是常见消化道畸形之一，为胚胎期的中肠发育异常，生后表现为完全或不完全肠梗阻症状。

正常胚胎发育至第10周前后，由于腹腔容积增加，中肠（为将来的十二指肠到横结肠中段部分）由腹腔外脐带底部渐回纳到腹腔内时，正常的肠旋转即开始。最初位于腹腔左侧的回肠末端、盲肠及升结肠、横结肠，绕着肠系膜上动脉作逆时钟方向从左向右旋转，将盲肠转到右下腹髂凹为止，最后升结肠和降结肠由结肠系膜附着于腹壁。小肠系膜也由左上方十二指肠空肠曲由左上方斜向右下方附着于腹后壁。如中肠在回纳入腹腔旋转过程中的任何阶段发生障碍，可形成程度不同的旋转不全。常见有3种：①盲肠位置异常，位于右上腹，同时有膜状索带附着于右侧后腹壁，小肠集中于右腹，大肠占左腹呈游离状态，由盲肠本身或索带压迫十二指肠降部，引起十二指肠部分或完全性肠梗阻，梗阻近端十二指肠扩大，小肠萎陷，肠腔内无气或含气甚少。②盲肠位置正常而肠系膜不完全或完全不附着于后腹壁，使盲肠变为"游动"，小肠系膜仅在肠系膜上动脉根部的一小段很窄地附着于后腹壁，肠段以肠系膜上动脉根部为轴心，呈钟摆样转动，因而容易发生肠扭转。③十二指肠襻不经过肠系膜上动脉的下面、后面而相反处于肠系膜上动脉的前方，成为腹膜后器官。这样，空肠第一段多被腹膜索带所牵缠，有许多膜状组织压迫，并使屈曲而形成不完全性肠梗阻。前两种可同时并存。肠旋转不良常与其他畸形尤其泌尿生殖系畸形并存。

约3/4病例于新生儿期发病，多于生后2～3d出现症状，另1/4的病例在乳儿期以后才出现症状，亦有甚至终身不出现症状者。临床表现主要为不完全性肠梗阻症状，多为间歇性呕吐，如在胆胰壶腹开口以上受压，呕吐物为乳汁或粘液，开口处以下则呕吐物含胆汁。上腹部膨胀，有时可见胃蠕动波，下腹部萎陷。呕吐可致营养不良及脱水。当发生肠扭转时症状急剧加重，呕吐频繁，腹部不胀，但腹壁出现压痛和肌卫，大便量减少甚至便秘、便血。如有胃肠道出血，常提示肠扭转肠坏死。如肠旋转自行复位则急性梗阻症状消失，但可呈慢性反复发作。严重时呈休克状态。

凡遇反复而难于解释的呕吐及出现高位肠梗阻症状时，须疑及此症，应进行X线检查。腹部立位平片显示高位性肠梗阻，可见扩大的胃及十二指肠，可有两个大的液平面，小肠、结肠充气少。钡剂灌肠X线检查见回盲部位于右上腹或上腹部。如钡剂灌肠示回盲部位置正常而临床上仍未能排除本病时，可做钡餐X线检查，除见有胃及十二指肠扩大外，钡剂停留于十二指肠，仅少量进入空肠，大部分结肠位于左腹部。慢性反复发作病例在钡X线检查时，可见钡剂出幽门口后进入十二指肠时直接下降而不形成正常的"C"形屈曲。

诊断明确后应进行手术，松解异位回盲部或膜状索带及整复旋转的肠段。除急性肠旋转外应经过适当术前准备，待一般情况改善后进行手术。

肠闭锁与肠狭窄

肠闭锁（intestinal atresia）与肠狭窄（intestinal stricture）为新生儿肠梗阻中常见的先天性消化道畸形，可发生于肠道任何部位，以空肠、回肠为多见，十二指肠次之，结肠少见。男女性别无明显差异，未成熟儿发生率较高。

十二指肠闭锁与狭窄　此畸形发生率为1∶10 000～20 000。在胚胎第5周时，肠管内上皮细胞过度增殖而将肠腔闭塞，出现暂时性的充实期，至第9～11周，充实的上皮细胞发生空化作用而出现许多空泡，以后空泡再相融合，使肠腔再度贯通，第12周形成正常的肠管。如若肠管重新管腔化发生障碍，即可形成闭锁或狭窄，此为十二指肠闭锁的主要病因（Tandler学说）。且常伴发其他畸形，如先天愚型，肠旋转不良，环状胰腺，食管闭锁以及肛门直肠、心血管和泌尿系畸形等。多系统的畸形同时存在，提示此与胚胎初期的全身发育缺陷有关，而非单纯十二指肠局部发育不良所致。

常发生在十二指肠第二部，大多数在壶腹远端，少数在近端。常见的类型有：①隔膜型：肠管外形保持连续性，肠腔内有未穿破的隔膜存在，可为单一，亦可多处；或隔膜呈膜状向梗阻部位的远端脱垂形成风袋样改变；或在隔膜中央有一小孔相通。②盲段型：肠管的连续性中断，

两盲端间完全分离或仅有纤维索带连接，肠系膜小有楔形缺损。此型较少见。③十二指肠狭窄：肠管内粘膜环状增生，该处肠壁无扩张的功能，也有于壶腹部附近呈一缩窄性肠段。

梗阻近端的十二指肠及胃明显扩张，肠壁肥厚，肠壁间神经丛变性。肠闭锁时远端肠管萎瘪细小，肠壁菲薄，肠腔内无气体。肠狭窄时远端肠腔内可有气体存在。

母亲妊娠早期可能有病毒感染、阴道流血等现象，常有羊水过多。新生儿生后数小时即有频繁呕吐，呕吐物含有胆汁，如梗阻在壶腹部近端则不含胆汁。没有正常的胎粪排出，或排出少量白色粘液或油灰样物，亦可有1～2次少量灰绿色便。腹部不膨胀或仅有上腹轻度膨隆。剧烈呕吐，有明显脱水，酸碱失衡和电解质紊乱。

腹部直立位摄片，可见左上腹有一宽大的液平面，右上腹亦有一略小的液平面，此即为扩张的胃及十二指肠近端，整个腹部其他部位无气体存在，形成"双气泡征"。此为十二指肠闭锁的典型X线征象。十二指肠狭窄的X线片与闭锁相似，但十二指肠近端扩张较轻，液平略小，余腹可见少量气体。新生儿诊断不能确定时，可口服含碘水溶液检查，但须防止误吸。婴幼儿十二指肠狭窄可作钡餐检查。与肠旋转不良不易鉴别时，可作钡剂灌肠，以显示盲升结肠的位置。

根据畸形情况选择手术方式。隔膜型采用隔膜切除术。盲段型的近远两端相当接近或有环状胰腺者，可作十二指肠十二指肠吻合术。十二指肠远端闭锁与狭窄可选择十二指肠空肠吻合术，但术后可产生盲端综合征。十二指肠闭锁处理相当困难，效果尚不满意，病死率在50%左右。

空、回肠闭锁与狭窄 发生率为1∶1 500～3 000，未成熟儿占有1/4～1/3。近年认为是肠管血循环障碍所致。在胚胎时期，肠管已形成之后，肠道发生某种异常的病理变化，如肠扭转、肠套叠、炎症、穿孔、索带粘连及血管分支畸形等，使肠系膜血循环发生障碍，以致影响其段小肠的血液供应，导致肠管无菌性坏死和(或)穿孔、吸收、修复，出现相应部位的肠管闭锁或狭窄。

闭锁与狭窄可发生于任何部位，空肠略多于回肠。通常为单一闭锁，多发性闭锁约6%～8%。可分五种类型：①隔膜型：近侧扩张肠段与远侧萎瘪肠段外形连贯，其相应的肠系膜完整无损。由于近侧段肠腔内压力增高，使隔膜中心部分向远侧段突出而形成漏斗状，有时隔中央有一小孔存在，少量气体和液体可进入梗阻以下肠腔内。②两盲端间有索带相连的盲端型：近侧盲端肠腔膨大，肠壁增厚，有时扩张过度，可导致缺血坏死和穿孔。远侧肠段萎瘪细小，直径仅0.3～0.6cm，相应的肠系膜呈V型缺损或完整。③两盲端间无索带相连的盲端型：相应的肠系膜呈V型缺损或广泛缺损，远侧肠系膜完全游离呈一索带，血供应仅来自回结肠、右结肠或肠系膜下动脉。远端细小的小肠以肠系膜为轴，围绕旋转，造成一种特殊类型，称为"苹果皮样闭锁"，此型约占10%，多发生于空肠闭锁，往往为低体重儿，并有多发畸形。④多节段型：远侧闭锁肠段与近侧完全分离，肠系膜缺损，远侧肠段有多处闭锁，其间有索带相连，状如一串香肠。但也有远侧肠段内多处闭锁而外观完全正常者。⑤狭窄型：病变部为一短而窄，有时僵硬的肠段，其内腔细小。远侧肠腔内可有少量气体。

正常小肠全长，成熟儿为250～300cm，未成熟儿160～240cm。肠闭锁者较正常明显缩短，仅100～150cm，甚至更短者。闭锁近侧肠腔因内容物积聚而极度扩张，直径可达3～4cm，肠壁肥厚，蠕动功能很差，血运不良，甚至坏死、穿孔。闭锁远侧肠管细小萎陷，直径不到4～6mm，腔内无气体，仅有少量粘液和脱落细胞。可同时合并有胎粪性腹膜炎。伴发畸形有肠旋转不良，肠扭转，腹裂，直肠肛门闭锁，先天性心脏病和先天愚型等。

主要表现为肠梗阻症状，其出现早晚和轻重取决于梗阻的部位和程度。闭锁表现为完全性肠梗阻，狭窄表现为不完全性肠梗阻。梗阻部位愈高出现呕吐愈早。空肠闭锁多在生后24h内出现症状，而回肠闭锁可迟至2～3d，频繁呕吐胆汁或粪便样液体。高位闭锁者腹胀仅限于上腹部，回肠闭锁时全腹膨胀，偶可见肠型。无正常胎便排出，有时排出少量灰白色粘液样物，为闭锁远段肠管的分泌物和脱落的细胞。初起时全身情况与正常儿相仿，随着呕吐频繁，很快出现脱水、酸中毒及电解质紊乱，并常伴有吸入性肺炎。如有腹壁水肿发红，则为肠穿孔腹膜炎的表现。母亲羊水过多常见于高位肠闭锁。

腹部直立位摄片对诊断具有很大价值。高位闭锁可见一个大的液平面(胃)及3～4个小的液平面(扩张的小肠)，下腹部无气体影。低位闭锁显示较多的扩张肠段及液平面，盲段肠襻呈现极度扩张，侧位片示结肠与直肠内无气体影。临床不典型者用少量稀钡作灌肠，可显示细小如带的胎儿型结肠，从而确定为肠闭锁，并可发现合并的肠旋转不良或结肠闭锁，且可与先天性巨结肠相鉴别。

根据闭锁类型及部位选择合适的手术方式。原则上施行肠切除小肠端端吻合术，切除盲端及扩张肥厚的近侧肠段，或作裁剪法使近侧肠管口径与远端相应，使于吻合以利畅流。亦可选择近侧端与远侧端作端侧吻合和远端造瘘术(Bishop-Koop法)，或近侧段与远侧端作侧端吻合和近端造瘘术(Santalli法)，以达到减压作用。亦可作双腔造瘘术等。

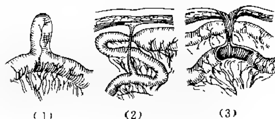
预后与出生体重，闭锁部位与类型，有无伴发畸形，感染等有关。致死的常见原因为肺炎、腹膜炎及败血症。其他如未成熟儿、短肠综合征、吻合口瘘与肠功能不良亦是重要因素。存活率约50%。术后小肠长度>50%者大多可得到正常生长发育。远侧小肠广泛切除，特别是回盲瓣一并切除者，大多有脂肪、胆盐、维生素B_{12}、钙、镁吸收不良，腹泻及肠道细菌过度繁殖。应用静脉营养与要素饮食，可提高疗效。

结肠闭锁 甚为少见，不足5%。病理基本与小肠闭锁相同。临床表现为低位肠梗阻，腹胀明显，呕吐物呈粪汁样，无胎便排出。腹部平片见全腹均有肠段充气及多个液平面。钡剂灌肠可提示闭锁部位，且帮助确定诊断。根据全身情况及病变部位，选择施行一期吻合术，结肠造瘘，回肠末端造瘘或双腔造瘘术。

美克耳憩室

美克耳憩室 (Meckel's diverticulum) 又称先天性回肠末端憩室，是肠道的发育畸形，由卵黄管退化不全所致。据解剖学统计其发生率在0.3%～1.7%，多数不引起症状。8%～22%可发生各种并发症，在任何年龄均可出现症状，约60%发生于2岁以下幼儿。

胚胎早期，中肠与卵黄囊之间有卵黄管相连。胚胎第7周卵黄管萎缩、闭塞、退化，最后完全吸收。若部分或全部残留则形成各种不同的畸形，如脐茸、脐窦、脐肠瘘、卵黄管囊肿、美克耳憩室等。美克耳憩室（见图）多位于距回盲瓣100cm以内的回肠上，从肠系膜对侧缘凸出，长约2～5cm，呈圆锥形、圆柱形、指状或袋状，多数游离于腹腔内，如残存的条索带与脐部相连，肠管可围绕索带旋转，引起肠梗阻。憩室通常与肠壁结构相同，唯肌层较薄，约50%～70%憩室内有异位胃粘膜组织，约5%有异位胰腺组织。异位胃、胰组织分泌消化液，损伤肠粘膜造成溃疡、出血及穿孔。如整个卵黄管未闭合，脐部瘘管（脐肠瘘）可排出粪液。如卵黄管的脐端和肠端均已闭合，仅中间部分保持原有内腔，其粘膜的分泌物聚集而形成囊肿（卵黄管囊肿），也可粘连和压迫肠腔而产生肠梗阻症状。



美克耳憩室
(1)美克耳憩室 (2)美克耳憩室与脐带有束带相连
(3)卵黄管未闭合(剖面图)

常见并发症为：肠梗阻、出血、憩室炎、溃疡穿孔及憩室疝。

(1) 肠梗阻：憩室内翻所致的肠套叠最常见。憩室顶端与脐部相连的索带所致的内疝、肠扭转以及憩室自身的扭转、粘连等均导致肠梗阻的发生，其临床表现与一般的肠套叠、粘连性或绞窄性肠梗阻相同。

(2) 出血：3岁以下较多，为异位胃、胰粘膜引起消化性溃疡所致，出血部位常在异位粘膜与回肠粘膜交界处。大多数是无痛性大量便血，起初色泽暗紫，继而转为鲜红，在短期内发生出血性休克。又常会自行停止或反覆间歇出血。核素^{99m}Tc扫描可诊断有异位胃粘膜的美克耳憩室。

(3) 憩室炎：当憩室引流不畅或有异物滞留时，可发生炎性病变。腹痛性质和部位与阑尾炎很难鉴别，手术时如发现阑尾正常，应探查有无美克耳憩室存在。

(4) 溃疡穿孔：憩室的炎症和溃疡均可导致憩室穿孔，引起局限性或弥漫性腹膜炎。

(5) 憩室疝：憩室进入腹股沟管、股管或脐部的疝囊内称为憩室疝(Littre疝)。难以诊断。

美克耳憩室常于治疗并发症时确诊，有症状的美克耳憩室，经检查确诊，均应手术切除憩室组织。在其他疾病进行手术时发现无症状憩室，如全身情况良好，可将憩室切除以除后患，若病情危重则不宜进行。楔形切除憩室后横形缝合肠壁，不致造成肠管狭窄。肠段有严重病变者，应将憩室和肠段一并切除。

先天性巨结肠

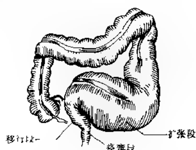
先天性巨结肠 (congenital megacolon) 是指从结肠某一部位起到直肠末端的肠壁内肌间神经丛和粘膜下神经丛的神经节细胞缺如，因而病变肠段经常处于收缩状态，不能产生排便作用，致使粪便积聚，近端结肠扩张，临床表现为功能性肠梗阻的一种疾病，是比较多见的胃肠道发育畸形。1886年 Hirschsprung 首先对此病症作详细描述，因而命名为 Hirschsprung 病，1948年以后根据病理，又称先天性无神经节细胞症 (congenital agangiionosis)。巨结肠这一名词仅描述结肠继发扩张表现，并未阐明疾病本质，但仍广为采用。

发病机制和临床 神经节细胞缺如肠段的发生，胚胎学的研究证实，在胚胎第5～7周时，神经嵴的神经母细胞即循从头端到尾端的方向移行到消化道壁内，并从肌丛间向粘膜下伸展，整个移行过程到胚胎第12周时完成。如若移行时受阻，在受阻以下肠段的肠壁神经节细胞就未能发育，停顿得越早，无神经节细胞肠段就越长，尾端的直肠、乙状结肠是神经母细胞最后移入的部位，因此是最常见的病变部位。至于导致发育停顿的病因尚不能肯定，可能与遗传性或家族性因素有关。

发病率为5000出生婴儿中1例，男女之比为4∶1，病变范围似与性别有关，无神经节细胞段越短，男性比例越高；病变肠段越长，性别差异越小。

病理 病理改变在狭窄肠段最为明显，肠壁三个神经丛内[肌间丛 (Auerbach 丛)、粘膜下深层丛 (Henle 丛)、粘膜下浅层丛 (Meissner 丛)]神经节细胞完全缺如，但肌层间有较粗的胆碱酯酶 (Cholinesterase, CHE) 阳性神经干，在环肌中亦有较正常为多的胆碱酯酶染色

强阳性神经纤维存在，远端最多，至近端就逐渐减少。在肌间神经丛处的肾上腺素能神经纤维的数量较正常显著增多，且有中等大小的神经束。神经节细胞缺如的痉挛段，多数病例(75%)是从齿状线开始，包括直肠及乙状结肠的远端部分，部分病例(8%)，仅累及直肠中下段(短段型)，少数病例(10%)可延伸至降结肠以上(长段型)，全结肠型(5%)包括全部结肠和部分回肠末端，全肠无神经节细胞症较少见。该肠段较正常略细，外观较僵硬，弹性差缺乏蠕动。痉挛段以上为扩大段，有正常的神经节细胞，肠管较正常增粗1～3倍，肠壁肥厚，腔内积有粪石。在痉挛段与扩大段之间有一移行区，往往呈漏斗形，长度3～8cm左右，其间偶可见神经节细胞(见图)。



先天性巨结肠大体标本示意图

由于肠壁神经节细胞缺如，丧失了对副交感神经的调节，肠管环肌不断地受副交感神经兴奋，经常处于收缩状态，以及副交感神经纤维增生，释放乙酰胆碱增多，胆碱酯酶活性增强，使肠管呈持续痉挛状态，因而使远端病变肠段失去正常蠕动，形成一种功能性梗阻，粪便通过发生阻碍。同时此种病人的正常排便反射丧失，不能产生正常的反射性直肠收缩和肛门括约肌弛缓，因而粪便不能排出，大量积聚在上端结肠内，日久之后上段结肠就逐渐扩张，肠壁肥厚而形成巨结肠。

临床表现 临床表现主要为出生后没有胎便排出，或仅排出少量，持续2～3天尚未排净，同时出现腹胀和呕吐，表现为急性低位肠梗阻症状。肛指检查时常促使气体和胎便冲出，当灌肠排出胎便后，症状得到暂时缓解，但数日后便秘症状又重复出现。部分病例初生时排便基本正常，数周或数月后才出现便秘，反覆发生且进行性加重，须用开塞路通便或灌肠。少数于病程中并发小肠结肠炎，腹泻排出大量奇臭的水样便，伴腹胀，高热，脱水，电解质紊乱，中毒症状严重，全身情况急剧恶化。其病因可能为肠管局部免疫机能改变或变态反应所致，一旦发生结肠穿孔，病死率甚高。病程长者常有营养不良、低蛋白血症和程度不等的腹胀，触摸后常出现肠型，左下腹可扪及结肠内蓄积的粪块，指检时直肠空虚。

诊断依据 根据胎便延迟排出的病史，典型的便秘，腹胀，以及长期使用灌肠方法帮助排便，已可初步得出诊断。症状不典型者须有一段观察过程，方能作出定论。诊断方法有：①钡剂灌肠摄片：可见直肠段与乙状结肠远端肠腔正常或略狭窄，而乙状结肠近端及降结肠呈极度扩张，侧位片远端狭窄和近端扩张对比尤为明显，远近端间有移行段。24h后钡剂仍存留于结肠内。②直肠肛管测压：正常情况下直肠壶腹内压力增高时，内括约肌呈反射性松弛，因而使直肠内压力下降。而先天性巨结肠病例，内括约肌非但不松弛而呈反射性收缩，压力更上升。③直肠粘膜组织化学测定：采用吸取活检，直肠粘膜经染色后，可见到粘膜固有层乙酰胆碱酯酶强阳性染色，诊断准确率高。④直肠粘膜与全层活体组织检查：查看有无神经节细胞。粘膜活检可采用吸取法，须作连续切片标本检查。切取全层活检已很少应用。先天性巨结肠的诊断，决不能单一的依靠临床，必须采用上述各种方法组合诊断。

在临床上除与继发性巨结肠、获得性巨结肠、症状性巨结肠等疾病鉴别之外，尚须与类巨结肠病（或称先天性巨结肠同源病）作鉴别。主要有以下几种：①肠神经元发育不良症 (Neuronal Intestinal Dysplasia, NID)：其临床症状与先天性巨结肠相似，病理改变却不同，有以下特征：粘膜下和肌间神经丛增生伴巨神经节形成；粘膜固有层及肌层之间有或无神经节细胞；粘膜固有层和环肌的副交感神经纤维内乙酰胆碱酯酶活性中度增高，肠肌神经丛的交感神经发育不全。②神经节细胞减少症 (hypoganglionosis)，系肠肌间神经丛的神经节细胞减少，致肠动力减弱，排便功能障碍，病变可累及直肠、远端结肠甚至整个结肠，发病年龄偏大，钡灌肠示结肠严重扩张，无明显移行段。③神经节未成熟症 (immature ganglia)：系肠肌层神经丛的神经节细胞发育未成熟致排便功能障碍，粘膜下神经丛尚属正常，而肌间神经丛增生伴形态异常，神经节细胞减少且发育极不成熟，呈细胞核小，细胞结构模糊。④超短段型无神经节细胞症 (ultrashort aganlionosis)：是远端直肠无神经节细胞症的一种特殊类型，病变仅限于直肠末端。

治疗要点 治疗方法有：①结肠灌洗法：适用于尚未确诊病例或全身情况差不宜作根治性手术时，应用肛栓，服轻泻剂或灌肠以解除便秘，结肠灌洗是最有效的暂时性措施。②暂时性结肠造口术：如应用结肠灌洗方法不能维持正常排便功能，甚至仍发生暂时性肠梗阻，而全身情况又不允许根治手术者，应早期施行结肠造口术，这是暂时处理新生儿巨结肠的较好方法，可以预防并发症，如小肠结肠炎，肠穿孔等。③根治性手术：在诊断明确后经过适当的术前准备，应争取早日施行根治性手术，基本的手术方法有四种：① Swenson 术。② Duhamel 术。③ Soave 术。④ Rehbein 术。在此基础上各种改良的术式甚多，各有其优缺点，均有较好的疗效，因此，选择手术方法可根据年龄、病情以及术者对手术方法的熟练程度

而定。

先天性肛门直肠畸形

先天性肛门直肠畸形(congenital ano-rectal malformation)是正常胚胎发育期发生障碍的结果。其发病率为1:1500～5000，是消化道最常见的畸形，男性略多于女性。高位畸形在男性占50%，女性19%。各种瘘管的发生率在女性为90%，男性72%。合并其他先天性畸形的发生率约30%～50%，且常为多发性畸形。

发病机制和临床 胚胎4mm时(第4周)，后肠扩大与尿囊相接而形成泄殖腔，由泄殖腔膜覆盖与体外相隔。胚胎16mm(第6周)时，泄殖腔分隔，腹侧为尿生殖窦，背侧形成直肠。其分隔过程由中胚层组织向尾侧方向生长的Tourneux褶与间质从侧壁向内侧方向增生的Rothke襞，相融合成尿生殖隔。若分隔出现障碍则发生直肠尿道瘘(男性)和直肠阴道瘘或泄殖腔畸形(女性)。同时泄殖腔膜也被分为前部尿生殖窦膜和后部直肠膜，构成原始会阴。胚胎19～30mm(第7～8周)时，肛膜破裂，原始肛管与直肠沟通。生殖器官和会阴的形成与上述过程同时进行。若肛门后移过程障碍和会阴发育不全则发生直肠尿道球部瘘、肛门皮肤瘘(男性)和肛门前庭瘘或肛门皮肤瘘(女性)等畸形。

肛门直肠畸形的分类方法繁多，1970年制定的国际分型法，以直肠末端与肛提肌，特别是与最低位的耻骨直肠肌的关系为标准。直肠末端位于肛提肌以上者为肛提肌上型或称高位型；直肠末端位于肛提肌水平，被耻骨直肠肌包绕者为中间位型；直肠末端已通过耻骨直肠肌，位于骨盆底肌下方者为肛提肌下型或低位型。此法比较全面，能正确指导手术途径的选择及预后的判断。但在临床实践过程中，普遍感到分类过于复杂，不易归类。为此，1984年国际会议重新讨论，仍以国际分类法为基础，制定比较简化的方案。首先按性别分为男、女两组，每组仍以耻尾线"PC"划界，分为高、中、低位三型，各型中按解剖畸形不同再列若干亚型。女性泄殖腔畸形(以前称直肠泄殖腔瘘)由于解剖变异多，畸形复杂，故予独立分组，按泄殖腔"长度"分为高、中、低位。

新分类法如下(图1～图17)：

男性 1 高位 (1)肛门直肠发育不全：直肠前列腺尿道瘘：瘘管开口于后尿道。无肛门内括约肌，外括约肌不明显，尿中有气体或胎便，盲端位于PC线(耻尾线：即骨盆侧位X线片上，从耻骨体中点向骶尾骨之间划的一条线)上(图1)；无瘘：盲端与尿道间可有纤维索带连接。无肛门内括约肌，仅有外括约肌痕迹。盲端平或高于PC线(图2)。

(2)直肠闭锁：直肠盲端止于不同高度。肛门及肛管正常，有肛门内、外括约肌及肛提肌，且与肛管保持正常关系(图3)。



图1 直肠前列腺尿道瘘

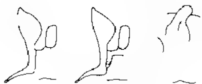


图2 高位肛门直肠发育不全无瘘

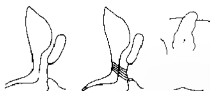


图3 高位直肠闭锁

2 中间位 (1)直肠尿道球部瘘：直肠盲端位于尿道球部海绵体肌之上，耻骨直肠肌包绕直肠盲端瘘口，肛门内括约肌缺如。尿中有气体及胎便。直肠盲端位于PC线与I线(通过坐骨嵴划一与耻尾线平行的线)之间(图4)。

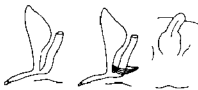


图4 直肠尿道球部瘘

(2)肛门发育不全、无瘘：直肠盲端终于尿道球部海绵体肌之上，耻骨直肠肌环绕直肠盲端。肛门内括约肌缺如，外括约肌仅见痕迹。直肠盲端位于PC线与I线之间(图5)。



图5 中间位肛门发育不全无瘘

3 低位 (1)肛门皮肤瘘:瘘管开口于肛门至尿道背部正中线上之任何部位,以阴囊部最多,肛管呈瓣状,瘘管被菲薄之皮肤缝掩盖。耻骨直肠肌正常(图6)。

(2)肛门狭窄,肛门及内,外括约肌正常(图7)。

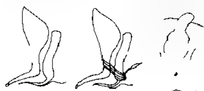


图6 肛门皮肤瘘

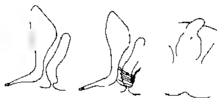


图7 肛门狭窄

女性 1 高位 (1)肛门直肠发育不全:直肠阴道瘘,直肠盲端开口于阴道后壁中部,胎便从阴道排出(图8);无瘘,见图9。



图8 高位直肠阴道瘘

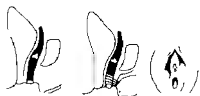


图9 高位肛门直肠发育不全无瘘

(2)直肠闭锁,见图10。

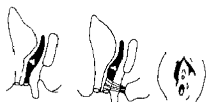


图10 高位直肠闭锁

2.中间位 (1)直肠前庭瘘:直肠盲端位于PC线上或稍下,瘘管长1—2cm,通过耻骨直肠肌,沿阴道后壁开口于阴道前庭窝(图11)。



图11 中间位直肠前庭瘘

(2 直肠阴道瘘:瘘管开口于处女膜上方,耻骨直肠肌环绕直肠盲端与瘘管(图12)。



图12 中间位直肠阴道瘘

(3)肛门发育不全、无瘘,直肠盲端终于阴道下端平面。尿道及阴道正常。直肠盲端位于I线或其下(图13)。



图13 中间位肛门发育不全无瘘

3 低位 (1)肛门前庭瘘,瘘管甚短,直肠与阴道紧密相邻。耻骨直肠肌正常,有肛门内括约肌痕迹,肛门外括约肌有时存在,瘘口位于阴道前庭部,瘘口周围为粘膜(图14)。



图14 低位肛门前庭瘘

(2)肛门皮肤瘘:见图15。

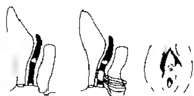


图15 肛门皮肤瘘

（3）肛门狭窄：见图16。



图16 肛门狭窄

4 泄殖腔畸形 按 Raffensprergers 分型法，见图17。

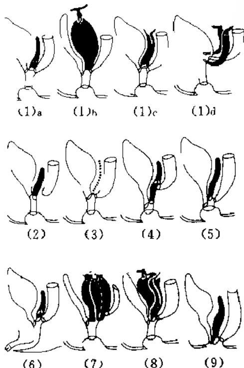


图17 泄殖腔畸形

（1）"长"泄殖腔伴尿道、阴道和直肠在顶部联合：

a.无阴道积水，见图17(1)a。

b.有阴道积水，见图17(1)b。

c 阴道隔膜，见图17(1)c。

d.阴道分隔伴直肠膀胱瘘，见图17(1)d。

（2）泄殖腔伴肛门、直肠发育不全和尿生殖窦，见图17(2)。

（3）泄殖腔伴阴道闭锁和直肠尿道瘘，见图17(3)。

（4）直肠阴道连接（共同管），阴道与尿道构成泄殖腔，图17(4)。

（5）"短"泄殖腔，见图17(5)。

（6）泄殖腔伴阴茎尿道，见图17(6)。

（7）泄殖腔伴双阴道积水，直肠与一个阴道连接，见图17(7)。

（8）泄殖腔伴双阴道，一阴道有梗阻，另一阴道无梗阻，见图17(8)。

（9）超短泄殖腔段，见图17(9)。

最多伴发泌尿系畸形（25%），其次为脊柱畸形（15%）、心血管畸形（10%）、食管闭锁（8%），然后是肠旋转不良、脐膨出、先天愚型、神经管畸形等。

诊断依据 出生后作会阴部检查即可发现畸形。偶尔未作检查，则将逐渐出现低位肠梗阻症状、呕吐和严重腹胀。在无瘘的和伴有狭小瘘管的病例，往往在生后早期即发生急性完全性低位肠梗阻症状。如肛门直肠狭窄和存在较大瘘管的病例，依据其狭窄程度和瘘管粗细，可在几周、几月甚至数年后出现排便困难，多有便秘、粪石形成、继发性巨结肠等慢性梗阻症状。

倒置侧位X线摄片测量直肠内气体与会阴皮肤（涂钡标志）间的距离，以此提示直肠盲端的高度。根据"耻尾线(PC)"和"坐骨点(I)"区分为高位、中间位和低位型。耻尾线(PC)是以人粗隆为中心点的侧位骨盆线上，从耻骨体中点至第5骶骨体下缘（最低的骨化点）的一条虚线，此线与耻骨直肠肌的侧位部分相应合；坐骨点(I)是X线片上所见坐骨的最低点，此点与耻骨直肠肌包绕直肠或瘘管中央部分的肌纤维相应合。如直肠盲端气体处于"PC"线上者为高位型，在"PC"与"I"点之间为中间位型，在"I"点之下为低位型（图18）。为明确瘘管的位置、大小和走向，应用探针或细导管检查，必要时可作瘘管造影、尿道造影、阴道造影等。

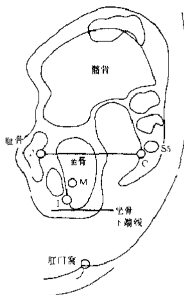


图18 X线诊断时的标准线

男性，如会阴有开口，根据其位置、大小，可诊断为低位型并瘘。如无开口则为高位型或中间位型，尿内混杂胎粪或镜检见角化细胞，均说明高位型合并直肠前列腺

尿道瘘或中间位型合并直肠尿道球部瘘。男性畸形并瘘的常见类型为直肠尿道瘘和肛门皮肤瘘。

女性，会阴只有一个开口，即为泄殖腔畸形；有两个开口（尿道和阴道），可诊断为高位型或中间位型直肠阴道瘘；有三个开口，瘘口多位于肛门前或前庭部，可能为中间位直肠前庭或低位肛门前庭瘘、肛门皮肤瘘。

治疗要点 肛门直肠畸形的治疗方法和时间的选择，应根据各种不同的类型和合并瘘管的情况而定，高位和中间位首先作结肠造口术，待至6～10个月时再施行肛门成形术，其途径可经骶会阴、经骶腹会阴、或经腹会阴等，拖出的直肠必须通过耻骨直肠肌环。直肠前庭瘘如瘘孔较大，可先行扩张术，6个月后施行成形术。低位型肛门皮肤瘘作后切术，肛门隔膜作切开和肛门成形术，肛门狭窄采用扩张术等。

术后疗效的评定，过去记录标准不一，因而很难作出统一的评价，现宜根据术后会阴部清洁程度分成清洁、污粪、不全失禁及完全失禁四类评分，同时在每项中再按直肠排空功能分别记录有无粪便积蓄，并需提出是否须作治疗。在手术中发现其他畸形或并发症均须分项记录，因其可能成为影响评分的主要因素。

胆道系统畸形

胆道系统畸形（anomalies of biliary system）由先天性胚胎发育异常所致，包括先天性胆囊畸形和先天性胆管畸形两大类。

先天性胆囊畸形（anomalies of gall bladder）

胆囊数目异常 （1）胆囊缺如：为一种少见病，常可伴有多种先天性缺损。可分两种类型：①胆囊缺如而无胆道闭锁。此一类型常与胆道其他异常同时存在，如胆囊缺如伴胆总管缺如，两支肝管分别开放入十二指肠。②胆囊缺如伴有胆道闭锁。胆囊缺如患者约25%～50%有胆管结石和胆总管扩张。

（2）双胆囊：甚为少见。可有几种不同形态：在正常肝下区位置有两个分离的胆囊，每个胆囊各有自己的胆囊管，分别进入胆总管；在正常肝下区位置有两个胆囊，每个胆囊各有一个胆囊管，此两个胆囊管又合而为一之后，再进入胆总管，故胆囊管呈Y形；有两个胆囊，其中一个基本正常，另一个略小（副胆囊），其胆囊管直接进入肝脏。

双胆囊可无任何临床意义，但副胆囊比较容易发生胆囊炎或胆石病。

胆囊位置异常 （1）肝内胆囊：胎儿期最初2个月内，胆囊埋于肝组织中，以后才逐渐移至肝外。如在胚胎期，胆囊不能移至肝外，则形成肝内胆囊。由于胆囊在肝内，其收缩功能易发生障碍，因而易致胆汁滞留、胆囊感染和胆石形成。本症应与胆囊缺如鉴别。

（2）肝左叶下胆囊：较少见。胆囊位于肝脏的左叶下，在镰状韧带的左侧。此种胆囊如发生炎症或结石等病变时，在临床诊断和治疗上易造成错误。应予警惕。

（3）右肝后下胆囊：极为罕见。

胆囊形态异常 （1）双房性胆囊：胆囊的外表正常而其腔内有纵形隔膜，将胆囊分为两个小房。

（2）双叶性胆囊：胆囊底部完全分离，而至胆囊颈部则又相互汇合，由一个胆囊管进入胆总管。

（3）胆囊憩室：少见。可发生在胆囊壁的任何部位，常可无症状。先天性胆囊憩室须与胆囊穿孔所致的假性憩室相鉴别。后者憩室内通常含有一个较大的结石。

（4）葫芦形胆囊：此种形态异常也可能属于过度折皱的折皱胆囊，常伴有腺肌瘤病。

（5）折皱胆囊：为常见的胆囊畸形之一，约近20%的正常的胆囊有折皱。此种先天性胆囊畸形有两种类型：①浆膜后型，折皱在胆囊体和胆囊底之间。②浆膜型，折皱在胆囊体和漏斗部之间。折皱胆囊并无重要的临床意义，仅在正确解释胆囊造影图象时有一定意义。

胆囊附着的异常 （1）胆囊的先天性粘连：约有25%的人可有先天性胆囊粘连。胆囊可能先天性的与十二指肠、结肠肝曲或肝右叶粘连。这种粘连的胆囊功能正常，且无腹膜炎症。临床上并无重要性，但应与炎性粘连鉴别。

（2）飘浮胆囊（floating gall bladder）和胆囊扭转（torsion of gall bladder）：正常胆囊是由含丰富血管和淋巴管的结缔组织及腹膜固定于胆囊窝内而不能充分活动。飘浮的胆囊则由肝脏下面的腹膜皱襞悬于肝下，而悬挂的皱襞可以贯穿胆囊管和胆囊的长度，使胆囊游离和充分活动。飘浮胆囊易发生扭转。在尸检中此种畸形占4%～5%。

飘浮性胆囊和胆囊扭转可发生于不同年龄，但以年老消瘦的妇女较常见。随年龄的增长，网膜脂肪逐渐减少，内脏下垂程度增加，胆囊悬挂更甚，活动度更大，更易发生扭转。飘浮胆囊并无症状，但发生扭转时则可发生上腹部及右季肋部持续性剧痛，并向背部放射，同时可伴有呕吐。有时可扪及肿大胆囊，但在几小时后又可消失。胆囊扭转的临床表现酷似胆石病，应予鉴别。胆囊造影图象可显示胆囊功能正常，但胆囊位置极低，甚至低达盆腔。胆囊扭转的发生是早期胆囊切除术的指征。

胆囊组织结构异常 在胆囊壁内包含胰腺、胃粘膜等异位组织。这些异位组织常可引起炎症、溃疡和出血等症状。

先天性胆管异常（anomalies of bile duct） （1）副肝管：一般位于肝脏的右侧，实际上是一异常肝管，直径粗细不一，可>2mm。副肝管可引流肝脏的一个小区域或一个肝段，可汇合至肝外胆管任何一处。左侧副肝管少见。副肝管多在胆道手术时被发现，细的副肝管可以结扎，粗大者则应加以修复；若副肝管于手术中被切断而未被发现，手术后可发生胆汁性腹膜炎。

(2)肝胆囊管：是胆囊与肝脏之间的异常胆管，直径约0.5～1.0mm，故手术时常不易辨认。在胆囊切除术时，常可被误认为纤维组织带或小血管而被切断。当切断时有胆汁漏出遂被发觉，或在胆囊切除术后数天内由腹腔引流液中发现胆汁流才被证实。

(3)肝管畸形：常表现为左、右肝管汇合点的变异，肝管的汇合点可很高，也可很低。当肝管汇合点很低时，胆囊管可能汇入右肝管，或与右肝管并行并粘连一起，在手术时有可能将右肝管误认为胆囊管而发生损伤。

(4)胆囊管畸形：胆囊管畸形比较常见，约占14%。其常见类型有：①胆囊管和胆总管并行，并包裹于同一结缔组织鞘内，两者不易分辨而给外科手术造成困难。②胆囊管从胆总管的前方或后方绕过，并于其左侧汇合，胆囊管呈螺旋形。如于总肝管右侧切断结扎胆囊管时，可造成残端过长。③胆囊颈部直接与胆总管汇合，而胆囊管缺如。胆囊切除时要防止胆总管损伤。④胆囊管肥大。⑤副肝管汇注到胆囊管，在手术切除胆囊管时，应注意保留副肝管。⑥胆囊管代替胆总管，胆总管缺如。胆囊切除术时应小心，保证胆汁排泄的通畅。⑦胆囊后胆囊管，与胆囊管缺如者很相象。手术分离胆囊颈部时切勿损伤其深侧面的胆囊管。

(5)胆总管畸形：正常的胆总管在十二指肠降部内侧进入十二指肠，胆总管较短者可进入十二指肠第一段，而较长者则可在十二指肠第三段汇入，因而十二指肠乳头位置，可随胆总管的汇入部位而改变。

(6)胆道闭锁：见"胆道闭锁"条。

(7)先天性胆管囊性扩张和先天性肝内胆管扩张症：均属胆管的先天性畸形，见"先天性胆总管囊性扩张症"、"先天性肝内胆管囊状扩张症"条。

先天性胆总管囊性扩张症

先天性胆总管囊性扩张症(congenital cystic dilatation of common bile duct)又名先天性胆总管囊肿(congenital choledochocyst)，是胆总管先天性发育不良所致的胆总管部分或全部的囊性扩大。一般认为东方人胆总管囊肿的发病率较欧美人高。本病多发生在婴幼儿和10岁以下的儿童。1/3见于青年期，偶见于50岁以后者。约80%为女性。本病形成的原因主要有：1)胆总管本身发育不良，由于原始胆总管上皮细胞增生的不协调，在再管道化后，某一部分管壁先天性薄弱。2)胆管末端的部分梗阻，如胆管进入十二指肠壁的方向异常，形成曲折；胆总管末端先天性发育不良、闭锁或狭窄；胆总管壁内自律神经发育不良而致慢性痉挛性梗阻等。在管壁先天性薄弱的基础上，胆总管末端的梗阻导致胆汁排泄障碍和胰液的返流，使胆总管内压力增高，继而使胆总管的薄弱处逐渐扩张而发生囊肿。近年来也有人认为乙型肝炎病毒感染胆总管上皮，也可引起管腔阻塞和管壁的薄弱而诱发胆总管囊肿。目前认为胰胆管连接部异常是本病的主要原因。由于胚胎期胆总管与主胰管未能正常分离，两者的交接处距壶腹部较远，形成胰胆管共同通道过长，并且主胰管与胆总管的汇合角度近乎直角相交。因此，胰管胆管汇合的部位不在十二指肠乳头，而在十二指肠壁外，失去括约功能，致使胰液与胆汁相互逆流。当胰液分泌过多而压力增高超过胆道分泌的压力时，胰液就可逆流入胆道系统，产生反复发作的慢性炎症，导致胆管粘膜破坏和管壁纤维变性，最终由于胆管的末端梗阻和胆管内压力增高，使胆管发生扩张。

本病的胆囊多属正常，胆总管可呈囊状、球状或梭形扩张。有时扩张部分可延伸至肝总管。囊肿的体积大小不一，容积小者约数毫升，大者可达1000～8000ml。囊肿前面有腹膜覆盖，腔内多为深色胆汁，可能继发细菌感染和囊内结石形成。囊壁可有纤维组织增生和炎症细胞浸润，粘膜上皮脱落。也可发生癌变。本病也可能合并肝内胆管囊状扩张及先天性肝脏纤维化症。

本病的临床表现可因病期不同和有无合并症而异。其典型表现为腹痛、黄疸与腹块。①腹痛，多发生于中上腹或右上腹部，腹痛的性质可呈胀痛、牵拉痛和绞痛。大多数患者的腹痛较轻，少数可无腹痛而仅有腹胀感。剧烈绞痛多由继发感染而致，常伴有发热、寒战、恶心和呕吐。②黄疸，约70%的病人有黄疸，其深度与胆道梗阻的程度有关。黄疸属梗阻性，呈间歇性发作，常伴有急性胆管炎的症状。③腹块，最常见，约占90%的病例可及囊性肿块。肿块位于右肋缘下，巨大者可占全腹。可有明显的囊样弹性感觉。也可因液体充盈紧张而坚实，犹如实质性肿瘤。在腹痛、黄疸发生时，腹块常增大，而症状好转时，肿块也随之缩小。上述症状多数在2岁前出现，少数可在成年甚至老年期始发现。体积较大的囊肿，可对邻近脏器如胃、十二指肠等的压迫和推移，从而引起相应的症状。当并发梗阻及急性感染时，囊壁可发生坏死和穿孔，引起弥漫性胆汁性腹膜炎；在长期反复发作后，可因肝实质受累而并发胆汁性肝硬化、门静脉高压症等。B型超声检查、经皮肝穿刺和经内镜逆行胆道造影等均有助于本病的诊断；胃肠钡餐检查、静脉肾盂造影等有助了解囊肿与邻近脏器之关系。本病应与肾胚胎瘤、神经母细胞瘤和肝癌等腹部肿瘤，以及先天性胆道闭锁等疾病相鉴别。

本病主要采用手术治疗。①囊肿切除、肝总管空肠Roux-y型吻合术，是目前最常用的手术方法。切除囊肿后，可避免胆液在囊腔内潴留，可防止继发感染和癌变的发生，手术效果较好。②囊肿十二指肠吻合术，此手术操作简单，但因十二指肠内容物可返流至囊腔内，易致胆道感染。③囊肿空肠Roux-y型手术，术中常规切除胆囊，切除部分囊壁后与空肠吻合，可减少肠液返流和上行性胆道感染。在婴幼儿患者，或因囊肿巨大而合并感染、囊肿与周围组织粘连密切，囊肿切除术有较大困难和危险

时，可作较简单的囊肿空肠Roux-y型吻合，或简单的囊肿引流术，以控制继发感染。

先天性肝内胆管囊状扩张症

先天性肝内胆管囊状扩张症（congenital intrahepatic biliary dilalation）又名Caroli病或交通性肝内胆管囊状扩张症，系家族性隐性遗传性疾病，其主要特点为肝内胆管节段性囊状扩张，并形成囊肿。可为单发，亦可为多发。常伴有先天性肝纤维化，肾小管扩张，亦可伴有胆总管囊肿。扩张的肝内胆管与主要的胆管系统相连，常易继发感染和结石。

本病可发生于任何年龄，但以儿童和青年多见，男性多发。最常见的症状是上腹痛、发热、血白细胞增高等胆管炎、胆管结石的表现。当胆管炎严重而未能及时控制时，可发生肝脓肿和革兰阴性杆菌败血症，甚至死亡。可无黄疸，亦可有轻度和中度黄疸，件胆管炎时黄疸可加重。胆管炎反复发作者可于最终导致胆汁性肝硬化；伴有明显的先天性肝纤维化者可出现门静脉高压症；扩张的肝内胆管也可能发生癌变。本病应与硬化性胆管炎鉴别。B型超声波检查、经皮肝穿和经内镜逆行胆管造影检查，以及手术探查时胆道造影对本病的诊断和鉴别诊断有重要价值。CT检查与B型超声波检查的意义相仿。

对于一肝叶或肝脏一侧的囊肿，如肝功能代偿良好，可行包括囊肿的肝叶切除术；病变较广泛，合并结石梗阻及急性胆管炎时应手术取除结石并引流胆管。术中应取囊壁作活组织病理学检查。

胆管闭锁

胆管闭锁（biliary atresia）系肝内或肝外胆管中断、纤细、狭窄或闭锁索条化，胆汁排泄梗阻，出现黄疸，晚期发生胆汁性肝硬化，以至肝功能衰竭。胆道闭锁可发生于肝内胆管及肝外胆管。其发病率约为1：8000～1：14000个存活出生婴儿，地区和种族有较大差异，以亚洲报道的病例为多，东方民族的发病率4～5倍，男女之比为1：2。

发病机制和临床 病因方面有诸多学说，例如先天性发育不良、血运障碍、病毒、炎症、胰胆管汇合部位异常、胆汁酸代谢异常、免疫学说等等。病因是一元论，还是多元论，尚无定论。

早年认为胆管闭锁的发生，类似于十二指肠闭锁的病因。胆管系的发育过程，亦经过充实期、空泡期和贯通期三个阶段。胚胎在第5～10周时如果发育紊乱或停顿，即可形成胆管闭锁畸形。可是，从现实观察有许多不符之处，首先在大量流产儿和早产儿的解剖中，从未发现有胆管闭锁。其次，常见的先天发育异常，如食管闭锁，肛门闭锁等多伴有其他畸形。而胆管闭锁恒为一种孤立的病变，很少伴发其他畸形，罕有伴同胰管闭锁是明显的对比。黄疸的延迟发病和完全性胆汁郁积的渐进性现象，就此怀疑胆管闭锁不是一种先天发育畸形，而是在出生前后不久出现的一种获得性疾病。

近年，通过流行病学调查及病理学观察，发现以下事实。①第一次排出的胎粪，常是正常色泽，提示早期的胆道是通畅的，管腔闭塞过程是在出生之后发生和进展的。②特发性新生儿肝汁郁积的组织学特征，具有多核巨细胞性变。③从肝外胆管闭锁病例所取得的残存胆管组织作病理检查，往往发现有炎性病变，或在直视或镜下可见到中心部萎陷的管道结构或腺样结构含有细小而开放的管腔。因此，认为胆管闭锁是由于传染性、血管性或化学性等因素，单一或合并影响在宫内胎儿的肝胆系统。由于炎性病变而胆管发生管腔闭塞、硬化或部分消失，病变可进展至出生之后，由于不同的病期长短和肝内病变的严重程度，肝外胆管可全部、部分或一段闭塞。

此概念提示新生儿肝炎与胆管闭锁属于同一范畴，是一种新生儿梗阻性胆道疾病，可能与遗传、环境和其它因素有关。因而，胆管闭锁与新生儿肝炎两者的鉴别非常困难，且可以同时存在，或者先为肝巨细胞性变而发展为胆管闭锁。原发病变最可能是乙型肝炎，它的抗原可在血液中持续存在数年之久。因此母亲可为慢性携带者，可经胎盘传给胎儿，或胎儿吸入母血而传染。在病毒感染之后，肝脏发生巨细胞性变，胆管上皮破坏，导致管腔闭塞，炎症也可产生胆管周围纤维性变和进行性胆道闭锁。认为这种原因造成的胆管闭锁占有80%病例，而纯属胆道先天性发育异常引起的胆管闭锁仅有10%。先天原因造成者常伴有其他先天畸形。

一般将胆管闭锁分为肝内和肝外两型。肝内型可见到小肝管排列不整齐、狭窄或闭锁。肝外型者为任何部位肝管或胆总管狭窄、闭锁或完全缺如。胆囊缺如或纤维化呈皱缩状，内有少许无色或白色粘液。

典型病例的临床表现，婴儿为足月产，在生后1～2周时被视作正常婴儿，粪便色泽正常。黄疸一般在生后2～3周逐渐显露，粪便变成棕黄，淡黄，米色，以后成为无胆汁的陶土样灰白色。但在病程较晚期时，偶可略现淡黄色，这是因胆色素在血液和其它器官内浓度增高而少量胆色素经肠粘膜进入肠腔掺入粪便所致。黄疸出现后，通常不消退，且日益加深，尿布黄染，皮肤因瘙痒而有抓痕。出现脂溶性维生素缺乏症。肝脏肿大，质地坚硬，随着疾病的发展而产生门静脉高压症。

诊断依据 早期鉴别阻塞性胆管疾病，是新生儿肝炎综合征，还是胆管闭锁，非常重要。因为从当前的治疗成绩来看，手术时间在日龄60d以内者，术后胆汁排出率可达82%～90%，黄疸消退率55%～60%；如手术时日延迟，则成绩低下。由于患儿的日龄增加，肝内病变继续发展，组织学观察可见肝细胞的自体变性和肝内胆管系的损害，日龄在60～100d者小叶间胆管数显著减少，术后

黄疸消退亦明显减少。由此可见早期手术的必要性。

要作出早期诊断，必须在日龄30～40d进行检查和早期筛选。对于黄疸的发病过程，粪便的色泽变化，腹部的理学检查，应作追踪观察，进行综合分析。目前认为下列检查有一定的诊断价值：①血清胆红素的动态观察。②超声显象检查。③^{99m}Tc diethyl iminodiacetic acid (DIDA) 排泄试验。④脂蛋白 X (Lp-X) 定量测定。⑤胆汁酸定量测定。⑥胆道造影检查 ERCP ⑦肝穿刺病理组织学检查。

治疗要点 自 Kasai 施行肝门肠管吻合术应用于所谓"不可治型"病例，得到胆汁流出，从此更新了治疗手段。据报告60d以前手术者，胆汁引流成功达80%～90%，90d以后手术者降至20%，2～3个月间手术成功者为40%～50%。120d之后手术难有希望。胆道重建的基本术式仍为单 Roux-y 式空肠吻合术，亦可采用各种改良术式，一般均作外瘘，以便观察胆流。术后应用广谱抗生素、利胆剂、静脉营养等支持疗法，术后最常见的并发症是胆管炎，影响疗效。肝硬化，门脉高压症，仍是严重问题。治疗较晚期的或已有肝脏不可逆损害的病例，可施行病肝切除，同种异体原位肝移植术，已有数百例报道，存活多年。

异位胰腺

异位胰腺 (ectopic pancreas) 又称迷路胰腺 (aberrant pancreas) 和副胰 (accessory pancreas)，系胚胎期胰腺发育异常，使胰腺组织迷走入正常胰腺解剖部位之外的器官或组织。可发生于任何年龄组，但一般常发生在30～50岁间。

迷路胰腺组织可发生于腹腔内任何部位，但常见于胃，其次是十二指肠和空肠，偶尔也可见于脐孔、胆囊、脾脏或胸腔内。先天性胃肠道憩室，尤其是 Meckel 憩室，约1/4有异位胰腺存在。发生于胃的迷路胰腺常位于胃幽门区6cm内，也可在胃前壁、后壁或胃大弯。

异位胰腺的发生原因不明，可能是在胚胎发育过程中，胰腺始基细胞脱离胰腺原位而形成的异位发育；也可能是其他组织中多分化功能的原始细胞，异常分化而成。异位胰腺的大小形状不一，直径5～[illegible]0mm，很少超过5cm。75%位于胃肠道粘膜下，25%位于肌层或浆膜下。异位胰腺组织和正常胰腺组织相似，但腺泡细胞分化程度不同。有时可见正常胰岛和一个或多个导管，导管多开口于胃肠道，如无开口，则有导管扩张或囊肿形成。

本病无特异性临床症状，常为X线检查或手术时偶然发现。但按其发生部位，也可出现一些胃肠道症状。如发生在胃或十二指肠，可表现为幽门梗阻、慢性胃炎或消化性溃疡；发生在小肠时，可引起机械性肠梗阻或诱发肠套叠，以及消化道出血，发生在胆总管或 Vater 壶腹部时，可导致阻塞性黄疸。异位胰腺亦可发生急性胰腺炎和肿瘤等，如发生胰岛素瘤，也可出现低血糖症状。异位胰腺的术前诊断较为困难。X线钡餐造影可见胃肠道有圆形充盈缺损，中心有脐状凹陷，偶可见导管显影。内镜可见脐状粘膜下结节，而在凹陷处有时可见胰腺分泌液流出。

异位胰腺无症状时无需处理。如出现症状则应手术切除。预后良好。

环状胰腺

环状胰腺 (annular pancreas) 是指一种环绕十二指肠降部的胰腺先天性畸形。在胚胎期，胰腺是由中肠发出的腹芽和背芽发育和融合而成。在十二指肠系膜旋转时，背芽移至左侧发育成胰体和胰尾，而腹芽则移位至内侧，部分萎缩，部分则与背芽融合而发育为胰头。如腹芽在旋转后未曾萎缩，则胰组织环绕十二指肠降部两侧，形成环状胰腺。环状胰腺的胰管常有畸形，引流不畅，故易发生慢性胰腺炎引起纤维化。环状胰腺可压迫十二指肠降部，导致血供障碍，在婴幼儿可引起十二指肠的纤维性狭窄。

本病的临床表现主要是十二指肠梗阻症状。约50%的婴幼儿在出生后一年内发病，其中2/3在出生后一周内出现症状。临床表现为呕吐，呕吐物中多无胆汁。少数病人因胆道下端或 Vater 壶腹受压迫而出现梗阻性黄疸。约70%患者同时存在先天性畸形如小肠旋转不良、食管闭塞、先天性心脏病、十二指肠闭锁、肛门闭锁、Meckel 憩室和大脑发育不全等。成人患者大多无特殊症状，常在尸检时偶然发现。有症状者一般发生在30～40岁时，表现为反复上腹痛和呕吐。X线钡餐检查示十二指肠降段中部有一不对称性狭窄，其上十二指肠扩张，粘膜皱襞消失，应考虑本病诊断。本病应与先天性十二指肠狭窄鉴别；成人患者则应和十二指肠肿瘤及炎性狭窄等鉴别。

本病一旦出现症状，均需采用手术治疗以解除梗阻。但一般不宜直接分离或切开环状胰腺，以免损伤胰管而造成胰腺炎或胰瘘。如合并先天性十二指肠闭锁，则应作旁路手术以解除梗阻。

囊性纤维化

囊性纤维化 (cystic fibrosis) 是一种全身性遗传性疾病，可影响胰腺、汗腺和支气管粘液腺。多见于白色人种，在中国很少见。

发病机制和病因尚不明，但一般认为是一种常染色体隐性遗传性疾病。有人认为由于全身外分泌腺的病变，导致浆粘液分泌的粘稠度增加，引起胰腺、支气管粘液腺和汗腺的功能障碍；也有人认为由于胰腺外分泌管的阻塞，引起胰腺外分泌功能的障碍。本病的主要病理生理

改变是:①汗腺不能保留Na^+和Cl^-,使患者耐热能力降低。(2)粘液腺分泌的粘液含有异常的粘多糖和粘蛋白,使分泌的粘稠度明显增加而易发生沉淀。其结果是:胰腺大、小胰管堵塞,引起胰管和腺泡囊样扩张,腺泡变性而发生纤维化;腺泡的大量破坏,则引起胰消化酶的不足,并致脂肪泻和氮质泻;胰管堵塞后,铁质吸收增加,进一步损伤胰腺,并致含铁血黄素沉积症。肺的大、小支气管可被堵,引起片状肺不张、继发炎症、支气管扩张,最后可引起肺通气功能减退和肺气肿,以及肺动脉高压和肺源性心脏病。新生儿如异常粘液的分泌累及小肠和结肠时,可致胎粪成团,引起回肠和结肠堵塞,出现胎粪性肠梗阻。

本病多见于儿童。其主要临床表现是生长停滞、食欲亢进和腹泻。胎粪性肠麻痹常是新生儿囊性纤维化的首要症状。患者早期出现咳嗽、哮喘、粘稠痰和反覆呼吸道感染。体检可见桶状胸,叩诊呈过清音,两肺多啰音,痰粘稠而不易咳出。支气管发生不可逆病变时,可致肺气肿、肺不张和肺源性心脏病表现。胰腺功能不全可单独或与肺部病变同时出现,有腹胀、大量奇臭糊便和腹部痉挛性痛,也可引起糖尿病。患者虽然食欲亢进,但仍严重营养不良,且身材矮小,青春期推迟,低白蛋白血症,并可导致全身浮肿和腹水。个别病例可因肝内小胆管内粘稠分泌物阻塞,长期表现为肝胆大,后期可出现门静脉高压征和黄疸,而致胆汁性肝硬化。

本病偶可见于15～30岁的成年人,可能是因其病变较轻,长期获得代偿之故,一旦出现症状,基本上与儿童患者相同。

囊性纤维化的诊断主要根据:①汗液电解质测定:患者汗液中Na^+和Cl^-浓度可比正常人高出3—6倍(汗液Na^+ >80mmol/L,Cl^- >60mmol/L)。②其他检查,直肠粘膜活检可见粘膜隐窝扩大,内充满嗜酸性粘蛋白样物质;X线钡灌肠可示结肠粘膜皱襞厚而粗乱变形,可能与肠腔内有过多粘液和钡剂混和有关;血清AFP增高,也有助于本病的诊断和调查家系中隐性患者。

本病的治疗主要是对症处理。对胰功能不足者可予大量胰酶治疗;伴继发感染者积极控制感染;对排便不畅者可予轻泻药治疗。本病预后不良,多在婴幼儿期夭亡。部分患者可存活至成年期,但需予以终生医护监护和治疗。

脐疝

由脐环突出的疝称脐疝(umbilical hernia),在婴儿很常见,新生儿的发生率为5%～10%,未成熟儿更高,女孩比男孩多2～3倍。发病原因是由于脐环未闭合所致。在脐带脱落之后,脐血管及胶样物质退化消失,腹膜与瘢痕性皮肤相连,但两侧腹直肌腱膜的正中交织纤维尚未形成,于是形成一个薄弱环口。当腹内压增高时,腹腔内脏从此部位突出形成脐疝。一般在脐带脱落后数天至2～3周时发生。多数脐疝体积较小,直径仅1～2cm,疝囊为突出的腹膜,其外仅有皮肤覆盖。疝囊内容物多为肠管或大网膜,一般不发生粘连,故极易回纳,且很少发生嵌顿。

在婴儿脐部可见一圆形肿块,哭闹或用力时增大,安静平卧时消失,用手轻压即可复位,一般无症状,也不引起胃肠功能紊乱。随着年龄的增长,脐环常能逐渐缩小而闭合,因此,95%脐疝在1岁以内多能自愈,不需任何处理。应用胶布粘贴疗法经对比观察并不提高疗效,且使用不当可起并发症,所以不提倡应用。年龄在4岁以上,脐环直径达2～3cm以上,不能自愈者,采用手术修补。

成人脐疝较少见,多数是中年经产妇女,由于疝环狭小,较易发生嵌顿或绞窄,故宜采用手术疗法。

脐膨出

脐膨出(exomphalos)是指一种先天性腹壁发育不全,部分腹腔脏器通过脐带基部的腹壁缺损突向体外,表面盖有一层透明囊膜的畸形。其发生率为2 200～10 000个活产中有一例,男女之比约为3:2。30%～75%伴有其他先天畸形,有生命危险的重症畸形的发生率高达37%～40%。常合并有染色体异常,如13、18、21三体综合征。脐膨出伴有巨舌症,巨体症病例称为Beckwith-Wiedemann综合征。

在胚胎第6～10周时,由于腹腔容积尚小,不能容纳肠管,因此中肠位于脐带内,形成暂时性脐疝。待至第10周后,腹腔迅速增大,中肠退回腹腔。而胚胎体腔的关闭,则由头侧皱襞,尾侧皱襞和两侧皱襞共四个皱襞,从周围向腹侧中央摺叠而成,并汇合形成未来的脐环,如果在上述发育阶段,胚胎受到某种因素的影响,而体腔闭合过程停顿,就可产生内脏突出畸形。当四个皱襞中某个皱襞的发育受到限制,就产生不同部位的发育缺陷,依此而分为三种类型。

(1)脐上部型:由于头侧皱襞发育不全,除有脐膨出外,常伴有胸骨下部缺损,膈疝,心脏畸形,心包部分缺损等畸形。

(2)脐部型:由于两侧皱襞发育不全所致,依据腹壁缺损和膨出囊膜的大小差异,临床上可有两种分型:①脐膨出:最常见,腹壁缺损较大,肝脏常突出于腹腔外,较少有合并畸形,常被称为巨型或胚胎型脐膨出。亦可称为通常型或腹壁形成不全型。②脐带疝:腹壁缺损较小,仅有小段肠管通过脐环疝入脐带基部,可伴有美克耳憩室、肠旋转不良等畸形。常被称为小型或胎儿型脐膨出,亦可称为肠管还纳不全型。

(3)脐下部型:由于尾侧皱襞发育不全,除有脐膨出外,常伴有膀胱外翻,直肠肛门闭锁,小肠膀胱裂等畸形。

膨出内脏的表面有一层羊膜(外层)与腹膜(内层)所组成的囊膜包裹,在两层之间含有一薄层胚胎样组织(Wharton 胶)。囊膜略呈白色,菲薄,透明,无血管结构。脐带附着于膨出囊膜的中部或下半部,脐血管穿过囊膜进入腹腔。腹壁皮肤终止于脐膨出基部的周缘,略成堤样隆起。

体检时可见新生儿的腹部中央有一膨出的囊状肿物,表面有一层光泽而透明的囊膜,透过囊膜可见囊内的腹腔脏器,在囊顶上有脐带残株附着,腹壁皮肤常停留在膨出囊的基底部或少许超过一些。随着时间过久之后,囊膜逐渐混浊,变成黄白色脆弱组织,或因破裂而内脏脱出,或因感染而坏死以致腹腔感染。囊膜也可在宫内或分娩过程中破裂,出生时可见肠管悬挂在腹壁之外,但通常并无肠梗阻或呼吸窘迫等症状。脐带疝病例有时未被认出,在结扎脐带时,可误将肠管一并结扎在内,导致肠瘘或肠梗阻。

出生后,为避免囊膜破裂和污染,局部应立即用无菌温湿生理盐水敷料及塑料薄膜覆盖加以保护,可减少热量及水分的丧失。在转送过程中,要保暖,置胃管并持续吸引,减少胃肠内积气,以利治疗。

手术方法的选择,按腹壁缺损大小,体重,合并畸形而作出判断。一期修补法是最理想的方法,适用于腹壁缺损较小的脐膨出,特别是脐带疝,膨出内容回纳后不致于腹压增高而影响呼吸、循环或肠道受压梗阻者。二期修补法适用于巨型的脐膨出,尤其是有肝脏脱出者。手术要点是保留囊膜,解剖游离两侧皮肤,并作减张切口,然后将皮肤在囊膜上方覆盖缝合,造成腹壁疝。第二期手术可在5个月~1岁时施行。分期修补法适用于巨大的脐膨出,以及囊膜破裂而肠管脱出者,应用合成纤维膜制成袋形与腹直肌缘缝合,以后每隔数天将袋顶收紧缩小,使内脏分次逐步回纳腹腔,一般约需2~3周。最后去除合成膜,分层缝合腹壁。

消毒剂涂敷疗法适用于巨型病例,或有严重合并畸形存在,或囊膜污染可能并发感染者。以前应用红汞液涂敷,因易发生汞中毒而被废弃。现用70%乙醇、0.5%硝酸银、碘伏等。具有杀菌力、蛋白凝固作用、收敛作用的各种药液,均可取得同样效果,使囊膜表面形成干痂,痂下生长肉芽组织,上皮逐渐从四周皮缘向中央生长。创面愈合后1~2年再修补腹壁缺损。

脐膨出是一种严重的先天性畸形,病死率很高,近年由于呼吸管理和营养管理的加强,治疗效果显见改善。

先天性肾发育异常

先天性肾发育异常(congenital renal malformation)较常见,包括数目、形态、大小及位置等异常。

肾数目异常 常见的有孤立肾和重复肾。

(1)孤立肾(solitary kidney):功能良好者无临床症状,该肾可代偿性肥大达正常肾2倍,因此过分增大的肾可能提示孤立肾,B超、静脉尿路造影和膀胱镜检查可证实。

(2)重复肾(renal duplication):重复肾极少数完全分开,多数融合为一体,表面有一浅沟,但肾盂、输尿管上端及血管明显分开。如无并发症罕有症状,尿路造影术可诊断,无需处理。若一部分发育不全且发生病变,肾部分切除术最合适。

肾大小异常 常见的有肾发育不全和肾囊肿性疾病。

(1)肾发育不全(renal aplasia and hypoplasia):两侧肾发育不全多死于早年,临床多见单侧性肾发育不全,对侧肾可有代偿性肥大。临床重要性在于并发肾性高血压,切除患肾则血压恢复正常。

(2)肾囊肿性疾病:①多囊肾为先天性遗传性疾病,两侧肾实质布满大小不等囊肿而扩大,其内容为浅黄色浆液,或因出血呈深褐色,常伴发有肝囊肿,多在中年发病,临床上遇两侧腹部肿块、高血压及肾功能改变患者应高度怀疑存在多囊肾。临床多以肾功能低下,高血压或腰痛、尿路感染、血尿等就诊,B超和尿路造影可诊断。治疗主要是预防和治疗感染,保护肾功能,对中等严重患者作囊肿揭盖减压术可达到保护肾功能的姑息目的,有并发症者针对并发症治疗。②肾孤立囊肿,多限于一侧,偶有双侧者,大小不一,与排泄系统不相通,但囊肿大或位置深者可压迫肾盂肾盏引起梗阻,尿路造影和B超可诊断。极少并发囊内肿瘤,囊肿穿刺抽液检查和囊内造影摄片可鉴别。小囊肿不必处理;囊肿引起压迫症状者,或手术切除,或抽液后注射无水乙醇等硬化剂。③肾多发性囊肿,与多囊肾不同,肾多个囊肿仅限于一侧,主要症状系囊肿压迫所致,症状严重而对侧肾功能正常者,可切除患肾。④肾盂源性囊肿,囊肿通过一细小管道与肾盏或肾盂相通,因引流不畅,可并发囊肿内结石或感染。尿路平片和造影可诊断,注意与肾结核鉴别。一般不必处理,有并发症者则选择扩大囊肿通道、囊肿切除或部分肾切除等手术。⑤海绵肾,胚胎期肾集合管发生梗阻导致扩张,肾乳头周围可见很多小囊犹如海绵,故称之。囊内可含很多小结石,腹部平片可见这些小结石如扇翼状自肾小盏向外排列,患者常因肾增大、结石、继发感染引起腰痛、血尿或脓尿就诊。病变局限者可手术,双侧病变广泛者只能对症治疗。

肾形态异常 两侧肾融合呈各种不同形态,有蹄铁型肾、盘状肾、乙状肾、块肾等。常见的是蹄铁型肾,两侧肾在上极或下极融合,其峡部可为肾实质或纤维组织。主要症状为神经丛、血循环或输尿管受压所致的上腹部、脐部或腰部疼痛,胃肠道不适及便秘,尿路梗阻积水、感染及结石形成等。尿路造影片,两肾纵轴延长线相交于脐以下为最典型征象。治疗选择峡部切断术。

肾位置异常 主要指异位肾,可在本侧或越过中线

异位。异位入胸腔称胸内肾，极少见。主要症状为压迫或尿流梗阻所致，无症状者不必处理。

先天性输尿管发育异常

先天性输尿管发育异常(congenital ureteral malformation)多见，临床常见自上而下的异常有输尿管高位附着、腔静脉后输尿管、先天性巨输尿管、输尿管口囊肿、输尿管开口异常等。

输尿管高位附着 正常肾盂输尿管连接成漏斗状，且处于最低位以利尿液引流。输尿管高位附着导致尿路梗阻，产生肾积水，并发感染，引起腰痛及脓尿。整形手术是首选治疗。积水严重，肾功能已丧失而对侧肾健全者，可切除患者。永久性肾造瘘术是保守性手术。

腔静脉后输尿管 即右输尿管从下腔静脉后面绕过，然后再下行通入膀胱。临床主要症状是尿路梗阻引起肾及输尿管积水导致腰痛、尿路感染、结石形成和血尿。尿路造影最典型的征象是右侧输尿管移位，向正中线越过腰椎第三、四节，而形成镰刀状或"S"状畸形。同时输尿管和下腔静脉插管摄片可辨认两者关系。治疗则根据肾受损程度行肾切除术或输尿管复位术。

先天性巨输尿管 即原发性输尿管末端神经肌肉结构不良引起的功能性梗阻，导致输尿管扩张。男性多发，可发生单侧(左侧多见)或双侧(20%)。患者多因尿路感染、结石和血尿、脓尿等症状而作尿路造影后发现，双侧病变严重可导致肾功能衰竭。膀胱镜检和逆行插管造影可排除机械性梗阻。治疗首选巨输尿管剪裁整形和输尿管膀胱再植术，成人病例因发展较慢，宜先观察，若症状明显或病变进展则手术治疗。病变局限于输尿管膀胱连接时，切除不能传送蠕动波的输尿管段，将近侧断端移植于膀胱；如输尿管明显扩张，同时作输尿管整形修复术。无张力性膀胱合并膀胱输尿管逆流，施行经尿道膀胱颈部分切除或膀胱造瘘术，有时可获一定疗效。如有肾萎缩则作肾输尿管切除。

输尿管口囊肿 输尿管下端囊状扩张，向膀胱或后尿道腔内膨出，称输尿管口囊肿。系先天发育异常引起。输尿管口囊肿而输尿管上常者多为成年患者，如未并发结石，则症状较轻。伴重复输尿管或异位输尿管口的输尿管囊肿，引起的梗阻和感染多较严重，于婴幼期即被发现。囊肿体积大者排尿时可引起膀胱颈部阻塞，有的囊肿填满膀胱腔，或甚至脱出女性尿道口外，形似肿瘤。静脉尿路造影显示输尿管下端有囊性扩张，膀胱造影见膀胱内球形充盈缺损。膀胱镜检可见输尿管囊肿随蠕动波间歇充盈和萎陷，尿液自囊壁孔状的输尿管口排入膀胱，可明确诊断。治疗视囊肿大小和症状及并发症而决定，可行经膀胱镜囊肿壁切开术、囊肿切除术和输尿管移植术等。

输尿管开口异常 输尿管异位开口于膀胱以外的下尿路、生殖道或直肠。男性病例异位输尿管口仍受外括约肌控制不致发生尿失禁，但常有输尿管逆流引起上尿路扩张和感染。女性异位输尿管口常在括约肌控制之外，则发生尿失禁。这些女性除尿失禁外，尚有正常排尿，因膀胱仍接受正常输尿管的尿液。因此对有尿失禁又有正常排尿的女性应检查前庭、阴道等处寻找输尿管异位开口，并经此插管作逆行造影。无尿失禁病例诊断较难，大剂量静脉尿路造影有助诊断，特别对输尿管重复畸形者应警惕存在输尿管异位开口。治疗作异位输尿管与膀胱重新吻合，若感染严重或肾功能严重受损则作受累部分肾和输尿管切除术。

先天性膀胱发育异常

膀胱自泄殖腔发生，胚胎发育异常导致膀胱先天性发育异常(congenital malformation of the bladder)。病变类型较多，主要的有：膀胱外翻、膀胱憩室、先天性膀胱颈痉挛、脐尿管瘘和脐尿管囊肿。

膀胱外翻 是尿生殖窦及其覆盖的骨骼系统于腹侧完全缺损，常伴其他先天畸形。大约每3万新生儿有1例膀胱外翻，男女比例为3∶1，约半数死于儿童期。临床表现为下腹壁和膀胱前壁缺损，膀胱后壁外翻，表面为暴露的膀胱粘膜，易出血，输尿管口外露喷尿，浸渍周围皮肤件发皮炎，在男性常伴有完全性尿道上裂，阴茎短小，阴囊小常有隐睾。在女性阴蒂分离，小阴唇远离，阴道显露，患者常伴发腹股沟疝或股疝。由于耻骨联合分裂，股骨外旋，患者步态摇摆。凭外观可确诊，排泄性尿路造影可发现其他上尿路畸形。治疗为重建膀胱和尿道，使恢复较正常的排尿功能并保护肾脏，手术选择在出生数月至2～3岁为宜，对未能成功进行重建手术者，代以尿流改道手术。

先天性膀胱憩室 因胎儿尿道粘膜暂时性闭塞，或由多余输尿管芽或闭塞的脐尿管等形成，膀胱壁一部分呈袋形向外突出，大小不一，经一小圆口与膀胱相通，多为单发，也有多发性的。多数位于膀胱底部及两侧，患者男性为女性5～10倍，一般无特殊症状，在排尿时，如不能同时排出憩室内尿液，待憩室内尿液再流入膀胱时，需要再次排尿，则有"两段排尿"症状。因憩室内尿液滞留，常并发结石、炎症，对血尿者应警惕憩室内生长肿瘤。先天性憩室，多见于儿童，憩室壁含膀胱壁层为真性憩室，梗阻性憩室，则见于40～60岁男性，继发于膀胱出口或尿道梗阻病变，憩室缺乏肌纤维为假性憩室。无论哪一种憩室，患者多因排尿梗阻或感染症状就医，尿路造影和膀胱镜检可证实，对有症状的膀胱憩室宜手术切除。

先天性膀胱颈痉挛 为一种先天性异常，见于儿童和青少年，男女发生率相等。表现为尿频、排尿困难和排尿延迟，严重者膀胱胀满尿滴沥，假性尿失禁，并发感染，影响上尿路。诊断主要靠膀胱尿道镜检查，膀胱颈部呈

环状狭窄或后部呈堤状隆起、三角区肥厚、膀胱底凹陷,此外还可见膀胱小梁小房以及并发结石憩室等。鉴别诊断需考虑尿道瓣膜、精阜增生、尿道狭窄及神经源性膀胱等。治疗应解除梗阻和清除尿路感染,可经内镜膀胱颈部电切术或开放性膀胱颈部成形术。

脐尿管瘘和脐尿管囊肿 在胚胎期脐尿管自膀胱伸至脐部,以后因纤维化而闭塞,如出生后残留脐尿管则形成脐尿管瘘,脐部间歇性漏尿。若脐尿管两端闭锁而中间留一管腔则形成脐尿管囊肿,表现为下腹部正中腹膜外肿块,治疗均选择控制感染后手术切除。

先天性尿道畸形

先天性尿道畸形 (congenital malformation of urethra)是在胎儿出生前已形成的先天性异常,主要包括尿道下裂、尿道上裂、憩室、后尿道瓣膜及先天性尿道口狭窄等。

尿道下裂 胚胎发育期尿道沟两侧皱褶的融合受到障碍,致使尿道腹侧壁有缺损而形成尿道下裂。

此病常见,有遗传性。多见于男性。依尿道口位置可分四型。①阴茎头型。尿道口位于阴茎冠状沟腹侧。少数伴有尿道口狭窄并无功能障碍。②阴茎体型。最多见,尿道口位于阴茎阴囊交界处至冠状沟之间,伴尿道口狭窄,阴茎向腹侧弯曲。③阴茎阴囊型。尿道口位于阴茎与阴囊交界处,阴茎发育较差,弯曲严重。④会阴型。尿道口位于会阴部,伴阴囊分裂与隐睾。阴茎发育不良,易被误为女性。阴茎弯曲系尿道口远端残留的海绵纤维带引起。除第一型外,均使病人不能站立排尿及性交。

尿道口位于阴茎腹侧、阴茎弯曲、围裙样包皮和包皮系带缺如为其诊断特征。鉴别诊断有先天性肾上腺皮质增生引起的女性假两性畸形和单纯性假两性畸形。诊断有困难时可作剖腹探查和性腺活检以定性别。

治疗目的在于达到男性站立排尿和成年后能进行性生活。手术可分Ⅱ期进行,第Ⅰ期纠正阴茎弯曲,切除纤维索带,术后6~12个月再作第Ⅱ期尿道成型术。现多采用改良的皮条埋藏尿道成型术,掌握较易,并发症少,疗效满意。近年倾向于两期手术一次完成,并利用皮肤或膀胱粘膜作新尿道。手术应于3~6岁前完成。

女性尿道下裂极为罕见,尿道口呈鈄形,位于阴道前壁。轻者无症状,重者有尿失禁,阴道内病菌常可引起上行性尿路感染。治疗为保持局部清洁,扩张狭窄的尿道口;严重者手术治疗尿失禁,须作膀胱括约肌及尿道成型术。

尿道上裂 尿道背侧壁部分或全部缺如造成尿道口位于阴茎背侧时称为尿道上裂。

病因是在胚胎发育过程中,由于阴茎海绵体发生于尿生殖部之后,尿道沟在其背侧形成,而不在其腹侧。这个移位的成对的生殖结节始基如不在中线汇合,即形成尿道上裂。

男性发生率为1:117 604,女性为1:481 110。伴有膀胱外翻者比单纯的尿道上裂的发生率大10倍。

男性可分三种类型:①阴茎头型:阴茎很短,尿道口位于冠状沟背侧。②阴茎体型:阴茎扁平、很短,尿道口位于阴茎背侧。自尿道口至阴茎头端有一条沟,包皮悬垂在阴茎腹侧,耻骨分离。③阴茎耻骨型:尿道背侧壁全部缺如,耻骨分离,尿道口位于耻骨联合处,有尿失禁,咳嗽或用力时,部分膀胱粘膜可从松弛的尿道口脱出。

女性尿道上裂分为阴蒂型、耻骨联合型和完全型三种类型,完全型有尿失禁。前两型症状不明显,仅见尿道较短、阴蒂分裂。

手术包括尿道重建、阴茎延长、控制尿失禁等步骤。无尿失禁者,手术时间宜延长至学龄之前。若伴有尿失禁或膀胱外翻者应提早于2~3岁时施行。对修复整形失败者可作尿流改道术。

尿道憩室 有男性尿道憩室与女性尿道憩室,分述如下。

男性尿道憩室 先天性前尿道憩室有两种类型:①袋形憩室:自尿道进入憩室之入口宽大。②球形憩室:尿道与憩室相连之入口狭小,状如颈部。尿道憩室均发生于尿道腹侧,位于尿道球部与尿道悬垂部中段之间。袋形憩室的远端边缘状如唇样,起着瓣膜作用,有时引起严重梗阻。主要症状为排尿困难、滴尿及局部胀痛。尿液排出前,先充盈憩室使之膨胀,从而压迫尿道引起梗阻。此时可在尿道悬垂部或阴茎阴囊交界处摸到一小肿块。排尿后仍有滴沥。由于尿液滞留在憩室内,可导致感染和结石。新生儿如有大的袋形尿道憩室,于出生时即可见到在阴茎腹侧有一肿物隆起。有些在胎儿期中即发生整个上尿路积水,出生后很快死于尿毒症。排尿期尿道造影显示憩室阴影,可确诊。治疗采用手术切除憩室,并作暂时性耻骨上膀胱引流。

女性尿道憩室 先天性尿道憩室极少见于女孩,可能因本病无明显症状而不被发现。少数至成年后因尿路感染经检查后确诊。在成年妇女尿道憩室并不少见。主要症状为尿频、尿痛、排尿困难、烧灼感和血尿。阴道指检(女孩用肛门指检),向前按压尿道时往往可见到尿道口有脓性物挤出。尿道造影可显示病变所在。治疗采用憩室切除术。

后尿道瓣膜 为后尿道腔内粘膜皱摺形成栅门,使排尿发生障碍,多见于10岁以下男孩。后尿道瓣膜凹面向上,具有自下而上、单向开放的活瓣作用,故尿流排出受阻。致使后尿道增长、扩大。主要在后尿道前壁,有时会形成假性憩室,膀胱颈部逐渐增厚。约1/3病例有膀胱输尿管回流。50%病例有肾皮质囊性变,肾包膜下有多数小囊肿。少数合并肾发育不全。

婴儿全身症状严重,如发育不良、食欲不振、恶心、呕吐和发热、脱水等。体检时可发现充盈之膀胱或肿大的

肾脏、1岁以上患儿有严重排尿障碍症状。如排尿时哭吵、费力，甚至需要用手按压小腹，始能排尿，尿流细弱，有时呈充溢性尿失禁。排尿时在腰部胀满者，提示有膀胱输尿管回流。插导尿管无阻力，充盈之膀胱随尿液外引而消失。

排尿时膀胱尿道造影显示后尿道伸长和扩张。阻塞以下之尿道变细；有时可看到造影剂进入精囊（尿道精囊回流）；膀胱内出现小梁；1/3病例有膀胱输尿管回流。

治疗上目前多经婴幼儿尿道镜插入电灼器灼除瓣膜。或经会阴部切开尿道，切除或电灼瓣膜，但手术野小、暴露困难，术后可能并发尿道狭窄。亦有在X线电视下，试经尿道口通入电热线破坏瓣膜。对上尿路有严重损害病例，应先作支持疗法控制感染、纠正酸中毒和脱水，必要时先作暂时性留置导尿或尿流改道术，待情况改善后再作瓣膜切除术。

先天性尿道口狭窄 不多见，以男孩为多，因尿道腺贯通不全所致。其口细如针尖，常伴发尿道下裂。包茎引起之尿道口狭窄，往往继发于尿道口炎症。严重包茎患儿其包皮开口亦极细小，但排尿时可见包皮先膨胀如小囊，而尿道口狭窄无此症状。尿道口狭窄可引起排尿困难、尿频、尿道口溃疡和近端尿道扩张。在新生儿可出现呕吐、倦睡和浮肿等肾功能不全症状。尿道造影可了解全尿道梗阻情况。治疗采用尿道口切开术。

先天性睾丸畸形

先天性睾丸畸形（congenital malformation of testis）是胎儿出生时即已存在的发育异常。可表现为数目、位置及大小等的异常，如异位睾丸、无睾症、游走睾丸、融合睾丸和多睾等，而最常见的是隐睾。

隐睾 睾丸下降不正常总称为隐睾。隐睾分为睾丸未降及睾丸异位两类。正常睾丸的下降过程分为三个阶段，即胎儿3～7月的腹膜后阶段、胎儿7～8月的腹股沟阶段和胎儿8～9月的阴囊内阶段。胎儿7个月时，睾丸系带即开始牵引睾丸并带着邻近的腹膜自腹股沟内环下降而形成腹膜鞘状突进入腹股沟管。随后，继续经腹股沟皮下环而进入阴囊。在出生前或出生后不久，鞘状突的近端封闭，远端形成包绕睾丸的鞘膜。此时，睾丸系带即消失。隐睾系指一侧或双侧睾丸停止于下降途中，而未进入同侧阴囊。在隐睾中，睾丸未降远较睾丸异位为多见。1%～7%的新生儿，在出生时有隐睾，但在1周岁内多自然下降，亦有迟至青春期，性激素增加时才下降至阴囊内者。单侧多于双侧，右侧稍多于左侧，双侧发生率在10%～25%之间。大多数（70%）睾丸未降，位于腹股沟部，位于腹膜后者约为25%，其他部位为5%。

睾丸未降的病因不明。双侧者可能以内分泌因素为主，如胎儿时母体促性腺激素不足所致。单侧者与精索过短、腹股沟管或其腹环过紧、腹膜后纤维组织与睾丸粘连、提睾肌发育不良等有关。双侧睾丸未降，可合并有尿道下裂、膀胱外翻、附睾输精管畸形等异常。

在病理上，隐睾较正常睾丸小而软，常并有附睾、睾丸连接处畸形。显微镜下可见曲细精管退变，上皮细胞萎缩，有生精功能障碍。单侧隐睾，在2岁内与正常睾丸比较，其组织结构和精细胞的形态都无差异，但在3岁以后，曲细精管和精细胞均有严重进行性退变。由于已降入阴囊的对侧睾丸的生精功能有代偿性增强，一般不影响其生育能力，但也有少数因对侧睾丸曲细精管的发育也不正常而不育。

并发症有：①影响生精功能：隐睾周围的温度较阴囊内高1.5～2.5℃。长期处于此环境下的睾丸，发育不良，曲细精管退变，引起生精功能障碍。故双侧隐睾患者一般失去生育能力。单侧者也偶有不育。②疝：与睾丸伴行的腹膜鞘状突未闭，可并发腹股沟斜疝。③睾丸扭转：睾丸容易发生扭转，严重者可造成缺血性睾丸坏死。④损伤：腹股沟管内的隐睾，因位置表浅，睾丸活动度小，易受损伤。⑤恶变：发育不良和受伤后的隐睾，容易发生恶变，发生恶变时间多在20岁以后，比正常睾丸恶变的机会约大20～48倍。高位隐睾更易恶变。即便在5岁时施行睾丸固定术，也不能减少恶变发生率。⑥精神和心理影响：由于阴囊空虚，睾丸的位置和大小异常，可使患者产生忧虑和自卑感。

诊断时根据一侧或双侧阴囊发育不良，站立位阴囊内无睾丸，在腹股沟内，及较小的活动睾丸，甚至缺如，即可确诊。多数患者无内分泌障碍，仍保持正常男性性征及行为，血浆睾酮含量和尿17-酮类固醇排出量也正常。少数病例有内分泌紊乱的表现，如类无睾症和真性两性畸形等。

内分泌治疗：双侧隐睾和单侧高位患者可用绒毛膜促性腺激素治疗。一般用法为隔日肌注3 000～3 500U，共3次，总剂量1万U；但多数学者主张每2～3日肌注1 000～2 000U，至总剂量为1万～2万U。下降率为14%～50%。应用促性腺素释放激素治疗，喷鼻每日3次，每次400 μg，4周为一疗程，无副作用，下降率为13%～70%。

手术治疗的时间最好在2岁以前。单侧睾丸未降多采用睾丸固定术，效果较好。手术要求：①充分游离精索，保存睾丸血液供应。②修补腹股沟疝。③将睾丸置于阴囊肉膜与皮肤之间的间隙内。高位隐睾应行手术探查，一次不易将睾丸拉入阴囊者，可分期手术。第一期尽量将睾丸拉下并固定在腹股沟管外，第二期再拉入阴囊内。如仍有困难，可切断睾丸动脉，以延长精索，但应保留输精管动脉及其分支以保证睾丸血供。也可采用显微血管吻合术施行阴囊内自体睾丸移植术。术中若发现睾丸发育不良，可疑恶变或不可能固定时，可将睾丸切除。两侧隐睾最好分侧分期施行固定术，在青春期以前应力求避免切除双侧睾丸。

异位睾丸 睾丸下降过程中，出皮下环后未降入阴

囊而转位于腹外斜肌浅面的腹壁皮下组织内、会阴部、大腿内侧皮下,甚或对侧阴囊内。异位睾丸的病理与睾丸未降相同,治疗可采用手术复位,置于同侧阴囊内。

睾丸发育不全 在性幼稚形及有垂体功能减退时,双侧睾丸常发育不全。睾丸受伤后也可发生萎缩。

无睾症 先天性无睾极为罕见。单侧无睾常发生于右侧,多伴有同侧肾、输尿管缺如。双侧无睾常导致性别异常。若在胚胎时期发生睾丸扭转或其他原因所致血供障碍、继发睾丸萎缩时,则出生后出现小阴茎、阴囊发育不良、青春期延迟,血中促滤泡成熟激素(FSH)及促间质细胞激素(LH)升高及睾酮水平低下等表现。双侧无睾患者,应与高位睾丸未降鉴别。对无睾患者,青春期可应用雄激素代替治疗,以促进外生殖器的发育,但应注意雄激素可促使骨骺闭合,应用过早则可影响身体高度(见"无睾症"条)。

游走睾丸 有部分儿童,由于提睾肌反射亢进和睾丸系带未与阴囊附着,除在熟睡或肌肉松弛时可降入阴囊外,睾丸常位于腹股沟管内。刺激腹壁或大腿内侧时,已在阴囊内的睾丸又可立即回缩到腹股沟管内。青春后期,游走睾丸多能自行降入阴囊。游走睾丸的大小是正常的。

融合睾丸 双侧睾丸在腹内或阴囊内融合成一块,极为罕见。

多睾 先天性多睾畸形,多数不超过3个,亦极为罕见。常伴有睾丸未降或扭转。

无睾症

无睾症(anorchia)又称睾丸退化症,指46XY男性在胚胎发育过程中,因某种原因睾丸退化,但睾丸肯定曾有过功能。睾丸退化的原因还不明,可能与致突变基因、致畸胎物质或创伤等因素所致。有时本病可为家族性,而且在同一家族中可出现一侧性和双侧性无睾症。按睾丸退化发生的早迟,临床上表现为不同的类型,退化最早者核型为46XY,表型为女性,无睾丸(经手术和生化检查证实),性幼稚,但副中肾管不发育。这类患者睾丸功能消失的时间估计是在细精管已开始发育,而间质细胞尚无功能,此时睾丸已能产生副中肾管抑制因子,但还不能分泌睾酮。如睾丸功能的消失发生得较迟,则外生殖器可有某种程度的男性化,呈两性畸形。也有的病人副中肾管未完全退化,但也不能充分发育。睾丸退化发生得最迟者表型为男性,中肾管充分发育,无副中肾结构,无睾丸,阴茎较小,青春期有的可出现男子乳房发育。表型为女性者可用雌激素治疗,促使女性体态和乳房发育,阴道发育不良可用手术或非手术方法治疗。表型为男性者可用雄激素作替代治疗。外生殖器两性畸形者,宜根据具体情况作手术修补术使其较符合于男性或女性,至青春期年龄,作相应的性激素替代治疗。

先天性输精管畸形

先天性输精管畸形(congenital malformation of vas deferens)较罕见,包括双输精管和输精管缺如,可发生在单侧或双侧。双输精管可因绝育术中只结扎了2条输精管中的一条发生再孕而被发现。双侧输精管缺如为不育的原因。一般统计,输精管缺如,单侧多于双侧,综合[illegible]例统计,单侧者74例,双侧者16例。胚胎3个月时输精管发生于中肾管,如中肾管发育停止、闭锁或变性即可导致输精管缺如。此症往往合并附睾发育不全或缺如,甚至伴有精囊、射精管、输尿管及膀胱三角区完全缺如。

临床可见,一般身体健康,性生活正常,双输精管无临床症状;双侧输精管缺如常因婚后不育来诊,精液检查无精子,检查精索,如扪不到输精管可初步确诊,必要时作手术探查。输精管缺如的患者,睾丸发育正常,因两者胚胎组织来源不同。其睾丸曲细精管仍能产生精子,仅不能输出。附睾头穿刺液中有活精子,睾丸组织检查正常,输精管缺如不影响性生活和射精,精液量亦无异常。

先天性阴囊发育异常

先天性阴囊发育异常(congenital malformation of scrotum)较为罕见,由于遗传、激素合成缺陷等引起先天性异常者,常合并有其他器官的发育异常。

阴囊裂 为阴囊向两侧分裂,无阴囊缝,形似女性大阴唇,囊内有睾丸。其间常为尿道部分。阴囊裂是某些畸形的一种表现,如真两性畸形,假两性畸形,阴茎阴囊型或会阴型尿道下裂,Reifenstein综合征等。阴囊裂的治疗按原发病进行。

阴囊异位 是指阴囊不在正常部位而移位于身体的其他部位,如阴茎阴囊转位,阴囊位于阴茎前方,站立位时阴囊下垂遮盖阴茎,常合并阴茎下弯及尿道下裂。治疗可行阴茎矫直术及阴囊成形术。异位阴囊还可见于前腹壁、大腿侧、肛门旁等部位。

圆饼形阴囊 系阴囊发育尚好,而阴茎于圆饼形的阴囊中间,阴囊可超过阴茎的上方,或在耻骨上方包绕阴茎,站立时可见到阴茎,治疗方法为手术将阴茎上移于阴囊的上方。

阴囊发育不全 可见于隐睾患者,由于睾丸未降入阴囊内,该侧阴囊不发育,两侧阴囊不对称。如双侧隐睾则阴囊均不发育。

无阴囊 可见于小阴茎、两形畸形。

先天性鞘膜积液

在胎儿发育过程中,睾丸由腹膜后逐渐下降,经腹股沟管纳入阴囊,此过程在出生前后完成。在睾丸下降时

覆盖睾丸的腹膜也随之一起降至阴囊。腹膜在内环口以下形成鞘状突，沿精索直至睾丸上方。精索部的鞘状突自腹股沟内环口至睾丸上方则自行闭锁，形成一纤维索条。睾丸部的腹膜则分成壁层与脏层，两者间形成一潜在间隙。在正常情况下，两层鞘膜间仅有渗出与吸收平衡的少量液体。当精索鞘状突完全未闭合时，则致先天性鞘膜积液（congenital hydrocele）。因未闭合的精索鞘状突上与腹腔、下与睾丸鞘膜囊相通，故又称交通性鞘膜积液。

先天性鞘膜积液一般无主觉症状。当积液量大，囊肿张力增高时可有牵扯痛或下坠感。巨大鞘膜积液可影响行动、排尿和性生活。阴囊部的积液实际即腹腔液，积液量可随体位的改变而有所变化，若交通口很小，体积变化就较缓慢；如开口过大，可导致疝的出现，称之疝性鞘膜积液。

根据阴囊内的囊性肿物及透光试验阳性即可诊断鞘膜积液。睾丸鞘膜积液体积一般较大，睾丸、附睾多被积液包裹而不易扪到。巨大鞘膜积液可使阴囊极度增大，阴茎内陷。精索鞘膜积液一般体积较小，可为多囊性，沿精索的走向发展，其下方可触知正常的睾丸和附睾。鞘膜积液应与腹股沟疝、睾丸肿瘤、精液囊肿及鞘膜积血等鉴别。

婴幼儿期的先天性鞘膜积液常能自行吸收，如积液少而无明显症状者，无需特殊治疗；如积液明显而症状较显著者则可作穿刺抽液治疗，常可达治愈效果。手术治疗适应于各种类型的鞘膜积液。常用的手术方法有鞘膜开窗术、鞘膜翻转术和鞘膜切除术。手术治疗的疗效较好。

先天性阴茎发育异常

先天性阴茎发育异常（congenital malformation of penis）是由于胚胎发育期间，生殖结节及形成外阴的泌尿生殖窦发育异常所致。可单独存在，也可为其他泌尿生殖系或内分泌系统疾病的一部分表现。

先天性阴茎缺如 很少见，阴茎缺如时，阴道外口开口于会阴部或肛门附近，若阴囊及其内容物正常，须与会阴型尿道下裂及隐匿性阴茎相鉴别。患儿常因并发其他严重的先天性畸形而于出生后数小时死亡。如患儿存活可进行阴茎再造手术。若按女孩抚养，可作睾丸切除、尿道及阴道成形术。

隐匿阴茎 是指耻骨部皮下脂肪过多，而附着于阴茎体的阴茎皮肤不足，以至阴茎隐匿于耻骨区的皮肤中，如以手指将阴茎皮肤向后推，则可显露正常的阴茎。包皮可以正常或呈包茎样，也可伴尿道下裂。如伴有阴茎发育不良，可试用绒毛膜促性腺激素治疗。如伴有包茎，为防止发育受限，可先作包皮成形术。目前尚无完全满意的治疗方法，隐匿型阴茎可随年龄增长而好转，尤以减肥后更为明显。

蹼状阴茎（阴茎阴囊融合） 蹼状阴茎皮肤从阴囊前侧扩展到阴茎腹侧，使成蹼状阴茎。儿童期仅是外形问题，至成人期，如影响性生活，可作手术分离矫正、V-Y成型缝合。

阴茎扭转 由于阴茎海绵体发育不平衡，阴茎长轴向右或向左小于60度的扭转，尿道口与系带向上或向外，不影响排尿功能，故不必手术矫治，如有要求可行整形术。

重复阴茎 由于一对生殖结节未融合所致，常同时伴有重复尿道和重复膀胱。重复阴茎多为左右排列，也有前后排列者，除形态异常外，常有排尿、性交及射精等障碍。且有心理影响。治疗将较接近于正常的阴茎保留，全部切除另一阴茎。

先天性阴茎下弯 单纯阴茎下弯是指一小部分病人有阴茎下弯，但无尿道下裂，尿道口于正常位置。自阴茎下弯起点至阴茎头部缺乏尿道海绵体，尿道本身呈薄纸样管。其症状为排尿和性交障碍，排尿时尿线向下，阴茎勃起时呈弓状弯曲，需行手术治疗。由于尿道短，治疗若仅游离而不切断尿道，只切除阴茎腹侧纤维组织，则不能充分矫正阴茎下弯，因此，于矫正下弯的同时，须于阴茎中段切断尿道，利用带蒂的包皮内板作尿道成形术。

巨阴茎 与同龄人相比，阴茎过大，称巨阴茎。见于青春期早熟、先天性痴呆、侏儒症、垂体功能亢进症、肾上腺皮质功能亢进症及睾丸间质细胞瘤等。须与注射性腺激素后阴茎长大区别，停用激素后或处理原发病后，阴茎不再增大。

小阴茎 与同龄人相比，阴茎过小，称小阴茎。见于幼稚病、性腺功能减退、两性畸形、垂体功能减退及松果体功能不全等。小阴茎常伴无阴囊，睾丸发育不良，前列腺较小等，治疗方法为处理其原发病。

包茎 包皮过长是指包皮虽然盖住阴茎头，但能被翻向后方而露出阴茎头。若包皮口狭小，紧包着阴茎头，不能将包皮向上翻转而显露阴茎头时称为包茎。

先天性包茎是指小儿出生时包皮与阴茎头之间存在粘连，包皮不能翻转，这是正常现象。在生后3～4年内由于阴茎不断发育及勃起，粘连逐渐吸收与分离，包皮自行退缩，露出阴茎头。或可反覆试行将包皮上翻，以扩大包皮口，露出阴茎头，便于清洁。

后天性包茎乃与先天性者不同，前者是继发于阴茎头包皮炎，包皮口形成瘢痕性挛缩，伴尿道口狭窄，排尿时包皮隆起，严重者有排尿困难，包皮囊内经常有包皮垢积聚，或反覆有炎症，须行包皮环切术。

嵌顿包茎 是由于包皮口狭窄，而强行将包皮翻转至阴茎头的冠状沟时，如不立即加以复位，则包皮口环紧束于冠状沟部位，影响淋巴及静脉回流而引起包皮水肿使阴茎头血循环障碍，甚至坏死及脱落。嵌顿包茎发生后，疼痛难忍，应尽早进行手法复位。用手压迫包皮和阴茎头，使水肿减轻，然后用两拇指抵在阴茎头，同时用示、中指向下推拉包皮以复位。如手法复位失败，应作包皮背侧切开术，其要点是切开狭窄环。以后再行包皮环切术。

卵巢发育异常

自胚胎第5周起，胚胎体腔背部肠系膜两侧的体腔上皮增生、肥厚、隆起，称为尿生殖嵴。外侧为中肾，内侧为生殖嵴（性腺始基），到第8周分化为卵巢，起初位于腹腔背侧的体壁，以后随输卵管、韧带的下降到达骨盆腔内。性染色体异常可影响性腺发育，造成卵巢发育异常。

卵巢未发育 尿生殖嵴发育障碍导致卵巢未发育，常伴有其他严重畸形，而不能存活。极为罕见。

卵巢发育不全 一侧或双侧卵巢发育不全，以双侧受累为多见。一侧发育不全可单独存在，亦可与其他泌尿生殖器官发育异常并存。发育不全的卵巢呈细长形、色白而质硬，呈条索状，亦称为"条索状卵巢"(streak ovary)。组织切片中，仅能见到纤维间质而无卵泡，临床表现为身材矮小，骨质疏松，第二性征发育不全，初潮延迟和月经稀少，内外生殖器呈幼稚型，常伴其他先天性畸形，如蹼状颈、主动脉狭窄和肘外翻等，即所谓Turner综合征。其染色体型大多为缺少一个X性染色体，有些有X性染色体异常，呈45，X或46，XXp-或46，xxq，或为嵌合体。

根据上述临床症状、性染色体测定、染色体核型分析、体内促性腺激素和卵巢激素水平的测定以及腹腔镜检查或剖腹探查即可诊断。治疗可用雌激素替代疗法，同时密切注意生殖嵴肿瘤发生，未发育之性腺易生肿瘤，凡染色体核型属46XY者，一旦确诊应预防性切除未发育的性腺。

卵巢未降 卵巢停留在胚胎时期的位置而未降至盆腔内，常伴有卵巢发育不良。

卵巢下降过度 又称卵巢脱垂。当圆韧带发育不良时，卵巢可能沿着圆韧带，经腹股沟内环达外环，多与腹股沟疝合并存在。当子宫后屈，卵巢可移位于子宫直肠窝内，若与阴道后壁膨出及肠疝合并时，则在疝囊内可见卵巢及输卵管，但此种情况多为后天性。

卵巢分裂 罕见，有两种情况，副卵巢（与正常位置卵巢靠近者）和多余卵巢（与正常位置卵巢明显分开者），其卵巢功能正常，无特殊临床表现，仅在手术中意外发现。易与淋巴结混淆，仅在显微镜下才能证实。并需与寄生卵巢相区别，后者是由于正常卵巢蒂扭转，导致卵巢脱落，再植于大网膜或其他腹腔组织。

输卵管发育异常

输卵管是从副中肾管衍化而来。副中肾管左右各一。管的头端即原来腹膜内陷部分和腹腔相通，在女性成为输卵管腹孔。管的末端继续向胚胎尾部延伸，而通达于尿生殖窦。随着胚胎的继续发育，副中肾管的头段纵列部分衍化为输卵管；中段的横列部分衍化为子宫底及体部；尾段的纵列部分衍化为子宫颈及阴道上段。两侧副中肾管相互融合部分（即形成子宫、宫颈、阴道上段），起初尚有一纵隔存在。约在胚胎第1周此隔开始被吸收而消失。如吸收发生障碍即可导致输卵管、子宫及宫颈发育异常。

输卵管发育不全 为较多见的输卵管发育异常。发育不全的输卵管外形，细长而弯曲，并伴有不同程度的肌层发育不良；有时可能无管腔或仅有部分管腔，常造成不孕。

先天性输卵管憩室 是由副中肾管憩室造成。容易引起异位妊娠，仅在剖腹探查或在腹腔镜检查时方可发现。

先天性输卵管多口 是由副中肾管憩室穿破造成，易造成异位妊娠。仅在剖腹探查或在腹腔镜检查时方可发现。

多余输卵管 又称副输卵管，是由副中肾管复制形成一个或一个以上额外的输卵管造成的。多余的输卵管发育较小，可与散端相通，也可与峡部或壶腹部相通。

以上各种输卵管异常均无治疗方法。

子宫发育异常

子宫是由副中肾管衍化而成，副中肾管发育障碍即导致子宫发育异常。包括先天性无子宫、始基子宫、实性子宫、幼稚型子宫、双子宫、重复子宫、双角子宫、单角子宫、纵隔子宫等。

发病机制和临床 （1）先天性无子宫，两侧副中肾管向中线横行延伸，在未达中线前即停止发育，未能会合，以致子宫不发育，是为先天性无子宫，多数病人同时无阴道，但卵巢发育正常故第二性征发育而无月经。主要临床表现为青春期后无月经来潮。妇科检查无阴道或阴道顶端呈盲端，扪不到子宫，只扪及横行的腹膜褶。无子宫伴阴道下段发育者可能是睾丸女性化或为XX患者伴卵睾者，前者必须切除睾丸以防癌变。

（2）始基子宫：两侧副中肾管会合后不久即停止发育形成始基子宫又称为痕迹子宫，子宫很小仅1～3cm长，多无宫腔或虽有宫腔而无内膜，无月经来潮，多数伴无阴道。

（3）实性子宫：两侧副中肾管会合形成子宫的部分，其一部或全部未穿通时形成实性子宫。如全部未穿通则无宫腔也无子宫内膜，除小于正常外，形态仍似正常子宫。如部分未穿通则形成部分宫腔，可出现经血潴留及周期性下腹痛。

（4）幼稚型子宫：青春期前的任何时期子宫停止发育则出现幼稚型子宫。由于子宫前壁或后壁发育不全，子宫可呈极度前屈或后屈，宫颈相对较长，常呈锥形，外口小，宫体和宫颈之比为1：1或2：3。临床上表现为无月经，亦可月经过少、原发性痛经或不孕等。

（5）双子宫和重复子宫：两侧副中肾管均发育完全但没有会合，每侧子宫有其宫颈、阴道和一根输卵管及一

个卵巢，称为双子宫、双宫颈双阴道。两侧副中肾管已发育，且已近合，但近合处的中隔未吸收而将子宫、子宫颈及阴道隔成左右两部分为重复子宫，又称真性双子宫，即有2个完全发育的子宫，各具2根输卵管和2个卵巢。重复子宫极为少见。两侧副中肾管相等发育但不相融合，其中一侧与外界不通形成盲端（双子宫、双宫颈、双阴道一侧阴道盲端）时，临床表现痛经及形成肿块常可合并盆腔内膜异位症。若在发育过程中一侧副中肾管发育正常，而另一侧受不同程度发育不良呈较小子宫或有或无宫腔，也可为残角子宫。双子宫种类不同，症状也各异，约有25%的双子宫患者可无症状。也可表现为月经量过多及经期延长或痛经等。当双子宫双宫颈双阴道一侧阴道为盲端者因产生经血潴留可误诊为阴道囊肿。有些双子宫妇女能受孕但反覆流产、死胎或早产，胎位异常率较高，分娩时可因产力异常宫颈扩张困难而造成难产甚至子宫破裂。有时妊娠之子宫发育，非妊娠之子宫位于子宫直肠窝，分娩时造成阻塞性难产。产后子宫复旧差，产后出血较多，非妊娠之小子宫有完整蜕膜排出。妊娠如发生在发育不全的子宫中，由于子宫肌肉发育不良可于妊娠期破裂，症状类似输卵管妊娠与宫角妊娠。

（6）双角子宫：两侧副中肾管的尾端已会合，而相当于子宫底部发育受阻，形成子宫底部会合不全，子宫左右各有一角称双角子宫或子宫底部下陷呈弓形称弓形子宫或心形子宫。双角子宫若中隔完全吸收可呈双角子宫单宫颈、单阴道。如中隔吸收受阻，则形成双角子宫、双宫颈、双阴道。阴道之一可有闭锁形成经血潴留，易误诊为阴道囊肿。也有双角子宫、单宫颈、双阴道者。双角子宫如合并一侧副中肾管发育不全，则为双角子宫，其中一侧为残角子宫，多数残角子宫与对侧子宫及宫颈不相通，仅由纤维索带连接。若子宫内膜有功能，则可出现经血潴留引起周期性痛经，易误诊为卵巢囊肿扭转或子宫内膜异位症。少数病例有狭窄管道与对侧子宫相通，如伴继发感染可排出脓性分泌物。当残角子宫妊娠，临床表现与宫外孕相似，破裂时可引起大量出血，甚至休克。

（7）单角子宫：仅有一侧副中肾管发育而形成一侧功能性宫颈、宫体、输卵管成为单角子宫，也可形成单角子宫双侧附件。常伴肾缺如，单角子宫很少引起症状，但易发生流产、早产和臀先露。

（8）纵隔子宫：双侧副中肾管已全部融合，纵隔未被吸收，子宫分成两半，称为纵隔子宫，随纵隔消失的程度分为完全纵隔或部分纵隔。纵隔甚至可延伸至子宫颈管和阴道。

诊断依据 如患者有原发闭经、痛经、不孕、习惯性流产、流产不全史、重复胎位不正、难产史、家属或姊妹中有子宫畸形史等都应考虑子宫畸形的可能。作详细的妇科检查，用探针探测子宫腔大小、方向、有无隔存在，必要时可行子宫输卵管碘油造影、双重造影、腹腔镜、宫腔镜、剖腹检查等以明确诊断。子宫畸形常伴有泌尿道发育异常，故在生殖道畸形时需常规行静脉肾盂造影以排除合并泌尿道畸形。

治疗原则 如子宫畸形无症状的无需处理。因子宫发育不良引起的闭经、痛经、不孕，可试行内分泌治疗。经药物治疗仍不能解除病人痛苦者则可行扩张宫颈、切除子宫等。因子宫畸形引起流产、早产或胎位不正者按不同畸形采用不同矫治手术，如子宫纵隔切除、双角子宫矫治术等。

宫颈发育异常

宫颈是由副中肾管衍化而成，副中肾管发育障碍可导致各种宫颈畸形。

宫颈发育异常除了与子宫畸形类似的双子宫颈、子宫颈闭锁、狭窄等以外，较常见的有下列2种：

1.针尖样宫颈口：宫颈发育不良表现为宫颈短小，甚至只在阴道顶端有一孔可通子宫，可伴有或不伴有子宫发育不良。如子宫内膜有功能存在，则由于颈管口过于狭小可引起痛经、经血潴留或不孕，处理可行宫颈扩张术。

2.宫颈过长：宫颈发育过长，甚至可长达阴道口，处理为宫颈部分切除术。

阴道上段发育异常

阴道的胚胎发育有双重来源：即上2/3起源于副中肾管、副中肾管结节。下1/3起源于尿生殖窦。在发育过程中如副中肾管的尾端及泌尿生殖窦发生障碍就可形成阴道发育异常。

先天性无阴道 或称先天性阴道缺如，是指副中肾管会合后未能向尾端伸展成阴道，使直肠与膀胱、尿道间无空隙，有时可在阴道外口处见一浅陷窝或见一小段盲端阴道，这是尿生殖窦衍化形成的阴道部分而阴道中上段缺如。患者常伴先天性无子宫或仅有发育幼稚的子宫而卵巢常发育正常。但偶也可有正常子宫、卵巢和部分阴道上段。也常有骨骼、肾脏等其他畸形。其临床表现则多为青春期后无月经来潮或婚后性生活困难。如子宫发育正常可出现经血潴留，周期性下腹疼痛等，第二性征发育正常。妇科检查则见无阴道或阴道口有一浅凹或有一小段盲端阴道，如子宫发育正常者则可扪及子宫增大或双侧输卵管形成血肿等，诊断一般根据临床表现并无困难，但需作性染色质与染色体检查以排除两性畸形之可能，另外应作静脉肾盂造影以除外泌尿系统发育畸形。治疗原则为施行阴道成形术，对有短盲端阴道的患者可教会患者自己取截石位，用直径1～2cm的光滑圆木棒或实性有机玻璃棒，在阴唇系带沿阴道轴方向向上施加压力，每日2次，每次15～30min，当扩张深至3～4cm时放入木制或有机玻璃制成的阴道模型，再用丁字带固定，如此治疗3个月，可使阴道有足够长度，以解决性生活。

阴道闭锁或狭窄 由于阴道板腔道化不规则，部分吸收部分未吸收保持其原状，前者称阴道狭窄，后者称阴道闭锁。多发生于阴道下段，症状为青春期后无月经来潮，但有周期性下腹痛或有性交困难，检查处女膜完整仅向内陷一凹窝。肛查于闭锁以上部位可扪及积血所形成的包块。治疗原则为根据闭锁部位，狭窄程度进行阴道成形术或阴道扩张术。

阴道横隔 由于两侧副中肾管会合，其尾端与尿生殖窦连接处未贯通或部分贯通所致，多位于阴道上、中段交界处。完全性横隔少见，多数在横隔中央或侧方有一小孔，经血自小孔排出，但也可造成经血潴留。位置较高的横隔患者多无症状，常在作不孕或产前检查时始发现，位置低者则影响性生活而较早就医。治疗可行阴道横隔切除术。如在妊娠时才发现有阴道横隔，则宜行选择性剖宫产结束分娩。

阴道纵隔 系由两侧副中肾管会合后，中隔未消失所致。可分为完全性和不完全性，纵隔可位于阴道正中也可偏于一侧。完全纵隔将阴道分成左右两部分，形成双阴道，常合并双宫颈、双子宫。完全纵隔，无需特殊处理。如阴道纵隔影响性生活、妊娠或分娩，可行纵隔切除术。

外阴及阴道下段发育异常

胚胎发育时，原始阴道的末端形成处女膜，脐与尾芽之间的突起为生殖结节，以后衍变为外生殖器。如原始阴道末端及生殖结节的发育发生障碍可导致外阴及阴道下段发育异常 (vulval and lower vaginal anomaly)。

无孔处女膜 为较常见的女性生殖器发育异常，是由于阴道板再通的终末阶段失败而造成。如患者子宫阴道发育正常，无孔处女膜患者的临床表现为在青春期后出现周期性逐渐加剧的下腹胀痛，而月经不来潮。检查见处女膜膨隆鼓胀呈透紫色，未见阴道口。肛查可扪及包块压向直肠，紧张度大且伴压痛，块物压迫可引起便秘、尿频、尿潴留等，如病情迁延则由阴道积血逐渐发展为子宫积血和输卵管积血。甚至经血可倒流至腹腔，可在腹部扪及不规则块物。妇科检查时可扪到胀大的子宫和双侧附件肿块。根据临床表现，诊断并不困难，在处女膜处作穿刺，若抽出粘稠深褐色或暗红色血液即可明确诊断。确诊后应及早行处女膜切开术，使经血外流，切除多余处女膜，伤面用细丝线间断缝合，术后给予抗感染药物。

泄殖腔隔发育异常 由于分隔泄殖腔的尿直肠隔发育障碍，泄殖腔继续存在，以致直肠与阴道、尿道共同开口于一个向外开放的空腔里，故称"一穴肛"。此时由于生殖结节发育正常，阴道口也近正常，而在相当于正常肛门处有一凹陷的痕迹，少数也可见正常肛门。但直肠开口于阴道称阴道肛门；有的开口于处女膜后，形成处女膜后肛门，有的则开口于舟状窝，形成前庭肛门；更有开口于会阴体，称会阴肛门。由于阴道与尿道、直肠只有一个共同开口，造成严重尿、粪污染，容易引起泌尿道与生殖道上行性感染。诊断明确后，要将异位的肛门复位或做修补术。如果"一穴肛"合并耻骨发育不全，可使膀胱及肛提肌无神经支配造成尿失禁和结肠功能丧失，则需行永久性结肠造口术或回肠代膀胱术。

尿道阴道隔缺如或发育不全 尿生殖窦仍保持管状，尿道不再继续发育，局部可见尿道短，无典型的尿道隆突，一般无排尿异常。易被误认为尿道下裂。一般无症状不需处理，如尿道短缺需行尿道成形术。

生殖结节发育异常 生殖结节发育受阻时，阴蒂可分裂，伴不同程度的尿道上裂。有时可与膀胱外翻甚至下腹裂合并存在。尿道上裂的主要表现为阴蒂分为两部分，位于尿道旁或略后方，耻骨分离，并伴尿道发育不全和膀胱颈部肌肉发育不全，以致膀胱颈部较宽，内、外括约肌丧失而出现尿失禁。治疗原则为改善尿失禁，可行膀胱颈部加紧或重建术、尿道延长术、输尿管移植术或回肠代膀胱术。膀胱外翻常表现为下腹壁缺如、膀胱前壁缺如、膀胱肌层发育差、后壁外翻、膀胱颈部不成型、尿道短而宽、阴蒂分开、会阴短、肛门向前移位、脐部移位、耻骨严重分裂、前盆底组织缺乏，常合并各种女性生殖器发育畸形，尚可有其他畸形如有消化道畸形。治疗原则是行手术如膀胱关闭、膀胱颈部重建、前腹壁修补以及控制尿失禁的各种手术。

阴蒂或阴唇肥大 为女性外生殖器男性化，常见于两性畸形或肾上腺皮质增生患者，可影响一侧或双侧小阴唇。一般在青春期后才表现出来。肾上腺皮质增生患者一般可不予处理，如阴唇过长影响行动或因摩擦发生水肿或溃疡，可行部分切除术。

血红蛋白病

正常血红蛋白系由珠蛋白和血红素构成，每一珠蛋白包含一对α肽链和另一对非α肽链（主要是β肽链和少量δ和γ肽链），α肽链与β、δ、γ三肽链相应结合，形成人体三种血红蛋白，即：①HbA ($\alpha_2\beta_2$)是成人的主要血红蛋白(约占95%～98%)。②HbA_2($\alpha_2\delta_2$)是次要血红蛋白，约占2%～3%。③HbF($\alpha_2\gamma_2$)又称胎儿血红蛋白，约占1%～1.5%（新生儿和婴儿约占80%～5%）。于遗传基因的控制下，α肽链分子结构由141个氨基酸构成；β、δ、γ肽链各由146个氨基酸构成。各多肽链的氨基酸形成一定排列次序。由于遗传基因突变的影响，任何肽链岗有的一个或多个氨基酸缺如或被其他氨基酸替代，导致珠蛋白分子结构异常，称异常血红蛋白 (abnormal hemoglobin)，由此所致的疾病称异常血红蛋白综合征 (abnormal hemoglobin syndrome)。另外若珠蛋白分子结构中，多肽链的氨基酸次序未见变异，因合成速率异常而形成量的改变，称珠蛋白生成障碍性贫血综合征 (thalassemia syndrome)。以上两种综合征总称血红蛋

白病(hemoglobinopathy)。目前全世界已发现300多种血红蛋白病。多数无症状，少数症状明显。根据世界卫生组织估计，全世界约有一亿多人携带血红蛋白病的遗传基因。中国各民族已发现有不同的血红蛋白病基因，以α和β珠蛋白生成障碍性贫血、血红蛋白E病为多见，另外尚有血红蛋白M病以及十多种已确定的血红蛋白病。

镰状细胞贫血(sickle cell anemia) 为血红蛋白S(HbS)所引起的血红蛋白病。多见于黑人，中国已报道1例，系与非洲民族混血的后代。血红蛋白S是β肽链第6位的谷氨酸被缬氨酸所替代($\alpha_2\beta_2^{6Glu\rightarrow Val}$)，于缺氧条件下，其溶解度降低致使红细胞凝缩变形如镰刀状，细胞变为僵硬，失去原有变形性和柔韧性，无法通过微循环，而引起局部缺氧，血粘稠度增加，导致小血管淤滞栓塞。

患儿出生半岁后易有手和足疼痛肿胀("手足"病征)，年长儿诉腹痛、关节和骨骼痛等均因小血管栓塞所致。婴儿有苍白、黄疸和肝脾肿大。年龄增长后有慢性贫血。脾脏由于梗塞后纤维化而转向缩小。年长儿体格可呈四肢过长，躯干短，颅形突起的所谓"镰状细胞贫血体形"。易有下肢溃疡，叶酸缺乏性贫血等合并症，且易感染而引起死亡。本病的杂合子患者称血红蛋白S特征，无症状，于高空飞行或缺氧条件下，可出现红细胞镰变，并表现小血管栓塞所致的症状。

血红蛋白S基因与血红蛋白C或β地中海贫血基因可同时存在而形成双重杂合子，表现较轻的症状。

病人血液用Romanovsky染色血片，可发现镰刀形细胞。血红蛋白S杂合子则无此特征，如应用重亚硫酸钠(sodium metabisulfite)作镰变试验，可现镰变细胞。溶解度试验降低。血红蛋白电泳，纯合子患者HbS高达95%以上，杂合子患者为HbS+HbA。

骨髓类巨幼变时用叶酸治疗。注意防止感染，严重发作时应供氧和补液。仅于血红蛋白降低至危急状态时才给输血。近代试用尿素和氰制剂以图控制镰变，但效果未能确定。可试用γ基因活化剂羟基脲治疗，部分病例症状能得到改善。骨髓移植亦有治疗成功报道。

血红蛋白E病(hemoglobin E disease) 系血红蛋白E纯合子疾患。血红蛋白E是β肽链第26位谷氨酸被赖氨酸所替代($\alpha_2\beta_2^{26谷\rightarrow赖}$)。这一氨基酸的替代并不影响血红蛋白正常生理功能，故无明显临床表现。血红蛋白E病多见于东南亚地区，中国广东、广西、湖南、湖北、四川等地亦有较多的报道。

血红蛋白E病的症状轻，病人易疲乏，脾脏轻度肿大，血红蛋白偏低，红细胞不减少，有小细胞低色素贫血的特点。靶形细胞较多见，平均15%～20%。血红蛋白电泳可检查出HbE高达95%～98%，抗碱血红蛋白可高达5%。

血红蛋白E特征无症状，血液学检查无异常，血红蛋白电泳检查有HbE+HbA。

血红蛋白E病与β珠蛋白生成障碍性贫血基因的双重杂合子，又称血红蛋白E复合β珠蛋白生成障碍性贫血，类似β珠蛋白生成障碍性贫血、见"β珠蛋白生成障碍性贫血"条)，应加以鉴别。血红蛋白E病又可与α珠蛋白生成障碍性贫血基因结合(血红蛋白E复合α珠蛋白生成障碍性贫血)，成为血红蛋白E与α珠蛋白生成障碍性贫血或α珠蛋白生成障碍性贫血基因结合等双重杂合子，后一种应注意与血红蛋白H病鉴别(见"α珠蛋白生成障碍性贫血"条)。

血红蛋白E病和血红蛋白E特征患者不需治疗，血红蛋白E复合β珠蛋白生成障碍性贫血和血红蛋白E与α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$和α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$的双重杂合子之治疗见"α珠蛋白生成障碍性贫血"和"β珠蛋白生成障碍性贫血"条。

不稳定血红蛋白病(unstable hemoglobin diseases) 于血红蛋白分子结构中，每一条多肽链与一个血红素相连，构成完整的血红蛋白单体，血红素埋藏于多肽链摺叠所形成疏水性非极化性的袋中，称血红素袋，使血红素与血红素袋外肽链的非极化氨基酸接连，形成许多接触点，使血红蛋白分子结构保持稳定性。如血红素与肽链接连部位的氨基酸被其他氨基酸所替代或缺如，血红蛋白分子的稳定性即改变，血红蛋白易被氧化而丢失血红素，因而形成珠蛋白变性小体，促使红细胞膜变硬而易溶血，临床多见于本病杂合子，纯合子不能存活。

临床表现为间歇出现轻度甚至严重的溶血性贫血，并有血红蛋白尿。部分病例与G6PD缺陷类似，可因服用氧化剂药物而加重(如血红蛋白Sabine Wien, Koln)，另一部分病例可无症状。实验室检查，热不稳定试验和异丙醇试验(isopropanol test)阳性。于溶血期或脾摘除后可发现珠蛋白变性小体。血红蛋白电泳检查：部分可见特殊区带，另一部分不易检出，须作较复杂的肽链分析才可确诊。治疗应注意避免氧化性药物，重症可作脾摘除，但部分病例疗效不明显。

血红蛋白M病(hemoglobin M disease) 血红蛋白的分子结构中，血红素与多肽链在血红素袋内互相连接，由疏水性、非极化的组氨酸分别与α和β多肽链联系；即通过组氨酸与血红素铁原子连接在疏水和非极化的血红素袋内，保护血红素的亚铁原子不被氧化，进行与氧结合的生理功能。血红蛋白M病系指血红素袋内的组氨酸被其他氨基酸替代而引起变异的疾患。酪氨酸酚基上的氧与铁原子构成离子键，使铁原子成稳定的高铁状态，最后变成不可逆的高铁血红蛋白，因而失去运输氧的功能。血红素袋内不同部位的组氨酸被不同的氨基酸替代，可出现不同型的血红蛋白M病。如α肽链近端的组氨酸被酪氨酸替代($\alpha_2\beta_2^{63组\rightarrow酪}$)，即HbM Saskatoon；其他有HbM Boston ($\alpha_2^{58组\rightarrow酪}\beta_2$)；HbM Iwate ($\alpha_2^{87组\rightarrow酪}\beta_2$)，HbM Zurich ($\alpha_2\beta_2^{63组\rightarrow精}$)。中国发现两种HbM，即HbM上海$_1$和HbM上海$_2$，本病多见于日本和西欧民族。

血红蛋白M病为常染色体显性遗传性疾病，纯合子者不能存活，杂合子生后出现症状(如为β肽链异常约于

3个月后出现症状，主要表现为紫绀持续不退，但不出现杵状指(趾)，亦无心肺异常体征。紫绀轻重随患儿血中血红蛋白M的含量高低而定。血红蛋白M可用分光镜作分光分析进行测定，亦可将血红蛋白M用高铁氰化钾处理后用pH7.0淀粉胶电泳进行检查。新生儿出现紫绀者亦可见于先天性高铁血红蛋白血症，应加以鉴别。本病目前尚缺乏治疗方法，但预后尚良好。

α珠蛋白生成障碍性贫血

α珠蛋白生成障碍性贫血(α thalassemia)，又称α地中海贫血。系因不同数量α基因缺失，功能障碍或突变引起的血红蛋白α肽链合成障碍的疾患。本病多见于东南亚地区，中国广东和广西地区的发病亦较高。

控制α链合成的基因位于16号染色体，每条16号染色体上各有2个α基因，如2个基因均缺失(- -/)或其中一个α基因部分保留但功能有障碍(- -/[α])或2条染色体上均缺失一个α基因(-α/-α)(后者为α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$的纯合子)，α链合成完全抑制，称α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$(α thal$_1$)；仅缺失一个α基因(-α/)则α链合成部分受抑制，称α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$(α-thal$_2$)。另有一种因终止密码突变而产生的异常血红蛋白(Hb Constant Spring, HbCoSp)，α链合成能力亦明显降低。由于上述三种基因相互作用构成各种类型的α珠蛋白生成障碍性贫血，其分子遗传型为：①α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$又称静止型α珠蛋白生成障碍性贫血：2个连锁的α基因中缺失1个。②α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$又称标准型或轻型α珠蛋白生成障碍性贫血：缺失2个连锁的α基因。③HbH病：α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$与α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$或HbCoSp的杂合体：缺失3个α基因或其中有功能异常的α基因。④HbBart's病(胎儿水肿综合征)：缺失4个α基因，为α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$的纯合子。

发病机制和临床 本病因血红蛋白α肽链合成减少或不能合成，因而HbA($\alpha_2\beta_2$)和HbF($\alpha_2\gamma_2$)减少，与α肽链对应的β和γ肽链相对增多。于胎儿期和出生后数月，过多的γ肽链形成γ_4四聚体，称Hb Bart。年长后，则过多的游离β肽链形成β_4四聚体，称血红蛋白H(HbH)。血红蛋白H不稳定而沉淀成为包涵体使红细胞膜受损害，生存期缩短和易受破坏，导致溶血性贫血。引起的疾病经过与β珠蛋白生成障碍性贫血相类似。

本病各类型的表现如下：

(1) α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$：系杂合子，无症状。红细胞形态亦无改变，不易诊断，但通过遗传关系可推测判断。若遇一HbH病病儿，其父或母的一方为α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$杂合子，另一方可推测为α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$杂合子。电泳检查脐血和新生儿血液，Hb Bart's 达1%～2%可以诊断，但生后3～4个月，Hb Bart 消失。

(2) α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$：系杂合子，无症状。有贫血，红细胞有小细胞低色素的变化，与轻型β珠蛋白生成障碍性贫血相似，但HbA$_2$不高可作鉴别。另与缺铁性贫血不易鉴别，如有本病偶见的包涵体阳性，则易鉴别，脐带血和新生儿血中Hb Bart 达1%～[illegible]%。本病血红蛋白各成分的比例正常。

(3) 血红蛋白H病：临床症状和血液学检查与β珠蛋白生成障碍性贫血的重型或中间型相似。临床表现轻重不一，轻者仅见轻度贫血，但与感染或服用氧化剂药物后病情加重。重者与重型珠蛋白生成障碍性贫血有同样严重症状。实验室检查，用煌焦油蓝染色，可见包涵体。电泳检查：出生时HbH仅有少量，Hb Bart 占5%～20%，以后HbH [illegible]%～30%，Hb Bart 仅有微量，HbA$_2$ 1%～2%。

(4) Hb Bart 病(即胎儿水肿综合征)：因血红蛋白的α肽链完全缺如，多数患儿的血红蛋白几全是Hb Bart。Hb Bart与氧亲和力强，致使组织缺氧严重，胎儿因窒息而死亡，发生流产。早产者，有明显苍白、严重水肿，亦于数小时内死亡。血象有核红细胞增多，电泳Hb Bart 100%，或见Hb Bart 与另一种胎儿血红蛋白Hb Portland ($\zeta_2\gamma_2$)同时出现。

(5) 血红蛋白CoSp病：系杂合子，无症状，亦无血象改变，但电泳检查可见Hb CoSp 1%—2%。Hb CoSp与α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$基因同时存在的双重杂合子称Hb CoSp-HbH病，临床表现和血液学检查与血红蛋白H病相似，但电泳检查有HbH+Hb CoSp或HbH+Hb Bart+Hb CoSp等特点。

α珠蛋白生成障碍性贫血基因可与其他异常血红蛋白基因结合形成双重杂合子，中国较多见为与血红蛋白E结合存在(血红蛋白E复合α珠蛋白生成障碍性贫血)，临床表现类似各该珠蛋白生成障碍性贫血基因所致的珠蛋白生成障碍性贫血，血液中尚见10%至30%的HbE。

诊断依据 本病的诊断，主要根据临床表现、实验室检查和家系调查进行遗传关系的分析。其中α珠蛋白生成障碍性贫血$_1$和α珠蛋白生成障碍性贫血$_2$杂合子诊断不易，检查脐带血和新生儿血液，观察Hb Bart 较易明确诊断。但仅适合于普查，对疾病诊断不切实际。由于近十余年来分子生物学技术的发展，现已可用限制性内切酶图谱法及Southern印迹杂交法检测其基因的缺失。PCR方法可准确测得突变的基因。基因诊断用于产前，为降低该病的发生有积极的意义(见"β珠蛋白生成障碍性贫血"条)。

本病各型，多与β珠蛋白生成障碍性贫血相似，应根据各病的特点和参阅β珠蛋白生成障碍性贫血的特点进行鉴别。血红蛋白H偶或出现于白血病，故应注意与白血病鉴别。另外患缺铁性贫血时血红蛋白H可消失，纠正缺铁状态后，血红蛋白H又出现，于诊断血红蛋白H病

[illegible]

防治要点 [illegible]

β珠蛋白生成障碍性贫血

[illegible] thalassemia [illegible]

发病机制与临床 [illegible] HbA [illegible] HbA_2和HbF [illegible]

[illegible] Cooley [illegible]

[illegible]

图1 珠蛋白生成障碍性贫血外貌

图2 珠蛋白生成障碍性贫血外貌

[illegible]

[illegible]

基因发生突变而出现其他亚型。

（1）δ、β珠蛋白生成障碍性贫血 β、δ链合成同时受抑，导致HbA（$\alpha_2\beta_2$）和HbA$_2$（$\alpha_2\delta_2$）合成减少或缺如，HbF（$\alpha_2\gamma_2$）合成增多，故本病又称F珠蛋白生成障碍性贫血。少见，表现与轻型或中间型β珠蛋白生成障碍性贫血相似。

（2）$\gamma\beta$珠蛋白生成障碍性贫血：极少见，见于新生儿及成人，由于γ链的合成在生后即转为β链的合成，故出生数月后，贫血即自行减轻而渐不存在。表现似轻型β珠蛋白生成障碍性贫血。

（3）Hb Lepore综合征：由于δ与β肽链基因发生融合引起。δ及β链合成均显著降低，临床表现与$\delta\beta$珠蛋白生成障碍性贫血相似。Hb Lepore有数种。基因型可为纯合子、杂合子或与β珠蛋白生成障碍性贫血及其他血红蛋白的双重杂合子。Hb电泳有其特点。

（4）遗传性持续性胎儿血红蛋白病（HPFH）为珠蛋白生成障碍性贫血综合征的一个亚型，患者的胎儿血红蛋白（HbF）持续增高。正常HbF（$\alpha_2\gamma_2$）的γ肽链随年龄增长而减低，β和δ肽链相应增加，因而HbF减少至1%～1.5%，HbA和HbA$_2$增多，这一生理性转变受转换基因（Switch gene）所操纵。本病因转换基因突变使β和δ肽链不能产生，而γ肽链持续存在，使HbF维持于高水平上但无其他异常，血红蛋白的生理功能仍无改变。本病多见于黑人和希腊民族。临床无症状。纯合子仅见HbF而无HbA和Hb A$_2$，杂合子胎儿HbF值比正常增高。血液学检查，无贫血，偶见靶形细胞或红细胞形态改变。本病若合并其他贫血病，易与β珠蛋白生成障碍性贫血或其他胎儿血红蛋白增加的疾病混淆（如再生障碍性贫血）。鉴别可作Apt酸洗脱法试验，大多数本病患者的红细胞可见胎儿血红蛋白密集均匀，其他疾病所见的红细胞，胎儿血红蛋白分布不均。

实验室检查：①重型：血红蛋白和红细胞均显著降低，血象示小细胞低色素性贫血特点，红细胞大小不等，中间淡染区扩大，且见嗜碱性点彩、靶形、畸多色性细胞和有核红细胞。网织细胞增多或不多。骨髓象呈明显增生活跃，红系细胞极度增多，幼红细胞可有包涵体。血白细胞增多，血小板正常，红细胞低渗脆性试验降低（0.2%以下才溶血）、抗碱HbF增高，尤其是β^0基因引起者，可高达100%。②中间型：与重型多相似，但血液改变程度较轻。③轻型：贫血不明显，红细胞有小细胞低色素性改变，可见许多点彩和靶形细胞。红细胞低渗脆性试验多降低，电泳中HbA$_2$增加达3%～9%，HbF正常或偏高。④血红蛋白E复合β珠蛋白生成障碍性贫血：与重型相似，但电泳检查呈HbE＋HbF或HbE＋HbF＋HbA$_2$的特点。

近年来β珠蛋白基因结构及其突变类型已得到充分研究。用限制性内切酶片段长度多态性（RFLPs）作为遗传标志进行产前基因诊断和家系分析，但方法繁琐。PCR方法的应用使β珠蛋白生成障碍性贫血的基因诊断更快速而简便，并可确定基因突变的类型。

诊断依据　诊断主要依据临床表现和实验室检查，并应作家系调查，分析纯合子、杂合子和双重杂合子的遗传状态以确定不同的临床类型。

缺铁性贫血的临床表现和血象与轻型珠蛋白生成障碍性贫血相似，但血清铁含量减低，血清总铁结合力增高，电泳检查HbA$_2$不高，家系调查，无轻型珠蛋白生成障碍性贫血的遗传关系，可资鉴别。与α珠蛋白生成障碍性贫血的杂合子之鉴别诊断见"α珠蛋白生成障碍性贫血"条。

防治要点　一般轻型都不用治疗，贫血明显时，应注意营养、休息、预防感染和其他致贫血因素。重型贫血严重者，需输血治疗，近代主张输纯红细胞，认为可以迅速改善贫血，并使红细胞增生减慢，从而减轻骨髓增生和肝、脾代偿性造血，以避免骨骼生长畸形和发育迟缓；且可减少含铁血黄素沉着症的发生。输入沉淀分离的纯红细胞15ml/kg，可增加血红蛋白50g/L，严重贫血可多次输给，以保持血红蛋白于100～120g/L水平，有主张于140～150g/L水平。但24h内总输血量不能超过15ml/kg，以后酌情约每6周或更长时间再输之。如好转时间不长需反复输血者或有脾功能亢进时可作脾切除，一般主张5～6岁后进行，术后注意防止感染和败血症。脾切除治疗虽可纠正脾破坏红细胞的作用，但不能改变骨髓内溶血的病变，故疗效仍不满意（血红蛋白E复合珠蛋白生成障碍性贫血的效果良好）。为了预防含铁血黄素沉着症，宜用铁螯合剂，以促进铁的排泄。可用去铁胺（deferoxamine）每日20～40mg/kg，每周5～7次，皮下输注，最佳用法尚在摸索中。因不良反应少，可长期应用，但对小儿应注意过早应用可导致骨骼改变而影响骨生长问题。近年来采用γ基因活化剂羟基脲治疗，以增加γ链的合成减轻α与非α珠蛋白链之间的不平衡，在较短时间内可使HbF增加，临床症状得到改善。每日剂量10～30mg/kg。抗氧化剂维生素E可以减轻本病红细胞膜的脂质过氧化损伤，减轻溶血。骨髓移植是目前根治本病的最有效措施。基因治疗已见曙光。

目前尚无理想预防措施，鉴于重型珠蛋白生成障碍性贫血的危害性很大，应加强遗传咨询和检查。宣传不要近亲结婚，劝阻双方均是本病基因携带者婚配，防止严重纯合子的重型患儿诞生。孕早期穿刺取羊水或胎盘绒毛膜用PCR技术化验可诊断本病，如发现纯合子，应予人工流产。

遗传性铁粒幼细胞贫血

遗传性铁粒幼细胞贫血（hereditary sideroblastic anemia）是一种少见的先天铁失利用、血红素合成障碍引起的低色素性贫血，骨髓幼红细胞增生伴有病理性环形铁粒幼细胞及无效性红细胞生成。本病系伴性隐性遗

过X染色体遗传，偶为常染色体显性或隐性遗传。家族中可有幼红细胞内吡哆醇代谢、ALA合成酶或粪卟啉氧化酶系统缺陷。

铁失利用后，在线粒体内堆积。过多的铁可损坏线粒体或细胞内其他微细结构。粪卟啉氧化酶系统有缺陷时，肠道铁吸收过多，最后导致血色病。患者几乎均为男性。贫血多在青少年期出现，少数在1岁以下或50岁以上。早期主要症状为面色苍白，软弱无力。由于铁负荷过重，部分患者可有肝脾肿大。晚期少数患者可出现色素沉着、糖尿病、心肌病变及肝功能减退等血色病的表现。贫血加重，红细胞呈小细胞低色素性，同时也有正色素性红细胞，红细胞异形和大小不明显，网织红细胞仅轻度升高。白细胞和血小板正常。骨髓中红细胞系统显著增生，少数出现巨幼样改变。含铁血黄素颗粒幼红细胞显著增多，很多晚幼红细胞的铁粒呈环状分布。血清铁及运铁蛋白饱和度显著增高。血清铁清除率加速，铁利用率降低。红细胞内游离原卟啉及游离粪卟啉含量减少，但如有粪卟啉氧化酶系统缺陷时前者显著减少，后者增多。常染色体遗传的女性患者也可有贫血。如为伴性遗传时，部分女性传递者可有轻度血液形态学异常，偶尔贫血。

用大剂量吡哆醇治疗（口[illegible]200mg/d）约半数患者有效。好转后以小剂量维持。但停药数月后常复发，再次治疗时疗效降低。加用左旋色氨酸可使吡哆醇治疗再次有效。骨髓有巨幼细胞贫血改变者应加用叶酸治疗。铁负荷过多时可用去铁敏或放血治疗，贫血可好转。预后不一，对吡哆醇治疗有效者能生存多年。

遗传性球形红细胞增多症

遗传性球形红细胞增多症（hereditary spherocytosis）亦称先天性溶血性黄疸、慢性家族性黄疸或家族性尿无胆汁性黄疸，是一种红细胞膜有先天缺陷的溶血性贫血。其特点为慢性溶血过程中有溶血性贫血和黄疸的急性发作，在循环血液中球形细胞增多，红细胞的渗透脆性增高，脾肿大。本病在世界各民族中均有发现。中国也有不少病例发现。北欧的发病数最高，据报道，这种贫血是各种溶血性贫血中最多见者。

发病机制和临床　本病是一种遗传性疾病，通过常染色体显性遗传。男女两性均可得病。不过也有患者的父母无本病的临床表现。如果仔细检查可发现父母中有一人的红细胞渗透脆性轻度增高。有时父母连这一点异常也不存在，通常认为这种病人的贫血可能是基因突变的结果。也有少部分病人为常染色体隐性遗传。

本病患者的溶血是由红细胞膜的内在缺陷产生球形细胞，这种细胞在脾脏内破坏过多的结果。

球形红细胞的直径比正常细胞小，其面积：体积的比率减小。由于面积的储备减少，结果产生两种可以导致溶血的改变：①红细胞的变形性能显著减低。②如有少量的水进入细胞内，可使其容易胀破而发生溶血。变形性能很差的球形红细胞当流经脾脏微循环时，由于脾索与脾窦连接处的裂隙状口径比红细胞直径小得多，红细胞不易通过，故淤滞堆积于脾髓中可达10h之久。本病的球形红细胞比较僵硬，更使其不易通过脾窦的裂隙状口。血浆中的Na^+比红细胞内Na^+的浓度高约12倍，它可以通过弥散直接进入红细胞内，随着Na^+的进入细胞，水也随之进入细胞内。红细胞必须不断地将渗入的Na^+和水泵出红细胞以维持细胞内外阳离子和水的平衡，而这种功能是需要能量的主动过程。当球形红细胞淤滞隔绝在脾髓中，红细胞内葡萄糖的分解发生代偿性增高，由于消耗过多，加上脾脏内缺氧，又影响了红细胞的糖代谢，因而使ATP提供的能量不足，结果使Na^+的泵出少于渗入，这使细胞内的渗透压逐渐增高，终于使红细胞胀破而发生溶血。部分球形红细胞虽然困难地通过了脾脏的微循环，但在此过程中丧失了部分胞膜，使细胞变得更趋球形，在以后再经过脾脏时，更容易遭到破坏。由于这种细胞不健康，最后在脾脏和其他器官的单核-巨噬细胞系统中被吞噬而消灭。

球形红细胞膜内生化成分的改变是上述生理功能改变的基础。根据近年来的研究，遗传性球形红细胞增多症的球形红细胞的基本缺陷是胞膜中缺少收缩蛋白（spectrin）。这种蛋白呈微丝状，位于膜的内面，有人认为具有"收缩"功能。它与红细胞的变形性能有密切关系。本病也可能有收缩蛋白与蛋白4.1联合的缺陷而导致收缩蛋白功能缺陷。红细胞膜内脂质略有减少，这与红细胞膜的丧失有关，但不是膜的原发性缺陷。

临床表现主要为贫血、黄疸和脾肿大。这些表现于幼年即可出现，新生儿起病者不少见。但有些病人由于骨髓造血功能的代偿以致没有贫血或仅有极轻度贫血，因而未被觉察，至中年因症状加重而始被发现。在整个慢性溶血过程中，贫血和黄疸可以有多次反复发作，这种发作可因感染激发，但多原因不明。几乎所有病人均有脾脏轻度至中度肿大，当贫血和黄疸加重时，脾常增大，且可有轻度压痛。各个病人症状的轻重很不一致。胆石症为较多见的并发症，偶见下肢溃疡。少数病人有时可发生再生障碍危象，此时病人贫血迅速加重，血液中白细胞和血小板也可显著减少，网织红细胞计数下降，血浆胆红素减少；骨髓出现再生障碍的表现。一般于7～10d后能自动好转。这种情况大多系感染引起，人类副病毒（parovirus）常为致病原，叶酸缺乏也可能有关，但有时原因不明。溶血危象发生时，溶血和贫血亦可突然加重，黄疸也加重。常染色体隐性遗传者可有危及生命的溶血性贫血。

实验室检查　血红蛋白自正常至70g/L左右，发生危象时可降至30g/L，甚至更低。MCV大多正常或稍低，MCH正常，而MCHC常有轻度增高，为34%～40%。最重要的变化为血片中见到球形红细胞，但多少不一致。

这种细胞直径较小，圆形，深染，中心淡染区消失。这种细胞与多染性的大红细胞（网织红细胞）成鲜明的对照。网织红细胞大多在5%～20%，贫血重者可见到少数有核红细胞。红细胞经24h温育后的渗透脆性明显增加超过正常范围。在37℃时的自溶血增加至10%～50%（正常少于4%），如温育前先加入葡萄糖或ATP，则溶血显著减少。骨髓中红系细胞增生过多。

用^{51}Cr测得的红细胞生存时间缩短，在脾区体表的放射性明显增高表示脾脏内红细胞有积滞。抗人球蛋白试验阴性。

诊断依据 根据临床和血液学的特点可作诊断，如家族中有同样疾病的患者则对诊断的成立更多支持。病情较轻，骨髓造血功能有代偿的病例，常规血液检查可以正常，诊断上易被忽视，但骨髓中红系细胞增生过多，血液中网织红细胞计数仍是增高的，经渗透脆性试验和自溶血试验，诊断仍可成立。不少患者的父母或家族其他成员虽亦患同病，但症状可以很轻，血象亦正常，但红细胞温育后的渗透脆性常比正常高。

球形红细胞也可因外来因素损伤正常红细胞膜而发生，故球形红细胞亦见于温抗体自体免疫溶血性贫血，化学物品、感染、烧伤等引起的溶血性贫血以及新生儿抗A溶血病等。遗传性球形红细胞增多症必须与这些有球形红细胞增多的溶血性贫血相鉴别，特别是温抗体自体免疫溶血性贫血，这种患者的全身情况常较差，贫血程度常较重。抗人球蛋白试验阳性对两者作出鉴别最有价值。于新生儿时期出现症状者，需与某些新生儿出现贫血或黄疸的疾病如G6PD缺乏引起的新生儿黄疸、同种免疫溶血病等作鉴别。

防治要点 脾切除能使几乎所有病例的贫血发生完全而持久的缓解。因此，对所有的病人除无症状及贫血已获代偿者外，脾切除均有适应证。手术时间最好在5岁以后（除非病情特别严重）以减少手术后严重感染的发生。手术前，应作胆囊造影或B超检查，如有胆石存在，应考虑作胆囊切除术，但此手术在脾切除时同时进行，还是以后再作，应根据具体情况由外科医师作出决定。手术后溶血迅速停止，血红蛋白升至正常，黄疸消失，但血液中球形红细胞依旧存在。不过由于脾脏既已切除，破除红细胞的主要器官已不存在，故球形红细胞的生存时间恢复正常或仅轻度缩短。常染色体隐性遗传者，脾切除常仅能部分改善病情。贫血较严重或与发生再生障碍或溶血危象时，可以输血。

如有叶酸缺乏症，例如骨髓出现类巨幼变，或在妊娠或发生危象时，可给以叶酸治疗。

遗传性椭圆形红细胞增多症

遗传性椭圆形红细胞增多症（hereditary elliptocytosis）为一种少见的先天性红细胞膜缺陷引起的溶血性贫血，循环血液中有椭圆形红细胞增多。

本病为常染色体显性遗传，基因突变较常见。在部分患者中发现红细胞膜有收缩蛋白异常、4.1蛋白缺乏或异常或带3蛋白异常。溶血为异形红细胞在脾脏内破坏过多引起，可能与红细胞内代谢异常也有关。临床上可分3种类型：1.无症状的椭圆形红细胞增多症，患者既无贫血，亦无溶血证据，这种类型较多见。2.溶血增多，但由于骨髓造血功能的代偿，无贫血。3.溶血和贫血均存在，贫血呈轻至中度，脾常肿大。各型病例的血片中椭圆形红细胞增多，大多占25%以上，少数尚有小球形红细胞或口形红细胞。椭圆形红细胞一般较正常略小，其纵径与横径之比在1.5以上，尚可呈卵圆形、棒状，甚至腊肠样。溶血组中渗透脆性轻度增加。纯合子的溶血大多很严重。骨髓中的红细胞仍为圆形，发育至网织红细胞阶段以后才变椭圆形。

诊断主要依据血液中存在着大量椭圆形红细胞。家族中特别是父母中如有一人患有同样疾病，对诊断很有帮助。本病须与巨幼细胞贫血、缺铁性贫血、白血病、骨髓纤维化、地中海贫血等伴有椭圆形红细胞增多者相鉴别。

对溶血、贫血严重者可作脾切除术，术后症状大多减轻，但红细胞形态异常仍存在。

遗传性口形红细胞增多症

遗传性口形红细胞增多症（hereditary stomatocytosis）是一种很少见的溶血性贫血，血液中口形红细胞明显增多。口形红细胞是红细胞的中央在干血片中有一细长的淡染或不染色区，状似裂口。本病通过常染色体显性遗传，症状轻重不一。很少数患者自出生时起即可有贫血及黄疸。脾脏常肿大。脾切除后贫血减轻的程度也不一致。口形红细胞的渗透脆性显著增高。本病红细胞内Na^+的含量显著增多而K^+中度减少。但是有些病人的红细胞内电解质代谢正常，红细胞的生存时间也正常。正常人的血片中偶尔也可见到少数口形红细胞，但最多不超过4%。据报道，口形红细胞增多症也可出现于多种遗传性或获得性疾病如谷胱甘肽缺乏症、遗传性球形红细胞增多症、轻型地中海贫血、系统性红斑狼疮、传染性单核细胞增多症、癌及造血系统的恶性疾病、心肌缺血、心力衰竭、肺部感染、胆结石、骨折、胃肠道出血以及泌尿系统疾病等。

遗传性棘状红细胞增多症

遗传性棘状红细胞增多症（hereditary echinocytosis）为一种罕见的遗传性β脂蛋白合成障碍性疾病。以血中出现大量棘状红细胞增多和β脂蛋白缺如为特征。由常染色体隐性遗传。症状由脱辅基蛋白B合成缺陷引起，表现为脂肪在肠内吸收不良、脂肪泻、呕吐、腹胀以及

由此引起的生长发育停滞。可见小脑性震颤、共济失调、肌肉软弱无力、色素性视网膜炎、视力减退、夜盲、视野缩小共至全盲。成人中贫血不明显。血图像中有较多棘状红细胞，网织红细胞轻度增加，^{51}Cr红细胞存命缩短不显著，红细胞自溶血试验显著增加。由于脂肪的吸收障碍，红细胞中维生素E的含量降低而过氧化氢、双氧水溶血试验阳性。血清胆固醇、磷脂及甘油三酯也显著减少，血清电泳缺乏β脂蛋白。棘状红细胞增多症也见于β脂蛋白正常者，为常染色体隐性遗传，以上生化检查的各项数值正常或略低，但如将棘状红细胞加入高脂蛋白血浆中，形态并不转为正常。

本病外，尿毒症、出血性消化性溃疡、胃癌、丙酮酸激酶缺乏症、或人为因素引起的锯齿形红细胞(burr cell或echinocyte)增多及严重肝病引起的靴刺形红细胞(spur cell)增多相鉴别。棘状红细胞表面有5～10个排长短不一的棘刺样突起，刺间距离不规则。锯齿形红细胞的边缘在血涂片上呈锯齿花边缘样弯曲，每个细胞表面约有10—30个棘突，相隔距离均匀。靴刺形红细胞在形态上与棘状红细胞无法区别。

本病无特殊疗法。可补充脂溶性维生素，限制长链脂肪酸摄入以减少由于脂肪吸收不良引起的症状，给予大剂量维生素E。本病预后不佳，症状随年龄增长而加重，最终形成瘫痪、失明和死亡。存活时间长短不一。

红细胞酶缺陷所致溶血性贫血

红细胞酶缺陷为遗传性溶血的一大病因之一。已知至少有20种酶缺陷可引起溶血性贫血。

红细胞能量来源主要是通过糖代谢生成ATP。红细胞糖代谢主要有无氧糖酵解途径(EMP)和己糖单磷酸旁路(HMP)两种。前者有13种酶参与，已知其中有10种酶缺陷可以引起溶血性贫血(如表中HK、GPI、PFK、ALD、TPI、PGK、DPGM、PK等)。后者有6种酶参与，均有因遗传性缺陷而引起溶血的报告(如表中G6PD、GSHPx、GR、γ-GCSyn、GSHSyn等)。近年来发现参与核苷酸代谢的嘧啶5'核苷酸酶(P5'N)、腺苷脱氨酶(AD)、腺苷酸激酶(AK)缺陷也可引起溶血性贫血。

红细胞酶缺陷所致的溶血性贫血(red blood cell enzyme deficiency hemolytic anemia)，除葡萄糖6磷酸脱氢酶(G6PD)缺陷较多见，丙酮酸激酶(PK)亦可见外，余均少见。其诊断应在已建立的溶血性贫血诊断的基础上，并排除了常见的病因之后，再进行进一步检查而确定。下列临床表现可提示：①遗传方式。②发病年龄，均较早，不少可引起新生儿高胆红素血症，如G6PD、PK、GPI、P5'N、HK、TPI、G3PD、DPGM、PGK、AK、GSHPx。③其他血液学异常，如合并全血细胞减少(HK、GPI、GR缺陷)，血小板无力症(PK、G3PD、GSHPx等)。④合并其他系统症状，因其他器官的细胞可与红细胞有同样酶缺陷，因此可产生相应症状，如神经系统、代谢障碍、肾脏、皮肤、骨骼、肌肉、心脏及眼的症状。⑤药物性溶血性贫血，以己糖单磷酸旁路的酶缺陷为主。

各种红细胞酶缺陷所致的溶血性贫血的遗传方式及临床表现见表。

红细胞酶缺乏所致的溶血性贫血

缺乏的酶	遗传方式	临床表现	实验室检查	治疗及预后
己糖激酶 HK	常隐	轻至重度溶血，某些类型伴先天性全血细胞减少症和多种先天性缺陷	I型*。HK活性降低，某些类型白细胞及血小板HK亦降低，红细胞G6PD减少	有时需换血，切脾可改善症状
葡萄糖酸异构酶 GPI	常隐	轻至中度溶血。病情随年龄增长可有改善。Utrecht型伴有智能发育不全。药物和感染可诱发溶血。可合并G6PD缺乏症	I型。GPI下降至14%～30%，白细胞和血小板GPI可降低	有时需换血，切脾有一定效果
磷酸果糖激酶(PFK)	X性	分两型：糖原贮积病VII型，轻度溶血，伴发作性肌无力；轻度溶血，不伴肌无力	PFK下降至50%～60%，糖原贮积病VII型伴肌PFK减少	
醛缩酶(ALD)	常隐	慢性溶血，肝脾大，伴轻度智能发育不全	ALD活性降低	
丙糖磷酸异构酶(TPI)	常隐	重度溶血，反复感染，进行性神经系统受累(瘫痪、运动)，心肌损害，心律失常。某些病例可伴有猫叫综合征，G6PD缺乏症或镰状细胞特征	I型，TPI降至6%，白细胞、血浆、脑脊液、肌肉中TPI亦降低。染色体检查有时可见异常(5P-)	常反复感染、心脏骤停、死亡
磷酸甘油酸激酶(PGK)	X性	男性重度溶血，女性轻度溶血。可伴有智能发育不全，抽搐，行为异常，反复感染	II型。男性PGK显著降低，白细胞PGK亦降低	切脾对个别病例有一定效果，常早亡

（续表）

所缺乏的酶	遗传方式	临床表现	实验室检查	治疗及预后
磷酸甘油酸变位酶(DPGM)	常显(?)	代偿性或轻度非代偿性溶血，个别严重溶血	Ⅰ型。DPGM下降至50%～60%，2，3-DPG下降至50%左右	
丙酮酸激酶(PK)	常隐	轻度、中度至重度溶血不等，PK缺乏程度有时与症状不平行，有各种变异型酶。可有增生不良危象，有转化为急性白血病报道	Ⅱ型。纯合子PK显著缺乏，杂合子PK下降约50%	切脾仅对幼童严重贫血有效，重症需换血
葡糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)	X伴性	某些变异型有慢性溶血，另一些变异型在服用磺胺类、伯氨喹啉类、退热止痛药、砜类等药物或吃蚕豆后诱发急性溶血。某些感染亦可诱发溶血。新生儿亦可发生	Ⅰ型。G6PD活性在男性明显降低，女性杂合子G6PD降低程度不等。有多种过筛法	一般无需治疗。急性溶血或重度慢性溶血宜输血
谷胱甘肽过氧化物酶(GSHPx)	常隐	杂合子在出生后可严重溶血，3月左右血象恢复，但某些药物可诱发溶血。纯合子可有轻度慢性溶血	纯合子GSHPx可降至36%，杂合子降至70%。变性球蛋白小体生成增加	有时需输血
谷胱甘肽还原酶(GR)	常显(遗传型)	有核黄素缺乏型与遗传型。遗传型有慢性溶血。核黄素缺乏型在药物等诱因作用下溶血。遗传型还可伴有全血细胞减少、智能发育不全、肌强直、白内障等	核黄素缺乏型GR降至38%～60%，口服核黄素或试管中加入黄素腺嘌呤二核苷酸(FAD)后GR正常。遗传型GR降低同时白细胞GR降低，GSH稳定性降低	切脾可改善溶血过程
γ-谷酰半胱氨酸合成酶(γ-GCSyn)	常隐	轻度溶血，可有进行性脊髓小脑变性症状，可伴胆石症	Ⅱ型。γ-GCSyn下降至10%左右，白细胞γ-GCSyn亦下降，红细胞GSH下降至5%以下	
谷胱甘肽合成酶(GSHSyn)	常隐	轻至中度溶血，药物和蚕豆可诱发急性溶血	GSHSyn活性降低，变性珠蛋白小体生成增多，红细胞GSH在10%以下	
腺苷酸激酶(AK)	常隐(杂合子有症表现)	中度溶血。可合并G6PD缺乏症	AK降至1%～2%，杂合子为22%—74%	
嘧啶-5′-核苷酸酶(P5′-Nase)(旧称"高ATP综合征")	常隐	轻至中度溶血	纯合子P5′-Nase下降至9%～26%，杂合子50%，外周血红细胞嗜碱性点彩	切脾效果不明显

* 自溶血试验

葡糖-6-磷酸脱氢酶缺陷症

葡糖-6-磷酸脱氢酶缺陷症（glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency）是红细胞内葡糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）遗传性缺陷。因药物、蚕豆或其他因素而诱发之溶血性贫血。G6PD缺陷者于人群中分布很广，估计全世界有一亿人以上。多见于黑人及地中海地区和东方的民族。中国广东、广西、四川、福建等地区的发现率较高，广东地区约为8%，广西壮族自治区约为15.6%。

发病机制和临床 G6PD缺陷的遗传变异基因在X染色体上，属性联不完全显性遗传。男性的半合子（hemizygote）和女性的纯合子有显性表现。女性杂合子为隐性亦可有中等度表现。近年来，由于电泳、指纹和氨基酸分析的进展，已发现G6PD变异类型有一百多种。一般根据临床观察可分两大型：一为非洲变异型，多见于黑人，患者红细胞所含G6PD的活力减少至正常的10%～15%，但其新生红细胞的G6PD活力正常，仅以后随细胞的成长，活力逐渐降低。另一型为地中海变异型，多见于地中海地区和东方（包括中国）民族。患者红细胞和网织细胞以及白细胞所含G6PD的活力很低甚至缺如，易因服药或进食蚕豆引起较严重的溶血性贫血。现已作了很多变异型的氨基酸序列分析，证实变异型为其氨基酸序列中某个氨基酸被另一氨基酸代替，从而导致酶的稳定性和（或）活性降低。

G6PD为正常红细胞内葡萄糖代谢中磷酸已糖旁路（HMP）的重要成分。于磷酸已糖旁路的代谢过程中，G6PD使6-磷酸葡萄糖变为6-磷酸葡萄糖酸，脱出一氢

离子(H^+),使三磷酸吡啶核苷(TPN)还原为还原型三磷酸吡啶核苷(TPNH);后者实际上是一种还原辅酶,可使红细胞内的氧化型谷胱甘肽(GSSG)还原成为还原型谷胱甘肽(GSH)。还原型谷胱甘肽能维护血红蛋白和红细胞膜上的蛋白以及其他酶类中的硫氢基团免受氧化损害,起着保护作用。另方面,在还原性三磷酸吡啶核苷与高铁血红蛋白还原酶的共同作用下,可使高铁血红蛋白变为氧合血红蛋白,进行正常转运氧的功能,并使红细胞内血红蛋白于经常与氧接触中避免氧化变成高铁血红蛋白,因而可维持红细胞磷酸己糖旁路的正常代谢和红细胞的稳定性。当服用氧化剂药物时,机体内红细胞接触氧化的过程加重,磷酸己糖旁路代谢因而亢进,并见G6PD活力增加,继而促使还原性三磷酸吡啶核苷、还原型谷胱甘肽活力增加,以抵抗氧化对红细胞的损害。G6PD缺陷患者的红细胞,平常可不溶血(或少数仅有轻度溶血),当服用氧化剂药物和因感染引起机体内氧化作用增加时,由于G6PD缺陷,不能抵抗上述氧化对红细胞的损害,红细胞膜的硫氢基团失活而破坏,同时巯基氧化剂的积聚使红细胞的膜蛋白发生交联使带3蛋白簇集,并可使红细胞内两相对细胞膜中的膜收缩蛋白交联形成交联红细胞,其变形性大大降低。带3蛋白簇集后,其抗原就被修饰,吸引天然产生的自身抗带3 IgG与之相结合;C3b又被激活,可与红细胞及巨噬细胞上C3b受体结合,以上均为红细胞易被巨噬细胞识别、吞噬和清除的因素。氧化剂亦可使红细胞内钙浓度异常地增高,使膜蛋白广泛交联和Heinzi小体尤约束地形成。有人认为溶血以血管内溶血为主,有人则认为血管外溶血为主,而溶血的自限性是单核巨噬系统被饱和所致。

诱发溶血的因素主要是氧化性药物如抗疟药物(伯氨喹)、磺胺类、砜类、硝基呋喃类、退热剂、止痛剂(如乙酰水杨酸,氨基比林)、氯霉素,以及新生儿注射水溶性维生素K_3或接触樟脑丸(萘酚)等。此外食用蚕豆,感染和患糖尿病等亦可诱发溶血性贫血。

临床表现:(1)药物诱发溶血性贫血:多数患者平常红细胞无改变,因服用药物或患糖尿病而出现症状。地中海变异型患者所见症状较重,其中少数尚可有轻度慢性溶血性贫血。症状因诱发药物品种和用量而轻重不一。通常于服药2—3d后出现急性溶血性贫血、血红蛋白显著降低,继而出现血红蛋白尿,排出酱油色小便。患者有苍白、黄疸,伴发热、寒颤、疲乏、衰弱和腰痛、腹痛。严重者可休克或急性肾功能衰竭,如不及时输血可导致死亡。较轻者如不继续使用诱发药物,多于4—7d内自愈。

(2)蚕豆病:多见于儿童,患儿进食蚕豆或吸入蚕豆花粉后,数小时内可引起急性溶血性贫血和血红蛋白尿。症状轻重不一,轻者不易察觉,如不再进食蚕豆即自愈。重症则与药物诱发溶血性贫血症状相似,若不及时抢救,可引起休克和急性肾功能衰竭等不良后果。

蚕豆诱发本病的原因,最近认为是从蚕豆来的蚕豆嘧啶和异戊氨基巴比妥酸能将红细胞膜蛋白的巯基或谷胱甘肽(GSH)氧化,并产生超氧自由基等氧化剂,因而引起溶血性贫血。

本病亦见于地中海变异型患者。本病同一家系中的基因携带者,如同样食用蚕豆,仅见少数诱发溶血性贫血,故认为可能另有其他附因。

(3)新生儿黄疸:部分G6PD缺陷的新生儿,出生第2d后出现溶血性贫血、苍白、黄疸;重者可引起核黄疸。肝脾不见肿大。需换血治疗。部分患儿可因与樟脑丸接触、感染或母亲服用氧化性药物诱发溶血性黄疸。应注意与其他原因引起的新生儿溶血鉴别。

(4)感染性溶血:已有报道病毒性肝炎、流感、肺炎、腮腺炎、伤寒等可在G6PD缺陷者中诱发急性溶血。体外试验证明甲型流感病毒能使G6PD缺陷的红细胞破坏,但病毒和细菌感染在体内引起溶血的机制仍不清楚。有人认为,白细胞吞噬细菌后产生的H_2O_2与溶血有关。

(5)遗传性非球形细胞溶血性贫血:某些G6PD严重缺陷的变异型,可在无任何诱因下产生慢性溶血,属非球形细胞溶血性贫血的一类。按Selwyn和Dacie自溶血试验分类为Ⅰ型。其特征为:新鲜血红细胞渗透脆性正常,温育后自溶血加速,但溶血能被葡萄糖或ATP部分纠正;无球形红细胞;无血红蛋白异常,抗人球蛋白试验阴性;脾肿大,但切脾效果不显著。现知G6PD变异型已有81种以上可导致非球形细胞溶血性贫血。患者自婴儿或儿童期开始即有溶血表现,一般为轻度至中度,有时可代偿,仅见网织红细胞明显增高。感染、药物、蚕豆等诱因可引起急性溶血发作。

诊断依据 本病多有民族性和家族性,遇药物诱发、进食蚕豆或因感染而引起的溶血性贫血以及病因未明的新生儿黄疸,应进一步作实验室检查,加以诊断。

出现症状期间的实验室检查,周围血有溶血性贫血特点,变性珠蛋白小体可阳性。重症有高胆红素血症和血红蛋白尿特征。对G6PD缺陷可疑对象可用高铁血红蛋白还原试验、红细胞G6PD洗脱染色法、荧光斑点法试验进行筛查。G6PD酶活力测定简便,但对杂合子的检出率欠佳。最近发展的酶基因碱基位点突变检测是最直接、准确的诊断方法。

防治要点 应停止服用诱发药物、禁食蚕豆和去除感染病因。轻症一般可恢复;重症应及时输血。注意选用无G6PD缺陷的血源。中药治疗可用茵陈、山栀、生大黄,可加用车前草、白头翁。

在好发地区应进行筛选普查,了解本病基因携带者。注意询问有无溶血性贫血病史。对可疑患者,勿用诱发性药物;于蚕豆收获期间或服用药物预防疟疾时,更应加以注意。

丙酮酸激酶缺陷症

丙酮酸激酶(pyruvate kinase，简称PK)缺陷症(pyruvate kinase deficiency)首由Valentine等于1961年报道。其发病率在遗传性红细胞酶缺陷症中居第二位。某些民族(如日本)中其发病率超过G6PD缺陷症。在中国国内华侨和香港居民中已有报道。PK缺陷症为常染色体隐性遗传，男女发病数均等。纯合子发病，杂合子无临床表现。PK有多种变异型，产生临床表现轻重不一。PK的同工酶有三种：PK-I(红细胞和肝)，PK-II(肾)，PK-III(白细胞、血小板、肾、肝、肌、脑)。红细胞PK缺陷者，白细胞及血小板中的PK并不缺陷。故在测定红细胞PK时，必须去除全部白细胞。

发病机制和临床 本症溶血机制尚未完全阐明。成熟红细胞主要靠糖无氧酵解产生的ATP来维持其离子泵和磷酸化膜蛋白。PK缺乏导致ATP生成减少，细胞膜对K^+通透性增加。近年研究表明，定位在红细胞膜上的PK活性降低才是ATP生成减少的直接原因。在脾中被阻留和破坏的红细胞多数为网织红细胞，成熟红细胞反而破坏较慢。这可能是因为PK缺乏的网织红细胞主要依靠线粒体的磷酸化来生成ATP，而脾中由于pH、氧分压和葡萄糖含量均较低，使磷酸化过程减弱，故在脾中网织红细胞的ATP可迅速下降，K^+通透性增加，红细胞多皱缩呈棘状，膜的变形性能降低，故通过脾时易被破坏。

本症有慢性溶血的各种典型表现。如贫血、黄疸、脾肿大，血红蛋白尿，肝大偶见(特别在多次输血者)。临床表现与溶血轻重和贫血程度有关。严重者出现新生儿黄疸，需换血或反复输血才能存活；轻者贫血可完全代偿，无临床症状。一般成年才发病者症状较轻，但较少见，婴儿或儿童期发病者多见且病情较重，随着年龄增长，病情可减轻。感染或其他应激诱因可使溶血加重。有些病例可出现再生不良危象，也有转变为急性白血病者。并发胆石症者较多见，偶见并发下肢溃疡、血色病、发育障碍及慢性粒单白血病者。患者虽一般可活至成年，但也有3～4岁即死亡者。

血象检查可见血红蛋白波动在50～115g/L，网织红细胞增多2.5%～15.0%，切脾后可达70%以上，伴有轻度至中度大红细胞增多。染色呈中度多染，亦可见红细胞大小不匀、异形和幼稚红细胞。骨髓增生活跃，红细胞生存时间中等至明显缩短。新鲜血的红细胞渗透脆性正常，但温育48h(自溶血试验)后，溶血中度或显著增加，不能用葡萄糖只能用ATP纠正，即自溶血试验属II型。此外，血清未结合胆红素中度增高，游离血红蛋白正常，但结合珠蛋白减少或缺如。红细胞中还可见2,3二磷酸甘油酸含量显著升高，ATP含量降低。

诊断依据 任何具有非球形细胞溶血性贫血的患者都应考虑本症的可能。实验室诊断过去用自溶血试验，此法特异性差，现已少用。荧光斑点筛选试验可作出初步诊断，但确诊需直接测定红细胞PK活性。纯合子PK活性仅正常值的5%～25%，杂合子则有50%左右。在鉴别诊断上应与各种慢性溶血性疾病鉴别。无球形红细胞、渗透脆性正常、自溶血试验溶血不能用葡萄糖纠正等可与遗传性球形红细胞增多症区别。血红蛋白电泳无异常血红蛋白，血片无靶形红细胞，镰变试验阴性，这些有别于血红蛋白病。与阵发性睡眠性血红蛋白尿的鉴别是本症酸溶血试验及蔗糖溶血试验均为阴性。抗人球蛋白试验阴性可与自体免疫溶血性贫血鉴别。与其他遗传性酶缺陷症的鉴别主要靠特异性酶活性测定。PK活性轻度至中度降低还见于再生障碍性贫血、铁粒幼细胞贫血、急性白血病等，应注意排除。本病复合地中海贫血、遗传性球形红细胞增多症、G6PD缺陷症已有报道，故在鉴别诊断中应加以考虑。

防治要点 本病无特效疗法。重症病例有时需反复输血才能维持生命。随着年龄增长，一般输血量和次数都可减少。切脾虽不能完全改善溶血但对维持生命有一定效果，对婴幼儿重症病例更有明显价值。

先天性再生障碍性贫血

先天性再生障碍性贫血(congenital aplastic anemia)为先天性骨髓造血障碍。可分为先天性全血细胞再生障碍性贫血及先天性纯红细胞再生障碍性贫血两大类。根据有无伴随先天畸形分为以下各种病征。

范科尼贫血(Fanconi anemia) 其特征为先天骨髓造血低下，全血细胞减少伴多发性先天畸形。本病为常染色体隐性遗传，家族中可有本病患者。男性多于女性。初生时其体重常低于正常新生儿，可伴有智力发育缓慢，体格发育障碍。常于3～12岁可因出血而被引起注意，以后短期内出现严重贫血，易感染等。多发性畸形中有小头畸形、骨骼、泌尿生殖系统及耳部畸形等。皮肤常有片状棕色色素沉着。全血细胞减少中，以血小板首先减少为常见。骨髓增生低下，可有散在生血岛，红细胞系统可出现巨幼样改变。染色体检查可有较多染色体畸变。皮肤成纤维细胞培养也可有相同变化。本病白血病的发病率较高。治疗同获得性再生障碍性贫血。皮质激素及蛋白合成激素同用可使血象及骨髓象好转，需长期应用小剂量维持。骨髓移植的疗效已取得很大进步。

Estren-Dameshek综合征 为不伴有其他先天性畸形的家族性发病的全血细胞减少性再生障碍性贫血。由于染色体异常与范科尼贫血同，目前认为是范科尼贫血的一种类型。

Schwachman Diamond-Oski综合征 婴儿或幼儿期发病。因伴有胰腺功能不良，故有脂肪泻及发育营养不良。大便中胰腺分泌的酶均减少。血象、骨髓象

及治疗同原发性获得性再生障碍性贫血。另应补充胰腺酶。

先天性角化不全伴有再生障碍性贫血 (dyskeratosis congenita) 患者除骨髓再生障碍、全血细胞减少外，面、颈及肩部皮肤网状样色素增加，营养不良性指(趾)甲及粘膜白斑对诊断具有重要意义。此外尚可有性、智力及体格发育迟缓，流泪，毛细血管扩张性红斑，齿质发育不良等。为X-Syntenic，男女之比约14:1。

无巨核细胞性血小板减少症 (amegakaryocytic thrombocytopenia) 患者在婴儿期仅有血小板减少，以后出现全血细胞减少。

家族性再生障碍性贫血 (familial aplastic anemia) 为一组家族性骨髓再生不良综合征，如"WT"综合征、Instituto Venezolano de Investigaciones cientificas 综合征，其表现为全血细胞减少综合征，伴有免疫缺陷再生障碍性贫血，X性联淋巴组织增生综合征等。

网状细胞生成障碍 (Reticular dysgenesis) 为先天性干细胞缺陷，选择性地影响粒细胞及淋巴系统造血的疾病。自婴儿起有粒细胞及淋巴细胞缺乏伴细胞及体液免疫缺陷，易有致死性细菌及病毒感染。

先天性纯红细胞再生障碍性贫血 (congenital pure red cell aplasia) 又称 Diamond-Blackfan 综合征。其特点为婴儿早期发病，仅有红细胞系统发育障碍，部分伴有家族史和轻度先天性畸形，故考虑为先天性基因异常。发病缓慢，贫血呈进行性，中度至极重度，白细胞及血小板计数正常。骨髓红细胞系统增生极度低下，少数红细胞系统增生正常或增生而有成熟停滞现象，但网织红细胞减少提示有红细胞系统无效生成。早期应用肾上腺皮质激素可使大多数患者血及骨髓象于4～6周后恢复，以后宜用最小有效量维持较长时间。少部分患者有自愈可能。对肾上腺皮质激素不敏感者可输血，长期输血可出现含铁血黄素沉着症，可用铁螯合剂治疗。如长期输血后出现白细胞、血小板减少，红细胞寿命缩短，有脾切除有效报告。肾上腺皮质激素无效者，有骨髓移植成功病例。

先天性转铁蛋白缺乏症

先天性转铁蛋白缺乏症 (congenital atransferrinemia) 很罕见，患者的血浆中缺乏转铁蛋白，肝的巨噬细胞含铁甚多而骨髓中几乎没有铁，因而产生低色素贫血。本病通过常染色体隐性遗传。患者的父母为杂合子，血浆中转铁蛋白的浓度为正常人的一半，并不伴有贫血。病人为纯合子，自幼有慢性贫血。可有肝脾轻度肿大。贫血程度轻重不一。血清铁浓度为1.79～6.7μmol/L (10～38μg/dl)，血清总铁结合力4.2～14.5μmol/L (24～81μg/dl)，血清运铁蛋白浓度(0～0.39g/L，正常值2～3g/L)。铁代谢的研究中胃肠道对铁的吸收正常或增多，血浆铁清除率正常或中等度加速，铁利用率减少至[illegible]%～[illegible]%（正常值[illegible]～100%）。如输入正常人的血浆或纯化的转铁蛋白，在10～14d内可见到网织红细胞增多及相继的血红蛋白浓度上升。治疗时每隔3～4月进行一次，尽量避免输入红细胞，以防含铁血黄素在骨髓外的组织中贮积过多，发生血色病。

遗传性高铁血红蛋白血症

遗传性高铁血红蛋白血症 (congenital methemoglobinemia) 中缺乏还原型二磷酸吡啶核苷酸(NADH)依赖的高铁血红蛋白还原酶，使高铁血红蛋白不能还原为血红蛋白，在血液中积聚。本病为常染色体隐性遗传。

高铁血红蛋白无带氧能力，含量超过15～2 g/L时出现紫绀。正常情况下高铁血红蛋白浓度不超过血红蛋白总量的1%。纯合子型高铁血红蛋白浓度为5%～60%。患儿生后或生后不久出现紫绀，并持续终身，服用氧化剂后紫绀明显加重。少数患者可伴智力障碍。杂合子型中酶的活力为正常人的一半，足以使血中高铁血红蛋白维持在1%以下。平时无发绀，在服用氧化剂后可急性发绀或缺氧发作，以口唇、口腔粘膜、舌、耳及指(趾)末端明显，不随运动而加重。随血红蛋白含量的多少，可为灰蓝、黑或蓝褐色不等。超过35%时可出现头痛、头昏、精神委靡等缺氧症状。严重者可见嗜睡、呼吸困难、循环衰竭等。高铁血红蛋白>20%～50%的患者可有轻度红细胞增多。

本病可借下列化验证实：①静脉血呈巧克力样棕色，在空气中振荡后不变鲜红色，加入硫化铵或1%氰化钾后转为鲜红色。②分光镜检查血红蛋白溶液，光谱吸收的高峰为634nm，加氰化物后吸收带消失。本病需与中毒性高铁血红蛋白血症、HbM病、伴青紫的不稳定血红蛋白病及青紫型先天性心脏病鉴别。

静脉注射或口服亚甲蓝(美蓝)能使紫绀减轻或暂时消失。但不宜长期使用。维生素C可长期服用，但疗效差。平时忌用具有氧化作用的药物如退热药、磺胺药、伯氨喹等，并忌食含硝酸盐的食物。避免接触漆、鞋油、染料、香水、油墨、蜡笔、苯胺及硝基苯等。

遗传性中性粒细胞增多症

遗传性中性粒细胞增多症 (hereditary neutrophilia) 是一种少见的常染色体显性遗传性疾病，其粒细胞绝对值计数在(14～16.4)×10^9/L间。患者肝脾肿大，碱性磷酸酶增高，有 Gaucher 样组织细胞。

中性粒细胞有移动缺陷如肌动蛋白功能异常或表面糖蛋白缺乏。影响中性粒细胞粘附于血管内皮的功能时，均可有循环血液中中性粒细胞增多。

本病无特殊临床表现，无需治疗。

遗传性中性粒细胞减少症

遗传性中性粒细胞减少症 (hereditary neutropenia)包括一组疾病。出生后2周～1岁的婴儿血内中性粒细胞数少于1.0×10^9/L。按中性粒细胞数的多少，又分轻度、中度及重度。患者易得感染，其严重程度一般与粒细胞降低程度平行，但由于免疫功能完整，感染可很轻。病原菌以内源性细菌如金葡菌及革兰染色阴性细菌多见。以皮肤、呼吸道、口腔和肛周感染多见。病毒、真菌、寄生虫或细菌性脑膜炎之感染率并不增加。

遗传性粒细胞缺乏症 (hereditary agranulocytosis) 为常染色体隐性遗传，可能为幼稚细胞增殖的血清因子缺乏引起。多于第一年起病，除反覆感染外，少数伴其他畸形。末梢血白细胞数正常，中性粒细胞比例及绝对值均明显减少，骨髓粒细胞增生减低，停滞于中幼粒阶段。淋巴、单核及浆细胞相对增多。患者多在婴儿期死亡。

家族性良性中性粒细胞减少症 (familial benign neutropenia) 为常染色体显性遗传。常于小儿期发病，易发生反覆感染，以口腔感染为多见。可有脾脏大并伴有高丙种球蛋白血症。末梢血中可有单核细胞代偿性增多。骨髓象中幼粒以下各阶段减少。病程长，多为自限性，一般无需治疗。

小儿慢性良性中性粒细胞减少症 (chronic benign neutropenia of childhood) 一般于出生后6～20个月发病，多数于一年内恢复。部分伴家族史。末梢血中中性粒细胞减少，单核细胞可代偿性增多，骨髓细胞数正常或伴轻度粒系成熟障碍。应用肾上腺素、皮质激素或感染时，中性粒细胞可升高但仍不能达正常。肾上腺皮质激素对有些患者有效。4岁后常自愈。

慢性中性粒细胞减少症伴体质缺陷 (chronic neutropenia with constitutional anomaly) 可表现为①先天性角化不良综合征伴全血细胞减少(见"先天性再生障碍性贫血"条)。②软骨发育不全及软骨一毛发发育不全伴粒细胞减少、免疫缺陷。③小儿遗传性粒细胞缺乏症伴智力发育延迟。

中性粒细胞减少症伴无丙种球蛋白血症或异常丙种球蛋白血症 (neutropenia associated with a-γ-globulinemia or dys-γ-globulinemia) 发病率低。伴丙种球蛋白缺乏。粒细胞的减少可为持久性、波动性或周期性。骨髓早期幼稚粒细胞增多，成熟障碍，多于幼年死亡。治疗可每月肌注一次丙种球蛋白。

伴先天性代谢异常的中性粒细胞减少症 (congenital neutropenia associated with inborn errors of metabolism) 为常染色体隐性遗传。代谢异常包括高甘氨酸血症、异戊酸血症、甲基丙二酸血症。临床上的特征为新生儿期嗜睡、呕吐、酮血症、脱水、反覆感染、生长发育迟缓。高甘氨酸血症者有紫斑及低丙种球蛋白血症，可给低蛋白饮食加苯甲酸钠(安息香酸钠)治疗。异戊酸血症者有汗脚并有恶臭，可给予低亮氨酸饮食。甲基丙二酸血症者有紫斑及骨质疏松，可给大量维生素B_{12}。

中性粒细胞减少症伴有胰腺功能不全 (neutropenia associated with pancreatic insufficiency) 见"先天性再生障碍性贫血"条。

无效性粒细胞生成 (myelokathexis) 本病罕见。婴幼儿期反覆感染为主要表现。中性粒细胞减少伴细胞形态异常。骨髓中粒细胞系无成熟障碍，但有退行性变，放射性核素检查可证明骨髓释放粒细胞功能下降，粒细胞早期死亡。移动和吞噬功能均较弱。

懒惰白细胞综合征 (lazy leukocyte syndrome) 骨髓释放中性粒细胞受抑，致骨髓象虽正常而末梢血白细胞数减少，中性粒细胞绝对数显著减少。中性粒细胞趋化性减弱。临床表现为长期低热，反覆发作口腔炎、中耳炎及齿龈炎等。

网状细胞生成障碍 (reticular dysgenesis) 见"先天性再生障碍性贫血"条。

周期性粒细胞减少症 (cyclic neutropenia) 为少见且具有规律性周期性粒细胞减少的疾病。常有家族史，1/4呈常染色体显性遗传。多于婴儿及儿童期发病。粒细胞最低值的间隔期为21±3d，粒细胞减少时，患儿有感染，历时3～10d后，粒细胞逐渐恢复正常，症状亦消失。粒细胞减少程度每次减少不一致。单核细胞代偿性增多，淋巴、嗜酸粒细胞亦可增多。末梢血粒细胞减少前，骨髓粒细胞系统成熟已停滞于中幼粒阶段，血粒细胞减少时，骨髓粒细胞系统已恢复正常，随年龄增长，大多数患者发作逐渐减轻，有的可于5～10年后恢复正常，10%死于感染，脾切除对脾肿大及年长患者能使症状改善。粒细胞集落刺激因子注射可减少并减轻发作。

以上中性粒细胞减少症，如有反覆感染时，均可用粒细胞集落刺激因子。

遗传性白细胞数量异常

遗传性白细胞数量异常 (hereditary abnormality of the quantity of leucocytes) 包括中性粒细胞减少症、嗜酸粒细胞增多症及淋巴细胞减少症。

遗传性中性粒细胞减少症 见"遗传性中性粒细胞减少症"条。

家族性嗜酸粒细胞增多症 (familial eosinophylia) 为常染色体显性遗传。临床上要表现为发热、肝、脾、淋巴结肿大、末梢血白细胞增多、嗜酸粒细胞明显增多(常在50×10^9/L以上)、骨髓嗜酸粒细胞增多、血清球蛋白增高。属良性，应和其他原因引起之嗜酸粒细胞增多作鉴别。

淋巴细胞减少症 (lymphocytopenia) 淋巴细胞绝对值少于1.5×10^9/L，称淋巴细胞减少。小儿各年龄绝

对值较成人为高。淋巴细胞减少见于各种原发性免疫缺陷性疾病(见"原发性免疫缺陷性病"条)。患者的共同特点为自婴儿或幼儿期起即有反覆感染,细胞免疫功能低下,也有部分病例体液免疫功能低下。本症多见于先天性免疫异常疾病:① Wiscott Aldrich 综合征,为伴性隐性遗传,有湿疹或血小板减少。②共济失调性毛细血管扩张症 (ataxia telangiectasia),为常染色体隐性遗传,有小脑共济失调和眼区毛细血管扩张。③ DiGeorge 综合征,患者有胸腺和甲状旁腺发育不全。④严重联合免疫缺陷。⑤伴性隐性遗传胸腺淋巴发育不全。⑥ Nezelof 综合征,为常染色体隐性遗传丙种球蛋白不低的胸腺发育不全。⑦先天性白细胞减少性胸腺淋巴发育不全等。本症也见于先天性淋巴管异常的疾病如肠淋巴管扩张症。

遗传性白细胞形态异常

遗传性白细胞形态异常 (hereditary morphological abnormality of leucocytes) 包括白细胞核和细胞浆的异常,可伴或不伴有白细胞功能的缺陷。临床上少见。都在小儿时期发病。

遗传性粒细胞核分叶过多 (hereditary polylobulation of granulocytes) 为常染色体显性遗传。正常末梢血中细胞核分叶超过4叶者<10%,平均为3叶。本病中平均为4叶,4叶以上的细胞可>10%。细胞大小正常。嗜酸粒细胞分叶过多时,核分叶平均在3叶以上(正常平均为2叶)。粒细胞功能正常,患儿无症状。需与巨幼细胞贫血时的中性粒细胞核分叶过多相鉴别。

遗传性巨大中性粒细胞症 (hereditary meganeutrophilia) 为常染色体显性遗传。正常人末梢血的中性粒细胞直径约为13 μm。直径大于17 μm者仅占总数的0.005%以下,本症可高达1.6%。常伴有核分叶过多。

陪尔格尔异常 (Pelger-Huët 畸形) 为常染色体显性遗传。其特征为白细胞核的形态异常,核的分叶减少,在中性粒细胞中最明显,也可见于嗜酸、嗜碱粒细胞及巨核细胞,淋巴及单核细胞中核染质可结成粗块。杂合子中性粒细胞核成哑铃状、花生状或眼镜框状。纯合子中性粒细胞核呈圆形或椭圆形,胞浆发育正常。粒细胞的功能及生存时间正常,对健康无影响。须与白血病、骨髓增生异常综合征、化疗后及药物过敏时的获得性 Pelger-Huet 畸形相鉴别。

遗传性核附属小体异常 (hereditary abnormality of nuclear appendix) 可见于先天性睾丸发育不全症 (Kleinfelter 综合征)中,带有双数鼓槌突核的中性粒细胞增多;先天性卵巢发育不全症 (Turner 综合征)中,中性粒细胞带有的鼓槌突变小;D组三体综合征中,中性粒细胞核带有纤维状的附属结构的细胞增多。

粘多糖病性血细胞异常 (Alder-Reilly 畸形) 为粘多糖体病中由于分解粘多糖体的酶缺乏,粘多糖积聚于血细胞的溶酶体内,形成包涵物。在中粒、嗜酸、嗜碱粒细胞胞浆中出现较多较大的颗粒,用亚甲蓝-伊红染色呈暗紫色,称为 Alder-Reilly 小体。有类似颗粒的淋巴细胞称 Gasser 细胞,有类似颗粒的单核细胞和组织细胞称 Buhot 细胞。部分粘多糖代谢异常的患者中有一系或多系细胞之异常。Alder-Reilly 小体须与中毒性颗粒相鉴别。本病患者有共同的特点,表现为面容丑陋、智力障碍和骨骼畸形。

粒细胞异常蓝斑形成 (May-Hegglin 畸形) 为一种少见的遗传性常染色体显性畸形,在中性、嗜酸和嗜碱性粒细胞及单核细胞的胞浆内有2~5 μm直径的斑块,亚甲蓝-伊红染色呈蓝色,外形清楚。需与感染、创伤或应用细胞毒药物中的获得性蓝斑 (Dohle 小体) 鉴别。本病大多无临床症状,少数有血小板减少,有颗粒减少与巨形血小板的出血倾向。

膜结构缺陷性血细胞异常 (Chediak-Higashi 综合征) 本症既有血细胞的形态异常,又有功能缺陷(见"遗传性白细胞功能异常"条)。

家族性白细胞空泡形成 (Jordan 畸形) 其特点为各种白细胞胞浆中出现空泡。多数中性粒细胞和单核细胞中有多个大空泡;嗜酸和嗜碱粒细胞以及淋巴细胞空泡较少且较小,空泡含脂质成分,可被嗜脂染色显色。临床上一般无症状,少数伴有进行性肌营养不良及鱼鳞癣的报告。白细胞的畸形须与严重感染、中毒性肝炎和糖尿病酮中毒时的脂肪空泡相鉴别。

遗传性粒细胞功能缺陷

正常成熟中性粒细胞具有趋化、吞噬和杀灭微生物的功能。三者之一有缺陷将使机体抵抗力降低,容易发生感染。趋化功能的完整决定于粒细胞在趋化因子影响下是否能粘附于血管壁基底,具有任意和定向运动,以及有通过狭小组织间隙到达炎症部位的变形能力。吞噬功能的完成需粒细胞和被吞噬物间有密切接触。微生物表面必须有免疫球蛋白、补体、不耐热的非补体成分以及碱性肽等调理素才能和粒细胞密切接触。此时粒细胞的糖无氧酵解功能如无缺陷就能有足够能量将颗粒吞噬。杀灭微生物的功能依赖于细胞内过氧化氢和过氧化物的产生,过氧化氢和髓过氧化物酶间的反应,以及某些抗微生物的阳离子蛋白(碱性蛋白)。

遗传性粒细胞功能缺陷 (hereditary dysfunction of granulocyte) 包括以下各种:

趋化性缺陷 趋化现象减弱可由于趋化因子缺乏,也可由于粒细胞本身的趋化性功能有缺陷。后者可继发于药物应用或其他疾病,如皮质类固醇应用时、酗酒、糖尿病、类风湿关节炎、尿毒症、急性感染毒性影响、麻疹和

疱疹等病毒性感染时，亦可为先天性缺陷。本症临床表现为反覆化脓性感染，尤以葡萄球菌性皮肤感染和淋巴结感染为多见，可有其他细菌感染，也可发生内脏感染。感染处脓液不多。小儿有这种缺陷者多为先天性，家族中有同样缺陷者需考虑有遗传的可能。实验室检查依靠皮肤窗技术和双层微孔滤纸趋化室技术来确定诊断：患者皮肤窗玻片上粒细胞少于正常人；在趋化室中核素标记的患者粒细胞受趋化因子吸引透过上层滤纸集聚于下层滤纸者也少于正常人。由于趋化性缺陷可由粒细胞粘附能力、变形能力、任意和定向运动能力等不同环节的异常所引起，目前已更倾向于利用各种试验将这些异常作进一步区分。现已知所谓“懒惰白细胞综合征”(lazy leukocyte syndrome)系任意和定向运动异常，以致粒细胞运动缓慢；“定向运动异常综合征”(Job综合征)有定向运动异常而无任意运动异常，也即此类粒细胞的肌肉骨骼系统(细胞微管系统)是完整的，但对趋化因子不敏感；膜结构缺陷性血细胞异常(Chediak-Higashi综合征)时，粒细胞既有变形能力异常，又有任意和定向运动异常。以上三者都无粘附异常。另有粘附能力、任意和定向运动异常而变形能力无异常的趋化性缺陷病例。

慢性肉芽肿病 本病系遗传性小儿疾病，发病于1～2岁间，一般在7岁前死亡，病变是粒细胞杀死细菌的功能异常。现知正常粒细胞膜上有还原型辅酶I(NADH)氧化酶。此酶在吞噬时被激活，并和浆内还原型辅酶I接触而产生过氧化物。超氧化物歧化酶(superoxide dismutase)又使过氧化物转变成过氧化氢。过氧化物、过氧化氢、单体氧和羟游离基都有杀菌作用；过氧化氢和髓过氧化物酶(myeloperoxidase)，卤素属离子(如碘化物、氯化物离子)同时存在时杀菌力尤强，因过氧化氢和过氧化物酶结合形成强氧化力的复合物，促使杀菌力弱的卤素属离子转变成强力杀菌剂，并能使碘固定于细菌膜蛋白上。过氧化物的产生同时也促使细胞内葡糖磷酸己糖旁路代谢爆发性加速。慢性肉芽肿病的粒细胞不能产生过氧化氢，无能力杀死某些细菌，同时也无继发性的葡糖磷酸己糖旁路代谢爆发现象。如另行加入过氧化氢，磷酸己糖旁路代谢仍能加速。有些细菌体内没有过氧化氢酶(catalase)，不能分解本身产生的过氧化氢，例如肺炎球菌、链球菌和流感杆菌等。此类细菌被患者粒细胞吞噬后，由于细菌本身的过氧化氢能被利用，仍能被杀死。反之，一些有过氧化氢酶的细菌，例如金葡菌、产气杆菌、大肠杆菌、白色葡萄球菌、粘质沙雷菌、变形杆菌和某些霉菌如白色念珠菌及曲霉菌等，能分解本身产生的过氧化氢而使之消失。此类微生物被患者粒细胞吞噬后不能被杀死，以致感染持续而不能控制。慢性肉芽肿病临床表现以长期反覆感染为特征。淋巴结肿大和化脓性淋巴结炎最为多见，尤倾向于颌下淋巴结肿大，常需切开引流。肺炎、皮肤感染、肝脓疡、脑膜炎、结合膜炎、鼻炎、鼻窦炎、败血症等亦常发生。肝脾肿大、肉芽肿、骨髓炎、溃疡性口腔炎、肛周脓疡、腹泻等也较多见。实验室检查示白细胞数不减少，感染时可相应增高。粒细胞吞噬功能也不减退。四唑氮蓝还原试验可作为诊断本病的筛选试验。正常粒细胞吞噬四唑氮蓝后，由于NADH和NADH氧化酶的作用使几乎无色的四唑氮蓝还原成黑色颗粒，可在显微镜下见到。而本病患者的粒细胞无此作用，呈阴性反应。慢性肉芽肿病一般发生于男孩，系X伴性隐性遗传；另有少数病例(约15%)的遗传方式为常染色体隐性遗传。

葡糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏症的粒细胞功能缺陷 G6PD缺乏症的白细胞和红细胞一样缺乏G6PD。理论上似乎将影响NADH和过氧化氢的产生，但临床上并无慢性肉芽肿病的症状，因一般此类病例尚有G6PD活力在20%～30%之间，杀菌功能还不受影响。曾有报道个别病例中性粒细胞G6PD活力<1%，其临床表现几全为肉芽肿病症状。和慢性肉芽肿病不同之处是在另加入过氧化氢后，慢性肉芽肿病的磷酸己糖旁路代谢仍能出现爆发性加速，而该病例却无爆发现象。

髓过氧化物酶缺乏症 本症是一种少见的常染色体隐性遗传性疾病，患者中性粒细胞和单核细胞中缺乏髓过氧化物酶，吞噬功能无异常，杀灭细菌的作用虽较迟缓，最终尚能消灭已吞噬的全部细菌，但对已吞噬的霉菌却不能杀死。本症患者在一般情况下不论年岁大小并无反覆长期感染病史，但一旦有致病性霉菌感染，则有全身扩散倾向。诊断可根据血片过氧化物酶染色，正常粒细胞过氧化物酶阳性，而本症患者的粒细胞阴性；也可根据化学方法测定粒细胞过氧化物酶含量，纯合子病例粒细胞过氧化物酶含量不能测得，杂合子病例也可根据此法检出，含量仅为正常人的25%～50%。本病需与继发性髓过氧化物酶缺乏症鉴别，后者见于某些难治性贫血和粒细胞或粒单细胞白血病，与前者不同处系血液和骨髓中存在过氧化物酶含量正常和缺乏的两类不同粒细胞。

膜结构缺陷性血细胞异常(Chediak-Higashi综合征) 这是一种常染色体隐性遗传的膜结构缺陷的病变，细胞内不能形成正常溶酶体，而形成了巨大溶酶体。病变系全身性，涉及造血组织、毛发、眼球色素、皮肤、肾上腺、脑下垂体、胃肠器官、周围神经等细胞。血细胞形态异常最为突出，且最易发现，可作为诊断依据。血细胞功能异常是感染容易发生和不易控制的原因，患者常因感染致死。临床特征：在婴儿时已有色素稀释性缺陷，出现眼球和皮肤局部白化，头发呈特殊浅淡色，有银光现象，眼球透照可见到红光通过浅色虹彩，眼底苍白；另外尚可有眼球震颤、呼吸道和皮肤感染，尤其葡萄球菌和其他碘阳性球菌的感染，出生后不久即出现。小儿往往在婴儿期或幼儿早期死于感染。有些病例最后出现淋巴结和肝脾肿大，组织内单核细胞广泛浸润，可能为淋巴组织系统反应性病变，也有人认为属于淋巴瘤性质。其他症状为神经病变、贫血、粒细胞减少等，也有血小板减少和血

小板聚集功能异常出血者。实验室检查示血液和骨髓粒细胞胞浆中可见到多个过氧化物酶阳性的大型溶酶体颗粒，形状与粒细胞蓝斑（Dohle 小体）相似，吖甲蓝-伊红染色呈灰蓝色。嗜酸粒细胞中也可见有类似颗粒。淋巴细胞浆中可出现单个红色包涵物。单核细胞也可有巨大溶酶体。早期血象正常；后期三系血细胞都减少。粒细胞功能检查可注意到趋化功能减退，不仅任意和定向运动功能差，变形能力也差。后者乃由于细胞内存在巨大溶酶体而妨碍了细胞变形。杀菌功能也差，由于溶酶体功能异常，细胞吞噬细菌后不能将溶酶体内容物输入吞噬空泡中之故。

中性粒细胞功能缺陷的治疗主要是控制感染。除应用特异性杀菌药物外，输正常白细胞浓缩液是合理的措施。慢性肉芽肿病及 Chediak-Higashi 病可用骨髓移植治疗。

先天性白血病

凡是出生后至第4周诊断的白血病称为先天性白血病 (congenital leukemia)。本病的发生率不清楚。皮肤表现为出生时发病最常见的现象，除紫癜外约50%的病例全身有蓝至土灰色、0.2～0.3cm的白血病结节。肝脾肿大，呼吸困难较多见，淋巴结肿大不多见。第2～4周出现的先天性白血病无特殊表现，可见萎顿、苍白、进食不佳、出血倾向（脐、消化道、泌尿道），皮肤表现较少。细胞类型以急性非淋巴细胞白血病（尤以M_1，M_2）多见，急性淋巴细胞白血病少见。血象、骨髓象改变与小儿急性白血病相似。在一组病例出生时平均血红蛋白正常，平均白细胞数1.0×10⁹/L[（2～850）×10⁹/L]，平均血小板数70×10⁹/L[（6～300）×10⁹/L]。本病需与先天性感染、细菌性感染、溶血性疾病、原神经细胞瘤（神经母细胞瘤）所致的类白血病反应相鉴别。与先天性愚型伴有暂时性骨髓增生病的鉴别尤其困难，后一病白细胞数（5～400）×10⁹/L，原粒细胞可达95%，骨髓中原粒细胞10%～60%，但不经治疗，可于数周至数月内恢复。而多数先天性白血病小儿在诊断后数天至数月内死亡，常死于呼吸衰竭。目前尚无成熟的治疗经验。

海蓝色组织细胞增生症

海蓝色组织细胞增生症（sea-blue histiocytosis）是一种很少见的疾病，其特点为肝脾肿大，血小板减少伴紫癜，在骨髓、肝、脾内存在很多海蓝色组织细胞。细胞化学染色示组织细胞内含有脑苷脂类及碳水化合物的脂质。多数为散发，但少数出现于同一家族中。一般认为本病通过常染色体隐性遗传。

各年龄均可发病。除前述主要表现外，少数患者肺部可有状似结核病或肉瘤病样浸润。淋巴结肿大少见。病程多呈良性，但少数可进展较速，可因肝功能衰竭、肺部疾病或胃肠道大出血而死亡。年轻患者预后较差。

诊断主要依靠在骨髓涂片或肝脾等活检中找到海蓝色组织细胞。该细胞为一种巨噬细胞，在亚甲蓝-伊红染色骨髓涂片中其直径约20～60μm。核偏位，有一个核仁，胞质成海蓝色，苏丹黑B染色、其他脂质染色及糖原染色均阳性。

本病无特殊治疗方法，脾切除可减轻有血小板减少和出血患者的症状。

海蓝色组织细胞也可见于特发性血小板减少性紫癜、慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多症、镰状细胞贫血、各种脂质代谢异常疾病、多发性骨髓瘤等，称继发性海蓝色组织细胞增生症。

遗传性血小板减少症

遗传性血小板减少症（hereditary thrombopenia）是一类甚为少见的出血性疾病。目前对其发病机制、生化缺陷均缺乏认识。这类疾病中有各种不同的表现及遗传的方式。其共同的特点是，这类疾病常同时合并有其他的遗传缺陷或畸形，多有血小板形态、大小、功能的异常，如细胞体积异常增大或缩小，血小板有聚集、释放缺陷等。

这类疾病按已知遗传特征及血小板大小分为一组有特殊表现的综合征（见表）。

遗传性血小板减少症的分类

遗传类型	血小板体积		
	大血小板	小血小板	正常大小
伴性隐性	“孤立”血小板减少症	Wiscott-Aldrich综合征	IgA增高、肾病、血小板减少症
常染色体显性	Alport综合征 May-Hegglin异常蒙特利尔血小板综合征 Swiss-cheese血小板综合征 血小板病性血小板减少症 血小板型血管性血友病	“孤立”血小板减少症	球蛋白链合成不平衡、血小板功能缺陷、血小板减少症
常染色体隐性	Bernard-Soulier综合征	TAR综合征	Chediak-Higashi综合征 Fanconi贫血

遗传性血小板减少症中的各类综合征可根据其临床特点及遗传方式进行诊断。对一类骨髓巨核细胞增多或正常的，可被误诊为ITP，PAIgG不高的病例要注意本病的可能。本病应与感染母亲在怀孕期间患风疹或巨细胞病毒而引起的胎儿先天性血小板生成障碍鉴别，也应与母亲在妊娠期服用噻嗪类利尿剂而引起的先天性药物性血小板减少症鉴别。

遗传性血小板功能异常

本病包括一组特异的单基因缺陷性疾病，分述如下：

巨大血小板病（gaint platelet syndrome） 本病为Bernard及Soulier 1942年首先报道，因而也被称为Bernard Soulier综合征。遗传方式为常染色体不完全显性遗传。血小板的缺陷主要是膜的结构异常，缺乏膜糖蛋白Ib（GPIb）。GPIb是血小板膜上vWF的受体，因此血小板不能与vWF正常结合，也不能在血管内皮细胞上正常地粘附。临床表现，纯合子患者常有中度或重度出血。常于出生后即出现皮肤粘膜出血。鼻出血、牙龈出血及月经增多常见，也可有消化道及泌尿道出血、创伤后出血增多。出血的轻重可有不同，杂合子患者仅化验不正常，而临床可无症状。具有诊断价值的化验包括：⑴出血时间延长。⑵血小板可有轻度或中度减少。⑶外周血涂片 可有巨大的血小板，大小接近或超过淋巴细胞。⑷ADP、肾上腺素、胶原诱导的聚集正常，但瑞斯托霉素或牛vWF不能引起血小板聚集。血小板加正常人血浆或因子vWF后不纠正，可与血管性血友病区别。⑸血小板的粘附试验可正常或减弱。血块退缩时间正常，骨髓象正常。本病预后良好，出血症状随年龄增长而改善，少数死于出血。血小板在循环血液中形态正常，但在血涂片上变大，表示本病的血小板的骨架可能有异常。

血小板型血管性血友病（platelet type von Willebrand disease） 本病是由于血小板糖蛋白Ib缺陷引起。出血表现类似IIb型血管性血友病（也称假血管性血友病，pseudovon Willebrand disease）。本病的特点是血小板与瑞斯托霉素引起的聚集反应增强，血浆中的因子vWF高分子多聚物消失。发病机制方面：GPIb是血小板膜上vWF的受体。由于血小板膜上的GPIb含量增高，导致对vWF的亲和力增高，因而血浆中缺乏。本病198 首先由日本高桥等报道，遗传方式呈常染色体显性遗传。患者自幼有皮肤粘膜出血，外伤后止血功能异常。

诊断要点，出血时间延长，可伴有血小板减少，部分患者的血小板体积增大。血小板的粘附功能降低。本病的血小板与vWF的反应增高，对低浓度瑞斯托霉素的反应尤为显著。与Ⅱb型vWD的区别：①本病的特点是血小板异常，而Ⅱb型vWD的缺陷是vWF异常。②本病患者的血小板与正常vWF的结合率增高，而Ⅱb型则是患者vWF与正常血小板的结合率增高，正常的vWF可引起血小板型vWD的血小板发生聚集反应。治疗可输注小量冷沉淀，为达到止血目的，必要时可输注血小板浓缩物，以补充正常的血小板。

血小板无力症（thrombasthenia） 1918年由Glanzmann首先报告，故又称Glanzmann综合征。本病为常染色体隐性遗传，常有近亲婚配家族史。本病血小板的膜存在生化缺陷，缺乏血小板糖蛋白Ⅱb/Ⅲa。用¹²⁵I标记纤维蛋白原可发现本病的血小板与纤维蛋白原在ADP作用下的结合率显著降低，也有人发现本病的血小板缺乏α辅肌动蛋白（α actinin），血小板聚集异常和血块退缩不良与血小板缺乏α辅肌动蛋白有关。本病有几种变异型。这些变异型患者血小板的聚集异常。血小板的GPⅡb/Ⅲa的含量正常，但有质的异常，在钙离子的存在下，不能形成纤维蛋白原受体，不能结合纤维原。临床出血者为纯合子病例。出血多于出生后或新生儿期即开始，出血的表现轻重不一，随年龄的增长可有逐渐减轻的现象。杂合子可无出血症状。

诊断要点：⑴出血时间延长，血块退缩不正常。⑵血小板形态正常，但在血涂片上散在分布，不聚集。⑶ADP、肾上腺素、胶原、凝血酶、花生四烯酸不引起血小板聚集，而瑞斯托霉素或牛vWF诱导的聚集反应正常，但强度减弱。⑷血小板粘附功能（滞留）降低。⑸聚丙烯酰胺电泳或交叉免疫电泳或通过单克隆抗体检查GPⅡb/Ⅲa减低或缺乏。

贮存池疾病（storage pool disease，SPD） 指血小板内的颗粒异常，血小板的释放功能缺陷。颗粒异常按不同的颗粒又分为：⑴致密颗粒缺乏（δ-SPD）。⑵α颗粒缺乏（α-SPD）。⑶α δ颗粒合并缺乏。⑷λ颗粒缺乏。另一类为贮存池颗粒正常，但不能释放，主要与花生四烯酸的代谢异常有关。由于其止血缺陷与服用阿司匹林所致者类似，因而被称为阿司匹林样缺陷。

致密颗粒缺陷（δ-SPD）症 电镜中可观察到血小板内缺乏δ颗粒或有颗粒的异常。颗粒的内容物中ADP、ATP、5-羟色胺、钙离子等减少。ADP的减少比ATP显著，ATP/ADP的比例增高。本病患者的花生四烯酸代谢正常，与有花生四烯酸代谢缺陷患者的血小板在体外可以相互纠正。

除原发的δ-SPD外，δ-SPD还可以伴发于下列各种先天性疾病。

⑴Hermansky-Pudlak综合征：本病是常染色体隐性遗传，血小板内的致密颗粒缺乏，临床上除出血症状外，有白化症及部分白化症。骨髓中有色素性巨噬细胞，患者的出血时间延长，血小板数正常。

⑵Chediak Higashi综合征 呈常染色体隐性遗传。患者除有血小板的δ-SPD外，大部分含颗粒的细胞如色素细胞、嗜中性粒细胞、单核细胞、巨噬细胞等，有巨大的包涵体。血小板致密颗粒缺陷与包涵体之间的关

系不明。临床上可有出血倾向，反复感染，假性或部分性白化症。

（3）Wiskott-Aldrich 综合征：本病为X伴性隐性遗传疾病。临床特点为广泛的慢性湿疹、淋巴细胞功能缺陷、反复感染及严重的出血倾向。出血常发生在出生后6个月，大多数死于婴儿期。血小板的寿命缩短，血小板计数减少。血小板的大小仅正常的1/3。出血时间延长，淋巴细胞绝对值减少。

（4）TAR 综合征：本病是常染色体隐性遗传。除有血小板δ颗粒的缺陷外，还有桡骨缺失。血小板数量减少。骨髓中巨核细胞减少或完全缺乏。

α颗粒缺乏症　本病又称灰色血小板综合征。电镜中可观察到血小板内缺乏α颗粒，巨核细胞的形态异常。α颗粒中的内容物，包括vWF、纤维蛋白原、凝血酶敏感蛋白（thrombospondin, TSP）、血小板第4因子（PF4）、β血小板球蛋白（β-thromboglobulin，β-TG）、血小板衍生生长因子（PDGF）减少，而致密颗粒及溶酶体的内容物则正常，血小板的表面糖蛋白含量正常。由于巨核细胞合成PF4及β-TG后，不能进入α颗粒，血浆中的浓度增高。PDGF释放入骨髓后，可引起纤维母细胞增殖，发生骨髓纤维化。患者常自幼有皮肤黏膜出血。化验见出血时间延长，血小板数量正常或减少，血小板大小不一，可有大型、颗粒减少的血小板。

阿司匹林样缺陷　本病是一类血小板释放障碍。发生机制主要由于患者血小板的花生四烯酸代谢反应的异常。表现与服用阿司匹林引起的释放障碍类似。已发现这类疾病可以由于缺乏环氧化酶、血栓烷合成酶或缺乏对TxA_2的反应等不同原因引起。

这类患者血小板功能障碍主要表现血小板的聚集功能异常。血小板对胶原无聚集反应，ADP及肾上腺只能引起初级聚集，但没有释放反应引起的第二聚集波。

（1）环氧酶缺乏症：本病患者血小板由于缺乏环氧酶对花生四烯酸无聚集反应，但前列腺素代谢产物PGG_2可引起血小板正常的聚集反应。患者有轻度出血倾向，出血时间延长，血小板对花生四烯酸无反应。对ADP、肾上腺素及低浓度胶原无反应；对高浓度胶原、凝血酶、瑞斯托霉素可诱导聚集。

（2）血栓烷合成酶缺乏症：血小板在ADP、肾上腺素或环内过氧化物的作用下，TxA_2的合成都有减少，呈常染色体显性遗传。确诊要同时测定其他环氧化途径的产物，血栓烷合成酶缺乏症只影响TxA_2合成，而其他主要前列腺素（PGE_2、PGD_2等）的生成并不减少，甚至反而增高。

（3）血栓烷A_2（TxA_2）反应缺陷症：患者的血小板对TxA_2缺乏反应。TxA_2有钙离子载体的功能，TxA_2缺乏影响细胞内钙流的形成。患者的血小板对TxA_2的聚集及释放反应有缺陷。其血小板聚集的缺陷可被摄入阿司匹林的正常人血小板或环氧化酶缺陷患者的血小板纠正。本病存在异源性。发病机制可为：①缺乏TxA_2的受体，TxA_2不能结合。②细胞内钙运转机制的缺损。③细胞内钙离子的利用障碍。观察血小板对A_{23187}的钙离子载体的反应有助于鉴别诊断。

血小板促凝功能障碍　本病甚罕见，呈常染色体隐性遗传，缺乏血小板第3因子（PF3）的活性。发生于血小板无力症或其他的血小板疾病者，可能是继发于血小板聚集功能的缺陷，但也有单独PF3缺乏的病例。本病缺乏正常凝血酶原酶的形成，血清凝血酶原时间缩短，PF3的有效性测定降低。临床表现可类似血友病，有自发性腹膜后血肿，拔牙后出血不止。治疗采用输注血小板。

遗传性血小板功能异常的预防措施包括：①避免近亲婚配。②避免手术和外伤。③禁用抗血小板功能的药物。

遗传性血小板功能异常的治疗为：1.局部出血时，可用压迫止血。2.月经过多可用内塞或避孕药，缺铁时补铁。3.皮质激素及转输正常人血浆通常无效。4.对严重出血者，要转输血小板，最好采用同一供体的血小板浓缩物，应尽可能是HLA配型相合者。控制大量出血或进行手术时，必须转输适量血小板。应用细胞分离器，可望得到较大量的血小板输注。

遗传性凝血因子缺乏症

遗传性凝血因子缺乏所引起的出血性疾病比较少见。据中国统计，只占总的出血性疾病的4.5%～16.8%，这类出血性疾病均按一定的遗传学规律通过基因从亲代遗传给后代。遗传性凝血因子缺乏症（hereditary coagulation factor deficiency）的遗传特点可分为以下几类：

（1）常染色体显性遗传：如一般血管性血友病、异常纤维蛋白原血症、Passovoy因子缺乏症。

（2）常染色体隐性遗传：如因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ、ⅩⅢ缺乏症，凝血酶原、纤维蛋白原缺乏症，异常凝血酶原血症、Fitzgerald因子缺乏症、Fletcher因子缺乏症。

（3）X染色体伴性隐性遗传，如血友病A、B。

一般说来，遗传性凝血因子缺乏症只缺乏一种凝血因子，复合缺乏几种因子如血友病A伴因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅺ或Ⅸ缺乏，伴发血管性血友病以及其他凝血因子缺乏者都很少见。在遗传性凝血因子缺乏症中，血友病A和血友病B最为多见，约占其总数的2/3以上，血管性血友病次之，其他少见。大多数遗传性凝血因子缺乏症都可有皮肤、黏膜、肌肉、关节、内脏等处出血，随凝血因子缺乏的程度而定。一般都需要作实验室检查才能确诊。大多数是凝血因子合成减少，少数可因分子结构异常导致凝血活性减低而致出血。目前尚无根治方法，都需要输全血、血浆或各种凝血因子浓缩制剂进行防治才能收效。

除血友病A、B，血管性血友病，因子Ⅻ缺乏症另有条目介绍外，以下叙述其他各种遗传性凝血因子缺乏症。

遗传性纤维蛋白原缺乏症 (hereditary afibrinogenemia) 本症发现于1920年，极少见，是一种常染色体隐性遗传的出血性疾病。约有半数的病例有近亲婚姻史，纯合子患者有出血症状，杂合子患者可无出血史。

约有2/3的病人1岁以前即被发现有出血倾向。自发性出血极少见，主要表现为创伤或手术后出血。关节出血较少见。伤口愈合可不佳。

凝血象检查示凝血时间、复钙时间、凝血酶原时间(PT)、活化或白陶土部分凝血活酶时间 (APTT 或 KPTT)、凝血酶时间 (TT)均明显延长，严重者无血块形成。用化学或免疫学方法检测纤维蛋白原，血浆中的含量极微，甚至<0.05g/L。由于纤维蛋白原缺乏，故血沉很慢，血小板粘附性及血小板对低浓度ADP的聚集反应降低。

治疗方法主要是输血浆或纤维蛋白原制剂。后者的首次剂量为1g/10kg，以后每天150mg/10kg，使血浆纤维蛋白原水平到达1g/L。纤维蛋白原的半衰期为3～4d，故应每3～4d输注一次。

遗传性异常纤维蛋白原血症 (hereditary dysfibrinogenemias) 本病于1958年由Imperato及Dettori首先发现，至今已发现的异常纤维蛋白原已不下30余种，以发现的地名命名，如异常纤维蛋白原Parma, Paris I, Baltimore, Zurich I, Detroit, Metz, Los Angeles, Oklahoma 等。

大多数呈常染色体显性遗传。男女发病数大致相等。这是一种分子病，其缺陷性质是纤维蛋白肽分离延迟或障碍，纤维蛋白单体多聚化延迟或障碍，纤维蛋白单体交叉连接缺陷。

临床表现为有轻度出血倾向，有的反覆发生血栓和肺栓塞或伤口愈合障碍。有些患者无症状，仅在检查时才被发现。

实验室检查特点为PT及TT都有不同程度的延长，但因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ、凝血酶原、纤维蛋白原定量均正常。血栓弹力图γ延长，ma减低。

目前尚无根治疗法。需要时补充正常纤维蛋白原制剂。

遗传性凝血酶原缺乏症 (hereditary prothrombin deficiency) 本症发现于1947年，极少见。这是一种常染色体不完全隐性遗传的疾病。男女都可发病。初次发病常于儿童或青年期，脐带出血常见。凝血酶原降至正常的8%～15%时才有出血症状，主要为皮肤、粘膜出血，可有深部肌肉、关节出血。常于小手术或外伤后出血。杂合子患者可无出血症状。

检验结果示PT延长不能被血清、吸附血浆或Russell蛇毒所纠正。APTT也可延长，TT正常。

用维生素K治疗无效。需要时输血浆或冻干血浆。手术前输血浆15ml/kg，以后每天10～15ml/kg，凝血酶原的半衰期72h。也可用凝血酶原复合物，1U相当于1ml血浆所含的有关凝血因子。

遗传性异常凝血酶原血症 (hereditary dysprothrombinemias) 本症是凝血酶原分子结构异常所引起的出血性疾病。1968年首先被发现，呈常染色体隐性遗传。现知的异常凝血酶原已有19种，如凝血酶原 Cardeza, Barcelona, San Juan Brussels, Padua 等。

出血症状与分子结构异常的严重程度有关。最严重的病例出血症状类似轻型血友病，其凝血活性只有正常的5%。

检验结果的特点为PT延长，但若用免疫学方法检测则结果正常，说明异常凝血酶原仍保持其正常抗原性。

遗传性因子Ⅴ缺乏症 (hereditary factor Ⅴ deficiency) 本症亦称副血友病 (parahemophilia)，首先是由 Owren 于 1944 年发现的，这是一种少见的常染色体隐性遗传的出血性疾病。男女都可发病。纯合子患者血浆中的因子Ⅴ含量只有正常的8%～10%，杂合子者可达22%～60%。只有纯合子者有出血症状。

患者大多于3岁后发病，表现为皮肤、粘膜出血，肌肉、关节出血少见。轻微创伤或小手术后出血多见。

实验室检查示PT延长，可被正常新鲜血浆或吸附血浆纠正，不被正常贮存血浆纠正。凝血活酶生成试验异常。

治疗方法是输新鲜血或血浆。输新鲜血浆15～25ml/kg可使因子Ⅴ的水平提高到15%～30%。手术后第一天每12h输一次。因子Ⅴ的半衰期为14～36h、平均21h)，故以后每天输一次，至少10～14d。

遗传性因子Ⅶ缺乏症 (hereditary factor Ⅶ deficiency) 本症是 Alexander 等于1951年首先发现的，当时称为“血清凝血酶原转变加速素”(SPCA)缺乏症。这是一种常染色体隐性遗传的出血性疾病，男女都可发病。纯合子患者因子Ⅶ<1%；杂合子患者可达25%～65%，无出血症状。血浆因子Ⅶ的水平<5%时才有出血。出血症状与血友病及凝血酶原缺乏症患者相似。关节可出血。但较血友病少见。近来发现本病患者易发生深静脉血栓形成及肺梗死，机制不明。

实验室检查示PT延长，能被贮存的正常血浆或正常血清所纠正，但不能被吸附血浆(不含有因子Ⅶ)纠正。

防治方法是输血或输凝血酶原复合物。因子Ⅶ的生物半衰期只有5h，故必须每6h输一次，每次5～10U/kg，可使因子Ⅶ维持在25%左右。

近年发现在有的病人因子Ⅶ的活性虽减低，但其抗原性仍正常，这种疾病是由于异常因子Ⅶ (abnormal factor Ⅶ)引起的。

遗传性因子Ⅹ缺乏症 (hereditary factor Ⅹ deficiency) 本症是 Telfer (1956年)和 Hougie (1957

年）先后发现的。本病很少见，中国已有发现。这是一种常染色体隐性遗传的出血性疾病。男女都可发病。纯合子患者因子Ⅹ水平<1%，出血严重，新生儿期即可发病，表现为鼻出血、皮肤瘀斑、消化道出血、颅内出血。有的患者有关节、肌肉出血。杂合子患者因子Ⅹ水平可达50%左右，可无出血症状。

实验室检查示PT延长，能被贮存正常血浆或血清纠正，不被吸附血浆纠正，APTT延长。Russell蛇毒时间延长是确诊本病也是与因子Ⅶ缺乏症作鉴别的主要方法。

防治方法是输血、血浆或凝血酶原复合物。血浆的首次剂量为10～15ml/kg，以后每日输10ml/kg。因子Ⅹ的半衰期为24～40h。

遗传性因子Ⅻ缺乏症 (hereditary factor Ⅻ deficiency) 遗传性因子Ⅻ缺乏症或 Hageman 特性 (Hageman trait) 是 Ratnoff 及 Colopy 于1953年首先发现的，这是一种常染色体隐性或显性遗传的疾病。纯合子患者血浆中因子Ⅻ的水平可低至1%；杂合子者因子Ⅻ的水平可高达25%～60%。

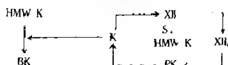
本病患者大多并无出血症状，甚至在手术时也不出血或出血甚微。少数有鼻出血或皮肤瘀斑。相反，因子Ⅻ缺乏症可伴发心肌梗死及血栓性静脉炎，可能为纤维蛋白溶解活化缺陷所致。

实验室检查示凝血时间及 APTT 均明显延长，凝血活酶生成障碍。应用已知因子Ⅻ缺乏症患者的血浆进行交叉试验，不能相互纠正者可确诊为本病。

因子Ⅻ明显减少而无出血症状的原因可能是通过因子Ⅺ激活内源凝血系统，例如血小板与血管内皮下组织中的胶原接触后可产生胶原诱导凝血活性 (collagen-induced coagulation activity)，后者可激活因子Ⅺ，使血液循环内源凝血系统进行凝血。

本病无需治疗。如有出血症状或需手术，输血浆50～100ml即可奏效，效果可维持24h。

Fletcher 及Fitzgerald 因子缺乏症 Fletcher 因子缺乏症 (Fletcher factor deficiency) 是由 Hathaway 等于1965年首先发现。是常染色体隐性遗传，现已弄清 Fletcher 因子就是前激肽释放酶 (prekallikrein, PK)。PK 在激活的因子Ⅻ(Ⅻ$_a$)作用下，转变为激肽释放酶 (kallikrein, K)。PK 转变为K时需要有表面接触 (S)及高分子量激肽原 (HMW-K)(见图)。K又可使高分子量激肽原转变为缓激肽 (BK)，也可进一步激活因子Ⅻ使成Ⅻ$_a$，从而加速内源凝血系统的凝血。



激肽释放酶及激肽系统的作用

Fitzgerald 因子缺乏症 (Fitzgerald factor deficiency) 是由 Saito 于1975年首先报道的，呈常染色体隐性遗传。现已证明 Fitzgerald 因子就是高分子量激肽原 (HMW-K)，它在内源凝血系统中的作用环节见图。Fletcher 及 Fitzgerald 因子缺乏时临床上均无明显出血，而 APTT 都延长，但不如因子Ⅻ缺乏症明显。这两种因子的缺乏症均无需治疗。

Passovoy 因子缺乏症 (Passovoy factor deficiency) 本症是由 Hougie 于1975年首先报道，发生在一个家族4代5个成员中。这是一种常染色体显性遗传的疾病。临床上有些类似因子Ⅺ缺乏症，出血症状较轻，但手术后可出血不止。实验室检查也示 APTT 延长，可被正常血浆所纠正，不被正常吸附血浆所纠正，但因子Ⅸ正常。PT、TT、纤维蛋白原都正常。防治方法是输正常血浆补充此因子。

遗传性因子ⅩⅢ缺乏症 (hereditary factor ⅩⅢ deficiency) 本症是 Duckert 于1960年首先发现，很少见，中国也有报道。这是一种常染色体隐性遗传的出血性疾病，男女都可发病。患者家族中常有近亲结婚史。纯合子患者血浆中因子ⅩⅢ的水平<1%，杂合子者无出血症状。患者出生后断脐时常见出血。临床特点是创伤或手术当时出血不多，但过12～36h后出血变得明显，可持续数天或数周。可能由于纤维蛋白的形成及原始纤维细胞增殖障碍，故伤口愈合延迟。少数患者有鼻出血、胃肠道出血、血尿、肌肉、关节出血、子宫出血等，有时易与血友病相混淆。常规凝血试验都正常，血栓弹力图ma减低。对本病具有特异意义的实验室发现是血块可存留时间内溶于5mol/L尿素或1%单氯醋酸溶液(<1～2h，正常24h不溶解)。有的患者的血浆对抗因子ⅩⅢ抗血清反应阴性，称为CRM$^-$型，有的阳性称为 CRM$^+$型。

本病需与获得性因子ⅩⅢ缺乏症相鉴别。获得性者较遗传性者多见，可发生于肝硬化、急性肝细胞坏死、淋巴瘤、多发性骨髓瘤、白血病、红斑狼疮、DIC、类风湿性关节炎、尿毒症以及结核病用异烟肼治疗时。

治疗方法是输全血或血浆，输血浆5ml/kg可使因子ⅩⅢ的水平达到正常的5%～10%，近期库血、纤维蛋白原制剂、冷沉淀物也有效。因子ⅩⅢ的半衰期可长达150h，故输血一次作用最长可维持1周，手术后每隔5d输注一次即可防止出血。

血友病

血友病 (hemophilia) 为一组遗传性凝血功能障碍的出血性疾病。其共同的特征是凝血活酶生成障碍，终身具有创伤后出血倾向。

血友病包括：①血友病A (hemophilia A)，即因子Ⅷ促凝成分 (Ⅷ:C) 缺乏症，也称 AHG 缺乏症。②血友病 B (hemophilia B)，即因子Ⅸ缺乏症，又称 PTC 缺乏

症、凝血活酶成份缺乏症。③因子Ⅺ缺乏症(factor Ⅺ deficiency)，即血友病C(hemophilia C)，又称PTA缺乏症、凝血活酶前质缺乏症。本病以欧美人居多，在中国和日本发病率较低，约占男子出生人口的1/2万。三种血友病的发病率中以血友病A最多，约10倍于血友病B，血友病C较少见。血友病A及B，或B及C，可同时存在，也可同时合并存在抗凝物质。

发病机制和临床 本病患者出血程度与凝血因子缺乏相一致。应用抗因子Ⅷ抗体中和试验，发现血友病A的血浆中存在一种能够与因子Ⅷ抗体起中和作用的物质，称为“交叉反应物”(CRM)，根据交叉反应物存在与否，血友病A可分为CRM^+及CRM^-两类。CRM^-患者占90%，血浆中Ⅷ:C与Ⅷ:CAg降低程度一致；10%患者Ⅷ:CAg正常(CRM^+)，而Ⅷ:C很低，表示Ⅷ:C的抗原性正常，但结构异常，活性消失。血友病B患者可有功能异常的因子Ⅸ，凝血活性降低，而抗原性正常。

因子Ⅷ、Ⅸ及Ⅺ为凝血活酶生成所必需的。缺乏这些因子，凝血活酶形成减少，使内源性凝血系统发生障碍而引起出血。因子Ⅷ:C存在于正常人新鲜血浆和孔(Cohn)氏血浆分离法的血浆蛋白内，是一种水溶性的球蛋白。合成部位不清。因子Ⅷ:C的性质甚不稳定，在37℃储存24h后，活性丧失一半。因子Ⅸ和Ⅺ存在于正常人的血液中。因子Ⅸ的合成需要有维生素K参与。

血友病A及B均为X染色体伴性隐性遗传。其基因位于X染色体，以X^h表示。本病男性患者的基因型为X^hY，表现为血友病。女性杂合子为血友病A或B的基因携带者X^hX，仅传递疾病，其表现型多正常，但化验时可有不同程度因子Ⅷ:C或Ⅸ:C的减少。一个携带血友病A或B基因的女性与正常男性结婚时，其女儿表现型全部正常，但有一半机会为血友病基因携带者。男儿中正常或得病的机会各半。男性患者与正常女性结婚，所生儿子均正常，但女儿均为传递者。本病患者的家系调查中，有1/3无家族史，其原因可能是家族中男性少或隔代遗传而未被注意，也可能出现染色体血友病基因的突变。本病患者病情轻重在不同家族中表现不同，但在同一家族中类似，可能是由于遗传基因的关系。血友病C为常染色体隐性遗传。男女均可患病及传递疾病。

血友病A是由于因子Ⅷ的基因缺陷而发病。缺陷可表现为突变，由于突变部位不同，可使因子Ⅷ合成早期停止，而Ⅷ:C及Ⅷ:CAg明显降低或因子Ⅷ不能被因子Ⅱa激活，Ⅷ:C明显减弱而Ⅷ:CAg正常(CRM^+型)；基因缺失或插入异常片断者可引起重型血友病A；有基因重排而不能形成正常因子Ⅷ的发现。95%血友病B是由于基因突变引起，其后果为因子Ⅸ激活受阻；Ⅸ抗原正常而活性降低(CRM^+型)；因子Ⅸ功能缺陷；因子Ⅸ合成减少；与辅因子结合发生障碍，Ⅸ凝血活性降低；少部分为基因缺失或插入，引起的血友病B多为重型(CRM^-)。

出血症状为本病主要表现。发病的早晚、出血症状的严重程度及发作的频繁程度除与创伤因素有关外，一般与血液中凝血因子的凝血活性的高低有一致关系。出血可反复发作，终身存在。春秋两季发作较多。精神创伤、感染等也可为诱发因素。重型血友病A血液中Ⅷ:C仅为正常量的2%以下，常在2岁前就有出血，且“自发”出血多见。出血严重，常有皮下、肌肉及关节等部位的反覆出血，关节出血及畸形多见。中型血友病A血液中Ⅷ:C的量为正常的2%～5%。轻型病例，Ⅷ:C含量为正常的6%～25%，发病年龄较晚，无“自发”性出血，肌肉出血少，偶而发生关节血肿。亚临床型病例常在外科手术后出血不止而被发现，Ⅷ:C含量为正常的25%～50%。

本病出血可持续数小时甚至数周。常见的部位为皮下组织、肌肉及关节。皮肤紫癜罕见，脐带出血也少见。拔牙、扁桃体摘除等小手术以及轻微创伤(如手指割破或舌咬破)均有严重出血。深部组织内严重出血，可形成血肿，并压迫附近血管发生坏疽，压迫神经可产生疼痛、麻痹等症状。口腔、喉、舌或颈部的严重出血甚为危险，可引起窒息。腹腔内及腹膜后出血，甚至腹壁肌层出血，有腹痛。消化道中血表现为呕血、便血及黑粪。泌尿道出血发生血尿，如有输尿管血块形成可产生肾绞痛。颅内出血及硬脑膜下血肿不常见，多发生于外伤后，死亡率高。肺部出血少见。粗针肌肉注射可引起难以制止的出血和血肿，应当避免。但静脉穿刺后加压一定时间，不致发生出血。

关节积血在本病症状中最具特征性，几乎见于所有严重病例，可为“自发”性，且反覆发生。常累及负荷较重或活动较多的大关节，如膝、踝、肘、肩、腕、髋关节。在急性关节出血后，发生红、肿、痛、热，并可有肌肉痉挛、活动受阻，易误为急性炎症。部分病例关节出血可被完全吸收，恢复正常。但多数病例因多次反覆出血，以致血液不能被完全吸收，刺激关节组织发生慢性炎症，引起滑膜增厚，关节囊纤维增生，肥厚收缩，关节腔变窄，软骨变性及坏死，甚至破坏骨质，以至关节肿大，持续疼痛及活动受限，称为血友病性关节炎。反覆发作，持续数年后关节僵硬、畸形及挛缩，加之附近肌肉萎缩而功能丧失。X线检查在单纯关节积血期，主要表现为关节肿胀、关节间隙增宽。在慢性全关节炎期，可见关节间隙狭窄，关节面呈不规则凿状破坏，软骨下骨质呈囊样改变，关节边缘有骨赘，骨膜下钙化阴影。

血友病A及血友病B皆具有上述类似的典型出血症状。血友病B重型较血友病A少见，轻型较多见，携带者的因子Ⅸ:C水平较低，10%的携带者低于正常的25%，故血友病B携带者有出血症状者较多，血友病C出血程度大多很轻。

实验室检查 (1)凝血时间：凝血时间延长为本病的特征，但仅在Ⅷ:C浓度低于1%～2%时才延长，轻型病例正常。出血时间、血块退缩、血小板计数及凝血酶原时间皆正常。

(2)凝血酶原消耗试验:该试验较凝血时间敏感,但敏感度不如部分凝血活酶时间。部分轻型病例可正常。

(3)白陶土部分凝血活酶时间,敏感度较高,是目前本病最简便实用的过筛试验。当因子Ⅷ:C、Ⅸ:C的活性减少至正常的30%时,即可延长。可以检测轻型病例,但必须作纠正试验才能确诊。

(4)凝血活酶生成试验:是一项敏感的检查方法,有助于诊断轻型病例,但操作方法较复杂,目前已少用。简易凝血活酶生成试验,方法简单,也用于本病的诊断。

(5)纠正试验:用于鉴别各类血友病。如凝血酶原消耗及部分凝血活酶时间不正常时,可作纠正试验。正常血浆经硫酸钡吸附后,尚含有因子Ⅷ、Ⅺ;正常血清中含有因子Ⅸ、Ⅺ。因此如果患者血浆的部分凝血活酶时间仅被正常硫酸钡吸附血浆纠正时,为因子Ⅷ缺乏症,仅被正常血清纠正时,为因子Ⅸ缺乏症;如两者皆可纠正,则为因子Ⅺ缺乏症。可将三者加以鉴别。

(6)因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ凝血活性的测定:采用凝血酶原时间一期法,将已知有关因子缺乏的血浆作为基质血浆,加入兔脑浸出液、白陶土悬液、氯化钙及不同稀释度血浆或血清后,按凝固时间制成有关因子活性曲线后,对受检标本进行换算。

(7)vWF的测定:采用不同的免疫学方法测定,血友病A血浆中含量正常或增高。

(8)Ⅷ:CAg的测定:在90%血友病A患者中,血浆Ⅷ:CAg与Ⅷ:C平行减少。

诊断依据 根据自幼有反复出血史,轻微损伤或手术后出血不止,尤其有肌肉、关节出血和阳性家族史者,应考虑本病诊断。通过实验室检查,可证实血友病并明确为何种血友病。

血友病A携带者及胎儿期的诊断 大多数血友病A携带者血浆中因子Ⅷ:C的水平仅为正常妇女平均值的50%。检测Ⅷ:C与vWF的比值意义较大,约70%~98%的携带者比值小于正常。在妊娠第14/19周,通过胎儿镜取血,用放射免疫微量法测定vWF及Ⅷ:C,可在产前诊断胎儿是否患血友病,以便考虑中止妊娠问题,但有一定危险性。近年来用溶解的白细胞,羊水细胞和绒毛进行DNA扩增。此种PCR技术和常规血浆因子Ⅷ:C测定进行血友病A的携带者检测和产前诊断具有很高的正确性。血友病B基因突变的检测可将PCR与限制性内切酶片断长度多态性(RFLP)两种技术结合应用。转录顺序基因扩增法(genomic amplification with transcript sequencing, GAWTS)比PCR更敏感,正确性更高。

鉴别诊断 血友病必须与血管性血友病区别。后者出血时间延长,阿司匹林耐量试验阳性,血小板粘附率降低,对瑞斯托霉素血小板凝集反应,血浆中因子Ⅷ:C和vWF减少或正常,Ⅷ:C/vWF的比例增高或正常,血浆中vWF:Rico缺乏或减少,而血友病A除Ⅷ:C和Ⅷ:C vWF比例降低外,其他实验室检查均正常。血管性血友病为常染色体显性遗传,家系调查也有助于区别。本病也需与循环性抗凝物质病例加以区别,后者的部分凝血活酶时间不能用少量正常人血浆加入纠正。

防治要点

局部止血疗法 如轻微割破、鼻出血,可用纤维蛋白泡沫、明胶海绵、凝血酶、肾上腺素等局部压迫止血。

替代疗法 是治疗血友病的有效治疗方法,目的是将患者血浆因子水平提高到止血水平。

(1)输血浆:为轻型血友病A、B的首选治疗方法。输入1000ml新鲜血浆可使因子Ⅷ的含量提高至正常的20%~25%。一次注射剂量不宜超过10~15ml/kg体重。单靠补充血浆,因子Ⅷ浓度不易达到25%以上。血友病B患者可采用储存血浆治疗(以5d内为宜)。血友病C一般输血浆5~10ml/kg即可止血。

(2)冷沉淀物:冰冻(−20℃)冷沉淀制剂(cryoprecipitate)中,每袋含因子Ⅷ的活性平均为100U,可使因子Ⅷ的血浆浓度提高到正常的50%以上。

(3)因子Ⅷ、Ⅸ浓缩剂:为冻干制品,每单位的因子Ⅷ、Ⅸ活性相当于1ml正常人新鲜血浆内平均的活性。每瓶内含200U。每千克体重注入1U的因子Ⅷ,可使体内因子Ⅷ的活性升高约2%,但注入每1U因子Ⅸ仅提高活性0.5%~1%。因子Ⅷ在循环中的半寿期为8~12h,一般应8~12h补充一次,以维持较高因子水平,控制出血。因子Ⅸ输入后回收率低,很快弥散至血管外,半寿期为21h,故需负荷量,以后每12~24h补充一次。对早期小出血、关节积血一般用量较小。对明显的关节积血或危险部位出血,应按病情加大剂量。对中度或严重出血及进行手术前准备,应强调首次大量的替代治疗,并持续维持有效浓度,直至出血被控制或伤口愈合为止(表1、表2)。

(4)凝血酶原复合物(PPSB)每瓶200U,相当于200ml血浆中含有因子Ⅸ,适用于血友病B。

DDAVP(1-去氨基-8-右旋-精氨酸加压素,1-desamino-8-D-arginine vasopressin)是一种人工合成的抗利尿激素的同类物质,有抗利尿作用及增加血浆内因子Ⅷ水平的作用,静脉注射后可使Ⅷ:C及vWF增加2~3倍。Ⅷ:C增加的程度与其基础浓度成正相关,常适用于轻型血友病患者和血友病传递者,对严重血友病止血常无效。每次剂量为0.3~0.5μg/kg,溶于20~30ml生理盐水,缓慢静脉滴注,滴注后30~60min作用达高峰。因该药可激活纤溶系统,需同时合用止血环酸或EACA。每12h 1次,疗程2~5d。DDAVP也可滴鼻,每次0.25ml(1300μg/ml)以提高因子Ⅷ的水平。副作用包括暂时性面部潮红及水潴留。

其他药物治疗 (1)抑制纤维蛋白溶解药物,可保护已形成的血凝块不溶解,与替代疗法同时合用,可减少输血或因子Ⅷ的量。6-氨基己酸成人每天用药总量为20

2~g。

表1 因子Ⅷ浓缩剂替代治疗的剂量和用法

出血程度	首次补充剂量及用法
早期轻度出血(自发性或轻微损伤所致出血)	15U/kg体重,以后根据病情,每12h一次
中度出血,明显关节积血及软组织伤	25U/kg体重,每12h重复注射
严重出血(头颅损伤、严重创伤)	40U/kg体重,以后每8~12h给20U/kg,直至出血停止或创口愈合)

表2 因子Ⅸ浓缩剂替代治疗的剂量和用法

出血程度	首次剂量	维持剂量和用法
一般出血	30U/kg体重	10U/kg体重,q12h,2~4d
严重出血,危险部位血肿,创伤,大手术	60U/kg体重	20U/kg体重,q12h

(2)达那唑(danazol):是一种合成的雄性激素。每日给400~600mg可提高因子Ⅷ浓度,减少出血倾向,减少输注因子Ⅷ制品的量。

(3)女性避孕药:有人认为复方炔诺酮,可以提高Ⅷ因子浓度,对血尿、深部组织血肿等有一定疗效。

(4)肾上腺皮质激素:对控制血尿,加速急性关节积血的吸收,减少局部炎症反应均可有一定疗效。与输血或因子Ⅷ浓缩剂合用,可减少输血量及浓缩剂的用量。

对有抗因子Ⅷ抗体患者的治疗 反复输注凝血因子后可产生抗体或抑制物,此种情况约占6%~20%。产生抗体时对原来凝血因子用量失效,要加大剂量才可能有效,或改用猪的制剂,或用PPSB治疗,也可用血浆置换术。可试用环磷酰胺、泼尼松等免疫抑制剂或大量冷沉淀及静脉内种球蛋白治疗。但疗效往往不满意。

血友病患者的外科手术问题 即使系拔牙等小手术,应尽量避免。随着因子Ⅷ、Ⅸ制剂的应用,如手术有充分准备,危险性已大为减少。术前应充分估计凝血因子缺乏程度,手术中补充达到需要止血的浓度,替代疗法必须维持到创口完全愈合。

本病预防应根据病情轻重,向患者介绍防治知识及注意事项。患者有活动性出血时,应适当限制活动。尽可能避免外伤与手术。注意口腔卫生,防止龋齿。药物尽可能口服,避免肌肉注射。可用非那西丁衍生物如对乙酰氨基酚(扑热息痛)等止痛,阿司匹林、吲哚美辛(消炎痛)可影响血小板功能,应加禁忌。剧痛时可暂时用盐酸哌替啶等止痛药,但不宜应用过久成瘾。有提倡血友病A患者在家中进行自我治疗及早期预防性治疗,以及时制止出血,但因耗药量大,費用昂贵,增加肝炎发病率及产生抗因子Ⅷ抗体的机会,使实际应用价值受到限制。

血管性血友病

血管性血友病(vascular hemophilia),也称为von Willebrand病,简称vWD。本病患者血浆内的von Willebrand因子(简称vWF)缺乏或分子结构异常。典型病例的表现为:①出血时间延长。②血小板对玻璃珠的粘附性减低及对瑞斯托霉素聚集功能减弱或不聚集。③血浆vWF及因子Ⅷ凝血活性(Ⅷ:C)减低或缺乏。vWD是一类较常见的遗传性出血性疾病,男女都可罹病,多数患者为常染色体显性遗传,少数为常染色体隐性遗传。

发病机制和临床 本病的基本缺陷在于vWF的量及(或)质的异常。vWF是一种血浆糖蛋白,受第12号染色体上基因的调控,并在血管内皮及巨核细胞内合成,由最初合成的前体vWF形成vWF二聚体,最后形成vWF多聚体,之后分泌入血浆或贮存于血小板内。多聚体不均一,通常可分低、中、高分子量聚合物。vWF的主要功能有:①高分子聚合物通过与血小板的特殊受体结合可使血小板粘附于血管内皮下层,维持正常的止血功能。②在瑞斯托霉素诱导下,瑞斯托霉素辅因子(vWF:Rico)可使血小板聚集。③运载因子Ⅷ,使之不被迅速清除。最近还发现vWD的纤维蛋白溶解作用也有缺陷。vWF的量或质有异常后,导致上述功能异常,临床上出现皮肤、粘膜自发性出血或损伤后出血不止。

vWD在临床上存在着20余种遗传变异型,国际血栓形成及止血委员会根据因子vWF的生化特点及其功能将vWD分两大主要类型:①Ⅰ型(标准型),多见,表现为vWF数量缺乏,各种聚合物的含量均减少,Ⅷ:C和vWF:Rico活性均降低。Ⅰ型中分为常染色体隐性或显性遗传两种,前者较少见,临床表现极严重。血浆中vWF消失或少于1%,也不能因注射DDAVP而提高。②Ⅱ型,其vWF的量正常,但vWF聚合物的结构异常。vWF:Rico和Ⅷ:C量正常或低,呈常染色体显性遗传。这类患者缺乏高分子量或(或)中分子量的聚合物。

本病的发病率较血友病为高,是遗传性出血性疾病中较常见的一种,临床表现为出血倾向,有鼻出血、齿龈出血、胃肠道出血,拔牙或外科手术后有严重出血,妇女月经量多,产后常有大量出血。常在十岁以前发病,随年龄的增长,出血的严重程度可逐渐减轻。常染色体隐性遗传(Ⅲ型)的病例出血严重,可危及生命。关节出血多在外伤后发生。

诊断依据 出血时间延长为本病主要特点,以IVY法较敏感。轻型病人出血时间可以正常,需反覆多次检

育。血小板粘附率减低,但血小板计数正常。Ⅷ:C 含量正常或减低,vWF 含量减低,用放射免疫电泳法及 SDS 聚丙乙酰凝胶电泳法,可分析出了 vWF 不同分子量的聚合物。瑞斯托霉素聚集功能也异常。阿司匹林耐量试验阳性,可作为本病轻型或亚临床型的一种诊断方法。白陶土部分凝血活酶时间轻度延长。

本病须与获得性血管性血友病和血小板功能障碍性疾病等鉴别。

近几 PCR 技术通过对早孕妇女羊水或绒毛膜检测,能对疑有 vWD Ⅱ型及Ⅰ型中的极严重病例进行准确的胎儿产前诊断。

防治要点 (1)禁用阿司匹林、保泰松、吲哚美辛(消炎痛)、双嘧达莫(潘生丁)及右旋糖酐(低分子右旋糖酐)等可影响止血凝血机能的药物,以防加重出血。

(2)口服避孕药,如炔诺酮等,可使月经过多及持续时间延长的症状显著改善。

(3)纤溶抑制物如6-氨基己酸(EACA)每日口服4~6g,每6h 1次,可减轻粘膜出血,对月经过多也有效,本病中局部纤维蛋白溶解是许多粘膜尤其是粘膜出血的原因之一。

(4)输新鲜血补充缺乏的因子Ⅷ,为有效的止血措施。输血后Ⅷ:C 在12~24h 内逐渐升高,使出血倾向得到控制,但血小板瑞斯托霉素聚集作用及 vWF 在输血完毕后即迅速降低,所以输血对患者的效应不相一致。严重病例应补充冷沉淀制剂,剂量为30~50U/kg,每24~48h 注射一次,有良好的疗效。因子Ⅷ浓缩制剂中缺少与 vW 因子活性有关的高分子聚合物,所以不能纠正出血缺陷,故不作为首选药物。最近报道加热的因子Ⅷ浓缩物(Hemetep)对 vWD 有效,可缩短出血时间,纠正实验室指标,止住各型 vWD 的出血。

(5)DDAVP 是人工合成的抗利尿激素的同类物,经静脉输注一定剂量后,血浆因子Ⅷ活性可明显增高,用于治疗Ⅰ型的轻症或中重度病例,但对Ⅰ型严重病例无效,对Ⅱ型无效或相对禁忌,慢速静脉滴注给药剂量为0.3 μg/kg体重,溶于20~50ml 生理盐水,因可激活纤溶系统,需合用止血环酸、EACA。可使Ⅷ:C 及 vWF 的水平提高2~3倍,注射后30~60min 达到高峰,可以制止局部鼻出血及拔牙等小手术出血。为维持因子Ⅷ浓度,最初2~4d 内每8~12h 1次,经鼻腔内滴入的剂量为0.25ml(每ml含1300 μg),每日2次。副作用有暂时性面部潮红及水潴留。

(6)手术问题 本病原则上应避免手术,必需手术时应在术前及术后输注新鲜血、血浆或因子Ⅷ浓缩物,以提高缺乏的因子。并宜注意局部止血。

遗传性ATⅢ 缺陷症

遗传性 ATⅢ 缺陷症(hereditary antithrombin Ⅲ deficiency)又称遗传性抗凝血酶Ⅲ缺陷症,为一少见病,由于ATⅢ(antithrombin Ⅲ,抗凝血酶Ⅲ)的生成不足或 ATⅢ分子结构异常引起,以复发性静脉血栓为特征。本病的发病率与血友病 A 相近,为常染色体显性遗传,但为不完全表达,遗传基因位于1号染色体上。纯合子少见,常为近亲婚姻,ATⅢ的活性可<5%,杂合子的活性为正常人的25%~60%。获得性者见于肝病、肾病综合征、口服避孕药及 DIC 等。

发病机制和临床 ATⅢ为血浆中一种 α_2 糖蛋白,主要由肝脏合成,但静脉内皮细胞也可能参与合成,是天然抗凝物质中最重要的一种,占血浆抗凝活性的75%。血浆中的含量为0.15—0.3g/L。ATⅢ通过精氨酸分子中的活性中心与凝血酶分子中的丝氨酸结合,使之失活。肝素能使 ATⅢ的活性中心暴露,能增强 ATⅢ的活性。ATⅢ也能使因子Ⅻa、Ⅺa、Ⅹa、Ⅸa,纤溶酶及血管舒缓素失活。如血浆 ATⅢ活性下降时,易发生血栓。50%遗传性 ATⅢ缺陷症发生血栓,最常见为下肢静脉及髂静脉血栓形成。肺栓塞也常见,表现为突然胸痛、呼吸困难、咯血等症状。也可发生肠系膜血栓形成或 DIC,少数人可发生脑血栓。一般认为 ATⅢ缺陷不增加动脉血栓形成的危险。ATⅢ 静脉的血栓常呈广泛性及复发性。发病年龄高峰在20—30岁,9岁以下发生血栓的机会极少。杂合子的病例如 ATⅢ 水平>60%则较少发病。妊娠、分娩、外伤、手术、感染、口服避孕药等因素可增加血栓形成的机会。肺栓塞、肠系膜血栓及 DIC 可引起死亡。

诊断依据 家族成员中有血栓反覆发生的病例;测定 ATⅢ 的含量及活性是诊断的依据。本病患者的血浆 ATⅢ含量及活性明显降低。根据 ATⅢ抗原的水平、活性及肝素辅因子活性可对 ATⅢ缺陷分成不同的类型。本症应与由肝病、肾病综合征、口服避孕药及 DIC 等所致的获得性 ATⅢ 缺乏症相鉴别。

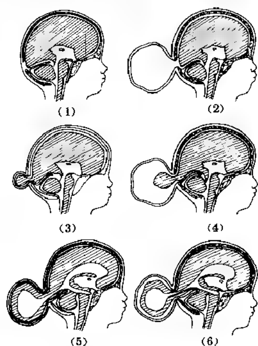
防治要点 仅 ATⅢ 降低而无症状者,不一定进行治疗。如存在诱发因素如手术、妊娠或长期卧床者可进行适当的预防性治疗。常用双香豆素类药物如华法林钠以减少凝血酶生成,从而减少 ATⅢ 的需要量,降低血栓的发生率。也有用肝素预防者。急性期的首选治疗也是双香豆素类药物。病情严重如发生肺栓塞时可用链激酶;对 ATⅢ 降低不明显者可应用肝素治疗。ATⅢ 浓缩剂是治疗本病最佳的药物,已在临床应用,主要用于手术、妊娠、分娩及症状严重者。血浆中 ATⅢ 的半寿期短,应每24h 给药一次,剂量为35~50IU/kg体重,用药后15min ATⅢ 即升高。与肝素合用,效果更好。预防用药可每周用2~3次。如无 ATⅢ 时可输注新鲜血以补充 ATⅢ。血浆冷沉淀中无足够的 ATⅢ,对本病治疗无效。慢性期,尤其是复发性血栓发生者采用司坦唑(康力龙)及达那唑(danazol)能提高血浆 ATⅢ 的水平,对预防可能有效。

先天性无脾症

先天性无脾症 (Congenital absence of spleen) 是罕见的先天畸形，常与严重的青紫型先天性心脏病如大血管畸形、右位心和腹部血管异位等同时存在。常由于血象检查所见而疑有此症。其周围血象中可见靶细胞、球形红细胞，红细胞中很易见到豪－胶小体 (Howell-Jolly 小体)、赫恩小体 (Heinz 小体) 和含铁血黄素颗粒。确诊应依据脾脏 ^{99m}Tc 扫描。此症很易合并严重全身性感染。

颅裂与脑膜膨出

颅裂 (cranium bifida) 是一种先天性发育异常，表现为颅骨闭合不全，常为颅底或颅盖部正中线上骨的局部缺损，颅内组织经缺口膨出，形成包块。颅裂的成因与胚胎期中胚叶的局部发育停滞有关，常与神经管闭合障碍同时出现。颅裂分隐性和显性两类，隐性颅裂仅是简单的颅骨缺损，无颅内容物突出(图(1))，显性颅裂较常见，有颅腔内容物自颅骨缺损处呈囊样向外膨出。根据



颅裂分类
(1)隐性颅裂 (2)脑膜膨出 (3)脑膨出 (4)脑膜脑膨出 (5)脑囊状膨出 (6)脑膜脑囊状膨出

膨出的颅内容不同，可分为：①脑膜膨出(meningocele) 见图中(2)，肿物内容仅有脑膜和脑脊液。②脑膨出 (encephalocele) 见图中(3)，内容物为脑实质。③脑膜脑膨出 (meningo-encephalocele) 见图中(4)，是脑膜膨出和脑膨出的合并型。④脑囊状膨出，见图中(5)，脑实质和脑室一部分突出，脑膜和脑实质间无脑脊液贮留。⑤脑膜脑囊状膨出，见图中(6)，同脑囊状膨出，但肿包内脑膜和脑实质间有脑脊液贮留。

颅裂好发于颅骨中线部位，偏于一侧者少见。在颅盖者多发生于枕部，少数见于额部、顶部或颞部。颅底部者多发生于鼻根部，少数见于眼眶、鼻腔或鼻咽腔。据统计，6000人中有一人发生颅裂。颅裂与脊柱裂之比为1:7，比脊柱裂少见。

囊性颅裂，患儿出生时头颅部有肿物膨出，大小不一，巨大的膨出多为脑膜脑囊状膨出，其颅骨缺孔的直径可达数厘米。肿块有实质感，不透光，不能压缩，啼哭时其张力不变。肿块表面皮肤常变薄，头发稀疏，有糜烂或溃疡形成。膨出肿块较小者常为脑膜膨出，颅骨缺孔较小，最小者仅针尖大。肿块有细蒂与头皮相连，透光，可稍压缩，啼哭时肿块有张力改变。其余几种囊性颅裂膨出肿块的范围，则介于上述两者之间。位于颅底部的囊性颅裂形状变异较多。位于鼻根部者两眼间距增宽，眶腔变小，眼睑不能完全闭合。鼻腔被堵时呼吸困难，并可引起泪囊炎；从眼眶后方膨出者，则使病侧眼眶扩大，眼球突出；从筛板向鼻腔膨出者，形状类似鼻息肉；膨出于鼻咽腔者可引起呼吸、吞咽困难。

症状主要取决于病变部位、颅骨缺孔及膨出内容物的大小。发生于颅盖部的脑膜脑囊状膨出，常有肢体瘫痪、挛缩或抽搐等神经损害征象。单纯脑膜膨出则无颅神经症状，患儿日后智能发育可完全正常。位于颅底部者，除压迫局部结构并影响其功能外，常伴有相应的颅神经症状。

诊断不难。X线摄片可确定颅骨缺损大小和部位。位于鼻腔内者常需通过肿块穿刺抽吸检查，以与鼻息肉等鉴别。CT 及 MRI 可进一步确定膨出物之内容及性质。

囊性颅裂一旦破裂，易引起颅内感染，从整形的意义上，也需早期手术切除。颅盖的脑膜膨出可围绕肿块基部，做椭圆形皮切口，直达骨膜，分离和结扎肿块基部，若宽的可切除部分囊肿壁后可将硬膜重叠缝合。骨缺损一般不需修补。颅底脑膜膨出可待年龄稍大时手术为宜，一般需行开颅手术修补，硬膜缺损处可用骨膜、筋膜修补，颅骨缺损小的可不予处理，大者可用有机玻璃、钽片或硅橡胶修补。

脑先天畸形

脑先天畸形 (congenital anomaly of brain) 的原因及其发生机制尚不完全明确，可能是由于发育过程中异常胚浆所产生的结构或代谢缺陷，它可由遗传因素或

基因突变所形成。亦可能是正常胎儿因子宫内的环境因素改变,导致胎儿发育障碍,这些因素主要是感染、药物、辐射及营养失当。

积水性无脑 积水性无脑系指大脑两半球几近完全缺损或大部分缺损,残存的皮质常变为胶质组织构成的薄层,仅有基底节、脑干和小脑存在,余下的颅内空间为大量脑脊液充填。对其发病机制,有几种解释:①因目受损部位主要在颈内动脉供应区,而椎动脉供应区相对正常,因此有颈动脉发育不全或闭塞之说。②因本病常伴有脑积水,且可见大脑导水管狭窄或闭塞,认为系严重的胎儿脑积水末期。③出生前子宫内的压力限制头颅增大,从而脑室内压力增大,并导致两半球退缩变薄。患儿出生时,可不显示头颅增大,严重者有惊厥、肌痉挛、去大脑强直、呼吸衰竭、拥抱反射缺如及全身性弛缓,多于数日或数周内死亡。较轻者生后数周几近正常,包括吸吮、呼吸及四肢运动,继之因脑脊液吸收障碍,头颅迅速增大,出现躁动不安、四肢强直性痉挛,拥抱反射亢进,体温调节障碍等症状,多数于婴儿期死亡。少数活到儿童期者,发育明显迟钝,智力发育不全,癫痫,痉挛性瘫痪,不会走、站、坐。头颅透光试验阳性,叩诊呈鼓音,应怀疑本病。CT或气脑造影可确诊。无特殊有效治疗,脑脊液分流术可暂时缓解头颅增大现象,但不能改变患儿的最终结局。

脑皮质发育不全 脑皮质发育不全是一组脑皮质发育异常疾病,包括小脑回、巨脑回、大脑皮质疣状发育异常及神经元异位等。

小脑回 或称多小脑回,为发育过程中皮质过度折叠所致,脑回增多变小,排列杂乱。可局限性或弥散性,可单侧或双侧,若为双侧,常呈对称性。扣带回、海马、岛回及距状皮层常幸免。侧脑室常扩大。脑皮质的正常分层消失或只分为2~4层,神经细胞发育缺陷。白质中有明显的胶质增生。常与小头畸形或脑积水并发。易致癫痫,智力发育不全。脑回狭小除发育畸形外,亦可发生于产期窒息后,血液循环障碍、感染或生化改变。本病为中枢神经系统的常见畸形,约占智力缺陷尸检的5%。无特殊疗法。

巨脑回(或无脑回) 大脑皮质纹理简单,脑沟减少、变浅,脑回增宽、变厚。侧脑室相对增大,皮质结构仅4~5层,甚至不分层。中央白质薄,可见异常致密的胶质增生。白质半卵圆中心内有异位神经元聚集呈岛状,并可突入脑室。脑回肥厚常伴有小头畸形、脑积水、胼胝体缺如及其他脑发育畸形,并常伴有身体其他部位的畸形如肢小畸形、多指(趾)、低位耳、小颌畸形、先天性心脏病及先天性肾脏畸形。曾有家族史的报道,亦有人认为是常染色体隐性遗传。临床症状有严重智力减退及躯体发育不良,全身性癫痫发作,去大脑强直,持续性角弓反张。亦可表现为低张力性脑性瘫痪或痉挛性双侧瘫痪。脑电图示阵发性高波幅和高超节律不齐。巨脑回为罕见畸形,无特殊治疗。

大脑皮质疣状发育异常 有许多孤立或成群的结节散在于两大脑半球之表面,好发于额叶及外侧裂附近。结节是皮质的第2、3层痘出所致,由小神经元组成。结节表面有胶质增生,并盖以增厚之软膜。常伴有脑回狭小及皮层结构紊乱。本病可能为血管畸形或血液循环障碍引起,为一种罕见畸形。目前尚无特殊治疗。

神经元异位 系胚胎期神经元迁移过程障碍,见于大脑和小脑。大脑神经元异位症,异位神经元集聚于白质之放射冠、丘脑及底节,可呈带状或结节状,若突入脑室则可于气脑或CT图象上显示。常伴有其他脑发育畸形,临床表现有严重智力障碍及癫痫,若顽固性癫痫系局灶异位神经元引起,可作脑叶切除术治疗。小脑神经元异位症:可见于小脑各部。异位的神经元有3型,即小颗粒细胞、梭状细胞及成熟神经元。小颗粒细胞异位于小脑叶片的白质中,呈长条状排列或于血管周围聚集成群。梭状细胞常异位于血管周围、齿状核、顶核、绒球、小结及耳蜗核。在这些组织中,颗粒细胞与梭状细胞常相伴随。成熟神经元异位主要位于白质深部,呈圆形或细长形,且常为小颗粒细胞包围。本症常与小脑回伴发。除遗传因素外,在动物实验中发现放射线、病毒感染及各种药物,可影响细胞迁移。

巨脑症 脑的体积和重量明显地超过正常儿童,并伴有精神智力发育障碍。本病有原发及继发两类。原发者指不伴有其他疾病,儿童脑重可达1 500—2 850g,脑回结构复杂,大脑皮质变厚,神经元的数目和大小均增加。继发性者指由于某些进行性疾病而致脑膨大增重,如脑白质海绵状变性、胶质母细胞瘤、结节性硬化、异染色性脑白质营养不良、类脂质沉积病等。巨脑症多见于男性,出生时头颅已超过正常大小,前囟大而较久不能闭合。在患儿头颅不断膨大过程中,躯体发育迟缓,身长较正常儿童小,且较为瘦弱,肌肉消瘦无力,患儿智力发育差,反应迟钝,缺乏自身防护反应,学习站立走路困难,约半数儿童有反复发作的癫痫,视力减退。继发性巨脑症除上列症状外,尚有原发病的症状。本症需与先天性脑积水、硬膜下血肿等鉴别,无特殊治疗方法。

小头畸形 小头畸形是脑发育不全和头小,脑体积和重量低于正常儿童,颅囟和颅缝过早融合,头颅呈上小下大,额部和枕部特别狭小,平坦,头顶呈尖形,颜面部却相对过大。患儿可成长,但智能低下,常伴有癫痫发作,四肢瘫痪及行为障碍。若脑发育不全限于一侧半球,则可有偏瘫,称婴儿脑性偏瘫。本病的原因是先天的或后天的脑发育不全,不存在颅内压增高征象,可与颅狭窄症相鉴别。目前无特殊疗法。个别病例可作半球切除术,对癫痫及行为障碍有助,但对偏瘫及痴呆则无明显效果。

脊柱裂

脊柱裂（spina bifida）是胚胎期神经管发育不全，致椎管闭合不全所引起的先天畸形，常伴有脊神经发育异常。发生率为1/1000—1.5/1000。椎管闭合不全最常见为棘突及椎板缺如，椎管向一侧开放者罕见。病变可涉及一个或多个椎骨，也可同时于脊椎的两个部位发生同样的病变，最常发生的部位为腰骶部。椎板缺如并有椎管内容膨出者称囊性脊柱裂。按膨出内容不同，又分脊膜膨出、脊髓脊膜膨出、脊髓膨出。仅有椎板缺如而无椎管内容膨出者称隐性脊柱裂。

显性脊柱裂　又称囊性脊柱裂，生后腰骶部或胸、颈后方中线区有一膨出物，随年龄增大而增大。表面视膨出物内容不同而异。①脊膜膨出：形状多呈圆形，表面皮肤覆盖较整齐。多发生于颈椎或胸椎。囊腔内仅有脑脊液，无脊髓组织进入。囊壁薄者透光试验阳性，皮下脂肪组织较厚时膨出物呈实质感。囊腔与蛛网膜下腔相通时，则病儿啼哭或压迫前囟时，囊腔内压力可增高。病儿无明显神经损害症状（图1）。②脊髓脊膜膨出：膨出物通常较大，外形多不规则，囊腔内有脊神经或马尾神经进入并与囊壁粘连。基底部或呈宽颈，或如细蒂。皮肤表面可带有异常毛发或色素沉着，有时表现为毛细血管瘤或疤痕样高低不平。部分病儿膨出物表面仅由菲薄真皮层覆盖，或仅有一层厚薄不等的肉芽组织（图2）。③脊髓膨出：严重病例脊髓及脊神经直接显露于外，由于无脊膜和皮肤覆盖，脑脊液不断溢出，极易感染，引起脑膜炎。病儿常有不同程度的下肢瘫痪（图3）。

隐性脊柱裂　最常见于第五腰椎和第一骶椎。局部皮肤可以正常，也可有皱褶、凹陷、色素沉着、毛发增生等异常。仅部分病例可以触到局部骨缺损。婴幼儿多无明显症状，如马尾部神经根粘连于脊柱裂处，则于成长过程中，出现排尿不正常，如到学龄期依然经常遗尿或尿频。多数隐性脊柱裂终身无明显症状而不少病例因体检而被发现。

根据肿物部位及性质，神经系统的功能障碍，触诊及X线摄片显示有椎板缺如，诊断并不困难。通过透光试验及必要时穿刺抽得脑脊液，可与该部的畸胎瘤、皮样囊肿等鉴别。隐性脊柱裂主要靠X线摄片诊断。

囊性脊柱裂需手术治疗，随患儿年龄增长，发育过程中的神经组织受膨出或畸形的组织牵拉及压迫，常使症状逐渐加重，故手术治疗宜早，出生后1～3个月即可施行。神经系统无症状或症状轻微者，早期手术可使该部发育趋于正常化，预防神经损害症状出现或加重。囊壁甚薄或已破溃者，应尽早手术，以防发生神经系化脓性感染。肿物表面已有感染或已有脑膜炎者，应于感染控制后再行手术。

隐性脊柱裂无症状者，无需治疗。有排尿功能障碍者，可先行针灸等治疗。有的病例可发现纤维带或疤痕样组织压迫或牵扯神经组织，也可考虑手术松解，使症状改善。

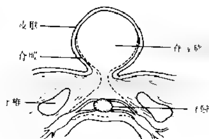


图1　脊膜膨出

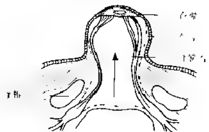


图2　脊髓脊膜膨出

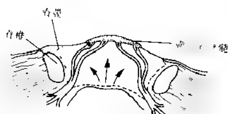


图3　脊髓膨出

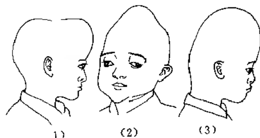
狭颅症

狭颅症（cranial stenosis）又称颅狭窄畸形、颅缝早期融合症或颅缝骨化症，是由于颅骨发育异常，颅缝早期闭合所致的颅骨变形和脑功能障碍。

正常婴儿各颅骨块是分离的，前囟和后囟也是开放的。出生后6个月各骨缝开始闭合，为纤维性融合，随着骨缝融合的进行，后囟在生后2个月，前囟在生后14～22个月闭合。婴幼儿大脑的重量在生后6个月增长85%，1年后增长135%。头围的扩大在1年后可完成总扩大的50%。所以在婴幼儿时间若头颅发育受阻碍，则可压迫发育过程中的脑组织，引起各种脑功能障碍。

临床表现包括头颅畸形、眼部和神经症状：①头颅畸形：由一条或多条颅缝过早融合，其余颅缝代偿发育。矢状缝过早融合形成舟状头（长头畸形），两侧冠状缝过早融合形成短头畸形、扁头畸形，一侧冠状缝过早融合

形成舟状畸形,所有颅缝均过早融合则形成尖头畸形(塔状头)(见图)。塔状头合并面骨畸形称Crouzon病:前头部大而隆起,眼大凸出,鼻根下凹,鼻呈钩形,上颌短缩而下颌前突。上眼部较扁,因颅顶部发育畸形,眼眶变浅、狭窄,致眼球突出并移向外侧,成为分离性斜眼。常因颅内压高而引起视乳头水肿、视神经萎缩,故视力减退,乃至失明。由脑发育受限或颅内高压征象:因颅腔狭小,妨碍脑的发育,故智能发育迟缓,精神活动异常,并有癫痫发作和其他神经症状。可时有慢性颅内压增高的一般症状。



各种颅狭窄畸形

(1)舟状头 (2)塔状头 (3)扁头畸形

典型病例诊断不难,生后发现头颅畸形,易误认为分娩所致。如头颅变形在一个时期不消失,应及时摄头颅X线片,颅缝过早融合者,可见颅缝消失,颅骨密度增高,可略微向外或向内隆起。并可见脑回压迹明显,蝶鞍吸收等颅内压增高征象。狭颅症需与脑发育不全所致的小头症鉴别,小头症是因原发性脑发育障碍,头颅未随之增大所致。因此,小头症无骨缝早闭,无指压迹及其他颅压增高征,精神智能发育却更差。

本病宜尽早手术治疗。手术目的在于扩大颅腔以利脑发育,并避免颅内高压引起的不良后果。以出生后6个月至1岁手术为宜,此时病孔对手术耐受力稍强。手术方法有两类:①颅缝再造术。②颅骨切除术。

一般施行颅缝再造术,狭颅症病人头颅发育是向与骨缝垂直的方向受限制,因此,再造骨缝部位应与闭合骨缝平行。此外,根据脑电图所见,脑波异常多的部位,应该使骨缝扩大更多些。对有严重慢性脑波异常的病人,可造H形或双十字形骨缝。骨缝再造术若于生后不久的小儿施行,对手术损伤较大,可分两次完成,更为安全。

颅底陷入症

颅底陷入症又名颅底压迹或颅底内翻症,是枕骨大孔周围的骨组织(包括枢椎齿状突)向颅腔内陷所致的先天性颅骨畸形。可分为原发性和继发性两种,后者是发生在局部或全身骨骼疾病如佝偻病、骨软化症、成骨不全以及类风湿性关节炎等基础上,但一般所说的颅底陷入症都是指前者而言。本病的主要病理特点是枢椎齿状突超出正常水平,甚至进入枕骨大孔,枕骨大孔的前后径缩短和颅后窝缩小,因而使延髓受压和局部神经被牵扯。

发病年龄多为20～30岁,晚发者可至40～50岁才发病,婴幼儿由于颅底和颈椎骨化尚未完成,组织结构较松并富于弹性,虽有严重畸形,常不显示症状。由于骨和神经组织在发育过程中产生了相对的关系变化,头颅重量对枕颈的长期压力作用和反复的患者未觉察的头部外伤,以及头部的过度活动累积起来的损伤作用,加重了原有畸形的发展。再加上枕骨大孔区域的软组织——筋膜、韧带、硬膜,特别是蛛网膜发生肥厚、粘连,压迫血管引起血液循环障碍,使颅骨畸形基础上的神经功能障碍缓慢地显示出来。

患者的头颅部外貌可表现为颈项粗短,后发际低、斜颈和颈部活动受限。一般症状可有头痛、眩晕、耳鸣、复视和呕吐等。神经系统症状常以步行障碍为首发症状,起病隐袭,病程缓慢加重,偶有间歇缓解,并可在外伤后突然加重。神经系体征包括:1.上部颈神经及延髓体征:如枕区压痛、颈部活动受限、强迫头位,锥体束征阳性、腱反射亢进、四肢痉挛性瘫痪;上下肢出现本体感觉、位置觉等深感觉障碍,也可有浅感觉障碍。2.后组颅神经障碍:胸锁乳突肌和斜方肌萎缩、无力,舌肌萎缩和肌纤维震颤,声哑,吞咽困难,咽喉反射减退,面部感觉减退和听力障碍。3.小脑体征:常见的是眼球震颤,上下肢共济失调,步态不稳和说话不清。颅内压增高征甚为罕见,眼底一般正常。

诊断可从患者的外貌、上述症状、体征,结合颅骨X线片上的畸形表现进行全面分析而确立诊断。X线诊断主要依据颅颈部平片与断层上直接显示枕骨大孔区骨质畸形,还可利用各种标志,间接测量有关数值。颅骨X线片可测定与本病有关的标志和数据如下(图1):1.Chamberlain线,在侧位片上,自硬腭后缘至枕骨大孔后上缘的连线。齿突尖超出此线3mm即可诊断为本病。2.Mc Gregor线,在侧位片上,自硬腭后缘至枕鳞最低点的连线,齿突尖高出此线7mm即可诊断为本病。3.Bull角,在侧位片上,硬腭平面与环椎平面之间的夹角正常时为13°,大于此值即可诊断为本病。4.Fishgold线,在正位片上测定,先作两侧二腹肌沟之间的连线,由齿突尖至此线的距离正常时为10mm,小于此值即可诊断为本病。再作两侧乳突尖之间的连线,正常时此线通过环枕关节,齿突尖可达此线或超出1～2mm,大于此值即可诊断为本病。5.Boogard角,在侧位片上,枕骨大孔前后缘的连线与斜坡之间的夹角,正常时为120°～130°,大于此值即可诊断为本病。6.Krause高度指数,在侧位片上,由鞍结节到枕内粗隆作连线,齿突尖到此线的垂直距离正常时为40mm,<30mm时可诊断为本病。7.外耳孔高度指数,在侧位片上,先作枕骨大孔前后缘之间的延长线,外耳孔中心与此线的垂直距离,正常时为13～25mm,平均为17.6mm,短于13mm时可诊断为本

病。MRI 的矢状层面可显示颅颈交界处的解剖关系，对诊断更为便捷，并可显示小脑扁桃体疝的情况。

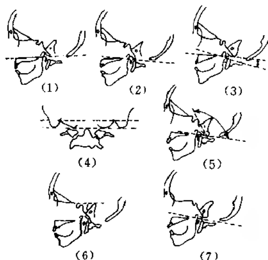


图 1　颅底压迹的X线平片测量
(1) Chamberlain 线　(2) Mc Gregor 线　(3) Bull 角
(4) Fishgold 线　(5) Boogard 角　(6) Krause 高度指数
(7) 外耳孔高度指数

如患者虽有 X 线检查及 MRI 的证据，但尚无明显神经症状，可嘱患者注意防止外伤，暂不手术，反之则应手术治疗。手术时，要特别避免在麻醉或安置手术体位时头部过伸动作，因为有潜在小脑扁桃体疝可因此加重延髓损害，导致呼吸停止或死亡。治疗应作枕下广泛减压术。必要时需切除第一、第二颈椎椎板。在可能条件下尽力分离、切除硬脑膜下的粘连。术毕时不缝合硬脑膜。

扁平颅底是枕骨大孔区域的骨畸形病变之一。在颅骨侧位片上可见，蝶骨体的长轴与斜坡构成的角度（颅底角）变大（图 2）。测量颅底角的方法是，在侧位片上，由蝶鞍的中心点，或由鞍结节或后床突，分别与鼻根及枕骨大孔前缘作连线，此两线构成的角度正常时为 115°～145°，此角>145°即为扁平颅底。本病单独存在时通常不产生症状，不需特别治疗。

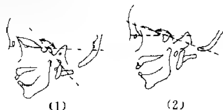


图 2　颅底角
(1) 正常为115°～145°　(2) 增大的颅底角

遗传性共济失调

遗传性共济失调（heredoataxia）是一组以共济失调症状为主的家族遗传性疾病。属常染色体显性或隐性遗传。发病年龄可自婴儿期至中年以后，均系缓慢起病进行性加重。其病理改变主要是髓鞘脱失及细胞减少。髓鞘脱失以脊髓小脑束及小脑中脚为主，但可延及各长束及小脑各联系纤维。细胞减少以小脑的浦肯野细胞最重，但也可广泛延及脑干、脊髓各核团。

发病机制和临床　发病机制尚未阐明。血液或脑脊液中无异常，可能系因酶系统的缺陷所致。

遗传性共济失调可分为以脊髓症状为主及以小脑症状为主的两大类。共同的症状为共济失调，可因病损的波及范围不同及各受侵结构病损程度不同而症状差异颇大。甚至在一个家族中患病各成员的临床综合征也可各不相同。临床无症状的成员也可以有骨骼方面的异常如弓形足、脊柱畸形或有反射改变。

较常见以脊髓症状为主的有 Friedreich 共济失调、肌萎缩性共济失调及遗传性痉挛性截瘫。以小脑症状为主的有 Marie 共济失调、橄榄桥脑小脑萎缩、小脑皮质萎缩及肌阵挛性小脑协调障碍。但常可见及不典型病例。

Friederich 共济失调症　呈常染色体隐性遗传。多数在少年期起病。下肢步态不稳，伴肌张力减低，腱反射降低或消失，深感觉障碍，以后症状扩展到上肢。常有躯干平衡困难、语言不清、眼球震颤、脊柱侧凸或后凸与弓形足或马蹄内翻足畸形。偶有视神经萎缩、视网膜色素变性、精神症状、心脏或内分泌障碍等。如伴有腓肌萎缩，则称腓肌萎缩型共济失调（Roussy-Levy 综合征）。

遗传性痉挛性截瘫　多数呈常染色体显性遗传。儿童期发病，男性较多于女性。首发症状为剪刀样步态，以后可发展至上肢与脑干，出现语言不清、吞咽困难、强笑强哭。跖反射呈伸性，无感觉障碍。或伴视神经萎缩、视网膜色素变性、眼球震颤，可有弓形足与脊柱侧凸。

Marie 共济失调　呈常染色体显性遗传。成年以后起病，首发症状为步态不稳，以后上肢共济失调，均呈痉挛性，伴腹壁反射消失，跖反射伸性。语言不清较常见，眼球震颤少见。可有视神经萎缩、眼肌瘫痪、吞咽困难等脑神经障碍，部分患者具有情绪欣快与智能衰退。无骨骼畸形。

橄榄脑桥小脑萎缩　呈常染色体显性遗传。中年后起病，散发者也不少。主要症状为小脑性共济失调，影响肢体与躯干。伴有语言不清，尚可有"软腭震颤"，吞咽困难，眼球震颤。如果累及基底节与大脑皮质时，则出现震颤麻痹综合征与智能障碍。如伴有直立性低血压，则称为 Shy-Drager 综合征（见"原发性直立性低血压"条）。

小脑皮质萎缩　呈染色体显性遗传，50 岁后起病，步态不稳，逐渐累及上肢，无明显的躯干共济失调与语言不

清。眼球震颤系晚期症状。

肌阵挛性小脑协调障碍 (Ramsay-Hunt 综合征) 呈常染色体显性遗传,主要为进行性小脑共济失调,震颤,咕言不清,肌张力降低与粗大的肌阵挛。

诊断依据 主要为临床综合征。注意排除上颈段与颅后窝的占位性病变或枕大孔区畸形。注意有无少汗、阳萎、尿失禁及直立性低血压等自主神经功能障碍的表现,以便及早发现多系统变性的病例。并需与腓肌萎缩遗传性共济失调性多发性神经炎、共济失调-毛细血管扩张症、棘红细胞β脂蛋白缺乏症 (Bareen-Kornzweig 综合征) 等相鉴别。

治疗要点 训练共济失调肢体动作的正确性,推拿、按摩以促进肌张力与防止挛缩。轻度关节畸形可考虑手术整形。

遗传性共济失调性多发神经炎

遗传性共济失调性多发神经炎 (heriditary ataxic polyneuritis) 又名 Refsum 病,为常染色体隐性遗传性疾病。由于先天代谢缺陷,不能将食物中的植烷酸 α 氧化,致使植烷酸积聚于各种组织,包括周围和中枢神经。病理变化为神经组织内有散在嗜苏丹性脂肪颗粒,神经轴突减少,髓鞘变薄或消失,神经膜细胞 (Schwann cell) 和胶原纤维似"洋葱皮"样包绕于神经轴突。心肌也有纤维变性。

通常在青少年期起病,早期症状有夜盲、听觉减退、视网膜色素变性。可因视神经萎缩、白内障和玻璃体混浊而失明。而后出现下肢对称性肌萎缩,肌力减退,足下垂,跟腱反射消失及"手套-袜子型"深浅感觉减退。可扪及增粗的周围神经。随病情进展,尚有小脑共济失调,构音障碍和眼球震颤。60%病人有心电图异常,半数病人有鱼鳞癣,还可伴发原发性睾丸萎缩和骨骼畸形。脑脊液检查有蛋白质增高,可高至1~6g/L,血清总类脂质增高,周围神经的传导速度减慢,病情缓慢进行,呈急性起病的可恢复正常而后复发,常见死亡原因为心脏病和呼吸衰竭。

治疗应严格限制食物中植烷酸的摄人。无蔬菜、无动物脂肪饮食可使血清植烷酸浓度降低,临床症状改善。

共济失调-毛细血管扩张症

共济失调-毛细血管扩张症 (ataxia-telangiectasia) 又名 Louis-Bar 综合征。为常染色体隐性遗传性疾病,以进行性共济失调,皮肤和球结膜的毛细血管扩张为特征。

病理可见胸腺发育不全或缺失。扁桃体,淋巴结和脾脏中淋巴组织减少,网状细胞增生。皮肤和球结膜毛细血管扩张。肺部有慢性炎症。小脑皮质萎缩,浦肯野细胞和颗粒细胞消失。齿状核,眼球运动核,黑质变性,脊髓后束和脊髓小脑束髓鞘脱失。

临床表现:幼儿期即出现小脑性共济失调,走路摇晃,意向性震颤,伴舞蹈-手足徐动,眼球震颤,腱反射减弱或消失。病程后期出现脊髓后束和周围神经受损症状,感觉减退或消失。智能大多正常。毛细血管扩张在3~6岁时出现,首先发生于球结膜的暴露部分,随年龄增长而累及全部球结膜、眼睑、鼻梁、两颊、外耳、颈项、肘窝和腘窝等易暴露的部位。此类毛细血管扩张很少引起出血。皮肤和毛发显示早老性改变,婴儿的皮下脂肪很早消失,面部皮肤萎缩紧贴面骨,常见慢性脂溢性睑缘炎和脂溢性皮炎,并有斑点状色素减退或沉着和咖啡牛奶色斑。病程中易发生鼻窦和呼吸道感染。半数病人伴发恶性淋巴瘤。病程迁缓。至10岁许常因共济失调不能行动,呼吸道感染或淋巴系统恶性肿瘤而死亡。

患者血清中 IgA 减少或缺乏。周围血液中淋巴细胞减少。对皮肤致敏抗原的延迟性过敏反应减弱。以植物血凝素作为抗原的淋巴细胞转化率降低。治疗以对症支持为主。

腓骨肌萎缩

腓骨肌萎缩 (peroneal muscular atrophy) 又称进行性神经肌萎缩症,Charcot-Marie-Tooth 病,是一种缓慢进展的周围神经和肌肉的遗传性疾病。以首先出现腓骨肌萎缩,继以四肢远端肌萎缩为其临床特征。伴有感觉障碍及植物神经功能紊乱等。

发病机制和临床 属常染色体显性遗传者30岁前后发病,病程漫长,肌萎缩中等。属常染色体隐性遗传者,青春期发病,病程进展较快,肌萎缩较重。属性连隐性遗传者,多在8岁前发病,病程进展较快,肌萎缩较重。男性较多,病情较重。病理改变主要在肌肉及周围神经。肌肉萎缩多数为神经源性,亦可见肌源性或两者混合存在。周围神经有节段性脱髓,再生,轴突变性,有髓纤维减少和神经内结缔组织增生等变化。电镜观察发现神经膜细胞 (Schwann cell) 增生,但不能形成正常的髓鞘,而形成大量的"洋葱球"样结构。神经内膜有异常沉着物以及轴突内超微结构异常等变化。脊神经根轻度变性,脊神经节内神经元减少。脊髓的改变可能是继发性的,主要是后束变性,有时见脊髓小脑束和锥体束变性。灰质内神经细胞减少。

临床症状几乎是在不知不觉中开始,如偶感跗趾伸展不灵,或在一次非特异性急性感染之后起病。肌萎缩的发展及其分布甚为特殊,疾病开始首先侵犯腓骨肌,伸趾肌和胫前肌群。在相当长的一段时间内,这可能是唯一受到侵犯的肌群。继之,足的骨间肌以及小腿的屈肌群受累。最后侵犯股下1/3伸肌,而股后的屈肌常不受累。这种肌萎缩的分布形式使下肢象倒挂的油瓶,上粗下细又称鹤腿。经数月乃至数年之后手部肌肉出现萎缩,而

后扩展至前臂下1/3的肌群，但不超过肘关节。四肢近端，躯干和面部肌肉常不受侵犯。多数从下肢开始，但也有上、下肢同时或先从上肢开始者。通常是两侧对称性发展，偶有一侧先起病者。肌无力是本病最突出的症状，而且出现在肌萎缩之前。常先出现踇趾背屈无力，继之向下屈曲呈钩状。活动后迅即疲劳。足部不能背屈而呈垂足。步行不灵便或呈跨阈步态，继之发生"弓形足"，重症病例可发展成马蹄内翻足，站立时外踝和足背着地。这种垂足与足部畸形先后出现也是本病的特征之一。手的无力表现为手的笨拙和不灵活，继之不能作精细动作。最后发生"猴手"畸形。可有肌束颤动，且不限于病变的肌肉，在病肌完全萎缩时消失。感觉障碍多数发生于肌萎缩之后，亦是早期症状之一。先有下肢远端感觉异常，如麻木、刺痛、痉挛性痛等自发性异常感。客观感觉障碍呈远端型，包括深浅感觉减退，以下肢为重。四肢特别是下肢远端皮肤青紫，变凉以及皮肤趾(指)甲营养不良性改变，有时可发生溃疡。偶见脑神经异常如瞳孔光反射减弱，瞳孔不对称或阿－罗瞳孔等；也有眼肌麻痹和眼震；或有三叉神经痛和麻木等症状。深反射减弱或消失，多发生于肌萎缩之前。未受侵犯的肌肉，腱反射可保持。病理反射见于晚期。

血清CPK正常或轻度升高，有时中等升高，提示肌病改变。脑脊液正常，有时蛋白增高。电兴奋性检查早期降低，晚期消失，没有明显萎缩的肌肉也有降低改变。肌电图：肌肉收缩时NMU电位减少；见有纤颤和束颤电位；兼见神经源性和肌源性改变。运动和感觉神经传导速度减慢。

临床上见到的变异型有肩胛腓骨肌萎缩型，上肢肌萎缩型，视神经萎缩型，及伴同Friederich共济失调的Roussy-Levy型。

诊断依据 根据病史，症状和体征不难作出诊断。肌电图和活组织检查有助确诊。鉴别诊断要考虑下列疾病：遗传性感觉神经根神经病(Denny-Brown病)，肥大性间质性神经炎，遗传性共济失调性多发神经炎，肌萎缩性侧索硬化症，进行性脊肌萎缩症，强直性肌营养不良症，远端型肌营养不良症，及各种病因的慢性多发神经炎。

防治要点 本病目前无特效疗法。但体疗，理疗和矫形外科治疗对维持病人的生活能力有帮助。

本病病程漫长，进行性发展，生活能力可长期保持，晚期可成残废。个别病例可缓解，但丧失的功能不能恢复。

神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis)又称von Recklinghausen病，为常染色体显性遗传性疾病。其特征为多个神经纤维瘤同时发生在中枢和(或)周围神经系统，并常伴有皮肤色素沉着和其他肿瘤。

病理学上神经纤维瘤为神经外胚层组织形成的肿瘤，尚可伴有中胚层组织过度增生。肿瘤通常属良性，约3%～4%可发生恶变。皮肤纤维瘤和纤维软瘤由皮肤神经的结缔组织增生形成。皮肤色素斑系由表皮基底细胞层内黑色素沉积增加的结果。

临床上有4种病损可发生于身体的任何部位：①皮肤色素沉着：几乎每例都有或多或少，大小不等，边缘清楚深浅不一的地图样棕色皮肤斑点，称为咖啡牛奶斑。约20%病人于腋窝与会阴部有雀斑状色素沉着。约5%～10%的病例在口腔颊粘膜、上腭、舌、唇等处有乳头样瘤或单侧巨舌。②皮肤纤维瘤和纤维软瘤：分布于躯干及面部，呈粉红色，固定或有蒂，质地较软，自针头至橘子大小，数目较多。指压时有钮扣孔样变化。③神经纤维瘤，生长于浅表神经，位于四肢和颈侧部的珠样结节，移动之可致疼痛，偶有压痛，其余可出现沿神经干的疼痛和感觉异常。④丛状神经瘤：系神经干及其分支的弥漫性神经纤维瘤，常伴有皮肤和皮下组织的过度增生而引起颞、面、唇、舌、颈后或一个肢体的皮下组织弥漫性肥大，称神经瘤性象皮病。40%病例可发生颅内和椎管内肿瘤，而有中枢神经系统受损症状，称中枢型神经纤维瘤病。颅内常发生于听神经，椎管内常发生于脊神经根。也可并发脊髓空洞症，智力迟钝等。神经纤维瘤并发骨骼损害包括：脊柱侧凸、后凸，椎体扇形变，脊柱裂，颅骨缺损，颅底凹陷，眶板缺损，颅骨裂，长骨、面骨、胸骨过度生长，长骨的骨膜下骨质增生，骨干弓形变和假关节形成等。神经纤维瘤可发生于纵隔和腹膜后等部，引起肺囊肿，肺纤维性变，肠梗阻，消化道出血等，还可伴有嗜铬细胞瘤。

有5～6处直径1.5cm以上的皮肤色素斑即可诊断本病。若有腋窝雀斑和皮肤肿瘤更有助于诊断。中枢型神经纤维瘤病常因缺乏典型皮肤表现而诊断不易。有阳性家族史，患双侧听神经瘤者应考虑本病。也有以脊柱侧凸，局部骨质增生，智力迟钝为主要症状，仔细检查皮肤，发现色素斑或肿瘤即可确诊。

治疗方面，单发性肿瘤可手术切除，广泛的皮肤及皮下肿瘤如无不适可不必处理，对发生局部疼痛、瘤体迅速增大、出血、感染、严重影响面容或影响其他组织、器官功能时，可作局部手术切除；对有恶性变者，应早期行根治手术。

结节性硬化

结节性硬化(tuberous sclerosis)为常染色体显性遗传性疾病。临床症状以面部皮脂腺瘤、癫痫和智能减退为主。

病理所见为神经胶质增生性硬化结节。发生于大脑皮质、基底节、脑室壁，少数见于小脑、脑干和脊髓。脑室壁结节可阻塞脑脊液通路而引起脑积水。皮脂腺瘤系由皮脂腺、结缔组织和血管组成。视网膜、肾脏、心脏及其

他各脏器有时亦发生肿瘤。肺部有间质纤维化及囊性变。

患者大多于10岁前起病。男多于女。皮脂腺瘤多于4～5岁时出现，发育期增多，主要见于面颊、鼻、额或两耳等处，为对称散发、针头大小、黄红色透亮的坚质蜡状丘疹。在躯干背部、腰骶部皮肤可有微绿色的小珠状物，形似鲤鱼皮，称鲤鱼皮斑。指甲下纤维瘤发生于青春期，自甲沟处长出，以趾甲较指甲为常见。脱失斑常是婴儿期首先出现的皮损，也可有咖啡牛奶色斑、色素性痣、皮肤纤维瘤等。

神经症状有癫痫发作与智力减退。癫痫可在皮损之前出现，表现为婴儿痉挛、局限性发作、精神运动发作或全身性发作等形式。有的仅有癫痫发作而无本病之其他临床表现。半数病人有智力减退，几乎均有癫痫发作。然智力正常者约70%亦有癫痫发作。还有行为异常类似精神病者。脑部病损虽甚广泛，但导致明显局灶体征者不多。偶有肌张力改变，肢体瘫痪或共济失调。若脑脊液循环受阻，则出现颅内压增高征。

本病有形成肿瘤的显著倾向。可伴发眼部晶状体瘤、肾肿瘤、心脏肿瘤及其他内脏肿瘤。肺型结节性硬化可有呼吸困难及自发性气胸。肺片上可见蜂窝状弥散性囊形阴影。头颅平片与CT扫描，可见钙化脑结节。脑室壁上小结节似烛泪状凸出。手足指骨X线摄片显示假囊样损害。掌跖骨皮质有不规则增厚。脊椎、骨盆或长骨亦有此种变化。

治疗以控制癫痫发作为主。对有颅内压增高或伴发颅内肿瘤者，可能时应予外科治疗。

脑-面血管瘤病

脑-面血管瘤病（cephalo-facial angiomatosis）又名脑三叉血管瘤病，皮肤软脑膜血管瘤病，Sturge-Kalischer-Weber综合征。为常染色体显性遗传性疾病。皮肤血管瘤一般在出生时即已存在，呈紫红色扁平状，略高出皮面。多为单侧亦可为双侧，见于颜面、颈、躯干或四肢的皮肤，常见于三叉神经眼支分布区，亦可发生在舌、腭等处。颅内病变为软脑膜上血管瘤，多与面部血管瘤同侧。病人大多有癫痫发作，部分有智力减退，精神障碍、青光眼、同侧眼球突出、对侧肢体轻瘫和同向偏盲。还可伴发其他先天异常如隐睾、脊柱裂、脊髓空洞症、下颌前凸等。头颅X线摄片可见脑内病理性钙化影，呈双层线条波浪形。脑回形成树枝状，可凭以确诊。病程甚长，多数可生存4年以上，或可因颅内出血及癫痫持续状态而致死。治疗以药物控制癫痫发作为主，癫痫不能控制或有反复出血情况时，对适当病例可考虑手术切除颅内病灶。有人主张作大脑半球切除术，对控制癫痫有效。

先天性眼睑异常

先天性眼睑异常（congenital abnormalities of eyelids）临床上并不多见，往往有遗传倾向，可单独发生在睑部，亦可与其他眼部或颜面部先天性异常同时存在，较常见的睑先天畸形有睑裂狭小，内眦赘皮，睑缺损，上睑下垂等。

（1）睑裂狭小：又称小睑裂，表现为睑裂的长度与宽度均较正常明显窄小，常伴有其他先天性异常，如内眦赘皮、上睑下垂、小眼球或无眼球。本病有常染色体显性遗传倾向，可行手术矫正。

（2）内眦赘皮：表现为内眦部的垂直向弧形皮肤皱襞，使鼻根部皮肤增宽，睑裂的水平宽度缩短。皮肤皱襞自上睑延伸至下睑者为正向赘皮，较常见；而下睑向上睑延伸者为倒向赘皮，较少见。赘皮遮盖眼球内侧的球结膜或巩膜，产生一种貌似内斜现象（假性斜视）。内眦赘皮可合并睑裂狭小、上睑下垂及其他先天异常，可行手术矫正，以改善仪容。

（3）睑缺损：上下睑均可发生全缺或部分缺损，严重者，角膜暴露，引起干燥混浊。部分缺损常呈三角形，可伴有眼部或其他先天异常。为保护角膜及改善仪容，应考虑作整形手术。

（4）先天性上睑下垂：多为双侧性。由提上睑肌残缺或动眼神经核发育不全引起。前者表现为单纯性上睑下垂，后者常伴有其他眼外肌麻痹或合并其他先天眼睑异常，如内眦赘皮和小睑裂。上睑下垂可部分或完全遮盖瞳孔，如不及时治疗，可造成中或重度弱视。患者为了弥补上睑提肌功能障碍，在视物时需紧缩额肌，以致造成皱额耸眉及仰头视物的典型症状。可行手术矫正，常采用上睑提肌缩短术或上睑悬吊术。

先天性角膜异常

先天性角膜异常（congenital anomalies of the cornea）包括角膜大小、形状等方面的先天异常和一些其他先天性疾病。

（1）大角膜：角膜直径＞12mm，但病情静止，眼压正常，角膜透明，前房较深，眼底正常，常有近视性屈光不正。应与先天性青光眼的"牛眼"或"水眼"相鉴别。除矫正屈光不正外，不需其他治疗。

（2）小角膜：角膜直径＜10mm，曲率半径小，前房也较正常为浅，常有远视性屈光不正或弱视。如整个眼球小则称小眼球。无特殊治疗，但要警惕闭角性青光眼的发生。

（3）先天性角膜混浊：多位于中央或旁中央区，此乃胎儿时期晶体泡未能与表面外胚叶分离或分离延迟所致，也可以是胚胎性虹膜中胚叶残余组织与角膜粘连的结果。前房常常很浅，瞳孔不能看到，眼前段没有炎症表现。先天性角膜混浊本身虽然不会发展，但可能伴有先天性青光眼，而最后损坏视功能。单纯因角膜混浊严重影响视力者可考虑行角膜移植。

（4）扁平角膜：角膜的曲率半径过大，外观扁平，角膜深层常有混浊，前房浅，伴屈光不正，或合并青年环，虹膜缺损，先天性白内障，晶体异位及视网膜、脉络膜缺损等，有人认为本病属常染色体显性遗传。

（5）球形角膜：角膜弯曲度特别大，外观呈球形膨出但仍透明，周边部角膜基质常变薄，偶有角膜水肿或混浊。有时伴蓝巩膜。

（6）圆锥角膜：以中央部角膜缓慢进行性变薄为特征，常双眼发病，好发于10～20岁青年。可能有家族史，但多为散发性，病因不明。高度散光或角膜混浊导致视力模糊为唯一症状。角膜外观呈锥形，当病人向下看时，可造成下睑缘的压迹。用placido盘或角膜计检查时可见在角膜表面的投影扭曲变形，提示高度散光，因此眼底也不易看清楚。病情进展，可引起自发性后弹力膜破裂，此时角膜发生水肿，视力突然下降，但无需治疗，多可逐渐吸收恢复透明。发生角膜穿孔者罕见。治疗圆锥角膜可用接触镜，或加压绷带，但角膜移植是其主要治疗方法。

（7）角膜皮样囊肿：位于角膜缘，表面光滑，呈黄白色圆形肿块，有时长有细毛，一般不影响视力，本病多为静止性，为改善仪容可行手术切除。见"角结膜肿瘤"条。

先天性色素膜异常

先天性色素膜异常（congenital anomalies of the uvea）是由于在胚胎发育过程中，胚胎裂闭合异常所致。常见的有以下几种：

（1）色素膜缺损：虹膜、睫状体或脉络膜的缺损常同时存在，也可单独出现。一般位于下方，多双侧对称。①虹膜缺损：虹膜全缺损者，晶体悬韧带及睫状体冠状突均暴露无遗，常伴明显的畏光。完全无虹膜者极少见，通过房角镜检查常可发现卷缩于房角的虹膜残根。发育不全的虹膜残根可堵塞房角而易导致继发性青光眼；虹膜部分缺损者，表现为梨形或锁形瞳孔，缺损缘有色素镶边，可与人工缺损相区别。②虹膜缺损伴随睫状体缺损：可引起晶状体变形或脱位。③脉络膜缺损：通常合并视网膜色素上皮的缺损，眼底表现为下方灰白色斑，略凹，边界清楚并围以色素。典型缺损区位于视乳头下方或包括视乳头在内，向下直达周边部。视野检查可发现与脉络膜缺损相应的视野缺损区。

色素膜缺损者常为低视力，伴斜视或眼球震颤，也可同时存在小角膜、小眼球、白内障等其他先天异常。

（2）瞳孔异常，表现为：①多瞳孔、瞳孔变形或变位：由于神经外胚层分化发育异常所致。②瞳孔残膜，胎儿瞳孔区覆盖一层柔软含血管的组织，在出生前此膜及其血管逐渐消失，若退化不全，即形成瞳孔区的残膜，呈条索或膜带状，色泽与虹膜一致，起自虹膜小环处的卷缩轮，横过瞳孔区，止于对侧相应的虹膜部位或止于晶体前囊膜，通常不影响视力和瞳孔运动。瞳孔残膜可分隔瞳孔而形成假性多瞳状态，宽的残膜若遮盖瞳孔影响视力时，可行手术或激光切除残膜。

先天性白内障

凡在胎儿期内，由于各种因素致使晶体的发育受到影响，在出生后即呈现不同程度的晶体混浊及视力障碍者，称为先天性白内障（congenital cataract），它可以是某些综合征中眼部的异常表现之一。可按晶状体混浊的形态，发生的部位及病因分成许多类型，常见的有：

前极性白内障 晶状体前极囊膜下的局限性混浊，混浊多呈细小点状，向后延伸至前皮质深层，但不达到胚胎核，有时混浊突出于前房，层层叠起，状似金字塔，称金字塔状白内障，有时表层混浊与深层混浊之间隔有一层透明层，通常双眼患病。偶有丝条状瞳孔残膜粘附于晶状体前极。部分病例可伴有与晶状体混浊相对应的角膜混浊。

后极性白内障 混浊位于后极部中央囊膜下，呈盘状，多为静止性，进行者混浊向赤道部伸延，呈放射楔状，楔状混浊之间常有粉尘样点状混浊。

绕核性白内障 又称板层白内障，双侧对称，男性居多。晶状体的胚胎核上常胚胎核周围有一层局限性混浊。典型者伸延占据晶体中央的2/3，周边皮质透明，伴有鞍状混浊，骑跨在主要混浊带的表面。多为静止性，属常染色体显性遗传。部分病例可能和甲状旁腺功能紊乱、低钙及低血糖有关。

缝性白内障 双侧，混浊累及胚胎核的"Y"字缝，为细小淡蓝色混浊点，一般为静止性，不发展。

前轴胚胎性白内障 双侧，不对称，混浊邻近前"Y"字缝，均为无数细小白点构成，对视力无影响。

点状白内障 表现为小的灰色或天蓝色混浊，散在分布于整个晶体而不累及胚胎核。

普遍性白内障 整个晶状体或绝大部分晶状体均变混浊，又分为：①盘状白内障，晶体胚胎核缺如，故中央扁平如盘，混浊呈环形，颇似救生圈，为透明皮质围绕。常为双侧。②全白内障：双侧，晶状体完全混浊，有时伴有钙化，可进一步演变为硬核液化白内障或吸收形成膜性白内障。

冠状白内障 双侧受累，混浊呈短棒状或油滴状，其圆端指向晶状体中央，排列成环，如花瓣状，中央及极周边部的晶状体透明，多为静止性。

纺锤状白内障 连接前极和后极的轴性混浊。

珊瑚状白内障 混浊中央为圆形，伸出细长突状，从晶状体中央呈轴性放射，但不到囊膜，形如珊瑚，混浊颜色可有白、蓝、绿等色。为常染色体显性遗传。

风疹性白内障 为孕妇感染风疹后婴儿所患的先天性白内障，常合并先天性心脏病，耳聋，智力迟钝，易感染肺炎。混浊多为完全性，但也有其他混浊形状，多为双侧

性，常合并其他眼部先天性畸形，以小眼球最为常见，孕妇头三个月患感冒、单纯疱疹、水痘等，婴儿也可发生先天性白内障。

肌强直性营养不良性白内障 又称 Thomsen 病，为常染色体显性遗传，全身肌肉营养不良，以致肌张力增加，需要较长时间方能松弛，眼轮匝肌，提上睑肌也可受累，常伴有性腺功能减退。90%～97%的患者可发生白内障，以此可作为诊断该病的重要依据。晶状体混浊可在10岁以后发生，男性居多，双侧性，混浊位于前后囊下皮质处，核不受累，混浊形状各异，进展快慢不一。

先天性白内障如为双侧，混浊十分明显，眼底不能见到时，需进行白内障摘除术，手术方式可采用白内障抽吸术、晶状体乳化吸出术或晶状体切割术。手术先做一眼，最好在出生后2个月就进行，以利正常视力的发育及防止弱视和眼球震颤的发生。如果手术成功，另眼可接着手术。否则，应寻找原因。如由于患儿过小或发育不良，不能耐受手术者，应适当延缓手术，以减少手术并发症。对仍保留一定视力的先天性白内障患儿，可先给予镜片矫正，力求在原有基础上提高一些视力，避免产生废用性弱视，直到10～15岁后再行手术。先天性白内障术后的视力恢复不如老年性白内障，伴有黄斑发育不良者更甚。手术后应及时配戴矫正眼镜或接触镜，必要时辅以弱视训练，以获得双眼单视的满意结果。

先天性玻璃体异常

玻璃体的形成或玻璃体动脉系统的退化障碍可导致先天性玻璃体异常（congenital anomalies of the vitreous）。临床上可见到的有：

（1）玻璃体动脉残留：为含血管的原始玻璃体退化不全所致，临床表现可以多种多样，用裂隙灯显微镜检查时，完全性玻璃体动脉残留者可见晶体后方玻璃体内有条索状或漏斗状灰白色混浊组织，向后直达视乳头表面，随眼球转动而摆动，其中的玻璃体动脉内可有血液存留，但多数已完全闭塞；不全性玻璃体动脉残留者，呈粗细不均，长短不一的条索状或团块状灰白色混浊组织，或附着于视乳头上，或附着在晶体后方的玻璃体前界膜上，或游离在玻璃体中间，本病一般对视力影响不大，故无需治疗。

（2）玻璃体囊肿：为存在于视乳头前或晶状体后玻璃体中的囊肿，球形或卵圆形，囊壁薄而透明，呈多房性，可带蒂，随眼球活动而摆动，常合并有玻璃体动脉残留并与之相粘着，故推测囊肿由玻璃体动脉或其周围的中胚叶成分发育而来。病人可无自觉症状，亦有感觉有暗影者，一般对视力影响不大，无需特殊治疗。

（3）原始玻璃体增生症：由原始玻璃体异常增生所致，常伴小角膜、小眼球、小而扁的晶状体，其后为白色坚厚的膜样组织，向后延伸为粗索状组织，直达视乳头。可并发白内障、青光眼、眼内自发性出血及视网膜脱离而终告失明，早期可采取玻璃体切割手术治疗。

先天性视网膜异常

先天性视网膜异常（congenital anomalies of the retina）临床较少见。遗传因素可能起着十分重要的作用。主要的有以下几种：

（1）视网膜血管异常：包括睫状视网膜动脉和乳头前血管襻，睫状视网膜动脉孤立地自视乳头颞侧边缘走出，形同拐杖，该血管属睫状血管系统，故在视网膜中央动脉阻塞时可保存其所供应区域网膜的视功能。视乳头前血管襻多起自视乳头中心血管，为形态、大小、长短不一的襻状结构，呈单襻或螺旋状长襻突入玻璃体内。

（2）视网膜有鞘神经纤维：为视神经纤维的髓鞘异常分布，其发生原因可能是筛板发育不全或具髓鞘形成功能的少突神经胶质细胞异位所致。眼底表现为白色不透明斑块（髓斑），形状和大小变异很大，典型者呈羽毛状，多分布于视乳头边缘部位，亦可孤立地出现于其他部位视网膜。眼底常无其他异常，视野可有相应的改变，如存在暗点或缺损，当髓斑累及黄斑区时，可严重影响视力。

（3）先天性视网膜皱襞：为视网膜内层的实质性皱襞，皱襞上可有残存的玻璃体动脉，由视乳头向远周边部伸展，常位于颞下方或越过黄斑区而使其结构模糊不清，故视力不佳。本病可能与眼杯内层异常增殖、视网膜发育不全、原始玻璃体与视网膜存在局限性粘连有关，多为双侧且对称。

（4）黄斑缺损：为黄斑区发育不全或为胚胎期内黄斑区的脉络膜或视网膜炎症所致，缺损黄斑呈圆形或横椭圆形的白斑，微膨隆，含不规则色素斑块，缺损区内可见正常视网膜血管及其下粗大的脉络膜血管，但也可能全无血管结构，而直接暴露亮白色的巩膜组织。

患眼视力不佳，有中心暗点，常外斜或有眼球震颤。此病应与遗传性黄斑变性鉴别。

先天性视乳头异常

先天性视乳头异常（congenital anomalies of the optic papilla）为胚胎裂闭合不全所致。

牵牛花综合征 为一种比较多见的视乳头先天发育异常。无遗传性，女性多于男性，通常单眼患病，以右眼居多。它虽属先天异常，多数都到学龄期检查视力时或因患眼出现斜视方才发现。约半数患眼有内斜视或外斜视。绝大多数患眼视力低下，在手动与0.2之间。

眼部检查可能有传入性瞳孔障碍。眼底乳头比正常扩大且有凹陷，可被误为青光眼性凹陷。视网膜血管从乳头边缘起，行程变直，均匀分布如车辐状，血管比正常者稍细，近乳头处可出现白鞘。视乳头中央底部有白色组织块遮盖了视网膜血管在乳头上的行程，使血管看来

似从乳头边缘发生。围绕视乳头往往有一圈稍隆起的视网膜下增生组织,因所含色素多寡而呈白色或青灰色。邻近视网膜可能有色素改变。患眼常伴近视。约有1/3病例并发非裂孔性视网膜脱离。脱离限于后极部与视乳头相连,患眼的最终视力常取决于视网膜脱离的存在与否。荧光血管造影早期视乳头中央白色组织呈高荧并持续到后期,乳头周围网膜下组织随着时间的延长荧光也增强。视力高度下降者,视网膜电流图(ERG)出现 a 波及 b 波的异常,VEP 可消失。

本病发病原因与后部巩膜发育异常有关,由于筛板后退形成凹陷。疝入视神经的视网膜或乳头上纤维血管,构成视乳头中央的白色组织,遮盖视乳头血管。视乳头周围网膜下胶质组织增生形成临床上视乳头周围隆起。

视乳头缺损　较少见,单眼或双眼患病。视乳头比正常者大,颜色较淡,乳头部分或全部凹陷,尤以下方为剧。视网膜血管从视乳头边缘发出,近似青光眼性视乳头凹陷,但眼压不高且无先天性青光眼的其他体征,而且血管偏向鼻侧现象不明显。先天性视乳头缺损可以单独存在,但常与脉络膜缺损共存。多数视力低下,如伴有后极视网膜脱离时视力更差,视力差者常有斜视。视野改变有上方水平缺损,向心缩小等。

本病由于胚胎裂的最上段闭合不全所致。病理表现为巩膜管增宽,筛板后退,甚至缺如,视神经发育不良且萎缩。视网膜中央动脉可能在视神经中已进行分支,故数量较多。牵牛花综合症与视乳头缺损在眼底表现上颇有相似之处,故有人认为两者可能属同一疾病。

视乳头小凹　1982年 Weithe 首先描述。单眼患者多见。患眼视乳头往往比正常大。小凹好发于视乳头颞侧,圆形或椭圆形,大小自0.1～0.7乳头直径(PD)不等,平均0.3PD,小凹深度自0.5～2.5D(3D 约为 1 mm),深入筛板之后。此与正常生理凹陷或青光眼性凹陷不同,后两者都以筛板为界。绝大多数只一个小凹,偶有2～3个的,颜色通常灰白色,但如小凹中积聚较多的色素也可呈灰绿色或黑色。约有一半病例伴有后极部非裂孔性视网膜脱离,患者常因黄斑区网膜脱离引起视力下降或出现视物变形而就诊。视网膜脱离不经治疗有时也能自行消退,但可复发。引起视网膜脱离的原因说法不一,液体可能通过三条途径进入视网膜下:①玻璃体液体由小凹进入视网膜下。②脑脊液通过小凹入视网膜下。③由小凹底部脉络膜血管的渗漏所致。长期的视网膜脱离能引起黄斑囊样变性,甚至发展成黄斑裂孔。荧光造影检查早期小凹处为低荧,后期可能因小凹壁或底部小血管的渗漏出现高荧。如果同时伴有视网膜脱离或乳头周围视网膜色素上皮的改变就出现相应的高荧或低荧。视野除因视网膜脱离引起的中心视野缺损外,与小凹有关的视野改变有弓形视野缺损、象限性缺损以及部分或全部向心性缩小。视乳头小凹较少伴有其他全身疾病,偶有颅底脑膨出的报道。

对黄斑部视网膜脱离,多数作者主张在视乳头颞侧作两排氩激光,促使脱离的视网膜复位,或作玻璃体切除合并玻璃体腔内注气。

视乳头发育不全　可以单侧或双侧。眼底主要表现为视乳头比正常者小,但视网膜血管管径正常。视乳头外往往绕以环形退色区称"双环征"。此乃脉络膜与视网膜色素上皮异常所致。视力低下者常伴眼球震颤与斜视。视野改变有水平缺损、局部或普遍性视野缩小以及不以中线为界的双颞侧视野缩小等。ERG 检查大多正常而 VER 显示异常。X 线视神经孔摄片显示视神经孔狭小,B 型超声检查亦示视神经小于正常。部分病人可能伴有先天性颅内肿瘤如颅咽管瘤、视神经胶质瘤或有大脑透明隔缺损,以及内分泌障碍如垂体侏儒症,故对本病患者应作内分泌检查,以便及早发现并进行内分泌补充治疗。

病因不明,部分患者其母患有糖尿病或在妊娠早期曾使用过抗癫痫、奎宁等药物。病理改变显示视网膜外层完好,神经节细胞与神经纤维数量减少,视乳头大部由胶质组成。

视乳头倾斜　绝大多数为双侧性。视神经呈斜向进入巩膜管,因而视乳头不成圆形而是明显的椭圆形,并且一端显得隆起,与其相对的另一端则凹陷,隆起端常位在上方,凹陷侧处于下方。多数病例有近视且伴有下方或鼻下方弧形斑。下方或鼻下方的巩膜亦可有膨出,该区域内色素减少。弧形斑的宽度与近视成正比且随年龄增大而加宽。视野改变有颞上方视野缺损。如双眼患病,则双颞上缺损可误诊为鞍区肿瘤。不过视野缺损不以中线为界,据此可与鞍区病变鉴别。

因病变发生在下方,多数认为与胚胎裂闭合不全有关。

视乳头玻璃疣　虽称玻璃疣,但与脉络膜玻璃疣无关连。约有3/4病例双眼发病。为先天异常。属常染色体显性遗传。玻璃疣早期深埋在视乳头内而不能看到,随着年龄增长逐渐增大,一般到20岁后开始露出视乳头表面或达到乳头边缘,此时眼底镜下可看到黄色不规则的发亮球形折光体,单个或多个成堆。深埋在视乳头中的玻璃疣形成类似视乳头水肿的外观易误诊为视乳头水肿。但有玻璃疣的视乳头虽然隆起,充血却不明显,视乳头表面血管清晰可见,不为水肿组织所遮没。再者,由于玻璃疣的存在,视乳头生理凹陷早期就消失,筛板孔隐匿不见,而真性视乳头水肿要到充分发展期才出现这一现象。荧光血管造影检查对鉴别两者甚有帮助。荧光血管造影后期,视乳头水肿在视乳头表面及其周围,有荧光素渗漏,玻璃疣在注射荧光素前即可看到它的自发荧光,后期更因着色而加重。由于玻璃疣的压迫,视乳头玻璃疣常引起视野缺损与出血现象。视野缺损最多见的是弓形神经束性损害,不规则的周边视野缩小也有发生。出血多数为自发性,可位于视乳头表面、视乳头边缘、视网膜下、甚至进入玻璃体。视网膜下出血还与并发的视网膜下的新生血管膜有关。

假性视乳头炎 临床上较多见，多为双眼性。由于视乳头的神经胶质过度增殖，影响视乳头血液回流而致乳头轻度郁血隆起，边界模糊，生理凹陷消失，眼底形态极象视乳头炎，但假性视乳头炎为静止性，无出血渗出，常伴远视或散光，矫正后视力常有明显提高。

先天性青光眼

由于胚胎发育异常，房角结构先天变异，使房水排出障碍所引起的青光眼，称先天性青光眼(congenital glaucoma)。本病为常染色体隐性遗传性疾病，约10%病人有家族史。

(1)婴幼儿型青光眼：绝大多数在1岁之内即已显现出来，早期表现为流泪、畏光、眼睑痉挛、角膜水肿和眼压升高，由于婴幼儿眼球可塑性大，在眼压作用下出现眼球及角膜扩张、后弹力膜破裂、角膜混浊及视乳头病理性凹陷，呈现大角膜及大眼球，俗称为水眼。因此婴儿原因不明的畏光流泪，尤其存在大角膜、深前房者，应全麻下作眼压测量及眼底检查，以及早明确诊断。本病早期行房角或小梁切开术有较好效果。

(2)青少年型青光眼：青光眼症状出现较晚，起病隐蔽，但病情较严重，常发生骤然的眼压升高而有较明显的虹视。由于年轻人眼球仍有一定可塑性，在眼内压作用下虽然不会引起角膜和眼球的明显扩张，但也可使眼轴伸长而致近视加重。本病的诊断治疗与原发性开角型青光眼相似。

(3)合并其他先天异常的青光眼：某些先天异常多合并青光眼，例如眼-神经-皮肤血管瘤病(Sturge-Weber syn.)、眼-大脑-肾发育不良综合征、蜘蛛足样指综合征(Marfan syn)、球形晶状体-短指畸形综合征(Marchesani syn.)等。

先天性眼球异常

先天性眼球异常(congenital anomalies of the eyeball)为胚胎裂完全闭合、视杯完全形成之前所发生的发育异常。

(1)无眼球：由于在胚胎早期，视窝及视泡形成发生障碍或被破坏，导致眼球组织缺如，但眼睑、结膜、泪器无缺损。真正无眼球者极少见，需将全部眼眶组织连续切片检查，无神经外胚叶组织者方能证实，包括极小的不易被发现的先天性小眼球或先天性囊状眼球，其外观塌陷，眼眶发育较小而浅。本病多为双侧，可行整形手术改善仪容。

(2)小眼球：除眼球较小外，无其他周身畸形者称单纯性小眼球或真性小眼球。表现为小睑裂、小眼眶、小眼球及同侧面部发育不全，常伴远视、黄斑发育不全，易发生青光眼。

(3)隐眼球：系先天性无眼睑。除眼轮匝肌及提上睑肌外均不存在，亦无睫毛。前额皮肤向下与颊部皮肤相连，异常眼球被皮肤遮盖。眼球前部组织结构常有紊乱，角结膜为血管性纤维组织代替并粘着于皮肤内侧面。本病极为罕见，无法治疗。

色盲

因锥体细胞内感光色素异常或不全所出现的色觉紊乱称为色盲(color blindness 或 achromatopsia)。色觉主要是锥体细胞的功能，由于视网膜黄斑部锥体细胞最为集中，故此处辨色功能最好。愈向周边部，视网膜对绿、红、黄、蓝各种色觉的感受力依次消失。色光的色调决定于波长，人眼可见光线的波长范围为390—780nm，红光波长最长，紫光波长最短，波长的长短是连续不断移行的，因此，颜色的种类是变幻无穷的。在人类生活环境中，可以找出13 000多种颜色，辨色力强的人，能够辨出130种。色光的亮度感不一，在明亮处以波长555nm的黄绿部分最高，而在暗处则以波长510nm的青绿部分为最明显。人们看到物体的颜色有两种情况：一种是透明体，是由透过的色光来决定其颜色的，例如在光源外放一块红玻璃，这时透过红玻璃出来的光就是红光，而其他的色光几乎都被吸收了，透明体如果能让各种色光全部透过，它就是无色的。另一种是不透明体，它的颜色是由它反射的色光决定的，某种颜色的不透明体所反射的主要是同种颜色的色光，而其他的色光几乎都被吸收了。不透明体如果几乎使各种色光都全部反射，它就是白色的，如果几乎把各种色光都全部吸收，它就是黑色的。

各种颜色的波长

颜色	波长
紫	390—430nm
靛	430—460nm
蓝	460—500nm
绿	500—570nm
黄	570—600nm
橙	600—630nm
红	630—780nm

分辨颜色的机制 长期以来争论最激烈的为三色学说和拮抗学说。

(1)三色学说：由Young-HelmHoltz提出，他们认为红、绿、蓝是自然界中的三种基本颜色，人眼所看到的自然界中的一切颜色，都是由这三种基本颜色的光以不同的量配合而成。如果它们的量相同的话，也有不同的变化形式，主要有以下几种变化形式：①红＋绿＋蓝＝白。②蓝＋红＝紫。③红＋绿＝黄。④蓝＋绿＝青。

这里的颜色变化，不是我们画画时调色的结果，而是

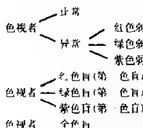
眼睛感觉到的色光，也就是说，眼睛受到等量的红、绿、蓝色光刺激后，感觉到的是白光，若用颜料调色时，这三种颜料是绝对调不出白色的。

（2）颉颃学说：由Hering提出，他认为自然界存在的物体颜色，可以定出四种基本颜色，即红、黄、绿、蓝四色，所有的颜色均可由这四种色混合产生，但是不能随便混合，只有红与黄或蓝，绿与黄或蓝，黄与红或绿，蓝与红或绿。这样，红与绿颉颃，黄与蓝颉颃。他指出：①在视系统中，存在着三种机制，即红绿机制，黄蓝机制和白黑机制。②在各机制中，引起颉颃反应，那一方反应大，这一方就成为反应的结果。③亮度感觉是由白黑机制产生的。

随着科学的发展，多种学科知识的互相渗透，以及对视系统的各级水平用不同方法进行研究，现已有充分的证据证明，在视网膜中，有三种不同的锥体细胞，一种含有红敏色素，一种含有绿敏色素，另一种含有蓝敏色素。完全是按三色学说进行感色的，每一种色敏素主要是对一种基本颜色发生兴奋，而对其他有色光线则只表现有限程度的反应。而颜色信息在神经通路中的传递，却完全是按照颉颃学说进行编码的。因此，两个学说都是正确的。

引起色觉障碍的原因有两种：一种是后天性色觉障碍，从视网膜到大脑的视路上，所发生的损害都可引起这种色觉障碍，视网膜脉络膜疾病之后，常为黄蓝色觉异常，而发生了视神经疾病之后者，以红绿色觉障碍为主。另一种就是先天性色觉障碍，它们是遗传性疾病。

先天性色觉障碍　有色弱和色盲两种类型。色弱是指对颜色的辨别能力降低，色盲是指先天性色觉缺陷，不能辨别颜色，但有时色弱和色盲界线不易严格划分。根据三色（红、绿、蓝或紫）学说，丧失对一种颜色的辨别力者，称为2色视者，其中丧失红辨别力者，称红色盲，丧失绿色辨别力者，称绿色盲，丧失紫蓝色辨别力者，称紫色盲。由于红绿互为补色，失去对一种原色的辨别力，则对它的补色也就无法辨别，故常合称为红绿色盲，紫色盲非常少见，它们缺乏对黄蓝两色的感觉，整个光谱中只剩红绿两种原色可辨别，故常称为黄蓝色盲。丧失两种颜色辨别力者，称为一色视者，又名全色盲，极为少见，患者只有明暗和黑白的感觉，常伴有羞明、眼球震颤和视力低下。人类对颜色辨别的情况可归纳如下：



先天性辨色功能异常的发病率，男性约为5%，女性约0.5%，以发病频度排列依次为：绿色弱、红色弱、红色盲、黄蓝色弱（盲）、全色盲。以三种不同的锥体细胞角度进行分析，色弱病人是指其中的一种锥体细胞内所含的色敏素功能较差而已，红、绿、紫色盲是指其中的一种锥体细胞内缺乏相应的色敏素，对全色盲病人来说，则是二种锥体细胞都缺乏相应的色敏素。

先天性辨色功能障碍的遗传型式为：红绿色盲（色弱）属性连锁隐性遗传，致病基因存在于X染色体内，故男性只要有一个致病基因就可得病（XY），而女性要有两个致病基因才能得病，若女性只有一个致病基因，仅为携带者，因此男性患者多于女性患者。常见男性患者通过携带者的女儿，遗传给半数的外孙。如果女婿也是患者，则外孙和外孙女中有半数出现红绿色盲（色弱）的机会。黄蓝色盲属常染色体显性遗传，全色盲则属常染色体隐性遗传。

色盲患者除用色盲检查图检查外，还可采用色块挑选法和色盲仪等法检查。目前对先天性色觉障碍尚无有效疗法。

脉络膜缺损

脉络膜缺损（choroid coloboma）是较常见的先天性眼底异常。是指脉络膜的局部缺损，可为遗传，也可散发。男女均可发病。一般视为由于胚胎时期视杯胚裂闭合不全所致。组织学一般为全层脉络膜缺损，有时累及脉络膜大血管。该处的视网膜只含1～2层细胞，相应的巩膜内层消失而变薄，向外膨隆。本病多累及双眼。并且常合并其他眼组织发育异常，如虹膜缺损、小眼球等。如合并黄斑发育不良，则视力明显下降且常伴有斜视和眼球震颤。典型的眼底改变为乳头下方或鼻下方一椭圆形边界清晰的黄白色凹陷区约占一个象限或更大。其后缘可包括视乳头或部分视乳头，也可有一狭窄的正常眼底与视乳头相隔，其前缘可达眼底极周边，两侧边缘有色素聚集，并可见视网膜自边缘爬出。其局部略向后凹，因含视网膜血管并可透见巩膜，故呈黄白色，偶而也可见脉络膜大血管，有时缺损区被色素或胶样组织条带分隔成数个。缺损区其表面的视网膜菲薄，有时可发生视网膜裂孔和脱离，但由于无红色背景很难被发现。非典型者，缺损区可分布在眼底任何部位，呈圆或椭圆形大小不等，但一般不大于视乳头直径，视野有相应缺损。本病典型者易诊断，但非典型者应与陈旧性脉络膜病灶，脉络膜破裂等鉴别。如发现视网膜裂孔，可在脉络膜缺损边缘行激光治疗，以预防视网膜脱离，如发生视网膜脱离，手术效果较差。

视网膜脉络膜回旋状萎缩

视网膜脉络膜回旋状萎缩（chorioidoretinal gyrate

atrophy）是以夜盲和视力减退及视网膜脉络膜进行性萎缩为特征的家族遗传性疾病，多为隐性遗传，常上代有近亲婚姻，男女无差异，多在20～30岁发病，也有报告儿童时期发病。本病患者常伴有高鸟氨酸血症。多数学者认为由于鸟氨酸在血中浓度升高，造成对肌细胞、成纤维细胞和视网膜毒性作用，这种毒性作用可以是鸟氨酸直接作用，也可以是其代谢产物的间接作用。所以不仅眼部有改变，也可伴有周身改变，如发育迟缓、智力低下、运动失调等。主要症状是夜盲和视力进行性减退，视野开始为环形暗点以后呈向心性缩小，可伴有色觉障碍。视网膜脉络膜全层进行性萎缩为其特征。首先在赤道部出现边界清楚的黄白区脉络膜视网膜萎缩斑，形态不规则可伴有锯齿状边缘及色素增生，萎缩区之间的眼底正常。病变区逐渐融合，并向后极部和周边部扩展，视网膜血管变细，视乳头周围也形成萎缩区，最后除黄斑外整个眼底呈黄白色，视网膜血管极细，视乳头正常或蜡黄色。在黄斑区和赤道部可有天鹅绒样色素沉着和结晶状小点。视网膜电流图（ERG）早期波形可正常，但以后逐渐降低直至消失。眼电图（EOG）早期即下降或消失。本病在晚期应与无脉络膜症相鉴别，后者为性连遗传，男性患病，女性携带基因，不伴有高鸟氨酸血症，眼底无天鹅绒样色素增生和结晶小点。在治疗上，低蛋白饮食或口服大量维生素B_6可降低血浆中鸟氨酸含量，但是否能阻止眼部病变的发展，还须进一步研究。

视网膜血管瘤病

视网膜血管瘤（retinal angiomatosis）为常染色体显性遗传疾病，属母斑病范畴，母斑病是一组以神经外胚叶结构异常为共同特点的遗传性综合征。3%～5%为双眼发病，男性居多。25%伴有小脑血管瘤称为视网膜脑血管瘤病，眼底改变为成对的扩张的动静脉迂曲而行，有的可为正常管径的4～5倍粗，动脉颜色近似静脉，在周边部互相吻合形成血管瘤，该瘤体大小不一，小至1/2视乳头直径（1/2PD），大有可达2～3PD。病变的血管可有渗出、出血，有时渗出可包绕血管瘤，使瘤体难以辨认。黄斑区可伴有星芒状渗出，晚期可有视网膜脱离，继发青光眼，并发白内障。荧光造影能清晰的显示出供养血管和瘤体，可有助诊断。治疗可用激光、冷凝或电凝，阻塞供养血管和瘤体。

白点视网膜变性

白点视网膜变性（White punctate degeneration of retina）是以视网膜散布白点为特征的一种特殊视网膜色素变性疾病。

临床不多见，有家族遗传性且上代常有近亲联姻史。一般出生时或幼年发病。主要症状为夜盲。临床可分为进行性和静止性两型；后者预后好，有人认为本病与原发性视网膜色素变性关系密切，可能是其特殊表现形式，因在一家族中可同时有两种病的患者，甚至有报告一眼为原发性视网膜色素变性，另一眼表现为白点状视网膜变性，且可能发展为视网膜色素变性。眼底改变主要在后部视网膜，有圆形、大小均匀一致的白点，周边部较少而黄斑部不受侵。视网膜血管正常或略细，视乳头晚期可有萎缩苍白。一般白点不变化，在进行性者周边部视网膜可有散在不规则色素，多年后白点由色素代之，且可有视野缩小及视网膜电流图a、b波消失；而在静止性者视野正常，视网膜电流图可正常或检查开始时不正常，但在暗室1～2h后敏感性升高。本病目前无特殊治疗。

眼底血管样条纹

眼底血管样条纹（fundus angioid streaks）是一种以视乳头为中心棕褐色的血管样线条网为特征的眼底改变。为脉络膜玻璃膜（Bruch膜）弹力纤维变性所致。它常合并全身弹力纤维变性，如假性弹力黄色瘤、老年性皮肤弹力纤维变性，畸形性骨炎等。该病属于隐性遗传，多见于30～50岁成人，双眼患病时两眼病变可不对称，早期不影响视力，一旦病变累及黄斑时可严重影响视力。眼底表现为环绕视乳头的视网膜下环形棕色条纹，并由此向外伸出放射状有分支粗细不等的条纹走向赤道部，形如血管，故名血管样条纹，条纹的多少不等，可为1～2条，也可密集成网状。越近视乳头条纹越宽，远端则细而模糊。此外眼底还可伴有粗颗粒状色素斑点呈橘皮状，并可伴玻璃膜疣。有人认为此种改变可先于条纹出现。

旦条纹伸向黄斑区由脉络膜毛细管而来的新生血管很容易通过断裂的玻璃膜长入视网膜下，产生出血、渗出，晚期则机化形成瘢痕而严重影响视力，类似老年性黄斑盘状病变的过程。荧光血管造影时血管条纹表现为高荧，但无渗漏；眼底橘皮状改变早期为高低荧光相间呈斑驳状，晚期则荧光消失，黄斑区有时可见网膜下新生血管膜。本病目前无治疗，如黄斑区有网膜下新生血管膜时，可酌情考虑激光治疗。

脑-视网膜脂沉着症

脑–视网膜脂沉着症（cerebroretinal lipid storage disease）是以类脂质代谢障碍引起的双眼视力减退、黄斑樱桃红点和视神经萎缩为特征的遗传性眼病，并伴有神经损害。临床常见为黑蒙性家族性痴呆和Niemann Pick病。

黑蒙性家族性痴呆：为常染色体隐性遗传，父母常有血缘关系。病理改变主要为脑和视网膜神经节细胞类脂质沉着和萎缩，根据发病年龄不同可分为先天、婴儿、晚期婴儿、少年和成年5型。发病越晚、病变越轻，黄斑樱

桃红色泽越暗。最常见为婴儿型，又称Jay-sacks病，常在出生后4～8个月发病，多见于犹太族，无性别差异，双眼视力障碍发展快，短期内即可失明，并常伴听力过敏、全身肌肉无力，甚至不能抬头，不能坐，以后变为肌痉挛性麻痹抽搐、精神痴呆。多在2岁内死亡。

Niemann-Pick病：为常染色体隐性遗传，多见于女婴。病理改变除脑和视网膜有类脂沉着外，在网状内皮系统尤其是肝脾中也有类脂沉着。临床表现为双眼视力减退、黄斑樱桃红点、神经损害，并有显著的肝脾肿大，有的还出现皮肤咖啡色斑。

上述病变均无特殊治疗。

白化病

白化病（albinism）是全身皮肤、毛发、眼全部或部分无色素。为先天遗传性色素缺乏。主要由于缺乏酪氨酸酶或缺乏将酪氨酸转送至黑色素细胞的渗透酶，致使色素颗粒不能形成所致。后者引起的改变称为类白化病，它的临床表现和症状均较轻，可有部分色素存在。表现为皮肤、毛发、眼全部或部分无色素。视网膜组织学检查，除脉络膜和视网膜色素上皮缺乏色素颗粒外，黄斑发育不良，无中央凹结构。临床上可分为：①完全型：即皮肤、毛发、眼全部受累，此为常染色体隐性遗传。②不完全型：又分为两类，一类仅眼部受损，为性连遗传；另一类仅皮肤受侵为常染色体显性遗传。眼部症状有视力差（一般＜0.1），伴屈光不正，但不能矫正；睫毛变白，虹膜色灰，瞳孔区呈红色反光似灯笼状，眼球震颤，眼底改变，由于缺乏色素，巩膜完全暴露，故眼底呈黄白色，其上脉络膜和视网膜血管清晰可见。黄斑标志不清，无中心反射。目前尚无法治疗，如畏光严重可戴有色眼镜。

先天性耳畸形

先天性耳畸形（congenital malformation of the ear）是指先天性外耳、中耳和内耳的畸形。通常本病名仅指第一、二鳃器发育障碍所造成的外耳畸形，不过先天性外耳畸形常伴有中耳或内耳畸形。

耳屏来自第一鳃裂近端腹侧的三个下颌小丘中的一个单丘。耳郭的其余部分是由二个下颌小丘和第二鳃弓中三个舌骨丘连同第二鳃弓的中胚成分在第12周相互融合而成。外耳道由外胚细胞在第8～28周通过细胞自解，经过管道化的过程形成。鼓膜的间质层由介于第一鳃裂上皮层和第一咽囊的管鼓隐窝的内胚层之间的中胚层细胞衍化而来，鼓膜内层来自管鼓隐窝的内胚层。

遗传是先天性耳畸形的主要原因之一。其次，妊娠期母体的梅毒、病毒感染，特别是风疹病毒感染可影响胚胎耳各部的发育。孕妇口服某些药物如反应停，也可引起耳部及肢体等畸形，其他如孕妇患代谢、内分泌紊乱等疾病，接触一定剂量的放射线，某些化学物质或在分娩时胎儿外伤和缺氧等均可造成耳部发育异常。先天性耳畸形大致可归成以下几类：耳郭畸形、耳前瘘管、外耳道闭锁、伴有颅骨畸形的耳畸形和内耳畸形等。

耳郭畸形又可细分为：①耳郭外形轻度变异：按其形似分别名之为尖耳、脊状耳和球拍耳（招风耳）等。耳轮上中1/2交界处的小隆起系哺乳类动物耳尖的残迹，称达尔文结节，极常见，除非过大，不作为先天畸形。②无耳郭畸形。③小耳畸形。④巨耳畸形。⑤颊耳畸形：下颌、耳郭发育不良、耳郭位置下移至颊部。⑥副耳畸形（耳屏或耳轮脚前小结节，内含形似耳郭某部构造的软骨）。⑦耳垂纵裂、变大或缺失。

耳郭畸形可为头颅部畸形的一部分，称第一鳃弓综合征，属显性基因遗传，典型有Treacher Collin综合征，除耳畸形外，有颌面骨发育不良。此外，还可有下颌骨发育不全伴小耳和齿畸形或腭裂、腭唇裂伴耳畸形等。

先天性外耳畸形外观明显，易诊断，但应详查耳道、鼓膜和颅面等，并进行颞骨放射学和听力学检查，以判明有无外耳道、中耳和内耳畸形（见“先天性外耳道闭锁”、“先天性听骨链畸形”和“先天性聋”条）。

手术整形是改善耳郭畸形外观的重要方法。有传音性聋者可行听骨链重建或内耳开窗术。双耳畸变严重者手术恢复听力成功的可能性很小，可建议病员配戴骨导助听器或植入式骨导助听器。有感音神经性聋的内耳畸形无有效措施。

耳的其他先天性畸形有先天性耳前瘘管、先天性外耳道闭锁、先天性耳胆脂瘤和先天性听骨链畸形等。

先天性耳前瘘管

先天性耳前瘘管（congenital preauricular fistula）系第一鳃裂闭合不全在耳轮脚前留下的瘘管。瘘管主要由复层鳞状上皮构成，偶尔伴有毛发或软骨，瘘管向内伸延，末端为一盲端，可远达鼓环。管内可堆积皮脂腺分泌物和脱落上皮。除非继发感染，瘘管一般不引起疼痛症状，只有在排出不畅，管内内容物过多时有胀感。挤压瘘口旁的皮肤，常可将瘘管内容物挤出。本病在儿童期容易继发感染，形成脓肿。脓肿切开引流后常可暂告愈合结疤，但容易再次感染。本病通常不必治疗，为预防继发感染，可让病人自行挤压耳前瘘管区，将其内部分泌物挤出擦去，保持瘘口通畅。有屡发感染史的应予手术摘除。因瘘管感染后可被增殖的纤维组织阻塞或管内鳞状上皮可能遗留在肉芽或瘢痕组织之内而肉眼观察又不易分辨，故应一并切除瘘管及其周围纤维化瘢痕或肉芽，直至创面为健康组织为止。瘘管急性感染或有脓肿形成时不宜作摘除手术，应先予消炎和切开引流，待急性炎症静息后再予摘除手术。耳前瘢痕切除后，如皮肤缺损小，缝合时张力不大，可一期愈合。但在儿童耳前皮肤弹性良好，

又无皮肤皱褶可补偿，如皮肤切除较多，缝合张力可能过大，伤口容易裂开。故手术时应注意松解周围皮下组织及缝合方式（皮下肠线固定和褥式缝合），拆线应延迟数日，如术时仍有轻度感染现象，应置小橡皮条引流。

先天性外耳道闭锁

先天性外耳道闭锁（congenital atresia of external auditory meatus）是胎儿在第8～28周时，第一鳃裂原始外耳道失管道化造成的外耳道发育障碍，常伴随小耳和中耳畸形。

有时本病外耳道的深部已管道化，但外端为骨或纤维组织所封闭或在峡部出现像古时沙漏钟样狭窄。鼓膜可能存在，但多数不完整。

在胚胎发育过程中，外耳道最初由第一鳃沟向内凹陷成漏斗状小窝，称为原始耳道。在胚胎第4～8周原始耳道的某部中央生长一条上皮细胞索。至第28周，这部分细胞退化形成管腔，使原始耳道贯通（管道化）。由于某种原因造成原始耳道的失管道化是先天性外耳道闭锁的胚胎学解释。

外耳道闭锁常与耳郭畸形同在，可伴中耳发育不良。根据畸形程度可分为四型：Ⅰ型：耳郭位置偏低，耳道峡部狭窄或中1/3闭锁，鼓膜可能被骨板替代，锤砧骨被骨板替代，锤砧骨畸变，砧镫关节可能还存在；Ⅱ型：耳郭出现不等程度的变形，耳屏未发育，耳道、鼓膜和锤骨柄缺失，砧骨体和锤骨融合，砧骨长突纤维化；Ⅲ型：外耳畸形十分明显，下颌骨发育也不良，中耳失去正常形态，只剩裂状下鼓室；Ⅳ型：无耳郭，锤骨头畸变，且与上鼓室固定，砧骨明显变形，镫骨缺失或畸形。临床所见以Ⅱ、Ⅲ型为最多。

面神经管在中耳的走向可能失常，手术时易受损。本病可能伴随内耳发育障碍。

诊断外耳道闭锁并无困难，关键是对可能同存的中耳和内耳发育程度的估计。外耳的畸形程度并不一定反映中耳内耳的畸形，虽然它们之间多少有点关系。通常，乳突X线摄片示的乳突气化程度愈佳，中耳发育愈好，面神经管走向也多正常。反之中耳和面神经管走向会明显失常。

治疗以手术重建外耳道或同时作鼓室成形术和听骨重建术为主。手术对象宜选乳突发育良好者为主。有硬化型乳突的手术效果都很差。手术对象应为双耳畸形者，单耳畸形病人除了失去双耳听力所有的声源定向力，而无立体声感外，学话、交流并无影响，加之手术并不一定能使病耳的听力达到健耳的水平，欲求恢复声源定向力很难保证。除非出于心理或整形的目的，手术应慎重决定。内耳发育不良，听力学检查表明有感音神经性聋者不宜手术。耳道外端闭锁或耳道峡部狭窄的常伴发外耳道胆脂瘤，且因反覆感染常有瘘口位置不定的破溃性炎性瘘管存在，手术时应仔细寻找深处外耳道，清除胆脂瘤，完成耳道成形术。

先天性耳胆脂瘤

先天性耳胆脂瘤（congenital cholesteatoma of the ear）是指来自胚胎发育过程中存在于颞骨中的迷芽上皮瘤。由角化复层上皮蜕脱物形成螺层般的胆脂瘤样肿物。

组织学上与中耳炎胆脂瘤（后天性胆脂瘤）没有明显区别。瘤体干燥，无臭味，色白，易剥脱，外周母质可侵蚀周围组织。瘤体可在颞骨岩部生长，破坏迷路、面神经和位听神经，甚至到达颅窝内，潜行于脑膜和颅骨之间，侵蚀枕骨斜坡和蝶骨大翼。大型瘤体可突入桥小脑角越过中线到达对侧桥小脑角或后颅窝。瘤本身是无菌的，因而不引起脑膜刺激症状。如瘤体侵入中耳乳突，则继发感染的机会极大，会引起严重的颅内外并发症。本症早期无临床症状，很难被发现。面瘫或面肌抽搐可能首先被察觉到。耳聋出现较晚，偶有眩晕。X线检查可见迷路内侧的岩骨区有透亮、边缘清晰的骨质破坏。大型瘤体可显示岩尖、蝶骨大翼区骨质破坏或吸收，破坏区边缘光滑整齐。CT或MRI可显示瘤体轮廓和范围。手术摘除是唯一治疗方法。如瘤体局限在迷路内侧的岩骨内，而听力仍良好，可经颅中窝进路越过迷路予以摘除，以便留下内耳，保存听力。如迷路或位听神经已遭破坏，可不顾及听力经耳蜗或迷路进路摘除，此一手术进路较宽敞，便于修复面神经。手术要求去除胆脂瘤周部所有的上皮母质，否则必会复发。母质可侵蚀脑膜、颈内动脉壁和神经外膜。从上述重要组织的表面剥离上皮必须十分谨慎，务必在手术显微镜下进行，否则会导致脑脊液漏、血管破裂和神经麻痹。

先天性听骨链畸形

先天性听骨链畸形（congenital abnormalities of ossicular chain）系胚胎发育障碍所造成的锤骨、砧骨和镫骨的形态畸变或缺失，造成传音性聋。先天性外耳道闭锁常伴随听骨畸形，但这里指的是单纯性先天性听骨链畸形。

听骨链由锤骨、砧骨和镫骨所构成，有关它们的胚胎起源至今仍有争论。一种观点是锤骨和砧骨起自第一鳃弓的间质，而镫骨来自第二鳃弓的间质，镫骨底板及卵圆窗的形成与耳囊的发育有密切关系；另一种较新的观点是锤骨头和砧骨体（包括砧骨短突）源起第一鳃弓的间质，锤骨柄、砧骨长脚，以及镫骨的板上结构来自第二鳃弓。某一鳃骨发育不良可造成源起该鳃弓一组听骨构造的畸形，而源起另一鳃弓的一组听骨构造则正常，根据这点，后一种观点比较符合临床所见的两类听骨畸形。

根据中耳手术探查所见，第一类为砧骨长突和镫骨

板上结构形态畸变或不等程度的短缺，常伴随镫骨足板与卵圆窗融合(有时为卵圆窗骨性闭锁，足板仅为一扁圆骨板融合在闭锁的骨面上)。第二类为锤骨头和砧骨体融合并与上鼓室骨壁固定。第一类远较第二类为多见，即源起第二鳃弓间质听骨的畸形发病率为高。第一类型听骨畸形又可细分为镫骨足板固定(或卵圆窗骨性闭锁)，砧镫关节强硬(无关节软骨所构成的关节面)，砧骨长突变短(失去豆状突)或缺失，镫骨板上结构畸态或缺失(镫骨头、颈和足弓细长、部分或全部缺失)。上述畸形可单纯一种存在或几种同时出现。第一类型听骨畸形有时可伴鼓膜松弛部内陷粘连，上鼓室外壁部分缺失和锤骨柄位置变直等。两类畸形都可能伴随面神经管骨裂(或伴有面神经部分脱垂或疝出)，其解剖走行可能失常，但极少见到。

临床表现：第一类听骨畸形的主要症状是耳聋，多数为单侧，电测听示传音性聋，阻抗测听有两种截然相反的结果。如是听骨短缺而造成的听骨链中断，表现为高声顺；如听骨链基本完整而以镫骨足板固定(或与卵圆窗骨性融合)为主，则为低声顺，两者的镫肌反射都可能消失或减弱，外耳道和鼓膜多正常，个别病人可能有耳道变窄、鼓膜增厚或耳郭消失(尤其是上半部)等轻度畸形。第二类畸形也为传音性聋，锤砧骨上鼓室固定所示的阻抗测听为低声顺，鼓膜松弛部多少有些内陷，紧张部光泽正常，因锤柄失去正常倾角而无光锥出现。

本病极易被误诊为耳硬化症。虽说本病的耳聋症状出生后即有，但病人诉述耳聋发生的时间是在他成年前后。这主要是因为本病多为单侧性，或虽为双侧，但听力损失不严重，小儿少年时期不注意，成年前后社交接触渐增，耳聋才始被觉察之故。所以，耳聋发展易被误认是后天进行性的过程，加上外耳鼓膜多如常态，如不细心分析，就会误诊为耳硬化症。

手术重建听骨链是唯一的治疗方法。第一类听骨畸形按畸形状态可作镫骨部分切除或人工听骨。凡镫骨足板固定的均应作足板部分切除，要装活塞式小柱。由于砧骨长突不全或缺失，小柱不能就近挂在砧骨长突上，而必须固定在锤骨柄上。如镫骨活动良好，砧骨不全的则可安放PORP (partial ossicular replacement prosthesis，人造部分听骨赝复装置)或TORP (total ossicular replacement prosthesis 人造全听骨赝复装置)，PORP连接镫骨头与锤柄，TORP连接镫骨足板与锤柄，视镫骨板上构造完整与否而选用。

第二类听骨畸形多需作完壁式进路鼓室成形术，即联合进路鼓室成形术，手术要点是在保存上鼓室外壁和外耳道后壁的前提下，由乳突方向开放上、后鼓室及面神经隐窝，摘除砧骨和切除锤骨头，以使锤柄松动，然后在锤柄与镫骨之间用摘下的砧骨嵌入或"搭桥"，重新完善传声构造。

先天性聋

先天性聋(congenital deafness)是指由于遗传或在胚胎发育过程、胎儿期和产程中造成的听器发育障碍引起的耳聋。某些因素在产前造成的耳聋可在产后延迟发生，如Rh溶血症和先天性梅毒。先天性聋可分为遗传性、孕期性和产期性三种。

(1)遗传性聋：系遗传物质，即基因和染色体异常所致的耳聋(见"遗传性聋"条)。

(2)孕期性聋：系母体感染致胎儿耳聋。最易发生在怀孕初期的3个月内。常是不可逆的感音神经性聋，为内耳感觉上皮的发育受到母体风疹毒素或其他因素的影响所致。耳聋程度取决于发生发育障碍的阶段。

母体风疹是孕期性聋最常见的原因。在孕期16周母体得风疹至少会有30%的新生儿是聋儿。在风疹非流行年，母体风疹聋儿的发病生率是6%，而在流行年可高达33%。患本病的小儿在4岁以下可测得风疹抗体。通常孕期3个月以上，母体患风疹对胎儿听力影响不大，因为此时内耳 Corti器已经发育完善。母体风疹病毒可造成胎儿内耳Corti器出血、局灶性坏死。此外，还可发生多发性损害，波及视觉、心血管和智力等。产后耳聋还可进行性加重。

为预防母体风疹对胎儿听觉所产生的危害，对有风疹接触史孕期3个月内的母体可注射风疹高价免疫球蛋白，以加强被动免疫(有风疹病史的已有自动免疫，不必注射)。

Rh血型不合时，母亲红细胞上缺少胎儿红细胞上具有的Rh抗原。胎儿红细胞可通过胎盘进入母体，引起母体致敏并产生对胎儿红细胞的抗体。该抗体可通过胎盘进入胎儿循环，导致胎儿溶血并释放出未结合胆红素，造成脑组织损伤，影响耳蜗神经核及其他神经核，此种情况称胆红素脑病或核黄疸，小儿耳聋的程度与血中未结合的胆红素浓度有关，临界浓度是340 μmol/L (20mg/dl)。目前已可用Rh免疫球蛋白预防Rh阴性母体的Rh致敏。

先天性梅毒早期可伴发位听神经的脑膜神经炎或脑膜神经迷路炎造成的神经性聋，或伴发耳迷路炎，造成混合性聋。后期先天性梅毒可有耳聋和角膜间质炎、Hutchinson 三联症(迷路炎、角膜间质炎和切迹状齿)。起病多在8～20岁(个别在45～47岁)。耳聋可先突发在一耳，继之累及对耳，听力下降很快，前庭器也被破坏，造成平衡障碍。

早产、缺氧和母体其他感染(流感、麻疹、流行性腮腺炎、猩红热和带状疱疹)，也有造成先天性聋的危险。此外母体孕期毒血症、糖尿病、甲状腺毒症、腹部X线照相、麻醉过深和时间过长以及使用耳毒药物等均可引起胎儿耳聋。

(3)产期性聋：是指分娩前后短短数天之内发生的

与产伤。在这一阶段尤需警惕孕妇妊娠后期妊娠高血压综合征、产伤和缺氧(呼吸道阻塞)等。除产伤造成的耳聋可为传导性或混合性外，妊娠后期妊娠高血压综合征和缺氧造成的耳聋均为感音神经性聋。

遗传性聋

遗传性聋(hereditary deafness)专指可遗传的听力障碍，有显性常染色体、隐性常染色体、伴性显性和伴性隐性四种遗传方式。按病理可有发育不良型和遗传性变性型两类，还有少数属染色体变型。外、中耳结构发育不良称先天性耳闭锁，不属本病范畴。遗传性聋极大多数为内耳感音神经性，仅少数为内耳构造发育障碍。

最常见的内耳发育不良型为Schiebe型——内耳前庭部正常，膜耳蜗和球囊功能失常。这种损害可见于患白化病的动物(波斯猫、英种猛犬、安哥拉兔)。耳聋和色素缺陷常有密切关系。Waardenburg发现耳聋、宽眼距、两眼虹膜异色(如一蓝一棕)和额中线一撮白发的综合征，而以其名命名。这一综合征可能在同代成员或各代成员中表现不全，即只有其中一种或数种特征。所以，小儿先天性感音神经性聋可能没有Waardenburg所描述的其他全部特征，而在其家族中有部分特征表现，也可诊断为本综合征，并归入为遗传性聋。骨迷路和膜迷路发育不全(Mondini型)极为少见，无发育的(Michel型)更少。还有一种家族性非进行性聋(高、中音域听力下降)，称Alexander型。遗传性变性型耳聋可分单纯听觉缺陷型和耳聋伴有其他畸形的综合征型两种。单纯听觉缺陷型具有家族早聋的特点。耳蜗进行性变性多发生在青少年时期。遗传方式可能是显性、隐性或伴性，而以显性为最多。听力损害多表现在高频域。但也有前庭血管纹萎缩所引起的平坦型听力曲线，后者虽然也是感音神经性聋，但其语言识别力仍相当强。综合征型按遗传方式又可分显性和隐性两种。显性较少见，占10%，其中具代表性的是Alport综合征。该综合征属常染色体显性遗传，可能是酶基因缺陷造成的代谢障碍性疾病，临床表现为耳聋和慢性肾小球肾炎，起病在10岁左右。隐性遗传的综合征型耳聋比较多见，占90%，有：①Cockayne型：感音神经聋伴视网膜萎缩和侏儒症。本病需与遗传性软骨发育不良性侏儒症区别，后者的耳聋可以是传音性、感音神经性或混合性。Cockayne综合征有时还可有低能、白内障和脊柱后侧凸。②Cogen型：感音性聋伴非梅毒性角膜间质炎，可能是胶原性疾病。③Hognestad型：耳聋伴糖尿病，见于近亲结婚，其中男性为进行性感音神经性聋，女性患有糖尿病，听力损害属高频型，后代中女性表现率较男性高。④脂肪软骨营养不良或粘多糖贮积病Ⅰ型：身体矮小、低能、塌鼻、滴水嘴面形、驼背和角膜混浊，尿液检测粘多糖阳性。⑤Jervell型：又称Jervell和Lange-Nielsen心-听力综合征。出生即出现感音神经性聋。有昏厥倾向和心跳骤停，心电图出现异常延长QT波。⑥Klippel-Feil型：感音神经性聋伴短僵颈和后发际线过低。⑦Lutwak型：感音神经性或传音性聋，伴进行性骨化性肌炎。⑧Marfan型：感音神经性、传音性或混合性聋，伴细长指趾，晶状体异位，肌张力减低和心脏畸形。⑨Pendred型：感音神经性聋，伴甲状腺肿。因碘代谢失常所致，常见于英国聋哑学校。⑩Tay-Sachs型：脂类代谢障碍，高频域感音神经性聋伴家族黑蒙性痴呆。⑪染色体畸变：指D、E组三体型综合征，可能伴有耳畸形，因生长障碍，多早亡。

防治遗传性聋的对策在于加强遗传咨询，早期发现和作为社会福利事业之一，普及聋哑康复治疗。少数传音性聋可通过手术矫治提高听力。

先天性鼻畸形

先天性鼻畸形(congenital abnormalities of nose)是指胚胎鼻组织发育障碍所形成的畸形，表现形式多样，但很少见。

胚胎早期，前脑泡腹侧外胚层增厚为嗅基板，并与周围间质逐渐形成嗅凹、额鼻突和鼻内、外凸，继与第一鳃弓的向中延伸部分接合形成上颌突。以后上颌突前外缘突起上颌突，参与复杂的融合过程形成嗅凹下界，而与口腔隔开。嗅凹与口凹之间的沟逐渐闭合成管，即原始鼻腔。其后方的上皮性颊鼻膜吸收后构成原始后鼻孔。两原始后鼻孔间的中胚层垂直向下成鼻中隔，鼻外突发育成鼻外侧壁和鼻翼，额鼻突上部长成鼻梁和鼻尖。鼻腔外侧壁又长出数皱襞，渐成鼻甲和鼻道。大约在胚胎第3个月以后，上颌窦是鼻道粘膜向内长入骨结构和气化的结果。筛窦来自上鼻道外侧的内陷上皮，额窦由漏斗隐窝前筛窦的一个小房发育而来，蝶窦则靠鼻腔后上部粘膜隔进蝶骨长成。在出生时，鼻窦都很小，分别在8—16岁才发育到成人规模。

由于某种原因而停止演化或发育过度，都可形成先天性鼻部畸形。先天性鼻畸形有：外鼻畸形、皮样囊肿及瘘管、鼻孔闭锁畸形、鼻窦畸形、鼻脑膜脑膨出和鼻神经胶质细胞瘤等。

（1）外鼻畸形：①鼻中裂：发生在鼻梁正中，轻者为浅沟或鼻尖中裂，重者可全鼻深裂，并伴唇裂或齿槽裂。②外鼻残缺：额鼻突和嗅凹发育障碍可造成部分或全鼻残缺。其他罕见的外鼻畸形有内眦喙状管形突起(鼻侧喙)、前鼻孔闭锁、鼻背赘瘤和单鼻孔等。治疗以手术切除赘物和缺损整形为主。

（2）皮样囊肿及瘘管：额鼻突上皮组织遗留在皮下演成的结果。囊肿可居双翼软骨间、鼻骨和软骨交接处或鼻中隔软骨内。囊肿可迫使鼻隆起变形，有时可在鼻翼、鼻腔或眉间出现瘘口。囊肿深可达蝶鞍，但通常多在鼻骨浅面。治疗可用手术切除。

(3)鼻孔闭锁 嗅凹外口(原始前鼻孔)的上皮或间质未被吸收可造成前鼻孔闭锁。程度轻的仅表现鼻孔狭窄,重则为膜性或骨性闭锁。新生儿双侧前鼻孔闭锁不仅可造成吮奶困难,还因不能呼吸而出现紫绀甚至窒息。治疗采用手术扩张鼻孔或切除闭锁组织和植皮修复(后鼻孔闭锁见"先天性后鼻孔闭锁"条)。

(4)鼻窦畸形:①上颌窦气化不良、缺失、两侧不对称、窦内间隔与多窦腔。②筛窦发育过度、向眶上板、眶下板、泪骨、鸡冠、腭骨或蝶骨伸延。窦壁骨质菲薄,甚至缺失,窦内粘膜可与其邻近组织眶骨膜、脑膜、海绵窦或视神经相粘。

(5)鼻脑膜脑膨出:鼻邻近的颅骨缝先天未闭或颅骨缺失并发脑膜或脑组织疝状膨出。部位可在鼻内或鼻外。向鼻内膨出可造成鼻阻塞,粗观似鼻息肉;向鼻外疝出可造成鼻根或其附近部位的皮肤隆起。有波动感,哭时增大。压迫双侧颈静脉可使其内部张力增加,体积变大,是诊断要点。本病常合并有小头畸形、脑积水、眼球外展麻痹、低能和癫痫等。膨出脑膜日久可溃破,形成脑脊液漏。脑脊液漏经久不止或反覆出现者有并发脑膜炎的危险,应及时手术将膨出部分切除。手术时应注意脑膜裂口的修补和应用抗生素预防感染。

(6)鼻神经胶质细胞瘤 是胚胎期颅底闭合后,仍有部分神经组织遗留在鼻内而演成的先天性肿瘤。肿瘤可向鼻内或鼻外生长,但总有一蒂状纤维组织与硬脑膜相连。瘤体坚实,表面光,微红,但切面为淡黄色。手术常需通过颅前窝底进行,颅底骨质缺损部分应予骨膜瓣或联合肌瓣修复,以防脑脊液漏或继发感染引起的脑膜炎。

先天性后鼻孔闭锁

先天性后鼻孔闭锁(congenital choanal atresia)是指在胚胎发育过程中,颊鼻膜残留、上皮转化或周围组织增生形成的一侧或双侧后鼻孔发育异常。

闭锁组织大多属骨性板隔,或可含有软骨、肌肉或淋巴组织。其表面衬粘膜,前后面分别同鼻和鼻咽粘膜连续。间隔厚薄变异甚大,多数菲薄(1~2mm)。有的中央薄而周边厚,以至于中央可有一凹陷或留有小孔。少数厚的可达10~14mm。主要表现为患侧或双侧鼻塞。分泌物积聚在鼻内不能擤出,伴有鼻粘膜肿胀而需用吸引器吸除分泌物,并将鼻粘膜收敛后才能窥清。如不注意,容易漏诊。双侧后鼻孔闭锁可有鼻音、张口呼吸和咽干燥等症状。此病常伴有身体其他部位的先天性畸形如斜视、虹膜缺损、外耳道闭锁、颌面骨形成不全综合征、法洛四联症、肠道异位、泌尿系统畸形及多指(趾)畸形等。

新生儿因不能主动张口呼吸,患有双侧鼻后孔闭锁者易出现严重呼吸困难、发绀,甚至窒息。只是在憋气久后,有的患儿可张口啼哭,缺氧症状才得以缓解,但不久又闭口企图用鼻呼吸而再度出现上述过程。如此反覆,约需1~2月才渐适应用口呼吸。口呼吸与吮乳也有矛盾,而有一个习惯交替的过程。新生儿后鼻孔闭锁不易查明,可用间接鼻咽镜放在前鼻孔检查。如无水气糊住镜面,表明该侧鼻腔不通,用稀甲紫滴入鼻腔,若出现反流或不见咽后壁染色更可帮助诊断。X线摄片或CT可证实后鼻孔闭锁,尤其是有骨性板隔存在时。

手术切除闭锁组织是唯一可根治或改善症状的措施。手术途径有经鼻腔和经腭两种。鼻腔途径比较狭小,只适用于后鼻孔膜性或骨菲薄容易被咬除的病例。经腭途径术野较宽,可广泛切除骨性板隔,扩大后鼻孔,并有保存粘膜以覆盖切除边缘创面,避免瘢痕狭窄的优点。新生儿双侧后鼻孔闭锁伴呼吸困难而需急救的,可暂置麻醉用金属或胶木制的通气弯管(紧急时,硬塑料管或大孔橡皮奶头也可)。但这种方法需专人护理,否则极易脱落或吞入。必要时可施以气管切开。具备条件的,可考虑取上述途径手术,但一般宜延迟至2—4岁时进行。

先天性喉畸形

先天性喉畸形(congenital abnormalities of larynx)为胚胎期喉在发育过程中发生障碍引起的畸形,包括胚胎期第二、四、六鳃弓发育障碍所产生的畸形,如喉狭窄、喉蹼、喉软骨软化、喉裂、喉室囊肿、喉囊肿;还包括伴发其他部位先天性畸形及产伤所致的畸形,如声门下血管瘤和先天性声带麻痹等。

喉、气管和肺源起胚胎喉气管沟,介于气管囊和食管之间是喉气管隔,喉气管沟位于第五、六鳃弓之间的咽腹中线,凹入时上覆内胚层,伴有一层间质。第四鳃弓形成会厌、楔状和甲状软骨及有关肌肉,第五、六鳃弓则生成杓状、环状和小角状软骨。

先天性喉狭窄和喉蹼 先天性喉狭窄是气管上部和喉内表层组织先天增生的结果。狭窄范围可达声门下、声门和声门上区。喉蹼是原始声带不能正常分离,留在喉前部两声带之间的隔膜,极少发生在声带后联合区,偶也可位于声门下区。上述两病见于新生儿,主要临床征象为发绀、喘鸣、不安宁和呼吸窘迫。直接喉镜或气管镜检查可明确狭窄部位和蹼的厚度。呼吸困难者应予气管切开或环甲膜切开。轻度狭窄的可使用扩张术,但易复发。气管上段严重狭窄的可作狭窄段切除后对端吻合术。对喉蹼通常采用喉裂开途径切除蹼膜组织,在两声带之间放置塑料或金属瓣状夹片,有利促成创面早日上皮化,使两声带不被粘连再成蹼。

先天性喉软骨软化 是喉软骨支架钙沉积不足所造成的喉软骨性软弱。多发生在喉上部,组织病理学检查证实有多灶性骨炎。由于本病喉体柔顺,会厌易脱垂或被吸入至喉腔内。临床主要表现为吸入性喘鸣,伴随吸气期胸骨上和肋间软组织内陷,严重的可出现阵发性呼吸困难和发绀,尤其在仰卧位时更明显,而处于坐位时症

状可有所缓解。本病可为Cri-Du-Chat综合征(猫叫综合征)表现之一,该综合征属5号染色体短臂部分缺失,除有喉软骨软化所产生的上述临床表现外,还有尖啸哭、智力迟钝、小头畸形、眼距长、内眦赘皮、斜视和内脏畸形等。

喉裂 是胚胎喉气管发育不全或不规则所造成。还可发生气管食管瘘。喉裂在直接喉镜下所见为喉壁垂直中裂,裂线延至杓状软骨之间,深可切入环状软骨。临床主要症状是误咽,唾液流入气道引起呛咳、呼吸困难和发绀。治疗可用手术修补。

喉室囊肿 是位于真假声带间的囊肿,是喉室附囊狙化或扩张形成的结果。喉囊肿与喉室囊肿极相似,但与喉室不相交通。两种囊肿内部均衬有呼吸性粘膜上皮。上皮下腺体所产生的分泌物均可积聚在囊肿内部而使囊肿不断扩大。继发感染可使囊肿体积骤增,导致呼吸困难。临床最常见的症状是声嘶和吸气期呼吸困难,检查可见假声带和杓会厌襞肿胀或隆起。喉室囊肿可分喉内型和喉外型两种。喉内型有喉阻塞的危险,喉外型可在颈部扪及。喉内型可在直接喉镜下吸取,切开并将囊壁咬除。喉外型可经颈侧切开途径摘除。

声门下血管瘤 属先天性肿瘤,主要症状是喘鸣、哭闹时,因血管充盈可使瘤体增大造成喉阻塞。可作喉裂开术摘除肿瘤。

先天性声带麻痹 原因较复杂。单侧声带麻痹常常是产期脑损害所致。左侧声带麻痹可见于心和胸内大血管畸形的患儿。双侧声带麻痹多因分娩时胎儿受伤造成。单侧声带麻痹可能症状不明显,双侧声带麻痹常有明显的吸气期喘鸣,而需作气管切开术。杓状软骨部分切除术或移位术可改善呼吸,但至少要延迟到5~6岁以后才能进行。

其他很少见的先天性喉畸形有喉缺失和重复声带等。

先天性颈部瘘管

先天性颈部瘘管(congenital cervical fistula)是胎儿在发育过程中,第一和第二鳃裂未闭形成的颈部瘘管。两者又称鳃源性瘘管与囊肿(branchiogenic fistula and cyst)。鳃裂和鳃囊合称鳃器,除第一鳃囊上部和第一鳃裂将分别形成咽鼓管、鼓室和外耳道外,在第3—7周后,其他鳃裂和鳃囊均应闭合消失,第一鳃裂的闭合线起自下颌骨中下方,沿下颌角上达外耳道;第二鳃裂的闭合线从胸锁乳突肌下端开始沿其前缘上行止于扁桃体窝。第一、二鳃裂和鳃囊未闭形成瘘管,如头尾端虽闭合,而中间残留上皮则形成囊肿。来自鳃裂的瘘管内衬有复层鳞状上皮,源起鳃囊的瘘管表面覆盖柱状纤毛上皮。

第一鳃裂未闭所形成的瘘管长短不一,开口有大有小,两口之一或成一盲端。瘘管短的只达颊部。瘘管如与鳃囊沟通,可与咽鼓管平行深入鼻咽腔。因面神经通过第一鳃弓衍生组织中的茎乳孔出颞骨,第一鳃裂形成的瘘管可与面神经十分接近,手术不当,极易损伤面神经。颈部瘘管的主要表现是从瘘孔内溢出粘性分泌物。瘘孔多在下颌角下方和外耳道。触诊常可扪得条索状瘘管。第一鳃器囊肿的位置多在耳垂至下颌角范围,囊肿呈球形,不与皮肤粘连。

第二鳃器瘘管的外孔多在胸锁乳突肌前缘下1/3处,位居颈深筋膜浅层的深面,颈动脉臂之上,并沿茎突舌骨肌和二腹肌后腹之下,颈内外动脉之间,迷走和舌下神经之前上行达咽。第二鳃器瘘管两端皆有瘘孔,进食的液体可自咽部瘘孔进入瘘管,从颈部瘘孔溢出。如无颈瘘孔或颈瘘孔粘连闭塞,则进入液体可自咽瘘孔返流,呛入气管,发生咳嗽、声嘶等症状。由于瘘管与迷走神经相邻,压迫瘘管会出现出汗、昏厥、面色苍白和脉率缓慢等迷走反应的症状。第二鳃器囊肿可在胸骨上切迹到下颌角水平,沿胸锁乳突肌前缘的任一部位,为无痛性囊性球体。囊肿体大可压迫交感神经,产生Horner征。有的病儿临床表现很似咽后脓肿,尤其是囊肿向喉咽壁溃破时,可形成经久不愈的脓腔,并易潴留乳汁或其他食物,常混同脓性囊液返流入气管内,继发肺部严重感染而死亡。

先天性颈部瘘管和囊肿的主要治疗措施是手术摘除。由于瘘管十分邻近面神经、迷走神经、颈部大血管和耳道,加上继发感染所造成的粘连,常使手术十分困难,稍有不慎,易致面瘫、声嘶(声带麻痹)、大血管(颈动脉)破裂和耳道闭锁等并发症。颈部先天性瘘管可能延伸很长,为充分显露瘘管,沿瘘管切皮太长,宜间隔一段距离作横形垂直瘘管的皮肤切口,以减少颈部形成过长的瘢痕组织,不仅少影响美观,且可避免瘢痕牵连,妨碍颈部运动。

唇裂

唇裂(cleft lip)是颌面部最常见的先天性畸形,俗称缺嘴或兔唇。有碍美观及影响吸吮和发音等功能。

世界多数国家及中国学者对不同地区的调查表明,唇裂(或合并腭裂)的发生率大约在1:700~1:1 000之间,男性多于女性,约为2:1;左侧多于右侧,约为2:1—1.5:1,双侧裂次之,中央裂少见,下唇裂极为罕见。

唇裂(或合并腭裂)的发生,目前主要认为是由于面部突起的正常融合受阻所引起。口腔颌面部发育开始于胚胎第3周,围绕着原始口腔有5个突起,居中的称额鼻突,至第9周额鼻突已发育为一个位于中央的中鼻突,两侧两个侧鼻突,中鼻突再逐渐发展成为二个球状突,球状突与侧鼻突之间称为侧鼻沟,以后发育成鼻孔,两侧球状突于第7周在中央部分相互融合,形成鼻中隔、鼻小柱及上唇的中1/3(人中),同时又分别与两侧的上颌突结合,完成整个上颌的结构。这时,上颌突的上方与侧鼻突亦

融合而形成鼻侧部、鼻翼和面颊部。额鼻突的其他部分形成前额及鼻梁等部分。

胎儿在发育过程中受到某种因素影响，使胚胎突起的正常发育及融合受到干扰即可发生各种畸形，如上颌突未能在一侧与球状突融合，则形成单侧完全性唇裂；两侧未融合则形成双侧唇裂。下颌突未能正常融合可产生下唇裂。关于唇裂的发生除了上述面部突起的正常融合受阻的学说外，尚有中胚层团渗入的说法。

胚胎突起融合障碍的原因尚未完全明了。虽然营养、遗传基因、感染、损伤和内分泌障碍等都是导致唇裂发生的因素。目前多数学者倾向于多因素学说，即在同一时期或不同时期由某种或多种因素所造成。

唇裂可分为单侧裂、双侧裂和正中裂，按裂隙的程度可分为Ⅰ度裂（唇红裂）、Ⅱ度裂（不完全裂）、Ⅲ度裂（完全裂）。

唇裂的口轮匝肌的鼻唇束错位地附着在梨状孔外缘的骨膜上，当其收缩时则出现明显的患侧唇部隆起，口轮匝肌的鼻束则止于鼻翼外侧，深达鼻唇沟的骨膜，收缩时导致患者鼻孔明显扩大。所以唇裂患者，不但唇组织发育不全和移位，同时伴有明显的鼻翼平坦和下垂，鼻小柱、鼻尖向正常侧歪斜，为了恢复唇裂患者的正常吸吮功能和外形，必须充分注意口轮匝肌的复位和重建。

唇裂患者的手术时间应根据婴儿的健康发育情况和畸形程度而定。一般认为全身情况良好的单侧唇裂，出生后3个月左右，双侧唇裂在6—12个月进行修复比较合适。如作口轮匝肌重建术，因手术时间相对的长些，出血也较多，可适当推迟手术年龄。

术前对患儿要进行全面体检，特别要注意有无呼吸道感染，面部有无湿疹和疮疖；要作常规胸透，注意有无先天性心脏病和胸腺肥大等；作血、尿常规检查，血红蛋白不能低于90g/L，白细胞不能超过12×10^9/L（12000/mm^3），出、凝血时间，尿常规应在正常范围；术前数日应练习汤匙或滴管进食；术前4 h口服200ml糖水。婴儿手术均需在全麻下进行，一般是基础加局麻。

唇裂修复的方法很多，目前各国学者都注意唇裂的功能性修复。常用的方法有三角瓣法和矩形瓣法两种。三角瓣又有上三角瓣即旋转推进法（millard法）和下三角瓣或对偶瓣法。手术方法虽有不同，但其基本原则相同，都要经过定点、切开、剥离、缝合四个步骤。根据上唇的自然解剖形态，定出健侧的唇峰、人中点，再定患侧相对的唇峰点，测定口角至唇峰的距离，使两侧基本相等，各种修复方法均有其优缺点，可根据裂隙的不同情况选用适当的修复方法。

唇裂功能性修复，即将裂侧移位的口轮匝肌游离后复位，再按Z成形术的原则，或按Millard、Tennision切口，将裂侧组织嵌入内侧的切口中。

双侧唇裂修复方法有全长法和加长法，目前一般都倾向于用全长法。如前颌突过于突出，应先用弹性压迫法，持续压迫前唇部，使前颌骨后退，方法简便易行。

腭裂

腭裂（cleft palate）是颌面部常见的先天性畸形之一。

胚胎第6周，两侧上颌突各有一块腭板自两侧向原始口腔伸长，形成了侧腭突，初呈垂直方向生长，至第7周变成水平方向生长，而球状突前端有一个小突起伸长而成为中腭突，它向垂直方向生长，并由前向后发育而形成前颌突及鼻中隔，两个侧腭突在第7周变成水平而开始在中央与中腭突融合，形成完整的硬腭，至第12周时软腭部的左右两个突起亦在中线相连，形成完整的软腭。若在第9周时两侧的腭突，其中一侧或两侧部分或全部未与对侧腭突或鼻中隔相连，即造成一侧或双侧不同程度的腭裂。硬腭形成后，若软腭的两侧未能在中线相连即形成不同程度的软腭裂。

腭裂的治疗是采用外科整复术。手术年龄以2～4岁左右为合适。从发音角度来看应早期进行。但应根据幼儿全身情况、腭裂的程度等具体情况来定。麻醉除成人外均需用气管内麻醉。为了减少出血、便于分离，在粘膜下还可用0.5%普鲁卡因加1/1000肾上腺素作局部浸润。如在局麻下手术，术前需用丁卡因作咽喉部喷雾，以减少恶心反应。腭裂儿童术前应作全面健康检查，除血、尿常规应在正常范围外，特别要注意有无上呼吸道感染、扁桃体大小和中耳流脓史等。如有以上病变均应积极治疗，控制感染后方可手术。腭裂手术需备血；术前用药按年龄而定。

腭裂修复的方法有：单瓣法、两瓣法、三瓣法和四瓣法等，应根据裂隙的不同程度而选用不同方法。

术后护理：全麻未清醒前要注意保持呼吸道通畅，将头偏向一侧，床旁备吸引器，以便及时吸取口腔内血性分泌物。为防止插管后咽喉部水肿，术后可酌情用地塞米松5～10mg。清醒后6 h，可给流质饮食，持续10d，术后1～2d要注意进食量，必要时给予静脉补液。术后8～10d去除松弛切口的填塞敷料。术后出血一般经局部压迫即可达到止血目的，可加用止血剂，如有活动性出血应予缝扎。

语音训练：术后一个月开始语言训练。腭裂修复术虽为发音创造了条件，但由于术前患儿已有腭裂语音习惯，因此必须进行术后语音训练。年龄较大的患儿更需作较长期的语音训练，才能矫正发音习惯。

语音训练可分为两个阶段：第一阶段主要是练习软腭及咽部的肌肉活动，使能达到有效的腭咽闭合，其方法有：①吹气法：逐渐增加口腔中的气压，可用吹气球、笛子和口琴等方法来增加口腔内压力。②练习唇、

舌部肌肉活动，训练口唇肌肉最简便的方法是练习口型活动。第二阶段是发音的练习，先作单音的发音练习，然后练习拼音，使能正确地发出元音与辅音，最后练习语句和朗读。语音训练要持之以恒，才能达到正确发音的目的。

遗传性乳光牙本质

遗传性乳光牙本质(hereditary opalescent dentin)又称为牙本质发育不全，为一种显性常染色体遗传，在一家族中可连续出现数代，男女均等，乳牙和恒牙均可受累。病理变化主要是牙本质发育紊乱，髓腔可被牙本质充满而闭锁，釉质发育基本正常。临床上可见此种发育不正常牙本质的颜色透过牙釉质呈一种半透明的乳光色彩，常为蓝灰色或褐色。若釉质脱落，牙本质易被磨耗使牙冠变短，但无根管暴露。X线摄片可见根管闭锁。在早期釉质缺损时可作牙冠修复，若磨耗近牙根但无根周病变者可作覆盖托牙修复。

粘膜家族性白色皱襞结构不良

粘膜家族性白色皱襞结构不良(familial white folded dysplasia of mucous membrane)又名白色海绵状痣、白色皱襞齿龈口腔炎，为一遗传性口腔粘膜病。由常染色体显性基因所决定。患者可于出生时即有粘膜损害，亦可于几年后开始出现，往往在青春期达到最严重的程度，此后即少变化。口腔、唇部和齿龈粘膜是好发部位，但整个口腔粘膜可有不同程度的受累。损害处粘膜呈白色、增厚，形成不规则的皱襞，触之质软如海绵状，患者无自觉症状。肛门和阴道有时可有类似的改变。本病预后良好。组织病理示上皮增生，很多棘细胞中有大的空泡，并有胞浆浓缩，电镜检查证明为张力原纤维聚集所形成。此种胞浆浓缩呈嗜酸性、圆形，有诊断意义。此外，可见不规则的角化过度和角化不全。本病需与遗传性良性上皮内角化不良症相鉴别。后者有眼结膜受累而无肛门和阴道病变，口腔损害在临床上颇相似。本病尚无有效疗法。

皮肤发育不全

皮肤发育不全(aplasia cutis)又名先天性皮肤缺陷，指在出生时即出现表皮、真皮有时甚至皮下组织的先天性缺损。可能由于在胚胎早期即有原发性分化缺陷，同时在邻近的羊膜也可有发育缺陷。大多是散发性，有时也可有家族性倾向，其遗传方式可能不止一种基因型。在有些家族中表现为明显的显性遗传，而在有些血缘婚姻中，又可能是隐性遗传。

患者在出生时即可出现皮肤发育不全，表现为1－3cm直径大小的穿凿性溃疡，有一层透亮光滑的膜，很快穿破，基底变为粗糙、红色、肉芽肿样。有时皮肤发育不全可表现为一个大的厚壁大疱，疱顶很快穿破而形成溃疡。约60%患者的损害位于头皮，在头顶部或从前囟到后囟的矢状缝上，溃疡或大或小，直径约1～9cm，呈圆形、长形、三角形或星形，其周有一圈长发。约25%的患者病变见于四肢，最常位于髌骨部，多呈对称性。损害的大小及形态变异很大，外观有时可呈三角形。约有12%的患者损害波及躯干，常为多发性病变。粗糙的溃疡面较慢愈合，可反覆结痂历数月至数年，以后脱落，愈合后形成凹陷、光滑、灰色、羊皮纸样疤痕。头皮上广泛而较深的溃疡常不易愈合，有时可因感染发生脑膜炎或矢状窦出血而引起死亡。在躯干或四肢的损害，有时虽较广泛，但仍可愈合，有时可形成毁形性疤痕挛缩。

本病可伴有一些其他发育异常，如一肢的环状缩窄形成先天性截肢。此外，还可见多指症、并指症、唇裂、腭裂、耳部异常及脑积水等。

皮肤发育不良，有时可与大疱表皮松解症同时并发，这时皮损范围常较大而且溃疡面也较多。由于病变的轻重不一，有的在病理上只见表皮完全缺失，而有的则真皮结构特别是弹性纤维缺损。常常是表皮、真皮甚至皮下脂肪也可部分或全部缺失而形成溃疡，其底部为疏松的纤维组织，无弹性纤维及脂肪组织，仅有一层扁平的上皮细胞。在头皮上的病变可深及硬脑膜，溃疡愈合后皮肤附属器可完全破坏。当同时伴发大疱性表皮松解症时，其大疱是由空泡化的基层细胞分裂而成。从病史结合临床表现，本病诊断不难。但有时易与产钳外伤相混淆，从病变的部位、外形清楚的穿凿性边缘等，可帮助诊断。治疗须控制继发感染，注意护理。一些浅表性损害可自行愈合，对有严重出血的广泛性病变，应考虑由整形外科进行矫治。

遗传性良性表皮内角化不良症

遗传性良性表皮内角化不良症(hereditary benign intraepithelial dyskeratosis)为常染色体显性遗传综合征，有高度外显率。特征为口腔粘膜和球结膜的白色斑片损害。口腔损害常在生后不久出现，随年龄增长而加剧，至青春期发展完全。侵犯颊、唇粘膜以及舌下。齿龈、咽和舌背并不受累。损害轻重不一，无自觉症状。轻者粘膜呈白色海绵状，有轻度皱褶或浸渍。重者粘膜变白增厚，似粘膜白斑，皱褶更甚，但不硬化。

眼部损害在一岁时发现，略呈三角形。可从小似结膜的睑裂黄斑至大而高起的泡沫状胶质斑片，覆盖于严重充血的结膜，但无翼状胬肉的肉状条纹。可有畏光、流泪。角膜的血管形成可导致永久失明。常在夏季加重。眼部和口腔损害俱为良性。

口腔与结膜损害的组织变化相似，似白色海绵状痣。

表皮棘层增生、肥厚、水肿、细胞空泡形成和角化不全，并有嗜酸性角化不良细胞和"细胞内细胞"。后者是由正常细胞吞噬嗜酸性细胞而形成。

本病需与白色海绵状痣区别。后者发病不限于婴儿，除口腔外，鼻道、直肠及肛门皆可受累，白色粘膜损害呈海绵状，病理上无嗜酸性细胞和"细胞内细胞"，但有棘细胞层中胞浆凝聚。据上述特征可资鉴别。本病尚无特殊疗法，可作对症治疗或不处理。

先天性角化不良

先天性角化不良（dyskeratosis congenita）是一种少见的先天性综合征，患者大多是男性，曾怀疑是由性联遗传，似与Fanconi综合征有关，可能是一种基因而有不同表现的疾病。本病一般有三个特征：①甲基营养不良，不能形成甲板。②口腔、间或阴道粘膜上有白色增厚（白色角化症）。③皮肤可有血管萎缩性皮肤异色症样的广泛网状色素沉着及脱色区，但较轻。

甲的改变常最早出现，在5～13岁时即可见甲萎缩、变薄、变尖、弯曲并脱落，几乎呈无甲状；可有白色斑点，也可变成角质栓或完全破坏；有时甲上有嵴或裂缝或反复发生化脓性甲沟炎。

粘膜损害可与甲损害同时或在其后出现。常见口腔粘膜可见小疱及糜烂，继以不规则的红斑、白斑及疣状增厚，或牙龈炎。眼结膜也可有类似改变或结疤导致堵塞泪小点，流泪过多；有时可发生大疱性结膜炎伴睑外翻，食道可变狭窄或有憩室，以致吞咽困难，直肠、肛门及尿道的白斑可引起狭窄，类似改变也可见于整个胃肠道或整个泌尿生殖系统的粘膜。这种粘膜白斑常为癌前期病变，至30～50岁左右有可发生恶变。

皮肤损害常在甲病变后2～3年出现，初为小的斑丘疹或线状网状青灰至棕色色素沉着，其周围有无色素的非萎缩性、直径约1～2cm的圆或卵圆形斑片，约1～5年后发展为完全型。在躯干上部、颈、肩、面、腹等处可见明显的细网状灰棕色色素沉着，同时可见皮肤萎缩、非常明显的毛细管扩张，犹如血管萎缩性皮肤异色症。面部皮肤发红、萎缩，可有不规则的成片色素沉着，手足背皮肤广泛萎缩而透明发亮，掌、跖及膝、肘等处可有弥漫的角化性损害，全身皮肤外伤后容易形成大疱。患者有时可伴皮肤、肌肉及手足骨骼萎缩性畸形改变。头发、眉毛、睫毛可变稀疏干枯，并有白发症，有时可有秃发。

患者还可并发再生障碍性贫血、骨骼异常、智力差、脾肿大等。其一般体格和智力发育均较差。牙齿缺失或排列不整齐或很早即发生龋齿。患者可有骨髓再生障碍而发生全血细胞，尤其是中性粒细胞减少及顽固性贫血，有出血倾向，常在10岁以后加速出现。可发展成Fanconi贫血，有人认为这是Fanconi家族性全血细胞减少症的许多异常之一。

本病多见于男性以及病史和临床有皮肤萎缩及色素沉着、毛细管扩张，结合甲和粘膜病变等可以确诊，但应与先天性皮肤异色症和无汗性外胚叶发育不良等相鉴别。

尚无特效疗法，主要是对症治疗。如果患者只有甲营养不良及皮肤色素沉着，则其预后佳。有的患者常因发展成血液病或肿瘤而死亡。

先天性外胚层缺损

先天性外胚层缺损（congenital ectodermal defects）是一组外胚层缺损性复合的先天性疾患，侵犯皮肤及其附属器，以及牙齿、眼睛，间或波及中枢神经系统，有时还可伴有其他异常。一般根据汗腺异常而分成下列两型：

无汗性外胚层发育不良 又称Christ-Siemens综合征。患者汗腺及其附属器官部分或完全缺失，如头发稀疏或全秃，牙齿减少或全缺等。本病90%见于男性，故最可能是由性联隐性遗传，但亦有常染色体显性或隐性遗传的报告。主要临床表现是皮肤少汗或无汗，毛发稀疏。典型患者的前额突出，颧骨高耸，颧部变宽，颏部明显，颜面下半部较小。鼻梁凹陷呈马鞍形，鼻尖小而上翘，鼻孔大而明显。口周、眼周有放射状沟纹（似胎传梅毒）。颊部有毛细管扩张，并有一些小丘疹，象皮脂腺瘤，嘴唇肥厚，上唇尤为明显，犹如早老症。但有时可只表现为缺汗的不完全性轻型。

由于患者明显少汗或无汗，其耐热性差，在劳动后或热环境中常感极度不适。轻度感染、进食热食或用甲状腺制剂等药物后，常可引起发热。许多患者在婴儿及幼儿期可出现原因不明的发热。

头发改变常为引起注意的第一个特征，但甚少全秃。头发常稀疏、细软、较短而干枯。眉毛也可稀疏或全脱，尤其是其外2/3可全脱。睫毛正常，阴毛、胡须、腋毛等常较少，而四肢、躯干的毳毛可缺如。约有1/3的患者指甲或缺或脆，变薄，或呈嵴状。

乳齿及恒齿可全缺或部分缺失，门齿、犬齿及臼齿在乳齿时即呈锥形，在恒齿时则呈歪斜状。上腭多正常，但牙龈萎缩。由于唾液腺发育不良而口干，泪腺也可缺如。常有萎缩性鼻炎及臭鼻症。有些患者嗅觉、味觉均差。眼角膜、晶体可有混浊。呼吸道及胃肠道粘液腺发育不良，故呼吸道感染机会较多，有时还可有吞咽困难、口腔炎、腹泻等，但较少见。乳房也可发育不良或缺如。患者常较矮小，一般性发育正常，间或有原发性腺发育不良，约有20%～40%的患者智力较差。

组织病理示表皮变薄而平，毛发、皮脂腺、大小汗腺缺如或发育不全，也可正常。小汗腺的分泌细胞小而扁平，外观不似表皮细胞而犹如内皮细胞，其分泌管

仅由一层细胞所组成。真皮结缔组织一般正常，但胶原纤维及弹性纤维可分散或减少。有时上呼吸道粘液腺也可缺如。

本病常要到儿童较大时由于毛发稀疏才引起注意。所以当婴幼儿出现原因不明发热、毛发稀疏和面容较特殊时就应注意是否为本病。在不全型患者其锥状尖齿也常提示可能是本病，应仔细检查患者汗腺功能并作皮肤活检，以帮助诊断。并注意与出汗性外胚叶发育不良鉴别。

本病尚无特效疗法，一般作对症处理。可让患者选择适当职业，注意限制过度体力劳动，以免出汗困难，每届热天就迁到较凉爽的地区生活，以减轻其无汗之苦。

出汗性外胚层发育不良 又称Clouston病。是一种常染色体显性遗传病，并不少见。甲的发育障碍是本病的重要表现，30%左右的患者只有此一种症状。甲增厚，有条纹，常染色，生长慢。其次，可见甲变短，变薄而脆。甲游离缘下的皮肤增厚。在指关节、指垫，有时膝及肘部皮肤也可增厚。掌、跖有弥漫性角化过度，可波及掌、跖两侧，甚至其背部，有时可发生裂隙。完全型患者的头发可稀疏、变细，色淡而脆，甚或完全缺如。婴儿期可正常。青春期后此变显。眉毛变细或缺如，尤其是其外2/3，睫毛少而细。胡毛、阴毛、腋毛稀疏或缺如，出汗正常。牙齿正常，但可早年即发生龋齿，颅骨有时增厚。一般体格发育正常，但在同一家庭中，患者可较无病者稍矮。性和智力发育一般正常，有时可明显迟钝。

组织病理示角化异常，掌、跖有明显角化过度，但不脱屑。除对症治疗外，尚无满意疗法。

异位皮脂腺病

异位皮脂腺病(Fordyce's disease)是口腔皮脂腺发育的生理性变型。多见于唇红内侧及颊粘膜，呈淡黄色或白色点状丘疹，数目多少不一，常疏散分布，亦可密集，无自觉症状。损害也可见于牙槽突及咽前部，有时也发生在龟头及阴唇粘膜上。每一点状丘疹系由小而成熟的皮脂腺小叶组成，小叶位于小的皮脂导管周围，导管通向上皮表面。本病应与口腔扁平苔藓鉴别，后者多见于颊粘膜而不发生在唇部，粘膜损害呈瓷白色，常排列成网状或环状。本病一般不需治疗。

先天性厚甲症

先天性厚甲症(pachyonychia congenita)也称先天性厚甲综合征是一种常染色体显性遗传病，两性无差别，患儿出生时或出生后不久即发病。主要临床特点为指(趾)甲过度增厚，皮肤和粘膜广泛性角化过度，以及口腔粘膜白色角化等。指(趾)甲改变为最常见的表现，出生时指(趾)甲即可变黄褐色，甲床角质增殖，甲板增厚，逐渐发展成黄色楔状厚甲，伴有明显的横沟。患甲甲板极坚硬，紧密附着于甲床，甲床上堆积着大量质硬的黄色角质，致甲板游离缘翘起，影响手指的细微操作，可因外伤而致甲周反覆发炎而引起甲板脱落。在某些家族中厚甲为本病的唯一表现。

掌跖角化多发生于2～3岁时，主要局限于受压部位，少数亦可全部角化，常伴有多汗症，偶于趾跖面，足跖周缘或踝部发生疼痛性大疱，内容为清澈液体。四肢伸侧、臀、腰、颜面、头皮或其他部位常见有毛发角化病，或较大的毛囊角化性灰黑色丘疹，中央有角栓，角栓容易除去，除去后遗留轻微出血性凹陷。

不少患者粘膜发生角化，呈均匀、浅表、白色或灰白色斑片，多见于舌、口腔、喉部、肛门等处，20岁以前的患者尤为多见，可发生恶变，间可引起声音嘶哑。有时亦见多发性囊肿，表皮囊肿、角膜角化不良及其他眼部缺陷，如小眼球和白内障。头发一般正常，某些病例可出现扭发，头发稀疏和其他毛发营养不良。牙齿一般不受侵犯，间有出牙过早者。

组织病理示甲板过度角化和肥大，甲母质角化不良。毛发角化处皮损活检可见毛囊角化过度及角栓形成。舌及口腔损害可见有明显角化不全，粒层消失，棘层增厚和广泛性上皮细胞空泡变性，无角化不良，颇似白色海绵状痣。本病尚无有效疗法，可对症处理，外用角质溶解剂如20%尿素软膏。鞋宜松软，以防趾甲受压而进一步损伤。

先天性毛细管扩张性大理石样皮肤

先天性毛细管扩张性大理石样皮肤(cutis marmorata telangiectasia congenita)又称先天性全身性静脉扩张症或Van Lohuizen综合征。

患者多为女孩，在出生时即有局限性或全身泛发性皮肤网状紫色斑点，有明显的毛细管扩张。头颈部浅表静脉明显扩张，间或波及胸部。病变皮肤可发生坏死及溃疡，溃疡愈合后留下萎缩疤。有时并发蜘蛛痣。本病可自行完全消退或持久不退。患儿有时可伴发严重缺陷如动脉导管未闭、先天性青光眼和智力迟钝等。皮损处病理切片可见明显的毛细管扩张，有时也可见静脉扩张。本病应与全身弥漫性静脉扩张症相鉴别，后者静脉多呈海绵状或错构瘤样畸形，而且多在幼年后逐渐起病。尚无特效疗法。

先天性点状软骨发育不良症

先天性点状软骨发育不良症(Conradi's disease)是一种由常染色体隐性基因所引起的多系统缺陷性综合征，皮肤、骨骼、心血管、中枢神经系统、眼睛等均可受累。

病因未明。约25%的患者，在出生后即有皮肤损害，呈局限性发亮红斑，其上粘着白色鳞屑，如鱼鳞病样红皮症；偶见手部大疱，掌跖角化增厚。当皮损渐趋消退，可形成毛囊性皮肤萎缩，以四肢最为明显，有时可形成假性秃发、色素失禁症样的斑状色素沉着。除皮肤症状外，患者尚有骨骼病变，股骨及肱骨变短，形如侏儒，大关节可因肌纤维化而形成屈曲性挛缩。颈短，鼻梁塌陷如马鞍鼻。上腭则成弓状而高耸。眼睛可有双侧白内障，伴视神经萎缩。心血管系统可有动脉导管未闭、瓣膜异常和室间隔缺损等病变。智力发育较差。患者常在2岁前死于心血管、胃肠道和呼吸道等病变。本病诊断主要根据临床上皮损、骨骼、心血管系统和神经系统等病变，尤其是骨骼X线检查在透明软骨区发现点状钙化。预防在于禁止近亲结婚，实行遗传咨询。对已得病的患者，只能进行对症治疗。

先天性血管萎缩皮肤异色病

先天性血管萎缩皮肤异色病（congenital poikiloderma atrophicans vasculare）又名 Rothmund-Thomson综合征，是一种具有皮肤异色病、身材矮小、幼年白内障、毛发稀少、光敏等表现的常染色体隐性遗传病。病因未明，女比男多一倍。患者从婴儿期开始，在脸、颊、臀两侧起朱红色，表面肿胀的斑片，稍晚在四肢伸面出现同样皮损。在童年时皮损发展成网状或雨点状色素沉着，中间有毛细管扩张，点状或细条状的萎缩脱色斑。在额、耳、鼻、颈、颌、躯干和四肢屈面，这种皮肤异色变化较轻。日久可在皮损中出现鳞屑或疣状角化损害，偶变为皮癌。皮肤异色病为本病常有的表现。约半数患者身材矮小，各部匀称或前臂、手和小腿较短小、肥圆和发绀，手纹模糊不清。半数患者尚有幼年白内障，可为前囊下、核周和后星状白内障。有些病人的角膜有变性表现。约1/3患者有局限性骨缺损，在四肢远端缺骨、骨发育不良或畸形，如指骨短或缺，跖骨裂开，或畸形，四肢两侧长度不等，盆骨、长骨有囊性损害等。约1/3病人有光敏感，受晒部位红肿起疱。约1/4患者有性腺功能不全，内或外生殖器发育不良，女的可无月经，男的有隐睾。约1/4患者的指甲生长不良，甲面粗，有纵纹，甲肥厚或萎缩。约1/6病人牙发育不良，牙小，不出牙或畸形，组织病理示皮肤早期有轻度角化过度、棘层肥厚，基底层细胞有水肿、淋巴细胞浸润和液化，和真皮的分界模糊。以后表皮萎缩变薄，角化过度变坚实，真皮细胞浸润消失，毛细管扩大增多，积聚许多噬黑素细胞，毛囊和皮脂腺消失，有时汗腺也消失。最后表皮棘细胞大小不一，排列失常，出现角化不良，近似表皮原位癌的变化。本病应和成人早老病和幼年早老病相鉴别，因在皮肤、身材和眼等方面有若干相似之处（见附表）。患者应避强光曝晒，搽防光剂及滑润剂，治白内障和矫正畸形。

先天性血管萎缩皮肤异色病的鉴别诊断

鉴别点	先天性血管萎缩皮肤异色病	成人早老病	幼年早老病
发病时间	3—8月	10—20岁	1—2岁
女：男	2:1	1:1	1:1
皮　肤	异色，角化	异色，硬化，角化，溃烂	萎缩，色素沉着，硬化
白　发	偶　有	多而显著	不突出
皮下脂肪	正常或减少	萎缩	几不存在
身　材	矮	矮	侏儒
脸	马鞍鼻，大而凸额	鹰嘴鼻，绷紧脸皮	秃头，尖鼻，小颌
白内障	10岁内开始	20—30岁	不特殊
糖　尿	—	常见	—
动脉粥样变	—	+	常见而重
肿　瘤	±	常见	
寿　命	正常	平均47岁	平均16岁

遗传性出血性毛细管扩张症

遗传性出血性毛细管扩张症（hereditary hemorrhagic telangiectasia）又称Osler-Rendu Weber 病，是一种遗传性疾病，主要由显性基因遗传，极少见完全正常携带者，但也有20%左右的患者可无家族史，可能是由于其先辈的损害并不明显。同一家族中的起病时间常相接近。病变可波及周身血管，约90%患者有毛细管扩张出血史。发病年龄以青春期或成人期为常见。皮肤毛细管扩张常在30—40岁左右更多见。典型皮损呈点状，直径约1—4mm，其上有波纹状毛细管扩张，常为斑疹，有时为丘疹，个别损害则呈结节状或线状，少数可呈蜘蛛状，但无搏动，深红至紫色，界限清楚，压之退色。皮损位于身体各部，但以面部、口唇、耳部、躯干、前臂、手部、甲床等处最常见，掌跖也可波及。各处粘膜几乎均可累及，损害可见于鼻中隔、口腔内、鼻咽部以及整个胃肠道，也可见于呼吸道、泌尿生殖系统及中枢神经系统。在毛细管显微镜下，舌蕈状乳头内有单根极度扩张的血管，使乳头扩大，具有诊断意义。

病变部位出血的严重程度和发生机会决定着临床表现和病程。有些患者可有肺部动静脉通道，因此引起红细胞过多症。在成年患者可出现呼吸困难、发绀、杵状指等。肝内也可发生动静脉通道而引起肝肿大。由于肝内毛细管扩张及纤维化，可导致肝硬化。主动脉弓、脾动脉的动脉瘤以及脑部动静脉畸形等也曾有报道。

组织病理示表皮下几乎只有一层细胞组成的薄壁的扩张血管扭曲成团，其上表皮萎缩。

本病应与其他原因所引起的毛细管扩张鉴别，一般

通过毛细管显微镜检查可鉴别。治疗主要是及时控制出血。鼻内出血可用电凝固暂时处理，内服女性激素治疗可使鼻内柱状上皮转成鳞状上皮而防止鼻出血。重症患者因鼻出血而引起严重贫血者可考虑外科手术植皮并适当补给铁剂。对肺内动静脉通道，胃肠道反覆出血者，可考虑外科手术切除。

遗传性血管性水肿

遗传性血管性水肿(hereditary angioedema)是一种很少见的疾患，水肿为单发病变，质坚韧、痛而不痒。不伴发荨麻疹。常于儿童期开始发病，面部、手、足、外生殖器皮肤、口腔、消化道和呼吸道的粘膜易于波及。可反覆发生水肿、恶心、呕吐、呼吸困难，甚至喉头水肿而窒息死亡。每次1～3d，有时可一周。作者曾见一家父子人先后同患，其父即因反覆发作最后侵及喉部发生窒息而死亡，常因拔牙、创伤、扁桃体摘除和病毒感染而促使本病发作，情绪紧张也可加重。

根据在口唇、眼睑或咽喉部等处突然发生局限性水肿、痒感不著，无全身症状，水肿多有家族史、反覆发作等情况，并有C1酯酶抑制物的缺陷和C4滴度降低等，常可确定诊断。

治疗与荨麻疹同，若有呼吸困难，应立即皮下注射0.1%肾上腺素0.3～0.5ml及抗组胺药物如苯海拉明20～40mg。必要时应作气管内插管或气管切开术，以保持呼吸道通畅。有时也可服用6-氨基己酸 每日10—16mg，如患者作手术，应预防性地应用新鲜冷冻血浆。近来报告可用新的脑下垂体前叶阻抑制 达那唑(danazol)，有增加C4及C1酯酶抑制剂水平作用，具有一定疗效。

遗传过敏性皮炎

遗传过敏性皮炎(atopic dermatitis)多自婴儿时期开始发病，常见于有遗传过敏的患者，但遗传的方式还不清楚。患者及其家族中易患有支气管哮喘、花粉症、变应性鼻炎及荨麻疹等。患者的皮肤有以下特征：皮肤苍白干燥，毛周角化，下肢鱼鳞病样改变，下睑皮肤有皱褶，掌纹多而细，皮肤划痕反应、组胺及乙酰胆碱皮内试验多呈迟发苍白反应，指趾皮肤温度较低以及发汗少等。血清中IgE多较正常为高。

发病机制和临床 患者多有遗传的易感性，对某些无害物质易发生变态反应。如鱼、牛奶及蛋类等食物以及吸入花粉、真菌、屋尘、螨、动物皮毛等均可引起本病。患者血清中有对某些致敏物的循环抗体，皮试呈即刻反应，被动转移试验可呈阳性。细胞免疫功能低下。痒感阈值较低，瘙痒较剧且持续时间也长。婴儿期易对某些食物过敏，到儿童期后易对某些吸入物过敏。血中嗜酸粒细胞常增多。患者常有精神紧张、焦虑不安，皮损变化往往受精神、情绪影响。由于瘙痒易引起失眠及用力搔抓而加重病情及诱发感染。季节变化、冷热、潮湿、干燥等环境因素易影响病情。

本病依年龄不同分为三期，即婴儿期、儿童期及青年、成人期。典型的重症患者多自婴儿期时开始发病，经儿童期到成人，长期反覆发作。但也不一定都经历三个时期。

婴儿期的皮损往往好发于面颊部，呈潮红、丘疹、渗出及结痂损害。轻者局限于头面部，重时躯干、四肢及臀部均可发生。因搔抓及摩擦，常有糜烂及血痂。好转时皮损干燥、落屑，遗留毛囊性小丘疹。多于生后2～6月开始发病，病情时轻时重，轻者于2岁左右可全愈，重者及有明显遗传史者则多慢性化。

儿童期的皮损多对称分布于腘窝、肘窝、腕、踝等部。身体其他部分也有不同程度的皮疹。皮疹多为丘疹，苔藓化及轻度色素沉着。加重时有渗出、湿疹样斑片及血痂等。儿童期的另一型皮疹呈痒疹样，散发于四肢伸侧及背部，呈棕褐色或正常皮色的半米粒大丘疹，皮肤干燥有抓痕、血痂，常伴发浅表淋巴结肿大。上述症状多见于5～7岁的儿童，8～9岁后可逐渐好转或全愈，但亦可迁延不愈至青年或成人。

青年、成人期的皮损多发于面部、颈侧及上部躯干，但腘窝及肘窝的病变仍存在。面部皮损好发于额、上睑及口周围，可为局限性苔藓样斑片或散在性干燥性丘疹，有鳞屑及血痂。皮肤干燥，口周易有皲裂。有的患者手足背部可有慢性皮炎。多数患者于40岁以后，病变逐渐消退，少数持续较久。

诊断依据 诊断可参考以下特点：患者及其家族中常有过敏性病史，有较特异的皮肤现象，病程较久，不同年龄有其好发部位，易对食物、吸入物及药物过敏，瘙痒较剧，易受情绪、季节及气候变化影响，血中IgE升高，嗜酸粒细胞增多，细胞免疫力低下现象。

治疗要点 婴儿及儿童患者应保护患部，勿穿用丝、毛织品，控制搔抓及摩擦。勿用肥皂及热水洗烫患部。注意避免紧张、过暖、劳累、激烈运动及化学刺激等诱因。关于限制易致敏的食物，或采用皮试阳性物质进行脱敏治疗，多数人认为对病情影响不大，但若有明显诱发本病恶化的食物，仍以限制为宜，应注意患儿营养。

抗组胺类药物，可控制瘙痒并有轻度镇静作用，可据患者的耐受情况及疗效等加减用量与选用品种。精神紧张时可用地西泮(安定)及谷维素等。皮损泛发严重不易控制时可短期服用皮质激素，但因其有抑制生长等副作用，婴儿、儿童期应慎用。

局部治疗：有渗出的病变可作湿敷。干燥病变可外用氧化锌油或皮质激素等。慢性肥厚性病变可选用煤焦油或糠馏油糊膏，亦可外用皮质激素封包。有感染时可将新霉素等抗生素加于上述药膏中，但需注意多数患者易对外用药过敏，慎重选用。

预防：婴儿要注意消化状态，喂奶不宜过饱。注意衣被勿过暖，少用水及肥皂洗擦患部。湿疹未愈或未彻底全愈时不能种痘，不要和新种痘的人及发生单纯疱疹的人接触，以防病毒感染。患者应保护皮肤，防止皮肤干燥。天气干燥季节可涂用冷霜或尿素霜，避免各种外界刺激。生活规律，注意饮食和睡眠，可减轻症状及防止复发。

家族性良性慢性天疱疮

家族性良性慢性天疱疮（benign familial chronic pemphigus）又名Hailey-Hailey病，是一种罕见的遗传性疾病。由不规则的显性基因引起，大多数患者有家族史。可能是表皮细胞张力细丝和桥粒复合物的合成或成熟障碍，或者是细胞间物质的合成障碍，使棘细胞有先天性的松解趋向，在外来刺激的作用下，如摩擦、寒冷、紫外线等，即引起棘细胞的松解而发生本病。比较重要的激发因子是感染，如葡萄球菌、念珠菌及病毒等。本病没有发现特殊抗体。通常自青年或成年时期开始发病。基本损害为发于红斑或正常皮肤上的成群水疱，很快混浊并发展成为松弛性大疱，破裂后形成糜烂面，覆以琥珀色痂。表皮松解征阳性。有时中心部分自然消退而边缘部分发炎及结痂，并逐渐向外扩展而成为环形或回状。反覆发作后，表面可形成柔软而扁平潮湿的增殖性损害。多见于颈侧、腋下、腹股沟、胸、背部、外生殖器及肛门附近。可仅发于一处，亦可多处发生。自觉瘙痒。偶有口腔粘膜糜烂。夏季多汗常促使皮损加重。

组织病理颇似寻常型天疱疮，有时两者很难区别。但本病的棘细胞松解较广泛，棘细胞的损害程度较轻，可见少许细胞间桥残留，疱腔裂隙较小，且有少数病例有角化不良。电镜下可看到最早的改变是张力细丝与桥粒分离，失去细胞间的粘合力。

皮损能自然消退，又再复发。治疗主要是对症和控制继发感染。皮损多时可用皮质激素。平时应预防外伤及感染。

家族性自主神经功能失调

家族性自主神经功能失调（familial dysautonomia）又称Riley-Day综合征，是一种少见的内脏皮肤障碍性疾患，表现为自主运动和内脏感觉功能同时缺陷，其特征为多汗、皮肤红斑、间歇性高血压、无泪液、角膜反射消失、腱反射减弱以及反覆发生肺部病变等。

病因未明，可能是一种酶缺陷。犹太人患者较多，有时为家族性，由单一常染色体隐性基因所遗传。许多症状，主要表现为交感神经功能失调，所以有人认为可能是自主神经功能不平衡所引起。患者常有特征性的面容，眼如杏仁、斜位，耳大、位低，下颌前突，哭时无泪，吞咽和吮吸反射不协调，因之容易引起吸入性肺炎。患者多有血管运动性障碍而呈肢端发绀，皮肤也可出现红斑及苍白的斑点状花纹，注射组胺后所出现的三联反应可降低或缺如。常见角膜反射消失，膝关节可有神经关节病变（Charcot关节），深反射减弱或缺失，角弓反张，阵发性高血压，年龄较大时还可出现体位性低血压及晕厥。由于广泛的感觉障碍，可发生角膜溃疡及皮肤外伤。患儿常较矮小，可有杵状指，有时还伴有智力障碍。

根据病史及临床表现，结合于患者结膜腔内滴入2.5%甲基胆素后引起瞳孔缩小等情况，对本病的诊断可有帮助。尤其患者在婴儿期无眼泪时，更应高度警惕是否患有本病。但有时应与肢痛病、胰腺纤维囊性疾患等鉴别。在较大的儿童，其阵发性高血压及多汗应与嗜铬细胞瘤鉴别。通过皮内组胺试验和尿中儿茶酚胺测定，有时可助诊断。

本病尚无满意疗法，用胆碱神经阻滞剂、阿托品或溴丙胺太林（普鲁本辛）治疗，可能稍有帮助，眼内滴入1%甲基纤维素眼药水，可保护角膜。对一些并发症应及时采用对症治疗。

厚皮性骨膜病

厚皮性骨膜病（pachydermoperiostosis）是一种遗传性疾病，以受累皮肤和四肢的骨骼肥厚性变化为主要特征的综合征。

原发性厚皮性骨膜病是一种罕见的发育性遗传性疾病，属于多变的常染色体显性遗传，主要见于男性，发生于青春期后不久。面部、前额、头皮及手足皮肤显著粗厚而折叠，折叠的图形伴同前额和颊部的沟纹以及沉重增厚的眼睑，使病者的面容呈现一种疲倦和绝望的表情。头皮及面部皮脂腺的分泌增加，手足皮肤增厚且多汗。四肢骨和指、趾骨均增厚产生铲样手和足，手指和足趾呈杵状。在5～10年间皮肤和骨的变化，常呈进行性加重，以后才趋稳定，持续终身。

继发性厚皮性骨膜病又名肥厚性骨关节病变，可由于遗传因素引起，而多数是由严重的肺部疾病、肺脓疡、支气管扩张或胸腔内恶性肿瘤、食管癌、胸膜间皮病等疾病激发的。主要发生在30～70岁的男性，以骨的变化为最显著的特征，发展迅速，且常疼痛。皮肤变化相对轻些。如原发疾病治疗有效，则骨和皮肤变化将很快消退。本病尚可作为某些综合征的一部分表现，如Rosenthal Kloepfer综合征。

在组织病理上，呈现小腿骨的增生性骨膜炎，尤其在胫骨、腓骨、桡骨和尺骨的骨干发生弥漫性不规则骨膜骨化，受累骨的周围线增粗，但长度不增加。在严重病例除颅骨外，几乎所有骨均可累及，韧带、腱、骨间膜可以骨化。皮肤显示胶原纤维增加，表皮和表皮附属器的肥厚。

X线摄片显示掌跖骨的骨干和四肢的长骨中有巨大

的骨膜增厚和一些皮质增厚。

根据头皮、面部的皮肤肥厚粗糙、皱褶及四肢骨骼的肥厚性变化，可诊断为本病，按发病年龄和进展速度，可区别原发性和继发性。

治疗的重点在于改进病者的容貌外观，可进行整形外科手术。

先天性畸形和发育性畸形

先天性畸形和发育性畸形是指在出生时或出生前有异常，或潜在异常因素。人类在解剖构造上可以有一定的差异，但一般不会造成不良后果。若这种异常超出正常范围，并对形态和功能产生一定的影响，应从属于先天性或发育性畸形。

发病机制和临床 畸形可以是局限的，也可以是全身性的或多发的，后者可以造成某些组织的发育异常，形成全身性先天性畸形或发育性畸形。在形态形成或发育过程中，据统计，每20个新生儿中将有一个发生不同程度的缺陷，但只有少数影响功能、带来明显畸形；其中60%属于形成异常也即是在胚胎发育中发生内在紊乱，尚有4%是由于形成不良，即在妊娠后期胎儿的生长受到压抑。如果形成异常是起源于基因紊乱，就难以矫正，而形成不良就比较容易被矫正，甚至会自发矫正。

畸形发生的因素有：(1)机械性压抑。这只是于妊娠后期。在怀孕最后10周，胎儿生长迅速，而羊水逐渐减少，同时腹部、盆腔的压力逐渐增大，特别是双胎或子宫畸形、子宫肌瘤等都会限制胎儿的活动，导致形成不良。如先天性髋关节脱位、足畸形、小腿弓形畸形、斜颈等。(2)遗传因素。有些骨骼发育性紊乱、畸形的各种综合征或缺陷，经染色体检查，可以找出致病因素。一般可分为三类，即单基因异常、染色体紊乱和多因素遗传（后者包括基因和环境因素）。

先天性与发育性畸形可以有三个病因：1发生于子宫内，出生后即显而易见，这是真正的先天性形成异常。2单基因替代或突变紊乱。3环境因素或在产前受到某些因素，引起复杂变化，这往往在怀孕的早期4周内使胎儿发生严重畸变，如风疹感染、氨基蝶呤、沙利度胺（反应停 thalidomide）等药物的使用等。在这阶段，胎儿正处于细胞分化的活跃阶段，母体的内分泌和营养环境也处于明显变化阶段，任何外来干扰都会导致畸形的发生。

根据遗传家谱的分析，可标出等位基因的集合和孟德尔原则，以及非等位基因的独立性和依赖性，并能了解其特位性、结合性和单基因的突变性。它可以出现四种遗传模式：

(1)常染色体显性遗传：这是常染色体基因寓于一个杂合子中，只有病人的一个亲体携带这基因。遗传规律是：①致病显性基因在常染色体上，遗传与性别无关，家族中男女得病机会均等。②每代都可有病人，常见连续数代。③由于病人基因型常属杂型，如病人与正常人通婚，子女得病的机会为50%；如配偶均为病人，子女得病的机会将为75%。④近亲婚配与此类疾病遗传无特殊意义，因为不存在表现型正常的携带者。⑤它可有较大的可变性，有时可减到不外显，但突变基因不消失，隔代又会出现。常见的有软骨发育不全、指甲-髌骨综合征、短指、蜘状手或足、进行性骨化性肌炎、骨干续连症、埃-当综合征、成骨不全、蜘蛛状指、脆弱性骨硬化、神经纤维瘤病、面-肩胛-肱肌肉营养障碍等。

(2)常染色体隐性遗传：带有异常基因的一个杂合子与另一个杂合子结合，可造成一个异常结合的纯合子。它的遗传规律是：①男女发病机遇均等。②病人一定是纯合子，后代中每4人中有一个病人。③家谱呈横向受患排列。其表现型必然是同一家庭中的同胞，即发生于不受患的父母和同胞。④杂合子特征是由于隐性特征者与正常人通婚，下代有一个隐性特征携带者，自一半后代受患。常见的有钙化性软骨营养障碍、Hurler综合征、Morquio综合征、肢体-肢带肌肉营养障碍等。

(3)X染色体伴性显性遗传：致病显性突变基因在X染色体上。女性多为杂合子，X染色体上的基因只能传给女孩。所以男性病人与正常女性通婚，下代女孩都将得病，而男孩正常。遗传规律是：①病人的父母中必有一人患病。②病可代代相传，但病人的正常子女不会有致病基因传给下代。③由于致病显性基因在X染色体上，因此得病与性别有关。患病男性与正常女性通婚，下代女性得病，而男性正常；若患病女性与正常男性通婚，则两性得病机会均等。此类遗传性疾病不多，如抗维生素D佝偻病、Morquio病等。

(4)X染色体伴性隐性遗传，它发生于女性X染色体上的隐性基因。杂合子女性与正常男性通婚后，可出现四种后代。其中之一是受患男性，带有母亲的异常染色体，所以母亲是携带者，儿子是受患者，他从不传给下代男性，但可给女孩作为携带者。常见的有血友病、Duchenne型假性肌肉营养不良、Hunter综合征、色盲等。

多基因素遗传是指许多基因共同作用的结果，并附加周围环境因素的影响。病人发生的范围在嫡系亲属中要比一般群体为大，因此环境因素的影响有时可成为诱发的主要原因。在临床上，不少先天性异常虽没有明显规律性的家族史，但在亲属中可有较高的发病率，染色体正常，也无代谢异常，均属于此类，如发生于一卵双胎比异卵双胎要多。常见的有先天性髋关节脱位、先天性马蹄内翻足、脊柱裂或伴有脊髓脊膜膨出等。

先天性畸形可按形成机制归纳为：

(1)分化缺陷：胚原基不能形成它应形成的部分。若发生于胚胎期，这部分就缺如；若发生于发育后期，则骨的原基不能进行软骨形成和骨形成，如多发性外生软骨瘤病，骨的发育就停留在软骨阶段。

（2）节段缺陷：显著的例子是先天性融合，呈合并状态，如先天性颈椎缺少或融合（Klippel-Feil综合征），先天性肋骨融合、先天性尺桡骨骨性连接、并指（趾）等。

（3）骨化中心融合缺陷：如先天性锁骨假关节、两分髌骨等。

（4）移动缺陷：如先天性高位肩胛骨就是由于肩胛骨未能下降，保持于颈旁而造成的畸形。

（5）多余部分：如多指（趾）畸形。

（6）骨的结构性缺陷：这类包括许多遗传性发育异常。根据1969年的巴黎分类将这组骨发育异常分为：①发病机制不明确的全身性骨病，如骨软骨的发育异常、发育障碍，特发性骨溶化和原发性生长紊乱。②发病机制明确的全身性骨病，如染色体异常、原发性代谢异常、粘多糖病、粘脂病和其他代谢性骨外紊乱。③继发于骨外系统紊乱的骨异常。

治疗要点 治疗原则应该是早诊断，早治疗，才能获得预期的良好效果。对畸形的类型、性质和严重程度应充分估计；对病废残留程度应有预见；在整个发育生长过程，应密切监护；对严重或多发性畸形，应作长时期治疗的打算。手术只能看成是治疗的一部分，应采取多种方法的综合处理，如手法、理疗、支具等。此外，应密切观察病人的全身情况，对儿童的发育、生长、智力以及成人的工作、志趣、体力等，都应作出比较全面的分析。目前对许多难治的先天性畸形，如粘多糖疾病、血友病、Duchenne型假性肌肉营养不良、脑膜膨出，及其他多种骨关节畸形，已能在产前作出诊断。因此，遗传工程将是一个重大的发展，在防治上，将起重要作用。

先天性斜颈

先天性斜颈（congenital torticollis）是胸锁乳突肌的先天性单侧挛缩，导致头和颈的不对称畸形，头倾向患侧，下颌转向健侧（见图）。

胸锁乳突肌发生纤维变性的机制仍不明确。推论之一是胎儿在子宫内位置不正或因分娩创伤而引起局部缺血，导致纤维变性。也有认为是静脉淤血所致。寰枢椎的旋转性固定或颈椎畸形也可引起斜颈。应与肌性斜颈作鉴别。

肿块呈白色，酷似纤维瘤。显微镜下检查为稠密的纤维组织，但其中无出血证据，所以很难理解系出血性因素。刚出生后，在胸锁乳突肌内可摸得一质硬、无痛的梭形肿块，逐渐萎缩，半年左右消失，代之以条索状纤维化肌肉，斜颈外观也越来越明显。及至成年，面和头可出现不对称。若系固定性斜颈，颈部将僵硬。

治疗的关键是由家属进行手法治疗。方法是固定两肩，下颌转向患侧，使头部倒向健侧而牵拉患侧，每日100～200次，防止胸锁乳突肌挛缩。若半年后无效，则可在1岁时作患侧胸锁乳突肌切断术，或部分切除术。一般切口是在锁骨上1cm处，与锁骨平行，但也有人主张在乳突处切断胸锁乳突肌的肌起点。应注意不可误伤面神经。



先天性斜颈

先天性短颈

先天性短颈（congenital short neck）是两个以上的颈椎体相互融合而引起的颈部畸形。它是由于脊椎分节不全所致。临床特征是颈椎活动受限，比一般短，头似乎放在两肩的水平位。颈两侧有"蹼"状宽阔皮肤，下垂至两肩，颈后发线下降（见图）。它可伴随其他畸形，如肋



先天性短颈
出现颈蹼，枕部发线低

骨融合，半椎体畸形，高位肩胛骨，听觉紊乱，联带运动和先天性心脏病。有时它可以是枕骨裂脑露畸形的一部分，总结起来，它有三个主要特征：①枕骨缺损。②颈椎裂。③头的固定性向后屈曲。

无特殊治疗。对严重颈蹼者可作整形手术。

先天性脊椎发育不全

先天性脊椎发育不全（congenital vertebral dysplasia）是脊椎在妊娠早期因某些原因而引起的脊椎发育或分节障碍所造成的畸形。原始的躯干支架是脊索。在胚胎发育早期，间质组织作为生骨节移向脊索，排列成对。这些生骨节被来自前后的节间动脉分开。每个生骨节又分成两半，上半为疏松层，下半为致密层。以后下生骨节的上半疏松层与上生骨节的下半致密层融合而成为椎体，原来分开两生骨节的节间动脉被包于新形成的椎体中央。椎体的上半的致密层又向后伸延，环绕神经管，形成椎弓。椎间隙内的间质组织则形成椎间盘。椎间盘的髓核则是脊索的残留。

在胚胎7周时，软骨中心开始形成。共有四个，两个形成椎体，各一个形成一侧的椎弓。这四个软骨中心逐

步形成一个完整的软骨性脊椎。10周开始骨化。椎体有一个单独的骨化中心。两椎弓各有一个骨化中心。这些骨化中心要待出生后才逐渐融合。自生骨节形成,分成节段,一直到骨性融合,都可因某种抑制因素而造成不同畸形,如椎体融合,椎体缺如,半椎体,椎弓裂等。

先天性椎体融合 见"先天性脊柱侧凸"和"先天性短颈"条。

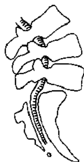
先天性椎体缺如 较少见,常发生于脊椎下段。它可以是骶骨缺如或发育不全,或胸10以下完全或部分缺如。如果缺如范围过广,病儿不能存活;如只局限于下骶段,则病儿仍能生存。骶骨缺如时,两髂骨挤向中线,臀部扁平,臀纹短,骶尾正常后凸消失。神经症状较明显,两下肢肌肉萎缩,大小便失禁,两足畸形,整个下肢呈圆锥状。无特殊治疗。

先天性半椎体 这是正常椎体的原基部分和原基的一半未能生长的结果,由于骨化中心停止生长而形成楔状。在半椎体上下,可发生代偿。这种畸形可在生长期间不进展。若下面的椎体也缺如,则在生长期间畸形可加剧。畸形较固定。它往往是先天性脊柱侧凸的一个成因。一般没有治疗适应证。若发生脊髓压迫症状,可用撑开压缩杆(Harrington rod)撑开并作脊椎融合术,或作半椎体切除术。

先天性枕寰部畸形 这是由于中轴骨骼形成的各个阶段发育不全所致。它包括:脊索形成、进行性间质节段形成、间质节段的软骨化和骨化,以及骨化间质节段的融合而为完全的骨结构。可形成以下一些异常现象:①终端小骨。②枕骨椎体。③基底凹陷、基底压迹和扁颅底。④第一颈椎与枕骨的先天性融合。⑤Arnold-Chiari畸形。⑥先天性分离齿状突。⑦先天性齿状突缺如。⑧家族性齿状突发育不良。⑨先天性椎弓缺如。⑩先天性关节突缺如。⑪颈椎的脊柱滑脱。

先天性椎弓根裂和先天性脊柱滑脱 这种畸形多发生于第五腰椎第一骶椎之间,骶骨面和关节突发育不良,引起向前严重滑脱,常伴有马尾症状。起因于骶骨缺陷,包括关节突缺陷和神经弓变细,所以不一定出现椎弓峡部断裂。多发生于腰骶部,第一骶椎发育差,可以没有上关节突。站立时,第五腰椎向前向下滑移的剪式应力,使第五腰椎的下关节突遭受磨损,第五腰椎棘突向前滑移至骶神经弓的纤维缺损处。峡部变细,向下弯曲,但仍能保持完整,可在一定应力下,也能折断,滑脱就变得更明显,第五腰椎体甚至可滑至骶骨前方。马尾及骶1神经被牵伸,在第五腰椎第一骶椎隆凸之间形成S形。如果同时再有急性损伤,滑脱就急剧增加,形成急性下腰痛,腰部僵硬,脊柱腰骶部凹陷或有侧突,腘绳肌痉挛。这主要是由于神经被牵伸所引起,称为临床危象和"脊柱滑脱伴有腘绳肌紧张"。从斜位X线片上可看到椎弓全貌,"狗颈"代表峡部,峡部变细或有缺陷,表现为"狗颈"断裂。从侧位X线片可了解椎体的移滑程度。正常时,第一骶椎前缘的向上伸延线是远离第五腰椎体的;如果这伸延线切过第五腰椎体,说明脊柱有滑脱(Wlman征阳性)。

若症状很轻,移位不大,可用非手术疗法,但应定期X线检查随访。勿增加体重,不能过度劳累,勿做剧烈运动,加强功能锻炼,切忌腰部过伸和过屈,改善腰椎前凸的不良姿势,进行臀大肌、腹肌和骨盆倾斜矫正的锻炼,并用脊柱支架保护。若腰部有持续性疼痛,滑脱加重,病废严重,应考虑手术治疗。若有神经根压迫或刺激症状,应切除压迫部位的椎弓,解放神经根,再作后外侧横突间融合术。这种融合术可将术后假关节发生率下降至7%(见"脊柱滑脱"条)。



先天性脊柱滑脱

多发生于腰5-骶1间,常伴有马尾症状

先天性脊柱后凸

先天性脊柱后凸(congenital kyphosis)可以是局限性畸形,也可以是全身性骨化紊乱的一部分,如Morquio病等。多见于女孩,原因不明。畸形可在婴儿期就很明显。随着脊柱的生长,脊柱后凸逐渐增加。在儿童期,可以没有腰痛或肌痉挛,但至成人,将过早地出现骨性关节病变化。有1/4的病人可出现脊髓或马尾压迫症状。常见的部位有胸10—腰2,腰4、5较少见。

按解剖分类,可有7种病因:①椎体缺如。②椎体缺如伴有小椎体。③一个小椎体。④邻近两个小椎体。⑤邻近椎体的分节不全。⑥椎体前角缺如。⑦楔形椎体。

症状严重者,可作局部脊椎融合术。若没有神经症状,可用支架保护,待儿童成长后,症状不减,可作椎板减压和脊椎融合术。一般不作畸形椎体切除术。

先天性脊柱侧凸

先天性脊柱侧凸是由于脊柱的发育不全或异常而引起的脊柱侧向畸形。根据分节缺陷及其范围,可分为6个类型:①部分单侧性椎体形成不全,引起楔状椎体。②完全单侧性椎体形成不全,引起半椎体。③双侧性分节不全,邻近椎体的椎间隙消失。④单侧性分节不全,引起一侧骨杆形成。⑤肋骨融合。⑥其他分节紊乱。此外,

尚可伴随许多其他畸形。

对新生儿和婴儿，可用牵伸性操练来纠正畸形。若畸形严重，可用脊柱侧凸夹板，若婴儿能坐、爬和行走，可用Risser的局部定位矫正石膏，每2～3月更换一次。对年幼儿童，可用Milwaukee脊柱支架。若上述非手术治疗无效，畸形继续发展，应作脊椎融合术。单侧分节不全并有骨杆者，可在凹侧切除肋骨并切断骨杆，有助于严重曲线的术后矫正，但这手术应慎重考虑。骨杆截切后矫形的有效方法是用晕轮(halo)—股骨(或晕轮胫骨，或晕轮骨盆)牵引，将脊柱拉开，并在凸侧加用侧向悬吊压力带，但此法易伴有断椎并发症。若骨盆已有固定性倾斜，可将腰椎与骶椎融合于代偿曲线位。一般不作畸形椎体的切除术。

先天性肩关节脱位

先天性肩关节脱位(congenital dislocation of shoulder)极少见，多因肩周肌肉瘫痪、肩胛盂或肱骨头发育不良所致，常合并其他畸形。功能障碍不大者，不需治疗。功能影响较大者，可试行手法整复。必要时可作肩关节囊褶叠修复，肌腱移位加强、肩峰突切除术以解除阻碍整复的骨畸形，或将肩关节融合于功能位。臂丛牵拉性损伤的机会较大。常用的有效手术方法有：切除肩胛脊柱骨以改善活动功能；肩胛骨的广泛性骨膜下剥离，在最低位用筋膜固定肩胛骨于肋骨上。向下牵拉时，应注意臂丛是否有损伤，检查三角肌和肱二头肌的肌力是否减弱或消失。

常用的手术是Woodward法。从颈4～胸9作一正中切口，显露肩胛骨的脊柱缘，将内侧连接处切断，肩胛骨不难下移。在切口下缘，将斜方肌从背阔肌上分离，切断斜方肌的脊椎棘突的肌起，切断菱形肌肌起，再分离菱形肌和近侧斜方肌与锯齿肌和直棘肌。牵开整片肌层后，可看到自肩胛骨上脊柱缘长出的肩胛脊柱骨或软骨条或纤维带，保护斜方肌下面的副神经和支配菱形肌的神经。在颈4水平位切断斜方肌的一部，切断肩胛提肌，如此可将整片肌层向下拉，直至肩胛角降至正常水平，将拉下的斜方肌和菱形肌筋膜缝至正中线。暂用绷带包扎于肩内收内旋位，肘置于胸前，患侧手搭于健侧肩(Valpeau位)数周，再开始功能锻炼。

先天性锁骨假关节

先天性锁骨假关节(congenital pseudoarthrosis of clevicle)是锁骨正常化不足的畸形，几乎均发生于右侧。这种右侧性可能是由于右锁骨下动脉位置较高所造成。如果同时尚有颈肋或第一肋骨抬高，加压于锁骨，则引起锁骨假关节的机会较多。如果发生于左侧，应注意是否有右位心，或左锁骨下动脉位置较高，并有较大的左颈肋。

对10岁以下的儿童，可作植骨术。年龄较大的儿童，可作残端修整，改善外观。一般很少有神经血管症状，所以对成人不需手术矫正。

先天性高位肩胛骨

先天性高位肩胛骨(sprengel's deformity)是指肩胛骨保留于原基位，未能下降至胸2～胸7水平位。在胚胎第4周时，就有肩胛骨的原基，相当于颈3～颈7和胸1、2水平位。至胚胎第5周，肩胛骨开始下移。至第3个月，下降完成，肩胛骨降至胸2～胸7棘突水平位。先天性高位肩胛骨是这种正常下降的停顿。这种畸形常伴随颈肋、胸椎和肋骨异常，约1/3的病人有肩胛脊柱骨，它起于肩胛骨的脊柱缘的上侧，与下颈椎的棘突相连，有时可能是软骨条或纤维带。

遗传是一个重要因素。从家族发生率来看，Engel提出"大疱"理论。在正常情况下，脑脊液通过第四脑室顶的膜性区，形成蛛网膜下腔。在病理情况下，中线融合不全，膜性区仍开放，以致脑脊液漏至邻近颈部的皮下，造成压力和炎性反应。这可引起一系列畸形，如短颈畸形，高位肩胛骨，在上肢可发生肱骨、桡骨和尺骨畸形，以及手指和手指的各种畸形。但最近又有一些学者，如Horwitz等根据形成异常的研究认为它不是遗传性疾病，而是由于子宫内压力过大，来源于羊水过多或过少；肩胛骨与脊柱的连接异常，使肩胛骨下拉的肌肉发生缺陷；肩胛骨的形状和大小发生变化，通过肌肉张力的不当，使发育停止。

临床所见畸形往往是单侧的，表现为耸肩和短颈。病儿不能挺胸直立，在颈胸段可能有脊柱侧凸。患侧的肩胛骨上下径测量比正常侧为小。X线片可见肩胛骨的腋缘与脊柱缘之间的宽度增阔，有旋转畸形，致使肩胛骨的内上缘转向中线，下角则转向腋部。如有肩胛脊柱骨连接，肩胛骨活动将大受限制。可伴随其他颈部、肋骨畸形，如先天性颈椎融合、肋骨融合、斜颈等。若系双侧性，则颈短而厚，肩外展受限。

对婴儿和儿童的治疗，被动牵伸和自动操练可保持肩关节的活动，增加缺陷肌肉的肌力。在非手术治疗范围内，着重于肩的自动和被动性外展、肩胛骨的下压和内收，作吊架悬挂、引体上升等运动。手术的适合年龄为4～7岁。3岁以下不适宜作广泛性手术；8岁以上发生臂丛牵拉性损伤的机会较大。常用的有效手术方法有：切除肩胛脊柱骨以改善活动功能；肩胛骨的广泛性骨膜下剥离，在最低位用筋膜固定肩胛骨于肋骨上。向下牵拉时，应注意臂丛是否有损伤，检查三角肌和肱二头肌的肌力是否减弱或消失。

常用的手术是Woodward法(见"先天性肩关节脱位"条)。

节的关节囊和韧带，并作肌腱移位，恢复旋后活动。

先天性肘关节骨性连接

先天性肘关节骨性连接(congenital synostosis of elbow)是指肘关节发生骨性强直于屈位或伸位，局部肌肉发育不良或挛缩，肱骨可与桡骨或尺骨甚至三者融合在一起。有遗传因素，可伴随其他畸形，如桡骨头脱位、前臂萎缩、腕、手指僵硬等。如果对功能影响不大，不需作手术矫正，因为手术分离后容易再融合。若系双侧性骨性连接而又强直于非功能位，可作截骨矫形手术。

先天性桡骨头脱位

先天性桡骨头脱位(congenital dislocation of radial head)是较少见的先天性畸形。桡骨头可向前、后或侧方脱位，产生肘关节僵硬。伸直与旋后均受限，肱骨小头发育不良，尺骨弯曲。本病具有家族性。病儿幼小时常无明显畸形，以后才发现肘部活动障碍。在脱位处可摸到突出的桡骨头；前脱位时，肱二头肌腱较隆起，桡骨茎突较尺骨茎突水平为高。X线片显示肱骨小头发育差，桡骨头的顶部呈圆形，凹陷消失。在桡骨颈与肱骨小头接触处可形成一凹陷。这些X线改变是与桡骨头外伤性脱位的重要鉴别点。

幼儿时手法整复常不易成功，切开整复效果也不好。病儿生长停止后如果肘关节活动受限，可作桡骨头和部分桡骨颈切除术，以改善功能和外观。

先天性桡尺骨骨性连接

先天性桡尺骨骨性连接(congenital synostosis of radias and ulna)是在桡骨与尺骨的近侧端有骨性连接，前臂固定于不同的旋前角度。真性连接是在两骨上端之间没有骨皮质，而是松质骨相连，桡骨头与尺骨上端融合在一起，或桡骨头消失。桡骨比尺骨长，呈内翻弓形。

这种畸形属常染色体显性遗传，是纵向节段的分节受到抑制。两骨起源于中胚层演变而来的同一个软骨柱。在胚胎第2周，上肢下段在躯干旁，此后软骨柱才旋转并定位形成桡骨与尺骨。若软骨柱未能分开，或上端间隙内的中胚层组织也骨化，乃形成骨性连接。所以两骨的连接实属返祖现象。它可有5种类型：①近侧桡骨与尺骨的骨性连接。②骨间膜韧带的联合。③旋后肌和旋前方肌的挛缩。④远端桡骨与尺骨的关节有固定畸形。⑤无旋后肌。临床表现主要是前臂不能旋转，肘直伸受限，但肘和腕仍能活动。患侧较正常侧瘦细，有扭旋。桡骨头处的皮肤有凹陷。

手术分离效果很差。若旋前过多，可在桡骨上1/3和尺骨作截骨术，置于功能位；也可在骨性连接的远端作桡骨的节段性切除，同时切除骨间膜、旋前圆肌和远侧桡尺关节的关节囊和韧带，并作肌腱移位，恢复旋后活动。

先天性远端桡尺关节半脱位

先天性远端桡尺关节半脱位(congenital subluxation of lower radio-ulnar joint)又称为Madelung畸形，是腕关节的生长紊乱，使桡骨下端骨骺的尺侧和掌侧发育停滞。多见于女性，它可以是后者的软骨骨生成障碍的一部分。典型畸形是桡骨的远端关节面向掌侧倾斜至80°，向尺侧倾斜至90°。腕关节的近排腕骨消失其拱顶形而呈尖顶形。腕尺侧和背侧有明显的骨隆起，桡骨茎突失去与尺骨的正常解剖关系，使尺骨茎突与桡骨茎突处于同一水平位上，或尺骨更向背侧和远端突出。腕关节活动受限，特别是背伸和尺偏受限。非手术治疗包括早期的被动腕部背伸，用护腕保护。手术治疗应在骨生长停止后，作节段性楔形尺骨切除。

先天性手畸形

小儿手部骨骼和软组织发育异常的类型较多，畸形程度轻重不一，某些畸形如并指、多指颇为常见。畸形产生原因多数不完全清楚，可能与胎儿生长发育的刺激或抑制以及遗传学有关。

并指 并指为手部常见畸形，部分病人有遗传性。轻者仅两指间存在不完全蹼膜；较重者皮肤与皮下软组织合并，指甲各自分开。严重者第二、三手指相互并连，指骨分节不全和多发关节畸形。手指末节指骨与指甲融合，而其余部分正常，称指端融合型。并指多数发生于中指和无名指之间，常为双侧性。也可并发指骨融合畸形、短指、多指、并趾或足部畸形。多个手指并指者影响手的功能。

治疗原则为分开融合部分，两指间指蹼作皮瓣覆盖，其余创面用游离的中厚皮片覆盖。多个手指并指者，应分期手术，以免术后肿胀、压迫，影响手指血供发生坏死。手术年龄以5～12岁最理想，年龄太小则手术困难，术后瘢痕可发生挛缩，使手指侧弯。指端融合畸形可于一岁以内手术，便能正常发育。

多指 多指有遗传性。常同时有并指、短指和其他畸形。多指以拇指最多见，小指次之，有时为双侧性。畸形有3种类型：①异常的软组织块，与骨骼无粘连。②重复手指，含有指骨、关节、肌腱等部分，近端指骨与掌骨头或分叉的掌骨形成关节。③完全额外的手指，包括一个完整的掌骨与多指骨连接。诊断无困难。需摄X线片检查指骨和掌骨发育情况，决定畸形类型，并结合手指功能，判断何者为多余指。

可手术切除多余指。单独的指骨或掌骨可作关节断离术。分叉的指骨或掌骨应切除多余的分支，必要时作切骨术矫正骨骼弯曲畸形。

缺指和手裂 缺指和手裂畸形很少见。为一个或数个手指的发育过程受抑制，分中央型和边缘型两种。中央型缺指是示指、中指和环指缺如，有时相应掌骨也缺如，手掌部裂开，将手分成两部分，形如龙虾爪或称手裂；有些手裂仅缺中指和第3掌骨。手的外观丑陋，但存有部分功能。有功能者不必治疗。若施行整形手术应切除手掌部裂口皮肤，将两侧掌骨靠拢后缝合缺口部皮肤。边缘型缺指为拇指(或小指)缺如，手较狭窄，于原来拇指部位仅留下一小骨隆起；拇指缺如，无对掌动作，影响手功能，成年后可作拇指再造术，增进手功能。

浮动拇指 浮动拇指为第1掌骨先天性缺如，拇指发育较差，鱼际肌缺如，拇指长屈肌和伸肌尚有一些活动功能。如无功能，应切除浮动拇指，并用示指作拇指再造术。

巨指 巨指是指一个手指、数个手指或全手均肥大的一种罕见畸形，可能系发育异常或因神经纤维瘤病引起。手指骨骼和软组织长度和宽度均增加。神经纤维瘤病本身常不显著，而肥大的部分突出。

肥大的软组织和结节性肿块可手术切除，使手指形状接近正常。手术可分期进行，以免损伤手指血管。指神经无异常者应予保留，仅切除周围软组织。如手指或指骨太长，畸形严重影响功能，可切除手指的一部分。

短指 一个或数个手指因胚胎发育异常而变短，可伴有指骨数目减少和掌骨变短。畸形常和并指或多指同时发生。手指的形状和功能大体正常。短指本身无需治疗。有并指或多指时作相应手术。

拇指屈肌腱狭窄性腱鞘炎 拇指屈肌腱狭窄性腱鞘炎又称"扳机拇指"。为小儿常见的先天性畸形，常于6个月至2岁时发现。本症系拇指屈肌腱于掌指关节的远端受腱鞘狭窄性纤维软骨性病变的束窄，切开腱鞘后，可见到肌腱有切迹或凹沟，切迹近侧的肌腱增粗或成结节状。拇指的指间关节固定于屈曲位，不能主动伸直，但可屈曲一定幅度。有时拇指可暂时强迫伸直，但很快又恢复屈曲位，被动伸展时引起拇指疼痛或弹响。掌指关节的掌侧部有时可触及增粗的肌肉结节，有时有压痛。

早期可将拇指被动伸直，用夹板固定3周，有时可治愈。多数病儿需手术松解，在拇指掌指关节掌侧横纹上作横切口，将狭窄的腱鞘纵行切开或切除一小条，手术效果满意。

拇指屈曲、内收畸形和手指屈曲畸形 拇指屈曲、内收畸形和手指屈曲畸形时全部手指末节屈曲挛缩，同时伴拇指内收畸形。本病罕见，有遗传性。典型姿势是拇指内收，掌指关节明显屈曲。其余手指近节指间关节屈曲畸形。手掌侧皮肤挛缩。拇指的拇短伸肌发育不全或缺如。其余手指内在肌发育不全或缺如。腕关节屈曲时手指畸形可减轻，指浅屈肌的发育障碍是造成畸形的主要原因。

早期用手法使拇指从手掌伸展和外展，再用适当的夹板保持此姿势，如无效果应手术治疗。手术时应考虑拇短伸肌肌腱缺如或无功能，应作肌腱移位术，如将食指伸肌腱移位到拇指第一节指骨干骺端的背侧面。其余手指的畸形，可将指浅屈肌肌腱移位到近节指骨的伸肌肌腱，皮肤紧张时可于掌侧面作"Z"形整形手术或全厚度游离皮片移植。有时尚须缩短近节指骨，才能矫正畸形。

手指外翻畸形 手指外翻畸形少见，大多发生于小指，有明显的遗传性。小指稍屈曲，向无名指方向倾斜。X线片显示中节指骨远端或末节指骨畸形。

轻度畸形无需治疗。畸形影响手功能时，可作手指切骨手术矫正。

指骨融合畸形 指骨融合畸形系指骨关节发育障碍，引起指骨关节融合。多发生于远节指骨关节。常有遗传性。无功能障碍不需治疗。

拇指三节指骨畸形 拇指发育成三节指骨，大鱼际肌发育不良，第1、2掌骨之间的间隙变窄，拇指功能正常，不需治疗。如某一指骨畸形或呈楔形（大多在中节），可作手术切除，使两节正常指骨靠近韧带缝合，作成一具有正常功能和外观的关节。

小指营养不良 小指营养不良很少见。病因不明。病变常两侧性，女性多见。约于10岁左右发现。小指较短，指尖向外侧弯曲，无疼痛、压痛或其他症状。不需治疗。

蜘蛛足样指(趾)

蜘蛛足样指(趾)(arachnodactyly, dolichostenomelia)又称Marfan综合征，是间质组织的一种先天性紊乱，累及肌肉骨骼系统、心血管和眼。有时又称为长细肢，属常染色体显性遗传。首由Marfan于1896年描述。病人瘦长，可超过2 m。肢体细长，以远侧骨最长。下身段(自耻骨联合至足)比上身段(自颅顶至耻骨联合)要长。胸廓呈漏斗状，头长形，硬腭高，面狭长。有凹颌，脊柱呈后凸侧凸，并随年龄的增长而加剧。

由于韧带和关节囊松弛，可引起足外翻和膝反屈，常有髌骨习惯性脱位和髋关节脱位。肌肉发育差，缺乏肌张力，可出现股疝，皮下脂肪较少。眼的睫状韧带松弛或断裂，出现晶状体移位，用裂隙灯检查更易察觉。心血管系统病变表现为升主动脉扩张或左房室瓣功能不全或隔缺损，最多见的是壁间动脉瘤。这主要是由于胶原或弹性蛋白形成异常。尿内羟脯氨酸量在年轻病人较正常者略高。

无特殊疗法。扁平足可用足弓和内侧足跟加高来矫正，脊柱侧凸可用Milwaukee支架支持。无手术适应证。

先天性髋关节脱位

先天性髋关节脱位(congenital dislocation of hip)简称CDH，是较常见的一种畸形，大多向后脱，出生时即

存在。病变累及髋臼、股骨头、关节囊、韧带和附近的肌肉，导致关节松弛、半脱位或脱位。有时可合并其他部位的畸形，如先天性斜颈、脑积水、脑脊膜膨出、其他关节先天性脱位或先天性多发性关节挛缩症等。本病有两种类型，最常见者为典型性先天性髋关节脱位，即已形成正常胎儿，但于胚胎后期发生畸形；另一种为畸胎性先天性髋关节脱位，极少见，为胚胎器官生长时的畸胎性病变，常与先天性多发性关节挛缩症同时发生。

典型性先天性髋关节脱位也有程度不同，轻者出生时仅有关节松弛或不稳，有时可自行矫正；半脱位者常有髋臼发育不良，可发展成全脱位，也可长期停留于半脱位状态。

发病机制和临床 典型性先天性髋关节脱位的病因尚不明确，与种族、地理位置、性别、胎儿期的发育、妊娠期的内外环境等因素有关。有一部分的病人有家族史，说明有遗传倾向，很可能是显性遗传。初产妇和臀位产的婴儿较多，与妊娠后期胎儿生长快，孕妇腹壁肌肉紧张，羊水少，胎儿活动受限和体重较大等有关。女性发病较多，这可能与受母体产前内分泌影响而致韧带松弛有关。畸胎性者很可能是原始的胎质缺陷所致。

病理 典型性者出生时主要是关节囊松弛。年龄增大、脱位程度增加，特别是开始步行后逐渐产生下列变化：①关节囊伸长，与髂骨翼粘连，中部形成狭窄区，呈哑铃形。②髋臼盂唇增厚，开始时因股骨头向上外推压而外翻；经反覆复位或行走时股骨头上下移动则推向内翻，圆韧带增长，变粗。臼底纤维脂肪组织增生。横韧带肥厚。髋臼因缺乏股骨头压力的构造而发育不良，变浅，臼外上缘因受股骨头的挤压而呈斜坡状。③股骨头骨骺发育延迟，局部长期受压处的软骨有原纤维性变，不规则，甚至有缺血性坏死。股骨颈前倾角及颈干角增大。④股内收肌挛缩，髂腰肌腱阻挡髋臼口，压迫关节囊使成哑铃状。臀中、小肌、阔筋膜张肌松弛无力，久之也挛缩。⑤在髂骨翼处形成假臼。单侧脱位者骨盆倾斜，腰椎有代偿性侧凸，双侧脱位者骨盆前倾，腰椎前凸增加。

畸胎性者主要为髋臼小、浅、上半扁平、充塞纤维脂肪组织，圆韧带肥厚，关节囊显著扩大增厚，可与股骨头粘连。周围软组织发育差、分界不清、僵硬，股骨头变形、内侧扁平、发育不良、无前倾角。

临床表现 新生儿可有髋关节外展受限，关节松弛等现象。单侧者出生1～2月后，臀部皮肤皱褶不对称，侧大腿较短，向后脱位者，腹股沟韧带中部股动脉下方空虚，行走年龄推迟，行走时有一侧摇摆跛行。双侧者有典型摇摆步态，即"鸭步"。会阴部增宽，臀部向后翘起，腰椎过度前凸畸形。年龄较大者可有疼痛、无力、容易疲劳，以后腰椎有骨性关节病变化。

诊断依据 主要依靠体征和X线检查。出生1～2月内最有诊断意义的体征为：患儿仰卧屈双髋和膝各90°两腿并拢，在后脱位者患侧膝较低，此为Allis征。在屈髋位，使大腿外展，当股骨头后面滑过髋臼缘进入髋臼时，有跳跃声，称Ortolani的跳响。Barlow征：在握患侧大腿时，用中指顶在大转子，拇指放在腹股沟处，可以使患髋复位，或复位后使再脱位。有此征象者表明患髋可复位，如在屈髋位而大腿外展受限制，也无响声，表明髋已不能复位。

超过三个月者，由于软组织紧缩，Ortolani试验和Barlow征可为阴性，意义则不大。屈髋被动外展受限。套叠试验阳性，大转子上移体征明显。开始行走后Trendelenburg试验阳性(当单腿立在患侧时，对侧骨盆下垂，是因患侧髋外展肌失去牵拉骨盆向上力量。

出生后2～3月内，股骨头骨骺骨化中心尚未出现，X线检查乃依靠股骨颈的上近侧端与髋臼的关系来测量。骨化中心出现后，摄片包括双侧髋关节的骨盆正位X线片可以确定诊断。摄片时将双下肢并拢，于患肢上推及下拉位各摄一片对比测量，则变化更明显可靠。

(1)连接双侧髋臼Y形软骨的水平线(称Y线或Hilgenreiner线)，自髋臼外上侧骨化边缘的垂线(称Perkin线或Ombredanne线)，两线交叉将髋臼划为四区，正常股骨头骨化中心应在其内下区，若位于其他区，则为脱位(图1)。脱位侧骨化中心常较小。

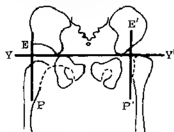


图1 先天性髋关节脱位的X线测量
YY'－Y线，Hilgenreiner 线　EP、E'p'－Perkin 线　虚线＝Shenton 线(健侧相连续)

(2)髋臼指数：自Y形软骨中心至髋臼边缘作连线，此线与Hilgenreiner线间之夹角称髋臼指数(图2)，出生时在30°以内；6个月以上者在25°以内；2岁以上者在20°以内。大于此数者说明臼顶倾斜度增加，为髋臼发育不良。

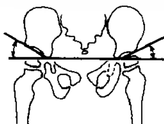


图2 髋臼指数测量法
虚线为泪滴影

（3）Shenton线或Menard线：在正常骨盆正位X线片上，闭孔上缘与该侧股骨颈下缘可连成一连续弧线。有脱位或半脱位者此线不连续（图1）。

（4）股骨颈前倾角：前倾角的测量对指导先天性髋脱位的治疗有一定重要性，但不易准确显出。最佳的方法即使病儿俯卧，凡有影象增强器的X线机透视观察髋逐渐内旋时股骨颈的长度。当电视屏上所示股骨颈长度不再增加时，髋内旋的角度（用小腿从垂直位内旋的角度测出）即为股骨颈的前倾角。现已用计算机X线体层摄影（CT）检查，但不宜常规应用。正常股骨颈前倾角在出生时为20～40°，平均25°，逐渐减至15°。2～3岁以上病儿前倾角大于45～60°者，需手术矫正。

（5）髋关节造影：如病人对碘无反应，在严格的无菌条件及全身麻醉下用免斜口腰穿针作髋关节造影。髋关节造影不是为了确诊，而是了解阻碍复位的因素，藉以指导治疗。对病儿多次进行骨盆X线检查时，应注意保护其生殖腺（女孩用铅盾，男孩用铅罩），以防基因突变，增加后代畸形的发生率。

治疗要点 对先天性髋关节脱位的治疗应强调早期诊断。婴儿期的治疗效果最好，年龄越大，效果越差。一般认为2～3岁后治疗，即使非常成功，至35岁以后，都将发生髋关节炎，因此，新生儿普查，是获得痊愈的重要措施。畸胎性先天性髋脱位目前尚无良好治疗方法，多数需切开复位，但效果不好。典型性先天性髋脱位若能早期正确治疗，在正常功能刺激下，发展成正常关节的可能性很大。在3岁以内治疗者，有很高的治愈率。随着年龄的增长，股骨头和髋臼的骨性成分增加，可塑性减少，病理变化加重，虽经正确治疗，功能难于达到正常。年龄越大，效果越差。

（1）出生至2月，不需牵引。屈髋人，逐渐外展，用手指在大转子外下方轻轻用力向前内侧推压复位，切忌用暴力，特别不要暴力外展。复位后用特制夹板固定于屈髋90°、外展70°位2～3月（图3）。出生即开始固定者，固定6周，治疗迟1个月则固定时间延长1个月。

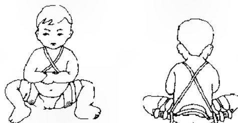


图3　外展架固定

（2）3个月以上，2～3岁以下者，多数可用手法复位，或先行牵引，使股骨头下降到髋臼中心或稍低水平。1岁以下可用皮牵引，1岁以上或考虑用钢针骨骼牵引。牵引时间不应超过2周。复位时需用全身麻醉。内收肌紧张者先行内收肌腱切断术，甚至作髂腰肌延长。经X线片证实复位成功后，于屈髋90°，外展70°位双侧髋人字石膏固定。1岁以下者可只包括双侧大腿；1岁以上者需包括双侧小腿。每2～3月更换石膏1次，同时摄X线片复查，直到髋臼外上部发育接近正常才能解除固定。固定期间鼓励病儿站立、行走，或坐足推动的小车活动。若复位失败或更换石膏时发现再脱位，则多有髋臼盂唇内翻、哑铃状关节囊、臼内纤维脂肪组织增生、圆韧带肥厚等，需行切开复位术。

（3）3岁以上，8～10岁以下者，手法复位成功的可能性很少，多需切开复位，有时还需加用其他手术。先作骨牵引2～3周，首先略屈髋内收牵引，待股骨头降至髋臼水平后逐渐外展至45～60°。可先按上法试行手法复位，成功后按上法髋人字石膏固定。必要时作股内收肌切断术。若复位不佳，可作髋关节造影以明确妨碍复位的原因，然后行切开复位术，手术时除去妨碍复位的因素，重叠紧缩修复关节囊。髋臼发育不良者加用骨盆截骨术（Salter手术），使髋臼顶向前、外、下方旋转，增加对股骨头的覆盖和关节的稳定性，或关节囊周围截骨术（Pemberton手术），使髋臼上部向前、外侧折转，增加其覆盖面。前倾角超过45°，颈干角超过正常25°以上者，切开复位术后6～8周行转子下去旋转截骨术或内翻截骨术或两者结合。髋臼小，与股骨头不相称，不能轻易纳入髋臼者，扩大髋臼，并用转子间截骨术矫正外翻角及前倾角的异常，螺丝钉或小三刃钉固定（即沙氏Zahradnicek手术）。上述各种手术后一般用髋人字石膏固定4～6周，然后拆除石膏前半，使病儿能逐渐练习活动，并在夜间继续用后半石膏固定，或作外展牵引，继续6～8周后可逐渐练习承重行走。

年龄较大，难于将股骨头牵至髋臼水平者，先作内收肌切断、髂腰肌延长、臀中、小肌、阔筋膜张肌和关节囊在髂骨翼上的粘连松解术，然后行骨牵引，待股骨头牵至髋臼水平后，再按上法行切开复位术，但日后难免发生骨关节炎。也有人在转子下切除一段股骨使之缩短，肌肉随之放松，然后行切开复位术，但将使双侧下肢长度不等。

（4）双侧脱位者在6～8岁以上，单侧者在9～10岁以上，切开复位的手术不可能成功，且可能发生严重并发症。

先天性髋内翻

先天性髋内翻 congenital coxa vara 又名发育性髋内翻。是一种原因不明、幼儿时发生的颈干角进行性减少的畸形。可能与家属遗传有关。本病少见。单侧畸形比双侧畸形多见，性别及种族的发病率无甚差异。本病最突出的表现是日益加重的跛行。步态及体征极似先天

性髋关节脱位，但有髋关节活动受限。开始为外展及旋转受限，继之全部活动受限，有时呈屈曲性挛缩。X线检查是早期诊断的主要依据。早期表现为颈干角进行性减少，股骨头骨骺线由水平变为垂直，在与骨骺线相连的股骨颈出现横行或斜行缺损形成一Y形裂隙，并在股骨颈的下方有一个被裂隙分开的三角形骨块。久之，则有股骨颈变短与股骨头、大转子、髋臼的适应性改变。本病应与先天性髋关节脱位、股骨头骺骨软骨病及股骨头骨骺滑脱等相鉴别。

治疗原则是尽早手术治疗，常用的手术方法是转子下外翻截骨术。

先天性膝关节脱位

先天性膝关节脱位（Congenital dislocation of knee）又名先天性膝过伸或先天性膝反屈。是一种少见的先天性畸形。其特征是胫骨向前移位，并有旋转和侧向半脱位，外形表现为过度伸直和反屈畸形。

主要是由于胎儿在子宫内的位置不正，足被卡于颌下或腋下，使膝处于持久的过伸位。有人认为股四头肌挛缩是重要原因。也有认为是由于交叉韧带缺如或发育不全所致。

症状典型，易于诊断，膝关节处于过伸状态，被动屈曲而指离后，仍然弹回至过伸位。在腘窝可触及到股骨髁，在膝前可见横向皮纹。在X线侧位片上，可见胫骨在股骨下向前移位。完全脱位时，股骨与胫骨的关节面可失去接触。

治疗愈早，效果愈好，关节功能多可恢复。出生后先行膝部按摩，然后屈膝至最大限度，用石膏托固定保持，屈曲度逐步增加。若手法失败，进行关节造影，若髌上囊缺如，提示有纤维组织牵制股骨下端，应作手术松解。

先天性髌骨脱位

先天性髌骨脱位（congenital dislocation of patella）又名先天性髌骨外侧脱位，常为双侧性，甚少见，其特征是：1)保持于永久性脱位状态。2)不能主动伸直膝关节。3)膝关节的被动活动正常。4)出生时在滑车间凹内没有髌骨。5)常伴有膝关节屈曲性挛缩。

一般向外侧脱位，伸直时可恢复原位，屈曲时又脱位。由于髌骨很小，不易扪到，常伴有膝外翻，内侧韧带松弛。通常髌骨的骨化中心在2岁以后出现，因此，2岁以前X线摄片，仅侧位片可见伸膝装置的阴影消失，2岁以后摄片可见髌骨位于股骨髁的外侧。

治疗原则是尽早行切开复位术，并重建伸膝装置。

先天性两分髌骨

先天性两分髌骨（congenital bipartite patellae）或双髌是由于在发育过程中髌骨骨化中心没有融合而互相分离，形成两分髌骨或多分髌骨。髌骨通常是由一个骨化中心演变而成，偶可出现2个或多个骨化中心，但都互相融合形成一个髌骨，未融合而形成两分髌骨者罕见，常为双侧性。

一般无明显症状，如有症状，亦为髌骨疾病的共有症状，如疼痛、摩擦感等。诊断主要依靠X线检查，前后位片示髌骨分为一个大骨块和1～2个小骨块。后者常位于髌骨的外上1/4，大小骨块的结构相同。小骨块有半月形边缘，与大骨块之间有边缘光滑的裂隙。

无症状者不必治疗。如有症状，可切除小骨块。

先天性胫骨假关节

先天性胫骨假关节（congenital pseudoarthrosis of tibia）是在胫骨下1/3处有节段性发育异常，无正常骨形成，产生向前成角畸形、病理性骨折和不连接。有时也会产生向后成角畸形。在骨折处形成错构瘤性软组织，不能形成正常骨痂（图1）。

关于这种畸形的成因有许多理论，如子宫内创伤，"产伤骨折"，全身性代谢紊乱，血管异常，神经纤维瘤病等。有些学者，如Aegerter认为纤维异样增殖症、神经纤维瘤病和先天性胫骨假关节都是由于神经传路的变异，使组织的生长和成熟发生异常。假关节处的骨膜很很厚，形成一个厚的纤维组织筒。这种软组织的错构瘤性增殖将干扰骨的生长和正常骨痂的形成。这种紧贴骨皮质的增厚纤维组织限制骨的血液供应，从而导致骨萎缩。除胫骨外，同样的病理也可见于锁骨、肱骨、尺骨、股骨等，但极为少见。



图1 先天性胫骨假关节的前弓畸形

先天性胫骨假关节主要有两种类型：1)未折断前，胫骨前弓处皮质增厚，甚至可闭塞髓腔，腓骨萎缩、硬化，向前成角，外形呈前弓畸形（图2）。出生时或出生后一年内

发生骨折。骨折后骨端变细，发生不连接，近侧骨端可萎缩，形成笔尖状，近侧端可有增厚。也可萎缩或囊腔形成。骨膜增厚。骨折处出现纤维组织的错构瘤性繁殖。腓骨骨折也可发生同样变化。这类型不容易连接；即使连接，也会再骨折（图2）。②胫骨下端有囊腔形成，很似纤维异样增殖症，但不细。

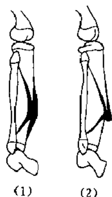


图2 先天性胫骨假关节
（1）未折断前 （2）骨折后，假关节前弓

治疗上有许多手术方法：如大块外置植骨，复合组织瓣移植，延期自体植骨，内嵌植骨，两期腓骨移植，骨碎片移植，骨膜的广泛切除箍桶式植骨，搭桥植骨，双块外置植骨等，但效果均不满意，植骨被吸收而再骨折。

自采用带血管游离植骨以来，疗效较前有进步，由于移植的游离腓骨带有血管，改变了局部的血液供应，为骨折愈合创造有利条件。这方法在我国首次用以治疗先天性胫骨假关节，早期疗效比较满意，远期疗效尚有待继续观察。

先天性多发性关节挛缩症

先天性多发性关节挛缩症（congenital multiple arthrogryposis）是指许多关节僵硬于不同位置的一种畸形。这虽不多见，但属严重的全身性畸形。Rosencranz 定此名为“关节挛缩”，意思是说“关节扭曲”。

关节的发育要求在第4、5月胎儿阶段肢体有足够的活动，否则关节面和关节腔就不会形成。如果关节腔分裂不足，就会发生畸形。

临床特征是：①肌肉消瘦。②关节固定于屈曲位或过伸位，不论自动或被动，活动量均受限。③正常皮纹消失，皮肤绷紧、发亮，关节如肘、腕和髌骨处有戏凹，固定了屈曲位时，皮肤和皮下组织呈蹼状。④无感觉减退，但深腱反射消失。⑤智力正常，但严重神经病型者可有智力减退。⑥足呈马蹄内翻畸形，髋关节脱位，膝关节半脱位或脱位，肩关节内旋，前臂旋前，腕和手指屈曲，拇指内收，桡骨头脱位，臀部肌肉萎缩。若髋关节脱位，可以出现严重内收挛缩。肢体呈圆柱状，形似“木偶”；X线检查，见肌肉阴影萎缩，关节囊阴影增深，骨关节有明显畸形。

出生后不久，软组织僵硬不严重者，可用石膏矫正。若非手术疗法失败或不能保持于矫正位时，应考虑手术治疗。对马蹄内翻畸形，除跟腱延长外，应作踝、距骨下和跖跗关节的关节囊切除术，必要时可将踝和足内侧肌腱切断。骨手术包括跖骨截骨术、骰骨挖空术，甚至在较大儿童作三关节融合术。髋关节手术见“先天性髋关节脱位”条。

上肢治疗的目的是通过畸形的矫正，增进关节活动和改善手的功能。常用的手术有拇内收肌切断术、尺桡骨截骨术，使腕置于功能位。胸大肌移位术可改善肘关节的屈曲功能。若肘关节活动严重受限，在屈肘成形术前，作关节切开术。

先天性长骨重复畸形

先天性长骨重复畸形（congenital duplication of long bones）是一种少见的畸形。多见于尺骨和腕骨的重复，无拇指，故又称为镜影手（mirror hand）。

治疗是将最桡侧的手指拇指化，切除旁边的尺偏手指。严重桡偏者，可作腕关节融合术。

先天性肥大

先天性肥大（congenital hypertrophy）是身体某部过分生长所引起的畸形，是出生前就已存在的发育畸形。肥大的范围包括各种组织系统（骨骼、肌肉、神经、血管、皮肤等），可为全身性、半身性、交叉性或节段性。半身性者称先天性偏身肥大。交叉性者为一侧上肢肥大，另侧下肢肥大。节段性者常表现为一侧上肢、一侧下肢、一个或数个指（趾）肥大。也可能只有某系统的局限性肥大，如先天性肌肉肥大。最常见者为肢体肥大、偏身肥大和指（趾）肥大。约15%～20%的病儿有智力缺陷；50%的病儿伴有其他畸形，如并指（趾）、多指（趾）、骨性连接、先天性心脏病、多余乳头、甲生长异常等。

发生的原因尚不清楚，曾有人提出系由于内分泌异常、血管异常、淋巴异常、下丘脑病变、胚胎自主神经异常，以及遗传等学说。

偏身肥大（hemihypertrophy） 身体之一侧肥大，包括眼及瞳孔的大小、胸腹器官、毛发生长、齿生长、皮肤纹理等两侧均不一样。肥大侧均较粗大，皮肤较厚而粗，毛发增多，所有组织包括血管、肌肉、骨骼均肥大。本病与偏身萎缩的鉴别在于后者常有神经系统缺陷。

对先天性肥大无法控制。当一侧下肢过长而产生不等长时，应在适当年龄作股骨下端或胫骨上端骨骺干固定术。

肢体肥大（hypertrophy of limbs） 常见于一侧下

肢，为节段性肥大；也可一侧下肢与另侧上肢肥大，为交叉性肥大。以左下肢较常见。主要表现为一侧肢体较对侧粗大，生长速度增快。随着年龄的增长，两侧长度和体积的差别越来越大。过于肥大的肢体可作整形手术，切除肥厚的皮下组织。

指(趾)肥大(macrodactyleim) 这是局限性的节段性肥大，常见于第1、2、3趾，也见于手指，以示指、中指较常见。患指(趾)粗大、过长、生长过程中逐渐弯曲。骨、肌腱等各种组织均肥大。指(趾)肥大如因功能障碍而不能用整形手术修整时，可将患指(趾)截除。

先天性肢体缺如

在胚胎发育过程中，约在第4周先在胚体侧面出现肢芽，在以后的3周内，各肢芽逐渐由近端到远端分化成肢体。若肢芽的发生和分化过程由于遗传或外在原因受到抑制，可产生先天性肢体缺如(congenital absence of limbs)。根据缺如的部分不同，可产生不同的畸形。横形缺如是指肢体的某段或全部缺如，可表现为一侧上肢或下肢完全缺如，称无肢畸形。近、远段完全缺如，仅留手或足与躯干相连者，称短肢畸形，或海豹畸形。近段(上臂、大腿)缺如称近段短肢畸形；远段(前臂、小腿)缺如称远段短肢畸形。肢体末端(手、足)完全缺如称无手畸形或无足畸形；完全无掌(跖)骨及指(趾)骨者，或指(趾)完全或部分缺如者为无指(趾)畸形。纵形缺如是缺少肢体的一侧。例如前臂双骨中缺一骨及其同侧的掌、指骨；或小腿双骨中缺一骨及其同侧的跖、趾骨，称为半肢畸形。这类畸形常纳入骨缺如中。先天性肢体缺如的治疗主要是装配假肢。

先天性锁骨缺如 是膜性成骨缺陷或不完全的一种畸形，所以它常与颅、骨盆的缺陷并存，由于这畸形又有遗传因素，故有时称为遗传性锁骨颅骨发育不全或突变性发育不全。典型表现是头大而面小，肩下垂，胸狭。它可以一侧锁骨缺如，也可双侧缺如，也可仅有胸骨端或肩峰端。若两侧缺如，肩部可有过度活动，可在胸前相碰。肩胛骨小，并呈翼状。颅骨骨化不全，但颅底正常，前囟可伸延至眶嵴。顶额部隆起，眶距增宽，腭弓高而窄，有凸颏。骨盆发育差，耻骨联合分离较大，骶髂关节间隙增宽。可出现髋内翻畸形。神经弓不连接。胸廓扁窄，有时胸骨柄可缺如。同时可有一角肌前束和斜方肌锁骨部缺如。一般病废不严重，不需治疗。

先天性桡骨缺如 是指胎儿的桡骨发育不全，约半数为完全缺如。本病不太少见，多单发，有遗传因素。男多于女，半数为双侧性，单侧者右侧比左侧多一倍。不完全缺如多为远端缺如，在近端发育不全的一段桡骨，与尺骨或肱骨融合在一起。近端缺如者极少见。若系完全缺如，该侧的腕舟状骨、大多角骨、第1掌骨及拇指也常缺如，或发育缺如，或发育不全。尺骨相应缩短，凹侧面向桡侧，并弯曲、增粗，手偏向桡侧。随着年龄的增长，畸形也逐渐加重。同侧手、前臂和上臂的肌肉、神经、血管均有相应异常或缺如。同侧肩胛骨和肱骨较正常侧为小，掌指关节及指间关节僵硬。常合并其他畸形，如裂唇、裂腭、足畸形、脑积水、肋骨缺如，以及肺、脊柱等畸形。有时可有严重贫血。

出生后即应开始治疗。用被动手法将桡侧软组织逐步拉长，将手和腕对合到尺骨远端，用石膏管型固定。畸形矫正后，再用石膏托或支架维持。同时依靠被动活动，改善掌指关节和指间关节的屈曲功能。若治疗较迟，则需手术松解桡侧软组织，将腕、掌骨用细钢针穿至尺骨髓腔固定，外用石膏固定3个月，以后长期用支架维持。手指应充分自由活动。由于桡神经远端缺如，正中神经位于桡侧，很表浅，故手术时应避免损伤。

先天性短股骨畸形 是股骨上段缺乏，仅有发育不全的软骨与股骨下段相连。病儿的大腿特短，髋关节屈曲、外展和外旋挛缩。髋臼极浅，常伴有严重的髋内翻畸形。膝关节也常有屈曲挛缩，活动受限。随着年龄的增长，发育不全的软骨逐渐骨化，但因承重致使股骨干向后上方移位。及至成年，两下肢长度相差可达20～28cm。病人还可同时伴有其他部位的骨缺如或肢体缺如。X线片可明确诊断，但在6个月至2岁因股骨头骨骺尚未出现骨化中心，很难确定是否有股骨头软骨存在，髋臼极浅可表明股骨头缺如，有时需作髋关节造影才能确定。

治疗应从一出生就开始，用被动运动逐渐牵拉软组织以矫正髋部畸形和膝部的屈曲挛缩；必要时作软组织松解术和双侧皮肤牵引。应避免患肢承重以免上段软骨向后移位。病儿开始站立时，可穿戴附有腰带和下肢固定牵引装置的支具。3～4岁后装配有腰带的坐骨承重假肢。如果膝关节畸形严重，装配假肢有困难者，可将胫骨中上部切除约2cm，将小腿远端旋转180°，利用踝关节的背屈功能替代膝关节的屈曲功能，并装配假肢，预期可获得较好效果，但应防止远端旋回原位的倾向。

先天性髌骨缺如 是甲-髌发育不良症的表现之一。其他表现为甲发育不良、肘关节发育不良和髂翼发育不良。这是一种常染色体显性遗传疾病，其基因与血型基因有肯定联系，只遗传给同血型的后代。髌骨可完全缺如或发育不良，只有很小的髌骨，易脱位。

无特殊治疗方法。若髌骨小并常脱位者，可按先天性髌骨脱位治疗（见“先天性髌骨脱位”条）。

先天性胫骨缺如 胫骨缺如可以是完全的，也可以是部分的。胫骨完全缺如时，小腿明显短小，同侧腓骨粗大、弯曲、近端向上外侧移位，达股骨外髁旁；足内收内翻，足底向内，内踝缺如。它常伴发其他畸形，如股骨缺如、短股骨、跖、趾骨缺如（常为内侧部分），或腓骨部分缺如等。此外，可有不同程度的膝屈曲挛缩和附骨联合。

若胫骨完全缺如，足部畸形严重，腓骨细小，可在1岁～1岁半时作膝关节离断，装配假肢。若仅胫骨近段

缺如，可将腓骨近端与股骨髁融合，再装配假肢。必要时可作 Syme 截肢术。若胫骨远端缺如，可将腓骨远端与跗骨融合，再装配假肢。必要时作膝关节融合术。

先天性腓骨缺如 本症的特点是外踝缺如，使足外翻下垂，小腿短小。这是较多见的长骨缺如，以右侧较为常见，女与男为2:1，多数合并其他畸形，如上肢、对侧肢体、足部或股骨等部分缺如、隐性脊柱裂等。也可是单纯的腓骨缺如、或单侧缺如合并同侧胫骨弓形弯曲前凸、跗骨异常、跖、趾缺如等。腓骨缺如处常留下一纤维带，是生长中导致胫骨弯曲前凸和足下垂外翻的主要因素。X线片上有时难与胫骨缺如区分，鉴别点是本病可见胫骨近端与股骨形成关节，腓骨不会与股骨形成关节。

单纯腓骨缺如而无其他畸形者，可用矫形鞋垫高患肢。若在生长中两侧长度相差增大，可行健侧骺干固定术。胫骨弯曲和足下垂外翻倾向者，5岁前可将残留腓骨处的纤维带切除，松解其他软组织，畸形可以减少，甚至不发生。两侧肢体长度如果相差过大(超过10cm)可作足部截肢，装配假肢。

先天性肢体环状狭窄

先天性肢体环状狭窄［congenital constriction of limbs (leg)］又称为 Streeter 发育异常，是在肢体上有索状横行凹陷，犹如扎带的压痕，有时可深达筋膜和骨膜(见图)。压迹过深者，甚至可引起先天性截肢。

过去曾认为是由于羊水带绞扎，目前认为是属于胚质缺陷，与唇裂形成相似；它们都是起于皮下中胚层发育不足。Kino 认为在受孕后第5～6周，子宫肌肉过度收缩，导致肢射线的边缘血窦出血所致，所以不属遗传而是产前环境所造成。也有人认为这是由于发育过程中羊膜破裂所引起，但通过胎盘的大体和显微镜观察，未能见到在羊膜上或在绒毛膜上有破裂。



左小腿先天性环状狭窄

环状狭窄可能很浅，只包括皮肤和皮下组织，但也可深达肌肉、筋膜和骨组织。深的环状狭窄或束带将影响静脉和淋巴回流，引起远端肢体水肿和肥大。若血循环有严重阻塞，可在母胎内出现自身截肢。浅的不需治疗，深的可作狭窄皮纹切除，并作"Z"字成形术。

先天性足部畸形

先天性足部畸形 (congenital talipes) 是较常见的，并有各种不同的畸形，包括踝、足、跗骨、跖骨和趾的各种位置畸形和形态畸形。影响踝和足者有四种基本畸形：足内翻、足外翻、足下垂或称马蹄足和仰趾。四种基本畸形可有不同的组合，产生马蹄内翻足、马蹄外翻足、仰趾外翻足等，以马蹄内翻足最为常见。其他足部畸形尚有高弓足、杵臼踝关节、跗骨联合、垂直距骨、裂足、第一跖骨过程、第一跖骨内翻，以及踇外翻、踇内翻、多趾、并趾、缺趾等畸形。

马蹄内翻足 见"先天性马蹄内翻足"条。

马蹄外翻足 为一种少见的畸形，足前部与后部均外翻，足前部还外展，整个足固定于跖屈位，踝关节及距骨下关节均跖屈，常见于先天性多发性关节挛缩症。诊断需排除大脑性瘫痪引起的马蹄外翻足。早期应用手法矫治，纠正外翻和足下垂，手法治疗无效者可采用石膏矫治。顽固病例需手术延长跟腱，石膏固定4～6周。

仰趾外翻足 其特点是整个足背屈和外翻，足背和足外侧软组织挛缩，女孩比男孩多见，并多见于年轻初产妇的婴儿，可能与妊娠后期子宫及腹壁较紧，胎儿受压有关。应检查有无神经损害，以排除小腿三头肌、胫骨后肌、踇长屈肌等瘫痪所引起的类似畸形。X线检查可排除因垂直距骨所引起的扁平足。轻度畸形仅需在屈膝和保护踝关节及其骨骺情况下，每日作被动跖屈内翻锻炼数次。畸形较重者需用石膏管型逐渐过渡矫正。病儿开始行走时，可穿矫形靴，将靴跟内侧垫高约3 mm，并加纵弓垫。待畸形矫正后，即去除纵弓垫。

高弓足 是指足前部跖屈，使足纵弓升高的畸形，可伴有爪形趾和跟骨内翻。有明显家族倾向，但具体遗传方式尚不明确。因足弓过高在站立或行走时，跖骨头处承重力增大而疼痛，出现胼胝，以第一跖骨头跖面最明显。应排除因神经性疾病、足部分肌肉瘫痪而产生肌力不平衡，以及足内在肌或足底筋膜挛缩等所致的高弓足(见"脊髓前角灰质炎后遗症"条)。承重和不承重的侧位X线片可测出高弓畸形的性质和程度。轻者用手法反覆扳正，使足底肌肉和筋膜被牵伸，并用在跖骨头后方置放1 cm高横杆的鞋垫以垫高跖骨头。重者需作跖筋膜切断，足内在肌松解，将趾伸肌腱移位至跖骨头，年龄较大者，甚至在跗骨间关节处需作楔形切除融合术来矫正畸形。

马蹄足 单纯马蹄足仅有跖屈而无内、外翻畸形，先天性者较少见。轻者可每日多次被动背屈；重者用石膏管型矫形；必要时作跟腱延长术和踝后关节囊切开术。

杵臼踝关节 是较罕见的畸形，距骨顶部呈拱顶形，胫骨远端关节面相应呈覆杯状。男性多见，常有家族史，常合并跗骨联合、小腿缩短、腓骨缺如或发育不良等先天畸形。一般无症状，但可因踝关节侧向活动度增加而常引起踝关节反覆扭伤。踝部软弱无力。若有跗骨联合，成年后常并发踝关节骨性关节病。一般不需治疗。有严重骨关节病而影响功能者，可作踝关节融合术。

跗骨联合 可存在于跟距间、跟舟间、跟骰间、距舟间或骰舟间，也可有各种不同跗骨间的联合同时存在，偶有整个跗骨联合成一整块者。可为完全骨性联合，也可为软骨性或纤维组织联合。可发生于单侧，也可为双侧。其中最常见者为跟距联合，又称跟距骨桥畸形，其联合可在内侧、外侧或后方，以内侧最多。跟舟联合也不少见。跟距联合和跟舟联合是产生痉挛性扁平足，或称僵硬性扁平足的主要原因，较常见。其他跗骨联合常无症状，仅偶然发现。本病原因不明，具有遗传倾向，可能为常染色体显性遗传，使间质分化和分节缺陷所致。

跟距和跟舟间的联合在儿童期多为软骨性或纤维性，跗骨间关节尚有一定的活动度，因而常无症状。至青少年和成年期，软骨渐骨化，病人的活动量也增加，常产生距骨下关节活动受限。局部有疼痛，站、走或剧烈运动时加剧，休息后好转。可出现腓骨肌痉挛，足纵弓下陷、足后部外翻，久之可出现距骨下和距舟关节骨性关节病。

X线检查在儿童期很难发现有异常，在常规的正侧位X线片上不易看出。跟距联合需用跟骨的不同角度的轴位片；跟舟联合需用45°斜侧位片才能显示联合部位。有时需用断层摄片才能发现。至成年期，距跟联合妨碍跟骨在行走时的正常向前滑移，致使距骨与跗舟状骨经常撞击，导致距骨头背侧有鸟嘴样突起。

青少年期而有症状者，可先用保守治疗，包括用手法矫正畸形、鞋跟内侧垫高3～5 mm。症状严重者可用小腿行走石膏管型固定4周，以后用小腿支架和矫形鞋保护3个月。保守治疗无效而症状严重者，需手术治疗。若跟距桥为骨性，足跟外翻不超过15°，则仅作距舟关节融合术。足跟外翻超过15°而跟距桥是不完全者，可作三关节融合术。跟舟联合可作骨桥切除，将趾短伸肌填入分隔。已有骨性关节病者，需作三关节融合术。

垂直距骨 又称先天性凸底外翻足，或先天性"摇椅"扁平足，是一种少见的原因不明的畸胎性畸形。其特点为距舟关节脱位，舟状骨与距骨颈接触，而距骨头突至足底呈垂直位，使足底凸出，纵弓消失，并有相应的踝、距骨下、跗骨间等关节的继发性改变和肌腱、韧带的改变。本病可单独出现，也可合并其他神经系统和骨骼肌肉系统的先天性畸形，如先天性多发性关节挛缩症、髋关节脱位、神经纤维瘤病和其他与常染色体三体有关的畸形。本病具有家族性，男多于女，可为单侧或双侧。

由于距骨垂直，舟状骨与距骨颈形成关节，舟状骨近侧关节面朝向足底，距骨颈发育较小，距骨头上方变扁，呈椭圆形。跟骨下垂外翻，距骨下关节发育不正常，并有半脱位，其前关节缺如，中关节面发育不良，后关节面变形。跟骰关节向背外侧半脱位。踝关节仅与距骨后半关节面接触。足背，外侧韧带、肌腱挛缩；跖侧，内侧韧带、肌腱如胫骨后肌、踇长屈肌、趾总屈肌等被拉长、减弱，形成足前部外展、外翻、背屈，足后部下垂、外翻呈固定性畸形。

出生时，畸形即很明显，足底中部内侧可摸到突出的距骨头。X线片显示距骨呈垂直位，跟距轴间夹角增大，舟状骨对着距骨颈。3岁前舟状骨骨化中心尚未出现，可按第一楔骨的方向估计舟状骨的位置。

诊断需与先天性仰趾外翻及瘫痪性仰趾外翻畸形作鉴别。他们的足后部呈背屈畸形，且畸形不固定，可用手法矫正。婴儿足底的脂肪层较厚，从外观上，婴儿足底都是平的，不能随意给予先天性扁平足的诊断，因为这些婴儿没有垂直距骨。待行走年龄，足底脂肪消失，正常足弓反而出现。

治疗较复杂。出生后应积极进行。年龄越大，软组织挛缩和骨骼畸形也越严重，畸形越固定，治疗也越困难，效果也越差。在婴儿期，可用反覆手法矫形和屈膝90°的长腿石膏管型固定，以拉松挛缩的软组织。每3 d更换石膏一次，每次用手法将足前部扳至跖屈、内翻、内收位。将跟骨内翻，将其前端推向背屈位。2月后再试行手法，将足前部跖屈、内翻，足后部也跖屈、内翻复位。复位成功经X线片证实后，自第一、二趾间穿细钢针经第一楔骨、舟状骨，固定于距骨上，并用长腿石膏管型固定3个月。复位失败者，于病儿满3个月后，作切开复位，松解足外侧、背侧和后方挛缩的肌腱、韧带、关节囊，然后按手法复位、固定。4岁以上者，切开复位后作距骨下关节关节外融合术。年龄较大者，作三关节融合术。

跖骨内翻 特点是5根跖骨均在跖跗关节处内收、内翻，但足后部正常或略外翻，常伴有胫骨内旋畸形。踇趾常与其他四趾分开，内侧纵弓较高。第五跖骨基底部突出。近内侧缘凹陷而外侧缘凸出。病儿行走时，足尖向内，用足外侧承重。穿鞋困难，鞋底外侧磨损多而鞋面内侧磨损也多。与马蹄内翻足的区别是在于足前部不能主动或被动外展、外翻，足后部无下垂内翻畸形。距骨与舟状骨的关系正常或舟状骨略偏于距骨头的外侧。本病不太少见，女多于男。病因有遗传因素，也有环境因素，但遗传方式尚不明确。

应在出生后一周内反覆用手法矫形和石膏固定治疗。手法矫形时，先使足后部略下垂，将跟骨前结节推向内侧，然后一手压于骰骨处，另一手向外推第一跖骨头内侧，使足前部外展。先包足部石膏，使保持于矫正位，然后将石膏加到大腿，屈膝90°。每两周更换石膏一次，每次进一步矫正畸形，直至足外侧缘变平或稍凹。第五跖骨基底摸不清楚。待足前部能主动内收和外展时可拆除石膏。矫形时应注意勿使足后部外翻，不能使用治疗马

踇内翻足的矫形鞋或夹板。1～2岁以上者，难用手法矫正，需作跗跖关节囊切开术。经软组织松解后，再用上法矫治。8岁以上者作跖骨基底部截骨术。

裂足 又称龙虾爪，为少见的足畸形。其特征是足中间的一、二趾和相应的跖骨缺如，形成锥形裂隙，直至跗骨。第一跖骨正常，或为第一、二跖骨融合而成，因而粗大，踇外翻。外侧为第五或第四、五跖骨，外侧趾向中线偏斜。足后部正常。可为单侧或双侧。单侧者无遗传性，双侧者多为常染色体显性遗传。本病常合并裂掌，也可有裂唇、裂腭、多指、拇指三节、耳聋等。需在1～2岁作矫形手术，作跖骨基底截骨，矫正足趾畸形，将两侧并拢，缝成并趾，以便穿鞋行走。

第一跖骨过短 是少见畸形。正常人的第一跖骨可比第二跖骨略短、略长或等长，但缩短过多，站立或行走时，足部承重点将移向第二或第三跖骨头，引起疼痛和该处跖侧皮肤产生胼胝，或在第二跖骨容易发生疲劳骨折。它可单独存在，也可与跖内翻或马蹄内翻畸形同时并存。

治疗方法是将鞋垫于内侧延长，将体重均匀分布在跖骨头上。

第一跖骨内翻 足第一跖骨过于向内侧偏斜而其他跖骨正常。一般要到青年期因发生继发性踇外翻和踇滑囊炎才被发现。本病有遗传因素，女孩较多。在站立位拍摄X线正位片时，第一跖骨与第二跖骨之间的夹角超过10°为异常，正常夹角为7°。幼儿可用手法扳正和石膏固定。

先天性踇外翻 为继发于先天性第一跖骨内翻的畸形。幼时不显著，至青少年逐渐明显，并发踇滑囊炎。临床表现、治疗与后天性踇外翻同(见"踇外翻"条)。

先天性踇内翻 可因踇趾内侧有一坚强纤维带与第一跖骨基底部相连所致，也可为第一跖骨内翻、第一跖骨过短、足部副骨或其他严重先天性畸形的一部分。

多趾 为常见的先天性畸形，呈双侧对称性，也可呈单侧。为了改善外观，便于穿鞋，可在幼年时切除多趾。切除前应先摄X线片了解骨骼情况。若跖骨也多余，应自其基底部一并截除。一般切除最靠边缘的多趾。应保护邻趾的关节囊、肌腱和血管。

并趾 如不合并多趾，一般不会影响功能，不需手术矫形。若有多趾，则按多趾处理。

先天性马蹄内翻足

先天性马蹄内翻足(congenital clubfoot)是常见的一种先天性畸形。它也可以是全身性畸形的一部分，如顽固的马蹄内翻足就是先天性多发性关节挛缩症的一部分。典型的畸形是：足前部的内翻和内收；跟的内翻；踝的下垂。有时尚可伴有高弓，足前部在跗骨间关节处跖屈，成年尚可出现胫骨内旋，甚至股骨内旋。

发病机制和临床 发病原因有许多学说。常见的有遗传、环境、胚胎发育等因素。真正的原因仍不清楚，可能属多因素遗传。

足的早期进化可分成四个阶段，在这些阶段发生任何障碍，都会使足停滞于畸形位置。Duraswaimi对发育中的鸡胚胎注射胰岛素，可产生马蹄内翻足畸形，低氧张力也可引起同样的畸形。

有不少学者从软组织的发育，如患侧腓骨肌比正常侧小一半，胫骨前肌的肌止异常，韧带异常，神经异常来解释马蹄内翻足的成因。也有人认为是骨本身的畸形，如距骨的内在畸形、距骨头与颈偏向内侧，致使跗舟状骨不能与距骨的关节软骨对合，来设想畸形的形成。

Wynne-Davis等从遗传角度来探索，如同卵双胎的发病率远比异卵双胎为高，女病人的男性亲属发病率远比男病人的女性亲属为高。至于其属性，如显性、隐性或伴性基因遗传，尚不能肯定，很可能是一个多因素变化，是一种新的突变。

病理变化 是一种在先天性基础上，产生继发性的适应性变化。

(1)软组织变化：这是一种适应性变化。足与踝内侧和后侧的软组织均缩短，所有的内侧皮肤、脂肪组织、肌肉、肌腱、关节囊、韧带、神经和血管都有不同程度的适应性改变。开始时，这些组织没有挛缩，以后发生纤维变性，表现在以下4个部位：①后侧软组织。踝关节和距骨下关节的后侧关节囊、跟腓韧带、后胫腓韧带和小腿三头肌均缩短。跟腱止点偏向前内侧，从而加重后跟的内翻。②内侧软组织。踝关节的三角韧带、胫舟韧带和跟舟韧带(即弹性韧带)均挛缩，以后这些组织形成一团疤痕，将跗舟状骨拉向内踝和载距突。③距骨下关节软组织。关节间韧带和Y韧带发生挛缩。④足底软组织。跖筋膜、踇内收肌、趾短屈肌和小趾内收肌均缩短，加重足的下垂和高弓。

(2)骨变化：①距骨的变化。这是形成马蹄内翻足的一个关键性跗骨。距骨体和距骨头与颈的长轴在正常时成角150°～155°。在畸形时，则成角115°～135°。正常的距舟关节面向前，而畸形时，则向内向跖侧，距骨的上关节面可脱出踝臼，下关节面则发生扭曲，特别是前距骨下关节扭旋，使距骨头与跟骨内侧互成关节，如此距骨窦增宽，在冠状面上出现旋转畸形。②跟骨的变化主要继发于距骨。跟骨适应性地处于下垂内旋位，致使跟骨变成弓形，凹侧面向内侧，载距突与内踝尖相接。前距骨下关节适应性地下垂和内旋。③跗舟状骨的变化。发育差，其近侧关节面滑向足的内侧和跖侧，与距骨的内侧面接触，加重足的高弓和缩短。④骰骨、楔状骨和跖骨基本正常。

临床表现 可有两种类型：①松弛型。畸形较轻，后跟大小正常，小腿没有变细，足背和踝部前方仍有皮纹。这属于子宫内位置不良，可用手法矫正至中立位(图1)。②僵硬型。畸形较严重，后跟小而极度下垂和内翻，小腿

肌肉萎缩。足背和踝关节前面皮肤拉紧，但内侧和足底有较深的皮纹，不易用手法矫正（图1）。严重的僵硬型可有小腿肌肉萎缩，日久后可伴有小腿内旋畸形，甚至股骨内旋。



图1 儿童双侧性先天性马蹄内翻足
(1) 松弛型 (2) 僵硬型

足下垂呈棒状，后跟向上，足前部向下，距骨以远的部位内翻和内收。距骨可在足背隆起，突出踝臼。凸出处的皮肤绷紧、变薄，正常皮纹消失，外踝比内踝更突出，在距骨内侧，可摸到跗舟状骨。内侧的关节囊和韧带增厚而缩短，跖筋膜和足底内在肌也收缩。小腿三头肌和胫骨后肌有明显挛缩，胫骨后肌将成为畸形矫正的重要障碍。

待病儿到达行走年龄，畸形将会因承重而加重，挛缩变得更坚实。病儿用足外侧行走，使整个足发生扭曲，甚至足底朝上，足外侧承重部位出现痛性胼胝和滑囊。

诊断依据 症状显见，诊断很少有困难。X线检查的主要目的是用以了解足下垂和内翻的机制和程度，便于确立治疗方案。出生后X线片所能看到的跗骨只有距骨、骰骨和跟骨的骨化中心，以及跖骨和趾骨。跗舟状骨要到3岁才出现骨化中心。在正常的正位X线片上可有三个测量方法（图2、图3、图4，来估计足的畸形：①距骨与跟骨的纵轴互成角度，一般为20°～40°。②第一跖骨与距骨的纵轴应平行，或交叉角<20°，正常为0°～20°。③在侧位X线片上，距骨的纵轴与跟骨跖面的伸延线互成35°～55°。若<35°，则为足后部下垂。Simon认为如果距跟角<15°，第一跖骨-距骨角>15°，表明距舟关节半脱位，称为15°定律。这些X线测量有助于了解畸形的发病机制和程度，以及如何达到矫正的标准。

治疗要点 早期治疗效果较好，但容易复发，故在骨骼尚未成熟以前应密切随访。原则是尽早做手法治疗。最好能自出生第一天就开始治疗，不仅要开始治疗，而且还要教会母亲如何正确进行手法。只有在喂奶时进行，才能得到婴儿的合作，将膝屈至90°，用手保护踝关节及其骨骺，不用强力下顺利地作手法矫形。一般顺序是先矫正足前部的内收，然后矫正距骨下关节的内翻，最后矫正踝关节和距骨下关节的下垂和内翻。在矫正足下垂时，切忌将足前部强力背屈，应先在牵引下将后跟向下拉，然后再背屈，以免造成日后麻烦的"摇椅"足畸形。

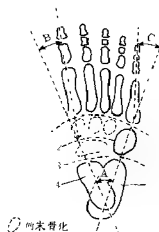


图2 足正位X线片测量法
1 远侧排 2. 中排 3 近侧排 4 距骨 5 跟骨 A 距跟角 B 第一跖骨-距骨角 C.第五跖骨-跟骨角

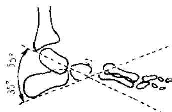


图3 足侧位X线片测量法

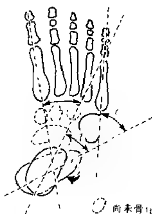


图4 先天性马蹄内翻足正位X线片测量

在新生儿期间，只可用手法，不可用扭具强力扳正，否则将损伤胫骨下端骨骺。手法期间可用粘膏条保持于矫正位。粘膏条切不可环绕肢体的整个周径，以免阻塞

血液供应。

一个月至3岁婴儿手法效果不显著，可采用石膏矫正术。治疗顺序同手法，先矫正内收，然后内翻，最后背屈，警足了过度矫正位。为了减少局部压迫，最好采用多次更换石膏的矫正方法。足下垂往往伴有距骨下关节的内翻，所以在矫正内翻时，可能时考虑矫正下垂。畸形矫正后，应长期使用矫形鞋，保持足于外翻外展位。常用的方法是在行走前穿 Denis-Browne 鞋，在行走时穿特制的外翻矫形鞋。较简单的方法是左右侧皮鞋换穿，以保持矫正位。夜间用外翻夹板保持。这些病儿应长期密切随访，直至骨骼发育完成，最早至15岁。除非病儿能主动使用腓骨肌将足外翻，否则畸形仍将复发。若畸形有复发迹象，应立即进行矫正。

3岁以上的儿童，非手术疗法很难奏效，应考虑手术。对非手术治疗失败的病孩，特别是僵硬，或畸形复发者，也应采用手术治疗。年龄较小的病儿多采用软组织手术，如后侧软组织松解术、内侧和距骨下关节软组织松解术、距骨下关节软组织松解术、跖底软组织松解术等。由于肌力不平衡，可辅以肌腱移位术，如胫骨前肌移位术、胫骨后肌移位术、内侧跟腱移位术等。年龄较大的病儿，如10岁以上而有骨变形者，可作足外侧骨柱缩短术(Elmslie 手术)，跟骨截骨术 (Dwyer 手术)、三关节融合术等。三关节融合术适用于12岁以上的病儿。若胫骨有明显的内旋畸形，可作胫骨截骨术，矫正对线。

到成年，在成人如果畸形不严重，可作三关节融合术和软组织松解术，一般在30岁以内可获得满意的效果。超过30岁，病人已习惯使用足外侧行走，只要保护胼胝，不发炎，不一定作矫形手术。若有疼痛，应考虑切除距骨，松解挛缩的软组织，改正畸形，将胫骨融合在跟骨和舟状骨上。如果畸形非常严重，影响生活，或足胼胝有感染，在能够装配良好假肢的前提下，可考虑作 Syme 截肢术。其行走效果要比勉强作矫形手术要好，但对截肢需持慎重态度。

软骨外胚层发育异常

软骨外胚层发育异常 (chondro-ectodermal dysplasia) 或软骨上皮结构不良，又称为 Ellis-van Creveld 综合征。是常染色体隐性遗传性全身性紊乱，中胚层与外胚层组织均受患，凡软骨衍变的骨形成均被累及。在中国极少见。它多见于近亲结婚，如在美国宾夕凡尼亚州的一个兰开斯特 (Lancaster) 县内，有一个闭塞的亚米宗教阶层只能在本教内通婚，以致在每一千个新生儿内可有5个患本病的病儿，其中1/3将在出生后 2 周内死亡。

临床特征为侏儒体型，但颅骨正常，无鼻畸形，躯干正常，但不是软骨发育不全。多指、出牙迟，牙齿和指甲均发育不良。髋臼发育差，小腿和前臂特短，胫骨近侧外方塌陷。智力正常。除多指外，可有掌骨融合或重复。手指的原发骨化中心成熟缓慢。头状骨和钩骨可相互融合。胫骨近侧骨骺的发育障碍可形成膝外翻。它常伴有先天性心脏病，最常见的异常为房间隔缺损。本病应与家族性多指和典型的软骨发育不全作鉴别。

无特殊治疗方法。妨碍功能的多指可切除。用支架防止膝外翻的发展。

成骨不全

成骨不全 (osteogenesis imperfecta) 又称脆骨症、特发性骨脆症及骨膜发育不良等，系中胚层发育障碍所致的全身骨骼发育异常。其特征为骨质脆弱，蓝巩膜、耳聋、关节松弛。是一种由于胶原形成障碍而发生的先天性遗传性疾病。

临床上往往分为先天型及迟发型两种。先天型是指在子宫内已经起病，又可再分为胎儿型及婴儿型，病情严重，大多因颅内出血而死产，或产后短期内死亡。一般认为是常染色体隐性遗传。迟发型者病情较轻，又可分为儿童型及成人型，即至较大年龄时才发病。大多数病人可以长期存活。一般认为是常染色体显性遗传。有阳性家族史者占15%。

在软骨化过程中，成骨细胞及骨样组织稀少，骨小梁纤细稀疏，呈纵向排列，膜内化骨过程同样亦受影响，皮质菲薄，周径变细且缺乏层板状结构，哈佛管管腔扩大，骨变短，两端膨大呈杵状，颅骨薄，骨化障碍严重者像一个膜袋，囟门迟闭。

临床表现有以下几种：①骨脆性增加。轻微的损伤即可引起骨折，严重者表现为自发性骨折。先天型者在出生时可已有多处骨折。骨折大多为青枝型，移位少，疼痛轻，愈合快，但易发生畸形连接使骨干变短。②蓝巩膜。由于胶原纤维组织的性质发生改变，巩膜变为半透明，显示出其下面脉络膜颜色的缘故。巩膜的厚度及结构无异常。③耳聋。常在11～40岁出现约占25%。其原因为耳道硬化，或因听神经出颅底时受压所致。④关节过度松弛。尤其是腕及踝关节。这是由于肌腱及韧带的胶原组织发育障碍。还有膝外翻、扁平足。有时有习惯性肩脱位及桡骨头脱位等。⑤肌肉薄弱。⑥头面畸形。以后头颅宽阔，顶骨及枕骨突出，两颞球状膨出，额骨前突，脸成三角形，有时有脑积水。⑦牙齿发育不良。牙质不能很好的发育，乳齿及恒齿均可受累，牙齿呈黄色或蓝灰色，易龋，早期脱落。⑧侏儒。因发育较正常稍短，加上脊柱及下肢的畸形所致。⑨皮肤瘢痕宽度增加，也是胶原组织有缺陷的缘故。

X线检查主要为骨质缺乏及普遍性的骨质稀疏。1. 在长骨表现为骨细长，骨小梁数少，皮质菲薄如铅笔画。髓腔相对变大，骨两端膨大呈杵状，可见有多处陈旧性或新鲜骨折。有的已形成畸形连接、骨干弯曲。有时在骨

折后出现异常大量的骨痂，可误诊为骨肉瘤。另有一种"厚骨型"。少见。②颅骨钙化延迟，常有很多缝间骨，呈镶嵌征象，双颞骨降起，前囟宽大，颅底扁平。③椎体薄，呈双凹形，骨小梁少，椎间盘较宽呈双凸形。可以有脊柱侧凸或后突畸形。④肋骨从肋角处向下弯曲，常有多处骨折。骨盆呈三角形，盆腔变小。

实验室检查一般正常。极严重者血浆钙及磷减低，但少见。诊断一般不困难。有时要与严重的佝偻病、软骨发育不全、先天性肌弛缓、骨质疏松、甲状腺功能减退及甲状旁腺功能亢进等区别。

治疗上主要是预防骨折，要严格保护患儿，一直到骨折趋势减少为止。有人试用降钙素治疗，但疗效不能肯定。在矫正畸形方面，近年来有人将畸形的长骨干多处截断，用髓内针固定，纠正对线，并留在骨内以防再骨折。对失听患者，有人介绍用镫骨切除术治疗。50%～70%病儿有脊柱侧凸畸形，可用脊椎支架保护。若脊柱侧凸超过60°，应矫形后作后脊柱融合术。

骨折后形成的假关节，按骨折处理原则治疗。妇女骨盆畸形可导致难产应作剖宫术。神经系统并发症，如脑积水和脑神经受压迫而造成的功能障碍，或脊柱畸形造成的截瘫等，都需作相应的处理。

多发性骨骺发育异常

多发性骨骺发育异常 (multiple epiphyseal dysplasia) 亦称 Fairbank 病，或多发性骨骺成骨不全，为常染色体显性遗传疾病。其特征为许多骨骺异常骨化，生长发生障碍和手指粗短。

于1935年 Fairbank 首先描述此先天性异常。男性较女性多见。发病年龄自18个月～14岁，亦有成人发病者。好发部位为髋、肩、踝关节，次为膝、腕及肘关节。症状为髋、膝关节疼痛，活动受限，行走困难，呈摇摆步态。肩关节活动受限也常为早期的症状。骨端常粗大，少数有关节屈曲畸形或关节松弛。手变短、手指变粗，表现为短肢型侏儒，此外尚有膝内或外翻，两肢或不等长，或有脊柱畸形。

X线表现为骨骺的骨化中心出现晚，发育缓慢，与骨干融合时间延迟，但主要的改变还是骨化不规则(骨化中心密度异常)，往往呈斑点状或桑椹状，有许多小的分散的中心围绕在大的骨化中心的周围，但数目不像点状骨骺发育异常者多。骨端变大，有一半病人可见胫骨下端的骨骺自内向外侧倾斜，深度减少。根据X线表现，可分两个类型：① Ribbing 型(轻型)。有多发性骨骺发育异常，在儿童有扁骨骺，在手部骨质侵犯较轻微。② Fairbank 型(重型)，在儿童为骨骺小，腕骨有不规则的延迟骨化，掌骨及指骨粗而短。胸椎呈不规则楔形。可因半椎体而引起脊柱侧凸。

诊断主要依靠X线检查。应与下列几种疾病作鉴别：甲状腺功能减退，点状软骨发育异常，Mosquio-Brailsford 病，脊柱骨骺发育异常和双侧扁平髋等。本病有好转趋势，但会早期发生退行性关节病变，按骨关节炎的原则治疗。如两腿不等长，膝内、外翻或脊柱侧凸，可在适当年龄作相应处理。

点状软骨发育异常

点状软骨发育异常 (Chondrodystrophia punctata) 亦有人称为先天性钙化性软骨营养障碍及点状骨骺，Conradi 病等，主要表现为骨骺部位有分散的钙化点，并伴有短肢型侏儒，皮肤病变及先天性白内障等。

一般在出生时起病，临床上分为两型：重型(肢体型)，为常染色体隐性遗传；轻型 (Conradi-Huneimann 型)，为常染色体显性遗传，与软骨发育不全相似。骨骺血管及成软骨细胞成熟非常不规则，X线片上的斑点是异位骨化区及有矿盐沉积的软骨样组织。以后钙化区逐渐融合而骨化。

重型者，常为死产或于出生后一年内死亡。感染常为其死因。患儿表现为短肢、扁脸、塌鼻梁，有3/4发生双侧性白内障，并有各种皮肤病变，智力发育延迟及先天性心脏病等其他异常。轻型者，常只有单肢缩短及肩、髋、膝关节挛缩，约有1/5发生白内障。

X线片可见不透明分散的或密集的斑点，占据骨骺软骨的部位。在跗骨可以完全为不透光的斑点所替代。长骨干缩短及肥厚，骨端呈八字形，骺线不规则。在重型的椎体上有垂直的透光条，但在轻型者不一定有此表现。有人报告在鼻中隔、气管及喉软骨亦可见钙化，后者可造成喉狭窄。随着年龄的增长，分散的斑点会逐渐融合，骨骺的病变亦见改善。由于关节面不规则，常出现早期骨性关节病。

诊断完全依靠X线检查。主要的鉴别诊断是多发性骨骺发育异常及克汀病。

对此病无特殊治疗。可用截骨术矫正畸形或治疗两下肢不等长。在某些情况下可以考虑治疗白内障。

软骨发育不全

软骨发育不全 (achondroplasia) 又称胎儿型软骨营养障碍，软骨营养障碍性侏儒等。是一种由于软骨内骨化缺陷的先天性发育异常的病征，有明显的遗传性及家族史，为常染色体显性遗传。也有不少人是由于基因突变所致。主要影响长骨，临床表现为最常见的短肢型侏儒。

软骨化骨过程紊乱，长骨生长受阻，而膜内化骨过程不受影响，故骨的粗细正常，但因长骨的长度短而相对变粗，呈骨骺软骨细胞可以产生及增殖，但不能进行正常的钙化及骨化，因而骨端增大。软骨细胞柱状的排列不规

处，且是分散成堆的、骨化过程的多个部的层次也紊乱，干骺端毛细血管不能规则的侵入骺板，进行正常的吸收，且成熟的软骨细胞也不能钙化，因而影响骨的生长。

临床表现有以下几点：⑴侏儒，是最常见的体征。出生时即可看到其躯干长度正常而肢体较短，此差别在生长过程中逐渐明显，肢体近端骨如肱骨及股骨比远端骨更短，患儿脂肪臃肿。至发育成熟，躯干的中点在脐上面以上。两手只能触到股骨大粗隆下方。⑵头颅不相称的大，有的病人有轻度脑积水，穹隆及前额突出，马鞍型鼻梁，鼻扁平，嘴唇厚，舌长伸出（在婴儿）。⑶胸椎后突，腰椎前突，骶骨水平，使臀部特征性的突出。⑷胸椎扁而小，肋骨异常短。⑸手指粗而短，分开，呈"三叉戟"状，有的病人伸肘轻度受限。⑹下肢呈弓形，走路呈滚动步态(rolling)。⑺智力发育正常，牙齿好，肌力亦强，性功能正常。

X线表现为：⑴颅盖大，前额突出，但颅底短小，枕大孔呈漏斗型，其直径可能只有正常人的1/2。⑵长骨变短，骨干厚，髓腔变小，骨端呈倒V形分开，而骨骺的骨化中心正好嵌入这切迹之中，由于骨化中心靠近骨干，使关节间隙似乎变大，下肢弓形，腓骨常长于胫骨。⑶椎体厚度稍减少，腰椎椎弓之间的距离缩短。脊髓造影可见椎管狭小，有多处椎间盘后突。⑷骨盆狭窄，髂骨扁圆，各个径均小，髋臼上移，接近坐骨切迹。肋骨短，胸骨短而宽且厚，肩胛骨亦有畸形。

实验室检查无特殊发现。软骨发育不全的诊断并不困难，有时需与其他原因所发生的侏儒区别：⑴软骨发育欠全。⑵软骨外胚层结构发育不良，即 Ellisvan-Creveld 综合征。⑶脊椎骨骺发育不良侏儒。

本病无特殊治疗方法。患儿绝大多数于子宫内或生后一年内死亡（占80%）。如能存活1年以上，则可继续成长，并能按时出牙、下地行走，肌肉及智力发育均好。少数病人，由于枕大孔变小而致脑积水；椎体畸形而致脊髓压迫症等，可行手术减压。下肢畸形有时可作截骨术。

脆弱性骨硬化

脆弱性骨硬化(osteopoikilosis)又称骨斑点症或播散性凝集性骨病，是单骨或多骨有广泛散播的致密斑点，故亦有人称点状骨。本病为一种先天性发育异常，属常染色体显性遗传。在中国极少见。主要病理变化是在松质骨内有灰白色的圆形或卵圆形，边缘不整齐，形似骨瘤的小骨块。这些斑点是由许多比较有规则排列的骨小梁组成，其结构类似松质骨，与长骨的长轴平行。本病一般无临床症状，大多因其他原因作X线检查时偶然发现。不需治疗。

有些病人也可诉关节疼痛，并易形成疤痕疙瘩。亦有些病人在皮肤内有突起的黄色浸润块，不能肯定关节疼痛是否与骨中的斑点有直接关系。近有斑点症可发生肉瘤变报告。X线表现为圆形或卵圆形的致密斑点，直径2～10mm，可波及全身骨骼，但多出现在长骨的骨骺及干骺端，骨干很少被累及。手、足及骨盆亦可发生病变。在儿童，斑点可以增加、消失和融合。本病的实验室检查无异常发现，其诊断完全依靠X线检查。从X线片可与下列疾病相区别：⑴肢体纹状肥大。⑵软骨营养障碍。⑶转移癌。

骨干性续连症

骨干性续连症(diaphysial aclasis)是一种先天性软骨发育障碍。主要表现为多发性外生骨疣及干骺端畸形，亦称为干骺端发育不良、遗传性多发性骨疣等。属常染色体显性遗传的先天性发育畸形，有明显的家族史，骨骼软骨和纤维组织部分有发育紊乱。外生骨疣常有恶变趋向。多见于儿童或青年期。男多于女。

病理检查发现膜内化骨不受累，完全由软骨发育而来的骨亦不受影响。本病起自软骨化骨而又有骨膜包围的骨，尤其在生长及延长活跃的部位，如股骨下端、胫骨近端、尺骨远端、肱骨近端。此外，在锁骨、髂骨、肩胛骨及椎体均可见。手、足骨少见，干骺端扩大，两侧几乎平行到与骨干交界处又突然变窄，呈喇叭状。在干骺端有大小不等的包块突出，即骨疣。随着骨骼生长，骨疣可逐渐移向中央。骨疣的皮质骨及松质骨均正常，髓腔有造血功能，其上方所覆盖的软骨称软骨帽，其表面的细胞幼稚、稀少、分散，在与松质骨连接的地方，细胞较成熟，骨疣的生长依靠软骨帽的增长。

临床表现为病人身长常较矮，肢体不等长，可扪及或看到长骨骨骺附近的骨疣。轻度压痛，有时其顶上有滑囊，并可有炎症，如果肌腱神经受到压迫，则可产生相应的症状。骨疣可发生骨折，愈合很快，椎体的骨疣可压迫脊髓，发生截瘫。有时有膝内翻，手指无肿块，或仅有很小的骨疣。一般在"主骨"生长停止后，骨疣不再长大。如果骨疣增长的速度突然增加，或在停止后又增大，或局部疼痛加重，均应考虑有恶变可能。恶变为软骨肉瘤者约1%～10%。

X线检查见骨干短及多发性外生骨疣。干骺端失去原来的形态，呈"喇叭"形。尺骨变短，桡骨弯曲，桡骨头呈半脱位。骨疣生长方向往往与关节相背，大小数目不等，形状各异。蒂的松质骨结构与"主骨"相通，并可使邻骨发生压迫性吸收及畸形。如肿瘤边界不清，有骨质破坏及有不规则的絮状斑块，应疑有恶性变。

实验室检查正常。本病诊断不难，较易混淆的是软骨发育异常 Ollier 病，主要表现为骨内部的病变，多见于指骨，无遗传性，可资鉴别。

肢体近端蒂宽的骨疣，恶变的可能性大，俟骨骼生长停止，尚未恶变时应将软骨帽、骨膜及其与蒂相连的部分"主骨"一并切除。若因压迫而引起截瘫、疼痛，神经血管

症状,或关节功能干扰者,都应进行手术治疗。

进行性骨干发育不全

进行性骨干发育不全(progressive diaphyseal dysplasia)又称Engelmann病,骨干硬化症及Camurati-Engelmann-Ribbing病。极为少见。其特征为长骨骨干对称性的梭形增大及硬化,颅骨亦有类似的变化。同时伴有肌肉张力降低及无力。本病为一种发育异常,属常染色体显性遗传。易累及的长骨依次为胫骨、股骨、腓骨、肱骨、尺骨、桡骨。手及足骨少见。颅骨受损的机会与四肢相似。主要病理变化为骨质硬化。

患儿出牙晚。行走开始亦晚且不稳,有特殊的摇摆步态(waddling)。以后出现腿痛且逐渐加重,可扪及长骨干局限性增厚,容易乏力、消瘦、干瘪,有营养不良的表现。头增大,前额突出。由于颅底骨质有增生性硬化,可压迫脑神经,产生眼萎缩、耳聋、头痛等症状。由于骨髓腔减小,造血功能受到障碍,使肝脾发生代偿性肿大。

X线表现为长骨干呈梭形的增粗、皮质增厚,髓腔缩小。病变为双侧性、对称性颅底硬化。很少见于锁骨、肋骨及脊柱。实验室检查正常,偶有碱性磷酸酶增高。诊断的主要根据是X线表现,再配合临床症状。本病应与婴儿型皮质骨肥厚症(Caffey病)相鉴别。无特殊治疗。

骨硬化病

骨硬化病(osteopetrosis)又称大理石骨,Albers-Schonberg病,或称全身性脆性骨硬化症,白垩骨,是一种少见的全身性骨硬化。骨质极为致密,如大理石,但骨脆性大,易发生骨折。临床上可伴贫血、眼萎缩及耳聋等情况。

本病是先天性发育异常,骨因吸收障碍,使钙盐大量沉积而致骨硬化。有明显的遗传性和家族史,多见于近亲结婚者。属常染色体显性及隐性遗传,前者在临床多为良性;后者为恶性。绝大多数发生在幼儿。男性患者稍多于女性。根据临床表现可分为良性及恶性两种,后者常为死胎或出生后死于贫血。

本病膜化骨及软骨化骨均受累。骨致密及增厚,完全失去骨小梁结构。几乎所有骨均可发生本病,且常呈对称性。在生长最旺盛的干骺端病变最明显,即股骨及桡骨下端,肱骨及胫骨上端。皮质骨与髓腔难于分辨,两端膨大如杵形。其主要特点为高度钙化的软骨不能吸收和骨化,钙化的原始骨也不能吸收,不能改建为成熟的板层骨。破骨细胞发育不全,是骨吸收障碍的直接原因,骨髓腔充满只含极少毛细血管的硬化纤维组织。关于病骨的硬度,有人认为坚硬如石,因为在手术时能折损金属器械;但有人发现,病骨较正常骨易被穿透,以刀削之,犹如削粉笔。硬化骨的脆性高,容易折断,因病骨无良好的板层骨和沿应力线合理排列的骨小梁。钙盐虽多,但并不能抵抗应力。因此,像粉笔那样容易断裂,骨折线常为横形。

本病一般可以无症状,有些病人身材矮小,发育延迟,容易发生骨折,愈合较慢。颅骨硬化,可以产生脑积水及脑神经受压,如眼萎缩,面瘫和失听等。多有严重贫血。重者可以致命,常伴有代偿性脾、肝及淋巴结肿大,易发生龋齿,导致下颌骨骨髓炎。恶性者大多早夭。

本病的X线征象为全身性多骨浓厚致密,失去其原有结构,髓腔变窄或消失,两端膨大呈杵形。有的在胎儿期已如此,头颅骨以颅底受累最重,但下颌骨常幸免。由于骨硬化过程可变缓或暂停,故在骨骼上可见到有深浅不同的硬化骨带。骨骺可呈同心圆状。椎体犹似"夹心面包"。颅骨亦硬化,垂体窝变浅,鞍背突增生,颅窝变狭,颅孔缩小。

实验室检查无特殊。此病应与金属中毒、氟中毒及维生素D中毒、甲状腺功能低下及先天梅毒等鉴别。对良性者无特殊治疗。保护牙齿,以免发生难治的下颌骨骨髓炎。如并发骨折,则按骨折治疗原则处理。偶有需要作视神经减压及脑室引流。摄入低钙及磷酸纤维素饮食对恶性者可能是合理治疗。

肢骨纹状肥大

肢骨纹状肥大(melorheostosis)又称单肢型烛泪样骨质增生症及Leri型骨质硬化症(Leri type of osteopetrosis),蜡烛骨等。这是少见的形状特殊的局限性骨质增生,X线片上显示似熔烛沿骨干流下而得名。这是一种先天性发育畸形。无遗传性及家族史。大多从儿童时起病。大多为单肢受累,但两侧者亦有,下肢较上肢多见。

骨质增生区为紧密的板层骨,未成熟的骨组织与成熟的骨组织交织在一起。临床表现有:①疼痛:约半数病人发生疼痛,而且年龄越大,疼痛越明显。一般为隐痛或钝痛,活动时加重,严重者很少。②患肢关节活动受限:这是由于关节周围骨质增生及软组织内骨沉积所致,很少因关节面被破坏所致。③骨畸形:由于骨质增厚所致,常有足外翻,膝外翻,骨弯曲,膝关节肿大等,亦可见到掌腱膜或跖腱膜挛缩。④某些病例有肢体缩短。⑤患肢可肿胀、发冷、出汗及出现硬结,亦有硬皮病者,为交感神经紊乱及缺血的表现,有时可扪及增生的骨质。

X线检查见在骨干的一侧有不规则的骨质增生。开始仅表现为一薄层密度增加的骨质,以后骨干的外形被破坏,增生骨的表现犹如点燃蜡烛的蜡油从旁边流下附在蜡烛旁的样子。增生的骨无结构可见,可以越过关节侵犯远端的骨质。骨盆及肩胛骨的病变亦表现为密度增加及斑点状。颅骨、脊柱及肋骨少见。实验室检查无异常。需与骨硬化病、骨斑点症、纤维结构不良症、炎症性骨硬

化等作鉴别。无特殊治疗。对有关节挛缩及骨畸形者可作矫形手术。

纹状骨病

纹状骨病(osteopathia striata)又称 Voor-Hoeve 病,极少见。原因不明。其特征为骨骼上有带状或条纹状的致密阴影,尤其在长骨的干骺端。1924年 Voor-Hoeve 报告3例发生在同一家庭内(父亲与两子)。几乎全身骨骼均有明显的条纹。此后又陆续报道数例。它可能是先天性发育缺陷。第一组病例发生在一个家庭两代人中,故认为是常染色体显性遗传。

在显微镜下可见这种条纹是松质骨组织的凝集,无结构异常。临床上一般无症状。有的病人表现为关节轻度疼痛及肢体不等长,但这些表现是否与本病有关尚无定论。X线表现为大多数骨骼上可见线状或带状的致密条纹。自干骺端开始与长轴平行,一直延伸至骨干中段,在条纹中间密度减低,条纹亦可进入骨骺。颅底骨可增厚及硬化,锁骨不受侵犯,手骨亦少侵犯。但在跗骨上,尤其是跟骨及距骨并不少见。在髂骨上可见为自髋臼上方向髂嵴作扇形的放射状排列,有时亦可以呈斑块状或斑点状。骨皮质厚度增密,但无破坏。实验室检查无特殊。诊断主要依靠X线片。且大多数为偶然发现。应与骨硬化症,软骨发育异常,股骨纹状肥大,骨斑点症及 Engelmaun 病作鉴别。无特殊治疗。

先天性小腿三头肌挛缩

先天性小腿三头肌挛缩(congenital contraction of triceps surae)系胎儿于子宫内足部长期固定于下垂位置而引起,由于比目鱼肌肥厚,肌止位置极低,或有副比目鱼肌而产生的跟腱缩短畸形。呈现典型的马蹄足。畸形可发生于单侧或双侧。正常幼儿开始学走路时常用足尖行走,但一般在3~6个月后可达到正常的跟-尖步态。但病儿仍用足尖行走,勉强作跟-尖步态,则产生膝反屈,行走困难,步态笨拙。在跟腱处可摸到肥厚的比目鱼肌。无任何神经系统症状或体征。

幼儿主要用保守治疗,自出生后开始,将患儿垂足向相反方向手法矫治,同时按摩小腿三头肌。每日将跟腱被动牵伸数次,夜间用石膏托或夹板维持于中立位。挛缩较固定者,可用多次小腿管型行走石膏,在足底石膏前部加横杆,逐渐矫正,每2~3周更换一次。拆除石膏后,继续加强背屈肌锻炼。6~8岁后,若保守治疗无效,可行跟腱延长术,同时切除比目鱼肌的低位肌止或切除副比目鱼肌。

先天性肌肉缺如

先天性肌肉缺如(congenital absence of muscles)为胎儿期肌肉组织发育过程中受到机械性阻碍所致。多为肌肉本身发育不全或缺如,伴所属运动神经单位病变者少见,仅于头部肌肉缺如时,可同时有运动神经或神经核缺少或不全。

身体任何部位肌肉均可发生缺如,常见的先天性肌肉缺如有胸大肌的胸锁头、提肩胛肌、斜方肌、股方肌、前锯肌、肩胛舌骨肌、半膜肌、肱桡肌、旋后肌、冈上肌、冈下肌、肱二头肌,以及手的大、小鱼际的肌肉等。它可同时并存其他器官或骨骼的先天性畸形,如胸肌发育不全并存并指,腹肌缺如并存胃肠道和泌尿道畸形。如先天性尺桡骨骨性连接常无旋后肌,先天性高位肩胛骨有提肩肌发育不全。肢体肌肉缺如可引起挛缩畸形影响肢体功能,可酌情做矫形术或肌腱移植术。

先天性副肌肉

先天性副肌肉(congenital accessory muscles)指的是多余的肌肉,极似软组织肿瘤。常误诊为软组织肿瘤或恶性肿瘤而手术探查。在颈部可有小斜角肌,在下肢可见于比目鱼肌、腘绳肌;在手部可见于小鱼际、示指伸肌、掌长肌等。它可压迫周围神经和血管而引起相应的症状。一般不需治疗。

先天性肌强直

先天性肌强直(congentital myotonia)又称为 Thomsen 病,可自幼开始,但至12~24岁才被发现。其特征是肌肉僵硬或张力高,活动开始时,僵硬较明显,以后逐渐减轻,易感疲劳、激动。暴寒将加重肌的强直。至后期,随意运动困难,行走艰辛。上肢肌肉、上睑提肌和嚼肌均受累。电刺激呈"肌强直反应",感觉正常。

先天性肌强直病(paramyotonia 或 Eulenberg 病)多见于肢体近端肌肉、眼睑和舌。先强直,后无力。可用硫酸奎宁治疗,也可用可的松治疗。

先天性淋巴水肿

先天性淋巴水肿(congenital lymphedema)虽不是一种畸形,但系一种下肢坚实水肿的先天性疾病,又称为遗传性营养水肿或 Milroy 病。起因不明。多在青春期才发现。典型表现为起病缓慢,水肿自踝开始,逐渐向上蔓延至小腿,也可向下蔓延至足。水肿较坚实,压迫很久才会出现凹迹。皮下组织内逐渐有纤维变性,继发皮肤病变,会突然发生淋巴管炎。必须与原发性淋巴水肿和继发性淋巴水肿进行鉴别。自一开始就穿弹力袜保护,至后期如有畸形或功能障碍,可作皮下组织切除的整形重建手术。

原发性免疫缺陷病

原发性免疫缺陷病(primary immunodeficiency diseases)为免疫系统的缺陷,导致机体免疫功能不全的一组疾病。临床特征为易发生反覆而严重的感染,伴发自身免疫性疾病、过敏性疾病或恶性肿瘤的几率增高。儿童病例占半数以上,尤其是一些严重的原发性免疫缺陷病往往在婴幼儿时期就发病。已知在本组疾病中不少是属于遗传性的,但尚未发现与HLA相关。由于病因尚未明了,目前多从病损环节来探讨其发病机制和分类。免疫机制的缺陷包括特异性因素(如抗体或淋巴细胞的缺陷)和非特异性因素(如补体成分或吞噬功能的缺陷)。根据1988年原发性免疫缺陷病国际会议的决定,将原发性免疫缺陷病分为:①特异性免疫缺陷,包括抗体缺陷、联合免疫缺陷和其他免疫缺陷综合征。②伴有其他疾病的免疫缺陷。③补体缺陷。④吞噬功能缺陷。

1952年Bruton报道了首例原发性人类免疫缺陷病,迄今已有30余种,其确切的发生率尚不清楚,有人认为与白血病的发生率相似,各类缺陷的相对发病百分率大致为抗体免疫缺陷占50%,联合免疫缺陷占35%～40%,单纯的细胞免疫缺陷,吞噬功能缺陷和补体缺陷占10%左右。根据临床表现和免疫缺陷的过筛性实验检查(表1)可对多数病例明确:①是否有免疫缺陷。②原发性抑或继发性。但要了解病损环节和纠正免疫缺陷,还需作不少复杂的实验检查与临床观察。近年来,随着分子生物学的进展,某些免疫缺陷的染色体图谱位点已经明确(表2),有的已获得了相应的cDNA探针,从而能在基因水平确诊,这对免疫缺陷病的产前诊断具有特殊重要意义。又由于骨髓移植和免疫球蛋白替代疗法的不断改进,使许多免疫缺陷综合征的预后大为改观。

表1 免疫缺陷的过筛性实验检查

项 目	测定内容
体液免疫	
Ig定量测定	
同族血型凝集素	1岁以上小儿(非AB型者)血清中抗A或抗B滴度应大于1:4
特异性抗体测定	Schick试验抗"O"滴度(2岁以上应>1:10)
细胞免疫	
白细胞计数和分类	测定淋巴细胞总数
皮肤迟发型超敏反应(OT、SK-SD、PHA)	
吞噬作用	
白细胞计数及分类	测定中性粒细胞的总数
四唑氮蓝试验	
补体	
测总补体的溶血力(CH_{50})	
血清C_3定量	

表2 免疫缺陷的染色体图谱位点

X连锁慢性肉芽肿病	X_p 21 1
Wiskott-Aldrich综合征	X_p 11
X连锁严重联合免疫缺陷	X_q 13
X连锁无丙种球蛋白血症	X_q 21.3～22
腺苷脱氨酶缺乏	20_q 13～ter
嘌呤核苷酸化酶缺乏	14_q 31
K链缺陷	2_p 12
Ig重链缺乏	14_q 32 3
共济失调、毛细血管扩张	11_q 22 3

抗体缺陷

抗体缺陷(antibody dificiency)系对某些抗原或某组抗原应答特别无能以及选择性IgG亚类或某类Ig缺陷,血清Ig和抗体间的水平增减一致。抗体缺陷的临床特征为:①反覆易患有夹膜的细菌的感染。②除肠道病毒外,对病毒和真菌的易感性及感染病程如常。③慢性鼻窦炎及支气管、肺部疾患。④生长发育落后不很明显。⑤X-连锁无丙种球蛋白血症者的浅表淋巴结和鼻咽淋巴样组织小或无。⑥除了患持续性肠道病毒感染、自身免疫性疾病或恶性肿瘤外,一般可活到成年或发病后数年。

本病包括全丙种球蛋白低下血症及选择性Ig缺乏症两大类。

全丙种球蛋白低下血症(panhypogammaglobulinemia) 指血清丙种球蛋白在3～4/L以下的原发性抗体缺陷性疾病。

X-连锁无丙种球蛋白血症 病人血清中总能测到少量Ig,故称作低丙种球蛋白血症为宜,通常是指Bruton病。本病为X染色体性联遗传病,故有家族发病史,患者均为男性。多于4～8月龄以后起病。此时体内通过胎盘所得的母亲IgG已所剩无几,自身又不能产生Ig,表现为肺炎球菌、链球菌和嗜血杆菌等的反覆感染,最常见的为鼻窦炎、肺炎、中耳炎、疖、脑膜炎和败血症。若不伴有中性粒细胞低下,则不常患慢性真菌感染。罕见卡氏肺孢子虫肺炎。除了肝炎和肠道病毒感染外,其他病毒感染过程和对活病毒疫苗的反应均正常。少数本症患者尚可发生ECHO病毒所致的皮肌炎样综合征,最

终累及中枢神经系统。约有1/3病人出现幼年型类风湿样关节炎。

血清 IgG 恒低于 2g/L，IgA 和 IgM 的含量也都极低或难以测得。缺乏同族血凝素；接种白喉、破伤风、百日咳菌苗后的抗体应答反应，以及对噬菌体 $\phi\times174$的清除和抗体形成能力都显著低下或缺如。本病血清和外分泌液中的抗体缺如可与婴儿暂时性低丙种球蛋白血症相鉴别。Bruton 病患者通常具有正常的白细胞吞噬功能，但也有出现暂时的、持续的或周期性的中性粒细胞低下。病人的循环T细胞百分比正常或上升，对抗原、丝裂原和同种异型抗原的应答都正常。皮肤迟发型超敏反应和排斥同种移植物的能力完好。相反，带表面 Ig、"Ia 样"抗原或 EBV 受体的循环B细胞都缺无或很少。腺样体、扁桃体和外周淋巴结均发育不良，镜下不见生发中心，罕见浆细胞，而在骨髓中却存在正常量的前B细胞。

本病若不治疗，半数患儿10岁前可死于各种感染，因此宜早期开始丙种球蛋白替代疗法。肌内注射丙种球蛋白（主要是 IgG）能预防全身感染。负荷剂量为0.2g/kg，维持剂量0.1g/kg，每4周注射一次。近年认为多数病例需按每月0.3～0.5g/kg或每2周0.15～0.25g/kg的剂量注射丙种球蛋白，才能使病人血清 IgG 的低谷水平维持在2～4 g/L，以免易感。静脉滴注明显优于肌内注射，前者需给专用于静脉的丙种球蛋白制品，不宜以肌注制剂代之。若以输血浆作替代疗法，则按10ml/kg量输入，成人酌情减量，间隔时间同上。由于尚无有效的替代粘膜表面 IgA 的疗法，故尽管作了上述治疗大多数患儿可进入成年，但仍有不少病人发生反覆呼吸道感染以致晚期发生肺功能不全。对这些病人需予间歇的或长期持续的抗生素治疗。

伴生长激素缺陷的X 连锁低丙种球蛋白血症　仅个别家族病例报告，外周血中无B淋巴细胞，骨髓中无浆细胞。细胞免疫完好。在X染色体上的缺损部位与上述的X 连锁无丙种球蛋白血症不同。

常见变异型免疫缺陷病（CVID）　家族中血清 Ig 浓度多异常，易出现自身抗体和自身免疫病或肿瘤，提示病因与遗传有关。本病临床表现类似上述X 连锁无丙种球蛋白血症。只是 CVID 发病年龄不定，多见于青壮年；对感染的易感程度低些，男女都可发生。与X 连锁型相反，不少 CVID 病人的扁桃体和淋巴结大小正常或增大，淋巴结皮质有滤泡，带 Ig 的循环B细胞数正常或接近正常，而血清 Ig 和抗体的缺陷甚重。CVID 患者易感的细菌种类与X 连锁型相同。

CVID 病人还可以出现口炎性腹泻样综合征。有时还伴有肠道结节性淋巴样增生、胸腺瘤、斑秃。也可发生溶血性贫血、萎缩性胃炎、胃酸缺乏和恶性贫血。合并贾第虫病的几率远较X 连锁无丙种球蛋白血症为高。还可合并支气管扩张症、胃癌、淋巴网状恶性肿瘤和胆石症。也曾见到淋巴样间质性肺炎、假性淋巴肉瘤，淀粉样变性及肺、脾、皮肤和肝脏的非干酪化肉芽肿。

CVID 的原发病可为B细胞内在缺陷或T细胞免疫调节失常，后者导致B细胞系统最终分化异常而不能转化为产生抗体的浆细胞，少数病人是由于缺少循环B细胞，或出现了抗B或T细胞的抗体而致 CVID。

婴儿暂时性低丙种球蛋白血症　发病率为11/万。男女都可发生，患儿血清内各种免疫球蛋白均有程度不一的低下，可能是机体 Ig 生产推迟的结果。也可能与母亲对胎儿免疫球蛋白产生了同种异型抗体有关。本症为自限性，一般在30～36月龄后能合成正常量的免疫球蛋白。对出现反覆感染的患婴可注射丙种球蛋白，但不必系统给予丙种球蛋白替代疗法。这类病人能合成抗血型物质（抗A、抗B）的抗体和抗白喉或破伤风毒素抗体。过多注射被动抗体能阻断内在的初次抗体形成，反而不利。

选择性 Ig 缺陷症

选择性 IgA 缺陷　单独血清 IgA（<0.05g/L）和分泌型 IgA 缺陷是最常见的原发性免疫缺陷病。欧美发生率为1/500～1/700，但罕见于非洲裔美国黑人。日本人群中的发生率为1/15 000。中国宁沪地区的发生率与日本接近，较京津地区为低。虽然大多数选择性 IgA 缺乏者无临床症状，但约有1%以上患者有慢性或反覆的呼吸道感染，其过敏性疾病和自身免疫病的发病率也都较高。本病为常染色体异常，男女均可发病，具有一定的家族性。

IgA 缺陷相关的感染主要发生在呼吸道、胃肠道和泌尿道。致病原与其他类型的抗体缺陷症基本相同。血清 IgG 和 IgM 的含量正常或升高。因分泌型 IgA 能防止外来抗原（如食物性抗原）被吸收，故 IgA 缺陷病人中约55%还好发遗传过敏症；有的选择性 IgA 缺陷的成年人可发生口炎性腹泻样综合征，无麸质饮食疗法有时奏效。

尚未明确选择性 IgA 缺陷症的原发病损。

本病通常无特殊治疗，有症状者目前也尚无替代 IgA 的疗法，伴发感染者使用抗生素。由于本病大多数患者血清内有抗-IgA 抗体，已有因输血而引起过敏性休克的报告，故本病患者应避免注射含有 IgA 的血制品，必需输血时，只能输注经过多次洗涤的红细胞或取自 IgA 缺陷者的血或血制品。

选择性 IgG 亚类缺陷　正常人各种 IgG 亚类在总 IgG 中的大致组成比例为：IgG_1 66%、IgG_2 23%、IgG_3 7%、IgG_4 4%。IgG 亚类缺陷病人的血清总 IgG 水平一般都正常，但缺乏某亚类 IgG，因而对某些抗原不能产生抗体，临床上可与全丙种球蛋白低下血症类似，易得各种感染。丙种球蛋白治疗对部分病人有效。

本病尚有下列情况：①IgG_2和IgG_4有同时发生缺乏的倾向，且常伴有 IgA 和（或）IgE 的不足。②IgG_2缺陷多见于儿童，而IgG_3缺陷则是成人中最常见的 IgG 亚类缺陷。IgG_2兼 IgG_3缺陷常伴有IgG_4低下或测不到，病人对多糖抗原不能产生抗体。过去称作"伴 Ig 量正常的抗

体缺陷"病例中的大多数很可能是属于这种 IgG 亚类缺陷。③IgG_1缺陷一般都会使血清总 IgG 减少,可能就会误认为 CVID。④由于正常人中 IgG_4水平变异很大,许多正常人测不到血清 IgG_4。因此难以诊断选择性 IgG_4缺陷。⑤有的 SLE 病人血清 IgG_2水平低下,其中伴反覆心包炎者给予免疫球蛋白治疗后获显效。⑥低 IgG_2和(或)IgG_3曾见于幼年型糖尿病患者。

高 IgM 综合征 伴 IgM 增高的免疫球蛋白缺陷这是代表临床表现相似的一组疾病,呈X连锁或常染色体隐性遗传。诊断标准是抗体生成能力受损,血清 IgM(常伴 IgD)水平升高而血清其他 Ig 类含量减少,外周血中只有IgM 和 IgD 的淋巴细胞;多数病例的病损环节是带 IgM 的B淋巴细胞难以转换成带其他类 IgB 淋巴细胞,与T淋巴细胞诱导这种转换的功能不全有关。

Ig 重链缺失 有些家系中染色体14q32上某些免疫球蛋白重链定区基因有丢失,表现在血清中缺乏相应的 Ig 类或亚类,这种缺陷属常染色体隐性遗传,有些患者表现为反覆化脓性感染,但多数并无易感表现,是在作正常献血员筛查时才发现的。

K 链缺陷 曾报道过两个家族的成员不能生成K链,抗体生产正常或降低;循环B淋巴细胞正常而膜表面的 Ig 中无K链。发现在一个家系中出现染色体 Zp12 编码K链基因的点突变。

联合免疫缺陷

联合免疫缺陷(combined immunodeficiency disorders)乃指兼有抗体与细胞免疫缺陷,临床上兼有抗体缺陷和细胞免疫缺陷表现的病人不一定同时存在T、B细胞缺损。这是由于T辅助细胞的缺陷必然影响B细胞产生抗体的功能,因而多少具有联合免疫缺陷的性质。其临床特征为:①真菌、病毒或卡氏肺孢子虫等低毒性或条件性感染因子所致的反覆感染。②不能产生皮肤迟发型超敏反应。③生长迟缓、寿命短、消瘦和腹泻。④输鲜血、血浆或同种异型骨髓后易发生移植物抗宿主(GVH)反应。⑤接种活病毒或卡介苗后引起致死性反应。⑥恶性肿瘤的发生率较高。

临床类型有以下几种:

严重联合免疫缺陷病(severe combined immunodeficiency,简称 SCID) 是以各种获得性免疫功能都明显丧失为特征的先天性疾病,若不移植免疫活性组织以重建免疫,或无菌隔离,患者将均在1岁以内夭折。

(1)常染色体隐性遗传的 SCID:1958年在瑞士最早报道,故又称瑞士型 SCID。患儿在生后最初数月内就频繁发生中耳炎、肺炎、败血症、腹泻和皮肤感染。接着出现消瘦、生长停滞,以及白念珠菌、卡氏肺孢子虫或巨细胞病毒等条件性感染或在接种活疫苗后出现的全身性合并症。患儿常因不易确诊或缺乏有效疗法而死亡。这类患儿缺乏排斥非己组织的能力,处于移植物抗宿主(GVH)高危状态。通过胎盘的母亲免疫活性细胞或输注了含有 HLA 抗原不一致的淋巴细胞的血制品,都可发生 GVH 反应,而出现 GVH 病。

免疫学检查发现血清 Ig 水平很低或缺如,于接受抗原免疫后不产生抗体。细胞免疫功能几乎全无,淋巴细胞<1.2×10^9/L,CD3 阳性细胞低于10%,对有丝分裂原或同种异型细胞的增殖反应极低或没有,不出现皮肤迟发型超敏反应,对非己组织不能排斥。典型病人的胸腺都小于 2g,且常常尚未降到颈部。镜下胸腺缺乏皮髓差别,几乎见不到胸腺淋巴细胞,且往往没有哈氏小体。淋巴结的滤泡和副皮质区都见不到淋巴细胞。扁桃体、腺样体和肠集合淋巴小结都极度发育不良甚至缺如。

丙种球蛋白替代疗法不能阻止 SCID 病程恶化,但予以 HLA 基因型一致的异体骨髓移植能使病人的免疫缺损得以纠正。输入D位点不相配的骨髓细胞几乎都发生致死性移植物宿主(GVH)高危状态,引起 GVH 病。骨髓移植的剂量各家不一。一般是静脉注入(有人作腹腔注入)有核骨髓细胞10^6~10^8/kg,也有注入10^5/kg而获得成功的。即使选择主要组织相容抗原(HLA 抗原)完全相同的供者,还有次要组织相容抗原的差异,仍有发生 GVH 反应的可能。因而对 SCID 病人在移植同型骨髓的第1、3、6、11d 分别给予甲氨蝶呤(MTX)10mg/m² 静脉注射,以防止或减轻术后的 GVH 反应。在术前不必给予任何免疫抑制措施。近年来已有移植经过处理的 HLA 半匹配骨髓而获成功的报道。若得不到相配的骨髓,可作胎肝移植,但效果较差,植入的胎肝小于8周龄为宜,同时植人同源的胎儿胸腺有利于T细胞的发育成熟。

(2)X-连锁隐性遗传 SCID,临床表现、免疫检查所见以及病理改变均与常染色体隐性遗传型相似,但在这类 SCID 病人及其家系中尚未发现腺苷脱氨酶或嘌呤核苷磷酸化酶缺陷者,治疗同常染色体隐性遗传 SCID。

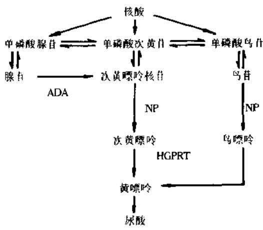
不论是X连锁遗传或常染色体遗传或散发型的 SCID,若原发病损仅仅是T细胞严重缺陷,循环B细胞正常,则在治疗上移植小于14周龄的胎儿胸腺,或注射体外培养的胸腺上皮细胞可能有效。

腺苷脱氨酶(adenosine deaminase,简称 ADA)**缺陷** ADA 存在于红细胞、淋巴细胞、羊水细胞及肝、肾、肺等脏器组织中,但以淋巴样组织和淋巴细胞中的酶活性最高,T细胞内的含量更高于B细胞。近年来已证实有些 SCID 与ADA 缺乏相关,当 ADA 缺陷时脱氧腺苷(deoxyadenosine)和它的三磷酸盐将大量堆积,从而抑制 DNA 合成,对淋巴细胞呈毒性作用。不少病人的淋巴细胞于生后就明显低下,T、B细胞功能缺陷;也有的病人淋巴细胞波动于正常与低下之间,到6周龄以后,甚至到2岁后才起病,出现淋巴细胞减少。病人的胸腺中能见到一些哈氏小体。此外,多数病人尚可出现骨骼系

统的发育异常，表现为肋骨前端凹陷外翻、脊椎扁平、长骨干骺端不整齐、骨盆畸形等。本症属常染色体隐性遗传，是由于位于22号染色体上的ADA编码基因丢失或基因内部点突变导致ADA缺陷。

HLA型一致的同胞骨髓移植可部分或全部地纠正ADA缺陷病人的免疫缺损，每2—4周输注一次X线照射(2500 rad)过的红细胞可使一部分病人获得临床和免疫学改善。基因工程治疗已经成功。

嘌呤核苷磷酸化酶(Purine nucleoside phosphorylase 简称PNP或NP)**缺陷** PNP是嘌呤分解代谢途径中的一种酶(见图)，缺乏PNP可导致去氧三磷酸鸟苷(dGTP)堆积而抑制细胞增殖，特别是T细胞尤为敏感，其损害较B细胞严重。Nezelof综合征(T细胞明显减少，功能缺陷，血清Ig不低，多数病人有不同程度的抗体生成的缺陷)常缺乏PNP，属常染色体隐性遗传。有些PNP缺乏患者到了婴儿晚期才出现活疫苗接种后的全身性致死性合并症，输血后发生移植物抗宿主(GVH)反应等细胞免疫严重缺陷的表现。病人常有反覆或慢性腹泻，易患重症水痘和进行性牛痘，没有特征性的骨骼异常。除反覆感染外，血和尿中的尿酸含量明显减少是发现本病的重要线索。血清Ig水平不低，抗体生成可能受影响，仅个别病例应用输注洗涤过的正常红细胞作为PNP酶的替代疗法见效。



核酸分解代谢过程

ADA 腺苷脱氨酶 NP 核苷磷酸化酶或称PNP嘌呤核苷磷酸化酶 HGPRT 次黄嘌呤磷酸核糖转换酶
腺苷和鸟苷的脱氧衍化物被ADA和NP酵解的途径同腺苷和鸟苷

主要组织相容复合体(MHC)Ⅱ类分子缺陷 表现为婴儿腹泻、生长停滞的一种常染色体隐性遗传的综合征。是由于HLA-D区基因不能转录，导致细胞表面缺乏MHC Ⅱ类分子，特别是CD4阳性的T淋巴细胞功能明显受损，引起严重的细胞免疫缺陷和辅助B细胞抗体生成功能低下，血清Ig减少。循环淋巴细胞数正常。

网状组织发育不全(reticular dysgenesis) 这是一种伴白细胞低下的SCID，1959年首次描述 对同卵双生男婴，他们的血和骨髓中完全缺如淋巴细胞和粒细胞。中国报道1例，连同国外报道的7例，全部都在3—119d龄内死于全身感染，本症的遗传可能与常染色体有关。

病人血清中各类Ig都非常低，淋巴细胞对丝裂原的刺激无反应，胸腺重量低于1g，无哈氏小体，没有或偶见胸腺细胞。

Wiskott-Aldrich 综合征

Wiskott-Aldrich综合征又称伴其他严重缺损的免疫缺陷症。Wiskott Aldrich综合征，属X-连锁隐性遗传，临床特征为湿疹、血小板减少和容易感染。有阳性家属史的新生男婴出现血小板减少性紫癜、大便带血的腹泻或损伤部位持续渗血等就应疑为本病。一般在1岁以内发生过敏性皮炎和反覆感染，对肺炎球菌和带多糖荚膜的其他细菌特别易感，中耳炎、肺炎、脑膜炎和败血症多见。随着年龄增长，细胞免疫功能逐渐减退，卡氏肺孢子虫性肺炎及疱疹病毒感染的几率增高。患儿罕见活到10岁者，感染或出血是主要死因，少数死于恶性肿瘤。

最早的免疫缺陷表现是缺乏对多糖抗原的体液免疫应答，同族血凝集滴度明显低下或测不出，以后对蛋白抗原的抗体滴度也下降，回忆反应差或无，患儿的白蛋白IgG、IgA和IgM合成加速与分解过度，致使血清Ig浓度的变化不定，主要的异常是IgM水平低下、IgA和IgE升高、IgG正常或稍低。虽然病人的淋巴细胞对丝裂原的反应正常，一般都缺乏皮肤迟发型超敏反应。病人血清中测不到抗血小板抗体，血小板减少似与血小板内在的异常有关。

治疗方案为控制出血和感染，可给病人输血小板。有的病人作脾切除术后，血小板显著上升，加上长期给抗生素治疗和预防感染，可获良好的临床疗效。也有在全身亚致死量照射等处理后，进行HLA型别相配的同胞骨髓移植，完全纠正了血小板和免疫两方面的异常。

伴共济失调和毛细血管扩张的免疫缺陷症

伴共济失调和毛细血管扩张的免疫缺陷症(immunodeficiency with ataxia-telangiectasia)是一种伴有神经、免疫、内分泌、肝和皮肤异常的复杂综合征，临床表现为进行性的小脑共济失调，眼结膜和皮肤毛细血管扩张，慢性呼吸道和肺部疾患，恶性肿瘤发生率高，以及不定型的体液和细胞免疫缺陷。典型病例在小儿会走路后不久即出现共济失调，且进行性恶化，通常在10—12岁以前病人就因严重的共济失调而不能行走，一般在3—6

岁以前发生毛细血管扩张。约80%的病人发生反覆的鼻窦炎和肺部细菌性感染，大部分病人的甲胎蛋白含量增高，有的还伴有性腺发育不良、肝功能异常、非酮症性的高血糖、抗胰岛素性糖尿病等。

病人及杂合子携带者的细胞都对辐射离子的敏感性增加。DNA 修复功能受损，常引起染色体碎裂、倒位和移位，表现为常染色体隐性遗传型。

血清 Ig 减少，可影响 IgA、IgE、IgG_4 和 IgG_2。产生特异性抗体的功能正常或下降。缺乏皮肤迟发型超敏反应。同种异型移植物在病人体内的存活时间延长，但仍能被排斥。体外实验显示细胞免疫功能下降或正常。尚无满意的纠正免疫缺陷的疗法。

Di George 综合征

Di George 综合征，又称第三、四咽囊综合征 (The 3、4 pharyngeal pouches syndrome)，曾称胸腺发育不全症。起因于胚胎时期第三、四对咽囊发育障碍而导致胸腺和甲状旁腺发育不全或不发育，与此同期形成的其他结构也常常受累，如大血管(右主动脉弓)异常、食管闭锁、悬雍垂裂、先天性心脏病(房和室间隔缺损)、人中短、眼距宽、下颌骨发育不良、两耳低位等，患儿常由于甲状旁腺功能低下在新生儿期发生不易纠正的低钙抽搐而怀疑本症。男女都可发生，呈散发性。

胸腺完全不发育较不同程度的胸腺发育不全为少。病人尚存一些细胞免疫的功能，感染也不太多，称之为"部分 Di George 综合征"。胸腺严重发育不良的病人可出现类似严重联合免疫缺陷病的表现，不仅缺乏T细胞及细胞免疫功能，抗体水平也下降。对低毒性或条件性病原体亦易感染，接受未经照射的全血后容易发生移植物抗宿主 (GVH) 反应。

病理学检查作自上纵隔和全颈部的连续切片，有时可发现含有哈氏小体 (Hassall's corpusles) 和正常密度的胸腺细胞的少量胸腺组织。但淋巴结的副皮质区和脾脏的胸腺依赖区内仅有稀少淋巴细胞，而淋巴滤泡大多正常。治疗上可试用胸腺素(1—2 mg/kg每日肌内注射，2—3 周后可逐渐减到维持量)和胎儿胸腺移植可有疗效，轻症病人中也有自发好转者。

原发性补体缺陷

原发性补体缺陷 (primary complement deficiency) 大多为常染色体隐性遗传，可发生不同补体成分的缺乏，临床上表现为感染、系统性红斑狼疮等综合征等。C3 缺陷易患与抗体缺陷综合征相似的各种感染；而补体系统中末端成分 (C5、C6 和 C7) 缺陷的病人往往容易感染脑膜炎双球菌和淋球菌，正常水平的 CH50 可除外各种补体成分的缺陷。各种补体成分先天缺陷性疾病列述下表。

补体系统的先天性缺陷

缺陷	遗传方式	染色体位置	症状
C1q	AR	1	SLE样综合征
C1r*	AR	12	同上
C4	AR	6	同上
C2**	AR	6	SLE样综合征，血管炎 多发性肌炎
C3	AR	19	反覆化脓性感染
C5	AR	?	奈氏菌属感染，SLE
C6	AR	?	奈氏菌属感染，SLE
C7	AR	?	奈氏菌属感染，SLE，血管炎
C8α，γ	AR	1	奈氏菌属感染，SLE
C8β	AR	1	奈氏菌属感染，SLE
C9	AR	?	无
C1抑制物	AD	11	遗传性血管水肿
因子I	AR	4	反覆化脓性感染
因子H	AR	1	反覆化脓性感染
因子D	?ARorXL	?	奈氏菌属感染
备解素	XL	X	奈氏菌属感染

注：AR 常染色体隐性　AD 常染色体显性
XL X连锁隐性　SLE系统性红斑狼疮
* 常伴有C1s缺陷　** 伴HLA A25.

原发性吞噬细胞缺陷

原发性吞噬细胞缺陷 (primary phagocytic immunodeficiency) 乃指中性粒细胞绝对值的减少或吞噬细胞的功能不全。前者有婴儿遗传性中性粒细胞减少症、周期性中性粒细胞缺乏症、中性粒细胞减少伴胰腺功能不全等。后者也可称为吞噬细胞功能不全综合征，乃由于大、小吞噬细胞本身先天性酶缺陷或亚细胞结构的异常所引起，有下述 3 种：

(1)慢性肉芽肿病：系 X 连锁隐性遗传，偶尔也有女性发病的变型，多在婴幼儿期发病，临床特征为对各种过氧化氢酶阳性菌属如葡萄球菌、沙雷菌、曲菌属等高度敏感，表现为长期不愈或反覆发作的慢性感染及感染局部的慢性肉芽肿，常有淋巴结溢漏、肝脾肿大，根据定量四唑氮蓝试验和杀菌试验可确立诊断。

(2)Chediak-Higashi 综合征：是一种先天性溶酶体异常症，属常染色体隐性遗传，患者的白细胞胞浆内有巨大的颗粒性包涵体，中性粒细胞的化学趋化性和胞内杀菌力都低下，以致发生反覆细菌感染。

(3)懒惰白细胞综合征：中性粒细胞的趋化功能先天性缺陷，以致自由游走运动明显障碍，临床表现为反覆的局部或全身性细菌感染。

这 3 种吞噬细胞功能不全综合征都缺乏特异性疗法，治疗均以抗生素控制感染及加强支持疗法为主。

症　　状

发热

正常健康人的体温比较恒定，通常波动于36.2～37.2℃（口温）之间，口温高于37.3℃、肛温高于37.6℃，或一日间体温变动超出1.2℃时，称为发热（fever）。在大多数情况下，发热是人体对致病因子的一种病理反应。

发病机制和病因 在正常情况下，人的产热与散热功能经常保持动态平衡。一旦平衡破坏，散热绝对地或相对地小于产热，或产热高出散热时，则体温上升，出现发热。据现有的资料表明，除甲状腺功能亢进症（包括甲状腺危象）、剧烈运动、惊厥或癫痫持续状态等导致产热过多；或因广泛皮肤病变、充血性心力衰竭所致散热障碍造成发热、功能性低热外，其余原因所致的发热皆可能与致热原作用于体温中枢有关。

细菌及其毒素、病毒、衣原体、支原体、原虫、螺旋体、抗原-抗体复合物、致热类固醇、尿酸结晶、博来霉素等均可导致发热，但此等物质分子结构复杂，难以进入下丘脑作用于体温调节中枢，而是通过大单核细胞和巨噬细胞产生内源性致热原，现已证明，单纯的中性粒细胞并无产生内源性致热原的能力。纯化的内源性致热原是一种分子量为13 000～15 000的蛋白质，给家兔注射25～50ng/kg可以引起发热。近年来发现内源性致热原和淋巴细胞激活因子可能为同一物质，即来源于大单核细胞的白细胞介素(IL-1)，此与单核激活素（monokine）的诱导发热功能与促分裂活性紧密相关。下视丘被认为是内源性致热原作用的主要靶区，甚至可能是唯一的靶区，迄今尚无证据表明致热原有周围热效应。致热原如何作用于体温调节中枢尚未得出结论，单胺、前列腺素和花生四烯酸代谢产物、环腺苷酸、钙和钠离子及某些蛋白质或多肽，皆曾被认为是参与发热的中枢神经递质。

引起发热的疾病甚多，可区分为感染性与非感染性两大类：

（1）感染性发热：由于各种病原体（病毒、衣原体肺炎支原体、立克次体、细菌、螺旋体、真菌、寄生虫等）的感染所引起，占发热疾病的大多数。

（2）非感染性发热，可见于：①无菌性坏死物质吸收：吞噬细胞吞食无菌性坏死物质后，即能释出内源性致热原而引起发热，见于物理性、机械性或化学性组织损伤（如大面积烧伤、大手术后、内出血、血肿、无菌化学性脓肿、内脏血管栓塞或血栓形成等）及癌、肉瘤、白血病、溶血危象等引起的组织坏死与细胞破坏。②抗原-抗体反应：抗原抗体复合物是一种致热原物质，因而可引起发热，见于风湿热、结缔组织病、药物热、血清病等。③内分泌代谢障碍：如甲状腺功能亢进症、大量失水、恶性高热、周期热等。④皮肤散热不良：见于鱼鳞病、先天性汗腺缺乏、充血性心力衰竭、高温作业等。⑤体温调节中枢功能失常：感染、物理损害（如中暑）、化学性损害（如安眠药中毒）、机械作用（如脑出血、硬脑膜下出血、颅骨骨折等）或未明的因素，直接损害下丘脑体温调节中枢，均可引起发热。临床上下丘脑综合征与间脑病均常有不同程度的发热。⑥自主神经功能紊乱：是功能性低热的主要原因。

在临床上急性发热性疾病（病程在2周以内）与长期发热（病程在2周以上）在病因分布上不完全相同，详见表1与表2。必须指出的是短程急性发热其病因绝大多数为感染，病毒感染尤为多见；长期发热中虽然感染性疾病仍占首位（约40%左右），但肿瘤性疾病发病率明显地增长（约占20%），必须充分重视。

诊断步骤 急性发热性疾病与长期发热性疾病在病因分布上虽不完全相同，但诊断步骤相似。大致如下：

病史 应了解发热起病的缓急、时限、高低、类型及规律性等，发热时有无寒战或出汗。在询问现病史或过去史中应注意和发热相伴的症状，如咳嗽、胸痛、腹痛等，以作为重点检查发热病因的根据。由于发热病因以感染性疾病最为多见，因此了解以往的传染病史、预防接种史、传染病接触史及居住生活史等均属重要。麻疹、天花、猩红热、伤寒等传染病，愈后常有较强而持久的免疫力，再次感染发病的可能性甚少。牛痘、脊髓灰质炎、伤寒等疫（菌）苗接种后可获得满意的免疫力。结核病与病毒性肝炎的密切接触史可能有助于诊断。参加夏秋季收割工作者或动物饲养员发热者，首先应考虑钩端螺旋体病的可能。兽区或其他接触牛羊工作人员的发热应想到布氏杆菌病之可能。职业工种的了解也有助于建立非感染性发热的诊断，如夏季在炎热烈日下工作者发生高热时，要考虑高温中暑，对金属铸造工人的发热要除外铸工热的可能性。

体格检查 应注意下列各点：

（1）体温、脉搏和呼吸：单凭病者陈诉很难了解其发热特点，必须逐日多次测量体温以确定其热型和特征。热度的高低、时限、热型、规律与演变对诊断颇有价值。根据体温波动的幅度和热型可分为间歇热、弛张热、稽留热与复发热。稽留热可见于伤寒、斑疹伤寒；弛张热可见于败血症、结核病、化脓性感染；复发热可见于回归热、鼠咬热及局灶性化脓性感染、淋巴瘤等。脉搏和呼吸的变化有时对诊断也有一定的帮助，相对缓脉见于伤寒、败血症或某些病毒感染。呼吸加快首先应考虑肺部感染（粟粒性结核等）之可能。

（2）皮肤与粘膜：了解皮疹的出现日期、性状和分布对急性传染病和某些非感染性疾病的诊断有重要意义。瘀点的出现提示亚急性感染性心内膜炎、败血症、流行性脑脊髓膜炎、流行性出血热或血液病之可能。皮肤及软组织化脓病灶的存在可能为发热的直接原因，或为败血症的侵入途径或后果。黄疸表明有肝胆系统感染、全身性感染、溶血性疾病或中毒性疾病。眼结膜充血多见于病毒感染或立克次体病。颈部、腋部有皮肤出血点、眼结膜充血、出血并伴有球结膜水肿者应考虑流行性出血热的可能。

表1 急性发热的一般病因

	分 类	病 名
感染性	病毒感染	流行性感冒，病毒性上呼吸道炎，病毒性肠炎，急性病毒性肝炎，流行性乙型脑炎，散发性脑炎，脊髓灰质炎，传染性单核细胞增多症，全身性巨细胞性包涵体病，流行性出血热，森林脑炎，传染性淋巴细胞增多症，麻疹，风疹，流行性腮腺炎，流行性胸痛，水痘，天花，淋巴细胞脉络丛脑膜炎，猫抓病，黄热病
	支原体感染	肺炎支原体肺炎
	立克次体感染	斑疹伤寒，恙虫病，Q热
	细菌感染	急性局灶性细菌感染，败血症，结核病，伤寒，副伤寒，布氏杆菌病，感染性心内膜炎，猩红热，白喉，大叶性肺炎，支气管肺炎，军团病，急性细菌性痢疾，急性细菌性肠炎，细菌性脑膜炎，化脓性心包炎，脓胸，肝脓肿，细菌性胆管胆囊炎，急性细菌性腹膜炎，血栓性静脉炎，丹毒，炭疽，鼠疫，野兔热，内脏真菌病
	螺旋体感染	钩端螺旋体病，回归热，鼠咬热
	寄生虫感染	疟疾，黑热病，阿米巴病，弓形虫病，急性血吸虫病，丝虫病，人旋毛线虫病
非感染性	变态反应与过敏性疾病	风湿热，药物热，血清病，变应性亚败血症
	结缔组织病	急性系统性红斑狼疮，急性皮肌炎，结节性多动脉炎，类风湿关节炎
	化学性炎症、无菌性坏死物质吸收	急性胰腺炎，急性溶血，急性心肌梗死，脏器梗死或血栓形成，体腔积血或血肿，大面积烧伤，化学性臀肌脓肿
	血液病、恶性肿瘤	急性白血病，恶性淋巴瘤，癌，肉瘤，恶性组织细胞病，急性再生障碍性贫血
	代谢障碍	痛风发作，甲状腺危象，血卟啉病，重度脱水，甲状旁腺危象，周期热，恶性高热
	其他原因	热射病，脑出血，贝赫切特(Behçet)综合征，钓丝热

表2 长期发热的病因

分 类	病 名
感染性疾病	粟粒性结核，伤寒、副伤寒，败血症，感染性心内膜炎，肝脓肿，胆道感染，泌尿生殖道感染，腹腔内脓肿，膈下、结肠旁、阑尾周围脓肿
肿瘤性疾病	淋巴瘤，恶性组织细胞增多症，原发性肝癌，各种实体性肿瘤
结缔组织-血管性疾病	系统性红斑狼疮，类风湿关节炎，变应性亚败血症，药物热
其　　他	肉芽肿性肝炎，伪装热，地中海热，老年性颞动脉炎

（3）淋巴结：全身性淋巴结肿大，特别有深部淋巴结肿大者可为慢性淋巴细胞白血病、淋巴瘤及结核病所引起。全身性淋巴结肿大但属表浅者应考虑传染性单核细胞增多症、风疹、梅毒、黑热病等。丝虫病虽有深部淋巴结（腹腔内）病变，但肿大淋巴结见于四肢者较多。轻中度浅表淋巴结肿大可为血清病的最早症状，一般先自滑车淋巴结和注射处局部淋巴结开始。局部淋巴结肿大伴压痛者多属局部感染，坚硬固定者多系转移性癌肿所致，锁骨上淋巴结的出现对癌肿的诊断有重要意义。感染或干酪化的淋巴结很少引起压迫症状，有压迫症状者多提示恶性肿瘤之可能。

（4）头面部：由于皮肤血管的扩张而颜面潮红，这在流行性出血热的病人表现较为突出。口周苍白可见于许多发热疾病，但在猩红热者较为明显且多见。口腔内检查应注意淤点和内疹。草莓舌或杨梅舌也是猩红热的特征之一。鼻窦区和乳突的压痛指示局部感染灶的存在。耳道和鼓膜的检查不能忽视，儿童中耳炎的疼痛较轻，中耳病变的诊断有赖于鼓膜的检查。

（5）胸部：肺部感染是发热的常见病因，即使病人无呼吸道症状，这一可能也不应立即排除，应反覆随访胸部

体征。有心脏杂音时应先鉴别是生理性抑或病理性，如确定为病理性时，再考虑属心内膜病变或心肌病变。杂音的强度及其变化有利于感染性心内膜炎的诊断。下胸壁有浮肿和明显压痛者见于脓胸、膈下脓肿或肝、脾脓肿。

（6）腹部：应注意腹膜刺激征或异常肿块的有无。肝脾肿大为发热常见的体征，急性感染中有肝、脾肿大，尤其是脾肿大者见于败血症、伤寒、布氏杆菌病等。急性血吸虫病的肝肿大较脾肿大显著，且常伴有压痛。慢性感染中产生比较显著的肝、脾肿大者有疟疾、黑热病和血吸虫病。单以肝肿大为主的传染病有病毒性肝炎、阿米巴或细菌性肝脓肿、华支睾吸虫病、肝结核等。在非感染性发热疾病中有肝、脾肿大者见于急慢性白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞增多症。肝脏为腹腔内癌肿最常见的转移处，原发性肝癌亦相当常见。两侧下腹部压痛和肋脊角叩击痛分别指示有妇产科病变和肾脏感染的可能。肾脏明显肿大者常提示肾盂积水、积脓或恶性肿瘤。游离肾或肾下垂伴发热者应慎重除外尿路感染的可能。男性发热伴有附睾炎或附睾结节者应考虑结核病或丝虫病的可能。

（7）神经系统：发热病人尤其是伴有意识障碍者应注意神经系统的检查。当出现脑膜刺激征、锥体束征或某些神经定位体征时，即应考虑感染性或非感染性中枢神经系统病变的存在，并进行脑脊液或其他检查以明确诊断。

实验室和器械检查　（1）血和尿的常规检查：周围血中白细胞总数及中性粒细胞增高者多为急性细菌性感染，显著增高者见于败血症、大叶性肺炎、细菌性肝脓肿等，极度增高者应考虑类白血病反应或白血病。白细胞总数正常或减少者可见于病毒性感染、伤寒、布氏杆菌病等细菌感染或疟疾、黑热病等原虫感染。当患者抵抗力甚差或细菌感染特别严重时，白细胞总数可以正常，甚至减少，但中性粒细胞多增高，且呈毒性变化。白细胞总数和中性粒细胞均低时考虑粒细胞缺乏症或药物过敏的可能。尿常规中发现蛋白尿、血尿、脓尿时，则应考虑尿路炎症、结缔组织疾病、肾肿瘤等。

（2）病原体、癌细胞或异常细胞的检查：对高热原因不明的病人应进行血或骨髓片检查以诊断疟疾、回归热或黑热病。异常细胞的发现有助于白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞增多症、传染性单核细胞增多症、多发性骨髓瘤、癌肿转移等诊断的确立。疑有肉瘤或肉芽肿时，骨髓活检较穿刺抽取骨髓为优。疑为感染性发热者，在应用抗菌药物前须作血或骨髓培养，对感染性心内膜炎的病人血培养应反覆进行，每小时采血一次，连续3次。痰、尿、粪便、脓液、脑脊液或胸腹水的涂片检查或培养对某些细菌及病毒感染的诊断有肯定的帮助。疑有真菌或厌氧菌感染时宜作相应的培养。有时为了获得病原体需作动物接种，如结核病可作痰、尿或体液的豚鼠接种。

（3）血清学检查：血清学检查对发热的诊断有一定的价值，如肥达试验、外斐反应、布氏杆菌凝集试验、钩端螺旋体凝溶试验、流行性乙型脑炎的补体结合试验、风湿病的抗链球菌溶血素"O"试验、传染性单核细胞增多症的嗜异性凝集试验等。一般采取急性期与恢复期双份血清标本，若血清中抗体效价呈4倍以上增长有诊断价值。临床上疑有肝脏疾病者，除一般肝功能试验（胆红素、碱性磷酸酶与转氨酶）外，可作甲胎蛋白的检测。疑有结缔组织疾病者，可检测狼疮细胞、核抗体、类风湿因子等有关检查。

（4）X线检查：对急性发热原因不明者即使无呼吸道症状或体征，胸部X线检查是不能忽视的。大叶性肺炎在起病时可无呼吸道症状，中毒性肺炎每以休克为主要表现，有时有赖于胸部X线检查确定诊断。对长期发热患者应常规进行胸部X线检查，以除外肺结核、其他感染或肿瘤等。胸透时观察膈肌形态及运动情况有助于肝脓肿或膈下脓肿的诊断。静脉肾盂造影有助于了解肾结核、肾肿瘤或腹膜后病变的情况。肠结核或肠系膜淋巴结结核可作为长期发热原因之一，对这些患者应进行腹部平片及胃肠道X线检查。CT可显示多个脏器内部结构的多层横断面图象，可为长期发热患者的病因诊断提供重要线索。

（5）超声波及放射性核素检查：B型超声波检查对胸腔积液、肝脓肿、膈下脓肿、腹腔内异常肿块可提供重要的线索或诊断依据。放射性核素扫描可确定肝占位性病变的位置。发射型计算机体层摄影(ECT)能连续摄影和动态观察肝、胆管、胆囊和小肠放射性物质浓集和通过的情况，因而对肝胆系统特别是胆道阻塞性疾病的诊断有重要帮助。骨骼系统的ECT检查可早期发现骨转移性肿瘤，比等发现可早于一般骨X线检查。

（6）器官组织检查：包括组织活检、穿刺取液检查、内镜检查等。肝、淋巴结、肺、皮肤肌肉的组织活检均有助于确立诊断。当有中枢神经系统症状或浆膜腔积液出现时，应分别作腰椎或小脑延髓池穿刺或胸腔、腹腔、心包等穿刺，取液作常规、培养、动物接种和免疫学检查。支气管镜检查有助于鉴别支气管肺癌或支气管内膜结核。纤维结肠镜检查有助于了解下消化道的病变性质。

治疗性诊断　治疗性诊断有时可作为诊断措施之一。在以上检查未能获得肯定结果，但高度疑为某一疾病时可进行治疗试验，但应用药物必须具有特效，如氯喹啉应用于疑为疟疾者；氯喹啉或甲硝唑应用于疑为阿米巴肝脓肿者；水杨酸制剂应用于疑有风湿病者。代谢抑制剂可应用于临床上考虑为淋巴瘤但未经淋巴活检证实的病人。对疑为结核病者抗痨药物也可试用，但由于抗痨治疗的疗程较长，故应严格掌握使用。

体温过低

体温过低（hypothermia）是指人体温度（直肠测量）低于35℃，是机体产热过少和散热过多所致的体温负平衡状态。体温过低常为病情严重的表现。

体温过低不能用医用体温计测定（因其低限为35℃），需用孵卵箱温度计或温差电偶检测。

大多数体温过低是在醉酒、糖尿病酮症酸中毒、癫痫或其他疾病所致的意识丧失状态下，长时间暴露于寒冷环境中引起。体温过低也可在严冬季节长时间暴露于寒冷环境中引起，患者大多为年老体弱的人，发病不仅和气温过低有关，还和机体内某些未明因素有关，氯丙嗪能对体温过低起促进作用。

体温过低还可发生于粘液性水肿、垂体前叶功能不全、Addison病、低血糖状态、脑血管意外、急性心肌梗死、肝硬化临终期、急性胰腺炎、重度休克、酗酒等病理基础之上。

重度体温过低患者临床表现为全身厥冷与苍白，意识丧失，肌肉僵硬，犹如尸僵，瞳孔常缩小，呼吸有缓慢的倾向，血压大多下降，常有全身性水肿。实验室检查可见血液浓缩、轻度氮质血症与代谢性酸中毒。有些患者血糖过低；而有些可有糖尿病表现。有些患者血清淀粉酶升高，少数死亡病例尸检证实有胰腺炎。心电图描记常因肌颤而受干扰，可出现心动过缓或心动过缓型心房颤动，并出现j波。当心脏温度处于27—30℃时，有发生心室颤动的严重危险。因而体温过低宜采用温暖血液透析疗法，以避免过冷的周围血液回流入机体内的生命器官。

冷水淹溺所致的体温过低，病理过程可分为三个阶段。①兴奋期：体温下降至35℃。②抑制期：体温下降至35—30℃。③危机期：体温下降至30—25℃。长途游泳者可在冷水中15—25h或更长时间，而能保持正常的内脏体温，此时皮肤温度可下降至15℃以下，在冷水中由于皮肤血管强烈收缩而大大减少热量从皮肤失散。神经过敏的人淹溺于冷水中迅即出现血管痉挛、呕吐与昏厥，其他代偿机制为心率减慢、血压稍提升。当体温下降达30℃时，常出现心房颤动。

在体温过低时，如体温不低于32℃，迁移至温室并加以合理的治疗，通常在1—2d内恢复常温。但如体温下降至32—25℃，则引起严重的临床情况。

高大体型

高大体型是指患者的身高明显超过相同年龄、性别、种族的正常标准。高大体型大多与遗传、体质的因素有关，少数由内分泌功能障碍所致。

体质性高大体型 可能与种族及遗传有关，其身高虽远远超过正常人，但全身的增长呈正常比例，体力良好，生育能力正常，亦无内分泌功能紊乱。体质性高大体型属正常变异，并非病态，但需除外其他器质性疾病所致的高大体型，有的需长期随访观察才能最后确定。

青春期提前 青春期是从儿童转到成人的过渡期，其范围一般是从出现男、女性征开始，直至体格发育停止为止。正常青春期开始年龄与性别及地理环境等因素有密切关系。热带较寒带为早，女性又较男性早1—2年。正常青春发育期可分三个阶段：①初期：以体格形态发育的突增现象为主，在女童为9—12岁，男童为10—13岁。②中期：以第二性征发育为主，形态发育速度渐慢，在女童为13—16岁，男童为14—17岁。③后期：达到发育成熟的阶段，女子17—23岁，男子18—24岁。如青春期提前出现其临床特征为迅速生长发育，身高远远超过正常标准，性发育提早，出现第二性征，月经初潮、乳房发育均提前。青春期提前的原因，绝大多数与体质或遗传有关。此种情况多见于女性，并非病态。青春期提前与病态的性早熟早期有时不易区别，但前者的性发育极少早于6岁（女），且经各项检查均属正常。青春期提前与体质性巨人的区别在于前者在青春期虽显特别高大，但发育成熟后，身高与常人无异，后者青春期往往不提前，但成年后身高显著超过正常标准。

巨人症与肢端肥大症 系腺脑垂体生长激素细胞腺瘤或增生，分泌生长激素（GH）过多，引起软组织、骨骼及内脏的增生肥大及内分泌、代谢紊乱。发病在青春期骨骺闭合前为巨人症；发病在青春期骨骺闭合后为肢端肥大症。发病于青春期前而延续至青春期后则为肢端肥大性巨人症。

巨人症患者自幼生长即快，至青春发育期更为明显，身材高大而成巨人，体格比较匀称，内脏生长过速，性器官发育较早，性欲强烈，代谢率较高，糖耐量减退。后期逐渐衰退，精神不振，四肢无力，背曲成佝偻，性欲减退，外生殖器萎缩，不育，智力迟钝，代谢率低，糖耐量增加，血浆GH浓度增高，患者一般早年夭折。

肢端肥大症一般始于20—30岁，早期表现手足肥大，面貌粗陋，头皮及脸皮增粗变厚，额部多折皱，嘴唇增厚，耳鼻长大，舌大而厚，言语模糊，音调低沉。脸部增长，下颌伸长增大，颧骨突出，牙齿稀疏，下前牙处于上前牙之前。脊柱骨增宽，腰背酸痛。不少病人伴有糖尿病、甲状腺肿大及高血压。有些男性病人性欲旺盛，女性出现经闭，时有乳汁分泌。晚期则体力衰退、精神萎靡，毛发衰变。腺瘤增大产生腺垂体本身及其四周组织受压征群。X线检查示颅骨蝶鞍扩大及指端丛毛状等病变。血浆GH浓度增高。

性腺功能减退性高大体型 是由于在骨骺闭合之前发生性腺功能减退所致。男性多于女性。由于性腺分泌性激素（雄或雌激素）不足或缺如，以致骨骺闭合延迟而骨骼过度生长所致。本类病症的特点是身材高，四肢细长与躯体比例不相称，指距大于身高，下半身长于上半

身，扁平胸。性腺发育、第二性征缺如，阴毛、腋毛稀少或缺如，男性胡须稀少，睾丸、阴囊细小，阴茎细短如男童；女性外生殖器呈幼稚型，绝大多数不育。语言成童声。男性肌肉不发达，皮下脂肪较多，分布似女性，少数可有乳房发育。引起此组征象的病因，按其病变部位不同可分为下列三类：①下丘脑性性腺功能减退症：如颅咽管瘤、神经胶质瘤、炎症等。如早年发病除可发生性腺功能减退性巨人体型表现外，常伴有下丘脑综合征，如尿崩症、睡眠障碍、肥胖或消瘦、情绪不稳定、体温调节障碍等。②垂体性性腺功能减退症：如促性腺激素减少性类无睾症：其可能与遗传有关，临床可分为三型：完全型、不完全型及青春期延迟。仅完全型才能引起巨人体型。病者除性腺功能减退外，其他垂体功能均正常，血、尿中促性腺激素含量减低或缺如。男性睾丸不发育，睾丸活检呈未成熟睾丸组织结构。③性腺病变所致的性腺功能减退症：如 Klinefelter 综合征，又称细精管发育障碍症，系性染色体畸变的遗传病，呈47XXY。病者除性腺功能减退性高大体型外，部分病人可有中度智力发育障碍。血、尿中促性腺激素增高；又如睾丸发育不完全或无睾症：可能由于胎儿期睾丸发育障碍，或因后天获得性睾丸炎、创伤、手术切除等所致。病变发生早年可产生高大体型（部分可呈矮小体型）。

Marfan 综合征 系遗传性弥漫性结缔组织病变，常有家族史。由于长骨显著生长，身材高于常人，常伴眼部晶状体异位病变，并有升主动脉扩大、主动脉瓣关闭不全、夹层动脉瘤等血管病变。

矮小体型

矮小体型是指患者的身高明显矮于相同年龄、性别、种族的正常标准。如身高较正常标准低30%以上或成年人身高在120cm以下者，则为矮小体型。

体质性生长发育延迟 此类孩童的发育较同年龄儿童延迟，往往到16—17岁尚未开始青春发育，因而显得身材矮小，但智力发育正常，无内分泌系统或全身慢性疾病的证据。至发育开始后，骨骼迅速生长，性成熟，最终身高可达正常人标准。

遗传性或先天性矮小体型 ①家族性矮小体型：有家族史，虽身材矮小，但其生长率、骨和牙的发育及性成熟均正常。无任何内分泌功能异常的表现。该种矮小体型与遗传有关。②Turner 综合征：又称性腺发育障碍症。本病为性染色体构型异常，大多核型为45X0，性染色体缺如。患者外观呈女性表现型，性腺与第二性征不发育，身材矮小，伴多种先天性畸形如蹼颈、下颌小、鱼样嘴、内眦赘皮、上睑下垂、斜视、耳朵低、乳头距离远、肘外翻、指（趾）甲发育不良、骨质疏松、马蹄肾、双输尿管、主动脉缩窄等。③性幼稚－多指畸形综合征：本征为遗传性疾病，有明显家族史，临床特征有色素性视网膜炎、肥胖、智力减退、多指（趾）、性功能低下、先天性心脏病，可伴有矮小体型。④"原基性"矮小体型：患者于出生时体格就比较小，出生后生长缓慢，但骨龄大致正常，青春期性腺发育正常，有生育能力。各种内分泌检查均正常。少数患者可伴有其他畸形如鸟头畸形，两眼分离过远，耳及颈畸形，先天性心脏病，严重智力发育障碍，类早老症等。⑤早老症：患者出生时正常，但早期停止生长发育，显著矮小，而骨骼比例及骨龄正常。早老现象为另一特征，青年时代即开始衰老，如面多皱纹、毛发早落、体力衰退、皮肤萎缩松弛，且迅速发展至貌如老人，故有"小老人"之称。患者动脉硬化症很早即开始，一般寿命不长。本病病因未明，或可能与遗传有关。

内分泌疾病 多发生于下列疾病。

（1）垂体性侏儒症 本症系发育期前垂体前叶功能减退或对生长激素不敏感引起的生长发育障碍。本病病因可分原发性及继发性两类，前者病因未明，可能与遗传有关。后者可有下列几种：垂体或垂体旁肿瘤、感染、创伤、生长激素递质合成不足及对生长激素递质的反应性差等。临床特征为出生时正常，但自1－2岁后生长缓慢，到16－20岁时身高不超过130cm。肌肉不发达，皮肤细腻而干燥，毛发柔细，常保持童音，牙龄发育延迟，常无阴毛、腋毛、性欲。男性患者无胡须，睾丸、阴茎、前列腺均不发育，常见隐睾症；女性患者无月经，乳房、臀部、卵巢、子宫及外阴均不发育。但智力发育正常。血浆生长激素及促性腺激素明显低于正常，胰岛素等兴奋试验后生长激素仍无明显升高。X线摄片可见骨骼发育延迟，骨龄幼稚。

（2）甲状腺功能减退症：①呆小病：起病于胎儿期或新生儿。主要表现为婴幼儿基础代谢率低下者，可有少动、少哭、怕冷、纳减、皮肤干燥、便秘、体温低等表现。发育迟缓，如呈不均匀矮小，出牙延迟，换牙不全，智力较低，声音粗哑，步态似鸭子。特殊面容，如毛发粗而脆，皮肤蜡黄、苍白、粗而多鳞屑。心率慢，常有脐疝，性器官常发育较迟。胆固醇一般增高，T_3、T_4及甲状腺吸^{131}I率明显低于正常。TSH（促甲状腺素）则明显升高。②幼年粘液性水肿：起病于发育前儿童期。临床表现随起病年龄而异，幼儿发病者除体格发育迟缓和面容改变不如呆小病显著外，余均和呆小病相似。较大儿童及青春期发病者，大多似成人粘液性水肿，但常有发育障碍而成不同程度的矮小体型。骨骼发育延迟。智力发育可有不同程度的缺陷。有代谢率低下的表现，如怕冷、皮肤干燥而粗厚、心率慢、体温低及轻度粘液性水肿等。胆固醇显著升高，T_3、T_4及甲状腺吸^{131}I率均降低，TSH明显升高。

（3）性早熟：性早熟可由多种原因引起，由于性激素的分泌促使骨骼生长加速，在此期间患儿的身材较正常儿童为高，骨龄超过实际年龄，但由于骨骺提前闭合而使生长停止，因此，最终身高较正常人为矮。

（4）胰岛素依赖型（I型）糖尿病：幼年发病如控制不

著，常可引起生长发育障碍。发病年龄越小，病程越长，则矮小越明显。

营养障碍 严重营养不良可引起儿童生长发育障碍。儿童期患慢性疾病，常见者为各种寄生虫病如血吸虫病、钩虫病、疟疾等，亦见于结核病、慢性肝病、先天性或获得性心脏病、吸收不良综合征、脑炎后遗症、脑积水、脑瘤等，致生长发育迟缓，身材矮小，加以营养不良等，可影响垂体功能发生侏儒症。

骨骼疾病 ①软骨发育不全症：为遗传性疾病，主要病理改变为软骨骨化缺乏或不全，而骨膜骨化正常或增加，以致四肢长骨不能纵向生长而只能横向加宽，使长骨变为粗而短。临床特征：患者呈侏儒体型，四肢粗而短，头稍大，前额突出，马鞍鼻，下颌骨向前腹突出，腰椎前凸显著。肋骨有串珠，下肋缘外翻类似佝偻病改变。皮肤粗厚有明显皱褶。患者的智力及生殖能力大致正常。骨X线征：长骨粗短，骨端显著膨大呈蕈状，骨膜有明显条索，胫骨短而腓骨长，造成弯曲。②成骨发育不全症：本症可能与遗传有关，主要病变为骨质发育不良，骨皮质薄，骨海绵质疏松，骨骼脆弱，故容易引起骨折及肢体畸形。其临床特征为病孩体格发育迟缓，青春期后呈矮小体型。先天性耳聋。巩膜呈蓝色。骨X线检查可见骨质疏松，多发性骨折，有新旧不等的骨痂及弯曲畸形，有时也可见长骨细长而弯曲。③大骨节病：在中国东北及西北地区多见的一种慢性地方病，病因未明，可能与水质不良有关。得此病后可数年无症状。早期表现为手、足关节酸痛，活动不灵活，以后各关节逐渐变粗，运动受限。如在幼年得病，可影响骨骼的生长，患者身体矮小，四肢关节粗大，手指短而粗，两下肢弯曲，有典型的跛行步态鸭步。X线变化为干骺部的发育障碍，早期骨骺闭合和骨端变形。④佝偻病：可分维生素D缺乏性佝偻病和肾性佝偻病：前者由于维生素D缺乏，以致钙、磷代谢失常，骨骼生长发育障碍所致，多发生于婴幼儿。临床特征为颅骨软化、方颅畸形、囟门特大且关闭延迟、出牙迟、肋骨串珠、肋下缘向上外翻，可出现鸡胸或漏斗胸。四肢骨骺端增大，下肢常呈弯曲畸形(如"O"或"X")，脊柱后弯或侧弯畸形，骨盆变形等。如疾病延迟到发育期后可引起矮小体型。血钙正常或稍降低，血磷常明显降低，碱性磷酸酶常增高。骨X线示骨质疏松，骺端模糊如毛发状，呈杯形，骨干弯曲畸形或青枝骨折，可有骨膜反应；后者为各种肾脏疾病(如慢性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎、多囊肾、肾积水等)所致的慢性肾功能衰竭，如发生于儿童，常可引起佝偻病导致生长发育障碍而成矮小体型。其发生机制可能是由于肾实质广泛破坏，导致25-羟胆骨化醇转变为1,25-羟胆骨化醇发生障碍所致。肾小管性酸中毒由于尿磷排出增加，血磷降低，以及肾小管不能排泄足够的氢离子而引起酸中毒导致佝偻病。该病临床上以多尿、碱性尿、代谢性酸中毒、血氯高、血磷和血钾低为特征。肾性佝偻病所致的矮小体型，其原发肾病往往明显容易查知。

肥胖

当进食热量超过消耗量时，多余的物质主要转化为脂肪。若体重超过正常20%以上，则可诊断为肥胖(obesity)；亦可根据身高、体重，按体重的质量指数 $\frac{体重(kg)}{身高^2(m^2)}$ 计算，如超过24，不论性别均属肥胖。诊断时必须严格除外由于水潴留或肌肉发达等蛋白质增多所致的体重增高。如无明显病因可寻者称单纯性肥胖；具有明显病因者称继发性肥胖。

肥胖的病因可分内因和外因两部分。内因为体内调节异常，有以下三项：①遗传：不少患者有肥胖家族史，患者自幼较胖，常有高脂血症或高脂蛋白血症(属混合型或Ⅲ、Ⅴ型)，从生活习惯而论往往进食较多热量，但也有进食不多而肥胖者。②神经精神：下丘脑腹内侧核为饱食中枢，兴奋时有饱食感而拒食，破坏时则食欲大增；腹外侧核为嗜食中枢，兴奋时食欲亢进而破坏时则厌食。当下丘脑发生病变(炎症、肿瘤、创伤等)时，如腹内侧核被破坏，则腹外侧核相对兴奋而贪食无厌，引起肥胖。此外，精神因素常影响食欲，食欲中枢的功能受制于精神状态。当精神过度紧张而肾上腺素能神经受刺激或交感神经兴奋时，胰升糖素分泌增加，血糖升高，食欲受抑制；当迷走神经兴奋而胰岛素分泌增加，食欲常亢进。③内分泌：胰岛素有促进脂肪合成抑制脂肪分解的作用，在肥胖者中血浆胰岛素基值及葡萄糖刺激后分泌值均偏高，反映于空腹及餐后血浆胰岛素浓度高于正常浓度者，可刺激脂肪合成，引起肥胖。且肥大的脂肪细胞膜上胰岛素受体对胰岛素不敏感，常要有胰岛素分泌及其血浓度升高，形成恶性循环。此外，垂体功能低下，特别是性腺、甲状腺功能低下可发生特殊类型的肥胖，可能与脂肪动员减少，合成相对增多有关。临床上肥胖以女性为多，特别是经产妇或绝经期或口服女性避孕药者尤易发生，提示雌激素与脂肪合成代谢有关。男性无睾或无睾症患者均有肥胖表现，可能与脂肪代谢紊乱有关。体内脂肪的沉积又随年龄而增长，可能由于性腺及甲状腺功能减低影响代谢所致。肾上腺皮质功能亢进症时，皮质醇分泌增多，促进糖原异生，血糖增高，刺激胰岛素分泌增多，于是发生脂肪合成增多，但由于皮质醇促进脂肪分解，两者相抵，于是发生脂肪再分布而形成典型的向心性肥胖。外因以饮食过多而活动过少为主。

单纯性肥胖 无明显内分泌-代谢病因者，称单纯性肥胖症，按发病年龄及脂肪组织病理又可分为两组：①体质性肥胖症：患者自幼肥胖，脂肪细胞增生肥大，分布全身。从出生后6个月左右起由于营养过度，加以遗传倾向，引起脂肪细胞增生而肥大所致，饮食控制等较不易见效，对胰岛素不敏感。②获得性肥胖症：患者20～25岁后

由于营养过度及遗传因素而肥胖，主要分布于躯干，脂肪细胞仅有肥大而无增生，饮食控制等治疗较易见效。经饮食控制后对胰岛素的敏感性可恢复正常。单纯性肥胖症表现为均匀性肥胖，可有血糖和(或)血脂偏高，24h尿17-羟类固醇和17-酮类固醇排出量比正常人高，但患者小剂量地塞米松抑制试验均能被抑制，24h尿游离皮质醇不高，血皮质醇分泌仍保持正常昼夜的节律。

下丘脑性肥胖　由于下丘脑病引起，包括炎症后遗症、如脑炎或脑膜脑炎后、肿瘤、肉芽肿、创伤、血管病变。常伴有下丘脑综合征如有内分泌、代谢功能失调、自主神经功能紊乱，以及睡眠、体温调节和性功能障碍、多饮或尿崩症、多食或厌食，以及精神失常等表现。脑脊液、X线头颅正、侧位片、脑血管造影及CT扫描、脑电图等检查以期查明病因，下丘脑-垂体-靶细胞功能测定有时可了解内分泌功能障碍情况。

垂体性肥胖　亦具见于垂体前叶功能减退症，常见病因为垂体瘤(无功能性瘤)，由于体积增大，瘤外垂体组织受压可导致性腺或(和)甲状腺或(和)肾上腺皮质功能低下；同时可伴垂体周围组织受压征群，视力减退，视野缺损及眼底改变。下丘脑综合征或海绵窦征群等。头颅平片可示蝶鞍扩大等改变，CT扫描可显示鞍内肿瘤阴影，下丘脑-垂体-靶腺功能测定有助诊断。

胰源性肥胖　由于胰岛素分泌过多，脂肪合成旺盛。①糖尿病早期：尤以非胰岛素依赖型(Ⅱ型)或少数幼年患者属Ⅱ型起病者较多肥胖症。患者可无多饮、多食及多尿症，血糖升高或(和)葡萄糖耐量降低。②胰岛素瘤或增生，由于反复低血糖发作，往往多食而肥胖。患者有低血糖反复发作，空腹血糖常低于2.8mmol/L(50mg/dl)，口服或静脉注射葡萄糖后迅速好转。临床上还有胰岛素过多征群，常有精神神经症状，患者血浆胰岛素和C肽测定水平高于正常。甲苯磺丁脲(D860)可以激发低血糖发作。B型超声波、CT扫描及腹腔动脉造影有助定位诊断。

甲状腺功能减退症　原发性及下丘脑-垂体性者均较胖，可能由于代谢率低下，脂肪动员相对较少，且伴有粘液性水肿所致。患者有典型的黏肿面容，面色苍白，表情淡漠，皮肤干燥多脱屑，呈非凹陷性浮肿，毛发稀疏，心率减慢，畏寒，寡言，便秘等表现。血清T_3、T_4及甲状腺吸^{131}I率均降低。原发性者促甲状腺素(TSH)明显升高，下丘脑-垂体性者低。血脂增高。

皮质醇增多症　皮质醇增多症是由于肾上腺皮质增生、腺瘤或腺癌所致的肾上腺皮质功能亢进，患者呈向心性肥胖，满月脸，水牛背及躯干肥胖，而四肢相对瘦小，皮肤菲薄，颜面呈多血质。下腹、臀股与上臂内侧可见紫纹。体毛增多，女性可生小须。血压升高，男性阳萎，女性月经紊乱。部分病例可伴糖尿病。24h尿17-羟类固醇明显升高，17-酮类固醇亦升高。小剂量地塞米松抑制试验多不能抑制，大剂量地塞米松抑制试验可鉴别增生或肿瘤，前者可被抑制，后者不能抑制。血浆皮质醇增高且丧失正常昼夜节律。24h游离皮质醇增高。X线示骨质疏松或伴病理性骨折，少数示蝶鞍扩大，有助于垂体瘤的诊断，B超、选择性动脉造影及CT扫描等检查有助于定位及定性。

性腺功能减退症　①女性绝经期：绝经期妇女，体形肥胖，以腰、腹、臀部为主。血、尿中雌激素浓度很低，促性腺激素、卵泡刺激素(FSH)、黄体生成激素(LH)水平明显增高。②多囊卵巢综合征：常有肥胖与多毛，月经失调和持续性无排卵，常致不育。血中LH/FSH比例较正常偏大。基础体温单相，超声波检查与CT扫描可示双侧卵巢略增大，腹腔镜检查见双侧卵巢增大，包膜增厚呈灰白色。③男性无睾症：体形常矮胖，无阴毛、腋毛，外生殖器不发达，阴囊小，内无睾丸。血中雄激素浓度低，促性腺激素水平高。

其他肥胖症　①水钠潴留性肥胖：肥胖出现甚为迅速，分布不均匀，主要在下肢，常伴明显水肿，站立、运动后加剧，休息、平卧后则减轻。立卧位水试验颇有助诊断。水肿原因，可能由于直立时交感神经兴奋不足，引起颅内及全身血容量相对不足，通过容量感受器的反射，使醛固酮的分泌增加，从而导致水钠潴留。②性幼稚-色素性视网膜-多指(趾)畸形综合征：丘脑性肥胖，骨骼异常如多指(趾)等，非典型色素性视网膜炎，智力迟钝等。③痛性肥胖：除肥胖外尚有脂肪积聚于颈腋部等上身，呈块状，有触痛。以绝经后女性多见，停经及性功能衰退常较早。

消瘦

当人体因疾病或某种因素而致体重下降，较正常体重下降10%以上者为体重减轻，下降20%以上者为消瘦(emaciation)。患者皮肤粗糙而缺乏弹性，肌肉萎缩，皮下脂肪减少，骨骼显露。消瘦主要是由于摄入不足，体内分解代谢增加，消化与吸收功能障碍等因素所致。

体质性消瘦　本型消瘦既无病理性改变，又无进行性趋势，生活状态一如常人，常有家族性因素。

内分泌、代谢疾病　①甲状腺功能亢进症：指甲状腺的高功能状态，其特征有甲状腺肿大、突眼、基础代谢增加和自主神经系统的失常。实验室检查T_3、T_4增高，甲状腺吸^{131}I率增高且高峰提前。由于甲状腺激素分泌过多，代谢率增高，分解代谢过于旺盛，食欲虽亢进，但体内各种营养物质消耗太多，肌肉也被消耗，使体重明显下降，老年甲亢患者中食欲减退的发生率较多，常有腹泻，致消瘦更突出，可呈恶病质。②糖尿病：因胰岛素分泌绝对或相对不足，引起糖代谢紊乱，血糖升高，大量糖从尿中排出，脂肪、蛋白质代谢性增加，消耗过多而逐渐消瘦。尤其胰岛素依赖型糖尿病患者，表现为"三多"症状，体重显著减轻。血糖升高、尿糖阳性、口服葡萄糖耐量试验阳性。③慢性肾上腺皮质功能减退症：肾上腺皮质可因自身免

瘦、结核病、出血等病因而毁坏，以致肾上腺皮质激素(醛固酮和皮质醇)分泌减少，常呈慢性脱水、胃肠功能紊乱、食欲明显减退、恶心、呕吐、乏力、血压下降等表现，导致体重下降，皮肤粘膜色素沉着。尿17 羟和17 酮类固醇、血皮质醇及尿游离皮质醇均降低。④垂体前叶功能减退症：本病是由垂体前叶破坏或功能低下而引起的继发性性腺或(和)甲状腺或(和)肾上腺皮质功能减退，也称西蒙(Simmonds)病。产后大出血或产褥热所致称希恩(Sheehan)病。本病大多有消瘦现象，甚至出现恶病质。

慢性消耗性疾病 慢性传染病，如结核病、伤寒、血吸虫病、原虫病或其他慢性消耗性感染等。病人常有明显食欲减退，摄入不足，且消化吸收功能差。发热增加基础代谢，加快能量消耗。急性感染常引起应激反应，通过皮质激素和胰岛素，动员组织内蛋白质分解为氨基酸以供糖原异生，以上因素均可引起消瘦。恶性肿瘤常有食欲不振，因焦虑或治疗反应等可使食欲减退加重。肿瘤迅速生长而消耗能量、出血、渗出、继发感染等，常使中晚期病人消瘦更为明显。

消化与吸收障碍 ①口腔及咽部疾病：口腔炎症、溃疡或损伤、牙痛、牙龈病变、喉头癌、喉结核、食管炎或狭窄、食管癌、贲门痉挛或狭窄、因神经系统疾病而吞咽困难等均可影响食物的摄入，呈负氮平衡而引起消瘦。②慢性胃肠疾病：胃、十二指肠溃疡，胃肠道痉挛或梗阻，非特异性溃疡性结肠炎，克隆病，原发性吸收不良综合征等胃肠病，或因其他疾病如妊娠高血压综合征，尿毒症等引起的严重呕吐、腹泻，致营养物质摄入过少，以及食物不能充分消化吸收，短期内可出现消瘦。③慢性肝胆疾病：如慢性活动性肝炎、肝硬化病人可有黄疸、蜘蛛痣、肝掌、肝质地改变、脾肿大，有时可有腹水和下肢水肿等表现。肝功能试验结果异常，由于肝脏功能减退，肝脏合成与贮存糖原的功能减退，蛋白质合成也减少，患者胃肠道水肿、充血也影响食欲及食物的消化与吸收，往往出现消瘦。④慢性胰腺疾病：慢性胰腺炎表现为发作性上腹疼痛、消化不良、食欲减退、厌食油腻、脂肪泻而致消瘦，胃泌素瘤上腹痛明显，呕吐，常伴溃疡出血和穿孔，腹泻颇常见，可呈严重胰源性腹泻，导致食物消化吸收障碍而引起体重显著下降，严重者呈胰性恶病质。

重度创伤或烧伤 常有大量血浆渗出，蛋白质消耗显著增加，常伴有贫血，毒素作用、神经营养障碍等影响又使组织分解代谢增加，短期内可明显消瘦。

药物因素 如甲状腺素、苯丙胺等可使代谢明显增加；长期应用泻药影响肠道吸收功能；口服氯化铵、对氨水杨酸钠、雌激素等药物可引起食欲减退、上腹部不适等。上述各种情况可使体内热量消耗增多或摄入不足，而产生热量负平衡，并引起消瘦。

精神性厌食 多数为青年女性，惧怕过于肥胖而拒食，产生热量、蛋白质营养不足，体重迅速下降，早期即有停经。体检明显消瘦，骨骼突出，手足发冷，体温降低，脉搏慢，但无毛发脱落，第二性征发育正常。促卵泡激素(FSH)、黄体生成素(LH)与雌激素水平均降低，甲状腺和肾上腺皮质功能一般正常。

甲状腺肿大

正常成年人甲状腺的平均重量为20～25g。当超过35g时，望诊可见其外形，有时尚可察觉到结节，称为甲状腺肿大(struma)。

甲状腺肿大与颈前肿块的鉴别：①颈前成堆的脂肪组织：多位于前颈甲状腺部位，呈长条形，轮廓不很清晰，且无甲状腺的外形，作吞咽动作时无上、下移动。②甲状旁腺腺瘤(或囊肿)：位于甲状腺后，一般较小，较大的腺瘤或囊肿酷似甲状腺肿，须结合甲状旁腺功能亢进的临床表现或病理活检方能区别。③畸胎瘤：X线检查发现肿瘤来自上前纵隔，甲状腺¹³¹I扫描与病理活检有助于鉴别。④鳃发性囊肿：可在胸锁乳突肌前缘皮肤上见到瘘管口，有积液排出；囊肿与周围组织粘连，无移动性，有时继发感染。

发病机制和病因 甲状腺肿大的病因：①功能性甲状腺肿大或增生。②单纯性甲状腺肿(胶性甲状腺肿)：地方性甲状腺肿、散发性甲状腺肿。③甲状腺功能亢进症。④致甲状腺肿物质引起的甲状腺肿大。⑤甲状腺肿瘤：甲状腺腺瘤、甲状腺癌。⑥甲状腺炎：急性甲状腺炎、亚急性非化脓性甲状腺炎(De Quervain 甲状腺炎)、慢性淋巴性甲状腺炎(Hashimoto 甲状腺炎)、慢性侵袭性纤维性甲状腺炎(Riedel 甲状腺炎)。⑦甲状腺结核。⑧甲状腺树胶肿。

当人体缺碘时，甲状腺激素的合成与分泌减少，血中甲状腺激素水平下降，对垂体前叶的负反馈作用减弱，促甲状腺素(TSH)分泌增多，致甲状腺发生代偿性弥漫性增生，这是单纯性甲状腺肿的发病原理。致甲状腺肿物质如硫脲类、过氯酸盐等，则通过干扰碘的利用，阻止甲状腺激素合成而引起甲状腺肿。此外，自身免疫反应、炎症、肿瘤等也是甲状腺肿大的原因。

诊断步骤 须注意下列几个方面。

病史 单纯性甲状腺肿多发生于少年时期，但在地方性甲状腺肿流行地区儿童罹患者也不少见。甲状腺功能亢进症与亚急性非化脓性甲状腺炎多发生于20～40岁，而慢性淋巴性甲状腺炎多见于40～60岁。甲状腺癌发病年龄不一，自青壮年乃至老年，但以中年以上为多。地方性甲状腺肿常呈流行性分布于山区、高原。青春期甲状腺肿散发于青春期，以女性为多。以急性发热、甲状腺肿痛起病者为急性甲状腺炎；甲状腺肿痛与发热前有咽痛或急性上呼吸道感染史者提示为亚急性非化脓性甲状腺炎。兴奋性增高、易怒、怕热、心悸、手颤、食量大而体重减轻，是甲状腺功能亢进症的临床特征。缓慢起病的甲状腺肿大还有慢性淋巴性甲状腺炎、慢性侵袭性纤

维性甲状腺炎、甲状腺癌。慢性甲状腺肿在短期内迅速增大，或兼有疼痛、或出现附近淋巴结肿大者，须警惕为甲状腺癌。服硫氰酸盐、过氯酸盐、硫脲及其衍化物、保泰松、碳酸锂、钴盐等药物可致甲状腺肿大。白菜、卷心菜、萝卜、胡萝卜、大豆等均含有致甲状腺肿物质，长期大量生食可引起甲状腺肿大。高碘甲状腺肿亦有报告，多为地方性。

体格检查　一般检查注意体温、脉搏、呼吸与血压。甲状腺检查应包括望诊、触诊与听诊。被检者取坐位，面向光源，头稍后仰，眼向前看，此时较易观察到肿大的甲状腺外形。触诊时医生站于被检者的背后，以双手柔和地触摸。注意腺体的大小、形状、表面性质与硬度。正常甲状腺触诊时有橡胶样感。还要注意甲状腺有无自发痛、压痛、结节、血管震颤、与周围组织有无粘连，有无附近淋巴结肿大与气管移位，有无声音嘶哑。听诊时注意有无血管杂音，此杂音为连续性，在心脏收缩期较为响亮。

腺体保持原来外形、无粘连、无压痛者，为单纯性甲状腺肿、甲状腺功能亢进症。保持腺体外形、无粘连而有压痛者则为急性甲状腺炎、亚急性非化脓性甲状腺炎。与周围组织粘连者，可见于慢性淋巴性甲状腺炎、慢性侵袭性纤维性甲状腺炎与甲状腺癌。慢性侵袭性纤维性甲状腺炎与甲状腺癌时腺体外形常不规则，坚硬，后者可有局部淋巴结肿大。慢性淋巴性甲状腺炎的整个腺体呈对称性肿大，硬度呈木样感，可保持正常腺体外形，少数病例也可有局部淋巴结肿大。突眼、心动过速与甲状腺肿为中毒性甲状腺肿的三联征。

实验室和器械检查　对诊断甲状腺肿大疾病价值很大。胶性甲状腺肿基础代谢率正常或偏低、血清蛋白结合碘正常或偏高；而甲状腺功能亢进症时基础代谢率增高，除T_3型甲状腺功能亢进症外血清蛋白结合碘增高。作甲状腺摄^{131}I 率测定，胶性甲状腺肿可明显增高，但高峰时间很少提前，24h尿排碘量明显减少；甲状腺功能亢进症时吸碘率增高，高峰值大多前移，24h尿排碘量减少。三碘甲腺原氨酸 (T_3)抑制试验有助于鉴别摄^{131}I 率增高的性质，正常人及弥漫性胶性甲状腺肿摄^{131}I 率明显下降，抑制率超过服药前基数的50%以上，而甲状腺功能亢进症时抑制率<50%。

血清总甲状腺素 (T_4) 测定法为体外试验法，在甲状腺功能亢进症时增高；而血清总三碘甲腺原氨酸 (T_3) 放射免疫测定法则对T_3型患者有较高的特异性与敏感性。由于妊娠期血清蛋白结合碘增高，对妊娠期甲状腺功能亢进症，则须作血中游离甲状腺素 (FT_4) 浓度测定法，或作游离甲状腺素指数或有效甲状腺素比值等以明确诊断。

甲状腺放射性^{131}I 扫描对诊断结节性甲状腺肿、甲状腺癌的诊断意义较大，甲状腺癌常出现冷结节。对怀疑癌变的结节，须及早作手术切除以明确诊断，并使患者有手术根治的机会。

男子乳腺发育

男子乳腺发育 (gynecomastia) 是指男性乳腺组织有过度发育，多见于正常人，主要由于雌激素绝对或相对增多或伴乳腺组织对其敏感性增加所致。大部分原因未明。见于各种年龄，单侧或双侧，大小不一，以乳晕下稍微隆起至成年女性样大小，有时有结节。一般无症状，但亦可有局部胀痛、压痛或触痛，乳晕色素加深甚至溢乳。有的伴有性功能、性欲减退；有的伴有原发病的征群，如肝脾肿大等肝硬化症状，类无睾征群和男性假两性畸形等。病理改变有两种类型：①腺管、腺泡增生伴有小叶形成。②基质增生为主，可伴有腺管增生。

生理性男子乳腺发育　可见于新生儿、青春发育期和中年后男子，其中以青春期最多见。新生儿乳房增大，可伴结节，乃因母体雌激素等影响所致。一般在出生一周后消失，偶可持续存在数月，甚至数年。青春发育期男孩约40%～70%可发生本症，称为特发性男性乳腺发育。可能由于男孩在青春发育期有一过性的雄激素和雌激素比例失调所致，也可能与生长激素及肾上腺皮质激素对乳腺的刺激有关，大多在青春发育期后可消退，少有持续3年以上者。中年以后发生者则由于睾丸功能低下，雌激素相对增强所致，较少见。

病理性男子乳腺发育　①睾丸病变：原发性睾丸功能减退，最常见于细精管发育障碍症 (Klinefelter 综合征)，病人有小睾丸，睾酮分泌相对偏低，促性腺激素分泌增多，表现为类无睾症体型伴乳房发育等。睾丸女性化综合征患者，性染色体为男性，乳房发育明显，乳腺发育的主要原因是乳腺组织对雄激素不敏感。其他如 Reifenstein 综合征（也称不完全性睾丸女性化综合征）和腮腺炎并发睾丸炎等，一般都同时有垂体促性腺激素分泌增多。但乳房发育也可见于垂体促性腺激素分泌减少引起的睾丸功能减退者，如 Kallman 综合征，垂体前叶功能减退症等，可能与雄激素分泌不足有关。此外，睾丸精原细胞瘤、睾丸畸胎瘤、睾丸产生绒毛膜促性腺激素的肿瘤、间质细胞瘤等也可出现男性乳房发育。②甲状腺病变：甲状腺功能亢进症时，患者乳房发育原因可能是雄激素转变为雌激素增多，性激素结合球蛋白含量增加。原发性或继发性甲状腺功能减退症患者，促甲状腺素释放素 (TRH) 促使催乳素分泌增多，后者可能是引起乳房发育和泌乳的一种原因。③肾上腺女性化肿瘤：极少见，尿中雌激素及17-酮类固醇排出量增高。④各种男性假两性畸形：患者雄激素大多偏低，可导致男性乳房发育。⑤下丘脑、垂体和松果体等部位的肿瘤：都可因激素分泌异常，尤其是催乳素增多导致乳房发育。⑥肝炎、肝硬化、肝癌等伴功能减退者：可能与雌激素在肝脏中和葡萄糖醛酸、硫酸盐等结合发生障碍，以致灭活功能下降等有关。⑦各种原因（包括慢性疾病）引起的慢性营养不良：

可能由于蛋白质的缺乏，垂体促性腺激素合成与分泌不足，而经补充后则发生一时性促性腺素增多所致。⑧各种可能引起乳房发育的药物：如雌激素、孕激素、雄激素（在体内可转化为雌激素）、绒毛膜促性腺素、甲基泼尼龙醋酸酯、异烟肼、乙胺丁醇、酚噻嗪类（氯丙嗪等）、三环类抗忧郁剂、甲基多巴、洋地黄类、利血平、螺内酯（安体舒通）、甲丙氨酯（眠尔通）、大麻、苯丙胺类、灰黄霉素、西咪替丁（甲氰咪胍）、美沙酮、甲氧咪胍和乙氨基苯内酮等，通过各种不同的机制而引起本症。⑨糖尿病：可能因雄激素和雌激素的比例失调，雌激素相对升高，引起男性乳房发育和阴萎等各种女性化特征。⑩支气管肺癌、淋巴瘤、恶性组织细胞病、骨髓瘤、慢性溃疡性结肠炎、慢性肾功能衰竭、剥脱性皮炎、皮肤成纤维组织瘤、类风湿关节炎等，也可通过不同途径引起本症。

本病的诊断依据主要为：在乳晕下可扪及腺体样组织等体征。在肥胖男性中，乳房常因脂肪堆积而增大，即所谓假性男子乳腺发育，按压乳头时，手指有陷入孔中的空虚感，即可鉴别。本症须先区别系生理性或病理性，并与脂肪瘤、乳腺癌、神经纤维瘤等相鉴别。若诊断确立，必须进一步查明其原因。警惕本病可能是多种恶性肿瘤的全身表现之一。如怀疑乳房肿瘤，应采用乳房X线钼靶摄片，有一定的帮助。某些激素或其代谢产物测定，往往有助于寻找病因。血雌二醇、雌三醇浓度很高，促黄体生成素和促卵泡成熟素减低可能为肾上腺或睾丸分泌雌激素的肿瘤。畸胎瘤产生绒毛膜促性腺素样物质，故可引起雌二醇浓度升高，睾酮浓度变化不大，而促卵泡成熟素则较低，促黄体生成素往往由于在测定时与绒毛膜促性腺素样物质呈交叉免疫反应故可升高或降低。催乳素升高，提示有产生催乳素的肿瘤，还可经X线蝶鞍摄片而定。中年或老年男性，发生原因不明的乳房发育时，必须予以多次胸部X线检查（包括CT等）和痰液检查，除外早期支气管肺癌。仔细询问病史，排除各种因生理和药物引起的因素。注意是否有过营养不良或严重慢性病后营养好转的病史。检查有无睾丸增大、萎缩或有无睾丸肿瘤。检查是否有肝脏疾病和甲状腺功能亢进症或减退症。

咳嗽

咳嗽（cough）是机体的一种防卫性动作，能将呼吸道内异物和病理性分泌物排出体外，起排除异物、清洁呼吸道的作用。

发病机制和病因 咳嗽是由于延髓咳嗽中枢受刺激引起。有的刺激来自呼吸系统以外的器官，但大部分来自呼吸道粘膜，经迷走神经、舌咽神经和三叉神经的感觉纤维传入。迷走神经分支广泛，分布于耳、鼻、咽、喉、支气管、肺、胸膜和内脏等处。当迷走神经的感觉纤维分支（脑膜支、耳支、咽支、喉上神经、肺支、皮肤感觉神经、心支、心包支、食管支、胃支）受到各种刺激时，即可传入咳嗽中枢引起咳嗽。此外，鼻咽内的三叉神经分支，或咽峡内的舌咽神经感觉纤维受到刺激时也可引起咳嗽。传出神经纤维来自喉下神经、膈神经及脊神经，分别将冲动传到咽肌、声门、膈肌及其他呼吸肌引起咳嗽动作。

在临床上，许多疾病均可有咳嗽的症状，其常见的疾病有：

（1）呼吸系疾病：①感染：呼吸道感染，由病毒、衣原体、支原体、立克次体、细菌、真菌、寄生虫等引起。②变态反应性疾病：过敏性鼻炎、支气管哮喘、嗜酸粒细胞肺浸润、咽喉血管神经性水肿等。③肿瘤：鼻、咽、喉、悬雍垂、扁桃体、声带、气管、支气管、肺、胸膜或纵隔的肿瘤。④理化因素：物理性刺激如异物、分泌物、冷或热空气对呼吸道粘膜的刺激，呼吸道受压如主动脉瘤、纵隔肿瘤、胸骨后甲状腺肿、淋巴瘤、支气管淋巴结结核、胸腔积液等的压迫。化学性刺激如刺激性气体或毒气吸入、吸烟等。

（2）全身感染：如麻疹、风疹、流行性出血热、脊髓灰质炎、斑疹伤寒、恙虫病、百日咳、伤寒与副伤寒、传染性单核细胞增多症、钩端螺旋体病、布氏杆菌病等累及呼吸道时。

（3）心血管疾病：左心房增大、充血性心力衰竭、心包炎、心包积液、主动脉瘤、肺栓塞、肺梗死等。

（4）神经精神因素：①神经反射性：膈神经反射刺激（膈下脓肿、肝脓肿、胆或胰周围炎等），迷走神经耳支反射刺激（外耳道异物或炎症）。②神经性、习惯性咳嗽、癔症。

（5）其他原因：结缔组织病所致肺与胸膜炎症、白血病或恶性肿瘤的肺或胸膜浸润、食管裂孔疝、食管憩室、消化性溃疡、胆囊疾病等。

临床上咳嗽的特点对病因诊断有一定的帮助。

（1）咳嗽的性质：①干性咳嗽：即所谓刺激性咳嗽，指咳嗽而无痰或痰量甚少，常见于急性咽、喉炎、气管炎初期、气管或支气管受压迫或牵引、支气管内新生物、支气管内异物的早期、粟粒性肺结核、胸膜炎、自发性气胸、喉癌、心包积液、神经反射性因素（如膈肌或外耳道受刺激）等。发作性的刺激性咳嗽又称为呛咳，可见于百日咳、肺炎支原体肺炎、肺癌的支气管淋巴结转移等。②湿性咳嗽：指带痰的咳嗽，多见于呼吸系炎症如支气管炎、支气管扩张合并感染、肺炎、肺脓肿、空洞型肺结核、肺阿米巴病、肺吸虫病、脓胸伴有支气管胸膜瘘等。也见于过敏性支气管炎、支气管哮喘、肺梗死等。

（2）咳嗽的节律与时间：骤然发生的急性咳嗽，多由于上呼吸道炎症、气管或支气管内异物吸入、刺激性气体吸入等引起。长期的慢性咳嗽，多由于呼吸道慢性疾病，如慢性支气管炎、支气管哮喘、肺结核、支气管扩张、慢性肺脓肿等引起。

阵发性咳嗽常见于异物吸入、百日咳、支气管结核、肺水肿、肺栓塞、支气管肺癌、支气管淋巴结结核或支气

管淋巴结转移癌压迫气管分叉部等。周期性咳嗽可见于慢性支气管炎、支气管扩张、支气管内膜结核、空洞型肺结核、支气管肺癌等。

晨间咳嗽多见于上呼吸道炎症，这是由于鼻、鼻窦、咽喉部感染性分泌物在睡眠时积存于上呼吸道中，醒后引起咳嗽将其排出所致。肺脓肿、肺结核空洞、支气管扩张的感染性分泌物，也可在睡眠时积聚，起床改变体位时流出支气管，引起咳嗽而咳出。夜间咳嗽较明显者见于慢性左心衰竭、肺结核、支气管淋巴结结核、肺癌、百日咳等，可能与夜间迷走神经兴奋性增高有关。

（3）咳嗽的音色：声音嘶哑的咳嗽见于声带炎症、肿瘤、息肉，或纵隔肿瘤、肺癌、弓部主动脉瘤压迫或浸润喉返神经。犬吠样咳嗽多见于会厌喉头疾患或气管受压。金属音咳嗽见于气管或主支气管狭窄，如纵隔肿瘤或主动脉瘤的直接压迫、支气管肺癌梗阻等。咳嗽无声或声音低微，见于高度全身衰弱的患者、声带水肿或溃疡、喉返神经麻痹等。短促而轻微的咳嗽常见于伴有胸痛的患者。

（4）咳嗽的伴随症状：①咳嗽伴发热：主要见于呼吸系感染，其次是无菌性组织破溃或坏死（如肺癌、白血病肺浸润、肺梗死、Behçet 病等），结缔组织病等。②咳嗽伴胸痛：主要见于累及壁层胸膜的呼吸系统疾病，见于胸膜炎、大叶性肺炎、支气管肺癌、肺梗死、纵隔炎、纵隔肿瘤、自发性气胸等。③咳嗽伴哮鸣音：咳嗽伴弥漫性哮鸣音见于支气管哮喘、哮喘性支气管炎、心源性哮喘等；咳嗽伴局限性哮鸣音见于支气管肺癌、气管或主支气管内异物、其他原因的局部支气管狭窄等。④咳嗽伴气急：见于哮喘性支气管炎或称急性痉挛性支气管炎或急性细支气管炎，多见于小儿，特别是幼儿，常先有咳嗽然后有气喘；或支气管哮喘，常在发作末期出现咳嗽；或急性左心衰竭，常于夜间突然呈端坐呼吸伴有咳嗽；或大块肺梗死，咳嗽常伴胸痛与咯血；或自发性气胸、大叶性肺炎、休克肺、气管或主支气管内异物、声门水肿等。

（5）其他：因体位改变而引起剧烈咳嗽者，见于局限性支气管扩张、慢性肺脓肿、空洞型肺结核、脓胸合并支气管胸膜瘘等。

因进食而发生的咳嗽，可见于食管-气管瘘，咳出的痰常混有咽下的食物。

诊断步骤　须注意以下几方面。

病史　了解咳嗽的起病情况与持续时间、诊断与治疗经过、咳嗽的性质、出现时间、节律与音色、有无咳痰、痰量与性状，以及伴随症状等。了解居留地（如肺吸虫病流行区）、职业（尤以刺激性气体与有害粉尘接触者）、发病季节（花粉症、农民肺、支气管哮喘等）、生活环境（环境化学性气体污染）与吸烟史。了解过去呼吸系统与心脏病史、过敏性疾病史与家族史。吸烟者如有慢性咳嗽，当咳嗽性质有明显改变时，应警惕支气管肺癌的可能。

体格检查　注意上呼吸道与心、肺病征。双侧肺弥漫性湿啰音，提示急性或慢性支气管炎、淤血性支气管炎、肺水肿等。双侧弥漫性干啰音，常为支气管哮喘、哮喘性支气管炎、心源性哮喘的早期等。一侧肺尖局限性、响性小湿啰音，常提示浸润型肺结核；局限性上肺野大、中响性湿啰音常提示空洞型肺结核。局限性下肺野湿啰音常提示支气管扩张。吸气性喘鸣常由于喉、气管或主支气管的梗阻性病变所致。

咳嗽伴杵状指（趾）需注意支气管扩张、慢性肺脓肿、肺癌、肺胸膜阿米巴病、慢性肺性肥大性骨关节病、某些类型的先天性心脏病等。伴颈部或（和）锁骨上淋巴结肿大者，需注意肺结核、肺癌、恶性淋巴瘤、结节病等。

实验室和器械检查　血常规，嗜酸粒细胞直接计数，痰细菌、寄生虫与癌细胞检查，胸腔积液检查，结核菌素皮内试验，颈淋巴结活检等，均有助于咳嗽疾病的病因学诊断。

胸部X线透视与平片能确定肺部病变的部位、形态与范围，有时还可推断病变的性质。必要时还需作体层摄片检查。心脏、大血管与纵隔病变也可依靠X线检查明确诊断。喉镜检查能观察到喉部病变。纤维支气管镜检查能观察到气管至Ⅱ、Ⅲ级支气管的病变，还可作病理组织活检和抽吸支气管内分泌物进行检查，此外还能取出气管与支气管内异物，起重要的治疗作用。

咳痰

咳痰（expectoration）是借助支气管粘膜纤毛上皮细胞的纤毛运动、支气管平滑肌的收缩以及咳嗽反射，将呼吸道内分泌物排出口外的动作。正常气管、支气管粘膜经常分泌微量的粘液使粘膜保持湿润，对呼吸道粘膜起保护性作用。呼吸道（主要是支气管）中分泌物异常增多或肺泡内有大量渗出液，经咳嗽而咳出者，总称为痰。

发病机制和病因　呼吸道粘膜上皮细胞间隙中有杯状细胞分泌粘液，粘膜下有粘液腺分泌粘液和浆液。杯状细胞可在物理的或化学的局部刺激作用下增加分泌量，慢性刺激可增加粘液分泌量，并使杯状细胞和粘液腺细胞增生。粘液腺的分泌受迷走神经支配。呼吸性细支气管以上的呼吸道（除鼻孔、咽后壁及声带粘膜外）均有带纤毛的上皮细胞覆盖，每一上皮细胞约有200条纤毛，浸在粘膜表面的浆液中的纤毛作协调一致的纤毛运动，能将纤毛顶部的粘液层连同粘附着的异物向咽部方向推送，最后被吞下或由咳痰动作排出口腔。当气管、支气管或肺泡发生病变时，痰的组成因不同的病理而异，可包括粘液、浆液、红细胞、白细胞（或脓细胞）、巨噬细胞、免疫球蛋白、补体、溶菌酶、纤维蛋白等成分的渗出物和不同种类的细菌、病毒、真菌、寄生虫卵以及坏死组织、异物等混合而成各种不同性状的痰。

气管、支气管与肺实质受到物理或化学的刺激，或由于过敏因素或感染，均可发生炎症而形成痰。临床常见

的疾病有：①支气管疾病，急慢性气管支气管炎、支气管哮喘、内膜结核、异物、肿瘤、支气管扩张、肝脓肿向胸腔溃穿形成支气管瘘等。②肺部疾病，各类肺部感染、肿瘤、尘肺、肺气肿、肺水肿、肺梗死等。③其他：如风湿病、红斑狼疮、多发性结节性动脉炎、白血病、Wegener 肉芽肿等致肺浸润。

诊断步骤 咳痰常与咳嗽相伴，因此在诊断方面有相似之处，但痰的量、色、气味、性质及粘稠度可提示诊断线索。痰显微镜检查的发现或细菌培养的鉴定是明确诊断的重要依据。此处重点介绍痰液检查及其临床意义。

肉眼检查 要注意下列几方面。

（1）痰的性状：①粘液性：呈灰白色或无色，粘稠而透明，只混有脱落的上皮细胞。支气管粘膜急性炎症时，所分泌的粘液大量增加，但深层组织未受影响。粘液性痰可见于急性支气管炎、肺炎的初期、支气管哮喘发作的后期、病毒性肺炎等。肺泡细胞癌也可有大量粘液性痰。②脓性：痰呈粘稠黄色或黄绿色，主要成分为脓细胞、脱落上皮细胞、坏死组织碎屑、弹性纤维、细菌、部分粘液等，可见于支气管和肺的化脓性细菌感染，如肺脓肿、支气管扩张、空洞型肺结核、脓胸穿破入支气管等。③粘液脓性：介于粘液性痰与脓性痰之间，除含粘液外，还含部分脓液，故呈黄白色而富有粘性，可见于细菌性肺炎及急性支气管炎的后期、慢性支气管炎、肺结核、肺炎支原体肺炎等。④浆液性：稀薄透明而带泡沫，由于血浆和组织液渗入肺泡内所形成，可见于肺淤血或肺水肿时。又因常混有少量红细胞而呈粉红色。⑤粘液浆液脓性：量较多，常带臭味，静置后分成三层，上层为粘液泡沫样，有时可见下垂的脓性粘液；中层为水样粘液，常呈淡绿或淡黄色；下层为脓液，含有粘性块状残渣、肺组织碎屑与坏死颗粒。如浆液量少则可分为粘液与脓液两层。这种痰见于支气管扩张、肺脓肿、肺坏疽等。⑥血性痰：含有血液，由于血量多少不等，可为痰中带血丝、血块或全血。鲜血痰见于肺结核、支气管扩张、大叶性肺炎早期、肺炎支原体肺炎、慢性支气管炎、支气管癌等。中年以上男性反覆小量血痰时需注意支气管肺癌的可能。⑦其他：如铁锈色痰见于大叶性肺炎；果酱样血痰见于支气管肺癌；烂桃样或烂鱼肚样痰见于肺吸虫病；黑红色痰见于肺梗死，棕黄色痰见于慢性肺淤血时，由于含铁血黄素所致。红褐色或巧克力色痰见于阿米巴肺脓肿；黑色、灰色或灰黑色痰见于各种肺尘沉着病；绿色痰见于绿脓杆菌引起的肺与支气管感染；某些药物可使痰色改变，如利福平可使痰呈红色，甲紫（龙胆紫）可使痰呈紫蓝色；乳糜血痰，似蛋清样或豆渣样、带血，见于丝虫病，痰中可检出微丝蚴。

（2）痰量：在急性支气管炎、肺结核或肺炎的早期，痰量甚少。大量痰液常表示肺内有空腔存在，如支气管扩张、肺脓肿、空洞型肺结核。当脓胸、肝脓肿或膈下脓肿穿破入支气管时，患者可突然咳出大量脓痰。当改变体位时（如早晨起床后），咳出大量的痰可由于结核性空洞、肺脓肿或支气管扩张的痰液，突然倾注入支气管内引起。支气管淋巴结结核发生干酪性坏死时，亦可突然穿破入支气管而咳出干酪样物质，内含大量结核菌。

（3）痰的粘稠度：痰的粘稠度和粘液含量有关，粘液多时则痰粘稠，粘液少时则痰稀薄。粘液性痰不沉于水。大叶性肺炎的铁锈色痰、急性支气管炎与支气管哮喘发作后的痰，常极为粘稠。浆液性痰则稀薄，如急性肺水肿时的痰液。

（4）痰的气味：一般的痰无臭气。但如放置较久，由于痰内蛋白质成分腐败分解，也可产生臭气。肺组织有坏死性变时，痰带臭气味，由腐败性细菌或螺旋体（大肠杆菌、梭状杆菌、螺旋体等）引起，见于支气管扩张、肺脓肿、肺坏疽等。肺坏疽的痰臭气特别强烈。

（5）其他：将痰液倾注入玻璃平皿中，把平皿放在黑纸上，可观察到痰内的几种特别成分：①支气管管型：主要由纤维蛋白在支气管内凝结而成。偶见完整的支气管管型，但大多只见到其碎块，可见于纤维素性支气管炎、大叶性肺炎、慢性支气管炎，也偶见于重症白喉患者的痰。②痰栓：即 Dittrich 栓子，为黄白色或灰色的米粒大块状物，压碎后有臭气，由坏死脱落细胞、细菌、脂肪酸结晶等在支气管内形成，见于慢性支气管炎、支气管扩张、支气管哮喘、肺脓肿及肺坏疽等。③Curschmann 螺旋体：呈弯曲的白色粘液线条，由粘液在小支气管内凝结而成，长约1～2cm，较坚实。低倍镜检可见中央有一发亮、无色的中轴纤维，由许多微细的粘液丝所缠绕，同时视野中可见到众多的嗜酸粒细胞与 Charcot-Leyden 晶体。Curschmann 螺旋体可见于支气管哮喘患者的痰中，也可见于有气喘发作的卡他性支气管炎患者的痰中。④肺石：有两种，一种是淡黄色或白色的坚硬小块，表面不规则，为肺结核干酪性物质脱水干燥后钙化而形成。另一种为支气管管型的钙化碎块，也称肺石，见于肺泡微结石症等。⑤痰碎屑：痰中碎屑可能是坏死脱落上皮细胞凝块、肺肿瘤的坏死脱落小块、结核性干酪样物、放线菌硫黄颗粒等。

显微镜检查 痰涂片镜下检查如有肺泡巨噬细胞，表明标本来自肺的深部，如有大量鳞状上皮细胞，表明标本来自口腔或鼻咽部，痰混有唾液。

（1）上皮细胞：从上皮细胞可以推测痰的来源。支气管哮喘患者痰中有时可见到支气管柱状上皮细胞群，如大量出现，提示预后较差；如发现大量脱落的、具有纤毛的支气管上皮细胞，其胞核变性固缩、胞质变性或消失、纤毛部裂解等现象，常为病毒感染所致。

（2）中性粒细胞：呼吸道化脓性感染的痰中有大量中性粒细胞，提示病原体为细菌。

（3）嗜酸粒细胞：痰中有大量嗜酸粒细胞，主要见于支气管哮喘，也见于其他变态反应性支气管肺疾病与肺寄生虫病。

（4）Charcot-Leyden 晶体：常与嗜酸粒细胞同时出

现，被认为是嗜酸粒细胞破坏时释出的嗜酸颗粒所形成。这种结晶呈无色透明、两端尖锐的六边菱形晶体，大小约为红细胞的3～4倍，伊红染色呈红色。见于支气管哮喘、肺吸虫病、肺胸膜阿米巴病向支气管穿破时的患者痰中。

（5）心力衰竭细胞：这种细胞来源于肺泡壁的巨噬细胞，内含棕黄色的含铁血黄素颗粒，呈普鲁士蓝阳性反应。大量心力衰竭细胞的存在可使痰呈棕黄色，见于慢性肺淤血患者痰中。

（6）尘埃细胞：是一种充满灰色尘埃或煤尘的巨噬细胞，呈普鲁士蓝阴性反应，从而可与心力衰竭细胞区别。

如众多的巨噬细胞内含有大量脂肪滴（用苏丹Ⅲ染色证明），可见于脂质肺炎。

（7）弹性纤维：弹性纤维来源于肺组织，痰中有弹性纤维表示肺组织有破坏性变，可见于肺脓肿、肺坏疽、空洞型肺结核等，但一般不见于支气管扩张的痰中。采用浓集法较易检出弹性纤维，即将痰的脓性部分加入10%氢氧化钠溶液，加热煮沸，使细胞等碎屑溶解，离心后取沉淀镜检。弹性纤维呈细长弯曲，直径均匀，高度折光，具有双层外廓线的纤维，末端常分叉。

（8）放线菌菌块：呈黄色小粒块，如硫磺颗粒状，压碎后镜检可见菌丝呈放射状排列，线条有光泽，其末端膨大，见于肺放线菌病患者的痰中。

（9）寄生虫与寄生虫卵：在肺吸虫病患者痰中可找到肺吸虫卵。在肺阿米巴病患者痰中可找到溶组织阿米巴滋养体。肺包虫病患者的包虫囊向支气管穿破时，痰中可找到包虫的头节或小钩。

（10）肿瘤细胞：在支气管癌（原发性肺癌）患者痰中可检出脱落的癌细胞，痰中出现典型的癌细胞是诊断的重要依据。对疑似病人需留取新鲜、来自支气管内的痰，反覆多次送检。

微生物学检查　痰中致病性细菌与真菌的检查可采用涂片染色镜检、培养与动物接种等方法，对呼吸系感染的病原学诊断与指导治疗有重要意义，在操作过程中应避免被口咽部寄生菌污染。

痰的病毒分离培养对支气管和肺病毒感染的诊断具有帮助。

咯血

咯血（hemoptysis）是指喉以下呼吸道和肺的出血，血液随咳嗽经口咯出。由小血管破裂引起者，咯血每日十数口至100～200ml不等，属小量咯血。因微细动脉破裂出血者，每日出血量200～500ml，属中等量咯血。由于肺结核空洞内小动脉瘤破裂、结核性支气管扩张引起的较大血管破裂出血，或由于凝血障碍所致出血者，每日咯血量可达500ml以上，属大量咯血。

病因　引起咯血的一般疾病见表。

咯血的病因

分　类	病　名
支气管-肺疾病	感染：肺结核、肺炎、肺脓肿、慢性支气管炎、肺真菌病、肺寄生虫病、支气管扩张、肺囊肿合并感染等
	肿瘤：支气管肺癌、支气管腺瘤、肺转移瘤等
心血管疾病	左房室瓣狭窄、肺淤血、肺水肿、肺源性心脏病、肺动脉高压、肺动静脉瘘、遗传性出血性毛细血管扩张症、支气管静脉曲张、肺动脉粥样硬化、肺梗死、主动脉瘤破裂入呼吸道、纵隔炎引起大血管破裂等
血液病	白血病、血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、血友病、弥散性血管内凝血等
急性传染病	肺出血型钩端螺旋体病、流行性出血热、出血型登革热等
外伤	暴力、锐器、器械检查、手术及其他损伤
其他原因	支气管微结石症、特发性肺含铁血黄素沉着症、刺激性气体吸入、尘肺、肺结缔组织病、肺出血-肾炎综合征、贝赫切特(Behçet)综合征、代偿性月经等

诊断步骤　需注意下列几方面。

病史　应了解咯血是否初次、间歇性或经常性，咯血前有何先兆，伴随症状，血量，颜色，有无痰，痰性状与气味，以往健康情况，过去病史有无误吸异物，有无到过疫区（钩端螺旋体病、肺吸虫病、肺包虫病等）和流行病史，月经情况，家族史等。此外，还需排除咯血，是由于鼻出血、牙龈出血或上消化道出血进入呼吸道后再咯出者。

引起咯血的疾病较多，在问诊时需注意咯血的特点及原发病的特殊表现。

肺炎所致咯血可见于不同年龄的患者。大叶性肺炎的典型血痰呈铁锈色，但偶尔也可呈鲜红色。肺炎支原体肺炎患者的痰常为鲜红血色，伴呛咳。青年患者在一次咯血后间歇反覆发作，或血痰持续数天始逐渐停止，或伴全身中毒症状如低热等常见于肺结核。咯血常见于病灶活动期，故咯血前后痰中结核菌的检出率较高。中年以上患者反覆小量咯血，经久不止，伴呛咳，痰中血多痰少，抗菌药物治疗又疗效不佳者，需考虑支气管肺癌引起，痰瘤细胞检查可助诊断。支气管扩张发病多在青壮年，咯血常与呼吸道感染有关，故咯血前可有一段期间咳嗽及痰量增多，出血量多少不等，色泽鲜红，常骤然停止，抗菌药物治疗常有助于止血。如咯血伴有大量脓痰，且有特别臭气，发热及呼吸道感染症状，常为肺脓肿引起。无咳脓痰而突然咯血，持续或间断咯出紫褐（铁锈）色血

痰,痰及周围血液中嗜酸粒细胞增多,患者如有生吃螃蟹或蝲蛄历史者,结合X线胸片及痰查肺吸虫卵阳性,可作出肺吸虫病的诊断。血吸虫、钩虫或蛔虫的幼虫游行经肺部时,也可引起少量咯血,且常伴有变态反应性肺炎或暴发性哮喘。其他肺部病灶伴有咯血时,还需注意肺真菌病、肺胸膜阿米巴病、支气管结石、支气管腺瘤、肺囊肿合并感染等的可能。

心功能不全肺淤血时,可出现中、小量咯血或粉红色泡沫痰,见于左房室瓣狭窄或关闭不全、主动脉瓣关闭不全等。也可见于先天性心脏病,如原发性肺动脉高压症、房间隔缺损、Eisenmenger 综合征、室间隔缺损、肺动静脉瘘等。提示诊断的体征为心脏杂音。胸部X线检查与心导管检查有助于诊断。突然发生的胸痛、呼吸困难、咳嗽与咯血,为肺梗死的主要表现,常发生于体静脉血栓形成或感染性心内膜炎等基础上。

全身性疾病引起咯血者如肺出血型钩端螺旋体病有疫水接触史,起病急骤,伴寒战高热、头痛、全身肌肉酸痛、肝肾损害、黄疸,或不同程度的咯血,有时突然大量咯血引起呼吸困难与窒息。发热、出血与肾脏损害亦可见于流行性出血热,咯血也是其常见症状之一;本病有明显的季节性与地方性,由于病变损害为全身小动脉和毛细血管壁,故引起皮肤粘膜和脏器出血及肾功能障碍。皮肤、粘膜、脏器的自发性出血,可并有咯血,还见于凝血障碍,如血小板减少性紫癜、白血病、再生障碍性贫血、血友病、弥散性血管内凝血等。反覆咯血合并多脏器损害、肺间质广泛纤维化,见于结缔组织疾病如结节性多动脉炎、硬皮病、系统性红斑狼疮、风湿性肺炎等。肺出血肾炎综合征,是由于肾小球及肺泡毛细管基底膜的自身免疫反应性炎症所致,患者多为青年男性,表现为反覆咯血、气促、咳嗽、发热、肺部广泛斑块状或网状及点状阴影,并出现肾小球肾炎的症状,呈进行性呼吸功能衰竭,多数患者死于尿毒症或肺部病变。如反覆咯血于幼年起病,继发性低血红蛋白性贫血,由于肺部含铁血黄素沉着,中、下野可见广泛点状、网状阴影,痰中找到含铁血黄素的巨噬细胞,见于特发性肺含铁血黄素沉着症。贝赫切特(Behçet)综合征,可因肺内血栓性静脉炎与血栓性动脉内膜炎而发生咯血。咯血与月经期有密切关系,且多在月经前数天出现者,称代偿性月经;可试用黄体酮治疗,在月经周期第20—25d,每天肌注10mg,或同时口服炔雌醇(乙炔雌二醇)每日0.05mg,如有止血疗效,有助于诊断。气管、支气管子宫内膜异位症,也可引起周期性咯血,但属罕见,试用甲地孕酮或炔诺酮治疗有效。

体格检查 体格检查时应观察全身皮肤粘膜有无出血和杵状指趾。心肺有无异常体征。肝、脾与淋巴结有无肿大。咯血开始时某侧肺呼吸音减弱,或(和)出现湿啰音,如止血后恢复正常,常表示该侧出血。

实验室和器械检查 根据不同病因,痰检查可发现结核菌、真菌、原虫、肺吸虫卵、癌细胞、心力衰竭细胞等。凝血检查可明确出血性疾病的诊断。

对咯血患者应常规作胸部X线检查。需要时X线胸部体层摄片、支气管造影等检查一般可发现病变。但有部分咯血患者,虽经上述检查,仍未发现病变,可能由于气管或支气管有非特异性溃疡,小静脉曲张、小动脉瘤,早期支气管肺癌、小腺瘤,潜在的肺梗死,支气管结石,急、慢性支气管炎、真菌性常见),支气管内膜结核,遗传性出血性毛细血管扩张症等所致。作纤维气管镜检查,并在直视下作组织活检、细胞刷取标本,或抽吸支气管内分泌物作涂片染色镜检或细菌培养等,可发现咯血的原因。

由心血管病引起的咯血,除作胸片X线检查、超声心动图检查外,必要时可作右心导管检查。

胸痛

胸痛(chest pain)是一个常见症状,主要是由胸部疾病引起。临床意义不一。如起源于轻度局部炎症,无重要临床意义。如由心肌梗死或恶性肿瘤引起,则预后严重。但胸痛的程度不一定和病情轻重相一致。

发病机制和病因 胸部炎症或外伤、肌肉缺氧、平滑肌痉挛、机械性压迫、异物刺激、化学性刺激、肿瘤浸润与压迫腹腔脏器膨胀等,均可刺激肋间神经感觉纤维、脊髓后根传入纤维、支配心脏和主动脉的交感神经纤维、支配气管与支气管和食管的迷走神经感觉纤维,或膈神经的感觉纤维等,以致引起胸痛。此外,当某一内脏与体表某一部位同受某些脊髓后根的传入神经支配时,则来自此内脏的痛觉,还可出现相应体表的疼痛感觉,称牵涉性痛。例如心绞痛时除出现胸骨后或心前区痛外,还可出现左肩和左臂内侧的牵涉痛。

肺脏本身与脏层胸膜以及心包膜无痛觉神经纤维,不产生痛感;而壁层胸膜及壁层底部心包膜则有痛觉神经纤维,因而肺部或心包病变出现胸痛时,必然已累及壁层胸膜或心底部壁层心包膜。

引起胸痛的疾病见表。

诊断步骤 胸痛的诊断需注意下述各方面。

病史 (1)发病年龄:流行性胸痛主要累及小儿与青少年,多流行于夏秋季;胸膜炎、自发性气胸、梗阻型原发性心肌病、风湿性心脏病、心脏神经症、胃心综合征等起病常在青壮年;冠心病、肺癌、夹层主动脉瘤、胸膜间皮瘤、颈椎病性类冠心病综合征(颈源假性心绞痛)起病常在中年以后;痛性肥胖症(Dercum 病)主要累及绝经期妇女。

(2)胸痛部位:胸壁疾病所致的胸痛常固定于病变部位,局部压痛常明显;胸膜炎、自发性气胸见表现为患侧胸部刺痛;心绞痛常位于胸骨后方或心前区,而左房室瓣脱垂综合征、颈椎病性类冠心病综合征的神经痛呈阵发性灼痛和刺痛;肌痛呈酸痛性质;心绞痛常呈压榨样痛

并有压迫感或窒息感；主动脉瘤侵蚀胸壁时呈锥痛；膈疝呈灼痛或膨胀痛；原发性肺癌呈胸部闷痛。

胸痛的病因

罹患部位	病　　名
胸壁疾病	皮肤及皮下组织病变：急性皮炎、皮下蜂窝织炎、化脓性乳腺炎、痛性肥胖症、硬皮病 神经系统疾病：肋间神经炎、带状疱疹、肋间神经肿瘤、胸髓压迫症、多发性硬化 肌肉疾病：外伤、肌炎、皮肌炎、流行性胸痛 骨、关节疾病：强直性脊椎炎、增殖性胸椎炎、颈椎病、结核性胸椎炎、化脓性胸椎炎、非化脓性肋软骨炎、骨肿瘤、多发性骨髓瘤、急性白血病、嗜酸性肉芽肿、骨折
心脏与大血管疾病	冠状动脉硬化性心脏病：心绞痛、急性心肌梗死 心肌病：梗阻型原发性心肌病 心瓣膜病：左房室瓣病、主动脉瓣病、左房室瓣脱垂综合征 心包病：急性心包炎 先天性心血管病：肺动脉口狭窄、房间隔缺损、Fallot 三联症、Fallot 四联症、主动脉缩窄、原发性肺动脉高压症 胸主动脉疾病：胸主动脉瘤、主动脉窦动脉瘤、夹层胸主动脉瘤 肺动脉疾病：肺梗死、肺动脉瘤、继发性肺动脉高压症 心脏神经症
呼吸系统疾病	胸膜疾病：胸膜炎、胸膜肿瘤、自发性气胸 支气管疾病：支气管炎、支气管癌
纵隔疾病	纵隔炎、纵隔脓肿、纵隔肿瘤、纵隔气肿
其　　他	食管疾病：食管炎、食管裂孔疝、食管贲门痉挛、食管绞痛、食管癌 腹部疾病：肝脓肿、胆囊病、结肠(肝、脾曲综合征、胃心综合征、脾梗死 换气过度综合征

（3）胸痛的诱发与缓解因素　心绞痛常因用力或精神紧张而诱发，含服亚硝酸甘油疗效明显，心肌梗死的胸痛虽含服亚硝酸甘油治疗仍无疗效，而心脏神经症的胸痛在体力活动后反而减轻；胸膜炎胸痛常于咳嗽或深吸气时加剧，暂停呼吸运动时缓解；胸壁疾病所致的胸痛常于局部压迫或胸廓活动时加剧，局部麻醉后疼痛暂时缓解；食管疾病的胸骨后痛常于吞咽食物时出现或加剧；脊神经后根病变所致胸痛于转身时加剧。

（4）胸痛的伴随症状　气管、支气管或肺疾病所致的胸痛常伴咳嗽、咳痰甚至咯血，后者多见于肺炎、肺脓肿、肺梗死或支气管癌，伴呼吸困难者可见于肺炎、自发性气胸、过度换气综合征或其他重症心、肺疾病；食管疾病所致的胸痛常伴有吞咽困难；纵隔疾病所致的胸痛多伴有上腔静脉阻塞综合征。

（5）其他有关病史　心绞痛患者胸痛发作突然频繁、加重、发作时间延长，常为急性心肌梗死的前奏。冠心病、夹层主动脉瘤常有高血压动脉硬化病史；梗阻型原发性心肌病、主动脉瓣狭窄可有昏厥发作史；不少支气管癌患者有多年吸烟史；胸膜间皮瘤可有长期石棉接触史，脾梗死常有感染性心内膜炎史。

体格检查　痛性肥胖症可触及痛性皮下脂肪结节。肋间带状疱疹表现为多个成群的小水疱集落，发生于一侧胸背部，沿皮神经分布，不越过中线。非化脓性肋软骨炎(Tietze 病)多累及第一、二肋软骨，局部隆起，疼痛剧烈，咳嗽，深呼吸及病侧上肢活动时加剧，而局部皮肤并无红肿。急性白血病或慢性白血病急性变可有自发性胸骨痛与胸骨压痛。多发性骨髓瘤可侵及肋骨，罹患部位常有肿痛。肋间神经炎沿罹患神经于脊椎旁、腋中线与胸骨旁常有明显压痛。纵隔气肿时，颈及前胸部常可触及皮下捻发感，听诊可闻嚼音。胸膜炎时可听到胸膜摩擦音，或有胸腔积液体征。胸膜肿瘤常有胸腔积液征。自发性气胸时患侧叩诊鼓音，听诊呼吸音高度减弱或消失。急性纤维素性心包炎于心脏绝对浊音区出现心包摩擦音，有心包积液时，心浊音区向两侧扩大。肺梗死于罹患部位可听到湿啰音。风湿性、梅毒性心脏病各有相应的心脏体征。左房室瓣脱垂综合征的最常见症状为胸痛，听诊以收缩中期喀喇音最具特征性，在心尖部最响，且有易变性的特点，常伴左房室瓣收缩晚期杂音。主动脉窦动脉瘤痛，并在心前区出现响亮的连续性杂音。神经系统检查有助于提示胸髓压迫症的诊断。

实验室和器械检查　血清天冬氨酸转氨酶与肌酸磷酸激酶测定有助于急性心肌梗死的诊断。血性胸腔积液常提示由恶性肿瘤引起，可发现癌细胞或间皮瘤细胞。弥漫性胸膜间皮瘤的胸水透明质酸含量常高于0.25g/L。流行性胸痛胸肌活检可分离出B组C柯萨奇病毒。血清与胸水的免疫学检查亦有助于明确诊断。血 pH 值测定有助于诊断换气过度综合征的呼吸性碱中毒状态。

胸膜或心包穿刺能发现胸腔或心包积液的存在，并可作有关的实验室检查。X线胸片检查可发现与胸痛有关的肋骨、脊椎、胸骨、纵隔、主动脉、心、肺与胸膜的病变。钡餐检查有助于发现与胸痛有关的上消化道疾病。

应用放射性核素肺灌注扫描，对诊断肺梗死价值甚大。胆囊病时胆囊造影检查可发现胆囊形态与功能的改变。心电图描记对确诊冠心病有重要价值。

治疗性诊断 胸壁局部病变而未能与心绞痛区别时，可局部作普鲁卡因封闭，如为局部病变，则疼痛与压痛暂时消失，提示与心脏无关。结肠(肝)脾曲综合征所致左下胸痛，经清洁灌肠排除积气后，疼痛即消失。心绞痛患者含服亚硝酸甘油片剂后胸痛迅速消失，而急性心肌梗死、颈椎病性类冠心病综合征(颈源假性心绞痛)的胸痛则不受亚硝酸甘油所影响。胃心综合征的疼痛亦可类似心绞痛，以吸烟与消化性溃疡患者罹患较多，戒烟后与溃疡治愈后胸痛消失。换气过度综合征所致的胸痛，以纸袋罩住患者口鼻吸回呼出的二氧化碳，胸痛即可缓解。

呼吸困难

呼吸困难(dyspnea)是呼吸功能不全的一个重要症状，目前多认为由于通气的需要量，超过呼吸器官的通气能力所引起。患者主观上有呼吸费力、空气不足和不适的感觉，客观上表现为呼吸频率、深度或(和)节律的异常，严重时出现鼻翼扇动、紫绀、端坐呼吸、辅助呼吸肌参与呼吸活动等表现。

成年人呼吸频率每分钟为16～20次。通气量的大小，因年龄、体重、身长、体型而各有不同，每次潮气量平均为400～500ml，每分钟通气量平均为6L。如果每分钟通气量>8L，表示通气过度。<3.5L常表示通气不足。

发病机制和病因 宜注意下列因素。

(1)限制性通气功能不全引起的呼吸困难：呼吸多浅而快。可见于：①呼吸中枢功能障碍：中枢神经系统的外伤、炎症、出血、肿瘤、中毒、严重缺氧、二氧化碳潴留、颅内压增高、脑疝等。②神经肌肉疾病：小儿麻痹症、高位脊髓损损、多发性神经炎、重症肌无力、双侧膈神经损伤、毒蛇咬伤、某些药物(箭毒、链霉素、卡那霉素、多粘菌素B等)引起的呼吸肌麻痹。③胸廓活动障碍：重度胸廓、脊柱畸形，广泛胸廓改形术后，硬皮病，重度烧伤后胸壁瘢痕形成，重度胸膜增厚，气胸，胸腔积液，胸部创伤，多肋骨骨折等。④膈运动受限制：重度鼓肠、腹腔内巨大肿瘤、大量腹水、气腹、急性腹膜炎等。⑤肺脏疾病：肺广泛纤维化、肺实变、肺充血、肺水肿、休克肺等。

(2)阻塞性通气功能不全引起的呼吸困难：患者呼吸频率多正常或稍快，呼吸困难由于呼吸道炎症、水肿、支气管痉挛、肿瘤、异物、分泌物、出血等阻塞所引起。常见的有慢性支气管炎、支气管哮喘、重度肺气肿、肺源性心脏病等。

上述两种呼吸困难，属通气功能不全，最常引起缺氧及二氧化碳潴留。

(3)弥散功能障碍引起的呼吸困难：若肺泡毛细血管壁增厚、损坏、减少等，均可影响气体的弥散功能而引起呼吸困难，例如在肺结缔组织疾病、广泛性肺纤维化、间质性肺水肿、尘肺、细支气管癌、休克肺等情况时。

(4)通气/血流比例失调引起的呼吸困难：正常以每分钟通气4L/血流5L的比例(4:5＝0.8)进行气体交换，两者接触的时间约为0.75s。这样的比率是使静脉血在肺泡进行气体交换变成动脉血的重要因素之一。

如在肺梗死、休克、心力衰竭等肺血流减少或淤滞的情况下，虽有通气功能尚好的肺泡，但缺少相应的血流供应(无效通气)而致动脉血含氧量不足。同时仍有通气功能的肺泡能排出较多的二氧化碳(因二氧化碳的溶解度大，其弥散能力比氧大21倍)，使动脉血二氧化碳分压不致升高，甚至较低。此外，在肺不张、肺实变、肺炎等情况下，引起通气不足，虽有循环尚好的血流，血液仍呈静脉血状态进入体循环动脉血流，而造成缺氧状态。

弥散功能障碍及通气/血流失调所致的呼吸困难，主要属换气功能障碍，且主要表现为缺氧，而二氧化碳潴留可不明显。

以上因素引起的呼吸困难，在病情发展中可互相影响，混合存在，如肺源性心脏病、左心衰竭等情况时，既有通气功能不全，又有弥散功能及通气/血流的障碍。

(5)其他原因所致的呼吸困难：精神因素(癔症)、代谢性酸中毒、重度贫血、高铁血红蛋白血症、硫化血红蛋白血症、一氧化碳中毒等，均可引起呼吸困难。

临床类型 有下列五种类型。

(1)呼吸系统疾病引起的呼吸困难：①吸气性呼吸困难：由于喉、气管、大支气管的炎症、水肿、肿瘤或异物阻塞等，可引起吸气性呼吸困难，因吸气时气流在上呼吸道、咽喉、大支气管的阻力最大。其特点是吸气时显著困难而费力，呼吸肌紧张，胸骨上窝、锁骨上窝、肋间隙及腹上角在吸气时凹陷，常伴有吸气时哮鸣音及剌干咳。②呼气性呼吸困难：由于小支气管痉挛、狭窄所致。因呼气时气流在肺泡和细支气管的阻力最大，其特点是呼气时显著费力，呼气变为主动动作，呼气期延长，常伴有广泛喘鸣音，见于肺气肿、支气管哮喘、痉挛性支气管炎等疾病。③混合性呼吸困难，在广泛性肺部病变时，呼吸面积减少，出现阻塞性与限制性呼吸功能障碍，表现为呼气和吸气均感困难而费力，呼吸频率增加，潮气量减少，见于广泛性肺纤维化、大块肺不张、重症肺炎、大量胸腔积液、重度气胸等。

(2)心源性呼吸困难：见于左心衰竭与右心衰竭，主要是由于肺淤血、水肿，使通气及弥散功能均发生障碍，引起缺氧与二氧化碳潴留所致。当左心衰竭患者合并右心衰竭时，呼吸困难可得减轻，而紫绀则可出现或加深。呼吸困难是左心衰竭最重要的症状，早期在劳动时出现，而严重时安静也可出现，或呈端坐呼吸，多于夜间睡眠时发作，称心源性哮喘，患者咳粉红色泡沫痰，出现心动过速、奔马律、双肺底湿啰音等，可见于高血压性心脏病、冠

心病、左房室瓣狭窄等。

（3）中枢神经系统疾病引起的呼吸困难：中枢性呼吸困难由大脑皮质、下丘脑、脑桥、延髓的病变所引起，病因为炎症、外伤、出血、肿瘤、中毒、颅内压增高、脑疝等。除出现相应的神经系统病征之外，常有呼吸节律不整、双吸气、抽泣样呼吸、潮式呼吸、呼吸暂停等，可伴有瞳孔变化、忽大忽小、不对称、血压波动、肌张力增强或肢体瘫痪等。

中枢神经性换气过度是一种严重的呼吸困难状态，是由于中脑下部或桥脑上部的损害所引起。患者常伴有木僵或昏迷，呼吸频率可达10次/min，并引起呼吸性碱中毒，给氧疗法不能使呼吸改善。

癔症性呼吸困难的特点为呼吸异常频速，可达60～100次/min，常因换气过度而发生呼吸性碱中毒，出现胸痛、手足搐搦。经暗示疗法、分散其注意力，或在睡眠中，可使呼吸困难减轻或消失。

（4）中毒性呼吸困难：代谢性酸中毒（尿毒症、糖尿病酮症酸中毒）、药物性酸中毒，均可刺激呼吸中枢，使呼吸深而大，常伴有鼾声（Kussmaul 呼吸）。呼吸抑制药物如吗啡、安眠药、镇静药等引起呼吸中枢抑制，可出现呼吸缓慢或呼吸节律异常，甚至呼吸停止。

（5）血源性呼吸困难：重度贫血、高铁血红蛋白血症、硫化血红蛋白血症、一氧化碳中毒等，由于红细胞减少或红细胞携氧量减少，血氧含量减少，致呼吸慢而深。急性出血或休克时，因缺血及血压下降，可刺激呼吸中枢而引起呼吸困难。

诊断步骤 须从以下几方面考虑。

病史 了解起病的缓急、发作诱因、起病情况、伴随症状、诊断与治疗经过、病程、过去病史等。了解呼吸困难与体力劳动、体位、季节、气候等的关系，有无吸入刺激性气体、粉尘、异物等历史，以及滥用麻醉剂、镇静剂等历史。慢性肾脏病、糖尿病、心、肺等脏器病史。

体格检查 注意咽喉及胸部体征，呼吸频率、深度与节律，呼吸类型，有无肝脾肿大、腹块、腹水、水肿、杵状指（趾）等。紫绀是缺氧的常见症状。轻度呼吸困难时患者无明显紫绀，病情加重时口唇、指、趾可出现紫绀。重症患者的口腔粘膜、鼻尖、颊部、耳垂甚至全身皮肤粘膜均可出现紫绀。

二氧化碳潴留时患者表现为呼吸浅表、头痛、多汗、周围血管扩张、皮肤湿暖红润等症状，严重时出现肌肉颤搐、扑翼状震颤、嗜睡、昏迷等。

实验室和器械检查 血常规、尿常规是例行的检查。有指征时作嗜酸粒细胞计数及异常血红蛋白检测。

动脉血液气体分析，可明确机体缺氧及二氧化碳潴留的程度。正常动脉血氧分压为12.7kPa（95mmHg），氧饱和度97%，二氧化碳分压5.3kPa（40mmHg）。动脉血氧饱和度＜70%，动脉血氧分压＜5.3kPa，则出现紫绀。一般动脉血二氧化碳分压达10.6kPa（80mmHg）可出现昏睡、精神错乱，如达16kPa（120mmHg）时则出现昏迷。

X线检查：对呼吸困难患者应作X线胸片检查，必要时作X线体层摄片，观察气管、大支气管腔有无扭曲、变窄或阻塞等。

内镜检查：有指征时作支气管镜或纤维光束支气管镜检查，可直接观察呼吸道阻塞和了解阻塞的原因，如吸取分泌物作细菌学与肿瘤细胞检查，直视下作活组织检查。并可在直视下取出呼吸道内的分泌物、异物、息肉等。

肺功能检查：对呼吸困难患者可了解呼吸困难的类型、肺功能损害的严重程度、判断治疗效果和劳动力鉴定等。如呼吸困难严重，不能耐受肺功能检查，可作动脉血液气体分析以了解体内缺氧与二氧化碳潴留情况，并可了解血液酸碱度，对指导治疗有重要意义。

其他特殊器械检查：必要时作肺血管造影、放射性核素肺扫描，对肺梗死、肺肿瘤的诊断有一定的帮助。CT脑扫描、脑电图、脑超声、脑血管造影等有助于颅内占位性变的诊断。

呼吸频率与节律异常

正常呼吸运动是通过中枢神经及神经反射性调节而有节律地进行。当中枢神经系统或神经反射弧有病损、某些体液性因素的作用（如二氧化碳浓度改变与缺氧）、颈动脉体与主动脉化学感受器对缺氧或血 pH 值改变的反应、肺牵张反射与胸廓活动受限制、支气管—肺部病变、膈与肋间肌的功能障碍等因素，均可引起呼吸频率与节律的改变，称呼吸频率与节律异常（abnormalities of respiratory rhythm and rate）。正常成人在静息时，每分钟呼吸频率为16～20次，呼吸与脉率比例为1∶4；新生儿为每分钟44次，随年龄增长而递减。当患者出现呼吸困难或呼吸功能衰竭时，常表现为呼吸频率、深度与节律的改变。

呼吸频率、深度异常 有以下几种。

呼吸浅速：可见于肺泡压升高或肺毛细血管血压升高、肺泡壁弹性减退或胸廓畸形等病变所致的限制性呼吸障碍（如肺充血、水肿、气肿、实变，气胸、大量胸腔积液等）。

呼吸深快：由于缺氧、体内二氧化碳积聚或氢离子浓度增加，直接刺激呼吸中枢，或刺激外周化学感受器，反射地兴奋呼吸中枢，致呼吸加深加快。剧烈肌肉运动时，来自其内部本体感受器的神经冲动，刺激呼吸中枢可致呼吸增强和加快。中脑病变可致中枢性换气过度，表现为呼吸深快而均匀。

中枢神经性换气过度是由于中脑下部—脑桥上部被盖部病变（如原发性或继发性大脑切迹疝）引起。临床表现为深、快而均匀的换气过度，每分钟可达40～70次，可引起呼吸性碱中毒。此型中枢性换气过度不受动脉血

氧化碳分压降低及血 pH 值上升的影响，吸氧也不能使呼吸变慢。

呼吸深慢：如酸中毒大呼吸（Kussmaul 呼吸），最初，呼吸可加深加快，但由于呼吸中枢功能障碍加重，表现为呼吸深大而慢。当气管或主支气管狭窄阻塞时出现吸气性呼吸困难，这是由于呼吸肌所受阻力增加，使其张力改变，肌肉本体感受器的传入冲动增强，致呼吸中枢兴奋，呼吸加深；同时由于空气进入肺泡的速度减慢，使肺牵张反射的吸气抑制延迟，肺泡扩张缓慢，因而呼吸深、慢。

呼吸浅慢：可见于休克、中毒（如吗啡类药物中毒）、昏迷、脑膜炎等。

呼吸节律异常 有以下几种。

潮式呼吸（Cheyne-Stokes respiration，陈–施二氏呼吸），是一种周期性呼吸频率与节律的异常，临床表现为呼吸过度与呼吸暂停的交替出现。呼吸暂停后，呼吸逐渐加深加快，继而又变浅变慢乃至暂停。呼吸暂停是由于受损的呼吸中枢敏感度降低和血中二氧化碳浓度降低所致。在呼吸过度时换气过度，大量二氧化碳被呼出，血中二氧化碳浓度降低，呼吸中枢不被兴奋，遂致呼吸暂停。在呼吸暂停时，血中二氧化碳浓度又再提高，动脉血含氧量逐渐下降，呼吸中枢复被兴奋，因而呼吸过度又再出现。

正常人在空气稀薄的环境中，或正常婴儿及健康老年人在睡眠中，可有轻度的此型周期性呼吸，非病理性。

病理性潮式呼吸可由两侧大脑深部病变、天幕上占位性病变或脑代谢障碍等引起，常表示双侧皮质下或间脑水平的中枢神经受损害。临床上潮式呼吸可见于中枢神经损害、左心衰竭、麻醉剂中毒、晚期尿毒症等，常为预后不良的征象。吗啡与镇静剂常是致病或诱发因素。

长吸式呼吸，由脑桥下部损害引起。患者于充分吸气后，暂停2～3s然后再呼吸。

间歇呼吸（Biot 呼吸）：由延髓背内侧部分损害所引起。临床表现为有规律的呼吸几次后，突然暂停呼吸，隔一短时间后，又开始同样的呼吸，周而复始。患者的呼吸也可有深度或节律的改变，伴有短暂的呼吸暂停，呈不规则的间歇呼吸。此型呼吸较潮式呼吸更为严重，表示呼吸中枢敏感性明显降低，对二氧化碳的刺激几乎丧失敏感性，而只对缺氧发生间接反应，即继呼吸暂停后突然出现的呼吸是由于血氧张力明显降低而刺激血管化学感受器，反射地引起呼吸中枢兴奋所致。当呼吸数次后，血氧张力提升，呼吸中枢又转入抑制。间歇呼吸见于严重的中枢神经系统疾病（如脑膜炎、脑炎）、酸中毒、巴比妥类中毒和晚期休克等。

临终呼吸：是中枢性呼吸衰竭的晚期表现，表现为点头样呼吸，当吸气与呼气时头向上、下移动；抽泣样呼吸（呈双吸气动作）以及下颌运动呼吸，呼吸稀疏、浅表且不规则。

当天幕上占位性病变发展至出现颞叶疝与小脑疝的过程中，可能出现一系列的呼吸节律异常：潮式呼吸→中枢神经性换气过度→长吸式呼吸→间歇呼吸，提示脑干功能紊乱从首端向尾端逐渐发展。

胸腔积液

胸腔积液（pleural effusion）是指积聚于胸膜腔内的异常液体。约达500ml时才被体格检查发现。胸腔积液可经超声及X线检查证实。

健康人胸膜腔的脏层与壁层胸膜面被少量的浆液（由胸膜分泌）所分开，使呼吸运动时两层胸膜不致互相摩擦而损伤。如胸膜炎症、淤血、某些全身疾病、营养不良、外伤等因素，均可导致胸腔积液。

病因 见下表。

胸腔积液的病因

性质	分类	病名
渗出性	感染	结核性渗出性胸膜炎、结核性脓胸、非特异性脓胸、胸膜放线菌病、胸膜白色念珠菌病、肺胸膜阿米巴病、肺吸虫性胸膜炎
	自身免疫与变态反应	结缔组织病性胸膜炎、药物性狼疮综合征并发胸膜炎、风湿性胸膜炎、嗜酸粒细胞增多性胸膜炎
	肿瘤	肺癌合并胸膜转移、乳腺癌合并胸膜转移、胸膜间皮瘤
	其他原因	反应性胸膜炎（由肺炎、肺梗死、急性胰腺炎、膈下脓肿、肝脓肿等引起）、胆固醇性胸膜炎、血胸或血气胸
漏出性	心脏病、肿瘤和其他	慢性右心衰竭、慢性缩窄性心包炎、纵隔恶性淋巴瘤、Meigs 综合征、慢性肾炎、肝硬化、低蛋白血症等
乳糜性		胸导管肿瘤压迫、丝虫病、纵隔肿瘤、结核病

诊断步骤 需注意下列几方面。

结核性、结缔组织病等所致胸腔积液通常发生于40岁以下。癌性胸腔积液通常见于40岁以上。胸膜间皮瘤可能有长期石棉接触史。胸腔积血常有胸部外伤史。乳糜性胸腔积液多有丝虫病病史。结核病、非特异性脓胸、结缔组织病、风湿热、恶性肿瘤所致胸腔积液常伴有发热。心、肝与肾脏疾病以及营养不良所致胸腔漏出液则常无发热。药物性狼疮综合征所致急性渗出性胸膜炎，

病因主为普鲁卡因胺、肼屈嗪(肼苯达嗪)、异烟肼、苯妥英钠、保泰松等。进行性胸痛、呼吸困难、血性积液与胸膜增厚,是胸膜间皮瘤的临床特点。

中等量胸腔积液时,望诊可见胸下部呼吸运动减弱,触诊语颤消失,叩诊在积液区呈实音。大量胸腔积液时纵隔与心脏向健侧移位。结核性胸腔积液多为一侧性。右心衰竭所致胸腔积液常为右侧或双侧。结缔组织病所致胸腔积液也常为双侧性。胸膜腔、心包膜腔、腹膜腔同时或先后出现渗出液者则为多发性浆膜炎,病因多为结核性,也可见于结缔组织病、风湿热等,Meigs 综合征则有胸腔积液与腹腔积液。

胸腔积液应首先区分为渗出液与漏出液。渗出液蛋白量>30g/L、比重≥1.018、Rivalta 反应阳性、细胞数>500×10⁶/L、乳酸脱氢酶活性>0.003 3 μmol·s⁻¹/L(0.200U/L)。漏出液蛋白量<25g/L、比重<1.017、Rivalta 反应阴性、细胞数<(100~500)×10⁶/L,乳酸脱氢酶活性<0.003 3 μmol·s⁻¹/L。具有漏出液的胸腔积液称为胸水。胸腔积液肉眼观察下可分为浆液性、血性、脓性、乳糜性等。

浆液性渗出液见于结核性胸膜炎、风湿性胸膜炎、结缔组织病性胸膜炎、药物狼疮性胸膜炎等。结核性胸腔积液常呈草黄色,有易凝固的倾向,细胞数约(1 000~2 000)×10⁶/L,分类以淋巴细胞占优势。化脓性感染引起的胸腔积液,细胞数>1 000×10⁶/L,分类以中性粒细胞占优势,沉淀涂片可找到化脓性细菌。

浆液性血性胸腔积液常见于胸膜转移癌、胸膜间皮瘤、类鼻疽杆菌性胸膜炎、血液病等,有时也见于肺吸虫病、结缔组织病与胸膜结核。癌性胸腔积液在穿刺抽液后有迅速重再积聚的倾向。胸膜间皮瘤引起的胸腔积液粘稠度较高。

胸腔积血(血胸)常由外伤引起,偶尔见于自发性气胸(血气胸)、胸主动脉瘤破裂等。

如疑为细菌性感染,需作胸腔积液沉淀涂片染色镜检、培养或动物接种。胸腔积液的结核菌培养阳性率不如豚鼠接种高。疑为恶性肿瘤者应反覆作癌细胞(或间皮瘤细胞)检查。乳糜性胸腔积液时可考虑周围血液与胸腔积液的微丝蚴检查。嗜酸粒细胞增多性胸膜炎时胸腔积液中含有大量嗜酸粒细胞。胆固醇性胸膜炎时胸腔积液中有大量胆固醇结晶。

胸腔积液中淀粉酶增高见于急性胰腺炎并发反应性胸膜炎。胸腔积液透明质酸>250mg/L时提示弥漫性胸膜间皮瘤。

胸腔积液沉淀细胞染色体检查是诊断癌细胞的一种新方法,但技术要求较高,阳性率与常用的癌细胞学检查相仿或稍高,其优点为假阳性少。

X线胸片检查,胸膜间皮瘤常呈胸膜增厚,典型者呈波浪状或结节状。对诊断未明的胸腔积液可考虑作胸膜腔内镜检查与胸膜活组织检查。胸膜活检对结核病的阳性率约60%,对恶性肿瘤的阳性率约40%~80%。

低血压

当成人肱动脉血压<12/8kPa(90/60mmHg)时,称为低血压(hypotension),可分急性与慢性两类。当血压由正常或较高的水平突然下降至正常范围以下者,称为急性低血压,主要表现为晕厥与休克两大综合征(见"晕厥"与"休克"条)。

慢性低血压有原发性低血压、特发性体位性低血压与继发性体位性低血压三种类型。

(1)原发性低血压(体质性低血压),多见于体质较瘦弱者,女性患者较多,可有家族遗传倾向。多数体质性低血压患者无自觉症状,仅于体格检查时发现,无临床意义。少数患者则有易疲倦、头痛、头晕、心悸或心前区不适等,也有合并某些慢性疾病或营养不良者。体质性低血压患者经各项检查均无明显异常。

(2)特发性体位性低血压:中年以上患者,尤其是男性,于站立时逐渐发生虚弱感、头晕、眼花、腿软、眩晕乃至晕厥,而无任何原因可查者,符合特发性体位性低血压(或特发性直立性低血压)的诊断。发作时患者面色苍白,但恶心少见,血压下降至12/8kPa以下,心率改变不大,也无出汗,而常伴有阳萎与膀胱、直肠功能障碍。数年后患者还可逐渐出现锥体外系症状如肢体强硬、粗大震颤、表情呆滞、活动减少等,小脑系症状如平衡失调、步态蹒跚、共济失调等。低血压发生原理可能由于自主神经功能失调,引起直立时小动脉收缩功能障碍所致。也有人认为是中枢神经系统的原发性变性疾病。如测量患者卧位和直立后的血压,每分钟一次,连续五次,收缩压下降至6.5kPa(50mmHg)左右,患者并出现上述症状,则进一步支持本病的诊断。

(3)继发性体位性低血压:患者病因明确,发作时心率正常或加快,常见于下列情况:①脊髓疾病:如脊髓痨、多发性硬化、脊髓空洞症、肌萎缩侧索硬化、脊髓出血等。②急性传染病恢复期:如大叶性肺炎、伤寒、斑疹伤寒、恙虫病等的恢复期。③内分泌疾病:如慢性垂体前叶功能减退症、艾迪生(Addison)病、甲状腺功能减退症。④慢性消耗性疾病与营养不良:如重症糖尿病、慢性胰腺炎、吸收不良综合征、结核病、恶性肿瘤等。⑤心血管疾病,高度主动脉瓣狭窄、左房室瓣狭窄、慢性缩窄性心包炎、心肌病、多发性大动脉炎(无脉症)、高山病等。⑥降压药与镇静药的应用:如胍乙啶、肼屈嗪(肼苯达嗪)、氯丙嗪等应用。

水肿

人体组织间隙内有过量液体积聚时称为水肿(edema),可以分布于全身,或仅出现于身体的某一个局

部。一般全身性水肿意味着有严重的疾病，但身体某一部分水肿，虽只表示某一部位的局部病变，也可表示全身性疾病。

发病机制和病因 在正常人体中，血管内液体不断从毛细血管小动脉端滤出至组织间隙成为组织液，另一方面组织液又不断从毛细血管小静脉端回吸入血管中。两者经常保持动态平衡，因而组织间隙中无异常过多的液体积聚。保持这种平衡的主要因素是：毛细血管内静水压，血浆胶体渗透压，组织间隙的机械压力（组织压）与组织液的胶体渗透压。

液体从毛细血管动脉端滤出至组织间隙的综合力＝毛细血管内静水压－血浆胶体渗透压－组织压＋组织液渗透压。

组织液回吸入血管内的综合力＝组织压＋血浆胶体渗透压－组织液胶体渗透压－毛细血管小静脉端静水压。

滤出综合力与回吸综合力相等才能保持体液分布的平衡。上述任何因素的异常均可产生水肿。如血浆蛋白量降低导致血浆胶体渗透压的降低；由于炎症、缺氧、化学物质、生物毒素造成毛细血管壁损害引起毛细血管通透性的增高；由于右心功能不全使全身静脉郁血和血循环变慢，导致全身毛细血管静水压的升高，如肥胖者的组织压降低；淋巴回流受阻；由于继发性醛固酮增多，排钠性体液物质（第三因子）活性降低导致钠与水的潴留等都是产生水肿的重要因素，此等因素常可同时存在。

水肿的病因分类，见表。

在分类的病因中，全身性水肿以心病性、肾病性、肝病性、营养不良性与特发性水肿最为常见；局限性水肿则以炎症性与静脉回流障碍者为多。在某些疾病（如结缔组织病、内分泌障碍疾病）中，原发病的临床征象往往明显，水肿仅为一个次要症状，诊断常无困难。但有些水肿患者体内可有多种导致水肿的病因存在，以致增加诊断的复杂性。

诊断步骤 应注意以下各项。

病史 注意询问水肿的分布部位、性质、程度、起病时间、发病缓急、发展过程等，以及与体位、月经周期的关系，心、肝、肾及内分泌系统等病史，营养状况及药物治疗史等。清晨起床时出现眼睑水肿多为肾炎的早期症状。心病性水肿常在足部开始，且于午后加重，卧床患者则以骶部水肿明显。如心力衰竭患者出现面部水肿，表明病情较重，且常伴有营养不良与肝脏受损所致的血浆白蛋白降低。以腹水为主要表现者应多考虑肝病性，但也见于慢性缩窄性心包炎、腹腔恶性肿瘤，结核性腹膜炎（见“腹水”条）。肝病时出现全身性水肿，常提示营养高度不良与较重的肝功能损害存在。肾病性水肿与营养不良性水肿多为全身性。水肿的分布与体位关系不大，眼睑与颜面浮肿较为明显。水肿出现于面、颈、上肢与上胸部，形成“披肩状”水肿者，是上腔静脉阻塞综合征的特点。水肿局限于两下肢者须考虑下腔静脉阻塞综合征、腹腔肿瘤或妊娠子宫压迫等，但也可能为全身性水肿的前奏。

一侧肢体的水肿常由于静脉或淋巴管受压或阻塞。急骤发生的颜面、唇、舌或口腔粘膜的水肿则往往为血管神经性水肿，常与药物、食物和周围环境中致敏物质过敏有关。四肢局限性水肿伴疼痛须注意感染、昆虫咬伤等所致。

伴随症状：伴有呼吸困难常为心病性，伴黄疸、腹水与肝肿大者提示为肝病性，也可为心病性。有慢性腹泻、消耗性疾病或消化障碍者则须考虑水肿为营养不良性。伴畏寒、乏力、反应迟钝、少动懒言等症状，则应考虑甲状腺功能减退症或垂体前叶功能减退症所致。水肿于月经前7～14d出现，伴兴奋性增高、头痛、烦躁、失眠等症状者，常为月经前期紧张综合征。特发性水肿几乎只见于女性，往往与月经有关，呈周期性，但晨间与晚间的体重差别较大，卧床可使尿量增加，水肿消退。妊娠21周以后出现明显的水肿与血压增高，须注意妊娠高血压综合征。

水肿的病因

分　类	病　因
全身性水肿	心病性水肿
	肾病性水肿
	肝病性水肿
	营养缺乏性水肿：低蛋白血症、维生素B_1缺乏症
	结缔组织病所致水肿：系统性红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎
	内分泌障碍病所致水肿：垂体前叶功能减退症、粘液性水肿、皮质醇增多症、原发性醛固酮增多症、经前期紧张综合征、妊娠高血压综合征等
	药物所致水肿
	特发性水肿
	其他原因所致功能性水肿
局限性水肿	局部炎症所致水肿
	静脉回流障碍所致水肿：肢体静脉血栓形成及血栓性静脉炎、下肢静脉曲张、慢性上腔静脉阻塞综合征、慢性下腔静脉阻塞综合征
	淋巴回流障碍所致水肿：丝虫病、非特发性淋巴管炎、淋巴结切除后
	流行性腮腺炎并发胸骨前水肿
	神经营养障碍所致局限性水肿
	血管神经性水肿
	局部粘液性水肿
	烧伤、冷伤所致水肿

体格检查 注意水肿的部位、压陷性或非压陷性，有无伴潮红、灼热、疼痛、患部皮肤其他表现等。由疖、痈、丹毒、蜂窝织炎或昆虫咬伤所引起的局部常伴皮肤潮红、灼热与压痛。流行性腮腺炎伴发胸骨前水肿，皮肤可呈暗红色，但无压痛。下肢静脉曲张晚期，局部皮肤往往有色素沉着和慢性溃疡形成。肾病性和营养不良性水肿时，其水肿液积聚于皮下松弛组织中，故指压凹陷明显。反之，象皮肿、粘液性水肿、硬皮病等则患部皮肤韧实、增厚，压之无凹陷性。象皮肿患部皮肤粗糙增厚，起皱折，多发生于下肢、阴囊或大阴唇等处。局部粘液性水肿多发生于胫骨前与足背，皮肤呈结节状增厚、粗糙、隆起，毛孔粗大如猪皮样，可呈红、棕、紫或正常颜色。

心病性水肿患者常被迫采取半卧位或端坐位，但缩窄性心包炎例外。肝脏病、肾脏病与营养不良所致水肿，即使水肿很明显，一般尚能平卧，除非高度腹水引起明显的膈上移。上腔静脉阻塞综合征患者面部紫绀，颈静脉怒张，前胸部皮下浅静脉扩张，血流方向向下。下腔静脉阻塞综合征与肝硬化患者均可伴有腹水和腹腔静脉曲张，但前者腹壁静脉血流向上，而肝硬化时脐以上静脉血流向上，脐以下静脉血流向下。心源性水肿虽可有肝肿大、腹水与下肢水肿，但同时有颈静脉怒张与肝颈静脉回流征阳性。双下肢麻木感，膝反射消失与下垂性水肿是维生素B缺乏症(脚气病)的特征。

实验室和器械检查 严重贫血患者的水肿，多为低蛋白血症。尿常规与肾功能异常提示水肿为肾病性。有乳糜尿或乳糜血尿者，水肿多由丝虫病引起，须进一步检查血中微丝蚴确定诊断。肾病综合征、营养不良、肝病所致水肿常有低蛋白血症。肝病所致水肿常伴有肝功能减退。疑有特发性水肿者可作立卧位水试验，若立位尿量低于卧位50%以上，则符合本病，有条件时应作血浆肾素活性与血、尿醛固酮浓度测定协助试验。

上腔静脉阻塞综合征、心功能不全、缩窄性心包炎所致水肿伴肱静脉压升高。心瓣膜病所致水肿，胸部X线检查显示心脏增大，而缩窄性心包炎时心脏不增大，有时可见心包钙化。纵隔肿瘤可经X线胸片显示，并可证实上腔静脉阻塞的原因。局部静脉阻塞所致水肿可作静脉造影检查，以显示阻塞部位。淋巴管阻塞所致水肿，淋巴管造影可明确诊断。患部皮肤和(或)肌肉活组织检查对局部性粘液性水肿、硬皮病、皮肌炎等的诊断意义较大。

发绀

发绀(cyanosis)系指皮肤及粘膜呈现弥漫性青紫。一般在皮肤较薄、色素较少而血液充足的部位发绀较易呈现，如口唇、结合膜、口腔粘膜、鼻尖、两颊、耳垂和指甲床等处。检查时需有良好的自然光线，如有显著的皮肤色素沉着、黄疸、贫血或浮肿时，可能掩盖发绀的呈现，须注意。

发绀的发生机制绝大多数是由于血液中还原血红蛋白含量增多所致。正常时毛细血管血液的还原血红蛋白含量在22.5g/L左右，不产生发绀。当还原血红蛋白含量超过50g/L时，就会出现发绀。此外，血液中出现异常血红蛋白，如高铁血红蛋白或硫血红蛋白时也可发绀。

临床上出现发绀的原因众多，按其发生的机制可归纳为：中枢性、周围性和化学性。

中枢性发绀 由于心肺疾患使动脉血液中还原血红蛋白含量增加，通称为中枢性发绀。

(1)肺及胸部病变：如重度支气管哮喘、喉头或气管急性梗阻、急性肺动脉栓塞、大块肺栓塞、急性肺水肿或毒气中毒等。也可见于慢性呼吸系统疾患，如慢性阻塞性肺气肿、肺实质纤维性病变(广泛性肺结核、尘肺、矽肺、结节病、硬皮病和肺纤维化等)及肺血管病变等。严重的胸廓和脊椎畸形、大量胸腔积液、气胸或胸膜增厚粘连也可导致肺源性发绀。

(2)心血管病变：当存在右向左分流时，动脉血中混入静脉血液而发生心源性发绀。如法洛四联症、肺动脉瓣或右房室瓣闭锁、埃勃斯坦畸形、大血管错位、永存动脉干、完全性肺静脉异位引流、单心房、单心室、肺动静脉瘘等。有些出生后是左向右分流的病变，如房间隔缺损、室间隔缺损或动脉导管未闭，当发生重度肺动脉高压导致右向左分流时也可出现青紫，被称为艾生曼格综合征。

周围性发绀 为静脉血液中还原血红蛋白增高所致，见于如下情况。

(1)全身性疾病：如慢性充血性心力衰竭、缩窄性心包炎、右房室瓣病变和休克时，由于静脉郁血或动脉灌注组织不足所致，又称低血流性发绀。

(2)局部血流障碍：由于局部血流阻塞所致，如雷诺病、肢端发绀病、冷球蛋白血症、网状紫斑、血栓闭塞性脉管炎、血栓性静脉炎等。

(3)红细胞增多症 无论是真性红细胞增多或发生于先天性紫绀型心血管畸形、慢性肺部疾病或慢性缺氧的继发性红细胞增多症，由于血红蛋白增高，还原血红蛋白的绝对量也增高，且血液粘度增加，毛细血管内血流缓慢，组织摄氧增多，可出现发绀。

化学性发绀 由异常血红蛋白或变性血红蛋白所致。见于先天性家族性高铁血红蛋白血症、特发性阵发性高铁血红蛋白血症及药物或化学品中毒。如亚硝酸盐、伯氨喹、非那西丁和磺胺类所致的继发性高铁血红蛋白血症，及进食含有过量亚硝酸盐蔬菜所致的硫血红蛋白血症，后者又称为肠源性青紫。

发绀的存在一般不难判断，但须与皮肤异常色素沉着(如银质沉着症、金质沉着症)相区别，后者由于异物沉着而皮肤变色，加压排挤血流后不消退，可资鉴别。

对发绀病人，应详细询问发绀出现的时间、诱因、伴随症状，全面检查心肺体征、周围循环、杵状指(趾)，综合分析。中枢性发绀，作动脉血氧饱和度测定可得到证实，

升了分析严重程度。正常时动脉血氧饱和度在92%以上，如在85%～92%，在临床上不一定出现发绀；一般以75%～85%为轻度，65%～75%为中度，65%以下为重度。肺源性发绀作血气分析有助，可发现氧分压降低和二氧化碳分压升高，pH值偏低，吸纯氧后发绀可明显减轻或消失。心源性发绀需进一步作胸部X线摄片、心电图、超声心动图和多普勒超声检查，必要时作心导管或心血管造影术，以确定是否先天性心血管病变。对发绀较深而一般情况好，无心肺异常者，应进行血液检查以了解有无异常血红蛋白的存在。

心悸

心悸（palpitation）是患者自觉心跳或心慌，伴有心前区不适感。体格检查可发现心率加快或减慢，或心律不规则。心悸是一个常见的症状，其临床意义须结合病史、伴随症状和体征来衡量。

在临床上主诉心悸的原因有如下数种：

（1）各种器质性心血管疾病。

（2）各种心律失常，包括心动过速、过缓或不齐。如窦性心动过速、室上性或室性心动过速、窦性心动过缓、病态窦房结综合征或完全性房室传导阻滞伴有的逸搏性心律、过早搏动、心房颤动或Ⅱ度窦房和房室传导阻滞。

（3）高动力循环状态，由于心跳加频，心搏量与心排量增加而致心悸。可见于甲状腺功能亢进症、嗜铬细胞瘤、低血糖、贫血、妊娠、发热或感染、缺氧、动静脉瘘、维生素B缺乏性心脏病等。有些饮料和药物，如乙醇、烟草、咖啡、茶、阿托品、氨茶碱、麻黄素、异丙肾上腺素、肾上腺素、甲状腺素等也可致心悸。有的无上述原因而呈高动力循环状态发生心悸，可能由于心脏对交感神经β肾上腺素能受体反应性增强有关，为原发性动力循环综合征。

（4）心脏神经症。

对于有心悸主诉的病人，应详细询问病史和体格检查，除了注意心血管系统方面的症状和体征，还需注意全身其他脏器和系统的情况，如有无焦虑、贫血、突眼、出汗和甲状腺肿大等。心电图检查，特别是24h动态心电图检查常能揭示心律失常的情况。结合临床进行有关实验室检查，如T_3、T_4测定、血常规、尿儿茶酚胺等测定可明确病因。一般在心悸病人中，除心律失常引起者外，如能除外器质性心脏病、甲状腺功能亢进症、贫血等病因，则心血管神经症为最常见的原因。

预后视具体病因而定。由各种器质性心血管疾病或各种心律失常所致的心悸，应从治疗心血管疾病和心律失常本身着手。高动力循环状态有因可寻者，应去除基本病因。如症状明显或原发性高动力循环综合征，可选用β受体阻滞剂治疗，以控制高动力循环状态。对心脏神经症，应予安慰解释和鼓励体力锻炼。并可辅以安定镇静剂和β受体阻滞剂，以减慢心率和减轻心悸的感觉。

腮腺肿大

腮腺肿大（enlargement of parotid gland）是涎腺病变中最常见的表现，也可是全身疾病的局部体征。腮腺肿大可为单侧性或双侧性，肿大明显时可见耳垂附近区域向外隆起；高度肿大时，头部正面观耳垂可被掩盖。

发病机制和病因 多见下列病因。

炎症性腮腺肿大 多呈急性肿大。①感染性：如流行性腮腺炎及其他病毒性腮腺炎，化脓性腮腺炎（包括急性化脓性及慢性或复发性腮腺炎），结核性腮腺炎，真菌性腮腺炎（包括放线菌、隐球菌、孢子丝菌等）所致的腮腺炎以及腮腺麻风等。②非感染性：如非特异性腮腺淋巴结炎（假性腮腺炎），变态反应性腮腺炎等。

肿瘤性腮腺肿大 多呈慢性肿大。①良性肿瘤：如腮腺混合瘤，乳头状淋巴性囊腺病，腮腺血管瘤，腺瘤（嗜酸性腺瘤、皮脂细胞瘤）和嗜酸细胞增生性淋巴肉芽肿等。②恶性肿瘤：如混合瘤恶变，原发性及转移性腮腺腺癌，鳞状细胞癌，粘液表皮样癌，腮腺恶性淋巴瘤和腮腺白血病浸润等。

腮腺增生 如症状性腮腺肿大，Mikulicz病与Mikulicz综合征，干燥综合征（Sjogren综合征），Heerfordt综合征，单纯性良性腮腺肿大和青春期良性腮腺肿大等。

其他病因所致腮腺肿大 如腮腺淀粉样变性等。

诊断步骤 腮腺肿大的病因诊断应根据完整的病史和临床特点，并辅以实验室检查，必要时还须作活组织病理检查，以获得确诊。

病史 急性腮腺炎常有明显的疼痛。慢性腮腺肿大而在短期内出现疼痛者，须警惕癌变。流行性腮腺炎和变态反应性腮腺炎多见于儿童，后者常骤然起病，而腮腺肿大呈双侧性，患儿常有类似疾病反覆发作史与过敏性疾病史。有明确药物史者则应考虑药物变态反应性腮腺炎可能。以急性痛性腮腺肿大发病者和腮腺肿大发生于急性感染过程中和大手术后者，应多考虑急性化脓性腮腺炎。慢性腮腺肿大发生于由口吹气职业者（如管乐吹奏者、吹玻璃工人）常为慢性化脓性腮腺炎。症状性腮腺肿大多发生在慢性肝病、慢性乙醇中毒、营养障碍、慢性消耗性疾病以及内分泌代谢障碍（如糖尿病、肥胖症、妊娠和哺乳期代谢障碍等）的基础上，且呈双侧无痛性。青年人双侧无痛性腮腺肿大，全身情况良好，又无任何疾病基础者，常为单纯性腮腺肿大；发生于青春期者称为青春期良性腮腺肿大；发生于壮年的无痛性单侧性腮腺肿大，形状不规则，软硬不等，界限清楚，有移动性，病程长而健康状况良好者，多为腮腺混合瘤。如迅速增大和（或）出现顽固性疼痛、移动性减小者，常为腮腺癌变征象。腮腺肿大而伴明显口干、眼干者须考虑干燥综合征、Mikulicz综合征等疾病。

临床特点 双侧腮腺急性肿痛，局部皮肤紧张发亮而无潮红者，常见于流行性腮腺炎。单侧腮腺急性肿痛，局部皮肤红肿者，常为急性化脓性腮腺炎；如发热持续不退，且有全身症状加重，局部皮肤出现压陷性水肿者，则提示腮腺脓肿形成。腮腺肿大并伴有瘘管形成者，则可能为结核病或放线菌病。单侧性慢性腮腺肿大，质硬或伴疼痛与压痛，界限不清者，可能为腮腺癌或慢性增殖性炎症，但两者常须活组织检查方能鉴别。儿童患者单侧性慢性腮腺肿大，质较软，加压或抬头时肿物缩小，解除压力或低头时肿物增大，或触及肿块有震颤感，则常为腮腺血管瘤。Sjogren 综合征多发生于绝经期妇女，表现为双侧无痛性腮腺肿大和并有口干、眼干与多关节(肿)痛三联征。Sjögren 干燥综合征与 Mikulicz 病均属自身免疫性疾病。前者是慢性淋巴上皮、泪腺与涎腺疾病的播散型，其诊断主要根据全身性临床表现；后者是慢性淋巴上皮、泪腺与涎腺疾病的局限型，其诊断须根据活组织检查。Mikulicz 综合征常有结核、梅毒、白血病、淋巴瘤、慢性中毒(如铅、砷等)、变态反应(如碘剂等)为发病基础；Mikulicz 病则无全身性疾病的发病基础；Sjögren 综合征则常可并发于慢性活动性肝炎者，可经临床观察或活组织检查鉴别之。

实验室和器械检查 急性腮腺肿大伴血象白细胞减少与淋巴细胞相对性增多者，常为流行性腮腺炎；如伴中性粒细胞增多与核左移者，常为化脓性腮腺炎；血象呈嗜酸粒细胞增多者，常为变态反应性腮腺炎、嗜酸细胞增生性淋巴肉芽肿或腮腺霍奇金病等。并发于糖尿病、慢性肝病、白血病、梅毒等疾病者，可根据有关的实验室检查确定诊断。瘘管分泌物检查或腮腺管开口溢出的涎液检查，在感染性腮腺疾病可发现结核菌、放线菌或化脓性细菌等。血清抗干燥综合征A、B抗体检测，有助于干燥综合征的诊断。腮腺脓肿穿刺液检查可发现化脓性细菌、结核菌、放线菌等。腮腺导管碘油造影有助于了解慢性腮腺炎腮腺管系统的改变，如扩张、变窄、扭曲、结石梗阻等。腺管移位则提示有占位性病变。对原因不明的单侧慢性腮腺肿大者，宜作腮腺组织或邻患淋巴结活组织检查，以明诊断。腮腺核素扫描一般采用^{99m}Tc 酸钠显影。在淋巴乳头状囊腺瘤可见病侧呈“热”结节；在腮腺囊肿、混合瘤及原发癌则于病侧呈“冷”结节；在腮腺炎性病变和干燥综合征，则可见腺体有放射性稀疏，甚至不显影。

口干与口渴

在正常状态下，唾液腺经常分泌少量唾液，使口腔粘膜保持湿润而不感到口干 (xerostomia)。

口干 唾液分泌减少或缺乏则可致口腔粘膜和舌面干燥，而出现口腔干燥感，即口干。口干可分为暂时性和持久性两类。通常口干可发生于：①唾液腺疾病，如腮腺炎、放射治疗所致的腮腺萎缩、干燥综合征 (Sjögren 综合征)、Mickulicz 综合征或 Mickulicz 病等，口干呈持久性。②某些药物，如抗胆碱能类、抗组胺类和吩噻嗪类药物的作用，以及维生素D过量等。③各种原因所致的失水。④精神过度紧张，如恐惧可使唾液分泌暂时停止。后三者引起的口干均呈暂时性。

口渴 人体体液约占总体重的60%，组成体液的成分绝大部分是水。一个健康的成人失水常达到其体重的2%时，即能引起口渴 (thirst)。口渴是人需求饮水的欲望。口渴的感觉是由机体失水，血浆渗透压升高，兴奋下丘脑腹侧方中部口渴中枢所致。老年人的口渴感常较青壮年迟钝。

口渴的原因可分为伴有多尿与不伴多尿两类。前者见于糖尿病、尿崩症、失钾性肾病、肾小管性酸中毒、甲状旁腺功能亢进症、先天性21羟化酶缺陷型肾上腺皮质增生症（失盐型）、精神性多尿、癔症和不适当使用利尿药等。后者见于：大量出汗、持续限制饮水、发热、剧烈呕吐和(或)腹泻、大量体液渗漏入浆膜腔（如肝硬化腹水形成、急性渗出性胸膜炎等）、急性大出血和钠盐、蛋白质摄入过多等。

牙痛

牙痛 (odontalgia) 是口腔科许多疾病中最常发生的症状，并为引起患者就医的主要原因。牙痛的原因很多，其性质和程度也各异。轻度的牙痛如因牙釉质磨耗或缺损、楔状缺损等所引起的牙本质暴露时，遇有机械的、化学的、温度的刺激而感到酸痛；龋病病变进行到牙本质或接近牙髓，遇有上述性质的刺激时，可感到较明显的疼痛，这些疼痛都属于激发性的；当发生急性或慢性牙髓炎时则有自发性的疼痛，可为阵发性或持续性的，疼痛强度较重。牙髓组织变性、髓石形成等也可引起牙痛。

除了牙体及牙髓病引起的牙痛外，牙周组织的疾病如急性牙龈炎、牙周炎、根尖周炎、牙周脓肿和牙外伤等可发生较剧烈的自发性疼痛，在咀嚼或叩击牙时疼痛尤为明显。有时颌骨内肿瘤侵犯牙根，有阻生牙或埋伏牙压迫牙根亦可发生牙痛。此外，患有某些全身性疾病如高血压、白血病等亦可引起牙痛。牙痛的症状应与三叉神经痛相鉴别，并根据主诉及详细检查分别予以有效的止痛及适当治疗。

舌灼痛

舌灼痛 (glossalgia) 是舌的部分或全部的自发烧灼痛，伴有口腔干燥或咽反射消失。多发于40岁以上绝经期的妇女，由于自主神经系统功能紊乱所致。全身因素如维生素B_2和烟酸缺乏引起舌丝状乳头萎缩使舌面光滑、发红、灼痛。此外，肝病、糖尿病、慢性乙醇中毒症也可引起舌灼痛。治疗方法可针对病因进行治疗，并注意

解除精神因素。局部可用普鲁卡因作舌神经封闭。

多涎

多涎 (salivation) 是由唾液腺(主要为腮腺)分泌过多所致。唾液分泌的调节为神经反射性。在准备进食和进食过程中唾液分泌增加;咀嚼运动也可刺激唾液分泌。食物的色、香、味对感官的刺激,均能形成唾液分泌的条件反射。

多涎可分为生理性和病理性两类。

(1)生理性多涎:可由于①见到美味可口的食物、嗅到食物的香味,或想到食物的美味而致的条件反射。②妊娠期多涎,常和妊娠期呕吐并存。

(2)病理性多涎:由唾液腺的病理性刺激所致,可见于①口炎和消化性溃疡(主要见于十二指肠球部溃疡)。②中毒,如重金属(汞、锑、铅、铋等)、磷(包括有机磷农药)、有机氯农药、铜盐、烟碱、毒蕈等中毒。③药物不良反应,见于胆碱能药物(毛果芸香碱、溴新斯的明)和吐根碱等。④精神因素。

磨牙

磨牙 (molars) 是发生于睡眠中,上、下颌牙齿互相摩擦,咯咯作响,而患者醒后并无所知。磨牙是由于咀嚼肌的异常运动所致,正常人也偶有之,但患者多为神经质的小儿和青少年。一般认为小儿磨牙多提示患有蛔虫病或蛲虫病,驱虫后磨牙可停止。睡眠时大脑皮质功能活动过度紧张者,或睡眠前进食过饱、消化器官处于兴奋状态者,熟睡后也可发生磨牙。磨牙的发生原理与恶梦、梦游等相同,是一种觉醒障碍。来自机体内、外的觉醒刺激,经激活系统使脑干咀嚼运动区激活,导致咀嚼肌活动而引起。长期磨牙可使牙釉质甚至牙本质受损,而致进食时引起牙齿酸痛,尤其在进食咸、酸和热食物时更甚。

异食癖

异食癖 (pica) 是指对食物以外的物品有不可自制的食欲。本症患者以1～3岁的幼儿多见,但常于3～5岁后即消除。异食癖的原因未明,常与管教疏忽、营养缺乏(如缺铁、缺锌)等有关。食入的物品有陶土、粉笔、泥土、蜡烛、砖块、瓦片、破布、纸张、煤渣等。钩虫病患儿可有异食癖。发生于精神缺陷的幼儿,可持续至整个儿童期。成人罹患本症,可认为是一种强迫行为。钩虫引起的缺铁性贫血患儿伴有异食癖者,驱除钩虫与纠正贫血后即消除。有人应用双盲试验法观察铁剂治疗有异食癖的缺铁性贫血患者,也见到同样效果。因而认为异食癖与缺铁有关。有人观察到缺锌也可致异食癖,给予锌盐后可以治愈。如异食癖在铁剂或锌盐治疗后消除,有助于与精神障碍引起者鉴别。异食癖的主要危害为食入致病菌、寄生虫卵或有毒物质引起的疾病。

口臭

口臭 (halitosis) 是指呼出的气和口腔吐出的气具有臭味,并被他人或(和)本人嗅到。口臭可以是局部或全身因素引起的生理现象,也可以是局部性如口腔、鼻、咽、喉等和全身性疾病的病理表现。鼻和鼻窦疾病所致的鼻臭也能被嗅到,但不属口臭。神经和精神因素所致的幻臭,实际并无臭味存在,而患者却感到有臭,在诊断上应予注意。

发病机制和病因 口腔内组织坏死、出血以及食物残渣的滞留,经细菌发酵、腐烂而产生硫化氢;口腔内革兰阴性杆菌增多,致使口腔内 pH 值增加,则可产生吲哚和氨,均可发生口臭。此外进食具特殊气味的食品如葱、蒜、韭菜以及吸烟、饮酒等,均可发生特殊性口臭。某些全身性疾病如肝性脑病、糖尿病酮症酸中毒、有机磷中毒和尿毒症等患者,呼出的气体中可带有肝臭、烂苹果、蒜气和氨等特征性臭味。

非病理因素 婴儿口腔带有一种并不令人厌恶的气味。2～5岁的儿童可有带甜味口臭。老年则可因不洁义齿和唾液停滞、食物残渣腐败而产生难忍的臭气。睡眠时,由于咀嚼活动、唾液分泌等处于静息状态,唾液、食物残渣停滞而降低了口腔的自洁作用,也可产生口臭。但在漱口、说话、进食后,口臭可以减轻。同样,饥饿和长期禁食者也可有强烈的口臭,并能在进食后或静脉注入葡萄糖液后减轻。大量吸烟者,不仅可致口臭,而且亦可因导致毛舌形成,使食物残渣滞留于舌面而致口臭。吸烟尚可减少唾液分泌而致口腔干燥,加重口臭。过度饮酒则可引起口腔菌群改变,促使发酵产生细菌繁殖,而致严重口臭。此外,月经期、妊娠期和长期情绪失调者,也可发生不同程度口臭。

病理因素 (1)口、咽部疾病:牙垢可引起口臭,不注意口腔清洁或口腔护理不良,食物碎屑嵌入牙缝腐败分解后形成牙垢;牙病和牙周病、龋齿、慢性根尖感染等是常见的口臭原因,牙髓坏疽的腐臭尤为强烈;慢性扁桃体炎,扁桃体陷窝内积存豆渣样腐败物质,可引起口臭;坏死性口咽炎,由粒细胞缺乏症、急性白血病等引起;樊尚 (Vincent) 咽峡炎,主要表现为口咽部溃疡形成,苔膜涂片检查可见螺旋体与梭状杆菌;口腔癌,癌性溃疡组织腐脱分解,臭气强烈,坏疽性口炎(走马疳),主要发生于极度营养不良、缺乏口腔护理的病后幼儿,特别在急性传染病后,颊粘膜、牙龈等形成溃疡、坏死而产生强烈恶臭;恶性中线性肉芽肿,是一种进行性肉芽增殖性溃疡,病因未明,于鼻中隔或上腭粘膜中线处形成溃疡,引起上腭与鼻中隔穿孔,组织腐烂分解后物质可散发出恶臭气味。

(2)鼻、鼻窦疾病:萎缩性鼻炎,臭气重者又称臭鼻

症，患者以年轻妇女为多见，呼气中有奇臭，能被他人嗅到而患者本人多感觉不到；干酪性鼻炎与鼻窦炎，多表现为一侧鼻腔或鼻窦内积聚有恶臭的豆渣样（干酪样）物质，主要表现为进行性鼻塞，奇臭的脓涕伴少量鼻出血和嗅觉减退；慢性上颌窦积脓主要表现为间歇性流脓涕，于侧头或低头时脓涕流出，患者自觉有臭而他人常不能嗅到；鼻腔异物，患者多为幼儿，将玩弄的豆粒、小玻璃珠、钮扣等塞入鼻所致，常见症状为一侧鼻孔流出有臭味的血性分泌物；晚期鼻咽癌和鼻梅毒。

（3）支气管、肺部疾病：临床上遇到腐败性支气管炎，应多考虑支气管扩张，患者可咯出大量恶臭的脓性痰或浆液脓性痰，支气管造影可以确诊；肺脓肿和肺坏疽时，可有大量具有臭气的脓性痰，多见于清晨起床后变换体位时，肺坏疽时痰液呈强烈的腐肉样臭觉；空洞型肺结核发生混合感染时，痰液可有臭味。

（4）个身性疾病：如尿毒症、糖尿病酮症酸中毒和肝性脑病患者呼气常有特殊的臭味；有机磷农药中毒患者呼气中有大蒜样臭味；低位肠梗阻、胃结肠瘘或重度腐败性消化不良患者呼气中有粪臭样气味；有些口臭患者无明显原因可查时，须注意胃肠功能紊乱，尤其是排气多与便秘患者。

（5）精神神经因素：幻嗅是指患者嗅到而实际上并不存在的异常气味，而他人不能嗅到。通常是一种奇特的臭气味，如臭蛋、腐尸样气味等。幻嗅可为癫痫的先兆，还可见于精神分裂症、癔症、神经衰弱。幻嗅也可为颞叶海马钩回病变的特殊症状，有提示病灶定位诊断的意义。

诊断步骤 应注意以下方面。

病史 应详细询问患者有无发热、牙痛、口腔病、流脓涕、咳嗽、咯血、便秘等；有无支气管扩张、慢性肺部感染、慢性胃炎、胃结肠瘘等病史；有无糖尿病、慢性肝病、慢性肾病、有机磷农药中毒、慢性磷中毒等病史；有无烟、酒嗜好。

体格检查 特别是注意口腔有无龋齿、假膜形成、溃疡、扁桃体肿大、硬腭穿破等。鼻镜检查注意有无鼻粘膜萎缩、鼻异物、结痂、脓性分泌物和鼻咽部肿瘤等。肺部听诊检查有无局部性湿啰音。疑为幻嗅时应作神经系统检查。

实验室和器械检查 包括口腔假膜或痰涂片染色标本的螺旋体与梭状杆菌检查；口腔溃疡或赘生物的活组织病理学检查；以及肝、肾功能试验和血糖、尿糖、尿酮体等检查，对口臭的病因诊断均有重要价值。有指征者牙齿X线摄片、上颌窦X线摄片、胸部X线摄片和支气管造影等，均可按需采用。

嗳气

嗳气（eructation）是充盈于胃内的气体，由于胃逆蠕动、贲门开放，突然经口排出所致。

嗳气可见于正常人饱食后，是由于进食时不自主地咽入较多的空气，于胃充盈时又嗳出，这是一种正常现象。反复的嗳气发作则见于吞气症患者，不时咽入空气，又不时嗳出，常误诊为"消化不良"。吞气症常由精神因素所致，有时可出现左下胸痛，在大量嗳气后方能缓解。高脂肪餐能延缓胃内排空，减慢胃内气体排入肠内的速度，因而吞气症者在高脂肪餐后较易出现症状。嗳气较顽固者称神经性嗳气，常因精神紧张而诱发，可持续较长时间，直至入睡后方停止。

嗳出酸性胃内容物时称嗳酸。嗳酸也常伴有嗳气，见于消化性溃疡、胃炎或胃酸分泌过多者。嗳气时嗳出苦味胃内容物者多由胆汁返流入胃内所致，可见于胃空肠吻合术后和各种原因所致的幽门弛缓等。

潴留的胃内容物出现碳水化合物酵解时，可产生无臭味的嗳气（二氧化碳和甲烷）；胃内容物如有含硫氨基酸分解时，则可产生臭蛋样气味（硫化氢）的嗳气。胃蝇蛆病患者的嗳气则呈腥臭味。

吞咽困难

吞咽困难（dysphagia）是指食物从口腔经咽、食管向胃运送过程中受到阻碍的一种症状。在进食后即刻或8～10 s内，表现为咽部、胸骨后或剑突后粘着、停滞或梗塞感，严重者不能咽下食物。

正常的吞咽过程是轻松的，吞咽流体食物进入胃内约需3～4 s；吞咽固体食物约需6～8s，最长不超过15s。吞咽动作的过程包括口咽、食管上括约肌、食管本身及食管下括约肌等四个阶段，通过延髓的吞咽中枢和高级神经中枢支配的复杂而有节律的肌肉活动而实现。

发病机制和病因 吞咽困难的病因可分为口咽性吞咽困难和食管性吞咽困难两大类。

口咽性吞咽困难 系口咽部疾病如溃疡性口炎或咽炎、樊尚（Vincent）咽峡炎、口咽损伤、咽白喉、咽结核、咽肿瘤或肉芽肿、扁桃体周围脓肿和咽后壁脓肿等，以及颈椎骨关节病和食管的压出性憩室（Zenker 憩室）等引起的外来压迫均可致口咽吞咽困难。延髓病变如延髓型脊髓灰质炎、各种脑炎和脑干炎、椎基底动脉或小脑后下动脉血栓形成、脑干肿瘤和延髓空洞症等；脑神经病变如急性感染性多神经炎、多脑神经炎等；假性延髓麻痹，如由脑动脉硬化、脑血栓形成所致的双侧皮质延髓束损害；由破伤风、狂犬病、番木鳖碱或马钱子碱中毒等所致的中枢神经病变性痉挛，以及震颤麻痹、遗传性舞蹈病、传染性舞蹈病等中枢和外周神经病变也均可致口咽性吞咽困难。此外，可致口咽性吞咽困难者尚有重症肌无力、有机磷中毒、肉毒中毒等神经肌肉接头病变和多发性肌炎、皮肌炎、眼咽型肌营养不良症、急性甲状腺素性肌病、僵人综合征和旋毛虫病等肌病。

食管性吞咽困难 食管贲门失弛缓症、弥漫性食管

痉挛和各种食管炎所致的继发性食管痉挛，以及硬皮病、皮肌炎等疾病所致的食管神经肌功能障碍；食管癌瘤、食管异物、缺铁性吞咽困难、先天性食管蹼、食管下端Schatzki粘膜环，以及由返流性食管炎、食管溃疡、食管结核、Crohn病、放射性食管炎、腐蚀性食管炎和先天性食管狭窄等食管良性狭窄引起的机械性食管梗阻；纵隔肿瘤、食管裂孔疝、食管憩室、甲状腺肿大，以及主动脉瘤、左心房极度增大、大量心包积液、右锁骨下动脉瘤等心血管瘤引起的食管外来压迫，均可导致食管性吞咽困难。

诊断步骤 应注意以下几方面。

病史 婴儿出生后或哺乳期即有频繁呕吐及返食者，应考虑先天性食管狭窄。儿童期突然出现吞咽困难者，应考虑食管异物可能。青壮年期出现间歇性吞咽困难，并与精神因素有关，病程长而全身情况良好，常感吞咽流质较固体食物困难，或冷饮可使症状加重而热饮可使症状改善者，则吞咽困难常由神经官能症所致。中年以上出现持久性吞咽困难，且呈进行性加重者，则应考虑食管癌。吞咽困难合并缺铁性贫血和指甲异常者，可能为Plummer-Vinson综合征；合并呃逆者常提示为食管下端病变（如食管贲门癌、贲门失弛缓症、食管裂孔疝等）；合并呼吸困难和单侧性哮鸣音者，常提示纵隔肿瘤压迫食管与一侧主支气管；合并语言障碍者，则可能由各种原因所致的双侧舌咽、迷走神经麻痹，或假性球麻痹，或肌肉疾病（如重症肌无力、多发性肌炎、皮肌炎）等所致；合并语言不清、带鼻音、饮食返呛、舌萎缩或咽反射消失者，则常为舌咽、迷走和舌下神经的核性或核下性损害所致；合并声嘶者常提示为食管癌引起纵隔浸润，或主动脉瘤、纵隔淋巴结肿大、肿瘤压迫喉返神经。如声嘶发生在吞咽困难出现之前，多系喉癌迁移侵及食管。吞咽困难常可与食物返流合并存在。如进食流质食物后立即返流至鼻腔及呛咳者，可断定为咽神经肌病变；餐后较久才有返流，多提示食管梗阻的近段有扩张或食管憩室内有潴留；而返流物含有隔餐、隔日宿食，并有酸臭者，常见于食管贲门失弛缓症。返流物如为血性粘液者，多见于晚期食管癌。吞咽困难合并吞咽时口咽疼痛者，多由口咽炎症和溃疡所致。食管性吞咽困难伴有的吞咽疼痛常轻重不等，其分布部位可涉及胸骨后、剑突后、背后、肩胛区、锁骨上凹、颈部、下颌、耳下部，甚至达肩、臂等处。如摄入酸性食物即刻引起疼痛者，多见于食管炎或食管溃疡。如吞咽过冷、过热食物诱发疼痛者，常为弥漫性食管痉挛所致；在非吞咽期亦有疼痛者，系由食管极度扩张所致。偶见于食管贲门失弛缓症，而多见于晚期食管癌伴纵隔浸润或食管周围纵隔炎者。

吞咽困难的患者常可明确指出其梗塞部位，且与食管病变的解剖部位基本一致，故对定位诊断有重要意义。但也有少数食管下1/3的癌肿，其梗塞感可反射至实际病变部位以上。食管上段吞咽困难除癌肿外，可由内压性憩室、甲状腺压迫、结核性肉芽肿或缺铁性贫血的环咽后食管蹼等所致。中段吞咽困难以食管癌瘤最为常见，也可见于纵隔占位病变压迫、食管良性狭窄、大量心包积液或左心房极度增大等。下段吞咽困难则主要见于食管癌，其次为食管贲门失弛缓症、食管裂孔疝和Schatzki粘膜环等。

详细地询问患者既往食管损伤史、酗酒史、饮食习惯以及有关全身性疾病史，对吞咽困难的病因诊断颇为重要。

体格检查 应注意患者的营养状况，有无浅表淋巴结，尤其是颌下、颈部、腋下和锁骨上淋巴结肿大，有无口咽部炎症、溃疡，以及有无舌、软腭麻痹等神经系统体征。吞咽时用听诊器在剑突与左肋弓之间进行听诊，以判断吞咽经食管入胃腔所需时间。正常时，自吞咽液体开始约8～10s，在上述部位出现蠕动喷射声，如有食管梗阻，则不出现或延迟出现。

实验室和器械检查 胸部X线常规检查可借以了解有无纵隔增宽、主动脉瘤、左心房增大或心包积液等。食管检查时，可先吞下稠厚钡剂，观察咽部有无钡剂残留。然后再吞稀钡以检查食管全程，借以作出定位和定性诊断。对疑有食管异物而常规吞钡检查不能确诊者，可再吞下浸有钡剂的棉花球，可借停留在食管内的钡影确定其诊断，并可明确异物部位。

食管吞钡发现病变或管腔狭窄者，可作纤维食管镜检查，以进一步明确病变性质。刷取剥落细胞检查与活组织病理学检查，有助于食管良性或恶性病变的诊断和鉴别诊断。食管分段拉网剥落细胞检查对食管癌的早期诊断，尤其对高发区普查诊断颇有价值。

食管测压对判断食管运动功能十分重要，有助于食管贲门失弛缓症、食管弥漫性痉挛，以及硬皮病、多发性肌炎、皮肌炎所致吞咽困难的定性诊断。怀疑由返流性食管炎所致的继发性食管痉挛者，可作食管滴酸试验（Bernstein试验）。

皮肤和横纹肌活组织病理学检查以及肌电图等检查，对硬皮病、皮肌炎等结缔组织病所致吞咽困难的诊断具特殊重要的意义。

食管绞痛

食管绞痛（esophageal colic）是位于胸骨后的绞榨样疼痛，常向肩胛间区放射，还可向颈、颌、臂部放射。食管绞痛由食管肌运动功能障碍所致。临床表现类似心绞痛。食管绞痛多见于20～40岁的患者，呈压榨样或钻痛样，发作与劳动或姿势的关系不明显，患者常在酣睡中痛醒。进用冰冷饮料后有的患者可缓解，有的患者则可诱发症状。进食固体食物常不易诱发。仔细询问病史，常可发现患者于绞痛发作时或发作缓解期出现吞咽困难。

制酸剂常不能缓解或防止食管绞痛发作。舌下含服亚硝酸甘油有时可控制症状，但缓解速度(常为8～10min)通常比心绞痛发作的缓解(常为2～3min)慢。发作时作X线钡餐检查或液压计测量，常可发现食管运动功能失常。自从临床应用冠状动脉造影术以来，在诊断为"不典型心绞痛"的病例中，食管绞痛病例的发现较以前有所增加。

食欲亢进

食欲亢进(hyperorexia)是指食欲的异常增加。食欲产生于对食物爱好的回忆，且常受食物的香味所兴奋。和边缘系统相连结的扁桃核有一个有关食欲的中枢，此中枢接受嗅神经传入的兴奋。扁桃核破坏后则产生对食物的"精神性盲"，以致丧失对不同食物的香臭辨别能力。

人必需在一定时间内进食定量食物以维持机体代谢。下丘脑有一对中枢主宰进食。下丘脑外侧区的"摄食中枢"兴奋时可促使人进食，而腹内侧核的"饱感中枢"兴奋时则抑制之。人的进食量取决于这两个中枢的平衡。机体有三个主要代谢因素参与食欲的调节：①下丘脑腹内侧核内的葡萄糖水平：低血糖时兴奋食欲，高血糖时抑制食欲。②血中氨基酸水平：氨基酸浓度高时食欲减退，氨基酸浓度低时食欲增加。③机体的代谢平衡：负平衡时进食多，正平衡时进食少。正常人的进食量可因各种生理因素的影响而增减，但基本上保持相对稳定。食欲调节因素的异常改变导致食欲亢进。饱感中枢接受温度、胃扩张、脂肪类、氨基酸类、过量蛋白质、高血糖等的兴奋，从而产生饱食的感觉，使人停止进食。摄食中枢接受视觉、嗅觉、味觉等反射，主要是条件反射兴奋，而产生进食的欲望。

在某些生理情况下也会出现食欲亢进，如在剧烈体力劳动后、生活在寒冷的环境中、青春期、妊娠期、哺乳期、急性感染的恢复期等。食欲亢进也有医源性因素，例如在胰岛素、蛋白合成代谢药物，如南诺龙(苯丙酸诺龙)、肾上腺皮质激素等的治疗过程中。

病理性食欲亢进通常见于内分泌代谢障碍疾病：①糖尿病：患者血糖虽高，但组织的葡萄糖利用率很低，反而引起食欲亢进。②甲状腺功能亢进症：机体分解代谢增加，基础代谢率增高，呈代谢负平衡，患者食欲亢进。③皮质醇增多症：由于皮质醇分泌过多，引起不同程度的食欲亢进。④胰岛功能亢进：胰岛β细胞瘤或增生，致胰岛素分泌过多，血糖降低，引起食欲亢进。此外，低血糖还可见于某些腹腔内或胸腔内巨大肿瘤分泌胰岛素样物质所致。⑤Frohlich综合征(肥胖性生殖无能症)：是由于炎症、外伤、肿瘤等累及下丘脑腹内侧核，损坏饱感中枢，导致食欲亢进、肥胖、性器官发育不良的一种综合征。⑥Kleine-Levin综合征(青少年周期性嗜睡贪食综合征)：发作时表现为乏力、嗜睡，数小时醒来后大量贪食，继后又陷入睡眠状态。嗜睡症状消失后一切表现正常，但经过一段间歇期后又再发作。发作随年龄递增而减轻，至成年期常可自愈。⑦其他：钩虫病与胃肠瘘管形成患者由于大量营养成分丢失，常有食欲亢进。

根据病史、体检，结合实验室检查，食欲亢进的病因诊断并不困难。

食欲缺乏

食欲缺乏(anorexia)是指患者缺乏进食的欲望，可见于：①消化系疾病：食欲缺乏为胃癌的常见症状，偶可为唯一的早期表现；也可见于急性胃炎、慢性萎缩性胃炎、慢性胃溃疡等。十二指肠溃疡并发幽门狭窄，小肠疼痛性或梗阻性疾病、急性病毒性肝炎、慢性肝炎和失代偿期肝硬化常有食欲缺乏。胆道疾病患者也可有食欲缺乏，特别是厌脂肪饮食。急腹症患者常因腹痛而食欲不振。腹痛而食欲良好者，则不像重症消化系疾病。消化系疾病导致的食欲缺乏常伴有恶心。②慢性全身性疾病：慢性进行性恶性疾病、慢性乙醇中毒、尿毒症、重症充血性心力衰竭、慢性肺部疾病、长期发热、垂体前叶功能减退症、慢性肾上腺皮质功能减退症、甲状旁腺功能减退症等均常有食欲缺乏。食欲缺乏也可为甲亢危象的先兆症状。糖尿病患者常有食欲亢进，但当并发酮症酸中毒时则出现食欲缺乏与恶心，甚至呕吐。非酮症高渗性糖尿病昏迷也可以食欲缺乏为早期症状。③急性传染病：急性传染病时胃液分泌减少，又因有感染性毒血症，因而常有食欲缺乏。伤寒患者尤为明显，且常出现于早期。伴食欲缺乏的急性细菌性痢疾常提示病情严重，俗称"闭口痢"。④维生素缺乏症：维生素B_1缺乏症患者常有食欲缺乏，又因食欲缺乏，进食量减少而加重维生素B_1的缺乏。⑤精神因素：神经性厌食是一种特殊的临床综合征，患者多为女性，因食欲缺乏，体重明显减轻，甚至肯瘦如柴，但仍能保持良好的活动能力。本综合征常伴有闭经、体温低下与基础代谢率降低，亦常出现顽固性便秘，临床上须与Simmonds病鉴别。

食欲缺乏者，根据病史，可得出病因诊断的线索，综合实验室检查可进一步明确诊断。

呕吐

呕吐(vomiting)是胃内容物返流入食管，经口吐出的一种反射动作。呕吐也是内脏和躯体的协调运动，包括胃窦与幽门区收缩；胃体与胃底张力减低；贲门与食管下端括约肌弛缓；同时软腭、舌骨和喉抬举，关闭鼻咽与会厌通道；最后膈肌、肋间肌和腹肌强烈收缩；胃内容物返流入食管，并经口排出体外。正常人饱食后，有时有少量胃内容物经口排出或再行咀嚼而下咽，但不伴恶

心,称之反刍,应与呕吐区别。呕吐可分恶心、干呕和呕吐三个过程,但有些呕吐可无恶心或干呕的先兆。呕吐可将咽入胃内的有害物质吐出,是机体的一种防御反射,能起一定的保护作用。但多数患者的呕吐则由功能性障碍或器质性病变所致,且频繁而剧烈的呕吐则可导致水、电解质和酸碱代谢的失平衡、营养障碍,甚至出现食管贲门粘膜撕裂出血(Mallory Weiss 综合征)等并发症。神志不清者亦可因呕吐物吸入而导致肺炎或窒息死亡。

发病机制和病因 呕吐是由延脑内两个不同功能的相邻中枢所控制。

呕吐中枢 位于第四脑室底部的网状结构内,直接受各种传入神经的兴奋,或间接由于化学感受触发区(chemoreceptor trigger zone, CTZ)受到刺激,引起呕吐协调运动。呕吐中枢的旁侧尚有干呕中枢,其邻近尚有吸气中枢、流涎中枢和血管运动中枢。因此,恶心、呕吐常可伴有流涎、面色苍白、血压降低和心动过缓等临床表现。

化学感受器触发区 是具有特殊感受器的冲动发生区,位于呕吐中枢邻近的第四脑室尾缘的后孔区,接受各种外来化学物质或内生代谢产物的刺激,然后由此发出神经冲动,传至呕吐中枢,引起呕吐。阿扑吗啡、硫酸铜、吗啡、洋地黄、依米丁(吐根素)、麦角新碱和抗癌药等药物,以及全身感染、代谢紊乱、放射治疗等形成的内生代谢产物、晕动病的神经传入冲动,均可刺激该区而触发呕吐。

多巴胺是 CTZ 触发呕吐的主要神经递质,阿扑吗啡系多巴胺受体的促效剂,故能导吐,氯丙嗪、甲氧氯普胺(胃复安)等乃为多巴胺受体的阻滞剂,故有止吐作用。

呕吐的传入神经冲动可来自:①胃肠道、胰胆、腹膜、肠系膜血管、冠状动脉、心脏和泌尿生殖系统等脏器的病变,或视、嗅、味觉等的末梢神经强刺激,通过迷走与交感系统的内脏传入神经刺激呕吐中枢。②脑部的炎症、肿瘤、血管性病变,或由精神性因素的中枢神经强刺激。③由 CTZ 受到的刺激。呕吐中枢对传入冲动的感受阈因人而异,因此每个人对呕吐刺激因素的耐受性也各不相同。一般认为,在功能性呕吐者,其呕吐中枢的感受阈较低,故易发生呕吐。

呕吐动作的传出神经包括膈神经(支配膈肌)、脊髓神经(支配肋间肌、腹肌)、迷走神经传出纤维(支配咽喉肌)及迷走神经与交感神经的内脏神经传出纤维(支配胃肠平滑肌),通过上述协调运动而构成呕吐动作。

呕吐的病因(见表)。

诊断步骤 须参考病史、体检、实验室和其他辅助检查结果。

呕吐的病因

分类	病名
反射性呕吐	消化系疾病
	咽刺激
	胃源性:胃粘膜刺激、急性胃炎、慢性胃炎、消化性溃疡、胃肿瘤、幽门梗阻、胃扭转、胃穿孔、胃扩张、胃郁血、胃出血和急性中毒
	其他:肠梗阻、急性阑尾炎、急性胰腺炎、急性胆囊炎、胆绞痛、胆道蛔虫症、肠寄生虫病、十二指肠梗阻、十二指肠炎、十二指肠癌、急性腹膜炎、输出襻综合征、Zollinger-Ellison 综合征、克隆病、缺血性肠炎、倾倒综合征、急慢性肝炎、膈下脓肿、急性肠系膜淋巴结炎
	呼吸系疾病
	百日咳、支气管扩张症和各种原因的支气管刺激
	循环系疾病
	急性心肌梗死、休克、充血性心力衰竭
	其他
	肾绞痛、急性盆腔炎、过敏性紫癜、青光眼、屈光不正、高山病、放射反应、急性传染病
中枢性呕吐	中枢神经系疾病
	脑血管疾病、中枢神经感染、脑肿瘤、畸形性疾病、脑积水、偏头痛、脊髓痨、胃危象、头颅外伤、中暑、日射病和癫痫持续状态
	药物作用
	洋地黄、依米丁、雌激素、阿扑吗啡、硫酸铜、水杨酸制剂、呋喃坦丁、奎宁、氯喹、氨茶碱和四环素、红霉素等抗生素、各种抗癌药
	代谢障碍
	酮中毒、尿毒症、低钠血症、肝胆脑病、代谢性酸中毒、甲亢危象、甲状旁腺功能亢进症、肾上腺危象和营养不良
	其他
	妊娠、放射性损害
前庭障碍性呕吐	迷路炎、梅尼埃(menière)病、晕动病
神经性呕吐	胃肠神经症、癔症、周期性呕吐(?)

病史 妊娠性呕吐常发生于清晨。饱食后、饮酒和服药后发生的呕吐,常由胃刺激所致。洋地黄治疗过程

中发生恶心、呕吐常为洋地黄中毒的表现。呕吐常为尿毒症的早期症状。食后2～6 h后发生的大量呕吐，常表示有胃潴留，其多见原因有幽门梗阻、糖尿病性胃张力减退等；青壮年患者还须注意肠系膜上动脉综合征和其他原因所致的十二指肠梗阻（尤以结核性）。发生于胃空肠吻合术后的周期性胆汁呕吐，须注意输出襻综合征的可能。航空、乘船、乘车发生的呕吐，尤其是女士，常提示为晕动病。在急性或慢性化脓性中耳炎者突然发作剧烈呕吐时，须注意迷路炎和细菌性脑膜炎。呕吐呈喷射性，与进食无关，无任何先兆而突然发生者，常见于颅内高压症。儿童长期反覆呕吐，各项检查均阴性者，可能为周期性呕吐。呕吐反覆发作，特别在年青女性，发作与精神因素密切相关，且不伴有恶心，呕吐不费力，每次呕吐量不多，吐完即可进食，全身情况良好，则多为神经症性呕吐。顽固性呕吐，消化系统检查无特殊发现，又无明显精神因素为诱因者，须警惕颅内占位性病变，尤其是脑室占位性病变的可能。呕吐伴有眩晕者常见于前庭障碍；伴剧烈头痛者常提示为颅内压增高、偏头痛、青光眼、急性全身性感染等；伴皮肤苍白出冷汗等自主神经失调症者常见于晕动病、休克和脑缺血发作；伴急性发热者可见于急性全身性感染、细菌性食物中毒等；呕吐与腹泻交替发生者可见于急性胃肠炎、霍乱、细菌性食物中毒和各种原因的急性中毒。

毒物摄入、腹腔疾病、腹部手术、心脏疾病、肾脏疾病、糖尿病、内分泌疾病、颅脑疾病或外伤史，均可有助于呕吐的病因诊断。

实验室和器械检查　呕吐物胃酸度增高者，原发病大多为十二指肠球部溃疡；呕吐物胃酸缺乏者，则可见于胃癌和慢性萎缩性胃炎等；呕吐物含有胆汁者，常提示呕吐时间较长，有十二指肠逆流，或为胃空肠吻合术后。含有大量胆汁者，常提示为壶腹以下的梗阻性病变。带粪臭气呕吐物可见于低位肠梗阻与胃结肠瘘患者。

血常规、尿常规、尿酮体、血糖、血酮体、肝肾功能试验、血电解质测定、血氧分析、脑脊液常规、梅毒血清反应、妊娠试验和呕吐物的毒理学分析等可根据病情需要选择进行。

怀疑呕吐与消化系疾病有关者须作 X 线胃肠钡剂餐或（和）纤维胃十二指肠内镜检查。怀疑颅内占位性病变者，须考虑作头颅 X 线摄片、脑超声、脑放射性核素扫描、脑血管造影，有指征时还可作脑 CT 检查和磁共振检查。怀疑与眼科或耳科有关者，应作眼科和耳科检查。

呃逆

呃逆（hiccup）是膈肌不自主的间歇性收缩运动，空气突然被吸入呼吸道内，并伴有吸气期声门突然关闭而发生的一种特别声响。

呃逆是一种神经反射动作，其反射中心位于第三、四节颈髓，受延髓呼吸中枢所控制。膈神经是膈肌的唯一运动神经，并接受星状神经节发出的交感纤维。膈神经的感觉神经纤维传入，而由膈神经的运动纤维传出。也有人认为呃逆的发生原理还有其他呼吸肌同时参与，因为截除两侧膈神经后，有时仍可发生呃逆。

正常人有时也会发生呃逆，一般是在饱食后，但稀疏而短暂。如呃逆为持续性，并与进食无关，则常为病理性。

呃逆的病因分为反射性、中枢性、代谢障碍性和精神性四类。

（1）反射性呃逆：是最常见的一种，主要由于迷走神经和膈神经刺激所引起。一般说来，凡刺激舌咽神经、迷走神经、交感神经或骨盆神经等支配领域的任何部位，均可引起反射性呃逆。

轻微而偶发的呃逆可见于健康人进食之后，这是由于食团或酒类通过食管末段时，刺激膈肌而引起。神经过敏者因上腹部着凉或大笑而致膈肌突然大幅度运动之后，也可引起偶发性呃逆。

病理性反射性呃逆发作常较持久，或为顽固性，常见于膈肌疾病、下食管疾病、胃疾病以及其他膈上和膈下疾病。膈肌疾病如膈肌受恶性肿瘤的浸润，先天性膈疝伴有短食管，膈胸膜炎可引起呃逆。膈上疾病如纵隔肿瘤，食管肿瘤，心包炎，急性心肌梗死，降主动脉瘤，肺、胸膜和支气管疾病等均可引起呃逆。小儿病例不少是由于支气管或纵隔淋巴结结核引起。膈下疾病如胆囊疾病、胃过度充气或伴有幽门梗阻、胃痉挛、胃麻痹、胃肿瘤所致的胃扩张，肠疾患如肠梗阻、膈下脓肿、弥漫性腹膜炎等，也可引起呃逆。急性腹膜炎伴持续性呃逆常认为是预后不良的征象。和膈远离的病变如乙状结肠癌、子宫癌或盆腔手术后，也可出现呃逆。

（2）中枢性呃逆：是由于颅内疾病如脑炎、脑膜炎、脑肿瘤、颅脑损伤、脑血管病变（如脑动脉硬化、脑出血、脑血栓形成等）等，直接或间接影响呼吸中枢、脑干迷走神经核或颈髓所引起。这时往往提示预后严重，尤其当病变波及延髓时，更常发生生命危险。呼吸节律不整患者出现顽固性呃逆，或呃逆次数增加到代替呼吸，都应警惕呼吸可能突然停止。脊髓病变如脊髓痨的膈危象、颈髓肿瘤等也可出现呃逆。

（3）代谢障碍性呃逆：是由电解质紊乱、酸碱平衡失调、体内代谢产物的刺激等引起。例如尿毒症时，由于体内酸性代谢产物（如磷酸根、硫酸根）的积聚，肾脏保K^+、Na^+、Ca^{2+}等功能减退，碱储备丢失，导致代谢性酸中毒，则可出现恶心、呕吐与呃逆。呃逆的发生认为由于K^+、Ca^{2+}水平降低，致膈肌兴奋性增高而引起抽搐所致。尿毒症性胃炎也常为呃逆的原因，如口服药用炭粉或利多卡因后而呃逆可缓解者，大致以反射性呃逆为主。

（4）精神性呃逆：常见于癔症患者，且呈顽固性，多为年轻女性，常因精神刺激而诱发。呃逆在熟睡时或轻度麻醉之后停止，在精神刺激消除后也停止。患者虽有

顽固的呃逆而全身情况良好，各项检查也无器质性疾病的证据。

呃逆还可见于麻醉剂成瘾、酗酒和麻醉后状态等情况，可能与代谢性、反射性和精神性因素等有关。

在询问呃逆发生的过程后，进行体检和必要的实验室和器械检查，常能确定呃逆的病因诊断。

胃灼热

胃灼热（heartburn）是胸骨后区的一种灼热感，也常于心窝部或剑突后感到，可向颈部放射。一般认为胃灼热是由于返流的酸性胃内容物刺激食管粘膜引起，但也有人认为这种刺激导致食管肌肉痉挛或两者联合引起。胃灼热较多发生于胃酸分泌过多者，但也可见于胃酸正常甚至胃酸缺乏者。用导管缓慢滴注酸性溶液于食管下段，在食管炎患者可引起胃灼热。当食管下段粘膜炎症时，则不论粘膜受刺激或有胃内容物返流，均易诱发和加剧胃灼热。

胃灼热可见于：①食管疾病，返流性食管炎或食管溃疡、滑动型膈疝、Barrett食管。②胃十二指肠疾病：消化性溃疡、胃炎、胃酸过多、贲门癌、饮食失节和药物（如阿司匹林等）、烟、酒等所致的胃刺激。③胆囊疾病。④妊娠。⑤神经官能症。

胃灼热多于食后不久即出现，常于弯腰前屈或仰卧位时加剧。进食过饱、冷食或服刺激性药物后常易诱发。如胃灼热发生于十二指肠溃疡的基础上，则易发生于空腹时，并呈周期性和节律性，与消化性溃疡的疼痛发作相似。

胃灼热也常见于孕妇，虽可发生于妊娠首3个月，但尤以妊娠末3个月多见。

对顽固性胃灼热患者须了解上消化道疾病和胆囊疾病史以及饮食习惯、烟酒嗜好等。注意胃灼热发生的部位和时间，与进食的关系，激发与缓解的因素，过去诊断经过，有无嗳酸、食欲改变、上腹痛、吞咽困难、呕吐与便血、体重改变等其他伴随症状。胃液分析应作为常规检查项目。上消化道钡餐X线检查可了解食管、胃与十二指肠情况。有指征时作胆道造影，纤维食管、胃与十二指肠镜检，并且可在直视下活体组织检查以协助诊断。

臌肠

臌肠（meteorism）是胃及（或）肠内有大量积气引起的腹部膨胀，患者有腹胀感。正常人在仰卧位时，腹壁稍低于前胸壁。臌肠时腹部胀满与前胸壁齐平，或高于前胸壁。腹壁松弛和脂肪层厚者，虽肠积气不多亦显得腹部膨隆。臌肠明显时患者感腹胀难忍，望诊见腹部膨胀，叩诊呈鼓音，肝浊音界缩小甚至消失。

正常人在空腹时，胃肠内有少量（约为150ml）积气，主要积存于胃底部与结肠，仅小部分积存于小肠内。约70%的气体从口咽入，常人每日可咽入空气500～1000ml。咽入的空气有的被嗳出，但其中大部分的氧被肠粘膜所吸收，或被结肠中细菌所消耗。此外，肠内容物受细菌的分解作用，也产生一定的气体，又胃酸在肠内与胰液相作用时，也产生一定的二氧化碳。在正常人的肠腔中，气体不断产生又不断被吸收，弥散入血液中，因而不致引起异常的肠积气。

结肠内的五种主要气体分别为氮（11%～92%）、二氧化碳（3%～54%）、氢（0～69%）、甲烷（0～6%）与氧（0～11%）。常人每日从肛门排出气体约200～2000ml（平均约600ml），主要为无臭的气体，如氮、二氧化碳、氢与甲烷，还有小量恶臭的气体如硫化氢、氨、靛基质、粪臭质、挥发性胺等。

产生臌肠的原因：咽入大量空气；肠内产气增多；肠蠕动障碍致大量气体积存于肠段内；肠对气体的吸收减少；胃肠神经症。在同一臌肠患者中，可能不止有一种原因存在。

咽入大量空气可见于吞气症，患者有嗳气、上腹部饱胀感与腹胀等症状。

肠内产气异常增多所致的臌肠，较常见于重度发酵性消化不良，属肠菌群失调范畴。肠侧侧吻合术后引起的盲襻综合征，也常有发酵性消化不良的表现。发酵性消化不良主要表现为：明显的肠胀气与大量肛门排气；排便次数增加，粪便量多，带有泡沫，有酸臭味，粪色较浅；粪便呈酸性反应，有机酸含量增多，镜检可见大量未消化的淀粉颗粒与嗜酸性细菌；摄入过多的面包、啤酒、某些植物性食物（豆类、花椰菜、洋葱、包心菜、黄瓜、萝卜、红薯等）可助长肠内积气。慢性胰腺炎、吸收不良综合征等均可致肠内食物消化障碍，产气增多而引起臌肠。

肠蠕动障碍所致的肠积气可见于机械性肠梗阻、肠麻痹、巨结肠等。机械性肠梗阻时，在阻塞部位的近端肠段积气增多而致局限性肠胀气。肠气囊肿症也可致肠胀气，有人认为与肠道梗阻有关，还可引起气腹。毒血症性肠麻痹常被认为是病情严重的指征，可见于败血症、伤寒、恙虫病、大叶性肺炎、急性出血性坏死性肠炎、急性腹膜炎等。腹部大手术后、脊髓损伤、横贯性脊髓炎等也常为肠麻痹的原因。伤寒所致的顽固性臌肠，又成为肠出血与肠穿孔的促发因素。各种原因的低钾血症，可致肠平滑肌功能不良，甚至引起臌肠。大量呕吐与腹泻、摄入含钾食物过少、长期大量应用肾上腺皮质激素或噻嗪类利尿药、大量输入葡萄糖溶液等情况下出现臌肠，应考虑低钾血症。

肝硬化及门静脉血栓形成所致的门脉高压症、慢性缩窄性心包炎、充血性心力衰竭、肠系膜血管血栓形成或栓塞、下腔静脉阻塞综合征等，均可引起门静脉系统淤血，而致肠内气体吸收障碍，出现顽固性肠胀气。顽固性肠胀气又常为失代偿期肝硬化的早期症状，饱食后尤为

明显。

结肠(肝)脾曲综合征主要表现为(右)左上腹胀痛感与压迫感，并向(右)左胸部放射，或伴上腹部膨隆。X线腹部检查可见结肠(肝)脾曲大量积气，排便后或清洁灌肠后症状可缓解。空肠综合征患者女性较多，病情进行徐缓，常以年计，主要表现为急性腹痛、臌肠、消化功能紊乱症状，X线检查可见空肠积气扩张。癔症性肠胀气患者通常为年轻女性，腹胀的进展常迅速，各项检查并无器质性病变的证据，精神因素常为激发的原因。

臌肠原因在问诊、体检、实验室检查和必要的器械检查后一般可以确定。疑为肠神经症引起者，必须排除器质性疾患后方能确定。

呕血

呕血(hematemesis)系指上消化道(包括食管、胃、十二指肠、胃空肠吻合术后之空肠、胰腺及胆道)的急性出血，血液经呕吐而出。上消化道引起呕血的原因颇多，但也可见于全身性疾病。呕血前常有恶心，而呕血后常继之排出暗红色或柏油样粪便。呕出血液的性状主要取决于出血量、出血速度及其在胃内潴留时间。如出血量较少，出血速度缓慢，而在胃内潴留时间较长，由于胃酸的作用，呕吐物呈咖啡残渣样；如出血量大，出血速度快，而在胃内潴留时间较短，未经胃酸充分作用而即呕吐者，则呈鲜红色或暗红色。由口腔、鼻咽和喉部的出血，以及咯血吞入大量血液而后呕出者不属呕血。

发病机制和病因 除上消化道疾病外，其他系统疾病亦可引起呕血(见表)。在北京地区15个医疗单位上消化道急性大量出血的病因综合分析中，以消化性溃疡占首位，其次是肝硬化食管静脉曲张破裂，再其次为胃炎和胃癌。其中肝硬化合并上消化道出血并非全为食管静脉破裂所致，约有25%～35%的病例则由并发消化性溃疡和糜烂性胃炎所致。自纤维内镜检查，尤其是急诊纤维内镜检查广泛应用于临床以来，呕血病因早期诊断正确率显著提高，而且既往认为罕见的疾病，如急性出血性胃粘膜病变、Mallory-Weiss 综合征等的发现有所增加。

各种疾病引起呕血的发病机制因原发病而异。消化性溃疡呕血是溃疡病活动的表现，是由于溃疡周围的血管充血、破裂或溃疡基底部肉芽组织中血管破裂；十二指肠球后溃疡和胃小弯穿透性溃疡可侵蚀较大的血管而致大量出血；过度疲劳、情绪紧张、饮食失调、气候骤变，以及损伤胃粘膜药物的应用均可诱发消化性溃疡活动而致出血。肝硬化门静脉高压曲张的食管胃底静脉血管暴露于粘膜下，并缺乏周围组织的支持和保护，如胃酸的返流、腐蚀作用，粗糙坚硬食物的损伤，以及腹腔内压力增高等均可诱发破裂而出血。胃癌尤其是进展型的，多因癌组织的缺血性坏死、糜烂或溃疡侵蚀血管而致出血。慢性胃炎和食管炎的出血多由粘膜糜烂所致，其出血量一般较少。食管贲门粘膜撕裂综合征多由剧烈呕吐、干恶心或腹压骤增(如剧咳、举重物等)所致。急性胃粘膜出血包括应激性溃疡、类固醇溃疡、急性糜烂性胃炎和出血性胃炎等疾病是多种致病因素作用于胃粘膜的结果。胃粘膜缺血、胃酸增高、胃粘膜屏障功能障碍、刺激性药物的作用等均与发病有关；休克、败血性感染、大面积烧伤、大手术、颅脑疾病或严重创伤等均可为发病基础。其中发生于大面积烧伤或大手术后的溃疡，称 Curling 溃疡；发生于颅内损伤、肿瘤或开颅手术的溃疡，称 Cushing 溃疡；由长期应用皮质类固醇或 ACTH 等所致的溃疡，称类固醇溃疡。急性传染病伴呕血，常为严重的临床状态，可见于出血性麻疹、暴发性病毒性肝炎、暴发性流行性脑膜炎和重症钩端螺旋体病等，尤其多见于并发感染性休克者。

诊断步骤 仔细收集病史和掌握体征，对呕血的病因诊断颇为重要。

病史 应详细询问慢性肝病、胃病和出血性疾病史，服药和饮酒史，以及了解可能发生应激状态的有关病史等。

有慢性上腹痛或消化性溃疡史者，有利于消化性溃疡出血的诊断。中年以上有短期上腹痛史或在慢性胃溃疡疼痛节律性明显改变后，呕吐咖啡残渣样内容物者应警惕胃癌。长期或大量服用刺激性药物，如阿司匹林、吲哚美辛(消炎痛)、保泰松、磺胺类、萝芙木和肾上腺皮质激素等和酗酒者，以及严重感染、颅内损伤、大面积烧伤和大手术后呕血者，应多注意急性胃粘膜出血的可能。有慢性肺心病、阻塞性肺气肿者，消化性溃疡与合并出血的发生率较一般人群为高。有慢性肝病、黄疸、血吸虫病或慢性乙醇中毒史者，则应多考虑食管胃底静脉破裂出血的诊断。有化脓性胆管炎史，在剑突下或右上腹阵发性绞痛后出现呕吐者，尤其是呕出血液内有细长条状的血块，症状呈周期性发作者，可能为胆道出血。在持续而剧烈呕吐、咳嗽和干呕后呕血者，应注意 Mallory-Weiss 综合征。

体格检查 呕血伴黄疸者可见于肝硬化、梗阻性胆管炎、重症肝炎、钩端螺旋体病、胰腺癌、壶腹周围癌等；伴蜘蛛痣、肝掌、腹壁静脉曲张或腹水者，常为肝硬化所致；伴左锁骨上淋巴结肿大者常为胃癌或胰腺癌。呕血伴皮肤(粘膜)色素沉着斑者可见于黑色素斑、胃肠息肉病出血，伴皮肤弹性假黄瘤者则可能为弹性假黄瘤出血；伴胆囊肿大者多见于胆道出血。

此外，血压、脉搏以及末梢循环状况对出血量的估计颇为重要。短期内失血量少于个体总容量的15%时，血压、脉搏多无明显变化；出血量达20%左右时，血压下降，脉搏加快，失血量超过30%者，血压可降至10.7 kPa(80mmHg)以下，脉搏可大于每分钟120次，并出现四肢厥冷、冷汗、神志恍惚、烦躁不安等体征。

实验室和器械检查 周围血红细胞、血红蛋白和血细胞比容在急性出血后3～4 h 开始减少，白细胞则常升高。肝硬化脾功能亢进者出血后贫血加重而白细胞及血小板进一步下降。血象网织红细胞持续升高，提示继续出血可能。大量呕血后数小时内血尿素氮即升高，24～48 h 内达高峰，一般于3～4 d 内降至正常；如再次出血，则血尿素氮再次升高。肝功能试验有助于肝硬化食管胃底静脉破裂出血的诊断。呕血后血氨升高，在肝功能不良者尤为显著。凝血机制的检查在怀疑出血性疾病所致呕血者可以选用。

呕血的病因

分　类	病　　名
上消化道疾病	食管疾病：食管静脉曲张破裂、食管炎、消化性食管溃疡、食管癌、食管憩室炎、食管异物、食管裂孔疝、主动脉瘤向食管穿破、食管异物穿破主动脉 胃、十二指肠疾病 消化性溃疡、胃底静脉曲张破裂、急性胃粘膜出血、胃炎、胃癌、胃粘膜脱垂、胃动脉粥样硬化、其他胃疾病，如胃血吸虫病、胃结核、胃憩室、胃扭转、食管贲门粘膜撕裂症、胃恶性淋巴瘤、胃弹性假黄瘤等）、十二指肠炎、十二指肠憩室炎、壶腹周围癌、十二指肠癌、十二指肠结核 胆道疾病：出血性胆管炎 胰腺疾病，胰腺癌
全消化道疾病	黑色素斑、胃肠息肉病
全身性疾病	急性传染病：出血性麻疹、出血性天花、出血性登革热、暴发型肝炎、重症黄热病、钩端螺旋体病、疟疾、霍乱、猩红热、炭疽 血液病 白血病、血小板减少性紫癜、过敏性紫癜、真性红细胞增多症、von Willebrand 病、血友病及其同类疾病、弥散性血管内凝血 心血管疾病：血管瘤、遗传性出血性毛细血管扩张症、失代偿性心脏病、门静脉血栓形成 其他 尿毒症、抗凝剂治疗、持续性黄疸、恶性高血压、结节性多动脉炎

超声波检查对疑为肝硬化、胆道疾病所致呕血者有较大帮助。胃肠 X 线钡餐造影是上消化道出血后的常规检查。对出血的病因和定位诊断有重要意义，但其误诊和漏诊率达20%左右。通常在出血后 2 周左右进行检查，但常不能发现浅表性病变。出血停止或病情稳定数日后即行检查，可提高阳性诊断率。紧急纤维内镜检查是上消化道出血病因诊断的最佳方法。出血后48 h 内采用前视式全视式内镜进行检查，其确诊率达90%～95%。该检查工作不但可直接窥见活动性出血病变部位，并可作活组织检查，且为及时有效地处理提供了可靠的依据。

紧急纤维内镜检查有禁忌证或内镜检查仍未能确定诊断的，且出血继续不停者，可采用选择性动脉造影。此造影术对小量活动性出血诊断阳性率较高，除能显示消化性溃疡、食管胃底静脉曲张、肿瘤、糜烂性胃炎、食管贲门粘膜撕裂症等出血病灶外，并能发现血管瘤、血管畸形和毛细血管扩张症等其他检查方法不易或不能发现的病变，而且可藉以运行选择性腹腔动脉灌注治疗。

其他辅助诊断方法还有：应用细软胃管插入食管和胃，抽吸有无血液，吞棉线试验或荧光素棉线试验观察棉线血迹部位，大致可判断出血部位；静脉注射放射性核素 ^{51}Cr 示踪红细胞后，同时应用 Miller-Abbot 管逐步抽取肠内容物检查，对胃肠道活动性出血灶作出定位诊断。

经上述方法检查仍未能确定诊断者，必要时应考虑作剖腹探查术。

便血

消化道出血，血液从肛门排出者称为便血（hematochezia）。便血的颜色取决于消化道出血部位的高低、出血量和血液在肠内停留的时间。上消化道出血时，排出的多为暗红色便，或呈柏油样黑便；下消化道出血时，多呈暗红色或鲜红色血便。两者均有例外。

发病机制和病因 便血的病因较多，少数病例虽经反覆检查仍可不明诊断。

消化道疾病 ①上消化道疾病：可致呕血的疾病均可引起便血。②肛管疾病：如痔、肛裂，肛瘘等。③直肠疾病：如直肠炎（细菌性痢疾、阿米巴肠病、血吸虫病、直肠结核、放射性直肠炎和非特异性直肠炎等）、直肠肿瘤（包括息肉、乳头状腺瘤、癌、类癌以及肠周围癌肿浸润直肠等）、直肠损伤（如坚硬粪块、异物、器械检查或摘取活组织损伤等）。④结肠疾病：如结肠感染（包括细菌性痢疾、阿米巴肠病、结肠结核、血吸虫病等）、结肠炎症（慢性非特异性溃疡性结肠炎、克隆病、憩室炎和憩室溃疡等）、结肠肿瘤（包括结肠息肉、结肠癌、家族性肠息肉、幼年性胃肠道息肉病、Gardner 综合征和遗传性胃肠道息肉病等）。⑤小肠疾病，如小肠炎症（包括伤寒、副伤寒、肠结核、急性出血坏死性肠炎、Meckel 憩室炎、憩室溃疡和克隆病等）、小肠肿瘤（包括平滑肌瘤、脂肪瘤、腺瘤、纤维瘤、血管瘤、神经纤维瘤、粘液瘤、囊性淋巴管瘤、恶性淋巴瘤、Peutz-Jeghers 综合征、腺癌、平滑肌肉瘤、类癌、纤维肉瘤，以及神经纤维肉瘤等）。⑥血管病变，如缺血

性肠病(包括肠系膜动脉栓塞或血栓形成、肠系膜静脉和门静脉血栓形成、肠套叠、肠扭转等)和血管壁病变(如主动脉瘤破入肠道)等。

全身性疾病　①急性传染病：如流行性出血热、钩端螺旋体病、伤寒、副伤寒、急性血吸虫病、败血症和霍乱等。②血液病：如血小板减少或血小板功能异常(包括原发性和继发性血小板减少性紫癜、白血病、再生障碍性贫血和血小板无力症等)，凝血功能障碍(包括血友病和血管性血友病等)。③全身性血管病变：如过敏性紫癜、维生素C或维生素P缺乏症、遗传性毛细血管扩张症(Osler-Weber-Rendu综合征)等。④其他：包括尿毒症、弹性假黄瘤、Behçet综合征和结缔组织病(如系统性红斑狼疮、皮肌炎和结节性多动脉炎等)。

诊断步骤　收集病史，掌握体征及检查。

病史　便血由直肠或结肠息肉、Meckel憩室炎或溃疡、过敏性紫癜、肠套叠、钩虫病以及急性出血坏死性肠炎所致者，以小儿多见；由肠结核、克隆病、慢性非特异性溃疡性结肠炎和家族性结肠息肉病所致者以青壮年多见，直肠与结肠癌一般见于中年以上患者，而青年少见；结肠憩室病和缺血性结肠炎则多见于老年患者。便血的症状主要取决于出血部位的高低、出血量的多少及血液在肠道内停留时间的长短。肛门、直肠下段出血常排出鲜血或鲜血附着于成形粪便的表面；痔或肛裂出血者，少量鲜血可在排便后滴出；结肠上段出血时，血液常和粪便均匀混合，并呈酱红色；小肠出血如血液在肠道内停留时间较长，可排出柏油样粪便，而出血量多，排出较快者，也可排出暗红色或鲜红色血便。详细询问病史对便血的诊断甚为重要。Peutz-Jeghers综合征、遗传性毛细血管扩张症、血友病和弹性假黄瘤等出血常有家族史；急性胃粘膜病变出血和应激性溃疡出血等常以休克、大面积烧伤、败血症、脑血管意外、长期或大量应用肾上腺皮质激素或损伤胃粘膜药物为基础。急性传染病所致便血者应有相应的流行病学史和原发性疾病的临床表现；血液病、肝病、消化性溃疡和慢性肾炎肾衰竭所致便血，常有相应的病史和临床表现，便血的伴随症状也助于便血的病因诊断。便血伴发热者可见于伤寒、钩端螺旋体病、流行性出血热、暴发型肝炎、急性菌痢、急性肠阿米巴病和急性血吸虫病等急性传染病，以及败血症、小肠恶性淋巴瘤、肠结核、急性出血性坏死性肠炎、克隆病等；伴急性腹痛者须注意急性肠道出血、急性出血坏死性肠炎、肠套叠、急性门静脉血栓形成、缺血性肠炎等；伴有低热盗汗、腹泻或腹泻、便秘交替者，应考虑肠结核；伴有全身出血倾向者，应考虑血小板减少性紫癜、血小板功能异常、血小板无力症、再生障碍性贫血或白血病等出血性疾病；贫血程度较重且和便血量不相称者，应想到结肠癌。

体格检查　扪及右下腹中等硬度、可移动或固定性包块者应考虑回盲部结核、克隆病、结肠癌和血吸虫病肉芽肿；左下腹部包块首先应考虑到乙状结肠癌。慢性非特异性结肠炎或血吸虫病性炎症时均可在左下腹触及增厚而质硬的肠管。小肠套叠的肿块多发生在脐周，移动性较大，回肠结肠型套叠的肿块部位按套叠的程度而定，一般多于升结肠、横结肠或降结肠方向，在右下腹扪诊时有空虚感；包块呈腊肠形，疼痛发作时包块变硬，表面光滑，在无痛期包块柔软且可推动。突然发生便血，并伴有急腹症的心血管疾病患者，应考虑肠系膜动脉栓塞；伴有皮肤、粘膜毛细血管扩张者，则考虑便血是由遗传性毛细血管扩张症所致；伴有其他部位出血者应考虑为出血性疾病；伴有皮肤、粘膜棕黑色色素沉着者，可能为Peutz-Jeghers综合征。

直肠指检是便血者体格检查中必要的项目，对直肠癌的诊断尤为重要。

实验室和器械检查　①粪便检查：除进行粪便常规检查外，应取新鲜粪便标本寻找阿米巴滋养体。粪便镜检血吸虫卵和粪便孵化检查对血吸虫病的诊断有重要价值。粪便培养寻找痢疾杆菌、伤寒和副伤寒杆菌对怀疑感染性疾病所致便血者尤为重要。②血液和骨髓检查：疑为伤寒者应作血液和骨髓培养，以及肥达反应。有便血伴全身性出血倾向者，应作血小板计数、出血时间、凝血时间、血块收缩时间和凝血功能的有关检查，必要时作骨髓涂片，对再生障碍性贫血、白血病的诊断有确诊意义。③内镜检查：直肠、乙状结肠镜或纤维结肠镜检查对便血的病因和定位诊断均有重要意义。纤维小肠镜检查对怀疑小肠肿瘤者具有一定价值。④X线检查：X线钡剂灌肠对结肠溃疡、憩室、息肉、肿瘤、狭窄等病变的诊断颇有帮助，尤其是钡剂空气双重对比造影尤具价值。疑为小肠病变者，应进行X线钡餐检查，但须作小肠系列观察。⑤选择性动脉造影：对便血的病因诊断和定位诊断经多方面检查而仍未能明确者，当有再次出血时，可进行选择性腹腔动脉造影检查。一般认为动脉出血速度在0.5ml/min以上者，动脉造影可显示出血部位。⑥放射性核素检查：在^{99m}Tc静注后，因血液可由破损血管流入有关的病变肠道，即可显示放射性核素密集区，故可估计出血病灶的部位。应用^{131}I标记的清蛋白、^{35}S标记的硫酸钠和^{51}Cr标记的红细胞静注后，即可分别测定血浆、细胞外液和红细胞容量，有助于失血量的估计。

腹痛

腹痛(abdominal pain)为一种常见症状。腹痛可由于腹腔内脏器的功能性障碍或器质性病变引起，也可由腹膜外器官的病变所致。

发病机制和病因　腹痛的发病机制有以下特点：①腹腔内空腔脏器的平滑肌强烈收缩或腔内压力增高，或腔壁膨胀或伸张。②腹腔内实体脏器迅速增大，致包膜受牵张或周围组织的炎症。③化学性或其他刺激性激惹腹膜壁层。④脏器血管痉挛或阻塞，使局部组织缺血影

胸内脏感受器。⑤腹腔外其他内脏器官的病变所发生的牵涉痛。⑥全身性感染、内分泌与代谢紊乱、过敏、中毒、血液病等。⑦腹壁软组织病变。⑧神经精神性疾病等。

腹痛的原因很多，可以按腹痛的部位分成左上腹痛、右上腹痛、中上腹痛、脐部痛、腰腹部痛、左下腹痛、右下腹痛、下腹部痛，弥漫性或部位不定性腹痛等。也可按腹痛发生的缓急分成急性腹痛和慢性腹痛两类。

急性腹痛　急性腹痛具有起病急、病情重和变化快的特点。引起急性腹痛的疾病可分为腹内脏器病变和腹外脏器病变两大类。病变性质有的属内科范围，有的属外科范围。后者在临床上习惯称为"急腹症。"

引起急性腹痛的病因较多，但在同一疾病中也可能先后或同时有几种病因存在。

（1）腹膜急性炎症：腹膜有炎症时，可引起相应部位的固定性疼痛，具有以下特点：①疼痛定位明确，一般位于炎症所在部位，可有牵涉痛。②疼痛呈持续性锐痛。③常可因改变体位、加压、咳嗽或喷嚏而加剧。④病变部位常有局部压痛、反跳痛与肌紧张。⑤肠鸣音常消失。

（2）腹内脏器急性炎症：如急性胃炎、急性肠炎、急性胆囊炎、急性胰腺炎、急性肝炎等。

（3）腹内空腔脏器梗阻或扩张：腹内空腔脏器阻塞引起的典型疼痛为阵发性或绞痛性。但在病情加重时，空腔脏器扩张也可致持续性疼痛，而非痉挛性。小肠梗阻的绞痛常位于脐周，缺乏明确的定位；当肠腔呈进行性扩张而肌张力减弱时，绞痛性质即不明显。如并发绞窄性肠梗阻，肠系膜根部受到牵拉，疼痛可向下腰部放射。急性胆囊扩张常引起右上腹痛，并向右下胸部或右肩、肩胛骨角放射。胆总管急性扩张常伴有心窝部疼痛，并可向下腰部放射。胆道缓慢扩张，例如胰头癌，多无疼痛，或仅有心窝部或右上腹轻度胀痛感。膀胱阻塞可引起耻骨上部轻度钝痛；位于膀胱内输尿管开口处的急性梗阻，则可致耻骨上部患侧的剧痛，并向阴茎、阴囊和大腿内侧放射。

（4）腹腔内脏器扭转或破裂：腹腔内有蒂脏器（卵巢、胆囊、脾、妊娠子宫、肠系膜、大网膜等）急性扭转时，可致剧烈的绞痛或持续性疼痛，严重者可致休克。脏器急性破裂，如肝破裂、脾破裂、异位妊娠破裂等，疼痛急剧而持续，并常有出血征象，严重时发生休克。

（5）腹腔内血管阻塞：一般认为腹膜内大血管急性阻塞可致急剧而严重的腹痛，如肠系膜上动脉栓塞、夹层腹主动脉瘤和腹主动脉瘤欲将破裂时。

（6）中毒与代谢障碍：此类腹痛剧烈而无定位，腹痛剧烈而腹部体征相对轻微。且常易与腹腔器质性疾病所致的腹痛相混淆。代谢性疾病有时也可引起腹腔脏器器质性病变，如甲状旁腺功能亢进症可引起尿路结石而致肾绞痛，或引起消化性溃疡并发穿孔；原发性高脂血症可并发急性胰腺炎等。血卟啉病和铅中毒均可致腹部绞痛，并可有显著的肠蠕动亢进，故常易与肠梗阻混淆。但前两者腹痛常剧烈而腹部体征相对轻微，则可藉以与肠梗阻鉴别。尿毒症和糖尿病酮症酸中毒所致的腹痛均无特异性，疼痛的程度和部位常有改变。在酮症酸中毒和尿毒症纠正后腹痛多可缓解。

（7）变态反应性疾病：如腹型过敏性紫癜、腹型风湿热等。

（8）腹外疾病：肺炎、肺梗死、急性心肌梗死、急性心包炎和食管疾病等腹外病变，均可引起急性腹痛。下叶肺炎所致的膈胸膜炎常可出现患侧上腹痛，并向同侧肩胛部放射而可酷似急腹症。腹外疾病所致的患侧腹痛，虽可出现反射性肌痉挛，但一般多无明确腹部压痛和反跳痛。

慢性腹痛　慢性腹痛具有起病缓慢、病程长，或急性起病后转变为迁延性（或间歇性）腹痛等特点。引起慢性腹痛的病理因素，少数病例为单一因素，而多数病例则由多种因素参与作用。

（1）腹腔慢性炎症：如结核性腹膜炎、慢性盆腔炎、慢性胃炎、慢性胰腺炎等，均由慢性炎症刺激而致不同程度的腹痛。

（2）腹腔内脏器慢性扭转或梗阻：如慢性胃扭转、肠粘连、肠梗阻等，均可致慢性间歇性腹痛。

（3）腹膜或腹内脏器包膜的牵张，如慢性肝炎因肝肿大，肝包膜牵张引起的慢性右上腹痛，又如腹部手术后或炎症后腹膜粘连，均有因导致胃肠蠕动亢进、腹膜牵张而引起间歇性隐痛和发作性剧烈腹绞痛。

（4）化学性刺激：消化性溃疡、返流性食管炎和食管溃疡常因胃酸和十二指肠返流液等化学性刺激物的刺激而引起节律性灼痛，在去除刺激物后腹痛随之缓解。

（5）中毒和代谢障碍，铅中毒、血卟啉病、尿毒症等可致慢性间歇性腹痛。

（6）肿瘤压迫或浸润：腹腔恶性肿瘤的发展引起痛觉神经纤维压迫或浸润时，常可致持续性腹痛。

（7）精神神经因素：胃肠神经症，结肠易激综合征、结肠肝（脾）曲综合征、胆道运动功能障碍、腹型癫痫和脊髓胃肠危象等，均可致慢性间歇性腹痛。

诊断步骤　由于急性腹痛与慢性腹痛无明显分界，不典型病例的诊断须互相参照。

收集详尽的病史，进行仔细的体格检查，是诊断腹痛的主要方法。

病史　（1）年龄和性别：肠道先天性异常、肠道蛔虫感染、肠套叠等以幼年患者多见；恶性肿瘤及血管疾患则以中年与老年患者为常见。胆石症以中年以上女性多见，而心肌梗死则以老年男性多见。怀疑女性盆腔器官疾病者，则应深入追问有关月经和生育史。

（2）腹痛的起势与诱发因素：起病急剧且伴休克者提示腹腔内出血、消化道急性穿孔、急性肠扭转、出血坏死性胰腺炎、肠系膜血管栓塞或卵巢扭转等。腹腔内脏器官破裂者常于起病前有腹部创伤史。胆囊炎和胰腺炎

者常于腹痛发生前有饱食、脂肪餐和酗酒史。充血性心力衰竭者出现急性腹痛应考虑肝郁血之可能；而原有心房颤动者突然发生腹痛时，则应怀疑肠系膜血管栓塞、血栓形成；冠心病者劳累过度后发生上腹痛则有心绞痛可能。腹部变态反应性危象发作所致的腹痛多有过敏性疾病史，女性盆腔炎者则常有月经、白带的反常现象。

（3）腹痛的进程：急性与慢性腹痛之间的转变亦可能急缓不定，乃取决于病理改变。如急性阑尾炎初发时，常可呈急性腹痛，经治疗后可以消退，转成慢性腹痛，但以后又可再呈急性发作；而由阑尾粪石和寄生虫病所致的慢性阑尾炎，可无急性腹痛发作过程，而自始即呈慢性腹痛。消化性溃疡腹痛则常具有周期性发作的特点；较长时间持续性隐痛、钝痛常可提示癌变；突然发作剧痛则应考虑溃疡穿孔。胆道蛔虫症引起的奥狄括约肌痉挛，胆石或尿路结石引起的胆道或尿路梗阻，均可突然发生急性剧烈腹痛，随之又可突然缓解或减轻，以后又可再发；而在继发感染时则可转为持续性，间有阵发性起伏。性质诉说不清，部位不定，长年发作的腹部隐痛或酸痛，时发时息，或伴有全身神经症表现者，可能为神经性腹痛。

（4）腹痛的性质、程度和定位：隐痛、钝痛提示深部内脏痛。胸骨后或剑突下灼热感多提示食管动力紊乱。脐周绞痛提示小肠痉挛。消化性溃疡穿孔时，可突然发生剧烈的刀割样、烧灼样持续性中上腹痛，被迫静卧常可减轻。胆绞痛、肾绞痛与肠绞痛呈阵发性发作，并迅速到达高峰，持续一定时间而逐渐缓解。肠绞痛一般持续数分钟，肾绞痛和胆绞痛可持续1/2～1 h或以上方缓解。心窝部阵发性钻顶样疼痛是胆道蛔虫梗阻的特征。持续性急性腹痛常见于腹内脏器的炎症，如急性胰腺炎、急性阑尾炎、急性肝脓肿以及急性腹膜炎等。在持续性腹痛的基础上伴阵发性加剧者，多表示脏器炎症同时伴有梗阻，如急性胆道炎症合并胆石绞痛。

约有1/2的胆囊炎、胆石症的疼痛向右肩背部放射；急性胰腺炎的疼痛多向左腰部放射。约1/3消化性溃疡急性穿孔可感肩痛。子宫与直肠病变所致的疼痛常向腰骶部放射。输尿管结石绞痛常向会阴部或大腿内侧放射。肩顶痛可能为肝脓肿向横膈穿破前的主要征象。

腹痛的部位常和罹患脏器的解剖位置有关。上腹部痛一般起源于食管下端、胃、十二指肠、胆道或胰腺疾病。脐周痛常见于小肠疾病。下腹痛常起源于结肠、阑尾、膀胱和盆腔器官的疾病。但有些腹外脏器疾病和全身疾病也可引起腹痛，如充血性心力衰竭可引起右上腹痛；冠心病腹型心绞痛偶可致上腹痛；尿毒症和结缔组织病等可引起不同部位或广泛的腹痛。

（5）腹痛与进餐、排便的关系：这有助于腹痛的病因诊断。如十二指肠溃疡的腹痛特征是饥饿痛与深夜痛，进食和服制酸药后可获得缓解，餐后上腹不适可能提示胃的器质性病变，但亦可能由慢性胆囊炎等其他腹部炎症性疾病所致。餐后中腹部不适和肠鸣音亢进可能与小肠炎或部分性肠梗阻有关。下腹部腹痛并随排便或排气而缓解者提示下结肠、直肠的功能性或器质性病变。

（6）既往病史：常为腹痛的诊断与鉴别诊断的重要依据。如消化性溃疡穿孔者常有慢性上腹痛史；胆绞痛、肾绞痛多可追溯过去有类似的急性腹痛发作史；胆道蛔虫病与蛔虫性肠梗阻者多有粪便排出蛔虫或呕吐蛔虫史；急性心肌梗死、夹层腹主动脉瘤者多有高血压动脉硬化的基础；而肾梗死、脾梗死、肠系膜动脉栓塞或血栓形成者则常有慢性心脏瓣膜病、慢性心房颤动、感染性心内膜炎的基础；急性机械性肠梗阻者常有腹部手术史或腹腔结核病史。育龄妇女停经后发生的急性腹痛，须考虑异位妊娠破裂；发生于腹腔化脓性感染或腹腔手术后的急性腹痛，则应注意并发细菌性肝脓肿或膈下脓肿之可能；有铅接触史，或曾接受某些含铅药物（如黄丹、樟丹）治疗后的急性腹痛者，应怀疑铅中毒。此外，有过敏史者亦应注意到腹部变态反应性腹痛和Henoch紫癜。

伴随症状 腹痛必须结合伴随症状，并理解其内在联系方可作出正确的诊断和鉴别诊断。急性腹痛伴腹泻者，须考虑急性胃肠炎、细菌性食物中毒、急性出血坏死性肠炎和其他各种病原所致的肠道感染；慢性腹痛伴腹泻者，则须考虑慢性结肠炎、慢性痢疾、慢性血吸虫病、克隆病、肠结核和胃肠道恶性肿瘤等。急性腹痛伴呕吐、腹胀、肛门停止排气排便，提示肠梗阻；慢性腹痛伴呕吐则常见于慢性胃、十二指肠、肝、胆道与胰腺疾病。急性腹痛伴血尿，见于泌尿系疾病；伴便血，见于肠套叠、急性出血坏死性肠炎、缺血性结肠炎、腹腔内大血管急性阻塞等；伴寒颤、高热，应考虑大叶性肺炎、急性梗阻性化脓性胆管炎、腹腔脏器脓肿、膈下脓肿、化脓性腹膜炎和急性溶血等。伴急速出现的休克，须注意腹腔器官的急性破裂、急性出血坏死性胰腺炎、急性胃肠道穿孔、绞窄性肠梗阻、腹腔脏器扭转、急性梗阻性化脓性胆囊和胆管炎、急性心肌梗死和夹层腹主动脉瘤等。慢性腹痛伴消瘦者则见于腹部恶性肿瘤、腹腔结核、慢性胰腺炎、慢性肝病和尿毒症等。

体格检查 体格检查应全面而仔细，腹部检查固然是重点，但体温、脉搏、血压、呼吸、神情仪态、皮肤色泽与弹性，浅表淋巴结及心肺检查、直肠指检等亦不应疏忽遗漏，而且这些项目的随诊观察常是分析病情演变的重要依据。腹胀伴肠蠕动波明显和肠鸣音亢进，常提示机械性肠梗阻；鼓肠而听诊肠鸣音消失则提示麻痹性肠梗阻。腹壁固定压痛并伴肌痉挛强直，常提示腹膜炎；伴肝浊音界消失和转移性浊音，则提示胃肠穿孔。腹块的发现则支持腹部肿瘤、局部腹膜炎、炎性或梗阻性包块的诊断。腹股沟、阴囊、股部肿块的发现，则有助于嵌顿性疝的诊断。直肠指检发现右侧陷窝触痛或包块，可能提示低位阑尾炎、盆腔炎症或肿瘤盆腔内转移，而直肠内肿块的发现，则多为肠道肿瘤和肉芽肿的佐证。体温的骤增骤降、

脉搏的增快、血压的骤降，以及呼吸的加速，应警惕并发症的发生和病情的变化。

实验室和器械检查　血常规检查有助于炎症性或非炎症性、感染性或非感染性腹痛的诊断和鉴别诊断。腹型过敏性紫癜、蛔虫性肠梗阻、胆道蛔虫症、结节性多动脉炎等多有血嗜酸粒细胞增多。粪检发现蛔虫卵有助于蛔虫性肠梗阻和胆道蛔虫症的诊断；发现溶组织阿米巴或其他肠道寄生虫、肠道寄生虫卵等则可有助于急、慢性腹痛的病因诊断。粪便隐血试验阳性可提示消化道潜在性出血，如十二指肠活动性消化性溃疡、胃癌、肠结核、结肠癌的存在。细菌性痢疾、伤寒、沙门氏菌肠炎、肠结核等，粪便培养可发现相应的病原菌。尿常规检查发现尿糖与尿酮者有助于糖尿病酮症酸中毒的诊断；尿液卟胆原阳性者则有助于急性血卟啉病的诊断；24 h 尿铅含量＞0.08mg/L者，可证实为铅中毒。尿妊娠试验阳性有助于异位妊娠破裂的诊断。血清淀粉酶明显增高（＞171 μmol·s⁻¹/L，Somogyi法）对急性胰腺炎的诊断有决定意义。胃液分析时十二指肠溃疡者胃酸分泌多增加，而萎缩性胃炎与胃癌则减少或缺之。十二指肠引流常有助于慢性胆道疾病的诊断。肝功能试验和胰腺外分泌功能试验则有助于肝、胆、胰疾病的诊断，可按需选择进行。浅表淋巴结（包括左锁骨上窝淋巴结）活检有助于恶性淋巴瘤或转移性癌的诊断。血清凝集反应对伤寒、细菌性痢疾等疾病的诊断有重要价值。血钙增高对诊断甲状旁腺功能亢进症所致的腹痛有一定意义。

对于病因未明的急性腹痛病人应作胸、腹X线透视或（和）摄片检查。腹部平片可显示胆道、胰管与尿路结石，以及肠系膜淋巴结的钙化影，肠梗阻时则可见大小不等的液平面与局限性肠胀气，胃肠穿孔时则可见膈下游离气体。胃肠钡餐X线检查或钡剂X线灌肠检查可发现消化道炎症、溃疡、肿瘤或梗阻，并可观察空腔器官被肿大器官或其他肿瘤、囊肿、脓肿压迫推移情况。在急性腹痛期应避免使用钡餐，必要时可用水溶性造影剂泛影酸葡甲胺（泛影葡胺）代替之，或插入双腔管注入稀钡剂造影，然后即予吸出，以免钡剂浓缩而加剧梗阻。经股动脉腹主动脉插管作腹腔动脉或肠系膜上动脉选择性造影，可显示肠系膜动脉闭塞、动脉瘤和肿瘤等与腹痛有关的疾病。胆囊胆管造影、静脉肾盂造影和逆行肾盂造影，对胆系和尿路疾病的诊断上有较高的价值。

诊断性腹腔穿刺，特别对确诊内脏破裂、出血、坏死性胰腺炎、腹膜炎有价值。后穹窿穿刺术是异位妊娠破裂的主要辅助诊断之一。肝穿刺对肝脏疾病的诊断有助。经皮肝内胆管穿刺或经十二指肠逆行胆胰管造影术，对诊断胰胆管系统结石、感染、狭窄极有帮助。

消化道纤维内镜检查和内镜直视下活组织病理学检查对腹痛的病因诊断和定位诊断均有极重要的价值。

超声检查能提示肝脾肿大、肝内占位性病变、胆囊肿大与结石、腹内包块等，并可区别包块为囊性或实质性。B型超声显象更有助于检测腹腔深部肿块的大小和部位，对腹痛的病因和定位诊断均有重要意义。

计算机X线体层摄影（CT）以及磁共振成象（MRI）对腹内深部占位性病变，尤其是胰腺与其他腹膜后肿瘤所致的腹痛更有诊断价值。

剖腹检查　适用于以下病情。

（1）急性腹痛：如检查符合或高度怀疑胃肠穿孔、脏器破裂、出血、缺血性有蒂脏器扭转、绞窄性肠梗阻、出血坏死性胰腺炎、急性化脓性阑尾炎、胆总管或尿路结石嵌顿、急性梗阻性化脓性胆管炎、坏疽性胆囊炎以及急性化脓性腹膜炎等，经内科治疗无效者。

（2）慢性腹痛：病理证实有高度恶变倾向或有恶变的胃溃疡、胃息肉、萎缩性胃炎等；已证实或高度可疑为腹内恶性肿瘤，尤其估计可手术治疗者；反复发作的慢性阑尾炎、慢性胆囊炎等需外科手术治疗的慢性脏器器质性疾病；以及各种原因的腹内器质性病变所致的顽固性慢性腹痛，经内科治疗无效而估计手术治疗有一定疗效者。

腹泻

排便次数增多，超出原有的习惯频率，粪质稀薄，容量或重量增多，或排出脓血便者称为腹泻（diarrhea）。依病程可分为急性与慢性两种，病程在2个月以上者一般认为慢性腹泻。但两者并无截然的分界。

发病机制和病因　腹泻的发病机制复杂，从病理生理的角度讨论有如下几方面：①渗出性腹泻：多由炎症所致，可区分为感染性和非感染性两大类，粪便含有渗出液和血为其特点。②分泌性腹泻：是由胃肠分泌过多水分与电解质所致，肠粘膜细胞中的环腺苷酸（环磷酸腺苷）对分泌电解质和水分起诱导作用，水样便为其特点。③渗透性腹泻：由于肠腔内含有大量不被吸收的溶质（非电解质），肠腔内有效渗透压过高，阻碍肠壁对水和电解质的吸收，禁食后腹泻停止，粪便含大量未完全消化或分解的食物成分为其特点。④吸收不良性腹泻：可由于粘膜透过性异常、肠吸收面积减少、吸收抑制等因素所致。⑤胃肠蠕动过速性腹泻：由于胃肠蠕动增快，以致食糜没有足够的时间被消化和吸收而致腹泻。

急性腹泻与慢性腹泻的病因分类不完全相同，详见表1、表2。两者的病因也可互有交叉，不典型病例的病因诊断须互相参照。

诊断步骤　注意病史，掌握体征及实验室检查。

病史　应详细询问患者的职业、年龄、籍贯、居留地、病程；过去发作情况、诊断、治疗经过与疗效，诱发和缓解症状的因素；伴随症状如食欲与体重的改变、腹胀、腹痛、里急后重等，排便的次数、量与粪便性状等。以往消化道疾病史、过敏性疾病史、内分泌代谢障碍病史、胃肠道手术史均有助于诊断。轮状病毒感染、双糖酶缺乏症、胰腺纤维囊性变多见于儿童；功能性腹泻与溃疡性肠结核多

表1　急性腹泻的病因分类

分类	病因
急性肠疾病	(1)急性肠感染：病毒性肠炎、急性细菌性痢疾、霍乱、急性出血性坏死性肠炎、难辨梭状芽胞杆菌性假膜性肠炎、空肠弯曲菌肠炎、耶氏菌肠炎、急性白色念珠菌肠炎、急性阿米巴痢疾、急性血吸虫病等 (2)细菌性食物中毒：沙门菌食物中毒、金葡菌食物中毒、变形杆菌食物中毒、副溶血弧菌食物中毒、肠致病性大肠杆菌食物中毒、绿脓杆菌食物中毒、蜡样芽胞杆菌食物中毒、真菌食物中毒等
急性中毒	(1)植物类急性中毒："臭米面"食物中毒、发芽马铃薯中毒、白果中毒、人麻仁中毒、毒蕈中毒、桐油中毒、苍耳子中毒、乌桕中毒等 (2)动物类中毒：河豚鱼中毒、动物肝中毒、鱼胆中毒等 (3)化学毒物中毒：有机磷农药、氟矽酸钠、砷、锌、锑、重铬酸钾等急性中毒
全身性疾病	(1)急性全身性感染：败血症、流行性感冒、脊髓灰质炎、急性病毒性肝炎、麻疹、大叶性肺炎、伤寒与副伤寒、钩端螺旋体病、回归热、疟疾等 (2)过敏性疾病：腹型过敏性紫癜、变态反应性胃肠病、菠萝过敏症等 (3)维生素缺乏病：烟酸缺乏症、糙皮病 (4)内分泌疾病：甲状腺危象、慢性肾上腺皮质功能减退症危象等 (5)药物副作用：枸橼酸哌嗪、驱蛔灵、利血平、胍乙啶、垂体后叶素、溴新斯的明、抗癌药物等副作用

表2　慢性腹泻的病因分类

分类	病因
消化系疾病	(1)肠源性慢性腹泻： 慢性肠道细菌感染：慢性细菌性痢疾、肠结核、肠菌群失调、Whipple 病 肠寄生虫病：慢性阿米巴痢疾、肠鞭毛原虫病、蓝氏贾第鞭毛原虫病、迈氏唇鞭毛原虫病、人肠滴虫病)、结肠小袋纤毛虫病、胃肠型黑热病、慢性血吸虫病、肠蠕虫病 原因未明与其他原因的肠炎：Crohn 病、慢性非特异性溃疡性结肠炎、肉芽肿性结肠炎、嗜酸粒细胞性胃肠炎、放射性肠炎、肠肿瘤(结肠癌、直肠癌、小肠恶性淋巴瘤) 肠吸收不良：吸收不良综合征 (2)胃源性慢性腹泻：萎缩性胃炎、胃癌、胃切除后 (3)胰源性慢性腹泻：慢性胰腺炎、胰腺癌 (4)肝胆源性慢性腹泻：肝硬变、长期阻塞性黄疸
全身性疾病	(1)内分泌代谢障碍疾病：甲状腺功能亢进症、慢性肾上腺皮质功能减退症、垂体前叶功能减退症、甲状旁腺功能减退症、糖尿病性肠病、胰性霍乱、类癌综合征、Zollinger-Ellison 综合征、水中毒、低钙血症、尿毒症 (2)药物性、食物过敏性因素：广谱抗生素、利血平、溴新斯的明等，变态反应性胃肠病 (3)血清蛋白质异常：低丙种球蛋白血症、免疫球蛋白A重链病 (4)维生素缺乏症：烟酸缺乏症(糙皮病) (5)结缔组织病：硬皮病 (6)功能性腹泻：结肠激惹综合征、神经性腹泻

见于青壮年；结肠癌多见于中、老年，且多见于男性。血吸虫病常有严格的地区性与疫水接触史。阿米巴痢疾盛行于热带与亚热带。起病急、病程短而腹泻次数频繁者，应考虑各种病因引起的急性腹泻，如轮状病毒感染、沙门菌感染、细菌性痢疾、副溶血性弧菌感染、葡萄球菌肠毒素性食物中毒、肠阿米巴病等。由功能性腹泻、血吸虫病、溃疡性结肠炎、克隆病等所引起的腹泻可长达数年至数十年之久。慢性腹泻超过2年者由结肠癌引起的可能性就较小。

腹泻的情况有助于推测病变的部位。病变在直肠或乙状结肠时，病人便意频，有里急后重，每次排便量少，有时甚至只排出一些气体或少量粘液，而无粪质；粪便色较深，稀烂，粘冻样，含或不含肉眼可见的血液，臭气不重，如伴腹痛，多位于下腹或左下腹，便后可缓解。小肠病变的腹泻无里急后重，粪色淡，量多，水样，多泡沫或油腻状，恶臭，无肉眼可见的血和脓，但可含有不消化食物颗粒；腹痛多位于脐周或局限于右下腹。24h 排便次数在10次以上甚至达数十次的急性腹泻，常见于急性感染引起的分泌性腹泻(如霍乱)和渗出性腹泻(如细菌性痢疾)。每日排便几次的慢性腹泻见于慢性细菌性痢疾、慢性阿米巴肠病、血吸虫病、溃疡性结肠炎、结肠癌和直肠癌、结肠激惹综合征等。腹泻与便秘交替发生可见于溃疡性结肠炎，腹泻与进餐有关的见于肠内容物渗透压升

高、粘膜通透性异常和肠运动过速所致的腹泻，禁食后腹泻可止。结肠激惹综合征常在清晨或餐后发生腹泻。晚间腹泻，使患者从睡梦惊醒常表示腹泻由器质性疾病引起。

凡腹泻伴有发热者，应首先考虑引起肠道感染的各种病因，也应除外溃疡性肠炎、克隆病和晚期肠道癌肿。显著消瘦或营养不良者常见于小肠性腹泻，如胰源性腹泻、胃肠道有短路形成或其他吸收缺陷病变等，而少见于结肠性腹泻；但结肠癌患者例外，晚期可出现恶液质。在结肠激惹综合征功能性腹泻常伴有失眠、健忘、注意力不集中等。

体格检查 应作全面的体格检查，包括直肠指检。重度失水者常见于霍乱、沙门菌食物中毒、急性砷中毒等。进行性消瘦者提示胃肠道恶性肿瘤，各种原因引起的脂肪泻、甲状腺功能亢进症、慢性垂体前叶功能减退症、慢性肾上腺皮质功能减退症等。伴手足搐搦者多因低钙血症所致，见于各种原因的脂肪泻、慢性尿毒症、甲状旁腺功能减退症等。伴腹水者见于失代偿期肝硬变、腹腔结核、腹腔转移癌等。伴腹块者见于腹腔恶性肿瘤、腹腔结核、小肠恶性淋巴瘤、克隆病、血吸虫性肉芽肿等。腹泻、腹痛伴皮肤潮红发作常见于类癌综合征。多关节炎常并发 Whipple 病。慢性腹泻伴变态反应现象（多关节痛、虹膜炎、多形性红斑、结节性红斑等），可见于慢性非特异性溃疡性结肠炎、肉芽肿性结肠炎、克隆病、肠结核等。

直肠肛指可发现肛周有无病变，以及直肠有无狭窄、瘤肿或粪石。若触及坚硬而不能移动的结节状肿块，指套染有血迹，常提示为直肠癌。

实验室和器械检查 （1）粪便检查：根据粪便的性状、镜检与培养等化验，对于腹泻的诊断帮助很大。粪便性状可提供诊断线索，如淘米水样见于霍乱、肠毒素性大肠杆菌腹泻；洗肉水或血水样见于副溶血弧菌感染；粘糊绿豆汤样见于沙门菌感染；蛋花汤样见于小儿腹泻；蛋清样见于白色念珠菌肠道感染；泡沫油光样见于脂肪消化吸收不良。粪便含脓血表示结肠有溃疡或糜烂性病变，见于细菌性痢疾、阿米巴痢疾、血吸虫病、结肠癌、溃疡性结肠炎、结肠憩室炎等。暗红色或果酱样粪便常见于阿米巴肠病。结肠激惹综合征伴有分泌功能亢进，常排出大量粘液，共至呈肠管型，内无血液，镜检也无红、白细胞。粪便镜检红、白细胞、吞噬细胞，原虫和溶组织阿米巴滋养体和包囊，血吸虫卵以及粪便细菌和真菌培养等，对诊断感染性腹泻具有重要价值。粪便含未消化肌纤维和脂肪滴，多见于胰腺外分泌功能减退。粪便恶臭见于蛋白质和（或）脂肪消化障碍，酸臭粪便示碳水化合物消化障碍。

（2）如怀疑胃源性腹泻，应进行胃液分析，以了解胃酸分泌情况。

（3）如怀疑胃肠道运动过速引起腹泻时，可作口-肛门通过时间测定，如胭脂红试验，在进早餐或午餐的同时，吞服一枚含0.5g胭脂红染料的胶囊，测定初次和末次红色大便的时间，正常人初次出现时间平均为26h（18～48h）；末次出现时间平均为46h（24～72h）。

（4）怀疑小肠吸收功能不良，可作粪便脂肪滴苏丹Ⅲ染色检查和每日粪便脂肪量测定如右旋木糖耐量试验、脂肪平衡试验、¹³¹I-三油酸酯试验、呼吸试验、核素标记维生素B_{12}吸收试验和各种胰外分泌功能试验。

（5）器械检查：胃肠钡餐检查可发现上消化道和小肠的病变。钡剂灌肠造影有助于回盲部与结肠病变的诊断，目前推荐双重造影检查法。如检查结果不满意，须做纤维结肠镜检查，并可采取活组织或溃疡表面分泌物涂片检查，对慢性结肠炎、慢性痢疾、肉芽性结肠炎、结肠血吸虫肉芽肿、结肠癌等慢性腹泻疾病的诊断有重要意义。近年来应用经口水压式小肠粘膜活检装置，对诊断小肠粘膜病变，如吸收不良综合征、Whipple 病等有重要帮助。

（6）其他检查，如怀疑有甲状腺功能亢进症者，可作甲状腺吸¹³¹I率和T_3、T_4等检查。疑有类癌综合征时作尿中5-羟基吲哚乙酸测定（正常上限为10mg/24h）。在疑有胰性霍乱时，可测定血中肠血管活性肽（VIP）与肠抑胃肽（GIP），两者均可见增高。

里急后重

里急后重（tenesmus）是指便意频繁而无效果的排便动作，常伴有排便不净的感觉与疼痛。膀胱疾病时排尿也常出现里急后重、排尿不净的感觉，称为痛性尿淋沥，以资鉴别。

排便反射从直肠壁神经感受器受刺激，冲动传入大脑皮质，产生便意开始。当直肠壁神经感受器频频受炎症性或机械性刺激，频频发出传入冲动至大脑皮质，则可致便意频繁而产生里急后重。里急后重的病因见表。

严重的里急后重多见于急性细菌性痢疾，因病变主要累及左侧结肠。阿米巴痢疾所致里急后重常较轻。沙门菌、空肠弯曲菌、耶氏菌、侵袭性大肠杆菌、C 型产气荚膜梭状芽胞杆菌等引起的急性肠炎，毒血症症状较重，大便含有粘液和脓血，腹痛较剧，可伴有里急后重。

结肠套叠时，如套叠下端累及盆腔内结肠或直肠，则可引起里急后重，直肠指检与望诊须注意与直肠息肉或直肠脱垂相鉴别。

服用大量钙剂、铋剂、氢氧化铝等药物可引起便秘，如粪块堆积于直肠内引起排便困难亦可引起里急后重感。

脊髓痨直肠危象可有严重的直肠痛，患者诉有"腹泻"伴里急后重，症状发作于清晨，以后逐渐缓解。梅毒病史、A-R瞳孔与膝反射消失有助于诊断。

痉挛性肛部痛是一种原因未明的里急后重。患者常

于卧床后不久出现直肠痉挛性疼痛，在数分钟或半小时内自然缓解。偶尔需应用镇痛药后方可缓解。其原因可能为骶尾肌或肛提肌痉挛所致。

膀胱后壁憩室内巨大结石有时也可引起里急后重，血尿可提示诊断。

根据患者病史、体检，然后进行必要的实验室检查如粪、尿常规，大便培养等，器械检查如乙状结肠直肠镜，X线钡剂灌肠摄片等以确定病因诊断。

里急后重的病因

分类	病名
肠道感染	细菌性痢疾，阿米巴性痢疾，沙门菌、空肠弯曲菌、耶氏菌、侵袭性大肠杆菌等肠炎
结肠疾患	单纯性或溃疡性肠炎、结肠套叠、结肠激惹综合征
直肠疾患	直肠腔内疾患：粪块阻塞、直肠内异物、肠寄生虫病
	直肠壁疾患：直肠癌、直肠脱垂、直肠息肉、直肠腺瘤、痔（主要是有血栓形成时）、肛裂、直肠损伤、直肠炎、肛周脓肿
	神经性：直肠危象、痉挛性肛门痛
盆腔疾患	前列腺肥大、前列腺脓肿、卵巢囊肿、子宫肌瘤、妊娠子宫后屈、盆腔积血、异位妊娠与破裂出血
毒性物质刺激	细菌性食物中毒、急性砷中毒、药物（斑蝥、甘汞等）刺激

大便失禁

肛门括约肌失去其正常功能，直肠内粪便不能受控制而不随意地排出，称为大便失禁（encopresis）。正常人在排便时可由意识控制而暂时停止，乃因腹肌的迅速松弛和肛门外括约肌的迅速收缩，使粪便停留于直肠与乙状结肠内所致。但当中枢神经、骶神经或肛门括约肌任何一个环节受损，阻断由大脑皮质至直肠的神经通路时，则丧失控制排便的功能而引起大便失禁。

大便失禁的病因：⑴中枢神经疾病：突然发生的中枢神经系统功能障碍，可在不同平面上干扰正常排便的全过程，引起不同程度的大便失禁，或伴有尿潴留或尿失禁。脑血管意外所致的大便失禁常在起病时最严重，一般经过数周后逐渐恢复。急性脊髓炎时常先由大、小便潴留发展为失禁。脊髓压迫症（多由肿瘤引起）所致的大便失禁进展较慢。脊髓痨常先由性功能减退、小便潴留与失禁，继而发展为大便失禁。精神失常、意识障碍（如癫痫大发作时）、惊惶失措等情况下也可出现大便失禁，表明大脑皮质功能紊乱时可暂时失去控制排便的功能。⑵骶神经损伤：糖尿病所致内脏神经变性可引起慢性腹泻，患者在睡眠中可发生大便失禁。在痔手术、肛周脓肿切开术等手术时，可切断肛门感觉神经，导致反应失常，当粪便为半固体或液状时，亦可出现大便失禁。⑶肛门括约肌功能失常：在重症急性细菌性痢疾时，可出现暂时性肛门括约肌功能失常而致大便失禁，但通常只见于年老、体弱或幼儿患者。

根据病史及体检等以确定病因诊断。

便秘

便秘（constipation）系指粪便在肠腔内停留过久而致的粪质干燥坚硬，排出困难或不尽，排便节律性消失和排便频率减少（2～3d或数天排便一次）。然而排便习惯的个体差异颇大，正常人每天排便可多自1～2次或更多，少至2～3d一次，但大多数人为每天一次。故便秘的诊断应基于排便习惯改变和排便困难的基础上。

发病机制和病因　正常排便过程大致分为两个阶段：①粪便向前推进以充满直肠：进食后，由胃–结肠反射引起结肠蠕动。从横结肠开始的推进肠道总蠕动每天发生3～4次，使粪便进入直肠。②直肠的排空：直肠被粪便充满后，受膨胀所致的机械刺激引起反射性冲动，经盆腔神经、腰骶髓入大脑皮质而产生便意，并传出冲动至效应器官，引起直肠平滑肌推动性收缩，肛门内、外括约肌松弛，骨盆底肌提升，腹肌和膈肌收缩，致肠内压增加，将粪便排出体外。

任何影响排便过程的因素均可导致便秘。机械性肠梗阻或肠蠕动减弱和紊乱均可影响粪便向直肠推进的过程而致便秘。尤其是左结肠蠕动减弱或有分节性非推进性收缩时，粪便在结肠内停留过久，水分被吸收过度而变为干硬，使排便更为困难。直肠的排空过程一部分是随意的，一部分是不随意的。由于工作繁忙、旅行致生活规律的改变、情绪抑郁、过度疲劳，以及痔枪、肛裂等局部病变，均可使正常便意受到抑制；年老体弱、食物过于精细、神志模糊、脊髓神经病变、结肠张力过低等，或缺乏便意，或无力排便；肛管和直肠的肿瘤，以及粪便、异物堵塞等引起肠管狭窄或梗阻者也可致直肠排空障碍，这些因素均可引起便秘。

便秘按其病程或起病方式可分为急性和慢性便秘两大类。急性便秘由肠梗阻、肠麻痹、急性腹膜炎、脑血管意外、急性心肌梗死、肛周疼痛性疾病等引起。临床症状主要为原发病的表现，便秘仅为其伴随症状之一。慢性便秘的病因比较繁杂，多无其他明显症状，但在思想疑虑严重者，常可诉食欲减退、口苦、腹胀、嗳气、发作性下腹痛和排气等。以上症状的发生可能与肠蠕动功能失调有

关，也可能与精神因素有关。干硬的粪便可呈羊粪状，排便时可出现下腹部痉挛性痛和下坠感等不适；便秘时直肠粘膜多有继发性炎症和粘液分泌增加，或排便时有肛门损伤，粪便外表可有粘液或粘液血迹，甚至可有少量水样粪质绕过直肠腔内粪块自肛门流出，而形成假性腹泻；用力排出坚硬粪块时，也可引起肛门疼痛、肛裂，甚至诱发痔疮和乳头炎。体检时常可在降结肠、乙状结肠部位扪及粪块或痉挛的肠段。

便秘按其病因性质可分为功能性和器质性便秘两大类。

功能性便秘 （1）单纯性便秘：可见于下述情况：1）进食减少或食物过于精细，缺乏纤维素和残渣，对结肠运动的刺激不足。2 生活规律的改变、情绪抑郁、过度紧张、疲劳过度、缺乏体力活动，以及长途旅行排便习惯受到干扰。3 妊娠后期，平滑肌动力减低。4 某些药物，如阿片、吗啡、可待因、抗胆碱能和神经节阻断药、镇静剂、抗抑郁剂以及某些制酸剂（如碳酸钙、氢氧化铝）等。此外，滥用强泻药，使肠道的敏感性减弱，形成对泻药的依赖性。

（2）肠道易激综合征：便秘为其最主要的临床表现之一，多由结肠痉挛伴高位结肠收缩运动减弱所致。

器质性便秘 （1）直肠和肛门病变：直肠炎、痔疮、肛裂、肛周脓肿和溃疡引起肛门疼痛和痉挛，以及直肠肿瘤和瘢痕性狭窄等均可因粪便排出障碍而致便秘。

（2）结肠病变：癌瘤、肠梗阻、肠绞窄、结肠憩室炎、特异性与非特异性炎症、肠粘连、先天性巨结肠症以及硬皮病等，均可影响粪便向直肠推进而致便秘。

（3）肠壁平滑肌、肛提肌、膈肌或（和）腹壁肌无力，以及年老体弱、慢性肺气肿、严重营养不良症、多次妊娠、全身衰竭和肠麻痹等，均可因肠道肌力减退导致排便困难而引起便秘。

（4）内分泌、代谢疾病：甲状旁腺功能亢进症时，肠肌松弛，张力减退；甲状腺功能和垂体前叶功能减退时肠动力减弱；尿崩症失水、糖尿病并发神经病变，以及血卟啉病并发自主神经功能障碍，均可出现便秘。

（5）神经系统疾病：如截瘫、多发性神经根炎等，且累及支配肠道的神经，也可导致顽固性便秘。

诊断步骤 应注意下列几项。

病史 对急性便秘者应详细询问有无发热、腹胀、腹痛、呕吐、肛门停止排气和肛周疼痛病史，以及既往腹部疾病和腹部手术史。对慢性便秘者应注意其日常饮食习惯和排便习惯；有无滥用导泻药、抗胆碱能药物和吗啡类药等；询问有无中枢神经系统疾病、内分泌代谢疾病史等。对女性患者尚须了解其生育史和有无慢性盆腔疾病史。

体格检查 应注意有无腹壁手术瘢痕、腹壁膨隆、胃肠蠕动波和肠型、腹部压痛、反跳痛与肌紧张、腹部包块、振水音和肠鸣音改变等。肛门视诊和直肠指检对诊断颇为重要。

实验室检查 除血常规和粪常规外，疑为伤寒者应作血培养及血清凝集反应。必要时可作尿铅定量测定和尿卟胆原检测。器械检查除胸、腹部X线透视或平片外，可作腹部超声波及CT检查。对高度怀疑或已确诊为腹部肿瘤或绞窄性机械性肠梗阻时，有指征者须作剖腹探查。

腹块

腹腔内脏器或组织，由于病变发生肿大、膨胀、增生、粘连与移位，致形成腹腔内包块而被触及，或经特殊器械检查而发现者，称为腹块（abdominal mass）。

腹块首先须与腹壁肿块相区别，后者如腹壁脂肪瘤、腹壁囊肿、腹壁脓肿等，位置浅表，位于腹肌上，且可移动。在患者由仰卧位转为坐位时，腹壁肿块仍能清楚触及，但腹腔内肿块则往往转为不能触及。超声波检查更有助于腹壁或腹腔内肿块的鉴别。

发病机制和病因 引起腹块的病因主要为炎症、肿瘤、寄生虫等。病变脏器（腹块）的部位大致与其所在位置相符。按腹部九分区法，腹块所在部位与病变的关系见表。

诊断步骤 应注意下列几项。

病史 须了解病人性别、年龄、职业、籍贯与居留地，了解腹块形成的急慢、有无疼痛、存在的时限，以及主要伴随症状如发热、呕吐、腹痛、腹泻或便秘、体重减轻等。了解以往的腹部外伤与手术史、结核病史、寄生虫病（蛔虫病、血吸虫病、包虫病、肺吸虫病）病史等。肿块呈进行性增大，伴有自发性痛者，需多考虑恶性病变；腹块增长慢而无自觉症状者，多属良性。

小儿腹块须多注意肠套叠、蛔虫性肠梗阻、非特异性炎症包块、肾胚胎瘤等。青少年腹块多注意非特异性炎症包块、结核性包块、先天性胆总管囊肿、血吸虫肉芽肿等。中年或中年以上腹块多注意恶性肿瘤。育龄已婚妇女停经后出现的下腹部痛性包块，须注意异位妊娠破裂的可能。

腹块伴寒战、高热、局部疼痛与血象白细胞增加，须注意炎症包块或脓肿形成。腹部外伤后迅速出现的腹部包块，常为内出血和血肿。腹部手术后出现的包块，可能为血肿形成、机械性肠梗阻、局限性腹腔脓肿等。出现于急性胰腺炎后的上腹部包块，常为胰腺假囊肿。有血吸虫疫水接触史者，多注意结肠血吸虫肉芽肿。有病狗密切接触史者，须注意腹部包虫囊肿。左（右）腰部包块在大量排尿后迅速缩小，尿量减少时迅速增大者，提示巨大肾积水。

伴随症状与体征常可提示诊断。伴发热者常为腹腔内炎性包块、脓肿、结核、恶性肿瘤、血肿等。伴自发性疼痛者常为炎性腹块或恶性肿瘤。伴明显消瘦者常为恶性肿瘤或进行性结核病。伴阵发性绞痛、呕吐、腹胀、便秘者常提示为肠套叠、肠扭转、肠蛔虫梗阻、肠肿瘤、腹腔结核等所致的机械性肠梗阻，或囊肿（大网膜囊肿、肠系膜

囊肿、卵巢囊肿、先天性胆总管囊肿等)扭转,或肿瘤、肉芽肿、瘢痕形成、炎症水肿等所致的幽门梗阻。伴黄疸者提示腹块来自肝脏、胆道或胰腺疾病。伴腹水者常见于肝硬化、结核性腹膜炎、腹膜癌、Meigs综合征等。伴血便者须注意消化道恶性肿瘤、肠结核、肠套叠等。腰腹部肿块伴阵发性或持续高血压,尤其是触诊肿块后血压升高者,提示为嗜铬细胞瘤。高血压、血尿与侧腹部腹块先后或同时出现,可见于先天性多囊肾。

体格检查　一般检查应注意有无贫血、黄疸、发热、消瘦、浅表淋巴结肿大等。局部检查注意腹块的部位、大小、外形、硬度、表面情况(平滑、不规则、结节状等)、境界、移动性、呼吸移位性、搏动性、波动感、自发痛与压痛、血管杂音等。

望诊:巨大腹块可呈局限性腹部膨隆,或两侧腹壁不对称。如有门静脉或下腔静脉梗阻,可观察到腹壁静脉怒张。如有幽门梗阻或肠梗阻,可观察到胃、肠蠕动波或胃、肠型。

触诊:腹块常起源于所在部位的器官,但过小时不易触及;腹腔内炎性包块、晚期恶性肿瘤,如范围广泛,体积过大时,常难以确定其起源脏器。如伴有左锁骨上窝淋巴结转移,则多见于胃癌、胰腺癌,有时也可见于结肠癌、直肠癌、卵巢癌、肾癌等。

起源于胃、横结肠、肝、脾、肾的肿块,如未与周围组织粘连,或尚未蔓延至邻近组织时,可随呼吸而上下移动,尤以肝、脾的呼吸移动性较为明显。起源于胰、腹膜后淋巴结、下腹部脏器的肿块及腹主动脉瘤,一般不随呼吸而上下移动。

有明显压痛者提示为炎性包块。腹内恶性肿瘤可有自发性痛,但压痛常不明显,且质较硬,表面不规则或为结节状。肠套叠是幼儿中最多见的急性肠梗阻疾病。幼儿肠套叠所及肿块多位于脐周,较小,移动性较大。回盲部肠套叠包块通常在右下腹,呈香蕉形,质较硬,表面平滑,稍可移动。这种腹块在发作时变硬,而在间歇期质较软,阵痛每发作一次,腹块的范围就增大;在肠绞痛剧烈时可听到增强的肠鸣音。无痛性腹块表面平滑而呈囊样感者,见于胰腺、胆总管、肠系膜、网膜与卵巢的囊肿,或腹部包虫囊肿,或肾与胆囊积水。右上腹梨形肿块常为肿大的胆囊。儿童腹部香肠型肿块,表面凹凸不平,有粗绳团样感,无明显压痛,压迫肿块可引起局部凹陷,有时甚至可见到肿块移动者,提示为蛔虫性肠梗阻。

腰腹部触及表面平滑、质硬而有弹性,下极(或两极)呈半圆形者,提示腹块为肾脏。下腹部肿块上缘边缘清楚,而下缘模糊不清者,应考虑卵巢肿瘤。中线上腹块有搏动性者提示为腹主动脉瘤,或紧贴于腹主动脉上的肿瘤。

腹膜后肿块宜采用双合触诊法检查,即一手在腰部托住肿块。另一手在其上的腹部触诊,肿块可在两手之间滑动而易被触及。

如发现有腹块存在,常规作直肠指检。女性患者有下腹部肿块,应作妇科检查。

叩诊:可确定腹块在腹壁的大小与轮廓。叩诊还可确定有无中等量以上腹水的存在。叩诊可在巨大包虫囊肿上检出包虫囊震颤。其检查方法是以检查者左手中间三指按压囊肿部位,中指压紧,旁边两指轻度加压,然后以右手中指反覆叩打左手中指,每次叩打停止片刻,此时旁边两指即有叩击后震颤的感觉,但无特异性,因在巨大卵巢囊肿时也可出现。

听诊:在腹主动脉瘤上可听诊血管杂音。在巨大肝海绵状血管瘤上可听到静脉营营音。在机械性肠梗阻时肠鸣音亢进,带高亢的金属性音调。幽门梗阻胃潴留时上腹部可检出振水声。

实验室和器械检查　(1)血液检查:血象有助于区别腹块炎症性或非炎症性,良性肿瘤或恶性肿瘤。如血象呈以中性粒细胞占优势的白细胞增多,则提示腹块为炎症性,也可能为增长中的恶性肿瘤。血中嗜酸粒细胞增多提示腹块可能为寄生虫性,或为霍奇金病。巨大腹内肿瘤偶而可出现低血糖状态。血清乳酸脱氢酶活性明显增高,有助于恶性腹块与良性腹块、包括结核性包块)的鉴别。血清癌胚抗原(CEA)异常增高,支持结肠癌、胰腺癌等的诊断。血清甲胎蛋白测定有助于右上腹肿块(原发性肝癌)的诊断。

(2)尿检查:血尿提示腹块来自泌尿系统(先天性多囊肾、肾癌、膀胱癌等),也可见于特发性腹膜后纤维增殖症。尿妊娠诊断试验阳性提示腹块为妊娠子宫、异位妊娠、绒毛膜上皮癌或恶性葡萄胎。

(3)粪检查:潜血反应阳性提示腹块来自胃肠道。蛔虫性肠梗阻时粪便中有大量蛔虫卵。粪便孵化法在结肠血吸虫病时可发现毛蚴。

(4)其他:直肠粘膜活检有助于明确血吸虫病的诊断。浅表淋巴结活检可证实恶性淋巴瘤或转移癌。结核菌素皮内试验强阳性支持腹块为结核性。寄生虫抗原皮内试验阳性反应可作为腹型血吸虫病、结肠血吸虫肉芽肿、腹包虫病、肝包虫病等的辅助诊断依据。

超声波检查能显示腹壁或腹腔内肿块,还能显示腹块的部位、大小与轮廓,并能提示腹块为囊性或实质性。B型超声灰阶扫描适用于肝、脾、胰、肾、卵巢等软组织结构病变的诊断,诊断符合率较A型超声更高。胃肠X线钡餐透视与钡剂灌肠造影能区别肿块与胃肠之关系。并能显示胃肠受压、梗阻、移位、局限性扩张等肿瘤间接征象。肾盂与膀胱造影能显示肿块来自肾实质、肾盂、输尿管或膀胱。腹膜后X线体层摄片、充气造影X线摄片、X线淋巴系统造影能显示腹膜后肿块和肿大淋巴结的存在。腹腔镜检查可直接观察腹腔内肿块的外形,并可在直视下作活组织检查。X线计算机体层摄影(CT)能显示腹内占位性病变、分辨2 cm直径以上的肿块。γ照相机和发射型计算机体层摄影(ECT)能对放射性核素

通过体内各部位的动态变化进行连续摄影，有助于腹块的诊断。

腹块位置与病变的关系

部位	脏器	病名
中腹	胃	幽门梗阻、胃癌、胃肉瘤、胃恶性淋巴瘤、胃扭转、胃放线菌病、胃血吸虫性肉芽肿
	胰、肝	胰腺囊肿、胰腺囊腺瘤、胰腺癌、多种病因所致的肝肿大（见“肝肿大”条）
脐部	小肠	小肠恶性淋巴瘤、小肠平滑肌瘤、小肠癌、小肠粘连、小肠扭转、小肠套叠
	肠系膜与网膜	肠系膜淋巴结结核、肠系膜囊肿、大网膜囊肿、大网膜扭转
右上腹	肝	肝肿大
	胆囊	急性胆囊炎、胆囊积水、淤胆性胆囊肿大、胆囊积血、胆囊扭转、先天性胆总管囊肿、原发性胆囊癌
	结肠	肝曲部结肠癌
右下腹	回盲部	阑尾周围脓肿、回盲部增殖型结核、克隆病、回盲部阿米巴肉芽肿、回盲部血吸虫肉芽肿、回盲部放线菌病、盲肠癌、阑尾粘液囊肿、阑尾类癌
	卵巢、输卵管	右侧卵巢癌、右侧输卵管异位妊娠、慢性附件炎
左上腹	脾	脾肿大（见“脾肿大”条）
	胰	胰腺假囊肿与肿瘤
	结肠	脾曲部结肠癌
左下腹	结肠	慢性结肠炎、乙状结肠癌、乙状结肠血吸虫肉芽肿、结肠激惹综合征
	卵巢、输卵管	左侧卵巢癌、左侧输卵管异位妊娠、慢性附件炎
左、右腰腹	肾、肾上腺及其他	肾下垂、游动肾、先天性多囊肾、巨大肾积水、蹄铁形肾、肾包虫囊肿、肾癌、肾上腺囊肿、嗜铬细胞瘤、肾上腺癌、原发性腹膜后肿瘤、特发性腹膜后纤维增殖症
下腹部	膀胱及子宫	膀胱肿瘤、子宫肿瘤
广泛性或不定位性	腹膜	结核性腹膜炎、腹膜间皮瘤、腹膜癌病、腹部包虫囊肿、腹型肺吸虫病
	肠	增殖型肠结核、肠系膜淋巴结结核、肠恶性淋巴瘤、肠套叠、肠扭转、克隆病、肠癌、蛔虫性肠梗阻

剖腹探查　腹腔内肿瘤、脓肿、脏器或囊肿的缺血性扭转、血肿和囊肿等，有手术指征者应争取及时手术治疗。对原因未明的腹块，剖腹探查既可作活组织病理学检查以明确诊断，又可使病变有及时手术根治的机会。

肝肿大

正常成人肝上界用叩诊法检查一般在右锁骨中线第五肋间水平，而用触诊法检查肝下缘一般不能触及。在前中线上，肝左叶下缘通常位于剑突与脐连线上1/3与中1/3的交界处，但由于被腹直肌掩盖，除腹壁很松弛或变硬外，通常也不易触及。少数正常人，尤其是青年人或儿童，瘦长体型、多妊妇女，深呼吸时可以扪及，多在肋下1—2cm，边缘锐利，质软，无压痛。如有肺气肿、右侧胸腔大量积液和严重胸廓畸形时，肝脏也可下移而被扪及。因此，在体格检查中扪到肝脏下缘者，应结合病史、肝脏下缘的位置、形态、质地、有否压痛及其他检查结果，以确定是否有肝肿大（hepatomegaly）。

发病机制和病因　感染、淤血、淤胆、中毒、免疫损伤、代谢异常、新生物和囊肿等因素均可以引起肝肿大。肝肿大的病因分类见表1。

表1　肝肿大的病因

病因	病名
炎症	感染：病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、细菌性肝脓肿、肝结核、布氏杆菌病、钩端螺旋体病、中毒性肝炎 结缔组织病
寄生虫病	阿米巴肝病、疟疾、黑热病、血吸虫病、华支睾吸虫病、包虫病、肝片吸虫病
肝淤血	右心功能不全、慢性缩窄性心包炎、Budd-Chiari 综合征
胆道阻塞	胆管结石、胆总管狭窄、硬化性胆管炎、急性梗阻性化脓性胆管炎、胰头癌、壶腹癌、胆管癌等
代谢障碍	脂肪肝、肝淀粉样变性、血色病、肝豆状核变性、肝糖原累积病
硬化性变	肝硬变
肿瘤与血液病	原发性肝癌、转移性肝癌、肝囊肿、肝血管瘤、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、白血病

诊断步骤 应注意下列几项。

病史 病毒性肝炎、全身性巨细胞包涵体病多可查明带病毒者接触史,或污染的注射或输血史。钩端螺旋体病、黑热病、血吸虫病、华支睾吸虫病、包虫病等均有明显的地区性,阿米巴肝病国内分布甚广,包括阿米巴肝炎与阿米巴肝脓肿,部分患者有阿米巴痢疾史。细菌性肝脓肿多起源于腹腔化脓性感染或腹腔手术后。布氏杆菌病以病畜(牛、猪、羊为传染源)。华支睾吸虫感染由于进未煮熟的淡水鱼、虾。肝包虫者常有与病狗的密切接触史。肝结核常有肝外结核病灶。淤血肝与心源性肝硬变起源于慢性右心功能不全与慢性缩窄性心包炎。脂肪肝多有慢性乙醇中毒或慢性营养不良病史,慢性肝炎病程中有进行性体重增加也须警惕此病。原发性肝癌多发生于慢性病毒性肝炎、肝炎后肝硬变或乙醇性肝硬变的基础上。

肝区痛见于肝炎、肝脓肿、急性肝淤血、肝癌等疾病。原发性肝癌的自发性痛可相当剧烈。肝肿大伴发热常由肝、胆道感染、血液病、恶性肿瘤、结缔组织病等引起。多发性肝囊肿、肝海绵状血管瘤、孤立性非寄生虫肝囊肿等则常无疼痛与发热。肝脓肿、胆囊炎的疼痛可向右肩放射。

体格检查 注意有无黄疸、皮肤粘膜出血、贫血、蜘蛛痣与肝掌、颈静脉怒张、腹壁静脉曲张、肝肿大、腹水、下肢水肿等。皮肤黝黑可见于肝硬变,而血色病尤为显著。皮肤粘膜出血常由于重症肝脏病、长期阻塞性黄疸、钩端螺旋体病、血液病等引起。体重锐减见于肝癌、胰头癌、胆囊癌与胆管癌等。浅表淋巴结肿大见于传染性单核细胞增多症、钩端螺旋体病、结核病、结节病、弓形虫病、恶性淋巴瘤、白血病、系统性红斑狼疮、恶性组织细胞病等。腹壁静脉曲张、下肢水肿与腹水则为失代偿期肝硬变的表现。

如触及肝脏,须注意其大小、边缘、硬度、触痛、表面情况、搏动性等。肝触痛与肝区叩击痛在急性肝炎、急性肝淤血时常较明显,且为弥漫性。肝脓肿时常有明显的局限性压痛。肝癌常无明显压痛。肝硬变、脂肪肝、肝淀粉样变性、血色病、肝梅毒一般无压痛。慢性肝炎时肝硬度稍增加,压痛较轻,表面平滑,边缘较钝;而肝硬变时硬度明显增加,表面呈结节状,一般无压痛,边缘变钝。脂肪肝时肝硬度稍增;而淀粉样变性时质硬如木。肝海绵状血管瘤时肝区可听到静脉营营之音。如在腹壁静脉曲张之上听到静脉营营之音,常提示为 Cruveilheir-Baumgarten 综合征。

实验室和器械检查 白细胞增多常提示化脓性感染、恶性肿瘤或白血病等。白细胞分类计数淋巴细胞增多,或有异形淋巴细胞增多。须注意病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、弓形虫病等。分类中嗜酸粒细胞增多可见于肝寄生虫病、霍奇金病、慢性粒细胞白血病等。血片或骨髓片中检出疟原虫、黑热病原虫、狼疮细胞、白血病细胞可确定肝肿大的病因诊断。血清嗜异性凝集反应对诊断传染性单核细胞增多症有重要帮助。特异性的血清免疫学检查有助于乙型肝炎、钩端螺旋体病、巨细胞性病毒感染、弓形虫病、包虫病等的诊断。阿米巴肝病患者粪便中可检出溶组织阿米巴原虫。血吸虫卵可在粪便孵化法与直肠粘膜活组织检查中找到。

肝功能试验项目繁多,且肝功能试验正常不能除外肝病的诊断。若选择几种敏感性较高、较有代表性的试验、反覆对比检查,对了解肝病病情,对诊断和预后判断均有重要帮助。常用的肝功能试验及其临床意义见表2。

肝细胞性黄疸时血清铁常明显增高,与阻塞性黄疸的鉴别有帮助,也有助于血色病的诊断。血清铜增高有助于肝豆状核变性的诊断。血清甲胎蛋白 (AFP) 的测定对肝细胞癌具高度特异性。

十二指肠引流检查应用于胆道感染的诊断。胆道感染时引流胆汁中可发现大量脓细胞、溶组织阿米巴滋养体、蓝氏贾第鞭毛虫、华支睾吸虫卵、泥沙样结石等病理成分。胆汁培养可发现胆道感染的致病菌。A、B、C 三部分胆汁均为同一菌种的阳性培养时诊断意义更大。

超声检查:B型超声显象对肝脏、胆囊、胆管疾病的诊断有肯定价值,但仍有少数病例呈假阳性与假阴性。

X 线检查,胃肠钡餐 X 线透视可确定食管与胃底静脉曲张,右膈移位、变形与运动异常,以及病变肝脏邻近器官受压与移位。X 线计算机体层摄影 (CT) 可显示肝内结构的多层横断面图象,对肝肿瘤的分辨力一般约 2 cm。肝囊肿图象呈边缘平滑的圆形或椭圆形的密度均匀减弱区。

放射性核素检查:直径不小于 3 cm而位置表浅的肝内占位性病变可被测出,但深部占位性病变可被正常肝组织所掩盖而影响扫描结果。放射性核素扫描不能鉴别肝内肿物为恶性或良性。γ 照相机和发射型计算机体层摄影 (ECT) 能连续摄影和动态观察在肝、胆管、胆囊和小肠内放射性物质浓度和通过的情况,因而对肝胆系统特别是胆道阻塞性疾病的诊断有重要帮助。

肝穿刺活检,适用于一般方法未能确诊、又无剖腹探查指征的肝肿大,特别是弥漫性病变者。重度黄疸、腹水、有凝血障碍患者应列为禁忌。肝穿刺活检有助于肝炎、肝硬变、脂肪肝、肝结核、肝血吸虫病以及其他肝脏代谢障碍疾病的诊断。肝穿刺排脓为肝脓肿诊断与治疗的重要手段。

腹腔镜检查:腹腔镜检查可直接观察到肝炎各期、肝硬变、肝癌等外观特点,并可在直视下作肝组织活检,较盲目的肝穿刺安全可靠。

肝血管造影:目前临床应用的有脾门静脉造影、肝静脉造影、肝动脉造影、经脐静脉做门静脉造影等方法。脾门静脉造影通常在手术前进行,以了解门静脉系统阻塞情况,并可作门静脉血压测定,提供门体静脉分流术的参考。肝静脉造影可了解肝静脉系统的梗阻情况。肝动

脉造影对肝脏肿瘤手术切除的可能性与切除范围的估计有重要参考价值。经静脉插管可作门静脉造影与门静脉血压测量，并在治疗上可经脐静脉注入化疗药物。

表2 常用肝功能试验的特点

种类	项目	敏感度*	说明
胆红素代谢试验	尿中尿胆原(Wallace 半定量法)	+++	简单实用，但非特异性肝功能试验，对诊断黄疸特异性高
	尿中胆红素定性试验	+++	
	一分钟直接胆红素测定	+++	
	血清总胆红素定量	+++	
蛋白质代谢试验	血清蛋白电泳	++	对肝脏病随访有价值
	血清免疫球蛋白测定	++	对肝硬变不同类型的鉴别诊断有价值
	血清总蛋白、A/G 测定	++	对肝脏病预后估计有价值
酶代谢试验	血清丙氨酸转氨酶(ALT)	+++～++++	急性肝炎时明显升高，有助于早期诊断，亦有助于慢性肝炎的随诊
	血清碱性磷酸酶(ACP)	++	非特异性肝功能试验
	血清γ谷氨酰转肽酶(γ-GT)	++	均为肝内淤滞指示酶，肝外阻塞时较肝内阻塞更高几为明显
	血清5'-核苷酸酶(5'-NT)	++	
色素排泄试验	溴磺酞钠(BSP)滞留试验 靛青绿滞留试验	++++	对检查肝细胞损害特异性高，操作简便，结果快速，尤适用于潜隐性肝脏病的筛选试验，偶尔有过敏反应
糖代谢试验	半乳糖耐量试验(口服法)	++～++	对检查肝细胞损害特异性高，且安全，但不够敏感亦有用静脉注射法
脂肪代谢试验	血清胆固醇与胆固醇酯测定	+	非特异性肝功能试验。血清胆固醇酯减少是肝营养不良的特征
凝血因子试验	血浆凝血酶原时间(Quick 法)	+～++	凝血酶原活动度低于正常的50%，且对维生素K治疗效应不佳，提示预后不良

* 敏感度强弱分别依次为++++、+++、++、+

黄疸

黄疸（jaundice）是由于血中胆红素浓度增高超过34.2 μmol/L（2mg/dl）时，使巩膜、皮肤、粘膜和某些体液染黄现象。

发病机制和病因 黄疸有三类，即溶血性、肝细胞性及阻塞性。

溶血性黄疸 为胆红素生成过多所致，正常人80%～90%的血清非结合胆红素由衰老受损的红细胞在单核吞噬细胞系统破坏后产生，该胆红素继而被肝细胞摄取、结合并排泌，凡能导致红细胞破坏过多的疾病均可发生溶血性贫血，并出现黄疸。先天性者有：血红蛋白病、珠蛋白生成障碍性贫血、镰状细胞贫血、血红蛋白E病、Koehn 血红蛋白病、Zuerich 血红蛋白病；先天性（遗传性）红细胞膜结构和功能异常（遗传性球形红细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、口形红细胞增多症），先天性（遗传性）红细胞酶缺乏症，包括先天性（遗传性）非

球形红细胞性溶血性贫血(I型)、蚕豆病、伯氨喹型药物溶血性贫血。后天性者有免疫性和非免疫性之分,前者包括温暖型抗体自身免疫性溶血性贫血(系统性红斑狼疮、恶性淋巴瘤、卵巢囊肿等所致)、寒冷型抗体自身免疫性溶血性贫血(肺炎支原体肺炎、梅毒等引起)、同种免疫性溶血性贫血(ABO血型不合溶血性输血反应、新生儿Rh溶血病等);后天非免疫性溶血性贫血可由败血症、毒蛇咬伤、疟疾、蕈中毒、大面积烧伤、感染性心内膜炎及阵发性睡眠性血红蛋白尿等引起。

肝细胞性黄疸 为肝细胞的摄取、结合及排泄胆红素的功能发生障碍所致。正常情况下,非结合胆红素被输送到肝毛细血管窦侧Disse空隙的肝细胞膜旁,胆红素被肝细胞主动摄取,并在肝细胞胞质内与载体蛋白(Y及Z蛋白)结合,胆红素进入内浆网后,在葡萄糖醛酸转移酶的作用下,成为双葡萄糖醛酸胆红素,此乃为结合胆红素。肝细胞摄取胆红素能力的障碍可见于Gilbert综合征、肝炎后高胆红素血症、新生儿与早产儿载体蛋白效力降低等。结合功能障碍可见于葡萄糖醛酸转移酶缺乏,如新生儿与早产儿的葡萄糖醛酸转移酶系统未成熟、Crigler-Najjar综合征及Gilbert综合征等。也可见于葡萄糖醛酸转移酶的活性受抑制,如Lucey-Driscoll综合征。以上均导致非结合胆红素增高,而肝细胞排泄功能发生障碍,如Dubin-Johnson综合征及Rotor综合征所致的黄疸则以结合胆红素增高为主,该两综合征亦属肝细胞性黄疸。肝实质性病变如病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、钩端螺旋体病、黄热病、肝硬变、中毒性肝炎、急性乙醇中毒性肝炎、急性妊娠脂肪肝、四环素所致的急性脂肪肝、甲状腺功能亢进症合并黄疸、重症妊娠高血压综合征等引起的黄疸均属于肝细胞性黄疸。

阻塞性黄疸 发生于肝内者有毛细胆管型病毒性肝炎、药物性肝内淤胆综合征、妊娠复发性黄疸、特发性复发性肝内淤滞性黄疸、良性手术后黄疸、原发性胆汁性肝硬变、原发性肝癌、肝内肉芽肿形成、小胆管癌及Zieve综合征等。引起肝外阻塞性黄疸的疾病有胆总管结石、胆道蛔虫、急性梗阻性化脓性胆管炎、硬化性胆管炎、胰头癌、总胆管癌、壶腹癌、先天性胆总管囊肿等。

诊断步骤 应掌握以下几方面。

病史 年龄可供参考,新生儿与婴儿黄疸可能为新生儿生理性黄疸、先天性胆总管闭锁、Crigler-Najjar综合征、Lucey-Driscoll综合征、新生儿Rh溶血病、Rotor综合征、新生儿败血症、巨细胞病毒感染等。婴幼儿合并中枢神经系统征,应考虑核黄疸。儿童期以后则以病毒性肝炎多见。胆石阻塞见于中年人,尤以肥胖的经产妇为多,中老年人的阻塞性黄疸尚应考虑恶性肿瘤所致。

妊娠期黄疸的病因有:①并发病毒性肝炎、胆道感染、胆道结石或急性胰腺炎。②妊娠前原有胆道感染或先天溶血性疾病的再发。③妊娠中毒症。④妊娠期复发性黄疸,发生于妊娠中期,产后消退,下次妊娠可再发。⑤妊娠急性脂肪肝。⑥静脉滴注四环素所致的急性脂肪肝。

手术后的黄疸可见于:①全身麻醉后麻醉剂所致的中毒性肝炎。②胆道手术后的胆总管狭窄及结石残留;肝固有动脉结扎后所致的肝坏死;原有肝胆疾病;先天性溶血性疾病或胆红素代谢缺陷病的诱发;心脏手术后及手术后肝内淤胆(良性手术后黄疸)。

输血后的黄疸可能为甲型肝炎(输血后15~50d),输血后60~120d出现的黄疸可能为乙型或丙型肝炎,还可见于巨细胞病毒感染(尤其是肾移植后);输血后迅速出现寒战、高热及黄疸常为血型不合输血反应或败血症。

应用药物后出现的黄疸可为药物中毒性肝炎(锑剂、四氯乙烯、氟烷所致)或肝内淤胆综合征,可由氯丙嗪、新胂凡钠明、甲睾酮、甲巯咪唑(他巴唑)等引起。

酗酒者的黄疸可能为急性乙醇性肝炎、乙醇性脂肪肝、乙醇性肝硬化、Zieve综合征(乙醇性脂肪肝合并黄疸、溶血性贫血与高脂血症)。

反复发作的黄疸见于复发性胆管炎、妊娠复发性黄疸、特发性复发性肝内淤滞性黄疸、原发性胆汁性肝硬化、壶腹癌等。先天性胆红素代谢缺陷疾病及先天性溶血性贫血也有反复发作者。

某些疾病可伴发黄疸,如败血症、钩端螺旋体病、毒蛇咬伤、毒蕈中毒、黑水热等。

体格检查 皮肤的色泽可供参考,浅柠檬色者多见于溶血性黄疸,金黄色或橘黄色者多见于黄疸型病毒性肝炎;暗黄色或黄绿色见于长期阻塞性黄疸(胆红素在皮肤内氧化为胆绿素之故)。皮肤黝黑见于慢性肝炎与肝硬变。

伴蜘蛛痣、肝掌、男性乳房发育、睾丸萎缩、慢性无痛性双侧腮腺肿大常为慢性肝病的病征。眼睑黄斑与黄疣可见于黄色瘤胆汁性肝硬化。黄疸伴明显消瘦者可见于原发性或继发性肝癌、胰头癌、胆囊癌等。

伴无痛性胆囊肿大可见于胰头癌、壶腹癌、胆总管癌、胆总管结石、急性胆道出血等;伴疼痛性胆囊肿大者见于急性胆囊胆管炎;胆囊肿大且质硬、表面不平滑者可见于原发性胆囊癌。

伴脾肿大者见于肝炎、传染性单核细胞增多症(黄疸型)、巨细胞病毒感染、败血症、感染性心内膜炎、肝硬变、疟疾、钩端螺旋体病、慢性溶血性贫血等。

血液系统检查:血中网织红细胞增多与骨髓象红系统细胞增生明显活跃者提示溶血性黄疸。红细胞脆性增高见于遗传性球形红细胞增多症,降低则为珠蛋白生成障碍性贫血。白细胞分类计数中淋巴细胞增多或兼有异型淋巴细胞增多则符合病毒性感染。血浆凝血酶原时间于溶血性黄疸病人中均属正常,而肝细胞性及阻塞性黄

疸病则均见延长，但后者于注射维生素K_1后则可恢复正常，而前者无变化。

实验室和器械检查　见表。

高铁血红蛋白还原试验、红细胞葡萄糖 6 磷酸脱氢酶（G6PD）测定有助于诊断蚕豆病及伯氨喹型药物性黄疸。血红蛋白电泳有助于血红蛋白病的诊断。血红蛋白尿阳性提示血管内溶血。

免疫学检查：原发性胆汁性肝硬变时免疫球蛋白 M（IgM）及血清抗线粒体抗体滴度常明显增加。慢性活动性肝炎与肝炎后肝硬化时 IgG 常明显增加。

超声诊断：超声切面扫描对了解肝内或肝外胆管扩张、胆囊扩大、胆囊厚度及胆道结石等的准确性均甚高。

X 线诊断：腹部平片可显示不透 X 线的胆道与胰腺管结石阴影；胆囊造影则可显示胆囊大小、形态与位置、透 X 线结石阴影、胆管狭窄或扩张胆红素 >51.3 μmol/L（3mg%）时不宜造影。上消化道钡餐透视可发现十二指肠曲增宽的胰头癌间接征象。

X 线加经皮穿刺造影（PTC）：在超声显象指示下操作，可准确定位，成功率达90%，可区别肝内及肝外肝汁淤积。X 线配合内镜逆行胆囊胰腺造影造影成功率80%以上，该方法也有利于鉴别肝内与肝外阻塞性黄疸，内镜也可直视壶腹癌、壶腹部结石或蛔虫梗阻。

X 线计算机体层摄影（CT）能确定阻塞部位与原因（肿瘤或结石），有助于鉴别肝内、肝外阻塞性黄疸。

γ照相与发射型计算机体层摄影（ECT）能对放射性核素通过体内时的动态变化作连续摄影，静脉注入 ^{99m}Tc 可动态观察肝、胆囊、胆管、小肠的放射性浓集及通过情况，有助于诊断胆道阻塞性疾病。

各类黄疸的实验室检查鉴别

检查方法	溶血性黄疸	肝细胞性黄疸	阻塞性黄疸
1分钟胆红素	不增加	增加	明显增加
1分钟胆红素/总胆红素	<20%	>35%	>35%
血清转氨酶活性	溶血危象时明显增高，慢性溶血时轻度增高	明显增高（急性病毒性肝炎丙氨酸转氨酶常>500U）	正常至轻度增高，阻塞时间长者中度增高，癌性梗阻可达500U左右
血清总胆固醇	正常	正常低值或减少	明显增加
胆固醇酯	正常	减低	正常或略低
血清碱性磷酸酶活性	正常	增高（常<12 Bodansky U）	明显增高（>12Bodansky U）
血清铁	增加	增加[常>35.8 μmol/L（200 μg/dl）]	正常或稍增
血清铁/铜	>1	>1	<1
血浆凝血酶原时间（Quick 法）	无改变	延长，注射维生素K_1后无明显改善	延长，注射维生素K_1后常有明显改善
尿胆红素	阴性	阳性	强阳性
尿中尿胆原	明显增加	增加	减少，完全阻塞时消失
粪中粪胆原	明显增加	正常或略减	减少，完全阻塞时消失

腹水

积聚于腹腔内的游离液体称为腹水（ascites）。按腹水的性质可区分为漏出液、渗出液。其外观可为浆液性、脓性、血性、乳糜性等。腹水达500ml 时可用叩诊法证实，少量腹水可用超声检测确定。

发病机制和病因　液体从血管中渗漏入腹腔内，可由于全身及（或）局部因素所致：

全身性因素　见于：①低蛋白血症　血浆白蛋白低于25g/L 时则可产生腹水。见于重症肝功能不全、营养缺乏症、蛋白丢失性胃肠病、肾病综合征等。②钠水潴留：常见于心、肾功能不全、肝硬变伴继发性醛固酮增多症等。③内分泌失常：如肝硬变时抗利尿激素与醛固酮的灭活功能减低，致引起钠水潴留。

局部因素　见于：①门脉高压症：是肝硬变腹水形成的一个重要原因。②静脉阻塞：如肝静脉血栓形成，下腔静脉受肿瘤压迫、胰腺病变压迫脾门静脉等。③肝淋巴漏出增加：参与肝硬变、重症肝炎的腹水形成。④腹膜炎症：如结核性腹膜炎、系统性红斑狼疮等引起的腹水。⑤腹膜肿瘤：如腹膜癌病、腹膜间皮瘤，腹水多为血性渗出液。⑥胸导管或乳糜池阻塞：腹水为乳糜性，病因多为丝虫病，其次为肿瘤。⑦胰腺囊肿、假囊肿或胰管发生破口，含胰酶的液体漏入腹腔刺激腹

膜,引起大量渗出性腹水。

引起腹水的原因见下表:

腹水的原因

性质	疾病
漏出性	门静脉高压症:肝硬变、门静脉血栓形成、肝内浸润性变(肿瘤、淋巴瘤、肉芽肿等) 低蛋白血症:肾病综合征、蛋白丢失性胃肠病、重度营养不良等 体循环静脉淤血:右心功能不全、右房室瓣关闭不全、慢性缩窄性心包炎、痨型克山病、成人纤维增生性心内膜炎伴嗜酸粒细胞增多症 肝静脉或下腔静脉阻塞:Budd-chiari 综合征、下腔静脉阻塞综合征 Meig 综合征
渗出性	腹膜炎:结核性、化脓性、阿米巴性、肺吸虫性、胆固醇性、嗜酸粒细胞性、红斑狼疮性、急性胰腺炎性 恶性肿瘤:腹膜转移癌、腹膜间皮瘤、恶性淋巴瘤、白血病 胰腺疾病:胰腺炎、胰腺囊肿、假囊肿、胰管结石、胰腺癌
乳糜性	胸导管或乳糜池肿瘤压迫、丝虫病、纵隔肿瘤、结核病

诊断步骤 青少年腹水多考虑结核性腹膜炎、肾病综合征等。癌性腹水多见于中年以上,原发癌常起源于消化系统或女性盆腔器官。有明显心、肾病史者腹水常为心源性或肾源性。有肝炎、黄疸、血吸虫病或酗酒史者常提示腹水由于肝硬变引起。急性腹膜炎所致腹腔积液为小量,起病急,腹痛剧烈。

伴随症状有助于提示腹水的病因诊断。伴急性发热与腹痛见于急性腹膜炎、急性胰腺炎、脓肿向腹腔内穿破等。伴腹块者常见于结核性腹膜炎与恶性肿瘤。伴高度消瘦者常为恶性肿瘤、重度营养缺乏症。伴肝肿大者见于某些类型肝硬变、肝癌、肝淤血等,伴呼吸困难,颈静脉怒张者见于充血性心力衰竭、慢性缩窄性心包炎。伴全身性水肿的腹水常为心源性、肾源性或营养不良性。

注意有无黄疸、贫血、水肿、消瘦、浅表淋巴结肿大、颈静脉怒张、心脏体征、腹壁静脉曲张、肝脾肿大、腹部包块、蜘蛛痣与肝掌等。女性患者有胸水与腹水伴盆腔肿块者,提示可能为 Meig 综合征。成人小量腹水(约 500ml)须在膝肘位叩诊方能证明,腹水量>1 000ml 时可出现移动性浊音。腹围的定期测量有助于腹水消长的判断。

如疑为盆腔肿瘤,应做直肠指检,对女性患者需作妇科检查。

腹水常规检查可判别其为漏出性、渗出性或乳糜性。渗出液呈 Rivalta 反应阳性、比重>1 018、蛋白定量>25g/L、细胞数<300×10⁶/L、乳酸脱氢酶活性<200U。乳糜尿与乳糜腹水并存时,病因多为丝虫病。腹水红细胞>1 000×10⁶/L 时提示病因为结核、恶性肿瘤或外伤等。急性胰腺炎并发腹水时,腹水及血清淀粉酶活性明显增高。胆固醇性腹膜炎时腹水有大量胆固醇结晶。嗜酸粒细胞性腹膜炎时腹水内有大量嗜酸粒细胞。如疑为细菌性感染,应作腹水细菌培养。豚鼠腹腔内接种较易检出结核菌。血清与腹水乳酸脱氢酶活性增高常提示为恶性肿瘤。对血性腹水如疑为癌性腹水时,须反复作腹水癌细胞检查。染色体检查癌细胞的阳性率较高,其优点为假阳性少。腹水透明质酸含量>0.25g/L,则强烈提示间皮瘤的诊断。结核菌素皮内试验阳性反应支持腹水为结核性,但阴性不能除外。

超声波检查可显示肝脾肿大,腹腔或盆腔内肿块,或腹腔积液。超声波检查可测出小量腹水(>200ml)和提示诊断性穿刺的定位。胸部 X 线平片可显示肺结核、心脏病与纵隔肿瘤的征象。X 线钡餐透视检查可证明食管与胃底静脉曲张的存在,以及胃肠内、外占位性病变的直接与间接征象。放射性核素扫描、B 型超声显象、CT 均有助于腹内占位性变的诊断,内镜逆行胰胆管造影、选择性血管造影及 B 型超声显象扫描可显示胰管病变。

尿频

正常成人日间平均排尿4~6次,夜间就寝后0~2次。如在单位时间内排尿次数明显超过正常范围(并不是指尿量),称为尿频(frequency of micturition)。生理性尿频为饮水过多、精神紧张或气温降低所致;病理性尿频则因泌尿生殖系统病变或其他病因所致,常伴有尿急或尿痛。

发病机制和病因 病理性尿频的病因很多(见下表)。但主要是膀胱及尿道疾病。其发病原理如下:①膀胱容量减少:由于膀胱有占位性病变如肿瘤、结石,或膀胱外肿块压迫,使有效容量减少,每次排尿量变少,每日排尿次数增多。②膀胱受激惹:如膀胱、尿道的炎症、结石、肿瘤、异物等刺激膀胱,兴奋尿意中枢而出现反射性尿频,临床上最常见。③膀胱神经调节功能失常:如精神紧张、癔症及与排尿有关的神经病变均可使排尿反射神经功能紊乱,产生尿频。

诊断步骤 根据主诉及临床观察即可确定为尿频。但需与多尿相鉴别。尿频是排尿次数增多而尿量不增加,

多尿则排尿次数及尿量均增多，往往24h尿量超过2000ml，一般没有尿急、尿痛等症状。如糖尿病、尿崩症等(见"多尿"条)。尿频确定后应找寻原发病。

尿频的病因

分类	病名
泌尿系统	
肾脏	肾盂肾炎、肾盂积水、肾积脓、肾结核等炎症
膀胱及尿道	感染性：膀胱炎、尿道炎、前列腺炎、尿道旁腺炎、尿道憩室炎、龟头炎、包皮炎等
	非感染性：间质性膀胱炎、放射性膀胱炎、化学性膀胱炎(如环磷酰胺)等
	结石：膀胱结石、尿道结石、输尿管下段结石等
	肿瘤：膀胱肿瘤、尿道肿瘤、前列腺肿瘤等
	异物：膀胱或尿道内异物
	其他：膀胱瘘、膀胱瘢痕收缩、尿道狭窄、肉阜、尿道口过小、尿道缘异常、包茎、尿成分异常(浓缩高酸性尿、磷酸盐尿等)
膀胱、尿道邻近器官	子宫、卵巢、输卵管、结肠、直肠或阑尾的炎症、脓肿、肿瘤等
精神神经系统	癔症、精神紧张及神经性膀胱等

病史 应注意发病年龄、性别、尿频严重程度，呈持续性或间歇性，有无伴其他排尿功能异常(如尿急、尿痛、尿流异常、尿潴留等)，尿色异常(如血尿、脓尿、乳糜尿等)，肾区痛或肾绞痛，膀胱区或尿道疼痛，盆腔器官(如子宫、卵巢、输卵管、结肠、直肠、阑尾等)疾病的表现以及全身感染中毒症状等。有无泌尿道感染既往史、冶游史、结核病史、尿路结石史、接受放射线史、应用化学药物(如环磷酰胺)史，中枢神经系统及盆腔神经损伤史，以及尿频与妊娠、精神因素的关系等。

体格检查 除全身体检外，特别要注意泌尿系统检查，包括肾脏大小、硬度、压痛与叩痛、有无尿潴留等，尿道有无结石、肿瘤、压痛、尿道口有无异常、有无脓血性分泌物流出、尿道旁腺炎以及包茎等，此外还需作全面神经系统(包括阴部神经)检查。

实验室和器械检查 包括尿常规，注意红、白细胞、管型、蛋白及乳糜反应，尿细菌学(包括淋球菌、结核菌)、寄生虫(血丝虫、蛲虫、滴虫、血吸虫、包虫、阿米巴等)及尿细胞检查等。

结合病史、体格检查及实验室检查，进行综合分析。如尿频伴有明显的膀胱刺激症状、脓尿或血尿、菌尿者，可考虑为泌尿道感染；男性还应注意前列腺炎和性传播性疾病。泌尿系统结核早期尿频较轻，晚期侵犯膀胱，使膀胱壁硬化，形成挛缩膀胱，引起严重的尿频、尿急、尿痛，男性患者如有附睾结核则更支持诊断。尿结核杆菌阳性可确诊。如有长期持续性尿频，伴有尿急、尿痛，甚至出现尿淋漓不尽，膀胱膨胀时剧痛，而尿常规检查始终正常，尿细菌学检查亦阴性，应考虑慢性间质性膀胱炎的可能，如膀胱镜检查发现膀胱顶部有特征性成表出血性粘膜溃疡(Hunner 溃疡)可助诊断。如病史中有盆腔部接受放射治疗的患者(如子宫颈癌、膀胱肿瘤等)则应考虑放射性膀胱炎；如尿频发生于应用化学药品(如环磷酰胺)之后，则应注意化学性膀胱炎的可能，停药后可自愈。尿频伴有肉眼血尿者，应考虑结石、结核、肿瘤等。肾输尿管结石常伴有一侧发作性绞痛，膀胱或尿道结石有排尿时剧烈的膀胱区或尿道痉挛性痛，可有尿流中断或尿潴留。膀胱肿瘤所致的尿频多呈持续性，且进行性加剧，伴有明显的尿急、尿痛。如为老年男性患者，还应考虑前列腺肥大和癌肿。妊娠早期或分娩前，子宫压迫膀胱可引起尿频，但尿常规检查正常，也无菌尿。此外有些女性患者，可因膀胱尿道粘膜的非特异性炎症或易呈兴奋状态而出现尿频(常伴有尿痛)，尿培养无细菌生长，称为尿道综合征。如尿频与盆腔器官疾病(炎症、脓肿、肿瘤等)有密切相关者，应考虑盆腔器官疾病波及膀胱或尿道所致。如尿频与中枢神经系统疾病或盆腔神经受损伤有关，则需注意神经性膀胱。此外，部分患者的尿频可能与精神因素有关，精神越紧张，尿频越明显，但不伴有其他尿路刺激症状，尿液检查亦均为阴性，应注意鉴别。

作出初步诊断后，应根据拟诊选择下列检查，以助确诊：①肛门直肠指检：可了解直肠、前列腺及其他盆腔器官病变。②妇科检查：可了解妇科病变及盆腔器官情况。③前列腺按摩液检查可以排除前列腺炎。④X线腹部平片：可发现泌尿道结石、金属异物。⑤膀胱、尿道镜检查：对膀胱或尿道炎症(急性炎症期视为禁忌)、憩室、结石、结核、肿瘤、异物、前列腺肥大等有诊断意义。⑥膀胱造影：对膀胱畸形、结石、憩室、肿瘤、前列腺肥大等诊断有意义。⑦肾盂造影：对伴发慢性肾盂肾炎、肾结核、肾积水、肾结石、肾肿瘤等的诊断有意义。⑧CT 摄片：主要诊断和鉴别膀胱内或盆腔内肿块有意义。⑨B 超，可以探测膀胱内有无残余尿，对鉴别膀胱内或盆腔内肿块和前列腺肥大等有意义。彩色 B 超可以观察块肿的血管供应情况，更能明确诊断。

尿急

尿急(urgency of micturition)是指一有尿意即迫不及待立即要排尿的症状。尿急常伴有尿频。尿急伴有尿痛者多由于膀胱三角区、后尿道、前列腺等部位的急性炎

症，或膀胱容量显著缩小所致；但有时亦可由于尿液成分明显改变，如因浓缩而酸性过高的尿，或因脓尿、结石或异物等刺激膀胱所致。若仅有尿急没有尿痛，经尿液检查阴性者常与精神因素有关。

尿痛

尿痛（painful micturition）指排尿时尿道、阴茎、会阴部或下腹部发生疼痛。痛的性质有刺痛、钝痛、隐痛、烧灼痛和痉挛痛等。尿道膀胱急性炎症时往往在排尿中尿道有烧灼痛或刺痛，伴有尿道流脓或尿内有红、白细胞和脓细胞。膀胱三角区或后尿道有炎症时有尿末收缩痛，或有下腹部钝痛和隐痛，同时伴有尿急尿频。前列腺炎则出现尿道或会阴部灼痛、隐痛，前列腺按摩液镜检有大量白细胞或脓细胞，卵磷脂小体减少。膀胱尿道结石症则尿道有刺痛，膀胱区后尿道或会阴有钝痛、刺激痛或收缩痛，同时伴有排尿困难和梗阻症状，尿镜检有大量红细胞。尿液酸性浓度过高，排尿时尿道阴茎部有隐痛、刺痛或烧灼痛。此外尚有某些病例患有顽固性原因不明的尿道会阴部疼痛伴有排尿和尿末收缩痛，而尿检均为阴性，则应考虑为尿道综合征。

排尿异常

排尿时若尿迟迟不能排出（超过10s），或者射尿无力、尿流细小、尿线不均呈分叉状，甚至间隙中断或排尿后继续滴尿，称为排尿异常（paruria）。

排尿异常可见于包茎和包皮炎症、尿道外口病变（如尿道肉阜、狭窄、下裂、异位等）、尿道狭窄（如外伤、炎症和肿瘤）、尿道憩室、前列腺肥大和膀胱病变（膀胱结石、肿瘤等），此外尿流异常亦可发生于神经源性膀胱。

诊断步骤　主要根据病者主诉，观察排尿过程。要注意有无包茎，尿道开口有无狭窄及其他异常，有无肿物（如尿道肉阜等），有无分泌物流出，沿尿道有无压痛、异物感、硬结等。若按压尿道有多量分泌物自尿道流出，则多为尿道炎、尿道旁腺炎、积脓或尿道憩室。疑有前列腺病变时，需作直肠指检，确定前列腺大小和前列腺按摩液检查来帮助诊断。导尿管检查、尿道镜检查和尿道造影术，对触定尿道病变的位置、性质有帮助。膀胱病变可通过膀胱镜和膀胱造影作出诊断。神经源性膀胱出现的尿流异常，应进行膀胱测压和尿流动力学测定，并结合神经系统病变的表现，加以明确诊断。

尿潴留

尿液排不出，致潴留于膀胱内，称为尿潴留（retention of urine）。尿完全排不出去者，称完全性尿潴留；若排尿后仍有部分尿液潴留在膀胱内，称部分性尿潴留；突然发生的称为急性尿潴留；先有排尿困难，由部分尿潴留逐渐发展成为完全性尿潴留者，称为慢性尿潴留。

发病机制和病因　（1）尿道狭窄、阻塞、尿道炎症、外伤、尿道结石、肿瘤或异物，可引起尿道狭窄以至阻塞，前列腺肥大、炎症、肿瘤以及包茎炎等，均可使排尿障碍，造成尿潴留。

（2）膀胱疾患　膀胱结石、炎症、瘢痕、肿瘤等可使尿道开口变窄或阻塞，造成排尿障碍而引起尿潴留。胆碱受体阻断药物如氯丙嗪、阿托品等也可引起尿潴留。

（3）神经源性膀胱：是引起尿潴留的常见原因。神经病变发生的部位有：1）上运动神经元损伤：病变发生在脊髓骶2～4段的排尿中枢之上，使排尿中枢失去大脑的支配，致患者不能自主排尿，只有当膀胱内尿量增至400～500ml以上，内压较高时，才通过膀胱反射弧的感觉支反射性刺激排尿中枢，向运动支发出冲动，使膀胱逼尿肌收缩而排尿（称反射性膀胱）。这种排尿因缺乏其他肌群的协作，故不能将膀胱完全排空，故有部分性尿潴留。若上运动神经元的损害较轻，大脑与排尿中枢的联系没有完全隔断，则来自大脑的冲动可不断下传，使排尿中枢兴奋，膀胱逼尿肌张力升高，这时即使膀胱内尿量不多，亦会引起反射性排尿，但每次排尿亦不能将膀胱完全排空，结果是频频排尿而又有尿潴留，称为尿急性尿潴留。2）下运动神经元损伤：病变发生在脊髓骶2～4段或以下，若病变破坏了排尿中枢，使膀胱失去排尿中枢的支配，则患者无膀胱胀满感，亦无排尿要求。当膀胱内尿量增多，内压升至超过尿道开口阻力时，尿即从膀胱溢出（称自律性膀胱），但多数也不能完全排空，因而产生尿潴留。若损害只累及排尿反射弧的运动神经支，则患者有膀胱胀满感和尿意，但因逼尿肌不能收缩，故不能排尿（称瘫痪性膀胱）。若损害只累及排尿反射弧的感觉神经支，则患者无膀胱胀满感，亦无排尿要求（称麻痹性膀胱）。后两者所引起的尿潴留，临床上少见。

诊断步骤　通过询问病史，结合症状和体征，特别是发现膀胱胀满而不能排尿时，诊断即可确立。疑有部分性尿潴留者，要作排尿后膀胱区超声检查或导尿检查，若排尿后膀胱中仍残留较多尿液（>10ml），可认为有部分性尿潴留。

尿潴留的诊断确立后，应进一步找出病因。尿道狭窄患者除有膀胱胀满的不适感觉外，常有尿道狭窄处不适甚至痉挛性疼痛，故多能提供尿道病变的部位。沿尿道作细致触诊，往往可摸到狭窄部位的结石、瘢痕、肿物或异物。必要时可作尿道造影来帮助确诊。前列腺病变通过直肠指检可以证实，作尿道插管等术可证实狭窄的存在与部位。膀胱疾患所引起的尿潴留，则多伴膀胱区不适和尿急、尿频症状，尿检查有较多红、白细胞和上皮细胞。膀胱结石可堵塞尿道口，有时可使尿流突然中断，须作跳跃运动或变换体位，始能恢复排尿。X线摄片、膀胱镜检查和膀胱造影可助确诊。由于运动神经元损伤所

致的尿潴留,因兼有明确的大脑或胸髓以上的脊髓损伤或病变表现,故容易确诊。由下运动神经元损伤所引起的尿潴留,除具有自律性膀胱等的特征性表现外,若检查中发现有骶2～4段神经损伤症状如马鞍形(会阴部和大腿内侧皮肤)麻痹,则诊断即可确立。损害仅累及排尿反射弧的运动或感觉神经支者,膀胱异常胀满,潴留尿液可达1 000ml,作膀胱测压检查时,膀胱内压不随注入液量增多而升高,压力始终保持在20ml水柱以下,可助确诊。

各种原因引起的尿潴留,不仅为继发尿路感染提供了机会,而且压力可上传,引起肾盂积液,肾实质受压和缺血,甚至坏死,导致梗阻性肾病和肾功能不全。有不少前列腺肥大的男性患者和尿道颈狭窄的女性患者,虽无自觉的排尿障碍,但却常有部分性尿潴留。由于每次排尿后均留有残尿在膀胱中,细菌易在其中繁殖,因而极易并发尿路感染,且感染后又不易治愈,而容易复发。对这些患者的部分性尿潴留,必须及早发现,采取有效措施消除残尿,才能使尿路感染得到有效地控制。

尿失禁

膀胱不能保持正常的节制功能,尿液不自主地流出,称为尿失禁(incontinence of urine)。

发病机制和病因 可分下列几个临床类型。

真性尿失禁 由于膀胱逼尿肌持续性张力增高及(或)尿道括约肌过度松弛,以致尿液不能控制,从膀胱流出。病因:①膀胱及尿道病变:膀胱及尿道炎症、膀胱结石、膀胱肿瘤等刺激膀胱,使膀胱逼尿肌持续性张力增高,膀胱内压力上升,引起明显的膀胱激惹症状,使尿液不能控制,乃从膀胱流出,严重者尿液淋漓,故又称为"尿急性"尿失禁。膀胱结核或慢性间质性膀胱炎,由于产生炎症性"挛缩性小膀胱",膀胱容量减少,加上炎症刺激,引起严重的尿急以至尿失禁。②上尿路阻塞性病变:输尿管结石、肾迷走血管压迫输尿管等所致的上尿路阻塞有时也可产生"尿急性"尿失禁。其发病机制可能与输尿管及膀胱的解剖结构特点有关。双侧输尿管的纵肌纤维向下延伸至膀胱,在膀胱三角区处互相交叉形成Bell肌。当输尿管受刺激而蠕动增加时,就不断激动膀胱三角区而致膀胱肌张力增高,引起"尿急性"尿失禁。③神经源性膀胱功能障碍:见"尿潴留"条。④尿道括约肌松弛:在分娩、会阴部外伤或手术、骨盆骨折、前列腺切除或膀胱颈术后等可致尿道括约肌损伤而引起尿失禁。此外,支配尿道括约肌的下运动神经元的损伤也可使其松弛而出现尿失禁。

假性尿失禁 由于下尿路梗阻或膀胱逼尿肌无力、麻痹,引起尿潴留,导致膀胱过度膨胀,膀胱内压逐渐增高,尿液可随时被迫溢出所致,故又称为"溢出性"尿失禁。病因:①尿道狭窄、前列腺肥大或肿瘤等所致的下尿路梗阻。②神经源性膀胱功能障碍。主要是由于调节膀胱的下运动神经元损害所致。可见于骶反射弧病变,如先天性畸形(如隐性脊柱裂、脊髓脊膜膨出)、损伤性病变(如下胸椎、第一腰椎骨折导致脊髓损害、骶神经损伤、盆神经丛损伤等)。肿瘤与炎症性病变(如圆椎肿瘤、急性脊髓灰质炎、脊髓痨、糖尿病性周围神经病变、马尾肿瘤或炎症等)。亦可见于骶髓以上病变,如急性脊髓横贯性病变导引起神经源性膀胱功能障碍,产生尿潴留。老年人尿失禁:是原因未明的膀胱胀感或膀胱收缩所致的"主动性"尿失禁,可能是脑部抑制功能减弱的结果。

应力性尿失禁 是由于尿道括约肌松弛,在用力咳嗽、大哭、打喷嚏、举重物等时,骤然增加腹内压,造成小量尿液不随意溢出。病因:①妊娠:常发生于妊娠后期,可能是妊娠增大的子宫压迫膀胱,使膀胱后尿道角消失、尿道缩短所致。分娩后尿失禁即消失。②分娩:可能因分娩时尿道肌肉、膀胱颈部和结缔组织损伤所致。也有人认为是由于分娩时使近端尿道下降低于盆膈,增加的腹内压不再作用于近端尿道(正常时是同等作用于膀胱及近端尿道的),故作用于膀胱的压力大,超过后尿道的阻力以致尿失禁。③难产或盆腔手术损伤尿道括约肌。④绝经期妇女,骨盆、阴道和会阴部肌肉及组织松弛、变弱。⑤巨大子宫纤维瘤或卵巢囊肿。可能由于在骤然增加腹内压时,盆腔肿物挤压膀胱,突然增加膀胱内压,超过正常括约肌的阻力,引起尿失禁。肿瘤摘除后尿失禁即消失。

先天性尿失禁 见于各种先天性尿路畸形,如尿道下裂、尿道上裂、脐尿管未闭、膀胱外翻、输尿管异位开口(开口于外括约肌下或阴道)等。

尿瘘所致尿失禁 见于膀胱尿道阴道瘘、膀胱阴道瘘、膀胱子宫颈瘘、膀胱子宫瘘及输尿管阴道瘘等。

诊断步骤 根据病史及体格检查即可确诊,但必须注意以下几点:①确定是否尿失禁:尿失禁应与遗尿鉴别。遗尿症是夜间熟睡后不自觉地排尿于床上,多见于儿童,无任何神经系统及泌尿系统器质性病变,在日间意识清楚的情况下能够控制排尿,可与尿失禁相区别。②确定尿失禁的临床类型及病因,根据病史、体格检查及有关的实验室检查,可明确临床类型和病因。如患者出现真性尿失禁,"尿急性"尿失禁,应考虑为膀胱或尿道感染、结石、结核、肿瘤等所致;如老年男性呈假性尿失禁,有明显尿潴留者,则应考虑前列腺肿瘤或肥大所致;如中年以上经产妇呈应力性尿失禁,应注意可能与妊娠、分娩、产伤、盆腔或会阴部手术有关。体格检查应着重泌尿生殖系统及神经系统,对于先天性尿路畸形、尿瘘、盆腔疾病及神经系统疾病等大致可以明确。经过上述初步筛选诊断后,再进行尿常规、尿细菌学检查、前列腺检查、尿道镜及膀胱镜检查、尿路造影、膀胱测压和冷热感觉测定、应力试验等,可进一步明确诊断。

遗尿

遗尿(enuresis)俗称"尿床"是指夜间酣睡中不自主地排尿于床上。发生于3岁以上的儿童，男女罹患大致均等，患者多无任何泌尿系统或神经系统疾病。

3岁前小儿由于高级神经中枢发育尚未完全，膀胱的排尿功能只由简单的脊髓反射弧控制，高级神经中枢的活动尚不能抑制骶髓排尿中枢，故可发生遗尿。但3岁以上的儿童，高级神经中枢渐趋完善，已可随意控制尿道括约肌，故不应遗尿。如3岁以上的儿童持续尿床，或尿床被控制后又复出现，则为"遗尿症"。但绝大多数单纯性遗尿症的儿童到青春期都可自行停止。

绝大多数认为是由于缺乏排尿训练，未能建立排尿的条件反射所致。正常膀胱排尿功能受大脑皮质控制，当膀胱胀满时，发出冲动，向上传达到大脑皮质产生尿意。此时，大脑皮质发出抑制性冲动，抑制骶髓排尿中枢而抑制排尿。睡眠时，大脑皮质接受尿意冲动的区域仍保持功能，当尿意刺激时，即惊醒而起床排尿。一般3岁以上的儿童开始具有这种功能。如果这种神经调节功能发育不全或失调，就可发生遗尿，遗尿症患儿可因疲劳过度，大脑皮质接受尿意区被抑制；或睡前因某些原因(如听惊险故事)使大脑皮质某区过度兴奋而抑制了尿意区，致不能惊醒自觉排尿，均可导致遗尿。有时，某些器质性疾病如包茎、包皮龟头炎、尿道口狭窄、后尿道瓣膜、外阴炎、阴道炎、肠寄生虫病、便秘或不良习惯(手淫)等因素也可导致遗尿。此外，某些引起尿量增多的疾病(如糖尿病、尿崩症、慢性肾炎、慢性肾盂肾炎等)，某些精神、神经疾病(如癫痫大发作、精神失常、先天性骶椎裂、脊膜脊髓膨出等)也可引起遗尿。遗尿症有时也可见于尿路感染、先天性巨输尿管、肾盂积水、先天性膀胱容量减少及严重膀胱颈梗阻等疾病。遗尿症也可发生于大脑功能衰退的老年人。

绝大多数遗尿症属单纯性，但应排除其他继发性疾病。因此，必须根据详细的病史、体格检查及有关实验室检查，进行全面分析。遗尿症须与尿失禁相鉴别(见"尿失禁"条)。

肾区痛

正常肾脏在触诊和叩诊时无痛感。当肾有病变时，可出现肾区痛(pain in kidney region)，分自觉肾区胀痛、肾区压痛和肾区叩击痛。

(1)肾区胀痛：患者自觉腰部肾区胀痛，可为单侧性或双侧性，胀痛多呈持续性，不因活动和休息而加剧或减轻。肾区胀痛可见于肾脏炎症、肿瘤等致肾体积增大，包膜受到张力牵拉以及明显的肾盂积液时。

(2)肾区压痛：作双合触诊检查时，正常人仅在重压右肾下极时，可有不适或痛感。当肾脏或其周围组织有病变(特别是活动性炎症、快速增大的肿瘤)时，按压肾区可有痛感。如能触到肿大的肾脏并且有明显压痛时，表示有活动性炎症，或较多的肾盂积液或肾肿瘤。肾区压痛点的临床意义：①上输尿管压痛点。用指深压患者腹直肌外缘平脐处，出现明显压痛为阳性，常表示相应侧肾盂或输尿管上段有病变。②脊肋角压痛点。用指重压患者背部脊柱与第12肋构成的夹角部，如有明显压痛，常示该侧肾脏或肾盂有病变。③肋腰压痛点。重压患者背部腰大肌外缘与第12肋交叉处，若有明显压痛，常示该侧肾脏、肾盂或输尿管有病变。

(3)肾区叩痛：正常人肾区无叩痛。检查时用左掌平贴于患者腰部肾区，然后用右拳叩击左掌背，由轻至重，使患者的肾区受到震动，若出现疼痛，称肾区叩痛征阳性，左右两侧肾区叩痛需进行比较，若两侧有明显差异者则具有重要意义，常示该侧肾脏(包括肾周组织)炎症、活动性肾盂肾炎、肾结核、肾盂积液、肾结石或肾肿瘤等。

诊断步骤：肾区痛除根据体检来发现外，尚应结合尿和其他检查来加以确定。肾脏有炎症时尿中红、白细胞增多，并常伴有蛋白尿；肾结石、肾肿瘤时除肾区胀痛外，常以血尿为主要表现；肾盂积液所致的肾区胀痛可作超声检查予以诊断。

肾区痛须与脊椎、腰肌病变所致的腰痛鉴别。除根据病史、体征、实验室检查等可作鉴别外，肾区痛多与运动无关(除非病变已波及腰部肌肉如肾周围炎、肾周脓肿)，也不放射到腿部；而脊椎、腰肌病变所引起者，则可因运动或体位变动而使痛加剧，有时还可放射至下肢。上述情况可助区别，必要时须作腰部X线摄片和相应的检查以确定诊断。

肾绞痛

肾绞痛(renal colic)是一种剧烈的肾区痛，通常是突然发生于肋腹部(或腰背部)的绞痛，呈间歇性或持续性而阵发加剧。绞痛可局限于肋腹部，也可向下腹部传导，甚至向会阴部、大腿内侧放射。发作时间从数分钟到数小时不等。痛剧时患者常坐卧不安、呕吐、大汗淋漓、手脚发冷，甚至血压下降。发作过后多有尿频和血尿。若合并泌尿道感染者尚有寒战、发热和膀胱刺激症状。体检时患侧腹部有轻压痛，但无固定压痛点，亦无腹肌紧张和反跳痛；肠鸣音正常或稍亢进。肾区叩痛可呈轻度阳性。

发病机制和病因　①肾结石在肾盏内、肾盂出口或输尿管中移动，引起肾盏、肾盂、输尿管强烈蠕动、收缩、痉挛，乃产生绞痛。②肾内出血时的血凝块，或者肾结核、肾肿瘤时脱落的坏死组织块，堵塞肾盂、输尿管，引起剧烈蠕动、收缩、痉挛，产生绞痛。③肾下垂或游走肾，因位置变动，致肾蒂血管、输尿管扭曲，导致急性血流障碍或

肾盂积液，引起绞痛。4 肾动、静脉主干或其主要分支发生梗死或血栓形成时，可因肾的急性血液循环障碍而引起与肾绞痛相似的剧痛，但疼痛多呈持续性。

诊断步骤 除根据典型的临床表现外，尚应结合实验室和器械检查来加以确定。肾绞痛时尿中红细胞明显增多，是一个重要的诊断根据。若能在尿中找到结石、血块或坏死组织块，则诊断更为明确。腹部平片检查，对尿路结石的诊断有帮助。超声检查对确定肾盂积液有重要意义。肾动脉梗死多发生于心脏或胸部大血管手术后，而肾静脉血栓形成则多见于肾病综合征时。此外，肾绞痛要与胆绞痛、肠绞痛、急性胰腺炎、胃肠穿孔、急性阑尾炎、卵巢囊肿扭转、腹内嵌顿性疝等鉴别。上述疾病所引起的绞痛因均有各自的症状和体征，结合实验室检查和器械检查，可助鉴别。

肾肿大

当病变致肾脏增大时，称为肾肿大(kidney enlargement)。肾脏是成对的器官，位于腰部后腹壁的脂肪囊中，其长径成人为10.5～13cm，宽5～7cm，厚3～4cm，重125～170g。通常左肾稍大于右肾，男性肾脏略大于女性。正常肾脏一般不能触及。但在瘦长体型的人，体检时用双合触诊法可在深吸气时触及边缘呈半圆形的右肾下极，表面平滑坚实而有弹性，随呼吸移动。当肾肿大时，用双合触诊法，常能粗略地触知肾的外形、表面情况、硬度和有无压痛。下垂和游走的肾脏可因位置下移，甚至降入盆腔，致检查时被认为是肾肿大，有时可误为腹腔内肿物。另一方面下垂和游走的肾脏又可因输尿管扭曲而产生肾盂积液、肾淤血和继发感染，导致肾肿大和胀痛感。

肾肿大的病因：1 单侧肾肿大：可见于肾盂积液、肾肿瘤、肾囊肿、肾包虫病、肾静脉血栓形成，也见于对侧肾不发育或一侧肾患病萎缩后所致的健侧肾代偿性肥大。2 双侧肾肿大：见于先天性多囊肾、双侧肾盂积液、一侧肾肿瘤合并对侧肾代偿性肥大以及高尿酸血症和淀粉样变肾病等。③肾畸形：各种肾畸形如蹄铁肾、肾异位融合等，可致肾肿大。

诊断步骤，发现肾肿大时，应详询病史，检查尿常规和肾功能，并结合全身症状和实验室、器械检查结果来找出引起肾脏肿大的病因。炎症所致的肾肿大常伴有较明显的肾区胀痛、尿路刺激征和尿中白细胞增多；静脉肾盂造影有助于了解肾的位置、形状和排泌功能；尿中脱落细胞检查对诊断肾脏、肾盂肿瘤有帮助；肾区超声检查可确定有无肾盂积液、肾内囊性病变(如先天性多囊肾)；B型超声检查能显示肿大肾脏的形状和位置；放射性核素肾图、肾扫描对诊断肾肿大亦有帮助；必要时可作肾血管造影和X线计算机体层摄影，以确定肾肿大的部位、性质和范围。

少尿与无尿

病人尿量全日(24h)<400ml 或每小时尿量持续<17ml 者，称为少尿(oliguria)，全日尿量<100ml 或在12h 内完全无尿者，称为无尿(anuria)。超过一天的少尿或无尿应积极找出原因，加以处理。

发病机制和病因 尿量与液体的摄入和丢失量(包括腹泻、呕吐、渗出以及从皮肤、呼吸中散失的水分等)有关。正常成人24h 的尿量，平均约1 500ml (500～2 500ml)，尿量的多少取决于肾小球滤过率(即原尿量)，肾小管重吸收量和两者的比率。正常成人24h 的原尿量约180L，当其通过肾小管时，99%或更多一些的水分被重吸收，在原尿量与重吸收量之间，维持着一定的比例关系，称为球管平衡。通过这种调节，使每日排出的尿量，能够保持在500～2 500ml 之间，从而稳定了机体内的体液平衡。影响肾小球滤过率的因素有：肾(特别是肾皮质外层)的血液灌流量；动脉血压和肾内小动脉(特别是入球和出球小动脉)的紧张度；肾小球滤过膜的质(通透性)和量(面积)；血浆胶体渗透压和肾小球囊内压力。当上述因素均处于常态时，肾小球滤过率每分钟约为125ml，并保持相对的稳定状态。若这些因素发生变化，都会影响肾小球滤过率而导致少尿。影响肾小管重吸收的因素有：①肾小管本身的完整性。正常在近曲小管中，原尿中的水分70%随着钠、氯、钾、磷酸根、葡萄糖、氨基酸等被重吸收，10%～20%则在肾小管襻的降支和远曲小管近端被重吸收。剩下的10%～15%是在远曲小管远端和集合管中，按机体对水分的需要，在抗利尿激素和醛固酮的调节下被重吸收。尿液的浓缩和尿量的多少，主要取决于肾小管(特别是远曲小管远端和集合管)功能的完整性。若肾小管对水分的重吸收功能受到损害，浓缩功能减退，则尿量增多。②抗利尿激素和醛固酮的作用。远曲小管远端和集合管的上皮细胞对水分的重吸收是受抗利尿激素和醛固酮调节的，若抗利尿激素和继发性醛固酮分泌增多，则重吸收水分增多，尿量减少；反之，则尿量增多。③肾小管中液体的溶质浓度。当管腔中液体含溶质多时，则渗透压高，可妨碍肾小管上皮细胞对水分的重吸收，致尿量增多。

按病因少尿可分为肾前性、肾性和肾后性三类。

(1)肾前性，1 心功能不全：由于心功能不全，心输出量减少，肾血液灌流量不足，致肾小球滤过率下降。2 休克：由于动脉血压下降，肾入球小动脉收缩，肾小球滤过率下降。③脱水、电解质紊乱：重症脱水和电解质紊乱使有效血循环量减少，肾脏血液灌流量不足，致肾小球滤过率下降；另一方面又导致醛固酮和抗利尿激素分泌增多，使肾小管重吸收水分增多，因而少尿。4 重症肝病(包括肝坏死、肝功能衰竭、肝肾综合征)：由于有效血循环量不足；肝功能衰竭时某些代谢产物的蓄积引起肾小动脉

收缩，导致肾小球滤过率下降而少尿。⑤重度低蛋白血症：有效血循环量不足以及继发性醛固酮增多，导致少尿。

（2）肾性：各种肾脏疾病均可引起少（无）尿，较常见的有：①急性肾小球病变（包括原发性和继发性肾小球疾病、妊娠肾病、溶血性尿毒症综合征、血栓性血小板减少性紫癜等）：引起少尿的原因是肾小球炎症时，滤过膜的质和量受到损害以及肾内小动脉发生收缩、毛细血管腔变窄、阻塞，导致肾小球滤过率下降，另一方面肾小管的重吸收功能相对尚好，对已经减少的肾小球滤液仍然维持较多的重吸收量，产生"球管失衡"，以致少尿。这种少尿的特点是尿少比重高（>1.018，渗透压>600mmol/L）。②慢性肾小球病变（包括各种慢性肾炎）：引起少尿的原因除肾小球滤过膜的质、量和毛细血管损害外，尚有低蛋白血症所致的继发性醛固酮增多，或尚有高血压、贫血等引起的心功能不全等因素参与。③急性肾小管坏死：急性肾小管坏死时，肾皮质外层严重缺血，肾入球小动脉痉挛，肾小球毛细血管内皮肿胀，肾间质水肿，肾小球囊内压升高，导致肾小球滤过率极度下降（常<5 ml/min）。另一方面，肾小管上皮细胞因毒素或缺血而坏死，管壁溃破，致原尿外溢，渗向肾间质；血、肌红蛋白和脱落的上皮细胞浆结而阻塞管腔，使原尿不能外流。在这些因素的共同作用下，乃引起少尿和无尿。这种少尿的特点是尿少而比重低（<1.015，渗透压300～400mmol/L）。④急性肾小管-间质炎症（包括重症急性肾盂肾炎、肾乳头坏死、急性间质性肾炎），急性肾小管-间质炎症可因肾间质水肿、出血、炎症渗出等使肾小球囊内压升高，致滤过率减少，同时肾小管上皮细胞坏死、管腔阻塞等又可妨碍原尿外流，从而引起少尿。⑤恶性肾硬化：恶性肾硬化时肾小叶间动脉和入球小动脉的管壁广泛增厚，局灶坏死，肾小球毛细血管内皮增生肿胀，致肾小球滤过率严重下降，乃产生少（无）尿。

（3）肾后性：导致少尿的肾后性因素有：①肾盂出口和输尿管梗阻：结石、血块、坏死组织、瘢痕收缩、外部压迫以及肾下垂、肾扭转等均可引起肾盂出口或输尿管梗阻，产生少（无）尿。一侧的梗阻可通过反射引起对侧排尿减少以至停止，一般为暂时性，经1～2d可以恢复。若对侧肾脏先天缺如、发育不全或肾功能不全，则可引起持续性少（无）尿。若梗阻时间延长，肾盂积液增多而压迫肾实质，引起缺血、变性、坏死，致肾小球滤过完全停止，这时即使梗阻排除，肾功能也往往不能完全恢复。②特发性腹膜后纤维增生症：本病因腹膜后有广泛性纤维增生，包围输尿管，当瘢痕回缩时，可引起输尿管扭曲、狭窄甚至阻塞，导致双侧肾盂积液，严重时可引起无尿。

少尿与无尿若持续时间长，均可导致尿毒症，应积极找出原因。

诊断步骤 肾前性少尿常有明显的症状和体征，如心力衰竭、休克、重症肝病、重度脱水和电解质紊乱等，重度低蛋白血症则有全身凹陷性水肿和低蛋白血症（血浆白蛋白<30g/L），容易诊断。它与肾性少尿的鉴别除根据病史、症状外，前者尿检查一般较少异常，肾功能也多在正常范围。肾后性少尿如伴有肾绞痛或肾盂积液所致的腰部胀痛甚至可触到肿物，则诊断容易确立。对诊断困难的病例可作泌尿系平片、逆行肾盂造影、放射性核素肾图以及超声检查等以帮助诊断。

发生肾性少尿时要确定原发肾脏疾病的性质，须根据详细的病史、临床症状、体征和血、尿等检查来加以判断。急性肾小球肾炎和急进性肾小球肾炎往往难于鉴别。急进性肾炎时的少尿持续时间长，病情呈进行性，肾功能急剧恶化，经数周至数月，即进入肾功能衰竭期；而急性肾炎的少尿期时间较短，经1～2周后，尿量会逐渐增多，症状也随着减轻，绝大部分病例均可痊愈。至于肾皮质坏死所致的少（无）尿，因多见于妊娠中毒症和产后患者，少尿时间长，肾功能多数急剧恶化，据此可帮助鉴别。肾穿刺活体组织检查对鉴别有意义。溶血性尿毒症综合征的少（无）尿多见于婴幼儿有重症脱水的病人，常兼有进行性贫血和溶血性黄疸表现；血栓性血小板减少性紫癜的少（无）尿，则有血小板减少和紫癜症状；重症肾盂肾炎（肾乳头坏死）的少（无）尿常伴有明显的腰痛、尿频，且尿中白细胞数多，常有白细胞管型，尿细菌检查阳性；恶性肾硬化的少（无）尿多见于患有高血压的中年人，血压上升至26.7/16kPa（200/120 mmHg）以上，常伴有心力衰竭、剧烈头痛、呕吐、视乳头水肿、视网膜出血等全身小动脉受累的表现。根据以上特点，对肾性少尿的原发病一般可以确定。有些平时无肾功能不全表现的代偿性肾病患者，在应激状态下，如外伤、大手术、严重感染、中毒、重度失水和电解质紊乱、药物损害等，可突然发生少（无）尿，常导致急性肾功能衰竭。这种少（无）尿应通过详细询问病史和细致检查发现一些慢性肾脏病的表现，如水肿、高血压、低蛋白血症、尿改变以及无其他原因解释的贫血，并检查其他脏器（心、脑、视网膜等）有无动脉粥样硬化来帮助鉴别。至于因系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、过敏性紫癜、高尿酸血症、肾动脉梗死、糖尿病等所致的肾损害造成的少（无）尿，则有原发病的表现，可助确诊。

肾小管坏死的少（无）尿大部分均有明显的原发病，如外伤、休克、中毒、血管内溶血等，一般不难诊断。但当有上述疾病的患者出现少（无）尿时，要判别是肾前性（功能性），抑或已进入了肾小管坏死期，则比较困难。因两者的治疗和预后完全不同，及时作出诊断十分必要。这时可根据患者的血、尿改变来帮助鉴别。当肾小管已发生坏死时，对原尿中的钠、水重吸收减少，故尿含钠量升高（可达血浆钠浓度的1/3～1/2），溶质减少，水分比例增多，尿比重下降，渗透压减低，尿中尿素和肌酐浓度降低，其鉴别见下表。

功能性少尿与肾小管坏死少尿的鉴别诊断

检查项目	功能性少尿	肾小管坏死少尿
尿比重	>1.018	<1.018，多数<1.015
尿钠（mmol/L）	<30	>30，甚至>60
尿尿素（mmol/L）	>167	<167
尿渗透压/血浆渗透压	>1.8～2.0	<1.5多数仅1.1左右
尿肌酐/血肌酐	>2	<15甚至<10
肾衰指数	<1	>2～3

注：功能性少尿指因肾前性因素如休克、血容量不足等所引起，纠正后可恢复者。肾衰指数按$\frac{尿钠(mmol/L)}{尿肌酐/血肌酐}$公式计算出

根据上表项目判断仍有困难时，临床上常进行治疗性诊断。当休克已纠正，血容量已补足，尿量仍<20ml/h，对无心功能不全的患者可静脉注射20%甘露醇200～250ml（按每千克体重甘露醇1g计），半小时注完，若注射后尿量增多，>40ml/h，并能保持者，为功能性少尿。若注射后尿量不增多，则不宜再注射，以免甘露醇滞留于血循环内，加重心脏负担。这时可改用强力利尿剂[呋塞米（速尿）80～500mg或依他尼酸钠（利尿酸钠）50～100mg]，稀释后静脉注入。注射后若尿量持续增加，>40ml/h，则可诊断为功能性少尿。若尿量不增加，则应诊断为急性肾小管坏死。

多尿

正常人全日（24h）尿量平均为1 500ml左右。若全日尿量持续多于2 500ml，称为多尿（polyuria）。健康人可因大量饮水或进食含水分多的食物，而引起暂时性多尿。持续性多尿属于病态。

发病机制和病因 引起多尿的原因有以下几方面：

（1）溶质性多尿：当血液中有过多的溶质需经肾脏排出时，如糖尿病患者血中葡萄糖含量过高，或者是急性肾小管坏死患者的多尿期和肾功能不全患者的氮质血症期，血中有大量代谢产物潴留，均会引起多尿。注射甘露醇、右旋糖酐、山梨醇等所致的利尿作用，也属溶质性多尿。产生多尿的原因是溶质使原尿的渗透压升高，妨碍了肾小管对水分重吸收。当发生高钾血症、高钙血症和高钠血症时，因钾、钙、钠需较多地从尿中排出，也会引起多尿。常用的利尿剂就是通过增加尿中的排钠量，而取得利尿效果的。溶质性利尿的尿量，一般在3 000～5 000ml左右。

（2）尿崩症多尿：肾脏对维持体内液体平衡，保证内环境稳定，有重要作用，通过肾小球滤过和肾小管重吸收，而实现其调节功能。尿液的浓缩主要是在肾远曲小管远端和集合管中进行（见"少尿与无尿"条）。如发生下丘脑垂体后叶病变，抗利尿激素分泌减少时，则远曲小管远端和集合管的上皮细胞，因缺乏抗利尿激素的推动，致重吸收水分的能力减低，不能按机体的需要，把水分从小管液中吸收回来，因而产生多尿。尿崩症的多尿，尿量每日可达5 000—10 000ml，甚至更多。由于肾脏失去调节体液平衡的功能，故尿崩症患者如不能得到足够水分和电解质的补充，容易引起脱水和电解质紊乱，甚至休克。

（3）肾小管功能不全性多尿：各种原因引起的肾小管功能不全，均可导致多尿。肾远曲小管和集合管的上皮细胞若存在先天性缺陷，对抗利尿激素的反应降低甚至无反应时，下丘脑－垂体后叶虽如常甚至增加了抗利尿激素的分泌，但因肾小管上皮细胞对其失去了反应，故仍不能按机体的需要，将必要的水分从小管液中重吸收，因而造成多尿。肾远曲小管远端和集合管的上皮细胞对抗利尿激素反应降低，亦可继发于慢性肾盂肾炎、失钾性肾炎、高尿钙症、高尿酸血症、凝溶蛋白尿、镇痛药性间质性肾炎等，这种多尿症称肾性尿崩症。肾小管功能不全性多尿尚见于肾小管性酸中毒时。引起多尿的病因是近曲小管重吸收碳酸氢盐的功能缺陷，或者是远曲小管泌氢、产氨、排铵功能有障碍，导致钠、钾、钙及磷酸盐等从尿中排出增多，因而产生多尿。急性肾小管坏死的多尿期和慢性肾功能不全的氮质血症期的多尿，除因溶质增多外，也存在肾小管功能不全的因素。此外，肾小动脉硬化，药物（如抗生素、青霉胺）、重金属（如金、汞、铋）对肾小管的损害，均可导致重吸收水分的功能降低，而引起多尿。

（4）多饮性多尿：多饮引起的多尿有两种：①因患病而产生烦渴，迫使患者多饮水，因而产生多尿。如原发性醛固酮增多症由于肾上腺皮质分泌醛固酮增多，促使肾小管增加钠的重吸收，导致血液渗透压升高，刺激下丘脑的体液调节中枢，产生烦渴，以致多饮多尿。类似的情况亦见于甲状旁腺功能亢进的高钙血症，糖尿病患者的高血糖时。此外，前述的各种溶质性多尿和肾小管功能不全性多尿，也常因水分大量从尿中排出，而产生继发性烦渴、多饮以致尿量更多。②精神因素所致的多饮多尿。患者体内并无引起烦渴的疾病，但受精神因素的支配，自觉烦渴，非多饮水不可，结果亦造成多尿，每日尿量可达3 000—6 000ml，甚至更多，临床表现类似尿崩症。

（5）排水性多尿：当体内有过剩的水分需要排出时，会产生多尿。在水肿的消退期，心力衰竭的恢复期，腹水、胸腔积液以及大面积软组织炎症渗出物的吸收期及急性肾功能衰竭的多尿期，均可有多尿，但这种多尿均为暂时性，一俟体内过多的水分排除后，尿量即恢复正常。

诊断步骤 首先应确定是否多尿。要准确收集患者的全日总尿量，连续3 d，每日总尿量均超过2 500ml者，始可诊断为多尿。若仅排尿次数增多，但全日总尿量不足2 500ml者，不能称为多尿。检查尿量时要停用利尿

药5d以上。

确定多尿的原因对临床诊断有重要意义。精神因素引起的多饮多尿患者，在限制饮水后，虽有烦渴不安等表现，但尿量会逐渐减少，尿比重随即上升(>1.018)，不致出现脱水、血压下降等症状。必要时可作高渗盐水静脉滴注试验，若滴注后尿量明显减少，尿比重上升至1.018以上，即使患者自觉症状(如精神紧张、焦虑、烦渴)无改善，亦可诊断为精神性多饮多尿。若多尿伴葡萄糖尿时，应进一步检查血糖和做糖耐量试验，以确定是否糖尿病性多尿。若多尿伴有蛋白尿，则要检查肾功能，包括血尿素氮、肌酐、血浆二氧化碳结合力和血钾、钠、钙等，以确定是否肾小管功能不全性多尿。原发性醛固酮增多症患者，则伴有高血压、高血容量、低钾血症等表现，螺内酯(安体舒通)试验可使血压下降，尿量亦会明显减少，腹膜后充气造影术和CT检查常能发现增大的肾上腺阴影。因甲状旁腺功能亢进症引起的高血钙性多尿，则血钙增高，从尿中排出的钙亦增多(男性每日>300mg，女性每日>250mg)，X线平片有时可见到肾髓质部有线条状钙化或泌尿系结石阴影，此外X线片上还会有骨质的特征性改变，细致触诊颈部有时能查到增大的甲状旁腺。尿崩症多尿的尿量较多，常达8 000—10 000ml以上，限制饮水后，尿量不减少，尿比重亦不升高，严格限水可使患者脱水，血压下降，甚至休克。注射垂体后叶素(内含抗利尿激素)则可使尿量明显减少，甚至接近正常，烦渴停止，尿比重升高，但对高渗盐水静脉滴注则无反应，或者尿量仅轻度减少(不能减至原来尿量50%以下)，这是因为下丘脑-垂体后叶发生了病变，即使血液渗透压升高，刺激丘脑部的体液调节中枢，亦无抗利尿激素分泌或者仅有少量分泌的缘故。颅骨摄片有时可见到蝶鞍扩大或有钙化现象，视野检查偶可发现有缩窄。肾性尿崩症多尿，若为先天性缺陷，则从婴儿期起即有多尿症状，对垂体后叶素和高渗盐水静脉滴注，均无反应；若为继发性则可有各种原发肾脏损害的病史和症状，用垂体后叶素注射可帮助诊断。若注射后尿量不减少(多为先天性)或仅轻度减少(未减至原来尿量50%以下者多为继发性)。对于体内有过剩水分须排出的多尿，则有水肿、腹(胸)水等体征或心功能不全表现，故不难诊断。

夜尿

正常人夜间(20时至次日8时)排尿2～3次，夜尿总量平均约500ml(300～800ml)，相当于全日尿量的1/2～1/3。若夜尿量增多，超过(或等于)白天尿量，而且排尿次数亦多，特别是入睡后半夜仍需起床排尿者，称为夜尿(nocturia)。正常人可偶有夜尿，但经常性夜尿属于病态。

正常人于晚餐后一般不再进食和饮水，故夜间12h(即20时至次日8时)的水分摄入量较白天12h的摄入量明显减少。此外，夜间入睡后机体处于静息状态，血流缓慢，代谢率降低，故肾小球滤过率下降，原尿通过肾小管的流速减慢，被重吸收的水分增加，由于以上两方面的原因，故夜间尿量仅为白天的1/3左右，而且尿比重较高(多在1.018以上)。在病理状态下，夜尿量和排尿次数均会增加。

引起夜尿的原因：①排水性夜尿：当机体内有水分潴留，如心功能不全，各种原因所致的水肿或腹(胸)水时，于晚上卧床后，血液循环得到改善，潴留的水分比较容易回入血流，加上卧位时，肾血液灌流量增加，故水分排出增多，造成夜尿。②肾功能不全性夜尿：肾功能不全时，体内有代谢残余产物潴留，为了清除这些代谢产物，在夜间卧床后肾小球仍保持着较高的滤过量，即使在入睡后，仍然如此；另一方面，肾功能不全时，肾小管功能已受损害，浓缩尿液的功能减退，重吸收水分的能力受到限制。由于上述两方面的原因，使夜尿量增多，引起夜尿。肾功能不全性夜尿常见于各种肾脏病引起的氮质血症期、良性肾动脉硬化症、低钾血症肾损害(如原发性醛固酮增多症等)以及各种原因引起的肾小管-间质疾病。③精神性夜尿：因受精神因素(如害怕遗尿等)影响，每晚半夜均要起床排尿1～2次，日久会形成习惯。这种夜尿只是排尿次数增多，但有时夜尿量亦可多于白天量。

其他原因的夜尿：各种原因所致的多尿患者，夜间尿量和排尿次数均可较正常人多，但夜尿量和排尿次数仍较白天为少，尚不能称为夜尿。至于因膀胱刺激征引起的夜间排尿次数增多，以及夜间虽已卧床，但不能入睡，甚至情绪紧张，致排尿次数及尿量增多者，均不能称为夜尿。

蛋白尿

用常规实验室检查法检查尿蛋白(醋酸加热法或硫柳酸法)，若呈阳性反应，称为蛋白尿(proteinuria)。正常人的尿中也含有微量蛋白，但用常规法检查不易检测到，故习惯上称正常人尿无蛋白。当尿蛋白量>0.1g/L或24h尿中>0.15g就能检测到。持续存在的蛋白尿，临床意义较大。

发病机制和病因 正常人的肾小球滤过膜对蛋白质有一定通透性，可容许少量血浆蛋白滤过，故近球肾小管腔中的滤液(原尿)含有0.1～0.15g/L的蛋白质。这些蛋白质以分子量较小的白蛋白及转铁蛋白、α_1糖蛋白、β_2微球蛋白、溶菌酶、免疫球蛋白轻链和少量结合珠蛋白、血浆铜蓝蛋白为主要组成部分。分子量大的α_2球蛋白、β脂蛋白和纤维蛋白原则不能(或极少)滤出。当原尿通过肾小管时，绝大部分蛋白质被重吸收回体内，最后从尿中排出的蛋白量极微，全日仅40～70mg，约占肾小球滤出总量的0.5%～1%左右。当尿中含蛋白量增多时，用常规的加热醋酸法检查，尿蛋白可呈现"±"、"+"、"+

+"、"++"、"+++"、"++++"等反应。按粗略估计，"+"表示尿含蛋白0.5g/L左右，"++"、"+++"、"++++"分别相当于1.0、3.0、10g/L。尿蛋白的常规定性检查法虽简便实用，但准确性受尿量影响很大。同样的蛋白量在尿多时，会因稀释而仅呈"+"，而在尿少时，则可浓缩变为"++"，甚至"++++"。因此，检查蛋白尿时，以测定24h尿蛋白总量较为准确。

蛋白尿的产生途径 ①溢出性蛋白尿：血浆中有异常的蛋白质(如多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、血浆中有多量的免疫球蛋白轻链)，或者发生血管内溶血、大面积肌肉创伤、炎症，致血浆中有多量的游离血红蛋白、肌红蛋白时，这些分子量不大的蛋白质，会被肾小球滤过，而肾小管又不(或少)重吸收，因而从尿中排出，产生蛋白尿。这种蛋白尿程度较轻。极个别的人可因进食机体不能利用的蛋白质，而引起蛋白尿，称食物性蛋白尿，也属溢出性。②肾小球性蛋白尿：肾小球滤过膜受损害，通透性增高，致血浆中的蛋白质滤出较多，超过肾小管重吸收能力，乃引起蛋白尿。这是最多见也最具有临床意义的蛋白尿。尿蛋白量可从少量至每日10g以上，其组成部分通常以白蛋白最多，但当肾小球滤过膜损害重、"漏洞"大时，分子量大的球蛋白、β脂蛋白的比例会增多。③肾小管性蛋白尿：当肾小管受损害，重吸收蛋白的功能减低时，即使从肾小球滤过的蛋白质无增加，亦会出现蛋白尿。这种蛋白尿可发生于先天性肾小管功能有缺陷如Fanconi综合征，先天性多囊肾，肾髓质囊性病，海绵肾等，也见于各种疾病引起的继发性肾小管损害，如药物(青霉胺、过期四环素、两性霉素B、多粘菌素、卡那霉素、庆大霉素等等)、重金属(汞、镉、金等)的中毒。肾小管性蛋白尿的蛋白量不多，以β_2微球蛋白、溶菌酶等小分子蛋白较多为特点。④组织性蛋白尿：正常肾小管、肾间质仅有极少量含蛋白的分泌物(含IgA、Tamm-Horsfall蛋白、酶蛋白等)进入尿中，当肾小管、肾间质发生炎症、肿瘤、损伤时，含蛋白的分泌物会增多，可引起蛋白尿。这些尿蛋白中以分子量大的Tamm-Horsfall蛋白的增多，较具临床意义，因其易成为管型和结石的核心。⑤下尿路性蛋白尿：下尿路中的分泌物如炎症分泌物、前列腺液、精囊液以及尿路粘膜分泌物渗入尿中，可引起蛋白尿，严格地说，这不属于真性蛋白尿范畴。当尿沉渣中见到多量扁平上皮细胞、精子、粘液丝时，提示有下尿路分泌物渗入。

蛋白尿的分类 蛋白尿除按其来源分为溢出性、肾小球性、肾小管性、组织性和下尿路性外，临床上常根据尿蛋白的量、成分、分子量大小、性质不同进行分类。

(1)轻、中、重度蛋白尿：24h尿蛋白量<0.5g者，称轻度蛋白尿。尿蛋白全日量为0.5～4g者，称中度蛋白尿，见于急性与慢性肾炎、肾病综合征、肾小动脉硬化、肾盂肾炎、各种继发性肾脏病和多发性骨髓瘤等。尿蛋白全日量>4g者，称重度蛋白尿，见于各种原因引起的肾病综合征，急性与慢性肾炎和肾淀粉样变等。

(2)选择性和非选择性蛋白尿：当尿中的蛋白质主要为分子量较小者如白蛋白、转铁蛋白等，称为选择性(或选择性良好)蛋白尿，表明肾小球滤过膜的"漏洞"比较小，对肾上腺皮质激素的治疗反应好，预后较好，如类脂性(或微小病变)肾病。若尿中蛋白质既有分子量较小的，同时又有大分子量的如球蛋白(IgG、IgM等)、β脂蛋白、纤维蛋白原等，则称为非选择性蛋白尿，表明肾小球滤过膜的"漏洞"比较大，预后较差，多见于膜性、膜增生性、肾小球硬化性肾炎和系统性红斑狼疮肾损害。应当指出，过去曾认为检查尿蛋白有无选择性，可准确制定疾病的预后，但近年来发现有一部分膜性、膜-增生性、肾小球硬化性肾炎患者的尿蛋白也可呈选择性，但治疗效果则不佳。因此，对选择性蛋白尿的临床意义不应过分强调。

(3)小分子、中分子、大分子蛋白尿：若尿中蛋白质主要为小分子量(1～5万～4万)，称为小分子蛋白尿，多见于溢出性和肾小管性蛋白尿。尿中蛋白质的分子量主要为6万～7万者，称为中分子蛋白尿，多见于肾小球性蛋白尿。尿中以分子量7万～100万的蛋白质较多者，称为大分子蛋白尿，可见于损害较重的肾小球性或肾小球、肾小管同时受损较重的病变。尿中大、中、小分子量的蛋白质均多者，称混合性蛋白尿，见于肾小球、肾小管同时有损害或肾小球性合并组织性蛋白尿。

(4)病理性和功能性蛋白尿：各种疾病(特别是肾脏疾病)引起的蛋白尿，统称为病理性蛋白尿，其临床意义较大。若肾实质无器质性损害，体内也无异常的蛋白质需排出所致的蛋白尿，称为功能性蛋白尿，较常见的有：①发热性蛋白尿：出现在各种发热性疾病病程中，多为轻度蛋白尿，属暂时性，退热后尿蛋白随之消失。这可能是发热期中肾血液灌流量增加，肾小球滤过膜通透性增高所致。②运动性蛋白尿：健康人于剧烈运动后，可出现蛋白尿。此外，不少人在高度应激状态时，也可有蛋白尿，发生原理可能是肾血流量剧增以及血中肾上腺素增高的缘故，蛋白尿为暂时性，充分休息后便可消失。但个别人的运动性蛋白尿可持续至数天，每日蛋白量可达1g。③寒冷性和高温性蛋白尿：健康人在受冻或在高温环境中停留时，可出现蛋白尿，这种蛋白尿一般也是暂时性。④郁血性蛋白尿：当右心功能不全、心包积液以及下腔静脉回流有障碍时，可出现蛋白尿，一旦肾静脉郁血改善，蛋白尿就逐渐减轻以至消失。至于由重度右心衰竭、慢性缩窄性心包炎、下腔静脉或肾静脉血栓形成所引起的持久性严重肾郁血，则可导致肾脏的实质性损害，这时出现的蛋白尿则不属于郁血性蛋白尿的范畴。⑤体位性或直立性蛋白尿：长期站立后出现的蛋白尿，称体位性蛋白尿。这种蛋白尿很常见，据一组统计，50%的少年儿童在长时间站立后，都可出现不同程度的蛋白尿，这种现象随年龄增长而逐渐减少，但青、壮年成人于长时间站立后，

仅有5%左右可有蛋白尿。体位性蛋白尿的蛋白量不多(全日<1g),而且安静仰卧后,可完全消失。仅个别的人尿蛋白量偶可达每小时0.5g;即使是这种人,如让其充分卧床休息,蛋白尿也同样可完全消失,故不致因尿中丢失蛋白过多,而发生低蛋白血症。通过输尿管插管术分别收集两侧肾盂的尿标本,发现大部分体位性蛋白尿是双侧性的,仅少数为单侧性。作尿蛋白成分分析,也属非选择性蛋白尿。产生原因可能是站立时,下腔静脉受肝后缘和脊椎压迫,导致肾郁血所致。单侧性者则可能是左肾静脉被突起的腰椎压迫的结果。通过实验证明,体位性蛋白尿者的肾小球滤过膜通透性仍保持良好的选择性。因此,尿中出现的大分子蛋白质,可能是从肾内郁滞的淋巴管中溢出的。体位性蛋白尿预后良好。但对诊断为体位性蛋白尿者应进行长期追踪观察,因其中有一部分经随访,可转变为持续性蛋白尿,肾活体组织检查发现肾小球已有某些形态学上的改变,因此诊断体位性蛋白尿要慎重。

诊断步骤 有以下几个方面。

(1)确定是否为真性蛋白尿。下述情况不属于真性蛋白尿。①尿中混入来自尿路(包括肾盂、输尿管)的血液、脓液和炎症、肿瘤分泌物以及月经血、白带等,尿蛋白检查可呈阳性反应,这时在尿沉渣中可找到大量红、白细胞和扁平上皮细胞,而无管型,将尿离心沉淀或滤过后,蛋白反应明显减弱甚至转为阴性,可以区别。②尿液长时间放置或冷却后,可析出尿中盐类晶体,使尿混浊,这种混浊于加温或加少许醋酸后会转清,可以区别。③尿中混入粘液或前列腺液时,尿蛋白反应可呈阳性,沉渣中可找到精子或多量上皮细胞,可作区别。④有些药物(如亚甲蓝、番泻叶等)从尿中排出时,可使尿颜色变深而至混浊,这时可停药检查,以助区别。

(2)判断蛋白尿是功能性抑为病理性。功能性蛋白尿有一定原因,如发热、受凉、剧烈运动、高温作业、应激状态以及右心功能不全等,而体位性蛋白尿则在站立位时出现,这些均为暂时性,原因去除后,蛋白尿即可消失,故不难区别。若蛋白尿是持续性,则不论其尿蛋白量多少,均应视为病理性,须积极找出病因,加以处理。

(3)确定引起蛋白尿的疾病。这对临床有重要意义。伴有水肿、高血压、血尿的蛋白尿,多为急、慢性肾小球肾炎,结缔组织病肾损害或肾小动脉硬化症;伴有明显水肿、低蛋白血症的蛋白尿,见于类脂性肾病、肾小球肾炎肾病型以及继发于其他疾病的肾病综合征;伴有高血压或其他器官动脉硬化表现的蛋白尿,见于肾小动脉硬化症;伴有尿路刺激征,尿沉渣中白细胞增多,尿培养有致病菌的蛋白尿,见于普通细菌所致的尿路感染以及肾结核;妊娠期中出现的蛋白尿,若无高血压和水肿,尿蛋白量不多,则可能是妊娠子宫压迫下腔静脉所造成的郁血性蛋白尿,若伴有高血压和明显水肿者,则常常是妊娠肾病的表现,应积极处理;若蛋白尿出现在有糖尿病史的患者,就应想到肾小球毛细血管间硬化症的可能;伴同氨基酸尿,葡萄糖尿和大量磷酸盐尿的蛋白尿,多为先天性肾小管疾病如Fanconi综合征,脑-眼-肾综合征(Lowe综合征),或者是药物(镇痛药、过期四环素、多粘菌素、两性霉素B)、重金属(汞、金、镉等)所致的肾小管损害;肾区接受过X线照射治疗后出现的蛋白尿,应想到放射性肾炎;若能证实尿有凝溶蛋白、血红蛋白或肌红蛋白,则多发性骨髓瘤、血红蛋白尿或肌红蛋白尿的诊断即可确立;罕见的肾脏淀粉样变所致的蛋白尿,因同时兼有其他器官淀粉样变表现,必要时可作直肠或口腔粘膜活体组织检查来帮助诊断;遗传性肾炎有家族史,而且多数伴神经性耳聋和眼部异常,可助诊断。

尿色异常

尿色异常(color abnormality of urine)是指尿液色泽与正常尿色显著异常。正常尿色呈淡黄色,色素主要来自尿色素及小量的尿胆素和胆红质。尿色素排出量与体内代谢率相平行。在生理状态下,尿色的深浅与尿量、尿酸碱度、某些食物或药物等有关。大量饮水使尿量增加,尿色浅淡或无色;饮水少、出汗多使尿浓缩,尿色深黄或呈浓茶样,酸性尿色深,碱性尿色浅;某些食物和药物如胡萝卜、核黄素等,使尿呈深黄色或橙黄色;甜菜、大黄(在碱性尿中)等,可使尿呈红色。在病理状态下,如尿崩症、糖尿病时,尿量增多,使尿色变浅;在发热或甲状腺功能亢进时,因代谢率增高,尿色素排出增多或尿量减少而使尿色变深。在临床上能使尿色发生显著异常的原因很多(表1),较常见的有血尿、血红蛋白尿、肌红蛋白尿、卟啉尿、脓尿、乳糜尿和脂尿等。少见的有尿黑酸尿、黑色素尿、绿色尿与蓝色尿等。

尿黑酸尿是酪氨酸代谢障碍性疾病,是机体内缺乏尿黑酸氧化酶,以致尿黑酸大量增加,并从尿中排出所致。尿黑酸尿在体外放置后会变为黑色,在碱性尿中更快变黑。

黑色素尿是由于尿中出现黑色素所致。临床上见于广泛性恶性黑色素瘤、慢性肾上腺皮质功能减退症、黑色素斑-胃肠息肉瘤等患者。尿呈黑色,需与尿黑酸尿鉴别(表2)。

绿色尿可由任何蓝色的化合物,在低浓度下产生。如在阻塞性黄疸时,胆绿素在尿中增多,患者的尿可呈暗绿色。

绿珠蛋白尿是绿脓杆菌败血症的重要症状。患者尿呈淡绿色,因绿脓杆菌内毒素作用于单核巨噬细胞系统,影响血红蛋白代谢而停顿在绿珠蛋白阶段,造成绿珠蛋白的蓄积,从尿中排出。

蓝色尿可因尿中含有亚甲蓝、靛卡红、靛蓝、含苯酚的化学药物、黄素衍生物、尿蓝母等所致。亚甲蓝是色素染料,曾用以治疗尿路结石及作为一般检查的色素标

表1　常见尿色异常的原因及其生理与病理因素

尿颜色	原因	生理与病理因素
浅淡或无色	尿稀释或正常色素减少	大量饮水、尿崩症、糖尿病等
黄色至橙黄	尿浓缩、正常色素增加	饮水少，食用红萝卜或胡萝卜、其他食物染料等
	药物色素	核黄素、阿的平、氨基比林、呋喃妥因、金霉素、山道年（在酸性尿中）、苦味酸、非那西丁等
	病理性色素增加	发热病、失水及其他代谢增高情况时
黄褐色、黄绿色至棕绿色	尿胆素、胆红素或胆绿素增多	肝细胞性、阻塞性或溶血性黄疸
	药物色素	大黄、番泻叶、美鼠李皮等（在酸性尿中）
棕色至棕黑色	正铁血红素	尿路出血（在酸性尿中）
	尿黑酸	尿黑酸尿（在停留尿中）
	黑色素	黑素瘤（在停留尿中）、其他伴有黑素沉着的疾病
	氢醌与儿茶酚	酚中毒
	药物色素	左旋多巴、焦没食子酚、硝酸、煤酚皂液、甲酚、苯肼等
淡红、粉红、红色、棕红至紫红色	红细胞、血红蛋白	血尿、血红蛋白尿
	肌红蛋白	肌红蛋白尿
	尿卟啉	血卟啉病及其他继发尿卟啉增多的疾病
	食物色素	甜菜、某些食物染料色素等
	药物色素	酚红、酚酞、磺溴酞、刚果红、氨基比林、氨苯磺胺、苯茚二酮、二乙眠砜及大黄、山道年、番泻叶、利福平等
暗绿或蓝色	试剂、染料色素	亚甲蓝、靛卡红
	药物	木溜油、水杨酸苯酯、雷琐辛、苯酚（石炭酸）、黄素衍生物等
	尿蓝母、靛蓝生成过多	小肠阻塞、霍乱、伤寒、腹膜炎引起肠蠕动障碍，或胃疾病如慢性胃炎、胃癌、胃酸分泌减少，肠内蛋白质腐败分解增加时，先天性肾性中性氨基酸尿(Hartnup 病)、蓝尿布综合征等
淡绿或乳白色	绿脓蛋白	绿脓杆菌败血症
	乳糜尿	丝虫病或其他原因所致尿路乳糜瘘
	脓尿	泌尿生殖系化脓感染
	脂肪尿	在骨折、糖尿病、磷中毒、砷中毒、CO 中毒、肾病综合征
	大量盐尿	磷酸盐、尿酸盐或碳酸盐尿

表2　尿黑酸尿与黑色素尿的鉴别

条件	尿黑酸尿	黑色素尿
加酸（10%盐酸）	无变化	慢慢变黑
加碱（10%NaOH）	立即变黑褐色	无变化
加 Fehling 溶液、加热	变黑色→灰黑色沉淀	无变化（大量时，可有灰黑色沉淀）
加 Benedict 溶液、加热	变绿色→绿黑色→泥褐色沉淀	无变化（大量时，可有绿黑色沉淀）
加硝酸银溶液	白色沉淀，不久成为黑色沉淀	无变化（大量时，很慢变为褐色）
加氯化铁溶液	加一滴，就成为一过性绿青色，立即成为灰白色沉淀	变褐色或变黑色，无一过性绿青色
Thormahlen 反应 ($Na_2Fe(CN)_5NO \cdot 2H_2O$)	无变化	变青色→绿色
加溴溶液	无变化	不变或灰黑色沉淀或黑色沉淀（大量时）
加 NH_3-$AgNO_3$ 溶液	白色沉淀，不久成为黑色沉淀	无变化（大量时，慢慢变褐色→黑色）

记。亚甲蓝尿可从患者的病史查询中得到确诊。靛卡红亦是一种色素染料，可用作肾功能试验，偶亦可从工业染料中，进入机体后从尿排出。加10%氢氧化钠后煮沸尿即退色，得以证实。靛蓝在正常尿中不存在，但有一段时期曾用来治疗癫痫，可从尿中检出。此外，当大量尿蓝母尿被充分氧化为靛蓝时，可使尿呈蓝色。尿蓝母（硫酸吲哚酚）是由于色氨酸在肠内被细菌降解为吲哚，吸收入血液后再经肝细胞羟化，与血液中的硫酸盐结合（解毒作用）而形成，从尿中排出。临床上见于小肠梗阻、霍乱、伤寒、腹膜炎等引起肠蠕动障碍或胃部疾病如慢性胃炎、胃癌、胃酸分泌过少等及致肠内蛋白质腐败分解增加时，偶见于先天性肾性中性氨基酸尿（如 Hartnup 病）或无症状的蓝尿母综合征。此外，含有苯酚（石炭酸）的化学药物、黄素衍生物（如吖啶黄、5-氨基吖啶等），如在尿中含量增加也可呈蓝色尿。

血尿

正常人尿液中无红细胞，或偶有微量红细胞（每高倍视野0～2个）。12h 尿细胞计数（Addis 法），红细胞数0—50万个可认为正常。在剧烈运动、重体力劳动或久站后，尿中可能出现一时性微量红细胞，亦可认为正常。但如尿中经常出现红细胞，用不沉淀尿作涂片检查，每2～3个高倍视野中红细胞数＞1个；或尿沉渣镜检（尿10ml离心沉淀 5 min，转速1500/min），每高倍视野红细胞＞3 个；Addis 红细胞计数＞50万个，或收集 3 h 清洁尿，计算 1 h 尿红细胞排泄率＞6 万；则称血尿（hematuria）。若尿比重过低，尿呈碱性或尿标本放置过久，则尿中红细胞会被破坏，虽有血尿，而尿渣中亦可无红细胞。

血尿可轻可重，轻者仅在光镜下见红细胞增多，称为“镜下血尿”；重者肉眼即见尿呈血尿（尿中含血量＞1ml/L），称为“肉眼血尿”。临床上可表现为“无痛性血尿”和“痛性血尿”两种。这与血尿的原发病因、出血部位和出血量的多少有关。血尿的程度和痛与不痛均和引起血尿的疾病的严重与否无平行关系。

病因 可分为泌尿系统疾病（包括肾脏及下尿路疾病）、全身性疾病、尿路邻近组织疾病和其他原因。最常见的是泌尿系统疾病，其中以结石、感染、肾小球肾炎为最多见，肿瘤次之（见表）。

诊断步骤 血尿是泌尿系统疾病的常见而重要的症状之一，约20%的病人以血尿为主诉。血尿的诊断首先要排除假性血尿：①排除月经、子宫、阴道、直肠或内痔出血，以及人为的因素等污染尿液所致的假性血尿。②血红蛋白尿（呈均匀暗红色或酱油样，不混浊，镜检无或其少红细胞，联苯胺试验阳性）。③卟啉尿（尿放置或暴露在阳光下变红棕色或葡萄酒色，均匀不混浊，镜检无红细胞，尿卟胆素原试验阳性，联苯胺试验阴性）。④肌红蛋

血尿的病因分类

分 类	病 因
泌尿系统疾病	
肾脏疾病	结石：肾、输尿管结石
	感染：急性或慢性肾盂肾炎、肾结核及其他感染
	肾炎：急性、急进性（包括肺-肾炎综合征）、慢性或隐匿性肾炎（或 IgA 肾病）以及各种继发性肾小球疾病和间质性肾炎等
	肿瘤：良性或恶性肿瘤、转移癌
	血管疾病：肾梗死、肾皮质坏死（血栓性血小板减少性紫癜、溶血性尿毒症性综合征）、肾动脉硬化、肾动静脉瘘、肾静脉血栓形成、肾动脉瘤等
	先天性疾病：先天性多囊肾、家族性良性血尿、遗传性肾炎、海绵肾、遗传性出血性毛细血管扩张症等
	损伤：外伤、器械检查、手术或运动所致血尿等
	其他：肾下垂、游走肾、肾盏-静脉通道等
下尿路疾病（包括男性生殖系统）	结石：膀胱、尿道结石
	感染：膀胱、前列腺、精囊、尿道感染
	肿瘤：良性或恶性膀胱肿瘤、转移癌、前列腺肥大、前列腺癌等
	损伤：外伤、器械检查、手术、导尿、运动挫伤等
	血管疾病：膀胱静脉曲张、遗传性出血性毛细血管扩张症
	其他：膀胱或尿道息肉、憩室、尿道肉阜、膀胱内子宫内膜异位症、膀胱前列腺移位症、膀胱或尿道内异物等
全身性疾病	
血液病	血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、白血病、血友病、恶性组织细胞病、镰状细胞贫血
感染性疾病	亚急性细菌性心内膜炎、流行性出血热、猩红热、钩端螺旋体病、丝虫病、疟疾及血吸虫病等
免疫性疾病	系统性红斑狼疮、结节结多动脉炎，皮肌炎、风湿病、过敏性紫癜等
心血管疾病	高血压病、动脉硬化症、充血性心力衰竭等
内分泌、代谢性疾病	痛风、甲状旁腺功能亢进症、糖尿病、Fabry 病、淀粉样变等
理化因素损伤	磺胺、抗凝剂、盐酸氯胍、卡那霉素、杆菌肽、保泰松、山道年、汞、砷、环磷酰胺、噻替哌、斑蝥、喜树碱、天花粉、放射线等
尿路邻近组织疾病	感染：急性阑尾炎、盆腔炎或脓肿、输卵管或卵巢炎、子宫颈炎或阴道炎
	肿瘤：直肠、结肠、宫颈、卵巢等恶性肿瘤
其他	“特发性”血尿

白尿，呈均匀暗红色，镜检无细胞，联苯胺试验可呈阳性，尿蛋白电泳可确定诊断。⑤某些药物、染料试剂、食物等所致的红色尿，如氨基比林、山道年或大黄（在碱性尿中）、刚果红、利福平、酚红、磺溴酞钠、偶氮染剂、吲哚生物碱（在甜菜根中）、红色菜等所致的红色尿，镜检无红细胞，联苯胺试验阴性。

确定为血尿后，首先要判断血尿的来源，然后确定原发病因。

判断血尿的来源 （1）尿三杯试验：作尿三杯试验可将血尿区分为初血尿、终末血尿和全程血尿。初血尿示病变在尿道，尿道滴血则病变在前尿道；终末血尿示病变在膀胱颈部和三角区、后尿道或前列腺；全程血尿示病变在肾、输尿管或膀胱。这对"镜下血尿"者更有助于诊断。

（2）血尿的临床特征 ①肾性血尿：常伴有单侧肾区钝痛或肾绞痛；血尿为全程性、均匀、呈暗棕色；如系肾创伤性出血（如外伤、肾结石等），出血量较大，尿中容易出现虫状血块（输尿管铸型）；如系肾小球性血尿，出血量较少，不易出现血块，尿中常含有较多蛋白质（超过其他血尿中所含的蛋白量）或管型，尤其红细胞管型）可以采用相差分光显微镜观察血尿中红细胞的形态。若红细胞多数呈畸形、碎裂、破损（>8000个/ml)则为肾小球病变引起的血尿，而非肾小球病变引起的血尿则很少有畸形、碎裂、破损的红细胞，此法可以鉴别肾小球性还是非肾小球性血尿。肾性血尿病人除非伴有膀胱病变，一般无明显排尿不适症状，当血量过大或血块堵塞尿道时才会发生尿频、尿急或排尿困难。②膀胱性血尿：由炎症或结石引起的血尿常伴有排尿不适（如尿频、尿急、排尿困难等）或膀胱区痛的症状；血尿色较鲜红（如在膀胱内停留过久，色较深），可为全程血尿或终末血尿；血块呈不规则形；尿检查蛋白质少，无管型，可见较多的膀胱粘膜上皮细胞。

除根据上述特点进行鉴别外，如有必要，尚可用经导尿管冲洗膀胱的方法以判断血尿来源。如连续冲洗膀胱仍见血性液体回流，表示为膀胱出血。如膀胱内的血尿被冲洗净后，再灌入生理盐水随即抽出，回流液体甚澄清，停留片刻后才抽出，则回流液体呈血色，表示为肾脏出血，乃因血尿间歇自输尿管排入膀胱所致。③尿道性血尿：常伴有明显的尿痛、尿急、尿频或排尿困难等症状；血尿呈鲜红色；前尿道出血为初血尿或尿道滴血，后尿道或前列腺出血多为终末血尿。

确定血尿的病因 由于血尿的病因很多，诊断必须根据详细的病史、体检及有关的实验室检查等进行综合分析才能确定。首先要结合发病年龄、伴随的临床表现（包括症状、体征及一般实验室检查等）、地方性流行病、多发病等，作出初步筛选性诊断。如儿童期血尿多见于急性肾小球肾炎、结石等，如有肾炎的家族病史，同时又伴有耳聋或眼病症状时，应考虑遗传性肾炎；青少年或成年早期血尿多见于肾小球肾炎、结石、尿路感染（尤其生育期妇女）、结核等；40岁以上血尿应多考虑肿瘤，尤其是无痛性血尿者。如血尿伴有肾绞痛，应考虑肾或输尿管结石。血尿伴有膀胱刺激症状（尿频、尿急、尿痛等），如病程长、病情起伏不愈且日益加重者，应考虑膀胱结核和肿瘤，如病程短、两次发作间症状能完全消失者，则多为非特异性膀胱炎、前列腺炎（成年男性）；如同时伴有发热、双侧腰痛、脓尿，则应考虑肾感染（肾盂肾炎、肾积脓）；如同时伴有尿流中断或排尿困难，则应考虑膀胱或尿道结石。如血尿伴有高血压、浮肿、蛋白尿者，应考虑肾小球肾炎。高血压病伴发的血尿，需注意高血压性肾小动脉硬化症。糖尿病患者伴发的血尿，除了合并肾盂肾炎、肾乳头坏死外，也要考虑糖尿病性肾小球硬化症。如血尿伴有肾肿块，单侧性者应考虑肾肿瘤、各种原因所致的肾盂积液、肾囊肿等；双侧性者则多考虑为先天性多囊肾。如触及下移的肾脏，则可能是游走肾或肾下垂。如血尿伴有生殖系统结核（如附睾结核），则提示泌尿系统结核的可能性，尤其是有活动性肺结核者。如血尿伴有乳糜尿，则应考虑丝虫病，尤其在丝虫病流行区更应注意。如血尿同时伴有身体其他部位出血，应考虑全身性疾病如血液病、感染性疾病等。在应用肾毒药物、抗凝剂或肾、膀胱区接受大剂量放射线照射后出现血尿，则应考虑血尿与药物或射线有关。剧烈运动后出现的血尿，如能在短期内消失者，应考虑为运动后血尿。如血尿与月经周期有明确关系，呈周期性发作，经期过后血尿即停止者，应考虑膀胱内子宫内膜异位症。此外，盆腔器官炎症、肿瘤侵犯泌尿系统也可引起血尿，应注意盆腔或妇科检查。

据以上分析作出初步诊断后，可选择必要的特殊检查以进一步确诊。如泌尿系统感染或结核可作尿细菌学检查。尿细胞学检查对泌尿系统肿瘤有确诊意义。肾结石的化学分析对结石的病因诊断有助。放射性核素肾图对肾源性血尿有参考价值。肾B超和CT检查对肾肿瘤、囊肿、肾盂积液、肾结石等有诊断意义。腹部平片检查对泌尿系统结石、肾钙化和萎缩肾等可助确诊。静脉肾盂造影对肾结核、肿瘤、畸形、位置异常、慢性肾盂肾炎、透X线结石等有确诊意义。如静脉肾盂造影不满意，可考虑作逆行肾盂造影。如患者情况不宜作逆行造影，可作大剂量造影剂静脉肾盂造影。CT对肾肿瘤与肾囊肿有鉴别诊断价值。如疑为肾血管疾病可考虑作选择性肾血管造影术。膀胱镜检查对膀胱以下的疾病可直视诊断，亦可确定肾源性血尿来自何侧。膀胱造影对膀胱肿瘤、憩室或结石等的诊断有帮助。所谓"特发性血尿"（约占6%～8%），其实是一类原因尚未查明的血尿，其原因可能为隐匿性肾炎（如IgA肾病）、局灶性肾盂肾炎、肾乳头炎、微结石、小血管瘤或血管扩张、肾过敏症、肾盏-静脉通路等，因此需反覆细致观察。其中最常见的是IgA肾病，其临床特征是，反覆发作性肉眼血尿，与上呼吸道

感染有密切关系。病人可有程度不等的蛋白尿，多数无高血压或浮肿，肾功能保持良好。血 IgA 含量可增高。诊断主要根据肾活体组织检查，如发现肾小球系膜区有广泛 IgA 沉积即可确诊。还有一种来自左肾的原因不明血尿，可能由于左肾静脉受压使左肾郁血所致，称谓 Nutcracker 现象。

经上述检查，一般即可确诊，如仍未获确诊者，则应暂按诊断的最大可能性进行诊断性治疗，如奏效可助确诊，如无效则应继续密切观察，定期复查，以期及早明确诊断。

脓尿

尿液中含有大量脓细胞时，称为脓尿（pyuria）。所谓脓细胞是指已变性的白细胞，内部结构不清，尿中数量较多或成堆者。正常成人尿中只有少量白细胞，新鲜清洁中段尿，经离心沉淀后镜检，通常＜3个/高倍视野（或者不离心的均匀尿液，每3～5高倍视野＜1个）。目前确定脓尿的白细胞数有几种指标，①新鲜清洁中段尿，离心沉淀镜检，白细胞计数＞3个/高倍视野为脓尿；有时白细胞数少于3个/高倍视野，但视野中可见到成堆的白细胞也可视为脓尿。②12h 尿白细胞计数（Addis 计数）＞100万个。③1h 尿白细胞排泄率：收集3h 清洁尿，计算1h 尿白细胞数＜20万者为正常；20～30万者为可疑；＞30万者为脓尿；国内有报告认为男性正常值＜70 000/h，女性为＜140 000/h。临床上通常以新鲜中段尿离心沉淀镜检，白细胞数＞5个/高倍视野可定为白细胞增多。Addis 计数和1h 尿白细胞排泄率主要用于尿常规正常或处于临界值的病例，结果比较准确、可靠。

脓尿的程度按尿中含白细胞的数量而定，一般可分为"镜下脓尿"和"肉眼脓尿"。前者白细胞含量较少，仅于光镜下发现；后者含大量白细胞，肉眼即见尿混浊或呈乳白色，甚至出现脓块。

尿中含白细胞数多少除与病变的严重程度有关外，还受下列因素影响：①尿 pH：如尿 pH＞6.8，白细胞容易破坏；如尿pH＞8.4，则白细胞可于数分钟内被溶解。②大量饮水、尿稀释或尿渗透压低，使尿中白细胞解体，尿白细胞相对减少；如尿浓缩，尿中白细胞数相对增多。③尿标本放置于温度高的环境或放置时间过长，易使白细胞破坏。故在检查及分析尿检验结果时，应注意这些因素的影响。

发病机制和病因 脓尿的病因绝大多数是由于泌尿生殖系统或其邻近器官、组织的感染性炎症病变所致。病原体多为普通致病菌（如大肠杆菌、哈夫尼亚菌、变形杆菌、葡萄球菌等）、结核杆菌、病毒、真菌等；少数也可为淋菌、梅毒螺旋体、寄生虫（如血丝虫、埃及血吸虫、滴虫、包虫等）等。非感染性病变，如肾小球肾炎、结石、肿瘤、尿路梗阻、理化因素刺激、结缔组织病、过度运动及发热性疾病等也可使尿白细胞排出率增多，但白细胞数一般较感染性病变所致的为少，过度运动及发热病所致者，多为短暂性，过后自行消失。

引起脓尿的疾病大致可分为泌尿生殖系统疾病及其邻近器官和组织疾病等两大类。

（1）泌尿生殖系统疾病：①肾脏疾病：肾盂肾炎、肾脓肿、肾积脓（脓肾）、肾髓质坏死（坏死性肾乳头炎）、肾结核、肾结石、肾肿瘤、髓质海绵肾、肾寄生虫感染（如丝虫病、肾包虫囊肿等）、肾小球肾炎、各种继发性肾病等。②输尿管疾病：输尿管结石、肿瘤、巨大输尿管、结核、非特殊性炎症等。③膀胱疾病：膀胱炎症、结核、结石、肿瘤、异物等。④尿道疾病：尿道炎症、结石、肿瘤、异物、憩室、狭窄、尿道旁腺炎或脓肿、龟头炎、包茎等。⑤前列腺疾病：前列腺炎症、脓肿、肿瘤等。⑥精囊疾病：精囊炎症、脓肿等。

（2）泌尿生殖系统的邻近器官和组织疾病：肾周围蜂窝织炎或脓肿，输尿管周围炎或脓肿，阑尾脓肿，输卵管、卵巢炎或脓肿，结肠憩室脓肿，盆腔脓肿，子宫、直肠、盲肠、乙状结肠肿瘤等。

诊断步骤 诊断步骤如下。

确定"真性脓尿"抑"假性脓尿" "假性脓尿"是由于女性白带或其他化脓性疾病（如阴道炎、会阴捻疖、肛瘘等）的脓性分泌物污染尿液所致，故于留取尿标本时应注意清洁，防止污染，采取中段尿或导尿检查即可区别。"真性脓尿"主要是由于泌尿生殖系统感染所致，如脓肾、肾盂肾炎、膀胱炎、尿道炎、前列腺炎、精囊炎等，部分是由于泌尿生殖系统邻近器官、组织感染或其他泌尿系统非感染性疾病所致。

此外，"肉眼脓尿"呈混浊乳白色时，则需与乳糜尿及大量磷酸盐或尿酸盐尿相鉴别，乳糜尿加乙醚振荡后即澄清，盐尿镜下可见大量盐类结晶，加热加酸后即澄清，可助鉴别。

判断脓尿的病变部位及性质 （1）脓尿的特征：按尿三杯试验结果可将脓尿分为初脓尿、终末脓尿和全程脓尿。初脓尿示病变位于尿道；终末脓尿示病变位于膀胱颈部、三角区或后尿道、前列腺等；全程脓尿则表示病变位于膀胱颈以上尿路，如膀胱、输尿管及肾等。临床上常用尿三杯试验以助诊断（见下页表）。

（2）脓尿伴随的症状与体征：①膀胱刺激症状：上尿路感染在未侵犯膀胱之前或脓性物不多，一般无膀胱刺激征或症状较轻，下尿路感染如膀胱或后尿道感染，或前列腺炎等则症状较严重。②疼痛：脓尿伴有肾绞痛者，应考虑病变在肾脏或输尿管；如伴有腰背肾区痛及该区皮肤红肿热者，应考虑肾周围蜂窝织炎或脓肿，如伴有膀胱区痛者，则提示病变位于膀胱；如伴有尿道烧灼痛者，则考虑病变侵犯尿道或前列腺等。③痛性肿块：如痛性肿

块位于肾区，应考虑肾脓肿、肾积脓、肾周围脓肿、肾肿瘤等；如肿块位于膀胱区，则考虑膀胱憩室或肿瘤合并感染等；如肿块位于下腹部右（或左）侧，则需考虑阑尾脓肿、输卵管或卵巢脓肿等。

脓尿三杯试验与疾病的关系

脓尿命名	第一杯（前段）	第二杯（中段）	第三杯（后段）	病名
初脓尿	++++	+	±	急、慢性前尿道炎
终末脓尿	+	+	++++	膀胱颈部或三角区炎症、前列腺炎、精囊炎、后尿道炎
全程脓尿	++++	++++	++++	膀胱和膀胱以上病变如输尿管炎、肾盂肾炎、肾脓肿等

注：++++、±、－示脓细胞数程度

实验室和器械检查 （1）尿常规检查：如尿中有管型，尤其是白细胞管型，则提示病变位于肾脏，如肾盂肾炎。如在尿中发现大量"闪光细胞"，虽也可见于低张尿，甚至正常尿中，但对肾盂肾炎的诊断仍有一定参考价值。如脓尿中含有大量红细胞呈脓性血尿，则应考虑肾结石、肾结核或肾肿瘤合并感染的可能。如脓尿与乳糜尿并存，则应考虑丝虫病所致。

（2）尿病原学检查：用尿沉渣涂片染色直接找细菌（普通细菌、真菌、结核杆菌、淋球菌）、寄生虫或虫卵（如微丝蚴、滴虫、埃及血吸虫虫卵或成虫、包虫小钩或头部等），作尿培养（包括定量培养、结核菌培养）等，对确定病变性质有决定性意义。

如对尿路细菌感染的部位不能确定时，可作以下检查：①膀胱灭菌后尿培养或经膀胱镜插入输尿管导管收集肾盂尿做培养。②尿液抗体包裹细菌检查。两者中以后者方法简便，用荧光标记的免疫球蛋白处理尿沉渣中的致病细菌，如发现有荧光抗体包裹的细菌，则可确定为肾盂肾炎，阴性则为膀胱炎。但必须注意，慢性前列腺炎时尿中也可发现抗体包裹细菌。

如多次常规尿培养为阴性（能排除其他因素影响），呈"无菌性脓尿"，且经常保持酸性尿者，则应检查尿中有无结核杆菌，以确定有无泌尿系统结核。

（3）肾功能检查：对肾盂肾炎和膀胱炎有一定鉴别诊断意义。如发现有尿浓缩功能或酚红排泄功能降低者，则多为肾盂肾炎，而非膀胱炎。

（4）器械检查：根据上述临床表现及一般实验室检查，对脓尿的病变部位及性质常可作出初步诊断。如诊断尚未明确，可选择做以下的特殊检查：①膀胱镜检查：如病变在膀胱，可直接见到病变，明确诊断。如病变在肾脏，可见脓液或脓块（尿中白细胞增多不明显者，则见不到脓液）从患侧输尿管口排出。同时可进行输尿管插管，分别收集两侧输尿管尿液进行镜检、细菌培养，以明确病变的性质、双侧性抑或单侧性。②X线腹部平片：对肾结石、肾脓肿、肾肿瘤或肾周围脓肿等常有诊断价值。③肾B超检查：对较大的肾脓肿、肾积脓、肾周围脓肿、各种肾囊肿及肾肿瘤等有诊断价值。④也可在B超的指引下用细长针头穿刺抽吸液作镜检和培养。⑤放射性核素肾扫描：对较大肾肿瘤、肾脓肿、各种囊肿的诊断有参考价值。⑥尿路造影（包括静脉或逆行造影）：对确定病变部位及性质有决定性意义。

血红蛋白尿

血红蛋白尿（**hemoglobinuria**）主要是由于血管内溶血造成血浆中血红蛋白浓度骤增所致。正常血浆中含有少量血红蛋白，与亲血色蛋白（**haptoglobin**）结合，因其分子量大（280 000），不能从正常的肾小球滤过膜滤出，故正常人尿中不出现。当发生血管内溶血时，大量红细胞破坏，血红蛋白浓度超过亲血色蛋白所能结合的量，使血浆中的游离血红蛋白超过0.15～0.25g/L，即可从尿中排出而发生血红蛋白尿。在急性血红蛋白尿时，排出的新鲜尿呈粉红、红或深葡萄酒色。颜色深浅取决于血红蛋白量及排出尿停留时间的长短，如排出的尿放置或在膀胱内停留几小时后，尿色可呈棕红色或酱油色，这是由于血红蛋白变成还原血红蛋白、正铁血红素、酸化正铁血红素等所致。取新鲜尿标本离心、沉淀，镜检不见红细胞或仅有少量红细胞，而联苯胺或愈创木酯试验为强阳性，即可排除血尿及卟啉尿，结合血管内溶血的其他临床表现即可确定为血红蛋白尿。但血红蛋白尿须注意与肌红蛋白尿鉴别。

病因 血红蛋白尿的病因有以下两方面：

（1）在肾脏或尿路中溶血：尿中红细胞在尿比重低于1.006时可溶解，而出现血红蛋白尿。肾梗死时，可在肾梗死的肾实质内发生溶血而出现血红蛋白尿。这些情况临床上少见，它与血管内溶血的主要区别是：前者血浆游离血红蛋白与亲血色蛋白的含量均正常。

（2）血管内溶血所致的血红蛋白尿，此型血红蛋白尿最常见，病因见下表。

诊断步骤 血红蛋白尿确定后，首先要除外肾脏或尿路中溶血所致的血红蛋白尿，然后才考虑为血管内溶血所致的血红蛋白尿。根据病史、临床表现及实验室检查进行鉴别诊断。

病史应注意是否存在以上各种能引起溶血的病因、贫血的家族史等。

临床表现应注意起病急慢，有否贫血、黄疸、肝脾肿大、感染的表现以及各种化学或动植物毒素中毒的表现等。

血管内溶血引起血红蛋白尿的病因分类

分 类	病 名
先天性	遗传性溶血性贫血、遗传性球形红细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏症(如蚕豆病、伯氨喹啉型药物性溶血性贫血)、血红蛋白病等
免疫性	自身免疫性溶血性贫血、血型不合输血反应(如ABO、Rh血型不合)、新生儿溶血症等
感染	疟疾、伤寒、猩红热、传染性单核细胞增多症、肺炎支原体肺炎等
化学药品或毒物	伯氨喹、奎宁、阿司匹林、安替比林、氨基比林、非那西丁、阿的平、奎尼丁、磺胺类、对氨水杨酸钠(PAS)、甲基多巴、呋喃类、氯霉素、苯、苯肼、苯胺、硝基苯、汞、砷、砷化氢、铅等
动、植物毒素	蜂刺、蛇咬伤、蜘蛛毒、毒蕈中毒、招鸟棒中毒等
损 伤	重度大面积烧伤、电烧伤、人工心脏瓣膜、人造血管及微血管病性贫血等
其 他	阵发性睡眠性血红蛋白尿、阵发性行军性血红蛋白尿、脾功能亢进、输注低张性溶液、其他未分类的溶血素等

实验室应做以下检查：红细胞数和血红蛋白量测定常有不同程度下降，末梢血出现幼红细胞，网织红细胞增多；血胆红素测定，主要为非结合胆红素增多，尿胆红素阴性；粪胆原、尿胆原排泄量增加；血清亲血色蛋白减少；含铁血黄素尿阳性；血浆高铁血红蛋白含量增高；用^{51}Cr标记红细胞测定红细胞寿命缩短；骨髓检查呈增生性贫血骨髓象。确定为溶血性贫血后，需进一步确定溶血性贫血的性质。可根据需要选作以下有关试验以证实之。①红细胞形态观察：对遗传性球形或椭圆形红细胞增多症、珠蛋白生成障碍性贫血等有诊断意义。②红细胞渗透脆性试验或孵育后渗透脆性试验：遗传性球形红细胞增多症、自身免疫性溶血性贫血，渗透脆性增高；而地中海贫血综合征和不稳定血红蛋白病，渗透脆性减低。③自溶试验：对红细胞有内在异常的病人有诊断价值。④酸化血清溶血试验(Ham试验)、热溶血试验、糖水溶血试验、葡萄糖溶血试验：对阵发性睡眠性血红蛋白尿有确诊意义。⑤抗人球蛋白试验(Coombs试验)：对自身免疫性溶血性贫血有诊断价值。⑥冷热溶血试验(Donath-Landsteiner试验)：对阵发性冷性血红蛋白尿有诊断意义。⑦高铁血红蛋白还原试验、变性珠蛋白小体(Heinz小体)生成试验：对G6PD缺乏症有诊断价值。⑧包涵体生成试验：主要检测血红蛋白H病。⑨热变性试验和异丙醇试验：主要检测不稳定血红蛋白病。⑩碱变性试验：对珠蛋白生成障碍性贫血有诊断价值。⑪血红蛋白电泳：对血红蛋白病的诊断有帮助。

肌红蛋白尿

肌红蛋白尿(myoglobinuria)是由各种原因的肌肉组织破坏(变性、炎症、广泛创伤或代谢紊乱)，产生大量肌红蛋白，从尿中排出引起。因其分子量小(17 500)，易从肾小球滤过膜滤过，从尿中排出。肌红蛋白尿呈红棕色，镜检无红细胞，可与血尿相区别。肌红蛋白在联苯胺或愈创木脂试验时阳性，需与血红蛋白尿鉴别。除临床表现不同外，可根据下列检查进行鉴别：①肌红蛋白不与亲血色蛋白结合，易从尿排出，故在急性肌红蛋白尿时，血浆肌红蛋白含量不高，血浆色泽正常或轻度变色，血浆亲血色蛋白浓度亦正常；而血红蛋白尿时，血浆呈红色或粉红色，血浆游离血红蛋白及亲血色蛋白浓度增高。②加硫酸铵2.8g于5 ml尿标本中，如有异常色素沉淀，即为血红蛋白尿，无沉淀即为肌红蛋白尿；再作肌红蛋白尿定性试验呈阳性反应。③血清胆红素：在血红蛋白尿时增高；肌红蛋白尿时正常。④网织红细胞计数：血红蛋白尿时升高；肌红蛋白尿时正常。如需更明确区分，则可作尿蛋白电泳(用淀粉凝胶或醋酸纤维膜等方法)或作分光镜检查。

肌红蛋白尿的临床表现，除有原发疾病的症状外，患者常伴有剧烈肌痛和肌无力。引起肌红蛋白尿的病因：①家族性肌红蛋白尿：与遗传缺陷有关。可能由于肌肉磷酸化酶、磷酸果糖激酶或肉毒碱软脂酰基转移酶缺乏所致。成人多于运动后、儿童则常于急性感染后发生肌红蛋白尿。②"行军性"肌红蛋白尿：与行军、剧烈运动有关。③创伤：挤压综合征(包括其他原因所致的昏迷后肌肉压伤)、重度烧伤、电灼伤、打伤、弹伤等。④结缔组织病(或感染)：如皮肌炎、肌萎缩或急性多发性肌炎等。⑤中毒：如海蛇咬伤，蜂毒，乙醇中毒，纤维素厂所产生的化学毒物污染的鱼中毒(Haffs病)，海洛因中毒，两性霉素B及甘草中毒等。⑥其他：各种原因引起的动脉闭塞、缺血、坏死(如急性心肌梗死)，癫痫痉挛或抽搐后，糖尿病酸中毒，低钾血症，急性全身性感染，恶性高热等。

诊断步骤是首先要确定肌红蛋白尿，然后根据可能产生的病因，询问有否家族史、肌肉的严重创伤、中毒、长途行军或剧烈运动史，有无皮肌炎、肌萎缩、多发性肌炎、急性心肌梗死、全身性感染等疾病，结合临床表现和进行有关的实验室检查以确定诊断。

卟啉尿

卟啉尿（porphyrinuria）也称紫质尿，是由于体内卟啉代谢紊乱，卟啉产生过多，从尿排出所致。卟啉是一种环四吡咯色素，是血红蛋白及细胞色素的前质。正常尿中含有极少量卟啉。如尿中含有大量卟啉，尿可呈红色，也可在尿排出时色泽正常，但尿标本放置或暴露阳光后，无色的卟胆原会变成有色的尿胆素及尿卟啉，而呈红色、暗红色或紫红色。尿沉渣镜检无红细胞，联苯胺试验阴性，可与血尿、血红蛋白尿及肌红蛋白尿等相区别。尿卟胆原试验、尿卟啉或粪卟啉试验阳性，可确诊为卟啉尿。如要更准确鉴定尿中的卟啉，则需进行分光镜检查。引起卟啉尿的疾病有：①血卟啉病：因病的类型不同，尿中排出的卟啉类型也不同。红细胞生成性血卟啉病，尿中含大量尿卟啉Ⅰ型及小量粪卟啉Ⅰ型，尿呈粉红至紫红色；急性间歇性肝性血卟啉病，是较常见类型，尿常呈红色，但也可在排出时尿色泽正常，放置、暴露阳光或酸化煮沸后变成红色或紫红；迟发性皮肤型肝性血卟啉病，尿中含有大量尿卟啉Ⅰ型及粪卟啉Ⅰ型，尿呈红色。②症状性卟啉尿：肝病（如肝硬化、肝癌、活动性肝炎等）、血液病（如溶血性贫血、恶性贫血、再生障碍性贫血、白血病、红细胞增多症、血色病、淋巴网状细胞肉瘤等），化学品及药物中毒[如铅、砷、硒、磷、双苯骈蒽、磺胺、甲苯磺丁脲、巴比妥类甲丙氨酯（眠尔通）、氯氮䓬（利眠宁）、格鲁米特（导眠能）、苯妥英钠、麦角衍生物、苯琥胺、氯霉素、乙醇等]以及糙皮病和发热等时，均可有卟啉尿。

诊断主要是鉴别血卟啉病与症状性卟啉尿。卟啉尿病人如同时伴有原因未明的腹痛、神经精神症状和光感性皮肤损害等临床表现，应考虑血卟啉病的可能性。症状性卟啉尿则根据原发病的特征进行鉴别诊断。

胆色素尿

胆色素尿（bile pigment urine）包括胆红素尿、胆绿素尿、尿胆原尿及尿胆素尿等。

胆红素尿是尿中直接胆红素含量增加所致。胆红素试验呈阳性反应。胆红素是红细胞破坏后的代谢产物，正常血液中<17.1μmol/L(1mg/dl)，这种未经肝脏处理的间接胆红素，不能从尿中排出。经肝脏处理的直接胆红素，正常血液中<3.42μmol/L(0.2mg/dl)能从尿排出，而正常含量低于肾阈，故尿中无胆红素。胆红素在尿中呈深黄或黄褐色，停留一段时间后可因氧化变成胆绿素，而使尿呈黄绿色或棕绿色，大量胆红素尿时，尿呈深绿色。胆红素尿临床上常见于各种原因引起的肝细胞性黄疸或阻塞性黄疸。如同时作尿胆原试验，则肝细胞性黄疸时，尿中胆红素和尿胆原均阳性；完全阻塞性黄疸时，尿中只有胆红素，而无尿胆原；如部分阻塞性黄疸，除有胆红素外，还有少量尿胆原。溶血性黄疸尿中无胆红素，但有大量的尿胆原。因此，胆红素尿的检查对黄疸的诊断与鉴别诊断有重要意义。

尿胆原尿是尿中尿胆原大量增加所致。但尿胆原本身无色，在尿胆原试验时呈强阳性反应。尿胆原是胆红素在肠道内被细菌还原作用后转变成的，大部分随粪便排出体外，每日量为100—250mg，小部分经肠道吸收通过门静脉到达肝脏。回到肝脏的尿胆原大部分被肝脏处理转变为胆红素再随胆汁排出，少量随血循环通过肾脏由尿排出体外，每日排出约1mg，因此，尿胆原试验正常人仅在尿稀度1/20时呈弱阳性。尿中增多时，称为尿胆原尿。尿胆原在暴露阳光或在酸性尿中变为深黄色或橙色的尿胆素。尿胆原尿临床上常见于溶血性黄疸及肝细胞性黄疸，而完全阻塞性黄疸时则呈阴性。

尿胆素尿是由尿胆原排出体外后经氧化转变而成。正常尿中含量极微。阳性反应的临床意义与尿胆原尿相同。

气尿

正常人的尿中无气体。如排出的尿出现多量气泡，称为气尿（pneumaturia），属于病态。气尿是一种临床上少见的症状。

发病机制 ①产气菌尿路感染：大肠杆菌、产气杆菌、酵母菌等所致的尿路感染，可使尿中的物质、特别是葡萄糖）发酵、分解，产生气体，引起气尿，这种气尿在糖尿病老年女性患者较易发生。②尿路瘘道：当尿路因外伤、手术、肿瘤、炎症或先天畸形等致与含气的器官、组织相通时，如膀胱（或尿路）肠道瘘、膀胱（或尿路）阴道瘘，气体可从肠道或阴道进入尿路，引起气尿，这时尿中常因混入粪便或坏死分泌物而发生粪臭味或恶臭味。③导尿和器械检查：作导尿或器械检查时，可有多量气体进入膀胱，随尿排出而产生气尿。

诊断步骤 ①确定是否气尿。正常人排尿（特别当尿流急速）时，可有小量空气从尿道口混入尿中，使排出的尿含少量气泡；或者当尿流撞击容器壁时（特别是含蛋白较多的尿），空气也可混入尿中产生气泡。以上两种情况均不属气尿，详细观察排尿表现即可区别。真性气尿多数含气体较多，在排出的尿流中，往往可看到一长串大小不等的气泡。X线检查也可显示膀胱区有空气泡影。②确定产生气尿的原因。婴幼儿气尿应着重寻找有无先天畸形瘘道；产后、盆腔手术后或下腹部创伤、肿瘤患者，应检查有无外伤性或组织破溃所致瘘道；伴有尿路感染（特别是年老、体弱的患者，应作尿菌培养，了解是否有产气细菌感染。

闭经

闭经(amenorrhea)是指月经停止6个月以上者，为妇科疾病的常见症状之一。根据发生原因，分为生理性闭经及病理性闭经两大类。前者是指因某种生理原因而出现一定时期的月经不来潮，如初潮后、妊娠期、哺乳期、绝经后等；后者是指因某些病理性原因以致月经不来潮。按发病年龄，又可分为原发性和继发性闭经两类。原发性闭经是指妇女年满18岁或第二性征发育成熟两年仍无月经来潮者。继发性闭经是指妇女曾有规则月经来潮，以后因某种病理性原因而月经停止6个月以上者。至于假性或隐性闭经是指由于先天发育不良或后天损伤引起下生殖道闭锁以致月经不能排出。

发病机制和病因　丘脑下部、垂体、卵巢及其靶器官(子宫内膜)任何一个环节有功能或器质性改变均可引起闭经。不论是原发性或继发性闭经，其导致闭经的原因既有共同之处也有不同之处。控制正常月经周期的主要环节分为以下四类，其中任一环节发生故障就会出现闭经。

子宫性闭经　闭经原因在于子宫，月经调节功能正常，卵巢有功能，但子宫内膜对卵巢不能产生正常的反应。引起子宫性闭经的常见疾病有：①子宫内膜损伤或粘连，常发生在人工流产后，产后出血或流产后出血刮宫以后，由于刮宫过度，损伤子宫内膜，造成宫腔粘连，出现闭经。②子宫内膜炎，例如结核性子宫内膜炎、流产后或产后严重的子宫内膜炎等均可引起闭经。③子宫发育不全或缺如，是副中肾管发育不全或不发育的结果，表现为原发性闭经。④子宫切除后或宫腔内放射治疗破坏子宫内膜后。

卵巢性闭经　闭经的原因在于卵巢，卵巢性激素水平低落，子宫内膜不发生周期性变化而致闭经。常见的疾病有：①先天性卵巢发育不全或缺如：卵巢未发育或仅呈条索状，无功能，多为原发性闭经。常见的先天性卵巢发育不全有：性染色体异常(特纳综合征，核嵌合型如45，XO／46，XY，45，XO／46，XX，45，XO／46，XXX，45，XO／47，XXX等)。性染色体正常，如单纯卵巢发育不全(Swyer syndrome)。②卵巢功能早衰：妇女提早绝经(40岁以前)，表现继发性闭经。③卵巢切除或放射治疗破坏了双侧卵巢。④卵巢功能性肿瘤，产生雄激素的卵巢肿瘤由于过量的雄激素抑制丘脑下部－垂体－卵巢轴的功能而致闭经。分泌雌激素的颗粒细胞瘤，由于持续分泌雌激素，抑制排卵，导致子宫内膜增生过长，从而闭经。

垂体性闭经　病变在垂体，垂体前叶的器质性疾病或功能失调影响促性腺激素的分泌，从而影响卵巢出现闭经，主要疾病有：①垂体前叶功能减退：如垂体损伤性闭经，由于垂体缺血、炎症、放疗及手术等破坏垂体前叶功能，表现部分或全部功能丧失称为希恩综合征(Sheehan syndrome)。原发性垂体促性腺功能低下，是罕见的一种遗传病，可表现为原发性单一垂体促性腺激素缺乏或原发性单一生长激素缺乏症等，都表现为原发性闭经。②垂体肿瘤：如生长激素腺瘤、催乳素腺瘤、促甲状腺激素腺瘤、促性腺激素腺瘤、无功能的垂体腺瘤等。不同性质的肿瘤出现不同的有关症状，但多有闭经。在青春期前发病常表现为原发性闭经，在青春期后发病则表现为继发性闭经。

丘脑下闭经　由于丘脑下功能失调，影响垂体，进而影响卵巢以致闭经，其病因可由于中枢神经器质性病变、精神因素、全身性疾病、药物和其他内分泌功能紊乱等。①精神、神经因素，如环境改变、精神创伤、神经性厌食等。②营养不良症。③药物抑制综合征，如注射长效避孕针或口服避孕药后的继发性闭经。④闭经溢乳综合征。⑤多囊卵巢综合征。⑥其他内分泌功能异常，如肾上腺、甲状腺、胰腺等功能紊乱。

诊断步骤　首先要寻找闭经的原因，即丘脑下部－垂体－卵巢轴的调节失常发生在那一个环节，然后再确定是哪一种疾病引起的。

病史　详细询问患者的月经史，包括初潮年龄、月经周期、经期、经量等。了解其生长发育史、家族史、幼年健康情况，有无先天性缺陷或其他疾病；服用过的药物。已婚妇女需询问生育史、产后并发症等。另外还要询问发病前情况，有无导致闭经的诱因等。

体格检查　应注意全身情况，发育是否正常，有无畸形，身高，体重，四肢与躯干的比例，智力，营养和健康情况等。妇科检查应注意内外生殖器的发育情况，有无缺陷、畸形，第二性征如毛发分布、乳房发育，有无乳汁分泌等。

子宫功能检查　主要了解子宫形态、子宫内膜及其功能，常用的方法有：①诊断性刮宫及子宫内膜活组织检查：以了解宫腔是否通畅，宫腔的深度和宽度，刮取子宫内膜作病理检查以了解子宫内膜对卵巢激素反应的周期性变化，除外结核性子宫内膜炎的可能，并将刮出物作结核菌培养。②子宫、输卵管碘油造影：了解宫腔的形态、大小、有无畸形以及输卵管通畅度，有无粘连、畸形等。③宫腔镜检查：在直视下观察子宫腔及其内膜，取内膜组织送病理检查并观察宫腔有无畸形等。④黄体酮(孕酮)试验：采用黄体酮20mg，每日肌注一次共3～5 d或醋酸甲羟孕酮每日口服10mg连服5 d，停药后3～7 d出现撤药性流血者为阳性结果，提示子宫内膜有功能，已受一定水平雌激素的影响。⑤雌激素试验：如黄体酮试验阴性，作雌激素试验。给患者每日服己烯雌酚1 mg，连续服20d或给苯甲酸雌二醇2 mg肌注，隔日一次，共注射5次，停药3～7d出现撤药性流血，为阳性结果，提示子宫内膜对激素有正常反应而且宫腔通畅。本试验适用于黄体酮试验阴性结果患者。

卵巢功能检查　常用方法有:①阴道脱落细胞内分泌涂片检查:观察表、中、底层细胞的百分比,表层细胞百分率越高反映雌激素水平越高。②宫颈粘液结晶涂片检查:如涂片上见羊齿状结晶越明显、越粗,提示雌激素作用显著。如涂片上见成排的椭圆体,提示在雌激素作用基础上已有孕激素的影响。③基础体温测定:患者每日清晨测量基础体温,如月经周期的后2周基础体温较前2周升高0.4～0.6℃,是为双相型,提示卵巢内有排卵,黄体形成,说明卵巢功能正常。④测定血雌、孕激素含量:如血雌、孕激素含量低,提示卵巢功能不正常或衰竭。

垂体功能检查　妇女体内雌激素水平低落可能是由于卵巢功能低下,也可能是由于体内缺乏促性腺激素以致卵巢不能分泌甾体激素,故需检查垂体的功能:①测定血清或尿卵泡素-黄体生成素(FSH-LH):在月经周期中正常血清FSH值为0.66～2.50 μg/L,LH值为6—30 IU/L,排卵高峰值为基础值的3倍。如FSH高于2.5 μg/L提示卵巢功能衰竭,LH低于6 IU/L表示促性腺激素功能低下。若FSH及LH均低,提示垂体或更高中枢功能低下。正常月经周期,24h尿FSH生物测定一般少于2.5 μg/L。如果尿FSH水平高于2.5 μg/L,提示垂体功能亢进,闭经原因在卵巢。如FSH低于0.66 μg/L,提示垂体功能减退,闭经原因在垂体或垂体以上部位。②测定血清催乳素:正常血清催乳素(PRL)小于30 μg/L,如大于30 μg/L应警惕垂体腺瘤的存在。如黄体酮试验阳性,PRL正常,可诊断为丘脑下部-垂体-卵巢轴功能失常。③蝶鞍摄片:疑有垂体肿瘤时可作蝶鞍摄片,平片即可。肿瘤较大时可影响蝶鞍骨质及鞍腔大小,如肿瘤较小尚需分层摄片检查或作蝶鞍多向体层摄片。④垂体兴奋试验:当患者FSH与LH含量均降低时,为区别病变在垂体或在丘脑下部,应作垂体兴奋试验。取黄体生成素释放激素(LHRH)100 μg溶于5ml生理盐水,静脉注射,30s内注完。于注射前和注射后15、60、120 min各抽静脉血2ml,测定各标本中LH含量。若注射后30—60 min,LH值较注射前升高3倍以上,提示垂体功能良好,对LHRH反应良好。闭经原因在丘脑下部或以上部位。若注射后LH值不增高或增高不多,提示闭经原因可能在垂体。

其他检查　如疑为其他内分泌功能失常或发育畸形等,则应作有关的生化、病理、病理生理检查如染色体核型及分带分析、盆腔充气造影,有关部位的B型超声检查等。

防治要点　包括:①纠正全身健康情况。②病因治疗:针对病因给以恰当治疗。例如生殖道结核者给抗结核治疗、宫腔粘连患者作诊刮,扩张宫腔并放置节育环,以防再次粘连。垂体或卵巢肿瘤则根据肿瘤部位、大小、性质确定治疗方案,选择手术、放疗、化疗等综合措施。③性激素替代疗法:对先天性卵巢发育不良或卵巢功能受损或破坏以致早衰者可用性激素替代疗法,一般采用性激素人工周期疗法。应用性激素后,出现月经样周期性撤药性出血,一方面纠正患者的生理和心理状态,另方面促进生殖器官和第二性征有一定程度的发育。常用方法:小剂量雌激素周期治疗(己烯雌酚0.125～0.25mg每晚服一次,连服20d为一疗程,10d后重复第二疗程,共用3～6周期)可促进垂体功能,使分泌LH,从而增加卵巢雌激素的分泌并促进排卵。雌、孕激素序贯疗法(己烯雌酚1 mg每晚服一次,连服20d为一疗程,于服药的最后5 d加用黄体酮每日肌注10mg共5d),其作用为抑制丘脑下部-垂体-卵巢轴,停药后月经可能恢复并排卵。雌、孕激素合并治疗系用口服避孕药每晚服一次,自月经第5 d起服,连服22d停药,下次月经第5 d起开始第二疗程,用3～6周期。其作用是抑制垂体促性腺激素,停药后偶有回跳作用,而使月经恢复并排卵。④诱发排卵:在卵巢功能未衰竭,要求生育的患者,采用激素或其类似药物诱发排卵;垂体功能不全者采用绝经后妇女尿中提取的促卵泡成熟激素(HMG)促使卵泡发育,分泌雌激素,并合并应用绒毛膜促性腺激素(HCG),可促进卵泡成熟以致排卵,并促进黄体形成与发育。在性功能低落、卵巢和垂体有正常反应,丘脑下部功能不足或不协调者,采用氯米芬(氯底酚胺)促进丘脑下部促性腺激素释放激素的分泌,以纠正其功能而诱发排卵。丘脑下部功能不足者可采用脉冲式微量LHRH注射法诱发排卵。⑤溴隐亭的应用:适用于乳溢-闭经综合征患者,其作用是抑制促催乳激素以减少催乳素,开始时用小剂量1.25mg,每日服2～3次,如无明显反应则逐渐加量,最大剂量每日不超过10mg。

痛经

痛经(dysmenorrhea)是指在行经前后或在行经期出现腹痛、腰酸、下腹坠胀或其他不适,严重影响生活或工作者。分原发性和继发性两种,前者是指生殖器无器质性病变的痛经,多见于20—25岁以下的未婚少女;后者是指由于生殖器某些器质性病变,例如盆腔炎、子宫内膜异位症、粘膜下肌瘤等引起的痛经。

原发性痛经的发病机制尚不十分清楚,子宫过度收缩可能是关键所在。正常妇女的子宫收缩压力为4.9 kPa,持续30～90s即完全放松,而痛经患者的子宫收缩压力虽与正常妇女相同,但持续时间较长且不完全放松。子宫过度收缩导致子宫肌肉缺血,引起疼痛。此外,痛经与子宫内膜分泌的前列腺素(PG)有关。痛经患者子宫内膜前列腺素含量较正常妇女的395～435ng/L明显升高,在不同月经周期子宫内膜$PGF_{2\alpha}/PGE_2$的比值不同,分泌期时比值更高。原发性痛经患者月经血中$PGF_{2\alpha}$高于正常妇女,$PGF_{2\alpha}$刺激经前子宫肌层使之收缩,子宫张力升高,PGE_2则抑制子宫收缩使子宫松弛。

与 $PGF_{2\alpha}$ 升高，PGE_2 下降时疼痛加剧。另外精神因素可降低痛阈，条件反射也会导致痛经。

临床特征常出现于初潮后1～2年，在月经前1～2d或来潮后第1d开始疼痛，经期中疼痛逐渐减轻以致消失。疼痛位于下腹部，或放射到背部、上腹部、会阴、肛门、大腿部等。常伴有恶心、呕吐、头痛、头晕、低血压、脸色苍白及出冷汗等。疼痛程度多变异，可表现为轻微痉挛性痛，严重时患者不能耐受。妇科检查无异常发现。

根据月经来潮前或来潮时下腹疼痛等症状，妇科检查无异常发现，原发性痛经的诊断一般不困难。但在诊断原发性痛经时，必须除外其他能引起痛经的生殖道病变。

对青年妇女应进行月经期卫生教育。治疗原则是对症治疗。应用激素抑制排卵也是有效的解痛方法，例如应用雌激素或雌、孕激素周期治疗，一般可连续应用3个周期。在经前7～10d，应用口服避孕药、安宫黄体酮等也可减轻症状。

前列腺素合成酶抑制剂如氟芬那酸（氟灭酸）200mg，每日3次或甲芬那酸（甲灭酸）500mg，每日3次，于月经第1d开始服药至经净，效果良好。其他前列腺素拮抗剂如异丁基内酸、吲哚美辛（消炎痛）等也可缓解疼痛。钙离子抑制剂硝苯地平也可用以抑制子宫收缩以减少疼痛，每日给20～40mg。维生素 B_6 每日200～800mg，促使镁离子进入肌细胞，可减少疼痛。

如上述治疗无效可考虑宫颈扩张术（扩张到12～14号），一般效果只能持续数月。分娩后痛经大都消失。

代偿性月经

凡在月经期发生子宫以外部位出血却无子宫出血，或既有子宫出血同时伴子宫以外部位出血，均称为代偿性月经（vicarious mensturation），又名倒经。代偿性月经可发生在鼻粘膜、胃、肠道、肺、乳腺、皮肤等部位，以鼻粘膜出血最常见，约占代偿性月经的30%。代偿性月经多见于对雌激素过度敏感、鼻粘膜充血的妇女，导致代偿性月经的确切原因尚不清楚，血液病可能为发病因素之一。子宫内膜异位症或与子宫相通的瘘管可引起代偿性月经。治疗方法是纠正局部病变。如鼻粘膜出血点可用电凝止血，子宫内膜异位病灶出血可行局部切除或激光治疗。如局部无明显病变发现，代偿性月经量很多时可试用激光治疗，可单纯应用孕激素或雌激素治疗或应用雌-孕激素周期治疗。

月经过多

月经过多（hypermenorrhea）意指经量多和（或）经期延长的、有规律的周期性子宫出血，是妇科常见症状之一。月经过多常见于下述妇科疾病：①慢性盆腔炎、盆腔静脉曲张症，由于盆腔郁血，可有月经过多。②子宫肌瘤：肌壁间及粘膜下肌瘤增加子宫内膜面积、妨碍子宫收缩，月经过多乃其典型症状。③子宫肥大症：由于产后子宫复原不全，卵巢功能障碍，雌激素持续刺激使子宫肌层肥厚，或因慢性子宫肌炎、盆腔淤血使子宫肌层内胶原纤维增生而影响子宫收缩，常致月经过多。④排卵型功能失调性子宫出血病：由于雌激素偏高，或因黄体萎缩过程延长，使子宫内膜不规则脱卸，均可致月经延长且流血量大。此外，内科疾病，如肝病时的雌激素代谢紊乱，血液病时的凝血功能障碍，亦可引起月经过多。

对于月经过多患者，首先应详细询问病史以除外全身性疾患因素，了解有无运动过量、体力劳动过度情况。然后进行妇科检查，注意子宫有无增大、变形、变硬等异常。如子宫无明显异常，为鉴别子宫粘膜下肌瘤、子宫内膜息肉及功能失调性子宫出血病，可作子宫碘油造影以视有无充盈缺损；B型超声检查有无肌瘤影象；于经前或月经第5～6d诊断性刮宫取子宫内膜镜检。明确诊断后，针对病因进行治疗。

阴道出血

阴道出血（colporrhagia）是妇科的常见症状。血自阴道流出，但出血部位可能在阴道，也可是宫颈及子宫，而以后者居多；出血量不等，少者点滴，多者危及生命；出血情况不同，表现为月经紊乱、不规则出血或接触性出血（发生在性交后或妇科检查后）等。

引起阴道出血的疾病很多，大致可归纳为四类：①与卵巢功能失调有关。②与妊娠有关。③局部病变，如肿瘤、炎症、损伤（外伤、性交损伤）。④全身性疾病，如肝病、血液病。

各年龄阶段妇女的生理特点不同，因此，引起阴道出血的常见原因也有所不同。幼女发生阴道出血，常由于性早熟，偶因赘生肿瘤，如阴道葡萄状肉瘤、卵巢颗粒细胞瘤。青春期间阴道出血，功能失调性子宫出血病居多。育龄妇女若有异常阴道出血，常与妊娠有关，如流产、异位妊娠、葡萄胎、绒毛膜癌。此外，尚可由宫颈糜烂、宫颈息肉、宫内节育器副反应、滥用性激素或避孕药引起。更年期间发生不规则阴道出血，功能失调性子宫出血病可能性大，但需警惕生殖器肿瘤，如宫颈癌、宫体癌、女性化卵巢瘤。绝经后阴道出血可由老年性阴道炎引起，但十之八九为子宫恶性肿瘤。

诊断阴道出血原因时，除年龄具重要参考价值外，仔细询问病史是重要环节。必须了解婚育史、月经史以及目前阴道出血的特点，包括日期、持续时间、量、色；有无组织物排出；有无伴随症状，如发热、腹痛、昏厥、尿频、排尿困难、腰腿疼痛等；曾否服用药物，特别是性激素类；有无全身慢性疾病等。

体格检查时,应注意一般情况、皮肤有无出血淤斑、腹部有无压痛或肿块。阴道检查须在消毒准备下进行,注意血液来自什么部位,外阴、前庭、阴道有无损伤或赘生物,宫颈有无着色、糜烂、肿瘤及接触性出血或举痛,子宫的大小、质地及活动度,附件有无肿块、压痛或增厚。疑有患内肿瘤的幼女,可在全身麻醉下行阴道内镜检查。此外,常需采取有关辅助检查,如血常规、血小板计数、尿妊娠试验、基础体温测定、诊断性刮宫、宫颈活组织检查等以明确诊断。

白带异常

白带是由阴道粘膜渗出物、宫颈腺体及子宫内膜分泌物组成,其含阴道上皮脱落细胞、白细胞。正常白带呈白色、无气味,其量及质与雌激素水平高低及生殖器官充血情况有关。青春期前,由于卵巢开始发育并分泌雌激素可有少量白带,以阴道粘膜渗出物为主,呈白色稀糊状。故白带出现在月经初潮前。进入青春期后,卵巢逐渐发育成熟并有排卵,白带的质与量即随月经周期变化。在接近排卵期时,由于雌激素水平高,宫颈内膜细胞分泌旺盛,白带量多,以宫颈粘液为主,清澈透明而稀薄似蛋清。排卵2~3d下,白带又变浑浊粘稠,量减少。行经前,则因盆腔充血使阴道粘膜渗出物增加而白带增多。白带异常主要见于生殖道炎症、生殖道肿瘤,也可由于药物影响及异物刺激等造成。异常白带可仅表现为量的增多,亦可同时有色、质或气味方面的改变。

白带异常常见以下几种:①无色透明粘性白带:与正常白带相似,但量多,多发生于应用雌激素类药物(包括避孕药)及慢性盆腔充血者(运动过量、疲劳过度、盆腔静脉曲张症)。②脓性白带,色黄或黄绿,脓样,有时呈泡沫状,有时腥臭,多由化脓性细菌感染或与滴虫混合感染引起,见于滴虫性及老年性阴道炎、阴道异物、急慢性子宫颈炎、子宫内膜炎、宫腔积脓等情况。③豆腐渣样或凝乳状白带:为真菌性阴道炎的特征。④血性白带:白带内混有血液,至于血色则决定于出血量的多少与出血速度的快慢。可由老年性阴道炎、宫颈糜烂、宫颈息肉、子宫粘膜下肌瘤、宫内节育器、子宫托等引起,但需警惕恶性肿瘤可能。⑤黄水样白带:由病变组织坏死、变性所致,常发生于子宫粘膜下肌瘤、子宫颈癌、子宫体癌、输卵管癌。

出现白带异常,必须及早查明根源。除注意白带的特点外,须了解有无其他症状,如外阴瘙痒、不规则阴道出血、腹痛或腰腿痛等,曾用何种避孕措施;有无糖尿病及长期应用抗生素史等。对已婚妇女,应及时进行妇科检查,注意外阴有无炎症及溃疡。窥视阴道是否充血,有无出血点、溃疡或赘生物;宫颈有无糜烂、息肉、肿瘤等。确定异常白带来源并取样作悬液检查,寻找滴虫、真菌。必要时作宫颈刮片或活体组织检查。最后检查子宫及附件。如患者已绝经而子宫增大,应扩张宫颈,作诊断性刮宫以排除宫腔积脓、宫体癌。如系黄色水样白带,且量多呈间歇性排出而阴道、宫颈、子宫无特殊发现,应排除输卵管癌。若患者未婚或年幼,可用细长棉签蘸取阴道内排液进行检验,并作直肠指检以了解宫颈和宫体有无异常情况,阴道内有无异物,查明原因后,针对病因进行治疗。

贫血

贫血(anemia)是指周围血液单位容积内红细胞数及(或)血红蛋白量低于正常的病理状态。一般认为成人男性红细胞数<4.0×10^{12}/L(400万/mm³)、血红蛋白<120g/L,成人女性红细胞数<3.5×10^{12}/L(350万/mm³)、血红蛋白<105g/L,称为贫血。

根据红细胞数和血红蛋白降低程度,将贫血分为以下四度:

轻度贫血:红细胞(3.0~4.0)×10^{12}/L(300万~400万/mm³)、血红蛋白90—120g/L。

中度贫血:红细胞(2.0~3.0)×10^{12}/L(200万~300万/mm³)、血红蛋白60—90g/L。

重度贫血:红细胞(1.0~2.0)×10^{12}/L(100万~200万/mm³)、血红蛋白30~60g/L。

极度贫血:红细胞<1.0×10^{12}/L(100万/mm³)、血红蛋白<30g/L。

但在正常的婴儿与儿童,红细胞数与血红蛋白量随年龄增长而有显著差异。如出生时红细胞为(5.0~7.0)×10^{12}/L(500万~700万/mm³)、血红蛋白为150~230g/L;至出生后2~3个月因生理性贫血可下降至红细胞(3.0~3.9)×10^{12}/L(300万~390万/mm³)、血红蛋白90~110g/L,随后红细胞与血红蛋白又缓慢增加,约至12岁时才达到成人的正常水平。因而,在诊断和判别小儿贫血和贫血程度时,须参照儿童时期的年龄特点。

发病机制和病因 引起贫血的病因分为出血性(由于红细胞丢失过多)、溶血性(由于红细胞破坏过多)和造血不良性(由于红细胞生成减少)三大类(表1)。

贫血症状的轻重与贫血的程度、贫血发生的速度、心肺代偿功能及年龄等有关。贫血发病急骤、程度严重者贫血症状明显,贫血发展缓慢、程度轻者贫血症状轻微。在生理情况下,骨髓、肌肉、心血管和中枢神经对氧的需要量较多,因而贫血时,这些组织和器官的症状也较为突出。各组织和器官在贫血时的表现:①皮肤粘膜:皮肤(尤以面、耳轮、手掌)、粘膜(尤以唇、睑结膜)及指甲床呈苍白色,其中以唇、睑结膜、指甲床及手掌皱纹处较为明显。②肌肉与中枢神经系统,常有疲倦、乏力、头晕、耳鸣、失眠、记忆力减退和注意力不集中等。③循环与呼吸系统:心悸、气促等,运动后更为明显。体检发现

表1 贫血的病因

分类	病因	病名
出血性	红细胞丢失过多	急性出血性贫血 慢性出血性贫血
溶血性	红细胞内在异常	
	红细胞膜的异常	遗传性球形红细胞增多症、遗传性椭圆形红细胞增多症、遗传性口形红细胞增多症、卵磷脂胆固醇酰基转移酶缺乏症、无β脂蛋白血症、阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)
	红细胞酶的异常	
	磷酸戊糖途径中酶的缺陷	葡萄糖6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏症(蚕豆病、伯氨喹型药物性溶血性贫血、非球形红细胞性溶血性贫血)、6-磷酸葡萄糖酸脱氢酶缺乏症、谷胱甘肽还原酶缺乏症、谷胱甘肽过氧化酶缺乏症
	无氧糖酵解途径中酶的缺陷	丙酮酸激酶缺乏症、醛缩酶缺乏症、己糖激酶缺乏症、磷酸己糖异构酶缺乏症、磷酸果糖激酶缺乏症、磷酸丙糖异构酶缺乏症、2,3-磷酸甘油酸变位酶缺乏症、磷酸甘油酸激酶缺乏症
	其他酶的缺乏	腺苷酸激酶缺乏症、磷酸核糖焦磷酸激酶缺乏症、磷酸腺苷酶缺乏症
	珠蛋白结构和合成异常	
	珠蛋白合成量异常	珠蛋白生成障碍性贫血(地中海贫血)
	珠蛋白结构异常	血红蛋白C、D、E、G、S病，不稳定血红蛋白病等
	红细胞外在异常	
	获得性免疫性溶血性贫血	
	自身免疫性贫血	
	温抗体型	原发性 继发性：病毒性肺炎、肺炎支原体性肺炎、恶性淋巴瘤、系统性红斑狼疮等 药物性：如甲基多巴、青霉素等
	冷抗体型获得性同种免疫溶血性贫血	冷凝集素病、阵发性寒冷性血红蛋白尿
	获得性非免疫性溶血性贫血感染	原虫感染：如疟疾 细菌感染：如伤寒杆菌、溶血性链球菌、葡萄球菌、产气荚膜杆菌、大肠杆菌等感染 其他感染：如传染性单核细胞增多症、回归热等
	药物或化学性	如非那西丁、苯、苯胺、砷、铅等中毒
	机械性	行军性血红蛋白尿、继发于人工瓣膜移植术、心瓣膜修补术、主动脉缩窄手术等、弥散性血管内凝血、微血管病性溶血性贫血
	物理性	大面积烧伤、超剂量放射损伤
	动、植物因素	毒蛇咬伤、毒蕈中毒
造血不良性	干细胞的增殖和分裂障碍	
	多能干细胞增殖和分裂障碍	再生障碍性贫血
	红系定向干细胞的增殖和分裂障碍	纯红细胞再生障碍、肾源性贫血、内分泌障碍性贫血等
	分裂细胞的增殖和成熟障碍	
	脱氧核糖核酸合成障碍(叶酸缺乏、维生素B_{12}缺乏症、嘌呤和嘧啶的代谢异常)	巨幼细胞贫血
	血红蛋白合成障碍	
	血红素合成障碍	缺铁性贫血
	原因未明或多种原因	铁粒幼细胞贫血、先天性红细胞生成不良性贫血、慢性病所致贫血如慢性感染或恶性肿瘤、骨髓病性贫血、蛋白质营养不良性贫血

心率与呼吸加快，脉压增大，重症贫血时出现心脏增大，心尖部与肺动脉瓣区有收缩期杂音，毛细血管搏动征，甚至引起心功能不全。④消化系统：患者常有食欲不振、恶心、呕吐、腹胀、或腹泻等。部分患者有舌炎、舌乳头萎缩、吞咽困难、口炎等。少数患者可有胃酸缺乏。⑤泌尿生殖系统：患者常有性功能减退。女性患者月经量减少或闭经。重度贫血可有多尿、蛋白尿，甚至肾功能减退。

除有上述贫血的一般症状外，由于病因不同而各有其特点，可作为诊断与鉴别诊断的依据。

下列情况对诊断有重要参考价值：①病程短、起病急、病情重者常提示为急性失血性或溶血性贫血。②伴黄疸、脾肿大或(和)血红蛋白尿者，提示为溶血性贫血。如起病急、高热、寒战、贫血与黄疸较明显，伴血红蛋白尿者，提示为血管内溶血。如发病较慢，贫血与黄疸较轻(溶血危象除外)，脾肿大，无血红蛋白尿者，则提示为血管外溶血。但两者常不能截然划分，且可以并存。③严重贫血患儿有特别面容，表现为头大，额、顶、枕骨圆突，两颧突起，鼻梁低平，眼距增宽者，应考虑地中海贫血。④中度以上进行性贫血，伴白细胞与血小板减少，皮肤粘膜出血与感染，多考虑再生障碍性贫血；如同时伴有肝、脾、淋巴结肿大，骨骼疼痛，应考虑骨髓病性贫血。⑤中年以上原因不明的贫血伴慢性腹痛者，须注意胃癌的可能性。⑥育龄妇女月经量过多，或重度钩虫感染，或反复消化道出血，或伴有反甲、舌炎的贫血，应注意缺铁性贫血。⑦贫血伴有中枢神经系统症状者，须注意排除巨幼细胞贫血与恶性疾病所致的中枢神经系统病变。⑧伴全身性水肿与高血压者，应考虑慢性肾病所致的贫血。

诊断步骤 须注意下列各项。

病史 包括性别、年龄、籍贯、民族、发病年龄、职业、药物或其他理化因素的影响、伴随症状、诊断经过等。还须注意过去急、慢性出血史，慢性腹痛史，钩虫病史，营养与消化、吸收功能状态。妇女月经史、妊娠与生育史。家族病史。①年龄：幼年发病伴黄疸、脾肿大者，应考虑遗传性溶血性贫血。②性别：与伴性遗传有关的贫血疾病，如葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症、磷酸甘油酸激酶缺乏症等，女性常为携带者，男性发病。③籍贯与民族：蚕豆病在国内主要见于长江流域与长江以南各省(区)；珠蛋白生成障碍性贫血主要见于广东、广西、四川等省(区)。据报道，国内Rh阴性者在汉族仅占0.4%，而少数民族中，如维吾尔族阴性率为4.96%、布依族为9.3%、苗族为12.3%，因此新生儿溶血病在各民族间的发病率估计有较大差异。④家族史：家族中或近亲中有同样贫血患者时，提示发病与遗传有关，如珠蛋白生成障碍性贫血、遗传性球形红细胞增多症等。

体格检查 应着重皮肤粘膜有无苍白、黄疸、出血点、紫癜与淤斑，舌象，毛发色泽，以及有无肝、脾、淋巴结肿大，骨骼压痛，腹部包块等。

实验室检查 应检查以下项目。

血象：全血细胞减少常见于再生障碍性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿症(PNH)、恶性组织细胞病、非白血性白血病等。白细胞增多并有幼稚白细胞出现，应考虑白血病或其他骨髓病性贫血。血涂片做血细胞形态学观察，包括红细胞的大小、形态与着色情况以白细胞、血小板的数量与形态，对了解贫血类型与原因常有重要意义。

血细胞比容：可了解贫血的程度及有助于计算红细胞平均容积(MCV)、红细胞平均血红蛋白量(MCHC)等，对贫血的形态学分类提供有用的指标(表2)。

网织红细胞计数：网织红细胞百分率可反映骨髓红细胞系统增生状态，并作为抗贫血药物治疗的疗效判断和某些贫血疾病的鉴别诊断，如溶血性贫血时网织红细胞增多，甚至高达60%～70%，而再生障碍性贫血时减少。

表2 贫血的形态学分类

类型	MCV (fl)	MCHC (%)	病名
大红细胞性贫血	>94	32～36	巨幼细胞贫血、骨髓红细胞增生、溶血性贫血 其他：甲状腺功能减退症、肝病、阻塞性黄疸、脾切除术后
正常红细胞性贫血	82～92	32～36	急性出血性贫血、再生障碍性贫血、某些溶血性贫血、骨髓病性贫血
单纯小红细胞性贫血	<80	32～36	慢性感染
小红细胞低血红蛋白性贫血	<80	<30	缺铁性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血、铁粒幼细胞贫血

血、尿胆红素测定：溶血性贫血时血清非结合胆红素增加，尿中尿胆原排量增加，但尿中胆红素阴性。

骨髓检查：对贫血的诊断与鉴别诊断有重要意义，还可明确某些贫血的原因。如巨幼细胞贫血可见巨幼红细胞系列，再生障碍性贫血可见骨髓不增生或增生不良、非造血细胞增多，缺铁性贫血可见红细胞内血红蛋白形成不良，白血病可见白血细胞浸润等。

特殊检查：如经过上述检查仍未明确贫血的病因诊断，可有针对性地选择做特殊检查(见表3)。

表3　贫血常用的特殊检查项目及临床意义

贫血类型	检查材料	检查项目	临床意义
溶血性贫血	血液	血浆游离血红蛋白测定	急性血管内溶血时明显增多，慢性血管内溶血或血管外溶血时正常或轻度增多
		血浆结合珠蛋白测定	急性血管内溶血时减少或缺如
		红细胞渗透脆性试验	缺铁性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血时脆性减低；遗传性球形红细胞增多症、自身免疫性溶血性贫血时脆性增强
		自溶血试验	遗传性球形红细胞增多症时溶血增强，能被葡萄糖和ATP所纠正，丙酮酸激酶缺乏时溶血增强，不被葡萄糖所纠正，但能被ATP所纠正
		酸溶血试验与蔗糖溶血试验	用于诊断阵发性睡眠性血红蛋白尿症
		Heinz小体生成试验、高铁血红蛋白还原试验	主要用于诊断葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症
		酶活性直接测定	用于诊断红细胞酶的缺陷
		碱变性试验与血红蛋白电泳	主要用于诊断珠蛋白生成障碍性贫血与其他血红蛋白病
		热变性试验与异丙醇试验	主要用于诊断不稳定性血红蛋白病，血红蛋白H病也可呈阳性
		Coombs 试验	自身免疫性溶血性贫血时常呈阳性
		冷热溶血试验	用于诊断阵发性寒冷性血红蛋白尿
		红细胞寿命测定	用于诊断溶血性贫血
	尿液	潜血反应	血管内溶血时阳性
		含铁血黄素试验	慢性血管内溶血时阳性
	粪便	粪胆原测定	溶血性贫血时增加
造血不良性贫血	血液	维生素 B_{12} 含量测定	用于诊断维生素 B_{12} 缺乏症
		叶酸含量测定	用于诊断叶酸缺乏
		血清铁测定	缺铁性贫血、慢性感染性贫血时降低；珠蛋白生成障碍性贫血、铁粒幼红细胞贫血时增高
		总铁结合力测定	缺铁性贫血时增高；慢性感染性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血、铁粒幼细胞贫血时降低
	其他	骨髓活体组织检查	用于诊断骨髓病性贫血，如骨髓纤维化等
		骨骼X线摄片	用于协助某些血液病如多发性骨髓瘤、骨髓纤维化、石骨症等的诊断，也用于协助珠蛋白生成障碍性贫血的诊断

紫癜

紫癜（purpura）是皮肤、粘膜小血管血液渗入皮肤、粘膜组织间隙的表现，是出血性疾病的常见症状之一，通常由血管壁病变及血小板数量和功能的异常引起，也可由凝血障碍引起。出血范围的大小和广泛程度视病因和病情而异。单纯血凝血障碍表现的出血大多系创伤后出现深部血肿（关节腔或内脏出血），紫癜可大或小，也可成批出现，可高出或不高出皮肤、粘膜表面，压之不褪色。新鲜的紫癜呈鲜红色，继之变暗红色，最终变棕黄色而吸收消散。在口腔粘膜上，可表现为紫血泡，鼻粘膜出血可有鼻衄。

发病机制和病因　根据止血和凝血机制异常，可将出血性疾病归类为血管异常、血小板异常和凝血障碍三大类。但有的疾病可同时有两种或两种以上因素的异常，如血管性血友病可兼有因子Ⅷ含量减少、血管异常和血小板功能异常等。

血管异常　（1）过敏性紫癜。

（2）非过敏性紫癜：单纯性紫癜、机械性紫癜、直立性紫癜、老年性紫癜、皮质醇增多症、遗传性结缔组织疾病（如 Ehlers-Danlos 综合征、弹性假黄瘤）、维生素 C 缺乏症、异常血红蛋白血症合并紫癜、感染合并紫癜（如流行性脑脊髓膜炎，败血症，感染性心内膜炎）。

（3）自身红细胞敏感。

（4）脱氧核糖核酸敏感。

(5)遗传性出血性毛细血管扩张症。

血小板异常 (1)血小板减少:①血小板数产生减少或缺乏:分先天性和获得性两类。先天性,如体质性全血细胞减少症(Fanconi 综合征)、无巨核细胞性血小板减少伴先天畸形、血小板生成素缺乏等,获得性,如再生障碍性贫血、骨髓异常浸润、周期性血小板减少、营养不良(维生素B_{12}或叶酸缺乏)、病毒感染(如麻疹、传染性单核细胞增多症等)、阵发性睡眠性血红蛋白尿。②血小板破坏增加:分先天性和获得性两类。先天性中分非免疫性和免疫性,非免疫性如胎儿有核红细胞增多症、早产儿、感染和血管瘤血小板减少综合征;免疫性如新生儿同种免疫性血小板减少性紫癜、母亲患原发性血小板减少性紫癜的新生儿以及药物过敏等。获得性中也分非免疫性和免疫性。非免疫性如感染、弥散性血管内凝血、血管移植术、血栓性血小板减少性紫癜、溶血尿毒症综合征以及药物作用等);免疫性如原发性血小板减少性紫癜、输血后紫癜、药物所致免疫性血小板减少等)。此外,尚有血小板被扣押增加如脾功能亢进,血小板丧失过多如大出血、体外循环。

(2)血小板增多 ①原发性:原发性出血性血小板增多症、骨髓增殖综合征。②获得性:脾切除术后、失血、外伤、肿瘤、慢性粒细胞白血病、缺铁性贫血、结缔组织病。

(3)血小板质的异常:①先天性:血小板无力症、原发性血小板病(贮藏池病,轻型血小板病、胶原无效性血小板病、Hermansky-Pudlak 综合征、Bernard-Soulier 综合征、W.skott-Aldrich 综合征、May-Hegglin 异常、Murphy-Oski-Gardner 综合征。②获得性,如尿毒症、骨髓增殖综合征、异常蛋白血症、肝病、维生素 C 缺乏症、药物作用(阿司匹林、双嘧达莫、右旋糖酐、前列腺素 E 等)。

凝血障碍 (1)先天性凝血障碍:①特异性凝血因子合成缺乏:先天性纤维蛋白原缺乏症、先天性凝血酶原缺乏症、先天性因子Ⅴ缺乏症、先天性因子Ⅷ缺乏症(血友病A)、先天性因子Ⅸ缺乏症(血友病B)、先天性因子Ⅹ缺乏症、先天性因子Ⅺ缺乏症(血友病C)、先天性因子ⅩⅡ缺乏症、先天性因子ⅩⅢ缺乏症。②合成的凝血因子有免疫学反应,但无功能活性、先天性凝血酶原以及因子Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ的功能缺陷。③合成功能异常的凝血因子:先天性异常纤维蛋白原血症、先天性异常凝血酶原血症、先天性因子Ⅸ、Ⅹ异常。

(2)获得性凝血障碍:维生素 K 缺乏症、肝病、淀粉样变性、肾病、戈谢病(Gaucher 病)、系统性红斑狼疮、循环血中有抗凝物质、弥散性血管内凝血和纤维蛋白溶解综合征。

诊断步骤 出血性疾病必须结合病史、体征和实验室检查才能明确诊断。

(1)判断是否有出血倾向:对出血患者首先要判断是否有出血倾向还是其他原因所致的出血。出血倾向常具有以下特点:①自发性广泛性(全身各部)或局限性(皮肤、粘膜、关节、肌肉等)出血。②轻度外伤或手术后出血难止,如拔牙出血超过24h 或3~4d 后再发生新鲜出血者;手术或小割伤后超量出血,或手术3d 后再发生出血者;轻度挫伤后皮肤青紫>6cm直径者,多个注射部位发生血肿或皮肤青紫者。③出血反复发作,且持续时间较长。④一般止血措施疗效较差,但在输入新鲜全血、血浆或特殊血液制剂后可有显著疗效。⑤遗传性出血性疾病患者常自幼有易出血史或同一家族中有同样的出血患者。

(2)确定出血的性质和病因:对疑有出血倾向的患者,应进一步确定其性质和病因。病史和体征是判断出血性疾病病因的重要资料,有时据此即可作出较为准确的初步诊断。

发病年龄、性别和家族史往往可提示出血性疾病的性质和病因,如自幼即有出血史,应考虑为遗传性出血性疾病,因获得性出血性疾病发病较晚。血友病A、B均为女性传递,男性得病,母系家族中男性成员可有类似出血史。遗传性出血性毛细血管扩张症、原发性血小板病、血管性血友病和血友病C则男女均可罹患,同一家族成员中往往有同样的疾病和出血倾向。

出血的部位和形态观察亦常可获得重要的诊断依据。过敏性紫癜好发于双下肢和臀部,大小不等,常成批出现,呈对称性分布。血小板减少性紫癜常呈点状出血,全身散在性分布。面部、口腔、鼻咽部和上肢皮肤呈簇状的毛细血管扩张,多呈聚合的红斑状、蜘蛛样或血管瘤样改变者,为遗传性出血性毛细血管扩张症的特征。有皮肤毛囊周围出血和牙龈肿胀者为维生素 C 缺乏症的表现。反复在固定部位点状出血为血管性血友病的特征。关节或深部肌肉血肿是血友病的特点。

出血的诱因以及伴发症状等亦常有助于诊断,如病理产科、休克、严重感染和大手术等引起的全身广泛性出血提示为弥散性血管内凝血(DIC)。手术中或创伤后同时出血或渗血,持续时间一般不超过48h,局部压迫等止血方法止血较持久,多提示为血管异常或血小板异常或凝血异常所致出血;但如手术中或创伤后即时出血不多,而手术后或创伤后延期出血,出血严重,持续时间较长,几小时至几天,甚至几周,局部止血措施暂时可能有效,但不持久,则提示凝血障碍所致出血。出血伴有周围血中全血细胞减少者提示再生障碍性贫血。出血伴有贫血、感染、肝脾淋巴结肿大提示骨髓病性贫血。出血伴黄疸、肝脾肿大者须注意肝脏疾病或脾功能亢进症。药物及理化因素接触史、营养不良和偏食习惯,以及肝肾疾病、系统性红斑狼疮、急性或慢性感染等病史均有助于出血性疾病的病因学诊断。

实验室检查对大多数出血性疾病的诊断有决定性意义。一般先用较简单易行的初步筛选试验(见下页表1)如仍未能确定诊断,可根据需要有针对性地选用某些特殊检查进行诊断(见下页表2)。

表1　出血性疾病初步筛选试验示意图

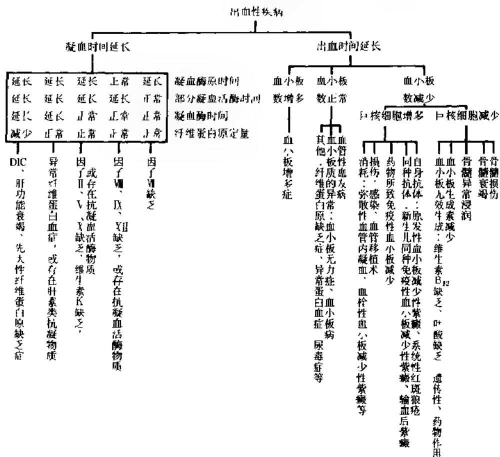


表2　出血性疾病的特殊检查

出血性疾病	特殊检查方法
遗传性出血性毛细管扩张症	甲皱毛细血管镜检查
血管性血友病	阿司匹林耐量试验、毛细血管镜检查、血小板粘附试验
过敏性紫癜	甲皱毛细血管镜检查、毛细血管脆性(束臂)试验
维生素C缺乏症	血清维生素C定量测定
血小板无力症	血小板凝聚试验、血小板粘附试验、血小板第3因子活性测定
血小板病	血小板第3因子活性测定、血小板粘附试验、血小板凝聚试验
因子Ⅶ缺乏	凝血酶原时间纠正试验、*蝰毒时间、因子活性测定
因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ缺乏，或血中有抗凝血活酶物质	简易凝血活酶生成纠正试验、凝血活酶生成试验、凝血因子活性测定，如部分凝血活酶时间延长不能为正常血浆所纠正，即提示血中有抗凝血活酶物质存在
因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅹ缺乏，维生素K缺乏，或血中有抗凝血酶原物质	凝血酶原时间纠正试验、蛇毒时间、因子活性测定；如凝血酶原时间延长不能为正常血浆所纠正，即提示血中有抗凝血酶原物质存在
异常纤维蛋白原血症或血中有肝素类物质	疑异常纤维蛋白原血症时，可作圆盘电泳、高压电泳、纤维蛋白聚合反应、氨基酸分析等；如疑为血中有肝素类物质可检查游离肝素时间
DIC	血块溶解试验、优球蛋白溶解试验、纤维蛋白降解产物测定(如3P试验)
因子ⅩⅢ缺乏	纤维蛋白凝块+5mol/L尿素溶液，如1　24h凝块溶解，则为因子ⅩⅢ缺乏

* 蛇毒时间在Ⅶ因子缺乏时正常，但在Ⅹ因子缺乏时延长

淋巴结肿大

淋巴结肿大（lymphadenectasis）是一种病理状态，常表示有局部或全身疾病存在。正常人约有450～700个淋巴结，广泛分布于人体内。在身体各部的表浅淋巴结其体积较小，通常直径为1～2 mm大小，一般不易触及，但在婴幼儿或较消瘦的人有时在颈部、腋窝和腹股沟处可以触及绿豆大至黄豆大的淋巴结。在体格检查时，根据望诊和触诊可确定表浅淋巴结肿大。深部淋巴结肿大，虽不能触及，但可引起邻近器官的压迫症状，如纵隔淋巴结肿大压迫气管、支气管时，可引起呛咳和喘鸣，压迫喉返神经时，可致声音嘶哑。此外，借助X线检查或淋巴系统造影大多能显示有无深部淋巴结肿大。

病因　引起淋巴结肿大的病因很多，其中以感染和肿瘤引起者较常见，分类见表。

诊断步骤　详细询问病史、体格检查和必要的辅助检查是确定淋巴结肿大病因诊断的重要依据。

病史　①年龄和性别：麻疹、风疹、幼儿急疹和传染性单核细胞增多症等疾病好发于小儿和青少年；恶性肿瘤转移和慢性淋巴细胞白血病多见于中年或老年人。系统性红斑狼疮好发于青年妇女，而乳腺癌则好发于年龄较大的妇女。②起病急缓和病程经过：因感染所致的淋巴结肿大起病一般较急，病情发展亦较快，常见的有急性淋巴结炎、风疹和传染性单核细胞增多症等，病程经过呈自限性，约于发病后1～2周自然痊愈。结核性淋巴结炎、淋巴瘤、白血病、恶性组织细胞病和恶性肿瘤转移所致的淋巴结肿大其起病较慢，并呈进行性肿大，病程经过大多较长。③流行病学史：急性传染病所致的淋巴结肿大，常有相应的流行病学史，据此可提供诊断线索。④伴随症状：淋巴结肿大伴有疼痛或压痛、发热和皮疹等症状者常提示感染；伴有低热、消瘦和盗汗者应注意结核和淋巴瘤，伴有发热、贫血、出血和肝脾肿大者提示白血病、恶性组织细胞病、恶性淋巴瘤或系统性红斑狼疮；伴有鼻出血、鼻塞、头痛、听力减退者，要注意鼻咽癌；伴有厌食、腹痛、大便异常者要注意消化道肿瘤。纵隔淋巴结肿大可引起喘鸣、咳嗽、呼吸困难等；腹腔和腹膜后淋巴结肿大可引起腹痛、便秘，甚至肠阻塞等症状。

体格检查　触诊淋巴结有无肿大要按枕部、耳后、耳前、颌下、颈部、锁骨上、腋窝、胸廓两侧、滑车上、腹股沟和腘窝等部位顺序逐一进行，才不致遗漏。检查时对于肿大的淋巴结须注意以下情况。

（1）部位：淋巴结肿大的部位对寻找原发病灶的所在位置和了解病变的性质都可提供线索。多部位淋巴结群肿大者，称为普遍性淋巴结肿大，局限于某一部位淋巴结群肿大者，称为局限性淋巴结肿大。前者可见于感染性疾病、肿瘤性疾病、变态反应性疾病、结缔组织疾病、内分泌疾病、结节病。局限性淋巴结肿大，除见于上述能引起普遍淋巴结肿大疾病的早期外，还常见于急性或慢性淋巴结炎，邻近器官、组织感染和肿瘤转移。

淋巴结肿大的病因

分类	病　因
感染	细菌性疾病：急性淋巴结炎、慢性淋巴结炎、淋巴结结核、猩红热、白喉、波状热、腺型土拉伦斯菌病、腺鼠疫、软性下疳 病毒性疾病，传染性单核细胞增多症、麻疹、风疹、病毒性肝炎、幼儿急疹、水痘、猫抓病、性病性淋巴肉芽肿、巨细胞病毒感染 立克次体病：恙虫病 螺旋体病：钩端螺旋体病、鼠咬热、梅毒 真菌病：组织胞浆菌病、隐球菌病、球孢子菌病 寄生虫病：丝虫病、黑热病、疟疾、弓形虫病
肿瘤	恶性淋巴瘤：霍奇金病、巨滤泡性淋巴瘤、淋巴肉瘤、白血肉瘤、网状细胞肉瘤、Burkitt 淋巴瘤 白血病：各型白血病 恶性组织细胞增多症：恶性组织细胞病、婴儿网状内皮细胞增多症、黄色瘤病、原发性骨髓纤维化 恶性肿瘤转移：头颈部恶性肿瘤（鼻咽癌、喉癌）、肺癌、胃肠道癌、乳腺癌、肾癌的淋巴结转移
其他	过敏反应性（或变态反应性）疾病 药物过敏：如乙内酰脲类（hydantoin）、抗甲状腺药过敏、药物热 异性蛋白过敏：血清病 结缔组织疾病：系统性红斑狼疮、皮肌炎、斯蒂尔（Still）病（系统性幼年型类风湿关节炎）、费尔蒂（Felty）综合征 内分泌疾病：甲状腺功能亢进症、肾上腺皮质功能减退症 储存性疾病：戈谢（Gaucher）病、尼曼－皮克（Niemann-Pick）病 其他：结节病、铍中毒、低丙种球蛋白血症、免疫球蛋白G重链病、嗜酸粒细胞增生性淋巴肉芽肿、血管性免疫母细胞淋巴结病、毒蛇咬伤

肿大淋巴结的部位与病因的关系：①枕部淋巴结：收集来自头部及颈后部皮肤的淋巴液，肿大常由于头皮和颈后部炎症、风疹引起。②耳后及耳前淋巴结：收集来自面部及耳郭前后的皮肤、外耳和中耳的淋巴液。眼睑、颊、耳颞部的炎症可引起该淋巴结肿大；耳后淋巴结肿大是风疹的重要体征之一。③颌下淋巴结：收集来自口腔和咽部的淋巴液。口腔、扁桃体、咽峡等局部炎症以及白喉、猩红热等疾病常引起颌下淋巴结肿大。若颌下淋巴结肿大持续较久，除可见于慢性非特异性淋巴结炎外，还见于

结核病和上述部位癌肿转移。④颈前及颈后淋巴结:此部位的淋巴结常与面部与颈部皮肤、腮腺、鼻、咽及一部分口腔粘膜的感染有关。此外,结核性淋巴结炎常可转移到颈部淋巴结,鼻咽癌和喉癌及早期淋巴瘤也常局限于颈部淋巴结。⑤锁骨上淋巴结:左侧锁骨上淋巴结收集来自胸导管的淋巴液,右侧锁骨上淋巴结收集来自右淋巴导管的淋巴液。局限性锁骨上淋巴结肿大要考虑恶性肿瘤的转移。左侧锁骨上淋巴结肿大常由于胃、胆囊、胰腺、结肠、直肠、卵巢、睾丸、肾、肾上腺的肿瘤转移,其中以胃癌最为常见;右侧锁骨上淋巴结肿大常由于支气管、肺、纵隔和食管的恶性肿瘤转移。此部位淋巴结肿大由炎症、结核或真菌感染引起的较少见。⑥腋窝淋巴结:上肢、肩、背和乳腺等处的局部细菌感染可引起该淋巴结肿大。少见的全身感染如波状热、土拉伦斯菌病、梅毒、猫抓病、恙虫病和孢子丝菌病等亦可引起该处淋巴结肿大。在中年以上的妇女、引起腋窝淋巴结肿大的原因之一是乳腺癌转移。淋巴瘤可原发于腋窝淋巴结,但较原发于颈部者少见。⑦滑车上淋巴结:主要与手和前臂的局部淋巴系统有关。手或前臂炎症可引起该淋巴结肿大,还可见于丝虫病、结节病、结核和梅毒。⑧腹股沟淋巴结:与下肢、生殖器、下腹部、臀部、会阴及肛门部皮肤的淋巴系统有关。下肢、下腹部和会阴等处的病变可引起此处的淋巴结肿大。丝虫病、恙虫病、性病性淋巴肉芽肿、软性下疳或腺鼠疫可引起两侧或单侧腹股沟淋巴结肿大。如果此处淋巴结呈进行性肿大而无明显的感染征象,要考虑肿瘤所致,包括淋巴瘤、生殖器或直肠癌转移。⑨腘窝淋巴结:收集来自足、小腿的皮肤和关节的淋巴液系统的病变有关。足、小腿皮肤的病变可引起此部位的淋巴结肿大。

(2)大小:炎症和肿瘤早期引起的淋巴结肿大多为轻度或中度,如为明显肿大须考虑恶性病变。

(3)疼痛:急性炎症所致的淋巴结肿大常伴有明显的压痛或疼痛。无痛性淋巴结肿大多见于慢性淋巴结炎和免疫反应性疾病等,但也可见于白血病、恶性淋巴瘤或转移癌迅速增大时,可有疼痛和压痛。

(4)硬度:正常的淋巴结质地柔软。急性淋巴结炎多为柔软或中等硬度,若淋巴结化脓,则有波动感和局部皮肤红、肿、热、痛。慢性淋巴结炎,质地稍硬,常无压痛。淋巴结结核呈中等硬度,排列成串或互相融合。白血病和淋巴瘤所致的淋巴结肿大常较硬,有橡皮样弹性感。质硬如石,边缘及表面不规则,且不易移动者,常为转移癌的特征。

(5)局部皮肤改变:淋巴结肿大局部有皮肤红、肿、痛、热提示炎症。肿大的淋巴结互相融合、粘连者,常见于淋巴结结核、恶性淋巴瘤或癌转移。多个淋巴结互相粘连,并与基底固定,缺少移动性者常见于癌转移。局部皮肤表面有瘘管或瘢痕形成者,常见于淋巴结结核、放线菌病和性病性淋巴肉芽肿。

实验室和器械检查 血常规检查常有助于病因诊断,例如血片中发现较多的异形淋巴细胞可考虑为传染性单核细胞增多症、风疹、弓形虫病、病毒性肝炎等。血片中出现大量的幼稚白细胞提示白血病。血、痰、咽拭子等的细菌学培养,有利于对感染性疾病的病因诊断。血清学检查如嗜异性凝集试验有助于对传染性单核细胞增多症的诊断,血清梅毒反应为确诊梅毒的重要依据。对疑为弓形虫病和巨细胞病毒感染者可进行抗体效价测定,骨髓穿刺涂片检查,可确诊白血病、恶性组织细胞病、淋巴肉瘤、霍奇金病、骨髓转移癌、疟疾和黑热病等。

X线检查:胸部X线检查可发现纵隔淋巴结肿大、肺部炎症或肿瘤性病变的征象。淋巴瘤与肺结核病常见肺门淋巴结明显肿大。胃肠钡餐或钡剂灌肠检查,或胃、结肠内镜检查,对消化道肿瘤或结核病有诊断的参考价值。此外,腹膜后、腹主动脉旁和盆腔等处的淋巴结肿大,一般要经过淋巴系统造影或CT才能发现或证实。

淋巴结穿刺、涂片、印片和活体组织检查:经过上述的检查仍不能找到淋巴结肿大的原因时,淋巴结穿刺涂片、印片或活体组织检查,对结核、白血病、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、癌转移和真菌病等可获得明确的病理诊断,其中淋巴结的活体组织检查对诊断意义更大。

脾肿大

脾位于左上腹部,相当于左腋下第九~十一肋之间,除少数婴儿和脾下垂者外,在肋缘下触不到;如在仰卧或侧卧位触及脾的边缘,则可认为脾肿大(splenomegaly)。当脾增大2~3倍时,可在肋缘下触及边缘。脾肿大较明显时,可触到脾切迹,并可见脾随呼吸移动。叩诊脾的浊音界(正常在左腋中线第九~十一肋之间,宽度4~7cm,前方不超过腋前线),也有助于判断脾是否增大。必要时用超声、X线和放射性核素扫描检查,可明确脾的大小和形状。

临床上,脾肿大有时可与左肾肿大(肿瘤、脓肿或肾盂积液)相混淆,须注意鉴别。脾肿大位于左上腹部肋缘下,很表浅,内侧边缘有切迹,且随呼吸可向中下方移动。肾位于腹膜后,肾肿大时腰部较为饱满,且不随呼吸而移动,又因充气的肠管位于其前面,故叩诊呈鼓音,据此可资鉴别。

发病机制和病因 脾肿大多由全身疾病所致,少数由脾或门静脉疾病引起,最常见的原因是急性或慢性感染、门静脉循环障碍和血液、淋巴系统疾病。

在胚胎期,脾产生各种血细胞;出生后,脾只产生淋巴细胞,但仍保存造血的潜在能力。在溶血性贫血、骨髓纤维化和真性红细胞增多症患者,其脾脏可恢复胚胎期的造血功能,而发生髓外造血,以致脾肿大。脾的血管十分丰富,是身体的储血器官,肿大与否常和其储血量相关。脾静脉是门静脉的一个主要分支,当门静脉血压增

高或脾静脉梗阻时(如肝硬化、脾静脉或门静脉血栓形成),以及慢性右心功能不全和缩窄性心包炎等,均可引起脾静脉回流受阻而致脾肿大。脾脏又是一个免疫器官,在感染和变态反应时,脾内充血,粒细胞浸润以及淋巴细胞、浆细胞、吞噬细胞和网状细胞增生,在慢性或重复感染者还可有肉芽肿形成和纤维组织增生,均可致脾肿大。恶性肿瘤细胞浸润或白血细胞异常增殖,类脂质代谢障碍或铁质、淀粉样物质沉着在脾组织中,也可导致脾肿大。脾肿大的病因见表。

脾肿大的病因

分类	病因
感染	细菌感染性疾病:伤寒、副伤寒、布氏杆菌病、败血症、感染性心内膜炎、血行播散性结核病、脾脓肿 病毒性疾病:传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、风疹、病毒性肝炎 立克次体病:恙虫病、斑疹伤寒 螺旋体病:钩端螺旋体病、回归热、鼠咬热、梅毒 真菌病:组织胞浆菌病、隐球菌病 寄生虫病:疟疾、黑热病、弓形虫病、锥虫病、血吸虫病、包虫病
淤血	肝硬化、门静脉血栓形成、脾静脉血栓形成、肝静脉血栓形成、脾梗死、慢性右心功能不全、缩窄性心包炎
血液病	各种白血病、恶性组织细胞病、组织细胞病X(Letterer-Siwe病、黄脂瘤病、嗜酸性肉芽肿)、脾功能亢进、慢性溶血性贫血(遗传性球形红细胞增多症、免疫性溶血性贫血、血红蛋白病、阵发睡眠性血红蛋白尿症等)、原发血小板减少性紫癜、真性红细胞增多症、骨髓纤维化、恶性贫血、血小板增多症、多发性骨髓瘤、缺铁性贫血
其他原因	结缔组织病:系统性红斑狼疮、皮肌炎、类风湿关节炎、费尔蒂(Felty)综合征 贮存性疾病:戈谢(Gaucher)病、尼曼-皮克(Niemann-Pick)病、淀粉样变、血色病 外伤:脾血肿 肿瘤:恶性淋巴瘤(霍奇金病、淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤)、皮样囊肿、脾血管瘤、淋巴管瘤、内皮瘤、多囊病、恶性肿瘤转移(罕见) 内分泌疾病:甲状腺功能亢进症、结节病

诊断步骤 须注意下列各项。

病史 从发病年龄、性别、流行病学史、病情经过和伴随症状可获得诊断的线索。如传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、组织细胞增生症X中的婴儿网状内皮细胞增生症、黄脂瘤病等好发于小儿或青少年。慢性淋巴细胞白血病患者多见于中年以上。系统性红斑狼疮、原发慢性血小板减少性紫癜好发于年轻女性。血吸虫病流行区的显著脾肿大者,常由血吸虫病引起。有与传染病患者或疫水接触史者,须考虑传染性疾病,如伤寒、钩端螺旋体病、血吸虫病等。遗传性球形红细胞增多症、血红蛋白病、戈谢病等大多自幼年起病,常有家族史。急性或亚急性感染所致的脾肿大为期短暂。经合理治疗后常恢复正常。慢性感染、血液病、恶性淋巴瘤和淤血所致的脾肿大,存在的时间较长。因外伤而致脾肿大者,应想到脾血肿。有肝炎、黄疸或嗜酒史患者,要注意肝硬化。脾肿大伴有发热者,常由急性或慢性感染所致。呕血与黑粪可由于食管或胃底静脉曲张破裂所致,提示肝硬化;也可以由于血液病,尤其是急性白血病或出血性疾病所引起的出、凝血异常。

体格检查 触及脾肿大时,要注意其程度、表面和边缘情况、硬度、有无压痛和摩擦音等。细致的体格检查可协助诊断或提供诊断的线索,如伴有贫血者,可见于疟疾、肝硬化、白血病、恶性组织细胞病、溶血性贫血、系统性红斑狼疮等;脾肿大伴有贫血和出血素质者,要考虑血液病、败血症及肝脏疾病;伴有贫血和黄疸者,应考虑各种类型溶血性贫血和肝脏疾病;伴有淋巴结肿大和肝脾均肿大者,要考虑病毒性肝炎、疟疾、肝硬化、白血病、恶性组织细胞病、淋巴瘤、溶血性贫血、恶性贫血、真性红细胞增多症、淀粉样变、血色病、戈谢病、尼曼-皮克病;伴有蜘蛛痣、肝掌、腹壁静脉曲张和腹水征者,提示肝硬化;伴有脾区不适或疼痛和摩擦音者,要考虑脾周围炎、脾静脉血栓形成或脾梗死。

临床上,脾下缘不超过左肋缘下2~3cm者,称为轻度肿大;超过3cm至脐水平线者,称为中度肿大;超过脐水平线者,称为高度肿大。轻度脾肿大常见于急性传染病和感染,如伤寒、副伤寒、传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、败血症、结核病、布氏杆菌病、钩端螺旋体病、组织胞浆菌病、早期血吸虫病、疟疾等。中度脾肿大常见于各型急性白血病、溶血性贫血、恶性淋巴瘤、病毒性肝炎、肝硬化、血吸虫病、淀粉样变、血色病、糖原累积病等。高度脾肿大见于慢性粒细胞白血病、慢性疟疾、晚期血吸虫病、黑热病、血红蛋白病、戈谢病、尼曼-皮克病、肝硬化、淀粉样变、骨髓纤维化等。慢性淤血性脾肿大,其表面往往平滑而形状规则,结核性结节、霍奇金病、脾囊肿或肿瘤可引起脾表面凹凸不平和变形。急性脾肿大性质柔软,慢性脾肿大则性质变硬。脾肿大伴有明显压痛提示为急性感染或梗死。

实验室和特殊检查 血白细胞增多,伴有粒细胞增多,胞质中出现中毒性颗粒提示细菌感染;白细胞增多或正常,但出现异形淋巴细胞提示有传染性单核细胞增多

症、风疹、弓形虫病、巨细胞病毒感染等的可能;白细胞减少,见于病毒性肝炎、伤寒、疟疾、黑热病等;血小板减少见于继发性和原发性血小板减少性紫癜、脾功能亢进等。红细胞及血红蛋白减少,见于各种病因引起的贫血;红细胞和血红蛋白明显增高,须考虑真性红细胞增多症;全血细胞减少见于疟疾、血吸虫病、黑热病、肝硬化、急性白血病、恶性组织细胞病、阵发性睡眠性血红蛋白尿、系统性红斑狼疮、脾功能亢进等。血涂片发现疟原虫,可确诊为疟疾;出现原始白细胞则支持白血病。对有黄疸的患者,应作肝功能试验和溶血性贫血的实验室检查。血象网织红细胞增多和血清间接胆红素增高,应考虑溶血性贫血。红细胞渗透脆性增高,见于遗传性球形细胞增多症;红细胞渗透脆性降低,则见于地中海贫血。抗人球蛋白试验阳性,见于自身免疫性溶血性贫血。阵发性睡眠性血红蛋白尿患者,酸溶血试验常为阳性。血红蛋白电泳有助于确立血红蛋白病的诊断。骨髓检查有助于确诊白血病、恶性组织细胞病、溶血性贫血、恶性贫血、多发性骨髓瘤、黑热病、戈谢病和尼曼-皮克病等。在血吸虫病流行区,脾肿大的患者应作血吸虫抗原皮内试验和粪便毛蚴孵化法检查。对疑诊系统性红斑狼疮的患者,应检查血中狼疮细胞和作抗核抗体测定。血清学检查,如肥达试验、布氏杆菌凝集试验、嗜异性凝集试验、血清梅毒反应等,分别对伤寒、副伤寒、布氏杆菌病、传染性单核细胞增多症和梅毒的诊断有帮助。

对脾肿大患者,一般应常规作胸部X线检查和肝、胆、脾超声检查,以了解心、肺和肝、胆、脾的情况。食管吞钡检查如发现食管静脉曲张,则见于肝硬化。如脾区摄片有钙化征象,提示脾结核或皮样囊肿。骨髓纤维化可显示骨硬化X线征。多发性骨髓瘤摄片可见骨质破坏或普遍脱钙现象。放射性核素扫描可显示脾的大小,形状和缺损,有助于对脾肿瘤或脾脓肿的诊断。疑诊血吸虫病者,可采取直肠粘膜活组织检查。用脾穿刺以协助诊断黑热病、戈谢病等有一定的危险,必须严格掌握适应证与操作规程。如经上述检查仍不能明确脾肿大的病因诊断,必要时可考虑作剖腹探查;有指征者做脾切除术,并进行脾病理活组织检查以明确诊断。

肌萎缩

横纹肌营养不良导致肌肉体积缩小,肌纤维减少或消失,或两者并存,称为肌萎缩(myo-atrophy)。

肌肉的正常功能与营养状态的维持、肌肉的正常代谢、充分的氧供应,以及肌肉的生理活动和锻炼等有密切关系。在运动神经元乃至周围神经损害时,由于肌营养维持因子的障碍,不能维持肌纤维的正常体积、形状和功能,且由于兴奋因子(已知为乙酰胆碱的作用)的障碍而不能使肌肉收缩,终致肌肉萎缩。运动终板的神经末梢变性时,由于神经肌肉传递的缺失也可致肌萎缩。

病因 病因分类见下表。

肌萎缩的病因分类

类型	病变部位	疾病
神经性	脊髓神经及脑神经运动核	脊髓进行性肌萎缩、肌萎缩侧索硬化、脊髓灰质炎、脊髓损伤、脊髓压迫症、脊(延)髓空洞症、少年型家族性遗传性肌萎缩、少年型进行性延髓(球)麻痹、先天性脑神经核发育不全、脊髓积水、脊髓膨出、脊髓发育不全等
	周围神经	原发性或遗传性周围神经疾病:腓骨肌萎缩、遗传性肥大性间质性神经病、遗传性共济失调性神经病、肌萎缩性共济失调、遗传性感觉性神经病合并肌萎缩、多发性神经纤维瘤病、家族性多发性神经病等 继发性周围神经疾病:外伤性、感染、免疫性、中毒性、内分泌、代谢性、营养性、肿瘤等
	大脑	大脑皮质萎缩,大脑半球深部(丘脑)占位性变、炎症等,顶叶病变,中枢神经弥漫性病变,家族性遗传性共济失调,慢性进行性舞蹈病,先天性大脑运动区发育不全等
肌性	肌肉	各种原因所致的肌病(遗传性、炎症性、免疫性、代谢障碍性)及其他肌病等
	神经肌接头	重症肌无力、药物或农药中毒(如有机磷、镁)、癌性肌病等
废用性	上运动神经元以上的抑制	各种原因所致的肌萎缩:脑血管意外后偏瘫性、反射性、长期卧床或老年性、痛性、骨折石膏固定后等
缺血性	血管	各种原因所致营养肌肉的血管阻塞:炎症、闭塞性脉管炎、损伤后瘢痕形成、空气栓塞、脂肪栓塞、心脏病血栓脱落、结节性多动脉炎等

临床类型 可分以下10种类型。

（1）近端、对称型：本型包括骨盆带和肩胛带的四肢近端肌萎缩。患者表现上楼梯与跑步困难，呈"鸭步"步态，举臂困难，不能过肩，呈翼状肩胛。无感觉障碍者，应考虑为家族性进行性肌营养不良的肢带型，假性肥大型；伴面肌萎缩者为面、肩肱型。如有肌束震颤应注意脊髓进行性肌萎缩的近端型。伴肌痛、肌无力与进展较快者为多发性肌炎。伴周围型感觉障碍者为急性感染性多发性神经根神经炎（Guillain-Barré 综合征）。遗传早发性脊髓性肌萎缩（Werdnig-Hoffmann 麻痹）、糖尿病性肌萎缩、皮质醇增多性肌病也可有此型肌萎缩，但无感觉障碍。婴儿期开始的非进行性近端型肌萎缩应注意罕见的先天性肌病。

（2）远端、对称型：本型表现为肢体远端的对称性肌萎缩，下肢的腓骨肌、胫前肌、骨间肌等及伸趾肌群的萎缩与无力，足下垂，步伐呈"跨阈步态"；其后手也萎缩，无力，呈腕下垂。缓慢进行伴周围型感觉障碍者见于各种遗传性神经疾病。伴弓形足者常为腓骨肌萎缩症。伴肌束震颤者应考虑运动神经元疾病，多从手部小肌萎缩开始。偶见远端型肌营养不良症及萎缩性肌强直也可有本型肌萎缩表现。

（3）双臂型：本型表现为两侧对称性或非对称性的手、前臂、上臂及肩部的肌萎缩与无力。伴肌束震颤而无感觉障碍者常见于肌萎缩侧索硬化症。广泛的前臂肌萎缩、无力伴周围型感觉障碍者为急性感染性多发性神经炎、血卟啉病及其他多发性神经病的早期，但很快发展为普遍性四肢肌无力与萎缩。缓慢进行、从远端开始、中年以后发病者，偶见于远端型肌营养不良症。前臂肌萎缩一般限于前臂中段以下，常伴下肢肌萎缩及周围型感觉障碍。伴节段性感觉障碍及感觉分离者为脊髓空洞症。

（4）双腿型：双小腿下1/3以下较为明显的对称性肌萎缩、无力及伴感觉障碍者为多发性神经疾病；如腓骨肌萎缩，常有弓形足。慢性乙醇中毒性多发性神经病患者的肌萎缩以下肢为著，伴深感觉障碍和 Korsakoff 征群，脑脊液蛋白质可增高。有机磷中毒性多发性神经病在急性期过后逐渐发生肌萎缩，以下肢明显。糖尿病性肌萎缩多发生于老年患者，以骨盆带肌萎缩为主。脑脊液呈蛋白、细胞分离现象，伴共济失调的下肢肌萎缩，应注意多神经炎型遗传性运动失调（Refsum 病）。脊髓的马尾、圆锥及腰骶段椎间盘病变可有下肢下1/3的肌萎缩，常伴有节段性感觉障碍及膀胱、直肠括约肌障碍。运动神经元疾病时下肢肌萎缩常为对称性。

（5）全身型：本型肌萎缩可累及肢体、躯干和脑神经所支配的肌肉。多发性肌炎时面肌与眼肌受累较少。伴皮肤色素沉着或皮下脂肪减少、硬变者为硬皮病。中年缓慢进行性全身性肌萎缩，以四肢为主者，应考虑罕见的全身型肌营养不良症。伴起步困难者为萎缩性肌强直。婴儿或儿童慢性全身性肌萎缩、无力，为婴儿型脊髓性肌萎缩或少年型家族性进行性脊肌萎缩（Kugelberg-Welander 病）。成年缓慢进行的全身性肌萎缩伴肌束震颤者，为脊髓进行性肌萎缩。久病、恶病质、全身衰竭等所致的肌萎缩不伴神经症状，且肌力基本正常。

（6）颈肌型：多发性肌炎、皮肌炎、急性感染性多发性神经炎、脊髓进行性肌萎缩等，均可侵犯双侧颈前、后肌群及胸锁乳突肌等，致使患者不能抬头，常以手托住头部。伴节段型感觉障碍及感觉分离现象者为脊髓空洞症。脊髓进行性肌萎缩或肌萎缩侧索硬化后期有类似的表现，常伴流涎及吞咽、发音困难，舌肌纤维震颤。脊髓灰质炎后遗症、近端型脊髓进行性肌萎缩、癌性脊髓病及癌性肌病可有同样的表现。一侧性斜方肌、胸锁乳突肌萎缩提示为副神经病变，可见于颈静脉孔征群（炎症、肿瘤转移）以及颈后三角区淋巴结鼻咽癌转移等患者。

（7）面肌型：青少年双侧缓慢进行性面肌萎缩，伴肩胛带肌萎缩者，为面肩肱型肌营养不良症，也可见于萎缩性肌强直。伴四肢周围型感觉障碍的面肌无力者见于急性感染性多发性神经炎。伴皮肤色素沉着、硬变者为硬皮病。双侧对称性或不对称性、起病先后不等的面肌萎缩为多发性神经疾病。

（8）单个或一组肌肉型：单个或一组肌肉萎缩者几乎常为外伤、压迫、炎症、肿瘤等所致的神经疾病，或神经根、丛损害，很少见于脊髓病以及肌病，肌无力常很轻；肌病早期也可有此型肌萎缩。

（9）延髓型：本型主要表现为舌肌萎缩，可伴发音与吞咽障碍，伴有或不伴有面肌、咀嚼肌的无力与萎缩，常见于进行性延髓麻痹与肌萎缩侧索硬化的后期，伴肌束震颤（舌肌与肢体肌）。伴肌强直现象者为萎缩性肌强直。起病急、不伴肌束震颤者，须注意延髓（球）型脊髓灰质炎及后组脑神经炎。

颅畸形、扁平颅可有缓慢进展的舌肌萎缩，是因后组脑神经及其神经核受累所致。

（10）偏身型：脑血管意外恢复期患者常有偏瘫侧上肢的三角肌、肩胛附近肌肉的萎缩，可致肩关节脱臼，前臂与手肌也可萎缩呈猿猴爪或爪形手，下肢萎缩一般较轻，躯干一般不受累，伴腱反射亢进与病理神经反射。偏身萎缩呈均匀性，腱反射及肌力减退者，见于先天性偏身肌萎缩。逐渐发展的偏身萎缩，伴肌张力增高、腱反射亢进与偏身感觉障碍者，为对侧大脑半球病变（皮质运动区或丘脑），尤其是顶叶病变。一侧上、下肢肌萎缩，不伴躯干变化者，应考虑神经根疾病。

诊断步骤 须注意下列几个方面。

病史 应了解患者性别、年龄、发病年月；过去酗酒史、糖尿病史、维生素 B_1 缺乏史、有机磷中毒史、急性上呼吸道感染史、血卟啉病史、肌病家族史等。了解肌萎缩分布的部位。

体格检查 检查肌萎缩的分布 对称性或非对称性、近端性、远端性、双臂性、双腿性、全身性、偏身性、面部

性、颈部性等）；肌力程度；肌围（肢围）测量；有无感觉障碍，腱反射改变，病理神经反射及肌纤维震颤。

实验室和器械检查　有指征时做血糖、血清谷草转氨酶与肌酸磷酸激酶、尿叶胆原及脑脊液等检查。

有指征时做肌电图、肌肉活组织检查。

各种类型肌萎缩的特点　（1）神经源性肌萎缩：脊髓前角细胞及脑干运动核病变时，肌萎缩按节段性分布，可为单侧或双侧、近端或远端性分布、无感觉障碍，有肌纤维震颤，腱反射减弱或消失。血生化检查一般正常；电刺激、神经传导速度正常。肌电图出现肌纤维震颤波或高波幅运动单位电位。肌活检可见束性肌萎缩，即运动单位支配范围内肌纤维数目减少，部位变性，核集中央，间质结缔组织增生。

周围神经病变时的肌萎缩常伴有按神经分布的感觉障碍，无肌纤维震颤，腱反射减弱乃至消失。神经根病变引起节段性肌萎缩；神经丛病变引起一组肌萎缩；神经干病变时为局限的或个别的肌萎缩。多发性末梢性神经病变常引起对称性、远端性肌萎缩；多发性神经根病变引起肢体近端肌萎缩伴脑脊液蛋白含量增加。电刺激呈变性反应和神经传导速度减慢，对周围神经病变有诊断价值。血生化检查一般正常。肌电图呈失神经性改变，表现为运动单位减少或单运动单位波型及肌纤维震颤波的出现。肌活检所见与前角病变相同。

（2）肌源性肌萎缩：此型肌萎缩不按神经分布，无感觉障碍及肌纤维震颤。除肌萎缩外无神经系统的其他病征。血清醛缩酶、谷草转氨酶、乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶有不同程度的增高，以肌酸磷酸激酶最为敏感。肌电图以出现低波幅短时限多相电位为特征。肌活检可见肌纤维溶解、破坏、横纹消失，肌细胞变性、空泡形成，间质结缔组织增生和脂肪组织浸润。肌炎组织有肌纤维坏死、变性和炎症细胞浸润。神经肌接头疾病（重症肌无力症）有报道在电镜下可见运动终板不成熟的改变。先天性肌病在电镜下可见特殊的肌纤维改变。

颈项强直

颈部肌肉持续紧张时称为颈项强直（neck rigidity），可发生于脑膜与颈神经根受病变的刺激（如脑膜炎、颅内压增高）；颈椎骨质病变，致颈肌活动受限；锥体外系病变等所致颈肌张力增高。

颈项强直的病因有如下几种：

（1）脑膜炎：脑膜炎或脑膜受刺激时，患者表现为痛性颈项强直。当头向前屈时觉颈项强直，有抵抗感，伴剧烈颈项痛，但向侧方运动不受限，常伴头痛、恶心、呕吐等症状。体检发现阳性 Kernig 征与 Brudzinski 征。

（2）颅内压增高：颅内压增高时的颈项强直属无痛性神经根刺激现象，是一种反射性姿势，不伴脑膜刺激征，多发生于颅内占位性病变，且多见于有头痛、呕吐和视乳头水肿的患者。后颅窝肿瘤或蛛网膜炎患者常有颈项强直。第四脑室肿瘤患者每于脑脊液循环通路阻塞时出现颈项强直，活动受限。

（3）脑干损害：中脑病变时出现四肢伸直和颈背部肌紧张、角弓反张状态，称为去脑强直；患者有意识障碍、瞳孔改变，并出现病理神经反射。小脑强直性发作表现为突然全身肌肉强硬，眼向上翻，上肢屈曲旋前，下肢伸直，呈角弓反张状态，也是去脑强直的一种表现。

（4）颈椎病变：颈椎增殖性关节炎，颈椎间盘脱出，颈椎骨折、结核、感染、肿瘤，后颅窝—颈椎关节形成不全或畸形等时，颈部活动受限，每于前屈、后仰，或向左、右活动时均有痛感，并出现颈神经根刺激症状，甚至在转头向一侧时诱发椎—基动脉供血不足症状，屈颈时出现 Lhermitte 电击征（电击感沿背部脊柱向下达下肢）。颈椎有恶性肿瘤转移时，由于椎旁组织浸润，颈肌紧张，颈椎压痛，也可出现颈项强直。X 线颈椎平片检查有助于诊断。

（5）震颤麻痹综合征：患者有颈肌紧张，颈部向各方向活动时均有抵抗感，晚期多有四肢肌张力增高，早期作头落下试验（患者采仰卧位，检查者将托起患者头部的手急速放开，此时患者的头急速落下则为正常）时，患者头部徐徐落下。

（6）痉挛性斜颈：先天性斜颈或脑性瘫痪所致的痉挛性斜颈是因胸锁乳突肌等肌挛缩所致的颈硬，患者精神紧张时明显，镇静后可稍松弛。

急性斜颈（俗称“落枕”）是因局部受凉或坚持过久的不良体位引起。患者患侧背部疼痛，颈肌痉挛，活动受限。

（7）破伤风：破伤风时牙关紧闭，颈项强直，伴全身肌肉，特别是背部肌肉紧张，呈角弓反张状态，且对外界刺激的反应性增强。

（8）其他：士的宁急性中毒时先有面、颈肌僵硬，继而出现强直性惊厥或角弓反张。手足搐搦症和痉挛性素质时，上肢（特别是手部）肌肉收缩，然后向全身扩展，但颈肌紧张极为少见。

对颈项强直患者检查，应注意颈椎有无畸形，颈椎、颈椎旁、脊神经出口处）及邻近软组织有无压痛，颈向左、右、前、后各方转动有无受限与疼痛，邻近有无淋巴结肿大，检查时还须观察患者的神志与表情。需要时作颈椎 X 线平片检查、神经系统检查与脑脊液检查。

姿势与步态异常

健康人姿势端正挺直，肢体动作灵活自如，步态稳正从容。人能保持正常的步态（gait）与姿势（posture），除健全的骨骼与肌肉外，还要有正常的姿势反射机构，包括抗地心吸力反射和保持身体平衡的机构。支持抗地心吸力是依靠伸髋、膝和背部的诸肌来维持，而这种反射又依赖脊髓和脑干（红核和前庭核之间的联系）来维持及依

头颈的位置而改变的。如中脑或桥脑上部与大脑的连系中断时，由于此反射的过度亢进而发生去脑强直。维持身体平衡的系统包括脊髓后索、前庭、小脑、脑干网状结构和视反射等，这些器官的损害则可引起步态与姿势的异常。步态异常主要有下列几种：

（1）小脑步态。主要表现为双脚分开（足距宽阔），步行不稳，左右摇摆，步调不规则，在突然停顿或快速转身时尤为明显，作 Romberg 征检查时身躯摇摆不定，闭目稍加重。小脑蚓部病变时以躯干的共济失调为主，表现为坐、立不能；小脑半球病变时表现为病灶同侧的共济失调与倾倒。小脑步态常见于多发性硬化、小脑肿瘤或变性等疾患。

（2）感觉性共济失调步态 由于后根、后柱或内侧丘系及偶尔顶叶病变时，因深感觉障碍，致使患者不知肢体的位置，产生站立与步行困难，步行时常双眼注视足部与小腿，关节位置觉及音叉振动觉消失，Romberg 征阳性，可见于脊髓痨、Friedreich 共济失调及其他型的脊髓小脑变性、亚急性脊髓联合变性、慢性多发性神经病变等。

（3）偏瘫步态：轻症偏瘫患者步行时髋、膝关节伸直，足运动时呈半圆形打圈状，偏瘫侧前臂屈曲不能摆动自如，常见于脑血管意外、脑外伤等的恢复期及其他原因的一侧性皮质脊髓束损害。

（4）截瘫步态 支配双下肢的皮质脊髓束损害时，由于患者双下肢伸肌肌张力增高，致膝与踝关节过度伸张，加上股内收肌的收缩，步行时每步需交叉到对侧而形成剪刀步态。病损多在脊髓，也可在大脑，如各类型脊髓病，包括多发性硬化、亚急性脊髓联合变性、遗传性脊髓疾病、痉挛性截瘫等。如合并脊髓后索损害则形成混合型步态，即脊髓痉挛性共济失调步态。

（5）慌张步态：震颤麻痹患者面部无表情，前臂微屈而不能摆动自如，髋、膝关节微屈，伴静止性震颤，步行时身体向前冲，步伐越来越快，似跟着身体的重心前进，且有起步与停步困难，偶见一些患者跑步比步行还要好。体检时发现四肢肌张力呈齿轮状增高，常见于震颤麻痹与震颤麻痹综合征的患者。后者可见于脑动脉硬化、颅脑损伤、一氧化碳中毒、二硫化碳中毒、锰中毒、药物（吩噻嗪类、利血平、抗忧郁剂等）损害、基底节肿瘤、脑炎后遗症等。

（6）舞蹈手足徐动症性与变形性肌张力障碍性步态：患者常由于不自主运动与不正常姿势，而严重影响其步态。手足徐动症或 Huntington 舞蹈病患者发生一系列不规则的面、颈、手与近端关节以及躯干的不自主运动，如皱眉、撅嘴、伸舌、头急跳、虫样手指蠕动、下肢踝关节和趾过伸外展、背屈等，躯干的不自主运动并可影响呼吸节律使成为不规则。这种情况可见于先天性或产后性缺氧性脑病、脑核性黄疸、药物中毒性锥体系损害、产伤、肝豆状核变性、风湿性舞蹈病、慢性进行性 Huntington 舞蹈病等。

变形性肌张力障碍的患者呈肢体与躯干顺纵轴扭转的动作，患者开始第一步行走时常为正常，继因髋、膝关节的屈曲、骨盆的倾斜、躯干的扭曲，可致脊柱前突，或形成驼背，或二者兼而有之，因而形成骆驼步态，最后因躯干与四肢的连续扭曲而不能步行。

（7）跨阈步态：由于胫前肌、伸踇肌、伸趾长肌与腓骨肌群的萎缩，使患者足背屈障碍，步行时足下垂，主要靠髋关节屈曲使足离地面较高，因而形成跨阈步态。周围神经疾病、腓骨肌萎缩、脊髓进行性肌萎缩、脊髓灰质炎后遗症、远端型肌营养不良症等，均可有此型步态。

（8）鸭步：家族性进行性肌营养不良、慢性（良性型）脊髓肌萎缩、先天性髋关节不固定等的患者，由于臀肌尤以臀中肌无力，而致髋关节不能固定，步行时躯干倾斜于负荷体重的一侧，对侧骨盆下垂，而呈现明显的摇摆。

（9）蹒跚或醉酒步态：此型步态可见于乙醇或巴比妥类中毒的患者，步子先向前然后向后，左右摇摆，与小脑步态的不同点为步行时双脚不甚分开，且不需注视足部与小腿走路，同时很快地纠正其方向。

（10）额叶病变步态：额叶病变患者出现站立、步行能力障碍以及平衡障碍，这是由于运用不能或额叶性共济失调；步行时患者足部处于正常位置，身体轻度屈曲，步伐缓慢、摇摆、踌躇，后期不能起立，甚至立、坐也倾倒。患者常伴发痴呆，但二者并不平衡。

（11）老年步态：老年人呈轻度躯干弯曲姿势，步子短小、缓慢而不踏实，丧失正常的速度与平衡，这是由于失去信心和害怕倾跌所引起。老年性脑性麻痹步态，推测是由于两侧多发性脑内小软化灶所引起，可发生于较轻的脑卒中发作后，患者双下肢肌张力增强，腱反射亢进，步行渐感困难，步行时身体向前冲，常伴有假性延髓（球）麻痹。

（12）间歇性跛行步态：下肢血管闭塞性疾病（下肢动脉硬化、血栓闭塞性脉管炎）患者步行一段时间后，因肢体缺血而引起疼痛、跛行，休息后好转，局部检查肢端可有紫绀或溃疡、足背动脉搏动减弱或消失。

脊髓性间歇性跛行是由于脊髓一过性血流灌注障碍引起，患者步行早期感觉下肢疲劳、乏力，并有下肢感觉异常或感觉障碍，出现病理反射，休息后肌力恢复，体征消失。患者可伴下肢肌萎缩与感觉障碍，可见于脊髓血管或大动脉病变（动脉硬化、梅毒、血管畸形等）以及椎管狭窄症（正中型腰骶椎间盘脱出、黄韧带肥厚等）。

（13）癔症步态：癔症患者可呈单瘫、偏瘫、截瘫等各种步态。癔症性单瘫或偏瘫患者步行时足拖着地面，步子稳定，缺乏典型的偏瘫姿势。癔症性截瘫卧床不能步行者，但在床上肢体仍能正常活动，其下肢或可呈特殊的步态，但不能用任何一种神经系统疾病来解释。也有类似“痉挛型”或“弛缓型”麻痹者的步态，但神经系统检查并无任何定位性病征，肌肉呈“强直”或“松弛”状态。

头痛

头痛(headach)是指从前额向上、向后至枕部(相当头皮区域)的疼痛,但临床上一般也包括各种病因,尤以五官疾病所致的颅面部痛。头痛是众多疾病常有的症状之一。然而,大多数的头痛并无特异性,如急性传染病所致的头痛,常随原发病的好转或痊愈而消失。少数头痛性疾病如偏头痛、三叉神经痛等,因其临床特殊表现而有诊断意义。在预后方面,大多数头痛性疾病经过良性,而某些则可为病情恶化或严重的信号。例如高血压动脉硬化患者突然主诉剧烈头痛,特别是伴有呕吐时,须警惕为脑出血的先兆。某些疾病如脑肿瘤、脑脓肿、颅脑外伤等,在病程中如头痛进行性加重,常提示病情恶化。

发病机制和病因　多数头痛并非由单一的因素引起,而是由多种因素的联合作用。

(1)血管因素:颅内、外分布有广泛的自主神经纤维,与痛觉有密切的关系,其中交感神经有收缩血管作用,副交感神经有扩张血管作用。颅内、外血管不论强烈的收缩或扩张,致脑缺血或脑充血,均可引起头痛。血管疾病所致头痛原因甚多,主要为:①各种原因所致的颅内、外动脉扩张,血流冲击松弛的血管壁,刺激感觉神经末梢或使血管壁发生振动,可引起头痛。②颅内静脉系统扩张(如充血性心力衰竭、慢性肺心病、腰椎穿刺后),可牵拉颅内痛敏结构而引起头痛。③脑水肿、颅内出血、炎症渗出、瘢痕或异物等病变,致颅内动脉(如脑基底动脉、脑膜中动脉)、静脉窦及其引流静脉被伸展或挤压,可引起头痛。④血管炎症:如颞动脉炎、静脉窦炎、风湿性脑脉管炎以及各种特异性与非特异性脑脉管炎。⑤颅内小血管收缩:如蛛网膜下腔出血时,血浆中游离激肽与5-羟色胺向脑脊液弥散,刺激小血管使之收缩,可引起头痛。

(2)脑膜炎、颅内占位性变:可刺激或牵拉脑膜而引起头痛。

(3)神经病变:含有痛觉纤维的神经(主要为第5、9、10对脑神经)或其邻近组织发生病变时,可因刺激、挤压、绞窄或牵拉等而引起头痛。

(4)肌肉病变:额、颞、枕、颈后、头顶和颈部诸肌,可因劳损、外伤、炎症、受凉等因素,引起反射性收缩或痉挛而导致头痛。

(5)五官和颈椎病变:眼、耳、鼻、咽、口腔、牙齿、颈椎等疾患可直接刺激或压迫邻近痛觉神经纤维,引起头痛或颅面痛。

(6)生化因素:如偏头痛时,血中5-羟色胺代谢紊乱是头痛发生的最重要因素。

(7)内分泌紊乱:月经期头痛、经绝期头痛等均和内分泌功能紊乱有关。

(8)神经性头痛:大脑皮质功能紊乱、痛阈降低,或精神压素,均可引起头痛。

病因详见表。

头痛的病因

分　类	病　　因
颅脑疾病	感染:脑膜炎、脑膜脑炎、脑炎、脑脓肿、脑蛛网膜炎、脑寄生虫病(脑囊虫病、脑包虫病、脑型血吸虫病、脑型肺吸虫病)、脑型疟疾等 血管病变:急性脑血管疾病(脑出血、蛛网膜下腔出血、脑动脉血栓形成、脑栓塞)、高血压脑病、脑供血不足、颅内动脉瘤、脑血管畸形(血管瘤)、静脉窦血栓形成、风湿性脑脉管炎、血栓闭塞性脑脉管炎、其他特异性或非特异性脑脉管炎 占位性变:脑肿瘤、颅内转移瘤、脑结核瘤、颅内白血病浸润 血管性头痛:偏头痛、丛集性头痛(组胺性头痛) 头痛型癫痫 外伤:脑震荡、脑挫裂伤、硬膜下血肿、脑内血肿、脑外伤后遗症、腰椎穿刺后及腰椎麻醉后头痛
颅外疾病	颅骨疾病:颅底凹入症、畸形性骨炎、颅骨肿瘤、颅骨骨髓炎 神经痛:三叉神经痛、舌咽神经痛、Hunt 神经痛(膝状神经节综合征)、枕神经痛 肌收缩性头痛(紧张性头痛) 颞动脉炎(巨细胞性动脉炎) 眼源性、耳源性、鼻源性、齿源性头痛 颈椎病及其他颈部疾病所致头痛
全身性疾病	急性感染:流感、伤寒、疟疾、钩端螺旋体病等 心血管病:高血压、充血性心力衰竭、慢性肺心病等 中毒:工业毒品、植物毒(如毒蕈)、酒精、药物(如颠茄类、水杨酸类、奎宁)、有机农药等中毒 其他:尿毒症、低血糖、肺性脑病、贫血、真性红细胞增多症、低氧血症、月经期头痛、更年期综合征、夏季头痛、中暑等
神经症	神经衰弱、癔症

诊断步骤　应注意辨别头痛为功能性或器质性;如为后者,着重迅速找出病因。对原因未明的头痛患者须详细作问诊、体格检查(包括神经系统检查)、有关的实验

室检查与器械检查，有指征时还应作五官科检查以及特殊检查(如脑血管造影、放射性核素脑扫描、CT脑扫描等)协助诊断。

病史 须注意头痛各方面的表现。

(1)头痛发生的急慢：急起的头痛，特别是第一次发生的剧烈头痛，原因常为器质性。经年累月的慢性、周期性与波动性头痛大多为血管性或神经性。急性发生的头痛可见于急性感染、急性中毒、中暑、三叉神经痛、急性青光眼、急性脑血管疾病、齿源性头痛等。急性头痛不伴发热而有意识障碍，对青壮年患者应注意蛛网膜下腔出血，老年人多注意脑出血。缓慢发生的头痛见于颅内、外的各种慢性疾病。进行性加剧的头痛伴颅内压增高症状者，应注意颅内占位性病变。

(2)头痛的部位：须了解头痛为单侧性或双侧性、局部性或弥散性、前头或后头、颅内或颅外。一侧性头痛见于偏头痛、丛集性头痛与脑神经痛。颅外病变的头痛多较为局限与表浅，常位于刺激点或受累神经分布的区域内。青光眼所致头痛多位于眼眶上部，或在眼球周围。有时筛窦炎或蝶窦炎所致头痛位于头顶或颞部。颅内病变所致的头痛常较弥散与深在。头颅深部病变的头痛部位，不一定与病变部位相符合，但疼痛多向病灶侧的外面放射。如天幕上肿瘤未发生颅内高压之前，疼痛常向同侧额部与颞部放射；颅后窝肿瘤的头痛多位于枕部，也常向额部放射。脑脓肿所致的头痛则大多位于病灶侧。

急性感染(颅内或全身)所致的头痛多位于全头部，呈弥散性，较少放射性，随感染的好转而好转。颈部剧烈疼痛见于流行性脑脊髓膜炎、蛛网膜下腔出血、急性颈肌炎等，前两者则伴有脑膜刺激征。

(3)头痛发生时间与持续时间：颅内占位性病变所致头痛常在晨间加剧，是因睡眠后颅内压相对增高。高血压性头痛也常于晨间较剧，其后逐渐减轻。有规律的晨间头痛可见于鼻窦炎，和睡眠中鼻窦内脓液积蓄有关。丛集性头痛往往于夜间发作。长期阅读后发生的头痛多为眼源性。

原发性三叉神经痛持续数秒至1—2min，骤发骤止。头痛呈周期性反覆发作，多于上午发生，持续数小时至1-2 d，是偏头痛的特点。脑肿瘤所致头痛通常为慢性进展，早期可有或长或短的缓解期。脑外伤性头痛有明确的发病日期。神经性头痛的病程常经年累月，有明显的波动性与易变性。

(4)头痛的程度：头痛一般可分为轻、中、重等三度，但头痛的程度和病情轻重通常无平行的关系，而与患者对痛觉的敏感性可能有关。一般以三叉神经痛、脑膜刺激所致的疼痛、偏头痛等最为剧烈。脑肿瘤的头痛在一个较长时期内可能为轻度或中度。眼源性、鼻源性与齿源性头痛多为中度。有时神经性头痛也可相当剧烈。

(5)头痛的性质：血管性头痛多为胀痛、搏动性痛。脑神经痛多为电击样、烧灼样或刺痛性质。肌收缩性头痛多为重压感、紧箍感。颅内高压性头痛多属深在性，呈胀痛、钻痛、牵拉痛、转动性痛等。神经性头痛性质不一，部位不定，或弥漫全头部。搏动性头痛常见于高血压、血管性头痛、急性感染、脑肿瘤，甚至神经症，无特异性。

(6)激发、加重或缓解头痛的因素：对提示诊断常有帮助。摇头、咳嗽、打喷嚏、用力排便等使颅内压增高的动作，常使脑肿瘤与脑膜炎的头痛加剧。舌咽神经痛在舌咽动作时可诱发或加剧。丛集性头痛因采直立位而可减轻；腰椎穿刺后的头痛则因直立位而加重。颈肌急性炎症时的头痛于运动颈项时加重，而与职业有关的颈肌过度紧张所致头痛则在活动颈项时减轻。应用某些药物如颠茄类、水杨酸类、奎宁等可引起头痛。组胺试验可诱发丛集性头痛，而麦角胺可使偏头痛缓解。某些头痛患者长期应用麦角、咖啡因等止痛时，骤然停药可致头痛发作，称为"撤停性头痛"。神经性头痛则常因精神紧张、情绪抑郁、过度疲劳或失眠等而诱发或加重。

(7)头痛的伴随症状：急性发热与头痛同时出现者，常为急性感染、中暑等。急性头痛后出现发热，可见于脑出血、某些急性中毒、颅脑外伤等。头痛伴剧烈呕吐者常见于颅内高压症。头痛高峰时发生呕吐，吐后头痛明显减轻者，是偏头痛特点之一。剧烈眼痛与头部胀痛，伴视力减退者，见于急性青光眼发作。头痛伴剧烈眩晕者见于小脑肿瘤、小脑桥脑角肿瘤、椎-基底动脉供血不足、基底动脉型偏头痛等。慢性进行性头痛伴精神症状(或癫痫发作)者须警惕脑肿瘤。急性头痛伴精神症状可见于蛛网膜下腔出血、颅内急性感染、一氧化碳中毒等。慢性头痛患者如头痛突然加剧，神志逐渐不清，提示有发生脑疝的可能。神经性头痛与外伤后性头痛虽可伴有精神症状，但后者主要为大脑皮质功能紊乱所致的兴奋与抑制障碍，以及情绪改变等。

头痛伴视力障碍者多为眼源性，也见于脑肿瘤。短暂的视力减退可见于椎-基底动脉供血不足的发作时。偏头痛发作开始时可有闪光、暗点、偏盲等先兆。头痛伴复视(由于外展神经瘫痪)、呕吐与发热的青年患者，可能为结核性脑膜炎。慢性进行性头痛患者出现视乳头水肿，应警惕为颅内占位性变。

体格检查 体温升高见于急性感染、中暑、某些急性中毒、脑出血后等。体温低下则见于垂体前叶功能减退症、急性乙醇(酒精)中毒后等。头痛伴血压升高见于高血压病，真性红细胞增多症，急、慢性肾炎等。颜面充血可见于渐进型高血压病、肺性脑病、真性红细胞增多症、脑出血、中暑、急性乙醇中毒、急性颠茄类中毒等。急性一氧化碳中毒时口唇呈樱红色。面色苍白则见于重症贫血，急进型高血压病，急、慢性肾炎等。呼吸迫促常为心功能衰竭或急性高热的表现。

脑膜炎、脑膜脑炎与蛛网膜下腔出血均伴有颈项强直。伴偏瘫者为一侧性脑血管病。单侧眼球突出伴眼睑水肿者常为海绵窦血栓形成。双侧性眼突则可能为甲状

腺功能亢进症或恶性突眼症。

对原因未明的头痛患者，有指征作全面的神经系统检查与五官科检查。

实验室和器械检查　血液检查可明确贫血、真性红细胞增多症与白血病的诊断。疟原虫、狼疮细胞还可从周围血中检出。肾炎、急进型高血压病可证明蛋白尿的存在。低血糖时血糖常下降至3.36mmol/L(60mg/dl)以下。尿毒症时血中尿素氮明显升高。肺性脑病时作血气分析有明显的呼吸性酸中毒表现。脑膜炎、蛛网膜下腔出血经脑脊液检查可获得重要诊断依据。但疑为脑瘤时应慎重施行腰穿。脑寄生虫病时作抗原皮内试验有辅助诊断意义。

脑电图检查有助于癫痫、颅内占位性变的诊断。脑肿瘤、血肿、脓肿、颅骨骨折、颅骨疾病、颈椎病、鼻窦炎、根尖脓肿等经X线摄片检查可取得有价值的诊断依据。病理组织检查有助于鼻咽癌、颞动脉炎等的诊断。超声检查、放射性核素脑扫描、脑动脉造影等对颅内占位性变的诊断有重要价值，原则上首先应采用CT、MRI等无创伤性方法进行筛选。脑动脉造影、CT对脑血管畸形、脑动脉瘤的诊断价值较大。

眩晕

眩晕(vertigo)是对位向(空间定位感觉)的一种运动错觉，患者在睁目时有周围景物旋转、上下晃动或左右移动的错觉，而在闭目时则有自身旋转或晃动的错觉。眩晕须与头晕相鉴别。眩晕还常伴有眼球震颤、平衡失调以及恶心、呕吐、出汗、面色苍白、心动徐缓、血压下降等自主神经功能失调的症状。

发病机制和病因　视觉、深层本体觉与前庭系统三者是维持身体平衡的基本器官，也称为"平衡三联"。从视觉感受系统、本体觉感受系统与前庭系统传入的冲动，均传入脑干，并在脑干网状结构进行整合、协调后传入大脑皮质感受区，产生正确的位向体验，并通过运动器官的协调动作，使身体姿位得以保持正确与稳定。

前庭系统(包括前庭器、前庭神经、前庭神经核)是人体辨别位向的主要机构，因而该系统病变时是产生眩晕的主要原因。前庭神经损害(功能性或器质性)主要表现为眩晕、眼球震颤与平衡障碍三大症状。同时，异常的冲动还可激活脑干网状结构的迷走背核，引起恶心、呕吐、面色苍白、心动徐缓、血压下降等反应。

病因尚无统一的分类，根据病变的部位分类见表。

诊断步骤　须注意下列几个方面。

病史　椎-基底动脉供血不足、锁骨下动脉偷漏综合征，多发生于中年以上。脑动脉硬化、延髓外侧综合征，通常发生于中、老年。听神经纤维瘤患者以青壮年为多。脑动脉粥样硬化以脑力劳动者多见，特别是罹患高血压或肥胖症者。椎-基底动脉供血不足、锁骨下动脉偷漏综合征(臂-基底动脉供血不足综合征)可有脑缺血发作。脑缺血发作还可见于低血糖、房室传导阻滞等。主诉头晕、睡眠障碍与记忆力减退者常见于脑动脉硬化。眩晕、听力减退与眼震，可见于Ménière综合征、迷路炎、多发性硬化、听神经纤维瘤等。中耳炎患者病程中出现阵发性眩晕，伴恶心、呕吐时，常提示并发迷路炎。在急性发热与上呼吸道感染之后突然发生眩晕，或伴恶心、呕吐，常提示为前庭神经元炎；如为小流行，则大致为流行性眩晕。内耳毒药物所致的眩晕有相应药物的治疗史，首发症状常为耳鸣，提示需立即撤停药物。缓慢发生的听力减退、耳鸣、眩晕，须注意听神经纤维瘤的可能。乘坐车船或飞机时发生的眩晕，或伴恶心、呕吐，一般为晕动病。眩晕发生于头部一定的位置时，则为位置性眩晕，须详细

眩晕的病因

分　类	病　　因
中枢性眩晕(脑性眩晕)	颅内血管疾病：椎-基底动脉供血不足、锁骨下动脉偷漏综合征、延髓外侧综合征(Wallenberg syndrome)、脑动脉粥样硬化、高血压脑病、小脑出血 颅内占位性变：听神经纤维瘤、小脑肿瘤、第四脑室肿瘤、其他部位的脑肿瘤 颅内感染性疾病：颅后窝蛛网膜炎、小脑脓肿、结核瘤、真菌性肉芽肿、寄生虫囊肿 颅内脱髓鞘疾病与变性疾病、多发性硬化、延髓空洞症 颅脑外伤：脑震荡、脑外伤、脑外伤后遗症 癫痫
周围性眩晕(耳性眩晕)	Ménière 综合征 迷路炎 前庭神经元炎、流行性眩晕 位置性眩晕 内耳药物中毒：氨基糖甙类抗生素、水杨酸制剂、奎宁、乙醇(酒精)等 晕动病
眼性眩晕	眼肌麻痹、屈光不正、单纯性青光眼等
躯体疾病所致眩晕	心血管疾病：高血压、低血压、阵发性心动过速、房室传导阻滞 血液病：贫血 内分泌代谢障碍：糖尿病、低血糖、甲状腺或甲状旁腺功能减退症、月经期、经绝期 其他：颈椎病、尿毒症、肝胆疾病、一氧化碳中毒等
神经症	神经衰弱、癔症

作神经系统检查。

伴随症状：眩晕患者有"天旋地转"之感，突然发生，持续时间长短不一，一般为数分钟至数小时，偶或更长者，常提示为前庭系统病变。眩晕伴垂直性眼震者几乎都由于前庭神经核损害所致，提示病变在脑干。伴共济失调的眩晕，病变最可能在小脑、颅后窝或脑干。大脑颞叶或顶叶病变所致眩晕甚少伴有耳鸣与耳聋。Meniere综合征所致的眼球震颤只在眩晕发作时明显，与眩晕相消长。年轻的眩晕患者如表现为头晕、不稳、摇晃等异常感觉，而无自身与外物的旋转感，且伴有头痛、头晕、注意力不集中、记忆力减退或癔症性行为者，常提示为神经官能症。

体格检查　注意体温、脉搏、呼吸、血压，以及有无贫血等。眩晕在掩蔽眼睛后消失者提示为眼源性。眩晕在突然转动颈项时出现者常见于颈椎病（颈性眩晕）。活动患侧上肢后诱发的眩晕，大致为锁骨下动脉偷漏综合征，患肢收缩期血压常低于健侧的2.67kPa(20mmHg)以上，多数还可在患侧锁骨下动脉听到血管杂音。如眩晕伴有软腭与声带麻痹的症状，说话含糊不清，饮食反呛、吞咽困难等，及Horner征，则提示为延髓外侧综合征。

诊断未明病例须作五官科与神经系统检查。如为神经官能症，经详细检查与随诊均无异常体征出现。

实验室和器械检查　血常规检查可证明有无贫血。血糖测定可确定低血糖的存在。血尿素氮增高可确定尿毒症的诊断。脑动脉粥样硬化多有血脂增高。脑脊液检查在脑蛛网膜炎、脑脓肿时细胞数与蛋白均增高。

阵发性心动过速、房室传导阻滞可经心电图描记而确诊。听神经纤维瘤、颈椎病、脑肿瘤可经X线摄片而发现诊断依据。脑电图有助于癫痫、颅内占位性变的诊断。脑电阻图检查在脑动脉硬化、椎－基底动脉供血不足等可显示缺血性改变。前庭功能试验可了解前庭器官功能状态。椎动脉造影常有助于椎－基底动脉供血不足、锁骨下动脉偷漏综合征的诊断。如疑为颅内占位性变，须作脑超声检查、放射性核素脑扫描或（及）CT脑扫描、MRI、脑血管造影等协助诊断。

晕厥

晕厥（syncope）或称昏厥，是突然发生的短暂意识丧失。多数是由于一时普遍性脑供血不足引起，少数是由于脑部急性缺氧所致。晕厥发生时，肌肌张力消失而倒地或不能维持正常姿势，意识丧失超过10—20s可引起抽搐。

首先要确定患者是否为晕厥。晕厥的诊断依据是发作突然、意识丧失时间短、不能维持正常姿势或倒地，常伴有面色、血压、脉率及心率的改变，多于短时间内康复。发作时脑电图呈普遍性慢波，对确诊很有价值。

晕厥应与下列情况鉴别：①眩晕：呈旋转感或不稳感，无意识障碍。②昏迷：意识障碍持续时间长，较难恢复。③休克：早期意识仍清醒，周围循环衰竭表现更明显而持久。④癫痫小发作：无诱因，不倒地，面色、血压及脉搏均无改变，发作及终止均较晕厥快，发作后即恢复原状，脑电图检查可见3周/s的棘慢波。⑤癫痫大发作：诱因不明显，血压与脉搏改变不大，抽搐历时较长，咬破舌头及尿失禁较多见，脑电图检查常出现棘波或尖波。⑥癔症：发作无真正的意识丧失，持续时间较长，少跌倒，面色、血压与脉搏无明显改变，发作可因暗示而终止或加剧，脑电图检查无异常。

发病机制和病因　正常脑血流量为每100g脑组织每分钟50～55ml。当脑血流量骤减至每100g脑组织每分钟30ml时可发生晕厥。引起脑血流量骤减的原因是血压急剧下降，心排血量突然减少和供血给脑部的颅内动脉急性缺血。导致前两者的因素为体循环静脉血回流减少、微动脉张力不足、循环血容量不足、心律失常、泵衰竭和自主神经调节障碍等。

按晕厥的病因可分为：反射性、心源性、脑源性及其他原因四类，其中以反射性晕厥最常见，心源性晕厥最严重。引起晕厥的病因见表。

反射性晕厥是由于体内调节血压与心率的反射弧受损所引起。反射弧包括颈动脉窦和主动脉弓的传入刺激、延髓内血管舒缩中枢的调节、交感神经及副交感神经对心血管的传出冲动。心源性晕厥是由于心律失常、心排血的机械性阻塞、血氧饱和度低下等因素所致。脑源性晕厥则由于颈内动脉系统、椎－基底动脉系统、主动脉弓及其主支等动脉的病变，导致管腔狭窄、痉挛、阻塞而缺血引起，或由于颈部疾病或人为的压迫血管所引起，也可能由于多种因素导致颅内急性缺血引起。

晕厥的病因

分类	病名
反射性	血管减压性（单纯性）晕厥、直立性（体位性）低血压性晕厥、颈动脉窦性晕厥、舌咽神经痛性晕厥、吞咽性晕厥、排尿性晕厥、咳嗽性晕厥、仰卧位低血压综合征
心源性	严重心律失常、Q-T时间延长综合征、冠心病、原发性肺动脉高压症、心房粘液瘤或心房巨大血栓形成、主动脉瓣狭窄、原发性心肌病、心包填塞、某些先天性心脏病
脑源性	主动脉弓综合征、高血压脑病、偏头痛
其他	哭泣晕厥、换气过度综合征

诊断步骤　须注意以下项目。

病史　对晕厥病人须细询以下有关的病史。

（1）性别与发病年龄：排尿性晕厥几乎全为男性患者，且多见于青壮年。单纯性晕厥多见于年轻体弱的妇女。颈动脉窦性晕厥与原发性体位性低血压患者常见于中年以上的男性。先天性心脏病与Q-T间期延长综合征所致晕厥多见于儿童。咳嗽性晕厥好发于罹患慢性支气管疾病的老年人或百日咳患儿。

（2）现病史：应仔细询问有无心脏病、高血压、低血压、动脉硬化等循环系统病史，以及脑血管病、血液病、结缔组织病、颈椎病、癫痫等病史，心脏手术史，交感神经节切除术史。药物治疗史如奎尼丁、洋地黄与锑剂等可引起心律失常导致心源性晕厥；氯丙嗪、奋乃静、左旋多巴、胍乙啶以及血管扩张剂等，可引起直立性低血压性晕厥。既往有无同样发作史，如单纯性晕厥、排尿性晕厥、咳嗽性晕厥，或其他反射性晕厥发作。对儿童晕厥而有家族史者应注意Q-T间期延长综合征；青壮年须注意原发性心肌病，患者可有家族病史。

（3）发作诱因与场合：单纯性晕厥多有明显的诱因，常见者为疼痛、小手术、见出血、情绪不佳、恐惧、疲劳、闷热、拥挤的场所。排尿性晕厥发作于排尿过程中或排尿结束时，寒冷，饮酒后，近期上呼吸道感染常为诱因。吞咽性晕厥的发作诱因是吞咽动作，尤易发生于吞咽苦、酸、辣、硬的食物以及饮用含碳酸氢钠的饮料。舌咽神经痛性晕厥的诱因多为舌咽神经痛。咳嗽性晕厥的诱因多为咳嗽与大笑。突然转颈、低头、衣领过紧等可诱发颈动脉窦性晕厥或短暂脑缺血发作。劳动或用力后可诱发某些类型的心源性晕厥（也称用力性晕厥），例如心脏机械性梗阻（心房粘液瘤或巨大血栓形成，人工心脏瓣膜功能不良）、原发性肺动脉高压症、法洛四联症所致的晕厥。用力也是严重脑血管闭塞的诱因。大量失血、失水、长期卧床常可引起体位性低血压性晕厥。Q-T时间延长综合征患者常因疲劳、焦虑、恐惧而诱发晕厥。

（4）发作时的体位：单纯性晕厥、颈动脉窦性晕厥几乎全为直立位或坐位时发生。体位性低血压性晕厥多发生于卧位突然转变为直立位时，或久站在一个固定位置（尤以在烈日下）时。妊娠后期孕妇或腹腔内巨大肿瘤患者仰卧位时，因下腔静脉受压、血液回流障碍，可发生仰卧位低血压综合征的晕厥。心源性晕厥发作一般与体位无关，Adams-Stokes综合征可在睡眠中发作。左心房粘液瘤有时因变换体位，致肿瘤嵌顿于左房室瓣口，堵塞血流而引起晕厥。脑性晕厥和换气过度综合征的发作则与体位无明显关系。

（5）发作的前驱症状：单纯性晕厥多有自主神经功能失调症状，如面色苍白、出汗、恶心、上腹不适、头晕、耳鸣、打呵欠等，持续数秒至数分钟。心源性晕厥多无前驱症状，但心脏机械性阻塞、原发性肺动脉高压症、心肌梗死等所致的晕厥，可有短暂的前驱症状，如头晕、眼花、呼吸短促、窒息感、胸痛等。换气过度综合征常有较长时间的前驱症状，如头晕、面麻、面部针刺感、四肢发麻等。

体格检查　须注意以下几个方面：

（1）面色：显著苍白见于大多数反射性晕厥，尤其是单纯性晕厥。面色潮红见于某些脑性晕厥。紫绀见于原发性肺动脉高压症、法洛四联症、哭泣晕厥等。苍白兼紫绀见于奎尼丁晕厥、Q-T间期延长综合征等。

（2）呼吸：呼吸困难见于心脏机械性阻塞所致的晕厥。呼吸增快、增强见于换气过度综合征。呼吸缓慢而带鼾音见于脑性晕厥。

（3）血压：血压显著下降见于直立性低血压性晕厥、单纯性晕厥、颈动脉窦性晕厥（减压型及混合型）。某些脑性与心性晕厥也可出现血压降低。血压明显增高见于高血压脑病，妊娠高血压综合征，急、慢性肾炎等。

（4）脉搏、心率、心音：心脏停搏或心率过缓（慢于35～40次/min）、心动过速（快于150次/min），符合心律失常所致的晕厥，例如Adams-Stokes综合征、病态窦房结综合征、奎尼丁晕厥、冠心病所致晕厥等。心脏停搏或心动过缓也出现于颈动脉窦性晕厥（迷走型与混合型），有时见于吞咽性晕厥，偶发生排尿性晕厥。左房室瓣区舒张期杂音见于左心房粘液瘤与左心房血栓形成。心动过速也可见于低血容量所致的直立性低血压性晕厥。脉慢而弱是单纯性晕厥的特征。

（5）其他：发作时颈静脉怒张多见于心源性晕厥，颈静脉塌陷多见于反射性晕厥。伴心前区痛者应高度警惕心肌梗死。伴癫痫大发作者须考虑Adams-Stokes综合征。晕厥并出现短时的局限性神经体征应考虑脑性晕厥，如高血压脑病、短暂脑缺血发作；但如局灶性神经系体征持续时间长，则须考虑脑栓塞。晕厥伴眼底或（和）周围小动脉栓塞者，须考虑左心房粘液瘤或血栓形成。晕厥后即出现剧烈头痛，伴脑干损害体征（复视、面麻、吞咽与讲话轻度障碍、肢体麻木或无力、共济失调）者须考虑基底动脉型偏头痛。晕厥患者伴明显的下肢静脉曲张，应考虑是否为直立性低血压。

实验室和器械检查　疑为脑动脉硬化者应作血脂定量、血粘稠度、眼底等检查。疑为颈椎病或颅底病变所致椎动脉供血不足，应作颈椎及头颅X线摄片。晕厥发作时脑电图表现为普遍性慢波，对晕厥的诊断，以及晕厥与癫痫大发作、小发作的鉴别很有帮助。疑为颈动脉窦晕厥时，可谨慎指压一侧颈动脉窦，如能诱发晕厥并在脑电图上显示普遍性慢波，即可确诊。如用普鲁卡因封闭一侧颈动脉窦后晕厥发作减少，也支持颈动脉窦晕厥的诊断。晕厥患者如有心律失常，立即作心电图描记，可明确心源性晕厥的诊断。心电示波监测对病态窦房结综合征、奎尼丁晕厥等有重要诊断意义。超声心动图检查对左心房粘液瘤的诊断帮助很大。疑为病态窦房结综合征，可作阿托品试验协助诊断。脑血管造影、CT脑扫描对脑血管病的诊断很有帮助。疑为体位性直立性低血压所致晕

厥，须作体位血压试验以证实之。对疑为换气过度综合征的患者，于发作时作血气分析，如有呼吸性碱中毒表现，即可确定诊断。

惊厥

惊厥（convulsion）是指骨骼肌异常的不自主抽搐，并引起关节运动，多为全身、对称性。

发病机制和病因 可分以下三类。

（1）大脑运动神经元异常放电：由此产生的多为全身或从局部开始，继而为全身的骨骼肌痉挛，称为惊厥（或癫痫性抽搐）。如为全身骨骼肌痉挛，常伴有意识障碍；如为肌阵挛性，一般无意识障碍。骨骼肌痉挛可为强直性，即持续性肌抽搐，或为阵挛性，即断续的肌抽搐，或两者兼有。如有全身骨骼肌痉挛反覆发作，则属于癫痫。

（2）非大脑功能障碍的肌抽搐：此类抽搐见于：①手足搐搦症，是由于低血钙或碱中毒引起周围神经和肌肉的异常兴奋所致，表现为间歇性双侧肢体的强直性肌痉挛，典型者呈"助产士手"。②破伤风，呈持续性肌强直性痉挛。③僵人综合征，呈恶性、进行性痛性痉挛，是中枢神经系疾病，原因未明。④士的宁中毒。⑤小脑惊厥，是脑干功能障碍时的间歇性去大脑强直，可见于颅后凹、小脑等部位的肿瘤或小脑扁桃体疝。

（3）癔症性惊厥。

惊厥的病因分类见表1、表2。

表1 惊厥的病因

分 类	病 因
颅内疾病	先天性：脑穿通畸形、无胼胝体畸形、大脑半侧萎缩、结节性硬化、先天性梅毒 外伤：产伤、脑挫伤裂伤、脑膜脑瘢痕、硬膜下血肿、硬膜外血肿、穿通性子弹伤、凹陷性骨折、电击伤 感染：化脓性脑膜炎，病毒性脑炎，脑膜脑炎，急性播散性脑炎，结核性或梅毒性肉芽肿，脑脓肿，慢性脑炎（囊虫病、疟疾、弓形虫病等），麻痹性痴呆 肿瘤：胶质瘤、脑膜瘤、转移癌 变性疾病：肌阵挛性癫痫、婴儿痉挛、弥漫性硬化、大脑弥漫性萎缩症、脑叶萎缩症、皮质纹状体脊髓变性 血管病：脑出血、脑栓塞、脑血栓形成、蛛网膜下腔出血、高血压脑病、静脉窦血栓形成、皮质静脉血栓形成、先天性动脉瘤、动静脉畸形、风湿性脑脉管炎
心脏病	Adams-Stokes 综合征
代谢障碍与中毒	代谢障碍：缺血与缺氧性脑病、低血钠、高血钠、低血钙、低血镁、甲状旁腺功能减退症、过度换气性碱中毒、低血糖、尿毒症、肝性脑病、妊娠高血压综合征、急性间歇性血卟啉病、半乳糖血症、苯丙酮尿症、糖原累积病、脑苷脂沉积病、神经节苷脂沉积病、神经鞘磷脂沉积病、水中毒、核黄疸等 中毒：铅中毒、砷中毒、印防己毒素、樟脑、二甲弗林（回苏灵）、贝美格（美解眠）、有机磷、士的宁、戊四氮等中毒、突然撤停巴比妥类药物等
其他	高热惊厥、晕厥性抽搐、中暑伴脑水肿、破伤风等 特发性癫痫
神经症	癔症性惊厥

表2 婴儿与儿童期惊厥的病因

分 类	病 因
颅脑疾病	颅内感染：急性脑膜炎、脑炎、脑膜脑炎、脑脓肿等 颅内出血：产伤、颅脑外伤 寄生虫病：弓形虫病、疟疾、包虫病、猪囊虫病等 先天性疾病：结节性硬化、脑血管畸形、大脑发育不全等 变性疾病：类脂质沉着病等 脑肿瘤、脑膜瘤
代谢性或营养性障碍	低血钙、碱中毒、低血糖、缺氧、尿毒症、核黄疸等 营养障碍伴脱水 高热惊厥 维生素B_6缺乏症
中 毒	药物：士的宁、戊四氮中毒等 急性铅中毒
其 他	晕厥性抽搐、破伤风 特发性癫痫

临床类型 有以下几种。

新生儿抽搐 近半数癫痫患者新生儿时期有抽搐发作史。轻者多呈局限性肢体或面肌的阵挛性抽动，脑电图显示单一的尖波灶；重者可表现为移动性阵挛性痉挛，脑电图示多发性尖波灶而无同步性放电。最常见的惊厥原因是颅脑产伤、出生前后的脑缺氧（母体的动脉血压降低，或生产时脐带脱出、窒息等）所引起的颅内出血，可于出生后1—3d内发生抽搐，常伴有颅内压增高症状。

出生前感染如风疹、弓形虫病，产后感染如化脓性脑膜炎、脑脓肿等均可引起，病情多严重。新生儿期的代谢障碍如一过性低血钙、低血镁、低血糖、低血钠、高血钠等均可导致抽搐，抽搐可在产后1—2周内发生。其他遗传因素引起的代谢障碍，如精氨酸琥珀酸尿症、先天性血氨过高症、血脯氨酸过多症、异戊酸血症、枫臭糖尿症、甲基丙二酸血症、丙酸血症，以及先天因素所致依赖维生素B_6症，都是造成新生儿抽搐的病因。先天性脑畸形，如脑回过少、灰质异位、脑穿通性畸形、无胼胝体畸形等均可发生抽搐。结节性硬化也可在新生儿时期出现抽搐，可根据面部皮肤皮脂腺腺瘤与脑内钙化现象作出诊断。

高热惊厥 是幼儿抽搐的常见病因，占5岁以下惊厥的1/2，发病率占儿童中的5%左右。发病多在6个月至5岁间，高峰在1岁左右。惊厥多发生在发热迅速进入高峰时，多在起病24h内。惊厥的发生主要与发热有关，而非某些致病因子的直接作用。高热惊厥的遗传因素较为肯定，半数以上高热惊厥幼儿，其父母之一或同胞兄妹在幼年有同样病史。惊厥发作形式多为单次的、短暂的全身大发作。脑电图异常改变多在一周后消失。如临床发作期延长，脑电图改变的程度较重，或两侧改变不对称，或异常改变的持续时间延长，常提示有其他致病因子存在，很可能发展为癫痫。

原发于脑部疾病的惊厥（或抽搐） （1）脑外伤：是症状性癫痫的重要原因之一，其发生率与受伤的程度、伤后昏迷时间和记忆丧失时间的长短有关。在最轻的闭合性颅脑损伤（脑震荡）之后，癫痫发生率约2%—3%。严重的病人如凹陷性骨折、硬脑膜穿破、脑挫伤或伤后昏迷时间超过6h以上，或合并出血（如硬膜外、硬膜下血肿）、感染者，则继发癫痫的发生率可达50%左右。发作形式以局部性抽搐为多见，少数也可表现为全身大发作，但很少有失神小发作。伤后脑电图如显示弥漫性异常或局灶性δ波持续6个月以上者，发生癫痫的可能性较大。

（2）感染：中枢神经系统感染是痫性发作的重要病因之一。抽搐多发生在病程中，也可于患病后几年发生。急性期发生的抽搐可由于局限性皮质静脉或动脉的闭塞、微生物毒素的作用、发热、电解质平衡紊乱、脑水肿等引起神经细胞损害所致。迟发者则由于炎症后瘢痕形成。病变可为病毒性、细菌性、螺旋体性、寄生虫性脑炎，脑膜炎，脑膜脑炎，或脑脓肿，脑寄生虫囊肿。也可见于败血症与疫苗接种，如种牛痘、注射或口服各种疫苗（脊髓灰质炎、百日咳、狂犬病、白喉）后。

（3）肿瘤：有报道约37%脑肿瘤发生抽搐，特别是成年患者，局部性抽搐占21%，全身性抽搐占18%。抽搐的发生与肿瘤部位有关。不同部位脑瘤的抽搐发生率是：天幕上50%，特别是大脑半球颞叶、顶叶与额叶；天幕下2—5%；垂体区肿瘤5—7%。约10%的脑肿瘤以抽搐为首发症状。成年人发生抽搐者，有报道16%是脑肿瘤。因此，必须注意35—55岁的成年人首次发生抽搐时，特别警惕脑肿瘤的可能。

（4）脑血管病：脑血管病所致的抽搐可见于任何年龄，表现为单次或反复发作。全身或脑局部缺血是促发抽搐的原因。主要的脑血管病如下：①动—静脉畸形。以大脑半球凸面前中央回附近的动—静脉畸形为常见，可发生蛛网膜下腔出血、颅内出血。临床表现可有头痛、局部性抽搐、视野缺损、瘫痪、失语、智能障碍、昏迷等。患者以10—30岁为多。脑血管造影有助于诊断。②脑—面血管瘤（Sturge-Weber综合征）。本病是面、躯体其他部位的皮肤及脑内或软脑膜的血管畸形，主要侵及大脑皮质2—3层，以枕区为明显。头颅摄片可见单侧或双侧脑内钙化，临床上可出现局部或全身抽搐，儿童患者也可有失神发作。③脑血管意外。脑出血、脑栓塞、脑血栓形成、蛛网膜下腔出血、高血压脑病与脑静脉血栓形成等均可发生抽搐，以脑栓塞急性期出现局部性抽搐为多。脑血栓形成所产生的大脑皮质梗死，虽然有一部分病人后期可成为痫性病灶，但脑血栓形成急性期甚少发生抽搐。脑动脉瘤破裂出血偶在急性期出现1—2次全身抽搐，脑实质出血发生抽搐者也不多见。急进型高血压病（恶性高血压病）引起脑皮质浅层出血时可出现局部抽搐。脑动脉硬化可因一时性脑缺血或脑水肿而出现抽搐。大脑皮质的血栓性静脉炎或静脉窦血栓形成所致皮质缺血性梗死，是脑血管病中较常见的抽搐原因。上矢状窦血栓形成多发生于婴儿与儿童，病因为外伤、感染、血液病等，急性起病，表现为剧烈头痛、呕吐、意识障碍与抽搐，抽搐多为局部性。大脑静脉血栓形成可发生在产褥期，出现头痛、局部或全身抽搐发作，伴单瘫、偏瘫、视乳头水肿。脑脊液检查可发现红细胞，常被误诊为脑栓塞或脑炎，病死率高。

（5）变性疾病：儿童及青少年时期脑变性疾病所致的抽搐，以肌阵挛性发作为多见，也可有惊厥发作。常见于肌阵挛性癫痫、结节性硬化、婴儿痉挛、弥漫性硬化（Schilder病）等。进行性肌阵挛性癫痫少见，常有家族史，起病于青春前期，以肌阵挛发作为特征，常伴有全身癫痫大发作、进行性痴呆，以及锥体外系和小脑的症状，如共济失调、木讷、震颤、肢体强硬等。病理改变为神经细胞变性，主要在小脑齿状核，也可见于大、小脑皮质，丘脑，苍白球，黑质和脊髓。神经细胞胞质内可检出圆形的嗜碱性粘多糖蛋白质包涵体。

抽搐是结节性硬化的基本症状之一，多开始于2—5岁，患者可在发生皮肤损害与颅内钙化斑之前已出现癫

病发作；伴有智能障碍者几乎都并发癫痫。智力正常者也有70%并发癫痫。皮肤损害包括皮脂腺腺瘤、脱色素斑和黄色瘤，并可伴有指(趾)甲周围的纤维瘤、肾脏或其他器官的畸胎瘤或错构瘤。

婴儿痉挛表现为反复的、粗大的臂、颈和腿的屈肌痉挛，脑电图有高电位失律的特征。病因有多种，常见的有产伤、新生儿窒息、婴儿低血糖、先天性脑畸形、脑炎、各种先天性代谢障碍疾病(常见的如脂质沉积病、苯酮尿症)等。

弥漫性硬化主要见于儿童，属脱髓鞘病；抽搐发作较为常见，多为全身性，但也可为局部性，常伴有失明、耳聋、行为异常、痉挛步态、颅内压增高、视乳头水肿、脑脊液内球蛋白增高等。

导致抽搐的变性疾病还有：痉挛性小脑协调不良症、大脑白质营养不良、白质海绵状变性、进行性大脑灰质营养不良、神经轴索营养不良、巨神经元蜡样体病、Kuf病、遗传性视神经炎等。

成年人脑变性疾病中，反复发生抽搐者以大脑弥漫性萎缩症(Alzheimer病)、脑叶萎缩症(Pick病)、皮质—纹状体—脊髓变性(Creutzfieldt-Jakop病)为常见。这是一组引起中年和老年人痴呆的疾病。遗传性舞蹈病(Huntington舞蹈病)为常染色体显性遗传疾病，以舞蹈动作、痴呆、肌强硬、运动徐缓、共济失调等为特征，偶可出现抽搐。

晕厥性惊厥(或抽搐) 晕厥是不同程度的脑缺氧所致的暂时性意识丧失，可伴有抽搐发作。发病原理可为乏氧性缺氧、氧的供应突然减少或停止，窒息性缺氧或缺血性缺氧、血循环衰竭或停止。常见者为缺血缺氧性晕厥与窒息缺氧性晕厥。

（1）缺血缺氧性晕厥：可由于反射性心脑停搏，急性心功能不全引起的心输出量下降，心律失常引起的脑供血不足(如心房颤动、严重的心率过慢、过速或心律不齐)，或周围血管扩张引起的血压下降所致。晕厥初期约3～4s可出现意识模糊、眩晕、呕吐，伴面色苍白、轻度肌张力松弛，有跌倒倾向，头部下垂至胸前；此时脑电图可示同步性梭形正弦波，电压增高，频率可由每秒10周降至3周。进入严重的晕厥阶段时，意识完全丧失，肌张力丧失，跌倒，躯干向后仰伸，两眼转向上方，脑电图显示缺血改变，呈现2～3次/s慢波，持续时间5～10s。伴有抽搐者时间可超过10s，先有强直阶段，躯干后仰，双手握拳，并立即出现双上肢抽搐，或伴有面肌短暂性阵挛性抽搐，可出现强直性瞳孔散大、眼球震颤、流涎，偶有尿失禁与咬破舌尖，呼吸困难时出现轻度紫绀；脑电图在抽搐阶段突然脑波电位低平，抽搐停止以后脑电图又出现缺血性慢波，经4～6s后意识开始恢复，慢波又再消失。一般晕厥性抽搐发作时间比癫痫为短，历时数秒至十数秒，阵挛性抽搐的部位仅在上肢与面部。

（2）窒息缺氧性晕厥：可见于哭泣性晕厥、屏气性晕厥，临床表现除与缺血缺氧性晕厥相同外，多在呼吸困难状态下发生，且有明显的唇、面紫绀，故又称紫色晕厥。上述两种晕厥多见于3～5岁的小儿，哭泣时正常呼吸周期中断，而在一连串短暂的吸气后出现一次深长的呼气，反复哭泣时还可出现呼吸暂停与晕厥的现象。屏气性晕厥是在疼痛等精神刺激下出现，患者在大声尖叫后屏气，呼吸被中断达5～10s，此时可出现面色紫绀，意识丧失，可伴轻度肌强直、阵挛发作。

各种缺氧性脑病、心脏停搏、窒息、呼吸衰竭、二氧化碳麻醉、一氧化碳中毒等，是引起缺氧性晕厥的常见原因。

中毒性惊厥(或抽搐) 过量应用中枢神经兴奋药时可引起惊厥，常见的有戊四氮、印防己毒素、贝美格(美解眠)、二甲弗林(回苏灵)、樟脑、尼可刹米、茶碱、咖啡因、肾上腺素、野靛碱、士的宁等。其他药物中毒，如阿托品、颠茄、东莨菪碱、米帕明(丙咪嗪)、哌替啶(度冷丁)、氯丙嗪、洋地黄、异烟肼、哌嗪(驱蛔灵)、氯喹、麦角胺、呋喃西林、环丝氨酸、水杨酸制剂等中毒，也可引起抽搐，但不常见。

某些金属及其化合物如铅、砷、锑(如注射锑剂治疗血吸虫病、黑热病时)、氯酸钾、汞(氯化高汞)等中毒时可发生抽搐。可导致抽搐的非金属类化合物有汽油、硫化氢、苯、苯胺、丁二烯、二硫化碳、亚硝酸盐等；农药如有机磷、有机汞、二硝基酚、五氯酚、五氯酚钠、有机氯；毒鼠药如磷化锌、硫酸亚铊；植物类如乌头类(川乌、草乌、附子、落地金钱等)、鱼藤、马鞭籽、毒蕈类、发芽马铃薯、马桑、莽草、富含氰化物的植物(木薯、苦杏仁、桃仁、枇杷仁、樱桃仁等)、棉子、苍耳子、白果等。

长期大量应用苯巴比妥等药物而突然撤停时，多数经数日之后出现全身性抽搐，在抽搐发生前多有前驱症状如睡眠障碍、肢体震颤、定向力障碍、幻觉、妄想等。抽搐发作往往历时短暂，历数小时至数日。

内分泌代谢疾病所致惊厥(或抽搐) 电解质紊乱是诱发因素之一，也可降低癫痫病人的抽搐阈。其原因是当血清钠、钙、镁水平降低时可干扰神经细胞膜的稳定性。

甲状旁腺功能减退症与假性甲状旁腺功能减退症常伴有血清钙降低，可引起周围神经与中枢神经的敏感性增高。神经肌肉兴奋性增高可出现搐搦，还可发生喉肌痉挛，出现喘鸣发作，如同时伴膈肌痉挛，可致窒息、死亡。同时受自主神经支配的肌肉，如胃肠、膀胱、支气管、心脏、虹膜等诸肌，均可发生痉挛。少数患者可有癫痫样发作、精神症状、痴呆、视乳头水肿与锥体外系损害的症状。低血钙时出现间歇性意识丧失伴抽搐者，称抽搦危象。

粘液性水肿可发生昏迷，1/4病例昏迷前可有全身抽搐发作。

严重低血糖常可出现抽搐，表现为大发作。全身或局部抽搐也常见于非酮性毒性高渗性糖尿病昏迷。

尿毒症有明显的抽搐倾向，特别在少尿期接近无尿期时，原因由于低血钠、低血钙及其他代谢障碍等。肝昏迷时抽搐并不常见，但严重者昏迷前可出现惊厥。

急性间歇性血卟啉病可发生周围神经与中枢神经症

状，可有头痛、精神障碍、局部或全身抽搐、失语、失用、同向偏盲等。

妊娠高血压综合征产生抽搐的原因是脑血管痉挛，有时可以抽搐为首发症状，伴烦妄、昏睡，或发展为昏迷。妊娠高血压综合征之后很少发生反覆的抽搐发作，此与妊娠合并癫痫者不同。

核黄疸严重者有1%～20%出生后数日可发生惊厥、昏睡、全身强直、角弓反张、呼吸困难与窒息，多在第一周内死亡。幸存者可发生严重神经系统后遗症，包括手足徐动、震颤、精神迟钝、反覆的抽搐发作等。

遗传性代谢障碍疾病，如半乳糖血症，脑苷脂沉积病，糖原累积病Ⅰ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ型，苯丙酮尿症，神经节苷脂沉积病，神经鞘磷脂沉积病等，均可为婴儿与儿童期抽搐的病因。

其他内科病　系统性红斑狼疮可以抽搐为首发症状，在整个病程中也有30%病例可发生抽搐与精神症状，18%可有其他局灶性脑损害。神经系统症状常出现于病程的活动期，脑电图常表现为局灶性或弥漫性异常，且常伴有癫痫性放电。

白血病细胞浸润脑膜与脑实质时可发生抽搐、脑膜刺激征、偏瘫、偏身感觉障碍等。出血性疾病（如血小板减少性紫癜等）合并中枢神经系统内出血时，神经症状出现突然，可有偏瘫、偏盲、失语、局部或全身抽搐，也常伴有脑膜刺激征。钩虫病性贫血可出现抽搐、脑膜刺激征及中毒性精神症状，病因与慢性贫血及钩虫毒素有关。

诊断步骤　对惊厥患者应详细了解过去有无同样的发作，本次发作的诱因与经过，有无先天性脑疾病、颅脑外伤、中枢神经感染、脑血管病、脑寄生虫病、脑肿瘤等病史。有无高血压或低血压，心、肺、肝、肾疾病，急性中毒，药物不良反应等病史。体格检查着重心、肺体征及神经系统体征。实验室检查按需要作血、尿常规，血糖、血电解质测定，肝、肾功能试验，脑脊液检查，血气分析，寄生虫抗原皮内试验等。有指征时作心电图、脑超声、脑CT、脑血管造影等检查。

昏迷

昏迷（coma）是最严重的意识障碍，昏迷患者觉醒能力障碍及意识活动丧失，对外界刺激无言语和行为反应，严重者躯体反射和内脏反射也受到影响。凡病变累及上部脑干的上行性网状激活系统、或广泛的大脑病变，影响丘脑－皮质投射系统，均可引起昏迷。

临床上判断患者是否昏迷和昏迷的程度，主要根据患者对声、触、压、疼痛等刺激的言语、行为运动反应以及各种反射障碍的表现来决定。

浅昏迷　患者意识大部丧失，无自主运动，对声、光刺激无反应，对疼痛刺激尚可出现痛苦表情或肢体退缩等防御反应，角膜反射、瞳孔对光反射、眼球运动、吞咽等脑干反射可存在，肢体可呈伸直性去脑强直，出现病理反射，呼吸、脉搏、血压等尚无显著改变。

深昏迷：患者意识全部丧失，强刺激也不能唤醒。肢体常呈弛缓状态，无自主运动，深、浅反射均消失，偶有深反射亢进与病理反射出现，常有尿失禁、脉速、血压下降，呼吸频率与节律可有异常。

昏迷须与嗜睡、晕厥、无动性缄默、闭锁综合征、癔症性抑制状态等相鉴别。嗜睡是大脑功能的轻度抑制状态，能被唤醒。晕厥是暂时性脑供血不足，意识障碍于短期内恢复。无动性缄默又称醒状昏迷，患者双眼睁开，但不语不动，意识丧失，病变部位在深部间脑。闭锁综合征表现为除能睁眼、闭眼及垂直运动眼球外，所有运动功能全部丧失，但无意识障碍，病变部位在桥脑，损及所有传出运动束。癔症性抑制并无真正的意识障碍。

发病机制和病因　分为颅内病变与代谢性脑病两大类（见表）。颅内病变根据其范围与部位分为天幕上、天幕下和弥漫性三类。代谢性脑病是由于全身代谢障碍性疾病、内分泌失常、水与电解质紊乱、外源性中毒、缺氧等引起。

（1）颅内幕上病变：多为大脑半球的局限性病损，此组病变引起昏迷时多有明显的颅内压增高或脑疝形成（多为天幕裂孔疝）。急性起病伴有明显偏瘫者多为颅内血肿或脑梗死（卒中昏迷）。脑出血患者年龄常较高，多有高血压动脉硬化；年轻患者脑出血须注意血液病与脑血管畸形。硬膜外、下血肿和脑内血肿多有外伤史。部分脑梗死（脑栓塞、脑血栓形成）可引起昏迷，可见于大脑中动脉主干闭塞、颈内动脉闭塞伴明显脑水肿时，或多发性脑梗死。慢性病程者多为大脑半球肿瘤、脑脓肿、脑寄生虫囊肿或肉芽肿、真菌性肉芽肿等。这类病变当出现昏迷时常有明显的视乳头水肿。慢性硬膜下血肿如外伤史不明确者常易混淆为脑肿瘤。天幕上中线病变如第三脑室肿瘤、胶样囊肿、松果体瘤、丘脑内侧部肿瘤等，常以颅内压增高症状为突出，局部定位体征可不明显，可出现双眼球向下方凝视而提示上丘脑水平受损的定位体征。

（2）颅内幕下病变：引起昏迷者多为脑干的急性病变如脑干出血、梗死或炎症。脑干肿瘤病程为慢性，病变多在桥脑、延髓，不直接损害上行性网状激活系统，故早期一般不引起昏迷。小脑出血、肿瘤或脓肿等可因小脑扁桃体疝压迫脑干而引起昏迷，因而急性起病提示脑出血的病例如无肢体瘫痪时，要考虑小脑出血的可能。如有中耳炎、乳突炎病史和一侧小脑体征者，要注意小脑脓肿。长期呕吐、共济失调并伴有颅内高压症状的昏迷儿童，要考虑小脑肿瘤的可能。

（3）颅内弥漫性病变：首先要鉴别病变是原发于颅内，抑由于颅外器官或全身疾病所致。颅内弥漫性病变多为颅内炎症、重症脑挫伤或重症蛛网膜下腔出血。脑炎多为亚急性起病，常有精神症状、抽搐、肢体瘫痪等症状，常伴有发热与脑脊液的炎症性改变。脑膜炎呈急性或亚急性起病，感染中毒症状明显，有突出的脑膜刺激征

与脑脊液的炎症性改变。广泛性脑挫伤者则有外伤史与头颅伤痕。蛛网膜下腔出血起病急骤，多有脑膜刺激征，脑脊液为血性。

（4）代谢性脑病：无局灶性症状，多数也无颅内压增高症状，可见于：①严重的颅外或全身感染，常见于肺炎、菌痢与败血症等。当昏迷患者伴有明显发热等感染中毒症状，而无神经系统局灶性体征时，要特别注意检查脑外感染性疾病。②代谢障碍疾病：由于代谢产物的异常潴留（内源性中毒），如糖尿病酮中毒、尿毒症、肝性脑病、肺性脑病等，要注意了解病史，并进行相应的生物化学检查。渗透压与电解质的失常，如高血糖、高血钠、低血钠、失水或水中毒等改变，引起昏迷者也有之。③内分泌疾病：如垂体前叶功能减退症、甲状腺功能亢进症或减退症、甲状旁腺功能亢进症或减退症、慢性肾上腺皮质功能减退症等，严重时均可发生昏迷，应注意病史与相应的实验室检查。④脑缺血缺氧：如晕厥、Adams-Stokes综合征、持久的休克、呼吸骤停、心跳骤停、窒息、淹溺、高山病、体温过高或过低等，均可引起昏迷。⑤物理性损害：如中暑、电击等。⑥外源性中毒。常见者如一氧化碳、酒精、有机磷农药、氰化物、吗啡类、巴比妥类、吩噻嗪类等中毒，毒蛇或蜂类咬伤等。接触史、残留毒物与排泄物的毒理学分析，均有助于诊断。

昏迷的病因

分　类	病　　因
颅内病变	颅内幕上病变：脑内血肿、硬膜下血肿、脑梗死、脑肿瘤、脑脓肿、硬膜外血肿等 颅内幕下病变：脑干梗死、脑干出血、脑干血肿、脑干肿瘤、脑干脓肿等 颅内弥漫性病变：乙型脑炎、散发性脑炎、森林脑炎、其他病毒性脑炎、各种原因的细菌性脑膜炎、脑型疟疾、脑膜型白血病、风湿性脑脉管炎、高血压脑病等 蛛网膜下腔出血、癫痫 脑震荡、脑挫裂伤
代谢性脑病	代谢障碍疾病：尿毒症、肝性脑病、肺性脑病、垂体性昏迷、甲状腺危象、糖尿病酮症性昏迷、高渗高血糖性昏迷、粘液性水肿昏迷、乳酸酸中毒、低血糖性昏迷、Addison 病危象、低钠血症等 外源性中毒：感染中毒性脑病（大叶肺炎、败血症、菌痢、伤寒、恙虫病等），工业化学物品中毒、农药中毒、药物中毒、植物毒中毒、动物毒中毒等 物理与缺氧性损害：中暑、触电、高山性昏迷、淹溺、休克、Adoms-Stokes 综合征等

诊断步骤　须参照下列各项。

病史　可通过陪人或现场观察了解病因与起病情况。有些病史可能是可靠的诊断依据，如电击、淹溺、外伤、中暑、高山病、一氧化碳中毒、服毒等。要了解昏迷前有无外伤、意外事故、服毒、接触毒物以及有无发热、剧烈头痛、精神症状、抽搐等；还要了解有无心、肺、肝、肾等疾病，糖尿病，高血压，内分泌疾病及癫痫等病史。

体格检查　重点检查内容如下。

（1）体温：高热见于重症感染如肺炎、败血症、脑膜炎等；脑部病损侵及下丘脑体温调节中枢可出现高热，多见于脑出血；夏季患者高热至41℃或以上，在高温环境下出现者须考虑中暑。体温过低可见于各种代谢性或中毒性昏迷，也见于休克、粘液性水肿与冻伤等。

（2）脉搏：脉率显著减慢至每分钟40次以下，须考虑房室传导阻滞；心搏减慢合并潮式呼吸、血压增高则提示颅内压增高。脉（心）搏消失则是心跳骤停的表现。脉搏增快见于急性全身感染，颠茄类，吩噻嗪类等药物中毒，休克，心脏异位节律等。

（3）呼吸：明显减慢见于吗啡类、巴比妥类等药物中毒所致的呼吸中枢抑制。甲状腺功能减退症，慢性肺心病合并二氧化碳潴留时可出现换气不足。脑出血时呼吸深而粗，出现鼾声。代谢性酸中毒时（如糖尿病与尿毒症昏迷）常出现 Kussmaul 大呼吸，呼吸深大而规律、频率正常。呼气带氨臭味见于尿毒症；呼气带烂苹果香味见于糖尿病酸中毒。乙醇（酒精）中毒时呼气带浓酒气味。有机磷中毒时呼气带大蒜气味。出现肝臭者提示为肝性脑病。

（4）血压：严重高血压常见于高血压脑病、脑出血等。麻醉剂与安眠药中毒、内出血、心肌梗死、革兰阴性杆菌败血症、慢性肾上腺皮质功能减退症等时血压降低。

（5）皮肤：面色苍白见于休克、尿毒症昏迷；面色潮红见于乙醇、颠茄类中毒、中暑、肺性脑病、脑出血等；皮肤粘膜黄疸可见于重症肝病、脑型疟疾、败血症等。皮肤呈樱桃红色须注意一氧化碳中毒。皮肤有出血点须注意败血症、伤寒、感染性心内膜炎、血液病等。皮肤有色素沉着可见于慢性肾上腺皮质功能减退症。

（6）脑膜刺激征：首先表现为颈项强直，将头部作前后屈曲时出现抵抗感，左右旋转时则无抵抗感。深昏迷时脑膜刺激征可不出现。蛛网膜下腔出血患者有时须经24～48h颈强直才明显，此时脑脊液检查呈血性，有诊断价值。

（7）瞳孔：双侧瞳孔扩大可见于肉毒中毒，子痫，癫痫发作时，颠茄类、巴比妥类、可待因、奎宁、氰化物，麻黄碱、乌头碱、可卡因、钩吻等中毒；一侧瞳孔扩大常见于天幕疝，或颈内动脉与后交通动脉连接处的动脉瘤压迫动眼神经。吗啡、毛果芸香碱、溴新斯的明、有机磷、苯胺、乙醇、水合氯醛等中毒时瞳孔缩小。桥脑出血时双侧瞳孔缩小如针尖。对光反应障碍最常见于脑顶盖前部病变。若对光反应变化不定，提示为中毒、代谢性疾病、颅内压

不稳定。固定而散大的瞳孔常由于严重的器质性病变所致。

(8)眼底：颅脑损伤或颅内出血后12～24h内可出现视乳头水肿。若视乳头水肿非常严重，常提示慢性颅内高压，由颅内占位性变所引起。玻璃体下出血可见于蛛网膜下腔出血。

(9)眼球运动：脑干病变可出现各种眼肌与眼睑瘫痪。眼脑反射(头旋转时的眼反射运动和冰水刺激内耳的前庭眼反射运动)的检查有助于脑部病变的定位诊断。

(10)瘫痪：观察肢体的位置，对疼痛的刺激反应，肌张力、腱反射的改变和病理反射的出现，可确定瘫痪的存在。

(11)去脑强直与去皮质强直：去脑强直呈颈、躯干与四肢的伸直性强直，可见于中脑出血、肿瘤或炎症性病变。去皮质强直表现为上肢呈屈曲性，下肢呈伸直性强直，可见于急性或亚急性双侧大脑半球病变(缺血、缺氧、脑炎、脑外伤、丘脑出血等)。

(12)不随意运动：颜面、躯干及四肢的细小而急速的肌阵挛运动可见于脑炎、尿毒症等。昏迷伴局部性抽搐要注意脑肿瘤、蛛网膜下腔出血等；有全身抽搐者可见于尿毒症、低血糖、一氧化碳中毒、肝性脑病、中毒性昏迷、子痫、癫痫等。扑翼样震颤可见于肝性脑病。舞蹈样运动可见于风湿性脑脉管炎。

实验室和器械检查 一般病例均作尿常规、血常规(包括疟原虫)检查。有指征时作电解质、血糖、血尿素氮、血氨测定，血气体分析，血培养，排泄物与呕吐物的毒理学分析，脑脊液检查等。但如有颅内压增高或脑疝时，腰椎穿刺应慎重施行。各种内分泌功能试验按需要选择施行。

对疑有颅内占位性病变者，须作脑超声、脑电图、脑核素扫描、脑血管造影、脑MRI与CT等检查。

不自主运动

不自主运动(involuntary movement)是指病人在意识清楚的情况下(有时也可发生在轻度意识障碍或浅昏迷时)，而不能自行控制其骨骼肌不正常动作的病理状态。其病变大多发生在锥体外系，但大脑皮质运动区、脑干、小脑、脊髓、周围神经甚至肌肉病变时均可引起。

发病机制和病因 近年对神经系统递质(化学传递物质)的研究有很大的进展，认为该物质贮存于神经轴突末梢的突触囊泡中，这些物质包括乙酰胆碱、去甲肾上腺素、多巴胺、5-羟色胺、γ-氨基丁酸和甘氨酸等，其中如多巴胺以抑制为主，乙酰胆碱则以易化为主。锥体外神经元的功能状态取决于递质的平衡，多巴胺与乙酰胆碱则更为重要，如纹状体的多巴胺下降，与乙酰胆碱失去平衡则出现震颤麻痹。又5-羟色胺与组胺也与震颤的产生有关。又如多巴胺的易化作用增强，则会出现不自主的舞蹈动作，不过目前对这一方面的机制尚未完全阐明。

临床类型 常见类型如下：

震颤 是身体某一部分循一定方向的节律性来往摆动，且幅度大小不一的不自主运动，于手部最常见，其次为眼睑、头部和舌。震颤又可分为生理性、功能性和病理性三种。

(1)生理性震颤：震颤幅度较小，肉眼不易看到，运动时则较明显，常见于手部，频率为8～13次/s。

(2)功能性震颤：此型震颤可能是生理性震颤的加强。这是一种细小的、快速的、无规律的震动，振幅大小不等，震颤常不规则与多变，多见于手指，无肌张力的改变，往往与精神因素有关。甲状腺功能亢进、焦虑、疲劳所引起的手部震颤也属此类，这是由于肾上腺素作用于机梭，提高其敏感性以及交感神经活动增强的结果。

(3)病理性震颤：又可分为以下四种。

静止性震颤：震颤见于静止时，起动后震颤减轻或消失，常见者为震颤麻痹，这是因为相互拮抗的两组肌群交替收缩所致，其频率为4～6次/s。震颤先从手部开始，呈"搓丸样动作"，以后可扩展至下颌、口唇、舌及头部，常见于震颤麻痹及震颤麻痹综合征。除震颤外，常伴有强劲性肌张力增高、运动障碍及自主神经功能失调等症状。震颤麻痹的主要病变部位在黑质、苍白球、中脑被盖近结合臂交叉部。震颤麻痹综合征的病因很多，可由脑动脉硬化，颅脑损伤，一氧化碳、二硫化碳、锂、铅、氰化物、利血平、吩噻嗪类药物及抗抑郁剂等中毒所引起，也有病因不明者。

震颤麻痹的静止性震颤须与老年性震颤相区别。老年性震颤也是一种静止性震颤，以头部、下颌、口唇为多见，呈点头状或头左、右侧向震颤，一般无肌张力增高，但常合并痴呆。

意向性震颤：实际上是动作性震颤，当肢体动作接近目的物时，震颤频率增加，与静止性震颤相比则为无节律性与振幅较大。嘱病人作指鼻试验及跟膝试验则易于发觉，静止时则震颤消失。常见于小脑齿状核或与齿状核有关通路的病变，病因为多发性硬化、弥漫性轴周性脑炎、麻疹或水痘后播散性脑脊髓炎等。

体位性震颤：当肢体维持一定体位时才出现的震颤称为体位性震颤，最常见上肢平伸时，震颤常在主动运动时抑制，情绪紧张时加强，完全休息与睡眠时消失。体位性震颤可为生理性与功能性，而小脑弥漫性病变时也可出现。头部、躯干及四肢均可出现粗幅震颤，致病人不能坐立，但卧床静止时震颤消失。遗传性震颤多属此类。

扑翼样震颤，表现为肢体上、下颤动，如鸟翼扑打状。当肢体活动趋向一定体位时震颤加强，故也有体位性震颤的成分，主要见于肝豆状核变性及全身代谢性疾病，如肝性脑病、肺性脑病、尿毒症，以及一些中毒、急性感染等。

舞蹈动作 是一种无目的、无节律、不对称、不协调

而快速的、幅度大小不等的不自主动作，表现为撅嘴、眨眼、举眉、伸舌等。四肢则表现为无定向的大幅度运动，如上肢快速伸屈和上举等，下肢快速变幻的屈曲、外展、内收、脚趾不时伸屈等，和病人持续握手的过程中，可以感到时松时紧。舞蹈动作常由于纹状体病变，尤以累及尾状核时引起。

舞蹈动作在临床上常见于舞蹈病，如：1.小舞蹈病：本病与风湿病有密切关系，故又称为风湿性舞蹈病或Sydenham舞蹈病。本病罹患多为5—15岁儿童，须与习惯性痉挛相区别。后者的不自主动作是刻板式的、重复的，局限于同一肌群的收缩，无风湿病的症状与实验室检查所见。2.慢性进行性舞蹈病：患者除舞蹈动作外，常合并痴呆，起病多在中年，是一种常染色体显性遗传性疾病。其病变部位在尾状核及壳核，小神经细胞减少，胶质细胞增生，大脑皮质萎缩。本病多认为是由于纹状体缺少合成GABA的酶，或缺少含有这种酶的神经元和缺少胆碱之故。3.老年性舞蹈病：本病发生于50岁以上的老人，起病迅速，有时伴有局部瘫痪、痴呆与精神异常，大脑有广泛散在性小软化灶。本病无家族史，故可与慢性进行性舞蹈病鉴别。4.半侧舞蹈病：本病表现为局限于一侧上、下肢不自主的舞蹈样运动，往往是基底节血管性损害的结果，罹患多见于中年或老年。5)妊娠性舞蹈病：本病患者常为年轻初产妇，多在妊娠前半期发病。6.先天性舞蹈病：本病见于出生6个月后的婴儿，常合并肌张力减弱及发育迟钝等。(7)舞蹈动作还可见于其他颅内病变和全身病变，如脑炎、脑肿瘤和脑退行性病变等。

手足徐动症 又称指痉运动，其特点为肌张力障碍与手足发生缓慢和不规则的扭转动作，主要由于壳核及苍白球损害所致。临床上有两种类型：1.先天性手足徐动症：在出生后数周或数月发病，常有智力降低，肌张力时高时低，双侧性手足徐动，半数可伴有双下肢痉挛性轻瘫，当咽喉肌受累时，可出现言语及吞咽困难。其病理改变为纹状体大理石样变，是由于脑缺氧所致。②症状性手足徐动症：可见于脑炎、肝豆状核变性及核黄疸等。

扭转痉挛 又称变形性肌张力不全、扭转性肌张力障碍、豆状核性肌张力障碍，表现为肢体或躯干顺纵轴畸形扭转的不随意动作，在临床上以肌张力障碍和四肢、躯干甚至全身的剧烈而不随意的扭转为特征。肌张力在扭转时增高，扭转停止时则正常。

原发性扭转痉挛原因不明，部分为遗传性，症状性扭转痉挛可见于脑炎、一氧化碳或吩噻嗪类药物中毒、肝豆状核变性、核黄疸等。

痉挛性斜颈是由于颈肌阵发性不自主收缩，引起头向一侧扭转，致颈呈痉挛性倾斜，为扭转痉挛的一种症状，可能是影响与迷路功能有关的高级中枢所引起。此外局部病灶刺激也可导致痉挛性斜颈。

投掷动作（颤搐） 为一种肢体的不自主运动，表现为抛掷样舞蹈动作，以近端肌为明显，可分单肢投掷运动、偏侧投掷运动及双侧投掷运动。病损在丘脑底核（Luys体）及与它直接有联系的结构，多由血管性损害所致，也可见于脑炎或脑瘤。

痉挛 指肌肉或肌群的不随意收缩，从大脑皮质运动区至肌纤维这一运动通路中任何一部分的兴奋，都可引起痉挛。痉挛的类型有：1.阵挛性痉挛：为断续的肌收缩，呈反覆的快速发作并有一定节律性的肌痉挛，如面肌痉挛、眼睑痉挛、膈肌痉挛以及癫痫发作时的肢体痉挛等。2.强直性痉挛：为持续的肌肉收缩，常导致持久的体位改变或运动限制，见于破伤风、手足搐搦症、士的宁中毒、狂犬病以及职业性（或功能性）肌痉挛等。痛性痉挛是一种伴有疼痛的强直性痉挛，疼痛随痉挛缓解而缓解，其发病机制可能是过度活动的肌肉需要能量增加，引起相对缺血及代谢产物蓄积所致，可见于过度疲劳与电解质紊乱时。三叉神经痛时的肌痉挛也属此类型。

肌阵挛 肌肉呈快速、短促、闪电样不规则不随意收缩，与橄榄核、齿状核、结合臂、纹状体及中央被盖束等损害有关。从其有无节律又分为：(1)节律性肌阵挛：软腭、眼、咽喉或膈肌的节律性收缩，有时睡眠过程中仍出现，见于头部外伤、椎-基底动脉血管病变等。②非节律性肌阵挛：肢体及躯干肌肉的非节律性肌阵挛动作，可见于多发性肌阵挛、肌阵挛性癫痫以及中枢神经系统缺氧性病变等。

肌束颤动与肌纤维颤动 肌束颤动是运动神经元兴奋性增高时所引起肌纤维束的不自主收缩，外面是细小、快速或蠕动样的颤动，它不足以引起肢体关节运动。但患者在该处有跳动感，在疲劳、叩击或冷刺激后症状更明显，常发生于手肌、舌肌，为脊髓前角细胞及脑神经核进行性病变的特征性体征。肌纤维颤动是指单个失神经损害的肌纤维的电活动，仅在肌电图检查时发现。值得注意的是无肌萎缩的肌束颤动并不一定提示为疾病的表现，正常人也可于疲劳或紧张后出现，但出现时间较短，称为良性肌束颤动。

肌纤维颤搐 亦称多发纤维性肌阵挛，是指一条肌肉中少数肌束的非节段性不自主收缩，在安静时于皮下可见较缓慢、不规则的反覆波纹样肌收缩现象，可引起关节运动。它的运动及范围较肌束颤动粗大、慢、持久和广泛，可不伴肌萎缩，见于前角细胞、周围神经及肌肉病变。

抽搐 是一组肌肉或一条肌肉的重复地、刻板地收缩，其振幅较大，可由一处向他处蔓延。频率不等，无节律性，表现为眨眼、耸肩、转颈等刻板动作，故认为是习惯性痉挛。大多数是精神性的，儿童罹患较多，可受意志暂时控制。此种抽搐不同于痉挛的是同一患者身上可以发生多处奇特的抽搐，而不限于一条或一组肌肉。

诊断步骤 对不自主运动的诊查，应包括患者出现不正常动作的部位、程度、频率、幅度、有无节律性、运动形式均匀一致还是变化不定、并发症状如肌张力的变化，以及使症状加重或减轻的因素等。病史中应注意起病的

年龄、起病缓急及病情是否进展和家族史等，此外尚需注意休息、睡眠、情绪改变及运动时对不自主运动的影响。神经系统检查及有关辅助检查（如震颤及肌阵挛的检查可用肌电图）的诊断意义很大。

瘫痪

随意运动的功能减弱或丧失，称为瘫痪（paralysis）。随意运动是由锥体系统及其所支配的肌肉所完成，即包括从大脑皮质运动区发出的皮质延髓束（终止于脑神经核）和皮质脊髓束（终止于脊髓前角细胞），以及由脑神经核及前角细胞分别发出的纤维及其支配的肌肉。上述任何部分受损均可出现瘫痪。诊断上要与肢体疼痛或关节病变引起的肢体活动受限相区别，但后者肌力正常。纹状体或小脑病变引起的动作不灵活有时也被误诊为瘫痪，但常有不自主运动及共济失调，不难区别。此外精神症状中的紧张征群，因表现有木僵状态，也须注意鉴别。

发病机制和病因 瘫痪按程度可分为轻度瘫痪与重度瘫痪，按损害分布范围可分为偏瘫、截瘫、交叉性瘫、单瘫等。按损害发生的解剖部位又可分为上运动神经元、下运动神经元瘫痪和肌性瘫痪。按病因又可分为器质性与功能性瘫痪等。

（1）下运动神经元瘫痪 前角细胞及脑干运动神经核细胞是运动神经系统中的最后一级神经元，故其损害所致的瘫痪称下运动神经元瘫痪（周围性瘫痪、弛缓性瘫痪）。肌肉的新陈代谢与支配它的下运动神经元有密切关系，故下运动神经元破坏时引起相应肌肉的新陈代谢障碍而导致肌肉萎缩，称为失神经性萎缩。下运动神经元损害时，由于牵张反射等脊髓反射弧的中断，因此腱反射、皮肤反射、肌张力等减低或消失，无病理反射。下运动神经元在不可恢复的损害后不久，神经和肌肉的电兴奋性即发生数量上和质量上的变化，表现为不完全性或完全性电变性反应。

下运动神经元瘫痪可由前角、前根、神经丛或周围神经的损害引起。除上述周围性瘫痪的共同特点外，前角损害时瘫痪分布呈节段型，无疼痛和感觉障碍；慢性进行性前角病变可有肌束颤动。前根损害时的瘫痪亦呈节段性，偶可引起肌束颤动，且常伴有后根损害，而出现根性疼痛和节段性感觉障碍。神经丛是运动和感觉的混合神经，因此损害后除丛型分布的瘫痪外，还伴有相应的疼痛和感觉障碍。

（2）上运动神经元瘫痪 上运动神经元瘫痪（中枢性瘫痪、痉挛性瘫痪）表现为肌张力痉挛性增高、腱反射亢进、无肌肉萎缩及电变性反应、病理征阳性。但在急性病损时，瘫痪的肢体开始时可表现为肌张力减低、腱反射消失、病理反射征阴性，而数天以后才出现典型的肌张力痉挛性增高、腱反射亢进及病理征。

肌张力增高表现为肌肉较坚硬，被动活动阻力增加，上肢常紧靠躯干，肘关节屈曲，手及手指处于屈曲位置；下肢的髋关节及膝关节伸直，踝关节跖屈，足跖内转，如能迈步则呈划圈步态。

腱反射亢进表现为在无病变的脊髓损害节段以下，不仅保留着它的反射活动，而且由于上运动神经元病变时，脱离了大脑皮质的抑制性影响，使脊髓自动活动增强，故腱反射均亢进，往往叩击肌腱邻近部位也出现反射，反射明显增强时还出现肌阵挛（如踝阵挛、髌阵挛等）。

上运动神经元损害时还可出现连合运动。当健侧肢体运动时，患侧肢体上反射性地出现连合运动，这是由于脊髓兴奋扩散的结果。

上运动神经元瘫痪可由大脑皮质、皮质下白质、内囊、脑干或脊髓的损害引起。大脑中央前回皮质受刺激性损害时，可有对侧躯体的局限性运动性癫痫，破坏性损害时引起局限于对侧半身的部分瘫痪，其中以一侧的上肢或下肢瘫痪为常见，称为单瘫。内囊病变引起对侧半身比较完全的偏瘫，还可伴有对侧偏身感觉障碍及对侧同向偏盲。一侧脑干病变，由于损害脑神经核和未交叉的皮质脊髓束而引起同侧脑神经麻痹和对侧半身瘫痪，临床上称为交叉性瘫痪，是脑干病变的一个特征。脊髓病变常损害两侧，产生两侧肢体瘫痪，病变在颈膨大以上时，引起四肢痉挛性瘫痪，病变在颈膨大与腰膨大之间时则引起两下肢的痉挛性瘫痪（截瘫），常伴有大小便障碍。相应水平的传导束型深、浅感觉障碍。一侧脊髓病变发生脊髓半切综合征。

鉴别上、下运动神经元性瘫痪（表1）在临床上很重要，是定位诊断的第一步。急性与严重的上运动神经元性瘫痪可有一个“休克期”，此时病变虽在上运动神经元，但表现为肌张力及腱反射减弱或消失，无病理反射。因此肌张力、腱反射减弱或消失，无病理反射的瘫痪，除了下运动神经元瘫痪外，还可能是急性与严重的上运动神经元瘫痪。但肌张力、腱反射增强或伴病理反射的瘫痪则一定属上运动神经元瘫痪。

（3）神经肌肉传导障碍及肌肉疾病所致的瘫痪：神经肌肉传导障碍疾病所致的瘫痪，如同下运动神经元瘫痪，可有肌张力减弱、腱反射减弱或消失，而无肌肉萎缩及肌束颤动，也无感觉障碍及病理反射，且一般为暂时性。肌病是由肌纤维的化学成分改变、代谢障碍、炎症、遗传等原因引起的肌纤维变性萎缩，常见于肌营养不良、多发性肌炎等。肌病所致的瘫痪，常不按神经分布范围，而以近端明显者较多见，常有肌肉萎缩；各种肌炎可有肌肉疼痛及压痛，但都不伴感觉减退或消失；肌病时可有肌张力和腱反射减弱或消失，但无病理反射。瘫痪常见病因见表2。

临床类型 常见的瘫痪类型如下：

单瘫 即躯肢的部分瘫痪。单瘫有周围性瘫痪及中枢性瘫痪两种。

表1 上、下运动神经元瘫痪的鉴别

鉴别点	上运动神经元瘫痪	下运动神经元瘫痪
瘫痪的范围	广泛的影响肌群	可为单独肌肉受累
肌萎缩	不明显	明显，可达整个体积的70%～80%
肌张力	痉挛性增强	受累肌减低或弛缓
腱反射	亢进	减弱或消失
病理反射	有	无
肌束(或肌纤维)颤动	无	可有
电变性反应	对感应电流及直流电流的反应正常	感应电流反应消失，直流电流反应存在
肌电图	放松时无纤颤电位，用力收缩时动作电位数量减少，波幅改变不明显，肌肉不同点动作电位的同时性少见	放松时常有肌纤电位，用力收缩时动作电位的数量减少，波幅增高、正常或减低，肌肉不同点动作电位的同时性在前角细胞损害时常见
神经传导速度	正常	周围神经损伤时减慢
牵张反射及H反射	亢进	正常

表2 各型瘫痪的常见病因

类型		病变部位	常见疾病
单瘫			
	周围性	前角	前角灰质炎、脊髓进行性肌萎缩、脊髓空洞症、脊髓肿瘤等
		臂丛神经	臂丛神经炎、外伤、胸廓出口综合征、肺上沟肿瘤等
		腰骶丛神经	外伤、肿瘤、分娩时胎头压迫等
		单神经	尺、桡、股、腓、胫等神经麻痹
	中枢性	中央前回皮质	脑肿瘤、血管病、炎症、外伤等
偏瘫		大脑	颅脑外伤、血管病、感染、中毒、肿瘤、脱髓鞘疾病及其他等
		脑干	脑干肿瘤、血管病、炎症、脱髓鞘疾病等
		脊髓	侧颈髓外伤、血管病、炎症、肿瘤等
截瘫		脊髓侧柱锥体束	侧索硬化、多发性硬化、椎间盘脱出、家族性痉挛性截瘫等
		脊髓前柱锥体束	椎间盘脱出、脊髓腹侧肿瘤
		前角和侧索	肌萎缩侧索硬化
		侧索与后索	亚急性联合变性
		脊髓后柱、脊髓小脑束、锥体束	遗传性共济失调
		脊髓横贯损害	
		非压迫性	脊髓损伤、急性脊髓炎、视神经脊髓炎、带状疱疹性脊髓炎、狂犬病疫苗接种后脊髓炎、亚急性坏死性脊髓病(如肿瘤、糖尿病、肝病、中毒、红斑狼疮、血管闭塞等)
		压迫性	脊椎外伤、结核、肿瘤，脊髓肿瘤、出血、脓肿、寄生虫病、蛛网膜炎等
四肢瘫			急性感染性多发性神经根神经炎，颈椎或颈髓外伤、肿瘤、血管病、炎症、放射线损伤等，肌萎缩侧索硬化，脊髓空洞症，颅底凹入症，小脑扁桃下疝，脊前动脉阻塞，基底动脉血栓形成，周期性麻痹，进行性肌营养不良，重症肌无力，多发性肌炎等
两下肢瘫			腰椎损伤、腰椎间盘脱出、脊髓前角灰质炎、马尾肿瘤、周期性麻痹、脑性瘫痪等
两上肢瘫			脊髓进行性肌萎缩、颈椎病致脊前动脉压迫等

一侧上肢或下肢的瘫痪以下运动神经元病变为多见，病变可位于脊髓前角、前根、神经丛或周围神经。瘫痪呈节段性分布者属前角或前根的损害。单纯前角的病变无感觉障碍，急性者多为急性脊髓灰质炎；慢性者多为

脊髓进行性肌萎缩，以手部肌萎缩明显，并有肌束颤动，多见于年轻人。脊髓空洞症病变侵及前角时可发生类似的慢性瘫痪，但有节段性痛、温觉丧失而触觉存在的感觉分离。前根损害的原因大多继发于脊髓被膜或脊椎骨质的病变，因此后根亦常同时受损，所以常伴有根性疼痛和节段性感觉障碍；脊膜及脊椎的肿瘤、炎症、结核、外伤及椎间盘突出是神经根损害的常见原因。整个上肢或下肢瘫痪而伴有感觉障碍时以神经丛损害的可能最大。臂丛损害时整个上肢肌肉呈弛缓性瘫痪，肩部以下的各种感觉都消失，可由臂丛神经炎、外伤、肿瘤压迫等引起。单侧上肢近端肩部肌肉瘫痪和萎缩并肩上部外侧有感觉障碍者为臂丛上干型损害，其原因可为产伤、穿刺伤或跌伤等；臂丛下干型损害时则手的小肌肉瘫痪萎缩而腕及手指不能屈曲，手的尺侧感觉缺失，并可有Horner综合征，其原因可为肺肿瘤、胸廓出口综合征，肱骨头骨折或脱位、手臂突然向上牵拉、肩关节过度外展等。腰骶丛损害较少见，表现为整个下肢瘫痪和感觉缺失，可由脊柱结核或脱位、穿通伤、腰大肌脓肿、盆腔肿瘤的压迫等引起。周围神经干如上肢的桡、尺或正中神经和下肢的腓总或胫神经损害都可引起肢体的部分肌肉瘫痪，其诊断根据是该神经支配的肌肉或肌群的瘫痪及其分布范围内感觉的减退或丧失、相应腱反射消失、长期的严重损害往往有肌萎缩；周围神经损害大多由局部的外伤、骨折、脱位、压迫、缺血等引起，需注意病史及局部检查。

上运动神经元的单瘫是由锥体束损害引起，以皮质运动区损害为多，常可伴有中枢性面瘫。病因以肿瘤、血管病、炎症及外伤为多见。

偏瘫　偏瘫即偏身瘫痪，为中枢性瘫痪，由一侧大脑皮质脊髓束损害所引起。偏瘫合并病灶对侧面肌下半部及舌肌的瘫痪时，以内囊损害为最常见。如偏瘫合并其他多数脑神经损害，且有交叉性瘫痪的特征时则为脑干损害。一侧颈髓损伤可产生偏瘫，称脊髓性偏瘫。

偏瘫可见于颅脑外伤。脑挫伤后偏瘫可以紧接外伤而出现，或在外伤后数小时以至1～2d内发生，多为颞部与顶部区域的外伤。如外伤1～2d后再出现偏瘫，且意识清醒后又再度昏迷者要考虑硬膜外血肿，或硬膜下血肿，后者偏瘫间隔外伤的时间可以更长。电击伤如影响脑部可发生神经细胞坏变和点状出血而发生偏瘫。

脑部血液循环障碍时，皮质运动区血流量减少，脑组织缺血缺氧，加以血管内膜损害，血浆渗出可导致脑水肿而产生出血或缺血性梗死。发生脑血液循环障碍的原因有供血不足，血栓形成、栓塞和出血。偏瘫可呈卒中样发生，或有1～2d的前驱阶段。脑出血多见于高血压患者，极大多数发病在50～65岁之间。除偏瘫以外，常有颅内压增高、出现头痛、呕吐等症状。不少患者有较明显的偏瘫，但也有因为血液溃破人脑室后，偏瘫被四肢强直性痉挛所掩盖，此时观察有无两眼的同侧偏斜可以协助诊断。各种原因所致的高血压脑病，如尿毒症、妊娠高血压综合征（子痫）均可发生脑出血和脑水肿而导致偏瘫。脑血栓形成最常发生于脑动脉硬化和其他血管内膜炎，如糖尿病动脉内膜炎、闭塞性动脉内膜炎、结缔组织病（系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎）等。脑动脉硬化性脑血栓形成多发生于40岁以上，常在低血压、心功能不全时发生暂时性轻偏瘫、失语，经多次反覆发作发展为一侧明显的偏瘫。病变部位可在颈内动脉或大脑中动脉，有时也可见于基底动脉。对这些患者比较双侧颈动脉搏动，有无病灶侧眼交感神经麻痹症状和眼一交叉偏瘫的症状，有助于发现有无颈内动脉血栓形成。无脉症少见，多发生于20～50岁的女性，为进行性非特异动脉内膜炎，常侵犯主动脉弓及其分支，如无名动脉、锁骨下动脉及颈动脉，临床表现有发作性晕厥和眩晕，一过性或永久性视力丧失、偏瘫、面肌萎缩和惊厥等，颈动脉搏动常消失，锁骨下动脉、臂动脉、桡动脉搏动也可摸不到，所累及的血管可听到杂音，并有颈动脉窦过敏，眼底缺血性改变。偏头痛发作时可有一过性偏瘫发生，称为偏瘫性偏头痛。矢状静脉窦血栓形成可发生在儿童、孕妇产褥期以及外伤或其他感染，可出现双侧的肢体瘫痪，皮质型感觉障碍，括约肌障碍，呈急性起病，常伴有明显的头痛、呕吐、意识障碍和惊厥。脑栓塞来源多为左房室瓣狭窄。此外，主动脉炎、升主动脉瘤、心内膜炎亦为发生脑栓塞的主要疾病。气栓塞多为颈部血管和肺部血管破裂后产生。潜水员病是潜水员在水底高压的沉箱中工作，当突然转至水面正常的气压下时，高压中被吸收的气体在小血管内形成气栓塞，导致血液供应障碍，可出现偏瘫、截瘫，甚至严重的昏迷状态。长骨骨折偶可发生脂肪栓塞。胸膜穿刺偶可发生偏瘫，或为胸膜刺激的反射作用，或因穿刺损伤肺脏而发生气栓塞所致。

各种原因所致的脑膜炎、脑炎、脑脓肿均可发生偏瘫，其发生机制多数是由于病变影响血管，产生感染性动脉内膜炎（如结核、梅毒、钩端螺旋体病等）；或为感染性栓塞，如感染性先天性心脏病所致脑脓肿，脑毛细血管疟原虫栓塞所致的脑型疟疾等；或为脑膜脑炎，如病毒性、细菌性、隐球菌性脑膜脑炎等。发疹性发热疾病，如麻疹、猩红热、腮腺炎、水痘或接种疫苗后一段时间，由于感染性自身免疫反应所产生的脱髓鞘播散性脑脊髓炎，可以发生偏瘫、截瘫等神经系统表现。寄生虫病如血吸虫病与肺吸虫病也可产生脑部病灶，引起偏瘫。

铅、砷、汞、一氧化碳、乙醇（酒精）等中毒可以发生偏瘫。铅中毒脑病时由于严重的脑水肿、血管内膜炎以及血管周围淋巴细胞浸润，临床上可首先出现定向力、记忆力减退，情绪改变，手、舌、面的震颤，偏瘫或截瘫，失明，头痛等。砷中毒可产生出血性脑炎（脑性紫癜），病灶在内囊、胼胝体、大脑脚和脑干，可以发生偏瘫。一氧化碳是细胞原浆毒物，对全身组织均有毒性，尤其对大脑皮质和苍白球影响最严重，可以出现震颤麻痹、偏瘫、失语等症状。

肿瘤引起的偏瘫常有前驱局部运动性癫痫，明显瘫痪以前也可有长期肌张力轻度减退。偏瘫常为病灶症状的表现，最常见于额、顶叶的肿瘤，对诊断及定位均有重要意义。

多发性硬化病变波及大脑时可出现偏瘫，可伴有精神改变、抽搐、失语、偏盲等。弥散性硬化可出现进行性视力丧失，并相继出现痴呆、抽搐和偏瘫。

先天性疾病如Sturge-Weber综合征可以出现抽搐发作、精神呆滞、偏瘫和偏侧萎缩等。结节性硬化的主要病理改变为皮脂腺瘤，大脑皮质与脑室壁有散在性的硬结，神经系统症状主要表现为智力缺陷、癫痫，也可出现各种类型的单瘫、偏瘫等。先天性胼胝体缺损、脑穿通畸形常伴有小头畸形、脑积水等，也可有偏瘫的表现。胰岛素过量时所产生的低血糖脑病也可出现偏瘫。高渗性非酮症糖尿病昏迷也可产生偏瘫，是由于细胞外渗透压增高引起细胞内脱水之故。

交叉性瘫痪常见于脑干病变，其原因为脑干血管性损害、肿瘤、炎症以及其他变性疾患，如多发性硬化、肌萎缩侧索硬化等。脑干肿瘤以儿童多见，起病缓慢，呈进行性发展，病损从桥脑开始向中脑及延髓发展，脑脊液可有蛋白增高，脑成象显影多有改变。脑干炎症发病多呈急性或亚急性，发病前多有发热，可出现局灶性脑干损害的症状，脑脊液可呈炎性改变或正常。脑干血管性病变由于脑基底动脉硬化、脑血管畸形所引起，可出现桥脑出血和脑干梗死，发病多为急性，早期可有短暂的交叉性瘫痪，可迅速发展至意识障碍、双侧瞳孔缩小、中枢性高热和四肢瘫痪等症状。

脊髓性偏瘫由一侧颈髓病损引起，除由于刀伤、枪弹伤外，一般炎症、血管病、脊髓肿瘤、颈椎间盘突出、脊髓空洞症等的初期，皆可只损害颈髓一侧而发生偏瘫，脊髓半切征群。脊髓性偏瘫须与皮质性偏瘫鉴别，因而对两侧深、浅感觉均须细心检查；一侧脊髓病损时常无括约肌症状。

截瘫 主要表现为躯干下半部及两下肢的瘫痪，多由颈髓以下的双侧皮质脊髓束损害，少数由双侧皮质运动区或双侧内囊、脑干中的皮质脊髓束受损所致。其他如周期性麻痹也表现为两下肢瘫或四肢瘫，但并非神经元损害。急性感染性多发性神经根神经炎也可表现为两下肢瘫，但并非皮质脊髓束受损。

对截瘫患者，首先须判定是属横贯性损害，抑选择性损害。如属完全性横贯性损害者，则须进一步鉴别属压迫性损害抑非压迫性损害。

1 非压迫性损害：多为急性损害，少数为亚急性，多在起病后数天内发展为完全性脊髓横贯性损害，多数无神经根痛，且无椎管阻塞，常见于下列疾病：

（1）脊髓损伤：脊椎骨折、脱位和创伤，可以产生脊髓的挫伤，脊髓的硬膜外、硬膜下和蛛网膜下腔出血，也可产生脊髓内出血（脊髓内出血可以发生在并非脊椎对脊髓的直接损伤）。严重的脊髓损伤都先呈弛缓性麻痹，膝、跟腱反射消失，在数周至1～2个月内变为痉挛性瘫痪。故急性脊髓横贯性损害如属外伤引起者，应有脊髓外伤的病史。

（2）急性脊髓炎：起病前多有发热，常见于青壮年，在数天内从胸背痛、足部麻木、异常感觉、无力开始，发展至脊髓的完全性横贯性损害，脑脊液可正常，或细胞、蛋白轻度增高。急性脊髓炎可能直接与病毒侵犯有关，如带状疱疹病毒、腺病毒，或病毒感染后，接种疫苗后的变态反应，亦可发生于各种发疹发热疾病后。急性脊髓横贯性损害又可见于视神经脊髓炎或多发性硬化的脊髓型，也多见于青壮年。视神经脊髓炎多数从视神经症状开始，但也有从脊髓症开始，可有复发和缓解的病程。多发性硬化如以脊髓型开始者，起病年龄较大，病前无明显的感染症状，症状多有波动，并可出现脑干、小脑受损症状，表现为明显的复发与缓解病程。

（3）变性疾病：砷中毒可发生砷毒性周围神经病、脑病和脊髓病。脊髓病的病理改变为脊髓内出血，可发生脊髓完全性横贯性损害，症状与脊髓炎相似。铅中毒也可产生脊髓损害，表现为痉挛性截瘫或锥体束与后束的损害。一氧化碳中毒时也可见到截瘫、四肢瘫的症状。

肝硬变患者可出现脊髓损害，可隐袭性或急性起病，表现为四肢肌张力增高，腱反射增强，病理反射阳性的痉挛性瘫痪的症状；少数可伴有后索损害的深感觉障碍，发病机制尚未阐明。糖尿病性脊髓病表现两下肢麻木、无力，步态不稳，大、小便困难，病变水平面以下感觉减退、腱反射亢进、病理反射阳性，有的可伴有阳萎和性欲消失。糖尿病性脊髓损害为脊髓的退行性改变。

（4）亚急性坏死性脊髓病：罹患常为青年或中年男性，病变影响脊髓下端骶、腰髓部分，在脊髓内和脊膜上静脉增殖和弯曲，可有血栓形成与再管化，呈血栓性静脉炎的改变，产生严重的脊髓实质性坏死，尤其在白质。盆腔静脉也有退行性改变。临床表现主要为节段性与传导束性感觉障碍和运动障碍，括约肌障碍。

（5）潜水员病：可发生截瘫，是脊髓血管闭塞的结果。

（6）结缔组织病：80%有神经症状，尤以系统性红斑狼疮的血管损害为常见；神经系统症状包括局限性癫痫、失语、单瘫、偏瘫、截瘫等各种类型的瘫痪，还可出现视乳头水肿、复视、蛛网膜下腔出血、舞蹈病等症状。

（7）肿瘤性脊髓病，较多见于肺癌患者，急性起病，病情迅速进行性发展，先有足部感觉异常、无力，然后发展成为急性两下肢软瘫，感觉减退或消失、腱反射持久地消失，病理反射阳性，脊椎并无压痛，此为与脊椎转移癌的主要区别，也无椎管阻塞现象。

（8）脊髓麻醉后：可产生急性中毒性脊髓病，或产生粘连性蛛网膜炎而发生截瘫。

2 压迫性横贯性损害：起病多为亚急性或慢性，如脊

髓硬膜外脓肿呈亚急性经过，脊髓肿瘤多为慢性；多数病变发展到一段时间后，症状才达最高峰，早期多有神经根痛和脊髓半侧损害的症状，后期才发展于双侧，常有椎管阻塞现象。少数也可为急性截瘫，如脊柱外伤、脊髓出血、脊椎转移瘤、肉瘤、白血病与霍奇金病等。

四肢瘫痪　可见于颈髓损害，如颈椎损伤、颈髓内出血、颈段脊前动脉阻塞、颈髓炎症、颈髓肿瘤、侧索硬化、肌萎缩侧索硬化、多发性硬化的颈髓型、脊髓空洞症、颅底凹入症、小脑扁桃体疝等。这些病变的特点是多有双侧锥体束症状，还伴有括约肌障碍以及颈段脊髓损害的定位体征。四肢瘫痪也可见于脑干损害，如脑干出血、基底动脉血栓形成等，但脑干病变常可发现其他脑神经症状。四肢瘫痪也可见于周围性损害，如多发性神经根神经炎，此病表现为急性起病的周围性弛缓性瘫痪、肌张力低、腱反射消失、无病理反射。周期性麻痹也可发生四肢瘫痪，因此，特别要注意病史的询问。周期性麻痹多发于青年男性，发病多在运动或饱餐后休息的情况下发生，也为弛缓性瘫痪，肌张力低，腱反射减弱或消失，但无神经根痛的症状，无感觉障碍，一般头面部肌肉极少累及，呼吸肌偶可受累；而多发性神经根神经炎常伴有脑神经症状和呼吸麻痹，并且难以在数日内治愈。肌病疾病如周期性麻痹、重症肌无力、多发性肌炎、肌营养不良等可发生四肢瘫痪，但无神经系统病理改变。除周期性麻痹为急性发病外，其他均为慢性病程。重症肌无力可发生四肢无力的症状，但在出现肢体无力以前多已有眼肌无力的症状或延髓支配肌的无力，且肌无力多为波动性，上午轻、下午重，注射溴新斯的明后可改善。多发性肌炎当广泛肌肉受累时，也可发生四肢瘫痪和肌萎缩的症状，常伴有肌肉疼痛和触痛，急性患者可有不规则发热、血沉加快和尿中肌酸增加的特点。肌营养不良多发生于儿童及少年，可发现遗传史；该病为一慢性进行性骨盆带及肩胛带无力，常对称性分布，并伴有明显的肌萎缩，部分肌肉如腓肠肌可有假性肥大，有特殊的步态，尿中肌酸增加，可与其他疾病相鉴别。

两下肢瘫痪　多为周围性瘫痪，可由于神经损害，如马尾肿瘤、腰椎间盘脱出等。马尾肿瘤可发生双下肢瘫痪，并伴下肢剧烈放射性疼痛，病程进行性发展，脑脊液中蛋白增高，而无椎管阻塞现象。椎间盘脱出多表现为一侧坐骨神经痛，但少数也可产生双下肢瘫痪，椎管可有阻塞，但脑脊液无明显的蛋白质增高，病前常有外伤史及腰痛史。又脊髓前角灰质炎患者，如病变累及腰膨大双侧前角细胞，也可出现两下肢瘫痪，但不如单瘫或某组肌群的瘫痪多见，且常无感觉障碍，病前有明显发热史。少数的两下肢瘫痪为中枢性，如脑性瘫痪，主要损伤双侧大脑皮质运动区，患者出生后即有双下肢瘫痪，表现为痉挛性瘫，呈剪刀步态、无感觉障碍。

感觉障碍

感觉是机体对外界刺激的一种感受或体验。各种感觉须首先经由感觉的末梢器官，接受感觉的信息，继而由感觉通路将信息传递到中枢，最后还需大脑皮质进行分析与综合，使人们得以感受，例如触觉、温度觉、位置觉、被动运动觉、振动觉、痛觉等。感觉器官病损时则出现感觉障碍(sensory disturbance)，常需作全面的神经系统检查方能明确诊断。

知觉是多种感觉经过大脑综合而感知的一种体验，如"潮湿"是冷觉与压觉的综合。

发病机制和病因　感觉障碍可表现在躯体方面与内脏方面，且因病变性质与部位的不同而产生各种主观与客观的表现。

躯体感觉障碍　分为以下几点。

(1)感觉缺失：在神志清醒情况下对刺激不发生感觉反应，即为感觉缺失。根据感觉种类的不同而有痛觉缺失、触觉缺失、温度觉缺失等。在同一部位内各种感觉均缺失者称完全性感觉缺失。在同一部位内某些感觉缺乏而其他感觉仍存在者称分离性感觉缺失。根据感觉缺失的部位又可分为全身与局部感觉缺失。全身感觉缺失可见于癔症。局部感觉缺失有偏身型、半身型、节段型、手套袜套型等。

分离性感觉缺失又可分为下列三型：(1)浅感觉缺失，而深感觉存在，常见于皮神经损伤。(2)脊髓痨型分离性感觉缺失，表现为深觉缺失，而痛觉与温度觉相对健全，系后索损害所致。(3)脊髓空洞型分离性感觉缺失，表现为痛觉丧失，深感觉与触觉正常，见于脊髓中央管周围病损，如空洞、出血、肿瘤等。

(2)感觉减退：原因由于刺激阈增高，需增加刺激强度方能感受；或由于反应迟钝，即刺激之后不能立即发生反应，需经数秒至数十秒方能感觉。

(3)感觉过敏：患者对正常刺激出现敏感性增高，系由于检查时的刺激加上病理过程对感觉器官产生的刺激的总和所引起，常伴有不同程度的不适感甚至痛感。

(4)感觉异常：是感觉器官病损时所产生的异常感觉，此时并无外加的刺激，而患者觉有麻木感、触电感、针刺感、灼热感等。癔症患者也可有感觉异常。

(5)感觉过度：感觉过度的特点是多发生在感觉缺失的基础上，此时感觉阈提高、反应时间延长。在感觉过度的部位，当刺激达到阈值时，则可产生一种过度难受的感觉，多为痛的感觉。从刺激开始至感到刺激的间隔期间有一段潜伏期，且刺激具有扩张的趋势，因而定位不明确、性质也不易判定，在停止刺激时还有长时间的后作用。感觉过度可见于周围神经疾病，由于粗大纤维选择性损伤，闸门机制的平衡受到干扰所致。

(6)疼痛：疼痛可由于外在的刺激所引起，无外界刺

激而感觉到的疼痛称为自发性疼痛。疼痛可分为以下六种：①局部痛：痛的部位局限于病变所在，例如皮神经病损时。②投射痛：从末梢神经至大脑皮质的感觉神经通路上所产生的冲动，都能投射至通路及末梢器官所在的外周部位，引起疼痛。常见的投射痛为神经干或后根病损时所引起，除刺激点出现疼痛之外，更多发生于远离刺激点的、受该神经支配的外周部位，例如腰椎间盘脱出时的坐骨神经痛。幻肢痛也属投射痛，患者感到已截去的肢体仍发生疼痛。丘脑病变时的中枢性疼痛也是投射痛的一种。③扩散痛：某神经的一个分支的疼痛刺激，可扩散至另一个分支引起疼痛，例如三叉神经痛。④牵涉痛：深部结构与内脏病变时，疼痛定位不明显，但可在远距离的部位出现皮肤疼痛，称牵涉痛。如心绞痛时的上臂痛，肾绞痛时的腹股沟痛，称内脏牵涉痛。横膈周边部炎症时的胸壁痛、横膈中央部炎症时的肩痛与颈痛，则为躯体牵涉痛。牵涉痛发生的原因，可能是从身体浅表部位传入感觉中枢的阈下冲动，和从病变内脏传入的异常冲动，在脊髓胶状质会聚的总和所致。患者常感到疼痛发生于有精确定位的身体浅表部分。⑤灼性神经痛：患者感觉为剧烈的烧灼样痛，病变侵及神经干中的自主神经纤维，如正中神经或坐骨神经损伤时。⑥残肢痛：部分截肢后患者发生患肢残端剧烈疼痛，局部轻度触摸即引起疼痛，多由于神经断端形成的神经瘤所引起，或由于神经瘤引起的附近神经炎或残端的瘢痕刺激所致。

内脏感觉障碍 内脏感觉障碍主要表现为内脏痛，可分为两类：

（1）类内脏痛觉：由于浆膜（心包、胸膜、腹膜）壁层的炎症、压榨、摩擦或其他病理过程所引起；疼痛刺激由支配浆膜的躯体神经（脊神经的分支）经脊髓传达到大脑中枢，引起疼痛。

（2）内脏痛觉：内脏因病变而致扩张、平滑肌痉挛（特别在缺血时），或因化学性、物理性刺激（特别在充血时），可引起内脏痛觉；痛觉多在深部，定位不明显，疼痛刺激主要由交感神经传导。

临床类型 感觉障碍因病变部位的不同而多种多样，主要有以下十三种。

（1）单皮神经损害：感觉障碍呈外周神经野（一根皮神经支配的皮肤区域）分布，以触觉障碍为明显，这是由于外周神经末梢的分布有重叠现象，尤以痛觉纤维为显著的缘故；但深感觉（感觉器官在皮下和关节）无障碍。在感觉消失区域的周围可出现感觉过敏现象。不同病因引起的损害也不完全相同，如压迫性病变使粗大纤维受损明显而出现触、压觉障碍。

（2）多发性末梢神经损害：感觉障碍呈对称性分布（糖尿病与脉管炎所致周围神经病为例外），以肢体远端，尤以下肢足部感觉障碍为明显，胸、腹、面部常不累及，呈手套与袜套样型式，各种浅、深感觉均可发生障碍，也常伴有运动障碍。

（3）神经根损害：感觉障碍呈皮节（后根的传入纤维所支配的皮肤区域）分布。单一神经根受刺激时可出现节段性疼痛。神经根破坏性损害时，由于该神经根支配区域内神经末梢分布的重叠现象，常在侵犯2、3个以上的神经根时才出现症状，以痛觉消失比触觉消失为明显，其周围并可出现感觉过度。如伴发前根损害，还可出现肌无力、肌萎缩与腱反射消失。

（4）神经节损害：感觉障碍呈皮节分布，与神经根损害时相一致，感觉障碍区域内可出现感觉减退、疼痛或过敏，例如带状疱疹。

（5）脊髓痨综合征：由于病变侵犯腰骶段神经根所引起，主要损害神经根中的本体感觉纤维，可出现下肢麻木、感觉异常、闪电样和撕裂样疼痛，体检可发现下肢震动觉和位置觉丧失，严重者浅感觉、深感觉和触觉也可发生障碍，常伴有腱反射消失、膀胱张力减退与步态异常，肌张力也减退，但无肌无力。少数病例上肢与躯干也可出现症状，也可并发胃危象。本综合征除见于脊髓痨之外，还可见于蛛网膜炎、慢性神经根炎、脊膜瘤或糖尿病性神经炎等。

（6）完全性脊髓横贯性损害：损害平面以下全部感觉丧失，常见于急性横贯性脊髓炎。

（7）脊髓半侧损害：少数情况下病变累及脊髓的一侧，在病变同侧水平面以下出现深感觉障碍，病变对侧出现痛、温觉障碍。常伴有病变同侧躯干与肢体瘫痪。由于在脊髓双侧均有传导触觉的纤维，故触觉常无障碍。脊髓半侧损害常见于椎管内占位性病变的早期。

（8）脊髓中央灰质损害：由于损及前灰白连合，致出现节段性痛、温觉障碍，但触觉保留的感觉分离现象，即空洞型分离性感觉缺失，常见于脊髓空洞症，也可见于脊髓内肿瘤或出血。

（9）后柱损害：病变水平以下振动觉与位置觉丧失，两者的损害并非完全一致，有时甚至分离，可见于亚急性脊髓联合变性或多发性硬化。两点辨别觉、实体觉、重量觉也可发生障碍。

（10）前脊髓损损：常见于脊前动脉病变，致脊丘束与锥体束受损，可出现双侧病变水平以下痛、温觉与运动功能障碍，但深感觉存在。

（11）脑干病损：延髓与桥脑下部病损时，由于损及三叉脊髓束、核和脊丘外侧束，致引起病变同侧面部与对侧肢体痛，温觉障碍；桥脑上部与中脑病变由于损及已交叉的三叉丘脑束与脊丘外侧束，则引起病变对侧偏身痛、温觉障碍；上部脑干病损时则同时伴有深感觉障碍。

（12）丘脑损害：丘脑与感觉及痛觉等情感体验有关。丘脑病损时出现病变对侧全部感觉障碍，有的还可出现丘脑自发性偏身疼痛，并伴感觉过度的特征，这是由于后腹核损害时，丧失对中线核情感活动抑制的结果。

（13）皮质损害：顶叶皮质病损时，一般不引起各种感觉的基本型式的障碍，主要引起感觉的阈值增高。而各

种知觉、鉴别觉如实体觉、图案觉、重量觉等却可出现明显的障碍。

言语障碍

言语是由一组语音，按语法和习惯构成有一定意义的文句，通过口述表达出来，借以交流思想的信息。言语是人类社交活动不可缺少的手段，可认为是人类独有的神经功能。言语障碍（disturbance of speech）包括失语症及发音与构音障碍两大类。

言语信息通过交际活动传入和储存于脑中，又从脑中输出。人脑中有相应的功能中枢和传导通路。口语和其他声音刺激一样，首先经听觉系统传入大脑皮质的听觉中枢（颞横回41区），然后再传至主侧半球的言语感受中枢（42区，又称Wernicke中枢）。文字信息则和其他光感刺激一样，先经视觉系统传入大脑皮质枕叶后部的视觉皮质（17、18、19区）。主侧半球颞叶、顶叶、枕叶皮质的交界处，包括颞中、下回，顶叶的角回、缘上回等，具有对传入的口语、文字的信息进行分析、综合和判断的功能。上述的信息再通过颞叶峡部皮质下的弓状束和岛叶的白质，传至言语运动中枢（主侧半球额下回后部44区，即Broca区）和书写中枢。输出的言语运动信息又通过与额叶中央前回（运动皮质即4、6区）的联系，构成口语或笔写的动作表达出来。此外，言语中枢尚通过胼胝体、前连合与非主侧半球相应区域发生联系；并和学习、记忆有关的颞叶内侧部以及丘脑、间脑均有密切的联系。

发病机制和病因　可分以下几类。

失语症　失语是指理解和运用语言能力的缺乏。常见的有如下几类。

（1）运动性失语：运动性失语的特征是患者说不出原来会说而要说的话，即语言的表达障碍。患者既不能说出自己要说的话，也不能复述别人说过的话。能看懂文字，能阅读但又不能背诵。轻度运动性失语者言语不流畅，讲话费力、缓慢、减少、简短；病情明显者的语句只由一些名词、动词所组成，缺乏连词和修饰词，呈断续的电报式言语。重度运动性失语者只能讲述单词或音节，甚至完全不语。病情明显者在询问病史时即能发现，常伴有中枢性面瘫、上肢单瘫或偏瘫。病变多为大脑中动脉额、顶升支，和累及额下回后部，中央前回与后回下部，脑岛的梗死、出血和肿瘤等。

（2）感觉性失语：主要指听言语的感觉障碍，表现为对别人与自身的口语呈部分的或完全的不能理解。患者常不自知自身具有言语功能的缺陷。感觉性失语症患者言语表达无障碍，因而言语可流利，讲话不费力，轻症患者对整个句子尚可理解，仅有个别错字，重症患者则言语错乱。对话时由于听语感受障碍，因而答非所问、自言自语、言多而杂乱，也不能复述别人的言语。因不能理解，也无法命名，阅读与书写受到严重影响。又由于患者缺乏自知力，常因听不懂自己或别人的话而烦躁、激动，易被误诊为精神错乱。病损多在主侧半球颞、顶、枕叶交界处，如大脑中动脉后段的闭塞，颞、顶叶的肿物等。患者多意识清醒，无感觉障碍或偏瘫。

（3）忘名性失语：本症的特征是命名不能，常被称为忘名性或健忘性失语。自发的言语流利，语法正确，但可因命名困难而在讲话中间停顿，说话时可有踌躇现象或因用字不当而句子显得错乱。听语感受正常，最明显的障碍是要求患者指出某物的名称时。命名困难不仅限于患者所见之物，包括对嗅到的、听到的、触到的物也不能命名，但能复述别人口语中提到的名称，且当别人讲及或在文章上阅及此物的名称时，患者能指出该物。忘名性失语的原因，可能是言语感受区与学习、记忆中枢（海马、旁海马区）之间联系受破坏所致。这是一种常见的言语障碍，可单独发生或伴发于其他失语症。病损可能位于主侧半球颞叶后部的深部，如大脑后动脉分支闭塞，颞、枕叶肿物等，也可出现于弥漫性脑萎缩、感染中毒性脑病及其后遗症中，故也有人认为忘名性失语无定位意义。

（4）阅读和书写障碍：两者并存时称失读伴失写。阅读功能不仅有赖于从视觉系统输入和感受文字信息，还需有纹状周围区（18、19区）及主侧半球角回对视觉信息的综合。因而枕叶、顶叶的病损均可影响阅读功能。丧失书写的能力时称为失写。书写是一种复合的神经活动过程，需将言语变成文字。言语信息从言语感受区获得后，冲动传递至角回，再传递至额叶书写中枢，因而有失语伴失写、失读伴失写，以角回病损时的失读伴失写最为常见。这些情况还需与因失用症引起的书写困难相鉴别，后者并非属于言语障碍，而是失用症的结果。失读伴失写还可合并忘名性失语或Gerstmann综合征（手指失认、失左右定向、失写和失算），常见于左侧顶叶角回的梗死或肿物，具有确实的定位意义。

（5）全失语症：本症是最常见、最严重的一种失语症，具有理解、口语、阅读、书写等功能的全面障碍。临床特征为无自发性言语乃至仅能发出几个刻板的语音，复述别人言语时也有同样的障碍。对所听言语的理解力丧失，只能懂得自己的名字，或写出个别的字，阅读和书写均发生障碍。病损累及言语运动区和言语感受区，常由于颈内或大脑中动脉的闭塞性病变，常伴右侧偏瘫、偏麻和偏盲。言语功能的恢复很难。

构音与发音障碍　讲话需有喉、咽、软腭、舌、唇、呼吸肌等肌肉的高度协调地收缩。这些肌肉受迷走、舌下、面、和膈神经等支配，其核上纤维为皮质延髓束。这些肌肉的活动也受小脑、基底节、锥体外系所影响。讲话时，空气规则地从肺冲出，需有肋间肌、膈肌等呼吸肌的收缩，提高胸腔内压，以产生每一次的呼气动作。呼出的气流在气道内在上述诸肌的协调活动下发出各种声音，鼻腔与口腔均作为共鸣器。

发音是喉部的功能。发音时气流从气管内冲出通过

声门,将声带分开并使之震动而发出声音。声音的高低取决于声带的紧张度,受喉部肌肉所调节。支配喉部的诸肌或发音器官(声带)发生病变时可导致声音嘶哑或不能出声,即发音障碍。

构音依赖于咽、软腭、舌、唇等肌肉的协调收缩,以舌肌的活动最为重要。构音障碍可因言语肌肉瘫痪或言语肌肉运动协调障碍所引起。

1.构音障碍 构音障碍表现为发音不准、咬字不清,声音的音调、速度、节律等异常,或鼻音过重等,即说话含糊不清或不流利;严重时音不分明,语不成句,难以听懂,最严重时患者完全不能说话。构音障碍可区分为以下几种类型:

(1)瘫痪型构音障碍(萎缩性球麻痹):此型构音障碍的肌肉瘫痪,是由于延髓及桥脑下段的运动核及其周围神经病变,或肌肉病变所致。讲话特点是鼻音重,可听到气流自鼻孔逸出声与吸气声,言语不清,早期发震动音不良,以后唇、舌发音也不能,伴发症状可有舌肌颤动、萎缩,舌肌与口唇的动作缓慢,软腭上升不全,并可见咽肌与软腭瘫痪的代偿性鼻翼收缩、吞咽困难、不断流涎、进食易呛咳、食物常从鼻孔流出。典型症状见于进行性球麻痹、脊髓灰质炎延髓型。重症肌无力的构音困难有波动性。双侧软腭瘫痪可见于白喉。双侧唇瘫痪可见于双侧面神经麻痹。

(2)痉挛型与强硬型构音障碍:比上述类型为常见,由于言语肌肉的痉挛性瘫痪或强硬所致。

痉挛性构音困难是由双侧上运动神经元皮质延髓束受损所致,多见于脑血管病、运动神经元病或先天性双侧瘫痪等,其特征为言语缓慢、费力、口齿不清、声音低调、鼻音较重,与球麻痹的言语障碍很相似,常伴吞咽困难、强哭强笑、情感控制失调,更有肢体感觉运动障碍,临床上称为假性球麻痹。在运动性失语症患者恢复时也类似构音障碍,需注意有无其他言语功能障碍,特别是书写障碍,如有此症状则支持失语症的诊断。

强硬性构音困难常见于震颤麻痹综合征的患者,其特征为语音含糊、吐字急速,发音一般低调、单音、无抑扬顿挫,句子末尾声音更为低沉。在病情进展的病例,其言语几乎不能听懂,只有轻微耳语,且在走路时不能讲话,仅在坐下或躺下时能讲些话。

在舞蹈病与肌阵挛患者,由于附加的异常运动可使言语突然中止,呈呃逆性言语,须参考其不自主的异常运动的特征进行诊断。

痉挛性与强硬性言语障碍可同时出现于弥漫性脑病,以全身麻痹性痴呆最具有此型言语障碍的特征,也可见于各类型脑炎后遗症。

(3)共济失调型构音障碍:此型构音障碍是急性与慢性小脑病损的特征,表现为言语缓慢、发音不清、言语单调、音节分开,言语和呼吸的协调紊乱,说某些字和发某些音时气力够,但说另一些字时呼气力不够,呈暴发性言语。可见于小脑性共济失调、小脑萎缩、多发性硬化等。

2.失音和发音障碍:表现为下列两种情况。

(1)发音过弱或声音嘶哑:可见于呼吸肌麻痹,由于呼气力不足以发音,病因为脊髓灰质炎、感染性多发性神经炎、重症肌无力等。患者仅能低语,但不能叫喊。低语也可见于昏睡的患者,但强刺激后声音可变大。

双侧声带麻痹可导致失音或声音嘶哑,主要由于全身性疾病。一侧声带麻痹系由于一侧迷走神经病损所引起,如肿瘤、外伤等,表现为声音嘶哑、低调、粗糙、带鼻音。声音嘶哑也见于声带炎症或息肉。近于完全性的失音也可见于癔症。

(2)痉挛性发音障碍:患者主要为中年或老年人,一般健康情况良好,但不能正常讲话。当要讲话时所有言语肌肉皆紧张收缩,说话吃力,并可有窒息感。吞咽与唱歌可不受影响。痉挛性发音障碍可单独存在,病情也可不发展,但也可伴有睑痉挛与痉挛性斜颈,发病原因未明,精神治疗可有帮助。

儿童发育期的言语和言语障碍 儿童期言语障碍甚常见,可分为两类:一类为发育期言语障碍,另一类是由于脑部疾病使已获得的言语功能再度丧失(即失语),尤以前者最多见。

发育期言语障碍有:①先天性听觉感知不能:是造成言语迟钝的重要原因,其特点是不能理解语音的意义,但听觉正常。②言语表达障碍:包括儿童口吃(构音障碍)和婴儿样语(无语法结构)。③发育性失读症:患儿不能理解文字的意义而视觉无损,也无其他的神经系统异常,于儿童入学后屡教不懂才被发现。病因尚未明了。有些患儿可以康复,因此有认为可能由于神经细胞触突联系或髓鞘形成发育迟缓,也有认为可能是胎儿期或生产时由于缺氧或代谢障碍造成的脑皮质损害或皮质发育异常所致,在个别病例尸检时发现双侧顶叶脑回过小和皮质细胞异常。

诊断步骤 对失语症患者须首先了解其为右利者抑左利者(右利者其主侧半球为左侧大脑半球),以及文化程度。

观察患者的自发性言语,并与其会话,可发现失语征象的特点。如表达言语困难、吃力,常提示为运动性失语;如患者言语流利,但杂乱或理解障碍,则提示为感受性失语。除命名困难外,言语基本不杂乱,又无其他阅读、书写的障碍者,则为命名性失语。

全面神经系统检查有助于诊断与鉴别诊断。如伴有偏瘫、面瘫、偏盲、偏麻,常提示为全失语症;如发现肢体与言语肌肉的失用,则为运动性失语。一侧同向偏盲而无运动障碍者,常与失读伴失写或忘名性失语有联系。

对构音障碍者,除注意其言语特征外,全面的神经系统检查有助于病损的定位诊断。

对于发音困难或异常者,应作声带检查,以助原发性与继发性喉部损害的诊断。

味觉障碍

味觉障碍(dysgeusia)表现为味觉减退或味觉丧失。味觉对营养和维持机体自稳作用有重要意义。

味觉包括甜、咸、酸、苦四种味觉和混合味觉，系味蕾感受器受化学性刺激而产生。味蕾是位于舌、腭、舌腭弓、咽和喉部含有味觉细胞的卵圆形结构，以舌的轮廓乳头和蕈状乳头为最多。味蕾可对一种以上的味觉发生反应，但感受器膜的不同部分或区域，有对各种不同刺激的不同敏感度，如舌尖对甜味和咸味，舌外侧缘对酸味，舌基部对苦味最为敏感。

味觉的神经通路经舌咽神经(支配舌后1/3)、面神经(支配舌前2/3)、迷走神经进入延髓孤束，在孤束核换神经元经内侧丘系上行，终止于丘脑腹侧丘脑核，其纤维最后投射到面、躯体感觉皮质下方的皮质区。味觉障碍可见于：①面神经麻痹，病损侵及鼓索神经而引起病变侧的味觉丧失。②上呼吸道炎症或手术后，常伴嗅觉缺失，服小量硫酸锌后可纠正。③一侧丘脑或顶叶破坏性病变引起病变对侧味觉障碍。味觉障碍还可见于钩回痫性发作时，且以此为先兆，但不如幻味常见。幻味也可见于精神病。

失眠

失眠(insomnia)是指睡眠时间够不上对于睡眠的需要。睡眠需要人各有异。有的正常人每昼夜只需不到8h的睡眠时间，有的精神病人如躁狂症往往只需要2～3h睡眠。这些都不能称为失眠。失眠在临床上的表现有入睡困难、多次醒转与早醒3种。

失眠的原因众多，有：①环境因素，例如改变睡眠地点，变换日夜班，环境噪声、光、冷、热，蚊蚋叮咬，或高速飞行跨越时区所造成的生理节律与昼夜时间的不符等。②药物等的影响：如咖啡、茶、酒、激素、兴奋剂[苯丙胺、哌醋甲酯(利他林)等]，以及停用安眠药后。③躯体因素：如疼痛、瘙痒、饥饿、发热、咳嗽、哮喘、夜尿，以及多种躯体疾病如甲状腺功能亢进症、溃疡病、糖尿病、尿毒症、脑炎、脑瘤、脑外伤、不宁腿及夜间肌痉挛等。④心理因素，如思虑问题过多以及各种社会心理性应激、手术前后的忧虑等。⑤精神疾患：如神经官能症(包括焦虑症与神经衰弱)、抑郁症等。在诊断失眠时必须首先排除客观环境与躯体因素，停用各种有关药物后，才可考虑心理与精神原因。各种原因都可以引起入睡困难与多次醒转。但若遇到早醒，必须考虑抑郁症的可能，特别是所谓隐匿型抑郁症，主要表现为失眠早醒、食欲不振等躯体症状，而不一定有情绪抑郁。失眠的治疗应着重于去除原因，不应轻率地应用安眠药，以免耐药及撤药反应等影响。

痴呆

痴呆(dementia)是后天性的智能、记忆和人格的全面衰退，而意识未有障碍。

在正常情况下，智能随年龄增长而迅速发展，至青壮年时达高峰，数年后渐趋下降，及至老年期减退更快。如果智能发展未能达到同年龄应有水平，则称智能发育不全或精神发育迟滞，不称痴呆。只有在智能已曾发展，而今迅速衰退，明显低于自己已曾有的，和同龄人所应有的水平，而且伴有记忆的全面减退，以及表现为情绪不稳和孤独退缩的人格衰败，才可称为痴呆。痴呆患者都不能很好地适应社会生活，这是与正常老年人智能记忆减退的区别。

痴呆的原因有多种，详见表述。其中大多数为不可逆的，但部分经适当治疗后，痴呆表现可逆转。例如脑瘤摘除后，颅内血肿得到手术清除后，颅内感染得到治疗控制后，或正常压脑积水在手术分流后，痴呆症状可见减轻，甚或消失。

痴呆的病因

分　类	病　名
退行性改变	老年性痴呆，Alzheimer 病，Pick 病，Huntington 舞蹈病，Parkinson 病，Jacob-Creutzfeld 病，正常压脑积水，多发性硬化
颅内占位病变	脑瘤，硬膜下血肿
外　伤	严重颅脑外伤，拳击所致多次损伤
感　染	各种脑炎、神经梅毒
血管病	多发性脑梗死，颈动脉闭塞，颅内动脉炎
代谢性	尿毒症，肝功能衰竭，癌或淋巴肉瘤的影响
中毒性	乙醇(酒精)，重金属(铅、砷、铊)
缺　氧	贫血，麻醉后，一氧化碳中毒，心脏停搏，慢性肺功能衰竭
维生素缺乏	维生素B_{12}、叶酸、维生素B_1长期缺乏

一般说，痴呆症状常隐渐发生，但有时可在社会环境发生较大变动或在罹患某种疾病后出现精神功能的明显恶化，给人一种急骤发病的印象。

痴呆早期表现为思维的敏捷性和创造性减退，对复杂环境的适应能力降低，动作迟缓，容易疲劳，常常发生判断失误。痴呆征象明显时，可见到以下改变。

记忆和定向障碍　患者经常遗失东西，想不起很熟悉的事情。近事记忆较早受到影响。这种记忆缺陷有时较难发现，因为患者往往寻找各种借口，或者进行虚构。定向障碍比较明显，如分不清上下午，外出经常迷路等。及至后期，近远事记忆也渐减退。

思维和判断障碍　首先是创造性思维受损，然后是

抽象推理能力减退，思考方式刻板，思维内容贫乏，分不清主次，抓不住要点，特别是学习新事物的能力大为降低。言语质量也见降低，先是层次不明，缺乏逻辑，严重时语法屡见错误，最后发展到只会发出毫无意义的响声，或甚至缄默无言。

性格和行为改变　起先表现为兴趣减退，只会机械地从事刻板的日常活动，如果要求他做一些份外事情，会激起暴怒。患者常有性格改变，通常表现为抑制能力减低和伦理道德观念减退，以至发生偷窃、淫荡等行为。严重时连最简单的吃、穿等日常生活都不能自理，甚至不知料理个人卫生，连大小便都不知如何处理。

典型的痴呆比较容易识别，但临床上有些情况容易与之混淆，如有时年老的抑郁症病人在情绪抑郁时可以表现为思维迟缓，注意力涣散、记忆不佳，甚至定向障碍，加上模样衰老，衣冠不整，形如痴呆。但这种病人在出现抑郁症状前，智能和记忆丝毫无减退的迹象。而且患者在无法正确回答问题时，往往不找任何借口，更不会虚构，相反地会老老实实地承认自己的错误和无能。如果给予抗抑郁治疗，所谓痴呆的模样会迅速改观。其次是所谓"假性痴呆"，多见于癔症和反应性精神病。痴呆样的表现可以在心理因素作用下突然发生，也会突然消失。患者的智能缺损似乎比真正痴呆更为严重，对很简单的问题亦不能正确回答。有时虽然作出回答，但其内容只是近似而不准确，说明患者实际上能理解问题的性质，因此给人一种故意做作的印象。在仔细分析病前诱因及各方面表现后，不难作出鉴别诊断。

谵妄

谵妄(delirium)是指在意识清晰度降低的情况下出现错觉、幻觉，以及情绪和行为等障碍。

谵妄一般起病较急，出现意识模糊，对外界刺激的感知阈值提高，呈现定向障碍，不能分辨时间和地点，但对人物尚保持较好定向，严重时连亲属也不能辨认。与意识清晰度改变的同时，出现意识的质的变化，又称为意识的梦样改变。突出的症状是大量带有恐怖性质的错觉和幻觉(以幻视为主)，致使患者极度惊恐，甚至发生意外。此时患者喃喃自语或突然大声叫喊；情绪不稳，烦躁不安，或哭或笑。有的呈现精神运动性兴奋，在床上辗转翻滚，用手乱摸或对空乱抓，甚至欲起床逃窜。

谵妄的表现往往有所波动，一般昼轻夜重。持续时间长短不一，视所致原因而定。在意识恢复清晰，谵妄消退后，患者常不能回忆当时表现。

一般说谵妄多见于各种症状性精神病与中毒性精神病或颅脑损伤之后。在急性感染性疾病的高热期发生的谵妄称为发热性谵妄。有些衰弱的老年人虽无明显感染发热，也可能出现意识障碍和谵妄，称为老年性谵妄。药物过量或中毒时，称中毒性谵妄，以乙醇(酒精)中毒所致之震颤性谵妄最有特征性。此时除谵妄表现外，还伴有四肢粗大震颤，共济失调，甚至抽搐发作。颅脑外伤，特别是在脑震荡后逐渐清醒过程中也可发生，称外伤性谵妄。个别精神分裂症病人因过度兴奋躁动导致衰竭时也可能发生谵妄。

诊断谵妄应着重了解有无急性感染、服毒、应用有关药物、酗酒、颅脑外伤等病史，并作详细体检，以澄清病因，才能对症治疗。

幻觉

幻觉(hallucination)是指患者感知到客观上并不存在的事物。虽然幻觉与精神病的诊断密切有关，但并非所有幻觉均属病态。正常人在强烈的情绪影响下，也会出现幻觉，例如在等待重要人物到来时，会听到实际上不存在的门铃声等。在类似"感觉剥夺"的情况下，也会体验幻觉，例如在夜间或雾中独自驾驶长途货车，会在路上看到实际上并不存在的红绿灯或障碍物。至于在入睡前或醒来时出现的幻觉更是正常人常见的现象。在意识不大清晰时往往发生幻觉，那是症状性精神病(谵妄)的一种表现。只有在意识清晰时，多次重复出现的幻觉，才有精神分裂症等功能性精神病的可能，此时还得排除酒精或药物的作用。

一般可按感觉性质把幻觉分成幻听、幻视、幻嗅、幻味、幻触和本体幻觉等多种。以幻听最为多见，可从简单的音响(要素性幻听)直到人语声(语言性幻听)，约占幻觉总发生率的70%。最有临床意义的是语言性幻听，患者可以听到说话声音而不见其人。有的患者能明确地肯定幻听语声来自外界某个方向，有的却含糊地认为幻听来源于头脑之中。有的患者对幻听信以为真，认真对待，有的却与幻听和平共处，习以为常。所谓"命令性幻听"是指患者听从幻听的指使从事各种活动，或殴打他人，或企图自尽。这种幻听不一定都是精神分裂症的表现，也可见于抑郁症等。Schneider提出几种特殊的幻听形式，认为对精神分裂症具有诊断价值。例如"读心症或思维化声"，是指患者听到声音在讲述自己的思想(如来自客观空间，称为读心症；如来自主观空间，称为思维化声)；"评议性幻听"是指患者听到声音像作实况广播一样地介绍或评议他的一举一动；"争论性幻听"是指患者听到有些人在为他的行为好坏进行争论。一般说，在意识清晰状态下出现的长篇累牍的言语性幻听，大多属精神分裂症。其他精神病的幻听都比较简短。

幻视大多发生在意识模糊时，成为症状性精神病的一种表现。如果患者意识清晰，出现比较肯定的幻视，则以精神分裂症可能最大。有的幻视形象如同实物，有的则如印在透明膜上的图象。有的黑白，有的彩色。因此，幻视的形象对于诊断并无特殊意义。

幻嗅是指患者闻到特殊气味。因为嗅觉的灵敏程度

随人而异的，所以较难判别是否幻觉。但若迹近荒诞，例如在室内闻到血腥味或某种特殊动物的气味等，大多属于病态幻嗅，而且往往是精神分裂症的表现。幻味也相类似，较难肯定。至于幻触和本体幻觉，例如感到触电样的麻木刺痛，或与人发生性交的感觉等；若伴有"被控制"或"被强加"的体验，则以精神分裂症可能性较大。在临床上，幻觉可不以单一形式出现，往往综合听、视等多种形式，组成一幅相当丰富生动的幻觉形象，此时可称为幻想性幻觉。

Кандикский 及后来的Karl Jaspers都曾描述过所谓假性幻觉，是指出现在"主观空间"的处于知觉与表象之间的一种特殊形式，例如前述之觉得来自患者本人头脑中的幻听。后人认为这种类别并没有什么特殊诊断意义。Sedman与Hamilton都提出，如果要用假性幻觉这个名称的话，应该是指在发生之时（或回顾时）患者能够正确地体验到幻觉的非真实性。那么，前述正常人的幻觉均属此性质；这种说法或许可以作为幻觉是否属于病态的鉴别标志。

另外还有几种特殊的幻觉形式需要说明。"功能性幻觉"是指某一感官受到刺激时，在同一感觉领域里出现的幻觉。例如在听到流水声的同时听到人语声；水流声停，语声也止。水流声与人语声同时为患者所感知，互不融合。如果反覆出现，屡试屡灵，以精神分裂症的幻觉可能较大；否则可能是心因性反应的错觉。"反射性幻觉"是指一感官受到刺激而在另一感觉领域中出现幻觉，例如看到别人在用钥匙开门锁的同时感到胸痛。正常人在听到用粉笔在黑板上刮出刺耳响声时，也会觉得牙齿酸痛。所以究竟是幻觉还是联觉，尚有争议。"自窥症"是指患者能看到自己的形象，一般是头和肩部，甚至可能看到自己的化身站在自己的背后，一般说均属病态，但有人认为正常人在疲乏时也偶有出现可能。

焦虑

焦虑（anxiety）指一种缺乏明显客观原因的内心不安或并无根据的恐惧。患者感到似乎大祸将临，惶惶不可终日，而又无法解脱，并常伴有自主神经功能失调的表现，如心悸、出冷汗、双手震颤、厌食和便秘等。

焦虑症状可见于多种神经疾患，如神经症、抑郁症，以及某些精神分裂症。也常见于某些躯体疾病，如冠心病、心肌梗死、充血性心力衰竭、左房室瓣脱垂、肺栓塞、气胸、哮喘、甲状腺功能亢进症、低血糖症、库欣综合征、嗜铬细胞瘤、消化性溃疡、败血症、脑膜脑炎、维生素B缺乏症等。有些药物如肾上腺素类（包括麻黄素）和咖啡因等也可能引起焦虑。至于抗精神病药物引起的静坐不能也是一种焦虑症状。

对有焦虑症状的患者，必须全面询问病史，进行体检，以进一步明确诊断，不宜轻率地予以抗焦虑药物，以防成瘾等不良反应，或掩盖症状，耽误潜在疾病的治疗。

抑郁

抑郁（depression）指一种情绪低落的状态。其表现为心境低沉、表情忧郁、语言低微、动作减少，对于日常生活、工作和业余爱好均不感兴趣；自我感觉不佳，常感悲观失望，自卑自责，甚至消极，因而自伤或自尽。

抑郁症状主要见于精神疾患。例如在严重社会心理应激后出现的反应性抑郁症，病因未明的情感性精神障碍（躁狂抑郁症的抑郁期及单相重症抑郁），以及某些精神分裂症，均可表现抑郁症状。有些抑郁性人格障碍病人会长期呈现抑郁心情。某些躯体疾病也有可能表现抑郁，如流行性感冒、伤寒、肿瘤、甲状腺功能减退症、产后抑郁症、维生素缺乏症等。有些药物往往可以引起抑郁，如抗高血压药物（尤其是利血平制剂）、洋地黄制剂、口服避孕药、激素和吲哚美辛（消炎痛）等。不容忽视的是抗精神病药物如氯丙嗪、氯普噻吨（泰而登）或氟哌啶醇等，也会引起药源性抑郁。因此，在临床上遇到抑郁症状，不但需要了解心理原因，也应了解有关的躯体疾病和用药情况。只有在确定病因后才能对症治疗。

错觉

错觉（illusion）是对于客观事物的错误感知，是指当事人在感知事物的同时，体验到异常的属性或异常的意义。错觉可分两种：一种是"属性错觉"，在感知事物时，体验到异常的属性，当事人往往能明知其不真实性；另一种称"释义错觉"，在感知事物时，另外赋予不符实际的意义，而当事人往往信以为真。

错觉不一定是病态表现。正常人往往体验过不少错觉，尤其是属性错觉。例如著名的Müllerlyer错觉，在两条等长直线两端添上方向不同的箭头，使人感到两线的长度不同。一般所说的"感知综合障碍"实际上就是某种属性错觉，例如看到物体的模样发生变化，把静止的物体看成正在运动，感到时间的异常变化，觉得空间的特殊改变等。如果发生在内感方面，可能觉得自己形体的变化，或感到身体在运动等。不论是正常还是病态，属性错觉是错误地体验到异常的属性，其特点是当事人能认识到感知的错误和不真实。

正常的释义错觉，就如常说的"草木皆兵"和"杯弓蛇影"，当事人由于心理上的原因对所感知的客观事物赋予不符实际的异常意义。病态的释义错觉并不少见，例如焦虑惊恐的病人会把模糊的阴影、朦胧的灯光，或窗框的吱嘎声当作凶手潜伏的迹象。又如意识模糊的病人把墙上的花纹看成毒蛇猛兽而惊恐万状。在妄想支配下，精神分裂症病人把周围环境中的事物看成影射和诽谤，称

为妄想性气氛，其实质也是释义错觉。

妄想

妄想(delusion)是一种病理信念，其内容与事实不符，与患者的文化水平及社会背景也不相称，而患者却坚信不移，难以说服纠正。这种信念对于患者说来具有特别重要的自我牵连意义，往往主宰着他的整个思想，甚至支配着他的行为。

正常人的成见或偏见与妄想不同，是由于思想方法不正确或认识水平的限制所造成。一般可用说理方法加以纠正。宗教信仰或迷信观念，虽无事实作为根据，但不超越当时当地的社会文化背景，所以不能称为妄想。至于幻想，其内容可能颇为离奇，显然与事实不符，但当事人能自知其并非现实，故不坚信。所谓超价观念，是一种从社会背景看来完全可以理解的个人信念。有时与妄想较难区分，必须参照此时有无其他精神症状，然后再作判别。

妄想是现实检验能力削弱的表现，说明患者无法鉴别自己的想法是否符合客观现实，所以是精神病的一个诊断标志。

从病理心理学角度看来，妄想可以分为原发性妄想(又名真性妄想)和继发性妄想(又名类妄想观念)。原发性妄想是一种无法以病人的社会心理因素所能解释，又非来源于其他异常精神活动的病理信念，它是一种由疾病本身病理机制所造成的妄想。原发性妄想可分为妄想性知觉与妄想性想法两种。妄想性知觉是患者对正常的知觉过程赋以难予理解的意义。除偶见于癫痫朦胧状态和中毒性精神病外，主要见于精神分裂症。所以，Schneider认为妄想性知觉即使不能算作每例精神分裂症的必具指标，也可以称为该症具有诊断价值的特殊症状。Schneider曾举一例：一男病人在路上遇到一条狗举起前爪，便认为自己即将遭到杀害。前一句表示知觉过程，后一句是异常意义。在这种知觉过程与异常意义之间缺乏可以理解的意义，而患者却深信不疑。

至于妄想性想法，又称突发妄想观念或自发性妄想，是指骤然在患者头脑中形成的想法，既无前因，又无推理。妄想性想法可见于各种精神病。一个精神分裂症病人可以无中生有地认为正在遭受他人迫害，而一个躁狂症病人则可能突如其来地认为自己是全球的统帅。两者均属妄想性想法；由此可知，妄想性想法并无特殊诊断价值。

继发性妄想与原发性者不同，往往事出有因，在心理上可以有所解释，或者继发于幻觉、智能缺陷、情感障碍，或原来已经有的妄想等异常精神活动。

在原发性妄想、继发性妄想以及心因性偏执反应之间，可以相互产生影响，并通过推理演绎、形成更进一步的继发性妄想，于是构成一个复杂的网络，称为妄想系统。妄想之能否系统化，往往与人格完整与否有关。有的病人的人格比较完整，其妄想系统比较周密，既有推理，又有发展，往往使人信以为真，的确可以称得上系统；如偏执性精神病。有些病人的妄想系统很不周密，结构疏松，甚至支离破碎，前后矛盾，如精神分裂症。

妄想又可按内容性质分为多种，如被害妄想、嫉妒妄想、关系妄想、影响妄想、夸大妄想、罪恶妄想、虚无妄想、贫穷妄想、钟情妄想、非血统妄想等。妄想的内容与患者的文化水平、生活环境及社会背景密切相关。由于科学文化的发展，妄想内容往往随时代变迁而有所不同。例如30年前十分多见的宗教妄想、着魔妄想等，现在已极少见。20世纪初的影响妄想，多数为妖术、魔法或磁力，而现在则为电波、激光、人造卫星或宇宙飞船等。一般说，妄想的内容与疾病的诊断类别并无绝对肯定的关系。但是影响妄想似有一定的诊断价值。患者感到有某种仪器或某种方法正在操纵着他的思维和行动等精神活动。这种"被动"或"被强加"的体检，属于所谓自我意识障碍，所以又称"被控制感"，认为是一种比较特殊的精神分裂症症状。

有妄想的精神病人往往会在妄想的支配下采取种种行动，如咒骂、诉讼、伤人或自伤等。一般说，比较急性的精神分裂症病例或偏执性精神病患者的人格比较完整，较易受妄想支配，采取危险行动。而器质性精神病或慢性精神分裂症病人，人格已有明显改变或衰退，他们虽对妄想深信不疑，但可置之一旁，并不采取相应行动。

上睑下垂

上睑下垂(blepharoptosis)是指上睑提肌本身或其神经支配发生病变，使上睑提肌功能不全或消失，以致不能提举至正常高度的一种病理状态。常眼向前注视时，上睑缘可遮盖角膜上缘约2mm，瞳孔区完全露出。上睑下垂时则可超过此限度，甚至遮盖瞳孔而阻挡视线。为了克服对视力的影响，患者常昂首扬眉，借额肌收缩以提起上睑，以致额部显示许多皱纹。

发病机制和病因 上睑下垂可以是部分性或完全性，可发生于单侧或双侧。根据病因临床上分先天性和获得性两类。

(1) 先天性上睑下垂：在出生时即存在，有遗传倾向，属常染色体显性型。主要为上睑提肌发育不良，肌纤维减少。先天性上睑下垂有时伴有小睑裂，内眦赘皮和上直肌功能不全等。有些患者表现下颌-瞬目联动现象(Marcus Gunn现象)，即每次张口或下颌作侧向活动时，下垂的上睑突然提高旋即迅速恢复原状，其原因为第Ⅴ脑神经纤维混入支配上睑提肌的第Ⅲ脑神经。

(2) 获得性上睑下垂：常可继发于以下三个主要因素：a.机械因素：眼睑的重量增加，使上睑提肌难以提起上睑，多见于上睑炎性水肿，睑板增厚或肿瘤等情况。

②肌源性。见于肌营养不良，重症肌无力等。单侧或双侧上睑下垂常为重症肌无力的早期体征之一，可伴有复视，给以新斯的明可改善症状，并据此可明确诊断。③神经性或麻痹性 由支配上睑提肌的第Ⅲ脑神经损伤所致。见于外伤、炎症、血管病变或肿瘤压迫等。支配Müller肌的交感神经受损时亦可见上睑轻度下垂，并伴有瞳孔缩小，眼球内陷，患侧皮肤潮红、无汗等体征，称Horner综合征。

诊断步骤 着重病史询问和眼局部检查。自幼起病并有家族史者为先天性。后天突然起病者多为神经性。上睑下垂上午轻而下午重者，多为重症肌无力。外伤引起的上睑下垂有明确的外伤史。

局部检查应注意上睑下垂为单侧性或双侧性，下垂程度；眼球的位置、运动情况与突出度，瞳孔情况，视力和视野改变，眼睑厚度是否正常以及眼部有无畸形等。双侧或单侧较轻度的上睑下垂，且下垂情况稳定，视力较差，或合并眼球上转障碍、内眦赘皮及小睑裂，有时还合并眼球震颤者，则为先天性上睑下垂。单侧性下垂程度严重，且伴有眼球外斜及上、下、内转障碍，瞳孔散大，对光反应消失与复视者，则为动眼神经麻痹所致。如合并眼球向各方转动受限则为眶上裂综合征；如兼有视力下降或丧失，则为眶尖综合征。单侧下垂且程度较轻，眼球轻度凹陷，瞳孔缩小，则为Horner综合征。双侧上睑同时或先后发病，上午轻而下午重，闭睑多次后加重，休息后较轻，肌注新斯的明后即改善或消失者，则为重症肌无力。触诊能感知上睑内肿物或硬结，或伴有眼睑、结膜水肿者，应考虑为上睑内肿物或炎症所致。

先天性睑下垂有时可伴有其他先天畸形、脑部症状及骨骼肌功能障碍。Horner综合征可有患侧无汗及皮肤温度升高。患者在咀嚼运动时瞬目运动频繁，张口则上睑提起，闭口则上睑下垂，可诊断为Marcus Gunn综合征。如发现患者有脑部症状，则须作神经系统检查以明确诊断。

对于交感神经麻痹的定位诊断，可分别应用可卡因与肾上腺素滴入结膜囊内，每隔一分钟观察瞳孔大小，共三次。中枢性损害者对可卡因有明显散瞳反应，但对肾上腺素则无反应；节前损害者对可卡因与肾上腺素均无反应；节后损害者对肾上腺素有散瞳反应，但对可卡因无反应。

治疗 上睑下垂的治疗因程度和病因的不同而异。轻度上睑下垂不影响视力者，除作对因治疗外毋需处理。由重症肌无力引起的上睑下垂可用药物治疗或配戴特别眼镜，其镜架后侧附有小支架可帮助提起上睑。

先天性上睑下垂多需手术矫正，手术方式可分三类：①缩短上睑提肌以增强肌力，适用于上睑提肌功能尚未完全消失者。此法较符合生理与美容要求。②悬吊法，利用皮瓣、眼轮匝肌束、阔筋膜、缝线等材料作悬带，使上睑与额肌相连，借用额肌收缩力量来提起上睑。③借用上直肌力量，因效果不理想，目前极少采用。

睑闭合不全

睑闭合不全(lagophthalmos)是指上下睑部分或完全不能闭合，使角膜或球结膜失去保护而暴露在外，俗称"兔眼"。少数正常人在睡眠时可出现这种睑闭合不全的情况，属"生理性睑闭合不全"，此时由于睡眠时眼球上转，角膜一般不暴露，对眼球无危害。大多数睑闭合不全是某种病理现象。由于闭睑时上下睑缘不能吻合，结膜与角膜可长期暴露在外导致睑结膜干燥、肥厚，角膜混浊乃致发生暴露性角膜炎和溃疡，严重影响视力。睑闭合不全常伴有睑外翻，故引起顽固性泪溢。

引起病理性睑闭合不全的原因有：①机械性：由于突眼症、眶内肿瘤、牛眼、角膜葡萄肿、球后出血使眼球突出而睑闭合不全。②瘢痕性：因睑外伤或炎症后形成的瘢痕及组织缺损也是睑闭合不全常见的原因。③痉挛性，见于甲亢。因上睑提肌或Muller平滑肌痉挛使上睑退缩而闭合不全。④麻痹性：由于面神经麻痹导致轮匝肌功能丧失。⑤功能性：见于昏迷状态、全身麻醉或睑局部注射麻醉剂后。

治疗应针对原因，睑闭合不全一时难以恢复者，应在结膜囊内涂眼膏，戴眼罩或防风镜，以保护角膜。亦可考虑作暂时性睑裂缝合，待病情好转后再重新剪开。由瘢痕及组织缺损引起的睑闭合不全，一般需做植皮整形术。

睑裂增宽

眼的上下睑缘之间(睑裂)的宽度超过正常限度者称睑裂增宽(blepharodiastasis)。可见于单眼或双眼，有时伴眼球突出。若同时存在睑裂闭合不全者，称为兔眼。

中国正常人的中央部睑裂宽度平均为7.5mm，双眼对称。双眼平视时，上睑缘位于12点钟处角膜缘与瞳孔缘之间，遮盖角膜上缘约2mm。下睑缘位于6点钟处角膜缘。

正常睑裂靠提上睑肌、轮匝肌、Müller肌的相互拮抗作用而维持正常的宽度，当某一肌肉或其支配神经异常时，睑裂就可发生异常。睑裂增宽的常见原因：①眼球增大或突出。常见于眶内占位病变或甲状腺功能亢进症者。后者由于同时存在上睑上缩，睑裂增宽尤其明显。②眼外肌疾患。如上外直肌功能不良。致眼球向上或向外转动时与它们相同神经支配的提上睑肌特别用力。再如面神经麻痹时，与其拮抗的上睑提肌的作用加强。③交感神经兴奋或滴用拟交感神经药物。④眼睑瘢痕性外翻。⑤上睑下垂或睑内翻手术矫正过度。

诊断步骤：睑裂增宽常通过两眼对比。观察患者向前注视时上、下睑缘的位置，或用尺直接测量中央垂直睑裂的宽度。

问诊时应注意有无眼睑外伤或手术史。检查有无眼睑瘢痕，并注意有无眼外肌不全麻痹及面神经瘫痪、有无突眼及上睑上缩现象，必要时应进行神经系统及内分泌检查。

流泪与泪溢

流泪(lacrimation)是指泪液分泌过多的一种现象，而泪溢(epiphora)则是由于泪液排泄系统阻塞，使正常分泌的泪液不能及时经泪道排出而流出眼外。

病因：(1)流泪的原因：情绪冲动、呕吐、咳嗽、哈欠和哭等的生理反射；眼角结膜和鼻粘膜受物理或化学性刺激；角膜及泪腺本身的炎症，以及泪腺肿瘤与Mikulicz病等；拟副交感神经药物(溴新斯的明等)的作用，以及某些全身性疾病，如有机磷中毒、甲状腺功能亢进症、脊髓痨等；面神经损伤后的神经纤维迷走性再生，当咀嚼食物时可伴流泪现象，称"鳄鱼泪"。

(2)泪溢的原因：泪道阻塞，可见于泪小点、泪小管、鼻泪道的闭塞，或鼻粘膜肿胀；泪小点位置异常，多见于下泪小点的内或外翻；眼轮匝肌松弛，使泪囊的泵吸作用减弱。

诊断步骤：对于泪液流出眼外的病例，应详细询问其诱因，检查泪点位置，角结膜有无异物、外伤、炎症。通过泪道冲洗了解泪道有无阻塞以判断流泪或泪溢，以及泪道阻塞的部位。

应针对病因治疗，流泪过多者可使用副交感阻滞药(阿托品、东莨菪碱)。对顽固而严重的病例可摘除部分泪腺，但应慎重。泪溢者多需手术治疗。

红眼

眼的球结膜及其下面的巩膜正常时外观呈灰白色，俗称眼白，当血管充血或出血时则呈红色，称红眼(red eye)。

临床上将红眼分为两类。第一类为非炎症性红眼，如视疲劳引起的反射性血管充血、结膜肿瘤上丰富的供养血管、药物所致的血管扩张、角结膜表面的新生血管以及颈动脉海绵窦瘘所致的球结膜血管怒张充盈等；球结膜下出血也是一种常见的非炎症红眼，见于眼外伤、血液病、高血压动脉硬化及百日咳等。第二类为炎症性红眼，根据病变的不同性质，有三种形态：①结膜性充血，见于急性结膜炎。眼白呈鲜红色，充血程度自穹窿部向角膜缘逐渐减轻，血管纹理清晰并可跟随球结膜移动，滴肾上腺素或麻黄素等眼药后，血管收缩，红眼可暂时消退。②睫状性充血，见于虹膜睫状体炎、各种角膜炎等。充血呈暗红色，位于球结膜的深部，血管的纹理不清，充血主要位于角膜缘，而穹窿部渐趋减轻。③混合性充血，见于严重的角膜炎、葡萄膜炎及急性青光眼等。红眼形态为结膜性和睫状充血兼有之。此外，巩膜炎可引起局限性巩膜和结膜充血。

诊断步骤：红眼为结膜血管的充血和出血的表现。前者是小血管扩张，后者为小血管破裂，引起结膜下血液滞留，表现为边界较明显的红色斑片，血管结构模糊不清，故易与充血相区别。对于结膜充血的病例，问诊应注意有无眼痛、视力减退及分泌物。检查应注意识别结膜性充血、睫状充血或混合性充血。结膜性充血为急性结膜炎的特征，常有眼部灼痒感并伴有脓性或粘液性分泌物，但无明显的眼痛和视力减退；睫状或混合性充血常是眼球炎症或高眼压的表现，伴有眼痛、视力减退，需作详细的裂隙灯显微镜和眼底镜检查，必要时测量眼内压，以明确诊断。

角膜刺激症

角膜刺激症(symptoms of corneal irritation)是角膜受到各种病理性刺激时引起的一组眼部症状，包括眼痛、球结膜充血、眼睑痉挛和畏光流泪，严重时可伴有眼睑肿胀。

角膜含有丰富的感觉神经末梢(三叉神经的眼支)，尤其在上皮及上皮下层，因此角膜对外界的刺激也极敏感，例如倒睫或异物的物理性刺激、酸性或碱性化学物质的刺激、紫外线辐射的刺激等均可引起眼的充血疼痛，并反射性引起眼睑痉挛水肿及畏光流泪。常见的眼病有泡性结膜炎、细菌或病毒性角结膜炎、电光性眼炎、角膜异物、角膜化学性或热性灼伤，以及各种角膜炎和角膜溃疡，但在麻痹性角膜溃疡中，由于感觉神经麻痹而不出现角膜刺激症。同样道理，当角膜病变引起明显的角膜刺激症时，如滴以表面麻醉药(如1%丁卡因等)，就可使症状缓解甚至消失。

睫状体内也含有丰富的感觉神经末梢，故当炎症或眼内压突然升高时，也可引起类似的刺激症状，此种情况常见于虹膜睫状体炎和青光眼的急性发作阶段。

诊断步骤：首先了解有无眼外伤(包括化学性、机械性及紫外线致伤)或手术史。眼部检查则应注意有无内翻倒睫、结膜充血情况以及角膜有无异物、炎症水肿及上皮脱落。还应注意前房深浅，有无渗出。对于结膜充血、角膜水肿、瞳孔扩大的病眼，应作眼压测量。

羞明

羞明(protophobia)系指眼睛对光线刺激特别敏感，以致不能耐受，表现为流泪和眼睑痉挛。是一种病理反应状态。

引起羞明的眼部病变有：①视疲劳。②结膜炎。③角膜炎与角膜异物。④虹膜睫状体炎。⑤电光性眼炎或雪盲。⑥药物性或病理性瞳孔扩大。⑦瞳孔畸形或缺损。

⑧眼部手术后。⑨无晶状体眼或晶状体脱位。⑩视网膜炎。

引起羞明的全身性病变有：①白化病。②职业性畏光，常见于强或弱光线下工作者。

眼痛

头面部痛觉受三叉神经支配，眼部的许多组织内含丰富的三叉神经（眼支）末梢纤维，故眼部痛觉灵敏，任何原因使这些神经受刺激均可能引起眼痛（ophthalmalgia）。眼痛可呈刺痛、牵拉痛、压痛、胀痛、锐痛和钝痛等。

眼痛的原因主要是：①眼部的急性炎症：如急性睑腺炎、带状疱疹、角膜炎、巩膜炎、虹膜睫状体炎、视神经炎、眼眶蜂窝织炎、眶筋膜炎、眶骨膜炎等。眼内压或眶内压的急剧升高也可引起剧烈的眼痛。②视觉疲劳：如远视、老视、散光、双眼屈光参差（大于4个屈光度）、矫正镜片不合适、眼球辐辏不足，以及滴用强缩瞳剂如异氟磷后可因肌力平衡失调或调节痉挛而导致眼痛。③邻近组织的病变：如鼻窦炎、牙龈炎等，因其感觉与眼同源于三叉神经，故痛觉可牵涉到眼部。

此外，体温升高、高血压，以及局部的颞动脉炎或三叉神经痛，以及视网膜脱离行巩膜环扎术后等，也常引起不同程度的眼痛。

诊断步骤：在询问病史时须了解眼痛部位，发病急缓，病程长短，程度轻重，有无合并头痛、畏光、流泪，视力情况，有无外伤及有关的全身疾病，治疗经过等。如眼痛发生于看书或近距离的细致工作后，且为牵拉痛或钝痛，则可能为视疲劳所致。如眼痛在早晨较重，以眼眶周围为显著且伴压痛，则可能由鼻窦炎所致。

眼检查须注意眼痛部位，有无充血与充血程度，眼球突出度，眼球运动、眼内压，视力，视野的情况，以及结膜和角膜的透明度，房水及瞳孔的改变等。如眼球有胀痛和压痛，且有混合性充血和眼睑红肿、结膜水肿、眼球突出与运动障碍、眶内压增高，则为眼眶蜂窝织炎。如眼球向一个方向突出，眶缘下可触到有实质性肿物，则为肿瘤所致。眼痛剧烈且引起头痛如刀劈样，眼部呈混合性充血，角膜雾状水肿，前房浅，瞳孔散大，视力下降，眼压增高在6.67kPa（50mmHg）以上，可诊断为急性闭角型青光眼。眼球有刺痛，角膜混浊、溃烂，脓性分泌物多，则为细菌感染所致的角膜溃疡。眼球胀痛并向颞侧放射，尤以夜间为剧，眼部房水混浊，瞳孔缩小或呈梅花状散大，可诊断为虹膜睫状体炎；如瞳孔领域内有黄绿色光反射，则为化脓性眼内炎。眼球无充血，但转动时和压迫眼球时均有明显疼痛，视力下降，视野检查有中心或哑铃状暗点，则为球后视神经炎。眶上切迹有明显压痛，而局部无红肿者则为眶上神经痛。眼睑皮肤有红、肿、硬结和压痛，则为麦粒肿。如眼睑皮肤有沿着三叉神经分布的水疱群出现，兼有剧烈神经痛者，则为眼睑带状疱疹。泪囊区有红肿热痛者为急性泪囊炎。

除眼局部检查外，还应作其他检查，如鼻窦检查可发现眼眶周围痛的原因为鼻窦炎。血压测量可明确眼痛起源于高血压或低血压。血管性头痛、偏头痛等所致眼痛应作神经系统检查以确定诊断。高热性疾病、流行性感冒等所致眼痛，均有明确的原发病作为诊断的依据。

视力减退

视物能力的减退称为视力减退（visual defects）。视力通常指中心视力，即视锐敏度，代表视网膜黄斑中心凹的功能，包括远视力和近视力。

视力减退可由多种眼病或某些全身疾病引起：①屈光不正：近视、远视、老视和散光。②眼球中间质混浊：常见为角膜炎、白内障、房水混浊及各种原因引起的玻璃体混浊。③视网膜脉络膜病变：如眼底炎症、外伤、各种视网膜血管性病变及变性，尤其当病变累及黄斑区时。④视神经及视路病变：如视神经及脑组织的炎症、外伤、肿瘤和血供障碍等。⑤全身疾病：如尿毒症、妊娠中毒症、高血压脑病、急性肾炎及烟酒中毒等。⑥精神心理的病态：如癔症等。

诊断步骤：视力减退的程度可通过远近视力表测量，凡矫正视力低于0.02者称盲，低于0.3者称低视力，若光感消失但眼球无明显病变，瞳孔对光反应存在者称黑蒙。

视力减退的问诊应注意发病的时间和速度，凡出生时已有视力障碍者，多为先天性疾病；以后才发生的，多为后天发生的眼病。视力减退的快慢和程度与病变的部位和轻重直接有关。眼球各部分组织的病变，特别是透明中间质和视网膜视神经的病变，对视力影响较大；视力减退的速度以视神经的急性炎症、视神经或视网膜的缺血、眼内大出血等疾病损害视力最快，而老年性白内障、慢性葡萄膜炎、开角型青光眼、视网膜变性等缓慢进展的眼病对视力损害较慢。若视力减退伴有眼部红痛者，多为眼部炎症或眼压升高引起，如角膜炎、虹膜睫状体炎及青光眼等。上述各种病变需通过裂隙灯显微镜及眼底镜检查，必要时作超声波，X线，电生理包括视网膜电图（ERG）、眼电图（EOG）、视诱发电位（VEP）等检查，以及眼底荧光血管造影加以识别。若视力明显减退而眼部检查正常，或眼部病变不足以解释视力减退者，应耐心地进行屈光检查，如果矫正屈光后视力仍不能提高者，尚需考虑皮质盲、癔症或伪盲等可能，应通过电生理检查、伪盲试验、暗示性治疗试验等慎加鉴别。

治疗：以对因治疗为主。若治疗后视力有不同程度提高者，称可逆性视力障碍，其中白内障和屈光不正者疗效尤佳；若治疗后视力仍不能提高者，称不可逆性视力障碍，见于眼组织严重器质性病变，尤其是视神经萎缩者。

夜盲

凡暗适应能力降低，在昏暗处表现为视觉障碍，行动困难，但在明亮环境下视力正常或仍然较好者，称为夜盲(night blindness)。夜盲是眼底疾病的常见症状之一，多与视网膜的功能性或器质性病变有关。

发病机制和病因 视网膜的感光细胞有两种：锥体细胞管辖明亮光线下的视觉和色觉，杆体细胞管辖暗光下的视觉。杆体细胞中含有一种视色素，称为视紫质。视紫质在暗光下具有高度敏感性，是暗适应情况下形觉视力的主要物质基础。要使视紫质的合成顺利完全，足量的维生素A供应、健全的杆体细胞功能以及健全的视网膜色素上皮功能是一个不可缺少的条件。缺乏其中任何一个致使视紫质的合成受到阻碍时，轻者表现为重新合成过程延长，重者表现为合成不足或无法合成。临床上出现暗适应时间延长乃至各种程度的夜盲现象。

夜盲的类型多而复杂，但大体上可归纳为先天性和后天性，静止性和进行性，完全性和不完全性，以及眼病性夜盲和全身病性夜盲等类型。先天性静止性夜盲症是一种先天遗传性眼病，无特殊治疗。先天性进行性夜盲症常和其他遗传性视网膜病患并发，如各种视网膜色素变性、白点状视网膜炎或各种视网膜变性等，除夜盲外，视力、视野、眼底都有改变，病情不断进展，治疗往往难以奏效。后天性夜盲可由某些严重损害视细胞或影响视功能的各种眼病引起，如血管性视网膜病变，弥漫性视网膜脉络膜萎缩、视神经萎缩等。也可由维生素A缺乏、肝硬化、消耗性疾病、药物中毒等全身情况引起，可针对病因给予不同治疗。

诊断步骤 问诊时注意发病时间、饮食习惯、有无慢性腹泻等。儿童无特殊原因的夜盲症常为先天性夜盲，进行性者多于青少年期发病。夜盲的特殊检查是暗适应，对比法简单易行，在暗室内以检查者的视觉代表正常，与被检查者作比较，即可查出明显的夜盲，用暗适应仪检查则更精确。眼底检查常可判断夜盲性质：先天性进行性夜盲者，眼底表现为网膜色泽灰污，血管偏细，视乳头蜡黄色，周边网膜有骨细胞样色素沉着；视功能检查存在周边视野向心缩小，暗适应能力减退，以及眼电图(EOG)异常。部分色素变性病例，眼底视网膜无色素游离沉着而表现为散在分布的白点。

后天性夜盲多由眼底病引起，眼底表现为弥漫性视网膜病变或视神经萎缩。少数白内障患者因周边部混浊也会出现轻度夜盲。对病因不明者，还应作全身检查考虑烟草、酒精、奎宁类等中毒或存在缺氧、肝豆状核变性及恶病质等。通过相应的检查可明确之。

色视

物体的颜色被感觉为其他颜色者，称色视(chromatopsia)，为色幻觉或色觉障碍的症状。

色视的常见原因为：①眼球透光间质(角膜、房水、晶状体、玻璃体)选择性地吸收光线。例如核心性白内障的棕黄色调产生的黄视、玻璃体积血的红视等。由于晶状体能滤去蓝色光，故摘除晶状体后可产生暂时性蓝色视。②视网膜及视路病变：如中心性视网膜脉络膜炎的黄视。③药物影响，如静脉注入荧光素或洋地黄、阿的平、山道年、伞形花等药物中毒时的黄视。④精神异常，如癔症可出现红色或黄色的色幻觉。

白瞳征

白瞳征(leukocoria)是指瞳孔内能见到白色反光的一种症状。

白瞳征可由多种眼内病引起：①晶状体病变：各种类型白内障，膜性内障。②玻璃体病变：如眼内容炎，陈旧性玻璃体积血，玻璃体内猪囊虫病，原始玻璃体增殖等。③视网膜病变：如视网膜裂孔，视网膜脱离，Coats病，新生儿视网膜病变(晶状体后纤维增生病)。广泛的脉络膜缺损也可呈现白瞳征。

白瞳征者常有严重的视力障碍，并伴有上述各种原发眼病的相应症状和体征。

诊断步骤：儿童白瞳征患者，多由先天或外伤性白内障、眼内容炎、视网膜母细胞瘤、Coats病及新生儿视网膜病变引起，应详细询问生长发育史、外伤史、发病年龄及伴随症状，并放大瞳孔进行详细的眼科检查(有时还需全麻下检查眼底)。必要时作超声波、X线摄片等特殊检查，以明确原发眼病。成人的白瞳征多由白内障、眼内容炎及陈旧性玻璃体积血等引起。放大瞳孔后通过眼内检查和超声波检查，不难发现原发眼病。

低眼压

低眼压(ocular hypotension)是指眼压低于正常人群中平均眼压范围最低水平的一种病理状态。

通常将正常眼压平均值定为2.133kPa(16mmHg)，标准差为0.333kPa(2.5mmHg)，则低于2个标准差的正常眼压最低值应为1.466kPa(11mmHg)。

Duke-Elder将低眼压的标准定为眼压低于0.867kPa(6.5mmHg)。

低眼压的临床表现较有代表性的体征是：①眼压降低，常低于0.867kPa(6.5mmHg)。②视力下降。③角膜变形，或塌陷，可伴有水肿或后弹力层褶皱。有瘘管者滴荧光素后可见房水渗漏。④前房变浅或消失，或见浓密

的门道现象。⑤房角后退,睫状体脱离。⑥脉络膜脱离。⑦视乳头水肿。⑧后极部及黄斑区视网膜有皱襞。

低眼压时间过久还可以引起晶状体混浊,虹膜后粘连,视神经萎缩,黄斑囊样变性等并发症而危害视力。

病因引起低眼压的原因很多,大体上可分为全身和局部两种。1.全身原因所引起的低眼压。常为一过暂现象,对视器官不致引起不良后果。可见于酸中毒,脱水,深昏迷,深麻醉等情况。2.眼局部病变。常见于:穿孔性眼外伤,青光眼滤过性手术后引流过畅或滤泡穿破形成瘘管,角膜瘘管形成;眼前段手术后浅前房并发睫状体脉络膜脱离;急性虹膜睫状体炎时的暂时性房水分泌抑制,眼球钝挫伤后的睫状体脱离,视网膜脱离,特别是有脉络膜脱离并存时,环扎手术后眼前段缺血,眼球萎缩和眼球痨等。

诊断步骤 低眼压者在除外全身原因后,应重点询问其眼球外伤和手术史。钝挫伤后的低眼压可能为睫状体脱离或严重的视网膜脱离,应详细检查眼底,并行裂隙灯、前房角镜或超声波检查;若有深前房和玻璃体积血者,应考虑后巩膜裂伤可能,必要时需行手术探查。穿孔伤修补术后的低眼压应仔细检查伤口有无愈合不良或裂开。青光眼滤过术后的低眼压伴浅前房者,应检查结膜瓣是否渗漏,滤泡有无破损,并可用2%荧光素钠作瘘管试验,若为阴性结果,则低眼压常为睫状体脉络膜脱离引起。孔源性视网膜脱离常有低眼压,若伴有明显的葡萄膜炎症反应者,多数合并脉络膜脱离,可经眼底检查和超声波检查明确之。巩膜环扎术后低眼压,若伴不同程度的角膜混浊、前房渗出、虹膜萎缩甚至门内障者,为眼前段缺血表现。眼组织严重而广泛的病变、视功能丧失的低眼压,常伴明显的眼球塌陷,是眼球萎缩和眼球痨的表现。

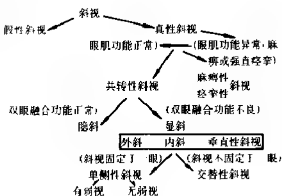
斜视

当注视目标时,两眼视轴不能保持平行,一眼视轴正对目标,另一眼偏于一侧称为斜视(strabismus)。若双眼仅有斜视外观而两眼视轴仍保持平行者,称假性斜视。

发病机制和病因 斜视主要由于双眼单视受到破坏所致,少数为神经系统疾病引起,临床常见于三类眼病:①视觉障碍。儿童多为高度屈光异常或先天性弱视;成人则多为各种致盲眼疾的结果。视力障碍严重的一眼发生斜视,在儿童期多引起内斜,成人则多为外斜。②调节功能失常。多为远视眼,因调节过度引起内斜。③眼球运动障碍。多由后天性眼外肌或其支配神经的麻痹,引起麻痹性斜视;少数为先天性或发育性眼外肌解剖异常所致。如果一眼偏斜,物象落在视网膜非对应点上而引起视觉紊乱,为克服这种视觉紊乱的干扰,斜视眼患者总是不自觉地抑制斜眼的物象或重新调整对应点关系而形成异常的视网膜对应,日久该眼便形成弱视。

假性斜视常见于:①婴幼儿因鼻骨发育不良、鼻梁低陷或有内眦赘皮,将内侧部分眼白遮盖,呈现假性内斜视。②外眦角粘连遮盖部分外侧眼白,呈假性外斜。③单眼上睑下垂,当向上注视时,下垂侧眼有假性上斜。④眶内占位病变将眼球推移原位,引起与占位病变部位相反方向的假性斜视,例如眼眶内侧肿瘤将眼球推向外侧而呈假性外斜视。

斜视的分类见下图:



斜视的分类

诊断步骤 首先确定有无真性斜视并测定斜视程度,最简便有效的检查方法有两种:①角膜映光法:令患者双眼注视正前方光源,在其正前方观察角膜上映光点的位置,若双眼光点均在瞳孔中央为正位眼,如一眼光点偏离瞳孔中央的斜视眼,光点位于瞳孔的内、外、上或下方者分别为外斜、内斜、下斜或上斜。再根据光点与瞳孔中央的间距估计斜视程度。例如光点位于瞳孔缘者为偏斜10～15度,位于瞳孔缘与角膜缘之间者为20—25度,位于角膜缘者为35度,位于角膜缘以外者为>40度。②交替遮盖法:令患者注视正前方光源,先遮盖一眼,继开放该眼而迅速遮盖另一眼,同时观察开放眼的眼球运动和角膜上光点的位置;若眼球不转动,角膜光点位于瞳孔中央者为正视眼;若眼球向内转动而注视光源,角膜光点由内侧移向瞳孔中央者为外斜视,反之则为内斜视;若眼球向上转动而注视光源,角膜光点由上方移向瞳孔中央者为下斜视,反之则为上斜视。用此遮盖一开放的方法分别检查双眼,若开放眼不能注视光源,即角膜光点不位于瞳孔中央者,该眼为异常的视网膜对应,或称黄斑外注视,有弱视。

其次,应通过问诊和眼的功能与结构的检查,寻找斜视的发病原因。

治疗 以对因治疗为主,例如麻痹性斜视应积极医治麻痹的神经或眼外肌,儿童远视引起的内斜视应验光配戴远视眼镜等。凡经对因治疗后无法矫正的斜视,可施手术。

复视

两眼注视同一目标，大脑不能将物象融合为一，而被感觉成两个影象时称复视(diplopia)或双眼复视。此情况应与单眼复视相区别，后者系一眼因重瞳、虹膜断离、未熟白内障、不规则散光或晶状体半脱位，外界光线分别经两条道路进入眼内，致同一物象同时落在一眼视网膜上的两个不同部位，而形成两个物象。

发病机制和病因 大多为生理性与病理性两种。

（1）生理性复视：指正常生理情况下出现的复视。正常双眼视野中存在一个双眼单视区域，称为Panum区，此区的界线称为双眼单视界。正常眼看物时，若物象落在双眼单视界之外，就会形成复视。但由于生理性抑制，一般人并不感觉复视的存在。

（2）病理性复视，为种种病因引起的复视：①双眼单视功能已适应后，眼轴发生偏斜。最常见于辐辏功能不足和外伤、炎症。内分泌、肿瘤压迫等引起的眼外肌或其支配神经麻痹者，亦见于受牵拉或挤压时眼球位置改变的病例。②已形成的视网膜异常对应。由于斜视矫正手术使眼位改变，破坏了原已建立的异常双眼视觉而发生复视。③黄斑病变、屈光参差、中枢性病变等原因造成双眼后天性融合功能障碍。④配镜不合适。镜片的光学中心与视轴不符，使镜片产生三棱镜作用而造成复视。

复视患者看物时，为克服视觉紊乱所造成的不适感，常本能地抑制一眼的影象，建立异常视网膜对应，或闭合一眼，或采取代偿头位，以便取得舒适的视觉。

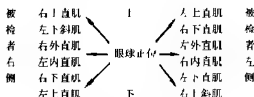
诊断步骤 需结合病史、眼部检查等进行诊断。

（1）首先应详细询问病史，进行仔细的眼部检查和体格检查以寻找复视的病因。出生时或生后早期发现的斜视，应考虑眼肌发育异常。突然发生的复视，应考虑支配眼外肌的神经病变。伴有眼球突出的复视，应考虑眼眶占位性病变或内分泌疾病。外伤后立即发生的复视，应注意排除头颅、眼眶骨折或眼外肌损伤。受伤后不久即出现的复视，要注意晶状体半脱位或虹膜离断。中年或老年人的无规律的复视，要注意初发期白内障或融合功能不全。眼部手术后的复视要考虑眼外肌损伤或粘连。渐进性且时好时坏的复视，疲劳时加剧，伴有睑下垂者，要考虑重症肌无力，必要时应作溴新斯的明或tensilon试验。有甲状腺功能亢进病史者，应考虑内分泌性肌病。有耳鸣、鼻出血者须注意鼻咽部肿瘤。

眼部检查除一般检查外，还需检查眼球突出度、屈光状态和红玻璃试验，必要时作Hess屏、Lancaster屏或同视机检查，以确定诊断。

全身检查以耳鼻咽喉和神经系统的检查为主。必要时作尿糖、血糖、基础代谢、吸^{131}I试验或血清蛋白结合碘测定。肌电图可协助诊断重症肌无力或营养不良等肌病，但因眼外肌较小，需特殊的电极针和熟练的技术（较少应用）。伴有锥体束或锥体外系统症状者，需作脑电图、脑血流图或脑血管造影等以确定诊断。

（2）复象检查。临床所见复视多与眼外肌麻痹有关。故复象检查对鉴别非共同性斜视者的麻痹眼外肌很有价值。复象检查法的原理是以六根眼外肌的主要运动方向为基础的。当被检查者面向检查者时，被检查者双眼的协同注视方向，分别由两眼的协同肌来完成，例如向右注视，必须有右眼的外直肌和左眼的内直肌同时收缩（见示意图）。



眼外肌的主要运动方向

当一根眼外肌麻痹时，可以看到：①眼球向该肌为主要作用方向的反方向偏斜，复象中的假象，向麻痹肌作用的方向移位，影象分离最大的方向即为麻痹肌运动的方向。例如内直肌麻痹者，眼球外斜，出现水平位的交叉性复象；外直肌麻痹时，眼内斜，出现水平位的非交叉性复象。②在复象分离最大距离的方向上，最周边的影象为麻痹眼所见到的假象。③当出现垂直向的复象时，提示有上下直肌或上下斜肌麻痹的可能性，如果两影象间的垂直分离距离，随着眼球外转而加大则为直肌受累，随着眼球内转而增大，则为斜肌受累。临床上常用的复象检查法是红玻璃试验和Hess屏检查法。红玻璃试验是给被检查者的右眼戴红玻璃镜片，检查者手持烛光，于被检查者眼前1m距离处在九个方位上移动，让被检眼注视移动的烛光，询问是否出现复象，此时红色影象代表右眼所看到的象，白色影象为左眼所看到的象，根据最大复象的方位，复象间关系分析确定麻痹肌。Hess屏为一个画有正切线方格的屏幕，内框为15°见方，外框为30°见方。被检者在屏幕前15cm处，眼的高度和屏幕中心相当，戴一副右眼为红色左眼为绿色镜片的眼镜注视屏幕，手持绿灯，检查者控制操纵台，使屏幕上九个方位上某一点的红灯发光，令被检查者用手中的绿灯与屏上的红灯重叠，利用这种红绿互为补色的现象检查有否复象出现，则可按复象分析原理进行分析。若被检者的右侧出现最大距离的复象，则必定是右外直肌或左内直肌发生麻痹，再分析复象颜色，如果右侧最外侧的影象为红色，则为同侧性复视，故判断为右眼的外直肌麻痹。再若在被检者的右下方出现垂直分离最大的复象，则不是右下直肌麻痹，就是左上斜肌麻痹，再根据最周边（即右下方）的影象颜色，如果是红色，则可诊断为右下直肌麻痹。除上述两种方法外，临床上还可用Lancaster投影试验或同视机检

查法等。

治疗 应针对病因治疗。暂时遮盖一眼可消除复视引起的眩晕、恶心等不适和视力紊乱，或戴矫正三棱镜改善症状。经非手术治疗，半年后复视未消失但病情保持稳定者，(不再好转时)可考虑手术治疗。术后仍有轻度复视者，可再配戴三棱镜。

眼球突出

眼球突出(exophthalmos)是指眼球在眶内的位置前移，使眼球前部过度暴露于眶外的一种眼部体征。正常人双眼平视时，角膜顶端平面与眼眶外缘骨嵴平面之间的距离约13mm，双侧相等或突眼差不超过2 mm。眼球突出程度及眼球在眶内的位置取决于眼眶内容的体积、眶内压力的大小、眼外肌和眶肌的张力、眼球的轴长等因素，而眶内容量的增加是眼球突出的主要因素。眼球突出在很多情况下不是朝向正前方，而是随着眶内病变的不同部位有一定程度的偏位，偏位的方向，一般与病变所在的方向相反。临床上由于眼外肌麻痹致肌力松弛，或因眼睑退缩、眼轴偏长(高度近视)，可以出现类似突眼的假象，称假性突眼。

发病机制和病因 常见的眼球突出原因有以下几种。

(1)血管畸形和循环障碍：循环障碍可以是炎症和外伤反应的一部分，也可能和血管本身的病变直接有关。眶内动脉瘤可能是先天畸形所致。搏动性眼球突出常是颅外伤后海绵窦颈动脉瘘的典型表现，在患眼用听诊器可以听到眶部有搏动声或血液涡流的杂音，脑血管造影可以进一步明确诊断；静脉曲张引起的眼球突出呈间歇性，称间隙性突眼，当咳嗽、低头或屏气时突度增加，平静或站立时突度较低，但没有血管杂音，眼眶静脉造影可以清楚显示这些曲张的静脉；外伤或血液系统疾病所引起的眶内出血，常使眼球骤然突出，血液可渗到皮下或球结膜下，可一望而知。

(2)眶内炎症：急性炎症时突眼主要由于大量炎性细胞浸润和组织水肿。起病突然且十分严重，常伴眼睑和球结膜的高度充血、水肿及寒颤、发热等中毒症状。慢性炎症主要为组织增生，发展缓慢，红肿现象可以十分轻微或完全没有，最后可形成团块即所谓"假瘤"，伴有复视及眼球运动障碍，应与眼内真性肿瘤妥为鉴别。

(3)眶内肿瘤：肿瘤可原发于眼眶组织本身，也可继发于邻近器官或由远处转移而来。一般恶性肿瘤的突眼发展快，伴有血液回流障碍如眼睑球结膜水肿或眼外肌麻痹而引起复视，疼痛也较常见。位于眶尖部的恶性肿瘤可以引起眶尖综合征，表现为视力丧失、眼球突出、眼球固定、瞳孔扩大、三叉神经第一支分布区的感觉消失，提示Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ脑神经均遭损害。良性肿瘤病程缓慢，眼球突出也是在一个很长的时期内逐渐发展的，一般不伴有眼睑水肿、球结膜水肿、复视、疼痛等现象。

(4)内分泌障碍：甲状腺功能亢进症常有眼球突出，多双侧性，但程度可以不等。可能有眼球运动障碍和复视，有时伴球结膜水肿，常位于下方。上睑退缩是颇具特征性的表现：眼球向下注视时角膜上方的巩膜暴露，平视时眼睑增宽，呈现一种特有的"凝视状"外貌。垂体促甲状腺性突眼时，可能没有典型的甲亢症状，基础代谢亦可以正常，偶而仅一侧眼球稍显突出，可能误认为眶内肿瘤，但眼睑上缩现象常很明显，具有鉴别诊断意义。

(5)其他：巨噬(单核)细胞系统疾病如嗜酸性肉芽肿、恶性网状细胞瘤、脑膜或脑膜-脑膨出、骨纤维增生症等偶可侵犯眼眶，引起眼球突出。单眼高度近视，或面部骨骼发育不对称者，也可使两眼的突出度发生较明显的差异，不应与上述眼眶病变引起的突眼相混淆。

诊断步骤 需结合病史、眼部检查、全身检查及特殊检查，进行综合分析，必要时作病理组织学检查，才能得出准确的诊断。

从发病年龄、病变发展速度、自觉症状、有无外伤史及治疗效果，可以得到启示或诊断依据。在发病年龄上，如儿童患者急性炎症多见；眼眶的肾上腺神经母细胞瘤、横纹肌瘤、视网膜母细胞瘤等好发于儿童；自幼即有眼突且相对稳定，多为眼眶或眼球发育异常。在发展速度上，急性眼突多为炎症、海绵窦血栓、眶内出血或骨折性气肿。恶性肿瘤及假瘤发展较快；良性肿瘤除非伴有炎症或坏死，一般发展缓慢。在自觉症状上，如眼突兼有红、肿、痛、热，表示为急性炎症。有外伤史者，紧随外伤而出现眼突，应考虑出血或骨折；以前有外伤史者，应考虑血管瘤或慢性肉芽肿。在治疗效应上，曾怀疑为炎症性眼突，经抗生素治疗无效或反趋恶化者，须考虑为恶性肿瘤；曾怀疑为假瘤，经激素治疗有显效，则可支持诊断。

眼部检查常可获得重要的诊断依据。局部红肿且眶压增高，是急性炎症、假瘤或恶性肿瘤的特征；如睑、结膜水肿剧烈且为双侧，提示为内分泌性恶性眼突。眼突伴眶皮下紫黑色，为深部出血。搏动性眼突，是外伤性动静脉沟通(主要是海绵窦颈动脉瘘)、或因眶壁缺损致颅内动脉搏动传至眶内的表现。间歇性眼突或能加压回缩的眼突，是眶内血管性畸形扩张的证据。眼球正位突出且能转动灵活，表示为肌锥内肿物；眼球偏位突出，为肌锥外肿物所致。指探能触及肿块，是前位性肿物存在的证据：其表面光滑并有波动感者为囊肿；硬实如骨者为骨瘤；境界分明者表示肿物具有包膜。眼突兼有眼球运动障碍时，表示有眼肌受累，如内分泌性恶性突眼，为外眼肌浸润肥大而致眼球固定；假瘤及恶性肿瘤，常与眼肌粘连或侵犯眼肌而致运动障碍，肿瘤机械性压迫某一肌肉，也可致该肌运动受限制。眼突兼有视力障碍，表示视神经受压或被侵犯。眼突而有复视，应考虑眼球受压迫偏位或与眼球运动有关的第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脑神经受累。眼底检查如发现有视神经乳头水肿或萎缩，是神经受压或直接

被侵犯的表现;眼底出现皱纹,常为眼后部受肿物挤压所致,有时还可见有肿物(如淋巴肉瘤)侵入眼内。原发于眼球向眶内扩展的肿瘤,如视网膜母细胞瘤,眼球内常为肿物填充。单侧还是双侧性眼突在诊断上有重要意义,单侧者如无炎症或血管性突眼的特征表现,也无外伤史,则绝大多数为肿瘤;双侧者多为内分泌性眼突、假瘤、白血病及转移性肿瘤,但早期亦可仅表现为单侧。

全身检查也常可获得诊断依据:如鼻咽检查发现肿物或兼有胸锁乳突肌上端深部淋巴结肿大,多为鼻咽癌转移;有颅骨缺损及尿崩症,应考虑黄瘤病;鼻咽部、乳腺及肺检查,有时可找到转移癌的原发病灶;皮肤有广泛咖啡色斑及结节,应考虑神经纤维瘤;血象与骨髓象检查可发现白血病;有典型的甲状腺功能亢进的全身症状及眼症状,大致可确定眼突的病因为甲状腺功能亢进症。

突眼的特殊检查:①突眼度测量:多用 Hertel 突眼计,测量时应同时记录眶距,并作好记录,以便对照比较。②超声波检查:有A、B两型,A型只能显示被检组织的反射波型,B型可以提供被检组织的二维体层图象。③X线检查:最基本的是X线平片检查。约86%的眼眶占位病变,可在平片上显示各种异常,如骨质吸收、破坏、肿块阴影及不正常的钙化点等。CT可以清楚地看出骨结构的改变、肿块的位置和范围、病灶与正常组织的关系等,对诊断极有价值。必要时还可辅以各种造影,如眼眶静脉造影、颈内动脉造影、用空气或造影剂的对比造影等。血管造影对显示血管性病变颇有价值。④磁共振:除能提供与CT相媲美的清晰解剖图象外,还包含特有的化学结构信息,提示组织器官的功能状态,因此具有比CT更大的优越性。但如眼部有磁性异物潴留时,不能用本法检查。⑤开眶探查及活组织检查:是明确眶内占位性病变性质较可靠的方法,但术前必须证明确有肿块存在,并应排除血液系统病变、血管畸形、脑膨出、内分泌性突眼的可能,以免发生意外。

眼球陷没

眼球向眼眶深部移位称眼球陷没(enophthalmos)。是和突眼相对的一种较少见的眼球位置异常。眼球深陷于眶内,以致眼睑不能和角膜接触,角膜表面缺乏完整泪液膜的保护而引起干燥不适,或有复视症状。

临床上较常见的眼球凹陷原因有:①眼球小,如先天性小眼球,视网膜脱离复位手术后,眼球萎缩等。②眼眶内有广泛的纤维结缔组织形成并收缩,如少数假瘤患者。③交感神经麻痹引起的 Horner 综合征。④严重脱水或眶内脂肪萎缩,见于长期消耗疾病的患者,长期眶内占位性病变摘除后,或老年人。⑤眼眶外伤后,如眶底骨折,眶内容物向下进入上颌窦腔内。也见于球后大量出血之后,由于眶内脂肪受压萎缩,加之积血吸收后广泛的结缔组织形成,眼球可有明显下陷。

诊断步骤:眼球陷没从视诊即可诊断。但应详细问诊,包括年龄,眼的外伤手术史,神经或内分泌及其他全身病史,结合眼球和眼眶的一般检查以及X线、超声波等特殊检查寻找眼球陷没的病因。

治疗:眼球下陷仅仅是一种临床表现,应针对各种原因给予处理,如因眼球下陷而引起眼干燥等不适症状可滴用甲基纤维素(人工泪液)求得缓解。为改善仪容,必要时可作整形术。

眼球震颤

眼球震颤(nystagmus)是眼球发生不自主的、有节律的往返运动。多为双眼同向性和一致性,但个别为单眼或两眼不一致性及异向性。根据运动有幅度与频率上有否差别,可把眼球震颤分为冲动性和摆动性两类。冲动性有快相和慢相之别,慢相为原发疾病所引起,快相为代偿性恢复注视位的运动,习惯上多以快相作为震颤方向,摆动性则无快慢相之别。眼球震颤的方向可以有多种,其性质、方向、频率和幅度可通过眼震电流描记法(ENG)记录。

发病机制和病因 根据发病机制,常见的眼球震颤分生理性眼球震颤和病理性眼球震颤。

(一)生理性眼球震颤:①偏斜性眼球震颤:正常人眼球向两侧方向极度转动时,可以引起双眼有短暂的不规则的冲动性眼球震颤,快相朝向注视物侧,也称为终位性眼球震颤。②视动性眼球震颤:两眼注视迅速移动的物体时,可出现两眼冲动性眼球震颤。③隐性眼球震颤:将一眼遮盖或视力被雾化后,另眼即出现眼球震颤,该眼的视力通常较差。

(2)病理性眼球震颤:①眼源性眼球震颤:多因眼先天发育不正常或生后早期患病、头明或有黄斑病变所致的中心视力障碍,使注视反射未能充分建立引起,如白化病、黄斑部缺损、先天性白内障等。眼球震颤多为水平摆动性。婴儿点头痉挛及矿工性眼球震颤也属此类。②耳源性眼球震颤:由中耳或内耳疾病引起,亦称迷路性眼球震颤或前庭性眼球震颤,为水平面冲动性震颤,常伴眩晕、恶心呕吐、听力障碍。③中枢性眼球震颤:常和小脑病变联系在一起,为小脑共济失调的症状之一,呈水平向冲动性震颤。④先天性特发性眼球震颤:为一种先天性冲动性眼球震颤,视力不受影响,眼与神经系统无异常,有遗传性。⑤癔症性眼球震颤:伴有瞳孔缩小,可见于忧虑性眼神经衰弱者。

诊断步骤 问诊要注意发病年龄、职业和发病时的情况,注意有无自觉物体移动感、眩晕或歪头等。检查时首先观察向正前方注视时有无眼震,再注意侧方注视时有无眼震;观察眼震的类型、方向、速度和震幅,自幼开始的眼震,应考虑眼病性眼震或先天特发性眼震。根据病史、视力和眼部检查,不难诊断。伴有眩晕或神经系统症

状的急跳性眼震，应考虑迷路性或中枢性眼震。除眼部检查外，还需做耳鼻咽喉和神经系统检查，必要时做前庭功能检查(包括旋转试验、电刺激和位置性眼震的检查)。如患者有自发急跳性眼震，初起较强，逐渐减弱，伴有眩晕、听力减退或耳鸣，前庭功能检查示前庭反应协调，即自发性和诱发性症状以相同强度出现，位置性眼震为定向型，连续检查呈疲劳型反应，则为迷路性眼震。如患者自发性眼震持续不减或逐渐加强，前庭功能检查示前庭反应分离，即自发和诱发症状强度不一致或某些症状缺如，出现反常性眼震或逆向性眼震。位置性眼震表现为随体位变向型或不规则型，连续检查呈不疲劳型反应，则为中枢性病变。此外，还需结合其他症状，必要时作脑电图、脑血流图或脑血管造影等以确定诊断。

鼻溢液

鼻分泌物过多外溢时称为鼻溢液(rhinorrhea)，是鼻腔、鼻窦疾病常见症状之一。

鼻呼吸粘膜上皮含粘液腺、浆液腺及杯状细胞，能产生粘液性及浆液性分泌液，有湿润吸入空气之功能，并使鼻粘膜表面覆有一层粘液，以保证鼻粘膜纤毛的正常运动。据估计，每24h，鼻粘膜分泌的液体量约1 000ml左右，其中700ml用于湿化吸入的空气，其余液体可经鼻咽部流入口腔，由于液体量恰当，因此无鼻涕外溢现象。

鼻腔鼻窦粘膜炎症时，粘膜分泌增加，产生鼻分泌物增多的症状，多从前鼻孔排出，也可由后鼻孔流下。根据分泌物的性质，鼻外溢可有以下几种类型：①水样鼻分泌物：鼻分泌物呈清水样、稀薄透明，常见于急性鼻炎的早期，分泌物中含有脱落的上皮细胞、细菌、粘蛋白及少量红、白细胞。变态反应性鼻炎发作时，常先有鼻痒及打喷嚏，随即流出大量清水样分泌物，取其分泌物作涂片检查时，可见大量嗜酸粒细胞。②粘液性鼻分泌物：鼻粘膜慢性炎症时，或受冷、热气流、粉尘、化学气体等因素刺激时，可使粘液性分泌物增加。此外情绪激动时，经反射作用也可使鼻内粘液大量增加。③粘脓性鼻分泌物：急性鼻炎时，继清水样分泌物后，鼻涕逐渐变为粘脓性，是鼻粘膜上皮脱落及中性粒细胞渗出的结果。鼻腔、鼻窦慢性炎症时，鼻涕也常呈粘脓性。④脓性鼻分泌物：鼻窦炎感染较重，粘膜受损较重时，分泌物呈脓性，如单侧鼻腔脓性分泌物并伴臭味时，应仔细检查鼻腔及牙齿，考虑牙源性上颌窦炎(成人)或鼻腔异物(儿童)可能。⑤血性鼻分泌物：鼻腔、鼻窦急性炎症、肿瘤、外伤、异物等疾病时，均可出现血性鼻分泌物。分泌物中含血量多少不等。量少时，仅鼻涕带血丝，量多时，使鼻分泌物呈血性。外伤与异物损伤鼻粘膜后，创面纤维素渗出，继而假膜形成。急性炎症引起的血性鼻分泌物，多为双侧性，量少，炎症消退后，出血自行停止。鼻腔、鼻窦恶性肿瘤时，血性分泌物多为单侧性，伴同侧进行性鼻塞，后期并有臭味。鼻咽癌时，多为由后鼻孔排出的回吸涕带血。⑥干痂性鼻分泌物：萎缩性鼻炎时，鼻粘膜腺体及杯状细胞萎缩受损，分泌减少，且有纤毛运动障碍，分泌物不易排出。结成干痂附着于鼻腔粘膜上，擤鼻时呈块状排出，有时可稍带血迹。鼻腔鼻窦手术后，鼻粘膜缺损过多，继发萎缩性鼻炎时，亦有干痂性鼻分泌物。⑦干酪性鼻分泌物：鼻腔、鼻窦因鼻息肉等原因引起机械性鼻阻塞时，蓄积的脓性分泌物经浓缩、干燥、变质等变化，形成淡黄色，无组织结构的干酪样物质，内含脱落的上皮、脓细胞、坏死组织及胆固醇结晶等，有时并伴真菌生长。⑧脑脊液鼻漏：除外伤或手术所致鼻溢液常伴血性外，单纯的脑脊液鼻漏，其鼻溢液多呈清水样，在低头、用力、压迫颈内静脉时，溢液增多，将此液作葡萄糖测定，若含量在1.68mmol/L(30mg/dl)以上，即可确定为脑脊液。⑨鼻窦囊肿：鼻窦囊肿破裂时，常单侧流出淡黄色鼻溢液，量不多可自行停止。X线摄片可确诊鼻窦囊肿。⑩鼻白喉：鼻溢液伴鼻内有伪膜，涂片可证实白喉杆菌。

诊断步骤 (1)病史的详问与分析：根据鼻溢液发生的时间、出现形式、溢液的性质与量，以及伴有何症状，建立临床印象。

(2)局部检查：包括前鼻腔与后鼻孔的检查：鼻粘膜色泽是否正常，鼻甲是否肿胀，鼻道、嗅裂有无肿块及分泌物，分泌物的质与量。面部各鼻窦区有无肿胀、压痛等。

(3)辅助检查：如X线摄片、CT扫描、鼻溢液的生化检查、嗅觉功能检查等。

鼻出血

因局部或全身等原因致鼻腔流血或涕中带血可概称鼻出血(epistaxis)，又称鼻衄，是一种常见的临床症状。儿童和成人均可发生。出血量多少不等，量少时仅一侧鼻腔涕中带血。病情严重时，两侧前后鼻孔均可出血。出血量多而不及时处理时，可致休克。

发病机制和病因 可分局部原因和全身原因两类。

局部原因 (1)外伤：鼻中隔前下方血管丰富，多位于浅表，易损伤出血。若有鼻中隔偏曲、嵴突或粘膜糜烂时，尤易出血。因挖鼻损伤鼻中隔前下方粘膜时，出血量一般较少。车祸、工伤或拳击等外伤后，除粘膜受伤外，常伴软骨或鼻骨骨折。伤及血管，出血量常较多。①颅底骨折伤及颅内动脉，或颅内颈内动脉瘤破裂时，可致严重鼻出血。后者可能先有视神经、动眼神经及三叉神经受累症状。鼻咽癌晚期因颅底骨质破坏，侵及颈动脉而引起鼻出血时，出血量大，来势凶猛，鼻腔、口腔同时涌出，短时间内可致失血性休克，甚至危及生命。②鼻腔、鼻窦或鼻咽部手术时，如止血不完善，术后可并发鼻出血。如鼻甲部分切除或鼻咽血管瘤摘除术后。上颌窦根治术时，形成鼻下道"对孔"位置偏后，伤及鼻后外侧动脉分支时，也可有较多出血。

（2）炎症：鼻腔、鼻窦急性炎症时，粘膜充血，易有出血，但出血量较少。鼻粘膜干燥或萎缩性炎症，也是鼻出血原因之一，常表现为涕中带血或伴有血痂擤出。鼻腔、鼻窦真菌感染也可引起鼻出血，上颌窦出血坏死性炎症时，常见单侧鼻涕带血。鼻部结核、梅毒、麻风等特异性感染时，病变溃破后也常有鼻出血。

（3）肿瘤：良性肿瘤如血管瘤、血管纤维瘤，因肿瘤组织中血管丰富，极易出血。鼻腔、鼻窦恶性肿瘤常有鼻出血，多为患侧鼻涕带血。并伴进行性鼻塞。

全身原因　（1）高血压及动脉硬化：因患者血管硬化，收缩力差，出血常不易止住，且有反复出血之倾向。慢性支气管炎、肺气肿、肺源性心脏病患者，其上腔静脉压力增加，妨碍头面部血液回流，鼻腔粘膜淤血，为中老年鼻出血原因之一。

（2）血液病：血友病、血小板减少性紫癜、白血病等，因凝血功能障碍而致鼻出血，多为双侧鼻腔弥漫性渗血。实验室检查有血小板减少，血白细胞增多等异常结果。

（3）急性传染病：流行性感冒、猩红热等急性传染病早期，可因鼻粘膜充血，而发生鼻出血，出血量常较少。

（4）肝肾功能障碍：也可发生鼻出血。如肝硬化时，因凝血障碍而易鼻出血；尿毒症时，因骨髓功能受抑制等因素，而致有出血倾向。

（5）其他：维生素B_2、C或K缺乏时，因影响血管通透性及凝血酶原的形成而致出血。亦有因内分泌功能失调而引起鼻出血者。遗传性毛细血管扩张症时，因鼻粘膜毛细血管扩张，且管壁薄而易破，可致反复鼻出血。患者常有家族史。

诊断步骤　一般可按如下方法与步骤确定诊断。

病史　除了大量出血与急猛出血需立即先行止血，边止血边询问甚至止血后再详问病史外，通常需仔细询问有无已知的原因、诱因，如外伤、高血压、血液病、上呼吸道感染等，需了解出血是一侧或两侧，是从前鼻孔流出，还是自口中吐出，出血是否急骤，量多还是量少，以往病史中有否反覆出血，以及有否全身皮肤出现皮下淤点、紫癜等，建立临床印象。

局部检查　出血部位包括鼻腔及鼻窦。鉴于临床上统计，超过半数的出血部位在中隔前下端（Little区），故应首先观察该处，必要时以1%麻黄素液收敛鼻甲后检查，要仔细检查，找寻出血处，以及有无炎症、肿瘤、异物及其他异常。

鼻窦检查　即使鼻腔、鼻咽找到出血原因，有时也需作鼻窦X线摄片，以了解鼻窦情况，若鼻腔检查阴性，宜进一步详查鼻窦，如面部有无隆起，眼球有无移位或活动障碍，腭部有无塌陷、瘘管，牙齿有无病变等，鼻窦摄片不可缺少，必要时也应作CT扫描。

全身检查　如心血管疾病，血液病，急性传染病，内分泌失调，遗传性疾病（如遗传性毛细血管扩张症），颅内肿瘤、如颅内颈动脉瘤破裂），维生素缺乏症，职业病（如重金属中毒）等，均可引起鼻出血，故应结合具体情况，找出病因或诱因。

活组织检查　当发现或疑及鼻腔、鼻咽或鼻窦有病变时，为进一步确诊，活检不可避免，但对纤维血管瘤与血管瘤，由于活检可引致大出血，若临床未能确诊，需作活检时，应在事前作好妥善止血的准备。

防治要点　诊治鼻出血患者，应尽量查明出血部位，估计出血量，分析出血原因，以便给予恰当处理。

局部止血　方法较多，应根据出血部位、出血原因、出血量及全身情况，选用一种或几种方法：①压迫法：经前鼻孔放入少许药棉后，用手指捏紧两侧鼻翼，加时数分钟，对于鼻中隔前下方的少量出血，有一定效果。若将药棉浸以1%麻黄素生理盐水等血管收缩剂、止血粉或应用明胶海绵，可增加止血效果。②烧灼法：适用于出血部位局限，出血点明确者。可选用铬酸颗粒、20%～50%硝酸银、三氯醋酸等以凝固粘膜破损处，也可以电灼法凝固止血。对于久治不愈的鼻中隔前下方出血，可使用冷冻法及激光治疗。③前鼻孔填塞法：对鼻出血量较多者，可以凡士林纱条，抗生素油纱条或碘仿纱条填于患侧鼻腔内，进行压迫止血。④后鼻孔填塞法：对于较严重的鼻腔深部出血，常需行后鼻孔填塞法止血。⑤手术治疗：对于少数严重鼻出血患者，经压迫填塞等方法仍不能止血时。可考虑采用结扎血管进行止血。常用的方法有颈外动脉结扎术、上颌动脉结扎术、筛前动脉结扎术、上唇动脉结扎术、鼻中隔粘膜下分离术。

全身治疗　鼻出血时，重视全身情况的治疗，也很重要。主要包括以下方面：①稳定情绪，配合治疗，避免过分紧张。②有休克症状或有休克先兆者，除局部止血外，还应积极处理休克，补液，输血。③止血药物的应用：可根据病情选用安特诺新（安络血），止血敏，氨甲苯酸（对羧基苄胺）等止血药物。④应用维生素：可服用维生素C及维生素K。前者可使毛细血管保持正常的脆性及通透性。后者可促进凝血酶原的形成。⑤经辨证论治，可服用中药，配合治疗。

病因治疗　①对于因高血压而致的鼻出血，可适当应用降压药物，但不宜在短期内使血压骤降，以免影响心、脑等重要器官之血供。②疑由肿瘤引起出血时，血止后应详细检查鼻腔及鼻咽部，并作鼻窦X线摄片检查，以便了解病变部位，然后，作病理检验，明确肿瘤性质。③对于因血液病、心血管病或肝、肾功能不良等全身性疾病引起的鼻出血患者，血止后应请有关科室协助诊治。

耳鸣

耳鸣（tinnitus）大多是一种主观症状，自觉耳内或头内有响声，但实际上并无相应的声源存在。少数耳鸣系由血管搏动、肌肉收缩、关节活动而产生的声音传递而致。前者可称为主观性耳鸣，后者属客观性耳鸣。

产生主观性耳鸣的原因未明，常见于以下疾病时：①因耵聍、异物、肿瘤、外耳道狭窄致耳道阻塞时。②中耳炎致鼓膜穿孔，听骨链受损，咽鼓管阻塞后鼓膜内陷或中耳积液；或耳硬化症等中耳病变时。③因梅尼埃病、老年性聋、药物中毒、噪声等因素致内耳病变时。④听神经及听觉中枢病变时，因产生异常的神经冲动，也可致耳鸣。⑤贫血、高血压、肾脏疾病、颅内肿瘤、脑外伤等全身性疾病，也常成为耳鸣的原因。⑥情绪紧张、精神焦虑也易诱发耳鸣。

客观性耳鸣的原因：颅内或颈部动脉瘘或动脉瘤时，其血流声传至耳内，可产生与脉搏同步的响声；因腭肌阵挛，致软腭痉挛性收缩时，耳内可闻"格格"声；咽鼓管异常开放时，患者有时可听到鼓膜扇动声。

外耳、中耳病变引起的耳鸣，多为低音调，如"嗡嗡"声或"呼呼"声；内耳疾病所致的耳鸣，多为高音调，常为蝉鸣声。病变早期，耳鸣多呈间歇性，继之发展为持续性。客观性耳鸣中，来自血流声者，为与脉搏一致的搏动性耳鸣，压迫颈动脉后消失。由腭肌阵挛而致的"格格"声，则与腭部肌肉收缩的节律同步。客观性耳鸣除患者自己能感到外，检查者经听诊也能闻及。

诊断步骤：一般可按如下的方法与步骤建立诊断。

（1）病史：根据耳鸣发生的时间，为低音性或高音性，持续性或间歇性，一侧或两侧，有无耳部或头面部受伤史，有否噪声接触史，或应用链霉素、庆大霉素、卡那霉素、新霉素等耳毒性药物史，有否耳流脓、眩晕发作、流感、流行性腮腺炎、带状疱疹、低血压、高血压、血液病、吸鼻后叶血液史，以及耳鸣是否伴有听力减退、面瘫与走路不稳等，建立临床印象。

（2）局部检查：外耳道是否有病变，鼓膜是否有内陷、穿孔，鼓室是否有积液、肉芽。检查者贴近耳部是否可听到耳鸣等。

（3）听觉功能检查，详见耳聋部分。

（4）辅助检查：如X线摄片与CT扫描，了解有否乳突病变与听神经瘤，鼻咽部检查有否肿瘤占位，以及前庭功能检查，测定血压，血常规与眼震的检查等。

治疗耳鸣应首先针对病因。因外耳病变或中耳积液等而致的耳鸣，原发病治愈后，耳鸣多能消失。但临床上确有不少耳鸣患者，虽经治疗，但收效甚微。如部分耳硬化症患者，手术后听力虽有提高，但耳鸣依旧。又如有些梅尼埃病患者，治疗后眩晕消失，听力恢复，但耳鸣却未见缓解。目前，临床上常用血管扩张剂改善内耳血循环，也有以镇静剂行对症治疗。

耳聋

因听觉器官发生病变致听觉功能障碍时，统称为耳聋（deafness）。临床上以轻度听力减退为重听；以自幼丧失听力，不能学习语言，既聋又哑者为聋哑。

正常情况下，外界的声波主要以空气传导的方式，传入内耳，即经外耳道、中耳（鼓膜、听骨链）、前庭窗，使内淋巴液振动，并刺激内耳之螺旋器，产生神经冲动，经听神经传入听觉中枢。此外，声音也可经骨传导途径传入内耳，但其功效远较空气传导为差。在上述声音传导径路上任何环节发生障碍时，均可导致耳聋。

发病机制和病因　耳聋可分为传导性、感音神经性及混合性三类。

（1）传导性聋：病变部位在外耳及中耳。因声波不能传入内耳，故无法感受声音。常见于：①外耳道发育畸形，各种原因引起的耳道狭窄或闭锁，耵聍堵塞、耳道肉芽或肿瘤占位等。②中耳发育不良，如听骨链中断、畸形；咽鼓管功能障碍致中耳内负压或积液；耳硬化症；肿瘤等。③中耳炎后遗鼓膜穿孔及听骨链损害，这是导致传导性聋的常见原因，其听力减退程度与鼓膜穿孔之范围、部位及是否伴有听骨链病变有关；中耳炎后遗粘连性中耳炎或鼓室硬化症也是传导性聋的原因之一。

（2）感音神经性聋：病变位于内耳、听神经或听觉中枢。内耳发育不全，流行性脑膜炎、腮腺炎等传染病后内耳损害，药物中毒（如氨基甙类抗生素、奎宁、水杨酸类、利尿剂等），老年性聋，突发性聋，噪声性聋或听神经瘤等任何涉及听神经径路的病变，均可导致感音神经性聋，又称感音性聋。因精神因素而致的听力减退，可产生类似感音性聋的临床表现。

（3）混合性聋：当耳的传音和感音功能均受影响时，可致混合性聋。如慢性化脓性中耳炎累及内耳，或耳硬化症有耳蜗硬化灶时，均可致混合性聋。

通过表、音叉、纯音听力测听、脑干诱发电位测听等检查，可了解耳聋的性质及程度。以临床常用的纯音测听为例，传音性聋的听力曲线特点是：骨导曲线接近正常，气导下降，气、骨导有一定差距，但一般不超过60dB，听力减退以低频为著。感音性聋时，气、骨导曲线均有下降，两者间的差距较小，一般高频听力首先受损，病变较重时，低频听力也见减退。混合性聋时，听力曲线兼有传音性和感音性的特点。

诊断步骤　一般可按如下的方法与步骤确定诊断。

（1）病史：根据耳聋发生的时间，耳聋的程度；有否噪声接触史或应用链霉素、庆大霉素、卡那霉素、新霉素等耳毒性药物史；有否耳流脓史；是否患过脑膜炎、眩晕症、分泌性中耳炎等；有否耳鸣、恶心、呕吐与走路不稳现象，以及有无家族史等，建立临床印象。

（2）局部检查：外耳道是否有闭锁、狭窄畸形，有无耵聍栓塞、分泌物与异物，鼓膜有否充血、内陷、穿孔、粘连，鼓室内有否积液、肉芽、皮屑，乳突区有否肿胀、压痛、波动与瘘管。

（3）听觉功能检查：为诊断耳聋的必要步骤。为了确定耳聋的程度，确定耳聋的性质属于传导性、感音神经性还是混合性，需作听觉功能检查，如①语言试验。②表、

音叉检查。③纯音测听(电测听计检查)。④声阻抗测听。⑤脑干电反应(BAER)测试等。后两者为近年临床常用的客观检测法。

防治要点 耳聋的预防,应予重视,除继续开展卫生宣传外,须合理使用耳毒性药物;对噪声采取积极的防护措施;避免近亲结婚,以减少遗传性聋的发生。儿童单侧性轻度听力减退,早期易被忽视,应通过普查,尽早发现,及时治疗。

对于耳聋患者,除了解耳聋性质和程度外,还应尽量查清致聋原因,以便针对病因进行治疗。如儿童因中耳积液致听力减退时,应检查有无增殖体肥大,成年人单侧咽鼓管功能不良或传音性听力减退时,应检查鼻咽部,以明确有无鼻咽部肿瘤等。耳聋的治疗因病而异,由于耳显微外科及耳神经外科技术的发展,挽救了不少耳聋患者的听力,但尚有不少耳聋患者之治疗效果不能令人满意。

咽痛

咽部感觉神经末梢受病变刺激后引起的疼痛感觉称为咽痛(sore throat)。咽部是一个十分敏感的区域,其感觉主要由舌咽神经咽支、迷走神经咽支及颈上交感神经之分支组成的咽神经丛支配。各种因素刺激咽部感觉神经时均可引起咽痛。

发病机制和病因 大致可分以下几类:

(1)咽部疾病引起的咽痛,是咽痛的主要原因。急性咽炎、急性扁桃体炎等咽部急性炎症时,常有发热、全身不适等症状。咽痛多为双侧性,吞咽时加剧。经治疗,5～7d后多能逐渐消退,如病程延长,咽痛明显,且限于一侧,或伴张口受限等症时,应考虑扁桃体周围炎、咽旁间隙感染等症。疱疹性咽炎、咽后脓肿亦可引起咽痛,多见于小儿,常因不能诉说而表现为流涎,不愿进食等症。

咽部慢性炎症中,以慢性咽炎为多见。咽痛程度较轻,有时仅有咽部干、胀、梗等感觉,并不影响吞咽,病程多较长。

扁桃体、舌根等处梗有鱼刺等异物时,局部多有刺痛,吞咽时加剧。恶性肿瘤溃破后,可引起不同程度的咽痛。咽结核并不多见,一旦发病,咽痛常较明显。

(2)咽部邻近组织引起的咽痛:会厌位于喉咽附近,急性炎症时可致明显咽痛,严重时进流质也感困难,间接喉镜检查可见会厌红肿。

第三磨牙阻生或冠周炎时,可致患侧咽痛,张口困难,炎症向舌腭弓扩散时,症状尤为显著。

颈段食管梗有异物时,可有咽痛症状,如合并感染,咽痛更著,颈部相应部位常有压痛。

(3)全身疾病引起的咽痛:猩红热、麻疹等急性传染病的早期,由于扁桃体、软腭、悬雍垂等处的充血、肿胀,常有咽痛的症状。单核细胞增多症、粒细胞缺乏症,或白血病等血液病时,常因有扁桃体肿大,溃疡形成等病损而致咽痛,但由于全身症状较重,咽部症状易被忽略。

诊断步骤 一般可按如下的方法与步骤确定诊断。

(1)病史:根据咽痛发生的时间、咽痛的程度与具体部位,是否伴有发热及发热的程度,是否影响吞咽与呼吸,以及伴有何症状,建立临床印象。

(2)局部检查:注意咽部(包括扁桃体)是否有急性或慢性充血、红肿、隆起、溃疡、白膜、异物以及分泌物等异常,除用压舌板仔细观察外,常规应同时作间接喉镜检查,以了解喉咽与喉部有无病变。必要时尚需作鼻咽镜检查与检查牙齿。

(3)颈部检查:咽部疾患有时可出现颈部体征,如急性化脓性扁桃体炎常伴颈部有红肿热痛的急性颌下淋巴结炎,鼻咽癌常转移至颈部,形成无痛性颈部转移性淋巴结癌。

(4)辅助检查:包括血常规、咽拭子涂片与细菌培养,咽部活组织检查,血清学检查,以及X线检查、CT扫描等。

声音嘶哑

声带受病变影响,发出的声音失去正常音色,使声调低沉或粗哑时,称为声音嘶哑,即声嘶(hoarseness)。喉是一个有发音功能的器官,自肺部呼出之气流冲击闭合并有一定张力的声带后,可以发出基声,经鼻、咽、喉和胸腔的共鸣,及唇、舌、软腭等的协调动作,即产生语音。为发出正常的声音,有赖于有关喉肌的收缩,使声带向中线靠拢,并保持一定的张力,声带及其邻近组织的病变,如妨碍声带活动,闭合时,均可导致声音嘶哑。

发病机制和病因 根据发病机制和病因可分以下几类。

(1)炎症性:急性喉炎时,声带因充血水肿及分泌物增多,妨碍声带闭合,因此出现声嘶,多讲话后,症状加重,常伴有喉痛。约一周后,随着炎症消退,声音逐渐恢复正常。

喉部慢性炎症是声嘶的常见原因。教师、营业员等,因工作时讲话多,易患慢性喉炎。早期,声嘶为间歇性,若不及时治疗,可发展为持续性。检查可见声带充血、肥厚,有时还可形成声带小结或声带息肉。前者系位于声带前中1/3交界处对称性之小突起。后者多为表面光滑、带蒂的附于声带边缘处的小肿物。

(2)肿瘤性:良性肿瘤以乳头状瘤最常见,声嘶程度与肿瘤大小有关。肿瘤较大堵塞声门时,可妨碍呼吸,产生吸气性呼吸困难。

恶性肿瘤以癌肿为多见。声带癌的早期即有声嘶症状,并随肿瘤肿大而进行性加重。声门上型癌、声门下型癌或喉咽癌出现声嘶时,病往往已属晚期。喉癌患者除

声嘶外，常伴有痰中带血、喉痛、呼吸困难和颈淋巴结肿大等症。喉镜检查早期病变局限，肿瘤呈乳头状增生，声带运动正常。肿瘤增大后常呈菜花样，或表面溃疡形成，并有声带运动受限，声门变窄等现象。

3）神经性：声带的活动受迷走神经支配。甲状腺手术或肺部肿瘤、食管癌等胸部疾病侵及喉返神经时，可致声带运动障碍。病变多为单侧性。发病时，因患侧声带居旁正中位，不能与健侧声带靠拢而致声嘶，讲话呈漏气状。病程较久后，由于健侧声带的代偿，发声时超越中线而与患侧声带接近，使声嘶缓解。病变累及双侧时，两侧声带固定于旁正中位，对发音影响较小，但伴吸气性呼吸困难。

4）外伤性：喉部切割伤或挤压伤后，声带等喉内结构受损，多有声嘶症状。喉镜检查时可见喉内结构物失去正常形态，声门裂变窄。外伤后环杓关节脱位，也可致声嘶，检查可见患侧声带运动障碍，但声带、杓状软骨等结构，形态正常。小儿声嘶，要考虑声门或声门下区异物嵌顿的可能。常伴有程度不同的呼吸困难，颈侧位片可协助诊断。

5）其他：喉部结核等特异性感染时，病变处肉组织增生，或溃疡形成而声嘶。喉蹼等先天性喉畸形时，也多有声嘶症状。有些声嘶属功能性，说话呈漏气状或耳语样，喉镜检查见声带形态正常，但发音时两声带间有较大裂隙，不能闭紧。中、老年者，声嘶持续2～3周未愈时，尤应及时检查。

诊断步骤　一般可按如下的方法与步骤确定诊断。

（1）病史：根据嘶哑发生的时间，嘶哑程度，嘶哑为间歇性或持续性，起病前有无外伤、上呼吸道感染或用嗓过度，是否伴有咽痛、发热与发热程度，是否有咯血痰、咳嗽与喉阻塞，以及伴有其他何种症状，建立临床印象。

（2）局部检查：喉镜下应重点观察声带情况，包括声带色泽、光滑度、边缘、声门大小、声带活动情况，有无新生物。同时，不应忽视声门下、会厌、室带、喉室、喉前庭、杓状软骨与杓会厌襞等。

（3）颈部检查：注意是否有颈淋巴结肿大、甲状腺肿块或其他肿块，喉体是否增大等。

（4）辅助检查：包括血常规、X线胸部检查与颈侧位摄片、CT扫描等。

防治要点　应彻底治疗喉部急性炎症，以免演变成慢性。对于肿瘤患者，应尽早治疗，以保持呼吸道通畅。对于功能性声嘶的患者，宜对其发音方法进行指导。

瘙痒

瘙痒（itching）是许多皮肤病共有的一种自觉症状。也有仅有瘙痒而无原发性损害者，后者称为瘙痒症。瘙痒是病人的主观感觉，不能客观测量，没有适当的计算单位。

发病机制和病因　瘙痒的发生机制尚未完全阐明。可由很多正常的刺激，如触摸、温度改变及精神紧张引起。化学的、机械的、热的和电的刺激可诱发。据研究，瘙痒的发生基本上是由化学物质如组胺、激肽和蛋白酶等的释放而引起。有些血管活性物质可通过释放组胺而致痒，如前列腺素、血管舒缓素、物质P、缓激肽，以及胃促胰酶等。

全身性瘙痒的原因有：①内分泌障碍如糖尿病、粘液性水肿、甲状腺功能亢进或减退。②胆汁郁积，特别是轻胆汁盐增多。③自体中毒。④慢性肾功能不全。⑤肠寄生虫病。⑥血液病和淋巴网状细胞增生症。⑦肿瘤。⑧自身免疫病。⑨妊娠。⑩神经衰弱、神经系疾病如多发性硬化、脑动脉硬化等。⑪缺铁。⑫贫血。⑬习惯性便秘。⑭药物过敏以及烟、酒和辛辣食品刺激等。环境因素包括气温、温度、季节和工作环境以及患者个人皮肤的干燥和萎缩等都可引起全身性瘙痒。

局部瘙痒的原因：肛门瘙痒，多与蛲虫、外痔、肛裂、直肠炎、前列腺炎、阴虱及粪便残留的刺激有关。女阴瘙痒多与白带、阴道滴虫病、阴虱、念珠菌感染、糖尿病及宫颈癌等有关。有些因素如糖尿病等，既可引起全身性瘙痒，也可引起局限性瘙痒。

临床类型　瘙痒开始时轻微，后逐渐加剧，也可开始即有剧痒。每日发作次数不定，可因情绪激动，过度疲劳，饮用烟、酒、茶、咖啡，或食用其他刺激性食物，衣服摩擦及气温变化等而诱发或加重。晚间睡前容易发作。多为阵发性，每次数分钟至数小时不等。病人常搔抓而伴有抓伤、血痂、色素沉着，甚至皮肤肥厚或毛囊炎、疖肿等。患病日久可有失眠、精神抑郁或易于激动，食欲减退，影响正常生活和工作。症状有全身性和局限性两型。

（1）全身性瘙痒，多见于成人，阵发性，常自某一部位，如颜面、颈侧、肩胛或腔部等处开始，然后延及全身。瘙痒程度因人而异，有的轻微，时间亦较短暂，有的剧烈，难以忍受，常不断搔抓。全身性瘙痒又分老年瘙痒、冬季瘙痒和夏季瘙痒等。老年人可因神经系统功能障碍，皮肤萎缩退化变性，弹力组织减少，皮脂腺功能低下，皮肤干燥等情况而容易发生全身性瘙痒，称为老年瘙痒症。冬季瘙痒症多在秋末及冬季气温急剧变化时发病，每当由寒冷的室外骤入温暖的室内，或在夜间解衣卧床时，便开始瘙痒。春暖逐渐消失。夏季瘙痒症常以温热为诱因而引起瘙痒，夏日汗多时瘙痒增剧。

（2）局限性瘙痒：瘙痒局限于某一部位，以肛门、阴囊及女阴等部位最为多见。肛门瘙痒多见于成人，通常局限于肛门及其周围的皮肤，但有时可蔓延至会阴、女阴或阴囊的皮肤。因经常搔抓、肛门皱襞肥厚，也可有辐射状皲裂、浸渍、苔藓样变或湿疹样变等继发性损害。阴囊瘙痒大都仅限于阴囊，亦可波及阴茎、会阴及肛门。女阴瘙痒好发于中老年妇女，主要位于大小阴唇，但阴阜、阴蒂及阴道粘膜也常有瘙痒感。因不断搔抓，阴唇皮肤肥

呼及浸渍，阴部及阴道粘膜可有红肿及糜烂。头部瘙痒好发于成年人头皮脂溢患者，尤其在情绪改变和理发、洗头之后容易发作。有的患者每于黎明觉醒时瘙痒难忍。伴有继发湿疹、毛囊炎及疖肿。此外，尚有小腿瘙痒、掌跖瘙痒、外耳道瘙痒、遗传性局限性瘙痒症、肱桡夏令瘙痒症等。

防治要点 努力寻找病因，予以相应治疗，如糖尿病、慢性病灶、肝病、肾炎、肠道寄生虫病、内分泌障碍和恶性肿瘤等疾病。尽量限制烟酒、浓茶及辛辣刺激性食物。生活力求规律，注意皮肤护理，内衣宜松软，沐浴不宜过勤，少用肥皂，少搓擦。避免搔抓及各种刺激。全身疗法，主要为镇静止痒。可给各种抗组胺制剂和安定止痒剂，如马来那敏（扑尔敏）、布克利嗪（安其敏）、去氯羟嗪、赛庚啶、地西泮（安定）等，亦可用盐酸普鲁卡因封闭或钙剂静脉注射。对老年瘙痒及更年期患者，在排除内脏恶性肿瘤之后，可酌情选用性激素，如丙酸睾丸素（适用于男性）或己烯雌酚（适用于女性）。

局部疗法原则为镇静止痒、润泽皮肤。外用1%薄荷脑、2%～5%樟脑、1%达克罗宁、5%～10%苯唑卡因、5%～10%焦馏油类以及各种皮质激素等配成洗剂、酊剂、乳剂或软膏，均有一定的止痒效果。

药浴或熏洗疗法适用于各种瘙痒，如糠浴、矿泉浴以及中草药浴等。

针刺疗法：全身瘙痒者可取合谷、曲池、血海、足三里、三阴交、委中、承山等穴位。肛门瘙痒可取长强穴。阴囊及女阴瘙痒可取三阴交、关元、肾俞、会阴、曲骨等穴位。耳针治疗可选肺、肾上腺、皮质下、神门等穴位。

皮疹

皮疹（skin rash）又称皮肤损害，是指可以看到或扪着的皮肤异常表现，分原发和继发两类。原发皮疹指皮肤最先出现的损害，是皮肤病第一次表现的病理改变；继发皮疹可由原发皮疹转变而来，或由于治疗或机械性损伤（如搔抓）而引起。然两者不能绝对分开，如色素沉着斑既可是原发，又可是继发皮疹；脓疱为原发皮疹，但也可继发于丘疹或水疱。

原发皮疹 常见如下类型。

斑 又称斑疹，是皮肤限局性颜色改变，既不高起，也不凹下。直径大于2cm者称为斑片。可分炎症性斑和非炎症性斑。

（1）炎症性斑：是真皮内特别是乳头层的血管扩张及轻度炎症反应所致，压之可退色。炎症性红斑的大小和形状不定，较小的如猩红热和麻疹的皮疹，较大的如丹毒。

（2）非炎症性斑：可由下述因素引起：①色素改变：色素沉着如色素痣、雀斑、黄褐斑等；色素减退如白癜风等，也可以是继发的，如银屑病后留有暂时性色素减退斑。②皮内出血：如紫癜、淤斑等。③皮肤血管发育异常：血管增生如血管痣。

丘疹 是高出皮面的实体性隆起，直径在1cm以内，呈圆形、多角形或椭圆形。顶部可以是尖的、扁平的、半球状或中间凹陷如脐窝。颜色可呈红色（如银屑病）、紫色（如扁平苔藓）、黄色（如黄瘤）、白色（如萎缩性硬化性苔藓）等。丘疹可原发，亦可由斑疹转变而来。可自行消退，也可转变为水疱、脓疱或糜烂面。界于斑疹与丘疹之间稍隆起者称为斑丘疹，是斑疹向丘疹转化不全的结果，常见于多形红斑等。在丘疹上发生水疱者称丘疱疹，由于丘疹表皮内细胞间水肿显著，部分向水疱转化所致，常见于湿疹、丘疹性荨麻疹等。

水疱和大疱 是高出皮面内含浆液的限界性腔隙，直径小于1cm的称为水疱，大于1cm的称为大疱。水疱可变成大疱或脓疱。形状可扁形、圆锥形、半球状或不规则形，有的中央有脐窝。疱壁可紧张或松弛。可发生于正常或有炎症的皮肤上。疱周可有或无红晕。因其发生部位不同，可分为角层下水疱，如白痱；表皮内水疱及大疱，如单纯疱疹、水痘、天疱疮等；表皮下大疱，如大疱性类天疱疮、多形红斑等。发生的机制大多数是由于炎症反应的结果，如细菌、病毒、寄生虫（疥虫）或变态反应引起的炎症；亦可因棘细胞间粘合物质的溶解破坏（如天疱疮），基底膜变性、如疱疹样皮炎、卟啉症）等引起。

血疱 是指含有血液的疱。常呈红色或紫红色，陈旧的带黑色。可因创伤、出血性疾患（如紫癜）、变应性炎症（如变应性血管炎）以及肿瘤性疾患（如皮肤白血病）引起。

脓疱 是含有脓液的疱。可以原发，也可以由水疱继发。大多由化脓性细菌感染所致，少数由于机体的变应性引起，有的原因还不明确。但在组织学上都有明显的粒细胞浸润并伴有组织的变性、液化和坏死。脓液的主要成分是液化坏死组织及受损的白细胞，一般为黄白色，由绿脓杆菌感染引起者则带绿色。大小不一，可呈圆形、球形、圆锥形，或中央有脐窝，周围常有一红晕。脓疱深浅不一，以浅者较多，愈后不留瘢痕，深者可留瘢痕。

结节 为位于真皮内或皮下组织的限局性实质性损害，圆形或椭圆形，可高出皮面或位于皮下仅能扪及，大小不一，境界明显，质地坚实。有的初起时仅能扪及，在发展过程中逐渐高出皮面。结节吸收后无痕迹，或仅有表皮轻度萎缩，但如破溃则留有瘢痕。结节可分炎症性和非炎症性两类。炎症性结节如寻常狼疮和结节性梅毒疹等，非炎症性结节如寄生虫（如猪囊虫、肺吸虫）、异物沉积（如黄瘤），良性肿瘤和恶性肿瘤所引起的结节。

风团 是一种发病急、消退快的一过性限局性水肿性圆顶或平顶隆起的皮疹。一般在24h内消退，不留痕迹。常见于荨麻疹，大多由于变应性引起。其病变主要在真皮上中部，因局部毛细血管扩张发生红斑，以后血清由血管渗出，引起水肿。水肿过度时，已扩张的血管受挤

压而使血管内血液减少，尤其皮疹的中央部分受压最重，故此时呈苍白色，而周围呈玫瑰色红晕。水肿减轻时，风团又呈红色。风团引起的细胞反应较轻，至少经过1 h后始有血管周围的单核细胞、中性粒细胞及少量嗜酸粒细胞浸润。

肿瘤　为发生于皮内或皮下的新生物，大小不一，或软或硬，或高出皮面，或仅能扪及。一般呈皮肤色，如有炎性变化或出血则呈红色，如有色素细胞增生则呈黑色。有的是良性，有的是恶性。可持续存在，或逐渐扩大，或破溃而形成溃疡，自行消退者罕见。

斑块　为实体性略微隆起或扁平的损害，直径大于1 cm，呈圆形或不规则形，触诊时有硬或浸润感，可由丘疹或结节扩大或由多数丘疹或结节互相融合而成。前者如Kaposi肉瘤，后者如环状肉芽肿。

囊肿　是真皮内或皮下组织之腔状结构，内含液体或半固体，呈圆形或椭圆形。小的囊肿触诊时颇似结节，大的则有囊性感觉。皮肤囊肿常因皮脂腺或汗腺被阻塞而形成，如皮脂腺囊肿及汗腺囊肿；亦可由寄生虫所致，如囊虫病。囊肿常有囊壁，多数由上皮细胞所组成，如皮脂腺囊肿、汗腺囊肿、表皮囊肿；有的则由结缔组织组成，如皮状包虫病和囊虫病、粘液性囊肿等。

继发性皮疹　常见如下类型。

鳞屑　是表皮角质层的脱落。在正常情况下，由于新陈代谢，表皮角质层不断脱落，因非常细小，不易察觉。当皮肤有炎症或干燥异常时，表皮因角化过度或角化不全，或当表皮内水疱干燥时，即产生可见的鳞屑。细小者如粉状、糠秕状，例如花斑癣和单纯糠疹的鳞屑，大者可呈片状，例如剥脱性皮炎及猩红热的表皮剥脱。鳞屑可由角化不全引起，如银屑病，亦可由角化过度引起，如鱼鳞病。

痂　为创面上浆液或脓液与脱落的表皮碎屑及细菌、真菌、药物等混合干涸而成的物质。痂常发生于脓疱干燥以后，或发生于糜烂、创伤、溃疡及表皮剥蚀的表面。痂可薄可厚，柔软或脆，并与皮肤粘连。根据其组成内容可分为：①脓痂：呈蜜黄色，较厚，常见于化脓性细菌感染如脓疱疮。②浆液痂：呈淡黄色，较薄，常见于皮炎湿疹的糜烂面。③血痂：呈黑色，见于出血时。

糜烂　指粘膜或皮肤表皮的浅表性缺损，露出潮红、湿润面，无明显凹陷，其面积大小和形态不一，愈后不留瘢痕。糜烂的形成可由于：①水疱、大疱或脓疱破裂后。②痂皮的脱落，如渗出性湿疹表面覆盖的痂去除后。③丘疹因搔抓或其他伤害而致表皮破损，如接触性皮炎等抓破后。④长期浸水，频繁摩擦，如浸渍糜烂型皮炎。

溃疡　是皮肤粘膜的局限性缺损，病变达真皮或真皮以下者。溃疡表面可有浆液、脓液和坏死组织或痂皮覆盖，以后溃疡由肉芽组织生长修复，愈后留有瘢痕。溃疡的形状、大小、深浅随其引起的原因和发展的情况而异。引起溃疡的常见原因有：①组织损伤，如机械性损伤、烧伤、冻伤、强酸强碱灼伤等。②血液循环障碍，如血栓形成，动脉或小动脉闭塞或收缩使组织发生坏死而形成。③感染，如细菌、真菌、螺旋体等。④神经营养障碍、代谢紊乱及肿瘤等。

抓痕　为搔抓引起的浅在表皮损伤。有血清或血渗出者，干燥后有黄色痂或血痂。常见于瘙痒症或其他瘙痒性皮肤病，如异位性皮炎和疱疹样皮炎等。抓痕仅伤及表皮及乳头部者，愈后不留瘢痕。若抓得更深，则愈后留有瘢痕。

裂隙　是皮肤线形裂口，常深达真皮而有疼痛及出血。常发生于手掌、足跟、口角、耳根、肛周等处。主要因皮肤有炎症浸润或过度角化而失去弹性及延伸性时，加上外力作用而形成。引起的因素很多，主要有：①经常接触溶解脂肪或吸收水分或碱性的物质。②患慢性炎症性皮肤病，如手足癣、慢性湿疹、口角炎等。③因工作关系，皮肤长期受到摩擦和压力，致使局部角化过度、弹性减退。④冬季寒冷吹风，可使局部皮肤中汗腺、皮脂腺的分泌减少。

浸渍　皮肤长时间泡水或处于潮湿状态，如湿敷较久、指趾间隙经常潮湿等，皮肤变软变白，甚至起皱，称为浸渍。久受浸渍的表皮容易发生脱落。

萎缩　可发生于表皮或真皮，或两者同时累及，甚至累及皮下组织。表皮萎缩表现为表皮变薄，呈半透明似羊皮纸状，表皮细胞各层数目减少，同时表皮突可消失变平，此时正常的皮肤纹理消失。老年皮肤萎缩仍保持正常的皮肤纹理，有轻度发皱，并有一些透明，甚至可见其下的静脉及肌腱。因受伤或炎症（如盘状红斑狼疮）而形成的表皮萎缩，失去正常的皮肤纹理，呈"烫平"样外观。真皮萎缩是由于乳头层或网状层真皮结缔组织减少而致，使整个真皮层的厚度变薄，常表现为皮肤的凹陷。多发生于炎症或外伤之后。真皮萎缩而表皮不萎缩时，皮肤的颜色及纹理均正常。真皮和表皮可同时发生萎缩，如妊娠纹。皮肤萎缩常同时伴有附属器官的萎缩。造成皮肤萎缩的原因很多，任何原因引起皮肤营养障碍时，均可发生皮肤萎缩，常见的原因有：①先天性因素：如先天性皮肤发育不全。②牵拉或机械因素，如妊娠纹。③炎症：如萎缩性肢端皮炎，皮肤异色症，结核样型麻风等引起的继发性皮肤萎缩。④放射线。此外，尚有原因不明的萎缩。

苔藓样变　是限局性皮肤增厚、粗糙，表面纹理加深、增宽，将患处分成许多菱形或多角形的分格。常是某些慢性瘙痒性皮肤病，如神经性皮炎的表现。苔藓样变的组织象为慢性皮炎的表现，角化过度间有少部分角化不全，棘层肥厚，可有轻度海绵形成，表皮突规则性延长，乳头伸长、加宽，真皮内除慢性炎症浸润外，并有较多成纤维细胞，甚至乳头内有纤维性变。

瘢痕　为溃疡愈合后或皮肤缺损深及真皮或深部组织后经新生结缔组织修复而成。其轮廓与先前存在的损害相一致。表面平滑，无毛发，无皮沟，亦无弹性。新鲜

者呈褐黄色或褐红色，陈旧者呈皮肤色或灰白色。其组织象为胶原纤维的增殖，上覆以萎缩的表皮。早期成纤维细胞数量中等，至晚期则减少或缺如，而胶原纤维束则增厚、变宽、变长，成规律性或漩涡状或互相缠绕，皮肤附件缺乏或萎缩。临床所见的瘢痕有3种：①平滑瘢痕：为一般损害愈合的瘢痕，与皮肤等平，亦不凹下。②萎缩性瘢痕：略低于正常皮肤，触之柔软，如结核、梅毒的瘢痕。③肥厚性瘢痕或称增生性瘢痕：高于皮肤表面，但它只在瘢痕的面积内增殖肥厚，不向四周扩展。

硬化 局限性或弥漫性的皮肤变硬。常见于慢性郁积性皮炎、慢性淋巴水肿及瘢痕疙瘩中。它可由真皮或皮下水肿，细胞浸润，或胶原增生而引起。

毛细血管扩张 是指皮肤或粘膜表浅的毛细血管、细静脉或细动脉呈持久性扩张，表现为红色斑点状、线条状或树枝状，指压可退色。呈星芒状的称为蜘蛛痣。长期吹风、受冷、受热可引起面部及暴露部位的毛细血管扩张，多见于海员、运动员、农民、炊事员等，是由于真皮中胶原和弹力纤维变性，减少了血管支撑组织所致。某些先天性或后天性疾病，如遗传性出血性毛细血管扩张症、匐行性血管瘤、酒渣鼻、放射性皮炎、慢性日光性皮炎、肝硬化等均可出现毛细血管扩张，甚至是蜘蛛痣。长期外用强效皮质激素，特别是用于面部时可产生毛细血管扩张及皮肤萎缩。

皮肤色素沉着与色素脱失

皮肤色素的异常增加称皮肤色素沉着（pigmentation of skin）；皮肤色素的消失称皮肤色素脱失（depigmentation of skin）。人体肤色随人种而异，同一人种又随个体而有所不同，即使同一人在同一个时间，不同部位的皮肤颜色也不尽相似。一般而言女性较男性、青年较老年为浅，阴囊、阴唇、乳晕、乳头、肛周和腋部着色较深，掌跖较浅。

正常皮肤的颜色主要靠以下两个因素决定：①皮肤内各种色素的含量，即皮肤内黑素、类黑素、胡萝卜素以及皮肤血液内氧合血红蛋白与还原血红蛋白的含量。②皮肤的厚度及光线在皮肤表面散射现象。

病态皮肤颜色的改变，除上述几种色素含量增多或减少超出正常范围外，还可由药物如阿的平、氯法齐明（氯苯吩嗪），金属如金、银、铋、异物如文身及其他代谢产物如黄疸的沉着而引起；也可由皮肤的病理性改变所致，如皮肤异常增厚、变薄、水肿、发炎、浸渍、坏死等。黑素是决定皮肤颜色的主要色素，黑素细胞活性和黑素代谢的改变均可引起皮肤颜色的变化。皮肤颜色的改变大致分两大类：色素沉着和色素脱失。

色素沉着 可呈现褐、黑、青灰及青等不同颜色，系黑素在不同部位、不同深度所致，在表皮呈褐色，在真皮上层呈紫色，真皮深层呈青色。色素沉着的原因大致有如下几种。

（1）先天性或遗传性因素：雀斑或种族性黑皮肤是由于遗传或环境因素相互作用的结果。雀斑皮肤黑素细胞的酪氨酸酶活性明显增加，这是由遗传基因决定的。病损发生于暴露部位，乃系环境、紫外线照射，促进黑素的形成及其转移的速度之故。黑痣、咖啡斑与色素痣则是由于局限性黑素细胞数目增加而致着色加深，与光线照射无关。青痣、蒙古斑与太田痣则在胚胎发育中黑素细胞的异常转移，未能穿过真皮表皮交界（DEJ），停留在真皮以及其下较深部位所引起。色素失禁症是一种遗传缺陷，表皮细胞不能保留黑素而脱落在真皮内被噬黑素细胞吞噬所造成。

（2）内分泌与代谢因素：内分泌疾患可继发色素形成功能的紊乱引起皮肤着色过深。肢端肥大症中约40%的患者皮肤有弥漫性色素沉着，这是由于和生长激素增多的同时，促黑素细胞激素（MSH）也相应分泌增多之故，垂体性Cushing病的色素沉着是由于ACTH与MSH分泌增多。Addison病是由于肾上腺皮质功能减退，血液中ACTH浓度增高所致。肾上腺性征综合征是由于肾上腺皮质的雄性激素分泌增加，但皮质激素合成减少，而表现出Addison病的皮肤症状。异位ACTH综合征见于肾上腺功能亢进伴有非内分泌组织的恶变。这些肺、胰、腮腺、胸腺及其他器官的肿瘤可能产生ACTH，偶而也产生具有比ACTH更强的促黑素细胞激活性的肽类而出现明显的色素沉着。黄褐斑及妊娠时的色素改变是由于雌激素和黄体酮的增加，它们加强了MSH对黑素细胞的作用；而且在妊娠2个月以后，MSH量也增加，慢性肝病时肤色的加深与血中雌激素含量增加有关。

甲状腺功能亢进者约20%有皮肤色素沉着，这是由于酪氨酸氧化代谢加速之故。肝豆状核变性（Wilson病）时肤色加深与遗传性铜和蛋白质代谢障碍有关。Hartnup综合征其以暴露部位为主的色素沉着与先天性氨基酸代谢缺损有关（色氨酸吸收及再吸收障碍）。

（3）物理因素：晒斑是由于日光中的中波紫外线（波长290～320nm）作用所致，它能使表皮巯基氧化或直接作用于黑素细胞，导致酪氨酸酶活性增加而使原有肤色加深，并出现新的色素斑。

（4）化学因素：一些药物或化合物可以引起色素沉着，然其发生机制可能不同。金属特别是铅、银、汞、铋等弥漫存在真皮吞噬细胞中，改变了皮肤的颜色。这种外源性的色素呈灰至蓝黑色。而砷所致的黑变病，尚因砷对巯基的亲和性大于铜离子，使巯基活力大减而释放出铜离子，从而酪氨酸酶活性提高之故。瑞尔黑变病与焦油等中毒性黑变病可能是与接触焦油类光感物有关。

（5）营养因素：慢性营养不良者肤色加深的可能原因系长期处于饥饿或半饥饿状态或维生素缺乏，使体内甲硫氨酸、半胱氨酸含量减少，巯基来源不足之故。维生素A能促进表皮细胞角化，在表皮细胞角化过程中消耗

大量巯基，一旦维生素A不足或缺乏将影响表皮角化，使巯基蓄积而影响酪氨酸酶活性，故毛囊角化病在毛囊角化丘疹处常见肤色加深。烟酸缺乏病的肤色加深是由于烟酸缺乏时裸露部位发生皮炎，而炎症后巯基减少，引起局部色素沉着。

（6）炎症因素：炎症后色素沉着限于炎症部位，肤色较深及易晒黑者色素沉着较重，持续时间较长。正常皮肤中的巯基能竞争酪氨酸酶中的铜离子，影响黑素的合成。发炎时皮肤内巯基减少，酪氨酸酶活性释放而使局部黑素合成增多，如固定型药疹。但皮肤色素沉着与炎症程度似乎关系不大，而是取决于皮肤病本身的性质及患者自身皮肤的色泽。

（7）新生物性：一些肿瘤性疾病常伴肤色加深。恶性黑棘皮病的色素沉着可能由于肾上腺腹膜后嗜酪细胞组织遭受肿瘤破坏而继发肾上腺皮质功能减退所致。基底细胞痣综合征在增殖的基底细胞内含有大量黑素。恶性黑瘤细胞内及间质中噬黑素细胞中也含有大量黑素。

色素脱失 色素减退的原因也是多方面的，主要与黑素细胞数目的减少、活性的减退（黑素生成及转移异常）及酪氨酸酶的异常有关。

黑素细胞数目减少 （1）先天性或遗传性因素：色素异常聋哑综合征（Tietz syndrome）、内眦皱襞耳聋综合征（Waardenburg syudrome）、及斑驳病（Piebaldism）均属常染色体显性遗传病，伴有皮肤及毛发的色素缺乏，黑素细胞减少、形态异常，其黑素体也不正常，不能生成黑素或生成不完全。

（2）年龄因素：老年性白斑的发生如同白发一样，是由于局部皮肤及毛发内黑素细胞变性、消亡的过程中，残存的黑素细胞内酪氨酸酶活性也随之降低，导致白变。

（3）物理及化学性因素：由放射线或烧伤等所致的局部皮肤色素脱失，是由皮肤受损伤的同时造成黑素细胞的破坏之故。

（4）炎症性因素：盘状红斑狼疮及某些炎症性皮肤病因基底细胞液化变性导致黑素细胞脱失而引起局部白变。

酪氨酸及酪氨酸酶异常 （1）酪氨酸缺乏：苯丙酮尿症患者智力低下伴有皮肤、毛发和虹膜的色素减退。由于苯丙氨酸羟化酶缺乏，体内的苯丙氨酸不能氧化为酪氨酸而影响黑素的合成代谢。蛋白质缺乏病（kwashiorkor）患者头发变白是由于食物中缺乏动物蛋白，体内缺少氨基酸（包括苯丙氨酸和酪氨酸）之故。

（2）酪氨酸酶异常：苯丙酮尿症患者除体内缺乏酪氨酸外，同时过剩的苯丙氨酸又抑制了酪氨酸酶的活力而阻碍黑素合成代谢。结节性硬化症是一种常染色体显性遗传性疾病，约50%—90%患者有脱色斑，局部黑色细胞数正常，但色素很少，酪氨酸酶的活性减低。白化病的表皮黑素细胞结构无大改变，但由于酪氨酸酶的先天性缺乏不能形成黑素。

黑素体转移、降解（黑素颗粒分泌）异常 黑素颗粒（成熟的黑素体，进入表皮后，主要停留在基底细胞核上，如像帽子一样覆盖其上，也可见于棘层，但粒层在正常时无黑素颗粒，仅在合成亢进时可见。黑种人则一直分布到角层。角朊细胞保持一定数量的黑素颗粒。黑素颗粒数量多则肤色深，反之则肤色淡。虽然黑素分泌功能正常，表皮细胞分裂、增殖也正常，但若因某种原因皮损的表皮细胞接受黑素细胞树枝状突起转移来的黑素颗粒的能力受损也会造成肤色变淡。这是湿疹、单纯糠疹的色素减退的原因。银屑病的色素减退，则可能是由于表皮细胞增殖过快，角朊细胞和有功能的黑素细胞接触时间不够长，黑素颗粒来不及转移，以致角朊细胞所接受的黑素颗粒数量减少之故。

其他原因 花斑癣可发生色素减退斑，其机制可能为正圆形糠秕孢子菌本身滤过紫外线，阻止受损部位的晒黑，或为病原体释放某种毒素干扰黑素细胞的活性所致。

麻风色素减退斑的发生原因尚未明确，有实验表明麻风杆菌具有氧化多巴之活性，造成对黑素细胞的竞争性影响；加之细胞浸润机械性地干扰了黑素细胞的功能，这些似乎主要与黑素细胞活性受抑有关。此外，神经营养功能障碍与局部供血减少也是应考虑的因素。

此外，有些疾病除其他的临床表现外，可同时有肤色加深的色素斑及色素减退的减色斑，如遗传性疾病中的遗传性对称性色素异常症，家族性遗传性皮肤综合征（如Rothmund Thomson 综合征），先天性全血减少色素异常综合征（Fanconi综合征）等。

皮肤毛细血管扩张

皮肤毛细血管扩张（skin telangiectasia）是皮肤和粘膜上的微小血管扩张，形成红色或紫红色斑状、网状、线状或星芒状损害。其分布可为局限性或广泛性，或与血管神经相一致，多无自觉症状，偶有灼热或刺痛感。

毛细血管扩张的原因，①与血管舒缩神经的障碍有关。②与血液循环的障碍有关，如动脉内膜炎或血管周围发炎后发生纤维性变时，血管受阻塞而引起毛细血管扩张。③毒性刺激。④内分泌失调等。

通常分为原发性和继发性两类。前者诱因不明，可见于血管性母斑、遗传性出血性毛细血管扩张症、泛发性特发性毛细血管扩张症、蜘蛛状毛细血管扩张等；后者继发于其他已知疾病，如射线皮炎、着色性干皮病、酒渣鼻、皮肤异色病、系统性红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎、癌瘤、瘢痕疙瘩、甲状腺功能亢进症、妊娠、动脉硬化、肝硬化等。

泛发性特发性毛细血管扩张和蜘蛛状毛细血管扩张分述如下，其他先天性毛细血管扩张性大理石皮肤、遗传性出血性毛细血管扩张症，均属罕见，不予详述。其济头

润毛细血管扩张症等可参见"共济失调-毛细血管扩张症"条。

(1)泛发性特发性毛细血管扩张症：多见于40—50岁妇女，常于儿童或青年期发病。原因不明，有些病例是遗传的。损害初起于小腿，以后扩展至股部、腹部及臀部。分布可全身性，或单侧性，或局限性，或沿皮神经分布。皮损散在或相互融合，一般呈线状排列，可伴有细小血管瘤。大多数病例仅为美容问题，少数可有皮肤粘膜反覆性出血。本病需与不典型的遗传性出血性毛细血管扩张症鉴别，后者皮损分布广泛，好发于身体上部，对称，常有鼻出血、黑粪或皮肤淤斑。也需与件系统性疾病的毛细血管扩张症鉴别，后者在末梢细动脉和毛细血管襻动脉端的内皮细胞中含有活性碱性磷酸酶，而本症则无。

(2)蜘蛛状毛细血管扩张症：又称蜘蛛痣，好发于躯干上部，尤以颊部、鼻部、颈部、胸部或手为甚。损害中心是一个针头或小米大的鲜红小点，伴有放射性扩张的毛细血管，状如蜘蛛脚，直径约1cm。正常人发生蜘蛛痣者高达15%，以儿童为多。妊娠和肝病时蜘蛛痣增多，可能与雌激素有关。蜘蛛痣的主要血管为细动脉，故具有搏动性，易与遗传性出血性毛细血管扩张症鉴别，后者无搏动性，毛细血管扩张呈斑状、点状或线状，而不呈蜘蛛脚状。发生于妊娠的蜘蛛痣大多自然消失，发生于健康儿童者多有持续存在倾向。治疗可用电灼或透热法毁坏其中央血管，经多次处理而复发者可局部切除。

蜘蛛痣

蜘蛛痣(spider angioma)是一簇扩张的鲜红色放射状微血管，状似小蜘蛛足，直径约5—10mm或稍大，中心有一搏动性小动脉，一般出现于上腔静脉引流区域，身体其他部位少见。以帽针头或火柴头加压于其中心的小动脉，周围的鲜红线条即褪色，解压后蜘蛛足样微血管又再扩张而呈鲜红色。

目前一般认为蜘蛛痣的发生与血中雌激素或其有关类固醇的浓度有关，因蜘蛛痣常见于妊娠期妇女，尤其在孕期第2—5月之间。在肝功能不全时肝脏对雌激素的灭能作用降低，故在急慢性病毒性肝炎或各型肝硬化时，均可出现，其分布可相当广泛，多发生于上腔静脉引流的肩胛带、背部及前胸部等处，其次为颜面及颈项，其他部位少见。慢性肝炎较急性肝炎为多见。蜘蛛痣的增大与增多，常提示肝病为活动性与进行性。门脉性与坏死性肝硬化时蜘蛛痣发生率较高，而胆汁性肝硬化时发生率低。

蜘蛛痣有时可见于类风湿关节炎、酗酒者、硬皮病、皮质醇增多症、甲状腺功能亢进症等。蜘蛛痣有时也见于月经期间。正常人偶尔也有蜘蛛痣。为先天性者，幼年即出现，形态与获得性者无区别。

蜘蛛痣的临床意义应结合病史与检查全面来考虑。如被检者有肝病病史，则蜘蛛痣的诊断意义较大。如被检者无肝病病史，但原有蜘蛛痣呈进行性增大，或(及)有新的蜘蛛痣出现，则有临床意义，应反覆作肝功能检查，必要时考虑肝组织活检，以期发现潜在的肝病。少数人长期存在着个别的蜘蛛痣，无增大与增多，亦无肝病病史、症状与体征，全身情况良好，肝功能正常，则为非病理性。

肝掌

肝掌(liver palm)是两侧手掌的大鱼际、小鱼际以及手指掌面和手指基部，呈界限不明显的鲜红色，手掌较一般人温暖，手指基部可见红色斑点和斑块。足底皮肤也可有同样的鲜红色区域。以载物玻片轻压手掌的红色区域，即变为苍白色，解压后又复呈鲜红色。发生原理未明。肝掌可见于慢性肝病，但不如蜘蛛痣多见。此外也有报告见于病情较长的类风湿关节炎、长期发热疾病(尤以慢性化脓性疾病、感染性心内膜炎)、慢性白血病、甲状腺功能亢进症等。肝掌还可见于妊娠期，常与蜘蛛痣并发，产后即消退。

正常人偶有肝掌者(也称朱砂掌)，多为家族性遗传性，幼年即存在，本人并无肝病病史与体征，肝功能正常，全身情况良好，也无蜘蛛痣，其存在与肝病无关。

肝掌的临床意义与蜘蛛痣基本相同。两者并存时对肝病的诊断更有意义。妇女在妊娠期与月经期都可出现蜘蛛痣，而这时肝掌却相对少见，故有人认为妇女肝掌的临床意义较蜘蛛痣为大。

皮肤结节

由于真皮或皮下组织内异常增长物所致的限局性实质性损害，称为皮肤结节(skin nodule)，直径常为0.5cm或更大。增长物可以是炎症性和(或)新生物性细胞浸润、沉积物、囊肿或结缔组织成分。结节呈半球形或球形，可高出皮面或仅能扪及，触之坚实，表面光滑、糜烂或破溃，或覆以角质、痂或鳞屑，痂，呈正常皮肤色或不同色，吸收消退后可无痕迹，或仅有表皮轻度萎缩，若破溃则留下瘢痕。

结节可分为炎性或非炎性两类。炎性结节主要在真皮内的如假淋巴瘤、皮肤纤维瘤、瘢痕疙瘩；主要在皮下组织内的如结节性红斑；主要在皮下的如结节性筋膜炎。非炎性结节可由新生物引起，位于真皮或皮下组织内的如圆柱瘤、小汗腺腺瘤、毛发上皮瘤、脂肪瘤、恶性淋巴瘤、原发或转移性恶性黑色素瘤或脂肪肉瘤等；位于皮下的如软组织新生物。由沉积物引起的结节如萎缩形皮肤淀粉样变性、痛风石等。由囊肿引起的结节如多发性皮脂囊瘤、乳头状汗腺瘤、毛母质瘤等。

诊断步骤：(1)病史：青年患者多见结节性红斑、硬红斑、痤疮和风湿性结节、结核性结节；雅司病和麻风病

性皮肤结核则以儿童多见;肿瘤性结节尤以中年以上患者多见。结节红斑、硬红斑多见于女性;结节性多动脉炎、网状组织细胞性肉芽肿、出血性多发性肉瘤则常见于男性。风湿性结节常发生于急性上呼吸道感染后;痛风结节患者常有食肉过多的历史;寄生虫病和异物刺激所致的皮下结节则常有相应的流行病学史和异物接触史。

（2）体格检查:结节的部位、大小、数量、触痛、硬度、移动性、有无高出皮面及表面皮肤颜色等,均有助于皮肤结节的病因诊断,均应仔细检查。此外,进行性消瘦和贫血为恶性肿瘤的重要表现;发热则常提示与感染、变态反应、自身免疫性疾病或肿瘤有关;肝、脾肿大者则应怀疑感染、寄生虫病、结缔组织病、淋巴瘤和血液病。

（3）实验室检查:血常规检查对白血病、丝虫病等诊断有助;血象嗜酸粒细胞增多则可能以寄生虫性皮下结节或变态反应所致的皮肤结节的可能为大;血中尿酸增高则有助于痛风结节的诊断;组织液涂片的抗酸杆菌染色检查阳性可确诊瘤型麻风,而结核菌素试验阳性则支持皮肤结核的诊断。病理组织检查对各类型结节(如肿瘤、痛风结节、结核、慢性肉芽肿、真菌性结节、麻风、梅毒、寄生虫性结节等)的诊断有确诊意义。

此外,X线摄片检查可发现结节钙化、钙化上皮瘤、静脉石、不透X线的异物结节,以及继发病骨骼改变等,对诊断有重要价值。心电图检查则对风湿病并发的风湿性皮肤结节的诊断有重要意义。

皮肤溃疡

皮肤溃疡(skin ulcer)是指局限性表皮和部分或全部真皮组织坏死缺损,亦可累及皮下组织甚或深达骨骼。溃疡表面可有浆液、脓液和坏死组织或痂覆盖,以后溃疡面由肉芽组织生长修复,愈后留有瘢痕。

溃疡的形状、大小、深浅随其引起的原因和发展的情况而异。引起溃疡的常见原因有:①理化损伤如机械损伤、烧伤、冻伤、强酸强碱、灼伤等。②血液循环障碍如血栓形成、下肢静脉曲张。③感染如细菌、真菌、螺旋体等。④神经营养障碍、代谢紊乱、肿瘤、结缔组织病(如系统性红斑狼疮等)等。

诊断步骤:（1）问诊:理化损伤所致的皮肤溃疡多有明确的致病因素;血液循环障碍、感染性疾病、神经营养障碍、代谢紊乱或肿瘤所致的皮肤溃疡,在临床多有相应的原发病表现;由镰状细胞性贫血、遗传性球形红细胞增多症等所致者,多有家族史;药物性皮肤溃疡者则在发病前有相应的用药史。

（2）体格检查:皮肤溃疡局部的检查应注意溃疡的部位,单发或多发,溃疡的形态,有无自发性痛、压痛或感觉障碍,周围皮肤有无充血、水肿、皮疹和所引流的淋巴结有无肿痛等。并注意有无发热、消瘦、贫血、出血现象和肝脾肿大等。结合病史和实验室检查资料、体检结果将有助于皮肤溃疡的诊断和鉴别诊断。

（3）实验室检查:皮肤溃疡疑与血液病有关者,应作血液学检查;疑与糖尿病有关者,应作血糖和尿糖检查;疑与梅毒有关者,应作梅毒血清学检查;疑与感染有关或疑有继发感染者,应作溃疡分泌物或脓液的病原微生物学检查;疑与肿瘤、慢性肉芽肿、结核病、麻风或真菌感染有关者应作病理组织活检。

多毛症

多毛症(hypertrichosis)指毛发比正常的年龄和性别长得较粗、较长和较多,可分为先天性或获得性,全身性或局限性,一般的多毛症和妇女多毛症。

全身性多毛症

（1）先天性胎毛过多:又名先天性全身多毛症,为遗传性疾病。临床上可分为犬面型和猴面型,目前认为此两型是同一基因型在不同家族间的变异。犬面型为生后毛发逐渐加长,除掌跖外均覆盖有丝状毛发,可长达10cm。睫毛较长,眼皮较厚。有些患者生后正常,数年后渐变多毛。患者发育正常。少数可见外耳畸形及牙齿缺失。猴面型为生后即有多毛,大多早期夭折,如幸存活,可见明显的猴样面容:鼻宽而扁平,口唇肥厚,腭部前凸。

（2）获得性胎毛过多:又名获得性毳毛过多。极少见。常伴有各种肿瘤,如支气管癌、肺癌、膀胱癌、胆囊癌、直肠癌等。有的患者伴反覆发作的胃或十二指肠溃疡。轻度时仅面部有长的细丝状毳毛长出,特别是长在鼻、眼睑等原无毛处更引人注目,毳毛继续生长时可遍及掌跖以外的全身皮肤,毛生长迅速,每周可长2.5cm,毛的长度可达10cm以上。

（3）症状性多毛症:常与遗传病、内分泌障碍等有关。在遗传性疾患中卟啉症可见多毛;红细胞生成性卟啉症常于前额开始多毛,以后发展至颊部、下颏甚至其他暴露部位。迟发性皮肤卟啉症中则少见,然在某些儿童病例则较显著,且可于暴露部位皮肤伴色素沉着,起大疱和硬皮病样改变。大疱性表皮松解症营养不良型可在面部和四肢发生多毛。脂肪软骨营养不良症,系粘多糖代谢障碍,具有特殊面容、侏儒、骨损害、神经障碍、肝脾肿大及角膜混浊等,常于婴幼儿期即有毛多,以面部、躯干和四肢为明显。特发性牙龈纤维瘤病可伴发多毛症,见于眉、前额、背及臂部。多毛畸形综合征(Cornelia de Lange综合征)在轻度小头、智力缺陷的儿童,前发际较低,眉毛过度生长,前额覆有长的细毛,背下部也显著多毛,有时可全身多毛。在内分泌疾患中甲状腺功能减退的儿童可在背部和四肢伸侧有大量毛发生长。甲状腺功能亢进而有胫前粘液性水肿患者,其病变处常见有粗毛长出。在间脑或脑垂体疾患中可以发生全身性多毛症。严重休克、病毒性脑炎、腮腺炎和头颅外伤后均可发生多毛。小儿营养不良和部分神经性厌食患者可发生全身性

多毛症。肢端性疼痛症可在四肢发生多毛。小儿皮肌炎的多毛常以前臂、小腿及颞部等处为明显，然也可泛发。

（4）医源性多毛症：某些药物可引起多毛，比毳毛粗，可长达3cm。癫痫患儿用苯妥英钠治疗2～3个月后可出现多毛，开始见于四肢伸面，以后躯干和面部等处也可发生。停药后可恢复，但也有持续存在而不退者。小儿结核性脑膜炎用链霉素治疗后可发生多毛，多毛的式样和发生时间与苯妥英钠同，停药后也可消退。接受大量和长期皮质激素治疗者可发生多毛症。前额、颊部、颞部等处特别明显，也可发生于背部及上肢伸面，但较轻。停药后于数月内消退。皮质激素局部外用也可引起多毛。服用青霉胺可引起躯干和四肢的毳毛增长变粗。内服补骨脂素、照射黑光治疗白癜风时可见色素沉着和多毛。医源性多毛症在停药后6月～1年内恢复正常。

（5）职业性多毛症，我国发现长期接触石油裂解碳氢化合物后，于面部等处发生多毛症，男女均可发病。

局限性多毛症　（1）痣样多毛症：可出生即有或幼年发病，可作为局限性发育缺陷而单独存在，或与其他痣样异常并存。其毛的长度、直径和颜色对其生长的部位和患者的年龄是异常的。色素痣表面常伴有大量粗毛，称为毛痣，有时可达很大面积。另一种色素性表皮毛痣（Becker痣），常位于前胸、肩部等处，青年人多见。常先出现色素斑，逐渐长至手掌大，1～2年后，表面生长黑色粗毛。另外脊柱裂患者在腰骶部常见有片状毛发过多，先有毳毛增生，以后逐渐形成较粗毛发。

（2）获得性局限性多毛症：许多刺激，如摩擦、搔抓、烧灼、上石膏、或自行咬伤等，可引起局部毛发生长，有时在伤痕或牛痘瘢处也可发生。长期持续性局部皮肤充血也可引起局部多毛，如炎症性关节、小腿慢性静脉功能不全等。局部激发因素去除后多毛现象可消失，其发病机制尚不清楚，可能与慢性刺激引起局部血流供应增多有关。

妇女多毛症见"妇女多毛症"条目。

妇女多毛症

人体毛发的多少和分布因种族、性别的不同而有异。所谓妇女多毛症（hirsutism）是指女性与其同族、同性及同龄者相比，或与本人往昔相比，体表毛发显著增多，进行性发展且趋向于男性分布。毛囊数量在胚胎期即已固定，出生后，不再有新的毛囊形成。因此，多毛实际上是部分毛发的生长速度加快、变粗与颜色变深。主要显现在颜面（下颏、口唇、耳前、鼻内、面颊部）及下肢，乳头周围、胸前亦可见毛发，而阴毛分布呈菱形向脐部发展。

发病机制和临床　毛囊及皮脂腺功能与体内雄激素密切相关。在睾酮及其代谢产物的刺激下，毛发生长。目前认为多毛症的发病机制不外乎毛囊对循环中雄激素过度敏感或体内雄激素过多。多毛症患者血浆雄激素增高的原因可能是卵巢或肾上腺皮质分泌过量；睾丸酮-雌二醇结合球蛋白减少，具生物效应的游离睾丸酮增多；外周转化异常。根据病因，可分为：①特发性或体质性多毛，最常见，大多在青春期出现，体毛细长而多，有男性分布倾向，然无其他男性化表现。部分患者有家族史。血雄激素量、尿17-酮及17-羟皮质类固醇排泄量皆在正常范围高限，雌激素水平偶见降低。由于毛囊和皮脂腺对正常内生雄激素过度反应造成。或由于皮肤合成的雄激素在局部发生生物效应所致。②大脑或下丘脑性多毛：在脑炎、颅骨内板增生症、多发性脑硬化症、松果体肿瘤等情况下，可使产生雄激素的内分泌腺体过度分泌。③垂体性多毛：垂体前叶肿瘤导致肾上腺皮质增生产生过多雄激素；肢端肥大症患者有10%～15%合并多毛症。④肾上腺皮质性多毛，肾上腺皮质是雄激素的主要来源。肾上腺皮质增生或肿瘤皆能合成过多的雄激素而出现多毛。肾上腺皮质增生为常染色体隐性遗传，由于特异性酶的缺乏（以C_{21}-羟化酶缺乏最常见），不易合成皮质醇致使垂体前叶过多分泌促肾上腺皮质激素，刺激肾上腺皮质增生，产生大量皮质醇前身物，转化而成雄激素（如雄烯二酮、睾丸酮）。女胎在宫内已受雄激素过多影响，故出生时，除多毛之外，尚有生殖器发育异常（阴蒂增大、阴唇融合、尿道和阴道分化不全而皆开口于尿生殖窦），是谓肾上腺性征综合征。⑤卵巢性多毛：卵巢分泌雄激素。多囊卵巢、卵巢睾丸母细胞瘤等皆可产生过多雄激素而伴有不同程度的多毛。⑥甲状腺功能减退性多毛：多见于幼年期甲状腺功能低下。常为全身性毛发增多，背部明显。可能由于甲状腺性甾体激素新陈代谢障碍造成。⑦药物性多毛：主要由长期或大量应用雄激素、糖皮质激素、合成孕激素造成。苯妥英钠，尤其在儿童期应用，亦可引起全身性多毛。⑧绝经期多毛：绝经后，体内雌激素水平下降，促性腺激素增多，刺激卵巢间质细胞产生雄激素，故而多毛，常见于颏部、唇上等处。

诊断步骤　诊断多毛症的要点在于毛发过多之外，尚有分布异常。体检时，应注意颜面、胸前、乳晕等特殊部位的毛发生长情况，有无体态改变、肥胖、内外生殖器异常以及其他内分泌疾患的体征。肯定为多毛症后，应详细询问多毛出现的时间、家族史、使用药物情况、有无月经异常及音调变化等症候以初步分析原因。若无大脑及（或）下丘脑、垂体、甲状腺等因素，需测定外周血睾酮与雄烯二酮。如在正常范围内，体质性多毛可能性大。如患者血浆雄激素水平增高，需通过下列特殊试验分辨其来源。①24h尿17-酮、17-羟皮质类固醇测定检查肾上腺皮质功能；B型超声波与CT及MRI了解肾上腺的大小和形态。②盆腔充气造影和腹腔镜检查了解卵巢大小及其表面情况。③ACTH兴奋试验与人绒毛膜促性腺激素（HCG）刺激试验。④卵巢和肾上腺静脉导管取血，测定睾丸酮、Δ^4雄烯二酮量。

防治要点　多毛的处理，目前尚无特效方法。体质

性、绝经期多毛无需治疗，其他类型的多毛以根除病因为主。可试用以下方法。

（1）激素治疗：预防新的毛发生长。然而，对已有的过多毛发无效或仅能改变毛发的生长率、结构及色素成分。卵巢性多毛可用：1雌激素，其作用机制可能在于增加睾丸酮-雌二醇结合球蛋白的形成以减少血中游离睾丸酮含量；直接或通过抑制垂体分泌黄体生成激素从而减少雄烯二酮向睾丸酮转化和妨碍睾丸酮向双氢睾丸酮转化，起抑制毛发生长和毳毛变为终毛的作用。可周期性应用炔雌醇。每日0.05mg，或己烯雌酚每日0.5mg，连服21d。②醋酸甲羟孕酮（安宫黄体酮），可增加血清环中睾丸酮的廓清率，抑制促性腺激素从而抑制卵巢产生睾丸酮。用150mg肌注，每3个月一次。③口服避孕药，服法与用于避孕时相同。肾上腺皮质性多毛可用肾上腺皮质激素抑制肾上腺皮质分泌睾丸酮，如泼尼松（强的松）5mg，每日2～3次，连续3～6个月。

（2）抗雄激素治疗，可用醋酸氯羟甲烯孕酮每日100～200mg，自月经周期第5d开始，连服10d。它作用于靶器官，与雄激素争夺结合部位，制止毛发新生。

（3）整容，剃刮或用脱毛剂：电解法凝结真皮乳头，破坏毛囊。

秃发

秃发（alopecia）的原因比较复杂，可分为先天性及后天性两大类。前者包括先天性全秃、先天性少毛症和先天性局限性秃发。后者包括早秃、斑秃、假性斑秃、精神神经性秃发及拔发癖、内分泌障碍性秃发、化学性秃发、营养代谢障碍性秃发、损伤性秃发、瘢痕性秃发、毛囊炎性秃发及粘蛋白性秃发等。

先天性秃发 是发育缺陷所引起的头发完全缺如或稀疏。可分为先天性全秃、先天性少毛症及先天性局限性秃发。

先天性全秃 又称先天性无毛症，大都为常染色体隐性遗传，亦可为显性遗传。真正先天性无毛者极罕见，较常见者为头发稀疏而细小，或出生时头发正常，于1～5月时头发脱落殆尽，不再生长。睫毛、眉毛及躯干等处毳毛可缺乏或极少。可单独存在，或并有其他外胚叶缺陷，特别是齿和甲的缺陷，以及白内障和角化过度性皮损等。极少数女性无毛症患者可伴角化囊肿。自生后数月即出现永久性全秃，5～17岁期间，面、颈、头皮、躯干及四肢等处出现多数针尖状角质丘疹。病理检查呈厚壁的角质囊肿。有一种综合征称为软骨-发发育不全，患者干骺端骨发育不全，伴毛发纤细、色淡，非常脆而易断，有时几乎早脱发，为常染色体隐性遗传。

先天性少毛症 多为常染色体显性遗传。常伴其他遗传缺陷。初生时头发正常，在6个月内头发脱落，达到极稀疏程度。头发纤细干燥而脆，长度不超过10cm，睫毛、眉毛可缺乏、稀少或正常，少数至青春期则好转或恢复正常，但永久性少毛的较多，有的可伴毛角化症。少数女性自青春期后开始发病，至停经后渐停止发展。腋毛及阴毛大部脱落，伴头皮及腋部毛发角化、甲纵裂、牙齿发育不良，面中央有较多雀斑，称为少毛症伴毛发角化和雀斑。

玛丽恩纳型少毛症 为常染色体显性遗传。初生时头发极少或无毛，至青春期前发际、颈后发际头发显著稀疏。男性患者尤为显著。睫毛、眉毛及躯干毳毛均较少，一般健康及智力正常。有的少毛症可伴念珠状及扭曲发等。少数先天性少毛症可伴其他畸形及代谢异常，如苯丙酮尿病等。

先天性全秃及少毛症的诊断不难，应除外头发结构不良，如扭转发早明显沿长轴扭转，达180°，念珠状发有小念珠状结节，结节间变细；环状发发干颜色一段正常一段变浅。

先天性局限性秃发 常与外胚叶痣（如疣状痣及皮脂腺痣等），先天性皮肤发育不全同时并发，也可发生于产钳加压处。秃发局限于头皮，毛囊数目并不减少，但毛发周期缩短，生长期极短，以至毛发不能伸出毛囊。为常染色体显性遗传。

后天性秃发 可由某些全身性疾病、头发局部疾病及精神因素等引起，有的原因尚不十分清楚。

早秃 又称男性型秃发，多发生于20～30岁的男性。秃发程度轻重不一。早期轻者常两侧鬓角处脱发，前额发际处也可伴有某些程度的脱落，随着上述部位秃发的逐渐加重，头顶部头发亦逐渐稀少。以后这两秃发区相互融合成片，仅枕部及两颞部仍保留剩余的头发。脱发处皮肤光滑，无鳞屑，可见有纤细毳毛。无自觉症状，或仅有微痒。病程大多缓慢。家属中常有类似病史。女性较少见，程度亦轻。故认为与雄性素作用有关。可能系顶部头发受雄性素影响而使其休止期延长所致。受累毛囊的初期可能有5α-二氢睾丸酮积聚，抑制毛囊的代谢。将患者正常头发移植于脱发区，可保持其正常生长，故可认为额部及顶部的头发与正常区头发的内在特性不同。皮脂溢出与本病的关系尚不清楚。本病可试用含雷琐辛及盐酸奎宁的乙醇溶液外搽。近来报告用1%的米诺地尔（长压定）酊剂或霜剂外搽有效。

斑秃 是一种局限性斑片状脱发，骤然发生，经过徐缓，可自行缓解和复发。任何年龄均可发病，但以5～40岁之间为多。病因尚不清楚。可能与神经精神因素有关，如在神经精神性创伤后发病或使本病迅速加重。有的患者妊娠后斑秃缓解，产后又可复发。约10%～20%病例有家属史，也有报告同卵双胎同时在同一部位发生斑秃，可能与某种遗传有关。某些自身免疫性疾患如慢性淋巴性甲状腺炎，可伴有斑秃。故有人怀疑本病可能与自身免疫有关，但尚未发现抗原基质的抗体。本病常在无自觉症状中出现，少数患者在斑秃出现前，患部有麻木感。

初发为一个或数个边界清楚的圆形或椭圆形脱发区，直径约1～2cm或更大。病区皮肤无炎症，损害可维持现状或逐渐恢复。若病程继续进行，则损害周缘毛发疏松，无光泽而易脱落，或有断发。损害区头发拔出后，可见发鞘极薄，萎缩，毛球不明显，毛根尖如惊叹号状。损害逐渐扩大，数目也随之增多，毗邻者相互融合，形成大小、形状不等的斑片。全部头发脱落时，称为全秃。严重者眉毛、睫毛、腋毛、阴毛和全身毳毛亦都脱落，即为普秃。一般经3～4个月可停止发展，逐渐恢复，长出新发，以后又可复发。恢复期斑秃处先长黄白色纤细柔软的毳毛，嗣后日渐粗黑，终于恢复正常。斑秃常可伴有甲部滴状下凹、纵嵴和不规则增厚等甲病变以及白癜风和白内障等。组织病理可见病变区毛基质缩小，毛根鞘变薄，毛发色素减少，毛乳头血管襻偶有栓塞，毛囊周围有淋巴细胞浸润。治疗应注意消除有关因素，外用1%米诺地尔酊剂，2.5%碘酊，1%辣椒酊，或用生姜断面涂擦，亦可用1%氮芥的松节油、甲基亚砜液外搽，或用皮质激素，或消毒牛奶，作局部皮内点状注射，每周一次。中药可用补肾养血消风，常用二至丸或桑麻丸，或用复方红花注射液或复方当归注射液肌注，以活血化瘀，改善血液循环，促进毛发生长。

假性斑秃 本病为形态学诊断，而非病因性诊断，瘢痕性秃发无明显致病原因者称为假性斑秃。为多发性圆形、椭圆形或不规则形头皮萎缩性斑片，无严重炎症或明显脓疱，渐进性导致毛囊萎缩和永久性秃发。晚期不易与其他类型的瘢痕性秃发区分。假性斑秃并不常见，主要发生于30～55岁之间的妇女，可与斑秃同时发生。常在无自觉症状中出现，在头顶部或枕部出现1个或数个数毫米至1cm左右的秃发斑。头皮光滑、柔软，稍凹下，白色或蜡色，斑片边缘可微红。损害发展时，有的可有瘙痒，有的可见扩张毛囊口内残留少数毛发。本病可缓慢地进行性地或间歇性地扩展许多年，但极少导致完全秃发。许多小的损害可融合成较大的损害，但本病秃发斑一般数多而小，不像斑秃大而少。本病引起永久性秃发，不能恢复。无特效疗法。

中毒性和生理性秃发 是指由外界物理或化学因素或正常内环境稳定改变而产生的弥漫性秃发。当选择性地作用于活跃的毛根结构，主要使在生长的头发脱落时，称为生长期秃发。(若正常的休止期毛发的脱落大于正常脱落时，称为休止期秃发。前者常由外源性毒性物质引起，后者常由体内生理状态的改变引起，如产后或发热后秃发。两者预后都良好。

休止期秃发(包括产后、术后、发热后和肝素性秃发)：正常年轻成人头皮至少80%的毛囊处于生长期。由于发热、产程延长和难产、外科休克、出血和精神因素等刺激生长期毛发提前进入休止期，正常的杵状发随之脱落。秃发的程度与刺激时间的长短和刺激的强度有关，也与个体差异性有关。

婴儿休止期毛发的脱落是正常现象。头在床上摩擦后枕部头发易落是由于静止期毛发松动之故。产后脱落是因为妊娠后期生长期到休止期的转换率明显延缓，此时正常时应进入休止期的头发并不进入休止期，一直到产后才转入休止期以致产后进入休止期的毛发数量增加。发热后秃发以及肝素及其类似药物引起秃发的机制还不清楚。

在刺激因素和临床脱发之间常有数周潜伏期。产后脱发约半数在11—13周之间。产后脱发与多次妊娠的关系使以后几次生产后发生脱发可能比前几次愈来愈严重。持续性高热，如伤寒，能使某些毛囊毁坏，而使秃发仅能部分恢复。肝素以及华法林等肝素样药物引起的脱发，若刺激不再反覆发生，一般在6个月内可恢复正常。

生长期秃发：处于生长期的毛发对许多毒性化学性和物理性因素更为敏感，过去用来治疗头癣的X线拔发和醋酸铊拔毛即是。X线照射300R(774C/kg)可引起暂时性秃发，500R(1 290C/kg)以上可引起永久性脱发。抗癌药物，如白血宁和甲氨蝶呤等，导致的毛球萎缩是可逆性的。当毛根恢复时，在病损处表现为毛干上有一收缩带，严重时可导致毛干断裂。毛发生长速度可恢复正常。几乎所有抗细胞分裂的药物均有生长相毒性。醋酸铊拔发目前虽已淘汰不用，但铊作为杀虫剂中一个组成部分仍在应用，故仍可对人体引起损伤。砷、铅和铋等重金属可引起生长期秃发。维生素A过量，抗癫痫药三甲双酮，工业中长期吸收硼砂及橡胶工业的氯丁二烯二聚体的环聚合物，均可引起秃发。

内分泌障碍性秃发 许多内分泌综合征可发生弥漫性秃发。垂体功能低下的垂体侏儒症常全身无毛发。青春期后发生的垂体功能减退，如希恩(Sheehan)综合征，头发可变细，阴毛和腋毛全部消失。皮肤干燥带黄色。甲状腺功能低下除弥漫性秃发外，眉毛、睫毛及全身毳毛等均可脱落或稀疏。约半数病例腋毛显著减少。甲状腺功能低下受控制后毛发可再长，但不完全。甲状腺功能亢进时约40%～50%病例可发生弥漫性头发稀疏，但不严重，且为可逆性。甲状旁腺功能减退时头发粗、稀而干燥，受轻度损伤即易掉落，呈不规则斑片状秃发。糖尿病未很好控制者可发生弥漫性秃发。口服避孕药一般不引起显著改变，但有的妇女在停药3—4周后可发生弥漫性秃发，可自行恢复。

精神神经性秃发及拔发癖 斑秃可由精神刺激引起，某些儿童或成人有拔发之习惯，常为对某些精神刺激之应激反应。一般多于阅读、睡前或精神受刺激情况下用手指牵拉头发，致产生一块头发稀疏及折断区，停止拔发后可渐好转。有些神经系统疾患如脑干或间脑部的神经胶质瘤和延脑及脊髓空洞症可伴发全秃。

营养及代谢障碍性秃发 营养不良及代谢障碍性疾病可影响头发的结构及生长周期而发生秃发，如恶性贫血及缺铁均可引起头发稀疏及全秃。蛋氨酸代谢障碍可引起高胱氨酸尿症，使毛发纤细稀疏。

损伤性秃发 由摩擦、牵拉、压迫或其他物理性损伤而引起的秃发。常见的有:1.牵拉性秃发:妇女因美容目的而使用卷发夹子,或维持一定的发型而使头发发丁长期处于张力下而引起的秃发。局部毛囊数目减少,毛发处于休止期,毛囊周围发红,偶可伴有小脓疱,有的地方从表皮到皮下脂肪有纤维化。2.新生儿枕部秃发。新生儿仰卧在枕上使枕部头发受压迫、摩擦,较快脱落,形成局限性脱发,以后恢复。3.压迫性秃发 分娩时产钳压迫胎头或手术麻醉及持续一定姿势、压迫头皮,可引起水肿、渗出及结痂,以后头发脱落,一般可以恢复。4.头皮局限性神经性皮炎因瘙痒而搔抓,可产生断发及弯曲。

粘蛋白性秃发 又称毛囊粘蛋白沉积病,为毛囊及皮脂腺的酸性粘多糖沉积和炎症反应引起的毛发脱落。病因尚不清楚。大多数患者年龄在11～40岁之间,40岁以上者常与蕈样肉芽肿或皮肤淋巴瘤并发。症状开始时可为皮肤色的毛囊丘疹,集簇成群,好发于头部及项部。丘疹相互融合而成2～5cm大的斑块,呈肤色、褐色或粉红色,覆有少量到中量鳞屑。大多数病例秃发明显,特别是累及头皮和眉毛区更甚。发生于平滑皮肤时,毳毛脱落常不为患者察觉。可数月或数年后自行消失。病程较久的,尚有鳞屑性红色斑,浸润隆起斑块或结节。触之有胶样稍软感,有的可破溃。斑块上毛发脱落,挤压时可自毛囊挤出粘蛋白。年龄较轻患者其损害多为毛囊丘疹性,而年龄较大的易发展为斑块或结节性损害。伴发系统性组织细胞增生症者预后不良,其发病时间一般在蕈样肉芽肿或淋巴瘤症状出现之后。诊断主要依据组织病理,可见毛囊外毛根鞘及皮脂腺的网状变性,形成囊腔充满粘蛋白,对姬姆萨染色呈异染性,并可被亚甲蓝着色。毛囊及皮脂腺周围有淋巴细胞及少量嗜酸粒细胞浸润及肉芽肿。淋巴瘤或蕈样肉芽肿并发粘蛋白性秃发的病变与原发肿瘤相同。根据无炎症的脱发斑块,毛囊口扩张,可挤出粘蛋白样物质等特征,加上病理检查可以确诊。治疗尚无特效疗法,可试用浅层放射治疗,或外用皮质激素制剂,伴肿瘤者给抗肿瘤治疗。

脱发性毛囊炎 有明显的毛囊炎症,破坏毛囊而引起永久性脱发。病因尚不十分清楚,许多病人伴有皮脂溢出,有的脓疱中可培养得金黄色葡萄球菌,但未能证实是对该菌的变态反应。可累及任何有毛发的部位,通常为一处,然亦可多处同时受累。多发生于头皮,早期为毛囊的小脓疱,继之形成圆形或椭圆形瘢痕性斑片,表面光滑,瘢痕周围毛囊处再生小脓疱引起毛发脱落,并使瘢痕逐渐扩大。脓疱常成批及间歇地发生。病程慢性。通常无自觉症状,然亦可伴有瘙痒。胡须部常从一侧耳前区开始,可局限于颞部,也可向下扩展至颈部,向上扩展至枕部及头皮两侧。偶可为两侧性。后期边缘为褐色或红斑狼疮样丘疹或脓疱。瘢痕可为瘢痕疙瘩性。腋毛和阴毛可和头发同时受累,也可作为全身型中的一部分而受累。小腿、股部和上肢很少单独受累,但可与胡须、头发、腋毛和阴毛等同时受累。患者男多于女,多发生于20～30岁,亦可见于婴儿或老年。对局限性皮损可用含有抗生素和皮质激素的软膏治疗。广泛性损害可内服抗生素,必要时并用小量皮质激素。

瘢痕性秃发 由许多病理过程所造成的后果,其最后均引起毛囊破坏或毛发异常而产生秃斑。致病原因甚多:①发育缺损:如皮肤发育不全、Conradi病、萎缩性毛周角化症,鱼鳞病性红皮病,侵及头发的毛囊角化病和汗管角化症等。②物理性损伤:如机械性损伤、放射性损伤及烧伤等。③各种急性和慢性感染:如真菌感染的黄癣和脓癣,细菌感染的寻常狼疮、麻风、三期梅毒、雅司及化脓菌感染等,病毒感染如带状疱疹,原虫感染如黑热病等。4.肿瘤:许多良性和恶性肿瘤可引起秃发,但无瘢痕。⑤原因不明的皮肤病:如红斑狼疮、扁平苔藓、脂质渐进性坏死、肉样瘤病、良性粘膜类天疱疮和毛囊粘蛋白沉着病等。

Piccardi-Lassueur-Graham-Little *综合征* 罕见,极大多数为30～70岁的妇女。瘢痕性秃发是其常见的主征,可伴或不伴有头皮毛囊栓塞或脱屑。数月或数年后在躯干和四肢可发生毛周角化,棘刺状的角质性丘疹群集成明显的斑块,分布较不规则。可累及面和眉部。阴毛和腋毛常脱落。

小斑片性秃发 曾多次在学校中流行,但未找到致病菌。临床表现为多发性,小的,不规则形、多角形或线形斑片状秃发,发生很快,有的可再生头发,而有的就留有永久性瘢痕。组织学表现与假性斑秃同。

白发

白发(canities)系指黑素细胞的酪氨酸酶功能减退或丧失,导致黑色素缺乏而引起的毛发全部、局限或部分地变为灰色或白色。白发可分为先天性和后天性两类,有的有家族性。

毛发变白的原理为:①无黑素细胞。②黑素细胞构造异常:先天性者如斑状白化病;后天性者如白癜风、老年白发与放射线损害后的白发。③酪氨酸酶缺陷:先天性者如白化病,后天性者如缺铜所致的白发。④酪氨酸酶受抑制:如苯丙酮尿症。⑤褐黑色形成受抑制:氯喹可抑制褐黑素的形成,但不能抑制黑色素的形成。6.毛干角化异常,上皮细胞不能接受黑素细胞转移来的黑色素。白发可有以下四种类型:

(1)老年白发:老年时头发变灰或变白是一种生理现象。常自两鬓开始,由少而多,先灰而后成乳白色,慢慢地向头顶部发展。数年后胡须、鼻毛及眉毛也变灰白,但胸毛、阴毛和腋毛则即使到老年也不变白。

(2)早老性白发:早老性白发的原因较多。遗传性白发可自青年时开始,逐渐增多,常有家族史,表现为常染色体显性遗传。遗传性的早年白发还可见于某些综合

征，如早老症、肌强直性营养不良等。精神创伤的应激反应，有时可较快诱发白发，其机制尚不清楚。某些自身免疫性疾病，如恶性贫血、甲状腺功能亢进伴白发。心血管疾患，如冠心病、心肌梗死、外周动脉疾患、高血压等疾病中灰发的发生率增高。代谢障碍性疾病如 Oast-house 病等可伴白发。口种人服氯喹3～4周后可发生白发。

（3）局限性灰发或白发：由相邻的一群毛囊黑素缺乏或减少所引起，可有遗传性和获得性两种。前者如额发灰白常伴有局限皮肤白斑，通常出生即有，或在儿童期迅速出现。Waardenbury综合征、Vogt-Koyanagi综合征、Alezzandrini综合征均可有局限性灰发或白发。结节性硬化症或神经纤维瘤Ⅰ都可有灰发或白发。获得性者常由于炎症和X线使黑素细胞破坏而导致永久性毛发色素脱失。带状疱疹累及头皮的，局部头发常可灰白。急性牙病可导致可逆性胡须斑片状色素消失。

（4）环状发：是一种罕见的常染色体显性遗传病，少数病例散发。毛发正常颜色和淡色段环状相间，脆性不增加，或于15～20cm长度时易折断。一般不伴其他疾病，但报告有伴其他发育缺陷者。

多汗症

在相同条件下，正常人无明显发汗，而患者却有明显的全身或局部皮肤冒汗，称多汗症（hyperidrosis）。多汗症可分为全身性多汗症、半侧多汗症及局部多汗症三类，以后者为最多见。

（1）全身性多汗症：可由以下原因引起：①发热性疾病，如结核、肺炎、疟疾等。②代谢及内分泌病，如甲状腺功能亢进症、皮质醇增多症、尿毒症等。③药物，如退热类药物、胆碱能及肾上腺能药物等均可引起多汗。④循环功能不全，如休克、急性心力衰竭等。⑤营养性疾病，如佝偻病等。

（2）半侧多汗症：多见于神经系病变，包括脑瘤、脑损伤、脑血管病变等，多汗往往出现在颅内病灶的对侧。脊髓病变，如横断性脊髓炎或损伤、脊髓灰质炎等可使下半身出汗或一个肢体多汗。癔症有时有半侧出汗现象。

（3）局部多汗症：多见于掌、跖、前额、腋下、外阴等处。

面部多汗症可见于颈部交感神经受刺激，如颈动脉瘤及肺尖病变等。

手部多汗症常见于先天性因素。患者两手经常潮湿，严重时汗珠滴流不止。不少患者同时有末梢血液循环功能障碍，如手足皮肤湿冷，青紫或苍白，易生冻疮。有的患者发生水疱，继以角层点状脱屑，并扩大而成环状脱皮，有的患者伴有手掌角化过度。

足部多汗症较手部多汗症常见，可单独发生，也可与手多汗并发，称为掌跖多汗症。足汗轻者仅足底微潮，重则浸湿鞋袜，往往伴有足臭。由于长期浸渍，足底趾间皮肤发白，周围可有发红及角化过度，易并发足癣而有趾间糜烂、裂纹、疼痛等。

腋窝及阴部多汗症，由于该处汗液不易蒸发并经常摩擦，故常有摩擦红斑、毛囊炎、疖，甚至脂溢性皮炎等。汗液及浸渍的角层分解、腐败后常放出酸臭味，有的同时伴有臭汗症。

多汗症也可发生在一些遗传性综合征中，此时常合并有其他的先天性异常。

本症应针对病因进行治疗，避免精神紧张、情绪激动。原因不明的多汗症可试用镇静剂，如溴剂、地西泮（安定）、苯巴比妥等，抗胆碱能药物如阿托品、颠茄、溴丙胺太林（普鲁本辛）、溴本辛等可酌情选用，但其引起的口干不适等副作用常使患者不易接受，且效果亦不满意。局部治疗可用收敛性药物。掌跖多汗局部可用5%～10%甲醛（福尔马林），15%～25%氯化铝溶液或乌洛托品等，应勤洗足和换袜，不穿胶鞋。

闭汗症

闭汗症（hypohidrasis）是指皮肤对能使正常人出汗的刺激无反应或反应减退而引起的无汗。可分为局限性和全身性两类。全身性闭汗的病人不能调节体温，常感全身不适，稍一受热，即烦躁不安，极易疲劳，在运动时更甚。尤其在热天，体温可以升高。闭汗可由汗腺本身或由神经通路中任何节段的病损所致，一般见于以下疾病。

（1）先天性汗腺发育不良：如先天性外胚层发育不良，病人除汗腺发育不全以外，常合并皮脂腺、毛发、指甲等发育不全。完全缺乏汗腺者大都不能生存。

（2）全身性疾病，如糖尿病、尿崩症、粘液性水肿、慢性肾炎、恶性肿瘤等。

（3）药物，如阿托品、颠茄等抗胆碱能药物可引起全身闭汗。

（4）皮肤病：如硬皮病、鱼鳞病、麻风、银屑病、毛发红糠疹、维生素A缺乏症、慢性萎缩性肢端皮炎、放射性皮炎及干燥综合征等。可引起全身或局部闭汗。

（5）神经系统疾病：如颈交感神经麻痹可有面部闭汗。周围神经病变，在该神经支配区皮肤闭汗。脊髓侧束病变（如脊髓空洞症）引起相应节段皮肤热调节性出汗减少。

（6）原因不明，如自发获得性闭汗症及汗腺疲劳可突然发生全身性或局部闭汗。

除原因不明的闭汗症外，能导致闭汗的疾病或药物均可引起该病的症状。皮肤出汗功能可用 Minor试验检查：先将皮肤洗净揩干，擦上碘合剂（碘1.5，蓖麻油10.0，无水乙醇100.0）再撒上一薄层细淀粉，若有出汗则汗孔呈现蓝色小点，汗多时蓝点扩大并互相融合。

治疗：应积极治疗引起闭汗症的各种疾患。热天人工湿润皮肤，可帮助调节体温。局限性闭汗引起的皮肤

干燥、粗糙可外搽一些无刺激性软膏，以润泽皮肤。

臭汗症

臭汗症(bromidrosis)是指带有臭味的出汗而言，可分为全身性臭汗症与局部性臭汗症两种。后者以腋臭和足臭较为常见。此外，腹股沟和其他汗液不易蒸发的皱襞部位亦可产生局部臭汗。

(1)全身性臭汗症：往往是一种与种族有关的生理现象，也可见于卫生习惯不良者。服食某些食物如洋葱、大蒜、芥子，或某些药物如中药天门冬、阿魏等，在个别病例中可产生臭汗。

(2)腋臭：俗称狐臭，为腋窝发出的特殊臭味，天热汗多时最明显。汗液呈淡黄色，大多数患者外耳道同时有稀薄柔软的耵聍。在遗传的基础上，患者大汗腺排泌的汗液同时受到皮肤表面细菌，主要是葡萄球菌的分解，产生短链脂肪酸而引起臭味。患者常有家族史。由于大汗腺受性腺的影响，于青春期开始发育，至老年退化，故成年女性多见，而老年人甚少有之。阴部、肛门和乳晕等有大汗腺分布部位偶亦有同样臭味，但少见。

(3)足臭：为足底和趾间发出的臭味，常同时与局部多汗并存。是由于小汗腺分泌的汗液软化角层为细菌分解而产生。

治疗应注意清洁卫生，常用肥皂清洗，勤换衣服，保持皮肤干燥。若是多汗症引起的，首先治疗多汗症。局部臭汗症可外用杀菌止痒药物，如5%～10%甲醛(福尔马林)溶液，0.1%苯扎溴铵(新洁尔灭)溶液，10%～25%氯化铝液。足臭可用1∶5 000高锰酸钾溶液每日浸泡半小时，连续数周。

腋臭可用中药密陀僧粉或枯矾粉外搽，早晚各1次。严重者可考虑用外科手术治疗或CO_2激光治疗。

色汗症

色汗症(chromhidrosis)指因汗腺功能失调而致汗有颜色。明显的色汗可自大汗腺分泌，但罕见。口服或注射药物、染料可使小汗腺分泌色汗，如注射亚甲蓝(美蓝)，汗可呈蓝色，但一般不明显，也不常见。此外，尚有假性色汗，是指无色的汗液在皮肤表面经产色细菌，特别是棒状杆菌的作用变为有色。这类细菌常存在于腋部皮肤及毛内。细菌也可使汗液中含有的无色光质释放出有色物质而引起色汗。衣服的颜色被汗浸出，可误为色汗。

少数正常人的大汗腺液可为淡黄、蓝或绿色，但不足引起任何症状。极为罕见的是异位大汗腺，多发生在颜面，可排出黑、紫、蓝、棕、黄、绿等色汗，很少是红色，其颜色是一种脂褐质。此种色汗可间断或持续出现。有时甚至形成色汗珠。

治疗应注意清洁卫生，勤换衣服，可外用抗生素药物。异位大汗腺引起的色汗可用激光或外科手术治疗。

血汗症

血汗症(hematohidrosis)是一种极罕见的疾患，为血液或血液色素混在汗液内而由汗腺排出。可见于各种出血性疾病，如鼠疫、血友病及月经异常者。好发部位为眼睑、额部、胸部及生殖器等处。常伴其他组织出血现象。处理主要是治疗原发疾病。

尿汗症

尿汗症(uridrosis)为尿素等物质通过汗腺排泄到皮肤表面，成为一层银白色的小结晶。本症主要见于严重的尿毒症病人，糖尿病及痛风的患者也可出现。处理原则为治疗原发疾病。

杵状指

杵状指(clubbed finger)是手指(足趾)末端软组织的特殊增厚，指(趾)甲的纵、横弧度增加，指甲与皮肤交界处的角度增加，使指(趾)远端膨大似鼓槌状。此种改变，手指较脚趾为明显，一般为双侧性。多发生于慢性心肺疾病，偶见于消化道疾病。

发生机制尚不清楚，可能与肢端缺氧、内分泌失调、中毒性损害等有关。主要病理改变为指(趾)骨末端组织增生和肥大。可发生于：①肺和胸膜的化脓性疾病如支气管扩张、肺脓肿、脓胸；弥漫性肺间质纤维化、重症肺结核、肺囊性纤维化、Ⅲ期尘肺、支气管癌、纵隔肿瘤、胸膜间皮瘤、神经源性膈肌瘤等。发生于支气管癌时，可同时伴有肥大性骨关节病，杵状指端红肿，甲床压痛，或有长骨骨膜增生和关节疼痛。肺部肿瘤切除后，杵状指可消失。②血管疾病如有右至左分流的紫绀型先天性心脏病、感染性心肌炎、急性或亚急性心内膜炎、慢性肺源性心脏病、主动脉弓瘤等。③肝和肠道疾病如肝硬化、慢性溃疡性结肠炎、节段性回肠炎等。④家族性或先天性杵状指(趾)少见，不伴发肺部或其他系统性疾病。黑种人容易发生杵状指与遗传因素有关。

杵状指(趾)常为对称性，侵犯各指(趾)的轻重程度大体一致，但首先常累及拇指。先天性心脏病患儿常于2～3岁时始出现杵状指(趾)。杵状指(趾)与紫绀同时出现应考虑先天性心脏病与血管异常分流。先天性心脏病的分流在手术纠正后，杵状指可于数月内减退，以后可渐渐消失。杵状指可能在感染性心内膜炎或肺脓肿起病后2～3周内出现，而在病因去除后逐渐消失。

由支气管癌、支气管扩张症、肺脓肿等引起的杵状

指,在手术治疗后杵状指常能自行消退。

雷诺病和雷诺现象

雷诺(Raynaud)现象是因寒冷或情绪波动引起肢端细动脉痉挛,相继出现皮肤苍白、青紫和潮红,并因温暖而恢复的血管功能障碍疾病。原因不明者为雷诺病,原因明确者为雷诺现象。两者鉴别除主要在病因外,雷诺现象的表现不如雷诺病典型,其发病年龄和性别与原发病有关。

寒冷是最常见的诱发和加重因素,情绪波动、害羞、恐惧等亦可引起发作。动脉痉挛的真正原因尚未阐明,一种认为是支配这些血管的交感神经活动过度,另有认为是由于血管本身病变对寒冷敏感性增高的结果。另外,血液中存在循环免疫复合物;发作时血液中肾上腺素和去甲基肾上腺素浓度增高;血小板破坏后释放之5-羟色胺;血浆中纤维蛋白原含量增高引起的血液粘滞性增高以及甲状腺功能低下等都可能与这种现象的发生有关。因此这种现象的发生可能不只是由一种机制所致。

伴发雷诺现象的疾病和因素有:①免疫性和结缔组织疾病:进行性系统性硬化症(硬皮病)、混合结缔组织疾病、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、皮肌炎、干燥综合征、乙型肝炎抗原引起的血管炎、药物引起的血管炎。②非免疫紊乱的闭塞性动脉疾病:闭塞性动脉硬化症、血栓闭塞性脉管炎、胸出口综合征(血管-神经受颈肋和肥大的前斜角肌及外展肌压迫)。③职业性因素:震动性损伤(如木工、铸铁工、机械工、石工等在操作时,每分钟震动在2000次以上者容易发生)、动脉直接损伤、冷损伤、氯乙烯损伤。④药物引起的非动脉炎:麦角及其他抗痉挛制剂、β受体阻滞剂、避孕药物。⑤血液疾病:冷凝集素血症、冷球蛋白血症、冷纤维蛋白原血症。⑥神经系统疾病:中枢及周围神经疾病,如丘脑下部肿瘤、脊髓肿瘤、脊髓炎和神经损伤等。⑦甲状腺功能低下。⑧其他:慢性肾功能衰竭、恶性肿瘤。

几乎所有结缔组织疾病都可伴发雷诺现象,其中以硬皮病发生率最高,其次为混合结缔组织疾病。在这些疾病中,早期是以血管痉挛为主,反覆发作,可引起动脉炎、血栓形成和管腔闭塞,进而发生组织坏死和溃疡。

典型发作可分为三期,苍白是早期表现,发生突然,系肢端细小动脉痉挛组织血流贯注减少的结果。常见的是两手指动脉,严重时累及掌动脉。手足受累时,手部病情较足部为重。偶有鼻尖、颊部和耳郭发病者,罕见的是舌动脉亦发生痉挛现象。一般自指尖开始,再向指根部发展或一指发病后再累及他指,以4和5指为常见,拇指一般较少累及。局部温度降低,冷感,刺痛,麻木感以及多汗现象。青紫系小动脉痉挛后乳头下静脉丛和毛细血管扩张,血循环淤滞,血流缓慢、失氧过多,还原血红蛋白含量增加所至的一种局部组织窒息状态。可持续数小时或几天,自觉症状一般较轻。潮红系小动脉解除痉挛后细动脉、毛细血管和细静脉反射性扩张,血液迅速流入,局部循环改善的结果。局部温度增高,或有搏击性疼痛及肿胀现象。以上各期表现并不一定连续出现,如先青紫而无苍白或苍白而无青紫,或不出现潮红,或由苍白青紫而恢复正常。轻型病例每次发作持续几分钟至数小时,然后自行终止或经温暖后恢复正常。两次发作间隙期皮肤无异常。严重病例发作持续时间较长或频繁发作。当器质性血管病变发生时,引起指端组织营养性改变,变尖变细、皮肤光滑发亮、紧张而少弹性、活动受限,成为指硬化现象。有时指关节面破坏,发生强直和畸形。指甲生长缓慢、出现纵嵴或沟纹等。甲周毛细血管扩张,甲缘角化过度。皮下组织内钙盐沉积,最严重的是指端发生浅溃疡和坏疽。

主要的实验室检查是甲皱微循环检查,血液中循环免疫复合物测定及食管钡剂检查与冷凝集素、冷球蛋白和冷纤维蛋白原测定等。

下列各点可作为诊断雷诺病的依据:女性;寒冷或情绪激动引起发作;典型发作(阵发性苍白、青紫和潮红);两侧对称性发病;无任何系统性发病、周围血管疾病或解剖异常等;观察2年以上而未发现其他疾病。下列各点有助于Raynaud现象的诊断:发病年龄在50岁以上的男性患者;单侧发病,特别是限于1～2指者;发病后迅速发展成溃疡和坏疽;动脉搏动减弱或消失;有发热、血沉增快、贫血及系统性症状者。

一般注意防寒、保暖;可饮少量酒类;避免情绪激动;不吸烟,防止局部损伤;不用强烈血管收缩性药物。药物治疗可用利血平、安妥苏林、酚苄明(苯苄胺)、氢化麦角碱、烟酸等。

关节痛

关节痛(arthralgia)是一个常见症状,可伴有关节肿胀。关节急性发炎时有局部皮肤潮红、灼热、肿胀与关节活动受限等炎症反应,病变可累及单个或多个关节,或先由一个关节起病,继而累及多个关节。慢性关节炎症状较轻,但晚期可引起罹患关节脱位、变形与强直。

发病机制和病因 可由感染、变态反应、自身免疫、代谢障碍、外伤等引起,关节外伤与劳损较多见于体力劳动者。引起关节痛的病因见表。关节邻近组织或骨骼疾病的症状有时也可类似关节病变,须注意鉴别。

诊断步骤 须按下列各项进行。

病史 应注意患者的年龄、性别、职业、居住地区、发病的关节及是单个还是多个节。有无其他全身症状或病史。发病与气候有无关连。有无长期服药史。

体格检查 局部检查须注意罹患关节有无皮肤潮

红、灼热、水肿、关节肿胀、运动障碍、反射性肌痉挛、肌萎缩、关节脱位、变形或强直、寒性脓肿与瘘管形成等。

关节痛的病因

分 类	病 名
感染性	金葡菌性关节炎、链球菌性关节炎、肺炎球菌性关节炎、脑膜炎球菌性关节炎、淋球菌性关节炎、沙门菌性关节炎、布氏杆菌性关节炎、结核菌性关节炎、梅毒性关节炎、真菌性关节炎、急性病毒性关节炎
变态反应性	风湿性关节炎、关节炎过敏性紫癜、结核变态反应性关节炎(Poncet 综合征)、痢疾后关节炎、淋球菌变态反应性关节炎、布氏杆菌变态反应性关节炎、沙门菌变态反应性关节炎、猩红热变态反应性关节炎、药物变态反应性关节炎、血清病性关节炎、Reiter 综合征、Whipple 病、变应性亚败血症
自身免疫性	类风湿关节炎、强直性脊椎炎、狼疮性关节炎、混合性结缔组织病(重叠综合征)、干燥综合征性关节炎
代谢障碍性与中毒性	痛风性关节炎、假性痛风、增殖性(肥大性)关节炎、褐黄病、铅毒性关节炎、松毛虫中毒性骨关节炎
神经源性	Charcot 关节
血液病性	血友病性关节病、白血病性关节病
外伤性	外伤性关节炎、慢性膝关节劳损
其他原因或原因未明	大骨节病、慢性肺性肥大性骨关节病、特发性肥大性骨关节病、关节型牛皮癣病、Behçet 综合征、癔症性关节痛
关节邻近疾病	肩痛症(冈上肌腱炎、肩关节周围炎、肩手综合征)、氟骨症、桡肱滑囊炎(肱上髁炎)、流波状骨质硬化症、糖皮质激素所致股骨头缺血坏死、老年性骨质疏松、多发性骨髓瘤、癌骨转移

膝关节腔内有大量积液时,如患者采取仰卧位,检查者指压其髌骨,一压一放,可感觉有明显的浮动感——浮髌现象。除局部体征外,应观察有无伴随病征,如皮疹、杵状指(趾)、结合膜炎、淋巴结肿大等现象。

实验室和器械检查 血沉、血清抗链球菌溶血素"O"滴度,血清类风湿因子试验,血尿酸,细菌涂片,白细胞抗原(HLA)检测等对关节炎的诊断与鉴别诊断有一定帮助。

关节穿刺液的镜检,类风湿因子试验及其关节积液量与色泽对诊断与鉴别诊断有一定意义。关节滑膜活检与X线摄片对诊断具有重要意义。

颈臂痛

颈臂痛(cervicobrachial pain)临床上较常见。引起颈臂痛的疾病有:颈椎疾患、颈椎旁软组织疾患、颈神经及神经根疾患、肩关节与肩关节周围疾患以及胸部脏器疾患等。

病因 引起颈臂痛的疾病见下表。

颈臂痛的病因

分 类	病 名
颈椎疾患	颈椎间盘脱出、颈椎肥大性(增殖性)关节炎、其他原因(风湿性、化脓性、结核性等)的颈椎关节炎、颈椎外伤、颈椎骨折、颈椎肿瘤、先天性颈椎畸形、其他颈椎疾患(骨质疏松、骨质软化、青年性骨软骨病、畸形性骨炎等)
颈椎旁软组织疾患	颈肌纤维织炎、急性斜颈、风湿性多发性肌痛症、肌炎
颈神经根及神经丛疾患	颈胸神经炎、臂丛神经炎、肩神经炎、胸廓出口综合征(颈肋、前斜角肌综合征、肋锁综合征等)、周围神经外伤及其后遗症、椎管内病变刺激脊神经(颈段脊髓肿瘤、颈段脊髓蛛网膜炎、脊髓蛛网膜下腔出血)
肩关节及肩关节周围疾患	肩关节炎、肩关节周围炎、肩峰下滑囊炎、冈上肌腱炎或撕裂;肩胛骨骨折、结核、肿瘤、炎症、骨膜下出血、嗜酸性肉芽肿、骨质疏松
内脏疾患	肩手综合征,肺上沟肿瘤综合征(Pancoast 综合征)

诊断步骤 须注意下列几方面。

病史 注意患者的年龄、性别、职业等。了解起病的急、慢,发病与天气、外伤、劳动方式的关系,以及有无上呼吸道感染、风湿病、结核病、胸部疾病等。疼痛的部位、性质、持续时间、放射部位、缓解与加剧的因素、过去诊断与治疗经过等。伴随症状注意胸痛、发热、

咯血、消瘦等。

体格检查 局部检查需注意颈椎、颈旁软组织、肩关节、脊柱、上肢的活动程度，有无自发性痛与局部压痛、肿胀、肌萎缩、神经系统阳性体征等。

颈椎活动度的检查常于仰卧位进行，检查者以手托住患者的头颈，使颈部诸肌完全松弛，然后作各个方向的活动（前屈、后仰、左右倾斜、左右旋转、前俯时左右旋转等），如发现活动受限，应观察是肌肉痉挛抑为敏锐的疼痛。肌肉痉挛可于局部热敷或普鲁卡因封闭后消失。椎旁软组织疾病的压痛常局限于病变的组织，一般无神经系统损害征。

Spurling征阳性（患者坐位，头微仰，向痛侧微斜，检查者加压其头顶时则症状加重；头微俯，检查者将患者头向上提时，症状减轻）提示有增殖性颈椎炎或其他颈椎疾病存在。

如患侧臂痛、肌萎缩，伴Horner综合征（瞳孔缩小、上睑下垂、轻微或明显的眼球下陷、患侧颜面无汗等），见于Pancoast综合征。

实验室和器械检查 有指征时作血常规、血沉降、脑脊液常规检查以及其他实验室检查。

对疑颈臂痛与冠心病有关者，应作心电图描记。颈椎、肩关节与胸部X线平片常能显示颈臂痛原发病变的部位、性质与范围。如疑有椎管内梗阻性病变，首考虑作脊髓碘油造影、CT或MRI成象。

腰腿痛

腰腿痛（lumbocrural pain）是一个常见的征群，体力劳动者罹患为多，病因较为复杂，包括脊柱、脊神经、脊椎旁软组织和内脏等疾病。

病因 引起腰腿痛的病因见下表。

腰腿痛的病因

分　类	病　　名
脊椎疾病	腰椎外伤（腰间盘脱出、腰椎骨折、腰椎扭伤、劳损及功能紊乱）
	增殖性脊椎炎
	类风湿脊椎炎、强直性脊椎炎
	感染性脊椎炎（结核性、化脓性、布氏杆菌性）
	脊椎肿瘤（原发性、继发性）
	先天性腰骶椎畸形：脊椎裂、腰椎骶化、第五腰椎脱位、骶椎腰化、横型骶骨、不对称腰骶关节等
	其他脊椎疾病：骨质疏松、骨质软化、原发性甲状旁腺功能亢进症、畸形性骨炎、青年性脊椎骨软骨炎

（续表）

分　类	病　　名
脊神经及神经根疾患	腰骶神经根炎
	坐骨神经痛、股神经痛
	脊髓痨
	马尾性间歇性跛行
	脊髓压迫症
	脊髓炎
	脊髓蛛网膜下腔出血
脊髓旁软组织疾患	腰肌劳损
	纤维织炎
	风湿性多发性肌痛症
	肌炎
内脏疾病	腹腔及腹膜后器官疾患：肾脏病、胰腺疾病、特发性腹膜后纤维增殖症、腹膜后恶性肿瘤
	盆腔疾患：结肠炎、结肠直肠癌、子宫、附件、前列腺等炎症或肿瘤

诊断步骤 须注意下列各项。

病史 了解发病年龄、性别、职业、起病急慢、疼痛的诱发、加重或缓解因素、过去诊断与治疗效果、月经史、外伤史等。青壮年腰腿痛应多注意类风湿关节炎、强直性脊椎炎、骨关节结核、化脓性脊椎炎、青年脊椎骨软骨炎等。老年人腰腿痛多注意肥大性脊椎炎、脊椎骨质疏松或脊椎转移癌等。女性腰腿痛须多注意盆腔疾病。外伤后或负重后出现的腰腿痛，多考虑腰椎间盘脱出症、腰肌劳损、纤维织炎、梨状肌征群、腰椎骨折等。中、老年人进行性剧烈的腰腿痛，应注意恶性病变的可能。

体格检查 局部望诊注意腰椎正常的生理前凸是否存在，有无前后凸或侧凸畸形，腰部软组织皮肤有无潮红、水肿、皮下出血或结节、肌肉痉挛和萎缩，骨盆有无倾斜，步态与姿势是否正常。局部触诊注意腰背部有无压痛与叩击痛，检查各个椎体棘突、棘突间、横突、骶髂关节、骶棘肌、臀肌、坐骨神经通路等部位有无压痛。注意脊柱运动有无障碍，有无纵轴扣击痛。作拾物试验与Laseque试验。

全身检查应注意心、肺和腹部器官以及全身各大小关节。疑有直肠或前列腺疾病时作直肠指检。对女性患者有指征时应做妇科检查以了解盆腔情况。

实验室和器械检查 血常规与血沉降有助于鉴别炎症性与非炎症性疾病。尿常规检查对诊断肾脏疾病有帮助。尿凝溶蛋白测定有助于多发性骨髓瘤的诊断。血清

天冬氨酸转氨酶活性测定有助于肌炎的诊断。前列腺癌时常有血清酸性磷酸酶活性增高。类风湿关节炎约80%病人呈血清类风湿因子阳性。强直性脊椎炎HLA B_{27} 90%以上阳性。

X线平片检查可发现脊椎病变，疑诊胃肠道疾病者可作钡餐胃肠透视与钡剂灌肠造影检查。如疑有脊椎管腔内疾病可作腰椎穿刺脑脊液检查，必要时作阻塞试验。在间歇性跛行症及疑有脊髓压迫症时可作X线摄片，脊髓碘油造影，CT或MRI成象。疑有腹膜后淋巴瘤时可作B型超声、CT或MRI成象和腹膜后淋巴系统造影。疑有肌炎时可作肌肉活组织检查。

肢痛

肢痛(pain in extremities)的原因很多，可由于四肢的皮肤、皮下组织、血管、淋巴管、神经、肌肉、筋膜、骨骼、关节、韧带、腱鞘、滑囊等病变引起，少数由于中枢神经系统疾病引起。

肢痛可累及多个肢体、一个肢体、肢体的局部或肢端。疼痛又可为表浅性、深在性与放射性。表浅性痛是由于皮肤及其附属器官的病变引起，常伴局部压痛与感觉过敏，定位明确。深在性痛常来源于肌肉、血管、关节及其邻近组织、骨膜等，疼痛较弥散，定位常不明确，可伴肌肉强直与深部压痛。放射痛常来源于深部器官或神经根受刺激，较好定位。

病因　导致肢痛的病因见下表。

肢痛的病因

分类	病名
神经系统	周围神经疾病
	脊神经根炎、颈胸神经根炎、颈椎病、急性感染性多发性神经根炎、腰骶神经根炎
	臂丛神经痛
	股外侧皮神经炎(感觉异常性股痛)、多发性神经炎
	坐骨神经痛
	灼性神经痛(灼肢痛)
	带状疱疹
	胸廓出口综合征
	腕管综合征
	中枢神经疾病
	脊髓疾病：脊髓肿瘤、脊髓蛛网膜炎、脊髓痨、脊髓空洞症
	脑部损害：大脑、脑干病变，丘脑综合征，肢痛性癫痫

(续表)

分类	病名
血管淋巴管系统	动脉疾病
	原发性动脉疾病：血管闭塞性脉管炎、闭塞性动脉硬化症、无脉症
	继发性动脉疾病：动脉栓塞、急性动脉血栓形成
	静脉疾病
	血栓性静脉炎
	静脉曲张综合征
	毛细血管疾病
	血管球瘤
	淋巴管疾病
	自主神经功能紊乱所致血管疾病
	雷诺病、雷诺现象
	红斑肢痛症
骨关节肌肉系统	关节与关节周围组织疾病
	骨疾病
	骨肿瘤、骨炎、骨坏死、骨折、骨质疏松、骨膜炎、骨膜下出血
	肌肉疾病
	手足搐搦症
	皮肌炎
	多发性肌炎
	其他原因肌病，钩端螺旋体病、人旋毛线虫病、热痉挛痛性肌痉挛、职业性肌痉挛等

诊断步骤　须注意下列几方面。

病史　年龄、性别、个人嗜好、职业等有提示诊断的意义，儿童发作性短暂性肢痛，可能为肢痛性癫痫。雷诺病、红斑性肢痛、无脉症血管球瘤等，以青壮年女性多见。血栓闭塞性脉管炎主要见于长期大量吸烟的青壮年男性。闭塞性动脉硬化症则主要见于老年人。钩端螺旋体病有严格的地区性，患者以农民为多。腓肠肌痛常很明显，甚至不能站立。人旋毛线虫病见于食生猪肉者。热痉挛是高温作业者的职业病。痛性肌痉挛最多累及腓肠肌。职业性痉挛可见于某些手艺操作者，因手指活动频繁、疲劳过度，致引起手部肌肉痉挛性疼痛，见于打字员、抄写员、乐器演奏者等。肢端痛也可见于振动工具操作者与结缔组织病等，如伴肢端紫绀，称雷诺现象。

体格检查　注意双侧肢体是否对称，有无肌萎缩，有无溃疡或坏疽形成，两侧肢体的肤色、皮温、肌力、感觉、动脉搏动等有无差异，表浅静脉有无曲张等。必要时作全面的神经系统检查。

在诊断肢痛时，首先须区别是血管性或非血管性病变引起，病史与体格检查常有助于区别。血管性病变所致的肢痛多有皮色、皮温以及足背动脉搏动的改变，疼痛

发作与运动、休息、体位、药物作用、外界温度等有密切关系。神经系统病变所致的肢痛，多沿罹患神经分布或放射，常同时伴有其他神经系统症状。肌肉病变所致肢痛主要表现为受累肌肉的自发性酸痛或剧痛，局部有压痛，可伴肌萎缩与肌力减退。关节和骨病变所致肢痛，部位明确固定，疼痛呈持续性，按压患部疼痛加剧，伴关节肿胀与功能障碍或骨变形等。

实验室和器械检查　除血常规、血沉降率等一般检查外，对中枢神经系统疾病应做脑脊液检查。对疑有神经梅毒患者应做血清与脑脊液梅毒反应检查。

对骨关节病变需作X线平片检查。对肌病患者可作肌电图、肌活组织检查等。对中枢神经系统病变可作脑电图、脑超声等检查。疑有周围动脉阻塞性病变者可作周围动脉造影。

综 合 征

Adams-Stokes synd.

又称急性心源性脑缺氧综合征、心源性昏厥，是心输出量突然减少，导致急性短暂性脑缺血而产生昏厥、抽搐、发绀等表现的一组病征。常见于严重心律失常，亦见于急性心脏排血受阻。任何原因导致心率突然异常缓慢或显著增速，心输出量突然锐减，以致脑供血不足的时间≥5 s，均可产生本病。详见"心源性昏厥"条。

Adie synd.

又名强直性瞳孔综合征。系一侧的强直性瞳孔伴有肢体腱反射的减退或消失。强直性瞳孔或紧张性瞳孔是指瞳孔收缩及扩张均比健侧或正常为迟缓的现象。在患眼作对光试验或令病人视物由远移近(调节反应)时，瞳孔的收缩比健侧明显为慢。引起此征的主要原因是来自动眼神经喙端的副交感纤维受累，使扩瞳纤维的张力增高。因此在动眼神经至睫状神经节的通路上，睫状神经节的节后纤维及间脑自主神经中枢的病变都可产生这种现象。常见于带状疱疹、各类脑炎、糖尿病性神经病变、多发性硬化、甲状腺功能低下、风湿性关节炎、神经梅毒、眼损伤、偏面肌萎缩症、强直性肌营养不良、睫状神经节病变及眼部手术后等。有的病因不明，常同时伴有一侧或双侧肢体反射的减退或消失即构成本综合征。病人女性多于男性，大多在无意中发现一侧瞳孔扩大，直接和间接光反射消失或迟钝。用毒扁豆碱液滴眼可使瞳孔缩小，反射恢复正常。本病应针对原发病进行治疗，一般预后良好。

Alagill synd.

本病又称先天性肝内胆管发育不良症，病理改变属于幼儿期肝内胆汁淤积，主要临床表现为末梢性肺动脉狭窄合并肝内胆管闭锁症。多属先天性，甚少见。

Albright synd.

本病又称纤维性骨营养不良症，为多发性骨纤维结构不良伴皮肤黑色素沉着。女性有性早熟症状。病变常累及上下颌骨、颅骨及骨盆，有囊状纤维性骨炎病变。累及颅面骨引起脸面畸形，如"骨性狮面"；颌骨受累则引起殆错位。少数患者口腔粘膜如唇部亦有棕黑色色素沉着。血液碱性磷酸酶增加。部分病人可恶变为骨肉瘤。

Alport synd.

本病又称遗传性肾炎-神经性耳聋综合征，为常染色体显性遗传。男女皆可患病，但男性患者的症状及预后远较女性严重。年幼即发病，初起有镜下或肉眼血尿，以后呈肾炎或肾盂肾炎的尿液改变。随着肾脏损害的逐渐加重，可出现高血压及慢性肾功能不全。肾脏活组织检查在电镜下可见肾小球基底膜有不规则增厚层断裂分层现象，为本病所特有；免疫荧光检查无免疫蛋白沉积。此外，30%～40%患者有两侧性高频率神经性耳聋，10%～20%合并眼疾。在同一家庭中可查出不同程度的肾炎患者，有的只有肾外症状。

Argonz-del Castillo synd.

即非垂体瘤所致的非产后泌乳-闭经综合征，是指原因不明的下丘脑垂体功能障碍引起的女性非产后闭经与泌乳。Ahumenda 及 del-Castill。于1932年首先报告1例，尔后 Argonz 及 del Castill。于1953年又报告4例。故有称为 Ahumenda-del Castillo synd.。

本综合征病因不明，可能是由于下丘脑垂体系统功能障碍，泌乳激素抑制因子分泌减少，促使泌乳素分泌增多而引起乳汁分泌，由于泌乳激素能竞争抑制卵巢的促性腺激素受体，引起闭经。病者有乳汁溢出，轻者仅于挤压时有少量乳汁溢出，重者可有大量乳汁分泌，并有月经稀少或完全闭经。尚有性欲减退，生育障碍。颅骨X线检查正常，无蝶鞍破坏现象。血泌乳素浓度增高。溴隐亭对本病有良好效果，溴隐亭是一种多巴胺能药物，直接作用于垂体催乳激素细胞的多巴胺受体而抑制泌乳素的释放，一般应由2.5mg每日1次开始，逐渐增加至每日3次，以减少不良反应。用此药后约90%病例可停止溢乳，85%病例可恢复月经周期，甚至恢复生育能力。

Argyll-Robertson synd.

即阿-罗瞳孔，常见于神经梅毒。也可见于糖尿病、脑瘤、脊髓或延髓空洞症、脑外伤、多发性硬化、流行性脑炎等。当病变累及支配瞳孔括约肌的副交感神经纤维(真正病变部位不明，可能在顶盖前区与 Edinger-Westphal 核之间或睫状神经节与虹膜之间)时，可出现本综合征。其特征性表现为单侧或双侧瞳孔缩小，双眼瞳孔不等大，直接和间接的瞳孔对光反应消失，但调节反应和辐辏功能正常。滴阿托品瞳孔不易扩大而滴毒扁豆碱可进一步缩小瞳孔。此种异常的瞳孔称 Argyll-Robertson 瞳孔。神经梅毒患者除 Argyll-Robertson 瞳孔外，还可伴有脊髓痨、麻痹性痴呆以及其他的中枢神经系统梅毒症状。

Arnold-Chiari synd.

又称小脑扁桃体和延髓下疝综合征，其主要病理为部分小脑伸入椎管，延髓下部亦随之下移至枕骨大孔缘

的下面。三叉神经以下的各脑神经根被拉长，各颈神经根的发出处亦都相应下移，致使各该神经根都呈向上斜行的走向。小脑可有不同程度的发育不全或发育异常。小脑蚓、小脑扁桃体及小脑绒球等结构常因畸形而不易辨认。如枕骨大孔处被下移的脑组织卡住，可使脑脊液通路受阻，引起脑内积水。按畸形程度可分4型：Ⅰ型仅两侧小脑扁桃伸入椎管，脑干没有移位；Ⅱ型除小脑扁桃外还有小脑蚓亦伸入椎管，第四脑室如袋状亦部分伸入颈椎管内，颈髓缩短，颈神经根被挤在一起。脊髓有时有空洞形成；Ⅲ型是整个小脑及第四脑室均移入椎管，常伴有颈部脊髓脊膜膨出畸形；Ⅳ型有小脑明显的发育不良。该畸形见于先天性椎管闭合不全、隐性脊柱裂、颅底陷入症、先天性脑积水、Dandy-Walker 畸形（先天性脑积水）等病中。约90％的脊柱裂及脊髓脊膜膨出症病例伴有本畸形。主要临床表现为①脑积水的症状。②枕骨大孔处的压迫症状，可导致呼吸骤停。③延、脊髓空洞症的症状。婴幼儿患者常因双侧声带麻痹引起吸入性鸣叫。

Ascher synd.

即阿谢尔综合征，指患有眼皮松垂、上唇肿厚和青春期有甲状腺肿的一种综合征。病因未明，呈常染色体显性遗传。患者可在出生后及婴幼儿期即有上眼睑松垂，但多数在10～18岁开始发病，进展缓慢，1～2年始停止加重。早期眼睑可反覆发生水肿，几月至几年后，上睑皮肤变柔软，起皱纹，毛细血管扩张，使眼睑呈淡红或红色，严重者上眼皮松垂遮盖眼的一部分，影响视物，下眼皮和耳垂偶也松垂，副泪腺肥大。从婴儿或儿童期起，患者的上唇逐渐肥厚，齿龈肿胀。多数患者至青春期有单纯的甲状腺肿大，无突眼及甲亢等全身症状。组织病理早期损害示眼皮、唇和牙龈等真皮水肿和血管周围淋巴细胞浸润。晚期，皮肤和皮下组织萎缩、弹力纤维变性和消失。诊断根据幼年双侧性上睑松垂、上唇逐渐肥厚。睑、唇如有明显松垂肥厚，可作整形手术。对有单纯甲状腺肿的病人，可试用甲状腺素治疗。

A–V synd.

水平性斜视在向上或向下注视时产生集合（眼球内转）或分散（眼球外转）增加的现象，称A–V综合征（A–V syndrome）。可能为水平肌为主的眼外肌大济失调所致。根据双眼注视不同方向时所产生的眼位变化，将"A"型斜视分为"A"型内斜视和外斜视；将"V"型斜视分为"V"型内斜视和外斜视，其主要的临床表现见下表。

治疗以手术为主，配合三棱镜片矫正和功能训练。

不同斜视类型的主要临床表现

斜视类型		临床表现					
		向内注视	向上注视	向下注视	向右注视	向左注视	辐辏功能
内斜视	"A"型内斜视	下斜视	内斜增大	内斜较小（两者之差≥10°）	左眼下斜视	右眼下斜视	良好
	"V"型内斜视	上斜视	内斜较小	内斜增大（两者之差≥15°）	左眼上斜视	右眼上斜视	良好
外斜视	"A"型外斜视	下斜视	外斜较小	外斜增大（两者之差≥10°	左眼下斜视	右眼下斜视	较差
	"V"型外斜视	上斜视	外斜增大	外斜较小（两者之差≥1[illegible]°）	左眼上斜视	右眼上斜视	尚可

Avellis synd.

又称 Avellis-Longhi 综合征、疑核脊髓丘脑性麻痹综合征、延髓后橄榄核综合征。是由一侧软腭及声带的麻痹，伴有对侧偏身痛温觉丧失所组成的综合征。主要病变是在迷走神经的通路上。可引起本病的周围性病变有脑底部脑膜炎，乳突部炎性病变的扩散、长期肩负重物使肩部下垂引起迷走神经软腭支和咽支的瘫痪、颅底部火器伤有弹片或枪弹停留于乳突与下颌骨之间、腮腺肿瘤、颈动脉瘤及颈静脉孔处肿瘤等。如颈动脉周围的交感神经纤维也受损，还可有 Horner 综合征伴同。中枢性病变有多发性硬化、延髓空洞症、神经梅毒、中枢神经中毒、脑血管病变及脑肿瘤等。病人的主要表现为喉音嘶哑、吞咽困难、饮食呛咳、一侧软腭及声带麻痹、悬雍垂偏向对侧、咽喉反射减弱。对侧肢体、躯体痛温觉障碍，但触觉及肢体运动正常。中枢性病变所引起的预后大多较周围性者为差。

Axenfeld synd.

本病又称角膜后胚胎环综合征，由 Axenfeld 于1920年首先描述。其后 Rieger (1935) 和 Hagedoon (1937) 相继报告。又称伴幼年青光眼的 Axenfeld 综合征。由于角膜后周边部混浊和角虹膜发育不全等，可导致眼压升高。

本病与角膜、虹膜中胚层组织的发育障碍有关。部分病例呈常染色体显性遗传。临床表现为两眼距离增宽，房角 Schwalbe 线突出并向前移位，角膜后部周边部环状混浊，虹膜粘连于 Schwalbe 线。瞳孔可有位置、形状和数目的异常，而表现为无瞳孔、假性多瞳孔症、多瞳孔或瞳孔移位。虹膜括约肌突出，虹膜中胚叶发育不全，有不完全的虹膜裂孔，晶状体异位，婴儿性青光眼，偶可见白内障。患者亦可有牙齿及骨骼异常。

除角膜及 Schwalbe 线有异常改变外，如尚有其他眼前节异常和婴儿性青光眼者，则称为 Rieger 综合征。

Babinski-Nageotte synd.

又称偏侧延髓综合征、髓盖麻痹 (medullary tegmental paralysis)。由于炎症、血管疾病等多发或散在病变引起疑核、孤束核、三叉神经脊髓束、舌下神经核、绳状体、Deiter 氏核、脑桥延髓移行部与网状结构交感纤维损害所致。病变主要位于椎动脉分布区。临床表现有同侧软腭、咽喉肌麻痹，有时出现舌麻痹。同侧舌后1/3的味觉丧失。同侧面部、声带和软腭痛觉和温度觉减退，同侧眼球凹陷、上睑下垂、眼球震颤、瞳孔缩小等 Horner 综合征的表现。同侧共济失调，对侧偏瘫与痛温觉丧失，而本病感觉正常。治疗应针对病因采取不同的措施。

Bandler synd.

本病是一种常染色体显性遗传的错构瘤，在整条小肠有海绵状静脉扩张，在口唇、口腔粘膜、手掌和手指有褐色斑。临床上，可因小肠血管瘤破裂而引起消化道大量出血。

Banti synd.

即班替综合征，又名充血性脾肿大综合征。早年认为脾静脉血栓导致脾脏发生充血性肿大为主要病因。但近年来研究证明，其脾脏病理改变和肝硬化门静脉高压症中的淤血脾并无差别。因此，所谓的 Banti 综合征可能即为门静脉高压症的一种表现。

本病的临床特征为早期脾肿大。中期有脾功能亢进，表现为：血红细胞、白细胞、血小板减少，以及有增生性骨髓象。后期常伴有肝硬化的其他征象，如食管静脉曲张破裂出血以及腹水、黄疸等。

本病应手术治疗。如脾静脉病变或血栓所致脾肿大，可行脾切除术。如已有肝硬化，则脾切除只能缓解脾功能亢进的症状，故应施行分流术或断流术。但手术并不能改善或防止肝硬化的病变发展。如肝硬化已伴有严重肝功能损害，出现腹水、黄疸时，则禁忌手术。

Bardet-Biedl synd.

即肥胖侏儒综合征，又称 Laurence-Moon-Biedl 综合征。1856年首先由英国学者 Laurence 及美国学者 Moon 所报道；1922年捷克学者 Biedl 重新作了描述。其主要特点为：①肥胖性生殖器官发育不良。②骨骼缺陷，大多表现为多指(趾)，少数有颅骨缺陷。③不典型色素性视网膜病变。④智能低下。⑤有家族倾向。以上各征可阶段性地相继发生。在婴儿期有多指(趾)或并指(趾)畸形，可能已经手术矫正，以后逐渐出现肥胖，再以后可因色素性视网膜变性引起视力障碍，最终可导致失明。智能障碍可在后期发生，有的出现精神症状。本病由常染色体多向性基因隐性遗传。垂体功能不足为本病的病因之说，迄未定论。男女性别的发病率相等，常于儿童期起病。病人的体态肥胖，身材矮小，面容呆板，外生殖器发育不良，智力低下，有多指(趾)或并指(趾)畸形。视力障碍，精神症状常可见到。有的病人尚可有尿崩。

Bartter synd.

又称巴特综合征，即先天性醛固酮增多症，由 Bartter 首先报道。本病的特征为低钾低氯性碱中毒，无高血压而有高肾素及高醛固酮血症，对外源性血管紧张素反应低下，肾组织学检查则发现有肾小球旁器肥大和增生。开始认为血管壁对血管紧张素Ⅱ (ATⅡ) 反应不敏感导致肾素生成过多及继发性高醛固酮血症而导致低钾性碱中毒，其后发现肾外因素引起的低钾血症亦可有上述表现，因此并非起因。本病的发病机制尚未完全明了，有以下几种假设：①髓襻升支后段有吸收氯化钠的缺陷。该段为肾脏主要形成低渗尿液部位，本病患者常有在饮水后自由水清除率减退，表示氯化钠回吸收减少，可能钾离子回吸收也减少，因此当尿液流经远端肾小管时增加钠-钾交换而导致显著的低钾血症。低钾血症刺激了前列腺素 E_2 的生成，并使血浆 ATⅡ 升高，由于前列腺素 E_2 升高后血管对 ATⅡ 不敏感，因而血压正常。②肾小管细胞膜异常，致使细胞内钾离子释入肾小管腔。有人发现本病患者红细胞膜对钠离子转运活性增高，细胞膜钠-钾 ATP 酶的活性也升高，因此设想肾小管细胞膜异常，致 K^+ 释出过多，在尿中丧失，导致低钾血症从而诱发系列症状。除细胞膜因素外可能尚有其他导致远端肾

小管分泌钾离子过多的机制 ③远端肾小管对K^+回吸收不良。目前，髓襻升支厚段有氯化钠回吸收缺陷的学说占优势，但很可能本病有几种亚型和不同的发病机制。病理表现以球旁器增生，球旁细胞及致密斑细胞均增生肥大，髓质间质细胞增生为主，伴有长期缺钾所致的肾小管细胞退行性变。晚期可见肾小球透明变化及肾小管萎缩和间质纤维化。

本病为散发性，但也有有家族史者，儿童及成人均有发生，幼儿可伴有生长发育低下。患者主要症状为低血钾性碱中毒，易疲劳、肌无力明显，可有软瘫、麻痹及手足搐搦；可有口渴、嗜盐、多饮、多尿、夜尿、失水及抽搐。血压常正常，有时偏低，可伴有肾脏疾患如肾盂肾炎、肾间质性肾炎及肾性骨病表现。实验室检查示低钾、低氯血症、血钾多在1.5～2.5mmol/L之间，可有碱中毒，血浆肾素、AT Ⅱ、前列腺素E_2、醛固酮水平增高，肾浓缩功能下降，血尿素氮、肌酐正常，少数病人可有高钙、高尿酸、低镁血症，偶有红细胞增多症。

本综合征要同各种原因引起的低钾血症、高肾素-血管紧张素血症以及原发性醛固酮症鉴别。

治疗，为纠正低钾血症常给予补钾盐，根据血钾浓度变化决定剂量；应用前列腺素合成酶抑制剂如吲哚美辛（消炎痛）、布洛芬等可降低尿量，增高血钾浓度。若治疗不满意可加用贮钾利尿药如螺内酯（安替舒通）、氨苯蝶啶等。为减少肾素分泌有用普萘洛尔（心得安）治疗，患者可减少钠盐摄入以降低钾离排泄量。一般经治疗后患者症状好转，但不能完全纠正代谢异常。

Bassen-Kornzweig synd.

即无β脂蛋白血症，为先天性脂质代谢异常的遗传性疾病。其特点是血中β脂蛋白缺如，伴有红细胞膜脂质组成及红细胞形态异常，肠管绒毛形态也异常，脂肪吸收障碍，视网膜色素变性和中枢神经障碍。患者多为血缘婚姻者的后代。其发病机制尚不清楚。但已知β脂蛋白缺如可影响红细胞膜、神经细胞膜、视网膜色素细胞膜和肠管粘膜细胞膜的结构和功能。此外，亦可引起脂肪吸收，包括磷脂质、胆固醇的合成障碍。

本病患者出生时多为正常婴儿，不久其发育和体重均不及同龄儿童，多有脂肪泻和腹部膨隆。到少年期，即出现共济运动失调、膝腱反射消失，肌力减退，伴发徐动和意向震颤，讲话不清，驼背和脊柱前凸。偶有眼球震颤、斜视、视野暗点和视力减退。到青春期可出现心律失常、心血管系统功能障碍，甚至并发充血性心力衰竭而死亡。

实验室检查可见血中有棘形红细胞，血中β脂蛋白缺如，血清胆固醇和甘油三酯明显减低，卵磷脂和神经磷脂增加和粪便脂肪量增高。

本病无有效的治疗方法。低脂肪饮食及补充脂溶性维生素可减少肠道症状。

Behçet synd.

即贝赫切特综合征。又称眼-口腔-生殖器综合征。病因不明。口腔粘膜溃疡最先出现，多发生在唇红皮肤交界处，其次为舌、腭、颊粘膜，一般1～14d自愈，但可反覆发作；外生殖器发生疼痛性溃疡常见。出现眼色素层炎，反覆发作的虹膜睫状体炎伴前房积脓。血沉增快，血细胞正常或减少，可有贫血，少数患者有免疫学异常。

Benedikt synd.

即红核综合征，系一侧红核遭受病损，引起同侧的动眼神经麻痹和对侧的上下肢运动障碍的一组病症。本病最先由 Benedikt 报告，其实质为红核的受损。引起红核受损害的原因，最多见为血管性病变，其中尤以脑动脉血栓形成最为多见；亦可由外伤和肿瘤性损害所致。本病临床表现为同侧动眼神经麻痹、上睑下垂、眼球内收、上举及下转明显受限，调节辐辏障碍。本病引起的运动障碍并非锥体束性的，而是锥体外系损害的结果，有轻度的肌张力增高、下肢僵硬，上肢呈固定性姿势，步态摇晃。不出现锥体束受损症状（如腱反射亢进和病理反射）。具有诊断价值的运动障碍是震颤或舞蹈样多动。但和 Parkinson 综合征不同，本病的震颤并非是有规律、有节奏的震颤或安静时震颤，而是当活动时作为保持姿势的肌力增强，为一强烈的不规则的运动。

依红核病变的范围不同，可出现不同的类型，例如和本征相似而不相同的所谓下部红核综合征（Claude 综合征），其特征是同侧的动眼神经麻痹（眼睑下垂、复视）和对侧的上肢与下肢的协调运动障碍或共济失调，并可出现小脑性运动障碍，但见不到明显的不自主运动。另外还有所谓上部红核综合征，其与 Benedikt 综合征的不同处在于无动眼神经受累的症状，仅有轻度同侧瞳孔缩小，以及对侧上肢出现多发性硬化样震颤为主的异常运动和轻微小脑症状（共济失调）。

本病应针对病因进行治疗。

Benjamin synd.

又称体质性贫血综合征，是一组幼儿的低色素性贫血伴有体质异常和智力发育障碍的病症。病因尚不清楚，多见于早产儿。患儿苍白、发育不良、步行延缓、智力不佳。偶有外阴发育缺陷和耳畸形。偶伴轻度脾脏肿大。血象呈重度低色素性贫血，可有轻度异形及多染性红细胞，白细胞计数正常。对贫血的治疗宜兼用铁剂、叶酸及维生素，治疗效果较好。

Berlin synd.

本病为体格和智力发育不良、全身皮肤干燥伴有色素斑点的一种常染色体隐性遗传病。患儿身体和智力发育迟钝、出牙晚。额眉弓和颏突起，塌鼻梁，两颊下陷，嘴唇外翻。全身皮肤干燥，呈斑点状色素沉着，掌、跖皮肤增厚，毛发稀少或缺如，出汗减少。组织病理示表皮变薄，钉突消失，皮肤附件数目减少和发育不良。本病与无汗性外胚层发育异常相似。但后者几乎完全无汗，不耐炎热，牙细小圆锥形，秃发、稀眉，并可附有其他发育异常，如手形足、突眼和神经与眼方面的症状。尚无良好治疗，皮肤可用滑润剂。

Bernard-Horner synd.

即颈部交感神经麻痹综合征，系颈部交感神经麻痹所致，具有瞳孔缩小、睑裂变小、眼球陷没等三大主要表现。Claude Bernard 1952年通过实验证实，颈部交感神经损伤后出现瞳孔收缩、眼球陷没与同侧颜面的皮肤温度上升。其后，Horner 于1869年对本病进行了全面的探讨，故命名为"Bernard-Horner"综合征。

凡交感神经径路上的任何障碍均可引起本病，如颈部交感神经、颈髓、脑干，以至丘脑等部位的受损。脊髓病变从第一胸神经发出的交通支麻痹也可以发生本病。以下部颈髓（颈8、胸1）为中心的颈髓横断，可发生手部肌肉的肌力减退、肌肉萎缩，以及萎缩性麻痹，最后产生尺神经型鹰爪手，同时亦可间歇地出现本征。上部颈髓切断（外伤、出血）的患者，如幸免死亡者，呈现完全性弛缓性四肢麻痹，呼吸紧迫，并有本征发生。因肺尖肿瘤的浸润、压迫而引起上肢的顽固性疼痛和同侧的 Horner 综合征（亦即所谓 Pancoast 综合征）。另外，胸主动脉瘤、颈部交感神经肿瘤、颅骨骨折造成上颈部交感神经节或腮腺后下部节后神经损伤、扁桃体切除术的合并症、下颌骨脓肿、颈淋巴结肿大等均可造成交感神经损伤而发生本病。在延髓，由于小脑后下动脉的闭塞，导致延髓外侧综合征，也可伴 Horner 征。大脑损伤，尤其是丘脑的病变，也可出现本病。

其临床最主要的征象为瞳孔缩小，但瞳孔虽缩小，其对光反射、睑反射、近反射均存在。滴可卡因不能使瞳孔散大。睑裂变小是由上睑稍下垂而下睑稍上举，致使眼裂变小，但这种上睑下垂程度远较动眼神经麻痹者为轻。眼球内陷可不明显或完全缺如，因有人认为人类眼眶内并无平滑肌，故此症状实系睑裂缩小引起观察者发生错觉的结果。此外尚可伴有同侧面部和颈部无汗，面部温度增加、过度流泪或流泪减少等表现。

根据瞳孔缩小、睑裂变小、眼球陷没等三大表现较容易作出本综合征的诊断，但对本病定位诊断较为困难。一般可作以下的判断试验：①可卡因试验 以4%可卡因液1滴，滴入两眼结膜囊内，每隔3 min 滴1次，共3次，然后每隔15 min 观察瞳孔1次。此试验使正常瞳孔显著扩大，如病变部位在交感神经的一、二级神经元间，可卡因不引起瞳孔扩大；但在第三级神经元（中枢性）的损害，则可使瞳孔扩大。因此，由于胸部、颈部或沿颈内动脉发生的病变所引起的 Horner 综合征，可卡因不使瞳孔扩大。②肾上腺素试验：以1:1000肾上腺素溶液1滴，滴入两眼结膜囊内，每隔3 min 滴1次，共3次，观察瞳孔达45 min。此试验不引起正常瞳孔发生变化，在颈上交感神经节至虹膜之间发生病变（节后纤维或第三级神经元的损害），瞳孔可显著扩大。因此本试验对节后纤维病变的诊断意义较大，如表所示。

可卡因、肾上腺素试验对各级神经元受损的反应

	第三级神经元（节后）	第二级神经元（节前）	第一级神经元（中枢性）
可卡因			＋＋
肾上腺素	＋＋＋		

＋ 瞳孔扩大 — 无作用

对本病本身无特殊治疗。对诱发本综合征的各种疾病，可根据不同性质做相应的治疗。

Bernard-Soulier synd.

又称巨大血小板综合征，为一种少见的常染色体隐性遗传的出血性疾病，由 Bernard-Soulier 首先报道。本病为血小板膜Ⅰ的糖蛋白（GPIb）极度减少或缺乏所致。血小板膜上的 GPIb 为 vW 因子的连接点，后者为血小板粘附于内皮下结缔组织所必须。因此本病患者之血小板不能粘附于内皮下组织。

多于出生后数天至数月发病。表现为鼻出血、牙龈出血、皮肤淤点及淤斑、月经过多、外伤后关节出血。少数可有血尿、颅内出血。杂合子患者可无出血症状。血小板计数正常或稍减少，60%～75%的血小板直径＞3～4 μm，最大可达15～20 μm，出血时间延长。血小板玻璃珠的粘附功能正常，但不能粘附于内皮下组织。血小板对 ADP 及胶原的诱导作用能发生凝集反应，但对瑞斯脱霉素的诱导不发生凝集反应。

本病无根治方法。出血严重时可输新鲜血、血浆或血小板。病程长，出血症状常随年龄增长而改善。预后一般良好。少数可因严重出血而死亡。

Bernhardt-Roth synd.

又名感觉异常性股痛或股外侧皮神经炎。股外侧皮神经为单纯的感觉神经，由腰2及腰3神经根纤维组成。在髂前上棘内侧，腹股沟韧带下进入大腿外侧部，分为前后两支，分别分布于大腿前、外侧的下2/3。引起本病的常见原因有肥胖、糖尿病、痛风、维生素B缺乏、感染、风湿病、潮湿及受凉、脊髓空洞症、多发性硬化、神经根炎、脊膜炎、脊椎骨退行性变、妊娠、盆腔内炎症、回盲部病变等。本病男多于女，常为单侧，有家族倾向。其主要表现有：1.大腿前外侧部有麻木、针刺、烧灼、疼痛等感觉，站立或行走过久可加重。2.疼痛区内的触、痛、温觉均存在，但可稍减退或呈过敏。3.有的病人疼痛与感染有明显联系，感染消退后疼痛亦有好转。4.发病常有自限性，发病到一定时期后可自行消失，一般可持续2～4年不等。本病如与妊娠有关则每于再次妊娠时又可复发。偶可由于腰带或疝带的压迫所致。

Besnier-Böeck-Schaumann synd.

本综合征又称结节病、Boeck类肉瘤、冻疮样狼疮综合征。病因未明。可能同结缔组织病、变态反应、网状内皮系统细胞增生反应有关。病变为上皮样细胞、朗罕或异物巨细胞、包涵体、成纤维细胞构成肉芽肿，缺乏干酪样变。后期坏死、纤维化、疤痕形成。这些小结节可见于肝、肺、肾、心、中枢神经系统、皮肤、淋巴结、眼等。

本病常见于20～30岁女性。隐袭起病，进展缓慢，早期可无症状，或可有疲乏、中等度咳嗽、轻度体重减轻、胸部隐痛，肺部改变不明显或轻微。晚期有咳嗽、咯血、发绀、呼吸困难、视力障碍、面神经麻痹、淋巴结肿大、皮肤多形性损害、肝脾肿大(20%～25%)、虹膜睫状体炎、巩膜小结节、脉络膜视网膜炎、急性游走性单或多关节炎、发热。血沉加快、贫血、中度白细胞降低、嗜酸粒细胞增多、血小板减少、血钙高、α和γ球蛋白增高。X线检查示肺门或气管旁淋巴结肿大，晚期肺部结节并发展广泛纤维化。10%有骨受累。Kveim试验(由患者淋巴结制成悬液作皮内注射)90%患者可获阳性结果。肺、淋巴结、皮肤、肝脏的活组织检查亦有助于诊断。

本病尚无特异疗法。肾上腺皮质激素可使肉芽肿发生退行性变，从而达到控制症状的目的，但不能使纤维化逆转，无法改善肺功能。无症状的肺门淋巴结肿大可望自行缓解。本病也可试用苯丁酸氮芥、甲氨蝶呤或氯喹治疗。病情常呈缓解与复发交替，缓慢进展。

Bianchi synd.

又称顶叶综合征、失语失用失读综合征。是顶叶的部分或全部或以顶叶为主兼有其他脑叶损害时所表现的一组综合征。主要病因为脑血管供血障碍，肿瘤的侵犯及脑损伤。其中血管障碍以大脑中动脉的血栓形成为最多见。肿瘤以顶叶脑膜瘤为最多见。病变都在优势侧半球。主要征象为①失语，以感觉性失语为主，部分可表现为语言遗忘。②失用，常不是单纯的运动性失用，可以为结构性失用，观念性失用，或观念运动性失用。③失读，多数还伴有失写。以上"四失"征象的共同存在构成了典型的Bianchi综合征。但由于脑部病变截然局限于顶叶者并不多见，通常都合并有其他脑叶的病损，使症状趋于复杂化。一般认为如"四失"症状外还杂有一些其他症状时，仍可认为是本病。但如以偏瘫为主，"四失"症状不全者，则不能认为是本病。

Blackfan-Diamond synd.

又称先天性纯红细胞再生障碍性贫血。本病为一较少见、原因不明的贫血，多于生后4个月内发病。仅红细胞系统有发育障碍，粒细胞及巨核细胞系统不受影响。少数患者有家族史。

本病起病缓慢，明显贫血多于生后2～4月出现，但自生后数日至1岁以内均可发病。约1/4患者可合并轻度先天异常，如拇指三指节畸形、先天性心脏病、尿道畸形和斜视等。无出血现象，肝脾不肿大。贫血呈进行性，中至极重度。血白细胞及血小板计数正常。骨髓穿刺有确诊意义。骨髓象红细胞系统呈增生极度低下，常有成熟停滞现象。粒红比例可低至10∶1甚至200∶1。血清红细胞生成素增多，血清铁增高，总铁结合力降低。如能早期应用肾上腺皮质激素治疗，多数患者可好转或痊愈。泼尼松剂量为每日60mg/kg，治疗后网织红细胞可于1～2周内上升，待血象恢复并稳定后可逐渐减量并以最小有效量每日或隔日服用，维持数年。

Bloom synd.

又称面部红斑侏儒综合征，是一种具有面部毛细血管扩张，对光过敏和侏儒三大特征的遗传病，呈常染色体隐性遗传。男性多见。患儿出生后2周到3岁时两颊出现红斑，受日晒后扩大，可累及额、鼻、睑、耳和嘴唇，表面有少许鳞屑，颇似蝶形红斑狼疮。手和前臂也可出现类似红斑。皮肤对光过敏，稍晒即红，晒久即出现水肿、水疱，干涸成痂，脱落后局部萎缩，毛细血管扩张，主要在暴露部位，以眼睑和嘴唇最为明显。患儿虽然足月生产，但体重较轻。以垂体型生长滞缓为特征的侏儒，身体各部分比例正常，但骨架小。此外尚可有咖啡色斑、鱼鳞病、黑棘皮病、并指(趾)、牙不规则、大耳、尿道下裂、隐睾等。

组织病理示轻度角化不全，颗粒层消失，棘细胞层薄，轻度细胞内水肿。真皮毛细血管扩张，血管周围淋巴

细胞浸润，真皮上部有嗜酸性透明物质。

应与先天性血管萎缩性皮肤异色病，侏儒视网膜萎缩综合征，早老综合征，额、眼、睑、头颅畸形征等鉴别。

本病可采用对症疗法，避日晒，搽防光剂。因患者血中免疫球蛋白含量不足，对感染的抵抗力低下，应积极对症治疗。患本病久的病人，可并发白血病。如处理得当，可延长生命。

Boerhaave synd.

又称自发性食管破裂综合征，为1704年荷兰的Boerhaave首先报告。本病系因各种原因致使食管内压力突然增加而引起的食管壁全层纵形破裂。好发于食管左后侧壁，距贲门2—7 cm处。促发因素有①食管壁病变。②腹内压骤增等。正常情况下，当呕吐发生时，胃内压增高，食管呈反射性弛缓，从而排出胃内容物。若食管收缩与呕吐反射失去协调，食管内压骤增，可促使食管壁全层破裂。患者多为男性，以50—60岁多见。

早期症状严重。患者在剧烈呕吐后，突然感到胸骨后或高位心窝部剧烈疼痛。常放射至左季肋部、左肩部及背部。少数病人因剧痛可发生休克。但亦可在疼痛之前无先兆呕吐。疼痛之后的呕吐物常带血。可有明显的咽下困难和咽下疼痛。如食管破入胸腔，可迅速出现呼吸困难、发绀或周围循环衰竭，并可出现肺不张或张力性气胸等呼吸道症状。体检：一般在疼痛发生后不久即可出现发热。病情发展迅速，有心动过速、呼吸急促、低血压以及休克等生命危象的临床征象。当穿孔至纵隔组织内，常可听到肺底有湿啰音，并可听到纵隔内空气随每次心搏而发生的噼啪音或称 Hamman 征。纵隔气肿可扩大至颈根部，出现颈部气肿或扪及捻发音。穿孔侧胸腔呼吸音消失。胸腔下部叩诊呈浊音而上部正常或呈过度回响。严重时可有气管移位，胸廓运动受限等张力性气胸征象。部分病人可出现放射性腹痛，腹部压痛和肠麻痹等。

本病的诊断主要依靠典型的病史和X线检查。首先要考虑到有食管自发性破裂的可能。然后在发现有液气胸，并伴有伸展性纵隔气肿，此时仅作胸部X线摄片即能诊断。气肿局限在纵隔内者可显示纵隔阴影增宽。X线食管造影检查是确定诊断的主要手段。一般采用碘化油或水溶性碘制剂，能判断食管穿孔的部位和范围。立位腹部X线平片，即可确定食管穿孔入腹腔与否。心电图检查有助于本病与心绞痛的鉴别。

绝大部分病人必须手术治疗。胸段食管穿孔的存活率与穿孔发生后到施行手术间隔的时间有直接关系。穿孔后24h 内获得手术治疗者，其死亡率在10%—15%之间；延迟手术者则死亡率可达50%以上。手术方法在食管穿孔起作早期缝合，并作胸腔引流。如穿孔时间已久，缝合穿孔常不易成功，手术目的主要是做到充分的引流。早期诊断和及时充分引流是提高存活率的关键。手术后并发的纵隔脓肿和胸腔内感染，常是威胁病人生命的主要并发症。

Briquet synd.

Briquet 综合征又称为躯体化障碍（somatization disorder），指一种成年早期起病的慢性波动性障碍，特征是反覆诉述多样的躯体不适，寻求医学注意，但显然并非躯体疾病所致。

此病并不多见。患者常在10—20岁起病，妇女多见，且有家族多发倾向和遗传背景。心理冲突和分离过程与发病可能有关。

本病主要特征是多种多样、反覆出现、经常变化的躯体症状。常有长达数年的复杂经历，做过许多阴性结果的检查和毫无效果的手术。症状可涉及身体的任何部分和系统，但最常见的症状为头痛、晕厥、腹痛、嗳气、呕吐、恶心等症状和异常皮肤感觉如痒、烧灼感、针刺感、麻木感、酸痛等。月经失调、排尿障碍、焦虑和抑郁等症状常很明显，可能需要特殊治疗。本病病程呈慢性波动性质，常伴有长期社会、人际间和家庭行为上的问题。由于预后不佳，治愈较少，很多病人重复要求做各种不必要的检查和外科手术，从而使病情更为复杂，功能失调更为重要。由于经常服用催眠和止痛药，药物依赖和滥用较常见。

精神科检查时患者的情绪行为有明显的夸张和戏剧色彩，常以生动、富于情感的言语描绘其疼痛，谈论人际关系和求医经历，行为倾向于寻求别人注意，具有自恋和诱惑的特点。

诊断根据：①持续2年以上、多种多样、变化不定的躯体症状，不能用躯体疾病来解释。②坚持拒绝医生关于没有躯体疾病的建议或保证。③由于症状的性质和症状所导致的行为造成了某种程度的社会和家庭功能损害。此外，病程较长、女性患者、夸张的戏剧性诉述、含糊多样的症状，表演性人格特点、人际和家庭关系困难等，均支持本病诊断。

本病应与躯体疾病、抑郁症、焦虑症、疑病症和精神分裂症鉴别。

本病伴有抑郁、焦虑症状者可试用抗抑郁药和舒必利、多虑平。用苯二氮䓬类药物或催眠止痛药时要注意防止依赖性的产生。要特别注意防止受病人的诱惑重复做不必要的检查和手术。另一方面，必需警惕发生严重躯体疾病的可能，对新的、异乎寻常的症状要及时注意和检查。

Brissaud-Sicard synd.

又名脑桥腹侧综合征。1880年由法国神经病学家

Brissaud 和 Sicard 首先报道。为脑桥腹侧病变所引起的一种交叉性瘫痪。病因以脑桥髓内外肿瘤为最多见，其次为脑桥内出血。脑桥的供应血管，特别是小脑前下动脉的血栓形成亦可引起此症。其主要特征有 1)病侧面肌痉挛。2)对侧偏瘫，但不包括面瘫。

Bristowe synd.

又名胼胝体综合征。1675年由 Wepter 首先描述。1884年 Bristowe 报道 4 例并作了补充描述。本综合征的主要原因是脑肿瘤侵犯了胼胝体。其主要特征有：1)缓慢起病，以进行性的偏瘫为首发症状。2)逐渐出现另侧的运动减弱。3)淡漠、无欲、嗜睡、反应迟钝，不语言。4)吞咽困难。5)没有脑神经受损的表现。6)最后因昏迷而死亡。发生此症的原因多数是邻近脑肿瘤侵入胼胝体。原发于胼胝体的肿瘤很少，大多是从大脑半球各处的肿瘤长入胼胝体的，因此症状比较复杂。病人较少有颅内压增高的症状，头痛亦不很明显，呕吐和视神经乳头水肿并非必备。因胼胝体受损的部位不同，其征群亦有差异。胼胝体膝部的损害有精神症状、面瘫及四肢瘫；中部的损害以两侧瘫为主；后部的损害有两下肢瘫痪，步态不稳，无面瘫。预后不佳。手术切除肿瘤后多数复发并最终引起颅内压增高，脑疝而死亡。

Brown-Sèquard synd.

又名脊髓半横切综合征、偏侧下身麻痹综合征、痉挛性脊髓单瘫综合征。

病因为脊髓半侧病变，如外伤、椎管局部压迫、硬脊膜病变或肿瘤，变性性疾病、血管性病变等。

临床表现为①病灶侧节段平面以下不同程度瘫痪，腱反射亢进 Babinski 征等病理反射阳性，深感觉障碍(侧索后索受累)。②病灶水平处节段性肌肉萎缩和感觉缺失或有感觉过敏带。③病灶平面以下对侧痛觉、温度觉障碍(脊丘束受累)。④可有括约肌功能障碍。

可通过脑脊液检查、椎管造影、X线平片、脊髓 CT 及磁共振成象等，协助诊断病变的部位和可能病因，能早期去除病因或病变者，预后良好。

Brugsch synd.

即肢端缩小综合征。Brugsch (1927) 认为本病系垂体前叶功能减退的独特类型，极罕见，以指、趾端缩小为其特征。本病可能是垂体前叶受结核病、炎症、肿瘤等病变的影响而发生了功能减退所致。临床特征有垂体性尿崩症、继发性闭经、肢端缩小，偶伴有肢端紫绀。骨骼X线片显示骨髓质及皮质的结构消失，并形成若干分散的蜂窝状透亮区。指骨呈圆筒状，骨嵴消失，显示有脱钙趋向。除指骨外，其他长骨的变化不明显，指甲有退化改变，毛发也示营养不良。

Bruns synd.

又称体位改变综合征。常见於脑室内尤其是第四脑室内或其邻近区占位性病变。当突然转动体位或头位，特别是伸仰头位时，由於肿块在脑室内呈活瓣作用阻塞了脑脊液的通路，造成急性颅内压增高和(或)脑干前庭功能急性紊乱所致。表现为病人在转动体位或头位时突然发生头痛、眩晕、呕吐、心悸、呼吸不规则等。偶可出现晕厥、窒息。改变头位时，症状可自行缓解，故病人常保持强迫头位，使头部前屈、倾斜(往往是偏向病变侧)，致肌强直收缩。

Brushfield-Wyatt synd.

又称偏瘫-智能缺陷综合征，为一先天性疾病。表现为三叉神经分布区血管痣，伴有大脑半球钙化血管瘤。由 Brushfield 和 Wyatt 于1927年首先报道。少见。无有效疗法。

Bruton synd.

本病又称先天性无丙球蛋白症，系B淋巴细胞缺陷病之一。为性染色体隐性遗传，故仅男性发病。主要特点有，生后5～6个月出现反复细菌化脓性感染；IgG 低于2g/L，IgM、IgA、IgE、IgD 均缺乏；周围血缺乏B淋巴细胞以及用丙种球蛋白治疗有效。常见的感染有脓疱疮、中耳炎、脑膜炎、胃肠炎和败血症等。常见病原菌有肺炎球菌、流感杆菌、葡萄球菌、溶血性链球菌及脑膜炎双球菌等，亦可有大肠杆菌等肠道菌。患者对肝炎病毒易感，且肝炎严重。常有蓝氏贾第鞭毛虫或厌氧菌所致的结肠炎造成慢性腹泻。患儿周围淋巴组织发育不良，淋巴结多不能触及，扁桃体及腺样体很小。有反覆严重细菌性感染的婴儿，其血清5种免疫球蛋白均低，总量不超过2.5g/L，IgG 低于2g/L 时即可诊断本病。患儿周围血B淋巴细胞低于0.5%；肠粘膜和淋巴结活体组织检查找不到浆细胞；淋巴结无生发中心；鼻咽部侧位X线检查未发现淋巴组织均支持本病诊断。本病应与婴儿期生理性低丙种球蛋白血症作鉴别。后者B淋巴细胞计数正常；淋巴结活体组织检查可找到浆细胞；IgG 含量虽低于2g/L，但 IgM 及 IgA 含量无明显降低。本病治疗主要是定期注射丙种球蛋白，每月1次以达到控制感染，并使 IgG 维持在2g/L 以上为宜。血浆能提供 IgM 和 IgA，故输血浆较单用丙种球蛋白为优。持续应用抗生素控制感染亦属重要。本病如能早期诊断，反覆感染前即已治疗，预后较佳，可活至成年。如合并重症肝炎、自身免疫性疾病或

肿瘤者，预后不良。

Budd-Chiari synd.

即肝静脉回流障碍综合征，由 Budd 与 Chiari 于1846年和1889年先后提出，系指肝静脉狭窄或阻塞而引起肝脏血液循环障碍的一组病症。

造成肝静脉狭窄和阻塞的原因很多。其中多数由肝静脉周围的肿瘤或炎症所致，也可为先天性胚胎期发育异常，在肝静脉部下腔静脉处产生一层很薄的纤维组织膜，从而阻碍了肝静脉的回流。肝静脉回流受阻后必然发生肝脏淤血、肿大，久之可发生肝淤血性肝硬化和门静脉高压症。

临床上分急、慢性两型。急性型起病急，上腹剧痛，可发生呕吐和中度黄疸。体检时可扪及具有压痛的肿大肝脏。可有腹水，部分呈血性。病人多在短期内死亡。

慢性型，发病缓慢。有消化功能紊乱的症状和肝肿大。出现门静脉高压症时，可有腹水、脾肿大和明显的侧支循环。腹壁侧支循环多发生在上腹部和下胸部近剑突处皮下，脐环下方扩张的静脉血流自上而下流通。

诊断上要根据临床上出现肝脾明显增大、腹水和明显的侧支循环等表现。肝功能可无异常变化。确定诊断必须进行肝静脉下腔静脉导管造影后方能取得。造影还能确定梗阻的部位、范围和程度。本病必须与充血性心力衰竭、缩窄性心包炎和一般性肝硬化腹水作鉴别。

治疗上对急性型主要应用抗凝疗法和抗生素治疗。慢性型用利尿剂来治疗过多的腹水，加强保肝治疗。对膜样阻塞可经心肝作膜切除术，或用手指或扩张器穿破膜样组织，解除阻塞，效果尚好。

本病急性型者预后不良。慢性型形成侧支循环后可存活数十年。死亡原因多数病人是因门静脉高压导致上消化道出血或继发感染。

Buschke Ollendorff synd.

本病又称脆弱性骨硬化症，是侵犯骨与皮肤结缔组织的先天性疾患，呈常染色体显性遗传。男女均可受累，可在1岁内或成年时发病。皮损为1～3mm至1cm球形或卵形小结节，呈肤色或淡黄色，簇集成片或排列呈条状，对称分布，也可单发于一侧。多在大腿、臀和腹部，也可在颈、背和上臂，个别病例局限在下肢，从不发生于面部。皮疹数目不多。骨损害只能靠X线检查才发现，为圆形或椭圆形骨质疏松斑点，长骨端和盆骨最常受累，偶有颅骨损害，局部可有疼痛。其他症状可有膨胀纹、瘢痕疙瘩和软骨增生。多余肋骨或脊柱骨增生。并可伴有糖尿、动脉硬化、消化性溃疡和白内障等。组织病理示真皮中下部有许多成纤维细胞和胶原纤维束互相交织，也可见紧密纤维化和弹力组织肥大成团，以及含脂粒的组织细胞和少数巨细胞。骨损害见有增粗的骨小梁组成的致密骨岛。应与弹性假黄瘤鉴别，后者无骨损。为确诊应做活检和X线骨检查。本病进行到一定阶段即停顿，也无自觉症状，一般不需处理。

Caroli synd.

又名先天性肝内胆管囊性扩张症 (intrahepatic cystocholangiectasis) 和 Caroli 病，为先天性肝内胆管扩张，比较少见，1958年 Caroli 报道以后，才引起临床注意。

本病为肝内胆管呈囊性扩张与肝外胆管系统相连，可伴或不伴有肝外胆管的囊性扩张。通常分为单纯型与合并肝纤维化两型。后者可产生肝总管区纤维化，病人从小就有肝脾肿大和脾功能亢进。很多病人还并存肾脏的囊性病变。肝内胆管囊性扩张容易继发感染或结石，也容易继发胆管癌。

以儿童或青年为多见。无结石者常无症状。症状主要为反覆发作胆管炎和门脉高压症。可有典型的胆绞痛、发热，无黄疸。

B超检查可发现肝内有多个囊性扩张的胆管，或伴有结石光团。PTC 可显示胆管囊性扩张的范围和部位，有助于术前明确诊断。不少病人往往于术中胆管造影显示肝内胆管呈囊状扩张后，方能明确诊断。血清碱性磷酸酶可升高。

治疗常无满意效果。当并发胆管炎时，一般采用非手术治疗，用抗生素控制感染。对伴有结石者，特别是伴有明显胆绞痛或胆道感染病史者，主张行胆管探查和切开取石引流术。病变局限于一侧者，可作半肝切除术。一般预后不良。多数病人死于败血症和肝功能衰竭。

Cast synd.

又称肠系膜上动脉压迫综合征，系由肠系膜上动脉压迫十二指肠致使十二指肠扭曲或被压而发生的一组十二指肠慢性间歇性阻塞的病症。

主要发病机制是胚胎发生过程中的障碍使肠系膜过短，且并发肠旋转不良，造成肠系膜上动脉与脊柱之间的间隙变小，压迫了十二指肠第三段，使肠腔内通路受阻。女性患病多于男性。多发生于无力型体型者。

临床表现为食后饱胀、上腹部痛、恶心嗳气和呕吐，可以为无痛性含胆汁的呕吐，亦可在疼痛发生后呕吐。病人常因上述症状而厌食，致使营养不良和体重下降。病人在取胸膝位时或俯卧位后症状能减轻或消失。

除上述表现外，GI 检查可查得典型的特征性表现即十二指肠有逆行性扩张，钡剂呈钟摆样蠕动，十二指肠第三段呈刀切样阻塞或通过缓慢。造影剂在十二指肠内长久停滞。侧卧位或俯卧位时，或压迫下腹部并上牵肠

系膜时，钡剂能通过十二指肠第三段阻塞处。

非手术治疗效果不佳。症状严重时可作十二指肠空肠吻合术，或松解屈氏韧带等手术。术前需补充营养，纠正水和电解质平衡失调。

Ceelen-Gellerstedt synd.

即特发性含铁血黄素沉着症。原因不明，可能与自身免疫有关，系弥漫性肺泡出血之一型，以肺微血管广泛出血流入肺泡腔为特征。蓄积在肺泡内的血液溶解后，血红蛋白分解，珠蛋白被吸收，含铁血黄素则在组织内沉着，引起异物反应，在肺泡及肺间质内形成微结节，伴纤维组织增生与巨细胞反应。80%见于儿童，两性患病率相仿。临床症状取决于出血的程度和持续时间。患者多有苍白、无力、体重不增、干咳、反覆咯血、缺铁性贫血，偶有发热。慢性病例有呼吸困难、肝脾肿大、杵状指(趾)，X线胸片可示两肺中下野内有浸润性斑片状阴影，类似肺水肿，若无继续出血，可于数周内吸收。慢性或反覆出血病例肺门周围呈现网状和粟粒状阴影，肺门淋巴结一般无肿大。根据临床和X线典型改变可作出初步诊断，确诊需要肺活检。痰及胃液发现含铁血黄素细胞亦有助诊断。在活动性出血期肾上腺皮质激素治疗可能有效。慢性期可作对症治疗，纠正贫血和预防感染。

Cestan-Chenais synd.

又名 Cestan Ⅱ综合征、延髓外侧联合综合征。

病因常为血栓，炎症，肿瘤闭塞或压迫小脑中、下、后下动脉及脊髓前动脉分支，造成延髓中、外侧部梗死所致。病损范围大小不一，包括疑核、孤束、绳状体、脊丘束、下行的交感神经纤维、迷走神经下降支、舌下神经、副神经内支、三叉神经降支以及部分锥体束。

本病为 Avellis 和 Babinski-Nageotte 两综合征同时存在而构成，表现为软腭、喉、偏侧麻痹 (Avellis 综合征) 和对侧半身小脑性共济失调、感觉改变以及同侧眼球内陷、睑下垂、眼球震颤和瞳孔缩小。

Charcot synd.

又称间歇跛行综合征，是指凡由动脉粥样硬化包括血管痉挛、血栓性动脉炎等引起下肢供血不足，诱发下肢肌肉痉挛、疼痛，被迫中止步行，休息片刻后即能继续行走。足趾可发绀或苍白或呈大理石样，动脉搏动减弱以至消失，甚至可有肢端坏疽。一般多见于男性。可用血管扩张剂如硝酸异山梨酯(消心痛)、哌唑嗪、钙离子拮抗剂如硝苯地平、硫氮䓬酮等，以及活血化淤药丹参等治疗，有一定疗效。

Chediak-Higashi synd.

即眼-皮肤白化症，又称白细胞异常－白化病综合征、Chediak－东方色素缺乏易感性增高综合征。

本病病因未明，为一遗传性疾病，属常染色体隐性遗传，患者家族有近亲婚配史。其外周血液及骨髓中各种类型的白细胞均含有一种异常的颗粒(包涵体)，实则为变性的溶酶体，它不能将各种酶释放到噬粒体，使脱颗粒延迟。肝脾肿大、淋巴结肿大、骨改变，经常伴有淋巴瘤。脑和其他组织有组织细胞浸润。

幼儿期发病。主要表现为假白化病，皮肤、毛发和眼球色素沉着减少，偶见皮肤有触痛的红色结节、脓疱和结痂的溃疡。眼底苍白，畏光，在光亮处有交替性眼球震颤(常呈水平震颤)。易感染、虚弱、发育不全、肝中等度肿大，偶见脾与淋巴结肿大，可有脾功能亢进。小脑性震颤，可有辨距障碍和瘫痪。外周血液中各型白细胞有典型的颗粒和核结构异常，可见异常的巨大的过氧化酶和酸性磷酸酶染色阳性颗粒、胞质内包涵体和 Döhle 小体。中性粒细胞减少，并伴有趋化性缺陷和溶酶体异常，以致吞噬细胞的杀菌作用延迟和欠缺。晚期红细胞和血小板也减少。骨髓的原粒细胞和早幼粒细胞有大的嗜酸性包涵体。神经元内存在异常大的异色素颗粒和细胞浆颗粒。

本综合征无特殊治疗，必要时可切除脾脏。应预防感染。有报告长春新碱合并泼尼松治疗有效、预后不良，对感染高度易感。大多在婴儿期死亡，仅少数患者可活到10岁以上。淋巴瘤和出血(由于血小板减少)是常见的死因。

Claude synd.

又名红核脊髓小脑脚综合征、红核震颤。为红核下部旁正中动脉的终末支闭塞(血栓形成、赘生物等)所致。累及患侧的红核与动眼神经，表现为同侧受动眼神经支配的眼肌麻痹，对侧上下肢小脑性共济失调。有时还有同侧滑车神经麻痹和对侧偏身感觉障碍。

Cogan Ⅰ synd.

又称非梅毒性间质性角膜炎、非梅毒性角膜炎－前庭听觉综合征、多发性血管炎－耳聋－失明综合征。其主要特征为间质性角膜炎、眩晕、耳鸣及全身其他系统的损害。

病因未明，可能为病毒感染，或与结缔组织病有关，即与结节性多动脉炎有关。其临床表现为：1.眼部症状：突然发病，多为双侧同时发病，有流泪、充血、眼痛、视物模糊、眼睑痉挛、眼球震颤，由于角膜间质炎可引起睫状体充血及视力下降，角膜有颗粒型浸润，呈灰黄色斑点状

分布，以角膜后半部为多，在浸润斑之间，境界清晰。此外，可有反覆发作的角膜溃疡、巩膜炎、结膜炎、视网膜血管闭塞。但前房几乎无反应。晚期，角膜可能出现新生血管。眼底正常。②耳部症状：表现为前庭功能障碍，有耳鸣，重度眩晕，听力丧失可以发展很快或暂时稳定，其后再恶化，最后形成进行性神经性耳聋。③全身症状：可有发热、体重减轻、腹泻、淋巴结及肝脾肿大。亦可同时有腹痛、黑粪等胃肠道症状。或头痛、精神障碍、抽搐、木僵、感觉障碍、共济失调等神经与精神方面的症状。由于延髓外侧梗死或脑静脉窦血栓可致脑卒中。尚可伴发结节性多动脉炎。周围血象白细胞增加。脑脊液中白细胞增多，淋巴细胞占多数，蛋白增高。脑电图有局灶性慢波。

治疗以对症为主，肾上腺皮质激素有效。病程呈反覆或交替侵犯双眼的慢性过程。随耳聋加重，眩晕减轻。

Cogan Ⅱ synd.

又称先天性眼运动不能综合征、眼运动不能综合征、共轭注视麻痹综合征。其主要表现为明显的双眼联合运动麻痹，头位倾斜及婴儿不断眨眼。

病因未明，可能为产时受伤或家族性疾病；也可能与母体怀孕早期一氧化碳中毒有关。本病仅见于儿童，多见于男孩。患者眼球运动虽然正常，但不能随意向一侧转动，呈共轭性注视麻痹。嘱病人较快注视一侧目标时，不能迅速转动眼球，常以转头来代偿。视动性眼球震颤快相消失或减弱、眨眼常致阅读困难。可随年龄增长，症状逐渐减轻至消失。无特殊治疗。除阅读和眼迅速转动困难外，无其他不便。

Collet-Sicard synd.

又称枕骨髁颈静脉孔综合征。

凡累及舌咽、迷走、副神经和舌下神经等四组脑神经的病变均可出现此综合征，其中包括：①肿瘤：咽部肿瘤、肉瘤、恶性淋巴瘤、脊索瘤、神经瘤、腮腺混合瘤等。②外伤：尤其是贯通伤。③血管瘤：颈动脉瘤、颈静脉球瘤、颈静脉炎。④炎症：颈、咽部炎症。有的原因不明。临床表现为吞咽困难、声音嘶哑、舌后1/3半侧味觉障碍，患侧咽上肌麻痹，软腭、咽、声带麻痹与感觉障碍。患侧胸锁乳突肌、斜方肌麻痹。伸舌偏向患侧，以及喘样呼吸、痉挛性咳嗽、唾液过多等。

Conn synd.

又称原发性醛固酮症，由 Conn 1955年首先报道。系肾上腺皮质发生病变，分泌过多的醛固酮，造成潴钠、失钾、高血压、低血钾、血容量扩张、肾素-血管紧张素系统受抑制等征群。详见“原发性醛固酮增多症”条。

Cornelia de Lange synd.

本病又称浓眉-小头-短肢综合征，1933年由 Cornelia de Lange 首先提出，其临床特点是从幼年起即具有多毛、骨骼多发性畸形、肝脾肿大、发育和智力不全。

本病为常染色体隐性遗传，染色体畸变可能与本病有关，如C组染色体的大部分移到染色体A_3等。亦有人认为与胚胎期受损有关。

患儿生后体重轻，身体矮小，婴儿期呼吸及吮奶均困难，啼哭无力，易受感染。多数患者死于婴儿或儿童期。患儿多毛，眉毛浓密并呈连眉(一字眉)，睫毛细长，面部、额部、背部、肩部、四肢有多毛现象，项部及额部发际低。侏儒、短头或小短头畸形。颜面丑陋，两眼相距过远，上睑下垂，高度近视，瞳孔不等大，蓝色巩膜，眼球震颤。鼻小而上翘，鼻孔向上翻，鞍鼻，耳低位，凸颌，上唇薄而长，口角向下伸，颊部向内收，牙齿间隙大，腭部发育不良，肘部伸展受限，手足小，有猿猴样掌纹，手指小而内弯，发育不全，拇指末节短小或无，可有并指(趾)，严重的可缺四肢末端。皮肤呈广泛性大理石样斑纹。眼及鼻周围皮肤呈淡蓝色。智力低下。发音受限或失语。肝脾肿大。病理变化亦有许多发育方面的病变，颅小，骨骼细小、有畸形，第一掌骨粗短，脑回变形，胃肠道和心脏可有畸形。诊断依据为皮肤、毛发、骨骼、智力发育不全等临床表现。对症治疗。预防和治疗呼吸道感染。预后不良。

Crigler-Najjar synd.

本病又称伴有核黄疸的先天性非溶血性黄疸，首先由 Crigler 和 Najjar 于1952年报道，为遗传性葡萄糖醛酰转移酶缺乏所致，属一种罕见的先天性家族性非溶血性黄疸。葡萄糖醛酰转移酶为一种微粒体酶，其功能为使胆红素与葡萄糖醛酸结合，促进胆红素排泄。根据临床及实验室检查，本病可分为两型。Ⅰ型为常染色体隐性遗传，生后即出现症状，血清未结合胆红素可高达413 μmol/L(30mg/dl)以上，苯巴比妥治疗无效，常于婴儿期死于胆红素脑病。Ⅱ型为常染色体显性遗传，黄疸出现较晚，血清胆红素增加不多，不发生胆红素脑病。及时换血是较好的治疗措施，苯巴比妥治疗及光疗能收到一定效果。

Crohnkhite-Canada synd.

又称多发性消化道息肉综合征，是具有皮肤色素沉着、秃发、指(趾)甲营养不良和胃肠道症状的一种后天性胃肠道息肉病。病因未明。患者大都为中老年，发病年龄平均为60岁，女多于男。一般先出现胃肠道症状，如口干、厌食、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、软弱消瘦。面、颈、四肢、

掌跖弥漫性或散在性淡褐色色素沉着，皱褶部更为明显，偶尔在口唇部也可发生。弥漫性脱发，有时全秃，面部、腋窝、腹股沟等处毛发亦可脱落，疾病缓解期毛发可以再生。指甲脆薄，末端可脱落。不断腹泻使病人情况日益恶化，大都在6～18个月内死亡。实验室检查可有血浆白蛋白、血钙、血钾降低和贫血等。病理变化示整个胃肠道有多个息肉，部分息肉为腺瘤性，粘膜普遍增厚，分泌粘蛋白的上皮含许多扩大的腺体和囊肿。有报告小肠绒毛短少，固有层里含囊样腺体。根据患者无家族史、中老年发病、色素沉着、斑秃，进行性胃肠道症状和X线胃肠道检查有多发性息肉等，才可确诊。对症治疗，高蛋白饮食，可作息肉切除。

Cruveilhier-Baumgarten synd.

即克-鲍综合征。系指门脉高压时侧支循环中的一种特殊表现。在门脉压过高时，促使出生后闭锁之脐静脉及脐旁静脉重新开放，脐静脉或脐旁静脉与胸腹壁静脉形成侧支循环，在脐部形成典型的海蛇头，并产生血管杂音，此一现象最早由 Cruveilhier (1835) 和 Baumgarten (1907) 分别指出，后由 Hanganutz 命名为克-鲍综合征。

胚胎期的脐静脉，出生后变形萎缩而变成圆韧带，此韧带位于肝镰状韧带中。正常人约有35%的脐静脉一端不闭锁，而与门静脉左支沟通。通常此脐静脉遗留部分与腹壁的腹壁上静脉并不相通。当患有肝硬化、肝静脉血栓、门静脉血栓等病时，门脉压力增高，此闭锁部分能够自行开放，让门静脉血流取路侧支，即通过胸腹壁静脉回至上腔静脉，于是在脐周以及侧支吻合处形成静脉曲张，其状似海蛇头。又因高压门静脉血流通过这些迂曲的静脉，由粗腔至细腔，又由细腔至粗腔，就产生血管杂音。

临床上具有肝内外门静脉受阻的原发病表现，如各种病因所致的肝硬化、晚期血吸虫病等，可伴有或不伴有腹水或脾肿大，有较明显的腹壁静脉曲张，于脐周形成“海蛇头”，向四周放散（但个别病例腹壁静脉曲张可以不明显），在曲张的静脉处可闻及血管杂音，以脐部为多，但可延展至上腹部、剑突下。杂音较响亮，为连续性，与心动周期无关，但与呼吸有关，于吸气时（腔静脉回心血量增大）增强。杂音性质有如吼声、磨谷声、纺车声、喷气式飞机声，每伴有震颤。如用手压迫静脉的上端，杂音可暂时消失，松手后又有一过性增强。有认为口服葡萄糖后，取肘静脉血和腹壁静脉血，分别测血糖，如后者较前者明显增高，则证明有门静脉血分流于腹壁静脉。

本综合征目前尚无特殊治疗，针对其原发病可考虑做脾切除术，脾切除后采用脾肾静脉吻合或门腔静脉吻合等门静脉分流术，可以降低门静脉压力。

Cushing synd.

即库欣综合征，由 Cushing 于1932年所述。因垂体ACTH 腺瘤分泌过多的 ACTH 而发生继发性肾上腺皮质功能亢进状态。又称皮质醇增多症（见“皮质醇增多症”条）。

Dandy synd.

又名台特综合征、前庭性视觉识别障碍综合征、视觉识别障碍性眩晕。其主要症状是走动时，尤其于头部活动时，有视物不清，注视的物体幻动等视觉障碍，而静止时此种现象消失，视觉恢复正常。

第Ⅷ脑神经前庭支切断、链霉素中毒、颅底外伤、耳带状疱疹、迷路炎、梅尼埃病或脑桥小脑角肿瘤等病变，致前庭功能减退或消失时，可能发生本征。

正常情况下，由于前庭与眼球运动之间反射性的协调作用，头部活动时，可调整视轴使之仍对准原注视的物体。因此，不出现头部活动时，注视的物体似乎也在移动的感觉。当前庭功能减退或消失时，这种协调作用减弱或不再存在，头动时，因视轴不能调整在原注视的物体上，于是产生了注视的物体幻动的视觉障碍。

本病之临床表现除上述视觉识别功能障碍外，尚有因前庭功能障碍引起的眩晕症状。病变初期，眩晕症状一般较明显。以后经代偿，症状可逐渐减轻。前庭功能检查，示患侧前庭功能减退或消失。眼震电图检查结果，视动性眼震正常，但眼球前庭性反位运动缺失，即在头部运动时，不出现和头动方向相反的眼球运动。此外，还可于暗室内进行视觉功能检查：患者摇头时（2～3次/s），注视暗室内固定不动的红灯，如轮廓不清或有幻动，而头不动时看摆动的红灯，轮廓清晰，应考虑本征的诊断。

治疗以加强前庭功能锻炼为主，经过代偿，使症状逐渐消失。

Dandy-Walker synd.

即颅后窝脑积水综合征。1914年 Dandy 与 Blackfan 报告了由于颅后窝囊肿引起的阻塞性脑积水病例，多在出生后不久（3个月以内）发病，但也可在幼儿期或至成人期始发病者。据统计此类脑积水占全部脑积水患者的极少数（1%～3%）。其发生的机制是由第四脑室孔遭到阻塞所引起的，可出现下列情况：①充斥颅后窝的第四脑室发生囊肿性扩大。②小脑蚓部形成不全，扩大的第四脑室将前部小脑蚓部与小脑半球，分别向前上方和侧方挤压。③小脑幕与横窦被推向上方，从而形成窦汇区升高与颅后窝扩大。

本病的临床表现是颅内压增高的症状、小脑症状以

及其他神经障碍的症状与体征。气脑造影、脑室造影、颅脑CT与磁共振检查、脑血管造影与开颅探查等有助于确定诊断。治疗方法有侧脑室脑脊液分流术，颅后窝的囊肿开放术，有时还要做扩大的第四脑室分流手术。一般手术治疗效果良好。

Dejerine synd.

又名延髓旁上中部综合征。常见病因是脑血管病。延髓旁正中区病变，主要为内侧丘系、锥体束与舌下神经受累。表现为病灶对侧，颈以下深感觉、辨别觉障碍，尤以震动觉障碍明显。对侧中枢性偏瘫，锥体束征阳性。病灶侧舌下神经麻痹或舌肌萎缩。

Dejerine-Roussy synd.

又名丘脑综合征、丘脑后部综合征。病因为丘脑膝部动脉闭塞和影响丘脑腹后外侧核的占位性病变等。病理可见局部水肿，一侧丘脑性软化。表现为病灶对侧偏身感觉障碍(痛觉、温度觉、触觉、位置觉等)，颜面部较轻。刺激阈值增高。一旦诱发感觉尤其是寒冷刺激能激发强烈的和不愉快的反应。常伴有剧烈的运动反应。被动运动和位置觉减少或缺失。常有难以忍受的持续性或发作性疼痛，称为丘脑性痛觉过敏或中枢性疼痛现象。偶尔可出现短暂的偏身瘫痪、患侧舞蹈样运动，共济失调以及构音困难。有时可有膀胱功能障碍，偏盲，丘脑手等。

Dejerine-Sottas synd.

又名间质性肥大性多发性神经炎、Gombault综合征。本病病因不详。可能包括不同的实体，呈常染色体显性遗传，但外显率变异很大。病理特征为周围神经近端、神经丛及神经根增粗，许旺细胞过度增生肥大。本病常自婴儿或青春早期缓慢发病，常首先表现为下肢远端肌肉无力及萎缩，有肌束颤动。后期可延及上肢。腱反射多消失。四肢可有袜套型感觉减退。部分病人有上肢共济失调，肢体疼痛，瞳孔异常改变(如瞳孔缩小或不等大、强直性瞳孔、阿-罗瞳孔等)、面神经瘫痪、动眼神经麻痹、视神经萎缩等脑神经损害症状。周围神经病变处呈均匀性增粗，偶呈结节状。周围神经传导速度减慢。少数病例脑脊液中蛋白可增加。神经活检及肌电图检查有助于诊断。多于30—40岁死于并发症。

Del Castillo synd.

又称睾丸发育不全综合征，由Del Castillo等于1947年首先描述。

本病为发育异常所致的疾病，精曲小管细小，且无生殖细胞；无精细胞，输精管内有滋养细胞，小管纤维化轻微或缺如；睾酮分泌及睾丸间质细胞均正常。临床表现为体格发育正常，且具全部第二性征。睾丸正常或较小，性欲及阴茎勃起正常，但不能生育。精子计数及17-酮类固醇减少，促卵泡成熟激素正常。

本病目前无特殊治疗方法。

De Sanctis-Càcchione synd.

又称干皮症痴呆。临床具有小头颅、严重智力不全、侏儒和性腺发育不良的着色素性干皮症。可能为常染色体隐性遗传。患者在出生后、婴儿期、童年或成年时出现皮肤不耐日光曝晒的症状，出现越早，病情越重。

常见的皮肤变化按先后有：受晒后皮肤充血脱屑，晒久时出现水肿、水疱。经过多次曝晒、炎症消失，遗留色素斑点，初淡黄或棕色，以后变暗灰或黑色，在暴露处斑多深色，可融合成不规则或网状斑片，唇粘膜、舌和结膜都可受累。以后皮肤萎缩，变干薄，在色素斑之间有脱色斑和毛细血管扩张，因皮肤纤维化，可使口和鼻孔缩小，下睑外翻，睫毛脱落，不能闭眼，引起继发性结膜炎和暴露性角膜炎。随后皮肤上出现疣状角化损害和小血管瘤，以面部和其他暴露部位为多。因感染或擦伤可导致难愈的浅溃疡。最后在几年里出现恶变，最常见的为上皮癌，也可有基底细胞癌、鳞状细胞癌发生，尚有其他恶性肿瘤，如梭状细胞肉瘤、多形细胞肉瘤、网状细胞肉瘤、黑色细胞瘤、恶性黑素瘤等而致死亡。在神经方面，患者有小头颅、智力不全、言语障碍、性腺发育不良等。

实验室检查示血铜增高，谷胱甘肽量降低，尿中酮固醇与17-羟皮质酮降低。病理变化随病期而异，皮肤可有角化过度、水肿，真皮血管扩张，细胞浸润，或表皮萎缩，棘层基底层黑素增多，真皮内纤维组织增多，弹力纤维减少、断裂或有老年角化样变、血管瘤和其他肿瘤的变化，小脑、脑髓质增生和神经元消失等。

患者应防晒，搽防光剂，戴墨镜护眼，避免外伤，防治结膜炎与睑外翻，及时处理肿瘤。

Di Geörge synd.

又称胸腺不发育综合征，是由于胚胎时咽囊和腮弓发育障碍致胸腺和甲状旁腺发育不全或缺如而引起。患儿于数小时至数日内即出现低钙性抽搐。因T细胞缺陷，故数周至数月内起患儿即有反覆发作的多种严重的病毒、真菌或细菌感染。患儿常有腹泻，致体重不增，生长发育迟缓。接种牛痘、麻疹疫苗和卡介苗可发生严重反应，甚至致死。如给患儿输注含活性淋巴细胞的新鲜血可引起致死性移植物抗宿主反应。全身淋巴组织发育不良，胸部X线侧位片可见胸腺阴影缺如。患儿具有特征性外貌：眼距增宽、内眦赘皮、耳郭低位且有切迹、人中缩

畸、小颌畸形等。实验室检查血钙低、血磷高。有贫血，血淋巴细胞总数常低于1.0×10^9/L。T细胞明显减少。淋巴细胞转化率极低。迟发型皮肤超敏试验阴性。胸腺发育不全的程度不一，有反覆感染者预后不良，多于6岁以前死亡。若胸腺仅部分发育不全，免疫功能可自然恢复。有报告在14周内进行胎儿胸腺移植，可重建免疫功能。抽搐者可用钙剂，同时必须应用维生素D或甲状旁腺激素。

Di Guglielmo synd.

又称红白血病。患者初期仅有红系异常增生，表现为红血病；继而发展为红系和粒系同时无限制增生的"红白血病"；最终演变为单纯或单核粒系异常增生的白血病。凡临床上能观察到红血病、红白血病和白血病三个不同阶段的转化者，才称为 Di Guglielmo 综合征。临床表现、诊断标准、治疗方法可见"红白血病"条。

Donath-Landsteiner synd.

本病又称阵发性冷性血红蛋白尿综合征，为一少见的冷抗体型自身免疫溶血性贫血，详见"阵发性冷性血红蛋白尿"条。

Donohue synd.

又称矮人综合征，由 Donohue 于1954年首先描述。

本病病因不明。属家族性疾患，可能系隐性遗传，无染色体缺陷，而常显示双亲血统关系。

女性发病多见。出生时即发病。临床表现为精神呆滞，骨发育迟缓，性早熟，阔鼻，大耳，两眼分离过远。妇女多毛症，乳头肥大，外生殖器肥大。低血糖、尿促性腺激素含量降低和尿17-羟类固醇增高等实验室检验结果有助于本病诊断。

本病无有效治疗方法。常在早年死亡。

Down synd.

又称先天愚型。1866年 Down 首次记述本病的特殊面容及体表病态。1959年 Ganthier 等发现此病患儿的染色体比正常人多一个，而且证明是第21对三体，故又称21-三体综合征(21-trisomy syndrome)。

本病是染色体异常所致。染色体异常可分为两大类，一是单纯三体型，一是三体合并易位。前者又分21-三体型和嵌合型；后者又分D/G 易位(21/13 易位)和G/G 易位(21/22易位)。但90%以上是单纯21-三体型。有认为染色体畸变为病因者可能与母亲高龄、母亲孕期接受放射治疗、自体抗体(甲状腺)、病毒感染等有关。

临床特征为：①特殊面容：患儿头部短小，枕部扁平，头发稀少，眼裂小，外眦上斜、内眦赘皮明显，鼻梁扁平。舌虽不大，但因口小常露于唇外(故又称伸舌样痴呆)，外耳软骨发育不良，耳轮常不明显。②手宽指短，小指特别短并内弯，小指第二节指骨常未发育，掌纹不多，呈通关手。大足趾和第二足趾明显分开。肌张力很低，关节松弛，弯腿可到肩，弯腕可与前臂平。③智能落后，运动发育迟缓，1岁方能独坐，3～4岁后独立行走，智能仅能自理生活，惟性情平静。④可伴发先天性心脏病(室间隔缺损、四联症、原发孔缺损等)，食管闭锁、锁肛。

典型病例诊断多无困难。不典型的病例可作染色体组型分析，以助诊断。本病无特效治疗，幼婴期可试用γ-氨酪酸或谷氨酸，惟疗效尚不肯定。教育与训练可提高智能及适应能力。约近一半病儿在3岁之内夭折，多死于呼吸道感染或先天性心脏病，故积极预防感染极为重要，每可延长存活时间，不少患者可存活至成年。据北京遗传研究所报告：1/3病例可存活至9岁以上。另有报告本病存活年龄平均为12岁和15岁。

本病患者急性白血病发生率约为正常人的20倍，其他肿瘤的发病率约为正常人的2倍，其发生机制尚不清楚。

Dubin-Johnson synd.

又称先天性非溶血性黄疸-结合胆红素增高Ⅰ型、慢性特发性黄疸。本病由 Dubin、Johnson 及 Sprinz、Nelson 分别在1954年描述，故亦称 Dubin-Sprinz 综合征。据 Dubin 肝活检 8 000例资料分析，本病占0.3%；综合文献资料，本病占全部体质性黄疸的60%左右。

本病与遗传有关者约占25%～50%，约50%患者的血缘者有同样性质的黄疸；仅少数患者系特发性，而无明确家族史。一般认为本病属常染色体隐性遗传。其发病机制为肝细胞先天性胆红素排泌功能障碍，对溴磺酞钠、靛青绿、玫瑰红、碘造影剂、雌激素、儿茶酚胺等非水溶性有机阴离子的排泌亦有缺陷，但对胆盐的排泌正常。

本病在患者出生后即已存在，但常在青少年时检查其他疾病时始被发现，或长期被误诊为肝脏或胆囊疾病。男性多于女性。本病具有以下临床特点：①多于青少年期起病。②患者虽有高胆红素血症，但多无症状，或仅有乏力、恶心、食欲减退，有时可出现右上腹痛。一般情况良好。约50%患者肝脏稍有肿大，或伴压痛，脾多不肿大。③黄疸一般较轻，但血清总胆红素偶可达171 μmol/L(10mg/dl)以上，其中60%左右为结合胆红素；尿中胆红素阳性，尿胆原可增加；粪中尿胆原正常。④一般肝功能试验正常，而具有特征性的是溴磺酞钠(BSP)试验不正常，BSP 45min时潴留量多在10%以上，而在60min和120min时潴留量更大。部分患者絮浊试验可阳性，血清转氨酶和血浆胆固醇多正常，血清碱性磷酸酶正

常或稍有增高。⑤口服和静脉胆囊造影常不显影或显影甚淡。⑥24h尿中粪卟啉排泄总量正常(<200mg)，但异构体分布异常，其中异构体I约占80%(正常占20%)，异构体Ⅲ占20%(正常占80%)。⑦腹腔镜检查时，可见肝外观呈特异的黑褐色。肝活组织检查可发现肝细胞内有特殊的色素颗粒沉着，有人认为乃为脂褐质或黑色素。

本病预后良好，无需任何治疗。

Dyke-Davidoff synd.

本综合征病因不详。可能在新生儿期一侧脑部损伤或患严重疾患引起。临床特征为精神发育迟缓，一侧面部和肢体不同程度中枢性瘫痪及病变对侧身体萎缩。

Dyke-Young synd.

本综合征又称脆性大细胞性贫血。由Dyke、Young于1938年首先报道。

本病的病因不明，其主要特征是患者红细胞的脆性增加，且具有大细胞性恶性贫血。患者多发生于30岁以上的成年人，主要临床表现为高胆红素血症和溶血性贫血。因网状内皮细胞增生而脾脏肿大。病情反覆缓解和恶化，呈迁延性经过。实验室检查可见网织红细胞增高；骨髓红细胞系统增生活跃；红细胞平均直径增大，呈大细胞性贫血。

本病须与其他类型的溶血性贫血相鉴别。

本病预后和治疗与一般获得性溶血性贫血相仿。

Eaton-Lambert synd.

又名类重症肌无力综合征、恶性肿瘤合并肌无力综合征、肿瘤伴肌无力综合征。

本病为运动神经末梢对神经冲动引起的乙酰胆碱释放发生障碍所致，常伴有小细胞型支气管肺癌。肌无力症状可先于肺癌出现。亦可见于其他肿瘤，或无特殊伴发病。本病特点为肌肉易于疲劳，对箭毒异常敏感，胆碱酯酶抑制剂对症状无明显影响。肌电图表现与重症肌无力不同。多见于50岁以上病人发生全身肌无力，四肢近端较重，消瘦，行动变慢。眼外肌和延髓支配的肌肉则偶可受累。腱反射迟钝或消失。肌肉在活动后即感疲乏，但如继续活动则肌力反可暂时改善，此点与重症肌无力不同。部分病人有唾液减少、口干，阳萎、肢体感觉异常及疼痛等症状。癌肿扩散转移者预后不良。

Ehlers-Danlos synd.

又称皮肤弹性过度综合征。于1682年首先由Job Van Meekeren报告，Ehlers(1901)、Danlos (1908)进一步描述了本病的症状与病理改变。主要特征为皮肤弹性过强、关节松弛、皮肤出血及眼部病变。本综合征命名较多，又称为Meekeren-Ehlers-Danlos综合征、皮肤弹力过度症、皮肤松弛真皮弹性过强症、弹力纤维发育不良症、橡胶样皮肤病、泛发性弹力纤维发育不良症、皮肤松弛伴皮肤松垂和关节松垂症。

病因未明。为一遗传性疾病，属常染色体显性遗传。常有明显的家族史。也可能与胚胎期中胚叶发育不良有关。主要病理改变是皮肤胶原纤维萎缩、水肿、断裂，相对显示弹力纤维增多。

本综合征临床上罕见，多发生于儿童期，典型表现为：①皮肤弹力过度：患儿皮肤富于弹性，用手指可将皮肤拉起数厘米长，但在拉长后可立即弹回。皮下脂肪减少，骨隆凸突起明显。②关节松弛：可见于多个关节，以手指的过度伸直较为多见，拇指常可向后弯曲接触腕部。由于关节伸展幅度较大，常可引起关节脱门。③皮肤脆性增大：由于血管脆性增高，易因微伤而发生皮内或皮下血肿，甚至可有大血管破裂，形成纤维性紫色疤痕，加有伤口愈合缓慢，最后形成范围较大的薄膜状疤痕。④眼部皮肤过度变脆及弹性过强，如牵引上睑向下则可有自行翻转的倾向。可有内眦赘皮、上睑下垂、斜视、小角膜、婴儿性青光眼、晶状体脱位、眼底血管样条纹、脉络膜视网膜变性、视网膜剥离及球后血肿。此外，因患儿皮下脂肪减少，外形消瘦，还可合并各种先天性畸形，如先天性心脏病、横膈疝、内脏扩张、肺自发性破裂和胃肠道憩室等。

常规检查出凝血时间、血小板计数，血块收缩时间均正常，凝血酶原时间亦正常。偶见束臂试验阳性。少数病例有凝血因子Ⅷ或Ⅸ的缺乏，以致凝血时间延长。有的患者血小板等Ⅲ因子的活性减弱，血小板对胶原的凝集反应异常。

目前尚无有效的治疗方法。应避免创伤所引起的出血，有并发症者可予对症处理。

Eisenmenger synd.

即肺动脉高压性右向左分流综合征。属青紫型先天性心脏病之一。但广义而论，任何人缺损导致右心血向左心分流或由于肺血管不可逆的病理变化使阻力增高达体循环阻力水平而发生血液反流，致未氧合血流入体循环者，皆称Eisenmenger综合征。患者均有低氧血症、青紫及杵状指(趾)渐进性加重。临床表现为活动受限，稍动即气促，有慢性充血性心力衰竭、心前区疼痛，少数患儿诉上腹痛，常可有咳血、昏厥及心律失常和红细胞增多，且有突然发生栓塞的可能。杂音变短，或仅出现短促的收缩期杂音，肺动脉第二音极度亢进，可出现肺动脉关闭不全所致的舒张期杂音。在无心力衰竭时X线检查可显示心影正常或接近正常，肺动脉总干段明显突出，肺野

缺血。心电图示电轴右偏、右心室或右房肥大，或可有双心室肥大图形。超声心动图检查可显示肺动脉瓣的活动异常，右心室射血前期与射血期的比值增加。右心导管检查对严重肺动脉高压者有危险。本病治疗主要为对症处理。

Ekbom synd.

又称不安腿综合征。病因不明，可能为某种代谢产物积聚，引起局部缺氧所致。见于尿毒症、糖尿病、叶酸缺乏、缺铁性贫血、慢性肺病、癌症、苯噻嗪类药物反应、妊娠晚期等。亦可能与精神因素、显性遗传因素有关。临床多先发生于一侧下肢，后发展为双下肢。中老年女性较多，病程迁延可长达20年。发作在休息时，尤以夜间入睡前。下肢膝踝间深部有各种难以描述的异常感觉，如在肌肉内或骨骼内有不愉快的虫爬感觉，反覆发生。患者受累肢体不能保持静止，必需作局部按摩，改变体位或下床行走后可暂时缓解。但睡后又可再发，严重者通宵不能入睡。体征无阳性发现，有部分病例可自然缓解。

Ellis-Van Creveld synd.

又称软骨外胚层发育不良症、中胚层外胚层发育不良症。Ellis 和 Van Creveld 在1940年首先描述本综合征。

本综合征系先天性发育异常，属常染色体隐性遗传。多见于近亲结婚的后代（约占25%）。系由中胚层、外胚层组织发育异常所致。

软骨发育不全为本病最主要的症状。由于长管状骨发育障碍而呈侏儒状态，躯干多正常，而四肢短小，并呈明显的离心性短小。肱骨、股骨每呈弯曲状，而胫骨明显缩短，骨干近心端则扩大，指、趾骨明显缩短，颅骨正常。几乎所有病例均有多指畸形，脚有多趾畸形者仅占1/3。患者颜面有其特征性，鼻根宽且下陷，前额突出，下颌发育不良。由于外胚层发育不良表现为汗腺缺乏，皮肤干燥、无汗、皮脂腺缺如、泪腺和唾液腺分泌减少。指甲发育异常，呈皱纹及匙子形。毛发可能正常或秃头，体毛过多或过少。牙齿发育不全，有时上、下牙缺如或发育延迟。口唇外翻，可见上唇中央部与牙龈缘粘合在一起，牙齿小且呈圆锥形，牙齿间隙不规则。智能低下。咽喉、气管、主支气管均可能缺少粘液腺体，因没有粘液的保护而易患肺炎。约半数病例合并有先天性心脏病，其中以房间隔缺损多见，其次为室间隔缺损。

X线检查可见肢体管状骨变短且增厚。肢体缩短的情况特殊，由近侧向远侧各个骨骼的短缩逐渐加重。有的患者甚至指（趾）骨不出现骨化中心。此外，还能显示尺骨近端及桡骨远端增大，而尺骨远端和桡骨近端变小。有的还可并发肘部桡骨小头脱位。常于手之尺侧有多指畸形，但足部却少见到。手部易见腕骨与掌骨间相联合，但足的跗骨及跖骨间却很少见到骨性联合。

本综合征患者无特殊治疗，有骨骼畸形者可行手术矫正。预后大多欠佳。

Erb synd.

又称假麻痹性重症肌无力、重症肌无力。

本病病因尚未肯定。一般认为是影响肌肉收缩的乙酰胆碱缺陷引起。亦有认为本征与胸腺和淋巴系统自身免疫有关。女性多见，慢性发展，主要累及脑神经运动核所支配的肌群、四肢肌及躯干肌。首发症状常是双侧或单侧眼睑下垂，有复视，眼内肌正常。部分病人以吞咽困难，发音含糊起病。四肢肌及躯干肌无力常在病程中逐渐出现。肌疲劳现象可在休息后减轻，反覆运动后加重。腱反射常减弱。呼吸肌及膈肌受累可出现呼吸困难，半数以上病人有胸腺肥大，血清IgG增高，濮新斯的明试验及依酚氯铵（腾喜龙）试验可确定诊断。本病常为进行性发展，部分可自发性缓解。

Erb-Duchenne synd.

又名臂丛上干型损害、上颈神经根综合征。臂丛不完全性损害。常为损伤所致，如穿刺伤、跌伤、婴儿分娩时牵拉头和臂，或将臂、肩扭向下后方而引起颈5、6神经根或初级上干，有时为次级上干及中干损伤。少数可因肿瘤或炎症病变所引起。临床表现为伤侧上肢有节段性障碍，上肢近端肌肉（主要为三角肌、肱二头肌、肱肌、肱桡肌）麻痹及萎缩。有时冈上肌、冈下肌、肩胛下肌，大圆肌亦可累及。病侧上肢下垂，上臂内收，不能外展及外旋。前臂不能旋前、旋后或屈曲。肱二头肌肌腱反射消失，手与手指的运动保存。肩胛、上臂及前臂外侧有一狭长的感觉障碍区。偏前型臂丛伤则可损及膈神经

Facet synd.

又称关节突综合征，是腰部劳损的原因之一。关节突呈半脱位状，因而产生：①关节内滑膜嵌顿。②韧带和关节囊紧缩，刺激窦椎神经引起反射痛。③关节面的持久交锁，形成关节突粘连。

本病主要表现为腰背痛，疼痛呈片状区，棘突旁有肌痉挛和压痛。运动受限，甚至出现护痛性脊柱侧凸。X线片多无异常可见。

于急性期，可作手法整复，将关节突拉开，卧床休息、热敷也能使交锁缓解。病程长久的病例可用旋转手法治疗粘连和交锁。保守疗法无效者可考虑作关节周围松解术。

Fanconi synd.

即范可尼综合征，为肾小管缺陷的遗传性肾脏病。本病系由于近端肾小管酶系统缺陷而引起近端肾小管全面性运动功能障碍，致使一些正常应由肾小管回吸收的物质如葡萄糖、氨基酸、磷酸盐、重碳酸盐及钠、钾、钙等由尿中大量排出，引起一系列代谢方面的变化及临床表现，如酸中毒、多尿、脱水、低钾血症、低磷酸盐血症、佝偻病、骨质疏松及生长迟缓等。

原发性Fanconi综合征于儿童期少见，而继发性者见于胱氨酸累积症、肝豆状核变性及半乳糖血症，或可见于外源性毒物如重金属或过期药物如四环素等引起的肾小管损伤者。

常于出生后4～6个月起病，有营养不良、呕吐、多尿、脱水、酸中毒、发热等一般症状。其后可见生长发育迟缓、肌无力、肌痛、活动性佝偻病症状等。随年龄增长，骨骼畸形更为显著，用维生素D治疗大多无效。血清二氧化碳结合力、血钾、磷酸盐明显降低，碱性磷酸酶升高，尿糖及氨基酸显著升高。

应找寻病因，如能进行病因治疗，本病有痊愈可能，否则仅能进行对症补偿性治疗，但后者不能防止肾功能进一步恶化。

Felty synd.

本病又称关节炎-粒细胞减少-脾大综合征，属类风湿性关节炎的全身并发症之一，多见于严重关节病伴免疫学明显异常者。除关节症状外，尚伴有脾肿大和粒细胞减少。抗粒细胞抗体的细胞毒效应及脾脏的阻留作用是本征主要原因。

粒细胞减少和脾肿大多在关节累及后出现。关节症状严重，骨质破坏及关节畸形也较明显。粒细胞持续明显减少，骨髓象有粒细胞成熟障碍，也可伴轻度贫血或血小板减少。脾通常中度肿大，极个别有巨脾。肝常轻度肿大，1/4有肝功能异常与肿大。与粒细胞减少有关的两大病症是感染和小腿部深溃疡。感染多为皮肤、呼吸道的葡萄球菌、链球菌和革兰阴性杆菌感染，多为局限性，仍有脓液形成。除类风湿因子阳性外，部分患者也有发现狼疮细胞及抗核抗体，85%患者有特异性抗粒细胞核抗体和抗白细胞膜抗体。

可选择脾切除术和药物治疗。反覆感染、血小板减少出血及食管胃底静脉破裂出血者，可考虑切脾。术后多数可改善。但长期缓解者不到30%～40%。肾上腺皮质激素作用短暂，易致感染等不良反应，多不提倡。部分患者可自然缓解数年。

Fisher-Evans synd.

又称伴有血小板减少的自身免疫性溶血性贫血，于1947年由Fisher，1949年Evans先后报道。患者除有苍白、黄疸，发作时有血红蛋白尿及脾大外，尚有紫癜、瘀斑、鼻出血、月经过多、消化道出血甚至颅内出血等出血倾向。感染、妊娠、分娩或用某些药物可使病情加剧或引起急性发作。实验室具有溶血性贫血的各项特征，血小板计数减少，直接抗人球蛋白试验阳性。本病宜按自身免疫性溶血性贫血治疗，首选肾上腺皮质激素，足量较长期应用。无效者可考虑其他免疫抑制剂或脾切除治疗。

Foster-Kennedy synd.

又名Kennedy综合征、Gower-Paton-Kennedy综合征、额前叶肿瘤症、额叶基底部综合征。

本病为颅前窝占位性病变的重要体征。多见于额叶眶面的肿瘤(如嗅沟脑膜瘤、蝶骨嵴内侧脑膜瘤、颅前窝脑膜瘤、额叶胶质瘤等)。其他鞍旁肿瘤、垂体瘤、颅咽管瘤、额叶脓肿、颈内动脉瘤、颈内动脉梭形扩张、颈内动脉硬化、颅前窝外伤蛛网膜炎等有时亦可以引起。临床表现为病侧视神经原发性萎缩、失明，为肿瘤压迫视神经及使其周围蛛网膜下腔闭塞所致。肿瘤可引起颅内压增高而产生病变，导致对侧视神经乳头水肿。肿瘤压迫嗅神经或嗅球而产生同侧嗅觉丧失，尚可伴有头痛、恶心、呕吐及精神症状等额叶占位病变症状。

Foville synd.

又名Foville小脑脚综合征、脑桥内侧部综合征、偏视协调麻痹综合征。

本征病因常为基底动脉粥样硬化及旁正中支闭塞引起脑桥一侧接近中线部损害。其他少见于肿瘤、结核瘤、炎症、多发性硬化等。病变累及外展神经侧视中枢及锥体束。临床表现为病变侧外展神经麻痹，眼球内斜，复视。两眼向病变侧侧视的水平协同运动麻痹，即病灶侧外展不能，对侧眼球内收亦不能。并有对侧偏瘫。

Franklin synd.

即γ重链病，其特征是浆细胞释放过量的IgG重链Fc段，又称IgG重链病，是浆细胞或淋巴细胞恶性病的一种类型。其特征是恶性增生的单抗隆细胞合成及分泌大量结构均一的单克隆不完全免疫球蛋白，该蛋白仅由重链组成而不含轻链。重链病有IgG、IgA、IgM重链病之分。IgG重链病少见，年龄多在40岁以上，男性多于女性。常见异常有淋巴结肿大、贫血及发热。此外尚有

乏力、肝脾肿大、腭部红斑及水肿。轻或中度贫血，血白细胞及血小板轻度或显著减少，嗜酸粒细胞增多。外周血可见到不典型的淋巴细胞和浆细胞。骨髓中浆细胞及(或)淋巴细胞增多，伴有嗜酸粒细胞增多，有时骨髓象可正常。血清蛋白电泳显示在γ区前或β区出现M成分，伴有正常γ球蛋白减少。应用免疫电泳可确定该M成分为γ链。尿蛋白免疫电泳可发现γ链碎片。本病诊断主要依据血清及尿蛋白免疫电泳，只有在发现单克隆γ链时方可确立诊断。9%IgG 重链病患者伴发于某些自身免疫性疾病。脾区放射治疗可使本病部分患者取得血象改善和暂时缓解。环磷酰胺、马尔法兰及糖类固醇无效或仅有很少疗效。病程可短至4个月，长达5年。细菌性肺炎或败血症为主要死亡原因。

Frey synd.

又称味觉性出汗综合征，发生于腮腺或颌下腺等颌面部手术后，因分布于汗腺皮肤血管的交感神经纤维和涎腺的副交感神经纤维被切断，两组神经错位愈合所致。表现为进食时手术部位皮肤出汗、潮红。本病尚无有效治疗，可局部涂3%莨菪碱油膏或用整形手术植入阔腱膜。

Fröhlich synd.

又称肥胖生殖无能综合征，是由多种病因累及下丘脑，引起肥胖、性腺不发育、骨骼生长障碍、智力发育不全或减退，可伴有其他内分泌症状如尿崩症等征群。

引起本病的常见病因有颅咽管瘤、松果体瘤、垂体瘤、脑室膜瘤、神经胶质瘤、结核性脑膜炎、脑炎及颅底创伤等。此外，尚有无明显原因可查者。多种病因累及下丘脑，使腹内侧核(饱觉中枢)受损或抑制，则嗜食中枢相对过度兴奋而多食，以及下丘脑前区、结节区或后区受损亦可引起肥胖。由于下丘脑促性腺激素释放激素及垂体促性腺激素分泌较少或缺乏，以致性腺不发育。有时下丘脑生长激素释放因子及垂体生长激素分泌减少，可致骨骼生长障碍。

患者身躯肥胖不匀称，以颈部、躯干及肢体近端最为显著，特别是乳房区、骨盆周围及耻骨联合区。鼻、嘴及手往往细小，手指及足趾纤细，可有不同程度膝外翻，肌张力减退，可使关节过度伸直。皮肤多苍白细腻、柔软、干燥。至青春期年龄，男性患者阴茎、阴囊及睾丸不发育，常有隐睾症，面部无须，音调不变，女性无月经，阴道及子宫皆不发育。成年人则阴毛、腋毛脱落，性欲减退，女子闭经，男性阳萎。尿中促性腺激素排泄减少。患者常有智力发育不全或减退，多饮、多尿、嗜睡及体温调节失常。身材常矮小，由于成骨作用延迟、骨骺不融合，当生长激素分泌正常时，身材可高于正常人。若肿瘤压迫视神经交叉则可出现视力减退，视野缺损及眼底变化，亦可出现颅内压增高症。头颅X线摄片可显示蝶鞍破坏或扩大，血糖及基础代谢率可低于正常。

诊断依据为不匀称肥胖、性器官不发育、性功能减退、尿中促性腺激素减少或消失、智力发育不全或减退，多饮、多尿，并有颅内疾患表现者也符合本病的诊断。

治疗可分病因和内分泌治疗两方面。如因肿瘤引起则作切除术，并辅以放射治疗。肥胖者需控制饮食。如有甲状腺功能减退者，加用干甲状腺片。性功能减退者，可使用绒毛膜促性腺激素或性激素周期治疗。

Froin synd.

又名脑脊液分隔综合征、Lepine Froin 综合征、Nonne Ⅰ型综合征、Nonne-Froin 综合征。为脑室内脑脊液与椎管内脑脊液互相隔绝所引起的脑脊液改变。可见于椎管完全性阻塞的病人。阻塞下端的脑脊液中蛋白质含量增高，脑脊液呈透明黄色，细胞数正常，放置片刻后即有自行凝固现象。临床见于脊髓肿瘤、慢性脊髓蛛网膜炎，以及其他引起脑脊液中蛋白质增高的疾病。

Fuch Ⅰ synd.

又称皮肤粘膜眼上皮细胞综合征。病因未明，有人认为系 Stevens-Johnson 综合征的一种变异型。常急性起病，主要表现有发热、头痛、发绀、面部肿胀，以及口、鼻、生殖器、上呼吸道粘膜有多发性溃疡。眼部有重症结膜炎，结膜水泡破裂可引起睑球粘连。对症治疗可用皮质激素。预后良好，发病4周内皮肤粘膜溃疡常依出现的先后顺序逐渐消失而完全康复，不易复发。

Fuch Ⅱ synd.

又称流行性角结膜炎、流行性浅层角膜炎、浅层点状角膜炎。

可能为病毒感染。在结膜上皮细胞核和胞浆内，偶亦可在角膜上皮细胞内发现包涵体结构。本病具传染性，潜伏期8～10d。多数患者两眼同时发病。传播方式主要是人与人之间的直接接触，亦可通过空气传播。污染的眼药水、眼药膏和滴管均可成为传播的媒介。患者常有疲劳、头痛、低热等全身症状。结膜高度充血、水肿，特别在泪阜和半月皱襞部位最为明显，多数患者出现大量滤泡，有的尚有假膜形成和点状出血。耳前淋巴结肿大，并有压痛。8～14d后，随着结膜炎症的消退，立即出现典型的角膜病变。荧光染色下，角膜表面见散在的点状上皮缺损，然后在前弹力层之下，逐渐形成圆形的浅在性浸润斑点。斑点虽呈弥漫性分布，但集中在瞳孔区域，很少累及边缘部角膜，对视力有一定的影响。虹膜可有充

血刺激反应。点状角膜浸润最后留下不同程度的瘢痕性薄翳，虽对视力无太大的影响，但常年不消退。治疗中当病变以结膜为主时，可用抗病毒药物如碘苷(疱疹净)等。当病变以角膜为主时，则应加可的松类眼药水或眼膏。

Fuch Ⅲ synd.

又称睫状体异色症、Fuchs 异色症、异色性睫状体炎。

病因不明，有人认为可能为病毒感染。起病缓慢，一般是单眼受累，也有双眼发病。早期可无任何症状，唯有当视力模糊或头痛出现时，方被发现。患者患眼虹膜退色，睫状体炎，并发白内障。有时伴瞳孔扩大、玻璃体混浊，脉络膜炎性病灶及继发性青光眼。检查时可发现两眼虹膜颜色有显著差异。患眼虹膜色泽较淡，虹膜表面纹理不清，呈灰暗色，失去正常光泽。由于深层色素的消失，在裂隙灯强光侧照下，虹膜呈半透明状态。瞳孔对光反应一般不受影响。虹膜后粘连一般少见。角膜后附有特殊的细微沉淀物，色灰白，具有一定的透明性，无色素，不趋向融合。晶状体上出现灰白色或淡蓝色混浊，由后皮质迅速发展至全部。玻璃体内亦有典型的反光强烈的微小细胞集落。前房角镜检查常可发现房角被无数新生血管所掩盖。眼压增高是常见的并发症，严重者可出现类似原发性闭角型青光眼的急性发作症状。

本病主要是对症治疗，肾上腺皮质激素治疗一般无效。白内障摘除术后常可获得较好的视力。如有继发性青光眼，可根据情况进行药物或手术治疗。预后良好。

Fuch Ⅳ synd.

又称角膜内皮营养不良综合征、角膜糜烂综合征、Kraupa 综合征、Fuchs-Kraupa 综合征。病因未明，可能为显性遗传病。见于老年人，以女性多见。临床上呈现眼痛、畏光、视力障碍，角膜有小水疱、大疱、糜烂、疤痕，眼裂隙灯镜检查可见 Desemet 膜呈透明沉积物，内皮腐蚀，Bowman 膜呈变性征象，角膜后表面色素沉着。治疗主要对症处理(高渗溶液等)，角膜移植对 60%病例有效。

Fuch Ⅴ synd.

又名动眼神经纤维再生迷路综合征、假性 Graefe 综合征。

病因可能为颅底创伤或肿瘤、脑干的血管病变或炎症引起动眼神经麻痹。在恢复期中，再生的神经纤维发生错接，原属于下直肌或内直肌的神经纤维，进入提上睑肌或瞳孔括约肌，造成神经冲动的错误传导。

临床表现为病灶侧上睑运动迟缓，当眼球向下再突然向上则不能转动。当向内或向上注视时，原来属于内直肌及下直肌的神经冲动传导至提上睑肌，引起病灶侧上睑收缩而上提。由于临床征象与 Graefe 征有些类似，故称为假性 Graefe 综合征。X线片、脑血管造影、CT等对病因诊断有一定参考价值。治疗上主要是针对不同病因采取不同的处理。

Gaisböeck synd.

又称高血压红细胞增多综合征。本病是伴有高血压的相对红细胞增多症而无脾肿大。

病因与体质及(或)情绪紧张有关。本病红细胞总数常在正常的高值，血浆量在正常的下限。有时可见慢性血浆容量减少，导致红细胞增多。至於高血压、血清胆固醇及尿酸增高的发生机制不详。

本病常见於中年男性、重度吸烟者，易激动焦虑者。体重中度增加。常诉有头痛、眩晕、胸闷、易出汗和睡眠障碍。血压中度增高，可发生血栓栓塞性疾病，偶有心绞痛或间歇性跛行。脾脏不肿大。

本病应与真性及继发性红细胞增多症相鉴别。无特殊疗法。宜取低脂低胆固醇饮食。对症及心理治疗有助。预后良好，除非伴发血管病变者。

Ganser synd.

又称假性痴呆综合征。由德国精神科医生 Ganser 1898年首次报告。本病为特殊的癔症性分离状态，其临床特征是对简单的、理解的话题，作出近似的、错误的，甚至常常是十分荒谬的回答。患者常对时间、地点有定向障碍，但其日常行动相当机警。

本病不常见，主要见于被监禁的犯人。病前人格有一定癔症特点，智能多不高。发病前患者常认为自已处于被限制的不利处境，如坐牢、戒酒或面临威胁，从而导致特殊的意识分离状态。继发性获益 (secondary gain) 在于给别人“痴呆”印象以逃避惩罚。

本病与精神分裂症的说话离题不同，后者的回答错误是由于联想障碍，概念误用或互相取代，而本病似乎是蓄意选择的近似的错误回答，因而给人一种夸张做作的印象。

时间地点定向障碍、局限性遗忘、癔症性麻木、视听幻觉、内省缺乏也常见，大多数作者同意 Ganser 综合征为一种特殊的癔症性分离状态，但本病偶可叠加在其他功能性或器质性精神病中。因此，本病易和器质性精神病混淆。本病应与精神分裂症思维障碍、癫痫性精神运动发作状态、中毒性意识模糊以及伪装鉴别。

本病病程较短，一般经过数日或数周恢复正常。电休克有效，应慎用。心理治疗、抗精神病药和苯二氮䓬类药物都可能加速康复。

Gardner synd.

本病又称家族性多发性结肠息肉综合征、表皮样囊肿-骨瘤-息肉综合征、肠息肉-软组织肿瘤-骨瘤三联综合征。本病主要特征有结肠息肉、多发性骨瘤、软组织肿瘤、过剩齿或埋藏齿。系常染色体显性遗传。平均起病年龄20岁，也可起病於2个月婴儿及70岁老人。患者都有多发性结肠息肉，但可有数年以上时间无任何症状，可合并胃、空肠、回肠、十二指肠等部位的息肉。在肠道症状出现后10～20年，半数息肉发生恶变。骨骼、皮肤及皮下多可同时发生良性肿瘤，骨瘤以面部扁平骨为多，如头颅、上下颌骨及蝶骨等。此外可有多齿、牙瘤、埋藏齿等发育异常。面、躯干和肢体发生多发性表皮样囊肿、脂肪瘤、纤维瘤及神经纤维瘤等。

本病须与其他消化道息肉病、结肠癌、类癌和肠结核等鉴别。由於息肉癌变率高，宜早期手术，可作结肠部分或全切除及回直肠吻合术。本病可死于结肠息肉癌变，平均年龄约41～50岁。

Gardener-Diamond synd.

本病也称自身红细胞致敏综合征，指某些女性患者对自身红细胞过敏，从而发生痛性紫癜。又称红细胞膜致敏综合征、痛性紫癜、挫伤综合征、精神性紫癜、自身红细胞紫癜等。

Gelineau synd.

又名发作性睡病。原发性者病因不明。继发性者与脑炎、脑外伤、全身感染、真性红细胞增多症、多发性硬化、第四脑室肿瘤有关，发病机制不清，推测与网状结构及视丘下部病变有关。于青春期或成年期发病。男女之比为6∶1。10%～30%有家族史。临床症状有发作性睡眠、猝倒、睡眠麻痹、催眠幻觉。发作性睡眠为突然发作的不可抑制的嗜睡，为时短暂，从数分钟到数十分钟。醒后感到很清醒。强烈的集中活动能防止发作，但一般的活动如走路、骑车、阅读、讲话不能防止发作。患者可在任何场合入睡，一日可发作多次。猝倒发作表现为肌张力突然松弛，致患者跌倒。睡眠麻痹常发生在睡眠与觉醒间期。患者醒来时发觉自己完全不能活动，但意识清醒，只要有人推一下或和他谈话，这种状态就可结束。这种现象很少超过60s。催眠幻觉是在患者入睡时出现生动的幻听或幻视，有时伴有梦行症。诊断主要依据为发作性睡眠，其他症状不一定同时存在。辅助检查如头颅X线摄片、脑电图、CT及MRI等有助于查找继发性发作性睡病的病因。

Gerstmann synd.

又名角回综合征。常为主侧半球角回病变引起，病因多为肿瘤或血管性病变。

临床表现以"四失"（手指失认，左右失定向，失写，失算）为主。病人不能认识、命名和区别自己或他人的单个手指。不能分辨自己或他人肢体的左右，但对周围环境左右定向却不一定有影响。写字和计算障碍。但"四失"症状有时并不全备。部分病例可合并失读、失语、失用。若病变在非主侧半球，则出现对侧肢体失认症，即病人否认自己一侧肢体的存在或加以虚构，有时还可出现对侧的同向偏盲。

Gilbert synd.

Gilbert 综合征最早由 Gilbert (1901) 首先报告，为一家族性胆红素代谢异常的疾病。其特征是血中未结合胆红素不能顺利地经肝细胞加以处理而排泄，致使血中未结合胆红素潴留，发生程度不同的黄疸。本病又称单纯性家族性胆血症、慢性间歇性青年性黄疸、体质性肝功能不良、体质性高胆红素血症、生理性高胆红素血症、特发性高胆红素血症等。文献报道本病约占全部体质性黄疸的16%。

本病为一种先天性遗传性疾病，属常染色体显性遗传。正常未结合胆红素流经肝窦时，由肝细胞摄取，主动运送到光面内质网内，经微粒体葡萄糖醛酸基转移酶催化，将未结合胆红素转变为结合胆红素，由胆汁分泌器转运到毛细胆管排出。产生本病的机制在于肝细胞对胆红素摄取与转运缺陷，其程度可分为两型：①轻型：主要为Y蛋白缺乏，肝细胞摄取胆红素以及将其转运到内质网的过程发生障碍，血清总胆红素低于85.5 μmol/L(5mg/dl)。肝组织化学染色研究证明其葡萄糖醛酸转移酶活力正常。②重型：Y蛋白及转移酶均缺乏，血清胆红素高于85.5 μmol/L(5mg/dl)，组织化学研究证明肝细胞内葡萄糖醛酸基转移酶活力明显降低。

本病常于青春期前存在，黄疸多出现于成人。自觉症状轻微，可有疲乏、肝区胀满、恶心、头痛、食欲减退等。黄疸一般为轻度，偶见深度。但可时浅时深，呈间歇性出现，无皮肤瘙痒。肝脏偶可触及，脾脏一般不大。上述症状可因体力劳动、感染、酗酒、饥饿及精神因素等加重。化验资料见血清胆红素增高，以未结合胆红素增高为主；尿胆红素阴性、尿胆原增多；肝功能正常，BSP排泄试验多数正常；胆囊造影大多显影良好；肝活检无异常发现。最近 Billing 提出下列试验作为诊断 Gilbert 病的依据。①测定肝细胞内葡萄糖醛酸基转移酶活性（μg/g肝/h）：正常为540～1 660，本病为0～500，其他肝病400～6 920。②苯巴比妥试验：每日口服苯巴比妥180mg（分2

3次，连续14d后，正常人胆红素水平增加5.13～8.55 μmol/L(0.3～0.5mg/dl)，本病增加，达11.9～42.75 μmol/L(0.7～2.5mg/dl)，其他肝病胆红素常降低。③低热量饮食试验：每日给予热量>16.7kJ饮食，连续2d后，正常人胆红素水平增加8.55～13.68μmol/L(0.5～0.8mg/dl)，本病增加，达30.75～64.98μmol/L(1.8～3.8mg/dl)，其他肝病增加，达39.33～42.75μmol/L(2.3～2.5mg/dl)。④^{14}C-胆红素潴留率，正常4.5%～15.2%，本病达22.8%～38.5%。

本病应与先天性溶血性黄疸、慢性肝炎以及其他先天性胆红素代谢缺陷病相鉴别。

本病系先天性异常，目前无特殊治疗方法。黄疸加深时，宜卧床休息，避免诱发因素。本病预后良好，生活如常人，虽然终身有黄疸，仍可活至高龄。

Gitlin synd.

又称胸腺淋巴生成障碍综合征、Glanzman-Riniker synd.，为一仅男性罹病的伴性隐性遗传性疾病。其特征为胸腺发育不良、淋巴样组织中淋巴细胞和浆细胞几乎完全缺如。周围血象淋巴细胞减少、贫血，各种免疫球蛋白均降低，细胞免疫功能低下。临床上有反覆严重感染和发育障碍。本征患者多于出生后1年左右死于致命的病毒或真菌感染。本病可用丙种球蛋白或移植9～10周的胎肝或胸腺进行治疗。

Glanzmann synd.

也称血小板无力综合征，为常染色体隐性遗传，较为少见。本病血小板膜的结构异常，缺乏糖蛋白Ⅱ$_b$/Ⅲ$_a$，血小板的聚集发生障碍。

患者(纯合子)表现为粘膜及皮肤出血。本病杂合子临床无出血。

本综合征可能为异质性，分为Ⅰ型及Ⅱ型。变异型患者血小板膜的糖蛋白Ⅱ/Ⅲ含量正常，但质异常。参见"血小板功能障碍性疾病"条。无特效治疗，出血时输血小板。

Goldberg-Maxwell synd.

即完全性睾丸女性化综合征，最先被Goldberg-Maxwell (1948)提出，指一种假两性畸形，其特征是既具有未下降的男性性腺(睾丸)，又具有女性的特征的综合征。本病又称为男性假两性畸形-女性化综合征或睾丸女性化综合征。

Goodpasture synd.

又称肺出血-肾炎综合征，以急进快速进行性肾功能衰竭为主要临床表现。本综合征属罕见，仅占肾穿刺标本的0.15%；但多数预后凶险，不容忽视。多见青年男性，76%病例发病年龄为15～35岁。

病因未证实，有认为与某些烃化物接触及与病毒(如亚洲乙型流感病毒)有关。这些因素改变了肺泡上皮基膜的抗原性或暴露了某些抗原基团，刺激机体产生抗肺基膜的抗体；因肺上皮基膜与肾小球基膜间有交叉抗原性，故前述抗体可同时或先后损害肺基膜和肾小球基膜。病理检查可见肺表面弥漫出血，切面可见水肿和陈旧性出血。光镜下肺泡内有大量红细胞渗出及含铁血黄素，灶性肺泡纤维组织增生及炎症细胞浸润；免疫荧光检查见肺泡隔、肺毛细血管基膜有IgG、C_3线样沉积；电镜下见肺毛细血管基膜断裂，内皮下有点状电子致密物沉积。肾改变似急进性肾小球肾炎，见肾小球囊壁上皮细胞局灶增殖，形成新月体与囊壁粘连，肾小球早期有毛细血管局灶和节段性坏死，后期周围有淋巴细胞浸润；免疫荧光检查见肾小球基膜有IgG、C_3线状沉积；电镜示肾小球基膜内皮细胞侧有电子致密物沉积。血循环中可找到抗肾小球基膜抗体。

多数患者以咯血起病，量可大可小；10%～30%病人以上呼吸道感染起病，可有气急、咳嗽、胸痛及发热。重症常死于肺功能衰竭，也可因咯血不止或窒息致死。反覆咯血者肺内含铁血黄素沉着形成结节与纤维病变，除可闻及啰音外，早期X线胸片表现似肺水肿，晚期呈网状结节样阴影。有时痰中有含铁血黄素吞噬细胞。约70%病人肺病变先于肾病变发生，其余可同时发生，少数可在肾病变后发生。肾损害以血尿和蛋白尿为常见，可出现肾病综合征或(和)严重高血压，11%病人有眼底出血及渗出。81%病人于1年内发展为肾功能衰竭。98%病人有缺铁性贫血，且多较严重。

据上述临床表现，临床诊断不难，但确诊有赖于肺和肾活组织检查。诊断标准为：①肾小球肾炎改变。②肺泡内出血。③血清中测出抗基膜抗体。④抗基膜抗体沉积于肾小球内。鉴别诊断包括：特发性肺含铁血黄素沉着症、免疫复合体肾炎伴肺出血、狼疮性肾炎、弥散性血管内凝血、特发性混合性冷球蛋白血症和多发性结节性动脉炎等。

肾上腺皮质激素、免疫抑制剂和透析治疗可使部分病人取得疗效。血浆置换可清除血循环中抗肾小球基膜抗体及炎症介质，从而减轻和改善肾和肺病变。若上述治疗无效，可考虑切除双肾，大部病人可以终止肺部大咯血和改善肺功能，术后靠透析维持生存。肾功能严重损害或已切除双肾后，常须透析半年或1年以上。直至血循环中抗肾小球基膜抗体消失后再作肾移植。否则移植

肾发生抗肾小球基膜型肾小球炎可能性较高。

本病预后不佳，非透析治疗下80%病人存活不到1年。近年来诊断及治疗水平提高，存活期有所延长。曾报告有少数病人治疗后临床症状有缓解，肾功能可恢复，保持正常达2年之久；亦有报道极少数轻症病人无需特殊治疗，病情稳定；曾有报道存活14年之久者。

Gouley synd.

即肺动脉缩窄性良性心包炎综合征。是由于重症风湿性心脏病引起纤维粘连性心包炎后产生肺动脉狭窄的一种病症。这种粘连可以是只限于肺动脉处，或累及右心房及肺动脉圆锥处，亦可为完全性、广泛性粘连。X线及超声心动图检查可示右房肥大。狭窄处心包切除术可改善循环。

Gradenigo synd.

本病又名岩尖综合征。Gradenigo (1907)首先对岩尖炎的临床表现作较系统的描述，指出其主要症状为三叉神经痛、外展神经麻痹及耳部流脓。气化发育良好的乳突，气房可绕内耳周围达颞骨岩部，而三叉神经和外展神经与岩尖邻近。中耳乳突炎时，如炎症波及岩尖处气房和三叉、外展两神经时，即可产生岩尖综合征。其临床表现主要是：①三叉神经痛，以眼部神经受刺激后眼深部疼痛为常见症状。这可能与三叉神经眼支与岩尖邻近有关。若病变累及三叉神经之上颌支或下颌支，则出现牙齿、面颊、颞部等处剧烈疼痛。疼痛程度、持续时间与局部感染轻重有关。②外展神经麻痹：在岩尖处，外展神经位于三叉神经之内侧，两者十分邻近。因此，岩尖炎时，外展神经、三叉神经常同时受累，致患侧眼球外展障碍，并出现复视现象。③耳部流脓：如乳突发育良好，化脓性岩尖炎时，耳内脓液量一般较多，有时可见耳内脓液搏动。X线摄片检查可以协助诊断，除乳突摄片外，颅底摄片能显示岩尖处病变。

治疗与一般的急性中耳乳突炎相仿，积极应用抗生素，必要时凿开乳突，以利引流通畅和控制炎症，防止并发症。

Grönblad-Strandberg Touraine synd.

本综合征又称为Darier综合征、皮肤弹性假性黄色瘤(pseudoxanthoma elasticum of skin)、遗传性弹力纤维组织营养不良、全身性弹力纤维组织破裂和视网膜血管条纹症。其皮肤症状的记载始见于1881年(Rigal)，但在1929年由Gronblad与Strandberg将皮肤病变、眼病变、血管病变作综合描述，是一种极罕见的、预后不良的全身性弹力纤维障碍的皮肤病，常合并眼底病变。

病因未明。多数认为与家庭遗传因素有关，属常染色体隐性遗传，偶为显性遗传。也有人认为与内分泌障碍有关。其病理变化是真皮中下层有带状弹性纤维变性、胀大、断裂，并可见大量钙沉着。在动脉中层、眼底弹力膜、心内膜、心包亦可见同样病变。钙盐沉着的结果引起弹力纤维变性。胶原纤维无明显变化。

本综合征可见于两性，以青年女性多见。临床表现主要为皮肤病变，其次为眼底以及广泛性血管病变引起的并发症。全身皮肤均可受累，尤其好发于颈部两侧和腋窝、肘窝、腘窝、腹股沟等皱褶部位，损害与皮纹排列一致为其特征。有时皮疹为单侧性，或局限于身体某部位。皮疹形态主要为丘疹、斑丘疹或小肿瘤样隆起，大小不等。呈点滴状、圆形、椭圆形、线条形，也可融合成片，边界清楚，呈红色、淡黄色、橙黄色、棕褐色。在皱褶部的损害极松弛，呈柔软性囊袋状，球形并隆起，有轻度瘙痒。少数病例可侵犯粘膜，以下唇内侧最为多见。

眼部症状主要为眼底病变。在眼底可见淡红及淡灰色血管样色素条纹，这可能是由于脉络膜动脉硬化及萎缩而引起的视网膜及脉络膜玻璃体膜的继发性改变所致。有时也可见到边缘性角膜变性及视网膜出血，偶可见黄斑部变性。心血管的症状可表现为心内膜炎、心肌炎、主动脉炎、血管钙化、动脉瘤、静脉扩张症、血管性紫癜、肾性高血压、胃肠道血管破裂可引起消化道出血。25%的病例出现神经系统症状，可能由于脑血管病变引起精神症状、半身不遂、轻偏瘫、偏头痛、智力低下、癫痫发作。其他内脏损害尚有胃肠扩张、脱肛、内脏下垂、肺气肿等，也可合并糖尿病、甲状腺功能亢进、骨骼病变等。

本病目前尚无特效治疗。皮肤病变往往终生不愈而无法治疗。视力丧失为进行性，曾有报告维生素E治疗获得良效。本病预后不良，多死于脑出血、心肌损害、消化道出血等。

Gruber synd.

本综合征在1934年由Gruber首先描述，又称为内脏囊肿性变-脑发育不良综合征(dysencephalia splanchnoscystica syndrome)和Meckel-Gruber综合征。

病因不明。为一种先天性畸形。有认为可能是von Hippel-Lindan综合征的纯合子致死型病症。

本综合征以女性多见，主要表现为颅骨成骨不全，颜面头颅的各种畸形，两眼眶距过宽，眼眶浅，眼球突出，合并有眶内囊肿及小眼球，鼻根低平。多指(趾)畸形，主要为尺侧的多指症或并指症、脊柱裂，有时甚至有脊髓膜和脊髓膜脊髓囊膨出等。外阴部愈合不全，生殖器畸形，膀胱脱出。内脏器官如肝、胰腺、卵巢及肾脏等有多发性的囊肿形成。治疗无特殊，预后欠佳。

Haber synd.

又称家族性酒渣鼻样疹伴表皮内上皮瘤综合征。在面部有酒渣鼻样皮疹，在遮盖部位有疣状表皮内上皮瘤的一种遗传性皮肤病。病因未明，可能为常染色体显性遗传，患者有家族病史。青春期前患者面部潮红，额、颊、鼻、颏皮肤表面具红斑和毛细血管扩张，附有薄屑。毛囊突出，黑头粉刺，丘疹小而硬。红斑变化很少，经日光照射后可以加重。以后在躯干和四肢可出现少数红色稍隆起疣状角化损害，直径约1 cm，分布不对称，非进行性。病理组织示面部皮损有角化不全、棘层肥厚、钉突粗大，基底层黑素增多。真皮内有少数大而多叶的皮脂腺，毛囊周围绕着一层未分化的上皮细胞，其增殖不规则呈树枝状延伸，其外包有纤维基质，内含透明、过碘酸染色阳性物质。有些毛囊结缔组织鞘纤维化，使毛囊扩大、缩小或堵塞。乳头层的毛细血管扩张，周围有细胞浸润，浆细胞增多。真皮深层血管增生，周围有炎性浸润。疣状皮损示棘层肥厚，乳头瘤样变，钉突呈杵形。在正常细胞间杂有较大及胞浆淡的细胞成巢或条状，并具有棘突。在棘层中有丝分裂较多，存在角化不良的细胞，基底层细胞完整，真皮上层有轻度细胞浸润。诊断根据阳性家族史，青春期前即出现酒渣样皮疹和疣状角化皮损。活体组织检查有助诊断。对于面部皮损可搽皮质激素霜剂，疣状损害可手术切除或冷冻治疗。

Hallervorden-Spatz synd.

又名进行性苍白球变性、苍白球黑色素变性。呈家族性显性遗传。发病可能与铁和类脂质代谢紊乱有关。病理可见基底节脱髓鞘变性，有大量铁和类脂质沉着。少数病例上述病变波及大脑皮质及小脑。多於10岁左右发病，首先出现下肢强直、足内翻，然后逐渐加重，并累及上肢，面部及延髓肌肉，造成构音困难和吞咽困难。常伴有震颤、手足徐动等。多数病人后期均有智能衰退和锥体束征。少数病例可发生色素性视网膜炎和视神经萎缩。本病呈进行性发展，常于症状出现后10～20年死于并发症。

Hamman-Rich synd.

本病又称特发性弥漫性肺间质纤维化。1944年由Hamman和Rich首先报告，故名。临床表现发热，进行性呼吸困难和发绀，病情急速进展，多于数月内死亡。尸检可见弥漫性肺间质纤维化，故又称特发性肺间质纤维化。此后发现该综合征多数呈慢性病程，可长达10余年之久。病因不明，可能与自身免疫有关。Scandding认为其基础病变为肺泡炎，称为"隐原性致纤维化肺泡炎"。经典的Hamman-Rich综合征当指急性型特发性肺间质纤维化。有人将脱屑性间质性肺炎、肌性肺硬化症或细支气管肺气肿列为特发性肺间质纤维化的一个阶段或一种类型。可以认为本病是一组"非均质"的综合征。

早期或急性期病理改变主要为肺泡壁及间质的炎症细胞浸润，肺泡隔内可有网硬蛋白增生，肺泡腔不受累或有纤维素性和细胞性渗出，后者主要为脱落的Ⅱ型肺泡细胞和巨噬细胞，部分有透明膜形成。随着疾病发展，肺泡壁及肺泡内细胞成分逐渐减少，纤维母细胞和胶原纤维增生。肺泡结构破坏，部分肺泡扩大，并波及肺泡管细支气管，形成小囊泡。病理上本病无动脉炎和肉芽肿形成，有别于结缔组织疾病、结节病和外源性过敏性肺泡炎等所致的肺间质纤维化。临床表现为进行性呼吸困难，常因呼吸道感染而加重；可有咳嗽、咳血、乏力等；体征肺部闻及爆裂音(Velcro啰音)颇具特征，可伴有杵状指趾，晚期有呼吸衰竭和右心衰竭。部分病例血清IgG、IgM和IgA增高，抗核因子和类风湿因子阳性。肺功能改变为限制性通气损害伴低氧血症。两肺X线片可见弥漫性纤维网织样或细小结节状阴影，两下肺野尤著；晚期呈蜂窝状改变。根据典型的临床和肺部X线表现，结合肺功能和血清免疫学检查，并排除已知病因或其他作为独立疾病整体的肺间质纤维化，可作出初步诊断，肺活检和支气管－肺泡灌洗是最重要的确诊手段。本病灌洗液细胞学分析突出表明为中性粒细胞增高，不同于结节病和过敏性肺泡炎等的淋巴细胞增高。早期即细胞浸润期肾上腺皮质激素治疗多数有良效。无效者可试加或改用其他免疫抑制剂如硫唑嘌呤、环磷酰胺。慢性纤维化阶段治疗困难，重点预防和治疗继发感染以及维护肺功能。

Hand-Schüller-Christian synd.

本病为组织细胞增生症X(朗格汉斯组织细胞增生症)的一种类型。病因不清。基本病理变化为组织细胞(朗格汉斯细胞)肉芽肿伴纤维组织增生和嗜酸性细胞增生。病程较长者组织细胞内可含有胆固醇而形成泡沫细胞。本病多在3～4岁以上的儿童及青年发病。主要症状为骨骼缺损，眼球突出和多饮、多尿；此外，尚可有贫血、皮疹和肝脾肿大等表现。最常累及的骨骼为颅骨，X线片上呈地图样缺损，其他如股骨、肋骨、肩胛骨、骨盆及脊柱均可累及。下颌骨累及时可引起牙齿松动。下丘脑及(或)垂体病变除引起尿崩症外，尚可有生长发育停滞及性成熟延迟表现。皮疹可呈丘疹或小结节样，玻片加压下呈黄色，故本病又有黄色瘤之称。病程迁延，病变新旧交替，最后多数病人可恢复正常，但常留有尿崩症等后遗症。治疗以化学疗法为主，可在泼尼松、长春新碱、环磷酰胺、巯嘌呤等药物中选两药联合，各方案交替应用，病情轻时，也可单药轮转维持，疗程数年。对尿崩症、突眼等可加用局部放疗。

Harada synd.

本病又称眼色素膜脑膜炎综合征。现认为是 Vogt Koyanagi 综合征的一部分。早期特征为视网膜剥离。缺乏或仅有轻度前眼色素层受累。在 Harada 综合征中偶见有白发和脱发，而在 Vogt Koyanagi 综合征是必须具有的征象。

Hayem-Faber synd.

本病又称无酸缺铁舌炎综合征，为伴有胃酸缺乏和口炎的一组重型缺铁性贫血，病因见"缺铁性贫血"条。以少女常见。除贫血症状外常诉有舌痛、咽痛、食管异物感或狭窄感。舌光滑、乳头萎缩并有齿痕，但无裂纹，胃粘膜壁细胞多有萎缩，胃酸分泌减少，甚至无酸。患者尚有脱发，指(趾)甲扁平、脆薄易裂，呈匙状。治疗除补充铁剂外应口服稀盐酸，以利铁吸收。

Hedblom synd.

又称急性原发性膈肌炎，是一种原因不明的单侧或双侧膈肌的非特异性炎症。病理上有膈肌纤维肿胀和白细胞浸润。病变偶可延及胸膜或腹膜，临床表现急起的肩痛和上腹痛，深吸气时加重。胸部X线透视可见膈肌活动减弱，肺扩张受限。本病多属自限性，少数可复发。抗生素治疗可能有益。

Hegglin synd.

本综合征又称电机械分离综合征。1937年 Hegglin 首先报告，指严重心功能不全时出现的心室机械收缩时间缩短，第二心音提早，而心肌复极不一致性明显，Q T 间期延长的现象，又称能量-动力性心力衰竭。现医学文献中罕见引用。

本病可由代谢障碍如蛋白质代谢障碍(低蛋白血症、异常蛋白血症)、电解质紊乱(血钾过高或过低)、心肌病变，肝肾功能不全等引起，常属重症晚期恶病质或营养不良等临终前的表现。由于心肌能量代谢失调，心室机械收缩明显减弱，以致心输出量减少，半月瓣提早关闭，自 QRS 波群起始至第二心音主动脉瓣成分的间期 ($Q\text{-}A_2$ 间期)缩短。与此同时心肌复极也受影响，Q-T 间期延长，於是形成 Q T 间期明显长於 $Q\text{-}A_2$ 间期，这是本病特征性表现。

本病无特殊症状，临床表现随原发病而异。体检可有心脏扩大、心搏减弱和心力衰竭等表现。心电图与心音图结合示 Q T 间期延长，$Q\text{-}A_2$ 间期缩短，两者相差 $>0.04s$。收缩时间间期测定示 PEP 延长，LVET 缩短。

本病可依据上述特征性心电图与心音图表现确定诊断。单纯 Q T 间期延长或 $Q\text{-}A_2$ 间期缩短，不足以诊断本病。治疗针对原发病，正性肌力药物疗效差。发生在重症晚期者，预后差。

Heidenhain synd.

又名老年前期痴呆-皮质盲综合征。病因不明，有人认为是 Creutzfeldt-Jakob 病的一个临床类型(视神经型)。大脑皮质有弥漫性变性，尤以枕叶受累显著。多见于男性，38～55岁间发病，进行性视力减退、智能衰退、共济失调、发音困难、手足徐动和全身强直。有时出现癫痫发作。常于发病后迅速发展恶化死亡。

Heiner synd.

本综合征又称牛奶沉淀素肺或牛奶过敏肺。本病确切的病因与发病机制尚不清楚。可能属于对牛奶制品的迟缓型过敏反应，血管内存在抗原抗体复合物或是血管的过敏反应，认为可能与肺部含铁血黄素沉着症有关。病理可见化脓性支气管炎伴不同程度的肺不张。

本病发生于婴幼儿，不能正常长大、反覆腹泻、慢性呼吸困难、体重不足、皮肤苍白。实验室检查可见低血色素性贫血、低蛋白血症、循环中抗牛奶抗体高滴度、嗜酸粒细胞增多、粪便存在与血中相同的牛奶抗体。肺部X线检查可见实质浸润、肺不张、支气管周围炎和淋巴结肿大。

治疗以停服牛奶制品、补充糖水和豆类制品或肉制品，应用抗生素控制肺部感染，纠正电解质紊乱等。

Hermanski-Pudlak synd.

又名白化病-出血性素质综合征、血小板-白化病-色素性骨髓细胞综合征、HPS 综合征。

本病是一种常染色体显性遗传性出血性疾病，男女均可发病，也均可遗传。其基本的缺陷是血小板贮藏颗粒中缺乏内源 ADP，血小板内所含腺嘌呤核苷酸、血清素、ATP 也均减少，但 ATP/ADP 比值明显增高，血小板因子Ⅲ和血小板因子Ⅳ减少，凝酸含量正常。血小板粘附性可减低。其特点是①由外源性 ADP 和肾上腺素所诱导的第一凝聚波通常正常，但由于血小板缺乏内源性 ADP，故其第二凝聚波减弱。②出血时间延长，血小板大小正常或缩小。病理可见整个网状内皮系统、血管内皮细胞、脏器间质细胞均有脂色素包涵体。骨髓巨噬细胞中有腊样色素。末梢血淋巴细胞有小包涵体、气囊及空泡。

本病多见于儿童及青年人，出生时发病，累及皮肤、毛发和眼睛色素异常，具有不同的表现型。眼球震颤、畏

光。通常为轻度至中度的皮肤、粘膜出血，表现为牙龈出血、鼻出血、紫癜、淤斑、月经过多等。严重者亦可有消化道及尿路出血，分娩时大出血较少见。外伤或手术易诱发出血。胸部X线检查可示间质性肺纤维化。

本病患者应禁止使用抑制血小板功能的药物，特别是阿司匹林类解热镇痛剂、非固醇类抗炎药物、巴比妥类、抗组胺类、阿托品及局部麻醉药、α肾上腺素能类、β受体阻滞药、氯喹、氯丙嗪（冬眠灵）、右旋糖酐、双嘧达莫（潘生丁）、前列腺素E_1等。因这些药物能使血小板因子Ⅲ活性降低。肾上腺皮质激素能使凝血酶原消耗转为正常。亦可给予输血或血浆。严重出血者应输鲜血或新鲜血浆，有条件时亦可输浓缩血小板悬液或富含血小板的血浆。

Herrick synd.

本病又名镰状细胞贫血综合征、Dresback 综合征。

本病是一种遗传性血红蛋白异常病，红细胞内具有不等程度 HbS，在缺氧情况下形成镰状细胞。患者有溶血性贫血、生长迟缓、骨关节疼痛以及肾、肺等梗死表现。

Hoffmann II synd.

本病系发生于成年人的甲状腺功能减退疾患，故又称成人甲状腺功能减退－肌瘤综合征。最先由 Hoffmann 于 1897年描述，其特点是，当患者出现甲状腺功能减退后，全身骨骼肌发生肥大性改变，并有明显的肌无力表现。肌强直样表现为患者紧握手拳后，不能迅速放松并伸开，必须反覆握松数次后，收展手掌的活动始能变为灵便。如叩击患者的肌群，可见肌收缩状态并保持良久，始能弛缓。这一现象酷似肌强直症，但做肌电图检查时，不能发现有活动电位，故为"假性肌强直"。发生本病的原因尚不清楚，可能和甲状腺素不足影响了骨骼肌的代谢和损害了正常肌肉的组织结构有关。本病需与克汀病肌病相鉴别。本病经甲状腺片治疗后，随着甲减症的好转，肌病也会改善，但需长期替代治疗。

Hoffmann-Werdnig synd.

又名婴儿进行性肌萎缩、Hoffmann Ⅰ综合征。早常染色体隐性遗传。病理改变为脊髓前角细胞和延髓运动神经核的退行性病变。常于生后或1岁之内发病，患儿全身肌肉乏力，不能抬头，四肢肌力减退，肌张力降低，腱反射减退或消失，但感觉正常。肌萎缩开始于骨盆带和大腿，以后发展至四肢，病变波及胸廓肌肉时，可造成吸气时胸廓塌陷现象。晚期影响舌下神经核出现舌肌萎缩和颤动，亦可造成咽喉肌麻痹而致吞咽困难。大多数病例呈进行性加重，常于1～4岁死于吸入性肺炎等并发症。肌电图检查和肌肉活检可与肌病相鉴别。

Homen synd.

又称拳击者综合征和脑震荡后综合征（postconcussion syndrome），由 Homen 于 1890年首先报告。

本病多见于拳击者在拳击场上多次头部轻伤之后所致的综合征。脑部病理学检查可见透明隔破孔和裂损，隔核和穹窿受损，穹窿常可从胼胝体撕离，胼胝体变薄，乳头体萎缩，大脑皮质可见片状区的神经细胞消失和退变，并有广泛的神经原纤维病变，但皮质无老年斑，小脑前部则可见片状区域中有1/2～2/3的浦肯野细胞消失，皮质颗粒层的神经细胞消失，黑质的色素细胞退变和消失。

本病主要临床表现为慢性进行性智能减退、记忆力减退、语言不清、发音困难、易激怒、肢体活动障碍、步态不稳、共济失调，最后可发展为震颤麻痹和痴呆。本病仅可作对症治疗而无特殊治疗方法。

Horton synd.

本病又名颅或颞动脉炎综合征，由 Horton（1932）提出的以颞动脉的非特异性炎症为特征。

病因与发病机制未明，可能是一种结缔组织疾病，系全身广泛型动脉炎如肉芽肿性和巨细胞性动脉炎的部分表现。

多在老年期发病（70～80岁），罕见于50岁以下。男女均等罹患。主诉为一侧或双侧局限在颞动脉分布区的剧烈头痛。全身症状可有食纳减退、失眠、体重降低及低热。病变进展时眼动脉受累，可发生视力障碍，甚至失明。颞动脉分布区域可有肿胀压痛，颞动脉变硬而厚并有搏动减弱，甚至消失。血白细胞增多，血沉增快，血清蛋白电泳示α_2球蛋白增多。诊断决定于活组织检查。肾上腺皮质激素治疗有效。难治性顽固性疼痛，可切除病变血管。本病有自限性。病程通常持续数月。

Hughes-Stovin synd.

即肺动脉栓塞综合征，亦称为肺动脉瘤－周围静脉血栓形成综合征。1959年 Hughes 与 Stovin 报告了4例具有肺动脉瘤、周围静脉血栓、肺栓塞和支气管动脉变性的病例。以后，将同时具有上述4种变化的用上述两学者姓氏命名。

本病的肺动脉瘤可能为感染、先天性和梅毒或外伤所引起。多见于男性，15～40岁发病。早期反覆出现浅部与深部静脉血栓形成，伴发热，但抗生素治疗无效，也无脾肿大及败血症的其他证据。如发生颈静脉栓塞，可使颅内压升高，出现头痛、呕吐、视力障碍、脑脊液压力增

高、血沉增快等表现。后期症状以咯血为突出，咯血可持续数周，检查肺部才发现动脉瘤，瘤处可听到杂音，触到震颤。胸部X线检查见肺门附近有局限性结节状阴影，有时易误诊为肿瘤。本综合征无特殊疗法。预后欠佳，大多因动脉瘤破裂大咯血而死亡。

Hunt synd.

即亨特综合征，又称带状疱疹膝状神经节综合征。由 Koerner (1904) 首先提出 Hunt (1907) 作较系统阐述。耳部疱疹、面瘫和内耳神经功能障碍为本病的主要特征。本病带状疱疹病毒引起。一般认为：于全身或局部抵抗力降低时，平时潜伏于神经细胞内的病毒可诱发起病；病毒也可能经上呼吸道粘膜侵入机体。病变主要侵及面神经及膝状神经节。病变神经因炎症而肿胀，并伴淋巴细胞浸润。由于听神经与面神经位置邻近，并具有同一神经鞘，因此常同时受累。病变常为单侧性。

本病的主要症状是耳部疱疹、面瘫和听神经功能障碍。①耳部疱疹：起病前可有轻度头痛、低热、全身不适等，常伴逐渐加重的耳痛。3—4d后，耳部出现疱疹，主要位于耳甲腔、耳垂、耳屏、对耳屏和外耳道等处。偶可发生于鼓膜上，疱疹大小不一，常集合成群，基底处皮肤可呈轻度炎症反应。若疱疹破裂，有浆液外溢，继之结痂，约一周后，干痂脱落，一般不遗留痕迹。②面瘫：约有半数病例，耳部疱疹出现后数日，发生周围性面瘫，除有患侧额部皱纹消失、不能蹙眉、闭眼不全、鼻唇沟变浅、露齿时口角偏向患侧等征外，根据不同病变部位，还可产生听觉过敏，舌前2/3味觉减退或消失，角膜反射消失等。③听神经症状：病情严重者，除有耳部疱疹、面瘫症状外，更有听神经功能障碍症状。如耳蜗神经受累，则出现耳鸣，感音性听力减退。病变涉及前庭神经时，则有眩晕、恶心、呕吐和眼震等。

起病后可采用以下治疗方法：①保持耳郭疱疹皮损处的清洁，预防继发感染。渗液较多时，可以0.5%病毒唑或0.1%阿昔洛韦（无环鸟苷）液清洗或湿敷。②出现周围性面瘫后，早期可服用泼尼松或地塞米松，肌注维生素B_1等，促使面神经功能恢复，病程较长、面瘫仍未恢复者，可考虑加用针刺治疗。③病变累及听神经时，可酌情选用 ATP、维生素B_6、地巴唑和镇静剂等。

发病3—4周后，上述各征通常能逐渐缓解和痊愈，唯部分患者后遗周围性面瘫及感音性听力障碍。

Huriez synd.

本病又称硬化萎缩综合征，主要特征为：从出生时开始，两手进行性硬化、萎缩。病因未明，呈常染色体显性遗传，无性别差异。患者出生时即发病，儿童期进行性加重。皮肤损害为两手弥漫性硬化、萎缩，呈斑片状或指（趾）硬化，但无雷诺征。指甲发育不全，短小，薄脆，或甲面有纵嵴。手掌呈板状角化，跖部角化较轻。在萎缩的皮肤上，可继发鳞状细胞癌。对症处理。掌跖角化可用角质溶解剂。手背防日光曝晒，擦防光剂预防日光角化症及鳞癌发生。一旦发生，应作早期处理。

Hurler synd.

本病为粘多糖病的一种类型，故亦称粘多糖病 IH 型。由 Hurler 于1919年首先描述。

本病系体内缺乏α-左旋艾杜糖醛酶（α-L-iduronidase）而致酸性粘多糖代谢紊乱，引起粘多糖积聚在不同器官细胞的溶酶体中，从而造成骨骼、内脏、角膜以及精神方面的异常，为常染色体隐性或性连锁隐性遗传。其主要病理改变是骨胶原纤维肿胀，正常胶原纤维的均一性消失。成纤维细胞、软骨细胞及骨细胞肿胀和有空泡形成，从而造成骨骼畸形。

本病多在婴儿期或幼儿早期发病。在出生1个月内一般尚正常，尔后，体格及智力发育逐渐异常。表现为身材矮小，下胸上腰部出现椎体后凸，胸部畸形，关节僵硬，角膜进行性混浊，肝脾肿大，智力发育差，多数患儿在10岁以前死亡。由于颅骨和面骨发育异常，头大而呈舟形，沿矢状缝常有骨质增生。面容丑，鼻短而宽，鼻梁下塌，唇厚，嘴大，舌大。鼻通道狭窄，因而张口呼吸，呼吸音粗糙。齿小，间隔宽。颈短，头似直接连于胸廓上。下胸部肋骨隆起，与自幼起肝脾肿大有关。手宽，指粗短，小指常向尺侧弯曲。由于手指挛缩，呈爪形手。全身关节僵硬，伸展受限，患者常以足趾行走，髋外翻、膝外翻与平足常见。X线摄片可见蝶鞍呈靴形，下胸上腰部脊柱后凸，该部椎体发育不全，常呈楔形，前缘有鸟嘴状突起。长骨髓腔扩大，以致骨干宽，皮质薄，上肢所见较下肢更明显。指骨短，骨干宽但远端窄，呈"梭"状。肋骨增宽，但近椎体处狭窄，如"桨"形。此外，腹部膨隆，肝脾肿大，常有脐疝或腹股沟疝。全身多毛，以前臂及双手更明显。常有传导性耳聋，并可有心脏瓣膜病变。患者尿中有大量粘多糖（硫酸皮肤素与硫酸类肝素自尿液排出，正常尿内粘多糖排泄量为5～15mg/24h）。周围血白细胞及骨髓细胞中有异染性颗粒（Reilly 小体）。成纤维细胞组织培养中的"纠正因子"试验（在培养液内提供患者所缺乏的酶能使其成纤维细胞转变为正常形态，"纠正因子"即所需的酶），均有助于本病的诊断。目前产前诊断亦已能进行，胎内确诊后，即可进行治疗性人工流产。正常人血浆内含"纠正因子"，故输正常人新鲜血浆能改善症状，并增加尿中部分降解的粘多糖的排出，但疗效维持时间不长。服用甲状腺素片只能改善自觉症状。

Hutchinson synd.

本综合征又称先天性梅毒综合征。由Hutchinson于1860年首先提出，系先天性梅毒的三大主征：Hutchinson牙、实质性角膜炎、神经性耳聋。

Hutchinson牙齿。牙齿的变化不发生于乳牙，而发生在第二造齿期，故恒牙的上切牙上宽下窄，切面正中有半月形缺损，有时可见尖牙或前磨牙亦有改变。除半月形牙齿外，牙缝隙增宽，排列不整，甚至出现锯齿状或钉状牙。牙表面颜色变黄，失去光泽，并可出现白浊的斑点，牙釉质易剥离。先天性梅毒患者约半数可见有Hutchinson牙齿。

实质性角膜炎：约30%～60%的先天性梅毒患者有此等改变，男女比率为1:2，大约80%为两侧性，两侧可先后受累，相隔时间约1年左右。患眼对光过敏、流泪、睫状体充血，角膜边缘甚至中心发生混浊，视力衰退，严重者可致盲。偶可见脉络膜炎、虹膜炎，由于虹膜受累可引起瞳孔强直，调节障碍。

内耳性听力障碍：约见2[illegible]%～30%的先天性梅毒病人有早发和迟发的不同，但以迟发型多见。因内耳迷路炎导致听骨强直，内耳组织肥厚，骨质新生。无症状或可有耳痛、耳鸣，相继出现听力减退或丧失。迷路受累尚可有眩晕、平衡障碍等。

在诊断本病时，除此三大主征以外尚需注意鞍鼻、皮疹、佩刀样胫骨、癫痫、脊髓痨、智力发育不全、血清学检查等。

本病可用青霉素正规驱梅治疗。对角膜与内耳的病变，可试用肾上腺皮质激素。

Imerslund Grüsbeck synd.

又称先天性维生素B_{12}吸收不良综合征，为一种家族性选择性维生素B_{12}吸收不良疾病，可能为回肠对维生素B_{12}的吸收障碍引起，属常染色体隐性遗传。文献中已有80余例报道。患者胃活组织病理学检查、胃酸和内因子分泌功能检测均正常；回肠活组织光镜及电镜检查均正常，对其他物质的吸收亦正常。常于2岁以内起病，表现为皮肤粘膜苍白、乏力、烦躁、纳差及胃肠道功能紊乱如呕吐、腹泻、舌光滑且红，周围神经病变少见，但可有智力落后表现。骨髓有巨幼红细胞增生。常有轻微蛋白尿，亦可见氨基酸尿。维生素B_{12}吸收试验显示吸收障碍，且不为内因子治疗所纠正。维生素B_{12}注射有效，但需终生维持。

Ivemark synd.

本病又称无脾综合征，是一种先天性多种畸形性疾病，主要特征为先天性无脾，胸、腹腔内脏异位，心脏大血管畸形兼有腔静脉、肺静脉回流异常等双侧右侧结构。心血管畸形以二腔心(房室共道)、房间隔缺损、三腔心、大血管转位、严重肺动脉狭窄或发育不全及永存动脉干为常见，同时有两侧上腔静脉直接开口于左右二心房上部，冠状静脉窦常缺如，并有左右对称性肝脏、左右三叶肺，双侧高位气管分支等。临床表现酷似紫绀型先天性心脏病，出生后即有紫绀，并有呼吸困难及心悸等症状。外周血红细胞中有Howell-Jolly及Heinz小体，此小体的发现对诊断有一定意义。核素扫描无脾脏显示。

本病预后不良，无特效可靠疗法，心脏手术治疗效果也不理想。多数患者在婴儿期死亡。

IVIC synd.

IVIC综合征为家族性再生障碍性贫血的一种类型。其名取自首先报道单位名字的第一个字母(Instituto Venezolano de Investigaciones Cientifuas)。为常染色体显性遗传，具有桡骨发育不良、听力障碍、外眼肌麻痹、血小板减少的特征。体征类似Fanconi贫血，但骨髓尚未达完全再生障碍程度。染色体检查正常。文献中有五代19例报道。

Jackson synd.

又称迷走-舌下-副神经综合征、Mc Kenzie综合征或Jackson-Makenzine综合征。多由血管性病变(如脊前动脉阻塞)，少数由肿瘤、外伤或感染引起的延髓前下部(舌下神经核、疑核和副神经脊核水平)损害，或直接破坏位于颈静脉附近的后组脑神经。临床表现：①病侧迷走神经损害，同侧软腭和咽喉麻痹，表现为声音嘶哑和吞咽困难；有时伴心动过速。②病侧副神经损害，同侧胸锁乳突肌和斜方肌麻痹。③病侧舌下神经损害，同侧舌肌瘫痪和萎缩，伸舌偏斜。④可伴一侧锥体束征，病变对侧偏瘫。

Jacobs synd.

又称眼-口腔-生殖器综合征、口腔-生殖器综合征。Jacobs于1951年首先描述。其不同于Behçet synd，后者的原因尚不清，而本综合征与B族维生素特别是维生素B_2缺乏，以及长期应用抗生素治疗后营养不足有关。其临床表现可有眼部的结膜炎、角膜炎及视神经萎缩等；口腔有口炎、舌炎、咽和软腭红斑、颊粘膜有痛性小溃疡；阴囊有剧烈的烧灼感、发痒，有阴囊皮炎、色素沉着和(或)浅表性溃疡。鼻部即可有裂纹。治疗给予营养丰富的饮食或复合维生素B，症状可迅速获得改善。预后良好。

Jacob (Jc) synd.

又称臂丛神经炎-腭裂综合征。原因未明，常染色体显性遗传。出生时已见面部不对称，眼裂上斜，眼距过小，腭裂。自3岁时突然发生肩痛，放射至臂和手，逐渐消退，遗留感觉异常和无力，反复发作和消失，但限于肘的伸侧。肌电图呈部分失神经支配。治疗上主要为对症处理。

Jacobson synd.

又称鼓室神经丛综合征。主要临床表现为阵发性耳内剧痛，疼痛有时可反射至同侧面部及咽部。吞咽、谈话或呵欠时，可以诱发本病。局部检查多无明显阳性体征。

舌咽神经鼓室支又称Jacobson神经，与颈内动脉交感神经丛鼓室支和自面神经膝状神经节分出的鼓室神经交通支共同组成鼓室神经丛，布于鼓岬表面，主要司理鼓室、乳突气房及咽鼓管等处粘膜的感觉。肿瘤、炎症等因素刺激舌咽神经鼓室支时，可诱发本病。

发病后宜作X线等检查，以了解有无肿瘤存在。对病因不明者，多采取对症治疗。症状严重者，可酌情行鼓室神经丛切除术，也可考虑经咽侧行舌咽神经切除术。但术后有导致同侧咽部感觉及舌后1/3味觉丧失的弊病。

Jezunum synd.

即空肠综合征，系由于肠道运动神经功能紊乱所引起的以空肠局限性扩张为特征的一组病症，又称特发性空肠扩张综合征。

本病的病因与发病机制目前尚不清楚，多数认为和支配肠壁的主神经发生功能紊乱有关。由于副交感神经功能减退或交感神经功能亢进，均可导致肠腔扩张。早期仅为功能性改变，随着病理程度发展，由于扩张的肠腔内容物的淤积而压迫肠壁，严重地妨碍肠壁的血运从而引起肠壁的非特异性改变。由于肠腔扩张，有利于细菌的繁殖，加重这种病变过程。以上病变又可引起肠壁肌间的副交感神经节变性、水肿，反过来又能使肠腔扩张更趋严重。

本病以腹胀、腹痛和消化功能紊乱为主要表现。腹胀明显，不易被药物缓解，常伴有肠鸣音亢进、气过水声等。腹痛多在饭后1～2h出现，呈持续性隐痛，偶有绞痛。多数患者尚有泛酸、嗳气、恶心和食欲减退等症状。X线检查具有特征性改变：空肠明显扩张，部分患者可出现肠壁痉挛和肠腔变细现象，肠襻形态失常，粘膜皱襞增粗，肠蠕动减弱，排空延迟，有时肠潴留时可形成液面。

本病须与下列疾病作鉴别：恶性淋巴瘤、局限性小肠炎、硬皮病、空肠结核等。

轻症者可应用自主神经调节药物治疗，或可获得缓解。重症者或合并消化性溃疡者，可考虑外科手术治疗。

Job synd.

又称变异型慢性肉芽肿病，目前病因不清。患者IgE增高，血白细胞趋向功能有缺陷。出生后数月即可发病，表现为脓疱性、慢性过敏性湿疹，以后患部成为慢性葡萄球菌或甲组链球菌感染场所，常累及头皮、面部及四肢屈面，偶可累及深部组织，部分病例可有口腔或皮肤念珠菌感染。治疗主要为控制感染。

Kahler-Bozzolo synd.

本综合征即多发性骨髓瘤综合征，由Kahler于1989年首先加以细致叙述。本病是由于某个浆细胞发生恶变，恶性细胞大量增生，形成大量单克隆恶性浆细胞，该细胞侵犯骨髓及骨质，产生溶骨性病变，合成和分泌大量结构均一的单克隆免疫球蛋白或其多肽链亚单位(轻链)。在临床上引起骨骼疼痛、病理性骨折、贫血、出血、肾功能损害，反复感染及免疫球蛋白异常等一系列表现。

病因未定。恶性浆细胞广泛浸润骨髓后，造血功能受抑制，导致贫血、血白细胞和血小板减少。继发的肾功能不全、营养不良、反复感染等因素可加重贫血。单克隆免疫球蛋白可与凝血因子形成复合物，覆盖于血小板表面，影响血小板聚集并使血小板减少，以及血液粘滞性增高损害毛细血管等因素均可导致出血。瘤细胞破坏骨质是发生病理性骨折的基础。肾脏损害主要由于大量轻链从肾小球滤过并被肾小管重吸收所造成，并可被高钙血症、高粘滞性综合征、淀粉样变性及瘤细胞浸润加重。血中单克隆免疫球蛋白的大量增多，可使血液粘稠性增高，并引起微循环障碍。骨质破坏使血钙增高。异常免疫球蛋白并无免疫活性，而正常免疫球蛋白常显著减少，故易并发感染。详见“多发性骨髓瘤”条。

Kallman synd.

即性幼稚-嗅觉丧失综合征，最先由Kallman于1944年提出，为一种家族性的单纯性促性腺激素缺乏症，伴有嗅觉丧失或嗅觉减退，即性幼稚-嗅觉丧失征群。多数学者认为属常染色体显性遗传，病变在下丘脑，有嗅球、乳头体、白质前连合的前部等处的发育不全。本病多见于男性，除嗅觉障碍外尚可有小睾丸、第二性征不明显、类无睾症样体型、男性乳房发育、色盲、兔唇、裂腭、耳聋等。偶见女性病人无雌激素活性的表现，乳头、乳房、阴唇、阴道及子宫均呈儿童型，月经不来潮。患者在LHRH兴奋下可见血GnH水平上升，而氯底酚治疗对Ⅰ型(伴嗅觉丧失者)无效，对Ⅱ型(伴嗅觉减退者)有效。在性幼稚患者中进行嗅觉检查，即能确诊。本病无根治措

施，及早正确使用促性腺激素，有助于促进睾丸及卵巢的发育，可恢复部分功能。

Kartagener synd.

本病又称支气管扩张-鼻窦炎-内脏转位综合征，1933年由 Kartagener 首先描述而得名，亦称 Chandra Khetarpal 综合征，以支气管扩张、鼻窦炎和全内脏转位三种病症并存为其特征，可能为遗传或胚胎发育早期受到某种不利因素影响所致。本病的呼吸道病变主要由纤毛上皮细胞纤毛杆的动力蛋白臂缺乏和微管排列紊乱、纤毛活动障碍引起继发感染而造成。患者可因精子动力蛋白臂的缺失而致不育，故主张以“不动纤毛综合征”或“纤毛功能紊乱综合征”来描述男性不育和慢性上下呼吸道感染，而其中仅约半数有内脏转位。可以认为经典的 Kartagener 综合征为不动纤毛综合征之一种，其男女患病无差异，10～39岁多见。临床和胸部X线检查呈现上述三种主要病症的相应表现，诊断不难。但在内脏转位缺如的病例，则应藉助纤毛功能检查(糖精染料试验、鼻粘膜纤毛细胞位相显微镜或电镜检查等)方能确定。治疗应针对呼吸道感染采用敏感的抗菌药物。若在儿童期即发现纤毛功能障碍，积极预防感染，可望减少日后并发支气管扩张和肺组织的损害。

Kasabach-Merritt synd.

本病又称伴血小板减少性紫癜的毛细血管瘤综合征。患者在婴儿时即有血管瘤、血小板减少、紫癜和出血倾向。病因未明，用核素⁵¹Cr标记的血小板追踪，示血小板栓塞在血管瘤腔道内，输入的血小板寿命也较短，提示除栓塞外，尚存在其他减少血小板的因素。

海绵状血管瘤一般在出生时即有，或生后几个月出现，很少在儿岁或成年时发生。发展很快，几周内即长大，但偶有许多小血管瘤。新生儿期即可出现血小板减少，在血管瘤附近或他处出现瘀点、瘀斑或血肿，也常可发生内出血，约1/4患者因出血、呼吸困难、感染和恶性肿瘤而死亡。实验室检查示血小板计数降低甚至减少至(10～15)×10⁹/L(10 000～15 000/mm³)。

组织病理示毛细血管瘤或海绵状血管瘤，管腔内含有血小板血栓。根据患者有血管瘤、出血现象和血小板计数降低可以确诊。对血小板计数稍低的病例，因少数能自愈，可暂时观察。血小板较低者可服皮质激素，无效时可考虑手术、冷冻或放疗。

Kashin-Beck synd.

本综合征又称大骨节病。由 Kashin 于1859年首先发现于原苏联乌拉尔河流域流行；1906年 Beck 又发现在贝加尔湖地区有流行。中国最早由张凤书在东北地区发现此病。本病流行地区较广，北起原苏联西伯利亚、朝鲜，南至中国陕西、甘肃等地均有流行。在中国本病亦称柳拐子病。

本病病因尚未肯定，但多数学者认为本病是由于食物被真菌污染的谷物所引起的慢性中毒。详见“大骨节病”条。

Kiloh-Nevin Ⅰ synd.

又称眼外肌营养不良综合征、眼肌病综合征。病因不明，有人认为系肌原性的，呈常染色体显性遗传。临床表现为上睑下垂、眼轮匝肌无力、复视、双侧进行性眼外肌麻痹(单侧发病者罕见)。罕见有视网膜色素变性。常伴有面肌营养不良，偶见遗传共济失调。无特殊治疗。

Kiloh-Nevin Ⅱ synd.

又称前臂骨间神经损害综合征、骨间神经炎。本病可为特发性，也可由于前臂骨损伤或骨折所致前臂骨间神经损害。自发性起病或在前臂骨损伤之后发生，拇长屈肌和指深屈肌麻痹，无感觉障碍(若伴有部分中间神经轻瘫时即可能出现)。肌电图和神经传导速度等检查有助于诊断。治疗可予对症处理，必要时手术。特发病例，2年内可完全恢复。

Kinsbourne synd.

又称儿童肌痉挛性脑病。病因不明。常发生于1～3岁儿童。临床表现：①躯体和肢体肌痉挛。②斜视性眼痉挛。③常伴有共济失调和意向性震颤。④一些病儿可伴有隐蔽性神经母细胞瘤。

Kleeblattschädel synd.

又称三叶草形头颅、Holtmueller-Weidemann 综合征或 Cloverleaf 颅。本病由于矢状缝和冠状缝先天性异常骨化而过早闭合。

临床表现：①头外观呈怪异三角形，前额狭窄，双颞部突出，低位耳。②常伴有眼球突出、眼颤、视力减退、斜视和双眼朝下(脑积水所致)。③肢体痉挛，无力。④可并发其他先天异常如软骨发育不全、突颌畸形、唇裂、Arnold-Chiari 畸形、脑脊膜膨出、畸形足等。

Kleine-Levin synd.

本病也称周期性嗜睡贪食综合征，最先由 Kleine (1925)，其后由 Levin (1929、1936)进行了描述，故名。

主要见于10—25岁的男性，其特点是周期性嗜睡，除进食与大小便外，可以终日沉睡。每日睡眠时间长达18h以上，每次发作可持续数天至数周（通常3—14d），但易于唤醒。嗜睡同时常出现贪食，病人似处于极端饥饿状态，在睡眠间隙中大量进食。部分病例在嗜睡贪食的同时伴有兴奋、易激惹、言语散漫及幻觉等精神症状。恢复时有两种不同方式，部分病例嗜睡症状逐渐减轻，经过一段精神抑郁后恢复正常。另一些病例在嗜睡后出现类似躁狂的现象，表现欣快、动作增多、失眠，经数日好转，始恢复正常。经过规则的间歇正常期再发，每年一两次至10余次不等，发作经过数年之后常有自然停止的倾向。

本病的心理生理机制被认为是周期性觉醒过低，故周期性嗜睡及伴随的贪食、行为障碍，乃是醒觉到睡眠间的不同生理过程进展的反映。发病部位可能累及下丘脑。

大部分病例缺乏确切的器质性病因，但起病于轻度感染之后者相当多见。脑电图检查通常显示正常睡眠波或轻度非特异性异常。脑脊液检查通常阴性。某些病例曾发现发作期间血糖降低、尿17-酮、17-羟类固醇排出增加，有人认为可能由于下丘脑促皮质激素释放因子的分泌周期性增加所致。

部分病例可类似发作性睡病，另一部分病例则可出现类似抑郁或躁狂的表现，应加以区别。

应用苯丙胺类药物对症治疗，有良好效果。调整间脑功能的药物谷维素，有阻遏周期性发作的效果。中药活血化瘀方剂也可以一试。

Klinefelter synd.

即细精管发育障碍综合征，Klinefelter于1942年首先描述本病，故称之。本病为先天性细精管发育障碍症。特征有：①男子乳房发育。②男性化程度差。③睾丸小而坚硬。④缺乏精子（见“细精管发育障碍症”条）。

Klippel-Trenaunay-Weber synd.

本病又称血管扩张性肢体肥大症，主要特征为：血管瘤，静脉曲张，受累肢体软组织及骨骼有局限性肥大。病因未明，可能是胎儿期发生的局限性血管发育异常。男多于女。患者在出生时或儿童期开始发病，呈大片状，或分布一个肢体的鲜红斑痣。严重者，可扩展至同侧臀部和躯干。上下肢或四肢同时受累者极少见。患肢皮肤变厚，皮温比健侧增高，毳毛生长明显，因患肢骨骼及软组织肥大，致使患肢明显变粗增长。并伴多汗及感觉异常。在罕见情况下，患肢可发生骨和软组织萎缩，而不发生通常的肥大。患肢有明显的静脉曲张，静脉造影见动静脉增大，常见动静脉瘘。神经系统症状，椎管内血管瘤占50%，多见于颈髓及上胸髓，可出现四肢截瘫。其他可伴发并指（趾）、多指（趾）、脊柱侧凸、静脉炎、血栓形成等。组织病理示真皮里有毛细血管扩张和许多血腔，深层组织有许多曲张的血管、血腔和动静脉瘘管，肌肉及骨肥大。本病发展若干年后即停止。下肢两侧如长短相差不大，短侧可穿高跟鞋矫正。若有动静脉瘘，可行外科修补手术。对静脉曲张，手术效果不佳者，可使用弹力袜。

Klumpke synd.

又称下臂丛麻痹综合征。下臂丛由第8颈神经根和第1胸神经根组成，其损害引起尺神经和正中神经支配的肌肉瘫痪。

病因有产伤（臀位产，手臂后上），跌倒时以手撑地或突然牵拉上臂或臂部固定而头部过度运动（上臂卷入机器或车祸）或肿瘤，外伤直接损害下臂丛神经。临床表现：①手部内在肌萎缩而呈爪形手，尺侧腕屈肌和指屈肌软弱无力和萎缩。②手和前臂尺侧有长度不等的狭长区域皮肤感觉缺失。③同侧颈交感神经纤维亦常受累而出现眼球凹陷、上睑下垂、眼裂狭小、瞳孔缩小等Horner综合征表现。上述表现多为一侧性，少数为双侧性。

Klüver-Bucy synd.

又称颞叶切除后行为综合征。也称Kluver-Bucy-Terziar综合征。颞叶性癫痫患者进行双侧病灶切除或切除一侧颞叶肿瘤而另一侧也有病变者部分可发生综合征，提示多为双侧颞叶前部及内侧（包括海马回、钩回、杏仁核及皮质下的联络纤维）的损害。一般双侧颞叶切除后很快出现症状，表现为严重记忆障碍，对人物认识能力丧失（不能辨认亲人）。情绪及行为改变，常无恐惧和愤怒反应、性欲亢进、同性恋倾向、食欲亢进、思维过速即视物强迫拨弄反应（对每个物体和事件的运动反应过度）。可采用酰胺咪嗪治疗。颞叶癫痫手术切除后的患者，预后不良。

Korsakoff synd.

又名虚构-遗忘综合征，最先被俄国的神经精神病学家Korsakoff称为“表现为精神症状的毒血症性脑病”。

本病包括4个主要症状：①逆行性遗忘。②近事记忆缺损。③虚构。④定向障碍。其中，因信息保留障碍所致的近事记忆缺损为必具症状，其他均为继发性表现，且不一定出现。故有些学者将本病作为遗忘综合征的同义词。有些患者伴情绪欣快，但意识和智能均不受累。

本病曾被认为是慢性乙醇中毒的特征性表现。近已发现丘脑及丘脑内背侧核群、海马或乳头体的病变，均可出现类似征象。除乙醇中毒外，还可见于B族维生素缺乏、CO中毒、脑外伤、脑缺氧、脑梅毒、脑肿瘤和脑动脉硬化等器质性疾病。本病预后取决于原发疾病的性质、严

重程度及其治疗效果。

Kostman synd.

又称婴儿遗传性粒细胞缺乏症，为常染色体隐性遗传，可能为幼稚细胞增殖的血清因子缺乏引起。多于出生后数月内起病，表现为反复发作的皮肤、呼吸道、肛周、泌尿道或其他部位感染，全晚期多由金黄色葡萄球菌、大肠杆菌等引起。少数可伴畸形。周围血白细胞总数正常，中性粒细胞比例及绝对值均显著减少，淋巴细胞尤其单核细胞增多；红细胞呈感染性贫血变化。骨髓粒细胞系统增生减低，成熟停滞于中幼粒细胞阶段，单核细胞、嗜酸粒细胞、组织细胞及浆细胞增多。患儿多在婴儿期死亡。

Kussmanl-Maier synd.

本病又称结节性动脉周围炎，病因不详，可能属结缔组织疾病或自身免疫性疾病。病变为小动静脉广泛坏死性全血管炎和动脉瘤，受累脏器有缺血和栓塞的变化。大多数患者的肾脏受累。

男女患病之比为2.4:1，所有年龄均可患病，临床表现复杂，有发热、血压升高、心包炎、主动脉炎、心动过速（与体温升高不成比例）、心绞痛、浮肿、多发性神经炎、偏瘫、视力障碍、关节痛、腹痛等，皮肤损害有弥漫性红斑、紫癜、荨麻疹、溃疡、雷诺现象、坏疽等，偶有皮肤的搏动性结节；近半数患者发热，尚有乏力及体重下降，眼底检查可见渗出、血管管径变窄，视网膜脱离等。实验室检查可见贫血、中性粒细胞及嗜酸粒细胞增多，个别病人白细胞减少，血沉增快，丙种球蛋白增多、血清尿素氮增高、尿蛋白阳性，尿中可见红细胞与管型，LE细胞阴性。确诊靠结节与肌肉活组织检查。

本病以大剂量ACTH及肾上腺皮质激素治疗，若有感染灶则选用抗生素。轻症患者可自愈，重者预后不佳。

Laurence-Moon-Biedl synd.

即性幼稚–多指畸形综合征，本病最先由Laurence-Moon (1886)、Biedl (1922)做了全面描述。本病为遗传性疾病，其特征为肥胖，网膜色素变性、智力减退、性腺发育不良、多指(趾)或并指(趾)畸形，可伴有其他先天性异常。

本病有家族史，多见于血缘婚配的后代，遗传方式为隐性遗传。病理异常所见有：下丘脑显示神经节细胞减少，脑组织有明显的星形细胞胶样变性及血管病变。性腺显示发育不良，原始卵泡减少或细精管及间质细胞减少以及精子形成障碍等。

临床表现有肥胖、性发育不全、智力发育不良、色素性视网膜炎及多指(趾)并指(趾)畸形。常伴其他先天性异常，包括矮小症、头颅畸形、尖头畸形、脑积水、额骨内板骨质增生、颜面瘫痪、眼睑下垂、眼球震颤、斜视、视神经萎缩、白内障、幼年性青光眼、聋哑病、手及面部多汗症、手足畸形、脊柱前凸、脊柱后凸、膝外翻、先天性心脏病、肛门闭锁、肾盂积水等，偶尔可有遗传性尿崩症。尿中17–酮类固醇及促性腺激素排泄量常低于正常。

目前尚缺乏有效治疗方法，对于畸形，必要时可考虑手术。肥胖有时需要适当治疗。性发育不全可用绒毛膜促性腺激素，或根据性别采用雄激素或雌激素。本病预后欠佳，往往幼年即死于间发疾病。色素性视网膜炎常常导致失明。

Lawrence-Seip synd.

又称先天性全身脂质营养不良，是临床上具有代谢紊乱症状如脂肪萎缩、高血脂、代谢快、糖尿病，皮肤上有多毛、黑棘皮病等的综合征。呈常染色体隐性遗传。父母常为血缘婚姻，子女同时患病。表现全的是纯合子性，只有高血脂的是异合子性。女性较多，男女之比为1:2。临床上有幼年型和成人型。前者皮下脂肪完全消失，在出生时或2岁前即明显，但皮肤弹性良好。全身多毛发，前额发际低，接近眉毛。头颅长形，脸因缺脂肪而瘦削，全身色素沉着，特别在腋、股皱襞处颜色深，加上松皱的皮肤颇似黑棘皮病。患儿的代谢亢进，骨骼发育比正常快，身长比同岁儿童高，肌肉发达，腹部隆凸，常有脐疝。儿童期即可出现口渴、多尿、高血糖、糖尿等代谢障碍症状，但抗胰岛素，很少发生酮病。少数儿童有心脏肥大和肝、脾肿大，智力不全、偏瘫等。成人型除皮下脂肪萎缩外，身材不高，但头颅和手足肥大，形如肢端肥大症，以后出现糖尿和高血压。有的肝可肿大或心脏肥大，常因肝功能衰竭或吐血死亡。实验室检查示高血糖、高血脂，主要甘油三酯增高，尿可有蛋白与管型。X线检查示骨龄比年龄高，心脏肥大。气脑造影可有脑室扩大。病理检查示皮下和骨髓内无脂肪，肝示脂肪浸润，肝门脉周有灶性圆细胞浸润，糖原积贮及纤维化。肾常肥大，呈肾小球性肾炎的变化。治疗针对糖尿、高血脂和高血压。

Lermoyez synd.

又称耳聋–耳鸣–眩晕综合征，由Marcel Lermoyez (1919)报道而得名，以耳聋、耳鸣和发作性眩晕为其主要症状。本病常突然起病，并有复发倾向，其与梅尼埃病的主要区别在于上述三项症状出现的次序不同，即耳聋、耳鸣症状发生后方才出现眩晕，而耳聋、耳鸣等耳蜗症状，常在眩晕发作后减轻或消失。

本病的病因未明，多数学者认为与梅尼埃病类似，因内耳血管痉挛或闭塞而产生耳聋、耳鸣等耳蜗症状，随

后，血管痉挛解除，血流恢复，因此耳聋减轻或消失。惟因内耳血流状况的改变，致内淋巴水肿，于是出现眩晕。引起内耳血管痉挛的原因，可能与噪音、中毒、自主神经功能紊乱、变态反应和病灶感染等因素有关。也有少数学者认为本病不同于梅尼埃病，由于后者内淋巴水肿，前庭膜破裂，内外淋巴液混合，因而产生眩晕，前庭膜修复后，眩晕症状消失，但内淋巴液的生化性能恢复缓慢，故临床表现为听力逐渐恢复。但在本综合征，内淋巴压力增高后，有内淋巴囊起缓冲作用，因此耳聋能较快得到缓解。

Lesch-Nyhan synd.

本病系一先天性代谢异常，又名自毁性咬伤，有舞蹈样手足徐动、痉挛性脑瘫痪、智力发育障碍、自伤行为等。血尿酸增加是由于次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶缺乏，从而使鸟嘌呤、次黄嘌呤转变为鸟嘌呤核苷酸、次黄嘌呤核苷酸受抑制，1-焦磷酸-5-磷酸核糖利用减少而积累，由酰胺移换酶催化的反应因而加强，嘌呤合成增多、尿酸生成增加。血尿酸增高，尿酸排出显著增多，形成尿酸结晶。由于次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶不足，神经系统只能通过主要途径合成嘌呤核苷酸，以致一磷腺苷和叶酸等辅助因子缺乏，影响神经系统的发育和功能。本病属伴性遗传，基因可能在X染色体上，母亲为携带者，专侵犯男孩。临床表现：患者出生时正常，4～6个月后逐渐出现锥体外束和锥体束受损的症状，如肌肉强直、肌肉无力、手足舞蹈徐动、发音困难，以致发展为关节挛缩，下肢呈剪刀样，髋关节脱位；精神智力发育迟缓，身材矮小。萌牙后有咬伤自己的手指、唇和颊部粘膜、手腕等强迫性自我伤害行为，为本病的突出表现之一。泌尿系尿酸结石亦较常见。至于痛风性关节炎、痛风石和痛风性肾病是否出现，决定于病人寿限和高尿酸血症持续的时间。早期诊断十分重要。筛选试验可测尿的尿酸与肌酐比值，在本病中明显增高；确诊需测定次黄嘌呤-鸟嘌呤磷酸核糖转移酶。胎儿期羊水检查有助诊断。治疗：高尿酸血症急性期用秋水仙碱、吲哚美辛（消炎痛）、保泰松等。发作间歇期可选用羧苯磺胺（丙磺舒）、别嘌醇以控制尿酸生成过多，以防治肾和关节损害。但对神经症状只有对症处理，目前尚乏有效的预防和治疗方法。

Letter-Swei synd.

本病为组织细胞增生症X（朗格汉斯组织细胞增生症）的一种类型。病变影响软组织及多个重要脏器，故又称内脏病变为主型。本病多于1岁以内发病，病情重。进展迅速。主要表现为不规则发热、皮疹、肝脾迅速增大，肺部广泛浸润、面色苍白、耳溢脓、全身淋巴结肿大等。皮疹主要分布于头皮、发际和躯干部，四肢少见。皮疹多为淡红色斑丘疹，以后中心结痂，成批隐现，亦可表现为皮脂溢出样皮炎。常有咳嗽，重者出现呼吸困难。常继发肺炎；亦可有腹泻。胸部X线片常见两肺散在细点状阴影或透亮度减低呈毛玻璃状，或有蜂窝样小囊肿，严重者伴发间质性肺气肿、气胸或纵隔气肿。除临床及X线表现外，皮疹刮片或活组织检查找到成堆或大量组织细胞有助于诊断。本病宜用联合化学疗法进行治疗，常用药物有长春新碱、泼尼松、环磷酰胺及其他用于急性粒细胞白血病治疗的药物，剂量同白血病治疗。但一般以两药联合为宜，轻症或稳定期也可用单药或间断用药。疗程多年，药物需持续用至病变静止后1/2～1年。预后与受累脏器数及其功能有关。如不及时治疗，多死于继发感染或脏器功能或全身衰竭。

Leyden-Möbius synd.

又名股部肌营养不良症、下肢带型营养不良症、骨盆肌营养不良症。

病因不明，可能是多基因遗传。曾发现常染色体隐性遗传的家族。病理改变为肌纤维变性，可见显著的纤维化。脂肪沉积比 Duchenne 型少。

临床表现：腰骶肌营养不良症，亦可为Ⅲ型综合征的组成部分。ErbⅢ型综合征的肌营养不良发生于上肢带，故亦称肩肱型肌营养不良症。本病两性均可受累，自儿童期至老年期均可发病，但以20～30岁间发病多见。上肢肌近端肌最先受累（Erb 型）腰骶肌受累（Leyden-Möbius 型）则少见得多。Erb 型继续侵犯腰骶肌或 Leyden-Mobius 型继续侵犯肩肱肌的患者，发病年龄多在 20 岁以内。症状与 Duchenne 型或 Landouzy-Dejerine 型肌营养不良症相似。与 Duchenne 型不同处为本病只有少数病例有假肥大；与 Landouzy-Dejerine 型不同处为本病面肌受累很晚发生。病情进展缓慢，但可缩短寿命。病人不能活动后可迅速发生肌肉挛缩。实验室检查可见血清醛缩酶、肌酸磷酸激酶及天冬氨酸转氨酶（AST）有不同程度升高。早期升高明显，后期轻度升高或为正常。

Lhermitte-Mcalpine synd.

又名 Lhermitte-Cornil-Quesnel synd.、锥体外系锥体系联合变性综合征。

病因不明。病理改变为壳核处的神经细胞减少，神经胶质增生，由壳核发出的纤维变性。苍白球有较轻的类似改变。延髓平面以下锥体束变性。

临床表现为中年后起病。起病隐袭，进展缓慢。无与假性延髓麻痹发病时类似的急性脑血管意外发作。尚有下肢强直，疼痛和感觉异常，构音障碍、失音、吞咽困难、强哭和强笑。进行性精神改变、无欲状态和抗拒。肌

张力增高，以近端肌更明显。手的姿势与震颤麻痹相似：腕伸直、掌指关节屈曲，手指其他各关节伸直。下肢无特征性姿势。肌力良好，动作缓慢，合并有锥体外系性肌张力增高，肌反射亢进、踝阵挛、Babinski 征阳性。眼底正常。血液及脑脊液检验均正常。

Libman-Sacks synd.

又称无菌性心内膜炎综合征。是以无菌性心内膜炎为主，常伴有不规则型高热、特征性多形性广泛对称的红斑性皮肤损害、对光敏感、头痛、恶心、呕吐、抽搐、昏迷、瘫痪或激动不安、忧郁、幻觉、妄想等血管病变所致的神经精神症状，尚有多发性关节炎，局灶性肾炎、多浆液膜炎、肺炎，肝、脾淋巴结肿大、Raynaud 现象等的一组自身免疫性疾病，是系统性红斑狼疮的一个特殊类型。感染包括病毒及链球菌等，日晒、药物及过敏等均为此病的发病诱因。心瓣膜有退行性变，呈散状或成堆状疣样病变凸出于心内膜，多发于瓣叶边缘，两侧和邻近瓣膜的心肌壁层心内膜、房室瓣的交角，特别是左房室瓣底部的下侧面病损最易波及，此疣状赘生物有1～4mm大小，组织学检查有红斑狼疮细胞所谓"苏木紫"小体。病损累及左房室瓣，可出现左房室瓣关闭不全的收缩期杂音。血象中常可测得抗核抗体、抗 DNA 抗体等自身抗体，并易找到狼疮细胞。外周血中白细胞、血小板常减少，红细胞沉降率增速，时而可见高球蛋白血症。血培养阴性。采用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂治疗可使病症缓解。预后差，出现心肾功能衰竭可导致死亡。

Liddle synd.

即假性醛固酮增多综合征，本病又称假性盐皮质类固醇过多症或 Liddle 综合征，为一家族性综合征，临床上与原发性醛固酮增多症有相似之处。本病病因不明，可能为一原发性的肾脏上皮细胞转运障碍所致（见"假性醛固酮过多症"条）。

Löeffler synd.

又称过敏性肺炎。1922年 Löeffler 报告一组游走性肺部浸润伴外周血嗜酸粒细胞一过性增高，病程多在1个月内的自限性疾病，故名。本病多因寄生虫、真菌孢子、细菌、花粉、药物等过敏所致，属Ⅰ型变态反应。在 Crofton 分类中本病被划为肺嗜酸细胞浸润综合征中的单纯型一类。肺组织的病理变化为间质、肺泡壁及终末细支气管壁内多量嗜酸性细胞浸润，肺泡及其间质水肿，但极少累及血管壁，亦少侵犯肺外器官。

一般症状较轻，常在胸部X线常规检查时发现。患者可有疲乏、低热、咳嗽，或咳少量稀薄粘液痰。少数可有高热，偶有胸痛和呼吸困难等。胸部体检可闻哮鸣音，或无病理性体征。发病前常有明显过敏原如花粉、霉稻草等接触史。血白细胞数正常或增多，嗜酸粒细胞比例可高达20%～80%。痰中可有多量嗜酸粒细胞。血象改变常在病后2周内消失，很少延长至1个月以上。X线表现为单侧或双侧淡薄、密度均匀、边界模糊的斑片状、结节状或粟粒样阴影；亦可互相融合成团块，可有胸膜反应或少量胸壁积液。病灶约在6～12d内消失而不留痕迹。但又可在其他部位出现新病灶，此起彼伏呈游走性。

诊断依据过敏原接触史，血嗜酸粒细胞增多和X线表现。预后良好。本病须与热带性嗜酸粒细胞增多症、支原体或轻症细菌性肺炎、肺结核等鉴别。

本病防治首要避免与过敏原接触、防治寄生虫病，反覆发作、症状较明显者可予泼尼松治疗。

Louis-Bar synd.

即毛细血管扩张性共济失调综合征。又名 Boder-Sedgwick synd. 脑-眼-皮肤毛细血管扩张征。1941年首先由 Louis-Bar 所报道。1958年 Boder 及 Sedgwick 创用毛细血管扩张性共济失调综合征命名。本病的主要特点为①自幼儿期开始就有进行性小脑共济失调的症状。②球结膜及面部皮肤上有毛细血管扩张。③有舞蹈及手足徐动症状。④极易罹致鼻窦及肺部感染，常伴有支气管扩张症。⑤具有家族倾向。多数学者认为本病是一种遗传病。Boder 及 Sedgwick 认为这是斑痣病（phikoma tosis）中的一种类型。由于发现血清中 IgA 的明显减少，使有些学者认为本病是一种先天性免疫缺陷病。中枢神经系中的主要病变为小脑皮质的退行性变，特别是浦肯野细胞及颗粒细胞变性，小脑内齿状核及橄榄核变性，小脑软膜及小脑白质内小静脉扩张。此外，病人尚可有胸腺或卵巢等发育不良缺陷，病人以小儿多见，首先出现学步困难，有小脑性共济失调、构音不良、眼球震颤，舞蹈样或手足徐动动作。流涎、头发色素淡、腱反射减弱或消失，闭目难立征阳性，发育及智力较差。血清中 IgA 减少，球蛋白减少。周围血象中淋巴细胞减少。CT脑扫描示小脑呈弥漫性萎缩。本病诊断时常需与家族性遗传性脊髓共济失调症作鉴别。

Lowe-Terry-McLanchlan synd.

又名 Lowe synd. Lowe-Bickel synd. 有机酸尿症、眼-脑-肾营养不良。

本病为遗传性代谢病，由女性杂合子传递，只侵犯男性。尸检时大体观察无共同特征。组织学检查可见：肾小管扩张、蛋白管型、间质性纤维变性、肾小球玻璃样变性，无炎性成分。睾丸：间质性纤维组织增多，小管变小。眼：脉络膜血管（扩张）明显，视网膜神经节细胞异常。脑：

皮质弥漫性改变，软脑膜下脑实质趋向于空泡形成，血管周围呈疏松状态，小动脉内皮增生，伴有肉芽形成。

临床表现：在婴儿早期，症状已甚明显。智力发育迟缓，全身肌张力降低，动作过多，有奇特的手足徐动舞蹈样动作或尖叫，失明，但无耳聋。喂食和生活都困难，所有病儿的体征都极相似。全为白皮肤、金发和碧眼（除1例墨西哥病人外）。在幼龄时，颜面丰满，以后渐消瘦、肌张力降低、肌肉松弛、反射消失，或显著减弱。有些病人有先天性青光眼、白内障。关节的活动性过度。可有隐睾症。化验：血液尿素氮正常或轻度升高，血清氯化物增多，钠及钾正常或降低。有不同程度的代谢性酸中毒。尿液多稀薄，但限制饮水量时，可浓缩，出现有机酸尿，高氨基酸尿及蛋白尿。预后不良。

Lucey-Driscoll synd.

本综合征为家族性一时性高胆红素血症。患儿出生前，母亲血清中存在体外能抑制胆红素结合、可经过胎盘到达胎儿、在胎儿血清中能测得的物质。出生一定时间后，在母亲及婴儿血中存在的此种物质均消失。患儿非结合胆红素明显增高，甚至发生核黄疸。反覆换血治疗，黄疸才会于2～3周后消退。如兄姐中曾有不明原因暂时性高胆红素血症，患儿即应考虑有本病可能。

Lutembacher synd.

本综合征又称房缺伴左房室瓣狭窄综合征，是指先天性心房间隔缺损合并后天性左房室瓣狭窄。本综合征多见于女性，心房间隔缺损多为第二孔型，左房室瓣狭窄多为风湿性。左房室瓣狭窄使左心房血液流入左心室受阻，从而增加了心房间隔缺损处的左至右分流，肺动脉充血增加而肺静脉淤血减轻。本综合征的血流动力学变化，取决于心房间隔缺损的大小和左房室瓣狭窄的程度。心房间隔缺损大，有利于左心房的分流压，此时即使左房室瓣狭窄严重，左心房增大或肺静脉高压均不明显，虽然左至右分流量大增；房间隔缺损，不利于左心房的分流减压，其血流动力学变化将与单纯左房室瓣狭窄相同。临床表现随上述血流动力学变化的不同可以类似心房间隔缺损或左房室瓣狭窄（见"房间隔缺损""左房室瓣狭窄"条）。但单纯心房间隔缺损时，由于从右心房流经右房室瓣的血液增多，引起相对性右房室瓣狭窄，可在胸骨左下缘处听到舒张期隆隆样杂音，诊断时需与本综合征左房室瓣狭窄的心尖区舒张期隆隆样杂音伴有第一心音亢进和开瓣音相鉴别。单纯左房室瓣狭窄时，由于肺静脉淤血而致肺动脉高压，引起肺动脉瓣区第二心音亢进和分裂，诊断时需与本综合征心房间隔缺损时的肺动脉瓣区第二心音固定分裂和亢进相鉴别。X线、心电图和超声心动图检查示右心房、右心室增大明显而左心房增大不明显，左心室不增大，同时超声心动图还可显示缺损的心房间隔和狭窄的左房室瓣。右心导管检查时如心导管由右心房经心房间隔缺损进入左心房再经左房室瓣进入左心室，结合压力和血氧测定可以明确诊断。由于本综合征左心室长期处于负荷减轻的状态，手术治疗修补心房间隔缺损和扩张左房室瓣口后，左心室可能不适应负荷的突然增加而致衰竭，对此要注意防治。

Madida synd.

又称湿性综合征或肢端疼痛－湿性综合征。本病与sjögren综合征恰恰相反，由于泪液分泌增多而使泪液稀释，钠含量减少而引起眼部病变。临床上以泪液、唾液、汗液分泌过多的特征。

本病为驱虫药汞剂中毒所致，毒素刺激视丘下部而导致中枢神经功能改变。尿汞含量增多。

本病多发生于6个月到4岁的儿童。表现为泪溢症，患者流泪、羞明、球结膜充血、眼睑瘙痒与汗疹；烦渴多饮但尿少；部分患者有肢端烧灼性疼痛，多呈玫瑰红色，颊部和鼻尖也呈紫红色。

注射茶苯海明（晕海灵）可对抗汞中毒；内服或肌注阿托品制止过多泪液、唾液和汗液分泌；应用氯丙嗪可抑制下丘脑功能；眼部可滴用高渗盐水，补充B族维生素。

Maffucci synd.

本综合征又称软骨发育不良并发血管瘤，是指多发性内生软骨瘤病，合并多发性海绵状血管瘤。由Maffucci于1881年首先描写而得名。本病很少见。男女发病率几乎相等。无家族史，无遗传性。近年来，作染色体检查未发现有异常，有人统计73例病人的发病年龄平均为5岁，病因不明。有人推测在染色体上，有的基因同时控制软骨及血管两个单元组织的发育。当该基因异常时，就同时产生两种不同组织的病变。本病病人的内生软骨瘤与内生软骨瘤病（亦即软骨营养障碍或Ollier病）无任何区别，血管瘤绝大多数为海绵状血管瘤，亦有淋巴管瘤及血管错构瘤，但少见，往往伴有静脉曲张，静脉栓塞及静脉石。

病变常为双侧性，但有的单侧较明显。骨的病变常见于掌骨及指骨。病人智力正常，身材较矮小，约有12%为明显的侏儒，并常有下肢不等长。由于肿瘤的存在，可以严重影响肢体功能。骨骼病变常与血管瘤无直接联系。值得注意的是本病的内生软骨瘤恶变的可能性较一般内生软骨瘤病大得多。而且可以在同一病人身上有数处恶变。血管瘤亦可恶变。如果瘤体扩大，而且在无外伤史的情况下，出现疼痛，就应及时进行活检。对病人的某些畸形可行矫形手术。若畸形影响功能以及有恶变时，应作截肢。

Mallory-Weiss synd.

即食管贲门粘膜撕裂综合征。系指由食管内压力突然增高，导致食管贲门连接处粘膜纵行撕裂而引起上消化道出血。本病约占急性消化道出血病例的2%～13.2%。自急诊纤维内镜用于上消化道出血的诊断以来，发现率明显增加。本病大多由剧烈呕吐和干呕，少数是由腹压骤增（如剧咳、举重等）所致。胸外心脏按摩、用力排便、分娩、癫痫发作、哮喘持续状态和食管裂孔疝伴呕吐时也可发病。此外，胃镜检查和腹部钝伤亦较易并发本病。

食管下段的粘膜撕裂多见于右侧壁，贲门的粘膜撕裂则多见于小弯侧。多数撕裂仅累及粘膜及粘膜下层，而肌层受累者罕见。粘膜下层撕裂、小动脉受累时可发生严重出血。

临床症状轻重不一，多数于剧吐后呕吐鲜血，血量多少不等，少者仅于呕吐物中可见血迹，多者可达2 000～3 000ml；部分患者可仅见黑粪，亦可有粘膜撕裂而不伴出血者。

在呕吐后或上述可能导致胃、食管内压骤增的情况下出现上消化道出血者，应考虑本病的可能，确诊则需靠内镜检查，由于粘膜撕裂后常在72h内愈合，故内镜检查须于出血发生后48h内进行。因粘膜撕裂常较表浅，故常规食道及胃的X线钡餐检查难以发现。选择性腹腔动脉造影则有助于诊断。

治疗以病情的轻重而异。轻者经插胃管抽空胃内容物后，多可自行止血。出血停止24h后可拔去胃管，开始进流质饮食。出血较多者可静脉滴注加压素及口服去甲肾上腺素。由于本病消化道出血属动脉性，气囊压迫不能达到止血目的，故不宜用三腔双囊管治疗。如出血不止者则需进行紧急外科手术。采用内镜下电凝治疗亦有一定的疗效，但尚待进一步观察。

本病早期诊断和治疗者，多数病例预后良好。

Marchiafava-Micheli synd.

又称阵发性睡眠性血红蛋白尿。本病由Marchiafava 和 Nazari 于1911年首先描述。系一种少见的，主要是由于红细胞异常所致的慢性溶血性贫血，其临床特点是在睡眠时出现血红蛋白尿，非睡眠时多无显著异常。尿沉淀中含有多量的含铁血黄素，溶血发作时有腰痛和腹痛。见“阵发性睡眠性血红蛋白尿”条。

Marfan synd.

本综合征又称蜘蛛指（趾）肢体细长症，是一种少见的结缔组织常染色体显性基因异常的遗传性疾病。临床特点为骨骼、眼及心血管系统的异常。

病理改变主要是主动脉窦和升主动脉动脉瘤样扩张，早期为主动脉中层囊性坏死，晚期为弹力纤维消失、瘢痕形成和平滑肌过度增生。由于主动脉中层坏死，使主动脉内膜撕裂，可使主动脉穿破，或发生夹层动脉瘤。主动脉瓣和左房室瓣可有粘液样变性，左房室瓣瓣叶变长，瓣环钙化等。

典型者身材高、四肢细长（特别是前臂和大腿），指距大于身长，指距和脚距特别长，呈蜘蛛样，有先天性眼晶状体脱位，患者常诉视力不佳，可并发视网膜剥离、高度近视等，晚期几乎都发生白内障，胸脊柱前凸，前胸凹陷或鸡胸，头长，上颚高拱，肌肉不发达，关节过度伸展，腹股沟疝，并有粘多糖代谢失常，尿中羟基脯胺酸排泄增加，伴随的心脏血管畸形常为主动脉中层坏死并发夹层动脉瘤、升主动脉瘤、主动脉窦动脉瘤、主动脉瓣狭窄、左房室瓣关闭不全和脱垂、肺动脉病变、心内膜纤维粘液样病变等。由于瓣膜关闭不全，心脏可以中至重度增大，患者可有心绞痛、胸闷、心悸、气促、疲乏、无力等主诉，严重者可发生左心衰竭和肺水肿。上胸、胸和臀部皮肤由于弹力纤维的缺陷可发生皱纹。心电图检查最常见为左心室肥厚，其他如P-R 间期延长、完全性房室传导阻滞、束支传导阻滞及各种心律失常等。X线检查主要有升主动脉，包括主动脉窦扩张，左心室增大。主动脉逆行造影示升主动脉瘤，偶见左房室瓣环钙化。左心室造影示左房室瓣后瓣有脱垂等。骨骼改变为于第2～5掌骨纵轴长度增加。超声心动图检查也可显示主动脉关闭不全、主动脉根部明显增宽。累及左房室瓣病变时可有左房室瓣收缩期前叶和（或）后叶脱垂入左心房等相应改变。夹层动脉瘤时主动脉前后壁内出现暗区等相应改变。

本病在临床表现与高胱胺酸尿症相似，须加以鉴别，后者有智力迟钝、动静脉血栓形成和尿中高胱胺酸等可资鉴别。

预后多数不良。有左房室瓣病变者常并发细菌性心内膜炎，死亡率高。也可能在青春期前后突然死于严重心律失常。其他死因为顽固性心力衰竭、主动脉动脉瘤和夹层动脉瘤破裂等。

本病无特殊治疗，可长期使用增进合成代谢的男性激素美雄酮，每日5mg，大剂量维生素C，普萘洛尔（心得安，心功能不全者不宜用）等。有主动脉瘤者可考虑手术切除和人造血管移植。左房室瓣及主动脉关闭不全可考虑人工瓣膜替换术等。

Marie-Bamberg synd.

又称肺性继发性肥大性骨关节综合征，其主要临床征象：①杵状指（趾）。②长管状骨骨端骨膜增殖。③关节肿胀、疼痛与压痛。原因未明了，可能为遗传性、特发性，或继发于慢性肺、心、胃肠、肝、内分泌、感染或肿瘤性

疾病。早先曾认为骨骼病变是因肺部慢性感染时产生的细菌毒素的作用、毛细血管淤血以及持续缺氧所造成的。但近年来发现与慢性肺部疾病，特别是慢性支气管炎和肺气肿相比，本病更多见于支气管肺癌。肺癌细胞经常合成与释放多种肽类激素，如促性腺激素、生长激素等，促使长管状骨发生增殖性变化。肢端局部的血运障碍也可能有关。

临床表现为指尖温热、手足出汗、杵状指(趾)、关节肿胀、关节疼痛，随后长骨的骨骺增大，指甲青紫变形。X线示骨质疏松、长骨干骨膜增厚、骨皮质变薄、末节指骨增大。治疗为对症性的，原发病控制后疼痛消失，骨膜炎好转。预后取决于原发病。

Marinesco-Sjögren synd.

又称遗传性智力发育不全、小脑和晶状体变性综合征。本病呈常染色体隐性遗传，两性同样受累。多在儿童学走路时出现症状。包括：共济失调、旋转性或水平性眼球震颤、先天性白内障、构音困难。身体及智力发育迟缓，因而呈现侏儒症及精神幼稚症、肌张力降低，常伴不同情况的骨骼缺陷，毛发稀少，细而短，且常缺乏色素。CT、磁共振成象(MRI)检查可能发现脑发育异常，X线检查可发现骨骼缺陷。

May-Hegglin synd.

本病又称杜尔小体白细胞异常综合征，为一种少见的常染色体显性遗传性畸形，在中性、嗜酸和嗜碱粒细胞及单核细胞的胞浆内有直径2～5μm的斑块，亚甲蓝-伊红染色呈蓝色。此蓝斑需与感染、创伤或应用细胞毒药物时仅见于中性粒细胞内之获得性蓝斑(Dohle小体)鉴别。本病同时伴血小板减少，血小板较正常人且颗粒稀少。患者偶有出血现象。血小板生存时间和功能均正常。一般无其他临床症状。

Mc-Ardle synd.

又称肌磷酸化酶缺乏症。病因为肌肉磷酸化酶缺乏，肌糖原不能分解，糖原沉积于骨骼肌中而发病。常染色体隐性遗传。病理改变为肌肉中糖原沉积过多，用二磷酸吡啶核苷酸(DPNH，辅酶I)染色，不能发现磷酸化酶。

临床表现：常在儿童期发病，但多在较晚才能确诊。全身任何部位的肌肉，包括咀嚼肌运动后先感疼痛，后僵硬，休息后症状消失。起初，于运动开始时肌力、肌张力及肌容积均正常。无肌束颤动或肌纤维颤动。反射正常。20多岁后可见有些肌肉萎缩，并呈持久性无力。

常规化验全属正常范围。从运动肌肉回流的静脉血中，乳酸和丙酮酸的含量减少(适与正常人相反)。肾上腺试验示乳酸反应比正常人差。肌肉活检常示对正常磷酸化酶无免疫交叉反应性物质。生化研究可发现磷酸化酶缺乏。肌电图检查在运动前正常，运动后无电活动。约90%患者有肌红蛋白尿。

Meig synd.

本综合征又称卵巢腺瘤-胸腹水综合征，由Meig和Cass于1937年首先报告，故又称Meig-Cass综合征(Meig-Cass syndrome)。

本病除发生在卵巢纤维瘤和纤维瘤样肿瘤外，也可发生于卵巢Brenner肿瘤、颗粒细胞瘤、鞘膜细胞瘤和卵巢癌等。腹水的产生则可能因肿瘤的纤维化性质使肿瘤或肿瘤蒂的淋巴管和血管受压迫，淋巴淤滞和淤血，以致组织液外渗。由于胸水和腹水的性质完全相同，故认为胸水是由腹水经横膈的淋巴管渗入胸腔而致。

本病多见于40～60岁的妇女，儿童和老年妇女也有发病。其临床主要表现为盆腔肿瘤、腹水和胸水。胸水以右侧胸腔积液多见，腹水和胸水常同时存在，或可交替出现。患者可诉有腹胀、呼吸困难、腹痛、体重减轻和阴道流血等。腹部双合诊检查可扪及质地坚硬的肿瘤。胸水和腹水的比重为1.016～1.020，细胞数常<400，蛋白质常>30g/L。

本病须与腹膜癌、结核性腹膜炎、肝硬化腹水等鉴别。

本病一经确诊，即应进行手术治疗。卵巢肿瘤切除后，胸、腹水多可迅速消退。

Melkersson-Rosenthal synd.

又称面部复发性水肿-面瘫-沟状舌综合征，为一种具有复发性面及唇部水肿，面神经麻痹和沟状舌的综合征。病因未明，常有家族性。大多在20～40岁发病。本病有三种表现，即颜面水肿、面瘫和沟状舌，只有两种为不全型。初起为颜面反覆水肿，似血管性水肿，按发生多少顺次排列为上唇、下唇、颊一侧或两侧、前额、睑和一侧头皮等。多次复发后成肉芽肿样的肿胀。自觉症状轻微，发作时可有低热和麻木感。约1/3患者有面瘫，可在颜面水肿之前，或在其后几月至几年出现。多数晚发和在一侧经若干时后消失，但多次复发后可不消失。其他脑神经，如嗅神经、听神经、舌咽神经和舌下神经偶亦可同时受累。约30%患者有沟状舌。舌部肿胀，沟纹深，状如阴囊皮肤。开始时病理组织无特殊变化，以后有纤维化和灶性淋巴细胞浸润，有时呈肉样瘤的组织病理变化。本病初起不易诊断，反覆出现颜面水肿和面瘫或水肿与沟状舌，或面瘫与沟状舌时，则提示本病不全型的可能。如上症状俱全则诊断不难。避免患部受刺激，禁止摄取刺激性食物，注意口腔卫生。短期试服皮质类固醇，面瘫可

采用针灸疗法。

Mendelson synd.

本综合征又称急性吸入性肺水肿，是指返流性食管炎患者手术治疗时麻醉后出现的急症状态。由于胃囊在手术前未作抽洗处理，而在全身麻醉后胃液泛溢而被吸入气道，引起支气管痉挛性哮喘、缺氧、青紫和肺水肿等临床征群。严重者可致窒息死亡。根据病史和临床症状不难作出临床诊断。肺部X线摄片多可发现两肺片状不规则阴影(70%在右肺，30%在两肺)。

本病一旦发生，应立即抽除胃液，吸除气道内返流物及分泌物，保持呼吸道通畅。必要时可作气管切开。支气管内局部滴注皮质醇可有助于解除支气管痉挛。应用抗菌药物以预防感染性肺部并发症。

Meyer-Schwickerath synd.

即眼-牙-指发育障碍综合征。本病为一先天性多发畸形性疾病，1920年首先由 Lohman 报告，至1957年，Meyer 与 Schwickerath 二氏再次报告后，始将本病列为独立的综合征。属常染色体隐性遗传性疾病，在胚胎发生过程中，中、外胚层受到损害。

鼻翼小而薄，鼻孔前倾且小，耳郭位置偏低，可有兔唇、腭裂、高腭等；眼部的特征为小眼球症、眼睑下垂、角膜变小、眼窝间距变窄，可伴青光眼、虹膜异常、视力障碍、视野狭小等；恒牙及乳牙的牙釉质发育不良，形成黄色小牙齿，下颌骨偏小；指、趾常见并指症，发生于第4与第5指或第3与第4趾，还可有指屈症，手指弯向桡侧，也可有髋关节与股骨发育不全等畸形。毛发粗，头颅偏小，但智力并不低。

Milkulicz-Sjögren synd.

本病为一种淋巴细胞增殖性自身免疫性疾病，主要累及眼、口和涎腺，并可伴有全身结缔组织病。临床表现为单侧或双侧的腮腺或颌下腺肿大，涎液分泌减少而口干，常有干性角膜结膜炎、类风湿关节炎，少数患者伴有SLE、慢性淋巴细胞性甲状腺炎等自身免疫疾病，实验室检查常有血沉增快、类风湿因子阳性、γ球蛋白和免疫球蛋白升高。唾液腺活检可帮助确诊。

治疗应从病因着手，如病因无法确定，可试行激素配合抗生素使用，泪液分泌明显减少者，可滴人工泪液。

Millard-Gubler synd.

又称脑桥外侧综合征，系脑桥腹外侧性损害累及外展神经核、面神经核、面神经膝部或其髓内纤维及锥体束所致。病因为脑桥肿瘤、脑干脑炎或椎-基动脉供血不足。主要临床表现是病灶侧面神经呈周围性瘫痪，外展神经麻痹，对侧肢体呈中枢性偏瘫。

Möbius synd.

又称先天性外展神经-面神经麻痹综合征。病因不明。一般为先天性面神经及外展神经核发育不全或第一、二鳃弓的肌肉衍化功能原发性缺陷。症状与生俱来。男性多见。两侧面神经麻痹，眼闭不拢，鼻唇沟消失。两眼外展受限。有时合并动眼、三叉、舌咽、迷走、副、舌下神经等多脑神经麻痹。另有智力低下，指(趾)畸形，颈、胸、臂、臀、唇、舌及咀嚼肌萎缩发育不全。还可有泪液减少，小眼球、眼球震颤等征。

Monakow synd.

即前脉络膜动脉综合征。前脉络膜动脉系颈内动脉一分支，在后交通动脉和大脑中动脉之间分出，沿视束方向进行而至外膝状体。供应内囊后肢的后2/3部分，苍白球内侧核、外膝状体的外侧、大脑脚的1/3部分，视和听辐射、侧脑室下角的脉络膜和丘脑。前脉络膜动脉可因动脉硬化、动脉炎发生阻塞。临床症状依阻塞的部位和程度而有变异。完全阻塞时，产生对侧偏瘫，偏身感觉障碍。在某些病例中，则有偏盲和病侧瞳孔散大及对光反应迟钝。偏瘫和偏身感觉障碍是短暂的，但偏盲则为持久性的。由于丘脑受损常出现感觉过度和丘脑手，偏瘫肢体常有明显的血管运动性障碍和水肿。

Moore synd.

又称腹型癫痫。该型癫痫发作是以自主神经发作涉及胃肠道症状为主。有两种：原发性癫痫，病因不明。继发性癫痫可因先天性或脑发育不全、颅脑损伤、脑部感染、肿瘤、血管疾病、脑变性、代谢障碍、寄生虫等引起。腹型癫痫的临床表现有胃肠道症状，如胃气上升感、胃部不适感、腹痛、腹鸣、腹泻等。发作时间短暂，一般不超过1～2min，无意识丧失，脑电图检查可见散在尖波、棘波或棘慢复合波。

Moschcowitz synd.

本病又名血栓形成性血小板减少性紫癜。1925年 Moschcowitz 首先报告以溶血性贫血、血小板减少性紫癜和反覆发作神经系统症状为特征的综合征。见"血栓性血小板减少性紫癜"条。

Mosse synd.

本病又称真性红细胞增多症，指伴有肝硬化、脾肿大及黄疸的真性红细胞增多症，为真性红细胞增多症的一种特殊型。预后较一般真性红细胞增多症为差，后期可演变为骨髓纤维化、急性白血病、肝硬化，可伴发门静脉高压及脾功能亢进。见"真性红细胞增多症"条。

Münchausen synd.

本病由 Asher (1951) 最早报道，又名病理谎言综合征。患者突出表现为伪造病史，以各种提示患有严重疾病的需要急诊外科手术的病史。主诉例如急性腹痛或腰痛、血尿或咯血等骗取住院。病人可从一个医院换到另一个医院，欺骗医生，甚至可接受多次外科手术，所以又称住院癖 (hospital addiction)，男性患者较多见。本病可能属于严重人格障碍或癔症范畴。

Nelson synd.

Nelson 于1958年首先报告 Cushing 综合征患者在肾上腺切除术后可产生垂体肿瘤，此系双侧肾上腺切除后血中皮质醇浓度显著降低，对垂体的抑制作用消失，此可促使垂体产生肿瘤或使早已存在的垂体瘤发展，但确切机制尚不明了。本病的治疗主要是手术切除垂体瘤或放射治疗。

Netherton synd.

又称卷曲线形鱼鳞病，是一种具有先天性鱼鳞病样红皮病、竹节发和遗传过敏性素质的遗传病。病因未明，可能为常染色体隐性遗传，非常罕见，女性为多。出生时或生后数月出现全身性红斑、脱屑，腘窝、肘窝呈苔藓化或过度角化。躯干、四肢弥漫性红斑及鳞屑，伴发多环状和匍行性皮疹，具有呈缓慢变化的肥厚性角化性边缘。有些病例，尚发生松弛性角质层下水疱。生后6个月开始发生毛发变化，毛发短，失去光泽，稀疏，脆弱，容易折断，眉毛、睫毛稀疏或缺如。头发发于呈竹节状畸形(套状脆发症)，为本病的特征性表现。但毛发的改变多种多样，其他可见结节性脆发症、扭发等畸变。指(趾)甲增厚。患儿有遗传过敏性素质，常并发花粉症和支气管哮喘，但不患湿疹。随着年龄增长，皮肤和毛发可逐渐好转，到青年时有的毛发正常，皮肤充血发红也可减轻，但仍比较干燥，脱细屑。实验室检查示少数病人有氨基酸尿。组织病理示表皮有明显角化不全，棘层肥厚。真皮上层有水肿，毛细血管扩张，血管周围有淋巴细胞和浆细胞浸润。在开始时本病很难和先天性鱼鳞病样红皮病鉴别，但在皮肤一出现了环形皮疹和有毛发改变时诊断就比较容易。治疗可服维生素A酸，局部外用皮质激素软膏或润滑剂。有遗传过敏性疾病时予以相应处理。

Neubauser-Berenberg synd.

又称贲门括约肌弛缓综合征、食管贲门弛缓综合征、食管弛缓综合征。病因未明，系暂时性食管运动障碍，食物通过后，食管胃接合处未能关闭。

通常在出生后几天发病。婴儿喂养后处于水平位时发生呕吐。反流过多，生长障碍，有误吸入危险性。食道钡餐透视，在吸气和腹内压增加时，食管逆行充盈。本病一般预后良好，婴儿喂养时及喂养后保持直立位，两个月后可自愈。

Nezelof synd.

即胸腺发育不全综合征，为原发性免疫缺陷疾病，以胸腺发育不良及合成异常免疫球蛋白为特征。胎儿骨髓中的免疫干细胞，因无胸腺的作用，不成为T细胞(即胸腺依赖细胞)，造成细胞免疫缺陷，此外，本病除无胸腺外，还伴有来自第3、第4腮弓的组织缺陷，如甲状旁腺缺如等，因此新生儿可出现顽固性手足抽搐症，尚可有心脏与主动脉弓畸形、耳郭畸形。

本病常有家族史，为常染色体隐性遗传，易发生感染，多见于出生后4月左右，血中淋巴细胞减少，绝对值在1.2×10^9/L以下，可有免疫球蛋白异常。疑为此病时，可作以下检查：①胸部X线检查，可显示胸腺缺如。②淋巴母细胞转化试验。③结核菌素、双链酶试验及白色念珠菌素皮内试验，阴性。④淋巴结活检，可见T细胞缺如。⑤皮肤移植片试验：在行同种异体植皮后，有免疫缺陷者排斥时间可明显延迟。

治疗可施以转移因子、骨髓移植、胎儿胸腺移植等方法，另可补充免疫球蛋白。

Nonne synd.

又称小脑综合征。可因小脑变性、肿瘤、血管性疾病等引起。表现为共济失调、意向性震颤、肌张力减退、平衡和构音障碍、眼球震颤，小脑蚓部和小脑半球病变出现不同型的运动障碍。蚓部病变产生躯干性共济失调和构音障碍，出现站立不稳、步态蹒跚。上蚓部受损易向前倾倒；下蚓部受损易向后倾倒，常有头晕、构音障碍、声音断续顿挫而呈爆发式。半球病变出现病侧肢体共济失调，肌张力减退。一般上肢较下肢重，远端比近端重，对精细动作比粗大动作的影响明显。常有眼球震颤、辨距不良、轮替运动及协同运动障碍、意向性震颤、度量不能。可藉头颅磁共振检查明确诊断。

Noonan synd.

又称假性 Turner 综合征、先天性侏儒痴呆综合征。原因未明，多因子遗传。临床表现为精神发育不全（罕见性腺发育不全综合征），身材矮小，男性生殖器不分化或缺失，女性则可有正常性发育，或发育不全和原发性闭经。先天性心脏病如肺动脉瓣和主动脉瓣狭窄等病变常在右心，面部畸形（睑下垂、眼距过宽、耳异常、小颌、牙异常、悬雍垂异常、腭畸形），鸡胸，脊柱畸形，指（趾）甲异常，多毛，偶有颈蹼。染色体检查为正常核型。治疗上如有激素缺乏，应长期或定期补充。必要时手术矫正心脏畸形。预后取决于畸形的类型、程度和数量。

Nothnagel synd.

用 Nothnagel 命名的综合征有下列几种：血管迷走神经综合征 Nothnagel I synd，又称肢端感觉异常综合征，即 Putnam 综合征（见"Putnam-Dana Synd"条）。Nothnagel Ⅱ synd，又称眼外肌麻痹-小脑共济失调综合征（见"Bruns synd"条）。Nothnagel Ⅲ synd，又称血管迷走神经综合征，又称 Gower 综合征。

本病系因突然反射性地引起广泛血管运动神经功能障碍，引起暂时性脑缺氧。其最常见的临床表现为晕厥。激动、疲劳、伴有疼痛的轻微损伤、饥饿、失眠、消化不良、闷热、见到鲜血等均可为诱发因素。晕厥每易发生于立位。先兆症状有突发的虚弱、出汗、头晕、上腹部不适、感觉异常、心悸和流涎。出现先兆症状时躺下，可防止晕厥。晕厥时意识丧失数秒或数分钟，偶见强直性和阵挛性运动，意识恢复后常无残留症状，偶有神经过敏、头晕和头痛。也有些患者有以上症状，但意识不完全丧失。发病时患者面色苍白、皮肤厥冷、出汗、发绀、脉搏微弱、心动过速和低血压。肾上腺素可防止发作。预后良好。

Osler-Vaquez synd.

本病又名巨脾性红细胞增多综合征或骨髓病性红细胞增多综合征、隐原性红细胞增多综合征、Osler Ⅱ 综合征等。本病指真性红细胞增多症患者有显著脾肿大，是前者的一种特殊类型（见"真性红细胞增多症"条）。

Pancoast-Tobias synd.

本病又称肺上沟综合征，系指肺尖部肿瘤侵犯和压迫邻近组织引起的一组临床病症。肿瘤来源于第Ⅴ咽囊的胚胎期上皮残留组织，以肺癌最常见，约占2/3，其次为颈部原发癌、胸膜间皮瘤、甲状腺癌、乳腺癌、食管癌和神经母细胞瘤等；偶尔非特异性炎症亦可引起。主要表现为臂丛神经受犯引起一侧肩、手剧烈疼痛，腕、手部肌肉萎缩，以及同侧颈交感神经受压产生 Horner 征（病侧瞳孔缩小、上睑下垂、眼球内陷及颜面无汗）。肿瘤亦可侵犯上部肋骨（1—3）、椎体、纵隔，引起相应部位疼痛；侵犯喉返神经出现声嘶。治疗以手术切除肿瘤为首选，但较为困难。放疗可获姑息性止痛效果。

Papillon-Lefèvre synd.

又称掌跖角化过度-牙周过早破坏综合征，为一种具有掌、跖角化和牙周变性，乳齿和恒齿脱落的综合征。病因未明。可能为常染色体隐性遗传。生后4年内掌、跖角化和牙周变性同时出现。在出乳牙时，掌跖充血发红，整个掌跖出现播散性或点状角化过度，可扩展到手足侧面。有的在跟、腱、肘和胫骨粗隆处也有角化增厚。冬季加重，夏季减轻或消退。掌、跖多汗、足多臭味。毛发正常或稀少。患儿的乳牙按正常时间和顺序长出，但当掌、跖出现角化时，牙龈红肿，很易出血，发恶臭。约在最后一个乳磨牙萌出时，牙周韧带已腐烂，有深部牙周脓肿。4—5岁开始牙齿松动，逐一脱落，炎症渐消退。恒牙的变化和乳牙相同，出牙后因牙周变性而逐一脱落，到16岁时除第三磨牙外，全部脱落。此外，偶有细长手指、远端指骨骨质溶解、骨成熟延迟，全身性骨质疏松、小眼球等。组织病理示掌、跖角化过度，棘层肥厚，无角化不全。牙龈组织相与普通牙周炎相似。牙齿大体正常，但牙骨质和牙本质有吸收现象。根据掌跖角化、牙周变化和X线检查头颅示大脑幕和脉络膜上有钙化，可以诊断。治疗应注意口腔卫生，给装义齿，掌、跖角化可外搽角质溶解剂。

Parinaud synd.

又名核上性眼垂直运动麻痹综合征、导水管综合征。系由于中脑顶盖即四叠体上丘病变扩波及眼球运动的核上纤维而引起眼球向上或向下运动障碍的一组疾病。常见于四叠体区肿瘤，其中松果体瘤约占一半。出血性病变、炎症或先天性病变亦可造成本病。轻度眼球垂直运动麻痹有时见于脑动脉硬化者。主要临床表现为双侧眼球协同向上运动不能。上下运动皆麻痹者较少见，单独表现为向下运动麻痹者更为少见。出现眼球向上运动障碍，瞳孔轻度散大，调节反应正常而对光反应消失时，乃由于第三脑室后部扩大压迫中脑上部顶盖部。可能出现眩晕、眼球震颤，偶有共济失调。若为肿瘤引起者，可有视乳头水肿。

Parkinson synd.

又称震颤麻痹综合征。见于脑动脉硬化、颅脑伤、昏

睡性脑炎、基底节肿瘤、一氧化碳中毒、锰中毒、氰化物中毒，以及利血平、吩噻嗪、抗抑郁药等过量或毒性反应。特征是手指有节律的搓丸样震颤，清醒而静止状态时出现，睡眠中停止。肌张力增高，呈铅管状或齿轮状强直。运动减少，表情少，起步困难，前冲碎步。可有强哭、强笑、吞咽困难及精细动作不能。眼征有睑痉挛、眼球震颤、瞳孔扩大、对光反应迟钝或消失等。动眼危象发作时两眼向上偏动或双眼强直固定于某一方向。亦可有眼球疼痛或复视。药物引起者基底节多无形态上的改变，仅是神经递质间平衡失调。其他原因引起者可见纹状体和黑质变性，多巴胺严重缺乏。病因不明者称原发性 Parkinson 综合征、Parkinson 病，或震颤麻痹（见"震颤麻痹"条）。

Pendred synd.

即家族性呆小病，亦先天性家族性呆小病，女性较多，本病一大特征是家族性甲状腺肿、先天性神经性耳聋、高氯酸钾排泌试验阳性。（见"呆小病"条）。

Perthes synd.

本综合征亦称创伤性窒息综合征，为胸部和上腹部突发严重挤压伤反射性引起呼吸暂停、胸部及颈面部皮肤出现淤斑样改变的一组病症。本病主要见于暴力性挤压伤，偶亦见于癫痫发作、百日咳、难产等。患者受伤后立即出现胸闷、气急和窒息。自感有血流上涌、头部发胀，遂即意识不清。重者可有瘫痪、四肢抽搐、肌张力增高等表现，甚至出现病理反射。由于无名静脉和颈静脉缺少功能完备的瓣膜控制血流，当胸内压突然剧增，遂引起血液逆流，胸部以上皮肤毛细血管扩张，血管壁一过性麻痹，甚至小灶性出血。皮肤呈紫红色或紫蓝色，压之退色。每伴有头面部软组织急性肿胀，球结膜下亦可出血，眼睑肿胀，眼球胀感或有飞蚊征。诊断依据外伤史和特征外貌。本病应注意与急性颅脑损伤鉴别。

本病应予对症治疗和严密观察，警惕可能合并的其他损伤如骨折、内出血、内脏损伤等，采取相应治疗。

Peter synd.

本病是眼前部中胚层组织发育不良的另一种表现，有人（Shields MB, 1982）把它归在中央性眼前部中胚层组织发育不良的范畴。

Peter 综合征的主要表现是角膜中央部混浊，病变处膜的后弹力层有缺损，并和中央部的虹膜粘连在一起，以致前房较浅，有时晶状体的前表面也可和角膜后面粘着在一起，导致晶状体混浊，伴随的其他眼部发育异常有小眼球、蓝巩膜、无虹膜等，继发性青光眼是最常见的并发症，约占50%。牙齿稀少，发育不良和排列不齐，常同时存在，本病具有明显的遗传倾向，多为常染色体隐性遗传。

治疗应是多方面的，穿透性角膜移植是解决角膜混浊的唯一对策，如伴有晶状体混浊者，可在角膜移植术的同时将晶状体摘除。有继发性青光眼者，小梁切除术是比较理想的方法，但如已有青光眼性视神经萎缩或弱视形成者，术后视功能恢复不满意。

Peutz-Jegher synd.

又称黑色素斑-胃肠多发性息肉综合征，为一种具有肠息肉和皮肤粘膜上有雀斑样色素沉着的遗传病。呈常染色体显性遗传，24%～40%有家族史。皮肤粘膜色素沉着可在出生时或婴儿期即有，无自觉症状。色素斑为褐色或黑褐色，针尖至黄豆大小，呈圆形、椭圆形或不规则形，对称性群集分布，一般不融合，好发于口唇、口周、眼周、鼻孔部及掌跖部。口腔粘膜也可发生。皮肤上的色素斑在青春期后可消退，粘膜上仍不消退。斑点的大小和多少与胃肠道息肉的轻重无关。息肉大都在20岁以后才出现症状，可在胃肠道任何部位生长，但经常发生在小肠，特别在空肠，罕有发生在胃肠道以外。数目不一，从两个到长满肠道。大小不一，由针帽大至数厘米大。患者可有肠痉挛、肠鸣、腹痛、腹泻，可因息肉溃烂而出血、便血、呕血，导致贫血。可发生肠套叠或息肉扭转。其他症状有毛细血管扩张、斑秃、指(趾)甲营养不良、杵状指、脊柱侧凸、骨疣、鼻息肉、膀胱乳头状瘤、卵巢囊肿、先天性心脏病。组织病理示棘层、基底层和邻近的真皮内可见色素增多。息肉示正常的肠粘膜细胞和平滑肌混杂在一起。本病的息肉很少恶变。具有典型色素斑和伴有频繁腹痛的病例，诊断不难，特别是有阳性家族史者。胃肠道息肉有肠梗阻、大出血，经常便血引起贫血。可手术切除。

Piccardi-Lassueur-Graham-Little synd.

为一具有疤痕性秃发及躯干四肢有毛囊角化的皮肤病。病因未明，有认为是毛发扁平苔藓的亚型。本病多见于30～70岁的女性，亦见10岁儿童患者。主要症状为头皮出现疤痕性秃发，可伴有或无毛囊口角栓。历时数月或数年后，躯干和四肢皮肤出现角化丘疹，顶端有棘刺，似毛周角化病。丘疹常群集形成边界清楚的斑块，亦可呈不规则分布。可累及面部和眉毛。阴毛和腋毛亦也可因毛囊破坏而脱失，但无明显疤痕，本病应与疤痕性秃发鉴别。本病无特殊治疗，可服维生素A或维生素A酸。

Pickwickian synd.

本综合征又称肥胖-肺换气低下-嗜睡综合征。临床表现为高度肥胖、呼吸困难、心功能不全及嗜睡。多见于成年男性。由于高度肥胖,使:①体腔内大量脂肪堆积,膈肌抬高,心脏周围也有大量脂肪堆积,严重影响患者心肺功能和体力活动,后者更进一步加重肥胖。②纵隔腔内大量脂肪堆积,使患者肺活量、储备呼气量、功能残气量及全肺容量均减少。③体重不断增加,其不均匀的换气程度也增加,致使安静时动脉血二氧化碳分压(pCO_2)升高,氧分压(pO_2)轻度下降。如患者合并有慢性气管炎或肺炎等阻塞性或限制性通气功能障碍,则更加重高碳酸血症和低氧血症。④长期处于缺氧状态,患者易发生继发性红细胞增多症,使血液粘稠增加,循环阻力增高,右心负荷加重,易致右心室肥厚,甚至产生右心衰竭。

长期动脉血pCO_2增高,脑脊液中pH值下降,使中枢神经对高碳酸血症的反应低下,对低氧的呼吸反应也不灵敏,出现血中高CO_2时的快速呼吸及无呼吸交替的周期性呼吸。致使患者终夜不得安眠,高度困乏而昼夜嗜睡。心电图检查常示电轴右偏;血象中红细胞增多,红细胞比积增高和pO_2下降。本病需与慢性肺源性心脏病,尤其有肺脑综合征者及肾上腺皮质功能亢进综合征相鉴别,前者无高度肥胖,后者无血中CO_2潴留、呼吸异常、嗜睡等表现。

Pierre Robin synd.

又称小颌-舌根下沉-吸气性气道阻塞综合征。Pierre Robin首先报告本病,故名。亦称下颌退缩症(retrognathia)其特征为:①小颌症、②舌根下沉、③吸气性气道阻塞。因而也称吸气性气道阻塞综合征。本病可见于新生儿或乳儿。与遗传有关。小颌可能为胚胎期胸骨顶压下颌颏部影响发育所致。部分患儿可伴腭裂。临床表现为吸气性呼吸困难伴喘鸣,易并发肺部感染。患儿于古醒或啼哭时尚能保持部分气道通畅,睡眠时则易致完全阻塞,以致不能入睡。患儿很快陷于疲惫和营养不良而死亡。气管切开可救急,矫治需手术整形。

Plummer-Vinson synd.

本综合征又名缺铁性贫血-吞咽困难综合征。多见于30~50岁的女性白人,男性仅占10%~20%。中国人罕见。

缺铁为本病的基本病因。早期病例在用铁剂治疗后可使吞咽困难消失,某些慢性胃肠道出血而致缺铁性贫血者可突然出现吞咽困难。以上事实均提示缺铁因素在本病的发生中起着重要作用。但使动物缺铁尚不能造成类似的病变。本病尚可能与体质、种族、家族等因素以及烟酸、维生素B_2、叶酸和维生素B_6等多种B族维生素缺乏有关。

咽部和上食管粘膜萎缩,粘膜下肌层萎缩变性,上食管隔膜形成为本病的病理学特征。食管隔膜组织学检查仅显示慢性炎症伴有正常的鳞状上皮细胞。

无痛性吞咽困难是本病突出的症状。常在进食时即刻出现咽部有食团停滞感和窒息感,其后出现恶心和呕吐。吞咽困难常呈间歇性,但久后可发展为持续性。患者常有贫血和消瘦,皮肤纤细而呈红色,舌面光滑、萎缩、乳头消失,常伴经久不愈的口角炎和舌痛,牙齿易脱落,毛发干燥,皮肤粗糙,指甲常呈匙状变形,咽和上食管粘膜薄而脆,常有口腔粘膜糜烂。

几乎所有患者均有缺铁性贫血,血清铁显著降低。严重贫血者可有脾肿大。约1/3病例伴胃酸缺乏,且有慢性胃炎和(或)胃粘膜萎缩表现;亦可有维生素B_{12}吸收不良,严重者可致恶性贫血和营养不良。约1/2病例可出现粘液性水肿或营养不良性水肿。

食管X线吞钡检查,尤其是少数病例可伴食管原位癌、高千伏(kV)透视和放射电影摄影可显示食管隔膜。食管镜检查发现咽以下及上食管粘膜萎缩,以及上食管腔有灰白色的偏孔隔膜则可确诊。

本病应与返流性食管炎、食管贲门失弛缓症和食管癌鉴别。

治疗主要在于纠正缺铁性贫血,同时给予多种B族维生素治疗。早期病例在铁剂治疗后症状可获迅速改善,隔膜亦可消失。隔膜较大、较厚则需用食管镜或器械扩碎或扩张。隔膜坚韧而需外科手术者罕见。有癌变倾向者宜早作手术治疗。

本病为食管癌的癌前病变,故应定期随访,密切观察。积极治疗可使其癌变的危险性降低。

Poncet synd.

又称结核变态反应性关节炎综合征。本病是结核病患者(以肺结核居多,淋巴结结核次之),对结核杆菌毒素发生变态反应而出现伴有皮肤结节性红斑的一种急性多发性关节炎。一般为滑膜炎与关节渗液,从不波及干骺端而遗留残疾。

本病多见于青年人。多数病程经过急性,表现为在原有结核病基础上,不规则发热、全身不适、乏力、皮肤结节性红斑、多发性游走性关节痛。急性期关节有红、肿、热、痛,常由小关节开始,渐波及大关节,主要累及指、腕、膝、踝、肩、腰椎等。部分病程呈慢性经过,可无关节红、肿、热、痛,而仅有多处关节酸痛、功能障碍。有复发倾向,每于寒冷或阴雨天症状加重,抗风湿治疗(水杨酸类)无效。关节痛可持续半年或1~2年后消失,但从不遗留关节强直或畸形。血沉增快,抗"O"和C反应蛋白、类风湿

因子阴性，而OT试验阳性或强阳性。X线摄片示关节无骨质破坏。治疗同一般结核病，但抗结核治疗应及时、充分、正规、疗程足够。必要时可适量短程应用肾上腺皮质激素或非甾类抗炎剂，但应慎重，以免结核病灶恶化、扩散。关节炎本身预后良好。

Porter synd.

本综合征又称急性特发性良性心包炎。本病主要侵犯成年及老年人。病因不明。诊断时需除外尿毒症、肿瘤、类风湿关节炎、风湿病、系统性红斑狼疮等基本病因，且无急性心肌梗死或左房室瓣分离术史，亦无淋球菌、结核杆菌等细菌性感染或病毒感染证据。主要表现为发热，有心包摩擦音及心包积液。一般3个月左右经支持疗法和休息多能自愈，不需作心包穿刺抽液，心包渗液能自行吸收，不产生心包粘液所致的缩窄性心包炎。

Posner-Schossmann synd.

本病又名青光眼睫状体炎综合征。常为单侧急性复发性开角性青光眼伴以轻度睫状体炎。病因不明，可能与变态反应有关，疲劳及精神因素常可诱发本病。眼部表现为突然发作的眼压升高，当眼压急剧升高时可伴有轻度角膜水肿、睫状充血和瞳孔扩大。角膜后沉着物(KP)为羊脂状。本病易复发，但多限于单侧且固定于一眼，虽反覆发作但无虹膜后粘连，视乳头不出现青光眼凹陷。病眼的虹膜色泽正常，偶有患眼虹膜颜色较浅者。治疗可滴用皮质激素眼药水噻吗洛尔(噻吗心安)，口服乙酰唑胺片等，以降低眼压。间歇期不需用药，禁用手术治疗。

Prader-Willi synd.

即隐睾-侏儒-肥胖-智能低下综合征或低肌张力-低智能-性发育低下-肥胖综合征。也称为Labhart-Willi综合征、Prader-Labhart-Willi-Fanconi综合征。

病因未明，有疑为常染色体隐性遗传。发病可能同丘脑下部功能紊乱有关。

男性多见，出生时体重略低于正常。其临床表现可以分为两个时期：第一期自新生儿开始即有肌张力减低、哺乳反射消失、外生殖器发育不全、隐睾、鱼样口唇、体温调节异常等。第二期自婴儿期后半阶段至幼儿期，肌张力有所增加，反射活跃，能进食并有明显的多食性肥胖倾向，身材矮小，肢端细小，精神障碍。2岁后始能行走，学语困难，情绪障碍，常烦渴和多尿，阴茎小，双侧或单侧隐睾，缺乏第二性征发育，女性青春期发育延迟或缺乏。偶见斜视、小颌、耳畸形、手及手指异常、牙齿缺损。高血糖、酮症(常在10岁以后出现)。X线检查示骨成熟延迟。包括内分泌功能测定在内的所有检查大多属正常范围。脑电图有慢波、尖波、缺乏梭波。气脑造影和肌电图正常。本综合征无特殊治疗，有糖尿病者，宜限制饮食、口服降糖药。对生殖系功能紊乱可适当地做激素调整疗法或替代疗法。预后尚不明了，有报告因糖尿病的血管并发症而死亡。

Putnam-Dana synd.

又名Lichtheim综合征、亚急性脊髓联合变性、后侧索硬化。系由于吸收不良引起维生素B_{12}缺失所致。维生素B_{12}在胃及小肠上部与内在因子结合才能被吸收。当有胃液分泌障碍，胃肠道手术后等情况时可致维生素B_{12}摄取不足。有的病因不明。维生素B_{12}是核糖核酸合成过程中必需的辅酶，缺乏后导致合成障碍，影响神经轴索代谢而致神经变性。并可因中间代谢产物的毒性作用导致神经脱髓鞘。最常影响脊髓上胸段，颈下段次之。脊髓后索及侧索纤维可见轴索变性及髓鞘脱失，以后索最为明显。周围神经，视神经及大脑半球也可受累。多在40岁以后发病。症状先由双下肢远端感觉麻木或刺痛开始，逐渐波及上肢甚至四肢远端和躯干，并渐出现感觉型共济失调，走路不稳，踩棉花感，动作笨拙等。浅感觉障碍，一般为末梢型，并常有小腿和跖部肌肉压痛、运动障碍、腱反射、肌张力的改变。依后索、侧索和周围神经损害程度不同，可出现弛缓性瘫痪或痉挛性瘫痪，都以下肢明显。下肢病理反射常为阳性，在晚期也无例外。晚期踝膝反射往往消失，上肢腱反射正常者居多。可因括约肌障碍而有尿失禁。本病经常伴发胃酸缺乏和贫血，贫血可为巨细胞型，亦可为小细胞型。脑脊液检查正常，临床生化检查血清维生素B_{12}浓度降低，尿中甲基丙二酸排泄增加，放射性核素^{57}Co标记的维生素B_{12}排泄量明显增多。若伴有巨幼红细胞性贫血者，注射一次维生素B_{12}，10d后可见网织红细胞增多。

Ramsay Hunt Ⅱ synd.

本综合征又称肌阵挛性小脑协调障碍，由Ramsay Hunt于1921年首先报告。小脑共济失调、肌张力降低、木讷、震颤和肌阵挛为本综合征的特征。

本病通常在同胞中发生，属常染色体隐性遗传，外显不全。其主要病理改变为齿状核细胞的丧失和结合臂的脱髓鞘。小脑上脚变薄，红核小细胞变性。

本病在临床上少见。男女患病数相仿，儿童及成年均有发病，但多于少年期和青年期发病。其主要临床表现为逐渐出现的小脑功能损害，表现为构音障碍、意向性震颤、辨距不良、轮替运动不能等。在小脑功能障碍出现前，患儿可有肌阵挛存在。肌阵挛呈弥散性、无节律、不协调、突发而短暂，局限于一部分肌肉或整群肌肉，体位

改变、声与光的刺激、情绪改变等均可诱发或使之加剧。震颤在上肢重于下肢，严重时可有扑翼样震颤。少数病人可有癫痫大发作和智能减退，预后不良。

本病治疗首选药物为地西泮(安定)，巴比妥类药物也有效果。

Raymond-Cestan synd.

又名脑桥上部被盖综合征。为小脑上动脉血栓形成或脑桥肿瘤等使脑桥被盖部在面神经和外展神经之上受损所引起的一组综合征。主要临床表现为①对侧肢体本体觉障碍(内侧丘系受损)或全部感觉缺失。②两眼球向病灶侧水平协同运动麻痹(内侧纵束受损)。③同侧小脑性共济失调(累及脑桥与小脑之间联系纤维结合臂)。依病变水平不同，有时可发生同侧的外展神经麻痹，三叉神经起始核和根部受损，造成同侧三叉神经感觉和运动障碍。

Refsum synd.

又称遗传性共济失调多发性神经炎综合征。为一少见的常染色体隐性遗传性疾病。由于先天性酶的缺乏，致使食物内植烷酸不能进行氧化而存各组织积聚。在组织内可见有散在嗜苏丹性脂肪颗粒，神经轴突减少，髓鞘变薄或消失，许旺细胞和胶原纤维似"洋葱头"样包绕于神经轴突，使周围神经呈间质性肥厚性神经炎而产生继发性骨骼肌萎缩。小脑、视神经和听神经亦可累及变性。视网膜神经节细胞与心肌也可受累。多于儿童期发病，少数起自青壮年时期。半数以上病人系近亲结婚。病情缓慢进行，少数急性起病。表现有夜盲、视野逐渐向心性缩小、瞳孔异常、不典型视网膜色素变性，最后可因视神经萎缩、白内障或玻璃体混浊而失明；进行性神经性耳聋和嗅觉缺失。数年后出现下肢对称性肌萎缩，肌力减退，足下垂，跟腱反射消失及"手套–袜子"型感觉减退。可扪及增粗的周围神经。随着病情发展，还可出现小脑性共济失调，眼球震颤和构音障碍。部分患者伴发骨骼发育不良、脊柱畸形、弓形足、原发性睾丸萎缩等。半数人有鱼鳞癣。实验室检查可发现血和组织的植烷酸浓度增高，血清总类脂质增高，脑脊液蛋白质可高至1～6g/L(100—600mg/dl)，但细胞数正常。周围神经传导速度减慢。约60%病人的心电图上有Q–T延长，S-T段压低和T波变化等。

Reiter synd.

本病又称尿道炎–结膜炎–关节炎综合征。1916年由Hans Reiter首先描述。病原体可能为病毒。此病多见于男性青壮年，约2/4的病人以尿道炎，1/4的病人以眼结膜炎为最初表现。近年有报道96%病人具有HLA B_{27}抗原，故病因可能与遗传素质有关。

Reiter综合征常由性交激发，潜伏期5～30d。起病大多数以亚急性非细菌性尿道炎开始，尿道分泌物清亮而呈粘性。数天后出现眼结膜炎，继发感染后呈粘液脓性结膜炎，持续2～8d，也有迁延数周者。一般于10～14d后发生关节炎。发病期间有轻度发热、血白细胞总数升高、红细胞沉降率增快等。大多数病人在1～5周内先后出现上述三种症状，也可同时发生并累及其他器官。泌尿生殖系病变常见有包皮炎、尿道炎、尿道口及龟头糜烂，还可发生急性或慢性前列腺炎、精囊炎和尿路感染。尿道炎经久不愈，慢性期可形成尿道狭窄。眼可发生渗出性虹膜睫状体炎、睑缘炎及角膜损害，严重病变可导致继发性青光眼、白内障。关节炎呈多发性，易侵犯大骨关节如骶髂关节和脊柱关节等。跟骨常有骨刺形成。皮肤最常见为皮炎，其他有皮肤角化，类似脓疱性牛皮癣或脓性角皮病。病变好发于面部、手、足及阴茎皮肤。消化系统发生水疱性口腔炎或鹅口疮、腹泻等。心脏易发生心肌炎。少数病例可由于多次发作心肌炎而死亡。

治疗效果差，多为对症治疗。一般口服或静脉注射肾上腺皮质激素控制炎症，继发感染时可局部和全身联合应用抗菌药物。眼结膜炎可采用口服皮质激素，同时应用抗生素药物滴洗眼结膜。患有角膜炎或角巩膜炎时采用阿托品散瞳，局部滴可的松眼药。关节腔内注射皮质激素对控制关节炎疗效显著。上述治疗无效时，可试用各种抗体的沉淀素。因该综合征可能为自身免疫性疾病，故亦采用胺基甲基叶酸治疗。

Rendu-Osler-Weber synd.

本病又名家族性出血性毛细血管扩张症。病因不明，为常染色体显性遗传病，有明显家族史。本病罕见，两性发病率相等。常起自小儿时期，反覆鼻出血，全身粘膜、皮肤或内脏均可见毛细血管扩张灶的分布。显微镜检查可见部分浅表毛细血管内皮细胞层的外面有少量性质异常的弹力纤维围绕，致使毛细血管扩张，小动脉与毛细血管扩张灶的中央相连。肺部可形成动静脉瘘。

症状于青春期较明显，中年以后出现消化道出血，量不等。各年龄均可发生咯血。老年患者常出现乏力、苍白、呼吸困难。皮肤和粘膜可见许多微小紫红色斑，表面稍突，与周围分界明显，可为点状、线条状或蜘蛛痣样，压之变白。常见于唇、舌、鼻、腭、面、四肢及躯干；内脏多见于肺、肝、胃、结肠、膀胱等。发生肺动静脉瘘者可出现杵状指、发绀、红细胞增多等。

凝血试验除下列两种情况者外，均为阴性，①伴其他凝血障碍，如见于 Minot-von Willebrand 综合征。②伴低色素性贫血。

本病无特殊治疗。治疗一般针对出血和纠正贫血。

约1%的患者死于出血不止。

Reye synd.

又称脑病脂肪肝综合征，系一种病因未明的急性中毒性脑病，主要病理改变为非炎性细胞源性脑水肿，累及神经元和星形细胞。内脏有弥漫性脂肪变性，尤以肝脏明显，肝糖原减少，肝细胞坏死。本病确切的病因未明，可能与病毒感染，如B型流感病毒等有关。亦有认为与中毒有关，如有归咎于发热时用水杨酸治疗者。多见于小儿及青年，以1～8岁的儿童最常见，偶见于20岁以上者。起病急骤。患儿多有上呼吸道感染的前驱症状，经数小时至2～3周，通常为数天之后突然开始反覆呕吐，数小时后出现脑病症状。发生抽搐和嗜睡，定向力缺失，虚妄，昏迷等意识障碍。终期出现脑干受累体征，包括大皮质或去大脑强直以及角膜反射、瞳孔反射，前庭眼反射消失等。病程中同时出现肝脏和肾脏受累征象。前者最突出的有肝脏肿大，血糖过低，血氨过高和血清短链脂肪酸增加。后者表现为氮血症。患儿可在1～4d死亡。目前病死率约为30%～40%，如及早治疗可降低至～%10%。幸存者有否神经系异常取决于昏迷的程度和病程，罕有复发者。实验室检查一般均有肝功能改变，血清转氨酶增高，血氨增高。肝穿刺活检显示肝细胞脂肪变性。凝血酶原时间延长。多数病人血糖降低。脑脊液细胞数和蛋白质正常，压力增高，糖含量常与血糖平行降低。CT 扫描示广泛脑水肿。脑电图显示不规则弥漫性 δ 活动，如进行性电压降低提示病情重笃垂危。

Richter synd.

本病指慢性淋巴细胞白血病伴发全身淋巴结网状细胞肉瘤，是慢淋的终末期表现，约占3.3%～30%。本病的发生是由于滤泡中心的B细胞转化。转化的恶性细胞与有相同的单克隆免疫球蛋白和核型异常，免疫标记两者同属于B淋巴细胞。有些病例发生细胞内免疫球蛋白基因重组，可能通过放疗、化疗后发生的另一类独立的B细胞恶性肿瘤。

Richter 综合征患者首先有慢淋，以后淋巴结进行性肿大，周围血淋巴细胞减少，IgM 降低。病理检查证实除慢淋外有多形性组织细胞浸润。

Riley-Day synd.

又称家族性自主神经失调综合征，为一种染色体隐性遗传性疾病，主要影响犹太籍儿童。患儿尿中儿茶酚胺的代谢产物高香草酸（HVA）增加，而肾上腺素和去甲肾上腺素的代谢产物香草扁桃酸（VMA）减少，血清中将多巴胺转化为去甲肾上腺素的多巴胺 β 羟化酶显著减少，儿茶酚胺和去甲肾上腺素的代谢过程发生障碍。没有特定的病理改变。可有颈、胸部交感神经节细胞明显减少，脊神经感觉神经节内的细胞亦有轻度减少。因此本征可能是交感神经化学介质的生成、释放、贮存和代谢发生障碍，影响了自主神经的兴奋和抑制过程。主要临床表现为出生后吸吮困难，泪腺分泌减少、哭时无泪，角膜溃疡、无名发热，肺炎。反射低下，痛觉和温度觉减退或丧失（神经活检有小的有髓或无髓神经纤维减少）、血压不稳、直立性低血压、皮肤发红、指（趾）端紫绀等。尚有体温调节障碍、多汗、手脚发凉、复发性呕吐、吞咽困难、舌蕈状乳头萎缩、味觉减退、情绪易激动、发育迟缓、智力正常或略低下。实验室检查，对去甲肾上腺素升压反应敏感，静注乙酰甲基胆碱引起不伴心动过速的血压下降，可矫正味觉减退，偶见腱反射恢复，组胺皮内注射不引起发红反应，但可引起流泪反应。

Rollet synd.

又称眶尖综合征。眶尖是一个狭窄的间隙，有视神经，泪腺神经，动眼、滑车、外展神经，额神经，眼动脉和交感神经丛，及一些眶静脉通过。如果此部位发生外伤、骨折、血肿、肿瘤、急慢性炎症等均可引起一系列临床症状，大致可分为下列几个方面：①由于三叉神经的眼支受刺激，可在鼻根部、上眼睑、额部、颞部、头顶等处出现剧痛，有时在这些部位伴有感觉障碍。②角膜反射减弱或丧失，但神经麻痹性角膜炎并不多见。③进行性或急性眼肌麻痹，伴有上睑下垂和复视。④视神经的损害一般发生较晚，但根据病因不同而异。视神经损害时出现中心暗点及周边视野缺损。⑤眼球突出有时较明显，甚至呈搏动性，伴有结膜水肿或视神经乳头水肿。治疗的原则是针对各种不同病因采取不同的措施。

Rosenthal synd.

本病又名因子Ⅺ缺乏综合征、血浆凝血活酶前质（PTA）缺乏症；为常染色体显性或不完全隐性遗传性出血性疾病，见“血友病”条。

Rothmund-Thomson synd.

又称先天性皮肤异色病，是一种具有皮肤异色病、身材矮小、幼年白内障、毛发稀少、光敏等表现的常染色体隐性遗传病。有些病例有血缘婚姻史。女性多见（约70%），一般在生后3～6个月发病。皮肤损害初为水肿性红斑，或暂时性弥漫性红斑。继之，皮肤萎缩和毛细血管扩张、色素沉着和脱失。色素沉着呈暗褐色，不规则斑状或网状。颜面及手部毛细血管扩张明显。皮损酷似放射性皮炎。好发于面、耳、臂和手足等部位。约半数患者身

材矮小，各部匀称或前臂、手和小腿较短小。4～6岁时出现眼部症状，常为双侧性先天性前囊下、核周和后星状白内障，角膜有带状变性。白内障有时发生较晚，有些病例并不出现。也可出现毛发稀疏、斑秃，眉毛、睫毛缺如或稀疏。约1/3病人对光敏感，受晒部位红肿起疱。约1/3患者有局限性骨缺损，在四肢远端缺骨、骨发育不良或畸形，如指骨短、缺，趾骨裂开或畸形，四肢两侧长度不等，骨盆、长骨有囊性损害等。约1/4患者有性功能不全，内或外生殖器发育不良。约1/4患者的指甲生长不良，甲面粗，有纵纹，甲肥厚或萎缩。约1/6病人牙发育不良，牙小，不出牙或畸形。组织病理示儿童期表皮萎缩变平，表皮真皮交界处水肿，真皮内可见血管扩张，血管周围淋巴细胞浸润。成人期暴露部位的皮肤真皮弹力纤维断裂，表皮呈斑片状，呈鲍温氏病样角化不良。本病应和成人早老病和幼年早老病鉴别。患者应避强光曝晒，搽防光剂及滑润剂，治疗白内障和矫正畸形。

Rotor synd.

本综合征又称先天性非溶血性黄疸直接Ⅱ型，是一种慢性家族性非溶血性黄疸，由于肝细胞摄取非结合胆红素和排泄结合胆红素的先天缺陷所致。可能属常染色体隐性遗传。临床表现与Dubin-Johnson综合征十分相似，但有几点不同：1.肝细胞内无特殊的色素颗粒沉着。2.溴磺酞钠试验45min时多有明显潴留(常达20%～40%)，但120min时并无第二次上升现象。③口服胆囊造影常显影良好。④24h尿中粪卟啉排泄总量明显升高，但粪卟啉异构体Ⅰ、Ⅲ的分布和正常人相同。本病预后良好，无需治疗。

Roussy-Levy synd.

又称遗传性共济失调伴肌萎缩综合征。本病原因不明，呈染色体显性遗传，可能为Friedreich共济失调征的变异型。与腓骨肌萎缩症(Charcot Marie-Tooth综合征)，也有相似之处。主要病理改变为脊髓的后索和后根变性，小脑可能亦有变性。于儿童期发病，进展缓慢，有时可保持稳定。下肢肌肉进行性萎缩，以远端为主。两足趾向内凹陷以至站立困难，不能移步行走。有时可出现手掌肌肉萎缩，深反射消失。感觉障碍和小脑体征较轻或缺如。个别病例还有轮替运动不能、语言迟缓、上肢静止性震颤、白内障、瞳孔强直等。患儿智力发育常较迟缓。本病需与腓骨肌萎缩症和Friedreich共济失调伴出鉴别诊断。腓骨肌萎缩症的四肢末端肌萎缩伴有高度的感觉障碍。Friedreich症的临床表现严重，一开始即有共济运动失调、锥体束症状和脊柱后侧凸。

Rud synd.

本病主要表现有智力发育不全、先天性鱼鳞病样红皮病、癫痫等。可能是常染色体隐性遗传病。患者从婴儿期起病，智力很差，痴呆，不能自理生活，多数有癫痫大发作。鱼鳞病轻者全身有糠秕样脱屑。皮肤稍充血发红，重者如蛇皮。少数患者发育异常，身材矮小、指细长，秃发，齿不生长或有缺陷，神经性耳聋。眼有色素性视网膜炎、白内障、斜视、眼睑下垂、眼球震颤。另外可并发性腺功能不全，外生殖器和第二性征发育都差，女性无月经，男性睾丸不下降。有多发性神经炎和巨细胞性贫血。组织病理示皮肤有鱼鳞病样变化。对鱼鳞病可内服皮质激素、维生素A或维生素A酸。外搽润滑剂和角质溶解剂。控制癫痫。

Runt synd.

本病又称移植物抗宿主反应综合征，是指由于全身放疗、化疗及同种异体骨髓或白细胞输入后的一种抗宿主反应。除同种异体骨髓或白细胞含有一定量免疫活性T淋巴细胞，损伤宿主组织外，化疗及全身放疗对机体免疫功能的损害、间质性肺炎和输血后病毒入侵均与本病发生有关。

通常在移植或白细胞输入后5～9d，出现发热、无力、食欲减低、呕吐、腹泻及皮肤风疹样皮损，以后出现特征性斑丘疹性皮疹及剥脱性红皮，可有黄疸、肝和淋巴结肿大。初期淋巴细胞增多，继而重度或轻度减少。可伴有全血细胞减少及血清免疫球蛋白减低，骨髓增生低下。

治疗用大剂量泼尼松或甲泼尼龙、甲氨蝶呤、环孢素A、抗胸腺或淋巴细胞球蛋白。移植后用上述药物及时预防本病至关重要。本病死于重症感染。

Saint synd.

本病即食管裂孔疝、结肠憩室、胆结石三联症。对其能否作为一种三联症而存在，目前还有不同看法。多数认为上述三种疾病同时发生在一个病人身上，纯属巧合，而无必然的联系。本病大多数发生在中老年。

Sanfilippo synd.

本病又称粘多糖病Ⅲ型、多发性营养不良性智力发育不全症，是粘多糖病的一种类型，由Sanfilippo和Good于1962年首先描述，故亦称Sanfilippo-Good综合征。

本病为一遗传性疾病，属常染色体隐性遗传，与粘多糖的代谢紊乱有关。本病又可分为MPS ⅢA和MPS ⅢB

两个亚型。前者体内缺乏硫酸类肝素硫酸酯酶(heparan sulfate sulfatase)，为Sanfilippo A 基因纯合子的常染色体隐性遗传；后者体内缺乏N-乙酰-α-D-葡萄糖胺酶(N acetyl-α-D-glucos-aminidase)，为Sanfilippo B 基因纯合子的常染色体隐性遗传。

MPS ⅢA 型和 MPS ⅢB 型具有同样的临床表现。患儿出生后智能发育初期正常，从1岁半至3岁时，智能发育推迟乃至停止，并随年龄的增长对已获得的智能也渐丧失。其中尤以语言障碍出现最早且最为严重。其后，患者精神淡漠、步行障碍，甚至排尿不能自理。晚期可出现关节挛缩、手足徐动样运动和吞咽困难，并可有色盲、听力障碍和轻度视网膜动脉纡曲、色素性视网膜改变等。

X线检查所见与Hurler 综合征相仿，有头盖顶骨部肥厚，椎体呈卵圆形改变等。尿液检查可见多量硫酸类肝素排出。周围血细胞常见有染色异常的颗粒。

本病目前尚无特殊治疗方法。

Scheie synd.

又称粘多糖病 IS 型、α-L-艾杜糖苷酶缺乏综合征、晚发性 Hurler 综合征、Spat-Hurler 综合征。本病为常染色体隐性遗传。病理改变类似于 Hurler 综合征，不同者是皮质神经元正常。其临床表现主要为关节强直、轻度骨骼畸形、爪形手、多毛症、色素性视网膜炎、角膜混浊及"宽嘴"脸。腕管综合征和主动脉缩窄常可见到。肝肿大。可有耳聋，少数有精神症状。除角膜混浊在出生时表现轻微外，可无其他任何体征，直至青春期开始发病，但智力正常。寿命与健康人相同。尿液检查有大量的硫酸皮肤素和硫酸类肝素排出。目前尚无特殊治疗方法，必要时手术矫正。

Schmidt synd.

Schmidt 综合征有三种类型：

(1)Schmidt 综合征(A)，又名迷走副神经综合征。最常见病因为脑干延髓内血管性病变而累及第Ⅸ、Ⅹ对脑神经核或颅骨对这两对神经压迫所引起。肿瘤和感染较为少见。临床表现为：头颈僵硬，转头不能，讲话和吞咽障碍。病变同侧软腭、声带、胸锁乳突肌、斜方肌部分或完全性瘫痪。

(2)Schmidt 综合征(BJ)：又名脊柱骨骺发育不良、脊柱骨骺成骨不全。病因不清，可能为染色体变异之结果。病理上，骨结构正常，骨髓腔内有成骨髓细胞和结缔组织增生。婴儿发病，两性均可受累。胸骨和肋骨发育异常，进行性步态异常。体征表现为短颈，颌凸出，脊柱背侧凸及膝外翻等畸变。

(3)Schmidt 综合征(MB)又名甲状腺、肾上腺皮质功能不足。病因不清，可能与自身免疫机制产生的抗甲状腺、抗肾上腺、抗胰腺等抗体有关。病理上主要表现为肾上腺皮质缓慢进展的坏死，伴有淋巴性浆细胞和巨噬细胞浸润。甲状腺有大量淋巴细胞浸润，但浆细胞较少，无明显皮质细胞坏死。全身可见艾迪生综合征和甲状腺功能减退的改变。任何年龄均可罹病。女性多于男性。在出现艾迪生综合征的临床症状之前，可有甲状腺功能低下表现，或有肾上腺皮质功能低下。本综合征可与糖尿病同时伴存。

Schönlein-Henoch synd.

又称过敏性紫癜，由 Heberder 于 1802年首先描述。以后于1837年 Schonlein 将其称之风湿性紫癜(peliosis rheumatica)，于1874年 Henoch 又描述其腹部症状，故又称腹型紫癜。

详见"过敏性紫癜"条。

Schwachman-Diamond-Oski synd.

又称伴胰腺功能不良再生障碍性贫血。自婴儿或幼儿期起可有脂肪泻及发育营养不良。血、骨髓象及治疗同原发性获得性再生障碍性贫血。

Scimitar synd.

即弯刀综合征，又名军刀综合征，为一种胚胎发育畸形，主要特征是右肺静脉开口于下腔静脉，肺部X线片显示右下肺野心膈角处呈新月形索条状阴影，状似古代土耳其武士佩带的弯刀，故名。其发生可能为胚胎早期的肺静脉丛和大静脉间的交通支完全退化、永久性残留所致。本病常与其他心血管畸形和肺发育不全并存。女性患病为男性2倍，最多见于10—20岁。临床可无症状，或有呼吸困难以及反覆发作的咳嗽、咯血、发热等右肺感染表现。部分病例发育停滞。诊断必须具备：①右肺发育不全。②肺静脉异常引流形成右下肺弯刀状阴影。③心脏向右移位，近似右位心。右肺发育不全的确诊有赖支气管造影；心导管和心血管造影可确定肺静脉的畸形引流。轻症者可予对症治疗，控制感染；症状显著者可选择性右肺切除，异常肺静脉作左房转移术或结扎术。

本病起病缓慢，病情发展隐匿。初期常于劳累后感呼吸困难；后期则于静息时亦可出现胸闷、气急。咳嗽常见，伴少量咳痰，很少咯血，而发热多见。体重常减轻，并有不同程度发绀，久病后可发生杵状指趾。

本病诊断主要依靠功能检查和肺部X线检查。

防治：首先应积极治疗原发病。肾上腺皮质激素对原发性肺纤维化症所致者有一定疗效。呼吸困难者可试以人工辅助呼吸。

Seabright-Bantam synd.

又称假性甲状旁腺功能减退综合征，是性连锁显性或常染色体显性遗传疾病，由于靶组织受体对 PTH 结合后产生 cAMP 有缺陷。临床特征为具有典型甲状旁腺功能减退的代谢异常和特殊面容（见"甲状旁腺功能减退症"条）。

Setlei synd.

即颞颥部有萎缩斑和颏中线有陷沟综合征。可能为常染色体隐性遗传。患者出生时，在颞颥一侧或两侧有一至多个圆或椭圆形、大小不等的萎缩斑，伴色素沉着。眉向外上伸展，患侧的眉外1/3毛稀少。上下睑无睫毛或上睑有几排睫毛而下睑无睫毛。眼周皮肤皱褶，鼻和颏大而向前，在颏中线有陷沟。本病应与颞颥萎缩斑额条状凹陷综合征相鉴别，后者为常染色体显性遗传，在额中部有若干纵裂凹陷纹，掌跖在幼年即出现角化，睫毛正常，颏无凹陷。对颏凹陷和上睑多几排睫毛可作整形手术。

Sezary synd.

本病又名皮肤T细胞淋巴瘤、恶性网状细胞白血病性红皮病。为一组具有重度瘙痒的剥脱性红皮病，伴有浅表淋巴结和肝、脾肿大，以及白细胞增多并有异型T淋巴细胞的病症。

病因不明，可能与免疫功能异常有关。男多于女。起病缓慢。初起为过敏性接触性皮炎或湿疹性皮炎，渐成红皮病。本病皮肤发红带棕黄色，消退处出现结节、鱼鳞病样或苔藓样损害，皮肤干燥尤以两手背为著，易发生皲裂。多数有全身或局部淋巴结肿大常见于腹股沟，其次为腋下或颈部。几乎都有肝肿大，1/4有脾大。白细胞增多一般在(15～20)×10⁹/L。晚期有贫血。血中出现较多 Sézary 细胞具诊断价值。该类细胞核大边缘不齐，有明显凹陷和皱折，似脑回状，染色质深，多沿核膜分布，浆少边缘不光滑。透射电镜 Sézary 细胞核也呈脑回状或蛇蟠状，异染质聚在核周围，胞浆中有750nm长微细丝。经细胞遗传学及免疫荧光检查，Sézary 细胞证实系T淋巴细胞。患者细胞及体液免疫功能均低下。皮肤活检见浸润细胞主要在真皮浅层并侵入表皮，形成 Pautrier 微脓疡。

关于 Sézary 综合征与蕈样肉芽肿是否属同一疾病，文献中尚有争论。Lutzner 认为本病系蕈样肉芽肿的白血病异型。治疗同蕈样肉芽肿，除局部用氮芥，放射治疗外，全身化疗适用于晚期患者。

Sheehan synd.

又称希恩综合征，是在分娩大出血后出现垂体功能不全的综合征。对病因有两种意见，一是分娩中大出血导致周围循环衰竭，引起垂体的动脉痉挛和血栓形成，发生缺血性坏死。另一是前置胎盘或胎盘提前脱落、出血，促进了凝血作用，导致血栓形成，累及垂体血管，使垂体发生坏死，然后出现垂体功能不全。症状出现的早晚和轻重决定于垂体受损程度。如产后垂体坏死面积大而严重，则在产褥期即可出现尿崩症和低血糖，病人可因肾上腺皮质功能急性衰竭而突然死亡。但多数病人发病较缓，逐渐出现内分泌不足症状。全身营养尚可，皮肤薄而苍白，发冷，眼周出现细皱纹，脉迟细，血压低，乳房仍保持丰满，但缺奶，月经不恢复或量少、期短，以后完全闭经。腋毛脱落不长，头发汗毛稀少，外阴萎缩。随后出现甲状腺和肾上腺皮质功能不全症状，如全身乏力，对周围环境淡漠，精神不振，怕冷，常因低血糖和低血压而头昏或晕倒，有时恶心呕吐，出现肾上腺性危象。实验室检查示中度正色性贫血。X线检查头颅正常。血糖、血钠、尿17酮类固醇、皮质类固醇、基础代谢和血清蛋白结合碘均低下。病理检查示垂体内可有血栓形成、坏死或疤痕，甲状腺、肾上腺皮质和卵巢有继发性萎缩。诊断应排除肿瘤和肉芽肿导致的垂体功能不全，由这些原因所致的病人中，常有视神经受损，颅内压增高，X线检查示有蝶鞍或颅骨变化。治疗应补偿内分泌不足，给患者皮质激素、甲状腺素和雌激素。

Shy-Drager synd.

又称特发性直立性低血压，系由多系统神经元变性所致之直立性低血压综合征。

本病病因不清。1960年 Shy、Drager 首先报道2例。其病理基础为对称性的多部位神经变性，包括尾核、黑质、蓝斑、下橄榄核、迷走神经背核、小脑的浦肯野细胞和脊髓前角细胞的广泛变性和髓鞘脱失等。

主要临床症状包括直立性低血压和多系统神经变性。多数于成年后缓慢起病。早期表现为头昏、性功能退减、阳萎、平卧时症状减轻，直立时症状加重，平卧至站立位时血压明显下降。部分病例早期出现锥体外系体征，表现为强直、震颤。或出现快复轮替、协调不能等小脑性共济失调的症状和体征。同时伴发位置性低血压和自主神经受累症状，如视物不清、眼花、心慌、尿失禁等。此外，部分病例还可伴发肌肉萎缩、肌束颤动，偶可伴发吞咽困难。一般无感觉障碍。检查可见虹膜萎缩、眼外肌麻痹、肌张力增高或降低、腱反射亢进、病理锥体束征阳性、两侧肢体对称性协调不能。体位改变时血压变化明显而心律改变不大。

Simmonds synd.

本病又称成人垂体前叶功能衰退症，由 Simmonds 首先于1914年提出，后人称西蒙兹综合征。系一组肿瘤、炎症、血运障碍，破坏了下丘脑和垂体，使垂体前叶功能减退，造成多种周围内分泌靶腺功能的继发性减退。1937年 Sheehan 发现垂体前叶功能减退与产后大出血引起垂体坏死所致，后又称希恩综合征（见"成人垂体功能减退症"条）。

Sipple synd.

又名多发性内分泌腺瘤Ⅱ型综合征，是指嗜铬细胞瘤和伴淀粉样基质的甲状腺髓样癌，常双侧受累，偶同时伴有甲状旁腺肿瘤、神经纤维瘤、糖尿病和腹泻，系常染色体显性遗传。男女均可患病。其临床表现依所累及的腺体而异，嗜铬细胞瘤罕有癌变；而甲状腺髓样癌常有转移，2/3转移至颈淋巴结，另1/3为远处转移。瘤细胞大小不一，形态自小圆形至大卵圆形或梭形不等，但均含有淀粉样基质。治疗以手术切除为主，辅以化疗。

Sjögren synd.

本综合征又称干燥综合征或口-眼干燥和关节炎综合征。本病最早由 Gougerot 于1925年报告，而后于1933年由 Sjögren 详细进行了描述，故亦称 Gougerot-Sjögren 综合征。

发病机制和临床 本病的病因未明，但因其常合并结缔组织病，核抗体、类风湿因子检查率较高，且有唾液腺管抗体等，故认为本病与自身免疫有关。近期还发现在 Sjögren 综合征者具有C型致瘤性病毒相似的病毒样颗粒，存在于腮腺的内皮细胞及淋巴细胞内，因此推测可能是由于先天性免疫系统异常，在某些抗原（如病毒或病毒样结构）刺激下，引起的免疫反应。

本病早期在泪腺和唾液腺的腺管周围见到大量淋巴细胞、网状细胞、浆细胞浸润。以后逐渐发生腺泡萎缩，腺管上皮细胞过度增生，管腔狭窄以至闭塞。泪腺和唾液腺萎缩，减少代以脂肪组织。鼻咽、气管、支气管、消化道、皮肤和阴道均可有类似病变，呈现腺体分泌不足或伴有慢性炎症。

本病多见于40～60岁，女性占90%～95%，主要临床表现为：

1　干燥征群：有以下三方面。

（1）干燥性角膜结膜炎：为本病的主要症状，眼内有异物感、烧灼感，眼干，视物模糊，眼睑运动困难，泪少，部分患者泪腺肿大。早期结膜轻度充血，有丝状粘性分泌物。晚期可有角膜内小血管形成和溃疡发生。

（2）口腔干燥症：唇、口腔干燥疼痛，唾液减少，尤其在进食时缺乏唾液使咀嚼和咽下困难，味觉敏感性差，唇及口角上有裂纹和溃疡。舌干、红有裂隙。在唾液腺萎缩前常反复出现唾液腺肿大，尤以腮腺更常见，大多呈双侧对称性肿大，质坚硬，轻压痛。部分病人尚可有颌下腺肿大。

（3）其他干燥征：呼吸道粘膜受累时，鼻粘膜干燥易出血，嗅觉减退，咽喉干痛，声音嘶哑。支气管粘膜分泌减少时，能使防御能力下降而致支气管炎和肺炎。皮肤受累时，可干燥无汗，易脱屑。直肠、阴道粘膜亦可有干燥和分泌液减少而出现相应症状。

2　关节炎症状：多表现为轻重程度不一的、慢性进行性多关节炎，关节肿痛、积液、畸形。X线检查与类风湿性关节炎酷似。同时可有类风湿性关节炎的其他表现，如皮下结节、脉管炎、心包炎、发热和脾肿大等。少数患者尚可伴有系统性红斑狼疮、多发性肌炎和皮肌炎等结缔组织病。

3　合并症：本病除可并发上述结缔组织病以外，常可与慢性淋巴性甲状腺炎、自身免疫性溶血性贫血、原发性胆汁性肝硬化、慢性活动性肝炎、溃疡性结肠炎、弥漫性肺间质纤维化等疾病并存和重叠。干燥综合征症状明显，伴有淋巴结及脾肿大和高球蛋白血症者，偶可并发恶性淋巴网状系统肿瘤。

本病可有轻度贫血和血粒细胞减少，酸性粒细胞和淋巴细胞增高，血小板轻度减少。血沉常增快。50%病人有白蛋白减低而球蛋白增高，球蛋白增高主要为γ球蛋白，亦可为α_2和β球蛋白。类风湿因子多数呈阳性。核抗体、唾液腺管抗体、甲状腺抗体、微粒体抗体、胃壁细胞抗体等亦可呈阳性。少数病人可找到狼疮细胞。血清IgG、IgM、IgA 均可增高，但无特异性改变。细胞免疫功能常低下。

诊断依据 在口、眼干燥症和类风湿性关节炎（或其他结缔组织病）三项中，有两项存在者即可诊断本综合征。用1%玫瑰红溶液或荧光素染色可看色显示角膜溃疡。裂隙灯检查则可发现角膜上皮浅层的小裂隙和丝状物。泪液分泌量减少，可采用滤纸试验：取5mm×35mm滤纸一条，尖端折成直角后接触于下泪点处，5min内泪湿范围小于15mm者为异常。或用 Lysoplate 法进行泪液溶菌酶定量，以溶解环直径为21.5mm为诊断界值，病情越重，泪液中溶菌酶减少越著。唾液腺分泌功能检查：于腮腺管口放一小杯，在舌边滴数滴柠檬汁后5min测定小杯内两侧腮腺流出量，如均不足0.5ml，然后嘱患者咀嚼石蜡3min，收集全部唾液，如不足5ml，则为功能减退。唾液腺造影：本病患者可见各级导管有不同程度的狭窄和扩张。此外，尚可采用腮腺放射性核素^{99m}Tc 闪烁扫描检查，在静脉注射^{99m}Tc后，患者腮腺腺泡和导管内吸收^{99m}Tc的量明显减少。唇粘液腺活检：患者唇部粘液腺即小唾液腺常被累及，具有与腮腺、颌下腺基本相似的

病变,因此切取唇粘液腺作活检对确诊具有重要意义。

本病应与慢性唾液腺炎、唾液腺肿瘤、腮腺良性肥大、淋巴瘤、淋巴细胞性白血病和结节病等鉴别。

防治要点 本病目前尚无特效疗法。眼干者可用0.5%甲基纤维素眼药水滴眼。口干可多饮水或采用含甘油的漱口剂,润滑与保护干燥的粘膜;注意口腔卫生,采用抗生素及导管冲洗可以控制唾液腺的逆行感染;采用中医中药以滋阴、生津、益肾、养血的原则辨证施治(如二仙汤加减),有一定的对症治疗效果。肾上腺皮质激素和其他免疫抑制剂不能作常规治疗方法。严重病例可用电凝法封闭两侧泪点,以减少泪液流失。在病变有发展成淋巴瘤或恶变时,可采用环磷酰胺结合肾上腺皮质激素治疗;单发的病变,则可以手术切除受累的唾液腺。

Sjögren-Larsson synd.

本综合征又称鱼鳞癣样红皮症-痉挛性两侧瘫痪-智力发育不全综合征,由 Pardo 和 Castello 于1932年首先叙述,而后再由 Sjogren 和 Larsson 于1957年再作详细描述。

本病的病因尚未完全阐明。常见于同胞儿,其父母常有血缘联姻史,多认为系一常染色体隐性遗传性疾病。

男女均可患本病,无性别差异。通常在1岁内发病。其主要临床表现为:①先天性全身性鱼鳞癣样红皮病,出生后不久即见皮肤发红,随年龄的增长而逐渐明显。颜面和头部角化过度,手掌和脚底有显著角化,但无皮肤角化病变。躯干、背部、颈部、四肢有轻微的鱼鳞癣,尤以弯曲处多见。②痉挛瘫痪,见于全部病例,表现为痉挛性四肢瘫痪或痉挛性截瘫。站立、步行均受限制,四肢呈屈曲位,甚至呈屈曲样挛缩。深反射亢进,Babinski 征可阳性。尚可有语言障碍、吞咽困难、癫痫大发作或小发作和手足徐动症等神经系统表现。③智能发育不全,见于全部病例,表现为痴愚、低能或鲁钝。一般无性格改变,仅少数病例有攻击性、兴奋性或冲动性性格改变。④眼部症状,约见于1/4病例,主要表现为视力减退,偶见角膜溃疡、黄斑部色素变性或非典型性视网膜色素病变。⑤其他,偶见牙釉质形成不全和指趾不等长等表现。

本病无特殊治疗方法,仅能作对症处理。

Sluder synd.

又名蝶腭神经痛综合征。病因不清。常被认为蝶腭神经节受刺激所引起。

临床特征为:反覆发作的、部位模糊不清的鼻部、眼眶等部位的头面部痛。可伴有鼻、眼部充血和流泪。每次发作持续数分钟、数小时或数日不等。苯妥英钠、卡马西平等可控制发作。不能确诊时,可用2%普鲁卡因棉签置于后鼻甲上部表面麻醉,若见症状减轻时,可助诊断。

Smith-Lemli-Opitz synd.

又名肝-肾-脑综合征、小头-小颌-并趾综合征。本病为常染色体隐性遗传。病理上可见大脑和肾脏较小。骨盆失连结。肾皮质内有囊肿。有些病例还可有先天性幽门狭窄。肝脏肿大,肝内胆汁郁积等。有时还与先天性心脏病相伴存。

临床表现为宫内期起病。男性多见。出生以后生长迟缓(消瘦)、精神退缩和婴儿性呕吐等。可伴许多畸形改变,如身材矮小、中度肌张力增高(偶亦可呈肌张力降低)、小头、皮肤皱褶、睑下垂、斜视、大鼻子、鼻孔朝天、小颌骨、高腭弓和中后半部腭裂等。耳部位置低、外耳道小。尚有尿道下裂、隐睾症等。手掌有水平皱褶。第二指短,拇指和足趾亦短。第二、第三足趾皮肤发紫,趾外展。

借助脑电图、头颅X线摄片、染色体检查和典型临床表现予以诊断。

无特殊治疗方法。早期出现各种并发症是本综合征患者常见死因。

Steele-Richardson-Olszewski synd.

又称进行性核上性麻痹等。1963年由 Steele、Richardson 和 Olszewski 等首先报道。病因不清。慢性病毒感染亦有可能。

主要的病理改变为中脑顶盖、丘脑尾核、前庭神经核以及动眼神经核神经元消失,胶质增生,神经纤维缠结,颗粒样血管变性等。偶有浦肯野细胞轴突膨大,基底节、脑干、小脑等部位的神经元消失和神经纤维缠结形成。各传导束纤维髓鞘脱失,黑质和丘脑底核囊变,血管周围袖套形成等。本病可与 Creutzfeldt-Jacob 病、早老性痴呆、震颤麻痹等伴存。

临床表现为60岁以后起病,平衡障碍,易跌,特别易向后跌倒。颈和躯干僵直,酷似震颤麻痹,面具脸,声音轻而音量减少,肢体屈曲或伸直。项强,眼球上视困难和肢体强直性肌张力不全为本病的早期症状。病情逐步进展,在数月至数年之内逐步丧失行走能力,并卧床不起。偶亦有震颤。疾病早期没有智能、视觉、听觉或躯体感觉和随意肌肌力的改变。随疾病的发展,逐步出现肌张力增高,腱反射亢进,锥体束征阳性。检查可见:1)眼球运动障碍:以上视不能最为突出,严重者眼球固定。2)强直:项强、躯干强直等,头后仰,四肢伸屈肌张力均见升高。③姿位性肌张力不全,一侧或两侧手的姿势表现特殊。

Stein-Leventhal synd.

本病是由于月经调节机制失常以致患者表现多毛、肥胖、月经稀发、闭经、双侧卵巢多囊性增大等的综合征,

因系 Stein-Leventhal (1935)首先发现,故名,又称多囊卵巢综合征。多发生于17～30岁的妇女。

发病机制和临床 Stein-Leventhal 综合征的发生原因与内分泌功能紊乱、丘脑下部-垂体不平衡有关。由于精神紧张、某些药物及疾病等的影响使丘脑下部分泌促性腺激素释放激素失去周期性,以致垂体分泌促卵泡激素(FSH)及黄体生成激素(LH)的比例失常,月经中期不出现 LH 峰从而使卵泡不能发育成熟和排卵。由于垂体持续分泌少量 FSH,卵巢形成许多不成熟的囊状卵泡,LH 分泌持续高于正常,又可使卵泡膜细胞增生和黄素化,最终产生多囊性卵巢。LH的持续刺激可影响卵巢酶系统的功能,由于缺乏芳香化酶,使雌激素合成受阻,于是体内雄烯二酮和睾酮过量积聚。3β-醇甾脱氢酶不足,使脱氢表雄酮过量积聚,过多的雄激素又可在肝、肾及周围脂肪组织内转变为酮。过多的雄激素和雌酮又影响丘脑下部周期中枢的功能,造成 LH 及 FSH 比例失常,从而产生一系列多囊卵巢综合征的变化。肾上腺肿瘤或肾上腺皮质增生患者常合并多囊卵巢综合征,是由于肾上腺分泌过多的雄激素影响了脑下的功能。

典型的病理变化是卵巢增大,多半为双侧性,表面光滑透亮,包膜增厚,呈珠灰色或灰白色、坚韧,包膜下有许多小囊泡突起,切面可见包膜比正常厚3～4倍,包膜下见不同发育期及萎缩的卵泡。卵泡囊肿间退化的颗粒细胞或由数层小的多角形、嗜酸的黄体细胞被覆。卵泡内无黄体。卵巢间质内可见小团富脂质的细胞环围绕血管的髓质,即间质黄素化,其子宫内膜随卵巢分泌激素的水平而变化,当雌激素分泌减少或消失时,子宫内膜呈增生期或萎缩状,如雌激素分泌过度则可呈增生过长、不典型增生,甚至发生子宫内膜癌。

其临床表现主要为月经失调,可表现为月经稀发、过少甚至闭经,少数也有月经过多者。由于体内雄激素过多分泌可出现多毛和肥胖,部分患者也有不表现肥胖者,毛发分布有男性化倾向,有时也无明显多毛症,仅在乳头周围、脐周围和下腹部正中线见数根较长的毛。由于月经失调和无排卵,常致不孕。在妇科检查时发现双侧卵巢比正常大1～3倍,坚韧感,有时也可扪不到增大之卵巢。

诊断依据 除根据病史及临床表现外,确诊必须借助下列辅助检查:①测量基础体温呈单相无排卵型。②阴道脱落细胞无周期变化,伊红指数波动在卵泡早至中期水平。③经前作诊断性刮宫,无分泌期,呈增生期或增生过长,提示无排卵。④超声波诊断,双侧卵巢略增大。⑤盆腔气腹造影,双侧卵巢大于子宫的1/4。⑥腹腔镜检查,见卵巢增大,表面包膜增厚呈灰白色、光滑、波形,并见新生血管。⑦血、尿激素测定:血 LH、FSH 含量,LH/FSH 比值较正常偏高,LHRH 兴奋试验呈现 LH 升高而 FSH 仍低,血睾酮增高,尿17-酮类固醇正常或增高,若作双次兴奋反应更强。

本综合征应与卵巢男性化肿瘤、肾上腺皮质增生或肿瘤等鉴别。

防治要点 本综合征的治疗主要有两种:①药物治疗,氯菧酚胺是常用的促排卵药物,可于月经或撤退性流血第5 d给药,50mg/d共5日,如有效则在停药的5～10d发生排卵。第一周期无效,第二周期药量要加大,100mg/d共5d仍无效,再一次周期中药量可再增50mg/d,最高用量可达200mg/d。最高剂量使用3～4月后仍无排卵则认为无效。氯菧酚胺也可与绒毛膜促性腺素(HCG)同用,在服用氯菧酚胺后第7～10d加用 HCG 2 000—5 000IU,肌内注射1次。17-酮皮质素偏高者可使用泼尼松10mg/d。也可用雌孕激素序贯治疗,苯巴比妥也可用于调整丘脑下垂体的功能,从而诱发排卵,可每晚口服15mg连续6周,以后减为每晚5mg,连续服6个月。②手术治疗。药物治疗无效时可考虑作双侧卵巢楔形切除术。

Stevens-Johnson synd.

又称 Baader 综合征、渗出性多形红斑综合征、Klauder 综合征、呼吸道粘膜综合征等。主要表现为重复多形性皮肤红斑,在眼、口腔及阴部等处的皮肤粘膜邻界部位发生红斑、糜烂和溃疡,同时有发热及一些全身症状。

病因尚不完全明瞭。可能与感染、药物过敏和变态反应有关。感染包括病毒感染(如单纯疱疹病毒、腮腺炎病毒、腺病毒等)、细菌感染(如葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌、伤寒杆菌、结核杆菌等)、真菌感染。青霉素、磺胺类药物、奎宁、阿司匹林等均可引起本病。此外,还有原虫感染、疫苗接种、维生素缺乏、嗜酒、妊娠亦可引起此病。

男女均可患病,发病年龄以10～25岁的青少年居多。其临床表现有:①全身症状如乏力、头痛、畏寒、发热、咽痛,或可出现急性呼吸道感染的症状。②皮肤症状一般在全身症状出现后2～3d开始,先起于掌跖,后见于四肢、躯干和颜面。在颜面、四肢和躯干可先出现散在性的红斑,或针头乃至硬币大小的丘疹、斑丘疹,红斑境界明显,表面光滑,可稍隆起,大多数有水疱。斑丘疹和水疱发展甚迅速,常于数日之后融合为大疱,内容清晰,有时为血性。疱膜松弛,破裂,呈大片糜烂,继之结痂,常有继发感染。③眼部表现有畏光、流泪、结膜充血水肿。结膜的大疱破裂,形成糜烂,有脓性分泌物。结膜上可见滤泡或坏死性斑点,有时可形成假膜,覆盖于角膜及巩膜上。严重者可发生睑结膜与球结膜粘连,同时可伴有角膜炎、角膜水肿和角膜溃疡,甚至可造成角膜穿孔。亦可发生虹膜睫状体炎、眼内炎,最后可致全眼炎而致失明。④其他:早期可出现口腔炎,有水疱、糜烂、结痂、吞咽困难。鼻、肛门、外生殖器亦可有水疱与糜烂。阴道及子宫颈粘膜也常受累。如有膀胱受侵,可出现尿潴留。肾脏受累

时可致血尿，一旦肾小管坏死，可导致肾功能衰竭。大疱液培养常可获细菌。X线胸片常示有肺炎。

治疗为对症性的，肾上腺皮质激素有助于减轻全身症状，使病情好转，乃至痊愈。一般病程约15～30d左右。抗菌药常用来预防和治疗继发感染，但应慎用青霉素、磺胺类药物。本病预后颇不一致，病死率为10%～20%，多死于肺炎、败血症、肾炎等。失明为其严重的后遗症。

Still synd.

即儿童类风湿性关节炎，系指一组患有类风湿性关节炎的患者伴有全身淋巴结肿大、脾肿大、贫血等症状。一般青年人类风湿性关节炎可有两种形式，其一是与成年人一样，起病隐匿，病程缠绵，最后形成关节强直和变形；其二是伴有全身淋巴结肿大、脾肿大、贫血等。后一种称为Still病或Still综合征。

本病与类风湿性关节炎一样，发病机制不十分清楚，但通常认为与免疫机制有关。本病与成年人的慢性类风湿性关节炎不同，不少人类风湿因子(RF)阴性，并且预后也较后者为好。很少发生关节的强直与变形，甚至可以丝毫不遗留痕迹完全治愈，从这些差异出发，有人认为其发病机制可能与类风湿不尽相同。病毒感染与肺炎支原体感染可引起急性多发性关节炎，而其表现与少年类风湿性关节炎颇似，故有人认为本病与感染有关。本病患者中虽很少检出RF，却多合并有虹膜炎，这可能与免疫机制有关。至于网状内皮系统增生性变化，如淋巴结、脾肿大以及血液学改变也可能与感染及免疫机制有关。其病理变化大致与类风湿性关节炎相似，滑膜有充血水肿，关节腔内有少量积液，继而滑膜显著增殖，伸入关节覆盖于软骨表面，并侵入软骨，使软骨发生破坏，在软骨下骨质内有肉芽组织增殖，最后使关节发生纤维性或骨性强直。

本病多见于15岁左右的青少年，男女均可发病。起病较急，全身症状明显，发热、乏力、食欲减退、关节肌肉疼痛与活动受限、关节不同程度的红肿，但极少发生关节变形与强直。发病不久，表浅淋巴结肿大，无压痛，以颈部、腹股沟和腋下淋巴结肿大最为多见。皮肤可见有多形性皮疹，以斑丘疹为多。脾脏有轻至中度肿大、韧软无压痛。周围血象白细胞总数增多，中性粒细胞亦增高，血沉增快。X线检查可见关节间隙增宽，关节囊膨隆，周围骨质有轻度脱钙，掌骨或跖骨有骨膜反应，干骺端有囊状透亮区。晚期可见关节间隙变窄，关节面不规则，关节周围有小囊状透亮区，骨质有不同程度的疏松。

本病缺乏特异性诊断方法，因此通常是在排除其他疾病后确立诊断。治疗尚无特效的方法，肾上腺皮质激素可能有助于缓解症状。吲哚美辛等亦可辅用。如疑有肺炎支原体感染，应采用相应的抗生素治疗。久病不愈有转向慢性倾向者，可采用物理疗法(如石蜡疗法、矿泉水浴等)以助缓解症状。本病有自行痊愈和缓解的可能，也可复发，其预后较成年人类风湿性关节炎为佳。

Strachan synd.

本病又称维生素B_2缺乏症，指由于慢性营养不良，主要缺少维生素B族所引起的一系列特殊症状。主要临床表现为四肢、躯干麻木感，偶延及面部，耳聋、眩晕、声音嘶哑；口炎、舌炎、生殖器皮炎；眼部角膜变性、弱视、视神经萎缩。此外尚可有痉挛性运动失调及反射消失等。实验室检查有小细胞、低色素性贫血或大细胞性贫血，低蛋白血症。治疗为改善营养，补充B族维生素。本病恢复程度与弱视深浅和治疗早晚有关。

Stryker-Helbeison synd.

本病也称红皮症-巨红细胞贫血综合征，病因不明。患者全身软弱、疲劳及剧烈瘙痒，面部、颈部及上胸部有散在大小不一的小泡性红皮。贫血呈大红细胞性。维生素B_6及复合维生素B治疗后，皮损及贫血可有改善。

Sturge-Weber synd.

又称脑三叉神经血管瘤病。本病为常染色体显性遗传性疾病。在胚胎期头部血管发育的第二阶段，原始血管按头皮、硬脑膜和软脑膜分化成三层血管。此阶段发育异常产生的血管畸形常同时分布于颅腔内外。一侧大脑半球皮质，特别是顶枕叶，有广泛萎缩和钙化。皮肤表面，脑膜和同侧颜面上有扩张的畸形血管。皮肤血管瘤、癫痫和青光眼为本病三大主征，但常见不全个型。如Jahnke综合征只有皮肤和颅内血管瘤所产生的临床表现，没有青光眼。本病包括：⑴皮肤血管瘤在出生时即存在，为紫红色、扁平状、略高于皮面，多为单侧亦可双侧，见于颜面、颈、躯干或四肢的皮肤，但常见于三叉神经分布区，亦可发生在舌、腭等处。⑵癫痫发作。⑶青光眼(面部血管瘤同侧，脉络膜血管畸形所致)。⑷智力减退。⑸少数有对侧肢体轻瘫，同向偏盲及其他先天性异常如隐睾、脊柱裂、脊髓空洞症，下颌前突等。⑹头颅X线片可见病理性钙化，呈脑回状双层线条分布。

本综合征约有30%的患者眼压升高，如高眼压发生在3岁以前，眼球可以增大。有脉络膜血管瘤者，发生青光眼的几率高达80%。脉络膜血管瘤呈弥漫性暗红色，微微隆起，边界常不很清楚，但可通过B型超声扫描加以确认。虹膜有血管瘤者色调加深。持续高眼压终将导致视乳头凹陷和视野缺损。治疗宜首先试用抗青光眼药物，噻吗洛尔(噻吗心安)、肾上腺素及碳酸酐酶抑制剂可以减少房水产生以降低眼压，缩瞳剂对房水外流受阻的患者可能有一定帮助。如基础眼压水平过高，药物治疗常

难见效。在药物治疗失败后，手术就难以避免。但术中眼压突然下降易引起暴发性脉络膜出血或术后脉络膜渗漏，因此术前必须用高渗药物尽量降低眼压。对有房角先天性异常的病孩，也可试行房角切开术或小梁切开术。如不能奏效，则作睫状体冷冻术。

Sudeck synd.

又称交感神经性营养不良。本病由Sudeck于190 年首先报告，其临床特点是受伤后肢体局部疼痛、骨质脱钙和交感神经功能紊乱的局部骨关节病。

骨折、烧伤或烫伤、神经血管撕裂等多种损伤均可诱发本病。有时局部扭伤等极轻微损伤也可导致本病。通常认为本病是由于外伤、局部刺激等导致交感神经功能紊乱，血管运动和营养障碍所引起。但由于本病的发生不是在受损伤的当时，而多于损伤后数日甚至数周后，其中大部分在损伤后1至6个月发病，故认为创伤不是本病发生的直接病因。

本病可发生于任何年龄，但以30～60岁者多见。主要临床表现为受累关节及其周围组织疼痛、压痛、关节周围皮肤过敏或感觉异常。疼痛与原有损伤程度不一致，创伤甚轻者，而疼痛可相当剧烈。有时可呈弥漫性深部疼痛，而疼痛部位可不属于某一个特定神经支配区，难以定位。受累部位的皮肤可有发热、水肿、出汗增加等血管舒缩功能失调的表现。X线检查可见病变部位骨质呈不规则疏松，或有整个骨质脱钙。晚期关节囊周围有钙盐沉着。

本病可选用镇痛药或局部用夹板固定以减轻疼痛。疼痛严重而不能缓解者，可予交感神经封闭或局部理疗、按摩等。

本病病程长短不一，轻者数月自行缓解，完全恢复。重者病程延长，可遗留关节畸形和功能障碍。

Sweet synd.

又称急性发热性中性粒细胞皮肤病。是一种在四肢和颈部突然出现暗红色疼痛肿块，伴中性粒细胞增多性皮肤病。可能由感染发生过敏引起。好发中年女性，多数患者发病前1～2周有上呼吸道感染。皮损初起为粟米大小鲜红色丘疹，很快扩大呈暗红色斑块，质地较硬，部分斑块表面发亮呈假性水疱，少数斑块表面有针帽大小水疱或无菌性脓疱。1～2周后斑块中央开始消退，脱屑，呈环状、半环状，最后消失，留下暗红色斑，继之色素沉着，部分患者有毛细血管扩张。亦有消退后不留痕迹。主觉疼痛及压痛，四肢、颈、面部，分布不对称。皮损分批出现，可不治自愈，反覆发作。部分患者有发热、白细胞及中性粒细胞增高。亦可有关节酸痛、结膜炎、虹膜睫状体炎、口腔溃疡、肾损害等，少数患者并发恶性肿瘤及血液病。组织病理示早期皮损，真皮内有灶性毛细血管周围浓密的中性粒细胞浸润和许多核碎屑。晚期浸润中掺杂着淋巴细胞和少数嗜酸粒细胞。浸润周围有水肿、血管扩张，其内皮细胞可稍肿大。表皮无明显改变。

诊断依据：面、颈、四肢有隆起疼痛性斑块，发热，组织象真皮密集成熟中性粒细胞浸润，周围血白细胞计数及中性粒细胞增高。需与Behçet综合征、多形红斑、持久性隆起性红斑鉴别。治疗可用泼尼松、碘化钾、氨苯砜、雷公藤、水牛角粉口服。

Swiss-Chese synd.

即瑞士干酪综合征，又称血小板无力－血小板病－血小板减少综合征。病因不明。临床表现为皮肤、粘膜淤斑、淤点和鼻出血，电镜观察中血小板内有空泡，类似瑞士干酪。血小板减少对ADP及胶原聚集降低，因子Ⅲ活性及粘附率减低，血块退缩不良。干酪样血小板也可为获得性，见于急性贫血、类癌综合征等，参见“血小板功能障碍性疾病”条。

Swyer-James-Macleod synd.

又称特发性单侧肺气肿综合征、单侧肺透亮度增高综合征、肺动脉功能性发育不良综合征。亦称为Macleod综合征。

其病因可能是获得性炎症损害了末梢支气管通道，反覆感染引起支气管扩张。周围小支气管阻塞引起肺气肿。肺动脉主要分支发育不全。先天性肺动脉发育不全常伴有心血管和肺部畸形。其主要病理改变是患肺的外周毛细血管闭塞，支气管呈“串珠”状扩张，某些肺泡气肿，而某些肺泡萎陷。新旧不一的支气管炎和细支气管炎。

儿童和青年期发病。临床表现为反覆的肺部感染。病侧肺膨胀度减少，呼吸音减弱，有时可听到细啰音。X线检查呈特征性改变，即单侧肺过度透明，肺门阴影变小，周围血管纹理减少，病肺体积正常或小于对侧肺。心脏和纵隔在吸气时移向患侧，呼气时反之。支气管镜见主要支气管无阻塞。支气管造影示外周部位充盈减少或缺如，支气管形态异常，细支气管末端扩大或呈棒状。动脉造影示患侧肺动脉充盈减少。

在有急性或慢性感染时，应积极采用抗菌药物治疗。如反覆发生感染和咯血，则应行外科手术治疗。预后取决于症状、严重程度和疗效。

Tapia synd.

又称迷走－舌下神经综合征。常有颅骨骨折、动脉瘤、恶性肿瘤转移或浸润等原因引起舌下神经和迷走神经的

部分性损害。临床表现为一侧舌、软腭、声带麻痹和半侧舌肌萎缩。

TAR synd.

即血小板减少伴桡骨缺损综合征。患者有血小板减少伴有血小板贮存池缺陷及双侧桡骨缺损。本病为常染色体隐性遗传。出血开始于新生儿及婴幼儿期，血小板减少，但寿命期正常。白细胞数通常增多，有时出现类白血病反应。嗜酸粒细胞可增多。病程中常出现贫血，可能与失血或红细胞生成不良有关。骨髓细胞增生，但巨核细胞减少或缺如，粒、红二系正常，血小板聚集试验、对胶原反应差或无反应；对 ADP 及肾上腺素只能引起血小板初级聚集，缺乏释放反应所引起Ⅱ级聚集波。本病有先天性骨骼畸形包括双侧桡骨缺损、尺骨单侧或双侧缺损，偶有肱骨、拇指及指骨畸形等。也有病例合并先天性心脏病如法洛四联症、房间隔缺损等。本病目前仅有对症疗法。预后取决于血小板减少的程度和持续时间。1周岁前死亡率高。主要死因为出血。

Thibieger-Weissenbach synd.

本综合征又称指(趾)硬皮症－毛细血管扩张综合征。1911年 Thibieger 和 Weissenbach 二氏首先对此综合征进行描述和报告。有皮肤钙化、雷诺(Raynaud)现象、指趾硬化、吞咽困难、毛细血管扩张为特征(也称 CREST synd.)。

本病的病因不明，可能系一种胶原性疾病。病理学检查可见皮肤有非典型硬皮病样变化，食管则呈硬皮病病变。动静脉管腔扩张，管壁无肌层及弹性组织，仅见有薄层的上皮覆盖。

本病多见于30～50岁的女性。临床表现为指(趾)关节和肘、膝关节周围的结缔组织出现钙盐沉积，形成粟粒至黄豆大小的结节，偶有压痛，但无自发痛。四肢皮肤萎缩、弹性减低、硬度增加，无色素沉着。面部和手部有毛细血管扩张，或肢端出现紫绀和雷诺现象。皮肌炎样改变或指(趾)硬皮病，肌肉萎缩。亦可出现吞咽困难。X线检查可见关节周围钙化和钙盐沉积。血清钙、磷和碱性磷酸酶均无显著异常，尿液和肾功能检查也可正常。

本病应与骨化性肌炎、皮肌炎、甲状旁腺功能亢进症和 Profichet 综合征鉴别。

本病患者不宜摄入过多的含维生素D的食品；肾上腺皮质激素治疗可获显著效果，使钙盐沉积消失，硬皮病症状改善。

Tolosa-Hunt synd.

又称痛性眼肌麻痹。1961年 Hunt 和1963年 Tolosa报道1例反覆发作性偏头痛伴眼外肌麻痹的病例，经病理证实为海绵窦内壁、蝶鞍旁肉芽肿。

本病病因不清。多数认为是海绵窦的非特异性炎症伴颈动脉外膜浸润，侵犯脑神经所引起。

主要临床症状为一侧颞部搏动性头痛，继之出现复视、眼睑下垂、眼球疼痛、眼球运动后疼痛加重。发作时伴恶心、呕吐。检查可见病侧动眼神经、滑车神经、外展神经麻痹，偶伴三叉神经第一支分布区痛觉减退。个别病例在眼球疼痛同时，伴发低热。脑脊液检查正常。头颅X线摄片和病侧颈动脉造影常无异常发现。少数病人可有血沉增快。

本病常自限，预后良好，但可复发。早期应用类固醇激素治疗可预防或减轻脑神经损害。本病应与颅内动脉瘤、蝶旁肿瘤等鉴别。

Touraine-Solente-Gole synd.

本病又称厚皮厚骨膜病，主要特征为皮肤肥厚有脑回状沟纹，以头面为著，尚有杵状指、长骨骨膜骨质增生。原发性厚皮性骨膜病为一遗传性发育缺陷病，主要发生于男性，可能为常染色体显性遗传。继发者，亦可能与遗传有关。但常由严重肺病、支气管腺癌、广泛纤癌、胸膜间皮瘤、支气管扩张、肺脓肿，以及胃、食道及胸腺癌等所促发。原发性常于青春期后不久开始发病。头、面及额部皮肤肥厚，呈脑回状沟纹。手足部皮肤亦增厚，但无沟纹。耳郭、眼、口唇肥厚，舌体增大。颜面、头部皮脂分泌增多，手足多汗。指(趾)骨及四肢骨粗大，前臂、小腿呈圆筒状，手、足呈铲状，手掌粗糙，手部大小鱼际肌肥大隆起。掌、跖可呈线状角化过度，类似风吹沙漠形成的波状沙纹。指、趾呈鼓锤状。膝、踝及其他关节可有渗液。长骨骨膜增生，以致活动时肌肉疼痛，功能受限。不少患者弱智，工作能力低下。继发性主要发生于30～70岁，骨改变最明显且发展迅速，常感疼痛。无皮肤改变或仅有轻度改变。原发病获得有效治疗，则骨及皮肤症状可减轻或消失。本病应与肢端肥大症鉴别。后者面部骨骼、下颚及颅骨均增大，有蝶鞍和视神经损害。甲状腺性肢端肥大症只限于手足大，同时可有突眼和胫骨前粘液性水肿。治疗，对皱褶的皮肤和回状颅皮可作整形手术。

Tourette synd.

本病由 Tourette 首先描述，故名，又名秽语－抽动综合征(coprolalia-tis syndrome)或 Gilles de la Tourette synd.。其特点为阵发性多数肌群(包括声带)抽动，可以每日发作多次，又入出现；也可以间歇数月甚至1年以上再出现。波及的肌群、频度、严重度等均可常常变化。典型病例主要波及头面部及上半身肌群，但也可波及全身而出现转颈、耸肩、碰触、蹲坐、屈膝、弯腰、走路时倒

退、扭转等动作。声带抽动时发出各种单调的声音或语声，有许多病例可发出较复杂的骂人的词语（故称秽语）。部分病例初发时常仅出现头面部少数肌肉抽动，表现眨眼、吸鼻、清嗓及伸舌等动作，亦常发出喊叫、叱责等声音。有时声音内容较复杂，不能单由声带抽动来解释，可能是一种突然出现的想法所引起。本病常始发于儿童期，多数在七、八岁发病。部分病例伴发多动症或强迫症。病程迁延，甚至可持续终生，但许多患者到成年期症状自动消失，或缓解期延长。

本病可发生于各种人种，在中国占有较多报道。出现率尚无正确统计，据美国估计，约为0.5/1000，男孩患者3倍于女孩。病因未明，可能与遗传有关。目前尚未发现有器质性病变的证据，多数患儿神经系统检查时可发现一些软体征。

氟哌啶醇对本病有良好疗效，其剂量一般可每日2～4mg。对氟哌啶醇疗效较差或不能耐受者可使用舒乃静、氟舒乃静或四苯嗪（tetrabenazine，每日100mg左右）。

Tricho-Rhino-Phalangeal synd.

是一种毛发生长不良、鼻和手指异常的综合征。病因未明。可能为常染色体隐性遗传。患者的头发纤细而稀少，生长缓慢，时常脱落。尚有鼻梁狭、鼻翼宽、鼻唇沟较深、切牙超常数，手指短、有楔形骺、指甲正常。诊断根据头发、鼻和手指的体征决定。本病无特殊疗法。

Turcot synd.

本病又称家族性结肠腺瘤伴多发肿瘤综合征，是指患有结肠息肉病和脑肿瘤者，具隐性遗传特征。文献曾报道2例结肠息肉样腺瘤病，其中1例伴有脊髓成神经管细胞瘤，另1例伴有额叶成胶质细胞瘤。

Turner synd.

又称性腺发育障碍症。1938年 Turner 首先报道，本病为一组性染色体异常所致的卵巢发育不全，仅女性发病，第二性征不全并有某些先天性畸形，如发育延迟、翼状颈、肘外翻（见"性腺发育障碍症"条）。

Unverricht-Lundberg synd.

又称进行性肌阵挛性癫痫。病因未明，可能为常染色体隐性遗传病。

多于青春期发病，开始常有癫痫大发作，以后则伴发肌阵挛性抽搐。表现为成群肌肉不规则的、快速收缩，可累及面部、躯干或四肢，易为轻微刺激所诱发，睡眠中消失。常有家族史。病程持续数年后，出现智力衰退、共济失调、吞咽及发音障碍和肌张力增高等锥体外系损害征。

本病与 Lafora 综合征或 Lafora 肌阵挛性癫痫的临床表现相近似。后者病理检查大脑皮质、黑质、小脑齿状核等处可见神经细胞中有类淀粉样包涵体，称 Lafora 小体或肌阵挛小体，亦属常染色体隐性遗传病。

Van der Hoeve-Halberstam-Gualdi synd.

即脆骨-耳聋-蓝巩膜综合征，亦有称为 Spurway 综合征。其特征是有蓝色巩膜、成骨不全症、传导性耳聋三大主征所组成。目前已公认本病是一种遗传性疾病。是常染色体显性遗传。其发病机制尚不很明确。临床表现为患者矮小、头颅变薄而大，颅顶扁平，枕及额部外突，冠状径增宽，双耳下垂。两侧巩膜对称地呈清彻的淡蓝色，比较均匀。每当患者精神兴奋、情绪激动出现面红耳赤时，巩膜蓝色亦示加深。极易发生病理性骨折，且为多发性。虽然任何年龄均可发生骨折，但以儿童期为多。骨折多为青枝型，尤以长骨、肋骨为多见。骨折愈合迅速，骨痂可多可少。耳聋为传导性，可为中耳型亦可为迷路型。牙本质生成不全，乳牙和恒牙发育不全和牙齿钙化不全等。可有韧带松弛，引起关节活动度增大，有时可反覆发生脱臼。毛发变纤细，易折。皮肤变薄并呈半透明状。血清钙常示增高而血清磷正常，约有1/3病例血清碱性磷酸酶活力增高，有时比正常人高出数倍。X线检查示骨质普遍疏松，四肢长骨及颅骨的变化较为明显。椎体常呈双凹变形。骨折为多发性，据文献记载，有同时发生75处病理性骨折的病例。在骨折处可见有不同时期的骨痂。骨痂呈结节状，宛如球形。

本病无特殊治疗方法。对发生骨折者宜注意护理、摄取富于营养的饮食。肾上腺皮质激素治疗无效，而且有碍于骨折愈合。蛋白质同化激素有助于骨折的愈合。患者如在幼儿期未遭夭折，随年龄增长则有减轻的趋势。有的患者竟能存活如正常人一样。

Verner-Morrison synd.

本病又称胰性霍乱或水泻、低血钾、无胃酸综合征（WOHA synd.），是一种胰腺非 β 细胞肿瘤，可分泌血管活性肠多肽，偶可伴发甲状腺或甲状旁腺肿瘤，多在成年后发病，具有难以控制的腹泻和低钾血症等临床特征，并有皮肤阵红发作。在急性发作期，水样腹泻严重，伴有腹痛、恶心、呕吐；在缓解期，粪便仍不成形，伴消瘦、全身乏力，甚至麻痹。症状持续数月至数年，妊娠时能自动缓解。患者胃酸缺乏，但肠液分泌过多，由于严重腹泻多呈脱水和消瘦状态。血钾低下，粪便培养阴性，X线胃肠检查未能检出溃疡。切除胰腺肿瘤，症状缓解，预后良好，否则

患者将死于脱水和休克。

Villaret synd.

又称腮腺后间隙综合征。常见病因有鼻咽癌、癌肿转移、腮腺区的炎症，如扁桃体周围脓肿和外伤等。病损累及一侧的Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ脑神经和颈交感神经干，表现为患侧软颚、咽喉部感觉缺失，舌后1/3味觉缺失。患侧声带、软颚、舌肌、斜方肌及胸锁乳突肌麻痹和Horner综合征，而无颅内病损的症状或体征。临床诊断时，需与Vernet综合征，枕骨大孔区综合征鉴别。

Vernet综合征又称颈静脉孔综合征。常为颅底骨折、鼻咽癌或其他癌肿颅底转移，咽侧壁或后壁脓肿等病损累及经颈静脉孔前部出颅的第Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ脑神经和附近的颈动脉周围交感神经纤维所致。临床表现近似Villaret综合征，但常有颅底、颈静脉孔骨质破坏，而无舌下神经麻痹。

枕骨大孔区综合征常由枕骨大孔区肿瘤（如脑膜瘤）或枕寰联结区畸形（如颅底凹入症、枕寰椎融合，寰枢椎脱位，Arnold-Chiari畸形等）所致。本病除有一侧或双侧后组（Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ）脑神经麻痹外，尚可有颈神经根受损症状如枕颈部强直、疼痛、强迫头位、手及上肢肌肉萎缩、感觉障碍，颈髓及延髓损害，如脊髓和延髓空洞症、运动神经元病等临床表现，也可有小脑损害症状如眼球震颤、共济失调等。

Vogt-Koyanagi synd.

又称葡萄膜-脑炎综合征，眼-脑-耳-皮综合征、小柳-原田综合征、Vogt-Koyanagi-Harada综合征。

病因未明。可能为病毒感染或自身免疫性疾病。是一种选择性侵犯黑色素细胞、组织或器官如颅底软脑膜、眼葡萄膜，或内耳、皮肤等处的特殊性系统性病损。

多于20～50岁间发病。病程缓慢，常于春季起病。初期常表现脑膜脑炎症状如发热、头痛、呕吐、意识障碍、颈项强直、脑神经麻痹、偏瘫、失语等。脑脊液检查见压力增高，淋巴细胞、蛋白质含量亦增高。此组症状随病程持续而渐趋减轻或缓解。发病1～2周后，逐渐发生眼部症状如葡萄膜炎、视神经炎、继发性青光眼等；耳部症状如耳鸣，耳聋、平衡障碍。数月后又可出现皮肤症状如色素脱失、白癜风、秃发或毛发灰黄。

各组症状波动，缓解反复，迁延数月至一年之久而渐转入恢复-后遗症期。如遗留有智力-性格改变，视力、听力、言语障碍，有垂体受累者可残留神经-内分泌功能障碍。年轻患者秃发或毛发灰黄可缓慢恢复，皮肤白斑常持续存在。

Vogt synd.

又称特发性手足徐动症、先天性双侧手足徐动症、变动性痉挛。

病因未明，可能与先天性髓鞘发育障碍，或早产、出生时窒息等所致脑缺氧有关。病理特征为基底节区神经纤维髓鞘发育异常而呈大理石样变性。

临床表现为患儿发育生长迟缓，部分有智能发育不全，有时有强哭、强笑。一侧或双侧手足不自主运动，一肢或四肢手足徐动。有时呈各种怪异表情，不自主伸舌、吞咽、构音障碍等。情绪紧张时增强，睡眠时消失。感觉正常。症状于出生后数月即可出现，病程持续数年或更久。

Volkman synd.

又称Volkman挛缩、创伤后肌挛缩综合征、局部缺血挛缩综合征等。其病因有：1)肱动脉受骨折近侧断端压迫。2)肱动脉因刺激而发生严重痉挛。3)受伤肱动脉破裂或有血栓形成。4)肱二头肌腱膜由外向内横行伸展于肱部大血管前方，增加压迫血管的因素。5)其他各种肘部与前臂骨折损及动脉血供。6)过紧的、不适当的石膏筒、小夹板、压力包扎或环状绷带包扎，当发生肢端淤血性肿胀或水泡等血循环障碍现象时，如不立即松解都可能引起肢体屈肌挛缩。小腿部则见胫骨前肌、趾长伸肌、拇长伸肌等缺血与挛缩。前臂主要病变在深部的屈肌群，严重者累及指浅屈肌、旋前圆肌、正中神经，甚至尺神经也受影响；动脉血供或静脉回流障碍，病变严重部位中心部分肌肉坏死，周围出现脂肪变性与小圆细胞浸润，再外周的肌肉为纤维变性和挛缩。

其临床表现是患处的手脚厥冷、发紫、水肿、肿胀；有自发性手（足）剧烈疼痛，被动活动时明显加重；常伴有正中、尺神经麻痹；不能触及患肢的动脉搏动。病情发展时，发紫、肿胀和麻木感加重，疼痛减轻，指（趾）完全不能自主活动。最后，手指（足趾）冰冷而紫色消退呈苍白色，肿胀和麻木加重，手指（足趾）呈屈曲状；此时，肌纤维发生坏死，瘢痕挛缩。典型的前臂屈曲性肌挛缩畸形为肘微屈、前臂旋前、腕掌曲、拇指内收、各手指的掌指关节过伸，患肢功能几乎全部丧失。

缺血性肌挛缩形成后，治疗困难，效果不佳，因此，重点应放在早期诊断和预防上。及时手法整复有移位的伸直型肱骨髁上骨折，是预防缺血性肌挛缩的最有效方法。但如创伤已超过24h，局部肿胀严重、骨折移位明显，则应放弃手法整复，而改用骨牵引整复。动脉搏动减弱且已有缺血征兆（如手指发冷、发麻、持续疼痛）者，应立即采用手术切开探查，通过前切口，切断肱二头肌腱膜，游离肱动脉，整复骨折，解除肱动脉所受的压力。用温盐水

纱布覆盖血管或采用血管壁普鲁卡因封闭，可促进血管舒张，解除血管痉挛；血管破裂或有血栓形成者，可结扎切除。如挛缩已形成，对轻症儿童，通过主动和被动牵伸及伸展夹板矫正，可减轻畸形或改善患肢功能。对于严重患者，则多需手术治疗，以解除正中神经与少数尺神经的压迫、手指屈肌与旋前圆肌的挛缩、大鱼际肌的萎缩。

von Jaksch synd.

本病又称雅克什贫血，主要由营养缺乏（特别是造血物质如铁、维生素 B_{12} 和叶酸缺乏）以及慢性或反覆感染所引起。患者多为6个月至3岁婴幼儿。主要临床表现有贫血、肝脾肿大，末梢血白细胞增多，且出现幼稚中性粒细胞和幼红细胞，故又称假白血病性贫血或婴儿营养感染性贫血。本病在中国北方农村并不少见，营养不良及佝偻病可使病情加重，其表现与骨髓造血反应亦有关。本病起病缓慢，面色逐渐苍白，可有不规则发热，肝脾逐渐肿大，脾大明显，常达脐下，甚者进入盆腔，全身淋巴结亦可轻度肿大。血白细胞计数可达(3～40)×10^9/L以上，分类见中性中、晚幼粒细胞及幼红细胞，偶见原始粒细胞，红细胞大小不等及异形可十分显著，并有大红细胞的中央淡染区扩大等营养性混合性贫血表现。网织红细胞轻度增加，血小板数多正常。骨髓有核细胞增生活跃或明显活跃，分类和形态与缺铁性、巨幼红细胞性或营养性混合性贫血相似，偶见增生低下，淋巴细胞相对增多，巨核细胞减少。一般根据发病年龄、营养缺乏和反覆感染史、临床及血液学改变即可作出诊断。治疗宜先控制感染，消除感染灶，然后补充所缺营养物质，改善饮食。其他措施与营养性贫血同。

von Willebrand synd.

本病又称血管性血友病，1926年由 von Willebrand 首先在芬兰的Ålandk 发现，并称之为 Ålandk 出血性疾病，是一种由于血浆中 von Willebrand 因子 (VWF) 的量及(或)质的异常而导致血小板功能的缺陷及因子Ⅷ促凝活性 (Ⅷ:C) 降低的常染色体遗传性出血疾病。

Waardenburg synd.

1948年由 Waardenburg 提出，因1926年 Mende 也描述过类似病例，故也可称 Mende 综合征，也称耳聋白发眼病综合征。本病系常染色体显性遗传性疾病。

本病人多有轻重不一的耳聋，重者听力可完全丧失；鼻梁低平、根部变宽，下颌突出，额发呈白或灰色，眼内眦间距增大，睑裂狭小，下方泪点向外侧移位，几近角膜，睫毛、眉毛变灰，少数患者有脊椎畸形和并趾(指)症，个别有唇裂和腭裂。本病尤特殊治疗，但能长期存活。

Waldenström synd.

本病即原发性巨球蛋白血症，多发生于50岁以上，血液中出现有大量单克隆 IgM，可伴有贫血、出血倾向和系列与 IgM 增多有关的血高粘稠症状。男多于女。见"巨球蛋白血症"条。

Wallenberg synd.

又名延髓外侧综合征、小脑后下动脉综合征。绝大多数病例为一侧椎动脉及(或)小脑后下动脉血栓形成所致。少数见于感染、癌肿转移或其他来源的栓塞。梗死病灶累及延髓外侧部，如范围较大可能波及脑桥及或(小脑)。

临床表现因病损范围不同而异，主要有：①急起眩晕、呕吐、眼球震颤（前庭神经核损害）。②病灶侧 Horner 征（延髓内下行交感神经纤维受损）。③病灶侧软腭、声带麻痹，吞咽及构音障碍，咽反射消失（疑核及Ⅸ、Ⅹ脑神经根受累）。④病灶侧共济失调（绳状体、脊髓小脑束受损）。⑤病灶侧角膜反射消失，面部和对侧偏身交叉性、分离性感觉障碍（三叉神经脊束核、脊束、脊髓丘脑束受损）。但有时可呈一侧或双侧面部，或对侧偏身感觉减退、缺失。病灶扩大时还可出现复视、面瘫（Ⅵ、Ⅶ脑神经核受累），对侧偏轻瘫（锥体束受累）。

Waterhouse-Frederichsen synd.

即华-佛综合征，系指一组发生于流行性脑脊髓膜炎患者所出现的急性肾上腺皮质功能衰竭状态，故又称"急性肾上腺皮质功能减退症"。后来，将各种感染、出血、肾上腺切除后及长期应用皮质激素的患者，于停药后遇各种应激情况而致的急性肾上腺皮质功能不全等，统称为本病。本病首先由 Waterhouse-Frederichsen 提出。

发病机制和临床 本病常见病因有下列4组：

（1）急性肾上腺皮质破坏，有感染、出血、受伤、静脉血栓形成等病因，见于：①严重败血症引起全身出血兼有双侧肾上腺出血可引起本病，最多见于脑膜炎球菌感染。近年来发现流行性出血热病者肾上腺内出血严重时也可并发此病。过去称之为"华-佛综合征"，乃双侧肾上腺皮质出血、坏死，促发急性肾上腺皮质功能衰竭所致。但目前大量的实验室和病理解剖资料证明，肾上腺皮质出血坏死并非是引起本病的必要原因，而弥散性血管内凝血 (DIC) 则是其主要病理基础。②许多出血性疾病如白血病、血小板减少性紫癜等以及抗凝血治疗中可并发本病。③背部受伤后引起双侧肾上腺静脉血栓形成。初生婴儿难产时亦可发生本病。

（2）肾上腺双侧全部切除或一侧全切另侧90%以

上次全切除后，或单侧肿瘤切除而对侧已萎缩者，如术前准备不周、术后治疗不当或补给不足、停药过早等均可发生本病。

（3）慢性肾上腺皮质功能减退者在各种应激状态下如感冒、过劳、大汗、创伤、手术、分娩、呕吐、腹泻、变态反应或骤停皮质素激治疗等均可导致本病。

（4）长期糖皮质激素治疗过程中，垂体、肾上腺皮质已受重度抑制而呈萎缩者，或骤然停药或减量过速，可引起本病。

急性肾上腺皮质功能减退症的临床表现包括肾上腺皮质激素缺乏所致的症状，以及促发或造成急性肾上腺皮质功能不全的疾病的表现：1脑膜炎球菌败血症并发本病时前驱症状有烦躁、骚动、头痛、弥漫性腹痛、呕吐、腹泻等。体温可达41～43℃，呼吸加速，唇、指发绀，严重恶心呕吐、腹痛腹胀、腹泻时常导致周围循环衰竭，血压下降，以至于零，脉细数，不易扪及。此外尚可有惊厥、木僵、昏迷等征群，皮下或粘膜下可见广泛出血、淤点或淤斑，毒血症明显。血白细胞总数可高达80×10^9/L（80 000/mm^3）以上，有类白血病反应，且常并发弥散性血管内凝血（DIC）。2肾上腺动静脉中血栓形成时，可出现骤起剧烈腹痛，酷似急腹症，痛位于患侧脐旁约在肋缘下2 cm，一般早期无高热、休克与心率及呼吸显著加速等表现。3慢性肾上腺皮质功能减退者在各种应激状态下均可诱发危象。有高热、恶心、呕吐、腹泻、失水、烦躁不安等征群，终于循环衰竭，血压下降，以至于零，脉细数，心率慢，精神失常，继而昏迷。4肾上腺切除后发生本病可有两组征群：其一，糖类皮质激素缺乏型，一般出现于停止补充皮质激素治疗1—2 d后，有厌食、腹胀、恶心、呕吐、精神不振、疲乏嗜睡、肌肉僵痛、血压下降、体温上升等表现。严重者可有虚脱、休克、高热等危象；其二，盐类皮质激素缺乏型：由于术后补钠或摄入不足，加以厌食、呕吐、失水失钠，往往于症状发生5～6 d后出现疲乏软弱，四肢无力，肌肉抽搐，血压、体重、血钠、血容量下降而发生本病；初生儿患本病虽无感染，但常有过高热（>41℃）、心动过速、呼吸急促、发绀、惊厥，伴以淤点及出血现象，有时肾上腺中血肿巨大甚至可扪及。

诊断依据 若患有脑膜炎球菌等败血症伴广泛出血者，经抗菌治疗虽曾一度好转，忽又出现高热、发绀、循环衰竭时，应疑及本病的可能。双侧肾上腺切除后8～12h骤起高热、休克、昏迷及重度胃肠反应者，或慢性肾上腺皮质功能减退因应激而发生危象者，均应迅速诊断此病。实验室检查：低血糖、低血钠、高血钾（血钾也可正常或偏低）、血浆皮质醇及尿17-羟皮质类固醇降低、氮质血症、血浆ACTH升高、血中嗜酸粒细胞计数偏高。临床上怀疑有急性肾上腺皮质功能减退时，应立即抢救，不必等待实验室检查结果。

防治要点 本病病情危笃，应积极抢救。1皮质激素：初2～4 h内迅速静滴皮质醇100mg（溶于500ml葡萄糖盐水中），此后视病情每4～8 h再继续静滴100mg，第一日皮质醇总量应在300～500mg以上。第2、3日渐减量并改为皮质素肌注，每6～12h 25～50mg醋酸皮质素，再改为口服皮质素或泼尼松后逐渐过渡到患者所需的维持量，一般需时1～2周以上。减量过快易导致病情反复恶化。如上述治疗后尚未能维持血压时可采用去氧皮质酮治疗，每次4～5 mg肌肉注射，第1日可重复一次，以后视病情而定。2补液：入水总量视失水程度、呕吐等情况而定，一般第一日需补2 500～3 000ml以上，第二日后再视血压、尿量等调整剂量。补液时需注意电解质平衡，如失钠明显者，则初治即采用5%葡萄糖盐水；呕吐腹泻严重者大量皮质醇静滴时还需注意血钾浓度，补充大量葡萄糖液后尤宜加入适量氯化钾，每1 000ml补液可加入2～3 g。如有酸中毒时，应酌情给予碱性药物。3抗休克：如血压在11.7kPa以下伴休克症状者经补液及皮质激素治疗仍不能纠正循环衰竭时，应及早给予血管活性药物如间羟胺、去甲肾上腺素、多巴胺、多巴酚丁胺等。4抗感染：有感染者应针对病因予以特殊治疗。5对症治疗：包括给氧、降温措施，以及使用各种对症治疗药物如镇静剂等，但不宜给吗啡及巴比妥盐类等。6抗DIC治疗，诊断明确后及早采用肝素治疗。对于肾上腺全切除或次全切除，或长期糖皮质激素治疗者，撤停激素时必须提高警惕，随时注意危象发生，及早防治。

Weber synd.

又称大脑脚综合征、中脑腹侧综合征。病因有肿瘤、炎症、脑外伤、脑梗死、动脉瘤、天幕疝等。病损侵犯或压迫一侧中脑，动眼神经和大脑脚。引起病灶侧动眼神经麻痹（上睑下垂、瞳孔散大、光反射消失，眼球外斜匠不能向上、内、下方运动）和对侧中枢性偏瘫，包括面瘫和舌瘫。

Wermer synd

本病又称多发性内分泌腺瘤病Ⅰ型（MENA、MENI），系同时存在多种腺体的腺瘤或增生，如甲状旁腺、胰腺、脑垂体、肾上腺等，也可涉及胃肠道等器官。本病系常染色体显性遗传，男女发病率相仿，发生于任何年龄组。消化性溃疡症状为最常见的首发表现，随后有低血糖危象、头痛、视野缺损、闭经、腹泻、消瘦、肢端肥大、库欣综合征或甲亢等。药物治疗针对某些内分泌紊乱以及继发性代谢改变，在可能的条件下以手术切除肿瘤为主。死亡多系综合征所致的代谢障碍，如低血糖危象等。

Werner synd.

本病即白内障并发硬皮病，是一组具有青年性白内障、硬皮病样皮肤变化和过早衰老的遗传性病症。1904年由Werner最先报告，虽然后人补述了一些新的症状，但目前对本病均称为Werner综合征。

本病系常染色体隐性遗传性疾病。每见于血缘婚姻的子代，尤以堂兄妹间结婚者的子代居多。其发病机制不详。基于本病每有性功能减退和性腺发育不良，有人推测和垂体功能低下有关。又有人因见患者血钙常升高，皮肤和皮下组织每有钙盐沉积，而设想其发病可能与甲状旁腺功能亢进有关。还有人认为本病和肝脏对氨可的松灭活功能不佳有关，因而出现可的松过剩和抗蛋白同化作用加强，于是呈现生长停滞、组织萎缩或糖尿病。本病合并恶性肿瘤的机会较多，可达9.7%～25%，其中有肝癌、纤维肉瘤、黑素瘤、乳腺癌、肉瘤等。另外尚有血清粘蛋白代谢异常说，一般认为凡老年人的血清粘蛋白均较增多，而本病患者在年轻时血清粘蛋白含量就已增多，这可能和本病患者出现过早老化等变化有一定关系。

患者出生时正常，至幼儿期发育也均正常，唯至青春期生长突然停滞，四肢和躯干因同时发育停滞，故仍保有均匀对称的体型。至10～20岁时，出现白发，并有进行性脱发，眉毛、阴毛亦行脱落。至40岁时，全部头发均变为斑白，或成为秃头。鼻梁高耸，呈鹰钩鼻。颜面、四肢的皮肤萎缩，使面貌呈老年人外观。至青春期，由四肢末端呈向心性地发生皮肤、皮下组织和肌肉的弥漫性萎缩，因此皮肤板紧，呈过度伸展样外观，并和皮下组织紧密结合在一起，也常使关节活动受限。局限性角质增生，多发生在手掌足底部，有时因并发胼胝(鸡眼)而引起疼痛。足外侧、踝部、跟腱部等易受压迫之处，每形成溃疡，且经久不愈。白内障多在20～30岁时发生，故称青年白内障。晶状体混浊早呈星状，多先出现于晶状体的后极。偶伴有糖尿病、性腺发育低下、高钙血症。患者过早老化，不但外形衰老，确也提前死亡。

本病除预防感染，防止外伤，控制代谢紊乱和注意发现并治疗可能伴发的恶性肿瘤及对症治疗外，目前尚无特效治疗方法。据报告，本病患者的平均寿命47岁左右。

Wiskott-Aldrich synd.

即湿疹-血小板减少性免疫缺陷病，具有脂溢性或遗传过敏性湿疹、贫血、血小板减少性紫癜及反覆感染三大特征。本病是一种性连锁隐性遗传性免疫缺陷病。发病机制可能是先天不能使某些多糖抗原加工成为引起正常免疫反应所必要的抗原。或先天性的不能识别引起正常免疫反应的抗原。此种缺陷，似乎涉及体液和细胞免疫。最常见的免疫异常为：同种血细胞凝集素滴定度减低，对天然病毒感染或细菌抗原的抗体反应损伤或缺乏。病人血清IgM减少，IgG正常，IgA和IgD增加，IgE增高。骨髓虽含相当的巨核细胞，但血小板数目减少，体积也缩小。不但在结构上且在功能和代谢上也有缺陷，不能和肾上腺素、二磷酸腺苷或胶原正常凝聚，也缺乏对类苯乙烯胺乳和肾上腺素刺激后的正常代谢反应。

婴儿及儿童期发病，仅见于男孩。皮肤损害为脂溢性或遗传过敏性湿疹表现，多见于头皮、面部、皱褶部或臀部等处。发病多从生后数周或数月开始。偶而亦发生剥脱性红皮病。湿疹渗出液常为血性。因血小板减少性紫癜，可发生鼻出血、呕吐及便血而贫血。患儿易反覆发生感染如脓皮病、化脓性中耳炎、胃肠炎、支气管炎，以及睑缘炎、结膜炎、结膜溃疡、角膜溃疡等。淋巴结、肝、脾往往肿大。实验室检查示贫血、血小板减少、血块收缩不良、出血时间延长等。病理检查示皮肤有出血及非特异性炎症，可呈扁平苔藓样变化。淋巴结有非特异性良性增生。诊断根据家族史、血小板减少、反覆发生紫癜和湿疹。治疗可定期注射转移因子，及时处理湿疹和感染、如有合适的供髓者，可作骨髓移植，以消除出血倾向。

Wissler-Fanconi synd.

又称变应性亚败血症。本病是变态反应性疾病，多见于儿童，临床上以长时间发热、复发性皮疹和关节症状为特征。

病因未明。病原菌一般不能找到，血培养阴性，即使阳性者亦不能证明其为本病的致病菌，然多认为与细菌感染有关。曾推测可能是轻型细菌感染与变态反应的综合表现。感染在急性期起一定的作用，变态反应则在整个病程中起作用。也有人认为本病属于自身免疫性疾病，其证据如下：①滑膜中有淋巴细胞和浆细胞浸润伴滤泡形成。②滑膜内层细胞的免疫荧光电镜检查，见IgG、IgM、类风湿因子和补体存在。③滑膜中有可溶性抗原抗体复合物存在，伴补体减少，滑液中白细胞增多而无细菌。④血清中有类风湿因子，伴补体减少。因此有人认为本病是介于风湿病与类风湿病之间的变态反应性疾病。也有认为本病与成人风湿性关节炎的表现既有相同又有不完全相同之处，可能是类风湿性关节炎在某一个时期的表现，提示两者有相同的病因，仅机体的反应性不同而已。

本病以儿童较多，尤以2～14岁发病最为常见。起病急骤，主要表现为长期发热、皮疹、关节痛、淋巴结肿大等，分别叙述于后：①发热：常为高热，热型可多样性。发热常先于关节炎，自数周至数年不等，平均为2年。发热时可伴乏力、疲劳、食欲减退、消瘦、肌痛等，但罕见有寒战与抽搐。发热时神志清，一般情况尚好，中毒症状不显著，热退后则同常人。②皮疹：约20%～70%的患者可见到多形性皮疹，大多出现在关节炎发生之前数月或

数年，或与关节炎同时发生。皮疹分布广泛，多见于躯干及四肢，面部和掌、趾部则较少见，其形态以斑丘疹为多，可呈麻疹样、猩红热样、荨麻疹样皮疹或多形红斑。皮疹消退后不留色素沉着。局部摩擦、抓爬、加压、热水刺激等均可诱发皮疹再现。③关节痛和关节炎较隐匿、进展缓慢，初起可能很轻而短暂，常被全身症状掩盖。约1/5病者关节症状缺如。关节疼痛的部位较固定，偶见游走。关节炎在成人病例多见，可累及多关节，以膝关节最早和最易受累，腕、肘、踝、髋等关节亦常累及。部分患儿可有颈椎受累的表现，发生骨突关节狭窄以至融合僵直，尤以第二、三颈椎为多，常使颈部活动受限或表现为斜颈。骶髂关节也可累及，尤多见于年龄较大的儿童。随着年龄的增长，可渐累及小关节。少数患者可影响关节的功能。④淋巴结肿大，常见于病初，约66%病例可扪及肿大淋巴结，分布于颈旁、腋下、腹股沟和肘窝上，不痛，边缘清晰。淋巴结肿大可历时数天至数月。⑤其他：肝脾肿大的发生率自3%～34%不等，脾可大至肋缘下2～4 cm，质地中等而无压痛，脾肿大超过1年者易发生淀粉样变。肝肿大可伴有肝功能轻度异常。心脏炎的发生率亦可有3%～38%的几率，以心包炎最多见，但病程自限。心包炎常可再发，也易并发淀粉样变。心肌炎的发生率较低。此外尚可有胸膜炎、皮下小结、虹膜睫状体炎等表现。

本病尚缺乏特异性诊断方法。血常规检查有轻、中度低血色素性贫血，白细胞总数增高，一般为(15～20)×10^9/L，大多少于50×10^9/L，伴核左移。尿液中可出现蛋白，并发淀粉样变者蛋白尿较长久且严重。血沉大多增快，约20%～80%病例可见"抗O"增高，类风湿因子人多阴性，少数可阳性。抗核抗体少数亦可阳性，但效价低。血清补体正常或增高。血培养均无阳性结果。因本病缺乏特异性的诊断手段，故作出临床诊断应审慎，通常是排除其他疾病后再确立诊断。

肾上腺皮质激素为目前比较有效的药物，其治疗的指征为：①全身症状显著早暴发型者。②并发心包炎、心肌炎、心力衰竭、虹膜睫状体炎者。③水杨酸制剂治疗无效或因药物反应不能耐受者。④关节疼痛严重者。剂量按泼尼松每千克(kg)体重1～2 mg计算，疗程可3～6个月或更长。病情稳定后剂量递减。减药过程中再发，可加大剂量或恢复原量。激素治疗无效时可加用环磷酰胺、硫唑嘌呤等。本病预后良好，但仍有4%左右的病死率，死因多为毒血症过重、继发细菌感染、淀粉样变使之出现肾功能衰竭、心包炎及心肌炎致心力衰竭。

W-P-W synd.

又称预激综合征，是由于房室间存在附加通道(旁路)，冲动可沿附加通道传入心室而引起部分心室肌提前激动。预激综合征可无任何症状，但因存在附加道，故易造成旁路折返型心动过速(如阵发性室上性心动过速或房颤)。心电图有特征性改变。本病预后良好，对无并发症者无需治疗，对因本病致明显血流动力学障碍者应作手术切除旁路纤维。

W-T synd.

WT综合征为家族性再生障碍性贫血的一种类型。为常染色体显性遗传。W-T系两家族姓的第一个字母。患者有桡、尺骨发育不良，拇指畸形，短指，全血细胞减少，血小板减少或白血病。

X synd.

指有心绞痛发作而冠状动脉造影正常者。1967年首见报道。本综合征占心绞痛患者的9%左右，2/3为女性，有典型心绞痛发作，甚至因冠状动脉供血不足而发生心肌梗死，休息或运动时心电图均可有ST段压低，T波平坦或倒置。其发病原理未定。检查见冠状动脉血流量未见减少，心肌氧摄取也正常，冠状静脉窦氧含量正常。30%患者在静脉滴注异丙肾上腺素或右心房起搏而引起心动过速时，有心肌乳酸产生增多。发病可能与局部的冠状动脉小分支痉挛或未被认出的心肌病有关，少数患者可能有冠状动脉造影不能显示的小血管病变存在。多数患者用硝酸甘油能控制心绞痛。治疗与一般心绞痛相同。由于有些患者兼有多汗、失眠、易激动等神经症状，应用镇静剂和β阻滞剂有帮助。预后良好。

Zollinger-Ellison synd.

又名胃泌素瘤、胰源性溃疡综合征，是由δ细胞所组成而不产生胰岛素的胰岛细胞瘤，同时伴有顽固性胃、十二指肠溃疡。已从这种胰岛细胞中分离出能强烈刺激胃酸和胃液分泌的胃泌素。溃疡也可发生在食管、十二指肠第三、四部或空肠。患者胃液分泌过多，空腹胃液量常达2～3 L，胃酸浓度也增高。约30%～40%患者还伴有腹泻，20%～30%患者伴发脑垂体、肾上腺、甲状腺腺瘤或增生。治疗有切除胰腺肿瘤和应用H_2受体阻滞剂，注意肿瘤常为多发，半数系恶性，近期报道谷丙酰胺的疗效令人满意，生长抑素也有抑止胃泌素的作用。

8-trisomy synd.

又称8三体嵌合体综合征、8三体综合征，由于多一条第8号染色体而引起临床畸形的综合征群。本病为一条第8号染色体三体，2/3嵌合体，1/3完全型。多为新发生，其发病率为1／25 000—1／50 000，男性多见，男女之比为3∶1。

患者出生后开始生长迟缓，智力和语言发育亦均迟

颈。头颅畸形常见，有前额突出、深位眼、眼距宽、斜视；宽鼻梁、鼻孔上翻；下唇厚而向外翻；小颌、高腭弓；外耳发育不良而低位；颈短而躯干长；四肢长、手掌和足跖深凹、指(趾)弯曲、屈指、趾畸形及蜘蛛状指、髌骨缺乏、肩胛狭窄、小骨盆、脊背畸形以及大小关节挛缩、活动受限，肌张力亢进、协调动作差。此外，尚可有隐睾、输尿管及肾脏畸形等。患造血器官肿瘤者并非少见。多数患者有轻至重度智力障碍，仅少数智力正常。

本病多出现于自然流产中，少数患儿可活到儿童期，甚至成年期。本病确诊全凭染色体检查。

9-trisomy synd.

又称9三体综合征，为多一条第9号染色体引起的先天畸形综合征群，于1973年首先由 Feingold 等报道。患本病之活婴多为男性嵌合体，1/3为新生儿，2/3为流产儿，所有病例均为新发生。

孕期母体常有阴道出血，宫内胎儿或产后新生儿生长迟缓。患儿多小头、眼裂狭并上斜、深位眼、低位畸形耳、鼻突出、高腭弓、颌后缩、面颊凹陷、隐睾、小阴茎、脊柱畸形、指长而屈曲、髋关节脱臼、肌张力低下、智力障碍，此外，尚有先天性心脏畸形等。

无嵌合体的完全第9号染色体三体综合征患儿均流产。嵌合体者常可存活至婴儿期，甚至存活至儿童期。

本病确诊有赖于染色体检查。

13-trisomy synd.

又称13三体综合征，为第13号染色体增多一条而引起的多发畸形综合征，由 Patau 等1960年首先报道，故又称 Bartholin-Patau 综合征或 Patau 综合征。由于开始时尚未弄清本病究系 D_1 (13)、D_2 (14)、D_3 (15)，故又称13、15三体综合征或 D-三体综合征。但现已确认本病系 D_1 染色体三体所致的疾病，而目前统一称为13三体综合征。

本病的发病机制有两种，在13三体型，是由于双亲中一方的配子在形成过程中，由于第13号常染色体不分离而引起；在易位型，是由于第13号染色体的一个长臂和D组染色体的一个长臂发生易位而致。按染色体核型的不同，本病可分为3型：即13三体型、易位型和嵌合型。

本病的发病率估计为1／4000～1／6000，为常染色体综合征中最严重的畸形，出生时低体重，单一脐动脉，小头，前额倾斜，矢状缝宽大。智力和运动发育障碍，重度精神呆滞，肌张力亢进或低下，聋哑及耳郭畸形，无呼吸，无眼球或小眼球，眼距增宽，虹膜缺损。约50%病例有唇裂，3/4病例有腭裂。近90%患儿有先天性心脏病，常见者有右位心、室间隔缺损、动脉导管未闭、房间隔缺损、大动脉移位和动脉总干。60%～80%病例有多指畸形和合指(3～4指合掌内，2、5指攀合)，指(趾)甲凹陷，外翻脚尖，多囊肾，肾积水，男性可有隐睾和阴囊异常，女性可有双角子宫等。中枢神经系统畸形可有前脑形成不全，脑胼胝体缺损，松果体异常，嗅脑缺损和视神经异常等。患儿在胎生初期可出现 Gower 血红蛋白，Bart 血红蛋白和血红蛋白F的升高。血小板减少，而周围血中性粒细胞有特异性的核附属物小突起，出现频率颇高。

有严重的多发畸形，尤其是心血管畸形者，常于婴儿期死亡。文献称1周内死亡率近30%，1岁内死亡率达80%，3岁内死亡率达95%以上。

根据严重的多发性畸形，应怀疑本病，确诊需作染色体检查。

本病无有效疗法。

14-trisomy synd.

又称14三体综合征，系由多一条第14号染色体而致的畸形征群，于1972年 Kaju 等首先报道。多数病例为嵌合体，且常为新发生。

本征患者生长迟缓，智力发育障碍，并常可伴有小头、宽鼻、大嘴、腭高拱、腭裂、小颌和先天性心脏病等畸形。多数病例早亡，但亦有存活至10余岁的报道。

18-trisomy synd.

又称18三体综合征、E三体综合征 (E trisomy syndrome)。本病于1960年首先由 Edwards 等报道，故亦称 Edwards 综合征。

本病的发生，大多数是由于双亲在配子形成过程中，第18号染色体不分离之故。因此，本病系由多一个18号染色体而发生的畸形表型。其发生率仅次于 Down 综合征，约占出生婴儿的1／3000～1／6000，男女之比为1：3。患儿出生时母亲年龄平均超过32岁，50%在35岁以上。

本病是一种全身所有系统和组织均受影响的严重的先天性畸形综合征，故临床表现多种多样。婴儿期起病。患婴表现为瘦小、脆弱，体重低，分娩时平均体重低于2500g，喂养困难。全身性肌张力增高，肢体常处于强直屈曲位，智力低下。头部长而狭窄，枕骨部向后凸出；耳郭低位，畸形，颌后缩，上腭窄，常有兔唇及腭裂；眼前凸，两眼距离过宽，眼睑下垂，小眼球症，角膜和巩膜薄；胸骨短小；臂外展受限，手挛缩；足底中凸呈摇椅样足，踇趾短大，脑发育异常，脊柱裂，脑膜膨出，90%患儿可伴室间隔缺损、动脉导管未闭等先天性心脏病，并可伴食管闭锁、胰腺异位、肝外胆管闭锁、结肠扭转等先天性异常。患儿多于出生后6个月内夭亡，平均存活时间为70d，仅少数可存活至数年。

根据临床多发畸形表现可怀疑本病，确诊尚需作染色体检查。

因本病几乎所有病例均有严重的畸形和生长发育障碍，多数学者认为，一旦确诊就不必采取延长生命的治疗措施。预防对策在于减少高龄产妇以及作产前羊水的监测。

22-trisomy synd.

又称猫眼综合征，因其主要临床表现有虹膜缺损（如猫眼）和肛门闭锁等，故亦称猫眼肛门闭锁综合征。本病首先由 Schmid、Fraccaro 和 Schachenmann 等描述，故又称之 Schmid-Fraccaro 综合征或 Schachenmann 综合征。

本病系增多一条第22号染色体而引起的畸形综合征，为新发生或由亲代平衡易位携带者遗传。

主要临床表现有：眼距宽，眼睑下斜，虹膜下方垂直性缺损而类似猫眼；耳郭畸形，双侧耳前有瘘管；长和（或）钩状鼻，长人中，小腭，手指细长，肌张力差；肛门闭锁，直肠阴道瘘；生长迟缓，智力正常或轻度障碍；部分病例可有先天性心脏病和髋关节脱臼。患者常于婴儿期死亡，少数亦可存活到成年期。

本病确诊有赖于染色体检查。

6-ring synd.

又称 6 环状染色体综合征，为第 6 号染色体形成环状而引起的畸形综合征。多数病例为嵌合体，即异常细胞系与正常细胞系嵌合［46XX 或 XY/46XX 或 XY + r(6)］。本病首先由 Fried (1975) 报道。

本病主要临床表现为低出生体重，伴小头、小颌、低位耳、短颈畸形、中度智力障碍，并可有脊柱畸形。多数患儿死亡于婴儿期和儿童早期。

本病的确诊有赖于染色体检查。无有效治疗方法。

9-ring synd.

又称 9-环状染色体综合征，为第 9 号染色体形成环状所致的畸形综合征。常以嵌合体出现，其症状与 9 号短臂部分单体综合征相同。由 Nakajima 于1976年首先报告。

本病主要临床表现为，胎儿于宫内或出生后生长迟缓，智力发育障碍。伴小头、三角形头、眼球突出、面部发育不良、鼻孔上翻、小颌等畸形。畸形耳、先天性心脏病、先天性生殖器异常、肌张力低下等先天性畸形亦为常见。患儿多数能存活到儿童期。

本病确诊主要依靠染色体检查。无有效治疗方法。

14-ring synd.

又称14 环状染色体综合征，为第14号染色体形成环状而致的畸形综合征。多数为新发生。由 Gilgenkrantz 于1971年首先报道，中国亦有数例报告。

本病主要临床表现为智力发育和语言、运动发育均有障碍；塌鼻梁、内眦赘皮、薄嘴唇、人中平、小头、两眼睑下垂、两眼斜视等颜面畸形。癫痫频发亦为其临床特征。患儿通常可存活至儿童早期。

癫痫频发和颜面畸形的患儿应怀疑本病，但确诊则有赖于染色体检查。本病无特殊有效疗法。

20-ring synd.

又称20 环状染色体综合征，为第20号染色体形成环状而致的畸形综合征。常为新发生。由 Stewart 于197? 年首先报道。

本病主要临床表现为低度智力发育障碍，并有行为障碍和癫痫发作。

本病无特殊有效治疗方法，但通常不影响寿命。

4p-partial monosomy synd.

又称 4 短臂缺失综合征、4 p- 综合征。本病于1961年由 Hirschhorn 首先报道，于1965年由 Wolf 首先描述，故又称 Wolf 综合征或 Wolf-Hirschhorn 综合征，系由于第 4 号染色体短臂部分缺失所致的先天性多发性畸形综合征。其发生率约在 1／25 000以下。

患儿出生时低体重（< 2 500g），体格和智力发育明显障碍，骨龄延迟。严重小头畸形、不对称。眼距宽、眼睑发育不良、内眦赘皮、虹膜缺损、晶状体异常、眼裂向下斜，斜视。鼻梁突出而宽。唇裂或腭裂、人中短、口角向下、小颌。耳屏有肉赘或凹窝、耳增大畸形且低位。脊椎和肋骨异常、手指长而细、马蹄内翻足。男性尿道下裂及隐睾；女性子宫发育不良或阴道缺损。室间隔缺损和房间缺损等先天性心脏病亦常见。

本病约40%的患者在 2 岁前死于心功能不全或感染性疾病。部分病例可存活到青年期。

根据多发性畸形等临床表现应疑诊本病，但确诊尚需作染色体检查。

18p- partial monosomy synd.

又称18 短臂缺失综合征、E 组短臂缺失综合征，是第18号染色体部分缺失综合征（包括18p- 综合征、18q- 综合征、18r 综合征）的一种类型，系由于第18号染色体短臂缺失而致的多发性畸形综合征。

本病于1963年由De Grouchy、Lamy和Thieffry等首先描述，故亦称De Grouchy综合征和De Grouchy-Lamy-Thieffry综合征。

患者女性多见，男女之比为1：2。其临床的主要特征为：智力发育不全、头小畸形、无嗅脑、身材矮小；两眼间距宽、内眼角有赘皮、眼睑下垂、斜视；低位耳、耳郭大并有畸形；下颌小、颈短；唇裂或(和)腭裂；部分患者血清IgA降低。

患者多于婴儿期夭亡，存活到30岁以上者偶见。根据多发性畸形表现可考虑本病，但确诊尚需作染色体检查。

18 q-synd.

又称18-长臂缺失综合征，于1964年首先由De Grouchy-Royer-Salmon-Lamy等描述，故又称De Grouchy-Royer-salmon Lamy综合征。

本病为一条第18号染色体的长臂部分缺失而引起的畸形表型，为常染色体异常中比较常见的疾病，属第18号染色体部分缺失所致的综合征(包括18P⁻综合征、18q⁻综合征、18r综合征)的一种类型。

本病的主要临床表现有：小头畸形、颜面中部发育不良，小眼球、青光眼、斜视、眼距宽、突眼、眼球组织缺损、眼球震颤、视神经萎缩、内眦赘皮；大耳畸形、对耳廓突出；短鼻；鱼口样嘴、唇裂或(和)腭裂；手指长而尖、手背及膝外侧皮肤凹陷；外生殖器发育不全(如阴茎、阴蒂、阴唇均小)等。各病例临床症状轻重因18q缺失部分的不同而异，而肌力低下、智力发育障碍、听力减退和语言发育迟缓为本病特征性异常。其确诊有赖于染色体检查。

本病患者多于婴儿期夭亡，偶有存活至10岁以上者。

21q-Synd.

又称21长臂缺失综合征，为第21号染色体的长臂部分缺失而致的畸形综合征。常为新发生。因患者具有Down综合征相反症状，故又称反先天愚型综合征。1970年Warren和Rimoin因其临床症状不同又将具有反先天愚型者称为G-染色体缺失综合征Ⅰ型(G-deletion syndrome Ⅰ)，与此不同症状者称为Ⅱ型(G-deletion syndrome Ⅱ)。1972年遗传学家们应用分带法进一步鉴定出Ⅰ型为第21号染色体长臂的单体，Ⅱ型则为第22号染色体长臂的单体。

本病主要临床表现为胎儿宫内发育障碍，生长缓慢。患儿小头。睑裂向外下斜，眼裂狭小。鼻梁高而宽。腭高拱，小腭，腭裂或唇裂。外耳道大，耳大而低位。尿道下裂。骨骼可有多种畸形。智力发育迟缓和低下。患儿多于儿童期前死亡，偶有存活至10岁以上者。

本病确诊有赖于染色体检查。无特殊有效治疗方法。

adreno-genital synd.

又名肾上腺性征综合征，是由于肾上腺皮质产生过多的雄激素所致。女性患者(女孩或妇女)出现男性化现象，男患儿则出现不完全性(假性)性早熟，成年男子是否可患此病，尚未定论。肾上腺皮质产生过多的雌激素而引起性征异常(见"女性化肾上腺皮质瘤"条)，按理亦属肾上腺性征综合征，但习惯上肾上腺性征综合征是指雄激素产生过多。本病可按起病时年龄、性别和肾上腺皮质的病变不同来分类，如下表。

肾上腺性征综合征的分类

类　别	起病时间	肾上腺皮质病　变	临　床　表　现	
			男　性	女　性
先天性性征综合征	胚胎期	增生	不完全性性早熟	女性假两性畸形
儿童性征综合征	儿童期	肿瘤	不完全性性早熟	男性化征群
成年性征综合征	成年期	增生或肿瘤	未肯定	男性化征群

发病机制和临床　按分类叙述。

(1)先天性性征综合征。因先天性的酶缺陷而引起的肾上腺增生中，有数种类型伴雄激素分泌过多，病人除男性化现象外，常伴有其他代谢紊乱所引起的征群。伴男性化的肾上腺增生症有以下几种类型：①单纯性男性化型，最多见，由于部分性21-羟化酶缺陷所致。②男性化伴肾上腺皮质功能减退(失盐型)，是由于完全性21-羟化酶缺陷或3β-羟类固醇脱氢酶缺陷所致。③男性化伴高血压型最少见，系11-羟化酶缺陷所致。先天性肾上腺增生所致的雄激素分泌过多，在胚胎期即起病，而在出生时，女婴已呈假两性畸形，男婴已呈阴茎增大。

(2)儿童性征综合征。临床上罕见。病理变化大多为网状层肿瘤，腺瘤、腺癌均可发生，少数为增生。不论男女性别其典型特征是在大量雄激素影响下有男性化现象。女患儿的肌肉常发达如男孩，阴蒂肥大，乳房不发育，有阴毛，分布如男性，无月经，有多毛倾向。男患儿外生殖器与第二性征过早发育，仅2～3岁时，阴茎粗大如成人，常勃起，但睾丸细小不发育，无精子。腋及会阴部多毛，有时胡须深浓似发育男性，性欲亦提早出现，男女患者的骨骺板均闭合较早，故幼年虽一度生长较快，但青春期后身材却不高，男孩女性化者少见。

(3)成年性征综合征。病理变化中腺瘤与增生罕见，腺癌较多见。女性呈现男性变态，性器官萎缩，性生理及性心理均由女性转变为男性，月经减少，以致闭经，乳房、卵巢及子宫均衰退萎缩，乳头变小，乳晕色淡，肌肉渐发达，喉头增大，音调低沉，皮肤增粗，体毛阴毛增多，甚而长胡须，阴蒂肥大，对男性或丈夫兴趣减少，性欲消失，精神抑郁寡欢，心理多不正常。经绝期后女性可出现糖尿病征群兼有胡须，但极罕见。此组有单纯及混合型（伴皮质醇增多症）两种。男性累及者极少见，且外观如常人，不易觉察，仅精子减少。

诊断依据 ①先天性性征综合征诊断依据临床征群和尿中代谢产物分析。②儿童和成年性征综合征除上述征群外，24h 尿17 酮类固醇 (17-KS) 明显增高，特别是脱氢表雄酮 (DHEA) 升高为重要佐证，如小剂量地塞米松 (2mg/d × 7d) 抑制试验抑制 17-KS 至 < 50% 以上者为增生；成年女性中如 24h 尿 17-KS > 200mg，17 羟皮质类固醇(17-OHCS) 中度升高或正常而临床上男性化较快者可能为癌。腺瘤对 ACTH 兴奋和地塞米松抑制试验可有(或无)反应，癌肿则无反应。增生者 ACTH 兴奋后 17-KS 明显升高，17-OHCS 轻度升高。为鉴别肾上腺增生、腺瘤或癌并予定位，还可作肾周充气、体层X线摄片、CT 扫描、B 超检查、肾上腺CT扫描、肾上腺静脉造影与肾静脉肾盂造影等。鉴别诊断：女性假两性畸形必须与男性假两性畸形和真两性畸形鉴别。性早熟生殖器巨大畸形必须与其他原因性早熟，如体质性及下丘脑性性早熟等相鉴别。本病成年女性患者则必须与有闭经、多毛等临床表现的多囊性卵巢及卵巢中男性化肿瘤相鉴别。

治疗要点 ①肾上腺皮质增生：应及早予以糖皮质激素治疗，其目的是通过对体内 ACTH 的反馈抑制使肾上腺皮质分泌雄激素减少，同时适当补充皮质醇分泌不足。皮质素(醇)治疗剂量25～75mg/d，或泼尼松 5～15mg/d，每日分 3 次口服。失盐者可加用去氧皮质酮 1～4 mg/d 或氟氢皮质素0.05～0.2mg/d，视病情需要而定。如有性功能低下者可加用性激素。②肾上腺皮质肿瘤：必须及早手术治疗，对畸形者需进行整形与修补。

afferent-loop synd.

又称输入襻综合征或 Steinberg 综合征，系指 Billroth Ⅱ 式胃次全切除、结肠前吻合后，空肠输入襻发生慢性梗阻的一种术后并发症，由胃空肠吻合的空肠输入襻处理不当所致。尤多见于空肠输入襻近端对小弯的术式，输出襻系膜牵拉过紧，形成一索带压迫输入襻，使胆汁、胰液排出受阻、潴留，待肠腔内压力增高到一定程度时，淤积潴留的胆汁和胰液即突破受阻的部位涌入残胃，呈反覆发作。其临床表现为进食后上腹部阵发性疼痛、恶心和上腹部饱胀感。通常在疼痛半小时后发生呕吐。呕吐物多为胆汁样胃液，可多达1 000ml。呕吐后上述症状即可缓解。

症状发作时腹部X线平片可见扩张的空肠和液平。

本病多需手术解除梗阻因素，方能缓解。

alveolar capillary block synd.

又称肺泡-毛细血管阻滞综合征，是由肺泡-毛细血管膜病变引起弥散障碍、低氧血症为特征的一组疾病。本病的病理生理学改变为：①肺容量减少。②最大通气量可维持正常。③静息及运动时通气量增加。④静息动脉血氧分压接近正常，而活动时明显降低。⑤肺泡氧分压正常。⑥肺弥散量降低。⑦伴有肺动脉高压。主要见于各类原因的肺间质病变尤其是肺间质纤维化，偶见于微小的肺血管栓塞和肺毛细血管内癌转移。肺的氧弥散量除受膜弥散能力影响外，尚与肺毛细血管中红细胞量及氧同血红蛋白的反应速率有关。肺泡毛细血管膜增厚 6～8 倍，弥散能力较正常降低 6～8 倍，尚不足使肺泡-动脉氧分压差增高0.133kPa。因此在间质性肺疾患弥散障碍对低氧血症的发生仅起很小作用。而如果肺泡毛细血管膜从1 μm 增厚至8 μm，则较小肺泡的容量将减少60%，中等肺泡减少20%。故肺泡毛细血管膜增厚，肺顺应性的降低和肺容量的减少，由此引起通气减少、气体分布不均，通气与血流灌注比值失调，是低氧血症的主要原因，而非肺泡-毛细血管膜阻滞。

alveolar hypoventilation synd.

该病是因肺泡通气不敷机体代谢需要所致，故谓肺泡换气低下综合征。其病理生理特征是低氧血症伴高碳酸血症，两者保持肺泡气方程式 ($pAO_2 = pCO_2 - \frac{pACO_2}{R}$) 所表达的关系。肺泡低通气量可由呼吸运动任何环节障碍，如呼吸中枢及其传出神经、呼吸肌、支气管-肺疾患引起。临床表现包括三组征群：睡眠呼吸暂停综合征、原发性肺泡低通气综合征和肥胖低通气综合征。

睡眠呼吸暂停综合征 指在睡眠非快速眼动相反覆出现呼吸暂停，每次持续10s 以上，整夜发作至少30 次。可分 3 型：①中枢型：呼吸气流停止伴呼吸肌活动消失。②阻塞型：呼吸气流停止而呼吸肌活动仍存在。③混合型：病因及发病机制尚未肯定，较为广泛接受的观点认为本病的发生与呼吸中枢敏感性降低、上呼吸道器质性病变或功能性的肌张力降低有关。儿童和成人均可发病，但阻塞型和混合型最多见于中年男性。由于夜间睡眠不足，白天嗜睡是最常见症状。睡眠时鼾声大作为阻塞型的重要特征。患者常有性格、智力和性功能改变。长期反覆发作低氧血症导致继发性红细胞增高、肺动脉高压

和肺心病，偶因严重心律失常造成夜间猝死。甲孕酮或甲羟孕酮醋酸酯(安宫黄体酮)对中枢型者有一定疗效。器质性阻塞者可作气管切开或手术矫治，功能性者可应用持续气道正压呼吸，抗抑郁药普鲁替林(protriptyline)可提高上呼吸道肌肉张力，亦有裨益。

原发性肺泡换气低下综合征 又称 Ondine 综合征，任何年龄均可发病，以40～60岁男性最常见，近半数患者有神经系统疾患往史。临床表现嗜睡、头痛，除非合并心力衰竭很少有气急和发绀。但容易为随意增加通气而逆转。偶尔出现睡眠时呼吸停顿。约50%患者有血象红细胞增高和充血性心力衰竭。肺功能测定肺容量和流速均正常，但静息通气量和对二氧化碳的通气反应降低，对缺氧的反应性亦低。呼吸兴奋剂治疗通常无效，严重病例需要机械通气，有人倡导夜间应用膈神经起搏。

肥胖换气低下综合征 原发性肺泡低通气合并肥胖者称肥胖低通气综合征或 Pickwickan 综合征。发生机制不明了，但与呼吸中枢反应性低下、肥胖引起呼吸动力机制障碍，如胸廓顺应性降低、呼吸运动作功增加以及功能残气量和补呼气量减少等有关。然而肥胖程度与低通气严重性并不平行。呼吸肌衰弱亦被认为是重要发病因素。少数病例系下丘脑病变伴低通气，由于过食而导致肥胖。肥胖伴阻塞型睡眠呼吸暂停为肥胖低通气综合征的一个亚型。治疗重点在于减肥。

angiomatosis synd.

本病又称血管瘤性综合征，系指临床上患有一种血管瘤，同时有规律地伴发另一些病理情况因而构成几个独立的病理实体，包括① Sturge-Weber 综合征。② Lindan-Von Hippel 综合征。③ Maffucci 综合征。④ Klippel Trenaunay-Weber 综合征等。

anterior chestwall synd.

又称前胸壁综合征。为急性心肌梗死后1～2个月发生的前胸部疼痛，与心肌本身病变无关。疼痛于胸骨部和心脏部位最为剧烈，呈持续性，不向颈、肩或上肢放射，每有压痛点。患者常能申诉胸部疼痛性质与以往心绞痛及心肌梗死急性发作时疼痛不同。疼痛有时在数小时后自行减轻，但如作头部屈伸、上肢抬举等动作时，又可加重。发作机制不明，可能由于心肌梗死后引起的反射性血管运动障碍，加上胸部被迫相对固定，引起局部缺血而出现疼痛，也有认为与变态反应有关。硝酸甘油类药物不能使此疼痛缓解，可用止痛剂及镇静剂，肾上腺皮质激素对本病有一定疗效，也可以局部理疗。

aortic arch synd.

又称主动脉弓综合征、Takayasu synd.。乃指从主动脉弓分出的各动脉搏动减弱或消失所引起的各种症状，以上肢、脑、眼、头部、颜面和颈部等缺血性症状为主。

很多疾病可引起主动脉弓分支的狭窄和阻塞，如动脉粥样硬化、梅毒性主动脉炎、外伤、先天性畸形、慢性夹层动脉瘤、血栓闭塞性脉管炎、结节性多发性动脉炎、青年女性动脉炎、栓塞、上纵隔肿瘤等。以动脉粥样硬化和非特异性动脉炎较为多见。本病多发生在中年及老年，大多为女性，亚洲人多见。从组织学上看该病是一种非特异性全动脉炎，中层弹力纤维断裂，内膜增生，纤维结缔组织增生，并有血栓形成，动脉硬化，最终可有动脉狭窄及闭塞。

由于头臂动脉受累，患者可有血管所支配的各种器官组织缺血的表现，如眩晕、昏厥、惊厥、失语、头痛、半身麻木感、偏瘫，一侧或两侧颈动脉搏动消失，暂时性失明，黑蒙、白内障、视网膜萎缩或色素沉着、视神经萎缩、虹膜萎缩、畏光、面肌萎缩、鼻和上腭可发生溃疡，可有一侧或两侧上肢无力、发凉、麻木或疼痛，上肢用力后更甚，上肢血压降低或测不到，桡动脉和肱动脉搏动微弱或触不到，锁骨上窝或胸锁乳突肌外侧可听到血管杂音，在疾病活动期可有低热、血白细胞增多和血沉加快。X线检查可见主动脉钙化、主动脉瓣关闭不全征象，肋骨下缘有压迹或缺损。逆行主动脉造影可显示主动脉弓或锁骨下动脉局部狭窄。心电图示有心肌缺血，甚至心肌梗死图形，患者多死于脑血管病或心脏病。

疾病活动期可给予皮质激素、抗凝剂及中药活血化瘀，也可用妥拉苏林等血管扩张剂，在确定病变部位和范围后，必要时可考虑血管外科手术治疗(动脉内膜剥脱术、动脉搭桥术等)。

aplastic anemia-paroxysmal nocturnal hemoglobinuria synd.

即再生障碍性贫血-阵发性睡眠性血红蛋白尿综合征。系阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)患者伴发骨髓再生障碍(再障)。PNH 与再障同属于造血干细胞疾病。PNH 不单有获得性红细胞膜缺陷，且骨髓多能干细胞也有损害，伴有染色体畸变从而导致全血细胞减少。也可能在 PNH 反复溶血过程中因感染、药物等因素而导致再障。据文献报告约25% PNH 患者以增生不良性贫血起病，而在疾病过程中约有半数 PNH 发生骨髓再生障碍。临床类型可分为3种：①从再障转为 PNH，而再障表现已不明显。②PNH 转为再障后 PNH 临床表现却不明显。③PNH 同时伴有再障特征，治疗除 PNH 各种对症疗法外同时治疗再障。

aspiration synd. of the neonatus

即新生儿吸入综合征。发生在新生儿早期，包括羊水吸入、胎粪吸入和乳汁吸入。见"新生儿呼吸窘迫综合征"条。

autoimmune multiple endocrine synd.

即自身免疫性多内分泌腺综合征。可分为多内分泌腺功能减退综合征（又称 Schmidt synd）和念珠菌病内分泌病综合征，此是两种不同疾病抑或同一病的两个类型尚无定论。Schmidt 综合征是指同一病人出现艾迪生病和慢性淋巴细胞甲状腺炎，以后扩展为任何多内分泌功能减退的组合。成年起病，患者多为女性。血中可查到内分泌腺自身抗体，治疗在于补充缺乏的激素。念珠菌-内分泌病综合征者自幼起病，出生后即出现广泛粘膜、皮肤念珠菌感染，伴有多内分泌腺功能减退，两者无因果关系。念珠菌病对化疗效果欠佳。内分泌病需激素替代。

benign recurrent hematuria synd.

本病为良性复发性血尿综合征，是一种遗传性肾脏病。病因未明，有家族性。多于小儿和青年时期发病。临床表现主要为持续镜下血尿，多于体检时发现，有的伴间歇性肉眼血尿发作，可有微量蛋白尿。一般无症状，血尿明显时可感乏力、腰酸。肾活检光镜下无异常或呈局灶性节段性肾炎变化。免疫荧光检查无免疫蛋白沉积。电镜观察可见肾小球基底膜较正常明显变薄，无电子致密物沉积。预后良好。

blind-loop synd.

又称盲襻综合征，是指小肠部分切除吻合后形成的盲襻或肠道侧侧吻合术后形成的旁路肠襻，造成肠管内细菌尤其是厌氧菌中的类杆菌大量繁殖，使维生素 B_{12} 及其他多种维生素缺乏和吸收不良而引起的一组病症。

本病的临床表现除与原有的疾病有关外，尚因肠内容物淤积，细菌大量繁殖造成维生素及脂肪代谢紊乱而引起下列征群。

（1）腹部症状：伴有腹痛、呕吐和腹胀，症状重而持久。

（2）吸收不良：消瘦、低蛋白血症，伴有水、电解质代谢紊乱。因脂肪泻可造成低钙血症，严重时可伴有手足搐搦。此外尚有与多种维生素缺乏相应的症状，如唇炎、舌炎、夜盲、糙皮病和神经炎等。

（3）贫血：因维生素 B_{12} 缺乏而引起巨幼细胞贫血，血色指数增高，骨髓象示有巨幼红细胞和粒细胞细胞核成熟受阻，有多分叶核细胞等。

（4）神经系统：出现亚急性联合变性的症状，如肌力减弱、肌张力增高、腱反射亢进、出现病理反射、浅反射减退、深部感觉障碍，并有共济失调的症状。

此外，尚有血中维生素 B_{12} 含量低下；X 线钡餐检查示吻合口通畅、扩大的盲襻和旁路肠襻中有钡剂滞留。

最有效的治疗措施是手术消除淤滞的肠襻。

blue diaper synd.

即蓝襁褓综合征，又称蓝色尿综合征，系一先天性代谢异常性疾病，其特征是新生儿出生后不久即开始发病，因排泄蓝色尿液并把襁褓染成蓝色，从而引起母亲的注意。本病名称由此而来。

本病病因是肠腔对色氨酸的吸收有先天性缺陷，从而使色氨酸在小肠内存积，待移行至结肠，在大量肠道菌群的作用下，使之变成吲哚化合物，继而吸收入血，再由尿中排出。现已查明使襁褓着色或使尿液变蓝的物质是由一分子尿蓝母，经氧化而结合一起合成一种名曰靛蓝素（indigotin）的色素所致。患者尿中磷排出增多，可能由于吲哚化合物在肾小管抑制了磷的再吸收所致。色氨酸负荷试验时，可见血清钙含量升高。可能是色氨酸或吲哚化合物起了络合物的作用，促进肠腔对钙的吸收。

临床上最突出的症状是生后不久，即见尿色发蓝，着染襁褓及衣物。此现象将持续存在至儿童期。患者多系短命，每因继发感染而夭折。有家族史。发育延缓，智力低下。血清钙增高，并多发生各脏器组织的钙化与钙盐沉积。肾钙化和脑基底节钙化较多见，并呈现相应的症状与功能衰竭。根据尿色发蓝，诊断并不困难。但需与 Hartnup 综合征相鉴别。该病的代谢异常不限于色氨酸，有多种单氨-单羧酸的转运和代谢障碍，因此尿中还可查出其他多种氨基酸。临床症状繁多，有糙皮病样皮疹，间歇性共济失调、腹痛、胸痛、肢疼痛等。

本病测尿、粪的吲哚色层分析即可诊断，但方法复杂。口服色氨酸负荷试验，能加重症状使尿中吲哚化合物含量明显增多，有助诊断。口服新霉素和其他抗生素抑制肠道菌群，可使症状减轻并使尿中吲哚化合物含量减少。血清钙升高，>3.0mmol/L（12mg/dl）。有肾脏损害时，可出现相应的尿、血化验改变。

宜摄低钙饮食以防血钙持续增高，如血钙明显升高，则需降血钙治疗。有继发感染时，宜用抗生素治疗。间断服用新霉素或磺胺药，有助于抑制肠腔内细菌，从而减轻未被吸收的色氨酸的腐败分解。摄入低蛋白饮食有一定的效果。本病预后不佳，未见成活到成年的报告。

carcinoid synd.

即类癌综合征，系患消化道类癌的部分病者中(约10%)，由于从类癌组织释放了以5-羟色胺为主的介质，引起的具有全身反应的特殊症状而称之。

最初认为类癌是一种非癌性消化道非典型肿瘤，系由肠胃上皮的嗜铬细胞所发生，后认为本综合征的发生与肠管 Liberkuehn 腺底部的嗜银细胞有关。目前认为类癌组织有5种组织类型：A型、B型、C型、D型、混合型，而就其对银的反应又分成3型：嗜银型(最多)、银还原型(较少)、动性反应型。在电镜下依类癌细胞内的内分泌颗粒的形态、性状又可分为多种类型。引起本病发作的介质，在50年代认为只是5-羟色胺，但近已查明，类癌组织除能释放5-羟色胺外，尚能释放激肽、胰舒血管素、儿茶酚胺、前列腺素，甚至还分泌和消化道激素相类似的肽类，如胃动素(motilin)或舒血管肠肽(VIP)、肠抑胃肽(GIP)等。此外，尚有分泌胃泌素和降钙素的特殊病例。故有人主张将本综合征依肿瘤分泌的介质分成5-羟色胺瘤、胃泌素瘤、胃动素瘤、肠抑胃肽瘤、舒血管肠肽瘤等。类癌的好发部位是阑尾和回肠(80%～95%)，多为单发的，多发性者仅占15%～25%。肿瘤较小，如黄豆大。类癌可发生转移，常转移至肝脏。类癌所释放的5-羟色胺能经门静脉到达肝脏，被单胺氧化酶灭活。若进入体循环即变成5-羟吲哚乙酸(5HIAA)。只有肝转移，在肝内类癌组织所产生的5-羟色胺则未被灭活，直接进入体循环，引起频繁发作，换言之，有频繁发作时，宜怀疑有肝内转移。

类癌综合征的全身症状有：①皮肤症状，表现为阵发性皮肤潮红，为时短暂，一次发作仅5～10min，起始在面、颈、胸部，后扩展至其他部位，呈深红、青紫与苍白的特征性三色变化。随病情进展，潮红历时延长，以至变为持续性。胃类癌患者可因进食乳酪、咸肉、火腿、饮酒及情绪激动而发作。②胃肠症状：由于胃肠蠕动亢进，有水样泻，严重者可导致营养不良以及水、电解质平衡失调。可伴腹痛、肠鸣、腹胀等。③肺部症状，少数患者皮肤潮红时伴哮喘。④心脏症状：晚期病例可出现心瓣膜病变，乃由心内膜的纤维组织增生所引起的，以肺动脉瓣和右房室瓣病变多见。在这些瓣膜区可听到心脏杂音。⑤其他：有肝转移者每有肝肿大、触痛、质地增硬，可扪及结节。晚期病例可发生间歇性木僵、精神错乱、幻觉等。

根据皮肤潮红、腹泻、腹痛、哮喘、右心瓣膜病变和肝肿大等表现，提示本综合征之可能，血中血清素含量增加和尿中 5-HIAA 排出增多，有助于明确诊断。X 线胃肠钡餐、钡灌肠检查、直肠镜检查、胃肠和支气管纤维内镜检查、选择性腹腔动脉造影、X线胸片、放射性核素肝扫描、妇科检查等有助类癌的定位诊断以及协助确定有否转移。

类癌综合征的治疗以手术切除原发病灶为最有效的办法，即使疑有转移仍不应放弃手术机会。如肝内有较大肿瘤转移可作部分肝切除或肝叶切除，有的病例经过原发病灶和区域淋巴结类癌切除后，肝内转移灶可暂时停止发展并缩小。新近采用明胶海绵等栓塞物经选择性肝动脉插管，作肝动脉栓塞治疗类癌肝转移可取得较为满意的效果。血清素对抗剂有助于缓解发作，赛庚啶、氯丙嗪、苯苄胺有助于控制皮肤潮红；二甲麦角新碱对哮喘、腹泻有较好的疗效。5-氟色氨酸(5-fluoro tryptophan)能抑制色氨酸羟化酶的活力，阻断血清素合成有一定的临床效果。甲基多巴能抑制芳香族 L-氨基酸脱羧酶的活力，从而阻断血清素合成，对减轻腹痛、腹泻和胃的类癌综合征有效。但应注意避免血压降低。有恶变者，可采用化学疗法，然其疗效较差。

carotid sinus synd.

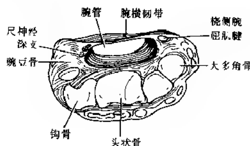
即颈动脉窦综合征，又名 Charcot-Weiss-Baker 综合征和心脏抑制性颈动脉窦综合征。即颈动脉窦反射过敏所致的晕厥。多见于中年以上男性。表现为眩晕、昏倒、有短暂意识丧失。突然转颈动作、衣领过紧，轻度加压颈静脉窦如剃须及体检时手指压迫颈动脉窦部位等均可致发作，亦可呈自发性而无明显诱因。按压刺激颈动脉窦后发生的循环系统改变特点分为三种晕厥反应：①心脏抑制型或迷走神经型：发作时由于迷走神经反射而致心动过缓，甚至暂停。心电图上可见窦性心动过缓、窦性静止、窦房阻滞，不完全性或完全性房室传导阻滞或心脏停顿，偶而出现室性早搏、室性心动过速和心室颤动。晕厥发作与体位无关，直立或平卧时均可发作。②血管抑制型：主要由于抑制交感性血管收缩张力所致。引起动脉压下降而无明显心率改变。③脑型：引起单侧大脑半球循环障碍。晕厥时可伴有对侧肢体痉挛或抽搐，但无明显血压或心率改变。其中以第一型多见，也可有两或三型同时存在。发作时要注意鉴别有否颈动脉或基底动脉粥样硬化性狭窄等病变存在，并需检查有否颈动脉体瘤或颈动脉周围淋巴结肿大、炎症、肿瘤、外伤或疤痕压迫或牵拉颈动脉窦所致。为预防发作，患者不应穿高领、硬领衣服，避免突然转颈动作。属迷走神经型发作者可根据病情缓急，予以阿托品皮下、肌内或静脉注射，亦可予口服溴丙胺太林(普鲁本辛)、麻黄素或苯丙胺，或异丙肾上腺素舌下含服等。以上治疗可用于血管抑制型。属脑型患者可予以地西泮(安定)等镇静剂治疗。药物疗效不佳者，可作颈动脉窦局部普鲁卡因封闭，发作过于频繁、心率常缓慢者可考虑人工心脏起搏器治疗。

carpal-tunnel synd.

即腕管综合征。腕管的四壁，背侧及桡、尺侧均为腕

骨，掌侧为厚韧的腕横韧带。在此骨-纤维性管道内，通过拇长屈肌腱、指浅屈肌腱、指深屈肌腱等几条肌腱及正中神经。肌腱外被有滑膜鞘。任何原因使腕管内压力增高时，均无缓冲余地，正中神经将直接受到压迫，产生神经功能障碍。女性腕管综合征，常发生在停经期、妊娠期及哺乳期，可能与内分泌改变有关。类风湿性关节炎、肌腱滑膜炎、腕管内腱鞘囊肿、脂肪瘤、指屈肌、蚓状肌肌腹过长进至腕管内、腕骨脱位等，均可减少腕管内容积或增加腕管内压力，而压迫正中神经。

正中神经在腕管部受压后，桡侧3～4个手指麻木、疼痛，夜间或清晨较明显。疼痛有时放射至肘。有时拇指外展、对掌无力，动作不灵活。检查可发现正中神经分布区皮肤感觉迟钝，但感觉完全丧失或正常者均少见。通过屈腕或伸腕试验，压迫腕管内正中神经1～2 min，麻木及疼痛感加重，这是诊断的主要依据，并用它与颈椎病等相鉴别。有运动障碍的病例，有时可见拇短展肌萎缩，大鱼际肌桡侧变平或凹陷。早期病例采用非手术疗法，可用含普鲁卡因的泼尼松龙或曲安奈德(去炎舒松A)溶液作腕管内注射，每周1次，4～6次为1疗程。可使腕管内组织水肿减轻，肌腱滑膜变薄，神经充血、水肿减少，以缓解症状。起病急，疼痛较重者，可用前臂支托制动腕关节，也可应用局部热敷或理疗等。晚期病例，非手术治疗后仍反复发作，发生大鱼际肌萎缩者，应手术切开腕横韧带以减压。如有腕骨脱位或疑有占位性病变者，除切开腕横韧带减压外，还应进一步探查，根据病变给予适当治疗。



腕管横断面示意图

carpale bossing synd.

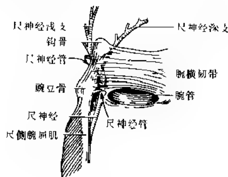
即腕背隆突综合征，主要表现为第二、三掌骨腕掌关节背侧骨性隆起，局部疼痛及腕无力，常误诊为腱鞘囊肿、腕关节劳损、骨肿瘤等。病因尚不清楚，可能与腕部慢性劳损有关。但有些学者认为由于先天性的第二、三掌骨基底茎突产生骨折引起或副骨化中心畸形连接引起。

临床表现为第二、三掌骨基底部背侧有局限性骨性隆起，局部有压痛，但腕关节活动不受限制或背伸轻度受限。腕掌关节背侧切线摄片，可见第二、三掌骨基底背侧与头状骨之间关节间隙狭窄，边缘有唇样骨质增生，局限性骨质硬化。

症状轻、疼痛不重、骨隆起不大、病程较短者可以采用非手术治疗，如局部注射曲安奈德(确炎舒松A)、理疗等。如病程长、骨隆起大、疼痛明显、对工作有妨碍、经保守治疗无效者，可以将增生的骨质切除及第二、三腕掌关节融合。

carpal ulnar tunnel synd.

即腕尺管综合征。为位于腕部尺神经受压的一组症状。在腕部，尺神经深支及尺动脉深支经过豌豆骨及钩骨钩部之间进入手掌。两骨之间有豆钩韧带，并为尺侧腕屈肌腱的扩展部所覆盖，构成一骨纤维性鞘管，即腕部尺神经管，又称Guyon管。重复性劳动、局部反覆压迫摩擦；腕尺神经附近的腱鞘囊肿、血管瘤、脂肪瘤等；掌长肌腱变异，正于豌豆骨的腱性条带，豌豆骨及钩骨骨折、骨膜增生，都会压迫尺神经。



腕部尺神经管示意图

如尺神经深支受压迫，小鱼际肌及骨间肌肌力弱、萎缩或麻痹。如腕尺神经管的压迫延伸到近侧，则尺神经浅支亦受到影响。尺神经分布区麻痛，皮肤感觉减退。压迫该管近侧时症状加重，局部叩击尺神经有过敏感觉，早期病例有的可试行氢可的松一类药物局部封闭疗法。晚期病例或发现有肌肉萎缩时，应手术治疗。切去部分腕尺神经管以减压，解除一切压迫原因，局部有肿物应予切除。

cat cry synd.

又称猫叫综合征，1963年由Lejeune首先提出，是一种先天性的罕见的疾病。患者以出生后有如猫仔叫样的哭声为特征，并伴有许多其他先天畸形。

最初 Lejeune 等报告本综合征时已指出其病因为染色体异常，是第 5 号常染色体的短臂发生缺失。近年来，随着染色体分带技术的进展，已知常染色体（第 5 号）的短臂共有 7 个区带，只要缺乏一部分，即可引起本病。有人指出，第 5 号染色体（B 组）的短臂缺失35%～50%，即可发病，即使缺失10%，也可有轻度的临床表现。由于司发音的遗传基因居于第 5 号染色体的短臂，当此处缺失时，即可出现发音音调的变异。还有人认为，患者的咽喉结构异常，形成咽喉软化，也和发音异常有关。

本综合征多见于女婴，男婴较少，生后哭声尖细，如小猫叫。发育迟缓、智力减退、头颅小、眼裂小、耳郭低位、斜眼、眼距增宽、眼角赘皮、脊椎侧弯、扁平足、肋骨缺少、腕横纹高位。肌肉发育不良，肌力减弱。先天性心脏病：房缺、动脉导管未闭、肺动脉狭窄等，很少发生紫绀型先天性心脏病。

根据出生后猫叫样哭泣声，基本可以确诊，如辅助检查发现有其他畸形：小头症、肋骨缺少或融合、先天性心脏病、脊柱侧弯或后弯、骨盆窄小、合并指、马蹄足、弯足、中掌骨缩短等对诊断具参考价值。有条件做染色体者若发现第 5 号常染色体短臂缺失，则更有助于确定诊断。

本病无特殊治疗方法。注意护理，防止感染。患婴常在婴儿期夭折，很少成活。文献报告中有活至 6 岁的病例，可能为轻症者。猫叫声调随月龄的增长有变低的倾向，但总不同于正常小儿。

cholecystic duct partial obstruction synd.

即胆囊管部分梗阻综合征，是指因胆囊管发生部分梗阻，当胆囊收缩时，不能顺利地将胆囊内的胆汁排入胆总管，从而引起规律性的右上腹不适和疼痛的综合征。以往又称胆囊管部分阻塞症、胆囊颈管综合征等。由于胆囊壁结缔组织增生引起管腔狭小、胆囊管粘连扭曲或胆囊管纤维化时，胆囊内胆汁排出发生困难，为克服排出的阻力，胆囊发生持续性收缩，胆囊内压力增高，于是就发生与进食时间有关的固定部位的规律性不适和疼痛。本病多见于青年人。进食后有上腹不适和疼痛，饮食后尤其是脂肪餐后症状更为显著。一般无黄疸，无明显感染症状。有上述典型的临床表现者即可怀疑本病，口服胆囊造影时胆囊显影好，浓缩功能无变化，唯排空稍差。可作口服胆囊造影剂36h再摄X线片法或胆囊收缩素口服胆囊造影法。如两者有阳性表现时，可明确诊断。本症治疗主要为内科药物对症治疗，包括解痉利胆药物的应用，避免进食过多的脂肪食物。如内科治疗无效，症状明显者，可考虑进行手术切除胆囊，效果良好。

chromosome synd.

即染色体综合征，是由于染色体的畸变，使基因发生紊乱，导致个体结构和功能方面的异常，在临床上有一大组多种表现形式的综合征。目前由于细胞遗传学的发展，特别是应用了染色体分染技术，发现了不少与染色体畸变有密切关系的不明原因的疾病。

物理因素如电离辐射，尤其是 α、β、γ 射线的作用；化学因素如阿糖胞苷、放线菌素 D、氮芥、咖啡因、甲氨蝶呤等化学物质均可引起染色体畸变。某些病毒和支原体感染也可诱发染色体畸变。高龄母亲所生子女也易发生染色体畸变，高龄母亲易致卵细胞突变，可能是导致染色体畸变的原因。

染色体畸变的形式相当复杂，可表现为：①染色体数目异常。②染色体结构异常，此种异常多因染色体被某种原因切断后，又出现各种形式的不正常结合所造成的。③嵌合体，即一个个体出现两个以上细胞系的核型。本病的临床表现依染色体畸变类型不同而异，可集见下表。本病确诊有赖于细胞核染色体检查。本病无特殊治疗方法，依其临床表现不同，予以对症治疗。

染色体畸变所致的综合征及其临床表现

综合征	临床表现	染色体异常表现
4p 综合征	前额突出，眉间凸起，常伴血管瘤。两眼间距大，眼裂向下倾斜，内眦赘皮，钩鼻、耳郭异形并低位。鱼口状口，头皮正中缺损以及心脏畸形等	第 4 号染色体短臂部分缺失
4p 综合征	智力低下，生长迟缓，眉间增宽，阔鼻，巨舌，下颌凸出，乳头间距宽，肋骨发育不全	可能第 4 号染色体短臂部分三体
4q 综合征	低体重，智力迟钝，低能，前囟门早闭，生殖器难辨，隐睾和肾异常等	第 4 号染色体长臂部分[illegible]体
猫叫综合征	圆脸，眼间距大，眼下斜，内眦赘皮，小颌，哭声似小猫叫，拇指背曲，时有先天性心脏病等	第 5 号染色体短臂部分缺失（5p-）
9p 综合征	智力迟钝，中度小头，短头，扁平额，短上唇，口角倾斜，指骨发育不全，指弓状纹增多	第9号染色体短臂部分增多

（续表）

综合征	临床表现	染色体异常表现
9p-综合征	与前相反，智力迟钝，三角形头，前额宽，鼻梁宽而扁，鼻孔向前，上唇长，短颈，外耳异常和先天性心脏病	第9号染色体短臂部分缺失
7q 综合征	低体重，智力低下，发卷缩，囟门宽，小眼裂，小鼻，腭裂，巨舌，小颌和耳郭低位，有脊柱后侧突，髋关节脱门，异常肋骨，心脏杂音等	第7号染色体长臂部分三体
8三体综合征	轻度智力发育迟缓，颅骨畸形如舟状头，斜视，高弓腭，耳郭低位，小颌，躯体细长，狭骨盆，脊柱和肋骨异常，大小关节功能限制和皮肤增厚	第8号染色体部分三体
8p+综合征	患者第五指短，趾甲发育不全	第8号染色体部分三体与短臂处呈部分增加
10q+综合征	小头，宽额，脸扁阔，高弓腭或腭裂，小颌，耳郭异常或低位，短颈，指蹼等	第10号染色体长臂末端段三体
13q-综合征	小头，颜面左右不对称，鼻根宽而高，小颌，眼异常，拇指形成不良，各种泌尿生殖系异常等	第13号染色体长臂部分缺失
13q+综合征	智力迟钝，小头，狭颞颥，斜视，高弓腭，齿发生延迟，耳郭低位，多指，毛细血管瘤和血红蛋白水平增高等	第13号染色体长臂部分三体
18p-综合征	眼球间距大，内眦赘皮，斜视，耳郭低位，小颌，侏儒，小头等	第18号染色体短臂部分缺失
18q-综合征	小头，颜面中央发育不良，中耳闭锁，耳郭变形，斜视，鲤鱼口样上唇，肌张力低下，指细长，隐睾，阴囊发育不全，先天性心脏病，马蹄肾等	第18号染色体长臂部分缺失
先天愚型	临床可见特殊面容，头前后扁平，眼裂向外上斜，小眼斜视，鼻根宽平，扁而短，外耳变形，张口伸舌，短颈，手脚短而宽等	第21号染色体三体
1环染色体综合征	小头，"小妖精"样面容，耳郭大，低位，口腔狭窄，侏儒	第1号染色体环状
18环染色体综合征	小头，发际低，眼裂下斜，斜视，耳郭变形低位，中耳闭锁，短指，并指，趾重叠，先天性髋关节脱臼等	第18号染色体环状
猫眼综合征	虹膜垂直方向性缺损，眼球间距大，眼裂向下倾斜，斜视，耳郭前部陷凹，锁肛，先天性髋关节脱臼等	第22号染色体长臂部分三体(22q+)
Turner综合征（原发性卵巢功能不全症）	胸廓畸形，脊柱侧弯及后弯，外翻肘，发际低，翼状颈，主动脉缩窄，原发性无月经，腋毛阴毛缺如，生殖腺呈索条状，生殖器呈婴儿型，侏儒	性染色体X发生数与结构畸变
Klinefelter综合征（原发性睾丸功能不全症）	男性女性化，呈现女性体型，男性生殖器发育不全，呈女性乳房，腿甚长，智力障碍等	性染色体X或Y不分离，并有嵌合现象

chromosomal unstability synd.

又称染色体不稳定综合征。本病是指染色体断裂的发生程度高、发育障碍和易发恶性肿瘤等综合征群，故称染色体不稳定综合征。最早由 Mckusick (1968) 提出，尔后 German (1969) 又将 Fanconi 贫血、Bloom 综合征、共济失调血管扩张症等具有一定共同特征的征群合称为染色体断裂综合征。

1977年 Hecht 和 Mc Caw 又将在1970年前描述的征群，称为典型的染色体不稳定综合征；将1970年后认识的征群，称为新的染色体不稳定综合征。

典型的染色体不稳定综合征包括：① Bloom 综合征：常染色体隐性遗传。② Fanconi 贫血：常染色体隐性遗传。③毛细血管扩张失调症（ataxia-telangiectasia）常染色体隐性遗传。④着色性干皮病（xeroderma pigmentosa）：常染色体隐性遗传。

新的染色体不稳定综合征包括，①汗管角化症（porokeratosis）常染色体显性遗传。②基底细胞痣综合征（basal cell nevus syndrome, Gorlin-Gortz 综合征）：常染色体显性遗传。③色素失禁症（incontinentia pigmenti, Bloch-Sulzberger 综合征）：常染色体显性遗传。④硬皮病（dermatosclerosis）：常染色体显性遗传。

染色体不稳定综合征在临床上较为罕见，但由于其染色体不稳定，对白血病和某些肿瘤具有高度易感性，因此已引起了临床学家们的重视。对人类染色体稳定性的研究，为研究恶性肿瘤的病因学和发病机制的研究提供了有价值的资料。

cluster headache synd.

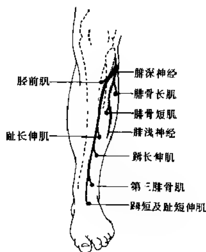
即丛集性头痛，又名 Horton Ⅱ 综合征、组胺性头痛（histaminic cephalalgia）综合征、阵发性头痛（paroxysmal cephalalgia）综合征、睫状神经痛（ciliary neuralgia）综合征、红斑性面痛（erythroprosopalgia）综合征、血管性头痛综合征、周期性偏头痛性神经痛（periodic migrainous neuralgia）综合征、Charlin 综合征、Harris 综合征、Bing-Horton 综合征或 Vallery-Radot 综合征等。病因和发病机制不明。Horton 指出本病发生与组胺有关，他对本病患者在间歇期皮下注射组胺 0.35mg 后可诱使发作，Anthony 和 Lance 发现头痛发作期血中组胺稍有增加而 5-羟色胺显著降低。心理障碍与发病也有关。本病多见于青壮年，男性约为女性的 4～5 倍，表现为周期性发作性头痛，从一侧眼窝周围开始，迅速扩展至额颞及颈部，严重时可波及对侧。疼痛呈搏动性，兼有钻痛和灼痛。常在夜间定期发作，更好发于清晨4～5点钟；每天可发作1～2次，发作后约10min到达极期，持续1～3h后自然缓解。每周期连续2～6周，间歇6个月～2年后复发。疼痛发作时可伴有颜面潮红、出汗、患侧流泪、结膜充血、鼻塞。除颞浅动脉怒张外，尚有患侧瞳孔缩小、睑下垂，个别可有 Horner 征及心动过缓。酒石酸麦角胺肌注，对解痛似有效。

common peaoneal nerve compression synd.

即腓总神经压迫综合征，是指腓总神经于腓骨颈处受压引起的征群。腓总神经在膝上自坐骨神经分出后，沿股二头肌腱深侧向外下行，在深筋膜下通过腓骨颈部。由腓骨颈外侧面的骨沟与腓骨长肌肌腱的纤维和深筋膜组成的骨-筋膜管。在管内分成腓浅及腓深神经，前者分布到小腿外侧及足背皮肤，后者支配小腿前外侧肌群。腓总神经在骨-筋膜管内较为固定，且位于皮下，故容易受压。

局部内在或外来的压迫均易使腓总神经麻痹，外来压力如长时间盘膝坐、极度屈膝位（蹲位）劳动时间过长、卧床病人下肢体位不当、石膏管型或绷带包扎的局部压迫。内在受压者如腓骨头颈部肿瘤或骨折、局部软组织肿瘤或囊肿等。

本病有时起病缓慢，但多数是在一次局部压迫后，发生足下垂，小腿外侧及足背部感觉减退。病史及局部肿物有助于明确诊断。肌电图可显示小腿前外侧肌肉纤颤，腓总神经传导功能障碍。外来压迫所致腓总神经麻痹，如果压伤不严重，压迫原因去除后，多可自行恢复，局部如有肿物，应予切除。因神经压伤严重、损害部位已形成瘢痕者，可做神经移植。



腓总神经支配的肌肉示意图

compartment synd.

即骨筋膜室综合征，是四肢骨筋膜室内的肌肉和神经因微循环障碍、急性严重性缺血而出现的早期症状和体征，如不及时诊断和抢救，可迅速发展为坏死和坏疽，使肢体残废，甚至丧失生命，又名胫骨前肌综合征(anterior tibial muscle syndrome)、浮克曼(Volkmann)缺血、濒临缺血性肌挛缩、创伤性张力性肌肉缺血、急性肌肉缺血性梗死形成、运动性缺血、横纹肌溶解症、小腿后侧肌群高血压症等。正规名称应为某肌或某部位的骨筋膜室综合征，例如，胫前肌室综合征或胫前骨筋膜室综合征，简称胫前室综合征。

发病机制和临床 四肢肌肉、肌腱、血管、神经混合组成分居各筋膜室。筋膜室是由骨、肌间隔、深筋膜或与骨间膜等形成，几乎闭合而少弹性。有此共同解剖特点并在临床上常遇见者有小腿前、外、后深、后浅室综合征；前臂的掌与背室综合征；手部的骨间肌室综合征；以及臀部的臀大肌与臀中肌室、股部、足部肌间隔综合征等。室内的内容物主要为肌肉，正常情况下，有一定的压力，称肌内压、组织压或室内压，但很低，在前臂和小腿仅分别为 1.2kPa (9mmHg) 和 0.7kPa (5mmHg)，一般在 1.1kPa (8mmHg) 以下。如室内的容积突然减小，或内容物突然增大，则室内压将急剧上升，压迫肌肉和神经等组织，其中以肌肉的微循环最易受压，其次为静脉、小动脉和大动脉。由于局部循环障碍，肌肉因缺血而产生类组胺物质，从而毛细血管床扩大，渗透性大为增加，渗出大量血浆和液体，形成水肿，使室内压更为升高，形成缺血-水肿恶性循环。若不及时充分解压，室内压将急剧上升，迅速发展为肌肉和神经的坏死或坏疽。正常人的前臂和小腿的室内压分别升高到 8.5kPa (64mmHg) 和 7.3kPa (55mmHg) 时，血流完全停止 (Ashton)。超过 4.0kPa (30mmHg) 时，有紧急切开骨筋膜室的指征 (Mubarak)。在休克病人，室内压升高到低于舒张压 1.3～4.0kPa (10～30mmHg) 时，已有紧急解压的指征 (Whitesides)。在时间上，神经缺血30min 即发生感觉异常或过敏，缺血12～24h 即发生不可逆性损害。肌肉缺血 2—4 h即发生功能障碍，8—12h 发生不可逆性损害。这些时限与组织的代谢率、外环境的冷热有密切关系，如病变发生在几个骨筋膜室，尚可引起全身不良反应，产生与挤压综合征相似的全身病理变化。

骨筋膜室综合征发病因素主要是：骨筋膜室容积骤减。由于胶布、绷带、石膏、小夹板、分骨垫、止血带等包扎过紧、过久；安眠药或麻醉药过量，酗酒，或其他原因所致的昏迷，肢体长时间压在身下；塌矿倒屋或在地震时，肢体长时间压在重物下；小腿肌疝缝合术后(小腿肌疝本身是慢性骨筋膜室综合征的代偿表现)所致。

骨筋膜室综合征的临床表现：本综合征为局部病症，故以局部症状和体征为主，严重者才影响全身。初为局部麻木和异样感，以后为深部的广泛而剧烈的进行性灼痛并传向远端，与损伤程度不成比例，晚期，缺血严重、神经失去功能后，不再有痛；患室表面无颜色和温度变化，肿胀不显，但可感到患室张力很高，压痛严重；患室中有重要神经经过者，其远侧分布区有感觉异常、过敏或迟钝，但有诊断价值的早期体征为两点分辨觉消失和轻触觉异常。晚期，则为感觉消失，患室内肌肉的肌力减弱或消失，有不自主的挛缩畸形，拉伸患肌时有剧痛。再晚期，肌肉瘫痪，拉伸无痛；远侧脉搏和毛细血管充盈时间可以正常。有多个骨筋膜室或在肌肉丰富的室内受累，严重时可出现与挤压综合征相似的临床表现。

骨筋膜室综合征在临床上常发生在前臂和小腿，以下分述之。

前臂骨筋膜室综合征 本病之发生，常由于掌侧骨间动脉供血不足所致的肌肉变性后形成瘢痕挛缩而影响功能，是肢体创伤的一种严重合并症。常见于儿童肱骨髁上骨折或上肢的骨折、脱位或软组织广泛损伤，由于处理不当亦可造成。在早期肢体可出现疼痛、肿胀、肢端苍白、感觉迟钝、脉搏减弱或消失或正常，或在粘连松解肌腱延长术后发病。

小腿骨筋膜室综合征 小腿挤压伤或骨折；长途行军、足球运动或其他不习惯的运动后肌肉过度疲劳、肿胀，血管栓塞等血管病变都可能引起小腿骨筋膜室综合征。小腿有 4 个骨筋膜室，任何室内压力增高，都可有症状发生。如胫前筋膜室内压力增高会使腓深神经受到缺血的损害，因此趾短伸肌虽不在筋膜室内，也会发生瘫痪而不能背屈，第一趾蹼知觉迟钝或丧失。

诊断依据 (1) 创伤后局部疼痛外有远端部位痛，久之转为无痛。

(2) 局部皮肤苍白、紫绀或呈大理石花纹。

(3) 感觉异常。

(4) 肌力减退或麻痹。伸拉该肌时有疼痛，更具有早期诊断的意义。

(5) 有条件时进行室内测压作诊断和鉴别。

诊断时的注意点：①应与骨折或软组织的疼痛和局部疼痛相区别。②局部常有石膏、夹板或敷料的包扎不易发现早期体征。③远端动脉搏动或毛细血管充盈时间常可以表现为正常而被误认为正常。

防治要点 采取任何一种治疗方法前必须将一切外界压力去除如敷料、石膏等均应去除。完整整复骨折并用牵引维持复位。肢体置于心脏水平位。切忌抬高或下垂患肢。

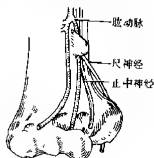
(1) 非手术治疗法：一般应用于早期诊断尚未明确时，可用20%甘露醇静脉滴注。

(2) 手术疗法：一般认为骨筋膜室切开减压是最有效的治疗方法。手术指征：①创伤后相应骨筋膜室内明显肿胀，剧痛，被动牵拉痛和感觉异常。②有条件测压者

在受累骨筋膜室内组织压增高时即应手术。一般认为诊断确立后即应于木减压(切开患病的骨筋膜室的皮肤深筋膜和肌筋膜)。对发病12h以上的患者是否做减压术,尚有不同意见(不包括全身症状严重而需做清创或截肢者)。

compression synd. of supracondylar process of humerus

即肱骨髁上骨突压迫综合征,是指在肱骨髁上突处有神经压迫症状。肱骨髁上骨突位于肱骨下端前内方,是一种先天性解剖变异,常有遗传性,欧洲人较多见,发生率约为1%,但不一定都出现压迫症状。由于骨突的大小及所在位置不同,可分别压迫正中神经、肱动脉或尺神经。压迫神经时,产生疼痛及该神经支配区的感觉及运动功能障碍。尺动脉从肱动脉分出的分支过高时,骨突可压迫它,产生前臂缺血性疼痛,称"前臂间歇痛"。前臂用力旋前时,可加重神经刺激及缺血症状。肱骨下端前内侧可触及骨性突起,X线可显示骨突的部位及大小。需注意与颈椎病、胸廓出口综合征或肘部创伤性尺神经炎等鉴别。治疗包括切除骨突及骨突相连的纤维索条或旋前圆肌起点等以免压迫症状复发。



肱骨髁上突压迫综合征示意图

congenital rubella synd.

即先天性风疹综合征。1941年,澳大利亚眼科医师Gregg首先报告妊娠早期患过风疹的妇女所产婴儿有营养不良、先天性耳聋、白内障和心脏畸形。1964年春季美国流行风疹,翌年出现婴儿因宫内感染风疹,除出现上述三联症外,尚有新生儿血小板减少性紫癜、肝脾肿大、骨骼病变、智能体力发育迟钝等表现,故确立了本综合征之存在。

本综合征是风疹病毒宫内感染胎儿的结果。胚胎3个月内感染风疹病毒后,因胎儿免疫系统尚不健全,造成免疫耐受性,因而病毒可持续存在其体内直至出生后,可长达数年。胎儿感染风疹后,外、中、内三胚层均可受累,尤以外、内胚层为著;受累细胞形成生长停滞的无性繁殖细胞系,并传给子代细胞,内细胞分化受抑制,故导致心、眼、耳及其他器官生长异常。病理学检查示血管变性与炎症,并由此引起各组织的营养不良与坏死。

早期妊娠(初3个月)时感染风疹可致流产或死胎;娩出婴儿患本综合征者实为全身性疾患,其临床表现多种多样。婴儿出生体重低于正常、小头畸形、营养不良、出生后数年内各项生长指标均差,白内障发生率高达66%,多为双侧性,此外尚可有小眼球、晶状体中心大块坏死等,聋哑的发生率可高达75%;心血管畸形可表现为动脉导管未闭、室间隔缺损、肺动脉瓣、肺动脉干及其分支狭窄和发育不全,房间隔缺损、法洛四联症、主动脉缩窄、主动脉瓣狭窄、房室通道、右房室瓣闭锁、大血管转位等,除上述症状外,约1/3新生儿有血小板减少性紫癜;可于数周内消退;有软脑膜炎与脑炎者可表现为意识障碍、肌张力异常、惊厥、前囟门张力增高,脑脊液蛋白及淋巴细胞数增高;存活婴儿每有不同程度的智能体力发育异常;部分病儿尚有黄疸、肝脾肿大(脾肿大更为多见)、转氨酶升高,并可导致肝硬化,患儿大多骨骼生长障碍,X线检查见有类似先天性梅毒的长骨干骺端稀疏,约1/5患儿有慢性间质性肾炎及泌尿系统的畸形。患儿的临床表现与母体孕期患风疹的时间有明显的联系,孕期36d患风疹,可引起胎儿白内障。若在孕期的46d左右患风疹,则可引起先天性心脏病;孕期62d患风疹则引起内耳病变。胚胎4个月后患风疹即无致畸形的危险。

本综合征重点在于预防,提高青春期后育龄妇女对风疹的免疫力是预防本病的关键所在,现有的减毒活风疹疫苗免疫期可达5年以上,育龄妇女使用,免疫水平可保持到生育年龄。但孕妇不宜接种,因有致胎儿宫内感染的危险性。孕妇应避免与风疹病人接触,若在妊娠早期母亲确患风疹,则应劝其流产。丙种球蛋白仅可减轻症状,但不能中止感染,故无预防作用。抗病毒药物疗效不肯定。

costo-clavicular synd.

即肋锁综合征。是由于在锁骨及第一肋骨间狭窄区域中的前斜角肌、颈肋及正常或先天畸形的第一肋骨压迫了臂丛神经,从而引起第8颈神经和第1胸神经损害,并产生感觉和运动的症状,称之为肋锁综合征。

本病多见于中年以上的妇女,发病年龄多在30~50岁。其主要临床表现为渐起的颈、肩与上臂疼痛,程度轻重不一,疼痛发作多始于肩胛后面,随后向颈侧放散并下达于臂内侧、前臂与手掌。常伴有手及前臂尺侧麻木感、针刺感或其他感觉异常。上肢伸展、外展运动均可使疼痛加剧,而内收或屈位时即较舒适。体检时可发现手的尺侧及前尺侧区域有感觉过敏或减退,后期可出现手部

肌肉或上中神经支配肌群的肌力减退及肌肉萎缩，且前臂肌群较少受累。部分病例颈部交感神经受压，可出现Horner综合征。如锁骨下动脉同时受累，可出现手部皮肤发冷、阵发性苍白及发绀。肩胛试验(shoulder bracing test)阳性。阿德逊试验、肩过度外展试验、头后仰左右转颈试验、患肢上举转颈试验均为阴性。结合X线检查不难与前斜角肌综合征、颈肋综合征、过外展综合征、第一肋骨综合征相鉴别。

本病的治疗除一般对症、投予镇痛剂与抗神经炎治疗外，亦可采取手术疗法，经腋窝进入行第一肋骨切除术，可使2/3以上的病例取得良好的效果

cough-syncope synd.

即咳嗽-昏厥综合征，指连续咳嗽而引起的一过性意识丧失。发生机制尚无定论，目前较普遍接受的是脑循环障碍之说，但亦有两种解释。一种认为剧烈咳嗽使胸腹腔压力急剧升高并传递到硬脑膜外腔，从而压迫脑血管，导致脑贫血。另一种意见认为咳嗽发作犹如Valsalva动作，胸腔内压异常升高，静脉回心血量减少，继而左心输出量减少，脑供血不足，故亦有"Valsalva昏厥"之称。

本病多见于成年男性。典型病例在咳嗽数秒钟后即有神志不清，全身肌肉松弛，跌倒，无大小便失禁，偶尔伴轻度痉挛。一般持续时间短于10s，少数长至30s，甚至1min。苏醒后不能回忆发病情景，但不留任何后遗症。在慢性阻塞性肺病、矮胖、胸廓宽大，以及嗜烟、酗酒、多食者较常见，每因摄食、饮酒或哄笑而诱发。还有报告本病在性格开朗、善交际健谈者好发，原因不清。根据典型表现作出诊断，需注意与不典型癫痫和其他原因如循环系统疾病、药物、过度通气、过敏等引起的昏厥相鉴别。

治疗原有肺部疾病，减轻体重，消除不良嗜好，镇咳祛痰，可缓解本病发作。有人提出，咳嗽时弯背以缩小肺容量和减小吸气肌力量，有助防止本病发作。

crush synd.

又称挤压综合征。人体富于肌肉的部位因长时间受压或其他原因造成局部循环障碍，结果引起肌肉缺血性坏死，出现以肌红蛋白血症、肌红蛋白尿和高血钾为特点的急性肾功能衰竭，称为挤压综合征。本病多在意外事故、自然灾害及战争中发生，如车祸、塌方、倒房、地震、爆炸等，使肢体或躯干受土方、石块的压砸掩埋，或暴力挤压而致。肢体上止血带时间过长、断肢再植失败、昏迷、沉睡时长期固定体位的自压，骨-筋膜室综合征，均可发生本病。

发病机制与临床 肌肉组织缺血和坏死过程中，可相继释出血红蛋白、肌红蛋白、肌酸及其他酸性物质。这些物质可直接引起肾组织、细胞的损害及肾小管堵塞；又可通过其引起的全身反应(如休克)，肾血流量减少，肾血管痉挛，肾微循环短路，弥散性血管内凝血等，导致肾皮质缺血，肾小管坏死，终致肾功能衰竭。

临床表现 局部伤处肿胀，尤其在外部压力解除后出现，且逐渐加重。局部皮肤有压痕，变硬，皮下淤血，张力增加，并可在其周围形成水疱。临床上可分为3期 ①少尿期：持续2～14d左右，24h尿量少于400ml，比重不超过1.020。出现水、电解质紊乱、酸中毒及尿毒症。②多尿期：尿量增多，渐至24h…00ml以上。由于大量排出水及电解质，如不及时补偿，可致脱水及电解质平衡失调。③恢复期：症状逐渐消失，血化学检查亦趋正常但仍表现倦怠、乏力、消瘦及贫血等。有些病例上述分期并不明显，诊治中应予注意。

凡挤压伤后出现肌红蛋白尿、少尿或无尿持续2d以上，可诊断为本病。为测定有无急性肾功能不全，可用20%甘露醇或25%山梨醇250ml，30min内静脉注入完毕，如每小时尿量不足40ml，则表示有急性肾功能不全。

治疗要点 (1)现场急救。尽早解除挤压，伤肢制动，将其暴露并用凉水降温。凡受压超过40～60min以上者，一律服用碱性饮料或用5%碳酸氢钠15ml静脉滴注。既可利尿，又可碱化尿液，预防肌红蛋白在肾小管中沉积。

(2)早期手术。经抗休克处理后，如局部明显肿胀，张力高及有主要血管神经受压者，应及时切开减张，清除坏死组织，引流伤口。如伤肢伤势过重而难以保留，尤其是全身中毒症状明显而危及生命安全时，应及早截肢。

(3)纠正水、电解质及酸碱平衡失调。根据临床及血化学检查，以及各期病理生理变化的特点，适量补充液体，调整液体中电解质和酸碱物质的含量，或借人工透析法，把血液中过多的氮质、水和钾离子等透析出来。

(4)利尿。通常用甘露醇作静脉点滴，以减轻肾小管细胞水肿，并通过排尿的冲洗作用，以防止或解除管腔内肌红蛋白等堆积和堵塞。

cutaneous polyarteritis nodosa synd.

即结节性皮肤多发性动脉炎综合征。本病由Lindberg 1931年首先报告，故又称Lindberg synd。发病率无年龄、性别上的差异。病因未明。临床表现为复发性的结节性皮疹，皮疹多见于足、大腿、前臂的皮肤，但很少见于躯干、颜面和肩部。结节性皮疹多沿血管走行，较小、坚韧，呈桃红色或鲜红色，偶伴有疼痛。每于夜间发生肌肉痛，又可在出现结节的前后发生青斑。病理变化是皮下血管的坏死性动脉炎，伴有中性粒细胞浸润。很

少发生周围血象的粒细胞增多，偶可有血栓形成。后期出现纤维化斑痕。诊断依赖活体组织检查。肾上腺皮质激素有较好的疗效。本病多呈周期性反覆发作，每次发作能持续1周左右，全病程可延续数月或1年，最终能痊愈。

defibrination synd.

即去纤维蛋白综合征，为多种疾病发展过程中的一种病理生理变化。微血管内因有广泛微血栓形成，血小板和凝血因子大量消耗。由于继发性纤维蛋白溶解亢进，使纤维蛋白大量耗竭。详见"弥散性血管内凝血"条。

depersonalization-derealization synd.

又称人格解体-现实解体综合征。病人感到自己有特殊改变，甚至已不复存在。部分患者感到世界正变得不真实，或不复存在，称为现实解体，以上两者可同时发生。多见于抑郁症，也见于精神分裂症和神经症。继发者应治疗原发病，少数原发者可试用抗焦虑药。

dumping synd.

即倾倒综合征，是指胃切除与胃肠吻合术后，由于失去幽门或胃的正常生理功能，胃内食糜骤然倾倒至十二指肠或空肠而引起的一系列症状。症状发生于摄食后30min以内者，称为早发倾倒综合征，症状发生于餐后2～3h，称为迟发倾倒综合征。本病又称倾泻综合征或倾注综合征。

其发病机制尚未完全阐明，本病多见于胃次全切除后，做胃肠吻合的患者，尤其是做毕罗（Billroth）Ⅱ式术者居多，也偶见于未做手术的消化性溃疡患者（约4%），甚至还可见于无器质性疾病的神经症患者。通常认为胃大部分被切除，缺乏幽门的正常控制，残胃容积缩小，以及迷走神经切除后影响了餐后胃的舒张，均可以使进食后大量高渗性食糜骤然倾入十二指肠或空肠；肠粘膜立即渗出大量液体，使高渗性食糜稀释为等渗性食糜，结果使血浆容量迅速降低，于是诱发急剧的自主神经系统功能紊乱和水电解质分布异常，因而出现各种症状。近年来认为5-羟色胺、缓激肽、肠致升血糖素对诱发本病具有一定的作用。

其主要临床表现有胃肠道症状，如常在餐后，尤其是进食大量碳水化合物后20～30min，患者感上腹胀痛和饱胀不适、恶心，有时伴呕吐，腹鸣胀气，有时有排便急迫感及腹泻。在这些症状出现的同时，可有头昏、眩晕，偶有晕厥、极度软弱、颤抖、大量出汗，并伴面色发红或苍白以及心动过速，严重者血压降低。本病的临床症状，大多发生于术后第1～3周病人开始饮食时，极少数可在术后几年才发生。症状可在进餐中发生，以致不得不立即停止进食。一般在1h内症状全部消失。病者常可自己发现在餐后躺卧片刻，可迅速解除症状或避免发作。

本病大多可自行缓解，宜少量多餐，多进干食少进汤。限制食糖，宜予高蛋白质、高脂肪和低碳水化合物饮食。进餐后需躺卧约半小时。养成餐间或空腹时饮水的习惯。餐前20～30min服抗胆碱能药物，可阻止过度的胃肠蠕动；口服甲磺丁脲（D860）0.5～1.0g，可缩短高血糖症的持续时间。绝大多数轻、中度病例经上述处理后，可在数月或数年内症状减轻或消失。经久不愈者，可重作手术以缩小吻合口，或将毕罗Ⅱ式吻合转变为毕罗Ⅰ式。由于再手术的疗效不一，一般应先予非手术治疗。

dysequilibrium synd.

又称透析失衡综合征，是血液透析，尤其是首次作快速血液透析的主要并发症。

本病的发生机制有以下几种：①透析时血液内代谢产物被迅速清除，而脑实质及脑脊液中的尿素和某些中、小分子物质浓度下降缓慢，与血浆渗透压形成梯度差（脑脊液中的渗透压高于血浆），水分由血浆进入脑脊液和脑组织，造成脑脊液压力增高和脑水肿。②透析时发生水、电解质紊乱以及血循环容量改变，尤其是血钠降低过度。透析失衡综合征多见于急性肾功能衰竭进行快速透析和最初几次维持性透析者。在体液潴留、氮质血症与酸中毒严重、使用高效能透析器、透析液钠离子浓度偏低以及年轻患者中尤易发生。未能严格控制饮食和进液者均易发生本病。

轻症者仅有焦虑不安、头痛、烦躁、恶心、呕吐、视力模糊、血压升高。随着症状加重，可有肌肉痉挛、震颤、失定向、嗜睡，进一步出现意识障碍、癫痫样大发作、昏迷，甚至死亡。脑电图显示弥漫性慢波。

本病应与高血压脑病、脑血管意外、透析中高钙血症和硬水综合征等鉴别。

本病的防治措施包括：①首次透析时间缩短至3～4h。②应用高钠离子透析液。③超滤脱水不可过多过快。④对症状轻者可用50%葡萄糖40～60ml或20%甘露醇250ml静脉注射。⑤减少负压流量，严密观察心率、心律、血压和呼吸改变，若出现癫痫样发作，可予地西泮（安定）10mg静注。⑥出现严重失衡综合征时应停止透析，及时急救。

early hemolysis synd.

即早期溶血综合征，为一种较少见血液病，其特征为由骨髓向周围血释出的红细胞有一部分在网织红细胞

阶段即行崩溃而发生溶血。用^{59}Fe和^{51}Cr检查红细胞的铁代谢，可发现此类患者的红细胞有两种：一种具有正常的血管内寿命，一种系发生早期溶血的异常细胞系的红细胞。本病被认为是无效造血的一型，但与骨髓内溶血不同。本病有时见于先天性卟啉代谢障碍或丙酮酸激酶缺乏等遗传性疾病，有时伴发于阵发性夜间血红蛋白尿、再生障碍性贫血、白血病等。临床上患者有不同程度贫血，网织红细胞正常或略减少。骨髓可见各阶段的幼红细胞增多，血清间接胆红素轻度升高。本病需在证实有溶血存在，又排除了其他原因引起的溶血后始能诊断。应找寻有无原发病，并加以治疗，另可按一般溶血性疾病常规处理。

easy bruising synd.

即易发淤斑综合征，或称单纯性紫癜，指无其他疾病引起的自发性皮肤淤点或淤斑，以下肢为多，女性易发生于月经期，可不经治疗而自行消退。本病多见于女性青年与儿童，可能与雌激素增多、毛细血管通透性增加等有关，也有提到是一种自身免疫性反应。除部分病例毛细血管脆性试验阳性外，血小板功能以及凝血象检查均正常。本病预后良好，一般毋需特殊治疗。

ectopic ACTH synd.

即异位促肾上腺皮质激素(ACTH)综合征，是由于垂体以外的异位肿瘤分泌大量ACTH所致，主要临床表现为满月脸、向心性肥胖、紫纹、痤疮、糖尿病、高血压、皮肤色素沉着等。本综合征又称Liddle综合征。引起本病的原发肿瘤为肺癌、胸腺癌及胰腺癌，偶见于甲状腺癌、泌尿系癌瘤等。手术切除肿瘤为主要治疗方法，亦可采用双吡啶异丙酮、格鲁米特(氨基导眠能)、双氯苯二氯乙烷对症治疗。

ectopic ADH synd.

即异位抗利尿激素(ADH)综合征，系由肿瘤与肺部炎症组织异源分泌ADH而导致水潴留、稀释性低血钠症，尿钠排泄增多，造成血浆低渗，而尿渗透压偏高。临床多数病人可不表现典型症状，水负荷明显加重时则可出现肌力减退、腱反射消失、抽搐，甚至昏迷。治疗在于原发肿瘤的治疗和纠正低血钠症。

ectopic growth hormone synd.

即异位生长激素(GTH)综合征，是由于垂体以外的恶性肿瘤分泌大量生长激素所致，临床主要表现为肥大性骨关节病，主要见于肺癌患者，也可见于胃癌、结节病，手术切除原发肿瘤为治疗的主要方法。

empty sella synd.

又称空蝶鞍综合征，是由多种病因引起的一种综合征。主要病理特点为蝶鞍扩大，鞍内腺组织被挤压缩小，空腔内常为囊泡所占据或有蛛网膜下腔疝入。其主要临床表现为头痛、脑脊液鼻漏、视力障碍、视野缺损及垂体功能减退。根据病因可分为原发性及继发性两种，治疗主要针对原发病，非肿瘤性囊肿可手术切除，如有内分泌功能低下者，可暂作替代治疗。

encircling procedure synd.

又称孔源性视网膜脱离。伴有玻璃体牵引的多发性裂孔者，常联合采用巩膜环扎手术，将填压材料(如硅橡胶管或带、涤纶带、阔筋膜、保留巩膜等)放置于眼球赤道部的巩膜表面，并收紧结扎，使全周球壁压陷以缩小眼内腔、减少玻璃体动荡，从而松弛玻璃体条索对视网膜的牵引，以提高视网膜脱离的治愈率。但是，由于环扎位置不当、结扎过紧及眼部组织对填压材料的排异反应等诸多因素，在环扎术中尤其在术后可引起一系列并发症，称为环扎综合征。常见的有：①视力突然丧失。常因术中环扎带结扎过紧，眼内压剧增，压迫视网膜中央动脉所致，故术中要密切注意病眼的视觉或眼底血循环的变化，一旦出现视网膜中央动脉缺血，应立即放松环扎带。②眼球前段缺血。常在术后1～2 d内发生，有眼痛和视力减退的症状，检查可见角膜水肿混浊、前房大量渗出及玻璃体混浊等，此时应立即松解环扎带，并全身和局部大量使用激素。③神经痛。表现为术眼痛及偏头痛，常在术后半个月内开始出现，多数能逐渐自行缓解。④异物反应。是由于眼组织对异体组织和合成材料的环扎填充物的排异反应，表现为眼痛、眼组织红肿、巩膜坏死甚至形成无菌性脓肿，常有填压物排出。异物反应可用激素治疗，但常需拆除填压材料。

entrapment synd.

又称紧束综合征、狭窄性神经病。系周围神经的通路因解剖学狭窄而致病。可参见各种综合征(如Cotugno综合征，即坐骨神经痛等)及各种类型的骨关节炎。临床表现有肌群疼痛，偶然在休息或夜间疼痛更严重，尚有感觉减退、感觉异常与肌肉萎缩。局部有压痛，压迫痛点时可引起受损区的局部疼痛。本病可视病因而采取手术治疗及对症治疗。

fat embolism synd.

即脂肪栓塞综合征，是骨折后髓内钉固定及人工关节置换术后产生并发症之一。好发于长骨干，尤其是以股骨干为主的多发性骨折的病人中。主要由于骨折后骨髓内脂肪滴进入血液所引起的一系列呼吸、循环的病理改变。病变以肺部为主，临床表现为呼吸困难、神志障碍、皮下淤点和进行性低氧血症等一组症状和体征，以及相应的实验室检查所见。所有下肢长骨骨折的病人，都有肺部脂肪栓塞，但在临床上出现症状的仅占0.5%～2%，在多发性骨折或骨盆骨折仅占5%～10%。

发病机制和临床 机械和化学学说为目前所公认。骨折后，骨髓内脂肪滴释出，由于骨折局部血肿形成，或由于手术操作造成压力增加，使脂肪滴进入破裂的静脉。这是因为，1骨髓有几种静脉窦，这些静脉窦壁本身没有肌肉，但有较大的毛细血管与之相连，而且静脉窦壁很脆。2支持这些静脉窦壁的是骨髓的脂肪库。3骨髓内压力在骨折的刹那间变化很大，而且很快传到整个长骨。因为脂肪滴进血流和创伤后的机体应激反应、血液流变学的改变，如血小板、红细胞、白细胞和血脂质颗粒，均可聚集于脂肪滴表面。另外，组织凝血活酶的释放，促发血管内凝血，纤维蛋白沉积，使脂肪滴体积增大不能通过毛细血管，而在肺血管床内形成脂肪栓塞，造成机械性阻塞。临床表现取决于肺循环被阻面积的大小，严重者可因急性肺源性心脏病而猝死；较轻者仅表现为轻度低氧血症而可暂时无症状。此后，通过机体应激，交感神经系统的神经体液效应，以中心脂肪为核心的脂肪栓在脂酶作用下，水解为甘油及游离脂酸。游离脂酸的毒性作用，使肺毛细血管通透性增加，而致肺间质水肿，肺泡出血，致肺不张和以纤维蛋白栓子形成为特点的一系列肺部病变，即化学性肺炎。此时，临床上可因肺泡-毛细血管膜气体弥散功能障碍以及肺分流量增加，表现为明显低氧血症，晚期动脉二氧化碳分压上升，发生呼吸衰竭。上述病理生理改变与呼吸窘迫综合征极为相似，故脂肪栓塞列为该综合征的病因之一。此外，体积较小的脂肪栓通过毛细血管或侧支进入体循环，可沉积脑、肾毛细血管内成为周身性脂肪栓塞，而使临床症状加剧。

脂肪栓塞综合征患者在短期间内出现贫血甚常见。另上于溶血性卵磷脂所引起。在正常情况下，卵磷脂存在于血清和红细胞内，它可以被磷脂酶A水解而产生溶血性卵磷脂，这种溶血卵磷脂如与红细胞的细胞膜结合，就可使红细胞遭破坏，在血管壁的完整性受破坏时，可促进磷脂酶A的过度活化，造成脂肪栓塞综合征患者出现急性贫血。

中性脂肪从骨髓到血循环经过脂酶水解作用，直到肺部变化出现临床症状，需要一段时间，这就是为什么从骨折后至出现临床症状间需要有一潜伏期，为时24～48h。尽管在这期间可以没有任何症状，但它的病理变化始终在不断进行，最突出的变化就是动脉血氧分压呈下降趋势。初起表现为呼吸急促心动过速、高热等非特异性症状。此后出现呼吸窘迫，神志不清以至昏迷等神经系统症状，于眼结膜及肩、胸皮下可见散在淤点。实验室检查可见血色素降低，血小板减少，血沉增快，低氧血症，以及胸部X线检查示多变的进行性的肺部阴影。根据骨折创伤史、潜伏期、临床表现及脂肪球血症，即可作出诊断。其中临床表现的主要指标包括淤点。应排除胸部疾患的呼吸道症状和肺部X线表现，排除颅脑损伤的中枢神经系统症状。次要指标包括心动过速，发热（>38℃）、血、痰、尿中脂肪球的检出、眼底改变，贫血，血小板减少，血沉增快（>70mm／h）。除上述骨折创伤史及潜伏期两项外，若具备一项主要指标和四项次要指标，并有脂肪球血症者，即可确诊。对于严重下肢长骨骨折、多次骨折、骨盆骨折的病人，入院当天应常规检查动脉血氧分压，并在以后3～5d内复查一次，如果病人无颅脑及胸部损伤，一旦发觉动脉血氧分压下降到7.99kPa以下时，应考虑本病的可能而采取相应的措施。

治疗要点 （1）支持呼吸：治疗的重点既不是脂肪也不是栓塞，而是间质性肺炎和急性肺水肿，所以要大力支持病人的呼吸功能，维持病人生命最低限度的动脉血氧分压（6.67kPa以上）。氧浓度为40%最恰当。轻型病人，一般只用口罩给氧，重型病人则应采取气管插管及呼吸机辅助呼吸给氧，气管内插管为期4d（儿童可延长到1周）。如果病情仍不好转，即应做气管切开，还要采用呼气终末正压呼吸，出气管管口维持正压0.98kPa（10cmH_2O），因为重型病人液体积存于肺泡内而减低肺的顺应性，并且增加肺泡-动脉氧梯度，有利于制止肺水肿的发展和减轻已存在的水肿程度。

（2）类固醇治疗：以甲泼尼龙12mg首先静脉滴入，以后每6h80mg，持续3d。其作用方式可能是：①抑制透明质酸酶的活化，使毛细血管壁的透明质酸不受破坏，从而保护毛细血管壁的完整性，减少血管壁的渗透性，减少和防止体液和细胞成分渗透于血管外。②稳定溶酶体膜的作用，增加血管内皮细胞的完整性，另一方面，减轻游离脂肪酸对肺泡膜的炎性刺激，抑制细胞水肿。③对抗5-羟色胺的作用，改善肺部换气与灌注的比率。④在休克有效复苏的基础上，限制水分摄入，细胞外液要保持水代谢的轻度负平衡。控制感染及其他支持疗法。

feto-maternal transfusion synd.

又称胎儿-母亲间输血综合征，为胎儿红细胞于胎内或分娩时经胎盘进入母亲体内而产生的综合征群。胎盘形成于孕12周末，以绒毛血管壁将胎儿与绒毛间隙血窦中的母血分隔。但至妊娠后半期，绒毛上皮的滋养层细

胞消失，留下合体细胞层，使胎儿与母血的间隔变薄变小。前置胎盘、胎盘早期剥离或其他胎盘、脐血管异常时，胎儿红细胞即有可能进入母体。此外，剖宫产时切口过深、羊膜穿刺损伤血管，或胎儿娩出后胎儿位置较胎盘水平位高时，可使胎儿血经脐动脉输入胎盘。

临床表现取决于失血量的多少与发生出血时间的早晚，以及失血的缓急。胎内失血发生较早而得到长期代偿者，或少量缓慢失血胎儿，其临床症状不一定严重，出生时仅皮肤、粘膜苍白；较严重者，除苍白外，可表现体温低、呼吸浅快、心率速、血压或静脉压降低、肌张力差和末梢循环充盈不良，严重者心功能不全。长期重度贫血可伴浮肿。分娩前大量失血者，出生时可见失血性休克或心力衰竭。贫血呈正细胞正色素性，慢性失血者呈小细胞低色素性。

出生后贫血而不伴黄疸为本病的诊断依据。产妇体内检测到胎儿红细胞(含胎儿血红蛋白)，为确诊指标。胎盘早期剥离或损伤胎盘血管后形成的血凝块等可作参考。

治疗宜按失血性贫血处理。

floppy valve synd.

即瓣膜松软综合征，又称心尖部收缩期喀喇音综合征、左房室瓣翻腾综合征、瓣膜粘液瘤性变形综合征、Read 综合征。

病因多样，在 Marfan 综合征患者可观察到瓣膜后叶粘液瘤性变形；Erdheim 坏死后的主动脉自发性扩张；创伤；骨发育不全，Ehlers-Danlos 综合征等。瓣膜外形正常，但显得松软，悬挂于心室腔内，不能开列闭锁通道。瓣膜不规则增厚或变薄，质地如胶状，无炎症、钙化或溃疡。瓣膜结缔组织玻璃样变，间隙变得疏松，呈囊状，内有粘糖样物质。

临床表现为左房室瓣闭锁不全，常伴有主动脉瓣闭锁不全，一般无其他心脏的变化。有些患者及家族内常有 Marfan 综合征的表现。治疗主要针对心功能不全。手术无效，因为心脏局部不能形成瘢痕，缝合处会发生撕裂，故应避免误诊手术。预后欠佳。

fragile X chromosome synd.

即脆性 X 染色体综合征，为一种呈 X 连锁的遗传病，其细胞遗传学特征为 X 染色体长臂有一脆性位点，其位置在 Xq^{27} 和 Xq^{28} 交界附近，而在 q^{27} 的远端出现一个缩窄，使 q^{28} 成随体样。据调查，本病在男性中发病率为 9.2／万，在所有智力低下的男性中约占10%～20%。1969年 Lubs 在一些智力低下的男性中首次发现X染色体长臂末端有一脆性位点，称其为"标记X染色体"。1979年 Sutherland 在影响脆性 X 染色体表达的因素的研究中发现，培养基中叶酸、亚叶酸、胸苷等能抑制脆性 X 染色体的表达，而甲氨蝶呤则可解除其抑制；培养基的 pH 值也起重要影响作用。

本病患者均为男性，而轻度智力低下可以是部分女性携带者的表型特征。患者表现为智力低下、语言障碍、好动、大耳朵、前额和下颌较凸出，巩膜淡蓝色，青春期后大睾丸症。常有癫痫发作史。

当智力低下、大耳朵伴睾丸增大时，应怀疑本病，均应作脆性 X 染色体检查以资确诊。睾丸体积的测量方法可以用于筛选本病。Brown 提出睾丸体积按［2／6（长×宽)］比例来计算，正常人睾丸平均体积为18ml，若超过25ml 者均为睾丸增大。

本病对患者生命虽无危害，但无根治方法。应用叶酸治疗，可以改善症状。

gray platelet synd.

即灰色血小板综合征，是一种少见的遗传性的血小板功能障碍性疾病。由于血小板内缺乏 α 颗粒而呈灰色，故名。α 颗粒中的内容物显著减少，包括因子 Ⅷ 相关蛋白、纤维蛋白原、纤维结合蛋白、凝血酶敏感结合蛋白、血小板第Ⅳ因子(PF4)、β血小板球蛋白(BTG)及血小板衍生生长因子(PDGF)等。血小板的致密颗粒及溶酶体数目正常。血小板计数正常或轻度减少。巨核细胞中也缺乏 α 颗粒。患者常自幼有皮肤粘膜出血，少数也有凝血机制的异常，也有少数可合并有骨髓纤维化。

hemolytic uremic synd.

本病又称溶血性尿毒症综合征，主要发生于婴幼儿，是小儿急性肾功能衰竭常见的原因。也可见于成人尤其是孕妇及产妇。临床特征为重度溶血性贫血，血小板减少及急性肾功能衰竭。病因尚不明，可能与病毒、细菌感染及免疫异常有关。婴幼儿常以上呼吸道感染或腹泻为先驱表现，数日或2周内起病；孕妇多有感染性流产、胎盘滞留、羊膜早破、胎盘早剥等病史。患者突然出现苍白、发热、黄疸、浮肿、少尿或无尿、嗜睡、易激惹，甚至出现惊厥、昏迷，有时有胃肠道出血及高血压、肝脾肿大。血尿素氮增高。血象呈典型溶血表现，红细胞大小不一，形态多样，血小板减少，白细胞增多及核左移，网织细胞增多。肉眼血尿或血红蛋白尿，常有尿蛋白。肾活检可见肾小球毛细血管内皮肿胀，并可有微血栓形成，堵塞毛细血管管腔，发生局限性坏死，重者肾皮质广泛性坏死。治疗以对症为主，有尿毒症者早期透析治疗可降低病死率。

hepatitis-aplastic anemia synd.

即肝炎-再生障碍性贫血综合征，是指病毒性肝炎后

或病程中发生再生障碍性贫血(再障)的一组征群。据统计病毒性肝炎病人中再障发生率为14.7/10万。发病机制尚未明确，系病毒本身对造血干细胞、染色体的直接损害，抑制有丝分裂，导致细胞增殖障碍。此外肝炎时机体不能清除外来及内生的中间代谢产物，使毒物积聚；损伤骨髓，或肝炎病毒通过免疫反应损伤骨髓血窦微循环，使造血功能衰竭。但上述论点都难以解释该病全貌。

肝炎程度与再障情况常不平行，肝炎的临床表现较轻，仅少数病情较重。肝炎后再障发生间期自0～36周，平均8周，75%在肝炎后2个月内发生，少数有超过1年者。与较轻的肝炎病情相反，再障常呈暴发性过程，有进行性全血细胞减少，病情凶险。

约1%～2%甲型肝炎可能发生再障，甲型肝炎再障综合征的发病年龄较一般再障轻，多在20岁以下，平均18岁，男性占2/3。从肝炎发病到再障发生时间自1～16周(平均8周)，在肝炎病程中任何阶段均可发病。肝炎表现轻，甚至组织学检查已提示全愈，而再障严重，骨髓多被脂肪浸润，造血组织极少或缺如。

乙型肝炎-再障综合征，在慢性肝炎基础上发生，再障多发生在肝炎后1年以上。平均发病年龄较大(40.5岁)，平均肝炎后存活10.3年，再障后存活2.4年。

丙型肝炎-再障综合征占多数，男性居多，发病年龄自3～40岁，自肝炎发病到再障发生中位间期为11.9±9.9周，在再障发病时，多数患者转氨酶、胆红素等增高，仅1/3患者肝功能正常。

本病须排除肝炎前已存在再障，或肝炎后服用氯霉素或其他损伤骨髓的药物所致的继发性再障，此外须排除PNH-再障综合征、白血病、骨髓病性贫血、骨髓纤维化等。

目前一旦出现肝炎后重型再障，应考虑6-甲泼尼龙100mg/kg体重静滴治疗；或人体抗胸腺(淋巴)细胞球蛋白每天15～20mg/kg体重，5d一疗程；甚至作同种异体骨髓移植。预后较一般再障为差，病死率高达80%以上。肝炎并发再障至死亡者，其存活期在10周内约占2/3，少数存活1年左右。死因多为出血及感染，很少死于肝功能衰竭或肝病本身。

hepato-cardiac synd.

又称肝-心综合征。凡由肝胆系统疾病引起的心脏疾患，均可列入肝-心综合征。不论哪种病因引起的肝细胞衰竭，都可使心输出量增加及体循环血管扩张。其发病机制不明，可能因肝脏病变致激素代谢障碍等内分泌功能紊乱及神经体液平衡失调，血管扩张物质释放增加，使周围循环调节功能障碍，广泛性小动脉扩张有关。心脏输出量增多可能与缺氧有关，相当于严重贫血时的表现。此外，胆汁排除功能异常也可使心血管功能受到影响。临床表现为血压正常或稍偏低、心慌、气短，甚至出现明显心功能不全症状，也可有S-T段及T波改变等异常心电图表现。血液尿素氮、非蛋白氮轻度增加，血钾减少，白蛋白降低，球蛋白稍偏高。

hepato-renal synd.

即肝-肾综合征(HRS)，是指严重肝病患者新发生的功能性肾功能衰竭。常出现于各种类型的肝硬化、暴发性肝功能衰竭、重症病毒性肝炎、原发性和继发性肝脏恶性肿瘤等病程中。HRS的最大特点是其肾功能衰竭为功能性，其证据为：①组织学检查见肾脏组织正常或仅轻度异常。②当肝脏疾病改善后，肾功能可随之好转。③死于HRS患者的肾脏移植给尿毒症者，移植肾迅速恢复功能。

HRS的发病机制目前尚不很清楚。一般认为是肾脏血流动力学改变的结果。表现为肾血管痉挛和肾皮质血流量下降，导致肾小球滤过率下降。对HRS患者作肾动脉造影，显示肾叶间和近端弓形动脉呈扭曲，捻珠状或瘤样扩张等变化。死后再次造影，则肾血管已恢复正常，提示这些变化为可逆性肾血管痉挛。应用^{133}Xe洗脱术测定，发现HRS患者肾脏总血流量减少，肾皮质血流量下降，而髓质血流量不减，甚至增加，表明肾内血液重新分布。肝病时血液动力学的改变导致HRS发生有以下证据支持：①肾衰迅速出现。②HRS早期，浓缩尿和尿钠浓度低是有效肾血流量减少的特征性表现。③肾衰常出现在有效血容量减少的情况下，如上消化道出血、放腹水、强烈利尿剂的应用等。④输胶体液、回输腹水或应用阿拉明后使尿量增加，尿液稀释。血液动力学改变可能与肝功能不全时某些毒性物质的潴留及体液因子代谢异常有关。这些因素包括：内毒素、假性神经递质、肾素-血管紧张素、前列腺素、肠血管活性肽、血管舒缓素、激肽、抗利尿激素等。此外，与肝内局部因素、神经因素也有一定关系。

HRS的主要表现为：严重的肝病及肝功能不全；迅速出现急性肾功能衰竭的临床表现如少尿、氮质血症或尿毒症等；早期大部分患者血压轻度降低；尿蛋白及沉渣多正常或轻度异常；尿比重>1.020，尿渗透压/血渗透压>1.5，尿钠浓度低于10mmol/L，尿肌酐/血肌酐>20。尿液的这些改变可用以与急性肾小管坏死鉴别。本综合征的病死率很高，因此重点应放在预防导致肾衰的诱因，如消化道出血、过量利尿剂应用、大量放腹水或感染等，应避免使用对肾脏有损害的药物。治疗要点为：①改善肝功能。②补充血容量。③应用血管活性药物。④血液透析及血液灌注。⑤门-体静脉分流。⑥腹腔-颈静脉分流术。肝功能的改善可防止HRS的发生和改善预后，故应积极治疗原发肝病。

hereditary adenocarcinoma synd.

本病又称遗传性腺癌综合征，系指在同一家族中，腺癌的发病率增加；多发性原发性恶性肿瘤的发病率增加和癌发生时患者年龄较轻。本病属常染色体显性遗传性疾病。1965年 Lynch 对6个家族中多发性癌进行了调查分析，首次定名为癌家族综合征。根据 Lynch 对6个多发性癌家族的研究发现：①在癌家族中，男性结肠癌，女性子宫体癌等2种腺癌的发病率最高，其他癌还有皮肤癌、胃癌和女性乳腺癌。②各种癌的发病年龄均较年轻，如癌家族中结肠癌的发病年龄较一般结肠癌者约小10岁。③两性发病率无明显差异。④多发性原发性恶性肿瘤发病率增加，约20%患者有多个脏器同时发生癌症；在癌家族综合征患者中，结肠癌多发生于右半结肠而不同于一般人群的结肠癌。

如较年轻患者患多发性原发性癌或右侧结肠癌，应考虑本病，并进一步作家族调查。本病需与家族性多发性结肠息肉病相鉴别。

本病治疗原则是早期诊断，及时手术切除原发性癌；如有转移，同时切除转移病灶。

hereditary persistence of fetal hemoglobin synd.

即遗传性胎儿血红蛋白持续存在综合征，为遗传性疾病。红细胞中高浓度的胎儿血红蛋白(HbF)持续存在到成年期。由于基因类型和胎儿血红蛋白浓度不尽相同，可分为几种类型，最常见的为黑人型和希腊人型。黑人型杂合子者血红蛋白15%～38%为 HbF，纯合子者血红蛋白100%为 HbF。希腊人型杂合子 HbF 浓度略低于黑人型，约为10%～19%。杂合子者无贫血，网织红细胞数不增高。纯合子者(黑人型)有大小不均性红细胞异形症，出现靶形细胞，红细胞计数可稍高于正常。因本病对患者健康无重大影响，故无需治疗。

honey-comb lung synd.

即蜂窝肺综合征，是各种原因引起肺间质纤维化的晚期表现，亦称终末期肺，属于病理 X 线病症。病因或原发病有结节病、组织细胞病、类风湿性肺炎、结节性硬化、多发性神经纤维瘤病、尘肺、铍肺、隐源性及外源性致纤维性肺泡炎等，也有将先天性肺囊肿、胰性囊性肺纤维化等囊性肺疾患包括在内。其发生是由于疤痕或肉芽肿性病变阻塞细支气管，导致细支气管及肺泡扩张。胸部 X 线片可显示两肺特别是两下肺野弥漫性多发性圆形透亮区，直径约0.5～1 cm，透亮区之间为网织状和小结节状阴影所分隔。临床为晚期呼吸功能障碍的表现。治疗原发病和对症处理，以及力所能及的康复锻炼，以期延长生存时间和改善生命质量。

hypereosinophilic synd.

本病又称嗜酸粒细胞增多综合征，是一种累及多脏器的、原因不明的嗜酸粒细胞增多症。文献中有不同命名，包括嗜酸粒细胞白血病、播散性嗜酸粒细胞结缔组织血管病等。

病因未明，Gello 等认为本病与变态反应有关，T 细胞超敏状态以及 IgE 的增多均可导致过敏性嗜酸粒细胞化学活化因子(ECF-A)及组胺的释放以造成组织损害。嗜酸粒细胞可释出多种酶(如缓肽激酶，溶酶体酶、组胺、磷脂酶及芳基硫酸酯酶等)及其他有毒物质，引起血管扩张、水肿及组织损害，以心脏受累为重。

临床表现不一，常有体重减轻、食欲减退、乏力、腹痛反覆发作、发热、盗汗、持续非刺激性咳嗽、胸痛、神经精神症状、瘙痒、皮疹及充血性心力衰竭，在病程中40%患者有发热，82%有脾大，然全身淋巴结肿大仅20%，25%可出现四肢末端水肿。几乎所有脏器均可累及，更多罹及心血管、肺、造血及神经系统。84%患者有心血管症状，半数有充血性心力衰竭，也可有心脏扩大、心脏杂音、心律失常和高血压等。40%患者有肺部症状，如咳喘及胸痛，半数患者可有胸腔积液，30%患者有神经系统症状，其中2/3患者可有弥漫性中枢神经功能障碍征群，如昏迷、幻觉、视力模糊、言语不清、瘫痪、共济失调等。皮肤累及者约占27%，皮损不一，如红斑、斑丘疹、瘙痒等。肾脏及淋巴结侵犯各约20%。可有血尿、蛋白尿、浮肿等，胃肠道症状可有腹泻及吸收不良征群。

实验室检查示血白细胞增多，在(10～30)×10^9/L，嗜酸粒细胞百分比多数在30%—70%，血中可见嗜酸晚幼粒和中幼粒，并全原粒细胞。骨髓细胞常增生，嗜酸粒可占25%～75%不等，一般原粒不增多，细胞形态大，核分叶增多，大部分嗜酸颗粒稀疏、染色差，浆中有空泡。个别有骨髓纤维化及急性变。65%患者血沉增快。部分患者血清维生素 B_{12} 浓度增加及染色体异常，白细胞碱性磷酸酶多在正常范围内。心电图检查约1/3患者可有非特异性心电图改变，如 ST-T 段改变、左心室肥大、心肌病、结性节律、束枝传导阻滞等。心动超声图检查，异常率达82%，见左室及室间隔增厚与左心室游离壁。

Chusid (1975) 等诊断标准：①嗜酸粒细胞绝对计数持续高于15×10^9/L达半年以上。②有多系统及多脏器累及的证据。③未能发现引起嗜酸粒细胞增多的常见原因。本病应与常见病因引起嗜酸粒细胞增多症加以鉴别外，还须与慢粒伴嗜酸粒细胞增多等相区别。

治疗上，对重症患者可给泼尼松，每日60mg，连续1

周，然后60mg 隔日口服，连用3个月，如果有效，上述剂量至少维持1年，以后逐渐减量。羟基脲每日1～2g，直到白细胞降至(5～10)×10^9/L，如果白细胞高达100×10^9/L以上，可先用长春新碱1～2mg静脉注射作为诱导治疗。

本病预后很差，平均生存期9个月，3年存活率仅12%，20%患者在发病后1个月内死亡。经积极有效的治疗后，生存期有所延长。有以下因素预后不良：①司围血出现原、幼稚细胞。②白细胞数高于100×10^9/L。③出现顽固性充血性心力衰竭。

hyperventilation synd.

又称过度换气综合征、呼吸性碱中毒综合征，由Maytum于1933年首先描述。

本病的病因可分为心理因素和躯体因素两大类。心理因素包括恐惧不安、精神紧张、兴奋激动等，为引起本病的主要因素。躯体因素包括中枢神经系统疾病如脑膜炎、脑炎、脑出血、颅脑外伤等；代谢性疾病如甲状腺功能亢进等；肺部疾病如肺动脉高压、气胸、呼吸道感染等。此外感染性休克、缺氧状态等也可导致本病。当上述病因造成过度呼吸时，CO_2过多地从呼吸道排出，并导致动脉血pCO_2减低，血pH值升高，引起呼吸性碱中毒。后者又使外周血管扩张，血压下降，钙游离度降低出现本征群。本病一旦出现，又可进一步增加患者的恐惧感，形成恶性循环。

本病多见于青年女性，发作时呼吸深快，肢端麻木或感觉异常，诉有心悸、胸闷、胸痛、呼吸困难甚或窒息感。随着低碳酸血症的加重则可出现神经-肌肉和精神神经症状，如手足搐搦、强直性痉挛、昏厥、意识丧失等。此外尚可有头痛、眩晕、心悸、腹胀、腹痛、腹泻、恶心、呕吐、嗳气、出汗等自主神经功能紊乱的症状。每次发作持续时间一般不超过30min，可反复发作。诊断不难，持续过度换气(30次/min)3min，即可见动脉血pCO_2下降，血pH值上升引起发病。

本病发作时可令患者短时间屏气或用纸袋蒙罩于患者口鼻之上，使吸入空气的pCO_2浓度增加，从而增加pCO_2，中止过度换气。必要时可予50%的CO_2混合95%氧气吸入。同时解除精神、心理障碍因素和治疗原发病。

hyperviscosity synd.

本病又称高粘稠度综合征，是指血液粘稠度显著增加而引起血液流体力学抵抗增加所出现的一系列症状。

高粘稠度综合征最常见于血浆蛋白质显著升高，此称为血清高粘稠度综合征，其中以原发性巨球蛋白血症最为多见，一般为40%。IgG型骨髓瘤为4%左右，IgA型骨髓瘤少见。此外，可常见于免疫球蛋白复合体形成者。红细胞增多岛粘稠度综合征，如真性红细胞增多症；此外血液中红细胞不易变形所致细胞硬化性高粘稠度综合征如镰状红细胞增多症、球形红细胞增多症、丙酮酸激酶缺乏，血红蛋白病等。

临床表现有乏力、食欲不振及体重减轻等。多见突然鼻出血及牙龈出血等，出血与M蛋白抑制凝血因子作用有关；贫血决定于原发病，也与血清粘稠度增加，血浆量代偿增加可造成血液稀释；眼症状表现为视野异常、复视及视力障碍，眼底病变是本病特征，与粘稠度的变化几乎相平行，视网膜静脉充盈曲张增加呈现腊肠样外观，进而出血或渗血等；神经症状可见头晕、听力障碍、运动失调、眼球震颤、耳鸣等末梢神经损害及锥体束症状等；心血管症状是由于血清粘稠度增加，血容量增加而致心负荷量相应增加所出现的心功能不全症状(尤是年老患者)，以及由于血清粘稠度增加和血管内红细胞聚集而致的末梢循环障碍，如雷诺现象、皮肤粘膜淤疡及坏疽现象，并由于冷球蛋白的增加而加重；肾功能改变见于骨髓瘤患者，它与本周蛋白的出现密切有关，血清粘稠度增加可引起肾血流量减少，更导致对肾功能进一步损害。

已在抽血时发现注射器内血液很快凝固即应考虑本病。实验室检查常因病因而异，根据血浆粘稠度、血浆比重、血细胞比容、红细胞电泳及血清蛋白电泳分析可见相应的异常表现。

应积极治疗原发病因。对高粘稠度综合征的紧急处理是采用血浆置换或红细胞分离除去法。如无条件可采用多次放血法，均能使症状获得改善，且能改善肾、心、脑功能障碍。血管扩张剂、抗凝剂、右旋糖酐40等以改善微循环及缓解血管阻力。肾上腺皮质激素有助于改善毛细血管脆性、止血。

本病如不及时处理，可出现呼吸窘迫，心脑功能障碍而死亡，生存期长短取决于原发病进展情况。

hypoplastic left heart synd.

即左心发育不全综合征，是一组先天性心脏畸形，其特征是左心腔狭小，伴有主动脉瓣口和(或)左房室瓣口狭窄甚至闭锁，有时升主动脉亦发育不全。此类患者常伴有心外畸形，如关节畸形和泌尿系统畸形等。

本病的发病原因不明。生后1周内发生心力衰竭者常为此病所致。病理检查提示左心房和左心室常有心内膜弹力纤维增多。伴有主动脉瓣闭锁者，肺静脉血经未闭卵圆孔流入右心房，然后入右心室；致使右心室扩张及肥厚。体循环自未闭的动脉导管获得血液。伴有左房室瓣闭锁者，常伴有室间隔缺损。流入右室的血液，一部分流入肺动脉，一部分通过缺损的室间隔流入左心室并流入主动脉。此时的左心室比不伴有室间隔缺损的主动脉瓣闭锁时为大。伴主动脉瓣闭锁较左房室瓣闭锁者严重，易夭折。

当婴儿，尤其是男性婴儿突然出现心力衰竭、体循环低灌注和非特异性杂音时应考虑到本综合征。患者可出现发绀。心电图常显示电轴右偏，右房、右室肥大和左胸前导联ST-T段异常。胸片显示生后不久即有心脏轻度扩大，随着临床的恶化，心影明显增大，心尖部上举，为右室增大。肺血管纹增加。超声心动图的发现具有诊断价值。表现为一减小的主动脉根部和左心室腔；无或难以见到主动脉瓣和左房室瓣的回声，即使见到，其振幅和发生率均减小。可作心血管造影进一步确诊，但因病情危重，作此检查应慎重。

本病内科治疗无效。可对心力衰竭低氧血症和代谢性中毒进行处理。但很少可存活1d以上。外科疗法可用体循环动脉和肺动脉吻合术，缩窄肺动脉和扩大房内交通的方法，减少肺血流量，增加体循环血量，以缓和病情，但效果亦不理想。

hypothalamus synd.

本综合征又称下丘脑综合征，是由于多种病因损及下丘脑所致的疾病，临床主要表现为内分泌代谢功能障碍、可表现为一个或数个内分泌腺功能减退或亢进)、自主神经功能紊乱，睡眠、体液调节和性功能失常，以及尿崩症、肥胖或消瘦、癫痫等。本病若由颅内占位性病变所致，可手术切除，对有内分泌功能紊乱者可采用相应的治疗。

immunodeficiency synd. or repeated infection synd.

即先天性免疫功能缺陷(非特异性与特异性、体液性与细胞性)，是一大组遗传性疾病，其遗传特征和临床表现也十分复杂，但其共同之处是由于免疫能力低下而导致病原微生物，甚至是条件致病微生物的反覆感染，故本病也称作反覆感染综合征。

本病的病因皆系先天的缺陷。这些缺陷是遗传基因所决定的。其表现的形式，或是作为免疫物质基础的缺如(胸腺、骨髓、T细胞、网状内皮系统的缺陷)或是这些细胞的功能缺陷，又遭到病原的攻击，致使机体发生感染时，才能表现出其病态。

本病的临床表现是：①主要症状为从幼年开始反覆出现各种感染，特别是反覆多个脏器的同时感染，其致病菌多为条件致病菌，但全身反应过重，病程易迁延，治疗中易出现耐药性。②易并发特殊的并发症，例如接种卡介苗后易引起全身播散；或出现严重的种痘后合并症，如坏死性、进行性痘疮；革兰阴性杆菌引起顽固性的腹泻；易发生免疫组织系统的恶性肿瘤、自身免疫性疾病。③其他少见的表现有广泛的湿疹、红皮病、肝脾肿大、播扬症、血小板减少、眼结膜血管扩张、进行性共济运动失调、四肢短小侏儒症、红毛、白皮症等。

先天性免疫缺陷尚需依靠系统的免疫学技术来确定其类型。属体液抗体免疫缺陷的有先天性低丙种球蛋白血症、获得性低丙种球蛋白血症、选择性IgA缺乏症、婴儿暂时性低丙种球蛋白血症；属细胞免疫缺陷的有胸腺发育不良及甲状旁腺功能减退综合征(Di George综合征)、慢性皮肤粘膜念珠菌病；属混合性(体液与细胞)免疫缺陷的有严重混合性免疫缺陷病征(SCID)、胸腺发育不良伴异常Ig合成正常(Nezelof综合征)、免疫缺陷病伴共济失调毛细血管扩张症，免疫缺陷病伴湿疹及血小板减少症(Wiskott-Aldrich综合征)；属补体缺乏的有C_1缺乏症、C_3功能不全症；属吞噬细胞功能障碍的有迟钝白细胞病、慢性肉芽肿瘤、Chédiak-Higashi综合征)。

本病无根治的疗法，宜增强营养，摄取多种维生素，多晒阳光，尽量防止与病原体接触。一旦发生感染，宜早期投予足量、强有力的抗菌管理。增强免疫的疗法宜根据不同病例慎重选择输血、输血浆、输丙种球蛋白，或输骨髓，进行骨髓移植、胸腺移植，也可输转移因子、免疫RNA等，以提高其被动免疫能力。本病的预后取决于不同的类型，以及有否致病菌的感染。通常若不夭折于儿童期，至成年后多有缓解趋势。

infectious mononucleosis synd.

即传染性单核细胞增多综合征，又称Turck synd。为一组由多种原因引起的综合征，具有传染性单核细胞增多症的血象，伴或不伴传染性单核细胞增多症的临床症状，而血清嗜异凝集试验及EB病毒抗体阴性。

最常见病因为巨细胞病毒感染。临床上具有发热、乏力及肝、脾肿大。咽痛及扁桃体咽炎少见，淋巴结肿大较轻。血涂片检查异型淋巴细胞一般不超过15%。血清巨细胞病毒抗体明显增高可确定诊断。急性期过后，患者仍可从咽及尿中排毒，故病毒分离阳性不一定说明疾病处在急性期。

本病常见于灌注综合征和获得性毒浆虫病。

灌注后综合征：开心手术后3～6周，患者可出现发热、脾大，血涂片中有不典型淋巴细胞。此征发病率可占开心手术者的1%～20%，证实其为巨细胞病毒或EB病毒感染，估计为输入带有病毒的淋巴细胞所致。病情缓和，症状一般于3～7周后自行消退。

获得性毒浆虫病：患者有明显全身性淋巴结肿大，全身肌痛伴血中不典型淋巴细胞增高及抗体上升。

其他病毒如腺病毒、风疹病毒及单纯疱疹病毒均可引起本病。传染性肝炎及血清性肝炎患者血中均可发现不典型淋巴细胞，但一般不超过15%。

非感染性全身性疾病、服用对氨基柳酸或苯妥英钠等药物、过敏反应及血清病样反应时，血中均可有不典型淋巴细胞，类似传染性单核细胞增多症。

inferior vena caval obstruction synd.

即下腔静脉阻塞综合征，是由多种原因导致下腔静脉发生阻塞性变化，从而引起一系列静脉回流障碍的病症。由于发生阻塞部位不同，引起的临床表现也不相同。如果阻塞发生于肝静脉段的下腔静脉（或同时伴有肝静脉的阻塞），则称为肝静脉回流障碍综合征，或 Budd-Chiari 综合征。

引起下腔静脉阻塞的病因很多，可分为三类：第一类。血栓性疾病（血栓性静脉炎）：①原发性血栓性疾病，原因不明，多半是股静脉血栓或血栓性静脉炎向上扩延所形成的，Behçet 病也属本病的病因。②继发性血栓性疾病，来自腹腔内感染的扩延，或手术、外伤、特发性腹膜后纤维化等。还有肿瘤、腹水、肝肿大所导致的压迫性阻塞。血液凝固性增高、红细胞增多症、激烈运动、腹水等，也可成为阻塞的原因或诱因。

第二类，下腔静脉的原发性肿瘤如平滑肌瘤。

第三类，先天性异常，如静脉内膈膜阻塞血液运行；或一段静脉变狭变细，阻塞血循环。膜样物形成的阻塞最多见于肝静脉流入处，因此是引起 Budd-Chiari 综合征的常见病因之一。

下腔静脉一旦遭到阻塞，即能引起静脉回流障碍，从而使组织器官的血液循环发生障碍，并可引起明显的静脉侧支循环，出现特殊的临床表现。

本病根据静脉阻塞的部位不同，而有不同临床表现。

（1）上部（肝静脉段）下腔静脉阻塞：引起肝脏的回流障碍，称为 Budd-Chiari 综合征。

（2）中部（肾静脉段）下腔静脉阻塞：通常血栓性阻塞多发生于肾静脉流入部以下。但当患者有肾脏病或血压降低、腹水等情况时，也能将肾静脉一并阻塞。此时引起肾病综合征，表现为全身水肿、蛋白尿、低蛋白血症、高胆固醇血症。久之，可引起不同程度的肾功能衰竭以及出血性肾梗死。如果突然发生肾静脉血栓，可有腰痛、肾脏肿大、血尿、蛋白尿等。

（3）下部（肾静脉流入部以下）下腔静脉阻塞：①可发生双下肢肿胀和表浅静脉（皮下、下腹部、侧腹壁静脉）曲张，血流方向均朝向上方（头侧）。如果阻塞延及髂静脉和股静脉，两侧小腿可有色素沉着并发生溃疡。②症状轻微者，仅有轻度步行障碍、下腹痛、腰痛。如果反覆发生静脉炎则易招致下肢静脉瘤。③侧支循环，除皮下静脉外，尚有经髂静脉通过脊椎旁静脉上行者。此外，精索（卵巢）静脉也有扩张、弯曲。

本病的诊断依据首先有上述的临床特点，其次，静脉造影有决定性诊断意义，经上肢静脉送入导管，通过右心房插入下腔静脉，注入造影剂。造影后可了解阻塞部位和管壁的形状。也可由股静脉送入导管，进行下腔静脉造影，上、下相结合，判定阻塞部位、性质、范围以及侧支循环情况，这对测定肝静脉段下腔静脉的阻塞和膜上下的关系颇为重要。

对急性进行性阻塞可采取抗凝治疗，或进行紧急的血栓摘除术；对膜性阻塞可进行破膜手术；或可采用下腔静脉—右心房旁路手术。

本病的预后取决于阻塞的部位、性质、范围。除高位急性阻塞或受恶性肿瘤累及者外，一般皆能存活年限较长。但是如并发肝功能损害或其他脏器栓塞，病情危重。低位的慢性阻塞，常能建立较好的侧支循环，预后较好。

inspissated bile synd.

又称胆汁粘稠综合征，是一种肝内胆汁淤滞症，多在生后 2～3 周出现黄疸，持续不退，大便色淡，尿色深黄，血清以结合胆红素增高为主，但多数经几周或几月黄疸可自行消退。需与新生儿肝炎等鉴别。

本病主要见于较严重的新生儿溶血病。溶血病初期血清中未结合胆红素较高，后经肝脏代谢作用转为结合胆红素。生后几天到几周内结合胆红素突然增高，临床出现阻塞性黄疸一系列症状，同时伴有肝脾肿大，乃因肝细胞受损害继发胆汁淤积。近年对新生儿溶血病由于积极开展换血、光疗和中药治疗，继发胆汁粘稠综合征已较少见。胰纤维囊性变亦可因胆汁粘稠引起新生儿阻塞性黄疸表现，但该病在中国极少见。

治疗可用利胆药如胆酸钠口服或肾上腺皮质激素如泼尼松口服，症状减轻后逐渐减量。

intermediate coronary synd.

即中间冠状动脉综合征，亦称急性冠状动脉功能不全。指心肌缺血引起的绞痛在24h 内反覆发作，重而长，达30min 到 1 h以上，发作常在休息时或睡眠中发生，且无明显诱因，发作时心电图上仅出现 S-T 段改变而无异常 Q 波，放射性核素、血清酶学等检查均无心肌坏死的表现，对硝酸甘油治疗效果差或无效。病理解剖多数有冠状动脉新近发展的严重的狭窄性病变，而侧支循环未能相应地发展。本病疼痛的性质是介于心绞痛与心肌梗死之间的类型，有学者认为中间冠状动脉综合征实际上包括较严重的心绞痛及部分已经发生的心内膜下心肌梗死或小块散在的室壁内梗死，但临床上尚不足以产生对急性心肌梗死具有诊断意义的酶学及心电图改变，故认为本病应作为广义的不稳定型心绞痛中的一个重要类型，常是心肌梗死的前奏。

iridocorneal-endothelial synd.

即虹膜—角膜内皮综合征，是以角膜内皮增生、后弹力膜变性并向前房角及虹膜表面延伸为基本特征的慢性

进行性疾病。好发于20—40岁女性,单眼患病,起病隐伏,病程缓慢。病因不明。病理改变主要是角膜内皮增生,并形成后弹力膜样的膜状组织,并延伸到虹膜和房角表面,此膜的收缩引起虹膜和房角改变,角膜内皮增生则可导致角膜的病变。按临床表现的不同,本综合征包括原发性虹膜萎缩症、Chandler 综合征和虹膜痣综合征(Cogan-Reese syndrome)三种疾病。

虹膜痣综合征:以虹膜色素聚集为主,在虹膜表面形成许多棕色小突起。角膜改变不明显,或仅见于后期。眼内压常正常。

原发性虹膜萎缩症:以虹膜萎缩为主,色素脱落,色泽变淡,基质稀疏且萎缩,形成大小不一的孔洞而呈现假多瞳症。萎缩的虹膜被牵拉附于角膜周边部,引起瞳孔移位及瞳孔领外翻、房角粘连和周边虹膜前粘连,常伴以顽固性青光眼,预后较差。

Chandler 综合征:以角膜水肿混浊为主,甚至出现大泡,但眼内压不一定升高。

虹膜角膜内皮综合征的治疗均属对症性。眼内压不高而角膜水肿者,可滴5%高渗盐水;角膜明显混浊者可试行穿透性角膜移植术;眼压升高者按继发性青光眼处理。

irritable bowel synd.

肠道激惹综合征是肠道最常见的功能性疾病,Jordon 与 Kiefer (1929) 首先描述。临床特征是不规则腹痛和排便异常,常有自主神经功能失调。本病又称肠道功能失调、肠道过敏、肠道痉挛症或粘液性结肠炎。

精神因素在本病的发生与发展中起重要的作用,如过度劳累、情绪紧张、心理因素等可影响中枢神经的正常活动,引起肠道功能性障碍。生活不规律、食欲失调、慢性病灶、滥用药物等,均可构成不良刺激,促进本病的发生和发展。

由于高级中枢神经功能失调,导致自主神经功能异常,引起肠道、特别是结肠的平滑肌发生持续性痉挛和粘液腺分泌亢进,由此产生腹痛和便秘、腹泻交替等症状。

本病多见于壮年成人,常有腹痛或不适、腹胀、腹鸣、腹泻和便秘;可有胃纳不佳、恶心、腹泻与便秘交替发生;常有手足出汗、心跳、气短、胸闷、面红、皮肤划痕症、震颤等自主神经功能失调的表现。Bockus (1964) 将本病分为3型:①痉挛性结肠,以习惯性便秘为主。②神经性腹泻,以水样腹泻为主。③粘液性结肠炎,粪便中粘液较多,排便次数不等。

本病患者粪便常规检查与培养均正常,X线检查与内镜检查均未能发现器质性病变。

本病的治疗以调整中枢神经系统功能为主,改善生活与解决矛盾,饮食以易消化普通饮食即可,避免刺激性食物。调整自主神经药物可选用谷维素、地西泮(安定)、普萘洛尔(心得安)等。对症治疗包括解痉止痛、止泻,对习惯性便秘可使用缓泻剂。本病预后多良好,一般不会严重影响全身情况。

ischemic enteropathy synd.

又称缺血性肠病综合征,系指一组小肠、结肠因各种原因导致肠系膜血流量减少,供血不足,引起肠壁营养障碍。表现为肠管急性或慢性缺血性病变。由 Tirdman (1943) 首先描述。又称为肠缺血性绞痛、缺血性肠炎、肠系膜动脉功能不全和缺血性肠病。

胃肠道的血液供应主要来自:①腹腔动脉供应前肠,包括胃和十二指肠,由于循环丰富,罕有缺血情况。②肠系膜上动脉供应中肠,包括空肠、回肠和右半结肠,动脉的分支系终末动脉,较易发生阻塞而累及肠管。③肠系膜下动脉供应后肠,即左半结肠,该部分动脉侧支循环较少,较易发生缺血。正常时,肠系膜上、下动脉末端侧支循环互相吻合而成弓状,当其主干和侧支循环弓发生血栓和栓塞,或腹腔动脉主干有病变,通过侧支循环使肠系膜上动脉分流,出现"盗流"时,即可发生肠缺血。其病因有:①动脉粥样硬化,多见于老年人。②脉管炎,由结缔组织病、腹腔感染、败血症等导致,均可发生血栓闭塞性脉管炎。③动脉痉挛,在低血容量、休克、心力衰竭、心律失常、严重脱水等情况下,肠道毛细血管床关闭及分流,肠系膜动脉阻力增加,内源性儿茶酚胺大量释放,引起肠系膜动脉痉挛。④栓塞,见于感染性心内膜炎、左房室瓣病变继发房颤、动脉粥样硬化斑块等均可引起肠系膜血管的栓塞。⑤血栓形成,腹主动脉造影术后、腹部手术后、高凝状态、腹腔感染、口服避孕药等均可诱发血栓形成。上述原因引起肠系膜动脉的闭塞或栓塞,导致肠管供血不足,出现急、慢性肠道缺血综合征。

本病的临床表现不一,轻者症状潜隐,也可毫无症状,仅在肠管血流量减少或代谢耗氧量增加的情况下出现肠缺血症状。重者表现为剧烈急性腹痛、心脏病变和强烈的胃肠排空症状,即急性肠系膜动脉闭塞三联症。急性腹痛位于脐周,体征不明显,镇痛剂难以缓解,胃肠排空表现为呕吐与腹泻,常有呕血和便血;肠管粘膜坏死及大片脱落,可以发生肠穿孔。慢性型则为发作性、进行性加剧的肠系膜动脉供血不足,在运动或进食后出现腹痛,常因怕痛而拒食,体重逐渐下降。食后腹痛特点为可向胸、颈与左臂和背部放射,采取膝胸位时可获缓解。肠坏死后可遗留肠腔狭窄,出现不全性肠梗阻;也可因肠管硬化,出现吸收不良综合征。临床上根据肠管受累部位不同,可出现不同症状:①小肠缺血时,局限性小肠缺血见于中年以上的男性,发生出血性小肠炎、局限性肠狭窄和小肠梗阻;弥漫性小肠缺血也见于中年以上,常在心肌梗死或严重低血压后发病,突然发作性腹部绞痛、发热、呕吐、虚脱,X线腹部平片可发现肠管扩张与肠梗阻液平

面。2结肠缺血时，暂时性缺血表现为左下腹部痛伴便血，局部压痛、发热和白细胞增多，X线片见结肠扩张或结肠梗阻的液平面；缺血性肠坏死多见于60岁以上老年人，伴有心血管疾病，在心力衰竭、心肌梗死或大出血后，突然发生剧烈腹痛、恶心、呕吐、便稀带血液，偶见排出大片坏死粘膜，体温低于正常，有弥漫性腹膜炎征象，肛指有血迹，X线腹部平片见肠管扩张。

临床病史是诊断缺血性肠病的重要依据；选择性腹腔动脉造影可确定病变部位、范围和侧支循环情况；腹部血管的多普勒超声检查有助于诊断。

轻症和慢性型患者可应用血管扩张药物、活血化瘀中药和抗凝治疗；积极治疗各种病因及病变基础；如果出现肠坏死或肠梗阻，应及时手术，切除坏死肠襻；此外尚可施行血栓摘除术、血栓动脉内膜剥脱术和静脉补片移植术或动脉架桥移植术。

jugular foramen synd.

即颈静脉孔综合征，又称 Vernet 综合征。由 Maurice Vernet (1916) 最先报道，以通过颈静脉孔的舌咽、迷走和副神经受损所引起的一系列症状为其主要表现。

舌咽、迷走和副神经三者之间关系较密切，均起源于延髓，经颈静脉孔中部出颅。舌咽、迷走神经在延髓的神经核，相互有神经纤维联系，而迷走神经与副神经又同在一脑膜鞘内穿过脑膜及颈静脉孔。因此，凡肿瘤、外伤和炎症等病变，涉及上述神经径路时，均可能出现本综合征，如脑桥小脑角肿瘤、颈静脉球体瘤、鼻咽癌晚期和颅底骨折等。

咽部的感觉及咽部肌肉的运动多与咽神经丛有关。后者由舌咽神经、迷走神经的咽支及交感神经分支(颈上神经节)组成，故患颈静脉孔综合征时，有以下症状：①吞咽困难：上、中、下三咽缩肌等与吞咽有关的肌肉，主要受咽神经丛支配。舌咽、迷走神经麻痹时，咽缩肌收缩功能减退，于是出现吞咽困难。②软腭运动障碍及咽反射减退或消失：软腭上提运动主要由咽神经丛支配，第Ⅸ、Ⅹ脑神经麻痹时，患者因软腭麻痹而致开放性鼻音。检查可见患侧软腭不能上提，悬雍垂偏向健侧。此外，咽神经丛还司理咽部感觉，故本病患者，病侧咽反射减退或消失。③舌后1/3味觉障碍：由司理舌后1/3味觉的舌咽神经功能障碍所致。④声音嘶哑：迷走神经分支与喉返神经受累时，声带运动障碍，故有声哑症状。⑤副神经麻痹症状：副神经与舌咽、迷走神经一起，经颈静脉孔出颅，因此多同时受累。副神经主要支配胸锁乳突肌及斜方肌，受损后，因斜方肌瘫痪而不能耸肩，并有患侧上肢抬举障碍。

发现上述三神经功能障碍后，应进一步作颅底和颈静脉孔处 X 线摄片，或 CT 扫描检查，以便查清病因，确定诊断，然后针对病因，进行治疗。

lazy leukocyte synd.

即惰性白细胞综合征，为粒细胞功能缺陷性疾病，表现为血白细胞的任意和定向运动异常，以致粒细胞运动缓慢，对自身或外源性趋化因子无效应。可伴粒细胞减少，严重时可低至0.2×10^9/L 以下。患者有复发性口腔炎、牙龈炎、皮肤及上呼吸道感染等。粒细胞减少可能是粒细胞不易从骨髓释放所致。

locked lung synd.

即肺闭锁综合征，指哮喘患者持续应用异丙肾上腺素气雾吸入，反而发生哮喘持续状态，且不能为肾上腺素、氨茶碱或间歇正压呼吸所缓解和改善。发病机制尚未肯定，可能与下列因素有关：①异丙肾上腺素持续吸入引起气道粘膜毛细血管扩张，粘膜肿胀，管腔变窄。②反复吸入气雾剂导致支气管上皮基底膜改变。③长期大量吸入异丙肾上腺素，其代谢产物3-甲氧异丙肾上腺素在体内聚积，后者具有β受体阻断作用，加重支气管痉挛，尤其是β受体功能低下者。④对异丙肾上腺素耐药。应用异丙肾上腺素尚可引起肺泡毛细血管扩张，而肺泡通气无相应增加，加重通气与血流灌注比值失调，恶化低氧血症。异丙肾上腺素亦可引起心肌损害和心律失常。治疗首先停用本药，静脉应用较大剂量肾上腺皮质激素，同时采用其他控制哮喘持续状态的措施。

low cardiac output synd.

即低心输出量综合征，系指心输出量降低而导致低血压、脉压减低、尿量减少、四肢厥冷、青紫等严重循环衰竭的征群。可由多种病因引起，如心脏手术后、急性心肌梗死、严重的心肌病变、心律失常、心脏压塞、肺栓塞、充血性心力衰竭等。血管内容量不足也可为本病的原因。因为心输出量取决于心肌的收缩力、心率、心脏前负荷和心脏后负荷。一般来说，在左房室瓣人工瓣膜换置术和法洛四联症术后，本病的发生率及病死率均较高，可能与左心室本身功能的异常和右房室瓣返流有关。

临床特点为低血压或休克，但常无明显肺淤血或肺水肿的表现。由于心输出量降低，组织灌注低下，常表现出皮肤湿冷、尿量减少(30ml/h 以下)和神志淡漠、精神活动障碍。血压常低下，但由于周围血管的收缩，可使血压维持在正常水平。然后听诊测血压时声音低钝，脉压差小。晚期表现为休克，出现青紫。

治疗应针对病因，提高心输出量，改善循环。如血管内容量不足或心脏前负荷不足，可予扩容以增加心脏的充盈；心肌收缩力不足，可用正性肌力药物(多巴酚丁胺

或多巴胺；心律失常，除选用抗心律失常药物外，可根据病情选用电治疗（除颤复律或起搏）。并应注意通气、给氧和纠正酸中毒。对心脏术后或急性心肌梗死所并发的低心输出量综合征可考虑用主动脉内囊反搏治疗。

low salt synd.

即低盐综合征，或称低钠综合征，是由机体内总钠量降低所致的综合征群。低盐综合征多伴有低钠血症，但亦有血清钠不低者；低钠综合征虽多数伴有体内总钠量减低，但亦有正常或增加者。由于目前临床上只能测定血清钠，而不能测定总体钠量，为临床应用的方便，习惯上将"低盐综合征"等同于"低钠血症"。长期忌盐和不合理使用排钠利尿药是引起本病的主要原因。

正常血清钠为136～145mmol/L。血清中非水物质增多时（如高脂血症、高蛋白血症等），可出现假性低钠血症，而实际上血浆渗透压仍正常。体内总钠量正常而有大量水潴留时，则可出现稀释性低钠血症，血浆渗透压可降低。根据体内总钠量的水平，低盐综合征可以分成3型：

（1）体内总钠减少型：可由呕吐、腹泻、大面积烧伤、严重软组织损伤等肾脏外钠离子丢失；不合理使用利尿药、原发性肾上腺皮质功能不全、肾小管酸中毒等肾脏钠离子丢失所致。

（2）体内总钠量正常型：可由过多非电解质液输入、抗利尿激素分泌过多综合征、抗利尿剂应用、垂体前叶功能降低、甲状腺功能降低、慢性肾炎等所致。

（3）体内总钠量增加型：可由急性肾功能不全时钠盐摄入过多，以及心功能不全、肾病综合征、肝硬化低白蛋白血症等水潴留所致。

低盐综合征主要临床表现为疲乏无力、表情淡漠、恶心、呕吐、末梢循环差、脉搏频数、少尿或无尿、血尿素氮上升等。但不同类型的低钠血症其临床表现各异。

（1）体内总钠减少型：多伴有细胞外液减少、皮肤弹性差、少汗、低血压、脉搏弱而数、少尿或无尿、血尿素氮增高等。

（2）体内总钠正常型：常无细胞外液明显丢失或增加。由于细胞外液的低渗状态，引起细胞肿胀而出现急性或慢性水中毒症状。临床表现为脑水肿、颅内压升高、头痛、淡漠、视力模糊、肌痉挛、惊厥等。本型体内钠离子无明显丢失，而体内总水量相对增加，故血钠浓度降低。

（3）体内总钠增加型：常有水钠潴留而表现为水肿、胸水和（或）腹水，并可因有效循环血量的减少，导致抗利尿激素、醛固酮分泌增加，进一步促进水、钠潴留。

根据病史、临床表现和血清钠的测定，临床诊断不难。

本病的治疗原则是恢复细胞外液和钠的正常比值。体内总钠减少型低钠综合征的治疗，应在补充当日丢失量的同时，再补充钠离子丢失总量的1/3较安全。体内总钠正常型低钠综合征的治疗，在紧急情况下可用3%～5%氯化钠静脉滴注，总量在8 h内给予，使血清钠浓度恢复到丢失量的1/2。同时适当限制水的摄入量。体内总钠增加型低钠综合征的治疗，主要是限制水的摄入量。治疗上述各型时，均不能忽视原发病的纠治。

本病预后取决于原发病和治疗的情况。

low T_3 synd.

本病又称低三碘甲腺原氨酸综合征，是一种非甲状腺疾病，系因饥饿、营养不良、急性或慢性疾病（如神经性呕吐、外科手术）、某些药物（如类固醇、甲或丙硫氧嘧啶）等使甲状腺素（T_4）转化为 T_3 明显减少而转化为无生物活性的反 T_3（rT_3）明显增加，导致某些甲状腺功能正常者或伴有某些非甲状腺疾病的患者出现一种低代谢的表现。本病患者可表现为 T_4 增高，T_3 降低，严重者 T_4 也可降低。详见"低T_3综合征"条。

malabsorption synd.

即吸收不良综合征，是一组消化吸收障碍性疾病，伴有全身性营养不良的综合征。消化和吸收虽为两个不同的过程，但往往相互依存，相互叠加，合并存在，不能截然分开。这组疾病中，乳糜性腹泻、非热带性斯泼卢和热带性斯泼卢等属于原发性吸收不良综合征；肠道术后障碍、肠道广泛病变、小肠原虫感染、小肠类癌、肠道内菌群异常繁殖及内分泌代谢病等引起者，则属于继发性或症状性吸收不良综合征。

原发性吸收不良综合征的病理变化有小肠粘膜绒毛萎缩扁平化，对不含麦胶的食物有良好的治疗反应，乳糜泻和非热带性斯泼卢(sprue)患者对含麦胶的食物异常敏感，可能是麦胶所含醇溶蛋白(gliadig)对肠粘膜发生毒性损害。近年认为麦胶作用于肠道局部免疫机制而有抗麦胶抗体形成，由于抗原抗体相作用而引起肠粘膜损害。遗传因素如先天性酶缺陷，致使许多营养素，如蛋白质、脂质、维生素、电解质、水等的吸收障碍。诱发因素如热带、亚热带的气候、含麦质的食物等与发病也有关系。继发性吸收不良综合征的病因与发病机制则更繁杂，但其共同特点是，多数有胃肠道的器质性异常，如炎症、肿瘤等，影响消化液的分泌，导致消化功能减退，以及自主神经、胃肠激素的调节紊乱，使食物未能得到充分消化，营养素未得到充分吸收，分泌液大量丢失，电解质紊乱，肠道菌群失调，出现异常发酵与腐败，加重肠道病变，造成顽固的肠道功能紊乱，引起消化与吸收的障碍。

原发性吸收不良综合征以儿童1～4岁为多见，成人也可发生。女性较男性为多。起病隐袭，进展缓慢，腹

泻最常见，间歇发作。典型的脂肪泻为粪便量多、色淡、油脂状并有恶臭，腹泻严重时有水和电解质紊乱，常有低血钾。患者腹胀、排气、恶心、呕吐、不同程度腹痛、软弱、乏力和体重减轻。可出现低蛋白血症，表现为水肿、闭经和低血压。贫血并不少见，与铁、维生素 B_{12}、叶酸缺乏有关。出现维生素缺乏症状，尚有骨软化、骨质疏松，低血钙和手足搐搦症等。

临床上凡有长期腹泻并引起明显消瘦、营养不良性贫血者均应疑为本病（常见疾病见下述分类），粪便脂肪定性阳性，每日排出量超过 7 g 或吸收低于90%，木糖、葡萄糖、淀粉等吸收低下，X 线检查可见小肠粘膜皱襞增粗变厚，肠曲分节呈雪片状分布，肠腔扩张，液体积聚增多。

饮食以高热量、高蛋白、低脂肪食物为宜，尽量不吃小麦、大麦、黑麦、燕麦等含麦胶食物。补充维生素 A、B 族、C、D、K、B_{12}和叶酸等，防止维生素缺乏症，尽可能采用肌注给予。纠正失水和电解质紊乱，尤其是钾与钙。糖皮质激素可暂时改善吸收功能，可缓解症状。抗菌药物仅适用于伴有肠道感染的患者。对继发性吸收不良综合征者，除支持疗法外，应积极治疗原发病变。本病的预后因病因不同而异，原发性者病死率已下降，仅恶性疾病预后仍不理想。

吸收不良综合征的常见疾病分类

一、原发性（特发性）吸收不良综合征

1．全营养物质的吸收障碍（即斯泼卢、口炎性腹泻）：

（1）乳糜性腹泻。

（2）非热带性斯泼卢。

（3）热带性斯泼卢。

2．单一营养物质的选择性吸收障碍：

（1）先天性 β 脂蛋白缺乏症。

（2）选择性肠酶缺乏症：①选择性双糖类水解酶缺乏症。②肽酶缺乏症。

二、继发性（症状性）吸收不良综合征

1．肠道有效吸收面积减少：

（1）肠道术后障碍：小肠切除、短路等。

（2）肠道广泛病变：肠结核、克隆病、慢性肠炎、Whipple 病、淀粉样病变、硬皮病、肠淋巴肉芽肿等。

2．肠道蠕动亢进：类癌。

3．小肠菌群异常繁殖：盲袢、空肠憩室症、胃结肠瘘、小肠狭窄。

4．内分泌疾病：

（1）垂体-肾上腺皮质功能减低：艾迪生病。

（2）糖尿病。

三、消化障碍性吸收不良综合征

1．食团与消化液分泌的时间不协调：Billroth Ⅱ式胃切除术后。

2．乳化障碍：胃次全切除术后，毕罗（Billroth）Ⅰ式胃切除术后，无胃酸症。

3．胰液分泌不足：慢性胰腺炎、胰癌、胰腺切除术后。

4．胆汁分泌不足：胆囊切除术后、梗阻性黄疸、胆道功能障碍。

massive osteolysis synd.

又称巨大溶骨综合征，是一单发或多发的骨疾病，其特征是发生骨的血管瘤和骨溶解并伴以骨的纤维化。男女均能患病，可自青少年时期发病。通常是一侧的一骨或邻近的数骨发生局灶性血管瘤，伴以巨块的骨溶解。靠近病骨的软组织每也遭致侵犯。覆盖病骨的皮肤可以没有血管瘤。诊断靠 X 线检查，可见到溶骨性改变的征象。本病预后良好，发展缓慢，且为自限性病程。X 线照射治疗可抑制病情进展。

menopausal synd.

又称绝经期综合征。更年期是指由性成熟期逐渐过渡到老年期的生命阶段。目前国际上公认妇女的更年期自41岁开始，因为从此时起，卵巢内分泌功能逐渐衰退，排卵次数逐渐减少，受孕机会相应减少。之后，随卵巢功能的衰退和年龄的增长，身体各系统、各器官亦渐趋衰退老化而进入老年期。至于老年期的开始年龄，尚无统一意见，65岁或60岁不等，妇女的更年期可长达20年或20余年。在此过渡时期中，部分妇女可因卵巢分泌雌激素不足；家庭和社会环境变化；个性特点与精神因素等的相互作用而产生一系列症状，统称为更年期综合征。

仅仅雌激素缺乏，即可引起自主神经系统不平衡、精神失调、代谢紊乱等征群；又可引起各靶器官萎缩或退行性变，故而更年期综合征的症状范围较广，几乎来自全身各系统，或轻或重，程度不同。与内分泌系统有关的症状包括①阵发性潮热（或称潮红）常为最早出现的症状，发生率75%－85%，程度轻重不等。初起时偶发，持续时间短。随后，频发，持续时间增长，波及范围扩大。由于血管舒缩功能失调，小动脉扩张，面部突然充血发热，继而扩展至颈、胸部，并伴有皮肤红色斑块及出汗。热感觉持续数秒钟或数十分钟，甚至长达 1 h，通常 1～2 min。从每周 1～2 次发展到每日数次，夜间明显。由于皮肤温度骤升，患者不适、烦躁；由于小动脉扩张和收缩交替，常伴头痛、眩晕、手麻木感。潮热多发生在绝经前后数年内，一般持续 1～2 年，但亦有 5 年以上者，其生理机制尚未十分明确。有人认为与雌激素缺乏引起中枢神经系统（靶组织）中前列腺素与儿茶酚胺变化，作用于脊髓颈部神经元致使区域性血管扩张，潮热发生部位和颈交感神经通路吻合。有人认为与血 Gn-RH、雌激素水平的波动有关。②月经紊乱、月经周期延长、经量渐少，或周期

缩短，经量增多；或月经周期与月经量均不规则，最后绝经。③外阴及阴道萎缩，阴毛渐少；外阴皮肤变薄、皮下脂肪减少，阴道粘膜变薄、皱褶变平、表皮含糖原细胞消失，pH 值增高，分泌物量减少，弹性降低，易有外阴瘙痒、老年性阴道炎、性交疼痛。④膀胱与尿道粘膜萎缩，易并发尿路感染。如骨盆底肌肉与筋膜松弛、萎缩，易致尿失禁。⑤皮肤萎缩性变化，皮肤弹性逐渐消失，出现皱纹；面部色素沉着，出现老年斑；皮肤干燥瘙痒，易受损伤。毛发干燥脱落，色素减少变白，面部长出少量小毛。⑥骨质疏松为晚期症状，易于发生骨折、脊柱弯曲与短缩。与自主神经系统有关的症状，主要表现为头痛、疲乏、抑郁、激动、心悸、心绞痛等，除与家庭、社会、个性与精神状态有关外，可能机体老化、各种生物功能全面下降亦是因素之一。

凡更年期妇女出现上述症状，不可过早作出诊断，务需除外心血管、神经精神和泌尿生殖道的器质性病变以免贻误。

轻型更年期综合征以宣教为主，使患者能正确对待生理变化。一般保健措施足够达到治疗效果，饮食应富于维生素和营养，适当体育锻炼。可予少量镇静剂，如地西泮（安定）、氯氮䓬（利眠宁）、甲丙氨酯（眠尔通）等以保证睡眠及稳定精神状态。症状严重者，雌激素类药物可缓解血管舒缩功能失调及自主神经性症状，常用炔雌醇、己烯雌酚、雌三醇等口服，少量间断为主。为防子宫内膜增殖，亦可雌、孕激素合用作人工周期。用药期间可出现乳房胀痛、阴道排液增多、水肿或体重增加、突破性出血等情况。患有子宫内膜癌、乳腺癌、肝病者，禁用雌激素；肥胖、患糖尿病妇女的内生雌激素较多，应当慎用。为缓解症状，可用中药二仙汤加减以调整阴阳平衡。自主神经性症状应用雌激素治疗无效时，可试用肾上腺素能阻遏剂，如内醛酮（propanalol）及抗抑郁药等。血管舒缩性症状应用雌激素治疗无效时，可选用咪唑啉（imidiazoline）的衍生物 E-clonidine，可能有良效。若用药后发生眩晕，应调节剂量。骨质疏松一般不能恢复，但服用雌激素可阻止骨的吸收，对稳定病情有效。

middle lobe synd.

即中叶综合征，指非特异性肿大淋巴结压迫中（舌）叶支气管病变引起的肺中（舌）叶不张或（和）萎缩的临床综合征。又称 Brock 综合征或 Graham-Burford-Mayer 综合征。中叶支气管较其他支气管相对细长，位于上下叶肺淋巴引流的交汇处，易受到肿大淋巴结的压迫。而且右中叶支气管与中间支气管呈锐角相交，引流不畅，易于阻塞。此外，孤立于上、下叶之间的中叶缺乏侧支通气，一旦阻塞，难以代偿。以上构成中叶不张好发的解剖基础，但中叶不张的确切机制尚不肯定。广义的中叶综合征包括各种特异性（如结核病、肿瘤）和非特异性病因引起的中叶不张（萎缩），而 Graham 等则强调非特异性炎症、水肿、疤痕等所引起。临床症状主要为慢性化脓症及继发性支气管扩张的表现，如反覆咳嗽、咳脓痰和咯血等。后前位 X 线胸片显示肺门以下、横膈之上，右心缘旁模糊阴影，前弓位片则见三角形致密阴影，尖端指向胸壁。侧位显示最清楚，为一个自肺门向前、向下斜行的致密三角形阴影，尖顶位于肺门处，两腰边缘因收缩内凹。严重病例呈一狭长条状影，宽度仅约 1 cm。支气管造影可见中叶支气管中断、聚拢及远端扩张。X 线检查为确定本病的依据，而支气管镜检查则为病因诊断的必要手段。治疗视病因而异。非特异性炎症引起者尚无症状可不予处理。反覆继发感染和咯血者当考虑手术治疗。

milk-alkali synd.

即乳-碱综合征，系消化性溃疡患者长期采用以牛奶为主的食谱，并服用大量可溶性碱剂治疗所致。临床上以高钙血症、代谢性碱中毒和肾功能损害为其主要表现。本病在中国较少见。

发病机制和临床 一般认为长期进食大量牛奶（每日 1 L 以上），同时服用大量可溶性碱（Sippy 疗法），可因钙摄入增加及代谢性碱中毒而发生本病。本病较多见于胃酸过高的十二指肠溃疡患者或合并幽门梗阻者。原有肾脏疾病者更易发病。患者早期即可有轻度血钙升高，碱中毒则可使肾排钙减少而致血钙持续升高。高钙血症又可使甲状旁腺受抑制而引起血磷升高。持久的高钙、高磷血症和碱中毒可促使钙盐在肾小管内沉积，并导致肾脏的器质性损害。后期还可引起全身软组织钙沉积和泌尿系结石，并导致不可逆的肾功能衰竭。

高钙血症、肾功能不全和酸碱代谢平衡失调是临床表现的病理生理基础。临床和病理可分为 3 期：①急性期：在进食牛奶和可溶性碱剂几日至 1 周后，出现频繁的恶心、呕吐、厌食、乏力、嗜睡、精神障碍、头痛和头晕等。血钙和血尿素氮升高，血 CO_2 结合力升高或正常。此时如停止进食牛奶和停服可溶性碱剂则症状迅速消失，肾功能也可恢复。②亚急性期：上述症状加重，还可出现肌无力和酸痛、多尿和多饮等。血钙和血尿素氮继续升高，并有轻度血重碳酸盐升高和血氯、血钾降低。此期停药和停饮牛奶后，症状可消失，但肾功能恢复较缓慢，有时需数月之久才能完全恢复，此种情况称之 Copes 综合征。③慢性期（后期）：上述症状进一步加重，并出现皮肤瘙痒、结膜炎，裂隙灯下可发现带状角膜病和结膜上的玻璃样小粒体。全身软组织出现皮下钙沉积、肾钙沉积等不同程度的钙化现象。肾功能损害常更明显，血钙和尿素氮持续升高，血磷正常或升高。此期停药或减少钙摄入后，血钙可渐降至正常，但肾功能损害常不可逆，此情况称之 Burnett 综合征。

诊断依据 在长期饮用大量牛奶和服用可溶性碱剂

治疗消化性溃疡过程中，出现高钙血症、代谢性碱中毒和肾功能损害表现时，应考虑本病的诊断。如早期停服可溶性碱剂和限制钙摄入后，病情迅速好转，则本病的可能性更大。本病应与甲状旁腺功能亢进鉴别。

防治要点 诊断一经确立，应立即停服一切可溶性碱剂，而改用氢氧化铝、三矽酸镁等。同时限制或停止牛奶和食物中钙的摄入，并增加饮水量。经上述处理后，如病情仍未见好转，血钙和尿素氮持续增高时，应作泌尿系统检查，找出可以矫治的病变加以处理。

对消化性溃疡进行合理的内科治疗，可防止本病的发生。

mitral valve prolepse synd.

二尖房室瓣脱垂综合征，指左房室瓣在收缩期向左心房内脱垂，临床上可有心尖区收缩中晚期喀喇音和收缩晚期杂音的一种综合征。1963年先由 Barlow 描述，故又名 Barlow 综合征。本综合征在人群中的发生率为1%～6%。男女均可发病，青年中女多于男，老年中男女发病相近，儿童中发病率较高。

发病机制和临床 正常时，当心室收缩期开始，乳头肌收缩，使腱索受到牵引而固定，左房室瓣瓣叶相互并近，左心室继续收缩时室内压力增高，瓣叶向左房内膨出，左心室腔缩小，心尖部与左心室孔相互接近，此时乳头肌协同收缩，使腱索拉紧以防止瓣叶外翻入心房，瓣叶相互贴紧，瓣口关闭。因此，有关各结构的变化如瓣叶的粘液样变性、瓣环扩张、乳头肌或心室肌纤维化和收缩障碍、腱索过长或断裂等都可以影响左房室瓣的正常关闭，引起左房室瓣脱垂和左房室瓣关闭不全。

按病情左房室瓣脱垂可分为：①继发性：见于马凡综合征、风湿性瓣膜炎、心肌病、心脏外伤、冠心病、房间隔缺损或其他先天性心脏病、结缔组织病等。②原发性：原因不明确，约占30%。

原发性左房室瓣脱垂的发病原理有以下3种意见。①认为左房室瓣粘液样退行性变为基本病变。由于细胞内酸性粘多糖积聚，瓣膜的正常结构破坏，致密的胶质支持结构丧失，瓣膜受左心室压力而伸张，瓣叶呈气球样肥大。腱索受到的拉力也较大，使乳头肌紧张而血供受影响，成为产生胸痛、心电图异常和心律失常的原因。②认为本病是一种心肌病。心血管造影和血流动力学检查发现左心室局限性收缩功能异常或心室收缩不对称，结合临床上有 ST-T 改变及心律失常，为其考虑依据。③认为本病由冠状动脉病所致。冠心病可引起乳头肌缺血而致左房室瓣脱垂，但大多数本病患者冠状动脉造影结果正常。本病可能是由不同病变引起的相似后果。

左房室瓣的前叶和后叶均可发生脱垂，以后叶脱垂多见。右房室瓣也可发生脱垂。

症状轻重不一，约1/4～1/5患者无症状。半数以上有胸痛，位于心前区，为钝痛、锐痛或刀割样痛，轻重不等，与劳累或情绪改变无关，长短也不一，硝酸甘油可能使其缓解。胸痛可能是由脱垂的瓣叶使乳头肌牵拉缺血所致。半数患者感气急和乏力。1/3患者有头昏或眩晕。极少数患者有晕厥，其发生可能与心律失常有关。

收缩期非喷射性喀喇音和收缩晚期杂音为本病特征。喀喇音出现于收缩中晚期，离第一音后 0.14s 以上，有拍击样性质，在心尖或其内侧最响。喀喇音的产生可能由于腱索突然被拉紧，或由于脱垂而翻转为瓣叶突然紧张。有时可听到多个喀喇音，可能由瓣膜不同部位的不等脱垂所致。收缩期杂音紧随喀喇音之后，多在收缩晚期。此杂音的存在反映左房室瓣关闭不全。喀喇音出现越早者杂音越长。少数患者杂音为全收缩期。有时在心尖区可听到高调响亮的乐音性收缩晚期"吼音"或"雁鸣音"。上述听诊发现在整个病程中可时消时现或有变化。凡使左心室舒张末期容量减小的因素如立位、乏氏动作、心动过速、亚硝酸异戊酯吸入等都可使喀喇音提前、收缩期杂音延长；凡使左心室舒张末期容量增多的因素如蹲位、握拳、心动过缓、普萘洛尔(心得安)等都可使喀喇音延迟，收缩期杂音缩短。异丙肾上腺素使杂音增长；升压药使杂音增强而长度不变，过早搏动后杂音无变化。少数患者无听诊异常，诊断赖其他检查。

约1/3患者在心电图的Ⅱ、Ⅲ、aVF 或 V_{4-6} 导联上 T 波低平，双相或倒置，或伴 S-T 段压低。Q-T 间期可延长。心律失常多见，可有室性早搏或心动过速、室上性心动过速、心房扑动或颤动、窦房结功能异常、房室传导阻滞、预激综合征等，为引起心悸、晕厥和猝死的原因。运动试验可以出性，但不能反映存在冠状动脉致病。X线检查示心影正常或左心室、左心房扩大。左心室造影示左房室瓣脱垂和返流。超声心动图 M 型示收缩中期或全收缩期瓣膜关闭线(CD 段)呈弓形异常后移，二维超声心动图示瓣叶拱越超过房室环水平。

诊断依据 听诊时发现非喷射性喀喇音或收缩晚期杂音应考虑本病。心电图和药物、动作对听诊的影响有辅助诊断价值。超声心动图是重要的无创伤性诊断方法，左心室造影则是重要的创伤性诊断方法，听诊不典型或无异常者赖此二种检查作诊断。

防治要点 无症状者不需治疗。有胸痛或心律失常者可用 β 阻滞剂治疗。β 阻滞剂减少心肌氧耗和心室壁张力，使心肌和乳头肌的氧平衡改善，且减慢心率而增加心室的容量，减轻左房室瓣脱垂的程度。严重心律失常用 β 阻滞剂无效时可用苯妥英钠、奎尼丁治疗，必要时用起搏器治疗。体征明显的患者在外科手术或拔牙前后宜给抗生素以预防感染性心内膜炎；左房室瓣严重关闭不全或腱索断裂者作人造瓣膜替换术。对继发性左房室瓣脱垂须进行病因治疗。预后一般良好，但可发生感染性心内膜炎、腱索断裂、进行性左房室瓣关闭不全和栓塞等并发症，个别发生猝死。

myelodysplastic synd.

即骨髓增生异常综合征(MDS),是一组病因不明的骨髓造血功能紊乱病症,多发展为急性白血病,目前认为与"白血病前期"为同一概念。临床以贫血为主要症状,常伴有发热或出血。血象有一或二系血细胞或全血细胞减少。骨髓象呈病态性造血,三系细胞形态异常。1982年有学者提出FAB分类如下:难治性贫血(RA);获得性难治性贫血伴环状铁粒幼细胞贫血(RAS);难治性贫血伴原始细胞增多(RAEB);慢性粒-单细胞白血病(CMML),转化型难治性贫血伴原始细胞过多(RAEB-t)5型。病情转归除转化为急性白血病外,也可因感染、出血致死。本病有染色体及细胞培养的变化。原则上不用强烈化疗,可先试用小剂量阿糖胞苷或三尖杉酯碱及其他诱导细胞分化药物如维甲酸等。RA可按再生障碍性贫血治疗。

neonatal hepatitis synd.

即新生儿肝炎综合征,乃指发生于新生儿期的一组延迟出现的阻塞性黄疸综合征,以结合胆红素增高性黄疸、大便白陶土色等胆道阻塞症状,伴肝、脾大及肝功能损害为主要表现。

此综合征包括三大类疾病。①新生儿肝炎,大多指宫内感染的肝炎。②胆道闭锁(包括肝内及肝外闭锁)及不同原因引起的胆汁郁积(如溶血后胆汁粘稠症、长期静脉高能营养引起的胆汁郁积)。③某些先天性代谢缺陷病所致的肝脏病变,如α_1抗胰蛋白酶缺乏症,半乳糖血症、酪氨酸血症、遗传性果糖不耐受症等。这三类疾病的临床表现相类似,但病因、预后、处理各异,故需及早鉴别诊断。

上述三类疾病,根据病史及临床症状进行诊断并不困难,以下数点可作鉴别参考。①如患儿生理性黄疸曾消退或减轻,但间隔一段时间后又复出现黄疸者,首多考虑新生儿肝炎;如出生后黄疸持续并逐渐加重,则以胆道闭锁可能为大。②新生儿肝炎患儿多数生下后有正常黄色粪便,以后逐渐出现淡黄混有白色甚至白陶土色便。胆道闭锁者胎粪颜色正常,但不久即排出白陶土色便(病程后期因阻塞严重,胆红素从血液中透过肠壁,可使大便外表呈淡黄而中心仍为白陶土色)。③新生儿肝炎患儿一般身长体重落后,食欲减退伴恶心、呕吐、稀便;胆道闭锁者食欲较好,生后初1～2个月生长正常。两者并可由实验室检查结果加以鉴别。④鉴别某些先天性代谢缺陷病所致的肝脏病变,如α_1抗胰蛋白酶缺乏症者除黄疸、肝硬化外,常有家族史或近亲婚配史,血清蛋白电泳α_1球蛋白降低,α_1抗胰蛋白酶定量低下或缺少;半乳糖血症除黄疸外有低血糖性惊厥、蛋白尿、尿糖阳性。停喂乳及乳制品后症状显著好转。溶血后胆汁粘稠症有新生儿溶血病史,以后出现阻塞性黄疸。

巨细胞性肝炎是病理诊断,乃指新生儿肝脏病理切片中见到巨细胞变,较多地见于新生儿肝炎,但亦可见于胆道闭锁以及其他疾病,如溶血后胆汁粘稠症等,为新生儿肝脏对外来不同刺激的一种非特异性反应。过去凡见到巨细胞变即认为是新生儿肝炎的观点是不全面的。巨细胞变是指肝细胞形态变大,可比正常大数倍到数十倍,形态不规则,细胞核可有数个到数十个,并推向一侧。这种病变可能由数个或数十个肝细胞的细胞膜界限消失所形成,亦可能是新生儿肝脏的一种再生反应,确切机制尚未明确。

neonatal swallowed blood synd.

新生儿咽血综合征是由于血液咽入胃肠道而产生拟似消化道出血的临床症状。

咽下的血液常见来源有:①娩出过程中,咽下了宫内血性羊水及产道血液。②新生儿咽下自己口腔或鼻咽损伤的血液。③哺乳时咽下母亲乳头破裂的血液。

新生儿一般情况良好。咽血量过多时可有呕吐,吐出物含血液,或在排出黑便时才引起注意。本症需与真性消化道出血相鉴别。下消化道出血时,粪便内见新鲜血液,而咽血综合征时大便呈黑褐色或仅隐血试验阳性。新生儿血红细胞多含胎儿血红蛋白,有抗碱特点,故可用碱变试验(如APt酸洗脱试验及Kleihaner血液涂片染色法,后者更为敏感)鉴别血液系母血抑或新生儿血液。本病无需进行特殊治疗。

两种碱变试验方法

(1) Apt酸洗脱试验,用适量水洗尿布带血的粪便,得鲜红色液,离心后取上清液。按上清液5份、1%氢氧化钠(0.25N)1份的比例将两者混和。2 min后看颜色变化。从鲜红色变为褐色者表示成人血,鲜红色不变为婴儿血。最好同时用成人血作对照。

(2) Kleihaner血液涂片染色法,将乙醇固定好的鲜血涂片浸入枸橼酸磷酸缓冲液(pH 3.3～3.5)在显微镜下检查。仅见无血红蛋白的"空壳"红细胞(即影细胞)者为成人红细胞,色泽鲜红者为含胎儿血红蛋白的新生儿红细胞。

neostrial synd.

又名Hunt striatal synd.、新纹状体综合征,为运动过多肌张力减低综合征。新纹状体由尾核和壳核组成,大量来自丘脑的纤维终止于此。从皮质发来的纤维也终止于新纹状体,因而新纹状体既直接受大脑皮质控制,也间接通过丘脑受皮质影响。本综合征常因脑炎、血管病变、变性、肿瘤、代谢障碍、外伤等引起。临床特征为运动

过多。表现为面部及肢体远端可歇的、缓慢的、弯曲、蠕杆运动，以手足为明显其余涉及全身肌肉的手足徐动，也可是颈部与肢体近端、躯干扭转的扭转痉挛。肌张力一般减退，但在完成某一动作时可偶然地一时性增强。

nephrotic synd.

即肾病综合征，是由多种病因引起的一种临床征群，其共同特点是：大量蛋白尿、低血蛋白血症、高脂血症及程度不等的浮肿。本病可见于多种肾小球疾病，多发生于学龄前及学龄儿童，亦可见于青壮年。临床上可分为原发性、继发性及先天性三大类。①原发性肾病综合征，病因未明。根据临床表现又可分为Ⅰ型(或称单纯性肾病)、Ⅱ型(或称肾炎性肾病)，后者除具肾病的四大特点外，尚伴有血尿或高血压或氮质血症。②继发性肾病综合征，继发于全身性或其他系统疾病，如系统性红斑狼疮、过敏性紫癜、结节性多动脉炎、乙型肝炎、疟疾、糖尿病、化学物质中毒等。③先天性肾病，多有家族性，1岁以内起病。芬兰型先天性肾病为常染色体隐性遗传，于出生时或生后3个月内即出现症状。肾病综合征常见的病理变化为微小病变型，小儿76.4%属此型，随年龄增加而发病率减少，成人约25%～15%。其他病理类型有局灶性节段性肾小球硬化、系膜增生性肾炎、膜增生性肾炎、膜性肾病等。微小病变型肾病90%以上对糖皮质类固醇激素敏感，但停药后容易复发，一个疗程后不再复发者仅占总数的1/3，一般预后较好。对糖皮质类固醇激素耐药或多次复发的病人可加用细胞毒类免疫抑制剂治疗，并应进行肾穿刺活组织检查以明确病理类型，并定期随访肾功能。

non-arthritis rheumatism synd.

即非关节性类风湿综合征、类风湿性肌炎。本病病因尚未阐明，可能是系统性血管疾病，与自身免疫有一定关系，也可能同时有多种因素起作用。

本病以更年期后的女性患者较多见。发病前多有受凉、过度疲劳或感染的病史。发病常较急剧。疼痛和僵硬为最显著症状。疼痛部位以颈、肩、胸、下腰背部肌肉肌群或骨盆肌群为最突出，夜间加重。可伴有肌无力及运动受限，但被动活动存在。病程较长时可有神经系统症状。上述症状均可在受冷、受潮湿和情绪紧张时加重；晨起症状明显而起床活动后减轻。全身症状有食欲减退、全身不适和疲怠乏力等。主要体征有局部肌肉压痛、体重下降、低热、盗汗，以及颞动脉炎的症状和体征。晚期可有肌萎缩，但始终不发生关节或滑膜炎的症状和体征。

实验室检查可发现血沉增快，α_2球蛋白升高，白蛋白相对降低；类风湿因子和核抗体阴性，C反应蛋白阴性；血清铁降低，血清铜升高；血白细胞总数可在正常范围内，或仅有轻微升高。X线检查无异常发现。

临床表现为类风湿，但不累及关节，实验室检查又无类风湿病阳性发现者，应考虑有本征的可能性。非典型病例可作临床观察。

治疗：(1)精神治疗，消除发病的精神因素，向患者解释本病的良性经过和良好预后，以解除思想顾虑。

(2)对症治疗：给予镇痛、镇静药物，水杨酸制剂和麻醉药物亦可使用，但须严格掌握指征。

(3)皮质激素治疗：上述治疗无效者可以选用，常可取得较好的疗效，但不宜滥用和长期大剂量应用。

omento-adhesion synd.

即大网膜粘连综合征，系指由腹腔内脏炎症，大网膜与病灶产生粘连而导致横结肠功能紊乱的病症。本病亦称手术后横结肠功能紊乱(postoperative dysfunction of colontransversum)

当腹腔内脏有炎症时，大网膜即趋向病灶，并与之粘连。其后相继发生结缔组织的纤维性变，脂肪消失，并使部分大网膜缩短而将横结肠拉向腹腔下部。本病多在腹腔内脏炎症或腹腔手术后2周至数年内出现下列症状：①反射症状，常于进食后半小时内发生上腹部阵发性不适、恶心和呕吐，可持续数分钟至1h以上。②结肠症状，阵发性左上腹、右上腹或下腹部绞痛，以及便秘和腹胀等症状。③腹膜症状，多数患者有腹腔内包块向下牵拉感，走路、伸腰和伸腿时可致腹痛。

根据典型病史和临床表现应考虑本病之诊断。钡灌肠检查可有助于诊断，约70%的患者可发现横结肠扩张或伸长或成角状改变，以及右侧横结肠固定；横结肠呈局限或分段痉挛；横结肠蠕动过强和钡剂排空延缓等征象。

内科疗法效果较差，一旦确诊，应早期手术治疗(如大网膜切除术等)。轻型患者可试予抗炎治疗和予以解痉、止痛剂等对症疗法。音频电疗法、离子导入疗法、泥疗和中波疗法等也可减轻症状。

papillary muscle synd.

乳头肌综合征由乳头肌的病变或功能失常引起左房室瓣关闭不全的一组病征，其最常见的是由心肌缺血所致(见"乳头肌功能失调"条)。

paratrigeminal sympathetic synd.

又名三叉神经旁交感综合征。半月神经节或三叉神经眼支，或其邻近结构的病变，如半月神经节带状疱疹，颅中窝脑膜瘤、颈内动脉瘤、外伤等，只要累及随眼支走行的瞳孔交感神经支时，均可引起本综合征。临床特点

是一侧三叉神经眼支分布区疼痛，同时伴有Horner综合征。早期多为反覆发作的一侧搏动性眶上部剧痛，随后出现同侧睑下垂，瞳孔缩小，但无面部泌汗异常（因支配面部泌汗的交感纤维不入颅），眼睑下垂和瞳孔缩小可能短暂。少数在多次发作后变为永久性。颅中窝病变有时累及Ⅲ、Ⅳ脑神经，可伴有眼球运动麻痹。头颅CT或磁共振检查，可查明病变部位或性质。

pigment dispension synd.

即色素播散综合征，是指色素颗粒沉着在眼前部的许多组织结构上所引起的一系列临床表现。

常见于年轻人，特别是近视眼患者。病变为双侧性。典型的色素沉着见于角膜内壁及小梁组织上，角膜内壁的色素沉着常排列呈垂直的纺锤形，称为Krukenberg梭。梭的两端色素较细，较疏，中段则较粗较密，但也可以不很典型地呈散乱的分布。房角小梁网上的色素十分浓密，虽可较弥漫地分布在360°的房角组织上，但常以下方房角最多、最密。严重时，房角的分层标志全被覆盖，仅仅呈现一条棕黑色的带，房角照例是宽畅而开放的，没有任何虹膜前粘连。这些色素还可以沉着在虹膜表面，晶状体前囊或晶状体韧带上，虹膜色素上皮是释放这些色素的唯一来源。

晚近证明色素的释放与瞳孔在缩扩过程中，周边部的色素上皮层与晶状体韧带的机械性摩擦有关。用透照法，可以清楚地看到光线从色素上皮的放射状脱失区透射出来。色素播散综合征如果伴有眼压升高，则称之为色素性青光眼，这是一种继发性开角型青光眼。治疗原则与原发性开角型青光眼相同。不论是色素播散综合征或是色素性青光眼，都有随着年龄增高而缓解的倾向。

polysplenia synd.

即多脾综合征系一组先天性畸形疾患。其特征为具有两个以上的脾脏，伴同各种类型的心血管、肺畸形及内脏转位等。脾脏于胚胎4～5周时发生，肺分叶及心脏分化也基本上在同时期完成，如此时遭到某些"致畸形因子"，可导致脾的极化异常而出现两个以上脾脏、双侧两叶肺、双侧低位气管分支、左右肝、部分或全部脏器异位及心血管畸形等双相左侧结构。通常这些脾脏相互紧靠，总重量不增多，亦无功能异常。心血管畸形以伴有奇静脉的下腔静脉肝区阻断、双侧上腔静脉、肺静脉畸形引流、房间隔缺损（第二孔型或心内膜垫缺损）多见，其次为肺动脉瓣狭窄及右心室双流出道等。本征主要的意义是与能手术治疗的先天性紫绀型心脏病相鉴别。

poly X synd.

本病又称超雌综合征，为女性X染色体增多1～3条而引起的临床征群。根据X染色体增加条数的不同，临床上分别称之3X综合征、4X综合征和5X综合征，三者总称为多X女性（multiple X female）。在上述3种多X综合征之间，有不同程度的智力障碍和外表畸形，以及对成长发育和妊娠生育的不同影响。随着X染色体的增加而其伴随的症状亦有加重趋势。

本病主要是母体的配子减数分裂过程中X染色体不分离所致。

上述三种多X女性共同的临床表现是：在分娩过程中虽无异常，但均为足月小样儿的倾向；三者外生殖器均无异常，但智力均较低下。三者的不同点是：

（1）3X综合征：出生后体格发育及第二性征发育正常，部分病例可无月经或闭经等月经异常，而月经正常者一般尚可妊娠。1/3病例为正常儿，其余2/3可伴有轻度智力低下、语言发育迟缓。少数患者可有精神分裂症倾向。

（2）4X综合征：出生后体格发育及第二性征发育正常，甚至有高身材倾向。多数患者月经异常，多数能生育，但生育力低下。智力低下，精神脆弱，语言发育迟缓，发音不清。阴毛特多。眼距宽，内眦赘皮，外眦角高。常有骨关节异常，表现为颈短、第五指内弯。

（3）5X综合征（Penta X综合征）：多有严重智能障碍，精神脆弱，面容与21三体综合征（Down综合征）相似，常合并有先天性心脏畸形和各种小畸形，如小头、眼距宽、小颌、鼻梁扁平、短颈、眼裂上斜、腭弓高、小耳郭和小手等畸形，此外尚可有关节脱臼、桡尺骨融合、骨龄延迟、第五指内弯、趾重叠、足内翻和扁平足等骨关节畸形。

3X、4X和5X综合征均呈通贯手，三者均有指纹总嵴数的减少，而随着X染色体数的增加，指纹总嵴数减少亦越多。

本病的确诊全靠染色体检查。

临床发现3X、4X综合征均能与一般人生存年龄无异，但5X综合征的预后尚待观察。

本病如有性发育不良者，可给予性激素治疗。

popliteal artery entrapment synd.

即腘动脉挤压综合征，是由于腘动脉行走异常，当腓肠肌收缩时，即遭受压迫而引起间歇性跛行，时而出现患肢皮肤苍白和发冷等急性下肢缺血和感觉异常如下肢麻木感等一组病征。除供血不足外，容易早期发生动脉硬化、动脉内膜损伤、管壁破裂和局部血栓形成，从而加重病情。上述症状的轻重与侧支循环的建立与否呈正相关。

体检时患者患动脉、胫后动脉和足背动脉搏动可有不同程度减弱或消失，个别患者可在腘窝部听到血管杂音，部分病人可出现患肢小腿肌肉萎缩和皮肤温度降低。进行下肢动脉造影在X线片上可发现腘动脉有狭窄的表现。手术治疗能解除腘动脉的卡迫，消除症状，使下肢血运恢复。本病因此需与闭塞性动脉硬化和血栓性脉管炎等相鉴别，以争取及早手术，避免发生管壁硬化。

post-concussin synd.

即脑震荡后综合征，指脑震荡后发生头痛、头昏、易激惹、焦虑、注意力和记忆力损害等一组神经症性症状的综合征。病因不能肯定，目前很多人倾向于认为本病是对外伤的神经症性反应，是脑功能失调所致。

脑震荡后出现头痛、头昏、易激惹、焦虑、注意力和记忆力损害，也可见抑郁、失眠、阳萎等神经症性障碍，但缺乏神经系统体征。本病常伴遗忘症，遗忘的范围与意识障碍程度有关，但往往有受伤前一段情景的遗忘，称为逆行遗忘症（retrograde amnesia）。本病诊断的必要条件是确有脑震荡病史，确定头部外伤时有无意识障碍，仔细检查有无逆行遗忘症有重要意义。神经系统检查可发现某些不确定的体征，如轻度眼球震颤，两侧瞳孔不等、对光反应减弱、前庭功能轻度异常、腱反射普遍亢进或不对称、肢体震颤等。约30%病例气脑造影可显示脑室扩大或皮质萎缩。3%～50%病例脑电图可发现广泛性节律失调、α波减少、阵发性慢波、对声光刺激反应减弱等异常。

本病应与创伤后应激鉴别。也可与创伤后应激障碍重叠，此时则应同时给两个诊断。

脑震荡后综合征的治疗应采取综合性措施，除了采用适当的中西药物以减轻神经症性症状外，也应重视心理治疗，消除患者对本病的误解和精神负担，鼓励患者采取积极态度，面对现实，加强体育锻炼，建立规则的作息制度。对镇痛药、抗焦虑药应注意产生药物依赖的可能，要避免单一药物长期使用。

post-infraction synd.

即心肌梗死后综合征，是一种在心肌梗死后几日到几周内开始出现的，以发热、胸痛、胸膜炎、心包炎和肺炎为主要表现的临床综合征。体检时可能听到心包及（或）胸膜摩擦音，有时产生渗出液，偶而也可为血性。周围血象中白细胞轻至中度增多，血沉增加。症状一般持续几日到1周。约3%～4%心肌梗死患者出现本征。发生机制尚未完全明瞭，可能与心肌梗死后心肌组织坏死，分解释出自身的蛋白质而产生自身抗体的一种自身免疫性反应。为此，这类患者外周血中常能检出抗心肌抗体及抗浆膜抗体等。预后良好，可在短期内自行消退，但症状有反覆发作的倾向。本病对肾上腺皮质激素或吲哚美辛（消炎痛）反应良好。抗凝剂有引起心包内出血或发生急性心包填塞的危险，宜慎用。

post-pericardiotomy synd.

即心包切除后综合征，是指因外科手术或外伤，包括左房室瓣分离术、埋藏起搏器、左房穿刺、右心导管检查等损及心包，产生发热、胸痛、关节痛、心包炎或胸膜炎等一组征群。发病与自身免疫有关。往往在术后1～3周左右起病，可闻及心包摩擦音。血象中白细胞常增高，红细胞沉降率增快，外周血中抗核抗体及抗心肌抗体检出率高，血培养阴性，常有一种或多种病毒抗体效价增高，大部分经1～4周后能自愈，但易复发，一般不留有后遗症。病情严重者可使用肾上腺皮质激素，能使症状缓解，并使血中抗心肌抗体效价降低，加用水杨酸钠可协助退热。个别患者如心包积液量多应作心包穿刺抽液，以免产生严重心包填塞。

post-tachycardia synd.

即心动过速后综合征。室上性或室性心动过速发作时限在几小时到1d以上时，在恢复窦性心律后可出现短时期的平时没有出现过的异常心电图改变，称为心动过速后综合征。心电图改变包括以R波为主的导联上出现S-T段压低、T波低平、双向、倒置或类似冠状T波等。患者有中度到极度疲劳感，需与心肌梗死、服用洋地黄类药物的洋地黄作用等相鉴别。预后良好，多在心动过速发作后1～4d内好转，有时可达几周。

post-transfusion purpura synd.

即输血后紫癜综合征，是一种少见的属于同种免疫的血小板减少性紫癜，多数在输血后7～10d血小板急骤减少，常少于10×10^9/L。有淤斑等出血倾向。发病机制可能是受血者产生抗PLA1抗体所致。本病多见于多次妊娠妇女或既往接受输血史者，出血一般持续2～35d，大多在1～2周常能恢复。本病预后良好（见“血小板减少性紫癜”条）。

preangitis synd.

即前血管炎综合征。大藤于1967年将一组介于感染和结缔组织疾病间的病症，统称为前血管炎综合征。

本病和链球菌的迁延感染有关，由于慢性感染，导致机体免疫反应紊乱，产生自身抗体。本病起病缓慢，有不规则发热、关节痛、肌肉痛、肝脾肿大、淋巴结肿大、全身或局部红斑、蛋白尿等。实验室可见免疫球蛋白升高，增

多的免疫球蛋白为多细胞系，而非M成分，抗核抗体、Coombs试验、BFD、Pau-Bunnell反应阴性，淋巴结活组织检查可见反应性网状细胞增生，RA、LE现象阴性，与纤维组织病不同，本病无类纤维素变性。

治疗中应以抗生素治疗迁延不愈的感染灶，肾上腺皮质激素治疗于短期内可见效。

premature repolarization synd.

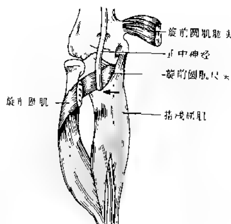
即早期复极综合征。此为心电图学中一个极为常见的综合征。主要表现为：高S-T段抬高变异。该变异在健康青年中较为常见，约占1‰～2.5‰。其心电图特征为：1 S-T段抬高，常见于心前导联V_2～V_5，在V_3或过渡区导联最为显著。S-T段抬高多呈凹面向上型，通常小于2 mm，可长期存在，但随年龄增长有减低的倾向。2 QRS波群与J点的变化，QRS波下降支的改变有以下几种类型，明确的或"胚胎型"J波；R波下粗钝；有明确的J点。有些患者可出现"假性"R波，类似不完全性或完全性右束支传导阻滞，其水平面向量QRS环终末部分向前或稍向右，而不向右，此由于QRS波终末向量和J点融合所致。此外尚有QRS环逆钟向旋转和QRS向量电压增高(类似左心室肥厚)，但标准导联Ⅰ QRS波电压正常，类本位曲折不延缓。3 T波变化，显示"不稳定"型T波、"童稚型"T波和"孤立型"T波倒置"综合征。运动后S-T段抬高可恢复正常，静脉点滴钾盐或服普鲁本辛后T波可从倒置转为直立。

pronator teres synd.

即旋前圆肌综合征，系由中神经和骨间掌侧神经在前臂近侧受压后产生的所支配肌肉的运动功能障碍的征群，正中神经在前臂近端穿过旋前圆肌肱骨头(浅头)和尺骨头(深头)之间，再穿过指浅屈肌内侧头和外侧头之间，然后分出骨间掌侧神经，支配指深屈肌、屈示指、中指)、拇长屈肌及旋前方肌，其中不包括感觉纤维。指浅屈肌起点边缘处，常有硬韧腱性组织或异常纤维带，可压迫正中神经和骨间掌侧神经。前臂旋后时肌肉的腱性组织或纤维带更紧张，压迫就更显著。旋前圆肌、指浅屈肌起点处腱性组织发育异常、局部外伤后瘢痕形成，局部软组织肿物，如脂肪瘤、腱鞘囊肿、前臂骨折等，均可压迫神经。

此病发病缓慢，常无明显诱因。1952年Kiloh和Nevin报告两例自发性示、中指指深屈肌及拇长屈肌麻痹，后人称此为臂骨间掌侧神经麻痹综合征(Kiloh-Nevin syndrome)。

骨间掌侧神经麻痹后，除示指及拇指屈曲功能障碍外，旋前方肌肌力也减弱或消失。前臂可在屈肘位对抗阻力旋前，与健侧对比，肌力有减弱。无皮肤感觉障碍。治疗包括手术探查，解除神经压迫。



正中神经在前臂肌肉穿行图解

propranolol withdrawal synd.

即普萘洛尔(心得安)撤离综合征。普萘洛尔是一种肾上腺β受体阻滞剂，常用于冠状动脉粥样硬化性心脏病，特别是心绞痛患者的治疗。长期服用此药，一旦突然停药，会产生较用药前更严重的冠状动脉缺血的表现，其中多表现为变异型或卧位性心绞痛，甚至有诱发心肌梗死的可能。本症发生机制不详，可能因长期应用该药，使机体产生依赖性，一旦撤药，导致心肌缺血加剧，因此停药前应逐步减量。

pyriformis synd.

即梨状肌综合征。因梨状肌损害影响坐骨神经，其病理改变为梨状肌与坐骨神经粘连。病者大多有骶髂或臀部创伤史，但有时因创伤与症状发生间隔时间较长，病人难以回忆。在骶髂关节区疼痛，坐骨切迹和梨状肌痛较重，放射到腿，引起行走困难。疼痛可因弯腰或抬举重物而加重。当疼痛发作时，可在梨状肌上触及腊肠状肿块，有压痛。Lasegue征阳性。若长期持久患病，可有臀肌萎缩。X线检查以排除腰骶、髋关节的其他疾患。用手术方法以切开梨状肌和分离任何与坐骨神经粘连的肌肉，可使症状即时和持久缓解。手术不影响髋关节的运动，也不导致残废。

Q-T interval synd.

本病又称Q-T延长综合征，病因不明。主要表现为Q-T间期延长、室性心律失常、晕厥及猝死，部分病例可伴先天性耳聋。不伴耳聋者又称Ward-Romano (WR)

综合征；伴双侧耳聋者称为 Jervell-Lange-Neilsen (JLN) 综合征，为常染色体隐性遗传病，也称遗传性Q-T间期延长综合征。普萘洛尔(心得安)类药物和苯妥英钠可使Q-T缩短，减少昏厥发作次数。本病预后不佳，可在发作昏厥时突然死亡。

本病心电图改变的机制尚未阐明。目前认为有3种可能：①窦房结或希氏束部位血管畸形。②酶缺陷引起心肌代谢紊乱，心室复极迟滞。③自主神经功能紊乱。目前较多人认为，在大多数病人，最大的可能性是先天性右侧交感神经兴奋性降低。其根据是，患者常于交感神经兴奋状态下(如情绪激动)发生晕厥，且使用交感神经拮抗剂治疗效果最佳，凡在交感神经活动不平衡时，则心电图出现典型的 Q-T 延长和 T 波改变。也有人认为，心肌代谢紊乱也可能是发病机制之一，而其晕厥的发生则可能是自主神经活动不平衡的结果。听力改变可能与螺旋器缺失、变性和斑 (maula) 变性有关。病理学检查在部分患者未发现有心脏的组织学异常改变；在部分患者则可见窦房结动脉支有中层肥厚和闭塞等改变；在窦房结及周围有出血或缺血改变；也有人发现，在部分患者有冠状动脉中间支有平滑肌肥厚，缺乏外弹性膜，或希氏束内动脉支玻璃样变，因此引起缺血性改变和希氏束局部痉挛、淤血、肿胀和少量出血等。

WR 综合征的发病率高于 JLN 综合征，但两者临床表现基本相似，主要有晕厥发作和心电图改变。晕厥发作常由惊骇、激怒、恐怖、精神刺激和过度劳累诱发；还可在月经期或分娩后第一次月经来潮时发作。发作的频率少者数年一次，多者一日数次。年龄愈大，发作频率愈低。晕厥的发生可能与心室颤动或心脏停搏有关。晕厥发作前可有幻觉、排尿异常、腹部不适等症状，故晕厥发作常被误诊为癫痫。心电图改变主要是 Q-T 间期延长，T 波改变，出现 U 波或 TU 波融合等。T 波可出现切迹、高耸、双向或倒置，有时各次心动周期的 T 波形态可以不同。U 波则常随心率的变化而变化。随着年龄的增大，Q-T 延长可逐渐缩短的倾向。部分患者可出现室上性或室性心律失常，并有 S-T 段和 QRS 变形；也可有频发早搏，乃至心室颤动或扑动。

JLN 综合征预后较差，常可在第一次晕厥发作后数年内猝死，未经治疗者死亡率达70%左右。WR 综合征则寿命长，且出现症状较迟，预后较前者为好。

为使 Q-T 延长恢复正常，使用钾盐、洋地黄、阿托品等药物均无理想效果。故本征的治疗在于预防和治疗心律失常。治疗心律失常的药物中，奎尼丁、普鲁卡因胺因能使 Q-T 间期延长，故属禁忌。有人认为药物对本病的心律失常有预防效果，而苯妥英钠等抗痉挛药物则有治疗作用。一般先用足量普萘洛尔治疗，效果不著时可与苯妥英钠或苯巴比妥合用。药物治疗无效时，可用外科方法或药物阻断星状神经节，但药物效果不确实。

renal dwarfism synd.

本综合征又称肾性侏儒综合征，系先天性或后天获得性肾脏病变所引起的一组内分泌代谢紊乱征群，其病因主要由慢性营养吸收障碍、低血钙、高血磷、1,25-羟维生素 D_3 缺乏、假性甲状旁腺功能亢进、慢性酸中毒以及反复感染引起骨骼生长发育异常，最终导致侏儒。1921年 Barber 首先报告一组慢性间质性肾炎伴佝偻病的患儿，并称之为“肾性侏儒症”。1953年 Fanconi 又将本病归纳为三型：

（1）一般型：由泌尿系统畸形或间质性肾炎所致的典型肾性侏儒。又分为3种：①无明显骨病变的侏儒(血磷正常)。②有明显骨病变的侏儒(血磷增高)。③De Toni 型，即良性假性垂体性侏儒。

（2）慢性肾炎型：慢性肾炎所致钙、磷代谢障碍所致的侏儒。

（3）特殊型：因肾或肾小管先天性异常所致的钙、磷代谢障碍引起的侏儒，又可分为12种：①Fanconi-Schlesinger 综合征。②合并盐水尿崩症侏儒；③Albright-Butler-Bloomber 综合征。④合并氨基酸尿崩症侏儒，即 De Toni-Debre-Fanconi 综合征。⑤肾性高氯血症性酸中毒、肾钙盐沉积侏儒，即 Lightwood-Albright 综合征。⑥肾性低氯血症酸中毒、迟发性佝偻病侏儒，即 Boyd-Stern 综合征。⑦眼、脑、肾综合征，即 Lowe 综合征。⑧合并有骨病变(假性佝偻病)、酸中毒侏儒，即 Fanconi-Albertini-Zellweger 综合征。⑨合并有家族性肾炎侏儒。⑩合并假性甲状旁腺功能低下侏儒，即 Martin-Albright 综合征。⑪抗抗利尿激素性尿崩症侏儒。⑫内分泌代谢异常性肾病变所致的侏儒。

本病各型除有原发性疾病的临床表现外，常有生长发育迟缓、佝偻病或(和)代谢性酸中毒等表现。生长发育的迟缓常不若垂体性侏儒或克丁病者严重；有佝偻病者则可见方颅、肋串珠、X 形或 O 形腿。智能大多正常。当有肾功能不全者，则可有贫血、高血压、水肿、酸中毒和尿毒症等表现。年龄较长患者可有性功能发育迟缓。X 线摄片可见骨龄发育迟延、骨质疏松、骨小梁变细或呈粗网状影，骨皮质变薄或模糊，骨端可呈杯口状增宽，长骨不全弯曲，而骨干和骨盆骨可见纤维囊性变化。生物化学检查随原发病的不同而异，糖尿、氨基酸尿、高磷酸尿对各型有诊断和鉴别意义。

患儿在先天性或后天性肾病变的基础上，如伴有生长发育的停滞、佝偻病、酸中毒等典型表现者诊断不难。生物化学及骨、尿路的 X 线检查有助于本病的确定诊断。

本病的预后取决于原发病的类型。先天性异常所致者，则预后不良。后天性获得性肾损害所致者，若能早期诊断、及时治疗，则预后相对较好。

本病的治疗原则是：①治疗原发病。②补充热量及必需氨基酸。③合并肾性骨病者主要纠正和改善高血磷、维生素D代谢障碍和继发性甲状旁腺功能亢进等。④纠正水、盐代谢紊乱和代谢性酸中毒。⑤合并肾功能衰竭者，可采取血液透析或肾移植。⑥治疗肾小管性酸中毒。⑦长期严重继发甲状旁腺功能亢进而发生腺瘤或甲状旁腺增生者，可作腺瘤切除或甲状旁腺次全切除术。

respiratory distress synd.

即呼吸窘迫综合征，为新生儿的一组以进行性呼吸窘迫为特征的综合性临床病理现象，多见于早产儿及高危婴儿。发生新生儿呼吸窘迫的原因可分为急性和慢性两种。引起急性呼吸窘迫的疾病最常见者为新生儿肺透明膜病，此外有新生儿湿肺症、持续肺动脉高压症、新生儿肺出血、新生儿肺不张、胎粪性肺炎、新生儿膈疝及先天性肺淋巴管扩张症等，其临床表现参阅各有关条目。引起慢性呼吸窘迫者有早产儿慢性肺未成熟及早产儿肺间质纤维化病，简述如下。

（1）早产儿慢性肺未成熟（chronic pulmonary immaturity of premature baby, CPIP）多见于极小的早产儿，体重在1000g以下，刚出生时一般情况尚好，从1～7 d逐渐出现呼吸窘迫，伴呼吸暂停，肺呼吸音减弱，血 paO_2 降低，$paCO_2$ 升高。肺部X线片示透明度减低，有微小或节段性肺不张，病程迁延者可有囊性变。治疗可供低浓度氧23%～30%，部分病例需用CPAP，压力0.29～0.49kPa（3～5cmH$_2$O），或用间歇强制呼吸（IMV），呼吸暂停，可用氨茶碱。本病预后良好，3～4个月痊愈。

（2）早产儿肺间质纤维化病：又名肺成熟不良综合征或囊性肺气肿综合征，又称Wilson-Mikity综合征。1960年由Wilson-Mikity首先报道。多见于出生体重低于1500g、孕周少于30周的早产儿。发病率占早产活婴的1／450。男女之比为2∶1。

病因未明，发病机制可能为肺发育不够成熟引起肺部气体分布异常及通气灌注比例失调所致。病理检查显示肺泡过度充气膨胀，间有萎陷，但无细胞增殖。疾病后期有散在间质纤维化、血管增殖及终末支气管腔过度膨胀现象。

起病多缓慢，表现为进行性气促、青紫及肋间凹陷，生后1～2周症状常轻微间歇出现，第2～3周有咳嗽、喘鸣及喂养困难并出现进行性肺功能不全、呼吸困难及青紫逐渐加重。后期肺部可闻喘鸣音、细小啰音及捻发音，并可并发心力衰竭。如能渡过此阶段，数月后病情可逐渐缓解。有些患儿可伴骨质疏松及脊椎旁肋骨后角骨折。X线胸片早期两肺呈弥漫性网状阴影，其间有散在小而透明的阴影似“气泡状”区，后期出现两肺囊性病变。两肺充气，透亮度增加，上叶可有节段性肺不张。临床改善后肺部病变可消散，存活者肺部可完全正常。

患儿可有动脉低氧血症，呼吸性酸中毒，肺顺应性降低，通气道阻力增加，后期有心血管功能障碍。除支持疗法如给氧、添加维生素及足够营养等外，无特殊治疗。

早产儿尤其极低出生体重儿常需机械呼吸，由于氧中毒引起的支气管肺发育不良（BPD），临床表现和肺部X线改变与Wilson-Mikity综合征极相似，因此本病的诊断渐被BPD所替代。

rhumatoid pneumoconiosis synd.

即类风湿尘肺综合征，又称Caplan synd，为尘肺的特殊临床变种类型。表现为尘肺、类风湿关节炎和肺部结节三联症，主要见于煤尘肺，也可见于翻砂工和石棉、白陶土等作业的工人。病理学特征为肺部结节中心坏死、胶原纤维和尘粒分层堆积，周围有成纤维细胞和淋巴细胞层，与类风湿皮下结节的进行性坏死灶相似。Caplan结节的X线特征为单发或多发的边缘清楚的圆形阴影，直径为0.5～5 cm，通常分布于外周肺野。结节发展较迅速，一般约历时3个月。部分可出现空洞和钙化。多数情况下病灶经久不变，偶尔短期内扩大或缩小，甚至消失。本病临床症状因尘肺的严重程度不同而各异，主要有气急和咳黑色痰。关节炎症状可以出现，亦可以不明显，而仅有类风湿因子（RF）阳性。本病诊断主要根据职业史、RF检测和肺部X线表现。在肺部X线片上Caplan结节与尘肺的进行性大块纤维化的区别在于后者初期阴影小而境界不清楚，发展缓慢，历时数年方形成境界清楚的大块纤维化，其周围伴有肺气肿，亦可有胸膜改变。本病有时尘肺本身X线改变轻微，而Caplan结节酷似转移性或原发性肺癌，应予鉴别。亦须注意与肺结核相鉴别。按尘肺和类风湿关节炎治疗。因尘肺并发结核率甚高，故应用肾上腺皮质激素治疗类风湿时，当对结核病投以预防性化疗。

right ventricular obstruction-failure synd.

即右心室阻塞性衰竭综合征，是指因患引致左心衰竭的心脏病，如冠心病、高血压性心脏病、主动脉瓣狭窄或关闭不全、动脉导管未闭等，在出现左心衰竭前，由于左心室明显肥厚、扩张，使心室间隔肥厚向右侧膨隆，致使右心室腔狭小、流出道受阻，导致右心衰竭的一种病症。原发性心肌病、间隔心肌梗死所致间隔动脉瘤或心室内肿瘤，亦可因流出道受阻及（或）右心腔变窄而出现同样病症。临床表现为上述器质性心脏病尤左心衰竭表现而出现颈静脉怒张、肝肿大、下肢浮肿、腹水等右心衰竭表现。如先出现左心衰竭即不能诊断本病，因可能右心衰竭是由于继发肺动脉高压所致。需与肺源性心脏病、

原发性肺动脉高压、法洛四联症、Ebstein 畸形等相鉴别，超声心动图及心血管造影在本病能发现右心室狭小等现象而有所帮助。治疗上采取按原有心脏病对症治疗。

runting synd.

即矮小综合征，是以移植物抗宿主反应或类似的细胞免疫反应为基础，伴有组织损伤为主的综合征。

宿主的免疫功能完善时，宿主自身淋巴细胞能识别移植物抗原，使供体组织被排斥掉，因此宿主本身损伤减少。当宿主免疫功能不全或低下时，则移植物不能被排斥掉，移植物中的淋巴细胞反而可移至宿主淋巴组织中定居，并识别宿主抗原，形成致敏淋巴细胞，并产生抗体，反过来破坏或损伤宿主组织，并出现相应症状。在人类可能出现3种情况：①自身免疫性 runting 综合征。在自身免疫性疾病时，自身免疫活性细胞将自身组织成分识别成"非己组织"，或被"非己成分"致敏，产生相应的自身抗体，引起自身组织损伤，因而产生 runting 综合征的临床症状。②在先天或后天性免疫功能不全患者，或由放射线及免疫抑制剂引起免疫功能降低的患者，在接受器官、组织移植或大量输血后，供体的淋巴细胞被受体组织致敏，成为活性淋巴细胞，对受体组织产生损伤，并产生相应的损伤性临床症状，即狭义的 runting 综合征。③恶性淋巴瘤性 runting 综合征，Hodgkin 病的发生与移植物抗宿主反应（graft-versus-host reaction, GVHR）关系密切。Hodgkin 细胞可能是母体淋巴细胞和胎儿淋巴细胞的嵌合体（chimera）。因此患者体内的淋巴细胞是由两种群体组成，产生相互排斥的类似 GVHR。同样道理，患癌机体是肿瘤和宿主的嵌合体，因此也可有类似 runting 综合征的临床表现。

本病患者有口腔干燥、皮疹、脱发、关节痛、腹泻、消化道出血、全血细胞减少、骨髓增生低下、淋巴结和肝脾肿大、黄疸、体重减轻、生长停止、全身呈消耗性病变、身材矮小等表现。

本病如发生于器官、组织移植者，则多在移植术后1～3周后才开始出现。重症病例的病死率在85%左右。

患者于1周前有同种异体器官、组织移植史，或大量输血史，或存在自身免疫性疾病、恶性肿瘤者，以及作放射治疗、免疫抑制剂治疗者，出现上述临床表现而原发病不能解释者，可诊断本病。具有皮疹的皮肤活检也有助于确定诊断。

器官、组织移植术前应用物理化学方法或生物学方法去除供体组织中的免疫活性 T 细胞，如 ^{60}Co 照射，可减轻本病发病的严重程度。移植术即日起应用甲氨蝶呤（MTX）每日 10—12mg/m^2，连续3个月，或采用抗淋巴细胞血清或抗 T 细胞血清治疗。

$S_1 S_2 S_3$ synd.

本综系指在心电图的三个标准导联上都出现 S 波的综合征。可为正常的变异，见于无心脏病证据的年轻人，也可为病理现象。

正常变异：可能由于右心室流出道心肌的电除极优势，致使 QRS 波的终末向量在额面为 -90°～-150°，该向量指向右上方，投影在三个标准导联的负侧，而造成 S 波。

病理现象：可见于下列情况：①右心室肥厚：由于右心室肥厚，尤其是右心室流出道肥厚，造成右心室除极向电优势而表现本病。②肺气肿：呈肢导低电压，但由于心尖向后，可出现本病。③心脏极度顺钟向转位：如肥胖者有左前分支阻滞并伴显著的顺钟向转位时，Q_1 可消失而代之以 S_1，Ⅲ导联的 R 波可变得很小，而呈现 $S_1 S_2 S_3$ 图型。④心肌梗死：前壁或心尖部心肌梗死可在三个标准导联上出现 S 波。⑤直背综合征：由于胸廓前后径缩小，心尖向后而在心电图上常表现本病。QRS 平均电轴大多在 -120°，图型虽类似左前分支阻滞，但本病的 S_2 常较 S_3 为深（$S_2 > S_3$）。

scapule-costal synd.

即肩胛肋骨综合征，是肩胛部纤维肌病所引起的肩胛部酸痛、放射痛等的综合征，多发于中年人。肩胛胸壁间的滑囊和软组织，由于姿势性、习惯性或职业性劳损发生慢性增生性病理改变，压迫或刺激肋骨或背旁皮神经而出现此综合征。

此病发病缓慢，症状逐渐加重。最初的症状是肩胛部酸痛，随之疼痛加重并伴有各种不同的放射痛。放射痛可沿项部上行至枕部甚至到同侧头部，或沿上臂后侧到前臂、腕部和手部，或环绕胸壁相当于同侧第四、五肋间神经的走行部位。放射痛的方位可以是单一的，也可以组合在一起。触发点是诊断本病的最重要的体征，压迫此点时不但局部疼痛加重，而且放射痛亦加重。此点多位于肩胛骨内侧角的稍上方或稍内下方。

治疗主要是综合疗法，其中包括患部休息、温热疗法、理疗、服用消炎镇痛药物以及肩部运动练习。在触发点处，用氯乙烷局部喷雾，或用普鲁卡因液加氢可的松悬液局部封闭，或以此点进行针刺治疗，都能得到良好疗效。

sea blue histiocyte synd.

又名海蓝色组织细胞综合征，于1970年首次有本名的记载，因骨髓、肝脾组织中有海蓝色组织细胞增生而得名。临床上尚有肝脾肿大、血小板减少、皮肤紫癜等。多

数为散发，少数出现于同一家族中，一般认为通过常染色体隐性遗传。病因可能与脂质代谢异常有关。少数患者的组织中脂质分析显示脾及骨髓中的磷脂、神经鞘磷脂及总脂增多。细胞化学染色示组织细胞内有含脑苷脂类及碳水化合物类脂质。

本病多数发生于40岁以下。临床上除上述表现外，少数可有视网膜黄斑病变，皮肤色素沉着，神经系统症状及肺部结核样或肉瘤样浸润。海蓝组织细胞是巨噬细胞，在亚甲蓝-伊红染色的骨髓涂片中其直径约20～60μm，核偏位，有一个核仁，胞浆染成海蓝色；苏丹黑染色、其他脂质染色及糖原染色均阳性。本病病程多呈良性，少数进展较速，可因肝功能衰竭，肺部疾患或胃肠道大出血而死亡。年轻患者预后较差。尚无有效治疗方法。

海蓝色组织细胞也见于少数特发性血小板减少性紫癜、慢性粒细胞白血病、真性红细胞增多症、镰状细胞贫血、多发性骨髓瘤等疾病。

secondary immunologic deficiency synd.

即继发性免疫缺陷综合征，是指由感染、恶性肿瘤、自身免疫性疾病、器官移植等因素引起机体的细胞性或体液性免疫功能减退并招致感染的状态。

本病的病因与分类大致如下：

1 淋巴系统的肿瘤：

（1）慢性淋巴性白血病、淋巴肉瘤、网状细胞肉瘤。

（2）霍奇金病、结节病。

（3）骨髓瘤、原发性巨球蛋白血症、重链病。

2 自身免疫性疾病 sjogren 综合征、类风湿关节炎）。

3 免疫抑制治疗：

（1）X线照射。

（2）免疫抑制药物。

（3）抗淋巴细胞血清。

4 病毒感染。

5 脾切除。

6 蛋白丢失综合征：

（1）蛋白质丢失性肠病。

（2）肾病综合征。

（3）鳞片样脱皮性皮肤炎。

7 内分泌疾病（Cushing 综合征等）。

8 异化过剩状态（肌紧张性肌营养不良）。

9 营养缺乏。

10 癌症。

11 老化。

12 其他如脑脊液短路、静脉导管、吸入治疗装置、烧伤、外科手术等。

本病的临床表现具有原发病的症状与体征。在原发病的经过中，反覆出现感染并不易控制，尤其易发生白色念珠菌和革兰阴性杆菌的感染。测定血清白蛋白，特别是免疫球蛋白分类定量，有助于对体液免疫不全的诊断。细胞免疫功能测定显示其功能减退。

在治疗上要针对原发病采取积极措施，停用或改换免疫抑制疗法。对出现的继发感染，关键是寻找病因，并给予相应治疗。

shoulder-arm synd.

即肩-手综合征，是急性心肌梗死的一种少见并发症，发生在心肌梗死后几周至几个月内。本病特点是肩关节部位疼痛、僵硬和不同程度的活动受限，主要发生在左侧，偶有左手肿胀。症状的产生可能是心前区疼痛引发肩关节反射性痉挛，或由于急性心肌梗死后严格限制活动，使肩臂废用，肌肉萎缩所致。理疗或局部封闭治疗有一定疗效。急性心肌梗死发病后，上肢早期的主动或被动活动有一定预防作用。

sick sinus synd.

即病态窦房结综合征，是病变累及窦房结及其周围组织，甚至心脏其他传导系统所引起的起搏和（或）传导障碍及临床表现。有时也称窦房结功能不全、窦房结呆迟综合征、双结性病变、全传导缺陷、心动过速-心动过缓综合征。

发病机制和临床 病理研究显示窦房结呈退行性损害，结周神经结构变性、心房肌纤维疤痕。这些损害在房室结或其周围组织有时可看到，可能是与冠状动脉病或淀粉样变有关的老化过程的一种后果。也可能与风心病、心肌炎、心肌病、先心病、手术外伤、结缔组织病、肌萎缩、遗传性共济失调、恶性肿瘤、甲状腺疾病、左房室瓣脱垂等有关。

本综合征的临床表现谱宽广，可见于各种年龄，但在中老年，尤其老人更多见。起病多隐袭，进展缓慢，在急性下壁心肌梗死和心肌炎可为暂时性现象。症状视心律失常性质、严重程度及心、脑、肾等重要脏器本身的功能定。轻者可无不适，或与患者伴随病变有关。重者可引起与显著心动过缓有关的脑症状：晕厥、眩晕。心输出量的突然下降可诱发脑缺血，产生癫痫样发作、一过性偏瘫或单肢轻瘫、失语、激惹、视觉障碍、轻度的人格改变，甚至冬眠样发作。心血管最常见的表现是心动过缓、过速或不规则节律有关的心悸、胸闷及心绞痛、心力衰竭的激发或加剧；有时可引起体循环栓塞，尤其是脑栓塞。心电图发现包括：①不能解释的阵发性或慢性窦性心动过缓，心率常慢于50次/min。②窦性停搏或窦房阻滞伴或不伴交接处性逸搏或逸搏心律。③心动过速-心动过缓综合征：阵发性房性心动过速、心房扑动、心房颤动、交

接处性心动过速其至室性快速心律失常的发作与缓慢心律失常的发生互相交替。④房性早搏后的长间歇。⑤未经治疗的房颤伴有相对缓慢的心室反应率。⑥复律后，颈动脉窦昏厥后的缓慢心律失常。此外，尚可兼具房性早搏、房室传导阻滞、束支及分支等传导障碍。

诊断依据 有晕厥、眩晕的所有患者，尤其是老年人；反复发作的、不能解释的肺水肿、心悸，或心绞痛，尤在非药物所致之心动过缓的背景之基础上发生者皆应疑及本病；常规心电图，尤其是长时间的动态心电图监护可揭示窦性心动过缓、缓慢的逸搏或逸搏心律、窦性停搏、窦房阻滞、室上性快速心律失常的发作，显示症状与心率和节律的关系，往往是最佳的诊断方法；不能确诊者可作下列激发试验。①运动心电图：在分级运动试验高峰时，窦性心率低于10次/min。②副交感神经功能试验，深吸气时 R-R 间距变化<0.18s，颈动脉窦按摩时窦性间歇>3s；阿托品试验时，在静脉推注阿托品1～1.5mg 后20min内窦性心率慢于90次/min 和出现窦房阻滞、交接处性心律，室上性心动过速。其中，任何一项异常均强烈提示窦房结反应不良。③电生理试验：经食管或插管作心房调搏可测定窦房结功能，窦房结恢复时间 (SNRT) 及校正的窦房结恢复时间 (CSNRT)。心房调搏，起搏频率由慢至快，增加10～20次/min，直至100～160次/min，每次起搏时间 1 min，在心电图监护下突然中止心房起搏刺激，测定最后起搏搏动刺激至第一个窦性自发性搏动所需的时间 (SNRT)，以此值减去对比窦性周期长度 (SCL) 即为 SCNRT。前者正常值通常不超过1.4R，后为600ms。窦房传导时间 (SACT)，应用经食管心房调搏或人工心房内程序起搏发放房性早搏如窦房结自律周期为 A_1A_1S，房性早搏 p 波 (A_2) 的冲动经窦房交接处侵入窦房结，使之提前去极化，并由此重新安排窦性冲动，产生房早后第一个窦性 P 波 (A_3)。$A_2—A_3$ 间距等于心房冲动至窦房结及窦房结冲动至心房的时间和窦房结固有周期之和。前二者均值即为窦房传导时间，即 $SACT=\frac{A_2A_3-A_1A_1}{2}$。正常 SACT 最高限度为120ms，>150ms 提示有窦房传导障碍。为了解并去除自主神经对窦房结的影响，电生理试验常在静脉推注阿托品 2mg 和普萘洛尔（心得安）5mg 前后分别进行测定。

治疗要点 需个体化，无症状者可不必医治。有因可寻者应尽可能予以祛除，避免一切可以减慢心率的药物。症状性心动过缓可选用中药附子、肉桂、人参等。西药阿托品及异丙肾上腺素也可选择，但难以长期应用。心动过速—过缓综合征者药物治疗有矛盾，处理时需谨慎。对具有严重症状者宜安置人工心脏起搏器，以起搏器治疗缓慢心律失常、抗心律失常药治疗快速心律失常可使症状缓解或消除，有助于提高生活质量。

small heart synd.

即小心脏综合征，是一组与神经性循环衰竭有关的心脏阴影缩小、轻度运动时出现头昏、耳鸣、眼前发黑、心悸、气短、出汗、乏力、心绞痛样发作及心律不齐等心输出量相对不足而无心脏器质性改变或无心肌功能异常的先天性病症。这类患者对体位改变非常敏感，由卧位或半位突然作起立动作，使静脉回流减少，进一步减少心脏输出量，可促使症状出现或加剧。多半伴有自主神经功能失调如失眠、易激动等表现。小儿发病率高，每有智力发育减低。作心电图负荷试验可因心肌缺氧而产生供血不足的 ST-T 波改变。儿童一般不需治疗，至成年后多可自行恢复，平时加强体育锻炼，增强体质，但不宜过度劳累。有起立性调节障碍患者不宜突然更换体位，有自主神经功能失调者可用地西泮（安定）、谷维素等调整自主神经功能失调的药物。

stiff heart synd.

又称强直心脏综合征，系指因心肌本身病变或心外受压使心室伸直受阻，心肌顺应性减退，导致舒张期充盈不全，心输出量减少，出现以限制性血流动力学为特征的充血性心力衰竭的一组综合征。以缩窄性心包炎和限制性心肌病为代表，急性心包炎、心包积液、心包填塞、长期心肌缺血及心肌纤维化导致心肌硬化的冠状动脉性心脏病、心肌淀粉样变性等产生心肌顺应性障碍，使舒张期充盈减少等疾患，都可列入本组。临床表现主要为原发器质性心脏病的症状及不同程度充血性心力衰竭表现，血压常偏低，脉压差小。心电图常显示低电压，X 线、超声心动图等有助于确诊，必要时作心导管检查，配合心室造影，可了解心室的顺应性及收缩性。治疗乃针对原发性心脏疾病及充血性心力衰竭症状。

straight back synd.

即直背综合征，是由于先天性胸椎的正常生理性向后弯曲消失，胸廓前后径变小，使心脏和大血管受压，在心底部出现收缩期喷射性杂音及一系列症状。本病在临床上并不少见，由于酷似器质性心脏病，值得临床医师注意。

由于胸椎变直，胸廓前后径变小，主、肺动脉受胸骨和脊柱的压迫，可产生变形和扭曲，右心室流出道靠近胸骨，受变形也多，使血流内层流变为涡流而产生杂音。此外心脏受压向前左移位，横径增宽，可产生假性心室增大。

本病多见于青少年，大多无自觉症状，偶有胸闷或活动时心悸、气促，体检时发现胸椎变直，两肩胛间平坦，触

诊在胸骨左缘可触及明显右心室冲动，心界向左下增大。听诊在胸骨左缘第二、三、四肋间可闻1～3级收缩期喷射型杂音，有时同时可触及震颤，与胸廓畸形程度有关。坐位时杂音减弱，深吸气时更弱，肺动脉瓣区第二音清楚，呈正常或较宽分裂，少数有收缩喷射音。本病诊断不难，但易被忽略。诊断依据：①取坐位或立位，胸椎正常生理曲线消失、变直，肩胛间区外观凹陷。②胸廓扁平，前后径明显缩短。③X线胸片示胸廓前后径与横径比值较正常平均值(45%)为低，常<40%。④心底部收缩期杂音不能用心房间隔缺损、轻型肺动脉瓣狭窄、小的室间隔缺损、原发性肺动脉扩张和主动脉瓣狭窄等器质性心脏病解释。心电图检查一般无异常，少数有过早搏动、非特异性ST-T波改变、不完全性右束支传导阻滞，个别有心电轴右偏、左心室高电压或肥厚。

对上述疾病的鉴别，胸片、超声心动图、心电图等检查有一定帮助。胸骨加压听诊可使本病杂音增强，而上述疾病则否，必要时可作心导管检查以资鉴别。

本病预后良好，无须特殊治疗。

sudden infant death synd.

即婴儿猝死综合征，是健康婴儿突然发生猝死的一种病症。又称新生儿意外猝死、童床死亡，后者表示意外猝死每发生在睡眠中仰卧床上时，但在母亲怀抱或清醒时也有发生。有人主张即使生前患有某种疾病的不健康小儿，未曾预料即将死亡而却在24h内死亡者也包括于本病中。一般多见于婴幼儿，出生后0～5个月内发生者70%以上，女婴略多，人工喂养儿多于哺母乳者。发病机制不明，可能与心肌刺激传导系统异常、病毒感染、分泌型免疫球蛋白减少、牛奶过敏等因素有关。肺炎可能为其诱因。尸检时窒息居多，肺炎次之。婴儿在睡眠中下颌易动而向后，如有感染能使其张力减低，又人工喂养儿的舌头偏大，吸吮时舌向后收缩而阻塞上呼吸道，可能是婴儿睡眠中产生上呼吸道阻塞的机制，窒息后缺氧，导致心搏停止。一般心脏无异常发现，可能有累及心脏传导系统的细微病变但未被检出，由此产生严重心律失常如心脏停搏、室颤等。本病因无先兆，不易提防，除当时发现进行紧急复苏抢救外，一般发现时常已死亡而难以救治。

superior orbital fissur synd.

即眶上裂综合征。由眶上裂区域的眶骨膜炎、骨折、肿瘤或颈内动脉瘤等引起眼部运动和感觉神经麻痹和静脉回流障碍，故称眶上裂综合征。临床表现为患侧眼眶疼痛、球结膜血管充盈扩张、眼球突出并固定不能运动、上睑下垂、瞳孔散大对光反应消失、角膜和同侧颜面部知觉丧失，眼底视网膜静脉怒张、视乳头水肿。本病变未累及视神经，则视力可无明显减退。如视神经同时受累，则视力也告丧失，即称为眶尖综合征，最后可出现视神经萎缩。

superior vena caval obstructiou synd.

即上腔静脉压迫综合征。由各种病因引起的上腔静脉完全或不完全阻塞，产生头、面、颈、上肢和胸部的静脉淤血、水肿和侧支循环形成的病症，称为上腔静脉综合征。

本病主要由恶性肿瘤压迫阻塞上腔静脉所致，以支气管肺癌和纵隔肿瘤为最多见。其次为慢性纵隔炎、血栓性静脉炎、升主动脉瘤和良性肿瘤等。临床症状与静脉回流受阻的部位、程度和侧支循环形成的情况有关。由于静脉压增高，眼结膜、面部、颈部和上胸部发生淤血、水肿，皮肤呈暗红色。如侧支静脉曲张仅限于前胸部和颈部，则阻塞在奇静脉入口以上。如胸腹壁同时有明显侧支循环，且血流向下，则阻塞在奇静脉入口以下。患者有胸部压迫感、胸痛、呼吸困难、咳嗽或声音嘶哑，以及头痛、视力障碍、重听、眩晕和晕厥等中枢神经系统症状。平卧时症状加重，直立时好转。有关检查：①静脉压测定：上肢明显高于下肢。②Hussey握拳试验：患者将拳反覆握紧、放松30～40次/min，静脉压较先前升高>0.098kPa（10mmH_2O）为阳性。因握拳活动增加供血量，加之回流阻滞，使压力升高。③束胸试验：于胸下部束以较宽布带，阻滞经胸壁的侧支循环流回奇静脉和上腔静脉，若上肢静脉压未再升高，则阻塞在奇静脉入口以下。④"矛盾现象"：上肢静脉压测定时，正常人随呼吸动作，可见到液平面，在吸气时下降，呼气时上升，当上腔静脉综合征阻塞部位在奇静脉入口以上，可见上肢静脉压与正常相反，此因呼气时回心血量增加，使静脉回流受阻加重所致。⑤两侧静脉造影：可判定阻塞部位。⑥胸部X线正位和左右前斜位以及体层摄片等观察肺、纵隔和大血管，有助于提高阳性率。⑦支气管造影和支气管镜检查：可进行组织学诊断。

本综合征需与充血性心力衰竭、缩窄性心包炎或单侧腋静脉血栓等相鉴别。

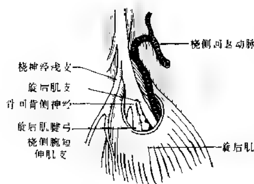
治疗主要针对病因。肺癌病人出现综合征时多已属晚期，放射疗法常可改善症状，化学疗法一般多与放射治疗并用，疗效较单纯化疗为高。

本综合征常合并血栓形成，使病情加重，可与抗凝治疗和纤维蛋白溶解疗法并用，使症状改善较快，维持时间亦较长。

supinator synd.

即旋后肌综合征，系桡神经深支即骨间背侧神经受压后所产生的肌力减弱及麻痹等症状。

桡神经在肘关节处分出浅支和深支。浅支，主要为感觉纤维，分布在前臂远端桡侧及手背桡侧。支配桡侧腕短伸肌的肌支常由此支发出。深支，即骨间背侧神经，进入旋后肌深、浅两层之间。旋后肌浅层近侧边缘为腱性组织，称为旋后肌腱弓。该腱弓的厚度及容纳神经的间隙差别很大。骨间背侧神经在此只有很少活动余地，容易受压麻痹。旋后肌腱弓肥厚，直接压迫骨间背侧神经，称旋后肌腱弓综合征。此处如发生脂肪瘤、血管瘤、腱鞘囊肿等占位性病变，亦可造成骨间背侧神经功能障碍。肘关节的病变或外伤，如类风湿性关节炎，肘内翻以及局部软组织伤形成的瘢痕粘连或压迫，或重复性劳动的摩擦，都可引起骨间背侧神经麻痹。



旋后肌腱弓局部解剖示意图

由于桡侧腕长、腕短伸肌未受压，临床无伸腕障碍，而骨间背侧神经支配的旋后肌、指伸肌、小指伸肌、尺侧腕伸肌、拇长展肌、拇短伸肌、拇长伸肌及示指伸肌等肌力减弱或麻痹，出现伸指、伸拇不能。没有感觉障碍。肘窝部偏桡侧可有压痛或触及肿物。X线摄片有时可见上述局部骨性异常或软组织肿物阴影。应早诊断早手术，解除压迫，松解神经，或受压段切除缝接。

supine hypotension synd.

即平卧位低血压综合征，见于孕妇或患有腹、盆腔巨大肿瘤的患者，病人在平卧位时反覆发生低血压，尤其多见于足月妊娠的孕妇或上述患者施行硬膜外麻醉时，取平卧位后即发生严重血液动力学改变而迅速出现血压下降、面色苍白、头晕、胸闷、出汗、恶心、心动过缓等休克症状，使用升压药无效，但若使子宫或肿瘤移向左方，血压即可回升，症状随即缓解。麻醉后腹肌松弛，支撑力减弱，使妊娠子宫或肿瘤压迫腹腔静脉，腔静脉回流受阻，加上麻醉后阻断了交感神经节前纤维，使血管扩张，导致回心血量及心输出量均突然减少。由于腹腔静脉在右侧，故右侧肿瘤易发生本征。

孕妇平卧位低血压病人，宜尽早避免平卧位而取侧卧位，足月妊娠孕妇及右侧腹腔肿瘤患者，尽量避免采用硬膜外麻醉手术，必需施行时，宜及时测量血压、脉搏，并采取左侧卧位，从而避免发作。

supraspinous muscle synd.

即冈上肌综合征。又称肩袖破裂、冈上肌腱破裂。是指肩袖损伤破裂引起的肩部疼痛等症状。肩部肌肉分为内外两层，外层为肥厚坚强有力的三角肌，内层为冈上肌、冈下肌、小圆肌和肩胛下肌等四个肌腱组成的肩袖，附着于肱骨大结节和肱骨解剖颈的边缘。其内侧面与关节囊相连，外侧面为三角肌下滑囊。肩袖为滑囊腔与关节腔的屏障，两者并不相连。肩袖将肱骨纳入关节盂内，稳定关节并协助关节外展，且有旋转肩关节功能。其中冈上肌的主要功能为外展及轻度外旋肱骨头，冈下肌和小圆肌则以外旋功能为主，肩胛下肌主要内旋肩关节。肩袖随年龄增长可发生退行性变，故破裂多发生在40岁以上。四个肌腱中，由于冈上肌处于肩峰与肱骨头之间，且经常受挤压，故容易发生破裂(约占50%)，破裂最常发生在大结节附近。

本病多见于40岁以上的男性，受伤者肩关节顶部感觉痛，并向三角肌止点放射，有时自觉有撕裂声响。可有局部肿胀、皮下淤斑。由于肩痛，影响肩关节活动。肩袖完全破裂时，肱骨大结节处有明显压痛，肩关节外展60～120°时肩袖经肩峰下可有弹响及疼痛加重。肩主动外展受限，一般不超过90°，被动外展不受限。冈上肌或冈下肌可有废用性萎缩，但三角肌正常。如作肩关节内充气或碘液造影，可见关节腔与三角肌下滑囊阴影互相通连。对肩袖不完全破裂者，可用非手术疗法，局麻下将肩外展、前屈、外旋，用肩人字石膏固定6～8周。也可用泼尼松龙加1%普鲁卡因痛点封闭。对肩袖完全破裂者宜采用手术治疗。

supravalvular aortic stenosis synd.

即主动脉瓣上狭窄综合征，系1952年由 Fanconi 最先报道，1961年 William 首先用左心导管确定此心血管病变特征，故亦称 William 综合征。约半数病例有特殊的丑陋面容，又每合并高钙血症，故尚有 elfin face syndrome 和 infantile hypercalcemia syndrome 之称。

本病发病可能与遗传有关。心血管的畸形比较单纯，仅有主动脉上方的狭窄，很少同时合并其他心血管畸形，仅少数患者并有周围肺动脉狭窄。

临床表现为：(1)出生时体重偏低，并有呕吐、哺乳困难、不安、便秘、肌力减退和肾功能障碍等高钙血症的表现。(2)常有特殊的丑陋面容：前额宽突，鼻根低平，眼间距宽并有斜视，口唇增厚。(3)牙齿形态奇异，尤以上颌前牙和下颌骨发育不良。(4)智力降低。(5)声音嘶哑。(6)心

脏体征：心界向左扩大，胸骨右上缘可扪及收缩期震颤和闻及Ⅲ级以上比较粗糙的收缩期杂音，向右颈部传导，一般无喷射音。②肺部体征：合并周围肺动脉狭窄者，在胸背部可有收缩期或连续性杂音。③右上肢血压可高于左上肢，差距在1.33～3.32kPa（10—25mmHg）。此因左锁骨下动脉常在狭窄之远端。

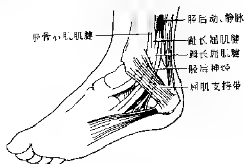
实验室检查可发现高血钙（多在3mmol/L以上），血磷相应偏低。X线检查可发现颅骨硬化、内耳钙化（可致耳聋）及肾钙化。在X线胸片上，与主动脉瓣狭窄不同，升主动脉不但无狭窄后扩张，反而变细。心电图和超声心动图可显示左心室肥厚。多普勒超声和左心导管可测及升主动脉狭窄前后的压力阶差。二维超声显象和升主动脉造影可直接显示主动脉瓣上狭窄的部位和形态：砂钟型、膜型或管型。

本病的诊断根据面容特征、心脏杂音及一系列高钙症状，一般并无困难。心血管的异常，需与主动脉瓣狭窄和瓣下狭窄相鉴别。

治疗：对持续高血钙状态，需予低钙饮食，忌用乳类食品。主动脉瓣上狭窄需手术治疗。

tarsal tunnel synd.

即跗管综合征，为位于跗管内的胫后神经受压迫的一组症状。跗管是由内踝后下方经屈肌腱支持带连到跟骨后内侧面形成的一骨性纤维管沟。其中有趾长屈肌腱、胫后肌腱、踇长屈肌腱、胫后动脉和静脉及胫后神经，从小腿远端内侧下行，绕过胫骨内踝后下方，经过跗管，向前至足的内侧及跖侧。当踝关节骨折或脱位，使跗管基底不平滑，或足的姿势变异如扁平足、跟骨畸形，或局部肿物如腱鞘囊肿，外力压迫摩擦等，均可刺激或压迫胫后神经产生症状，即称为跗管综合征。



跗管解剖示意图

患者沿足内侧、跖侧至足趾可有烧灼性痛，夜间较明显。足部胫后神经的跟支和其主要分支跖内侧神经和跖外侧神经分布区感觉减退，肌电图呈现跖部小肌肉有纤颤。在跗管部位压迫胫后神经，症状加重，这点可与一般足痛症、末梢血管病或末梢神经炎等相鉴别。

治疗包括切除屈肌支持带、纤维索带或间隔，打通踇外展肌纤维孔，使跗管充分减压，同时注意探查及修平跗管的基底。切除压迫神经的肿物，矫正踝关节及足部畸形。

temporo-mandibular joint dysfunction synd.

即颞下颌关节功能紊乱综合征，又称Costen综合征，是指颞颌关节在咀嚼运动时疼痛、开口或闭口时发生杂音或弹响、张口度受限制的一组症状。X线检查一般无明显的关节面骨质病变。病因比较复杂，全身因素如精神紧张或神经衰弱等引起咀嚼肌的痉挛，张闭口下颌骨运动时关节活动不协调，发生关节结构的损伤，局部因素多见于牙齿咬合不正常，创伤（咬嚼硬物、开口过大、关节挫伤、夜间磨牙等所引起）、寒冷刺激等。患者女多于男，年龄多在30岁左右。诊断除根据临床表现外，关节造影、CT、磁共振成象、内镜等确定关节盘的易位、穿孔，关节囊撕裂、粘连，关节面骨质破坏等详细病变。保守治疗可在关节内注射镇痛剂，泼尼松口服、激光和冷冻治疗等。与咬合不良有关的患者，应作口腔矫形和正畸治疗。

thoracic outlet synd.

本综合征又称胸廓出口综合征。由Adson等于1927年首先描述，其后Naffziger（1937）和Haven（1938）相继报导，故亦称Naffziger综合征。胸廓出口综合征包括颈肋综合征、斜角肌综合征、前斜角肌综合征、肋锁综合征和过度外展综合征。

本病是指臂丛神经和锁骨下动、静脉在胸廓出口部和胸小肌喙突附着部处受压所引起的综合征。臂丛神经，尤以臂丛下干的颈8及胸1神经根及锁骨下动、静脉，都经过狭窄的、由前、中斜角肌和第一肋骨所形成的三角间隙。此狭窄间隙的受压迫或变异，均可造成压迫症状而引起胸廓出口综合征。

本病的病因包括：

1．骨的异常：包括颈肋、第一肋骨畸形、第一肋骨与第二肋骨融合、锁骨畸形，以及胸廓成形术后等。

（1）颈肋：为先天性畸形，在人群中的发生率约为1%。颈肋在青春期前较少出现症状，而在进入成年期时因肩胛带下降达到胸廓，肩部下垂，引起锁骨下动脉及臂丛神经牵拉。严重者可将锁骨下动脉和臂丛神经上下挤入颈肋与前斜角肌三角区的狭窄部。

（2）第一肋骨或锁骨异常：第一肋骨畸形未连到胸骨，骨软骨钙化，第一肋外生骨疣，以及锁骨或第一肋骨骨折后形成骨痂等。

2 前、中斜角肌病变· 因肌纤维组织炎或外伤而发生痉挛，使第一肋骨抬高而导致臂丛下组受压。当患者头向对侧用力旋转时，可使疼痛加剧和桡动脉搏动消失，有时深吸气时也可使症状加剧。前斜角肌肥大或异常附着，均可引起锁骨下动、静脉受压，继发血栓形成。颈椎病引起支配前、中斜角肌的神经根受刺激，可引起斜角肌痉挛，压迫臂丛神经。

3．锁骨下动脉病变：如动脉瘤、动脉扩张、锁骨下动脉血栓形成或栓塞等，亦可与颈肋等共同存在，或单独发生。

4．外伤，颈肩部骤然作剧烈的伸屈运动，或颈肌急性挫伤，均可诱发本病。致外伤后约1/3的患者可立即出现症状。

5 机械性因素：肩胛带松弛，肩部常下垂及向后牵引，造成第一肋骨与锁骨的间隙变狭窄；上臂过度外展，臂动脉屈曲180°，同时喙突钩住血管臂丛，当上肢上举，胸小肌腱拉喙突向前下使血管臂丛受到挤压、摩擦和刺激；因长期慢性疾病，支持肩部的肌肉萎缩无力，肩胛带下垂(或经常提重物)，锁肋间隙变小，神经血管在第一肋骨上受到牵拉挤压，均可出现症状。

6 颈胸区之间的占位性病变：如锁骨下淋巴结肿大、癌瘤或癌肿转移等。

本病多见于30岁以上瘦弱的女性，症状因受压组织不同而异。有些患者有外伤史，但多数无明显损伤。多数患者主诉单侧上肢疼痛、感觉异常、麻木。臂丛下干神经受压时，症状常在手及指的尺神经分布区，后期可有感觉丧失、肌力减弱和手内小肌肉萎缩、间或手凉汗多。动脉受压时，出现上肢套状感觉异常，上举困难，稍一活动即感上肢发冷及肌肉无力。上肢神经的血液供应不足尚可出现缺血性神经痛。静脉受压时则有患肢远侧水肿和发绀。严重者可有锁骨下动脉或静脉的血栓形成，并出现相应的症状和体征。部分患者尚可在锁骨上窝处听到血管杂音。

本病诊断时应详细询问病史，包括工作性质及工作时姿势，症状发生的规律等；进行细致的体检，特别是上肢神经系统和血液循环的检查，包括患肢感觉、肌力、反射、温度、脉搏、远端皮肤颜色和甲床毛细血管反应等。体检时还应分别取坐位、卧位和站立位，并将患肢置于不同位置，以观察在不同体位时的体征变化。卧位时体征减轻或消失更有助于本病的诊断。下列检查有助于诊断。

(1)前斜角肌试验(Adson 试验)：嘱患者取坐位，两臂从容下垂或两手放于膝盖上，然后嘱患者深吸气、头后伸并将下颌先转向患侧尔后再转向健侧。此时，前、中斜角肌处于紧张状态，在任何一侧若桡动脉搏动减弱或消失则为阳性。手部发凉、苍白的出现，表示前斜角肌压迫锁骨下动脉；若在下颌转动前即有脉搏改变，应怀疑有颈肋。

(2)挺胸试验：嘱患者取坐位，将肩部下垂，并尽量向后下方牵拉。此时，锁骨随之向下移动，动静脉可被挤压于第一肋骨和锁骨之间。如桡动脉搏动减弱或消失为阳性。有时在锁骨下窝部可闻及血管杂音。

(3)上肢过度外展试验：将患肢被动过度外展，桡动脉搏动减弱或消失为阳性，表示动脉被胸小肌腱在喙突下受到挤压。

(4)间歇被动试验：若将患者双上肢上举于90°外展、外旋位，令作连续快速伸、屈指动作，则患侧上肢迅速自远端向近侧端出现疼痛、无力，自动下落；而健侧肢体可持续1 min以上不出现症状。

(5)其他试验：当患肢置于90°外展外旋位，肩不上抬时，出现桡动脉搏动变细或消失，血压下降2kPa(15mmHg)以上，锁骨下动脉处听到血管杂音者；将患侧肩部向下后推压，在数秒钟至1 min内出现或肢体疼痛加重者；指压锁骨中段上方臂丛神经部位，患肢疼痛加重，臂丛神经有压痛者，均有助于本病的诊断。

(6)上胸部正位及颈椎正、侧位X线片有助于确定有无颈肋、颈7横突过长、锁骨或第一肋骨畸形及有无肺癌或颈椎病等。

(7)肌电图检查有助于肌源或神经源性病变的鉴别，同时可测量受压神经的传导速度。

本综合征应与正中神经腕管综合征、颈椎病、脊髓空洞症、肌萎缩性脊髓侧索硬化症、尺神经肘、腕管综合征、肺错沟瘤(Pancoast tumor)和冈上肌腱疾患等鉴别。

治疗包括尽量避免前臂上举、外展、过劳和提重物等活动，尤其在睡眠和工作时避免取激发位置。由于肩胛带松弛下降而引起疼痛的患者，可用布带或三角巾将患肢抬于胸前，以减轻压迫症状。加强颈肩部的肌力锻炼，适宜的理疗，口服镇静、止痛药等对大多患者有效。对前斜角肌症状明显、局部有压痛者，可用1%普鲁卡因液5～10ml局部封闭，可取得一定疗效。症状严重，影响工作而非手术治疗无效者，可行外科手术治疗，如颈肋、第一肋骨切除；前斜角肌切除；锁骨下肌肉部分切除；胸小肌腱切断；颈交感神经链切断及锁骨下动脉瘤切除修补术等。上述方法可单独或综合采用，其中疗效尤以颈肋或第一肋骨切除术为佳。

triad after angle-closure glaucoma attack synd.

即闭角型青光眼发作后三联征。青光眼急性发作时，由于眼压骤然升高，虹膜血流受阻，血管的渗透性增高，引起前房纤维素性渗出反应，虹膜的缺血性坏死，以及晶状体上皮的局限性坏死。当发作缓解后，可见到角膜后壁有色素沉着，虹膜局限性萎缩以及永久性瞳孔扩大和扭曲变形，这三种现象被 Gorin 及 Posner 称之为急性闭角型青光眼发作后三联征。有些文献上把晶状体上皮

坏死形成的前囊下白色混浊。青光眼斑也包括在该三联征中，即角膜后色素沉着，虹膜萎缩及瞳孔扭曲变形和青光眼斑。

twin transfusion synd.

即双胎输血综合征，为单卵双胎间输血。同一胎盘上两胎儿间的动静脉有吻合，互相沟通，会造成一胎儿输血给另一胎儿的现象。供血儿之临床表现随失血程度而不同，可有体重较轻、皮色苍白、体温较低、呼吸浅快、心率速、静脉压降低、肌张力差、皮肤指压后转红缓慢等。贫血严重者可有心功不全表现，长期贫血可伴浮肿。呈正细胞正色素性或小细胞低色素性贫血。受血儿之临床症状与胎内是否适应，血液粘稠引起毛细血管内血液淤滞程度及有无高血容量有关。多于生后一天内表现为面色紫红、呼吸窘迫、心力衰竭、低血糖、高胆红素血症。严重者可有激惹不安、抽搐、呼吸暂停、血流淤滞及栓塞形成症状如指(趾)坏疽或坏死性小肠结肠炎。血红蛋白可高达250g/L，红细胞比积可高达80%。诊断本病时两胎儿的血红蛋白相差必须在50g/L以上，胎儿必须为单卵双胎，即胎儿性别相同，共用一个胎盘，两胎儿之间仅有两层羊膜相隔。治疗：贫血严重时应输血或输红细胞，并补充铁剂。血红蛋白超过210g/L，血细胞比容>65%者称多血儿，必须用血浆或4%白蛋白作交换输入，使红细胞比积降低至60%为宜。对血容量增高者在换血后阶段尚应进行放血。低血糖及高胆红素血症应及时对症处理。

upper limb-cardiovascular synd.

即上肢心血管病综合征，又称 Holt-Oram 综合征，是一组常染色体显性遗传性疾患。男女发病相等，通常呈家族性合并有先天性心血管和上肢骨骼异常。拇指常呈小指化，尚可见三节指畸形、拇指缺如而代之以软组织、内偏手、桡骨过短、尺桡骨骨性连接、驼背、高腭、锁骨发育不全等异常时可呈见。受累肢、指有功能障碍，但骨畸形不累及下肢，呈非对称性。心脏畸形以心房间隔缺损为多见，心室间隔缺损次之，其他有动脉导管未闭、主动脉狭窄、肺动脉高压、冠状动脉异常、大血管错位、右房室瓣闭锁、心内膜心肌纤维化、限制型心肌病等。各种心律失常如窦性心动过缓、P-R间期延长、束支传导阻滞等也时可见到。所有症状乃由各种先天性心脏病所致，严重者可产生充血性心力衰竭。针对心血管畸形可行手术治疗。

vesico-ureteral reflux synd.

即膀胱输尿管返流综合征，是指尿液由膀胱逆流至输尿管所致的综合征群。正常人输尿管斜向穿过膀胱壁，此段输尿管称为输尿管膀胱段，其纵形肌纤维越过输尿管开口处，伸延并固定于膀胱三角区。当膀胱充盈扩张后收缩时，膀胱输尿管段被压，起到单向瓣膜作用而防止返流。根据引起返流的原因，可分为：⑴原发性返流：系由于膀胱三角区张力降低，输尿管膀胱段先天畸形或异位输尿管穿入膀胱所致，其发生可能与遗传因素有关。⑵继发性返流：反覆发作的膀胱炎症，使膀胱三角区充血、水肿、僵硬，输尿管膀胱段的正常解剖结构发生变化，单向瓣膜机制遭受破坏，导致返流；神经性膀胱功能紊乱，致输尿管膀胱段变形引起返流。按返流现象的轻重可分为四度：Ⅰ度，膀胱造影时，造影剂仅上行达输尿管下端数厘米；Ⅱ度，造影剂通过膀胱输尿管上达肾盂，但无肾盏形态变钝和肾盂扩张；Ⅲ度，造影剂上达肾盂伴有肾盂、肾盏气球状扩张；Ⅳ度，肾盂、肾盏气球样扩张，同时输尿管呈扭曲状。长期存在尿液返流为细菌上行感染提供了有利条件，如不及时矫治，可造成进行性肾损害，最后形成"瘢痕肾"，出现高血压及肾功能不全。

治疗：Ⅰ度可留置导尿管减压，控制尿路感染，增加排尿次数。Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ度需手术治疗。

X-linked lymphoproliferative synd.

即伴性淋巴增殖综合征(XLP)，为X伴性遗传病，是在 Epstein-Barr (EB) 病毒感染后发生的免疫缺陷病。最早于1974年及1975年有一个家庭中发生本病，导致男孩致死性传染性单核细胞增多症的报道，至今文献中约有100例记载。

XLP 最常见(约75%)的表现为致死性传染性单核细胞增多症。该类患者中约25%同时伴有骨髓再生障碍，15%有淋巴瘤，10%有低丙种球蛋白血症。另外15%XLP 患者于 EB 病毒感染后仅表现为淋巴瘤，10%仅表现低丙种球蛋白血症。平均发病年龄6.5岁。致死性传染性单核细胞增多症的最常见表现为高热、血白细胞计数增高伴异型淋巴细胞增多。浅淡的斑丘疹亦常见。肝功能多异常并进行性恶化，出现黄疸，最后肝功能衰竭。总病程约2～3周。其他死亡原因尚有出凝血障碍引起的出血、严重细菌性感染及暴发性淋巴瘤样疾病。EB 病毒的嗜异凝集抗体、VCA-IgM 及 EA-IgM 抗体阳性。

病理上可有淋巴网状组织器官免疫母细胞的广泛浸润，T 及 B 免疫母细胞均增生，多数患者有肝细胞坏死。一些患者尸解中可见极度的淋巴减少，脾白髓及淋巴结滤泡有坏死，常见淋巴结有窦性组织细胞增生，脾红髓中有组织细胞浸润。患者病前 T、B 淋巴细胞数及功能均正常，病后存活者中虽淋巴细胞数目正常，但细胞及体液免疫功能均有缺陷。

曾试用多种治疗，均无效。

XYY synd.

XYY 亦称 XYY 男性，为男性增多一个 Y 染色体。本病的染色体异常发生在父亲配子减数分裂时，Y 染色体不分离，形成 Y 染色体增多，精子与正常卵结合而成为 XYY 男性；正常受精卵有丝分裂极早期发生不分离而形成 45X／47XYY 的嵌合体，45X 在某一时期内如果消失，则可形成 47XYY 个体。其发病率约占男性出生婴儿的 1／1 500～1／3 000。

Cassy (1966) 和 Jacobs (1968) 报告 XYY 男性与行为异常间有一定的关系。XYY 男性富于攻击性暴力行为，与犯罪率高有关，犯罪率较一般男性高(41.7%∶9.3%)。

本病患者智力正常或轻度障碍、高身材、轻度颜面不对称、胸陷凹及翼状肩、长耳、缩颌、肌肉衰弱、协调差。性功能不全、隐睾。Y 的数目越多则智力低下及各种先天性缺陷的发生率亦越高。

染色体的核型检查对本病的确定诊断有肯定价值。XYY 综合征患者可存活到成年期。

xiphoid process synd.

即剑突综合征。亦称过敏性剑突、剑突疼痛综合征。病因不明。是指一组剑突部疼痛性疾病，经临床观察多伴有三种情况：①剑突疼痛不伴有其他疾病。②剑突疼痛可能伴有冠状动脉疾病、胆道疾病或胃肠炎。③部分由剑突软骨膜炎或骨膜炎所引起。主要临床表现为程度不同的前胸钝痛，偶可放射到食管、后背、肩、臂或心前区，严重时可影响睡眠。发病徐缓，疼痛呈发作性，短者持续数分钟，长者可达数天，弯腰、直腰、转头、大量进食、走路等可诱发疼痛的发作。发作时亦可恶心。触压剑突可引起疼痛发作，有助于诊断。根据典型的症状与体征，诊断并不十分困难，但须同时检查心电图、胃肠透视，甚至胆囊造影以除外其他病征。目前对本病无特殊治疗，疼痛顽固者，可做普鲁卡因剑突局部封闭，每可缓解症状。难治者可采用手术治疗。对合并有其他疾病者，可给予相应的治疗。

yellow nail synd.

即黄甲综合征，主要特征为黄甲、踝部或面部淋巴水肿、复发性胸水。病因是淋巴管发育障碍或闭锁所致，已由淋巴管造影证实。淋巴管图象显示淋巴液流动不畅。亦有人认为与家族遗传有关。本病常见于中年人，偶见于幼儿，男女发病之比为 1∶1.7。黄色甲为本病特有症状，所有指趾甲均受侵犯，甲色淡黄或淡绿黄色，游离缘颜色增深，近端颜色可正常。甲板有不同程度的肥厚，甲半月及甲上皮消失，表面光滑，偶而有横沟。甲横向弯曲明显，表面呈圆弧形，有的甲浮在甲床上，呈剥离状态。严重者脱落，甲沟一般无炎症变化。甲生长极缓慢，甚至不再生长。淋巴水肿，也为本病主要特征之一。主要见于小腿、踝部、足背，其次为颜面、眼睑、颊部、上肢等处。偶尔，亦见全身性水肿。水肿有时自行消失。除复发性胸水外，尚可伴有慢性支气管炎、支气管扩张症、肺炎、哮喘、鼻窦炎等。有时可并发低蛋白血症、白细胞减少、高血压病、心肌疾病、β球蛋白血症、糖尿病甚至恶性淋巴瘤，偶尔，亦伴发类风湿性关节炎。病程慢性，预后良好，但黄甲发生后，多终身不恢复。也有因慢性胸水及呼吸道感染、败血症或恶性肿瘤致死，维生素 E 治疗有效。

诊断基础

血红蛋白测定

血红蛋白(hemoglubin, Hb)是一种微红色的胶体物质,约占红细胞组成的28%。它是由四个血红素基团和四条珠蛋白肽链聚合而成;每个血红素基团内含有一个亚铁原子。每克血红蛋白可携氧1.34ml。成人的Hb有三种成分:成人型血红蛋白 $HbA_1(\alpha_2\beta_2)$ 占96%~98%, $HbA_2(\alpha_2\gamma_2)$ 占2%~3%及胎儿血红蛋白HbF $(\alpha_2\gamma_2)$ 占2%以下。实验室测定的Hb总量,是指正常Hb、异常Hb和血红素,包括高铁Hb和碳氧Hb的总量。

血红蛋白测定方法 有比重法、比色法、血氧法和测铁法等四种。近年使用效率及准确率较高的自动血红蛋白测定仪。但比色法在一般实验室仍使用广泛,即将血液加酸,使血红蛋白变成棕色的酸性高铁血红素,稀释后与血红蛋白计标准比色板进行目光比色,测得每100ml血液内所含血红蛋白的克数。沙利(Sahli)色柱比色法是常用目视比色法中的一种,将定量血液用1%盐酸进行酸化。比色法虽简便、经济,但比色计必须标准化并要严格掌握酸化程度。氰化高铁血红蛋白光电比色法,操作简便,稀释液不易受血浆因素影响,转化的氰化高铁血红蛋白很稳定,目前为国际血液学标准化委员会所推荐。血氧法是测定血液氧结合量,然后按每克Hb可与1.34ml氧结合来推算Hb量。测铁法是将直接测得的每100ml全血内含铁毫克数,推算Hb克数,但操作繁琐,不适于常规检查。

正常值 成年男性为120~160g/L(12~16g/dl),成年女性为110~150g/L(11~15g/dl),新生儿170~200g/L(17~20g/dl)。贫血时红细胞与血红蛋白多同时降低,但两者并非完全平行。血红蛋白浓度是携氧的指标,即使红细胞计数正常,Hb低,即见携氧能力减低,具有贫血表现。说明以Hb来确定贫血比红细胞计数更为重要,如早期缺铁性贫血、轻型珠蛋白生成障碍性贫血(地中海贫血)血红蛋白减少,而红细胞减少相对不明显,甚至不减少。血红蛋白量增高多见于红细胞增多症。

红细胞计数

红细胞计数(erythrocyte count)是临床血液常规检查之一,可用显微镜、光电比浊计电子血细胞计数仪或激光计数仪等计数。显微镜法是将血液用等渗液稀释,充分混合后滴入血细胞计数池,在显微镜下计数。光电比浊法是根据红细胞在无色等渗稀释液中有一定的浊度,后者与红细胞多少成比例。根据读得的光密度查标准线,即得红细胞数。此法简便,适用于大批标本计数,但对小细胞低色素性和巨幼细胞性贫血准确性较差。电子血细胞计算法多采用电阻式电子血细胞计数仪,计数迅速,重复性好。正常值,成年男性为 $4.0\sim5.5)\times10^{12}$/L;女性为3.5~4.5)×10^{12}/L。红细胞数受性别、年龄、生活、居住因素等影响,有生理性变异。正常人在一日内红细胞数有中度波动,可达±10%范围,其可能与活动、用餐及液体摄入有关。恐惧、发怒或兴奋均能引起暂时性红细胞增高,高原地带上居者,氧分压低,缺氧刺激造血系统,2~3个月红细胞常增加至 6×10^{12}/L以上,返平原居住后,红细胞数渐回复正常。

红细胞生理性减少见于妊娠中后期、6个月至2岁的婴幼儿以及某些老年人;高度浮肿致稀血症时,可致假性贫血;病理性减少或增多的意义参见"贫血"条。

血细胞比容测定

血细胞比容(hematocrit, Ht)也称红细胞压积,是将抗凝血离心沉淀,以测定下沉红细胞与全血体积之比。血细胞比容与全血中红细胞增多或减少的程度,以及红细胞大小有关。血细胞比容测定常用来诊断贫血,结合红细胞数和血红蛋白量可计算各种红细胞指数,以助鉴别贫血类型。血细胞比容测定对于相对性或绝对性红细胞增多症的鉴别也有参考价值。

血细胞比容测定(determination of hematocrit)有常量法和微量法两种。常量法以Wintrobe法使用最广。取抗凝的全血,加入比容管内,灌满至100刻度处,以3000r/min速度离心30min,读取血细胞层的高度,计算血细胞比容;微量法通常从耳垂取血,直接吸入经肝素处理的毛细管中,达毛细管全长的2/3~3/4,以12000r/min离心5min,计算血细胞比容。

血细胞比容正常值 男性为40%~50%,女性37%~47%,新生儿49%~60%,儿童为35%~44%。血细胞比容减少见于各种贫血,一般比容每1%约相当于0.34g血红蛋白。由于各种疾病时红细胞大小不一,所以红细胞计数与血细胞比容不一定成比例。血细胞比容减低也见于心脏代偿失调、妊娠、过量的输液及失血后的恢复期可伴有稀血症时。血细胞比容增多主要见于血液浓缩,代偿性红细胞增多及真性红细胞增多症等。

红细胞指数

根据红细胞数、血红蛋白量和血细胞比容的数据推算出一些红细胞的平均值称为红细胞指数(erythrocyte index)。据此可以决定贫血的形态学分类。

红细胞指数包括:平均红细胞血红蛋白量(mean corpuscular hemoglobin, MCH),为每个红细胞内平均含有血红蛋白量的绝对值;平均血细胞比容(mean corpuscular volume, MCV),即平均每个红细胞容积,表明体积的大小;平均红细胞血红蛋白浓度(mean corpuscular hemoglobin concentration, MCHC),表明一定

体积(1 μm)红细胞中血红蛋白的含量。红细胞指数计算方法和正常值以及其与贫血分类的关系分别见表1，表2。

表1 红细胞指数计算方法和正常值

指数计算方法	正常值
$MCH = \frac{Hb(g/L)}{RBC(\times 10^{12}/L)}$	27—32 pg
$MCV = \frac{Hct(\%)}{RBC(\times 10^{12}/L)} \times 10$	80—90 fl
$MCHC = \frac{Hb(g/L)}{Hct(\%)} \times 100$	320—360 g/L

表2 红细胞指数与贫血分类关系

贫血类型	MCH (pg)	MCV (fl)	MCHC (g/L)	疾病名称
大红细胞性贫血	>32	>90	320—360	营养性或妊娠性巨幼细胞性贫血、恶性贫血等
正常红细胞性贫血	27—32	80—90	320—360	溶血性贫血、急性失血性贫血、再生障碍性贫血等
小红细胞低色素性贫血	<27	<80	<320	缺铁性贫血等
单纯小红细胞贫血	<27	<80	320—360	感染、慢性炎症性贫血等

红细胞平均直径和厚度测定

红细胞平均直径和厚度（mean erythrocyte diameter and thickness）测定是鉴定贫血类型的依据之一。目镜测微计是红细胞直径的常用测定方法；测量500—1000个红细胞的直径，以红细胞直径之和除以测定红细胞总数，即得红细胞平均直径（MCD）；以各种直径不同的红细胞百分数为纵轴，红细胞直径的微米（μm）数为横轴，绘制曲线，称红细胞直径曲线，即 Price Jones 曲线。

正常值，MCD 为7.2 μm(6.7—7.7 μm)，红细胞直径曲线范围在6—9 μm 之间，曲线顶点在7—8 μm 之间。MCD<6 μm 者为小红细胞，多见于缺铁性贫血、慢性失血；MCD>9 μm 者为大红细胞，见于营养性贫血及肝脏病引起的贫血。如果贫血患者的红细胞明显大小不均，可作红细胞直径分布曲线，有助于贫血类型的鉴别。大红细胞性贫血时曲线顶偏右，底部较正常曲线为宽，平均直径大于正常。单纯小红细胞或小红细胞低色素性贫血时的曲线，顶位偏左，平均直径小于正常。

应用 MCV 与 MCD 按公式（$\frac{4 \times MCV}{MCD^2 \times 3.1416}$）可求得红细胞平均厚度（MCT）。正常红细胞厚度为1.7—2.5 μm，平均2.1 μm。厚度增加见于营养不良性贫血和恶性贫血；厚度减低见于缺铁性贫血和海洋性贫血。红细胞平均厚度被平均直径除，可算出球形指数，正常球形指数为0.25—0.34。球形细胞增多时，球形指数增加。

红细胞形态检查

各种原因所致的贫血，除红细胞数量和血红蛋白含量有变化外，尚有红细胞质的改变，可从血膜涂片上红细胞的大小、形态、染色及结构等方面反映。观察红细胞形态（erythrocytic morphological observation），结合红细胞指数等检查，有助于贫血的形态和病因学分类。

正常红细胞经 Wright 染色后呈淡红色，直径6—9 μm，平均7.2 μm，厚约2 μm，呈双凹盘状，中央染色较边缘略淡。

异常红细胞形态：（1）红细胞大小不均，指红细胞之间直径相差悬殊，大小相差一倍以上。正常人血片中可有轻度大小不均。但贫血患者，特别是巨幼细胞性贫血，红细胞大小不均最为明显。

（2）小红细胞增多，指多数红细胞直径<6 μm，MCV<82 fl，红细胞大小分布曲线左移。

（3）低色素性小红细胞，因血红蛋白量减少，红细胞常呈淡染，中央苍白区扩大，严重时仅见胞质边缘有一圈红色，成环形红细胞，见于缺铁性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血。大红细胞增多，指多数红细胞直径>10 μm，MCV>95fl，红细胞大小分布曲线右移，见于巨幼细胞性贫血、红白血病、溶血性贫血，也可见于肝脏病及抗代谢药物治疗后。

（4）巨红细胞，其直径>15 μm，超巨红细胞，其直径>20 μm，两者均最常见于缺乏维生素 B_{12} 及叶酸所致的巨幼细胞性贫血。

（5）球形红细胞，其直径小于6 μm，厚度增加，染色较正常红细胞深，中央淡染区消失，形如球形。常见于遗传性球形红细胞增多症，也可见于自身免疫性溶血性贫血等。

（6）椭圆形红细胞的异常程度不一，依次有卵圆形、椭圆形、棒形或腊肠形，其中以椭圆形多见，称为椭圆形红细胞。正常人血片中亦可偶见，增多者见于遗传性椭圆形红细胞增多症，其次巨幼细胞贫血，白血病和溶血性

贫血时也有发现。

（7）镰状红细胞，镰状细胞贫血患者红细胞含有血红蛋白S。在缺氧条件下，由于血红蛋白S分子的溶解度降低而发生纤维状聚合，致使红细胞两端尖锐狭长而呈镰刀状，称为红细胞镰变。给氧后可使之恢复原形。

（8）靶状红细胞，红细胞染色浅，而中央部分深染，形似靶标。见于珠蛋白生成障碍性贫血，胆道梗阻、血红蛋白C病和脾切除术后。

（9）棘状红细胞，红细胞呈球形，表面具有多个狭长伪足状突起，突起长度可达细胞直径之半，呈不规则分布。细胞大小正常。先天性和获得性β脂蛋白缺乏症、珠蛋白生成障碍性贫血、慢性肝病、溶血性贫血、新生儿肝炎和脾切除后等，血液中棘状红细胞均可增多，而正常人血中不超过0.3%。

（10）泪滴状红细胞，红细胞呈泪滴状或梨状，对骨髓纤维化有诊断意义。

（11）口形红细胞，此种红细胞呈厚杯状单凹球形。血片上其中心淡染区为一条长孔，似口形。正常血片口形红细胞< 4 %。明显增多见于遗传性口形红细胞增多症。遗传性球形红细胞增多症、肝硬化等也可见不等数量的口形红细胞。

（12）破碎红细胞，红细胞碎裂片，直径< 3 μm，形似头盔样、三角形、梨形、星形或不规则状。见于弥散性血管内凝血、溶血性尿毒症综合征、溶血性贫血发作期或严重烧伤几小时后。多由于微血管阻塞，红细胞被挤压或切割破裂所致。

（13）锯齿红细胞，每个红细胞上发现短小刺样突出，长而尖锐，数量一般不多，见于尿毒症、微血管病性溶血性贫血等。

（14）皱缩红细胞，其外形不规则，边缘有短而钝的刺样突起，间距较均匀，见于铅、樟脑、苯肼中毒、尿毒症及癌肿转移等。有时也由涂片干燥过慢等人为因素引起。

（15）多染性红细胞，呈灰红色或淡灰红色，胞体稍大，为中、晚幼红细胞脱核而成。增多者表示红细胞增生活跃，见於溶血性贫血、巨幼细胞性贫血及其他增生性贫血。

（16）嗜碱性点彩红细胞，红细胞较大，胞质内含有粗细不一、多少不等的深蓝色颗粒，由核糖体聚集变性形成。偶见于正常人血中，但不超过0.3%。铅、铋、银、汞或苯胺中毒时增多，亦见于恶性贫血、白血病治疗后及幼红细胞明显增生者。

（17）卡伯环（Cabot ring），红细胞中呈"8"字形或圆形环状体，染成紫色、紫红色或红色，可能是幼红细胞分裂时遗留的核膜残迹。

（18）染色质小体（Howell-Jolly bodies），红细胞中见红色圆点状物，大小约0.5～2 μm，一个至数个不等，系幼红细胞核碎裂的遗迹。卡伯环和染色质小体常同时出现于一个红细胞中，此红细胞也常呈多染性或嗜碱性。多见于血红蛋白生成障碍性贫血、遗传性球形红细胞增多症、恶性贫血及脾切除术后。

（19）变性珠蛋白小体（Heinz bodies），应用特殊活体染色方法，见红细胞质内一至数个深蓝色折光小体，大小约1～3 μm，多在红细胞膜边缘部分，偶见于细胞外，主要见于不稳定血红蛋白病、红细胞G6PD缺陷及苯胺等化学中毒。

（20）缗钱状红细胞，即指血片上多个红细胞叠合排列成串，似古代缗钱状。见于球蛋白增多症或有单株免疫球蛋白增多者，如多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症等。

（21）铁粒红细胞，经普鲁士蓝染色后红细胞中有1～4个以上的蓝黑色含铁颗粒者，为铁粒红细胞，正常血片中< 1 %。环状铁粒幼红细胞是一种病理性现象，其所含的铁颗粒较正常增粗、增多（在6个以上），且围绕核周围排列成完全或不完全环形。环形铁粒幼红细胞增多为铁失利用，铁粒幼细胞贫血的特征。

（22）有核红细胞，正常成人有核红细胞均存在于骨髓中，周围血中绝对不见。如有出现均属病理现象。常见于各种溶血性贫血、造血系统恶性疾病，癌肿骨髓转移和伴有髓外造血等。

网织红细胞计数

网织红细胞是晚幼红细胞脱核后到成熟红细胞之间的一种过渡型幼稚细胞。胞质中尚残存核糖体等嗜碱性物质，约在48h中上述物质脱落，补足血红蛋白而成正常红细胞。用煌焦油蓝染色后，嗜碱物质呈蓝绿色细网状结构或小颗粒状物质。网织红细胞数（reticulocyte count）系反映骨髓造血、红细胞生成的重要指标，对于贫血的鉴别诊断和疗效观察均有参考价值。

网织红细胞计数正常值：成人为0.5%～1.5%，平均1 %；新生儿3 %～6 %，出生3个月后其数值与成人大体接近。网织红细胞数增高主要见于溶血性贫血，急性失血性贫血及巨幼细胞贫血。在缺铁性贫血、恶性贫血等经有效治疗后，网织红细胞可迅速增多，提示贫血有恢复到正常的可能。网织红细胞数减少见于再生障碍性贫血、慢性肾功能衰竭贫血等。此外，在铁粒幼细胞贫血和慢性炎症性贫血时，网织红细胞计数一般正常或轻度增加。为正确判断网织红细胞数临床意义，常应计算网织红细胞的绝对值。计算公式为：

$$\text{网织红细胞绝对数}(\times 10^9/L)=\frac{\text{网织红细胞}(\%)\times\text{红细胞计数}(\times 10^{12}/L)}{1000}$$

正常范围为（24～84）$\times 10^9$/L。增生性贫血者其绝对值常多于90×10^9/L，而再生障碍性贫血则常减少，甚至在

15×10^{9}/L以下。

红细胞沉降率测定

将抗凝血液置于直立的测定管中，红细胞能自然下沉，其沉降的速率即为红细胞沉降率(erythrocyte sedimentation rate, ESR)，简称血沉。血沉是临床用以辅助诊断和观察病情的一种检查方法，但并非特异性试验，不能单独用以诊断疾病。单个红细胞的沉降速率可以下式表示：$V=\frac{2ac(d_1-d_2)y}{7.65\eta}$。从式中可见红细胞的半径(a)和厚度(c)增大则沉降率加速；红细胞比重(d_1)与血浆比重(d_2)之差越大，则血沉越快；血浆粘稠度(η)越高，则血沉越慢。由于正常红细胞胞膜的唾液酸作用，表面带有负电荷而互相排斥，使细胞彼此分散悬浮而不易粘合下沉。血浆中白蛋白带负电荷，球蛋白与纤维蛋白原带正电荷。当血浆纤维蛋白原、γ球蛋白或胆固醇浓度增加，使红细胞表面负电荷减少，即易粘附成缗钱状而下沉，红细胞沉降速率增快。若血浆纤维蛋白原减少或白蛋白增加，血沉可减慢。魏氏(Westergren)法是中国常用的方法，正常值：男性<15mm/h，女性<20mm/h。血沉受一些生理性因素的影响，如月经期、妊娠期妇女、小儿及50岁以上老年人的血沉均增快。病理性血沉增快见于各种急慢性感染、化学中毒、手术创伤、心肌梗死、恶性肿瘤、结缔组织病、骨髓瘤、巨球蛋白血症、高胆固醇血症等。严重贫血患者由于血浆量相对增加，血沉也加速，故应同时测定血细胞比容加以校正。在红细胞增多症、严重肝损害、弥散性血管内凝血、脱水症和使用水杨酸钠等药物，血沉可缓慢。血沉、临床表现和其他实验室检查相结合，对炎症、病变活动判断，疾病鉴别，疗效和预后等有参考价值，如对心肌梗死和心绞痛、胃癌和胃溃疡的鉴别；结核病、风湿病有无活动的判断等。

白细胞计数

白细胞计数(leucocyte count)有显微镜和血细胞自动计数仪两种方法。显微镜计数法是取末梢血加到白细胞稀释液中，使红细胞溶解，然后滴入血细胞计算池，用低倍镜计数。血细胞自动计数仪方法及原理同红细胞计数仪法。

正常值：成人(4～10)×10^{9}/L，新生儿于出生后4周之内(15～20)×10^{9}/L，6个月～2岁(11～12)×10^{9}/L。正常人白细胞数生理波动较大，一日内最高值可为最低值的2倍，午后较早晨高，饭后较饭前高，情绪激动或体力劳动后增高，经期、孕期和分娩期白细胞数也都增高。

病理性增高见于细菌感染，特别是化脓性球菌感染。当机体处于应激状态时，白细胞数常明显增高。白血病或转移性癌肿，其白细胞可明显增多，特别是慢性粒细胞白血病。病理性减少多见于某些杆菌、病毒或原虫感染时。此外，亦可见于骨髓功能障碍、某些药物反应、放射治疗或脾功能亢进。

白细胞分类计数

周围血液中白细胞按其形态和对染料的亲和力不同而加以鉴别，可分为中性粒细胞、嗜酸粒细胞、嗜碱粒细胞、淋巴细胞和单核细胞等。白细胞分类计数(differential blood count)即各类白细胞分别在白细胞总数中所占的百分率。白细胞的分类常因年龄而不同，新生儿出生24h内中性粒细胞数较高，3d后减少一半以上，到第3～4周，淋巴细胞增高，中性粒细胞相对较少；淋巴细胞增高一直持续到4岁，10岁后白细胞分类才接近成人水平(表1)。某些生理性因素如妊娠、分娩、剧烈运动、暴热、严寒及进食后可使中性粒细胞增多。除上述生理性改变外，在很多病理情况下其改变更明显，在临床上对疾病的诊断、疗效观察及判断预后上有很大的意义(表2)，因而作为临床常规化验的内容之一。

表1 正常人白细胞分类及绝对值

细胞名称	相对值	绝对值(×10^{9}/L)
中性杆状核粒细胞	0.01—0.05	0.04—0.5
中性分叶核粒细胞	0.50—0.70	2.0—7.0
嗜酸粒细胞	0.005—0.05	0.02—0.5
嗜碱粒细胞	0—0.01	0—0.1
淋巴细胞	0.20—0.40	0.8—4.0
单核细胞	0.03—0.08	0.12—0.8

正常人末梢血液中的中性粒细胞以分叶核居多，三叶为主，五叶者不超过2%，杆状核粒细胞一般不超过6%，偶尔可见晚幼粒细胞。周围血中杆状核增多或出现晚幼粒细胞时称为核左移，最常见于各种急性化脓性细菌感染时，亦多见于严重出血、急性溶血、急性中毒、烧伤、外科手术、恶性肿瘤、脱水和分娩等。核左移时细胞质内常伴有明显的中毒颗粒及空泡变性和核染质变性等质的改变。周围血中中性粒细胞五叶核者超过3%称为核右移，此时常伴白细胞总数减少，多由缺乏造血物质或骨髓造血功能不良所致，常见于营养性巨幼细胞性贫血、恶性贫血、抗代谢药物反应。炎症恢复期，一过性地出现右移，表示过程良好；在疾病进展期出现核右移，是病情恶化的表现。

表2 白细胞的分类计数在各种疾病时的变化

细胞名称	增多	减少
中性粒细胞	球菌感染、部分杆菌感染、部分病毒感染、烧伤、手术、心肌梗死、尿毒症、糖尿病酸中毒、子痫、恶性肿瘤、急性出血、急性溶血、慢性粒细胞性白血病、真性红细胞增多症、骨髓纤维化症	病毒感染、严重细菌感染、抗癌药物、抗甲状腺药物、放射性损伤、再生障碍性贫血、巨幼细胞贫血、急性白血病、肝硬变、脾功能亢进症、原虫感染、粒细胞缺乏症
嗜酸粒细胞	支气管哮喘、荨麻疹、花粉症、血清病、药物过敏、某些皮肤病、寄生虫感染、猩红热、急性感染性疾病恢复期、慢性粒细胞性白血病、真性红细胞增多症、嗜酸粒细胞性白血病、霍奇金病、结缔组织病	伤寒早期、严重烧伤、大手术后、严重传染病
嗜碱粒细胞	慢性粒细胞性白血病、嗜碱粒细胞性白血病、某些重金属中毒、某些接受物理或化学治疗的病人	一般无意义
淋巴细胞	百日咳、传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症、病毒性肝炎、麻疹、风疹、流行性腮腺炎、结核、梅毒、淋巴细胞性白血病、再生障碍性贫血	粟粒性结核、再生障碍性贫血、霍奇金病、免疫缺陷性疾病、尿毒症、放射线照射、使用抗淋巴细胞血清
单核细胞	结核、感染性心内膜炎、梅毒、急性感染恢复期、单核细胞性白血病、慢性粒细胞性白血病、霍奇金病、淋巴肉芽肿、组织细胞肉瘤、结缔组织病	一般无意义

白细胞形态检查

白细胞形态检查(leukocyte morphologic observation)是血白细胞检查的一种。末梢血液中常见的白细胞形态异常有以下几种。

中性粒细胞变性和毒性变化 表现为胞质着色减退或嗜碱性增强,中性颗粒减少或变性,以及出现大小不等、分布不匀的紫黑色毒性颗粒。毒性颗粒在电镜下为梭形或椭圆形颗粒,密度较大,碱性磷酸酶活性较高。毒性颗粒是细胞生成过程中嗜阿尼林蓝颗粒发生变性,特异颗粒生成障碍所致。空泡变性也为常见的毒性表现,常与毒性颗粒同时存在。系细胞质或核脂肪变性后,被染液中有机溶剂脱脂的结果,仅数量较多时才有意义。核变性包括核固缩、溶解和破坏。核固缩时染色质深染,成为均匀的块状物,核溶解表现为核膜模糊不清,结构消失。粒细胞胞质内如发现散在的、直径约1～2 μm的圆形天蓝或蓝灰色小体,称Döhle小体,系核糖体或粗内质网的聚集物。上述各种变化反映了细胞损伤的程度,轻时出现颗粒和空泡,重时有核变性,甚至胞质破裂。常见于严重感染,尤其由葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌和厌氧菌引起的化脓性感染。化学中毒也可引起中毒性变化。

大型中性粒细胞和分叶过多粒细胞 大型中性粒细胞胞体明显增大,直径可达16～25 μm,核分叶常在5叶以上,可见于巨幼细胞贫血、红白血病、放射性损伤、严重感染、抗叶酸药物治疗反应等。分叶过多而体积不大的粒细胞称为多分叶核细胞,是粒细胞老化所致。

粒细胞核棘突 为粒细胞核的小芽状突出,呈锯齿或木梳等形状。核棘突见于严重感染、癌肿转移、晚期结核病或放射治疗后。

Pelger-Huet 核畸形 系良性家族性粒细胞畸形。呈常染色体显性遗传,纯合子极少。核分叶不能,成熟中性粒细胞核呈带状或仅有二叶如肾形、圆形、哑铃状或眼镜状。核染色质较正常粗而密,呈深染块状,浆中常伴有明显的中毒颗粒或空泡变性,但其功能正常。Pelger-Huet 核畸形应与粒细胞核左移和假性 Pelger-Huet 现象区别。后者无家族性特征,多发生于白血病、白血病前期、化疗后及药物反应等。

May-Hegglin 畸形 系粒细胞异常蓝斑形成,为常染色体显性遗传。在中性、嗜酸、嗜碱粒及单核细胞的胞质中出现2—5 μm直径斑块,经亚甲蓝-伊红染色,斑块呈蓝色,外形清楚;派若宁染色阳性。透射电镜下可见此种蓝斑为一片无细胞器的无定形物质,其中有细长棒状结构和皮糖体颗粒,仅外周包有不完整的单层粗内质网。1/3患者同时伴有血小板减少及颗粒稀少的巨大血小板,并可有出血症状。中性粒细胞质中所见 Döhle 小体系获得性蓝斑,与 May-Hegglin 畸形蓝斑不同,前者染色较淡,外形不清楚,不存在其他血细胞中;透射电镜下见到 Döhle 小体中粗面内质网为基本组成。

Alder-Reilly 畸形 指粒细胞胞质内含有多量粗大的紫红色颗粒,有时成簇分布;核粗而圆,很少凹陷。这种异常颗粒可同时出现于单核(即 Buhot 细胞)、淋巴细胞(即 Gasser 细胞),应与嗜酸、嗜碱性及嗜苯胺蓝颗粒相鉴别。这些颗粒用亚甲蓝-伊红染色下呈暗红或暗紫色,用甲苯胺蓝染色时呈异染性(红色)。此类颗粒系

白细胞内溶酶体不能降解粘多糖时，粘多糖积贮于细胞内所形成包涵体。本症为常染色体隐性遗传，也可为X伴性隐性遗传者，常伴有各型粘多糖沉积病及脂肪软骨营养不良。

Chediak-Higashi 畸形 见“Chediak-Higashi 综合征”条。

Jordan 畸形 即家族性白细胞空泡形成，表现为颗粒、单核、淋巴及浆细胞胞质中出现多个空泡。这种空泡直径为2—5 μm，3—10个不等，空泡中含脂质成分，仅被嗜脂染料着色。骨髓涂片中，空泡主要见于中、晚幼粒细胞。病变系家族性，家族人员中可伴有进行性肌营养不良症或鱼鳞癣。

异型淋巴细胞 Downey 于1923年将不典型淋巴细胞分为三型：Ⅰ型(泡沫型)：细胞小最多见，胞质较少，深染而有多数小空泡，呈泡沫状，胞核可有扭曲；Ⅱ型(不规则型)：似大淋巴细胞，胞质多而淡染，外形不规则，边缘色深而呈带状，胞核也可有扭曲褶叠；Ⅲ型：胞体较Ⅱ型大，胞质和核呈幼稚细胞特征，可见核仁。不典型淋巴细胞在正常人血液中可见到，一般不超过2%。增多主要见于传染性单核细胞增多症、病毒性肺炎、病毒性肝炎、带状疱疹、流行性感冒、风疹等病毒性疾病。传染性单核细胞增多症者，异型淋巴细胞可达10%以上，有时可存在数月之久。

Auer 小体 又称棒状小体，在瑞氏染色涂片上，存在于细胞质内呈紫红色细杆状物质，长度为1—6 μm，一条或数条，可呈柴束样。细胞化学染色证明小体中含酸性磷酸酶和过氧化物酶，可能是嗜天青颗粒凝聚而成，也可能是溶酶体的一种异常形态，仅见于急性粒细胞性白血病和急性单核细胞性白血病，可在原及幼单核细胞、早幼粒细胞和中幼粒细胞的胞质中见到。急性淋巴细胞性白血病不出现 Auer 小体。

幼稚白细胞 正常人末梢血中偶可见到晚幼粒细胞。幼稚细胞出现见于各种急、慢性白血病、严重感染、失血、溶血、骨髓纤维化及类白血病反应。

嗜酸粒细胞计数

嗜酸粒细胞计数(eosinophilic granulocyte count)系应用低渗伊红溶液使嗜酸粒细胞染色，并破坏红细胞和其他白细胞。然后用血细胞计数池直接计数嗜酸粒细胞。正常值为(0.05—0.5)×10⁹/L (50—500/μl)。嗜酸粒细胞数昼夜生理变异较大，晚间比上午8时高30%，中午比上午8时低20%，因此临床上以上午8时采血(做为基础水平)较为合适。嗜酸粒细胞增多主要见于寄生虫感染、变态反应性疾病、药物过敏和皮肤病等。严重感染时嗜酸粒细胞减少。

硝基四氮唑蓝试验

硝基四氮唑蓝试验(nitroblue tetrazolium test, NBTT)是用以检测中性分叶核粒细胞具有吞噬异物和杀菌的能力。在杀菌过程中，细胞中的磷酸戊糖旁路糖代谢的活性增强，因而能量和氧的消耗增加。葡萄糖分解时的中间产物葡萄糖-6-磷酸在这一旁路代谢中氧化脱氢。中性分叶核粒细胞吞噬硝基四氮唑蓝(NBT)后脱出的氢和 NBT 作用，NBT 被还原成不溶于水的蓝黑色甲腊(formazon)颗粒，沉淀于细胞质中，这种细胞称 NBT 阳性细胞。通过计数含有甲腊颗粒的白细胞数，来判断吞噬、杀菌功能。试验时，抽静脉血0.5—1 ml注入涂硅肝素抗凝管中，取此抗凝血0.1ml，加入等量 NBT 溶液，混合后置37℃温育20 min，取出后再在室温中放置10min，然后制成涂片，行 Wright 染色。在油镜下观察100个中性粒细胞中 NBT 阳性细胞的数值，即为 NBT 阳性细胞百分率。如同时作白细胞计数和中性粒细胞的百分率，可算出绝对值。

正常值：正常值可随实验条件不同而有差异。正常人 NBT 阳性细胞为5%—10%。在细菌感染时，NBT 阳性细胞百分率和绝对数都明显增高。而病毒感染时，则多为正常。慢性肉芽肿病和先天性丙球蛋白缺乏症，NBT 阳性细胞低于5%。此外，使用免疫抑制剂时可出现假阴性。新生儿、疫苗接种后、支气管痉挛、糖尿病昏迷前期等非细菌感染时，亦可出现假阳性。

墨汁吞噬试验

血液中的单核及中性粒细胞对细菌、异物具有吞噬能力。单核细胞在分化发育过程即具备吞噬能力，粒细胞的吞噬功能仅限于成熟阶段。肝素抗凝的血细胞中均混优质墨汁，于37℃恒温箱中孵育4 h 后涂片染色，分别计数求其吞噬率及吞噬指数。墨汁吞噬试验(chinese ink engulf test)有助于了解人体白细胞的吞噬功能，并可作为鉴别急性白血病的类型的参考。

正常参考值：成熟单核细胞的吞噬率为95%±5%，吞噬指数为313±86；成熟中性粒细胞的吞噬率为74%±15%，吞噬指数为126±60。急单、慢粒急单变、单核细胞型、红单白血病的幼稚单核细胞均具有强弱不一的吞噬功能；慢粒慢性期的成熟中性粒细胞的吞噬功能明显降低，治疗缓解后，吞噬能力可恢复正常。

中性粒细胞核鼓槌小体检查

中性粒细胞核鼓槌小体(*the drumstick appendix body of neutrophil*)是在中性粒细胞核旁附着一个染色较深的孤立圆形小结节，呈鼓槌状赘生，直径约1.0—1.5

μm，边缘整齐，柄部由一条粗细均匀核染色质丝与核叶相连，其长短约为鼓槌小体体部直径的1/4～1/5。鼓槌小体见于分节核粒细胞，偶而见于嗜酸粒细胞核。一般认为是由染色质向核外突出或裂出所形成，其数量与X染色体有关。

本检查有助于对两性畸形和性染色体异常的诊断。正常女性血或脐血中存在鼓槌小体，而极少在男性粒细胞核上出现。

止血和凝血障碍检查

止血和凝血功能障碍可导致出血性疾病，临床上以自发性或轻微损伤后出血不止为特征。除病史及临床表现外，止血和凝血障碍的检查（diagnostic methods of hemostatic and coagutative disturbances）的结果是出血性疾病确定诊断和鉴别诊断的重要依据，是判断疗效和估计预后的重要指标。

正常止血机制包括血管、血小板和凝血、抗凝血系统三种因素。止血和凝血功能检查的目的是为明确止血和凝血障碍发生于哪个特殊的环节。迄今为止，尚无单个的试验能恰当地评价整个的止凝血系统，必须依靠一组试验以说明此问题。至少包括凝血酶原时间、部分凝血活酶时间、出血时间和血小板计数。这组筛选试验的结果有助于确定有无出血性疾病、疾病的性质及程度，选择进一步的试验以确诊疾病，见下表。

出血性疾病筛选试验结果

血小板计数	出血时间	部分凝血活酶时间	凝血酶原时间	有关疾病
↓	↑	正常	正常	血小板减少性紫癜
异常／正常	↑	正常	正常	血小板功能缺陷
正常	↑	↑	正常	血管性血友病
正常	正常	↑	正常	因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ缺乏
正常	正常	↑	↑	因子Ⅰ、Ⅱ、Ⅴ、Ⅹ缺乏或异常
↓	↑	↑	↑	弥散性血管内凝血
正常	正常	正常	↑	因子Ⅶ缺乏
正常	正常	正常	正常	可能为因子ⅩⅢ缺乏或血管缺陷

为进一步确诊疾病可作的检查包括：

（1）血管因素异常：出血时间、甲床毛细血管镜检查、阿司匹林耐量试验、毛细血管脆性试验。

（2）血小板因素异常：血小板形态，超微结构，血小板粘附、聚集、促凝功能试验，血小板膜蛋白分析，血小板表面相关抗体测定，血小板寿命测定，血小板释放产物及花生四烯酸代谢产物测定等。

（3）凝血-抗凝血系统异常：内源性凝血系统可采用的试验有凝血时间（试管法）、凝血酶原消耗试验、白陶土部分凝血活酶时间测定及纠正试验等。外源性凝血系统的检测可选用凝血酶原时间及纠正试验。如内外源系统检查均异常可表示共同途径异常。凝血酶（凝结）时间、纤维蛋白原定量、蛇毒酶时间测定，可检测凝血过程的第三阶段。各凝血因子的含量和凝血活性检查亦有助于检测凝血障碍的原因。抗凝血系统功能亢进也反映为凝血异常。主要的抗凝物质包括抗凝血酶Ⅲ及蛋白C系统。由纤维蛋白溶解亢进引起出血的检查项目包括纤维蛋白平板溶解试验、优球蛋白溶解时间测定、纤维蛋白（原）降解产物检查、组织纤溶酶原激活物测定、纤溶酶原测定等。

由血管因素引起的出血，化验检查可无异发现；轻型的血小板功能或凝血障碍化验检查的实验条件要求较高；上述凝血试验多属功能性测定，特异性和精确性较差。因此，各项检查的结果必须结合临床表现始能确立诊断。

血小板计数

血小板计数（platelet count）常用方法有直接计数法和电子仪器自动计数法两类。前者是用既能溶解红细胞，又能使血小板保持完整的稀释液稀释血液，然后用血细胞计数池计数；后者是采用电子仪器自动计数，因其计算迅速，重复性好，逐步在临床广泛使用而取代前法。

血小板正常值为（100～300）$\times 10^9$/L。餐后、运动后、妊娠分娩、组织损伤、外科手术、大量出血后，血小板可有暂时性增多。脾切除术后血小板可迅速明显升高，有的可达正常值的数倍以上，但在数日后可降至正常水平。一般认为，血小板减少到50×10^9/L以下，有可能出现出血倾向，但是否出血还取决于血小板功能状态。原发性血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血、脾功能亢

进、骨髓造血功能低下时，血小板减少；慢性粒细胞性白血病和原发性血小板增多症，血小板增多。

出血时间测定

皮肤毛细血管被刺破后至自然止血所需要的时间称为出血时间（bleeding time, BT）。此项检查可测定毛细血管在创伤后的止血能力，而与凝血机制无关。它能反映血小板粘附、聚集在受损血管壁形成微血栓堵塞血管伤口的功能，是诊断血小板功能障碍和血管性假血友病常用的过筛试验。方法简便，但特异性和敏感性差，方法不易标准化。

临床常用的方法有：① Duke 法：用针刺指端或耳垂，记录血液自然流出至流血停止的时间。正常者<4 min。② IVY 法：血压计袖带束于受检者的上臂，加压于5.3kPa(40mmHg) 后用 Duke 法检查。正常上限为7 min。此法较 Duke 法敏感、准确。③改良 IVY 法：用出血时间测定器检查，方法更为标准化。④为提高试验的敏感性和方法的标准化，也有采用第二次出血时间、皮肤皱褶的出血时间，定量的出血时间和其他各种自动化的检查方法。

出血时间延长可见于各种原因引起的血小板减少或过多、先天性和获得性血小板功能障碍、维生素C缺乏症、遗传性毛细血管扩张症和血管性血友病。严重的凝血功能障碍出血试验也可异常。服用阿司匹林（aspirin）等抑制血小板功能的药物，可使出血时间延长，因而要求受检者在试验前至少停药1周。高凝状态或血栓栓塞性疾病时出血时间可缩短。

阿司匹林耐量试验

生理情况下，自主神经系统控制着毛细血管的舒缩，肾上腺素和去甲肾上腺素使毛细血管收缩，而乙酰胆碱使毛细血管扩张。阿司匹林（aspirin）与乙酰胆碱都具有乙酰基，对胆碱酯酶起竞争性作用，阻断胆碱酯酶对乙酰胆碱的水解，致使乙酰胆碱堆积，引起一时性毛细血管舒张，使出血时间延长；也有人认为阿司匹林是血小板花生四烯酸代谢过程中环氧化酶的抑制剂，抑制血小板合成内过氧化物（PGG、PGA_2）及血栓烷 $A_2(TxA_2)$，从而抑制血小板的聚集，使血管扩张，并干扰内源性 ADP 的释放，致使出血时间延长。阿司匹林耐量试验（aspirin tolerance test）前5～7 d 内禁服含有阿司匹林成分的药物，试验时口服阿司匹林0.6g，服药前和服药后2h 及4h，分别进行出血时间测定。正常人服药后 2h 及 4h 出血时间与服药前相似或延长在2min 内。若延长≥2min 即为阳性。血管性血友病轻型患者的出血时间可正常，口服阿司匹林后则可导致出血时间延长，因此阿司匹林耐量试验阳性对诊断轻型及亚临床型血管性血友病有重要价值。另外在血小板功能障碍性疾病也可阳性。如服药前出血时间已超过 6 min，则不应作此试验。

血块退缩试验

血块退缩试验（clot retraction test）是检查血小板功能的试验之一。血液凝固后血块发生收缩，主要与血小板功能有关。血小板被激活，相邻血小板膜上的 α-辅肌动蛋白与其受体相互结合。肌凝蛋白微丝与肌动蛋白微丝交错在一起互相滑动，产生血小板收缩，并向外伸出伪足，牵动纤维蛋白网使凝血块收缩，析出血清。

取静脉血（2ml）置入试管中，静置于37℃待其凝固。正常者血块于1/2～1 h 开始退缩，24h 后完全退缩。亦可用富血小板血浆温育后，测定析出血清的体积，求定量检测。正常值>40%。

血块退缩不良见于血小板无力症、血小板减少或增多症，纤维蛋白明显减少或增多、严重的凝血障碍等。严重贫血和先天性因子 XIII 缺乏症的血块收缩时间缩短。

血小板功能检查

血小板（platelet）是一种参与止血的多功能细胞，具有粘附活性、聚集功能，并能释放多种生物活性物质参与止血和血栓形成。在生理性止血及某些病理过程（动脉粥样硬化、癌肿转移和炎症反应等）中起着重要的作用。常用于临床检测血小板功能的方法有下列三方面。

血小板粘附试验（platelet adhesion test, PAdT）血小板粘附是指血小板粘着于血管壁内皮下组织或其他异物表面的特性，在止血初期起主要作用。体内血小板粘附过程中起作用的主要成分有血小板膜的糖蛋白Ⅰ（gpⅠ）、血浆Ⅷ/von Willebrand 因子（vWF）和血管内皮下组分（Ⅲ型胶原）。vWF 在 gpⅠ 和血管内皮下胶原之间起搭桥作用。

血小板粘附体内法（Borchgrevink 法）检测：即测定患者手臂刀口上血小板的粘附活性，方法不易标准化而很少使用。

体外试验方法有：①玻璃球法：抗凝血置入特制的球形玻璃瓶中，转动球形瓶，使血液与瓶壁充分接触。按血小板计数计算血小板粘附率，正常参考值为58%～75%。②玻璃珠柱法：在硅化的注射器针头与针筒之间接上特别的充满玻璃珠的塑料管。针刺静脉抽血，让血液在规定时间内流经玻璃珠柱，从计数通过柱前和柱后的血小板计数，计算血小板粘附率。

血小板粘附率（%）=

$$\frac{过柱前血小板数-过柱后血小板数}{过柱前血小板数}\times 100$$

正常参考值为45%～70%。血小板粘附率降低表示血小板功能异常，见于血管性假血友病、血小板无力症、

血小板病、Ehlers-Danlos 综合征、尿毒症、异常蛋白血症、服用抑制血小板粘附功能的药物(阿司匹林)等。血栓栓塞性疾病和高凝状态时可见粘附率增高。

血小板聚集试验(platelet aggregation test) 血小板相互之间能发生聚集,形成颗粒或团块。血小板聚集反应主要有血小板膜 gp Ⅱb Ⅲa、血浆纤维蛋白原和 Ca^{2+} 参与。

体外将各种血小板诱聚剂加入富含血小板(200 300)$\times 10^9$/L 血浆中,经搅拌血小板发生聚集后,悬液透光度增加,用肉眼或显微镜下观察可见血小板聚集成堆,反映血小板的聚集功能。近年来多采用血小板聚集仪,通过光度计的比浊滤光板,在自动记录仪上描记成血小板聚集曲线图象来观察结果。曲线的第一波由诱聚剂引起,血小板内源性 ADP 释放再诱导产生第二波。常用的血小板诱聚剂是 ADP、肾上腺素、胶原和瑞斯托霉素。血小板聚集曲线的各参数正常范围随诱聚剂种类、浓度、受检者年龄等因素不同而有较大的变化。

血小板聚集性增高见于高凝状态、血栓性疾病、心瓣膜疾病和手术、肾小球疾病、血液透析、肾移植排斥等。血小板聚集功能降低见于血小板无力症、血小板贮存池病和释放功能障碍。获得性血小板功能异常常见于尿毒症、肝硬化、原发性血小板增多症、真性红细胞增多症、多发性骨髓瘤等。口服抗血小板药物可使血小板聚集性降低,受检者在试验前1周内必须禁用此类药物。

在血小板聚集性增强患者血循环中可出现自发性血小板聚集物,体外可被甲醛固定,经离心沉淀,计数上层血浆内血小板计算血小板自发性聚集率。

$$\text{血小板自发性聚集率}(\%)=\frac{\text{含甲醛 EDTA 血小板数}}{\text{不含甲醛 EDTA 血小板数}}\times 100$$

血小板因子3有效性试验(platelet factor 3 activity test, PF_3aT) 血小板因子3(PF_3)是血小板膜上的一种磷脂,血小板被激活后,PF_3 参与凝血过程,为酶促反应提供催化表面。

用正常人和患者的贫血小板血浆[PPP,血小板(10 20)$\times 10^9$/L]和富血小板血浆[PRP,血小板(200 350)$\times 10^9$/L]相互组合,以白陶土为活化剂,加钙后测定其凝固时间。比较各组间的差别,了解 PF_3 活性有无缺陷。如第3组凝固时间比第1组延长5 s 以上,表示 PF_3 有效性减低;第2组凝固时间比第1组延长5 s 以上表示凝血缺陷。

组别	PPP	PRP
1	正常人	正常人
2	受检者	正常人
3	正常人	受检者
4	受检者	受检者

血浆血栓烷 B_2(TxB_2)测定

血小板的膜磷脂经磷脂酶A_2 的作用生成花生四烯酸,再经过环氧化酶的作用,产生环内过氧化物 PGG_2 及 PGH_2。PGH_2 在血小板的血栓烷 A_2 合成酶的作用下,生成血栓烷 A_2(thromboxane A_2, TxA_2)或称血栓氧丙环 A_2。这类物质极不稳定,半衰期仅30s,立即转变成为稳定的 TxB_2。测定血浆内 TxB_2 的含量可以反映 TxA_2 的活性。TxA_2 对诱导血小板聚集的作用最强烈,可以释放出大量血小板颗粒的内容物,比 ADP 的作用大30倍以上。血栓烷 A_2有强烈的血管收缩作用,对动脉血栓形成的发病有重要的意义。

TxB_2 (thrombxane B_2)的测定方法包括放射免疫法及生物测定法。

放射免疫法:是将 TxB_2 和相应的抗体产生反应,形成复合物。在抗体量不足的情况下,已定量的放射性抗原与标本中同一抗原产生相互竞争性地结合。根据结合到抗体上的标记抗原量的多少,推算出 TxB_2 样品中的抗原含量。

血栓烷 A_2 (TxA_2)的生物测定:原理是观察这类物质对血管壁收缩的活性,利用体外对兔主动脉条收缩反应的大小反映 TxA_2 的活性大小(用于观察各种药物对血小板花生四烯酸代谢的实验研究)。

血浆中血栓烷 B_2 (TxB_2)的含量增高,表示血小板功能亢进。

β血小板球蛋白测定

β血小板球蛋白(β platelet globulin, βTG)是血小板所特有的低分子量的蛋白质,其分子量为36 000。当血小板被某些生物活性物质如凝血酶、肾上腺素、ADP和血栓烷 A_2 等激活时,大部分的 βTG 由血小板中释放出来。测定血浆中 βTG 的水平可有助于估计血小板在体内被活化和释放的程度。

血浆中β-TG 的含量利用放射免疫法测定。要求具备β-TG 放射免疫药箱。所用玻璃器具要经过硅化处理。采血必须顺利,抗凝剂用 EDTA 茶碱混合液以抑制在取标本时有体外激活释放βTG。技术不符合要求时,可使测定值增高,测定用γ测定仪,以待测血浆与抗血清作用后加入^{125}I βTG 测定标本中的脉冲数,应与标准液进行比较。正常值为25 ± 8 2 μg/L(范围11.8 50 2 μg/L)。

血浆中β-TG 增高表示血小板释放功能亢进,主要见于血栓形成前期或血栓性疾病,例如急性心肌梗死、缺血性心脏病、脑血管病变、糖尿病并发血管病变等,肾功能不良时,测定值升高。

毛细血管脆性试验

毛细血管脆性试验（capillary fragility test）也称束臂试验（tourniquet test），可有助于了解毛细血管的结构、功能及血小板的量和质。于受检者上臂用血压计袖带加压（加压量根据受检者血压而定），一定时间后观察出血点数目的多少以反映毛细血管的功能。本试验阳性见于血管壁结构功能异常，如过敏性紫癜、维生素C缺乏症、遗传性出血性毛细血管扩张症、血管的免疫性损伤、异常蛋白血症等。也可见于各种原因引起的血小板减少症或血小板功能障碍性疾病。

血小板单克隆抗体检测

应用杂交瘤技术，通过血小板免疫的小鼠淋巴细胞与小鼠骨髓瘤细胞融合产生多种抗血小板的单克隆抗体（platelet monoclonal antibody）。这些单克隆抗体可以作为研究血小板膜受体的探针，以阐明血小板膜的功能和血小板活化的机制，同时对于血小板疾病的诊断和发病机制的研究有一定价值。

血小板单克隆抗体所能识别的抗原大部分为血小板膜糖蛋白，gpⅡb/Ⅲa（glucoprotein Ⅱb/Ⅲa）。这类单克隆抗体抑制ADP、肾上腺素、胶原、凝血酶等诱导剂引起的血小板聚集反应，也抑制纤维蛋白原与血小板的结合反应，从而证实gpⅡb/Ⅲa是血小板的纤维蛋白原受体。上述单克隆抗体发现已超过30多种，例如J15、10E2、APⅡ、T10、A2A9、B59.2、SZ-21等。

血小板膜糖蛋白，gpIb的单克隆抗体中，6D1、API和AN51都抑制瑞斯托霉素诱导的血小板聚集反应，而P1抗体则抑制凝血酶诱导的血小板聚集反应，从而证实糖蛋白Ib分子具有凝血酶受体的功能。AN51又能抑制因子Ⅷ相关蛋白与血小板的结合作用，用于巨大血小板综合征的诊断。SZ-21抑制瑞斯托霉素或胶原与血小板活化因子（PAF）所诱导的血小板聚集反应。此外，FMC25与抗血小板的药物性抗体有关。

血小板表面相关免疫球蛋白测定

血小板表面相关免疫球蛋白（platelet associated Ig，PaIg）的检测对免疫性血小板减少性紫癜发病机理的研究、诊断及预后判断都有一定意义。目前认为PaIg可能是一类真正的血小板抗体，也可能是一种免疫复合物或吸附在血小板表面的非特异性免疫球蛋白。该项抗体的相关抗原是血小板膜上的糖蛋白Ⅱb-Ⅲa（gpⅡb-Ⅲa）及gpIb。PaIg主要是IgG，通过Fab部分结合到血小板，并以Fc端与巨噬细胞Fc受体结合，在脾脏等单核-巨噬细胞系统内破坏。血小板表面相关免疫球蛋白其次可能是IgM，具有较高的结合补体能力，因此对血小板破坏力较大。PaIgA很少见。

PaIg测定的方法包括补体溶解抑制试验、放射免疫、免疫荧光、酶联免疫等方法。中国常用竞争性酶联免疫吸附法，简便实用。

正常值平均为78.2±49.66ng/10^7血小板（0～177.5ng/10^7血小板）。PaIg增高见于原发性血小板减少性紫癜，阳性率可达90%以上，比正常对照明显增高。急性ITP中，PaIg的升高为一过性，一旦血小板回升，PaIg迅速下降。ITP患者如PaIg持续升高，表示疾病处于活动状态。PaIg下降时，临床出血好转，血小板计数增加。糖皮质素治疗有效者，也可见PaIg下降。治疗缓解时，抗体多数下降，脾切除后PaIg下降，血小板上升。PaIg增高也可见于其他免疫性疾病，如系统性红斑狼疮、慢性淋巴细胞白血病、淋巴瘤、再生障碍性贫血，多发性骨髓瘤及慢性活动性肝炎等，多次接受输血者也可能增高。

甲床毛细血管镜检查

在特制的光学显微镜下对受检者无名指甲床毛细血管进行观察，可直接了解毛细血管状况和功能的方法称甲床毛细血管镜检查（capillaroscopy）。这是唯一能特异地估计毛细血管形态和功能的体内非创伤性检查方法。镜下正常人的毛细血管襻清晰可见，排列整齐，大多数成发夹形。管襻数为8～15个/mm^2，管襻长度和直径较均匀一致，呈红黄色，无自发性渗血现象。毛细血管襻对针刺有收缩反应，如有出血则很快自行止血，束臂加压后可见血管襻轻度扩张。同时可观察毛细血管内血液流动即微循环的状态。

遗传性出血性毛细血管扩张症患者甲床下可见有扭曲、扩张的血管，排列不整成菜花状的畸形血管团。对针刺无反应，加压后易渗血且不易止血。在血管性假血友病、过敏性紫癜及某些血管性紫癜也可有异常发现。甲床毛细血管镜检查也可直接判断微循环障碍，有助于断定病情的轻重及预后。

凝血时间测定

在一定条件下，观察血液离体后发生凝固所需的时间称为凝血时间（clotting time，CT）。常用的方法有试管法、玻片法和毛细血管法。

试管法凝血时间是检测内源凝血系统的凝血活性，主要反映第一阶段凝血因子的功能，是一类常用的过筛试验。玻片法和毛细血管法针刺皮肤采血，由于混入较多的组织液，有外源系统的凝血因子参与，其测定的结果较试管法缩短，不易正确，已基本放弃不用。

取静脉血置于清洁干燥的试管内，在37℃条件下观

察，正常凝血时间为4～12 min。本试验简便，但敏感性不高，仅在凝血因子明显减少(如因子Ⅷ减少)至正常的1%时凝血时间才会延长。凝血时间(试管法)延长主要见于显著的内源系统凝血因子致凝血活酶生成不良的缺陷，如血友病及血管性血友病；严重的凝血酶原、纤维蛋白原减少；纤维蛋白溶解亢进。循环血液中存在抗凝物质时凝血时间也可延长。凝血时间缩短可见于高凝状态，如弥散性血管内凝血的高凝期、血栓栓塞性疾病；如抽血不顺利，使组织液混入亦会使凝血时间缩短。

复钙时间测定

在去钙抗凝的血浆中重新加入适量的钙离子，测定血浆凝固所需的时间称为复钙时间(recalcification time)。临床意义与试管法凝血时间相同，是内源系统凝血因子(包括血小板因子3)的过筛试验。与凝血时间相比，优点是略为敏感，采血后可不需要立即进行观察。但测定的结果易受较多因素的影响。正常值在3min以内。

白陶土部分凝血活酶时间及纠正试验

白陶土部分凝血活酶时间(kaolin partial thromboplastin time, KPTT)试验是内源性凝血系统较敏感而简便的过筛试验。在去血小板的血浆中加入脑磷脂和白陶土混悬液，测定其复钙时间即为白陶土部分凝血活酶时间。本试验以脑磷脂代替血小板第3因子的部分凝血活酶活性，为多种凝血因子的活化提供催化表面。以白陶土加速凝血因子Ⅻ和Ⅺ活化，藉以提高试验的敏感性。KPTT的正常值：男性37±3.3s，女性37.5±2.8s。每次试验时需要有正常人做对照，若受检者KPTT超过正常对照10s以上表示延长。KPTT延长表示内源凝血系统因子的促凝活性至少低了25%。

KPTT延长的临床意义与试管法凝血时间相同。高凝状态、血栓栓塞性疾病、婴幼儿、高脂血症及受检血浆中混有组织液或较多的血小板时可缩短。

如KPTT延长时，表示内源性凝血系统异常，可用正常人硫酸钡吸附血浆和正常人血清作纠正试验，以明确缺乏的凝血因子的种类。方法与结果的判断见"简易凝血活酶生成试验"条。KPTT纠正试验(correction test)方法简便，目前临床上已取代以往进行的凝血活酶生成试验。

简易凝血活酶生成试验

简易凝血活酶生成试验(simple thromboplastin generation test, STGT)用于检测内源系统凝血中凝血活酶生成有无障碍。利用患者的全血提供血浆凝血活酶生成中所需的全部凝血因子，患者自身的红细胞溶解后的红细胞素代替血小板第3因子的活性。两者加 Ca^{2+} 后混合在37℃下孵育。在一定时间内应生成足量的凝血活酶。定期取出孵育液加 Ca^{2+} 后作用于正常基质血浆，观察其凝固时间，借以了解患者的凝血活酶生成情况。正常人孵育液在6～12 min已有足量的凝血活酶生成，可使正常基质血浆在13s内发生凝固。如孵育时间超过12min，基质血浆凝固时间延长>15s，表示受检者凝血活酶生成不良。本试验异常见于凝血因子Ⅷ、Ⅸ或Ⅺ缺乏，血循环中存在抗凝物质等。

如本试验异常时，可用含因子Ⅷ、Ⅺ和Ⅻ的正常吸附血浆和含因子Ⅸ、Ⅺ和Ⅻ的正常血清作简易凝血活酶纠正试验(simple thromboplastin correction test)，以鉴别凝血因子缺乏的种类。

简易凝血活酶纠正试验结果

加入纠正物	因子Ⅷ缺乏	因子Ⅸ缺乏	因子Ⅺ或Ⅻ缺乏	血循环中抗凝物质
	异常	异常	异常	异常
正常吸附血浆	纠正	不纠正	纠正	不纠正
正常血清	不纠正	纠正	纠正	不纠正
正常吸附血清	不纠正	不纠正	纠正	不纠正
正常血浆	纠正	纠正	纠正	不纠正

Bigg凝血活酶生成试验

Bigg凝血活酶生成试验(Bigg thromboplastin generation test, TGT)是检测内源性凝血系统第一阶段凝血活酶生成障碍较敏感的试验，用于诊断轻型血友病。但操作复杂，耗血量多，目前已被KPTT或STGT的纠正试验所取代。

血浆中各种凝血因子、血小板第3因子及钙离子共同作用后形成凝血活酶。如将正常人的硫酸钡吸附血浆

(提供因子Ⅴ、Ⅷ、Ⅺ、Ⅻ),血清(提供因子Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ)及血小板悬液(提供血小板第3因子)混合;加 Ca^{2+} 后在37℃下孵育,应可生成凝血活酶。按一定时间间隔取混合液加于正常基质血浆(含因子Ⅱ、Ⅰ)中,观察其凝固时间,即可反映生成凝血活酶的活性。

正常人的血标本在混合孵育3～6 min内凝血活酶表现出最大的活性,可使基质血浆在9～11s凝固。如凝血活酶生成时间>6 min或基质血浆凝固时间比正常人延长5 s以上为异常,表示出受检标本中缺乏上述凝血因子。按下列表格所示的各种组合测试即可判断缺乏的是哪种因子。

凝血活酶生成试验的组合和结果

	试验材料			因子Ⅷ及Ⅴ缺乏	因子Ⅸ及Ⅹ缺乏	因子Ⅺ及Ⅻ缺乏	血小板第3因子缺乏	存在抗凝血活酶
	吸附血浆(1:5稀释)	血清(1:10)	血小板悬液					
1	正常人	正常人	正常人	正常	正常	正常	正常	正常
2	受检者	正常人	正常人	异常	正常	近似正常	正常	异常
3	正常人	受检者	正常人	正常	异常	近似正常	近似正常	异常
4	受检者	受检者	正常人	异常	异常	异常	近似正常	异常
5	正常人	正常人	受检者	正常	正常	正常	异常	正常
6	受检者	受检者	受检者	异常	异常	异常	异常	异常

注 因子Ⅴ、Ⅹ、Ⅶ缺乏者凝血酶原时间延长,而因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ缺乏者凝血酶原时间正常可助于进一步鉴别

凝血酶原消耗试验

凝血酶原消耗试验(prothrombin consumption test, PCT)也称血清凝血酶原时间(serum prothrombin time, SPT)测定,目的是了解内源系统凝血活酶生成有无缺陷。生理情况下,血液凝固后大部分凝血酶原被消耗转变为凝血酶,血清中仅有15%～25%的凝血酶原残留。测定血清的凝血酶原时间便明显延长。正常值为25s以上。若结果<20s表示凝血酶原消耗不良,间接地反映出内源性凝血活酶生成的障碍,使血清中剩余的凝血酶原增多。可见于先天性或获得性的凝血因子Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ和Ⅻ缺陷;血管性血友病及血小板第3因子缺陷;存在抗凝物质等。

凝血酶原时间测定及纠正试验

凝血酶原时间测定(prothrombin time, PT)是检查外源系统凝血因子较敏感的筛选试验。当凝血酶原、因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ或纤维蛋白原明显减少时可延长。在受检血浆中加入兔脑浸出液(含过量的组织凝血活酶)和 Ca^{2+}。组织凝血活酶与血浆中的凝血因子Ⅶ形成复合物。通过因子Ⅹ、Ⅴ、Ca^{2+} 的作用使凝血酶原能变为凝血酶,最后形成纤维蛋白,使血浆凝固,其作用需要的时间称为凝血酶原时间。其正常值为12±1 s,如受检者的测定结果超过正常对照3 s以上,为凝血酶原时间延长。通过标准曲线或公式计算凝血酶原活动度的正常值为80%～120%,但结果常不够精确。凝血酶原时间的报告方法还有凝血酶原时间比率、凝血酶原时间指数和已被推荐的国际标准化比率(INR)。

凝血酶原时间延长见于凝血酶原、因子Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ缺乏和低、无)纤维蛋白原血症;严重的肝脏实质性损伤和维生素K缺乏;弥散性血管内凝血和循环血液中存在抗凝物质等。

当PT延长对有关凝血因子缺乏鉴别时可进行纠正试验(correction test)。如分别加入等量的正常新鲜血浆、吸附血浆(提供因子Ⅴ)或正常血清(提供因子Ⅶ和Ⅹ)。能纠正则表示各纠正物中含有的凝血因子就是受检血浆中所缺乏的因子。如等量的新鲜血浆亦不能纠正则提示血中存在抗凝物质。

纤维蛋白原测定

纤维蛋白原在凝血酶作用下可形成纤维蛋白。下列常用的纤维蛋白原(fibrinogen)测定方法。

定性试验 ①取正常人及被检血浆置于55～58℃水浴中5 min,纤维蛋白原凝固,对比两管的混浊度。如被检管混浊度明显低于正常人,则表示血浆中纤维蛋白原减少;如无混浊,则表示无纤维蛋白原。②枸橼酸抗凝血浆0.5ml加适量凝血酶,正常血浆10s内凝固,形成坚实的凝块。纤维蛋白原减少时,仅有纤维蛋白细丝形成;如1 min以上还不凝固,则表示无纤维蛋白原,或存在强有力抗凝物质(少见)。

定量测定 ①比浊法:受检血浆加亚硫酸钠后,与蛋

白标准管比较，求得纤维蛋白原含量(g/L)。本法简便、快速，相对粗糙。②双缩脲法：血浆加适量亚硫酸钠溶液，使纤维蛋白原沉淀分离，然后用双缩脲试剂显色。光电比色与标准管对照或根据标准曲线，计算出纤维蛋白原含量。正常值2～4 g/L。本法为临床常用。

纤维蛋白原减少见于各种病因引起的弥散性血管内凝血、原发性纤维蛋白原溶解活性增高、重症肝病、重症贫血和先天性纤维蛋白原缺乏症等。纤维蛋白原增加是机体的一种非特异反应，可见于急性传染病、结缔组织病、肾炎、放射治疗后、烧伤、骨髓瘤、休克、剧烈体力活动、糖尿病、酸中毒、尿毒症、手术后、妊娠晚期、癌肿、心肌梗死和血栓性静脉炎等。

凝血酶(凝结)时间测定

在受检血浆中加入标准化的凝血酶溶液，使纤维蛋白原形成纤维蛋白，发生血浆凝固所需要的时间，称为凝血酶(凝结)时间(thrombin time, TT)。本试验方法简便，正常值为16～18s，超过正常对照3 s以上为异常。如正常对照为20s，则应以超过5 s为异常。

纤维蛋白(原)的降解产物有较强的抗凝作用。当纤维蛋白(原)降解产物增多时，抑制纤维蛋白原形成纤维蛋白，使TT延长。临床上常用以检测纤维蛋白(原)降解产物是否增高，亦可作为异常纤维蛋白原的筛选试验。

凝血酶时间延长除提示纤维蛋白原减少或异常，纤维蛋白(原)降解产物增多外，还可见于肝素或肝素样物质增多或抗凝血酶物质的活性增高，如肝脏疾病、弥散性血管内凝血(DIC)，使用抗凝血药物等情况。

甲苯胺蓝纠正试验

肝素及肝素样物质可使凝血酶时间延长。甲苯胺蓝则具有中和肝素及肝素样物质的作用，可使延长的凝血酶时间缩短。当测得凝血酶时间延长时，于受检血浆中加入甲苯胺蓝后观察凝血酶时间可否被纠正称为甲苯胺蓝纠正试验(methylphenylamine blue correction test)。如加甲苯胺蓝后测出的凝结时间正常或较纠正前缩短5 s以上，即提示受检者血循环有肝素或肝素样物质增多。临床上见于过敏性休克、弥散性血管内凝血、严重肝病、系统性红斑狼疮、恶性肿瘤及用肝素治疗的病例等。

血浆凝血因子检查

血液凝固是一系列凝血因子的链锁性酶促反应的结果。1962年国际上统一了凝血因子(coagulation factor)的命名，以罗马数字Ⅰ～ⅩⅢ来表示。就目前所知，凝血因子共有12种，因子Ⅵ实际上是激活的Ⅴ因子，并非独立的因子。存在于血浆的因子有11种，而组织因子(因子Ⅲ)存在于体内各组织中。除钙离子(因子Ⅳ)外均为蛋白质。

检查凝血因子缺乏，应先根据临床情况选择过筛试验(见“止血和凝血障碍的检查”条)，以明确属于哪些因子缺乏的可能。然后再分别检测此范围内的各个因子，检测凝血因子的方法很多，基本方法有①血液凝固方法：是临床最常用的，能客观地反映体内凝血因子的量及其凝血活性。当发现凝血不正常时，在疑为缺乏某几个因子的血浆中加入已知的凝血因子，再测血浆凝固时间。如转为正常，证明受检血浆缺乏此因子；如凝固时间仍延长，提示受检血浆中不缺乏此因子。在正常血浆中除去某凝血因子，致使凝血时间延长。再加入受检血浆，如凝血时间转为正常，证明该血浆不缺此因子；如凝固时间仍延长，提示受检血浆也有此因子缺乏，称为纠正试验。亦可利用已知缺乏某因子的患者血浆来检测受检血浆中该因子的凝血活性。由于影响结果的因素很多，每次都应作正常的对照。②免疫学方法：包括抗体中和试验、火箭电泳、放射免疫法等。测定凝血因子的含量，较为精确。同时可检出凝血因子分子异常和血中存在凝血因子的抗体。免疫学方法敏感，特异性及重复性好，是检查凝血因子的重要方法。③生化定量法。

因子Ⅰ 习惯上称为纤维蛋白原(fibrinogen)。纤维蛋白原是肝脏合成的一种球蛋白，分子量34万。它参与凝血过程的第三阶段。在凝血酶作用下，纤维蛋白原脱去纤维蛋白肽A和B降解为纤维蛋白单体(fibrin monomer, FM)。FM能自动聚合成疏松的可溶于尿素或单氯醋酸的纤维蛋白单体聚合体。继而在因子ⅩⅢa和Ca^{2+}的作用下变为不可溶于尿素的牢固的纤维蛋白。用盐析法或双缩脲法测定血浆中纤维蛋白原正常量为2～4g/L。其止血浓度为1g/L。凝血酶(凝结)时间测定可检测纤维蛋白原的量和质的异常。利用纯纤维蛋白原免疫动物得抗血清，作免疫扩散，可测出受检血浆的纤维蛋白原含量。^{125}I纤维蛋白原半衰期测定可了解它在体内生成和清除的情况。

先天性低(无)纤维蛋白原血症较少见。临床常见的是继发性纤维蛋白原减少，如严重的肝功能障碍，弥散性血管内凝血(DIC)的低凝血期和纤溶期及原发性纤维蛋白溶解亢进等。在炎症、肿瘤、妊娠后期高凝状态等可见血浆纤维蛋白原含量增加。

因子Ⅱ 习惯上称为凝血酶原，是一种糖蛋白，分子量为72 000。肝脏合成时需依赖维生素K，将γ-羧基引入谷氨酸。缺乏维生素K，则合成的因子在功能上有缺陷，不能与Ca^{2+}结合起凝血作用。因子Ⅱ可被硫酸钡吸附。参与凝血过程的第二阶段，在凝血活酶(因子Xa、Va等)和Ca^{2+}作用下凝血酶原分子内部发生几个步骤的多处裂解转变成凝血酶。凝血酶使纤维蛋白原变成纤维蛋白。在正常血液凝固过程中约有75%～85%被消化，因而血清中凝血酶原量较少。用盐析法测定血浆中凝血酶原含

量正常为100—150mg/L。临床常用血浆凝血酶原时间来检测凝血酶原的量和功能。抗体中和法亦可进行定量。

因子Ⅲ 习惯上称为组织因子或组织凝血活酶，是一种脂蛋白复合物。因子Ⅲ遍及全身各个组织，尤以脑、肺、胎盘和血管壁内含量最高，而正常血浆中无因子Ⅲ。因子Ⅲ有两个活性部分，一是蛋白质部分具有肽酶活性，从组织中释放与因子Ⅶ及Ca^{2+}相互作用参与外源性凝血活酶的生成。另一部分为磷脂，有类似血小板第3因子的活性。

临床上未发现因子Ⅲ缺乏症，因而也无需作实验室测定。在疾病过程中若因子Ⅲ过量地进入血浆可导致弥散性血管内凝血。

因子Ⅳ 也就是钙离子(Ca^{2+})，为存在于血浆和血清中唯一的非蛋白质的离子性凝血因子。在凝血的各个阶段中除了因子Ⅻ的激活外，几乎都需要Ca^{2+}的参与。血小板的聚集亦需要Ca^{2+}。其作用机制尚不清楚，可能Ca^{2+}被吸附后有稳定凝血因子表面电荷和结构的作用。由于在凝血过程中所需Ca^{2+}的有效浓度较低，故临床上除因输入大量枸橼酸钠抗凝的血液造成血钙过低而引起凝血障碍外，由Ca^{2+}浓度过低而引起的凝血障碍是罕见的。

因子Ⅴ 又称为易变因子、前加速素或血浆加速球蛋白。是由肝脏合成的一种糖蛋白，分子量330 000。其性质很不稳定，不耐热，只存在于新鲜血浆中。不能被硫酸钡吸附。因子Ⅴ加强因子Ⅹa活性，而加速凝血酶原转变为凝血酶。初期小量的凝血酶可使因子Ⅴ活性增强，而后期大量生成的凝血酶则可破坏因子Ⅴ，因而可控制凝血酶自身的生成速度。血浆因子Ⅴ的含量正常为50%～150%(对照血浆为100%)，最低有效止血浓度为25%。临床上当凝血酶原时间延长时，则进一步进行凝血酶原时间的纠正试验、因子Ⅴ活动度测定及因子Ⅴ促凝活性测定，可判断因子Ⅴ是否缺乏。遗传性因子Ⅴ缺乏也称为副血友病。获得性因子Ⅴ缺乏症可见于严重的肝病、癌肿、弥散性血管内凝血、白血病等。

因子Ⅵ 因子Ⅴ的激活状态就是因子Ⅵ。

因子Ⅶ 即稳定因子，又称前转变素或血清凝血酶原转变加速素等。它是一种糖蛋白，分子量48 000。在肝脏合成时需依赖维生素K。半寿期短，体内更新迅速。稳定性良好，可存在于贮存血浆和血清中，血清中因子Ⅶ的活性明显高于血浆。它易被硫酸钡吸附。因子Ⅶ是参与外源凝血系统的重要因子，与组织因子、Ca^{2+}结合后激活因子Ⅹ。它们还可催化激活因子Ⅸ。因子Ⅹa也可迅速激活因子Ⅶ。因子Ⅶ在血浆中含量最低为2mg/L，其正常相对活性是65%～135%(以对照正常血浆为100%)。最低有效止血浓度为10%～20%。检测方法有凝血酶原时间及纠正试验。因子Ⅶ缺乏者凝血酶原时间延长，可被正常血清和蛇毒纠正。抗体中和试验可用于因子Ⅶ定量。遗传性因子Ⅶ缺乏少见，获得性者见于维生素K缺乏、肝病、DIC和肿瘤。血浆因子Ⅶ水平增高见于高凝血状态和血栓栓塞性疾病。

因子Ⅷ 即抗血友病球蛋白，是一种糖蛋白，分子量为100万～200万。贮存稳定性差，只存在于新鲜血浆中，不被硫酸钡吸附。现已证实因子Ⅷ由两部分组成：低分子部分(分子量25万～30万)为具有促凝活性的因子Ⅷ:C；高分子部分(分子量85万～120万以上)为血管性血友病因子vWF(或称因子Ⅷ相关抗原部分ⅧR:Ag)。

因子Ⅷ:C作为一种辅因子，因子Ⅸa、磷脂和Ca^{2+}激活因子Ⅹ时必需有它参与。vWF是血小板粘附于血管内皮和内皮下的中介物，具有辅助瑞斯托霉素(ristocetin)使血小板聚集的功能。控制Ⅷ:C合成的基因在性染色体X上，而控制vWF合成的基因在常染色体(12号)。肝、脾可能是Ⅷ:C生成的重要器官，血管内皮细胞也能合成。vWF主要由血管内皮细胞和巨核细胞合成。

用抗因子Ⅷ抗血清进行抗体中和试验可检出血浆中因子Ⅷ的量。Ⅷ:C的活性测定可用凝血酶原消耗试验、简易凝血活酶生成试验、白陶土部分凝血活酶时间测定及纠正试验，最敏感的是Bigg凝血活酶生成试验。亦可利用抗Ⅷ:C抗体进行免疫扩散、放射免疫测定血浆因子Ⅷ:C的抗原量。Ⅷ:C活性减少见于甲型血友病患者及其携带者、血管性血友病(vWD)、弥散性血管内凝血、原发性纤维蛋白溶解、甲状腺功能减退等；活性增加见于外伤应激状态、手术后、妊娠中后期、高丙种球蛋白血症、冠心病及剧烈运动后等。

vWF(ⅧR:Ag)可用火箭电泳和双向交叉免疫电泳方法进行定量和检测有无质的异常。瑞斯托霉素试验可检测血浆vWF的量和质。部分甲型血友病及其携带者可同时伴有vWF明显减少，血管性血友病vWF低下或缺乏。而在高凝状态时vWF增高。

因子Ⅸ 即血浆凝血活酶成分，又称Christmas因子和抗乙型血友病因子，是肝脏依赖维生素K合成的一种糖蛋白，分子量54 000，合成受X性染色体控制。因子Ⅸ稳定性好，存在于贮存血浆和血清中，可被硫酸钡吸附。它被因子Ⅺa激活参与内源性凝血活酶的形成。正常人的血浆含量为60%～140%(以正常对照血浆为100%)，最低有效止血浓度为20%～25%。测定方法与因子Ⅷ:C相同，能被正常血清纠正而不能被正常吸附血浆纠正，可与因子Ⅷ:C鉴别。用抗因子Ⅸ抗血清进行抗体中和试验可予以定量。

因子Ⅹ 即Stuart-Prower因子，是由肝脏产生的依赖维生素K的一种糖蛋白，分子量59 000。稳定性好，存在于贮存血浆及血清中，可被硫酸钡所吸附。内源系统形成的Ⅸa、Ⅷ、Ca^{2+}和PF3复合物及外源系统形成的Ⅶ、Ca^{2+}和组织因子复合物均可使因子Ⅹ激活。因子Ⅹa可使凝血酶原转变为凝血酶。Ⅹa与Ⅴ、Ca^{2+}、PF3一起形成的凝血活酶可使反应大大加速。因子Ⅹ的激活是内源和外源两个凝血系统共同途径的开始。血浆含量正常值

是45%～155%(以对照正常血浆为100%)，最低有效止血浓度为15%～20%。可用凝血酶原时间测定来检测。因子Ⅹ缺乏者凝血酶原时间延长可被正常血清纠正，但加蛇毒不能纠正(蛇毒时间延长)，以此可与因子Ⅶ缺乏鉴别(蛇毒时间正常)。严重的因子Ⅹ缺乏则KPTT也会延长。抗体中和试验可查得血浆中因子Ⅹ的量。遗传性因子Ⅹ缺乏少见，获得性的缺乏见于维生素K缺乏和肝病。

因子Ⅺ 即血浆凝血活酶前质，分子量为160 000。由肝脏合成，受常染色体控制。贮藏稳定，不被硫酸钡所吸附。在活化的因子Ⅻ作用下被激活，参与内源性凝血活酶的形成。正常血浆中的含量为65%～140%(以正常对照血浆为100%)，最低有效的血浓度为15%～25%。其检测方法同因子Ⅷ和Ⅸ。当显示凝血活酶生成不佳时，正常吸附血浆和正常血清都能使之纠正者为因子Ⅺ缺乏。亦可用放射免疫法测定因子Ⅺ的量。因子Ⅺ减低见于因子Ⅺ缺乏症，获得性见于肝病、DIC和存在抗凝物质等。

因子Ⅻ 即接触因子，又称Hageman因子。可能是肝脏合成的一种糖蛋白，分子量75 000。贮藏稳定，不被硫酸钡吸附。正常血浆含量50%～150%，止血浓度10%。它是内源性凝血系统的始动因子，当接触带负电荷的异物时(暴露的胶原组织、白陶土和玻璃表面等)即被激活，从而启动了整个内源性凝血过程。因子Ⅻ被激肽释放酶和纤溶酶等激活称液相激活。激活的因子Ⅻ不仅启动内源凝血过程，同时能激活激肽释放酶原和血浆素原，触发了纤维蛋白溶解系统的活动。因子Ⅻ在体外还有聚集血小板的作用。

因子Ⅻ缺乏者的凝血时间(试管法)、凝血酶原消耗试验、白陶土部分凝血活酶时间、简易凝血活酶生成试验以及Biggs法凝血活酶生成试验均可异常。用正常血浆、血清及正常吸附血浆均可能纠正。比较特异的检查有①用全血(或血浆)同时放入普通玻璃试管和硅化试管内，如测得的凝血时间(或复钙时间)两管相差悬殊为正常，两者相差很少则提示因子Ⅻ缺乏。②鸡血清复钙纠正试验。鸡血清不含因子Ⅻ，受检者复钙时间延长不能被鸡血清纠正者为因子Ⅻ缺乏。③用已知因子Ⅻ缺乏的血浆与受检者做复钙交叉试验。

先天性因子Ⅻ缺乏症罕见，且大多数临床无出血表现。获得性因子Ⅻ缺乏亦甚少，可见于严重肝细胞损害、肾功能衰竭、妊娠等。

因子ⅩⅢ 即纤维蛋白稳定因子。血浆因子ⅩⅢ主要由肝脏合成，是一种糖蛋白，分子量320 000。不被硫酸钡所吸附。血小板中也有因子ⅩⅢ，可能由巨核细胞合成，其活性相当于血浆因子ⅩⅢ的20%。被凝血酶和钙离子激活后在凝血过程的第一阶段被大量消耗，故不存在血清中。它高度特异地作用于纤维蛋白单体之间，形成新的共价键联结，从而变为稳定的纤维蛋白聚合体。另外，因子ⅩⅢ对纤维母细胞的生长和胶原纤维的合成有重要作用。因子ⅩⅢa在伤口愈合中亦有重要意义。正常人血浆中含量为50%～150%(以对照正常血浆为100%)，最低有效止血浓度为5%。因子ⅩⅢ缺乏者血栓弹力图具有特征性，Ma值显著减低。受检者血凝块放入尿素或单氯醋酸溶液内，在24h内尤其是在2h内完全溶解者，表示因子ⅩⅢ严重缺乏。特异性测定其促凝活性和抗原含量，需用先天性因子ⅩⅢ缺乏者的血浆。因子ⅩⅢ缺乏者其他血液凝固的检验均属正常。遗传性因子ⅩⅢ缺乏极为罕见，获得性的可见于肝病、肿瘤、自身免疫性疾病、尿毒症等。

von Willebrand因子(vWF)测定

von Willebrand因子(von Willebrand factor,vWF)又可称为血管性血友病因子或因子Ⅷ相关抗原(ⅧR Ag)，它是一种与血小板–血管壁相互作用有关的血浆粘附蛋白，具有瑞斯托霉素辅因子、出血时间纠正因子和玻璃粘附因子的活性。

检查vWF的方法 常用有下列几种。

火箭电泳法 在含有抗vWF抗体的琼脂糖板中加标准血浆及病人的血浆(抗原)，在电场作用下扩散，形成火箭样沉淀线。然后计算出vWF的含量。正常值94.09%±32.46%。

血凝法 将vWF的抗体交联于醛化的绵羊红细胞上，与被检的血浆混合，红细胞上抗vWF抗体与血浆中vWF形成特异的结合，表现为红细胞的凝集。血浆的凝集价越高，则vWF的含量越高。本法简单，敏感性与火箭电泳法相近。

临床意义 血管性血友病vWF降低，若vWF正常，考虑为vWF分子结构异常。vWF增高见于：①心血管疾病、冠心病、高血压病和肺源性心脏病。②肾脏疾病，急、慢性肾炎、肾病综合征。③妊娠、妊娠高血压综合征。④其他：高血脂症、糖尿病、外科手术和肝硬化等。测定vWF也可用于监测因子Ⅷ浓缩物的治疗效果。

为了解vWF的质有无异常，可进行vWF双向交叉免疫电泳及SDS凝胶电泳(见"von Willebrand因子多聚体测定"条)。

von Willebrand 因子多聚体测定

von Willebrand 因子(von Willebrand factor，vWF)以分子量23万亚单位组成的各种多聚体[(0.8～14)×10^6]形式存在。通过交叉免疫电泳证实分子大小的不均一性，其弧型沉淀线双肢不对称，是由于不同大小的多聚体移动度不一所致。近用十二烷基硫酸钠(SDS)、琼脂糖或SDS-琼脂糖–丙烯酰胺电泳法，已能对vWF多聚体进行精确的分析。SDS能与蛋白质的疏水区结合，把绝大部分蛋白质分离成亚单位；丙烯酰胺为具有化学惰性的介质，可聚合形成网状丙烯酰胺键。网孔大小取决

丁内烯酰胺的浓度 利用SDS和不同浓度丙烯酰胺或琼脂糖使不同分子多聚体通过，形成亚单位进行电泳分析。最快速电泳区带为低分子量(LMW)多聚体；快速电泳区带为中分子量多聚体；而慢速电泳区带为高分子量(HMW)的组分。凝胶电泳和放射自显影技术，可用以检测人体血浆和血小板的vWF。

目前检查vWF的质有无异常有两类方法。

低分辨凝胶电泳 凝胶孔径较大，vWF的多聚体全部能进入凝胶，在正常血浆中每一个多聚体呈现一条区带。

高分辨凝胶电泳 即采用不连续缓冲体系和较高的琼脂糖浓度(1.5%～2.0%)，因此大分子多聚体不能进入凝胶，而快速低分子多聚物能进入凝胶，并能清晰的呈现内部结构。正常人血浆中每个多聚体显示三区带、三联体结构，其中中间一条区带最明显。vWD I型的患者血浆及血小板中多聚体均减少，区带色浅，表明I型vWD的缺陷在于合成量减少，多聚体基本结构正常。II_A型血浆和血小板中缺乏大和中等大小的多聚体，一条区带中移动最快的区带相对增加；II_B型患者血浆中缺乏大的多聚体，而在血小板中则正常；II_C型在血浆及血小板中均无较大的多聚体，SDS琼脂糖电泳上，多聚体仅由二条区带组成，且移动度不同。近来有报告用3%琼脂糖凝胶电泳，可发现正常人、II_A、II_B血浆为三条带图型，而II_D中为四条带图型。应用类似DNA分析凝胶之长度可分出六条带，呈六联体，可区别出II_A、II_B、II_C、II_D等。

因子XIII测定

因子XIII是一种血浆糖蛋白，分子量为32 000。在钙离子参与下，凝血酶使因子XIII成为有催化活性XIIIa，催化纤维蛋白单体交联形成坚固的不溶性纤维蛋白凝块。目前检查因子XIII的方法包括定性法和定量法两种。

(1)定性法：纤维蛋白原在凝血酶作用下，形成纤维蛋白单体，可以自动聚合成细致的凝块，后者在30%尿素或1%单氯醋酸内溶解。但在因子XIII的作用下则产生稳定的不溶于尿素和单氯醋酸的凝块。将被检血浆加Ca^{2+}使其凝固，取中凝块置于30%尿素或1%单氯醋酸内，观察24h内是否溶解。如果因子XIII显著减少或先天性因子XIII缺乏症时，凝块往往在1h内完全溶解。本法为临床常用简单筛选方法，但不能检出轻型因子XIII缺乏症。

(2)定量法：利用因子XIII使纤维蛋白单体聚合物变成稳定性纤维蛋白，而单碘醋酸作用于纤维蛋白的一硫键上，从而阻止不溶性纤维蛋白形成，此作用和因子XIII含量有关。在3只试管中加入不等浓度的单碘醋酸，而后每管中加入等量血浆及Ca^{2+}，使形成凝块，再将凝块置于5.0%尿素中，观察每管中凝块溶解的程度，计算出因子XIII的水平。

XIII因子缺乏症遗传性少见。获得性XIII因子缺乏多见于肝病、结缔组织病、白血病、多发性骨髓瘤、尿毒症、弥散性血管内凝血。

因子XIII促凝活性(XIII:C)测定

受检血浆用0.15mol/L的氯化钾溶液成倍稀释。加稀释血浆和无因子XIII的纤维蛋白原于试管中，加入凝血酶，于20℃下促使凝固，而后再加入2%醋酸。于1h和18h分别观察凝块是否溶解。凝块依然存在的血浆最高稀释度，为血浆因子XIII活性的效价。

因子XIII活性降低见于①先天性：先天性因子XIII缺乏。②获得性：多见于严重肝脏疾病(肝硬化、重症肝炎、转移性肝癌)，其次白血病、系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎、淋巴瘤、霍奇金(Hodgkin)病、自身免疫性溶血性贫血和恶性贫血等。

全血及血浆凝块溶解时间测定

凝块溶解时间(clot lysis time)测定分为全血凝块溶解试验及血浆纤维蛋白凝块溶解试验两种。血液中纤溶酶活性增强时可使纤维蛋白或血凝块溶解。此两种试验通过已凝固的血液或血浆凝块为纤溶酶作用的底物孵育一定时间后，观察凝块溶解的程度，推测纤维蛋白溶解酶的活性是否亢进。

全血凝块溶解试验(blood clot lysis test) 观察记录血液凝固后溶解时间。正常人血凝块在24h内无明显溶解。

血浆纤维蛋白凝块溶解试验(plasma fibrin clot lysis test) 取正常人及受检血浆，进行不同程度的稀释，各加入等量凝血酶，观察凝块溶解状况。被检标本的凝块比正常对照溶解加速时，提示体内纤维蛋白溶解活性升高。

原发性或继发性纤维蛋白溶解活性亢进时，血凝块及血浆纤维蛋白凝块迅速溶解。本试验敏感性差，只能初步估计血中纤维蛋白溶解的活性。

纤维蛋白溶酶原测定

纤维蛋白溶酶(fibrinolysin，即血浆素plasmin)在体内以纤维蛋白溶酶原(profibrinolysin)，即血浆素原(plasminogen)的形式存在。纤维蛋白溶酶原在各种激活因子(血浆和组织中含有活化素)的作用下，转化为纤维蛋白溶酶。血浆纤维蛋白溶酶形成后立即被纤维蛋白吸附或被抗纤溶酶中和，故不易测得。但随着纤溶酶的形成，纤溶酶原的含量相应减少。因此通过测定纤维蛋白溶酶原的含量可推算纤维蛋白溶酶的活性。纤溶酶原在pH2时不变性，而抗纤溶酶则被破坏，故在用酸处理的血浆或血清中，加入尿激酶或链激酶，纤溶酶活化剂，使

纤溶酶原完全变成纤溶酶后，以酪蛋白为其底物，观察水解生成酪氨酸的量，计算求得纤溶酶原含量。一个纤溶酶原单位定为每毫升血浆每分钟水解产生1μg的酪氨酸，正常值6.8～12.8单位(U)。纤维蛋白溶解酶原减少，表明纤维蛋白溶解活性增加。常见于肝硬化、外科手术(胸腔、前列腺手术等)、白血病、肿瘤、前置胎盘、胎盘早剥、羊水栓塞、弥散性血管内凝血(DIC)等。本试验特异性高，但操作复杂而耗时。

纤维蛋白平板溶解试验

人纤维蛋白原可吸附纤溶酶原及活化素，加热后即形成凝块，但纤溶酶原破坏，必须有纤溶酶存在时凝块才能溶解。纤维蛋白平板溶解试验(fibrin plate lysis test)利用人的纤维蛋白原制成纤维蛋白平板，将被检标本滴于纤维蛋白平板上，观察纤维蛋白溶解面积大小，判断纤维蛋白溶解的活性。纤维蛋白平板加热去除纤溶酶原，可用于鉴别被检标本中由于活化素或由于纤溶酶引起的纤维蛋白溶解。本法也可用于分析组织液、尿及其他体液的纤溶活性。

纤维蛋白溶解区面积增大提示原发性或继发性纤维蛋白溶解亢进。本试验敏感、重复性好，但操作时间长，不适合于重危病人急救时检查。

优球蛋白溶解时间测定

血浆优球蛋白组成中含有纤维蛋白原、纤溶酶原及激活剂，而不含有或极少含有抗纤维蛋白溶解酶，故有利于观察血浆纤溶酶原及激活剂的活力。优球蛋白溶解时间测定(euglobulin lysis time)比血浆和血凝块溶解试验敏感。优球蛋白在酸性溶液中发生沉淀。为此将被检的血浆用pH4.5醋酸蒸馏水稀释，以沉淀优球蛋白。将沉淀溶在中性溶液中，加入凝血酶或钙使优球蛋白凝固，然后观察凝块溶解时间。正常值＞120min。优球蛋白溶解时间缩短表示纤维蛋白溶解增强，见于原发性和继发性纤溶增强的疾病，如肺、肝、胰、前列腺等手术后，变态反应、病理产科(前置胎盘、胎盘早剥、羊水栓塞等)、恶性肿瘤、白血病、感染、高血压及晚期肝硬化等。在链激酶和尿激酶的治疗中有助于作为疗效的指标。本试验具有一定特异性和准确性，但敏感性较差，操作较繁琐，需在2h后获得结果。

葡萄球菌聚集试验

纤维蛋白原和纤维蛋白的早期降解产物(FDP)X、Y碎片可使金黄色葡萄球菌(Newman D_2C株)发生聚集；纤维蛋白(原)后期裂解产物D、E碎片可与纤维蛋白单体结合产生可溶性复合物，后者也能使葡萄球菌聚集，聚集性较X、Y碎片弱。

葡萄球菌聚集试验(staphyloccal clumping test, SCT)取已知纤维蛋白原含量的正常血浆成倍稀释，分别于每管中加入含有聚集因子的金黄色葡萄球菌，强烈摇动2min，制成标准管。以同样方法检测被检血清，并与标准管对照，计算出FDP的含量。正常人血清中FDP含量0～2mg/L。若＞2mg/L即表示FDP增高。原发性和继发性纤维蛋白溶解活性增高者均可有FDP增高。DIC血中常高于32mg/L。本试验高度敏感，但需特殊的金黄色葡萄球菌菌株。

纤维蛋白(原)降解产物检查

纤溶是指纤维蛋白原及纤维蛋白经过一系列酶的作用，降解为低分子产物。纤维蛋白原是一种糖蛋白，由两个亚基组成。每个亚基含有α、β和γ三条肽链，常以$\alpha_2\beta_2\gamma_2$表示。纤维蛋白原在凝血酶作用下，分别释出肽A、肽B，形成可溶性纤维蛋白单体，在XIII因子及Ca^{2+}的作用下变成稳定纤维蛋白。纤溶酶原在纤溶酶原致活因子作用后转变为纤溶酶。纤溶酶是一种肽键内断酶，可使纤维蛋白(原)降解为X大碎片和A、B、C三个小碎片；X碎片继续降解为Y、D碎片，碎片Y进一步裂解为D、E碎片。纤维蛋白原降解产物(fibrinogen degradation product, FgDP)和纤维蛋白降解产物(fibrin degradation product, FDP)不同，前者含有A肽、B肽，而且纤溶酶作用于纤维蛋白后交联部位常联结在一起，出现碎片D二聚体和碎片D—二聚体—碎片E复合物等降解产物。纤维蛋白(原)降解产物具有抗纤维蛋白聚合、干扰血小板粘附和聚集功能，以及抗凝血酶对纤维蛋白原的作用。原发性或继发性纤溶时，有纤维蛋白(原)降解物的产生，常用检查方法如下。

副凝固试验(paracoagulation test) 凝血酶作用于纤维蛋白原形成纤维蛋白单体(FM)。FDP中的碎片X、Y可与纤维蛋白单体结合形成可溶性的复合物，加鱼精蛋白或乙醇后，纤维蛋白单体和FDP早期产物X、Y碎片被分离，各自自行聚合，形成肉眼可见的纤维蛋白细丝或胶冻。这种不经过凝血酶而凝固的称为副凝固现象。FDP的早期产物X及Y碎片也能直接与鱼精蛋白或乙醇产生副凝固现象。在血浆中加鱼精蛋白观察有无副凝固称鱼精蛋白副凝固试验(plasma protamine paracoagulation, 3P test)。加乙醇后观察有无副凝固的称乙醇胶试验(ethanolgelation test, EGT)。

正常人上述试验均阴性。副凝固试验阳性提示病人处于高凝状态并有继发性纤溶，如各种病因引起的DIC。DIC晚期纤维蛋白原极度减少，几乎无纤维蛋白单体形成，FDP以碎片D、E为主，因此副凝固试验可以阴性。3P试验较乙醇胶试验敏感，阳性率78%，但对诊断DIC的特异性较差，如肾脏疾病、晚期的肝硬化也可阳性；纤维蛋

白原过高或异常纤维蛋白原血症，受检标本中存在血凝块，化验时温度过低等3P试验均可呈假阳性。乙醇胶试验敏感性比3P试验差，需FDP＞200mg/L才能检出，阳性率31%，但特异性较高。

纤维蛋白（原）降解产物的免疫学检查 FDP与纤维蛋白原及纤维蛋白具有相同的抗原决定簇。利用抗纤维蛋白原抗血清或纯化的抗纤维蛋白降解产物的抗血清，进行间接血凝抑制试验、琼脂免疫扩散法、乳胶颗粒凝集试验（Fi试验）或酶联免疫吸附法（ELISA法）来检测血清或尿液中的FDP。

D-二聚体测定

D-二聚体测定（D-dimer fragment assay）对确定DIC的诊断有重要意义。纤维蛋白原被纤溶酶溶解后，产生X、Y、D、E等一系列的裂解产物。可溶性的纤维蛋白聚合物在未发生交联前被纤溶酶分解时，其裂解产物中除不含纤维蛋白原中的肽A及肽B外，其他的裂解产物与纤维蛋白原大致相同，但如纤维蛋白已经过交联作用，其降解产物不同，可能有6种，其中除有裂片D外，还含有裂片E、D,D-二聚体-E裂片等组分。这类D-二聚体与裂片D均能抑制纤维蛋白单体聚合而有抗凝作用。血液中D-二聚体的出现表示纤维蛋白单体已经过凝血酶及因子XIII的作用发生交联，同时又经过纤溶酶的溶解作用。这类产物仅见于DIC及体内形成血栓后的继发性纤维蛋白溶解亢进。D-二聚体的检测采用乳胶凝集法、免疫酶标法和用去聚丙酰胺（SDS-PA）凝胶电泳等方法测定。

交叉复钙时间检测

交叉复钙时间检测（cross recalcification time detection）用于确定复钙时间延长的原因。以受检者的血浆与正常新鲜血浆按不同比例进行混合后测定复钙时间。如果加1/10量的正常血浆后复钙时间能被纠正，即表示血浆中缺乏某种内源凝血系统的凝血因子；如果加等量的正常血浆仍不能纠正，则表示受检血浆中存在抗凝物质。本试验是临床检测血液中有无凝血因子缺乏或有无抗凝物质的过筛试验。

抗凝血酶-Ⅲ测定

抗凝血酶Ⅲ（antithrombin Ⅲ，AT-Ⅲ）是体内抗凝血酶中最重要的一种，是一种多功能丝氨酸蛋白酶的抑制物。对以丝氨酸为活性中心的蛋白酶均有抑制作用，包括凝血酶、因子Ⅹa、Ⅸa、Ⅺa和Ⅻa等。肝素为AT-Ⅲ的催化剂，加速凝血酶抑制物的反应速度。目前检测AT-Ⅲ分活性测定和抗原测定两类方法。

抗凝血酶Ⅲ活性测定 （1）凝固时间法：用一定量的凝血酶加入血清或血浆中，凝血酶可被血清或血浆中的AT-Ⅲ中和。测定剩余凝血酶的多少，间接反映AT-Ⅲ活性。正常值：19～69s（平均38.5s）。

（2）凝血酶-琼脂糖凝胶扩散法：将被检的血浆或血清加入含有适量凝血酶及肝素的琼脂糖凝胶中扩散，也加适量的纤维蛋白原琼脂糖，受AT-Ⅲ灭活的凝血酶区域不形成纤维蛋白，可见到一透明的圈。根据透明圈的大小，判断AT-Ⅲ活性的高低。正常值：AT-Ⅲ活性90.3%±26.4%（按正常人的标准为100%计算和对照）。该法精确可靠，标本用量也少。

（3）化学合成底物分解法：用含显色肽基质测定AT-Ⅲ活性。方法敏感、快速。

抗凝血酶Ⅲ抗原测定 （1）火箭电泳法：正常值：AT-Ⅲ抗原含量为29±6.04mg/dl。本法敏感而快速。

（2）单向免疫扩散法：血浆AT-Ⅲ含量正常值为27～35mg/dl。该法敏感，但费时间。

（3）放射免疫法：AT-Ⅲ含量的正常值：男性19.9±2.5mg/dl，女性19.1±2.4mg/dl。

不同年龄和性别AT-Ⅲ的含量不同，新生儿仅为成人的一半，出生6个月达到成年人的水平；老年人比青壮年人低；青年男性高于青年女性，而老年女性高于老年男性；妊娠后期AT-Ⅲ含量降低。在DIC、肝硬化、败血症、血栓栓塞性疾病、遗传性AT-Ⅲ缺陷及服用避孕药时，血中AT-Ⅲ含量减少，活性降低。遗传性AT-Ⅲ结构异常者，AT-Ⅲ含量不减少，而活性丧失，因此需同时检查AT-Ⅲ抗原量及活性。AT-Ⅲ活性增高见于一些出血情况及应用AT-Ⅲ抗凝剂者。

α_2巨球蛋白测定

α_2巨球蛋白（α_2 macroglobulin，α_2-MG）是一种由8个亚单位组成的糖蛋白，是一种广谱蛋白酶的抑制剂，可抑制纤溶酶、凝血酶、胰蛋白酶、糜蛋白酶、血浆激肽酶等。α_2-MG可以多种方式阻止纤溶酶原激活，也可与纤溶酶结合，使纤溶酶灭活。与凝血酶作用时，形成1:1的复合物，使凝血酶丧失活性。

α_2-MG的检测采用免疫扩散法，按标准曲线算出受检标本中α_2-MG的含量。

α_2-MG下降见于DIC和大量链激酶或尿激酶进行纤溶治疗时，也见于外科手术后。α_2-MG增高见于慢性肾炎、肝硬化和各种不同的肿瘤、自体免疫性疾病、妊娠及口服避孕药等。

α_2抗纤溶酶测定

α_2抗纤溶酶（α_2 antiplasmin）是抗纤溶酶的主要成分之一。它存在于血浆及血小板中。凝血酶可使87.5%的α_2抗纤溶酶从血小板中释放。纤溶酶形成后

α_2即与α_2抗纤溶酶结合。只有存在过多的纤溶酶时，才被α_2巨球蛋白灭活。α_2抗纤溶酶抑制以丝氨酸为活性中心的蛋白酶。除抑制纤溶系统的蛋白酶外，也抑制胰蛋白酶、胰凝乳蛋白酶，活化的凝血因子Ⅹ、Ⅻ、Ⅺ及激肽系统的蛋白酶

血清铁及总铁结合力测定

血浆铁来自肠道吸收的外源性铁和由衰老红细胞及无效红细胞生成被单核-巨噬细胞系统吞噬处理而释放的内源性铁。血浆铁转化为高铁后，绝大部分和血浆中运铁蛋白(transferrin, Tf)迅速结合成高铁络合物，而被运输到肝、脾、骨髓等器官贮存或供合成血红蛋白之用。运铁蛋白系β球蛋白，主要由肝细胞合成，为体内运输和调节铁的主要蛋白质，并防止血浆铁自尿中丢失及过多铁在组织中沉积。每一分子运铁蛋白有2个活性位点与铁结合，细胞从运铁蛋白摄取铁，需具备特殊受体。通常运铁蛋白仅有1/3与铁结合，未与铁结合的2/3处于不饱和状态。所谓血清铁(serum iorn, SI)即血清中与运铁蛋白结合的铁。如在血清中加入足量的铁盐，使运铁蛋白与铁结合呈饱和状态，这时运铁蛋白的最大铁结合量，称总铁结合力(total iron binding capacity, TIBC)，又称血清饱和铁，实际反映血清中运铁蛋白的浓度。血清铁和总铁结合力的百分比，称运铁蛋白饱和度。

血清铁测定常用比色法。由于血清含铁量很少，故需用灵敏度高的有机显色剂，常用的有α，α'-双吡啶和4,7-二苯基-邻-菲啰啉等，前者称双吡啶比色法，后者称菲啰啉比色法。检测原理均先将高铁还原为亚铁，再与显色剂形成有色的复合物，然后比色测定。如在血清内加入已知过量的铁溶液，使运铁蛋白达铁饱和状态，加入轻质碳酸镁将多余铁吸附除去，用测血清铁同样方法测得的即为总铁结合力。正常值：血清或血浆铁成年男性为10.7～26.9μmol/L(60～150μg/dl)，成年女性为9.0～23.3μmol/L(50～130μg/dl)；血清总铁结合力成人为45～77μmol/L(250～430μg/dl)；运铁蛋白饱和度为20%～55%。血清铁测定时，试管和仪器都要经去铁处理，以免因铁沾污而影响结果。正常人血清铁浓度不稳定，有昼夜变化，而总铁结合力较稳定。

血清铁增高见于：①红细胞破坏过多，如溶血性贫血等。②红细胞的再生或成熟障碍，如再生障碍性贫血、单纯红细胞再生障碍性贫血和巨幼细胞贫血等。③铁的利用率减低，如海洋性贫血、铁粒幼细胞贫血等。④体内贮铁组织释放铁增加如急性肝细胞坏死时，释出贮存铁。⑤铁的吸收率增加，如血色病等。

血清铁减低见于：①体内贮存铁缺乏引起缺铁性贫血，如营养不良，铁需要量增加如婴儿期、妊娠期、慢性失血以及胃肠道疾病造成铁吸收障碍等，均可导致体内贮存铁耗竭，使血清铁降低。②急、慢性感染，结缔组织疾病(如类风湿性关节炎等)。各种恶性肿瘤也都可以引起低铁血症，可能与单核-巨噬细胞系统铁释放障碍有关。

总铁结合力增高主要见于缺铁性贫血，由于肝脏合成运铁蛋白代偿性增加；口服避孕药和肝坏死时运铁蛋白也可增高。总铁结合力减低见于遗传性运铁蛋白缺乏症。慢性系统性疾病贫血以及慢性肝脏疾病也可使运铁蛋白合成减少，导致总铁结合力降低。肾病综合征及蛋白丢失性肠病可因蛋白丢失过多，使总铁结合力降低。血色病、铁粒幼细胞性贫血及海洋性贫血，总铁结合力也可轻度降低。

运铁蛋白饱和度在缺铁性贫血时可显著降低，一般均<16%，是缺铁性红细胞生成的指标之一；慢性感染和类风湿性关节炎所致的贫血也可使运铁蛋白饱和度降低。运铁蛋白饱和度增高可见于血色病、海洋性贫血及铁粒幼细胞贫血等。

血清运铁蛋白浓度测定

血清运铁蛋白(transferrin, Tf)是一种糖蛋白，其主要功能是转运铁，每1mg运铁蛋白能结合1.25μg的Fe^{3+}。血清运铁蛋白浓度测定(determination of transferrin)有直接法和间接法两种，后者即为总铁结合力测定。直接法采用放射免疫扩散法或免疫沉淀法测定，其正常值为25～40μmol/L(200～300mg/dl)。间接法较简便，临床多采用。先天性及获得性运铁蛋白缺乏症血清运铁蛋白浓度显著降低。肾病综合征患者大量运铁蛋白从尿中丢失，导致获得性运铁蛋白缺乏症。缺铁性贫血时血清运铁蛋白浓度可以升高。

铁吸收率测定

正常人体内铁贮量充足，每天仅吸收1mg铁。如口服放射性铁约24h后几乎全部排出体外。本试验方法是给受检者口服一定量^{55}Fe，4～6h后静脉注射一定量的^{59}Fe。试验后10d，取血标本测定^{55}Fe和^{59}Fe的放射性，计算^{55}Fe吸收的百分率。正常值20%～30%。缺铁性贫血吸收率增加，肠道吸收不良综合征等铁吸收率减低。

血浆^{59}Fe转运率测定

本试验利用^{59}Fe测定单位时间内有多少铁离子被转铁蛋白转运至骨髓或其他造血组织，即测定血浆铁转运到红细胞中的速率。

正常值20—37mg/d。

血清和红细胞内铁蛋白测定

血清和红细胞铁蛋白测定(determination of

ferritin)有多种方法。常用的是放射免疫双抗体法:待检血清中的铁蛋白和加入的[125]I铁蛋白与抗铁蛋白抗体产生竞争结合,利用双抗体分离结合部分,并测定沉淀中的放射性,从标准铁蛋白所得的竞争抑制曲线,就能查知待检血清铁蛋白的浓度。放射免疫标记抗体法:待检血清中铁蛋白和固相抗体结合,用[125]I标记的铁蛋白抗体来检测。也可用碱性磷酸酶或辣根过氧化酶标记抗体的酶联免疫法及直接乳胶凝集法测定。测定红细胞内铁蛋白先要分离白细胞,纯化红细胞悬液,用蒸馏水或液氮快速冻融红细胞。血清铁蛋白的正常值,新生儿较高,出生1月时最高,以后逐渐下降;14岁后出现性别差异,男性为86.1±61.3μg/L,女性为35.1±25.4μg/L。性别差异在女性绝经期后逐渐消失,老年人随年龄增加而升高。红细胞内铁蛋白较稳定,性别差异不大,其正常值:每个红细胞内含酸性铁蛋白为123.1±9.6ag;碱性铁蛋白为12.4±.0ag。

血清铁蛋白主要从单核-巨噬细胞系统的巨噬细胞中释放出来,其浓度和体内贮铁量密切相关,是反映缺铁或铁负荷的有效指标,广泛用于缺铁的人群筛检。血清铁蛋白浓度尚由组织合成,释放入血液,从血浆中转移以及肠道吸收量等因素决定。肿瘤时组织合成及肝细胞坏死后铁蛋白释放量均见增多。铜离子能加速铁蛋白的合成。一般认为血清铁蛋白<20μg/L表示贮铁减少,<14μg/L为贮铁缺乏。血清铁蛋白增多(>250~300μg/L)见于原发性血色病、输血后铁负荷过多、慢性溶血性贫血、乙醇性肝硬变、药物性肝坏死、急慢性感染和炎症、某些恶性肿瘤(胰腺癌、肺癌和肝癌等)以及白血病和淋巴瘤等。红细胞内铁蛋白能更正确反映体内贮铁状态而较少受上述因素的影响,适用于非单纯性缺铁,如炎症性和肿瘤性疾病合并缺铁的诊断,并可作为一种间接估计组织铁负荷过多的指标。

红细胞^{59}Fe利用率测定

用^{59}Fe加入"O"型血浆由静脉注入人体测定血浆铁半衰期,并在2周内多次取血,即试验的第2、4、6、8、10、12及14d分别取患者静脉血,测血细胞比容,并在去血浆的红细胞中加入与血浆等量的蒸馏水,使红细胞全部溶解,测定溶解红细胞的放射性,根据公式计算红细胞^{59}Fe利用率。正常值80%,即表示注入人体的铁在2周内被红细胞利用的多少。如在缺铁性贫血时红细胞^{59}Fe利用率增高,在海洋性贫血时则明显减低。

红细胞游离原卟啉和血液锌原卟啉测定

红细胞游离原卟啉(free erythrocyte protoporphyrin,FEP)是幼红细胞和网织红细胞合成血红蛋白过程中残留的非血红素原卟啉Ⅸ。多数原卟啉在红细胞内并非"游离",而是和锌离子络合成锌原卟啉(zinc protoporphyrin,ZPP)。不成熟红细胞含有FEP和ZPP,衰老红细胞则以ZPP为主。中国多采用提取法以荧光光度计测定。FEP和ZPP测定值的相关性很好。正常值:FEP<0.89nmol/L(50μg/dl)全血,ZPP<0.96nmol/L(60μg/dl)全血。

FEP和ZPP增高的临床意义相同,见于:①红细胞生成过程供铁减少,以致不能和原卟啉Ⅸ结合形成血红素,过多的原卟啉Ⅸ在红细胞内蓄积,引起FEP或ZPP值增高,因此它是反映缺铁性红细胞生成的指标之一,用于铁缺乏症的诊断;各种慢性感染、炎症性疾病和恶性肿瘤也可因单核-巨噬细胞系统供铁减少,引起FEP和ZPP测定值增高。FEP和ZPP反映缺铁较慢,体内缺铁数周后才会增高;铁剂治疗血红蛋白恢复正常数周后才回复正常。FEP和ZPP不能反映铁过多,但较运铁蛋白饱和度稳定。②血红素合成过程某些酶缺陷,如铅中毒可抑制血红素合成酶,阻碍原卟啉和铁结合,引起FEP和ZPP蓄积;红细胞生成性血卟啉病以及某些铁粒幼细胞性贫血也是通过酶缺陷引起FEP及ZPP增高。③红细胞极度增生,如严重溶血性贫血、镰状细胞贫血、海洋性贫血等,可导致FEP增高,加上红系增生显著所引起的相对性铁供不足,也可引起FEP和ZPP值增高。

红细胞生成素测定

本世纪初,Carnot与Deflandre在骨髓中发现一种能调节红细胞系造血的刺激因子,被命名为红细胞生成素(erythropoietin,Epo),一般认为Epo主要由肾小球旁器产生,贫血及缺氧可刺激Epo分泌增多,而肝脏是肾外Epo生成的主要器官。已证实Epo的促红系造血的作用:①刺激红系祖细胞衍变成红系前体细胞。②作用于分化的红系前体细胞,包括原红细胞和早期幼稚红细胞,使之加速成熟释放。③促进血红蛋白的生成。④加速RNA和DNA的合成。

Epo是一种酸性糖蛋白,等电点范围在pH3~4,对热稳定,粗制品煮沸几分钟可不丧失活性。Epo精制品稀释时易损坏活性,经过冻融后很易灭活。

Epo可从贫血患者的尿液中提取。尿液中的活性约是血浆中的一半,两者呈平行关系。

尿、血浆或其他体液中Epo活性测定(erythropoietin determination)一般采用生物学方法。通常利用过度输血或缺氧,诱发动物造成红细胞增多症使红细胞生成处于停顿状态,也可使用饥饿大鼠方法造成红细胞生成停顿。红细胞增多症小鼠的骨髓中幼红细胞显著减少,当注射一定剂量的Epo后,血液中网织红细胞和骨髓中的幼红细胞均能增加,而血红蛋白量和红细胞的比例则减少。70年代初开始利用放射免疫法检测Epo,灵敏度可达0.01mU,但需要高纯度Epo制品,以进行[125]I标记。此

外，尚有以小鼠或人的骨髓细胞或胎鼠肝细胞为靶细胞作体外培养，加入一定量的Epo，观察红系集落的形成或同时结合^{59}Fe掺入百分率可测定其活性，灵敏度可达0.001～0.005U。

Epo测定应用于某些贫血发病机制的研究。已发现再生障碍性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿、维生素B_{12}、叶酸及铁缺乏引起的贫血Epo水平升高，而另一类贫血患者Epo水平并不高，其中2/3患者伴类风湿性关节炎、慢性感染及恶性肿瘤，多数尿毒症患者血与尿Epo降低，肾移植后Epo水平上升，红细胞生成作用也恢复正常。

近年来发现促进红细胞生成的刺激因子除Epo外，还有幼稚红细胞增强因子(erythroblast enhancing factor, EEF)和爆增性红系细胞活性促进因子(erythroid burst promoting activity, BPA)等，它们有协同红系造血作用。BPA作用于早期红系定向祖细胞(BFu-E)，而Epo作用于晚期红系定向祖细胞(CFu-E)，BFu-E和CFu-E对BPA都较敏感，尤以BFu-E为甚。

血清维生素B_{12}测定

血清维生素B_{12}测定(*determination of vitamin B_{12}*)是诊断维生素B_{12}缺乏症的可靠指标。常用的测定方法有两种：

(1)微生物法：利用某些微生物生长时必需依赖维生素B_{12}的特性，将微生物加于被检标本中，观察微生物生长情况，推算维生素B_{12}的含量，其结果可用细菌计数、培养液比浊、滴定细菌所产生的酸或碱、细菌色素比色和细菌在培养平板生长的面积等方法表示。

(2)放射免疫法：利用放射性核素维生素B_{12}和待测的非放射性维生素B_{12}竞争结合某种结合蛋白，最常用的结合蛋白为内因子。

血清维生素B_{12}的正常值放免法140～700pmol/L(200—950pg/ml)，李氏乳酸杆菌法为111～737pmol/L(150—1000pg/ml)，低于73.7pmol/L(100pg/ml)提示维生素B_{12}减少或缺乏，见于：①摄入不足，需要量增加如妊娠期、恶性肿瘤、甲状腺功能亢进和长期素食者等。②吸收障碍如内因子缺乏，见于恶性贫血、胃全部或大部切除术后，罕见的分泌无活力的内因子，小肠疾病导致吸收障碍如小肠吸收不良征群、口炎性腹泻、克隆病及回肠切除术后，罕见的家族性选择性维生素B_{12}吸收不良症，某些药物如对氨柳酸钠、新霉素等可影响小肠内维生素B_{12}的吸收。③阔节裂头绦虫病及手术盲袋形成或因回肠憩室炎导致细菌繁殖，寄生虫及细菌夺取食物中的维生素B_{12}，引起缺乏症。血清维生素B_{12}增高可见于肝实质细胞的急性坏死，使贮存在肝脏的大量维生素B_{12}被释放入血。某些骨髓增殖症如真性红细胞增多症和慢性粒细胞白血病等均可使血清维生素B_{12}显著增高。

放射性核素维生素B_{12}吸收试验

维生素B_{12}的吸收有赖于内因子的存在。内因子维生素B_{12}复合体和回肠粘膜受体结合后，维生素B_{12}即进入粘膜细胞而被吸收。维生素B_{12}的吸收障碍可见于恶性贫血、全胃切除、小肠疾患、慢性胰腺疾病及对氨柳酸钠等药物治疗后。阔节裂头绦虫寄生及肠菌繁殖，因生物竞争维生素B_{12}而阻碍吸收。

放射性核素维生素B_{12}吸收试验(isotope labelling vitamin B_{12} absorption test)有尿液排泄试验、粪便排泄试验、肝区放射性测定、血浆放射性测定及全身放射性测定等。其中以尿液排泄试验最常用，又称Schilling试验。

试验方法分三级，第一级试验：试验前3d停用维生素B_{12}，空腹口服0.5μCi ^{57}Co维生素B_{12}水溶液，内含维生素B_{12}0.5—2μg)，2h后注射非放射性维生素B_{12}1000μg，以"饱和"血浆内运钴胺蛋白Ⅱ，然后患者可以进食，分别收集0～24h，24～48h尿液，测定24h的尿量以及排出的放射性，计算初24h尿内排出放射性占口服放射性总量的百分率。正常值为15%～50%，＜7%提示维生素B_{12}吸收不良。恶性贫血时排出百分率显著降低，仅0%～1.2%。第二级试验：凡第一级试验异常，可做第二级试验。第一级试验和第二级试验之间需间隔5d，试验日空腹口服^{57}Co标记的维生素B_{12}的同时口服猪的内因子，其他方法同第一级试验。如第一级试验异常，第二级试验正常，提示维生素B_{12}吸收不良系内因子缺乏引起。如第一级和第二级试验均异常者，则可做第三级试验，即在第二级试验后连续口服广谱抗生素10d，再重复做第一级试验，如尿排出百分率恢复正常，提示肠菌繁殖导致维生素B_{12}吸收不良。在第三级试验中，如给予口服胰浸出物和碳酸氢钠后，重复做第一级试验，结果正常提示胰腺疾病导致吸收不良。如怀疑吸收不良和某些药物有关，则可在第三级试验中停用有关药物后，重复做第一级试验，如结果正常提示系药物因素影响吸收。

为简化上述试验，也可采用双示踪剂尿排泄试验，即同时口服^{58}Co-维生素B_{12}及和内因子结合的^{57}Co-维生素B_{12}，然后再做第一级试验。正常人尿^{57}Co和^{58}Co排出量相等且都在正常范围；肠道吸收维生素B_{12}不良，则两者排出量都减低，内因子缺乏则^{57}Co正常，而^{58}Co排出量减低。

为保证试验的正确性，尿液收集必须完整，验证尿液收集是否完整，可测定尿液肌酐总量，如成人24h尿肌酐总量＜15mg/kg，提示尿液收集不完全。此外，肾功能不全可影响放射性维生素B_{12}的排泄，使排出延迟，因此可将收集24h尿延长到72h，并且每日注射非放射性维生素B_{12}1000μg。

血清及红细胞叶酸测定

血清及红细胞叶酸测定(determination of folic acid)常用方法有两种:

(1)微生物法:是利用某些微生物生长时需依赖叶酸的特性,间接推算叶酸的含量。常用的菌株有干酪乳酸杆菌(ACTT 7469)及粪链球菌(ACTT 8043)等,前者采用滴定细菌繁殖时产生的乳酸量,后者采用比浊法测定细菌生长时测定管的混浊度,间接推测叶酸的活力。

(2)放射免疫测定法:系利用[3]H标记或[125]I标记叶酸和待测的非放射性叶酸相互竞争与β乳球蛋白或兔抗叶酸血清相结合。分离结合部分后,用γ测定仪检测沉淀部分的放射性,从标准曲线查出叶酸浓度。

微生物法是测定叶酸的经典方法,但操作繁琐,容易受细菌污染或抗生素的干扰而致结果不正确,放射免疫测定法操作简便、灵敏且不受药物影响,因此后者较前者为实用。正常值各家报告相差较大,粪链球菌检测法血清为15.4~22nmol/L(7~1 ng/ml);红细胞为365~1400nmol/L压积细胞(166~640ng/ml压积细胞)。血清叶酸放射免疫测定正常值:4~20nmol/L(1.8~9ng/ml)。网织红细胞叶酸含量高于成熟红细胞。

血清叶酸<4.4nmol/L(2ng/ml),红细胞叶酸<226.5nmol/L(100ng/ml)表示有叶酸缺乏。叶酸缺乏见于:①摄入不足而需要量增加,如婴儿、儿童、妇女妊娠、哺乳期。②某些疾病因细胞转换过度,需要叶酸增加,造成相对缺乏,如骨髓增殖性疾病、溶血性贫血、恶性肿瘤、甲状腺功能亢进及剥脱性皮炎等。③蔬菜烹调不当使叶酸破坏,酗酒使叶酸摄入减少也可使叶酸缺乏。④肠道吸收不良,如小肠吸收不良综合征、热带性口炎性腹泻、短肠综合征、小肠淋巴瘤及某些药物(抗癫痫药及口服避孕药等)的作用。⑤叶酸对抗药物致使叶酸利用障碍,如甲氨蝶呤、乙胺嘧啶和甲氧苄啶等。维生素B_{12}缺乏可使血清叶酸升高,但红细胞叶酸常减低。

血浆游离血红蛋白测定

在酸性溶液中,过氧化氢与血红蛋白可使联苯胺转化成氧化联苯胺,并发生由绿至蓝,最后形成紫红色的一系列颜色反应。用分光光度计比色,测定光密度以推算血红蛋白浓度。正常人血浆游离血红蛋白(free hemoglobin)浓度为25±14g/L(中国医学科学院血研所)。

血浆中游离血红蛋白是血管内溶血最常见和重要指标。在伯氨喹型药物溶血性贫血、蚕豆病、阵发性睡眠性血红蛋白尿、阵发性冷性血红蛋白尿、冷凝集素综合征、血型不符的输血反应以及微血管病性溶血性贫血等均明显增多。自身免疫性溶血性贫血、海洋性贫血及镰状细胞贫血,血浆游离血红蛋白仅有轻度增高。

本试验常有假阳性结果,问题在于操作过程不够严格。一切器皿都应避免血红蛋白污染。过氧化氢必须新鲜配制。抽血时要绝对防止溶血。

尿含铁血黄素检查

血管内溶血时,经肾小球滤出的游离血红蛋白大部分经尿排出,小部分被肾曲小管重吸收,在肾小管上皮细胞内分解为血红素及珠蛋白,血红素再转变为含铁血黄素(hemosiderin)。如分解的铁量超过肾小管上皮细胞的转运能力,则以含铁血黄素的形式沉积于上皮细胞内,细胞脱落即随尿排出,称含铁血黄素尿症(hemosiderinuria)。含铁血黄素是含有三价铁的棕色颗粒,可用下述两种方法检出。

(1)一为亚铁氰化钾法,又称Rous试验。取患者的尿液沉淀,加新鲜配制的亚铁氰化钾和盐酸混合液。含铁血黄素与亚铁氰化钾相互作用,形成亚铁氰化铁,即普鲁士蓝反应。在高倍镜下可见到散在于细胞外和包含在细胞内的蓝色闪光颗粒(直径1~3μm),结果为阳性。

(2)另一为硫化铵法。其原理是硫化铵溶液中的硫离子可与含铁血黄素的铁相作用,形成不溶性的黑色硫化铁沉淀。将硫化铵滴入患者尿沉渣中,如见到有散在的或含于细胞内的黑色颗粒,则为阳性反应。正常人呈阴性反应,阳性结果说明有慢性血管内溶血,如阵发性睡眠性血红蛋白尿。急性血管内溶血时,含铁血黄素尿一般阴性,个别患者急性发作几日后,短期内含铁血黄素尿可阳性。含铁血黄素颗粒的直径需在1μm以上时,才能在显微镜下显现,故阴性也不能完全排除血管内溶血。

红细胞脆性试验

常用的红细胞脆性试验(erythrocyte fragility test),有渗透性脆性试验和机械性脆性试验两类。

渗透性脆性试验 利用红细胞在低渗溶液中水分进入使之胀大、脆裂发生溶血的原理,将红细胞加入到一组不同浓度的低渗氯化钠溶液中,观察其溶血程度,以判定红细胞抵抗低渗溶液的能力,并用开始溶血和完全溶血时的氯化钠浓度表示,即称为红细胞渗透性脆性试验。红细胞的脆性与其厚径直接相关,厚径越大,脆性越高,厚径越小,脆性越低。主要用于协助诊断某些溶血性贫血。测定方法一般有半定量法、定量法和温育后渗透性脆性试验三种。

(1)半定量法:是以蒸馏水将0.5%氯化钠溶液稀释成一系列不同浓度,于各管内加入新鲜血液一滴,充分混匀,在室温静置2h,直接观察试管上清液的颜色及管底沉淀。若上清液显微红色,管底有多量红细胞,为开始溶血的氯化钠浓度;全管呈红色,管底无红细胞沉淀者,为

完全溶血的氯化钠浓度。用同法作正常对照。正常值开始溶血为0.44%～0.42%氯化钠溶液；完全溶血为0.34%～0.32%氯化钠溶液。结果如较正常值相差0.02%～0.04%即有意义。

（2）定量法：是以蒸馏水将1%氯化钠溶液稀释成0.10%～0.85%的不同浓度，每管总量5.0ml，各管再加入肝素抗凝血或脱纤维蛋白血50μl，混匀，在室温静置半小时，再混匀后，各管离心沉淀5min，取上清液以540或545nm波长比色。以0.85%氯化钠溶液管作对照，0.1%氯化钠溶液管为100%溶血，计算溶血率，以溶血百分数(%)为纵轴，氯化钠浓度为横轴，绘制溶血曲线报告结果。

（3）红细胞温育后渗透性脆性试验：用肝素抗凝血或脱纤维蛋原血，将标本置37℃温育24h，测定开始溶血或完全溶血的氯化钠溶液浓度。一般常将抗凝血标本分为两份，一做定量法红细胞渗透脆性试验；一做红细胞温育后脆性试验。两法结合使用，可提高诊断水平。渗透性脆性增高，见于遗传性球形红细胞增多症。增高的程度，取决于球形红细胞数量的多少，数量越多越易呈阳性反应；球形红细胞数量少时，渗透性脆性试验结果可以正常，此时做温育后的红细胞脆性试验，渗透性脆性增高较为明显。某些自身免疫性溶血伴有球形红细胞增多，也可有渗透性脆性增高。遗传性丙酮酸激酶缺乏症的非球形红细胞溶血症，温育后的渗透性脆性试验明显增高。渗透性脆性减低，见于珠蛋白生成障碍性贫血、严重的缺铁性贫血及某些肝脏疾患。

红细胞机械脆性试验 本试验可间接地了解红细胞在体循环内流动时耐受机械性破坏的程度。本法是将肝素抗凝血置于有玻璃小珠的三角烧瓶中，将瓶固定于旋转盘或特制的振荡器上，以一定的转速或振动频率旋转，振荡1h以上，然后吸取少量血液，分别加入蒸馏水和1.25%氯化钠溶液，离心取上清液，以蒸馏水管作完全溶血对照，进行比色，计算溶血百分率(%)。若先将标本经37℃温育12h，可提高机械脆性试验的敏感性。正常值是根据测定时的转速或振荡频率、玻璃小珠的数量和大小而不同，溶血率正常值为7.5%～23.9%。每次试验需作正常对照。

凡红细胞渗透性脆性试验阳性者，机械脆性试验的溶血百分数也明显提高。镰状红细胞、凝聚的红细胞、新生儿的红细胞和血细胞比容增高和碱性的血液标本，机械性脆性试验的溶血百分数均增高。

自体溶血试验

自体溶血试验(auto hemolytic test)是测定患者血液在37℃孵育24及48h后，自发产生溶血的程度。其原理与孵育后红细胞脆性试验大致相同。正常人血液经孵育后，也会产生轻微溶血，但球形细胞增多症时由于膜脂蛋白发生质和量的改变，致使渗透性增加，自体溶血试验则呈强阳性；红细胞酶缺陷溶血性贫血自体溶血试验也可阳性，例如丙酮酸激酶缺陷，细胞内ATP减少，能量不足，易于破坏；葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷，细胞内还原物质缺乏，谷胱甘肽减少，不能保护细胞膜SH基，导致膜功能损害和血红蛋白变性，红细胞易于溶血。如不加葡萄糖，正常人24h孵育后溶血率<0.8%，48h后<3%。

临床意义同红细胞渗透性脆性，主要用于鉴别溶血性贫血性质的初步试验。诊断遗传性球形细胞增多症及自身免疫性溶血性贫血，并可作为椭圆形细胞增多症、口形红细胞增多症和红细胞酶缺陷溶血性贫血的辅助诊断。球形细胞增多症红细胞内酶正常，加入葡萄糖能产生足量ATP而减轻溶血。红细胞酶缺陷自身溶血试验阳性，加入ATP后可部分或明显纠正溶血。自身免疫溶血性贫血的自体溶血试验加入葡萄糖或ATP均不能纠正。以往曾将自体溶血试验能否经葡萄糖或ATP的加入而纠正作为各种红细胞酶缺陷的实验室鉴别诊断方法，但现今认为意义不大，并无实用价值。

酸溶血(Ham)试验

酸溶血试验(acidified hemolysis test)又称Ham试验。是临床诊断阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)的一种常用试验。PNH患者的红细胞膜结构异常和胆碱酯酶缺陷，出现能与备解素结合的受体，同时对补体的溶膜作用高度敏感，尤其在酸性环境中。本试验利用红细胞酸脆性增加而设计。正常人为阴性。

方法是将被检者的红细胞与酸化的同血型的正常人血清混合孵育，如出现溶血，且比加未经酸化的正常人血清者为重时，则为阳性，最常见于PNH。遗传性球形红细胞增多症亦可呈阳性，这时可将血清在酸化前于56℃水浴箱中将补体灭活后再试，PNH不出现溶血，如仍发生溶血则为遗传性球形红细胞增多症。个别严重自身免疫性溶血性贫血亦可呈阳性反应。PNH病人在试验前接受大量正常红细胞输注者酸溶血试验可为阴性。

蔗糖水溶血试验

阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)患者红细胞膜有缺陷，对补体敏感。如将病人红细胞置于等渗蔗糖(91.2g/L)溶液中，并不发生溶血。如果加入少量同血型的正常人血清(含补体)，即发生溶血，称蔗糖水溶血试验(sucrose hemolysis test)。这是由于蔗糖离子强度低，加强了补体成分与红细胞膜相结合，导致红细胞膜的损伤而发生溶血。本试验有两种方法：一种为蔗糖液直接加入患者抗凝全血，另一种为蔗糖液及同型正常人血清加入至患者50%红细胞悬液。两者都经37℃孵育30min后，离心沉淀，观察上清液。正常者上清液应无色透明。

如孵育离心后，上清液呈红色即为阳性反应。本试验结果有定性和定量两种。定性试验根据其溶血程度以"+"~"++++"表示；定量试验以溶血<5%为阴性，溶血在5%~10%为可疑，溶血>10%为阳性。PNH及个别自身免疫性溶血性贫血和遗传性球形细胞增多都可呈阳性反应。白血病及骨髓纤维化虽也可有溶血，但一般<10%。本试验可作为PNH的初筛试验。由于有假阳性反应，肯定诊断必须根据酸溶血试验。本试验阴性者可以否定PNH的诊断。

热溶血试验

患者自身红细胞和血清(含有补体)在37℃孵育后，由于葡萄糖分解产酸使血清酸化，导致有缺陷的红细胞溶解。热溶血试验(heat hemolysis test)的原理同酸溶血试验(见"酸溶血试验"条)。标本置37℃水浴箱中，24h内发生溶血，为阳性。正常人全血仅有微量溶血，为阴性。本试验时亦可加蔗糖作为补体激活剂，在室温中静置30min即可观察结果。热溶血试验的特异性较差，只能作为PNH的筛选试验。球形红细胞增多症及免疫性溶血性贫血亦可呈阳性。

冷热溶血试验

冷热溶血试验(cold-heat hemolysis test)又称Donath-Landsteiner试验，是检查患者血清中是否含有冷热抗体的试验，多用于检查阵发性冷性血红蛋白尿患者。这种病人血中有一种自身冷热抗体，又称自身冷热溶血素，属IgG，是一种依赖补体的溶血素。当患者全身或局部受冷后，血中冷热抗体即与自身或正常人的红细胞结合，并吸收补体，待温度恢复到37℃时，补体被激活，破坏红细胞膜，发生溶血。检查方法有两种：一为利用被检查者自身血清中的补体和患者或正常人红细胞悬液混合后置于冰中，如含有冷热抗体则补体结合于红细胞表面。当温度恢复到37℃，补体被激活，即引起溶血，称阳性反应，另一方法是利用豚鼠血清中的补体。本试验正常人为阴性。阳性结果是诊断阵发性冷性血红蛋白尿较特异的依据。麻疹、腮腺炎、水痘和传染性单核细胞增多症本试验也可偶呈阳性。

不稳定血红蛋白筛选试验

由于氨基酸缺失、易位或被替换引起血红蛋白结构或理化性质改变称为不稳定血红蛋白(unstable hemoglobin)。这种血红蛋白在红细胞内稳定性降低，易发生沉淀、红细胞变形和破坏，是溶血性贫血原因之一。利用不稳定血红蛋白的特性，常用的简易筛选试验(unstable hemoglobin selectivity test)有下述两种。

加热试验 体外加热(50℃水浴1~2h)可促进不稳定血红蛋白沉淀。测定管取病人新鲜血红蛋白溶液，对照管置4℃冰箱中。有不稳定血红蛋白时测定管就可发生沉淀，使原溶液中的血红蛋白减少，与对照管比较求出不稳定血红蛋白所占总血红蛋白的百分数。正常时，不稳定血红蛋白<5%。

异丙醇试验 异丙醇可降低血红蛋白的稳定性。不稳定血红蛋白与异丙醇混合后，血红蛋白即变性沉淀；而正常血红蛋白则为阴性，是筛选方法之一(见"异丙醇试验"条)。

红细胞还原型谷胱甘肽(GSH)测定

红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺陷时，还原型辅酶Ⅱ(NADPH)生成不足，进一步影响红细胞内GSH量，所以测定GSH(GSH determination)可间接反映红细胞G6PD活性。测定方法有两种：应用二硫代双硝基苯甲酸进行比色测定；用磺酰水杨酸制备无蛋白酸性血滤液，以淀粉作显色剂，用碘滴定法测定。

正常人红细胞还原型谷胱甘肽含量为46~100mg/dl，红细胞谷胱甘肽合成酶、谷胱甘肽还原酶及谷胱甘肽过氧化物酶缺乏时GSH含量明显减少。G6PD活性缺陷者，GSH含量可以正常或轻度减少。由于正常人GSH低值与异常组有重叠，通常同时作谷胱甘肽稳定试验以辅助本试验的不足。

红细胞还原型谷胱甘肽(GSH)稳定试验

正常红细胞当加入乙酰苯肼并在37℃孵育2h后很少影响GSH含量。红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活力缺陷时，红细胞不经孵育GSH也较正常减少；若加入乙酰苯肼并孵育2h后，GSH即明显减少。可利用上述原理进行红细胞还原型GSH稳定试验(erythrocyte reductive glutathione stability test)以反映G6PD活性。对比孵育前后红细胞GSH含量正常人红细胞与乙酰苯肼在37℃孵育后GSH量虽有减少但不超过20%，G6PD活性缺陷者，GSH量常显著减少，男性患者可达90%，女性杂合子约减少50%。

红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶测定

一般实验室常用高铁血红蛋白还原试验、红细胞G6PD玻片洗脱或荧光法等测定红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(glucose-6-phosphate dehydrogenase，G6PD)活力。这些方法简单易行，适合筛选，可间接反映酶活性，但可出现假阳性。直接检测是采用G6PD在酶促反应单位时间内生成还原型辅酶Ⅱ的量来反映G6PD活力。还原型辅酶Ⅱ在340nm波长处有一吸收峰，可用紫外分光

光度计测读。G6PD活力用经0.154mol氯化钾充分洗涤过的红细胞制备血红蛋白溶液，加入含有辅酶Ⅱ、G6P-Na_2和$MgCl_2$的测定杯中，每分钟读光密度一次，共计6次。求出每分钟光密度变化的平均值。按方程式计算G6PD活力，以血红蛋白所含单位每克(U/g)表示。正常值为4～7U/g。本试验需预先制备新鲜的血红蛋白溶液，分离和洗涤红细胞应在冷的条件下进行。G6PD缺乏时酶活性降低是一种遗传性疾病，常可引起溶血，临床有先天性非球形红细胞溶血性贫血，蚕豆病及伯氨喹型药物溶血性贫血等类型。

高铁血红蛋白还原试验

高铁血红蛋白还原试验(ferrihemoglobin reduction test)常用的方法有简易比色法和微量组织化学洗脱法两种。

简易比色法 正常血红蛋白可经亚硝酸氧化为高铁血红蛋白。当红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)活性正常时，由磷酸戊糖旁路形成的还原型烟酰胺腺嘌呤二核苷酸磷酸(NADPH，即还原型辅酶Ⅱ)在氢传递物(亚甲蓝)的参与下，使高铁血红蛋白还原为亚铁血红蛋白。如果G6PD缺陷则所形成的高铁血红蛋白于一定时间保温条件下还原速度远较正常人为慢。高铁血红蛋白为棕红色或暗棕红色，在630nm波长时光密度增高，容易与亚铁血红蛋白相鉴别。

孵育4h，正常人血液为红色；如用分光光度计比色，则正常人高铁血红蛋白还原率在80%以上。如果孵育后，患者血液为暗棕色，提示为G6PD活性缺陷的纯合子，如为棕红色可能为G6PD活性缺陷的杂合子，比色法显示酶活性显著缺陷者还原率在30%以下，杂合子为35%～79%。

微量组织化学洗脱法 由于氰化物可以抑制高铁血红蛋白但不能抑制氧合血红蛋白的过氧化氢酶活性。所以在氰化物作用后加入过氧化氢，可洗脱高铁血红蛋白而氧合血红蛋白不有影响。用显微镜油镜在涂片左上、左下、右上、右下及中央各数200个，共计数1000个红细胞，计算呈空影状红细胞(即血红蛋白被洗脱者)，即为G6PD活性缺陷的红细胞，正常人空影红细胞不超过0.3%。G6PD活性显著缺陷者空影细胞显著增加，可达88%以上，杂合子在0.4%～88%。

氰化物-抗坏血酸试验

氰化物-抗坏血酸试验(cyanide-ascorbic acid test)是一种诊断红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺乏的过筛试验。阴性可排除G6PD缺乏。它是根据血红蛋白与抗坏血酸钠作用，生成过氧化氢，并利用氰化物对过氧化氢酶的抑制作用，使产生的过氧化氢不被破坏而致血红蛋白氧化为棕色的高铁血红蛋白。若红细胞中G6PD活力正常，则细胞内有足量还原型谷胱甘肽(GSH)，使过氧化氢被还原而失去作用，血红蛋白不变色。取肝素抗凝血加入抗坏血酸钠和氰化钠少许，在37℃水浴中孵育3h，肉眼观察血液呈鲜红色，为阴性反应；血液呈深而暗棕色，为阳性反应，提示G6PD活力缺陷，红细胞内有多量高铁血红蛋白形成。本试验结果与G6PD含量、谷胱甘肽稳定试验等基本相一致。正常人阴性，作为G6PD缺陷症的过筛试验，方法简便易行且较敏感，但特异性不高，如在谷胱甘肽过氧化物酶缺乏，不稳定血红蛋白症Koln、Santa Ana'及血红蛋白H中均可呈强阳性。谷胱甘肽还原酶缺乏和丙酮酸激酶缺乏时亦呈阳性，需配合其他试验予以鉴别。

丙酮酸激酶的荧光“点”试验

丙酮酸激酶的荧光“点”试验(fluorescent point test of pyruvatekinase)是检测丙酮酸激酶活力的试验。

丙酮酸激酶在二磷腺苷存在条件下使磷酸烯醇丙酮酸转变为丙酮酸，后者通过乳酸脱氢酶作用而转为乳酸，同时将氧化型辅酶Ⅰ(NAD)转变为还原型辅酶Ⅰ(NADH)。NAD在紫外灯下有荧光发出，而NADH则无荧光。正常红细胞反应后，荧光逐渐消失，如果反应后荧光不消失，可考虑丙酮酸激活力缺陷。

磷酸丙糖异构酶荧光“点”试验

磷酸丙糖异构酶(triose phosphate isomerase, TPI)是糖酵解途径中最活跃的酶。TPI缺乏可致先天性非球形红细胞贫血。甘油醛-3-磷酸(glyceraldehyde-3-phosphate, GA3P)在TPI作用下转变为磷酸二羟丙酮(dihydroxyacetone phosphate, DHAP)，后者具有荧光。DHAP经α-甘油磷酸脱氢酶及还原型辅酶Ⅰ作用生成α-甘油磷酸及氧化型辅酶Ⅰ(DPN)，后者无荧光。取被检者稀释溶血液，加入基质反应液，孵育后在滤纸上点样，荧光下观察。TPI缺乏时，血斑有明显荧光，正常人血斑不产生荧光或极少荧光。

抗人球蛋白试验

抗人球蛋白试验(antiglobulin test)又称Coombs试验，为测定吸附在红细胞表面上不完全抗体和(或)补体的较敏感的方法，为自身免疫性溶血性贫血实验室检查的重要诊断指标。盐水中与红细胞出现直接凝集的抗体称凝集素或“完全抗体”，而在盐水介质中与红细胞结合但不出现肉眼可见的凝集反应的抗体，称为“不完全抗体”。事先制备动物抗人球蛋白抗体(即Coombs血清中抗体)。将此抗体加到吸附有不完全抗体的红细胞悬液

中就可出现凝集，此即直接抗人球蛋白试验（direct antiglobulin test）阳性。如果患者血清中存在游离的自身抗体，可用Rh阳性的O型正常人红细胞加以吸附，然后将此已吸附有抗体的红细胞与抗人球蛋白血清作用发生凝集反应，称为间接抗人球蛋白试验（indirect antiglobulin test）阳性。

由于蛋白质化学分析技术和免疫化学技术的发展可将免疫球蛋白和补体各组分进行分离纯化。利用这些纯化的单一免疫球蛋白或补体成分作为抗原，免疫动物，可制备成各种单价特异性抗血清。应用这种特异性血清进行抗人球蛋白试验，可鉴定吸附在红细胞上的免疫物种类，目前发现的有IgG、IgM、IgA及C3型。

检查结果如阴性对照和盐水对照不出现凝集而阳性对照和受检红细胞出现凝集，为阳性结果，表示红细胞上结合有不完全抗体或（和）补体。如果受检红细胞也不出现凝集者为阴性结果。同时须除外引起假阴性的各种因素，例如红细胞未充分洗涤，血清中残存的球蛋白中和了抗人球蛋白血清。某些自身抗体的解离常数很高，因此在常规清洗红细胞时，抗体已经脱落，使反应呈阴性。如所有对照都出现凝集而受检红细胞也出现凝集，则不能判为阳性结果，可能因抗人球蛋白血清不纯，含有非特异性抗体或对照红细胞生理盐水未充分洗涤所致。

抗人球蛋白试验的临床意义有以下几种：①温抗体型自身免疫性溶血性贫血，直接抗人球蛋白试验常呈强阳性，而间接反应大多为阴性，但也可阳性。②青霉素型（半抗原型）溶血性贫血者，抗人球蛋白试验大多阳性。③冷凝集素综合征，C3型直接反应阳性（在37℃以下进行），而间接反应阴性。④新生儿溶血病，新生儿红细胞已被母体的抗Rh抗体所致敏者，直接及间接反应均可强阳性，换血数天内可变为阴性。由于ABO血型不合引起的溶血病中，抗人球蛋白试验常为阴性或弱阳性；如把抗人球蛋白血清稀释至最适合浓度，可提高本试验阳性率。⑤阵发性冷性血红蛋白尿急性发作后，抗C3的抗人球蛋白血清也可产生阳性反应。⑥在部分传染性单核细胞增多症、系统性红斑狼疮、慢性淋巴细胞性白血病及Evans综合征患者中也可有阳性反应。此外在高球蛋白血症、溃疡性结肠炎及有冷抗体固定于红细胞膜上均可发生假阳性反应。

冷凝集试验

冷凝集素综合征（cold agglutinin syndrome）的冷凝集素为一种特殊的IgM，在低温时使自体或正常红细胞发生凝集反应，但加热至37℃时已凝集红细胞可以复原。正常人血清的冷凝集素效价不超过1:40，如冷凝集素效价明显增高提示冷凝集试验（cold agglutination test）阳性。

本试验阳性且效价较高，可证实患者有冷凝集素综合征。如果温度提高到30℃，并在白蛋白或生理盐水内测试，冷凝集素效价仍然增高，更具有冷凝集素综合征的诊断意义。在支原体肺炎患者即使无冷凝集素综合征，血清中冷凝集素试验也可阳性，但效价一般不超过1:1000。

血红蛋白电泳

蛋白质、多肽、氨基酸与核酸都具有可电离的基团，在溶液中形成带电荷的阳离子或阴离子，于静电场中这些高分子物质与溶剂之间发生运动，称为电泳。当血红蛋白珠蛋白肽链中氨基酸缺失、置换、增多和分子结构改变时，其所带电荷可与正常血红蛋白不同，故可通过这电泳分离与鉴别异常血红蛋白。血红蛋白是两性化合物，在电场中迁移的速度是由溶液的pH值决定的。不同pH值、离子强度及支持物，各有其电泳特点。血红蛋白电泳（hemoglobin electrophoresis）一般用以检出各种异常血红蛋白的主要是在pH8.6或8.8条件下进行。有时需用pH7.0、6.8、6.5或6.25条件作进一步鉴别。常用电泳支持物有滤纸、醋酸纤维薄膜、淀粉胶、淀粉板、琼脂胶

不同条件下几种异常血红蛋白的相对电泳速度

支持物及缓冲液 pH	异常血红蛋白的相对电泳速度						
滤纸、淀粉板、淀粉胶琼脂胶 pH8.6巴比妥、pH8.8TEB	−	E C O A_2	D SL G Lepore	A FMK	J Bart Nortolk	H I	+
醋酸纤维薄膜 pH8.8 TEB	− −	C A_2	S D	A	J	H	+
滤纸、淀粉胶、淀粉板 pH6.8磷酸缓冲液	−	C	L	S	A I	H	+
琼脂凝胶 pH6.2磷酸或柠檬酸缓冲液	−	F	A D E A_2 G I J P Lepore	S O	C HL		+

注：虚线代表点样线，字母及英文名称代表正常或异常血红蛋白的泳动相对位置，−为负极端，+为正极端

等。醋酸纤维薄膜电泳及淀粉板电泳可用于血红蛋白的分离及定量，如临床常用醋酸纤维薄膜电泳测定血红蛋白A_2。薄层淀粉凝胶电泳，具有分子筛作用，由于其对蛋白质吸附作用小，可将泳速相近、分子大小差别不显著的蛋白质成分分离。分离区带不易扩散，分辨率较高，故pH8.6～9.0淀粉胶电泳是分离鉴定异常血红蛋白量的基本方法。现将不同条件下几种异常血红蛋白的电泳速度列表示意。

由于电泳是根据不同血红蛋白泳速不同而进行分离，如珠蛋白肽链中不同氨基酸的改变所引起的总电荷变化极少，即等电点相同，则电泳时都走在同一位置上。如电泳时在血红蛋白G的位置上的异常血红蛋白至少有10种以上。这些泳速相同而实际结构不同的异常血红蛋白需应用其他方法才能进一步鉴定。

胎儿血红蛋白测定

胎儿血红蛋白(fetal hemoglobin)在血红蛋白电泳中与血红蛋白A(HbA)位置相近，不易分离及定量，但利用HbF的抗碱、耐酸特性，临床常用以下简便方法测定HbF。

碱变性试验 将新鲜血红蛋白溶液与氢氧化钠在20℃作用1min后，以酸化硫酸胺终止反应，HbF因抗碱不发生变性，其他血红蛋白发生变性沉淀；经过滤后，测定上清液的抗碱血红蛋白含量，一般可代表HbF值。正常成人HbF浓度的均值为1.09%，高限2.06%；脐血HbF含量高达65%～90%，出生后3个月迅速下降，1岁时大多数已接近成人水平；重型β海洋性贫血患者HbF可达30%～100%，轻型β海洋性贫血HbF略增高约2%～50%；α海洋性贫血HbF多在正常范围，但因血红蛋白Bart's亦具抗碱性，故抗碱血红蛋白值可略增高。其他血液疾病如再生障碍性贫血、白血病、遗传性球形红细胞增多症等HbF也可有轻度增高。遗传性胎儿血红蛋白持续存在综合征的HbF含量为15%～100%。

酸洗脱法 酸洗脱法为利用HbF较HbA耐酸的特性，采用细胞化学染色方法，即将固定后的血涂片浸于pH3.2左右的磷酸氢二钠枸橼酸缓冲液内洗脱2～3min，干燥后染色，含有HbF的红细胞因血红蛋白未洗脱而呈红色，含HbA为主的红细胞无色或为极淡红色。计数500个红细胞，计算染红色(含HbF)的红细胞百分数，并观察上述红细胞染色是否深浅一致。正常成人含HbF红细胞少于1%，新生儿约2/3的红细胞含HbF。重型β海洋性贫血患者含HbF红细胞百分数与脐血、新生儿的相同；轻型β海洋性贫血含HbF红细胞极少，且染色深浅不一，而HbF持续存在者(杂合子型)含HbF红细胞染色可稍浅而着色均匀，可与前者鉴别。

血红蛋白H包涵体生成试验

血红蛋白H病(hemoglobin H disease, HbHD)患者及不稳定血红蛋白病(unstable hemoglobin disease, UHbD)患者的红细胞与煌焦油蓝37℃孵育后，可形成红细胞包涵体(erythrocyte inclusion body)。正常人红细胞经上述孵育后无包涵体形成，HbHD患者红细胞包涵体在孵育1h后即可显示，显微镜下见包涵体呈点状、均匀弥散沉淀，整个红细胞基质消失。与网织红细胞的区别为后者网状颗粒与煌焦油蓝混合后数分钟即清晰显示，红细胞基质完整。UHbD患者亦可检出包涵体，但一般孵育时间较长，不同类型UHbD所需孵育时间不同。红细胞包涵体生成试验(erythrocyte inclusion body generation test)检出HbH较电泳法敏感。

热不稳定试验

热不稳定试验(heat instability test)是一种不稳定血红蛋白的筛检试验。血红蛋白的稳定性取决于珠蛋白亚单位，珠蛋白与血红素之间及血红蛋白肽链间键的稳定性。不稳定血红蛋白(UHb)由于上述键的不稳定，可以在红细胞内沉淀变性。在体外将UHb溶液加热后，可促进其沉淀。根据加温后血红蛋白浓度的减低数，可计算出被沉淀血红蛋白的含量。正常人溶血液沉淀血红蛋白一般均<5%，如沉淀血红蛋白>5%，提示UHb存在。血红蛋白H存在时，热不稳定试验亦可阳性。

异丙醇试验

异丙醇试验(isopropanol test)是不稳定血红蛋白(UHb)的筛检试验之一。异丙醇是一种非极性溶剂，可使血红蛋白内部非极性氢键结合减弱，降低血红蛋白的稳定性。正常人新鲜血红蛋白溶液加入异丙醇液后37℃孵育40min可有混浊，开始出现沉淀。UHb溶血液加异丙醇孵育5min后即出现混浊，40min后出现绒毛状沉淀者为阳性。除UHb外，胎儿血红蛋白(HbF)含量>4%，或G6PD缺乏患者的血红蛋白液异丙醇试验亦可出现阳性。

还原型血红蛋白溶解度试验

氧合型血红蛋白A(HbA)与血红蛋白S(HbS)溶解度相同，而还原型HbS在磷酸缓冲液中溶解度明显降低，并形成条状微纤维。应用上述原理可筛选溶解度较低的异常血红蛋白。还原型HbS溶解度(reducing hemoglobin solubility)较其他异常血红蛋白溶解度明显降低，故可藉此鉴别HbS，尤其可鉴别电泳速度相同的HbS和血红蛋

白D，因还原型HbD溶解度正常。例如应用连二亚硫酸钠($Na_2S_2O_4$)还原HbS(或其他待测Hb)，因还原型HbS在磷酸盐溶液中溶解度低，易沉淀。经过滤后，测定滤液中剩余的Hb量，可计算出HbS(或其他受检血红蛋白)的溶解度百分率。

红细胞镰变试验

还原状态的血红蛋白HS溶解度明显降低，可聚合成短棒状凝胶，使红细胞变形呈镰刀状。红细胞镰变试验(erythrocyte sickling test)是在新鲜红细胞悬液中加还原剂，以加速镰变的发生。镰变速度随细胞内HbS的量及缺氧程度等因素而异，一般用亚硫酸氢钠可在5min内发生镰变；如用偏重亚硫酸钠，在1～3h内发生镰变。红细胞内HbS浓度>7%时，镰变试验即呈阳性，因此本试验不能区别HbS特征及镰状细胞贫血；但HbS含量高者，镰变速度快。除HbS外，HbC Harlem，Hb Bart's，Hb Alexandra 等也可产生镰变，但镰变细胞数量少。

血红蛋白肽链分析

血红蛋白由4条肽链组成(2条α链，2条非α链，为β、γ或δ链)。在特殊条件下，如酸性溶液、稀薄的液体、浓尿素环境下，能离解为2个多肽链的亚单位，先为αβ2个对称的亚单位，又能重新结合为$\alpha_2\beta_2$。利用上述原理可分析异常血红蛋白的异常肽链。常用肽链分析(analysis of peptide chain)方法有尿素裂解法、对氯高汞苯甲酸(p-chloromercuribenzoate，PCMB)裂解法及分子杂交法(molecular hybridization)三种。

尿素裂解法 将巯基乙醇与尿素加入血红蛋白溶液后，使血红蛋白分子中二巯键还原，空间结构破坏，被裂解为肽链亚单位。不同肽链的等电点不同，迁移率各异，经醋酸纤维薄膜电泳可分离肽链。如血红蛋白A裂解后分为2条区带，一条向正极为β肽链，另一条向负极为α肽链。有异常肽链者在β与α肽链之外可出现另一条区带，在β肽链正极侧出现的异常区带为β肽链异常血红蛋白；在α肽链负极侧出现的异常区带，为α肽链异常。在β与α肽链之间出现的异常肽链应结合pH8.5血红蛋白电泳中异常血红蛋白的位置，进一步分析。

PCMB裂解法 在酸性条件下PCMB与珠蛋白肽链中的半胱氨酸的SH基结合，使正常血红蛋白分子空间结构破坏，裂解为肽链亚单位。经醋酸纤维薄膜电泳，血红蛋白A裂解后可出现4条区带，由正极向负极依次为β肽链、HbA、HbA_2及α肽链。HbA与异常Hb混合裂解后，一般可见6条区带，除上述4条外，另加一条未裂解的异常Hb与一条异常肽链。异常肽链分析原则与尿素裂解法同。

分子杂交法 使单链DNA或RNA分子与具有互补碱基的另一DNA或RNA片断结合成双链的技术称为分子杂交。分子杂交即核酸分子间的杂交，相互杂交的两种核酸分子间有时并非完全一致，但必须具有一定的相似性或相关性。

分子杂交的方法并不复杂。杂交前先将待分析的DNA加热或加碱使之变性，分成单链；然后加入放射性核素标记的核酸探针，降温退火，即获带有放射性核素标记的双链杂交分子。1979年遗传学家又将电泳分开的核酸片段，经过转移电泳转移到硝酸纤维素膜上，进行固相杂交，而后用放射自显影检出之。

分子杂交主要应用于遗传性疾病的产前诊断和乙型肝炎的临床诊断。目前分子杂交技术也应用病毒性疾病和癌瘤基因结构、癌基因)的研究。

血红蛋白病基因诊断

血红蛋白病的基因诊断(gene diagnosis)，或称DNA诊断，是在DNA分子水平上对受检者某一特定的基因进行分析和检测。基因诊断可以在基因产物或代谢产物对机体产生影响前，在症状或表型特征出现前检测致病基因，如对血红蛋白病患者进行发病前诊断或产前诊断(通过羊膜穿刺，对绒毛、胎儿脱落细胞进行DNA分析，较过去用胎儿镜采取少量血液进行血红蛋白检查安全)。目前常用的DNA分析技术有以下几方面。

DNA点杂交 取绒毛或胎儿脱落细胞DNA，直接点加在硝酸纤维膜上，与放射性核素标记的基因探针杂交，经放射自显影或放射性强度测定，观察杂交与否和杂交强度而确定基因是否缺失。

限制性内切酶酶谱分析 羊水或绒毛细胞DNA经限制性内切酶消化后，通过凝胶电泳分离，并用印迹法把DNA从凝胶转移到醋酸纤维膜上，再与放射性核素标记的珠蛋白基因探针进行分子杂交，经放射自显影可获得酶切基因图谱。根据基因图谱是否异常作出诊断。

酶切位点多态性连锁分析 或称限制性片段长度多态性连锁分析，RFLP连锁分析。据估计人类DNA每100个核苷酸中有1个发生替代，因而造成限制性内切酶识别位点的差异，导致酶切位点在人群存在多种类型，称为限制性酶切位点的多态性。利用这种多态性位点与正常基因及遗传缺陷基因的连锁关系，根据限制性酶消化后产生的特异DNA多态片段，通过家系分析，便能诊断胎儿是否患病。由于大多数β海洋性贫血并非由于基因缺失引起，而且往往无特异的限制酶切点，因此不能用DNA点杂交和限制酶酶谱技术进行诊断。但是在珠蛋白基因簇中存在许多限制酶的多态位点，可以应用酶切位点多态性连锁分析进行基因诊断。

寡核苷酸杂交 人工合成对应于正常和突变基因的寡核苷酸(19聚核苷酸)，以此为探针与受检者的DNA进

行杂交。在一定条件下，受检者DNA只有与寡核苷酸的探针的碱基顺序完全互补时，才能形成稳定的双链。因此根据受检者DNA与特异的聚寡核苷酸探针杂交与否，即能鉴定受检者基因突变的类型。寡核苷酸杂交作基因诊断具有直接、灵敏、特异等优点。

目的性基因扩增技术 基因体外扩增技术是通过DNA聚合酶反应(PCR)，模拟天然DNA复制过程的核酸扩增法，把目的基因核苷酸顺序扩增几十万倍，如从一滴血、一根毛发，甚至一个细胞扩增出足量的DNA，供分析研究用，大大提高了基因诊断的灵敏度。随着人类基因探针的分离和克隆化、基因DNA序列的阐明，近年已对多种血红蛋白病进行基因诊断；如应用DNA点杂交，限制性酶酶谱分析、α珠蛋白基因体外扩增，对α海洋性贫血患者进行基因诊断。α珠蛋白基因位于第16号染色体，每条16号染色体上各有2个α珠蛋白基因。中国大部分α海洋性贫血患者是由于α珠蛋白基因缺失所致，称缺失型。根据基因缺失的部位，又可分为右侧及左侧缺失两类，少数为非缺失型。β珠蛋白基因位于第11号染色体，β海洋性贫血患者的β珠蛋白基因一般均不缺失，而是由于基因突变、或个别核苷酸的丢失或插入，往往不涉及基因的限制酶切点。应用RFLP连锁分析，间接检测β珠蛋白基因，或应用人工合成的寡核苷酸，作为探针进行杂交，直接检测突变基因。某些异常血红蛋白基因的核苷酸顺序改变涉及限制性内切酶的识别序列，可以选择特定的限制酶作为酶谱分析，鉴定突变基因。如血红蛋白S(HbS)的β^S基因与正常β^A基因的区别在于β链第6位氨基酸谷氨酸(GAG)突变为缬氨酸(GTG)，该处原有限制酶Dde Ⅰ切点丢失，限制酶酶谱上的β^A基因的175bP特异带消失，出现新的37bP带。

骨髓有核细胞计数

骨髓有核细胞包括幼红细胞和其他各系血细胞。骨髓有核细胞计数方法是用白细胞稀释液稀释一定量的骨髓液，并计算单位容积骨髓液中的有核细胞数。如骨髓穿刺符合操作要求，避免血液过度稀释，骨髓有核细胞计数(nucleated cell count of bone marrow)可以反映骨髓增生程度。正常值波动范围较大，为(40—180)×10^9/L。该项计数方法有时并不能完全反映骨髓内实际的细胞数，因为骨髓颗粒中成团状血细胞无法计数在内。

除上述方法外，临床上常用骨髓涂片在低倍或高倍视野下约略估计骨髓增生程度。如在低倍镜下根据有核细胞与成熟红细胞的大致比例作估计，可将骨髓增生程度分为5级：增生活跃(1:27)、增生明显活跃(1:5—9)、增生极度活跃(1:1—8)、增生减低(1:90)和增生极度减低(1:200)。也可在骨髓涂片红细胞分布均匀处，用高倍镜连续观察较多视野，估计每高倍视野下平均有核细胞数，可将骨髓增生程度分为6级：增生正常(10—20个)、较增生(20—50个)、显著增生(50—100个)、极度增生(>100个)、增生较减低(5—10个)及增生显著减低(1—5个)。增生极度活跃常见于白血病，极度减低见于造血功能降低。

骨髓细胞形态检查

骨髓细胞形态学检查(morphological observation of bone marrow cells)系骨髓液涂片染色后在显微镜下观察，有助于血液系统疾病的诊断，在血象变化不能明确诊断时尤为适用。对白血病、巨幼细胞性贫血、多发性骨髓瘤、恶性肿瘤骨髓转移、恶性组织细胞病和类脂质积病等诊断意义更大。对再生障碍性贫血、多种增生性贫血、粒细胞缺乏症、特发性血小板减少性紫癜和脾功能亢进等均具有辅助诊断意义。细胞形态检查时，骨髓抽吸量以0.2ml为宜，取量过多易为血液所稀释，从而影响检查结果。将吸取的骨髓液制成厚薄适宜的涂片，以Wright或Giemsa染色后镜检。先在低倍镜下作全片有核细胞计数并检查有否成堆异常细胞。再在高倍镜下估计每视野有核细胞数，以确定骨髓增生程度，然后在油镜下进行有核细胞分类计数并作细致的细胞形态学观察，有无异常细胞和寄生虫。粒、红比例是指骨髓各期粒细胞百分数总和与各期幼红细胞百分数总和的比例。粒、红比例增高，提示粒系细胞相对增多，或红系细胞相对减少；若比例减低，提示粒系细胞减少，或红系细胞增多。有核细胞分类计数也需在油镜下进行。最后综合上述骨髓细胞形态检查的结果，对疾病作出判断。

正常骨髓象 骨髓细胞共分6个系列，每系列又可分3—6期，现将各系列各期细胞的形态分述如下。

粒细胞系列 (1)原粒细胞：直径10—15μm，核圆，染色质呈细网状，含核仁2—5个不等。胞质少，色淡蓝无颗粒，后期可含极少数嗜天青颗粒。正常骨髓内约占0—1.8%。

(2)早幼粒细胞：比原粒细胞大，约20μm。核圆而大、偏位，核染色质较原粒细胞粗，开始有浓集倾向，核仁少而小。胞质蓝染，可见淡染区，胞质内有大小不一、数量不等、分布不均的嗜天青颗粒。后期阶段可见少量特异性颗粒。正常骨髓中占0.4%—3.9%。

(3)中幼粒细胞：较早幼粒细胞为小，12—18μm。核椭圆或微有凹陷，染色质已开始浓集，核仁消失。胞质增多，嗜碱性渐消失，出现较多特异性颗粒。按特异性颗粒的性质，将中幼粒细胞分为中性、嗜酸、嗜碱三种(以下各阶段粒细胞也同)，在骨髓中可占2.2%—12.2%。

(4)晚幼粒细胞：直径11—16μm。核凹陷呈肾形，染色质粗而浓集。胞质成熟，充满特异性颗粒。中性晚幼粒细胞在正常骨髓内较多，约占3.5%—13.2%。

(5)杆状核粒细胞：直径11—16μm，核呈杆或带

状，染色质浓集成块，胞质富含特异性颗粒。中性杆状核粒细胞是骨髓中最多见的细胞，约占16.4%～32.1%。

（6）分叶核粒细胞：形态参见"白细胞形态检查"条。正常骨髓内中性分叶核粒细胞占4.2%～21.2%；嗜酸粒细胞成人占0.2%～3.9%，儿童偏高；嗜碱粒细胞不超过1%。

红细胞系列　（1）原红细胞：直径20μm左右，核圆居中，核染色质呈细颗粒状，核仁1～3个，胞质呈嗜碱性蓝色，核周有淡染区。正常骨髓内占0～2%。

（2）早幼红细胞：9～18μm，核圆居中，核染色质呈粗颗粒状，无核仁，胞质呈嗜碱性深蓝色，细胞分裂活跃。正常骨髓中约占0.2%～2.6%。

（3）中幼红细胞：直径8～15μm，核圆，染色质浓集成块似碎墨块状，无核仁，胞质因含有不等量的血红蛋白而常呈蓝红色。在正常骨髓内占2.6%～10.7%。

（4）晚幼红细胞：直径7～10μm，核圆，染色质已浓集成无结构致密的块状物，较成熟者核形可呈分叶状，胞质与成熟红细胞呈同样色泽。是骨髓内主要的幼红细胞，占5.2%～17.5%。

淋巴细胞系列　（1）原淋巴细胞：直径11～18μm，核圆，染色质呈细点状，核仁明显，1～2个。胞质少，染淡蓝色透明，无颗粒。正常骨髓中极少见到。

（2）幼淋巴细胞：直径9～18μm，核圆，核染色质尚不致密，核仁缩小或消失。胞质仍呈透明淡蓝色，可有核周淡染带，有时可见少许粗的嗜天青颗粒。正常骨髓内约占0～2.1%。

（3）淋巴细胞：形态参见"白细胞形态检查"条。正常骨髓内占10.7%～43.1%。

单核细胞系列　（1）原单核细胞：直径15～20μm，核圆或有凹陷、褶叠，核染色质纤细网状，含核仁2～3个。胞质较蓝，无颗粒。在正常骨髓中不易找到。

（2）幼单核细胞：直径18～24μm，核呈肾形或不规则，染色质呈细网状，偶有核仁。胞质丰富，呈灰蓝色，含细小嗜天青颗粒，边缘不规则，可有伪足。偶见于正常骨髓。

（3）单核细胞：形态参见"白细胞形态检查"条。正常骨髓内占1.0%～6.2%。

巨核细胞系列　（1）原巨核细胞：直径15～30μm，核圆或肾形，常偏位，核染色质呈粗索条状，核仁2～4个，不清楚。胞质量较多，深蓝色，不含颗粒。在正常骨髓内不易找到。

（2）幼巨核细胞：直径30～70μm。外形圆或不规则，核呈肾形或可分叶，染色质粗而浓集，核仁可有可无。胞质量多，深蓝色，可有伪足，胞质内已出现较少、细小的紫红色颗粒。在正常骨髓中很少见到。

（3）巨核细胞　系正常骨髓中最大的细胞，直径40～100μm。胞核呈不规则或分叶状，染色质浓集、粗密，结构不清，无核仁。胞质多边缘不齐，呈淡红或淡蓝色，内含细而多的紫红色颗粒，此为颗粒型巨核细胞。胞质内出现分界膜，形成血小板，即为生血小板型巨核细胞，为正常骨髓中最常见者。当胞质完全脱落，仅剩巨大胞核者，称裸核型巨核细胞。巨核细胞常分布于涂片边缘或尾部。正常情况下，一张涂片上（1.5×3cm²面积）约7～35个巨核细胞。

浆细胞系列　浆细胞系列均呈圆或卵圆形，直径10～20μm，核偏位。原浆细胞核染色质尚细，无浓集现象，核仁清楚；幼浆细胞核染色质有部分浓集，大多无核仁；浆细胞核染色质浓集成块，无核仁。胞质均丰富呈深蓝色，核周有淡染带，无颗粒。正常骨髓中可见到2%以下的浆细胞。

除上述各系列细胞外，尚有为数很少的组织细胞、内皮细胞、脂肪细胞、组织嗜碱细胞（肥大细胞）、巨噬细胞和退化细胞等，数量不会超过有核细胞的1%。

正常骨髓象的特征　可归纳如下：①骨髓增生在正常范围。②粒、红比例在2～8∶1范围内。③有核细胞分类：粒系各期都可见到，原粒、早幼粒细胞较少，而晚幼粒、杆状核和分叶核粒细胞约占30%；红系均占20%～30%，原红和早幼红细胞不多，而以中幼红和晚幼红细胞为主。淋巴细胞占20%左右，单核和浆细胞百分数较低。④巨核细胞直接计数正常值为25～75/μl；分类值为：原巨核细胞0～2%，幼巨核细胞0～10%，颗粒型巨核细胞10%～30%，生血小板型巨核细胞50%～80%，裸核型巨核细胞0～30%。⑤细胞形态正常；并无特殊的病理性细胞出现。⑥无寄生虫，如无疟原虫、利朵小体。

异常骨髓象　异常骨髓象（abnormal myelogram）有以下几种。

贫血骨髓象　可分为增生性和增生不良性贫血两类。前者骨髓增生明显活跃，尤以幼红细胞显著增生。粒、红比例减低，甚至倒置。增生性贫血骨髓象见于缺铁性贫血、巨幼细胞性贫血、铁粒幼红细胞性贫血以及各种溶血和失血所致的贫血等。再生障碍性贫血属增生不良性贫血。常见贫血的骨髓象分述如下：

（1）缺铁性贫血：幼红和成熟红细胞具有小细胞、低色素性特征，即幼红细胞胞质较少，血红蛋白含量低，染色偏蓝，而细胞核则趋向成熟；成熟红细胞大小不一，以小型居多，染色浅，中心苍白区扩大，可见环形红细胞。骨髓铁粒染色显示无细胞内外铁。

（2）巨幼细胞贫血：出现巨幼红细胞系列，即早巨幼、中巨幼和晚巨幼红细胞。由于细胞内脱氧核糖核酸合成减少，核分裂延迟，成熟减慢，所以染色质呈疏松状态，但胞质发育正常，有足够血红蛋白合成，因此出现形态较大的"幼核老质"的巨幼红细胞。成熟红细胞也呈巨型，且略带椭圆形。此外，尚可见其他系列细胞的巨型改变，如粒细胞系列的巨晚幼粒和巨杆状核粒细胞，分叶核过多粒细胞；巨核细胞出现多个小核分散现象等。幼红细胞和红细胞中还可见到Howell-Jolly体和点彩，偶见

Cabot环。

（3）溶血性贫血：红系增生显著，粒、红比例倒置，幼红细胞形态基本正常，但成熟红细胞形态可有改变，可见破碎和各种畸形红细胞，如球形细胞、椭圆形细胞和靶形细胞等。也易见到红细胞被吞噬现象。部分病例在急性溶血危象时，骨髓增生可暂时完全受抑制，以致骨髓象和急性再生障碍性贫血相似。部分阵发性睡眠性血红蛋白尿的骨髓象可类似慢性再生障碍性贫血。

（4）再生障碍性贫血：其骨髓象因骨髓病变的严重程度而异。急性或重症再生障碍性贫血呈增生减低或重度减低，造血细胞（指粒、红和巨核细胞系列）明显减少，尤其是巨核细胞和幼红细胞。粒系多数为成熟细胞。而非造血细胞（指淋巴、浆、组织嗜碱和组织细胞）相对增多，可达7.%以上，多数为淋巴细胞。慢性或轻型再生障碍性贫血在不同部位穿刺所得骨髓象很不一致，可以自增生不良到增生象，但至少应有一个部位增生不良。在增生良好部位常示晚幼红细胞比例增多，并呈现脱核障碍，但巨核细胞始终减少。骨髓涂片肉眼观察油滴增多，骨髓小粒中非造血细胞数增多。单纯红细胞再生障碍性贫血骨髓象有核细胞并不减少，粒、巨核细胞系列增生正常，但幼红细胞系列显著减少，甚至完全缺乏。个别病例仅见原红细胞，并有巨幼红样改变，但缺乏较成熟的幼红细胞。

（5）铁粒幼细胞贫血：属增生性贫血，幼红细胞既有巨幼红样改变，又有血红蛋白合成障碍表现。骨髓涂片铁染色可见特征的环铁粒幼红细胞，即细胞内铁颗粒增多增粗，且围绕细胞核呈环状分布。

（6）骨髓增生异常综合征，属难治性增生性贫血，三系列血细胞均可增生，并且有病态造血表现。红系病态造血是指幼红细胞有巨幼红样改变、核分裂、嗜碱性点彩、多染性红细胞和出现环铁粒幼细胞；粒系病态造血是指原粒、早幼粒细胞增多，分叶核粒细胞分叶过多或过少，胞质内颗粒改变等；巨核细胞系病态造血是指出现体积小的小巨核或微巨核细胞，核单个或过多，血小板有形态改变。按FAB协作组标准可分为5型：难治性贫血（RA）、获得性难治性贫血伴环铁粒幼细胞增多（RAS）、难治性贫血伴原始细胞增多（RAEB）、转化型难治性贫血伴原始细胞过多（RAEB-T）及慢性粒单细胞白血病（CMML）。RAEB型骨髓原始细胞达5%～20%；RAEB-T型骨髓原始细胞达20%～30%，并可有Auer小体。

（7）其他，脾功能亢进贫血骨髓增生常属良好；急性失血性贫血骨髓可有不同程度的红系增生；骨髓病性贫血，骨髓象可找到转移的癌细胞、白血病细胞、骨髓瘤细胞、Gaucher细胞或Niemann-Pick细胞等，骨髓活检可发现骨髓纤维化等。其他继发性贫血如感染、自身免疫性疾病、慢性肾脏病、慢性肝脏病和未侵犯骨髓的恶性肿瘤以及内分泌病等引起的贫血，骨髓象缺乏特异性变化。

白血病骨髓象　骨髓象检查可以确诊白血病，明确细胞类型，进行分型诊断，并可判断治疗效果。急性白血病骨髓象几乎均呈明显或极度增生，仅个别病例增生不明显，甚至减低，分类计数时呈现某一系列的白血病细胞显著增生，该系列的原始细胞超过10%，原始细胞加上第二代细胞，即早幼粒细胞、幼淋巴细胞或幼单核细胞超过30%。白血病细胞可有明显形态异常包括核畸形，核浆发育不平衡等。急性粒细胞白血病的原粒细胞有时可见核凹陷、切迹和不规则，称为副原粒细胞；急性淋巴细胞白血病的原淋巴细胞核浆发育不平衡，核出现裂隙、褶叠、不规则等畸形改变，称为Rieder型原淋巴细胞；急性非淋巴细胞性白血病的白血病细胞质内可见Auer小体。急性早幼粒细胞性白血病的原粒细胞有时可低于2%，但异常的早幼粒细胞一般都在40%～50%以上，其细胞质内含有粗大嗜天青蓝颗粒，Auer小体数目较多，典型者呈柴捆样。急性白血病时，骨髓中幼红细胞和巨核细胞均减少。慢性粒细胞性白血病骨髓象呈极度增生，粒、红比例显著增高；稳定期的原粒细胞一般少于2%，各期粒细胞均有，而以晚幼粒和杆状核粒细胞占优势，嗜酸和嗜碱粒细胞增多。早期患者幼红细胞和巨核细胞增生不受妨碍。慢性淋巴细胞性白血病骨髓象呈明显增生，50%以上为成熟小淋巴细胞，而原淋巴与幼淋巴细胞数不多，涂片上破碎细胞较多。慢性白血病急变时，其骨髓象与急性白血病相类似。

红血病骨髓象　示幼红细胞显著增生，且形态异常。急性红血病时骨髓中的原红和早幼红细胞增多，形态呈巨幼红样改变，并有双核或多核幼红细胞及核异形。慢性红血病时，骨髓中晚幼和中幼红细胞显著增多，核也有异形。红血病可发展至红白血病，甚至白血病。红白血病时，骨髓中不仅红细胞系列恶性增生，且白细胞系列中原始细胞也增多，呈白血病表现。

多发性骨髓瘤骨髓象　其特征是出现骨髓瘤细胞，即肿瘤性的浆细胞，可占4%—90%，大多为15%～20%，有形态异常并出现幼稚型、畸形多核浆细胞，核周淡染带常消失。成熟红细胞钱串状排列显著。骨髓瘤细胞须注意和其他疾病引起的反应性浆细胞增多鉴别。当周围血中骨髓瘤细胞高达20%，或绝对值在12×10^9/L以上时，则称为浆细胞性白血病。

恶性组织细胞病骨髓象　其骨髓象特征是找到较多异型的、幼稚的组织细胞，这种组织细胞体积较大，核畸形，核染色质呈细致网状，核仁大而明显，胞质深蓝。巨型及多核型组织细胞出现亦有诊断价值。尚可见吞噬有红细胞、血小板和有核细胞的组织细胞。恶性组织细胞病骨髓象须注意和其他疾病引起的反应性组织细胞增生相鉴别。

原发性血小板减少性紫癜骨髓象　骨髓增生正常或增高，粒细胞和红细胞系列可无明显变化，巨核细胞数增多。分类中原巨核、幼巨核、颗粒型巨核细胞以及裸核细

胞可高于正常,而产生血小板的巨核细胞明显减少;急性型中幼巨核细胞比例较慢性型为高。巨核细胞还可出现核浆成熟不一致,胞质中缺乏颗粒而呈玻璃样变等质的变化。上述巨核细胞变化并非特异,须注意和脾亢和某些继发性血小板减少性紫癜症鉴别。

其他骨髓象 霍奇金(Hodgkin)病骨髓象可找到典型Reed-Sternberg细胞,对确定诊断很有帮助。非霍奇金淋巴瘤侵犯骨髓后,可找到淋巴肉瘤细胞。如大量淋巴肉瘤细胞在血象和骨髓象中出现,称为淋巴肉瘤细胞性白血病。骨髓有癌肿转移则可找到成堆癌细胞,骨髓象中找到Gaucher细胞或Niemann-Pick细胞,均可确定各类疾病的诊断。粒细胞缺乏症的骨髓象有助于区别粒细胞成熟障碍或再生障碍。骨髓增殖性疾病包括真性红细胞增多症和原发性血小板增多症的骨髓象可见该系统明显增生。骨髓纤维化病例骨髓穿刺常有"干抽",病变早期骨髓象可增生,后期趋向于增生不良,当转为急性型时原始细胞显著增多。

血细胞化学染色

血细胞化学染色(chemical stain of blood cell)是细胞学和化学两者结合检查血细胞形态方法之一。进行细胞化学染色检测的基本要求,包括:①要能保持细胞结构,而又不影响显示化学反应。②要求快速的化学反应,使显示的化学物质不产生移位。③由于细胞内仅含微量成分,要求显色深的强烈化学反应。④化学反应物质应在细胞上产生颗粒性沉淀,显色稳定,并能长时间保留,以利于反复观察。

常用方法,存在的问题:①由于细胞化学物质的含量过少,不易显示,敏感度不够。②化学成分可因试剂对结构吸附弥散或溶解的作用而影响结果。③化学反应可受各种操作条件及试剂的影响而产生差异。④有些化学反应的临床意义尚不完全了解。

细胞化学可染的物质包括:①蛋白质,可显示其中某些氨基酸及功能。②核酸,包括核糖核酸及脱氧核糖核酸。③糖类,如糖原、粘多糖、糖脂等。④脂类,包括中性脂肪、磷脂、固醇等。⑤酶,包括水解酶(如磷酸酶、酯酶、肽酶),氧化酶(如细胞色素氧化酶、过氧化酶)及激活酶等。⑥无机盐,如铁、钴等。

临床上常用的细胞化学染色法有核糖核酸、脱氧核糖核酸、糖原、碱性磷酸酶、酸性磷酸酶、过氧化酶、苏丹黑脂肪、酯酶、酯酶双重染色等。随着超微结构细胞化学的开展,更进一步推动血细胞化学染色的研究。血细胞的应用意义为:①研究血细胞的化学成分及代谢功能。②有助于血液病的诊断与鉴别诊断。③观察疗效及判断预后。④探索血液病的发病机制。

血细胞碱性磷酸酶染色

血细胞的碱性磷酸酶(alkaline phosphatase, ALP)是存在于成熟的中性粒细胞胞质的特殊颗粒中的一种磷酸单酯酶,故又称为白细胞碱性磷酸酶(leukocyte alkaline phosphatase, LAP),亦偶见于晚幼粒细胞。其他血细胞如嗜酸粒细胞、嗜碱粒细胞、单核细胞、淋巴细胞、浆细胞、巨核细胞、血小板及红细胞LAP染色均为阴性。血细胞碱性磷酸酶染色(alkaline phosphatase stain of blood cell)有两种:①钙钴法:最为常用LAP经Mg^{2+}激活后,在pH9.0—9.8的碱性环境中,将底物中的β甘油磷酸钠分解出磷酸钠,磷酸钠与基质液的硝酸钙及硫化铵作用后,在胞质中形成硫化钴黑色颗粒状沉淀为阳性。②偶氮偶联法:在碱性环境中,ALP可水解底物释放出萘酚,并立即与重氮盐偶联,形成有色沉淀,其颜色因所用的偶氮盐品种不同而异。计数100个中性杆状核及分叶核细胞中的阳性细胞数为阳性率。根据细胞内着色颗粒的粗细及多少,分为一至++++级,可计算出积分值。

ALP的正常值,常因染色方法及各实验室条件不同而差别很大,钙钴法正常积分值多在80以下。ALP活力增高见于急性细菌性感染、创伤及烧伤、组织坏死、近期手术后、以及应激反应、真性红细胞增多症、骨髓纤维化、骨髓瘤、急淋、慢淋、急单、妊娠及哺乳期妇女等,ALP活性减低见于慢粒、急粒、红白血病、PNH等。

LAP活性的高低与积分值高低呈正比,观察LAP活性的临床意义在于①慢粒与类白血病的鉴别诊断,慢粒的LAP活性显著减低或消失,经有效治疗后LAP可增高,复发时又下降;类白血反应时LAP活力显著增高,病因去除后活性亦降低。约2/3的原发性骨髓纤维化患者LAP活性增高。②鉴别白血病类型:各类型白血病LAP活力有所不同。③区别感染性质:化脓性感染时,LAP活力明显增高;病毒及非细菌感染时,LAP活力可减低。

血细胞酸性磷酸酶染色

酸性磷酸酶(ACP)是一组在酸性环境中能水解磷酸盐的酶。ACP染色是利用细胞内的ACP在酸性环境(pH4.7)能将底物水解,然后再使水解产物显色。常用的酸性磷酸酶染色法(acid phosphatase stain)有两种:①硫化铅法,ACP将溶液(pH4.7)中的β甘油磷酸钠水解,释放出磷酸根离子,然后与硝酸铅作用生成白色磷酸铅沉淀,后者再与硫化胺作用后变为棕黑色硫化铅沉淀。②偶联偶氮法,ACP将底物萘酚AS-BI磷酸酯水解,释放出萘酚。后者立即与适量的重氮盐即固酱紫GBC盐偶联,形成紫红色沉淀。此法具有简便,反应物不易扩散,颗粒清楚的优点。

ACP的阳性产物呈颗粒状,定位于胞质,可按阳性颗

粒的数目与密度计算出阳性指数。正常情况下，破骨细胞、巨噬细胞、组织细胞、组织嗜碱细胞染色呈强阳性反应；浆细胞、巨噬细胞、单核细胞呈中度阳性反应；中性杆状、晚幼粒、中幼粒、早幼粒、原红细胞呈弱阳性反应。其临床意义在于：①鉴别T淋巴细胞及B淋巴细胞。T淋巴细胞染色多为阳性粗颗粒状；B淋巴细胞、非T非B淋巴细胞染色阴性或弱阳性。②有助于诊断多毛细胞性白血病，该病的阳性反应不被0.05mol/L醋酸-酒石酸缓冲液所抑制，而其他细胞的阳性反应均能被抑制。③可区别戈谢(Gaucher)细胞和Niemann-Pick细胞，前者呈强阳性反应，后者呈阴性或弱阳性反应。

血细胞过氧化物酶染色

血细胞过氧化物酶染色(peroxidase stain of blood cell)主要原理是血细胞内的过氧化酶，分解过氧化氢释放的新生态氧，使联苯胺氧化为联苯胺蓝，后者又能自动氧化变为棕色的化合物。阳性反应的细胞质中出现蓝色或棕色颗粒，颗粒粗大而密集者为强阳性，颗粒细小、分布弥散者为弱阳性；胞质中无颗粒者为阴性反应。

过氧化物酶主要存在于中性粒细胞系统。早期原粒细胞阴性；晚期原粒的嗜苯胺蓝颗粒中开始染色阳性。细胞越成熟，酶活力越强。早幼粒细胞呈强阳性，成熟的中性粒及嗜酸粒细胞反应最强。嗜碱粒细胞为阴性，单核细胞呈弱阳性，淋巴细胞、红细胞、浆细胞和巨核细胞呈阴性反应。

血细胞过氧化物酶染色对鉴别各型急性白血病具有重要价值。急性粒细胞白血病的原粒细胞、棒状小体大多呈阳性。急性淋巴细胞白血病的原始细胞一般呈阴性反应；急性粒单核细胞白血病的单核细胞多呈弱阳性或阴性反应。在慢性粒细胞白血病中成熟的中性粒细胞过氧化物酶的活力可增强。遗传性髓过氧化物酶缺乏症患者所有粒细胞及单核细胞均缺乏过氧化物酶。

血细胞糖原染色

糖原染色(glycogen stain)常用于显示血细胞糖原。其中最常用的方法是高碘酸-Schiff(PAS)法。高碘酸能将细胞内含有1,2-乙二醇基的糖类氧化为双醛基，后者能将Schiff试剂中的无色品红变为红色化合物，沉淀于胞质糖原处。根据红色沉淀颗粒的粗细或呈块状、沉淀的多少，评定糖原的含量为严-++++级。根据阳性率和糖原含量计算积分值。正常原粒细胞PAS染色阴性，自早幼粒细胞开始呈阳性反应，随中性粒细胞成熟，糖原更为增多。嗜酸、嗜碱粒细胞、巨核细胞、血小板亦呈阳性反应。单核细胞呈弱阳性反应。少数成熟淋巴细胞含有细小阳性颗粒。幼红细胞和成熟红细胞均呈阴性反应。

糖原染色的临床意义：①鉴别淋巴细胞增殖性疾病，恶性增殖性疾病，如淋巴瘤、霍奇金(Hodgkin)病、慢性淋巴细胞性白血病时，常见其淋巴细胞糖原积分增高，淋巴瘤时更为明显；传染性单核细胞增多时，其淋巴的糖原积分仅轻度增高，而其他病毒感染时多在正常范围。②鉴别急性白血病的类型，原粒和原单细胞多呈阴性，部分呈弱弥散性或颗粒状阳性；急性淋巴细胞白血病的原淋细胞呈粗颗粒状或块状阳性反应；红白血病的原红及幼红细胞常呈强阳性。③帮助区别各种贫血，缺铁性贫血、重型珠蛋白生成障碍性贫血的幼红细胞可呈较强阳性；溶血性贫血和轻型珠蛋白生成障碍性贫血的幼红细胞常为弱阳性或阴性；巨幼细胞贫血和再生障碍性贫血的幼红细胞糖原染色一般呈阴性反应。④有助于下列细胞的区别，巨核细胞呈强阳性反应；Reed-Sternberg细胞呈阴性或弱阳性；戈谢(Gaucher)细胞呈强阳性反应，Niemann-Pick细胞呈阴性反应。

血细胞脂类染色

苏丹黑(Sudan black, SB)B可使血细胞内的磷脂、中性脂肪、类固醇和其他特殊颗粒等着色。血细胞脂类染色(lipid stain)阳性者在血细胞质内出现或细或粗的蓝黑色颗粒。SB阳性的颗粒，在早幼粒细胞已开始出现，随细胞成熟而增多。嗜酸、嗜碱性粒细胞的颗粒可呈阳性。幼单及成熟单核细胞亦可呈阳性，而各阶段的淋巴细胞、浆细胞、巨核细胞、血小板、红细胞均呈阴性反应。SB在血细胞的染色结果的临床意义与过氧化物酶染色大致相似。急性粒细胞白血病、急性单核细胞白血病的原始细胞、Auer小体呈阳性；急性淋巴细胞白血病的原始细胞大多呈阴性反应。慢性粒细胞白血病中成熟粒细胞的阳性颗粒明显减少，随缓解而恢复。再生障碍性贫血时，成熟粒细胞SBB染色阳性颗粒增多。SBB呈脂溶性，因而对脂肪细胞、Niemann-Pick细胞、Gaucher细胞染色呈阳性反应。

血细胞非特异性酯酶染色及氟化钠抑制试验

酯酶是作用于短链脂肪酸的水解酶，根据可显示其活性的底物及作用pH值的不同，血细胞的酯酶可分为非特异性(NSE)及特异性(SE)两种。显示血细胞非特异性酯酶染色法(nonspecific esterase of blood cell stain method)很多，常用者为偶联偶氮染色法，即以α-醋酸萘酯为底物的染色法及其对氟化钠的反应。含有NSE活性的血细胞，在pH值呈中性，能将底物中的α-醋酸萘酯水解，产生萘酚，进而与基底物中的重氮盐偶联，生成不溶性的灰黑色或棕黑色颗粒状产物。正常的单核细胞呈阳性，并随细胞的成熟而阳性程度加强，故该NSE又称"单核细胞酯酶"，该阳性酯酶活性能为氟化钠所抑制。该法

对粒细胞及红细胞系列一般呈阴性反应。白血病时粒系亦可呈阳性，但其阳性反应几不能为氟化钠所抑制。在巨核细胞、血小板、组织细胞、浆细胞亦有NSE的活性，亦受氟化钠所抑制。

NSE及氟化钠抑制试验的主要临床意义是有助于鉴别急单及其他类型白血病，急单白血病细胞呈强阳性反应，并受氟化钠极度抑制；粒单白血病的阳性率及积分也偏高，其中的单核细胞受氟化钠中等抑制；部分早幼粒白血病的细胞不受氟化钠抑制或抑制较轻；急粒的阳性反应率及积分较低，且不受氟化钠抑制；急淋细胞的NSE活性低，氟化钠抑制较弱，其反应物只有单个、衬点状，位于核旁的现象。

血细胞酸性α醋酸萘酚酯酶染色

酸性α醋酸萘酚酯酶染色（acid-α-naphthol acetate esterase stain）是鉴别T淋巴细胞和B淋巴细胞的重要方法之一。

T淋巴细胞具有酸性α醋酸萘酚酯酶（ANAE）的活性。在37℃的酸性（pH5.8）底物中孵育3h，ANAE能将底物中的α醋酸萘酚水解为α萘酚和醋酸，α萘酚与六偶氮副品红偶联，经甲基绿复染后，在胞质内有ANAE活性处呈现红色不溶解的沉淀物。

正常时ANAE主要分布于T淋巴细胞和单核细胞内，而B淋巴细胞多呈现阴性反应，故ANAE又被称为"T细胞标记酶"。

T淋巴细胞ANAE的阳性反应表现为胞质内1～2个大团块或2～4个较粗圆形颗粒，亦可为多个散在的细小颗粒。单核细胞内亦有ANAE，呈现弥散红色阳性反应，而颗粒不明显，阳性反应能为氟化钠所抑制。粒细胞虽亦可呈弥散阳性反应但不为氟化钠所抑制。红细胞、巨核细胞、血小板的ANAE活性较少。

本染色法主要用于鉴别T淋巴细胞和B淋巴细胞；对淋巴细胞性白血病的免疫分型有帮助。T细胞型的ANAE呈阳性，B细胞型及Null细胞型多呈阴性反应。

血细胞氯化醋酸AS-D萘酚酯酶染色

特异性酯酶、氯化醋酸AS-D萘酚酯酶（AS-D-CE）是一种溶酶体酶，在溶酶体、初级颗粒及奥尔小体中含量较多。含有AS-D-CE的血细胞，在pH7.0—7.6时能将底物水解，释放出AS-D萘酚，后者与坚牢紫酱GBC偶联形成不溶性的红色颗粒状沉淀。位于胞质内，其阳性反应的模式与分布和阳性过氧化酶及苏丹黑染色相似。AS-D-CE存在于正常早幼粒细胞的非特异性颗粒，及中幼粒、晚幼粒及成熟的中性粒细胞中；原粒细胞呈阴性反应。各阶段的淋巴细胞、单核细胞、原红细胞、巨核细胞、嗜酸粒细胞均呈阴性反应；肥大细胞则可呈阳性反应。

本特异性酯酶染色有助于急性白血病的诊断，原粒细胞、早幼粒细胞、Auer小体呈阳性反应；原淋及原单细胞呈阴性反应。

白细胞酯酶双重染色

常用的酯酶双重染色法可分为特异性酯酶（SE）与非特异性酯酶（NSE）、SE与过氧化物酶（POX）、NSE与POX三种。根据SE与NSE双染色的步骤可分为先NSE后SE染色及先SE后NSE染色两种方法。先以α醋酸萘酯（NSE）再以氯醋酸萘酚AS-D（SE）做底物的双染色法，在粒单白血病NSE与SE均呈阳性反应，而单核及组织细胞白血病则对NSE染色阳性，而后以SE染色则呈阴性反应。先以氯醋酸萘酚AS-D（SE）再以α丁酸萘酚（NSE）的双染色法对鉴别粒单白血病等亦具重要的临床意义，粒单白血病对SE与NSE染色均呈阳性反应，而粒细胞白血病仅对SE呈阳性。急单对NSE呈强阳性，急粒呈弱阳性，但急单的阳性反应能被氟化钠所抑制而急粒的阳性反应则不能。SE与POX双染色法，先做SE再做POX染色，急粒细胞两者均呈阳性。急淋及单核白血病细胞，前者为阴性，后者为弱阳性。先NSE后POX的双染色法，急单细胞先呈阳性后呈弱阳性反应；急粒细胞则先呈弱阳性后呈阳性反应，急淋细胞则两者均呈阴性反应。

血细胞核糖核酸染色

核糖核酸（ribonucleic acid，RNA）是指导血细胞合成蛋白质的信息物质，与细胞分裂增殖能力有密切关系。血细胞核糖核酸染色（ribonucleic acid stain of blood cell）是利用RNA与碱性染料派洛宁等有亲和的特性，用甲绿-派洛宁法染色可使DNA染成蓝色，而RNA则被染成红色，定位于胞质及核仁处。

血细胞在发育过程中，RNA的含量有明显的规律性变化，原始细胞阶段含有丰富的RNA，随着细胞的成熟RNA含量则逐渐减少以至消失。原粒细胞RNA含量最多，成熟粒细胞RNA几乎消失，原红细胞及早幼红细胞RNA含量亦多，成熟红细胞则没有RNA；但淋巴细胞和浆细胞由原始到成熟阶段，胞质内RNA始终不消失。

在造血组织增生旺盛时，血细胞RNA含量明显增高。某些增生性贫血中幼稚红细胞RNA含量可明显增高，各类型白血病的幼稚及成熟白细胞RNA含量增高，缓解时则减低。在骨髓增生减低的疾病如再生障碍性贫血、急性放射病等，血细胞的RNA含量可减少。

血细胞脱氧核糖核酸染色

脱氧核糖核酸（deoxyribonucleic acid，DNA）主要定位于血细胞细胞核的染色质部分。幼稚细胞阶段

DNA含量较少，成熟后DNA含量较多。DNA染色(deoxyribonucleic acid stain)的原理是DNA中的脱氧核糖经温盐酸水解后释放的醛基与Schiff试剂中的无色品红起还原反应，生成有色物质，经亮绿复染后呈粉红到紫红色沉淀。

经染色后正常细胞核结构着色非常清晰，而核仁及胞质由于不含DNA故均呈阴性反应。

DNA染色的临床意义在于：①对具有核染色质结构物质的鉴别，核碎裂物、染色质(或体)、Howell-Jolly小体等均含DNA，故均有阳性颗粒分布。血小板、铁颗粒、网织红细胞的网状结构、嗜碱性点彩等则为阴性反应。②对白血病类型的鉴别，原淋细胞核呈强阳性反应、染色质染色深、颗粒粗，原粒细胞核呈弱阳性反应；原单细胞反应最弱、核染质呈淡染纤细颗粒状、分布疏松，核可呈折叠状。③便于区分正常幼红细胞和巨幼红细胞，前者染色深，呈粗颗粒至块状；后者染色浅，呈细颗粒状。

血细胞甲苯胺蓝染色

甲苯胺蓝是一种能使含高分子量硫酸粘多糖类如肝素、透明质酸、淀粉等成分的细胞呈现异染色性的一种噻嗪类染料。染色后发生异染色性的原理可能是与不同聚体的形成有关，当形成的反应物是单体时表现为蓝色、双体或多聚体时为紫色，多聚体时为红或紫色。以甲苯胺蓝染色(methyl phenylamine blue stain)后能显示异染色性的血细胞有嗜碱粒细胞、肥大细胞、伴淀粉样变的骨髓瘤细胞、网织红细胞的网织等，染色后血细胞的核呈现蓝色，而异染色性物质显示为红～粉红色。甲苯胺蓝加氯化十六烷基铵基吡啶等试剂染血细胞后可做嗜碱粒细胞绝对计数，因为嗜碱粒细胞的颗粒有肝素，故能显示异染色性，呈现为紫～红色。而该染料对中性及嗜酸粒细胞则不着色。氯化十六烷基铵基吡啶的作用为溶解红细胞，并使嗜碱性颗粒的粘多糖形成不溶解的异染色性复合体。嗜碱粒细胞绝对数正常值为(0～0.02)×10^9/L(0～20/μl)。

骨髓铁染色

骨髓铁染色(myelo-sidero stain)是了解骨髓细胞外铁和细胞内铁的标准方法。

正常骨髓中含有一定量的可染铁，它是一种非血红蛋白的三价铁(Fe^{3+})。分布在骨髓小粒中的含铁血黄素是骨髓内贮存铁称为细胞外铁；另一部分呈颗粒状存在于发育中的红细胞内，称细胞内铁。含有铁颗粒的幼红细胞称为铁粒幼细胞(sideroblast)，少数成熟红细胞含有细小的铁颗粒，称铁粒红细胞。细胞内铁和细胞外铁均能和亚铁氰化钾在酸性溶液中化合，起普鲁士蓝反应，在细胞内外产生蓝色沉淀，有较高的灵敏度和特异性。若检查细胞外铁，先用低倍镜于骨髓小粒处寻找蓝色颗粒，然后于油镜下判断阳性程度。"－"全片无蓝色铁颗粒可见；"＋"有少数蓝色铁颗粒或偶见蓝色铁小珠；"＋＋"有较多蓝色铁颗粒或小珠，"＋＋＋"有很多铁颗粒、小珠或少数蓝色小块；"＋＋＋＋"有极多铁颗粒、小珠或有很多蓝色小块。检查细胞内铁，须在油镜下计数100个中、晚幼红细胞，计算胞质内有蓝色铁颗粒的细胞数，并且观察细胞内铁颗粒的数目和形态。正常人细胞外铁一般为"＋"～"＋＋"，铁粒幼红细胞占幼红细胞数30%～90%，所含铁颗粒细小，一般为1～3个。

如果涂片质量好，没有被血液稀释，含有丰富骨髓小粒，则细胞外铁可较准确反映骨髓中贮存铁量。细胞内铁(铁粒幼细胞)反映骨髓中可利用的铁量，但它受铁的贮存量、幼红细胞摄取铁和利用铁等因素的影响。因此，骨髓铁染色对诊断缺铁性贫血和鉴别非缺铁性低色素性贫血有重要价值。缺铁性贫血细胞外铁消失，铁粒幼细胞数明显减少，且铁颗粒着色淡、数目减少。溶血性贫血、巨幼细胞性贫血和反覆多次输血者，铁粒幼细胞增多，细胞外铁亦增加。铁粒幼细胞大量增加见于铁粒幼细胞性贫血，不但细胞中铁颗粒增多而且形粗大，着色深；有的铁颗粒环绕胞核排列，称环形铁粒幼红细胞，后者对诊断铁粒幼细胞贫血有重要价值。

血细胞活体染色

血细胞活体染色(blood cell supravital stain)是在体外对活的血细胞进行染色的一种方法。显示白细胞的活体染料有中性红、占纳(Janus)绿、松柏氰醇、吖啶橙、四唑类盐等。中性红能较清楚地染出活体白细胞颗粒及空泡；占纳绿能染出白细胞的线粒体。显示红细胞包涵体的活体染料有亮甲酚蓝、亮甲酸紫、亚甲蓝等。活体染色的优点是：①能显示用一般固定染色技术所不能见到白细胞的活动状态。②可避免细胞在涂片时引起的破损，使血细胞的形态、结构、密度更接近原有状态，易于辨别。③能显示红细胞的包涵体如网织红细胞的网织、变性珠蛋白等。但有下列缺点：①标本不能保存，只能在标本未干时观察，在短期时间内即会退色。②不能摄影照相。

淋巴细胞活体在光镜下呈圆或手镜形、无色、胞质内有较大的蓝色的点状线粒体。原淋细胞的线粒体随细胞的成熟逐渐减少，成熟后仍易见到。空泡为圆形，数目较少。单核细胞在玻片上，其胞质有呈现粘附而铺开的倾向，可见空泡，胞质中的蓝色点状线粒体，在近核凹陷处成堆如菊花或蔷薇花。原单细胞的线粒体较多，幼单及成熟细胞线粒体较少而大小不一。原始及幼单细胞空泡较多。中性粒细胞在早期呈玫瑰红色，成熟时变黄色；嗜酸性颗粒呈橘红色；嗜碱性颗粒呈橘红色，原粒细胞的线粒体呈绿色，数目很多，随细胞成熟数目减少至消失，胞质中没有空泡。成熟的中性粒细胞活动力很强，能伸出

伪足蠕动。成熟的淋巴及单核细胞活动很慢，染色后亦见不到明显活动。

血细胞活体染色有助于鉴别急性白血病的细胞类型。

原始血细胞活体染色的特征

细胞类型	颗粒	空泡	线粒体	活动力
原粒细胞	无	无	多而细	无
原淋巴细胞	无	少	少而粗	无
原单细胞	无	多	多而细	明显

尿液水解和热盐水溶解试验

观察正常人的新鲜尿及热盐水对被检者新鲜固定的血涂片中白细胞胞核是否有溶解现象可作为区别白细胞及急性白血病类型的参考。

尿液水解试验（urine hydrolysis test） 正常人新鲜尿液可含有脱氧核糖核酸酶，在适合的pH值（7.0）和温度（6～20℃）下，15min内可选择性地水解血涂片中粒细胞的细胞核，使其失去着色能力。用瑞氏染色观察结果，胞核能着色者为阴性反应，着色不佳者为阳性反应。正常人尿液对粒细胞系列的核有水解，呈阳性反应，而淋巴细胞、单核细胞及浆细胞的核仍能着色或仅轻度不着色故呈阴性反应。

热盐水溶解试验（heat saline solution test） 经60℃生理盐水处理10min后，粒细胞的核可能部分，甚至完全溶解，故着色浅淡其至呈空穴状。淋巴细胞的核不溶解，仍很清晰。单核细胞的核不溶解或轻度溶解。本检测的临床意义为可作为鉴别急性白血病类型的粗略参考，凡原始细胞的核明显溶解者，支持急性粒细胞白血病及早幼粒白血病的诊断，不溶解者支持急性淋巴细胞白血病的诊断，轻度溶解者支持急性单核细胞白血病的诊断。

造血干细胞培养

一切血细胞起源于造血干细胞（haematopoietic stem cell，HSC）包括粒系、单核-巨噬系、红系、巨核系以及淋巴系血细胞。HSC在特异性造血生长因子的作用下分化到祖细胞（progenitor）阶段，开始进行定向分化，有粒-单系祖细胞（colony forming unit-granulocyte，CFU-GM）、红系祖细胞（burst forming unit-erythrocyte，BFU-E及colony forming unit-erythrocyte，CFU-E），巨核系祖细胞（colony forming unit-megakaryocyte，CFU-Meg）、淋巴系祖细胞（colony forming unit-B lymphocyte，CFU-BL 及 colony forming unit-T lymphocyte，CFU-TL）之称。无论是HSC或祖细胞，均无形态学特征，祖细胞分化到前体细胞（precursor）才具形态特征，原始细胞就是最早能由形态辨认的前体细胞，对各种祖细胞进行体内或体外的培养，乃称为造血干细胞培养（cultrue of haematopoietic stem cell），可用预测预后、监测疗效等。

粒单系祖细胞培养技术 粒系祖细胞（CFU-G）和单核系祖细胞（CFU-M）有一共同的起源即CFU-GM。培养方法有：①体外半固态琼脂培养。②体外液态培养。③扩散盒子固态琼脂体内培养。④扩散盒液态体内培养。⑤小鼠腹腔内巨噬细胞涂膜等方法。半固态培养可观察单个祖细胞生成克隆件细胞团的能力，液态长程培养可研究细胞增殖动力学。扩散盒法乃在动物体内进行，利用体内隔离的微小环境，使培养的细胞生存、增殖、分化，此法较接近自然生长条件。体外法应用较广泛，因为可以在同一条件下大量培养，但要提供一定的培养条件，如骨髓细胞、营养物质等。

随着CFU-GM培养技术的成熟，70年代以来已建立了人类红系、巨核系、淋巴系、骨髓成纤维以及多向祖细胞的培养技术。

祖细胞培养的临床意义 有助于诊断和病因探讨。

急性白血病 ①病情随访：急性白血病发作期，骨髓CFU-GM集落数明显抑制，甚至为零，CFU-E及CFU-F（成纤维细胞）亦显著下降，而L-CFU（白血病祖细胞）集落形成多；随着治疗进入缓解期，CFU-GM、CFU-E及CFU-F均逐渐恢复到正常水平，而L-CFU下降消失；当复发时又可回复如发作期变化。②急非淋白血病初发时骨髓CFU-GM生长类型与预后有关。③监测复发：CR时CFU-GM恢复到正常范围内。当临床复发时，大多数患者回复到白血病的生长类型。④缓解的早期检查：白血病患者接受强化疗后，骨髓处于抑制期，如CFU-GM测定每次无集落生长，这类患者均死于感染和出血，如呈集落生长类型者，多数在骨髓抑制期后进入CR。

慢性粒细胞性白血病 骨髓CFU-GM生长较急性白血病变异大，集落形成可以正常、降低，甚至明显增高。除CFU-GM外，骨髓及外周血中BFU-E、CFU-E、CFU-Meg均可增高，且可预示在数周到数月后可能急变。

再生障碍性贫血 骨髓CFU-GM、CFU-E、BFU-E均极度下降，尤其是BFU-E明显减少，且和疾病严重度相一致。

造血祖细胞培养技术亦有助于再障的发病机制探讨，从而指导治疗方案的选择。如患者骨髓CFU-GM和CFU-E集落数极低，甚至为0，可排除免疫抑制问题，说明是干细胞缺陷；如果患者骨髓或血清加入正常骨髓作CFU-GM测定，抑制了正常骨髓集落形成，说明存在细胞或体液免疫抑制；如果患者骨髓CFU-GM、CFU-E正常，而CFU-F降低，则系微循环障碍引起的再障。

白血病前期的转变 白血病前期患者，CFU-GM集落降低，最终易发展成急性粒细胞白血病。白血病患者CFU-GM的异常，可在白血病发生前数月到20余月就表

现出来。此外，还可作抗白血病药物的药敏试验。

白血病细胞染色体检查

白血病细胞中已发现有些特异性(标志性)或分类性改变，故白血病细胞染色体(chromosome of leukemic cell)检查有助于白血病的分类、疗效和预后的判定，对探索白血病的病因和发病机制也有重要意义。

急性白血病 兹将各类白血病已经发现的较特异的染色体改变，按照FAB分型，列举如下。

(1) 急性非淋巴细胞白血病(ANLL)：M_1型有：5q/-5、7q/-7、-17、t(9; 22)(q34; q11)、del 13p、t(3)、+21、+8;

M_2型有：t(8; 21)(q22; q22)、5q/-5、5q-7、del(3p)、inv(3)、t(6; 9)(p22; q34)、t(9; 22)(q34; q11)及+8;

M_3型有：t(15; 17)(q22; q11)、i(17q)；

M_4型有：5q/-5、7q/-7、inv(16)或16q或t(16)、t(6; 9)(p22; q34)、+8、t(9; 22)、+4;

M_4E_0型有：inv/del(16)(q22)；

M_5型有：t(9; 11)、+8;

M_6型有：5q/-5、7q/-7、-3、dup(1)、+8;

M_7型有：inv(3)或del(3)、+8、+21。

上述类型中与预后有关者有：M_2型伴t(8; 22)，M_4E_0型伴inv(16)或16q者预后好；M_3型伴t(15; 17)者预后中等或好；M_2或M_4型伴t(6; 9)、M_1或M_2或M_4型伴+8者预后中等；M_1或M_2型伴t(9, 22)、M_5型伴t(9; 11)及继发性白血病伴-5、5q、-7、7q者预后均不佳。

(2) 急性淋巴细胞白血病(ALL)：L_1型有：t(9; 22)、9p、t(1; 19)及t(14)；

L_2型有：t(4; 11)(q21; q23)、t(9; 22)(q34; q11)、6q、+21、+8、i(17q)、7p、11q、t(14q)、t(11q)；

L_3型有：t(8; 14)(q24; q32)、t(8, 22)(q24, q11或q12)、t(2; 8)(p12; q24)、6q-、(q+或+8/-8、14q+)。

ALL中L_1或L_2型伴+21、t(1; 19)者预后好；L_1或L_2型伴6q则预后中等；L_3型伴t(8; 14)、L_2型伴t(4; 11)者预后差。

急性白血病附加或有继发性染色体改变，如性染色体丢失(-X、-Y)，+8及(或)9q-者常预示疾病发展迅速，或对化疗反应不佳或不易获得完全缓解。如白血病细胞有双微小染色体者预后也差；有均染区者提示对化疗有耐药性。至于染色体数目异常方面，亚二倍体者无一例长期存活。

慢性粒细胞白血病(慢粒) (1)慢粒慢性期染色体改变：85%～90%的病人有Ph染色体，核型为t(9; 22)(q34, q11)。22号染色体长臂缺失部分亦可易位到其他染色体上，据报道除18、Y染色体外，也可易位到任何一个染色体。

(2)慢粒急变期染色体改变：Ph染色体依然存在，非整倍体增加，其中超二倍体占90%，亚二倍体占9.4%。最常见的为8号三体、双Ph'染色体、17号长臂等臂染色体。

慢性淋巴细胞白血病(慢淋) T细胞系慢淋，常见异常染色体为inV(14)(q11; q32)和t del(q11)，B细胞系慢淋常见核型为+12和14q+。

Ph染色体为慢粒标记染色体，出现在血象改变前，对慢粒早期诊断有较特异意义；偶见于其他骨髓增殖性疾病，如真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、急粒和急淋。Ph'阳性急淋较Ph阴性急淋预后差。慢粒急变患者新的染色体畸变在血液学改变前2～4月即可发生，故对慢粒急变的早期诊断也有一定意义。

血液寄生虫检查

血液寄生虫检查(parasitic examination in blood)乃指血液和造血器官中的寄生虫的检查，包括疟原虫、黑热病原虫、微丝蚴、回归热螺旋体、钩端螺旋体与弓浆虫等。

疟原虫 感染人体的疟原虫有间日疟、三日疟、恶性疟和卵圆疟原虫之分。前二种中国常见，尤以间日疟分布最广。在人体内可找见疟原虫的不同发育阶段如早期滋养体、环状体)、晚期滋养体(阿米巴样滋养体)、裂殖体和配子体(生殖体)等。不同疟原虫各个发育阶段的形态也不一样，可资鉴别。常用检查方法是用末梢血制成薄血膜片，经Wright染色后，用油镜仔细查找。也可用数滴血制成厚血膜片，待干后，用水或皂素溶液将红细胞溶解，再固定染色检查。但恶性疟原虫在末梢血液内仅见环状体和配子体。皮内法能检查出恶性疟的滋养体、裂殖体与幼稚配子体。也可用0.01%吖啶橙染色后，在荧光显微镜下查找发出橙黄荧光的疟原虫虫体。骨髓血中疟原虫的检出率，往往较末梢血为高。使用酶结合免疫吸附试验，测定血清中的抗体，敏感性较高，可用于大规模普查，但不能鉴别疟原虫类型。

检查疟原虫宜在患者寒战时采血，根据其形态特征即可判定属哪种疟疾。如临床症状酷似疟疾而一次未检出疟原虫者，应连续几天多次查血，以免漏诊。

丝虫 中国常见的有斑氏(W. bancrofti)和马来(B malayi)丝虫。在血液中只能查到微丝蚴，长约150—350 μm直径约7 μm，呈自然扭曲状态，多于夜间或睡眠时出现于末梢血中。检查一般需在夜间10时至翌晨2时取末梢血2～3滴制成厚血膜片，直接在光镜下查找，也可将涂片上的红细胞溶血后，在染色或不染色的湿片上查找。如用上法未能查见，而诊断仍有怀疑时，可于夜间采静脉血1～2ml，加水溶血后，自然沉淀，将沉淀物用生理盐水洗涤一次，取出镜检，此法可提高阳性检出率。未染色微丝蚴不能区别虫种。镜检时还要注意与异物如棉花纤维

等作鉴别。

黑热病原虫　也称杜氏利什曼(Leishmania donovani)原虫或利什曼体。人体内仅见无鞭毛体，呈卵圆形，直径约2.4~5.2μm，在骨髓或淋巴结穿刺液涂片中可见于巨噬细胞内或细胞外；在末梢血涂片中它有时可出现于单核细胞或中性粒细胞内，也有时游离于血细胞外。如系阴性标本经体外培养或接种于地鼠等易感动物后可见到前鞭毛体。末梢血不及骨髓、淋巴结和脾脏穿刺的阳性检出率高。由于治疗后淋巴结内的原虫消失最慢，而且常是复发的病灶，故在评价疗效和追踪复查时，常采用淋巴结穿刺法。临床上还常根据黑热病时球蛋白大量增加的现象用蒸馏水沉淀试验、醛凝冻试验和锑试验作为辅助诊断。

钩端螺旋体　是引起钩端螺旋体病的病原体，体纤细，长约6~12μm，一端或两端呈弯钩状，具有盘绕紧密的12~18个螺旋。它可出现于急性期病人的血、脑脊液和恢复期病人的尿中。检查血液中的钩端螺旋体时，采静脉抗凝血，先以低速离心取上层血浆，再用3000r/min离心30min，取沉淀制片。因螺旋体接近透明，故需在暗视野下检查。或将涂片用Giemsa染液染色，或用镀银染色。前者将螺旋体染成暗红色，后者染成黑色。亦可用免疫荧光法直接检查。将血涂片固定后水洗，再滴加特异的荧光抗体，钩端螺旋体与荧光抗体结合后，在荧光显微镜下可见到显示黄绿色荧光的典型外形。

回归热螺旋体　形态呈长约8~30μm的螺旋状细丝，两端尖削，在新鲜血液中能活动。检查时，取发热期患者血作涂片，暗视野下检查，即可发现典型的螺旋体，也可用Wright染色后镜检，螺旋体呈紫红色，分布于红细胞之间，容易识别。在发作间歇期则不易查到。若注射患者血液0.2~0.5ml于小白鼠腹腔内，经1~3d后，可在其血液中找到螺旋体。

弓浆虫　是引起弓浆虫病的病原滋养体，呈弯弓状，似新月形，长约4~7μm，一端较细，另端较圆。取患者血液或骨髓液直接涂片，经Wright染色后，用油镜检查。也可用患者的胸水、腹水、脑脊液或尿液等离心沉淀后，取沉渣涂片染色，直接查找。进一步可用待检的新鲜体液或组织悬液，接种于豚鼠或小白鼠腹腔内，作人工培养虫株。接种后1~2周，解剖动物，取内脏或体液等作切片或涂片检查。此法阳性率高，但手续较繁。利用动物传代获得抗原，进行免疫血清学检查，适用于普查。

尿液一般性状检查

尿液一般性状检查包括气味、尿量、颜色、透明度、酸碱反应、比重和渗透压等。

气味　有些食品可使尿呈特殊气味如葱、蒜等，新鲜尿的气味来自挥发酸，如排出后即有氨臭，可能为膀胱炎症或尿潴留，使铵盐分解所致。腐臭味见于泌尿系有化脓菌或厌氧菌感染。粪臭见于膀胱直肠瘘。酮症时尿可呈烂苹果气味。

尿量　受膳食成分、水分摄取量和环境温度等影响。正常成人进普通饮食者24h排尿量约1000~2000ml，且昼尿量明显大于夜尿量。尿量>2500ml称多尿。生理性多尿见于大量饮水和进具有利尿作用的食物等，病理性多尿见于糖尿病、尿崩症、甲状腺功能亢进症、原发性醛固酮增多症、急性肾功能衰竭多尿期、肾小管性酸中毒等。神经性烦渴和服用利尿药后尿量亦增多。肾移植术后循环开始恢复时尿量可增多，常持续24h。夜尿经常多于昼尿量为肾或心功能不全的征象。每日尿量<500ml称少尿，少于100ml为尿闭。尿量减少见于急性肾小球肾炎、急性肾功能衰竭少尿期、心力衰竭、高热、呕吐和腹泻等。肾移植出现排异时尿量可突然减少。

颜色　正常尿液由于尿色素的存在多呈淡黄色，常随饮食、运动、出汗等情况改变。尿量少者色深。无色尿常见于大量饮水、尿崩症和神经性烦渴等。服用维生素B_2、山道年等后尿呈亮黄色，服用大黄、呋喃唑酮(痢特灵)者尿呈深黄色，服用氨苯蝶啶尿呈淡蓝色。血尿由于含血量不同，可呈淡红云雾状、洗肉汤样甚至血样，常见于肾结核、急性肾小球肾炎、泌尿系肿瘤、血小板减少性紫癜和凝血障碍等。血红蛋白尿，色似红葡萄酒或酱油，常见于血型不合的输血、溶血性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿和恶性疟疾等。胆红素尿为深黄色至棕黄色，久置可呈褐色，震荡时泡沫可呈黄色，见于阻塞性黄疸或肝细胞黄疸；乳糜尿因含有淋巴液，故呈乳白色，常见于丝虫病或肾周围淋巴管堵塞。尿中含有大量磷酸盐或尿酸盐也可为乳白色，但加酸后即消失。

透明度　正常新鲜尿液透明，久置可出现少量絮状沉淀物，系粘蛋白与上皮细胞凝结而成。尿中有盐类析出时则可出现混浊，加热后消失者为尿酸盐，加氢氧化钠后溶解者为尿酸，加热不消失而加乙酸消失者为磷酸或碳酸盐，后者加酸后产生气泡。草酸钙引起的混浊加盐酸后消失。菌尿、脓尿或管型尿都可呈现混浊。

酸碱反应　常用的是pH试纸法或指示剂法，根据所显示的颜色判定pH值，也可用pH计测定。正常人尿液呈弱酸性，在pH5.0~8.0之间。进食大量蔬菜可呈碱性，进肉食多则为酸性。强酸性尿见于酸中毒、糖尿病酮中毒和服用氯化铵等酸性药物；强碱性尿见于严重呕吐及服用碱性药物等。

比重　正常时尿比重主要决定于溶于尿中的电解质和代谢产物的重量和浓度，一般都是用尿比重计测定。测定时应注意校正温度、尿蛋白和尿糖对比重的影响。温度较比重计标定的温度每高或低3℃须由测得的比重中加或减0.001。尿中蛋白浓度，每100ml尿中有糖或蛋白1g应自测得比重中分别减去0.004或0.003。正常人24h混合尿比重为1.010~1.025，但同一人在不同时间的尿比重波动很大，可低至1.003，高达1.030。晨尿常在

1 020以上。尿比重增高见于糖尿病、急性肾小球肾炎、心功能不全、周围循环衰竭和脱水等。尿比重降低见于尿崩症和慢性肾小球肾炎等。如尿比重经常固定于1 010左右的低水平,则为肾功能严重障碍。

渗透压 尿渗透压决定于一定体积内溶质的粒数,与溶质颗粒的大小和重量无关。准确测定尿中溶质浓度的方法是用渗透压计。尿渗透压在正常饮水者约为500~800mmol/L;最大浓缩尿时约为850~1350mmol/L。

尿蛋白检查

肾小球滤液中含有微量的小分子蛋白,<0.3g/L,经肾小管再吸收后,尿中蛋白<100mg/24h,故正常人尿中蛋白含量极微,常规定性方法不能检出。超出正常量能被检出者称为蛋白尿。尿蛋白检查(urinary protein examination)有定性、定量和电泳等方法。

尿蛋白定性 常用的是磺基柳酸法和加热乙酸法:①磺基柳酸法:在弱酸环境中,磺基柳酸的酸根(阴离子)与带阳电荷的蛋白质结合,形成不溶性蛋白盐而沉淀。本法较敏感,能测出0 015g/L的尿蛋白。弱阳性时不能就认为是病态;另一方面尿中含蛋白胨和大量尿酸盐时亦可出现沉淀而呈假阳性,故适用于初步筛选。阳性者或直接加热或以加热乙酸法复验。前者可使因蛋白胨或尿酸盐引起的沉淀溶解。②加热乙酸法:在尿中加乙酸,使盐类溶解和蛋白质近等电点情况下加热,使蛋白质凝固变性,此法最低能测出0 05~0 1g/L的尿蛋白。两法结果都可以"-"至"++++"表示。"-"无蛋白;"+"相当0 1g/L以下;"++"相当0.1~0.5g/L;"+++"相当0 5~2g/L;"++++"相当2~5g/L;"+++++"相当5g/L以上。正常人用加热乙酸法尿蛋白定性为阴性。

尿蛋白定量 尿蛋白定性超过"+"者可进一步作定量测定。留24h尿,混合后将之加至Esbach尿蛋白计量计的U刻度处,而加苦味酸至R刻度处,混合后静置,尿中蛋白即被苦味酸沉淀。24h后,直接读取尿蛋白量,Esbach管壁标志是每升尿中的蛋白量,再乘以24h尿的升数即可得出每日排出的蛋白量。

肾小球通透性增加和肾小管再吸收蛋白能力降低都可引起蛋白尿,见于肾小球肾炎、肾病综合征、肾小动脉硬化、糖尿病所致之毛细血管间肾小球硬化症、妊娠高血压综合征、过敏紫癜性肾炎、多发性骨髓瘤肾损害和系统性红斑狼疮肾炎等。肾实质和尿路的细菌性感染如肾结核、肾盂肾炎、肾脓肿、膀胱炎和尿道炎等,由于炎性渗出液混在尿中排出,尿蛋白亦可出现阳性。小分子蛋白质如肌红蛋白、血红蛋白等出现于血中时,可经正常肾小球滤出,形成蛋白尿。重金属如汞、镉中毒,抗生素如链霉素、卡那霉素、庆大霉素、多粘菌素等都可引起肾小管损伤,影响它对原尿中蛋白的再吸收,而出现蛋白尿。蛋白尿是肾脏病的一项重要表现,尿中蛋白量一般可作为判断肾脏病轻重的参考。但有时两者也可不一致,如肾病综合征时,尿蛋白量虽大,但肾功能损害却较轻。反之,大部肾单位已被破坏而丧失功能的晚期肾实质损伤性疾病,尿蛋白可仅少量甚至阴性。因此,分析尿蛋白检查结果时,应结合其他临床表现,全面考虑。

尿蛋白电泳 尿中蛋白质受肾小球的滤过作用和肾小管的再吸收所控制。肾小球滤过膜由毛细血管内皮、基底膜和肾小球囊内层上皮三层结构组成。起过滤作用的主要是结构比较致密的基底膜,正常肾小球基底膜具有保留较大分子蛋白的作用。当肾小球基底膜受到轻微损害时,只能选择性的滤出血浆中分子量小的蛋白,称为选择性蛋白尿,尿蛋白的分子量小于白蛋白,表示选择性良好,反之,基底膜损害严重,以致血浆中的所有蛋白质均被滤至尿中,即表示选择性不良。利用分离力较强的支持物如乙酸纤维素膜或聚丙烯酰胺凝胶可将不同分子量的蛋白质加以分离,对于协助诊断肾脏疾病的尿蛋白来源及研究肾脏病的发病机制有一定价值。尿中蛋白量一般比较少,电泳前应根据定性结果,将尿进行一定倍数的浓缩(尿蛋白"++"以上可不进行浓缩)。常用的浓缩剂有葡聚糖、聚乙烯吡咯酮、羧甲基酰纤维素、山梨醇或聚乙二醇等。浓缩后尿蛋白电泳与血清蛋白电泳相似,可用乙酸纤维素膜作支持物,或用十二烷基磺酸钠-聚丙烯酰胺凝胶圆盘电泳,后者分辨力高,分离效果更好。正常人尿液经浓缩后,电泳分别为:白蛋白39%,球蛋白61%($\alpha_1$29%、$\alpha_2$20%、β8%、γ4%)。一般将大于白蛋白分子量的蛋白尿称高分子蛋白尿,以高分子蛋白尿为主者,主要由肾小球病变引起;以小分子蛋白尿为主者,主要由肾小管病变引起;混合性蛋白尿则表示肾小球与肾小管均有累及。电泳中出现异常区带本周蛋白是多发性骨髓瘤的佐证。肾小球有病变时,漏出蛋白决定于受损基底膜滤孔大小的改变,首先是小孔径滤孔扩大,较小的蛋白分子如白蛋白和转铁蛋白等大量漏出,其后基底膜不规则增厚变性,小孔径滤孔减少或消失,而大孔径滤孔增加,于是大分子蛋白漏出显著增加。肾小管损害后,由于对小分子蛋白再吸收功能降低,尿中小分子蛋白增加。一般单纯肾小管病变尿蛋白量较少,24h不超过2g。

尿糖检查

尿糖包括葡萄糖、果糖、乳糖、半乳糖和五碳糖等。在正常情况下,这些糖很少在尿中出现,或虽出现而含量甚微,用一般实验室方法不能检出。凡在尿中能查出糖者,不论哪一种糖都称为糖尿。

糖尿并不全都因糖代谢障碍而引起,如肾性糖尿则因葡萄糖的肾阈(正常为8.9~10.0mmol/L)降低所致;因进含糖饮食过多,血糖一时超过肾阈者尿中可检出糖;情绪激动时,肾上腺素分泌增多也可出现一时性糖尿;这都属生理性糖尿。

由于在尿中最常被检出的是葡萄糖，习惯上所称的糖尿都是指葡萄糖尿。检查尿中各种糖的方法都不一样，临床上最常用的是检查葡萄糖(glucosuria examination)的方法。

尿葡萄糖检查法 分定性和定量法两种。

（1）尿葡萄糖定性检查法：常用的有还原法和酶学法。①还原法：是根据葡萄糖分子的自由醛基有还原作用，能将一些金属离子如铜离子还原为有色沉淀物而设计的检查法。将蓝色的含硫酸铜的碱性试剂还原为黄色氧化低铜的方法称为Benedict法，其灵敏度约为5.6mmol/L；将无色的含次硝酸铋的碱性试剂还原为黑色金属铋的方法称Nylander法，其灵敏度约为2.8mmol/L。还原法检出的不仅限于葡萄糖，还包括其他的糖如乳糖、果糖、半乳糖、五碳糖和非糖还原物质等，还原法测定的是尿中总还原物质。一般情况下，尿中所见的糖是葡萄糖，故以此法测得的结果表示尿中葡萄糖含量。②酶学法：是葡萄糖经葡萄糖氧化酶作用生成葡萄糖酸和过氧化氢，后者在过氧化物酶催化下生成新生态氧，新生态氧与某些试剂作用可发生颜色反应。此法特异性强，其他糖和非糖还原物质不发生反应。尿糖定性试验结果以"−"～"＋＋＋＋"表示。阳性强度与尿中葡萄糖含量的关系大约为每一个"＋"相当于2.8mmol/L浓度的糖，葡萄糖超过112mmol/L(2.0g/dl)时，不论超过多少均定为"＋＋＋＋"。正常人尿糖定性试验为阴性。

（2）尿葡萄糖定量检查法：测定原理同血糖定量，常用的方法也是缩合法、还原法和酶学法。正常人24h尿糖定量以还原物质计为0.5～1.5g，以葡萄糖计为0.05～0.2g。因糖代谢异常所致之糖尿见于糖尿病、甲状腺功能亢进症、肾上腺皮质功能亢进症、嗜铬细胞瘤、肢端肥大症等。脑出血、脑肿瘤和脑震荡等有时也可引起糖尿。尿糖检查除用以发现糖代谢紊乱的疾病外，还常用来监测糖尿病治疗中的用药量。

尿非葡萄糖糖类检查法 这些检查法既可用以检出不属葡萄糖的尿糖，又可鉴别用还原法所查出的尿糖性质。①乳糖定性试验：常用Rubner法，将尿用醋酸铅处理后，加氢氧化铵，再加热，如含有乳糖则显砖红色。乳糖尿见于妊娠末期、产后数日内、新生儿消化不良或大量摄入乳糖时。半乳糖定性试验可用脎结晶法检出，阳性见于1-磷酸半乳糖尿苷转移酶缺乏症、先天性半乳糖血症和重症肝脏损害。②果糖定性试验：常用Seliwanoff法，是根据果糖在酸性溶液中与间苯二酚作用呈红色的原理。阳性见于吃大量水果后、先天性果糖激酶和1-磷酸果糖醛缩酶缺乏和严重肝功能障碍等。③五碳糖尿定性试验，是利用它与二羟基甲苯和高铁离子作用出现绿色的反应，称Bial反应；阳性见于先天性五碳糖尿症或进食含五碳糖的食品过多。鉴别尿糖的性质还可用层析法，根据其移动率(Rf)及染色性质来判定。

尿沉渣检查

尿沉渣是将尿静置或离心后沉积下来的有形物质，包括细胞、管型、类圆柱体、粘液、精子、细菌、酵母细胞、寄生虫、盐类和药物结晶等。尿沉渣检查(uropsammus examination)取新鲜尿10ml，以2000r/min离心后，弃去上清液，余下沉淀物约1ml，混匀后置玻片上，视需要于400倍或100倍光镜下检查；也可不经离心沉淀直接取混匀的尿液检查，但在报告时应注明。

细胞 出现于尿沉渣中的细胞有红细胞、白细胞、上皮细胞、多核巨细胞和瘤细胞等。

（1）红细胞：每升尿中有1ml血时，混匀后对光观察可见尿呈棕黄色烟雾状，凡用肉眼看出尿中含血者称肉眼血尿。肉眼看不出，但在显微镜下红细胞超过正常值者称显微镜血尿。每升尿中有0.05μl的血时，按常规法查尿沉渣即可发现镜下血尿。显微镜下未变形的新鲜红细胞呈淡黄色凹心盘样。在高渗尿中，红细胞边缘皱缩；在低渗尿中，红细胞胀大呈球形，失掉血红蛋白后则呈大小不等的空环状，称红细胞淡影。将10ml尿中的沉渣悬浮于1ml尿中，在400倍显微镜下计数10个视野的红细胞。如总数不超过2个则为正常，报告为阴性；如平均一个视野有一个以上则为不正常。对不正常结果有两种报告方式：一为报告平均一个视野的细胞数，但超过30个时即报告为密集满视野或成堆。另一方式为用"＋"号多少来表示。平均<4个为偶见，4～8个为"＋"，9—30个为"＋＋"，超过30个但尚未成堆为"＋＋＋"，成堆者为"＋＋＋＋"。尿中红细胞有时需与脂肪滴和酵母鉴别，如在加5%乙酸之后，变得难以辨认者为红细胞。血尿常见于肾小球肾炎、肾盂肾炎、肾梗死、肾小动脉硬化和膀胱炎等。泌尿系结核、肿瘤、结石和外伤也可使尿中红细胞增多。非泌尿系疾病如血小板减少性紫癜、过敏性紫癜、系统性红斑狼疮和充血性心力衰竭等也可使尿中出现较多的红细胞。

（2）白细胞：尿沉渣中白细胞以中性粒细胞为主，亦可见淋巴细胞和单核细胞。中性粒细胞在炎症过程中变性或死亡则形成脓细胞，特点是外形不整，胞浆中有颗粒，细胞核不明显，常成堆出现。中性粒细胞在低渗尿中可稍胀大，透光度增强。用结晶紫-番红染色，胞浆呈米黄色，中有呈Brown运动的闪光颗粒者称闪光细胞(glittercell)。尿沉渣中白细胞的正常值在男性于400倍显微镜下10个视野总数不超过2个，在女性为平均每个视野不超过2个。白细胞的报告方式与红细胞同，唯标准稍高。按平均每个视野的细胞数报告时，>50个才报为密集满视野或成堆。用"＋"号表示时，平均每个视野<5个为偶见，6～20个为"＋"，21～50个为"＋＋"，>50个不成堆为"＋＋＋"，成堆为"＋＋＋＋"。尿中白细胞增多，主要见于泌尿系统炎症，如肾盂肾炎、膀胱炎、尿道炎以及

肾结核合并感染等；前列腺炎也可使尿中白细胞增多。闪光细胞多见于慢性肾盂肾炎伴有肾小管浓缩功能减退时。

（3）皮细胞：正常尿中可见少量扁平上皮细胞，多来自尿道粘膜表层，在女性有可能是尿中混入了阴道上皮。一般无临床意义。大圆上皮细胞来自膀胱粘膜的表层及尿道的中层，偶见于正常尿中，大量出现提示膀胱或尿道炎症。尾状上皮细胞多来自肾盂，或输尿管，不出现于正常尿中，如肾盂或输尿管有炎症则可见到。小圆上皮细胞来自肾小管，正常情况下不出现于尿中，可见于肾小管病变和肾移植后出现排异反应时。

（4）多核巨细胞：为含有几个细胞核的大细胞，呈椭圆形或多角形，染色时可见包涵体。见于麻疹、水痘、流行性腮腺炎等病毒感染时。

（5）瘤细胞：泌尿系有肿瘤时，尿沉渣可发现肿瘤细胞。常用Papanicolaou染色法进行检查。

管型　是尿中蛋白质在远端肾曲管腔内凝结成型的圆柱状体，管型的形成与尿蛋白性质和浓度、尿酸碱度和尿量都密切相关。蛋白可来自肾小球滤出的白蛋白或球蛋白，也可是肾小管对蛋白再吸收功能降低或远曲管受炎症或药物的刺激而分泌的尿粘蛋白（Tamm-Horsfall蛋白）。因此尿中出现管型可能是肾小球疾病，也可能是肾小管疾病，应结合管型性质、尿液检查的其他发现和临床综合考虑。由于成分不同，管型可分为多种：①透明管型，仅由蛋白凝结而成，可出现于正常浓缩尿中，也见于高热、脱水、全身麻醉后和心力衰竭的病人。②细胞管型：是蛋白凝结过程中将细胞包含在内而成。包含红细胞者称红细胞管型，提示肾小球有病变，常见于急性肾小球肾炎、慢性肾小球肾炎急性发作期和过敏性紫癜肾炎等。包含白细胞的称白细胞管型，见于肾盂肾炎或肾移植后的早期。包含肾小管上皮细胞的称肾上皮细胞管型，见于慢性肾炎、汞中毒等。③颗粒管型：是蛋白凝结过程中将变性细胞的碎屑包含在内而成。颗粒细小稀疏者称细颗粒管型，见于慢性肾小球肾炎、红斑狼疮性肾炎等。颗粒粗大浓密者为粗颗粒管型，多见于药物或金属中毒所致的肾损伤。颗粒为肾小管上皮细胞变性所产生的脂肪滴时称脂肪管型，见于类脂性肾病和肾病型慢性肾小球肾炎。④肾衰竭管型：为急性或慢性肾功能衰竭时在集合管中形成，故管型粗大。血管内溶血或大面积烧伤、挤压综合征所致的急性肾功能衰竭时，尿中可分别出现红色粗大的血红蛋白管型和肌红蛋白管型，前者普鲁士蓝反应阳性，后者阴性，可资鉴别。⑤蜡样管型：是由长期存留于肾小管腔中的管型演变而来，表示肾脏病变较重，见于慢性肾炎晚期。⑥类圆柱体：成因不明，类似轮廓不整、两端细窄的透明管型，可见于正常人及肾炎恢复期。管型的报告方式与红、白细胞相似，不同的是在100倍的显微镜下计数。以“+”表示时，平均每视野少于1个为偶见，1～5个为“+”，6～10个为“++”，11～30个为“+++”，超过30个为“++++”。以数量表示时，超过30个即可，不必要再细数。

粘液　量多时可在尿中飘动，呈云雾状，镜下呈透明丝条状，见于肾盂、膀胱和尿道粘膜的炎症。

精子　正常成年男子尿镜检可发现精子，多为随尿排出的精囊中的精子或排精后遗留在尿道中者。在患高热性疾病或体弱病人尿中也可出现。如夹杂有前列腺液还可见到卵磷脂小体。

细菌　正常新鲜尿中镜检无细菌，如能排除污染，有菌即属不正常，称为菌尿，见于泌尿系感染。进一步可用革兰染色辨别形态和性质。用抗酸染色可发现抗酸杆菌，若能排除腐生性分支杆菌如耻垢杆菌等，则为尿路结核的佐证。

酵母细胞　偶可在正常人的尿中检出，在糖尿病患者尿中最易出现。它的形状象红细胞，如见有芽胞或加5%醋酸后无变化者为酵母细胞。

寄生虫　常见的是阴道滴虫。血丝虫亦可出现于尿中。极少情况下可查到溶组织内阿米巴。

盐类和药物结晶　正常尿中均含有少许盐类，可出现于尿沉渣中的不定形或结晶的物质。尿中出现盐类结晶一般并无重要意义。尿中出现磺胺结晶应予进一步处理或停药。目前所用的磺胺药中除磺胺嘧啶可在尿中出现结晶外，尚有长效磺胺（SMP）和磺胺甲噁唑等，大剂量氨苄西林、巯嘌呤等也可在尿中出现结晶。

选择性蛋白尿检查

正常人肾小球具有良好的选择作用，允许小分子物质（分子量＜40 000）通过，而对多数分子量较大的蛋白质滤过起屏障作用。当肾小球基底膜发生病变时，屏障作用受到损害，本来不能或极少被滤过的蛋白质可出现于尿中。早期基底膜病变较轻时，仅有较小分子量的蛋白质如白蛋白和转铁蛋白等被滤过，而一些分子量较大的如IgG、IgM滤过较少。尿中主要出现较小分子量的蛋白质，称选择性蛋白尿。随着病情逐渐加重，大分子蛋白质滤出增加，尿中除有较小分子量的蛋白外，大分子量的IgM等亦大量出现，这种蛋白尿被称为非选择性蛋白尿。

选择性蛋白尿检查（selective proteiuria examination）试验时取患者静脉血2～3ml，分离血清，另取患者尿100～200ml（其量视尿中蛋白质含量多少而定，尿蛋白量过低时不宜作本试验），置于透析袋中，用聚乙二醇浓缩至1ml左右。将患者血清和浓缩尿液经适当稀释后，用琼脂单向扩散法分别检测其小分子和大分子量的蛋白质含量。一般多以白蛋白（分子量69 000）或转铁蛋白（分子量90 000）作为小分子蛋白的代表；以IgM（分子量900 000）或α_2巨球蛋白、β脂蛋白等作为大分子蛋白的

代表。有的还加试IgG（分子量170 000）。利用两个分子量大小不同的蛋白质在血中与尿中含量比值，分别计算出小分子与大分子蛋白肾清除率（C）。再将两个蛋白质的分子量及其清除率的对数值代入二点式方程，计算出直线斜率（K）。现以转铁蛋白和IgM为例说明其计算方法：

$$C（转铁蛋白肾清除率）=\frac{尿中转铁蛋白含量}{血清中转铁蛋白含量}$$

$$C（IgM肾清除率）=\frac{尿中IgM含量}{血清中IgM含量}$$

$$K（直线斜率）=\frac{LgC_1-LgC_2}{LgX_1-LgX_2}$$

式中 X_1为转铁蛋白分子量，X_2为IgM分子量。最后以直线斜率K（一般为负值，在三角函数表（正切）中查出其相应夹角θ。θ角>64°表示选择性好，一般病变较轻。θ角<64°表示选择性差，表示病情较重。另外，也有用尿中白蛋白/球蛋白比值>5或IgG清除率/转铁蛋白清除率比值<0.25作为选择性良好的指标。选择性蛋白尿检查一般能反映肾脏病变的类型和严重程度，但由于受实验条件和个体差异等因素的影响，对其意义的解释应予注意。

血尿和血红蛋白尿检查

血尿（hematuria）指尿内红细胞数异常增多。正常情况下，尿离心沉淀（1500r/min×5min），每高倍视野<3个，12h尿沉渣计数红细胞<50万，或每小时计数<6万。超出上述范围，而肉眼未能看出，则称镜下血尿。若肉眼见尿色深红，显微镜下见红细胞布满视野，则称肉眼血尿。

尿液中红细胞的大小、形态，血红蛋白含量的多少有助于鉴别血尿的来源。其机制可能由于红细胞通过有病变的肾小球基膜时，受到挤压损伤，以后在漫长的各段小管中运行，不同的pH值、不同的渗透压使红细胞在大小、形态等方面进一步发生变化。因而肾小球源性血尿，在相差显微镜或扫描电镜观察下呈变形红细胞性血尿，即80%以上的红细胞大小不一，形态各异，有葫芦状、酵母菌样、泪滴状、炸面包圈样或是破碎的红细胞。非肾小球源性血尿，主要是指小球以下部位和泌尿道出血，多因毛细血管破裂出血，不经肾小球基膜裂孔的挤压损伤，红细胞形态接近正常，或因pH值和渗透压的改变而变形呈棘细胞，呈均一细胞性血尿，变形红细胞小于20%。混合红细胞性血尿，介于两者之间，依据其中哪一类红细胞超过50%又把它分为以变形红细胞为主以及均一红细胞为主，前者亦常为肾小球源性血尿。其诊断符合率达90%左右，用自动血球计数器测定红细胞容积分布曲线来鉴别血尿的来源，尿中红细胞容积≤60fl，分布曲线呈不对称分布时为肾小球源性血尿，反之红细胞容积>60fl，分布曲线呈对称分布或混合性分布时称非肾小球源性血球，符合率约87%。尿红细胞形态分析已成为鉴别血尿来源的无创伤性诊断手段。

血红蛋白尿（hemoglobinuria）指尿内含有游离的血红蛋白，肉眼呈红色或酱油色，很容易与血尿相混淆。兹将两者的鉴别列表于下。

血尿与血红蛋白尿鉴别表

尿液	颜色	外观	显微镜检查	联苯胺试验
血尿	红色	混浊，放置久后有沉淀	有红细胞	阳性
血红蛋白尿	暗红色、酱油色	放置久后无沉淀	无红细胞	强阳性

Addis计数

Addis计数（Addis count）是检查夜间12h尿内管型、红细胞、白细胞（包括非鳞状上皮细胞）的排出数。此法可作为简易的尿中有形成分的定量检查，从而了解肾脏的受损情况。

检查方法：患者在试验当日不饮水及不进流质，晚8时排尿弃之。留取以后12h（即当日晚8时至次日晨8时）内尿液，测其尿量、比重及尿pH值。正常时尿比重应超过1.020，尿pH<6。留尿液时为防止有形成分的破坏，可加40%甲醛1～2ml防腐。取12h混和尿液10ml，置尖底刻度离心管内以1800r/min，离心5min。吸出上层液剩留底部1ml，然后再吸出少许滴入计数板内，计算10个大方格中红细胞、白细胞及管型数。计算公式N＝C×V×100。N为12h尿中有形成分排出数，C为1μl中有形成分数量，V为12h尿量（ml）。

正常值：12h尿管型<5000，红细胞<50万，白细胞（包括非鳞状上皮细胞）<100万。

1小时尿沉渣检查

1小时尿沉渣检查（urinary sedimental examination）检查1h尿液中红、白细胞排泄率。此法有助于肾盂肾炎和其他肾脏疾病的诊断。本法的优点为留尿时间较短，细胞不易破坏，检查方便。

检查方法：先排尿弃之，准确收集3h的尿液，测定尿量，取出10ml尿置刻度离心管中，经2000r/min，离心5min后，吸出上层液，在剩余的0.8ml尿沉渣中加入Sternheimer-Malbin染液0.2ml，摇匀，吸取少许在计数板内计数，数出10大格内的红细胞、白细胞（包括非鳞状上皮细胞），按下列公式分别计算排出率：$R=\frac{V\times C\times 100}{3}$。R为每小时细胞排出率，C为10大格内所见细胞数，V为3h

内尿中毫升(ml)数。

正常值：白细胞(包括非鳞状上皮细胞)，男性<7万/h，女性<14万/h；男性白细胞>20万/h，女性白细胞>40万/h为阳性。红细胞<3万/h为正常，>7万/h为阳性。闪光细胞，是年轻的白细胞，染色呈淡蓝色，胞质有颗粒活动。正常尿中无闪光细胞，尿路感染时可见此细胞。

尿酮体检测

脂肪酸在肝脏内经β氧化而生成的乙酰乙酸、β羟丁酸和丙酮等中间产物，总称为酮体(acetone body)。在正常情况下，在肝脏内产生的酮体经血循环运送至肝外组织，氧化成水和二氧化碳。当体内缺糖或糖代谢失常时，脂肪分解增加，肝内酮体产生增多，在超过肌肉氧化能力时，血液酮体增高，尿液中出现酮体，称为酮症(ketosis)。

尿酮体检查(ketone bodies examination in urine) 多用亚硝基铁氰化钠法。尿液内的乙酰乙酸和丙酮能与亚硝基铁氰化钠相作用，在碱性条件下产生紫红色化合物。在试验即刻出现深紫红色环者为"+++"；10min内逐渐出现紫色环者为"++"；10min内只出现淡紫色环者为"+"；10min内不显色者为阴性。此种检查方法仅能检出尿液中的乙酰乙酸和丙酮，而不能检出尿液中的β羟丁酸。检测尿酮体的另一方法为氯化高铁法。酮体中仅有乙酰乙酸能与氯化高铁产生红色反应，而与丙酮和β羟丁酸则不起显色反应。此法检测尿酮体不若亚硝基铁氰化钠法灵敏，但可用以单独检测尿液中的乙酰乙酸。

正常人24h尿中排出酮体的总量约40～50mg，一般定性试验为阴性。尿酮体阳性称酮尿(ketourine)，见于糖尿病酮症、长期饥饿、妊娠呕吐、妊娠高血压综合征和乙醚麻醉后等。

乳糜尿检查

乳糜尿(chyluria)的检查有乳糜尿试验(定性诊断)，逆行肾盂造影和淋巴管造影(定位诊断)。

乳糜尿试验(chyluria test) 乳糜尿含有细小的脂肪颗粒和蛋白质，一般用检验脂肪的方法来证明，同时也可作尿蛋白测定。乳糜尿不发作时乳糜尿试验可呈阴性。

(1)乙醚法：取尿液10ml置于试管内。加乙醚2～3ml，加塞后充分振摇，使脂肪溶解于乙醚内，静置数分钟，使乙醚层分出。如为乳糜尿，经乙醚提取后的尿液可比原尿液清晰。再吸取乙醚层液，置水浴中蒸发，加滴苏丹Ⅲ染液。镜检下可见红色脂肪小球者为阳性。

(2)磷硫铁法：乳糜尿与浓硫酸三价铁结合物发生反应，生成紫红色化合物即磷硫铁法。取尿标本2ml于试管中离心2min后取出，如试管底部有大量沉淀，上层变清，是尿中含有盐类结晶之故，不必做尿乳糜试验。离心后尿液仍为乳白色，则沿管壁加入磷硫铁剂1ml，振摇20～30次，室温放置3min后看结果。阳性为樱桃红色，阴性无色或淡黄。

(3)尿蛋白电泳：与正常血清电泳谱相比，白蛋白占比例较大为其特征。

逆行肾盂造影(retrograde pyelography) 尿道插入膀胱镜，观察膀胱内部和输尿管口有无乳糜喷出，收集两侧肾盂尿，检查尿脂肪球及蛋白或乙醚试验。逆行肾盂造影可见肾盂、肾盏淋巴回流。

淋巴造影(lymphography) 造影途径有足背、阴茎背和精索三条途径。淋巴造影可显示腹膜后的淋巴结扩张，吻合枝繁多，相互沟通呈网状，淋巴液从管壁向周围组织外溢，形成许多小的絮状阴影，并出现造影剂漏入尿路，大多数患者的胸导管显影，通畅无阻。

尿胆红素检查

尿胆红素系指直接胆红素，即结合胆红素。血中间接胆红素为非结合胆红素，在血中绝大部分与血浆白蛋白结合成复合物，不带电荷，不溶于水，不能从肾小球滤出。在肝脏与葡萄糖醛酸结合形成结合胆红素。后者带电荷，水溶性。由胆道排入肠道的结合胆红素不能透过肠粘膜细胞而被再吸收。当结合胆红素血中浓度超过肾阈时，可经肾排出，由于正常血中结合胆红素含量很低，故尿中不能检出胆红素，若在尿中检出，则反映血中结合胆红素浓度增加。

尿液胆红素检查(urinary bilirubin examination)的临床意义与检查血中结合胆红素相同，是发现胆道阻塞或早期肝实质损伤较简便的实验方法。

常用的较敏感的实验方法为：在尿液中加入三氯醋酸氯化铁溶液，使胆红素呈绿色反应的氯化铁氧化法和胆红素与重氮试剂呈紫色反应的重氮法。其结果均用"－"～"++++"表示。正常时尿胆红素阴性。凡能使血中结合胆红素增加的疾病，都可使尿中胆红素呈阳性反应。阻塞性黄疸时，尿胆红素为阳性，其强度常与阻塞程度呈正相关。肝细胞性黄疸其阳性强度常不如阻塞性黄疸显著。溶血性黄疸时尿胆红素检查为阴性。肝细胞排泌器发生障碍，也可引起血中结合胆红素增加，使尿胆红素呈阳性反应，如慢性特发性黄疸，Dubin-Johnson综合征和Rotor综合征。肾脏对胆红素的排泄阈值波动较大，甚至在同一疾病的不同阶段也有差别。如急性肝炎在黄疸前期大部分患者排泄胆红素的肾阈下降，即使血中胆红素尚在正常范围，尿胆红素亦可出现阳性；肝炎后期由于肾阈上升，虽血中胆红素较高，而尿中反可无胆红素排出。尿中所含内生和外源性物质十分复杂，有许多物质和药物常能干扰尿胆红素试验的显色反应，易产生

假阳性，如水杨酸、吡啶类药物和尿蓝母等。检查尿胆红素的尿标本应新鲜，放置过久或日光照射，都能使胆红素破坏而使结果偏低。

尿胆汁酸检查

正常人血清中胆汁酸盐70%～98%均与白蛋白或其他血清蛋白结合，仅有2%～50%能经肾小球滤过。其中大部分被肾小管重吸收，健康人尿中很难测到胆酸，或约为0.5～1.5mg/24h。胆汁郁滞症患者，尿胆汁酸检查(urinary bile acid examination)尿中胆酸为20～40mg/24h，甚至可达150mg/24h。胆汁郁滞时，尿中胆汁酸除初级和次级胆汁酸外，尚可出现：①3β羟基-δ5胆酸，可能由胆固醇侧链直接氧化而来。②熊去氧胆酸，可能从鹅去氧胆酸演变而来。③其他如石去氧胆酸、3α，6β二羟-5胆酸等。肝硬化时，24h尿中三羟胆汁酸盐增加，达4～7.3mg。

尿胆原和尿胆素检查

直接胆红素经胆道排至肠腔，至回肠末端和结肠部位被肠道细菌还原为无色的胆素原，大部分随粪便排出，部分被肠道吸收，再经肝脏转化为直接胆红素，仅有小部分由肾小球滤出和从肾小管排出，称为尿胆原。尿胆原与空气接触稍久，即被氧化为褐色的尿胆素。检查尿胆原(urinary urobilinogen)与尿胆素(urobilin)的临床意义相同，故通常仅检查尿胆原。

尿胆素检查，是应用尿胆素能与乙酸锌形成绿色荧光复合物的原理，其结果用"－"～"＋＋＋＋"表示。正常新鲜尿标本尿胆素为"－"。

尿胆原检查原理，是应用尿胆原与二甲基氨基苯甲醛发生醛化反应形成樱红色化合物。定量试验正常值为0.2～2.0mg/24h。定性试验结果用"－"～"＋＋＋＋"表示。正常人因尿中含量低，故尿胆原呈弱阳性或阴性；阳性者可将尿液稀释20倍，如仍为阳性才有意义。尿胆原排泄量每日不同，24h内也有一定波动，一般在下午为排泄高峰。尿胆原增加的原因有：①生成增多，如各种原因引起的溶血，产生过多的间接胆红素，肝脏生成直接胆红素相应增加，使尿胆原排出增多。②肠道吸收增加，如长期便秘及细菌侵入小肠上部，使尿胆原生成和吸收增加。③肝功能减退时，自肠道内吸收的尿胆原再转化为直接胆红素能力降低，使尿中胆素原排出增加。④短路形成，如自然形成或手术造成的门腔静脉分流，使从肠道吸收的尿胆原不经肝脏，直接由短路入静脉。黄疸病人尿胆原减少或消失，主要见于胆道受阻，直接胆红素不能排入肠道，使尿胆原产生减少；服用广谱抗生素使肠道细菌受抑制，新生儿由于肠道细菌缺乏都能使尿胆原产生减少；肾功能减退，也会因排泄障碍使尿胆原减少。

尿苯丙酮酸检查

尿苯丙酮酸(phenylpyruvic acid)检查是苯丙酮酸尿症(phenylpyruvicaciduria)的过筛试验。苯丙酮酸尿症是一种先天性痴呆症，其发病机制是由于遗传性肝内缺乏苯丙氨酸羟化酶，使体内苯丙氨酸不能转变为酪氨酸。酪氨酸是肾上腺素、去甲肾上腺素、甲状腺激素和黑色素的前体。当苯丙氨酸羟化酶缺乏时，苯丙氨酸在体内积贮，苯丙氨酸不能转变为酪氨酸，而分解为苯丙酮酸和苯乙酸。苯丙酮酸自尿排出，形成苯丙酮酸尿。

苯丙酮酸尿定性试验是利用三氯化铁反应进行测定。但三氯化铁反应阳性不能作为确诊苯丙酮酸尿症的唯一依据，因尿中如含酚类药物及氯丙嗪也可与氯化铁结合显色，胆红素也可造成假阳性，故尚需结合血和尿中苯丙氨酸测定、标准蛋白饮食试验、尿苯丙氨酸代谢产物测定和肝活体组织苯丙氨酸羟化酶测定等，方可确定诊断。

近年来苯丙酮酸尿症的大规模普查改为Guthrie血液筛选法，此法较三氯化铁法灵敏。其方法是取出生5～7日新生儿的足跟或静脉血，滴在滤纸上，然后用穿孔器切下3mm直径含血的纸片，贴在琼脂培养基上，加入枯草杆菌(ATCC6633)和苯丙氨酸拮抗物β-2-噻吩丙氨酸混合液，置37℃16～20h。如血中苯丙氨酸增高，则在含血滤纸圆片周围能见到与苯丙氨酸量成正比的枯草杆菌发育环。此法不仅便于大规模普查，且可在检出典型的苯丙酮酸尿症(血苯丙氨酸12.2mmol/L以上)的同时，亦能检出持续性轻度苯丙氨酸血症(血苯丙氨酸12.2mmol/L以下)的不典型患者，后者是由肝脏中苯丙氨酸羟化酶部分缺陷所引起。其尿的三氯化铁反应往往为阴性，或波动不定。

尿氯三苯四唑(TTC)试验

尿氯三苯四唑(triphenyltetrazolium chloride, TTC)为无色物质，可被尿中活菌在碱性的环境下还原为三苯甲臜(triphenylformazan)，该物质为红色沉淀物。本试验为检查菌尿的一种方法，在菌尿时阳性率约为80%，革兰阴性杆菌菌尿的阳性率高，革兰阳性杆菌菌尿的阳性率较低。抗菌药物的应用可使本试验出现假阴性，因此作本试验时应暂停用抗菌药物。

尿亚硝酸盐试验

菌尿时尿中的革兰阴性杆菌(大肠杆菌、变形杆菌等)，有较强的还原能力，尿亚硝酸盐试验(Griess test)可将尿中的硝酸盐还原成亚硝酸盐，后者遇到Griess试液(α-萘胺和对氨基苯磺酸的混合液)呈红色反应。取清洁晨尿2ml，加Griess试液1ml后，尿液呈红色者为阳性反

应，表示有菌尿。菌尿时本试验的阳性率约为50%。有些病人尿中缺乏硝酸盐可影响阳性结果，可在尿中加入少量硝酸盐后再作此试验。抗菌药物可引起假阴性，因此作本试验时应暂停用抗菌药物。

尿总氮和尿素测定

尿总氮（total nitrogen）包括尿中所有含氮物质，主要为尿素、尿酸、氨基酸、肌酸及肌酐中的氮，在正常人全部为非蛋白氮。正常成人摄入混合饮食后，每日可自尿中排泄10~18g氮。其排出量和饮食中的蛋白量有关。低蛋白饮食时尿总氮可降至5.0g/24h，高蛋白饮食时则可增至22~25g/24h。

正常成人尿及粪中含氮总量大致与饮食中摄入氮量相等，此即"总氮平衡"。粪便中氮含量仅为尿氮量的10%，因此作氮平衡试验时，以尿总氮量再加10%即可作为尿及粪中排出的氮总量。

尿中尿素通常占尿总氮的80%以上。正常尿内尿素约20~30g/24h。临床很少单独进行尿液尿素浓度测定，因其受饮食中蛋白质含量的影响。在排除饮食影响的条件下，如尿中尿素排泄增加，提示体内组织蛋白分解代谢增强，如感染、糖尿病、肾上腺皮质功能亢进和消化道出血等。如尿液尿素减少，则提示肾小球滤过功能不全，肾血流量减少或尿路梗阻。在重症肝病晚期，尿液尿素含量可减少。

尿液尿酸、肌酐、肌酸测定

尿总氮的一部分包括尿酸、肌酐、肌酸等。

尿酸（uric acid）测定 正常人尿中排出尿酸约500mg/24h，占尿总氮量的1%~2%。肾脏尿酸的排泄过程包括肾小球滤过，小管重吸收及分泌。尿中尿酸系分泌尿酸重吸收后的剩余部分。尿液中的尿酸值一般反映内源性核酸破坏和饮食中嘌呤的量。

在体内核酸分解代谢增加和核蛋白、嘌呤代谢异常时，如血液增殖性疾病、多发性骨髓瘤等肿瘤及原发性高尿酸血症、内源性尿酸生成增加，尿中尿酸排泄也增加。尿酸的排泄也受水、钠平衡状态的影响。如失水缺钠，利尿，尿崩症引起的血容量不足，尿酸重吸收增加，尿中尿酸排出减少。相反钠负荷，妊娠，抗利尿激素分泌过多引起的血容量扩张可使尿中尿酸排泄增加。此外某些有机酸如乳酸、甘氨酸、酮酸等可减少尿酸的尿中排泄。尿酸的排泄也受嘌呤摄入量的影响。如进低嘌呤饮食，正常成人尿中尿酸少于450mg/24h；如进高嘌呤饮食，尿中尿酸可在1.0g/24h以上。

尿中尿酸随血浆浓度的增高而增加，肾尿酸清除量与血浆尿酸量大致呈线性关系。在肾功能不全早期，为保持球管平衡，涉及肾单位肾小管的尿酸重吸收减少，分泌增加，尿中尿酸排泄可不减少，但当肾小球滤过率<25ml/min时，尿中尿酸将趋于减少。尽管呈高尿酸血症，但尿中尿酸仍<400mg/24h。此时血尿酸/尿尿酸比值将>0.35。此外在Wilson病和Fanconi综合征可见尿酸从尿中的大量排失，而遗传性黄嘌呤尿症，尿中尿酸不超过50mg/24h，但伴有大量嘌呤尿。

尿肌酐（creatinine）测定 尿肌酐约占尿总氮的5%。尿中排泄量在正常情况下相当恒定。在组织分解代谢增加，尿肌酐排出量可增加；在重症肌萎缩时其排出量减少。所谓肌酐系数指24h尿肌酐排出量与体重的比值。正常成人男性肌酐系数为20~26mg/(kg·24h)，女性为12~22mg/(kg·24h)。由于此系数恒定，故可用其作为肾功能的指标，在肾小球滤过功能损害时，肌酐的尿排出量和肌酐系数均下降。

尿肌酸（creatine）测定 在儿童尿肌酸排出平均约4.2mg/(kg·24h)。成人尿中排出甚微。正常男性成人尿中无酸存在，仅在较长时间饥饿情况下出现。女性约0~40mg/24h。在妊娠和产后早期、糖尿病、甲亢、感染、骨折和肌病时，尿肌酸排出增多；甲减时尿肌酸下降。口服相当含肌酸1.0g或20g的化合物，正常男和女性在24h内分别从尿中排出20%和30%，此即肌酸耐量试验。耐量减低和增高对儿童甲亢和甲减的诊断有帮助。在某些肌病患者如重症肌无力，服用甘氨酸后尿肌酸排出量可明显增加，即甘氨酸摄入试验。如尿肌酸排出较对照增加50%以上常提示疾病进展；如在50%以下则多能提示病情稳定，故尿肌酸测定可用于原发性肌病预后的估计。

尿渗透压测定

溶液的渗透压大小与溶质的分子和离子数有关。

尿渗透压（urinary osmotic pressure） 是反映尿中各种溶质颗粒的总数目，可反映尿液浓缩情况。临床上测定尿、血渗透压有助于评价肾脏的浓缩稀释功能，并可用于各种疾病时体液和电解质紊乱的判断，人工透析的监护和指导静脉内高能营养疗法等。体液的渗透压是以渗克分子浓度（渗量）来表示，实际应用单位为毫渗克分子浓度（mOsm/kgH_2O），简称毫渗量（mOsm/kg×1≈mmol/L，毫摩每升，下同）。尿、血渗透压目前常用冰点渗透压计来测定，其原理为以水的冰点为0℃，而冰点下降程度与溶液的毫渗克分子浓度成比例。根据被测溶液的冰点下降值可计算出其毫渗克分子浓度。在冰点渗透压计上能自动显示结果，操作方便。

（1）尿渗量（urine osmolality，UOsm）：由于肾脏的浓缩稀释功能，在大量饮水或禁水条件下，尿渗量的变化范围为50—1200mmol/L，因此测尿渗量时需禁水8~12h，留清晨尿来测定。在禁水试验时所测得正常人尿渗量一般在850—1350mmol/L。

（2）血渗量（serum osmolality, SOsm）：血清的渗量较恒定，正常值为280±10mmol/L。

（3）尿血渗比（urine/serum osmolality ratio）：正常值为2～4.0∶1。

临床意义 尿渗量及尿、血渗比降低，表示有肾脏浓缩功能减退，常见于尿崩症、肾小管性疾病及慢性肾小球肾炎；血渗量增高至300mmol/L或以上，提示有肾功能衰竭。尿、血渗比有助于区别肾功能衰竭的性质，在肾前性氮质血症时尿、血渗比>1.4；在急性肾衰的初期为1.1—1.4；肾衰确诊时多在0.9～1.1。测尿渗透压较之测尿比重法为精确。

尿Tamm Horsfall蛋白检测

Tamm Horsfall蛋白（THP）是Henle襻升枝与远曲小管上皮细胞内高尔基体中产生的肾特异性蛋白质。THP的分子量为80 000～270 000，是正常人尿液中微量蛋白中的主要成分，其生理功能尚不清楚，但在高浓度、酸性环境，以及尿流缓慢时易聚合成大分子多聚体而沉淀，后者是构成管型的基质之一，也是肾结石的重要前身。当梗阻、炎症、自身免疫性疾患等损伤襻上升枝与远曲小管时，尿THP排出量增多。

正常人尿液THP可用ELISA法测定，含量为36.86±7.08mg/d，随意一次尿中含量为11.58±3.16μg/mg肌酐。

临床意义：①有助于上、下尿路感染，实质或间质性肾炎的鉴别。下尿路炎症、肾小球肾炎时尿THP常不增多，上尿路感染、尿路梗阻、间质性肾炎时尿中THP含量增高。②有助于判断体外震波碎石术的疗效，碎石成功者尿中THP量明显增高，冲击后第2日达高峰，以后逐渐下降。反之，尿THP量变化不大。

尿淀粉酶检查

淀粉酶（amylase）属糖苷键多糖水解酶，有α淀粉酶和β淀粉酶两种。人类只有α淀粉酶，主要是由腮腺和胰腺生成，分泌到消化液中。其作用是水解淀粉、糖原上直链的α1，4-糖苷键，产生糊精、双糖和单糖。当胰腺或腮腺发生炎症或腺管阻塞时，淀粉酶可逸入血中，使血和尿中酶活性上升。

尿淀粉酶检查（urinary amylase determination）方法有Somogyi法、Winslow法和淀粉色素结合法。尿淀粉酶正常值：Somogyi法35～260U/h；Winslow法8～64U/ml，但本法已淘汰。淀粉色素结合法正常值与Somogyi法相同。

急性胰腺炎时，尿淀粉酶的增高与下降均比血清迟，约于起病后12～24h才开始上升。消化性溃疡穿孔、急性腹膜炎和肠梗阻等急腹症时，也可见尿淀粉酶升高。尿淀粉酶活性，还受肾清除和尿液浓缩稀释功能的影响。血和尿淀粉酶活性同时降低，可见于各种肝脏疾病。淀粉酶清除率与肌酐清除率的百分比（淀粉酶清除率/肌酐清除率×100）正常为1%～5%。多数急性胰腺炎者>6%，平均为10%。百分比增高还见于酮症、烧伤、肾功能不全等。比值<1%时常见于巨淀粉酶血症。

肾清除试验

肾清除试验（renal clearance tests）是测定肾脏在单位时间内清除血中某物质的能力，这种能力主要由肾小球、肾小管功能和肾血流量决定。在尿形成过程中，肾脏对一些内生或外源性物质清除方式不同，临床意义也不同，所以单纯测定某一物质的清除值意义不大，只有了解该物质的清除方式和部位，才能确定其临床价值。

各种清除试验的方法，都是在同一时间测定血和尿中某物质的含量，并准确测量单位时间的尿量，计算公式如下：

$$\text{清除值}=\frac{UV}{P}\qquad \text{清除率}=\frac{\text{被检者肾清除值}}{\text{正常人肾清除值}}\times 100$$

式中 U代表尿中被清除物质浓度mg/L，V代表尿量ml/min或24h，P代表血浆中被清除物质浓度mg/L。肾脏清除功能受体表面积影响，常将清除值乘纠正系数$\left(\frac{1.73m^2}{\text{受试者体表面积}m^2}\right)$加以标准化。利用所选择被清除物质的特性，可分别检测肾小球滤过、肾小管分泌和再吸收等功能。被选用的物质可以是机体代谢过程中由肾脏排泄的代谢产物，如尿素内生性肌酐；或是不影响生理功能，不参加代谢的外源性物质，如菊糖、对氨马尿酸钠和硫代硫酸钠等。

常用的清除试验有：①测定肾小球滤过功能试验如菊糖、硫代硫酸钠、肌酐或尿素等清除试验。②测定肾血流量试验如对氨马尿酸、碘锐特或酚磺酞等清除试验。③测定肾小管功能试验如对氨马尿酸、碘锐特或酚磺酞等肾小管排泄极量试验和葡萄糖肾小管再吸收极量试验。

菊糖清除试验（inulin clearance test） 菊糖在体内不参加代谢，能全部经肾小球滤出，肾小管既不分泌也不再吸收，所以菊糖是测定肾小球滤过功能的理想外源物质。此试验现已成为临床检查肾小球滤过功能的标准方法。

具体做法是静脉滴注菊糖，尽快使血中达到一定浓度，按规定时间留取尿液并计算每分钟尿量，在留两次尿时间的中间抽血标本，测定尿和血中菊糖含量，计算清除值，即肾小球滤过值。正常值：血浆清除值男性为124±25.8ml/min，女性119±12.8ml/min。

该试验的优点是能准确测定肾小球滤过值，真正反映肾小球功能，并能粗略地估计有功能的肾小球量。清

除值降低，见于肾小球滤过功能降低的疾病，且与病变程度相平行，如肾小球肾炎、各种原因引起的肾硬化、多囊肾和一些肾实质破坏的病变等。也见于肾血流量减少和肾小球滤过压降低，如充血性心力衰竭和休克等。菊糖清除试验还可与其他能被肾小管分泌或再吸收的物质配合，测定肾小管的分泌或再吸收功能；该试验的缺点为菊糖是一种外源性物质，进行试验时必须持续静脉滴注相当时间。为了准确收集尿标本，需插导尿管，不仅操作繁琐，增加病人痛苦，有时也可引起发热反应，影响试验的准确性。因此临床一般仅用于研究肾脏的生理和病理以及作为个别病例的诊断参考。

内生肌酐清除试验（endogenous creatinine clearance test）　肌酐是血中固有成分，可来自内生和外源两个途径，进食不含肌酐食物时，肌肉磷酸肌酸的衍生是肌酐的唯一来源。肌酐主要由肾小球滤出，肾小管不再吸收。正常人肌酐生成或排泄量都很恒定，每日排泄量男性约20mg/kg，女性约18mg/kg，并不受蛋白质摄入量和尿量的影响。由于血中浓度和尿排泄量比较稳定，故进行试验时，对收集血尿标本的时间，不必限制太严。肌酐可有小量被肾小管分泌，故肌酐清除值略高于肾小球实际滤过量。与菊糖清除值的比值为1.10，当血浆中肌酐浓度上升时，肾小管分泌量就增加，所以在肾功能不全时，内生肌酐清除值与菊糖清除值的比值可达1.50。由于测定方法比较简便、实用、较准确，故已成为临床常用的肾小球功能试验。

本试验须在禁食含肌酐和肉类的饮食，避免剧烈运动，不饮用茶和咖啡饮料下进行试验，并准确记录一定时间内的排尿量，可在留尿时的任何时间抽血，测定血和尿标本中肌酐含量计算清除值。正常值：清除值男性为1.95±0.33ml·s^{-1}（117±20ml/min），女性为1.80±0.33ml·s^{-1}（108±20ml/min）。肾小球滤过值有一定生理变动，测24h清除值能较好地代表肾小球的滤过功能。

本试验是检测肾小球有无损害较敏感的方法。男性低于1.33ml·s^{-1}（80ml/min），女性低于1.0ml·s^{-1}（60ml/min）时表示肾功能有损害。清除值下降常见于各种原因引起的肾小球功能障碍，其意义与菊糖清除试验同。通常肌酐清除值<0.83ml·s^{-1}（50ml/min）时，血中可有氮质潴留。清除值下降，也见于肾移植急性排斥时。本法缺点主要是血尿含量相差悬殊，易有较大的误差。在严重肾功不全时，血中肌酐上升，肾小管分泌增加，影响其准确性。

尿素清除试验（urea clearance test）　是一种方法简便但不够准确的肾小球滤过功能试验。尿素是蛋白质的代谢产物在肝脏合成，主要经肾脏排出。进通常饮食时，约有832.5～999.0mmol/24h（50～60g/24h）尿素从肾小球滤出，肾小管不分泌尿素，但有40%（约333～583mmol）滤出的尿素，以被动回流扩散方式被肾小管再吸收。所以用尿素清除试验所得的肾小球滤过值，约为真实肾小球滤过值的60%。肾小管对尿素的再吸收量与尿量成反比，若尿量超过2ml/min，尿素再吸收量最小，清除值最大，且比较稳定，再增加尿量，也不能改变再吸收量，这时尿素清除值与菊糖清除值相平行，大致能代表肾小球滤过功能，故将此时的清除值称为最大清除值。若尿量低于2ml/min，尿素再吸收量不稳定，此时肾脏对尿素清除能力与每分钟尿量平方根成正比，由此而计算出的值，称为标准清除值。尿量低于1ml/min，不宜进行此试验。由于尿素排泄受饮食和尿量等因素的影响，有时不易区别肾小球和肾小管的功能状态，故目前常为其他较准确的试验所代替。但由于该试验操作简便，故可作为测定肾小球滤过功能的简便试验。

其方法是留取一定时间尿后计每分钟尿量，并采血，为保证尿量，试验前可适当饮水，以使有足够的尿量。测定血和尿标本中尿素氮。尿量在2ml/min以上，按$\frac{UV}{P}$公式计算最大尿素清除值，正常值65～100ml/min；尿量在2ml/min以下按$\frac{U\sqrt{V}}{P}$公式计算标准尿素清除值，正常值40—70ml/min。尿素清除率75%～125%。新生儿尿素清除率较低，至2岁以后渐接近正常人，高龄者又有下降。

其临床应用价值与菊糖清除试验相同，但准确性较低。清除值降低常见于肾小球损害、肾血流量减低和有效滤过压降低，如急性肾小球肾炎、肾血管痉挛、高血压和动脉硬化及各种原因所致的肾硬化等。如尿素清除率低于50%，血中尿素氮可出现潴留。一般认为清除率低于60%，表示肾脏有轻度损害；低于40%，肾脏有中度损害；低于20%，肾脏有严重损伤。肾外疾病如充血性心力衰竭、休克和脱水，可因肾血流量降低而使尿素清除值下降。大量食用蛋白质和消化道出血可以使清除值增加。

对氨马尿酸清除试验（para-aminohippuric acid clearance test）　对氨马尿酸钠进入体内不参与代谢，17%与血浆蛋白结合，83%呈游离状态。血中浓度低于0.6g/L时，可被肾脏功能组织完全清除，其中约有80%由肾小管分泌，20%由肾小球滤过，肾小管不再吸收。经肾脏非功能组织的血液约为总肾血流量的10%左右，故血液中的对氨马尿酸钠的经肾一次清除率（即提取率）为85%～95%，平均90%。

试验方法，先快速静脉滴注对氨马尿酸钠，当血中达到一定水平后，慢速滴入，使之保持较恒定浓度，留取一定时间的尿，计算每分钟排尿量，并抽血测定血和尿中对氨马尿酸钠含量和红细胞压积，计算清除值即得肾血浆流量。肾血流量＝肾血浆流量/1－血细胞比容，又分别称为有效肾血浆流量（effective renal plasm flow，ERPF）或有效肾血流量。结合提取率还可以算出肾总血浆流量或肾总血流量。

本法操作较繁，収集尿量不易准确，目前逐渐被放射性核素标记的 ^{131}I-邻碘马尿酸钠法所取代。

^{131}I-邻碘马尿酸钠法 可用一次注射法，在静脉注射 ^{131}I-邻碘马尿酸钠后右心前区体表测定 ^{131}I-邻碘马尿酸钠清除曲线20min。一般在注射后8min体内分布大致已均匀，其后放射性强度下降主要是肾脏清除的结果，在15min时取血测放射性，将8～18min段清除曲线移至半对数纸上，作一与各点最接近直线并延伸至0min，据此可推算出半清除时间($T_{1/2}$)，然后可从公式：

$$C(ml/min)=\frac{注入量中总放射性(计数/min)}{半对数纸上外推至0时的血浆放射性}\times\frac{0.693}{血浆浓度半清除时间(T_{1/2})}$$

再加体表面积校正即得肾有效血浆流量的数值。血中放射性下降曲线，或全身或肾区放射性改变，从而计算出肾小球滤过率，其结果和菊粉清除率基本符合但略低。

作各种清除率测定时需测体重及身长，计算体表面积，然后以1.74m²纠正。肾小球滤过率的下降可由于肾血流量减少或入球动脉压力下降也可因肾脏疾患导致，肾实质损害程度基本上和滤过率降低一致。

其他尚有用惰性气体 ^{133}Xe(氙)、^{85}Kr(氪)等测定肾血流量。

用 ^{131}I-邻碘马尿酸在心前区体表测定法，正常人肾有效血浆流量在500～800ml/min范围内，若欲折算为肾血流量可测病人的血细胞比容，然后从 $\frac{有效肾血浆流量}{1-血细胞比容}$ 计算。近年来有应用两种不同放射性核素标志的化合物如 ^{131}I-邻碘马尿酸钠及 ^{125}I-脑影酸钠同时一次注射，测定肾小球滤过率及肾有效血浆流量，方法较分两次测定简便。亦有用闪烁扫描摄影术者。

肾总血(浆)流量 受试者实验前一日应停用刺激肾血流量增加的药物和饮料。为保证有足够的尿量，应饮用适量的水。为使计算尿量准确，一般都插导尿管收集标本。

$$肾总血(浆)流量ml/s=\frac{有效肾血(浆)流量}{0.9(对氨马尿酸钠提取率)}$$

肾血流量昼夜有周期变化，一般下午稍高，且易受运动和情绪等因素影响，故试验应在较标准的条件下进行。正常值肾血浆流量10.4～12.0ml/s(620～720ml/min)，肾血流量17.5～20.0ml/s(1 050～1 200ml/min)，肾总血浆流量11.2～13.0ml/s(670～780ml/min)，肾总血流量18.4～21.8ml/s(1 100～1 300ml/min)。

肾总血流量与肾脏大小、肾功能组织遭受病变侵袭的多少有关，并受肾动脉上、肾静脉上和肾血管阻力因素的影响。肾血流量降低的原因有：①心脏搏出量减少，动脉压下降或静脉压上升的疾病，如充血性心力衰竭、大量腹水、休克等。②肾脏血管系统器质性疾病，如肾动脉狭窄、肾动脉栓塞、毛细血管间质小动脉硬化症和肾小球肾炎及由动脉硬化和高血压等原因引起的肾硬化等。③肾功能组织减少，如肾发育不全、肾结核、重症肾盂肾炎、肾萎缩和多囊肾等。④肾小动脉或出球小动脉痉挛，使局部血流量受阻，如早期高血压等。⑤应用去甲肾上腺素后，虽能使血压上升，由于肾血管阻力增加，肾血流量减少。发热和应用扩张肾动脉的药物，可增加肾血流量。

大多数肾脏疾病，不仅肾血流量降低，同时也多有肾小球滤过率减少，所以可用菊糖清除试验或硫代硫酸钠清除试验联合测定，用以观察肾小球滤过率和肾血流量，同时还可计算肾小球滤过值所占肾血流量的比例即滤过比值(肾小球滤过率/肾血浆流量)，正常值为0.2。高血压病早期主要是出球小动脉收缩，肾小球滤过值可无明显变化，肾血流量可减少，滤过比值上升。急性肾小球肾炎，主要是肾小球滤过减少，而肾血流量尚无变化，故比值下降。

自由水(纯水)清除率测定

自由水(纯水)清除率(free water clearance, C_{H_2O})是表示单位时间内从血浆中清除到尿中的纯水量(ml)。其计算公式：

$$自由水清除率C_{H_2O}=Uv(1-\frac{UOsm}{SOsm})$$

式中 Uv为平均每小时尿量(ml/h)，UOsm/SOsm为尿/血渗比。

当肾脏浓缩功能正常时，尿渗量UOsm＞血渗量SOsm，则计算得出的 C_{H_2O} 是负值，其正常范围为25～100ml/h，表示水分被肾脏回吸收，尿液浓缩。当肾脏浓缩功能低下时，尿渗量UOsm可接近其至低于SOsm，则计算得出的 C_{H_2O} 可趋于零值甚至为正值。连续测定病人的自由水清除率可作为急性肾功能衰竭的早期诊断及判断预后的一个指标。

尿液微生物学检查

正常人的尿液是无菌的，但尿道口常有大肠杆菌、葡萄球菌存在，因此在收集尿标本前，必须清洗外阴部及尿道口，然后留取中段尿送验。

检查尿液微生物的方法有：①直接涂片法：以无菌方法吸取尿液10～15ml，置于无菌试管内，经3000r/min离心15～20min，倒去上清液，取沉渣作涂片、染色、观察。一般来说，涂片检查发现结核杆菌和淋球菌，可以确定诊断。但发现革兰阳性杆菌、四联球菌和八叠球菌时，则可能为杂菌污染。发现化脓性球菌类细菌和革兰阴性杆菌可为临床初步提供诊断，但是还必须进一步培养检查才能确定。②细菌培养、菌落计数：一般来说，菌落计数＜10^4/ml，多认为污染；＞10^5/ml则认为感染；而在10^4～

10^5 /ml之间多认为可疑。而对革兰阳性球菌(如肠链球菌、粪链球菌)来说，由于其生长较慢，因此其菌落计数只要在1000～10000/ml即可作出诊断。③抗体包裹细菌检查：用荧光素标记的抗人球蛋白抗体，处理尿沉渣中的细菌，观察细菌表面有无抗体包裹。若有，则可能为肾盂肾炎；若无，则可能为膀胱炎。④原浆型菌株培养：对慢性肾盂肾炎的诊断有一定价值。所谓"原浆型菌株"指致病菌在抗菌药、体液抗体作用下，胞膜破裂，但细菌原浆质仍然存在，长期保存生命力，一旦环境好转，可重新获得胞膜，并开始繁殖而使感染复燃。这种细菌只能存活在高渗环境中，对低渗或等渗都不能耐受，故不能用普通培养基培养。有报告，在尿培养阴性的慢性肾盂肾炎病人中，有20%左右可找到原浆型菌株。⑤尿化学检查来判断何种细菌：常用的有亚硝酸盐还原试验，一般尿中含有少量硝酸盐，当尿中有大量细菌(特别是大肠杆菌属)时，会将硝酸盐还原成亚硝酸盐，因此只要测定尿内亚硝酸盐浓度，可判断尿中有无此类细菌，其阳性率约80%；氯化三苯基四氮唑试验，利用部分细菌能将无色的氯三苯四唑还原为红色的三苯甲臜，来判断尿内有无此类细菌。

临床可遇到高度怀疑尿路感染，但多次尿培养却未有细菌生长。其可能的原因有：①已经用过抗菌药物。②尿液在膀胱中停留时间过短。一般来说，从肾脏来的少量细菌在膀胱中停留8～12h，即可繁殖至10^5/ml。③饮水、利尿而稀释尿液。④由于尿路梗阻使带菌尿不易进入膀胱。⑤尿液pH<5或>8.5时不利于细菌生长。⑥存在某些特殊的病原体如厌氧菌或衣原体等。因此，在作尿细菌培养之前，必须去掉上述因素。

至于直接定位法(即输尿管逆行插管取输尿管尿或肾盂尿液作细菌定量培养)、膀胱冲洗法，均为创伤性检查，仅在必要时施行。

粪便外观性状和显微镜检查

粪便的外观性状和显微镜检查目的是了解胃肠道的消化和吸收功能，以及有无炎症、出血、肿瘤、细菌感染和寄生虫病等。正常粪便的主要成分有：食物残渣，如淀粉粒、植物纤维和肌肉纤维等，消化道分泌物，如粘液、酶和胆色素等；分解产物如吲哚、粪臭素和脂肪酸等；结晶体如草酸盐、磷酸盐和碳酸盐等；还有肠壁脱落的细胞、细菌和水分等。不正常粪便可有血、脓、致病菌、寄生虫卵或虫体等。每日粪便量与食物有关，吃纤维素较多的食物时，排便量较多，平均每日100～200g。检查时粪便标本宜新鲜，取有脓血或粘液等不正常部分。

粪便外观性状检查 正常粪便因含有粪胆素和叶绿素，而呈棕黄色、黄褐色或黄绿色。如含胆红素则呈黄色；含胆绿素呈绿色；婴儿肠道中因细菌量少，故呈黄绿色；当胆汁缺少或消失时，存在过量脂肪则呈灰白色；直肠肛门出血时呈鲜红色；阿米巴痢疾时，可呈果酱色；上消化道出血者，呈黑色。某些食物或药物也可影响粪便色泽，如食用含大量叶绿素的蔬菜，可呈绿色；进食红色食物如番茄、西瓜等，可呈红色；食用咖啡、巧克力，可呈酱色；服用中药大黄等，可呈深黄色，服用活性炭、铁剂、铋剂等可呈黑色；钡餐胃肠造影后，粪便可呈白色。

正常粪便质软，呈圆柱状，外有蜡样光泽；便秘时呈球状硬块；直肠或肛门狭窄，则呈细条或扁平带状；粪便有大量粘液，是肠道受刺激或炎症的征象，多见于肠炎或痢疾，也偶见于急性血吸虫病和结肠癌患者；液状水样粪便，常见于急性肠道感染和食物中毒；脓血状粪便，常见于痢疾，细菌性痢疾者以脓性为主，脓中带血。阿米巴痢疾者则血中带脓；肠道恶性肿瘤者有时可见腥臭脓血粪便；米泔水样粪便见于霍乱和副霍乱；粪便中如泡沫很多，提示消化不良，粪便不成形且有腐败臭气，提示小肠消化功能不良。此外，肉眼观察粪便，还可见到蛔虫、绦虫节片及钩虫等。

粪便显微镜检查 通过粪便镜检可进一步确定粪便性质和检查病原。取脓血、粘液或外表较软部分，滴加盐水，直接涂片。如需检查阿米巴滋养体时，挑取脓血部分的标本，应立即送验，当气温低时应注意保温。确定是否有原虫包囊，可滴加少许碘液后涂片。如确定有无未消化脂肪滴时，可滴加苏丹Ⅲ染液后置镜下观察。

正常粪便中有少数上皮细胞、吞噬细胞和白细胞，无红细胞。粪便中细胞往往形态不完整，并易成堆出现或与粘液相混。红细胞增多主要见于结肠、直肠和肛门等部位出血，如结肠癌、痢疾、息肉、溃疡、痔疮等；白细胞或脓细胞增加见于肠炎、痢疾等；肠道过敏性疾患时可见嗜酸粒细胞；巨噬细胞常见于急性痢疾的粪便中，也可见于溃疡性结肠炎及肠血吸虫病的粪便中；粪便中大量上皮细胞出现，是结肠炎症的表现。

Charcot-Leyden结晶和菱形结晶是具有诊断价值的，前者见于阿米巴痢疾、肠道溃疡及寄生虫病；后者见于胃肠道出血后。正常粪便中可有植物纤维、肌肉纤维，少量淀粉和脂肪颗粒。当大量出现淀粉和脂肪颗粒及肌纤维时，可能是小肠、胰腺、肝胆消化功能失常。

粪便内的寄生虫及其虫卵，分为致病性和非致病性两大类。非致病性的有结肠阿米巴、微小内阿米巴、人肠滴虫等；致病性的有溶组织阿米巴滋养体及包囊、蓝氏贾第鞭毛虫、蛔虫、蛲虫、钩虫和鞭虫等成虫或虫卵，绦虫节片或虫卵等，血吸虫病和中华枝睾吸虫病患者，可在其粪便中查到相应的虫卵。

粪便化学检查

粪便化学检查是用化学方法，研究或常规检查人体内代谢变化的一种重要手段。通常包括隐血试验、胆红素、粪胆原、氮素、脂肪及酶检查五类，临床常根据不同的

需要而禾 L。

粪便隐血检查(fecal occult blood test) 是临床上用以诊断上消化道出血的一种常用方法。其原理是利用血红蛋白中血红素有类似过氧化物酶的作用,且具有加热不易破坏的特点,使过氧化物放出氧,再将易受氧化的物质氧化而显色。隐血试验常用方法有联苯胺法、愈创木酚法在消化道出血10ml以上时才出现阳性反应,而酚酞法在出血3~5ml时就显阳性。联苯胺法能查出的隐血量在两者之间。一般认为以每日消化道失血5ml出现阳性反应的方法较为合适。服用铁剂可引起假阳性或假阴性反应。呼吸道或口腔出血下咽后,也可引起阳性反应。

正常粪便隐血试验阴性。阳性常见于胃或十二指肠溃疡、胃肠恶性肿瘤、过敏性紫癜、钩虫病、伤寒等。胃癌时常持续阳性。连续检查粪便隐血试验,是检查胃癌的一种过筛方法。

粪胆原测定(stercobilinogen determination) 粪胆原是由排入肠道的直接胆红素经细菌还原而成,进而被氧化为粪胆素,故临床应用一般仅测定粪胆原即可。其方法是将已氧化的粪胆素还原为粪胆原,然后用重氮化原理进行测定。正常人24h粪胆原定量为40—200mg。粪胆原是由血红蛋白转变而来,其排泄量与血中血红蛋白量及体重有关。同时也受肝细胞将间接胆红素转化为直接胆红素的能力、胆道流畅程度和肠道细菌生长活跃情况等因素的影响。

检查粪胆原的目的主要有:(1)鉴别黄疸的性质,阻塞性黄疸时,粪便中粪胆原有不同程度的降低;肝细胞性黄疸时,粪胆原轻度减少;溶血性黄疸时粪胆原排出增加。(2)判定红细胞的破坏程度,由于粪胆原是血红蛋白的代谢产物,当肝功能正常和胆道排泄畅通时,其排泄量与红细胞破坏释放血红蛋白量成正相关。血红蛋白大量分解时,粪胆原排泄量显著增加,每日量可>1000mg。常用粪胆原排泄量计算溶血指数,以判定溶血的轻重。

$$溶血指数=\frac{粪胆原(mg/d)}{总循环血中血红蛋白(g)}\times 100$$

正常值为10~20。为避免抗生素对肠道细菌的抑制,测定粪胆原时,禁服广谱抗生素。此试验由于影响因素较多,正常值波动大,对诊断肝病的特异性并不比其他试验优越。但用以诊断溶血性疾病时,可协助判定溶血的程度。

脑脊液检查

脑脊液(cerebrospinal fluid, CSF)主要是由脑室内脉络膜丛血管中的血浆过滤而成,少量也可由脉络膜丛细胞和脑室细胞分泌,并经蛛网膜下腔的绒毛吸收。脑脊液充满脑室、脊髓中央管和蛛网膜下腔,包围着脑和脊髓。其主要功能是保护脑室和脊髓免受外力震荡,维持脑组织与脊髓细胞的渗透压及酸碱平衡,完成神经细胞和体液之间代谢物质的交换。当脑实质、脊髓和脑脊髓膜发生感染、外伤或肿瘤时,脑脊液将出现相应的变化,故脑脊液的检查有助于脑、脊髓和脑膜疾病的诊断。

一般性状检查 正常脑脊液为无色、清晰、透明的液体。如呈不同程度的白色混浊,提示脑膜有炎症;如呈血样,可能为蛛网膜下腔出血或穿刺时损伤血管所致;陈旧性出血,则离心沉淀后,上层液体呈淡黄色;脊髓肿瘤所致之蛛网膜下腔梗阻时,脑脊液呈黄色、透明、易于凝固;脑脊液经静置久后,出现柔软薄膜或纤维丝,提示蛋白(包括纤维蛋白原)含量增加,常见于结核性脑膜炎。

蛋白检查 分定性和定量检查两种。常用的定性试验有:(1)Pandy试验,是将脑脊液滴入5%石炭酸溶液中,显示白色混浊者为阳性,提示蛋白增加。(2)Ross-Jones试验:是以脑脊液与饱和硫酸铵溶液形成接触面,交界处显出白色环状沉淀者为阳性,提示球蛋白增加;常用的定量法是磺基柳酸比浊法。正常脑脊液中蛋白含量很低,定性试验阴性,定量为0.15~0.45g/L,主要是白蛋白。

与蛋白检查有关的还有色氨酸试验和Levinson试验。色氨酸试验原理是由于细菌尤其是结核杆菌,能使蛋白分解产生色氨酸,色氨酸与甲醛和亚硝酸钠相遇产生紫色。正常人为阴性,阳性时要多考虑结核杆菌或其他细菌所致之脑膜炎;Levinson试验是将脑脊液注入两个试管内,一加氯化高汞,一加磺基柳酸。正常时两管沉淀物的高度都<2mm。结核性脑膜炎时,氯化高汞管的沉淀较另管高2~3倍;化脓性脑膜炎时与此相反,磺基柳酸管的沉淀多。蛋白增加见于急性化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎,增多部分主要为球蛋白。脊髓前角灰白质炎及脑炎等,球蛋白也可略增。脑脊液中免疫球蛋白正常值为IgG30mg/L以下,IgA10mg/L以下,IgM不能检出。病毒性脑炎早期IgG和IgA都上升,后期主要是IgG上升。化脓性或结核性脑膜炎时,IgG明显上升。

葡萄糖测定 方法与血糖相同。正常脑脊液含糖量约相当于血糖含量的15%~75%。成人为2.75~4.2mmol/L(50~75mg/dl),10岁以下儿童为3.9~5.0mmol/L(70~90mg/dl)。化脓性或结核性脑膜炎时,由于细菌的分解作用,使脑脊液中含糖量减低。病中继续降低,提示预后不良。反之,如日渐上升提示病情好转,非细菌性脑膜炎、脑肿瘤、脑脓肿、硬脑膜外炎性病灶等,含糖量一般并不减低。脑脊液中的糖来自血液,因此最好在空腹时测定,并要参考血糖值以资比较。

氯化物测定 主要用于脑膜炎的鉴别诊断。氯化物的定量方法与血氯相同。成人含量以氯化钠计算为123~130mmol/L(720~760mg/dl),婴儿及幼童为107~123mmol/L(625~720mg/dl),都较血清含量为高。脑膜炎时,由于脑膜渗透压改变及脑脊液中蛋白增加,使氯化物含量减低。结核性脑膜炎常在106mmol/L(620mg/dl)以下;化脓性脑膜炎约为108~116mmol/L(630~680mg/dl);脑炎、神经梅毒以及其他非细菌性炎症与脑

肿瘤等，氯化物一般无改变。

胶体金试验 正常脑脊液内白蛋白能抑制胶体金试剂与球蛋白发生沉淀或变色反应。当白蛋白与球蛋白的比例发生改变时，胶体金试剂能使不同稀释度的脑脊液产生不同程度的沉淀及各种颜色反应。试验时，将脑脊液倍比稀释，由1:10起依次排列，共10管，然后加橘红色的胶体金，以数字代表颜色变化。如"0"代表橘红色（胶体金试剂原色），"1"代表紫红色，"2"代表淡紫色或紫色，"3"代表蓝色，"4"代表淡蓝色，"5"代表无色。报告方式是从左到右按次写出代表各管颜色的数字。正常人为0000000000，即10管皆保持原橘红色不变，梅毒型为0123320000，即第一管（1:10）橘红色不变，第二管（1:20）呈紫红色，第三管（1:40）呈紫色，余类推；轻瘫型为5555512100；脑膜炎型为0001224531。

显微镜检查 正常脑脊液是无菌性液体，细胞数仅0～8个/μl，几个为淋巴细胞，无红细胞。以淋巴细胞为主的白细胞增多，见于病毒引起的脑炎、结核性脑膜炎、新型隐球菌感染等，以中性粒细胞增多为主的，见于化脓菌引起的脑膜炎；脑脊液中出现红细胞，提示有出血病灶或穿刺损伤，新鲜红细胞外形完整，陈旧性出血则红细胞多皱缩；当脑脊液中白细胞总数增高时，应直接涂片检查细菌，可能出现的细菌有脑膜炎球菌、结核杆菌、新型隐球菌、葡萄球菌、流行性感冒杆菌、链球菌和大肠杆菌等。

蛋白电泳分析 正常脑脊液的蛋白含量甚微，作蛋白电泳分析时，需将标本浓缩100～200倍，使蛋白含量相当于20g/L（2g/dl），然后按血清蛋白电泳法进行，用光密度计扫描或比色，计算蛋白各区带百分比或绝对值。正常值：前白蛋白为4.6%±1.3%，白蛋白49.5%±6.5%，球蛋白中α_1为6.7%±2.0%，$\alpha_2$8.3%±2.1%，β18.5%±4.8%，γ为11.2%±2.7%。α_1与α_2球蛋白增加，见于脊髓灰质炎早期，脑膜炎和癫痫；前白蛋白与β球蛋白增加，多见于锥体外系统疾病，如震颤性麻痹综合征、舞蹈病、手足徐动病等；γ球蛋白显著增高则见于脑实质慢性炎症，如多发性硬化症和脑炎等；α与γ球蛋白都增高，常见于颅内恶性肿瘤。

脑脊液酶检查 由于有血脑屏障存在，血清中大分子酶不能进入脑脊液，所以脑脊液中的酶主要由脑、脊髓和脑脊髓膜所产生，一般情况下酶活性增加提示这些组织有损伤或细胞膜通透性增加，但对诊断并无特异性。常用于检查脑脊髓病变的酶有：1)乳酸脱氢酶（LDH），正常值8～50U，约为血清水平的5%～10%。脑组织含有丰富的LDH，当受损伤时较易升高，升高主要见于脑栓塞、脑肿瘤和细菌性炎症。90%的细菌性脑膜炎患者明显升高；病毒性脑炎和脑膜炎升高不明显或不升高；多发性硬化症LDH不增高。②天冬氨酸转氨酶（AST），正常值0～19U，脑栓塞和炎症时升高。

酸碱度 正常人脊髓液pH7.28～7.32，脑室液pH7.32～7.34。碳酸氢盐（HCO_3^-）为22.9mmol/L。脑脊液较血液偏酸性，是由于脑脊液中无蛋白和血红蛋白的缓冲作用，HCO_3^-也较血液为低，故它对酸的缓冲能力较差。

二氧化碳分压（pCO_2） 脊髓液5.9～6.7kPa（44～50mmHg），脑室液5.3～6.1kPa（40～46mmHg）。

浆膜腔穿刺液检查

浆膜腔包括胸腔、腹腔、心包腔和关节腔等，正常情况下浆膜腔内有少量起滑润作用的液体，一般不易查知。当血浆胶体渗透压降低、静脉或淋巴管内压升高以致液体漏到浆膜腔内或由于炎症、外伤以及物理或化学性刺激，以致有液体渗到浆膜腔内，都可引起浆膜腔积液（serofluid）。由前者引起的为漏出液，后者为渗出液，恶性肿瘤也可引起类似渗出性的积液。浆膜腔穿刺液检查的目的在于区别积液性质或查找原因。

一般性状检查 漏出液一般呈淡黄色，稀薄透明，比重低于1.018，多无自凝现象。乳糜样积液呈乳白色、浓稠，不透明，可自凝，但由于是淋巴管内压增高所致的非炎性积液，故仍属漏出液，见于丝虫病或近端淋巴管被肿瘤或纤维组织阻塞等；渗出液多呈黄或深黄色，透明度较差，比重多高于1.018，能自凝。积液中如混有血液则呈红色，一般每升积液中有1～2ml血液时即可显微红色。用肉眼能察觉积液中有血时，称血性积液；积液中如混有大量白细胞或脓细胞时，则积液呈黄色脓性或脓血性，粘稠，混浊，见于浆膜腔化脓菌感染，如为绿脓杆菌感染则呈绿色。有臭气时提示有厌氧菌感染；若有大量脂肪变性的破碎白细胞时，积液呈白色浓稠乳糜样，称为假性乳糜性积液，见于慢性化脓性或结核性感染；若积液中混有胆固醇结晶，常可见到有浮动的折光性强的鳞片状或丝绢状物，积液颜色多为黄色，也可呈乳白、黄、绿或褐色，称胆固醇性积液，多见于结核性浆膜炎。

显微镜检查 漏出液的细胞数较少，常低于100/μl，主要为间皮细胞和淋巴细胞；渗出液的细胞数多超过500/μl。其中中性粒细胞占多数者，常见于化脓性感染；淋巴细胞占多数者，常见于结核性浆膜炎或慢性非结核性病变；嗜酸粒细胞占多数者，见于过敏性疾病或寄生虫引起的浆膜腔积液；积液中查到癌细胞时则为癌性积液的佐证。渗出液直接或沉渣涂片进行Gram染色，可检出感染细菌，如肺炎球菌、葡萄球菌、大肠杆菌和绿脓杆菌等，一般还应同时进行细菌培养。结核性浆膜腔积液时，因其含结核菌量很低，所以用抗酸染色法检出抗酸杆菌阳性率也很低。

蛋白检查 临床上最常用的简便定性方法是Rivalta试验，它检出的是浆膜粘蛋白，故又称粘蛋白定性试验。浆膜粘蛋白是一种酸性糖蛋白，浆膜受炎性刺激时分泌增加，故积液中出现此种蛋白时，提示为炎症引起的渗出液。此蛋白的等电点为pH3～5，因此将积液滴于在此pH

值范围内的酸性溶液中，如液滴呈现混浊，下降很快，且较持久者，为阳性，提示积液为渗出液。当积液中球蛋白含量较高时，滴入后，也可出现类似结果。为了鉴别以上两者，可将Rivalta试验阳性积液一滴滴入蒸馏水中，如不出现混浊则为阴性，出现混浊则为假阳性。因为球蛋白不溶于蒸馏水，而浆膜粘蛋白则能溶于水。

浆膜腔积液蛋白定量 常用Esbach蛋白定量计测定，操作方法与尿蛋白定量同。由于各种浆膜腔积液含蛋白量有差别，难以固定的含量作为区别渗出液与漏出液的标准。一般以蛋白含量30g/L作为两者的界限，据统计渗出液蛋白超过30g/L者达90%以上，而漏出液中80%以上其蛋白低于30g/L。也有用积液蛋白(g/L)/血清蛋白(g/L)比值来区别胸腔积液的性质，比值>0.5渗出液可能性大，<0.5漏出液可能性大。也可用积液乳酸脱氢酶与血清乳酸脱氢酶比值进行鉴别，比值>0.6提示为渗出液。腹腔积液与心包积液一般含蛋白量较胸腔积液低，腹腔积液的渗出液与漏出液的界线值为25g/L，心包积液为20～25g/L。

关节腔积液检查 一般不需要区别渗出液和漏出液，因其在形成和成分与其他浆膜腔液不同。正常关节腔液的主要成分除蛋白为10～30g/L，较血浆低外，其他成分与血浆基本相同。此外，关节腔膜还可分泌透明质酸-蛋白复合物，含有较高的粘蛋白。关节腔液外观透明微黄，粘稠性较高，粘蛋白凝块试验良好(粘蛋白凝块试验是将关节腔液滴于2%～5%乙酸溶液中，微加温，放置数分钟后，出现明显凝块为良好，轻微凝结为尚可，混浊而无凝块为不良)，细胞数0—200/μl，中性粒细胞为0～25%。无结晶。炎症或脓性时，细胞数增加。由于病因不同，细胞数相差悬殊，急性细菌性关节炎细胞数可>10 000/μl。病理情况下粘稠性都降低，粘蛋白凝块试验多为不良或尚可。外伤性关节损伤的积液中有血液或脂肪小球，血性关节腔积液还可见于血友病等出血性疾病；95%痛风关节腔积液中可找到尿酸结晶，假性痛风关节腔积液中则为焦磷酸钙结晶；在急性细菌性关节炎关节腔积液中可找到病原菌，结核性关节炎关节腔积液中抗酸杆菌的检出率很低。

前列腺液检查

前列腺液检查(prostatic fluid examination)包括涂片检查、细菌学检查、脱落细胞学检查，pH值测定和锌含量测定。

前列腺液涂片检查 是诊断前列腺疾病的基本方法。采集前列腺液作检查时，先要病人排空膀胱，取胸膝位，自肠指诊触及前列腺，先自前列腺的两侧慢慢压向中间，两侧各按摩二次，中央沟一次，淡白色前列腺液即由尿道外口滴出，将第一滴弃去后，置于清洁玻片或试管收集送检。为了避免标本干燥，需立即送化验室检查。正常的前列腺液较稀薄，淡乳白色，含有较多的卵磷脂颗粒，少许白细胞(每高倍视野内不超过10个)、上皮细胞、精子，偶可见到淀粉样颗粒。当前列腺有炎症时，卵磷脂颗粒减少或消失，白细胞增多或成堆。急性前列腺炎者，禁忌作此项检查。

前列腺液细菌学检查 先将尿道外口消毒后，按上述方法取得前列腺液于消毒试管内，作细菌涂片染色检查、细菌培养及药物敏感试验，明确炎症的病原菌，并选用有效的抗菌消炎药物。

前列腺液脱落细胞学检查 将前列腺按摩液按巴氏脱落细胞检查方法，找肿瘤细胞，为前列腺癌的一项辅助诊断方法，有时能提供早期的诊断依据，但不能取代活检，阴性时更不应排除前列腺癌。多次按压前列腺有使癌细胞扩散的可能。

前列腺液pH值测定 正常人前列腺液pH值为7.28±0.04，前列腺炎时pH值增高至8.72±0.07。前列腺炎治愈之程度和前列腺液pH值回复正常成正相关。在慢性前列腺炎治疗效果不佳时，应在治疗一阶段后检查前列腺液之pH值，以便改用适合的药物。

前列腺锌含量测定 前列腺组织内锌含量比身体其他组织含量高，正常人前列腺锌量为488±18μg/ml，而慢性前列腺炎时降至145±16μg/ml。锌含量和前列腺液杀菌能力及抗菌保卫机制有关。

胃液检查

胃液检查(gastric fluid analysis)的目的是了解胃的分泌功能，作为诊断胃部疾病的参考。正常人空腹胃液量约50ml，超过100ml者可能有胃分泌亢进或排空障碍，见于胃神经症或幽门梗阻。过多的肠液返流，胃液可呈黄绿色。正常胃液呈无色、半透明、略带酸味、混有少量粘液。胃出血时则混有血液或呈咖啡色。胃炎或消化性溃疡时胃液中粘液量增多。幽门梗阻时空腹胃液混有食物残渣或宿食、酸臭味。胃液的常规检查包括以下几方面。

胃酸测定 包括游离盐酸、结合酸和总酸，测定方法有滴定法和pH电极法。1临床单位(U)的定义是指能被0.1mol/L NaOH 1ml所中和的100ml胃液中的酸量，即1mmol/L。

(1)空腹和试餐后分次胃酸测定，正常人空腹胃液pH<2.0，游离盐酸0—40U，总酸为10—60U。

(2)基础胃酸(basal acid output, BAO)和最大胃酸(maximal acid output, MAO)测定。BAO为内源性刺激的胃酸分泌，正常晨间1小时法的BAO为0～6mmol/h，超过6mmol/L为高酸。MAO指壁细胞对刺激剂增大到一定量能使其分泌达到最大量，它代表全部壁细胞的分泌能力。可选用增大组胺试验或五肽胃泌素试验，前者按0.04mg/kg肌注，后者按6μg/kg肌注，注射

后每15min抽胃液一次共4次。如取其中2次最大胃酸之和乘2，即高峰胃酸分泌量(peak acid output, PAO)。正常人每500万个壁细胞1h可分泌1mmol盐酸，可利用MAO估计壁细胞量。MAO正常值5～40mmol/h，BAO/MAO<0.4。胃酸增高见于：十二指肠溃疡、胃泌素瘤、部分胃溃疡和高酸性胃炎；胃酸降低见于：慢性萎缩性胃炎、胃癌、恶性贫血和胃切除术后。

(3)无胃管胃液分析，常用亚甲蓝树脂测定胃游离盐酸，其原理是树脂的阳离子的色素基团与胃酸的氢离子交换，被吸收后经尿排出，测定尿中亚甲蓝含量即可间接反映胃液的游离盐酸量。

隐血检查　正常人胃液隐血呈阴性，阳性者见于各种原因引起的胃出血。其方法同粪便隐血检查。

显微镜检查　正常胃液仅有少量白细胞，胃出血时可见大量红细胞，炎症时白细胞增多。正常胃液基本无细菌。近年研究发现活动性胃炎或消化性溃疡者的胃粘膜活检中易找到幽门螺杆菌(Campylobacter pyloridis, CP)。乳酸杆菌的出现是胃酸缺乏的征象。通过冲洗或细胞刷的标本涂片染色作细胞学检查，有助于胃癌的诊断。

十二指肠引流液检查

十二指肠液(duodenal fluid)由十二指肠分泌液、胰液、胆汁及胃内食糜状排出物所组成。检查十二指肠液，可帮助了解肝、胆的分泌功能，胆道通畅情况及胰腺外分泌功能，对肠寄生虫及伤寒杆菌等检查也有一定价值。

其方法是将引流管送入十二指肠降段，抽取十二指肠液(正常人十二指肠液可超过25ml)，再经引流管注入25%硫酸镁50～100ml，使Oddi括约肌松弛。10min后，收集来自胆管的胆液(称甲管)约10—20ml；再继续收集来自胆囊胆液(称乙管，约30～75ml；最后收集来自肝胆管胆液(丙管)。

十二指肠液检查包括外观及沉渣显微镜检查，酸碱反应和细菌培养，细菌学与各种胰酶活性测定等。正常十二指肠降段引流液为灰白色，微混浊，pH8.0左右，如混有胃液则呈酸性。甲管呈金黄色，乙管呈深黄绿色，丙管呈柠檬黄色；甲、乙、丙三管都清晰透明。根据胆液的色泽，可了解胆囊排空情况，如只见淡黄色液体，则可能由于结石、肿瘤、疤痕、痉挛等因素引起胆管阻塞，或由于胆囊收缩无力；溶血时胆液呈深暗色；如甲、乙、丙三管均采集不到胆液，提示胆总管可能有阻塞。严重肝实质性病变时，可出现无色的胆液。胆囊、胆管或肝胰管壶腹病变时，胆液常混有血液。显微镜检查如发现白细胞增多或成堆，是胆管炎症的表现。梨形鞭毛虫或中华枝睾吸虫卵易从胆液中检出。通过细菌培养，可能发现伤寒杆菌、大肠杆菌以及某些厌氧菌等。出现大量胆固醇结晶提示胆石病。十二指肠液内的胰液重碳酸钠减少和胰酶活性降低，见于慢性胰腺炎。

痰液检查

痰液(sputum)是气管、支气管及肺泡分泌物的总称，主要是由呼吸道的粘液腺和杯状细胞所分泌的粘液并混有呼吸道的一些脱落物和上呼吸道细菌等组成。痰液检查(sputum examination)有助于呼吸系统疾病的诊断和鉴别诊断。收集标本一般应于早晨漱口后直接咯入容器内，避免唾液或咽喉、鼻腔的分泌物混入。

外观检查　痰液一般无色或呈灰白色，痰的颜色常可提示呼吸系疾病的性质和程度。呼吸道感染性疾病，痰常为黄色或黄绿色。绿色痰也见于黄疸或肺部绿脓杆菌感染等。铁锈色痰常为大叶性肺炎的征象，也见于肺梗死、肺坏疽等，阿米巴性肝脓肿与支气管相沟通或形成肺脓肿时，痰多呈巧克力色；粉红色泡沫样痰见于急性肺水肿。棕色痰见于心脏病引起的肺部慢性充血或肺出血。痰可分为粘液性、浆液性、脓性或混合性四种。粘液性痰见于支气管炎、支气管哮喘或肺结核等；浆液性痰多见于肺水肿；脓性痰多见于细菌性感染、支气管扩张症、肺脓肿和肺癌等，粘液脓性痰常见于慢性支气管炎的急性发作期或肺结核合并感染时。

粘液或浆液脓性痰静止后分三层：上层泡沫、中层脓液、下层为粘液或浆液，有时底部可见破碎组织或干酪样块等沉淀，常见于支气管扩张症、慢性肺脓肿或空洞性肺结核等；血性痰系痰中混有血液，常见于肺脓肿、肺结核、肺吸虫病、支气管扩张症或支气管肺癌及出血性疾病等；痰液具有腐败性腥臭者，可见于肺脓肿、肺坏疽、支气管扩张症或肺癌晚期等合并厌氧菌感染时。痰液一般呈弱碱性，如肺内有空洞形成，痰液积存较久，可呈弱酸性。痰量明显增多，常见于肺脓肿、支气管扩张症、肺结核活动期或脓胸与支气管相沟通时等。

显微镜检查　采取痰液标本应挑选痰块或混有粘液、脓和血的部分，涂片置镜下检查，可不染色，必要时选用合适的染色法染色。正常痰在显微镜下可见到少量白细胞和上皮细胞。呼吸系统有出血和炎症时，可见大量红细胞和白细胞；严重的慢性支气管炎者的痰液，可查到大量的变性或坏死的柱状上皮和杯状细胞；支气管哮喘发作后，痰内可有大量嗜酸粒细胞；肺吸虫病患者的痰液，可检出肺吸虫卵；阿米巴肺脓肿或阿米巴肝脓肿穿破入肺时，痰中可检出溶组织内阿米巴滋养体；痰中找到抗酸杆菌是诊断肺或支气管结核的重要依据。痰脱落细胞检查，是诊断肺和支气管恶性肿瘤的重要方法。呼吸道有恶性肿瘤时，可在痰中找到相应的恶性肿瘤细胞；Curschmann螺旋体为淡黄色丝状物，是由于支气管痉挛及气流冲击粘液丝扭转而形成，见于支气管哮喘发作后的痰中；Charcot-Leyden结晶为无色透明、两端尖细的八面形结晶体，见于支气管哮喘、肺吸虫病及肺过敏性疾

病；弹力纤维存在于肺泡壁、小支气管及血管等组织内，如在痰内找到，提示肺组织有破坏性病变，见于肺脓肿、肺结核空洞及肺癌等。

痰液蛋白电泳 主要用于对慢性支气管炎的研究。收集清晨深部咯出的痰液，研成乳状高速离心沉淀，取上清液进行电泳。方法与血清蛋白电泳相同。分划图形可见一个区带，白蛋白、球蛋白和溶菌酶。正常情况下，气管分泌液中白蛋白很少，如大量出现则提示肺或气管有炎症。溶菌酶属非特异性免疫物质，为呼吸道防御感染的物质之一，因此白蛋白与溶菌酶的比值可反映炎症程度。正常人比值<0.5。当白蛋白与溶菌酶的比值>1时，说明炎症已很明显，炎症轻者此比值为0.5～1。采集痰液标本时应注意取痰时间、部位和唾液污染等，使检查结果可靠。

阴道分泌物检查

阴道分泌物俗称白带（leucorrhea），是指从阴道内流出的少量液体，由阴道粘膜渗出物，前庭大腺与宫颈腺体以及子宫内膜分泌物组成，内含阴道上皮脱落细胞、白细胞。正常情况下，阴道分泌物呈白色，糊状，无气味，其量和成分随年龄及月经周期而变化。阴道排液一般在排卵期，月经前期和妊娠期增多。妇女患某些妇科病时，常有阴道排液色、量、质的异常，因此通过有关检查有助诊断。

阴道分泌物生理盐水悬液检查 是检查阴道滴虫及真菌的有效方法之一。将已蘸有患者阴道排液的棉签，放入盛有1ml温生理盐水的试管中，轻轻搅匀，取一滴悬液，涂于玻片上，立即在低倍显微镜下观察。

宫颈粘液检查 宫颈粘液是子宫颈腺体的分泌物。在卵巢激素的影响下，宫颈粘液的物理、化学性状可呈周期性变化，故宫颈粘液检查可作为观察卵巢功能的基本方法之一（见“宫颈粘液检查”条）。

阴道脱落细胞检查 阴道脱落细胞检查是诊断妇科癌肿及内分泌失调的重要方法之一。因取材方便，方法简单，经济准确，临床应用广泛（见“阴道脱落细胞检查”条）。

钾测定

钾（potassium）是人体重要的电解质之一，总量约为150g。正常情况下98%的钾在细胞内，绝大部分以与蛋白质结合形式存在；细胞外液中钾含量很少，主要呈离子状态存在。钾是维持神经、心肌和肌肉等组织生理功能的重要阳离子。正常人约需钾2g/d，食入的钾约90%被吸收。钾的排出约80%～90%经由肾脏，因而肾功能障碍引起少尿时常发生高血钾；另一方面，肾脏保留钾的能力远比保留钠的能力弱，即使机体缺钾或停止摄入钾，肾脏在24h仍然排出约5～15mmol/L（5～15mEq），因而摄入过少或经胃肠道、皮肤丢失过多时容易发生低钾血症。

测定方法有四苯硼钠比浊法、火焰光度计法、离子选择电极法和原子吸收分光光度计法等。离子选择电极法具有操作简便、快速、准确和灵敏的优点。血清钾正常值为4.1～5.6mmol/L（16～22mg/dl）。尿钾排泄量与摄入量有关，进普通饮食者24h排出量为51～102mmol（2～4g）。尿中浓度随钾摄入量而异。

高血钾的原因有肾脏排钾减少，见于急性肾功能衰竭、急性肾炎、慢性肾炎终末期、肾上腺皮质功能减退等；钾自细胞内大量外移如挤压综合征、溶血、缺氧和酸中毒等。血液浓缩时，血钾可相对增高；低血钾见于摄入不足或肾上腺皮质功能亢进症等。急性肾功能衰竭多尿期也可发生低血钾。肾小管性酸中毒时，因氢、钠离子交换功能与尿的酸化功能发生障碍，使钾、钠交换增加，尿排钾增多，血钾降低。长期服用促钾排泄的药物和使用大剂量肾上腺皮质激素以及某些抗生素等，均可使尿排钾增多而血钾降低。糖尿病酸中毒时，由于分解代谢亢进以及酸中毒，血钾可上升，但肾排钾增多，机体总钾量减少；在应用胰岛素治疗后，糖原合成增加，促进钾向细胞内转移，因而使血钾降低。周期性麻痹发作时可有低钾血症发生，但也有极少数患者则呈高钾血症。急性白血病患者可发生低血钾。碱中毒时由于血清钾转入细胞内而血钾降低。静脉大量输入葡萄糖时，由于钾在合成糖原时转入细胞内而使血钾降低。

钠测定

钠（sodium）是人体重要的阳离子之一，主要存在于细胞外液，其浓度约为细胞内液的5倍。钠随食物经口摄入，经尿、粪便和汗液排出。正常成人体内含钠总量约60g，44%～50%存在于细胞外液，细胞内液中仅9%～10%，其余在骨骼内；每天摄入和排出的钠各约3～6g。在肾脏和肾上腺皮质的调节下，体内的钠保持在恒定水平。肾脏保留钠的能力比保钾强。缺钠时尿钠排出减少，严重缺乏时，甚至可完全不排出。

测定血清和尿钠的方法有剩余乙酸铀镁比色法、火焰光度计法、离子选择电极法和原子吸收分光光度计法等。正常值：成人血清钠为135～148mmol/L（315～340mg/dl）。尿液24h排出量为130～217mmol（3～6g）。

血钠增高分两类：一是肾脏排钠减少而引起的潴留性高钠血症，主要见于脑垂体前叶嗜碱细胞瘤、皮质醇增多症、醛固酮增多症及下丘脑损伤等；二是由于水丢失过多和摄入不足引起的浓缩性高钠血症，见于昏迷病人未及时补给水分、吞咽困难、渗透性利尿以及尿崩症等。

低血钠主要见于：①大量钠丢失而未及时补充，如腹泻、呕吐、胃肠减压、肠或胆囊瘘、大量放腹水或出汗等。②肾脏排钠增加，如慢性肾功能衰竭时肾小管对醛固酮

的反应不敏感，以致机体低钠时排钠仍多；肾上腺皮质功能低下时排钠亦多。③大量摄入或静脉输入无钠性液体，血液稀释，血钠降低。④长期限制钠盐摄入过严或应用排钠性利尿剂过多等。尿钠增多见于肾上腺皮质功能减退症等肾小管再吸收钠降低的疾病。长期禁食或限制钠盐摄入时，尿钠减少。

氯测定

氯(chloride)是人体内重要的阴离子，主要分布于细胞外液，以氯化钠形式存在，红细胞中较少。氯与钠在体内有密切关系，两者的变化基本平行，血清中氯离子生理功能主要为维持细胞外液渗透压、酸碱和离子平衡等。临床上主要检查血、尿和脑脊液中的氯化物。

氯化物的测定多采用化学方法，离子选择电极法测定氯离子，近年来也逐渐为临床所采用。血清氯正常值95—106mmol/L(相当于氯化钠556—620mg/dl)。24h尿氯排量110—250mmol(相当8—15g氯化钠)。

血清氯增高可见于尿路阻塞、尿量少的急性肾炎、慢性肾炎、肾上腺皮质功能亢进症和呼吸性碱中毒等；血清氯减低见于严重呕吐、胃肠道瘘、肾上腺皮质功能减退症、醛固酮增多症和充血性心力衰竭病人长期限制盐而又利尿者。饭后可因胃中分泌盐酸增加，血清氯可有过性降低。尿氯增加见于慢性肾上腺皮质功能减退症。肾上腺皮质功能亢进症由于排钾过多，也可伴有氯化物排量增加。尿氯减少见于原发性醛固酮增多症。

钙测定

人体钙(calcium)总量约700—1400g，99%存在于骨骼和牙齿中，其余分布于体液。血钙仅占总钙的0.1%，几乎全部存在于血清。血清钙有非弥散钙和可弥散钙两种形式：非弥散钙指与血清蛋白结合的钙，故又称结合钙，它不能透过细胞膜，其含量受血清蛋白量的影响；可弥散钙有两部分，一是与枸橼酸、磷酸或碳酸等形成的盐类，属非游离钙。一是离子钙，即游离钙。血清中只有离子钙才具有生理活性。可弥散钙和非弥散钙约各占血清钙的一半，它们都能透过毛细血管进入组织间液和脑脊液。钙主要通过尿和粪便排泄。血钙和尿钙量并不总是平行的，不同疾病所引起的血钙和尿钙变化也不一样，同时检查这两项对钙代谢紊乱疾病的诊断很有参考价值。正常情况下，几种形式的钙在神经体液因素调节下保持动态平衡，使血清钙离子维持在正常生理水平。实验室检查中所指的血清钙系指血清钙总量，包括全部可弥散钙与非弥散钙。测定钙的方法有EDTA络合滴定法、核固红比色法、火焰光度计法、选择性离子电极法和原子吸收分光光度计法等。血清钙正常值为2.25—2.74mmol/L(9—11mg/dl)；离子钙为1.1—1.2mmol/L(4.4—4.6mg/dl)。尿24h排泄的钙量为5.0—7.5mmol(0.2—0.3g)。

血清钙升高或降低及症状出现与否和血清钙离子浓度有关，当血清总钙下降至1.5—1.75mmol/L(6—7mg/dl)时，一般可出现低钙血症。血浆pH值改变能影响血钙的离子浓度，当血浆pH值下降或酸中毒时，因结合钙解离而使离子钙升高，此时虽钙总量可降低，也不发生低钙血症；pH值上升或碱中毒时，由于离子钙转为结合钙而使离子钙减少，此时虽血清钙总量不低，也可能有低血钙的表现。血清总蛋白量浓度降低时，首先表现为结合钙减少，而离子钙则常无改变，故虽血清总钙量低，也可不出现低钙血症。血钙增高，常见于甲状旁腺功能亢进症、甲状腺功能亢进症、多发性骨髓瘤、大量维生素D治疗后和恶性肿瘤骨转移等。血钙减低常见于甲状旁腺功能减退症、维生素D缺乏症、骨软化症、碱中毒、肾病综合征和慢性肾功能衰竭等。

尿钙增高见于甲状旁腺功能亢进症、甲状腺功能亢进症、多发性骨髓瘤和恶性肿瘤骨转移等，尿钙减少主要见于甲状旁腺功能减退症、粘液性水肿、维生素D缺乏、骨软化症等。

无机磷测定

成年人体内磷(phosphorus)的总量约为体重的1.0%，其中85%存在于骨骼及牙齿，其余以磷酸化合物的形式存在。血浆中的磷有两种形式，一为无机磷(inorgano-phosphorus)，一为有机磷(organo-phosphorus)。临床上所检查的是以磷酸盐形式存在的血浆无机磷。无机磷由肠道吸收，主要由肾排出。血磷浓度与血钙浓度有密切关系，两者乘积保持恒定，即血钙增高时，血磷则降低，反之亦然。

测定无机磷的常用方法有磷钼酸法和染料法。正常值：血清为0.97—1.61mmol/L(3—5mg/dl)；新生儿1.29—2.26mmol/L(4.0—7.0mg/dl)，儿童1.45—2.10mmol/L(4.5—6.5mg/dl)。24h自尿中排出的磷为32.3—48.4mmol(1.0—1.5g)，与食物中含磷量有关。

血清磷增高，见于甲状旁腺功能减退症、肾功能衰竭、多发性骨髓瘤等。甲状腺功能亢进症既可有高血磷又可有高血钙。血清磷减低见于甲状旁腺功能亢进症、骨软化症、溶骨疾病、特发性脂肪痢等。尿磷排出增加，主要见于甲状旁腺功能亢进症及甲状腺功能亢进症等。

铜测定

铜(copper)是人体微量元素之一，为细胞色素氧化酶、过氧化物酶、酪氨酸酶和单胺氧化酶等的组成成分或激活因子。血浆铜绝大部分与α_2球蛋白结合为铜蓝蛋白，约有5%与白蛋白结合。血浆铜具有促进铁的吸收、

运输和利用的作用，并可加速红细胞成熟和从骨髓中释放。

常用测定铜的方法是铜试剂法、原子吸收分光光度计和极谱仪测定。正常值：血清为14.2—20.5μmol/L（90—130μg/dl），女性稍高于男性；24h尿排出量为0.16—1.42μmol/24h（10—90μg/24h）。

血清铜增高常见于白血病、血色沉着症、肝硬变、阻塞性黄疸、肝脏恶性肿瘤和各种感染等。甲状腺功能亢进症患者血清铜升高，经治疗恢复正常者血铜可降至正常。肝豆状核变性时虽铜吸收过多，但多沉积或滞留于组织和尿铜排泄增加，故血清铜降低。卷发综合征（Menkes syndrome）时，由于铜吸收缺陷，而使血清铜降低。血清铜降低还可见于低蛋白血症、肾病综合征和吸收不良等。

镁测定

人体含镁（magnesium）约20—30g，其中半数以多种镁盐形式沉积于骨骼中，其余大部贮存于肌肉、肝、肾、脑等组织细胞与红细胞内。血浆中镁只占人体镁总量的1%，其中2/3呈游离状态，余与蛋白结合。镁由肠道吸收，主要由肾脏排泄。肾脏排镁受甲状旁腺激素（PTH）的调节。低镁时，PTH分泌增多，肾小管再吸收镁增加，尿中排出减少。低血镁可出现肌肉震颤和手足搐搦等；血镁高则可出现肌力减弱、软瘫、腱反射迟钝及消失等，测定血清镁浓度有助于诊断。

测定体液中镁常用钛黄比色法、分光光度计比色和原子吸收法。正常值：血清镁为0.7—1.3mmol/L（1.7—3.1mg/dl），原子吸收法测定值为0.8—1.0mmol/L；脑脊液镁为1.2—1.5mmol/L；24h尿镁排泄量为3—4mmol/L。

长期禁食或吸收不良所致的摄入减少，长期丢失胃肠液、慢性肾炎多尿期、用无镁液进行血透析或静脉输入、长期应用强利尿剂所致之丢失过多，甲状腺功能亢进症、原发性醛固酮增多症所致的镁排出增多，长期使用糖皮质激素治疗，及急性胰腺炎时在胰腺周围有镁皂形成等，都可使血清镁降低。急性或慢性肾功能衰竭出现少尿或无尿时、甲状腺功能减退症等均可因镁排出减少而致血镁增高。严重脱水时由于血镁浓度相对增加，糖尿病酮症酸中毒未治疗前由于镁向细胞外转移，多发性骨髓瘤的肾脏可发生淀粉样变性或肾功能衰竭也都可使血镁增高。

血乳酸测定

乳酸（lactic acid）是糖酵解的最终产物，主要在氧供应不足时，由红细胞、骨骼肌和心肌产生。血氧供应不足时，内酮酸在乳酸脱氢酶和还原型辅酶Ⅰ的递氢作用下，还原成乳酸，还原型辅酶Ⅰ转变为氧化型辅酶Ⅰ。乳酸在氧供应充足时亦可在乳酸脱氢酶作用下生成丙酮酸，氧化型辅酶Ⅰ转变为还原型辅酶Ⅰ。乳酸随血流经肝脏时，大部分经糖原异生作用合成肝糖原。乳酸亦可在肌肉、肝等组织参加代谢下，生成二氧化碳和水。

测定血液乳酸的方法有两类：一类是酶促反应的分光光度法，利用乳酸在乳酸脱氢酶和氧化型辅酶Ⅰ存340nm波段处有一吸收峰，用分光光度计测定一定时间内还原型辅酶Ⅰ的消光值，从而推算乳酸含量；另一类为比色法，以去掉葡萄糖等干扰物质的血滤液标本与硫酸共热，使乳酸转变为乙醛，然后于存在铜离子的情况下，与对羟基联苯起反应呈紫色，与标准品比较求得含量。血液中乳酸的正常值，静脉全血为0.56—2.2mmol/L（5—20mg/dl）；动脉全血为0.33—0.78mmol/L（3—7mg/dl）。机体酵解过程中产生的乳酸，大部分在肝脏重新合成糖原，约1/6进一步被氧化。

乳酸升高有两种情况，一是产生过多，一是肝脏利用障碍。血液乳酸升高，主要见于肝脏有严重疾病和肝血流量降低。如肝硬变、中毒性肝损害、休克、严重缺氧、糖尿病酸中毒、心功能不全及一氧化碳中毒等。剧烈体力活动后，引起的乳酸升高，可高达11.2mmol/L（100mg/dl）。此外，还见于先天性葡萄糖 6-磷酸酶缺乏和果糖 1,6-二磷酸酶缺乏症。

血清蛋白测定

血清蛋白（serum protein）主要成分是白蛋白和球蛋白两类，合称总蛋白。测定血清总蛋白与白、球蛋白含量及其比值，有助于对某些疾病的诊断。

血清总蛋白（total protein）测定可利用血清的折光率、比重以及在280nm的吸收波峰等物理特性进行测定。常用的化学法为双缩脲法，双缩脲试剂与蛋白质形成紫色的双缩脲铜钾络合物，色泽深浅与蛋白含量成正比。用双缩脲法结合盐析法测定白蛋白（albumin）和球蛋白（globulin）的含量及其比值。正常人血清总蛋白为60—80g/L，白蛋白为40—50g/L，球蛋白为20—30g/L；白球蛋白比值为1.5—2.5。

血清总蛋白增高而白球比值不变，主要见于血液浓缩，如呕吐、腹泻等所致的脱水时。球蛋白增加，总蛋白也增加，白球比值降低或倒置，见于多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症等。总蛋白降低，白球蛋白比值不变，见于血液稀释如妊娠中后期或补液过量等。总蛋白降低，白蛋白也降低，白球比值降低或倒置，见于：①白蛋白丢失过多，如肾病综合征、大面积烧伤、大量放腹水等。②蛋白消耗过多，如晚期恶性肿瘤、慢性消耗性疾病等。③白蛋白合成障碍，如肝坏死、慢性活动性肝炎、肝硬化、肝癌等。④蛋白摄入不足，如幽门梗阻、小肠吸收不良及长期低蛋白饮食等。球蛋白升高，主要见于肝硬化、慢性活动性肝炎、

系统性红斑狼疮、多发性骨髓瘤和巨球蛋白血症等。球蛋白降低，见于先天性无球蛋白血症和长期大量应用免疫抑制剂等。凡能引起球蛋白增高或白蛋白减少的疾病都可使白球蛋白比值改变。白球蛋白比值正常者尚须注意两者都升高或者降低。

血清蛋白电泳分析

血清中每种蛋白都是两性电解质的胶体溶液。各种蛋白由于所含氨基酸种类和数量不同，其等电点也不相同，人血清各种蛋白等电点虽不同，但均＜7。在弱碱性缓冲液中带负电荷，在同一电场中都向阳极泳动。泳动速度与电场电流电压强度、蛋白分子大小、带电荷量多少有关。利用它们之间的泳动速度差别，可形成若干区带将其分离，称为血清蛋白电泳 (protein electrophoresis)。

电泳时所用支持物第一类包括滤纸、琼脂和醋酸纤维素膜，孔径较大，可使大小不同分子的蛋白自由通过，将血清蛋白分离为5个区带；第二类包括淀粉凝胶和聚丙烯酰胺凝胶，孔径较小，具有分子筛作用，可使血清蛋白分离为20条以上区带。临床上常用醋酸纤维素膜电泳，血清蛋白按泳动速度依次分为白蛋白、球蛋白 α_1、α_2、β 和 γ 等区带。其正常值如下表。

醋酸纤维素膜血清蛋白电泳正常值

区　带	(%	量(g/L)
白蛋白	53—65	37—57
球蛋白 α_1	2.2—3.2	2—3
α_2	6.4—10.0	4—8
β	7.3—13.5	5—10
γ	14.1—20.2	1[illegible]—16

在许多疾病中，血清总蛋白及其组成各成分的量及所占比例有所改变。白蛋白由肝脏合成，抗原性一致，有较强的均质性，占血清蛋白的60%左右，在电泳图形中波峰高，基底窄。当各种原因引起白蛋白降低时，可见白蛋白区带波峰降低，百分率下降。球蛋白是许多蛋白混合体，其来源、分子量和氨基酸组成和功能不同，尽管在电泳中分为不同区带，但每一区带蛋白质均质性也不一致。α_1 球蛋白所占比例较低，主要成分是 α_1抗胰蛋白酶、高密度脂蛋白和酸性糖蛋白等。当急性感染、组织损伤和坏死时，α_1 球蛋白常升高。α_2 球蛋白包括 α_2 巨球蛋白、铜蓝蛋白，其波峰上升见于肾病综合征和某些恶性肿瘤。β 球蛋白是 β 脂蛋白和转铁蛋白的载体蛋白，增高见于高脂血症、缺铁性贫血、原发性胆汁性肝硬化和阻塞性黄疸等。γ 球蛋白主要是各种免疫球蛋白的成分，其升高见于各种传染性和感染性疾病、肝硬化、慢性活动性肝炎和系统性红斑狼疮等。甲种胎儿蛋白含量较高时，波峰出现于白蛋白与 α_1 球蛋白之间；本周蛋白(轻链)出现于 β 与 γ 球蛋白之间；C反应性蛋白在 β 球蛋白之后。进行性重症肝硬化时，β 与 γ 球蛋白分界常不清晰，形成 β-γ 桥样现象，是多克隆球蛋白升高所形成。在 β 与 γ 球蛋白区域内若出现一单纯锐利高耸的波峰称 M 蛋白或副蛋白、单克隆球蛋白，乃是由无活性的单一免疫球蛋白所组成，是分泌型多发性骨髓瘤电泳图形的特点。用免疫电泳鉴定，最常见的是 Ig G 型，其次为 Ig A 型和轻链型，较少见的是 Ig M、Ig D 与 Ig E 型。单克隆球蛋白还可见于淋巴瘤、巨球蛋白血症和良性单克隆球蛋白血症等。

血清丙种球蛋白测定

血清丙种球蛋白又称 γ 球蛋白(γ-globulin)，系由免疫球蛋白或抗体所组成，但抗体并非都属于 γ 球蛋白。测定时用15.5%硫酸钠沉淀血清中的 γ 球蛋白，使与血清中的其他蛋白质分离，弃去上清液，将沉淀加入双缩脲试剂显色，与已知蛋白质标准液比较，求得血清中丙种球蛋白的含量。正常值为11—16g/L。

丙种球蛋白升高见于多株细胞性丙种球蛋白增高症和单株细胞性丙种球蛋白增高症。前者见于多种传染病、肝硬化或慢性活动性肝炎、自身免疫病、结节病、淀粉样变性、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、重症结核、皮肌炎、硬皮病等。单株细胞性丙种球蛋白升高主要见于浆细胞病，即各型多发性骨髓瘤，在血清蛋白电泳谱上，γ 球蛋白区带出现特殊的高峰；丙种球蛋白减少，见于慢性淋巴性白血病、淋巴瘤、肾病综合征等。还见于低丙种球蛋白血症及无丙种球蛋白血症；暂时性低丙种球蛋白血症指新生儿合成 γ 球蛋白异常延缓，极易发生感染，出生后半年以上，其抵抗力即行恢复；先天性无丙种球蛋白血症是指出生后1—3个月，婴儿没有合成丙种球蛋白的能力，出生后第一年开始，婴儿极易发生细菌感染，对致敏原亦易发生变态反应；继发性无丙种球蛋白血症往往由于患者发生淋巴肉瘤、慢性淋巴性白血病、网织细胞肉瘤及霍奇金病等，使其丙种球蛋白的合成发生欠缺；肾病综合征、失蛋白性肠病、剥脱性皮炎、严重烧伤等，常发生血清丙种球蛋白的降低。

血清粘蛋白测定

粘蛋白 (mucoprotein) 即糖蛋白，是粘多糖与蛋白相结合的一类复合蛋白。所含的粘多糖主要是葡萄糖、氨基己糖、氨基半乳糖及涎酸等。粘蛋白成分复杂，各种粘蛋白来源和生理功能互不相同，命名和分类也未统一。在电泳中这类蛋白存在于 α_1 与 α_2 球蛋白，约占总蛋白的1%—2%。Meyer 将含有氨基己糖＜4%者称糖蛋

白，>4%者称粘蛋白。粘蛋白测定方法有多种，测定结果可用氨基己糖、己糖、蛋白或酪氨酸等表示。

常用的方法是利用粘蛋白不易发生热变性和不被三氯醋酸、乙醇、磺基柳酸、高氯酸和苦味酸等蛋白沉淀剂所沉淀的特点。先用高氯酸沉淀其他蛋白，在滤液中加入磷钨酸沉淀粘蛋白，用酚试剂测定粘蛋白中的酪氨酸、粘蛋白正常值以酪氨酸计算为33±2.7g/L（3.3±0.27mg/dl）；以蛋白计算为560—900g/L（56—90mg/dl）。

粘蛋白增高见于炎症和增生性疾病，如活动性结核病、肺炎、活动性风湿病、组织创伤或坏死、各种恶性肿瘤和白血病等；降低见于肝细胞损伤及某些内分泌功能失调，如急性肝炎、肝硬化、雌激素分泌过多、甲状腺功能亢进等。

血清结合珠蛋白测定

血清结合珠蛋白（haptoglobin）亦称血液结合素（hemopexin，Hp）属于α_2球蛋白类，由肝脏合成，能特异地与血红蛋白中的珠蛋白部分结合形成复合物。当小量溶血时，血浆中游离的血红蛋白可全部与结合珠蛋白结合而被清除，其清除率为每小时130mg/L（13mg/dl），这时血浆中查不出游离的血红蛋白，仅见结合珠蛋白量降低；只有当血浆中游离血红蛋白量超过结合珠蛋白的结合能力时，才能查出。所以结合珠蛋白的降低，为诊断轻度溶血的一项灵敏指标。

测定方法有：1.比色法：向标本中加入高铁血红蛋白，使其与结合珠蛋白结合，形成具有过氧化物酶活性的结合珠蛋白-高铁血红蛋白复合物，它可催化过氧化氢，将愈疮木酚氧化成有色的氧化型愈疮木酚，以分光光度计比色即可测知其含量。正常值0.5—1.56g/L（50—156mg/dl）。2.电泳法：结合珠蛋白-血红蛋白复合物的泳动带，相当于α_2球蛋白区；游离血红蛋白的泳动带，相当于β球蛋白区。以一定比例的血清加入已知浓度的血红蛋白中，通过电泳分离，测定被结合珠蛋白结合的血红蛋白的量。以每升（L）（或100ml）血清中结合珠蛋白所结合的血红蛋白克数（或毫克数），作为结合珠蛋白的含量值。其正常值为0.2—1.9g/L（20—190mg/dl）。

血清结合珠蛋白的结构受遗传影响，为常染色体不完全显性遗传，表现型有Hp 1-1、Hp 2-1、Hp2-2等，其基因频率因人种而异，在正常人中分布不一，有个体差异，由于每种Hp结合游离血红蛋白的量不同，故正常值范围较大。临床上除作判断溶血的指标外，在肝脏疾病、传染性单核细胞增多症、先天性无结合珠蛋白血症时，血清结合珠蛋白降低。多种急性或慢性炎症、某些肿瘤转移、冠心病、血清结合珠蛋白可增加。

血清前白蛋白测定

血清前白蛋白（prealbumin）又名甲状腺素结合前白蛋白、维生素A运输蛋白。前白蛋白的电泳速率较白蛋白高25%。测定方法是直接免疫测定，常用凝胶扩散法或比浊法。用琼脂糖凝胶电泳可分出前白蛋白带。正常人出生时血清前白蛋白浓度甚低，出生后迅速上升，1周后即达成人水平。正常值为230—390mg/L（23—39mg/dl）。

血清前白蛋白测定可敏感地反映肝实质损害，坏死后性肝硬化时几乎降为零，随着病情改善，前白蛋白迅速恢复正常。因此血清前白蛋白浓度可反映肝脏损害程度及判断预后。肾病综合征时，血清前白蛋白并不降低。

丙种反应蛋白测定

丙种反应蛋白（C-reactive protein，CRP）是在某些疾病急性期出现于病人血清中的一种球蛋白，它能与肺炎球菌菌体中的丙种多糖体产生沉淀反应，故称为丙种反应性蛋白。

在急性炎症感染、组织坏死、恶性肿瘤等情况下，病人血清中CRP增多。通过将病人血清与肺炎球菌丙种多糖体进行沉淀试验或用抗CRP血清与患者血清作沉淀试验等技术检测CRP的增高，可协助诊断上述疾病。

用通常的沉淀法，正常人CRP试验为阴性反应。在各种急性化脓性炎症、菌血症、组织坏死、恶性肿瘤、重症肺结核、结缔组织病、发热等情况时，血清中CRP增高。在疾病早期12—24h即可在血液中出现，2—5d达最高峰，比血沉增快出现早。大约1周左右即消失。

血清α抗胰蛋白酶测定

血清中存在多种蛋白酶，或为正常细胞合成，或为细菌或病毒产物，或为细胞损伤后释放。这些蛋白酶对清除外来微生物、坏死和衰老细胞有重要作用，但若含量过高或活性过强，对机体组织亦会产生不良影响。为保护机体正常细胞不受蛋白酶的破坏，血清中含有抗蛋白酶系统，其中最主要的是α_1抗胰蛋白酶（α_1-antitrypsin，α_1-AT）。α_1 AT由肝细胞合成，其功能是抑制胰蛋白酶的活性，故又称胰蛋白酶抑制物。α_1-AT于1897年由Camus和Gley在人血清中发现，1955年Jacobson用电泳法将其分为α_1球蛋白和α_2球蛋白两个组分。因α_1球蛋白占其总量的90%以上，因而称为α_1-AT。α_1-AT能抑制多种蛋白酶活性，包括胰蛋白酶、纤溶酶、凝血酶、胶原酶和白细胞蛋白酶。

常用的测定α_1-AT方法有：①抑制蛋白酶活性法，

利用血清中能抑制胰蛋白酶水解底物的作用，测定被抑制的胰蛋白酶的量，可得出 α_1-AT 的活性单位。Bundy 法测定的 α_1-AT 正常值为1.05±0.13g/L(103±13mg/dl)(以抑制胰蛋白酶计算)。②电泳法，利用电泳法测定 α_1 球蛋白在血清蛋白中所占百分比，结合血清蛋白定量求出 α_1 球蛋白含量。此法较简便，但不够准确，可用于筛选 α_1 AT 缺乏症患者。正常值为2～3g/L(200～300mg/dl)。③免疫学法，以 α_1-AT 免疫动物，获得 α_1-AT 抗体，然后利用 α_1-AT 抗体与血清中 α_1-AT 进行特异性抗原抗体沉淀反应，测出 α_1-AT 量。正常值2.0～2.5g/L(200～250mg/dl)。

血清 α_1-AT 增高主要见于各类急性炎症，其机理是炎症时病原体分泌量和损伤组织释放的蛋白酶增加，引起机体相应地生成较多的 α_1-AT。一般较正常值增高1～3倍，尤其是急性胰腺炎时升高更显著。此外，α_1-AT 升高还见于急性心肌梗死、外科手术后、恶性肿瘤、服避孕药或雌性激素过多等。在肝病时，α_1-AT 波动较大，或升高或下降，视病情轻重而定。α_1-AT 降低主要见于遗传性 α_1 AT 缺乏症，表现为婴儿进行性肝硬化及成人肝硬化合并阻塞性肺部疾患。

肌红蛋白测定

肌红蛋白(myoglobin, Mb)是一种含卟啉蛋白，存在于肌细胞中，它与血红蛋白(Hb)一样有携带氧气的功能，但其分子量仅仅是血红蛋白的1/4。正常情况下血浆中仅有甚微的肌红蛋白由肾清除到尿中排出，故不易测出。当肌肉组织严重或广泛损伤、破坏时肌红蛋白释入血流。由于Mb不与血浆蛋白结合，分子量较小，肾阈低，容易由肾排出。尿肌红蛋白可用超滤检查法、溶解度试验、蛋白电泳、分光光度检查法或免疫化学鉴定法测定。当挤压综合征、心肌梗死、进行性肌病、蛇咬伤时，尿中有过多的肌红蛋白。

肌红蛋白的测定方法中的分光光度法、电泳法、层析法和超离心法，虽然均有良好的正确度和精密度，但灵敏度较差，不能达到微克水平以下，因此不能应用于肌病和心肌梗死的诊断。近来采用的是对流免疫电泳、血凝抑制、乳胶凝集、补体结合和放射免疫等方法，其中以放射免疫法最灵敏。

正常人血清肌红蛋白50岁以下的男性为20—52ng/ml，女性为18～42ng/ml(μg/L)；50岁以上的男性为20～71ng/ml(μg/L)，女性为16～60ng/ml(μg/L)。血清肌红蛋白在急性心肌梗死时增高比磷酸肌酸激酶活性增高的出现还要早，随病情好转，血清中肌红蛋白迅速消失。肌病、肌营养不良、肌萎缩和多发性肌炎中血清肌红蛋白均增高。

β_2微球蛋白测定

β_2微球蛋白(β_2-microglobulin, β_2-Mg)是由体内有核细胞在代谢过程中所形成的，其分子量为11 800。正常情况下β_2-Mg 100%从肾小球滤过，而99%被肾小管重吸收后在肾小管上皮细胞内分解代谢。因此，β_2-Mg 可以作为肾小球滤过率敏感的指标之一。当肾小管有病变的时候，重吸收和代谢β_2-Mg 的能力降低，尿β_2-Mg 增高。因此，测定血、尿β_2-Mg 在一定程度上可以区别肾小管性和肾小球性疾病。

造血细胞增生性疾病、结缔组织病、肝脏疾病等，也可有β_2-Mg 生成过多，因此在判断其临床意义时必须注意。

血葡萄糖测定

临床常用的血中葡萄糖(glucose)，简称血糖，测定方法有还原法，缩合法，酶学法几种。

还原法　一般都采用 Folin-吴宪法。葡萄糖的醛基有还原性，在热碱溶液中可将二价铜还原成氧化低铜，后者再与磷钼酸作用，将六价钼还原成含三价钼的钼蓝，与同样处理的葡萄糖标准液比色，即可求得其含量。本法正常值空腹静脉血血糖为4.4～6.7 mmol/L(80～120mg/dl)。血浆水分较红细胞多，全血葡萄糖应较血清或血浆低。但由于红细胞中还原型的谷胱甘肽量大，可使全血葡萄糖值较血浆或血清高，两者抵消，故血浆或血清的正常值与全血近似。空腹动脉血和毛细血管血分别较静脉血的血糖值高0.55mmol/L(10mg/dl)和0.22mmol/L(4mg/dl)。在此法中起还原作用的不仅有葡萄糖，还有其他糖类、谷胱甘肽、葡萄糖醛酸、核糖、尿酸、维生素 C、肌酐和肌酸等，故实际上此法测定的是血液中还原物质的总量，较血中葡萄糖实际量约高10%～20%。由于血液中非糖还原物质的浓度较为恒定，故对所测血糖含量的变化，并无太大影响。

缩合法　此法对检出葡萄糖有较高的特异性，不受葡萄糖以外其他物质的影响，故测得的是真正葡萄糖值(真糖值)。其原理是葡萄糖在热醋酸溶液中可与邻甲苯胺缩合成蓝绿色的 Schiff 碱，颜色深浅与葡萄糖量成正比。测定时分别向被检血清或血清的无蛋白滤液和葡萄糖标准液中加邻甲苯胺显色剂显色，然后对比其吸光度，即可算出血清中葡萄糖含量。空腹血清中葡萄糖正常值为3.9—5.5mmol/L(70～100mg/dl)。

酶学法　其原理是葡萄糖在葡萄糖氧化酶的催化下分解为葡萄糖酸及过氧化氢，后者在过氧化酶的作用下生成新生态氧，可使邻联甲苯胺显蓝色。葡萄糖氧化酶对葡萄糖有高专一性，故测得的是真糖值。生理情况下如饱餐、大量摄取糖和精神刺激可使血葡萄糖暂时升高。

糖尿病时，组织对糖的利用减低，甲状腺功能亢进症、垂体前叶功能亢进症、嗜铬细胞瘤和皮质醇增多症时，糖原分解加快，都可使血葡萄糖增加；在颅内病变、窒息和全身麻醉也可使血葡萄糖升高。胰腺炎和胰腺恶性肿瘤时，血葡萄糖也可增加。生理性血葡萄糖过低，见于妊娠后期、哺乳期、禁食等。患胰岛细胞瘤时由于血中葡萄糖利用和转为糖原较快，肾上腺皮质功能减退症时糖异生减弱和肠道吸收糖减弱，脑垂体前叶功能减退症、甲状腺功能减退症时糖原分解及肠道吸收糖减少，严重肝病时因糖原贮存减少及应用胰岛素治疗过量等都可使血葡萄糖含量减低。

血清总脂测定

血清总脂（total lipid）主要包括甘油三酯、游离胆固醇及胆固醇酯、磷脂、游离脂肪酸、脂溶性维生素和类固醇激素等。其测定方法有称量法和比色法两种。正常值成人为4.5～7g/L（450～700mg/dl），随年龄增长，血清总脂含量也逐渐上升，60岁以上者多在10g/L（1000mg/dl）左右，儿童为3.0～6.0g/L（300～600mg/dl）。血液总脂生理性增高，与饮食中脂质含量有关，进高脂饮食2h后血脂开始上升，6h可达高峰，14h后逐渐恢复正常。长期饥饿可使血脂升高，尤其肥胖者，是由于脂质异生引起。病理性增高，可见于动脉粥样硬化、冠心病、未经控制的糖尿病、肾病综合征、甲状腺功能亢进时，血脂可减低。由于各种脂质的生理作用不同，且有的在血中波动幅度较大，仅测总脂而不知各脂质含量，其临床意义也不明确，故目前已较少应用。

血清总胆固醇和胆固醇酯测定

血清总胆固醇（total cholesterol）包括游离胆固醇（free cholesterol）和胆固醇酯（cholesterol ester，酯化胆固醇）两部分，胆固醇酯约占血清总胆固醇的70%。胆固醇是细胞的重要成分，也是甾体激素前体。主要来源于自体合成（内源）和饮食摄入（外源）两个途径，在血浆中由脂蛋白载运。正常情况下，外源性胆固醇的摄入量，几乎与经胆汁排入肠腔的胆固醇相等，人体所需的胆固醇主要来源于内生性。细胞内胆固醇量比较稳定，血清胆固醇可因疾病和生理因素而波动较大。在肝脏中卵磷脂胆固醇酰基转移酶被载体蛋白A激活后，将卵磷脂β位的酯酰基转移到胆固醇分子上，使其成为胆固醇酯，胆固醇酯再与低密度脂蛋白结合进行分解代谢。

血清总胆固醇测定 测定方法很多，有比色法、酶学法、荧光法、比浊法和层析法等。其中常用的是比色法和酶学法。

血清胆固醇酯测定 先测总胆固醇。然后应用毛地黄皂苷与游离胆固醇形成毛地黄皂苷胆固醇复合物而沉淀，在沉淀物中加入显色剂即可测得游离胆固醇含量。总胆固醇减去游离胆固醇，即得胆固醇酯量。

临床意义 中国正常成人血清总胆固醇含量为3.1～5.7mmol/L（120～220 mg/dl），其中胆固醇酯约占60%～75%。血清总胆固醇含量，与年龄、性别和饮食习惯有关。一般随年龄而渐增。成年女性较男性略低，绝经后上升较快，70岁以后又有下降趋势。中国人较西方各国为低。食物中含饱和脂肪酸高者，总胆固醇偏高。妊娠后期也见增高。高胆固醇血症，可见于肾病综合征、甲状腺功能减退症、糖尿病、胆道阻塞、原发性Ⅱ和Ⅲ型高脂蛋白血症（Ⅱ型主要为外源性，Ⅲ型为内源性）和原发性高胆固醇血症等。也见于一部分动脉粥样硬化及高血压病。低胆固醇血症，可见于严重贫血、急性感染、甲状腺功能亢进症、营养不良和慢性消耗性疾病等。肝脏是胆固醇酯化的脏器，当肝实质细胞功能减退时，卵磷脂胆固醇酰基转移酶活性降低，影响胆固醇酯化，故在严重肝功能损害患者如肝硬变和肝炎等，虽血清总胆固醇不一定低下，但胆固醇酯所占的比值可下降至50%以下。

血清甘油三酯测定

甘油三酯（triglycerides，TG）又称中性脂肪（neutral fat）。由食物摄入而吸收者，称外源性甘油三酯，被乳糜微粒携带，在血中运行；在脂肪组织和肝脏中由游离脂肪酸再酯化者，称内源性甘油三酯，是极低密度脂蛋白的主要成分。甘油三酯测定方法较多，常用的是比色和酶学两类方法。正常值空腹为0.57～1.31mmol/L（50～115mg/dl）。除测定方法和生理因素影响外，与饮食有密切关系。食用高脂高糖或高热量饮食，皆可使甘油三酯大幅度升高，故测定时应严格要求空腹采取血标本。甘油三酯增高，主要见于原发性Ⅰ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ型高脂血症和继发性高脂血症，如糖尿病、肥胖症、糖原累积病、动脉粥样硬化、肾病综合征、甲状腺功能减退症和长期饥饿等。

血清磷脂测定

磷脂（phopsholipid，PL）是含磷的脂类总称，血清中磷脂主要有卵磷脂、脑磷脂、溶血磷脂和神经磷脂，其中以卵磷脂最多。各种磷脂的生理功能都不同，故总磷脂测定临床意义不大。常用的方法是测磷比色法。先用有机溶剂将磷脂提取，后再以高氯酸加热消化，使其成为无机磷，加入钼酸试剂，生成磷钼酸，用还原剂还原为钼蓝后比色测定。正常值以磷脂计为1.94～3.55 mmol/L（150～275 mg/dl），以磷计为2.6～3.2 mmol/L（8～10mg/dl）。成人可随年龄有增高趋势。磷脂增高见于糖尿病、肾病综合征、高血压病、甲状腺功能减退症、肝硬变、Niemann-Pick病和胆道阻塞等。磷脂减低见于

急性感染和甲状腺功能亢进症等。

血液气体分析和酸碱度测定

呼吸生理功能主要是保证静脉血有效动脉化，所以，从外呼吸生理角度来看，动脉血是肺泡气和肺循环密切配合的综合结果。动脉血氧和 CO_2 水平正常既可能说明呼吸生理功能正常但亦可能是个别生理环节并不正常，而取得代偿，使静脉血仍能充分动脉化。从内呼吸角度，静脉血是通过组织微循环的回流血液，在一定程度上最说明组织气体代谢的具体情况。动静脉血气的差别是组织气体代谢的定量指标。然而，全身动脉血气及其他成分都相同，而静脉血则随身体各部位组织的代谢率、血液灌注量的不同而各异，因此，为考核肺功能，多以动脉血为分析对象，了解组织代谢及内呼吸功能则需配合静脉血或混合静脉血气分析。动脉血气分析和酸碱度测定(blood gas analysis and pH)有关指标的生理和临床意义如下。

动脉血氧分压(paO_2) 是血液中的物理溶解氧分子所产生的压力，正常值12.6～13.3 kPa (95～100mmHg)，随年龄增长而减少，70岁以上老人正常值可低至12kPa以下。氧分压与血氧饱和度(SaO_2)的关系称氧合血红蛋白离解曲线，呈S形态，8 kPa以上，曲线平坦。在这一段，即使氧分压下降较多，但氧饱和度增减均有限；8 kPa以下，曲线陡直，氧分压稍降低，血氧饱和度即显著减少。因此，作为缺氧指标，特别在缺氧较轻时，氧分压远较氧饱和度为敏感。血氧分压降低至8 kPa以下，说明已濒失代偿的边缘。临床上8.0 kPa作为诊断呼吸衰竭的实验室数据。

动脉血二氧化碳分压($paCO_2$) 是血液中溶解二氧化碳分子所产生的压力，正常值为5～5.6 kPa (38～42 mmHg)。由于二氧化碳的巨大弥散力，$paCO_2$ 与肺泡气接近平衡，故 $paCO_2$ 反映整个肺脏肺泡二氧化碳分压的平均值，是衡量通气功能的指标。通气不足，二氧化碳分压增高，过度通气则减少。$paCO_2$ 大于7.3kPa (55 mmHg)，指示明显通气不足，也是诊断呼吸衰竭的实验室数据。

动脉血氧含量(CaO_2) 是100ml动脉血液含氧的毫升数，正常值约为8.93 mmol/L (20 vol %)，它是血液中红细胞和血浆含氧的总和。氧在血浆中溶解量极小。因此，血氧含量主要是红细胞中血红蛋白结合的氧量。血氧含量减少可能是没有足够的氧与血红蛋白的结合(血氧饱和度下降)，亦可能是没有足够的血红蛋白与氧结合(贫血)，或两者兼有，其结果是组织氧供应减少。如能同时测定组织回流的静脉血，则动静脉血氧含量的差数即为该组织的实际耗氧量。慢性呼吸衰竭时，由于代偿性红细胞增多，虽然 paO_2 和 SaO_2 下降，CaO_2 可能仍接近正常。

动脉血氧饱和度(SaO_2) 是单位血红蛋白的含氧百分数，正常值约为97%。作为缺氧指标，它没有氧分压灵敏；除非氧分压明显下降，低于8 kPa，血氧饱和度仍可在90%以上，从而掩盖了缺氧的潜在危险。

pH值 是血液中氢离子浓度的负对数值。它反映血液的酸碱度，正常值为7.35～7.45。pH值增加提示碱中毒，减少系酸中毒，但不说明是代谢性或呼吸性的。临床症状与pH值的偏移有密切关系。慢性呼衰代偿病例pH值亦多在正常范围。

血液碱剩余(BE)测定 是在37℃，二氧化碳分压5.3 kPa (40 mmHg)、血氧饱和度100%条件下，血液滴定至pH 7.4所需要的酸或碱量，它是人体代谢性酸碱不平衡的定量指标，需加的酸量为正值，提示代谢性碱中毒；需加碱量为负值，提示代谢性酸中毒。正常值在±2 mmol/L范围内。在纠正代谢性酸碱平衡失调时，它被认为是估计抗酸或抗碱药物剂量的参考数据。

血液缓冲碱(BB)测定 是血液中各种缓冲碱的总含量，其中包括重碳酸盐、磷酸盐、血浆蛋白盐和血红蛋白盐等。它反映人体对酸碱干扰的缓冲能力，及其代偿的具体情况。正常值为45～50mmol/L。

血液标准重碳酸盐(SB)测定 是动脉血在37℃，二氧化碳分压5.3 kPa (40 mmHg)、血红蛋白100%饱和条件下分离真血浆的重碳酸盐的含量，正常值为23 mmol/L。由于上述条件完全排除了呼吸对酸碱平衡的影响，因此，标准重碳酸盐反映代谢性酸碱平衡的具体情况。

血液二氧化碳结合力(CO_2-CP)测定 是在厌气条件下采取静脉血并分离血浆，再与正常人肺泡气，即二氧化碳分压5.3 kPa和氧分压13.3 kPa平衡后的血浆二氧化碳含量，正常值为24.7(22.46～28.16) mmol/L (55 (50～62.7) vol %)。它是机体重碳酸盐的贮备量。碱贮备的增加，既可能是呼吸性酸中毒的代偿，亦可能是代谢性碱中毒的直接后果。反之，碱贮备量的减少可能是代谢性酸中毒，或是呼吸性碱中毒的代偿。因此，二氧化碳结合力表示呼吸和代谢两种情况的综合结果，在呼吸性酸中毒并发代谢性酸中毒，仅藉二氧化碳结合力来说明呼吸衰竭不够全面。此外，碱贮备需要通过肾脏来调节，作用迟缓，在急性呼吸衰竭，二氧化碳急剧潴留，碱贮备的增加落后于碳酸的速度，二氧化碳结合力就会偏低。

以上各个诊断指标中以氧和二氧化碳分压、pH值最为重要。

最大摄氧量测定

最大摄氧量($\dot{V}O_2$ max)又称最大耗氧量，指人体作极限运动时，单位时间吸收或利用的氧量，是心肺功能评价的一个重要指标，对衡量人体运动和体力工作能力有特殊意义。

最大摄氧测定的方法是在活动平板或自行车功率计上进行递增负荷的多级运动，同时收集每级负荷运动最后1 min的呼出气测定其氧吸收率。本试验通常与心血管运动试验合并进行，用自动化仪器同步监测，以极量试验或症状限制性试验中达到的最大氧吸收率为测定值。在活动平板上测试时，因参与运动的肌肉较多，测得结果可比用自行车功率计时高约8%。

由于直接测定最大摄氧量要作极限强度运动，对病员有一定危险性，极限运动标准不易掌握，对仪器设备的要求较高。故实践中有用亚极量负荷下的生理指标变动，通过经验公式来推算最大摄氧量。较常用的方法有Astrand列线图法，Bruce公式等。

最大摄氧量的大小主要取决于肺通气量、氧弥散能力、心排血量及肌肉组织有氧代谢能力。其测定结果也反映了这些环节的功能水平。

正常个体的最大摄氧量受遗传及后天训练因素的影响，差异很大，其平均值为3～6 L/min或50～80 ml/(kg·min)。女性较男性约低10ml/(kg·min)。20～25岁时最大，以后每年下降约1%。

最大摄氧量测定在运动医学中用来评定运动员的训练水平，帮助预测运动成绩；观察训练期间心肺功能变化，评定训练状态，作为修改训练计划的参考；并可用于判断训练方法的合理性、评价不同项目运动训练的生理价值，还可作为耐力项目运动员选材的重要依据。

在康复医学中用于评价心肺功能的损害程度，评定康复锻炼的效果。并在心肺及代谢功能的康复锻炼中用以确定适宜的运动强度，即以相当于最大摄氧量的50%～70%的运动强度作为有效及安全的康复运动强度。

最大摄氧量直接测定的禁忌证及注意事项参见“心血管运动试验”条。

呼吸功能测验

呼吸功能测验(lung function measurement)是对呼吸生理功能进行质和量的鉴定方法。近30年来已被广泛应用于许多医学和医学之外的领域，如配合心肺疾病的诊断和治疗；选择外科手术指征，提高手术安全性；高空、潜水生理的研究；劳动卫生的劳动力鉴定，劳动条件监测；环境卫生中大气污染对呼吸生理影响等。呼吸功能测验项目繁多，临床上根据具体情况，选择其中某些项目，再结合完整的病史、体检、X线检查，以提供诊断和治疗方面的参考。

肺容量测定 潮气量、深吸气量、补呼气量、肺活量等可用肺量计直接测定。受检者根据实际要求采立位、坐位或卧位进行测验。

残气量无法直接测定，须用间接方法测定和计算。间接测定有稀释平衡和体容积描绘法最为常用。

稀释平衡测定法 根据测定肺容积和一定量惰性气体的稀释程度计算残气。惰性气体不参与气体交换。以定量惰性气体如氦、氮等，嘱受检者在平静呼气后重复呼吸，使与功能残气充分混和。氦或氮的稀释浓度与功能残气量成正比。目前多用氦测定法和氮测定法。

(1)氦(He)测定法：在肺量计中贮存含8%～10%氦的空气。受检者在平静呼气末，重复呼吸肺量计内存气。呼气中CO_2被肺量计中的钠石灰吸收，氧消耗则不断由外界灌入补充，保持平静呼气基线稳定。待肺量计内气体与肺内气的氦浓度达到平衡，测定即告完成。设测定前肺量计内贮气量为Vs，其氦浓度为F_I，肺量计无效腔为V_D，平衡氦浓度为F_E，按下列算式即可计算功能残气量(FRC)。

$$FRC=\frac{(V_S+V_D)(F_I-F_E)}{F_E}$$

平衡前后肺量计与功能残气中氦总量不变，故$(FRC+V_S+V_D)F_E=FRC\ F_0+(V_S+V_D)F_I$

F_0=测定前肺量计氦浓度=0

$$\therefore (FRC+V_S+V_D)F_E=(V_S+V_D)F_I$$

$$整理FRC=\frac{(V_S+V_D)(F_I-F_E)}{F_E}$$

(2)氮测定法：测定装置和方法基本与闭路氦测定法同。在肺量计内贮定量氧。受检者在平静呼气末，重复呼吸肺量计内存气7 min。待肺量计与肺内氮浓度达到充分平衡，测验即告完成。设测验前肺量计贮氧量为Vs，氧的含氮浓度为F_I，充氧中含氮量为a，肺量计内无效腔为V_D，无效腔气体为空气。平衡氮浓度为F_E。按下列算式即可计算功能残气量FRC。

$$FRC=\frac{F_E\times V_S-(80+a)100}{79\ 1-F_E}-V_D$$

若测验过程中不补充氧耗量，假定测定7 min的氧耗量为bml。则，

$$FRC=\frac{F_E(V_S-b)-(80+a)100}{79\ 1-F_E}-V_D$$

80为成人重复呼吸7 min，由于肺泡氮分压不断下降，肺泡-毛细血管氮分压差增加所致的体内氮排出量(ml)。

体容积描绘法 根据波义耳定律，密闭容器内压力与容器容积变化呈反比。如将受检者置于密闭舱内，胸廓容积的变化引起舱内压力改变。因此在功能残气位置时，舱内压等于大气压。然后在堵塞口鼻通气条件下，要求受检者作短促呼吸动作(呼吸频率为120/min)，以函数记录仪记录舱内压的变化，即可间接计算功能残气位置时的肺内气量。

肺容量测验的生理和临床意义 肺容量的组成部分，在不同程度中具有呼吸生理和临床意义。如深吸气量为决定最大通气量的主要因素，功能残气量对换气功能具有影响等。不同方法测得的肺容量，可能反映不同的呼吸生理和病理生理。体容积描绘仪测定肺容量是胸廓容量，而稀释法测得的是与呼吸道相通，能与吸入气充

分混和的肺泡及呼吸道的总容量，两者测定的对象不同。稀释法测验还取决于吸气分布的均匀性和肺泡通气量。因此，在慢性阻塞性肺病等患者，病情越严重，呼吸功能障碍越明显，稀释法测得的肺容量更有偏低的倾向。体容积描绘法测得的功能残气位胸廓容积包括通气与不通气的肺泡总容积，而稀释法测得的功能残气量则是通气良好的肺泡容积，两者不尽相等。正常人两者可相当接近。在肺泡通气差、分布不匀的情况下，稀释与体容积描绘法的测定结果就会有明显差异。

肺通气量测定 进入肺脏的通气量并不全部进入肺泡参与气体交换，故通气测验有肺通气量与肺泡通气量之分。

肺通气量（或称每分钟通气量，$\dot{V}_E$）测定 有肺量计测定和开放通路两种方法。(1)肺量计测定法（或称闭路测定法）：方法与肺量计测定肺容量相同。肺量计内放置CO_2吸收剂，以防止CO_2积滞影响通气量。根据描绘的平静潮气量乘呼吸频率即得每分钟通气量。设计精良的肺量计附有自动供氧装置，可按实际氧耗量不断补充氧，保持肺量计内贮气氧浓度稳定不变。使用一般肺量计测定肺通气量时，应先充氧，以防止测定过程中发生缺氧。理论上，吸氧浓度不低于14%，通气量不会受到影响。(2)开放通路通气测定法（或称开路法）：应用活瓣装置进行测定。受检者吸入空气，呼出气则收集于贮气袋中。测量每分钟贮气量即为每分钟通气量。贮气装置亦可以气体流量计代替，单位时间的呼气累计值即为肺通气量。本法吸入空气，成分稳定，符合生理要求是其优点。

肺泡通气量测定 潮气量与无效腔的差数乘以呼吸频率即为肺泡通气量（$\dot{V}_A$）。测得无效腔即可计算肺泡通气量。无效腔测定是根据呼出气来自解剖无效腔和肺泡两个部分进行演算。设呼出气中某气体量为V_E，肺泡气某气体量为V_A，无效腔某气体量为V_D，则$V_E = V_A + V_D$。假定V_E、V_A、V_D中所含某气体浓度分别为F_{EX}、F_{AX}、F_{DX}。

则 $V_E \times F_{EX} = V_A \times F_{AX} + V_D \times F_{DX}$ (1)

因 $V_A = V_E - V_D$ (2)

将(2)代入(1)，$V_E \times F_{EX} = (V_E - V_D) F_{AX} + V_D \times F_{DX}$ (3)

整理得 $V_D = \frac{F_{AX} - F_{EX}}{F_{AX} - F_{DX}} \times V_E$ (4)

由于无效腔气体浓度与吸气浓度相同，故 $F_{DX} = F_{IX}$

(4)式可列为 $V_D = \frac{F_{AX} - F_{EX}}{F_{AX} - F_{IX}} \times V_E$ (5)

无效腔可应用开路通气测验装置测定。呼吸空气而以CO_2为分析对象，代入(5)式计算，由于空气CO_2含量接近0(0.04%)，故(5)式可简化为：

$$V_D = \frac{F_ACO_2 - F_ECO_2}{F_ACO_2} \times V_E$$

肺通气量与肺泡通气量测定的生理和临床意义 每分钟通气量等于潮气量和每分钟呼吸次数的乘积。由于无效腔的存在，因此即使每分钟通气量相同，由于潮气量的不同，肺泡通气量即可产生差异。浅速呼吸，肺泡通气量相对减少。各种原因引起的呼吸中枢兴奋性减低，神经-肌肉疾患或神经传导障碍，胸廓畸形，胸膜增厚，大量气胸或胸水皆可使肺脏扩张受到限制、气道阻塞、严重肺炎、肺充血水肿、肺间质纤维化等，均可引起肺和（或）肺泡通气不足，导致缺氧和二氧化碳贮留。

用力通气量测定 用力通气量反映呼吸器官通气功能的三个决定性因素：肺脏，气道，胸廓和神经-肌肉的完整性。

(1)最大通气量(MVV)测定 受检者以最大潮气量和最快的呼吸频率进行呼吸，在单位时间内所能取得的通气量。测定的装置和方法，基本与肺通气量测定相同，应由肺量计闭路测定法或开路测定法测定。

(2)用力呼气量(FEV)测定：采用肺量计测定。受检者取立位，与肺量计相连接。先平静呼吸若干次，再深吸气到肺总量，稍屏气，立即开动记纹鼓；再嘱受检者最大用力呼气至残气量。记录第1 s、2 s、3 s的呼气量，并计算它们各占用力肺活量的百分比。

(3)最大呼气中段流速(MMEF)测定：测定方法与用力呼气量相同。将用力肺活量分为四等分，取中段的二个容量，与该段时间相比，即得中段流速，以升每秒(L/s)表示。

通气功能是呼吸生理的重要环节，肺泡在充分充气和排气前提下，换气功能才能起作用。可见肺泡通气量具有重要生理和临床意义。用力通气量测定似亦反映通气功能，但分析测定结果时，不仅要衡量其测定的绝对值，更要注意分析影响绝对值的有关动力因素，如呼吸肌的力量、气道阻力、肺顺应性的影响等。用力呼气测定描图的特征，如曲线形态、最大通气量呼气基线位置等往往较绝对数据更具有生理和临床意义。

吸气分布均匀性测定 吸气分布均匀性测验有直接和间接法两种。直接测定借肺叶、肺段导管直接采集气样分析，以了解吸入气的分布情况。由于操作繁琐，近年来已被放射性核素法所取代。但后者因需要特殊设备和半衰期很短的^{133}Xe（氙），故未能普及推广。目前临床仍多用间接测定法，以一口气氮分析法为常用。

一口气氮分析法 测定装置与闭合气量氮测定法同。将呼气氮浓度和呼气量的关系曲线描绘于函数记录仪。健康人吸入氧均匀分布全各肺泡，稀释肺泡氮浓度，呼气氮浓度先显示无效腔中留剩纯氧的平段，随后肺泡气呼出，出现氮浓度陡升段及肺泡持续排气的相对水平段。吸气分布不匀时，各肺泡的氧稀释程度不等，氮浓度高低不等。通气不畅的肺泡进氧量少，氮浓度偏高，呼气时排气也较困难，时间上也落后于通气畅、进氧多、氮浓度低的肺泡，故肺泡呼气氮浓度相对水平段的坡度增加。坡度越大，提示吸气分布越不均匀。规定测定呼气750～1250 ml 这段的氮浓度差为标准。

吸气分布均匀性测验的生理和临床意义 吸气在肺脏内的分布在正常时也非绝对均匀;在病理情况如气道阻塞、肺顺应性改变等,则均匀性明显减损。但是有效的气体交换并不完全取决于分布均匀性对各个肺泡充气数量上的差异,而是通气和血流量在数量上的协调。理论上可借助于代偿进行调节,取得有效的通气/血流比例。如血流灌注减少,肺泡的小气道可发生痉挛以减少通气量;通气减少,肺泡的血流灌注量亦因小血管收缩而相对下降。吸气分布不匀必然反映气道和(或)肺组织病理状态。加上测验技术简便,病员容易配合,故一口气氮浓度分析法是临床上常用的呼吸功能障碍筛选项目之一。

肺血流分布均匀性测定 放射性核素的测验是检测肺血流较简便的方法。^{133}Xe 和巨聚颗粒白蛋白 ^{99m}Tc (MAA-^{99m}Tc) 静脉注射是常用的两种方法。

^{133}Xe 静脉注射法 ^{133}Xe 在血液中的溶解度很低,静脉注射后,进入肺循环毛细血管的 ^{133}Xe即时扩散到肺泡。预置于胸廓外各肺区的探头或闪烁照相机记录深吸气后屏气时的放射活性。按吸气均匀性放射性核素测定法测得深吸气时各肺区容积值,计算单位肺容积的各个肺区的血流情况。

放射性核素 ^{99m}Tc 标记巨聚颗粒人白蛋白静脉注射法 注入静脉的白蛋白颗粒 ^{99m}Tc 进入肺循环后即栓塞于肺小血管中,以胸廓外各探头或闪烁照相,比较各肺区的放射活性,了解肺血流分布情况。本法与 ^{133}Xe 法不同,白蛋白颗粒的分布完全由肺血流所决定,而 ^{133}Xe 的分布,除血流外,还受到灌注肺泡的通气量影响,故两种方法测定结果有时并不一致。

通气/血流比例的测定 通气和血流比例失调,如通气在比例上超过血流量,比值>0.8,即产生无效腔效应,反之,比值<0.8,产生静动脉分流效应。因此,通气/血流比例协调程度可借无效腔和静动脉分流量来表达。

无效腔测定 参见本条目"肺泡通气量测定"部分。

静动脉分流量测定 同 Bohr 无效腔计算式的推理,心排血量 $\dot{Q}_T$ 和静动脉分流量 $\dot{Q}s$ 的比值,可根据肺毛细血管血氧含量 (CcO_2),动脉血氧含量 (CaO_2) 和混合静脉血氧含量 ($C\bar{v}O_2$),按下式计算:

$$\frac{\dot{Q}_S}{\dot{Q}_T}=\frac{C(c'-a)O_2}{C(c'-\bar{v})O_2}$$

($Cc'O_2$ 为毛细血管末端血氧含量)

为克服肺毛细血管血和混合静脉血采样的困难,临床多应用吸入纯氧方法。假定肺泡氧分压等于肺毛细血管氧分压,混合静脉血和动脉血氧含量差是常数(2.23 mmol/L,5 vol%),再按实际血红蛋白浓度代入上式计算出分流百分值。

通气与血流比例测定的生理和临床意义 通气/血流比例失调是产生临床换气功能障碍最常见的原因。但它对呼吸功能的氧摄取和二氧化碳排出的影响并不相同,主要是导致动脉血氧分压下降与缺氧。除非伴有通气不足,不致引起明显的 CO_2 潴留。

弥散量测定 (D_L) 弥散是肺泡气和静脉血的气体通过肺泡膜血-气屏障进行交换的过程。CO_2 弥散能力大于氧分子约20倍,故临床上不存在 CO_2弥散障碍。氧弥散测定在技术上有很多困难,如肺毛细血管氧分压就无法取样而其分压又自肺动脉端向静脉端递增,其递增速度又与肺泡膜弥散效率和肺泡-毛细血管氧分压差有关。临床弥散测定都采用 CO 法较为简便,一口气测定法是临床常规使用的方法。

CO 弥散量一口气测定法 测验应用袋箱装置,受检者从残气量作深吸气,吸入贮气袋中预先制备已知浓度的 CO-He-空气混合气至肺总量,屏气10s,再呼气至残气位,收集750~1250 ml 呼出气于贮气袋中,作为肺泡气样。若吸入气 CO 和He 浓度分别为 F_ICO 和F_IHe,肺泡气 He 浓度为 F_EHe,代入下式,算出肺泡 CO 浓度 F_ACO:

$$F_ACO=F_ICO\frac{F_EHe}{F_IHe}$$

再根据肺活量 (V_C),肺泡气、吸入气 He 浓度 (F_EHe、F_IHe),按下式计算肺泡容量 (V_A)。

$$V_A=\frac{V_C(STPD)}{F_EHe/F_IHe}$$

将所得值代入下式求得 CO 弥散量 (D_LCO)

$$D_LCO=\frac{V_A\times 60}{(\text{屏气时间}10s)\times(P_B-47)}\times I_n\frac{F_ACO}{F_ECO}$$

式中 P_B 为大气压,I_n 为自然对数。

弥散测定的生理和临床意义 弥散量与肺泡膜弥散面积、距离、弥散气体的分子量及其在弥散间质中溶解度都有关系,故成人弥散量大于儿童;老年人肺泡膜退行性改变,弥散量有所减少;运动时肺血容量增加,血管扩张,弥散量增加。肺气肿弥散面积减少,肺纤维化、矽肺、肺毛细血管内膜炎,增加弥散距离,均可减损弥散效率。肺充血,血管扩张,血容量增加,弥散量随之增加。通气/血流比例失调亦同样减少弥散面积和效率,可使弥散量下降。可见弥散障碍受到许多因素的影响,并非弥散的特异性指标。有认为它是反映肺综合功能的最敏感的指标。

呼吸动力机制测定 呼吸动力机制是以物理力学观点分析呼吸器官的风箱式运动及有关影响因素的变化规律。肺组织顺应性和气道阻力是产生通气的主要阻力,故呼吸动力机制的测定以此为对象。

肺顺应性 (C_L) 测定 肺脏犹如一个安置在密闭胸廓中的弹性囊袋,胸内压与肺容积变化的相互关系是肺组织顺应性的反映。临床测定以食管压替代胸内压,因为食管是肌肉薄膜管腔,两端闭合,管腔内压随胸内压而变化。将带有夹层套囊的测定导管通过鼻腔插入食管下端1/3处,用电压力计和肺量计,记录呼吸时食管压和潮气量的变化,根据两者关系计算肺顺应性。

气道阻力 (Raw) 测定 气道阻力可以下列公式表

示

$$气道阻力=\frac{气道两端压差}{气流速度}\ kPa/(L·s)$$

气流速度可藉流速仪于口腔外直接检测，压力差是肺泡压与大气压的差值。气流阻断法是直接测定肺泡压较简便的方法。其原理是在呼吸过程中，如间歇短暂阻断气流，则阻断瞬时内口腔、呼吸道和肺泡形成密闭空间，其中压力获得平衡，故口腔压等于肺泡内压。用双联记录仪同时描绘呼吸流速和口腔压力变化，根据气流阻断瞬时口腔压和呼吸气流速计算阻断瞬时流速的阻力。气道阻力亦可用体容积描绘仪测定。

呼吸功(W) 是表达呼吸运动过程中为克服呼吸器官弹性和气道阻力所消耗的能量。肺呼吸功可用函数记录仪描绘一次呼吸周期的潮气量与相应食管压力变化的相关曲线，再以图解法计算一次呼吸功。一次呼吸功乘每分钟呼吸频率即得一分钟呼吸功。如在呼吸肌完全松弛条件下进行机械呼吸，在函数记录仪上描绘一次呼吸的口腔压力与相应潮气量变化的相关曲线，亦可按上述图解法计算胸廓和肺脏的总呼吸功。

呼吸动力机制的生理和临床意义 (1)肺顺应性和肺弹性回缩力皆为表示肺组织弹性的指标，但含义不同。回缩力是改变肺容量所需的压力；顺应性是不同肺容量肺回缩力的连线。回缩力大于正常，提示肺组织变硬，可能是肺充血、水肿或肺纤维化等的后果；回缩力减退则见于肺气肿，表示组织松弛。但是回缩力并不能说明肺组织的静态弹性特点，因为，肺容量不同，弹性回缩力可能一样(不同斜率肺顺应性相交于一点)；相同顺应性肺组织在某肺容量时的回缩力可能不同(相同斜率平行肺顺应性的位置不同)。可见表示肺组织静态弹性的最明确指标是肺顺应性线的斜率和位置。肺气肿患者肺顺应性线的斜率增加，位置左移，说明肺组织顺应性减低，不同肺容量时的肺弹性回缩力低于正常。哮喘患者的斜率与正常无异，但位置左移，说明肺组织顺应性正常，但不同肺容量时的肺弹性回缩力稍低于正常。

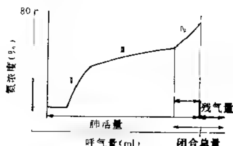
(2)气道阻力：是反映阻塞性通气障碍的定量指标。气道阻力不仅取决于管径大小，还受到气流流速和气流形态的影响。肺组织和气道阻力测定如流速-容量曲线分析说明气道阻塞程度，也提示阻塞的部位和机制，为临床诊断、治疗和疗效考核提供参考依据。

(3)呼吸功：是完成呼吸运动的能量消耗。呼吸功大于正常，提示呼吸运动弹性或(和)气道阻力的增加，也说明呼吸困难的客观存在，故呼吸功测定也是呼吸困难症状的客观定量指标。

小气道功能测定 支气管越向下分支，其管径越细。第六代分支以下直径< 2 mm者称为小气道。支气管分支越多，虽每个气道管径细小，但总的横断面积却相应增大，阻力小。小气道阻力还与肺容量大小有关，在超过肺活量的2/3时，小气道几无阻力；在肺活量10%～20%时，阻力最大，但也不超过气道总阻力的20%。周围小气道占总气道阻力百分比如此少，故小气道阻力即使明显增加，对总阻力的影响极有限。因此一般通气和气道阻力测定都不能敏感地反映小气道的阻塞。近年来多采用以下三项测定检测小气道功能。

闭合气量测定 由于重力作用，直立吸气时胸腔内负压呈现自上而下负压递减的梯度，导致吸入气肺内分布存在时间和数量上的区域性差异。上肺区肺泡内负压大于下肺区，故吸入气先进入上肺区，后进入下肺区；下肺区肺泡扩张度大于上肺区，故下肺区充气量大于上肺区。深呼气时，下肺区肺泡气先呼出，继而上下肺区同时排气。接近呼气末，下肺区小气道陷闭后，其余肺区的肺泡继续呼气。小气道开始陷闭后尚能呼出的气量称为闭合气量。小气道开始陷闭时肺内留存的气量(即闭合气量与残气量之和)称为闭合总量。闭合气量测定有两种方法。

(1)氮弹丸法：利用吸入气在肺内分布存在时间差异的特点而设计。受检者深呼气后，再作深吸气。在吸入空气前段注入少量氮。由于吸气先进入上肺区，上肺区肺泡气氮浓度就高于下肺区。用函数记录仪描绘深呼气量和呼气瞬时氮浓度的关系曲线，可得如下图的典型形态。曲线可以分为四相(或四段)：Ⅰ相，是呼气开始段，氮浓度为零，相当于解剖死腔的容积；Ⅱ相，上下肺区肺泡气紧随死腔气呼出，氮浓度迅速上升；Ⅲ相，曲线呈相对平坦段，是上下肺泡同时呼气的氮浓度改变，Ⅳ相，氮浓度突然上升，表示下肺区小气道受胸内压挤压闭合，下肺区肺泡中止排气，而氮浓度较高的上肺区肺泡继续呼气。氮浓度开始上升至呼气完毕的Ⅳ相呼气量即为闭合气量。



闭合气量示意图

(2)氮测定法：受检者从残气位吸入纯氧至肺总量，用函数记录仪描绘呼气量和呼气瞬时氮浓度的关系曲线。由于上肺区肺泡充氧量少于下肺区，故上肺区肺泡氮浓度高于下肺区，呼气时氮浓度也出现四相。Ⅳ相呼气量即为闭合气量。闭合气量和闭合总量受到年龄、体表面积的影响。为排除体表面积的干扰，常以闭合气量占肺活量和闭合总量占肺总量的百分数来表示。

流速-容量曲线测定 反映不同肺容量时的最大呼

气流速。受检者深吸气后作用力呼气，以函数记录仪描绘出流速-容量曲线。深吸气后用力呼气，胸内压挤压肺泡排出肺泡气的同时，亦挤压呼吸道，管壁较薄、内径较小的小气道首当其冲，使呼气阻力急剧增加，流速即下降。可见呼气流速不单纯取决呼气力量(胸内压)的大小，且与气道的弹性、管腔粗细及其通畅程度有关。在用力呼气前段，肺容量较大时，呼气气流速与呼气力量呈正比，用力越大，流速亦越高；呼气中、后段，肺容量较小，呼气流速与用力无关，而与小气道壁的管腔和管壁弹性关系较大。在肺活量的50%或25%的最大呼气流速(V_{max} 50 或V_{max} 25)反映小气道阻力最为敏感，故临床上以此为指标。

小气道功能测定的生理和临床意义 小气道功能测定结果反映用力呼气过程中小气道闭合阻塞的倾向性，它可能是管腔内阻塞，或管壁顺应性增加，或管壁外肺组织牵引力的减退。小气道测定指标的减损可能是小气道功能异常，为功能性或者是病理变化的后果。

血液气体分析和酸碱度测定 见"血液气体分析和酸碱度测定"条。

血清黄疸指数测定

黄疸指数(icterus index)测定是衡量血清呈现黄色的程度。黄疸指数受血清其他色素的干扰，如进食多量胡萝卜、番茄和呋喃唑酮、核黄素、四环素等食物及药物，都能使黄疸指数偏高。溶血和血清混浊时，也可使比色产生误差。日光照射可使黄疸指数降低。黄疸指数增加主要由各种原因引起的血清胆红素增加所致，也可能由其他色素所造成。本测定的影响和干扰因素较多，故临床上已被血清总胆红素测定所取代。

血清胆红素定性试验

结合胆红素能与含氯化重氮苯磺酸的试剂(简称重氮试剂)起偶氮反应，产生紫红色的偶氮胆红素。非结合胆红素须加入加速剂(醇、咖啡因等)才能与氯化重氮苯磺酸反应，1913年 Van den Bergh 首先将此反应用于血清胆红素的检查，故称凡登白反应(Van den Bergh reaction)。血清胆红素定性试验(serum bilirubin qualitative test)已被淘汰而为胆红素定量试验替代(见"血清胆红素定量试验"条)。

血清胆红素定量试验

血清胆红素定量试验(serum bilirubin quantitative test)指血清总胆红素及1 min胆红素含量测定。较常用的方法是 Ducci Watson 法，取被检血清2份，测定时向其中1份标本中加入重氮试剂，整1 min 时用540 nm 波长比色，所测得者即1 min胆红素量；再向另1份标本中加重氮试剂并加甲醇，促进非结合胆红素与重氮试剂起反应，15 min 后用同一波长比色，所测得的为总胆红素(total bilirubin)。正常人血清总胆红素为1.7～17.1 μmol/L(0.1～1.0mg/ml)，1 min胆红素为0～3.4 μmol/L(0～0.2mg/dl)。

1min胆红素即结合胆红素升高见于：1.肝外胆管阻塞，如胆石病、胰腺周围癌或外伤炎症所致的胆管狭窄。2.肝细胞排泌胆红素障碍，如氯丙嗪、甲睾酮引起的胆汁淤滞、妊娠复发性黄疸、慢性家族性非溶血性黄疸(Rotor 综合征)、慢性特发性黄疸(Dubin-Johnson 综合征)、原发性胆汁性肝硬化和毒物或病毒所致的肝炎等。

总胆红素与结合胆红素两者相减即为非结合胆红素量。其升高可由于：①各种溶血性疾患，胆红素生成增加。②肝细胞摄取非结合胆红素障碍，如慢性间歇性幼年性黄疸(Gilbert 综合征)。③肝细胞不能将非结合胆红素葡萄糖醛酸化，如新生儿黄疸、先天性家族性非溶血性黄疸(Crigler-Najjar 综合征)和重型慢性间歇性幼年型黄疸等，其根本原因是葡萄糖醛酸基转换酶的缺陷。

观察血清结合与非结合胆红素的比例，对黄疸的鉴别诊断有一定帮助。当总胆红素升高，结合与非结合胆红素之比<0.25，应多考虑溶血性黄疸；若0.25～0.70，应多想到肝细胞性黄疸；如>1.0则可能是肝外阻塞性黄疸。

血清麝香草酚浊度和絮状试验

麝香草酚浊度试验(thymol turbidity test, TTT)和絮状试验(thymol flocculation test, TFT)，即将低离子强度 pH 7.55或7.8巴比妥缓冲液溶解的麝香草酚，加入血清中，能使血清球蛋白溶解度和脂质分散力降低，形成γ、β球蛋白、脂质和麝香草酚复合物，产生混浊即浊度试验，放置18～24h，观察出现絮状即絮状试验。现该试验已被淘汰。

血清硫酸锌浊度试验

在 pH 值为7.5的巴比妥缓冲液中的低浓度硫酸锌，能使血清γ球蛋白与锌离子结合改变血清蛋白质胶体平衡，使浊度增加而致硫酸锌浊度试验(zinc sulfate turbidity test, ZnTT)阳性。本试验现已淘汰。

溴磺酞钠滞留试验

溴磺酞钠(bromsulphalein, BSP)是一种毒性很低的磺酞类色素，经静脉注入后，大部分与血浆白蛋白结合，并被肝细胞摄取，由肝细胞分泌入胆汁；小部分由肾脏排泄和被肝巨噬(Kupffer)细胞或其他吞噬细胞所破

坏。肝细胞功能损害时，BSP则不能被正常排泄而滞留体内。BSP滞留试验是检测BSP在体内滞量来判断肝脏功能的试验。因BSP在部分病人可致过敏反应，且多种因素可影响本试验的准确性，故BSP滞留试验已被靛氰绿滞留试验替代。

靛氰绿滞留试验

靛氰绿（iodocyanine green, ICG）是一种毒性很低的阴燥类色素，注入静脉后，迅速由血浆脂蛋白运载，很快被肝脏摄取，不经结合就由肝细胞排泄至胆汁。它既不参加肝肠循环，也不从肾脏排出，所以ICG滞留试验（iodocyanine green test）优于溴磺酞钠（BSP）滞留试验。其方法为静脉注射ICG 0.5mg/kg，注射后15min采血，以试验前血清为空白对照，比色测定并计算其滞留率。ICG滞留率正常为15min＜10%。ICG滞留试验临床应用价值与BSP滞留试验大致相同，但较BSP滞留试验敏感和受体内因素干扰少。绝大多数肝实质性疾病ICG滞留率＞10%。本试验对诊断无黄疸型肝炎、隐性或非活动性肝硬化和随访肝炎转归都有价值。凡能使胆道阻塞的疾病，均可使ICG滞留率升高。

血氨测定

人体血氨（blood ammonia）来源有二：内源性氨主要来自蛋白质代谢过程中的氨基酸脱氨作用，一部分由谷氨酰胺在肾小管水解产生；外源性氨是蛋白质类食物在肠道经细菌分解产生的氨经肠粘膜弥散入血。氨在血液内主要以铵盐的形式存在，其绝大部分在肝脏通过鸟氨酸循环合成尿素后经肾脏排出；一小部分在肝、肾、脑等组织中与谷氨酸合成谷氨酰胺。谷氨酰胺在肾小管上皮细胞中经谷氨酰酶水解脱出NH_3，再与H^+结合成铵盐排出。氨还可与α酮戊二酸合成谷氨酸。在正常人血中，游离的氨几乎全部在肝脏被合成为尿素，所以血氨含量甚微。

常用的血氨测定方法有扩散法、滤液法和离子交换树脂法。扩散法在采血后立即装入密封瓶中，借转动装置，使血中微量的氨在碱性环境中扩散逸出，经硫酸吸收生成硫酸铵。滤液法是在采血后立即加硫酸-钨酸钠除蛋白剂，在除蛋白的同时使氨转变为铵盐，制成无蛋白滤液，测定滤液中的铵盐；离子交换树脂法是将血浆中的氨转变为NH_4^+后，用离子交换树脂将其摄取，再用稀碱性液将其洗脱，测洗脱液中的铵离子。此三种方法都可用Nessler试剂或酚-次氯酸盐试剂显色，前者反应显橙黄色，后者呈蓝色，然后再与同样处理的标准硫酸铵比色，即可算出血氨量。全血中氨以氮计的正常值：以扩散法Nessler试剂显色者为7.1～42.8μmol/L（10～60μg/dl）；酚-次氯酸盐显色者为32.8～99.3μmol/L（46～139μg/dl）。以滤液法测定、酚-次氯酸盐显色时为34.2～80.7μmol/L（48～113μg/dl）。用离子交换树脂法测定血氨氮为8.6～34.4μmol/L（12～48μg/dl）。

血氨升高主要见于急性或慢性肝功能衰竭，肝脏处理氨的能力降低。门静脉与腔静脉有分流时，由于肠道吸收的氨直接进入血循环未经肝脏处理，使血氨上升。上消化道大量出血时，在肠道产生的大量氨被吸收入血，也可引起血氨升高。临床上血氨升高仅为引起肝性脑病的重要原因，但不是唯一因素，故不能单靠血氨值诊断肝性脑病。

转氨酶及其同工酶

人体组织内虽然含有大量基质特异性转氨酶，但在血清中只发现有天冬氨酸转氨酶（aspartate aminotransferase, AST）和丙氨酸转氨酶（alanine aminotransferase, ALT）两种。肝细胞内转氨酶活性比血清高1000—5000倍，而肝细胞内转氨酶的含量又为血清的100倍。因此，在肝细胞损坏时，细胞内转氨酶大量释入血清；在肝细胞膜通透性加大时，细胞内转氨酶也可因细胞内外浓度的巨大梯度而渗漏至血清中，故血清转氨酶活性是肝细胞损害的敏感指标。

AST原名谷草转氨酶（glutamic oxaloacetic transaminase, GOT），在体内分布于心脏、肝脏、骨骼肌、肾脏、胰腺、脾脏和肺脏，而在血细胞仅有微量存在。尽管AST在肝内活力低于心脏，但其活力的绝对值AST却为ALT的3倍。在肝细胞内AST主要存在于线粒体和细胞质可溶性部分。ALT原名谷丙转氨酶（glutamic pyruvic transaminase, GPT），在体内分布于肝脏、肾脏、骨骼肌、心脏、胰腺、脾脏和肺脏，在血细胞也仅有微量存在。在肝细胞内ALT主要存在于细胞质的可溶性部分。在肝细胞内ALT活力比血清内ALT总活力约高10^{3-4}倍。

血清转氨酶总活力测定 血清转氨酶活力升高幅度与肝病的严重程度不一定平行。在一般情况下，急性肝炎时转氨酶可高达正常的数十倍，但随着疾病的迅速痊愈而在短期内往往降至正常；暴发性肝坏死时，转氨酶却可升高不显著或仅有轻度上升；在慢性肝病，尤其是慢性活动性肝炎时，转氨酶升高幅度常与病变程度具有相关性；肝硬化时，转氨酶常可不增高，如持久而显著升高者，则往往标志肝内病变具有活动性；肝癌和肝脓肿时，转氨酶的变化视肝脏原来状态和肝细胞受累情况而异，如原发性肝癌发生于肝硬化基础上时，常可有转氨酶的增高；肝后性黄疸和肝内胆汁淤积时，转氨酶可有轻度或中度增高，一般不超过正常上界的8倍，偶有胆总管结石引起急性肝外胆道梗阻者转氨酶可达正常上界10倍以上，但其阻塞如果不复存在，酶活力常在48h内明显下降；乙醇

性肝病时转氨酶的增高多较轻。心肌梗死时AST上升，ALT多数正常，如伴有ALT明显升高者，应考虑由于心力衰竭或休克而引起肝细胞缺血缺氧；肌病时转氨酶升高，此乃为骨骼肌内转氨酶释入血清所致，但一般不超过正常上界6倍。短时间内剧烈运动可使血清转氨酶，尤其是ALT增高，但运动停止后，酶活力逐渐恢复正常。胎盘能分泌转氨酶，在妊娠期，尤其在其后期可见血清转氨酶增高，但在分娩后多能迅速降至正常水平。在应用红霉素、对氨基水杨酸的患者和糖尿病酮症酸中毒患者，用比色法测定血清AST时，可有假性增高。血清转氨酶的降低，偶见于妊娠期和维生素B_6缺乏症时。

AST/ALT比值 AST主要分布于肝细胞线粒体和细胞质可溶性部分，而ALT绝大部分均存在于肝细胞质的可溶性部分。正常人血清AST主要来自细胞质可溶性部分，血清AST/ALT比值平均为1.15。在肝细胞病变轻微，仅有肝细胞膜通透性增加时，可溶性部分AST和ALT释入血清，而肝细胞线粒体内的AST多不渗漏，加之AST在体内的灭活多较ALT为快，以致AST升高的幅度低于ALT；严重肝细胞疾病时，线粒体内AST也释入血清，以致血清AST升高的幅度较ALT为大，故AST/ALT比值的测定，有助于肝病的诊断和鉴别诊断。在急性病毒性肝炎早期或轻型病例，由于ALT的显著增高而AST增高不著，比值可下降；在急性肝炎患者，如AST显著上升，且AST/ALT>1时，应考虑肝细胞广泛坏死存在，预后不良。乙醇对肝细胞线粒体有损害作用，故急性乙醇性肝炎者，约90%以上AST/ALT>1；但在一般急性病毒性肝炎时AST/ALT>1者仅10%左右。慢性肝炎时AST/ALT多数<1；肝硬化时AST/ALT则多数>1；肝癌时AST/ALT比值明显增高，约50%病例>3.0，而肝硬化时AST/ALT>3.0者仅10%左右，肝癌病程越长，其比值越高。

转氨酶同工酶 转氨酶同工酶来自肝细胞线粒体的AST，称为ASTm；来自肝细胞质可溶性部分者，称为ASTs。在正常肝细胞内，ASTm/ASTs之比为0.11～0.15。在电泳时，ASTs泳向阳极，而ASTm泳向阴极，可呈现多条酶活力带。正常人血清ASTs较ASTm高2倍多；ASTm约占AST总活力的35%～40%。但对AST同工酶在肝病时的变化规律，研究尚不多。

AST同工酶在肝细胞坏死或线粒体膜通透性增加或毁损时，线粒体中ASTm释入血液，以致血清ASTm活力升高。肝细胞内ASTm与线粒体结合甚牢，因此只有当线粒体崩解或线粒体膜通透性明显增高时，血清ASTm才会升高。在急性病毒性肝炎者，约50%病例ASTm上升，其升高幅度大致与病情严重程度相平行，明显上升者病情较重，AST也明显上升。黄疸型肝炎者ASTm高于无黄疸型肝炎者。急性肝炎时ASTm与AST改变大致平行，但由于前者的半寿期较ASTs为短，故前者恢复正常较AST为快。如果ASTm持续升高，提示肝损害持续进行，并有迁延可能。在AST明显升高的病例中，如ASTm/AST比值低，病情相对较轻；如ASTm/AST显著升高，则常为肝细胞坏死之佐证。乙醇对肝细胞线粒体有特殊损害作用，故乙醇性肝损害时血清ASTm常有明显增高，对本病具有早期诊断价值。在慢性肝炎活动时血清ASTm升高较著，而慢性肝炎非活动型与肝硬化时仅轻度升高。慢性活动性肝炎ASTm明显高于慢性迁延性肝炎和肝硬化。原发性肝癌，尤其在病程后期常有肝细胞坏死，故血清ASTm常增高。但也有认为，原发性肝癌并无肝细胞坏死的临床证据者也可有血清ASTm的显著增高，因此推测可能在原发性肝癌者体内存在某些与癌有关的因子，后者对肝细胞线粒体膜有特殊损害作用。在慢性肝病尤其是血清AST无明显升高者，如血清ASTm持续性显著上升者，应考虑原发性肝癌的可能。多数恶性胆道梗阻者血清ASTm显著增高，其增幅超过急性肝炎的平均值，而在胆囊炎、胆石病时，不管黄疸有无，多数患者血清ASTm在正常范围内，与恶性胆道梗阻相比有显著性差异。因此，血清ASTm测定对判断肝细胞损害的严重度，预后的估计，以及慢性肝病的鉴别诊断和良、恶性胆道梗阻诊断、鉴别诊断均有一定的价值。

碱性磷酸酶及其同工酶测定

碱性磷酸酶(alkaline phosphatase，ALP)为一组在碱性环境中能水解磷酸酯的酶类。正常人血清中的ALP来自肝、骨、胎盘、肾和小肠等组织。由于测定方法的不同，酶活性单位的定义和正常值也不同。

Bodansky法是每100 ml血清在pH 8.6，37℃与β-甘油磷酸钠作用60 min，释放1 mg无机磷为1 Bodansky单位，正常值为1.5～4.0 Bodansky U/dl；King-Armstrong法是每100ml血清在pH 10，37℃与磷酸苯二钠作用15 min，游离出1 mg酚为1 King-Armstrong单位，正常成人为3～13 U/dl，儿童可达5～28U，氨基安替比林法所用底物与King-Armstrong法相同，不是用酚试剂测定游离酚，而是先与氨基安替比林作用后，再与铁氰化钾反应生成红色醌衍生物，其单位定义与King-Armstrong法相同。

血清ALP同工酶的分离测定常用的有以乙酸纤维素膜、琼脂、淀粉和聚丙烯酰胺凝胶等作支持物的电泳法。由于支持物不同，ALP同工酶的图象也不一样。乙酸纤维素膜和琼脂凝胶电泳时可分为6个区带，即ALP1～6；而淀粉胶和聚丙烯酰胺凝胶电泳则可分出7个区带，即ALPⅠ～Ⅶ。

正常人血清ALP大部分从肝脏及骨骼的成骨细胞产生，故在骨骼疾病，特别是骨质生成亢进时，ALP明显升高，常见于成骨肉瘤、骨转移瘤、骨折愈合期和佝偻病等。肝内外胆道阻塞时，ALP不能经胆道排出而逆流入

血，以致血清ALP升高。肝细胞合成亢进也是ALP升高原因之一，见于肿瘤、甲状旁腺和甲状腺功能亢进症等。生理性ALP升高见于儿童发育生长期和妊娠期等。ALP_1带的出现，主要见于肝外胆道阻塞性疾病，多伴有ALP_2升高。在淀粉凝胶平板或聚丙烯酰胺圆盘电泳中出现ALP_1带可能与肝细胞癌有关，可作为诊断肝细胞癌的参考。若ALP_2升高而ALP_1不显著或甚微者，常见于肝内胆道阻塞和急性肝炎等。ALP_3带在婴儿血清中明显，病理性增高见于骨肉瘤、癌肿骨转移、佝偻病、畸形性骨炎和骨软化症等。妊娠后期血清ALP_4带升高，产后迅速下降，故认为它来自胎盘；有时也见于癌症患者的血清或体腔液标本中。ALP_5带在正常血清中不常见，但在O型及B型的分泌型个体中出现率较高，尤其在高脂饮食后更为明显，可能是由于胆汁排泄增加，提高了小肠的ALP活性之故。ALP_6一般认为是ALP和免疫球蛋白形成的复合物，可见于一些免疫性疾病。血清ALP活性降低见于重症慢性肾炎、乳糜泻、贫血及恶病质等。

酸性磷酸酶测定

酸性磷酸酶（acid phosphatase, AP）存在于前列腺、肝、脾、肾、骨髓与血液红细胞内，但前列腺组织内含量最高，前列腺内的AP大部分来自前列腺上皮细胞。青春发育前，前列腺AP含量不高，到性成熟后增高到正常数值；正常情况下，前列腺AP并不进入血液，一旦前列腺上皮代谢障碍，并影响了细胞外液的酶活性，AP就被释放进入血液循环，使其血液中含量升高。

血清酸性磷酸酶（serum acid phosphatase, SAP）从血清中测出的AP称为SAP，其正常值为1～4金氏单位（King-Armstrong），>10金氏单位有诊断价值。Gutamann首次报道前列腺癌患者的周围血液AP增高，因此测定SAP对前列腺癌的诊断、临床分期肿瘤细胞恶性程度以及predict预后有一定价值。凡是SAP增多患者，常属晚期病变。由于此酶也存在前列腺外组织内，因此SAP升高时，也可能是其他疾患所引起，如Paget病、骨肉瘤、多发性骨髓瘤、血栓栓塞性疾病和乳腺癌转移等，但临床上主要应用于前列腺癌的诊断。

骨髓酸性磷酸酶（bone marrow acid phosphatase, BMAP）从骨髓抽吸液内测出的AP称为BMAP，可作为判断前列腺癌转移的指标，对早期转移有参考价值，因而认为此项检查比SAP更为可靠。在畸形性骨炎、粒细胞性白血病和Gaucher病、Niemann-Pick病时亦可增高。

前列腺酸性磷酸酶（prostatic acid phosphatase, PAP）前列腺组织中，凡具在前列腺体溶解颗粒体间和上皮细胞分泌物中有一种具有活力的前列腺酸性酶。其中一部分进入精液内，一部分PAP当腺体内代谢异常时进入血液，因而临床上可从精液及血清中测定PAP的含量。

正常情况下，前列腺组织内PAP进入血液极少，当前列腺体内发生癌变时，出现腺体的代谢障碍，PAP分泌量增高，部分进入血液内，使血液PAP超过正常数值。

研究表明，PAP超过正常时，表示有前列腺癌可能，同时对此病的诊断、分期、浸润程度和有无转移均有一定价值。在前列腺癌病人中87% PAP增高；远处转移时，几乎100%增高，但前列腺癌病灶未超过被膜时，PAP仍可在正常范围。此外PAP测定对前列腺癌的早期诊断及高危险的男性人群中普查筛选提供简便的方法。常用的PAP三种免疫测定法为：①放射免疫测定。②对流免疫电泳法。③酶标测定。随着PAP免疫测定方法的发展，已成为一种有效和敏感的试验。

乳酸脱氢酶及其同工酶测定

乳酸脱氢酶（lactate dehydrogenase, LDH）在人体主要分布于心、肝、肺、骨骼肌、脑、肾等组织和红细胞内，故在很多疾病时血清LDH均可升高。

心肌梗死时LDH升高具有诊断价值，几乎所有病人在发病24h内增高，且能持续10～14d；肺梗死时多数病人在胸痛开始后24h内升高，如起病后1～2d内AST（SGOT）正常，而LDH升高者可高度提示肺梗死；巨幼红细胞含有丰富的LDH，故几乎全部巨幼细胞贫血者血清LDH均有显著升高，且其增高的幅度可达正常值的2～40倍；肝病时血清LDH并不是一个敏感指标。病毒性肝炎时仅有轻度增高（1～2倍），而在传染性单核细胞增多症时，血清LDH反比急性肝炎时为高，乃可能由于未成熟的单核细胞凝聚后能释放LDH之故；阻塞性黄疸和肝硬化时血清LDH仅有轻度升高（约正常值的1～2倍）；原发性肝癌时部分病例可有中度升高（约正常值的2～3倍）；几乎全部震颤性谵妄和严重休克、缺氧者LDH可从骨骼肌释放，故血清酶活力均可升高，后者增高的幅度可达正常值的2～40倍。血清LDH总活力测定的主要价值在于心肌梗死和肺梗死的诊断。在广泛性癌瘤患者的化疗过程中，治疗有效者血清LDH相应下降；原发性肝癌肝外转移时，以及慢性肝病并发原发性肝癌时，血清LDH可见升高，故可作为诊断线索，但作为一项肝功能试验，血清LDH总活力测定不居重要地位。

应用电泳法、DEAE纤维素层析分离法和免疫法可将LDH分成LDH_1、LDH_2、LDH_3、LDH_4和LDH_5。人体组织中LDH由其5种同工酶按不同比例组成。每个组织均具有特征性LDH同工酶谱（表1）。因此，检测血清LDH同工酶谱，大致可反映LDH的组织来源。心肌、红细胞和肾组织内的LDH主要由LDH_1和LDH_2组成；肝、骨骼肌内主要为LDH_4和LDH_5；而肺、脾、胰、甲

状腺、肾上腺和淋巴结等主要由 LDH_3 组成。一般说来，进行需氧代谢的组织为主要为含有心肌亚单位(H 亚单位)的快泳动 LDH (LDH_1)，而进行无氧代谢的组织主要为含有骨骼肌亚单位(M 亚单位)的慢泳动 LDH (LDH_4、LDH_5)。正常血清内 LDH 同工酶含量次序为 LDH_2 > LDH_1 > LDH_3 > LDH_4 > LDH_5。血清 LDH 主要来自红细胞，故 LDH_2 > LDH_1。血清 LDH 同工酶谱的检测有助于病变的定性和定位诊断(表 2)。

肝病和心肌梗死时 AST (SGOT) 和 LDH 均增高，但后者以 LDH_1 和 LDH_2 升高为著，LDH_1 > LDH_2；肝病时 LDH_4 和 LDH_5 升高，尤以 LDH_5 升高为甚，LDH_5/LDH_1 > 1，故血清 LDH 同工酶谱的检测有助于肝病和肝外疾病的鉴别。LDH_5 升高和 LDH_5 > LDH_4 在急性黄疸型肝炎多见于无黄疸型者，慢性活动性肝炎多见于慢性迁延性肝炎者；失代偿性肝硬化多见于代偿性肝硬化者，故 LDH_5 与 LDH_4 比例改变能敏感地反映肝细胞损害的严重程度。严重肝硬化者血清 LDH_4 和 LDH_5 之间可出现额外带 LDH-T，其预后更严重。肝癌时血清 LDH 总活力和 LDH_5 均明显增高，LDH_5 > LDH_4。LDH 同工酶谱检测还有助于原发性和继发性肝癌的鉴别诊断，前者 LDH_5 > LDH_4，而后者 LDH_4 > LDH_5，并可能出现 LDH_1 < LDH_3。胆道疾病不伴肝损害者 LDH 同工酶多无明显改变。病期较长的胆道疾病尤其是恶性胆道梗阻者，LDH_5 也常可升高；良性胆道梗阻时 LDH_1 升高，LDH_2 降低；恶性梗阻时 LDH_1 降低而 LDH_3 和 LDH_4 升高。

表 1 人体血清 LDH 同工酶谱及其组织来源

LDH	LDH 同工酶的亚单位组成	同工酶含量 心肌	肝	骨骼肌	脑	肾	红细胞
LDH_1	HHHH	++++	±	+	++	+	+++
LDH_2	HHHM	+++	+	±	++	+	+++
LDH_3	HHMM	+	+	+	++	++	+
LDH_4	HMMM	+	++	++	++	++	+
LDH_5	MMMM	+	++++	+++	±	++	±

注：H表示心肌亚单位；M表示骨骼肌亚单位；+～++++表示各同工酶在组织内活性，±表示几乎无活性，++++表示活性最强

表 2 各种疾病时的血清 LDH 同工酶谱

病 种	血清 LDH 总活力升高的相对幅度	LDH 同工酶异常 LDH_1	LDH_2	LDH_3	LDH_4	LDH_5
心肌梗死	↑↑	↑	↑			
肺梗死	↑			↑	↑	
充血性心衰	↑				↑	↑
病毒性肝炎	↑				↑	↑
中毒性肝炎	↑					↑
肝硬化	↑					↑
粒细胞白血病	↑↑		↑	↑		
胰腺炎	↑		↑	↑		
播散性癌病	↑↑↑		↑	↑		
巨幼细胞贫血	↑↑↑↑	↑	↑			
溶血性贫血	↑	↑	↑			
肌营养不良	↑	↑	↑			

γ谷氨酰转移酶及其同工酶测定

γ谷氨酰转移酶(γ-glutamyltransferase, GGT, γGT)在人体内能催化谷胱甘肽或其他多肽类谷氨酰基团的转移反应，故可能与调节谷胱甘肽水平、氨基酸的吸收和排泄，以及肽链中自由氨基酸的酰化等作用有关。γGT 在细胞内由微粒体合成，广泛存在于各组织，但以肾内含量最高，胰腺次之，肝脏又次之，前列腺、脾、肠、脑、肺、骨骼肌和心肌内也有少量存在。胆汁中含有高浓度 γ-GT，而胰液中含量甚微。应用组织化学法显示，肝内 γGT 主要集中在胆小管内和胆管内上皮细胞的管腔缘，门脉周围的肝细胞内也存少量存在。肾内 γ-GT 集中于肾曲细小管，胰内则存在于腺泡和胰管。

血清中 γ-GT 主要来自肝脏。在炎症、胆汁淤积等刺激下，肝细胞合成 γ-GT 增加，故其临床意义与 ALP 基本相仿，但比后者更敏感，约90%以上的肝胆病患者血清 γ-GT 活力可升高，尤以胆道梗阻和肝恶性病变时增

高显著。急性病毒性肝炎约70%～80%的患者，在起病后1周血清酶活力升高，至2～3周达峰值（约正常值的3～5倍）。血清酶活力的升高与肝炎的严重程度并不平行，与血清胆红素、转氨酶和ALP的水平也不一致。在其临床恢复期血清转氨酶和胆红素下降至正常后，γ-GT仍可持续升高。因此观察血清γ-GT的动态变化，比转氨酶更能正确地反映肝细胞的病理学改变，有助于急性肝炎恢复期的诊断。慢性迁延性肝炎时血清γ-GT多正常；慢性活动性肝炎时则80%以上的病例升高，并有50%的病例可超过正常值的5倍。约90%以上的肝硬化者血清γ-GT升高，尤以乙醇中毒所致者升高更著，常可达正常值的5倍以上。几乎全部原发性胆汁性肝硬化者血清γ-GT超过正常值的5～10倍，甚至可达20倍以上。在无黄疸的肝硬化者，血清γ-GT的增高可作为肝细胞活动性病变的标志；在慢性肝炎者γ-GT的持续增高则是发生肝硬化的佐证。在肝功能衰竭时，因肝细胞合成γ-GT能力的丧失，血清γ-GT也随之降低。由结石或癌瘤所致的肝外胆道梗阻者，血清γ-GT均可显著升高，且可达正常值的10倍左右。如伴有胆管炎和胆汁性肝硬化者，则增高更著。无黄疸性、不全性胆道梗阻者血清γ-GT也可显著升高，甚至高于完全性胆道梗阻者。梗阻解除后，胆汁淤积继发的肝细胞损害可能仍持续存在，血清γ-GT可仍持续增高4～6周。由病毒、药物和自身免疫所致的肝内胆汁淤积者，血清γ-GT可显著升高，且与肝外胆道梗阻所致者难以鉴别。但由避孕药物所致或特发性妊娠期肝内胆汁淤积者，可能因雌性激素对γ-GT合成的抑制作用，纵然有血清胆红素和ALP的升高，血清γ-GT可不升高。在原发性肝癌，伴黄疸者血清γ-GT均可升高，其活力平均为正常上界值的15倍以上，不伴黄疸者约90%患者的酶活力在正常上界值的10倍左右；尚有10%左右病例临床上可无明显表现而仅有血清γ-GT的持续升高。因此在血清γ-GT持续而显著增高的肝肿大者，在既无黄疸亦无胆道疾病证据时，应考虑原发性肝癌之可能。原发性肝癌血清γ-GT升高的阳性率和升高的幅度与癌瘤大小和范围呈正相关；在手术切除癌瘤后γ-GT可降至正常范围，而在复发或转移时，血清γ-GT可复上升。继发性肝癌者的血清γ-GT改变与原发性者相似，但其阳性率不若后者为高，约为50%～75%。消化系癌瘤无肝内转移者血清γ-GT增高的阳性率不足10%，故肝外肿瘤者在随访中发现血清γ-GT升高时，应考虑肝内转移可能。由于乙醇可导致胆汁淤积和诱导肝细胞合成γ-GT，同时乙醇中毒的早期即可损伤微粒体并使之释放γ-GT。因此约80%以上的慢性酒中毒者即使无肝损害的临床表现，血清γ-GT却可升高至正常值的1～3倍，其阳性率高于转氨酶和ALP。如再次酗酒，血清γ-GT可进一步增高至正常值的20～30倍，故血清γ-GT检测可作为乙醇性肝病的诊断和判断病程的指标。脂肪肝和糖尿病者血清γ-GT常可有轻度升高。乙醇性脂肪肝者则可显著升高。胰腺疾病者多在正常范围内，仅少数急性胰腺炎者起病第1周内可达正常上界值的2～10倍。心力衰竭、缩窄性心包炎者血清γ-GT可有轻度至中度升高。急性心肌梗死者在起病后5～7日可有血清酶活力升高，10日左右达峰值（约为正常上界值的3～5倍），其后逐渐下降，第3～4周恢复正常。接受微粒体酶诱导剂（如苯巴比妥、扑米酮、格鲁米特等）者，血清γ-GT常可升高。

应用聚丙烯酰胺凝胶梯度电泳法可分离出12种γ-GT同工酶，从阳极起依次命名为Ⅰ、Ⅱ、Ⅱ′、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ、$Ⅶ_a$、Ⅶb、Ⅶc、Ⅷa和Ⅷb。其中Ⅰ在白蛋白区，Ⅱ在铜蓝蛋白区，Ⅶb在α_2球蛋白区，Ⅷa在β_1脂蛋白区，Ⅷb位在原点。Ⅰ和Ⅲ见于正常人；阻塞性黄疸和肝癌时Ⅶb、Ⅶc、Ⅷa和Ⅷb的出现率高于其他肝病，其中Ⅶc在肝外阻塞时阳性率高于肝内阻塞；Ⅱ和Ⅱ′则仅见于原发性肝癌，故认为Ⅱ和Ⅱ′为原发性肝癌的特异性γ-GT同工酶。但由于各家命名不一，这种原发性肝癌的特异性γ-GT同工酶被称为γ-GT同工酶Ⅰ′、Ⅱ、Ⅱ′和Ⅲ等，而应用γ-GT的组织化学染色可证实，这些同工酶均由肝癌细胞所分泌，大体泳动于α_1区，分子量约8万，并具有糖肽性质，在原发性肝癌的阳性率为25%—60%。晚近，在γ-GT同工酶中，已发现胰特异性γ-GT，在胰癌患者血清中显著增高，而在其他肝病者大致正常，从而认为对诊断胰腺疾病尤其是胰癌有一定价值。

血清α羟丁酸脱氢酶测定

α羟丁酸脱氢酶（α-hydroxybutyate dehydrogenase, HBDH），并不是一种独立的酶。许多实验证明它相当于乳酸脱氢同工酶的LDH_1。测定方法有分光光度法和比色法。分光光度法是利用α羟丁酸在HBDH作用下脱氢，使氧化型辅酶Ⅰ还原为还原型辅酶Ⅰ，而还原型辅酶Ⅰ在340nm波长有一吸收峰，其量的增减，使波峰有相应的升降，从而可推算HBDH的活性单位。比色法是利用α羟丁酸经HBDH作用生成α酮丁酸，α酮丁酸与2,4-二硝基苯肼作用生成α酮丁酸苯腙，在碱性溶液中呈棕色，颜色强度与HBDH活性成正比。正常值血清为76～106U/L。急性心肌梗死时酶活性显著上升，肝脏疾病虽也能引起酶活力上升，但不如心肌梗死明显。利用HBDH/LDH比值可鉴别心脏与肝脏疾病。健康人HBDH/LDH为0.67，急性心肌梗死>0.8，肝脏病比值则<0.6。

血清亮氨酸氨肽酶及其同工酶测定

亮氨酸氨肽酶（leucine aminopeptidase, LAP）是肽键水解酶包括亮氨酸氨肽酶（LA）、亮氨酰萘胺酶（LNA）和胱氨酰氨肽酶（CAP）的总称。LAP在体内上

要水解多肽和蛋白质N端的亮氨酸，但也能水解肽链中的苯丙氨酸、色氨酸、组氨酸和酪氨酸等。此酶在脑、肝、肾、脾、肠粘膜和前列腺含量较丰富，尤以肝细胞和胆管上皮细胞含量最多。在胰、胃、膀胱、乳腺和子宫中含量则较少。

中国多应用L-亮氨酰-β-萘胺为底物，所测出的LAP (Goldberg法)实际上是LNA。血清正常值男性为18.3~36.7U/L，女性为16.3~29.2U/L，儿童略高于成人。妊娠末期血清酶活性可升高。胆汁淤积时血清LAP升高，多可达正常上界值的2~5倍以上。胰腺癌伴肝转移和阻塞性黄疸者，血清LAP显著升高，平均可达正常值的3~5倍以上；但不伴阻塞性黄疸者，血清LAP多正常。LAP属于特异性胆道分泌酶，当胆道阻塞，无论是肝内或肝外，良性或恶性均可升高，有时可超过正常范围的数倍以上，但是血清LAP测定无助于肝内、外胆汁淤积性黄疸的鉴别，也无助于胆道阻塞的病因诊断。急性胰腺炎、急性病毒性肝炎和乙醇性肝硬化者血清LAP常可升高，但常在正常上界值的2倍以下。急性胰腺炎时血清LAP的暂时性升高可能因合并胆道疾病所致；慢性胰腺炎时，血清LAP多属正常。

在大多数肝胆疾病时，血清LAP活性和ALP活性常呈平行改变，两者的阳性率和敏感度相似，而转移性肝癌者血清LAP可能较ALP稍敏感。但在骨病时，前者则不若后者敏感。两者同时升高者，常可表示病变在肝胆系统，如血清LAP正常，而血清ALP升高，则表示病变可能在骨骼。在肝细胞疾病时，血清LAP活性升高多较之5′-NT稍高，而在胆汁淤积性黄疸时，则不若后者敏感。

如以L-亮氨酰-β-萘胺为底物，应用不具有分子筛效能的支持体进行电泳，可将血LAP分离为分别泳动于α_1、α_2和β区的AC、B、D三条活性带。A为正常分子大小的LNA，来自肝脏；C为高分子膜结合性酶类，包括LNA、ALP和γ-GT。A和C泳动于同区带，不易分辨。正常人仅出现A带；阻塞性黄疸时AC活性上升，且可能出现D带。后者为与脂蛋白X和酶结合的产物，除含有LNA外，尚有ALP和γ-GT。B在妊娠末期出现，为来自胎盘的LAP，少数癌肿者也可出现。

5′-核苷酸酶测定

5′-核苷酸酶(5′-nucleotidase, 5′-NT)是一种碱性磷酸单酯酶，能催化5-磷酸戊糖核苷酸类的水解反应。5′-NT广泛存在于人体各组织，尤以内分泌和生殖器官以及动脉壁内活性最强，但如以酶的总含量计，则以肝、脑、横纹肌、肾和肺组织内最多。在肝内5′-NT主要分布于胆小管、肝窦和Kupffer细胞，故与碱性磷酸酶(ALP)类似。5′-NT在细胞内分布也与ALP极为相似，主要在肝细胞和胆小管细胞的胞浆膜内。

正常成年人血清5′-NT活力无男女性别的差异，但老年人，尤其是女性血清酶活力随年龄增长而增高。

各种肝胆疾病时血清5′-NT活力均可升高，其中尤以肝内、肝外胆汁淤积时升高最著。在肝外胆道阻塞时5′-NT常可升高，且多与ALP相平行。但短期的胆道阻塞一般不致血清5′-NT升高，阻塞解除后血清5′-NT比ALP的下降更为迅速。胆汁淤积并发胆管炎、原发性和继发性胆汁性肝硬化，以及慢性活动性肝炎和原发性肝癌时，5′-NT的增高发生率高于ALP，而在乙醇性肝硬化时则很少有升高者。5′-NT和ALP的主要差别在于前者在骨病时不升高，在正常儿童无生理性增高。因此血清ALP增高而5′-NT正常者，提示血清ALP的增高由骨病所致；两者均增高者，则提示有肝病存在，尤其在无黄疸者更有诊断价值，而对婴幼儿肝病的诊断5′-NT比ALP也更具有特异性。在无并发症的新生儿溶血时ALP常增高，而5′-NT则无增高。在新生儿肝外胆管闭锁和新生儿肝炎时，血清转氨酶和ALP均有显著升高，而前者5′-NT增高常在正常上界的3倍以上，而后者则常低于正常值的2.5倍，故5′-NT比前两种血清酶检测更具有鉴别诊断意义。

在妊娠全过程中，血清5′-NT均正常，而在正常妊娠后期胎盘产生的ALP常可进入血液而致生理性增高，因此血清5′-NT正常，则可排除妊娠期肝病。妊娠性肝内胆汁淤积时，5′-NT常明显升高，而ALP常仅轻度增高，故5′-NT的鉴别诊断价值优于ALP。

磷酸己糖异构酶测定

磷酸己糖异构酶(phosphohexose isomerase, PHI)亦称磷酸葡萄糖同分异构酶(glucose phosphoate isomerase, GPI)，主要分布于人体的肝和骨骼肌，但心肌、骨骼、脑和肺组织内酶浓度也甚高。在红细胞内该酶浓度为血清的100倍，故检测血清酶活力时应避免溶血。PHI是葡萄糖酵解的关键酶，能催化6-磷酸-D-葡萄糖和6-磷酸-D-果糖之间的相互转化。

急性肝炎时血清PHI活力明显升高；慢性肝炎、肝硬化和阻塞性黄疸时酶活力正常或仅有轻度升高。心肌梗死时血清PHI也常有升高。多种癌瘤患者如支气管癌、生殖器癌、乳癌、胃癌、前列腺癌、结肠癌和胰癌等，其血清酶活力均可有不同程度的升高。皮肌炎、进行性肌萎缩等肌病，以及巨幼红细胞性贫血者，其血清酶活力也可升高。

由于血清PHI活力的增高可见于多种疾病，且在肝病时其敏感度也不若血清转氨酶，故对肝病的诊断无特异性。但在癌瘤患者检测PHI的血清活力则有助于疗效的估计。

异柠檬酸脱氢酶测定

异柠檬酸脱氢酶(isocitrate dehydrogenase, ICD)存在于人体肝、心、骨骼肌、肾、肠组织和红细胞内,尤以前一者内最为丰富。ICD有NAD^+依赖型和$NADP^+$依赖型两类,两者的辅酶特异性不同,但均能催化异柠檬酸氧化而参与人体糖代谢。NAD^+依赖型ICD分布于线粒体内,而$NADP^+$依赖型ICD分布于细胞浆可溶性成分内。将ICD作电泳分析时,肝细胞可溶成分的ICD仅含有快泳动同工酶,而线粒体的ICD则快、慢泳动的同工酶均存在。

急性病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症和中毒性肝炎等急性肝损害时,血清ICD均有显著升高。病毒性肝炎在病程第1周内即可达高峰值(一般为正常值上界的5~7倍,少数可达10—20倍),第3~4周时降至正常,病情转为慢性时,酶活力升高可持续数月。传染性单核细胞增多症时,90%的病例血清ICD升高,一般在病程第2~4周达峰值,第6周降至正常。药物性肝炎时血清ICD升高多比AST(SGOT)为早且显著。慢性活动性肝炎时血清ICD多可增高至正常值上界的3倍左右,最高可达5倍。肝炎后性和乙醇性肝硬化时血清ICD常仅有轻度增高,70%病例高于正常值的2倍,胆汁性肝硬化时80%病例的血清ICD增高,可达正常值上界的4倍。良性肝内阻塞的早期血清ICD常正常,而长期阻塞者约3/4病例可有轻度升高,最高也可达正常值的3倍左右;恶性胆道阻塞、胆管炎,长期胆道阻塞或伴急性胆道炎症时,血清ICD常可升高,约50%病例可增高达正常值的3倍以上;新生儿胆管闭锁时血清ICD也可升高。几乎全部的原发性肝癌和约50%的继发性肝癌者血清ICD增高达正常值的2倍左右,但一般不超过正常值的5倍。血清ICD活力与癌瘤的体积大小有一定的相关性。局限性肝外癌瘤者血清ICD多正常,而无肝转移的播散性癌瘤者血清ICD则可升高。因此,在肝肿大,尤其是肝硬化者,血清转氨酶正常而血清ICD升高时,应考虑肝癌的可能。

鸟氨酸氨基甲酰转移酶测定

鸟氨酸氨基甲酰转移酶(ornithine carbamyltransferase, OCT)主要存在于肝内。正常时,血清OCT活力仅是肝细胞的$1/10^5$,故血清OCT活力的增加对肝病具有诊断价值。在肝内OCT存在于肝细胞线粒体,能催化氨基甲酰磷酸与鸟氨酸缩合而成瓜氨酸,最后生成尿素。在参与肝脏尿素合成过程的一系列酶中,OCT是其中活性最强者。

病毒性肝炎时,血清OCT活力增高,且与转氨酶的变化相平行,其早期可高达正常值上界的100倍,峰值见于黄疸出现时。药物性肝炎或乙醇中毒性肝炎者血清OCT也升高,且较为敏感。肝硬化活动期血清OCT活力升高,而代偿期基本正常。

多数阻塞黄疸病例血清OCT呈中度升高,偶可见显著升高,但于梗阻解除,黄疸消退时,血清OCT活力也随之下降至正常。转移性肝癌时,血清OCT活力升高,但其活性与肿瘤的性质和体积无相关性。

肝外疾病不伴肝损害者,血清OCT活力正常,而继发肝损害者,如心肌梗死伴休克时,其活力则升高。

鸟嘌呤脱氨酶测定

鸟嘌呤脱氨酶(guanase, GD)主要存在于肝、肾和脑细胞质中,少量分布于心肌、骨骼肌和血细胞中。GD在嘌呤代谢中,催化鸟嘌呤核苷酸转化为尿酸的反应。在正常人血清中GD活力甚低。在四氯化碳肝毒性试验中,病理学检查可发现肝细胞变性、坏死时,血清转氨酶和GD活力均相应升高。

病毒性肝炎时,血清GD活力升高,而在阻塞性黄疸和其他肝胆疾病时仅有轻度增高。因此血清GD活力测定有助于内科与外科黄疸的鉴别诊断。

实验性急性心肌梗死后1~2d,血清AST(GOT)、ALT(GPT)达到峰值时,血清GD仍正常;脑溢血脑细胞损害时,血清GD无变化;一般肾脏疾病时血清GD也处于低值。故GD在体内的分布虽广,但对肝细胞损害的诊断具有一定的特异性。

精氨酸酶测定

精氨酸酶(arginase, ARG)几乎全部存在于肝脏,仅少量存在于脑和红细胞内。在肝细胞内主要分布于细胞核、线粒体和微粒体内。在正常人血清内一般不能测出。

ARG能特异性催化精氨酸转化为鸟氨酸和尿素的水解反应,是肝脏尿素循环的主要作用酶之一。

ARG活力测定是反映肝细胞损害的高度特异性试验。肝炎、肝硬化、肝癌和脂肪肝时,血清ARG均可升高。但由于此酶存在于肝细胞内的颗粒成分中,除非细胞膜和微器官膜受损,一般不会释放入血循环。因此,血清ARG作为肝功能试验并不灵敏,而其升高则常能反映肝细胞的严重破坏。但在肝细胞大量坏死时,肝细胞内精氨酸酶的产生减少,尿素循环障碍,在尿液尿素浓度降低的同时,血清ARG活力也相应降低。

肝外疾病如巨红细胞性贫血和珠蛋白生成障碍性贫血时,红细胞内ARG活力明显升高。

苹果酸脱氢酶测定

苹果酸脱氢酶 (malate dehydrogenase, MDH) 在人体主要分布于心肌、骨骼肌、肝和肾组织内。在 NAD^+ 存在下，MDH 催化 L-苹果酸和草酰乙酸之间的可逆性反应。在细胞内，MDH 主要存在于线粒体、微粒体和细胞浆的可溶性部分。肝内线粒体 MDH 和细胞浆水溶性部分的 MDH 在免疫化学、电泳和层析特性方面各不相同。在电泳中，这两种 MDH 各自均可分离出 ~6 条活性带，而每条活性带的 MDH 均具有相似的催化能力。但是，MDH 分子中相同的亚单位并不能形成杂交同工酶。

血清 MDH 活力测定缺乏诊断特异性。急性心肌梗死、白血病和播散性癌瘤以及活动性肝病，尤其在急性病毒性肝炎时，血清 MDH 活力均可升高。血清线粒体 MDH 的出现，可以认为严重肝细胞损害的标志。

谷胱甘肽还原酶测定

谷胱甘肽还原酶 (glutathione reductase, GR) 广泛存在于人体各组织中，尤以肝、肾、心组织和红细胞内最为丰富，血浆和精液中也含少量。GR 在体内作用主要是催化氧化型谷胱甘肽 (GSSG)，转化为还原型 (GSH)。GSH 对防止血红蛋白的氧化分解具重要作用。

急性肝炎和阻塞性黄疸伴肝细胞损害时，血清 GR 活力升高；肝硬化代偿期酶活力基本正常；约80%的癌瘤患者血清 GR 活力升高，但无特异性。血清 GR 活力的升高尚可见于少数急性心肌梗死和多数巨细胞性贫血、镰状细胞贫血。

谷胱甘肽-S-芳香基转移酶及其同工酶测定

谷胱甘肽 S 芳香基转移酶 (glutathione-S-transferase, GST) 主要存在于细胞浆，少量存在于细胞的线粒体和微粒体内。肝、肾、小肠粘膜、睾丸、卵巢和肾上腺组织细胞内均含有此酶。GST 有 5 种同工酶，即 GST-A、GST-B、GST-C、GST-D 和GST-E，其中 GST-B 即Y 蛋白 (ligagin) 参与肝细胞对胆红素的摄取过程。GST 多数在体内代谢，少量从肾排泄。

应用四氯化碳的大鼠急性毒性试验发现，血清 GST 的动态改变与肝组织学变化呈高度一致性。在肝细胞坏死的早期即可见酶活力的升高；肝细胞坏死停止，血清酶活力迅速下降至正常。

在临床上，由于 GST 的分子量 (45000) 小于ALT (GPT) 和AST (GOT)，更易于通过肝细胞膜，故在急性肝炎的早期 GST 的升高早于 ALT 和 AST。极期时血清 GST 均升高，且可达正常上界值的近20倍。因 GST 的生物半寿期极短，故在峰值出现后迅速下降，并较 AST 和 ALT 早降至正常。慢性肝炎活动时，GST 活力也增高，但一般不超过正常值的 3 倍。肝硬化代偿期、胆石症和胆管炎时血清 GST 多正常。

晚近，有人应用等电点电泳发现，大白鼠胚胎肝内有 3 种 GST，其等电点分别为7.6、8.3和9.6。随着胚胎发育，等电点9.6者逐步增多而等电点8.3者逐步减少，至成年时仅占 1%。在 3-甲基奶油黄(3-Me-DAB) 诱发肝癌的过程中，等电点8.3 GST 逐步增多，提示这种胚胎型 GST 同工酶与肝癌结节的增生密切有关。

N-乙酰-β-氨基葡萄糖甙酶及其同工酶测定

N-乙酰-β-氨基葡萄糖甙酶 (N-acetyl-β-glucosaminidase, β-NAG) 亦称 β-氨基葡萄糖酶、β-氨基己糖酶。在纤维组织内胶原和蛋白多糖 (proteoglycans) 的合成和降解过程中，有一系列的溶酶体酶参与，其中 β-NAG 参与了蛋白多糖的降解过程。因此，测定血清和组织的 β-NAG 及其同工酶，有助于反映纤维化活性。

应用聚丙烯酰胺凝胶电泳法可将 β-NAG 分成A、B 两种同工酶。应用表面 pH 电极测定其 pH 梯度则可发现 β-NAG-A 的 pH 值为5.0，B 的 pH 值为7.3。有时在 β-NAG-A 和B 之间尚可出现弱带，称 P 带。

肝硬化时，肝组织的 β-NAG 总活力和 β-NAG-A 均增加，并与肝组织纤维化程度成正相关，而其他同工酶则无明显改变。

醛缩酶及其同工酶测定

醛缩酶 (aldolase, Ald) 主要存在于肝、肾、脑、心、胰、肺和骨骼肌细胞内。血清 Ald 总活力的增高常见于①肝细胞损害：急性肝炎于黄疸前期即可升高，黄疸出现后6~14d 降至正常水平；Ald 的持续增高常可提示慢性肝炎可能。②心肌梗死、进行性肌营养不良、严重灼伤、肺梗死和出血坏死型胰腺炎：血清 Ald 均可暂时性升高。③45%~75%的肿瘤尤其是恶性肿瘤者，血清 Ald 活力升高，其增高水平与其恶性程度相平行。

Ald 是由A、B、C 三种亚基中的一种或二种组成的四聚体，共有 9 种同工酶，其中A、B、C 型分别由4A、4B和4C 纯亚基组成，其余 6 种则由不同比例的A、B或A、C 亚基杂交而成。应用醋酸纤维素薄膜、琼脂凝胶或 cellogel 电泳可将 9 种同工酶分开。Ⅰ即C 型，又称脑型；Ⅴ即A 型，又称肌肉型；Ⅸ即B型，又称肝型。在 A 和 C 之间有Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ；A 和B 之间有Ⅵ、Ⅶ和Ⅷ。骨骼肌肉仅有Ⅴ，脑组织内有Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ和Ⅴ；肝组织内除有高活性

Ⅴ和Ⅸ外，还有低活性Ⅱ、Ⅷ和极微弱活性Ⅵ、Ⅶ等6种；心肌和脑则有Ⅰ—Ⅴ种，但心肌的Ⅰ和Ⅱ活性低于脑组织。

不同Ald同工酶对各底物果糖-1，6-二磷酸（FDP）和果糖-1-磷酸（F-1-P）的亲和力差异颇大，如肌型Ald催化FDP分解的速度比催化F-1-P大52倍，即FDP/F-1-P比值为50；肝型Ald-FDP/F-1-P比值为1；脑型FDP/F-1-P比值为10。正常人血清中FDP/F-1-P比值为1.0—5.0，平均2.8±0.40，由此推测血清中Ald主要为肝型，来源于肝脏。

肝炎和肝硬化时血清FDP-Ald和F-1-P-Ald平行上升，FDP/F-1-P比值一般保持正常。应用琼脂电泳法可将F-1-P-Ald再分离为A_1、A_2和A_3 3种同工酶。在病毒性肝炎肝坏死时，A_3先升而后逐步降低，A_1和A_2相应升高。因此，动态观察血清A_3对急性肝坏死具有一定的诊断和判断预后的价值。因此有人认为，病毒性肝炎肝坏死前，A_3大量从炎症肝细胞内释放，肝坏死时可能与肝细胞内A_3的贮备耗尽或肝细胞内合成减少有关。但有人认为与Ald同时增高的血清胆红素抑制了A_3活性所致；或肝坏死时常可伴有脑、心等损害，从这些器官释出大量A_1和A_2，以致A_3比率相对降低所致。

临床观察和动物实验均可发现，肝癌时Ald同工酶的改变与良性肝病时不同。在生长迅速，分化较差的肝癌患者，Ald的FDP/F-1-P活力比值为18—50，而生长较慢；分化较好的肝癌患者，两者活力的比值为1—5，说明分化良好的肝癌之活力比接近正常肝组织，而分化较差的肝癌之活力比值相似于肌肉组织。放射免疫法检测结果也表明，在急性病毒性肝炎、慢性肝炎、肝硬化和胆结石时，肌型Ald均正常，而原发性或继发性肝癌时则明显升高。

目前认为，Ald A、C是肝脏的胚胎性同工酶。胚肝不仅具有Ald A活力，且具有Ald C活力，心、肺等器官组织均有Ald C活力存在。随着胚胎发育，肝脏的分化渐臻完善，Ald C活力完全消失，Ald A活力则降到很低水平，而Ald B则成为正常成年人唯一的Ald同工酶。肝癌时出现Ald A、C活力，其血清Ald同工酶由B型向A、C型转化，表明胚胎性Ald同工酶在肝脏中的重现。其他癌瘤无论有无肝转移，FDP/F-1-P比值也升高，而肿瘤患者的组织渗出液中Ald的活力也出现与血清Ald相似的改变。结核性胸水和肝硬化腹水中FDP/F-1-P活力比值为1.2，而在肝癌、肺癌、胃癌所致的胸腹水两者比值可增高至27.1。

腺苷脱氨酶测定

腺苷脱氨酶（adenosine deaminase，ADA）广泛存在于人体，但以盲肠、小肠粘膜和脾脏内含量最高。肝脏内含量仅为小肠的5%—10%。在肝脏内约90%的ADA存在于细胞浆的可溶性成分内，其余则存在于细胞核内。血细胞内ADA的活性是血清的40—70倍。ADA能催化腺嘌呤水解为次黄嘌呤核苷，故在核酸的分解代谢中起重要作用。

在肝细胞损害时，ADA释入血液，故在除外肝外因素的前提下，血清ADA活力的升高可反映肝细胞损害。

急性肝炎时，随着血清转氨酶的升高，血清ADA也升高，但不如前者敏感，且其上升幅度一般不超过正常上界的一倍。因此对急性肝损害的诊断ADA的价值不大，但可以补充血清转氨酶的不足。在急性肝炎恢复期，血清ADA升高的阳性率高于转氨酶，其恢复正常时间也较后者为迟。急性肝损害后，肝组织学的恢复比转氨酶恢复正常要迟16个月，血清ADA的变化与肝组织学的恢复则较为一致，故有助于急性肝炎恢复期的诊断。慢性活动性肝炎、肝硬化时，血清转氨酶通常正常或仅轻度升高，而血清ADA升高的阳性率达85%—90%以上，且其升高幅度较大，并与临床症状的起伏大致平行。原发性肝癌伴肝硬化者，血清ADA明显升高，而不伴肝硬化者则否；慢性迁延性肝炎时血清ADA多较正常，而慢性活动性肝炎时则显著升高，故ADA有助于慢性肝病的鉴别诊断。失代偿期肝硬化时，血清ADA进行性升高，且与血清胆红素水平呈正相关，而胆道疾病时，血清ADA多数正常。肝细胞性黄疸时，血清ADA显著升高，其阳性率可达25%左右，而阻塞性黄疸时仅有轻度升高，且其升高的阳性率不到10%，故对黄疸的鉴别诊断价值大大超过γ-GT。但在病期久长的，尤其是恶性肿瘤所致的阻塞性黄疸者，血清ADA也可升高。

前列腺癌、膀胱癌、粟粒性结核、风湿病、溶血性贫血、白血病时，血清ADA也可升高。肝硬化肝功能衰竭者血清ADA可下降。在某些免疫缺陷疾病者偶有血清ADA缺乏，现认为可能是其病因之一。

山梨醇脱氢酶测定

山梨醇脱氢酶（sorbitoal dehydrogenase，SDH）主要分布于肝细胞的水溶性成分内，少量存在于前列腺和肾脏。SDH在体内可逆性地催化D-山梨醇氧化为D-果糖。在正常人血清中SDH活力很低。

急性肝炎时，SDH从肝细胞释入血清，其血清内浓度变化与转氨酶相似，在黄疸出现前达到峰值。肝硬化代偿期和慢性肝炎稳定期，血清SDH活力基本正常，肝硬化失代偿期和慢性肝炎活动期则相应升高。充血性心力衰竭和休克缺氧状态时血清SDH也可有显著升高。

由于SDH在血清中活性不稳定，且无特异性，故其临床应用受到限制。

乙醇脱氢酶及其同工酶测定

乙醇脱氢酶 (alcohol dehydrogenase, ADH) 为一种含锌酶，主要存在于肝内，而胃、小肠和肾等器官内的含量不超过肝内含量的10%。因此，健康人以及非肝脏疾病者血清 ADH 几乎不存在，而在肝细胞损害和肝内胆汁淤积时则可明显增高。ADH 在体内主要参与肝内乙醇代谢，在 NAD^+ 存在下，催化乙醇氧化以生成乙醛。肝内 ADH 除参与体内外源性和内源性乙醇类氧化解毒外，尚参与胆汁酸的生物合成过程。

在肝细胞坏死时，细胞内 ADH 释入血液而致血清酶活力增高。其血清 ADH 活力的变化与 AST (GOT)、ALT (GPT) 和血清铁大致相平行，但在恢复期 ADH 活力的降低早于其他诸酶。在慢性活动性肝炎时，血清 ADH 活力高于慢性迁延性肝炎。肝内胆汁淤积时，血清 ADH 升高，且与其血清胆红素水平相平行；不伴肝细胞损害的肝外阻塞性黄疸时，血清 ADH 并不增高，但由于原发性胆汁性肝硬化时血清 ADH 活力并不一定增高，因此，血清 ADH 活力测定尚不能用以鉴别肝内、外胆汁淤积。

肝细胞内 ADH 的80% 90%存在于可溶性成分中，而细胞器内含量在20%以下。前者在对正义醇 (Am) 和乙醇 (Et) 作用中活性相仿，两者活性比 Am Et 为1 0 1.5；后者对 Am 的亲和力与作用活性大于 Et，Am / Et >3.0；微粒体内的 ADH，其 Am / Et >6.0。因此，根据 ADH 对底物亲和力的不同，人体内 ADH 至少存在两种同工酶。应用琼脂电泳法和 CM-纤维素的离子交换层析法则可获 3 种 ADH 同工酶；应用淀粉胶电泳法可获 4 种 ADH同工酶；而应用层析法和电泳法结合测定时，则至少可见 7 种 ADH 同工酶。

正常人血清 ADH 的 Am / Et 为1.0左右；急性病毒性肝炎极期、慢性活动性肝炎和失代偿期肝硬化时，血清 ADH 总活力增高，Am / Et >2.0，但<3.0；胆汁淤积性肝炎、药物性肝炎和原发性胆汁性肝硬化时，Am Et >3 0；胆石症、胆囊炎和胆总管结石等所致的肝外胆道阻塞时，不管血清 ADH 总活力升高与否，Am / Et 均<2.0。因此 ADH 的 Am / Et 活力比值有助于胆内、外胆汁淤积的鉴别。肝内胆汁淤积时，肝细胞损害发生较早且较重而引起肝细胞微粒体内 ADH 的释放，故 Am Et 增高；肝外阻塞胆汁淤积时，肝细胞损害发生较晚且较轻，主要是引起可溶性成分中的 ADH 释放。

由于 ADH 的亚单位组成不同，人肝内还可存在异型 ADH 。异型 ADH 的携带者肝细胞 ADH 总活力较正常人约高4—5 倍，其代谢乙醇的能力也较正常人为大。

5′-核苷酸磷酸二酯酶及其同工酶测定

5′-核苷酸磷酸二酯酶 (5′-nucleotide phosphodiesterase, 5′ NPDase) 广泛存在于人体各组织，主要定位于核膜、内质网、线粒体和溶酶体。此酶系一种核外酶，参与体内脱氧核糖核酸的水解代谢。血清 5′ NPDase 的总活力测定并无临床诊断价值，其临床意义在于同工酶的检测。

应用聚丙烯酰胺凝胶电泳法可将血清5′ NPDase 分离成 4 种同工酶，从阴极起依次为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ和Ⅳ。其中Ⅲ、Ⅳ泳行速，活性强，相当于 α 球蛋白区；Ⅰ、Ⅱ泳行慢，活性也弱，相当于近β区。在原发性肝癌者尚可出现一条泳行速度快于Ⅳ的Ⅴ带，即5′ NPDase-Ⅴ，原发性肝癌时其阳性率可达71% 86%。据报道，在原发性肝癌 AFP 阳性者，5′ NPDase-Ⅴ 的出现率为85 7%，而在 AFP 阴性者，其出现率也达76%，而联合 AFP 检测总阳性率可达95%。原发性肝癌手术切除后，5′-NPDase-Ⅴ多可阴转。因此，5′ NPDase-Ⅴ可作为诊断原发性肝癌的敏感试验，且有助于 AFP 阴性病例的检出和疗效的判断。继发性肝癌时，5′-NPDase-Ⅴ的阳性率可达80% 90%。在肝外癌肿者如血清5′-NPDase-Ⅴ阳性时，应高度警惕肝转移之可能，尤其在乳腺癌、结肠癌、肺癌、胃癌、黑色素瘤肝转移后，血清5′-NPDase-Ⅴ的阳性率更高于其他癌肿所致肝转移者。5′-NPDase-Ⅴ也可见于非肝癌患者，在肝硬化和急、慢性乙型肝炎者，其阳性率分别达8 3%和13 3%。但如结合 AFP 检测和临床资料，5′-NPDase 同工酶测定仍不失为诊断肝癌的有效方法之一。

精氨酸代琥珀酸裂解酶测定

精氨酸代琥珀酸裂解酶 (arginino-succinatelyase, ASAL) 能催化精氨酸代琥珀酸裂解为精氨酸和延胡索酸，是肝脏参与尿素循环的重要酶之一。ASAL 以肝内含量最丰富，其次为肾，而心、肺、脾和肠等组织内含量极微，横纹肌内几无活性。

在急性实验性肝细胞损害时，血清 ASAL 活力即升高，24h 内达到峰值，而肝细胞内 ASAL 的含量相应减少。

在临床上，急性肝炎时血清 ASAL 可增高30—90倍，且其持续增高时间较转氨酶和乳酸脱氢酶为长。肝活组织病理学检查也可证明，血清 ASAL 活力的变化与肝细胞损害程度具明显相关性。慢性肝炎、肝硬化、肝癌和胆系疾病时，血清 ASAL 也常可升高，但其升高的幅度远低于急性肝炎者。在肝外胆汁淤积者血清 ASAL 多正常，而肝内胆汁淤积者则常升高，故血清 ASAL 检测对肝内与肝外胆汁淤积有一定鉴别诊断价值。

谷氨酸脱氢酶测定

谷氨酸脱氢酶(glutamate dehydrogenase, GDH)为一含锌离子的酶,在肝内催化 L-谷氨酸脱氢生成酮亚胺酸,后者再自发性水解为α酮戊二酸。GDH 主要存在于肝细胞,其次为小肠、心肌、肾、骨骼肌和肺组织内。GDH 在细胞内的定位因器官不同而各异,一般器官约60%~80%存在于线粒体,而在肝细胞内则几乎全部存在于线粒体内。因此,血清 GDH 的活力可作为肝细胞损害的较具特异性的指标。

GDH 与 ASTm(GOTm)一样,可反映肝细胞损害和肝细胞坏死的严重程度。在急性肝炎极期血清 GDH 明显增高;急性肝炎恢复期、慢性肝炎和肝硬化活动期,以及肝癌时也增高,但不如急性肝炎活动期显著。由于 GDH 的分子量大于 ASTm,且其半寿期也长于后者,因此,GDH 增高后恢复正常也较 ASTm 为迟缓。GDH 在肝脏中央小叶内活力较周围小叶大1.7倍,乙醇性肝损害主要发生在肝中央小叶,故血清 GDH 活力检测,有助于酒中毒性肝坏死的诊断。如 GDH <12IU/L(正常值的2~5倍)可排除乙醇性肝炎的诊断。

同时测定血清 GDH 和转氨酶,计算 AST+ALT(GOT+GPT)/GDH 比值,有助于黄疸的鉴别诊断。急性黄疸型肝炎时比值>50;慢性肝炎、肝硬化时为30~40;阻塞性黄疸时为5—15;转移性肝癌时<10。

肝外疾病如血液病、胰腺疾病、进行性肌营养不良时,血清 GDH 也可升高,故血清 GDH 对肝病的诊断缺乏特异性。

卵磷脂-胆固醇酰基转移酶测定

卵磷脂-胆固醇酰基转移酶(lecithin-cholesterol acyltransferase, LCAT)由肝脏合成,是一种胆固醇酯化的催化酶。LCAT 能催化卵磷脂β位上的脂肪酸转移至胆固醇,从而促进游离的胆固醇从血浆和周围组织转移至肝脏酯化。因此在脂蛋白的代谢中具有重要作用。

肝细胞损害时,LCAT 合成减少,血清酶活力随之降低,并直接影响到胆固醇的酯化过程。因此 LCAT 活力的改变与血清白蛋白、胆碱酯酶以及胆固醇酯/胆固醇比例呈正相关,而与血清转氨酶活力和胆红素呈负相关。急性肝炎发病后1周内,血清 LCAT 明显降低,发病后1月,随着临床症状的改善,酶活力逐步恢复正常水平。重症肝炎时,血清 LCAT 的下降多与肝细胞坏死的程度和病情的严重度呈平行关系。血清酶活力降至正常值的1/5以下者,多数病例难以存活,而病程中血清 LCAT 活力逐步恢复正常者预后都较良好。因此重症肝炎时动态观察血清 LCAT 有助于预后的判断。慢性肝炎(包括慢性迁延性肝炎和慢性活动性肝炎)时血清 LCAT 基本正常,但在慢性肝炎活动期血清胆红素增高时,血清 LCAT 常降低。肝硬化肝功能代偿期血清 LCAT 多正常,而在肝功能失代偿期或合并肝癌时血清 LCAT 则可下降。脂肪肝时血清 LCAT 常可升高。肝内胆汁淤积伴肝细胞损害者血清 LCAT 降低,单纯肝内胆汁淤积而不伴肝细胞损害者则基本正常。

血清肌酸磷酸激酶及其同工酶测定

肌酸磷酸激酶(creatine phosphokinase, CPK)又称肌酸激酶(creatine kinase, CK)。肌酸和磷酸肌酸是肌肉所特有的成分。人体所含肌酸和磷酸肌酸的78%存在于肌肉中,并主要以磷酸肌酸的形式存在。肌肉中的 CPK 可催化磷酸肌酸与 ADP 之间的磷酸基转移反应及其逆反应。这种磷酸基转移反应对肌肉活动的能量供应具有重要的生理意义。

CPK 是一种对称的二聚体,由 M(肌肉型)和B(脑型)两个亚单位构成,因而有 MM、BB 和 MB 三种同工酶。BB(CPK_1)存在于脑、肾、胃、肺、小肠、脊髓、膀胱、甲状腺、小儿血清和脐带血中。MM(CPK_3)主要存在于骨骼肌和心肌中。MB(CPK_2)存在于心肌、膈肌及舌肌中,脐带及小儿血清中亦有中等活性。脑组织的 CPK 活性为160U/g,其中 CPK_1 占90%,CPK_3 占10%,心肌的 CPK 活性为300~400U/g,其中 CPK_3 占70%~80%,CPK_2 占20%;骨骼肌的 CPK 活性为2000~3000U/g,其中 CPK_3 占90%~100%。

血清 CPK 活性的正常值因检测的方法不同而各异。①肌酸法:正常值为男性20~50U/L,女性10~37U/L。②分光光度法:正常值为男性38~174U/L(37℃),女性26~140U/L(37℃)。

血清 CPK 活性显著升高可见于进行性肌营养不良、多发性肌炎、严重骨骼肌损伤和心肌梗死等。在心肌梗死后5h,80%患者的血清 CPK 活性升高,并可达正常值的2~20倍。心电图不易诊断的心内膜下心肌梗死和复发性心肌梗死血清 CPK 活性也升高。心肌梗死面积大小与血清 CPK 活性升高的程度呈正相关,故连续随访测定血清 CPK 活性可估计病程的演变和预后。缺点是血清 CPK 增高持续时间较短,1周后即逐渐降低。血清 CPK 活性上升还可见于惊厥,脑血管意外和休克等。甲状腺素可抑制 CPK 活性,故甲状腺功能减退时,血清 CPK 活性亦可升高。

血清 CPK 同工酶的分离方法有电泳法、免疫法和柱层析法三种。电泳移动速度 CPK_3 类似γ球蛋白;CPK_1 类似白蛋白;CPK_2 则类似 α_2 或β球蛋白。正常血清 CPK 同工酶的电泳图,一般仅出现 CPK_3,有时可出现极少数 CPK_2。急性心肌梗死后5h,即可出现明显的 CPK_2 带,36h后 CPK_2的阳性率可达100%。因此,CPK_2 是心肌梗死的特异性指标,对心肌梗死的早期诊断很有价值。

在脑外伤、脑血管意外和脑手术后，可出现血清 CPK_1 活性的升高。在多发性肌炎、皮肌炎和其他骨骼肌病变或损伤时，可有血清 CPK_3 活性的显著升高，也可能同时有 CPK_2 活性的轻度升高。

胆碱酯酶及其同工酶测定

人体内的胆碱酯酶（cholinesterase, ChE）有两种，即分布于红细胞和神经组织的乙酰胆碱酯酶（又称真性胆碱酯酶或乙酰胆碱水解酶）和广泛存在于血浆及非神经组织的假性胆碱酯酶（又称"非特异性"胆碱酯酶或酰基胆碱乙酰水解酶）。通常所称的胆碱酯酶（ChE）即指后者。

ChE 由肝细胞产生，主要分布于细胞浆中，而乙酰胆碱酯酶多数与细胞膜结合。肝细胞制造 ChE 的能力大致与制造白蛋白的能力相平行。

各种肝病所致肝细胞功能损害者，血清 ChE 均可降低，尤其是白蛋白合成功能受损者，其降低的幅度多与血清白蛋白相平行。部分急性病毒性肝炎和中毒性肝炎者血清 ChE 下降，至恢复期即可迅速回升至正常水平，故血清 ChE 的检测具有判断预后的意义。代偿期肝硬化者血清 ChE 多正常，而于失代偿期者酶活力下降。血清白蛋白是诊断肝硬化的重要指标，但不能提示病情的演变动态，而血清 ChE 则能补充其不足。肝硬化血清 ChE 活力持续降低者，提示预后不良。阻塞性黄疸时血清 ChE 多正常，而病程长而继发肝细胞损害者则可降低。阿米巴肝病时一般肝功能试验多无特异性，而血清 ChE 则能敏感地降低，且病变范围越大，血清 ChE 降低的幅度也越显著；随着病情的好转，血清酶活力也迅速上升，故对本病诊断、疗效和预后的判断均有一定价值。脂肪肝时血清 ChE 常可升高，且与肝脏脂肪变的程度相关。血清 ChE 活力升高者多伴有高脂蛋白血症。在反映肝脂质代谢异常和脂肪肝严重度的生化试验中，血清 ChE 活力的检测最为敏感。在营养不良、急性感染、贫血、心肌梗死、皮肌炎等肝外疾病时，肝细胞合成白蛋白和 ChE 均减少，故血清白蛋白和 ChE 均可见降低。在肾病综合征者由于尿蛋白的大量丢失，可导致肝代偿性合成白蛋白和 ChE 的增加，以致血清 ChE 也增高。有机磷中毒时，有机磷酯进入体内后水解，释放出磷离子并与胆碱酯酶结合，形成相对稳定的复合物，血清和红细胞内酶活力也随之降低。有效治疗后，胆碱酯酶活力也随之恢复。由于血清 ChE 活力的恢复更早于红细胞内者，故血清 ChE 活力的检测对有机磷中毒的早期诊断、疗效判断和预后估计均有重要价值。

应用聚丙烯酰胺凝胶电泳法可将血清 chE 分离成 6 条区带，自阳极起依次命名为 ChE1～6。约90%以上的肝硬化者，在正常 ChE1、2 区带前出现 FMP 带。在出现 FMP 带的患者中，伴有 ChE3、4区带活力减弱，这类患者血清 ChE总活力和血清白蛋白常较低，治疗效果多较差，乃为预后严重的标志。原发性肝癌者的血清 ChE 同工酶谱与肝硬化者相似。慢性活动性肝炎者约20%也可出现 FMP 区带，但多不伴有血清 ChE3、4活力的降低。

血清 ChE 至少有"正常"型和"异"型两型。控制这两型 ChE 合成的基因与异等位。"异型"纯合子者血清 ChE 很低，其活性不能被辛可卡因抑制。"异型" ChE 不能分解琥珀酰胆碱，此种患者如接受该药时可引起长时间呼吸抑制，故在应用乙酰胆碱拮抗剂进行麻醉前，宜常规检测血清 ChE，如降低者应改用其他麻醉药物。

甘氨酰脯氨酸二肽氨肽酶及其同工酶测定

甘氨酰脯氨酸二肽氨肽酶（glycyl proline dipeptidyl aminopeptidase, GPDA）属二肽萘酰胺酶类，能催化甘氨酰脯氨酸-?萘酰胺的水解反应，可在降解胶原所衍生的肽类中起一定的作用。GPDA 主要存在于人体肝、肾和唾液腺内，而在细胞内则主要分布于微粒体。

急性肝炎时血清 GPDA 仅轻度升高，但较 AST（GOT）、ALT（GPT）和 γ-GT 降至正常为早。在慢性肝炎和肝硬化时其异常出现率更低。药物性肝病或原发性胆汁性肝硬化所致的肝内胆汁淤积者血清 GPDA 较其他肝病明显升高，似具有特异性诊断价值。原发性肝癌时血清 GPDA 的升高率低于60%，而继发性肝癌时则更低。

应用醋酸纤维素膜电泳可将血清 GPDA 分成 4 条活性带。正常人通常仅在 α_2 区出现活性带，称 GPDA-Ⅲ；肝病者在 α_1 区出现 GPDA-Ⅰ和 α_1、α_2 区之间出现 GPDA-Ⅱ；少数正常人和肝病者在 β 区可出现 GPDA-Ⅳ。GPDA Ⅱ多见于胆汁淤积性肝病；GPDA Ⅰ多见于急性肝炎和肝硬化者；肝癌时则可见GPDA-Ⅲ活性增高。

单胺氧化酶及其同工酶测定

单胺氧化酶（monoamine oxidase, MAO）是一组酶的总称，是黄素蛋白和辅酶黄素腺嘌呤二核苷酸所组成的含铜蛋白质。MAO 参与体内胶原纤维的生成过程，聚合的胶原微纤维，经其氧化脱氨，才能相互交联而成为不溶性胶原纤维。因此，MAO 在结缔组织的胶原纤维生成中起着重要的作用，其血清酶活力在一定程度上也反映了组织纤维化的程度。

MAO 主要存在于细胞线粒体内，少量存在于细胞质的可溶性成分中。在肝、肾、脑、皮肤及各种器官的结缔组织中，含量都较丰富，在自主神经末梢和血小板中则更多。应用荧光抗体法检查新生组织内的 MAO 可发现抗血清 MAO 抗体主要沉积于胶原周围的疏松结缔组织、大动脉胶原和弹力组织间质内，在肝内主要沉积于小叶

间结缔组织。血清和结缔组织中的MAO在理化性质和免疫学特性上极为相似，而且两者酶活力水平基本平行。

肝硬化时，纤维结缔组织释放MAO增多，血清酶活力也升高，其增高水平与肝纤维化程度基本一致。但肝组织活检对照研究发现，纤维化仅限于汇管区或小叶中心者，血清MAO大致正常；纤维化侵入肝实质内者，MAO升高率为30%；汇管区和汇管区之间或汇管区中心区之间有架桥性纤维化时，MAO升高率为80%左右；假小叶周围广泛纤维化者升高率几达100%，且其增高幅度可达正常上界2倍以上，但是纤维化甚为明显的血吸虫病性肝病时，血清MAO则常可不增高。急性肝炎和慢性肝炎非活动期者血清MAO一般正常，重症肝炎时，肝细胞线粒体内MAO释入血液，故血清MAO活力增高；慢性活动性肝炎时部分病例可增高。多数原发性肝癌者血清MAO可升高，乃可能与合并慢性活动性肝炎和肝硬化有关。

某些疾病如肢端肥大症、甲状腺功能亢进症、全身性进行性硬皮病、糖尿病、肺纤维化和慢性心功能不全者，由于体内胶原增加或分解亢进，血清MAO也可增高，故血清MAO对肝硬化的诊断缺乏特异性。大面积灼伤、高尿酸血症和应用MAO抑制剂（如孕二醇、皮质激素、肼类、左旋多巴和某些口服避孕药）时，血清MAO活力可见降低。

应用苄胺、m-硝基苄胺作为底物，在淀粉电泳上，血清MAO可分出三条活性带，即白蛋白区的MAO Ⅰ、α_2球蛋白区的MAO Ⅱ和γ球蛋白区的MAO Ⅲ。在肝硬化时，MAO Ⅰ、Ⅱ升高，尤以MAO Ⅰ增高为著；在血清MAO总活力增高者，Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ均增高；在血清MAO正常水平者，可仅见MAO Ⅰ增高。慢性肝炎时亦以Ⅰ增高为主；在重症肝炎时，MAO Ⅱ显著增高而MAO Ⅰ和MAO Ⅲ降低乃至消失。

MAO Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ三者的酶学特性不同，其中MAO Ⅰ与结缔组织中的MAO相似。肝硬化时MAO Ⅰ增高，提示其MAO多来自结缔组织；MAO Ⅱ与线粒体的MAO相似，重症肝炎时MAO Ⅱ增高，显然是由肝细胞破坏，线粒体毁损释入血清而致。

β葡萄糖醛酸酶测定

β葡萄糖醛酸酶（β glucuronidase）存在于全身各组织，但以肝内最丰富。在肝细胞内主要集中于各亚颗粒中。在体内该酶能催化各种芳香脂和β半乳糖醛酸的水解反应。在pH 3.8～5.2的环境下，酶活性较强，而重金属离子则可使之抑制。

病毒性或中毒性肝炎时，血清酶活力中度升高，且其持续时间较长于血清转氨酶和胆红素的增高。但发生肝衰竭时该酶活力迅速降至很低水平。肝硬化活动期血清酶活力也可升高，但出现肝细胞功能严重损害时，血清酶活力则很少有增高。

恶性肿瘤中尤以胰头癌者血清酶活力的增高最为显著。肠道、乳腺或宫颈癌者，约25%的病例，尤其伴肝内转移者，血清酶活力升高，而肺癌、淋巴瘤、白血病，以及其他癌肿时血清酶活力一般在正常范围内。

妊娠期血清β葡萄糖醛酸酶活力进行性升高，而分娩后迅速下降，提示该酶活力受激素调节。

淀粉酶及其同工酶测定

淀粉酶(amylase)主要来源于胰外分泌腺、唾液腺，但近端十二指肠、泌乳期的乳腺、肺、子宫、输卵管内亦有少量分泌。肝脏能否分泌尚无统一意见。淀粉酶属糖苷键多糖水解酶，其作用是水解淀粉、糖原而产生糊精、双糖和单糖。正常人血清淀粉酶分子量小，易通过肾小球而从尿中排出；在病理状态下，血清淀粉酶可与球蛋白结合而成巨淀粉酶则不易由肾小球滤过，乃可致血清淀粉酶升高。

测定血清淀粉酶的常用方法有Somogyi法、Winslow法和淀粉酶色素结合法。应用层析法、等电聚焦法和各种电泳法如醋纤薄膜电泳(CAE)、琼脂糖电泳(AGE)、聚丙烯酰胺凝胶电泳法等，则可将淀粉酶分离出胰腺型淀粉酶同工酶(pancreatic type isoamylase, PIA)和唾液腺型淀粉酶同工酶(salivary type isoamylase, SIA)。PIA约占正常人血清淀粉酶的40%，且能分离为PIA 1,2,3区带。在全胰切除后病人血清内PIA消失，提示其来自胰腺。SIA则可分离为SIA 1,2,3区带，除主要来自唾液腺外，尚可来自其他器官。因此，测定血清PIA对胰腺疾病的诊断比血清淀粉酶总活力测定更为敏感和特异。

急性胰腺炎　90%以上的患者血清淀粉酶超过500U(Somogyi法)。血清淀粉酶增高最早出现于发病后8h，一般持续48～72h。尿淀粉酶则多在发病后12～24h始见增高，且可持续1～2周，故尤助于后期诊断。血清淀粉酶的急剧增高和很快下降是急性胰腺炎预后良好的表现，如持续升高超过10d，则应考虑有持续的胰管阻塞、胰腺假囊肿形成、胰脓肿或巨淀粉酶血症的可能。急性胰腺炎时胰腺分泌大量的PIA，随后被重新吸收入血循环，使血清淀粉酶总活力和PIA升高，PIA/SIA比值增加，PIA占血清淀粉酶总活力的75%以上。在恢复期PIA降至正常的时间显著晚于血清淀粉酶总活力；除含巨淀粉酶的血清外，PIA与血清脂肪酶有显著的相关性。

慢性胰腺炎　在禁食和未受刺激时的血清PIA明显低于健康人和非胰腺疾病患者。在轻、中度胰功能不全的慢性胰腺炎者血清PIA多无显著改变，故其诊断价值不如NBT-PABA试验、荧光素月桂酸试验和粪糜蛋白酶测定。在慢性胰腺炎的急性发作期血清PIA则可异常

升高。

胰腺癌 很少有合并高淀粉酶血症者。血清淀粉酶、PIA和PIA SIA比率均升高者常是可手术切除的胰头癌患者，提示血清胰酶升高在胰癌早期远比晚期为常见。甚至被认为，血清PIA和弹力蛋白酶Ⅰ检测较CEA和胰癌胚抗原等肿瘤标志物更有早期诊断价值。

胰腺囊性纤维化 胰功能常有严重损害而伴有脂肪泻，但由于其唾液腺分泌亢进，血清PIA虽有明显下降，而SIA则有明显增高，故血清淀粉酶仍保持正常水平；在不伴脂肪泻者血清PIA和SIA均与正常对照组无显著异常。因此血清淀粉酶同工酶检测有助于本症预后的判断。

各种肝病如急性病毒性肝炎、乙醇性或病毒性慢性活动性肝炎、肝硬化以及原发性胆汁性肝硬化等，血清淀粉酶常可见升高(其发生率达15.8%~66.7%)，其中尤以乙醇和HBV所致的慢性活动性肝炎和原发性胆汁性肝硬化更常见，但其升高的机制尚未阐明。急性病毒性肝炎伴PIA短暂增高，可能与合并胰腺炎有关；HBV所致的慢性活动性肝炎易出现高淀粉酶血症则可能与HBV引起的肝外损害有关，累及腮腺者则可致SIA的升高。

铜氧化酶测定

铜氧化酶又称铜蓝蛋白(ceruloplasmin)，是一种由铜、乙酰己糖、唾液酸、岩藻糖和1050个氨基酸组成的糖蛋白。铜氧化酶的生理作用尚未肯定，可能与铜在体内的运输有关。肝脏是合成铜氧化酶的唯一器官，每日约有0.5mg铜从小肠吸收后，在肝内合成铜氧化酶并积聚在肝细胞的微粒体内。在铜氧化酶的合成过程中，首先由肝合成铜氧化酶的酶蛋白(apoceruloplasmin)，铜进入酶蛋白后，再合成铜氧化酶。此酶缺乏时，过量铜进人组织，引起铜中毒。

胆道梗阻时，此酶排泄受阻而引起其血清酶活力升高。在肝豆状核变性时，血清铜氧化酶活力明显降低，甚至可缺如；免疫荧光法也可证明患者肝内无此酶存在，这对本病的诊断颇有价值。肝实质病变时，血清铜氧化酶降低，其活力的下降常与肝细胞损害的严重程度相一致。急性病毒性肝炎时，血清铜氧化酶常下降，病情改善时，酶活力也恢复正常。暴发性肝坏死和肝硬化肝衰竭时，由于肝细胞合成此酶的能力降低以至消失，血清酶活力显著下降，甚至可完全消失。因此血清铜氧化酶的检测对判断肝损害的严重程度和预后有一定价值。铜氧化酶在肝内合成后主要由胆道排泄，故在胆道阻塞时，血清酶活力增高，且与血清碱性磷酸酶活力相平行。但在无黄疸的胆道疾病者血清酶活力也升高，因此，在胆道疾病时酶活力的增高，除与胆道排泄受阻有关外，尚可能与肝细胞合成增加有关。肝脓肿时血清铜氧化酶活力常升高，其机制尚不明确，可能与细菌内毒素刺激白细胞释放内源性中介因子(leucocyte endogenous mediator, LEM)，LEM具有促进铜氧化酶合成作用有关。肝癌时血清铜氧化酶活力常增高，且有一定的诊断价值。在正常情况下，铜氧化酶在肝内被夺去唾液酸形成去唾液酸铜氧化酶，而后者可迅速被分解。肝癌时血清和肝内唾液酸转移酶活力增加，可将肝内去唾液酸铜氧化酶和唾液酸再合成铜氧化酶，以致血清酶活力升高。

肾病综合征、蛋白丢失性胃肠病、营养不良、吸收不良综合征等患者，血清铜氧化酶活力降低。妊娠和应用雌激素者，以及各种继发性雌激素增高者，均可见血清酶活力增高。

肝豆状核变性者在血清酶活力降低时，尿铜排泄量增加，而其他疾病所致血清酶活力降低时，尿铜排泄量均正常，以此可作为肝豆状核变性的诊断和鉴别诊断的依据之一。

血清Ⅲ型前胶原肽测定

胶原是正常肝脏结缔组织的主要组成部分，约占肝脏总重量的4%，其中Ⅰ型和Ⅲ型胶原约各占1/3，Ⅳ型和Ⅴ型胶原约各占5%~10%，1%~2%为α肽链的聚合体，余下部分的胶原则尚未能确定。在肝纤维化时，胶原成分的增加主要是Ⅰ型和Ⅲ型，其中前者形成粗大的纤维组织束；后者主要形成网状纤维，部分则以可溶性胶原形式存在。

在肝纤维化的早期，不管引起肝纤维化的病因如何，胶原增加的类型和比例是相似的。在肝脏胶原总量<20mg/g新鲜组织时，Ⅰ、Ⅲ型胶原含量之比为1；胶原总量>20mg/g新鲜组织时，两者之比>1~2。因此，Ⅲ型胶原的增加一般见于肝纤维化早期，而Ⅰ型胶原的增加则见于肝纤维化的进展期和晚期，可能意味着肝病变向不可逆性肝硬化转变。

Ⅲ型前胶原肽(type Ⅲ procollagen peptide, P-Ⅲ-P)是Ⅲ型前胶原在氨基肽酶作用下的水解产物，其血清浓度检测对肝硬化的诊断更具价值。急性肝炎极期P-Ⅲ-P升高，随着炎症的消退呈急剧下降趋向；如持续增高则可反映急性肝炎已向慢性病程转化。慢性肝炎的病理组织学研究表明，纤维化程度与P-Ⅲ-P的增高不成正比，而有界板破坏和坏死灶等活动性病变者，血清P-Ⅲ-P多增高，提示P-Ⅲ-P的增高与肝内胶原量无关，而仅反映慢性肝炎的活动性和胶原合成的活力。因此，慢性活动性肝炎和慢性活动性肝炎合并肝硬化者，血清P-Ⅲ-P多有明显增高。肝癌的血清P-Ⅲ-P也多有明显增高，合并肝硬化者增高更著，故肝硬化者出现血清P-Ⅲ-P明显增高时，应警惕肝癌合并的可能。

此外，原发性和转移性肝癌的90%，乳癌复发者的86%，结肠癌的86%，胰腺癌的75%，胃癌的70%，肺癌的

24%和子宫癌的54%可见血清 P-Ⅲ-P 增高。真性红细胞增多症、结节病、阵发性睡眠性血红蛋白尿、特发性肺纤维化、慢性心肌内膜纤维化时，血清 P-Ⅲ-P 也可增高。

血清羟脯氨酸、脯氨酸测定

羟脯氨酸（hydroxyproline, HYP）丰富存在于人体胶原组织，是胶原肽链合成后，在脯氨酸羟化酶的作用下，将肽链上的脯氨酸（proline, PRO）羟化而成。HYP 以三种形式存在于血清：蛋白质结合的；肽结合的；游离的。与蛋白结合的 HYP 主要存在于补体 C_1 和乙酰胆碱酯酶中，与胶原代谢无关；而与肽结合的 HYP（P-HYP）和游离 HYP（F-HYP）则均为胶原的代谢物质。胶原纤维体内分解后所释出的 HYP，有部分从肾脏排出，而大部分在体内氧化成尿素和水。在生理情况下，体内胶原代谢相对恒定。因此，测定组织中的 HYP 可以换算组织中胶原的含量，而测定血清或尿液中 P-HYP 和 F-HYP 含量，则可以直接反映体内胶原代谢的变化。

血清 HYP 含量取决于胶原合成速度、胶原分解速度和共价交联的程度。应用放射性核素标记的 PRO 研究胶原代谢动力学发现，已共价交联的成熟胶原纤维在动物体内的半寿期约50—300d；正处于共价交联中的胶原纤维约为 5 d；而新生的可溶性胶原纤维，由于尚未交联，在体内易被分解，故其半寿期仅15h 左右。因此，当体内胶原纤维合成增加时，一部分可溶性胶原纤维即迅速被分解；胶原合成增加时，常伴有胶原酶活性增加，进而促使胶原分解加速；而胶原纤维的分解可能会进一步刺激胶原的合成。故在活动性肝纤维化时，胶原合成与分解均增加，并导致血清 HYP 的增高。

中国人正常血清 F-HYP 为6.52±1.54 μmol/L，P-HYP 为8.34±1.91 μmol/L。急性肝炎、血吸虫病性肝纤维化和原发性肝癌患者血清 F-HYP 和 P-HYP 均无显著增加，慢性活动性肝炎、慢性活动性肝炎肝硬化和伴慢性活动性肝炎的原发性肝癌，以及肝脓肿者血清 P-HYP 均有显著增高。慢性白血病、骨髓纤维化、肾性骨病、尘肺、心肌病和心肌梗死等疾病者血清 P-HYP 亦可增高，故可作为这些疾病的辅助诊断和疗效观察的指标。在临床上，如能排除上述肝外疾病，则肝病患者血清 P-HYP 的增高，可以提示有肝纤维化形成的危险。

血清 PRO 与体内胶原合成的关系尚未肯定。但多数学者认为，血清 PRO 是刺激肝脏胶原合成增加的因素之一。正常血清 PRO 浓度为131.45±27.39 μmol/L。在乙醇性肝硬化者，由于高乳酸血症抑制了脯氨酸氧化酶的活力，PRO 氧化和分解均减少，从而血清 PRO 浓度增高。除急性重症肝炎外，其他各种肝病的血清 PRO 均无显著改变。有作者报道，急性重症肝炎者血清 PRO 显著增高，且有部分病例随着病情恶化呈持续增高。并认为乃是因为 PRO 在体内主要通过三羧酸循环进行分解代谢，血清 PRO 的增高可能归咎于肝细胞线粒体内代谢障碍，故对预后也有一定参考意义。

单胺氧化酶（MAO）能催化胶原纤维分子间和分子内的共价交联。肝纤维化时，血清 MAO 活力增加，且与肝纤维化的进程相平行。由于 MAO 参与胶原纤维的成熟过程，催化可溶性胶原转变为不溶性胶原。因此，当体内胶原合成增加，而 MAO 活力降低时，可溶性胶原增加，因而易被分解，血清 P-HYP 随之增高；反之，当 MAO 活力增加，不溶性胶原增加，则血清 P-HYP 浓度随之降低。故在肝病患者，如血清 P-HYP 逐渐降低，而 MAO 活力逐渐增高者，应警惕肝纤维化的形成。N-乙酰-β-葡萄糖苷酶（NAG）具有水解酸性粘多糖的作用，故与胶原基质代谢有关。几乎在所有早期肝纤维化病例和急性肝炎者，NAG 活力均增高，故其特异性较差。文献认为，慢性活动性肝炎和慢性活动性肝炎肝硬化者，血清 P-HYP 和 NAG 均有相应的增高。因此，单一项目的生化检验结果对诊断肝纤维化的价值仍然有限，而血清 MAO、NAG 和 P-HYP 的联合检验，则可提高其临床诊断价值。

血浆氨基酸测定

肝脏是人体内分解和转化各种氨基酸的重要器官，除支链氨基酸（branched chain amino acids, BCAA）由骨骼肌代谢外，几乎所有必需氨基酸包括芳香族氨基酸（aromatic amino acids, AAA）均由肝脏代谢。在正常情况下，血浆 BCAA（包括亮氨酸、异亮氨酸、缬氨酸）与 AAA（包括苯丙氨酸、酪氨酸）的克分子比值约为3～3.5。

在慢性肝病时，苯丙氨酸、酪氨酸、色氨酸等 AAA 和蛋氨酸等不能被肝脏分解而积聚，致血浆 AAA 浓度增高。肝硬化时，由于肝糖原贮量减少，血浆胰岛素/胰高血糖素比值降低和胰岛素抗性等原因使机体糖代谢供能不足，而更多地依赖体内蛋白质特别是肌肉蛋白分解提供能量，其结果使血浆氨基酸，尤其是 AAA 增高。蛋白质分解而成的 BCAA 绝大部分在肌肉内即被分解，因此血浆 BCAA 水平或 BCAA/AAA 的克分子比值降低。在肝性脑病时，血浆 BCAA 下降和 AAA 增高，两者比值下降至1或1以下。暴发性肝炎与肝硬化所致的肝性脑病各不相同，前者血浆中各种氨基酸除 BCAA 正常外，均显著增高，其升高的幅度均甚于肝硬化，而 BCAA/AAA 的克分子比值亦下降。肝功能衰竭时，体内色氨酸代谢障碍表现为血浆游离色氨酸浓度升高，总色氨酸量减少。在血液中色氨酸是与血清白蛋白结合而存在的。肝功能障碍时，血清白蛋白的减少而导致非蛋白结合型色氨酸增加；肝脏对脂肪酸的酯化障碍则使血浆游离脂肪酸增多，并取代了色氨酸与血清白蛋白的结合，亦可导致游离色氨酸的增高。血浆 AAA 可通过血脑屏障而进入脑脊

髓液和脑组织。动物实验和临床观察均证实，肝性脑病的发生与脑脊髓液的 AAA 浓度增高有显著的相关性。

γ氨基丁酸（γ-aminobutyric acid, GABA）是脑内主要的抑制性神经介质。GABA 由肠道菌群分解蛋白质产生，而在肝脏内降解。急性病毒性肝炎时血清 GABA 在正常范围；代偿期肝硬化时轻度增高；肝功能衰竭肝性脑病时显著增高，但其血浓度与昏迷的程度无密切关系。

此外，长期饥饿、严重营养不良均可使 BCAA 氧化供能增加而致其血浆浓度降低；糖皮质激素和儿茶酚胺类激素的分泌增加，均可使蛋白质分解增加而致血浆 AAA 升高；门腔分流、高胰岛素血症和高胰高血糖素血症均可致血浆 BCAA 降低；高氨血症则可选择性抑制 BCAA 从细胞内输出而致血浆 BCAA 降低。

纤维结合蛋白测定

纤维结合蛋白（fibronectin）是一种非胶原高分子糖蛋白，在人体可以可溶性和不可溶性两种形式存在，前者主要存在于循环血浆内，其正常浓度约为300mg/L，也存在于羊水、精液、关节液、脑脊液以及多种类型细胞（包括肝细胞）的条件培养基中。后者除神经系统外，存在于所有人体组织的细胞外原纤维结构和基底层，且为其结构成分之一。纤维结合蛋白与细胞和纤维蛋白、胶质、胶原等大分子物质起相互作用。细胞特异地粘附在纤维结合蛋白上，并随其定位和移位；而细胞则可使纤维结合蛋白定位于细胞外原纤维内。在原纤维内的纤维结合蛋白通过二硫键共价结合，故呈高度不溶性。原纤维则可能作为建筑架支持细胞粘附和移动，也可能作为其他结缔组织成分沉积的核心。纤维结合蛋白是成纤维细胞的趋化因子，可引起肝内炎症部位成纤维细胞的聚集，并可改变细胞的表现型，使其具有合成胶原的能力。因此，纤维结合蛋白与胶原代谢也有一定的联系。

在凝血过程中，血浆纤维结合蛋白通过凝固因子Ⅷ被共价结合入纤维蛋白凝块。现已证明，循环血浆中的纤维结合蛋白大多数是由肝细胞产生，是清除循环中颗粒碎片的重要因素，因此被认为是一种血浆主要的"非特异性调理素"。

在严重外伤、严重感染、败血症患者循环血浆纤维结合蛋白显著降低，因此无力从循环血液中清除组织的微聚碎片，因而易导致微血栓形成，并引起多器官衰竭的并发症。在暴发型肝功能衰竭者，由于肝细胞合成和分泌纤维结合蛋白功能衰竭，故其血浆水平恒定地低下，常仅为正常水平的10%左右。临床观察还发现，暴发型肝功能衰竭死亡病例的血浆纤维结合蛋白明显低于存活病例。急性黄疸型肝炎者，血浆纤维结合蛋白降低，恢复期也随之升至正常水平。肝硬化者血浆水平也明显降低。

目前，血浆纤维结合蛋白与肝病的关系尚有待于进一步观察研究。但现有资料表明，血浆纤维结合蛋白水平部分反映了肝细胞的功能，对提示肝脏疾患的预后有一定的临床意义。同时，动物实验也发现，以 D-半乳糖胺诱发肝衰竭的大鼠，在灌注纤维结合蛋白后，肝细胞功能可以受到保护。因此，纤维结合蛋白制品能否应用于临床治疗，也引起了临床学家们的关注。

血清酶谱测定

由于多数血清酶可同时来源于不同器官和组织，而不同疾病的病理变化亦不相同，因此单一地测定任何一种酶对各种疾病均缺乏特异性。为提高血清酶检测的特异性和敏感性，除了可分离和测定酶的同工酶外，还可利用各种血清酶变化机制的规律，同时测定多种血清酶，以组成酶谱（enzymic pattern）进行综合分析，更有助于疾病的诊断和鉴别诊断。

人体各器官病理情况下血清酶谱变化见表1。各种肝胆疾病时血清酶谱变化见表2。

由表2可见各种肝胆疾病时血清酶谱变化有以下规律：

（1）急性病毒性肝炎：急性期以血清 ALT（GPT）升高为主要特征，ADA 轻度升高，ChE 正常或轻度降低，ALP 和γ-GT 尤其后者可轻度升高。于恢复期，ADA 和γ-GT 阳性率高于其他酶。

（2）慢性活动性肝炎：与急性病毒性肝炎时相似，但 ADA 阳性率及升高幅度均较高。γ-GT 常升高，尤其在病情不稳定或恶化时，可呈持续增高状态。

（3）慢性迁延性肝炎：血清 ALT 增高为主，而其他酶改变不著，尤其是 ADA 常正常或仅轻度增高，故有别于慢性活动性肝炎。

（4）肝硬化：血清酶谱改变与慢性活动性肝炎时相似，而 ChE 几乎均降低，且与病情的严重度相一致。ADA 升高可能为血清酶的唯一改变。

（5）阿米巴肝脓肿：血清 ChE 明显降低为其主要特点，而其他血清酶改变不著。

（6）细菌性肝脓肿：常与阿米巴肝脓肿的血清酶改变相似。γ-GT 和 ALP 可升高，ChE 降低，其改变程度可能与肝受累有关。

（7）原发性肝癌：γ-GT 和 ALP 常显著升高，尤其在黄疸病例，更有助于本病诊断。γ-GT 的升高，常与肝癌的病变范围平行。血清 Cup 的增高常较其他肝病多见。

（8）肝豆状核变性：血清 Cup 明显降低或缺如为其特征。其他血清酶的改变则取决于肝受损程度。

（9）良性胆道疾病：ALP 和γ-GT 中度或明显升高为其主要特征。血清 ADA 和 ChE 常正常，而 ALT 常升高，甚者可酷似急性病毒性肝炎的血清酶谱改变，但无特异性。Cup 也可因胆道排泄受阻而升高。

表1 病理情况下血清酶谱的改变

血清酶	坏死				胆道	成骨性	新生物	
	肝	心肌	骨骼肌	胰	梗阻	骨病	肝外肿瘤	原发性或转移性肝癌
ALT	4	+	+	+	+	-	+	+
AST	4^+	2	+	+	+	-	-	2^+
ADA	4					-	-	1~2
GDH	4				+		-	1~2^+
LDH	+	2^+	2^+	+	+		3^+	3
ChE	↓				-	·		或↓
LCAT	↓					·		或↓
Ald	4	2^+	2	2		·		2
GST	4							+
OCT	4^+	+	-			·		+
Arg	2^+		-			-		
ASAL	4	-	-	-	+	-	-	2^+
ICD	4	-	-	-	+	-	?	+
SDH	4^+	-	-	-	+	-	·	+
GD	4^+	-	-	-	+	-	-	2^+
ADH	4		-	-	-	-	-	-
XO	4		-	-	+	-	-	+
MDH	2^+	2	2^+	±	+	-	2^+	2^+
Cup	↓		·	-	1~2^+		4^+	1~2^+
GPDA	4^+			-				4^+
ALP	+			-	4^+	1~4^+		1~4
LAP	+	·		·	4^+		-	1~4^+
5'-NT	+	·			4			1~4^+
γ-GT	1~2	+	·		4			1~4^+
MAO	2^{+}△		·			-		+
5'-NPDase V	↑			-			-	4^+
Amy	+			4^+	-		-	

注 1~4 表示酶活力上升程度，↓表示酶活力下降，"-"表示酶活力无变化，△表示肝硬化时升高

ALT alanine aminotransferase 丙氨酸转氨酶
AST aspartate aminotransferase 天冬氨酸转氨酶
ADA adenosine deaminase 腺苷脱氨酶
GDH glutamate dehydrogenase 谷氨酸脱氢酶
LDH lactate dehydrogenase 乳酸脱氢酶
ChE cholinesterase 胆碱酯酶
LCAT lecithin-cholesterol acyltransferase 卵磷脂胆固醇酰基转移酶
Ald aldolase 醛缩酶
GST glutathione S-transferase 谷胱甘肽S-转移酶
OCT ornithine carbamyl transferase 鸟氨酸氨基甲酰转移酶
Arg argininase 精氨酸酶
ASAL arginino-succinatelyase 精氨酸代琥珀酸裂解酶
ICD isocitrate dehydrogenase 异柠檬酸脱氢酶
SDH sorbitoal dehydrogenase 山梨醇脱氢酶
GD guanase 鸟嘌呤酶
ADH alcohol dehydrogenase 乙醇脱氢酶
XO xanthine oxidase 黄嘌呤氧化酶
MDH malatede hydrogenase 苹果酸脱氢酶
Cup ceruloplasmin 铜氧化酶，铜蓝蛋白
GPDA glycyl proline dipeptidyl aminopeptidase 甘氨酰脯氨酸二肽氨肽酶
ALP alkaline phosphatase 碱性磷酸酶
LAP leucine aminopeptidase 亮氨酸氨基肽酶
5'-NT 5'-nucleotidase 5'-核苷酸酶
γ-GT γ-glutamyl transferase γ-谷氨酰转肽酶
MAO monoamine oxidase 单胺氧化酶
5'-NPDase V 5'-nucleotide phosphodiesterase V 5'-核苷酸磷酸二酯酶-V
Amy amylase 淀粉酶

(11)恶性胆道梗阻：与良性胆道疾患相似，但 ALP 和 γ-GT 阳性率更高，升高幅度更大。病程较长，梗阻严重者，常可因出现继发性肝细胞损害，血清 ALT、ADA 和 ChE 可呈阳性改变，血清 Cup 也可升高。

在临床应用中，要对每一个病人同时测定数种血清酶，不仅不易做，而且也是不必要的。一般可先作上述 ALT、ADA、ChE、ALP、γ-GT、Cup 检测，根据其结果并结合临床实际情况加以综合分析。考虑可能为肝癌者，可进一步作血清5'-NT、5'-NPDase-V、LDH 等检测；考虑为肝坏死者，则可加作 AST 和 AST 同工酶检测，如有 AST，尤其是线粒体 AST (ASTm) 明显升高时，可提示肝细胞严重损害，或有肝坏死发生。

表2　各种肝胆疾病时血清酶谱变化

肝胆疾病	ALT	ADA	ChE	ALP	γ-GT	Cup
急性病毒性肝炎	↑↑或↑↑↑	↑↑	正常或↓	正常或↑	正常—↑↑	↑正常或↓
慢性活动性肝炎	↑↑或↑↑↑	↑↑或↑↑↑	正常或↓	正常或↑	正常—↑↑	正常或↓
慢性迁延性肝炎	↑或↑↑	正常或↑	正常	正常	正常或↑	↑正常或↓
肝硬化	正常—↑↑	↑↑或↑↑↑	↓↓或↓↓↓	正常或↑	正常—↑↑	↑正常或↓
阿米巴肝脓肿	正常—↑	正常	↓↓或↓↓↓	正常或↑	正常—↑	正常?
细菌性肝脓肿	正常	正常	正常—↓↓	正常或↑	正常—↑↑	
肝豆状核变性	正常	正常	正常	正常	正常	↓或缺如
原发性肝癌	正常—↑↑	↑—↑↑↑	↓—↓↓↓	↑—↑↑↑	↑↑↑	↑↑
良性胆道疾病	↑—↑↑↑	正常	正常	↑↑	↑↑或↑↑↑	↑↑
恶性胆道梗阻	↑或↑↑↑	正常或↑	正常或↓	↑↑↑	↑↑↑	↑↑
注：	正常<40U	正常<25U	正常40—80U	正常<13U	正常<50U	正常74—158U
	↑41—100U	↑26—30U	↓39—30U	↑14—20U	↑51—100U	↑>158—200U
	↑↑100—200U	↑↑31—50U	↓↓29—20U	↑↑21—30U	↑↑101—200U	↑↑>200U
	↑↑↑>200U	↑↑↑>50U	↓↓↓<20U	↑↑↑>30U	↑↑↑>200U	↓<74U

脂肪酶测定

脂肪酶 (lipase) 是一种能水解8～18个碳原子的长链脂肪酸甘油酯的低专一性酶，主要由胰腺分泌，少量由胃和小肠粘膜产生，是消化道中水解中性脂肪的重要酶。脂肪酶易被肾脏清除，故正常人血液浓度很低。当胰腺分泌亢进、胰管阻塞或胰腺损伤和坏死时，脂肪酶可逆流或直接释入血流而使其血、尿浓度增高。胆盐和 Ca^{2+} 亦可增强其活性。脂肪酶的血清正常值（滴定脂肪酸法）为0.05～1.5U/ml，尿正常值<0.7U/ml。

血清和尿液脂肪酶的检测主要应用于胰腺疾病的诊断。急性胰腺炎时，血清脂肪酶的升高虽较淀粉酶慢，阳性率也不如淀粉酶高，但持续时间较长，甚至可达10多日。当血清淀粉酶已恢复正常时，此酶仍可很高。慢性胰腺炎时约有20%的患者血清酶活性增高。胰腺恶性肿瘤时血清酶活性也常升高。应用吗啡等药物引起胆总管括约肌收缩时，血清脂肪酶可增高。尿脂肪酶升高可见于急性胰腺炎和胰管梗阻等。由于脂肪酶的测定较淀粉酶复杂，对诊断胰腺疾病又不若淀粉酶灵敏，故临床应用不广泛。

溶菌酶测定

溶菌酶 (lysozyme) 又名胞壁酶 (muramidase) 是一种非特异性免疫因素，由 Fleming 于1922年从鸡卵白中分离发现。人体各种脏器、血液、泪液、痰液和鼻涕中，均含有溶菌酶，其中以泪液的含量为最高，约为血清含量的100～150倍。血清中溶菌酶主要来自中性粒细胞、单核细胞及巨噬细胞的溶酶体。唾液中含量很少，不易测出。正常人尿中含量也极低。溶菌酶能促使许多微生物解体，主要作用于构成细胞膜的多糖1,4-糖苷键，因而增高了细胞壁的通透性，使细胞壁遭到破裂。革兰阴性细菌的细胞壁是由脂蛋白的外层与脂多糖的内层组成，因而革兰阴性细菌对溶菌酶不敏感。目前已知溶菌酶对葡萄球菌、肺炎球菌、气性坏疽杆菌、破伤风杆菌、肉毒杆菌等均有溶菌或抑制生长的作用。在结膜、角膜以及口腔、气管、喉腔、鼻腔的非特异性免疫方面，溶菌酶的作用最为明显，对防止直接与空气接触的组织感染，有重要的屏障作用。

体液或分泌物中的溶菌酶活性，可通过它对指定敏感菌株的溶解作用进行测定。检查方法有两类。较早是用光度法，将检品与菌液混合，用光度计观察在一定时间

内浊度的丢失率来表示；另一类方法是琼脂平板法，将混有菌液的琼脂凝胶制成平板并打孔，把检品放在孔内，经一定时间后，测量溶菌环的直径。两者均需用溶菌酶纯品制出标准曲线进行比较。

溶菌酶的正常值，由于试验方法不同，其结果也有差别。用比浊法检查，血清中含量为5～10mg／L（5～10μg／ml）；用琼脂平板法为24～56mg／L（24～56μg／ml）。正常人的尿中通常测不出溶菌酶。

肾移植病人定期检测血清与尿中溶菌酶活性，可预测排异反应。如能除外感染，活性增高常表示有排异反应的发生。急性单核细胞性白血病的血清及尿中溶菌酶含量均显著增高，病情缓解后，可降至接近正常，如再发，可复升。急性和慢性粒细胞性白血病可轻度或中度升高，淋巴细胞性白血病不升高。泌尿系感染时尿中溶菌酶含量可升高，治愈后可消失，故可作为早期诊断尿路感染的参考。慢性支气管炎病人痰中溶菌酶含量常低于正常。

尿酶测定

正常尿内含酶量很少，在某些病理情况下尿酶(uro-enzymes)含量可增高。目前研究发现，N-乙酰-β-氨基葡萄糖苷酶(N-acetyl-β-glucosaminidase，NAG)、γ-谷氨酰转肽酶(γ-GT)、亮氨酸氨基肽酶(LAP)、乳酸脱氢酶(LDH)、碱性磷酸酶(ALP)存在于肾小管上皮细胞内。因此，当各种原因引起肾小管损伤(如药物、毒物等等)时，可从肾小管上皮细胞逸出，使尿酶浓度增加。溶菌酶分子量14 000～15 000，从肾小球滤过可被肾小管重吸收。当肾小管也有损伤时，尿中浓度增加。另外，某些肾外疾病如单核细胞性白血病亦可致血、尿溶菌酶增加。

尿酶活性受到多种因素影响，包括肾内因素和肾外因素。因此判断结果时需仔细分析。

胰弹力蛋白酶及其同工酶测定

胰弹力蛋白酶(pancreatic elastase，PE)是胰腺腺泡分泌的一种肽链内切酶，主要存在于大动脉壁、白细胞、巨噬细胞、血小板和脾脏等。胰液的PE浓度较血液高10^3倍，故被认为是胰腺的外分泌酶。PE可分离为PE_1和PE_2两种同工酶。

PE与急性胰腺炎尤其是急性出血坏死型胰腺炎的血管损伤病理过程的关系密切。在鼠实验性胰腺炎，血清PE浓度持续而显著升高；急性出血坏死型胰腺炎者较水肿型者PE的升高更为明显。在人类急性胰腺炎中亦观察到类似现象，而PE_2水解弹力蛋白的能力远较PE_1为强。目前多数学者认为在慢性复发性胰腺炎时血清PE_1、PIA和血清总淀粉酶均可升高，而在慢性胰腺炎时血清PE_1和血清总淀粉酶则多为正常。近年来，血清PE尤其是PE_1检测对胰腺癌的诊断价值引起了人们的注意。据报道胰腺癌尤其是胰头癌者PE，90%左右呈中度增高，并认为可能系癌肿阻塞胰管，引起继发性胰腺炎，腺泡细胞破坏，酶释入血液所致。早期胰腺癌者血清PE_1升高，而癌肿切除后则可降低；血清PE_1和CEA联合检测时胰腺癌诊断阳性率可达77%～84%，提示PE_1可作为胰腺癌早期诊断的辅助检查。胰腺囊肿液PE_1的检测发现，良性囊肿者PE_1升高，恶性者降低；良性囊肿中，囊性腺瘤与假性囊肿的PE_1则无显著差异，故认为胰腺囊肿液PE_1的检测有助于良恶性的鉴别。近年来还发现，肿瘤相关单克隆抗体CA 19-9检测，胰腺癌的诊断率达70%～95%，较其他胃肠癌肿为高；如与PE_1联合检测胰腺癌的阳性率达92%；如同时检测CEA，阳性率则可达97%。因此血清PE不失为一种有价值的肿瘤酶标志，如结合CA 19-9、CEA、胰腺癌胚抗原和相关抗原等检测，可望提高胰腺癌早期诊断的阳性率。由于非胰腺疾病的高淀粉酶血症者血清PE_1并不增高，故血清PE_1检测尚有一定的鉴别诊断价值。

淀粉酶清除率与肌酐清除率比值测定

淀粉酶主要经网状内皮系统清除，但尚有相当数量是由肾脏清除。正常情况下，淀粉酶经肾小球基底膜滤过，部分在近曲小管重吸收(约75%)。

正常人淀粉酶清除率(amylase clearance，Cam)与肌酐清除率(creatinine clearance，Ccr)平行。但在急性胰腺炎时，由于肾小管再吸收淀粉酶的能力下降，肾脏清除淀粉酶的能力增加，而肾脏清除肌酐的能力多无改变。因此，淀粉酶清除率与肌酐清除率比值(Cam／Ccr ratio)有助于急性胰腺炎与其他有高淀粉酶血症疾病的鉴别。

计算公式如下：

$$\frac{Cam}{Ccr}(\%)=\frac{\text{尿淀粉酶}}{\text{血清淀粉酶}}\times\frac{\text{血清肌酐}}{\text{尿肌酐}}\times 100$$

正常值为1%～5%，一般应＜4%。临床观察发现，严重型急性胰腺炎伴血清淀粉酶增高者，此比值常增高；但轻型急性胰腺炎或急性胰腺炎血清淀粉酶正常者，此比值的临床意义尚待进一步观察。在任何病因所致的肾小管再吸收蛋白质障碍者，如骨髓瘤、轻链病、烧伤、血红蛋白尿、糖尿病酸中毒、胰癌、严重肝功能衰竭和慢性肾功能衰竭者，此比值亦可增高。因此，Cam／Ccr的临床诊断价值，务必结合临床考虑。

血液非蛋白氮测定

血液非蛋白氮(non-protein nitrogen，NPN)包括除蛋白质以外的含氮化合物，如尿素、尿酸、肌酐、肌酸、谷胱甘肽、氨基酸、核苷酸及其他一些化合物的含氮化合

物，其中以尿素氮、尿酸、肌酸及肌酐为主，余者含量甚微。血液NPN测定通常将血液蛋白质沉淀后取其滤液进行，钨酸是最常用的蛋白沉淀剂，常用的是改良凯氏法。正常人血浆NPN浓度为10.7～25 mmol/L（15～35mg/dl）。血NPN浓度的维持取决于肾脏的排泄功能和组织及食入蛋白质的分解代谢水平。

血中NPN增至>28 mmol/L（>40 mg/dl）称为氮质血症。其意义及影响因素同尿素氮，本测定现已不采用。

血液尿素氮测定

尿素（urea）为小分子物质，各种体液中浓度基本相同。正常人血尿素氮（BUN）为3.6～7.1 mmol/L（10～20mg/dl）。临床上要用于判断肾脏对蛋白质代谢产物的排泄能力，作为肾小球滤过功能的指标。当BUN>9 mmol/L（25mg/dl）时称氮质血症，大多提示肾小球滤过功能不全。BUN又明显受肾血浆流量、尿量和氮负荷的影响。BUN从肾小球滤过后又可经肾小管重吸收，随利尿情况其重吸收程度波动于40%～70%。当肾血流量减少或肾小管中尿流减慢时，BUN重吸收相对增加。其他如上消化道出血，高分解状态和蛋白摄入过多时都可使BUN暂时增高。

在一般情况下，血BUN和肾小球滤过率呈双曲线直角长方形的反比关系。在肾功能不全的早期，血BUN可不增高，当肾小球滤过率下降至正常的50%以下，约60ml/min时，BUN才开始增高。当肾小球滤过率进一步下降，血尿素氮水平将急骤增高。因此，BUN作为判断肾小球滤过功能的指标需除外肾外和肾血液动力学改变因素的影响，亦不够准确和灵敏，在肾功能不全早期，最好使用BUN清除率测定。

血浆肌酐测定

血肌酐（creatinine）由外源和内源性两类组成。外源性来自鱼、肉等食物，以原形从尿中排出。内源性则由磷酸肌酸在脱磷酸，释放能量后生成，是肌酸代谢的终末产物。机体每20g肌肉组织每日约代谢产生1mg肌酐，如机体肌肉重量无明显变化，每日肌酐的生成量相当恒定。

血中肌酐经肾小球滤过后不被肾小管重吸收而从尿中排出，肾小管仅少量分泌。因此，在外源性肌酐摄入量稳定的情况下，其血中浓度取决于肾小球滤过能力。正常人血中肌酐浓度为79.6～114.9 μmol/L（0.9～1.3 mg/dl），男女之间因肌肉量的不同可略有差别。

肌酐测定最常用的苦味酸法，血液中某些物质亦可和苦味酸呈红色反应，称"假肌酐"。在红细胞、血浆或血清及尿液中的假肌酐可各占60%、20%和5%，故血肌酐测定以取血浆或血清为好。

血浆肌酐浓度受饮食和体内分解代谢因素的影响较尿素氮小，故能较好的反映肾小球滤过功能。在肾小球滤过功能不全早期，血肌酐可不增高，当肾小球滤过率降至60 ml/min以下时，血肌酐开始增高。此时如滤过率进一步下降，血肌酐将呈急骤增高。在肾功能不全者，由于营养不良和肌肉组织减少，内生肌酐低于健康人。当血肌酐增高时肾小管分泌肌酐亦增高。此时，实际肾滤过功能较血肌酐浓度表示要差。同时测定尿素氮和肌酐对临床诊断有帮助，在正常情况下两者之比为15～20∶1。在肾前因素参与的氮质血症，尿素氮和肌酐之比可高达40∶1，在严重肾小管损害或水潴留时，两者之比可降至10∶1。

血浆肌酐测定虽然不是肾功能不全的早期敏感指标，但能较好的反映肾功能水平，其增高程度和肾功能损害严重程度成正比。对于肾功能不全的随访和预后判断有重要意义。

凝集与凝集抑制试验

凝集试验（agglutination test）是将颗粒性抗原（如细菌、血细胞）与相应抗体特异性地结合，在一定量电解质作用下，经孵育后出现肉眼可见的凝集现象，并依据凝集现象的强弱作出定性、定量分析。凝集试验可分为直接凝集和间接凝集试验。

直接凝集试验　有玻片和试管法两种。前者为定性试验，临床常用作ABO血型的鉴定和肠道致病菌的鉴定及分型。试管凝集试验为定量试验，常用已知抗原测定患者血清中有无某种抗体及其含量。用于诊断伤寒肥达试验就是典型的试管凝集试验。

间接凝集试验　将可溶性抗原吸附于一种与免疫无关的载体颗粒上，使成为致敏载体，然后用于检测相应抗体。常用吸附抗原载体有羊红细胞和人的"O"型红细胞、聚苯乙烯乳胶。以红细胞为载体的试验称为间接血凝试验；以乳胶为载体的则称为乳胶凝集试验。间接凝集试验是一种微量、快速和敏感的技术，临床应用范围广泛。常用间接血凝试验测定患者血清中细菌、病毒的抗体及某些变态反应抗体。用乳胶凝集试验测定类风湿因子，以及血吸虫病、钩端螺旋体病和梅毒等抗体；以及甲状腺球蛋白抗体、DNA抗体、肾抗体等自身抗体。上述种种抗体的检测、临床诊断、病因研究和疗效观察均有一定意义。

凝集抑制试验（agglutination inhibition test）是在间接凝集试验的基础上发展的一种技术，其基本原理是将可溶性抗原和抗体先作用，然后再加进抗原致敏载体，因抗体已被中和不再发生凝集现象，用于检测抗原。本方法具有高度敏感性和特异性，在受检者抗体形成前即能检测体内循环抗原，故有早期诊断的特点。临床常

用间接血凝抑制法检测某些传染病和肿瘤抗原。例如检测乙型病毒性肝炎患者和带病毒者血清中的 HBsAg;检测纤维蛋白、纤维蛋白原、血浆蛋白溶酶原,以诊断某些凝血系统疾病。应用乳胶凝集抑制法检测绒毛膜促性腺激素,可以早孕的诊断。

红细胞凝集及凝集抑制试验

某些病毒或病毒的血凝素能有选择地与一些个别种类的哺乳动物的红细胞发生凝集,此即红细胞凝集(erythrocyte agglutination)现象。这种红细胞凝集现象可被病毒(或其血凝集素)悬液中加进特异性免疫血清所抑制,即为红细胞凝集抑制试验(erythrocyte agglutination suppresion test)。

红细胞凝集试验及凝集抑制试验比补体结合试验操作更为简单、快速。除披膜病毒(togaviruses)外,血凝抑制试验具有敏感与特异性较强的优点,故常采用。但并不是每种病毒均具有凝集红细胞的性能,因此其应用也有一定的限制。

红细胞凝集抑制试验可用于诊断某些病毒性疾病。将可疑病人早期及恢复期血清进行红细胞凝集抑制试验,若抗体效价有4倍以上升高,即具诊断价值。

流感等粘液病毒分离后如血凝阳性,又能被特异的已知免疫血清抑制其凝集反应,即可鉴定为此病毒。利用交叉血凝抑制试验还可作用于某些病毒抗原性的分析。

补体结合试验

病毒抗原与特异性抗体形成复合物时能结合补体。加定量补体于抗原-抗体反应系统中,补体被结合,不再以游离形式存在,此时如再加入另一对抗原-抗体(羊红细胞和溶血素),则后者因缺乏游离的补体参与其溶血反应,结果不显溶血,此即表示补体已结合于病毒抗原-抗体复合物中,故称阳性结果。如试验材料中没有病毒抗原-抗体复合物,则加入的定量补体仍以游离形式存在,再加入羊红细胞和溶血素时,补体能参与其作用而显溶血,此为阴性结果。

补体结合试验(complement fixation test)一般用于流行病学调查,也可作为临床病毒性疾病的血清学诊断。也可检测疫苗使用后,人群抗体的调查。补体结合试验不必在活细胞内进行,判断结果所需时间一般为24h,此两点是优于中和试验,但其操作比较复杂,测定抗体效价的滴度较中和试验和血凝抑制试验低,抗原的制备比较复杂,血清中的抗补体成分有时比较难于去除。

用补体结合法测定的抗体在血液中存在的时间比中和抗体为短,有利于确定近期内新的感染,但不能测出以前曾否受过感染。

病毒中和试验

特异性的抗病毒免疫血清(中和抗体)和病毒结合后,使病毒不能吸附于敏感细胞,或结合后抑制其侵入和脱壳,因此就失去其感染能力。这一反应不仅表现在质的方面,即一种病毒只能被相应的免疫血清所中和,而且还表现在量的方面,即中和一定量的病毒的感染力必须有一定效价的免疫血清。中和试验(neutralization test)是以测定病毒的感染力为基础,所以试验必须在动物、鸡胚或组织培养细胞等活体内进行,必须选用对病毒敏感的细胞、动物或鸡胚为材料。中和抗体滴度的判定是以比较病毒受免疫血清中和后残存的感染力为依据,因此对照试验十分重要。

中和试验常用方法有两种:一种是固定病毒用量与等量一系列倍比稀释的血清进行中和试验;另一种是固定血清用量与等量一系列对数稀释(即10倍稀释)的病毒进行中和试验。

中和试验具有较高的特异性,利用已知型别的免疫血清与未知病毒作中和试验,如被中和,不但可以定属而且可以定型。中和试验可以用于分析病毒的抗原性;测定免疫血清的效价和疫苗免疫后的抗体反应;测定血清中抗体滴度,用于诊断病毒性疾病。本试验操作比较复杂,判断结果所需时间较长,故已较少应用。

免疫荧光技术

免疫荧光技术(immune fluorescence technique)又称荧光抗体技术(fluorescence antibody technique)。本技术利用荧光素标记的抗体,在涂片或组织片上以一定条件与标本中的抗原呈特异性结合,然后借荧光显微镜加以观察。由于单克隆抗体技术(monoclonal antibody technique)的发展使免疫荧光技术更具有高度特异性。近年随着一系列新仪器和新技术的问世,如荧光激活细胞分类仪(FACS),电视扫描成象及荧光显微镜的新技术,将免疫荧光技术的标准化,定量化,自动化推向了一个新水平。

根据抗原反应的不同,免疫荧光技术大体可分为以下三类:①直接染色法:利用荧光标记特异性抗体与待检抗原反应直接进行染色,以鉴定未知抗原。本法简便、快速、特异性高。但不能检查未知抗体,每种抗体都要单独用荧光素标记,敏感性稍差。②间接染色法:最为常用。它是利用荧光标记的球蛋白抗体鉴定未知抗原或未知抗体。其优点是既能检查未知抗原,又能检查未知抗体,用一种标记的球蛋白抗体,能检查多种以球蛋白作为抗体的复合物。其缺点是由于参加反应的组分较多,受干扰机会也多、方法比较繁锁、耗时较长、所需对照亦多。③补体染色法:应用补体结合反应的原理,以荧光标记的补

体抗体(常用抗 C3 抗体)鉴定未知抗原或抗体。本法的突出优点是它只要一种标记的抗补体血清,就能检查各种抗原抗体系统,不受已知抗体或待检血清的动物种类限制,因为补体与抗原抗体复合物的结合无种属特异。缺点是更易产生非特异性染色,需要比较周密的对照试验,手续繁琐,补体很不稳定、不易长期保存。除这三种染色方法之外,有时为了增强显色的差别,可采用双标记染色法和差别染色法。

免疫荧光技术由于能比较准确、快速、敏感地测出少量抗原、抗体及抗原抗体复合物在细胞内或组织内的定位及分布,已在细菌学、病毒学、免疫学和肿瘤学等基础理论研究及临床诊断方面,日益发挥作用。特别是随着单克隆抗体和激光技术的问世,使免疫荧光技术更具优势,如可利用 FACS 来分离鉴定淋巴细胞亚群,以及进行白血病细胞分类鉴定以代替以往的荧光显微镜,为细胞免疫提供了更灵敏、更准确和更迅速的检测方法。

酶免疫测定法

酶免疫测定法(enzymoimmunoassay)是在酶免疫组织化学法和放射免疫测定法的基础上发展起来的,用于检测体液中的抗原或抗体的酶免疫技术。酶免疫测定法又可分为非均相的和均相的两类。前者的主要形式为酶标固相免疫测定法,或称酶联免疫吸附测定(enzymelinked immunosorbent assay, ELISA);后者主要形式为酶放大免疫测定法(enzyme multiple immune test, EMIT)。

酶联免疫吸附测定(ELISA) 是利用酶作为抗原或抗体的标记物,在固相载体上进行抗原或抗体的测定。再结合酶标记抗体(或抗原),利用检测酶分解底物量的差异来定量检测相应的抗原(或抗体)。

酶标记法中最常用的是间接法和双抗体夹心法。间接法用于测定抗体,其原理与间接免疫荧光技术相似,先将抗原吸附于固相载体,加入待测抗体,再用酶标记抗抗体检测样品中与抗原结合的抗体,底物被酶分解,出现染色反应,其显色的深浅与样品中相应抗体量成正比;双抗体夹心法适用于测定大分子抗原,先将抗体吸附于固相载体,加入待测抗原后,再用酶标记抗体检测样品中的抗原,加入底物所显示的颜色改变与待测的抗原量成正比。

此外,尚有与放射免疫测定法相似的竞争法,系利用酶标记抗原对抗体竞争性结合来检测未知的抗原。底物被酶分解也出现颜色反应,但其显色的程度与未知抗原的含量成反比。此法可用于检测小分子抗原及半抗原。

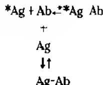
ELISA 具有特异、灵敏、快速、简便和经济等特点。原则上此法可检测一切抗原及抗体。目前已迅速普遍用于细菌性、病毒性、寄生虫性、肿瘤性、自身免疫性等疾病和造血系统疾病有关的抗原抗体系统的定性或定量测定。

酶放大免疫测定法(EMIT) 是一种均相酶免疫测定,与 ELISA 不同之处是不用载体,反应在液相中进行,测定过程中不需要进行相的分离。是利用竞争原理直接检测小分子半抗原的一种快速简便方法。酶标记半抗原游离存在时,酶具有活性,当酶标记半抗原与对应抗体结合后,则酶活性消失。试验时将酶标记半抗原、对应抗体和待测标本混合,然后测酶的活性。如样品中没有半抗原,则酶标记半抗原与抗体结合,酶的活性受抑制。如样品中有相同半抗原则与标记的半抗原共同竞争有限量的抗体,酶活性受抑制较少。测定酶活性的结果即可得出待测标本中有相同半抗原及含量。

目前此法的灵敏度虽较 ELISA 低,但可以不经提取或分离手续,直接、快速、简便地测出少量液体中的药物、激素等浓度。临床上现已应用于抢救危重病人时控制调节药物用量,检查和确定是否有药物使用过量或误用等,亦用于某些半抗原激素,如皮质激素、女性激素及甲状腺素的测定。

放射免疫分析技术

放射免疫分析技术(radioimmunoassay, RIA)是60年代初创立的一种体外超微量分析方法,是集高灵敏度的放射性核素示踪技术与高度特异性的免疫化学技术两者之优点而建立的一种新分析方法。基本原理是放射性核素标记抗原(*Ag)和未标记抗原(Ag)对专一抗体(Ab)的竞争性抑制反应。其反应式如下:



反应式中 *Ag 和 Ab 的量保持不变,*Ag-Ab 的免疫复合物量就受未标记 Ag 含量所制约。当样品中 Ag 含量升高,对 Ab 的竞争力增大,Ag-Ab 形成量增多,*Ag-Ab 复合物相对减少。反之,样品中 Ag 量减少,反应中 *Ag-Ab 复合物增多。因此*Ag-Ab 复合物的形成量与样品中 Ag 含量呈一定的逆相关函数关系。通常先以已知浓度的 Ag 和一定量的 *Ag 与专一抗体(Ab)起作用,即可测得各种标准 Ag 浓度下 *Ag-Ab 复合物的放射性结合率,并绘制标准竞争抑制曲线,然后根据样品被测抗原的放射性结合率,就可得出相应样品抗原含量。

RIA 具有灵敏度高(可检出 $\times10^{-9}$~$\times10^{-12}$g 水平蛋白质和小分子物质)、特异性强、精确度高、操作简便,便于标准化、自动化及应用范围广等优点。

RIA 已广泛应用于生化学、细菌学、病毒学、药物学、流行病学及各临床学科等广泛领域,为科学研究和临床诊断提供了必要的手段。中国放射免疫测定在医学应用和研究中开展项目大致有以下几个方面。

激素测定 甲状腺激素类如血清 T_3、T_4、rT_3、TBG-TRH、TG 抗体和 TM 抗体等；生殖生理激素类如 E_2、E_3、孕酮、睾酮、LH、FSH、HCG、HPL 等；垂体激素类如：ACTH、hGH、TSH、LH、PRL 等；胰岛素类如胰岛素、胰岛糖素、胰岛素原 C 肽；血管活性多肽激素如 AT-Ⅱ、AT-I。前列腺素如 TxB_2、$PGF_{1α}$ 等。

疾病诊断方面 血液病如 β TG、铁蛋白、PF_4 及抗血小板抗体等；心血管系统如肌红蛋白、血栓素、心钠素；肝炎如 HBsAg、HBeAg、抗 HBs、抗 HBe、抗 HBc 及 DNA 聚合酶。消化系统中可测定胃泌素、硫牙甘氨胆酸、胰泌素、血管活性肠肽（VIP）等。寄生虫病诊断如血吸虫抗体及循环免疫复合物；肿瘤方面如 AFP、CEA、前列腺酸性磷酸脂酶等；以及五种免疫球蛋白的测定。

药物方面 如地高辛、苯妥英、苯巴比妥、阿霉素等。细胞内信使如 cAMP、cGMP 等。

近年，RIA 的临床应用随着单克隆抗体技术的发展，试剂药盒逐年增多，应用范围更趋广泛。

单克隆抗体技术

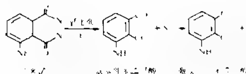
单克隆抗体（monoclonal antibody，单抗）是由抗原致敏的某个 B 淋巴细胞克隆（clone）所产生的抗体。与以往常规免疫动物制备的抗体（多抗）相比，单抗具有特异性强（只针对一个抗原决定簇），效价高，结构均一，可以大量生产的优点。

单抗制备的原理是根据正常小鼠用抗原免疫后脾脏内的 B 淋巴细胞被激活成能产生特异性抗体的浆细胞。但浆细胞在体外不能长期生长，因此无法用体外细胞培养方法获得特异性抗体。小鼠骨髓瘤细胞是一种恶性浆细胞瘤，将上述两种细胞融合杂交筛选，培育出的杂交瘤细胞具有亲代骨髓瘤细胞在体外迅速生长繁殖的特性，又有 B 淋巴细胞分泌特异性抗体的能力，这样 B 淋巴细胞杂交瘤通过克隆化培养，即可获得针对某一抗原决定簇的单克隆抗体。

单抗的发展推进了免疫荧光技术与酶免疫组织化学技术在医学上的应用。目前单抗已广泛应用于基础与临床医学的各个领域。在诊断方面，如应用单抗作为免疫诊断试剂来寻找肿瘤特异性抗原，识别肿瘤相关抗原而用于肿瘤的诊断、分型和定性；用单抗检测淋巴细胞上的表面标志，区分不同细胞的亚群和分化阶段、了解细胞的来源、分布和功能；用单抗还可以诊断各类病原体，主要相容性抗原 HLA 系统的分型以及用于测定一些重要的激素、酶等生物活性物质。在治疗方面，利用单抗在免疫中的作用可进行被动免疫治疗，以及将单抗作为载运工具（载体）与各种类型的细胞素制剂（如化疗药物、细菌毒素、植物毒素或放射性药物）结合，可直接导向、定位于肿瘤细胞以提高疗效、降低细胞毒制剂的非特异性毒性反应。另外还可将单抗用于骨髓移植和器官移植，以预防或治疗移植物抗宿主病（GVHD）、排斥反应及肿瘤细胞的净化。此外利用单抗作为有效的探针，从分子、细胞和器官的不同水平上研究各种抗原物质的结构与功能的关系，如对激素和受体的相互作用的研究、病毒抗原结构及病毒变异的研究、生物大分子（如核酸、酶、蛋白质等）在细胞内的定位、抗体结构的分析，从而阐明了这些物质的免疫机理。由于单抗能在复杂抗原系统中识别单个成分，因此利用单抗还可作亲和层析来分离、提纯抗原物质。单抗的应用越来越显示了可观的前景。

化学发光免疫测定

化学发光免疫测定（chemical luminous immunoassay，CLIA），是在化学发光测定的基础上发展起来的。该技术的基本原理是将化学发光物质标记在抗原或抗体上，利用抗原–抗体反应的原理，测定发光物，检测抗原或抗体。常用的发光物有鲁米诺（luminal）及其衍生物。为了能提高发光物的发光量，进一步在鲁米诺的氨基上进行烷化，形成异鲁米诺，后者的发光量比原来可增大 5 倍。化学发光的基本反应式：



CLIA 检测技术分三类：①以鲁米诺或异鲁米诺标记抗体或抗原与固相吸附的抗原或抗体发生反应后，用 H_2O_2 过氧化物酶系统测定发光量。本法简便，但灵敏度较差。②固相吸附的抗原或抗体与标记了过氧化物酶的相应抗体或抗原结合后，再以鲁米诺–过氧化氢作发光物，用发光反应检测酶的结合量。③以葡萄糖氧化酶标记抗原或抗体，与被测抗体或抗原反应后，分离结合物或游离物加入葡萄糖作为底物，生成的 H_2O_2 以鲁米诺、氰化高铁作发光测定。

CLIA 法敏感度高，可实行自动化测定。目前应用本法可测定 IgG、HBsAg、肿瘤相关抗原 AFP、激素类如 T_4、胰岛素、性激素（如雌二醇、孕酮、脱氢表雄酮）等。由于本法用血量甚微，能检测血滤纸片标本上的 T_4 和 17-α 羟孕酮，故可应用本法对患有先天性肾上腺皮质功能亢进和甲状腺功能减低疾病的新生儿进行筛选工作。

CLIA 法比放射免疫分析法和酶免疫分析法有较多的优点：利用低分子量标记物的可能性比后两者佳，无放射污染，标记物稳定性好，检测快速。其缺点是需用特殊仪器和试剂并存在非特异发光物的干扰，血清稀释后对发光有影响等。然而本法仍属新发展的技术，有着广阔的开发前景。

免疫组织化学技术

1944年 Coons 首先用荧光素标记抗体成功，开创了免疫组织化学（immunohistochemistry）的新技术。其原理是用标记的抗体（或抗原）通过特异的抗原、抗体反应，在组织原位显示抗原（抗体）成分。免疫组化技术常用标记物一般有两种：一种是应用异硫氰荧光素的检测法，称免疫荧光技术（immunofluorescence technique）；另一种是应用辣根过氧化物酶的检测法，称为免疫酶技术（immuno-enzymoassay）。

免疫组化技术的常用方法有直接法、间接法、酶抗酶复合法（PAP 法）和卵白素生物复合物法（ABC 法）等。①直接法：又称一步法，是直接将荧光素或酶标记在特异抗体上，用以检测相应抗原。其优点是快速、特异性高。直接荧光法常用于肾穿刺活检中。②间接法，又称二步法，其原理用已知抗体（或抗原），再加上标记的同种第二抗体。本法较直接法敏感性高5～10倍。③PAP 法：由于一个分子的组织抗原（抗体）能结合多个酶分子，因此敏感性更高，一般常用于抗原损失较多的石蜡包埋组织。④ABC 法：是80年代出现新技术，一个卵白素分子有4个生物素结合位点，两者亲和力较抗原抗体结合力大100万倍。基本原理为将生物素分别结合到酶和抗体分子上，以卵白素为桥联接两者。本法优点是敏感性高，试剂较PAP 法价廉，染色所需时间短。

上述各种免疫组化技术主要应用于检测细胞内、细胞表面或细胞之间的正常或异常物质；以研究细胞的生理、代谢、疾病起因、发病机理；肿瘤分型及预后等各个领域。大致可归纳为5个方面：

（1）检测细胞膜表面标志：目前临床应用较广的是淋巴细胞表面标志的检测，作为对恶性淋巴瘤及淋巴细胞白血病的免疫分型等。

（2）检测肿瘤组织内的内分泌激素，有助于了解内分泌肿瘤的组织来源并作出相应诊断。例如甲状腺髓样癌细胞除了分泌降钙素外，也分泌 ACTH、内啡肽和生长抑素等，并产生相应临床症状，而正常甲状腺 C 细胞只产生降钙素。

（3）肿瘤相关抗原检测，细胞恶变后由于其基因表达失调，细胞膜抗原性改变，应用各种肿瘤细胞株的单克隆抗体检测肿瘤细胞膜相关抗原可协助诊断及估价疗效。

（4）细胞内酶和其他标志的检测：例如利用相应抗体检测细胞内溶菌酶，可区分吞噬细胞系统恶性肿瘤和良性肉芽肿。又如角蛋白的检测对鉴别梭形细胞癌、黑色素瘤、淋巴网状细胞等来源的肿瘤很有实用价值。

（5）肿瘤病因方面研究，例如鼻咽癌、Burkitt 淋巴瘤病人除血清中有 EB 病毒高滴度抗体外，用免疫组化技术可显示肿瘤组织局部或附近有相应病毒抗原。

混合淋巴细胞培养

1964年 Bain 等发现两个无关个体的淋巴细胞混合在一起培养，能引起明显的淋巴细胞转化增生反应，这个现象称为混合淋巴细胞反应（mixed lymphocyte reaction, MLR），该方法称为混合淋巴细胞培养（mixed lymphocyte culture, MLC）。在 MLC 中，刺激淋巴细胞反应的决定簇是 HLA D 抗原，D 抗原分布在外周血 B 淋巴细胞、单核细胞表面。对 D 抗原应答的细胞是含有 D 受体的细胞。B 细胞主要起刺激作用，T 细胞主要起应答作用。所以 MLC 是将两种异体的两份淋巴细胞进行混合培养，以检测两个个体淋巴细胞的组织相容性抗原 D 位点（HLA-D）相容程度的一种细胞学测定。临床上常作为器官和骨髓移植的配型试验。MLC 是选择供体和预测移植效果的有效方法。

MLC 的检测 （1）MLC 有单向法和双向法两种，目前多用单向法，是一方（供体）淋巴细胞先用丝裂霉素 C 处理或用 X 线照射，使其失去转化能力，但仍保持其特异的抗原性，作为另一方（受体）的淋巴细胞，被称为反应细胞。

（2）MLC 反应程度的表示：MLC 时由于两份淋巴细胞抗原性不同，相互识别、刺激，致敏导致细胞内一系列变化，使之转化为母细胞并出现分裂现象。可用两种检测方法表示其反应程度。①放射性核素法：用 ^3H 胸腺嘧啶核苷（^3H TdR）、^3H-尿嘧啶核苷和 ^3H 亮氨酸等掺入法，测定掺入核素的量，用刺激指数（SI）表示，以反映细胞内 DNA-RNA 和蛋白质代谢活性。②形态学方法：计算母细胞和分裂细胞的百分数，以确定组织不相容的程度。亲属活体供肾，单向 MLC 检测转化率<10%可采用，但尸体供肾转化率大多>10%。所以只能在同一批实验中选用低反应的配组。本试验的缺点是检查时间长，对尸体供肾者无法预先测定。

自身混合淋巴细胞反应（auto-mixed lymphocyte reaction, AMLR） AMLR 是测定细胞免疫的一种方法。参与反应的各个成分均来自同一个体。在 AMLR 过程中可产生记忆性与特异性，故测定结果基本可反映该个体内发生的免疫反应。真实性高于目前所用的细胞免疫试验。AMLR 反映着多种细胞间（T、B、K 和巨噬细胞等）的免疫应答能力，也可提示这些细胞的相互关系。

Opelz 于1975年首先将人类 T 细胞与自身非 T 细胞在体外37℃下培养48h，出现 T 细胞增生现象。同时还发现，自身非 T 细胞在混合培养前必须预先经丝裂霉素 C 处理或 X 线照射，以破坏其增生，但保留刺激 T 细胞的功能。参与 AMLR 有两群细胞，反应细胞（T 细胞）和刺激细胞（非 T 细胞）。在 AMLR 中，有多种细胞起着刺激作用，其中包括 B 细胞、树状突细胞、K 和 NK 细胞等。起刺激作用的部分是其表面抗原，特别是 Ia 抗原。

应用AMLR可研究自身免疫病。将病人外周血单个核细胞分离成T细胞和非T细胞，加入自身血浆后进行混合培养，结果发现，这类自身免疫病患者的AMLR均比正常人明显降低（仅有64%），自身免疫病中存在着免疫系统调节失常，表现有AMLR低下，甚至缺陷。

AMLR还可用于检测白血病细胞特异性抗原和机体抗肿瘤的免疫力。将未经化学治疗的白血病患者的白血病细胞保存于液氮中，待经治疗病情完全缓解后，再将其淋巴细胞与液氮中保存的自身白血病细胞混合培养。若^{3}H-TdR掺入量明显增加，表明白血病细胞存在特异抗原和机体抗肿瘤的免疫力良好。

淋巴细胞的细胞毒试验

特异的效应T淋巴细胞在体外与靶细胞接触时，具有不需补体参与即可破坏、溶解靶细胞的特性，称为淋巴细胞的细胞毒性（cytotoxicity）作用。靶细胞可以是体外培养的肿瘤细胞或其他组织细胞。淋巴细胞破坏靶细胞的方式可通过直接杀伤或因特异性抗原和相关抗原的激发，产生淋巴因子而使靶细胞破坏。

目前淋巴细胞的细胞毒试验（lymphocyte cytotoxicity test）已成为体外测定肿瘤等患者细胞免疫反应的一种常用方法。例如利用靶细胞与淋巴细胞的相互关系来证明靶细胞的抗原性和肿瘤抗原的存在，也可由以直接测定机体免疫活性细胞直接杀伤肿瘤细胞的能力，判断肿瘤患者的预后，考核免疫治疗肿瘤患者的疗效、观察药物、肿瘤抗原（包括其他抗原）与淋巴细胞作用后对靶细胞的杀伤作用。本试验还可以用于鉴定淋巴细胞的功能性亚群。

本试验有形态学检查法和放射性核素释放法两种。①形态学检查法，其原理是根据各种在体外贴壁生长的靶细胞，被致敏T淋巴细胞杀伤后，可失去贴壁能力，故可从贴壁靶细胞数目的减少情况判断淋巴细胞杀伤靶细胞的能力。此法不需特殊设备，仅用显微镜数靶细胞的存活数，操作较方便。②放射性核素释放法（^{125}I UdR掺入法或^{51}Cr释放法），用非天然的放射性核素标记肿瘤靶细胞。当标记的肿瘤靶细胞被淋巴细胞攻击后，靶细胞内的核素可释放入培养基中。释放的放射性核素几乎不再被活细胞利用，因此测定培养基中释放的放射性核素量或残留细胞中的放射性核素量就可以换算出死亡的瘤细胞数。

排异反应检测

排异反应的检测（detection of rejection reaction）乃用细胞免疫的方法来测定排异反应的程度。人白细胞抗原（human leucocyte antigen, HLA）是引起移植免疫反应的抗原。由于HLA抗原的多态性，要选择HLA抗原完全相同的供受者是极其困难的。所以同种异体移植，除了同卵孪生子外，免疫排异反应是必然的现象。

机体对外来移植物的排异反应异常复杂。可以分为三个连锁的环节：①排异反应的始动机制为特异性免疫反应。②中间放大作用为非特异性免疫反应。③靶细胞被破坏系特异性、非特异性的综合生物学效应。特异性免疫反应是排异反应的关键，可分为细胞免疫和体液免疫两大类，此两者反应都能使移植器官受损，但一般以细胞免疫反应引起的损害为主。常见的移植排异反应种类如下述三类。

皮肤移植的排异反应 同种异体皮肤移植后的排异反应。

骨髓移植的排异反应 移植物抗宿主反应（graft-versus-host reaction, GVHR） 临床上应用骨髓移植治疗免疫缺陷性疾病、再生障碍性贫血和急性白血病等，已取得了一定的效果。在骨髓移植中，不仅要防止宿主排斥移植物，而且还要防治GVHR，而后者是迄今骨髓移植的最大障碍。这类患者体内的免疫功能有不同程度的缺损，而移植物中含有免疫活性细胞或其前体T细胞，由于组织相容性抗原不一致，则进入受体内的免疫活性细胞可识别受者的组织抗原为“非己”，而对之发生免疫反应，引起GVHR造成严重后果。GVHR主要是细胞免疫反应引起。

脏器移植的排异反应（organic transplant reaction） 脏器移植包括肾、心、肝、胰、肾上腺、肺等的移植。迄今肾移植的例数最多，全世界总数已达10万例以上。最长的存活时间已达20年以上。兹以同种异体肾移植后的排异反应为例，说明脏器移植排异反应的类型和排异的免疫学检测。

超急性排异反应 是受者对移植物的一种即刻反应。此反应迅速且激烈，是体液免疫反应的结果。一般为不可逆性。其发生因素一是供受者的ABO血型不相容，另一是受者血液中含有抗供者白细胞、血小板的抗体，这些抗体往往是由于过去的多次输血、妊娠、或移植所致。移植前常规的检查受体血清内是否具有抗供体淋巴细胞的细胞毒抗体，多数人是可以避免超急性排异反应的。

慢性排异反应 是体液免疫和细胞免疫反应的结果，早期难以诊断，亦难以防治。

急性排异反应 是最常见、最重要的排异类型，但如能早期预报急性排异的危象，及早采取措施，大多是可以逆转的。目前临床上对急性排异反应的诊断，主要依靠症状、体征和移植肾功能的检测等，这种非免疫学方法，虽然有十分重要作用，但存在非特异性和不敏感性等缺点。由于排异反应本质上是免疫反应，因此人们根据排异反应发生的原理，设计了多种预示排异反应的免疫学指标。但迄今尚无专一特异、实施简便的方法。以下一些急性排异反应的免疫学检测可作为临床参考。

(1)外周血淋巴细胞计数或T淋巴细胞计数：移植后常因免疫抑制剂的常规使用，外周血淋巴细胞数或T淋巴细胞数的水平低下，动态观察移植后病人外周血淋巴细胞的量和质有一定的参考价值。若计数突然升高，提示免疫抑制药物用量不足或为排异危象之先兆。外周血T淋巴细胞计数可用E花环形成试验检测。测定活性E花环的百分数比总E花环的百分数更有意义。因活性花环形成细胞中一部分是对移植物起识别和破坏作用的T细胞。E花环形成试验受到免疫抑制剂、输血、感染、透析因素的影响。本试验简单易行，可粗略估计病人移植后的免疫功能状态。

(2)自发性淋巴母细胞生成试验：受者被移植物的组织相容性抗原刺激后，免疫活性细胞被激活而向母细胞转化。处于S期的转化细胞核内DNA合成倍增，^{3}H-TdR摄入增加。用外周血淋巴细胞^{3}H-TdR 4h掺入试验检测，可提示急性排异危象。本法简便、快速，又能预报并有较高的符合率。但是感染、输血，这些幼稚细胞合成DNA时也能结合^{3}H-TdR，故应结合临床考虑。

(3)淋巴细胞介导的细胞毒试验(lymphocyte mediated cytotoxicity test，LMCT)：体外实验证明，受者的淋巴细胞被供者的移植抗原致敏后，能分化成具有细胞毒活性的杀伤性T细胞，对供者细胞具有特异的杀伤能力。本试验被认为是移植排异反应的体外模型，它从细胞的杀伤水平上反映机体对移植物的免疫排异反应。Stiller等认为本试验与急性排异反应的吻合率达91%。在临床诊断排异之前，约有70%的例次出现阳性反应。但此试验需时较长，还必须保留供者的淋巴细胞，故难以常规应用。

(4)白细胞移动抑制试验(leucocyte migration inhibition test，LMIT)：同种异体移植时，供者的组织抗原使受者的淋巴细胞激发致敏，致敏的淋巴细胞(主要是T细胞)遇到相应抗原时，能释放淋巴因子—移动抑制因子，抑制白细胞的移动。根据淋巴因子释放水平，可提示致敏淋巴细胞数量的多寡，对预示急性排异有一定参考意义。多数报告认为这是诊断肾移植、肝移植急性排异反应的一种较好的指标。但这种试验不是完全特异的，因为器官特异抗原或肝脾等可溶性抗原也具有抑制白细胞移动的作用，故需选用特异供者的淋巴细胞作抗原。

(5)T淋巴细胞亚群单克隆抗体(monoclonal antibody of T lymphocyte subset)的检测：已发现，移植肾急性排异反应时，患者周围血CD4显著增加，而肾间质中，浸润的T细胞中主要是CD8，这种分布提示这两种T细胞亚群都积极参与急性排异反应。在此基础上，Cosimi等发现急性排异反应一般都发生于CD4/CD8比值正常或升高，而很少见于该比值降低的，故可用CD4/CD8比值作为预测急性排异的一个有用的指标。应用单克隆抗体结合流式细胞分析仪(flow cytometry)是近年来最有前途监测免疫排异反应的方法，但该仪器昂贵，一般实验室难以采用。

(6)β_2微球蛋白(β_2 microglobulin，β_2 mG)的检测：β_2 mG是第15对染色体基因的产物，它由体细胞分泌经肾脏排出，急性肾排异反应时，血中β_2 mG升高，且比肌酐的升高要提前3日，因而是一个灵敏的指标。但在心脏移植后排异反应发生时，血中的β_2 mG也同样升高。因此排异反应时血中β_2 mG含量升高被认为是免疫学因素，与淋巴细胞激活的免疫学过程有关。

淋巴细胞表面标志

淋巴细胞是复杂的不均一性群体。它们的表面抗原结构和生物学表现存在极大的差异。目前淋巴细胞被分为T细胞和B细胞两大类，这两大类又划分为功能特征不同的亚群。人体内有大量的淋巴细胞在不断地更新，不同的淋巴细胞亚群在发育成熟的不同阶段具有不同的分化抗原和表面受体，也就是淋巴细胞可有不同的表面标志。研究者建立了不同的单克隆抗体系统来鉴定淋巴细胞表面标志，如OKT系统和Leu系统，因而使同一表面标志由于被不同名称的单克隆抗体识别而出现不同的命名。为避免混淆，从1983年起，经国际会议商定以分化群(cluster of differentiation，CD)统一命名，至1993年末已命名了130个CD抗原(CD1—CD130)。下列T细胞、B细胞上一些重要的CD抗原，见表1，表2。

表1 T细胞的分化抗原标记

白细胞分化抗原	分子量(×10³)	分布
CD1	47+12	皮质胸腺细胞
CD2(羊细胞受体)	50	全部E-花环形成细胞
CD3	26+20+19	成熟T细胞
CD4	55	诱导/辅助T细胞亚群
CD8	33	细胞毒/抑制T细胞亚群
CD25	55	活性T细胞
CD28	44	T细胞

循环血液中成熟B细胞的标志是细胞膜表面免疫球蛋白(SmIg)。一个B细胞在分化过程中，其重链基因发生重组时可同时表达不止一种重链的免疫球蛋白。有的仅有IgM，但也可同时有IgM及IgD或其他种的免疫球蛋白，但轻链只有一种。正常循环血液中大多数B细胞都有表面IgM。临床可用免疫荧光技术检出。

B细胞的胞质内也可含有免疫球蛋白。在浆细胞、一些转化的B细胞包括浆细胞的前身，免疫母细胞中都有免疫球蛋白。前B细胞胞质内有重链μ，但没有免疫球蛋白和轻链。

表2　B细胞的分化抗原标记

白细胞分化抗原	分子量（×10³）	分　　布
CD9	24	前B→静态B、粒细胞、单核细胞等
CD10（普通型ALL抗原）	[illegible]	前B、粒细胞
CD19（B细胞特异性抗原）	[illegible]5	全B、B祖→浆母细胞
CD20（B细胞特异性抗原）	[illegible]5	前B→浆母细胞
CD21（C3b、EBV受体）	14[illegible]	B细胞
CD22	[illegible]	外周B细胞

用已知的单抗通过免疫荧光或酶标方法来确定淋巴细胞表面CD抗原的主要用途有：①研究细胞膜表面结构与细胞生物学行为的关系。②为白血病和淋巴瘤的诊断和鉴别诊断提供了客观的、可重复性的判定标准，弥补了形态学分类的不足，提高诊断的准确率。③通过分析造血系统细胞分化发育过程中的特征性、阶段性的分子标记，了解各造血细胞的个体发育过程及其与细胞恶变之间的关系。④研究自身免疫性疾病的发病机制。⑤利用单抗从混合物中纯化各种因子（淋巴因子和有关的造血因子等）。⑥单抗用于治疗淋巴系统恶性肿瘤，现尚属研究阶段。

尽管近10年内单抗发展极快，但目前绝大多数为小鼠杂交瘤产生的小鼠免疫球蛋白，可能存在交叉反应，检验结果受影响，因而在用于诊断时需要分析。

淋巴细胞酶标记

细胞化学和免疫学研究的进展，证实了淋巴细胞在分化过程中有特殊的酶表达，且发现细胞化学特征与细胞免疫表型有一定的相关性。用细胞化学方法检测可供识别淋巴细胞亚群。在淋巴增殖性疾病中各类酶有不同的分布特征，与免疫学表型相互补充在疾病的分型、病理生理研究、预后推测中有重要作用。近10余年来研究较多的淋巴细胞免疫酶标记是酸性水解酶（acid hydrolase）和末端脱氧核苷酸转移酶（terminal deoxynucleotidyl transferase, TdT）。

酸性水解酶　包括酸性磷酸酶（acid phosphatase, AP）、酸性酯酶（acid esterase, AE）、β葡糖苷酸酶（β-glucosidase, β-G）、N-乙酰-β-氨基葡糖苷酶（N-aceto-β-amino-glucosidase）和二肽基氨基肽酶Ⅳ（dipeptido-aminopeptidase Ⅳ, DAPⅣ）。在五种酸性水解酶中AP是早期T细胞的标记，随着细胞的发育几种酶的活性逐渐表达，至成熟T细胞中五种酶均阳性。在T细胞急淋患者原始细胞中AP阳性，故AP局灶性阳性反应被认为是T细胞急淋的特征性标记。在非T细胞起源的急性淋巴细胞白血病细胞中普遍缺乏这类酶的活性，仅在少数B细胞急淋中有AP和AE少许细颗粒样阳性反应。

酸性磷酸酶（AP）　T细胞发育的各个阶段都存在AP活性，在高尔基区内出现强阳性反应。相反在B细胞的不同阶段，仅有很弱的AP活性弥散分布于细胞质内或缺乏AP活性。因而这种局限于高尔基区的AP反应被认为是T细胞特有的标记，特别是早期T细胞的标记。T细胞急淋、淋巴母细胞淋巴瘤、皮肤T细胞淋巴瘤等各种T细胞来源的恶性病中，灶性分布的AP活性有助于诊断。由于原红细胞和早幼红细胞中也可有类似的AP反应，因而在白血病分类中，与过氧化物酶、苏丹黑B和非特异性酯酶联合应用，可帮助鉴别类型。

酸性酯酶（AE）　在人的周围血和淋巴组织内有AE阳性的淋巴细胞，这部分细胞也有羊红细胞受体（CD2），因而AE被认为是成熟T细胞的一种免疫酶标记。早期T细胞中AE活性很弱或无活性。AE染色在T细胞的一端近膜处出现局灶的红棕色颗粒反应。B细胞的AE染色为阴性。AE特征型的染色在一些T细胞恶性肿瘤如T细胞慢淋、皮肤淋巴瘤为阳性，但在T细胞急淋可呈阴性。

β葡糖苷酸酶（β-G）　在淋巴细胞中的分布与AP相似，然在胸腺细胞中灶性反应不明显，至晚期胸腺细胞中含量最高，反应强于AP。B细胞及B细胞白血病呈阴性或弱阳性反应。

N-乙酰-β-氨基葡糖苷酶　T细胞发育的各阶段都存在N-乙酰-β-氨基葡糖苷酶活性，晚期胸腺细胞活性最高。

二肽基氨基肽酶Ⅳ（DAPⅣ）　部分T细胞中存在DAPⅣ活性。$CD4^+$细胞群中DAPⅣ的阳性率明显高于$CD8^+$群。B细胞分化的各阶段都无此酶活性。

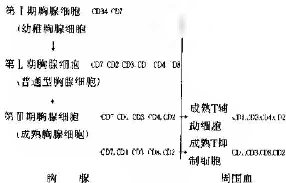
末端脱氧核苷酸转移酶（TdT）　TdT是DNA聚合

酶，该酶不需要模板指导即能催化 DNA 链的合成。用抗 TdT 单抗测得正常人的 TdT 只存在于未成熟的胸腺细胞和骨髓幼淋巴细胞中，周围血成熟的 T、B 细胞和受 PHA 刺激的淋巴细胞中则无 TdT 被检出，因此认为 TdT 是幼稚淋巴细胞非常特异的酶标志。几乎所有的急淋均证实有 TdT 活性，而分化好的 B 细胞急淋和T细胞急淋为阴性，在慢粒淋巴细胞危象、某些治疗相关性白血病等患者中 TdT 水平亦有增高，且常预示患者对 Vp 方案治疗有良好的临床反应。用生化、免疫发光或组织化学的方法检测新鲜或冰冻的组织或细胞标本的 TdT，可用于鉴别急淋和急非淋白血病，检出急淋的髓外病变。缓解期病人的 TdT 增高可预示白血病的复发。

T 淋巴细胞亚群检测

T 淋巴细胞是一个极为复杂的不均一的群体，按其个体发生的不同时期及功能特征可划分为许多亚群。

近年来运用杂交瘤技术已获多种 T 细胞亚群相应的单克隆抗体，使 T 淋巴细胞亚群检测 (examination of T lymphocyte subset)、生物功能的识别方面有了重要的进展。根据 T 细胞不同的分化抗原将 T 细胞分为下列亚群（见示意图）：



T 淋巴细胞亚群示意图

淋巴细胞亚群之间相互促进与制约是一种维持巨大内稳功能的整体反应。当它们之中出现不平衡即可造成免疫功能失常。在肿瘤、感染、免疫缺陷、自身免疫性疾病、变态反应、衰老、移植等情况下，T 细胞亚群的检测可了解其免疫调节的异常，推测发病机制，监测治疗反应、提供判断疾病类型、病程及选用治疗方案等方面的有用资料。

T 淋巴细胞亚群的检测用于淋巴细胞性白血病和淋巴瘤的免疫分型诊断，了解恶变细胞与造血细胞个体发育过程的关系，提高诊断的准确率，有助于选择有效的治疗方案和估计预后。

E 花环试验

T 淋巴细胞表面具有羊红细胞受体。在一定条件下羊红细胞能粘附在 T 淋巴细胞周围，形成花环状称之为 E 花环试验 (E rosette test)。分离淋巴细胞加入一定浓度的羊红细胞悬液，在 4℃下，孵育4～24h 后计数200个淋巴细胞中的花环细胞数（一个淋巴细胞周围结合 3 个以上的羊红细胞者），就可测得 T 淋巴细胞的百分率和总数，称为 Et 花环试验 (Et rosett test)。正常值 51%～72%。Et 花环试验是体外测定 T 淋巴细胞的简便方法，用以检测衡量机体的细胞免疫水平，也可用于纯化分离 T 淋巴细胞。

近年来由于各种淋巴细胞单克隆抗体问世，已证实 T 淋巴细胞表面的羊红细胞受体是一种糖蛋白（分子量 50000），被命名为 CD2，可用相应的单抗检测，较 E 花环试验更为准确。

T 淋巴细胞中不同亚群对羊红细胞具有不同的亲和力，能与较低浓度的羊红细胞高度亲和，迅速形成 E 花环者称之为活性花环 (Ea 花环)。这部分 T 淋巴细胞功能较活跃，能更敏感地反映人体细胞免疫水平。正常值 20%～30%。胸腺细胞及肿瘤性 T 细胞在 4℃和37℃均可形成稳定的 E 花环。

淋巴细胞增殖（转化）试验

T 淋巴细胞体外培养时受特异性抗原物质或非特异性促有丝分裂因子刺激后，可转化为淋巴母细胞，并进行分裂增殖。

可选用的特异性抗原刺激物有结核菌素纯蛋白、细菌类毒素和病毒抗原等。临床上体外淋巴细胞转化试验 (lymphocyte transformation test) 最常用的刺激物是植物血凝素 (PHA)。在淋巴细胞体外培养中加入 PHA 后可使70%左右的淋巴细胞发生非特异性转化和增殖。可用形态计数法测得转化率（80年代以后已很少采用），现用^{3}H-TdR 掺入法计算其刺激指数 (SI) 表示增殖水平。

淋巴细胞转化率可以反映机体细胞免疫功能，对刺激剂的应答反应状态，是临床上测定机体细胞免疫功能的指标之一。转化率或刺激指数低下常表示细胞免疫缺陷或功能低下，除受细胞免疫密切相关的疾病影响外，转化结果的个体间差异也很大，因而判断时必须结合临床情况或进行动态观察才能显示其临床意义。

干扰素检测

干扰素 (interferon, IFN) 是由干扰素诱导剂作用于活细胞后，由活细胞产生的一种低分子量糖蛋白。最

初认为IFN是由病毒刺激易感细胞后产生的。后发现立克次体、原虫、细菌、Poly I:C等也可刺激细胞诱生干扰素。

IFN可分为I型和II型两类。I型IFN由病毒感染或细菌刺激的白细胞和纤维母细胞产生，也称IFN-α和IFN-β。II型IFN又称免疫IFN或IFN-γ，由特异抗原、致分裂原或其他刺激通过淋巴细胞产生。人体IFN-α和IFN-β基因位于第9对染色体，IFN-γ位于第12对染色体。II型干扰素和I型干扰素的作用基本相似，但II型对免疫调节作用更强。IFN主要有抗病毒、抗肿瘤和免疫调节三大作用。

IFN的检测方法有细胞病变抑制试验、蚀斑形成抑制试验、血凝素形成抑制试验、血细胞吸附作用抑制试验和放射化学等法。以前两者为常用。

细胞病变抑制试验乃将以诱导剂诱导的干扰素按1:2、1:4、…、1:512稀释，于各浓度干扰素中加入传代人羊膜细胞培养18～24h后，用水泡性口炎病毒攻击，待病毒对照出现++++～++++时，观察结果，以能抑制50%细胞病变的稀释度倒数为干扰素效价。每次滴定均用参比干扰素作为对照。

肿瘤坏死因子

肿瘤坏死因子（tumor necrosis factor，TNF）是造成肿瘤细胞死亡的细胞因子，据其来源及结构可分为TNF-α及TNF-β，前者来自巨噬细胞，T细胞及NK细胞在某些因子刺激下也可产生；后者来源于活化T细胞。

TNF可介导白细胞粘附于血管内皮细胞，激活炎性白细胞杀死微生物，刺激其他细胞产生细胞因子，激活T细胞刺激活B细胞，该因子具有类似IFN的抗病毒作用。

正常人体液中TNF的含量甚微，但在急性细菌感染及恶性肿瘤、慢性肝损伤等可以测出。血浆、脑脊液、关节液等均可测得。

TNF的测定也是采用生物学活性测定及免疫学检测。生物学活性测定乃应用TNF对某些细胞的杀伤作用，常用小鼠成纤维细胞瘤L929细胞系等。TNF对细胞的毒性试验结果用相差倒置显微镜观察，观察中性红或结晶紫的摄入，以待检细胞50%死亡率的最高稀释倍数的倒数作为TNF的实验单位（LU/ml）。

免疫学测定法有放射免疫法（RIA）和酶联免疫吸附试验（ELISA）。RIA多采用放射性竞争抑制法对TNF-α或TNF-β进行定量测定。酶免疫测定常用双抗体夹心法ELISA，用TNF分子不同表位制作的两种单克隆抗体，其一包被于载体上，另一作为酶标记的检测抗体。

人类白细胞抗原

人类白细胞抗原（human leukocyte antigen，HLA）可分为两大类，一类为与其他血液成分或组织共同具有的，如HLA和红细胞血型抗原等；另一类为白细胞本身所特有的。

HLA系统 是人类白细胞抗原的第一个系统，或称为人类的主要组织相容性复合物，对哺乳动物的移植免疫起重要作用。HLA抗原特异性有统一的国际命名方法。下表为1991年的命名法。

HLA分型的临床意义主要是为提高组织和器官移植的成功率。为使移植物易存活，D位点的相容性尤为重要。其次HLA与疾病也存在相关性，如强直性脊椎炎患者90%为B27，而正常人群中仅9%为B27。

HLA的遗传 HLA由人体第6对染色体短臂上基因所控制。A、B、C、D、DR等位点紧密连锁，每个位点上有大量等显性等位基因，构成其他已知的人体遗传系统所不可比拟的多态性，各种表现型可达上亿种之多。同一条染色体上的A、B、C、D、DR等基因构成单倍型（haplo type），这些单倍型传给子代，所以，父母和子女之间总是有一条单倍型相同。由同一父母生下同胞手足中，有1/4机会为HLA全相同或全不同，有1/2机会为半相同。这也就是在器官或骨髓移植时要选择有血缘关系的同胞手足作为供者的原因，D位点配型一致尤为重要。

HLA抗原在不同种族和人群中的分布差异很大，如白种人A1、B27较多，黄种人A9、B40较多，黑种人A30较多，而BW46和BW54几乎只为黄种人所具有，A36、A43和B42只为黑人所有。

中性粒细胞特异性抗原 中性粒细胞具有红细胞血型中的ABH、Ii、P、JK[a]、JK[b]、Kx、Ge等抗原，白细胞中的5系统以及HLA系统的抗原。用EDTA抗凝的白细胞凝集试验提出的抗原有NA、NB、NC、ND、NE和A9等系统。在命名上N表示中性粒细胞，A、B、C、D代表遗传位点，1、2等数字表示等位基因。Gr系统抗原是否只出现在粒细胞上尚有争议。白细胞抗体有：

（1）HLA抗体（human leukocyte antibody）：大多为IgG，少数为IgM，常由妊娠、输血或皮肤、肾等组织器官移植免疫产生，天然形成者罕见。妊娠产生的HLA抗体比例随胎次增加而升高，产后渐消失，但亦有持续数十年之久。输血产生HLA抗体较常见，抗体发生和输血次数呈平行关系。

（2）中性粒细胞抗体（neutrocyte antibody）：胎儿与母亲中性粒细胞抗原不合的妊娠、输血、输粒细胞等均可因同种免疫而产生这类抗体，几乎全为IgG。粒细胞抗体产生与输血次数有关，如输血1～10次，有1%患者可产生抗体；输血10～20次，有10%左右产生抗体；输血超过100次，有50%～60%产生抗体。

(3)自身抗体(auto antibody):见于原发性白体免疫性中性粒细胞减少症,这种抗体具有特异性。

发热性输血反应中,大部分是由白细胞抗体引起的,一般是由受者的白细胞抗体破坏了供者相应抗原的白细胞,释出致热原物质,供者血液中含有白细胞抗体也会引起严重反应。白细胞抗体与输血后的肺部浸润有关,患者出现寒战、发热、呼吸困难等症状。因此,在粒细胞输注时,测白细胞配合试验或择选 HLA 相同供者是有益的。

已检出的HLA抗原特异性(1991)

A	B		C	D	DR	DQ	DP
A1	B5	B51(5)	CW1	DW1	DR1	DQ1	DPW1
A2	B7	B5102	CW2	DW2	DR103	DQ2	DPW2
A210(2)	B703		CW3	DW3	DR2	DQ3	DPW3
A3	B8	B52(5)	CW4	DW4	DR3	DQ4	DPW4
A9	B12	B53	CW5	DW5	DR4	DQ5(1)	DPW5
A10	B13	B54(22)	CW6	DW6	DR5	DQ6(1)	DPW6
A11	B14	B55(22)	CW7	DW7	DR6	DQ7(3)	
A19	B15	B56(22)	CW8	DW8	DR7	DQ8(3)	
A23(9)	B16	B57(17)	CW9(W3)	DW9	DR8	DQ9(3)	
A24(9)	B17	B58(17)	CW10(W3)	DW10	DR9		
A2403(9)	B18	B59		DW11(W7)	DR10		
A25(10)	B21	B60(40)		DW12	DR11(5)		
A26(10)	B22	B61(40)		DW13	DR12(5)		
A28	B27	B62(15)		DW14	DR13(6)		
A29(19)	B35	B63(15)		DW15	DR14(6)		
A30(19)	B37	B64(14)		DW16	DR1403		
A31(19)	B38(16)	B65(14)		DW17(W7)	DR1404		
A32(19)	B39(16)	B67		DW18(W6)	DR15(2)		
A33(19)	B40	B70		DW19(W6)	DR16(2)		
A34(10)	B4005(21)	B71(70)		DW20	DR17(3)		
A36	B41	B72(70)		DW21	DR18(3)		
	B42						
A43	B44(12)	B73		DW22	DR51		
A66(10)	B45(12)	B75(15)		DW23	DR52		
A68(28)	B46	B76(15)		DW24	DR53		
A69(28)	B47	B77(15)		DW25			
A74(19)	B48	B7801		DW26			
	B49(21)	BW4					
	B50(21)	BW6					

注:( )内的抗原为被分解的抗原

A B系列的抗原型号相互不重叠

白细胞介素检测

在白细胞间相互作用的淋巴因子,统一称为白细胞介素(interleukin, IL)。目前检测方法中比较成熟的有 IL-1, IL-2。其余尚处于科研阶段。

白细胞介素1(IL-1) IL-1旧称淋巴细胞激活因子(LAF),B细胞活化因子(BAF),胸腺细胞增生因子(TPF)等,1979年统一命名为IL-1。

IL-1在体内分布广泛,血浆、尿液、皮肤和乳汁中均可测得。

IL-1的检测:以生物活性检测为主,如应用小鼠胸腺细胞增殖法,其原理是IL-1可协助丝裂原(ConA 或 PHA)刺激 T 细胞或胸腺细胞发生增殖反应。缺点是特异性较差,因 IL-2 也有同样作用。

基本步骤是取6~8周龄小鼠胸腺制成悬液,加入不同稀释度待检品与 IL-1标准品一起孵育,再加入 Con A 刺激,在终止培养前6h加入核素标记的胸腺嘧啶,然后

测定掺入的核素量，计算出增殖率和 IL-1 的含量。

（2）另可用放射免疫法，采用待检品中 IL-1 与核素标记的 IL-1 标准品竞争结合吸附在固相载体上的抗 IL-1 抗体的一定数量结合位点，制标准曲线，求出待检品的 IL-1 含量。

白细胞介素2 (IL-2) 又称 T 细胞生长因子 (T cell growth factor, TCGF)，是由激活的 T_H 细胞(辅助 T 细胞)、NK 细胞(自然杀伤细胞)分泌的 T 细胞生长因子。除具有促进 T 细胞增殖分化，维持 T 细胞体外长期培养的功能外，尚能增强抑制 T 淋巴细胞、NK 和 K 细胞(杀伤细胞)的活性，诱导 IFN-r 和B 细胞生长因子 (B cell growth factor, BCGF) 的生成，刺激 B 细胞产生抗体。IL-2在体内的促 T 细胞增殖作用，是通过 T 细胞的 IL-2受体产生的。正常的 T 细胞没有 IL-2 受体，只有用 PHA 等刺激后出现 IL-2 受体的 T 细胞才能同 IL-2 反应。

IL-2 的检测：检测 IL-2的第一步是选择 IL-2 反应细胞，常用的 IL-2反应细胞有：IL-2依赖细胞如 CTLL；具有对 IL-2反应的母细胞化的人外周血淋巴细胞和小鼠脾细胞；小鼠 (C_3H HeJ) 的胸腺细胞。

目前检测 IL-2 活性大都用 IL-2 依赖细胞方法。具体有：短期培养 ^{3}H-TdR 掺入法，长期培养活细胞计数法，MTT 比色分析法等。以上以短期培养 ^{3}H-TdR 掺入法有快速、敏感、可重复等特点。

IL-2 具有广泛促进免疫反应的作用，是一种重要的免疫增强因子。体内与体外实验都已证明外源性 IL-2 的添加可以明显增强免疫反应，而减少 IL-2 的水平时则可使免疫反应明显下降。某些传染病、自身免疫病、免疫缺陷病和肿瘤等，可出现 IL-2缺陷。由于IL-2 的形成降低，以致发生免疫应答异常和病情加重。

白细胞介素 3 (IL-3) IL-3 发现于1981年，能刺激骨髓中多种血细胞集落形成，又称多克隆集落刺激因子。IL-3 主要是激活后 T_H 的细胞产物，在促进多种淋巴细胞系之分化和增殖的性质方面与 IL-2 有许多相似之处，其主要不同点在于 IL-3 是作用于未成熟的 T 淋巴细胞的分化。IL-3 可视为促T细胞成熟的因子。目前，人的 IL-3无法得到。

白细胞介素 4 (IL-4) 在1986年第六届国际免疫学会上确定原来称为 IgG_1 诱导因子、BSF-1、BCDF-γ 等因子是同一种物质，定名为 IL-4。文献中涉及 IL-4 类似命名的因子尚有其他种类，而通常所指的 IL-4是指 IL-4a。IL-4a 能刺激 B 细胞活化、增殖、分化产生半 IgG 抗体，但使 IgG_{2b}、IgG_3 水平下降，而不影响其他抗体如 IgM、IgA、IgG 的水平。IL-4a 影响 IgG_1 水平的机制与 Ig 类别转换有关。IL-4a 选择性地激活产生 IgG_1 的 B 细胞，使 IgG_1 水平升高。IL-4a 其他活性的机制尚未清楚。

白细胞介素 5 (IL-5) IL-5发现于1980年，旧称T细胞替代因子(TRF)，IgA增强因子(IgA EF)，嗜酸粒细胞分化因子(EDF)，1986年定为 IL-5。

白细胞介素 6 (IL-6) IL-6 旧称杂交瘤-浆细胞瘤生长因子(HPGF)、B细胞刺激因子 2 (BSF-2)、B细胞分化因子(BCDF)、IFN-β_2、分子量26000蛋白、肝细胞刺激因子(HSF)等，经序列分析证实，上述因子为同一成分，1986年统一命名为 IL-6。

白细胞介素 7 (IL-7) IL-7 于1988年发现，可促进前B细胞分化生长，可作为早期T细胞的生长因子，诱导胸腺细胞增殖。

白细胞介素 8 (IL-8) IL-8 旧称单核细胞衍生的中性粒细胞趋化因子(MDNCF)、中性粒细胞激活肽(NAP)、T细胞趋化因子等，1988年统一命名为 IL 8。

白细胞介素 9 (IL-9) IL 9 可促进T_H细胞在无抗原条件下长期存活，对体液免疫有下调节作用。另可促进肥大细胞生长，促进 IL-6 的产生。

白细胞介素 10 (IL-10) IL-10 于 1989 年发现，初称为细胞因子结合抑制因子(CBIF)，与 IL 8 以外的 IL1–9 的生物效应相反，IL-10 可抑制 IFN r、IL 2、IL 3、TNF-β 等。

白细胞介素 11 (IL-11) 1990年确定 IL-11 为新的造血细胞因子，骨髓基质细胞等由间充质来源的粘附细胞为 IL 11 的主要来源。参与巨核细胞生长、成熟，提高外周血小板数。提高中早期祖细胞的扩增与分化。也是有效的红细胞生长刺激因子。

白细胞介素 12 (IL-12) IL-12 旧称自然杀伤细胞刺激因子(NKSF)、细胞毒淋巴细胞成熟因子(CLMF)。现统称为 IL-12。主要作用于杀伤T细胞(CTL)及 NK 细胞，是目前该两细胞最有效的活性刺激因子。

白细胞介素 13 (IL-13) IL-13 为1993年新命名的细胞因子，由活化的T细胞产生。能抑制单核细胞产生的 IL-1、IL-6、IL-8、TNF-α；促进NK细胞产生IFN-r，诱导B细胞产生抗体。

白细胞介素 14 (IL-14) IL-14 在功能上与 IL-13 相似。

白细胞介素 15 (IL-15) 为新近发现的细胞因子，广泛分布于外周单核细胞，能刺激T、B细胞增殖与分化，能诱生CTL等，诱导IgM、IgA、IgG分泌。

细胞免疫皮肤试验

细胞免疫的皮肤试验 (skin test for cellular immunity) 是临床上用以测定人体细胞免疫最常用的方法之一，其本质属迟发型变态反应(第Ⅳ型)。临床上常根据机体迟发型变态反应的强弱作为判断机体细胞免疫功能的指标之一。

皮肤试验所用抗原有两大类：①特发性病原微生物性抗原：亦称回忆抗原，多系人群已经感染或接触过的细菌、真菌、病毒等特异性抗原。利用这类回忆抗原作皮肤

试验，优点是简便、易行。绝大多数受试者过去曾接触过这类抗原，体内有相应的特异性致敏淋巴细胞，因此不须事先人工致敏即可直接进行皮试。其缺点是受试者过去接触该抗原的量和时间不同，甚至个别人从未接触过某种抗原，因而个体间的差异较大。②非特异性抗原：有半抗原性化学物质，如 1-氯-2,4-二硝基氯苯 (DNCB) 和 1-氯-2,4-二硝基氟苯 (DNFB) 以及植物血凝素 (phytohemagglutinin, PHA)。DNCB 和 DNFB 均为半抗原，进入皮肤层后能与组织蛋白结合产生抗原性。人们在日常生活中很少接触这类半抗原，故皮肤试验前须先预致敏，经 2 周后再作攻击试验。此法优点是大批受试者均为首次接触，同时接受等量抗原刺激，易于掌握试验时的剂量和反应的时间，便于比较个体间的差异。缺点是受试时间长，一旦接触致敏状态可持续存在，以后再遇相同抗原时可引起皮炎。PHA 是一种促有丝分裂素，在体外可使 T 淋巴细胞转化为淋巴母细胞，是多克隆 T 淋巴细胞激发剂，在注入人体24h 左右也能引起红晕和硬结，病理表现为以单核细胞浸润为主的炎症，和结核菌素的迟发型变态反应相似。故用 PHA 作皮试也可评定人体非特异性细胞免疫功能。

皮肤迟发型变态反应主要依赖细胞免疫，反映体内 T 淋巴细胞功能。临床应用主要有下列几方面：①用以测定患者细胞免疫功能。某些急性或活动性病毒、细菌感染性疾病时，患者细胞免疫功能常下降，疾病恢复期细胞免疫功能随之恢复。淋巴瘤、霍奇金病、实体瘤等恶性肿瘤晚期或有转移时，细胞免疫显著降低或呈免疫无能。②将皮试作为考核免疫治疗的效果。③追踪疾病的发展过程，如恶性肿瘤的早期，患者细胞免疫功能多属正常，但随病情发展而逐渐下降。因此皮肤试验是一种简单易行，便于重复的体内细胞免疫测定方法。

常有测定的方法有：结核菌素试验（OT 试验）、链激酶-链道酶皮肤试验 (SK-SD 试验)、植物血凝素试验 (PHA 试验) 和二硝基氯苯皮肤试验 (DNCB 试验) 等。

自然杀伤 (NK) 细胞活性检测

70 年代初期，在正常机体内发现"自然"或"自发"杀伤肿瘤的效应细胞。这些细胞在杀伤靶细胞时，无需预先致敏，也不需抗体存在。因而人们把这类细胞称为自然杀伤 (NK) 细胞 (natural killer cell, NKC)。人外周血 NK 细胞是含嗜天青颗粒的大淋巴细胞 (LGL)，占淋巴细胞总数5%～10%，它们直接由骨髓释放。除了有抗肿瘤、抗病毒等效应外，也是重要的免疫调节细胞。

NK 细胞活性测量　最常见的是 $Na_2{}^{51}CrO_4$ 标记瘤细胞求释放试验。由于 ^{51}Cr 质量不稳定以及半衰期短，国内不少单位用 ^{125}I-脱氧尿嘧啶核苷 (^{125}I UdR 标记 DNA) 试验，亦有用 ^{3}H-胸腺嘧啶核苷掺入 DNA 方法来替代 ^{51}Cr 释放试验。后两种试验是标记瘤细胞核，在杀伤后需要用胰酶和 DNA 酶处理，使坏死的细胞把放射性核素释放出来。除核素方法外，也有人测定瘤细胞酶的释放（乳酸脱氢酶）。

^{51}Cr 释放试验　检测原理是将标记 ^{51}Cr 的 NK 靶细胞，经 NK 细胞杀伤后与胞质蛋白结合 ^{51}Cr 被释放出来。根据 ^{51}Cr 的释放量即可测知靶细胞的破坏程度。其方法：①靶细胞 (T) 制备：取体外培养1～2d，呈指数生长，活细胞数大于95%的 K562细胞，作为靶细胞，用含血清的培养液调至 (2～4) ×10^5/ml 浓度，每0.5ml 加100 μCi $Na_2{}^{51}CrO_4$ (比度 350～600 mCi/mg) 37℃培养后，洗去细胞外放射性核素。②效应细胞 (E)：外周抗凝血，分离单个核细胞。③实验分组：在96孔圆底培养板，实验组每孔各加 E 和 T 100 μl (细胞数之比 E:T 为 50:1)，自然释放组取 T 100 μl 另加 100 μl 完全培养液；最大释放组为 1%十二烷基磺酸钠 (SDS) 100 μl 和 T 100 μl。④杀伤试验：培养板置37℃ 5% CO_2 温箱中培养 4 h 或 18h，离心后取100 μl 上清液测γ放射量。释放公式计算如下。

$$^{51}Cr\text{ 释放率}(\%) = \frac{\text{实验组cpm} - \text{自然释放cpm}}{\text{最大释放cpm} - \text{自然释放cpm}} \times 100$$

^{51}Cr 释放率高低表示 NK 细胞活性高低，正常人 NK 细胞活性平均为46.9% ± 9.3%。

K 细胞检测

K 细胞 (kill cell) 是一类特殊的非 T、非 B 的淋巴细胞亚群，起源于骨髓，在人外周血中占淋巴细胞总数的 5%～15%。

K 细胞与 Tc 杀伤细胞和自然杀伤细胞 (natural killer cell, NKC) 各不相同。Tc 杀伤细胞属胸腺依赖的 T 细胞，其杀伤作用不需抗体，具有特异性，只能杀伤与其相应的特异靶细胞。NK 细胞是存在于正常人单个核细胞，能杀伤某些病毒诱发的肿瘤细胞，也不需要抗体参加。K 细胞与 NK 细胞表面标志相似，都有 HNK-1标志，但前者具IgG-Fc 受体。必须在抗体参与下，才能发挥其杀伤靶细胞的作用，乃称为抗体依赖细胞介导的细胞毒作用 (antibody dependent cellmediated cytotoxicity, ADCC)。抗体 IgG 与靶细胞上的抗原相结合，此时 IgG 的 Fc 段构形发生改变，能与 K 细胞上的 Fc 受体相结合并激活 K 细胞，导致靶细胞的裂解。

ADCC 的检测目前最常用的方法是 ^{51}Cr 释放试验。此法选用一适当的靶细胞，用 $Na_2{}^{51}CrO_4$ 标记，加上其相应免疫血清和效应细胞，温育一定时间后，观察靶细胞破坏后释放 ^{51}Cr 的量，以推断 K 细胞的活性强度。

$$^{51}Cr\text{ 释放率}(\%) = \frac{(\text{上清cpm} - \text{本底cpm}) \times 2}{(\text{沉淀cpm} + \text{上清cpm}) - (\text{本底cpm}) \times 2} \times 100$$

K细胞在肿瘤、真菌、寄生虫和病毒感染、移植排斥和自身免疫疾病中均起一定作用。临床上利用ADCC反应检测K细胞活力，作为反映机体免疫功能的一种指标。

B淋巴细胞膜表面免疫球蛋白检测

B淋巴细胞膜表面免疫球蛋白(surface membrane immuno-globulin, SmIg)是B淋巴细胞特有的标志，专一性强。B淋巴细胞SmIg的检测方法(surface membrane immuno-globulin of B lymphocyte)多种多样，一般常用荧光素标记的抗Ig作免疫荧光染色，也可分别用抗IgG、抗IgM等检测带不同SmIg的B淋巴细胞。常用的方法有直接免疫荧光法和免疫微球法。

直接免疫荧光法的基本原理是利用SmIg能与相应的特异性抗体结合，而采用荧光素标记的抗全Ig抗体作免疫荧光镜检。由于在分化成熟过程中只有B淋巴细胞出现SmIg，故该法可检出全部B淋巴细胞。每个B淋巴细胞表面可带不同类Ig，即IgM、IgG、IgA或IgE。如分别用单价荧光抗Ig血清染色，则可鉴别带不同Ig的淋巴细胞。

免疫微球法的原理与直接免疫荧光法基本相同，是检测B淋巴细胞SmIg的另一方法。利用人工合成的大小与红细胞近似的无生物活性的颗粒，在一定条件下使与抗人Ig呈共价交联结合制成免疫微球。该微球试剂能与B淋巴细胞SmIg结合，集聚细胞周围形成花环，可在普通显微镜下观察计数。

总之，检测B淋巴细胞的方法颇多，在常规检测时，以SmIg标志最为可靠。但由于B淋巴细胞在分化成熟阶段相继出现多种标志，为此，在研究白血病、淋巴系统肿瘤和免疫缺陷等病时，常需多种指标检测。

抗体生成细胞检测

抗体生成细胞(antibody generation cell)检测又称溶血空斑试验(hemolytic plaque test)，是测定人体体液免疫，即体外检查和计数产生IgM及其他类型Ig生成细胞的数量和功能的一种方法。其原理是经绵羊红细胞免疫数日后的小鼠脾脏淋巴细胞悬液与抗原(绵羊红细胞)一起和琼脂混和倾入平皿或玻片上，在37℃条件下孵育。由于抗体生成细胞可释放溶血性抗体，并扩散到培养基中，使绵羊红细胞致敏。当加入补体(豚鼠血清)后，在补体参与下，导致绵羊红细胞直接溶血，形成肉眼可见溶血斑。每一个空斑表示一个抗体生成细胞，空斑大小表示抗体生成细胞产生抗体的多少。

溶血空斑试验大致有两类。一类为直接法，检查IgM型抗体生成细胞，另一类为间接法，检查其他Ig型抗体生成细胞。具体检测技术分为：①琼脂平板溶血空斑法。②单层玻片小室溶血空斑法，本法较前者敏感，能查出溶解10—20个红细胞这样小量的抗体。③葡萄球菌蛋白A-绵羊红细胞溶血空斑试验，本法的特性是利用葡萄球菌蛋白A能与人IgG的Fc段呈非特异性结合，将其连接在绵羊红细胞上进行溶血空斑测定，可提高敏感度和应用范围。④溶血分光光度计测定法，这是溶血空斑法之外的另一个测定抗体形成细胞的方法。原理是将免疫活性细胞、绵羊红细胞和补体在液相介质中进行反应，观察红细胞被抗体形成细胞产生的IgM所裂解而释放的血红蛋白量，通过分光光度计测定，据此推知抗体形成细胞的多少。

溶血空斑试验具有特异性强，并可直接观察等优点，临床可用作为判断机体免疫功能的指标之一。也可用作观察机体免疫应答的动力学变化。应用本试验常作为寻找抗肿瘤而不抑制机体免疫功能的新抗癌药，研究化疗药物对机体免疫状态的影响，以及分析化疗效果等有效方法。

血清免疫球蛋白测定

免疫球蛋白(immunoglobulin, Ig)是受抗原刺激后产生的具有抗体功能或具有抗体结构而不具抗体功能的糖蛋白。主要分布于血清、体液和组织中。根据其重链组成不同免疫球蛋白有5种：IgG、IgA、IgM、IgD和IgE，IgG是主要的抗感染抗体，包括大多数抗细菌和抗病毒抗体、自身抗体，如核抗体、抗甲状球蛋白抗体等。IgA有两种形式，单体在血清中，分泌型二聚体，在分泌物中起到粘膜局部抗感染作用。IgM是免疫反应中最早出现抗体，90%存在于循环血液中，其主要功能是溶菌、溶血、结合补体、凝集和中和作用等。其次，淋巴瘤、巨球蛋白血症患者的IgM增高。IgD的半衰期短(3日)，结构很不稳定。关于IgD功能了解较少，但可能和B细胞的分化成熟有关。IgE在正常人血清中含量最少(0.1～0.4μg/ml)，半衰期也很短(3 d)。IgE主要参与Ⅰ型变态反应，如哮喘与皮肤过敏等。过敏患者，尤其在发作时血中IgE升高。在某些病理条件下常出现异常免疫球蛋白，如冷球蛋白。故测定血清中免疫球蛋白有一定的临床意义。

测定免疫球蛋白方法很多，临床常规定量分析中有单向免疫扩散法、免疫比浊法、免疫酶标法和免疫电泳法等。由于不同的实验室测定的结果常不一致，所以世界卫生组织制定了5种免疫球蛋白的标准参考制剂，要求每个实验室自身制备的标准试剂应与世界卫生组织的标准相一致。血清免疫球蛋白正常值：IgG 6—16g/L，IgA 2～5g/L，IgM 0.6～2g/L，IgD (1～40)×10^3g/L，IgE (0.1～2)×10^3g/L。儿童较成人稍低。

免疫球蛋白的定量测定，主要用在免疫缺陷、自身免疫性疾病、淋巴系统增殖性疾病和浆细胞病变等。当免

疫球蛋白的合成发生障碍时，则发现血清免疫球蛋白降低，或某种免疫球蛋白的缺陷。当某一株浆细胞异常（良性或恶性）增生时，则血清中可检出特别增高的异常免疫球蛋白或其片段（轻链病或重链病）。这种异常免疫球蛋白在临床上常称单株峰免疫球蛋白（M蛋白或M蛋白）。M蛋白结构上和Ig类似，但缺乏正常抗体活性，这些疾病总称为异常免疫球蛋白增多症。

局部分泌型 IgA 测定

正常人血清中IgA含量仅次于IgG。IgA有血清型IgA及分泌型IgA（secretory immunoglobulinA，SIgA）两种。血清型IgA以单体（7S），而SIgA则以双体（11S）为主。SIgA是由2个分子单体IgA和一个分泌片组成，通过J链连接而成。SIgA存在于外分泌液中，如泪液、唾液、初乳、鼻腔和支气管分泌液、胃肠液和生殖泌尿器官的分泌液等。是粘膜局部抗感染的一个重要因素，因而有局部抗体之称。SIgA合成受障，易并发呼吸道感染。当胃肠道组织的IgA缺乏，可引起肠道菌群失调。测定外分泌液中SIgA的含量在临床上有重要意义。SIgA的检测有放射免疫双抗体法、火箭免疫电泳法等。目前一般采用后者。

火箭免疫电泳试验（rocket immunoelectrophoresis）其操作简单，能定量。正常人唾液IgA 0.16～0.47 mg/dl，初乳中2.35～2.75 mg/dl。

特异性抗体产生功能测定

当抗原初次进入机体后，经一定的诱导期，血清中即有特异性抗体（specific antibody）出现。有些免疫缺陷病患者，其血清中Ig的含量虽然正常，但抗体活性甚低，当接受特异性抗原刺激后免疫应答能力很差。所以正常的Ig浓度，不能除外体液免疫功能不全，故评价一个个体免疫状态时，除测定Ig的量外，还要注意机体对抗原刺激的反应情况，进行特异性抗体效价的检测。

血清免疫球蛋白测定 测定血清中各种Ig的浓度均采用免疫学方法。正常人血清中Ig的浓度，个体差异很大，与年龄、性别、环境等因素有关。一般來说IgG＜250mg/dl，IgA＜5 mg/dl和IgM＜10 mg/dl，即认为缺乏。

特异性效价测定 体液内抗体效价的测定有两种方法：一种不需事先致敏而可直接测定的抗体，包括某些天然抗体，如ABO血型抗体、嗜异性凝集素等，以及通过自然感染而形成的抗体，如抗链球菌溶血素、抗大肠杆菌抗体等。由于方法简便，常作为体液免疫缺陷的过筛试验；另一种方法需要事先予以致敏，然后测定其特异性抗体效价，如接种伤寒三联菌苗、注射白喉类毒素等测定其中和、清除的能力，作为判断体液免疫功能的指标。

（1）灭活伤寒三联菌苗试验：正常人接种菌苗后，经5～7d，体内即产生相应抗体。接种菌苗前，留取受检者血清。按常规剂量给受检者皮下注射伤寒三联菌苗，隔7～10d后采血，分离血清。将上述两份血清分别递倍稀释至1:2560，每管加入伤寒杆菌0901标准诊断菌悬液，置37℃下，18h观察结果。以最高血清稀释管仍出现颗粒凝集者为其效价。正常人经菌苗注射后，血清抗体凝集效价比接种菌苗前有明显增高，反之，抗体凝集效价未见增高者为免疫功能低下。

（2）白喉类毒素皮内试验（锡克试验，Shick test）：正常人皮内注射白喉类毒素后，能产生相应的抗毒素。此毒素能被血清中的抗毒素抗体中和，故局部不出现红肿反应。如体液免疫缺陷者，注射白喉类毒素后，血清中抗毒素抗体产生量很少，不足以中和注入的毒素，故局部出现不同程度的红肿反应。

有些病例可能对某些抗原物质（如多糖类抗泉）反应正常，但对另外一部分抗原物质（如蛋白质类抗原）免疫应答能力低下。伤寒菌苗及白喉类毒素均属于蛋白质抗原，为了解B细胞对多糖抗原的免疫效能，可采用自肺炎双球菌或嗜血流感杆菌中提取的多糖抗原进行上述试验，以多方面了解B细胞的免疫功能。在采用自身免疫法测定特异性抗体活性时，对怀疑患有重症免疫缺陷者不可使用减毒活疫苗，以防发生严重的周身性感染。

（3）噬菌体ϕX174清除功能试验：在各种活疫苗中，噬菌体ϕX174是一个例外，它是一种安全可靠的活抗原，可用于观察宿主的免疫系统对抗原的消除功能及初次和再次免疫反应的能力。检测从循环中清除注入的噬菌体ϕX174的能力，是检测抗体应答的极灵敏的试验。它刺激正常个体中IgM初次应答和IgG再次应答。即使是新生儿，静脉内注入一定量的噬菌体ϕX174后，也可在4～5d内完全被清除，同时引起抗体反应。本法对早期诊断原发性体液免疫缺陷，尤其是Bruton型性联无丙种球蛋白血症很有价值。

异常免疫球蛋白免疫电泳分析

免疫球蛋白（Ig）是机体中有抗体活性的蛋白质，当其结构改变或含量明显改变时，均可产生病理变化，称为异常Ig。异常Ig（abnormal immunoglobulin）分为三型：①单细胞系异常Ig。②多细胞系异常Ig。③Ig减少症（原发性或继发性免疫缺陷症）。免疫电泳对于鉴定异常Ig是很有用的，尤其是单细胞系异常Ig。

机体在某种抗原物质的慢性刺激下，B细胞系统可处于持续负荷状态，由此产生了不稳定的细胞株。该细胞株逐渐脱离基因的控制，出现新的脱逸细胞株而无限快速增殖，产生大量的单细胞系异常Ig，而无正常的免疫功能。用免疫电泳检测异常Ig，通常采用6种抗血清，

即抗人全血清、抗IgG、抗IgA、抗IgM、抗轻链κ型、抗轻链λ型血清。必要时加用抗IgD、抗IgE血清。一般经第一次免疫电泳后，可以初步鉴定出异常Ig的性质。免疫电泳中，单细胞系异常Ig，可呈厚的弓形弯曲的沉淀线，其位置可随不同的蛋白质而改变。常见的单细胞系异常Ig有以下几种。

（1）多发性骨髓瘤（multiple mgeloma），浆细胞的恶性增殖可导致患者血清中出现大量而均一的某一类Ig（M蛋白），浓度可达2g/dl以上，而其他各类Ig则降低。根据异常Ig的不同可将骨髓瘤分为IgG、IgA、IgD、轻链及不分泌型。

（2）巨球蛋白血症（macroglobulinemia），血清中M蛋白为IgM。

（3）重链病（heavy chain disease），本病血清中也有M蛋白，但不是完整的Ig分子，而是Ig分子的重链部分，却无轻链部分。在五种重链（γ、α、μ、δ、ε）中已发现有γ、α、μ三种重链病。重链的抗原性和全分子Ig相似，故抗Ig的抗体也能和重链起反应。只有用免疫电泳，才能区分重链Ig。

由于Ig存在着异质性或不均一性，在不同病人中即使是属同一类Ig，其异常Ig的电泳行为也不尽相同。同时在免疫电泳时，由于所用的各家的抗血清、试剂、操作方法等均不同，使对免疫电泳结果的解释带有局限性。在分析时，不能单以电泳位置、形态进行判断，而必须结合临床表现和其他Ig的检测等，进行综合分析。

M球蛋白检测

M球蛋白（M-globulin）是指一种异常免疫球蛋白，又称M蛋白、M成分、副蛋白、单克隆球蛋白、骨髓瘤蛋白等。特征是在血清蛋白电泳的β或β-γ、γ区突起一均匀、单纯、锐利、高耸的单株峰，极少可呈双峰突起。M球蛋白是一种单株免疫球蛋白，常无正常的免疫活性。M蛋白首先在纸上或醋酸纤维薄膜电泳上见到，继而再用血清免疫电泳和选择性免疫电泳等方法，区分M蛋白的类型及其亚型。蛋白电泳出现M蛋白是分泌型多发性骨髓瘤电泳图形的特征，最常见为IgG型，其次为IgA型，而轻链型、IgD型及不分泌型则一般见不到M蛋白峰。此外M蛋白还可见于巨球蛋白血症、原发性淀粉样变、重链病、结缔组织病、癌症、白血病、脂质贮存病等。M蛋白有时亦可见于少数年老人群，M蛋白多<2g/dl，骨髓浆细胞增多不明显并多年稳定不升高，进展呈良性，对这类发生率随年龄增长而增加的人群，现称为"未定性单克隆免疫球蛋白病"。

本斯-琼斯（凝溶）蛋白检测

本斯-琼斯蛋白（Bence Jone's protein），又称微球蛋白（microglobulin），是由某类免疫球蛋白多余的轻链或某型轻链的多聚体所组成。凝溶蛋白可分为κ及λ两型，分子量均很小，仅约20 000～44 000，它能迅速分解后通过肾小球基底膜自尿中排出，因而除非有严重的肾功能损害，血清蛋白电泳一般不呈现凝溶蛋白的波峰。

凝溶蛋白具有在酸化尿液中加温至60℃时发生凝固，继续加温则溶解等理化特性，因此用加热凝溶法可检测凝溶蛋白，但此法敏感性较低。Putnum检测法是于尿中加入醋酸盐缓冲液至pH 4.9，先置于56℃中然后观察尿液透明度加热过程中的变化，此法阳性率较高；尿电泳法在β与γ球蛋白峰间可呈现凝溶蛋白的波峰，此法的准确性、敏感性及特异性均较好。将尿液浓缩后进行电泳可提高阳性率。交联免疫电泳法有简便、快速、敏感性高的优点。用抗轻链κ或λ型血清对尿液标本进行免疫扩散或免疫电泳，可对凝溶蛋白进行分型。

健康人尿凝溶蛋白检测为阴性，除分泌型、轻链型多发性骨髓瘤、浆细胞性白血病可为阳性外，其他的浆细胞病如原因不明性巨球蛋白血症、未定性单克隆免疫球蛋白病、原发性淀粉样变、淋巴瘤、淋巴细胞性白血病、癌症、结缔组织病、自身免疫性疾病引起的继发性副蛋白血症等也少见有阳性。

补体测定

补体（complement）存在于正常人和动物的新鲜血清中，是一组具有酶活性的、不耐热的球蛋白。补体自身没有特异性，但能和任何抗原抗体的复合物结合而被激活。补体参与的反应，其特异性有赖于抗原抗体间的特异性关系。

激活后的补体系统，除具有细胞溶解和杀菌作用外，还可直接或通过其活性片断，增加毛细血管通透性，加强吞噬作用和免疫粘连作用。此外它还与血浆中其他酶系统如溶纤维系统和激肽系统有密切关系，因此它是机体重要的防御因子，参与维护机体内环境的稳定。在某些病理状态下，补体参与一些变态反应性疾病和自身免疫性疾病的病理过程，引起组织损伤和破坏。某些补体先天性缺陷时，可出现临床症状。因此临床上测定补体含量有一定的实用意义。

血清总补体活性的检测 目前血清总补体活性检测（determination of serum total complement，CH_{50}）常用的方法为50%补体溶血试验。即求得在一定的条件下能使50%致敏羊红细胞发生溶血的最小血清量，然后计算出每毫升血清中补体的含量。因为当溶血率在30%～70%范围内，补体有极微量变化，即可引起溶血程度较明显的改变。因此选用50%溶血作为终点比100%更为敏感，从而能较为精确测出补体的含量。正常参考值为50～100 CH_{50} U/ml。

补体系统各成分的定量测定 补体系统共有9个成

分，根据其作用顺序排成C1，C4，C2，C3，C5，C6，C7，C8，C9。C1有三个亚单位，即C1q C1r，和C1s。补体各成分分子量差别很大，C1q分子量最大，C9最小。在pH 8.6条件下作电泳分析，各成分可有不同的电泳位置，其中大多数在β球蛋白部位。血清中各补体含量差异甚大，以C3含量最多，正常参考值为1.14±0.27g/L。C2，C7，C8，C9含量甚少。

关于补体各成分含量的测量，多采用单向环状免疫扩散等方法进行测定。根据单向免疫扩散的原理，分别制备含各种抗补体成分的血清琼脂板，打孔后加入受检血清。根据各沉淀环直径的大小，查对标准曲线，从而求出各补体的含量。

在许多病理情况下，血清补体含量可以发生变化，因此临床上观察补体含量的动态变化，对一些疾病的诊断、病因研究及预后判断都有一定意义。但补体量的降低，并不一定就是免疫紊乱或免疫疾患。临床上血清补体水平升高常见于许多炎症性疾病及阻塞性黄疸、急性心肌梗死、溃疡性结肠炎、糖尿病、急性痛风、甲状腺炎、急性风湿热、皮肌炎、结节性动脉周围炎和肉样瘤等。血清水平降低可见于少数先天性C1酯酶抑制物缺乏、C2缺乏、C3缺乏和C1q缺乏等。大多数为后天获得性疾病，如过敏性疾患中的外源性哮喘、C4量降低；自身免疫性疾患和系统性红斑狼疮（SLE）的多数患者有总补体活性降低和C3量低于正常人，链球菌感染后的肾小球肾炎，在最初2日常见总补体活性降低，并伴C4暂时降低及C3、C5持续降低，C3降低可维持1～2个月；而慢性膜增殖性肾炎患者可见C3量持续性降低；急性乙型病毒性肝炎伴关节痛或关节炎、荨麻疹、皮疹等前驱症状的患者，血清补体值通常降低，其中C4降低尤为明显，而C1q和C3仅轻微改变或无改变；慢性肝炎时，补体水平通常正常或升高；但有25%慢性活动性肝炎和部分小结节性肝硬化者，C3和C4量可低于正常。

特异性过敏原诊断

特异性过敏原诊断包括病史询问和免疫学检测。免疫学检测有体内和体外两类试验。体内试验包括皮肤试验和激发试验，可反映靶细胞上IgE数量，靶细胞脱颗粒能力及效应器对介质的反应等。体内试验有一定的危险性，偶可引起或激发过敏反应。体外试验包括组胺释放试验、嗜酸粒细胞脱颗粒试验、血清总IgE和特异性IgE检测等方法。

皮肤试验（skin test） 有皮内试验和挑刺试验两种。过敏原通过皮内或挑刺进入真皮后与组织中肥大细胞表面的相应IgE结合产生反应，15～20 min后产生明显的红晕或风团反应，借此反映机体的Ⅰ型变态反应。临床用以检测患者的过敏原。挑刺试验的特异性、敏感性和安全性均高于皮内试验，但所需的过敏原浓度要比皮内试验大100至1000倍。皮肤试验简易、迅速、敏感，其结果与血清特异性IgE和支气管激发试验的结果符合率高达70%～90%。因此，皮肤试验的应用最广泛。

激发试验（stimulation test） 某些Ⅰ型变态反应疾病患者的皮肤试验结果，有时与其临床症状不符，其原因是患者体内的IgE由局部产生，并且迅速与效应器官上的肥大细胞结合，以致不易从血清中或皮肤上检出，从而产生假阴性结果。激发试验包括鼻腔和支气管粘膜激发试验，乃使患者的过敏器官局部与抗原直接接触，常可获比较确切的诊断。①支气管激发试验：支气管激发试验是唯一直接判断支气管局部敏感性的试验，是外源性哮喘最可靠的诊断方法。但因操作较费时，每次只能测试一种过敏原，且需在缓解期进行，有可能诱发哮喘发作，其应用受到一定限制。②鼻腔激发试验：该试验反映了鼻腔粘膜的敏感性，在一定程度上还可反映支气管粘膜的敏感性，两种粘膜下层致敏肥大细胞仅有数量的差别，而无质的不同。该试验简易，与皮肤试验和血清特异性IgE的符合率为60%～80%，可作为过敏性鼻炎和外源性哮喘的诊断方法之一。本试验还可用于脱敏治疗的疗效考核。但由于鼻粘膜易受非特异性刺激发生反应，较皮试易激发过敏症状，且每次只能检测1至2种过敏原，本试验在急性鼻炎期间还禁忌进行，故一般不作为首选方法。

组胺释放试验（histamine releasing test） 患者外周血中嗜碱粒细胞上的特异性IgE分子与过敏原桥连后，导致细胞脱颗粒释出组胺等介质，组胺可与荧光素缩合。用荧光分光光度计测出缩合物的含量，进而推算组胺的含量，据此判断患者嗜碱粒细胞的敏感性。组胺释放试验有白细胞组胺释放试验和全血组胺释放试验两种。①白细胞组胺释放试验：组胺释放率为患者白细胞与过敏原作用后释放的组胺量与白细胞总的组胺含量的百分比。②全血组胺释放试验，是取患者全血（肝素抗凝）稀释后加过敏原，离心后测定上清液中组胺的含量。但操作复杂临床应用受到限制。

人嗜碱性粒细胞脱颗粒试验（human basophil degranulation test，HBDT） 血液中的嗜碱粒细胞及组织中的肥大细胞内充满含有组胺及5-羟色胺等活性介质的颗粒，反应素抗体结合于细胞表面则使细胞致敏，如遇相对应的过敏原，则过敏原与反应素抗体结合，使细胞中的颗粒脱出，导致活性介质的释放。从而产生Ⅰ型变态反应。

（1）直接嗜碱粒细胞脱颗粒试验：其原理是人嗜碱粒细胞胞质的颗粒能被碱性染料（阿利新蓝）染成深蓝色，其他白细胞则染成淡色，极易辨认。当相应过敏原使颗粒脱出后，则着蓝色的细胞明显减少。根据减少的百分比便可得知患者的敏感性。本试验临床意义同组胺释放试验，但其灵敏度与精确性略差。因为简易价廉，一般实验室均可进行。

(2)间接嗜碱粒细胞脱颗粒试验 其原理为人的反应素抗体能与嗜碱粒细胞或肥大细胞在体外结合,使致敏的嗜碱粒细胞或肥大细胞于相应过敏原接触后,用中性红染色镜检。可见嗜碱粒细胞内充满密集浓染的红色颗粒,如颗粒松散或溢出外膜,即为脱颗粒现象。计算脱颗粒细胞的百分比。本试验阳性可反映患者血清中反应素抗体升高。

特异性 IgE 检测

特异性 IgE (specific IgE) 是Ⅰ型变态反应中的反应素 (reagin) 或抗体。有人认为在过敏患者,其血清含量可升高,但因 IgE 是附着在嗜酸粒细胞和肥大细胞上,所以有时血清水平也可不高。IgE 在体液内含量很少,因此需要使用灵敏度高的方法检测。血清 IgE 的检测方法主要有放射过敏原吸附试验 (radio-allergosorbent test, RAST) 和酶联免疫吸附试验 (enzyme linked immunosorbent assay, ELISA),两者之间有较好的相关性,国外广泛采用前者,中国大多采用后者。正常人血清 IgE 含量甚微所以临床上主要从多发性骨髓瘤和高 IgE 血症患者血中分离获得。

RAST 将过敏原吸附于固相载体上,加入待检血清。血清中的特异抗体 IgE about与载体上的过敏原结合,再加入放射性核素标记的抗人 IgE,形成过敏原-特异性 IgE-抗人 IgE 复合物,此复合物的量与血清中特异性 IgE 的含量成正比,用γ计数器可测量此复合物含量。一般以大于或等于无过敏史正常人均值加2个标准差为阳性。由于血清中 IgE 含量与肥大细胞表面吸附的 IgG 分子数目成正相关,因此 RAST 阳性的患者,其皮肤试验和激发试验往往呈阳性反应,RAST 与皮肤试验和支气管激发试验的符合率为8。%左右。但血清 RAST 并不能取代皮肤试验和激发试验,因为后两者还反映了细胞的敏感性及靶器官对介质的反应性。RAST 的优点是安全、用血量少,以血清为待检样本,便于运输和贮存,特异性、敏感性和重复性均很高,易于自动化操作,因此是仅次于皮肤试验而目前广泛应用的诊断方法。

ELISA 原理和操作过程与 RAST 相似,不同之处在于 ELISA 是用酶标记抗人 IgE 抗体。ELISA 最后形成过敏原-特异性 IgE-抗人 IgE 酶的复合物,复合物上的酶可使无色的底物生成有色产物,通过分光光度计测定溶液的光密度得知底物降解的量。此含量与血清中特异性 IgE 量成正比。ELISA 中使用的酶,较 RAST 中使用的放射性核素易受多种因素影响,重复性也较差。但较 RAST 价廉,酶结合物相对稳定可保存较长时间。

免疫复合物检测

病毒、细菌、真菌等传染病以及自身免疫病者的体液中常存有免疫复合物 (immune complexes, IC),它是机体内抗体和其对应抗原结合的产物。抗原可以是病原微生物及其代谢、裂解产物,或者是机体的一些变性物质,如 DNA 和变性 IgG 等。此种复合物在大多数情况下,是抗原和抗体等比例结合或抗体过多。后者有利于机体很快地清除抗原。因此免疫复合物的形成,在大多数情况下属正常免疫反应的一部分。只有在抗原持续存在,低亲和力抗体形成,补体激活和血管通透性增加等因素相互作用下,免疫复合物才会引起有害的结果,并导致免疫复合物疾病 (immune complex disease)。

机体内免疫复合物的存在有三种形式:①大的免疫复合物(>19S),可被吞噬细胞吞噬去除。②中等的免疫复合物(约等于19S),沉着于局部如肾脏基底膜、皮肤基底膜、肝脏间质、血管内壁、关节滑膜等,并能激活补体,吸引白血球造成局部炎症和组织损伤。③小的复合物(<19S),游离在血液和体液中。临床上,这种可溶性循环免疫复合物 (CIC) 的检测,对于免疫复合物疾病的诊断、病程的动态观察,都具有实际意义。免疫复合物的检测有以下两大类。

循环免疫复合物 (circular immune complex, CIC) **的检测** 可分为抗原特异性和抗原非特异性两类。抗原特异性检测只适用于检测已知抗原及其相应抗体组成的 IC,如 DNA-抗 DNA, HBsAg-抗 HBsAg 等。抗原非特异性是利用免疫球蛋白分子在结合抗原以后发生的物理学和生物学特性的改变来进行检测。由于体内形成的 CIC 可能涉及多种抗原抗体系统,因此临床上主要采用抗原非特异性的方法。此类方法是根据形成复合物的 Ig 分子与游离 Ig 分子物理性质的改变,以及具有的生物活性(与补体和细胞膜的结合)而设计。

1)物理学方法:利用 IC 分子大于正常 Ig 的特点采用超速离心法、蔗糖密度梯度超速离心法等进行分离,由于操作复杂,设备要求高,此法不能作为常规检查;亦可利用 IC 溶解度的方法如聚乙二醇 (PEG) 沉淀法,本法简单易行,为目前国内普遍采用,但特异性差。

(2)生物学方法:抗原抗体形成复合物后,抗体分子生物学性质会发生改变,利用这种改变而设计的方法包括 C1q 放射分析法、Raji 细胞分析法和抗-抗体分析法(凝集抑制)等。

组织内免疫复合物 (tissular immune complex) **的检测** 部分自身免疫病患者有自身抗体沉积在局部,形成抗原-抗体-补体复合物。检查这种沉积的复合物存在,对于某些疾病如系统性红斑狼疮、肾小球肾炎、寻常天疱疮等都有较大的参考价值。采用患者皮肤、肾脏的活检组织标本,用抗人 IgG、A、M 荧光标记抗体或 C_3 荧光标记抗体,作直接荧光抗体法检查,可获得比较满意的结果,特别是抗 C_3 荧光标记抗体结果更为理想。这种直接荧光法操作简便、旨度强,缺点是非特异荧光多。

(1)皮肤狼疮带试验:取患者皮肤活检组织用抗人

IgG、A、M 以及抗人 C3 荧光抗体直接染片，如果在真皮和表皮交界处有抗原-抗体复合物沉淀(IgG、IgA、IgM)，补体就会结合上去，在复合物沉淀区或沉淀带(皮肤狼疮带)出现明亮的荧光。此法在皮肤处的阳性率达90%，曝光部位正常皮肤的阳性率约50%。该试验对 SLE 的诊断，鉴别诊断，病情判断，预后以及疗效观察均有一定的帮助。

(2)肾活检标本：用抗人 IgG、A、M 荧光标记抗体或 C3 荧光标记抗体，作直接荧光抗体法检查，则沿着肾基底膜的组织可见抗原-抗体-补体复合物呈线状或颗粒状分布。

类风湿因子测定

类风湿因子(rheumatoid factor, RF)是存在于血清中的一种抗变性 IgG 的自身抗体，它能特异地与变性的 IgG 的 Fc 段相结合。在类风湿关节炎患者中阳性率可高达80%以上，引起组织破坏的类风湿因子主要是 IgM 型。

临床常用的检测方法是胶乳颗粒凝集试验，以凝集的血清效价在1:20以上为阳性。也可选用致敏羊红细胞凝集试验，膨红胶乳试验等方法检测，但特异性不高。

类风湿因子阳性主要见于类风湿关节炎，在部分结缔组织病、慢性肝炎、结核病、感染性心内膜炎患者的血清中亦可阳性。少数正常人，特别是老年人约有5%可呈阳性反应。类风湿关节炎患者的关节腔积液中，类风湿细胞中亦可查得类风湿因子。

红斑狼疮细胞检查

红斑狼疮细胞(lupus erythematosus cell, LE cell)指吞噬了红斑狼疮因子(即核抗体)作用于其他细胞核所形成的均质体的中性粒细胞，也偶见于单核、嗜酸粒细胞和嗜碱粒细胞。

常用的检查方法是凝块法，即抽血在体外经孵育后观察。典型 LE 细胞是指中性粒细胞胞质中有一至数个淡紫红色均质体，而胞核被挤到一边。游离的均质体也可被多个中性粒细胞包围，形成花瓣样的细胞簇。在正常人群中，偶可检出狼疮细胞。除系统性红斑狼疮外，也可见于慢性活动性肝炎、类风湿性关节炎、皮肌炎、硬皮病、干燥综合征、结节病和其他自身免疫性疾病。LE 细胞应与 Tart 细胞相鉴别，后者多是由单核细胞吞噬另一细胞核而形成，但被吞噬的核仍保持其核结构，染色较深，核膜清晰，常见于淋巴瘤的骨髓涂片和血片中。

抗核抗体测定

抗核抗体(anti nuclear antibody)是自身抗体的一种。自身抗体(auto-antibody)乃为一组抗自身组织的抗体。不同的自身抗原可产生相应的不同类型的特异性自身抗体。共分三大类：①抗器官组织的抗体，如平滑肌、心肌、甲状腺抗体等。②抗细胞抗原的抗体，如红细胞、白细胞、血小板抗体等。③抗细胞器及其他细胞成分的抗体，如核抗体、线粒体抗体、溶酶体抗体等。

多数情况下，自身抗体是由于机体组织遭受生物性、化学性或物理性的刺激或损伤，以及免疫功能失调而产生，对机体相应的组织可产生免疫性损伤和破坏。但有时自身抗体不一定就有免疫性组织损伤，更不能认为一定患有自身免疫病，可能只是一种自身免疫现象。在正常人群中，特别是60岁以上者，也有少数人血清自身抗体阳性，但多数滴度较低，对机体并不引起明显的免疫损伤。而自身免疫病患者血清自身抗体阳性率较高，且可出现多种特异性和非特异性自身抗体。

抗核抗体(antinuclear antibodies, ANA)无器官和种属的特异性，主要为 IgG，亦可为 IgA、IgM。抗核抗体不是单一的抗体，而是针对多种细胞核抗原成分的抗体群。由于抗原不同，产生的抗体性质也不同。目前已知抗核抗体是由抗 DNA 和抗盐水可浸出核抗原(ENA)两大类抗体组成。

检查抗核抗体的方法较多，如荧光抗体法、对流免疫电泳法、间接血凝法和放射免疫法等。其中间接免疫荧光抗体法灵敏度较高，操作简便，故常用。患者血清中存在抗核抗体能与含相应抗原的底物(如大白鼠肝细胞核)相结合，标有荧光素的抗人球蛋白(即抗体)又能与自身抗体相结合，形成复合物。在荧光显微镜下可见到发特异荧光的细胞核，为抗核抗体阳性；不显示特异荧光者为阴性。阳性血清再经稀释测其抗核抗体滴度，以出现阳性反应最高稀释倍数来表示之。一般1:16以上才有诊断意义。

由于细胞核中各种抗原成分的分布各有不同，被检血清中针对不同抗原成分的抗核抗体所显示的荧光核型也不一样。可有四种类型：①均匀型，由核蛋白抗体所致，是抗核抗体中最主要的一种。其抗原为 DNA 与组织蛋白的复合体，即红斑狼疮细胞生成因子。此型呈现为全核均匀一致的荧光，亮度较强。它与 SLE 活动期有关，多见于药物引起的 SLE，亦见于其他结缔组织病。②斑点型：由抗 RNP 和抗 Sm 抗体引起。荧光特点为细胞核内呈现颗粒状或块状荧光，特异性差。主要见于硬皮病。③周边型：由 ds DNA 抗体所致，荧光特点细胞边缘呈点状或均匀一致的荧光，核内无或很少荧光，对诊断 SLE 有特异性。④核仁型：较少见，为核仁抗体所致。荧光特点呈圆点状荧光，见于硬皮病或皮肌炎。

抗核抗体间接免疫荧光的检测，可作为临床病情观察，制订治疗措施，考核疗效的一个指标。

抗 DNA 抗体检测

抗 DNA 抗体 (anti-DNA antibody) 是核抗体的一种，分为三种抗体：①双链 DNA (dsDNA) 抗体，又称自然 DNA 抗体。②单链 DNA (ssDNA) 抗体，又称变性 DNA 抗体。③对 dsDNA 和 ssDNA 共同抗原起反应的抗体。同一患者可同时存在两种或三种抗体。其中以 ds DNA 抗体最为重要。

dsDNA 抗体仅见于系统性红斑狼疮 (SLE)，活动期病人血清几乎都有 dsDNA 抗体，而在其他结缔组织病则基本为阴性，因而是 SLE 的标志性抗体。dsDNA 抗体的滴度与病情相一致，滴度升高表示病情活动或即将活动，常伴有血清补体下降。病情缓解后，则滴度下降，补体上升。dsDNA 抗 dsDNA 复合物是本病肾脏损害的主要原因。dsDNA 阳性的病人，在其上臂皮肤作狼疮带试验，阳性率达80%～90%，常见 IgG 或和其他免疫球蛋白的沉积。治疗后抗体滴度下降，狼疮带试验转阴。因此，dsDNA 抗体可作为 SLE 的诊断和鉴别诊断、病情观察以及疗效判断的一个较为敏感的指标，其敏感性较抗核抗体为高，且具有高度的特异性。

dsDNA 抗体的检测，中国采用放射免疫法和短膜虫免疫荧光法。放射免疫法则以50%饱和硫酸铵法最常用。此法将^{125}I 标记的 DNA 加入待检血清培养，使之与受检血清中相应的 DNA 抗体形成免疫复合物，这种复合物在50%饱和度的硫酸铵中沉淀出来，而游离的 ^{125}I-DNA 则不沉淀，沉淀物用 γ 计数器测定 DNA 结合率。DNA 结合率% = $I/I_0 \times 100$（I 为沉淀物的放射性，I_0 为总放射性）。以 DNA 结合率 ≥25% 为阳性。

可浸出核抗原抗体检测

可浸出核抗原 (extractable nuclear antigen, ENA) 主要含有 4 种抗原成分，即核糖核蛋白 (ribonucleoprotein, RNP)、Sm、La 和 Ro 抗原，其相应抗体的临床意义不尽相同。从含有 ENA 较丰富的组织（如兔、小牛胸腺等）提取 ENA。将组织制成悬液后搅碎，使细胞膜破碎，分出胞核和胞质。胞质中含有 La 抗原和 Ro 抗原。胞核主要含有 RNP 抗原和 Sm 抗原，也有少量的 La 抗原和 Ro 抗原。RNP 抗原和 Sm 抗原在粗提时混合在一起，但两者性质不同。RNP 抗原在加热或核酸酶作用下易变性，Sm 抗原则很稳定，所以两者易于分开。RNP 抗原可以被抗 Sm 抗体识别，两者存在部分免疫学同一性。

ENA 抗体的检测用血凝法，敏感性高，不需特殊设备，抗原和血清用量少，但影响因素多而不够稳定。用对流免疫电泳法测定此 4 种抗体，较敏感又省时，故一般常用此法。

（1）Sm 抗体：为 SLE 的标志抗体，对 SLE 的诊断有高度特异性，阳性率30%。非活动期也可不消失，故可作为病情缓解后回顾性诊断指标。SLE Sm 抗体阳性者，狼疮性肾炎的发生率低、病情轻，中枢神经系统受累也少见。

（2）RNP 抗体：无特异性，见于多种结缔组织病，如混合性结缔组织病 (MCTD)、SLE、硬皮病等。MCTD 患者的血清含有大量 RNP 抗体，滴度高，是诊断 MCTD 的重要依据。在SLE 者的阳性率为33%。RNP 抗体阳性的患者，其肾脏损害少或轻，预后较好。可能高滴度 RNP 抗体能降低 dsDNA 抗体的产生，从而减少 dsDNA 与抗体的复合物形成，起到保护肾脏的作用。RNP 抗体阳性的病人，狼疮带试验常为阴性或只有 IgM 沉积。

（3）La (SS-B) 抗体：La 抗体是干燥综合征 (Sjögren's syndrome, SS) 的一个血清学标志，又称抗 SS-B 抗体。干燥综合征患者的血清阳性率在70%以上。SLE 患者血清 La 抗体阳性率约15%，亚急性皮肤型红斑狼疮 La 抗体阳性率约60%。其他结缔组织病则多呈阴性。

（4）Ro (SS-A) 抗体：约25%的 SLE 及30%的干燥综合征患者 Ro 抗体阳性，这种病人特点是对光敏感，具干燥症状、RF 阳性，并伴肾损害等。亚急性皮肤型红斑狼疮的阳性率达60%。

线粒体抗体检测

线粒体抗体 (antimitochondrial antibody, AMA) 是 Walker (1965) 首先报道的一种自身抗体，无器官和种系特异性。AMA 是抗细胞质中的线粒体内膜的脂蛋白成分，属于 IgG 型。线粒体存在于人体全身各组织的细胞中，但以远曲肾小管内最为丰富。故检查 AMA 所用的抗原基质多选用肾脏组织。AMA 的检测，目前普遍采用简便、可靠的荧光抗体试验 (fluorescent antibody test)。因为 AMA 是补体结合抗体，当患者血清和底物作用时加入补体，便形成抗原（线粒体）-抗体-补体复合物。所以，如用抗 C_3 荧光结合抗体作间接荧光试验，则更有特异性。

间接免疫荧光抗体试验 (indirect immunofluorescence antibody test) 取富含线粒体的大鼠或小鼠的新鲜肾组织的冰冻切片（不固定）作为基质片，加受检者血清，再用荧光标记抗人 γ 球蛋白染色。在荧光显微镜下，可见肾小管上皮细胞质内有黄绿色荧光的线粒体小粒，即为阳性反应。

AMA 在肝脏疾患的诊断中，具有一定的参考意义。原发性胆汁性肝硬化90%以上 AMA 阳性，约1/2患者滴度较高。由肝外胆道阻塞所致的胆汁性肝硬化均为阴性，所以 AMA 对两者的鉴别诊断有一定的价值。慢性活动性肝炎和隐原性肝硬化各有25%呈 AMA 阳性。

平滑肌抗体检测

平滑肌抗体(smooth muscule antibody，SMA)是Johnson(1965)首先发现的一种自身抗体。SMA无器官和种系的特异性，属IgG、IgM和IgA型。鼠肝、肾、人甲状腺等组织与平滑肌的肌动球蛋白有着共同的抗原性。SMA是抗肝细胞膜上的一种肌动球蛋白。由于病毒在肝细胞内繁殖，改变了这种间质蛋白的性质，使其成为自身抗原而导致机体产生肌动球蛋白抗体(actomyosin antibody)，因为肌动球蛋白和平滑肌之间有交叉抗原性，所以该抗体又抗平滑肌。由纯化的肌浆球蛋白(myoglobulin)作为抗原，应用间接血凝试验，放射免疫和酶免疫技术可进行SMA的特异性检查。目前普遍采用以大白鼠的胃或人子宫颈平滑肌作为抗原基质片的间接荧光抗体试验。

急慢性肝炎SMA都可出现阳性。慢性活动性肝炎阳性率可达80%以上。急性肝炎患者血清中SMA早于HBsAg的出现，这种抗体属IgM，存在时间较短，2～3个月内阳性率明显下降。SMA对慢性活动性肝炎的诊断有一定参考价值。

血型及配血

人类红细胞的表面含有一系列糖蛋白及糖脂，构成红细胞的抗原。血型(blood type)是以红细胞膜上同族抗原或凝集原为表现形式的遗传学性状。血型抗原的发生受基因控制，人类已知红细胞血型系统有20余种。在临床上有重要意义的是ABO血型和Rh血型系统。有些血型存在亚型，这是根据某一血型中存在的差异所分类，例如根据能否与抗A_1血清凝集，把A型细胞分为A_1和A_2两种亚型。每一个血型系统都是独立遗传的，一般控制一个血型系统的遗传基因是在同一条染色体上，Rh血型及Duffy血型系统的基因位点都在第1对染色体上；P血型系统是由第6对染色体控制遗传的；ABO血型系统的基因位点在第9对染色体上；Xg血型系统是由X染色体控制遗传的。血型的研究除了保证安全输血外，对组织器官的移植、新生儿溶血病以及法医的亲子和血迹的鉴定都有实用价值，在人种学和遗传学的研究方面也都有广泛的应用。

ABO血型系统 人类血型系统中首先发现的是ABO血型，1900年Karl Landsteiner分别把不同人的红细胞与他人的血清混合，发现可出现几种不同凝集现象，故认为人类红细胞有两种抗原：A抗原和B抗原。血清中有两种抗体：A抗体和B抗体，从而确定了3个血型：A型、B型和O型。次年Decastello及Sturli又确定了第4种血型即AB型。A(B)型血者，红细胞膜上有A(B)抗原，血清中有抗B(A)抗体，O型红细胞上没有A和B抗原，但有和其他型红细胞上有的H抗原，血清中同时存在抗A和抗B抗体；AB型红细胞上有A和B抗原，而血清中无抗A、抗B抗体。H抗原是A和B抗原的基础，A、B基因转移酶作用于H抗原后，分别形成A、B和AB抗原。A和B遗传基因为显性基因，在一对染色体上只要有一个显性基因，红细胞就可显示出相应的抗原，O型基因是隐性基因，必须一对染色体相对位点上都是O型基因，才能显示O型。所以，O型血一定是纯合子；AB型血一定是杂合子；A型和B型血，可以是纯合子，也可以是杂合子。AB[H]抗原还可存在于许多组织细胞及分泌液中。

红细胞抗原的抗体可分为天然抗体及免疫抗体两大类。ABO血型系统的抗A、抗B凝集素属于天然抗体，为完全抗体，这在其他血型中少见。天然红细胞抗体几乎完全是IgM抗体。免疫抗体是指机体受抗原刺激后产生的抗体，通常为不完全抗体，这些抗原刺激大多来自输血及妊娠，亦可由于菌苗接种，抗血清，破伤风抗毒素以及其他生物制剂引起刺激。免疫抗体多数是IgG，少数是IgM。

各种血型抗原在个体发育的不同阶段表现的强度不同。疾病对红细胞抗原强度亦可有影响。如某些急性白血病患者的红细胞ABO抗原大为减弱，有些再生障碍性贫血患者红细胞的A_1、H反应性竟减弱，而B则对抗原影响不大。人体组织有个体特异性的血型物质，如毛发、指甲、肌肉等均含有血型物质，ABH物质比较稳定，耐热耐寒，可鉴定出ABO血型，供法医参考之用。

Rh血型系统 Rh血型系统是根据人类红细胞能否与恒河猴(rhesus，取字首Rh)红细胞对应抗体起反应而分类的一种血型系统。Rh抗原是由蛋白质等组成，分布位置在红细胞膜深层。Rh血型分布与人种有很大关系，黄种人Rh阴性者很少，如中国人Rh阴性者占0.24%～0.5%，日本人Rh阴性者0.1%～0.97%，两国Rh阴性频率很接近；而白种人Rh阴性者占15%，黑人介于黄种人和白种人之间。

Rh血型存在着由三对等位基因决定的六个抗原，其中以D最强，其次是E、C、c、e。采用抗D血清可将Rh血型分成Rh阳性和Rh阴性。Rh血型鉴定常用5种抗血清测定：D、C、E、c及e抗体。Rh抗体大部分是免疫产生的IgG，能通过胎盘，很少有IgM和IgA；大部分是不完全抗体，白蛋白、菠萝酶、抗人球蛋白试验可测出，若为完全抗体，在盐水中抗原细胞也可见到凝集反应。

输血和妊娠是产生抗体的主要原因，临床可发生Rh血型不合输血反应及新生儿溶血病，如产妇是Rh阴性，其夫是Rh阳性，则生下的孩子可能得新生儿溶血病，若父亲是杂合子，则仅有一半发病可能性。Rh抗体在体内可持续存在长达15年之久。

除了上述ABO、Rh血型系统，尚有其他血型：Lewix血型用盐水凝集试验，凝集反应呈"拉丝状"，用抗Le^a及Le^b两种血清可鉴定之；其他如抗原性不强的MnSs血型等。

类血型抗原
(取自 Race RR)

血型系统	可用特异性血清检出的抗原	没有特异性血清检出的抗原
ABO	A_1, B, H	A_2, A_3, A_x 及其他变异性
MNSs	M, N, S, s, U, Mg, M, M, Tm, Sj, Hu, He, Mi^a, Vw (Gr), Mur, Hil, Hut, M^v, Vr, Ri^a, St^a, Mt^a, Cl^a, Ny^a, Sul, Far	M_2, N_2, M^r, M^a, N^a, M^r, M^z, S_2
P	P_1, P^k, Luke	P_2
Rh	D, C, c, C^w, C^x, E, e, e^s(VS), E^w, G, ce(f), ce^s(V), Ce, CE, cE, D^w, Et, Go^a, hr^s, hr^H, hr^b, $_R$N, Rh33, Rh35, Be^a, Lw	D^u, C^u, E^u 及其他变异型
Lutheran	Lu^a, Lu^b, Lu^a, Lu^b (Lu3), Lu6, Lu9, Lu4, Lu5, Lu7, Lu8, Lu10–17	
Kell	K, k, Kp^a, Kp^b, Ku, Js^a, Js^b, Ul^a, Wk^a, K11, KL, K12–16	
Lewis	Le^a, Le^b, Le, Le^d, Le^x	
Duffy	Fy^a, Fy^b, Fy^3, Fy^4	
Kidd	JK^a, JK^b, JK^aJK^b(JK3)	
Diego	Di^a, Di^b	
Yt	Yt^a, Yt^b	
Auberger	Au^a	
Dombrock	Do^a, Do^b	
Colton	Co^a, Co^b, Co^a Co^b	
Sid	Sd^a	
Scianna	Sc1, Sc2(BU^a)	
高频率抗原	Vel, Ge, Lan, Gy^a, At^a, En^a, Wr^b, Jr^a, Kn^a, Fl, Dp, Gn^a, Jo^a	
低频率抗原	An^a, By, Bi, Bp^a, Bx^a, Chr^a, Evans, Good, Gf, Heibel, Hey, Hov, Ht^a, Je^a, Jn^a, Leavy, Ls^a, Mo^a, Or, Pt^a, Rl^a, Rd, Re^a, Sw^a, To^a, Tr^a, Ts, Wb, Wr^a, Wu, Zd	
其他抗原	I, i, Bg(HLA), Chido, Cs^a, Yk^a	
Xg	Xg^a	

配血(matching of blood) 鉴定ABO血型是输血的第一关。供者和受者的血型若不配合，误输异型血，可造成严重的甚至致命性溶血反应。为了安全起见，必须检查供受者的血型是否相符，同时还要做严格的交叉配血试验(cross matching test)。交叉配血试验又分两部分：一为主交叉配血试验，是将供者的红细胞与受者的血清混合，另一为副交叉配合试验，是将供者的血清与受者的血细胞混合。若患者需接受多个供者的血液时，供者之间也应互相做交叉配血试验，只有所有这些配血试验都不出现凝集时，才是最可靠的供血者。ABO抗体是完全抗体，在盐水介质中可发生凝集而检得，而不完全抗体在盐水介质配血不能发现凝集，因此，对多次输血或妊娠者，应使用胶体介质、酶处理过的红细胞及抗球蛋白试验来进行配血。有些血型抗原性强，容易使缺乏这种抗原的受者致敏产生抗体，如Rh阳性血决不可输给Rh阴性患者。输血过程中发生输血反应时，也需进行重复检查，是否与血型不合有关。

组织配型

本世纪初已发现同种异体或异种组织器官移植排斥是一种免疫反应，并受遗传基因控制。组织相容性抗原系统(histocompatibility antigen system)对移植能否成功起着决定作用。组织相容性是指器官移植时移植物被宿主接受的程度，是在特定的遗传基因下形成的组织细胞的特异性，是供者和受者细胞的表面抗原类似性的反映。供受配对间组织器官的组织相容性抗原一致，移植的成功率越高。人类主要组织相容性抗原与HLA抗原，至1984年已发现122个抗原。控制和编码HLA抗原的基因称为主要组织相容性复合体(main histocompability complex, MHC)，位于第6对染色体上，包括A、B、C、D和DR五个位点。因而在移植前，供受者间需先进行组织定型试验(histo-fixation test)和组织配型试验(histo-matching test)，了解他们HLA相适合的程度，以寻找HLA抗原差异最小的合适供者。HLA-A、B、C和DR抗原均能产生相应抗体，故可用血清学方法测定，也称为SD抗原，具体方法有微量淋巴细胞毒试验、白细胞凝集试验、补体结合试验等。而HLA-D抗原迄今只能用细胞学方法测定，又称为LD抗原，具体方法为混合淋巴细胞培养法，有单向法和双向法两种。目前认为HLA-DR配型对肾移植物的功能有更明显的影响，HLA-D位点一致对骨髓移植具有重要意义。

血清甲胎蛋白测定

甲种胎儿蛋白(alpha-fetoprotein, AFP)是正常胎儿的一种血浆蛋白，分子量70 000，电泳时移动于α_1区带内，主要是由胎儿肝细胞合成，出生后1周仅余痕量。1963年Abelev发现小鼠移植性肝细胞癌能合成此种蛋白，1964年Tatarinov在原发性肝细胞癌患者血清中也检出此种蛋白，以后即将其用于协助诊断原发性肝细胞

癌。AFP检测方法很多，有定性和定量两类方法。常用方法是琼脂双向扩散和对流免疫电泳法定性，反向间接血凝法半定量、单向琼脂扩散或火箭电泳以及放射免疫分析法定量等。定性试验诊断肝细胞癌的特异性强，但敏感性较低；而放射免疫分析法虽提高了敏感性，但对诊断肝细胞癌的特异性差，因某些肝病和其他疾病时测定值也能升高，从而出现假阳性。正常成人血清含量在25ng/ml（25μg/L）以下，血清定性试验阴性。原发性肝细胞癌病人血清AFP可异常增高，其波动范围较大，在1×10^4～7×10^5 ng/ml（μg/L），最高浓度可达7×10^6 ng/ml（μg/L），最低者为30ng/ml（μg/L）。原发性肝细胞癌病人定性试验阳性率约60%～70%。肝癌切除或化疗生效后，常在14～30d内可转为阴性或浓度降低。复发时重现阳性或浓度升高。故检测AFP有助于判断手术或药物治疗效果。但癌体大小与AFP血浓度高低无明显平行关系。胆管细胞型肝癌及肝转移癌，AFP多不高。由于AFP对诊断肝细胞癌的特异性强，检查简便，适用于大量人群中普查原发性肝细胞癌。孕妇血中AFP可有不同程度的升高，可达500ng/ml（μg/L）。胎儿窒息及死胎时，母体血清中AFP也可升高，可能是胎体内AFP进入母体所致。急性肝炎或慢性活动性肝炎可出现一过性AFP升高，多在肝细胞损害最严重的第5～16d达高峰，但一般不超过500ng/ml（μg/L），病情好转则下降。卵巢与睾丸生殖细胞癌血清AFP也可显著升高。来自性腺的未分化畸胎瘤，AFP定性试验的阳性率约50%。

血清癌胚抗原及胃癌相关抗原测定

癌胚抗原（carcinoembryonic antigen, CEA）是最初从人结肠癌组织提取的一种特异抗原，也存在于3～6个月胎儿的消化道组织。CEA为一种糖蛋白，在电泳上位于β球蛋白区。其测定方法有等电点聚焦电泳、离子交换层析、凝胶过滤、免疫吸附剂亲和层析及CsCl密度梯度超速离心等。采用半自动固相双抗体放射免疫测定法可大大提高测定速度。CEA正常值<2.5ng/ml，随年龄而增加，其上限可达10ng/ml。CEA测定可作为结肠癌和直肠癌的辅助诊断，但其特异性与敏感性都存在一定问题，其升高还见于胰腺癌、胃癌、肺癌、乳房癌及肝癌。此外，慢性活动性肝炎及胆道疾患时，CEA亦升高。近年来应用CEA测定评定结肠癌预后及疗效有一定价值，术后2～4d即应下降至正常水平，如术后CEA持续不降，或下降后又上升，提示有残余肿瘤存在或复发的可能。

胃癌相关抗原（gastric carcinoma associated antigen, GCAA）系胃癌患者胃液中含有的一种特异抗原，属含硫糖蛋白，可以放射免疫法测定。此种抗原特异性虽较差，但胃癌患者的阳性率高达80%～90%，可用于胃癌普查，作初步筛选。

CA_{19-9}测定

CA_{19-9}是胃肠道腺癌的相关抗原，是自人结肠癌细胞株分离出来的糖蛋白。其化学结构与CEA不同。可应用CA_{19-9}放射免疫药盒进行检测。正常值为7.4±7.7U/ml（<31U/ml）。对胆管、胰腺和壶腹部癌肿的阳性率达81.5%，而其他胃肠肿瘤的阳性率仅25%～8[illegible]%。尤其对胰腺癌的诊断具有较高的灵敏度和特异性。连续监测CA_{19-9}，对胰腺癌的发展，判定术后预后也有重要意义。血清CA_{19-9}水平与肿瘤大小和肿瘤能否切除有关，术前水平较低和术后降到正常水平者，其预后较好。术后下降的CA_{19-9}水平突然增加，提示肿瘤复发或有远处转移。

CA_{50}测定

CA_{50}是一种糖脂质抗原，存在于胃肠道、肝脏、胰腺和颌下腺等，这些脏器的肿瘤可引起血清CA_{50}增高。正常人血清CA_{50}<17U/ml。测定CA_{50}主要用于辅助诊断恶性肿瘤，其对胰腺癌、胆管癌和大肠癌的阳性率分别为85%、80%和70%。此外，对子宫癌、膀胱癌、前列腺癌等也可显示阳性结果。胆管细胞性肝癌，阳性率可达58%，肝外胆汁郁积症也可出现假阳性。CA_{50}与CA_{19-9}、CEA等联合检测，可提高胰胆癌肿和胃肠肿瘤的诊断水平。

CA_{72-4}测定

CA_{72-4}是一种大肠癌相关抗原。正常人血清CA_{72-4}<4U/ml，血清CA_{72-4}水平增高，首先必须有癌组织内CA_{72-4}表达，并且其表达程度与有无血管受累所致的血行转移有很大关系。文献介绍CA_{72-4}对大肠癌的诊断阳性率为26%，如与CEA和CA_{19-9}联合检测，则阳性率为43%。阳性率与肿瘤组织类型、肿瘤部位等无关，但与肿瘤的大小呈相关。

病毒性肝炎的免疫诊断

病毒性肝炎是由多种肝炎病毒引起的传染病，可分为甲型、乙型、丙型、丁型和戊型等五种。其免疫学诊断近年来有较大的进展。庚型肝炎目前已有报道。

病毒性肝炎的免疫诊断（immunodiagnosis of viral hepatitis）方法包括：甲型肝炎病毒抗原-抗体检测，乙型肝炎病毒抗原-抗体检测，乙型肝炎病毒表面抗原检测，乙型肝炎表面抗体检测，乙型肝炎核心抗原-抗体的检测，乙型肝炎病毒DNA聚合酶检测，乙型肝炎病毒DNA检测，Dane颗粒检测，丙型肝炎病毒抗原-抗体检测，丁型肝炎病毒抗原-抗体检测，戊型肝炎病毒抗原-抗体检测等。

甲型肝炎病毒抗原和抗体检测 1973年Feinstone等报告在甲型肝炎患者的粪便滤液中,发现直径为27nm的病毒样颗粒,称为甲型肝炎抗原。甲型肝炎病毒(HAV)抗原及抗体(抗-HAV)的检测方法很多,如免疫电镜、补体结合试验、免疫粘附血凝试验、酶联免疫吸附测定及固相放射免疫测定等。

免疫电镜检查是利用电子显微镜观察病毒颗粒与特异性抗体相互作用的技术,灵敏度和特异性均高,但需特殊设备,复杂而费时,只能供研究之用。补体结合试验检测灵敏度不高,目前已很少应用。免疫粘附血凝试验的灵敏度、特异性、简便性均不及酶联免疫吸附和放射免疫法,目前已很少采用本法检测甲型肝炎抗体。酶联免疫吸附的双抗体夹心法或竞争法检测抗原或抗体,敏感性高,特异性强、重复性好,目前较常采用。

急性甲型肝炎病人粪便中的HAV颗粒,一般在症状出现前6～7d浓度最高,当黄疸出现时,颗粒已很少,以后即不能发现。由于HAV在临床症状出现后很快地从粪便和血液内消失,因此临床诊断和流行病调查中,主要依靠抗HAV来证实是否有过HAV的感染。临床用于:①诊断和鉴别诊断:根据血清中抗-HAV滴度的动态改变,可以确定甲型肝炎的诊断。发病2周内抗体阳性率为80%。随访5～10年仍可测出抗体。若过去曾有过HAV感染,但这次的临床表现不是HAV引起者,则血内抗HAV虽为阳性,但无动态改变。如临床上疑为肝炎,但恢复期血清中无抗HAV出现,可以排除甲型肝炎的诊断。②流行病学调查:在甲型肝炎流行中,在恢复期病人血清中可测得抗HAV明显上升,有助于追查传染源和传播途径,发现隐性感染病人。③测定免疫球蛋白内抗体的含量,有助于研究抗体水平和保护作用相互关系,确定最适当的被动免疫剂量。

乙型肝炎病毒抗原-抗体检测 乙型肝炎抗原是1964年由Blumberg在澳大利亚发现,故曾称澳大利亚抗原。1972年国际病毒肝炎会议上被命名为乙型肝炎抗原(HBAg)。用电镜观察,HBAg有三种颗粒:①小球形颗粒,平均直径为22nm。②管形颗粒,长度与形状不一,直径为22nm,长度为200～400nm。③Dane颗粒,直径为42nm,为双层结构的病毒样颗粒,可分核心与外套(或外膜)两部分。Dane颗粒的核心,或从乙型肝炎患者肝细胞核中所分离的裸状核心,称为乙型肝炎核心抗原(HBcAg),后者的抗原性与表面抗原不同。Dane颗粒的核心以及从乙型肝炎患者肝细胞核提纯的核心含有双股DNA;Dane颗粒核心含有乙型肝炎病毒特异的DNA多聚酶和e抗原。Dane颗粒即乙型肝炎的完整病毒。Dane颗粒在肝细胞核内复制,产生核心抗原(HBcAg);在肝细胞质内复制,并参加进入体蛋白成分,产生表面抗原(HBsAg)。当核心复制成功后进入胞质,被含有HBsAg的外壳所包被形成完整的颗粒。如外套生产过剩,不能与核心装配,释入血液后则形成电镜下所见的球状或管状颗粒,即HBsAg。

乙型肝炎病毒表面抗原检测 测定方法较多,如免疫扩散法、对流免疫电泳法、反向被动血凝法、放射免疫测定法、酶联免疫吸附测定法等。免疫扩散法特异性最高。方法简便,不需要特殊设备,但缺点是灵敏度最低,现已少用。对流免疫电泳法较免疫扩散法灵敏度高。操作简便,假阳性少。反向被动血凝法灵敏度很高,但有时可出现假阳性。放射免疫测定法与酶联免疫吸附测定法均有较高的灵敏性与特异性。

HBsAg阳性是乙型肝炎病毒(HBV)感染的标志之一。HBsAg阳性一般也应考虑有传染性。

无黄疸型的HBsAg较黄疸型消失为晚;低年龄患者携带HBsAg的时间较长;HBsAg携带者多见于免疫缺陷性疾病或使用过免疫抑制剂的患者。

HBsAg的检测可用于:①急性病毒性肝炎、慢性肝炎及肝硬化的病因学诊断,以及预后的估计。②病毒性肝炎的流行病学调查研究,通过疫点内HBsAg的调查,可发现各类型的传染源,阐明传播方式和途径,制订相应的防治措施。③筛选助血员。

乙型肝炎表面抗原亚型的检测 HBsAg有adr、adw、ayr和ayw四个主要亚型,检测方法常用免疫扩散法。用于流行病学调查分析:①乙型肝炎表面抗原的亚型在世界上有明显的地理分布。在中国国内不同地区的分布也不一致。了解亚型分布对探索特异性预防方法,制备疫苗,研究交叉免疫和调查传染源等方面可提供依据。一般认为亚型与临床表现和预后关系不大。

乙型肝炎表面抗原多聚白蛋白受体检测 多聚白蛋白受体是HBV前S基因的产物,可作为HBV感染的一种标志。当多聚白蛋白受体滴度≥1:1000时,其活力和HBeAg、DNAP活力及母婴传播关系密切,提示有活动性复制,其血液具较高的传染性。

乙型肝炎表面抗体检测 几乎所有检测HBsAg的方法,均可用于检测抗-HBs。最敏感的是放射免疫电泳、酶联免疫吸附测定和被动血凝法。本试验可用于:①协助乙型肝炎的诊断。血中抗-HBs阳性提示有过HBV感染。如在急性期抗HBs阴性,而在恢复期出现阳性,或滴度升高4倍以上时,有诊断意义。②血中抗HBs阳性意味着有保护性免疫力。③含有抗-HBs滴度高的免疫球蛋白,注射后有预防乙型肝炎的作用。④在乙型肝炎预防接种后,检测抗HBs,是评价疫苗效果的重要指标之一。

乙型肝炎核心抗原-抗体检测 乙型肝炎核心抗原(HBcAg)存在于乙型肝炎病毒的核心部分。用免疫荧光电镜检查,HBcAg位于感染的肝细胞的细胞核中。在HBV感染者的血中不易测得游离的HBcAg。乙型肝炎核心抗体(抗-HBc)是针对HBcAg的特异性抗体,出现于HBV感染者的血中。抗-HBc的检测方法有多种,目前一般使用的是固相放射免疫测定和酶联免疫吸附试验。

高滴度抗-HBc是HBc在体内复制的标记,也是传染性指标之一。抗-HBc的滴度越高,体内伴有HBc复制的可能性越大,低滴度抗-HBc IgG则可能反映既往有过

HBV的感染。抗HBc IgM反映急性感染，亦可能是存在着HBV活动性复制的一种标志。

乙型肝炎e抗原-抗体的检测　HBeAg和抗-HBe的检测方法常用的有免疫扩散法、反向被动血凝法、固相放射免疫测定和酶联免疫吸附测定。

（1）HBeAg阳性提示HBV在肝细胞内复制，血清中Dane颗粒多，可作为乙型肝炎有传染性的标志。

（2）可作为乙型肝炎病情和预后估计的指标。HBeAg阳性者携带HBsAg的时间较HBeAg阴性者为长，转氨酶升高迁延较久，肝活检有较严重的损害，HBeAg在慢性活动性肝炎患者检出率最高，慢性迁延性肝炎次之，携带者最低，说明HBeAg阳性者肝炎病情较重，较易发展为慢性活动性肝炎。以往认为抗-HBe的存在意味着疾病的静止和无传染性，现认为与HBeAg转变为抗-HBe后仍可测到HBV-DNA。

（3）HBeAg与母婴传播有密切关系，HBeAg阳性母亲所生的婴儿，其HBV感染率显著增加。

乙型肝炎病毒DNA聚合酶检测　HBV的DNA聚合酶能将4种脱氧核苷三磷酸的小分子合成大分子的脱氧核糖核酸（DNA），由于小分子脱氧核苷酸和大分子的DNA在5%三氯醋酸中溶解度不同，可用过滤法将其分开，然后用放射性核素测量技术定量计算酶的活性。

乙型肝炎病毒核心部分含有DNA聚合酶。DNA聚合酶升高可作为HBV在肝细胞内复制的标志，提示血中存在Dane颗粒，是传染性指标之一。目前主要用于药物治疗乙型肝炎时的疗效考核指标。

（1）乙型肝炎病毒DNA检测：目前应用的方法有斑点杂交法与吸印法。斑点杂交法是将标本点在硝酸纤维薄膜上，通过碱处理，使其双股DNA变成单股，然后与带核素标记的探针进行分子杂交。若标本中含有HBV-DNA，则可与探针HBV-DNA按碱基配对的原则特异性地结合经放射自显影而显示出来；吸印法是将标本经琼脂糖电泳后，转移到醋酸纤维薄膜上，再与有HBV DNA基因片段做成的探针杂交，可得知标本中HBV-DNA的分子量，明确标本中的DNA是处于游离状态或整合状态。HBV-DNA应用的前景是用于判断HBsAg携带者是否有传染性；用于监测应用HBsAg疫苗后母婴传播阻断的效果；评价乙型肝炎治疗效果；随访慢性活动性肝炎转化为肝癌的指标。

（2）Dane颗粒检测：Dane颗粒出现于血中，亦是体内乙型肝炎病毒活动性复制的表现，同样是一个传染性的指标。一般需要电镜或免疫荧光电镜检测。

丙型肝炎病毒抗原-抗体检测　丙型肝炎病毒是1989年正式命名。是正链单股RNA基因组病毒。丙型肝炎的特异性诊断随着对HCV本质不断认识，其实验室检测方法也日趋完善，主要包括ELISA、RIA检测抗HCV，聚合酶链反应（PCR）检测HCV RNA，重组免疫印迹试验分析HCV抗体和免疫组化技术检测肝组织中HCV抗原等。其中PCR检测HCV RNA实用价值较大，此法敏感性高，特异性强，可用于HCV感染的早期诊断，在抗HCV阳转前即能检出HCV RNA；亦可作为HCV感染有无传染性指标以及评价抗病毒药物治疗丙型疗效的指标。重组免疫印迹试验（RIBA）是蛋白质的凝胶电泳和固相免疫测定相结合检测HCV抗体的一项新方法，能测出HCV不同成分多肽的相应抗体，其特异性强、敏感性高，被认为是HCV感染的一种确诊试验。

丁型肝炎病毒抗原-抗体检测　HDV是一种依赖于HBV的缺陷病毒，其核酸为RNA。目前可用ELISA测HDAg、HD抗体和抗HD IgM。HD-IgM见于感染早期，而HDV抗体一般见于感染6周后，慢性感染时常呈持续高滴度。用分子杂交法检查HDV-RNA是最敏感的方法，一般在发病2周内可检测到，是急性感染的直接依据。

戊型肝炎病毒抗原-抗体检测　HEV为圆形颗粒，病毒基因组为正链单股RNA，免疫电镜在粪便和胆汁中可见到30～32nm病毒颗粒。血清中抗HEV-IgM阳性可确诊本病，用ELISA对早期戊型肝炎患者的检测，其阳性率为42.3%。

流行性出血热IgM检测

流行性出血热患者的早期，血清中可测得IgM抗体，流行性出血热IgM的测定（determination of specific IgM antibody of epidemic hemorrhagic fever）有助于诊断。方法有二，即免疫荧光法和酶联免疫吸附试验。

免疫荧光法　以感染流行性出血热（EHF）病毒的细胞作为抗原片，含抗体的血清与之反应，再用荧光标记的抗人IgM染色，并置荧光显微镜下观察，若抗原片的细胞浆内呈点状、片状特异性荧光者为阳性，根据阳性细胞的数量及荧光强度，可分为+～++++，血清稀释度>1∶10阳性有诊断意义。

酶联免疫吸附法　方法有二，其一乃采用抗EHF单克隆抗体捕捉抗原，再加待测血清，若血清含IgM抗体，则与上述抗原结合，最后加入酶标记的抗人μ链，与IgM结合后，可使底物显色。

另一方法用抗人μ链捕捉待测血清中的IgM，再加入EHFV抗原，再加入酶标记的EHFV单克隆抗体，后者与上述抗原结合，酶可使底物显色。

上述两法均用比色法判断结果。

流行性乙型脑炎特异性IgM测定

流行性乙型脑炎（乙脑）是由乙脑病毒引起的急性中枢神经系统传染病。感染乙脑病毒后，机体最先产生IgM抗体，然后产生IgG抗体。由于2-巯基乙醇（2-ME）可破坏血清中的IgM抗体，故将急性期患者血清经2-ME处理前后各作乙脑病毒抗原的血凝抑制试验，如处理后血凝抑

制滴度下降2～4倍即为特异性IgM抗体阳性。正常为阴性。

乙脑特异性IgM抗体检测（determination of specific IgM antibody of epidemic encephalitia）可作为乙脑的早期诊断。患者初次感染后于第4d即可出现特异性IgM抗体，于2～3周内逐渐降低。故患者患病第4d后在血清中检出乙脑病毒的IgM抗体，即可作出早期诊断。

轮状病毒性腹泻免疫学检测

轮状病毒是呼肠病毒科的成员，根据其抗原性不同可将人轮状病毒分为群、亚群和不同血清型，目前已知其群与亚群抗原决定簇存在于内衣壳上，血清型抗原位于外衣壳，是一种糖蛋白。

用于轮状病毒腹泻的免疫学检测（immunologic test of rotovirus diarrhea）有免疫荧光、放射免疫、对流免疫、血凝抑制试验、SPA协同凝集试验、乳胶凝集试验、酶联免疫吸附试验等。粪便免疫电镜检查可检出轮状病毒颗粒，敏感性较高。酶联免疫吸附试验是目前多数实验室选用的方法，具有高度敏感性和特异性。多决定簇酶快速免疫测定法（rapid multiple determinant enzyme immunoassay）分别使用针对轮状病毒不同抗原决定簇的单相抗体与酶标抗体进行检测，费时较少。此外，ELISA可用于大量粪标本内的抗体或血清抗体的快速筛选，对流行病学调查具有较大的意义。

风疹免疫学检测

风疹是由风疹病毒引起的急性呼吸道传染病。风疹病毒为RNA病毒，人体感染风疹病毒后可出现三种血清学不同的抗体，即中和抗体、补体结合抗体及血凝抑制抗体等，以风疹的免疫学检测（immunologic test of rubella）可以测得。其中血凝抑制抗体出现最早，接触感染后第15～16d即可检出，到第30d达到高峰，然后非常缓慢地下降，但能终身维持可检测的水平。中和抗体比血凝抑制抗体约晚2d才出现，其滴度上升较快，至35d达最高值，以后缓慢下降，终身维持一定水平；补体结合抗体产生最晚，上升较缓慢，但下降较快，3～4年后就不易检出。

风疹病毒的三种主要抗体均与IgM、IgA、IgG免疫球蛋白相关联。特异性IgM一般出现较早，维持时间短暂。但在宫内感染或并发有血小板减少症时，血清中IgM持续时间可较长。在妊娠期，若胎儿被感染，母体血清中的IgM可持续至胎儿出生。IgA的产生与持续过程基本上同IgM，也可能更为短暂。风疹病毒的特异性IgG出现较IgM晚2d，但可持续终身。

宫内感染的胎儿出生时，其血清中抗体滴度几乎与母体中的相等或略高，这些抗体主要来源于胎儿而不是母体，因其类型属IgM，IgM开始下降时IgG上升，1岁时滴度最高，但仅能维持3～5年。一般认为8～12月大小的婴儿血清中检出任何一种免疫球蛋白（IgM和IgG）的风疹特异性抗体均可作为宫内感染的证据。

常用的血清学试验有血凝抑制试验、补体结合试验和中和试验，其中以血凝抑制试验应用最广，可以较早地作出诊断。补体结合试验虽操作较简便，但因感染后相应抗体产生较晚，无助于早期诊断。中和试验操作复杂，不能作为常规诊断，但在鉴定病毒和其他血清学方法比较是有价值的。近年来放射免疫测定、酶联免疫吸附试验亦用风疹感染的诊断。

测定风疹病毒的特异性IgM抗体有重要的诊断意义，若单份血清中风疹特异性IgM抗体阳性，可以诊断为风疹病毒感染。同样脐血血清有风疹特异IgM抗体，亦可证明胎儿的宫内感染。近年来发现有些病例中，其IgM抗体可维持1年左右，因此，应根据具体情况，必要时进行双份血清测定。例如孕妇在妊娠3个月中出现风疹特异性IgM抗体，并不一定是新的感染，应间隔一段时间再采血检查，如IgM抗体升高4倍或4倍以上，方可作出诊断。

单纯疱疹病毒感染免疫学检测

单纯疱疹病毒感染的免疫学检测（immunologic test of infection of herpes simplex virus）有助于人类单纯疱疹病毒（HSV）感染的诊断，该病毒感染极为普遍。HSV是一种DNA病毒，根据其生化、生物学和抗原性不同，分为HSV-Ⅰ型和HSV-Ⅱ型。前者产生的疱疹小，主要侵犯人生殖器以外及腰以上部位的皮肤、口腔、眼结膜、角膜和脑。是经口、呼吸道传播；Ⅱ型病毒产生的疱疹较大，主要引起生殖器及腰以下的皮肤粘膜感染。HSV-Ⅱ型感染主要经性器官传播，可视为一种性病。两型HSV有交叉免疫，感染过Ⅰ型者再感染Ⅱ型时，很少有严重表现。

HSV原发感染后，最先出现的是IgM，随后是IgA和IgG型抗体。IgM抗体于数月内消失，但IgG抗体终身保持较高水平。HSV-Ⅰ型原发感染最初产生的IgM型中和抗体，是针对同型病毒的；而HSV-Ⅱ型原发感染所产生的IgM型中的抗体除针对HSV-Ⅱ型外，还对HSV-Ⅰ型有中和作用。HSV-Ⅰ型再发感染后，可同时产生两型疱疹病毒的IgG抗体。既往有过HSV-Ⅰ型感染者，以后受到HSV-Ⅱ型重感染时，亦可产生两型病毒的抗体。

HSV原发感染后1周左右血清中开始出现补体结合抗体与中和抗体，2～3周抗体达较高水平，然后逐渐下降，以后抗体长时间保持一定的较低水平。由于HSV感染十分普遍，应取早期及恢复期双份血清，对比检查抗体滴度有无显著升高，才有诊断意义。单份检查IgM型的HSV抗体亦有意义。常用于HSV血清学诊断和血清学调查的

试验有、补体结合试验、间接免疫荧光试验、中和试验(包括微量中和试验和动力学中和试验和空斑减少法)、间接血凝试验、间接血凝抑制试验、酶联免疫吸附试验等。

补体结合试验常用于血清流行病学调查，借以了解人群中HSV的感染率。间接免疫荧光技术测定HSV抗体的主要优点是可利用荧光素标记的抗人IgM、IgG和IgA抗体，来检测相应的HSV抗体。应用膜间接免疫荧光试验可测定HSV型特异的抗体。但本法需用大量感染病毒的细胞作交叉吸收试验，故不适用于常规抗体检查。应用微量中和试验、动力学中和试验和病毒空斑减少中和试验，可将血清中HSV抗体分为只含Ⅰ型、Ⅱ型或同时含Ⅰ型或Ⅱ型抗体三类。间接血凝试验测定HSV抗体的灵敏度要比补体结合试验法高4～16倍。可较准确地检出血清中HSV Ⅰ型和HSV Ⅱ型抗体，是一个简单而实用的试验方法。酶联免疫吸附试验可检测人血清中的HSV-Ⅰ型和HSV Ⅱ型抗体，其敏感性较微量补体结合试验高32～256倍。

呼吸道病毒感染免疫学检测

呼吸道病毒感染的免疫学检测(immanologic test of virus infection of respiratory tract)可用于鉴别不同呼吸道病毒的感染。包括流感病毒、副流感病毒、腮腺炎病毒、麻疹病毒、冠状病毒、鼻病毒及腺病毒、呼吸道合胞病毒等，腮腺炎病毒与麻疹病毒感染，见"流行性腮腺炎"、"麻疹"等条，此处从略。

流感病毒检测 流感病毒可引起急性呼吸道传染病，通常称为流行性感冒。可采用免疫荧光技术或酶联免疫吸附试验检测抗原，取患者鼻洗液中粘膜上皮细胞的涂片标本，用荧光标记的流感病毒免疫血清染色或酶联免疫吸附试验检出抗原，出结果快，灵敏度高，有助于早期诊断。如能应用单克隆抗体检测抗原，则能鉴定甲、乙型流感，并能在24—72h内出结果。应用血凝抑制试验或补体结合试验，测定急性期和恢复期血清中抗体，如有4倍增长，则为阳性，有助于回顾性诊断和流行病学调查。

副流感病毒检测 副流感病毒其特性与流感病毒不同。副流感病毒仅侵犯呼吸道表层组织，在上皮细胞中增殖，所致的局部免疫反应不牢固，易再次感染，在成人通常引起轻型呼吸道感染，发病1周内可应用间接免疫荧光、放射免疫法、酶联免疫吸附测得早期抗原，阳性率为75%～95%，但由于存在着交叉反应(4型与腮腺炎病毒)，故血清学试验多不采用。

冠状病毒检测 冠状病毒至少有3株(B814、229E和OC43)能引起人类呼吸道感染，其中229E和OC43是儿童与成人上呼吸道感染的病因。本组病毒很难培养，故病原学诊断依靠血清学检查，如补体结合试验、血凝抑制试验、酶联免疫吸附试验等可作为诊断手段。

腺病毒检测 腺病毒已分离出41个血清株，尚有较多的中间株，临床上可引起各种类型疾病，从上呼吸道感染到肺炎，以及膀胱炎、脑炎、角膜炎、腹泻等。可采用间接免疫荧光法、放射免疫法，酶联免疫吸附试验测定病毒抗原以作出快速诊断。感染后第7d可出现中和抗体、血凝抑制抗体和补体结合抗体，用血清学方法测定抗体可明确诊断。

呼吸道合胞病毒检测 呼吸道合胞病毒是下呼吸道感染的病原体，在2岁以下的儿童中可引起细支气管炎、肺炎，但成人感染后仅表现为轻度上呼吸道疾病，起病后1周内，可采用酶联免疫吸附试验和间接荧光免疫方法检测呼吸道分泌物中的病毒抗原。也可用血清学方法测定抗体明确诊断。

麻疹血清学诊断

血清抗体测定是目前常用于麻疹诊断、免疫效果考核和流行病学调查的常用方法。麻疹的血清学诊断(serological diagnosis of measlas)一般可采用血凝抑制试验、被动血球凝集试验、酶联免疫吸附法检测IgM抗体及IgG抗体等。

血凝抑制试验 其原理为猴红细胞上有麻疹病毒受体，遇麻疹病毒可产生凝集现象。若将抗体与病毒(血凝素)预先温育后再加入红细胞则不产生凝集，称为血凝抑制。定量血凝集与不同稀释度抗体(血清)作用后能完全抑制血凝的最高血清稀释度，即为抗体效价。

血凝抑制试验特异性、敏感性较强，简便易行，是目前最常用的实验诊断方法之一。主要用于人群抗体水平调查，疫苗免疫效果观察。本试验用临床诊断，其抗体效价一般在1∶160以上，且在病程第10天才出现抗体水平的上升，确立诊断须双份血清，故达不到早期诊断目的。

被动血球凝集试验 以绵羊红细胞代替猴红细胞，用麻疹病毒致敏红细胞，根据抗原抗体反应的原理，用已知抗原检测未知抗体。此法与血凝抑制试验比较，同样具有特异、敏感之特点，且操作简便，利于基层使用，其结果与血凝抑制试验具高度相关性。

酶联免疫吸附检测麻疹IgM抗体(抗体捕捉ELISA法) 是利用包被在固相上的抗人IgM μ链抗体直接捕获待检人血清中的IgM，而后再经酶标抗体显色进行麻疹特异性抗体检测。

检测特异性IgM是麻疹早期的特异诊断方法。敏感性高，几乎100%麻疹患者包括轻型患者均能测到IgM抗体；有早期诊断的价值，发病第2d即开始出现，抗体滴度也较高。病后第2周IgM抗体达高峰，1个月后明显下降或阴转。

酶联免疫吸附法检测麻疹IgG抗体(ELISA间接法) 其原理是将麻疹抗原包被于固相载体上，加上待检血清，再用酶标抗抗体间接检出特异性抗体。

本试验敏感性高，抗体滴度比血凝抑制法高约100

倍，特异性强，运用于流行病学调查、疫苗效果考核，双份血清抗体升高4倍以上才可作出临床诊断。

柯萨奇病毒血清学诊断

柯萨奇病毒的最大特点为能使小白鼠致病而不易在组织培养中分离，故组织培养阳性率低。柯萨奇病毒血清学检测（serological diagnosis of Coxsakie virus）可作为诊断手段。根据其乳鼠病变的不同，可分为A、B两大组。A组病毒至今已发现23个型；B组病毒已发现6型，均可产生型特异的抗体。一般可采用中和试验、补体结合试验、酶联免疫吸附试验、放射免疫等方法进行测定，采集双份血清，测定型特异抗体水平。其中以中和试验最为可靠，中和抗体消失最慢，型特异性也较强。疾病恢复期（起病后3～4周）血液中抗体效价较疾病早期有4倍或4倍以上增高提示有新近感染的可能，有较大的诊断意义。

艾滋病病毒抗体检测

艾滋病由人类免疫缺陷病毒（HIV）引起，目前主要流行的是1型（HIV-1）。HIV-1抗体检测（examination of HIV antibody）多采用酶标法，阳性血清再以免疫印迹法加以确诊。

酶标法（ELISA） 以抗原吸附于固相载体上，再加入待测血清，若后者含HIV-1抗体，则抗原抗体结合，最后加入的酶标记抗人IgG乃与上述复合物中的抗体结合，酶则使底物显色。

结果的判断乃依P/N的值而定。若P/N≥2.1为阳性。

$$P/N = \frac{A(\text{待测样品}) - A(\text{空白})}{A(\text{阴性对照平均值}) - A(\text{空白})}$$

免疫印迹法 上述ELISA法可出现一定比例的假阳性，故阳性血清必须采用本法加以确诊。

一般实验室乃采用商品化的硝酸纤维薄膜条，该薄膜上含HIV-1的不同蛋白抗原，p24、p31、gp41、gp120/gp160，待测血清若含有抗体，则与薄膜条上的抗原区带结合，再加上酶标记含人抗IgG抗体，经底物显色，则形成肉眼可见的不同区带。

免疫印迹法判断HIV感染的标准：

阳性：p24、p31和gp41（或gp120/gp160）。

可能阳性：（1）p24和gp41（或gp120/gp160）。

（2）p31和gp41（或gp120/gp160）。

（3）gp41和gp120/gp160。

（4）五种区带的其他组合。

可疑：1. 只有p24、p31、gp41或gp120/gp160中的一种。

2. 其他非特异性区带。

阴性：无区带。

EB病毒壳抗原IgA抗体测定

鼻咽癌患者血清中有对EB病毒（Epstein-Barr virus）各种特异性抗原（壳抗原VCA、早期抗原EA、膜抗原MA、核抗原EBNA、补体结合可溶性抗原CF/S）的抗体，而且随病情变化，EB病毒抗体的几何平均滴度也呈规律性变化。用间接免疫荧光法检测未经治疗的鼻咽癌患者血清，发现有高效价的VCA-IgA抗体。EB病毒壳抗原IgA抗体（EB virus capsid antigen-IgA，EBVCA-IgA）几何平均滴度正常值为1：87，阳性率为3.39%。

临床意义：（1）鼻咽癌患者血清中VCA-IgA抗体阳性率达90%以上，几何平均滴度为42.47，这对鼻咽部原发病灶不明显或活检阴性者更有诊断价值。对有颈部淋巴结转移、脑神经损害和颅底骨质破坏病例亦具有鉴别诊断意义。

（2）血清VCA-IgA的几何平均滴度随病情进展（Ⅰ～Ⅳ期）淋巴结增大及范围扩大（N_0～N_3）而递增，Ⅳ期和N_3患者血清VCA-IgA滴度较Ⅰ期和N_0患者高2～3倍。经放疗后患者血清VCA-IgA滴度逐渐下降，甚至可达正常水平。肿瘤复发或转移时可再次上升。

（3）血清VCA-IgA滴度可作为晚期鼻咽癌发展的观察指标。晚期鼻咽癌上行型、下行型和上下型中，以上行型滴度最低。若癌肿局限于鼻咽腔内而无淋巴结转移者，抗体保持在低滴度，最终可能发展为上行型。

（4）血清VCA-IgA滴度增高还可见于头颈部肿瘤、支气管肺癌、甲状腺癌、扁桃体癌、卵巢癌及慢性鼻咽部炎症，但阳性率较低。

嗜异性凝集试验

感染EB病毒（Epstein-Barr virus，EBV）患者（如传染性单核细胞增多症）血清内常含有属于免疫球蛋白IgM类的嗜异性抗体（heterophil antibody），可与绵羊红细胞或马红细胞凝集。将患者血清用生理盐水进行倍比稀释后，加入新鲜绵羊红细胞悬液，观察红细胞有无凝集现象。根据凝集效价增高情况或动态上升对传染性单核细胞增多症有辅助的诊断价值。正常人嗜异性凝集试验（heterophil agglutination test）多呈阴性反应或凝集价不超过1：7。

传染性单核细胞增多症患者血清凝集价高达1：56以上。血清病患者以及少数罹患淋巴网状细胞瘤、单核细胞白血病及结核病患者的血清亦可呈阳性反应，可根据血中嗜异抗体被豚鼠肾和牛红细胞吸收的情况加以鉴别。传染性单核细胞增多症患者血中嗜异抗体能被豚鼠肾部分吸收，被牛红细胞完全吸收；而血清病患者的血中嗜异抗体则被豚鼠肾或牛红细胞完全吸收。

异嗜性抗体的鉴别吸收试验

疾病	未被吸收的血清	经豚鼠肾吸收的血清	经牛红细胞吸收的血清
传染性单核细胞增多症	＋＋＋＋	＋＋＋	
血清病	＋＋＋		
正常人			＋

注："＋"为凝集价阳性程度

伤寒血清凝集试验

伤寒血清凝集试验(serum agglutination reaction)，亦称肥达反应(Widal reaction)，是通过检测病人血清中伤寒、副伤寒杆菌的凝集效价，作为伤寒辅助诊断试验。

将患者血清倍比稀释后，与沙门菌属中的伤寒杆菌、副伤寒杆菌甲、乙、丙在生理盐水介质中作凝集价测定。患者血清中的相应抗体可与这些细菌产生凝集反应。

正常人群血清中也有抗体存在，但效价较低。未经免疫者"O"凝集价在1∶80以下；"H"凝集价在1∶160以下；甲、乙、丙副伤寒杆菌"O"凝集价在1∶80以上才有诊断意义。机体产生抗体需要一定的时间。伤寒病人"O"抗体出现较"H"抗体的出现为早，且凝集价也高，但"O"抗体存在于血清的时间则较短。"H"抗体产生较晚，效价高，在血清中存在的时间也较长。如果病人的"O"与"H"凝集价都高于正常，则伤寒感染的可能性大；如两者都低，则伤寒感染的可能性小。因此，定期检查两种凝集素效价的动态变化，诊断意义较大。约有10%的伤寒病患者可始终不出现阳性反应，部分由于患者在发病早期已大量应用过抗生素(如氯霉素)，抑制了伤寒杆菌的生长；或由于应用免疫抑制剂(如肾上腺皮质激素)，抑制了抗体的产生。此外，在少数血吸虫病、淋巴瘤和肺癌患者，可出现阳性。伤寒病患者血清中凝集素效价自染病第1周末开始增高，在第3周达最高值，因此本法无早期诊断价值。

布氏杆菌凝集试验

牛型、羊型及猪型布氏杆菌都含有M和N抗原，但其含量可随菌株而异。人体在感染布氏杆菌后，经过一定时间，血清中便出现特异性抗体。将病人血清和牛型(或羊、猪型)布氏杆菌诊断液，在生理盐水介质中测定凝集价，即布氏杆菌凝集试验(Brucella agglutination test)。通过凝集价上升的情况，或观察凝集价的动态变化，有助于布氏杆菌病的诊断。

本试验在正常人多呈阴性反应。在感染布氏杆菌后2周，血清中出现特异性抗体，到3～15周时凝集价最高，病愈后逐渐下降。急性期患者大都呈阳性反应，凝集价多达1∶160以上。早期凝集价不高，但5～7d后复查时，凝集价有明显上升者，有诊断价值。本诊断液与土拉热(兔热)及伤寒、斑疹伤寒、结核病、霍乱及霍乱疫苗注射者的血清可呈交叉阳性反应，但凝集价一般皆较低。

变形杆菌凝集试验

变形杆菌凝集试验又称Weil-Felix反应(Weil-Felix reation)，即斑疹伤寒血清试验，是诊断某些立克次体病，如斑疹伤寒、落矶山斑点热及恙虫病的辅助性诊断试验。

人体被立克次体感染后，经过一定时间，血清中即产生对应的立克次体抗体。变形杆菌OX_{19}、OX_2及OX_k菌株的菌体抗原和立克次体有共同抗原，因而可用这些变形杆菌代替立克次体，和病人血清作凝集反应，借此测定这类立克次体的对应抗体。

本试验是一种非特异反应，又因变形杆菌存在于人体的机会较多(如常存在于肠道内)，且由一些变形杆菌引起的一些疾病(如泌尿系感染)相当常见，故可呈低度凝集价，多数在1∶40以下。在斑疹伤寒和斑点热时，凝集效价可达10倍乃至数千倍。通常认为单份血清凝集价超过1∶160时即有诊断意义。Weil-Felix凝集素在发病5～12d出现，数月后消失。一次检查凝集效价明显增高时，应结合临床表现进行诊断，更重要的是要观察凝集价的动态变化。若效价递增(如双份标本测定，后次凝集价上升4倍以上)，则诊断意义更大。常见的立克次体病，在变形杆菌凝集反应上的区别如表下示。

几种立克次体病的血清变形杆菌凝集反应的不同效价

立克次体病	OX_{19}	OX_2	OX_k
流行性斑疹伤寒	＋＋＋＋	＋	
地方性斑疹伤寒	＋＋＋＋	＋	
落矶山斑点热	＋＋＋＋～＋	＋＋＋～＋	
恙虫病			＋＋＋＋
Q热			

土拉杆菌凝集试验

土拉热(兔热)患者的血清内具有使土拉杆菌凝集的特异性抗体(土拉杆菌凝集素)，根据凝集价增高的动态变化，对土拉热有辅助诊断的价值。正常人的血清稀释度<1∶40。

通常在发病后2周土拉杆菌凝集试验Francisella

tularensis agglutination test）即可出现阳性反应。凝集效价1∶80～1∶160为可疑，1∶320为阳性。恢复期效价较急性期增高4倍，在排除布氏杆菌病和变形杆菌感染的情况下，诊断可以确立。土拉杆菌刺激机体产生的抗体与布氏杆菌可呈交叉凝集反应。

流行性脑脊膜炎免疫学检测

流行性脑脊膜炎是由脑膜炎球菌所致的化脓性脑脊膜炎。脑膜炎球菌根据菌群特异性多糖抗原，用血清凝集试验可分为A、B、C、D、X、Y、Z、29E和W135共9个群，以A、B、C三群最为常见。脑膜炎球菌可溶性荚膜多糖抗原在发病早期即出现于患者的脑脊液中，而细菌死亡解体后亦有残留的抗原，因此用免疫学诊断可以检测出脑脊液中的抗原、抗体，而抗原的检测可以对流脑作出早期特异性诊断，其检出率不受抗菌药物部分治疗的影响。

流行性脑脊膜炎的免疫学检测（immunologic test of epidemic cerebrospinal meningitis）包括对流免疫电泳（CIE）、反向间接血凝（RPHA）、菌体协同凝集试验（COA）、放射免疫法（RIA）、乳胶凝集试验（LA）、酶联免疫吸附试验（ELISA）。脑膜炎球菌特异性抗原的检测阳性率CIE约为70%；LA为85%～93%；COA与CIE阳性率相仿；RPHA、RIA、ELISA阳性率平均在90%以上。几种检测方法以ELISA最为敏感、特异，且操作简便。

军团病免疫学检测

军团病是由军团菌所致的急性传染病，主要累及肺脏。其临床表现无特征性，故其诊断主要依赖于病原学及军团病免疫学检测（immunologic test of Legionella disease）。由于军团菌的培养要求较高，大部分实验室不能开展，且阳性率较低。目前广泛应用的免疫学检测方法包括间接荧光抗体试验、间接血凝试验和微量凝集试验，因受菌型特异性的限制，在实际应用中也十分不便。近年来国内外均研制了一些针对军团菌共同抗原的单克隆抗体，建立了检测军团菌抗体和可溶性抗原的快速技术，但都还处于实验室研究阶段。

军团菌直接荧光抗体法检测病理标本可发现细菌，可作为早期诊断，阳性率为62%。间接荧光抗体试验双份血清滴度上升4倍或恢复期单份血清滴度≥1∶256可诊断本病，此法阳性率约为75%。另外，近来有人采用ELISA、RIA、及LA检测尿液中可溶性抗原，感染早期即可阳性，特异性可达99%，敏感性在80%左右，以LA法稍低。

抗链球菌溶血素"O"试验

抗链球菌溶血素"O"试验（antistreptolysin "O"test）是检测患者近期有无溶血性链球菌感染的一种免疫学检查，常用于急性风湿性病的诊断。

链球菌溶血素"O"（ASO或ASL O），是A组溶血性链球菌的代谢产物之一，它是一种具有溶血活性的蛋白质，能溶解人类和一些动物的红细胞。加一定量的链球菌溶血素"O"于倍比稀释的患者血清中，如果患者血清中含抗链球菌溶血素"O"抗体，则可使ASO失去溶血能力。对此试验中不溶血的试管数越多，表示血清中ASO的效价也越高。

由于A簇溶血性链球菌的感染较常见，故在正常人群血清中也含一定量的ASO抗体，通常为125～166 Todd单位，有时高达250单位以上。因此不能单凭一次检查结果作为诊断的依据。成人在250单位以下，可以排除链球菌感染；500单位以上为明确阳性；250—330单位为可疑。对于可疑患者，要在发病后进行多次检查，如效价上升2倍以上，则有意义。在小儿，因其抗体效价多半不高，因而在125～166单位时即应考虑为A簇链球菌感染。活动性风湿病患者，不仅抗链"O"效价高，而且还有血沉快，C反应蛋白（C reaction protein，CRP）阳性及血白细胞增多的特点。急性肾小球肾炎患者抗链"O"也增高，确系溶血性链球菌感染，但抗链"O"效价不高者，见于下列情况：①患者在发病早期已使用过大量抗生素或肾上腺皮质激素。②部分病人对A簇溶血性链球菌有耐受性，或感染菌株的"O"抗原性低，此时可检查溶血性链球菌感染后所产生的其他几种抗体，如抗透明质酸酶、抗玻璃糖酸酶等；感染后期，血清中IgM也可增高。③非特异性ASO增高：可见于某些肝炎、肾病综合征、结核性胸膜炎、高胆固醇血症、多发性骨髓瘤和原发性单株峰性高球蛋白血症等。

梅毒血清学试验

梅毒血清学试验（serological test of syphilis）近年来已采用性病研究实验室法，不需加热的血清反应素试验及荧光密螺旋体抗体试验等。以往使用的华、康氏反应均已淘汰。

性病研究实验室法（venereal disease research laboratory，VDRL） 其原理是以心拟脂及卵磷脂为抗原与梅毒患者血清中的反应素结合，凝成絮状物的絮状反应试验。其抗原含0.03%心拟脂，0.9%胆固醇，0.21%卵磷脂，可在显微镜下进行玻片检查，具有很高的敏感性与特异性。操作较复杂，在系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、风湿病、肝硬化等疾病中亦可出现假阳性。

不需加热的血清反应素试验（unheated serum reagin，USR） 此试验的原理与VDRL相同，但改良了VDRL试验的抗原，在抗原中加入了氯化胆碱（choline chloride），使未加热处理的血清得到灭活与抑制，具有血清不需灭活的优点。同时加入乙二胺四醋酸使抗原悬

液不需临时配制，USR试验的操作更为方便。本试验敏感性和特异性均高，省时、省钱，可用于临床常规试验和大量人群中的筛选试验，还可用于疗效观察。USR定量试验从一期梅毒的阳性反应到二期梅毒的发展阳性反应随之升高，若在这些阶段得到足够的治疗，阳性滴度会下降至阴性，此为临床医师监测治疗效果及检测复发与再感染提供了一个必不可少的工具。但USR试验对温度要求较高，最好在23～29℃的室温中进行，以减少温度高低对反应强弱的影响。观察结果必须在震荡4min后的3min内观察完毕，延长时间会引起假阳性结果。

荧光密螺旋体抗体试验(fluorescent treponemal antibody test, FTA-ABS)　是当前被认为特异性与敏感性最高的试验方法，其原理是采用吸收技术进行荧光密螺旋体抗体的试验，证明梅毒患者血清内有梅毒螺旋体特异性抗体的存在。常用于最后确诊梅毒。但此试验只能定性不能定量，治疗对其影响甚小，可长时期地保持阳性，因此不能用于观察病情与治疗反应。本试验较费时，费钱，操作要求高，故只能用于确诊病例，而不宜用于人群的筛选。

华-康氏试验(Wassermann-Kahn reaction)　人体感染梅毒螺旋体后，经过一定的时间，其血清内就产生一种反应素，后者能与从正常牛心提取的脂类物质(作为抗原)发生沉淀反应(即康氏试验)或补体结合反应(即华氏试验)，此两种血清学试验均属非特异性反应。中国已淘汰本试验。

钩端螺旋体病血清凝集溶解试验

感染钩端螺旋体1周后，患者血液中可出现特异性抗体。取患者各种稀释度的血清0.1ml，加入等量活钩端螺旋体抗原，置室温2h后，在暗视野显微镜下观察结果。此反应在稀释度大的高效价血清中，可见到钩端螺旋体凝集块，形如蜘蛛状。但在稀释度小的高效价血清中可使菌体完全溶解或仅见到折光率高的团块(过去称之"溶解球")。反应的判断以凝集和游离的活钩端螺旋体比例来估价，以≥50%的钩端螺旋体被凝集的最大稀释度为其终点。钩端螺旋体病血清凝集溶解试验(agglutination hemolysis test for leptospirosis)的正常血清稀释度＜1∶40。

钩端螺旋体病血清凝集溶解试验既用于钩端螺旋体病的诊断，亦可作为钩端螺旋体菌株的鉴定。病后1周出现抗体，病程第3～4周达高峰，抗体持续数月到数年不等。在一次血清效价≥1∶400，或先后两份血清比较增高4倍者即有诊断意义。抗生素应用能抑制特异性抗体的形成，偶而因患者感染的钩端螺旋体血清类型未包括在检验抗原内，而使该试验显示阴性。

新型隐球菌病免疫学检测

新型隐球菌是一种卵圆形或球形酵母样真菌，其菌体外有一层宽厚的荚膜，荚膜中含有特异性多糖，分为A、B、C、D四种，这些多糖抗原能溶解在脑脊液、血清及尿中。新型隐球菌病的免疫学检测(immunologic test of cryptococcosis)有乳胶凝集试验、补体结合试验以及酶联免疫吸附试验等，在隐球菌脑膜炎病人中，90%隐球菌脑膜炎患者的血清或脑脊液中可检出特异性荚膜多糖抗原的相应的抗体。抗原的检测，用乳胶试验其阳性率可达92%，酶联免疫吸附试验与乳胶试验相仿。补体结合试验阳性率为63%，当脑脊液中只有抗原而无抗体时提示病变仍活动，脑脊液中出现抗体而抗原的滴度降低者则提示病变在好转中。检测抗原成分有利于疾病的早期诊断。

白色念珠菌病免疫学检测

白色念珠菌为条件致病菌，由于广谱抗生素、肾上腺皮质激素、免疫抑制剂及放射治疗的应用，造成机体免疫功能低下或正常菌群失调，而引起白色念珠菌的感染。白色念珠菌病患者细胞免疫功能低下，白细胞移动抑制因子缺乏，白细胞移动指数＞0.8；当疾病静止或好转时，白细胞移动抑制因子恢复正常，白细胞移动指数＜0.8。因此，白细胞移动指数的测定可作为预后判断和疗效考核的指标。

白色念珠菌病免疫学检测(immunologre test of candidiasis albicans)包括乳胶凝集法、对流免疫电泳法、血凝抑制法及酶联免疫吸附法等。目前以酶联免疫吸附法检测白色念珠菌的抗原或抗体为最常用的方法，其基本原理是以ELISA间接法测抗体，夹心法测抗原，待测血清中的白色念珠菌抗原或抗体与固相载体上的抗白色念珠菌抗体或抗原结合，在加入相应的辣根过氧化物酶(HRP)抗体及底物溶液后，即可发生显色反应，显色反应强度在一定范围内与血清中的白色念珠菌抗原或抗体含量呈正相关，此法的敏感性与特异性均较高，且操作简便，抗原的检测可作为白色念珠菌病早期诊断的方法。

组织胞浆菌乳胶试验

聚苯乙烯胶乳是高分子胶乳液，具有对蛋白质等多种生物高分子物质良好的吸附性能，利用聚苯乙烯的微小颗粒作为载体，吸附组织胞浆菌，当吸附抗原的乳胶遇上病人血清中抗组织胞浆菌的抗体时，即产生乳胶凝集现象；遇上常人血清仍呈均匀乳状液。

组织胞浆菌乳胶试验(latex agglutination test of histoplasma)适用于早期感染，对播散性病例无诊断价

值。

组织胞浆菌素乳胶试验的原理与临床意义均同组织胞浆菌乳胶试验

球孢子菌素乳胶试验

球孢子菌素乳胶试验(latex aglutination test of coccidiodin)即利用聚苯乙烯的微小颗粒作为载体,吸附球孢子菌素。与吸附抗原的乳胶遇上病人血清中抗球孢子菌素的抗体时,即产生乳胶凝集现象,遇正常人血清仍呈均匀乳状液。

本试验阳性反应可持续数周,重症持续较久,如发生支气管胸膜瘘或由心室腹腔分流或爱房分流而有再感染时,亦可阳性。有认为乳胶凝集试验与琼脂凝胶双扩散两者联合应用比单独应用诊断价值高,阳性率可达93%。

弓形体病染色试验

弓形体病染色试验(Sabin-Feldman dye test for toxoplasmosis)为诊断弓形体病的一种特异性免疫学检查方法。即在灭活的受检血清中,加入含有"致敏活因子"(为备解素及补体系统)的正常人血清及弓形体滋养体。弓形体经特异抗体作用后,部分胞质产生溶解,当加入碱性亚甲蓝pH11溶液后,虫体即不被着色。用油镜检查100个弓形体,计算着色和不着色的虫体比例,如有50%以上虫体不被亚甲蓝着色者,即可判为阳性反应。正常人应呈阴性反应。

染色试验是诊断弓形体病最常用的一种血清学方法,阳性出现时间早,发病后1~2周滴度即可达1:1024或更高,几个月后逐渐下降,但可在低水平(1:4~1:64)上持续终生。本试验特异性强,除肉孢子虫外,与其他寄生虫无交叉反应,但操作较麻烦,且需要活虫作材料,有一定危险性,故需注意安全操作。

血吸虫病免疫学检测

血吸虫病免疫学检测(immunologic test of schistosomiasis)包括环卵沉淀试验、尾蚴膜试验、酶联免疫吸附试验及皮内试验等。

血吸虫病环卵沉淀试验(circumoral precipitin test for schistosomiasis) 是诊断血吸虫病的一种免疫学检查方法。

当虫卵内成熟毛蚴的分泌物、排泄物与血吸虫患者血清内的相应抗体(主要为IgG和IgM)结合后,在虫卵周围形成特异性沉淀物时,即为阳性反应。计算100个成熟虫卵周围沉淀物>10μm的虫卵数称为环沉率。环沉率5%以上者为阳性,1%~4%者为弱阳性。虫卵周围无沉淀物或泡状沉淀物<10μm为阴性。

本试验对诊断血吸虫病具有较高的敏感性和特异性,与粪检阳性符合率达95%以上。

临床主要用于疗效考核和综合查病。①疗效考核:环卵沉淀反应阳性与宿主组织内活性虫卵有关,经有效杀虫治疗3年后约80%患者转为阴性。因此若血吸虫患者距末次治疗已3~5年,环沉率仍≥5%者,可结合临床症状和体征,考虑予以复治。②综合查病:在基本消灭和即将消灭血吸虫病的地区,可用作综合查病方法之一。应注意儿童患者可出现假阳性反应。本病与肺吸虫病和华支睾吸虫病的之间可能产生交叉反应。

血吸虫病尾蚴膜反应(cercarian membrance reaction for schistosomiasis) 以血吸虫活尾蚴为抗原,与血吸虫病患者血清内的特异性抗体(IgG)作用,在尾蚴尾部周围可形成絮状的薄膜,即为尾蚴膜反应阳性。

尾蚴膜反应具有较高的敏感性和特异性,早期阳性率可达100%,但病程较长可有假阳性。由于与禽类血吸虫尾蚴有交叉反应,故应避免在稻田皮炎发生的季节进行试验,又因抗原供应问题使本试验的应用受到限制。

血吸虫病酶联免疫吸附试验(enzyme-linked immunosorbent assay for schistosomiasis) 使用纯化的血吸虫虫卵抗原结合于载体(聚乙烯凹孔板)表面,加被试者的血清,将致敏的载体置于37℃孵育,然后洗去多余的血清成分,再加入用辣根过氧化物酶标记的羊抗人IgG,使与载体表面的抗原抗体相结合,形成抗原-抗体-抗抗体复合物。最后加底物(常用邻苯二胺),结果因底物和酶相遇即被分解而显色。用肉眼观察凹孔中反应液呈现明显黄色或黄褐色者为阳性反应。通常采用分光光度计检测492nm波段的消光值,记录结果。目测溶液呈现淡黄色或消光值<0.2者为阴性反应。

酶联免疫吸附试验对血吸虫病的诊断具有较高敏感性和特异性,阳性率可达95%,假阳性少见。对血吸虫病的疗效考核及疫情监测均有一定的价值,但操作较繁琐,判断结果慢,并需一定设备。

血吸虫病皮内试验(intradermal test for schistosomiasis) 属于速发型变态反应(或超敏感性),也是一种抗原-抗体反应。本试验用稀释的血吸虫成虫(或虫卵)抗原皮内注射0.03ml,15min后丘疹直径超过0.8cm者为阳性。阳性反应说明被试者有血吸虫感染的可能。

本试验操作简便,观察结果简易快速,可节省大量人力、时间,但皮内反应无疗效考核价值,故目前仅用于疫区现场对无血吸虫病史的人群作为过筛试验。皮试阳性者,再用其他方法进一步检查。

皮内试验有较高的敏感性,阳性率高达95%以上,但与血吸虫病和华支睾吸虫病有交叉反应,故可出现假阳性。

肺吸虫病免疫学检测

肺吸虫病免疫学检测(immunologic test of paragonimiasis)包括对流免疫电泳、酶联免疫吸附试验及皮内试验等。

肺吸虫病对流免疫电泳 counterimmunoelectrophoresis for paragonimiasis) 将肺吸虫成虫的可溶性抗原与被试血清分别加到平行成对的琼脂平板小孔中,在一定离子强度下,在pH8.6缓冲液中,于电场内抗原与抗体作用,抗原由负极向正极泳动,抗体由正极向负极泳动。如果血清中有相应的抗体,两者在相遇的最适比例处,形成白色沉淀线者为阳性反应。正常人应呈阴性反应(两孔之间无白色沉淀线)。

本试验的敏感性较高,特异性强,除血吸虫病外,无假阳性反应,可作为肺吸虫病的诊断依据。本方法快速、简便,经杀虫治疗后3～6月复查,大部转阴,故有疗效考核价值。

肺吸虫病酶联免疫吸附试验(enzyme-linked immunosorbent assay for paragonimiasis) 除应用肺吸虫成虫作为抗原外,基本原理与日本血吸虫病酶联免疫吸附试验相同。正常人应呈阴性反应(消光值<0.3)。

酶联免疫吸附试验具有较高的敏感性和特异性,与粪检阳性符合率为97%左右。随着治疗后时间的延长,抗体滴度明显下降,阴转例数逐渐增多,故该试验对疗效考核具有一定参考价值。试验在肺吸虫病和华支睾吸虫病可有交叉反应。

肺吸虫病皮内试验(intradermal test for paragonimiasis) 用稀释的肺吸虫成虫抗原作皮内注射,以检测患者有无相应的抗体。皮试呈阳性反应者,说明被试者可能感染肺吸虫。正常人应呈阴性反应(丘疹直径<1.0cm)。

本试验常在大规模普查时用作筛选试验,阳性率一般可达95%以上。阳性反应说明有肺吸虫感染的可能。肺吸虫病皮内试验的反应性持续时间很长,故临床上不能作为观察疗效的依据。本试验在血吸虫病和华支睾吸虫病之间可能呈现交叉反应。

华支睾吸虫病皮内试验

华支睾吸虫病皮内试验(intradermal test for clonorchiasis)采用稀释(1:1000)的华支睾吸虫成虫抗原作皮内注射,若出现阳性反应,说明有华支睾吸虫感染的可能。正常人应呈阴性反应(丘疹<1.0cm)。

皮内试验可用于华支睾吸虫病的普查,与粪检虫卵阳性符合率达93.0%～95.7%。当抗原为1:1000稀释度时,与肺吸虫病有交叉反应;若稀释至1:10000时,则交叉反应消失。与血吸虫病有交叉反应。

包虫病免疫学检测

包虫病免疫学检测(immunological test of hydatidosis)包括间接血凝试验及皮内试验。

包虫病间接血凝试验(indirect haemagglutination test for hydatidosis) 以包虫囊液作抗原,吸附于绵羊红细胞上,与受试者的血清进行反应。若血清中含有相应抗体,即可引起红细胞凝集,为阳性反应。阴性反应的血清稀释度应<1:10。

包虫病间接血凝试验对诊断包虫病有较高敏感性和特异性,其阳性率可达95%左右,适用于包虫病的临床诊断和流行病学调查。应用时需注意其他疾病尤其是绦虫病患者可能出现的假阳性反应。

包虫病皮内试验(intradermal test for hydatidosis)又称卡松尼皮内试验(Casoni's intradermal test)。应用经高压灭活的包虫囊液作皮内注射,检测患者有否相应的抗体。若皮试阳性,说明被试者有包虫感染的可能。试验方法简便。正常人的皮肤丘疹<2cm。

皮内试验简单易行,具特异性,阳性率可达95%左右,可作为包虫病的辅助诊断。其阳性反应具有双相性,皮试后5～20min内出现即时反应;2～24h出现延迟反应,两者均有诊断价值。对诊断肺部感染的效果较其他部位为好。在包虫摘除或钙化后仍可维持较长时间的阳性反应,故无疗效考核价值。假阳性偶见于带绦虫病和其他寄生虫病及结核病患者。

旋毛虫病免疫学检测

旋毛虫病免疫学检查(immunologic test of trichinosis)包括皂土絮状试验、间接荧光试验等。

旋毛虫病皂土絮状试验(bentonite flocculation test for trichinosis) 是以旋毛虫的幼虫抗原致敏皂土颗粒于载玻片上,加入受试者血清,若出现凝集,说明患者血清中有旋毛虫特异抗体存在。旋毛虫病皂土絮状试验在正常人应呈阴性反应。

旋毛虫皂土絮状试验用于诊断旋毛虫病,阳性率可高达97%,且假阳性率极低。通常在感染后1.d出现阳性,具有高度的特异性。

旋毛虫病间接荧光抗体试验(indirect fluorescent antibody test for trichinosis) 以旋毛虫幼虫作为抗原,加入待检血清,再用标记荧光素的羊抗人IgG抗体处理,在荧光显微镜下检查。如在幼虫皮层周围或幼虫口部出现许多荧光沉淀物,则为阳性反应。也可将含有幼虫的肌肉组织切片作抗原,用荧光抗体—伊文思蓝混合液代替单纯的荧光抗体结合物,若切片上幼虫呈现鲜艳的绿色荧光,即为阳性反应。正常人应呈阴性反应。

旋毛虫病间接荧光抗体试验敏感性高,特异性强

(99.8%),对早期旋毛虫病和轻度感染都有诊断价值。

病毒分离与鉴定

病毒的分离与鉴定是病毒学的基本操作，是确诊病毒性传染病的可靠方法;同时也是为制订防治措施、开展疫苗研究的重要步骤。

病毒分离鉴定(isolation and identification of virus)首先要采集到含有足够量活病毒的标本，并且要找到敏感组织或动物。采取标本时应根据临床症状、流行病学资料初步推断是何种疾病，再决定采集何种标本。标本均应及早接种，如需运送或保存，以保存在4℃环境下最好，如需保存较长时间，应保存于-20℃或干冰中。含细菌标本必须经滤过除菌处理，组织标本经滤过后，病毒存在于滤液中。将滤液接种于易感动物、鸡胚或(与)组织(细胞)。近年来，由于组织培养技术的广泛开展，多数病毒都能用组织培养进行分离鉴定。细胞培养有原代细胞培养、二倍体细胞株、传代细胞系等三个类型。原代细胞培养是由新鲜动物细胞制成的细胞培养，如猴肾、人胚肾或羊膜、鸡胚与鼠胚细胞培养;二倍体细胞株为单型的细胞培养，如人胚二倍体纤维母细胞已广泛应用于病毒学诊断，传代细胞系是能在体外无限期地增殖的单型细胞培养。如A549、HEP-2、Hela与KB均来源于人癌细胞，能支持多种病毒生长。不同病毒在各种细胞中的生长情况见表1

表1　不同病毒在各种细胞中的生长情况

病毒	细胞株				
	人胚二倍体纤维细胞	人胚肾	兔肾	猴肾	A549
单纯疱疹病毒	+	+	+++	±	++
水痘-带状疱疹病毒	+~	++		+	
巨细胞病毒	+++	+ +			
腺病毒	+	+			+++
肠道病毒	++	++		+	
流感病毒		*		*	
副流感病毒		*		*	
麻疹病毒	±	+		+	
腮腺炎病毒		+			

*血细胞吸附

依据上述不同病毒株有选择地在某1~2种细胞株生长的特点，设计了不同来源标本的处理方法，见表2，该资料来源于美国Sloan-Kettering纪念医院病毒实验室。

根据病毒在细胞培养上生长增殖的指标，如细胞病变、红细胞吸附等现象，已能初步证明有病毒分出，再根据病毒所含核酸的类型、病毒对氯仿或乙醚的敏感性、病毒的耐酸特性来进行鉴别，再将分离出的病毒与已知型别的标准血清作中和试验、补体结合试验或血凝抑制试验等进行最后鉴定。

表2　不同来源的标本的处理方式

标本来源	滤过处理	应接种的细胞株			
		人胚二倍体纤维细胞	人胚肾	猴肾	A549
解剖标本		✓	✓		✓
肺活检	✓	✓	✓	✓	✓
其他活检	✓	✓	✓	✓	✓
血、骨髓		✓	✓		
气管洗液	✓	✓	✓	✓	✓
脑脊液		✓	✓	✓	✓
眼拭子		✓			✓
关节液(无菌)		✓	✓	✓	✓
口腔及生殖器疱疹或病损			✓		✓
其他部位疱疹或病损		✓	✓		✓
鼻洗液	✓		✓		✓
咽拭子	✓	✓	✓		✓
胸水(无菌)或心包液		✓	✓	✓	✓
痰	✓	✓	✓		✓
尿	✓	✓	✓		✓
粪	✓		✓	✓	✓

病毒的组织学检查

病毒的组织学检查(viral histological examination)只有一定的诊断价值。在受病毒感染的细胞内可以形成包涵体是较为特征性的组织学改变。在光学显微镜下通常呈圆形，大小和红细胞相似，位于胞核内的包涵体一般呈嗜酸性、同质性或颗粒性，周围有一透明晕，位于胞质内的包涵体可呈嗜酸性，但也可呈嗜碱性。在电子显微镜下可见其中含有病毒体、染色质和合成的DNA等。包涵体可能是病毒增殖的部位，或是由病毒与细胞反应产物所构成的。包涵体可以在细胞质内，也可见于核内，或可在核内与胞质内同时见到。一般RNA病毒常形成核内包涵体。

衣原体检查

衣原体包括鹦鹉衣原体、沙眼衣原体、肺炎衣原体3

种。沙眼衣原体除可引起沙眼外，目前又是性传播疾病的病原体，颇为重要。衣原体检查（examination of clamydia）方法有细胞培养、荧光抗体检测及酶免疫反应等。

细胞培养 衣原体为专性细胞内寄生物，所用的细胞为经放线菌酮处理的单层McCoy细胞，细胞孵育后，用单克隆荧光抗体染色加以确诊，由于细胞培养极少假阳性，所以诊断价值高，但因技术要求复杂，难以成为常规检查手段。

荧光抗体检测 衣原体被宿主细胞吞饮，进入细胞，目前15种血清型的衣原体的外膜蛋白均已制成单克隆抗体，并以异硫氰酸荧光黄标记，若细胞内含衣原体，则可与上述标记抗体结合，出现阳性结果。一般要求衣原体数≥10个方可判为阳性。

酶免疫反应 此法乃将处理过的固相载体和标本一起孵育，若标本含衣原体，就被吸附到固相载体上，洗去未结合的物质，再将固相载体与抗衣原体抗体结合，然后加入含辣根过氧化酶的抗抗体，可与上述抗衣原体抗体结合，最后加入底物，酶使之显色，以分光光度计测出吸光度。若P/N值≥0.1，是为阳性。

支原体分离鉴定

支原体（Mycoplasma）为一简单的单细胞，其大小与结构之复杂程度均介于细菌与病毒之间。肺炎支原体可引起肺炎，唾液支原体及口腔支原体Ⅰ型常存在健康人口腔及咽喉部，解脲支原体可引起非淋菌性尿道炎。

支原体的分离鉴定（isolation and identification of Mycoplasma）乃需要特殊的要求。支原体的生长需有95% N_2、5% CO_2，且要求含牛心浸液、马血清及酵母浸液的培养基。解脲支原体生长较快，约需1～3d；生长最慢的支原体约需21～30d。依不同的生化反应可以进一步鉴别支原体，肺炎支原体可使葡萄糖产酸，口腔支原体可使精氨酸水解后产碱，解脲支原体可使尿素分解产碱。肺炎支原体菌落可吸附豚鼠、猴及鸡的红细胞；口腔支原体Ⅰ型可吸附鸡红细胞；解脲支原体则不能吸附各种红细胞。另外，肺炎支原体可使含豚鼠及绵羊红细胞的培养基产生β溶血，可与其他支原体相鉴别。最后，也可测定DNA G+C的含量来鉴别，如肺炎支原体含38.6～40.8 mol%，解脲支原体含27.7～28.5mol%。

近来，也有使用核酸探针来检测。

细菌分离鉴定

病原性细菌能引起多种感染和传染病，细菌的分离鉴定（isolation and identification of bacteria）极为重要，关系疾病的正确诊断及治疗。下面介绍细菌标本的采集、送验和检验等。

标本的采集和送验 以下原则常直接关系到病原菌检出的成败：①采取标本时应注意无菌操作，避免杂菌的污染。②根据不同病原菌在机体内分布、繁殖和排出的部位，采取不同的标本，例如流行性脑膜炎患者取瘀点、血液或脑脊液；伤寒病人在发病1～2周内取血液，2～3周时则取粪便和尿液等。③采取标本应在使用抗菌药物前，否则这种标本在分离培养病原菌时要加入药物对抗剂，例如曾使用磺胺药者的标本须加入对氨基苯甲酸，使用青霉素者须加入青霉素酶等。又采集的局部病变处，不得用消毒剂，必要时宜以无菌生理盐水冲洗、拭干后再取材。④尽可能采集病变明显部位的材料，例如采集痢疾患者沾有脓血的粪便，结核病患者干酪样痰液等。⑤标本必须新鲜，采集后尽快送检。⑥在送检过程中，不耐寒的脑膜炎球菌等要保温，多数菌可冷藏输送，粪便标本必要时尚需加入甘油缓冲盐水保存剂。⑦检材容器上贴上标签，并在相应化验单上详细填写检验目的、标本种类及临床诊断，以供检验室参考。临床标本中可检出的病原菌见表1。

表1 临床标本中可能检出的病原菌

临床标本	病原菌
菌血症、败血症：血液、骨髓	金黄色葡萄球菌、A族链球菌、甲型链球菌、肺炎球菌、沙门菌属、大肠杆菌、类杆菌属、李斯德菌属、流感嗜血杆菌等
肠胃道感染：粪便、肛拭或血液	沙门菌属、志贺菌属、肠毒素型大肠杆菌、霍乱弧菌、副溶血性弧菌、胎儿弯曲弧菌、耶尔森菌属、类杆菌属等
泌尿道感染：尿	大肠杆菌、克雷伯菌属、变形杆菌属
生殖道感染：男性尿道分泌液、前列腺液，女性宫颈拭、阴道分泌液	D属链球菌（肠球菌）、绿脓杆菌、淋球菌、杜克嗜血杆菌等
呼吸道感染：鼻咽拭、痰液	肺炎球菌、A族链球菌、金黄色葡萄球菌、流感嗜血杆菌、结核杆菌、百日咳杆菌、肺炎杆菌、脑膜炎球菌、白喉杆菌等
创伤感染：脓液	金黄色葡萄球菌、化脓性链球菌、破伤风杆菌、气性坏疽病原菌、绿脓杆菌等
眼部感染：脓液	摩拉杆菌、淋球菌、金黄色葡萄球菌、化脓性链球菌、绿脓杆菌等
中耳感染：脓液	肺炎球菌、流感嗜血杆菌、绿脓杆菌、变形杆菌属等
骨、关节感染：脓液	金黄色葡萄球菌、化脓性链球菌、淋球菌、肺炎球菌、肠杆菌科、流感嗜血杆菌、结核杆菌等
食物中毒：剩余食物、呕吐物、粪便	沙门菌属、金黄色葡萄球菌、肉毒杆菌、产气荚膜杆菌、副溶血性弧菌等

标本的检验程序 主要有直接涂片镜检、分离培养和生化反应、血清学试验等。有的尚需作动物试验、药敏试验等。近年来发展的细菌学快速诊检技术尚有气相色谱技术、放射测量法、阻抗法、微量量热法等。

直接涂片镜检 在形态和染色性上具有特征的病原菌，直接镜检有助于诊断。例如痰中查见抗酸性结核杆菌，脓液中发现革兰阳性的葡萄球菌，咽喉假膜中见有异染颗粒的白喉杆菌等。对形态和染色性无特征的革兰阴性肠道杆菌，又含病原菌较少(如血液)或杂菌太多(如粪便)的标本，则须进行分离培养出病原菌再进一步检定。直接涂片后，亦可用荧光标记的免疫诊断血清(特异性抗体)对待测病原菌(抗原)进行快速特异鉴定。

分离培养 原则上所有标本均应作分离培养。若在血液、脑脊液等原为无菌部位采集的标本，可直接接种至营养丰富的液体或固体培养基。有正常菌丛的部位所取之材，则应接种至选择性或鉴别培养基。疑有病原性芽胞菌存在的标本，可先在85℃水浴中经10min以杀死无芽胞的杂菌。培养的温度一般是37℃，经16～24h孵育大多可生长茂盛或形成菌落。个别如布鲁杆菌、结核杆菌等繁殖速度较缓慢，分别需3～4周、4～8周才长成菌落。脑膜炎球菌、牛型布鲁杆菌等初次分离培养时需5%～10% CO_2。分离培养的阳性率一般比直接涂片镜检为高，但需时较久。根据不同标本所含病原菌的不同，培养基的使用见表2。

依培养基所得的细菌，再作革兰染色，加上简单的试验，可将细菌作初步的分群。见图示。

表2 各种标本初分离推荐使用的培养基

标本	血液增菌肉汤	肉汤	血平板	中国兰-麦康凯	巧克力	SS	NYE	备注
血	2							需O_2厌O_2各一份
尿		1	1	1	*			中段尿不必增菌
尿道、阴道			1	1	1			
便			1	1		1	1	不包括弯曲菌难辨梭菌的分离
痰		1	1	1	1			
咽拭		1	1	1	1			
脑脊液	2*	1	1	1	1			需O_2厌O_2各一份
穿刺液	2	1	1	1	1			需O_2厌O_2各一份
耳、鼻、眼拭子		1	1	1	1			
伤口拭子		1	1	1	1			

*淋病时加用 1示首选，2为次选

革兰染色
+ 球菌
　+ H_2O：葡萄球菌科；链球菌科
　+ 动力：李斯特菌属；棒状菌菌等
+ 球菌
　+ DNA酶 -：卡他布兰汉；奈氏菌
　+ 发酵
　　+ 氧化酶：弧菌科；肠菌科
　　非发酵菌群

常见菌的初步分群示意

生化试验　细菌的代谢活动依靠各种酶系统来催化。不同病原菌具有不同的酶，故其代谢产物不尽相同，利用此类试验可对某些病原菌进行鉴别。生化试验种类很多，特别是分解各种碳水化合物、蛋白质以及生物氧化的酶和产物的测定。常用的有糖类发酵、吲哚、甲基红、VP、枸橼酸盐利用、H_2S产生、尿素分解、明胶液化、硝酸盐还原、触酶、氧化酶等试验。

以上各试验已可对所分离细菌作鉴定，各种标本如血及骨髓、脑脊液、尿、粪、胆汁、下呼吸道标本、眼、耳、鼻拭子、脓汁、穿刺液及生殖道分泌物等的处理流程各不相同，为细菌检验人员必须掌握的。

其他鉴定方法　有助于细菌的进一步鉴定，及毒素、毒力的测定，有以下数种。

（1）血清凝集试验：本试验是临床细菌学检验中常用的特异性鉴定方法，主要用于鉴别病原菌的属、种和型。方法是用已知的免疫诊断血清与分离培养出的未知纯种细菌进行凝集试验，如出现阳性反应，即可确定该菌的属、种或型。

（2）噬菌体分型：葡萄球菌、伤寒杆菌、痢疾杆菌等可用相应的型特异噬菌体进行分型，对流行病学调查有重要意义。

（3）细菌素分型　某菌株产生的细菌素，对同种异株或同属，甚至异属某些菌株具有杀菌作用，借其杀菌谱不同，可用于分型。

（4）DNA碱基组成相似性分类法：此为较新的分子生物学鉴定技术，根据测得待查病原菌DNA分子中G＋C相对含量进行分类。例如志贺菌属G＋C含量为50%～52%，霍乱弧菌为48%～50%等。

（5）动物试验：常用的有小白鼠、豚鼠、家兔等。为使试验正确、可靠，必须按实验要求，选择一定的体重和年龄、体质健康、具有高度易感性的动物。接种途径有皮内、皮下、腹腔、肌肉、静脉等。接种后应仔细观察动物的食欲、精神状态和局部变化，有时需要测量体重、体温及血液学指标。若死亡，应立即解剖，检查脏器有无病变或进一步作分离培养，证实由何病原菌所引起。常用的实验动物试验如小鼠测定肺炎球菌的致病性，豚鼠或家兔测定白喉菌株产毒性和豚鼠结扎肠段测定致病性大肠杆菌的肠毒素等。

厌氧菌分离鉴定

细菌在不同氧分压条件下的生存能力和能量代谢类型，可将其分为需氧菌和厌氧菌两大类。正常情况下，大氧菌与需氧菌共同组成正常菌群，它们之间相互制约，维持相对平衡，对人体无害，长期使用免疫抑制剂和广谱抗生素等因素，易破坏菌群之间的制约关系，厌氧菌大量繁殖，可引起感染，有上述情况时，均应送验标本，作厌氧菌的分离鉴定（isolation and identification of anaerobic bacteria）。

厌氧菌（anaerobic bacteria）分为有芽胞和无芽胞二类，有芽胞的仅有一个属，即梭状芽胞杆菌属（Clostridium），简称梭菌，其余统称无芽胞厌氧菌，包括革兰阴性杆菌与球菌、革兰阳性杆菌与球菌。其中革兰阴性杆菌有类杆菌属（Bacteroides）、梭杆菌属（Fusobacterium）和纤毛菌属（Leptotrichia）；革兰阴性球菌有韦荣球菌属（Veillonella）、氨基酸球菌属（Acidaminococcus）和巨球菌属（Megasphaera）；革兰阳性杆菌有放线菌属（Actinomyces）、双歧杆菌属（Bifidobacterium）、真杆菌属（Eubacterium）、乳杆菌属（Lactobacillus）、丙酸杆菌属（Propionibacterium）、和蛛网菌属（Arachnia），革兰阳性球菌有黑色消化球菌（Peptococcus niger）和消化链球菌（Peptostreptococcus）。

现代厌氧培养技术要求，一是保持无氧环境，二是保持培养基还原状态。实验室采用厌氧罐法、生物袋法、厌氧手套箱法、化学除氧法、生物耗氧法等。

厌氧菌的分离培养要求①正确采集标本，并在无氧环境下立即送实验室。②收到标本后尽快作接种培养。③使用新配制的培养基或经过预还原的。封闭的脓肿应采用针筒抽取，如女性生殖道应采取后穹窿穿刺；胸腔应以胸腔穿刺取标本；组织脓肿应作无菌切片。

标本的运送可采用针筒运送法、无氧小瓶（管）运送法、大量液体运送法等，后者于液体注满标本瓶后，可驱除氧气。分离培养程序见简图。

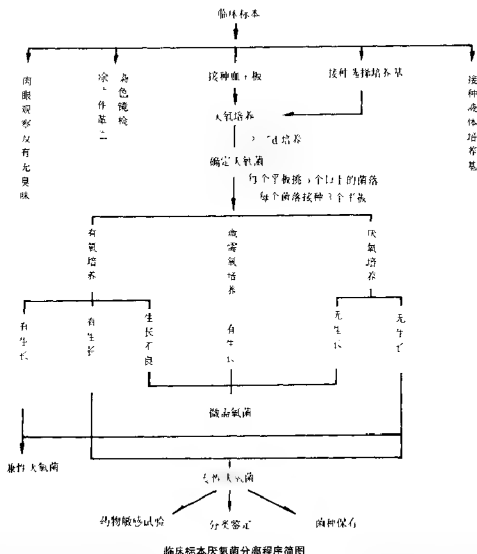
厌氧菌的鉴定可依据①形态与染色。②菌落性状。③生化反应。④气液相色谱等。

真菌病原检查

真菌（fungus）种类繁多，有致病和不致病两类，致病真菌又分病原性真菌和条件致病真菌。临床上常将致病真菌分为浅部和深部两种，前者主要侵犯皮肤角蛋白组织，后者可侵犯全身器官和组织。真菌的病原检查（pathogenic examination of fungi）可通过对病变部位采集的各种标本进行直接检查、培养检查、动物接种、病理检查、滤过紫外线检查等方法检出病原体。

直接检查　此为最简单而重要的诊断方法，从人体（或动物）直接采取标本进行涂片检查，可供检查的标本有断发、皮屑、甲屑、耵聍、脓液、痰、尿、粪便、分泌物（阴道）或渗出物（溃疡）、各种体液、血和骨髓、活体和尸体组织等。取标本置于玻片上，加封固液，盖上盖玻片后在显微镜下直接观察菌丝和孢子的特征，此法可确定真菌是否存在，但一般不能确定菌种。

阳性结果表示有真菌存在，阴性的也不能除外诊断，需进一步培养。



临床标本厌氧菌分离程序简图

培养检查　除少数真菌，如花斑癣菌或鼻孢子菌等以外，多数真菌可以人工培养。培养可以确定菌种，补充直接检查的不足。将标本用乙醇消毒后，在无菌操作下接种于葡萄糖蛋白胨真菌培养基上。在室温下1周左右即可生长。深部的标本分别置于37℃温箱内　周才有生长。如疑放线菌需作厌氧培养，放在温箱内观察至少2～3周。菌落出现后，根据菌落的形态、结构、颜色、边缘形状、生长速度、繁茂程度，有否下沉现象以及显微镜下的形态可以决定菌种，但有时尚需配合其他鉴别培养基和生化反应方能决定。

培养阳性对确定诊断和决定治疗方案具重要的价值。阴性结果与临床情况不符时，可重复送检。

动物接种　将接种标本经生理盐水或5%胃粘液素混合注入动物体内。由于动物对各菌的感受性不同，因此应根据需要而选用不同的动物，其接种方式亦可多种，如皮肤接种、皮下接种、腹腔注射、静脉注射、颅内注射、睾丸注射等。受染动物死后，应立即解剖。解剖时注意动物组织或器官的改变，并作直接涂片、培养、组织切片检查。解剖后的动物应消毒处理或火葬，不可土埋。

动物接种可有助于确定菌种的致病性，观察真菌在组织内的形态及组织改变，恢复并加强菌种的毒力，帮助分离致病的真菌，提供进一步研究的需要。

滤过紫外线(伍氏光)检查　感染真菌的毛发和皮屑可有不同的荧光，滤过紫外线(伍氏光)检查可显示此等荧光，但凡士林、角母蛋白、水杨酸等有机和无机物亦可有荧光，判断时应注意鉴别。为避免误诊，检查前3d最好停止擦药。此项检查主要用来检查黄癣与白癣，不仅具诊断价值，尚可观察药物的疗效。如无荧光，则不能完全除外真菌感染，需作进一步的检查。

病理检查　病理组织学检查亦可有助于检出真菌。

浅部真菌病的病理组织改变主要为慢性炎症，过碘酸或其他真菌染色，在角质层可见菌丝或孢子。深部真菌病者通过组织切片可以发现真菌，尤其是通过病理组织的真菌染色检出阳性率更高。深部真菌在组织内可表现为孢子、菌丝或颗粒，但多数表现为孢子，如隐球菌、孢子丝菌等；少数表现为菌丝，如念珠菌、曲菌；放线菌、奴卡菌则表现为颗粒。

血清杀菌滴度试验

血清杀菌滴度试验（serum bactericidal test）的原理和方法与试管稀释法测定病原菌对抗菌药物的敏感性者相同。用从患者血液中分离所得病原菌与经抗菌药物治疗后的患者血清进行试验，血清经稀释后能抑制细菌生长的最大稀释度，即为该患者的血清杀菌滴度。血清杀菌滴度在1:8或1:16以上者预示抗菌药物的治疗结果较好。本试验通常推荐用于感染性心内膜炎患者、粒细胞减少者或肿瘤患者合并感染应用抗菌药物治疗过程中作为监测疗效的指标。血清杀菌滴度<1:8者可能治疗效果不佳，需调整治疗方案。

促肾上腺皮质激素测定

促肾上腺皮质激素（adrenocorticotropic hormone, ACTH）是垂体前叶分泌的激素，由39个氨基酸组成的多肽。它在下丘脑-垂体-肾上腺轴的功能调节中起重要的作用。ACTH的测定，由于其血浓度低，早期生物法灵敏度不够，放射免疫法亦因分子较小、抗原性弱等原因而较难建立，故临床应用较少，近年来则发展了一些非常敏感、特异性高的检测方法，如组织化学法、放射受体法及一些放射免疫法。ACTH的组织化学法是目前最为敏感且精确度也高的一种激素生物测定方法，放射受体法及放射免疫法的敏感度也较高。ACTH的分泌具有昼夜节律变化，正常人放射免疫法测定上午8～10时血浆ACTH平均4.8pmol/L（22pg/ml），下午10～11时平均为2.1pmol/L（9.6pg/ml）。正常值在不同实验室可因方法学的不同而略有差别。此外，由于ACTH分子结构上生物活性基团（N-端）与免疫活性基团（C-端）不同，故生物法与免疫法所测得结果也有出入。

血浆ACTH浓度减低：见于①垂体前叶功能减退，如产后垂体坏死、手术切除垂体、垂体柄切断术、垂体瘤或放射治疗后。②大量应用糖皮质激素对垂体的反馈性抑制，可为医源性或见于分泌皮质醇的肾上腺皮质肿瘤患者。

血浆ACTH浓度增高也有两大类情况：①垂体ACTH瘤伴肾上腺增生型皮质醇增多症或多种恶性肿瘤伴异位ACTH分泌综合征，也可见于注射垂体后叶加压素或甲吡酮后，以及机体处于严重应激状态，但ACTH的增高不若前两者明显。②肾上腺皮质功能减退症伴糖皮质类固醇产生减少，从而对下丘脑-垂体的反馈抑制减弱，如原发性肾上腺皮质功能减退、先天性肾上腺皮质增生伴羟化酶缺陷致皮质醇合成受阻等。

目前临床上仍以测定血、尿皮质醇及游离皮质醇，24h尿中肾上腺皮质类固醇激素的代谢产物，即17-羟皮质类固醇可间接反应垂体ACTH的分泌功能，如辅以ACTH兴奋试验可区别病变在肾上腺皮质抑或在垂体本身（见“ACTH兴奋试验”条）。

垂体前叶分泌ACTH贮备功能的测定临床上常用美替拉酮（metyrapone，甲吡酮，Su 4885）试验，也可用胰岛素低血糖试验。

促性腺激素分泌功能试验

促性腺激素（gonadotropin hormone，GnH）包括卵泡刺激素（follicle stimulation hormone，FSH）及黄体生成激素（luteinizin hormone，LH）两种调节卵巢及睾丸功能的激素。其血浓度水平的测定以往应用的生物学法现仅偶用于鉴定生物活性等特殊情况。目前临床上一般采用放射免疫法，较之生物学法具有敏感、正确、方便，并可分别测定FSH及LH等优点。放射受体法可能较放射免疫法更为特异及敏感，但尚在发展中而未被普遍采用。放射免疫法所测血浆GnH的正常值列于下表。

放射免疫法测定血清FSH及LH正常值

	血清	
	FSH（μg/L）	LH（μg/L）
男孩（平均）	120	4
男	[illegible]～180	[illegible]4～[illegible]
女孩（平均）	20～80	4
女卵泡期	0.66～2.40	0.46～3.3[illegible]
女排卵期	1.78～5.8[illegible]	2.4～18.4
女黄体期	0.41～2.10	0.[illegible]4～3.[illegible]
女月经期	0.50～2.50	0.35～5.6[illegible]

血浆GnH浓度有一定的波动性，LH较FSH更明显，但两者往往呈平行关系，因此，宜每30min采血标本一次，连续3次，混和后测定较准确。目前认为GnH的分泌并无昼夜周期性节律，但有月经周期性节律，测定时必须注意性周期、年龄、性别等因素。女性绝经期FSH及LH均明显升高。

GnH的测定主要用于鉴别性发育不全或性功能减退的病因，如在性腺本身（原发性），GnH增高；如在下丘脑-垂体（继发性），GnH减少。完全性（真性）性早熟儿童，

GnH达正常成人水平。不完全性(假性)性早熟则测不到GnH。

为测定垂体分泌GnH的贮备功能及鉴别性功能障碍发生在下丘脑、垂体、性腺的哪一环节，可进行兴奋试验，现临床常用者有促性腺激素释放激素(GnRH)兴奋试验和氯米芬(clomiphene)试验。

GnRH兴奋试验　清晨空腹静脉快速推注GnRH50—100μg，于注射前及其后15min、30min、60min和90min各采血一次，观察血浆LH、FSH的变化。正常人注射后15～30min出现LH高峰，FSH峰值则稍迟。正常儿童在青春期前也可有LH的增加，较基值高3倍左右，FSH的反应更为明显；至青春期后则LH反应增强而FSH的反应无增强或有减弱，于是FSH的增加明显低于LH。在女性月经周期中的变化规律，卵泡期的早期最低，其后逐渐增强；至排卵前(月经中期)达最高峰；黄体期减弱，但仍比卵泡中期高；分娩后3周内可无反应。

本试验的临床意义为：①青春期延迟发育者反应正常。②垂体功能减退伴有性不发育或性功能低下者，如病变在垂体，无反应或反应低下；如在下丘脑则反应可正常或延迟，经GnRH适当治疗后可转为正常。③原发性性功能不全，如由于染色体异常所致的性发育不全症，LH、FSH基值均高，反应也强。④由于垂体激素的合成或释放须有甲状腺激素参与，故在原发性甲状腺功能减退伴继发性闭经时可无反应，但经甲状腺素治疗后，反应转为正常。⑤垂体病变中如LH释放功能未完全丧失者，可出现延迟反应。

氯米芬试验　一般口服每日50～100mg，或每日3mg/kg体重，连服5、7或10d。正常男性第7dLH较服药前上升至少50%，FSH上升至少20%。正常育龄女性，在月经周期第5d起服药5d，服药3d以后LH增加约85%，FSH约50%。在停药后，LH、FSH下降，以后再上升，达正常排卵时水平，称为排卵型反应；如只在服药时升高，以后不再上升，为不完全性反应。儿童一般无反应。由下丘脑-垂体病变引起的性功能低下反应低或无反应。如对氯米芬无反应而对GnRH有反应(正常或延迟)则提示病变在下丘脑。有肝病，或有抑郁症病史者，禁用氯米芬。

促甲状腺激素(TSH)兴奋试验

促甲状腺素(thyroid stimulating hormone，TSH)可使甲状腺摄碘、合成和分泌甲状腺激素的功能增强。正常人给予外源性TSH后，多数在14～24h出现吸^{131}I(碘)率增加并达高峰。由于垂体或下丘脑功能不足所致的继发性甲状腺功能减退症(简称甲减)患者，如给予足量TSH，吸^{131}I率即增高；原发性甲减者对外源性TSH无反应或反应微弱，即甲状腺吸^{131}I率不增高或增高不显著；贮备不足的甲状腺，虽然吸^{131}I率可正常。但因甲状腺已处于高度紧张状态，即使给予外源性的TSH，吸^{131}I率也不会显著增高。

先测定甲状腺吸^{131}I率，然后注射外源性TSH10IU，临床怀疑为继发性甲减且病情严重者，可每天注射TSH 5 IU，注射后24h，先测定甲状腺部位残留放射线量，再做第2次吸^{131}I率测定。根据注射TSH前后两次吸^{131}I的差值(兴奋值)表示结果。有报道，判断TSH兴奋试验标准是从注射TSH后甲状腺部位24h吸^{131}I率及兴奋值为指标，注射TSH后24h吸^{131}I率在25%以上，同时兴奋值在13.25%以上为明显兴奋。按上述标准，27例正常人，26例明显兴奋，符合率为96.2%。低甲状腺贮备组9例均未受到明显兴奋，14例继发性甲减均呈明显兴奋；18例原发性甲减无1例为明显兴奋。

临床意义：①注射TSH前甲状腺吸^{131}I正常，注射TSH后甲状腺兴奋不明显者为甲状腺贮备功能不足，可见于甲亢手术或接受^{131}I治疗后的亚临床型甲减或部分桥本甲状腺炎患者。②注射TSH前吸^{131}I率低于正常，注射后兴奋明显者为继发性甲减，但不能确定造成继发性甲减的病变部位，这可借助TSH兴奋试验。应当指出，长期应用甲状腺制剂治疗，而抑制TSH分泌者，亦可出现明显兴奋，需注意鉴别。③注射TSH前吸^{131}I率低于正常，注射TSH后无明显兴奋(兴奋值少于10%)者为原发性甲减。少数病情严重，病程又长的继发性甲减患者，由于长期TSH分泌减少，甲状腺发生萎缩退化的结果，也可出现类似结果，此时若增加TSH用量及注射数次后，则可使甲状腺明显兴奋。此外使用过量碘剂而致吸^{131}I率降低者兴奋也不明显，应注意鉴别。

TSH是一种糖蛋白激素，肌注时偶尔会出现过敏反应，其中多为轻微头晕，短暂的恶心或心悸，略为休息后即自行缓解，故使用时应注意。对曾有过敏病史者不宜应用，心脏病患者特别有心力衰竭者应慎用，因注射TSH后甲状腺激素释放增加，会加重病情。由于过敏反应多于注射TSH后数分钟内出现，故注射后患者应留察半小时，无不适反应后方可离开。

甲状腺自主性高功能腺瘤患者，吸^{131}I率不一定增高，但其功能不受垂体前叶TSH抑制，故T_3抑制试验吸^{131}I率不受抑制；部分单纯性甲状腺肿患者，其甲状腺肿大显著，常规量T_3难以完全抑制其吸^{131}I率，要加倍剂量才能抑制，故结果判断时应予注意。本试验服用T_3时间较短，不良反应小，但对合并心脏病患者，特别是心绞痛、心房颤动及心力衰竭者应慎用，此等患者作促甲状腺激素释放激素(TRH)兴奋试验较为安全。

生长激素分泌功能试验

生长激素(growth hormone，GH)测定现一般采用放射免疫法。由于GH的分泌可受熟睡、运动、劳动、饥饿、进食等生理因素的影响，因而一般以清晨、空腹、休息时作为基值。正常成人1～3μg/L(1～3ng/ml)，同年女性

稍高于男性，但多数不超过5μg/L(5ng/ml)，有少数可测不出，故过低者临床意义不大。新生儿脐血GH浓度可达30μg/L(30ng/ml)以上，以后渐降，2岁以内平均为8μg/L(8ng/ml)，2～4岁4μg/L(4ng/ml)，4岁以后降到成人水平。GH分泌有昼夜节律，在熟睡后升达高峰。

血浆GH降低常见于垂体性侏儒及垂体前叶功能减退症，但在基值低时，必须再做兴奋试验。兴奋后若仍低于正常，方能证实为GH分泌不足。肢端肥大症及巨人症患者GH分泌过多，通常在20μg/L(20ng/ml)以上，个别可高达200～1000μg/L。

生长激素兴奋试验　垂体性侏儒症及垂体前叶功能减退症GH分泌低于正常，但必须进一步作兴奋试验，如不升高者则表示GH分泌不足。临床上常用的GH兴奋试验：①胰岛素低血糖试验：此法应用最多，静脉注射正规胰岛素0.1～0.15U/kg体重，要求注射后血糖降至2.22mmol/L(40mg/dl)或降至原空腹值的50%以下，GH高峰出现于60min左右。②左旋多巴兴奋试验：口服左旋多巴0.5g后90min出现峰值。③胰高血糖素兴奋试验：肌内注射胰高血糖1mg后150min出现峰值。④合成促肾上腺皮质激素试验：合成促肾上腺皮质激素(替可克肽，tetracosactide，即α1-24 ACTH)0.25mg，静脉注射3h后达高峰。⑤5%左旋精氨酸溶液600ml，30min内静脉滴入后60min达高峰。⑥熟睡后1h，血GH可有明显升高。⑦肌内活动，如以4～5km/h速度作踏车运动，1h后达高峰。上述各种试验中，以胰岛素低血糖和左旋多巴的兴奋作用最强，儿童一般在血GH峰值超过7μg/L(7ng/ml)表示反应正常，低于3μg/L(3ng/ml)示GH缺乏；介于3～7μg/L(3～7ng/ml)示垂体GH贮备功能不足；成人反应较儿童为强，血GH峰值可达20～35μg/L(20～35ng/ml)。

有时受试者可对一种试验不起反应而对另一种可反应正常，故为明确诊断，需选作两种以上的兴奋试验。尚有TRH兴奋试验：静脉注射人工合成的TRH200μg后，正常人反应不明显，而对垂体GH腺瘤患者血浆GH可升高>基值血浆GH的50%，且血浆GH绝对值增加>10μg/L(10ng/ml)。垂体GH腺瘤与正常垂体GH细胞不同，对TRH刺激有分泌GH的反应，可能的作用机制是：垂体GH腺瘤细胞不成熟，其GRH受体缺乏特异性，致对非特异的下丘脑激素如TRH和LRH有反应；正常垂体GH细胞识别TRH的反应处于下丘脑抑制性控制之下，因之对TRH不反应，垂体GH腺瘤患者下丘脑对GH细胞的抑制性控制被解除，故TRH可使GH释放。

生长激素抑制试验　常用以诊断巨人症或肢端肥大症。这些患者GH分泌过多，清晨空腹血GH浓度都在10μg/L(10ng/ml)以上，多数病例在20μg/L(20ng/ml)以上，甚者可高达200～1000μg/L，但由于许多因素，如情绪紧张、应激状态、体力活动、进食后、禁食过久、熟睡以后等也可使血GH升高，因此单凭一次测定，有时难以作出结论，此时需进一步作抑制试验。

正常人血糖增高可抑制GH释放，故临床上常可用口服葡萄糖耐量试验进行GH抑制试验。正常人口服葡萄糖100g后1～2h内血GH可被抑制到3μg/L(3ng/ml)以下，但至2～4h后，血糖降低，GH回升，至4～6h后GH反应性升高，明显高于服葡萄糖前的基础值。也可用静脉法，按0.5g/kg体重计，将葡萄糖配成25%溶液，3min内静脉推注完毕。正常人注射后5min即可见血GH降低，90～120min时始见回升，至180min可高达基础值。绝大多数的早期或临床不典型肢端肥大症患者，其血GH不受高葡萄糖血症抑制，有时反而升高，或仅有部分抑制，但仍明显高于正常。

临床意义　GH分泌变化的疾病，除上述垂体性侏儒症、垂体前叶功能减退症、巨人症或肢端肥大症外，尚有：①甲状腺疾病，功能减退的儿童，在兴奋试验中血浆GH的升高不及正常者，因此对这种儿童需先纠正甲减后才能确定GH的分泌功能；甲状腺功能亢进时，对兴奋试验的反应亦较弱。②下丘脑-垂体疾病，如垂体柄切断术后，垂体无功能性肿瘤，下丘脑-垂体部位其他肿瘤，GH基础可正常，但对低血糖的反应减弱或无反应。③肥胖、皮质醇增多症(包括医源性)对GH分泌兴奋试验的反应减弱。④严重营养不良时GH偏高。⑤慢性肾衰尿毒症患者GH水平高于正常。⑥体质性矮小症、性腺发育障碍(Turner综合征等)，GH分泌兴奋反应正常。

血浆抗利尿激素测定

抗利尿激素(antidiuretic hormone，ADH)主要由下丘脑的视上核分泌，其次是室旁核，沿下丘脑-神经垂体束移动，而贮存在垂体后叶备用。当呕吐、腹泻等失水或入水不足时血浆渗透压升高，兴奋下丘脑前部的渗透压感受器；血容量减少又刺激左心房、主动脉弓、颈动脉窦的容量感受器，刺激ADH分泌和释放。大量饮水使血浆渗透压降低，血容量增加则抑制ADH的分泌和释放。除了血浆渗透压和血容量以外，精神状态也是调节ADH分泌的因素，如精神紧张时ADH分泌和释放增多。ADH作用于肾远曲小管和集合管上皮细胞，激活腺苷酸环化酶，促进ATP转化为cAMP，使细胞膜对水分的通透性增加，水分重吸收增多，尿量减少，尿比重和尿渗透压增加。凡影响抗利尿激素分泌、输送的各种病因，均可导致尿崩症。

ADH是一种多肽，分子量为1000，因其抗原性弱需与牛白蛋白结合方能作为复合抗原。通过放射免疫分析法测定，正常人基础状态(即空腹，平卧时)血浆ADH浓度为0.93～4.63 pmol/L(1～5pg/ml)，尿中ADH为11～30 μU/ml。尿崩症病人血和尿中ADH水平低或缺如。抗利尿激素分泌过多症(SIADH)中抗利尿激素升高至2.96～20.4 pmol/L(3.2～22 pg/ml)。也可用测定神经垂体素来替代之。

泌乳素分泌功能试验

70年代初，随着人泌乳素(prolactin PRL)的分离提纯及其放射免疫测定方法的进展，发现了血PRL在许多生理或病理情况下的变化，并可用兴奋或抑制试验了解PRL的动态变化。放射免疫法，成年人PRL正常值男性为15.5±6.45μg/L(15.5±6.45ng/ml)，女性为16.63±6.48μg/L(16.63±6.48ng/ml)，视不同实验方法而异。PRL也随年龄增长而逐渐减低，女性尤为明显。妊娠期血PRL浓度逐渐增高，在临产时可达200μg/L(200ng/ml)，产后如不哺乳，1～2周后即开始下降至妊娠前水平。血PRL呈脉冲式波动，且有昼夜节律变化，入睡后1～1.5h时逐渐升高，至清晨5时达高峰，清醒后下降，上午10时至中午最低。妊娠妇女则失去此昼夜节律。对乳腺的机械刺激，如小儿吸吮以及各种应激状态，甚至作静脉穿刺时，均可引起PRL的释放。

血浆PRL增高见于：①下丘脑病变，使泌乳激素释放抑制激素(PIF)产生减少，如颅咽管瘤、脑炎、外伤、结节病等器质性病变或功能性疾病。②垂体柄切断后，PIF不能到达垂体前叶。③垂体疾病，如垂体PIF腺瘤。④内分泌疾病，如甲亢、原发性甲状腺功能减退症、肢端肥大症、卵巢肿瘤、绒毛膜上皮细胞癌。⑤恶性肿瘤，如异源分泌PRL，如燕麦细胞癌、肾癌等。⑥胸壁病变及胸腔手术，如胸壁结核、带状疱疹、心脏手术等。⑦药物影响，如雌激素类、酚噻嗪类等。⑧肾功能衰竭等。血浆PRL>200μg/L(200ng/ml)是垂体PRL腺瘤的有力证据；<20μg/L(20ng/ml)则可排除肿瘤及下丘脑器质性疾病所致的溢乳。

血浆PRL减少见于：①全垂体功能减退。②单一性PRL分泌缺乏症。

常用的兴奋试验有：①胰岛素低血糖试验：静注正规胰岛素0.1～0.15U/kg体重，60min达高峰，正常人最高值可达40～50μg/L(40～50ng/ml)。垂体前叶功能低下者不但基础值低于正常，兴奋后亦不上升。②促甲状腺激素释放激素(TRH)兴奋试验：静注TRH200～300μg，30min出现高峰，正常人峰/基比值为4，垂体PRL腺瘤基值高，但峰/基比值<1.5；垂体前叶功能低下者，基值低，反应不明显。③奋乃静(或氯丙嗪)兴奋试验：奋乃静或氯丙嗪可抑制PIF的释放，从而使PRL分泌增加。口服奋乃静8mg(或氯丙嗪25mg)，60min出现高峰，正常男性峰/基比值2～3；女性峰/基比值2～5。垂体PRL腺瘤基值高，峰/基比值为1左右；垂体前叶功能低下者，基值低，无反应。④甲氧氯普胺(胃复安)兴奋试验：甲氧氯普胺能刺激PRL释放。静注甲氧氯普胺10mg，峰值出现在20～30min，口服者峰值延迟到1h，正常男性峰/基比值为5～9，女性为7～16。垂体PRL腺瘤者基值高，峰/基比值为2～3。垂体前叶功能低下者，基值低，反应不明显。此外，L-色氨酸、精氨酸、舒必利(sulpiride)、高渗盐水(5% NaCl)等亦常用以作为兴奋剂。

抑制试验有：①L-多巴抑制试验：L-多巴可使脑组织中的多巴胺升高，从而兴奋下丘脑使PIF释放增多，以致抑制PRL的分泌。口服L-多巴500mg，3h后正常人多数抑制在4μg/L(4ng/ml)以下。而垂体PRL腺瘤者仅有部分抑制，仍明显高于正常。②水负荷抑制试验：PRL有明显的抗利尿作用，当体内处于高渗状态时，PRL水平上升，而低渗时则降低。按20ml/kg体重计算总饮水量，并在半小时内饮完。于饮水前、饮水后1、2、3h分别采血测PRL。如为垂体瘤所致溢乳者，PRL下降不到对照值的50%。如为非肿瘤泌乳症，则PRL下降达50%以上。此外，多巴胺、低渗盐水(0.45%NaCl)、溴隐亭等亦常用以作抑制试验。上述试验可用于鉴定PRL细胞贮备功能及病变部位，如PRL在注射TRH后增高而对氯丙嗪无反应时提示病变在下丘脑。

阿片-促黑素-促皮质素原氨基端肽测定

垂体ACTH细胞首先合成和分泌出一个大分子前体蛋白称阿片-促黑素-促皮质素(POMC)，又称大分子ACTH，包括ACTH、β-LPH及N-POMC三个组成部分，并在血中呈等克分子数分泌。阿片-促黑素-促皮质素原氨基端肽(N-POMC)系76个氨基酸残基的糖肽。二者血中水平在不同生理、病理状况下呈平行的变化。垂体切除后都低，肾上腺切除后都高，CRH促使二者释放，地塞米松对二者都抑制。因此测定N-POMC和ACTH有相同意义。ACTH的放免测定较为困难，其半衰期较短，血中浓度低，分子不稳定，易被蛋白酶破坏，而N-POMC半衰期较长，血浓度较高，且较ACTH稳定得多，因此可用N-POMC的放免测定作为探查垂体-肾上腺皮质轴功能的指标。

正常人血清N-POMC放射免疫测定基础值(上午8时)为182.9±78.2ng/L(182.9±78.2pg/ml)，午夜值约低于上午8时值约为100ng/L(100pg/ml)左右。

血清N-POMC浓度升高见于：①垂体ACTH腺瘤-增生型皮质醇增多症血清N-POMC显著增高，昼夜变化不明显，对小剂量地塞米松抑制试验无明显反应。②多种恶性肿瘤伴异源性ACTH分泌综合征。③应激状态，如手术、创伤、低血糖、休克等。④先天性肾上腺皮质增生伴羟化酶缺陷。⑤原发性肾上腺皮质功能减退。

血清N-POMC减低见于：①垂体前叶功能减退，如产后垂体坏死、手术切除垂体、垂体柄切断术、垂体瘤或放射治疗后。②肾上腺皮质肿瘤，分泌大量皮质醇对垂体的反馈性抑制。③长期大量使用皮质激素。

尿17-酮类固醇测定

17-酮类固醇(17-ketosteroid，17-KS)是一组在碳

17位上无支链而仅有一个酮基的类固醇，含有19个碳原子。尿17-KS测定范围包括睾丸和肾上腺皮质所产生的雄激素及其代谢产物，还有一部分是皮质醇和皮质素的降解产物。主要的有雄酮、原胆烷醇酮、脱氢异雄酮和雄烯二酮，但不包括活性最强的睾酮。成年男性尿中17-KS的2/3来自肾上腺皮质，1/3来自睾丸；女性尿中17-KS主要来自肾上腺皮质。所以在女性，17-KS的测定值更能反映肾上腺皮质的功能状态。在反映肾上腺皮质分泌皮质醇的功能上，17-KS不如17-羟皮质类固醇灵敏；对于反映肾上腺皮质分泌雄激素的功能，17-KS较具价值。由于17-KS值不包括睾酮，故睾酮分泌增多引起的男性化征群中，尿17-KS可不明显增高。

测定方法是先将尿中结合的17-KS水解，将产生的游离17-KS提取出，再加间二硝基苯试剂显色，进行比色测定。间二硝基苯可与17-KS相作用显示樱桃红色，称Zimmermann反应。成人正常值约为17—52μmol/24h（5—15mg/24h），女性略低些。尿中17-KS增高，常见于皮质醇增多症，如17-KS特别高，提示恶性肿瘤可能，其次见于伴男性化的先天性肾上腺皮质增生症、睾丸瘤等。17-KS降低常见于肾上腺皮质功能减退症及垂体前叶功能减退症、睾丸功能减退症等。

本试验的注意事项：①停用影响测定结果的药物如肾上腺皮质激素至少5d，如不能停用者，则试验前改为地塞米松。②忌用咖啡、可可、巧克力、浓茶等及其他有色素的药物、饮料和中药。③本测定受激素代谢途径及速率的影响，故肝病、营养不良、慢性消耗性疾病等均可使尿17-KS值降低。④应用雄激素、皮质激素、ACTH、HCG等可使尿17-KS测定值增高。

尿17-羟皮质类固醇测定

17-羟皮质类固醇（17-hydroxycorticosteroid，17-OHCS）是指皮质类固醇在碳$_{17}$位上有一个α-羟基的一类物质，其中有皮质醇、皮质素和11-去氧皮质醇及其还原代谢产物。这些物质绝大部分以与葡萄糖醛酸结合的形式随尿排出。尿17-OHCS的测定用化学法，利用盐酸苯肼在硫酸溶液中能和皮质类固醇的17-羟-醇酮基起反应生成黄色的腙（Porter-Silber反应），与已知量的皮质醇显色度相比，算出尿17-OHCS含量。24h尿17-OHCS排量一般相当于24h皮质醇分泌量的25%—40%。成人正常值约为14—41μmol/24h（5—15mg/24h），女性略低。尿17-OHCS增高常见于皮质醇增多症、先天性肾上腺增生症、单纯性肥胖等；降低常见于肾上腺皮质功能减退症及垂体前叶功能减退症等。本试验的注意事项见“尿17-酮类固醇测定”条。

尿17-生酮类固醇测定

17-生酮类固醇（17-ketogenic steroid，17-KGS）是指在氧化剂的作用下，失去碳17位上的二碳支链，并使碳17成为酮基的一类皮质类固醇。因为只有在碳17位上有羟基的才能被氧化失去支链而形成酮基，所以本法测定的是所有在17位上有羟基的类固醇，其中包括与盐酸苯肼起反应的17-羟皮质类固醇（17-OHCS），但不包括原在17位上就有酮基的类固醇。用化学法直接测定尿中17-KGS的原理是先用硼氢钠还原，使所有含17-羟基的皮质类固醇都具有能被氧化生酮的结构，同时将原有的17-酮类固醇的酮基转变为不能被氧化的羟基。然后用过碘酸钠氧化，使17-羟类固醇断去支链形成17-酮类固醇，后者能与间二硝基苯作用显樱红色，通过比色，与标准品对比，即可得出含量。正常值：成人男性为35—70μmol/24h（10—20mg/24h），女性为28—52μmol/24h（8—15mg/24h）。因为尿中17-OHCS是四类17-生酮物质之一，故17-KGS正常值比17-OHCS高40%。17-KGS的临床意义与17-OHCS基本相同，唯对诊断21-羟化酶缺乏型先天性肾上腺增生症很有帮助。此症患者的尿17-OHCS低于正常，但尿17-KGS则升高，因17-KGS中包括孕三醇（17-羟孕酮的代谢产物），而21-羟化酶缺乏时孕三醇排泄量增多。

皮质醇测定

皮质醇（hydrocortisone，cortisol）由肾上腺皮质产生和分泌，属甾体糖皮质激素类。其分泌受垂体前叶促肾上腺皮质激素的控制，皮质醇测定方法有化学法、荧光法、放射免疫分析法、竞争性蛋白结合法及酶标免疫试验等。血浆皮质醇测定表示在取血瞬间的含量。正常人血浓度有明显的昼夜变化节律：午夜最低，以后逐渐升高，在上午8时左右达最高峰，以后又逐渐下降。故测定血浓度及其昼夜曲线可反映肾上腺皮质功能情况。血浆皮质醇的90%以上与蛋白质相结合，此种结合形式的皮质醇不能滤过肾小球，血浆中的游离皮质醇可滤过肾小球，其中未被肾小管重吸收部分随尿路出，测定比尿游离皮质醇之排出量与血皮质醇结果一致。当血浆中总皮质醇浓度增高，超过结合量的饱和限度时，血、尿游离皮质醇急增，较血浆总皮质醇和尿17-OHCS、17-KGS变化更显著。血皮质醇正常值：上午8时为0.17—0.44μmol/L（6—16μg/dl）；下午4时为0.06—0.25μmol/L（2—9μg/dl），午夜为0.06—0.19μmol/L（2—5μg/dl）。正常人尿游离皮质醇为130—303nmol/24h（47—110μg/24h）。临床意义同尿17-OHCS及尿17-KGS测定。皮质醇增多症者血皮质醇增高且昼夜节律消失。

ACTH刺激试验

ACTH刺激试验(ACTH stimulation test)利用外源性ACTH兴奋肾上腺皮质，以观查肾上腺皮质的贮备功能。

正常人在静脉滴注ACTH时，每日尿中17-OH排泄量较对照日增多10mg，或3倍以上(血皮质醇可增至40μg/dl)，在静脉滴注后嗜酸粒细胞减少80%～90%。阿狄森病患者在滴注前后尿17-OH排泄量无变化(血皮质醇增加不明显，＜20μg/dl)，或不明显增多，嗜酸粒细胞之降低不显著。垂体前叶功能减退者，尿17-OH对照大多降低，经ACTH兴奋后，反应较阿狄森病为高，但较正常人为低，其特点为延迟反应。如对此试验无反应，则病情较严重。皮质醇增多症患者，可因病因不同而结果不一，双侧增生型反应大多明显高于正常人，腺瘤型或癌肿型则大多无反应。

阿狄森病患者在作本试验时，可服用小剂量地塞米松，0.75～1.5mg/d，以防发生肾上腺危象。

美替拉酮兴奋试验

美替拉酮(metyrapone、甲吡酮)可抑制肾上腺皮质激素生物合成过程中所需的11-羟化酶，使皮质醇合成减少。血皮质醇低落时，对下丘脑-垂体的反馈抑制减弱，从而下丘脑促肾上腺皮质激素释放因子(CRF)分泌增加，促使垂体分泌较多的ACTH，故美替拉酮兴奋试验(metyrapone stimulation test)可作为测定垂体分泌ACTH的贮备功能。

正常人在滴注日或次日尿17-OH较对照日增加6～7mg，可增高2～3倍，口服法较静脉滴注法更明显。如对照日尿17-OH低于正常值，试验日或次日尿17-OH不升高，提示下丘脑分泌CRF功能障碍或垂体分泌ACTH功能减退。如对照日尿17-OH高于正常，而本试验无反应，则可能存在垂体分泌ACTH肿瘤或某些肾上腺肿瘤不受ACTH控制。

地塞米松抑制试验

地塞米松抑制试验(dexamethasone suppression test)是用以检测肾上腺皮质功能的试验。糖类皮质激素对垂体促肾上腺皮质激素(ACTH)有抑制作用，从而使肾上腺皮质激素的产生减少。采用地塞米松的原因是因为此人工合成激素对下丘脑-垂体有强大的抑制作用，所需剂量、其本身代谢物由尿中排量其微，不致影响尿类固醇的测定。

正常人服地塞米松后(小剂量即可)，尿17-OH排泄量明显降低，下降值超过对照值50%或下降至5mg以下(或绝对值减少10mg)，多见于第4、5d。皮质醇增多症患者，小剂量法抑制一般不超过对照值50%。肾上腺皮质增生者，大剂量法可使尿17-OH排量降低至对照值的50%以下，而肾上腺皮质肿瘤或异位ACTH综合征患者，则不受大剂量抑制。单纯性肥胖者，尿17-OH对照值可高于正常，小剂量地塞米松即能抑制50%，但抑制最低值较正常人略高。如小剂量法已能抑制，则一般不必行大剂量法。

螺内酯试验

螺内酯具有拮抗醛固酮对肾小管作用的效能，在足够剂量下，可纠正过多醛固酮所引起的代谢紊乱(但并不抑制醛固酮的产生，其本身对肾小管并无直接作用)，故可用以原发性醛固酮增多症(原醛)的诊断。

螺内酯试验(spironolactone test)的结果及诊断意义：原醛患者在服螺内酯(80～100mg，3～4次/d)1周后，尿钾减少，尿钠增多，血钾上升，血钠下降，血CO_2结合力下降，尿pH变为酸性。约半数病人血压可有所下降，延长服药2～3周，则大多数患者血压下降，血钾可恢复正常。继发性醛固酮增多症患者的电解质紊乱，此试验后也可得到一定程度的纠正。失钾性肾炎患者，服药前后无明显变化。

血浆醛固酮测定

醛固酮(aldosterone)是体内影响水盐代谢最重要的甾体激素，在肾上腺皮质球状带合成，分泌入血经由肾脏排泄。70年代开始应用放射免疫分析法测定，其灵敏度超过化学显色法万倍以上。其检测步骤是将一定量用放射性核素标记的醛固酮与抗血清加到样品中，使标记的和样品中的醛固酮与抗血清进行竞争性结合，然后将未结合的与结合的分离，测量其放射性，与标准曲线对照，求出其含量。在普食情况下，尿醛固酮正常含量为3～13μg/24h；卧位时，血浆醛固酮正常浓度为8—12ng/dl。在高钠饮食情况下，血浆和尿中醛固酮减低；在低钠饮食情况下，血浆和尿中醛固酮增高。血中醛固酮浓度，也有昼夜变异，上午较高，晚上较低。实验证明，这和体位变化有关。如24h内都采取平卧位，则昼夜节律就会消失。醛固酮增高见于原发性和继发性醛固酮增多症；醛固酮减少见于醛固酮减少症、垂体前叶功能减退症和肾上腺皮质功能减退症等。

血清游离甲状腺素测定

甲状腺激素从甲状腺释放进入血液后，绝大部分与血清蛋白结合，处于游离状态的甲状腺素(free thyroxine，FT_4)和运载蛋白TBG、TBPA、Alb结合的甲状腺素(T_4)之间保持着动力学平衡，T_4与TBG、TBPA及Alb的结

合常数分别为2×10¹⁰L/mol，2×10⁸ L/mol及1.6×10⁶ L/mol。在甲状腺功能正常的健康人FT_4仅占TT_4 0.03%；然而，只有游离形式的甲状腺素才能透过细胞膜进入组织细胞，发挥生理效应，游离激素的浓度既与组织中激素浓度一致，也与机体的代谢状态一致，所以测定血清FT_4的浓度是评价甲状腺功能最灵敏、最有价值的方法之一。测定方法可分为间接法和直接法两类。

间接法 是在测定TT_4值基础上，辅以相关指标，通过计算求得FT_4值。

平衡透析法 是利用透析膜的扩散能力测定FT_4占甲状腺素总量(total thyroxine，TT_4)中分数，即透析分数(dialyzable fraction)。其方法是将待测血清与^{125}I T_4一起温育，使标记的T_4迅速与血清中T_4竞争TBG的结合点，最终达到平衡，然后将上述反应液移入浸于缓冲液中的透析袋内进行透析，透析时温度要恒定。当透析袋中游离激素浓度与扩散到缓冲液中浓度达到平衡时，透析液中放射性占总放射性百分率即为透析分数(DF)。正常成人FT_4的DF为0.02%～0.04%，DF与TT_4浓度成正比，与甲状腺激素结合蛋白(throxine binding globulin，TBG)的结合容量成反比。甲状腺功能亢进者DF增高；甲状腺功能低下者DF降低。通过DF与TT_4乘积可求得FT_4值。此方法较繁琐，但精确可靠，被认为经典方法，常为其他测定方法鉴定对照研究用。

游离甲状腺素指数(free thyroxine index，FT_4I) 计算FT_4I是估量游离甲状腺素浓度的简便、有效方法，是根据TT_4及TBG结合容量求得指数值，此指数值与血清游离甲状腺素水平成正比，可消除TBG容量改变对TT_4测定值的影响；常用的TBG剩余的结合容量测定方法为^{125}I T_3吸收试验及^{125}I T_3结合试验两种，其原理是，血液中甲状腺激素(T_4或T_3)同血循环中甲状腺激素结合蛋白(TBG)相结合，T_3与TBG的结合不及T_4牢固，易被T_4所代替，所以它与TBG结合的量取决于TBG被T_4饱和的程度，及未与甲状腺激素结合的TBG剩余容量。将一定量^{125}I T_3试剂加入病人血清中，^{125}I T_3即迅速与血清中TBG的剩余容量结合，未与TBG结合的^{125}I T_3仍被试剂中载体物(大颗粒白蛋白，简称MAA和阴离子交换树脂)吸附，测定载体物(吸收试验)或血清(结合试验)放射性即能了解TBG的剩余结合容量。为了避免测定绝对值受实验条件影响造成误差，临床上采用样品血清与正常人混合血清的比值来表示结果。目前常用的测定方法是^{125}I-T、MAA吸收试验。根据上海华山医院对77例正常甲状腺功能的受试者测定结果^{125}I T_3吸收比值参考正常范围为0.84～1.08。FT_4I系^{125}I T_3吸收比值与TT_4值的乘积，此值系反映游离甲状腺素水平的相对值。

直接法 采用放射免疫分析法直接测定血清游离甲状腺素水平。其关键试剂为高比度的^{125}I T_4衍生物及特异性强、灵敏度高的抗血清。^{125}I-T_4衍生物对血清中结合蛋白和抗T_4血清具有不同识别能力，既能与抗体特异结合，同时又由于结合位点或附近空间离子排斥效应，失去TBG结合能力，利用上述原理的商品化FT_4测定试剂盒已有多种，由于其测定方法不一，结果差异较大。

Amerlex-M法 采用固相抗体检测(载体物为活化磁性颗粒)，方法简便，操作步骤与常规放免测定相似，温育后可用磁性分离或离心方法分离固相抗体-抗原复合物及游离抗原。根据待测样品的FT_4含量推算，按其结合率从标准曲线直接求得，其结果与经典的平衡透析法结果相关较好。

Immophase法(双管法) 亦采用固相抗体，A、B两反应管内均加入待测血清及^{125}I T_4衍生物。B管内含有阻析剂，使血清中与TBG结合的T_4被置换下来，故其与抗体结合部分放射性反映样品中T_4总浓度，经温育后，分别测定A、B管与抗体结合部分放射性，求得相对结合率(r)%。当^{125}I T_4衍生物和抗体量恒定时，血清中FT_4与r值呈正比。根据已知浓度的FT_4相应的r值作图，即可推算待测血清中FT_4含量。但本法是依赖于TBG存在的FT_4Ⅰ型的直接估计测定法，受TBG浓度影响较大，可靠性相对差。

目前临床上常用于测定FT_4方法为Amerlex-M法。在TBG浓度及结合力正常情况下，FT_4参考正常范围为9.4～25 pmol/L(7.3～19.3ng/L)；FT_4值随年龄增长有下降趋势，但幅度少于TT_3，这可能与TBG随年龄而增加有关。慢性肝肾疾病患者，FT_4诊断符合率高于TT_4。孕妇的FT_4值采用上述两种方法测定的结果不一致，Immophase法孕妇与正常人FT_4值无明显差异而Amerlex-M法孕妇FT_4值低于正常人。根据上海华山医院对16例正常育龄妇女及76例不同孕周(5～40周)孕妇FT_4测定结果，随孕期呈缓慢下降趋势，妊娠早期T_4与TBG同时升高，以后T_4浓度相对稳定，而TBG浓度仍持续缓慢上升，致使FT_4浓度出现逐渐下降的趋势。FT_4Ⅰ与血清中FT_4成正比，可代表血清中FT_4浓度的相对值，特别是在TBG浓度及结合容量有所改变的各种生理、病理情况下，能较正确地反映甲状腺功能状态，故为临床上广泛应用。由于此值与采用的TT_4及^{125}I-T_3比值测定方法有关，各实验室应就所用方法建立相应正常范围。上海华山医院采用TT_4-RIA PEG法及^{125}I T_3吸收试验MAA法对128例甲状腺功能正常成人测定，FT_4Ⅰ参考正常范围为5.4～12.8，正常人及甲亢患者FT_4I与TT_4诊断符合率相似，孕妇、肝硬化、肾病综合征及产后妇女，由于各种原因导致血清中甲状腺结合蛋白(主要是TBG)浓度的变化，致TT_3、TT_4诊断符合率较低，而FT_4I诊断符合率可明显提高。

血清总甲状腺素测定

甲状腺素(thyroxine，T_4)是甲状腺滤泡细胞合成及分泌的激素，在甲状腺内酶系统作用下，由两个双碘酪氨酸偶合成T_4。T_4的合成及分泌受垂体促甲状腺激素

(thyroid-stimulating hormone, TSH)的促进，而TSH的分泌又受下丘脑促甲状腺激素释放激素(thyrotropin-releasing hormone, TRH)的控制。T_4以游离形式释放进入血循环中，并迅速与血浆中甲状腺素结合球蛋白(thyroxine-binding globulin, TBG)、白蛋白(Alb)和甲状腺素结合前白蛋白(thyroxine binding prealbumine, TBPA)相结合，仅0.04%呈游离状态。

测定总甲状腺素(TT_4) 方法有多种。早年多采用血清蛋白结合碘(protein bound iodine, PBI)测定法来反映血循环中TT_4的水平。血清的有机碘化物中T_4约占85%～90%，所以PBI值与TT_4水平近似，其结果还受碘剂、汞剂、X线造影剂等影响，实验室空气中碘污染亦可干扰实验结果。采用正丁醇提取碘、树脂柱吸附法、薄层层析或气液相层析等方法后虽可排除无机碘的干扰，使特异性有所提高，但非甲状腺激素类有机碘的污染仍未能解决。60年代以来，逐渐为竞争性蛋白结合分析法、放射免疫分析法所取代。近年来，非核素免疫分析法亦已应用于临床。

竞争性蛋白结合分析法(CPBA) 利用人血清中TBG与T_4结合较为牢固的特点，以TBG作为特异结合剂，测定血清中T_4浓度。由于待测血清内源性TBG的量超过了CPBA的需要，CPBA法必须先用有机溶剂提取T_4或用碱、胃蛋白酶等破坏内源性TBG，再加一定量的^{125}I T_4 TBG试剂(用正常人混合血清加入一定量^{125}I T_4，经巴比妥缓冲液稀释配制成)，样品的血清T_4把已与TBG结合的^{125}I T_4置换出来，使其呈游离状态，然后加入一定量的7-7阴离子交换树脂吸附游离型的T_4。分别测定已知含量的标准管及样品管的结合型^{125}I T_4的放射性，即可从标准曲线中推算样品血清中TT_4含量。本法步骤较繁琐，^{125}I T_4的放化纯度，树脂吸附游离T_4的效果，反应温度等都直接影响测定结果，故重复性较放射免疫分析法差。

放射免疫分析法(RIA) T_4分子量为777，不具抗原性，大多采用与牛血清白蛋白联接的T_4免疫动物，可获得抗体特异性强。甲状腺球蛋白(Tg)由于含有与T_4相似结构，亦有用作免疫原。RIA法可直接测定血清TT_4，而不需提取过程。但由于血循环中$T_4$99.7%以上与血清中TBG、Alb及TBPA紧密结合，可影响测定过程中T_4与抗体的特异性结合，故需在反应系统中加入相应阻断剂。巴比妥离子可抑制TBPA与T_4的结合，8-苯胺-1-萘磺酸(ANS)、水杨酸钠及硫柳汞可取代T_4与TBG结合。抗原抗体复合物与游离抗原的分离方法有双抗体法、聚乙二醇法以及固相法等。双抗体法结果稳定，聚乙二醇法简便、节省，但非特异性结合(NSB)较高。固相法系将特异性抗体包被聚苯乙烯小珠或试管，免除分离过程，但重复性受抗体包被技术的限制。

非核素免疫分析法 在RIA基础上，以酶及荧光作为示踪剂的免疫分析技术。如酶联免疫吸附试验(ELISA)，将血清样品与过氧化酶标记的T_4在经T_4抗体包被的反应管进行温育，血清中内源性T_4与酶标T_4竞争抗体的结合位点，待反应结束洗去游离部分的标记T_4，固相上的过氧化物酶标记的T_4与T_4抗体形成复合物，在相应酶底物作用下，产生带色的反应产物，使溶液中吸光度发生改变。血清中内源T_4愈多，酶标T_4与抗体结合愈少，酶活力愈低，用分光光度法测定标准管及样品管的吸光度，即可推算样品中TT_4含量。由于酶的标记物稳定性好，方法简便，易于实现自动化，但标本中如有干扰物质存在，可影响样品测定的灵敏度。

血清TT_4参考值 随测定方法不同而异，各实验室应建立各自相应的参考值。根据上海华山医院采用不同方法测得的成人TT_4参考正常值为：双抗体法57～127μg/L；聚乙二醇法53～137μg/L；竞争性蛋白结合分析法43～137μg/L；固相法49～123μg/L。

血清TT_4测定临床意义 在甲状腺素结合球蛋白(TBG)浓度正常情况下，对正常人及未经治疗的甲亢、甲减患者诊断符合率均可达95%以上，明显优于以往沿用的甲状腺吸^{131}I率，是甲状腺功能体外试验的基本筛选工具，虽对甲亢诊断不及TT_3，对原发性甲减的诊断不及TSH，但可两者兼顾，单项T_4测定不能诊断T_3甲亢、低T_3综合征和T_4甲亢等。甲亢患者接受抗甲状腺药物治疗，TT_4对药物的反应最为灵敏。病情尚未达到临床控制，TT_4已经降至正常或偏低；对于部分病例由于机体代偿功能，T_3及TSH没有相应降低及升高，而TT_4已明显低于正常范围者，宜及时调整药量，以免进一步出现药物性甲减。由于血液中$T_4$99.7%以上与TBG等牢固结合，凡影响血液中TBG浓度及结合能力的因素均能影响TT_4测定的结果，故TBG升高者TT_4值也升高；反之，则降低。当TBG浓度结合力有改变时，则测定游离甲状腺激素浓度或游离甲状腺指数，方能准确地反映血清中起生物效应的甲状腺激素实际水平。此外，各种急性、慢性全身性疾病的患者，由于T_4在外周组织中代谢异常和应激，而使内源性皮质激素分泌增加，抑制5′-脱碘酶作用，使T_4转化为T_3受阻，以及过量有机碘或无机碘的摄入，导致甲状腺激素代谢异常，亦可见T_4升高。此种情况下，对甲状腺功能的判断宜进行甲状腺有关激素(TT_3、TT_4、rT_3、FT_3、FT_4、TSH)联合测定。

血清反三碘甲腺原氨酸测定

反三碘甲腺原氨酸(反T_3或rT_3)其主要来源是甲状腺素(T_4)在外周组织经5-脱碘酶的作用，内环的第5或第3位脱去一个碘原子而成，每日约有50%T_4转变为rT_3，而rT_3的生物活性仅为T_4的1/10，这是一个灭活作用。rT_3对T_4向T_3的转化又有竞争抑制作用，对调节体内T_3、T_4代谢和维持适当的甲状腺激素的水平有一定作用。在不同生理及病理状况下，血清rT_3含量有显著区别。

rT_3含量低，目前人血清rT_3含量主要采用放射免疫

测定法测定。rT_3是半抗原物质，需与牛血清白蛋白连接成rT_3 BSA免疫家兔产生抗血清，放射免疫法直接测定rT_3含量，无需事先对样品进行提取。但血中rT_3亦与TBG、TBPA及Alb结合，故血清样品测定时，反应系统中应加入巴比妥离子及ANS等以克服血清结合蛋白对rT_3与抗体竞争结合的干扰。rT_3的标准品一经配制，使用期限不宜过长，抗原抗体复合物与游离抗原的分离技术应简便稳定。

文献报道血清rT_3正常范围较宽，一般为160～600ng/L，这与采用不同测定方法以及标准抗原稀释误差等所致，各实验室应建立各自正常范围。rT_3值与年龄有关，随年龄增加略见下降，而中老年人rT_3值升高，这可能与老年人常伴有各种疾病有关。中国已有报道的参考正常值为：解放军总医院为375±63ng/L，天津医学院为218.5±14.1ng/L；上海第一医科大学内分泌研究所为469±106ng/L。

在甲状腺疾病中，尤其甲亢及甲减，血清中rT_3水平呈现显著的变化，由于血循环中rT_3仅为3%系直接由甲状腺分泌，而绝大部分由T_4转变而来，故甲状腺疾病中血清rT_3的变化不仅与甲状腺分泌功能有关，更重要是能反映外周甲状腺激素的代谢情况。甲亢患者rT_3与T_3、T_4一样明显升高，虽在某些非甲状腺疾病中rT_3亦可升高，但常伴有明显低T_3而易于区别。抗甲状腺药物治疗过程中，rT_3值随病情控制而降低。一般rT_3下降较迟，若rT_3与T_4均低于正常则提示用药过量，应及时调整药物用量。在甲减诊断中，rT_3诊断符合率高于T_3。rT_3对慢性淋巴细胞性甲状腺炎病人隐性或早期甲减的诊断具有较大价值。在甲状腺素替代治疗过程中，若rT_3及T_3正常即提示用药量适当；rT_3及T_3升高，T_4正常或升高则提示用量过大。rT_3在甲状腺激素代谢中起缓冲作用，rT_3的变化可视为机体在甲状腺功能改变时的代偿性反应，主要受控于血清T_3水平的高低及5′脱碘酶活性的强弱。脐血的rT_3含量测定，对了解有无先天性甲减有重要意义，正常脐血内rT_3/T_3比率应为4∶1，如比例下降可作为早期筛选新生儿先天性甲减的指标。

血清rT_3测定可有利于对非甲状腺疾病病情、预后等判断，如急性心肌梗死、肝硬化、糖尿病、尿毒症等疾病时，rT_3含量变化与疾病严重程度有关，可以血清rT_3值及rT_3/T_3比值作为判断疾病严重程度的指标。经治疗后病情控制，上述指标亦可恢复正常。应用抗心律失常药物乙胺碘呋酮治疗时，由于组织内含有大量碘，使碘泵脱逸，血清T_4升高，同时由于5′脱碘酶作用受抑，外周组织T_4转化为T_3减少，致血清rT_3升高，T_3降低，呈现高rT_3、低T_3血症。有报道认为乙胺碘呋酮处于药理剂量时，rT_3值为0.55～1.0μg/L，若血清rT_3值>1μg/L可视为乙胺碘呋用量已达中毒剂量。因此可利用血清rT_3测定来监测药效及毒性作用以指导用药。体内激素代谢紊乱，严重疾病及饥饿时能量缺乏亦可促使T_4转化为rT_3为主，糖尿病、恶性肿瘤、肝硬化等糖氧化利用明显降低，还原型谷胱甘肽和氧化型谷胱甘肽比值改变，可影响5′脱碘酶作用。前者减少或后者升高都可导致5′脱碘酶活性下降，使T_3减少，rT_3升高；但尿毒症时rT_3的变化则不一，升高不明显，这可能与尿毒症时rT_3进入细胞增加所致。

血清rT_3浓度受血浆甲状腺激素结合蛋白浓度及结合力影响，如肝硬化、尿毒症等患者，血清中存在着TBG的抑制物如尿毒素、肌酐、吲哚、酚等物质及肝素均能抑制TBG与rT_3等甲状腺激素的结合。

三碘甲状腺原氨酸抑制试验

三碘甲状腺原氨酸抑制试验(triiodothyronine inhibition test)，简称T_3抑制试验(T₃ inhibition test)。正常人由于垂体前叶与甲状腺之间存在反馈调节，当给予外源性甲状腺激素时，由于血液中甲状腺激素浓度增高，可通过反馈作用而抑制垂体前叶，使促甲状腺激素(TSH)分泌减少，因而甲状腺吸^{131}I功能受到抑制；但当弥漫性甲亢时，由于病人血中存在非垂体性的病理性的刺激甲状腺物质(如TSI等)，或由于甲状腺滤泡细胞的自主性功能(例如自主性功能性腺瘤)，甲状腺吸^{131}I不因外源性甲状腺激素的摄入而受抑制。

受试者于第一次甲状腺吸^{131}I率测定后，口服三碘甲状腺原氨酸(T_3)，每次20μg，1次/8h共服用6d，第7d进行第二次甲状腺吸^{131}I率测定，以服T_3前后3h及24h吸^{131}I率之差值相当于服T_3前吸^{131}I率的百分数来表示抑制率。甲状腺功能正常者服T_3后吸^{131}I率可被明显抑制，24h吸^{131}I率绝对值<25%，抑制率>50%；甲亢患者不受抑制，个别病人服^{131}I率反较服T_3前升高。本试验对甲亢的诊断符合率可高达96%，特别有助于弥漫性甲亢和单纯性甲状腺肿、缺碘性甲状腺肿的鉴别。关于甲亢经抗甲状腺药物治疗后，T_3抑制试验能否作为病情缓解或是否停药的客观指标，各家报道的结果不甚一致，有人认为可用来判断甲亢患者是否治愈及预测有无复发可能，服T_3后吸^{131}I率可受抑制者表明甲亢已治愈而且复发的机会少；又有人提示抗甲状腺药物治愈后一年内恢复正常者，说明病情缓解，若不能恢复正常则提示易复发。总之，甲亢治疗后T_3抑制后吸^{131}I率能受到抑制者，停药后复发机会少，但不能抑制者，停药后亦不一定会复发，因抑制试验的恢复正常较临床症状缓解为晚。大多数甲亢患者在治愈后1～15年内均能逐渐恢复正常。抑制试验可用于鉴别内分泌性突眼和眶内肿瘤所致突眼，由眼科疾患(肿瘤、血管病变、假瘤)所致的突眼吸^{131}I率多受抑制，而内分泌浸润性突眼可表现为单侧突眼，也可一眼先突出，另眼随后突出，两眼突出程度不一，病人无甲状腺肿大和高代谢表现，甲状腺吸^{131}I功能亦属正常，因而易误诊为眶内肿瘤，近年来已引起临床重视。上海华山医院采用T_3抑制试验鉴别内分泌浸润性突眼和眼科疾患所致突眼，42例内分

泌浸润性突眼中，T_3抑制试验不被抑制的为36例，而眼科疾患所致的突眼14例能被抑制，诊断符合率分别为85.8%及92.9%。此类患者中少数病例最后仍出现甲亢症状，故在T_3抑制试验的基础上应注意对这类病人的随访。

甲状腺吸^{131}I率测定

甲状腺有选择性摄取和浓聚碘离子的功能，甲状腺摄碘的速度和量与功能密切有关。口服或静脉注入示踪剂量^{131}I后，利用^{131}I γ射线示踪，在甲状腺部位测得甲状腺吸^{131}I率（thyroid ^{131}I absorption rate），反映碘进入甲状腺的数量和速度，从而判断甲状腺功能。

甲状腺吸碘试验 有早期和晚期吸收试验之分。前者系静脉注射示踪剂后30min测定，可反映甲状腺吸收无机碘的功能，后者系口服示踪剂后3h及24h测定，反映的是甲状腺吸碘、合成和释放甲状腺激素的综合过程。目前国内常规采用的是晚期吸收试验。

晚期吸收试验具体方法是病人空腹口服^{131}I 2～4μCi（74～148kBq）后，3h及24h（视病情加测6h）用探测器（闪烁探头或G-M计数管）测定颈部甲状腺部位放射性，与口服剂量相同标准源比较（标准源与被检者处于相同的几何条件进行测定），按下式计算甲状腺吸^{131}I率。

甲状腺吸^{131}I率（%）=甲状腺部位放射性计数率－本底计数率/标准源放射性计数率－本底计数率×100

示踪量的放射性需大于室内本底放射性10倍以上，以减少仪器测量的统计涨落所造成的测定误差。按γ射线探测仪器不同，测量方法有两种：

（1）闪烁探头远距离测量法，优点为计数效率高，几何位置影响较小，因此测定准确性较好。

（2）G-M计数管直接测定法，优点是简便，缺点是计数效率低，几何位置影响较大，准确性较差，特别是甲状腺越大，测得值就越偏低，误差也越大。

甲状腺吸^{131}I率正常值一般3h为5%～25%，24h为20%～45%（G-M计数管），高峰在24h出现，G-M管法正常值相当于闪烁探头远距离法的60%～70%；由于水源和食物中含碘量不同。沿海地区正常值较内陆山区为低；性别和年龄也稍有差别，女性稍高于男性，儿童稍高于成人。

吸^{131}I率升高可见于：①弥漫性甲状腺功能亢进（Graves病），除吸^{131}I率升高外，多数伴有高峰前移（3～6h出现）。②单纯性甲状腺肿或缺碘性甲状腺肿。③先天性甲减（耳聋甲状腺肿综合征），是由于碘在甲状腺内有机化障碍而致，吸碘无障碍，反而增高。④部分慢性淋巴细胞性甲状腺炎。⑤女子青春期。

吸^{131}I率降低见于：①甲状腺功能减退症（包括原发性及继发性）。②亚急性甲状腺炎（急性期）。③服用外源性甲状腺制剂。

甲状腺吸^{131}I率测定受到下列因素影响：食物方面，如海带、紫菜、海蜇、苔条等含碘食物影响较大，检测前需停食1月左右；海蜒、海虾米、毛蚶、黄鱼、带鱼等需停食1～2周。药物方面，应用含碘造影剂后可影响检测结果1～3月，碘油造影可影响1年以上；使用甲状腺片及含碘药物如复方碘溶液（卢戈溶液）、碘酊、碘含片、含碘漱药水、含碘中药（海藻、昆布、牡蛎、贝母、夏枯草、丹参、玄参等）以及溴剂等则可影响检测1月；抗甲状腺药物如硫脲类药物、他巴唑、卡比马唑（甲亢平）等可影响2周；使用肾上腺糖皮质激素可影响1周左右，在检测前均需停药。此外，长期服用抗结核药物（异烟肼、PAS）、含钴的补血剂等可增加甲状腺对碘摄取，应停服2～4周。

临床评价 对弥漫性甲亢诊断的价值较大，诊断符合率可达90%以上（需除外上述影响因素），但甲亢与单纯性甲状腺肿、缺碘性甲状腺肿均可引起吸^{131}I率升高，虽后两者吸^{131}I率增高多不伴高峰前移，单凭本试验尚难以鉴别，需借助T_3抑制试验或促甲状腺素释放激素（TRH）兴奋试验；吸^{131}I率测定对甲减诊断准确性差，除与正常组有较明显交叉外，某些患者（如耳聋甲状腺肿综合征）其病因不一定是摄取碘的功能障碍，而是合成功能障碍，其临床表现为甲减，但吸^{131}I率反而升高。过氯酸盐排泌试验可有助诊断，至于原发性抑或继发性甲减，则可用TSH兴奋试验或TRH兴奋试验加以鉴别。应指出，甲亢患者接受抗甲状腺药物期间或治疗后，观察其病情演变时，吸^{131}I率的高低是不一定与病情平行的，而需依靠其他检查（血清T_3、T_4、TSH放免测定），并结合临床表现来分析估价；妊娠妇女及婴幼儿甲状腺功能的估价不宜采用本方法。由于各地地区的地理环境及饮食不同的差异，吸^{131}I率的正常值亦有差异，除每个实验室应有自己的正常值外，在临床实践中，对本试验结果的判断还应注意到患者居住的地区及饮食条件，碘的摄入量的不同，可造成正常人与甲减之间诊断发生困难，宜配合体外试验进一步明确诊断。在目前体检试验普及的情况下，甲状腺吸^{131}I率测定对于估算^{131}I治疗甲亢的服药剂量有重要价值。本法可提供甲状腺部位最高的吸^{131}I率及有效半衰期等数据。

促甲状腺激素受体抗体测定

甲状腺滤泡上皮细胞上的促甲状腺激素（thyroid-stimulating hormone，TSH）受体含有糖蛋白和神经节苷脂两部分，且以某种方式与腺苷环化酶相偶联。糖蛋白部分是TSH受体上的主要组成部分，其功用可能在于识别特异性的配体，并与之结合发挥生理效应；神经节苷脂部分可能对前者起一定的协调作用，完成对TSH及其类似物的识别功能，调节糖蛋白部分的亲合力和结合容量，以及诱导TSH与受体结合后的构形变化和胞膜脂质的重组

和促甲状腺激素受体抗体第二信息的进一步传递等功能。临床上通常提到的TRAb就是指甲状腺疾病患者血清内存在的异常自身抗体，它包括最初用生物测定法在格雷夫斯(Graves)病患者血清中检出的长效甲状腺刺激物(long-acting thyroid stimulating hormone, LATS)、LATS保护物(LATS-P)以及用放射受体分析法等测得的甲状腺刺激抗体(thyroid stimulating antibody, TSAb)、TSH结合抑制免疫球蛋白(TBII)等。刺激性TRAb存在于大多数格雷夫斯病患者血清中，与其发病密切相关，可能是导致该病的主要病因。TSAb与甲状腺上TSH受体结合后，可引起腺苷环化酶的活化cAMP升高，甲状腺素的合成与分泌增加，TSAb的作用不受T_3、T_4的负反馈调节，而是使T_3、T_4持续性增加，未经治疗的格雷夫斯病患者中80%～90%体内可检出TSAb。经治疗后症状缓解的患者，在病情复发前后亦有TSAb升高。TSH受体抗体(TRAb)在甲状腺疾病中的作用已有比较明确的认识，但对其产生的机制尚不甚清楚，可能是由于患者的免疫调节过程中，抑制性T淋巴细胞(T_S)的功能缺陷，或HLA-DW3在染色体上的连锁不平衡，使某些禁株T辅助细胞(T_H)复活，"自敏性"T细胞针对自身甲状腺细胞膜上的TSH受体，引起一系列的自身免疫反应，包括自身的TRAb产生。

测定TRAb的方法有多种，如生物测定法、放射受体分析法(RRA)、组织细胞培养测定(AMP)法以及细胞化学生物法(CBA)等，其中以RRA便于临床应用，而CBA灵敏度最高。TRAb放射受体分析法关键试剂为用猪甲状腺可溶性受体及甲状腺细胞膜受体纯化的^{125}I-TSH。早期国内外作者均采用甲状腺细胞膜受体制剂，虽对检出TSH结合抑制效应(简称TBII)阳性率可达临床要求，但特异性相对较差，目前采用非离子型乳化剂，如triton X-100将受体从细胞膜上溶解下来，经超速离子去除胞膜后，获得可溶性受体，^{125}I-TSH要具有高度生物活性(大于30IU/mg)，因牛TSH与人TSH仅分子结构上差一个氨基酸，且来源较方便，可经高度纯化而获得高生物活性牛TSH(bTSH)。

TSH的^{125}I化可用LPO法或Iodogen法，经Sephadex G-100柱纯化后，还需用甲状腺细胞膜受体制剂纯化，方能获得具有良好生物活性的^{125}I-bTSH。由于TRAb的种属特异性较差，受体制剂的取材，除人甲状腺及脂肪细胞外，亦可用豚鼠、小鼠和猪的甲状腺组织，其中以猪甲状腺滤泡上皮细胞TSH受体活性较为理想。目前亦有试图从人甲状腺细胞培养中提取TSH受体，为TSH受体制剂来源探索新的途径。TRAb放射受体测定是以TSH可溶性受体与^{125}I-bTSH的结合率为其生物活性指标，结合率为22.2%～37.4%，空白管结合率仅1.0%～2.0%。根据上海华山医院对25名正常人及18例未经治疗的格雷夫斯病患者血清TRAb活性以TSH结合抑制指数(TRII)来表示：

TBII＝[1－(待测血清结合率(B/T)－NSB(B/T))/(正常人混合血清结合率(B/T)－NSB(B/T))]×100

25例正常人TBII均值为13.43%±9.8%，实测范围为4.05%～25.86%。48例格雷夫斯病TBII均值为38.53%±17.26%，实测范围为3.51%～90.4%，以正常人实测上限(26%)作为阳性判断指标，48例格雷夫斯病患者中38例阳性，阳性率为79.2%。

甲状腺球蛋白抗体和甲状腺微粒体抗体检测

甲状腺抗体包括甲状腺胶样成分的抗体和抗滤泡上皮的抗体，前者包括甲状腺球蛋白(胶体抗原1)抗体(thyroglobulin antibody, TGA)和抗其他抗原(胶体抗原2)的抗体，后者包括甲状腺微粒体抗体(thyromicrosomal antibody, TMCA)和抗核成分的抗体。

正常人群中甲状腺球蛋白抗体和甲状腺微粒体抗体检出率很低，中国文献报道在0.4%～4%之间，国外约为1.5%～10%，滴度也很低。随着年龄的增长，尤其是女性，其检出率逐年增高。在各种甲状腺疾病中，两种抗体阳性率以自身免疫性甲状腺炎最高，约75%～96%，而且抗体滴度高。其次为特发性甲状腺功能减退和弥漫性甲状腺肿伴甲亢；甲状腺肿瘤的阳性率最低。在自身免疫性甲状腺炎患者，TMCA的检出率和滴度均较TGA为高。因此，对自身免疫性甲状腺炎的诊断，TMCA检测较灵敏。此两种抗体的检测，可用于自身免疫性甲状腺炎和特发性甲状腺功能减退的诊断和鉴别诊断，对结节型自身免疫性甲状腺炎和甲状腺癌的鉴别尤为重要，因为前者不需要手术治疗。

甲状腺球蛋白抗体检测 自从Derrien等(1962)发现该抗体以来，检测方法取得许多改良和进展。以琼脂双向扩散法最简便，但是灵敏度差，放射免疫法最灵敏，荧光抗体法和间接血凝试验较为实用。

间接血凝试验将纯化的甲状腺球蛋白吸附在鞣酸化的红细胞表面作为指示物，当致敏红细胞遇抗甲状腺球蛋白抗体时，可发生间接血凝现象。结果观察，以最高稀释度仍呈阳性者为终点，报告稀释倍数。抗体效价在1:20以上才有诊断意义。效价1:2500以上诊断价值更高。

甲状腺微粒体抗体检测 甲状腺微粒体是甲状腺细胞浆内粗面内质网的碎片，是制造甲状腺球蛋白的细胞器。常用间接血凝试验检测。

间接血凝试验将提取的人甲状腺微粒体吸附在鞣酸化的绵羊红细胞上作为抗原，与遇含微粒体抗体的受检血清时可发生间接血凝。按微量血凝试验进行。结果，以最高稀释度仍呈阳性者为终点，报告稀释倍数，抗体效价在1:40以上有诊断价值。

肾上腺髓质功能检查

肾上腺髓质起源于外胚层，组织学上属于嗜铬细胞组织，与交感神经节相似，分泌肾上腺素和去甲肾上腺素，即儿茶酚胺类物质。嗜铬细胞具有酪氨酸羟化酶将酪氨酸生成多巴。多巴氧化生成去甲肾上腺素，后者甲基化生成肾上腺素。肾上腺髓质以及近腹主动脉的嗜铬体内有去甲肾上腺N-甲基转换酶，故该两处的肿瘤能合成较多的肾上腺素。肾上腺素和去甲肾上腺素在肝、肾组织内经儿茶酚胺甲基转换酶和单胺氧化酶作用，产生3-甲氧基肾上腺素和3-甲氧基去甲肾上腺素，最终产物是3-甲氧基4-羟基苦杏仁酸(vanillyl-mandelic acid，VMA)。临床上常用测定尿液中儿茶酚胺及其代谢产物去甲肾上腺素和VMA来诊断嗜铬细胞瘤。

肾上腺髓质功能检查(examination of suprarenal functions)包括：儿茶酚胺定量测定，尿VMA测定。

儿茶酚胺(catecholamine)**定量测定** 肾上腺素和去甲肾上腺素同属于儿茶酚胺类化合物。此类化合物有游离型和结合型两种，在尿液中，结合型比游离型的浓度大3倍，但是临床上游离型比结合型更重要。游离型易溶于水，结合型主要为硫酸酯，后者易被热酸水解，由于尿中存在很多与儿茶酚胺结构相近的儿茶酚及胺类，所以待测尿标本必需用氧化铝或阳离子交换树脂吸附，后使尿中儿茶酚胺纯化。

儿茶酚胺的测定方法目前常用的有两类，其中一类是荧光分析法，另一类为高效液相层析法。荧光法中又分为高铁氰化钾法和乙烯二胺法两种。高铁氰化钾法的特异性和准确性均好，乙烯二胺法稍差，两法测定结果均不包括多巴胺，高效液相层析法的灵敏度和准确度比荧光法高，测定结果中包括多巴胺，因此凡备有高效液相层析仪的单位，常采用此法。

(1)尿中儿茶酚胺的正常参考值，随年龄、测定方法的不同而各异。下列表1和表2的数据可供参考。

表1 15岁以下的儿童24h尿中游离儿茶酚胺的排泄量*(高效液相法)

儿茶酚胺	年龄(岁)					
	1	2	4	7	10	15
去甲肾上腺素	0—10	1—17	2—23	8—45	13—65	15—80
肾上腺素	0—2.5	0—3.5	0—6.0	0.2—10	0.5—14	0.5—20
多巴胺	0—85	10—140	40—260	65—400	65—400	65—400

*表中数值为μg/24h

(2)尿中儿茶酚胺测定：常应用于嗜铬细胞瘤的诊断，患此病时尿中儿茶酚胺的排泄量比正常人可增高10—100倍。如果尿中肾上腺素超过了儿茶酚胺总排泄量的20%，则肿瘤就有可能位于肾上腺髓质或嗜铬体内。

表2 尿游离儿茶酚胺高铁氰化钾法的正常参考值(μg/24h)

年龄(岁)	去甲肾上腺素	肾上腺素
新生儿	0.57—3.3	0—0.77
1	5.4—15.9	0.1—4.3
5	8.1—30.8	0.8—9.1
—15	19.0—71.1	1.3—10.5
>15	34.4—87.0	3—13.2

(3)正常人血浆中儿茶酚胺浓度，去甲肾上腺素和肾上腺素用高效液相层析测定法分别约为1182—2364 pmol/L和109.2—218.4 pmol/L(卧位)。嗜铬细胞瘤患者去甲肾上腺素可增高至>11.8nmol/L。为除外非特异性应激引起的升高，宜在静脉插管30min后采血，且测定前3 h禁止吸烟喝咖啡和茶。当尿中儿茶酚胺浓度在正常与异常的界限值时，必须测定血浆儿茶酚胺以观察是否增高，或静脉注射2 mg胰高血糖素后2—3 min采血测定儿茶酚胺浓度，嗜铬细胞瘤者>29.5nmol/L(5000pg/ml)。另外可作盐酸可乐定(clonidine)抑制试验，在正常情况下，可乐定有抑制儿茶酚胺的作用，如注射可乐定后无抑制作用，则提示有嗜铬细胞瘤存在。因可乐定是通过抑制交感中枢的兴奋性而降低血浆儿茶酚胺，对嗜铬细胞瘤自主性的释放儿茶酚胺无抑制作用。

尿3-甲氧基4-羟基苦杏仁酸(VMA)测定 尿液VMA的测定方法有直接比色法、纸层析法、薄层层析法、高压电泳法、气相层析法和高效液相层析法等。直接比色法中又分重氮对硝基苯胺法、香草醛法和吲哚缩合法。直接比色香草醛法可以受到饮食中的香草醛和酚酸(phenolic acid)的影响而使VMA的结果假性增高；不少药物的组合使用也可引起假性增高，所以测定前3 d应避免食用香草巧克力、茶、咖啡、栗子等食品和停用利血平等降压药。高压电泳法所需时间太长。高效液相层析法具有快速，受干扰很少，灵敏度高等优点，是首选的检测方法。

正常成人每24h尿中排出VMA2—6mg (10.1—30 μmol/24h)，>10mg/24h(>50.5μmol/24h)应怀疑有嗜铬细胞瘤存在。文献报道较多嗜铬细胞患者尿中排出VMA10—50mg/24h(50.5—252.5 μmol/24h)，个别可增高至160mg/24h(808μmol/24h)。

血浆肾素测定

肾素(renin)是一种羧基蛋白水解酶，分子量约40000。它是由肾小球旁器的颗粒细胞分泌的。肾素的分

泌及作用对调节血管紧张素水平有重大影响,它作用于血管紧张素原(由肝脏合成的一种α_2球蛋白)成为10肽的血管紧张素Ⅰ(angiotensin Ⅰ,AⅠ)。AⅠ经血管紧张素转换酶作用转化为8肽的血管紧张素Ⅱ(AⅡ)。后者具有强大的生物活性。它直接作用于小动脉的平滑肌,引起收缩,使血压升高;可直接刺激肾上腺皮质的球状带,促使醛固酮的合成。肾素、血管紧张素和醛固酮三者互相依存,通常称为肾素-血管紧张素-醛固酮系统(renin-angiotensin-aldosterone system)。该系统与原发性和肾性高血压、水肿性疾病、内分泌疾病等有关。不少疾病都有血浆肾素活性的异常,因此测定血浆肾素活性对这些疾病的病理生理研究、临床诊断和治疗有很大价值。

血浆肾素测定 至今直接测定肾素活性尚存在一定困难,通常以测定由肾素与血管紧张素原产生的血管紧张素的速率来表示血浆肾素活性(PRA),以往曾用生物分析法,即向血浆加入血管紧张酶抑制剂后孵育,用大鼠升压试验测定血浆新生成的AⅡ量来代表PRA,此法灵敏度低,准确性差。现在多用放射免疫法,在血浆中加血管紧张素转换酶抑制,在控制pH值和温度下孵育一定时间,使肾素作用于血管紧张素原,由于抑制了转换酶的作用,产生的AⅠ不降解,通过测定AⅠ的产率,反映了血浆肾素的酶活力。

PRA正常值[ng/(ml·h)] 普食卧位21~40岁为0.24~9ng/(ml·h),40~60岁为0.1~3.2ng/(ml·h)。立位加呋塞米(速尿),21—40岁为1.5~7.2ng/(ml·h),41~60岁为1.2~12.8ng/(ml·h),立位加呋塞米受试者肌注呋塞米(0.7mg/kg体重,最大量不超过50mg),然后保持立位,不饮水,2h后坐位采血。

PRA可受生理因素和某些药物影响而改变。在卧位、高钠饮食(氯化钠3g/d)其水平降低;在立位、低钠饮食则升高。并随年龄增加而减少,性别差异不大。女性在月经期及妊娠时略增高。服用避孕药或利尿剂后增高,降压药可使其增高或降低。

临床意义 在原发性高血压中,PRA测定对治疗有指导作用,高肾素型者宜用β受体阻滞剂及血管紧张素转换酶抑制剂;低肾素型者宜用利尿剂。肾性高血压时基础值比正常人高,立位加呋塞米增长值在正常范围内。肾动脉狭窄性高血压测定分侧肾静脉血中PRA,两侧比率>1.5,有助于诊断及指导治疗。急性肾功能衰竭者PRA可明显增高。慢性肾功能衰竭者出现容量依赖性高血压,PRA升高不明显;发生肾素依赖性高血压则PRA水平明显升高,血透降压效果不佳,甚至反较透析前升高。

PRA测定在鉴别原发性与继发性醛固酮增多症有重要意义,前者PRA水平受到抑制,后者PRA明显升高。分泌肾素的肿瘤,如肾小球房细胞、Wilms瘤及产生肾素的异位肿瘤(肺癌),临床上表现严重高血压、高肾素血症及继发性醛固酮增多症。PRA增高还可见于Bartter综合征、甲亢、特发性浮肿及嗜铬细胞瘤等。

血浆血管紧张素测定

血管紧张素(angiotensin)包括有AⅠ、AⅡ、AⅢ。AⅠ为10肽,经血管紧张素转换酶(angiotensin converting enzyme,ACE)作用转化为8肽的AⅡ。AⅡ由血管紧张素酶作用后,变成7肽的AⅢ。AⅢ被氨基肽酶B进一步水解为没有生物活性的代谢产物。血管紧张素中以AⅡ生物活性最强烈。除直接快速引起小动脉和前毛细血管收缩,刺激肾上腺皮质分泌醛固酮外,还刺激肾上腺髓质,使儿茶酚胺分泌增加,激发垂体后叶加压素及ACTH的分泌。AⅡ可反馈抑制肾素的分泌。

临床上应用放射免疫法测定产生AⅠ的速率来代表血浆肾素的活性。其意义见"血浆肾素测定"条。

AⅡ浓度测定是利用酶抑制剂阻断血管紧张素转换酶及血管紧张素酶,使血浆中AⅡ水平保持稳定,应用放射免疫法测定其含量。血浆AⅡ正常值(ng/L):普食卧位20.1~97.1ng/L,立位+呋塞米37.6~161.1ng/L。血浆AⅡ的临床意义同血浆肾素测定。

睾丸功能检查

睾丸的功能有二,一是产生精子,二是分泌男性激素。睾丸曲细精管的上皮细胞是精子发生的基地,其中有两种细胞:生殖细胞和支持细胞。前者从精原细胞开始,经过多次分裂而成精母细胞,再行分裂直至成为精子细胞,最后成熟为精子。后者的功能为支持生殖细胞,并供给其营养。在睾丸小叶间,曲细精管周围有疏松结缔组织,其中的间质细胞具有分泌男性激素的功能,男性激素通过血循环而分布于全身,并受脑下垂体前叶促性激素的控制。它的功能是协助精子发生,维持男性第二性征,还能助长附属性腺的生长发育,并有同化代谢作用,造成正氮平衡。睾丸功能的检查(functional examinations of the testis),通常有以下几种方法。

睾丸容积检查 睾丸容积与睾丸功能的许多指标密切相关,由于睾丸容积的98%均由曲细精管构成,故与精子的质与量关系更明显。检查睾丸容积可从物理诊断上估计男性生育状态。测量睾丸大小的方法目前常用有:Prader模型比拟法,卡尺测量及Punch-out测量法。中国华西医科大学附属第一医院等采用Prader模型比拟法测定2029例成年男性的睾丸,提出中国正常成年男性左、右睾丸平均容积为17.69±3.88ml与17.52±4.27ml。若睾丸容积<10.15ml者,应视为小睾丸,其生精和间质细胞功能都将低于正常。

精液检查 睾丸功能检查的最常用方法,通过精液检查可以了解男性的生育能力和生殖系通道有无梗阻。精液正常数值列表如下。

精液各项正常值

量(ml)	色	嗅味	粘稠度	液化时间(min)	pH值	精子数($\times10^6$/ml)	活动力(%)	异常精子(%)
2—6	灰白	鱼腥味	粘稠	20—30	7.2—7.8	60—150	60	<20

睾丸活检 可以了解曲细精管中的精子发生状态以及曲细精管间结构，为估价男性生育能力提供直接的资料。通常只需作一侧睾丸活检，如怀疑有阻塞性无精症，则要作双侧睾丸活检。适应证为不能解释的精子减少及无精子症，以区别梗阻性还是原发性睾丸功能低下。

内分泌检查 测定血清、精液浆以及尿液中甾体激素和促性腺激素，以鉴定睾丸的功能和内分泌活力。血清促滤泡成熟激素(FSH)高者为原发性性腺功能减退，提示曲细精管损害；血清促黄体生成激素(LH)高，而睾酮低，提示间质细胞损害；血清促黄体生成激素(LH)正常，而睾酮低，提示继发性性腺功能低下。催乳素(PRL)能增加间质细胞上的LH受体，刺激甾体合成，对生精过程有刺激作用，但浓度过高可造成性功能不足。

超声检查 超声可以确定和诊断睾丸内病变，如鉴别睾丸肿瘤、脓肿或睾丸鞘膜积液等。此技术还能正确测量睾丸的大小，发现早期的睾丸新生物。

卵巢功能检查

卵巢功能检查(examination of ovarian function)是指采用各种方法监测卵巢的功能，主要是排卵和分泌性激素的功能。以下为常用卵巢功能检查法。

基础体温(basal body temperature)测定 基础体温是指于休息6—8h醒来后，不活动、不讲话、不起床即测量所得体温。基础体温可以间接反映妇女卵巢的功能，方法简便易行有一定参考价值，详见“基础体温测定”条。

宫颈粘液检查(cervical mucus examination) 宫颈粘液是子宫颈腺体的分泌物。随着月经周期中卵巢激素水平的波动，宫颈粘液的量、性质、粘度、粘液结晶类型方面可呈周期性变化。宫颈粘液检查即是在月经周期的不同时间，检查粘液观察变化，以间接了解卵巢功能。见“宫颈粘液检查”条。

阴道脱落细胞检查(exfoliative cytological examination of vagina) 用于检查卵巢功能，主要是观察性激素对阴道上皮的影响。阴道的复层鳞状上皮，尤其阴道上段的上皮，其生长、发育、成熟直接受性激素的影响。通过脱落细胞的检查，可以间接了解卵巢的功能。见“阴道脱落细胞检查”条。

子宫内膜组织检查(endometria biopsy) 在月经前数天或月经刚来潮6h以内刮取子宫内膜送病理检查，如见分泌期变化，提示有排卵功能，如仍为增生期提示无排卵功能。见“子宫内膜活组织检查”条。

基础体温测定

基础体温(basal body temperature, BBT)是指经较长时间(6—8h)睡眠醒来后，在尚未进行任何活动时所测得的晨间体温，反映静息状态下的能量代谢水平，又称静息体温。

基础体温受卵巢性激素影响。孕激素能刺激丘脑体温中枢使体温上升0.3—0.5℃。因此，卵巢功能正常的成年妇女，其基础体温随卵巢的周期性变化而变化。在月经周期的前半期，即卵泡期，基础体温维持在较低水平36.5℃左右；后半期，即黄体期，基础体温上升至37℃左右，并持续12—16d，直至月经前1—2d或第1d下降，呈双相曲线。黄体期超过18d提示妊娠可能，短于11d则为黄体不健。至于无排卵月经周期，由于缺乏孕激素作用，基础体温无周期性变化，呈单相曲线。

鉴于基础体温可提示有无排卵及黄体功能状况且方法简便，临床广泛用以诊断闭经、功能失调性子宫出血病等月经失调；研究不孕症或流产原因及观察疗效。此外，尚可指导安全期避孕、及早发现妊娠等。

测定方法：每晚临睡前将体温表水银柱甩低，置于随手可取处。清晨醒后，即自测口腔体温5min，并记录于基础体温单上，最后绘成曲线。生活中其他有关情况，如性生活、月经期、失眠、感冒等另作记号标明。夜班工作者只能在休息6—8h后刚醒时测定。虽然测温时间的改变可影响基础体温(下午睡醒后的体温较上午高些)，一般仍能达到测定目的与要求。

妊娠诊断试验

测定妇女血、尿中是否存在绒毛膜促性腺激素(human chorionic gonadotropin, hCG)及其含量以诊断早期妊娠的方法，统称妊娠诊断试验(pregnancy test)。该类试验亦用在诊断与妊娠相关的疾病，如滋养细胞肿瘤等。目前临床常用为免疫妊娠试验。

绒毛膜促性腺激素(hCG)是一种糖蛋白类激素，具有一定的抗原性，故注入动物体内，可使其血清内产生相应抗体。当这种抗血清与hCG相遇时抗原与抗体结合即发生凝集反应，但肉眼观察不到。如将hCG吸附乳胶颗粒上，与抗血清发生的凝集反应即可见。若待测标本中有hCG(抗原)能与抗血清(抗体)充分结合，则再加入吸附有hCG的乳胶颗粒，不发生凝集；若待测标本中不含

hCG或很少，致敏乳胶颗粒即与抗血清中的抗体结合，发生凝集。具体操作方法：

（1）快速乳胶凝集抑制试验：用滴管吸取待测尿1滴，滴于玻璃板的试验池内，加入抗血清1滴，轻轻摇动1～2min混匀，再加入吸附hCG的乳胶颗粒悬液1滴，再轻轻摇动2～3min使其充分混合，5min后在强光下观察结果。如出现均匀一致的凝集小颗粒，为妊娠试验阴性；如仍保持乳胶悬液原状，则为试验阳性。一般仅作最尿的定性试验，敏感度为500JIU/L。本法的优点为不受季节影响，操作简便，结果迅速，试剂可保存3个月，平均准确率为94.4%，缺点为试剂敏感度易受杂质干扰而出现假阳性。

（2）绒毛膜促性腺激素（hCG）定量法：应用放射免疫法可测定血中的微量hCG。这是一种利用免疫反应和核素技术在体外进行测定的方法。将纯hCG注入雄兔，使兔血清含hCG抗体，若此兔血清加入含有hCG之血清，则发生凝集；若再加入雄绵羊对兔内球蛋白的抗体血清，则再凝集成为大分子沉淀。在试验时，采取固定量的、含有hCG抗体的兔血清，加入血标本，再加入固定量的、事先用^{125}I或^{131}I标记的hCG，使与血标本中的hCG竞争hCG抗体。血清中含有hCG多，则标记hCG能结合的抗体少。反之则结合多。通过测定沉淀物的放射线量，可推算出血中的hCG含量（ng/ml）。本试验非常敏感，最早在排卵后10d即可测出hCG值，停经40d，则可确诊早孕无误。hCG由α及β两个亚单位组成。由于hCG的α亚单位与LH等的α亚单位相似，存在交叉免疫反应，而β-hCG的抗原特异性强，因此，β-hCG放射免疫测定更可正确反映血hCG水平。操作程序同前述方法。唯所用抗原系hCG的β亚单位，抗血清含有特异的抗β-hCG抗体。

（3）绒毛膜促性腺激素酶标法（李克秀 Qurk-Show法）：利用抗体-抗原-抗体相结合原理，将α-β IED单克隆抗体作为第一抗体，包被到塑料小器皿的内壁，利用β-4D6单克隆抗体的高亲和性，低交叉反应，作为hCG检验盒的特异抗体，并将抗体与过氧化酶联接成酶标抗体-第2抗体，通过hCG的连接，在酶的作用下呈显色反应。

检验方法：①用干净、干燥的容器（如试管、玻璃瓶等）收集尿样。②将诊断盒从铝箔袋中取出，平放桌上，用滴管吸取尿样，加4滴于箭头所指的滴尿孔中。③可用任何时间的尿样做检验。如有怀孕，晨尿中含hCG最多，检验显示也最快。

结果显示：①尿样滴入滴尿孔后，紫色的控制线很快就会出现于显示窗中。②3min左右，如在控制线下另外出现一条紫色阳性显示线，则表示受验者已怀孕。③如10min内阳性显示线还未出来，则受检尿样为hCG阴性，表示受验者未怀孕。

妊娠监护试验

通过各种激素的测定及胎动监护来判断胎盘及胎儿的状态，为妊娠监护试验。

尿雌激素测定 孕妇血中雌激素随妊娠的进展而增加。妊娠32周以后，尿中雌激素急剧上升，至妊娠末期，尿中雌二醇与雌酮为非孕时黄体期的100倍，而两者的代谢产物雌三醇（E_3）则为1000倍，约占雌激素总量的90%。妊娠期雌三醇主要由母体的胆固醇经胎盘、胎儿肾上腺和肝脏共同合成。因此，测定孕妇尿中雌三醇的排出量可反映胎儿胎盘的功能状态。

虽然孕妇的尿、血及羊水都可用以测定E_3，一般收集尿标本。正常妊娠近足月或足月时，尿E_3排出量平均为24mg/24h。因E_3值的个体差异大，且同一个体每日的差异亦大，故对有并发症的孕妇，最好作连续检查。如多次测定尿E_3含量均低于12mg/24h，或急骤降低30%～40%以上，提示胎盘功能减退；如在6mg/24h以下或急骤减少50%以上，提示胎盘功能严重减退；如持续低于4mg/24h，胎儿预后不良。

尿孕二醇测定 妊娠10周以后，孕妇体内的孕酮由胎盘滋养细胞合成。孕酮的主要代谢产物是孕二醇，从尿中排出，故妊娠期测定24h尿中孕二醇排出量，能间接反映胎盘功能。

妊娠后尿中孕二醇的排出量随妊娠周数而增加，至36周时达最高峰，平均值为45mg/24h尿，以后保持恒定，至产前5d左右急速下降，产后4～5d即降至正常水平。如排出量低于12mg/24h尿，提示胎盘功能减退。尿孕二醇排出量有个体差异，在同一个体每天排出量亦不相同，故目前多已改用从血中直接测定孕酮量，或以测定雌三醇代替孕二醇。

血浆绒毛膜促性腺激素和孕酮测定 正常妊娠时血中绒毛膜促性腺激素（hCG）值在妊娠12周左右达最高峰，以后逐渐下降，至妊娠18周后，即维持于低水平直至分娩。因此，在妊娠早期测定hCG能反映胎盘功能状况，而在妊娠晚期则临床价值不大。

妊娠期测定血中孕酮浓度可间接估计胎盘功能，由于含量较低，目前多用蛋白结合法及放射免疫法。

妊娠晚期时，胎盘分泌孕酮约210mg/d。用蛋白结合法测定血清孕酮值，在妊娠7周时，平均值为24.5±1ng/ml，以后逐渐增加，15周后增加较快，20周后更为明显，35周至近分娩时达高峰，此时平均值为20.26±10ng/ml。妊娠过期后，血中孕酮量反而降低。

尿雌三醇/肌酐比值测定 24h尿雌三醇测定虽然是比较可靠的胎盘功能检查方法，但常因收集标本不准确，体位改变、饮水量及肾脏清除功能波动等的影响而出现误差。由于妊娠期尿中肌酐24h内的排泄量比较恒定，故尿雌三醇/肌酐（E/C）比值可反映尿E_3水平能更准确

地反映胎儿胎盘功能。正常妊娠时孕妇尿E/C比值随妊娠的进展而逐渐增加，32孕周后急剧上升，38周达高峰，以后稍下降并维持在同一水平。足月妊娠时，E/C值>15提示胎儿情况良好，10～15为警戒值，10以下为危险值。

血清缩宫素酶测定 缩宫素酶(oxytocinase)由胎盘合体细胞产生，随妊娠进展而增加，至足月时可达妊娠早期的数十倍。本酶为大分子糖蛋白，分子量为30万，不能从肾脏排泄，产后1周消失。其测定方法有荧光法及水解L-胱氨酸-双-β-萘酰胺法等。

如缩宫素酶持续低值，表示胎盘功能不良，5mg/(ml·h)为警戒值，2.5mg/(ml·h)以下为危险值。如缩宫素酶急剧降低，表示胎盘有急性功能障碍。因此，连续测定缩宫素酶对估计胎盘功能有一定价值。

胎动监护 胎动为胎儿安危的指标，宫内胎动活跃，是胎儿情况良好的表示。胎儿活动度和胎盘血管状态有关联，胎盘功能不良，致胎儿慢性缺氧，胎动即减少。故通过胎动计数可了解胎儿在宫内的情况。胎动次数在妊娠28～32周时达高峰，38周后逐渐减少，昼夜间，胎动次数亦有变化。所以嘱正孕妇在每日早、中、晚固定时间各测1次胎动，每次1h，将3次胎动数相加乘4即得12h的胎动数。一般认为胎动少于10次/12h提示胎儿缺氧。但需注意某些药物可影响胎动，如治疗妊娠高血压综合征常用的硫酸镁可使胎动减少。胎动减少至胎动消失往往历时数日至1周左右，但亦可能在短时间内消失。胎动消失至胎心音消失不超过24～48h，故一旦胎动减少，应立即处理。

缩宫素激惹试验

缩宫素激惹试验(oxytocin challenge test，OCT)又称宫缩负荷试验(contraction stress test，CST)，于1975年由Freeman首先介绍，即在用缩宫素诱发子宫收缩的同时，利用描绘仪观察胎心率变化，以测试胎儿-胎盘供氧的贮备能力。

试验方法 是使孕妇取半卧位，置描绘仪探头于腹壁，连续描绘胎心及子宫收缩10min，作为基础记录。如胎心率及节律正常，子宫无收缩即静脉滴注缩宫素。将缩宫素2.5U加于5%葡萄糖液500ml中，剂量从0.5mU/min开始，每15min增加0.5mU/min，直至10min内出现3次中等强度的宫缩，每次宫缩持续30～40s为止，观察30min。缩宫素剂量一般不超过4mU/min。

试验结果评定 ①阳性：重复或持续出现晚期减速，胎心率基线变异在5次以下，胎动后无胎心率加快。②阴性：无晚期减速，胎心率基线变异在6次以上，胎动后胎心率加快。③可疑：偶见晚期减速，胎心率基线变异正常或减少，胎动后胎心率增加或不增加。

OCT的假阴性率很低，因此阴性结果甚为可靠，胎儿在1周内比较安全。OCT阳性提示胎盘功能减退，胎儿有死亡危险，但假阳性率较高，故应结合其他胎盘功能检查综合考虑是否立即终止妊娠。可疑阳性者，应于次日重复。如pH>7.20有时仍能经阴道娩出一良好新生儿。凡有古典式剖宫产史、前置胎盘、多胎妊娠、先兆早产、宫颈功能不全者禁忌作本试验。试验过程中，若出现宫缩过频(10min内4次以上)、宫缩过强、宫缩持续时间过长(超过60s)，应立即停止试验；如所得结果已足以提供诊断，可提前结束试验。

胎儿预测

胎儿预测包括Rh系统测定、胎儿成熟度检查、胎盘功能检查、胎儿性别预测和胎儿先天性疾病和畸形检查。

Rh系统测定 Rh溶血病是一种血型抗原免疫后产生的胎儿、新生儿溶血病。最多发生于父亲为Rh阳性(红细胞具D抗原)，母亲为Rh阴性(如由抗E、抗C等抗体引起的Rh溶血病，母亲也可Rh阳性)的情况。子女红细胞Rh抗原，决定于父亲是Rh阳性纯合子还是杂合子。若为杂合子则妊娠后胎儿有可能不得病，否则每次妊娠胎儿均可得溶血病。故可于产前进行检测，常用的方法是于妊娠初期作血清胶体介质试验、木瓜酶试验及抗人球蛋白试验。上述试验阴性提示孕妇尚未致敏，则于妊娠28周后重复试验。如为阳性则测定抗体效价，并在妊娠28周后每隔2周复查一次，如抗体效价在1∶32或1∶64以上或急骤上升提示胎儿有危险。此时可作羊水穿刺，分析羊水中胆红素含量，如用分光光度计测定△OD450>0.06则提示胎儿危险。若在B型超声检查时见胎儿头皮水肿、肝脾肿大、四肢弯曲度减小、胎儿胸腹腔积液、心脏扩大、胎盘增厚且大也提示胎儿存在于严重溶血情况。

胎儿成熟度检测 常用的判断胎儿成熟度的检查方法是通过羊膜穿刺术抽取羊水作以下检查：①测定卵磷脂、鞘磷脂及其比值。②测定羊水肌酐浓度。③羊水脂肪细胞计数。④羊水淀粉酶测定。⑤测定羊水中胆红素浓度等(见"羊膜腔穿刺术和羊水分析"条)。

胎盘功能检查 胎盘功能检查的目的是对胎儿进行产前宫内监护，以便早期发现隐性的胎儿宫内窘息，及时采取措施，使胎儿在良好情况下生长发育至具有宫外生活能力时娩出。目前所谓胎盘功能检查实际上包括胎盘、胎儿-胎盘单位功能的检查。目前常用的检查方法有：①雌三醇(E_3)测定。②孕酮及孕二醇测定。③胎盘泌乳素测定。④尿雌激素与肌酐比值测定。⑤血浆绒毛膜促性腺激素测定(见"妊娠监护试验"条)。

胎儿性别预测 预测胎儿性别是产前诊断和控制性连锁遗传疾病的重要措施。对提高人类素质，对落实和开展计划生育工作具有重要的临床意义。同时在阐明性别分化和形成的各观规律以及推动发育遗传学的研究有十分重要的意义。目前预测胎儿性别的方法有：

（1）羊水检查：①性染色质检查：一般在妊娠15～19周经腹壁穿刺抽羊水进行检查，观察羊水细胞中的X或Y染色质。女胎，X染色质的出现率为20%～59%，男胎为0～6%；若见到Y染色质即为男胎。②羊水细胞培养：1周后制备染色体标本，根据XX或XY染色体的出现情况以判别男胎或女胎，或用荧光染色，观察Y荧光体，如发现Y荧光体，即可判为男胎。但其符合率不如性染色质。③将羊水细胞胞质用绍氏染色法染色后，计算嗜氰细胞的百分率也可预测胎儿性别，但在妊娠早、中期，嗜氰细胞在男胎与女胎之间分布比较混乱，故早期预测符合率低，20周以下准确率仅33%，32周以后则为97%。④测定羊水中睾酮水平，男胎羊水中睾酮量较女胎高3倍。15ng/dl是明显的分界点，符合率高达100%。⑤羊膜腔内注射油溶造影剂，观察胎儿体表来判断男胎或女胎。

（2）胎盘绒毛膜上皮细胞检查：妊娠16周前，通过宫颈吸取绒毛细胞，检查性染色质数或作染色体核型分析，性染色质出现率为11%～60%，预测为女胎；出现率为1%～6%，则预测为男胎。男胎的绒毛染色体核型均为46XY，女胎则为46XX，正确率也高。本检查是早期预测胎儿性别的较好方法之一。缺点是取绒毛时系盲目操作，易刺激子宫而可能引起不良反应。

（3）末梢血液检查：取孕妇外周血检查。其方法有：①测定中性粒细胞鼓槌体，鼓槌体为一坚实而圆形的小体，直径为1.5μm，染色较深，致密均匀，边缘清楚圆滑，有一细丝将突起连于核的一叶。一般认为鼓槌体是高度凝聚的X染色体，用瑞氏染色即可见鼓槌体。怀孕时鼓槌体数发生变化，怀男胎时，鼓槌体数变化不显著，即在3/200以上；怀女胎时鼓槌体数显著下降，故可以此推算预测胎儿性别。但也有学者持不同意见，认为孕妇中性粒细胞鼓槌体数量波动不定，分布不均，形态变异，孕男胎与女胎者数量可有交叉，因此单次预测的正确性和可靠性值得商榷。②检查淋巴细胞中Y体。胎儿淋巴细胞能越过胎盘屏障，所以妊娠时母血中胎儿血细胞的数量显著提高。取母血培养，检查淋巴细胞，如出现Y体，即可判为男胎，正确率80%～95%。也可用阿的平溶液将淋巴细胞作荧光染色，观察Y荧光体的出现率，以预测胎儿性别，正确率为91%。孕妇血培养后行染色体分析，如发现Y染色体即可诊断为男胎，正确率85%左右。③检查血白细胞中Y体，取孕妇外周血，作涂片晾干，用甲醇固定，用0.05%阿的平溶液荧光染色，计算100个白细胞，如4%以上白细胞有Y体，即为男胎；若少于4%时，即为女胎，正确率男胎为10%左右，女胎为70%左右。

（4）尿液检查：将孕妇尿液用微量免疫扩散法测胎儿性别。根据抗原抗体凝集反应在琼脂板上出现沉淀线的粗细来判别，正确率80%左右。此法安全、简便并且可以早期测定胎儿性别，因此对研究性别分化，性别控制等，可提供重要的依据。

（5）超声显象检查：用超声显象鉴别胎儿性别的可靠度为80%左右。孕25周左右能见到阴囊，孕28周左右起观察更可靠，但与胎儿姿势、臀部羊水量及操作熟练程度有关。

胎儿先天性疾病和畸形检查 胎儿先天性疾病或畸形除具有先天性外，尚有终生性和家族性的特点。至今除少数疾病例如半乳糖血症和先天性肾上腺综合征等早期治疗有治愈的可能外，对大多数患者缺乏有效的治疗方法。因此必须及早作出诊断，以便给父母有机会决定取舍。常用的检查方法有下列几种：

（1）羊水细胞性染色体和染色质检查：常用于常染色体异常疾病，如21三体综合征、18三体综合征和13三体综合征，以及性染色体异常疾病，较常见的有先天性睾丸发育不全症、先天性卵巢发育不全和超雌综合征，并可用于性连锁遗传病的诊断，参考上述"胎儿性别预测"部分）。

（2）羊水和羊水细胞的生化分析：羊水细胞经培养后，进行各种酶的测定可诊断先天性代谢病，例如糖原病Ⅱ型的羊水细胞内缺乏α-1，4-葡萄糖苷酶，Ⅲ型缺乏淀粉-1，6-葡糖苷酶；半乳糖-1-磷酸尿苷转移酶；尼曼-皮克(Niemann Pick)病Ⅰ型缺乏神经鞘磷脂酶活性；枫糖尿症缺乏酮羧酶。胱氨酸病则可通过羊水细胞培养过程中对放射性核素³⁵S标记的胱氨酸摄取过多作出诊断。

放射免疫法测定羊水甲胎蛋白（α-FP）值，如高于正常的10倍以上即可诊断为神经管缺陷。通过羊水内的17-羟化孕酮的含量检测可诊断胎儿肾上腺性腺综合征。根据羊水内甲状腺素及TSH的含量可判断胎儿甲状腺功能。

（3）超声检查：应用高分辨B型超声扫描仪可诊断：①神经系统畸形，如无脑儿、脑积水、脊柱裂。②消化系统畸形，如先天性食管狭窄或闭锁，脐膨出、腹裂畸形、低位肠梗阻、先天性无肛、先天性巨结肠、先天性膈疝。③泌尿系统畸形，如多囊肾、肾不发育、鞘膜积液。④心脏畸形，如胎儿心律失常、心脏位置和大小的异常、心瓣膜活动和大血管位置的异常，并可探测心包有无积液。⑤肢体畸形，如短肢或成骨畸形。⑥其他，可判断胎儿有无胸、腹水及胎儿水肿。胎儿有无肿瘤，如常见的骶尾部畸胎瘤。若为双胎则检查有无联体畸形等。

（4）X线诊断，在妊娠18周后X线摄片可用于胎儿头颅、脊椎、四肢等疾病的诊断如无脑儿、脑积水、小头畸形、先天性成骨不全等。用含碘造影剂注入羊膜腔作造影，可显示胎儿体表有无异常，如脐疝、低耳壳、单腿症、脊柱裂等。也用此法来判定消化道阻塞部位，并可判断性别。但X线是一种重要的致变和致畸因素，不宜作反复检查。

（5）胎儿镜检查：是在孕妇腹壁局部麻醉下进行的，将光纤内镜从直径粗约2.2mm的引导管内，经腹壁和子宫壁插入羊膜囊内，在孕妇体外直接窥视子宫内胎儿有无畸形，但由于视野很窄，能直接发现胎儿异常的部位有

限，目前较多用于采取胎儿的组织或胎血作产前诊断，也可通过胎儿镜给胎儿直接注射药物，甚至进行手术。

男性不育的实验室检查

男性不育（male infertility）是指精子的产生、成熟、运输或射精能力缺陷等所引起的生育不能。夫妇结婚3年以上，未用任何避孕措施，有正常性生活而无妊娠，男女双方均应进行生育能力检查。

男性不育原因 影响男性生育能力的原因很多，可概括为全身因素和局部因素两个方面。

全身因素 ①年龄对睾丸生精及性功能有一定影响，老年男性的睾丸趋于老化萎缩，性欲及性交频率、精浆中果糖含量、精子数和异常精子百分率都有明显改变。②内分泌疾病如垂体、肾上腺、睾丸等病变，引起内分泌紊乱影响精子的发生。③各种严重的慢性疾病可降低生育能力。肝功能不全可影响体内女性激素的灭能；糖尿病可加速睾丸基底膜的退化，使精子生成受损。④某些维生素及微量元素的缺乏。维生素A缺乏可导致生精上皮生长不全；维生素B缺乏可影响垂体功能从而降低生育能力；维生素C在防止精液凝固，保持精子正常活力方面有一定重要性。⑤某些药物如降压药、镇静药、抗胆碱能药等可影响生育能力；长期过量饮酒和吸烟亦可影响精子生成。⑥大量接受放射线可破坏精子形成。⑦免疫因素包括精子自身免疫和同种免疫，可影响精子活动和受孕。⑧遗传因素，染色体异常影响睾丸精子的生成。⑨过度的疲劳、长期的精神刺激可通过下视丘-垂体-性腺轴系影响性功能和精子形成。

局部因素 ①精液异常，如精液的精子数低下、活动精子数低下，异常精子超常以及精子不液化等。②微生物方面因素，泌尿生殖道有特异性感染存在时，如淋病、梅毒，以及滴虫、支原体、念珠菌和结核等感染，可严重影响生育能力。前列腺炎、精囊炎均可引起精子的活力下降。③精索静脉曲张通常伴有精子数量和活力减低，其原因为睾丸局部温度的升高；精索静脉淤血造成睾丸组织缺氧，静脉血内含有抑制精子生长的皮质类固醇、儿茶酚胺、5-羟色胺等代谢产物，逆行流入精索内静脉而影响精子形成。其他使局部温度升高的因素如长时间高热、隐睾症均可影响精子形成。④精子输送障碍，由于先天的和后天的原因使从睾丸网到射精管的某部位梗阻引起精子输送障碍，导致不育。常见的附睾或输精管部的梗阻如附睾结核。⑤生殖器官畸形及性功能障碍，前者有尿道上裂、尿道下裂；后者有阳萎、早泄、不射精等，均使精液不能进入阴道而造成不育。

男性不育实验检查 有以下几个方面。

精液检查 精液检查可以了解男性生育能力和生殖系通路有无梗阻。检查前暂停房事3～5 d，精液收集采用手淫方法或体外排精直接射入清洁干燥的玻璃瓶内，不宜用避孕套。标本保持在体温状态下，半小时内送检，正常精液为①精液量：2～6ml。②色泽：灰白色。③粘稠度：粘稠，离体20～30min后开始液化。液化时间延长或不液化，可抑制精子活动而影响生育。④活动力：在射精后2～3h内，精子60%应能活动，且活动必须是直线前进。⑤精子计数：最低正常密度为0.6亿/ml正常精子。⑥形态：异常精子<20%。

果糖试验 果糖仅在精囊内产生，为精子提供能量，且分泌受雄激素控制。若精液内无果糖，说明有双侧射精管缺如、射精管完全性梗阻或双侧精囊缺如。

内分泌检查 血清促卵泡成熟激素（FSH）对精子发生是必需的，血清FSH高者提示原发性性腺功能减退，睾丸曲细精管受损。促黄体生成素（LH）作用于间质细胞，刺激甾体激素的生物合成，同时也刺激间质细胞内的蛋白质合成，这种蛋白质对于甾体激素的合成可能是必需的。血清LH高，睾酮低，提示间质细胞损害。若血清LH正常、睾酮低，提示继发性性腺功能低下。催乳素（PRL）能增加间质细胞上的LH受体，刺激甾体合成，对生精过程有刺激作用。若PRL浓度过高可造成性功能减弱。

睾丸活检 对不能解释的精子减少症及无精子症，可采用睾丸活检方法以区别梗阻性或原发性睾丸功能低下。

前列腺液检查 精液包括精子和精浆，精浆主要由精囊和前列腺的分泌物所组成。前列腺液的变化使精子的活力和生存率下降。采用前列腺按摩法取得前列腺液，作涂片显微镜检查，前列腺感染时白细胞>10/HP，前列腺液送细菌培养可获得阳性结果。

肉毒碱浓度测定 肉毒碱由附睾上皮合成，在附睾尾部浓度很高。在附睾尾部的精子能大量积聚肉毒碱。肉毒碱的产生又受雄激素控制。精液中肉毒碱浓度可以表示附睾的功能和确定男性生殖道梗阻。

微量元素锌含量测定 锌是维持机体生长发育的必需微量元素，许多酶的活性与锌密切相关。精液中低锌可导致少精、死精等而造成不育。

性染色体检查 性染色体缺损在临床上非常染色体缺损更常见，但临床表现不明显，故不易被发现。约5%～15%的男性不育者有性染色体畸变。

放射学检查 输精管、精囊造影术可以了解输精管的阻塞部位和范围。

女性不育的实验室检查

针对女性不育的原因，可进行各种检查，包括排卵功能试验、输卵管畅通试验及免疫学检查等。

卵巢功能检查 采用各种方法监测卵巢有无排卵功能是女性不育主要的检查之一，包括：①基础体温测定。②阴道脱落细胞内分泌检查。③宫颈粘液检查。④子宫

内膜活组织检查。③血、尿孕激素测定：在月经第22d左右(周期28d计算)或基础体温上升6～8d取血作放射免疫测定孕激素，孕酮19.08nmol/L(>6ng/ml)；或留24h尿用比色定量法或气相色谱法测孕二醇分别为12.48μmol/24h尿(>4mg/24h尿)与3.12μmol/24h尿(>1mg/24h尿)表示有排卵。

输卵管通畅试验 是检测输卵管是否通畅的试验。主要用于①了解输卵管的通畅度，寻找不孕的原因。②用一定的压力注入液体或气体以解除输卵管粘膜的轻度粘连，使管腔重新通畅，达到治疗的目的。③经宫腔注射药物治疗输卵管粘连、堵塞，以增加输卵管造口、吻合、移植术后输卵管通畅的机会。有疑有早孕、生殖器急性炎症或有严重内科病者，均禁用。常施行的输卵管通畅试验有：

(1)输卵管通气试验：是将气体(常用CO_2或O_2)经宫腔注入输卵管。在月经净后3～7d内进行，输卵管通畅者当加压至10.6～13.3kPa(80～100mmHg)时，可闻气体从输卵管伞端进入腹腔之水泡音，调节器的压力迅速下降到2.6～5.3kPa(20～40mmHg)。通气完毕患者坐起，因游离气体在腹腔内刺激膈神经，双肩会感到酸痛。若诊断不能肯定可作X线腹部透视，膈下有游离气体表示通畅，否则不通。输卵管阻塞者气体不能通过，调节器压力表上的汞柱上升直到停止注入。做此试验时压力不应超过26.6kPa(200mmHg)，可重复两次确定是否通畅。但受试者过分紧张，输卵管发生痉挛，也可出现不通的假象。充气用气体以二氧化碳为好，刺激性少，吸收快，导致气体栓塞的危险性很少，速度以60ml/min为宜。

(2)输卵管通液：用0.25%～0.5%普鲁卡因溶液20ml，徐徐推入宫腔。如全部液体注入没有阻力，无回流提示输卵管通畅。若阻力大并有10ml以上回流，则提示输卵管不通。如注入液体时阻力较大或仅有少量回流，则提示有可能通而不畅。

(3)子宫输卵管造影术：以月经净后5～10d为宜，用碘油造影剂注入宫腔后，在X线透视及摄片下观察造影剂充盈子宫和输卵管的情况。常在月经净后5～10d行造影。正常子宫腔呈倒置三角形，边缘光滑，底边及两侧略向内凹。子宫颈管呈纺锤形，边缘呈锯齿状。输卵管自间质部开始呈细线状至壶腹部稍增粗，形态柔软，造影剂自伞端进入腹腔。24h后摄片，正常宫腔及输卵管腔内无造影剂残留，盆腔内见涂抹均匀的弥散的造影剂。子宫输卵管造影不但能了解输卵管通畅否，同时也可查明阻塞部位和子宫腔的异常情况。

(4)腹腔镜检查：在腹腔镜直视下将亚甲蓝溶液经宫颈管注入宫腔扩散到输卵管。如输卵管通畅，可见亚甲蓝液自伞端流入盆腔；如不通畅，可见输卵管肿胀，但盆腔内未见蓝色液体。除了解输卵管通畅度外，还可行粘连分离术，扩张封闭的伞端，电凝子宫内膜异位症的病灶，及估计能否进行整形手术。

免疫学测定 对原因不明的女性不孕症可作夫妇免疫学测定。因免疫缺陷所致的不孕者，体内有抗精子抗体，使精子凝集与失去活力，可用精子凝集试验与精子制动试验法测定抗体存在与否，如夫妇双方血清精子抗体IgG、IgA、IgM，女方血清透明带抗体IgG、IgA、IgM，ΔOD≥0.08作为阳性判断标准。ΔOD在0.05～0.07为可疑，需随访。

尿5-羟吲哚醋酸测定

5-羟吲哚醋酸(5-hydroxyindole acetic acid，5-HIAA)是血清素(serotonin)的代谢产物。血清素对周围血管和肺血管均有直接收缩作用，对支气管也有强力收缩作用；对节前迷走神经和神经节细胞有刺激作用，使胃肠道动力增加，分泌增多，它还可以引起心内膜纤维化。5-HIAA的测定常用来辅助诊断类癌和类癌综合征。

尿中5-HIAA有几种测定方法，其中有亚硝基萘酚法、亚硝基萘酚-巯基乙醇法、欧立许(Ehrlich)醛试剂法、荧光分光法和高效液相层析法。其中灵敏度和特异性最好者为高效液相层析法。目前最广泛应用者为亚硝基萘酚法。5-HIAA与亚硝基萘酚产生紫红色化合物可行比色测定。正常值为10.4—41.6μmol/24h(2—8mg/24h)，类癌综合征者尿5-HIAA常>130μmol/24h(>25mg/24h)。如出现正常和异常界限值时要排除食物和药物的干扰因素，故强调试验前48h内避免服用噻嗪类和杏仁酸衍生物或含有较多色氨酸的食物(如梨、香蕉、菠萝、番茄、茄子、核桃等)以及含有愈创木甘油醚的止咳药水，以免影响测定。

尿液酸性粘多糖定性试验

酸性粘多糖(acid mucopolysaccharide)广泛存在于许多组织的细胞间质中，已知粘多糖有透明质酸、硫酸软骨素、硫酸角质、肝素和血型物质等，目前尚无有效的分离方法，故统称粘多糖测定。尿中酸性粘多糖可与甲苯胺蓝产生紫色反应，或与长链季铵溴化物结合成不溶解的沉淀物而作定性测定。

正常人尿中粘多糖甚微，而结缔组织疾病、系统性红斑性狼疮、风湿热、类风湿性关节炎、硬皮病等、肾炎、心力衰竭、肝硬化、糖尿病和某些肿瘤时尿中排出量增加。但本试验主要是用来检出粘多糖代谢障碍性疾病(Hurler syndrome)。本病尿中粘多糖排出量可增加至100ng/L。

尿脱氢异雄酮测定

天然的雄性激素有睾酮、脱氢异雄酮、雄酮和雄烯二酮。雄烯二酮的生物活性比脱氢异雄酮

(dehydroepiandrosterone, DHA)大5倍，睾酮又比雄烯二酮大5倍。睾丸分泌的雄性激素主要是睾酮，肾上腺皮质分泌的主要雄性激素是脱氢异雄酮及其C_3位硫酸酯，经代谢后以DHA、雄酮、原胆烷醇酮与硫酸盐及葡萄糖醛酸结合而从尿中排出。

尿中DHA的含量可用尿被酸加热水解，乙醚抽提后，再经碱性洗脱，与间位二硝基苯起Zimmermen反应，呈红色。正常值1～3mg/24h。

肾上腺性变综合征特别是先天性Δ^5-3β-类固醇脱氢酶缺陷时尿DHA明显增高，且可被糖类皮质激素所抑制。但多囊卵巢、卵巢男性化肿瘤，睾丸组织也能分泌微量DHA，可用结合尿17-酮类固酮、血浆睾酮的测定鉴别之。

粪卟啉、尿卟啉和原卟啉测定

卟啉(porphyrin)是有色的环状有机化合物，它与铁结合为铁卟啉而广泛存在于人类组织细胞中，是组成血红蛋白、肌红蛋白、细胞色素、过氧化氢酶和过氧化酶的主要成分。卟啉的主要前体是δ-氨基-γ-酮戊酸(δ-ALA)和卟胆原(porphobilinogen, PBG)。卟啉的种类很多，具有临床重要性者有尿卟啉(uroporphyrin)、粪卟啉(coproporphyrin)和原卟啉(protoporphyrin)三种。

卟啉测定方法有溶剂抽提后的分光光度法或荧光法、薄板层析法、离子交换层析法和高效液相层析法等，其中以高效液相层析法的正确度和灵敏度最高。应用最广泛者为溶剂抽提法。

正常人24h尿中粪卟啉在150nmol(100μg以下)，尿卟啉约为18～36nmol(15～30μg)，血液中原卟啉8.9～10.7μmol/L(500～600μg/L)。卟啉病、某些重金属(铅、砷、汞、铊、铜、铁、金、银、锌等)、安眠药、磺胺、乙醇、苯、苯胺中毒、某些血液病(恶性或溶血性贫血、白血病、Hodgkin病、红细胞增多症)、肝病、维生素B族缺乏和某些皮肤病(水疱样水疱病、多形性红斑、系统性红斑狼疮等)均可使尿中粪卟啉排泄量增加。

消化吸收试验

消化吸收试验(digestion and absorption test)是反映人体消化、吸收功能的试验，临床上常作为胃肠、胰胆疾病的辅助诊断手段。

粪脂测定(analysis of fecal fat) 一般采用van de Kamer滴定法。正常人每日进食脂肪量50～100g时，粪脂量恒定<5g/24h；如>6g/24h，则可认为脂肪消化、吸收不良。为避免误差，可连续测定3d，取其平均值。此法简便，但不灵敏。脂肪轻度吸收不良时和膳食内脂肪量<75g/24h时，粪脂可不增高。

脂肪吸收试验(fat absorption test) 试验前3d，进食脂肪量>70g/24h。试验日起连续3d进食脂肪量100g/24h，同时连续收集72h粪便，低温保存，一并测定其粪脂量，并按公式计算之：

$$脂肪吸收率=\frac{饮食内脂肪量-粪脂量}{饮食内脂肪量}\times 100$$

正常人吸收率>95%；如<95%则提示有吸收不良。

^{131}I-油酸三酯和^{131}I-油酸吸收试验 试验日前2d服复方碘溶液10滴，3次/d，以封闭甲状腺吸碘功能。试验日晨禁食，进内含^{131}I-油酸三酯(或^{131}I-油酸)及花生油和水各0.5ml/kg的试验餐(摄食前用Tween-80 3ml加以乳化)。进试验餐后2h，可以进早餐。留存72h粪便，计测其由粪便排出的放射性量占摄入放射性总量的百分率。正常人72h的^{131}I-油酸三酯排出率应<5%，^{131}I-油酸应<3%。也可在摄食试验餐后3、4、6和9h测定血液内放射性量，正常人于试验餐后3、4h达高峰，平均总摄入量的12%～13%。否则，均提示有消化、吸收不良。本法准确性不若粪脂化学测定法。

血清胡萝卜素浓度测定(determination of serum carotenoide) 是一个有价值的吸收不良的筛选试验，其正常值为>100IU/dl。在小肠疾患所致的消化吸收不良时常低于正常；胰原性消化吸收不良时血清浓度正常或仅轻度降低；严重营养不良、摄食不足和某些肝病营养代谢吸收障碍时，血清浓度亦可减低。

维生素B_{12}吸收试验(Schilling试验) 先肌注维生素B_{12} 1mg使体内库存饱和，然后口服^{60}Co或^{57}Co-维生素B_{12} 2μg，其后收集48h尿液，测其放射性量。正常人48h内尿排量应>8%。回肠吸收功能不良或回肠切除术后、盲襻综合征肠内细菌繁殖过多和恶性贫血时，尿内排量均可低于正常。

D-木糖吸收试验(D-xylose absorption test) D-木糖口服后在空肠内吸收，但不在体内代谢，主要在肾脏排泄。故在肾功能正常情况下，测定尿内木糖的排出量，可以反映小肠吸收功能。其试验方法为空腹口服10%D-木糖250ml，以后再饮水250ml，然后收集5h尿液，测其木糖含量。正常值为4.7～7.5g；<3.0～4.5g者为可疑异常；<3.0g者可肯定异常。近年来中国学者采用5g法(口服10%D-木糖50ml)，既能节约木糖，且无不良反应，其结果与前者相仿。本试验对诊断广泛性小肠吸收不良颇有价值，其阳性率达90%以上，而在胰腺疾病和局限性回肠疾病时正常。肾功能不全、胃排空障碍等疾病时，也可出现假阳性结果。

^{131}I-PVP试验 PVP(聚乙烯吡咯酮)是一种大分子物质，在消化道很少吸收。静脉注射^{131}I-PVP 10～15μCi后，收集96h不含尿液的粪便，测其放射性量。正常人仅从粪便排泄0%～1.5%。蛋白质丢失性胃肠病者排泄量可达2.9%～32.5%。用^{59}Fe-右旋糖酐代替^{131}I-PVP亦可作本试验，其优点是几乎不从尿内排泄，故不受尿液与粪便混杂的影响，更适用于难于收集粪便的儿童

患者。

乳糖耐量试验 空腹服下乳糖50g(溶于400ml温水中),于服前和服后15、30、60、90和120min分别测定血葡萄糖浓度。正常人应有一次升高>20mg/dl。如曲线低平,表示乳糖吸收不良。

呼吸试验 (1)^{14}C-甘氨胆酸呼气试验:口服^{14}C-甘氨胆酸10μCi,其后测定4h呼气内$^{14}CO_2$的排出量和24h粪内^{14}C的排出量。正常人前者低于总量的1%,后者低于8%。正常人口服^{14}C甘氨胆酸后,绝大部分在回肠被吸收,再从肝脏排入胆道。仅极小部分被排至结肠,其中一小部分从粪便排出,另一部分代谢成$^{14}CO_2$由肺呼出。小肠内有大量细菌繁殖,回肠功能失调或回肠切除时,呼气内和粪便内^{14}C排出明显增多。

(2)^{14}C-乳糖负荷和呼气内$^{14}CO_2$测定:口服^{14}C乳糖5μCi及未标记的乳糖50g,测定服前及服后30、60、90min和4h呼出气的$^{14}CO_2$含量。正常人$^{14}CO_2$的比活性平均为22.8,低于10者表示乳糖吸收不良。

(3)呼气内H_2分析:口服乳糖50g,2h后测定呼气内H_2含量(用气相层析法),如>0.02ml/min,表示乳糖吸收不良,在肠腔内发酵而产生过多的H_2。

其他如胰腺功能试验,血清钙、镁、铁、维生素A、白蛋白、胆固醇浓度测定,以及凝血酶原活力与凝血酶原时间测定等,也能反映消化吸收功能。

染色体检查

染色体(chromosome)是细胞在有丝分裂时出现可染色小体,是具有细胞遗传物质DNA的载体,在遗传学上具有相对稳定性和连续性,在形态和数量上具有种属的特异性。染色体的显微结构包括长臂、短臂、着丝点(初级收缩)、次缢痕(次级收缩)、随体和端粒。电镜观察每条染色单体由一条DNA双螺旋组成。正常人的体细胞有46条23对(2n)染色体,生殖细胞仅有23条染色体(1n)。按其长短及着丝点位置进行排列,分为7组,以A、B、C、D、E、F、G表示。第23对与性别有关称性染色体,男性为XY、女性为XX。当染色体数量发生变化,即形成超二倍体(2n+1)或亚二倍体(2n-1),统称非整倍体。若染色体形态发生变化如易位、倒位、断裂、缺失、环、双着丝点、等臂而染色体数量无改变则称伪二倍体。染色体数量和形态均变化,统称为染色体畸变(chromosome aberration)。

染色体检查(chromosome assay)方法:

(1)染色体常规检查:外周血有核细胞,培养2~3d或取骨髓液2~3滴,加入秋水仙素,在37℃下培养5~6h得到细胞分裂相,制片后镜检。用正常人外周血中淋巴细胞染色体检查,非整倍体为0~20%,而骨髓为0~30%。

(2)染色体显带技术:此法对每一号染色体,甚至染色体上某一区段都能精确地识别,因此认识到许多新的染色体异常,对染色体病变的诊断及一些病因的探讨,均具有非常重要的意义。染色体显带技术,可按其带形不同分为:Q带、G带、R带、C带、T带、N带等多种方法。

细胞染色体核型检查

细胞在有丝分裂中期形成一定数目的有特定形态的染色体群。按形态特点和大小顺序依次配对,分组排列,便构成该个体的核型或染色体组型(图1),即细胞染色体核型(nuclear type of cellular chromosome)。在测量了一个群体的染色体的基础上,就其染色体相对长度、着丝粒指数和臂长比例等的平均值以及副缢痕、随体的有无等制成一个模式图,称为模式核型图(图2),可供比较不同群体的核型特点。

50年代开始的核型分析证实,人类体细胞的染色体数目为46条,并规定人类体细胞中各对染色体的识别标准和统一的分组和编号,确认了人类核型的基本特点。

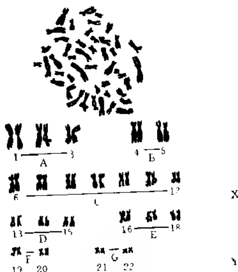


图1 正常男性的核型

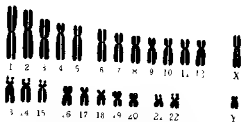


图2 人类的模式核型图

人类体细胞的正常核型分为7组,共有23对染色体,

其中的1～22号常染色体是男女所共有的，一对染色体随男女性别而异，称性染色体，女性为XX，男性为XY，女性核型为46，XX，男性核型为46，XY。人类染色体依其大小和着丝粒相对位置不同，可分为7组23对，见下表。

人类核型分组与各组形态特征

组别	染色体编号	大小	着丝粒位置	副缢痕	随体	鉴别程度
A	1～3	最大	中央	1常见		可鉴别
B	4～5	大	亚中			不易
C	6～12，X	中等	亚中	9常见		难
D	13—15	中等	近端		有	难
E	16～18	较小	中央和亚中	16常见		可
F	19～20	小	中央			不易
G	21～22，Y	最小	近端			可

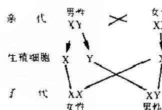
70年代应用了显带（分带）技术，对中期染色体辨认达320多条带纹。近年来高分辨染色体显带技术可显示800～1200条带纹。新技术为深入研究染色体结构异常提供了手段，从而发现了若干以往无法检查出的染色体缺陷和综合征，对染色体结构异常与癌症的相互关系也有了进一步了解。

近来在分子遗传学方面的飞速进展，基因定位、基因诊断、分子病等已受到极度的重视，这将更加深人们对染色体改变的认识。

性染色体检查

染色体通常分为常染色体和性染色体两大类。性染色体异常可出现性发育不全、智力低下、多发畸形等。性染色体检查（sex chromosome examination）就是检查性染色体数目和结构是否有异常的方法。

性别决定与染色体 染色体学说认为，性染色体在性别决定中起主要作用。人的性别是在受精时由精子和卵子中所含的性染色体所决定的。X染色体上有决定女性的基因，Y染色体上有睾丸决定因子，是决定男性的基因，每个卵子都含有一个X染色体；精子则分二型：X型和Y型。X型精子与卵子结合将形成XX型受精卵，发育成正常女性；Y型精子参与受精将形成XY型受精卵，发育成正常男性。这样，性染色体决定了受精卵的性别分化的方向，称为性别决定。这种决定性别的系统称为XX-XY系统。在XX-XY系统的性别决定中，具有XX型性染色体者称为同配性别，只能形成一种含X染色体的生殖细胞。具有XY型性染色体者称为异配性别，将形成含X染色体和含Y染色体的两类生殖细胞。受精后，就将形成同等数量的、含有XX或XY的受精卵，将来分别发育成女性和男性（见图）。



性染色体与性别决定的关系图

XX-XY系统是哺乳类中性别决定的普遍方式。在鸟类中，性别也是由染色体决定的，但是，存在着WZ-ZZ系统。有ZZ者发育成雄鸟，有WZ者发育成雌鸟。这里雌鸟为异配性别，将形成含W和含Z的两类卵子；雄鸟为同配性别，只形成一种含Z的精子。受精后，也将形成数量基本相等的雌鸟和雄鸟。

X染色质和Y染色质 性别差异不仅存在于性染色体的组成上，也表现在间期细胞核的结构上。女性的体细胞中含有XX，在胚胎发育的早期（第16日），这两条X染色体中有一条X染色体随机地形成兼性异染色质状态，发生遗传学失活，即不进行转录，但仍能复制。失活的X染色体可以是来自父亲的，也可以是来自母亲的。据报道，有易位的X染色体易于失活。一旦发生失活，这种失活X染色体的特征保留在由分裂而产生的细胞中。这样，在含有XX的细胞和XY的细胞中，其X连锁的基因产物数量就基本相等，称为剂量补偿。失活的X染色体在间期核内呈异固缩状态，核膜内侧缘形成一个直径约1 μm的、馒头形、球形或圆锥形的Feulgen反应阳性的小体，称为X小体、X染色质、性染色质或巴氏小体（Barr body）。由于检查的组织不同，技术因素的影响，在女性细胞中X染色质的阳性率可为20%～96%；在男性细胞中则基本不存在。男性细胞中有Y染色体，用荧光染料（如二盐酸喹吖因）染色，在Y染色体长臂的远侧端可见到一强荧光节段，在间期的男性细胞核甚至精子头部，用荧光染料染色，也可看到一个直径约0.3 μm的强荧光小体，代表Y染色体的相应节段，称为Y小体、Y染色质或荧光小体。由于检查的组织和检查的方法不同，男性细胞中的Y染色质阳性率可为20%～90%，女性细胞则基本无Y染色质。上述X染色质和Y染色质的性别差异叫核性别。在女性外周血中性粒细胞中的多形核上，可见一种特殊的鼓槌状突起，其头部直径约1.5 μm，经一线状的柄连于核小叶，叫鼓槌。鼓槌与其他细胞的X染色质不同，它是从胞核伸出的，而且只在一小部分细胞中才能看到，其形成机制目前不清楚。正常女性的中性粒细胞中，鼓槌的阳性率高于2%；正常男性则低于1%。

聚合酶链反应诊断技术

聚合酶链反应诊断技术(polymerase chain reaction diagnostic technique,PCR)的原理类似于DNA的天然复制过程,即在待扩增的DNA片段的两端,加一个寡核苷酸引物,该引物应符合以下两个条件:①具有高度特异性。②高度稳定,不易变化。若标本含有待检的DNA,经高温变性,使DNA双链变为单链,进而缓慢冷却(退火),则上述单链与引物互补,引物又借助DNA聚合酶的作用,使之延伸。所以PCR的全过程为变性、退火及引物延伸三个步骤。一个循环,DNA的量就增加一倍。经n个扩增周期,扩增量为2^n倍。于数小时内即可将标本中的目的DNA扩增数百万倍。

本法已广泛应用于遗传病的诊断,如采集妊娠7～10周时的羊水,经抽取DNA→PCR→点膜→杂交→自显影或显色,即可明确有无某一遗传病所特有的DNA,用于诊断镰状细胞贫血、血友病、β珠蛋白生成障碍性贫血等,法医上用PCR诊断性别与亲子关系。目前也已广泛用于各种病毒感染的诊断,如乙型肝炎、艾滋病等,细菌感染如结核病等。

核酸探针诊断技术

核酸探针诊断技术(nucleic acid probe diagnostic technique)是一种基因诊断技术,是利用核酸链间碱基配对来识别特定核酸顺序的方法。将一段已知顺序的单链核酸加以标记,就成为核酸探针。

不同种生物体含有不同的DNA序列,同种生物体含相同的DNA序列,这种核苷酸顺序是相对稳定的。DNA含一个磷酸分子、一个脱氧核糖和四个碱基,后者分别是胞嘧啶(C)、胸腺嘧啶(T)、腺嘌呤(A)与鸟嘌呤(G)。它们的配对必需A与T相连、G与C相配,一条链上有一个G,另一链上必有一个C与之相配。一条核苷酸链上的碱基顺序固定下来时,即可决定另一条链上的碱基排列顺序。

已知顺序的单链核酸可用^{32}P、^{3}H、^{35}Sd等标记,若待检标本中含有与之顺序互补的核酸,则两者结合,称为DNA的分子杂交。

杂交的方法有液相杂交与斑点杂交等,以液相为例,待检标本需行细胞裂解分离和DNA的纯化,再用加温的方法,使双链DNA变为单链,加入探针与之杂交,将液体通过羟基磷灰石柱,以除去未结合的探针,滤液则进行放射性计数。斑点杂交的原理与液相杂交同,只是纯化的DNA转移于硝酸纤维素膜上,其后的杂交、去除未结合的探针等均在膜上进行,最后以放射自显影等方法测定放射性核素含量。

近来也有用非放射性核素者,核酸乃以生物素标记,杂交的产物乃用亲合素与酶的复合物来检测,检测酶则用辣根过氧化酶等。

本法可用来检测病毒等,目前已逐步应用于乙型肝炎病毒、腺病毒、巨细胞病毒、人免疫缺陷病毒的检测;另外,人基因疾病的诊断亦广泛应用此法。

脱落细胞学检查

脱落细胞学检查(examination of exfoliative cytology)是通过对粘膜或组织表面脱落或刮取下来的细胞作形态学观察,以诊断疾病或对某种病变进行动态观察的一种方法学,主要应用于肿瘤的诊断。临床上比较常用的有阴道涂片或宫颈刮片诊断早期宫颈癌,或对患者性激素水平的估计;痰涂片诊断肺癌;尿涂片诊断泌尿系统肿瘤;胸、腹水涂片诊断胸、腹膜转移瘤和内脏的肿瘤是否已浸润到胸、腹膜;食管拉网细胞检查诊断早期食管癌;乳头分泌物涂片诊断乳腺大导管乳头状肿瘤等。

脱落细胞学检查有其一定优点,如设备和方法简单,对患者无痛苦,诊断比较可靠,有时可对相当早期的肿瘤进行诊断。然而,脱落细胞学检查也有其缺点,由于脱落细胞失去其正常组织学结构,易发生退行性变,有时与正常增生性细胞难以鉴别等原因,往往造成诊断上的困难,因而在许多情况下,仍不能以脱落细胞学检查为依据作出最后病理诊断,必要时还需以活检证实。对从事于脱落细胞检查工作者来说,细胞的镜下形态若不具备肯定诊断的条件,则不应作出肯定的诊断,只应报告有可疑的瘤细胞。

不同组织类型的肿瘤,其脱落的细胞固然有不同的形态,但是恶性瘤细胞的形态,有以下的普遍规律性:即细胞呈异形性甚或多形性,核大,核、质比例增大,染色质增多,染色质颗粒增粗,核膜增厚,核分裂象增多,并伴有不典型核分裂象;胞质相对减少,多呈嗜碱性等。

脱落细胞标本的处理方法是关系着细胞学诊断的关键问题之一,处理得当与提高诊断质量密切相关。其基本原则是:①标本必须新鲜。标本收到后,应立即固定和离心。②把标本内可能含有瘤细胞的部分尽量选入涂片中。如痰标本中带有血丝的部分或坏死碎屑,胸腹水、尿等标本离心时离心管的底部沉淀等。如含蛋白量极少的标本(如尿),离心后作涂片时载片上应予涂蛋清甘油。③作涂片时切勿反覆涂抹,以免损坏细胞。涂片在完全干燥前,应立即投入固定液中固定。

脱落细胞的染色方法,一般可使用苏木精-伊红或巴氏染色法,以后者应用较多,特别是用于阴道涂片。

女性生殖道脱落细胞检查 多采自阴道后穹窿部的液体或宫颈刮下来的细胞涂片。恶性细胞主要是来自宫颈的鳞状细胞癌,很少来自腺癌。鳞癌细胞除具有恶性细胞的一般特点外,还具有癌细胞的形态多形性,如小圆形,纤维形,蝌蚪形等。另外,还有一种称为核异质的改变,其主要表现还不足以诊断为恶性细胞,但有核增大,

染色质增多，双核，多核，核周空泡等改变。这些改变可由炎症引起，也可以是宫颈上皮的不典型增生，故须谨慎地和肿瘤细胞鉴别。

呼吸道脱落细胞检查 主要是对痰液或支气管冲洗液中支气管脱落上皮的形态学观察。在痰液涂片中，一般可见到鳞状上皮细胞，柱状上皮（可有纤毛）细胞，含粘液的杯状细胞，贮备细胞，以及各种炎症细胞和细菌、真菌等。痰中的恶性细胞有鳞状细胞癌、腺癌（包括肺泡上皮癌）、未分化癌等的细胞。它们都具有癌细胞的特点，然而一般多不具有纤毛。

胸水、腹水脱落细胞检查 常见的为间皮细胞。由于间皮细胞脱落到胸水和腹水中后，实际上就等于处于组织培养基内，细胞得以在其中繁殖，因而细胞可以大小不等，形状不一，有时并可见核分裂、多核等特点，偶尔细胞还可形成腺样结构。这些改变，有时与恶性细胞极难鉴别。

胸腹水中的恶性细胞可以来自转移癌或间皮瘤。胸腹水中的转移癌细胞可以来自许多器官，但大多为鳞状细胞癌、腺癌或未分化癌三种。由于鳞状细胞癌与未分化癌各有特点，故与间皮细胞不易混淆。而腺癌，尤其是消化道来源的印戒细胞癌，则不易鉴别，粘液染色也不能作为鉴别的依据，有时核的间变反可作为鉴别的依据。间皮瘤时，胸腹水常很粘稠，这是值得参考的。

尿液的脱落细胞检查 正常时主要见到的为移行上皮细胞，形态常是多种多样，有时也可为纤维状或蝌蚪状等。恶性细胞主要为移行细胞癌，但也可为鳞癌或腺癌。分化较好的移行细胞癌细胞变异不大，与正常者极难鉴别，故应特别谨慎。

食管拉网细胞的检查 正常时主要为鳞状细胞，腺上皮很少见到。食管拉网见到的癌细胞，一般具有上述恶性细胞的特点，有的也可呈纤维形或蝌蚪形。

活体组织检查

采取活体组织进行形态学检查，称为活体组织检查（biopsy），简称活检。它是广泛应用于疾病诊断的一种重要而有效的方法。

活检的应用范围很广，主要为：①鉴别肿瘤及非肿瘤性疾病，鉴别良性与恶性肿瘤，确定肿瘤的组织学类型和组织学分级。在恶性肿瘤，活检有时可以确认有无浸润，浸润的深度和广度，血管、淋巴管有无瘤栓，局部淋巴结有无转移，以协助临床确定肿瘤的临床分期。②诊断非肿瘤性疾病，如炎性肉芽肿、坏死、纤维化等病变。在炎性肉芽肿中，往往也借助于活检以确诊其特异性（如结核性肉芽肿、麻风性肉芽肿）或其病原（如各种真菌引起的肉芽肿、异物性肉芽肿）。③观察病变是否痊愈（如麻风治疗后），病变发展情况（如病毒性肝炎是否慢性化，慢性活动性抑或慢性持续性），移植器官有无排斥现象等。

实践经验表明，由切取或穿刺活体肿瘤组织引起肿瘤扩散的危险性是极小的，而活检协助临床作出正确诊断的重要性，却往往不能由其他诊断方法所取代。随着各种内镜和穿刺活检等技术的开展，活检在临床各科的应用范围日益扩大。

采取活检组织的方式有：①切取活检：这是运用最广泛的一种活检方式，即从病变或病变与正常组织交界处选取小块组织活检。目的是为了诊断病变的性质。这种活检适用于表浅部位的各种病变和胸、腹腔内手术探查时看到的病变。但有人认为恶性黑素瘤易于播散，不宜多次切取组织检查。②切除活检：即将病变全部切除做活检。对一些器官的肿瘤，有时还连带该器官一并切除，如子宫肌瘤、乳腺癌。③内镜活检：用内镜检查时可从消化道、呼吸道或膀胱钳取病变组织活检。④穿刺或针吸活检：肝、肾、骨髓、乳腺、前列腺、甲状腺、肺以及其他深部组织疑有肿瘤等病变时，用针刺入取材部位，利用抽吸后形成的真空，抽吸组织至针头内，取出切片检查。本法操作简便，不需手术切开就可取到深部的检查材料。穿刺部位得当时也可作出正确的诊断。但各种穿刺活检都有取材过小和盲目取材不易采中病变的缺点。⑤钻取或细切活检，是用带弯钩的细刀放在套管内，钻取组织活检的方法，用于脑、前列腺、骨、皮肤、淋巴结等肿瘤的活检。本法也具有针吸活检的优缺点，但其活检组织比针吸活检稍为完整。⑥刮取活检：从子宫内膜、其他处粘膜或骨刮取组织活检。⑦棉拭活检，用明胶制的海绵塞于宫颈，待浸取宫颈分泌物后，取出海绵用甲醛液固定、包埋切片检查。本法实际上只能检查粘膜表面的脱落细胞，故也称表面活检。

为了适应临床需要，及时确定病变的良恶性，以决定手术切除的范围，可于手术时切取活体组织作冰冻切片或快速石蜡切片，能很快作出病理诊断，提供依据，使术者可立即进行必要的手术，这种活检称为快速活检。但这种方法有时制出的切片较厚，可能影响诊断质量，故要留下一部分组织按常规石蜡制片，以确定最后病理诊断。

活检诊断务求正确，为此必须排除妨碍诊断的人为因素，要注意：①取材部位要适当。病理工作者只能看到送检组织的改变，而这些活检组织，特别是内镜活检组织常常较小，手术者取材必须在病变处或病变与正常组织交界处取材，并要取到深部的病变组织。如果所取组织太小，取不到病变或只取到病变中心的坏死组织，或只取到表浅部感染坏死的组织，就很难作出正确的诊断。检查息肉和乳头状瘤时，应连带切取其蒂部组织。检查全身性淋巴结疾病时，应选取最肿大的淋巴结。②取活检时不可烤烙或用钳镊挤压组织，否则将使组织结构发生人为变形，因而影响诊断。组织不及时固定而发生干燥也同样影响染色效果。③手术切除的病变组织，尤其是肿瘤根除术的组织须全部送检，并将组织标明各自部位。④快速而良好的固定对切片染色的质量很重要。组织离

体后要尽速用10%甲醛液固定，固定液要多于组织块体积的一倍以上。大块的手术标本可暂不固定，以保持标本原有色泽和硬度，可用浸透生理盐水的纱布覆盖，尽速送往病理科检查和选取组织块。②临床与病理须密切合作。许多早期病变、临界性病变或不典型的病变单凭组织检查，不易诊断确切，必须结合临床表现。有时，病理工作者还要亲自去观察了解病人的临床资料，有的疑难病例，可能要多次取材后，才能作出诊断。

常规石蜡切片检查难以确诊的疑难病例，近年已应用电镜辅助检查，它可显示细胞内微细结构（如神经分泌颗粒、张力原纤维等）及其细胞连接等改变，帮助确定病变的性质和类型，提高诊断的质量。

皮肤试验

通过观察皮肤局部反应，以了解被试者对某些传染病的免疫状态及对某些物质（如药物）是否过敏，称为皮肤试验（skin test），常用的皮肤试验有下列。

结核菌素试验（OT试验）　或称Mantoux试验。感染结核病或接种卡介苗后，经过3～8周（通常5～6周）潜伏期，机体产生对结核菌的变态反应，可用旧结核菌素（OT）即结核菌的介提出物作为抗原（也可用纯蛋白衍生物即PPD作抗原）作皮肤试验以反映此类迟发型变态反应。

取所需浓度的旧结核菌素0.1ml于前臂掌侧中、下1/3交界处作皮内试验，72h观察反应（48h以内的反应可能为假阳性）。通常用1∶1000稀释度，即0.1ml含OT 0.1mg或10U；或用1∶2000。如有明确结核接触史或可疑结核病患者则选用1∶10000，如阴性再作1∶1000观察结果。如再阴性，为否定结核可作1∶100。注射部位有红肿硬块，其直径小于5mm为“－”，5～10mm为“＋”，11～20mm为（＋＋），20mm以上为（＋＋＋），伴有坏死或水泡者为（＋＋＋＋）。如用1∶100作试验时（＋）无意义，局部仅有红晕而无硬块者，不论直径大小均作阴性论。

阴性结果提示：①未受结核杆菌感染（如能排除下述其他导致阴性结果的原因。1/100阴性时可否定结核病诊断）。②处于结核感染后1个月之内（变态反应前期）。③OT试液过期或贮藏不当而失效（平时宜贮于冰箱中，稀释后宜于2周内使用），或操作错误。④严重结核病如粟粒性结核、结核性脑膜炎后期。⑤因某些原因使免疫力低下，如患麻疹后、应用免疫抑制药物后、或极度衰弱、严重营养不良时。

阳性结果提示：①已有过结核感染，3岁以内婴幼儿如未接种过卡介苗（结核菌苗）者表示有活动性原发性结核。年龄越小，诊断意义越大。强阳性者结核活动的可能性大。②接种卡介苗后，但一般为弱阳性，不超过（＋＋），接种时间越长，阳性率越低。

青霉素皮内试验　为测定对青霉素过敏的一种方法。凡7d（小儿3d）内未用过青霉素的各种制剂，在使用前均需作皮肤试验。有青霉素过敏史者忌用青霉素，亦禁忌作本试验。取每毫升内含100U的青霉素溶液，于前臂掌侧中、下1/3交界处皮内注射0.1ml（10U），20min后观察皮肤反应。如有直径超过1cm的硬块或红晕或有伪足，痒感，或局部并有小水泡者均为阳性反应。少数高度过敏者，皮试时也会发生胸闷、气急、面色苍白、出冷汗，甚至休克等过敏反应，应立即让患者平卧，肌注肾上腺素0.01mg/kg）。近年，国某些地区采用青霉素离子透入法进行皮肤试验，其优点需时较短，可同时进行对照试验，可避免注射操作。

白喉毒素试验（Schick试验）　以0.1ml含1/50最小致死量的白喉毒素于前臂掌侧中、下1/3交界处作皮内试验，同时以同量加热的毒素作对照。48～72h后观察反应。出现直径大于1cm的红晕、水肿和浸润块为阳性；4～7d内局部皮肤转棕褐色并皱缩变硬，示受试者对白喉易感，对照处无反应。阴性为对白喉有免疫力，36h内出现红晕可能为假阳性。7岁以下儿童白喉预防注射前可先作本试验，阴性者不必接种。本试验尚有指导白喉诊断及治疗的意义，并可作为测定人体体液免疫（IgG产生）功能指标之一。

白喉抗毒素试验　以生理盐水将抗毒血清（马血清）稀释10倍（0.1ml血清加0.9ml生理盐水），注射0.1ml稀释液于受检者前臂内侧中部皮内，观察15min，如注射部位无反应为阴性，表示机体对抗毒血清无过敏现象，如有红肿则应采用脱敏法后才可注射抗毒血清治疗。破伤风抗毒素皮试的方法及临床意义和本试验相同。

白喉类毒素试验（Moloney试验）　取0.1ml 1∶100稀释的白喉类毒素液作皮内试验以测定对类毒素成分的过敏反应，24h后局部有红肿为阳性，但此法可靠性差，实用价值不大，且要求制剂高度提纯以减少过敏反应。

红疹毒素试验（Dick试验）　以0.1ml链球菌红疹毒素（相当于1个皮试单位）作皮内注射，18～24h内注射处出现红肿直径大于1cm者为阳性，提示对链球菌红疹毒素（外毒素）无免疫力，即为猩红热易感者；阴性者提示有免疫力，不易感染猩红热，或虽有链球菌感染而无猩红热样皮疹。猩红热患者发病初几日为阳性，恢复期转为阴性。有人用乙醇沉淀红疹毒素可得不耐热的毒素，临床意义更可靠。

链球菌激酶-链球菌去氧核糖核酸酶（SK-SD）皮肤试验　取SK-SD溶液（SK 40U/ml，SD 10U/ml）0.1ml作皮内试验，24、48h分别观察反应，如局部有红肿者为阳性，此反应属迟发型变态反应。阳性提示过去有过链球菌感染，同时也反映机体细胞免疫功能健全；阴性提示过去未曾有过链球菌感染（极为少见），或提示免疫缺陷。如反应发生早至6～8h则不属迟发型变态反应，而为局部抗原-抗体样反应。

其他抗原如白色念珠菌皮肤过敏素（dermatophytin

O，流行性腮腺炎病毒抗原等中可被用作皮肤试验以测定人体的内变态反应性。许多寄生虫病诊断所用的皮内试验，多数也利用此原理。

阴道脱落细胞检查

阴道脱落细胞主要来源于阴道上段及宫颈阴道部的上皮。阴道上皮细胞随卵巢激素的周期性分泌变化而有规律的周期性改变增生、成熟与脱落等。阴道脱落细胞检查就是观察阴道脱落细胞形态改变，以了解卵巢功能，检出妇科癌肿的诊断方法。

阴道脱落细胞检查(exfoliative cytoscopy of vagina) 一般作宫颈刮片一张，在宫颈外口鳞形上皮与柱状上皮交界处(癌瘤好发部位)取标本，用木制刮板轻轻环刮一圈，然后将刮取物作涂片。除宫颈刮片外，可同时作后穹窿可疑处取标本作涂片。涂片可浸入95%乙醇及乙醚混合液固定之或任其干燥后用巴氏(Papanicolaou)染色法染色。专为了解内分泌功能可用最能反映雌激素水平的邵氏(Shorr)染色法。专为防癌普查，可用简易快速的苏木精-伊红染色法等。

涂片镜检除正常细胞外，有以下几种异常细胞：①炎症核异质细胞。细胞核增大，着色深，染色质颗粒均匀而细致，偶有双核，但核形态正常，有时核固缩，染色质凝聚成浓染而结构不清之团块。涂片背景脏，白细胞、红细胞增多，伴有细胞碎屑、杂菌等。②癌前性核异质细胞。细胞核结构异常性改变而胞浆正常，是细胞从良性向恶性过渡的表现，但这种变化是可逆的。细胞核明显增大，染色质浓染，呈团块状，形状不规则，核质有异，但胞浆丰富，核与胞浆比例尚正常。此类细胞多发生于基层。③癌细胞。细胞明显增大，核大浓染的染色质增多，呈粗颗粒或团块状，分布不均匀，其形态亦改变。有时可见巨核、双核、多核或分叶、出芽等异常形状，核与胞浆比例失常。细胞形态亦不规则，可有纤维状、蝌蚪状形态。腺癌细胞也常可出现大空泡。

目前多用巴氏五级分类法行涂片分级：Ⅰ级，正常，未见异常细胞。Ⅱ级，有良性异常细胞，主要因炎症而出现炎症核异质细胞。Ⅲ级，有可疑癌细胞，即真性核异质细胞。Ⅳ级，有癌细胞，但数量少或形态不够典型。Ⅴ级，有多量典型癌细胞。

阴道细胞学在早期发现宫颈癌或癌前病变方面有十分重要的意义。在作大规模普查时，准确率可达90%以上。此法操作简单，无需特殊设备，可反复采用，以便随访观察，故在基层易于推广，但癌症的最后诊断仍需经病理学检查确定。

阴道脱落细胞内分泌学检查 取涂片前24h禁阴道检查、上药、冲洗及性交等，以免影响检查结果。取标本所用的刮板、窥阴器等不应粘有润滑剂。用窥阴器扩张阴道后，在直视下以钝头刮板在阴道侧壁上1/3处轻轻刮取分泌物少许，以同一方向均匀地涂于标有号码的玻片上，或用玻管自后穹窿处吸取阴道内分泌物置于玻片上作涂片。涂片的固定与染色法同防癌检查。

在卵巢功能正常的卵泡期，阴道上皮受雌激素升高的影响，表层细胞逐渐分化成熟，出现核固缩，细胞平铺，着色鲜艳，背景清晰，胞浆呈嗜酸性，并逐渐增多。进入排卵期后，在雌激素及孕激素的共同作用下，表层的嗜酸细胞及固缩核细胞减少，而以中层细胞为主，细胞着色昏暗，褶叠卷曲，成堆状分布，背景较混浊。

如雌激素水平过高，嗜酸细胞指数(eosinophilic index)持续增高，维持在30%～60%，甚至90%，相应地致密核指数(pyknotic nucleus index)也增高。如雌激素水平过低，涂片中出现大量中层细胞甚至底层细胞，在雌激素水平极度低落时底层细胞增多。

阴道脱落细胞内分泌学检查可用于了解闭经、功能失调性子宫出血等患者的卵巢功能变化，并观察其治疗反应。但必须长期连续涂片并配合基础体温、子宫内膜活检等方法进行观察。

后穹窿穿刺检查

后穹窿穿刺检查(culdocentesis)是指用长针经阴道后穹窿穿刺入子宫直肠陷凹，抽取积液进行检查的方法。阴道后穹窿的顶端与子宫直肠陷凹紧贴，而子宫直肠陷凹位于盆腔最低处。当盆、腹腔内有出血、炎性渗出或脓液时，多积聚于该陷凹内。

后穹窿穿刺检查是一种简单而又可靠的辅助诊断方法，常用以辨明子宫直肠陷凹积液或紧贴于该处肿块的性质。疑为异位妊娠而有腹腔内出血时，可作后穹窿穿刺，如抽出暗红色不凝血液或内含小血块时，有助于诊断异位妊娠；疑有盆腔脓肿时，如抽出脓液，即可确诊，且可将脓液抽尽而达到治疗目的，可同时送细菌培养及药物敏感试验，以选用抗生素；对盆腔肿瘤伴腹水或原因不明的腹水患者，抽取腹水寻找恶性肿瘤细胞，有助诊断。

术时无需麻醉，患者排空膀胱，取膀胱截石位而头高臀低。外阴、阴道按常规消毒，覆以无菌洞巾。用窥阴器扩张阴道，暴露宫颈。以宫颈钳夹持宫颈后唇向上提起，充分暴露阴道后穹窿，再次消毒拭净，用18号腰麻针接10ml注射器，于后穹窿中央突出部分，取与宫颈管平行而稍向后的方向刺入约2～3cm深，然后抽吸。如为肿块，应于最凸或囊感最显著部位穿刺。吸取完毕，拔针。如有渗血，可用无菌纱布压迫片刻，待止血后取出窥阴器。

如经穿刺抽不出任何液体，而临床上高度怀疑盆腔有积血或积脓时，可换另一穿刺点重新穿刺。若穿刺时过于顺利地抽出新鲜血液，应放置1～5min后观察，血凝者，为血管内血液，若子宫后倾，穿刺时有刺入实体感，而抽出少量粘稠血液，有可能穿刺针进入宫腔。

伯日直肠与子宫后壁有粘连或曾作次全子宫切除术者，不宜作后穹隆穿刺，以免损伤子宫或直肠。

宫颈粘液检查

宫颈粘液（cervical mucus）是宫颈内膜腺体的分泌物，碱性，pH 7～8.5。宫颈粘液检查（examination of cervical mucus）是利用宫颈粘液在卵巢激素的影响下，其量及物理、化学性状呈周期性改变，借以了解卵巢功能的一种诊断方法，内容包括粘液稠度测定和结晶检查。

宫颈粘液粘稠度测定　在雌激素作用下，宫颈粘液含水量增加，排卵期可达98%，故排卵期宫颈粘液透明、稀薄，延展性佳，粘液拉丝长度达7～8cm。在孕激素作用下，宫颈粘液变浑浊、稠厚、延展性差，粘液拉丝长度降至1～2cm。如连续观察宫颈粘液粘稠度，可初步了解受检者的激素水平及有无排卵。其检查方法是：以窥阴器暴露子宫颈，擦净宫颈及阴道穹隆部的分泌物，用干燥长弯钳伸入子宫颈管1cm左右处，钳取粘液，置一玻片上，另用一张玻片蘸取粘液，拉成丝状，观察其最大长度，亦可直接分开钳口，观察其拉丝长度。

宫颈粘液结晶检查　将宫颈粘液顺一个方向涂于玻片上，干燥后或在室温下自然干燥，或用乙醇灯烘干，置低倍显微镜下观察，可见到形成的结晶。结晶的形态与卵巢激素的功能有关，在正常情况下呈周期性变化。一般在月经周期第7d起，在雌激素影响下，出现条状或树枝状结晶，至排卵前发展为典型的羊齿状结晶，排卵后结晶逐渐减少，至月经第23d时，结晶消失。如连续观察宫颈粘液结晶变化，可推测有无排卵及排卵日期。对闭经患者亦可据此了解雌激素水平及有无妊娠，如持续出现典型羊齿状结晶，表示雌激素水平过高；如仅见少量不典型结晶或无结晶出现则表示雌激素水平过低。如无羊齿状结晶却见排列成行的椭圆体，提示有孕激素影响或已妊娠。

宫颈颈管活组织检查

宫颈及颈管活组织检查（uterine cervical and endocervical biopsy）是通过采取宫颈病变组织及颈管组织作病理学检查，以明确病变性质的常用诊断方法。当宫颈涂片在巴氏分级Ⅲb级以上，或肉眼检查怀疑宫颈有病变时，必须取宫颈组织进行病理切片检查。

用窥阴器暴露宫颈，并用1∶1000苯扎溴铵（新吉尔灭）液进行消毒，用育母宫颈活检钳抵住拟钳取的部位，钳取组织。将取下的组织放入盛有10%甲醛液的小瓶内固定，送病理切片检查。钳取组织后，宫颈局部可用纱布球或带线的棉球压迫止血，纱布条或线端应露出阴道口外，并同患者交待清楚，12h后自行取出。宫颈活组织检查时，活检部位最好在阴道镜窥视下，对异常转化区中最可疑部位或碘试验的不着色区作多处活检，以提高取材的正确性，并应将组织分别装瓶，标记活检部位。

早期宫颈癌好发于鳞、柱状上皮交界处，如宫颈外观正常，涂片可疑而活组织检查为阴性时，应作宫颈管搔刮，或用宫颈管活检钳取宫颈管组织作病理检查。如涂片为阳性、活检阴性，或发现原位癌、早期浸润癌而不能排除浸润癌时，应考虑作宫颈锥形切除术，并作连续切片检查以明确诊断。

子宫内膜活组织检查

采取少量子宫内膜组织作病理学检查以明确诊断的方法，称为子宫内膜活组织检查（endometrial biopsy）。

子宫内膜活组织检查主要用于：①功能失调性子宫出血病患者以了解子宫内膜病理变化及治疗反应。②有异常子宫出血，疑有子宫内膜结核、子宫内膜癌或癌前病变者。③不孕妇女，需了解有无排卵者。④子宫内膜生化测定，如雌、孕激素受体、前列腺素测定等。

术前嘱患者排空膀胱。术时取膀胱截石位，常规消毒，查清子宫大小及位置，用窥阴器扩张阴道，暴露宫颈。根据子宫位置，前位或后位，用宫颈钳夹持宫颈后唇或前唇。消毒宫颈及宫颈管后，以子宫探针顺子宫方向探测宫腔长度，再将具有一定弯度的3mm直径内膜吸管沿子宫方向轻轻置入宫腔，外端接上空针筒，边抽吸针筒，边缓缓退出吸管。若为了解子宫内膜有无分泌期变化或作生化测定，仅从子宫前壁或后壁吸取少量内膜组织送验即可；若为了解子宫内膜有无恶变，则应分别从子宫腔前、后、左、右壁吸取内膜组织，并分瓶装送病理学检查，以便病变定位。不孕症及功能失调性子宫出血病患者应在月经前进行子宫内膜活检。疑有癌变者，如所吸出之组织肉眼观察已高度疑似，且足够病理学检查用应即停吸。

此法操作简便，无需麻醉，可在门诊施行。但取材部位局限，不能全面反映内膜情况，特别是对子宫内膜癌患者，易致漏诊。故临床高度怀疑子宫内膜癌而活检阴性者、功能失调性子宫出血过多需刮宫止血者、内膜癌前病变药物治疗后随访者，以及疑有子宫内膜结核者仍以行诊断性刮宫为宜。

宫颈阴道碘着色试验

正常宫颈或阴道的鳞形上皮细胞在雌激素的作用下含有丰富的糖原，涂以碘液，可染成棕色或褐色，而癌变或癌前病变的细胞，因糖原减少或不存在，可不着色或着色甚浅。因之，在阴道细胞学检查发现真性核异质细胞时，可以借助碘着色试验（Schiller s test）估计病变范围，从而选择病理活组织检查部位。

试验方法是以窥阴器扩张阴道，充分暴露宫颈。先

用棉球将宫颈上的分泌物拭净，再以碘溶液(100ml水中含碘1g、碘化钾2g)涂于宫颈及阴道壁上，1～3min后观察着色范围。还可以绘图方式记录之。老年妇女阴道上皮因糖原减少，可不着色。糜烂的宫颈或宫颈裂伤而外翻的颈管粘膜均可不着色，故碘试验不具特异性，仅作为参考用。

羊膜腔穿刺术和羊水分析

胎儿在充满羊水的羊膜囊内生长发育，羊水与胎儿关系密切。由于羊水所含的化学物质和细胞成分最能反映胎儿情况，而改变羊水成分也最能影响胎儿。羊膜腔穿刺术(amniocentesis)是指经腹壁或阴道穿刺抽取羊水，进行分析了解胎儿情况或注入药物进行中期妊娠引产的方法。现已被广泛用于中期妊娠引产；产前诊断遗传性疾病(如代谢缺陷、染色体异常)畸胎；确定胎儿性别；高危妊娠时，以了解胎儿成熟度；母儿血型不合时，以判断胎儿预后、掌握引产时间；治疗羊水过多症。

羊膜腔穿刺术 一般经腹壁进行，较经阴道穿刺安全易行，可减少感染机会而所得羊水又清晰。为了能确定有无遗传性疾病及胎儿性别，多在妊娠16周左右进行。此时，羊水量已足够，抽取方便；羊水所含上皮细胞和类成纤维母细胞易于培养生长，万一失败，尚有时间可再行穿刺。为其余目的，羊膜腔穿刺术则在妊娠晚期进行。

中期妊娠时，一般选择耻骨联合上2～3横指相当于子宫下段处，于腹中线或其左右侧旁扪诊有囊样感的部位作穿刺。晚期妊娠时，先作腹部扪诊以确定胎位，然后将胎先露部向上推移，于其下方穿刺；或在胎儿颈背部的空隙处，或在胎儿肢体侧的空隙处进针。术前若能作超声检查了解胎盘、胎体定位，可更准确地选择穿刺部位以免损伤胎盘、胎儿。

穿刺术前1h可给适量镇静剂。入手术室或产房前，应嘱孕妇排空膀胱。取仰卧位，消毒皮肤时，应以穿刺点为中心向外周扩大，直径5cm左右。铺消毒洞巾，作局部浸润麻醉后，用20～22号腰椎穿刺针，取与腹壁垂直方向，同子宫内快速刺入，经两次阻力(腹壁与子宫)，当感到阻力突然消失时，即达宫腔。固定针头，取出针芯，羊水即自然流出。若流出血性羊水、血液，或无羊水流出，可稍旋转、稍进或稍退穿刺针进行调整。若仍无羊水流出，可将穿刺针拔出一半，变换方向刺入或另选穿刺部位。

注入药液或造影剂时，一般先抽出等量羊水再注入。若作羊水生物化学测定、细胞学检查，则抽10ml备用；若作胆红素测定，应避光送检。穿刺结束后，应压迫穿刺点5min，必要时加腹带包扎，以免羊水自针孔外溢、出血或感染。送返病室后，应嘱卧床休息一日，并观察胎心、宫缩及有无内出血、胎盘早剥等情况。

羊水分析(analysis of amniotic fluid) 羊水抽出后，应立即进行离心。取上清液作生物化学测定，用沉渣作细胞学检查。

在考虑引产或剖宫产前，进行羊水分析有助于判断胎儿是否足够成熟而能在出生后独立生存。

羊水肌酐浓度 胎儿、母体的肌酐可以由通过胎盘，不过，羊水中的肌酐主要来自胎儿尿，因此它能反映肾小球的成熟度。羊水中的肌酐浓度自妊娠中期开始逐渐增加，34周时迅速上升，直至足月。羊水肌酐量≥1768μmol/L(>2mg/dl)为胎肾成熟值，提示孕龄在37周以上；1326～1768μmol/L(1.5～2mg/dl)为临界值；<1326μmol/L<1.5mg/dl)反映胎儿不成熟。只是羊水中的肌酐浓度尚受羊水量、胎儿肌肉发育程度以及母血浆肌酐浓度的影响。此外，羊水肌酐浓度虽<1768μmol/L(2mg/dl)，有可能肾功能却已成熟。

羊水胆红素测定 胎儿的红细胞破坏后，血红蛋白分解而形成胆红素，多数为未结合型。未结合型胆红素可进入羊水。随胎儿肝脏酶系统发育的逐渐完善，结合型胆红素逐渐增加而羊水中所含的未结合型胆红素逐渐减少。至妊娠晚期，羊水中胆红素浓度很低，接近于零。由于含量太少，需用分光光度计作羊水吸光度分析。ΔOD450值(450nm处的吸光度差)<0.02为胎肝成熟指标；0.02～0.04为临界值；>0.04提示胎儿不成熟。

羊水胎儿脂肪细胞计数 羊水中的细胞主要来自胎儿，细胞成分的变化与胎儿的成熟程度有关。随胎龄的增长，胎儿皮脂腺逐渐成熟，羊水中含脂肪细胞出现率逐渐增高。这种脱落的脂肪细胞能被0.1%硫酸尼罗蓝染料染成特异的橘红色。取羊水沉渣混悬液一滴置玻片上，加染料一滴充分混合后，覆以盖玻片，静置3～5min，稍加温至玻片上出现淡紫色，或有橙色、红色微细颗粒为止。在低倍镜下直接计数橘红细胞所占蓝色鳞状上皮细胞的百分比。妊娠36周以下时，橘红细胞常<10%，≥10%提示胎儿皮肤成熟。

羊水卵磷脂/鞘磷脂比值 胎儿肺泡上皮Ⅱ型细胞分泌的表面活性物质由胎肺产生的液体转运至支气管，最终分布在羊水中。表面活性物质中，90%是脂质，蛋白质占10%，另有少量糖及核酸。脂质的80%为磷脂，而卵磷脂与鞘磷脂是主要成分。随胎肺的发育，羊水的总磷脂含量发生变化，主要是卵磷脂明显增多而其他磷脂基本稳定。妊娠35周之前，羊水所含卵磷脂和鞘磷脂量近乎相等；35周以后，卵磷脂量迅速增加，约为鞘磷脂的3～4倍。因此，羊水中卵磷脂/鞘磷脂比值可反映胎儿肺的成熟度。比值≥2.0提示胎肺成熟，出生后发生呼吸窘迫综合征的可能性极小。

生化测定需要一定的设备条件与时间，产科情况紧急，不能等待羊水卵磷脂/鞘磷脂比值结果时，临床可采用简便易行、快速且相当可靠的泡沫试验(亦称振荡试验)进行筛选。取两只试管，每管加95%乙醇2ml。在第一只试管中，加羊水上清液2ml。在第二只试管中，加羊

水上清液1ml，再加生理盐水1ml。将两管强烈震荡15s，静置15min。如第一管液体表面仍然存在完整的泡沫环，则为阳性，提示卵磷脂/鞘磷脂比值≥2，即肺功能已成熟。如仅第一管有完整的泡沫环，则比值可能<2，肺不成熟可疑。如两管均无泡沫环，则为阴性，提示胎儿肺功能未成熟，需进一步作生化测定证实。该试验应以室温20～30℃为准，如室温高，泡沫易消失快；若室温低，泡沫消失慢。

有关胎儿成熟度的测定，以卵磷脂/鞘磷脂比值准确性最高。若结合羊水中雌三醇与肌酐量，脂肪细胞，以及和胆红素浓度加以判断，则结论比较可靠。

肾穿刺活组织检查术

肾穿刺活检（renal aspiration biopsy）是经皮肤肾穿刺取得肾活体组织进行检查，是诊断弥漫性肾脏病的一个重要检查方法。在临床应用已有近40年历史，尤在近10余年来随着免疫病理和电镜检查的广泛应用，对肾脏疾病的病因、病理、分型、诊断、治疗及预后的估计均有重要的作用。

适应证 主要的临床适应证为成人肾病综合征、结缔组织疾病、原因不明的蛋白尿、血尿，急性发作的肾小管、间质性疾病，肾移植后排异反应和原因不明的急性肾衰。

禁忌证 有孤立肾、明显出血倾向、全身衰竭、恶性高血压、肾脓肿、肾周脓肿和不能合作者，以及肾动脉瘤、多囊肾、肾结核和肾肿瘤等。

肾穿刺前准备 作肾超声波探测、腹部X线平片或静脉肾盂造影以了解肾脏大小、轮廓、位置、功能及距离皮肤表面深度，便于确定穿刺点。测定血红蛋白，血小板计数，出凝血时间和凝血酶原时间，排除出血倾向。

穿刺点的定位 定位方法有：①体表解剖针探法，取第一腰椎棘突水平，成人距中线约6.5～7cm，肋缘下0.5—1cm为穿刺点。穿刺前先用细针试探。此法操作简便，费时少，不需特殊设备，但遇肾脏位置变异时穿刺易失败和发生并发症。②静脉肾盂造影荧光屏下定位，缺点是造影剂有一定肾毒性，费时长。③B型超声导向定位，简便易行，是目前较满意的定位方法。

肾穿刺针 有以下几种类型：①Tru-Cut穿刺针：其针芯有取物槽，为较理想的穿刺针。②Vim-Silverman型穿刺针，套管内有分叶穿刺针。③Turkel型穿刺针：套管内的穿刺针尖有锐利的齿状刀，穿刺时可通过负压吸取组织，目前已较少使用。④Menghini型穿刺针：套管针斜面有锐利刀口，后连接注射器，通过负压吸取肾组织，中国较多应用此型穿刺针。⑤Jamshidi型穿刺针：针尖略呈圆锥形，与注射器连接处有一分隔装置，其间有小口和塑料注射器相通，后者内芯呈锯齿状，造成负压后旋转针芯可固定于针管上，便于一人操作，且成功率高。

操作步骤 有条件者可在X线或B超监护下进行。患者俯卧，腹下垫长枕以帮助固定肾脏，局麻下操作，确定穿刺点，穿刺针进肾包囊后可随呼吸摆动。注入少量生理盐水无阻力感。随后可根据不同穿刺针要求进行穿刺，用套管针切割或负压吸引方法取出肾组织。术后局部置砂袋压迫，用腹带包扎。卧床24h，观察血压、脉搏及尿颜色。如出现肉眼血尿者延长卧床时间。

并发症 肾穿刺可发生下列并发症，故应严格掌握适应证。①出血，肉眼血尿的发生率约5%～10%，一般在1周内消去。偶见严重出血。②腰痛：多在1周内消失，偶可因血块堵塞尿路引起肾绞痛。③肾损伤：多较轻微，偶可发生严重肾撕裂、气胸，或损伤其他器官。④感染：因操作污染或原有感染病灶扩散所致。

脾穿刺液涂片检查

脾脏是人体内主要的单核巨噬系统器官，亦是体内最大的淋巴组织。脾脏实质分为白髓和红髓两部分，白髓与淋巴细胞生成有关，其内富含成熟淋巴细胞，少量原始及幼稚淋巴细胞；红髓中可见脾窦内皮细胞和网状细胞等，正常脾穿刺细胞分类见表，其中60%～90%为淋巴细胞，多数为裸核或核破坏者。

正常脾穿刺液涂片细胞分类计数

细胞名称	%	细胞名称	%
原始淋巴细胞	0—0.25	嗜碱粒细胞	很少
幼稚淋巴细胞	0.5—1.5	网状细胞	0—1.2[illegible]
淋巴细胞	62.5—91.0	单核细胞	0—5.25
原始粒细胞	0	幼稚红细胞	0—[illegible]25
早幼粒细胞	0	幼稚浆细胞	0—0.8
中性中幼粒细胞	0—0.25	浆细胞	1.0—2[illegible]
中性晚幼粒细胞	0—0.2	巨核细胞	0
中性杆状核粒细胞	0—1.5	吞噬细胞	很少
中性分叶核粒细胞	[illegible]—32.75	组织嗜碱细胞	很少
嗜酸粒细胞	0—0.4		

脾穿刺涂片细胞形态学检查（cellular morphological examination of splenic smear）有助下述诊断：①血液系统恶性肿瘤疾病：如淋巴瘤、白血病可见涂片内有大量相应恶性细胞。②脾脏髓外造血：可见粒系、红系增生，有各期幼粒、幼红细胞出现，骨髓纤维化时巨核细胞多见。③寄生虫病：如找到疟原虫、黑热病原虫等。④结核病。

禁忌证：出血倾向、炎性脾肿大；门静脉高压或脾静脉高压；年龄过高或不合作者；重症贫血；大量腹水。

淋巴结活组织检查和穿刺液涂片检查

淋巴结分布于全身各部，在生理状态下直径大多在0.1～0.5cm之间，许多原因可使淋巴结肿大，如感染，一般细菌感染和结核杆菌、病毒、螺旋体、立克次体、原虫等寄生虫感染；过敏反应；结缔组织病以及造血器官疾病和恶性肿瘤转移等。淋巴结活组织病理学检查和穿刺液涂片细胞形态学检查可以协助明确以上疾病的诊断。不论作活检或穿刺，一般需选择肿大较明显的淋巴结，且尽量不选腹股沟淋巴结，因该处常见慢性淋巴结炎。淋巴结活检时要求尽量完整切除，并把切下的淋巴结作印面切片。印片细胞形态学的发现可辅助病理资料而有助诊断。

正常淋巴结穿刺涂片细胞分类计数

细胞名称	莫氏(Moeshlin) %	卡氏(Chatterjea) %
原始淋巴细胞	0.?	[illegible]—0.2[illegible]
幼稚淋巴细胞	[illegible]0—10.5	[illegible] 1.[illegible]
淋巴细胞	[illegible]7.0～84.[illegible]	6[illegible]～91
原始粒细胞	0	0
早幼粒细胞	0	[illegible]
中性中幼粒细胞	[illegible]～0.[illegible]	0—[illegible].25
中性晚幼粒细胞	0～[illegible]	[illegible]～[illegible].2
中性杆状核粒细胞	1.[illegible]—[illegible]	0～1.5
中性分叶核粒细胞	8.0—2[illegible]	[illegible]～32.7
嗜酸粒细胞	2～1[illegible]	[illegible]～0.4
嗜碱粒细胞	0.1～1.1	很少
单核细胞	2～[illegible].1	1.0～[illegible].2[illegible]
网状细胞	5～18	0～1.?
原始红细胞	0	0
早幼、中幼红细胞		[illegible]
晚幼红细胞	0.1～[illegible].2	[illegible]—0.25
幼稚浆细胞		0～[illegible].8
浆细胞	0—0.3	1.0～2.[illegible]
巨核细胞		[illegible]
吞噬细胞	[illegible]	少见

淋巴结穿刺液呈淡黄色或无色液体，大多是非特异性炎症；块状干酪样或灰白色脓样物质多为结核性炎症；粘稠胶状物、颗粒状物或血样物，则多为肿瘤性。将穿刺液涂片染色作形态学检查。正常淋巴结穿刺涂片细胞分类计数见上表，其中成熟淋巴细胞比例占绝大多数(在90%以上)。急性化脓性淋巴结炎后期，以中性粒细胞为主，且有明显退行性变和毒性变。结核性淋巴结炎可找到郎格汉斯细胞，乃是一种由上皮样细胞融合而成的巨细胞。恶性淋巴瘤的淋巴结活检是确诊的依据，按组织病理学资料可分成霍奇金(Hodgkin)病和非霍奇金淋巴瘤两大类，并可进一步作分型诊断，穿刺液涂片中应找到相应的恶性淋巴瘤细胞。白血病淋巴结侵犯以急性淋巴细胞性白血病最多见，可见原始白血病细胞大量存在。在淋巴结转移性肿瘤的涂片中，瘤细胞常聚集成堆，相互堆积，可同时发现散在瘤细胞，常伴有多量坏死的上皮样细胞，淋巴细胞较少见。

骨髓活组织检查

骨髓穿刺液涂片检查是诊断血液病的极其重要的步骤，大部分病人均能顺利完成穿刺，但是骨髓硬化症、原发性骨髓纤维化症、继发性骨髓纤维化症，尤其是恶性肿瘤如乳腺癌、肺癌、前列腺癌、胃癌等的骨髓转移所致骨髓纤维化，以及某些白血病、毛细胞白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞增生症患者的骨髓穿刺术常不能成功，造成所谓"干抽"现象。另外，骨髓活组织检查(bone marrow biopsy)取材大，能保持骨髓的结构，使恶性细胞不变形，易于认识；再者，对骨髓纤维化症及恶性肿瘤累及骨髓者，活检阳性检出率明显高于穿刺。对再生障碍性贫血了解骨髓造血组织多少亦有一定意义。

骨髓活检穿刺针不宜用来吸取骨髓液作涂片，因为针管内径大，吸取骨髓液易混入血液而影响诊断。故如需同时吸取骨髓液涂片检查者，应先用骨髓穿刺针吸取，然后换用骨髓活检针行针刺活检术(needle biopsy)。

经皮肝穿刺

凡肝脏疾病用一般方法难以确诊时可进行肝穿刺(percutaneous hepatic puncture)以取得肝组织作活体检查。但有严重出血倾向、重度黄疸、右侧胸腔或其他脏器有急性感染、全身情况差者均属穿刺禁忌。肝穿刺有一般肝穿刺、套管针穿刺、分叶针穿刺和快速穿刺，其中以快速穿刺较为安全。

术前应作出、凝血时间、血小板计数、凝血酶原时间检查，如有异常应先纠正，并应测患者血型，备血以作紧急输血用。术前一阶段嘱患者反复练习吸气、呼气及屏气等动作，以取得检查时患者的合作和配合。患者取仰卧位，右臂上举，可选右腋前线第八或第九肋间隙或右锁骨中线肋缘下或肋缘下胸骨右旁肝实音区。穿刺点确定后局部涂1%甲紫作皮肤标记。按常规消毒及局部麻醉后先用手术刀切破局部皮肤或用皮针穿刺锥在皮肤上穿孔，然后于局部将穿刺针沿肋骨上缘垂直刺入0.5～1.0cm，并注入生理盐水0.5～1.0ml，以保证针头通畅。然后接上20ml注射器，于刺入肝脏前，先将注射器针芯拉至5ml刻度处以造成负压，此时让患者先深吸气后屏气片刻(幼儿不能屏气则于吸气末)迅速将针向肝脏刺入，直入即直出，此动作应于一秒钟内完成，针头不能搓

动。拔出针头后盖消毒纱布压迫数分钟，若不出血，用多头绷带扎紧，并用沙袋加压。术后卧床24h，术后每15min观察脉搏、呼吸、血压一次，如无变化，2h后改为每1h观察1次，4h后去沙袋，8h后改为每4h观察面色、局部包扎有无渗血以及血压，已有一次大便及早发现内出血。如术后局部疼痛明显，应仔细检查，需排除气胸、胆汁性腹膜炎等。

取出的肝组织可置于10%甲醛溶液中送病理切片。如需作糖原染色者，标本可放入乙醇溶液内固定。需作电子显微镜检查者用2%戊二醛卡古丁液固定2h后取出，再放入pH7.41的卡古丁缓冲液中。

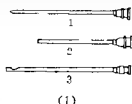
胸膜、肺活组织检查

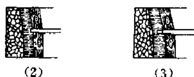
胸膜、肺活组织检查（pleuro-pulmonary biopsy）为一项重要的组织病理学诊断方法。某些经一般实验室检查难以确诊的胸膜疾病、肺弥漫性病变、肺浸润性病变和肺孤立性肿块等应用这种检查能获得组织学或病理学诊断。

多种胸膜、肺活检方法，各有其优缺点、适应证和禁忌证。根据病变部位、性质、范围、病情及医疗设备等条件，作出选择。对原因不明的胸膜病变或贴近胸壁的肺肿块，采用胸膜活检或经胸壁针刺抽吸肺活检；对肺弥漫性病变或位于肺深部的肿块，采用经纤维支气管镜肺活检，对接近肺门部紧靠大血管的肿块或纵隔病变，采用开胸活检。胸膜、肺活检系一种创伤性检查，尽管通过技术改进、细致操作，仍可发生一些并发症如气胸、咯血，故凡有肺动脉高压、出血性素质、肺动静脉瘤、主动脉瘤、严重的心、肺功能不全、急性化脓性肺部炎症、包虫病以及患者不合作等应列为禁忌证。

为了提高确诊率和减少并发症，术前必须做好下列准备：①详细询问病史，特别是职业接触史和药物治疗史。②细致的体检，注意有无可作活检的浅表病变。③做好有关的实验室检查，特别是痰液微生物学检查和脱落细胞检查。④X线胸部正、侧位和体层摄片，必要时作局部支气管碘油造影，以明确病变的部位、范围以及病灶与引流支气管的关系。⑤作常规血小板和出、凝血时间检查，避免因凝血机制障碍所致的出血。⑥有严重心、肺功能不全者应做心电图、血气分析，必要时进行术中监护。⑦术前向患者说明检查目的和操作步骤，以期取得密切配合。检查方法如下。

经皮胸膜活检　常用的穿刺针有 Vim Silverman 活检针和 Abram 活检针（见图）。上述两种穿刺针，结构简单，操作方便，并可在抽胸水时同时进行。但前者针尖锐利，若操作不慎，易损伤肺脏胸膜，导致气胸或血胸；后者针尖钝圆，不易损伤肺组织，且可应用于无胸腔积液的胸膜增厚，故已为临床推广应用。本法虽安全度大，并发症少，但若定位不准、进针过深、吸引过猛或操作时患者有剧烈咳嗽，也可损伤肺脏胸膜，引起气胸或血气胸，甚至损伤肝、脾。在X线电视透视监视下操作较为安全，常可避免或减少并发症。阳性率约20%～40%。





Abram 活检针及其摘取胸膜示意图

1）Abram 活检针及套管穿刺针：1.穿刺针，长6.3cm；2.套针，长4.6cm，直径4mm；3.Abram活检针，长6.4cm，直径4mm。（2）将套管连同穿刺针刺入胸膜腔；（3）抽出胸水后，以 Abram 针摘取壁层胸膜作活检

经胸壁穿刺抽吸肺活检　适用于靠近胸壁的肺肿块和浸润性病变。目前多选用12号或6号腰椎穿刺针作肺活检穿刺。穿刺针外径细，操作和取材均很方便。在X线电视透视下行病灶定位。患者取坐位或卧位，在局部浸润麻醉下，作垂直穿刺到病灶内，转动体位，确定刺针在病灶内，拔出针芯，连接20ml注射器，作负压吸引。吸取的标本立即涂片固定，作细胞学或微生物学检查。阳性率可达70%～90%。并发少量气胸（约10%～20%），无需特殊处理。局部出血或大咯血者罕见。

经纤维支气管镜肺活检　为一简便、可靠，易为受检者所接受的检查方法。活检前进行常规支气管镜检查。在X线电视透视监视下，尽可能使纤维支气管镜插入已定位的段支气管的最远端，对准病灶方向，然后将活检钳送入病变处。证实活检钳确在病灶内，在深吸气时张开活检钳，深呼气末钳取组织。每次钳取4～6块组织，立即置入10%甲醛液中固定作病理学检查。活检时如患者感到局部疼痛，提示钳取胸膜，此时应将活检钳回缩1～2cm，或改换部位，以免损伤胸膜，产生气胸。对肺弥漫性病变，应选择病变密集或新病变处钳取组织。若活检钳不易插入病灶，则可用导向刮匙或导向细胞刷作刮取或刷取少量组织，送细胞学或微生物学检查。阳性率可达70%～80%。并发症有外伤性气胸（3%～10%），咯血（4%～7%）。偶有麻醉药过敏或大咯血。

开胸肺活检　宜在上述检查方法失败后再考虑采用。可在全麻或局麻下进行。确诊率高，但并发症较多

此严重，应尽快手术。

胸腔穿刺

胸腔穿刺(thoracentesis)适用于疑有胸腔积液或积液性质不明、胸腔有积气或积液产生压迫症状而需减压、胸腔内需注射药物时。患者取坐位，穿刺侧手臂举过头，使肋间隙增宽。确定穿刺部位后用1%甲紫于皮肤上作好标记。一般取肩胛线第七、八肋间或腋后线第七、八肋间隙。局部消毒及麻醉后进行穿刺。针之一端接橡皮管并用止血钳夹住。针尖沿所选肋间隙肋骨之上缘缓慢刺入，感到阻力消失时即达胸膜腔，然后将注射器连接橡皮管，放松止血钳，缓慢抽取液体或空气。抽满注射器后先夹住橡皮管，然后再取下注射器以免空气进入胸膜腔。抽出液体或空气的速度不宜过快，幼儿一次抽液量不超过150～200ml；年长儿不超过300～500ml，成人第一次抽液量不超过600ml，以后每次抽液量不超过1000ml，以免纵隔摆动幅度过大而产生休克。穿刺结束时可胸腔内注入药物，拔针后局部压迫片刻。抽出之液体如为脓液宜加抗凝剂，以防因凝固而影响化验。

腰椎穿刺

当疑有中枢神经系统疾病而需检查脑脊液，需动态观察脑脊液变化或需鞘内注射药物时则作腰椎穿刺(lumbar puncture)。颅内压明显增高，尤其怀疑颅后窝肿瘤时腰椎穿刺属禁忌，如临床认为必须穿刺者，应先用脱水剂减低颅内压，穿刺针要细，放液时应用针芯阻挡控制脑脊液滴速，放液量应少，一般小儿患者抽取1～1.5ml，成人患者抽取2～5ml，穿刺后置头低位，并加强观察有无脑[illegible]临床表现。

患者侧卧于床边，其背部平面与床缘垂直，屈颈使下颌与胸部靠近，两下肢向腹部屈曲，双手抱膝，使椎间隙增宽。对婴儿进行穿刺时应由助手固定于上述姿势。一般选择第三至第四或第四至第五腰椎间隙，婴幼儿因脊髓末端位置较低，选择第四至第五腰椎间隙为宜。局部消毒及麻醉后，操作者用左手拇指固定于皮肤穿刺点，右手持腰椎穿刺针垂直刺入，针斜面向上，进入皮肤后针尖略指向头端方向继续进针，至韧带到达硬脊膜外时可突然感到阻力消失，此时已进入蛛网膜下腔，缓慢拔出针芯，待脑脊液自动流出，然后测滴速或压力，留标本送验或注射药物，再将针芯插入后拔针，盖消毒纱布。术后平卧4～6h。穿刺部位皮肤有感染时不宜进行。新生儿及婴儿作腰穿时常用普通静脉或普通注射针头，并可不作局部麻醉。

腹腔穿刺

腹腔穿刺(abdominotesis)适用于取腹水协助诊断，大量腹水致胸闷、气促难受或腹腔内注射药物时。患者先排尿以免膀胱受损。取坐位或半卧位。选择脐与左髂前上棘连接线的中、外1/3交界处，相接处为穿刺点。局部消毒及麻醉后，用带有套管的腹腔穿刺针旋转刺入，当感阻力减低已达腹腔时抽出针芯，固定针头接上注射器或橡皮管再放液。放液完毕后拔出穿刺针，盖消毒纱布并用腹带绑紧腹部。如有腹水继续漏出，可用火棉胶封闭。放液速度应缓慢，一次放液量不宜过多，否则可导致水、电解质失衡及大量蛋白质丢失而诱发肝性脑病。

股动脉穿刺

股动脉穿刺(femoral arterial puncture)用于抢救患者，须加压快速输血或输液，或取动脉血供化验之用。准备工作及患者姿势同股静脉穿刺(见"静脉穿刺"条)。局部消毒后，以左手示指触及股动脉搏动处，右手持针，于搏动最明显处，垂直或斜向刺入，如有鲜红色回血可见针芯慢慢后退时，注意固定位置；若要输血或输液则换上针筒或橡皮管。拔针后必须压迫较长时间，并注意有无出血。

耻骨上膀胱穿刺

留取尿液送培养或细菌计数有困难时，可采用耻骨上膀胱穿刺(suprapubic puncture)取得尿液。先给患者饮水，使膀胱充盈，但不排尿。膀胱充盈时于耻骨上可摸及(未摸及膀胱时，不能穿刺，以免穿破其他脏器)。患者平卧，两下肢呈蛙形，耻骨上局部皮肤消毒如常规。于中线，耻骨上1～2cm处用较长的注射针接上注射器垂直穿入边刺边抽吸，至吸出尿液为止，然后抽取尿液。拔针后应用手压迫片刻。

脐血管导管术

脐血管导管术(umbilical catheterization)是将导管插入脐动脉或脐静脉以达诊断或治疗的目的。诊断需选脐动脉，如进行血气分析，测量血管内压力，进行心导管术和心血管造影等。治疗用则选脐静脉，应用指征是新生儿溶血病时的换血疗法，必要时的输液、输电解质或输全血及注入药物等。

对保留脐带者，将脐剪剩5cm左右，根据需要寻找脐动脉或脐静脉，将灌满含肝素的生理盐水之导管插入，如选用脐静脉，导管方向稍偏右上方约60°角，方不可猛，以防穿破。若插入有阻，先用探针轻试，或转换导管方向，也可注入1～2ml的1%或2%利多卡因以解除血管痉挛。如脐带残端太短或已干结，则于脐孔上1cm处，局部麻醉后作1.5cm长的半圆形切口，分离软组织，切开筋膜，于中线稍偏右处寻找灰白色脐静脉，切开鞘膜游离

之，勿伤腹膜，挑出后切开，插入导管，导出血液，然后再行有关治疗措施。进行换血疗法时，导管应插入至下腔静脉和右心房交接处。

合并症有血栓形成、栓塞、血管痉挛、继发性门静脉高压以及感染等。

静脉穿刺

静脉穿刺（venous puncture）为采血、注入药物、输血或输液之常用方法。根据不同目的和年龄，可选择不同部位进行静脉穿刺，或静脉切开。以选择粗、直、不易滑动的静脉为宜。婴幼儿输液多采用塑料管针头，儿童输液或采血时则用注射器或头皮针头，输血时宜用较大针头，以防血液凝固阻塞针头。穿刺后应检查针头是否畅通，避免造成不必要的痛苦。各种部位穿刺方法如下。

四肢浅静脉穿刺 一般可供采血、注入药物、输液之用。普通常取肘静脉。婴儿肘静脉不够显露，可由手背、腕部、足背或踝部静脉。穿刺时令患者伸直肢体，垫以小枕，于穿刺点上端扎好止血带或用手握紧，如表浅静脉不显露时，可嘱患者握拳，肘、腕关节伸屈数次，天冷可热敷几分钟。静脉显露后进行消毒，固定该处皮肤，于静脉显著清晰处下方约1cm左右刺入皮肤，沿静脉走向刺入静脉，有阻力减少感或有回血，即可采血或再进针少许，以便固定输液。完毕后拔出针头，应以棉球紧压1～2 min，以免出血。同一根静脉可重复使用，先自远端穿刺，拔针时注意止血。

头皮静脉穿刺 头皮静脉为婴幼儿静脉输液或注入药物之常用部位，偶也可取较粗之头皮静脉进行采血化验。于良好光线下，选择比较粗直之头皮静脉。穿刺时固定头部，适当按紧注射部位之皮肤，并消毒之，于静脉最清晰处之后方0.3cm处刺入皮肤，沿静脉走向刺入静脉后，不一定有回血，可注液少许查试。有刺激性药液例外，偶而误刺小动脉，则推注液后导致之白，或回血甚快。由于头皮静脉呈网状分布，有时也可逆向穿刺。

股静脉穿刺 股静脉穿刺为周围血管充盈差者和婴幼儿采血常用的部位，有出血倾向者慎用。

患者仰卧位，臀部稍垫高，大腿外旋与躯干轴约成45°，屈膝，由助手固定之。消毒穿刺部位和术者之左手示指，于腹股沟韧带中部扪及股动脉搏动点（搏动不明显时，按解剖部位在腹股沟中与内1/3交界处，新生儿则在近中点处），在其内侧垂直刺入，然后慢慢退针，边退边抽，有回血即固定位置抽血。对消瘦之患者，也可距腹股沟下1～2 cm处，与腿轴平行方向，与皮肤呈45°斜向刺入皮肤，直至股动脉搏动之内侧，然后边退边抽，如未见回血，可稍变方向或深浅，再行探试。偶尔刺入股动脉，则抽出血为鲜红色，穿刺完毕后用棉球压迫2～3 min，以免发生局部血肿。

颈外静脉穿刺 颈外静脉穿刺为婴幼儿采血常用部位，但有严重心肺疾患者不宜，应特别注意有出血倾向者宜慎。

患儿取仰卧位，肩部垫以小枕，或将移出床旁，使头稍低于身体水平，同时将头转向一侧，由助手固定其头部和肢体。当小儿啼哭时，静脉更加显露，如不显露，可在锁骨上方之颈外静脉近端加压，使其充盈，然后消毒，固定局部皮肤，距静脉隆起约1cm处，将针头沿静脉走向刺入皮肤，再进入静脉，可见回血或边抽边退，一有回血即固定抽血。拔针后将患儿扶起，用纱布或棉球压迫片刻，至不出血为止。

硬脑膜下腔穿刺

硬脑膜下腔穿刺（subdural puncture）适用于诊治硬脑膜下积液、积脓或血肿。

前囟两边外侧角为穿刺点，如婴儿前囟或骨缝已闭，但尚未完全骨化，可于距离正中线约2～2.5cm之骨缝处，锥钻或切开刺入。

先剃去前囟周围头发，严密消毒后，患者取仰卧位，由助手固定其头部，用有刻度的较短的针头，于穿刺点与头皮成垂直方向缓慢刺入约0.2～0.5 cm，穿过坚韧的硬脑膜时有阻力消失感，即拔出针芯使液体自针头滴出。如压力较高，可以针芯或手指控制，让其慢慢流出。正常可有不到1 ml之澄清液体滴出。如无液体滴出，又高度怀疑硬脑膜下积液时，可略改变进针方向，或接上消毒注射器轻轻抽吸。如抽出液体，可任其自然流出，不宜抽吸。每次每侧放液10～15 ml，两侧放液总量不应超过20 ml。拔针后以棉球压迫片刻。如液量较多，进针处宜用火棉胶封闭。硬脑膜下积液时液体可为水样、黄色，积脓时则为粘稠脓液，硬脑膜下血肿可见黄色或血样液体。不论液体属何性质，均应作培养或腰椎穿刺检查脑脊液，以免漏诊其他病症。

前囟穿刺

前囟穿刺（anterior fontanel puncture）适用于前囟未闭之婴幼儿进行上矢状窦采血。剃去前囟周围头发，患儿取仰卧位，固定肢体和头部，使上矢状窦与桌面垂直。采血者站在头端，局部皮肤消毒后，用斜面短、针身短的针头，于前囟后角稍前处，向枕部方向刺入，或由前囟前角稍后处向眉间方向刺入，针筒须保持中线上，约成45°。进针0.5cm左右，即有回血。拔针后须用棉球紧紧压迫，注意止血。

后囟穿刺

对前囟已闭或前囟未闭之婴儿，当采血有困难时，可选用后囟穿刺（posterior fontanel puncture）。剃去后囟周围头发，患儿取俯卧位，助手固定头部及肢体。采血者于

在背侧，局部皮肤消毒后，用斜面短、针身短之针头，由后囟下中点进针，沿正中线刺向顶部方向，一般进针0.5cm即达直窦而抽得血液，拔针后注意局部压迫止血。

侧脑室穿刺

侧脑室穿刺（lateral ventricular puncture）主要用于了解脑室系统有无阻塞，并与腰椎穿刺结果对比；亦可注入气体或造影剂作脑室造影以作诊断之用。或于颅内压增高而疑有脑疝时可经脑室穿刺放出脑脊液以作应急减压。化脓性脑膜炎治疗有困难时亦可由此注入抗生素作治疗用。故于脑积水、颅内占位性病变时常考虑应用。

婴儿前囟未闭，可直接用腰椎穿刺针进行侧脑室穿刺。前囟已闭者则需经颅骨钻孔而穿刺。婴儿经前囟侧脑室穿刺方法：1）婴儿术前需给镇静剂，必要时给予基础麻醉。2）剃去局部头发，仰卧位。应有专人扶头以免转动。3）皮肤消毒，常规铺洞巾，注意无菌操作，是否需局部麻醉可根据婴儿具体情况而定。4）用细、短的腰穿针由前囟侧角刺入，针尖与皮肤垂直而又指向同侧眼内眦。于进入1～2cm后可逐次取出针芯察看有无脑脊液流出，如有脑脊液流出，表示已刺入侧脑室。进针切勿超过5cm。穿刺针应沿直线徐徐前进，手勿抖动，亦切不可中途变换方向或移动，以免损伤脑组织，如要改变方向，必须依原路退至皮下，改变方向后再顺之前进。拔出穿刺针时亦必须按原路徐徐退出，不可仓促拔出，否则极易因转变位置而刺伤脑组织。

心包穿刺

心包穿刺（pericardiocentesis）适用于疑有心包积液、积液性质不明、大量心包积液产生心包填塞症状或心包积脓需抽脓或注射药物时。患者半卧位，穿刺部位可选：1）左侧第五至第六肋间，心尖搏动外缘约2cm处进针，然后向内、向右方向进入。2）若心尖搏动不能摸到，则于浊音左界内侧第四至第五肋间进针。3）剑突与左肋下缘交界处向上、后方与胸壁成30～45°角进入。局部常规消毒及麻醉。确定穿刺点后，用心包穿刺针（已接上用止血钳夹住的橡皮管）按上述部位慢慢进针，如感觉穿刺针已有搏动，说明已接近心脏，即接上注射器，放松止血钳，试抽之；边抽边向外退，见有液体流出时即固定针头。取下注射器前应先夹紧橡皮管。如需注射药物或冲洗心包腔，可于抽液后进行。拔针后应压迫止血并观察有何反应。抽液速度一般每分钟不超过20～30ml，一次量不超过100～200ml，以后每次抽液不超过300～500ml。抽出液如为血性，即应拔针。穿刺过程中注意患者有无面色苍白、气急、头晕、心慌等等。

心内膜和心肌活体组织检查

心内膜和心肌活体组织检查（endomyocardial biopsy）是与心脏导管检查相结合的活组织检查法，60年代初作为心脏病的诊断方法开始在临床上应用。心内膜和心肌活组织检查的活组织检查钳，是心导管与活组织检查钳相结合的器械。可直接通过周围血管置入心脏，或用薄壁的聚四氟乙烯管套住置入。其顶端有一对金属牙齿，可咬取心内膜和心肌组织。术前准备与术时操作和心导管检查相似（见"右心导管检查"条）。如欲取右心室的心内膜和心肌标本，宜选颈静脉、肘前静脉、大隐静脉或股静脉施术；如欲取左心室的心内膜和心肌标本，宜选肱动脉或股动脉施术。由于检查钳钳身较粗，宜选用较粗的血管用切开法置入。将检查钳置入血管时，将金属牙齿紧闭，以免损伤血管内膜。在X线透视下将检查钳的顶端送到心腔内，并顶在心壁上，在左心室可顶在游离壁或间隔部，右心室则顶在间隔部，再通过检查钳进行心腔内心电图检查，判定检查钳所在的位置。当确实顶在心壁时，用手操纵露在患者体外的尾端把手，张开顶端的金属牙齿，咬取心内膜和心肌组织，随即拔出检查钳，拿下活组织，结扎静脉或修补动脉。术后处理见"右心导管检查"条。通过心内膜和心肌活组织检查法所取得的活组织作切片检查，有助于诊断心内膜和心肌病变。用检查钳咬取组织时常引起过早搏动，患者可有心悸或咽部有暂短的异物感觉。本检查法与过去通过切除第四肋软骨进入纵隔取得心肌组织和用穿刺针通过胸壁穿刺心肌取得活组织的方法比较，较为安全、并能获得心内膜组织等优点。但本检查法毕竟不是在直视下进行，从心房游离壁上咬取活组织时有穿破心房的可能；从心室壁上咬取活组织时有损伤瓣膜、腱索和乳头肌，引起束支传导阻滞的可能；在左心室咬取活组织时有引起周围动脉栓塞的危险；都可能造成严重的后果，因此本检查在临床上应慎用。

食管镜检查

食管镜是一种常用的内腔镜，自从1868年第一次用空心硬管形窥镜放入人的食管内进行观察成功以后，逐步改进，70年代初期，纤维光学食管镜应用于临床。由于其结构有较多的改进，减轻了病人的痛苦，提高了检查的成功率，扩大了观察范围，降低了并发症的发生率。食管镜检查（esophagoscopy）对食管疾病的检查、诊断和治疗起到越来越大的作用。

尽管纤维光学食管镜有许多优点，但现代硬管食管镜也还有其优越性，临床应用上可以互相补偿。例如清除视野内有碍观察之分泌物或血液，硬管式则迅速有效，纤维镜常因无法排除食管内存留物而致检查失败；纤维

食管镜在操作时向食管腔内打气以及观察镜对观察物的放大程度不均一，观察目标因而变形；光线过强，可使食管病变改变颜色，均影响诊断的质量。纤维食管镜所采取的活组织较小且较表浅，多次、多处采取仍未必能采到粘膜下的深部病变；硬管式镜腔大、视野清晰，可使用较大活组织钳采到较深的组织。在进行食管镜下的治疗(例如摘除食管异物，扩张狭窄，食管腔内填塞压迫止血，切除食管癌的肿块、狭窄部置管，进行食管局部药物治疗等)时两种类型食管镜均可应用，但硬管式镜取异物更方便。因此，目前兼用两种类型食管镜。

食管镜检查主要适应于下列疾病：①食管癌：食管镜检查对食管癌的诊断有决定性的作用，特别对早期食管癌更为重要，有时也可在食管镜下进行减压手术治疗，如腔内置管术。②食管良性肿瘤。③食管异物：摘除食管异物。④食管炎。⑤食管憩室。⑥滑动型食管裂孔疝：纤维食管镜可从胃侧反观食管贲门接合部。⑦食管静脉曲张：可对其程度、范围作出正确判断。⑧食管化学灼伤晚期形成食管瘢痕缩窄的扩张治疗。⑨先天性畸形：食管蹼、先天性食管狭窄、先天性大血管畸形等。⑩食管运动异常，包括食管痉挛、贲门痉挛、食管硬皮病等。⑪食管出血，有活动性出血时食管镜检查常可判定出血部位及出血原因，并可经镜腔注入冰水或填塞压迫止血。⑫食管静脉曲张出血的硬化剂治疗，可控制急性大出血和防止再度出血。

下列情况进行食管镜检查应慎重考虑：①巨大胸主动脉瘤、严重心血管病及高血压病以及心力衰竭。②各种严重疾病，一般情况极差者。③颈椎疾患，硬管式食管镜不易置入。④急性上呼吸道或食管感染。⑤急性食管腐蚀剂烧伤后。⑥咽下部憩室。

术前准备包括禁食6～8h以上，咽喉部粘膜表面麻醉可用2%利多卡因或1%丁卡因，总量不超过2～3ml，分次喷于咽喉部并同时令患者含咽之；对高龄或儿童患者可减量或免于给药。如病人不能合作，特别是儿童，亦可在全身麻醉下进行。

操作硬管式食管镜时，患者通常取仰卧位，助手将患者头颈及肩胛上部伸超出手术台一端之外，颈部充分前伸并抬高，头部向后下方仰直，使枕骨结节距台面约10～15cm，同时保持肩胛部紧贴台面，不使胸部挺起。食管镜先沿正中线进入口咽部，挑起会厌，认清右侧杓状软骨后将镜头向右进入梨状窝，再回到正中线，往下稍推进，可见食管入口。置入食管镜如遇较大阻力，须设法使环咽肌松弛。见到入口开放时始可推进，不应盲目强力通过。进入食管后主要是顺着食管长轴下行，可随时调整体位勿使偏向一侧，以免意外或发生错觉。同时应仔细观察后逐步推进，以防盲目越过或撞伤病变目标，发生大出血，影响诊断。食管镜退出时应仔细复查，特别是入口附近在退出时是平坦的，便于观察该处的细微病变。在全部检查过程中应经常注意患者情况，如有呼吸困难，应及早结束或由口腔给氧，随时吸出口咽部积存的分泌物。

使用纤维光学食管镜时，患者一般取左卧位。第一步是使镜端由口通过环咽肌。检查者将示指和中指放于患者口腔中，将舌压向前下方，食管镜就在此两指之间向下送，并令患者作吞咽动作。

食管镜通过环咽肌后，即放置防咬器(咬口器)。食管镜应在直视下进行。必须使镜端的食管腔全部显露出来，必要时可向腔内打气，使食管保持扩张状态。食管内的粘液、血液可经吸引管道吸走；如镜头为食管内容物附着影响观察，可喷水冲洗。镜管入胃后可翻转镜头，观察贲门食管接合部。继之缓慢向后拉直镜管，在后撤过程中观察食管尤其是食管入口附近。

采取活组织应尽量靠近目标，冲洗并吸净目标附近的粘液或渗出物后采取。对可疑的病变部位，一般应采取4～6处。收集细胞学标本，可在检查的最后阶段进行，通过吸引管道放入细胞刷，直接刷擦有问题的部位，然后将刷子撤入吸引管口以内随食管镜退出后，再向前伸出并作涂片检查。

本检查最严重的并发症为食管穿孔，硬管式食管镜所致食管穿孔的发生率为0.007%～3%，而纤维食管镜仅为0.03%～0.05%。其他并发症有：食管出血(包括活组织采取所致)、腹胀(纤维食管镜打气所致)、唾液腺肿胀、心肌梗死、术前用药的反应等。

纤维食管-胃-十二指肠镜检查

纤维食管-胃-十二指肠镜检查(esophageal-gastroduodenoscopy)系属上消化道内镜检查，是应用纤维食管、胃及十二指肠内镜诊断食管、胃及十二指肠疾病的重要手段。经内镜尚可进行治疗，包括紧急止血，切除息肉，扩张管腔狭窄，取出异物等。内镜长短不等，纤维食管镜长60cm，纤维胃镜长100cm，纤维十二指肠镜长12[illegible] cm。观察镜有前向直视型、斜视型、侧视型及可转型。内镜的照相机有两类，一类为普通照相机，连接于内镜的接目镜上，另一类为微型照相机，安放于镜头内部，也称镜内照相机。新型的纤维内镜有大孔道、双孔道和放大型内镜。内镜工艺不断完善，达到细径、大孔道、视野大、分辨率高、操作方便等优点。80年代已发展电子内镜，以CCD代替导象束，图象更逼真、清楚。

内镜检查主要应用于：食管或胃的肿瘤，消化性溃疡及炎症的诊断，上消化道出血的定位定性，胃大部切除术后随访以及上消化道疾病的治疗。禁忌证是相对的，如急性心、肺、肝、肾功能不全，或精神异常不能合作者，均应暂缓检查。检查前应有完整病史及胃肠钡餐X线片作为参考，患者至少禁食6～8h；适当给予镇静解痉药，口服Gascon消泡剂；咽喉部局麻一般用利多卡因喷雾。按常规操作规范边进镜边观察，动作应轻巧，检查要在

楚，避免发生严重并发症如出血、穿孔、心肺意外或颞颌关节脱门、腮腺肿大等。发现病灶，原则上应作活检，以提高诊断正确性。

内镜所见正常食管粘膜呈粉红色，光滑且有润泽，可透见粘膜下呈纵行条纹状的血管网。食管胃交界处可呈齿状交叉线，由粉红色的食管粘膜转为橘红色的胃粘膜。贲门闭合时呈星状，开放时呈圆形空腔。胃底及胃体大弯侧粘膜皱襞呈脑回状排列，柔软、光滑、整齐，皱襞延伸至胃窦处消失。胃体小弯侧也可见3～4条较细的皱襞，平坦光滑。胃小弯角切迹是胃镜定位的主要标志之一，即胃体与胃窦交界处，外形似半月形拱门，光滑整齐。胃窦粘膜平坦光滑，常见蠕动波运送到幽门。幽门关闭时呈星状，开放时呈圆孔形，边缘整齐，透过幽门可见到部分十二指肠球部粘膜。胃粘膜正常呈均匀的橘红色或淡红色，有一定的光泽，表面很少粘液附着，色泽深浅可受光线强弱的影响，一般看不到粘膜下血管。十二指肠球部粘膜色泽较浅，表面光滑，呈细绒毯状。降部粘膜呈环状皱襞。

上消化道纤维内镜检查，镜视结合活检病理可显著提高上消化道疾病的正确诊断率。对食管、胃和十二指肠降部的肿瘤能作出明确诊断，早期癌肿的检出率显著提高；对消化性溃疡的部位与形态能正确判定，并可区分良、恶性溃疡；对急性上消化道出血的定位和病因诊断正确率达90%左右，并能发现急性胃粘膜病变、血管畸形等；但对粘膜下肿瘤与腔外病变压迫所致的隆起较难区别。肉眼观察与病理诊断也有一定差异。应当强调内镜直视下活检及细胞刷检查，可以提高诊断正确性。粘膜染色检查可帮助肉眼分辨粘膜病变，提高早期癌肿及癌前病变检出率。

结合内镜检查尚可进行多种治疗，包括紧急止血：喷洒止血剂，注射硬化剂，高频电凝，微波凝固，激光光凝等。息肉摘除：咬除，注射乙醇，电切除，激光或微波灼除；管腔狭窄扩张：水囊扩张，硅胶管扩张，电切或激光扩张；异物的取出：异物钳抓取，套圈或网兜取出，吻合口残留缝线的剪除等。此外，对早期胃癌可在内镜直视下进行大块剥离切除，疗效肯定。晚期食管癌、胃癌可在内镜下局部注射化疗药物如氟尿嘧啶或丝裂霉素。门脉高压症并发食管静脉曲张出血，可在内镜下反覆注射硬化剂（如1%乙氧硬化醇），可控制出血并防止再复出血，提高生存期限，改善预后。

80年代中后期开发的超声内镜，可确定肿瘤的深度，对粘膜下病变的定性及判断肿瘤的早、晚期以及有否转移，有重要价值。

经内镜逆行胰胆管造影术

经内镜逆行胰胆管造影术（endoscopic retrograde pancreatieocholangiography ERCP）是应用纤维十二指肠镜从肝胰壶腹乳头处进行插管，注射造影剂，使胰、胆管在X线下显影，以诊断胰胆疾病的一项检查技术，并可进行乳头括约肌切开术，以治疗胆总管结石及化脓性炎症。操作成功率在80%以上。应用侧视型纤维十二指肠镜便于对乳头正面观察和插管。胃—空肠吻合术后者，此项检查有一定困难。

逆行胰胆管造影术的适应证为：疑为胰腺良、恶性肿瘤，慢性胰腺炎者，阻塞性黄疸的鉴别诊断困难者；胆道、胆囊炎症、结石或肿瘤，或胆道手术后症状复发者；胆胰管畸形可疑者；急性化脓性胆管炎等。禁忌证有：急性胰腺炎，急性胆管炎病情重危者以及对碘造影剂过敏者。

逆行胰胆管造影术的术前准备如同上消化道内镜检查。操作时将内镜通过食管、胃和十二指肠球部，直抵十二指肠降部，正确识别乳头及其开口，进行乳头插管，从导管注入造影剂和摄X线片。并发症发生率为1%～3%，主要并发症有：⑴急性胰腺炎，由于注射造影剂引起，与注射速度过快或压力过大有关。约20%～73%病例于胰管造影术后可出现一过性血淀粉酶升高，若伴有腹痛、发热、血白细胞增高等则可诊断为注射性胰腺炎。经3～5 d即可恢复正常，偶有发生出血坏死性胰腺炎而死亡者。⑵化脓性胆管炎及败血症，多发生于胆管有明显狭窄或梗阻者，尤其是高压注射造影剂，使得通过狭窄段，使狭窄以上的扩张胆管过度充盈而引流不畅，使感染易于扩散。常在造影术后48～72h内发生寒战、高热、腹痛、黄疸加深，化脓性胆管炎可发展为败血症，预后严重，病死率高达10%以上。⑶胰腺脓肿或胰源性败血症，由于造影剂滞留于扩张的胰管或胰腺囊肿而引起化脓性感染及败血症，病死率较高。⑷其他并发症，如造影强行注入乳头或十二指肠粘膜下造成创伤出血，插管粗暴引起十二指肠或乳头旁憩室穿孔。

逆行胰胆管造影X线片上可见正常胰管从头部至体尾部呈逐渐变细的均匀管腔，头、体、尾部平均宽度为4 mm、3 mm、2 mm，其走向分为上外型、水平型及下降型三种形态。主胰管的上方有时见一副胰管，主胰管的两侧常有许多不对称的小分支，有时胰头部可见较粗向下的分支称钩突支。正常胆总管向上向右弯曲，其上段为总肝管及肝胆管分支，一般分为右侧前后2支及左侧1支。胆总管宽度为胰管的2倍，不超过10mm。胆囊管常呈螺旋状扭曲，胆囊形态差异较大，有时可呈折叠状或分隔型。肝胆管及其分支似树枝状分叉，均匀地由粗变细。

逆行胰胆管造影是诊断胰、胆疾病的一种安全而有效的检查方法。对阻塞性黄疸的病因诊断正确率达80%～90%，能鉴别肝内或肝外阻塞。对胰癌的诊断率达90%，但大多为晚期病例，早期诊断仍困难。慢性胰腺炎有70%～80%显示胰管形态异常。胰胆的先天异常如胰腺囊肿、胆管囊性扩张等均可作出诊断。对常规口服或静脉胆道造影不能显影或显影不满意者，如胆管肿瘤、结

石、蛔虫、狭窄及胆囊切除术后综合征等，逆行胰胆管造影常能显示病变部位和作出正确诊断。

通过胰胆管造影术尚可进行有关的诊断和治疗有：①内镜直视下乳头肌切开术，先作逆行胰胆管造影，明确诊断并证实装有电刀的导管位于胆管隆起内，然后接通电源，即可切开乳头肌，正中或左上方切开1.5～2.0cm。切开术后胆石大多在3～7d自行排出，成功率可达90%以上。适应证：胆总管结石患者因全身情况不能耐受腹部手术者，胆道术后残留结石，乳头炎性狭窄伴胆汁淤滞者，胆管十二指肠瘘造成胆汁引流不畅以及急性化脓性胆管炎引流不畅；禁忌证：胆管狭窄范围过长，切开术不能解除阻塞者，有严重出血、凝血机制障碍者，乳头旁憩室及胆石过大或多发性结石者。常见的并发症为切开处大出血、穿孔、感染和结石急性嵌顿等。并发症的病死率为1%～2%。②内镜下胰管插管收集胰液作生化、免疫和细胞学检测，有助于胰癌和慢性胰腺炎的诊断。③插入胰管导管快速高压注入乙醇氨基酸溶液，造成胰管堵塞而使胰腺萎缩，引起外分泌功能丧失，即化学性胰管结扎术，以缓解慢性胰腺炎的疼痛。④插入胆管导管或胆管内置管（stent）作姑息性胆汁内引流，或放置鼻胆管进行外引流，或灌注溶解胆石药物以治疗胆石症。

纤维小肠镜检查

纤维小肠镜检查（intestinoscopy）广义是指经上消化道将内镜导入空肠，或者经直肠、结肠将内镜导入回肠，对小肠疾病进行诊断的一种方法。

纤维小肠镜检查主要适应证为：胃肠道出血者经上消化道内镜与纤维结肠镜检查后仍不能确诊者、小肠炎症性疾病、吸收不良综合征、小肠肿瘤、胃肠道多发性息肉以及疑似血管发育不良症。其禁忌证如同上消化道内镜检查。术前准备与纤维胃镜检查相同。先将小肠镜迅速通过食管、胃及十二指肠，到达十二指肠空肠曲（相当于屈氏韧带处）要不断调节角度钮循腔进镜，最好在有电视荧光屏装置的X线条件下进行操作。进入空肠后边进镜边观察，发现病灶即予活检。一般能窥视空肠的长度为50cm左右，正常空肠粘膜呈玫瑰色，鹅绒状，环形皱襞，肠蠕动每分钟约8～11次。粘膜见有斑点状充血、水肿，灰白色分泌物为浅表炎症；粘膜变薄，色泽苍白，环形皱襞变低平，表面粗糙，粘膜下红色血管显露等为萎缩性炎症。空肠息肉或肿瘤的形态学改变与肠道其他部位者相同。活检可提高诊断正确率。最主要并发症是肠穿孔，在十二指肠空肠曲尤易发生。此部位弯曲度大，看不清肠腔，如用力过大，操作不熟练可导致穿孔。活检后可引起大出血，术后应密切观察，及时处理。

纤维结肠镜检查

纤维结肠镜检查（colonoscopy）是由肛门导入纤维结肠镜，抵达回盲部，直接窥视全结肠、直肠和部分末段回肠的一种诊断方法，对结肠炎症、息肉、出血和癌肿等能正确作出诊断，并能止血，电切息肉和治疗血管畸形等。常用的纤维结肠镜按其长度分为长型（170cm）、中型（130cm）和短型（90cm）。纤维乙状结肠镜为60cm。长度90cm以上者多数都能到达回盲部。80年代中后期发展了电子大肠镜，CCD替代导象束，图象逼真清楚。

纤维结肠镜检查适应证为：原因不明的便血，X线检查疑有结肠癌或息肉，不能明确的结肠炎症，结肠病变手术后随访等。禁忌证为：急性心肺功能不全者，急性肠道严重感染者，多次腹部手术后明显肠粘连，大量腹水或妊娠者，精神异常不能合作者。检查前应作钡剂灌肠检查，以了解结肠情况；术前应清洁肠道，以排出物不含粪渣为标准。给予镇静解痉剂。术后应注意有无出血和腹痛。并发症的发生与操作熟练程度及肠道病变有关。主要并发症为肠穿孔、出血、肠系膜撕裂、腹膜后气肿等，发生率＜1%。息肉电切除后并发症较多见，应予重视。

内镜下正常结肠粘膜光滑柔软，稍有反光，呈淡橘红色或粉红色，粘膜下血管清晰可见。乙状结肠弯曲迂回，要循腔渐进，进进退退，避免强行通过。降结肠为圆筒状，横结肠、升结肠常呈倒三角形及正三角形扭袋，脾曲、肝曲往往可见盲袋样形态，局部肠壁呈灰蓝色。盲肠腔较大，呈盲袋状，常见V形或Y形粘膜皱襞，阑尾开口呈弧形或半月形凹陷，有时呈小憩室状。在盲肠内侧缘，可见回盲瓣开口处，呈唇状、裂缝状、圆形、梭形或似肛门脱垂状膨出，可随时收缩或弛张而变形。将内镜送入回盲瓣开口进入回肠末端，粘膜呈细绒状及淋巴滤泡形成淡粉红色的小结节。

纤维结肠镜检查能直接观察结肠粘膜的形态变化，结合活检可确定各种结肠病变：①结肠炎症性疾病（包括特异性和非特异性炎症）的诊断和鉴别诊断。②结肠息肉部位、数目、形态大小及性质的诊断与鉴别诊断。同时给予摘除。③结肠癌的早期诊断并判断其类型。④诊断结肠其他病变，如憩室、血管畸形、寄生虫感染、黑色素沉着症等。近年来开展各种纤维结肠镜的内镜下治疗，包括止血、电切息肉、电凝或激光治疗血管畸形等，均取得良好疗效。

直肠、乙状结肠镜检查

直肠、乙状结肠镜检查（recto-Sigmoidoscopy）是将硬式内镜导入直肠、乙状结肠，观察肠粘膜病变的一种诊断方法，操作简便安全。内镜为传统的硬筒式直视镜，长度不超过30cm，管径1.5～2.0cm，管内有闭孔器，呈

圆锥形。内镜的另一端为接目部，有充气孔，供注气扩张肠腔，附件有活检钳和光源。近年来采用冷光源，窥视更清楚。

直肠、乙状结肠镜检查适用于：原因不明的便血，近期出现排便习惯改变或粪便变细，腹痛腹泻伴里急后重，直肠指诊或X线摄片疑有直肠、乙状结肠息肉、肿瘤或炎症等。

禁忌证为：肛门、直肠、乙状结肠严重的急性炎症，心肺肝功能不全不能耐受检查，肛裂、肛周脓肿或精神异常不能合作者。孕妇也应慎重。检查前应清洁肠道，取膝胸位或左侧卧位，先作直肠指诊，了解有无痔疮、肛周病变、肛门狭窄或直肠肿块。盲目进镜或操作不熟练，可引起穿孔、出血等并发症。

内镜下正常直肠、乙状结肠粘膜呈淡橘红色，有一定光泽，表面光滑平坦，可见粘膜下血管纹。术前用泻剂或灌肠也可引起粘膜轻度充血，进镜过程可擦伤粘膜引起出血，这些应与炎症相区别。内镜窥视结合肠内容物涂片、培养、活组织检查或细胞学、寄生虫学检查可获得较高的确诊率。肿瘤、息肉、炎症、血管畸形等病变，钡剂灌肠不易显示或易遗漏，而内镜检查则能迅速确诊。但对粘膜下肿瘤或肠腔外病变压迫引起的粘膜隆起，难以作出鉴别诊断。

纤维胆道镜检查

纤维胆道镜检查(choledchoscopy)已广泛应用于胆道外科的诊断与治疗。纤维胆道镜检查最大优点是能确定胆道病变的性质，用以鉴别结石、肿瘤、出血、炎症等。并可清除胆道残余结石，成功率80%－90%。胆道镜入路途径多种，可经"T"管窦道、空肠盲襻、经皮经肝引流窦道、经皮经肝胆囊床窦道等。有两个途径是具有特殊意义：其一是经皮经肝引流窦道途径。其做法是经皮经肝胆道引流(PTCD)建立窦道，在引流的基础上逐步扩大窦道，每周2～3次，直到能插入细型的胆道镜工作部分为止。可在直视下取石、溶石、活检、扩张狭窄、放置内引流管等手术。对晚期胆管癌的患者，还可局部灌注抗癌药物或留置放射探头进行局部化疗或放疗。其二是经皮下空肠盲襻途径。有人设计了带有皮下盲襻的胆管空肠 Roux-Y 吻合术，随时可通过皮下盲襻，送入胆道镜进行胆石症和重症急性胆管炎的治疗，降低肝内胆管结石的再次手术率及重症急性胆管炎的死亡率。术后通过"T"管窦道使用胆道镜者，"T"管应选择粗径，窦道达到最短最直。通过胆道镜经皮经肝胆囊床窦道可作胆囊病变活检、溶解胆囊结石或取石。此外，还可通过胆道镜确定胆道出血部位、胆道内瘘、胆道狭窄。对良性狭窄结合使用气囊导管对狭窄进行扩张治疗。

腹腔镜检查

腹腔镜检查(laparoendoscopy)是经腹部小切口插入内镜，观察腹腔及盆腔脏器病变的一种诊断方法。在腹腔镜直视下尚可取活组织检查，进行手术治疗和电凝止血。

腹腔镜检查主要适应证为：性质不明的肝病或肝脾肿大，原因不明的腹水、黄疸、腹块等。通过腹腔镜还可以观察胰腺，诊断胰腺疾病。其禁忌证为：腹腔内急性炎症或化脓性感染，腹内广泛粘连，肠梗阻，明显出、凝血机制障碍和心肺功能不全不能耐受检查者。腹腔镜检查的并发症少见，偶有人工气腹引起皮下气肿，甚至可并发纵隔气肿，插镜、镜检或活检可损伤内脏或血管，引起腹腔内出血、脏器穿孔或胆汁性腹膜炎，术后偶可发生腹腔内感染。

术前应禁食8 h以上，并排空膀胱。按腹部手术常规作皮肤准备及消毒。局麻后用二氧化碳或一氧化氮建立人工气腹。作腹壁小切口，随后插入内镜。先检查腹壁腹膜，再观察腹腔或盆腔各脏器的位置及形态。正常肝左右叶的膈面一部分可以见到，肝下缘光滑薄软，两叶之间有镰状韧带，是区别肝叶的标志。正常肝脏表面光滑，发亮呈棕红色，如有粘连、表面有渗出、结节、隆起、凹陷或色泽的改变均属病理现象。在肝右叶下缘常可看到圆钝的胆囊底部，其色泽随胆汁充盈程度而异，可呈淡蓝色或青紫色，胆汁完全排空时呈淡黄色，表面光滑，可见血管纹理。肝下缘还可见胃前壁及大小弯。脾脏色泽较肝脏略深，正常不易看到，如见到脾下极或脾切迹即表明脾肿大。在腹腔两侧及中下部可见到部分升、降结肠及小肠，其他肠襻被大网膜覆盖。头低脚高位时可观察盆腔器官。腹腔镜直视下可进行肝穿刺活组织检查，或钳取网膜及腹膜病变组织作病理检查。检查结束前应注意腹腔内有无创伤或出血，并尽量使腹腔内残气排空。拔镜后缝合切口，并予腹带包扎。术后平卧4～6 h，注意观察呼吸、脉搏和血压，切口有否出血、腹痛、皮下气肿等情况。切口缝线按期拆除。

腹腔镜检查对各种肝病可作诊断与鉴别，包括急性肝炎、慢性肝炎、各型肝硬化、脂肪肝、肝结核、良恶性肿瘤和 Dubin-Johnson 综合征引起的黑色肝脏。对肝癌的诊断也有一定价值。如在肝脏肿块顶部有脐型凹陷，则为转移性肝癌的特点，可与原发性肝癌相鉴别。其局限性是不能观察肝的后面、深部、部分膈面、腹膜后、胆囊和脾上部。肝深部占位病变如脓肿、囊肿或包囊虫等无法观察。腹腔镜检查对黄疸的鉴别有参考价值，可观察肝脏有否郁胆表现，胆总管是否扩张，胆囊是否肿大等，可资区别黄疸之病因。内镜直视下作胆囊或胆管穿刺造影，以显示梗阻部位。腹腔镜检查对腹膜结节及腹水可作出诊断，区别结核性或转移癌。对原因不明的腹块，

结合活检可作出胰肿、结核或肿瘤的诊断。近年来已成功地应用腹腔镜通过网膜囊或胃下大网膜开口插镜到腹膜后，观察胰体尾部病变，并用细针穿刺作活检或细胞学检查，此谓胰腺镜检查。腹腔镜配上高频电灼器，可用于切断腹腔粘连条索，又可作电凝止血等。

近年来腹腔镜临床应用的主要发展在于经腹腔镜摘除胆囊，用以治疗慢性胆囊炎、胆囊结石和胆囊息肉等，取得良好疗效，此项技术已在国内、外广泛开展。此外，尚可经腹腔镜进行阑尾切除术、输卵管结扎术等，应用前景相当广阔。

支气管镜检查

支气管镜检查(bronchoscopy)系将支气管镜经鼻腔或口腔、咽喉，进入气管和支气管内，直接窥查气管和支气管的病变，为诊断和治疗呼吸系疾病的一种重要方法。现今常用的支气管镜有两种，硬质支气管镜和纤维光束支气管镜。

硬质支气管镜 硬质支气管镜为铜或不锈钢制成的长管，前孔呈斜面，其侧壁附有照明的小灯泡。由塑料电线通过管壁内的细管送至镜管的远端照明灯泡。备有不同直径及长度的九种型号，供儿童及成人检查。另附有支气管活检钳，用以摘取活组织或异物；吸引管，用以吸出分泌物等。

硬质支气管镜检查的适应证：⑴取除气管或支气管内的异物。⑵外科术后痰液阻塞所致急性肺不张或大咯血伴窒息，吸引和去除呼吸道的阻塞物。⑶用于原因或病变部位不明的支气管－肺脏疾病，如长期咳嗽、咯血，或疑有肿瘤、结核等的诊断。禁忌证：⑴严重心－血管疾患及高血压。⑵主动脉瘤。⑶严重呼吸功能不全。⑷颈椎疾病。⑸近期有大咯血或急性呼吸道感染。⑹全身情况极度衰弱者。

硬质支气管镜检查，术前禁食3～4h。术前半小时皮下注射硫酸阿托品0.5mg，以减少痰液的分泌。口服苯巴比妥0.1g。应用利多卡因或丁卡因作咽喉部及气管粘膜表面麻醉。患者取仰卧位，肩部用枕垫高，颈部伸直，头部略越过手术台。支气管镜从口腔中央伸入至舌根，窥见会厌后，将其挑起，即见喉入口，注意两侧声带是否活动自如，有无水肿、溃疡等病变。在患者深吸气声门开大时，将支气管镜送入气管内，观察气管粘膜及软骨环的情况。徐徐将支气管镜向前推进，即见隆凸，正常者角度尖锐，随呼吸而活动。支气管癌转移至支气管分叉隆凸下淋巴结时，隆凸变钝而固定，对诊断有一定的意义。检查两侧支气管时，一般先检查健侧，再检查患侧。支气管镜前孔正对检查的支气管，使光线及视野更大而清晰，顺序观察上叶、中叶或舌叶及下叶支气管。观察内容包括：①支气管壁的变化，如红肿、血管扩张、粘膜不规则、支气管软骨不清、粘膜膨出、溃疡、肿瘤等。②支气管径的变化，如狭窄、扩张、受压、变形等。③支气管内异常成分，如分泌物、出血、结石或异物等。

硬质支气管镜检查最常见的并发症为机械性损伤，摘取活组织或吸引时引起出血。不慎伤及支气管壁上的动脉瘤，则可发生不易控制的大出血。插入支气管镜时用力过猛或位置不当常可引起支气管痉挛、声门水肿，故操作中应轻柔、敏捷、慎重。

纤维光束支气管镜 镜体纤细柔软可弯曲，具有老式硬质支气管镜所不及的优点：①操作简便，患者痛苦少。②易伸入段或亚段支气管。③可在直视下作活检、细胞刷或冲洗作细胞学和细菌学检查。④视野广，导光强，可摄影备作研究与教学之用。纤维光束支气管镜可进入3级(肺段)支气管，74%的4级(亚肺段)支气管和38%的5级(亚亚肺段)支气管，并能直接窥察4级支气管。对两侧上叶等硬质支气管镜检查较困难的部位，亦能进行较详细的窥察。在镜下直接可见到的病变作活检、细胞刷以及选择性支气管冲洗或支气管造影等检查，可提高肺癌的诊断阳性率。尤多用于中央型肺癌的早期诊断。对周围型的肺部病变，镜下不能发现，可在X线电视透视下定位作肺活检、刮匙、细胞刷等检查，进一步提高肺癌诊断阳性率。对周围型肺癌的早期诊断更有帮助。此外，对肺部炎性病变，或其他支气管－肺脏疾病的诊断亦有很大的帮助。用于咯血的检查，可确定咯血的原因及出血的部位；可局部应用止血药、肾上腺素溶液或气囊填塞止血进行治疗。气管或支气管有分泌物潴留或伴有肺不张时，可用它吸引和冲洗，解除气道的阻塞。纤维光束支气管镜可代作胸腔镜检查，有助于胸膜病变的诊断。除广泛应用于临床诊断和治疗外，还可借纤维光束支气管镜作呼吸系统病理生理和病理学方面的研究，选择性采集各肺叶或肺段的分泌物或气体，或生理盐水冲洗液作生化、细胞学、微生物学、气体分析等检查。

纤维光束支气管镜检查的适应证：⑴在诊断方面，探明原因不明的咯血或痰血；痰脱落细胞阳性、X线检查未发现的"隐性肺癌"，胸片示肺部块影或肺叶、肺段不张或阻塞性肺炎，体层摄影或支气管造影有支气管狭窄或阻塞，疑为肺癌者；以及其他诊断不明的支气管－肺脏疾患。⑵在治疗方面，肺化脓、支气管扩张伴有大量脓痰引流不畅者；胸部外科术后患者无力咳痰，痰液堵塞支气管引起肺不张，出现呼吸困难者，借镜检将痰吸出，解除气道阻塞，还可向患部注入抗生素。禁忌证除颈椎病外与硬质支气管镜检查同。

术前准备和局部麻醉同硬质支气管镜检查。患者平卧于手术台上或取坐位、半坐位。术者将镜徐徐送入鼻腔，窥清鼻下甲及鼻咽腔，或让患者咬住咬口器，将镜通过口腔，沿舌根、咽后壁进入喉部，找到会厌与声门，观察声带活动情况，在声门张开时，将镜送入气管，在直视下一面向前推进，一面观察气管内腔，直至隆凸，看清两侧总支气管口。检查右侧时，将镜向右旋转，拨动角度调节

钮，使镜末端向右弯曲，沿支气管外侧壁插入，依次可检查右上叶、中叶及下叶背段及各基底段开口。右侧支气管检查完毕后，将镜退回到隆凸分叉处，再将镜向左侧旋转，拨动角度调节钮，使镜末端向左弯曲。同右侧依次检查左上叶、下叶背段及各基底段各支开口。仔细观察支气管粘膜变化和对各肺段口等进行正确定位。发现病变即作活检、细胞刷、冲洗物的细胞学和细菌学检查。

纤维光束支气管镜检查比硬质支气管镜检查相对地较为安全，但仍可出现多种并发症，故应引起重视。偶可发生因活检或刷检操作不慎引起的出血、气胸、发热和缺氧等。文献报道轻度并发症有0.2%，严重并发症有0.08%，死亡率0.01%。

近年来发展了电子支气管镜，以CCD替代原来的象束，使图象更逼真和清楚。

胸腔镜检查

胸腔镜检查（thoracoscopy）是将胸腔镜经肋间插入胸膜腔检查、诊断、治疗胸腔某些疾病的检查方法。自1913年Jacobaeus开始使用至今已有80余年。开始胸腔镜多用于电烙胸内粘连以提高人工气胸治疗开放性肺结核的效果。近年来则用于胸膜腔以及肺表面病变的诊断。

胸腔镜为一金属细管，分侧视镜及直视镜两种。侧视镜比直视镜观察范围广，能看到插入部位附近的粘连，但因所见的物体象系由镜面反折形成的，容易认错方向，电烙操作时更应注意。用直视镜观察物体的形态、位置及方向不易发生误差，操作简单，危险性小，但视野小，插入部位附近的粘连病变不易看到。近年来有人用纤维气管镜来代替胸腔镜，因为纤维支气管镜长，前端可以活动，这样检查方便、准确、范围广，病人痛苦也小。作胸腔镜检查时，尚需备有电烙器。它是一金属棒，尖端有白金能通过孔道，有弯形、直形及小钩形三种。使用时接直流电或透热器或两者并用。电烙器可以用来切断粘连和止血。

胸腔镜检查的适应证为：(1)胸膜与肺松解术，仅适用于不能耐受肺切除或胸廓成形术，而又需做萎陷疗法者。(2)外周型肺癌怀疑累及胸膜时，为确定胸膜受侵情况和转移的范围。(3)从胸腔内取出异物或为自发性气胸做胸膜固定（电烙漏气孔）。(4)对诊断不明的胸膜肿瘤病例进行活检。

急性胸膜感染，如急性化脓性或结核性胸膜炎均为胸腔镜检查的绝对禁忌证；有广泛胸膜粘连时，不能行胸腔镜检查。

胸腔镜检查一般在局部麻醉下进行。患者多采用健侧卧位，也可以根据病变情况采取其他适当的体位。一般切口可分别在第三肋或第四肋间腋前或腋后线。作皮肤小切口并切开深筋膜后，用套管针沿肋骨上缘刺入，进入胸腔后有阻力消失感即停止进针。拔出套管针可听到随呼吸出入套管的呼吸声，立即用手堵住以防进入过多的气体。若有胸水可先吸尽胸液（取标本送细胞学检查）。也有在套管针后接一T形管，一端连接水封瓶以调节胸内压力，保持肺萎陷到一定程度；另一端插入胸腔镜或纤维气管镜进行检查，必要时取活体组织送病理检查，有出血点可以用电烙器止血。术毕根据有无渗血或漏气决定是否放置胸腔引流管。最后缝合伤口。

常见的手术并发症为少量渗血、漏气、胸腔感染，偶有胸腔镜检查口肿瘤种植。一般很少发生严重的并发症。待引流管不漏气时，多在术后24～48h拔管。拔管后伤口处可缝合一针以防切口漏气。未置引流管者，如气胸过大或有张力，患者呼吸困难时，可以抽出部分气体，以维持正常呼吸。如发现术后有进行性出血，可用胸腔镜进一步止血，必要时开胸止血。

阴道镜检查

阴道镜检查（colposcopy）是用内镜观察宫颈、阴道、外阴上皮的检查方法。目前的阴道镜放大倍数为10～40倍，主要用于：①检查宫颈的转化区（位于宫颈阴道部的柱状上皮发生鳞化后，鳞柱交界向宫颈外口方向推移，转化区系指位于原始与新的鳞柱交界之间的、曾发生过鳞化的区域），发现可疑恶变区，作瞄准活检，提高活检取材的准确性。②确定病变的范围。

检查前24h内，不得做阴道检查、冲洗等操作，检查时患者取膀胱截石位，窥阴器暴露宫颈，以生理盐水棉球轻拭宫颈，用阴道镜观察其上皮的血管，再以3%醋酸涂宫颈，等待1～2min后再观察。

正常宫颈在阴道镜下可见：①鳞状上皮区表面光滑，粉红色，毛细血管呈致密的鱼网状。②柱状上皮区表面呈乳突状，在涂醋酸后呈葡萄状结构。③正常转化区可见腺开口，宫颈腺体囊肿或柱状上皮岛、鳞化舌，鳞化束等。

宫颈异常转化区的表现：①在血管形态方面有点状血管、镶嵌和异形血管。点状血管是扩张扭曲的血管，涂醋酸后基底变白，边界清楚，血管间距增大，细的红点提示轻、中度非典型增生，随着病变的加重红点越来越粗，甚至突起呈乳突状，白色基底略高起，提示已有早期浸润。镶嵌是由不规则的、与表面平行的血管构成镶嵌状，涂醋酸后基底呈白色，边界清楚，多见于不典型增生或原位癌。异形血管是与上皮表面平行的横行血管，其粗细、走向、分支均极不规则，或呈螺旋状、逗点状，常提示有浸润。②毛细血管间距增宽。③病变区的表面不平整或呈乳突状、颗粒状、结节状。④病变区的颜色与透明度比较暗，在涂醋酸后出现不同程度的白色区，称醋酸白色上皮，在浸润癌中呈猪油状重度白色。⑤病变区与周围正常上皮之间有清晰的边界。

阴道镜不能作宫颈管的检查，当涂片高度可疑而阴道镜活检与涂片不符或鳞柱交界位于颈管内时，应刮颈管检查，或行宫颈锥形切除，将标本作连续或非连续切片，以明确有无浸润癌。

宫腔镜检查

宫腔镜检查（hysteroscopy）是将特制的宫腔镜放入子宫腔内直接窥视子宫腔内生理及病理变化，并可在窥镜下进行一些宫腔内治疗性手术及计划生育手术。

宫腔镜分为硬管型及软管型两大类，前者又分成直管型和弯管型。宫腔镜主要由光学观察系统；镜管内光导纤维；鞘套；扩宫介质的控制、调速灌注装置；宫腔镜手术器械等组成。近年来宫腔镜研究进展较快，发展了各种宫腔手术。电凝、冷冻、激光等亦已逐渐被引入宫腔镜操作中，制成了显微宫腔镜及接触性宫腔镜，使宫腔镜的应用范围日益扩大。

宫腔镜检查主要用于：①探查异常子宫出血的原因及导致闭经的子宫内膜病变，如子宫内膜增生过度、息肉、粘膜下肌瘤、内膜结核等。②宫腔内恶性疾病的诊断，通过宫腔镜检查确定病灶部位及范围，宫颈管是否受侵犯，并可取材作活组织检查。③宫腔粘连的诊断及治疗，在直视下可确定粘连的部位及范围，并可行子宫内粘连分离术。④子宫畸形的诊断及治疗，宫腔镜检查和子宫碘油造影的对照可协助诊断先天性子宫畸形，如子宫纵隔、双角子宫、单角子宫等，并可经宫腔镜在直视下矫治完全性或不完全性子宫纵隔。⑤子宫内膜息肉及粘膜下子宫肌瘤摘除术。⑥宫腔内异物的处理，宫腔镜检查不仅对子宫内异物作出诊断和定位，并能在直视下取出子宫内异物，特别是宫腔内X线不显影的小型异物的诊断和取出。⑦计划生育领域中的应用，可用于子宫内正常位置的宫内节育器及其副反应的观察和研究；难以取出的或断裂、嵌顿的宫内节育器的诊断、定位和处理；胎儿骨片宫内残留的诊断和处理；通过宫腔镜进行输卵管粘堵绝育或节育术的研究，还可用于不育及不孕患者的检查。

进行宫腔镜检查前应详细询问病史、全身重点检查、腹部检查及妇科检查，常规作阴道清洁度，滴虫、真菌及宫颈刮片检查，凡有活动性子宫出血、急性或亚急性生殖道炎症、近期有子宫穿孔或子宫手术史、宫颈恶性肿瘤、希望继续宫内妊娠者、子宫腔过度狭小或颈管过窄难以扩张者以及有严重内科疾患难以适应宫腔内操作者，均忌作宫腔镜检查。

进行宫腔镜检查以在月经净后5 d为宜，此时子宫内膜为增生早期，内膜薄，不易出血，粘膜分泌少，宫腔内病变易于显露。出血时一般不作检查，但经止血、抗感染治疗后仍有少量阴道流血者，酌情可进行检查。

操作前先检查全套器械功能是否正常，一般不需麻醉或仅于术前肌内注射哌替啶50～100mg，也可在全麻或宫颈旁神经阻滞麻醉下进行操作。患者取膀胱截石位，常规消毒。用窥阴器暴露宫颈，消毒颈管，用子宫探针探明子宫腔方向及深度，用海格器适当扩张宫颈，一般扩张至比镜管外径大0.5～1号即可，将镜管沿宫腔方向插入宫腔内，并经镜管注入扩宫介质以扩张宫腔。常用的扩宫介质有32%右旋糖酐70、二氧化碳、5%葡萄糖、蒸馏水，待宫腔充分扩展，子宫内壁清晰可见时，即可移动镜筒进行观察，依次检视子宫后、前、侧壁和宫底、宫角以及输卵管开口各部，最后将窥镜退至宫颈管内检视颈管。检视完毕，徐徐退出镜管。检查后需卧床观察1～2 h，适当用抗生素数日以预防感染，并禁性生活2周。

宫腔镜检查可发生子宫颈裂伤、子宫穿孔、出血、感染等并发症，二氧化碳宫腔镜还可能发生气栓。但如能严格按照要求谨慎操作，宫腔镜检查不失为一种比较简单、安全的诊疗技术。

羊膜镜检查

羊膜镜检查（amnioscopy）是一种内镜检查，是将羊膜镜由阴道经子宫颈管插入，以检查羊膜、羊水及胎儿先露部，又称羊水镜检查。

妊娠晚期或分娩期应用羊膜镜通过完整的胎膜，观察羊水情况，来判断胎儿安危，以达到监护胎儿的目的。1962年由Saling首先介绍。

羊膜镜的结构简单，主要有三部分组成：⑴宫颈金属套管与芯子，系通过宫颈管的器械，有管型或伞形两种。其直径有0.5cm、1 cm、1.5cm、2 cm四种规格。⑵观察镜，有单筒和双筒，放大倍数为8倍。⑶光源。

检查时孕妇先排尿，取膀胱截石位。常规消毒。先作阴道检查，确定宫颈位置与扩张程度及与先露部的关系。选择能通过宫颈的最大号宫颈金属管。用窥阴器暴露宫颈，再次消毒后，将宫颈金属管通过宫颈管放入宫颈内口，拔去芯子，接上观察镜和光源进行窥视。正常羊水由于胎膜厚度不同，呈现透明淡青色或乳白色，通过胎膜可见飘动的胎脂。头先露时可见浮动的胎发，臀先露时可见臀部皮肤，当羊水混有胎粪时呈黄色、黄绿色甚至绿色。胎儿宫内死亡并已浸软时，羊水呈暗红色。母儿血型不合时，羊水因溶血而呈金黄色。羊膜腔内有血液或胎盘早期剥离时血液穿透胎膜进入羊水，羊水呈粉红色或鲜红色。羊水过少时，胎膜紧贴胎头。移动羊膜镜深入胎头与子宫侧壁间，如胎膜仍紧贴先露部，则证实羊水过少。若直接见到胎儿先露部特征如胎发等提示胎膜已破。高位胎膜破裂时，羊水少且可见羊水顺羊膜镜套管流出。

羊膜镜检查多用于妊娠晚期或分娩早期，其常用的适应证：孕妇肉并发症疑有胎盘功能不良者；过期妊娠；疑有胎儿宫内生长迟缓羊水过少者；鉴别胎膜早破及高

位破水；母儿血型不合者；羊水穿刺后，观察有无羊膜腔内出血，胎儿宫内窒息或窘迫者；羊膜镜直视下人工破膜引产。

禁忌证：产前出血有前置胎盘可能者；有阴道炎症感染者；先兆早产、羊水过多为防止人为引起胎膜早破尽量不作。

羊膜镜检查时需注意以下事项：宫颈口必须位置适中，过前或过后者难以操作；宫颈口必须开大至足以插入镜筒；注意羊膜囊以免检查时破裂；勿将感染带入宫颈管内；操作勿造成损伤、出血。

羊膜镜检如见羊水呈黄色、黄绿色或绿色，说明羊水混有胎粪，是为阳性结果，必须注意有时有假阴性或假阴性结果。当胎头已固定，前后羊水不能交通，后羊水中虽混有胎粪，但前羊水可能仍很清晰，以致出现假阴性。当胎儿有黄疸，污染羊水呈黄色或母儿血型不合时，又可出现假阳性。故羊膜镜检查监护胎儿时，尚需结合其他监护方法，综合分析后决定处理方针。

陷凹镜检查

陷凹镜检查（culdoscopy）是一种内镜检查。是将陷凹镜从阴道后穹窿放入子宫直肠陷凹内直接进行盆腔脏器的检视。此技术国外于1940年开始使用，至1960年随腹腔镜检查的广泛开展，陷凹镜的使用日趋减少。

陷凹镜检查主要用于不孕症、异位妊娠、多囊卵巢综合征、子宫内膜异位症等的诊断。通过陷凹镜能较清楚地直接窥视输卵管、卵巢、子宫后壁、子宫骶骨韧带部、后陷凹处及盆腔其他部位，还可由宫颈内注入亚甲蓝稀释液以了解输卵管通畅与否。随着电子手术器械及显微手术的发展，陷凹镜-阴道切开术-显微手术相结合，为不孕症及子宫内膜异位症的治疗开辟了新途径。可进行盆腔粘连松解术，电凝子宫内膜异位病灶，并可将附件牵至阴道内进行显微手术。

急性或亚急性盆腔炎症、出血性素质、阴道疤痕狭窄、盆腔严重广泛粘连及不能忍受胸膝卧位者均应视为陷凹镜检查的禁忌证。

陷凹镜器械包括套管、穿刺针、镜鞘、内镜，还可有电凝及手术器械等附件。

术前应详细询问病史，仔细作体格检查及妇科检查。术时患者取胸膝卧位，消毒外阴、阴道，置阴道窥器或阴道拉钩，扩开阴道，暴露宫颈，以宫颈钳夹持宫颈，轻轻向下牵拉，于阴道后穹窿拟穿刺的粘膜部位注入1％普鲁卡因3～5ml，切开阴道粘膜约0.5cm，插入套管针形成气腹后，将陷凹镜通过套管伸入后盆腔进行观察。检查完毕后，取出陷凹镜及套管。除切口有活跃性出血外，后穹窿切口一般无需缝合。术后用抗生素预防感染。

陷凹镜检查的并发症是穿刺部位出血、盆腔腹膜炎、穿刺时损伤直肠等。

膀胱镜检查

膀胱镜检查（cystoscopy）是经尿道插入膀胱镜观察内部的病变和了解整个泌尿系情况的检查方法。应用有关附件，可通过膀胱镜采取膀胱组织，将输尿管导管插入输尿管分别收集两侧肾盂的尿，并进行逆行性肾盂造影等检查。同时可通过膀胱镜完成切除前列腺、电灼肿瘤、粉碎结石、取出异物等治疗措施。

膀胱镜主要包括三个部分：①镜管：镜管以粗细分号。常用的成人膀胱镜为F18～24号，即管径为6～8mm。镜管的端部有光源。镜管上有液体进出的开关，便于注入液体充盈膀胱和进行观察。镜管在前端或前端侧面有窗口，以便插入镜管的观察镜通过窗口观察。镜管前端略弯曲，便于镜管经尿道进入膀胱。近年的新型检查镜镜管可配合各种角度的观察镜和操作器械，一次插入镜管后即可进行全面检查和必要的治疗措施。②观察镜：内有镜片系统，原理与望远镜相同，一端为观察端即接目镜端；另一端为物镜端。一般膀胱镜在目的物距物镜2～5cm时接目镜中所见的为自然大小。近年有以镜杆系统代替镜片系统的膀胱镜，其清晰度和亮度又有提高。③各种附件：操作膀胱镜的镜管除放入观察镜外还保留一定空间，各插入附件并有在膀胱内拨动附件的装置。最常用的附件是输尿管导管，一般膀胱都有插入两侧输尿管导管的装置。其他常用附件有活组织钳、异物钳、电极、剪刀等。碎石和电切除术另制专用的碎石膀胱镜和电切除膀胱镜。

膀胱镜检查适应证：①膀胱尿道病变不能明确或肯定诊断，需要直接观察内部者。②需要分别收集两侧肾盂尿作检查，分别测定两肾功能或作逆行性肾盂造影者。③需要在输尿管内置导管以进行X线片上阴影的定位或手术时辨认输尿管者。④需要作膀胱内操作者，如膀胱内活检，摘取异物、碎石，电灼肿瘤，扩张输尿管等。

膀胱镜检查禁忌证：①病况严重、全身极度衰弱者。②膀胱尿道有急性感染者。③尿道狭窄难以放入膀胱镜者。④膀胱容量小于50～60ml难以进行观察者。⑤妊娠期进行膀胱镜检查必须慎重，因可能引起流产或早产，在妊娠后期则难以进行观察。

膀胱镜检查必须有明确的目的并选择在适宜的时期进行。如为明确血尿的来源时，往往需要在肉眼血尿时进行，事先应考虑到膀胱镜检查时可能进行的检查项目，并作好相应的准备，如膀胱镜检查提供了测定残余尿，作尿培养的机会。

器械要严格灭菌：一般都用甲醛溶液熏蒸或浸泡。常用的杀菌剂有：1：1000苯扎溴铵（新洁尔灭）加0.1%～0.3%亚硝酸钠可防锈，1：1000氯己定（洗必泰）及1：1000氧氰化高汞（用前皆需以无菌水冲洗）。

一般用无菌生理盐水或无菌水。充盈膀胱方能观察，

经膀胱电灼时则不用生理盐水，因盐水导电，降低电灼效果。

女性尿道直而短，可不用麻醉或用表面麻醉。男性患者可用表面麻醉、骶管阻滞麻醉。幼儿需用全身麻醉。

观察必须系统和全面，应注意膀胱充盈的程度和距观察部的距离以判断所见变化的大小。既要仔细周到又要尽量缩短检查时间。根据检查目的和局部所见进行必要的操作。

检查后最初一二次排尿时有烧灼感或疼痛，不需特殊处理，反应较重时可给予止痛药。一般不需应用消炎药物。应鼓励多饮水。

并发症有尿路感染和损伤。检查需注意无菌操作，尿路原有感染过时(有急性感染不能进行检查)应在检查前使用消炎药物。操作须轻巧避免暴力，以免放入膀胱镜时损伤尿道，甚至穿入直肠。膀胱内灌注液的量不应过多，以减少病人痛苦。如膀胱原有深溃疡(如结核性膀胱炎)，勿因过度膨胀而发生破裂。

膀胱镜应用后要冲洗干净，将各部分擦干，水门等活动部分要略加石蜡油避免涩滞。镜头用擦镜片纸或柔软的丝绸擦净。污垢可用少量肥皂水涂洗，不要用一般纱布擦镜头以免损坏，切不可用有机溶剂如乙醚、汽油涂擦镜头，以免破坏镜片的密封，损坏镜子。

肾镜、输尿管镜和尿道镜检查

近年来研制的肾镜(nephroscope)输尿管镜(ureteroscope)和尿道镜(urethroscope)等具有检查和治疗多功能的作用，是腔内泌尿外科内镜技术的一项重要发展。

肾镜检查 肾镜即肾盂镜，能进行连续冲洗、取活检、疤痕切开、电凝止血、碎石与取石等应用。由于用途不同，肾镜分四种，即万能肾镜，直视治疗肾镜，直角肾镜和30°旁视肾镜。

适应证 ①经皮肾穿刺取石，肾盂肾盏结石<1.5cm直接用取石钳取石，>1.5cm的结石应先震波或超声碎石，然后用肾镜取碎石。②输尿管上段结石亦可用肾镜取出。③肾盂肾盏内占位病变的诊断，必要时可作活检。用可弯曲的肾镜能观察各个肾盏肾盂和上端输尿管，进行诊断和治疗。④用以诊断和扩张肾盂输尿管连接部的狭窄。

禁忌证 出血倾向者，存在尿路梗阻。肾结石过大充满肾盂无法穿刺取石。肾内急性感染期。

应用方法 硬膜外麻醉，在超声指引下用细针穿刺肾盂，并作穿刺道扩张，建立皮肤到肾盂的通道，肾镜才能放到肾盂内进行诊断和治疗，在直视下取出结石并可作肾造瘘引流尿液。

并发症 可以发生出血，肾盂穿孔，尿外渗，感染和邻近器官损伤等。

输尿管镜检查 输尿管镜又名输尿管肾盂镜，用可弯曲的软管镜，在直视下对输尿管肾盂等处进行诊断和治疗。

适应证 常用于中下段输尿管取石，<[illegible]cm结石直视下用套石篮取石。若结石>1.5cm则先用超声碎石再取出。输尿管上段结石可推入肾盂内处理。另外也用于输尿管肿瘤的诊断和活检。

禁忌证 前列腺肥大，尿道或输尿管狭窄的患者。

检查方法 经膀胱镜直视下扩大输尿管口和壁间段输尿管插入，导丝放达肾盂后拔出膀胱镜，输尿管镜随导丝通过尿道和输尿管可以在直视下取出小结石，较大结石插入超声头碎石，也将震碎的结石取出。

并发症 可引起输尿管穿孔或撕裂，甚至引起直肠损伤等严重并发症，也可用输尿管气囊扩张配合液压灌注扩张输尿管，较为安全。

尿道镜检查 直接尿道镜应用不广，目前以间接尿道镜为主，配有纤维导光束，视野清晰，可观察尿道粘膜，精阜和射精管开口，膀胱颈部病变，并可取活检及电灼、电切等治疗。近代研制的"0°"度膀胱镜亦能兼有尿道镜的功用。禁忌证是急性尿道炎与尿道狭窄。

腔内泌尿外科

应用内镜以及腔内器械在泌尿道内进行诊断和治疗的方法称为腔内泌尿外科(endourology)，临床应用已有下列种类。

经皮肾穿刺 1955年Goodwin首次报道应用经皮肾穿刺造瘘术治疗梗阻性肾积水成功后，30余年来随着穿刺设备及导管的不断更新，这一技术已广泛应用于泌尿外科临床。

肾积水引流 尿路梗阻肾积水患者，因病情严重、肾功能差而暂不能用手术解除梗阻，经皮肾穿刺造瘘术则是一种安全有效的治疗方法。根据病情可选用暂时性或永久性造瘘。

肾盂镜应用 经皮肾造瘘通道插入肾盂镜，可观察上尿路病变、活检、取出异物或结石等达到诊断和治疗目的。

肾结石治疗 经皮肾造瘘治疗肾结石，常用的措施有取石术、超声或液电压振荡碎石和溶石等。

输尿管狭窄治疗 肾镜内插入特殊导管(如扩张管，输尿管气囊导管)，对狭窄段输尿管进行扩张或内切开，并保留猪尾支架管，可防止再度狭窄，此技术开展为输尿管狭窄治疗提供了新的途径。

肾盂内灌注药物 如结石溶解剂、抗菌消炎药和晚期输尿管癌肿的抗癌药物等。

肾盂内刷洗活检(brush biopsy) 将一根带有导向刷子的导管，通过肾盂进入小盏内，刷洗完毕后所取得标本，涂在玻片上，乙醇固定、细胞染色检查或浸入4%甲

醉[illegible]林]溶液有机[illegible]，有[illegible]肾盂、肾盏与单侧肾病的诊断。

其他如肾脏有肾盂输尿管造影，[illegible]尿路尿流动力学研究和肾盂造瘘内镜等。

经尿道电切术 [illegible]前列腺增[illegible]。广称为经尿道[illegible]前列腺电切术，用于切除膀胱肿瘤称为经尿道膀胱[illegible]切术，用于[illegible]狭窄称经尿道内[illegible]开术。其常用范围有：[illegible]前列腺增生症(前列腺重[illegible]g，尤对[illegible]不宜手术者[illegible]。[illegible]各种原因引起的膀胱[illegible]梗阻，前列腺术后[illegible]挛缩及膀胱颈[illegible]。[illegible]晚期前列腺癌[illegible]，可解决尿路梗阻。[illegible]膀胱肿瘤[illegible]不超过[illegible]者可行本手术[illegible]。可在尿道镜直视下切除狭窄瘢痕，手术简便[illegible]。

经皮血管插管术 用于[illegible]，主要[illegible]经皮穿刺肾[illegible]。

[illegible]栓塞材料较多，[illegible]吸收[illegible]，[illegible]体血块、肌肉、皮下脂肪、明胶海绵、钢珠、钢圈、玻璃[illegible]球、橡胶、硅[illegible]、聚乙烯[illegible]醇等。

[illegible]：[illegible]通过导管将栓塞剂注入肾动脉[illegible]控制肾肿瘤或外伤[illegible]出血[illegible]，导管插入双侧髂内动脉[illegible]膀胱出血[illegible]肾肿瘤，肾肿瘤术前[illegible]人栓塞[illegible]可以减少[illegible]瘤血供[illegible]，导致肾剧[illegible]水肿，[illegible]栓塞后[illegible]48h最[illegible]，使术中[illegible]，[illegible]。此外，难以切除的巨大肾癌，栓塞[illegible]，增加切除机会，也[illegible]晚期[illegible]。[illegible]

经皮经腔血管内整形术(percutaneous transluminal angioplasty PTA) [illegible]肾动脉狭窄[illegible]。一种新疗法，利用导管[illegible]动脉插入扩张[illegible]，直接扩张狭窄段肾动脉，手术简单，效果良好。

关节镜检查

关节镜(arthroscope)是用来观察关节内结构和病变的内镜。关节镜检查(arthroscopy)最常用于膝关节，适用于[illegible]不易确诊的关节内病变和损伤，如关节软骨损伤、半月板损伤、十字韧带损伤、肿瘤及滑膜炎等检查。可以直接检查各个关节内[illegible]，[illegible]在[illegible]视下摘除关节游离体及损伤的关节软骨碎片；能准确定出病变部位，有助于指导手术，并可免去不必要的手术。操作用的[illegible]具有穿刺套管针、关节镜、活体组织钳、光源和专用照相机等装置。操作时可选用全麻或硬膜外麻醉，[illegible]止血带。插入关节镜的部位，常取髌腱外侧入路，有时也取髌腱内侧、髌上囊内侧或外侧。先向关节内注入生理盐水7[illegible]100ml使关节囊膨胀，而后在选定部位作[illegible]小切口，向关节内插入直径为4.5mm的套管针，从套管插入关节镜，顺序观察关节腔内组织结构并摄影。也可经套管插入有活体组织钳的关节镜，在直视下取活体组织或夹出游离体。[illegible]洗关节腔，拔管后缝合皮肤，用弹性绷带包扎，1周后拆线。术后不久即可恢复原工作。本检查有时可损伤关节面软骨、韧带或滑膜，而致血肿或创伤性关节炎等，应予以注意。

心电图检查

心肌在机械收缩前所发生的一系列电活动用仪器记录成连续的曲线称为心电图(electrocardiogram)。

心电图导联 心电图导联是在人体不同部位放置电极，并通过导线与心电图机电流计的正负极相连，用于记录心电图的电路连接方法。根据电极位置和连接方法的不同，分为：①双极导联 两个探查电极分别放置在人体的一定部位，并与心电图计正负极相连，其记录的心电波形，反映两电极间心电活动的电位差变化。目前常用的是标准导联、V_5-V_5R及S_5导联等。②单极导联：心电图机电流计的正极与探查电极导线相连，其负极与无干电极相连，所记录的波型和振幅，基本上代表探查部位电力的实际变动情况。根据探查电极放置的部位不同，有食管导联(E)、单极心前(胸)导联(V)、单极肢体导联(VR、VL、VF)及加压单极肢体导联(aV)等。现在心电图上的无干电极，通常采用Wilson所设计的中心电端，即将左右上肢及左下肢[illegible]的电极导线，各通过一个5000 Ω电阻并相连接于一点所构成，其电位接近于零。但aV导联则是将被探查肢体上的电极与中心电端相连的导线拆开，而剩下的另外两个肢体电极导联相连所构成，其所记录的心电波型虽与单极肢体导联相同，但振幅却增加[illegible]。另外，监测导联是一种双极胸部导联，迄今应用的有Lewis-S_5、V_5-V_5R(CC_5)、CM_5及Marriot MCL等多种，主要用于重危病人(如心肌梗死等)或运动负荷试验时的心电监测，以及动态心电图的记录，可减少肌肉波的干扰和基线漂移之弊。又因此等导联易于显示清晰的P波，从而有助于心律失常的诊断。常用导联的电极部位及其与心电图机电流计连接方法如下表所示。

心电轴 是指QRS平均电轴，具有较重要的诊断价值。它是心室除极过程中全部瞬间向量的综合，借以说明心室在除极过程中这一段时间内的平均电力方向和强度。它是空间性的，但心电图学中通常所指的是它投影在额面上的心电轴，通常采用Ⅰ和Ⅲ导联，分别测算其QRS振幅的代数和，然后将这二个数值分别在导联Ⅰ及

常用心电图导联及监测导联

导联名称		电极位置及其连接方法		备注
		电流计正极	电流计负极	
标准导联	$I(L_1)$	左上肢	右上肢	
	$II(L_2)$	左下肢	右上肢	
	$III(L_3)$	左下肢	左上肢	
加压单极肢体导联	aVR	右上肢	左上肢+左下肢	
	aVL	左上肢	右上肢+左下肢	
	aVF	左下肢	右上肢+左上肢	
双极心前导联	CR	与心前区V_1—V_6间	右上肢	分别称CR_1—CR_6
	CL	与心前区V_1—V_6间	左上肢	分别称CL_1—CL_6
	CF	与心前区V_1—V_6间	左下肢	分别称CF_1—CF_6
	CR_4R	右胸壁V_4的对称点	右上肢	
单极心前导联	V_1	胸骨右缘第四肋间	中心电端	相当于第七胸椎平面，电极接近右房右室
	V_2	胸骨左缘第四肋间	中心电端	
	V_3	V_2与V_4连线中点	中心电端	相当于第八胸椎平面，电极面对左右心室的角度相等
	V_4	左锁骨中线与第五肋间交点	中心电端	
	V_5	左腋前线与V_4同一水平交点	中心电端	相当于第九胸椎平面，电极面对左心室
	V_6	左腋中线与V_4同一水平交点	中心电端	
	V_7	左腋后线与V_4同一水平交点	中心电端	电极面对左心室后壁
	V_8	左肩胛线与V_4同一水平交点	中心电端	
	VE	胸骨剑突根部	中心电端	
	VE_3	VE水平线与V_3垂线交点	中心电端	
	V_3R—V_6R	分别在右侧胸壁V_3—V_6的对称点	中心电端	
	HV_{1-7}	V_1-V_7导联的高肋间	中心电端	
	LV_{1-7}	V_1-V_7导联的低肋间	中心电端	
ABC导联				
	A	胸骨剑突根部	胸骨柄正中	
	B	胸骨剑突根部	左腋中线剑突水平	
	C	胸骨剑突根部	右肩胛线剑突水平	
S_5导联(Lewis S_5)		胸骨右缘第五肋间	胸骨切迹稍下方	
V_5—V_5R(C_5—C_5R,CC_5)导联		电极部位同V_5	电极部位同V_5R	胸骨柄处接地
CB_5导联		电极部位同V_5	右肩胛骨下角	
CM_5(M—V_5)导联		电极部位同V_5	胸骨柄正中	右胸对称点接地
CS导联		骶骨处	胸骨柄正中	右锁骨下窝处接地
Marriot导联 MCL_1		电极部位同V_1	左锁骨下窝处	右锁骨下窝处接地
MCL_6		电极部位同V_6	左锁骨下窝处	右锁骨下窝处接地

Ⅲ上画出垂直线，求得两垂直线的交叉点。电偶中心零点与该交叉点相连即为心电轴，该轴与Ⅰ导联轴正侧的夹角即为心电轴的角度，也可直接查表求得心电轴。正常心电轴的范围为0°～+90°之间，电轴从+90°顺钟向转动至－90°范围为心电轴右偏；从0°逆钟向转动至－90°范围为心电轴左偏。正常人生理变动范围可在－30°—+110°之间(图1)。心电轴的偏移，一般受心胼至胸腔内的位置、两侧心室的重量比例、心室内传导系统的功能、激动在室内的传导以及年龄、体型等因素影响。如左心室肥大、左前分支传导阻滞、大量腹水以及右心室源性室性心动过速等，可使心电轴左偏；而右心室肥大、左后分支传导阻滞、肺气肿、悬垂位心、左心室源性室性心动过速以及广泛侧壁心肌梗死等可使心电轴右偏。除上述QRS波群电轴外，还有P波和T波电轴，但因电压较低不易准确测得，较少应用。

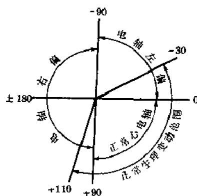


图1　心电轴偏移的范围

心电图的测量　心电图记录纸由纵线和横线划分成各为1mm²的小方格，每25个小方格又由粗线围成一个大方格。目前心电图机习用的走纸速度为25及50mm/s。当纸速为25mm/s时，每两条纵线间为0.04s，当标准电压1mV－10mm时，两条横线间为0.1mV。心电图的基线通常以前后两个T-P段的P波起点稍前处连线为准。当心率过快、P波增大时，则以前后两个QRS波群起点的连线为准。各波时间的测量，应选择基线平稳、波幅较高及起止点清晰的导联。电压的测量应从基线垂直量至波顶或波底。S-T段抬高或压低时，应测基线至S-T段的垂直距离。心率的测算，当心律规则时，只需测量一个R-R(或P-P)间期的秒数，除以60即可求得；有明显心律不齐时，则测6s内的P波(或R波)数，乘以10即为每分钟的心率(见图2)。

正常心电图

P波　代表两侧心房的除极，因为窦房结位于右心房侧，故右心房的除极较早于左心房，两者相差约0.01～0.03s，通常前段代表右心房除极，后段代表左心房除极。多数导联的正常P波形态呈钝圆形，少数呈低平、尖峰、或正负双相。正常成人的P波宽度为0.08～0.11s，可有轻度切迹，但切迹间距不超过0.03s。P波电压通常不超过0.25mV，Pv_1的倒置部分<0.1mV。P波方向决定其平均电轴的方向，P波在Ⅰ、Ⅱ、aVF导联常直立，aVR必定倒置，在V_1多数直立，有时双相或倒置，在V_2偶而双相，其他胸导联P波一定直立。在导联Ⅲ及aVL可直立，也可能低平、双相或倒置。

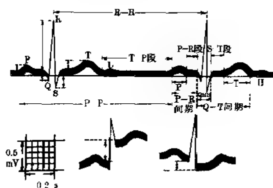


图2　心电图各波、段电压及时间测量示意图

Ta波　也称Tp波，是心房的复极波。因其电流很弱，在时间上又与QRS波群及S-T段重叠，故不易察见，仅于完全性房室传导阻滞、房室脱节及心房肥大等时方可见到。正常Ta波方向与P波相反，其持续时间为0.22～0.26s，电压约为0.05—0.10mV。P波开始到Ta波终点称为P-Ta间期，正常为0.36s。心动过速时，Ta波可加深致使S-T段或P-R段轻度压低。

P-R间期　是从P波起点至QRS波群起点的水平间距，如后者从Q波开始，则称为P-Q间期。它代表激动自心房经房室结及His-Purkinje系统到达心室开始激动前所经过的时间。心率在正常范围时，P-R间期为0.12～0.20s。它常受年龄和心率的影响，年龄小或心率快时，P-R间期缩短，反之则延长。P-R段是从P波终末至QRS波群起点间的平段。它代表激动通过房室结及His-Purkinje系统的时间，主要反映激动在房室结内的传导。正常P-R段与P波时间保持一定比例关系，P波时间与P-R段时间的比值正常为1.0－1.6。P-R间期>0.20s，称为P-R间期延长，见于第一度房室传导阻滞；<0.12s则常见于房室交接处性心搏或心律和预激综合征等。

QRS波群　代表心室肌(包括室间隔)的除极过程。心室除极时第一个向下波称为Q波，第一个向上波称为R波，R波后第一个向下波称为S波。偶而S波后出现第二个向上波称为R′波，R′波后再出现一个向下波则称为S′波，以此类推。每个导联中，QRS三个波不一定都出现，有时只出现R、RS或Qr波。或只有一个向下波称为QS

波。振幅大的波通常以大写 Q、R、S 表示；振幅小的波则以小写q、r、s 表示。

QRS 时限 是从 QRS 波群起点至终点的时间，代表全部心室肌除极的时间，在正常人为0.06～0.10s。室壁激动时间(VAT)是指 QRS 波群起点到 R(R′)波顶点之间的时间，一般只测量 $V_1(V_2)$ 及 $V_5(V_6)$，正常两者分别不超过0.03s 及0.05s。QRS时限及 VAT 延长，常见于心室肥大、预激综合征及心室内传导阻滞等。

正常 QRS 波群的形态和电压 在各导联上不尽相同。胸导联的波型和电压取决于横面 QRS 环的最大向量和方位。V_3R、V_1 及 V_2 为 rS 型，通常反映右心室壁除极的电位变化；V_5 及 V_6 为 qR、qRs 或 Rs 型，反映左心室壁除极的电位变化，V_3 导联面对两侧心室之间，故呈 RS 型，R/S 接近于1。胸导联的R波从 V_1～V_5 逐渐增高，S波从 V_1～V_5 逐渐变小甚至消失，故R/S 值在 V_1、$V_2<1$，在 V_5、$V_6>1$。少数正常人，特别是小儿，由于右心室室上嵴或流出道部分最后除极，在 V_1 可以呈 rSr′型，但 QRS 时限并不增宽。肢体导联的 QRS 波型和电压，正常人有很大差异。当额面 QRS 向量环横置时，aVL 及Ⅰ呈 qR 或 qRs 型，aVF、Ⅱ及Ⅲ多呈rS 型，当额面 QRS 向量环垂直向下时，aVF、Ⅱ及Ⅲ多呈qR 型，Ⅰ及 aVL 则呈rS 型。然而 aVR 的QRS 主波总是向下的，一般呈 rS、QS 或 Qr 型，有时呈 rSr′型。QRS 波群电压的正常值为：$R_{V_1}<1.0$mV，R_{V_5} 或 $R_{V_6}<2.5$mV，$S_{V_1}<1.5$mV，$R_{V_1}+S_{V_5}<1.2$mV，$R_{V_5}+S_{V_1}$ 在男性<4.0mV，在女性<3.5mV，$R_{aVL}<1.2$mV，$R_{aVF}<2.0$mV，$R_{aVR}<0.5$mV。正常各肢导联中应至少有一个导联的 QRS 波群电压总和不<0.5mV，至少有一个胸导联不<1.0mV，否则即为低电压。低电压除可见于少数正常人外，多见于心包积液或慢性缩窄性心包炎、心肌病、肺气肿及粘液性水肿等。正常人除 aVR 导联外，不论胸导联或肢体导联凡出现 q 波者，一般其宽度应小于0.04s，深度小于同导联R波的1/4。

S-T 段 是指 QRS 波群终点至T波起点间的一段直线，QRS 波群与 S-T 段间的交界处称为J点。正常 S-T 段可有轻度向上或向下偏移。除Ⅲ有时压低可达0.1mV外，其他任何导联上 S-T 段压低均不应超过0.05mV。在 V_1～V_3 有时抬高可达0.2～0.4mV，但在 V_4 以右的胸导联及肢导联上，通常不应超过0.1mV。正常 S-T 段的长度受心率影响，当心率每分钟在60～100次时，其长度为0.10～0.16s。

T波 代表心室肌复极过程的电位变化。正常T波是一个不对称的宽大而光滑的波，上升支缓慢，下降支较陡。正常T波的方向与 QRS 波群的主波方向一致。通常导联Ⅰ、Ⅱ及 V_3～V_6 是直立的，aVR 倒置，而Ⅲ、aVF、aVL 及 V_1～V_2 则不定，可以直立、低平、双相或倒置。直立T波的电压以 V_3 为最高，可达1.2～1.5mV，但 V_1 的T波一般不应超过0.4mV，其他胸导联不超过1.8mV。一般肢体导联的T波电压不应超过0.6mV。在R波为主的导联中，T波不应低于同一导联R波的1/10。T波宽度一般为[illegible]s。

U波 是T波后0.02～0.04s的一个低小波，波形圆钝。U波的方向与T波一致，V_2、V_3 的U波最高可达0.2～0.3mV，在肢体导联，电压一般为0.1～[illegible]mV。U波增大多见于低钾血症、高钙血症、心动过缓、心律失常、室内传导阻滞及洋地黄、奎尼丁药物等作用。U波倒置则常见于冠心病、高血压病、心肌梗死、脑血管意外等。

心室早期复极 是一种 ST-T 的正常变异，心电图表现为 S-T 段与J点抬高，一般抬高约0.1～0.4mV，S-T 段凹面向上，常伴有较高的对称性T波及R波降肢切迹或粗钝，此种改变常见于 V_2～V_5 导联，最明显，有时在导联Ⅱ、Ⅲ及aVF 上出现，运动及过度通气后可暂时恢复正常，无病理意义，但需与急性心包炎或急性冠状动脉供血不足等引起的 S-T 段抬高相鉴别。

Q-T 间期 是 QRS 波群起点至T波终点的时间，代表心室除极及复极过程的总时间。Q-T 间期长短与心率、年龄及性别有关。心率愈快，Q-T 间期越短，反之则长。Q-T 间期延长常见于心室复极延迟的疾病，多见于低血钙、心室肥大、某些药物影响、低温麻醉、各种心肌病及[illegible]等；洋地黄影响及高血钙[illegible]Q-T 间期缩短。

异常心电图

心房肥大心电图特点 P波增宽，>[illegible]s，振幅>0.25mV。

(1)右心房肥大心电图特点：P波在Ⅱ、Ⅲ、aVF、V_3R、V_1 直立高耸尖锐，振幅>0.25mV，常见于肺心病[illegible]，故称肺性P波。P_{V_1} 双相时[illegible]。

(2)左心房肥大心电图特点：P波[illegible]>0.11s，呈双峰，峰间时距>0.04s，因风湿性心脏病左房室瓣狭窄时常见此种改变，称"二尖瓣"型P波。左心房肥大时 $P_{V_3R、V_1、V_2}$ 常呈先正后倒的终末负波。将 V_1 导联上的P波倒置部分的时间乘以振幅，称为 Pv_1 终末电势，如超过0.03mm·s，为左心房肥大，多见于左房室瓣狭窄、主动脉瓣疾病等。

心室肥大及劳损心电图特点(图) (1)左心室肥大心电图特征：①QRS 波群电压增高，$S_{V_1}>2$.[illegible]mV，$R_{V_5}>2.5$mV，$S_{V_1}+R_{V_5}>3.5$mV(女)或4.0mV(男)。有时左胸导联的 q 波及右胸导联的 r 波消失，V_1 导联则可呈 QS 波。心脏横置位时，因额面 QRS 最大向量指向左上方，使 $R_Ⅰ+S_Ⅲ>2.5$mV，$R_{aVL}>1.2$mV，垂悬位时，最大向量指向左下方，使 $R_{aVF}>2.0$mV。②QRS 波群时限延长可达0.10～0.11s，$VAT_{V_5}>0.05$s。③在 QRS 波群主波向上的导联，其 S-T 段呈下斜型压低，超过0.05mV，T波低平、双相或倒置，V_1 导联 S-T 段抬高，T波直立。④额面电轴左偏，但很少超过-30°。左胸导联QRS 波群电压增高，QRS 波群时间稍长，VAT 延长，电轴

左偏可见S-T段和T波改变，称左心室肥大。如仅有左胸导联QRS波群电压增高，而无其他任何阳性指标者，称为"左心室外膜电压增高"，多见于青年人和久经体力锻炼者，要与左心室肥大区别，以减少假阳性。当仅有S-T段压低、T波平坦、双相或倒置，如属于原发性ST-T改变而又无QRS波群电压增高者，称左心室劳损，可由多种病因引起，必须结合临床判定其意义。如同时具有QRS波群电压增高及ST-T改变者，称左心室肥大伴劳损。单纯根据上述一项指标诊断左心室肥大，易出现假阳性和假阴性。

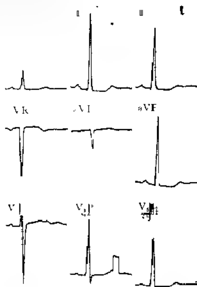


图3　左心室肥大伴劳损的心电图
（V_1、V_5电压减半）

（2）右心室肥大心电图特征：① $Rv_1 \geq 1.0$mV或R' ≥ 1.5mV，$Rv_1 + Sv_5 \geq 1.2$mV，$Sv_5 \geq 0.7$mV，V_1 R/S ≥ 1及V_5 R/S < 1。② $R_{aVR} \geq 0.5$mV，R/Q ≥ 1。③额面QRS电轴显著右偏$\geq +110°$。④ $VATv_1 \geq 0.03$s。⑤ QRS时限< 0.12s。⑥ V_1的ST段压低超过0.05mV及T波倒置，以及⑦右心房肥大。上述指标中一般以V_1 R/S ≥ 1及V_5 R/S < 1，V_1或V_{3R}呈qR、R、Rs或V_1～V_5呈rS型，$Rv_1 \geq 1.0$mV；电轴$\geq +110°$及V_1的ST-T改变等诊断意义较大。其他如aVR的R/Q ≥ 1；$R_{aVR} \geq 0.5$mV，$VATv_1$及QRS时限轻度延长及右心房肥大等，可做为辅助诊断条件。一般来说，阳性指标愈多，超过正常值范围愈大，则诊断的可靠性越高。尚需注意与A型预激综合征、右束支传导阻滞、后壁心肌梗死及肺气肿等鉴别。

（3）双侧心室肥大心电图特征：少数病人的心电图可同时显示明确的左、右心室肥大的心电图特征，或具有明确的一侧心室肥大的心电图特征，同时又存在对侧心室肥大的某些征象。

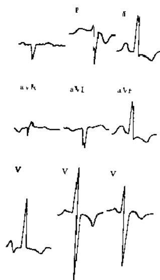


图4　右心室肥大心电图

心肌梗死及慢性冠状动脉供血不足　见"冠状动脉粥样硬化性心脏病"及"心肌梗死"条。

右位心心电图特点　右位心常是先天性全内脏转位的一部分。心脏居右侧，心尖向右，左房室在右前方，右房室转向左后方，上下腔静脉在左侧，主动脉弓在右侧。心电图表现：①Ⅰ导联P、QRS和T波均倒置。②aVR与aVL、Ⅱ与Ⅲ的心电图图形互易，但aVF的图形与正常aVF的比例相同。③心前导联的图形反转，自V_1～V_5的R与S波逐渐缩小且R/S < 1；V_2、V_{3R}、V_{5R}则分别与正常的V_1、V_3、V_5的心电图形相同。

在见到这类心电图时，首先要注意检查有无技术上的差错，例如将aVR、aVL的导联互相颠倒接错，也会发生上述①、②两项的改变，但绝不会有③项的异常改变。

电解质紊乱、药物影响心电图　电解质紊乱是指血清电解质浓度的增高与降低，无论增高或降低都会影响心肌的除极与复极，并反映在心电图上。心电图虽有助于电解质紊乱的诊断，但由于常受其他因素的影响，心电图改变与血清中电解质水平并不完全一致。

（1）血钾过高：在早期，当血清钾>5.5mmol/L时，心电图T波高尖，如帐篷状，Q-T间期正常或缩短。血清钾>6.5mmol/L，则QRS波群时限、P-R及Q-T间期延长，R波电压降低及S波加深，S-T段压低。当血清钾>7mmol/L时，则P波增宽并减低乃至消失，QRS时限、P-R和Q-T间期进一步延长，S-T段消失，T波与S波直接相连，QRS-T呈宽大 相或双相波。血钾过高的最后阶段，可发生室性心动过速、心室扑动或颤动以致心脏停搏。此外在高血钾的任何阶段，都可发生室性早搏、室性逸

搏、电轴左偏或右偏及不同程度的房室传导阻滞等。偶而也可出现S-T段抬高和异常Q波。

（2）血钾过低：典型改变为S-T段压低、T波低平或倒置和U波增高（>1 mm或U/T>1，T-U双峰），Q-T间期正常或轻度延长。明显低钾时，可使QRS波群时限延长，有时可出现P波增高，还可引起多种心律失常如合并房室传导阻滞的阵发性房性心动过速、一度及二度（Ⅰ型）房室传导阻滞、室性早搏、室性心动过速、心室颤动乃至心脏停搏。

（3）血钙过高：主要改变为S-T段缩短或消失，Q-T间期缩短，其程度与血清钙浓度成反比。血钙进一步增高时T波增宽，Q-T间期可转为正常或延长，但S-T段仍然缩短；有时也可出现U波增高和T波低平或倒置，P-R轻度延长，偶而可发生二度或三度房室传导阻滞。快速静脉注射钙剂时（尤其是已洋地黄化的病人），可发生室性早搏、阵发性室性心动过速、窦性静止、窦房传导阻滞，甚至猝死。

（4）血钙过低：主要改变为S-T段延长，Q-T间期延长，直立T波变狭、低平或倒置，但很少发生心律失常。

（5）洋地黄类制剂：洋地黄类制剂对心电图的影响：①应用洋地黄治疗剂量后，心肌的复极过程加速，可引起ST-T改变及Q-T间期缩短等。ST-T改变包括S-T段呈下垂型压低，T波低平、双相或倒置。双相T波往往是起始部分倒置，终末部分直立变窄，ST-T呈"鱼钩型"。上述心电图改变出现与否、程度的轻重与洋地黄剂量并无密切关系，而只是已经接受洋地黄治疗的标志即所谓洋地黄效应。②洋地黄通过直接或间接的作用，可使心脏的自律性、兴奋性和传导性发生变化，三者互有联系，并且在心肌的不同部位其影响的程度不尽相同，有时甚至完全相反。因此在洋地黄过量或中毒时，几乎可以产生各种类型的心律失常，常见的有P-R间期延长、二度或三度房室传导阻滞、窦房传导阻滞或窦性静止，频发性（二联或三联律）及多源性室性早搏，阵发性室性心动过速（特别是双向性或双重性心动过速），非阵发性房室交接处心动过速伴房室脱节，阵发性房性心动过速伴不同比例的房室传导阻滞，心房扑动、颤动，严重者可发生心室颤动。

（6）奎尼丁：奎尼丁所引起的心电图改变：①治疗剂量有U波增高，T波切迹、低平或倒置，Q-T时限延长。②中毒剂量可有各种程度房室传导阻滞，心房率明显减慢伴有房内传导阻滞及心房静止。Q-T间期明显延长，QRS波群明显增宽，常为尖端扭转型室性心动过速或心室颤动的先兆，因此在应用奎尼丁过程中，QT明显延长，QRS时限达到原来的25%应立即停药。普鲁卡因胺引起的心电图改变与奎尼丁大致相似。

心律失常　见"心律失常"条。

人工心脏起搏心电图　人工心脏起搏心电图是应用人工心脏起搏器带动心搏记录到的心电图（见"人工心脏起搏"）。

起搏心电图的波形随所用起搏器的类型和起搏电极刺激心肌的部位而不同。其特点是在每一心动周期中先看到电脉冲信号波，然后出现心电图波形。电脉冲信号波在心电图记录中，表现为与等电位线垂直的纵线，在不同导联中，可向上或向下，其振幅的高低与脉冲电流的强弱无关。在用单极起搏电极时，随起搏电极和无关电极间距离的变长而增高，用双极起搏电极时，随距离缩短而减低；振幅过大的电脉冲信号波，当其回到等电位线时，易发生"过冲"现象，继续向上或向下波动，可使随后出现的心电图变形。

心房起搏心电图　起搏电极置于心房，在电脉冲信号波后立即出现心房除极波P′波，其形态因心房受到电刺激的部位不同而异。P′波之后出现P′-R段、QRS波群、S-T段和T波，其形态和时限都和室上性激动下传者相同，但P′R间期随起搏电极位置的不同而略有变异，起搏心率过快时将延长。

心室起搏心电图　起搏电极置于心室时，在电脉冲信号波后立即出现畸形的QRS波群，此QRS波群的形态与室性异位搏动者相似，其振幅较高，时限≥0.12s，T波方向与QRS主波方向相反，有继发性的S-T段偏移，无P波，偶可见到与QRS波群无关的窦性P波，或出现在QRS波群之后的逆传P′波。当起搏电极置于右心室时，因右心室先兴奋，QRS波群呈完全性左束支传导阻滞型；起搏电极置于左心室时，因左心室先兴奋，QRS波群呈完全性右束支传导阻滞型，心电轴常右偏。

应用心室抑制型按需起搏器时，如在电脉冲信号未发放前，患者心脏出现一次自发的心搏，则下一次的电脉冲将延缓发放；如患者自发心搏接连出现，则起搏器将暂停发放电脉冲。应用心室触发型按需起搏器时，如在电脉冲信号未发放前，患者心脏出现一次自发的心搏，则起搏器将提前发放电脉冲，并落在此心搏的R波升支上成为无效的刺激；如病人自发心搏接连出现，则起搏器在这段时间内将在每一心搏的R波上发放电脉冲。

起搏心律失常　人工心脏起搏可引起多种心律失常，较常见的有竞争心律、逆向传导、起搏源性房室脱节等。起搏器发生故障时，如起搏功能失调、感知功能失调、电池耗竭等，还可引起相应的心律失常，其中以起搏器频率奔脱导致的快速室性心律失常最为严重。

动态心电图

动态心电图（dynamic electrocardiogram）即活动心电图。因系Holter(1961)首创，可供监测用，所以又将此记录动态心电图系统称为Holter监测系统。此系统有心电图磁带记录仪和动态心电图磁带扫描集编系统两个部件组成。前者轻小，可随身携带，它与双通道监测导联（常用CM_5或CC_5和模拟V_1）的电极相联，即能长

时间 24～72h，连续记录受检者动态的心电图变化。J.者系将记录磁带高速复原，并将资料进行自动分析处理的装置，仅需 3～25min 即可获得受检者 24h 的心率、心律失常、异常 QRS 波群形态、S-T 段偏移等心电图信息，通过描记装置画出全程各项信息的轨迹图，并能分别计算出室上性早搏、室性早搏每小时发生的次数，并能将需要仔细观察的部分，以常规纸速描记出来，以供进一步分析。

动态心电图可用于确定心悸、黑朦、失神、晕厥、心前区憋闷不适等症状是否属心源性，诊断心律失常、冠心病等，指导心肌梗死的治疗和康复安排，判断起搏器的工作情况，研究心血管药物的疗效和毒性，进行心律失常和猝死的流行病学调查等。

动态心电图可提供受检者全日活动时心电活动的信息，能有效地补偿常规心电图仅能短时间静态描记的不足，故对各种心律失常的诊断，有其独到的优越性，不论有无症状，均可就其种类、发生时间、数量、演变规律、与日常活动的关系及药物治疗的效果等进行详细观察，作出确切的判断。Lown（1979）根据动态心电图观察的结果，将室性早搏予以分级，对估计室性早搏的严重程度及指导治疗均有积极意义。动态心电图对冠心病、心肌梗死、慢性肺心病、心肌病等的心律失常的检出率，较常规心电图高10倍，为防治工作提供了可靠的依据。动态心电图对冠心病诊断的价值逊于冠状动脉造影，它是一种无负荷量、非侵入性检测技术，较运动试验更符合生理状况。Stern 等（1975）报道其敏感性为91%，特异性为78%。可作为分级运动试验的补充。近年来中国也逐步推广应用。

由于受体位活动及电极接触不良等因素影响，记录图形易有一定伪差，而影响分析判断的准确性。

心向量图检查

心脏在机械收缩前所发生的一系列电活动用仪器记录成的向量环称为心向量图（vectocardiogram）。

细胞在除极与复极过程中所产生的电动力，既有方向，又有数量，故为向量。可以箭矢表示，箭头的指向表示向量的方向，箭杆的长短表示向量的大小，在心脏除极与复极过程中的每一瞬间，同时存在着无数个方向与强度各异的电偶，这些电偶可按向量迭加原则求得一个综合电偶即心脏的等效电偶，如用向量表示即瞬间综合心电向量。在心脏兴奋过程中有许多瞬间综合向量，将这些向量的箭头顶端按激动先后程序连接起来所得到的环形曲线（从零点开始又终于零点）即为心向量环。其中心房除极过程构成P环，心室除极与复极过程分别构成 QRS 环与T环，相当于心电图上的P波，QRS 波群与T波。心脏是立体的，心肌除极与复极过程所产生的心电向量环自然也是立体的。但这个空间向量环目前还不能直接描记下来，只能以该向量环在三个互相垂直平面上的投影来表达，即分别构成各该平面的心电向量图：①额面：由 $\vec{ox}$（水平轴，左右方向）和 $\vec{oy}$（垂直轴，上下方向）组成。左右、上下正负关系见图1(1)。②横面，由 $\vec{ox}$ 和 $\vec{oz}$（前后轴、前后方向）组成。左右、前后、正负关系见图1(2)。③右侧面：由 $\vec{oy}$ 和 $\vec{oz}$ 组成，从被检者的右方观看其侧面。上下、前后、正负关系见图1(3)。

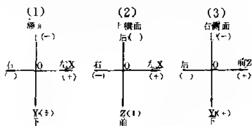


图1 心向量图的各面标记体系

心向量图和心电图都是反映心电活动变化，两者密切相关。额面心电向量图在肢体导联轴上的投影及横面心电向量图在胸前导联轴上的投影就分别构成肢体导联心电图及胸前导联心电图。

心向量图的优点是能比较精细地从一个曲线反映出一个相关平面上所有各个方向的电位变化，对房、室肥大、束支传导阻滞、心肌梗死、预激综合征等图形的分析较为可靠，但由于心向量图机比较复杂，应用不够简便，缺乏分析心律失常的优势，目前主要作为心电图检查在某些情况下的补充。

导联体系 心向量图导联体系包括电极安放位置的选择及其特定的网络方法，是一种用来记录三个互相垂直平面上心向量环的导联法。任何一个心向量导联体系，都必须有三个轴，即水平方向的X轴，上下垂直方向的Y轴和前后水平方向的Z轴。这三个轴的不同组合，则可构成三个平面。导联体系设计方案，略可分为两大类：一为根据 Einthoven 等边三角形概念设计的，称为惯用导联体系，以等边四面体系和 Grishman 立方体导联体系为代表；另为根据 Burger 斜三角形概念设计的称为校正导联体系，其中最常用而且具有代表性的是 Frank 导联体系，其他体系均极少用。

Frank 导联体系：是由七个电极所组成（图2）。A、E、I、M电极分别放置于第5肋间水平的左腋中线、前正中线、右腋中线及后正中线，C电极放置于 AI 与 EM 线组成直角的45°分角线与左前胸壁相交处，H电极在颈项处，F电极为左下肢。将各电极相互组合，并连结以不同数值的电阻，组成电阻网。I-A、C 构成X轴，H、M、F 构成Y轴，C、E、I、A、M构成Z轴。以左下后为正，右上前为负；但国内多将Z轴的正负极反转，以前为正，后为负。此导联体系在一定程度上能校正心脏偏左的缺点，个体

差异小，电极精简到最低限度，因而临床应用较广泛。虽其测量的正确性受到实验设计的限制，以及与人体的实际情况尚有一定距离，但目前仍不失为比较理想的导联体系。

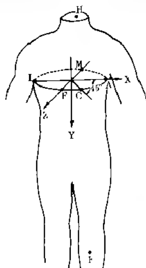


图 2　Frank 导联体系的电极安放位置示意图

正常心向量图　正常心向量图包括P环、QRS 环、T环。Frank 体系各环的特征如下。正常心向量图见图3。

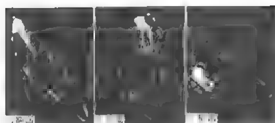


图 3　正常心向量图

P环　为心房除极形成。正常P环小而细长并光滑。空间P环指向左下偏前或后，起始向量向前为右心房除极产生，最大向量指向左下方稍前或稍后，是左、右心房除极产生，终末向量为左心房除极指向左下后方。P环持续时间一般＜100ms，P环最大空间向量＜0.2mV。Ta向量是心房复极向量，指向右上方，因振幅过小，难发现。横面：P环较小，前半部向左前，后半部向左后，呈逆钟向运行，有时可见"8"字形。P环最大向量指向左，电压＜0.09mV。右侧面：P环细长形，呈顺钟向运行，先向前，再向后向下，P环最大向量指向下，电压＜0.20mV。额面：P环细长形，欠规整，呈逆钟向运行，P环最大向量指向左下方，电压＜0.2mV。

QRS 环　是心向量图中最大的环（图 4）为心室除极形成。空间 QRS 环呈椭圆形，光滑、无切迹或错折，起始部为心室间隔与心尖前壁除极向量所造成，QRS 环的这一部分也称为Q环。自零点到Q环最大处的向量为Q向量，此向量多指向右前上或下方，时间＜20ms。主体部：指 QRS 环的中心部，也称R环。自零点到R环弯曲最大处的向量为R向量，主体部以左心室除极向量占主导，故指向左后下方。终末部：QRS 环的这一部分，也称S环。自零点到S环最大处的向量为S向量，它代表左心室后基底部及室间隔底部的除极向量，指向左后或右后稍偏上或下，运行较缓慢，不超过30ms。QRS 环最大向量一般相当于R向量，指向左下后或稍前，多在 QRS 环开始后40ms 处（图 4）。横面：QRS 环呈卵圆形或三角形，偶见"8"字形，外形光滑，呈逆钟向运行。起始向量常指向右前（少数指向左前），主体部指向左稍偏后，终末部运行较缓慢指向后偏左或右。R向量方位（角）为4°～+19°，振幅为0.81±0.29mV。右侧面：常呈椭圆形，有的为"8"字形，多数为顺钟向运行，起始向量指向前上方，有时向下，主体部指向下，其离心肢位于Y轴前方，回心肢则位于Y轴后方。终末向量运行缓迟指向后上或下。R向量方位（角）为84°±20°，振幅为0.81±0.31mV。额面：呈狭长形或"8"字形，少数为椭圆形。60%以上呈顺钟向，其余呈逆钟向运行，有少数环呈"8"字形。一般最大向量角＜40°时，QRS 环多呈逆钟向运行，＞40°时，多呈顺钟向运行，起始向量多指向右上方，主体部多指向左下方，终末向量变异较大，但多指向右上或右下。R向量方位（角）44°+13°，振幅为1.18±0.35mV。

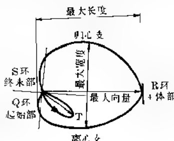


图 4　QRS 环各部命名示意图
（横面）

S-T向量　是 QRS 环始点 0 与终末的结束点J之间的一条直线（即 0-J方向），正常空间 S-T 向量很小不易观察，一般指向左前下，振幅＜0.1mV。

T环　为心室复极所形成。空间T环指向左下前。正常T环光滑呈细长形、椭圆形、"8"字形或线形，离心支较归心支运行速度慢，其运行方向与 QRS 环一致，但额面变异较大。各面 QRS/T 环长度＜4.0，T环长/宽＞

2 5。横面呈逆钟向运行，一般呈椭圆形，偶成线形，极少数T环狭长，呈顺钟向运行。最大T向量角为31°±14°。右侧面：呈顺钟向运行，个别T环狭小而为逆钟向运行，最大向量角指向前下方，为61°±21°。额面：约有70%呈顺钟向运行，30%为逆钟向运行，其运行方向有时可与QRS环相反。最大向量角为45°±11°。

QRS-T夹角　QRS环最大向量与T环最大向量之间的夹角为QRS-T夹角，正常成人变异较大，一般<60°。

U环　正常U环在常规心向量图上难以辨认，放大后在T环终末部可见一匀速缓慢运行的小环，即U环，指向左前下方。

异常心向量图

心房肥大心向量图　（1）右心房肥大心向量图表现：空间P环较正常更指向右前下方，幅度增大，时限正常，横面P环最大向量及最大向前向量增加；额面P环最大向量角近+90°。

（2）左心房肥大心向量图表现：空间P环较正常更指向左后方，幅度与时限均增加；横面P环向左、向后向量增加。

心室肥大及劳损心向量图　（1）左心室肥大心向量图特征：是空间QRS环体积增大、起始向量在左或右前上方，最大向量向左后上或下，振幅明显增加，超过正常最高值，终末向量多由左后下方返回。QRS环总时间轻度延长。S-T向量随T环的移位逐渐移向右前上方。轻度肥大时，T环的方位，运行方向均与QRS环一致。明显肥大时，T环变小，逐渐移到右前上方。横面QRS环，S-T向量，T环变化，由于病因不同而有所差异。当左心室收缩期压力负荷过重时，QRS环呈逆钟向运行，最大向量及QRS-T夹角增大，但起始向量减小，向左后方向量增加，S-T向量及T环方位与QRS环相反。当左心室舒张期容量负荷过重时，QRS环多为"8"字形，少数顺钟向运行，最大向量明显增加。但S-T向量及T环方位则多与QRS环一致。

（2）右心室肥大心向量图：分为三种基本类型：1横面QRS环呈顺钟向运行，起始向量偏向左前方，主体及终末向量偏向右前方，而T环和S-T向量指向左后方；少数情况下，QRS环呈逆钟向运行，起始向量向右前、主体向量显著向左前、终末向量指向右后方。②横面QRS环呈逆钟向运行，起始向量的方向和幅度正常，主体部移向右后方。③横面QRS环起始向量近乎正常，作逆钟向运行，而代表右心室电势的向量随即稍转向后方，然后朝前朝右顺钟向扭转，整个主体部居于横轴（X轴）之前，终末向量在离心支的右前方（图5）。

心肌梗死的心向量图　见"心肌梗死"条。

束支、分支传导阻滞　（1）右束支传导阻滞：激动自左束枝下传，并不影响心室除极起始与主体向量，但最后激动则需通过心室间隔向右心室缓慢传导。因此QRS环的起始与主体部分正常，终末部分出现一个向右前方、略偏上或偏下运行缓慢的附加环，T环与QRS附加环方向相反，S-T向量指向左后方。

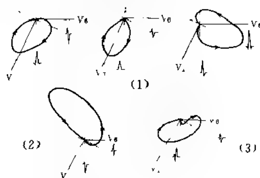


图5　右心室肥大三种类型(1)(2)(3)的心电图与心向量图示意
（仿 Friedman, 1977）

（2）左束支（主干）传导阻滞：激动先沿着右束支下传至右心室，然后通过心室间隔向左心室缓慢传导。因此心室除极向量一开始便不正常，整个QRS环向左后方略偏上，中晚期运行速度减慢。T环与QRS环的方向相反，S-T向量指向右前下方。

（3）左前分支传导阻滞：也称左前半支传导阻滞。当左前分支传导阻滞时，左心室除极激动首先沿左后分支下传，然后向左向上。QRS环的起始向量向下向右，最大及终末向量向左向上，额面QRS环逆钟向转动。

（4）左后分支传导阻滞：也称左后半支传导阻滞，左心室除极激动先沿左前分支向左向上，然后向下向右传导，额面QRS环顺钟向运行。

预激综合征心向量图　预激综合征是指心房激动同时沿着正常与异常的房室传导径路传至心室，通过旁路（附加束）传导的提早到达，使部分心室肌预先激动。心向量图特点，为QRS环的起始部运行缓慢，光点密集，形成δ（delta）段。分A、B、C三型，A型指异常径路终止于心室的后底部，心室预激向量由后向前偏左；B型的异常径路位于右心房－右心室前侧壁交界处，心室预激向量从右向左偏后；C型指异常径路终止于左心室侧壁，心室预激向量自左向右向前。

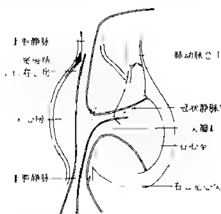
心脏电生理检查

临床心脏电生理检查（cardio-electrophysiological examination）方法主要由两部分组成，一是心电位记录，包括体表心电图、食管内心电图、心腔内心电图及希氏束电图和窦房结电图；另一是心脏起搏，即以一定的刺激方法如 S_1、S_1S_2、RS_2 等刺激心脏某一部位如心房、心室等。根据记录图测定心脏各部间传导顺序、方向、速度和不应期等，可以为临床明确地解决下列问题：①复杂心

律失常的发病机理。②疑难心电图的鉴别诊断。③筛选抗心律失常药物和评价其疗效。④对是否安置或安置哪种类型起搏器提供电生理参数和依据。⑤对某些心律失常、异常传导途径或其起始部位进行定位诊断，为内外科治疗提供电生理学依据。⑥终止快速折返型心动过速。

第一部分的检查方法见各有关条目。本条主要介绍第二部分的电生理学检查。包括：①通过静脉插入多根导管。②根据检查目的选用相应的刺激方法，刺激相应的部位，应用多道生理记录仪记录。③进行程控电刺激。④根据治疗需要在不同的部位进行起搏。⑤消蚀术，通过心内导管电极对旁路或折返途径进行射频消融术，造成局部小范围坏死，治疗快速心律失常。

根据上述要求进行下述各种检查：①心内膜标测。其标测部位见图。②测定窦房结恢复时间及窦房传导时间以确定窦房结功能。③测定心脏传导阻滞的部位及程度。④测定房室结的双、多径路以及形成房室结折返的电生理基础。⑤进行旁道电生理学检查（包括潜在性旁道、隐匿性旁道和多发性旁道）。⑥检查心脏各部位的折返现象，包括窦房结及其周围、心房内、房室交接处和希浦系统。⑦测定心室后电位等。



心脏电生理检查电极导管在心脏内的示意图

示使用电极导管在右心房、冠状静脉窦、右房室瓣（三尖瓣）和右心室的位置

根据患者的临床表现，对不能解释的晕厥、心脏骤停以及各种心律失常，经一般无创性检查未能确定病因者，可作此检查。

治疗方面可用非程控刺激法和消蚀术终止快速型心律失常。以及药物治疗选择和起搏器治疗的选择等。

表1、表2说明各种电生理检查的临床应用及各种刺激方法的实施。

表1 各种刺激方式的实施及其临床应用

刺激方法		具体设置要求	临床适用范围
非程控刺激法 S_1S_1	分级递增刺激	比固有心率或基础心率快10～20bpm开始刺激，每级递增10次，每次刺激30～60s，间隔1～2min，达到反应状态稳定为止	SNRT、SACT、W-P-W、隐性旁道、房室结双径道、房室或旁道有效不应期
	连续递增刺激	用较低频率开始刺激，继而缓慢地逐渐增加频率达到1:1夺获	有效不应期、诱发和终止阵发性室上速和室速
	短阵猝发刺激	用比原心率快30bpm脉冲突然连续刺激10～20次达到1:1夺获	终止阵发性室上速和室速
	成串性刺激	由几组短促而快速刺激脉冲组成，诱发单一的夺获	诱发或治疗快速性心律失常
	亚速刺激	刺激频率低于心动过速频率，用心房或心室的非同步刺激持续到有一次脉冲正好落在终止区为止	治疗阵发性室上速和室速
程控期前刺激法	S_1S_2刺激	先给比基础心率快5～20bpm的S_1刺激4或8次后再给一次S_2刺激，S_1-S_2间期可固定但应略短于S_1S_1间期也可以5或10ms逐次期前刺激（反扫）或逐次延期刺激（正扫）	房室结和旁道不应期、诱发和终止阵发性室上速或室速，W-P-W、房室结双径道、裂隙现象
	RS_2刺激	受检者R触发S_2，RS_2间期可固定也可以5或10ms正扫或反扫	同上 SACT
	S_2S_3、$S_2S_3S_4$刺激	在S_1S_2基础上于S_2之后增加S_3或S_3S_4刺激	增加诱发和终止阵发性室上速机会和成功率

表2 电生理检查的临床应用

异常情况	电生理检查的指征
Ⅰ 通常有帮助	
A 心动过速伴宽的QRS波	鉴别室速和室上速伴差异性传导
B 持久室速、院外心脏骤停	电药理试验
	评价起搏器治疗
	评价植入式自动除颤器
	评价心脏消蚀术

（续表）

异常情况	电生理检查的指征
C.阵发性室上速 预激和心房颤动	评价抗快速心动过速的起搏器 评价心肌消融术
Ⅱ 有时有帮助	
A.阵发性室上速	严重的与心律失常相关的症状
B.反复晕厥	神经检查和无创性心脏检查未发现原因
C.房室阻滞	无症状性房室阻滞、阻滞水平不明 隐匿性期前收缩引起明显的房室阻滞
D.束支阻滞	不明原因晕厥
Ⅲ 偶有帮助	
A.窦房结功能障碍	出现一过性神经症状和窦房结功能障碍的心电图表现，但两者相关不明确 评价能加重窦房结功能障碍的药物

注　摘自龚治平．临床心脏电生理学手册

His 束电图检查

His 束电图（His bundle electrogram, HBE）亦称房室束电图，是房室束激动的电位图，记录方法分导管法与体表法两种。

（1）导管法：需具备一双极或多电极导管，一多导生理记录仪，和一能放大数十倍的放大器。操作方法是把电极导管经静脉（肘静脉或股静脉）送入心脏，先送入右心室，再缓慢后撤探查。His 束的解剖位置在右心房三尖瓣口内侧，冠状静脉窦入口的左上方，卵圆孔的左下方。当电极探查到 His 束时，示波器显示的心电图A波后或V波前有一双相或三相尖波，这就是 His 束电波。即固定导管，进行记录，并同步记录体表心电图导联Ⅰ、aVF、V_1，供分析用。纸速用100～200mm/s。当导管电极进入右房室瓣（三尖瓣）后，有可能记录到右束支电图。从动脉逆行送入左心室的导管，在流出道可能记录到 His 束电图或左束支电图。

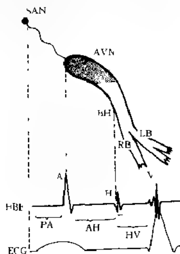
（2）体表法：是近年来开始应用的一种描记 His 束电图的非侵入性方法。His束电位在体表只有1～10μV，与噪声属于同一数量级，单纯靠增大记录仪放大不可能描记出来。体表法的原理，是增大信号与噪声的比例，使淹没在噪声中的 His 束电波显示出来。利用信号叠加平均技术，可以达到这一目的。即把心电图 P-R 间信号反复叠加平均，由于噪声信号是无规律的，在叠加过程中不显著增大；而 His 束电位是有规律的，在叠加过程中越加越大。按叠加方程原理，信号与噪声比的提高与叠加次数的平方根成正比，故如叠加256次，信噪比可增加16倍，原来与噪声幅度相似的 His 束电波，经过叠加256次后，则比噪声大16倍，就可以被记录出来。

目前体表法还不能观察连续变动着的每个心动周期中房室传导情况，而且凡是不符合叠加条件的的心律失常，都不能用体表法检查。目前在临床电生理学检查和研究工作中，尤其对复杂心律的检查，多采用导管法。

从 His 束电图中可测得房室传导系统各部位的传导时间，包括①P-A 间期：从体表心电图P波的开始，量至右心房下部心内心电图A波（心房激动波）的开始处，即反映房内传导时间，正常值25～45ms。②A-H 间期：从右心房下部A波的开始处，量至H波（His 束电波）的开始处，即代表房室结传导时间，正常值50—120ms。③H波本身宽度：约为20ms。④H-V 间期：从H波的开始处量至体表心电图 QRS 波群的开始，或者V波（心室激动波）的开始，即代表 His 束、Purkinje 纤维至心室肌激动开始的传导时间，正常值35～55ms。有时可记录到右束支电图，它比H波窄，与V波的距离更近。

His 束电图是心脏电生理学的重要研究方法之一（见图）。在临床上，His 束电图有助于①进一步确定房室传导障碍的位置：P-A 间期延长，表示传导障碍位于心房室内；A-H 间期延长，表示传导障碍位于房室结，His 束内传导障碍则H波增宽，有时分裂成两个；H-V 间期延长，表示传导障碍位于房室束支水平。在高度房室传导阻滞中，阻滞位于 His 束分叉以上者，心室搏动起源于房室交接处，His束电图示A波以后无H波，而V波以前却有H波。阻滞位于 His 束分叉以下者，心室搏动起源于室内，His 束电图示A波以后有H波，而V波以前却无H波。阻滞位于 His 束本身者，His 束电图示A波以后或V波以前均有H波。鉴别房室传导阻滞位于 His 束以上或以下对疾病预后的估计和掌握起搏治疗的适应证很有帮助。②对鉴别室上性过早搏动伴心室内差异性传导与室性过早搏动，例如房性早搏伴心室内差异性传导，畸变的 QRS 波群之前均有H波；而室性早搏前，或无H波，或有H波存在，但 H-V 间期比下传搏动为短。同样也对房颤伴心室内差异性传导与室性早搏等心律失常有鉴别价值。③可发现隐匿性房室交接处性过早搏动。这在一般体表心电图上很像房室传导阻滞（假性房室传导阻滞），但实际上是干扰现象，His 束电图可以鉴别。完全性房室传导阻滞时，心室自身激动能逆传至交接处者，体表心电图不能显示，His 束电图则可以揭示。④可用于预激综合征的电生理学分型。Kent束型预激的 His 束电图 A-H 间期正常，H-V 间期缩短，在心房调搏时 A-H 间期延长、H-V 间期更缩短；James 束型预激的 His 束电图 A-H 间期缩短、H-V 间期正常，在心房调搏时，A-H 和 H-V 间期都无明显改变；Mahaim 纤维型预激的 His 束电图的 A-H 间期正常、H-V 间期缩短，在心房调搏时，A-H 间期延长、H-V 间期无明显改变；James 束加 Mahaim 纤维型预激的 His 束电图的 A-H 和 H-V 间期都缩短，在心房调搏时，A-H 和 H-V 间期都无明显改变。⑤用以研究

药物对心脏的作用，特别是对心脏电生理的影响，以便了解药物治疗的生理基础。



His 束电图示意

SAN：窦房结 AVN：房室结 BH：His 束 RB：右束支 LB：左束支（仿 Narula 等，1979）

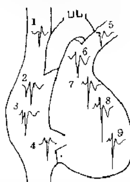
体表心脏等电位标测图

体表心脏等电位标测图（body surface isopotential mapping）可综观心电场在体表分布的全貌，即在体表多处，记录每个瞬间体表电场的分布情况，以等电位线的形式表达，综合诸瞬间体表等电位线的分布，可以得到一次心动周期中心电活动的动态概貌。用于体表等电位标测图的电极数一般用150～250个，分布于前胸、后背及上腹部，也可根据情况酌量减少。先把这些心电图记录在磁带上，通过模数转换输入电子计算机，由电子计算机把诸心电图中各相应瞬间（通常每5 ms 取样一次）的电位检出。报告方式，可把每个瞬间体表各点的电位数值以列表方式印出；或通过绘图仪，把每个瞬间体表各点的电位划成等电位线；也可划成像地貌图样具有立体感的图象。体表等电位标测图主要用于研究工作，由于它记录到的心电信息比较完整，故可作为评价某个导联系统反映信息能力的标准。早年用此法研究心脏等效电偶的理论，在 QRS 波群的动态过程中，体表电位分布的情况与心室除极过程的顺序吻合。从整个体表电位演变过程来看，心脏等效电偶并不始终如一地像单电偶那样单纯。

体表等电位标测图目前在临床上应用尚不普遍。有报道认为，通过观察体表电位的演变动态，有助于推测心肌梗死的位置与范围。心肌缺血区的定位，诊断心肌肥厚，鉴别室性过早搏动与室上性心搏的差异性心室内传导，以及推测预激综合征异常房室束的位置。此外，也可在外科进行对造成预激的异常旁路切断术中，于心脏表面测定出同样的图象，并据此进行异常房室通道的定位，称为心外膜等电位标测图。目前由于电生理检查的开展，能更精确记录心脏电活动及传导功能、传导途径的变化，体表心脏等电位标测图已极少应用。

心腔内心电图检查

心腔内心电图检查（intracavitary electrocardiogram）是应用一双极或多极电极导管经静脉（肘静脉或股静脉）插入心腔，可记录自上腔静脉，右房上、中、下各部，右室上、中、下各部以及肺总动脉等各部位的心电图。



心腔内心电图示意

1 上腔静脉 2 右心房上部 3 右心房中部 4 右心房下部 5 左肺动脉 6 肺总动脉 7 右室上部 8 右室中部 9 右室下部

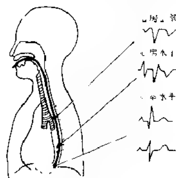
用心电图机记录法，肢体导联电极与四肢相连，而将胸导联与心导管电极的尾端相连，分别记录体表肢导心电图和心腔内心电图，并移动电极位置记录相应部位的心内电位。如用多道生理记录仪记录法，可同步记录体表心电图和心腔内各部位的心电图。

心腔内心电图有助于判定心导管电极在心腔内所在的位置和心脏各部位的激动顺序（见图）。如心导管电极紧密接触心内膜或嵌入肌小梁内，心电图可出现 S-T 段明显抬高，为心肌的损伤电流所致。这对安装起搏器时决定导管头位置是否合适和安装后观察导管头是否移位极为重要。

食管导联心电图检查

食管导联心电图（esophageal lead electrocardiogram）由于其电极紧贴于左心房之后，可使窦性或异位P波清晰显示，目前认为它对鉴别室上性与室性心律失常有重要价值，也有助于后壁心肌梗死的诊断。操作时，患者取坐位，通常将食管电极送入食管至离前牙50—55cm处，以后根据欲探查部位，自下而上选择七个食管导联，即 E_{50}、E_{45}、E_{40}、E_{35}、E_{30}、E_{25}、E_{20}（E代表食管导联，右下

角数字代表食管电极与前牙间的距离，中任一个导联，描记心电图，见图）。食管导联心室区的心电图，开始于离前牙41～45cm处，该区QRS波群形态视心电位而异。垂悬位者，通常与左胸导联心电图相似，但大都无S波，故常呈QR型，横置位者，常呈RS或rS型。当食管电极上移至离前牙29.5～36cm之间，通常已进入心房区，所录得的QRS波群形态转为QR或Qr型，甚至QS型，T波全部倒置。凡电极紧靠左心房后面所录得的P波，往往尖锐、高大而多相（以双相或三相多见）；移行区P QRS-T形态，则介于心房区与心室区之间。心房以上区类似aVR导联。

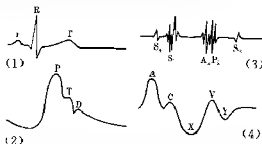


食管导联示意图

颈动、静脉波图

颈动脉波（jugular artery pulse）和颈静脉波（jugular venous pulse），都是压力型脉波。正常颈动脉波，由一快速升支和缓慢向下的降支所构成。当心室开始收缩时，主动脉瓣开放，左心室内的血液急速射入主动脉，因而颈动脉波首先出现一个陡直的上升支，波顶（P）通常为钝圆形，上升支起点到波顶的时间，称为上升时间，正常为0.05～0.12s。在波顶与下降支切迹间的隆起称为潮波（T）。下降支切迹也称重搏波切迹（D）是由于主动脉壁收缩时主动脉瓣关闭所形成，它在心音图的第二心音的主动脉瓣成分（II_A）稍后出现，其后的隆起，称重搏波。重搏波后为一稍隆起的缓慢下降曲线，终末部有1～2个小隆起。从上升支起点至重波切迹的时间，为左心室射血时间（LVET），正常为0.24～0.34s。临床上描记颈动脉波主要用于测定左心室射血时间，与心音图同步记录以标定心音，以及根据波型改变帮助诊断某些心血管病。如主动脉瓣狭窄时，颈动脉波升支倾斜隆起和出现切迹，形似鸡冠状，上升时间延长；特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄时，潮波增大膨出，与主峰波形成双峰波，射血时间延长；严重主动脉瓣关闭不全时，出现上升支陡直增高，波顶后速降和重搏波切迹低位的颈动脉波。

正常颈静脉波，是由A、C及V三个正波和X、Y两个负波组成。A波是由右心房收缩，静脉回心血流一时停止或血液向颈静脉逆流所产生，A波波顶与心音图的第四心音同时；C波是波幅较小的正波，正常人不易出现，它发生在心室等容收缩期，是由于右房室瓣（三尖瓣）关闭，房室环向心房腔凸出，且很大程度上是由颈动脉传来的搏动所产生；X波在C波之后，是心室射血期右心房舒张而内压减低所产生；V波是在X波之后缓慢上升的波，是由于右房室瓣关闭后，右心房血液逐渐充盈，压力逐渐升高，静脉回流减慢所引起；V波顶出现在第二心音后0.1s左右，自第二心音肺动脉瓣关闭成分（II_P）到V波顶峰的时间，等于右心室的等容舒张期。Y波在V波之后，是由于右房室瓣开放，血液从右心房流入右心室，房压下降颈静脉空虚所产生。在右房室瓣狭窄、严重肺动脉口狭窄、慢性肺心病、右室顺应性减低及肺动脉高压时，A波增大，房颤时消失。右房室瓣关闭不全时，V波增大，X波变浅或消失，C与V波融合成为一个巨大的正波。



正常心电图、心音图、颈动脉与颈静脉搏动图关系示意

（1）正常心电图 （2）颈动脉搏动图 （3）心音图 （4）颈静脉搏动图

心音图检查

心音图（phonocardiogram）是将心脏搏动时某些机械活动如瓣膜的开闭、心肌的舒缩、大血管的运动及血流本身所产生的振动，用电子仪器放大滤波记录成的图形。心音图主要用于：①客观地记录心音和杂音，便于分析比较，并可长期保存。②可与心电图、颈动、静脉波图、心尖搏动图及超声心动图等同步记录，判定心音和杂音在心动周期中的位置，从而有助于心音与心杂音的诊断。

正常心音 正常心音有四个，第一心音（S_1）代表心室收缩期的开始。它由四个部分振动所组成，平均历时0.1～0.15s（图1）。S_1的第二、三部分（也称中心成分）分别由左房室瓣（二尖瓣）和右房室瓣（三尖瓣）关闭所产生，频率较高，通常为50～100Hz，历时0.06s左右，距心电图Q波起点时间（即Q-S_1时限）一般不超过0.08s。S_1的第一、四部分则为低振幅低频率振动；第二心音（S_2）代表心室舒张期的开始，也由四个部分振动组成，平均历

时0.06～0.09s。中心成分（第二部分）的振幅和频率均较高，通常为50～150Hz，平均历时0.05s左右，与颈动脉波重波切迹同时，在心电图T波终点前或后0.04s以内出现，为半月瓣关闭所产生，其中主动脉瓣成分（$Ⅱ_A$）在前，肺动脉瓣成分（$Ⅱ_P$）在后，振幅$Ⅱ_A>Ⅱ_P$，$Ⅱ_A$与$Ⅱ_P$时距正常<0.03s，部分为低振幅低频率振动；第三心音（S_3）出现在心室被动性快速充盈期末，为2～3次低频率（40—60Hz）低振幅振动，一般<S_2振幅的1/3，平均历时0.05s，与S_2中心成分时距为0.11～0.18s；第四心音（S_4）或称心房音，出现于心室舒张末期，是心房收缩、心室主动性快速充盈时所产生的振动，正常较少出现，由1～3次低频率（20～60Hz）低振幅振动波所组成，其振幅一般<S_1的1/4，距P波开始约0.06～0.14s，平均历时0.05s，在颈静脉波和心尖搏动图的a波处出现，房颤时消失。

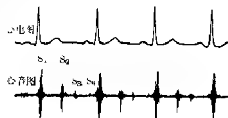


图1　正常心音图及心电图

心音分裂　较常见。第一心音的第一、二部分时距≥0.04s，称为第一心音分裂；第二心音第一部分的主动脉瓣及肺动脉瓣成分时距≥0.04s，称为第二心音分裂。第一心音分裂大多属生理性。第二心音分裂有三种：①正常呼吸性分裂，即吸气时分裂，呼气时消失，多见于儿童和青年。②病理性宽分裂，即呼气和吸气都有分裂，吸气时更明显。见于右心室心排血受阻和电激动延迟（如右束支传导阻滞）等。呼气和吸气分裂时距固定不变者，称固定性分裂，是房间隔缺损的特征之一。③逆分裂也称反常分裂，见于左心室排血受阻和电激动延迟（如左束支传导阻滞）时，主动脉瓣关闭音反常地发生在肺动脉瓣关闭音之后，则当呼气时$Ⅱ_A$更落后于$Ⅱ_P$而使分裂加重。吸气时$Ⅱ_P$后移，$Ⅱ_P$与$Ⅱ_A$接近或重叠使分裂减轻，甚至消失。

异常心音　也称额外心音。

收缩期额外心音　有喷射音和收缩中、晚期喀喇音两种（图2）。

（1）喷射音：也称收缩早期喷射性喀喇音，是在S_1后出现，频率和振幅均较高，历时0.02～0.06s，与S_1中心成分时距为0.03～0.10s，最易在心底部描记到。主动脉性喷射音可向心尖部传导，不易受体位和呼吸影响；而肺动脉性喷射音则呼气时增强。

（2）收缩中、晚期喀喇音：也称收缩中、晚期非喷射性喀喇音，频率为80～150Hz，历时0.01～0.08s，易受体位和呼吸影响，有时可突然出现，又突然消失，通常在心尖部最易描记到。

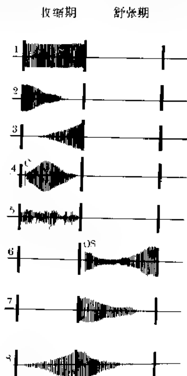


图2　杂音形状示意图

1 一贯型　2 递减型　3 递增型　4 递增-递减型　5 不规则型　6 递减-递增型　7 递减型　8 大菱型
C 喀喇音　OS 开瓣音

舒张期额外心音　有以下四种。

（1）开瓣音（OS）：发生在等长舒张期，最常见于左房室瓣（二尖瓣）狭窄，在心音图上为中或高频率低振幅振动，发生于S_2后0.05～0.12s处，历时0.01～0.03s，与心尖搏动图的O点同时出现，在心尖部及沿胸骨左缘第四肋间最易录到。其后常伴有低或中频率舒张期杂音。S_2-OS时限与左房室瓣狭窄程度成反比，并随心率而变动。右房室瓣（三尖瓣）开瓣音，与左房室瓣开瓣音基本相似，但它易在胸骨下端录到，深吸气时增强。

（2）奔马律：①舒张早期奔马律出现在S_2后0.14～0.18s处，频率一般为50～80Hz，振幅较高，常超过S_2中心成分的2/3。左心室性者，在心尖部左侧卧位时最易录得，不受呼吸影响；右心室性者，在剑突下或胸骨下端左缘易被录得，吸气或轻度活动时振幅增大。②舒张晚期奔马律也称收缩期前奔马律，通常在P波开始后0.06～0.15s，时间短促，中频，振幅较高，常>S_1中心成分的1/3。③舒张中期奔马律也称重叠性奔马律，是前述两种

奔马音互叠而成，多发生在明显窦性心动过速，舒张期缩短和房室传导时间延长时。

（3）肿瘤扑落音：与开瓣音相类似，通常出现在 S_2 后0.08～0.12s处。

（4）心包叩击音：通常发生在主动脉瓣成分后0.08～0.11s，振幅和频率较高，但持续时间较短，一般为0.08～0.03s，易在心尖部及胸骨下端左缘处录得。

起搏器音　对放有心脏起搏器者，有时在心尖部内侧及胸骨左缘第四、五肋间可出现与起搏器电脉冲同步的收缩期前额外音，通常为高频率，发生在 S_1 前0.08～0.12s，在心电图起搏脉冲波后6 ms左右。此音是由于起搏脉冲电流渗漏，刺激肋间神经或肌肉，引起肌肉收缩所致。在暂停起搏时，即行消失。

人工瓣膜额外音　在人工机械瓣膜置换术后，可产生一系列额外音。目前常用人工机械瓣有球笼型、碟型。所产生的额外音，是由于球瓣或碟瓣开闭时撞击金属环或其支架所引起，故也称人工瓣开瓣及关瓣喀喇音。

心脏杂音　在心音图上为一连串振幅高低不等、疏密不均、具有一定形状和历时较长的振动波。分析杂音的心音图时应注意其时相、振幅、频率、形状、持续时间及与心音或额外心音间的关系等。根据血液动力学，将收缩期杂音分为喷射性和返流性两种，舒张期杂音分为心室充盈性和返流性两种，不间断地贯穿整个心动周期者为连续性杂音。

喷射性收缩期杂音　多见于半月瓣狭窄、升主动脉和肺动脉扩张及通过半月瓣的血流量增大和速度增快时。半月瓣狭窄所致的喷射性收缩中期杂音的心音图特点（图3）：①杂音为高频率、中或高振幅，位于收缩中期，呈菱型，菱峰常在收缩期的前半部；肺动脉瓣狭窄时则多在收缩中、晚期。②杂音开始于 S_1 稍后或跟随喷射音而出现，与 S_1 间常有一无杂音空隙，并终止于 $Ⅱ_A$ 或 $Ⅱ_P$ 之前。

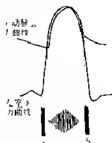


图3　收缩中期喷射性杂音示意

返流性收缩期杂音　收缩期时由于血液从高压心腔或血管向低压处的回流所产生，多见于房室瓣关闭不全，室间隔缺损和动脉导管未闭合并肺动脉高压时。房室瓣关闭不全的返流性全收缩期杂音的心音图特点（图4）：①中或高频率，占整个收缩期，大多数呈一贯型。由于返（分）流量及速度不同，也可呈递减型或递增型。②杂音开始于 S_1，一直持续，终止于 S_2 稍后，多在心尖部录得。见于二尖瓣关闭不全，多属器质性；三尖瓣关闭不全的杂音常在胸骨下端左缘录得，多属相对性。

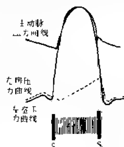


图4　全收缩期返流性杂音示意图

功能性收缩期杂音　也称生理性或无害性杂音。心音图特点：①杂音多为低振幅，中或高频率（75～250Hz），可为递减型或菱型，杂音振幅< S_1 中心成分振幅的1/3。②大多数发生在收缩早中期，历时较短，一般为0.08～0.20s，有时可发生在收缩晚期。③杂音开始于 S_1 之后0.08～0.13s，不伴有心音异常，但往往同时有生理性 S_3。④杂音的振幅和形状易受体位和呼吸影响。⑤该杂音易在心尖部或心底胸骨左缘第2肋间被录到。

返流性舒张期杂音　在心音图上，主动脉瓣返流性杂音常为高频率、递减型，频率一般为100～200Hz，有时可达600Hz以上，少数呈乐音性，杂音开始就掩盖 S_2，历时较长，常为低或中振幅，在主动脉瓣区和主动脉瓣第二听诊区最易录到。见于主动脉瓣关闭不全，多属器质性。肺动脉瓣返流性舒张期杂音，多在胸骨左缘第2、3肋间最明显，杂音历时较短，呈递减型，吸气时增强，并常伴有 $Ⅱ_P$ 增强和 S_2 分裂。见于肺动脉瓣关闭不全，多属相对性。

充盈性舒张期杂音　左房室瓣充盈性舒张期杂音，常为器质性。心音图特点：为低中频率（40～80Hz），低或中振幅的舒张中期或中晚期杂音，开始于OS后，距 S_2 一般为0.07～0.20s，多呈递增型、递减-递增型或不规则型，常有 S_1 增强和肺动脉瓣区 S_2 增强与分裂，于心尖部录得。右房室瓣充盈性舒张期杂音，常为相对性，心音图特点基本同前，多在胸骨下端左缘录得。

连续性杂音　常见于动脉导管未闭，杂音在心音图上开始于 S_1 后0.06s左右，振幅递增，到 S_2 时达最大，以后逐渐递减，终止于 S_1 之前，形成以 S_2 为中心的大菱形杂音。该杂音为高频率、高振幅，振动波高低不一，疏密不均，多在胸骨左缘第2肋间处录得。

心包摩擦音　是间断出现的不规则振动波，频率通常为100～600Hz，有时可达1000Hz，以收缩期最为明显，历时长短不等。

心血管运动试验

在一定量运动前后或同时观察心血管反应，以提高心血管功能检查的敏感性的方法，即心血管运动试验（简称运动试验）。临床上用于心血管疾病的诊断及心功能评价，在康复医学作为康复运动处方及康复效果评定的依据，在运动医学中则作为评价运动员训练水平及研究各项运动生理影响的重要指标。

运动试验种类：按定量运动器械分有功率车试验、活动平板试验、台阶试验等均为下肢试验；手摇功率计试验为上肢试验；还有牵涉上下肢及腰背肌的划船功率计试验等。按观察时机分，在运动后进行观察的称恢复期试验（recovery test），例如二级梯试验，较现代化者多在运动当时进行同步观察，称为劳力试验（exertion test）；按测试运动强度分有适用于运动员的极量试验、适用于不同功能水平的患者的症状限止试验、亚极量试验和低负荷试验等；按运动程序分有一次负荷试验及多级负荷试验。此外还有适用于大量普查及在运动场地上使用的简易运动试验和哈佛台阶试验、12分钟跑试验、PWC_{170}试验等。

多级负荷试验　用功率车、活动平板或多级台阶等工具作多级运动，运动强度由功率车阻力、活动平板的转速和坡度及台阶的高度控制，逐级上升，每级运动持续2—3 min以使心血管反应达到相对的稳定。运动中作连续的心电图及心率监察或同时作摄氧量、二氧化碳排出量的监察，同时注意症状及体征改变。

运动的物理强度用瓦（W）或千克米每分（kg·m /min）等单位表示，运动的生理强度用运动时心率、摄氧量〔L/min 或 ml/（kg·min）〕表示，也可以代谢当量（MET）表示。MET值即运动时代谢率为静息时代谢率的倍数。1 MET一般定为3.5ml/（kg min）。每级运动的运动强度增加量在功率车试验一般为25W，在活动平板试验各方案不同，较常用的Bruce方案见下表。

Bruce 方案

分级	速度(km/h)	坡度(%)
I	2 74	10
II	4 02	12
III	5 50	14
IV	6 76	16
V	8 05	18

改良Bruce方案则在Ⅰ级前再加A、B、C三级，平板速度分别为2.4、2.4及2.74km/h，坡度分别为0.3%及6%。对老年人及心脏病患者更为适用。

按此类方案可进行不同强度的运动试验。

（1）极量试验：运动强度递增至受试者筋疲力竭或心率、摄氧量不再上升，目的在测定个体的最大运动功率输出，可以达到的最大心率（HR_{max}）及最大摄氧量（VO_{2max}），作为评价体能的最佳指标之一。

（2）症状限止试验：同上方式进行运动，至出现必须停止运动的征象为止。这些征象包括胸闷、胸痛、腿痛、眩晕等症状或其他明显不适，出现明显气急、苍白、冷汗、步态不稳、神志模糊、血压下降或过于上升等体征，或心电图上出现心律、传导上的明显异常或心肌缺血现象等。可以测得能达到的最大运动功率和症状限止性最高心率（HRSL），作为评价心功能、制订康复训练方案的依据。

（3）亚极量试验：运动心率达到亚极量心率（HR_{submax}），即按年龄预计最大心率（220－年龄）的85%时结束试验。较安全省力。可用于诊断冠心病及检验对中等强度运动或体力活动的耐受能力，应用很广。

（4）低负荷试验：运动强度达3～4 MET或心率达115次/min时即结束试验。用于心梗后或心脏术后早期进行康复治疗病例，以检测从事轻度活动及日常生活活动的耐受能力，并作进一步治疗的参考。

二级梯试验　在每级高度为23cm的二级梯上往返上下连续1.5min，在运动前后及恢复期间作心电图观察。运动速度即1.5min内的上下阶梯次数根据年龄、性别及体重设定。将运动时间及上下次数增加一倍则称双倍二级梯试验，可提高阳性率。运动强度约相当于75W或5MET，或相当于Bruce试验的Ⅱ～Ⅲ级。属一次负荷试验及恢复期试验，灵敏度及定量评定价值较差。因其简便易行，仍有较广应用。

简易运动试验　举PWC_{170}试验为例，方法是用功率车或两级台阶，先后作两次较小及稍大功率的运动各3 min，计测其功率分别为N_1及N_2，运动心率分别为f_1及f_2，则根据运动时在一定范围内运动功率与心率成直线相关的原理，可推算心率为170次/min时的功率输出，作为心血管适应能力的指标，计算公式为：

$$PWC_{170}=N_1+(N_2-N_1)\times\frac{170-f_1}{f_2-f_1}$$

为了保证安全，作心血管运动试验时须先排除进行运动试验的禁忌证，包括急性心肌梗死后或心脏手术后情况未稳定者、有心脏室壁瘤、不稳定心绞痛、左主支冠状动脉严重狭窄、严重心律紊乱或传导阻滞等。根据病情及测试目的选择适当的测试方法。在测试中必须密切观察监护，出现必须停止运动的征象时及时中止试验。还应备有必要的急救药物及可及时利用的心肺复苏技术及设备。

心电图运动负荷试验

心电图运动负荷试验是通过运动增加心脏工作负

荷，观察心电图变化，以判断冠状循环功能的一种测试方法。但不能单凭运动负荷试验阳性就作为诊断冠心病的依据，必须结合临床资料进行判断。如心肌病、左房室瓣、三尖瓣)脱垂、预激综合征、完全性左束支传导阻滞、自主神经功能失调、严重贫血、缺钾以及多种药物的应用等，均可引起运动负荷试验的S-T段改变。目前采用的有双倍二级梯运动试验(敏感性不高)及活动平板及蹬车运动试验等。适应证：临床疑为冠心病者；40岁以上有冠心病易患因素的无症状者；对冠心病患者进行劳动力鉴定；估价某些药物及搭桥术对冠心病患者的疗效等。禁忌证：静息心电图有严重心肌缺血者；不稳定型心绞痛；急性心肌梗死；严重心律失常；充血性心力衰竭；严重高血压〔舒张压＞16kPa(120mmHg)〕及其他严重疾患。试验过程中应进行严密监护，受检者在试验中若出现心绞痛、气短、头晕、严重心律失常、血压明显下降、S-T段明显缺血型压低或极度衰弱不能坚持等情况时应即刻中止试验。

双倍二级梯试验 本试验应在餐前或饭后2h以上进行。按规定的运动量在每级23cm高的两级梯上往返运动，时间为3 min，以秒表和节拍器分别控制运动时间和速率。受检者在往返登梯运动转身时，应左右交替，以避免朝同一方向转动而引起头晕。运动前描记卧位休息时12个常规导联的心电图，运动后立即躺下，按下列顺序描记即刻、2 min、4 min、6 min的V_6、V_5、V_4、Ⅰ、Ⅱ、及R波占优势的aVF或aVL共6个导联的心电图。

S-T段测量方法 ①以QRS波群的起点为基线，如P-R段斜行向下时，则以P-R段的切线与J点垂线交点"C"作一水平线为矫正后的基线，图1(1)。②斜行向上的S-T段，以J点作为判定S-T段移位的根据，斜行向下的S-T段，则以J点后0.04s处作为判定移位的根据，图1(2)。③自R波顶点作一垂线与S-T段的切线相交，交角等于90°者为水平型S-T段，图1(3)，交角＞90°者为下垂型，图1(4)，交角＜90°(不包括90°)称上斜型S-T段，水平型及下垂型S-T段均属缺血型S-T段。

Q-X/Q-T的测量方法 S-T段回升到两个QRS波群起点的连线相交处为X点，Q波起点至X点的距离即为Q-X间期。由此可算出Q-X/Q-T比值。

阳性标准 (1)运动中出现典型心绞痛。

(2)R波占优势的导联上，运动后出现水平型或下垂型S-T段压低≥0.1mV，持续2 min者。如运动前已有S-T段压低者，运动后需在原有基础上再压低≥0.1mV，持续2 min。

(3)在R波占优势的导联上，运动后出现S-T段抬高(弓背向上型)＞0.2mV者。

极量及次极量运动试验 极量运动试验是让受检者承受最大的运动负荷，使心肌的耗氧量达到最大限度，一般以运动时达到的心率作为判断运动量的指标，极量运动按(220－年龄)所得的心率值为准。次极量运动试验一般要求达到极量负荷的85%，以(195－年龄)所得的心率值为准。临床上多采用次极量运动负荷试验。活动平板及蹬车是目前最常用的极量及次极量运动试验方法。

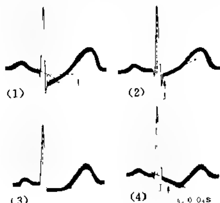


图1 S-T段测量方法示意图

活动平板运动试验 采用平板运动测试机，在餐前或餐后2h以上施行，受检者在分级递增速率及坡度的活动地板上行走，以达到预期的运动量为终点。较为常用的分级方案见表2、表3。运动前描记卧位12常规导联心电图及卧位、立位CM_5、CS监测导联心电图。测试时连续监测CM_5、CS导联的心电图改变，每3 min记录一段CM_5、CS导联的心电图，并测量一次血压。在达到预期运动量后，使预定的心率保持1～2 min再终止运动。描记运动后的立位CM_5、CS心电图(图2)，随即平卧描记即刻、2 min、4 min、6 min的CM_5、CS(也可增加描记V_6、V_5、V_4、Ⅰ、Ⅱ及R波占优势的aVF或aVL)导联。如6 min心电图未恢复到运动前图型，应继续每2 min描记一次，直至恢复原状为止，凡符合下述条件之一者为阳性：运动中出现心绞痛；运动中血压下降＞1.3kPa(10mmHg)；运动中或运动后缺血型S-T段压低≥0.1mV，如运动前已有S-T段压低者，应在原基础上再下降0.1mV。

本试验对冠心病的检出率约为双倍二级梯试验的2倍。本试验重复性较高，且较二级梯试验更符合运动生理的要求。次极量活动平板试验应在严格掌握适应证、禁忌证及严密监护下进行，临床价值优于二级梯试验。

蹬车运动试验 本试验采用原地转动的脚踏车功量计，受检者坐在车上，下肢作蹬车运动。试验从低负荷量开始(男性每级为300kg·m/min，女性为200kg·m/min)，每3 min增加一级负荷量，待到达预计极量或次极量的心率，再维持运动1～2 min后停止。其监测项目、判定标准及临床价值与活动平板运动试验相同。因测试时躯干活动较少，故更利于监测运动时S-T段的变化。但也由于运动仅限于下肢，而在运动生理上则不如活动平板运动试验。

表1 双倍(3min)二级梯运动试验登梯次数表

体重(kg)	年龄																			
	20—24		25—29		30—34		35—39		40—44		45—49		50—54		55—59		60—64		65—69	
	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女
40—44	58	[illegible]	58	[illegible]	56	54	51	52	54	48	52	46	50	44	50	42	48	42	40	40
45—49	56	[illegible]	56	[illegible]	54	50	52	48	52	46	50	44	50	44	48	42	46	40	44	38
50—54	56	52	56	52	54	[illegible]	52	48	[illegible]	46	50	44	48	42	46	[illegible]	44	88	14	36
55—59	54	[illegible]	[illegible]	[illegible]	52	48	[illegible]	46	[illegible]	44	48	42	46	40	46	38	44	36	42	36
60—64	52	48	51	48	52	46	[illegible]	44	48	[illegible]	46	40	46	38	44	38	42	36	40	34
65—69	50	46	[illegible]	46	[illegible]	44	48	42	46	[illegible]	46	38	44	38	42	36	40	34	40	[illegible]
70—74	48	44	50	44	48	42	48	40	46	38	44	38	42	36	40	34	[illegible]	32	38	32
75—79	48	42	50	[illegible]	48	40	46	36	44	38	42	36	40	34	[illegible]	32	38	32	36	30
80—84	46	[illegible]	48	38	46	38	44	36	44	36	42	34	40	32	38	[illegible]	36	[illegible]	36	28
85—89	44	38	[illegible]	[illegible]	46	36	44	34	42	34	40	32	38	32	36	30	36	28	34	26
90—94	42	36	46	[illegible]	44	34	42	34	40	32	[illegible]	32	38	30	36	28	34	28	[illegible]	26

表2 极量活动平板试验分级方案

级别	速度(m/min)	坡度(%)	时间(min)	累积时间(min)
[illegible]	45	[illegible]	3	[illegible]
2	67	[illegible]	3	6
3	91	[illegible]	3	[illegible]
4	112	16	3	12
[illegible]	134	18	3	[illegible]
6	147	20	3	[illegible]
7	[illegible]	22	3	[illegible]

表3 次极量活动平板试验分级方案

级别	速度(m/min)	坡度(%)	时间(min)	累积时间(min)
[illegible]	40	[illegible]	3	3
[illegible]	[illegible]	6	3	[illegible]
[illegible]	[illegible]	9	3	9
4	80	12	3	12
[illegible]	[illegible]	15	3	15
6	[illegible]	18	3	18
[illegible]	[illegible]	[illegible]	3	[illegible]

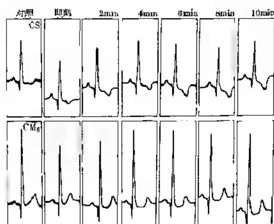


图2 次极量活动平板运动试验阳性
运动前后心电图对比

心导管检查

心导管检查(cardiac catheterization)是将心导管

经周围血管或其他途径，在X线透视观察下送入心脏各部和大血管，借以了解心脏血流动力学改变的一种检查方法。

通过心导管检查可以测定各心腔和大血管腔的压力和血氧含量，观察各心腔和大血管腔之间有无异常通道，是目前常用的一种诊断方法，有助于对心脏病，特别是先天性心血管病的诊断，对于需要外科手术治疗的心血管病患者，尤其常用。利用心导管可以送入心腔内的特点，心导管检查还可和其他一些检查方法相结合，形成一些特异的检查方法，如心腔内心电图检查、房室束电图检查、心腔内心音图检查、选择性指示剂（包括染料、氢离子、维生素C、温热）稀释曲线测定、选择性心血管（包括冠状动脉）造影、心内膜心肌活体组织检查等。

心导管术的操作方法还可应用到心脏病的治疗领域，目前最常用的是治疗严重心律失常的经静脉心内膜人工心脏起搏术（见"人工心脏起搏"条），还可用带球囊的心导管扩张狭窄的肺动脉瓣、主动脉瓣、左房室瓣（二尖瓣）等。近10多年来发展了经皮穿刺冠状动脉腔内成形术（PTCA），用带球囊导管置于冠状动脉狭窄病灶处，然后以稀释的造影剂注入球囊扩张球囊，以解除冠状动脉狭窄，改善冠状动脉血流；对冠状动脉内粥样斑块，采用激光、射频电波、超声波等方法来清除粥样斑块，目前已在临床应用，并不断完善；冠状动脉内粥样斑块导管旋切术，通过导管内高度旋转的刀刃，将管壁上的斑块切削下来，并经导管腔吸出体外，我国已有成功的报道。此外已广泛开展经心导管进行射频消融术，治疗对药物治疗反应不佳的顽固性心律失常。

心导管检查可分右心导管检查和左心导管检查两大类。特殊的心导管检查还有用以了解冠状循环和心肌代谢情况的冠状静脉窦心导管检查；了解婴儿的复杂先天性心血管畸形，为施行紧急心脏手术提供参考资料的婴儿心导管检查，不必用X线透视而在床旁施行的，主要用于监测肺动脉和肺楔嵌压的床旁心导管检查等。

右心导管检查

右心导管检查（catheterization of right heart）是将心导管插入周围静脉后，沿静脉送达右心房、右心室、肺动脉及其分支，以了解右侧心脏血流动力改变的检查方法。亦称静脉心导管检查。

通过右心导管检查，可得到下列有关心脏血流动力变化的资料：①了解上下腔静脉、右心房、右心室、肺动脉及其分支的压力变化（在某些先天性畸形，心导管也可能通过畸形途径进入左侧心脏，了解左侧心脏的压力情况）。②了解上述各处血液的氧含量，加上动脉血氧含量和每分钟氧消耗量的测定，可以推算心排血量、心脏内或大血管之间的左至右或右至左的分流量。③心导管可能进入异常途径，从而证实某些畸形的存在。④心导管嵌入肺小动脉的末梢部，可以测定肺楔嵌压从而间接地了解左心房的压力变化。⑤心导管可从右心房进入冠状静脉窦，了解心脏静脉血的化学成分变化。⑥通过心导管注射造影剂，可进行选择性心血管造影。⑦用带铂电极的右心导管行铂电极吸氢试验可检出心腔或血管腔内少量左向右分流。⑧可将心导管送到下腔静脉不同水平或到肝、肾等静脉进行有关检查。

右心导管检查的设备 ①手术器械：所用手术器械与静脉切开术相同，但必需有蚊式小钳、弯头小于血钳和小剪刀，以便剪开静脉和夹持静脉切口。如用静脉穿刺法施术，则需准备16或18号带针芯的穿刺针（Seldinger、Cournand 或 Riley 穿刺针）。常规消毒。②心导管：一般用开口在顶端的 Cournand 心导管，如有特殊需要，可选用特殊规格心导管。成人用 F_6、F_7或 F_8 号，儿童用 F_4、F_5或 F_6 号。心导管一般用气体（环氧乙烷等）或液体（10% 甲醛、75% 乙醇、1/1000氯化苯甲烃胺、1/1000氯己定等）浸泡消毒。如由静脉穿刺法施术，还需准备导引钢丝、扩张导管和导管鞘。③X线设备：目前由于常同时进行选择性心血管造影，故趋于应用专用的X线机。此种X线机备有影象增强装置和电视监护器，可在一般室内光线下进行透视；备有电影照相、快速摄片、磁带录象等装置和加压注射器，可作选择性心血管造影；其透视台可以迅速移动，使于透视时跟踪心导管的动向。④压力测量和记录设备：采用电压力计，包括压力换能器、放大器和记录器等3个部分，并备有示波器，可同时测定、记录并监护病人心脏血管内压力曲线和心电图等变化。⑤血氧含量测定装置：采用电血氧计结合 Van Slyke-Neill 量压式血氧测定、Scholander-Roughton 微量血氧分析或血红蛋白含量测定，测知病人血液标本的氧饱和度和氧含量。⑥每分钟氧消耗量测定装置：采用电测氧仪或 Haldane 气体分析器分析病人呼出气体的氧含量，或用新陈代谢测定仪，测定病人每分钟的氧消耗量。⑦急救设备：包括急救用的各种药物和电复律器等。

右心导管检查的适应证和禁忌证

适应证 ①先天性心血管病考虑施行手术治疗，术前要明确诊断，并了解心脏和大血管的功能和解剖情况，协助决定是否需要和如何进行手术。②风湿性心瓣膜病要考虑施行人造瓣膜替换术等直视手术治疗。③有了术治疗可能的其他心血管病如缩窄性心包炎等，诊断还未明确，需要进一步确诊者。④诊断已明确，考虑施行手术治疗的心血管病，术前需要了解肺动脉压和肺动脉阻力，判别是否有手术禁忌。⑤心脏有杂音不能确定是生理性抑病理性而必需明确诊断者。⑥心脏手术后病人再度出现症状，需要评价手术疗效，考虑再次手术。⑦治疗上的应用。

禁忌证 ①病人在患急性感染病期中。②感染性心内膜炎（必须在痊愈后3个月以上才能检查）。③新近（6周内）发生的心肌梗死。④急性心肌炎。⑤风湿热活动期。

⑥完全性左束支传导阻滞(但在人工心脏起搏器保护下可进行。⑦最近期中频发阵发性心律失常，特别是心室性的。⑧房室传导阻滞曾有心源性昏厥发作者。⑨洋地黄中毒。⑩显著的心力衰竭。

如能很好地掌握禁忌证，和适当及时地处理并发症，手术的死亡率约为0.1%以下。

右心导管检查方法 (1)术前准备：术前1h给服巴比妥类或其他镇静药，术前半小时注射普鲁卡因青霉素80万单位和水溶青霉素40万单位预防感染。

(2)静脉穿刺法：静脉穿刺法主要用于从股静脉送入心导管，但如贵要静脉较粗亦可用此法(图1)。其优点是静脉无需切开，故同一静脉可多次应用，特别适用于需要反覆进行检查的病人。本法术前术后的处理与静脉切开法相同。选右或左侧股静脉在腹股沟韧带下约1cm处进行穿刺，股静脉在股动脉内侧，先摸到股动脉搏动，在其内侧1cm作为穿刺点 局部注射少量的1%普鲁卡因麻醉，成人用16号或18号穿刺针，置入针芯，在选定的穿刺处先用尖刀将皮肤切开2～3mm左右的小口，以利穿刺针进入皮下组织，当针进入静脉后，拔出针芯可见暗红色静脉血涌出，向针腔内送入一根长约30cm柔软、有弹性、螺旋结构的导引钢丝，钢丝进入约15cm的长度后，即拔出穿刺针留导引钢丝于静脉内，套上带有扩张导管的静脉套管，然后去除扩张导管及导引钢丝，而将静脉套管留在静脉内，将心导管插入即可进行检查。检查完毕，拔出静脉套管及心导管，局部加压约10min止血。



图1 由左贵要静脉送入心导管

示心导管顶端到达右下肺小动脉末梢部的X线片

(3)静脉切开法：用静脉切开法施行手术时，一般选取左(或右)贵要静脉，如图2(1)示或其分支以及右(或左)大隐静脉切开如图2(2)示。病人平卧在X线透视台上并作心电图监护，如选贵要静脉或其分支切开，则该上肢伸开于台外，与躯干成直角，另以一小台支持之；如选大隐静脉施术，则该下肢应略向外侧伸并并外翻，使手术野充分暴露。静脉选定后用甲紫溶液在皮肤上作记号，成人的大隐静脉一般在腹股沟韧带下2～3cm，股动脉内侧2～3cm处。按外科手术常规消毒皮肤和无菌技术操作。成年病人用1%普鲁卡因作局部麻醉，幼儿需用静脉或强化麻醉配合局部麻醉或全身麻醉。

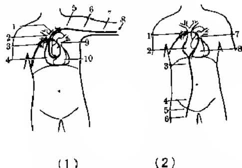


图2 右心导管检查

(1)心导管由左贵要静脉送达肺小动脉末梢部所经各处示意 1 无名静脉 2 上腔静脉 3 右肺动脉 4 右心房 5 左锁骨下静脉 6 左腋静脉 7.左臂静脉 8 左贵要静脉 9 肺总动脉 10 右心室 (2)心导管由右大隐静脉送达肺小动脉末梢部所经各处示意 1 右肺动脉 2 右心房 3 下腔静脉 4 右髂静脉 5 右股静脉 6 右大隐静脉 7.肺总动脉 8 右心室

在上肢施术时，沿静脉方向在皮肤上作约1cm的切口；在下肢施术时，则作2cm左右的与静脉成直角的横切口。分离出静脉，以丝线结扎其远端，在其近端虚悬另一根丝线。根据静脉的粗细选合适的心导管，以每300ml含有肝素2500U(25mg)的生理盐水或等渗葡萄糖溶液不断缓慢推注于心导管腔内。以小剪刀剪开静脉达其腔内，剪开口的大小视分离出的静脉大小，以及所用心导管的粗细而定。用蚊式小钳夹住剪开的静脉切口的心唇，在心导管腔内缓慢推注上述溶液的情况下，顺静脉的血流方向送入心导管。送入20～30cm后，估计心导管顶端将达腋静脉(由上肢贵要静脉送入时)，或下腔静脉膈附近处(由下肢大隐静脉送入时)，即应在X线透视和心电图观察下，时时以盐水湿润心导管的外壁，继续推送心导管前进。由上肢贵要静脉送入，则心导管经腋静脉、锁骨下静脉、无名静脉、上腔静脉入右心房。由下肢大隐静脉送入，则心导管经股静脉、髂静脉、下腔静脉入右心房，通过右房室瓣(三尖瓣)送入右心室，又通过肺动脉瓣送入肺动脉，直到其顶端嵌入肺小动脉的末梢部而止。然后逐步将心导管抽出，在抽出过程中，依次在"肺微血管"，肺动脉、右心室、右心房，以及腔静脉等处，测量、记录压力和抽取血液标本，借以进行血氧含量的测定，再试图将心导管送入异常的途径。手术完毕后结扎静脉的近端，冲洗并缝合伤口，随即穿刺股动脉或肱动脉，抽取动

脉血标本。在手术前、中或后进行每分钟氧消耗量的测量。一般手术过程约1—2h。

(4)静脉的选择:对一般患者,首选左贵要静脉送入,因由左贵要静脉送入时心导管的自然弯度易于通过右房室瓣和肺动脉瓣口而进入肺动脉。其次选右贵要静脉,再其次选右大隐静脉,最后选左大隐静脉。如用穿刺法,则首选右股静脉,但由大隐静脉或穿刺股静脉送入心导管较不易进入肺动脉,因由下腔静脉经右心房进入右心室后,心导管的自然弯度不易转向上而进入肺动脉;但由大隐静脉送入心导管,有易于由右心房穿过有缺损的心房间隔进入左心房的优点,因此有时有意识地选用之。

(5)注意事项:在推送心导管的过程中,必须了解心脏的解剖部位,适时地掌握心导管的前进、后退,利用心导管的自然弯度和必要时改变病人的体位,将心导管顶端顺利地送进肺动脉,或进入其他异常途径。心导管送入肺动脉的分支后,继续向前推送,同时嘱病人作深呼吸动作,乘肺在吸气时扩张,肺内血管扩大时,将心导管推送前进,使其顶端接近肺野的边缘不能继续前进为止。此时测得的压力曲线属心房类型,抽不出血液,如抽出血液则血氧饱和度甚高,与动脉血相仿。

(6)术后处理:每日注射普鲁卡因青霉素80万U共3d,以防感染和菌血症。注意局部出血或发生血肿。伤口5d后拆线。

右心导管检查的并发症及其处理 有以下方面。

(1)心律失常:最常见,可有室性、房性过早搏动、短阵室性、房性心动过速、心房颤动、房室交接处性心律、右束支传导阻滞、游走心律、窦性暂停、干扰性房室脱节等,其中尤以室性过早搏动几乎每次检查都发生。心律失常多是心导管在心腔内直接刺激心脏所引起,可自行消失;持续时间较长者可按一般心律失常处理,必要时终止手术。

(2)静脉痉挛:目前多采用静脉穿刺法,故很少发生。而用静脉切开法时,在插入心导管处的一段静脉可发生痉挛,多为局部麻醉不充分,心导管过粗、病人情绪紧张、寒冷刺激等所引起,给病人口含硝酸甘油酯片0.6mg,或在插入心导管的静脉内,沿心导管的四周注入少量的0.5%普鲁卡因溶液,多可解除。

(3)其他并发症:有寒战、发热、心力衰竭、肺水肿、晕厥、休克、肺栓塞、空气栓塞、心导管在心腔内打结、心内膜创伤、感染性心内膜炎等,但均不多见。此外,术后尚可发生静脉炎或静脉血栓形成。

右心导管检查的血流动力资料分析 以病人平卧时背上10cm处作为测压的零点水平。

右心各腔的压力正常值及其变化的意义(图3—图5) (1)右心房平均压在0至0.66kPa(+5mmHg)之间,如超过1.33kPa(+10mmHg)即视为过高,见于右心衰竭、右房室瓣狭窄或关闭不全、缩窄性心包炎、心包积液、限制型心肌病等。此外肺动脉高压或肺动脉口狭窄引起右心室压力显著增高时,亦可引起右心房压力升高。

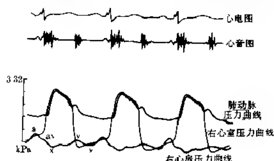


图3 右心各心腔压力曲线正常形态示意
图中左侧为压力读数标尺,上两行分别为同步记录的心电图和心音图

(2)右心室收缩压在2.39kPa—3.99kPa(18—30mmHg)之间,舒张压在0—0.66kPa(0—5mmHg)之间。如右心室收缩压超过3.99kPa(30mmHg)即认为过高,见于肺动脉高压和肺动脉口狭窄。如右心室舒张末期压超过1.33kPa(10mmHg)可认为过高,见于右心衰竭,缩窄性心包炎、心包积液、限制型心肌病等。

(3)肺动脉收缩压在2.39—3.99kPa之间,舒张压在0.80—1.60kPa(6—12mmHg)之间,平均压为1.33—3.99kPa。如肺动脉收缩压高于3.99kPa,平均压高于2.66kPa(20mmHg),均可视为肺动脉高压,见于左心室衰竭、左房室瓣(二尖瓣)病变、慢性肺心病,有大量左至右分流的先天性心血管病、艾生曼格综合征和原发性肺动脉高压等。肺动脉压降低见于肺动脉口狭窄。

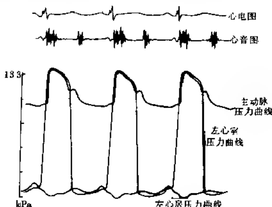


图4 左心各心腔压力曲线正常形态示意
图中左侧为压力读数标尺,上两行分别为同步记录的心电图和心音图

（4）肺楔嵌压平均压为0.80～1.60kPa。一般认为反映左心房的压力，超过1.60kPa可认为增高，见于左心室衰竭、左房室瓣病变、缩窄性心包炎等。

（5）上、下腔静脉压：上腔静脉平均压为0.40～0.80kPa，下腔静脉平均压为0.66～0.93kPa，增高的意义与右心房压的增高相仿。

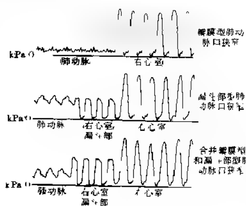


图5　肺动脉和右心室间压力曲线的连续记录示意
图示三种肺动脉口狭窄情况的压力曲线变化

右心导管检查时可记录到右心房、右心室、肺动脉及肺楔嵌压的压力曲线，肺动脉和右心室压力曲线的连续记录及右心室和右心房压力曲线连续记录，根据其压力曲线的变化以诊断相应的病变。

右心和血管腔内血液氧含量及其异常　血液氧含量的数值可有三种表示方法：①以容积（vol%）表示之，即100份容积的血液中含有多少容积的氧，称为血氧含量绝对值。②以血氧饱和度来表示。③以血液的氧分压（pO_2）来表示。

（1）右至左分流：动脉血氧饱和度如低于89%可确认动脉血中混有静脉血，亦即有右至左分流存在，常见于艾生曼格综合征、法洛四联症等。

（2）左至右分流：右心房的平均血氧含量大于上腔静脉的1.9 vol%以上或上下腔静脉平均的1.5vol%，可认为在右心房水平有左至右分流，可由心房间隔缺损、肺静脉畸形引流入右心房、心室间隔缺损伴有右房室瓣关闭不全、主动脉窦动脉瘤破入右心房、左心室－右心房沟通等所引起。

右心室的血氧含量大于右心房的0.9 vol%以上，可认为在右心室水平有左至右分流，常由心室间隔缺损、动脉导管未闭伴有肺动脉瓣关闭不全或主动脉窦动脉瘤破入右心室等所引起。

肺动脉的血氧含量大于右心室的0.5 vol%以上，可认为在肺动脉水平有左至右分流，常由动脉导管未闭或主动脉肺动脉间隔缺损、主动脉窦动脉瘤破入肺动脉，冠状动脉畸形引流入肺动脉或左冠状动脉起源于肺动脉等所引起。

上腔静脉血氧饱和度超过84%、下腔静脉血氧饱和度超过88%、上下腔静脉血氧差达4.5vol%时，可考虑在上或下腔静脉水平处有左至右分流。这种分流多由肺静脉畸形引流入腔静脉所致。

血流动力的计算　利用有关心腔内压力和血氧方面的资料可计算：①心排血量、肺循环血流量、心排血指数。②分流量的计算。③阻力的计算。④瓣膜口面积计算。⑤心室作功的计算。

左心导管检查

左心导管检查（catheterization of light heart）是将心导管插入左心房、左心室和主动脉，以了解左侧心脏的血流动力改变的检查方法。将心导管送入左侧各心腔可通过周围动脉、直接穿刺左心房或左心室以及经右心房穿刺心房间隔等途径送入。

通过左心导管检查，可得到下列有关心脏血流动力变化资料：①了解左心房、左心室和主动脉及其分支的压力变化。②了解上述各部血液氧含量。③通过心导管注射造影剂，可进行选择性心血管造影。④将心导管顶端送到冠状动脉口可进行选择性冠状动脉造影。⑤将心导管送到肝、肾、腹腔、肠系膜等动脉处可进行选择性造影或注射药物进行化学治疗。

左心导管检查的适应证　①先天性心脏血管病，病变主要在左侧心脏，估计右心导管检查或作过右心导管检查未能明确诊断。②风湿性主动脉瓣或左房室瓣（二尖瓣）病变，要考虑施行人工瓣膜替换等直视手术治疗。③确诊其他左侧心脏、主动脉及其主要分支的病变。④治疗方面的应用如经腔血管改形术治疗周围动脉粥样硬化，选择性地注射化学治疗、溶解血栓或使血管收缩栓塞的药物，以及进行主动脉内气囊反搏术等。经动脉逆行左心导管检查常与选择性心血管造影同时进行。穿刺心房间隔的左心导管检查常与右心导管检查同时进行。

左心导管检查的禁忌证与手术死亡率　左心导管检查的禁忌证与右心导管检查相同。此外，由于左心导管检查常同时进行选择性心血管造影，造影剂需经肾脏排泄，如病人肾功能不全则要慎重考虑。

本检查的手术死亡率较右心导管检查高，约为0.3%～0.5%。

心导管送入途径　根据将心导管送入左侧心脏各腔时采取途径的不同，左心导管检查可分为三类。

经动脉逆行左心导管检查　检查步骤与右心导管检查极为类似，可用切开或穿刺的方法。术前准备见“右心导管检查”条。

（1）动脉切开法：可选取肱动脉、股动脉或腋动脉施术。如用肱动脉施术可在前臂肘窝中部皮肤褶皱上1～3 cm，在动脉搏动处作横切口。寻找分离动脉后，其上

下两端各以细塑料管围绕一圈，虚结而不拉紧（需抽紧时则整根动脉被紧束避免流血）。选好心导管，在管外涂以极薄的一层消毒石蜡油，心导管的尾部连接5ml的注射器，通过注射器向心导管内腔注入含肝素的生理盐水或葡萄糖溶液。在动脉上作一长2 mm的横切口，在不断地向心导管内注入含肝素的生理盐水情况下，将心导管迅速插入动脉，并逆血流向心推进。如所选用的是右肱动脉，在X线透视下操纵心导管经腋动脉、锁骨下动脉、无名动脉、主动脉弓达升主动脉。如选用股动脉，则经髂动脉、腹主动脉、降主动脉、主动脉弓达升主动脉。如继续向前推进，则心导管顶端将顶在主动脉瓣前停住，或形成一小圈。此时可乘左心室收缩，主动脉瓣开启之机将心导管送入左心室（图1）。在左心室和主动脉分别测定压力和采取血液标本，或进行选择性心血管造影后拔出心导管。动脉切口可以5-0（或6-0）单股尼龙线缝合，然后再先后分层缝合伤口。

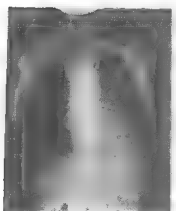


图1 由股动脉送入心导管，心导管逆行进入左心室
图示心脏的侧位X线片示心导管的位置

术后处理见"右心导管检查"条，但要特别注意动脉远端的搏动情况。

从右臂肱动脉插入心导管，由于右锁骨下动脉和右颈总动脉均系无名动脉的分支，因此心导管逆血流到右锁骨下动脉后，易于顺血流入右颈总动脉而不易逆血流进入无名动脉，此时需改变心导管顶端的方向，使之进入无名动脉而达升主动脉。由左臂的动脉插入心导管，心导管通过左锁骨下动脉进入主动脉弓后，易于进入降主动脉而不易进入升主动脉，此时亦需嘱病人向右侧卧，改变心导管顶端方向，始能进入升主动脉。由股动脉插入心导管，可被操纵进入肝、肾、腹腔、肠系膜等动脉，其顶端进入主动脉弓后，可能极易进左颈总动脉，此时亦需改变心导管的方向，使之进入升主动脉。当心导管顶端位于主动脉瓣前的一段时间内，还应注意心导管可能通过冠状动脉口而进入冠状动脉，此时病人会感觉胸骨后疼痛，并极易出现室性异位心律，引起心室颤动，甚至死亡，务必特别注意。此时，应迅速将心导管顶端抽回至主动脉，以免引起严重后果。

本检查的并发症有心律失常、动脉痉挛、动脉血栓形成、动脉栓塞、动脉撕裂、局部血肿、动脉瘤形成等。动脉血栓形成或栓塞需用手术或带气囊的心导管取出血栓，严重的动脉损伤则需作动脉移植。

（2）动脉穿刺法：多选股动脉施术，但如下肢动脉或腹主动脉有粥样硬化，亦可选肱动脉或腋动脉施术。术前准备与术后处理如动脉切开法，选在右或左腹股沟韧带下1 cm左右，能清楚地摸到股动脉搏动处为穿刺点，局部注射少量的1%普鲁卡因麻醉，成人用16号或18号带针芯和针柄的动脉穿刺针穿刺。在选定的穿刺处先用尖刀将皮肤切开2～3 mm左右的小口，以利穿刺针进入皮下组织，以右手拇指及示指执穿刺针的针柄，左手示指与中指触摸股动脉，持针与皮肤呈45°～60°角逆血流方向刺入股动脉，针端达到股动脉腔内深度因人而异，当感觉阻力突然消失时便提示针端已进入动脉腔，此时拔出针芯，即有鲜红血液自针腔喷出。将针略放平向针腔内送入一根长1.46～2.2m，粗细与针腔配合的柔软、有弹性、不会损伤动脉内膜、螺旋结构的导引钢丝，钢丝进入约15cm的长度后，即拔出穿刺针留导引钢丝于动脉内，并在股动脉部位以手指加压防止出血，将扩张导管套在导引钢丝上送入动脉内，以扩张动脉口，然后拔出扩张导管。取心导管套在导引钢丝尾端上，沿钢丝直送到皮肤切口处，注意钢丝的尾端应露在心导管尾端之外，在钢丝的导引下，操纵心导管，使其顶端经皮肤切口、皮下组织和股动脉的穿刺口而进入动脉。其后即在X线透视下将心导管逆血流送入主动脉。拔出导引钢丝，在心导管尾端接上50ml注射器，如动脉切开法一样继续检查。检查完毕拔出心导管，局部压迫止血，皮肤伤口无需缝合（图2）。

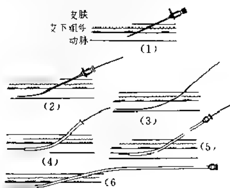


图2 经皮动脉穿刺法逆行左心导管检查操作步骤示意
(1)穿刺动脉 (2)拔去针芯，将导引钢丝置入动脉内 (3)拔出穿刺针，留导引钢丝在动脉内 (4)将扩张导管套在导引钢丝上送入动脉内 (5)拔出扩张导管将心导管套在导引钢丝上送入动脉内 (6)拔出导引钢丝，留心导管在动脉内进行左心导管检查

本检查法操作较动脉切开简便，因而目前已多用此法，其并发症与动脉切开法相仿。

穿刺左心房的左心导管检查 （1）穿刺心房间隔的左心导管检查：本检查是用一种长的心房间隔穿刺针从右心房穿刺心房间隔进入左心房，并通过穿刺孔将心导管送入左心房和左心室，有诊断左房室瓣病变的价值，如心导管能进入左心室则亦能了解主动脉瓣病变情况。

术前准备和术后处理见"右心导管检查"条。手术步骤与经右大隐静脉或穿刺右股静脉施行右心导管检查的方法相仿，切开右大隐静脉或穿刺右股静脉送入较硬的聚四氟乙烯 F8 号心导管，将此心导管送达右心房，操纵心导管使其顶端向左向后，顶在心房间隔卵圆窝的上缘，然后用18号 Ross 或 Brockenbrough 心房间隔穿刺针，在向针腔不断滴注含肝素的生理盐水情况下，自心导管的尾端送入管腔，直达心导管的顶端，取顶端方向与胸腔水平面呈45°角的位置抵住心房间隔。嘱病人暂时屏住呼吸，术者一手固定心导管，一手将穿刺针向前推进，穿刺针的尖端即突出心导管顶端之外，穿透心房间隔而进入左心房。抽血得鲜红色血液，测压得左心房的压力曲线即证明穿刺针已刺入左心房。乃一手固定穿刺针，一手将心导管向前推进，如心导管顶端沿穿刺针顶端的途径进入左心房，即拔出穿刺针，用心导管继续进行检查。亦可向穿刺针的针腔内送入较细的心导管至左心房和左心室进行检查（图3）。

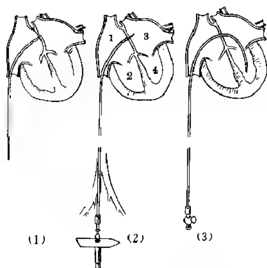


图3　穿刺心房间隔左心导管检查步骤示意

（1）穿刺针为心导管套住，顶在心房间隔卵圆窝上缘　（2）穿刺针向前推进，刺穿心房间隔进入左心房　a.右心房　b.右心室　c.左心房　d.左心室　（3）心导管向前推进进入左心，拔去穿刺针，尾端接上心导管接头继续检查

一般情况下，成年患者用长6～7cm的穿刺针已可从右大隐静脉处达到左心房。而18号粗细的穿刺针可送入 F8 号心导管的内腔，20号粗细的可送入 F7 号心导管的内腔。Ross 和 Brockenbrough 穿刺针的顶端4cm长一段均呈弧形弯曲，Brockenbrough 穿刺针则最前端1cm段缩小至21号粗细。所用的心导管要较穿刺针短1.2～1.5cm。在切开右大隐静脉送入心导管时，亦可将穿刺针预先置入心导管内但不使其顶端露出于心导管的顶端外，一起送入右大隐静脉则更为方便。选择穿刺点时宜在X线透视下先看清增大的左心房阴影，并以其右下缘与胸椎椎体右缘交界处（即卵圆窝所在），作为穿刺点。穿刺时病人可感到暂短的胸前、肩部或腹部疼痛。

本检查的并发症有心律失常、血压下降或晕厥，穿刺针穿入主动脉根部或穿破心脏引起心包积血填塞或胸腔积血等，一旦认为有心脏穿破宜施行紧急手术修补。

（2）直接穿刺左心房的左心导管检查，直接用针穿刺左心房的左心导管检查可经右总支气管、胸背皮肤或胸骨上窝皮肤刺入，前者操作不便，后两者不安全，近年均极少应用。

左心导管检查的血流动力资料分析

左心各腔压力及其变化 （1）左心房压：平均压为0.53～1.06kPa（4～8mmHg）。左心房压力增高见于左房室瓣狭窄、左房室瓣关闭不全、左心室衰竭等。

（2）左心室压：收缩压相当于主动脉的收缩压，舒张末期压在0～1.33kPa（0～10mmHg）之间。左心室收缩压增高，见于高血压、主动脉口狭窄、主动脉缩窄等。舒张压增高见于左心室衰竭和左心室舒张期充盈受阻。

（3）主动脉压：与肱动脉压相仿。收缩压在12.0～16.0kPa（90～120mmHg）之间，最高不超过18.7kPa（140mmHg）；舒张压在8.0～12.0kPa（60～90mmHg）之间。主动脉压增高见于高血压病和各种症状性高血压。

左心各腔压力曲线及其形态异常 （1）左心房压力曲线：左心房压力曲线的形态与右心房基本相同（见"右心导管检查"条），但由于左心房的收缩略迟于右心房，因而 a 波的出现较右心房略迟。

引起左心房压力曲线异常的机制，与右心房的基本相同。当左心室舒张期充盈发生阻碍和左房室瓣狭窄时，有高大的 a 波；心房颤动时 a 波不见；心房扑动时 a 波增多；左房室瓣关闭不全时出现高而大的V波。

（2）左心室压力曲线，左心室压力曲线的形态与右心室相似（见"右心导管检查"条），但左心室压力较高，曲线到达最高峰的时间较晚，又由于压力高，记录曲线时需要放大的程度小，因而曲线上的微小波动不易察见，就得比较光滑。

主动脉口狭窄时，左心室喷血受阻，曲线增高，正常的高原型形态可转变成"等腰三角形"。高血压时，左心室压力增高，曲线上升到达顶峰较缓，顶峰较圆钝。左心衰竭时，舒张压增高，特别是舒张末期压升高。慢性缩窄

性心包炎和限制型原发性心肌病时，舒张压升高，呈舒张早期下陷和舒张后期高原波。

（3）主动脉压力曲线：主动脉压力曲线形态与肺动脉的基本相仿（见"右心导管检查"条），但整个压力较高。

主动脉缩窄的病人，在缩窄部的上段，压力增加，曲线幅度增大，最高峰后移，波峰较尖锐，下降支较陡。在缩窄部的下段，压力减低，曲线幅度减小，上升缓慢，峰顶后移，波峰变宽和变圆钝。主动脉瓣关闭不全时，曲线幅度增大，上升快而陡，波的顶峰出现早而尖锐，下降支开始部下降快而陡，其后即渐趋缓慢。主动脉口狭窄时，曲线的水平降低。

心腔间压力曲线连续记录的意义 左心导管检查时可作由左心室撤到主动脉，或通过缩窄的主动脉段的连续测压。

在主动脉缩窄的病人，如心导管能通过缩窄段作主动脉缩窄段前后的主动脉压力曲线连续记录，可见到两处之间有显著的压力阶差。

在主动脉口狭窄的病人，作左心室与主动脉的压力曲线连续记录，可以辨别主动脉瓣上、瓣膜或瓣下型狭窄。正常情况下，左心室收缩压与主动脉收缩压相等，而舒张压则低于主动脉，因此在连续记录此两处的压力曲线时，当心导管顶端由左心室越过主动脉瓣进入主动脉后，舒张压水平突然上升。瓣膜型主动脉口狭窄的病人，左心室收缩压增高，主动脉收缩压在正常的低水平或低于正常，当心导管顶端越过主动脉瓣进入主动脉后，收缩压水平突然降低，舒张压水平突然升高，出现收缩期异常的压力阶差。主动脉瓣下狭窄的病人，左心室收缩压高于正常，当心导管顶端进入左心室流出道时，收缩压水平突然降低，而舒张压不变；当心导管顶端进入主动脉后收缩压水平不变而舒张压水平突然上升，故连续记录中可见三种类型的压力曲线。瓣膜上型主动脉口狭窄的病人，左心室收缩压增高，当心导管顶端越过主动脉瓣进入主动脉根部时，收缩压压力水平不变而舒张压压力水平突然升高，当心导管顶端进入主动脉瓣上狭窄区后，收缩压水平突然下降，故连续记录中也出现三种类型的压力曲线（图4）。

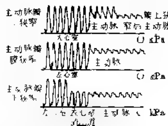


图4　左心室和主动脉间压力曲线的连续记录示意
图示三种类型主动脉口狭窄的压力曲线变化

在左房室瓣狭窄的病人，作左心室与左心房的压力曲线连续记录，可见当心导管顶端进入左心房后，在心室收缩期中压力水平突然下降，舒张期中压力水平增高，而左心房总的压力水平高于正常。

左心及血管腔内血液氧含量异常 在正常情况下，肺静脉、左心房、左心室和主动脉腔的血液氧含量基本相同，其氧饱和度在94%～100%之间。

发生右至左分流时，视分流部位的不同，左心相应心腔的血氧含量降低，血氧饱和度可低于89%。

如右至左分流发生在肺动脉与肺静脉之间（肺动静脉瘘）则左心房、左心室和主动脉腔的血氧含量和饱和度均低，动静脉瘘所在肺叶的肺静脉血氧含量和饱和度也低。如右至左分流发生在右与左心房之间（心房间隔缺损伴肺动脉高压或肺动脉口狭窄）或上腔静脉与左心房之间（腔静脉畸形引流入左心房），则左心房、左心室和主动脉腔的血氧含量和饱和度均低，而肺静脉则正常。如右至左分流发生在右与左心室之间（心室间隔缺损伴肺动脉高压或肺动脉口狭窄），则左心室和主动脉腔的血氧含量和饱和度均低，而肺静脉和左心房的则正常。如右至左分流发生在肺动脉与主动脉之间（动脉导管未闭或主动脉肺动脉间隔缺损伴肺动脉高压）或右心室与主动脉之间（法洛四联症），则主动脉腔的血氧含量和饱和度低，而肺静脉、左心房和左心室的则正常。

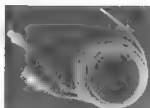
漂浮导管检查

漂浮导管（floating catheterization）有带气囊和不带气囊的两种。前者又称Swan-Ganz心导管，后者又称微导管。最常用的是带气囊漂浮心导管（见图）。有二腔、三腔、四腔与多用途的四种。二腔者，一腔通顶端开孔，另一腔通气囊；三腔者，另一腔通近端孔，即距导管顶端20～30cm处的开孔。腔管的顶端孔可测肺动脉压力，充气后可测肺楔嵌压，此时近端孔适在右心房，可测右心房压力（反映中心静脉压）。5号导管气囊充气量为0.75ml，7号导管最多可充气1.5ml。四腔管除上述三腔外，尚在距顶端4cm处有热敏电阻装置，导线通过第4腔与热敏电阻连接，可测定温度稀释曲线。这种导管不仅能测肺动脉压、肺楔嵌压和右房压，尚能测心排血量。此外，尚有带电极的能起搏及记录心腔内心电图。气囊充气后除起导向作用外，还能遮住导管顶端，减少导管对心室壁的刺激而导致的室性心律失常。

微导管不带气囊，粗细相当于F_4，顶端开口，借血流推动，漂浮入右心腔和肺动脉，但难以嵌入肺微血管。

适应证 床旁连续监测重危病人的右房、肺动脉和肺楔嵌压，测定心排血量以协助诊断、指导治疗和评价治疗效果。下列情况需要进行血流动力学监测。①急性心肌梗死合并泵衰竭，监测左、右心室功能，诊断左房室瓣（二尖瓣）返流、室间隔穿孔、右心室梗死和肺梗死等并发症。②监测休克病人的循环血量、左、右室功能，藉以判

断休克的类型和程度，指导治疗，评估疗效。③监测心血管手术，术中和术后的心功能。④监测静脉应用扩血管药物和正性肌力药物治疗急、慢性心功能不全的作用及副作用。



(1)



(2)

带气囊漂浮心导管

(1) Swan-Ganz 心导管　(2) Swan-Ganz 心导管顶端气囊充气后示意

在有肺部、胸腔病变或左房室瓣病变(包括乳头肌功能不全)时，肺楔嵌压不能代表左室舒张末期压。中国所产微导管仅能测得肺动脉压，此时取肺动脉平均压减去0.76kPa (5.69mmHg)即为肺楔嵌压。

术前准备　①术前准备见"右心导管检查"条，术后需静脉内滴注青霉素，直到导管撤离后 2 d。②配备肝素溶液 200ml，每毫升灭菌注射用水内含肝素1mg作定时冲洗导管用。③配备0℃5%葡萄糖液500ml及若干冰块及10ml注射器 4 付(带针头)备用。④检查心排血量测定仪的电池充电情况

检查方法　(1)病人取平卧位，选用左贵要静脉时多需切开，亦可选颈内静脉、锁骨下静脉或股静脉经皮穿刺，插入导管。

(2)插入导管前将漂浮导管通向气囊之旁管上的箭头对齐，向管腔内注入1ml空气(用干燥消毒注射器)，检查气囊有无漏气。

(3)将漂浮导管通向顶端开口与通向右房开口的二个管腔内分别充满含肝素的生理盐水(300ml 生理盐水内含肝素 25mg)在推注或静脉点滴含肝素的生理盐水时，将导管沿静脉徐徐送入，待送入40cm左右时(此时顶端约位于右房上部，用干空针向气囊导管腔内注入1～1.5ml空气(或二氧化碳)后，锁住气囊导管开口，再徐徐推送导管，接上压力换能器，分别记录右房压力、右室压力及肺动脉压力曲线，再推送导管至不能再送入为止，此时测得的压力为肺楔嵌压，抽出气体若显示为肺动脉压，则固定导管。测压间歇期需持续滴注液体，定时推注含肝素的生理盐水，避免管腔堵住。

(4)用带有热敏电阻的漂浮导管，连接心排血量测定仪与导管尾端的接头，并以备用的消毒0℃5%葡萄糖液10ml快速向通往右房的导管腔内推注，记录心排血量测定仪的读数，再重复注射两次。取 3 次读数的平均值作为心排血量值，除体表面积，可得到心排血指数。

(5)测得各项参数后，向导管内注入2～3ml含肝素1mg/ml 的注射用水后，将导管尾端用无菌管塞或三路开关锁住，以备重复测定。

(6)正常右房平均压不超过1.3kPa (10mmHg)，肺动脉压力2.4～4.0/1.3～1.6kPa，肺楔嵌压平均压不超过1.6kPa(12mmHg)。如无特殊需要，每30min记录压力一次，1 d后可酌情减少记录次数。

(7)每次测压前或病人体位改变时均需重新校正0点。

临床意义　肺楔嵌压增高见于左室功能不全和左房室瓣返流(V波增高)；降低见于血容量不足。右房、右室压力明显增高而肺楔嵌压正常或偏低者见于右室梗死。肺动脉压力增高伴右心室血氧含量比右心房平均血氧含量高出0.40mmol/L(0.9vol%)，符合室间隔穿孔。

并发症的预防和处理　(1)插管过程应有心电监护，导管抵到右心室可有室性心律失常，此时可退出导管或使导管尽快通过肺动脉瓣，使导管顶端撤离心室壁后，一般均可消失，若持续时间较长，应按心律失常处理，必要时中止检查。

(2)操作动作应轻巧，不宜旋转过多，送入导管速度勿太快，要估计导管送入的长度，避免导管在心腔内打结或使肺动脉穿孔。

(3)再次使用的气囊导管有可能发生气囊破裂，气体溢出或导管插入过深、充气时间过长，有可能产生肺栓塞，应避免之。

(4)保留导管时应每0.5h～1h定期以肝素1mg/ml注射用水冲洗导管，以免导管顶端被血块堵住，出现不准确的平坦型压力曲线，此时不宜强行向导管内注射液体，以免血块脱落致肺动脉栓塞。

(5)留置导管一般不宜超过72h。

(6)一切器具应严密消毒，严格无菌操作。术前后应用抗生素，每日更换创面纱布和三路接管，以免发生细菌性心内膜炎。

脑血流测定

脑血流 (cerebral blood flow, CBF) 系指单位时间

内每100g脑组织所通过的血液量，以ml/(100g脑组织·min)表示。单位时间中流经全脑的血液流量称为全脑血流量，以毫升每分(ml/min)表示。健康成年人的全脑血液流量为700～1000ml/min(占心总输出量的1/5)，儿童为400ml/min(占心总输出量的1/3)。其中4/5经颈内动脉系统，1/5经椎动脉系统流入颅内。每分钟内流经100g脑组织的血流量即脑血流量，均数正常值为45～50ml/(100g脑组织·min)。局部脑组织所得之血流量称为局部脑血流(regional cerebral blood flow, rCBF)。局部正常脑灰质的均数值(Fg)为80ml/(100g脑灰质·min)(78.2±1.83)；脑白质的均数值(Fw)为21ml/(100g脑白质·min)左右(20.8±2.7)。

脑血流的自动调节 生理情况下的脑血流随年龄增长有逐步减少趋势，儿童最高，老年者最低。由于机体良好的脑血流自动调节，保证了机体在一定范围内的情绪波动、运动、高空飞行、潜水和血压波动情况下维持脑血流的相对稳定。一般来说，脑灌注动脉压升高时，小动脉和毛细管动脉端平滑肌收缩，灌注压降低时平滑肌放松，这种以平滑肌舒缩反应保证一定范围内的灌注动脉压变化，而脑血流相对稳定的功能称为脑血流自动调节。而小动脉和毛细管动脉端平滑肌的这种反射性舒缩称为贝利斯(Bayliss)效应。

自动调节的上限 当灌注动脉压升高到小动脉和毛细管动脉端平滑肌不能再收缩时，此时脑血管阻力最大。若动脉灌注压继续升高则引起自动调节的破坏，脑血流的线性增加，脑组织过度灌注出现脑水肿和颅内压增高等症状，为自动调节上限。正常人自动调节的上限为平均动脉压的130%～140%，即16～17.3kPa(120～130mmHg)。慢性高血压病者自动调节上限上移，可达20～24kPa(150～180mmHg)而不出现自动调节破坏的症状。

自动调节的下限 当灌注动脉压降低到小动脉和毛细管动脉端平滑肌不能再扩张时，此时脑血管阻力最小。若继续降低灌注压则产生脑血流降低，此点为自动调节下限。若灌注压降低到引起脑缺血症状时，称为脑血流最低耐受压。正常人的自动调节下限为平均动脉压的75%，即6.7～9.3kPa(50～70mmHg)；最低耐受压为4.7～5.3kPa(35～40mmHg)。慢性高血压病人，自动调节的下限和最低耐受压均见上移，分别可达11.3～20kPa(85～150mmHg)和6.7～11.3kPa(50—85mmHg)。

自动调节的影响因素 ①脑血流的自动调节依赖于颅内压力的正常。颅内压力升高时，在一定范围内的波动，反射性地引起灌注动脉压的升高，保持脑血流稳定。若颅内压力一直升高到接近或等于灌注动脉压时，脑血流逐步减少，甚至等于零。颅内压力对脑血流调节的这一现象称库兴(Cushing)效应或反射。②动脉二氧化碳张力($paCO_2$)升高，脑血流自动调节减弱，表现为上限降低，下限上移，平段缩短，当$paCO_2$超过9.3kPa并伴乳酸血症、组织酸中毒时，脑血流自动调节逐步消失。动脉氧张力(paO_2)的升高引起自动调节上限的上移；paO_2的降低则与$paCO_2$升高一样，自动调节减弱和消失。③交感神经刺激、兴奋和慢性高血压病者，脑血流自动调节上、下限均上移；颈交感神经切除、交感神经节阻滞或缓慢降血压治疗以后，可使自动调节逐步接近正常，但急性降低血压不能改善脑血流的自动调节，相反却能引起脑缺血的临床症状。

脑血流自动调节的机制 近10几年来主要有下列学说：

(1)肌源学说。根据Bayliss效应的原理，许多学者指出：灌注压升高时脑小动脉和毛细管动脉端平滑肌收缩而使脑血流降低，灌注压降低时反射性地引起上述平滑肌的放松而使脑血流增加，以此肌肉的舒缩调节脑血流。

(2)代谢性学说。是根据动物吸入高浓度CO_2后脑血流增加，但连续吸入数十小时至数日后则变化很少，CO_2对脑血流的影响通过$paCO_2$和pH值改变完成；以及昏迷时脑血流降低，兴奋或癫痫发作时脑血流增加等现象提出的。近年来的研究证明：脑氧代谢和脑组织的酸碱平衡确实影响自动调节，$paCO_2$升高到9.3kPa时自动调节破坏；细胞外的pH值决定脑血流；代谢改变引起的继发性高血压影响脑血流等。但也有发现脑脊液的pH值降低不伴脑血流增加，交感神经切除后CO_2等对脑血流影响消失。

(3)神经控制学说。近10几年的研究证明，不仅脑外血管有交感和副交感的神经支配，而且脑内血管亦受交感、副交感神经支配；血管壁上含有肾上腺素能的α、β受体，胆碱能受体和H_2-组胺受体等，兴奋、阻滞神经末梢或影响这些神经递质的药物均能影响脑血流。颈交感神经刺激引起自动调节上限上移；交感神经切除或阻滞可使自动调节改善；窦神经和主动脉神经切除可使脑血流自动调节丧失，但亦有人否定。动物动脉内注入乙酰胆碱引起软脑膜动脉扩张，但预先注射胆碱能受体阻断剂后乙酰胆碱的扩血管作用和脑血流自动调节消失。人体实验证明：Shy-Drager综合征的交感神经节后损害可导致自动调节丧失；节前损害的患者自动调节完整无缺。总之，多数学者认为，脑血流由自主神经控制和调节并由动脉的压力感受器、化学感受器所加强。但亦有切除或刺激颈交感神经不影响自动调节的报告。

病理情况下脑血流的变化颇大。如脑梗死初期，梗死区的脑血流降低，组织乳酸中毒时血流增加。蛛网膜下腔出血患者在急性期脑血流降低，以后又逐步恢复正常，少数还可发生过度灌注。偏头痛发作期间脑血流量降低，发作后期暂时增加，癫痫发作时脑血流量可增至正常人的4倍，昏迷期又见降低，智能低下者脑血流量减低。此外，高血压、心脏病、肺、肾、肝性脑病和脑部炎症性疾病等均可引起脑血流量的降低或增加。

脑电图

脑电图(electroencephalogram)是通过脑电图描记仪将脑微弱生物电放大约100万倍后描记于纸上，成为一种生物电的曲线图。正常人与某些颅内病变和全身性疾病患者的脑电图有所不同，因此可作某些疾病的辅助诊断方法之一。

作脑电图描记时，被检者可取坐位或卧位，用大棉胶或橡皮条(或松紧带)做成的电极帽将电极固定在头皮特定部位，用导线与脑电图描记仪相连，同时可描记8、12、16、20或32条曲线图。

正常脑电图 正常成年人的脑电图见图1，其图形有①α节律，在清醒、安静、闭眼、血糖保持正常水平的情况下，枕部、顶部及颞叶后部可出现连续的8～13次/s、电压(波幅)为20～100μV、平均50μV的正弦形电活动的曲线图。睁眼时α节律消失，闭眼后又恢复，称为α节律阻抑现象。除了睁眼时α节律消失外，其他各种突然的刺激如声音、针刺等都可使其消失，但重复数次后就无影响。思维活动、情绪紧张、复杂的心算等可使有些人的α节律短时消失。α节律的波幅由低至高，再由高变低的周期性变化，称为调幅。②β波：是在大脑半球前部常可见到的波幅为5～20μV、频率14～30次/s或更快的电活动。β波在睁眼时范围较广。③θ波：4～7次/s的电活动波。电压一般在30～50μV左右，正常人可在两半球前部出现，但少于10%。一般在困倦或刚入睡时可增多。④δ波：是0.5～3次/s的电活动。在清醒状态下不出现。在睡眠状态时出现，随着睡眠由浅入深。δ波逐渐增多，但两侧对称，θ波和δ波又统称为慢波。正常儿童脑电图变异较大，新生儿以低波幅慢波为主，随着年龄的增长，约4～6岁时α活动逐渐出现以至增多，10岁左右已基本上为α节律。10岁以后逐渐接近成年人的节律，故儿童脑电图上θ波和δ波不能都认为异常。

(1)睡眠脑电图：是在入睡后的描记，睡眠由浅至深，可分为数期。①A期慢波期，嗜睡期，α波调幅变差，波幅可暂时增高，节律变慢，逐渐变为间断出现，与低电位快活动交替，θ波亦增加，有时在α节律尚存在时即已出现。②B期，浅睡期，早期记录低平，包括低电位的θ波和β波，但外界刺激尚易引起α波重新出现。后期θ波更多，在顶心部间歇出现高电位慢波或尖波，称为顶心波，在有听觉刺激时尤易出现。个别人在此期间出现正尖波。顶心波在老年人中常不明显。③C期，睡眠较深，特征为短段低电位11～15次/s规律性电活动，称为"梭波"或σ波，每段约0.5～1s，开始在中央区，然后扩展至额部及顶部，有时和顶心波同时出现。外界刺激也能引起额部的短段中至高电位不规则δ波，有时伴有快活动，称为K-复合波。④D期，进入深睡期。高电位δ波逐渐增多，在额部和中央区较多，其后延及颞部，和低电位θ波、δ波交替出现，梭波范围扩大，频率降至12次/s，外界刺激引起K-复合波，顶心波不再出现。⑤E期，高电位1～2次/s波愈加弥漫，持续，占整个记录的50%～100%。σ波消退，梭波慢至10～12次/s，较少出现。

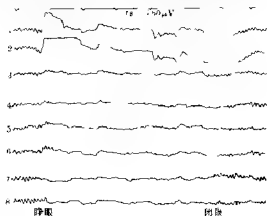


图1 正常成人脑电图

1 左额前 2 右额前 3 左颞 4 右颞 5 左中央区 6 右中央区 7 左枕 8 右枕

(2)快速眼动相：约每隔1～1.5h，慢波睡眠期周期地发生δ波减少，然后出现低电位θ和β活动，杂有间歇的低电位α波，同时伴有快速的发作性眼球协同运动。由于脑电图表现酷似浅睡期，而实际上对环境刺激的觉醒阈最高，所以也称反常期。正常睡眠约包括4～6个周期。前几个周期中D期和E期较长，后几个周期中快速眼动期较长。脑电的睡眠分型在老年人中不很显著，其D、E期和快速眼动相都相应地减少。在新生儿仅见阵发性高电位δ活动和低电位不规则电活动交替出现。

病理脑电图

癫痫脑电图 在癫痫发作间期或发作时，脑电图上可有突然发生的高波幅放电，称为痫样或痫性放电。常见的波型有以下几种：①棘波(Spike wave)：时程为20～70ms的放电。局灶性的棘波，提示在描记到此波的电极邻近皮质有病变。②尖波(Sharp wave)时程为70～200ms、300ms或以上的放电(图2)。局灶性的尖波提示在记录到尖波的电极附近皮质有损害，但较描记到棘波者要远些。③棘-慢波或尖-慢波：凡是一个棘波或尖波与一慢波交替出现称为棘(尖)波与慢波复合波，简称棘(尖)-慢波。④多棘波或多棘-慢波：多棘波是指多个(3～6个)棘波成串出现放电。多棘波后面跟着一个慢波为多棘-慢波，多见于肌阵挛抽动时。⑤3次/s棘慢波：是由一个棘波和一个慢波交替结合起来的放电，每秒出现3个，往往两侧对称，同步，见于小发作。⑥尖-慢波：3次/s以下的复合波，往往为2.5次/s或以下，为Lennox-Gastaut综合征，又称类小发作的表现。⑦高峰失律：多

见于婴幼儿。常为高波幅的尖波、棘波发作，然后可有电活动低平期，可以两侧对称，也可不对称。常见于婴儿痉挛症，苯丙酮酸尿症等病人。6)各种频率范围的发作性放电，如14～30次/s，8～13次/s 等的突然发放均可视作癫痫样放电。

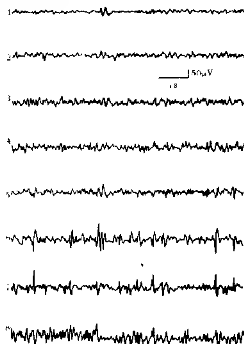


图2 局灶性癫痫的脑电图

在6 右额 右中央 7 右中央区 右顶出现有棘波和尖波

各种癫痫发作的脑电图有：1癫痫大发作，发作时若能描记成功，则为连续的棘波放电，逐渐变慢为尖波和δ波，发作停止后可能有一电活动低平期，再逐渐恢复正常。发作间期部分病人有阵发性棘波，尖波或棘-慢波等发放。2癫痫小发作(失神)：两侧同步的3次/s棘-慢波发放。3)局灶性癫痫：在发作间期常可有局限性棘波、尖波、棘-慢波、尖-慢波等(见图2)。若为扩延(杰克生型)癫痫，则可在某一电极处先有低幅快频放电，频率逐渐减慢，波幅增高。若向两侧扩散，则可有意识丧失和临床发作。4颞叶癫痫或精神运动性发作(复杂部分性发作)。往往在一侧或双侧颞叶前部有尖波或棘波发放，有时则出现双侧弥漫性发作性4～7次/s θ波发放。鼻咽或蝶骨电极有助于发现局灶性放电

颅内占位病变的脑电图 1大脑半球的占位病变，约.5～85%的病人可有局灶性慢波(θ波或δ波)，大脑半球脑脓肿出现局限性δ波的百分率较高，可达90%左右。2颅底部肿瘤，颅前窝底的肿瘤可在相应的额部，颅中窝肿瘤在颞部，蝶骨嵴肿瘤则在颞部可有局灶性θ波或δ波。鞍区早期垂体瘤可有θ波，若发生颅内压增高，则可有双侧δ波出现，无定位意义。3)中线深部(如脑室)和颅后窝肿瘤，早期脑电图可无变化。出现颅内压增高时则可有双侧阵发性θ波和δ波，往往为节律性。成人以额部为明显，称为额部间歇性阵发性δ活动(FIRDA)，儿童以后部为主，称为枕部间歇性节律性δ活动(OIRDA)，无定位意义。

颅脑损伤时的脑电图 轻度颅脑损伤，只有数秒钟至数分钟意识不清的脑震荡，在24h内的描记大都正常。少数有弥漫性θ波和δ波，很快即消失。重度颅脑损伤，出现弥漫性θ波和δ波，随着病情好转，这种慢波逐渐减少以至消失。若δ波的频率甚慢，则预后可能不佳。若有幕上血肿形成，则可能有局灶性δ波。

脑血管疾病的脑电图 颈内动脉系统的出血性或缺血性中风，均可在脑电图上出现弥漫性或局灶性改变，随着病情的好转，这些改变亦逐渐减轻以至消失。这种随访检查可以与颅内占位病变作鉴别，后者的异常往往持续甚至恶化。脑干的血管性疾病，若影响网状结构，则可有弥漫性改变，若基底动脉阻塞引起闭锁综合征时，脑电图大部正常。蛛网膜下腔出血，主要为不同程度的弥漫性改变，若在弥漫性改变的基础上有局灶性改变，或在症状消失后有局灶性改变，则可能有血管畸形或陈旧出血可能。

脑部感染性疾病的脑电图 脑部各种炎症的脑电图主要为弥漫性异常。感染在某一部位较为严重时，可有局灶性改变。随着临床的好转脑电图也渐好转。若形成结核性肉芽肿或脑脓肿时则可有局灶性改变。亚急性硬化性全脑炎(SSPE)及亚急性海绵状白质脑病(Jakob-Creutzfeldt 病)可有周期性发作性改变，此种改变到晚期则趋于消失，而变成弥漫性慢波。

内科疾病的脑电图 如维生素缺乏症、苯丙酮酸尿症、血紫质病、肝昏迷、严重心肺疾病伴有脑缺氧、肾病伴氮质血症时均可有脑电图改变。一般出现弥漫性θ波和δ波，肝昏迷时可有三相波。慢性肾病的弥漫性改变，在透析后甚至加重，伴有癫痫发作者预后较差。非酮性高血糖昏迷则可有弥漫性和局灶性改变。

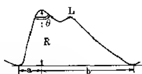
中医学的研究和脑电图描记 曾研究针刺、气功、太极拳等的脑电图。毫针刺人皮肤后可有短暂的α节律抑制，长时间捻针并不影响脑电图。气功练功过程中可出现θ波。对1组进行多年练习太极拳和12例无练拳史的正常老年人(51～79岁)，在静止时的脑电图描记基本上与正常成年人相同。在"想象"地打太极拳时，1例的α节律持续时间较安静时为长，另1例两侧半球前部出现逐渐增多而明显的θ节律。其他受检者的脑电图与静止时无明显差别。

脑电功率谱与脑电地形图(分布图) 将从头皮电极上取得的电活动经电子计算机处理，将电信号通过模数转换，快速付里叶转换(FFT)，计算成功率，将每个电极处的不同频率的功率制成直方图，称为功率谱。应用插

入法计算的原理，将电极间空白处填入所计算出来的功率，用黑白灰阶或彩色分级制成的图，称为脑电地形图或脑电分布图。根据不同频段（δ、θ、α、β）的灰阶或彩色等级的不同，可以看出不同部位的不同频率脑电的分布。

脑电阻图检查

用10～40千周/s的微弱交流电通过置于头部的两个电极射入脑部，由于脑动脉在搏动时的收缩和扩张，引起脑组织对这种高频电的电阻抗或导电性变化，经惠斯登电桥转换成微小的电压信号，传至放大器，再用描记系统（脑电图或心电图仪）描记下来的与脉搏相似的曲线图，就是脑电阻图或脑阻抗图（resistoencephalogram，REG）。



正常脑电阻图

a上升时间　b下降时间　θ主峰角　L重搏波　R波幅

正常脑电阻图是由较陡直的上升支、顶峰和较倾斜的带有1～2个重搏波的下降支组成（见图）。上升支起点至顶峰所需时间称为上升时间，上升支与曲线之间的夹角称为上升角，上升支与下降支之间的夹角称为主峰角。当心室收缩时，脑血管被动性扩张，血液迅速充盈，阻抗减少，在脑电阻图上形成较陡直的上升支，它主要反映脑血管的充盈速度及弹性状况。当心室舒张时，血液流出颅外，阻抗增加，脑电阻图上表现为于顶峰之后出现一个缓慢倾斜的下降支。由于主动脉瓣的突然关闭，血流反冲引起脑血管的轻度扩张，阻抗减少，在脑电阻图下降支上出现1～2个重搏波。随着年龄的增长，波形亦有所不同，主要表现在上升支是否陡直，顶峰变平或有两个突起形成类似一个峰的波形，或者顶峰与重搏波分辨不清而且呈圆钝形。一般认为，上升支陡直，上升时间短，顶峰明显者表示血管弹性好。上升时间延长，顶峰圆钝，顶峰与重搏波分辨不清者表示血管弹性差。波幅低者表示血管充盈差，波幅升高者，表示血流缓慢，血管处于膨胀状态。波幅低或高均为血管弹性差的表现。

近年来，中国已广泛的将脑电阻图应用于临床及科研，特别用于脑血管性疾病的辅助诊断和观察药物疗效，如脑动脉硬化、闭塞性血管性疾病等。但由于目前脑电阻仪规格不统一，且不同年龄和性别的正常人脑电阻图的波形和各种参数值亦颇不一致，因此其价值尚待进一步观察。

肌电图检查

肌电图（electromyogram）是记录神经和肌肉的电活动以判定神经和肌肉功能的一种检查方法。检查时可用表面电极，单极针电极或单芯、双芯和多芯同心针电极等。常用单芯同心针电极插入肌肉中。引导的电活动经放大器放大后显示于示波管上，同时转换成声音由扬声器监听，也可摄片或用磁带作永久记录，以及用电子计算装置作定量分析。检查内容有针极肌电图；感觉、运动神经传导速度；神经重复刺激及反射动作电位检查，近来在开展单个肌纤维肌电图和脊髓诱发电位等研究工作。

针极肌电图　根据针极插入肌肉瞬间，针极插入后肌肉松弛时，轻度用力及重力收缩时的电位特点进行分析。①正常肌电图，在针极插入肌肉瞬间，由于针极对肌纤维的刺激，产生短暂的电活动，称插入活动（图1）。针极移动一旦停止，插入活动也迅速消失。但当针极插入肌肉运动终板区或神经纤维中时，出现时程0.5～2.0ms，振幅小于10 μV的高频率负相电位，扬声器出现海啸样音响称终板噪声，系微小终板电位；或时程1～4ms，振幅200 μV以上，高频率双相的神经电位。肌肉完全放松时，无任何电活动，监视器上出现一条平线称电静息。轻度用力收缩时出现的动作电位称运动单位电位，时程2.0～15ms，振幅300～2000 μV。4相以下的波都为正常动作电位，而5相以上的电位称多相波，正常在10%以内。运动单位电位是一个脊髓前角α细胞所支配的肌纤维收缩时综合产生的电活动。动作电位时程与振幅的正常值可因年龄、所检肌肉及使用电极等技术条件不同而异。当两个针极插入同一肌肉，间距大于一个运动单位的横切直径（10～15mm）时，则每一电极描记的运动单位电位只有10%～20%同时出现，此称电位同步。不同程度用力收缩时，由于参加收缩的运动单位数量、频率不同，而出现不同波型。轻度用力收缩时，运动单位电位分散可数，波型单纯，重度用力收缩时，运动单位电位相互重叠不能分辨，称为干扰相（图2）。②神经原性损害肌电图：各种原因引起脊髓前角细胞（或脑干运动神经核）及周围神经病变时一般有下述改变。针极插入瞬间中现持续较长时间的电活动称插入电位延长。肌肉松弛时常出现各种自发电活动。时程0.2～3.0ms，振幅5～500 μV之单、双或三相电位称纤颤电位，扬声器出现"嗒嗒"声，为单个肌纤维的自发电活动。时程5～100ms，振幅50～4000 μV，波型呈"V"形或锯齿状之正相电位称正锐波，扬声器出现"砰砰"声。时程2～20ms，振幅100～4000 μV，近似正常运动单位电位之自发性动作电位，称束颤电位，为一个运动单位或一束肌纤维的自发电位活动，仅与纤颤电位并见时方有病理意义。轻收缩时，运动单位电位的时程正常或延长，振幅大多增高，多相电位增加。重收缩时，运动单位电位的数量减少，波型呈单纯相，

或介于单纯与干扰相之间的混合相。有脊髓前角细胞病变或长期的周围神经病时，运动单位电位时相可超过15ms，振幅超过5000μV，称巨大电位，并出现通常的电位间隙。肌原性损害肌电图：插入电位一般正常。在肌强直综合征，针极插入时出现高频、猝发的电位，其振幅与频率递增至高峰而后递减，持续时间可长达几分钟，伴有摩托车启动时的声响称为肌强直反应。肌肉松弛时大多为电静息，偶可出现纤颤电位或正锐波。轻收缩时运动单位时程缩短，振幅降低，由短时程、低振幅、棘波组成的多相波增多。重收缩时肌电图上呈现密集的碎密集作爆裂声响之干扰相，称为病理干扰相。



图1 插入活动

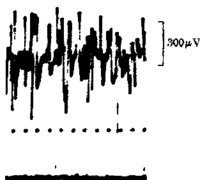


图2 干扰相 时标10ms

肌电图可区别神经源性肌萎缩、肌原性肌萎缩及其他原因(如关节疾病引起的肌萎缩。结合传导速度检查有助于区别脊髓前角细胞疾病及周围神经疾病。对周围神经损伤可判定损伤范围、部位、确定损伤程度，判断神经再生，推测预后。对肌无疾病有助于区别肌营养不良和多发性肌炎等。

运动及感觉神经传导速度测定 作运动神经传导速度(MCV)测定时，可在神经干上间隔不同距离的两点，用短时程脉冲电流分别进行超强刺激，该神经支配的相应肌肉上记录肌电位，测出分别刺激两点出现肌电位的时间(潜伏期)(图3)。

$$MCV(m/s)=\frac{两点间距离(cm)}{近端潜伏期-远端潜伏期(ms)}$$

感觉神经传导速度(SCV)测定时用环状刺激电极置于指(或趾)，在相应传导的神经近端如腕或踝部作记录，此为顺向记录方法。亦可在神经近端给刺激，于远端指(或趾)作记录为逆向记录法(图4)。

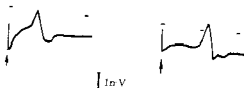


图3 运动神经传导速度(腓总神经)

左图为踝点刺激，右图为膝点刺激。时标10ms



图4 感觉神经电位(逆向法)(胫后神经)

踝点刺激，叠加记录，分析时间50ms，校准电位1μV

$$SCV(m/s)=\frac{刺激点至记录点的距离(cm)}{刺激点至记录点的潜伏期(ms)}$$

由于感觉电位振幅很低，故常需用高增益放大器或叠加装置记录。一般传导速度上肢神经较下肢神经快，同一神经的近端比远端传导快。成年人比幼儿和老年人快。对于成人的正常值的报道数字不很一致。临床上常测定的神经正常值大约范围见下表。

神经传导速度正常值(成人)

神经	运动		感觉	
	部位	传导速度(m/s)	部位	传导速度(m/s)
正中神经	肘腕	42.9—[illegible]	指腕	36.4—[illegible]
尺神经	肘腕	44.0—75.[illegible]	指腕	38.[illegible]—71.6
腓总神经	膝-踝	42.6—66.0	踝-膝	42.1—58.9
胫后神经	腘踝	38.3—6[illegible].9	踝-腘	44.7—5[illegible]

其中数值均为最快神经纤维的传导速度。用其他方法亦可测定较慢神经纤维的传导速度。各种原因的周围神经病变时运动及感觉神经传导速度减慢。因此，传导速度改变是周围神经病的特征。

神经重复刺激肌电图 对神经施加不同频率的电刺激，根据动作电位振幅的改变，判定神经肌肉接头的功能。正常肌肉对10次/s以下的低频刺激振幅不变。用大于这一频率的刺激时最初几个电位振幅略可增加。对每秒50次的刺激，持续30s以上后振幅才有下降。重症肌无力及其他疾病影响神经肌肉接头时，对各种频率的刺激产生的动作电位振幅均有下降。肌无力综合征对每秒10次以下的低频脉冲刺激所诱发出的电位振幅呈递减反

位，而对每秒钟2次以上的高频率电刺激产生的电位振幅反呈递增反应。

反射动作电位检查 通过刺激神经，在肌肉记录动作电位的方法，尚可研究各种生理反射。①F波：刺激运动神经时，在肌肉所记录的运动反应波(M波)后，可能出现振幅很小的第二个电位，当刺激电极接近记录肌肉时潜伏期延长，当刺激电极向近心移动时则缩短。系电刺激逆向传导引起的前角细胞放电所致。②H波：刺激胫神经时，在腓肠肌或比目鱼肌除记录到M波外，尚可出现第二个电位称H波，其潜伏期较M波长，约为25～35ms，振幅较M波为低。当刺激强度低于引起M波阈值时容易引出。应用超强刺激时其振幅反见下降，以至消失(图5)。系通过传入纤维引起的脊髓单突触反射。通过测定F波与H波均可研究周围神经近端的传导速度和脊髓功能状态。

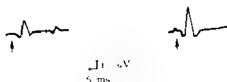


图5 H反射
左图为强刺激，右图为超强刺激(H波消失)

电诊断

应用电流刺激神经和肌肉，据其反应判断神经肌肉的功能状态，以诊断疾病的方法称为电诊断(electrodiagnosis)。目前临床对电诊断法的应用可归纳为四个方面：①了解大脑皮质以及下运动神经元和骨骼肌的功能状态。②判断下运动神经元疾病的程度、范围及预后，对上运动神经元和下运动神经元所引起的瘫痪进行鉴别。③对神经源性与肌原性病变进行鉴别和定位，如脊髓前角细胞(脑神经运动核)、神经根、神经干、运动终板、肌肉等。④根据电诊断结果制定正确的治疗方案。

目前较常用的电诊断法有直流-感应电检查法，强度-时间曲线检查法，中频电诊断法。

直流-感应电检查法 使用间断直流电与感应电流刺激神经和肌肉，根据阈值的改变和肌肉收缩反应的情况，来判断神经肌肉有无变性反应，称之为直流-感应电检查法，又称之为常规电诊断、变性反应试验、古典式电诊断。本检查法是测定组织兴奋性的一种定性检查法。

仪器设备及检查方法 应用直流-感应电疗机。检查时手柄间断直流电流的参数：宽度为100～1000ms的单相方波脉冲、电压为0～80～100V；感应电流或感应电样电流的参数：频率为50～100Hz，宽度为1ms左右的三角波脉冲，间歇时间为9～19ms，输出电压峰值为20～40～100V。以单极法或双极法进行检查。检查时，一般先用感应电检查，然后用断续直流电作检查。

直流-感应电检查结果的临床意义 归纳为：①神经和肌肉电兴奋性亢进提示周围神经损伤的早期。②神经和肌肉电兴奋性减退提示神经损伤的晚期。③神经和肌肉出现变性反应提示神经损伤。④手术中神经及其支配肌肉完全变性反应，提示有切断神经的可能。⑤在外伤后三周，神经肌肉电反应正常，提示神经未受损伤。

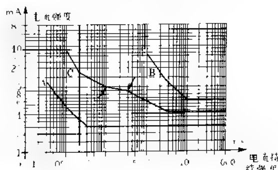
直流-感应电检查结果的预后判断 见下表。

直流-感应电反应与预后意义

检查结果	估计恢复期	恢复程度
无变性反应 （仅有量的变化）	1～6周	完全
部分变性反应	3～6月	完全
完全变性反应	12月 或可达2年	多为部分恢复、不恢复，完全恢复亦可遇到
绝对变性反应		难以恢复

强度-时间曲线检查法 用不同强度和持续时间的矩形脉冲电流刺激肌肉，测定引起肌肉最小收缩反应的电流强度随通电时间缩短而变化的曲线，称之为强度-时间曲线。本检查法是电诊断中比较新的和更加精确的测定组织兴奋性的一种定量检查法。又因为它包括了时值测定以及直流-感应电检查，所以它又是一种较全面的电诊断方法。

正常曲线与病态曲线的鉴别 根据测得曲线之形状和位置可分为：①正常神经支配曲线(图中A曲线)。曲线斜率小、连续性好(平滑)。曲线上升部分位置偏左，阈值等值较低。②完全失神经支配曲线(图中B曲线)。曲线斜率大、曲线连续、位置右移、阈值高。③部分失神经支配曲线(图中C曲线)，曲线斜率介于两者之间，曲线不连续有曲折(扭结)、曲线较正常曲线右移、阈值较正常曲线为高。



强度-时间曲线图
A 正常神经支配 B 完全失神经支配 C 部分失神经支配

仪器设备及检查方法 各种型号的强度-时间检测仪。操作检查时必须以始终如一的压力轻巧地将电极固定放置在受检肌肉上，脉冲时间以选择1000、300、100、30、10、3、1、0.3、0.1、0.03ms 为宜。

强度-时间曲线检查结果的临床意义 ①可判断支配肌肉的神经功能状态。按曲线的形态可判定以下运动神经为正常、部分神经断离或变性，完全断离或变性。②可确定病变程度。根据曲线中扭结的位置可确定正常神经支配部分的比例，由此来推知神经断离或变性的程度。③定期复查强度-时间曲线，可及时把握病情、估计预后。

中频脉冲电诊断 应用2000～4000Hz 等幅中频正弦电流，刺激瘫痪肌肉，观察该肌有无收缩反应。目的为排除低频脉冲电诊断作出的"完全失神经肌肉"中的假阳性诊断，这种较新的诊断方法称之为中频脉冲电诊断。

作用原理 2000～4000Hz 的中频正弦电流是一种双相电流，它必须综合多个脉冲电刺激，才能使神经达临界兴奋水平，才可引起肌肉收缩反应。中频正弦电流有效作用时间不仅远远短于神经的绝对不应期，而且也远远短于正常肌肉的时值(0.2～0.7ms)，故肌肉本身对这种电流刺激多不出现反应。但在支配肌纤维的神经仍存在时及受神经支配的肌纤维的数量较多时作刺激，就可以引起神经兴奋，并传至众多的肌纤维，形起肉眼可见的收缩。在应用低频电诊断法作检查时，由于所用的电流参数的原因，对于失神经支配肌肉和神经再生支配肌肉的纤维数量过少时，皆不出现肌肉收缩反应，在这种情况下，电诊断一概判断为"完全失神经支配"，但在中频电诊断检查，前者仍可确了诊断，而后者则属部分失神经征，从而排除了低频电诊断的假阳性。

仪器设备和检查方法 采用等幅中频电疗机(音频或干扰电疗机)，采用双极电刺激法。

中频脉冲电诊断结果的临床意义 ①强直收缩，表示有相当部分的肌肉纤维尚保持神经支配，故预后较好。②肌肉无收缩反应，表示失神经支配严重。③如长期瘫痪病例，通过中频电诊断定期复查，若出现肌肉收缩反应，则预示恢复有望。

肝静脉导管术

肝静脉导管术(hepatic vein catheterization, HVC)于1944年由 Warren 和 Brannon 两氏首先应用，其后曾在国内外被用于理论及临床研究。HVC 在临床上主要用于测定肝静脉压、下腔静脉压以了解门静脉和下腔静脉压力的改变；测定肝血流量、内脏氧耗量，以了解肝脏的代谢变化；作逆行肝静脉造影，以助于肝脏占位性和血管畸形性疾病的定性和定位诊断。

方法 患者空腹，取仰卧位。由大隐静脉插入心导管。应用生理记录仪，测定肝静脉闭塞位压力、开放位压力(简称闭塞压和开放压)、下腔静脉压力和窦后血管阻力。按改良的 Bradley BSP 廓清法和 Shaldon 胶体[198]Au 廓清法测定肝血流量，并根据动脉血氧含量和肝静脉血氧含量，计算出内脏氧耗量。

根据上海中山医院13例非肝病患者和110例各种肝病患者检测结果，非肝病患者肝静脉闭塞压、开放压、闭塞压-开放压差和下腔静脉压分别为0.73±0.32、0.48±0.32、0.27±0.18和0.44±0.27kPa(5.5±2.4、3.6±2.3、1.7±1.2和3.3±2.0mmHg)；肝血流量(BSP 廓清法)和内脏氧耗量各为每分钟943±24.1 和36.4±9.2ml/m²；肝脏动脉-静脉血氧差为3.9±0.9ml/dl；窦后血管阻力为96±13.8dyn·s/cm⁵。

慢性肝炎、肝硬化和原发性肝癌等肝病均有程度不一的肝脏血流动力学和内脏氧耗量等代谢方面的变化，其中尤以门脉性肝硬化和原发性肝癌的改变最为显著。前者窦后血管阻力和闭塞压显著增高，而肝血流量和内脏氧耗量降低；后者则表现为下腔静脉下段-上段压差显著增大，而肝血流量和内脏氧耗量则显著增高。文献认为，HVC 除压力测定有助于门脉性肝硬化的早期诊断和门静脉循环梗阻的定位诊断外，肝血流量、内脏氧耗量测定对各种肝病的早期诊断意义不大，尤其在各种非创伤性的影象诊断技术广泛使用的情况下，HVC 更失去其临床应用价值。但是，经HVC 的逆行肝静脉造影术，对肝脏占位性和血管畸形性病变的定性、定位诊断，仍不失为一种有价值的手段。

肝血流图检查

肝血流图(rheohepatogram)又称肝电阻图或肝阻抗图，是一种无损伤性检查肝脏及其血管功能的方法。通过肝区组织对高频微电流的阻抗变化，以反映肝脏的血液循环状态，并藉以判断肝脏功能及病理变化。肝血流图是反映心动周期中，心脏和大血管的血流搏动通过肝组织传至体表的阻抗变化，因此实质上是一种容积搏动波。

血流是较好的导电体，随着心脏的跳动，血流在肝脏血管中呈搏动性流动，肝脏的电阻抗也发生周期性增减变化。由于肝内电阻抗的大小与血流的充盈量密切有关，故心功能状态、大血管壁的弹性、肝脏质地的改变和肝脏血管状态等均可影响肝阻抗的变化。因此，在排除心脏排血、肝脏大血管异常或肝脏邻近器官病变的前提下，肝血流图可反映肝血流及肝质地的改变，从而有助于肝病的临床诊断。

急性肝炎时肝血流图改变轻微，约60%属正常范围；慢性活动性肝炎时肝血流图异常率达70%～80%，慢性迁延性肝炎达40%，主要反映肝脏供血减少；肝硬化时其异常率可达70%～80%，伴腹水和门静脉高压患者异常率可更高；原发性肝癌的异常率达70%～90%，故可作为一项肝病的辅助诊断手段。

此外,肝血流图检查对慢性肝病应用中药活血化淤治疗的疗效观察和考核有一定价值。随着治疗后肝病的改善,肝血流图也可出现相应好转。肝硬化门静脉高压症经外科分流减压术后,也可应用肝血流图检查,观察术后疗效。但由于影响因素较多,对肝脏血液循环状态和肝质地的改变,无精确的定量指标,使临床应用价值受限。

心理测验

心理测验(mental test)是用以测量人们各种心理特征的个体差异的,现已成为医学、教育学、社会学等学科的重要工具之一。在医学中,特别是神经精神科临床,心理测验已经成为精神病学家和心理学家掌握的工具。心理测验就是用一些经过选择的、加以组织的、可以反应人的一定心理特点的问题或任务等作为测验材料,让受试者作出反应,然后将这些反应作可以数量化的分析和比较。

早在1879年Wundt进行知觉与反应时间等的研究,发现不同人的反应时间有特征性差异,1890年Cattell提出了心理测验的程序。嗣后各种心理测验陆续问世。并形成了以研究和发展心理测验为主要课题的心理学分支——心理测量学。

早在1914年中国就开始应用心理测验。心理测验按测验目的,可分为能力测验和行为测验,后者是指人格测验。此外,尚可按测验材料的性质分为文字的和非文字的;按测验方法分为问卷法、作业法和投射法等;另有个体测验和团体测验等。

心理测验的功能大致有:1.甄别能力,便于教育工作者因材施教。2.发现特种才能,为特殊工作选拔人材。3.协助诊断,为临床工作服务。

心理测验首先要根据受试者的具体情况(年龄、性别、文化程度、社会背景等)及测验的目的而选择相应的测验。其次是选用标准化的测验。所谓标准化的测验,应具备如下条件:有固定的实施方法,标准的指导语,一定的答案标准、记分方法和常模。常模就是可资比较的标准,是从取样中得来。适合全国6~12岁儿童的智力量表,就得按全国人口调查中各年龄的人数、民族、住处(城乡)、家庭经济、父母文化水平和职业等比率来取样,这样才能有代表性。根据这些比率,取得足够人数,将成绩进行统计处理,得出各年龄组的标准,这个标准便是常模。

可靠性(又叫信度)和真实性(又叫效度)也是选择测验时应注意的。可靠性是指测验的稳定性。在相同条件下,同一受试者在两次测验的结果一致或相关系数很高,便说明它的性能稳定,可靠性大,可以采用。否则不宜采用;真实性是指测验结果是否符合测验目的。如测验的目的是智力,所得结果确能说明智力的高低,这样的测验可采用。

进行心理测验时,实验者要具有技术素养,人格健全,熟练掌握所用的测验内容,要有恰当的测验环境和必需的设备,而更重要的是主试者与受试者的协调关系,主试者应使受试者对测验有兴趣,能合作、尽最大努力、诚实坦率,使所得到的测验结果可靠。要建立这样的良好协调关系,关键在主试者。要使受试者懂得,这一测验对他本人有好处,或者能帮助他更加了解他自己,或者让主试者了解他,以便提出合乎实际情况的指导和治疗方案。在测验进行中自始至终全神贯注于测验上,精神饱满,积极热情,情绪稳定,即使是受试者不合作,或者操作笨拙可笑,也不得表现出厌倦、责怪、反对或轻视等表情,因为这都可能影响敏感受试者的测验结果。

临床上常用的心理测验,除智力测验见"智力测验"条外,择要简介于下。

感知运动测验 测验动作速度的方法,最通用的是敲击测验,这是测验手指的动作速度。钉板测验是将一些木钉插到一有洞的木板上。这比纯手指敲击活动较复杂一些,要有视觉参加活动。如果不是木钉,而是几何图形板,那便更为复杂,要辨图形。有些图形是多块拼成的,所以还要有分析综合能力。

注意力测验 有很多种类,通用的为纸-笔测验。其中有的是在印好的字母数字中划去一些指定的字母或数字。这种划字母或数字的测验,称为划字测验,是一种最简单的测验。编码测验又称数字-符号测验,或符号-数字测验,较前面的划字测验难度为大。画轨迹测验,又是另一种更困难的测验。在测验纸上印有一些不按顺序排列的圆圈,圈内有数字或字母,要求受试者按指定的规则,如数字或字母顺序,把它们连接起来,记录所需时间和正确性。

记忆测验 最早的瞬时记忆测验,是Jacobs(1887)的数字广度测验。主试者念一数,随即要受试者顺背或倒背,将背诵数字的位数称为记忆广度,藉以反映记忆能力。图案记忆是FK Craham等(1946)所编,于1960年修订,这个测验有15个图案,每图一卡(图1),分别给受试者。每图呈现5 s,然后默画。龚耀先等编制的图片自由回忆,包括水果、蔬菜、家禽、家畜、交通工具、衣着等10种常见物体,让受试者观察并记忆,3 min后作自由回忆,分析其回忆数量和再生方式。Halstead(1947)的触觉记忆测验,测验材料为不同形状的板块——形板,受试者蒙住眼睛,用手辨认,然后取走形板,要他把形板形状和位置默画出来。

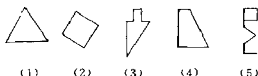


图1 图案记忆图

Wechsler 记忆量表（WMS），是1945年编，属成套记忆测验。Stone（1946）等编成一备用测验，因此前者称Ⅰ式（WMS Ⅰ），后者称Ⅱ式（WMS Ⅱ）。1974年进行了修订。量表大致包括7个内容：①知识。②定向。③计数。④逻辑记忆。⑤数字广度。⑥视觉再生。⑦联想形成。①—③属长时记忆；④—⑤属瞬时记忆，⑥—⑦属短时记忆。各个项目均有记分标准，可得出测验总分。因记忆能力与年龄有关，年龄越大记忆能力越下降，因此，他还根据这情况制定了年龄分数表，于是可以算出记忆商数（MQ）。

思维能力测验 可分为联想测验和分类测验两大类。联想测验是一种很古老的方法，可以用于不同的研究目的，作为投射测验，了解病人的人格特征；也可以作为能力测验，调查病人的思维能力。联想有自由联想和限制联想之分，前者是让受试者见到刺激词后讲出脑中由此而引起的第一个观念（词）；后者是要求说出与刺激词义相反的词。刺激词可以有多个，分别呈现；也可以只有一个，对这个词的反应词，又作为第二次的刺激词，如此循环进行。前者称分离联想，后者称连续联想。龚耀先等编制的71个联想词表测验，属自由联想，分离联想，观察反应时和回答内容。

分类测验也比较多。我国陈立等（1965）由黄、红、蓝、绿四色制成的正方、长方、三角和圆四个形状的模板来研究儿童的抽象能力。测验时要求受试者在上述模板中找出一个与样本模板相匹配。"第四例外测验"要求在4张图片中，找出1张与其他3张不同类的，即"例外"的图片，目的也是了解受试者的抽象概括能力。

其他能力测验 有些能力测验，较难具体归类，或其分类意见分歧。如词汇测验，一般认为属一般智力测验范畴，但也可能作为一个独立测验，侧重测验对词义理解和应用的能力。人体图画词汇测验，是L.M Dunn（1965）所编，有150幅，每幅4个图，均为线条图、轮廓清楚、含义肯定，所以叫人体图，两套词表，各有150个词，一套难度较大。词是从容易到困难的顺序排列的。主试者读一词或用卡片呈现一词，要受试者找出一个与词义相符的图。

迷津测验（Maze test）也是广泛应用的测验，可单独测验，也可组成成套测验，主要用来测验计划能力和远见（foresight），也有人用来研究儿童情绪和行为障碍（适应和犯罪）。常用的迷津测验有 Porteus 迷津（1924），后经多次修订（1933，1953，1965），现在通用的有 Vineland 修订迷津测验（1933），扩充的 Porteus 迷津测验和 Porteus 迷津测验补编等。

问卷法人格测验 其中最常用者为明尼苏达多相人格询问表和 Eysenck 人格询问表，分述于下：

明尼苏达多相人格询问表（MMPI） 由 Hathaway 等编制，第一个版本发表于1942年。这是一个广泛使用的调查表，有十多种文字的译本。中国也有经修订的中文版本，并有常模。它有多种形式，分团体调查，个体调查。在个体调查形式中又分卡片式和手册式两种。全表项目最早550项，以后多次修订，到1967年的修订本（MMPI-R）已多达566项。包括多种内容，原来是为研究的，在这方面包括了如下内容：态度（社会的、宗教的、性方面的，以及对测验的），一般健康，心境，偏见，道德，恐惧，职业，教育等。以后的发展偏重于精神症状方面，这方面包括9个基本症状群量表：疑病，抑郁，癔病，病态人格，男性—女性，偏执狂，精神衰弱，精神分裂症，轻躁狂，另外还有社会内向性。因此，这个调查表在临床上可作为帮助诊断用。近来将它归入精神病评定量表一类内。因为它是问卷形式，也有人格内容，这里按传统办法仍放在人格调查表这一类。答案只有"对"（真）与"错"（假）两项，别无选择。回答问题应根据自己的实际情况，而不是根据自己的认识。但总会有人不是这样，或者是有意隐瞒，或者过于"坦率"以致近于自责，这就导致假阴性或假阳性。为了避免这现象，后来的研究者，便增加了校正量表，所以实际的量表数已达14个。

明尼苏达多相人格调查表项目举例：

1. 我喜爱读机械学杂志。
2. 我的食欲好。
3. 我早上醒来觉得睡眠充足，精神爽快。
4. 我想我会喜爱图书管理员的工作。
5. 我易被声音闹醒。
6. 我喜爱阅读报上关于犯罪的文章。
7. 我的手脚经常是很温暖的。
8. 我的日常生活中充满了使我发生兴趣的事情。
9. 我的工作能力同以往差不多。
10. 似有一块东西梗在我的喉咙里许久了。

Eysenck 人格询问表（EPQ） 较广泛地用于英国及其他欧洲国家。有经修订的中文版本和中国常模，并有适合于成年和少年的不同版本。成人用版本包括88个问题。根据应答结果，从三个维度：反映情绪稳定性的"神经质"、反映体验或态度异常的"精神质"以及反映心理活动倾向的内倾和外倾，分析受试者的性格特征；并可和按性别的常模结果比较，推论人格是否异常和异常程度。

投射法人格测验 应用投射测验材料，例如模糊的图片、未完成的句子或可作多种解释的图片，诱导出受试者的感情、经验和内心世界，从而对其人格特征作出推论。较常用者有：Rorshach 测验，主题统觉测验（TAT）。

Rorshach 测验 又称墨迹测验。始编于1942年。常用作精神病的辅助诊断工具，适用于成人。测验工具为10张图片，内7张为水墨墨迹，3张为彩色图（图3），测验时让受试者看这图"像"什么，并记录回答时间。

回答可分析出如下一些变量：1. 反应时（T），即反应时间，其长短与性格、精神正常与否有关。与不同病种有关。2. 回答总数（R），正常人一般在10张图片中有15～30

个回答。R数多少与智力高低，情绪高低，联想丰富与否有关，也因病种而异。③回答所根据的图片部位，其部位分多种方式，主要有整体回答(W)，将图片的整体看成像某物；部分回答 (D)，将图画的某一部分看成某物；小部分回答 (Dr)，是一般人所忽略的部位；将分隔部位组织成一有意义的图形 (Z)。正常人中 W、D 和 Dr 有一定比率，但有人会有所偏重。凡偏重 W 的，表示此人看事物从大处着眼，有抽象能力，偏重D表示是务实的；Dr表示是过于仔细的人。Z表示有组织能力，是高智力的指征。④回答与图形或颜色的关系，有的回答是完全根据形状决定的(F)，有的是完全根据颜色决定的 (C)，有的相反 (CF)。F回答有高质量的 (F⁺)，认为像某物，确是很相像。也有一般的(F)，是有些像但又不很像。还有不相像的(F⁻)。回答质量高低与智力高低有关，智力高的多F⁺回答，低的则多F⁻回答。C回答与情绪有关，情绪高扬的C回答特别多，反之则少。还有一种回答，既不是由F决定，也非C决定，而看成有生命物在运动 (M)。它与C的比率表示某人为内向还是外向人格。M/C > 1 则有内向倾向，< 1 则有外向倾向。⑤联想内容，有的回答是一般人常用的回答 (P)，它的多少与社会适应有关。P表示合群，少或无则表示孤僻，或者精神异常。有一种回答是别人没有的，只是某人的特殊经验 (orig)，这表示与智力有关。高智力者有一定数目的 orig 回答，但过多时也非正常。低智力者多动物内容的回答 (A)。根据上述各变量的关系，可以估计一个人的人格特点。Ames 等鉴于 Rorshach 测验只能应用于成人，他们乃发展了两套适用于儿童的测验标准。一套为2—10岁儿童用 (1952年编)，另一套为10—16岁的儿童用 (1959年编)。



图 2 Rorshach 测验图

Holzman 等 (1969, 1972) 又编制一套与 Rorshach 测验不同的墨迹测验，共45张图，每图只要求一个回答，有22个变量，这些变量除取自 Rorshach 测验外，另加了如焦虑、敌意等一些变量。

主题统觉测验 (TAT) 是一个常用的投射测验。它是 CD Morgan 和 HA Murray 所编 (1935)，原来的目的是测验想象力，以后由 Murray 等用来研究人格 (1938)。经过多次修订 (1935—1973)，现在是30张 (有的为29张) 图片。图中一些人形，图画比较模糊，可以看成各种情境的表情 (图 3)。要求受试者根据图画，加上个人想象，讲一个故事。故事不宜太短，一般以300字左右为准。在讲故事时受试者一定会将自己思想感情反映到故事中来，根据故事来分析受试者的内在世界。分析方式有各种系统，这些系统都是根据各人对人格特点的理解以及应用 TAT 的经验而制定的。一般认为，可以从测验结果了解到受试者的内驱力、情操、情绪和人格矛盾等。

L Bellek 等 (1947—1974) 鉴于原有 TAT 只适合成人，他们便设计了适用于儿童的材料。这种测验称儿童主题统觉测验 (CAT)，还有儿童主题统觉补编 (CAT S) 和高级儿童主题统觉测验等，适合于不同年龄和不同智力水平的儿童。

神经心理测验 这是一组用以测定神经系统，主要是大脑皮质功能的测验。前述的许多能力测验，以及神经科中有关失语、失用和失认的检查，可以认为是简单的神经心理测验。近年，在上述测验和检查的基础上，发展成更全面的成套测验或更精细的个别能力测验，可以根据检查结果分析神经系统的受损部位和程度，提供辅助诊断。临床和研究资料，如外科手术、尸体解剖和成象诊断的结果证明，神经心理测验提示的定侧和定位诊断，具相当高的效度。国际上较为流行并已在国内使用的神经

心理测验，有Halstead-Reitan成套测验和Nabraska Luria成套测验等。这些测验可以成组使用，也可以根据需要单独应用某些分测验。主要用于神经系统疾病和器质性精神病患者的检查，也有人用来研究其他精神病患者的高级神经活动的改变。



图3 TAT图

心理分析

心理分析（psychoanalysis）又称精神分析，是心理治疗的一种方法。本法由奥地利精神科医生弗洛依德（S Freud）创立于19世纪末20世纪初，流行于西欧和北美，二次世界大战后达到流行的高峰，当时在英语文献中心理分析一词几乎是心理治疗的同义词，60年代以来逐渐衰落。此法在早期传入中国，但未曾流行，在1949～1978年间曾在中国受到严厉批判，80年代以来重新被少数精神科医生应用，并有一些专著发表。

理论基础 心理分析的理论是弗洛依德学说，此学说由弗洛依德陆续发表，包涵内容很广，社会影响很大，但并未形成一个严密的系统。大概说来，所谓弗洛依德学说，主要包含下列内容。

1 潜意识（unconsciousness，或译无意识）理论：弗洛依德认为人的心理活动可分为三个层次

(1) 意识，即人在清醒时可以自我觉察到的心理活动

(2) 前意识，即虽不能自动觉察到，但经他人提醒可以自我觉察的心理活动。

(3) 潜意识，即隐藏很深，一般不能自我觉察，必经深入的心理分析方能觉察的心理活动，对于潜意识心理学又称深层心理学，而心理分析又称深层心理治疗。弗洛依德从催眠治疗中注意到潜意识现象，又以自由联想、释梦等方法对此现象进行了深入系统的研究，可以说是潜意识理论的创始者。弗洛依德认为人的许多行为，包括日常生活中的遗忘、疏忽、口误、笔误等都是受潜意识支配的，但人们通常并不觉察到这一点，甚至于不承认这些行为是有目的的。

2 性心理理论：在弗洛依德的时代，在西欧，公开讨论性的问题是忌讳的，而弗洛依德却认为许多精神疾病都与性心理有关，认为性力（libido，或译力必多）是体内的一种重要能量或驱力，由于社会上不允许公开谈论性问题，这种能量就要寻求其他的方式发放，有时以神经症的形式表现出来。弗洛依德又认为人的性心理是按一定秩序发育的，即经过婴儿的口欲期，进入幼儿的肛欲期，然后进入性器期（大致在3～6岁），再后又进入性潜伏期，最后进入性器官成熟（生殖期）。这一理论说明了两件事，一是性现象在婴幼儿期即已开始，二是这一发育秩序如果受到干扰而不能顺利进行，就会在成人期表现为某些精神症状。由于这些症状的原始原因已被压入潜意识，所以病人自己并不能觉察其病因。

3 人格结构理论：与潜意识理论相应，弗洛依德后来又提出了人格结构理论（或称精神结构论），认为这种结构有三个组成部分，即本我（id，或译私我）、自我（ego）和超我（superego）。本我反映潜意识的活动，要求原始本能的满足，遵循"享乐主义"的原则，但这在现实生活中常不能做到。自我则反映意识的活动，遵循现实主义的原则。超我则代表道德、良心，对本我产生监督、压制作用。由于本我、自我和超我遵循不同的原则，所以常常发生矛盾冲突，即心理冲突。这种冲突如果不能顺利解决，也可以表现为疾病症状，特别是神经症症状。

治疗操作 心理分析既是一种研究潜意识的方法，也是一种治疗技术。此种治疗的目的就是要通过自由联想的方法，了解和分析其心理活动，用弗洛依德的学说，找出这些心理活动（包括其精神症状）的潜意识的根源，然后把分析结论告诉病人，使病人也"领悟"其症状产生的原始原因，从而获得症状的缓解。

1 适应证：心理分析主要适用于治疗神经症，特别是其中的癔症、强迫症和恐怖症。有些心理分析家虽还用来治疗其他精神疾病（例如精神分裂症），但总的疗效不佳，故目前很少使用。

2 治疗条件 首先病人要有求治的愿望，相信医生，愿意较长期（数月至数年）的配合治疗。在治疗中病人常需向医生暴露某些隐私，如果治疗者是其亲友，有时会产生尴尬局面，因此如果自己亲友患病，最好请其他医生治疗。治疗室必须独用，环境宜安静，治疗时室内仅容医生及病人，给病人配备舒适的座椅（例如沙发躺椅），使病人精神肉体都能放松。治疗时宜避免外界干扰。

3 自由联想：治疗时医生坐在病人的侧后方，使病人不必面对医生，让病人把他脑子里想到的事情说出来，不管是什么内容，说出来以前不需要把这些内容组织整理，"想到啥说啥"，零碎片断都不要紧。这称为自由联想。治疗一般每周一至数次，每次45min左右。在治疗时间内，医生主要是倾听，仅在病人停下说话时穿插几句话，例如"继续说下去"，"后来怎么样？""你对此事怎么看？"在倾听中把一些重点内容（主要是可以用弗洛依德学说

解释的现象记下来，以便以后分析。在交谈中也可以穿插病人梦境的内容，根据弗洛依德的理论，梦常常是潜意识内容表达的一种形式，因此"释梦"也是心理分析的重要技巧。

4 阻抗和移情：病人在谈话过程中，有时会突然停顿，或突然转移主题，或突然对尚未充分展开的主题轻描淡写地一笔带过，弗洛依德认为这都是因为谈话主题接近了被压抑在潜意识中的内容，因而不能充分表达之故，他把这种情况称为阻抗 (resistance)。阻抗常常是无意识的，病人会说"想不起什么了"，"没有什么可说的了"。治疗者必须努力分析和克服病人的阻抗，这常常是很艰巨的工作。经过多次的治疗和克服一些阻抗以后，病人会对医生产生某种感情，非常注意和关心医生，非常合作，这种情况称为移情 (transference)。病人对医生的感情就像小孩对父母的感情一样，如果病人是异性，这种移情也可以带有性爱的成分。是否出现移情与治疗是否能成功很有关系，医生一方面可以利用移情进一步克服阻抗，又必须克服移情，当这两者都被克服后，可以说治疗已获得成功。

心理分析治疗是一种费时费钱的治疗，其基础理论又不能被广泛接受，因而近数十年来逐渐被其他治疗所取代。心理分析治疗者在训练过程中必需先被别人（导师）分析，因此要做一个正统的分析者并不是很容易的事。

智力测验

智力测验 (intelligence test) 又名智能测验，是用以测量人的智力或智能的一类心理测验。它和记忆、速度和词汇等个别能力测验不同，后者的成绩虽也在某种程度或从某个侧面反映被试者的智力水平，但并不能较全面、较正确地代表被试的智力。现用的智力测验由一组经过组织和标准化的个别能力测验组成，测验成绩的结果以智力年龄或智商等可供比较的参数表示。已广泛地应用于医学、教育学和心理学等领域。

1905年，Binet 受法国教育当局之托，为了甄别入学儿童的能力，与其助手 Simon 一起编制了一个包括30项内容的智力量表，称为 Binet-Simon 的"1905年量表"，这是第一个较有影响的智力测验法。以后有许多新的智力测验陆续问世，有个体测验也有团体测验，有语言文字测验也有作业测验，还有适合于婴幼儿期、儿童期和成人期等不同年龄阶段的专门的智力测验。在实践中，对测验方法、测验材料、测验结果和分析技术等，不断改进、修正和完善，其中有些已成为通用的检查工具。目前智力测验已被大多数国家接受和应用，其结果分析和报告在许多国家中被认可为法律上的证据。

中国于1918年在北京清华学校已开始应用 Terman 在 Stanford 大学修订的 Binet Simon 量表。1920年廖世承和陈鹤琴在南京师范采用他们自编的智力测验，次年发表了"智力测验法"一书。至30年代中期，发展较快，做了许多工作。以后有较长时间的停顿。70年代末开始，才恢复这一方面的工作，并有了较快的发展。相继建立了下面还要提到的 WAIS、WISC、DDST 等智力测验法的常模，训练了一大批智力测验的工作人员，在全国各省市和地区开展工作。

智力测验的用途，除了研究的目的以外，主要有以下两个方面，一是甄别儿童的入学和学习能力，二是作为诊断精神发育迟缓的辅助依据。

较常用的智力测验，有以下几种。

丹佛儿童发育筛选测验(DDST) 由丹佛市的 Frankenberg 于1967年编制。鉴于适用于婴幼儿期的智力测验法不多，而且多数不够理想，因此他参考了10余种已有的婴幼儿智力测验法，重新编制，并在1036名学龄儿童中实施。该法包括105个项目，按内容可以分为个人能力—人际交往能力、精细活动能力—应物能力、语言能力和动作能力等四大类，每一大类均有20余个项目。适用于2周至6岁的小儿。每次测验约需时15～20min。为适合日常临床工作和较大规模的调查的需要，本法有简化版 (DDST R)，仍为四大类，每类12项，测验仅需5～7min，测验结果可判定智力正常、可疑异常、异常和无法测定等。

Wechsler 学前儿童智力量表(WPPSI) 由 Wechsler 于1963年编制，1967年进行修改。有中文版，并有中国常模，适合4～6岁儿童。本量表应用得较广泛，包括以下内容。

(1) 知识：23个项目

例：指出你的鼻子给我看？

例：你有几个耳朵？

(2) 动物的家：20个项目。

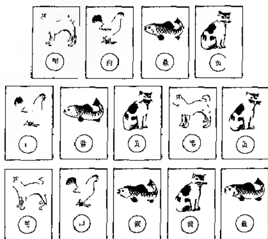


图1 "动物的家"测验图（部分）

例：四张动物图片如"狗"、"母鸡"、"鱼"和"猫"，在每一图下面有一个木钉，分别为黑、白、蓝和黄四个颜色，代表动物的家。样本下面有20个这样的动物图，要受试者找出这些动物的家。即是依照样本上图与钉颜色的关系，插上相应的木钉。

（3）词汇测验：22个词。主试者读一个词，要求受试者说明其义。

（4）图画填充：23张图片。每个图都缺少一个重要部分，要受试者指出这缺少部分（图2）。



图2　图画填充测验图

（5）计算：20题。

（6）迷津：10个迷津。

例：3A 小鸡如何才能走到母鸡那一头（图3）。

（7）几何图形：10个几何图形，要受试者照画。

（8）相似性：16个项目。1～10项是选择一个答案，11～16是概括两个名词的相似性。

例：男孩长大成男人，女孩长大成——女人、大人、母亲、妻子（在其中选一个答案）。

例：钢琴——小提琴（指出它们的相似性）。

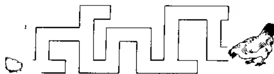


图3　迷津测验图
图中E表示主试者的位置

（9）木块图案：3个图案。

6个木块，一面是红色，一面是白色。8个木块，一面是一半红色和一半白色。要受试者用木板拼出图案来。

（10）领悟力：10个问题。主试者提出问题要受试者回答。

例：为什么说你不要去玩火柴？

当你不小心割破了手指时该怎么办？

结果计算：每一测验项目得一分，即测验的粗分(raw scores)，因各个粗分不一致，便得换算为量表分(scale scores)，用量表分再换算出智商。

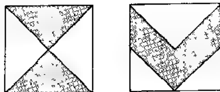


图4　木块图案测验图（举例）
图中黑点代表红色

Wechsler 儿童智力量表(WISC)　由Wechsler编制于1949年，于1974年作了重要修改，称为WISC-R。有中文版，也有中国常模。适用于6.5～16.5岁的儿童与少年，应用得颇为广泛。包括10个测验，如WPPSI一样，分言语和作业两类，交替进行。言语测验：知识、相似性、算术、词汇、领悟力等；作业测验：图画填充、图片排列测验（将无秩序的图片排列成有意义的故事）（图5），木块图案、物体拼凑（将凌乱的图形碎片拼凑成原形）和编码测验（以一些符号代表一些数字，要在许多数字下填上相应的符号）（图6）。记分和换算智商均和WPPSI同。









图5　图片排列测验图

图6 编码测验图

Binet-Simon 量表 也是儿童智力量表之一，在今天已经不如 Wechsler 的智力量表通用了，但在一些较早的文献中常提到它。这种量表有许多修订本。在美国有 Terman 于 Stanford 大学修订过多次(1916，1937，1960)。在中国有陆志韦等修订过两次(1924，1936)。这量表是从3岁到成人年龄量表，每一年龄有若干项目，有言语的，也有少数为作业的。以陆志韦、吴天敏的修订量表为例，3～11岁各年龄有6个项目，每一项目代表2个月智龄；12～13岁，14～15岁各有6项，每项代表4个月智龄。陆志韦认为，本测验用于6～14岁儿童较可靠，6岁以下，14岁以上则不及上述年龄可靠。

Wechsler 成人智力量表 Wechsler 在 Bellevue 医院精神科于1939年编成 Wechsler-Bellevue 量表 (W-BI)，是测验成人智力的，并发表了《成人智力测验》一书。1955年将 W-BI 修订成 Wechsler 成人智力量表(WAIS)。它已成为非常通用的成人智力量表。WAIS 包括11个测验项目，也分言语和作业两类。前者有知识、领悟力、计算、相似性、记忆广度(一次记忆数字的数量，分顺背和倒背两种)、词汇测验等；后者有数字符号测验(如编码测验一样)、图画填充、木块图案、图片排列和物体拼凑等测验。测验是按上述顺序进行的。此量表的取样共2200人，取自美国东北、北中、南部和西部各区，按1950年美国人口调查，从16岁到75岁，各年龄、性别、民族、职业等的比率分层取样。本量表适用于16岁青少年到75岁的老年人。记分方法和换算智商与前面提到的 WPPSI 及 WISC 相似。

智商

智商(intelligence quotient, IQ) 是根据智力测验结果推算出来的一个参数，用以反映被试的智力水平。

智力测验的结果原先是用智力年龄来表示的。智力年龄简称智龄。指智力测验的成绩达到某年龄的平均水平。被试的智龄，若高于实际年龄(简称实龄)说明智力较高；反之，则智力较低。

为便于对不同年龄的被试的智力水平进行比较，stern 把智龄和实龄的比值，称为心理商数 (mental quotient, MQ)。以后，Terman ([illegible])将心理商数乘以100，以消除小数，称为智商。

上述智商计算法以智力按年龄均匀增长这一假说为前提，但事实上智力增长虽与年龄有关，但并非平行关系。Wechsler (1939)提出差异智商的概念，用统计中的均值和标准差来计算。大样本的常模结果显示，同一年龄组的智力测验成绩基本上近似常态分布，其均值即代表该年龄组的平均智商，定为100。并将常态分布曲线的每一侧划分成5个标准差(±5SD)，再将每一标准差定为15或16。这样，智力测验的成绩便可按上述方式换算成相应的差异智商。例如，差异智商为68或70，即表示被试的智力水平较同龄的平均智商低2个标准差，在统计学上被认为与正常人有显著差异，属于智力较低之列。精神发育迟缓的判定及其严重程度的划分，亦按这样的原则诊断。目前，多数智力测验在计算智商上均取此法。

有的测验，还根据语言分测验和作业分测验的成绩，分别计算语言智商和作业智商，反映智力的不同侧面。

智商是常用的反映智力的参数，在医学、教育学和心理学中是很有用的参考数据。但是它本身为某种特殊测验，故智力测验的结果，同其他心理测验的结果一样，不能不受主试者、测验材料、测验场合、测验时被试的心理生理状态、以及主试和被试的相互关系等因素的影响。有人认为个体的智商是恒定不变的，事实上智商只较稳定，但仍可能在教育和环境影响下改变。因此，对它的意义和价值应持审慎的态度。用作辅助诊断时，应结合病史和其他检查资料综合分析。

精神状态检查

精神状态检查 (mental state examination)是通过交谈和观察来了解病人精神活动的一种临床检查方法。由于主要的检查手段是谈话，所以也有人将之称为精神科会谈 (psychiatric interview)。通过检查，可以了解病人有哪些精神症状以及这些精神症状的严重程度。它对于精神科而言无疑是必需的，将通过精神状态检查所发现的精神症状资料和由病史采集所取得的疾病资料相联系，为精神疾病的诊断提供重要线索；分析病程及治疗不同阶段的精神状态检查结果，则有助于判断病情的演变和疗效。它对于医学的其他各科也是十分重要的，根据医学的生物－心理－社会模式的要求，必须把病人看作为一个有思想有感情有复杂心理活动的个体，应该对他们的精神状态有所了解，以助诊治。所以，精神状态检查不仅是精神科医生的基本功，也是各科临床医生应该熟悉和掌握的技术。

一般原则 在给病人作系统的精神状态检查之前，应熟悉病史，以便有目的地根据病史资料进行检查。要一一确定病史中可疑精神症状的具体种类与性质。但又不应受病史及原来检查结果的约束与限制，应及时发现

新出现或供史人未发现的精神症状。

检查时医生态度应亲切诚挚，要十分谨慎地与病人保持良好关系，对病人既抱有同情又保持客观的态度，提问要委婉自然，不宜过分严肃或轻率，避免采用审问式。要争取病人的信任，把询问化为交谈。医生应边检查边分析，灵活机动地引导检查步步深入。一次检查最好不超过1小时，以免病人疲劳。检查环境宜安静，避免外来干扰，检查时病人的亲友不宜在场。

精神状态检查的基本方法是谈话与观察。精神病的许多症状是以病人的内心体验为重要内容，常需借助谈话才能详细了解。仔细观察病人的表情、姿势、语调、态度、行为，可以估计情感反应的性质和强度，有助于判断病人的智能、意识状态以及发现幻觉、妄想等症状。

检查时一般应随时做好记录，以确保记录内容真实无误。部分病人由于有幻觉妄想而怀疑医院与检查者，则不宜当场记录，以免增加病人的猜疑而影响检查结果。但检查后应立即补记。

精神状态检查应反复进行多次，特别是记忆力或智能的检查，不宜根据一项检查结果匆忙作出结论。必要时，可应用专项检查提纲，进行深入检查。

检查内容 系统的精神检查，一般包括以下内容：

（1）一般情况：包括仪态和衣着、意识、定向、注意、接触情况（即对医生的态度）、合作程度（即执行医生指令的情况）、睡眠和饮食情况。

（2）动作和行为：包括动作和行为量的增减和质的变化。

（3）感知觉：包括感知觉的敏锐程度及错觉、幻觉和感知综合障碍的形式和内容。

（4）情感：包括心境、自我评价、自我感觉等主观情感体验，以及表情、语调和与情感有关的自主神经功能状态等情感反应的表现。特别要注意消极悲观情绪和自伤自杀企图。

（5）言语和思维：包括应答切题程度，思维和联想的目的性、连贯性和逻辑性，对思维控制的主观体验（如强迫性或强制性），妄想及其性质、内容和态度。

（6）记忆：包括瞬时、近事和远事记忆，遗忘和记忆错误（如虚构和错构等）。

（7）计算：包括简单的应用计算和心算等。

（8）常识：包括日常生活、地理历史和时事政治等知识和常识。

（9）判断：包括对事物和概念的异同和社会性判断的能力。

（10）自知力：病人对自己的精神症状和精神疾病的认识和批判能力。

以上为对一般病人的精神检查项目的大纲。如果病人在检查时未涉及某些项目，应通过适当的询问加以补充，以取得较为全面的检查结果。检查的详简可根据病史特点、病情和检查的具体要求，灵活掌握。如初次检查时，应该全面而详尽些；随访检查时，可将重点置于以往已发现的症状项目，当然也要注意有无新的症状产生。又如病史提示有智力减退可能者，则需深入检查定向、记忆、计算、常识、判断等和智能有关的项目。对已经发现的问题，应进一步询问清楚，例如发现病人有幻听，则需问清"声音"是熟悉的还是陌生的、是男的还是女的、内容是褒奖还是责骂、是间断的还是持续的，以及病人对它是相信的还是怀疑的等，以明确幻听的特点和临床意义。

不合作病人的精神状态检查 有些病人，特别是初次检查时，可能持不合作态度。医生应取亲切和竭诚挚的态度，尽力消除他们的敌对、疑虑和不信任感，争取他们的合作，使精神状态检查能顺利进行。但确实有少数病人，如严重兴奋或缄默木僵状态者，经过努力仍不能取得他们的合作。对这些不合作病人，精神检查以观察为主，重点为以下几个方面：

（1）一般状态：包括仪态衣着是否端整，意识是否清晰，能否自理饮食、睡眠情况如何等。

（2）姿势和动作：包括有无特殊姿势或体位，改变姿势后的反应，对指令的执行情况，动作有无目的性，有无刻板重复动作、违拗、被动服从、蜡样屈曲和突然冲动等。

（3）表情：包括有无凝视或倾听神情，有无惊恐或流泪以及其他自发或诱发的表情变化。

（4）应答和书写：包括自发和应答言语的速度、声调和内容，自发书写的内容及特征，以及能否进行笔谈等。待病人较为合作时，则仍需按前述的检查内容项目，作补充检查。

定式精神检查 指规范化的精神检查方法。60年代以来，有许多研究者编制了系统的规范化的精神检查方案，称为定式精神检查（structured interview）。其中，应用较广、影响较大者有 Wing 等（1968）的现症检查法（present status examination, PSE），Spitzer 等（1976）的情感性疾病和精神分裂症检查提纲（schedule for affective disorder and schizophrenia, SADS），以及 Robins 等（1979）的诊断用检查提纲（diagnostic interview schedule, DIS）等。它们的共同特点为：规定了检查程序、应检查的项目和范围、具体的询问方法，以及对精神症状临床意义的判别准则。它们还分别和相应的诊断标准系统配套，如 PSE-CATEGO(ICD-9)、SADS-RDC、DIS-DSMⅢ等，可以根据定式检查结果给出相应系统的疾病诊断。定式检查统一了精神检查的方式、方法和内容，有助于取得检查者间的一致性，对研究工作而言无疑是有益的。事实上，它们原先就是为了研究，特别是跨地区多机构的研究课题而编制的。PSE 就曾用于由 WHO 领导的9个国家和地区参加的国际精神分裂症试点研究（IPSS），以后又被 WHO 推荐为精神科流行学调查的检查工具，中国的流行学调查（1982）也以此为工具之一。但如用于临床工作，便显得过于刻板僵硬，有些定式检查甚至规定检查者只能逐字逐句照本宣科，和在相当程度上依赖于经

验和技巧的习用的精神状态检查法相距甚远。加之过于费时，所以并不适合于一般临床工作。

精神状态评定

精神状态评定（mental state examination）是评估精神症状严重程度的检查方法。在各类精神疾病中均应用精神状态评定量表为工具。它同旨在建立精神疾病诊断的诊断量表（定式精神检查）不同，它只评定某些精神症状的存在与否及其严重程度，而不能用作诊断的依据。它在形式上和心理测验相似，也借鉴了心理测验的理论和方法，有人将之归类于临床心理测验的范围；但确切地说，它是临床检查的工具。

50年代以来，它的发展甚快。有许多量表，经过实践和时间的检验，在国际上通用。特别是在治疗效果评价方面，基本上采用以量表评定的结果来分析。中国自80年代初起，开始应用。1984年张明园等编写了精神科症状评定量表手册。目前，已较广泛地应用于临床和研究。

它的基本原理是以规定的方法，把精神症状分解成若干项目，再以等级化的方式，衡量各症状项目的严重程度。这样，可以得到单项分、因子分和量表总分等反映病情的数量化指标。

症状量表一般包括量表名称、症状项目、项目定义、等级和评定标准等内容。量表名称常指明量表的种类和性质。如简明精神病量表（BPRS）使之用来评定精神病性症状，而 Hamilton 抑郁量表（HAMD），则用以评定抑郁症状。每一量表，由若干症状项目组成，一般为20项左右，这些项目包括了可以反映病情的主要的或重要的症状表现或内容。每一项目，有具体的定义，可以避免因个派观点不同造成的对同一症状名称的不同解释。然后，再将具体的症状项目又分成若干等级，一般为4级左右。等级的判定，有些以症状出现的频度为依据，有的则以严重程度划分。有些量表还规定了工作用评分标准，评定者可以根据病人的具体情况，对号入座，给予相应的评分。

用以检验心理测验品质的信度和效度指标，也可用来衡量评定量表的品质。信度，又称可靠性，指评定结果的稳定性和可重复性。不同的医生，对同一病人以同一量表评定，应该得到一致的结果。效度，又称真实性，指评定结果能否良好地反映病情或症状的严重程度。

常用精神状态评定量表

量表名（中文）	英文略写	量表名（英文）	作者和编制年份	主要适用范围
简明精神病量表	BPRS	Brief Psychiatric Rating Scale	Overall 等，1962	精神病
综合精神病量表	CPRS	Comprehensive Psychiatric Rating Scale	Asberg 等，1978	精神病
Bech-Rafaelsen 躁狂量表	BRMS	Bech-Rafaelsen Mania Rating Scale	Bech 等，1978	躁狂症
躁狂状态评定量表	MSRS	Manic-State Rating Scale	Beigel 等，1971	躁狂症
Hamilton 抑郁量表	HAMD	Hamilton Depression Scale	Hamilton, 1960	抑郁症
Hamilton 焦虑量表	HAMA	Hamilton Anxiety Scale	Hamilton, 1959	焦虑症
阴性症状量表	NSRS	Negative Symptoms Rating Scale	Andreasen, 1977	精神分裂症
简易智力状态检查	MMSE	Mini-Mental Status Examination	Folstein, 1974	器质性精神病
大体评定量表	GAS	Global Assessment Scale	APA, 1980	各类精神病患
90项症状清单	SCL-90	Symptom Checklist 90	Derogatis, 1973	各类精神病患
抑郁自评量表	SDS	Self-Rating Depression Scale	Zung, 1965	抑郁症
流调用抑郁量表	CES-D	Center of Epidemiological Survey Depression	NIMH（美），1976	抑郁症
焦虑自评量表	SAS	Self-Rating Anxiety Scale	Zung, 1971	焦虑症
住院病人护士观察量表	NOSIE	Nurses' Observation Scale for Inpatient Evaluation	Honigfeld 等，1965	精神病

精神状态评定量表种类较多。以评定的病种分，有精神病量表、躁狂量表、抑郁量表和焦虑量表等；按评定方式可分为检查量表、观察量表和自评量表等；按被评定者的年龄又可分为儿童、成人、老人用量表等。此外，还有对病情严重程度作综合评定的总评量表，以及为许多特殊目的而编制的量表。在具体应用时，首先应根据评定目的选择。如果有多种量表适用时，则应选择信度和效度较高者。为了交流和便于类比，一般宜选择较常用者。

量表的最主要用途是用来评价治疗效果。比较治疗前后的量表的单项分、因子分和总分，可以反映具体症状、症状群和病情的变化，据此可对疗效作出判断。量表的另一重要用途为对病人和病情作初步筛查，许多医学心理咨询或精神科门诊，常应用自评量表，对病人的精神症状及其严重程度作大概的了解，为进一步作其他检查和诊断提供线索。另外，它还常用于各种研究。

评定量表的主要价值为：①客观。因为每个评定量表均有一定客观标准，不论任何人、何时、在何条件下来评定病人，均应根据这个标准来收集资料，作出等级评定，因此所得结果比较客观。②数量化。对病情描述，如果没有一定的数量，而只有文字描述，那么在不同地方，不同时间，不同观察结果便难以比较。评定量表使观察结果数量化，这就可以将观察结果作统计处理，或进入电子计算机。③全面。评定量表收集的项目全面而系统，

等级清楚，根据它来观察病情，不致使重要内容有遗漏。

但也不能说评定量表完全无缺点，如果使用不当，也可能使它的效用大为降低。一般来说，降低效用的原因有如下几种：①评定者对精神症状的概念不统一，影响了评定结果。②对被评者不够了解，对一些症状不能作如实评定。③由于评定者本人人格特点和愿望，影响评定结果。如倾向抑制的人，对抑郁症状持宽大态度；急于想病人痊愈时，也会放宽评定标准。

国内外常用的精神状态评定量表归纳列于上表。

司法精神病学鉴定

司法精神病学鉴定(identification of forensic psychiatry)是一类较为特殊的精神科检查和诊断。系因法律上的需要，对当事人进行精神状态检查并作出精神科诊断，以确定其法律上的责任和行为能力。

责任能力，即刑事责任能力，指当事人应否对自己的行为和后果负责。完全不能对其行为负责者，不适用刑罚，称为无责任能力；只能对其行为负部分责任者，应予减轻刑罚，称为限定责任能力或部分责任能力。责任能力的确定，涉及年龄、感知能力(如聋、盲、哑)等；精神状态也是判断责任能力的重要方面。根据《中华人民共和国刑法》第十五条规定："精神病人在不能辨认或者不能控制自己行为的时候造成危害结果者，不负刑事责任。"精神病人在病情严重时，或在有意识障碍、认识障碍、判断障碍等精神症状时，本人不能理解和预计自己行为的后果，不能认识本人所作所为的社会危害性，不能意识到应对自己的行为负责，或者不能控制自己行为状态。这类情况，在法律上不认为犯罪，刑事当事人不负刑事责任，也不适用刑罚，即无责任能力。如果他们在实施危害行为的当时，辨认或控制行为的能力不完全，则应判定为部分责任能力。对患有精神病而确定为无责任能力的当事人，需提出适当的医疗措施和监护意见。这时的医疗措施也是一种保护措施，目的在于保护病人和保护社会，不同于以惩治罪犯为目的的刑罚手段。

行为能力系指公民取得民事权利和承担民事义务的能力。无行为能力即丧失取得这种权利和承担这种义务的能力。无行为能力的人所完成的民事行为，如所立的遗嘱、所签订的契约、合同应认为无效。对精神病人确定为无行为能力与确定为无责任能力的标准基本相同，但两者有所区别。行为能力的概念是以长时间持续存在的理智活动为前提，而无责任能力的概念所指的是在实行违法行为的当时，或在这一限定时间以内排除责任能力。因此，不能认为无责任能力的人都是无行为能力的人。确定为无行为能力的人，一般应设置监护(即指定专人为这种丧失行为能力的人作监护人，有权用被监护人的名义进行活动，维护被监护人的权益)。当精神病明显好转或恢复健康时可以撤销监护，当事人恢复为有行为能力的人。

各国的制度和法律规定各异，因此司法精神医学鉴定的任务、权限和程序也各不相同。以下介绍我国现行的程序和内容：

(1)申请：鉴定的申请可以由司法部门、被告和辩护人提出。在中国申请鉴定的理由多是由于公安和检察机关发现被告人"犯罪"动机不明或不可理解，或被告人陈述案情内容带有荒谬性，或是罪行与当事人平时个性特点、思想作风等表现存在矛盾，或是所犯罪行带有特殊的凶残性，或自我诬告等不寻常情节等，而引起司法工作人员怀疑被告人的精神状态有否异常，才提出申请进行司法鉴定。

(2)鉴定对象和任务：主要有以下各类：①确定被鉴定人有否精神病、疾病性质和严重程度而作出诊断，并判定被鉴定人责任能力。②对判明患有精神病的违法者或关押中的罪犯提出适当的医疗措施。③对犯罪以后产生精神病，而尚未判决的刑事被告人提出如何运用刑罚的建议。④对怀疑精神不正常的民事当事人判定其有无行为能力，从而确定有关的遗嘱、合同等法律行为是否有效。⑤对怀疑有精神病的受害人、证人、检举人、自首人进行专门检查以便核实其陈述的真实性和可靠性。

(3)鉴定人《中华人民共和国刑事诉讼法》和《中华人民共和国民事诉讼法(试行)》均规定，鉴定应指派或聘请有专门或专业知识的人进行。鉴定人必须是多年从事临床精神病学工作，又具有丰富经验和较高技术水平的专业医师。鉴定人应熟悉整个案件包括侦查审讯、判决、刑罚等材料，以及被鉴定人的家庭情况、个人历史、思想、生活情况、个性特点和既往病史。还需了解案件的调查研究材料，关于被鉴定人精神病的证明材料，如同事、邻友提供的疾病表现材料等。必要时鉴定人还可向被告人、证人以及有关亲属、司法工作人员提问或请他们提供材料。鉴定人有义务保守案件的秘密，不得泄露案情和审理情况。

(4)鉴定形式：在中国较常用的鉴定形式是采取用鉴定小组形式，以利于较全面地考虑问题，得出较客观的结论。鉴定小组一般由2～4人组成。小组各成员分别查阅全部案件、各种检查、调查研究等材料，共同检查被鉴定人，集体讨论，然后作出统一的结论，写出书面形式的鉴定书。如果鉴定人之间对结论的意见有分歧，则每个鉴定人应独立地做出各自的结论，分别写在书面结论上，不允许采取决议办法强行统一结论意见。

司法鉴定进行的方式，最常见的是门诊鉴定，情况如较复杂，门诊鉴定不能做出结论的，可住院鉴定，住院期限一般不宜过长。对关押中的罪犯还可在看守所或监狱内进行鉴定。此外，还有法庭鉴定和死亡鉴定等。

(5)鉴定结论和鉴定书：鉴定结论，在法律上作为证据，提交法院，由法院决定对鉴定结论的肯定或否定，决定取舍。鉴定结论并应在法庭上宣读并听取当事人和辩护人的意见，如果被告人或辩护人以充分理由提出申请，可由司法部门决定补充鉴定或重新鉴定。鉴定书

般包括以下内容：①绪言：写明鉴定时间、地点。被鉴定人的姓名、性别、年龄、职业。说明被鉴定人与案件关系（是不是被告人、被害人或证人、判刑的罪犯等），简要说明案情以及申请鉴定的理由。写明鉴定小组成员等。②被鉴定人的家族史、个人史、生活史和既往史。主要包括家庭中有否精神疾病或病态人格者，被鉴定人的性格特点，既往有否精神障碍，以往的疾病诊断和治疗情况等。③被鉴定人躯体、神经系统检查、精神状态检查。要具体地描述精神状态的表现，尽量以客观的、形象化的表述方式记述病人行为的具体现象，不要以鉴定人的主观估计或单纯地以专业术语来描述症状。应使人看了记录材料能够据此导出相应的结论。④对所获得的各种材料的分析。⑤结论。鉴定人一方面叙述被鉴定人在检查所见，同时对各种案情材料和调查材料也加以分析，作出说明和解释。鉴定人应用易于使司法工作人员理解的语言文字表达出鉴定人对整个案件结论的判断过程。这样做有利于司法工作人员了解鉴定人结论的逻辑发展过程，结论的根据是什么，为什么得出这样的结论。通过鉴定结论确定被鉴定人有否精神病，有否责任能力。

麻醉分析

麻醉分析（narcoanalysis）即药物催眠分析，是一种借助于药物造成催眠状态来进行精神科诊断和分析的方法。在精神药物问世以前催眠术盛行的时期用得较多，近年来应用日减。

在药物造成的催眠状态时，心理防御机制减弱，内心深藏的发病因素、被压抑的创伤性体验和在意识中早已遗忘的关键性童年经历等，有可能显露或经追询而了解，它们和当前精神疾病的联系也有可能进行分析，因此有助于诊断。同时，在催眠状态时暗示性增高，可进行治疗性暗示使症状减轻或好转，这便是由药物诱导的催眠治疗。

本法的主要适应证为用于包括癔症在内的心因性精神疾病的发病因素分析。另外，还可用于癔症的治疗，以及缄默症的鉴别诊断和诊断性治疗，心因性缄默症可由麻醉分析解除或减轻。有人将本法作为精神科司法鉴定的技术，但对这样的取证手段的合法性和有效性问题尚多争议。

麻醉分析在安静、整洁、光线柔和暗淡的治疗室内进行。除医生外，应有护士在场协助。医生在简要地向病人说明检查目的后，让病人仰卧于床，由静脉推注2.5%的异戊巴比妥钠或硫喷妥钠，并辅以言语暗示。待病人进入催眠状态，即呈松弛的嗜睡状态但尚未达睡眠状态时，按照诊断要求追询和发病有关的心理社会因素或心理体验，并可结合进行解释或暗示治疗。每次分析约半小时，不宜过久。分析结束，再推注一些药液，让病人进入睡眠。必要时于次日或隔日再进行1～2次。

本法相当于一次静脉麻醉，一般安全，无明显副反应。为慎重计，宜按静脉麻醉要求准备必要的医疗和抢救设施。少数病人，在分析时呈释放状态，情绪激动或不宁，如经解释和安慰无效，兴奋又过于剧烈，可增注一些药液，使病人安静或入睡。

肌力检查

肌力检查（myosthenic test）是运动系统功能检查的基本内容之一，是运动系统伤病的诊断、疗效评定和康复医疗方法选择的重要依据。肌力检查的主要方法如下：

手法检查及肌力分级　其原理由 Lovett 于1916年提出，因其应用方便，适用于不同部位及不同肌力的肌肉的测定，故最为常用。此法使受试肌肉在一定姿位下作标准的测试动作，由测试者用手施加阻力，观察其完成动作的能力。分级标准见下表。

Lovett 肌力分级

分级	代号	标　准	相当正常肌力%
0	零（zero）	测不到肌肉收缩	
	微T(Trace)	仅有微弱收缩不引起关节运动	1
2	差P(Poor)	在减重状态下能作全幅运动	25
	尚可F(Fair)	能抗重力作全幅运动，不能抗外加阻力	50
4	好G(Good)	能抗重力，抗较小阻力运动	[illegible]
	正常N(Normal)	能抗重力、抗充分的阻力运动	100

器械检查　肌力超过3级时，常用测力器械作更细的定量评定。方法有：

（1）等长肌力检查（isometric test）：测定肌肉等长收缩肌力，如

握力：用大型握力计测定，用握力指数评定：

$$握力指数 = \frac{好手握力(kg)}{体重(kg)} \times 100$$

正常应高于50。

背肌力：即拉力，用拉力计测定，以拉力指数评定

$$拉力指数 = \frac{拉力(kg)}{体重(kg)} \times 100$$

正常标准为男150～200，女100～150。

四肢肌力：在标准姿势下通过钢丝绳及滑轮拉动固定的测力计，可对四肢各组肌力进行各别测定。

（2）等张肌力检查（isotonic test）：测定肌肉等张收缩时能克服的最大阻力，作1次运动能克服的最大阻力，称为1次最大阻力（1RM）；作10次连续运动能克服的最大阻力，称为10次最大阻力（10RM）。

（3）等速肌力检查（isokinetic test）：用带计算机的Cybex型等速测力器进行，测试时肌肉可大幅度缩短、带动关节作大幅度运动，运动速度预先设定，不能加速。

仪器记录产生的力矩改变及关节角度改变。根据测试结果可得下列肌力原始数据：①峰力矩，以一定速度收缩时产生的最大力矩，可按绝对值或单位体重力矩值表示。②最佳力角度及特定角度时的力矩：对照同步描记的力矩曲线和关节角度曲线求得。③拮抗肌力矩比：提示拮抗肌肌力平衡情况，与关节稳定性有关。④肌肉作功量，一定次数运动中力矩曲线下的面积之和，由计算机积算。⑤力矩加大能力，指力矩产生初1/8s中的作功量，可代表肌肉活动的灵敏度或爆发力。⑥耐力比：即以180°/s速度连续作25次最大运动时，最末5次与最初5次运动所作的功的比值，为肌肉的耐力指标。

肌力检查时应注意操作规范化，提高测试的可比性及可重复性。每次都要作左右对比，对受试者作适当的解释，并注意受试者的心血管情况，防止因静止用力引起不良的心血管反应。对于痉挛性瘫痪者的肌力测试和评定较复杂，须结合协调功能综合考虑。

关节活动度检查

关节活动度(range of joint motion, ROM)检查是运动系统功能检查的基本内容之一，是制定运动系统康复治疗计划和残疾评定的重要依据。

关节活动度检查一般用量角器进行，传统的量角器用两根直尺连接一个半圆规或全圆规制成，方盘量角器则用正方形有刻度盘的木盘加把手制成，其中心的指针因重心存在而始终指向正上方。

双尺量角器使用时要将圆规的中心点放到一定的骨性标志表面，两尺的远端分别放到或指向两端肢体上的骨性标志。较常用的具体操作方法及正常值见表1。

方盘量角器使用时采取适当姿位使关节两端肢体处于同一垂直面上，并使一端肢体处于水平位或垂直位。以方盘的一边紧贴另一端肢体，使方盘的刻度面与肢体处于同一垂直面上，即可读得关节的角度。此法与传统方法相比，不用扪摸骨性标志、操作迅速方便，精确性较高，同时可避免量角器中心点与真正的关节功能轴心不一致而造成的误差，使腕、踝等关节的测量结果更为合理。操作方法及正常值见表2。

表1 用双尺量角器作关节活动范围检查

关节	运动	测量姿位	量角器放置标志			0点	正常值
			中心	近端	远端		
肩	屈、伸	解剖位，背贴立柱站立	肩峰	腋中线(铅垂线)	肱骨外上髁	两尺相重	屈180° 伸50°
	外展	解剖位，背贴立柱站立	肩峰	腋中线(铅垂线)	肱骨外上髁	两尺相重	180°
	内、外旋	仰卧，肩外展，肘屈90°	鹰嘴	铅垂线	尺骨茎突	两尺相重	各90°
肘	屈、伸	解剖位	肱骨外上髁	肩峰	尺骨茎突	两尺成一直线	屈150 伸0
前臂	内外旋	坐，肩内收，肘屈90°	手掌尺侧缘	铅垂线	紧贴掌心	两尺相重	各90°
腕	屈、伸	解剖位 拇掌屈	桡骨茎突	前臂纵轴	第二掌骨头	两尺成一直线	屈90° 伸70°
	尺、桡屈	解剖位	腕关节中点	前臂纵轴	第三掌骨头	两尺成一直线	桡屈25° 尺屈65°
髋	屈	仰卧、对侧髋过伸	股骨大粗隆	水平线	股骨外髁	两尺成一直线	125°
	伸	仰卧、对侧髋屈曲	股骨大粗隆	水平线	股骨外髁	两尺成一直线	15°
	内收、外展	仰卧、避免大腿旋转	髂前上棘	对侧髂前上棘	髌骨中心	两尺成直角	各45
	内外旋	仰卧、两小腿桌缘外下垂	髌骨下端	铅垂线	胫骨前缘	两尺相重	各45°
膝	屈、伸	俯卧	股骨外髁	股骨大粗隆	外踝	两尺成一直线	屈150° 伸0
踝	屈、伸	俯卧	内踝	股骨内髁	第一跖骨头	两尺成直角	屈45° 伸20°
	内、外翻	俯卧	踝后方两踝中点	小腿后纵轴	足跟中点	两尺成一直线	内翻35° 外翻25°

表2 用方盘量角器作关节活动度检查

关节	运动	测量姿位	量角器放置位置	量角器刻度盘方位	正常值
肩	屈、伸	站立，头、背、骶部紧贴立柱	上臂后方中段	0点指向近端	屈180°、伸5[illegible]
	外展	站立，头、背、骶部紧贴立柱	上臂内缘中段	0点指向近端	18[illegible]°
	内、外旋	仰卧、肩外展、肘屈90°	前臂尺侧缘中下段	[illegible]点指向远端	内旋8[illegible]°、外旋90
肘	屈、伸	坐、上臂平贴桌面	前臂中段尺骨皮表面	0点对向尺骨	屈1[illegible]0°、伸0°
前臂	内、外旋	站立、上臂外侧紧贴柱面，肘屈90手紧握量角器把手	量角器把手紧贴掌心	0点指向桡侧	内旋6[illegible]°、外旋13[illegible]°
腕	屈、伸	前臂平贴桌面，掌心向下向上，掌心垂直、拇掌屈	第二掌骨背面	180°点对向掌骨	屈80°、伸[illegible]
	尺、桡屈		第二掌骨桡侧缘	180°点对向掌骨	尺屈40°、桡屈20
髋	屈、伸	仰卧，对侧髋过伸	大腿前缘中段	180°点对向大腿	1[illegible]
	内收外展	仰卧，对侧髋屈曲	大腿前缘中段	180°点对向大腿	1[illegible]°
		侧卧、垫高腰部使两髂前上棘呈垂直位	大腿外侧中段	180°点对向大腿	各45°
	内、外旋	仰卧，两腿分开伸直	足掌内侧缘	[illegible]点指向远端	内旋50°、外旋65
膝	屈、伸	坐或俯卧	在股肌中段小腿前中段各测一次、相加	8[illegible]点指向膝部	屈160°、伸[illegible]
踝	跖屈	站立，足掌不离地，小腿尽量后倾向前，足跟不离地，小腿前倾向患侧侧卧，小腿平贴诊察台，外踝在桌缘上	胫前缘中段	[illegible]点指向近端	4[illegible]
	背伸		胫前缘中段	[illegible]点指向近端	2[illegible]
	内、外翻		紧贴足掌横弓	[illegible]点指向足内侧	内翻45°、外翻20

肌纤维类型检查

肌纤维类型(muscle fible type)检查是新近发展的研究肌肉的生理生化特性的一项重要方法，对评价肌肉功能及训练效果有很大意义，在运动医学和康复医学领域有广泛的用途。

在局麻下作肌肉组织的穿刺活组织检查，在不同pH值的培养后作ATP酶染色，可根据染色反应区分Ⅰ、Ⅱ或慢(ST)、快(FT)两型肌纤维，Ⅱ型纤维又可分$Ⅱ_A$、$Ⅱ_B$、$Ⅱ_C$三种亚型(表1)。

表1 各型肌纤维的ATP酶染色反应

纤维类型	pH		
	4.3[illegible]	4.6	1[illegible]
Ⅰ	深	深	浅
$Ⅱ_A$	浅	浅	深
$Ⅱ_B$	浅	中深	深
$Ⅱ_C$	深	中深	深

在人体肌肉中Ⅰ型与Ⅱ型纤维约各占50%。在Ⅱ型纤维中$Ⅱ_A$型约占80%，$Ⅱ_B$型约占15%，$Ⅱ_C$型极少，被认为是Ⅰ、Ⅱ型互相转化的中间型式。但肌纤维分布在各个体及个体的各个肌肉间有很大差异。各型肌纤维的结构和生理生化特性可概略地归纳如表2。

表2 各型肌纤维的结构及生理生化特性

特性	Ⅰ型	$Ⅱ_A$型	$Ⅱ_B$型
肌红蛋白含量	高	高	低
最高血流容量	高	高	低
神经支配	小运动神经元	小运动神经元	大运动神经元
糖酵解能力	低	高	高
氧化代谢能力	高	高	低
兴奋阈	低	低	高
收缩潜伏期	长	短	短
收缩力量	小	大	大
疲劳	不易疲劳	中等	易疲劳
募集模式	低、高强度运动	低、高强度运动	高强度运动

因有这些特性，Ⅰ型又称慢肌纤维或慢-氧化型（SO），Ⅱ$_A$型又称快-氧化-糖原分解型（FOG），Ⅱ$_B$型又称快-糖原分解型（FO）。

一个运动单元所属的所有肌纤维属于同一类型。由于不同肌肉内各型纤维的比例及其细目镶嵌，使人体肌肉能适应不同的功能需要。

观察发现优秀长跑运动员股四头肌中Ⅰ型纤维百分比较高，而短跑、跳跃及举重运动员则Ⅱ型纤维百分比较高。

对影响肌纤维构成的因素已有大量研究。对单卵双胎及双卵双胎的比较研究支持肌纤维类型分布由遗传决定的观点，但对肢体制动前后、及不同性质运动训练前后的观察，神经切断交叉缝合后及不同频率电刺激前后的实验研究，支持肌纤维可以互相转变的观点。一般说Ⅱ型纤维较易向Ⅰ型转化，而Ⅰ型纤维不易向Ⅱ型转化，可能由于小运动神经元的持续低频冲动对肌纤维的影响远较运动训练引起的短时高强度刺激为强。实践证明优秀短跑运动员经适当训练较易增强运动耐力，而优秀的耐力运动员不大可能成为优秀的短跑运动员，故肌纤维类型检查对运动员选材有实际意义。

肢体制动后各型肌纤维截面积迅速下降，尤以Ⅰ型纤维为著，可能由于Ⅰ型纤维需要更为频繁及持续的兴奋才能保持其形态及功能，而Ⅱ型肌纤维只要较少较短的兴奋就可达到。

Ⅰ型纤维的百分比随年龄而增加，可能由于快速、用力的运动常随年龄的增加而减少，也有人认为因老年人的运动神经元选择性退化所致。

步态分析法

步态分析（gait analysis）是康复医学中常用的功能检查项目之一。它的目的主要是：①评定肢体残疾，为制定步态训练计划提供依据，并通过复查评定步态训练效果。②确定是否需用支架等辅助器械，确定这类器械的设计要求及使用效果评定。③进行安装假肢前后步态的对比，评定假肢的使用效果。④从生物力学角度对髋、膝及踝关节的病理机制分析提供参考资料。

步行时，从一侧的足跟着地到此侧足跟再次着地为一个步行周期。其中每一足都经历了一个与地面接触的支撑期和腾空挪动的摆动期。支撑期可分5个环节，依次为足跟着地、足掌着地、支撑中期、足跟离地及足趾离地；摆动期则可分加速期、摆动中期与减速期3个环节。正常步行中约15%的时间为双足着地，称双足支撑期。每分钟的步数称为步频，每一步的移动距离称步幅。

步行时身体重心在矢状面上沿一复杂的螺旋形曲线向前移动，在矢状面及水平面上的投影轨迹都近于正弦曲线，并有交替的加速与减速。为使这些变化趋于缓和以降低能耗，正常步行时除了髋、膝、踝等关节有一系列活动外，骨盆也有一系列的前后、左右倾斜及水平侧移等活动。这些活动的正常变异构成步态的个体差异，变异超出一定范围即构成异常步态。

步态检查 有实验室检查与临床检查两类。

实验室检查 有用三维测力台进行力学观察；有用多维连续摄象观察步行时身体重心及躯体各部分运动情况；也有用多导肌电图、电子量角器等装置观察步行时各肌肉及关节的运动情况，用人工或电脑进行分部及综合的分析。

临床步态检查 嘱病人以其习惯的姿态及速度来回步行数次，观察其身体姿势是否自然，动作是否协调，步行周期中各时相下肢各关节的姿位及动幅是否正常、速度与步幅是否适当及匀称。其次酌情嘱病人作快速或慢速步行，试作立停、拐弯、转身、上下楼梯或坡道、绕过障碍物、穿过门洞、从坐下站立、缓慢踏步或单足站立等动作。用拐或杖步行可掩盖很多异常步态，应分别作用杖或拐及不用杖或拐的检查。步态检查还常须与神经系检查、肌力及关节活动度检查、下肢长度测定等基本的物理检查结合进行。

病理步态 可因下肢长度不对称、肌力损害、关节活动度受限、关节不稳、疼痛、肌痉挛及平衡协调功能受损等原因引起，常见的病理步态有：

短腿步态 一腿缩短超过3.5cm时，患肢着地时可见同侧骨盆及肩带下沉，同时对侧膝屈曲。

关节强直步态 如髋屈曲挛缩时引起代偿性骨盆前倾，腰椎过伸，臀部撅起，步幅缩短。膝屈曲挛缩30°以上时有短腿步态等。

疼痛步态 因患肢负重时有疼痛，故患者尽量缩短患肢支撑期，使对侧腿的摆动短而快，呈跳跃式前进。

关节不稳步态 如先天性髋脱位患者步行时左右摇晃如鸭步。

肌肉软弱步态 不同肌肉软弱引起不同的病理步态。如：

（1）胫前肌步态：胫前肌无力致足下垂，摆动期中用增加髋屈曲度来使足离地，状如跨槛，又名跨槛步。

（2）股四头肌步态：患肢支撑期不能主动伸膝，故患者身体前倾，让身体重力线在膝前方通过，从而使膝被动伸直。此时髋微屈可加强臀肌及股后肌群紧张，也可帮助伸膝。如同时有伸髋肌无力，患者常须用手按压大腿帮助伸膝。

（3）臀大肌步态：伸髋肌无力时，患者在患肢支撑期常使躯干用力后仰，使重力线经过髋关节后方以维持被动伸髋。

（4）臀中肌步态：髋外展肌软弱不能维持髋的侧向稳定，故患肢支撑期上体弯向患侧，使身体重力线在髋关节外侧通过，以防髋被动内收，对侧髋下落，并带动对侧下肢提起。两侧外展肌损害时上体左右摇摆，状如鸭步。

肌痉挛步态 常见的有：

（1）偏瘫步：常有患足下垂内翻，膝不能屈曲，摆动时患足沿弧线经外侧回旋向前。上臂屈曲内收，摆动停止。

（2）剪刀步：多见于高位截瘫及脑瘫患者。步行时两腿内收，两膝互相摩擦或互相阻碍，步态呈雀跃不稳。

共济失调步态 例如：

（1）酩酊步态：见于小脑性共济失调。步行时摇晃不稳，状如醉汉。

（2）前冲步态：见于帕金森病或其他基底节病变。步态短而快，有阵发性加速，不能迅速停步或转向，手臂摆动缩小或停止。

矫治病理步态的原则是尽量消除引起异常步态的原因，进行步态训练，并提供必要的支架、拐杖等。

日常生活活动能力评定

日常生活活动能力（ability of daily living，ADL）指从事独立生活所必须进行的衣、食、住、行、个人卫生等日常生活活动的能力。这些能力的评定是功能诊断和残疾评定的重要内容，并为日常生活活动能力训练的方法选择及效果评定提供依据。

评定方法 较理想的是直接观察患者完成各项活动的情况进行评定，但此法费时较多，患者体弱时要分次进行；较方便的是根据患者或家属的口述评定。其准确性较差。

评定项目 一般有下列几种。

（1）穿衣：包括穿上和脱下衬衣或外衣、裤子、套衫、袜子、鞋子，扎上和解下腰带，扣上和解开衣扣，拉链等。

（2）进食：用匙、用筷、持杯饮水、端碗等。

（3）起居：开关水龙头、电灯、门窗，开锁，铺床，打扫住房等。

（4）行动：在床上翻身、坐起，下床坐到椅或轮椅上，操纵轮椅，乘轮椅上街，站立，步行，携物步行，上下公共汽车，上下楼梯等。

（5）个人卫生：洗脸、洗手、刷牙、梳头、剪指甲、洗头、洗澡、用厕所、用手帕或手纸、导尿管护理等。

评分标准 一般分五级评定。

一级：不能完成，全靠别人帮助，得0分。

二级：能完成一部分，需要帮助指导，得1分。

三级：在指导下可完成，部分活动需用辅助器才能完成，得2分。

四级：能独立完成，但速度较慢，质量有明显缺点，得3分。

五级：能正常独立完成，得4分。

然后根据得分之和作综合评定，满分为正常，失分1/4为轻度障碍，失分1/2为轻残，失分3/4为残疾，0分为重残。

体脂测定法

体脂（body fat）指人体脂肪含量，体脂占体重的百分比即体脂%，体重减去体脂称去脂体重或瘦体重。以体脂测定指标与几体重和身高的关系作指标相比，可以更精确地了解身体构成，评价肥瘦程度，为合理控制体重提供科学依据，免除肌肉消长等因素的干扰，在医疗和保健中有广泛应用。

体脂测定的基本原理是按身体比重来推算体脂%。常用的方法有：

水下称重法 在全身浸入水中时测定体重，根据阿基米德原理，可求得人体体积，此体积应扣除肺中残气量及估计的肠道含气量（200ml）。体重除以人体体积即得人体比重Y，再代入Brozek公式即可求得体脂%、体脂及去脂体重：

$$体脂\% = (\frac{4.95}{Y} - 4.5) \times 100$$

$$体脂 = 体重 \times 体脂\%$$

$$去脂体重 = 体重 - 体脂$$

标准体脂%为男15%，女20%，中老年人为男20%，女30%。在此值±10%以内为正常，11%～20%为超重或减重，±21%以上为肥胖或消瘦，超过50%以上为重度肥胖。

皮褶法 此法利用皮下脂肪之厚度与人体比重的良好相关进行体脂测算，操作简便。其方法是用右手拇指及小指在受试者体表一定部位提起一个与皮肤张力线相平行的皮褶，右手用皮脂卡尺以与皮褶垂直的方向测取皮褶厚度，测试前校正卡尺，使卡尺对皮褶的夹持力均为$10g/mm^2$。常用测定部位有①右上臂背侧中点；②右肩胛角下方；③脐右2cm处。计算方法（据Durnin）如下：

$$人体比重Y = 1.1[illegible] - 0.0[illegible]X（男）$$

$$Y = 1.1532 - 0.0[illegible]X（女）$$

Y代表人体比重，X为上述三处皮褶厚度（mm）之和的对数。其他计算与水下称重法相同。

训练状态评定

训练状态（fitness）指运动员表现出的身体训练水平，包括体型、心肺功能水平、身体素质，如肌力、耐力、灵敏、速度等，神经肌肉系统协调性，专项训练水平、心理状态等方面。训练状态评定可评价运动员训练效果，帮助预测运动比赛成绩，为教练员制订及修改训练计划提供客观依据，是运动医务监督工作的一项重要内容。

训练状态的全面评定需要医务人员、心理学家、教练员及运动员之间的密切合作。在医学及生理学方面目前主要从心血管系统及神经肌肉系统功能状态来评定，最常用的测试指标是心血管运动试验，包括在实验室或运

动场上进行的心功能测试及静息时心率、血压等基本指标的监测，结合运动员的自我感觉、对运动训练的情绪反应等来评定。其他测试指标有肌力；运动反应潜伏期如测定看到灯光信号到按下电钮之间的时间；共济运动检查如Romberg试验等，注意力、记忆力检查；点灭值检查即区别快速闪动的光源与连续光源的能力等。

良好训练状态又称竞技状态，指运动员经训练后在技术水平和身体功能方面达到了可以创造优异成绩的状态。此时运动员常有以下表现：①自我感觉，包括睡眠、食欲良好，训练时情绪稳定饱满，信心高。②静息时能量利用"节约化"，表现为心动徐缓、呼吸频率及血压偏低。③各系统器官功能改善，如神经过程灵活性和内抑制能力提高，表现为运动反应潜伏期缩短、共济运动改善等，力量、速度、灵敏等运动素质良好，肌肉弹性好，肺活量、最大通气量增加，最大摄氧量增大，运动后氧债较小，乳酸产生减少，各项生理变动恢复较快等。

出现良好训练状态意味着运动员已准备好创造良好成绩。但此状态只能维持一段时间，随后应进行适当休整，以迎接下一阶段的训练，防止过度训练的产生。

评定训练状态的另一目的是发现过度紧张和过度训练状态，及时调整训练方法，详见"运动性疾病"条。

兴奋剂检查

兴奋剂（doping）原意指南非人由于宗教仪式的烈性酒。初用于运动竞赛时指海洛因、古柯碱、马钱子素等药物或其混合物。1886年开始有在运动中使用此类药物致死的报道。二次大战后使用大增，种类更多，已成为一种引起运动伤害的重要原因。损害运动员健康，损害运动竞赛的公正性。1963年国际体育科学会议对兴奋剂下了定义，即"健康人以特殊目的，把药物以任何形式摄入体内，或以不正常的方法应用了非正常量的生理物质，以及采用特殊的心理学手段等人为地、不正当地在比赛中提高运动成绩的做法，称之为应用兴奋剂"。

1974年国际奥林匹克委员会公布禁用的兴奋剂共5类32种，它们是

一、精神刺激剂：如苯丙胺、可卡因等。

二、交感神经刺激剂：如麻黄素、甲基麻黄素等。

三、中枢神经刺激剂：如尼可刹米、士的宁等。

四、麻醉止痛剂：如海洛因、吗啡、美沙酮等。

五、合成代谢剂（固醇类）：如甲睾酮、诺乙雄龙（norethandrolone）等。

这些药物加上其衍生物，总数已达数百种之多。

使用兴奋剂是否能提高运动成绩仍有争议，但其可引起的各种副作用已很明确。使用兴奋剂使运动员过于兴奋、过于自信，同时掩盖了全身或肌肉的疲劳感觉，可使训练或比赛时的运动负荷超越机体的生理限度，造成过度紧张甚至心力衰竭或脑卒中而死亡，可增加运动创伤的发生率，也可能引起精神错乱。近年应用最多的合成类固醇，使代谢改变，损害肝功能，使青少年骨骺提前闭合，使女运动员男性化。其他如引起高血压、心脏病、胃出血、贫血，使可能存在的某些肿瘤加速生长等。运动员有时过量服用兴奋剂，或长期服用兴奋剂致瘾，则危害更大。

国际奥委会已制定及执行一种严格的兴奋剂监测及惩罚制度，从1965年奥运会开始，对参加洲际以上大型比赛的运动员进行检查，一般从运动员比赛后第一次排出的尿液进行检查。检查方法分两步，第一步用色谱法（气-液色谱法和薄层色谱法）进行过筛式初步检查，此法分离效率及灵敏度高，可测到纳克每毫升（ng/ml）水平，并可在几分钟内发现哌替啶、麻黄素及吗啡等兴奋剂；第二步对兴奋剂作进一步鉴定，可用质谱法或气-液色谱-红外光谱法确证。质谱法可测出每种药物的分子量，粉碎分子成碎片，测出碎片中的结构，分析出不同药物分子所荷离子强度及比例，根据部分碎片型式的分析，或与已知的标准药物相对照，也确定未知药物的性质。近年来有的实验室用多台气相色谱仪与电子计算机联接进行快速过筛检查，可防止人为误差，自动报告结果及存贮备查。过筛检查后再作进一步鉴定。

合成类固醇类药物的过筛检查可用放射免疫法，此法将合成代谢剂和蛋白质结合制成抗原注入兔体，几周后取含抗体的兔血清制成检查试剂。检查时将尿液标本作放射性核素例如^{14}C标记，然后加上定量检查试剂，从所生沉淀的放射性测定来判断是否服用了兴奋剂。过筛检查阳性时再进一步用质谱仪鉴定。

重大运动竞赛时的兴奋剂检查在严格的监督下强制执行。对检出使用兴奋剂的运动员给予取消比赛名次、追回奖牌、在一定时期内或永久禁止参加正式体育竞赛等惩罚。

比赛期间必须注意运动员饮料及治疗用药物中避免含有兴奋剂成分，如麻黄素、异丙肾上腺素、咖啡因等。

运动员性别检查

男女运动员由于解剖结构和生理功能上的差异，在某些运动项目中所能达到的成绩有明显不同，例如女性的径赛成绩较男性差10%～18%；田赛成绩约差20%；游泳成绩约差15%。从事各项球类运动的能力也有明显不同。很多运动项目的竞赛规则也因参加者的性别而异。为了保证竞赛的公正性，不使某些患假两性畸形的男子参加女子项目比赛，国际奥林匹克委员会自1968年第10届冬季奥运会开始实行对女运动员的性别检查。

运动员性别检查的方法以细胞的性染色体检查为主。正常人体细胞的23对染色体中有1对为性染色体，女性为XX，男性为XY。检查时自口腔颊粘膜括取上皮细胞作涂片，经固定染色后，在显微镜下观察X和Y染色质。

分辨不清时，可进一步进行血细胞的染色体分型，必要时作妇科检查。

性别检查要求准确、方便、安全，对运动员不致造成精神影响。对检查结果进行保密。

医学影象诊断

医学影象诊断是指通过某种检查手段获得有关机体内部组织和器官的形态结构、生理功能和病理状态的图象，从而根据它们所显示的特点诊断疾病。

医学影象的内容首先是传统的X线诊断，包括透视和摄影等，它们是目前应用最广泛的一种检查手段。在改进影象质量上，如影象增强、电视、电影、录象记录系统的广泛应用，放大、缩小、直接、间接照相，常规和多轨体层摄影，各种特殊造影的开展，以及静电、高千伏摄影等技术的配合，使诊断质量大为提高。

医学影象的另一重要组成部分是超声体层检查。自从超声由幅度调制型（即显示波型的A型超声）发展成辉度调制型（即显示灰度阶梯的超声截面图象的B型超声）以后，超声诊断已跨入了医学影象诊断的领域。超声体层图象是利用超声在人体内传播时，由于不同脏器和组织对超声的吸收、衰减和声阻抗不同，反射面形象的差异，以及物体特性的不同，而产生不同的超声回波信号，经过处理形成不同灰度的体层静态图或实时回声图。超声扫描体层对于诊断与鉴别体内液性、实性、低密度、高密度、静止或运动的占位病变，尤其位于腹部、盆腔、外部软组织等处的病变起重要作用。由于诊断超声功率<20mW/cm²，对人体不产生有害的生物效应，故可重复检查。它的限制是穿透力弱，骨骼、气体、较厚而富于脂肪的组织等均可发生明显的干扰，影响图象的质量，降低诊断准确性。

医学影象中突出的是X线计算体层摄影的出现。它利用电子计算机对X线照射人体各不同组织有吸收X线的差异而得到的测量值，进行数据处理而运算重建图象，消除了由于将三维物体投射于二维平面上所产生的重叠现象，可对人体组织作出密度分辨率很高的图象。

将放射性核素应用于人体，通过扫描记录仪或γ照相机，可以得到人体脏器的放射性核素图象。它不仅可显示某些脏器的内部结构的状态，并可观察其动态影象情况，提供诊断可能性。由于近年核医学的发展，医用小型回旋加速器和发生器可产生短寿命、纯γ辐射和低能量的放射性核素，尤其γ照相机联用电子计算机后，可把形态和功能改变结合起来观察，更可提高诊断的准确性。

磁共振成象是医学影象中最有发展前途的重要工具。磁共振的基本原理是基于物质粒子在外磁场和射频作用下发生磁和吸收变化。将人体的某一部分作一个可控的磁场中，给以一定的射频，在某一特定的断面上的组织内不同的质子在不同的频率时共振。通过数据处理，可得一个二维的质子密度或弛豫时间的空间分布图象。不同元素可出现不同的磁共振图象，这种图象从理论上说比X线计算体层摄影提供图象分辨率更高，且磁场对人体无害，没有X线计算体层检查的辐射作用。

热图为医学影象的一个组成部分，通过红外线探测器取得人体各组织所发射的不同红外线的数值，经计算机处理，建成图象，可以诊断被探测的脏器或组织内的病理变化。但其精确度不高，目前临床价值尚有限。

高能粒子摄影也可包括于这一范畴。由高能加速器产生的高能带电粒子如质子、氦离子以及更重的碳、氧、氖、氩等，均可用作摄影的"射线"源。传统的X线摄影对不同密度的分辨不太敏感，散射线更加重了影象的模糊，高能粒子摄影可以克服这个缺陷。高能粒子通过物质时，只要吸收体的密度或厚度稍有增加即可大量地降低粒子的数量，很易显示密度稍有差别的器官或病变的影象。其散射角度和分散度均很小，不会影响图相的效果。问题在于高能加速器的构造和设计复杂，限制了它的普遍应用和推广。

X线诊断学

X线诊断学是应用X线的穿透能力、荧光作用和感光作用，在穿透人体后使各种结构在荧光屏或胶片上显示影象而达到诊断目的的一门临床学科。X线诊断的发展有以下几个重要方面。

X线管和变压器 X线管和变压器是X线机的主要部件。最初是用阴极射线管改装。1908年开始装有钨靶。WC Coolidge于1913年制成真空热阴极X线管，是一个重大发展。加上X线自偶变压器等的应用，可以分别调节电压和电流，使X线的质和量（分别）按需要任意加以随意选择。1929年旋转阳极X线管制成，旋转阳极可将焦点减小，功率增高。随着阳极旋转速度和热容量的增加，目前已有直径为0.1mm超微焦点的X线管。随着X线发生器的改进，体积小而容量大，目前大型X线机电压有150kV，电流为200～1000mA，拍摄一张胸片只需0.01s左右，不受呼吸影响。

X线管的靶除常用钨制成外，现已有用钼、铑和铑等合金物制成。应用钼靶管作低千伏摄影对软组织检查有其特殊的效应。

X线影象增强器 1952年制成了直径为12.7cm的X线影象增强器，可使影象的亮度增强1千倍，在暗室中进行透视。随着影象增强管亮度的增高，达5000～6000倍，和面积的增大，直径已达57cm，使电视摄影、X线电影和录象获得发展。与电视技术的配合使用，即组成X线电视透视，影象非常清晰，在明室观察，对工作人员可不受X线的影响。

体层摄影装置的应用 人体各部都为三维结构，即

除了头、足侧之外还有深度。在X线平片上，无论采取正、侧、或斜位投照，其深浅的各层结构都投影在一个平面上而相互重叠，影响分析。Brossmann 于1914年应用移动物体投影模糊的原理制成了直线体层摄影装置，可以选择地使人体某一层深度的结构在片上较清楚显影而其他各层均为模糊不清。这是X线检查方法中的一个重要发展。目前体层摄影已可有多种摆动轴向进行，其应用范围亦不断扩展。

计算机X线体层摄影 简称CT。GN Hounsfield 于1972年制成了第一台应用于检查头部的CT，从而使X线诊断进入了一个崭新的时代。CT合并利用计算技术和横断面投影方式，将X线穿透人体每个轴层的组织后所测得到的吸收系数值，经数据处理后重建成一幅深浅不同的影象，与传统的X线影象截然不同。CT的最大优点是具有高度的密度分辨力，要比普通X线强100倍。因此，对于密度上有细微差别的组织结构亦能予以辨认。其次是具有横断面的长处。目前CT的成品已从第一代发展到第四代，应用的范围已由头部扩展到全身，产品还在不断改进中。

X线造影检查的应用和发展 造影检查的应用和发展大大扩大了X线检查的应用范围，使人体中原来因缺乏自然对比而不能显影的器官或器官，经不同途径介入对比剂(造影剂)后即能良好显影。

X线诊断的原则和要求 X线诊断是多种临床诊断方法之一。在医院X线诊断部门不直接接受病人检查，一切病人都是由其他临床各科根据需要而转来，实际上属于会诊性质，其目的是为了协助诊断。据此，临床各科医师必须按照会诊单上所列项目逐一填写，供应必要的病史、主要的检查资料、诊断意见、检查部位以及会诊的目的要求。

X线诊断的原则是根据检查部位在影屏或胶片上所显示的影象，观察分析、辨认正常、分析异常、综合所见，判断有无病变存在以及病变的部位及性质，然后结合临床作出一定的结论，协助临床各科作出诊断，进行治疗。为了更好地达到这样的原则和要求，放射科工作人员必须掌握以下七项基本技能：1 掌握各种X线检查方法的基本操作和显象技术。影象清楚，X线片照得恰当和清晰是X线诊断工作的先决条件。放射科工作者应在上述的基础上，根据不同的临床要求，采取不同的检查方法和步骤。2 熟悉各部位各器官的正常X线解剖和无重要临床意义的变异。3 熟悉各系统基本病变的X线表现，以及各种疾病整个病理演变过程的X线表现。4 掌握一定的临床知识。放射科医师必须多与病人接触，多了解病史和检查病人（特别是有肿块的患者），多与临床医师会诊，密切结合临床资料，进行正确的X线诊断。

X线检查

X线检查是应用X线来检查人体内各部分的结构是否正常的一种有效方法。利用X线能穿透人体后在荧光屏或X线胶片上显示不同深浅影象的原理，从而达到诊断目的，也是属于临床上视诊的范畴，但就普通视诊和内镜而言，X线检查能显示人体内部的各种结构，从而扩大和加深了视诊的范围和效果。应用荧光屏显象的检查方法一般称为透视，而应用X线胶片显象的方法称为摄影，这两者是X线检查的基本方法。

X线透视 应用X线能使某些物质发生荧光的原理，荧光屏为显影的用具。荧光屏上涂有荧光物如硫化锌镉等，后者吸收X线的能量以后，能将它转变为波长较长的可见光，即荧光。这样X线经过人体所产生的影象，即能透视。为避免X线直接照射观察者，一般在荧光屏上都加有一层适当厚度的铅玻璃作为防护。这一检查方法的优点为立即地和动态地见到身体内部结构的影象，包括正常和病变结构的形态、正常的生理活动和病理的异常运动。移动荧光屏和连接X线管，可以大范围地连续地检查身体各部。转动病人更可以在各个方向或位置上进行观察，也可以嘱病人作某些生理动作，如深呼吸、咳嗽，以及 Valsalva 及 Muller 试验等，再进行观察研究。

由于透视中所见的为物质吸收X线所产生的荧光，亮度相当微弱，一般须在暗室内进行，检查者事先必须作好恰当的暗适应。由于X线对人体的作用，不能用很大的X线量，因而亮度甚低，在观察时分辨力较差，远不如在日光下或明亮的灯光下观察为清晰。

透视最常应用于检查胸部，包括肺、心脏、纵隔、横膈等。可以同时观察到它们的解剖形态和生理功能，如肺的呼吸运动、心脏和大血管的搏动等。其次是在胃肠道，钡餐胃肠道检查和钡剂灌肠通常都须先在透视下进行，然后有选择地进行摄片。对急腹症患者最好先作透视，如有胃肠道穿孔或肠梗阻存在即可作出诊断。对于四肢的外伤性病变，如长骨骨折和关节脱位等，透视用于诊断及复位都有很大的帮助。头颅、脊柱、骨盆及腹部其他脏器，由于部位较厚，对比不清，一般不适于透视而需直接作摄影。检查轻微的结构如骨小梁、肺部的细小纹理，以及肺内粟粒性病变等，也不适于透视。

因透视时的影象亮度甚低，近年来已制成荧光增强装置，使荧光的强度增加几千倍。这样就可以转变为电视显象，避免了暗室内透视的不便，清晰度亦大为增加。最近发展的平板型显象增强器，可以在亮室内直接进行透视，而不需通过电视。增加这些设备都可改进透视的效果，并减少病人与检查者所接受的照射量。为了消除无永久记录的缺点，又可在电视的基础上增加录象装置，在事后把透视所见反复进行观察。此外还有立体透视的应用，使观察骨折及复位等工作更易于进行。

X线摄影 利用某些物质能感光的原理，把X线产生的影象转变成为潜影，再用化学方法或其他方法使它显示出来。最常用的为X线胶片。X线胶片在正反两面都涂有胶膜，可以直接感光，还可以利用增感屏（相当于荧光屏能发荧光）使感光作用加强，以减少曝光量和曝光时间。胶片置于暗盒内，曝光后经过显影、定影、冲洗、干燥等步骤后，便可在观片灯上进行观察。如应用适当的曝光和冲洗条件，一般摄成的X线片细节清楚，对比良好，便于仔细分析研究，并可作为永久记录保存。但摄影的观察范围受胶片大小的限制，又见到的仅为瞬时的影象，不便于观察动态的过程。

按照摄影的方法不同，通常分为常规摄影和特殊摄影。常规摄影有时也称为平片检查，主要依靠身体内部各种组织之间密度及厚度的不同，而产生深浅不一的阴影，最常用于胸部和骨骼、关节。特殊摄影一般是指con用特殊设备或特殊方法而进行的摄影检查。

间接X线摄影 X线间接摄影是利用普通照相机或光学反射装置将荧光屏上所显示的人体脏器影象摄成照片的一种X线检查法。照片的尺寸可根据所用的照相机镜头及其焦距，将荧光屏影象缩小成35、70、100mm 的卷片或100mm×100mm 的单片，故亦称荧光缩影。

高千伏X线摄影 是指使用电压高于120kV 以上所产生的X线作摄片检查。

应用常规90kV以下X线摄影，人体对X线的吸收以光电效应为主，各部结构显影的密度高低受组织原子序数和厚度的影响较大。骨骼、软组织、脂肪和气体具有明显的密度对比。但是如果软组织、脂肪或气体与骨骼重叠在一个平面上，则前三者的影象会被密度高的骨骼影象所遮蔽而不能显示。随着电压的升高，当电压达120kV以上时，组织吸收以散射效应为主，显影的高低受原子序数和厚度的影响减，上述四项组织的密度差别为之减少，骨骼阴影的密度与软组织和气体阴影的密度相差不大，因而即使相互重叠不致为骨影所遮盖。目前高千伏摄影最常用于胸部就是因为应用140kV或150kV作胸部摄影，肺纹理或炎变可以透过肋骨阴影见到，纵隔阴影、气管和支气管阴影虽与胸骨与脊柱重叠亦可显示（图1）。

X线放大摄影 一般X线摄影时必须将物体贴靠胶片以减少影象的放大。物体离胶片越远，亦即离球管焦点越近，影象放大的程度亦越大。X线放大摄影是有意识地将物体与胶片的距离增大而使影象直接放大的一种检查方法。

根据几何学推算，如需将影象放大两倍，就须将物体放置于球管焦点与焦片距离的中心。将影象放大的目的主要是为了能使一般在平片上所不能见到的人体细微结构或微小病灶能够显现。但是影象放大又会减低其清晰度，为此X线放大摄影须采用焦点0.3mm或小于0.3mm 的球管，放大倍数越大，球管焦点须要越小。影象放大后增加可见度，但与读片时用光学放大镜把影象放大有所不同，后者在放大时胶片颗粒亦随之放大，影象清晰度就受到影响。

图1 高千伏X线摄影

静电X线摄影 是一种非银盐摄影方法。它不同于传统的X线摄影，不用卤化银胶片作为感光材料，而是依靠某些半导体材料的光敏导电特性或气体、液体的电离来进行摄影。由于这类方法不要暗室、速度快、价廉，特别是不消耗白银，并且图象具有特殊的静电边缘增强效应能改善某些照片的质量等优点，因之日益为人们所重视。这类方法包括干板X线摄影、离子摄影等，目前以干板摄影应用较为普遍。

干板X线摄影 工作原理是利用某些半导体材料的光敏导电特性，用于X线摄影的为硒（Se）。硒板在暗的条件下通过电晕放电时对其表面进行充电，使之带上一层均匀的电荷，然后放到一暗盒内如同通常的胶片一样进行X线摄影。摄影后由于硒膜的光敏导电特性其电阻率发生相应的改变，这样硒板表面的电荷随接受X线量的多寡发生衰减，从而形成一幅电荷潜象。然后在硒板上喷洒带电的颜色粉末，由于静电的同性相斥，异性相吸的原理，电荷潜象吸附了带电的颜色粉末，便形成了一幅可见图象。硒板上的粉末图象可以通过静电转印方法转印到纸上，并经加热固象后便得到一幅可以永久保存的X线图象。硒板上残留的颜色粉末可用毛刷清除，以后硒板还可以反覆再用（图2）。

钼靶X线摄影 钼靶X线摄影是软组织摄影中目前最常用的一种摄影方法。它是利用各种组织对不同质的软X线的吸收量有显著差别的原理，使密度相差不大的脂肪、肌肉和腺体等软组织在感光胶片上形成对比良好的影象，有利于观察软组织特别是乳房的形态变化以及癌肿等疾病。

所谓软X线是指40kV 以下低能量的X线，它在体内主要是通过光电作用的方式被吸收的。实验证明，这种

光电吸收是与X线能量的3次方成反比，与吸收物质的原子序数的3次方成正比。据此，当软X线的能量比原来的减少1倍时，其被吸收掉的能量是原来的8倍。由于软X线被物质吸收具有这种几何级数的变化关系，使密度相差无几的肌肉、脂肪等软组织的对比度大大提高，从而影象更为清晰。

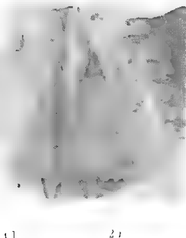


图2 干板X线摄影

(1)乳房 (2)咽喉

体层X线摄影 根据在摄影时如果物体固定不动则显象清楚，稍有移动影象就模糊，移动速度如较快则基本不能显影的原理，加上几何学以及机械学等理论设计的摄影。

线形体层摄影是最普通的体层摄影方法。其装置是用一根联动杆将X线管和胶片盒联接在两端，在摄影时两者以相反的方向摆动。摆动的轴心或支点可以事先调节到等于人体某部所需投照的深度。这样在曝光过程中，当球管与片盒以相反的方向摆动时，支点层（焦内层）就会固定不变地在胶片上显示清楚的图象；而在支点层以外的各层（焦外层）结构则因在摆动过程中同胶片相对移动而显象模糊。



图3 X线体层摄影的几种常用轨迹

线形体层摄影的运动形式只是一种单一方向的摆动，当物体的某一方位适当与运动方向平行时，该物体这一方位的成象就几乎不会受到这种线形运动的影响，仍能较清楚地显象。就是说，线形体层摄影只对与运动方向成不同角度交叉的影象才能起不同程度的选层作用。圆形、椭圆形、内摆线形和螺旋形等不同线形摆动轨迹的设计均是为了改善选层效果，提高影象质量。

X线造影检查 应用一般的X线检查方法，即平片检查只能使人体中吸收X线有明显差别的结构如含气体的肺、体内的脂肪组织、各种软组织以及含钙盐的骨骼显出自然密度不同阴影。气体吸收X线最少，密度最低。钙盐吸收X线最多，密度最高。所以肺和骨骼与任何其他结构都具有明显的密度差别而能清楚显影。脂肪组织与软组织之间的密度差别不大，只有应用良好的曝光条件才能使它们显出密度稍有不同的阴影。但是人体中有许多重要结构或器官是由软组织所组成，周围也为软组织结构所环绕，它们之间的密度大致相同，或仅有细微的差别，X线对此缺乏分辨能力因而不能使其显影。另有一些软组织器官如心脏、血管、脑、肾和胆囊等，中间含有腔道，充满体液，后者的密度与软组织相同，即使能显出其外形亦不能显示其内腔。胃肠道内虽含有气体、液体等，在平片上亦不能满意显影。为了使这些缺乏自然对比的结构显影，就须应用人工方法，介入一种对比剂（通常称为造影剂），或则应用气体使其密度显著减低，或则应用高密度造影剂使其密度明显增高，从而能使其显影。这种人工显影的方法，即称为X线造影检查。

1 造影途径：根据人体各部结构在解剖和生理方面的不同，介入造影的途径有直接注入、生理排泄和生理积聚三种。以前两种应用为普遍。

（1）直接注入：这是将各种造影剂直接注入人体各种器官的造影方法，其应用范围很广。凡是人体内具有腔道的器官并在体表有开口相通者，都可将造影剂直接注入，例如胃肠道钡餐检查、钡灌肠、支气管造影、逆行肾盂造影和子宫输卵管造影等。与体表相通的各种瘘道亦可将造影剂直接注入而显出其行径。若腔道不与外界相通则需采用穿刺方法将造影剂注入腔内；如脑室造影、脊髓造影、肝管造影和浅表血管造影等。心室造影、主动脉造影以及各种深部血管造影须加导管。另外，体内有囊腔（如肾囊肿），脓肿（如脑脓肿或肝脓肿）亦可用穿刺方法，抽出所含液体注入造影剂作检查。

（2）生理排泄：这是应用人体某些器官的排泄功能将某些造影剂有较选择地排出而达到检查的目的。这种方法目前主要应用于胆系和尿路。胆系用口服或静脉注射方法，当肝脏将足够的造影剂排泄至胆汁时，即可使肝管、胆管和胆囊显影；尿路用静脉注射方法，当肾脏将足够的造影剂排泄至尿中，即可使肾盂、肾盏、输尿管和膀胱显影。

（3）生理积聚：这种方法仅限于肝脾实质造影，效果仍不理想。因为肝脏和脾脏含有较丰富的网状内皮组织，它们对胶体物质或乳剂有选择的吸收积聚作用，如胶体物质或乳剂内含有高密度的物质，即可使肝脾的实质显影。30年代左右，曾一度应用静脉注射胶体二氧化钍的方法，可使肝脾实质良好显影，但后来发现这种胶体物质

排泄缓慢而且钍是放射性物质，具有致癌作用因而被废弃。近来有人将乳化碘油剂直接注入静脉行肝脾实质显影的目的，这种方法尚待作进一步的研究。

2　X线造影剂：一个理想的X线造影剂，特别须从血管注入者，应该具有以下的优点：有良好的显影效果；浓度高，给量可相对的减少；毒性小，无其反应和其他药理作用，能迅速和完全地被排泄；给药方便。

造影剂根据其药物的理化性质和加入途径可分为五类：气体造影剂，又称阴性造影剂；主要经肾脏排泄的造影剂；排泄性胆道造影剂；油脂类造影剂，难溶性固体造影剂。除气体造影剂，另外四类又统称为阳性造影剂。

（1）气体造影剂：常用的有空气、氧气、二氧化碳和笑气。它们之间的差别主要在于溶解度不同。空气和氧气的溶解度较小，吸收较慢，在器官和组织内停留时间较长，容许有足够的时间进行反复检查，但反应和副作用持续时间也较长，万一进入循环，有产生气栓的危险。二氧化碳和笑气的溶解度较大，即使进入血管也不会产生气栓，但在器官和组织内被吸收较快，有些复杂的病例，可能检查尚未完毕而气体已大部吸收。

（2）主要经肾脏排泄的造影剂：其中大多数为苯甲酸的衍生物，常用的有双醋碘苯酸的钠盐和葡胺盐（泛影钠和泛影葡胺），碘肽酸的钠盐和葡胺盐以及碘卡明和甲泛葡胺（metrizamide）。尿路造影一般应用泛影钠或泛影葡胺，经静脉注射后随尿液迅速排泄，也有部分经肝、胆排泄，特别在肾功能不佳或剂量较大时，经肝、胆排泄的比例增加。必要时造影剂亦可经皮下、肌肉或关节内注射而被吸收，口服后吸收很少。药物在体内代谢过程中，一般不放出或极少放出游离碘。药物静脉注射的毒性很小，临床应用中相当安全，反应较轻较小。这类造影剂也被应用于心脏大血管造影，因需用较大量的造影剂快速注射，反应有所增加。泛影葡胺和碘肽酸葡胺蛛网膜下腔注射后毒性相当大，特别是前者有致死者。这种对神经系统的毒性与药物的渗压有关。碘卡明是碘肽酸葡胺的二聚体，甲泛葡胺（metrizamide）在水溶液中不离解，两者渗压均较低，可用于椎管造影和脑室造影等。

（3）排泄性胆道造影剂，只用于胆道造影，可分为口服胆道造影剂和静脉胆道造影剂两类。前者中常用的有碘番酸、碘酚酸、碘普酸钠和碘普酸钙等，后者中常用的为胆影葡胺等。口服胆道造影剂经小肠吸收，大部分经门静脉至肝脏和循环，小部分经淋巴管至胸导管，再进入循环。随后选择性地由肝脏快速排泄，所以在短时间内胆道系统内造影剂可达相当高的浓度。不过这种浓度往往不足以使胆管显影，胆囊也需经过浓缩之后才能显影。仅碘普酸钙有时不经浓缩就可使胆道系统显影。药物在血液中大部分和血浆蛋白相结合，不易透过肾小球，因而经肾脏排泄较少。但是，其中部分药物经胆道进入肠之后，部分又重被吸收，形成药物的肠肝循环，每循环一次小部分药物由肾脏排泄，大部分药物又进入肠肝循环；如此周而复始，最终大部分药物仍是由肾脏排出体外。胆影葡胺从静脉注射后大部分吸附在血浆蛋白上，经肝脏排泄至胆道系统，可以不经浓缩就使胆道系统显影。在肝功能正常的情况下，给予一般造影剂量时，肾脏排出不多；在肝功能受损时，肾脏排泄增多。肝脏对药物的排泄有一定的限制，超过此限度即使增加剂量，也只能增加肾脏的排泄量，而不能增加胆汁中药物的浓度。口服和静脉胆道造影剂毒性都很小，临床应用相当安全。

（4）油脂类造影剂：通常是碘油或酯的碘化物，主要用于直接注入法造影，常用的有碘化油、碘苯酯和丙碘酮等。丙碘酮用于支气管造影，能在体内分解，较快地被吸收和排泄。其他药物进入机体后，如不能通过自然孔道排出，往往分解和吸收甚慢，并可引起组织反应。将碘化酯酸制成油滴很小的乳剂，静脉注射后，药物相对集中于肝和脾，达到肝脾实质显影的目的；但是，药物反应较多，较重，使其应用受到一定的限制。

（5）难溶性固体造影剂：都是理化性质稳定，难溶于水、含有高原子序元素的化合物。历史上用过的虽有几种，但目前实际上应用的主要只有硫酸钡一种，其作口服或直肠注入，绝大多数用于胃肠检查，个别也有用于支气管造影者。在胃肠道内，无粘膜无刺激等不良反应，由于不吸收，故不引起中毒。注入气管、支气管后，大部分随咳嗽排出体外，进入肺泡后则不易排出，可致炎性反应，引起肉芽肿和纤维化。

另有一种粉状钽可应用于支气管造影。由于钽的原子量高，而且不必加混悬液，只需应用少量粉剂（0.5－1.0ml）即可完成显影良好的支气管造影。动物实验和临床观察在支气管上并不产生炎性反应，亦不引起支气管阻塞，很少进入末梢支气管，在支气管内一般于48h即可排空。用粉状钽作支气管造影在儿童中尤为方便。

数字X线摄影

数字X线摄影是利用电子计算机数字化的能力，使X线摄影转变成数字信号，经过计算机处理，包括强化、修饰、减影等，然后再形成图象的一种X线检查方法。应用这种方法作各项检查可以不用X线胶片，但也可将图象用胶片记录下来，这样就成为和普通X线摄影一样的X线片，有时在外观上不易区别。这个方法目前最多应用于数字减影血管造影，在有些单位应用于急诊部门，作快速全身检查，对处理外伤很有帮助。根据它不必使用胶片的特点，将来可在安全检查及军事等方面得到应用，有一定的发展前途。

把X线影象数字化，就是象和电视一样的进行扫描。数字X线摄影的设备，按照不同扫描方式，可以分成两种构造系统。一种是应用扇形X线束进行。这和CT相类似。如用普通X线设备，则需增加机械设备使X线通过1mm宽的裂隙成扇形X线束。这个裂隙组成扫描线的一行。例

如有些设备将宽10cm的横行扫描线分为480象素，同时以每秒60线的速度上下移动，在几秒钟内对身体某部即可扫描完毕。由此得到的X线信号，除数字化外可通过电子技术作窗位窗宽的调节，增加对比度及亮度，并作影象反转，边缘强化等处理，即可得到与普通X线片同样的图象。而病人受到X线曝光的剂量可少至0.5mR以下。影象分辨率约为每毫米1线对，略低于一般X线片。如对胸部进行检查可作前后位或后前位，侧位等观察，以及心脏计波摄影及立体摄影等。这个方法也可利用CT机的X线束及检测系统等进行。实际上一些CT机的定位片也就是数字X线摄影。

用以上方法进行检查，和常规X线检查相比，可去除大量的X线放射，因而降低了很大一部分X线剂量。特别对一些对比度低的物体影象显示较好，但空间分辨率相对降低，而曝光的时间也较长。

另一种数字X线摄影系统则用X线影象增强器和高分辨率的电视摄象管。这样就可将荧光屏上显示的图象信号，经摄象管的输出转换成数字。通过计算机处理后，再显示为图象。原理和X线电视基本相似，不同的为须经计算机处理。这一摄影系统的优点为获得图象的时间短，并可得到连续的图象。整个系统的噪声小，即杂乱影象少，但仍受到X线散射的影响。

以上两种方法均可用计算机作减影处理，而常规摄片作减影时暗室工作极为复杂。因此特别适用于血管造影的检查。普通的血管造影片中，由于血管与骨骼影等重叠，不易分辨。应用减影法后这些混淆的阴影即可以减少或消除，余下的血管影象更为清晰，便于提高诊断正确率。利用数字X线摄影作减影处理的方法有多种，常用的方法如下。

（1）时间减影法：在造影过程中每秒摄一片包括造影剂到达前，造影剂在血管内达浓度最高时，和以后血管影象逐渐消失的整个过程在内。选取一张不含造影剂的影象，即背景象，和一张血管显影最深的影象，两者相减，即成为减影后的血管图象。由于两个影象在不同时间内获得，称为时间减影。

（2）能量减影法：这一方法利用不同物质在吸收X线能量上的差异，来消除血管造影中骨骼与软组织的阴影。根据实验含碘的造影剂在吸收X线时有一个不连续的过程，临界时的X线光谱为33keV，相当于碘的K层电子吸收的能量，因此这一点称为K缘。如摄取两张X线片，一张应用电压低于K缘的X线，另一张应用高于K缘的X线。则后一张X线片中造影剂的对比度更为明显，而其他组织的阴影与前一张片子中的影象相仿。两者减影后即可突出血管造影的影象。也有人用两种较高能量X线所摄阴影密度的差异来减影，以达到消除背景影象的目的，称为非K缘能量减影。

此外在时间减影方面尚有其他的方法，如合成再蒙法，匹配过滤法及递推过滤法等。这些方法总的说来不用单一影象的减影，而用多个影象相减合成，以达到血管影象更为清晰的效果。也有人兼用时间及能量减影，所谓混合减影法。还有利用影象的深度不同来作减影，所谓数字体层X线摄影，但目前尚在研究中。

数字减影血管造影的优点为对造影剂的分辨力高，用少量造影剂或低浓度造影剂即可达到显影的目的。如作动脉造影可以不直接穿刺动脉或经导管插入该动脉后再注入造影剂，而可较方便的在静脉内注射较多量造影剂，通过血液循环到达需要显示的动脉内。从此可减少创伤及患者的痛苦。其他血流丰富的脏器也可以得到显影。这个方法适用于作脑血管造影，主动脉造影，肾血管造影，四肢血管造影，及其他特殊部位的血管造影等。

可是这一方法的缺点为空间分辨率差，细小血管的显示，不如直接作血管造影时清晰。现在有经动脉内插管后再作数字减影血管造影的。虽然同样为创伤性，但造影剂用量或浓度可减少，并不必作选择性或超选择性插管。另一缺点为摄影过程时间较长，易发生病人移动位置，或有不自主的动作如吞咽、呼吸、胃肠蠕动、心脏搏动等，引起减影不全，使图象质量下降。目前正改进技术，如作动态X线摄影等，目的使这一检查方法更趋于完善。

计算机X线体层摄影

计算机X线体层摄影（CT），是X线与电子计算技术相结合的，将物体的体层面进行图象重建的一种新技术。

X线计算体层摄影的原理 是将X线经准直器，形成狭窄的X线束，限制在透射人体的体层面（通常是横断面），进行扫描。接收透射过体层面的衰减X线是晶体和光电倍增管组成的检测器。

X线透射物体后的强度，随物体的吸收系数或电子密度增加而减弱。

经过数模转换器变换成为数字形式，送入电子计算机进行运算处理，就可求得这个体层面的吸收系数的矩阵。这个数字矩阵，可用行式制机以数字列阵，或再经数模转换器，将矩阵信息转换为图象信息来重建图象，达到显示或存贮。

在CT监视器上显示重建图象的同时，亦显示标定CT值，并有窗位和窗宽的数字显示。

CT值 CT的特征是能够分辨组织密度的细微差别。在临床应用中，CT常以某物质为基准，其他组织对X线的衰减系数的相对值，来标称CT值。设以水为基准，其CT值为0，空气和骨位于两端，空气为-1000，骨为+1000。其他组织的CT值介于-1000（空气）～+1000（骨）之间。软组织的CT值介于0～+100；脂肪的CT值介于-100～0。因而在器官周围的脂肪可以很好的分辨。如数字标值是±1000，每一个数字单位，称亨氏单位（HU），相当于0.1%组织系数的变化。

窗宽、窗位 在监视器上显示重建图象的同时，显示

的CT值起了辅助解说作用。监视器具有一定的灰色(或彩色)电平,屏幕上图象的灰度(或称对比度)可以根据诊断需要进行选择调节。为此CT设备具有:1窗宽:即窗口宽度控制,用于选择对灰色电平的CT数字范围。窗宽的调节是分级的,如分为4级,CT的数字可定为16、32、64、128;也可将级数分得更细更多。换言之,窗宽是标明欲诊断某病灶组织,其灰度(对比度)的最大范围。2窗位,是用来选择所选定宽度范围中心的密度值,即用窗口电平控制的方法,来选择处于灰色标度中心数字。如欲观察肝脏组织(CT值为+30),可将窗位调节在+30。

由于具有窗位和窗宽的选调,因而差别很大的各种组织的吸收衰减系数的变化范围,都能以同样灰度(对比度)显示出来。

1972年创制第一台CT,扫描时间长达5min,适用于静态的头部检查。而不宜用于呼吸运动起伏的腹部等。只有当扫描速度缩短到20s或更少,CT才能作全身检查。1974年Ledley开始制作了检查全身的CT,初期的发展如下:

第一代CT:应用一个或两个检测器的直线扫描和同转运动,取得一个或同时两个体层面的重建图象。一次的扫描时间约5min,见图1。1次扫描取得1对体层面,如对每个病人needed 3~4对体层面,检查时间约需半小时

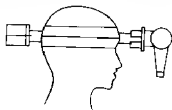


图1 第一代CT,一次扫描取得一对体层面的示意图

第二代CT,应用多个检测器的直线扫描和同转运动,为了缩短时间,把一个经准直成扇形的X射线迅速分散成多个的单独的射线束,扇形角度5°~10°,对一排检测器5~30个进行直线扫描。之后,机架旋转5~10°,重复进行直线扫描和同转运动。总的扫描时间约60s左右,最短的可达10~20s。

第三代CT,应用数量多的检测器,组成的扇形旋转运动。这种系统没有直线移动,X线管绕人体体层面作纵轴扫描,检测器组则以X线管靶面为轴心的同步旋转360°。一般使用250—300个检测器。一个体层面的扫描时间约5s。

第四代CT,应用固定检测器,仅X线管同转运动。检测器120~720个,分布在圆周上,围成一个圈,固定不动,而X线管围绕病人旋转360°。扫描时间最短可达2s左右。

CT的临床应用 (1)CT对人体各种组织的密度分辨力非常强,但对空间即大小的分辨力仍有限度。

(2)CT虽然有其特殊的效能,但并不能用以代替其他X线检查方法。其他各种X线检查方法仍然有其应用的指征,但CT的出现,已使应用各种方法的程序,有所改变。

(3)由于其他医学影象诊断如磁共振检查、超声检查和核素扫描有同样飞跃的发展,在各种特定的情况下,CT须与各种检查配合应用。

(4)全面的评价还需考虑到病人所受的照射剂量,医院建设的投资和病人检查的费用。

兹将CT在人体各部的应用效果扼要叙述如下。

头部 CT最初用于头部,至目前仍以在头部特别是颅脑方面应用最为广泛。

(1)头部外伤:CT对诊断头部外伤尤其是颅内出血的位置、数目、容量和性质(弥漫或局限),从而协助处理颅内血肿确有特殊的效果,但尚未达到完善的地步。对脑干病灶的显示率不高,假阴性不少,仍要辅用血管造影。

(2)颅内肿瘤:CT对诊断颅内肿瘤确是一种较为安全无伤而可靠的方法。一般而论,定位较定性尤为正确。对幕上的病变较幕下者为可靠。对所有疑患颅内肿瘤的患者,可先作CT常规或注射造影剂增强密度法检查,多数即可作出诊断。对有些病例需作其他辅助检查,如:1对所有脑膜瘤和所有颅后窝肿瘤需作血管造影。2为了进一步了解某些肿瘤的血供和同邻近重要血管的关系,术前需作血管造影。3对鞍内或鞍上肿瘤,第三或第四脑室肿瘤,需根据情况作气脑或脑室造影。总之,气脑和脑室造影的应用已大为减少,而血管造影则仍有一定的指征。

(3)颅内感染,CT对诊断颅内脓肿是十分理想的方法,对许多患者可以不必再用其他较有害性的检查方法即可作出诊断。对脑炎的鉴别诊断以及对脑膜炎并发症的诊断和处理亦有帮助。

(4)脑积水:应用CT检查脑积水特别在儿童中有特殊的效果,可将阻塞部位和原因,伴随病变、脑室的大小以及脑皮质的厚薄准确显示。另外应用CT作脑池造影可以研究脑脊髓的流通情况,从而对脑积水和脑萎缩作出鉴别诊断。

另外,应用CT检查眼眶对显示和诊断眶内病变的效果,可与血管造影相仿,对眶内较小的新生物的分辨和显示能力较差。

体部 CT对体部的检查目前主要应用于腹部而又着重于肝脏、胰腺和腹膜后结构。肾脏因其他X线检查方法已较有效,故CT应用较少,胃肠道则不大需用。对骨盆腔病变,因超声检查效果非常好,且简便,X线检查已很少应用。胸部亦因大多病变应用其他方法诊断有效,

故CT应用日广。

(1)肝脏：CT对肝内占位性病变的定位和定性均较有效，诊断肝脏肿瘤、囊肿和实质性病变的准确性与核素扫描效果大致相似。对弥漫性肝病的诊断帮助不大，对诊断肝脂肪浸润则十分有效。

(2)胰腺：胰腺是一个X线诊断的困难领域。虽然CT及灰阶超声对诊断胰腺病变已有较好的效果，但其准确性尚不完善。对胰腺肿瘤的诊断，CT可有假阴性和假阳性的出现，对早期癌肿和细小的内分泌性肿瘤CT尚难显示。CT对急性胰腺炎患者可显示胰腺的弥漫或局部增大，对慢性胰腺炎中的钙化和假性囊肿显示效果良好。

(3)胸部：对检查下列情况较为有效，①因密度分辨力强，可使纵隔中的脂肪组织病变和较细微的钙化清楚显示。②显示前纵隔的肿大淋巴结较常规体层摄影更为明确，但对中纵隔和肺门肿大淋巴结的显示则以常规体层摄影为宜。③显示肺癌病变的胸部蔓延范围以及肺部转移病灶的多少，CT均较常规体层摄影为佳，CT对显示邻接胸膜的转移病灶尤为有效(图2)，CT对检查心脏病变也有一定价值。

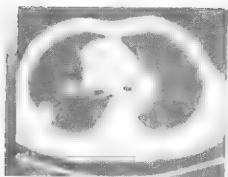


图2　计算机X线体层摄影，胸部

应用CT作乳房检查，考虑到患者所受的照射剂量，费用以及与干版和钼靶效果的比较，认为有一定优点，但不能作为常规使用。

另外CT还可应用于检查脊柱和椎管内病变，由于CT构成横断面影象，对脊柱和椎管内的改变显示更为完整，有利于显示椎管的大小和形态，发现较小的病变和确定病变的位置和范围。

CT的发展

高分辨力CT　由于机件和计算机的改进，目前CT扫描的速度可达0.1s或更少。体层厚度也由过去的1cm以上，减少至5mm以下。应用1～2mm厚度准直扫描，及合用频率高分辨的计算机，能得到细致的体层影象，类似病理科的大型切片，使详细分析细微的解剖结构改变成为可能。关于减少器官运动的影响，可用心电图或呼吸运动曲线图作为门控之用，使所得影象在心脏搏动的某一个时期，或呼吸运动中的某一时期。患者不必暂停呼吸，也可得到很好的图象。

螺旋CT (Spiral or Helical CT)　在作CT扫描时，同时逐渐推进扫描床，使CT扫描由间断进行改为连续进行，所得的全部信息相当于一个螺旋形的重叠体层。在一次屏气的时间里(较长为24～40s)完成整个身体某一区域的全部数据采集。也可称为容积数据采集CT。应用计算机作适当的后处理，可在原始的容积数据或立体数据采集后，得到各个平面的二维成象，甚至可进行三维成象。

如同时进行血管造影(angiography)，即在静脉内注入大量造影剂，再进行扫描，称为血管造影CT(CTA)。使用特制软件，能使血管立体成象成为可能，并可作减影处理。同样也可使气管及支气管树进行立体重建。

电子束扫描及电影检查　传统CT扫描是由机械运动，因此受到旋转的X线管的转速所限制。新设计的扫描机不用普通的X线管，而用磁场偏转的电子束。这样就不需作机械运动。多个钨靶排列成直径为180cm的半圆形，能耐受较高的热量，检测器也作多行排列，可同时获得多个体层的扫描信息。应用的曝光时间仅50ms，重建图象时间为2s。可作每秒17次的电影摄影。由于检查范围较大，能在各个角度对患者进行摄影。特别对心脏检查有很大的应用价值。也可作某些器官如肺的快速检查。

磁共振成象

磁共振成象是利用一些原子核具有磁性，在磁场内经过激发引起共振效应，接收其发出的磁共振信号，经计算机处理，而形成图象。磁共振现象在40年代即已发现，主要用于分析溶液及物体内各种成分及核物理的研究。1973年 P L auterbur 将核磁共振技术和计算机图象重建于显示技术结合起来，获得体内各种组织分布图象。80年代初开始磁共振成象在医学上应用，成为重要的诊断工具。

磁共振的原理　原子核有自旋现象，含偶数质子及中子的核，其自旋作用彼此抵消。而含单数质子、单数中子或两者都是单数的原子核，如^1H、^{19}F、^{23}Na和^{31}P等有自旋。带电原子核自旋和电流流动相似，产生一个磁场，像一块微小的磁铁，有它的N极和S极，并能随外加磁场而转动，这就是磁矩。平时磁矩方向的分布，是散乱而无定向的，在总体上常相互将磁性抵消。但在强大的外磁场影响下，原子核的磁矩即发生变化，多数顺磁场排列，极少数逆磁场排列。加上自旋因素后，使原子核绕磁场方向作陀螺式的旋转，即进动。原子进动的频率，称L称为拉摩频率(Larmor frequency)。如外加磁场的强度为B，则$\omega L = \gamma B$，γ为一常数。氢原子核的γ为2.675×

$10^{8}s^{-1}\cdot T^{-1}$,例如在一个磁感应强度(T)(T,特斯拉,磁感应强度单位,相当于10 000 gauss)的磁场内,拉摩频率为42.5,4MHz(兆赫)。如在稳定的磁场内加上一个射频脉冲,而射频的频率与拉摩频率相等,则将发生共振效应,使原子核获得最大的能量,并激发到一个高能状态。脉冲停止后,核继续共振,发回射频波成磁共振信号,信号呈指数式逐渐衰减,最后消失,原子核仍回复到原来的平衡状态。恢复到平衡的时间称弛豫时间。在医学上一般用敏感性强,存在较丰富的氢原子核即质子作磁共振摄影。例如氢原子核磁共振信号强度可为³¹P(磷)的15倍。氢的共振强度可用质子密度来代表。

磁共振设备　设备中最大的部件为磁体。用于产生恒定磁场,磁场一般为0.02～2.0T。有三种磁体即阻抗式、恒磁式及超导式。磁场大于0.2T不能用阻抗式,因为散热成问题,而且不稳定。恒磁式磁体太重为其缺点。超导式或冷冻式应用液氦保持在4 K的极低温度,使发生超导现象,即电阻为零,从而得到稳定的磁场。但须外加液氮以保护冷冻,并使按时添加液氮及液氦,以补充蒸发所致的损失。其次为射频线圈,如为水平磁场可用鞍式线圈,垂直磁场则用螺式线圈。另一种为表面线圈,成环形,直径较小,用于探测局部如眼球或脊椎。另一为梯度磁场线圈,用于产生梯度磁场,大约为外加磁场的1%。梯度磁场可产生一个轴向上的改变,用于收集各个方位上的数据,经过计算机应用二维傅里叶转变成为各个象素,然后排列成矩阵贮存。并可在多个平面上显象如横切面、矢状面、冠状面等(图1,图2)。

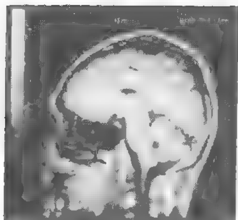


图1　磁共振成象,颅脑纵切面

由于磁共振设备具有强大磁场,因此对带有心脏起搏器、人工心脏瓣膜、人工关节,或患动脉瘤经手术应用金属夹等的病人有一定的危险。其他小的金属用具如剪刀、螺旋钻等可以很大的速度吸入磁体内,必须加以防范。邻近移动的铁磁物体也会影响成象质量,如电梯、汽车等,这些环境影响在装机时应考虑远离。



图2　磁共振成象,颅脑横切面

成象技术　和CT不同,磁共振成象依赖来自物体的信息。而磁共振现象又是一个复杂的过程,它可分为两个部分,表现为不同的弛豫时间。一种是质子与周围环境,或与其他原子或分子间恢复平衡的时间,称为自旋-晶格弛豫时间(spin lattice relaxation time),即在外磁场方向上趋向平衡的时间,也称为纵向弛豫时间 T_1。另一为质子与质子之间恢复平衡的时间称自旋-自旋弛豫时间(spin-spin relaxation time),即与外磁场成垂直方向上趋于平衡的时间,或横向弛豫时间T_2。因此在成象上就有三种因素,即质子密度,T_1和T_2。

为了获得各种因素综合的图象,在成象方法上就采用一系列的射频脉冲,称为脉冲序列。脉冲分为90°脉冲和180°脉冲。90°和180°是指磁矩在射频脉冲作用下所改变的角度或方位。主要有三种脉冲序列:

(1)饱和恢复序列(saturation recovery, SR):这个序列最简单,即重复使用90°脉冲。一个90°脉冲引起的信号称为自由感应衰减(free induction decay, FID),所以这个脉冲序列也可称为重复自由感应衰减(RFID)。重复的间隔时间简称TR。TR较长时,则信息主要为质子密度。如TR较短,第二个脉冲到达时质子尚未完全恢复平衡,这就和T_1有关,所以信息中同时含有T_1的成分。

(2)逆转恢复序列(inversion recovery, IR):这一序列和上一序列相仿用较短的TR,使质子还未完全恢复平衡时即给予90°脉冲。差别是在90°脉冲前给予180°脉冲,结果信息大小和T_1相关。180°脉冲和脉冲间隔期长短和T_1信息大小有关,这个时间间隔称为TI。关于T_1图象的显示,用这一序列要比上一序列对比较清楚。

(3)自旋回波序列(spin echo, SE):这个序列的信号包含T_1和T_2,但主要用于得到T_2的信号。在90°脉冲后应用180°脉冲,随后的信号为回波信号。90°脉冲和回波信号的间隔时间为TE。TE愈长,T_2信号的成分愈多。

工作者在操纵成象系统时可改变TR、TE和TI，使图象中病变的对比最为明显。一般TR为200—3000ms，多数在1000—2000ms，TI为200—1200ms，TE为10—80ms。

在表明成象技术时，除磁场强度外应用简号说明成象时脉冲序列，例如：

SR 1400——饱和恢复序列，TR=1400ms

SE 1600/50——自旋回波序列，TR=1600ms，TE=50ms

IR 1500/400——逆转恢复序列，TR=1500ms，TI=400ms

IR 2000/500/30——逆转恢复序列，TR=2000ms在90°脉冲后增加180°脉冲，TI=500ms，TE=30ms

虽然磁共振信号来自体内的质子，但并非所有质子都产生信号，大部信号来自脂类和水，主要为后者。大分子如蛋白质、核酸等内的质子，以及固体组织如骨骼内质子很少产生信号。水分子可分两类，一类称自由水，另一类结合于蛋白质等分子的表面称结合水。后者产生的T_1信号要明显减小。纯水相当于组织内的自由水，T_1为3s左右。肿瘤组织的T_1较长，一般认为是肿瘤内结合水被释放，使自由水增加的关系。T_2也是如此。但T_1可受磁场强度的影响，在低磁场中数值较小，在高磁场中可大为延长，而T_2受磁场强弱的影响较小。

临床应用 磁共振成象对脑白质和灰质的显示，在T_1的图象上特别清楚，优于常规X线、CT。骨的影象不明显，所以诊断颅后窝病变时不受干扰。矢状面成象时对脊髓疾病的诊断很有帮助。对椎间盘的检查也较清楚。由于检查时可用T_1和T_2等几种图象，对肿瘤等的显示也很有利。脑室旁水肿显示较CT清楚，但钙化的显示不如CT。其他如脑栓塞、颅内血肿、炎症、脱髓鞘病变，放射性损伤等的显示，也可优于CT。胸部疾病如肺水肿、肿瘤和肺栓塞等都都可很好显示。对心脏能清楚区分心腔和心室壁及室间隔，而且右心和左心腔内血流显示弛豫时间不同，因血内氧分子有顺磁性，使弛豫时间缩短。磁共振成象还可识别心肌梗死，确定梗死的程度和范围。根据T_1的变化可观察病理改变的进展情况，和药物治疗的疗效。对于血管内的血流，可以测定其流速和方向，能与脉冲多普勒超声技术媲美。对腹部的检查大多和CT相仿，但可区分肾皮质和髓质，胆管和静脉。在诊断肝血管瘤，肝血色素沉着症，霍奇金病肝脾浸润病变，优于其他方法检查。并可监护肾移植病情。在盆腔检查方面可确定前列腺肥大为外部胶原组织或内部腺体增生。矢状面的检查可作骨盆测量。特别对胎儿检查如脑的发育情况等较超声为优。对骨骼的检查较差，不如常规X线摄片，但可了解骨髓内供血情况和有无转移病变。软组织中肌肉的显示特别清晰，有助于诊断软组织肿瘤，并可观察运动对肌肉的影响，后者可能和肌肉内血供改变有关。

安全问题 可分为三方面，首先为高强度磁场。据推测磁强度在20T以上可能对细胞内各种酶发生影响，而且对神经传导可发生改变。但一般的仪器中磁场强度都在2T以下，未发现对细胞活动包括细胞突变，致死效应及染色体异常等有任何影响。其次为梯度磁场，因交变磁场可在组织内引起感应电流，而有发生癫痫发作及心脏搏动改变等的危险。但产生心室颤动的阈值为100—1000mA/cm²，而在应用磁共振成象时1T/s的强度改变仅产生1 mA/cm²的电流密度。在临床上数万病人的检查中也没有发生这方面的问题。最后为射频效应，主要产生热量，大多在皮肤表面。目前规定在应用中平均体温上升不得超过1℃，因而也无明显的改变。总之磁共振成象是十分安全的，可反覆应用，属于无损害性检查。

磁共振成象的优缺点，可大致归纳如下：

（1）优点：能获得体内多种信息，这些信息和组织内的化学组成有关，也可说是一种化学性检查，能了解各种器官的结构和功能以及代谢过程，早期测出组织损伤。又不移动病人能作各个切面的检查，而且机器内无转动部件，不易损坏。探测精度高，对人体无损害。

（2）缺点：成象时间较长，每一层面通常须30s至10min以上，每一检查可达1h以上。空间分辨率较低，目前为2mm左右。对有些结构如骨骼和钙化等的显示较差，设备及运转费均较昂贵，如超导设备须经常补充液氦及液氮。

（3）展望：除检查经验的累积外将来可发展仪器灵敏度以探测体内其他元素，如磷、钠等。应用顺磁物质如DTPA（二乙三胺五乙酸）络合物、铁及锰的化合物等，成为增强剂，可使显象更为清晰。在加快仪器的检查速度方面，如同时作多层扫描，及计算机软件的改进等，均有发展的广阔前景。

淋巴造影

将造影剂引入淋巴系统，使淋巴管和淋巴结显影的方法叫淋巴造影。

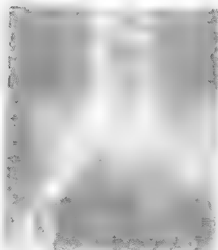
应首先将染料注入皮内，淋巴管摄入染料之后即染上颜色，然后在局麻下切开皮肤暴露染色的淋巴管。将淋巴管切开，插入导管而后注入造影剂。注射后即刻摄片观察淋巴管，24h后摄片可显示引流淋巴结的细节。所用的染料种类甚多，但效果良好、反应轻微、经常应用者为商品蓝。造影剂为油脂类碘剂，常用的为乙碘油和碘苯酯。造影剂注入的速度应缓慢和均匀，否则将导致脆弱的淋巴管破裂，而使造影失败。一般使用慢速加压注射器，每分钟注入0.06—0.15ml。

目前对体内大部分淋巴管和淋巴结都能进行造影。常用者为四肢淋巴造影、腹股沟、髂部、主动脉旁淋巴造影和胸导管造影，以及精索淋巴造影；较少用者为颈部淋巴造影和乳房淋巴造影。随着拟显示的淋巴管和淋巴结

部位的不同，染料和造影剂的注射部位，以及造影剂的剂量也各异。例如双侧腹股沟、髂部、主动脉旁淋巴造影和胸导管造影，染料应注入两侧足蹼之皮内，暴露两足背淋巴管后，分别注入造影剂6～8ml。

直接法淋巴造影 一般很少有反应和并发症。较常见的反应为发热、局部肿痛和感染。虽然造影后淋巴结均显示有异物反应，但各种组织学上的变化常于1年之后全部消失，偶而可遗留有少量纤维增生。少见的并发症尚有造影剂所致类脂性肺炎、肺栓塞、神经并发症，如神志不清、运动减弱或麻痹和昏迷等，以及染料或造影剂引起的过敏反应。

淋巴造影正常X线表现 淋巴管显影呈纤细管状，其直径罕有超过2mm者。在注射过程中，特别是注射较快时，淋巴管常因受压扩张而较粗，且每隔一定距离还可显示局限性扩张，为瓣膜所在处。正常淋巴结的大小变异颇多，其长径从3mm至30mm不等，但宽径罕有超过15mm者。在刚注入造影剂后，淋巴结常显示不佳。24h后摄片，往往能显示清晰。正常淋巴结的边缘光滑整齐。由于造影剂只能充盈淋巴窦，而不能充盈淋巴结的实质，所以淋巴结显影的密度不太均匀，细看为许多细粒状和细网状的增密阴影重叠而成。其形态多为圆形或椭圆形，但也可为三角形或镰形。在切线位上，淋巴结与输出淋巴管连接处可见一切迹或凹陷。



淋巴造影

下肢浅淋巴管分内、外两组，显影的淋巴干颇多变异，数支至十数支不等，一般内组淋巴干显影较多。两组分别沿小腿的内、外侧上行，至膝关节后两组会合，沿大腿内侧上行，达腹股沟浅组淋巴结。

腹股沟淋巴结均位于腹股沟韧带的下方，从足背注入造影剂后，其浅组常显影良好，数只至十数只不等；其深组显影常较差，且不易与浅组区别。

髂部和主动脉旁淋巴管为腹股沟淋巴管的延伸。髂外淋巴结围绕髂外血管，排列成三行，斜行向上，以斜位片显示最佳。其中以内侧链淋巴结最多，外侧链次之，中间链最少。大约在骶髂关节之上，此三链汇合延续向上到髂总淋巴结，数目为4～12只不等。在髂外和髂总淋巴结相交处之内下方，可见2～8只淋巴结，为髂内组，二组淋巴结之间有淋巴管相连。有时在骶岬前方左右两侧淋巴结之间有淋巴管相连。两侧髂总淋巴管继续上行，为主动脉旁淋巴管与淋巴结，后者环绕腹主动脉和下腔静脉周围，共约有20—30只，互相之间有淋巴管相通，所以单侧注射造影剂可见双侧主动脉旁淋巴结显影。至第一或第二腰椎平面，主动脉旁淋巴管引流入乳糜池，表现为一纵行较宽的囊腔见图。

胸导管从第一或第二腰椎平面向上行至右锁骨内侧上方约3cm处进入左锁骨下静脉与左颈内静脉相交处。胸导管粗约2～5mm，直或略弯曲，与静脉相交段常有变异，可分为数支。

从手背的尺侧淋巴管注入造影剂，可以显示上肢浅淋巴管，一般在前臂段分成数支，经肘部淋巴结后，沿贵要静脉上行至腋淋巴结。从耳后淋巴管注入造影剂，可以显示颈部淋巴管和淋巴结，每侧约可显示10余只至20余只淋巴结，分为内侧及外侧组，并可再分为深部与浅部淋巴结。从精索淋巴管注入造影剂，可以显示数支淋巴管导往第一站的腹主动脉前及腰淋巴结，淋巴结位于主动脉旁及肾蒂区，往往不能为下肢淋巴造影所显示。继续注射造影剂，可以显示第二站淋巴结，即主动脉旁淋巴结，一般下肢淋巴造影可以显示。

淋巴造影的临床应用 （1）淋巴性水肿：根据其病因不同，可以分为原发性和继发性两种，前者为发育异常所致，多见于女性，常出现于成年时，左侧多见。后者为肿瘤、丝虫或细菌感染、放射治疗、损伤或外科手术引起的淋巴管阻塞或中断所致。

四肢原发性淋巴性水肿的造影表现为淋巴系统部分不发育或发育不全，淋巴管变细和数目减少，有时只显示排列不规则的、网状分布的细淋巴管，而不能显示主要淋巴干。淋巴结的数目往往也减少。由于正常变异较多，所以部分原发性淋巴性水肿可以没有阳性发现。此外，少数原发性淋巴性水肿也可以表现为淋巴管的数目增加，其管腔增粗或正常。原发性淋巴性水肿患者，不少还伴有动脉或静脉的畸形。

继发性淋巴性水肿的表现，实际上就是淋巴阻塞或中断的表现。发生于四肢时，表现为淋巴管主干扩张和纡曲；造影剂反流入皮肤淋巴管后，于干周围出现广泛分布的、曲张的小淋巴管；造影剂在注射压力和速度正常的情况下，极易外渗至淋巴管外；由于淋巴引流不畅，24h后摄片仍可见淋巴管内有造影剂滞留；有时还可显示较大的囊状造影剂聚集区，即所谓淋巴管囊肿。继发性淋巴性水肿发生于腹腔或腹膜后时，有关淋巴管也出现类

斜形曲线，由肺部伸向腋部，右侧较明显，不可误认为肺或胸膜病变。对胸大肌的下缘与胸壁之间的密度减低区也不可误认为气胸。

（2）胸锁乳突肌和锁骨上皮肤皱褶：胸锁乳突肌自两侧颈部向下斜，经过肺尖而附着于锁骨内端，在第1肋圈近中线形成边缘清楚的阴影。这个阴影往往同伴随锁骨上缘的横行线相连，略成直角，后者代表锁骨上窝皮肤皱褶，如锁骨上窝内有肿块则此横行线影象消失。

乳房 在女性，乳房表现为下肺野密度中等的圆形阴影，位置不固定，随年龄的增长而下垂。乳头表现为下肺野的边缘清楚的小圆形致密阴影，一般两侧对称，在男性也可能看到，均须同肺内圆形病灶区别。

伴随阴影 于肺尖沿着第一和第二肋骨的下缘可以看到清楚的条状致密阴影，称为"伴随阴影"，它代表胸膜在肺尖的反折处以及胸膜外肋骨下的软组织（图1）。伴随阴影的边缘锐利光滑，同增厚胸膜的边缘不规则不一样。

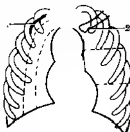


图1 肺野分区
右侧示内、中、外带，左侧示上、中、下区 1 伴随阴影 2 菱形窝

胸壁的骨骼 有肋骨、肩胛骨、锁骨、胸骨。

（1）肋骨：肋骨共12对，都自后上向前下倾斜。第六肋骨的前端相当于第十肋骨的后端水平。正常肋骨的位置及肋间隙的宽度一般在两侧对称。吸气时，肋骨位置上升，其倾斜角度小，肋间隙增宽，胸腔随之增大；呼气时，肋骨位置下降，其倾斜度变大，肋间隙变窄，胸腔随之缩小。肋骨前端与肋软骨连接，肋软骨未钙化时不显影，因此肋骨前端呈游离状。

（2）肩胛骨：在摄胸部正位片时，应将两肩向前旋转使肩胛骨尽量投影于肺野之外。如旋转不够，可重叠于肺野的上外侧。注意追踪该阴影的轮廓可见其超越到肺野外，一般不致被误认为胸膜病变。

（3）锁骨：两侧锁骨横贯于胸腔上部，同第一肋骨前部相交，内侧端与胸骨柄形成胸锁关节。在锁骨内下缘，有时可见半圆形凹陷，为菱形韧带附着处，称"菱形窝"（图1），不可误认为锁骨侵蚀。

（4）胸骨：在正位上，大部分胸骨同纵隔阴影重叠，只是胸骨柄两侧边缘可以突出于纵隔阴影之外，有时会被误认为异常改变。在侧位或斜位上，整个胸骨清晰可见。

（5）胸椎：胸椎位于纵隔阴影之内，如投照条件适合，可清晰地见到上部四～五个胸椎体。在心脏后方的胸椎也隐约可见。

气管和支气管 气管上端由环状软骨开始，相当于第六至第七颈椎水平。向下伸入胸腔以后，气管稍偏向右，这是正常现象，不应误认为气管移位。气管在第五或第六胸椎水平分成左、右主支气管。分叉的角度不一，右侧主支气管更像是气管的直接下伸部分，同正中面所成的角度较左侧者小。左右支气管在肺内分为肺叶支气管和肺段支气管等分支，通常用数字来表示各支气管的分支。右侧上叶的尖、后、前支称为第1、2、3支。中叶的外、内支称为第4、5支；与其相当的左侧上舌支、下舌支也称第4、5支。下叶的背支和内基底支称为第6和第7支；其前、外、后基底支称为第8、9、10支。左侧者与右侧者相同，只是尖后称为1＋2支，前、内基底支称为7＋8支（图2、图3）。

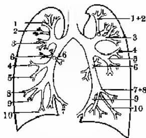


图2 两侧支气管分支图解（正位）
右肺：1 尖支 2 后支 3 前支（以上上叶） 4 外支 5 内支（以上中叶） 6 背支 7 内基支 8 前基支 9 外基支 10 后基支（以上下叶） 左肺 1＋2 尖后支 3 前支 4 上舌支 5 下舌支（以上上叶） 6 背支 7＋8 前内基支 9 外基支 10 后基支（以上下叶）

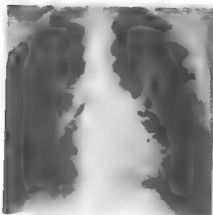


图3 正常支气管造影

肺门　是肺动脉、肺静脉、支气管和淋巴结综合组成，其中以肺动脉和肺静脉为其主要成分，尤以肺动脉较重要。两侧肺门位于两肺中野内带第二至第四肋间，左侧肺门稍高于右侧约1cm。正位右侧肺门可分上、下两部。上部是由上肺动脉的分支、右上肺静脉干及其分支等构成；这些血管斜向外上方，排列密集时则很像一密度较高的粗的血管干。形成右肺门上部的外缘。下部是由右下肺动脉所构成，呈密度均匀的带状阴影，其正常宽度不超过15mm；右下肺动脉的外缘为直线或微向外凸的弧线。右肺门上下部相交成一角，称为肺门角。正常左肺门的上部主要由左肺动脉弓所构成，呈边缘光滑的半圆形弧线，有时可见胸膜反折阴影从肺门上缘斜向内上方到主动脉弓。左肺门下部可以看见左下肺动脉干，形态同右侧者相似，也可能无主干阴影，而只见多数分支，见图1。

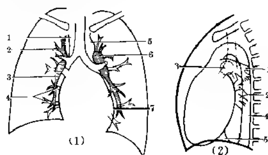


图4　正常肺门

(1)后前位　1.上腔静脉　2.右肺上动脉　3.右肺下动脉　4.右肺下静脉　5.主动脉弓　6.左肺动脉　7.左心室　(2)侧位　1.左肺动脉　2.肺静脉　3.右肺动脉　4.降主动脉　5.下腔静脉

侧位肺门是由左肺动脉弓、右上肺静脉干以及两侧下肺动脉所构成，其后上方为左肺动脉弓的投影。正常时左肺动脉同右上肺静脉的影相接连，两者无分界，成为侧位上较大的椭圆形团块阴影，而位于气管分叉部的前方。由于它是两侧两个结构所组成，根据成影原因，其上缘与前缘的清晰度是可以不一致的。气管分叉部和下叶支气管的后方只能见到带状阴影。侧位体层相上可能看到右下肺静脉干的断面，不要误认为块影。

肺叶、肺段、肺小叶和腺泡

肺叶　肺有左右两部。右肺分三叶，即上、中、下叶；左肺只有两叶，即上、下叶。各肺叶由叶间裂分隔，从叶间裂的位置可以看出各肺叶的所在部位。右肺有两个叶间裂，称为斜裂和横裂。在侧位上右肺斜裂上起自第4胸椎水平，向前下斜行达横膈前部距前肋膈角约2～3cm处，斜裂之后方为下叶。横裂起自斜裂之中部，向前稍向下达前胸壁，其上方为上叶，其下方为中叶。在正位上横裂开始于肺门中点，经第三肋骨前端，横过右肺野达侧胸壁。左肺只有一个斜裂，其起点较右侧略高，左肺上叶相当于右肺上、中叶之和(图5)。肺叶在正位投影上是前后互相重叠的，如右肺上叶与下叶的部重叠，右肺中叶与下叶完全重叠等。各肺叶的病变一般须在侧位检查时区分，见图5(1)(2)(3)。肺的分叶可以有许多先天性变异，最主要是副叶的形成。其中以下叶内侧的下副叶较多，其叶间裂自膈的内部开始，向上、向内斜行到肺门。另一副叶为奇叶，由于奇静脉的位置异常，在奇静脉周围的胸膜反折形成一倒置逗点状弧形叶间隙，自上纵隔向外、上斜行到肺尖，把右上叶的内侧分开而形成。

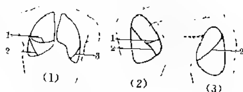


图5　左右两肺肺叶分隔

(1)正位　(2)右侧位　(3)左侧位　1.横裂　2.3.斜裂

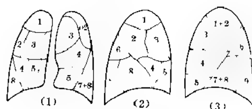


图6　肺段分布图解

(1)前面观　(2)右侧位　(3)左侧位　其上数字代表各段名称，同图2注

肺段　肺叶由数个肺段组成，每一肺段各有其单独的支气管。在正常情况下肺段之间没有清楚的界线，只有在一个肺段实变时才能看清其轮廓。肺段的名称与相应的支气管分支同名。

肺小叶和腺泡　每一个小叶是被结缔组织间隔分开的肺组织最小单位。每个终末细支气管形成一个腺泡，每一个小叶是3～5个腺泡所组成。小叶的大小不一，平均说，在成人其直径约为1cm左右。腺泡是由呼吸细支气管、肺泡管、肺泡囊以及肺泡本身所组成。每一个腺泡的直径约为5～6mm。它是人体解剖以及X线解剖单位。

肺野　肺组织内含气，在X线上表现为广泛的、比较均匀的透明阴影，称为“肺野”。为了便于指明病变的部位，通常把肺野分成几个区域。从纵的方面分，可为等分的三带；最内的称内带，中间称中带，外围部称外带。从横的方面分，最上的第1肋圈以内称肺尖；锁骨以下到第2肋骨前端的下缘，称为锁骨下区；肺尖和锁骨下区合称为上肺野。第二肋骨前端到第四肋骨前端下缘称为中肺

野。其下方为下肺野，一般把最下靠近膈的部分称为肺基底部。

肺野的透亮度，同肺内所含气量成正比：呼气时肺内气体减少，肺野的透亮度减低，在下部尤为明显，吸气时则相反。一般从肺门阴影向外，可以在肺内看到放射状从粗到细的分支条纹向肺野外围伸延，称为肺纹理或肺纹。在立位时可见上肺野的肺纹理较下肺野少，因为此时肺动脉内含血量自下而上逐渐减少。肺基底部的单位体积内含血量较肺尖者可多4～8倍。卧位检查时，这种差异就不显著。

肺部基本病变X线表现

肺部基本病变为在X线检查中显示的肺部基本病理变化，包括各种炎性病变、肿瘤性病变和阻塞性改变等。明了各种基本病变的影象特征有助于作出正确的X线诊断。

渗出性病变 X线表现一般为较大的片状阴影，密度不太高，可以均匀或不一致，边界模糊不清，同正常肺野没有明显分界，呈云絮样。较小的渗出性病变甚至腺泡内渗出也具有这个特点。多个渗出病灶很易融合，融合病灶的边缘也是模糊的。病灶若扩展到叶间裂，则其界限可以清楚锐利。一般以浆液渗出为主的密度较低；以脓性渗出物为主的密度稍高；以纤维渗出为主的密度更高。

增殖性病变 在X线上病灶一般不及渗出性病变的那么大，有时局限于肺泡以内，成为腺泡结节病灶。其密度比较高，边缘较清楚，多半见不到明显的融合现象，甚至多个聚集在一起时，各个病灶的界限也相当分明。

肉芽肿性病变 X线表现以弥漫性结节阴影为主，其次是这类疾病多半在晚期出现间质纤维化，对此，它的网状阴影也是它们的特点，成为典型网状结节阴影。结节小者直径在1cm以下，呈粟粒状，例如急性粟粒型肺结核、铍肺和结节病等。结节大者直径可达3～4cm或更大，呈团块状，若中心坏死则形成空洞，例如Wegner肉芽肿。有寄生虫性肉芽肿，病灶周围可有非特异性渗出呈云絮状，在多发性结节动脉炎，其结节可以融合成片状。过敏性肉芽肿在短期内可发生变化，其陈旧的病灶可以消失，而新的病灶又可不断出现。

纤维性病变 X线表现可分为三种：1.局限性肺硬变 尤其是慢性结核的肺硬变，可在一侧或两侧肺上部呈大片致密阴影，但不一定均匀，其中有密度更高的索条状阴影和支气管扩张的密度减低阴影。由于纤维组织的收缩，周围组织受到牵引，可使胸廓塌陷，肋间隙变窄，纵隔移向患侧，下肺野的肺纹理上牵，呈垂柳状，肺门影也上升。2.肺的弥漫性炎症或组织营养不良导致的纤维化，如慢性间质性肺炎、长期肺淤血或肺水肿、弥漫性肺间质纤维化等则产生广泛的粗乱索条、网或蜂窝，可自肺门区向外伸展，直到肺野的外带，同正常肺纹理的影相迥然不同。3.肉芽肿和尘肺引起的弥漫性纤维化，在广泛的纤维组织增生的背景上，还可见多数弥漫散在的颗粒或结节阴影。尘肺的结节往往可融合成大块阴影。

钙化性病变 X线表现为：①单发的钙化点，其密度很高，可位于肺的任何部位。所谓的Ghon灶，即此种钙化灶的代表。②病灶内钙化，肺的病灶内钙化的形状同原来疾病有一定关系，如肉芽肿的钙化往往为同心性，有时呈层形；错构瘤的钙化多为爆玉米花状或草莓状；结核瘤的钙化则为分布弥漫的多数斑点状阴影。③全肺弥漫性钙化，有的呈均匀一致的砂粒状钙化阴影，如肺泡微石症即是这样；有的为多发性结节状钙化，如播散性结核或组织细胞浆菌病常有这种表现；有的为多发的钙化甚至骨化的斑块状阴影，有二尖瓣狭窄时可见到这种表现；矽肺结节可发生钙盐沉积，在X线上表现为弥漫性钙化阴影。④环状钙化：在肺内以及淋巴结内可出现环状钙化或蛋壳状钙化，由于钙盐沉积于肺内淋巴组织或淋巴结包膜下，常发生于矽肺，尤以金属矿工矽肺为多。

空洞性病变 X线表现为：①新鲜发生者多为厚壁空洞，周围有密度增高的实变区，其边缘不规则。②陈旧者多为薄壁空洞，呈较规则的圆形形状，其境界清晰，内壁光滑，周围很少实变阴影。③虫蚀状空洞，常为多发，孔壁不规则，是在大片坏死组织内产生的空洞。④脓肿性空洞，显示为一个含有液平的空洞，周围伴有不同程度的炎性浸润。⑤癌性空洞，在肿块中多半是偏心性，其形状不规则，由癌组织构成的空洞壁厚度不一，内面不平，肿块的外围同正常的肺野分界清楚。

肿瘤与囊肿 肺的良性肿瘤X线表现呈球形，外形整齐，边缘光滑锐利，同周围肺组织对比确切。良性瘤生长缓慢，一般不发生坏死，仅有局部压迫作用。相反，肺的恶性肿瘤在X线表现虽大致呈球形，但边缘多半不很清楚锐利，周围可见毛刺伸出，其轮廓往往有分叶状或凹脐现象。由于恶性肿瘤生长较快，常发生坏死。各种恶性肿瘤在肺内发生转移者主要有两种方式：血行转移和淋巴路转移。前者呈多发结节或团块状；后者呈网状和小结节状分布，称为癌性淋巴管炎。

肺囊肿的X线表现同肺的良性肿瘤不易区分，两者都呈规则性球形肿块，边界清楚锐利。利用透视检查或深呼气深吸气对相摄片对鉴别有一定帮助，因在深呼吸时囊肿的形态可以改变，而实性肿瘤则否。肺的包虫囊肿同一般肺囊肿的X线表现基本一致，偶尔在前者可见到其特征所见，例如气体进入内外层包膜之间呈新月形。

肺气肿 一般是由于支气管活瓣性阻塞所引起，病变可以弥漫性地发生在细支气管，也可以限局地发生在气管或较大的支气管，形成阻塞性肺气肿。弥漫性阻塞性肺气肿主要有两种，即小叶中心性和全小叶性。小叶中心性肺气肿在X线上的分布是不均匀的，它好发于两肺上野，病变较严重，两肺上野有多数的透亮区，呈蜂窝状。当小叶中心性肺气肿比较广泛时也可以发生横膈低位，膈顶变平和运动受限等改变。这一型的特点是肺纹

理不是减少而是增多。全小叶性肺气肿的X线表现有两大特征。其一是肺动脉的变化：肺纹理纤细、变直，其宽度一致，可延伸数厘米长，不像正常肺纹理自近侧至远侧逐渐变细；肺野背景均匀性透亮，是由于小动脉减少所致，成为肺纹理减少型肺气肿。其二是肺体积增大，表现为膈的位置低而平，运动受阻；肋骨水平位，肋间隙增宽，胸骨后透亮区增宽、下伸。限局地发生于气管或较大的支气管所引起的阻塞性肺气肿在X线上根据其范围有不同的表现。阻塞在肺段或肺叶支气管波及的范围较小，一般在常规胸片上不易看出，必须在透视或摄取呼气与吸气相时仔细观察，才有可能见到密度减低、肺纹理稀少、肺容积增大的气肿的肺段或肺叶。当阻塞发生在主支气管时，可发生一侧肺气肿，当阻塞发生在气管时，可发生两侧性肺气肿，后者比较少见。

肺不张 是指部分或全部肺组织的无气或萎陷状态，根据其性质及范围在这里讨论以下五种。

（1）弥漫性肺泡不张：由于早产儿肺泡表面活性物质缺乏而引起的肺泡萎陷，例如在婴儿肺透明膜病时，其X线表现为肺野弥漫性颗粒状、斑片状阴影。

（2）盘状肺不张：主要由于膈运动减弱引起的局部肺部呼吸障碍而使分泌物堵塞支气管，形成亚段性不张。它见于一侧或双侧肺底部，为横置的扁的条状或盘状致密阴影。

（3）节段性肺不张：由于肺段支气管堵塞引起，表现为三角形致密阴影，基底向外，尖端指向肺门，肺体积缩小。



图1 肺不张（右中叶）

（4）叶性肺不张：这是由于肺叶支气管堵塞引起。右上叶不张在X线上呈折扇那样逐渐收拢，其下缘为横裂，从水平位变为斜位，使不张的肺成三角形，尖端指向肺门。有时其至完全收拢而贴近纵隔，需根据中、下叶发生代偿性肺气肿来决定；中、下叶血管纹理明显上移而疏散，肺门阴影也上提。在上叶（包括舌叶）不张的下缘模糊，在正位很像实变，侧位上可见斜裂向前移位，下叶呈代偿性肺气肿。右中叶不张在正位上只见右心缘模糊，在侧位上横裂同斜裂靠近，成为带状密度增高阴影，在前弓位上可于右心缘旁见到边缘锐利三角致密阴影（图1）。单纯舌叶不张同右中叶不张表现相似。任一侧肺下叶不张时均可表现为肺下野内侧有尖端在上、基底在下的三角形致密阴影，肺门阴影向下移，上叶或上、中叶代偿性肺气肿和肺纹理下移分散。右肺下叶不张显示较清楚，左肺下叶不张可因心影的重叠而显示不清，在斜位或高电压相中可以显示（图2）。

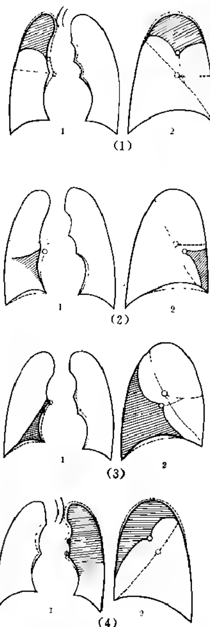


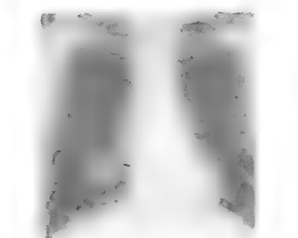
图2 一叶性肺不张示意图
(1)右肺上叶不张 (2)右肺中叶不张 (3)右肺下叶不张 (4)左肺上叶不张 1 正位 2 侧位

（5）一侧性肺不张：X线表现为一侧不透亮，胸腔缩小，纵隔向患侧移位，心缘与膈都看不清，吸气时纵隔向患侧摆动。对侧还可有肺的代偿性气肿。

肺部先天异常X线表现

肺部先天异常为肺及支气管发育缺陷所造成，为临床上经常遇见的一些疾病。但并不包括不产生症状的一些变异如肺叶的副叶和支气管分支的改变等。肺部血管的异常则在心血管疾病内叙述。

先天性支气管囊肿（肺囊肿） 囊肿不与支气管相通时，内含液体，较肺组织密度高，透亮度减低。与支气管相通时，内含气体，较肺组织密度低，透亮度增高。根据囊腔内气体和液体的有无，可将囊肿分为含液囊肿、含气囊肿及含液气囊肿三种。后者在立位时可见液平。三者间相互转化。囊肿的形状为圆形或近似圆形，囊壁甚薄，约1～2mm。囊肿的密度均匀，边缘光滑锐利，与周围肺组织分界清楚（见图）。发生感染时则有相应的炎症表现，可似肺脓肿。在深吸气和深呼气的不同呼吸相时透视或分别摄片，能看到囊肿的形态有所改变：深吸气时可由圆形变为卵圆形，呼气时又恢复圆形。这一现象是囊肿的特点，借此可与实质性肿块鉴别。囊肿附近的肺纹理，因囊腔的容积和部位对周围组织推压作用的大小和方向以及观察角度等方面的不同而可呈聚拢（被大腔推压）、消失（大腔的前后壁无肺组织）或仍可透过囊腔见到纹理（腔的前后壁仍有肺组织）。为了进一步明确囊肿与支气管的关系或排除支气管肿瘤，有时需作支气管造影检查。



肺囊肿

这种先天性囊肿是支气管树在胚胎发育中发生的畸形，可单发或多发。单发者又称孤立性肺囊肿，下叶多见，中叶及舌叶少见。巨大的囊肿可占据胸腔的大部或全部，甚至越过前纵隔而疝至对侧胸腔，可为含液囊肿或含气液囊肿。张力性含气囊肿在小儿中较多见，可为多房性，其中可见间隔。发生于纵隔者多为巨大的含液囊肿。多发者又称先天性蜂窝肺，一般为含气囊肿，位于一侧或双侧肺野，大小相同，可如豌豆至桃子大小，互相重叠，密集者状如蜂窝。

先天性支气管扩张 此病甚少见，为支气管壁的先天性薄弱，出生后因呼吸压力作用的影响，形成囊状扩张。X线平片表现为肺野内有多个囊状空腔，其中可有小液平。如病变所在处肺野的透亮度低，可能代表伴有局部肺发育不良。

先天性大叶肺气肿 先天性大叶肺气肿是指某一个肺叶的进行性肺过度膨胀，又称婴儿大叶气肿、限局性肥大性气肿。多数病例因支气管软骨缺乏与缺损引起，亦可由支气管腔内异常皱襞、分泌物堵塞，或异常血管压迫所致。大多于出生后1～4周出现症状如呼吸加快、哮鸣、进行性紫绀等。膨胀的肺叶数倍于正常容积，镜下大多肺泡扩张，肺泡间隔断裂而互相融合。X线主要表现为单个肺叶过度扩张，多见于两上叶及右中叶，偶见于下肺叶。因扩张肺叶的容积进行性增加，邻肺受压不张。心脏及纵隔被推向健侧，同侧横膈位置下降，肋间隙增宽。扩张的上叶并可疝至纵隔内。继续发展则可进而压迫对侧肺。扩张肺叶透亮度普遍增高，其中依稀可见细小而互相分开的血管纹向肺外围部延伸。新生儿在扩张的肺野因有正常肺液不能排出，而形成均匀一致的大叶性致密影。此种X线形态于支气管闭锁或支气管完全阻塞患儿可持久存在。部分阻塞时随着肺内液体逐渐由空气取代和吸收，出现弥漫性网和斑点影，这与淋巴管扩张和肺泡内肺液或血液积血有关。当扩张的肺进而引起对侧肺不张时，则对病变的定位判断常有困难。

肺不发生、肺不发育与肺发育不良 肺不发生是指肺叶及支气管全未发生；肺不发育是指无肺组织而只有残缺的大叶支气管；肺发育不良则为有支气管及肺泡而肺组织其他成分均发育不良。若为一侧肺不发生或不发育在X线上可见患侧胸腔密度均匀致密，其内没有任何充气的肺组织、支气管影和肺血管纹理。心脏与纵隔均向患侧移位，且在吸气时更为明显。患侧膈上升，看不到膈面，肋间隙变窄。对侧发育正常的肺有代偿性充气过度，可疝进患侧胸腔，同时膈下降、膈面变平。上述所见很似一侧肺不张，两者鉴别常需作体层摄影、支气管造影，甚至血管造影，此时显示患侧主支气管缺如，气管直接与另一侧主支气管相通。肺血管造影可显示患侧肺动脉主干缺如或发育不良。部分肺不发生或不发育在X线上可无异常表现或仅显示不同程度的肺充气不良，一部分不发生或不发育的肺组织呈均匀的致密阴影，以及主支气管或部分支气管呈发育不良畸形。轻型者只能于支气管造影后才能发现。在肺不发生或不发育的患者中60%伴有其他系统的先天异常，如脊椎的半椎体畸形、动脉导管未闭、心脏四联症、胸部大血管畸形、先天性膈疝等，而这些先天异常引起的临床表现往往较肺不发生或

不发育更为明显。

支气管肺隔离症 支气管肺隔离症是另一种支气管发育畸形，这部分发育不全且无呼吸功能的肺与其相邻的正常肺叶相隔离。在胚胎时期因肺动脉的发育不全而使一部分肺组织供血受到障碍，由主动脉的分支来代替肺动脉供应被隔离的肺组织，由于体循环的血含氧量与肺动脉血完全不同，故该段组织的呼吸功能无法进行，因而支气管与肺均匀发育不全，形成肺隔离症。肺隔离症可分为肺叶内和肺叶外两型。

（1）肺叶内隔离症，是指一正常肺叶内有一无功能的肺组织，与正常肺处于同一脏层胸膜腔内。被隔离的肺组织可以为实性或囊性，它的血源来自膈上或膈下的主动脉。在X线上可见下叶后基底段贴近膈面上有一圆形、椭圆形、三角形或多边形的致密团块阴影，边界清晰，长轴指向内后方。在感染后，若与邻近支气管相通，则出现单个或多个含气含液的囊腔。当有继发感染时，阴影体积增大，炎症消散后，则阴影缩小。体层摄影更可显示境界清楚的团块或囊肿与来自主动脉的异常血管阴影相连，血管直径可自0.8～1cm不等。主动脉造影更能明确它与主动脉的关系。它的静脉血仍回流入肺静脉。支气管造影时，被隔离的肺组织支气管不能充盈，围绕着隔离肺组织的同叶邻近支气管有移位现象。

（2）肺叶外隔离症：是被隔离的肺组织有其独立的脏层胸膜包裹，它的血源常来自腹主动脉或其分支，血管经常是多根细小的动脉，静脉回流也进入体静脉系统，一般认为是腔静脉，奇静脉或半奇静脉。实际上肺叶外型是一原始的副肺叶或副肺段，90%以上见于左侧，与左膈面关系密切，可位于下叶的下面与膈肌之间或被包围于膈肌结构中，因此它的阴影可位于膈上也可在膈下。它很少发生感染，所以在X线上往往显示为一膈上或膈下软组织肿块。肺叶外隔离较少见，常在新生儿尸检时发现，多伴有其他先天畸形。主动脉造影可确诊是肺叶外还是肺叶内隔离症，在前者可见体循环供血、回流到腔静脉，而在后者则见体循环供血、回流到肺循环，两者不同，可资鉴别。

先天性支气管闭锁 可见于左上叶尖后段支气管起始部或其他肺段支气管，在闭锁的远端支气管分支仍存在，由于分泌粘液可使阻塞远侧支气管充满粘稠的分泌物。在胸部平片和体层相上呈现境界清晰的、略呈圆柱状的软组织阴影；通过侧支呼吸可使被阻塞的肺组织过度充气，呈现过度透亮现象；由于此部肺组织气体交换减低，血流灌注也减少，结果使其中的血管纹理减少。此种先天性病变多见于左肺上方，一般无症状，有上述的一些明确的X线表现，故在体格检查时可被发现。

常见细菌性肺部感染X线表现

常见细菌性肺部感染即通常所谓肺炎，一般为急性感染，但也可迁延成为慢性。在X线检查中根据形态表现，可分为大叶性和小叶性，也可由某种细菌引起不同改变。严重者成为脓肿，或局限化形成假瘤。

大叶性肺炎 大叶性肺炎的X线表现为密度均匀的实变阴影，其形态与肺叶解剖形态一致。各叶的X线表现如下：

（1）右上叶肺实变：正位表现为右上肺野大片状均匀致密阴影，其下缘平直，相当于横裂，多数病例肺尖部往往不受累。侧位显示致密的阴影后下缘斜直，相当于斜裂的上段；阴影前下缘平直，相当于横裂。

（2）右中叶实变：正位显示右中下野与心缘相连的致密阴影，右心缘被遮盖，其上缘平直为横裂，往下肺实变渐薄，并与下叶正常肺组织重叠，病变密度渐减低，下界模糊不清（图1）。侧位病变在前部，显示边缘整齐的三角形致密阴影，并与心脏重叠，尖部在肺门，底部在胸前壁的后下方，上缘为横裂，下缘为斜裂的下段。

（3）右下叶肺实变：正位表现为右中下野大片状均匀致密的阴影，越向上因肺实变渐薄而密度渐减低，上界不清，下界为横膈，右心缘清晰可见。侧位病变在后下方类似三角形阴影，前缘斜直，相当于斜裂，下缘为横膈，后缘与脊柱重叠。

（4）左上叶包括舌段肺实变：相当于右上、中两叶病变之和。正位显示致密阴影几乎占左全肺野，仅膈上及肋膈角处透亮，上中野致密均匀，向下密度渐变低至模糊不清。侧位实变阴影在前上部，其下缘相当于斜裂。



图1 大叶性肺炎

（5）左下叶实变：正位和侧位表现与右下叶实变同。

以上是大叶性肺炎各肺叶实变的典型X线所见，作为诊断的主要依据。但以下几点在诊断时应加注意：①大叶性肺炎的充血期无明显的X线征象，仅在病变区域

内肺纹增强，与健侧肺组织对比时透亮度稍低，如病变在下叶，同侧膈运动减弱。这些早期X线表现，如密切结合临床，应提出大叶性肺炎的可能性，以便早期治疗。②肺炎的实变期，由于密度增高通常见不到肺纹理，但在密度增高区域内往往可见支气管气相，实变的肺组织中见到透亮的支气管影相。③肺体积的变化：当肺泡内渗出物多充满整个肺泡腔，可使体积稍为膨胀，再加重力作用使叶间裂稍下坠。病变区支气管内的分泌物不易咳出时，可有不同程度的阻塞，这种情况尤其在消散期可引起肺叶收缩而使体积变小。④可见少量反应性胸腔积液。

患者体温下降和一般情况好转后，病变进入消散期。其X线表现由原来的整片均匀致密阴影渐变为稀疏，透亮度增加，以致呈现密度不均匀的斑片状阴影，逐渐地肺野恢复正常。消散期的X线表现，如不了解病史，易将其误诊为肺结核。肺炎通常在1～2周内完全吸收，要比临床症状消退晚得多。个别病例吸收缓慢，可长达数月，甚至演变成机化性肺炎。有的患者可以并发肺脓肿或脓胸。

支气管肺炎（小叶性肺炎） 典型的支气管肺炎在X线上表现为两肺中下野内中带、沿支气管分布的斑点状致密阴影。其密度不均匀，中心区略高，边缘较模糊，肺纹理增强。但也有不典型所见，如病灶很小，像不规则的粟粒样病变；有时病灶融合成大小不等的片状，甚至聚集成大片状阴影，但密度不均匀；有时病灶分布仅见于一侧，甚至局限于一个肺叶或肺段；有的病例仅表现为肺纹理增强和网状阴影的间质性炎症。由于细支气管的阻塞，常引起局限的肺气肿（实质或间质性）、肺大泡或肺不张。有时肺门淋巴结亦可以肿大。支气管肺炎如给予及时治疗，病变可以完全吸收，肺组织恢复正常。但有的病例吸收延迟，可继发支气管扩张。

金黄色葡萄球菌肺炎 （1）支气管源性葡萄球菌肺炎：早期病变呈多发性浸润性阴影，病变进展快，多累及两个肺叶以上，亦可局限于某一叶，呈现大叶性肺炎表现，但其密度不均匀。继而出现蜂窝状、空洞、肺气囊阴影。蜂窝状改变表示肺组织有多发性坏死、液化，形成小空腔，约占27%。空洞形成占21%，单发较多，可有液平。肺气囊是由于支气管溃破后，气体进入间质或支气管粘膜水肿和分泌物的滞留造成活瓣性阻塞而形成，约占54%～66%，其形态、大小、位置变化甚快，甚至一日数变。肺气囊是诊断本病的一个重要证据。可并发脓胸、气胸或脓气胸。脓胸在小儿中可高达75%～90%，在成人中少见。

（2）血源性葡萄球菌肺炎：是由感染的栓子在外周细肺动脉分支内形成栓塞，导致肺梗死、炎症、坏死和化脓。此型在儿童多见。常为双侧多发病灶，分布在肺的外围。早期肺内可见多发浸润阴影，中心密度高，边缘较模糊。有的病例呈小点状分布，双侧病变不一定对称。球形病灶的出现，表现为边缘清楚的圆形阴影，大小可不等，常为多发，但也可单发。当病灶坏死、化脓与支气管相通时，可出现空洞，有时可见液平。在同一病例同一时期，上述斑片状浸润、球形病灶以及空洞形成均可同时存在。本病需与肺内转移瘤、Wegener 肉芽肿病鉴别。

肺炎杆菌肺炎 好发于右上肺叶。病理改变与大叶性肺炎相似，呈现大叶或小叶融合的实变。X线上显示为大叶性浓厚致密阴影。由于炎性渗出物粘稠而重，使实变的肺叶体积增大，叶间裂可向外膨隆或下移。有的病例显示小叶实变融合的阴影，密度不均，分布于一叶或多叶。本病易形成脓肿，无论在大叶性或小叶性致密阴影中，通常可见空洞形成，一般为多发。易于并发脓胸或心包炎。本病吸收缓慢，常遗留肺纤维化或支气管扩张。应与大叶性肺炎、结核性肺炎鉴别。

其他革兰阴性杆菌肺炎 X线上显示两肺或一肺中下部多发的斑片状致密阴影，常常融合成大小不等的片状，有时可见蜂窝状坏死腔，易合并脓胸。本病需经过细菌学培养才能证实。

肺脓肿 （1）急性肺脓肿：病变早期显示大片炎性致密阴影，中心密度高，边缘模糊，靠近叶间裂一侧平直，可侵犯肺的一段或数段，以至一叶。病变进一步发展，炎性病变中心可见密度减低的空洞或多数不规则的透亮区。当空洞内同时存在液体和气体时，立位检查可见液平，洞壁缘一般比较规则，周围有厚的炎性浸润，形成所谓的厚壁空洞。空洞多为单发，但也可多发。若脓液经支气管引流不畅，脓腔内充满液体而无气体，这时空洞表现不明显或见不到液平，与一般炎症不易区分。有的病例因引流支气管阻塞，形成张力性空洞，周围炎性浸润就较薄。可有少量反应性胸腔积液，但也可并发脓胸或液气胸。本病经过及时和适当治疗，炎性病变渐吸收，空洞缩小，最后消失，可不留痕迹或仅遗留少量纤维病变。

（2）慢性肺脓肿：由于病变的扩散，可形成互相沟通的多房性脓肿。病变处大量纤维组织增生，使洞壁纤维化且增厚，其周围炎性浸润不如急性期明显。病变广泛时，可使肺叶收缩，胸膜肥厚粘连。少数慢性肺脓肿由于支气管纤维性狭窄或扭曲造成管腔堵塞，液化物质不能排出而形成半固体状态，显示没有空洞的块状致密阴影，很似肿瘤，但密度不均匀，边缘也不规则。在块影边缘处常见粗大纤维索条向外伸延，可伴有胸膜或叶间裂增厚影。由于纤维化组织的牵拉或支气管本身反覆感染，在做支气管造影检查时，病变附近常常显示广泛的支气管扩张，这也是慢性肺脓肿的特点，并有鉴别诊断的意义。

急性肺脓肿的早期X线表现应与大叶性肺炎鉴别，后者没有空洞。肺脓肿的张力性空洞一般洞壁较薄，应与结核性空洞鉴别，结核性者常有周围或他处播散病灶，且少有液平。团块状慢性肺脓肿应与周围型肺癌鉴别。后者密度较均匀，轮廓较清楚，多呈分叶状并可见小毛刺改变。癌性空洞常为偏心性，洞壁凹凸不平，腔内有结节状突出影，外围无明显的渗出性病变。

肺部炎性假瘤 是肺内某些非特异性慢性炎症或慢

性炎症的结局所导致的肺内瘤样病变。可发生于各个年龄组，但比肺癌的发病年龄为小，女性较多。多数病人有不同程度的胸闷、胸痛、干咳及咯血丝痰等症状。肉眼形态为肺实质内的瘤样肿块，压迫周围肺组织形成假包膜，或以支气管、血管和胸膜为界，质地柔韧。镜下形态为多种细胞成分组成的肉芽肿结构。根据细胞成分的特点可分为四种病理类型：组织细胞增生型、浆细胞肉芽肿型、肺泡上皮和血管增生型以及假性淋巴瘤型。X线表现瘤样肿块可呈圆形、椭圆形、三角形或哑铃型，一般不呈分叶状。其大小不一，直径可自0.7cm至14cm，甚至占据整个肺叶。以单发多见，少数为多发。多数病灶边缘锐利，光滑整齐，密度较高而均匀（图2）。少数可形成尖角样粘连带，边缘模糊，密度较低，周围有索网状阴影。有的还可形成空洞和钙化。病变可发生于两肺各叶，下叶多于上叶。肺门淋巴结一般不肿大。动态观察多数肿块呈缓慢生长趋势，个别病例也可生长较快，特别是多发的炎性假瘤。肺部假性淋巴瘤型炎性假瘤可以表现为含有支气管气相或肺泡气相，位于外围者尤为明显。特殊的X线检查方法如体层摄影、支气管造影、肺血管造影等对诊断和鉴别诊断有一定帮助。它主要应与肺癌、肺结核球和其他肺内良性肿瘤相鉴别。



图2　肺部炎性假瘤

特异性肺部感染X线表现

特异性肺部感染为常见细菌性感染以外，有特殊病菌等引起的感染，如病毒，肺炎支原体，结核菌，螺旋体，真菌等的感染。

病毒性肺炎　目前已知有多种病毒可以侵犯人类呼吸道，成为婴儿和儿童各种下呼吸道感染的主要病原体，如呼吸道合胞病毒、腺病毒、流感、副流感、水痘病毒等。其X线表现，间质性炎症为两肺纹理增强而模糊，自肺门向外伸展，病变的分布以双侧性及广泛性为其特征。小叶炎性反应是病毒肺炎常见的X线征象，有时局灶性炎症反应累及支气管周围部分的小叶构成小结节状阴影，最典型的是水痘肺炎。限局性出血性肺水肿，在X线上显示为节段或大叶性实变。普遍出血性肺水肿，X线表现为急性播散性肺泡型病变，出现于肺门周围，酷似急性肺水肿。其进展甚快可于数小时内从局部肺泡型变成广泛的两侧融合性病变，多见于流感肺炎。肺门淋巴结可呈单侧或双侧性肿大。整个肺野和病灶周围可见明显肺气肿，有时可出现少量胸腔积液。以上改变的消散较一般细菌性肺炎缓慢，可遗留慢性支气管炎和间质性纤维化。

某些常见的病毒肺炎，其X线所见又各具特点，如①呼吸道合胞病毒肺炎，主要表现为细支气管炎和两肺广泛的间质炎症，多数伴有弥漫性肺气肿。部分病例因血管周围浸润而显示肺纹理增粗模糊，或有小斑片病灶。个别于间质炎症的基础上呈现大叶或节段性实变。一般于1～2周吸收，有大块实变者吸收较缓。胸膜一般不受累。②腺病毒肺炎的早期，因渗出增殖或坏死性支气管炎使两肺纹理普遍增强，毛糙。发病后4～6d出现沿支气管分布的肺泡性炎症，以两下肺内侧多见。如病变继续进展进入极期(6～14d)，病灶增多，融合成节段性或假大叶性病变，坏死严重时病灶致密。病灶分布一般为双侧性，但也有为限局性者。病灶消散需2～3周，个别可延长至3个月，少数病例可发生间质性纤维化以及透亮肺。

病毒性肺炎在以下几方面有助于同细菌性肺炎鉴别：两肺广泛间质性炎症；肺门周围浸润发展快，颇似肺水肿；广泛播散的小结节状，或粟粒样病灶；婴儿两肺假大叶性融合灶；双侧肺门淋巴结肿大；对抗生素治疗的反应较慢；结合病程可做出诊断。

肺炎支原体肺炎　此型肺炎是由肺炎支原体引起，其中大多数即以往所谓的原发性非典型肺炎。它较多发生于青壮年，症状轻微，体征较少，冷凝集试验多呈“阳性”，是其特点。本病是在间质炎症基础上发展的肺泡实质病变。在早期于病变部位可见肺纹理增强，并有索条和网状阴影，通常按肺段分布，反映了急性肺间质炎症时的病理变化。数日后，在肺下野或上野出现边缘模糊的斑片状或斑点状肺泡实质浸润阴影，多数是节段性分布，有的病例病变也可自肺门附近向肺野外围蔓延，呈扇形密度增高的片状浸润，越近肺外围部密度越低，终至消失（图1）。另有少数病例，病变呈多数小片状病灶，有的融合成稍大的模糊絮状阴影，分布于一侧或两侧肺部，其X线表现类似支气管肺炎。大多数病例病变只局限于一个或两个肺段，一般不超过一个肺叶，本病往往在胸部透视或摄片时被发现。肺炎支原体肺炎一般在发现病变后2周左右开始吸收消散。有时原病变区仍存在间质病变，

需再过一个时期始完全恢复正常。肺炎支原体肺炎与大叶性或节段性肺炎较易鉴别,后者一般为肺段或肺叶实变,吸收与消散有一定周期,临床与化验也都有特征性。肺炎支原体肺炎发生于肺上野时,应与浸润型肺结核鉴别,短期追踪观察可区分两者。此外,与过敏性肺炎的不同点为,后者病变形态变化较快而显著,且嗜酸粒细胞增高。

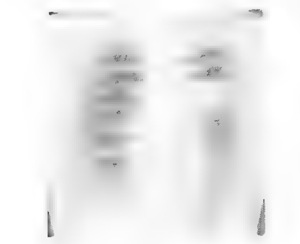


图1 肺炎支原体肺炎

肺结核 有原发性和继发性两种。

原发性肺结核 原发性肺结核大多见于儿童。由于肺结核发病率降低,未接触感染的人口增多,原发性肺结核在成人中逐渐增多。结核菌侵入肺部后在肺泡内产生急性渗出性炎变,X线显示直径为0.5～2.0cm大小,密度中央较高外带较低,边缘模糊的原发病灶。病灶多为单发,可在任何部位出现,以在上肺下部和下肺上部为多见。病菌很快即可通过淋巴管向肺门蔓延,产生炎变,使淋巴管增粗,淋巴结肿大,与原发病灶三者组成原发综合征。因原发病灶大多位于肺部边缘,往往伴有胸膜改变。有时在病灶周围可以产生广泛的炎变,涉及整个肺段或肺叶,形如大叶性肺炎,但多无明显的体征和临床症状。原发性肺结核大多数趋向愈合,但原发病灶和肺门淋巴结的演变过程可以不一致。有些病例肺内原发病灶已吸收或纤维化,而淋巴结病变不见愈合或尚在发展,肺门和纵隔淋巴结显示肿大,形成支气管淋巴结结核。原发病灶干酪坏死一般少见,不易形成空洞,但易产生血行播散,在肺内引起粟粒性肺结核,表现为均匀地弥散在两肺野大小一致(2mm左右),轮廓较清楚的致密阴影。

继发性肺结核 继发性肺结核大多见于成人。肺部病灶发展一般缓慢,趋向局限。易于产生干酪坏死、空洞形成和支气管播散,淋巴和血行播散较少见。继发性肺结核分为浸润型、血行播散型和慢性纤维空洞型。

(1)浸润型肺结核:是继发性肺结核中最常见的一种。结核菌的破坏作用同机体的抵抗修复作用使病程趋于慢性。肺内病灶可为单发或多发,大多局限于两肺上叶的尖后段和下叶的背段。浸润型肺结核最初常在锁骨下形成渗出性病灶,X线表现为一个中央密度较高外带逐渐变低而边缘模糊的阴影。当多个小叶性渗出病灶出现在同一区内则显示为一个范围较大的云絮状阴影,如详加观察,其中可见有多个密度较高的小点或小结节状阴影。结核渗出性病灶大多吸收缓慢,产生结核结节(结核性肉芽肿)而成为增殖性病灶,X线表现为一般范围不大、密度较高而轮廓较为清楚的致密阴影,典型者呈腺泡结节状。

干酪坏死是再感染肺结核的特征,在渗出性病灶中即可出现,如增殖性病灶不愈合则大多会产生干酪改变。干酪性肺炎大多是由大片渗出性病灶很快干酪化所形成,范围较大,可以涉及一个肺段或一整叶。其X线表现为病变区域普遍致密,边缘模糊,加强曝光可在其中辨认出密度减低的液化区或透亮的空洞。结节状干酪灶都是由于渗出增殖性病灶产生较多的干酪化所引起。病灶可为单发或多发,直径在1cm左右或更大一些。有时几个病灶融合在一起可形成直径达3—5cm的团块状病灶。由于发展缓慢,在边缘往往产生纤维组织增生将其包围。被包围的结节或团块阴影密度一般较高,轮廓清楚,周围可见卫星病灶。

干酪病灶容易液化,与引流支气管沟通,内容物被咳出即形成空洞。结核性空洞可分为急性和慢性两类,前者见于干酪性肺炎中。在浸润型肺结核中所见者多属慢性,可有以下几种。①厚壁空洞:大多见于增殖干酪病灶的早期中央坏死溶解阶段,空腔周围环绕一层厚的肉芽组织,X线表现为在一个边缘较清楚的致密阴影中央有一轮廓不甚规则的透亮区,环绕有一层较厚的壁,一般无明显液平。②薄壁空洞:当干酪物质大部溶解排出后即形成常见的薄壁空洞,X线上空洞大多呈圆形或椭圆形,内层比较光滑,洞壁厚度多为2～3mm,较为均匀,外层锐利。一般无液平或仅有小液平。③张力空洞:因引流支气管产生活瓣性梗阻或间断性梗阻,使腔内气压增高而造成空洞膨胀。X线表现空洞大多呈有张力的圆球形,体积较大,洞壁光滑而很薄,腔内可见液平。当干酪病灶溃破入支气管时即引起支气管播散。播散病灶可位于原发病灶的同一肺段、肺叶、同侧另一叶以及对侧肺部。早期的播散多为渗出干酪性病灶,在X线上表现为散在的、2～4mm大小境界较为模糊的密度增高阴影,往往有相互融合的倾向。

一般增殖性病灶多以纤维化,干酪病灶多以钙化而愈合。纤维化病变的X线表现为病灶体积缩小、密度增高和轮廓清楚。其形态可为:结节状,边缘较光整;带有多个尖角的星形或小斑片状的致密阴影;致密和清晰的索条状阴影,往往夹杂有小的结节阴影。

钙化灶具有金属样的密度,比较典型的X线表现为:

①在一侧或两侧肺尖和锁骨下呈分散的小斑点或颗粒状高密度阴影，并有纤维化病灶同时存在。②在较大的结节或团块的干酪病灶的边缘呈分散的小斑点或成层的高密度阴影。

慢性浸润型肺结核的愈合过程并不以同一速度进行，尤其是在治疗不适当时可以曲折反覆，当老的病灶愈合时，新的病灶可以出现；稳定的病灶也可恶化，而造成在肺部多样的病灶同时存在。渗出性病灶，渗出、增殖性病灶，增殖干酪性病灶都是活动性病变。在随访的过程中只要见到病灶继续在缩小、密度在增高、轮廓更为清楚，就表示病变有好转，但尚未稳定。如果病灶已纤维化而经半年的随访不见改变可视为病灶已经稳定。只有见到小的星状或索条状的纤维瘢痕以及完全钙化的病灶才能视作已愈合的陈旧病灶。

（2）血行播散型肺结核：这型结核可分为急性和慢性两种。急性粟粒性结核是由于大量结核杆菌一次侵入血循环所致，其特征性表现为许多大小一致，直径约1～2mm的致密阴影，广泛均匀地弥散在两侧肺野，境界较为清楚。慢性血行播散性肺结核是由于较少量结核杆菌在较长时间内多次侵入血循环所致。在X线上其大小不一(2～10mm)，密度高低不一，边缘有的较模糊，有的较锐利，形态不一，并不甚均匀地分布在两肺上野和中野，较老(密度较高、边缘较锐利)的病灶位于上方，较新的病灶位于下方，与急性粟粒性结核所见不同。

（3）慢性纤维空洞型肺结核：这种以多发空洞合并有较广泛纤维改变为主的慢性肺结核，是由于浸润型肺结核没有得到及时和适当的治疗，经过长期迁延所造成的不良后果。其病理特性是在两肺上部有多发的纤维包

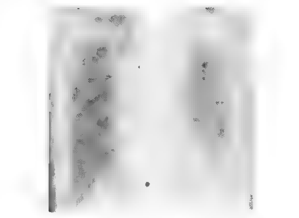


图2 肺结核
慢性纤维空洞型

膜，较厚的慢性空洞，周围有较显著的纤维改变和散在的新老不一的病灶，往往伴有肺气肿、肺大泡和胸膜增厚粘连。X线表现为在两肺上部以至上、中部肺野有多发的空洞，洞壁清楚但不甚圆整规则，周围有较广泛的索条状纤维改变和散在的新老不一的结核病灶(图2)。广泛的纤维化使病肺萎缩，两侧病变范围并不对称。在两胸顶部和上方通常可见明显的胸膜增厚粘连。贴近胸膜的肺部可见有肺大泡阴影。

非典型分支杆菌肺部感染 所谓非典型分支杆菌是指结核分支杆菌以外的分支杆菌。

X线表现如下：①它同结核杆菌肺部感染不论在病理上与X线上均有许多相似处。②发病年龄多为中老年，特别是伴有慢性支气管炎、肺气肿、尘肺、吸入性肺炎等病的患者。③好侵犯肺上野，上叶前段及尖段，一侧或两侧。④较易出现空洞，尤其是多发的薄壁空洞，周围有较多的条索阴影，而较少有渗出现象，空洞内含液平者及洞腔内有不规则的肉芽肿性结节状凸起者较肺结核多见，空洞位置可为中心性，也可为偏心性，后者类似癌性空洞。⑤非典型分支杆菌感染一般不引起或很少引起肺外感染，如骨骼、胃肠、泌尿系统感染。⑥非典型分支杆菌感染很少发生支气管和血行播散，除非患者机体防御机制受到抑制，例如有网状内皮系统疾患或接受免疫抑制疗法的患者可发生弥漫性非典型分支杆菌感染。⑦若为非空洞性病变，其X线形态表现多种多样，可自索条状纤维化、肉芽肿病灶以至肿块状阴影。⑧当非典型分支杆菌感染合并矽肺时，绝大多数病例有很大的空洞形成。⑨肺空洞附近可见胸膜反应，而在肺基底部胸膜病变则比较少见。⑩非典型性分支杆菌感染对抗结核的一个疗药有抗药性，在X线上反映出疗效不佳。但配合二线抗结核药物，病灶可逐渐表现吸收好转。本症的证实必须结合临床及细菌学特点。

螺旋体肺部感染 指在病原微生物为螺旋体的疾病中发生的肺部病变。在各种螺旋体病中仅钩端螺旋体和梅毒二病的少数患者可有肺部病变。梅毒在中国已接近完全消灭。现仅叙述钩端螺旋体肺部感染的X线表现。

钩端螺旋体病临床上以肺型为主要表现者不多，但胸片上肺部有异常阴影出现者可达40%～66%。此种阴影均无特征性，肯定诊断需根据临床资料。它的主要病理基础是弥漫性毛细血管出血，可有以下各种X线表现：①肺内有广泛的粟粒和结节状阴影散布，肺外围和肺的一侧(右侧)较多，肺尖和肺底则较清晰，肺门周围也较少。粟粒和结节阴影的密度稍低，边缘模糊，病灶大小约为2～6mm，有些病灶也可融合成较大的片状阴影。此型最多见(图3)。②肺内改变在粟粒和结节的基础上，可融合形成大块状病灶，范围较广泛，占据一叶或二叶肺的大部分，尤以外带为明显，可为一侧或两侧。病灶为密度较高的实变性大块云雾状阴影，部分病变在这种阴影内可夹有较致密的小点状阴影，密度不均匀。此型少见。③肺内病灶也可表现为较大的孤立片状阴影，边缘模糊，密度很低，范围较小，常限局于肺的外围。此型最少见。④约1/4的病例可仅表现为肺纹理改变，如增粗、模糊、扭

曲、紊乱或呈网状，范围广泛，少数可较局限。肺纹理从肺门伸展，可达肺野的最外缘。⑤肺门淋巴结不肿大，少数病例在病变区邻近有轻度的胸膜反应，但无明显的胸腔积液。⑥以上病变阴影多为混合存在，单独以某一型存在者少。⑦肺部病变多在发病后24～72h出现，1周左右即可完全消退。

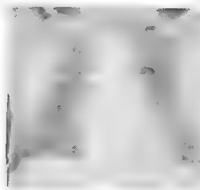


图3 肺钩端螺旋体感染

肺部钩端螺旋体感染的肺部感染，在胸片上并无特征性表现，但于流行季节，并有临床表现时，应想到本病的可能性。

真菌肺部感染 肺真菌病除在很早期外，几乎均有不同形态、程度和范围的X线表现。从肺纹增强、局部小片浸润、空洞形成、纤维索条到广泛的大块状阴影都可出现，甚至可累及胸膜、肋骨和胸壁软组织。因此，肺真菌病的X线表现可以类似支气管炎、支气管肺炎、结核、大叶性肺炎脓肿、肿瘤等病的影象，缺乏特征性或典型性。不同的X线表现可能与不同菌种、进入肺的途径(气道吸入、周围器官蔓延、淋巴或血行)、原有或并发的肺部病变以及不同个体的不同反应等因素有关。这种无特征性的X线表现虽被称为"四不像"，但有时却具有诊断肺真菌病的"特征"性意义。肺真菌病X线表现的病理基础有过敏反应、急性炎症、化脓性病变、慢性肉芽肿以及纤维化、空洞形成和钙化等。以上几种病理变化可单独或混合存在，而以后者为多，其中肉芽肿又是最常见和最主要的成分或过程。在较长期的慢性演变过程中，上述病理变化可发生数量(阴影的大小、数目)和性质(如炎症可发展或脓肿和小空洞)的改变。

按照肺部阴影的形态，可将肺真菌病分为以下数型。这些阴影多位于中、下肺野，几乎均伴有肺纹增强，并常为几种形态的阴影混杂存在或先后出现，以单一形态表现者很少。

(1)散在性小结节：此型最为多见，除芽生菌等极少数真菌外，其他肺真菌几乎均有此种表现。小结节呈密度均匀、边缘模糊的圆形阴影，大小不一，小者如粟粒，大者如蚕豆，有时与多发性肺脓肿或转移性肺肿瘤不易区别。密集而广泛散布的小结节可似粟粒性结核，但较后者为大，大小和边缘也不如后者一致和清楚。以后可出现钙化而愈合，主要见于组织胞浆菌感染。

(2)片状浸润：此型也很多见。多在两肺的中下部显示为大小不一的斑片状阴影，并伴有肺纹增多增强，很像支气管肺炎。只有组织胞浆菌和孢子丝状菌罕见此型表现。

(3)肿块及空洞：放线菌、组织胞浆菌、新型隐球菌、球孢子菌所致的肺真菌病可有此表现。病变常为多发，密度较高，边缘较锐利，发生于肺门部时不易与肿瘤或肿大的淋巴结鉴别。肿块中可发生多处透亮区，代表炎性肉芽肿中心坏死物经支气管排出后残留的含气小脓腔；但仅有少数脓腔产生继发感染后可变为脓肿性空洞。薄壁的空洞少见，偶可见于曲状菌、芽生菌、球孢子菌、诺卡菌、组织胞浆菌、孢子丝菌等病。

(4)浸润实变：浸润型阴影可发展成融合为密度高、范围大的实变性阴影，侵犯一个肺段或肺叶，似肺段性或大叶性肺炎表现。

(5)真菌球：它是肺真菌病的一个特征性表现，是由于曲状菌(曲菌)的肉芽肿发生在其他疾病如结核、囊肿、脓肿、大泡等的空洞或空腔内而形成一个边缘光滑整齐的球形致密阴影。其大小不定，因所居空腔大小和病变发展程度而不同，直径可由2～70mm。空腔内的真菌球与空腔壁之间有一新月形空隙，称为空气半月征，常位于空腔的外或上方，有时可与空腔壁的大部分邻接，呈一不完全的环形包绕真菌球，在体层片上显示更为清楚。真菌球因重力作用可随体位的改变而改变在空腔中的位置。此外，念珠菌也可在原已存在的空腔内繁殖，形成菌丝块，产生类似征象。

其他表现：肺内的限局性浸润病变伴有肺门淋巴结显著肿大时很像肺结核原发综合征，以后并可钙化而痊愈。肺内有大量纤维性变并发多数小空腔很像纤维空洞型肺结核。孤立球形阴影可似肺肿瘤。上述改变在组织胞浆菌病中可能见到。侵犯胸膜，引起胸膜增厚或脓胸，多见于放线菌病及诺卡菌病。放线菌并可侵犯纵隔及心包，形成纵隔脓肿、食管瘘和心包炎。

肺真菌病的X线诊断，除少数情况(如发现真菌球的空气半月征)外，因肺真菌病一般无特征性X线表现，所以不能像结核、常见肺炎和肺肿瘤等那样作出比较肯定的X线诊断。又因正常机体内可有某些致病真菌寄生，而且肺真菌病常可继发和并发于肺部其他疾病，以至无论在X线表现方面(其他疾病的表现和真菌的表现同时存在)或在化验检查方面(如在痰内找到白色念珠菌并不能肯定为念珠菌病)都使诊断更为复杂。在痰内找到大量真菌或在支气管吸出物中取得纯培养是确诊的依据。但仍不能否定其他病变共存的可能。

肺部寄生虫病X线表现

肺部寄生虫病为病原寄生虫或虫卵等进入肺部引起的感染。有时幼虫经肺部迁移亦可引起改变。

肺阿米巴病 本病的病原体为阿米巴滋养体。阿米巴进入肺部的感染途径如下：肠源性：原虫由肠道病变蔓延至肺部。肝源性：原虫由肠道侵入肝脏，引起肝脓肿，然后通过横膈至肺。肺阿米巴病的人多数系肝源性，肠源性仅占7%～21%。

原虫抵肺后，先产生局灶性炎性实变，继而发展为肺脓肿。脓肿区呈大片坏死，正常肺泡结构消失，肺泡间隔增宽，脓肿周围有炎症反应及纤维组织层。如脓肿扩散，坏死内容可自气管咳出或排入胸腔。肝源性肺脓肿通常单发，多位于右下肺。肠源性脓肿一般多发，可位于任何肺叶。

肝源性肺阿米巴病的早期X线表现多在右下肺前基底段产生致密浸润阴影，呈三角形，基底靠近膈肌，尖端指向肺门。如炎症继续发展，阴影下方与肝脏影连成一片，上方可达肺门。形成肺脓肿后如与支气管相通，坏死内容物咳出，则可见液平。脓肿壁较厚，内壁不规则。有时脓肿与升高的右膈相重叠，在膈上形成"半月影"，对肺阿米巴病的诊断有一定价值。肠源性的多发肺脓肿，颇似一般的血源性肺化脓症。肺阿米巴病形成脓胸或支气管瘘可呈现一般液气胸的X线征。

肺包虫病 系由粒棘球绦虫蚴所引起，包虫囊的外膜系寄生包虫周围的组织反应。内膜为虫蚴的保护层，它又分为两层，内层很薄，为胚层，系生长发育部分，子囊由此生成而突入囊肿腔内。包虫囊内含有液体，其自径以每年2～?cm的速度增长。

未破裂的包虫囊肿的X线特征为边缘清晰光滑、密度均匀的圆或椭圆形致密阴影，个别可呈分叶状。其大小可从2～?cm不等。囊肿内含有液体，其形状可随呼吸及体位而变动，是本病特征之一。一般单发，多发者约占20%～30%左右。当包虫囊外膜破裂以后，少量气体渗入内外膜之间，在立位可见囊肿上方有"新月状"透明阴影，此气体影也可随呼吸变动。当空气进入内膜，可同时见到两个弧形阴影，称"双顶征"。囊壁完全破裂以后，部分囊膜落在囊内漂浮在液面上，可见液面上有不规则的阴影，形成"水上百合"征。如囊肿破裂以后，内容物经支气管咳出，则囊肿形成为薄壁的环形阴影。如囊肿破入胸膜腔内，可引起胸腔积液、液气胸或包囊性液气胸。多发性肺包囊较小，团块境界鲜明，形状及大小均不相同。

卡氏肺囊虫病 当抵抗力减弱时，如长期服用大量激素，癌肿的化学治疗，器官移植后免疫抑制治疗，白血病以及球蛋白缺陷者均可以患此病。肺部感染虫体以后，肺大体标本呈灰白色，重量增加。肺泡内充满透明的蜂窝样物质，其中有卡氏肺囊虫。肺泡间隔增厚，X线表现无特征，但如与临床结合，可以提示本病的可能。开始时在肺门周围有模糊的密度增高阴影，很似肺水肿，然后病变向外周扩散，呈广泛颗粒状。以后可以互相融合成斑片状，甚至可以完全实变。病灶周围有局灶性肺气肿，肺门淋巴结不大，无胸膜反应。上述所见持续时间较长，对药物反应缓慢。一般在6周以内才吸收，在个别病例可以延长到两年之久。

肺吸虫病 肺内主要病理改变为脓肿的形式，新鲜的脓肿为窟穴状，四周有出血而无明显炎症及脓肿壁的形成。窟穴内含有多量红细胞，白细胞及虫卵，并可见成虫。陈旧性脓肿有壁形成，其大小约为0.?～1.?cm。内容物为灰褐色，呈芝麻酱状。各脓肿之间可以隧道相沟通，有时可与支气管相通。邻近多数小脓肿互相融合在一起，其断面呈多房状，很像精囊样。其本X线征象为：1浸润性阴影：系边缘模糊的云絮状阴影，大小不一，多数散发在中、下肺野，最大直径可达2～3cm。此为早期出血及新鲜脓肿的表现。在治疗过程中如果仍出现此种征象说明肺内仍有活的成虫存在。2结节状阴影：为椭圆形边缘锐利、密度均匀一致的致密阴影，其数量不定，每一病例可同时出现1～5个不等。侵染严重者可达25个以上。大小一般为1cm左右，结节内并可见有小空泡1—5个不等。结节性阴影可以吸收缩小，成硬结。个别的可以发生钙化。3多房性阴影：为边缘比较锐利的蜂窝样的空泡状阴影。治疗过程中部分缩小成硬结，部分可以长期不变。4硬结钙化阴影：为纤维索条状及0.5cm以下的致密斑点状阴影。钙化灶多为1cm左右椭圆形阴影，此为陈旧性脓肿钙化的结果。上述四种征象可以同时存在，为本病特点。此外还可以看到散在的粟粒状阴影，胸膜黏连，以及肺门淋巴结阴影的增密及增大等征象。

肺血吸虫病 X线征象为：①早期肺纹广泛增加，可见于所有病例。②较广泛约1mm大小的结节状阴影，病变多在血管周围，肺实质变化较少；在高峰时，可见云雾状、雪花状、边缘不清的模糊阴影，并有相互融合的倾向。③上述病变吸收后可遗留点状、星芒状密度增高阴影。④在2～3个月后，病灶继续吸收减少，有的病例在数月以后也遗留广泛纤维组织增生，纤维索条性病变持续日久者可继发肺源性心脏病。

肺猪囊虫病 肺内囊虫阴影在钙化以后呈椭圆形，大小约3mm×10mm，密度较高，散在、多发。如结合临床全身猪囊虫病的表现，不难与其他肺内多发钙化灶相鉴别。

肺蛔虫症 当幼虫移行到肺部时，由肺泡毛细管破裂而出，因而引起肺内过敏性反应，主要表现为破裂处的出血或水肿现象。胸部X线片上可见两肺多发、散在片状浸润阴影，直径达数厘米，密度较低，边缘模糊，严重者可有广泛性小叶性浸润。这些征象持续短暂，随临床症

状的好转而迅速吸收为其特点。

机遇性肺部感染X线表现

由于种种原因而削弱了机体的防御机制，从而引起肺部感染，称为机遇性肺部感染。这些原因有体液性和细胞性防御能力的降低以及免疫作用的不同程度破坏，例如器官移植后采用免疫抑制疗法、恶性肿瘤的细胞毒性药物或(和)放射治疗、结缔组织病的长期大剂量激素治疗、免疫机制先天性和获得性缺损疾患、骨髓与其他造血系统异常的疾患、长期消耗性疾患如恶病质状态、严重的糖尿病等情况。在这些情况下，正常存在于机体内非致病的微生物，或在正常情况下不易受感者，当宿主与环境之间的平衡发生紊乱，即可引起疾患，或在原来病变基础上发生新的感染或恶化。常见的机遇性肺部感染的各种微生物有细菌(革兰阴性菌、结核杆菌、非典型分支杆菌等)、病毒(巨细胞病毒及其他)、真菌(曲霉属、白霉属、上壤丝菌属等)、原虫(卡氏肺囊虫、弓形体属等)、肺炎支原体等。

机遇性肺部感染的X线诊断概括如下：

在上述患者中，发现肺内出现发展迅速的新的病变，伴有明显的感染症状及征象，应想到机遇性肺部感染的可能性，需与临床密切合作，及时弄清疾患的性质，以便采取相应的措施。

若X线表现为大叶性或节段性实变，则多见于细菌性感染。当实变区密度甚高，体积增大，如边缘处向外凸出或叶间裂隆起，应考虑到坏死性肺炎的可能性，此时多为革兰阴性细菌所致，例如肺炎杆菌、大肠杆菌、或假单胞菌属。若在致密的节段性肺实变区域中，很快出现空洞，则最常见于厌气菌感染。

若肺内病变表现为多发的结节状阴影，且发展很快，或出现空洞，则常为真菌感染，特别是曲霉属、白霉属，或者是奴卡菌属，即上壤丝菌属。

双肺弥漫性模糊不清的肺实质浸润，表现为多发的小结节或网合结节阴影，常由于多种致病菌的混合感染所致，如卡氏肺囊虫，弓形体属，巨细胞病毒，麻疹、水痘病毒等。

肺肿瘤X线表现

肺肿瘤可分为良性肿瘤和恶性肿瘤。恶性肿瘤中以肺癌最多见。另一类为肉瘤，包括来自血液系统的肿瘤。除原发肿瘤外，肺部转移性肿瘤也相当常见。各种类型肿瘤在X线检查中均有一定的特征。

肺部良性肿瘤 良性肺肿瘤比较少见，但种类较多，如腺瘤、错构瘤、血管瘤、纤维瘤、平滑肌瘤、脂肪瘤、神经源性肿瘤等。都具有完整的包膜，生长缓慢，病程较长。临床上一般情况好。通常具有相似的X线表现，显示为圆形或椭圆形肿块阴影，外形整齐，边缘光滑，瘤体较小。发生在支气管腔内则可表现为局限性肺气肿、肺不张和阻塞性肺炎等改变。动态观察可在较长时间内无甚变化(图1)。

图1 肺良性肿瘤、粘液腺瘤

肺癌 肺癌起源于气道的粘膜上皮，可发生于支气管、肺叶支气管、肺段亚肺段支气管、细支气管以及肺泡。根据其原发部位，肺癌大体可分为三型，即中央型(肺段支气管以上)，周围型(细支气管以上)和边缘型(细支气管以下)。

中央型肺癌 发生于肺叶或肺段支气管，可以在支气管以内或(和)以外生长，两者都可以引起呼吸道的通气障碍，从而引起一系列的阻塞变化，多为节段性。①阻塞性肺气肿，这是比较早期的变化，用透视或照呼气相与吸气相对照观察最为有效。②阻塞性肺炎，其特点是吸收缓慢或很不完全，在实变区域内看不到支气管气相。这种肺炎可在短时间内于同一部位反覆出现，范围可扩大，吸收可更为缓慢。此时应进一步观察其近侧，如肺门附近有无异常，一般应照体层相，必要时再做支气管造影或进行纤维支气管镜检查等。③肺不张、支气管扩张和(或)肺脓肿，在鳞状上皮癌极易发生。肺不张在X线上与其他原因引起者相同，有时与气道外肿块同时出现，尤其是右上叶肺不张合并肺部肿块时，可使上叶的下缘成横"S"形，这是肺癌的X线特征之一。支气管扩张或肺脓肿同一般者相似，都是气道阻塞的间接征象。④气道阻塞的直接征象，则须照体层相或做支气管造影才能显示。它可呈腔内不规则的息肉状充盈缺损，或不同程度的狭窄，可呈弧形凹陷状、切迹状，边缘如虫蚀状；还可为支气管接近完全阻塞，断端呈圆锥形，或鼠尾状。

周围型肺癌 最常见的X线表现为肺内孤立的球形病灶，直径多在3cm左右。这样的肿块阴影边缘多半清

晰，其外缘可有细小毛刺伸出。病灶内一般无钙化，可有分叶征或脐样征，出现空洞比较少见。常有肺门转移（图2）。

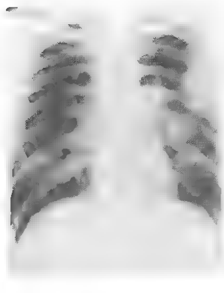


图2 周围型肺癌

如来源于肺的边缘部位，即细支气管或肺泡上皮，亦称边缘型肺癌。一般认为在早期表现为孤立肿块。这种孤立肿块显示为肺边缘部的单发球形病灶，其内部结构不均匀一致。这是因为肺泡间隔未遭破坏，肺泡腔内仍含有气，即"肺泡气相"，加以病灶内还贯穿含气的细支气管，可能还有小叶性肺气肿。肉眼可见的支气管也含气，即"支气管气相"。病灶的边缘多模糊不清，与正常肺组织没有明显的分界，因为癌细胞沿肺泡壁匍匐蔓延，肿瘤周围肺组织无结缔组织反应性增生。在这种单发结节增大到一定的程度约3～4 cm直径时，上述X线特征将逐渐不明。位于边缘部位单发结节的另一X线征是肿块与胸壁间有一至数个纤维索条，沿小叶间隔向脏层胸膜行走，有时这种纤维索条从病灶伸出成兔耳状，称兔耳征。另外，接近肿块的胸膜也可出现局限"V"字牵引性凹陷，称为胸膜凹陷征。在切线位或体层相上观察较清楚。

肺泡癌也可表现为多发结节阴影，病灶可从粟粒到绿豆或黄豆大小（图3）。多发结节可有以下几个特点：①结节密度中等，边缘较模糊，增大时则逐渐清楚。②结节分布以两肺中、下野和内带居多，两上肺则甚稀少。③结节有融合趋向，不因一般药物治疗而变小。④肺纹理紊乱，结节和纹理间有无数网状阴影，近肋膈角处有时还可见 Kerley B 线，为小叶间隔癌性淋巴管炎和淋巴管癌栓所形成。肺泡癌还可表现为炎性浸润阴影，其病变范围可以很广泛，主要为沿着气道生长的大量腺泡结节病灶集中融合而成，可呈小叶其至大叶分布。肺泡管和肺泡上皮为癌细胞所置换和填充，因此事实上是癌性肺泡炎。这种病变很像一般肺炎的实变阴影，有时在实变周围还可看到腺泡结节。当肺泡癌表现为多发结节或癌性肺泡炎时，其支气管造影可见"枯树枝征"。受癌侵犯的支气管狭窄，管壁僵硬，分支稀少，但无阻塞、截断现象，较小支气管则不能充盈，这是由于肺泡癌的粘膜下浸润所致。

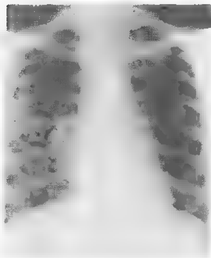


图3 肺泡癌

肺肉瘤 常表现为圆形或椭圆形肿块，体积较大，但轮廓清楚，边缘锐利光滑，与周围肺野分界清楚。密度高而均匀，似良性瘤，但其生长速度较快。可侵犯整叶肺，也可跨叶生长，边缘常有分叶征象。晚期才有淋巴转移。长在支气管内的肿瘤可引起阻塞性肺炎及肺不张。肺动脉原发肉瘤长于管腔内，也可穿过血管壁而累及淋巴结及邻近的肺实质，表现为肺门附近的分叶状肿块，或急性肺栓塞引起的肺动脉高压征象，即中央血管扩张，外围血管变细等。软骨肉瘤内可见有不规则的钙化阴影。

霍奇金病（Hodgkin disease）与非霍奇金淋巴瘤 X线表现可分为八种：①肺大块浸润：多由纵隔或肺内淋巴结病变直接浸润蔓延至肺所致，可以表现为与纵隔病变相连，边缘清楚的团块，也可以表现为一叶或一段的浸润实变。实变的肺内可以见到支气管气相，也可以出现厚壁或薄壁空洞，空洞多呈偏心性。②肺小叶浸润：表现为边缘模糊的多数小片状阴影，为肺内的淋巴组织受累所致。③肺内多发或单发结节，大小不等，边缘较清楚，以单发较为罕见。前者为血行转移，后者可能为肺内小淋巴结发生的肿瘤（图4）。④肺不张：可能为肿大的淋巴结外压或支气管内粘膜下淋巴从病变引起的阻塞所致。⑤肺内条索状、网状或串珠状阴影：考虑是肿瘤沿支气管

壁或周围间质内的淋巴组织浸润。以上几种肺内病变，除血行转移者外，大多数与胸内淋巴结肿大并存。由于肺内病变较易忽略，在有胸内淋巴结肿大时，必须仔细寻找肺内有无改变。⑥胸膜下肿块：胸膜下淋巴管受累或胸膜下肺实质实变，于切线位上可见胸膜下肿块阴影。⑦淋巴梗阻淤滞：可出现 Kerley B 线，表现为边缘肺野内不规则的小条状横形线。此时可出现胸水，但很少直接侵犯胸膜。⑧胸壁破坏：少数病例可引起肋骨、胸骨、胸椎骨质破坏，伴有软组织肿块阴影，多由于纵隔或肺内病变直接侵犯所致。

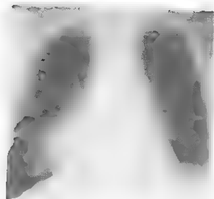


图4　肺霍奇金病

肺网状内皮细胞增多症　肺部X线所见大致可分型。

（1）结节型：表现为两肺广泛性细小结节状阴影，大小约1～2cm，密度较淡，边缘模糊，在中下肺野特别是内中带更为密集。小结节阴影多沿肺纹理分布并使肺纹理模糊不清。

（2）小片浸润：为较早期小结节融合而成。有时密集的小片浸润可进一步融合成较大的结节阴影，直径可达1～5cm。

（3）网状纤维化：随着病变的发展，肉芽肿性病灶逐渐为肺间质内增生的纤维性病变所代替，引起肺组织结构的改变，产生弥漫性的细网以至粗网状病变。肺纹理扭曲变形或消失，严重时伴有广泛的小泡性肺气肿和不规则的小囊样改变，状如蜂窝。

肺白血病　白血病胸部改变见于肺、纵隔肺门淋巴结、胸膜和心肌等处。肺白血病以在急性白血病型最多见，其次为慢性粒细胞型。肺白血病的X线表现如下。

（1）肺纹理增粗和肺内网状、条状阴影增多，这种现象较为多见。

（2）肺内粟粒影均匀散在分布，与肺纹理增粗影与相交织和重叠。

（3）肺内结节影，可为单发或多发，大小不定，密度较高，边缘较清楚。此种表现较为少见。肺白血病浸润结节也偶可溶解形成空洞。

（4）肺内片状影，可为小片状或大片状。这种表现较少见。此外，可伴有纵隔肺门影增宽：多为双侧。其病理基础为增大的淋巴结，较在淋巴肉瘤和霍奇金病中为少见。

（5）心影增大：仅为偶见，由于心包积液或心室扩大所致。前者即所谓“白血病性心包炎”。

（6）胸膜反应：表现为胸膜肥厚粘连，或为流动性胸腔积液。曾有报道白血病患者的胸水约45%为白血病细胞侵犯胸膜所致。白血病患者的肺部往往可夹杂感染或出血病变。感染有真菌和细菌等。在晚期出现的肺内大片状阴影大多可能为感染所造成。此外也可与严重贫血引起的心力衰竭有关。须结合临床鉴别。

肺部转移瘤　主要为血行性和淋巴性转移。

血行性转移　全身各处的血液都必须经过肺循环毛细血管的过滤，因而在很多部位的恶性肿瘤细胞都可以通过静脉系统的回流，形成肺部的转移瘤。X线表现：一般为多发的圆形病变，或大量的粟粒性病变，也可为单个结节状或圆形病变。单个的肺内转移病变通常轮廓清楚，比较光滑，少数可有分叶征象和原发性周围型肺癌鉴别比较困难。但原发性肺癌的轮廓见较倾向于带细小的毛刺影，分叶征象较明显。某些原发性肿瘤如结肠癌（尤其是直肠和乙状结肠癌）、肉瘤（尤其是骨肉瘤）、肾癌、睾丸肿瘤、乳腺癌和恶性黑色素瘤较易出现单个的肺转移。血行性转移瘤最常见的表现为多发的圆形阴影，轮廓清楚光滑，密度均匀，病灶大小常不一致（图5）。大量的粟粒性转移病变，较多见于血供丰富的原发肿瘤，如肝癌、甲状腺癌和滋养层细胞癌，为一次大量的或短期内多次的癌细胞播散所引起的。大量的粟粒性转移病变在病灶只有2mm左右大小时较难与其他性质的粟粒性病变鉴别。病变达3～4mm直径以上时，通常轮廓比较清楚，密度比较均匀，其分布一般以在中下肺野较多。肺转移瘤可以出现空洞，但较原发性肺癌少见。与原发性肺癌一样，肺转移瘤出现空洞较多见于鳞癌，原发肿瘤较多位于头颈部或妇女的生殖系统。空洞可为厚壁或薄壁。有人认为小的薄壁空洞转移灶比较多来自头颈部的恶性肿瘤，大的厚壁空洞较多来自生殖道的恶性肿瘤。空洞也可见于结肠腺癌或骨肉瘤的肺转移灶。骨肉瘤的肺转移可并发气胸。转移瘤如出现钙化或骨化通常提示原发肿瘤为骨肉瘤或软骨肉瘤。肾癌和滋养层细胞癌肺转移，在原发肿瘤根治术后有自然消退的倾向，后者在化疗后也可见明显消退以至完全消失。血行性肺转移瘤一般无肺门淋巴结肿大。少数可合并淋巴结或淋巴性转移。

淋巴性转移　肺淋巴性转移为肺门淋巴结的转移增大、肺内淋巴管的郁积扩大和淋巴管内的大量转移结节灶。病变可侵及肺的一侧或二侧，分布不对称，多数侵及两肺，并以中、下肺野为著。原发肿瘤较多见于乳癌、胃

癌、鼻咽癌和直肠乙状结肠癌。转移的方式可有两种：①先有肺内血行转移病灶，然后经肺的淋巴管引流到肺门淋巴结，以后发展为肺内大量淋巴管的转移。②先转移到纵隔淋巴结，以后逆行到肺门淋巴结，最后发展为肺内淋巴管的转移。近年来趋向于认为以第一种方式的转移为主。X线表现：淋巴性转移表现为肺门淋巴结肿大，肺纹理增强，沿着肺纹理有细的异常条状阴影出现，其上可见成串的细小结节。这些细的条状和细小结节阴影代表郁积扩大的淋巴管和淋巴管内的癌结节。肺门淋巴结肿大和肺内的条纹结节状阴影在两肺的分布往往较不对称，而以中下肺野较显著。间隔线在淋巴性转移时经常出现，反映间隔的淋巴郁积、水肿和增厚。纵隔淋巴结转移发生后，由于淋巴引流的障碍可以产生浆液性胸腔积液。



图5　肺血行性转移瘤

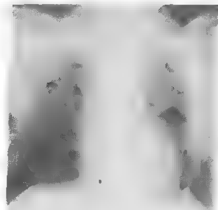
吸入性肺部疾病X线表现

各种粉尘、有毒气体、溶液等吸入肺部后，可产生急性或慢性炎症性改变，但以慢性的居多，总称为吸入性肺部疾病。

无机尘肺　是指各种无机粉尘引起的肺纤维变，占所有尘肺（包括有机尘肺）的绝大多数。一般说，粉尘的物理性质，如含矽量多少，浓度和分散度的高低；接触粉尘的时间久暂等，都会影响肺部纤维化的演变及其相应的X线表现。无机尘肺的主要X线表现为结节和网织（简称网）两种阴影所组成。结节型也称结节网型是以结节为主，网为次，可用矽肺为代表；混合型则结节与网大致相等，可用煤矽肺为代表；间质型也称网结节型是以网为主、结节为次的，可用石棉肺为代表。

矽肺　是接触游离二氧化硅粉尘所引起。其主要X线表现为结节合并网和大块纤维阴影。矽结节是矽肺的特有病变，它是由玻璃样变的胶原纤维所组成，纤维成层而呈旋涡样或同心圆样紧密排列，因此其密度较高，边界清楚，有时相当锐利。结节的形态明确，多半呈圆形或类圆形，在国际上称圆形小阴影。其大小用字母p、q、r来区分：p直径达1.5mm或以下；q直径超过1.5mm达3mm，r直径超过3mm达10mm。矽肺的结节多半属于q级，常成簇地出现于中、下肺野，尤以右侧为甚。随着病变的发展，结节越来越大和越多，可以均匀弥漫地分布到全肺。

大块纤维又称融合病灶，在国际上称大块阴影。其病理基础主要是由密集的结节和增生的间质纤维相互融合而成。在大块纤维的形态方面，比较常见的一种是所谓"八"字型，病变呈长条状，见于两肺上方相当对称。融合条同后肋垂直，不受叶间裂的限制，外不靠胸壁，内不连肺门，这是因为有肺气肿相隔之故。大块纤维的另一种形态是圆形或类圆形团块，可以单发或多发。无论是长条状或团块状，它们都有这样发展趋向，就是继续融合，可使大块越来越大；纤维组织收缩，可使大块缩小，而其密度则增高，大块的一部分可由于周围组织粘连被牵拉而使伸出，状如伪足，称"伪足征"，牵拉还可使大块纤维移动位置，大多移向中线，可靠近纵隔或肺门，外缘呈弧形，边界清楚，如图。



矽肺，三期

矽肺的次要X线表现为肺门、肺纹理、胸膜的改变，以及并发症等。肺门的改变，通常表现为肺门阴影的增密与增大。另外，由于增生的纤维组织牵拉肺门大血管，可使肺门结构紊乱，轮廓不清。若对右肺下动脉进行观察，可见其边界不整，同心脏右缘间隙变模糊及其分支变形等。纤维变的淋巴结可以发生玻璃样变，继而发生坏死和钙化，钙盐沉积于淋巴结包膜下，状似蛋壳，称为蛋壳样钙化，在矽肺的出现率约为4%～5%，在有色金属矿工矽肺中可高达20%～40%，是矽肺的特征之一。肺纹理的改变也是由于间质纤维增生，表现为纹理增多、增粗、扭曲、变形、中断或断续呈串珠状、移位甚至消失等。

胸膜的纤维增生则表现为肥厚与粘连，可发生于胸膜的任何部位。

煤矽肺 是由煤和矽尘（游离二氧化硅）两种混合的粉尘引起的尘肺，发生于煤矿工人，是典型的混合性尘肺。单纯煤尘对肺组织的刺激性很小，少量并不引起结缔组织增生。当大量沉积时则可引起肺间质纤维变，但一般不严重，且以网织纤维增生为主。在呼吸细支气管周围可见网织纤维的结节增生，称为煤斑，多半以p型为主，密度较低，边界模糊，形态多不整齐，略呈星芒状。由煤和矽尘的混合粉尘所引起的煤矽肺，其病变的轻重程度主要决定于粉尘中矽的含量。一般而论，煤矽肺结节大小不等，p型多半是煤斑；q型则与矽尘有关，密度高，边界也较清楚。由于肺间质的弥漫性纤维变，加上小动脉硬化，煤矽肺的网影比较显著。结节或煤斑周围的肺野通常不像矽肺那样相对地清晰，血管周围的网影呈绒毛样，形成绒毛样肺纹理。煤矽肺经常伴有慢性支气管炎，其小叶中心性肺气肿，也即小泡性肺气肿比较严重，因而其网影呈蜂窝状，成“白圈黑点”影象，并比矽肺多见、明显。单纯煤肺很少见到大块纤维。煤矽肺与矽肺基本一致，典型的“八”字型较少，常呈不规则的团块。所谓Caplan综合征，指的是多发的圆形块状病灶，大小从0.5～5cm。它同大块纤维不同点是发展快，往往成堆出现，可以在短期内增多或减少，也可以经久不变，还可以钙化或消失，患者中约50%伴有类风湿性关节炎。

石棉肺 石棉是结合状态的二氧化硅，是硅酸盐的一种，在工业上用途甚广。发生石棉肺的工种包括开采、选矿、纺棉等；周围的人群甚至在家纺棉的家属也能发生。石棉肺的X线表现以间质纤维变为主，一般先从两下肺开始，因为石棉粉尘随空气吸入肺部后，首先多沉积于两下肺的呼吸细支气管内，在这里粉尘刺激局部组织，导致慢性炎症反应。一部分粉尘进入肺泡，再穿入肺间质，使肺泡间质隔和支气管周围等部位发生广泛的纤维变。增生的结缔组织相互纠结和交织而呈索条状和网状分布，常被描述为线样、网络、蜂窝或瘢痕样等，在国际上称不整形小阴影，用字母s、t、u来区分粗细。这些阴影逐渐遍及全肺野，使肺野有磨玻璃感，很像盖了一层面纱，在儿童患者尤为明显。通常能见到间隔线，主要是Kerley B线。肺内还可以看到近似结节阴影，其实不是结节，而是较细的纤维颗粒，其分布无规律。石棉肺的病变也可以融合，这是由于结缔组织不断增生，肺泡可被充塞而变为实性。这样融合的大阴影边界模糊，称（id）型，常出现于两肺基底部，与矽肺或煤矽肺的大块纤维不同。石棉肺的肺门改变不大，因为石棉纤维太长，被巨噬细胞吞噬的机会少，进入淋巴管者更少，因此肺门淋巴结很少发生纤维变。肺纹理则增强，后期可以极度扭曲变形，是肺血管和支气管周围纤维变的结果。胸膜在石棉肺极易受侵犯，这同石棉尘呈长条形的特性有关。它穿破肺泡壁，再通过脏层胸膜而达壁层，引起严重的纤维变，多见于侧胸壁、心包膜面和横膈面。一般以增厚开始，继而发生粘连，还可见到胸膜斑，后者多半同后肋缘平行，呈线条状。胸膜增厚和胸膜斑在晚期都可以钙化，也呈线条状或杯状，可较局限，也可很为广泛，并包裹全胸，而且往往双侧对称地出现。综上所述，石棉肺的X线表现可以总结为“石棉肺三征”：胸膜增厚；胸膜钙化；肺间质纤维变。所谓“蓬发状心影”，一般认为心包膜同胸膜壁层的严重粘连所致。

石棉肺的常见并发症有慢性支气管炎、支气管扩张、肺气肿以及胸膜间皮细胞瘤等。其中以间皮细胞瘤最重要，在接触石棉人群中的发病率较一般人高达10倍以上，值得重视。

有机尘肺 是指吸入有机尘埃（植物性粉尘为主）本身或吸入附于尘埃的真菌芽胞而导致的过敏性肺泡炎。引起有机尘肺的尘埃种类繁多，如吸入枫树皮及红杉木尘埃，羊毛、棉花、亚麻、烟草和谷物尘埃、蔗渣尘埃和干草尘埃（农民肺）。最近认为有机尘埃引起的肺部病变多数属于过敏性肺炎性质。过敏原为植物性尘埃或为附于尘埃的真菌芽孢（大多数芽孢<6μm），尤以后者为主要因素。农民肺或蔗渣尘肺是由繁殖于干草，麦秸和稻草或蔗渣的嗜热性放线菌芽孢吸入肺部所致。嗜热性放线菌亦能繁殖于空调设备的湿热空气中（湿度>60%，温度>40℃），引起的过敏性肺炎遂被称为空调器肺炎。有机尘肺在早期X线上表现过敏性肺泡炎浸润，两肺呈弥漫性粟粒样结节改变，结节轮廓模糊，肺尖肺底仍保持清晰。患者脱离接触后肺部阴影可全部吸收；长期接触有机尘埃，反覆发作，最终将引起弥漫性肺间质纤维变，出现弥漫性蜂窝状细网影，成为不可逆转的病变。有机尘肺以下列四种较常见。

农民肺 是在农业劳动中吸入霉烂的干草、谷类尘埃或粪土引起，或在晒稻时发生。病因尚未完全了解，有人认为是真菌感染或吸入真菌孢子，尤其是嗜热性放线菌芽孢所引起的过敏。也有人认为是寄生虫或细菌感染所引起。在X线上有多种多样的表现，一般病例在急性期内有肺纹理增强、粟粒样阴影、间质浸润阴影等，大半散布于两侧中、下肺野，肺尖多清晰。肺门阴影增大，密度增高，边缘模糊，这些改变一般在6～8周内逐渐消退。如长期反覆发作，肺内可有间质性纤维变，肺大泡形成和肺气肿，可长期不消退，严重地损害肺功能。

鸟类过敏性病毒性肺泡炎 本病由于吸入鸟尘引起，发生于接触鸟类的人，如饲养鸽、鸡、鸭、鹅和鹦鹉（鹦鹉热）等，所以也称为养鸽人肺。病理上急性期是肺泡外病毒性肺泡炎，即间质内有组织细胞肉芽肿形成，长期病例肺内有广泛的纤维性变，肺泡内渗出不明显。慢性病例的肺部实变，其中有囊肿区可见，形成蜂窝状。X线表现在不同阶段而有不同：①在肺的一个或两个区内有边缘模糊的结节状及片状阴影。②两肺内常有间质浸润、增厚的支气管壁和淋巴管广泛地散布，并有多数环形阴

影也成蜂窝状。(3)有时可出现实变、萎缩和局限性肺气肿。(4)肺门淋巴结可肿大。

蔗渣尘肺　甘蔗渣用于造纸、制造隔音材料或生产肥料。50%的接触者血清内可找得针对嗜热性放线菌的沉淀素。因此本病也被视为由真菌引起的过敏性肺炎。病理变化为肉芽肿性肺间质炎症，形成小结节病变，并可伴有不同程度的纤维化。如给患者吸入甘蔗渣放线菌浸出液，可引起哮喘样发作。X线表现为两肺弥漫性细小结节影，类似粟粒型肺结核，可伴网影，症状好转后X线改变可于短期内吸收。

棉尘肺　多见于棉纺织厂清花车间工人，发病率可达15%～50%。有人认为本病因接触棉尘中所含蛋白物质，促使人体释放组胺样物质而引起支气管痉挛。工人在每周星期一上班工作后，感到胸闷，咳嗽和气喘，全身乏力，称之为"星期一哮喘"。此后症状逐渐减轻而消失，星期日休息，下星期一上班后又复发作。如长期接触棉尘，症状持续反覆发作，经过10—20年后导致慢性支气管炎和肺气肿，肺功能明显减退，并可引起肺源性心脏病。X线表现早期胸片无异常，慢性期则为慢性支气管炎和肺气肿的表现，无特征性，病理上亦无特征性所见。

有毒气体及溶液吸入性肺部疾病　由于工业生产事故，不慎吸入氯、氨、二氧化硫等刺激性有害气体，均可引起急性支气管炎和化学性肺炎，严重时引起急性肺水肿。这些有害气体一旦吸入后，接触支气管粘膜分泌液，将转化为更有刺激性的盐酸，氢氧化氨或硫酸，损害支气管粘膜及肺泡组织。吸入有害气体后可立即出现气管支气管炎症状。如吸入有害气体时间短而量少，则在一日内可渐恢复；如吸入量过多，则在数小时内或迟至12～24h后出现化学性肺炎和肺水肿。起病初期X线检查肺部完全清晰，待有肺炎时两肺中下野出现散在的密度较低的斑片状模糊阴影。进一步发展为肺水肿时，两肺内中带出现对称蝶翼状大片模糊阴影。严重者可致命，抢救好转时肺部阴影迅速吸收。

由于地窖粮秣仓贮存青饲料发酵而产生大量二氧化氮气体，吸入后引起化学性肺炎，称为青贮饲料病；或由矿井爆炸时产生的二氧化氮气体，因矿下通风不良，大量吸入后，二氧化氮可转化为硝酸和亚硝酸，更具有强烈的化学刺激性，引起急性肺水肿，称为炮烟中毒。两者的表现类似。刚接触有害气体后，可仅有轻微呼吸道症状，此时X线检查可为阴性。严重的立即发生肺水肿，或经过3～24h的暂时缓解期后，可突然发生肺水肿，此时X线检查可见两侧中下肺野显示弥漫性模糊斑片状或结节阴影，可融合为蝶翼状大片阴影。病情好转时阴影也可以在数日内迅速消散。少数患者急性期后2～5周可发生闭塞性纤维性细支气管炎，X线表现为两肺弥漫性粟粒状结节影，最后患者可死于肺功能衰竭。

儿童或成人不慎误吞碳氢化合物，如煤油、汽油、家俱漆溶剂（俗称香蕉水）或以煤油为溶剂的杀虫药存入胃肠道吸收后，经循环由肺泡腔排出，损害毛细血管壁，导致肺水肿；或因吞服碳氢化合物引起呕吐时，胃内容物吸入气道肺泡腔，亦可引起肺水肿，其症状可于1～2h内出现。X线表现为两侧肺门影模糊增大，肺门周围和中下肺底出现弥漫斑片状及大片状肺泡实变影，两侧对称，可合并肺大泡，临床好转后X线阴影吸收较缓慢，一般需2周左右。

免疫反应异常引起的肺部疾病X线表现

由各种过敏反应所致的肺部病变，包括支气管哮喘、过敏性肺炎、热带嗜酸粒细胞增多症等X线表现均有不同特点。

免疫反应异常根据免疫病原机理和形态学分为六型，有肺部变化的主要为前四型。

I型：属于速发型过敏反应。此型的典型疾病为支气管哮喘。

Ⅱ型：特点是产生组织特异性的细胞毒抗体，引起溶细胞反应和组织损伤。目前认为体内产生抗自身基底膜抗体，作用于肺泡上皮或肺泡上皮与肾小球基底膜。在急性期肺泡出血，引起片状阴影。多次复发，可合并间质性纤维化和含铁血黄素沉着，X线出现网状改变和斑点阴影。

Ⅲ型：也称免疫复合物反应，是抗体抗原结合形成的可溶性沉淀物——免疫复合物，渗透到血管壁中，沉淀在血管壁的基底膜上而导致脉管炎，或沉淀在血管周围与其他组织间隙，成为间质性肺炎及间质性纤维化，有的为肉芽肿形成。抗原可经呼吸道到肺部，也可经循环系统达到肺部。此型在肺部引起的变化较多，有关疾病有：外源过敏性肺泡炎，如有机或无机粉尘引起的肺疾患。内源性纤维肺泡炎常为自身免疫疾病，以急性或慢性过程的特发性弥漫性间质肺纤维变，较为典型，如结缔组织病。

Ⅳ型：与前三型有本质上的不同，它不是体液免疫反应，而是细胞免疫反应，主要针对某些细菌、真菌和病毒产生的免疫。对某些金属吸入如铍或镉等所产生的反应，以铍肺和其他肉芽肿病为本型的典型。

上述各型反应不是截然分开的，例如Ⅰ型和Ⅲ型常同时并存。Ⅳ型可与其他型并存。

免疫缺乏综合征　这一类疾病是由免疫缺乏所致，可分为原发性和继发性两种。前者与遗传有关，包括先天性血内无γ球蛋白症、血内低γ球蛋白症及血内异常γ球蛋白症。这些疾病在颈部侧位X线相上可见腺样体缺如，以后有代偿性网状细胞增生性改变，淋巴组织可再见到；继发性免疫缺乏患者易并发呼吸道各种感染性疾患。

过敏性肺部疾病　有下列几种。

支气管哮喘　本病是一种过敏性的小支气管痉挛发

作。其病理改变在发作时主要为支气管痉挛,支气管粘膜水肿和分泌物增多。如发作频繁,则支气管、细支气管平滑肌增殖性肥大和粘液腺肥大,并分泌大量粘稠物质,致使呼吸道经常处于狭窄状态,肺泡弹性损坏,因而肺泡内残气增多。有时粘稠的分泌物形成粘液栓,可引起此部位的支气管扩张,以及偶而引起暂时性局限性肺不张。

X线表现:患者于间歇期往往无明显异常所见,在发作时则可见肺含气过多表现,偶而有局限性肺不张。一般有慢性哮喘史的患者都可见有肺含气过多现象,即①胸廓各肋骨及锁骨抬高,肋间隙增宽,肋骨角扩大,最终使胸廓呈桶状。②两肺透亮度增加,肺内血管纹理的粗细在正常范围内,此点与肺气肿有所不同。还可有肺大泡,下肺野透亮度不随呼吸变化;胸骨后间隙扩大,透亮度也增加。③横膈下降变平,肋膈角变钝,膈运动受限。深呼吸时膈可有矛盾运动,心、膈重叠影消失。若合并慢性支气管炎,则可见肺门阴影增深。肺纹理增粗,以及肺气肿的各种征象。

过敏性肺炎(Löffler 综合征) 此病可为多种因素引起,尤以蛔虫受到重视。不少患者查不出过敏原,可能有自体免疫的因素。病理改变为在肺间质、肺泡壁及末梢细支气管壁内有嗜酸粒细胞的浸润。在肺泡内有时也可见到成堆的嗜酸粒细胞。

X线表现:病变无特征,经常表现为肺野内密度较低而均匀、边缘模糊的斑片状阴影。往往为多发性,散在和非节段性分布,但肺尖一般不受累,以肺野外围较多,大多不与肺门相连。相邻的病灶可相互融合成团状影相,因病灶密度较低,所以透过病灶常可见到与其重叠的正常肺纹理。少数患者病灶可呈粟粒样,但密度较低,边缘模糊;也可呈结节状,边缘较清楚,但密度也低。可有轻微胸膜反应,使肋膈角变钝(见图)。病灶一般在3~4d内可自行消失,但可在其他部位又出现新病灶。这种病灶的暂时性和游走性,是较为特征性的X线表现,据此可与其他肺炎相鉴别。

热带嗜酸粒细胞增多症 本病发生于热带或亚热带地区,原因未明,但倾向于某种丝虫感染有关,多见于成年人。X线表现:少数患者肺部可无异常发现。典型表现有肺纹理明显增强而较模糊,以中、下肺野较为显著。两侧肺野分布有大量斑点状阴影,自针尖大小至3~4mm直径,密度低,轮廓模糊,也以中、下肺野较多,肺尖多保持清晰,只有少数患者在上肺野有较多的病变。也有少数患者可出现单发或多发的片状阴影,直径可达2—4mm,轮廓模糊,多在下肺野,右侧较多,可能为斑点状阴影融合而成。通常有轻微胸膜增厚,但无明显胸腔积液。常伴有一定程度的肺气肿。由于剧烈咳嗽引起的肋骨骨折也不少见。经枸橼酸乙胺嗪(海群生)治疗后,大多数患者的斑点状阴影于数周内逐渐吸收,但肺纹理增强可持续一段时期。

过敏性肺炎

药物引起的肺部疾病 X 线表现

近年来发现不少药物可引起过敏性肺部疾病,较常见的如青霉素、氢氯噻嗪、对氨水杨酸、呋喃妥因、甲氨蝶呤和博来霉素等。产生肺部疾患的时间可在服药后数小时,5~10d,或在持续用药数月后,X线检查可发现肺泡型浸润与水肿,停药后一般阴影即消散,亦可成为慢性肺间质纤维变而往往不易消散;还有表现为胸膜病变者。确诊药物性肺部病变必须符合下列三个条件:①肺部疾患在用药过程中发生。②停药后肺部症状消失。③如患者重新服同样药物时,又产生同样的肺部疾患。

药物性肺部疾患的X线表现可分三型:

(1)急性弥漫性肺浸润实变型:类似肺炎或肺水肿,表现为两肺门周围和中下肺野呈融合片状模糊阴影,停药后肺浸润影即见消退。引起本型的诱发药物为海洛因、可待因、氢氯噻嗪、美沙酮片以及水杨酸制剂,常在服药后数小时发病。对甲氨蝶呤和博来霉素偶可在用药后10d至数月发生类似反应。对青霉素、磺胺药和对氨水杨酸在服药后数天至数周发病,产生局限性肺部浸润,X线表现类似Löffler 综合征。

(2)慢性弥漫性肺间质纤维变型:诱导药物有多种抗癌剂,如白消安、博来霉素、环磷酰胺和甲氨蝶呤等,还有呋喃妥因、四环素、氢氯噻嗪、苯妥英和金制剂等。常在用药后数月至1年左右发生肺部改变,X线表现为两侧中下肺呈弥漫性索条与网状阴影。

(3)胸膜炎与肺纤维化混合型:可见于长期服用药物如四环素、肼屈嗪、普鲁卡因胺、呋喃妥因、麦角胺等。肺部症状常于用药数月之后出现。X线表现为胸膜炎积液,胸膜增厚,以及弥漫性肺间质纤维变。几种较多见的药物性肺部疾患如下。

用白消安制剂1年后可出现弥漫性肺间质纤维变，X线显示为弥漫性网织阴影，停药后病灶可部分吸收；博来霉素，当用药总量超过400～500mg以上时，可引起间质性肺炎。两肺纹理增多模糊，并伴细结节和斑片影；待至肺间质纤维变阶段，两肺呈弥漫性网状阴影，分布在中下肺野的中外带区域，并伴胸膜增厚，如同时合并细菌性肺炎，则伴有两下肺斑片状浸润阴影；呋喃妥因引起的肺部疾患可分急性型和慢性型两种。急性型在服药后数小时或数日出现，X线表现为两下肺模糊纹理和细结节影，偶也伴少量胸腔积液，停药后数日内可渐见消退。慢性型见于持续服药数月至1年后，两肺有弥漫分布的索条网状影(肺间质纤维变)，以肺底最为明显，无胸膜受累征象，慢性型虽经停药并用皮质激素治疗后肺部病变也往往不易逆转。

肺部结缔组织疾病X线表现

多发性结节动脉炎，坏死性肉芽肿，全身性红斑狼疮，硬皮病等的基本病理变化，均为胶原组织的粘液样水肿和类纤维素性变，故总称为结缔组织疾病。有多种肺部改变。

肺部多发性结节动脉炎 多发性结节动脉炎又名结节动脉周围炎，为一少见疾病，常见于中、青年男子。病理变化为过敏性血管炎的一种。中小动脉壁经过炎性坏死形成纤维变性和瘢痕，使血管壁脆弱而发生瘤样扩张，若发生在表浅动脉，即出现沿血管分布的小结节，这就是本病名称的由来。临床表现除不同形式和程度的全身感染现象外，脏器受累者有肾、胃肠道、皮肤、神经、血液等。有以支气管哮喘、嗜酸粒细胞增多和周围神经炎为临床三征。肺部以血管病理变化为主。可发生出血、水肿、梗死以及感染。X线表现为：肺门增大，由于血管扩张所致；肺纹理增粗，紊乱不整；肺实质和血管周围的浸润可互相融合而成片状，密度较高但均匀一致，范围大时有称之为"肺荨麻疹"，或表现为大小不一的结节状阴影，内可有空洞，这些现象反覆出现，也可完全吸收或遗留为索条状阴影；胸腔积液为单侧或双侧，一般量不大；心影扩大多为心包积液。

肺部坏死性肉芽肿 坏死性肉芽肿又名Wegener肉芽肿。病理变化主要有上呼吸道和下呼吸道的坏死性肉芽肿性血管炎以及节段性肾小球肾炎。近年来有人报告仅有肺内病变而无其他全身性病变者称限局型，其预后较好。上呼吸道肉芽肿主要集中在局部中线器官如鼻、鼻窦、上颌、咽、喉以及下颌等，可全部毁损。X线表现为上述器官早期的软组织肿块，晚期的大量骨质破坏。下呼吸道血管炎的X线表现：肺门增大和肺纹理增加，较少见的肺部充血、水肿和支气管肺炎；典型的圆形病灶，单发或多发，密度均匀；边缘清晰，常见于中下肺野，大小不一，大者直径可达10cm，可随病情好转或恶化而缩小或增大，有此起彼落的游走性倾向，其中可出现空洞，开始时壁厚，内缘不规则，逐渐发展为薄壁空洞；可出现少量胸腔积液，也可因坏死病灶破裂而引起气胸或血气胸；全心炎所致的心影普遍增大。近有报道谓由于支气管的腔内病变引起肺叶或一侧不张。

全身性红斑狼疮 此病好发于中年妇女。皮肤表现有鼻梁两侧对称若蝴蝶翼样的盘状红斑狼疮。为疾病命名由来。周围血液中还可见到所谓"狼疮细胞"，为临床诊断依据之一。本病可因药物诱发，如治疗高血压的肼屈嗪。本病较之其他结缔组织疾病更易于侵犯肺、胸膜和心脏。肺部受侵同临床症状的加剧和缓解有密切的成正比例的关系。肺部变化有坏死和肺炎等，表现为单发或散在的片状浸润阴影，有反覆发作和此起彼落的游走倾向，常伴有部分不张，有称之为狼疮肺炎或不张性肺炎。肺继发感染较多，不易与之鉴别。单纯肺不张多为肺段性或盘状不张。近有报道肺部变化可为粟粒样。晚期可出现由肾功能衰竭引起的肺水肿。胸膜变化除常见双侧或单侧少量积液外，有报道上纵隔积液者。心脏除心包膜或心肌变化外，疣状心内膜炎较多见。

全身性硬皮病 全身性硬皮病多见于中年妇女。基本病理变化主要集中于微动脉管壁使结缔组织发生广泛的纤维增生。皮肤表现极明显，为疾病命名由来和临床诊断的依据。皮肤变化可归纳为硬化、溃疡、色素沉着、浮肿、血管扩张、钙化。除皮肤外，常累及胃肠道、骨骼、关节、软组织以及肺和心等。

肺部变化也是纤维增生。临床有换气障碍和继发感染的征象。X线表现为肺纹理明显增粗多在中、下肺野，继而交织成网片混有结节，最后发展为蜂窝肺，或多发的小囊性变。肺体积缩小，是对诊断此病有意义的特征之一。上述囊性变若破裂可造成气胸。肺部变化可以出现皮肤变化之前。胸膜变化多为轻度增厚和粘连，但均少见，这是与其他结缔组织病的不同点。心肌纤维增生和功能衰竭，表现为心影普遍增大或正常。尚有食管和空肠的张力减低、指末节骨簇吸收和软组织钙化等变化。

皮肌炎 皮肌炎为皮肤、皮下组织和横纹肌的非特异性或非化脓性的炎性和退行性变。通常有尿内肌酸增加，全日排泄量可高达1200mg，并伴发某些器官的恶性肿瘤，如肺、胃、卵巢、乳腺等，达20%。皮肌炎可见于肿瘤发生之前；若肿瘤治疗有效，可改进皮肌炎症状。皮肌炎患者很多没有异常胸部变化。有的表现为肺内间质性纤维增生，呈网状和(或)网合结节阴影，以两下肺野较明显。肺气肿和支气管扩张形成分散的小透亮区，而没有硬皮病的典型囊性变表现。有时有少量胸腔积液和心肌损害。如有咽肌麻痹，可出现吸入性肺炎和节段性肺不张。如有膈肌病变，可见其运动减弱、升高，两下肺出现盘状肺不张。

风湿性肺炎 风湿热虽较常见，但风湿性肺炎或肺型风湿热较少见。肺部变化比较复杂，既可以是风湿性

肺炎，也可以是继发感染，还可由心脏病引起的肺水肿。X线表现为肺纹理增粗，两侧肺野有大小不 、边缘模糊的片状阴影，可较快地互相融合而成大片，密度愈近肺门愈高，两侧病变可以对称。病程变化甚快，不仅来势快，吸收也快，并有游走倾向，主要为急性肺水肿的X线表现。在风湿热患者若见上述X线改变，又找不到致病因子，对抗炎治疗无反应，对激素反应较快，可考虑为风湿性肺炎。

类风湿病 类风湿病为 反覆发作的慢性病，多见于中年女性，主要表现为中小骨关节变化。类风湿因子和抗核因子试验阳性。类风湿病的胸部X线变化较复杂，也不少见：

（1）胸膜炎：为胸部变化中最常见者，男女发生比例约为4∶1。可在关节炎出现之前发生，可单独存在或与肺部等变化同时存在。部位单双侧不 ，液量多少不 ，时间长短不 ，可逐渐出现增厚和粘连。

（2）肺间质进行性纤维变，较少见，男女发生比例为2∶1。X线表现为网状外观伴小结节，肺底较明显，逐渐发展成蜂窝状，可形成肺大泡并发生气胸。常与皮下结节同时存在，预后较差。

（3）类风湿结节：单发或多发，边缘清楚，大小不 ，小者仅数毫米，类似急性粟粒性肺结核，大者直径可达5 6 cm，其中可出现空洞。结节大小和形态可随空洞填充程度和关节炎活动情况有关。有游走倾向，也可与间质性纤维变同时存在。

（4）Caplan综合征：即类风湿性关节炎、类风湿结节、无机尘肺同时存在，后者如煤尘肺、陶土肺、石棉肺等。结节大小自0.5 5 cm，可在两肺分布， 般出现在关节症状发生之前。可长期无大变化，或发展为纤维变，较少出现空洞。

（5）急性肺炎：表现为片状云絮样阴影，为疾病本身的组成部分或为继发感染，前者对激素治疗反应较好。类风湿病患者的肺部感染发生率较 般人高。其他尚可有支气管炎，支气管扩张和肺动脉高压等。

肺损伤性疾病X线表现

肺损伤性疾病主要包括由外界暴力引起的肺创伤、胸部手术引起的胸部改变及胸部放射线照射造成的放射性肺炎。

肺创伤 外界暴力引起肺部创伤有肺挫伤、肺撕裂伤、气管和支气管裂伤。

肺挫伤 各种原因引起的胸部撞击或爆炸气浪的冲击，胸壁可无任何损伤，但冲力自胸壁向肺内传导可产生肺挫伤。肺挫伤后表现血液和血浆的渗透，进入肺间质和肺泡内。直接暴力的肺挫伤通常发生于受伤的 侧，但爆炸或气浪的冲击伤较多为两侧性，但可 侧较严重。患者除胸痛外有咯血。肺间质内的出血和血浆渗出。X线表现为肺血管纹理粗而轮廓模糊，伴有网状和斑点状模糊影。肺泡内的血液和血浆渗出引起的实变，表现为不规则斑片状及大片的实变阴影（图1），间质和肺泡内的改变通常同时存在，或以其中 种表现较为明显。病变范围可不按肺段或肺叶分布。肺挫伤吸收较快，受伤后24 48h就开始，于3 10d完全吸收，单纯的肺挫伤吸收后不留下任何痕迹。如受伤后48h阴影继续扩大者应疑有继发感染。支气管腔内血块的阻塞可产生节段、亚肺段，甚至肺段不张。



图1 肺挫伤

肺撕裂和肺血肿 胸部闭合性创伤可引起肺组织的撕裂伤。轻度的肺撕裂表现和肺挫伤相同。较大的撕裂伤在肺组织破裂后可形成囊肿，囊肿内有液平和气体，如完全被血液所充满即形成血肿。肺撕裂伤早期通常被出血阴影所遮盖，撕裂引起的透亮阴影较少被发现。如撕裂的空腔部分被出血的阴影所遮盖，即表现在薄壁的囊腔，囊内有液平。有时囊腔大部分为血肿所填塞，在血肿的边缘可看到薄的囊壁及半月形透亮阴影。肺间质和肺泡内的血液和血浆吸收后，肺血肿的轮廓逐渐清楚，呈圆形或半圆形块状阴影。肺血肿可为单个或多个。没有继发感染的肺血肿可自然地逐渐吸收。通常在数周至数月内逐渐缩小，但完全消退可能长达半年至1年。血肿消退后可留下少许线条状瘢痕。

气管和支气管裂伤 气管与支气管裂伤可发生于胸部闭合伤或穿入伤。在平时常发生于汽车事故中前胸壁的闭合性损伤。在成人 般伴有胸骨和第 至第 肋骨骨折。裂伤较多发生于气管隆突 方和于气管隆突下1～2 cm处。最常见的X线表现为气胸，并可能为张力性气胸。如空气进入纵隔可产生纵隔气肿和皮下气肿。如有张力性气胸和纵隔气肿而无胸腔积液，是气管支气管裂伤的重要征象。支气管断裂而无错位，可见少量的

气体局限于支气管壁的周围；如断端有错位，可见透亮的支气管有成角变形，甚至明显的中断。断端支气管的错位、急性期的出血和肿胀、慢性期的肉芽组织增生和瘢痕组织的形成，均可产生支气管腔阻塞和肺不张。

胸部术后改变 胸部手术后的X线检查和随访观察，可以明确地提供术后胸部的情况、术后恢复是否顺利和有无并发症。切开胸膜进入胸腔的各种手术，术后数天以内，常可见到少量的胸壁皮下气肿、气胸和胸腔积液。少量的皮下气肿在胸壁切口的周围或腋下软组织内可显示为少许小泡或条状透亮阴影。这些改变一般在术后7～10d左右就可消失。剖胸术后，肺的膨胀程度是临床上很关心的问题。膨胀不全的肺，外围可分为气胸、胸腔积液或液气胸。膨胀良好的肺，可见充气的肺野直达胸壁内缘。胸部手术后的胸腔积液，如胸腔引流效果良好，一般积液量少，可于短期内完全吸收。如并发肺炎、肺不张或胸腔感染时，积液量往往较多。手术后胸腔积液如合并粘连可形成限局性积液、限局性液气胸或叶间积液。术后早期有时因胸膜于手术中受摩擦刺激而引起胸膜面的模糊阴影，多见于中、下肺野，通常称为胸膜反应。术后胸膜反应于数星期内逐渐吸收减少，可完全吸收或于肋膈角区留下少量胸膜增厚。

肺叶或肺段切除后，往往引起同侧余肺的相应代偿性肺气肿。全肺切除术后，术侧胸腔内为空气及渗液所充填，气体吸收后全部为渗液所代替，并有横膈抬高、纵隔向术侧移位。积液逐渐机化后，由于纤维组织的收缩，纵隔移位更为明显，对侧肺产生代偿性肺气肿。过于膨胀的肺可以在胸骨后、越过气管、主动脉和心脏之前，进入术侧胸腔内，称为肺纵隔疝。肺切除术后可见肋骨残缺，一般作第五或第六肋骨切除。再生的肋骨较细并呈畸形。胸廓改形术后，可见多根肋骨残缺，胸壁塌陷，内方见不同充气成分的肺野。应注意有无胸壁或胸腔残腔存在。

纵隔手术后的表现可根据不同的手术情况而异，如纵隔的手术为经胸腔切开进入者，其表现除上述剖胸所见之外，通常尚可见少量的纵隔渗液，使两侧纵隔阴影增宽。术后数日内可见少量纵隔积气，在纵隔胸膜下可见透亮的阴影。纵隔积液和积气吸收后，纵隔恢复原来的形态或留下少许纵隔胸膜增厚。心脏手术后，除纵隔内有少量积液使纵隔阴影增宽外，心包内的积液可使心脏轮廓增大。心包积液吸收后心脏轮廓又恢复到术前所见。食管癌作食管、胃主动脉弓上吻合术后，左侧胸腔内往往出现大量的胃泡壁及液平，不要将其误认为气胸或液气胸。必要时可服钡剂检查。结肠代食管手术后，在前纵隔可以看到充气的结肠阴影，尤其在侧位上更明显。

放射性肺炎 是肺组织的放射性损伤改变，是在对胸部进行放射线照射后比较常见的并发症，通常在照射面积较大和照射剂量大于4000rad时可招致这种损伤。

急性放射性肺炎可在放射治疗开始后不久即发生，但大多见于放射治疗结束后。临床上有干咳、低热（一般在38℃左右），用抗生素治疗无效，严重者可有气促、呼吸困难及紫绀，若无继发感染，血中白细胞计数都不高。慢性纤维改变的症状多在放射治疗结束后一个较长时间才出现，早期症状较轻微，如咳嗽、吐白色泡沫痰，但可逐渐加重，并可出现肺功能不全的症状，如气短、呼吸困难等。急性放射性肺炎的X线表现，相当于肺野受照射部位呈现一片密度高的模糊阴影，仔细观察中间有网状阴影，类似支气管性及间质性肺炎，但其轮廓完全与照射野的边缘相一致，同正常肺野有明显分界（图2）。



图2 放射性肺炎

慢性放射性肺炎可由急性期的肺部病变部分吸收并发生纤维化逐渐演变而来，亦可为开始时即呈慢性变化过程。X线表现在放射野出现纤细的或网状的纤维索条阴影，近肺门处较明显。约1个月后纤维索条影增多，密度增高，可互相融合呈致密块状阴影，近中心区密度高，边缘处可见许多绒毛状尖刺伸出。在放射治疗后4～6个月是纤维变化形态上发展的高峰。以后纤维收缩，病变范围较前缩小，病灶边缘有粗索条状阴影，边缘锐利，界线分明，同侧正常肺野呈代偿性气肿，气管和心脏被牵引，以及同侧横膈上移。由于病变区肺组织的大量纤维性改变，其中的支气管可有扭曲扩张。肺功能明显减退者，可见肺动脉段凸出或右心肥大。这些病人一般容易发生继发感染，使纤维化更加增多。如无并发感染则在1年左右病变渐趋稳定。

特发性肺部疾病X线表现

特发性肺部疾病指一些病因尚未完全明了，而在X线检查中经常可以发现的疾病。大多数为弥漫性病变，在肺部的病灶分布甚为广泛。

特发性肺广泛间质纤维变 本病为一种特发性广泛

纤维性肺泡炎，又名 Hamman-Rich 综合征。少数病例表现为急性型，在短期内很快发生肺源性心脏病而死亡，多数病例为慢性型，病程可长达数年或数十年。

X线表现：早期在两肺基底部出现细小的网，代表肺泡壁水肿，纤维素沉着和细胞浸润等改变。此时患者可无症状，肺功能则已有异常表现。继之，两肺可见普遍粗乱的网或网合结节阴影，并有多发的泡状囊形透亮区，类似蜂窝状改变。这是由于肺泡壁纤维化而增厚，部分肺泡间隙消失，部分肺泡扩大成囊所致。若囊肿破裂可发生自发性气胸。若并发阻塞性肺气肿时，两肺透亮度也可增高。晚期可见进行性肺广泛间质纤维变的典型表现；如弥漫性粗大的网织阴影，肺体积缩小，双膈升高，可伴有胸膜肥厚与粘连。当肺间质纤维变严重时，可发生肺动脉高压和肺源性心脏病，可见肺动脉段隆突、右心室增大等表现。

胸部结节病 结节病是一种非干酪性肉芽肿疾患，可侵犯人体多数脏器，如肺、淋巴结、肝、脾、皮肤、骨骼等。它可发生于任何年龄，但以20～40岁者多见。本病在胸部的X线表现，可分以下几种：

（1）胸内淋巴结肿大：75%—85%结节病患者有胸部淋巴结肿大，半数为唯一的异常表现。其中90%为双侧肺门淋巴结肿大，可伴有右侧或双侧纵隔淋巴结肿大，很少只有后者而无前者。肿大的淋巴结为中等大小，也可显著肿大，并可表现为境界清楚的分叶状。此种肿大的淋巴结一般在6～12月期间恢复正常，或在出现肺内病变后，它们变小或不再继续增大。肺门和纵隔淋巴结肿大是结节病最主要X线表现（见图）。



结节病

（2）肺部病变：胸内结节病患者60%以上出现肺内异常，多在淋巴结肿大之后。肺部病变表现为两肺广泛弥漫性斑点结节阴影，伴有肺纹理增强。结节约1～3 mm大小，轮廓模糊不清。有的肺部病灶表现为腺泡结节状；或较大的团块状阴影，类似转移性肿瘤；极少数出现空洞，类似多发囊性病变。这些肺部病灶可以大部或全部吸收消散，尤其在激素治疗后，提示为肺实质性病变。肺部结节性病变存在2年以上者，大多数不易吸收消散，而发展成肺间质纤维变。出现此种情况者约占20%，常伴有肺气肿、肺大泡、支气管扩张，严重发展成为肺动脉高压和肺源性心脏病。

（3）其他表现：①较少见者可伴有心脏增大，它除由于肺源性心脏病外，还可以为心脏的结节病引起。②胸膜可发生渗液及自发性气胸。③支气管内结节病可引起支气管狭窄及阻塞，出现肺不张。④骨骼结节病多发生于手、足短骨，表现为囊性骨质缺损。

有相当数量的结节病患者的X线表现仅为淋巴结肿大而无肺内病变；约有25%的病例仅有肺内弥漫性病变而无淋巴结肿大；淋巴结肿大与肺内病变同时出现的病例较少见，多数病例先出现淋巴结肿大，后发生肺内病变。结节病诊断应除外以下疾患：结核病、淋巴瘤、转移癌、原发性肺癌、真菌感染等。为了确诊，可取病理标本或作皮内 Kveim 试验。

支气管肺淀粉样变 本病可能是一种糖蛋白贮存紊乱疾患，而由血清球蛋白与体内某种组织引起过敏反应所致。此物质与碘作用呈现淀粉样反应，以广泛侵犯身体各部为主，也可局限于一两个器官。在肺内主要沉积于肺泡壁、肺泡毛细血管小血管壁，伴有广泛的纤维性变，在呼吸道可呈弥漫性或多发的小结节，也可呈局限的肿块。病变还可侵犯心肌、肺内淋巴结和胸膜。X线表现可分以下两型。

（1）浸润型：两肺可见从肺门沿肺纹理走行的浸润性病变，肺门也增大，整个表现可似肺水肿。心影增大，可有胸腔积液，胸膜增厚粘连，或有肿块。以后则伴有纤维组织增生，经长时期逐渐增多，不易与尘肺和结节病等鉴别。也可有细颗粒和结节状病变出现，个别病例的结节可钙化或骨化，散布于两肺底部，骨化呈钉子形或玻璃渣样表现，具有特征。结节表面可似尘肺，但多位于肺的外围。有时产生阻塞性肺大泡，甚至形成蜂窝肺，需与网状内皮细胞增生症鉴别，但本病发展迅速，并可形成较大的结节。

（2）肿块型：病变局限，可形成单个或多个密度均匀圆形或卵圆形肿块阴影，位于肺的任何部位，但偏向外围，大约可占据肺的一段或二段。肿块边缘模糊，常可钙化或出现典型骨化。如近期合并过感染也可似肺脓疡。证实主要靠手术。

肺泡蛋白沉着症 指肺泡内充满大量的含脂类糖蛋白物质，肺泡间隔基本完整，肺泡上皮细胞有增生和脱落现象，晚期可出现弥漫性肺间质纤维变。原因至今不明。多见于成年男性，女性及儿童也可累及。约有1/3的患者无症状，多数患者症状轻微。化验检查除痰 PAS 染色时可找到阳性染色的颗粒外，多无其他阳性发现。

X线表现：肺内弥漫的细小羽毛状斑片阴影或模糊

的密度较低的结节病灶，在肺内带或外带较为密集。病灶分布范围多数为双侧对称性，少数为一侧肺或仅局限于一肺叶或一肺段。有的病例蛋白样物质充填细支气管，或形成活瓣性阻塞，引起多发的张力性肺气肿，表现为蜂窝状；气泡破裂可导致自发性气胸。至晚期若肺泡间隔增厚，则表现为网状或合并有结节阴影。病程发展缓慢，X线上虽然病灶广泛存在，但临床症状轻微，两者不成比例，为本病的特点。诊断本病时，应结合临床和化验资料排除一些常见的肺泡性病变所引起的疾患，如多发结节型肺泡癌，播散性肺结核，含铁血黄素沉着症，肺泡微石症，肺部真菌感染等。本病目前尚无有效疗法。

肺泡微石症 本病的特点是肺泡内广泛地充有微小结石，称为肺泡微石症。甚少见，病因和发病机理不明，有呈家族性发生的倾向。30—50岁多见，没有明显的性别差异。在病理上，微石由钙、磷组成，几乎都位于肺泡腔内。晚期肺泡壁增厚，并发生肺大泡，可并发肺动脉高压和肺源性心脏病。但多数病例无症状。

X线表现：两肺满布细小砂粒状钙化影，大小一致，直径在1 mm以下，边缘清楚锐利，形态不甚规则。以中、下肺野内中带为多，特别是肺底部和心缘旁更多，密集的结石阴影常呈大片状磨玻璃样改变，将心脏、肺血管和横膈等遮挡，使之显影不清。在肺尖部可产生肺大泡，破裂后可引起气胸。两肺还可见纤维索条状阴影，从肺门向外围放射，水平裂增厚。胸膜和心包有时可见索条状钙化灶。晚期可见右心室增大和肺动脉段膨隆。一般发展非常缓慢，有时经过数十年无明显变化。本病应与尘肺、含铁血黄素沉着症、急性粟粒型肺结核及其他肺部粟粒样病变相鉴别。患者无明显症状和体征，化验室检查无特征性发现，无粉尘接触史，X线呈特殊的改变，长期追查变化不大等均有助于本病的诊断。

肺特发性含铁血黄素沉着症 本病属于免疫反应异常疾患的一型，多发生于儿童，主要为体内产生抗自身基底膜抗体，选择性地作用于肺泡上皮，使肺泡毛细血管变弯曲、扩张以及肺泡出血。肺部变化以外还伴有肾小球基底膜病变时，则名肺-肾综合征(Goodpasture综合征)。肺部X线表现两者相似。

X线表现：在急性肺泡出血后，可见肺内有弥漫斑点病灶，在肺门区及肺中、下野较密集，有些部位可出现融合的片状阴影。当急性出血期过后，上述异常阴影在2～3 d内可以吸收消散，面出现网状结构，说明肺泡内的出血已被巨噬细胞运送至肺间质及淋巴管内。在急性发作后的10～20d，肺内的网状阴影也逐渐消失，肺部恢复正常。多次反覆发作后，肺间质内含铁血黄素的沉积逐渐增多，纤维变的程度也有加重，表现为弥漫的细小网状结构。每次新鲜的肺泡出血在此基础上呈现弥漫的腺泡结节阴影，肺门淋巴结在急性出血期可见到增大现象。晚期可出现肺间质弥漫性纤维变、肺动脉高压，甚至发生肺源性心脏病和心力衰竭，此时可见心影扩大和肺内淤血现象。当有典型的临床及X线表现，痰内找到含铁血黄素的巨噬细胞，又排除了继发于左房室瓣(二尖瓣)心脏病伴有肺动脉高压时所引起的含铁血黄素沉着症，即可诊断此病。

呼吸窘迫综合征X线表现

成人呼吸窘迫综合征又称"休克肺"或"创后肺功能不全"，是一种由于低血容量休克引起的急性呼吸功能衰竭。新生儿呼吸窘迫综合征又称新生儿肺透明膜病，新生儿弥漫性肺泡不张。

成人呼吸窘迫综合征 常见于创伤、休克、脓毒症、急性肾功能衰竭、烧伤、肺栓塞、药物中毒、急性胰腺炎、体外循环术后等多种疾病，在器官移植手术后也能见到。目前认为本症与微循环障碍和肺泡上皮损伤有关。

X线异常表现：一般发生在症状出现12～24h以后。按病程发展时间，X线表现也不同。①早期肺血管呈梭形或不规则增粗，血管纹理模糊，尤以上中肺野显著。病理基础是血管壁及血管周围结缔组织水肿，淋巴管扩张。常伴有一个或多个肺野中密度较低均匀一致的云雾状阴影，犹如"薄纱"，透过这层"薄纱"仍可见到增粗的肺纹理，称为"面纱征"，以上改变均由于肺间质水肿所致。此期临床症状较轻，容易恢复。②到了中期，随着病变进展，在粗的血管纹理附近出现腺泡结节阴影其间有代偿性肺气肿。这种腺泡结节阴影代表的病理改变是多样的，可能是肺泡细胞增生、限局性肺不张、局灶性出血、限局性肺泡内出血以及透明膜等。继而发生融合，由原先面纱影发展为肺实变，其中可以显示支气管气相。严重时大片肺实变与心缘重叠，致使心影无法分辨。病理上是由原先的血管周围水肿、小叶间隔水肿发展为肺泡间质性水肿乃至肺泡内水肿(见图)。③病变晚期由于发生广泛



休克肺

的肺间质纤维化或是由于大量透明膜形成，肺内呈弥漫性网状阴影，常是死亡前不可逆的改变。X线表现并不严格按这个演变而常常互有重叠，不同期的表现可以同

时出现。同一病例的X线表现也是多变的，有时甚至可以一日数变。病变大小、形状、密度、数量、位置都可以变化。结合典型病史可以作为诊断本症的重要依据。尤其是动态的X线检查，肺部表现从血管周围水肿发展为弥漫性肺内模糊阴影，则是诊断本症最重要最可靠的根据。本综合征的X线表现需注意与弥漫性支气管肺炎、心源性肺水肿、肺脂肪栓塞或及其他肺实质病变鉴别。

新生儿呼吸窘迫综合征 又称新生儿肺透明膜病、新生儿弥漫性肺泡不张。病因为早产和围生期窒息所致的肺泡表面活性物质缺乏或缺少有关。病理检查，于镜下见广泛的肺泡和肺泡囊萎陷，呼吸细支气管扩张、内壁有广泛的嗜酸性透明膜附着。

X线表现：X线征象的出现常落后于临床，出生不久的小儿，胸片可为阴性。随着病变的进展，不张肺泡的增多，X线表现显示以下演变过程，大致可分四期。

Ⅰ期，开始时充气肺泡较萎陷肺泡多，于整个肺野满布细粟粒阴影，肺扩张度良好，但无过度充气的征象，心脏和横膈的轮廓清晰。

Ⅱ期，粟粒阴影部分融合，颗粒增粗，部分区域出现支气管气相，肺野透明度稍减低，心脏和横膈影尚清晰。

Ⅲ期，进而萎陷的肺泡超过充气肺泡，肺内粟粒影进一步融合有重叠趋势，肺野透亮度明显减低，在此基础上显示广泛的支气管气相，延续到肺边缘带，心、膈轮廓模糊不清。

Ⅳ期，最终肺泡完全萎陷不含气，除充气的气管和支气管外，肺野一片致密，心、膈轮廓完全不可辨认，形成所谓"白肺"，食管内往往充气。

第Ⅰ、Ⅱ期为轻、中期的表现，60%～70%患儿可以存活，第Ⅲ、Ⅳ期为重和终末期的表现，存活率降至15%～0，常于48h左右死亡。幸存病例，于第4d开始好转，肺内阴影完全消散需2～3周。不少病例，于病期中出现各种合并症或并存症而产生相应的X线变化。如合并湿肺时使两肺出现磨玻璃状改变，或片状、颗粒状阴影，肺纹理增粗。同时有吸入肺炎时，肺内出现粗颗粒及片絮状阴影或节段性不张。颅内出血严重病儿，肺含气差，或伴有心影扩大及肺水肿。病程中两肺突然变暗，提示肺出血或水肿。一～二周的患儿，如心脏持续增大，则为动脉导管持续开放的征象。继发肺部感染时，肺内出现不均匀分布的片絮影，节段性病变或胸腔积液。由于辅助呼吸和高压输氧，易发生间质气肿、假性囊肿、纵隔气肿、气胸和心包积气现象。

新生儿肺透明膜的网粒状阴影，要和湿肺病鉴别，后者网粒影呈现时间较短暂，常见于出生后1～h左右，余肺有过度充气，此外尚有间质积液征，足以鉴别。完全性肺静脉畸形引流（尤其膈下型）之网粒影较粗，以网状为主，系扩张的静脉和淋巴管造成，病变于2～3d内改变不多。白肺除见于透明膜病的Ⅳ期外，亦见于严重湿肺、大量肺出血及肺水肿疾病；透明膜病Ⅳ期出现的白肺为渐进性，一般在几日内逐渐发展形成。湿肺呈现白肺者常见于出生不久病例，12h后大部吸收。如在病程中突然出现两肺昏暗，一般系肺出血、肺水肿所致，前者多见于肺透明膜病的终末期。此外两肺发育不全，双侧膈麻痹，中枢神经系统损害，大量肺出血的早期，特发性低血糖症等X线征象与本病也有类同之处，须结合临床予以鉴别。

支气管疾病X线表现

支气管疾病包括X线诊断上常见的一些慢性疾病。急性炎症的临床症状较明确，X线改变很少或无明显改变，因而不包括在内。肿瘤性病变亦另作叙述。

支气管扩张症 支气管扩张的病理改变主要是长期支气管梗阻和感染，感染累及支气管壁，破坏平滑肌和弹力组织并侵及邻近的支气管周围组织，使支气管发生不可恢复的扩张。病理形态通常可分为柱状、囊状和混合型三种。支气管扩张好发于左侧，一般左侧占2/3，右侧占1/3。又以左肺下叶和左肺舌叶为多见，其次为右肺中叶；病变以一叶或单侧者为多见。

X线检查可分为平片及造影两个步骤。

胸部平片检查，大多数支气管扩张病例平片上均有一些异常征象，甚至肯定本病的存在，因此对平片应给予一定的重视。1)肺纹理增多、增粗，主要是由于支气管周围纤维化，部分原因是支气管内潴留液体。2)网状结构或囊状透亮区，透亮区呈圆形或卵圆形，大小和分布不均，有如蜂窝状。一般壁较薄。大的透亮区代表囊腔本身，是囊状支气管扩张的直接征象。但有时这类囊状透亮区也可由于泡性气肿所引起。继发感染明显时多发囊腔内常出现小液面，是囊状支扩的特征性表现。3)条状或柱状透亮区，支气管扩张后，管壁因炎变而增厚，内腔增宽，可显示条状或柱状透亮区，是柱状支扩的直接征象。有人把这种代表增厚支气管壁的平行的两条阴影称为"双轨征"。4)肺叶或肺段不张，特别在儿童，可作为支气管扩张的有力证据。所谓"中叶综合征"即是以右肺中叶不张、慢性非特异性肺炎以及大多数病例并有支气管扩张为病理基础的。⑤在肺纹理增多和网状结构基础上夹杂斑点或小片状肺炎阴影，有时继发感染加重，可以引起肺段或更广泛的炎性实变。前述平片征象均非特异性，只可作为诊断参考，而且不能确定病变程度和范围。

支气管造影检查：在支气管扩张症的定性、定位和定量诊断上具有决定意义，表现如下：①柱状扩张，支气管不随分支伸延而逐渐变细，相反管径变粗（图1）。支气管正常排列发生改变，呈集中、拼拢现象。病变多位于肺段支气管以下及其分支，远端细小分支和肺泡常不充盈造影剂。扩张支气管排空延迟，动力减弱或消失。②囊状扩张，大多发生于较小的支气管，囊腔充盈造影剂后

状如蜂窝或葡萄（图2）。③囊状扩张与柱状扩张可以并存。④局限性梭形扩张，指局限一段支气管梭形扩张，其近端和远端支气管管径保持正常。病变可分布于亚肺段支气管或其分支。



图1　柱状支气管扩张



图2　囊状支气管扩张

支气管结石　右侧较多见。胸部平片可显示因结石引起的肺不张或阻塞性肺炎阴影，如同时在阴影的肺门端显示钙化则应高度怀疑结石。有时结石因含钙量不够或被心脏、肋骨遮盖不能显影。偶尔X线可以显示环绕结石的一圈薄层密度减低的气体阴影，使钙化境界格外清晰。此种征象提示钙化系位于支气管腔内。相隔一段时间摄片，如发现肺门钙化沿支气管方向移动，是其有特征意义的X线表现。体层、支气管造影以及支气管镜检查可以显示结石部分或全部位于支气管腔内。

慢性支气管炎　基本病理变化是支气管壁粘液腺和杯状细胞的增生、肥大，分泌物增加和管壁的炎性细胞浸润。病变一般累及大支气管，病程迁延和病变较重者扩及末梢和细支气管，引起管壁增厚，管腔狭窄或扩张，间质纤维化以及气道阻塞和肺气肿等。

X线表现：平片检查的半数病例无异常发现，平片有变化者则主要为非血管性纹理的增多、增粗、紊乱、中断、双轨阴影以及网状阴影等，主要位于中下肺野（图3）。另还可见肺气肿和肺大泡，后者常分布不均。上述征象为病变累及末梢分支和细支气管的反映。有时可在正位胸片上见到肺门上方支气管断面的管壁增厚，是病变累及大支气管的特殊征象。支气管造影，因对病人有一定的痛苦，一般不作这种检查。如需观察或与支气管扩张等鉴别可选择性地进行。主要造影征象为大支气管壁的憩室样突出，为粘液腺导管扩张的反映。支气管分支早期可见痉挛和腔内分泌物增加。随病变进展支气管分支粗细不均呈串珠样改变，细小分支及肺泡无造影剂充盈，支气管树呈枯枝状。在晚期，支气管分支扭曲变形并有轻或中度柱状、梭形支气管扩张。某些与支气管分支相连呈小囊状和樱桃状造影剂充盈，为细支气管扩张和周围小脓肿形成的表现。上述改变可混合出现。X线检查的另一重要作用是除外其他重要支气管和肺部疾病。

图3　慢性支气管炎

左肺中、下部非血管性纹理增多呈网状，有双轨影（箭头指处）

肺气肿　是指由于终末细支气管以下的含气间隙的异常扩张和其壁的破坏，导致肺泡"含气过度"的状态而言。它可分为全小叶性和小叶中心性肺气肿等。X线检查可以反映肺的形态结构和通气等功能变化，为肺气肿临床诊断的重要组成部分。但其灵敏度和准确度都有

定限度。

主要X线征象：①横膈运动受限和低位，变平，为反映通气道阻塞、肺气量和残气增加的重要而常见的征象。横膈位于第十一后肋或肋间为低位，深呼吸横膈运动小于2cm或1个肋间为受限。严重者横膈可在十二肋间以下，呼吸几乎不动。透视下观察快速呼气时横膈回升受限或减慢，为时间肺活量降低的表现。②肺大泡为气肿后组织破坏的直接征象。它可并发于普遍性肺气肿或慢性支气管炎，常为多发，单发的大泡可诊断为局限性肺气肿，后者不一定有功能意义。③肺血管纹理外围分支纤细、稀疏和(或)变直，是反映该区肺血流灌注减少和肺过度充气的征象，如前所述伴有非血管性纹理增加者为并发慢性支气管炎的表现。④肺透亮度增高，受投照、读片等主客观因素的影响，判断时应慎重。如呼气时透亮度不降低甚至深呼气时处于吸气状态，则为呼气受阻和残气量增加的重要征象。⑤胸骨后间隙增大，肋骨变平和肋间隙变宽，为肺气量增大的表现。⑥心影近似悬垂型，心脏横径和心胸比率减小(在0.45以下)与横膈低位都和肺气量增大有关。

粘液堵塞症 通常是指粘液性或感染性粘稠分泌物聚集于叶支气管以下的支气管中，引起支气管扩张和严重扭曲变形。所谓支气管哮喘中的曲菌病和"可塑性支气管炎"是同一疾患。病理改变可见在叶支气管以下的第二、三、四级支气管中充满有硬的、橡皮样的、棕色以至灰绿色的油灰样粘液栓。支气管周围可有多量嗜酸粒细胞以及其他细胞浸润。粘液栓长可达2.5～6cm，宽可达3cm，气道阻塞性疾病很可能使分泌物更加粘稠。

X线表现：充满粘液而扩张的支气管影象通常边界清楚。粘液栓呈圆形或椭圆形，一般在上叶，绝不在第一级支气管。当局部有数个支气管受累，其表现可以像一串葡萄。当某一支气管和其两分支受累，则像一"Y"字形，其主干指向肺门，如仅分支受累则呈"V"字形。体层摄影显示更为清楚。阻塞段远侧肺的表现各异，有时会出现远侧肺不张或阻塞性肺炎等征象，但最常见的是远侧仍含气，显然这是由于气体经侧支呼吸逸入的结果。栓子可位于原处数年，并可明显增大。当它咳出时，可见到残留的支气管扩张，体层摄影显示更为清晰。这种支气管扩张比一般的位置较偏于近端，而周围支气管多held正常。

粘液粘稠症 也称胰腺纤维性囊肿病或胰腺囊性纤维性变，是一种全身外分泌腺功能紊乱的遗传性疾患，主要侵犯肺、胰腺及肝，但也累及生殖器、汗腺、唾液腺等多种器官。本病于出生时小支气管壁的粘液细胞分泌功能活跃。由于粘稠的粘液堵塞细支气管和支气管，使两肺过度膨胀。当继发细菌感染时引起反覆呼吸道炎症。最后导致细支气管和支气管扩张，同时较大支气管也被累及。汗液中氯化钠增高具有诊断意义。

X线表现：主要反映粘液脓栓引起的支气管阻塞和慢性炎症及其后果。具有特征性的早期征象为播散性肺不张和两肺普遍性气肿。婴儿期偶见好发于右肺上叶的节段或大叶性不张，一般持续较久。分布于肺外围部成群排列的多数肺炎灶或小脓肿也颇具特征性，通常于急性发热时出现，经数周或数月后才消失。多次反覆后可形成脓肿或薄壁小囊充塞粘液的扩张支气管呈"手指样"自肺门区向外伸展的分叉状阴影，多见于肺上叶。这种"粘液栓"征象持续时间超过1个月，即提示有永久性支气管扩张，多呈柱状。肺门淋巴腺常肿大。晚期出现肺动脉高压和肺心病。

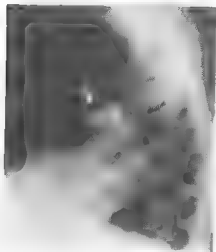
胸膜和胸膜疾病X线表现

胸膜可分为脏层和壁层两部分。壁层胸膜紧贴于胸廓内侧及纵隔面，脏层胸膜包围于肺的表面，且深入肺叶之间而形成叶间裂。每肺借叶间裂将其分为上、下叶，右肺上叶又借水平裂分出一中叶，故右肺为三叶。在正常胸部摄片中可见到胸膜反折处的投影及叶间胸膜影。前者见于第一、二后肋下缘的伴随阴影及脊柱左旁的细条状与脊柱平行的脊柱旁线。正常叶间胸膜细似发丝。斜裂只能在侧位胸片上显示。横裂在正侧位胸片上均可见到，接近水平方向。有时正位片上见到横裂呈两条细线，这是由于胸膜成波浪形起伏的关系。

胸腔积液 正常生理情况下，胸腔内可有10—15ml的液体，起润滑作用。如由于病理状态所致胸腔内液体量增加称为胸腔积液。胸腔积液一般积于肺底与横膈之间，但X线表现先见于位置最低的后肋膈角，然后为外侧肋膈角，使之变浅、变钝。积液量继续增加，遮盖肋膈角乃至膈面，再往上就遮盖肺野和心缘，呈现从膈面向上的一片密度增高阴影，上缘呈凹面弧形，外侧高，内侧低。大量积液使肋间隙增宽，肋骨位置变平，纵隔向健侧移位。少量积液以透视观察为好，斜位可显示后肋膈角而能发现少量积液。使患者向患侧倾倒约50°～60°角时，可使液体流动沿外侧胸壁上升，成狭长三角形阴影，随呼吸运动而上下移动，且有宽度的变化。或作患侧在下的侧卧水平方向投照，液体沉积于肋骨内缘与肺外缘之间，呈一层密度均匀的致密影。胸腔积液可有以下几种特殊表现。

(1)肺底积液：胸腔积液聚集于横膈和肺底之间称肺底积液，较多见于右侧。液体积于肺底，形似横膈面升高的现象。在左侧者，因其与胃泡之间距离的增大而易提示本症。正位片上患侧横膈样弧形面的最高点偏于中外1/3交界处，心膈角及肋膈角变钝。辅以透视，可见弧影随心搏而有波动感。这些征象都有别于真正的膈面升高。卧位片上则因液体流注于后背部胸腔，使患侧肺野密度普遍高于健侧，此时可见真正的横膈面位置。

(2)叶间积液：胸腔积液渗入叶间，称叶间积液。叶间积液在正位片上有时可表现为团块样阴影，在侧位上易于辨认，呈位于叶间裂部位、边缘清楚的梭形阴影，两端延伸和叶间胸膜相连如图。



叶间积液

(3)包裹积液：液体处于两层粘连的胸膜间或包裹积液。大多见于胸腔的侧壁及后壁。切线位上显示为紧贴于胸壁的局限性密度增高影，基底部较宽，成半圆形突向肺野，边缘清晰。上述的叶间积液也属包裹性积液的一种。

气胸和液气胸 脏层或壁胸膜破裂，空气进入胸腔即成气胸。当空气进入胸腔，改变了胸腔的负压状态，使肺组织呈不同程度的萎陷。X线表现为气胸部位呈无肺纹理的高度透亮区，肺叶向肺门处萎陷，密度增加，肺纹增深。液气胸表示液体和气体同时存在于胸腔，在气液交界处形成液平，直达胸壁，可与肺内空腔性病变的液平鉴别。液平不随体位不同而变动。

胸膜增厚粘连 胸膜面上有纤维蛋白的沉着或肉芽增生可致胸膜增厚，常伴有粘连。一般见于肋膈角处而使之变浅，变钝。透视下见膈运动受限，也可见膈面呈局部幕状吊起。大量的胸膜增厚可因前后重叠于肺野而使该区透明度减低，且有肋间隙变窄，或横膈上升。

胸膜钙化 钙盐可沉着于胸膜面上的机化血块和干酪坏死物中，多贴于脏层胸膜。X线示片状、条状或不规则的斑点状高密度影，大都位于肺的外围。有时胸膜钙化可以相当广泛包裹整侧的肺部。

胸膜肿瘤 多数为间皮瘤，少数为转移瘤。

(1)胸膜原发肿瘤：主要是间皮瘤。在石棉肺患者或接触石棉的人群中，间皮瘤的发生率较高。根据病变的分布，间皮瘤可有限局型和弥漫型两种。限局性间皮瘤可局限于胸膜一处，有的带蒂。恶性者包膜不完整且可侵犯局部肋骨。

X线表现：为紧贴于胸膜向肺野凸出的梭形或半圆形的软组织阴影，轮廓清晰，基底较宽，上下缘与胸壁相交成钝角。带蒂者可于同一体位的不同呼吸相上小有形态，轮廓的变化。间皮瘤可伴有邻近肋骨的破坏。发生于叶间胸膜的间皮瘤呈扁椭圆形或圆形，如能发现阴影的上下缘同叶间胸膜相连，则可明确诊断。弥漫型间皮瘤分布弥漫，胸膜普遍增厚，并有大量积液。肿瘤可侵犯邻近的组织及骨骼。其X线表现主要为大片肥厚与密度增高的胸膜阴影，轮廓不规则，或有多发结节状突起。常同时有胸腔积液存在。有的病例积液出现早于结节影。有的可见有肋骨或椎体破坏。

(2)胸膜转移瘤：常见于肺癌、乳腺癌和胃癌等。胸膜面上可有结节状肿瘤，因肿瘤侵犯胸膜而往往引起积液。X线所见大多是积液型，表现为一侧或两侧胸腔积液，生长快而多。胸膜面的小结节状转移灶不易为一般X线检查所发现。在叶间胸膜面上的多发转移灶呈串珠样排列，体层摄影显示较清楚，但甚罕见。

纵隔和纵隔疾病X线表现

纵隔位于两肺的中间，自上至下、自前至后把胸腔分为左右两半。在后前位胸片上，纵隔成为中部不透亮阴影。纵隔可分为九区，在侧位胸片上，前纵隔位于胸骨之后，心脏升主动脉和气管之前；中纵隔相当于心脏、主动脉弓、气管和肺门所占据的范围；食管以后为后纵隔。自胸骨柄、体交界点至第4胸椎体下缘的横线为界，横线以上为上部纵隔，横线以下至肺下缘的水平线（相当于第4前肋端至第4胸椎体下缘的连线）为中部纵隔，肺门下缘的水平线以下至膈顶为下部纵隔（图1）。纵隔疾病主要有纵隔气肿、纵隔血肿、纵隔炎和纵隔肿瘤。

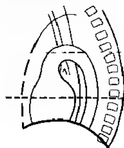


图1 纵隔分区示意图

纵隔气肿 在后前位上表现为纵隔胸膜被气体所推移膨出，在纵隔两侧边缘呈纵行线条状阴影，与纵隔的轮廓平行，在线条阴影之内有透亮的气体阴影，通常在上纵隔较为明显。在侧位上表现为在胸骨后有一增宽和透亮

度增高的区域,将纵隔胸膜向后推移,呈线条状阴影。心脏和升主动脉前缘与胸骨间距离增大。有时侧位上显示纵隔气肿较后前位更为明确。纵隔气肿较严重时,气体可进入颈部和胸壁,出现皮下气肿。

纵隔血肿 少量出血可无异常 X 线表现,大量出血可使两侧纵隔均匀对称增宽。局限的血肿形成软组织块影,向纵隔的一侧或双侧凸起。血肿可压迫气管,食管或上腔静脉。

纵隔炎 急性纵隔炎,X 线表现主要为纵隔阴影向两侧增宽,通常以上纵隔较明显。严重时,纵隔普遍增宽变直,轮廓较模糊。侧位上可见胸骨后区密度增高,气管主动脉弓轮廓均模糊。由于食管穿孔所引起者伴有纵隔气肿,可并发气胸或液气胸。食管碘油造影可见碘油通过穿孔处到食管之外,甚至到达胸腔。

纵隔炎症局限化后形成脓肿。X 线表现为软组织肿块影向纵隔的一侧凸出,可压迫气管或食管使其移位。脓肿内通常迟早地出现脓腔和液平(图 2)。

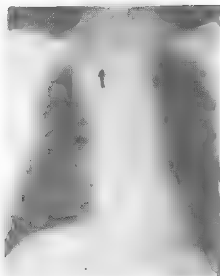
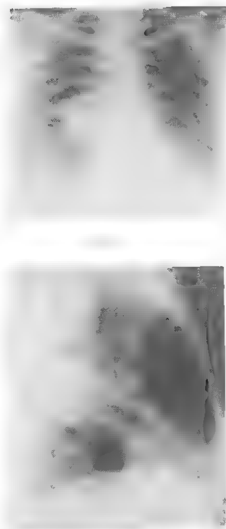


图 2 纵隔脓肿

慢性纵隔炎常没有症状,部分可因压迫或粘连引起上腔静脉阻塞,和食管、肺静脉、肺动脉、气管、支气管等狭窄。X 线表现为纵隔阴影增宽,出现肿块影向纵隔一侧凸出,或表现为纵隔胸膜增厚、局部较平直,可含钙化阴影。病变较多出现于前、中纵隔的中部。右侧较左侧多见。

纵隔肿瘤与囊肿 纵隔肿瘤包括原发性肿瘤和转移性肿瘤。原发性纵隔肿瘤包括多种纵隔组织和结构所产生的肿瘤和囊肿,常以肿块病变为其共同表现,特征性较少,不少纵隔肿瘤有其好发部位,是在 X 线上鉴别纵隔肿瘤的重要征象之一。前纵隔常见的纵隔肿瘤有胸骨后甲状腺肿、胸腺瘤和畸胎瘤。其中以胸骨后甲状腺肿的位置较高,位于前纵隔的上部,胸腺瘤和畸胎瘤位于前纵隔中部,少数可位于前纵隔的上部或下部;中纵隔常见的肿瘤有淋巴瘤、支气管囊肿和心包囊肿。淋巴瘤位于两侧气管旁、隆突下和肺门区,相当于中纵隔的上、中部。支气管囊肿位于气管、支气管和肺门支气管邻近,亦相当于中纵隔的上、中部。心包囊肿贴于心包膜上,多数位于心膈角区,相当于中纵隔的下部;后纵隔常见的肿瘤为神经原性肿瘤。食管囊肿发生于食管的行径,即中、后纵隔交界处,一般处于脊柱之前方即后纵隔,但也可偏前进入中纵隔(图 3)。



(2) 侧位

图 3 纵隔神经鞘瘤

膈和膈疾病 X 线表现

膈上缘在肺组织的对比下，显示为边缘光滑整齐的圆顶状阴影。正位右膈投影于前第六肋或后第十肋水平。狭长体型膈位置偏低，肥胖体型位置偏高。绝大多数人左膈较右膈低半个肋间，这是因为心脏一般位于左侧，因而将左膈压低。在平静呼吸时正常膈活动幅度约为1～2 cm，深呼吸时可增大至3～5 cm。

膈形态的正常变异有：

（1）限局性膈膨出：正位上常可见到右膈内侧限局性弧形隆起，侧位位于前方，吸气时更明显。原因是局部膈肌纤维较短，收缩力较弱，见图1。

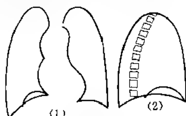


图1 右膈部分膨出

（1）正位 （2）右侧位

（2）波状膈：也有的膈个别肌束肥大，引起其收缩不均匀，投影成为3～4个小弧形，弧的凸面向上（图2）。

（3）幕状膈，这是由于肥大的膈肌束附着于肋骨上，深吸气时肋骨牵引而使膈表现为许多尖突或幕顶形突起，尖端指向外上方，并指向肋骨（图3）。这在支气管哮喘、肺气肿的患者最易看到。

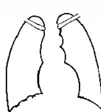


图2 波状膈

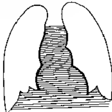


图3 幕状膈

病理情况下，无论是膈本身病变或者膈上、膈下病变，均可引起膈位置、功能和形态的改变。膈本身病变：1)膈膨出症：表现为一侧性膈位置升高，多见于左侧，膈运动消失或呈矛盾运动，即吸气时健侧膈向下，患侧膈向上；呼气时健侧向上，患侧向下。左膈膨出可推挤心脏向右侧移位，并引起慢性胃扭转，在左膈下出现两个胃液平。②膈疝：腹部脏器经先天膈裂孔或外伤性膈破裂突入胸腔，病侧膈抬高，胸腔内可见腹内脏器阴影，并推挤心脏向对侧移位，确诊一般需要钡剂检查。③膈肿瘤或囊肿：均为罕见疾患，表现为膈局部隆凸，呈圆形或椭圆形，边缘光滑，膈运动一般无改变，通过气腹检查大多可明确诊断。

心脏大血管正常 X 线表现

正常心脏在胸片上的形态可以区别为三种基本类型：直型，主要见于胸廓狭长、横膈低位的瘦弱体型。心腰部狭窄，心影与横膈接触面小，左右心横径之比小于2：1，心长径与胸腔纵径之间的夹角小于45°，横型，主要见于胸廓短而宽、横膈较高的肥胖体型。心影与横膈接触面较大，左右心横径之比大于2：1，心夹角大于45°，斜型，系上述两型的中间型，见于一般体型，其左右心横径之比约等于2：1，心夹角约为45°。

正常心脏和大血管形态 其形态常随某些生理因素而改变。①年龄：4～6周内的婴儿，右心室相对较大，心影呈圆球形，以后左心室逐渐发育增大，约1—2岁后，逐渐变为非对称形态。3～4岁前，心影与胸廓的比例相对较大，但至5～7岁时，则呈现正常形态和心胸比率，至16～18岁逐渐形成上述基本类型。此后25～30年内，一般无多大改变。40—50岁后，由于主动脉硬化而使主动脉增宽、升高和延长。②呼吸，深吸气或深呼气时可使心影形态和心胸比率发生变化，作 Valsalva 或 Müller 试验时，可分别使心影缩小和增大。③搏动：由于心脏和大血管舒缩引起心影形态改变，可在记波片上看到。④体位：从立位转为卧位时，心横径略增加，由于横膈升高，可使心影略呈横位，大血管影亦有增宽。⑤妊娠：由于心排血量增加，心影可轻度增大，横膈升高亦使心影趋向横位。

正常心脏大血管 X 线平片表现 各房、室、大血管的投影轮廓在四个常规位置上的表现如下：

（1）后前位（图1）：右缘可分两段，上段较直，由无名静脉、上腔静脉及升主动脉构成；下段稍凸成弧形，由右心房构成，与膈面之间的夹角为心膈角，于深吸气时在角内可看到一垂直影为下腔静脉。老年者可在两段之间见升主动脉影向外膨凸。左缘由三段组成，上段凸出，称主动脉结，为主动脉弓和降段上部构成；中段称肺动脉段，由主动脉干的左壁和部分左肺动脉构成，一般较平直，横型心可稍凹陷；下段明显凸隆，由左心室构成，其左下段称心尖。在中下段之间有部分左心耳，一般不易与左心室缘分开，但有时可凸出成一弧度。在心尖与横膈之间常可见三角形密度较低阴影为心尖脂肪垫。心影的膈面主要由右心室构成，一般不能显示。在透视下相当于左心耳处为相反搏动点。

（2）右前斜位（图2）：又称第一斜位（45～55°）。心前缘由三段弧度组成，上段为升主动脉上弓部前缘，中段为主动脉干及右心室漏斗部，下段主要为左心室及下端一小段左心室构成。后缘上段由上腔静脉、升主动脉

后缘、气管及右支气管构成，其界限不清晰，下段主要为左心房，此段投影清晰并稍凸，下端为右心房和下腔静脉，但部分与横膈重叠。下腔静脉可在深吸气时显示。降主动脉位于心影后缘与脊柱之间。

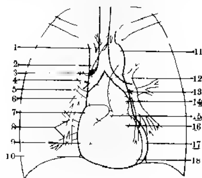


图1 正常心脏大血管影示意图(后前位)

1.无名静脉 2.上腔静脉 3.奇静脉 4.右上肺动脉 5.右上肺静脉 6.右肺下动脉 7.右心房 8.右肺下静脉 9.右房室瓣口 10.下腔静脉 11.主动脉弓 12.左肺动脉 13.肺动脉干 14.肺动脉瓣口 15.主动脉瓣口 16.左房室瓣口 17.左心室 18.右心室

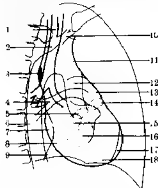


图2 正常心脏大血管影示意图(右前斜位)

1.右无名静脉 2.上腔静脉 3.奇静脉 4.右肺动脉 5.主动脉瓣口 6.降主动脉 7.左心房 8.右心房 9.下腔静脉 10.左无名静脉 11.主动脉弓 12.升主动脉 13.肺动脉干 14.肺动脉瓣口 15.左房室瓣口 16.右房室瓣口 17.左心室 18.右心室

(3)左前斜位(图3)：又称第二斜位(60°～70°)。心前缘由两段弧度组成，上段主要为升主动脉，并由右无名静脉及上腔静脉阴影重叠组成，下段为凸出的右心室。上下两段之间为右心耳，构成斜弧形。心影后缘起自主动脉弓下，上段为左心房，下段为明显凸隆的左心室，两段之间为房室间沟，一般不易清晰辨认。左心室段下端有切迹，称心室间沟，为左、右心室分界的标志，常重叠于膈面，可在深吸气时看到。左心室后缘、横膈面与脊柱前缘构成心后三角区。另外，在心影上方可见主动脉弓，弓上有透亮三角区，由左锁骨下动脉、主动脉弓上缘与脊柱前缘构成。弓下有主动脉窗，其中有气管分叉、左主支气管和左肺动脉。主动脉降部见于心影后方，部分与脊柱重叠。

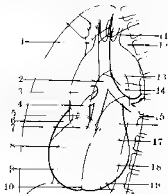


图3 正常心脏大血管影示意图(左前斜位)

1.上腔静脉 2.右肺动脉 3.升主动脉 4.肺动脉干 5.肺动脉瓣口 6.右心房 7.主动脉瓣口 8.右房室瓣口 9.右心室 10.心室间沟 11.左锁骨下动脉 12.主动脉弓 13.主动脉窗 14.左肺动脉 15.降主动脉 16.左心房 17.左房室瓣口 18.左心室 19.下腔静脉

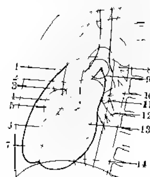


图4 正常心脏大血管影示意图(左侧位)

1.肺动脉干 2.升主动脉 3.肺动脉瓣口 4.右心耳 5.主动脉瓣口 6.右房室瓣口 7.右心室 8.左肺动脉 9.右肺动脉 10.降主动脉 11.左心房 12.肺静脉 13.左房室瓣口 14.下腔静脉

(4)左侧位(图4)：心前缘由上段升主动脉前壁、中段肺动脉干及右心室漏斗部、下段为右心室所构成，但主动脉轮廓常不清晰，心后缘上段为左心房，下段为左心室。下腔静脉可见于左心室与横膈之间。心脏膈面主要由左心室、一部分由右心室构成。主动脉弓及主动脉窗均不如在左前斜位明显。

正常心血管造影表现 (1)上腔静脉和右心房：上腔静脉长约6～8 cm，宽度可随呼吸位相而有改变，在正位中它构成心影的右上缘。右心房呈椭圆形，壁厚约

2～3 mm,内腔光滑,右心耳向左上方伸展成舌状。侧位中右心房不构成心影轮廓,但心耳可突出于右心室上方。

（2）右心室和肺动脉：在正位右心室腔形态呈圆锥形,内壁由肌小梁形成较粗的网格状阴影,心腔大小随心脏舒缩而有较大的变化。肺动脉干为一段短而粗的管形阴影,分出左、右肺动脉。前者与主干有部分重叠成弧形,后者越过脊柱在较低水平走向右肺门。在侧位中右心室呈卵圆形或肾形,室壁厚度约3～5 mm,漏斗部呈三角形,壁光滑,与主肺动脉干之间有轻度膨出的肺动脉窦部和瓣膜为分界标志。肺动脉干向后上方倾斜,有时心包反褶可在其上形成切迹(图5)。



（1）正位



（2）侧位

图5　右心造影

（3）肺静脉与左心房：左右肺静脉在肺门处汇合成两个支干,与肺门水平稍下方引流入左心房。右侧有时为三支。正位左心房一般呈椭圆形,心耳呈舌状凸出构成心影左缘中的一小部分。侧位中左心房见于主动脉窗下。

（4）左心室：在正位上呈倾斜的长圆形,构成心影的左下部和心尖。左心室壁厚度最大,平均约12mm。有肌小梁纤维及乳头肌所致的缺损影。主动脉瓣下的流出道内壁光滑。侧位中左心室略呈三角形,心尖指向左前下方。心室上部与主动脉瓣连接,前缘以室间隔为界,后缘为左房室瓣前瓣及与主动脉后瓣的连接部分(图6)。



图6　左心造影,侧位

（5）主动脉：起自左心室流出道上端,在正位中升主动脉始端可被左心房及脊柱等影遮盖,升和降部阴影靠近或重叠。侧位可显示主动脉弓全貌。主动脉根部有左、右和无(或后)冠状窦,在舒张期清楚显示。

心脏大血管 X 线测量

测量心脏大血管的目的是为了较准确地估计心脏大血管的大小、增大的程度以及作随访比较。X 线心脏大血管测量的内容和方法很多,主要有各种径线、心胸比率、心表面积和心脏体(容)积等。为了减少心脏大血管阴影的扩大,正位片须用 2 m 焦片距离,侧位片用1.5m 焦片距离,以下为几种常用的方法和有关数值。

心脏大血管径线和心胸比率　心脏横径(图1)：左、右心缘至中线的最大距离分别为右心横径 (T_1) 和左心横径 (T_2),两者之和 ($T = T_1 + T_2$) 为心脏横径。

心脏横径的预计值：江、谢氏根据一组120例正常人的测量,以身高、体重为相关系数,按照下列公式可求得

不同个体的正常心脏横径的预计值。实测值与预计值的比较，可具体算出其增大的程度。预计心脏横径(T)：

T (mm) = 2343 × 体重 (kg) − 身高 (cm) + 常数 36.013

心胸比率：心脏横径 (T) 与胸廓横径 (Th) 以通过右膈顶的胸廓内径之比，平均0.44±0.03。男0.43±0.04，女0.44±0.05。国内外普遍认为0.5是成人心胸比率正常上限，0.51～0.55为轻度心脏增大，0.56～0.6为中度增大，>0.60为重度心脏增大，见图1。

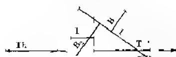


图1 心脏横径、心胸比率，心表面积测量示意图
T_1 右心横径 T_2 左心横径 B_1、B_2 心脏宽径 Th 胸廓内径 L 心脏长径

心表面积测量 以心脏阴影左右缘下段为外缘，点线为假设的上下缘即为心脏的表面积(图1)，几乎面仪可以测其面积大小。汪、谢氏根据一组12)例健康成人的测量研究，求得中国人正常心表面积的数值，并以身高、体重为相关系数按下列公式可以求得不同个体的正常心表面积预计值。

预计心脏面积 (cm^2) = 0.6207 × 身高 (cm) + 0.6654 × 体重 (kg) − 常数 42.7646

为临床实用方便，他们同归方程式的方法，以心脏的长径 (L) 和宽径 (B_1 + B_2) 为基础，计算出心表面积的公式，可以代替平面仪的测量。

实际计算心表面积 (cm^2) = 0.702 × L (cm) × B(B_1 + B_2 cm) + 常数 2.096

长径 (L)：右心缘大血管／右心房交点至心尖的连线。宽径 B (B_1 + B_2)：左心缘肺动脉段／左心(房耳部)交点至长径 (L) 的垂直距离为 B_1 及右心膈角至长径 (L) 的垂直距离为 B_2，两者之和即为宽径 B (图1)。

实际计算面积与正常预计面积之比较，可具体算出心脏增大程度。相差±10%属误差范围。心表面积较预计面积增大15%～35%、36%～60%及60%分别为轻、中及重度增大。本公式只适用于成人。

心脏体(容)积测量 心胸比率及心表面积测量，仅是作为立体器官心脏的某一径线或表面积，其准确性有一定限度。因此心脏体积测量写更为准确，缺点是需要标准的后前立位及左侧位两张照片。心脏体积测量是假设心脏为几何椭球体，利用测量纵径 (L)、宽径 (B) 和深径 (D) 三径线计算心脏体积。

基本公式：V_T = K × L × B × D

式中 V_T：心脏总体积，K：为常数(决定于椭球体常数($\frac{4}{3}\pi$)及放大率的校正)。前者为固定常数，因此 K 值实际直接与放大率有关，即决定焦点与胶片夹距离及心脏中心与胶片距离(见图2中 s, f)，如果取立位及左侧位片投照分别采用200cm 及150cm，则 K = $\frac{\pi}{6}$ × ($\frac{200 - s}{200}$)^2 × $\frac{150 - f}{150}$，可见 K 值决定于正、侧位相心脏中心与胶片夹距离 s、f 的不同而异。据此制定了不同个体 s、f 值的 K 值共线图，以便于使用。L：后前位相心缘大血管／右心房交点至心尖连线。B：右心膈角与肺动脉段／左心交点的连线。D：侧位心脏最大水平前后径(图2)。

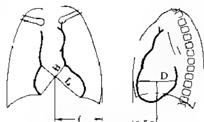


图2 心脏体积测量示意图
L 长径 B 宽径 D 深径 f 心脏中心-左胸廓(肋骨)外缘距离(立位) S 心脏中心-前胸壁(胸骨)外缘距离(侧位)

由于身高、体重与个体心脏体积有直接关系，因而采用体表面积图，根据个体不同身高、体重得到其体表面积，进一步计算每平方米(m^2)心脏体积值——心脏体积指数。公式为：

$$心脏体积指数\ V_I = \frac{心脏总体积\ V_T\ (ml)}{体表面积\ A\ (m^2)}$$

根据男、女各100例健康成年人心脏总体积和心脏体积指数测量计算研究结果，心脏总体积平均值：男性669.43 ± 86.24ml，女性567.71 ± 110.74ml。男性比女性平均大101.92ml ($P < 0.001$)。心脏体积指数平均值：男性390.20 ± 48.22ml / m^2，女性365.48 ± 50.38ml / m^2，男性比女性平均大24.72ml / m^2 ($P < 0.001$)。

心脏体积指数正常值上限男性为460ml / m^2，女性为430ml / m^2。

左心室容积和肌块 比较正确并为多数人接受的左心室容积的测量方法是 Dodge 等创立。基于左心室具有椭圆形几何图形的特性，提出用：

容积 = 4/3·π abc

左心室的肌肉容积亦可用左心室造影来决定。先测出椭圆的 a、b、c 径，然后将心室壁厚度 (h) 加上去，此四数字先用纠正率加以纠正，即可计算出左心室壁与腔的容积。

左心室肌肉容积＝容积(壁＋腔)－容积(腔)

$$= 4/3\pi(a+h)(b+h)(c+h) - 4/3\cdot\pi\cdot abc$$

肌肉的比重是1.050，以此代入上式。

$$\text{肌块} = 1.050[4/3\cdot\pi(a+h)(b+h)(c+h) - 4/3\cdot\pi\cdot abc]$$

$$= 1.40\pi[(a+h)(b+h)(c+h) - abc]$$

左心室肌块可作为心室肥厚的指标。

左心室的射血指数 (EF) EF是指心脏收缩期排出的血量占舒张末期容积的百分比。计算方法是在左心室造影测出舒张末期容积 (EDV) 与收缩末期容积 (ESV)，将 EDV 减去 ESV，其差除以舒张末期容积，即为射血指数：

$$EF = \frac{EDV - ESV}{EDV}$$

正常射血指数是0.67±0.08。射血指数为反映左心室功能的指标之一。若指标低，说明左室功能差。

心脏和房室增大 X 线表现

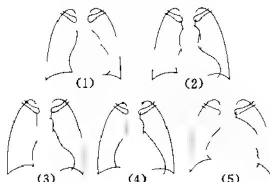
心脏增大可以是一个或几个心腔的增大，四个心腔全部增大则为普遍增大。心房增大几乎都不引起明显的心肌肥厚，而较快地引起心腔的扩张。心室的增大包括心肌肥厚和心腔扩张。前者是对压力或阻力负荷的反映，后者为流量或容量负荷的反映。两种不同的负荷因素和心肌本身的病变都可以引起心脏(心室)的肥厚和扩张，达到一定程度时 X 线才有异常表现。典型的或单纯者可以区别肥厚、扩张，事实上两者常混合存在，鉴别较困难，X 线诊断一般统称"增大"。

左心房增大 左心房位于心脏后上方，增大首先向后、向上，继之向左、右膨凸。X 线表现右前斜位或左侧位服钡剂后食管中段(略偏下)的限局性压迹和移位。左前斜位心后缘上部左心房段膨凸，与左主支气管间的透亮带消失，增大显著可压迫左主支气管上抬移位、变窄。后前位相食管和左主支气管移位，隆凸角度开大。向右膨凸时心脏右缘呈双重密度或双重边缘或超出其外缘。向左膨凸表现为左房耳部的膨凸。上述征象常以两种或多种不同组合出现，最常见的如左房轻度增大可呈现食管压迹而无移位，食管压迹有轻度移位(止于胸椎前缘)者为中度增大，明显移位(超过胸椎)者为重度增大。

右心房增大 右心房位于心脏右缘居中偏右，增大一般始自小梁部向后前上方膨凸，继之向后体部增大。后前位右心缘向右膨凸，尤其上段(耳部)向上膨凸，相反搏动点上移，右房/心高比值>0.50。左前斜位心前缘上段向上(或下)前膨凸，该段(耳部)延长，有时与下方心室部分呈"成角"现象。右前斜位心后缘下段(心房体部增大)向后弧形膨凸，不引起食管移位。上、下腔静脉扩张常是右心房增大的间接征象。上述征象以右心缘中上段的膨凸、相反搏动点上移和右房/心高比值>0.50为右房增大较敏感的征象。巨大右心房增大(如 Ebstein 畸形)，可占据心影大部分，心房耳部甚至可凸出于左心缘。

左心室增大 左心室位于心脏左后方，增大一般始于流出道，故先向左下，继之流入道增大向后上膨凸。后前位左室段延长，心尖下移，相反搏动点上移。如以肥厚为主时左室段向左膨隆心尖圆凸、上翘。左前斜位心后缘下段向后下膨凸、延长，心室间沟向前移位，心后间隙缩小。左侧位心后缘下段向后膨凸，如超过下腔静脉后缘15mm，可认为左室增大。由于左室增大，心脏向右呈顺钟向转位，心脏呈"主动脉"型。上述征象以心尖部下移或(和)左心室段圆隆是左心室增大的轻度早期征象。但某些轻度左室增大 X 线可无任何阳性征象。

右心室增大 右心室位于心脏前方居中偏左。右室增大一般始于流出道，故先向前、向左上，继之流入道增大向下膨凸。后前位心尖上翘、圆凸，肺动脉段及其下方"圆锥部"膨隆。左前斜位心前缘下段(心室段)向前膨凸，相反搏动点上移或(和)心室间沟向后上移位，心室的膈面延长、心前间隙下部缩小。侧位心前缘前凸，与胸骨的接触面增大。右前斜位心前缘肺动脉"圆锥部"明显膨凸，反映流出道漏斗部的增大。肺动脉段凸出，主动脉干扩张，为右室早期增大的间接征象。右心室增大，心脏向左呈逆钟向转位，心脏呈"左房室瓣"("二尖瓣")型。上述征象以心尖部上翘、圆凸，侧位心前缘向前隆凸及右前斜位肺动脉"圆锥部"的膨隆，为早期右室增大的重要征象。肺动脉段膨凸虽然是间接征象，但在反映右心室(流出道)增大及与左心室增大的鉴别上有较大的意义。以肥厚为主的右室增大(如法洛四联症)，心尖上翘、圆凸、心腰凹陷，拟似左室增大，应加注意。



各种心影外形示意图

(1)左房室瓣型 (2)主动脉型 (3)左房室瓣-主动脉型 (4)普遍增大型 (5)其他-怪异型

心脏外形变化 由于不同数目和程度的心腔增大，彼此间的相互关系及心脏旋转因素等，可使心脏外形呈现多种程度不同的变化，见图。常见有：①左房室瓣型：两心缘向外膨隆，肺动脉段-心腰部凸出，主动脉结缩小或正常，状如立卵或梨形，通常反映右心负荷或以其为主的心腔变化，常见于左房室瓣疾病、房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、肺动脉高压和肺心病等。②主动脉型：左心缘向外膨凸，肺动脉段-心腰部凹陷，主动脉结凸出，状如横卵。通常反映左心负荷或以其为主的心腔变化，常见于主动脉瓣疾病、高血压、冠心病或心肌病等。③普遍增大型 心脏比较均匀地向两侧增大。肺动脉段平直，主动脉结多属正常，常状如球形或烧瓶，为左右心双侧负荷增加的心腔变化，或为心包病变等心外因素所致。常见于瓣膜疾病，累及全心的心肌损害和大量心包积液等。④移行型：如"左房室瓣-主动脉"型，"主动脉-普遍增大"型"左房室瓣-普遍增大"型等。

心脏异位和心脏移位 X 线表现

心脏异位和心脏移位为心脏在胸腔内位置上的改变，前者为原发，而后者大多为继发。

心脏异位 心脏异位指心脏位置的先天异常。胚胎发育早期，心球心室襻向右弯曲，心脏右位，继之原始心室向左旋转，右心室向前旋转位于左心室的右前方，终至形成左位心。这个旋转过程的发育障碍(胎儿期6—8周)则形成心脏异位。这个阶段也正是腹胸腔脏器转位和心内畸形的胚胎发育异常时期。因此二者间有密切关系：内脏和心脏房室位置关系是确定心脏异位的重要组成部分，不同类型心脏异位常合并某些心血管畸形，对诊断有较大意义。

以正常左位心(左位心+内脏-心房正常位)为基础，结合心脏轴线的方位和内脏、房室位置关系，可将心脏异位分成下列基本类型，见图及下表。

心脏异位的基本类型

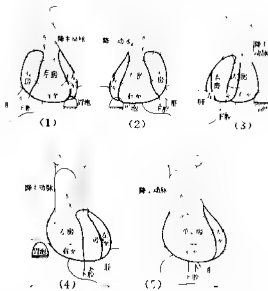
类 型	心脏轴线	内脏位置	心房和心室位置
正常左位心	左位	正常位	正常
镜面右位心	右位	转位	转位、正常的镜面象
右旋心 (单发右位心)	右位	正常位或变位	心室转位，一般心房位置正常
左旋心 (单发左位心)	左位	转位或变位	一般心房转位，心室位置正常
中位心	居中	正常、转位或变位	正常或转位

(1)镜面右位心：右位心合并内脏转位，心脏房室和大动脉的位置关系也完全倒转，其连接关系一般正常，呈正常左位心的镜象。这种心脏异位常单独存在，循环功能正常。并发心内畸形者不超过10%。

(2)右旋心：心脏右位而内脏位正常，少数变位，因此又称为单发右位心。"右位"程度一般不如镜面右位心明显。这种心脏异位70%～80%合并心血管畸形，常见的有校正型大动脉转位、肺动脉狭窄、室间隔缺损等。

(3)左旋心：心脏左位而内脏转位或变位，因此又称单发左位心。这种心脏异位绝大多数合并有严重而多发的心血管畸形，如单心房、室，共同房室瓣或大动脉转位等。

(4)中位心：心脏轴线和心尖居中，室间隔几成矢状位左右心室并列。内脏和房室位置关系正常、转位或变位。诊断上应注意除外肺气肿或膈低位所致的"悬垂型"心脏。



心脏及房室转位示意图

(1)正常左位心，内脏位置正常 (2)镜面右位心，心脏轴线向右，内脏转位 (3)右旋心，内脏-心房位置正常，心脏轴线向右，心室转位 (4)左旋心，内脏-心房转位，心脏轴线向左，心室位置正常 (5)左旋心，内脏异位(水平肝)，心脏轴线向左，心房位置不定或单心房

以上心脏异位中内脏变位或对称位者常合并无脾症或多脾症；心房倾向于两侧对称，均为右或左心房；两侧肺和支气管分支也倾向于对称，均为右或左肺方式。几乎均合并心血管畸形。无脾症常见有房室通道畸形、单心室、肺动脉狭窄或闭锁、大动脉转位、体和肺动脉畸形引流等；多脾症多伴体和肺静脉畸形引流、房或室间隔缺损和左心排血受阻性疾病等。

心脏移位 由于胸部疾患和畸形使心脏偏离其正常位置称为心脏移位。例如肺不张、广泛胸膜增厚粘连、肺不发育或发育不全均可牵引心脏向患侧移位；大量胸腔积液、气胸、巨大肿块等可推压心脏向健侧移位。胸椎侧后凸所致的胸廓畸形、漏斗胸、鸡胸、直背等均可引起不

同程度的心脏移位。这种继发的心脏移位仅有位置的改变，应区别于心脏异位的发育改变，它与心脏大血管畸形和内脏转位、变化无直接联系。

心脏和心包钙化X线表现

许多心脏和心包病变都可以发生钙化。显示这些钙化，进行准确的解剖定位，对有关疾病的诊断和病变程度的判断都有重要的意义。

心包钙化 多为心包炎症的后果，以结核最为常见。心包钙化为缩窄性心包炎的诊断指征，但个别病例心包钙化并无心包缩窄的血液动力学异常。创伤后心包积血、心包畸胎瘤等也可有钙化。炎症后心包钙化好发于心室膈面，前室间沟，但也发生于下腔静脉入口、房室沟和心房区。钙化可呈斑片状、断续点片状、环状或大片钙化，广泛包绕两心室面，状如盔甲称为盔甲心。左前斜位适于显示心包钙化的解剖分布和范围，透视和记波摄影有助于观察钙化区心缘搏动，判断其功能意义。

心脏瓣膜钙化 左房室瓣和瓣环钙化绝大多数继发于风湿性心脏病，且多见于狭窄或以其为主的瓣膜损害。钙化多发生在瓣叶亦可波及纤维环、腱索、乳头肌甚至左房壁及其附壁机化的血栓。范围可自少量钙质沉着以至大块钙斑或广泛的房壁钙化。后前位和左前斜位片上，左房室瓣钙化位于脊柱左缘或心影的后下方，形态多呈单个或数个聚集的结节状，少数为大块片状钙化。透视可见迅速的来回舞动。瓣环钙化呈O形或U形，左房壁钙化呈沿房壁的线条状致密阴影。左房室瓣钙化为风湿性心脏瓣膜病的确证，瓣叶的大块钙化尤其瓣环和房壁钙化为病变严重的指征。主动脉瓣和瓣环钙化，可发生于先天性主动脉瓣狭窄（尤其是二瓣畸形）和风湿性病变。单发的主动脉瓣关闭不全很少钙化。主动脉和左房室瓣钙化并存几乎都是风湿性瓣膜病。钙化可累及瓣叶交界处或波及瓣环，常呈带状、斑片状或环形致密阴影，后前位和左前斜位片上于脊柱右缘和左房室瓣的前上方。运动以上下为主，幅度小于左房室瓣。大片致密钙化波及右纤维三角、膜部室间隔可引起心脏传导阻滞。

心肌钙化 可发于心房和心室壁，后者主要为梗死后室壁瘤和心肌梗死瘢痕的钙化。因此好发于左室心尖部和前侧壁。钙盐沉着于室壁本身或（和）机化的附壁血栓。室壁瘤的钙化沿瘤壁多呈线状，广泛者可波及整个瘤壁，状如蛋壳。梗死瘢痕的钙化一般范围局限呈小片状。偶尔左心室包囊虫病，心肌肿瘤亦并发钙化。

冠状动脉钙化 从病理上可分为内膜钙化，继发于粥样硬化、机化血栓等；中膜钙化和小动脉钙化。后两者罕见，前者常见而重要。X线表现为线状钙化有一定弧度或略分支，或呈断续平行的双轨状阴影，后者为典型变化，多见于左冠状动脉及前降支近心段，左旋支近心段次之，右冠状动脉少见。根据1000例（40岁以上）点片摄影和400例（60岁以上）透视普查，冠状动脉钙化的检出率为3%和3.5%。冠状动脉钙化可作为动脉粥样硬化的病理诊断依据，但并不等于临床上的冠心病。但另组360例准备作冠状动脉造影的冠心病病例，应用影象增强透视，部分病例佐以录相145例发现冠状动脉钙化。造影证明其中97%具有重要的冠状动脉病变，说明对有明显心绞痛等症状患者检查有无冠状动脉钙化对冠心病诊断具有重要意义（见图）。



心脏瓣膜及冠状动脉钙化示意图

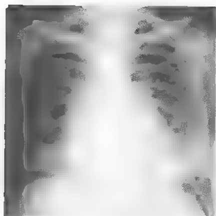
（1）正位 （2）侧位 1 左房室瓣钙化 2 主动脉瓣钙化 3 冠状动脉钙化（左） 4 冠状动脉钙化（左旋支）

心脏瓣膜病 X 线表现

心脏瓣膜病可分为先天性和获得性两类。本条主要叙述获得性心脏瓣膜病变。在获得性心脏瓣膜病变中，以风湿性最为常见。此外，细菌性心内膜炎、病毒感染和动脉粥样硬化均可累及损害心脏瓣膜。风湿性心脏瓣膜病乃是风湿性心内膜炎侵犯瓣膜的后果。由于瓣叶的增厚、粘连、融合、收缩变形以及腱索和乳头肌的缩短，其结果产生瓣膜狭窄或（和）关闭不全。根据尸检资料统计，左房室瓣损害最常见，主动脉瓣次之。左房室瓣单独受累者占46.7%，左房室瓣和主动脉瓣联合受损占34.5%。单独累及右房室瓣或肺动脉瓣者极少见。

左房室瓣病变 （1）左房室瓣狭窄：左房室瓣狭窄时（瓣口直径小于1.5cm），左心房排血受阻，于是左心房压力升高而扩大。接着肺静脉压力，然后肺动脉压力也随之升高，形成肺循环高压。此时右心室因排血负荷加重而增大。左心室及主动脉因血流量减少可萎缩。X线表现为心影呈左房室瓣型（似梨型），多半为轻度或中度增大。增大程度与病变、病程、肺循环压力和心房颤动等因素有关。左心房的增大出现最早。右心室增大出现稍迟，但经常存在，与肺循环高压程度有密切关系。左心室不大或相对萎缩。主动脉结往往缩小。一般而论，肺循环改变较著。始则出现肺静脉高压，肺内血流分布产生改变，其顺序为上肺叶静脉扩张，下肺叶静脉收缩及上肺叶静脉进一步扩张，继之可有间质性肺水肿出现。在此基础上可发生肺动脉高压，主要表现为肺动脉段凸出，中心动脉干扩张及周围血管纤细。长期肺循环高压可以引

起含铁血黄素沉着和肺内骨化结节的出现。一般平片上显示左房室瓣钙化的机会不多(图1)。



(1)正版



(2)合并关闭不全

图1 左房室瓣狭窄

(2)左房室瓣关闭不全：在心室收缩期，右心室内血液返流入左心房。在心室舒张期，左心房内相应过量血液又流入左心室，左心房、室皆因血流量负荷增加而增大，其程度与返流量成正比。左心房内压力升高呈间歇性，若心房代偿良好，则肺循环的改变不著。但重度病变可引起不同程度的肺循环高压。X线表现以左心房、室的增大为主，心脏及左心房的增大较同等程度的左房室瓣狭窄显著，也常并有右心室增大，但肺循环高压改变远不及后者明显(图2)。大量返流者，透视下可观察到左心房区域在左心室收缩期有扩张性搏动。



图2 左房室瓣关闭不全

(3)左房室瓣狭窄合并关闭不全：心脏增大一般更为明显，右心房，左、右心室同时增大，而左心室的增大为X线提示狭窄合并关闭不全的重要征象。如左心房高度增大而肺循环高压较轻，常以关闭不全为主。若心脏和左心房增大较轻而肺循环高压较重则以狭窄为主。需进一步鉴别时，可考虑作心室造影。

主动脉瓣病变 (1)主动脉瓣狭窄：左心室因排血受限，压力负荷加重而发生肥厚，代偿丧失时可以扩大。升主动脉发生狭窄后扩张。肺循环一般正常。X线示心影呈主动脉型，轻度增大或不大。左心室缘圆隆或心尖稍下移。升主动脉膨凸扩张，搏动增强(图3)。左心衰竭时，心影及左心室增大或明显增大，此时可有肺淤血及左心房增大。

(2)主动脉瓣关闭不全：在心室舒张期，主动脉内血液返流入左心室；在收缩，过量血液又从左心室驱入主动脉内，两者均因血流量负荷增加而扩张。其扩张程度与反流量和病程相关。X线示心影呈主动脉型，左心室增大，心尖向左下延伸，心腰凹陷，升主动脉及弓部膨凸扩张。透视或记波摄影显示主动脉及左心室的搏动明显增强并呈现陷落脉，与临床上脉压差增宽及周围血管体征意义一致。左心衰竭时，左心室进一步扩大，并有肺淤血。

(3)主动脉瓣狭窄合并关闭不全：一般其血液动力学变化对主动脉和左心室影响更大，心影和左心室的增大颇为显著。左心室缘明显向左下方延长，心腰凹陷，主动脉升部和弓部凸出。单纯主动脉瓣狭窄和单纯关闭不全的临床X线鉴别比较容易，当两者合并时，孰轻孰重，

需结合升主动脉造影分析



图3 主动脉瓣狭窄

左房室瓣和主动脉瓣联合病变 联合瓣膜病变中，各瓣膜病变中的狭窄或关闭不全以及两个瓣膜中的病变，均可轻重不一或均显著，主要可分下列三种情况：

（1）主动脉瓣病变为主：心影近似主动脉型，以左心室增大为主，主动脉结增宽，两者搏动增强。若同时有较明显的左心房增大及淤血存在，则提示合并左房室瓣病变。但必须注意与单纯主动脉瓣病变合并左心衰竭区分。超声心动图对左房室瓣狭窄具有重要的诊断价值，可帮助鉴别。

（2）左房室瓣病变为主：心影近似左房室瓣型，左心房、右心室的增大以及肺淤血较明显。如左房室瓣病变以狭窄为主，由于左房室瓣狭窄和主动脉瓣病变对左心室血液动力学的影响和作用可能相互抵销，故左心室可以不大，有时仅轻度增大。但因受明显增大的右心室的影响，以致在平片上不易作出正确的估计。鉴别诊断应结合杂音等临床情况全面考虑，必要时作升主动脉造影予以确定。

（3）左房室瓣和主动脉瓣病变均显著：心影呈左房室瓣-主动脉型，左心房和左、右心室的增大均显著。主动脉结凸出，搏动增强，左心缘呈典型的"四弓型"改变。肺循环改变也很明显。

肺源性心脏病X线表现

肺源性心脏病（简称肺心病）是肺及其他胸部组织或（和）功能异常病变引起的心脏病。有肺动脉高压、右心室肥大和心功能不全。急而重的病变，如大块血栓栓塞、急性张力性气胸等所致的急性右心室扩张和功能衰竭为急性肺心病，如不及时抢救迅速死亡。慢性肺心病主要是由慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、支气管哮喘、支气管扩张、肺结核、尘肺等引起的肺纤维化，广泛的胸膜增厚，胸廓脊柱畸形，肺动脉血栓栓塞、各种肺动脉炎及肺血管病变所引起。肺小动脉阻力升高和肺动脉高压导致右心室肥厚和功能不全。X线检查在肺心病的诊断上占有重要地位。肺心病的X线表现如下：

（1）肺动脉高压征象：根据大量病例的测量，右肺下动脉干横径>15mm或右肺下动脉干横径与气管横径比值>1.07；肺动脉段高度>3mm分别为右肺门动脉扩张和肺动脉段明显凸出的指征。但这些数值都有一定比例的假阳性和少数假阴性。因此综合分析这些征象，注意动态变化，诊断价值更大。

（2）心脏大小的改变：约1/3心脏不大，其中约半数心胸比在0.4以下，呈悬垂型，约2/3心呈不同程度的增大。中度以上的心脏增大，多有肺血增多反映心排血量增加，病人多数有心衰和中心肺动脉搏动反向增强现象，随心衰控制缺氧改善，心脏增大和肺血增多可逐渐恢复甚至正常。明显的右心房增大为继发右房室瓣关闭不全征象。

（3）右室增大：肺心病早期X线诊断的关键是轻度右心室增大。下列征象有助于诊断：心尖上翘或圆隆；心前缘向前膨凸，结合侧位和右前斜位观察；右心室流出道（漏斗部）增大，表现为肺动脉段下"圆锥部"凸出，45°右前斜位测量"锥高">7mm有诊断意义；动态观察，易于发现轻度右心室增大，右肺下动脉干较前增宽2mm以上即有意义。

（4）左心病变：肺心病可合并左心室肥厚和功能不全。X线表现一有重度肺淤血至间质性水肿；少数病例可出现肺泡性水肿；有左心室增大征象。

心内膜心肌疾病X线表现

各种原因的心脏疾病，大多可累及心内膜和心肌。本条叙述以原发心内膜及心肌病变为主的心脏疾病的X线表现。瓣膜疾病的X线表现另列条目。

原发性充血型心肌病 心脏多呈球形增大，以心腔（尤其左心）扩张为主，不少病例心室腔内有附壁血栓形成。镜下可见心肌纤维的变性，甚至较大片的心肌坏死以及程度不同的心肌纤维化和心肌细胞肥大，且常以纤维化为主。心室收缩（泵）功能降低，舒张期血量和压力升高，心排血量减少为其主要的病理生理异常。

X线表现（图1）：①心脏扩大 约3/4病例心脏呈中重度扩大，重度扩大者近半数。各房室均大，而以左室尤以右室为著，心影多呈"普遍增大"型或"主动脉"型。②心脏搏动，除少数病例外均不正常，主要是两心缘搏动普遍减弱；也有左室段或其部分区域减弱，而右房段正常或增强；或搏动缓慢有力，为Ⅱ-Ⅲ度房室传导阻滞或窦

性心动过缓的反映。3 约半数病例示有肺淤血、间质性水肿等左心功能不全征象。心功能得到代偿者肺血管纹理在正常范围。

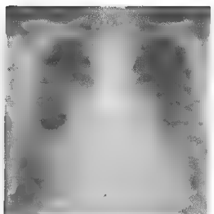


图 1　充血型心肌病
心脏扩大，以左心室为主，两肺淤血，并有间质性水肿

X 线诊断是在排除其他病变的基础上建立的，在上述非特异性征象基础上，综合临床、X 线的全面情况，排除了心脏瓣膜病、先天畸形、冠心病和体肺动脉高压以及可能引起心肌损害的全身性疾患，原发性充血型心肌病的诊断方能成立。诊断疑难者需造影检查。主要造影征象为心室腔尤其左心室明显扩张，舒张功能减弱和冠状动脉正常。

原发性肥厚型心肌病　基本病理改变是心肌肥厚，心腔不大甚至缩小、变形。心肌细胞及核异常肥大、变形，肌束排列紊乱，常合并灶性纤维化。心肌肥厚主要累及肌部室间隔，向心腔内凸出可引起左室流出道狭窄，故又名为特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄、非对称性间隔肥厚等。但也有些病例心室游离壁普遍肥厚，或主要累及室中部、心尖部而无流出道狭窄。因此，肥厚型心肌病又分为阻塞型和非阻塞型两个亚型。心壁僵硬，心肌顺应性降低，心室舒张受累，或伴有左心排血受阻等为其主要病理生理变化。

X 线表现：心脏不大或轻度增大，多有左室肥厚征象。心影正常或呈"主动脉"型。少数中度以上增大者除左室外左房、右室亦可增大；心脏搏动增强或正常，少数病例减弱；约⅓病例肺血管纹理正常，或有轻度肺淤血。总之，平片无特征性所见。不少病例心肺所见正常或仅有轻度左室增大。诊断需结合临床和心电图变化。超声心动图检查可以观测肌部间隔、左室后壁厚度和有无左室流出道狭窄，对诊断帮助颇大。前两者比值超过 1.3∶1即有诊断意义。

造影诊断(图 2)：左室流出道的倒锥形狭窄，为反映肌部间隔异常肥厚的重要征象。但某些病例可以左室壁普遍肥厚、或以室中部或心尖部肥厚为主；由于非对称性间隔肥厚和乳头肌、室壁等不同部位的肥厚等，多数病例都有心室腔的变形，如呈"砂钟"、"鞍背"状或心尖部心腔闭塞等。大多数病例心脏舒缩期心室腔的大小、形态变化明显，说明左室收缩功能增强，呈高动力状态，部分病例正常，少数病例减弱；冠状动脉及分支正常或轻度扩张，约半数病例并发左房室瓣关闭不全，多为轻度至中度，常见于间隔肥厚较重的病例。

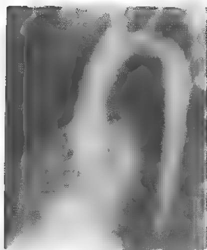


图 2　肥厚型心肌病
左心室造影，左室流出道"倒锥"形狭窄，合并轻度左房室瓣关闭不全，心室呈"砂钟"状变形

总之，本病确诊需造影检查，左室造影可以明确心肌肥厚的主要部位、分布、程度以及心室变形、收缩功能等对病情和预后的估计也有重要意义。

心内膜心肌纤维化　本病的基本病理变化是心内膜及心内膜下心肌的纤维化，经常有程度不同的机化附壁血栓，心内膜高度增厚。由此而心室的充盈和排血受限心房淤积扩张，引起类似缩窄性心包炎的病理生理变化。

平片表现：右心型：心脏多呈球形重度增大，常示有巨大右心房的表现。有些病例左室段上部膨凸，为扩张的右心室流出道所致。肺血明显减少，并可见上腔静脉扩张。左心型：拟似左房室瓣病变，心脏轻度增大或不大，多伴有肺循环高压的表现。左房和右室多为轻至中度增大。双室型：心脏多呈中至重度增大，所见类似右心型。

造影表现：右心型：右房巨大，右室流入道及心尖收缩变形，边缘不整，流出道明显扩张。右心室造影可见右房室瓣关闭不全；左心型：左室腔不大、心尖圆钝，该部与膈面不规则。左心室造影可见左房室瓣关闭不全；双室型：可见上述两类变化，多以右心改变为著。造影的特征性征象为确诊的主要依据。

心内膜胶原弹力纤维增生症 本病亦称心内膜硬化、心肌心内膜胶原弹力纤维增生症。

X线平片：主要征象心脏中至重度增大，以左心室为主。心影近似"主动脉"型或"主动脉普遍扩大"型。也有心脏呈球形增大者。心胸比率为0.69左右(0.56~0.80)。透视下心脏搏动普遍减弱，尤以左心缘明显，甚或近乎消失而右缘搏动正常，后者更具诊断价值。反复心力衰竭后，右心房、室亦可增大。大多数病例均有不同程度肺淤血，间质性肺水肿等肺静脉高压及左心衰竭征象。偶尔示有肺动脉段扩张、凸出。心功能代偿期，肺血管纹理可在正常范围。

心血管造影：根据左心室的大小分为扩张型及收缩型。扩张型：左心室腔扩大，心壁增厚。心脏收缩和舒张期心室大小几无改变。左心房也多扩大，常并有左房室瓣关闭不全。其他心腔多不扩大。左心室排空时间延长；收缩型：左心室不扩大或缩小，但室壁肥厚，收缩无力。心脏收缩和舒张期左心室变形，但造影剂不能很快排空。左心房可增大且肺动脉扩张。

本病之X线所见需与左冠状动脉起自肺动脉的畸形、冠状动脉钙化、心肌糖原累积症、原发性心肌病、心肌炎等鉴别。当心脏极度扩大时还需与大量心包积液鉴别。

克山病 是一种地方性心肌病，好发于生育期妇女和学龄前儿童。本病发生有明显的季节性。

X线表现有不同程度的心脏普遍增大，以左侧室、房更为显著。心影多呈"左房室瓣-主动脉"型和"主动脉"型。心脏尤其左心缘搏动减弱或(和)不规则，常示有不同程度的淤血、少量胸膜渗液、间质性肺水肿以及上腔或(和)奇静脉扩张症等，反映左、右心功能不全的征象为克山病的基本X线表现。各型的X线表现简要归纳如下。

(1)急型：约3/4的病例心脏呈轻—中度增大，早期或病变轻者可不大。心脏增大较著者可呈三角形无力状，搏动减弱甚至消失。多有肺淤血、间质性甚至肺泡性肺水肿。急型心脏增大者多不能恢复正常。

(2)慢型：心脏增大变形最为显著，大多数病例心脏呈中、重增大，心影多呈"左房室瓣-主动脉"型，儿童常表现为球形。心脏左缘搏动减弱，右心缘可正常。几乎所有病例和约半数病例示有上述左和右心功能不全的征象。

(3)亚急型：其X线改变程度介于急、慢两型之间。

(4)潜在型：可仅有轻度心脏或左心室增大，约70%病例心脏不大。心脏搏动及肺循环亦多属正常范围。

综上所述，从病理生理和临床上克山病尤其慢型者可属充血型心肌病的范畴。但克山病在发病上有特定的地区性和人群选择，病理上坏死和瘢痕、新旧病灶并存，右束支传导阻滞为其最常见的心电图改变等又有其不同的特点。因此可认为是一种独立疾病。其X线表现与原发性充血型心肌病无何本质区别，但克山病(尤其慢型)心影外形以"左房室瓣-主动脉"型居多，不同程度的肺动脉段凸出和左房增大，反映左、右心功能不全的X线征象远较原发性心肌病常见，为其相对的特征。显然，诊断还需密切结合流行病学情况考虑。

结缔组织疾病的心脏病变X线表现

各种结缔组织疾病，如风湿热、系统性红斑狼疮、硬皮病、结节性多动脉炎和类风湿关节炎等，都可累及心脏，有的构成其首发的临床表现，有的成为影响其预后的重要因素。

系统性红斑狼疮 为最常见的结缔组织疾病之一，可同时侵犯肾、肺和心血管系统。本病约50%—60%累及心脏。以心包炎最常见，可多次反覆发作或伴有大量心包积液。所谓非风湿性疣状心内膜炎(瓣膜炎)也是常见的病理改变，近年来心肌损害和冠状动脉及小分支的病变受到重视。心包炎合并大量心包积液时X线示心影普遍增大，搏动减弱甚至消失。如同时并有胸腔积液或(和)肺实质的浸润性病变，为红斑狼疮较典型的变化。瓣膜炎和心肌损害往往无异常X线征象。本病多见于青壮年妇女，根据狼疮的皮肤损害，发热、关节痛、白细胞减少和血中查到狼疮细胞诊断当可成立。这时如有心脏方面的症状、心电图异常和上述X线表现就应考虑心脏受累的可能。

硬皮病 可分为局限性和系统性两型。后者可同时并有心脏损害。食管、肺和心脏常被累及，偶可侵犯肾脏。心肌、心包和心内膜均可受累，以前者较为常见。早期心肌血管周围有炎性细胞浸润，成纤维细胞增生，晚期则形成散在或大片的纤维化、瘢痕形成。心包炎可有或无心包积液。肺有广泛间质纤维化者可继发肺血管损害和右心室肥厚。心脏的X线表现可分为两类：一是继发于肺间质纤维化的肺源性心脏病，二是心脏普遍增大，常以左室为主，或仅有一定程度的左心室增大，为心肌损害的表现。心电图常示有传导阻滞、低电压和ST-T变化等异常征象。这时注意皮肤损害以及食管下端狭窄或(和)食管普遍扩张、蠕动减弱、肺纤维化、软组织钙化和指端骨质吸收等X线所见，有助于心脏病变的病原诊断。在某些病例上述心肺X线改变可为首先表现，而作出硬皮病的诊断。

结节性多动脉炎 为中小动脉的炎症，有纤维素性坏死、炎性细胞浸润等可引起内膜增厚、闭塞及动脉壁损坏小动脉瘤形成等。病变常累及肾、心脏及其他多种内脏。心脏病变常有心电图异常。冠状动脉分支包括细小分支损害可导致心肌缺血甚至梗死，但X线可无异常表现。高血压明显或并发心肌病变者可引起左心室增大和心力衰竭，X线示有相应的改变。确诊依靠全面临床情况和活体组织检查。

类风湿性关节炎 除关节外可累及心肺等内脏，后者以小动脉的动脉炎为其病理基础。重度长期患强直性

脊柱炎者，由于主动脉壁和瓣膜本身的损害和纤维化等，可发生主动脉瓣关闭不全。X线可见心脏及左心室增大、主动脉扩张，搏动增强或呈陷落脉等异常征象。外周型类风湿性关节炎很少引起主动脉瓣损害。

内分泌紊乱的心脏病变X线表现

多种内分泌紊乱都可直接或间接地引起心脏和循环的损害。

各种内分泌的紊乱对心血管系统的影响，其X线表现均非特异性的，发病率及病变程度各异。诊断需密切结合临床表现，实验室检查及其他系统的X线检查等资料考虑。

甲状腺功能亢进的心脏损害 甲状腺功能亢进时，一方面由于代谢和氧消耗的增加以及甲状腺素兴奋交感神经肾上腺系统，致心率和血流速度加快，心排血量增多，加重心脏的负荷。另方面甲状腺素对心肌的损害也是促发甲状腺功能亢进性心脏病的一个因素。

X线表现为：①轻至中度肺充血，肺动脉段凸出，心脏及大血管搏动增强、增速。②某些病例特别是40岁以上病例或临床上有房颤或心衰者，心脏可有轻至中度甚至重度增大，主要累及左室亦可累及其他心腔使心影呈普遍增大型。③随诊观察中视甲状腺功能亢进的控制或发展，上述心脏的形态和搏动变化可恢复正常或加重。

粘液水肿的心脏损害 甲状腺功能低下时基础代谢异常降低，心排血量、血流速度和循环血量减少，心肌松软，肌壁有组织间液的浸润及心包积液，出现粘液水肿性心脏病。

X线表现为：心脏呈球型或普遍增大，搏动缓慢、减弱，偶可合并胸腔积液；应用甲状腺制剂后心影可缩小，搏动也可逐渐恢复，心影缩小迅速者提示心脏扩大主要为心包积液所致。

肾上腺皮质功能亢进或减退 主要通过醛固酮及皮质醇的分泌增多或减少，影响血压的升高或降低，水分、电解质及代谢的紊乱等作用于心脏。前者可见到高血压的相应X线征象；后者则表现为心脏缩小，心搏动减弱及心率缓慢，亦称Addison病。

肾上腺髓质功能亢进 多见于嗜铬细胞瘤产生过量的去甲肾上腺素及肾上腺素经常地或间断地进入血流，导致持续性的或阵发性的高血压并可累及心脏，X线出现相应的表现。

脑垂体功能亢进或减退 亢进时除产生肢端肥大症外，心脏亦常受累增大，尤其是左心室肥厚明显，部分患者血压升高，可能为身体过度生长和代谢增加使心排血量增多所致。X线表现为循环动力增强。脑垂体功能减退对心脏的影响与Addison病相同。

性腺功能障碍 睾丸、卵巢功能亢进不伴有心脏、血管方面的改变。隐睾伴有生殖细胞发育不全或低下者(称Noonan综合征)，约50%的患者伴发先天性心脏病，右侧心腔的畸形常见，如肺动脉瓣狭窄、Ebstein畸形等。卵巢先天性发育不全(Turner综合征)，约35%的病人伴发先天性心脏病，以左侧心腔的畸形常见，如主动脉缩窄、主动脉瓣狭窄等。

心脏肿瘤X线表现

心脏肿瘤是一种少见的疾病，可分为原发性和转移性肿瘤两大类。心脏肿瘤中以转移性多见，约10倍于原发性肿瘤。原发性肿瘤中约3/4为良性肿瘤，而在良性肿瘤中粘液瘤约占半数。

粘液瘤是一种心腔内肿瘤，多发自房间隔，附着于卵圆孔附近。绝大部分位于心房内，其中3/4以上见于左心房。肿瘤多带蒂，较大者可影响房室瓣的功能，产生瓣膜狭窄或狭窄伴关闭不全的临床症状。临床体征和症状可随体位而有所改变。还可有发热、白细胞升高、血沉增速等全身反应。此外，肿瘤表面血栓的脱落可引起远处栓塞。少数病例可有粘液瘤钙化。

左房粘液瘤的X线表现类似于风湿性左房室瓣狭窄及肺循环高压的征象，但是左房增大并不显著，肺淤血和间隔线可为暂时的，随梗阻程度的轻重而改变。心血管造影可显示左心房内分叶状充盈缺损而明确诊断。左房粘液瘤需与心房内血栓鉴别。左房内血栓多在心耳部，而粘液瘤则多在左房体部，并且后者在心室舒张期可向瓣口甚至心室内脱垂。右房粘液瘤的X线表现与右房室瓣下移或缩窄性心包炎相似，心血管造影具有诊断意义。此外，超声心动图检查对于粘液瘤的诊断很有帮助。

心脏原发性恶性肿瘤多为各种肉瘤，如横纹肌肉瘤、纤维肉瘤、血管肉瘤等。其生长迅速，主要发生于右心，壁内肿瘤较心腔内息肉样肿瘤多见。好发于儿童和青年。X线表现为心影增大，心形怪异，心影某部异常膨出，局部搏动减弱、消失或矛盾运动，该部有时可见肿瘤钙化。此外，还可有上腔静脉的扩张或肺静脉高压的征象。心血管造影显示心腔内充盈缺损或心肌壁不规则增厚以及心脏某部的压迫移位和旋转变形等可以协助诊断。

心脏转移性肿瘤其原发灶以肺癌、乳癌、胸腺肿瘤、甲状腺癌、黑色素瘤等较为常见。多数系经邻近淋巴组织直接蔓延而来，也有血行转移。心脏转移性肿瘤X线表现无特征性，可见心脏阴影呈局限性膨出或向两侧均匀增大，搏动减弱等心包积液的征象。如发现胸部有原发性或转移性肿瘤或身体其他部位的恶性肿瘤，对诊断很有帮助。

心脏创伤X线表现

心脏创伤可由于开放性贯穿伤、非开放性钝伤和医源性损伤造成。这些损伤可引起心脏解剖结构的损害如

穿破、撕裂、挫伤等，导致出血、心脏填塞、传导障碍、分流、瓣膜功能异常或异物残留等现象。由于心脏创伤大都是急性和严重的，X线检查必须迅速查明创伤的结果，以便及时处理。

开放性贯穿伤 包括了弹伤、刺伤、爆炸弹片伤等。患者死亡居多，如幸存者则可遗留间隔穿孔、瓣膜损害、动脉心腔瘘等变化，应着重于观察相应的血液动力学方面的X线变化，如有无分流、瓣孔返流、房室增大或肺血管改变等。除平片征象外必要时应作心血管造影以明确诊断。金属异物如弹片、弹头等比较常见，可残留于心腔、室壁、间隔的肌肉或心包腔内。除常规正侧位胸片外，应作多轴位透视及点片摄影，了解异物在心影内的位置和随心脏搏动的跳动情况。如切线位异物在心影边缘并随心搏动在固定范围内往来回或旋转式跳动，说明异物在心肌，如异物离心影边缘较远且跳动范围甚大者，则可能在心腔内。正确定位有助异物摘除的处理。

非开放性损伤 由于交通或技术设备事故、高处跌落或殴斗所引起的心脏撞击、挤压、挫伤等可引起心脏不同程度的损害，并常伴有心包积血以致心脏填塞。X线检查首先应注意心影的外形和大小改变，搏动是否减弱。较少量积血在平片上不易发现，可作电视透视检查，能于左右心缘发现透亮的弧形心包脂肪线，与心影边缘之间出现一定的距离，心影边缘的搏动减弱或消失而该线则仍随心脏呈现搏动。超声检查亦有助于发现心包积血。由于间隔穿孔、瓣叶或腱索撕裂或乳头肌断离、动脉瘤或室壁瘤形成等情况所引起的改变需根据临床体征作相应的进一步检查。

医源性损伤 为诊断和治疗所需要的医疗技术操作对心脏所造成的损伤称为医源性损伤。这些操作包括心导管、心血管造影检查、安装起搏器、体外按摩、心脏外科手术等。心导管检查中可发生导管端穿破房或室壁、管端折断后落入心腔或血管腔、导管在心腔或管腔内打结等现象。在造影检查中由于导管端药柱喷射可损伤心壁，导致造影剂渗入心肌或心包腔内，严重者可引起心脏填塞。选择性冠状动脉造影时导管端可损伤动脉管口导致内膜撕裂、出血和管腔栓塞。起搏器的导线端亦可能穿破右心室壁。胸外心脏按摩时可因过度压迫心脏而发生损伤。心脏手术时可能损伤手术野附近的解剖结构，造成损伤性动脉瘤或瘘、瓣膜关闭不全等。上述各种医源性损伤，有的在操作中能即刻发现，有的则需在事后作进一步检查才能发现。

先天性心脏大血管疾病X线表现

先天性心脏大血管疾病为胎儿期心脏在母体内发育缺陷所造成。近年来由于心血管外科的广泛开展，大部分先天性心脏大血管疾病已能彻底或部分纠正，正确的X线诊断为计划手术的重要条件。

左心发育不全综合征 包括一组有关联的心血管发育畸形：左心房、室发育不全，主动脉瓣或(和)左房室瓣闭锁或狭窄；主动脉发育不全(断离或闭锁)。这类畸形的共同点为左心循环的某部有闭锁或狭窄，使左心房、肺静脉、肺动脉扩张和压力增高，右心室血流增加。如伴有动脉导管未闭，血流可由肺动脉向降主动脉供血，与胎儿循环相似，如存心房水平有分流时，则为左向右的分流。大多数患儿在生后24h内发病。数日内即出现心力衰竭及青紫，心搏动活跃，第二心音响亮、单一，无特征性杂音。心电图都呈右心室肥厚。

X线平片表现：生后心影呈进行性增大，主要是右心房、室增大。纵隔影增宽，肺动脉段凸出，肺血管纹理增多、模糊，为肺静脉回流受阻产生肺静脉高压、肺水肿所致。超声心动图检查对本畸形的诊断有较大的帮助，但确诊常需造影检查。

心导管和心血管造影检查：右心室及肺动脉压力升高，而血氧不饱和。心导管可循动脉导管进入降主动脉。胸主动脉造影显示弓部内腔闭锁处呈边缘光滑的完全阻塞，降主动脉依侧支循环显影并可见通过粗大导管的左向右分流。选择性右心室造影或肺动脉造影可见造影剂通过未闭动脉导管进入降主动脉的右向左分流。自头臂动脉注入造影剂，还可显示发育不全的升主动脉、冠状动脉和头臂动脉。

房室隔缺损和心内膜垫缺损 胚胎发生时，如第一心房间隔吸收范围过大，或第二房间隔生长不全，即产生房间隔缺损。此种缺损称继发孔型或二孔型房间隔缺损。如心内膜垫发育障碍而原发孔不闭，即导致原发孔型或一孔型房间隔缺损(或称部分型心内膜垫缺损)。此型常伴左房室瓣前叶裂或兼有右房室瓣关闭不全。如腹背心内膜垫未融合，则第一房间隔下部与室间隔膜部均告缺如，形成房室通道，左房室瓣与右房室瓣也均有畸形，此即完全型心内膜垫缺损(或称永存房室通道)。

二孔型房间隔缺损 因左房压力大于右房，通常为左向右分流，以致右房和右室负荷增加而扩大肥厚，同时肺动脉血流量亦相应增加。一般肺动脉压力正常或仅轻度增高，仅少数病例可因肺循环阻力增加而产生明显肺动脉高压，一般在成年以后。少数病例合并二瓣狭窄，称Lutembacher综合征。心电图可见不完全性或完全性右束支传导阻滞，或右心室肥厚等。

X线平片表现：右房、室增大，主动脉结缩小和肺血增多是二孔型房间隔缺损的主要征象。这些改变与缺损大小、分流量多少成正比。分流量少者可无或仅有轻度心肺改变。心脏常呈"左房室瓣"型，肺动脉段凸出较著，肺门动脉扩张，搏动增强。心右缘通常向右膨隆，上段因右心耳增大凸出尤显。有时因右室增大心脏向左旋转使右缘不向右膨隆，诊断时应予注意。合并明显肺动脉高压后，右房、室增大更明显，肺动脉段凸出显著，有时可呈瘤样。肺门动脉明显扩张，肺野外带或中外带血管扭曲、

变细（图1）。Lutembacher 综合征的心肺改变与大的房间隔缺损相似，一般左房无明确增大，而在心尖部闻及隆隆样舒张期杂音为其诊断要点。



（1）正位　[illegible]心脏中度增大，右[illegible]肺门[illegible]，肺动脉段显著膨隆，两侧肺门血管扩张，肺野充血，主动脉结较小



（2）左前斜位：右心室段膨隆近上[illegible]

图1　心房间隔缺损

右心导管检查是诊断房间隔缺损的有效方法。导管可能自右房通过缺损进入左房，右房血氧含量比腔静脉明显增高。心血管造影对于确定是否合并其他畸形以及鉴别诊断均有帮助。

心内膜垫缺损　可分为部分型和完全型两类。

（1）部分型心内膜垫缺损：血液动力学和 X 线表现基本上与大的Ⅰ孔型房间隔缺损相同，如并发左房室瓣关闭不全，可有一定程度的左心室和左心房扩大。心电图检查在右心室肥厚等基础上出现心电轴左偏，有助于同Ⅱ孔型房间隔缺损的鉴别。左心室造影对诊断可有很大帮助，由于左房室瓣裂和瓣环下移等畸形，左室流出道右缘不规则，常可见到瓣裂所致的切迹，舒张期流出道变窄，称为"鹅颈变形"。造影剂可左房逆流为左房室瓣关闭不全的表现。

（2）完全型心内膜垫缺损：一般缺损较大，故可发生房、室交叉分流或双向分流，但一般多以左向右分流为主。多数患儿可有紫绀，预后不佳。X 线表现基本上与巨大房间隔缺损相似，但心脏增大显著，房、室增大仍以右心为主。肺动脉段明显凸出，肺门扩大和肺血增多现象均较显著，心脏和肺门搏动增强。心电图检查可见电轴偏左和两侧心室肥厚。左心室造影除上述征象，可见造影剂向右心室及左、右心房分流，对诊断有重要价值。

室间隔缺损　本病发生于室间隔的膜部或肌部。前者缺损较大，多见；后者缺损较小，且可多发或呈筛孔状。在通常情况下，左室压力显著高于右室，故为心室的左向右分流。分流量取决于缺损大小和两侧心室的压力差。小的缺损一般不影响心脏功能，在临床检查可有响亮的杂音。缺损大者，肺循环的血流量可增至体循环的 3～5 倍。左、右心室因负荷增多而扩张肥厚。持续肺循环血流量增多可使肺循环阻力增大，以至发展为肺动脉高压，从而引起双向或右向左分流，并出现紫绀，而导致所谓"Eisenmenger 综合征"。室间隔缺损并发肺动脉高压的发病年龄一般比房间隔缺损小，发病率比房间隔缺损高。



图2　[illegible]

心影中度增大，肺野轻度充血

小的缺损 X 线表现常不明显。有时可见左室轻微增大，偶然右室也可略为增大，肺动脉段轻度凸出以及轻度肺血增多。缺损较大而分流量多时，心脏常有中度和重度增大。增大范围可涉及左、右心室。肺动脉段可更加突出，但一般不如房间隔缺损明显。左心房可轻度增

大。主动脉结大小往往正常。肺门及肺野血管增粗，肺门搏动增强，但均较房间隔缺损者为轻（图2）。肺动脉压显著增高而临床尚无明显紫绀时（即分流仍以左向右为主），心脏增大及肺血增多均更加明显，肺动脉压接近或超过肺动脉压水平时，临床可出现紫绀（即Eisenmenger综合征），心脏增大程度反较前为小，但右心室增大及肺动脉段凸出则更加显著。

右心导管检查可确定诊断。诊断不明确，需与其他左向右分流或复杂畸形鉴别，或需除外伴发畸形（如动脉导管未闭等）时，则可进行心血管造影，选择性左心室造影可观察心室水平的左向右分流或与其他分流畸形鉴别。主动脉造影对伴发的动脉导管未闭的诊断帮助更大。

右房室瓣闭锁 为胚胎期房室通道分隔发育异常，引起右房室瓣未穿孔或仅有一小窝而闭锁。为维持肺循环必须有心房水平的通道，如卵圆孔未闭或房室间隔缺损，且常合并室间隔缺损或动脉导管未闭。

早发紫绀、心悸、气短，反覆的肺部感染和发育延迟为本征常见临床表现。心前区可听到收缩期杂音。心电图示心房扩大，电轴左偏或（和）左室肥厚为重要诊断指征之一。

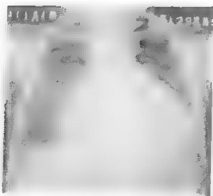
X线表现：根据其病理基础不同，X线表现也有所不同。心脏不大或轻至中度增大，似"靴"形，心腰凹陷为肺动脉狭窄或闭锁的表现，右上缘上段膨隆为增大的右心房所致。肺血减少，肺内血管纹理纤细，部分可见网状结构代表侧支循环。少数病例肺血增多，心脏增大较明显，提示无肺动脉狭窄，或室间隔缺损较大，或合并大动脉转位。

右心房造影：主要征象为左心房早期显影，证明心房水平有右向左的分流；右心室或肺动脉不充盈或延迟充盈，右心室于左、右心房，左心室之间表现为尖端向下的"三角形无造影剂区"。如左心室充盈后该区逐渐缩小消失说明右室充盈，有室间隔缺损存在。如该区持续存在，降主动脉显影后肺动脉显影，则提示肺循环借未闭动脉导管供血；右心房，左心房、室及主动脉增大和扩张，右心室及其分支细小、纤细；并发大动脉转位者如无肺动脉狭窄，可见肺动脉干及其分支扩张、增粗增多。

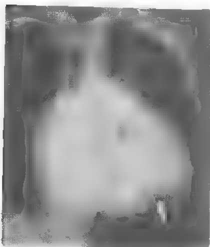
右房室瓣下移畸形 系指右房室瓣环位置异常，而右房室瓣部分或全部下移至右心室内，移位的右房室瓣将右心室分成两部分："房化"的流入道和具有右心室功能的流出道。

本病多于儿童或青年期发现。心悸、气短为常见症状，约3/4病例有轻度紫绀，心前区可听到收缩期杂音。轻症者可无症状，且可存活至成年。心电图为心房扩大、不完全性或完全性右束支传导阻滞。本病主要死亡原因为心律紊乱或心力衰竭。

X线平片征象：心脏多呈中、重度增大，呈"烧瓶状"或"球形"。右心，尤其是右心房及其耳部显著增大。心底部大血管阴影缩小或正常。肺血管纹理纤细、稀疏。右心房段搏动一般减弱，如有右房室瓣关闭不全则增强，左心缘搏动正常。平片一般可提示诊断。显著心脏扩大者一般须与大量心包积液、瓣膜病、充血性心肌病等鉴别。部分有紫绀病例则须与肺动脉瓣狭窄或心脏三联症相鉴别。但确诊需作造影检查。



（1）平片示心影明显增大 [illegible]



（2）右心房造影示巨大右心房，右心下缘可见两个切迹，右侧者（↑）为固有右房室瓣环，左侧者（↑）为呈帆状下移的右房室瓣。两切迹间即为"房化"右心室部分，为右房室瓣下移畸形的典型征象

图3 右房室瓣下移畸形

静脉心血管造影：右房室瓣下移征象为右心房显影时（正位相）于右心下缘显示两个"切迹"，右侧者（于脊柱右缘附近）为固有右房室瓣环位置，左侧者（于脊柱左缘）并与向左上呈"帆状"弯曲的透明带状影相连续，为下移的右房室瓣及增厚的瓣叶影。两个"切迹"构成"固有"右心房与"房化"右心室及功能右心室的分界。右心房重度扩大，右心房、室排空、肺动脉显影延迟，肺动脉外周分支

纤细稀少(图 3)

右心室造影：右心房返流充盈为右房室瓣关闭不全的征象。合并心房间交通时，于右心房显影的同时左心房、室可提前显影。

单心室 又称共同心室。是一种罕见的先天性心脏病。二尖瓣和三尖瓣或一个共同房室瓣开口于同一个心室腔。单心室系心室的发育异常，尽管缺损巨大，两个心室结构依然存在。Van Praagh 根据心室腔的内部结构和形态，将单心室分为四型。Ⅰ型具有左心室窦和相当于右心室漏斗部结构的输出心腔(又名漏斗腔)，两者由球室孔沟通。本型占半数以上；Ⅱ型只有右心室窦而无左心室窦；Ⅲ型室间隔的窦部未发育，而左右心室窦同时存在；Ⅳ型两个心室窦均未发育和分化。后三型均只有一个大的单心腔而无输出心腔存在。从临床 X 线实际出发，将单心室分成具有输出心腔(图 4)和无输出心腔两大类型较合适。另外，Anderson 主张将单心室分成具有和无输出心腔的原始心室两类。除心室腔畸形外，约85%病例合并大血管转位，不少病例尚合并肺动脉狭窄等畸形。左右心房的血液在单心腔内混合后进入体、肺循环，心室水平出现双向分流。若肺动脉无明显狭窄，则以左向右分流为主，肺血增多，临床上颇似大室间隔缺损，早期无紫绀或甚轻微。若肺动脉狭窄明显，则以右向左分流为主，肺血减少，临床表现类似法洛四联症，患者自幼即有紫绀、杵状指(趾)、气短和发育不良等表现。

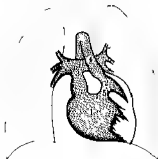


图 4 伴输出心腔的单心室合并左位型大血管转位示意图(正位)

1 单心室腔 2 输出心腔 3 肺动脉，发自单心室腔 4 主动脉，发自输出心腔 5 球室孔

X 线平片表现：根据病理类型及并发畸形，单心室的心脏形态和肺血管改变颇不一致。具有输出心腔合并左位型大动脉转位的单心室其形态具有相当特征性，在正位上于心脏左上缘可见到代表输出心腔的弧形隆起，隆起下方的小切迹代表输出心腔与单心腔游离壁的相交点。若合并右位型大血管转位，上述隆起和切迹则见于侧位片的心脏前上缘。无输出心腔的单心室其形态缺乏特征性，合并严重肺动脉狭窄的病例，心脏似四联症的"靴型"；有些病例血管蒂狭小，和大动脉转位时的斜蛋形心影相似。另有一些病例无肺动脉狭窄存在，肺血增多显著，颇似大型室间隔缺损。进一步明确诊断、了解解剖变化及并发畸形等则有赖于选择性心室腔造影。

造影征象：各型造影征象的共同点为单一的大心室腔，中间无分隔，占据整个心室区域。具有输出心腔的Ⅰ型，造影示大腔的外形光滑，肌小梁多而细，反映左心室的形态结构，输出心腔的小梁少而粗厚。无输出心腔的其他三型造影也常难以仔细区分。主、肺动脉同时显影者，在多数病例合并大动脉转位。

左侧三房心 为一罕见畸形。左心房内有一纤维性膈膜(或间隔)将其分成两部分。右后上方接受全部或部分肺静脉，称为副心腔或第三心腔；左前下方者为固有左心房包括左心耳并与左房室瓣连通。两者籍膈膜的孔道相通。一般认为副心腔系胎生期共同静脉干未能与左心房融合所致。本畸形可单独存在，部分合并其他畸形，最常见的是房室隔缺损和部分性或完全性肺静脉畸形引流。血液动力学变化取决于心房内膈膜孔道的大小和并发畸形。单发左侧三房心血液动力学上有如左房室瓣狭窄，严重者膈膜孔道直径仅数毫米，引起明显的肺静脉以至肺动脉高压。并发肺静脉畸形引流或房间隔缺损如位于副心腔则产生左向右分流，如房间隔缺损在固有心腔者则为右向左的分流。多数病例于心底部可闻喷射性收缩期杂音，偶可闻及舒张期连续性杂音或无杂音。心电图常示有右心室肥厚和右房、双心房扩大。

X 线平片：示有上腔静脉扩张，间质性肺水肿等肺静脉高压征象，以至同时伴有肺动脉段凸出、中心肺动脉扩张等肺动脉高压征象。心脏轻度或中度增大，主要为右心增大。左心房不大或仅轻度增大。明显的肺循环高压而 X 线显示左房不大或仅轻度增大，临床上无典型左房室瓣狭窄表现，应想到本畸形或其他少见的肺静脉-左心房水平阻塞性病变的可能。

心导管检查左房压正常而肺毛细血管压升高可提示本畸形，确诊需造影检查。方法以肺动脉造影为宜，左心充盈期于左房内可见一斜行线状透明阴影，将左心房分成两部分。右上方者与肺静脉相连为副心腔，左下方者与左房室瓣相通，为固有心腔，显影延迟。

动脉导管未闭和主动脉-肺动脉隔缺损

动脉导管未闭 是先天性心脏病中最常见的一种。动脉导管是胎儿期连接主动脉和肺动脉的正常通道，此通道在出生后即逐渐闭塞。出生 1 年后尚不闭塞者属病理状态。在此畸形时，一部分血液从主动脉经未闭的导管持续进入肺动脉可使左心室因负荷增加而扩张、肥厚；同时肺动脉流量增加，肺动脉及分支、左房、左室及导管近端的主动脉均见增大。如并发肺动脉高压，可产生双向分流或右向左分流，则有右心室增大，并有临床上出现紫绀，以下半身为著，称为分界性紫绀。胸骨左缘第二肋

向响亮而连续的机器样杂音为本病典型的体征。伴发重度肺动脉高压者以及婴儿患者，杂音可不典型，通常仅有收缩期杂音，或无杂音。

X线检查：可见左室及主动脉增大，搏动增强，并有肺血增多表现。心肺改变的程度决定于分流量的多少和肺动脉高压的程度。如导管细小而分流量少，则心脏增大不明显，仅左心缘略为丰满，提示左室轻度增大，或有轻度肺动脉段凸出或（和）肺血轻度增多。如导管粗大，左室显著增大，导管近端主动脉扩大，肺动脉段明显凸出，肺血增多较为明显，心缘及大血管、肺门搏动增强，多呈陷落脉波形。有时还可见到左房增大。如伴发肺动脉高压，则可见右室增大，肺动脉段凸出更为明显，肺门及肺内血管增粗而外带或中外带血管扭曲、变细。有些患者可示“漏斗征”（主动脉在导管附着处呈漏斗状膨大），为诊断动脉导管未闭的重要征象，但10岁以下儿童不易显示。漏斗征的平片表现为（图5）：主动脉结下部分向左下扩大，主动脉结与肺动脉段之间的正常凹陷消失，而在两者之间出现另一弧状凸起。



图5　动脉导管未闭，正位

右心导管检查有助进一步明确诊断。肺动脉血氧含量较右室进一步增高。有时导管可经肺动脉直接通至降主动脉。心血管造影适用于症状和体征不典型以及需要与其他心底部分流异常（如主动脉窦动脉瘤破入右心，主动脉-肺动脉隔缺损、冠状动脉瘘等）鉴别以及需要排除或明确其他并发畸形的病例。

主动脉-肺动脉隔缺损　是升主动脉和肺动脉主干之间的窗形缺损。大量血液从主动脉向肺动脉分流。临床检查可听到连续性机器样杂音。本病的血液动力学改变、X线表现与动脉导管未闭相似，但程度更重。主动脉结大小往往正常。确诊其与动脉导管未闭等心底部分流的鉴别主要依靠心导管检查（右心导管经肺动脉干进入升主动脉）和胸主动脉造影。后者肺动脉干几乎与升主动脉同时迅速显影。

永存共同动脉干　自心室发出的单一动脉干畸形，并由它分出冠状动脉、肺动脉及体动脉分支，称永存共同动脉干。系胎儿期干球脊及肺动脉圆锥部不发育，原始共同动脉干不能正常地分隔成升主动脉及肺动脉所致。通常于动脉干下遗留巨大的室间隔缺损。

根据肺动脉的起源及部位，共同动脉干可分为四型（图6）：Ⅰ型，共同动脉干于其根部平行地分出单一的肺动脉干及升主动脉；Ⅱ型，左、右肺动脉起自共同动脉干的后壁；Ⅲ型，一侧或双侧肺动脉分别起自共同动脉干的侧壁；Ⅳ型，肺动脉及动脉导管均缺如，肺循环由支气管动脉或发自降、腹主动脉的分支供血。生前Ⅳ型几不能与伴有室间隔缺损的肺动脉闭锁即假性共同动脉干鉴别。共同动脉干与左、右心室通连，体、肺循环同时接受左、右心室的混合血，动脉血氧不饱和。肺循环承受体循环的压力，肺血流量增多，左、右心室负荷均增大，心室腔肥厚、扩张，终致心力衰竭。如肺血管阻力明显升高，更加重右心负荷形成 Eisenmenger 综合征。临床上病儿有不同程度的紫绀、呼吸困难及发育延迟，并常有心衰，病儿多在生后6个月内夭亡。胸骨左缘第三、第四肋间可闻及粗厉的收缩期杂音或伴有震颤。

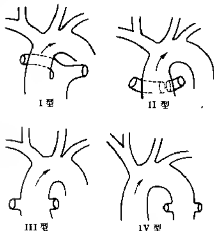


图6　永存共同动脉干分型

平片表现：①心影多呈中度以上增大，以心室为主，可呈“斜卵形”拟似完全性大动脉转位。Ⅳ型者与重症心脏四联症无异。②“升主动脉”显著增宽，几为正常升主动脉的两倍，搏动增强。约1/3的患者合并右位主动脉弓。③两侧或单侧肺血增多，有肺门舞蹈症及肺动脉高压的表现。Ⅰ型者左肺门可高达主动脉弓水平呈“逗点”征，是有诊断意义的征象。Ⅳ型两肺门无肺动脉干支影，代之以细而乱的侧支循环。④与其他复杂畸形不同，其心

肺及内脏位置多无异常。

造影表现：心室或(和)升主动脉造影是唯一可靠的诊断方法。主要征象：①单一粗大的动脉干跨居于两心室之上，合并高位室间隔缺损，肺动脉分出后其管径迅速变窄，动脉干根部仅见一组半月瓣，瓣叶为2～4个不等，瓣与左房室瓣前瓣纤维连接正常。②或状动脉，一侧或双侧肺动脉、体动脉均起自此动脉干。Ⅳ型与假性共同动脉干的造影所见相同。③约1/3的病人可合并右位主动脉弓畸形。

大动脉转位　是胚胎早期心球纵隔发育和动脉干旋转异常所致。主要指主和肺动脉与形态学左和右室的连接关系倒转者。大动脉和心室的连接关系正常而主和肺动脉本身位置关系异常者称大动脉异位。大动脉转位包括一组复杂畸形，既可单独存在，也可并发单心室、三尖瓣闭锁等其他畸形。

完全型大动脉转位　典型者系指主动脉与右心室相连位于右前方，肺动脉与左心室相连位于左后方，如是形成两个隔绝的循环系统，出生后必然伴有两者间的连接孔道，始能维持生命。常见的有室、房间隔缺损(或卵圆孔未闭)，动脉导管未闭等。体、肺循环分别接受静脉血和动脉血，通过并发缺损动静脉血混合，明显缺氧，属严重的紫绀畸形。患儿男多于女，生后早期发生紫绀、气急和心衰，80%～90%1岁内死亡。杂音随并发畸形而异。

X线表现：①出生后数日心脏不大或仅轻度增大，其后迅速增大可达中等或重度增大，心脏增大以心室尤其右室明显。②典型者心影呈"斜卵形"主要向左扩大。肺动脉段平直或凹陷，上纵隔血管影狭小，转至左前斜位则明显增宽。肺血明显增多。③并发肺动脉狭窄者，肺血减少，心脏外形有时呈"靴型"，拟似法洛四联症，心脏增大程度亦较轻。患儿紫绀，心脏增大，肺动脉段不凸而肺血增多为无肺动脉狭窄的完全型大动脉转位的平片诊断要点。确诊，有赖于造影检查。方法以选择性心室造影为宜。诊断要点为主动脉(根部)位于右前方发自右心室，肺动脉(根部)位于左后方发自左心室(属右位大动脉转位)，同时还可以明确室间隔缺损、有无肺动脉狭窄等并发畸形。

校正型大动脉转位　一般指功能性校正。大动脉转位的同时，由于房、室的转位使其血流方向得到校正，有如生理状态。多并发心室转位。其房室位置和血流方向为：右心房→(籍左房室瓣)左心室(右位)→肺动脉(右后)；左心房→(籍右房室瓣)右心室(左位)→主动脉(左前)。非氧化和氧化血分别进入肺循环和体循环，如无并发畸形则可维持循环功能。但这型转位(按升主动脉位置属左位大动脉转位)多有并发畸形，以室间隔缺损和肺动脉狭窄(即广义的法洛四联症)最为常见，患者有紫绀，其次为房、室间隔缺损和左房室瓣关闭不全。

X线表现："左位"大动脉转位所见，即升主动脉位于左前方，左心缘上段于后前位有一较长、向外膨隆或平直的弧度呈动脉搏动，而右心缘无升主动脉阴影。主动脉弓可在左侧或右侧。此为本畸形"定性"诊断的重要指征。无并发畸形者心脏及肺血可无异常。并发广义法洛四联症者心脏不大或轻度增大，肺血减少或大致正常，并发间隔缺损可见肺血增多，心脏呈程度不同的增大；并发左房室瓣关闭不全者可有肺淤血。常并发心脏位置畸形以右旋心最常见。

静脉心血管造影，可进一步明确诊断。主要征象是：由于心室转位，右心室位于左心室的左侧，分别与左心房和升主动脉相连，后者在肺动脉左前方；而左心室则右位与右心房和肺动脉相连，后者居中轻度后移。同时造影可以显示室间隔缺损、肺动脉狭窄或左房室瓣的逆流等。

右室双出口　系指两大动脉均起自右心室，或肺动脉骑跨于作为左心室出口几乎必然存在的室间隔缺损之上。主、肺动脉右左并列，前后几乎在同一平面。因此本畸形属于部分型大动脉转位，血液动力学上拟似伴有肺动脉高压的室间隔缺损。如室间隔缺损位于室上嵴下，左室血液主要射向主动脉，临床可无或仅有轻度紫绀，缺损在嵴上(肺动脉瓣下)右室血液主要射向主动脉者自幼即有紫绀，血液动力学上与Taussing-Bing畸形相同。如本畸形合并肺动脉狭窄，其血液动力学改变和临床表现都与法洛四联症相似。

X线表现：①无肺动脉狭窄者与大量左向右分流的室间隔缺损合并肺动脉高压者相似，有紫绀尤其早发者应想到本畸形的可能。②合并重度肺动脉狭窄X线所见颇似法洛四联症，但一般心脏增大较著，轻度狭窄者心脏近似"中间"型，一般仅轻度增大，肺血轻度增多，见图7(1)(2)(3)。

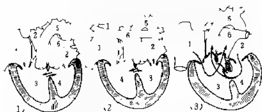


图7　完全型，功能校正型大动脉转位和右室双出口示意图
(1)完全型大动脉转位　(2)功能校正型大动脉转位
(3)右室双出口(无肺动脉狭窄)　1 右房　2 左房
3 右室　4 左室　5 主动脉　6 肺动脉

确诊需作心血管检查。主要征象为主、肺动脉共同发自右心室，两组半月瓣几乎在同一高度，侧位片右左并列而侧位几乎在同一平面。同时可观察室间隔缺损或(和)肺动脉狭窄等。左室显影后示主动脉后窦与左房室瓣前瓣隔开，即无纤维连接，此点是同法洛四联症鉴别的重要依据。

肺静脉畸形引流　全部或部分肺静脉直接与右心

房、腔静脉或其主要分支连接的畸形称为肺静脉畸形引流或连接，从而形成以心房水平为主的左向右分流。这类病变可以单独存在或合并其他畸形，其中最常见的是房间隔缺损和左侧上腔静脉。根据肺静脉异常引流的情况，本畸形可分为完全性和部分性两种类型。

完全性肺静脉畸形引流　两侧全部肺静脉经由一共同的或数个静脉干引流至腔静脉或右心房系统。按引流部位又可分为：心上型，引流至左、右上腔静脉、无名静脉等；心脏型，引流至右心房或冠状静脉窦；心下型，引流至下腔静脉、肝静脉或门静脉；混合型，引流至多个部位。在心下型中静脉干可有狭窄或阻塞。以上四型中以心上型最为常见。完全性肺静脉畸形引流产生大量左向右分流，而体循环的供血必须借助于并存在房间隔缺损或未闭的卵圆孔经由右向左分流途径得以维持。由于体循环血氧含量的降低，患者可出现不同程度的紫绀。

心上型中肺静脉畸形引流至左上腔或无名静脉者具有特征性的X线征象。由于两侧上腔静脉或无名静脉影显著扩张向外膨隆，与下方的心影构成"8"字形心影或称"雪人"征（图8）。其他征象有肺血增多、右心房室增大、肺动脉段凸出（有时被扩张的左上腔静脉所遮盖）等。其他类型的主要表现为肺血增多、肺动脉段凸出、右心房室增大和主动脉结缩小等，与较大分流量的房间隔缺损表现相似。

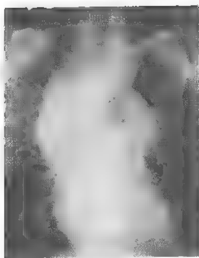
心血管造影：可以进一步明确诊断及畸形的病理解剖改变，心导管检查时如管端进入扩张的左上腔或左无名静脉可作局部造影以显示该处血管的形态。一般以右心室或肺动脉造影为宜，重点投照肺静脉充盈期。如为心上型则可看到肺静脉总干、扩张的左上腔静脉、无名静脉、右上腔静脉、右心房、右心室等相继显影，见图8（2）。如右心房随肺静脉而显影但无腔静脉早期显影则提示为心上型。如下腔静脉或肝、门静脉显影则为心下型。

部分性肺静脉畸形引流　只部分累及一侧或两侧上、中或下肺静脉的某支或多支，以右侧较左侧为多见。畸形引流的部位有下腔静脉、右侧上腔静脉、右心房、无名静脉、左侧上腔静脉、冠状静脉窦等。经常合并于二孔型房间隔缺损，但亦可单独发生。

X线检查除有少至中等量左向右分流的征象外，有时可看到畸形静脉本身的阴影，如在上纵隔旁或右心房旁出现自上而下或水平方向的异常血管影，或肺门下方沿右心缘通至膈下的似镰刀状的阴影。后者，与右肺、右肺动脉发育不全和心脏右移共同构成所谓"镰刀综合征"。体层摄片有时可显示畸形静脉的阴影。右心导管检查中如管端自腔静脉或右心房直接进入肺野则提示本症的可能。除通过血氧标本和染料稀释曲线加以证实外，局部的选择性造影可明确畸形血管的位置和引流部位等。



(1)心上型完全性肺静脉畸形引流，后前位平片示"8"字形心影和轻度肺血增多



(2)肺动脉造影的肺静脉充盈期　双侧肺静脉显影并汇集至肺静脉总干，同时扩张的左侧上腔静脉、无名静脉、右侧上腔静脉及右心房均有显影

图8　肺静脉畸形引流

肺动脉狭窄和心脏三联症　肺动脉狭窄为常见的先天性心脏病之一。按狭窄部位可分为四种类型：瓣膜狭窄，最多见占70%～80%；漏斗部狭窄，较少见约占10%；瓣膜上狭窄和混合型狭窄，更少见。瓣膜狭窄时各瓣叶增厚并相互相融合，于中心或偏心处仅留一较窄的小孔。漏斗部狭窄往往为肌肥厚型，多为局限性短管状狭窄，少

数为纤维膜状或环形狭窄。

X线平片表现：心脏大小正常或轻度增大，以右心室肥厚为主，右心房有时也可增大。少数患者心脏可明显增大。瓣膜狭窄时心脏呈“左房室瓣”型，肺动脉段明显凸出并向上延长，与周围肺血管纹理减少形成鲜明对比（图9）。另外，左肺动脉扩大，而右肺动脉正常或细小，致使两侧肺门阴影不对称，这两点颇具特征性。漏斗部狭窄时肺动脉段平直或轻度凹陷。

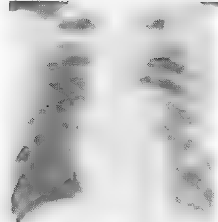


图9　肺动脉瓣狭窄
肺动脉段明显扩张膨出

造影检查：为明确有无肺动脉狭窄、狭窄部位和程度，以及解决某些鉴别诊断问题，可作选择性右心房造影，瓣膜狭窄的造影征象为增厚而融合的瓣膜呈圆顶状向肺动脉干腔内膨凸，含造影剂的血柱自狭窄口呈束状射出，称为“喷射征”。肺动脉干和左肺动脉近端呈狭窄后扩张，右心室小梁肥厚，流出道可出现功能性狭窄。

法洛四联症　是一种最常见的紫绀型先天性心脏病。本畸形包括室间隔缺损、右心室漏斗部或（和）肺动脉瓣狭窄、主动脉骑跨以及右心室肥厚等四种畸形，是在原始动脉干、心球及心室形成主、肺动脉、心室间隔和右心室漏斗部等过程中，因胚胎发育障碍所致。

主要临床表现为发育迟缓、心悸、气急、昏厥、喜蹲踞、紫绀及杵状指（趾），胸左第二至第四肋间有收缩期杂音及震颤。心电图示有右心室肥厚。

X线表现：按病情程度可分为三种情况或类型。①重症型：紫绀极显著，右心室漏斗部或肺动脉瓣闭锁或高度狭窄，故又称假性共同动脉干。心脏呈靴状，心尖圆钝翘起，心腰部凹陷。心脏常呈中等度增大，主要是右心室，左心房亦可增大。肺门及周围血管细小，时常见到代表侧支循环的网状阴影。主动脉粗大。②病变中等程度的典型病例：为本畸形中最常见的一种。紫绀较显著。心脏形态与重症型基本相似，仅有程度上的差异。心脏大小正常或仅轻度增大，以右心室增大为主。肺血管纤细，部分呈网状改变。主动脉增粗（图10）。③轻型：无紫绀或紫绀极轻或仅在活动后出现，临床症状亦轻。心脏形态和大小变化较多，以右心室增大为主。肺动脉段平直或略凸出，肺门及肺野血管可细小、正常或轻度增多。主动脉大小基本正常。这一类型多数属于无紫绀型法洛四联症。

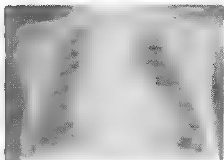


图10　心脏四联症
心脏呈靴形，肺血管纹减少

选择性右心室造影：造影检查不仅是诊断和鉴别诊断的依据，还能详细显示解剖畸形，为手术前必要的检查。主要征象为：①主、肺动脉同时显影，升主动脉扩张常骑跨前移，为最常见和具有诊断价值的征象。②右心室漏斗部或（和）肺动脉瓣狭窄，造影可了解狭窄的程度、范围，有否第三心室以及肺动脉干和分支的发育情况。③室间隔缺损经常在嵴下，侧位片上可估计缺损大小。④右心室肌小梁肥厚，心腔亦多扩大。

肺动脉闭锁　是一种少见的紫绀型先天性心脏病。肺动脉瓣瓣叶完全融合成一隔膜。肺动脉干的直径与主动脉相同或缩小，严重者可仅为其1/6。左及右肺动脉正常或呈程度不同的发育不良。漏斗部大小可以正常，或室上嵴的壁束与隔束肥厚使漏斗腔狭窄，少数漏斗部发育不良。

右心室有两型：第一型是右心室腔小，右房室瓣环也随右心室腔相应缩小，瓣叶正常或有蜷缩等畸形。心肌多肥厚，且可具有胎生期残留的“心肌窦状隙”，在肥厚的肌小梁之间与右心室腔相通；第二型是右心室腔正常或扩大。此型三尖瓣常有畸形，引起关闭不全。肌束的肥厚程度较轻。右心室的小梁部基本正常。第一、二型之间可有移行型。肺动脉经常合并房间隔缺损或卵圆孔未闭及动脉导管未闭。早期死亡的病例与在支气管动脉充分发育之前动脉导管关闭有关。肺动脉闭锁的血液动力特点是体循环静脉血流在心房水平流入左侧心腔，与氧合血混合，然后流入主动脉，部分血液再经动脉导管供应肺循环。肺还可得到支气管动脉供血。心电图示心房扩大。电轴左偏或左心室肥厚反映右心室缩小；右心室扩大者可见右心室肥厚。

X线平片：心脏在出生后迅速增大，以合并右房室瓣关闭不全者更甚。两型均有右心房与右心室增大，左心房也轻度增大。主动脉升弓部扩张，肺血管纹理显著减少。肺动脉段心腰部凹陷或平直，心脏阴影多近似瓢形。出生后早期心脏呈进行性增大，主动脉扩张，肺动脉段凹陷，肺血管纹理显著减少为本病平片诊断要点。

右心室造影对显示右心室结构优于静脉心血管造影。在右心室流出道瓣膜水平完全阻塞。右心室腔缩小并可显示心肌的窦状隙。如右心室不小或扩大者，常可见右房室瓣关闭不全。自静脉或右心房造影，于心房水平可见右向左的分流，左侧心腔及主动脉早期显影，其后部分血流经动脉导管进入肺动脉。

心包疾病 X 线表现

心包疾病中最常见的为各种病因引起的心包积液。慢性疾病中较重要的为狭窄性心包炎。心包肿瘤较少见。X线检查为重要的诊断手段。

心包积液 心包腔内的液体滞留超过正常量(20～30 ml)称为心包积液。病因有急性心包炎、结缔组织疾病、全身水肿性疾患(包括内分泌及代谢紊乱)、心包的原发与继发肿瘤以及各种物理、化学刺激或毒性作用所致的心包反应等。一般在少量积液或增长缓慢的大量积液时心包腔内的压力升高不著，对循环功能影响较小。但迅速增长的积液或超过心包代偿限度的大量积液，使心包囊内的压力显著增高，则可引起心脏填塞，致心室舒张受限，心搏量降低及右心静脉回流受阻。

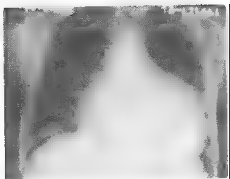
X线检查：是诊断心包积液的主要方法之一，特别是透视及记波摄影观察心脏、大血管搏动具有重要意义。

(1)少量积液(在250ml以下)其X线表现，为心影形态、大小和搏动近于正常，或仅有心影的轻度增大。迅速产生的少量积液可引起急性心脏填塞，此时心影大小、形态虽无变化，但有上腔静脉扩张、肺淤血、左房轻度增大以及心脏及主动脉搏动减弱等。有时X线表现拟示缩窄性心包炎，应注意鉴别。对少量心包积液的诊断，超声心动图比较敏锐，有时X线检查须与核素心脏血池扫描及超声检查密切结合，才能确定。

(2)中、大量积液其X线表现为：①心影向两侧普遍扩大或呈球形，左上心缘变直，心腰及心缘各弓的正常分界消失，心膈角变锐，侧位心影普遍向前增大，因液体主要积聚于心脏的前下方。②心缘搏动明显减弱以至消失，但主动脉搏动可为正常。积液量轻至中度增多时，侧位透视可见心前缘搏动减弱，心后缘搏动正常。③由于心包上缘达主动脉弓水平和上腔静脉呈不同程度的扩张，形成短而粗的心蒂影，而肺血管影多属正常。④数日至数周内短期复查心脏大小可有明显变化。⑤摄片条件适宜时可见心包下脂肪层增宽，代表心包腔厚度增加(见图)。

心包积液分布不均主要积聚于一侧者，可使心影呈非对称性增大，而出现各种不典型表现。

心血管造影：可进一步明确诊断，但主要用于心包积液合并心脏病变难以鉴别，或心包及其他纵隔肿瘤类似心包积液，以及考虑手术治疗时。造影方法以腔静脉或右房造影为宜。心包积液的主要征象为：①各心腔无扩大，与平片所示的心影大小不相称。②右房内腔与右肺间距离增宽，似右房壁增厚，一般达10mm即有意义。③侧位上心腔的前下缘与胸骨后缘及膈面的距离加大。④左、右心腔显影顺序正常但循环时间延长。此外并有腔静脉扩张等改变。



结核性心包炎及大量心包积液

心影呈球形增大，两心缘各弓分界不清。肺血管纹理正常

缩窄性心包炎 主要X线征象有：

(1)多数病例心脏不大或轻度增大(约占3/4)，心影边缘变直、各弓分界不清，外形呈或近似三角形(约占1/2)者较为典型。有些病例边缘不整或有异常成角等。少数病例(约占1/4)心脏中度以上增大。有时心影大小外形均属正常范围。心包钙化约占15%～50%，为特征性征象。多见于右室前左缘，少数病例可波及整个心缘或其大部，状如盔甲。少数可局限于房室沟呈环状。

(2)心脏搏动减弱以至消失。部分病例记波摄影中波峰钝平，为心室舒张受限的反映。

(3)上腔或(和)奇静脉扩张，肺淤血以至间质性肺水肿，不同程度的胸腔积液和胸膜肥厚、粘连等都是常见的征象。前两者为体、肺循环淤积的表现，分别为右心和左心缩窄的反映，与右房和左房增大具有同样的功能意义。

综上所述，心影大小、变形和钙化等为心包增厚粘连及继发钙盐沉着的反映。心缘搏动异常，体、肺静脉的扩张、淤积等为心包缩窄功能障碍的表现。分析综合两方面的征象，既可解决本病的"定性"诊断，还有助于估计心包缩窄主要受累部位、功能异常及病变程度等。

缩窄性心包炎的X线诊断一般并不困难。个别情况下，需与闭塞型心肌病鉴别时则需进行心血管造影检

查。右房"壁"厚度(为心内膜、心肌、脏壁层心包和心包腔的厚度)超过5 mm，心房胫外缘变直、凹陷，不同心动周期外形固定不变等为缩窄性心包炎的特征性造影征象。腔静脉扩张，心室腔变形。心腔舒缩功能受限，心腔容量变化减少等也是重要征象。

心包肿瘤 大多为转移性，可产生血性心包积液，有时心包浸润增厚，右侧比左侧多见。临床表现为心力衰竭及心律失常等症状。X线表现类似心包积液，有时有心脏局部膨出。心包腔充气造影可见到肿块阴影。

冠状动脉病变X线表现

冠状动脉病变包括先天性和后天性疾病，大多须经造影检查方能确诊。

冠状动脉粥样硬化心脏病(冠心病) 冠心病的普通X线检查及其诊断意义：

(1)隐性冠心病和心绞痛：X线平片表现心肺无异常，仅个别病例记波摄影左心缘可见局限性搏动减弱、消失，或上肺静脉扩张等肺淤血变化。

(2)心肌梗死：部分病例心肺X线所见在正常范围，部分可见下述改变。①急性心肌梗死，约20%~30%发生左心衰竭，X线检查包括监护病室的床边摄影对肺淤血、间质性肺水肿等左心衰竭的早期发现，较其他方法为好。②心衰或(和)较重的心肌缺血、坏死及纤维瘢痕可引起左心室和心脏增大。不同阶段的心肌梗死约半数心脏有不同程度的增大，中度以上增大约1/3~1/4，多见于陈旧性梗死或伴有慢性心衰者。明显而长期的左心室和心脏增大，应警惕心室壁瘤的存在。③有些心肌梗死病例，记波摄影或电视透视左心室缘示有局限性搏动减弱、消失者可符合诊断，但它与梗死的解剖部位并不一致，也不反映梗死的新旧。

(3)心肌梗死后综合征：多发生在梗死后数日也有拖延至2个月左右的，为一种少见而预后良好的心肌梗死并发症。以心包炎、胸膜炎和肺间质炎为其主征。X线检查心影迅速增大，多数病例同时伴有肺间质炎和肋膈角、叶间少量积液的X线征象。

(4)心室壁瘤(图1)：较大片而严重的心肌梗死及其后遗的纤维瘢痕组织，可使该区心壁薄弱，由于心腔内压的冲击可使其向外膨凸形成室壁瘤，为心肌梗死的重要并发症之一。主要X线征象：左心缘的局限性膨凸；左心室缘的局部搏动异常，呈反向或矛盾运动或搏动减弱、消失；左心室增大，其边缘不规则、呈波浪状，局部轻微膨隆或心尖等处呈不均称的增大，少数病例室壁瘤区可见钙化，左室缘纵隔胸膜-心包粘连。根据上述征象，心室壁瘤X线诊断的阳性率可达60%左右。

(5)室间隔穿孔和乳头肌断裂：自急性贯通性梗死的严重并发症。因进行性心衰和急性肺水肿多于短期内死亡。临床于胸骨左缘下部或(和)心尖可闻粗糙的收缩期杂音。急性期X线检查心脏不大或急速增大，示有肺静脉高压和肺水肿(多为肺泡性)征象。恢复期间隔穿孔乳头肌断裂可逐渐出现左向右分流和左房室瓣关闭不全征象。

(6)冠状动脉钙化：见"心脏和心包钙化X线表现"条。

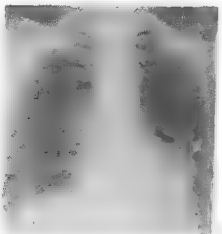


图1 心室壁瘤(冠心病心肌梗死后

后前位示心脏增大，左室缘局限性膨凸，该部有多环状阴影

冠状动脉造影及其应用：

(1)冠心病最常见的异常造影现象是冠状动脉的狭窄、阻塞。少数病例可见管腔的扩张和动脉瘤形成，斑块所致的充盈缺损等。按顺序左前降支、右冠状动脉及左旋支的近心段为好发部位，且多为累及两支或三支的多发病变，局限性或节段性病变远较广泛粥样硬化常见。发现近心段的局限性病变时，注意远端分支的开通充盈情况，手术颇属重要。左主干的狭窄、阻塞死亡率很高，应视为紧急手术的指征(图2)。

(2)侧支循环多来自同一冠状动脉或不同冠状动脉的分支。通过侧支循环的逆行充盈可显示冠状动脉的阻塞及其范围，且有助于对病情及预后的估计。

(3)左心造影X线电影，用以显示左室功能及节段性运动异常，有无室壁瘤、间隔穿孔和左房室瓣关闭不全等，为冠心病造影诊断不可缺少的组成部分。

先天性冠状动脉异常 先天性冠状动脉异常按有无心肌灌注改变可分为两大类。第一类包括冠状动脉的数目、分布和主动脉开口起源的异常等，可单独存在或并发于先天性心脏病。例如，单或多冠状动脉(如右圆锥支直接开口于右冠状窦，左前降支和左旋支分别开口于左冠状窦)，大动脉转位左旋支或前降支多发自右冠状窦等。这类异常不影响心肌灌注，无血液动力学意义。第二类

主要包括下列畸形，为影响心肌灌注的重要畸形。



图2　冠状动脉造影
左前斜位示左冠状动脉狭窄(↑

冠状动脉瘘　系指冠状动脉或分支与心腔、冠状静脉窦、上腔静脉和肺动脉直接连通畸形。约90%冠状动脉与右心-肺动脉系统连通，血液动力学上属心底部左向右的分流，约10%与左心连通，冠状动脉左室瘘，血液动力学上相当于主动脉瓣关闭不全。右、左冠状动脉受累者各约半数。约50%病例无症状，多因心前区连续性杂音而被发现。其余病例有心悸、气短、胸痛，少数可有心肌缺血、梗死甚至引起瘤样扩张的冠状动脉的破裂。



图3　冠状动脉瘘
胸主动脉造影，右冠状动脉高度纡曲扩张，累及全段，其末端与左心室腔相通

X线表现：①引流至右心-肺动脉系统者主要表现为心底部左向右分流征象。随分流量多少有不同程度的肺血增多和心脏、左心室增大。一般为少量分流。②冠状动脉左室瘘示主动脉瓣关闭不全征象，心脏和左心室多明显增大，搏动增强或呈陷落脉。③在上述两类征象基础上，如发现冠状动脉迂曲扩张构成的心缘的异常膨凸或侧位片心前缘中下部卵圆形阴影，则为冠状动脉瘘平片的重要征象。④结合临床，如心前区连续性杂音的部位和性质不典型，在鉴别诊断中应想到本畸形的可能性。但确诊并进而明确冠状动脉瘤的解剖变化，引流部位、方式和分流量大小等，则需作胸主动脉或冠状动脉造影检查。受累冠状动脉呈程度不同的纡曲扩张，有的呈瘤样扩张，继之引入的心腔或血管显影(图3)。有些病例可直接显示瘘口。同时还应注意有无侧支循环和对侧冠状动脉情况。

左冠状动脉起源于肺动脉　为少见畸形。左冠状动脉供血的心肌于出生后即处于低压低氧灌注状态，从而促成左右冠状动脉间的侧支循环。但由于"窃血"机制又可形成自右冠状动脉向肺动脉的左向右的分流。一般出生后半年内多发生心力衰竭和心肌缺血。

X线表现：心脏和左心室明显增大，肺血正常或示有左心功能不全征象。心电图可见前壁缺血或梗死图形。年龄、心电图与X线结合为平片诊断的关键。胸主动脉造影示右冠状动脉纡曲扩张和左冠状动脉口缺如。继之，左前降支和回旋支借侧支循环显影。侧支血流量大的可见左冠状动脉及肺动脉干逆行充盈，证明右冠状动脉与肺动脉间的左向右分流。

左冠状动脉起源于右主动脉窦　为罕见畸形。左冠状动脉发自右主动脉窦或右冠状动脉本身，自主动脉和右室漏斗部之间通过，然后分为前降支和回旋支。当运动或心排血量增加，主动脉和漏斗部扩张而其间的左冠状动脉或转弯处可能受压伸长或变窄，引起急性心肌缺血甚至猝死。生前诊断需作选择性冠状动脉造影。

先天性冠状动脉狭窄和闭锁　可单独存在或并发于先天性主动脉瓣上狭窄、钙化性冠状动脉硬化、早老症等。这一类畸形的基本X线征象是程度不同的心脏和左室增大，且常伴有左心功能不全征象。心电图示心肌缺血以至梗死图形，临床上无器质性杂音。确诊需作冠状动脉造影检查。

主动脉病变X线表现

主动脉病变包括生理上的退行性改变和各种疾病引起的形态和功能异常。

主动脉纡曲延长　主动脉长度和曲度的异常为多种病因或因素所致，但以高血压、动脉硬化及老年退行性变较为常见。由于主动脉在心底及横膈处较固定所以延长多并发纡曲现象。

X线表现：升主动脉向右前弯凸；主动脉弓顶高达或超越胸锁关节或明显向左凸出；主动脉窗扩大；降主动

脉向左后弯凸或迸向而呈S状弯曲，从上而下先向左再弯向右，于膈上再弯向左，服钡可见食管呈相应的牵引移位。一般平片可明确诊断。主要鉴别生理性、解剖变异或病理性改变，诊断需结合心脏大血管病变和临床情况全面分析。

主动脉扩张和主动脉瘤 由于主动脉腔内压力、血流量和主动脉壁的变化可使动脉腔径增宽扩张。当病因除去后能恢复正常者为功能性扩张；病程长久者动脉壁发生退行性变化，形成不可逆性病变。主动脉局部病理性扩张称为主动脉瘤。常见病因有梅毒、动脉粥样硬化、感染、创伤、先天性异常、大动脉炎及特发性病变(Marfan综合征)等。按病理形态可分为真性、夹层和假性主动脉瘤。

X线表现：①主动脉某部呈梭形扩张或囊状膨凸。②可见扩张性搏动，有附壁血栓较厚者可无搏动或搏动减弱。③动脉瘤壁钙化，特别升主动脉钙化对梅毒定性诊断帮助较大。④根据瘤体发生部位不同可以压迫或(和)侵蚀邻近的器官。⑤假性动脉瘤都表现为囊状，瘤内常有较多凝血块，无搏动或搏动减弱。尤其主动脉弓降部扩张增宽，如短期迅速增宽或逐步加重者，则为夹层动脉瘤的典型征象。主动脉壁钙化向内移位为动脉壁因血肿增厚的指征。

平片对主动脉瘤诊断一般并不困难。但需同纵隔肿瘤、囊肿、中央型肺癌、或纵隔的炎性肿块相鉴别。疑难病例或外科治疗需详细了解其解剖结构时可作胸主动脉造影。真性动脉瘤各种形态的主动脉病理性扩张容易辨认。假性动脉瘤瘤口小、多有较厚的附壁血栓。主动脉呈双腔，真腔受压多变窄、变形，假腔反扩张，为造影诊断的主要依据。

主动脉钙化 主动脉壁的钙盐沉着，除见于动脉硬化外，还可见于梅毒、大动脉炎或其他主动脉病变。

X线表现：主动脉钙化以弓及弓降部最常见，明显者可遍及降主动脉大部或全部，或累及升主动脉。断续而不规则的弓降部或降主动脉钙化为主动脉粥样硬化的典型表现。梅毒性者多位于升主动脉显示为多个斑片状钙化。此外升主动脉钙化还可发生于主动脉先天发育不全，囊性中层坏死及夹层动脉瘤。主动脉瘤附壁血栓亦可见钙化。

主动脉窦瘤 是指主动脉窦或称Valsalva窦壁的囊状膨凸或瘤样扩张。大多数为先天性发育异常所致，少数为后得性。一般认为先天性主动脉窦瘤是由于心球中隔远端融合不全造成某个窦壁的薄弱，在血流的冲击下扩张膨隆而成，并不断变薄趋向破裂。约95%累及右冠状窦或(和)无冠状窦，极少发生在左冠状窦。瘤体较小，直径一般小于4 cm。Marfan综合征常同时累及三个窦及升主动脉，可明显扩张。后得性者继发于心内膜炎、梅毒或真菌感染、动脉粥样硬化、夹层动脉瘤等病变。

根据主动脉窦与周围心腔、大血管的解剖邻界关系，主动脉窦瘤的穿破方向首先是右心室流出道，右心房次之。破入左心房、心包腔或胸腔内者都属罕见。瘤体破裂口通常单个，也有多发的，口径小者为2～3 mm，大的可达15mm以上。主动脉窦瘤破裂后形成主动脉-心脏瘘，产生主动脉根部与右心室流出道或右心房间的左向右分流，心脏迅速增大，肺血增多。瘤体破裂前一般无自觉症状，穿破后常突然感到胸前区疼痛，出现呼吸困难和心力衰竭症状，并迅速加重，若不及时手术处理，预后不良。体检于胸左第二至第四肋间闻及粗糙的连续性杂音，并常可触及震颤。这些比较特殊的症状和体征对提示本病的可能颇有帮助。

X线平片表现：破裂前，除合并高位室间隔缺损和主动脉瓣关闭不全的病例外，因瘤体小又位于纵隔内，一般无异常征象。穿破至右心后可见①心脏于短期内迅速增大，中度和重度增大的居多。以左心室增大为主，左右心房也可轻度增大，右心房增大显著时，提示主动脉窦瘤破入右心房的可能。②肺动脉段轻度或中度凸出。③主动脉结常无改变，心脏呈"主动脉"型或"左房室瓣-主动脉"型。④肺血增多，但合并左心衰竭时常同时有肺淤血，以及间隔线等间质性肺水肿征象。瘤体切除修补术后，心脏和肺血改变往往较快回复正常。

主动脉造影：根据典型病史、体征及X线平片表现，不难想到本病的可能性，但必须与动脉导管未闭、主-肺动脉隔缺损以及室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全等鉴别，确诊有赖于胸主动脉造影。造影显示受累的主动脉窦扩大变形，瘤体多数呈囊状或指状。有时见到药柱喷射影，代表瘤的破裂口。与主动脉根部相沟通的右心室或右心房同时迅速显影。可同时合并主动脉瓣关闭不全，造影剂返流入左心室，故在主动脉窦瘤未能直接显示的情况下，本病尚须与高位室缺合并主动脉瓣关闭不全鉴别。

大动脉炎 是一种以中膜损害为主的非特异性全动脉炎。在中国、日本和亚洲其他地区是一种常见血管病。本病好发于青少年和壮年，尤其女性。病因不明，可能与某种自家免疫过程有关。

X线平片表现：①降主动脉中下段或下段内收，有的内收段边缘不规则，搏动减弱、消失或伴有钙化，为降主动脉狭窄的表现，主动脉弓降部膨凸为该部管腔扩张或动脉瘤的表现。②心脏增大，约半数病例有不同程度的心脏和左心室增大，主要由高血压和心衰所致。少数心脏显著增大者常伴有肺淤血、间质性水肿等左心功能不全征象。③一侧或区域性肺血减少，提示该侧肺动脉或分支的狭窄、阻塞。核素肺血流灌注扫描示该区放射性减少或缺如。多发性肺动脉狭窄可引起肺动脉高压。这些X线征象，结合上下肢动脉搏动和血压情况，对大动脉炎的定性、定位诊断，以及估计病变范围都有较大帮助。

造影所见：主要采用胸主动脉、头臂动脉或(和)腹

主动脉 肾动脉造影，有时需作肺动脉造影以观察肺动脉及其分支病变。主要改变是动脉的狭窄和阻塞，管腔呈粗细不匀或比较均匀，边缘示较光滑的向心性狭窄或(和)阻塞(图1)。病理基础是管壁尤其是内膜的增厚，少数病例有血栓形成。有些病例示有管腔扩张，多为边缘不规则的轻度普遍性扩张，以及梭形、囊状或梭囊状动脉瘤形成。主动脉壁增厚、管腔不规则，但无明显狭窄。大动脉炎可以侵犯胸腹主动脉任何部分或(和)任何主支，但以腹主动脉、胸降主动脉、肾动脉及头臂动脉(尤其是左锁骨下动脉)为其好发部位。主动脉病变多较广泛，分支病变多累及开口部或近心段，有的可波及全长。扩张和动脉瘤多见于主动脉且常合并主动脉本身或分支的狭窄阻塞性病变。大动脉炎常为多发病变，约3/4累及两组动脉，约1/4累及三组或以上动脉。据此，造影检查不仅可以确定病变的类型、部位、程度和范围，结合病人年龄、性别等还有助于大动脉炎的"定性"诊断。

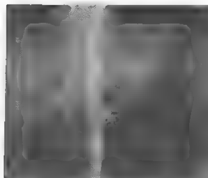


图1 大动脉炎
腹主动脉造影，胸降主动脉下段，腹主动脉中段和左肾动脉近端示有边缘光滑的狭窄

先天性主动脉缩窄 为先天性主动脉限局性的狭窄。典型部位为左锁骨下动脉开口远端的主动脉峡部，其他不典型部位少见。主要病理改变是中膜变形及内膜增厚，呈膜状或嵴状向腔内凸出。缩窄程度不一，以中至重度多见，严重者可完全闭锁。以病理解剖为基础，结合血液动力学变化、临床X线表现的不同，可将主动脉缩窄分为两型。单纯型：缩窄位于左主动脉峡部(导管韧带附近)，病变局限，动脉导管已闭合，无其他重要的心血管畸形。复杂型：缩窄位于主动脉弓较广泛并可累及头臂动脉开口或并有迷走右锁骨下动脉；或为峡部缩窄的并发动脉导管未闭或(和)室间隔缺损等心血管畸形。其他常见并发心血管畸形有主动脉瓣狭窄(或二瓣化畸形)、左房室瓣关闭不全等。

先天性主动脉缩窄是比较常见的心脏大血管畸形，上肢高血压和下肢低血压、脉搏减弱、消失，为本畸形的重要临床表现。如同时有两上肢血压不相称，应考虑为"复杂型"的可能。听诊于胸、背部可闻及收缩期杂音。心电图多为正常或左心室肥厚。重度缩窄或并存其他心血管畸形，常于婴儿期即发生心力衰竭。

X线平片表现：①"单纯型"缩窄(图2)，后前位相显示主动脉弓与降主动脉衔接部呈"切迹"形成"双弓"阴影或"3"字征。左前斜位片也偶可见到。升主动脉多数扩张或正常。左上纵隔影增宽、搏动增强，系扩张的左锁骨下动脉所致。降主动脉上段有狭窄后扩张，服钡剂于主动脉下方可见食管限局性压迹或移位。肋骨下缘切迹以第四至第八肋最著，典型者多为双侧，单侧者应考虑"复杂型"的可能。部分病例侧位相示胸骨后呈波浪带状阴影为扩张乳内动脉所致。心脏多为正常或轻度增大，以左心室增大为主，搏动正常或增强。②合并分流畸形的"复杂型"缩窄，有肺血增多，心脏呈"左房室瓣"型。分流量大者，可合并不同程度的肺动脉高压。此时应注意有无降主动脉狭窄后扩张所致的食管压迹、左锁骨下动脉扩张征象以及肋骨切迹、主动脉弓"3"字征，后两者较少见。



图2 先天性主动脉缩窄
平片示主动脉弓呈"3"字征(←)，肋骨切迹(↑)，服钡示降主动脉狭窄后扩张，食管局限性压迹及移位，左心室轻度增大

造影表现：①"单纯型"缩窄：位于左锁骨下动脉开口远端，长约1－1.5cm。缩窄程度多为重甚至闭锁，降主动脉主要依靠侧支循环显影，以锁骨下-乳内-肋间动脉系统最为常见而重要。升主动脉呈轻度普遍扩张，降主动脉上段呈不同程度狭窄后扩张。缩窄如累及左锁骨下动脉开口或右锁骨下动脉起自缩窄后降主动脉(即迷走右锁骨下动脉)则该侧无侧支循环形成，为"复杂型"缩窄的征象之一。侧支循环程度和范围大致与缩窄程度呈

正比。②"复杂型"缩窄，缩窄段较长但程度较轻，主动脉弓可被累及呈不同程度狭窄或发育不全状态。主动脉弓降部充盈的同时或稍后，肺动脉显影为合并动脉导管未闭的征象，导管本身常显示不清。有时可根据肺动脉显影是先于缩窄远端降主动脉或在其后，估计未闭动脉导管位于缩窄近端或远端。左向右分流的室间隔缺损的诊断，则有赖于左心室造影。

主动脉弓离断 先天性主动脉弓段缺如，主动脉升、降段连续性中断称主动脉弓离断。作为降主动脉供血通道，几乎必然合并动脉导管未闭和室间隔缺损。本畸形较罕见且多于出生后1个月内死亡。此外尚可合并大动脉转位、共同动脉干、左心发育不全综合征等复杂畸形。离断可位于左锁骨下动脉开口远端（Ⅰ型）、左颈总动脉和右头臂动脉开口远端（分别为Ⅱ、Ⅲ型）。前两型常见约占95%。本畸形血液动力学改变与合并分流畸形的"复杂型"主动脉缩窄相似。

X线平片，示心脏呈"左房室瓣"型，心脏增大以右心较显著，肺血增多并有肺动脉高压征象。由于主动脉弓中断，因此在后前位相主动脉结阴影缺如，气管及服钡剂后食管均无主动脉结压迹。肋骨切迹少见，除非动脉导管细小或完全闭锁者始有丰富侧支循环。胸主动脉造影，主动脉弓中断处（最常见于左锁骨下动脉或左颈总动脉开口远侧，示有边缘光滑的完全闭锁，降主动脉不能直接顺行显影，而借侧支循环、左椎-锁骨下动脉"窃血"而延缓显影，并可见通过未闭动脉导管的分流。亦可同时采用肺动脉或（和）降主动脉造影。

右位主动脉弓 由于胚胎早期第四对弓动脉左侧缩小或消失，右侧继续发育所致。主动脉弓于气管、食管右侧跨越右主支气管后与降主动脉相连。根据降主动脉上段居脊柱中线右缘或左缘分为右位或左位降主动脉。结合头臂动脉分支情况分为三型。

镜面型右位主动脉弓 主动脉弓及头臂动脉为正常的"镜面相"，即左无名、右颈总和右锁骨下动脉按先后顺序自升弓部发出。多并发于紫绀型先天性心脏病。X线表现为弓位置偏高可达胸锁关节水平，于同一平面气管、食管右缘示限局性压迹，食管后缘无反向压迹，降主动脉位于右侧，见图3（1）、（2）。

右位主动脉弓并迷走左锁骨下动脉 与前型对比头臂动脉分支顺序为左、右颈总和右锁骨下动脉，左锁骨下动脉作为第四支单独自降主动脉上方发出。该部因第四弓退化不全残留憩室样膨凸称"主动脉憩室"，形成部分性血管环。降主动脉多在右侧。本型常见且多为单发畸形。年长时因血管动脉硬化扩张，可出现食管或（和）气管受压症状。X线表现为右位主动脉弓而左上纵隔稍低处有一小的膨凸，有搏动。服钡剂后食管两缘均有压迹，右缘深大，左缘浅小，食管后缘可见"反向压迹"。如右缘及后缘压迹大小相似，则提示右位主动脉弓及左降主动脉；如后缘反向压迹小则为主动脉憩室所致。

右位主动脉弓并左锁骨下动脉分离 与第二型对比，左锁骨下动脉不与胸主动脉及其分支相连。此型罕见。

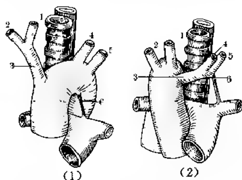


图3 主动脉弓解剖示意图

（1）正常左位主动脉弓 （2）镜面型右位主动脉弓
1 右颈总动脉 2 右锁骨下动脉 3 右头臂动脉 4 左颈总动脉 5 左锁骨下动脉 6 动脉韧带

双主动脉弓 由于胚胎早期第四对弓动脉退化障碍，左及右侧弓均持续存在。升主动脉于气管右前方分为两支，一支在气管、食管右后方称为右（后）弓；一支为左（前）弓经气管前方向左。两者包绕气管、食管于其后方会合成降主动脉，形成完全性血管环。一般右弓较粗大，少数相等或相反。内腔多开通，如一弓闭锁几乎均为左弓。出生后早期可出现气管、食管的压迫症状。

X线表现：为两上纵隔均见主动脉结，有搏动。服钡剂后食管左、右缘见双侧压迹，一侧深大位置高为大弓，一侧浅小为小弓，食管后缘深大压迹为粗大右（后）弓所致。血管造影可显示畸形的解剖情况。

迷走右锁骨下动脉 右侧锁骨下动脉异位，作为主动脉弓的第四支单独开口于降主动脉上部。绝大多数于食管后方自左下向右上斜行至右上臂。为常见头臂动脉异常。可单独存在或并发于其他心脏畸形。

X线表现：平片一般无异常发现。诊断主要靠食管钡餐检查，于主动脉弓上缘可见一自左下向右上方斜行的螺旋形压迹（图4）。

主动脉弓褶曲畸形 以峡部为中心主动脉弓及降部上段形成弯褶变形。弓降部呈锐角向前下右方弯曲，其近端略延长升高，远端向后弯凸扩张，渐与正常降主动脉相连。褶曲部管腔可稍窄，但无血液动力学意义，又称"假性主动脉缩窄"。如为单发畸形可无症状，多为X线常规检查发现，易误认为纵隔肿块，主动脉瘤，主动脉狭窄等。可并发于主动脉二瓣畸形或（和）狭窄。

X线表现：左上纵隔示"双弓"影，居上者密度偏低为褶曲近端主动脉，下方密度稍高是褶曲远端降主动脉横断面投影。侧位或左前斜位，尤其体层摄影，可见主动

脉弓于峡部呈急剧褶曲，远端向后弯凸扩张。后前位食管左缘常可见褶曲远端扩张所致压迹。上述征象多可提示为本畸形。无肋骨切迹有助于同主动脉缩窄鉴别。为了进一步明确其解剖异常和有无并发畸形，需作胸主动脉造影。

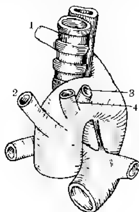


图4　迷走右锁骨下动脉
1 迷走右锁骨下动脉　2 右颈总动脉　3 左锁骨下动脉　4 左颈总动脉

肺循环异常X线表现

肺循环异常是由心血管疾患所引起的肺血液动力学改变。不同的疾患常引起不同的血流改变和后果。分析肺循环异常的X线表现对心血管疾患的诊断和鉴别诊断具有重要意义。

肺血增多　肺动脉血流量增多，肺动脉及分支充血、扩张，亦称肺（动脉）充血。主要见于左向右分流以及有动静脉血混合的双向分流的心脏畸形，如房、室间隔缺损、动脉导管未闭、主-肺动脉隔缺损、完全性肺静脉畸形引流，以及大动脉转位、单心室等。体循环的动静脉瘘、甲亢、贫血缺氧等右心排血量增加也可引起肺血增多，但程度较轻。

X线表现：①肺（动脉）血管纹理增粗、增多，以前者为主，增粗的血管纹理边缘清楚。②肺动脉段凸出，肺门阴影的动脉部分，右肺下动脉干及左肺动脉弓扩张（前者成人超过1.5cm），搏动增强。③肺野透亮度正常。

肺血减少　肺动脉血量减少，肺动脉及分支萎闭、变细，亦称肺（动脉）缺血。严重者支气管动脉代偿扩张或有直接发自主动脉分支形成侧支循环供应肺部。肺血减少主要见于右心排血受阻的各种情况，如肺动脉瓣狭窄和心脏三联症、四联症、右房室瓣闭锁、肺动脉闭锁等；肺动脉血栓栓塞，一侧肺动脉缺如、发育不全等；以及各种病因的肺动脉高压和肺心病等。

X线表现：肺（动脉）血管纹理纤细、稀疏；肺门阴影的动脉部分缩小或正常，搏动多减弱。肺动脉段平直或凹陷。肺动脉狭窄后扩张或肺动脉高压可引起肺动脉段凸出，分别可扩及左或双侧肺门动脉。肺野透亮度增加；肺门动脉显著缩小、消失，或于其上方可见粗乱血管的点网状影，肺野示有粗细不均、扭曲的血管纹理或呈网状，为侧支循环的表现。

肺淤血　为肺静脉淤血、压力升高所致。早期肺毛细血管及肺小静脉扩张，并可有少量血浆外渗。这些病变首先累及下肺静脉。压力达一定程度后由于反射机制而引起收缩，使血液上移。上肺静脉反而充血扩张。

X线表现：肺血管纹理普遍增多、轻度增粗，边缘模糊，尤其肺野中下部分。上肺静脉扩张，下肺静脉缩窄或正常。肺门阴影增大，主要为上部的肺静脉部分扩张。肺野透亮度减低，以中下肺野为明显。

肺动脉血栓栓塞　肺动脉及分支因栓塞和血栓引起狭窄、阻塞，远端肺组织陷于缺血状态。深静脉的栓塞性静脉炎和右心的附壁血栓是最重要的栓子来源，其他尚有肿瘤、寄生虫、脂肪等。

X线表现：①病变累及肺动脉较大分支者，其分布区域示有肺缺血，肺血管纹理显著减少甚至缺失，肺野透亮度增高，容积缩小，患侧横膈升高。②病变累及部分外围分支者可无异常征象。病变广泛或反复播散者可逐步引起肺动脉高压。X线示有肺动脉段凸出、肺门区动脉扩张、外围分支普遍纤细和不同程度的右心室增大。在此基础上，有血栓病史或（和）X线示有梗死瘢痕（多表现为条索状纤维化）、胸膜增厚、两肺血管纹理分布不匀等，为血栓栓塞性肺动脉高压的特征。③肺动脉造影可显示肺动脉及较大分支的狭窄、阻塞（血栓所致的腔内充盈缺损），以及病变的分布、范围等，是确诊和手术治疗适应征选择不可缺少的诊断方法。放射性核素扫描，肺缺血区表现为不吸收核素的“冷区”，诊断较X线平片检查为敏感、可靠（图1）。

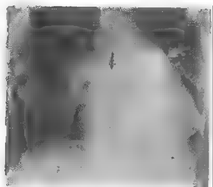


图1　肺动脉血栓栓塞
右室肺动脉造影，右肺动脉中段（黑色↓）和左肺动脉开口部（白色←）充盈缺损和阻塞

肺梗死　肺动脉支阻塞远端肺组织形成出血性实变、坏死者为肺梗死。因肺有双重供血，容易建立侧支循环，多数肺动脉血栓栓塞（约75%～80%）不形成梗死。后者多发生在心力衰竭、慢性病衰或长期卧床病人。胸痛，少量咯血或轻度发热为常见的临床症状。

X线表现：①梗死阴影多表现为肺野外围部分的三角形、楔形或半圆形实变，直径约3～5cm，底边面向胸膜。以出血性水肿为基础的"不全性梗死"可在数日内完全吸收，组织坏死者治愈后遗留纤维瘢痕组织。②患侧胸膜反应及少量积液。③患侧横膈升高和运动受限。

肺水肿　由于肺毛细血管压、血管壁通透性和血浆渗透压等因素的变化，肺毛细血管内的血浆较大量地外渗至肺间质（肺泡-小叶间隔、支气管及血管周围等）和肺泡，称为肺水肿。

（1）间质性肺水肿：间隔线Kerley A、B、C线的出现。B线长约2～3cm，宽约1～3mm水平横线，最多见于肋膈角区，为因水肿液贮留面增厚的小叶间隔的阴影；A线是自肺野外围斜行引向肺门的线状阴影，长约5—6cm，甚者达10cm以上，宽约0.5～1mm，不分支，与血管和支气管的走行不一致，多见于上叶，为增厚的小叶间隔互相连接面形成的复合间隔面所致；C线在中下肺野呈交叉的网格状阴影。B线常见于左房室瓣狭窄和慢性左心衰竭，A线则较多见于急性左心衰竭，且比较少见而不易观察，C线可能是严重的小叶间隔水肿的表现。这类线状阴影首先由Kerley所描述，故又称Kerley线。肺门阴影模糊，轻度增大，为血管周围水肿或淋巴结水肿肿增大所致。邻近支气管横断面，因周围水肿而管壁增厚，称为"袖口征"。胸膜下或胸腔少量积液，表现为叶间胸膜增厚或（和）肋膈角的闭塞。

（2）肺泡性肺水肿：两肺广泛分布的斑片状阴影，边缘模糊密度较低，常融合成片呈云雾状，其中可见含气的支气管分支影象（支气管气相），肺尖及肺野边缘部分少受侵犯。大片边缘模糊的阴影聚集于以肺门为中心的肺野中心部分，构成"蝴蝶状或翼状"阴影，肺尖、肺底和肺野外围部分清晰。常常一侧病变较重，常见于尿毒症等非心源性肺水肿。播散性粟粒状阴影，或水肿仅累及单侧，甚至一叶的实变，为不典型的表现。阴影可在短期内迅速变化。经适当的治疗在数小时或数日内吸收、消退。

肺循环高压　正常人肺动脉收缩压和平均压分别为1.99～3.99kPa（15～30mmHg）和1.33～2.66kPa（10—20mmHg）。肺动脉收缩压和平均压超过3.99和2.66kPa即为肺动脉高压。按其程度、肺动脉平均压2.79～3.99kPa、4.12～9.31kPa和>9.31kPa分别为轻、中和重度肺动脉高压。近年以肺动脉收缩压／体动脉收缩压比值0.25～0.45，0.46～0.75和>0.75表示轻、中、重度高压更较确切。肺静脉平均压超过1.33kPa乃肺静脉高压。1.46～2.66kPa，2.79～3.99kPa和>3.99kPa分别为轻、中和重度高压。

肺循环系统得以维持一定的压力，主要取决于两个因素：右心排血量和肺血管阻力。后者又受毛细血管前肺小动脉阻力和毛细血管后左心阻力的影响。右心排血量—肺动脉血流量增加或（和）肺小动脉阻力升高，肺静脉—左心阻力升高分别可引起肺动脉和肺静脉高压，后者又可继发肺动脉高压。在肺循环尤其动脉高压的发生上，肺小动脉痉挛或（和）器质性狭窄、阻塞占有异常重要的地位（图2）。

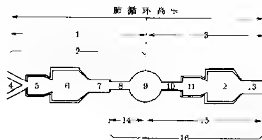


图2　肺循环高压分类及发生机制图解

1 肺动脉高压　2 肺动脉血流量增加　3 肺静脉高压　4 腔静脉　5 右房　6 右室　7 肺动脉　8 肺小动脉　9 肺毛细血管　10 肺静脉　11 左房　12 左室　13 主动脉　14 毛细血管前　15 毛细血管后　16 肺血管阻力增加

肺动脉高压　主要原因有①肺动脉血流量增加，主要是左向右分流的先天性心脏病。甲亢、体循环的动静脉瘘等右心排血量增加也可引起一定程度的肺动脉高压。②肺小动脉阻力升高，如肺动脉血栓栓塞，各种病因的肺动脉炎以及原发性肺动脉高压等。③肺及其他胸部疾患。

X线征象：肺动脉段明显凸出，肺门动脉扩张，搏动增强或正常，肺动脉外围分支扭曲、纤细以至稀疏、减少；右心室增大。不同病因所致的各类型动脉高压，因病理、生理基础不同，其X线表现也有一定差异。

肺静脉高压　主要原因有①左房室瓣病变尤其是狭窄，左房肿瘤，各种病因所致的左心衰竭包括高血压、冠心病、心肌病、主动脉瓣病变等。②各种先后天疾患所致的肺静脉狭窄、阻塞，如完全性肺静脉畸形引流（膈下型）并发肺静脉总干狭窄、阻塞，肺静脉栓塞、闭锁，纵隔炎或纤维化以及肿瘤浸润等。

X线表现：肺淤血；肺水肿主要是间质性肺水肿征象；少量胸腔积液，含铁血黄素沉着，骨化结节和肺纤维化等多属长期肺静脉高压的继发和后遗病变；心脏房室增大，随原发疾患而有所不同。总的是阻力升高近心侧的心腔增大，远心侧心腔正常或缩小。

肺动静脉高压　左房室瓣狭窄是这种混合型高压的

典型例子。左房阻力升高引起肺静脉高压，为维持肺小动脉和毛细管间的压差，保持肺动脉血流量，肺动脉压亦相应升高。即是肺静脉高压和"被动性"肺动脉高压。如肺静脉压超过2.66～3.32kPa，甚至4.65kPa，由于肺小动脉痉挛收缩，继之可形成器质性狭窄、阻塞，肺动脉压不成比例地升高，称为"能动性"肺动脉高压。左房室瓣狭窄除早期或较轻的肺动脉高压外，基本上是混合型肺动脉高压，两类X线征象并存。重度肺循环高压常以肺动脉高压的X线征象更为显著。

先天性肺动脉异常X线表现

先天性肺动脉异常指肺动脉及其分支的畸形，包括一侧肺动脉缺如、各种类型的肺动脉狭窄、肺动静脉瘘、特发性肺动脉扩张等。

一侧肺动脉缺如 它可单独发生并以右侧较多见，也可并发于其他先天性畸形如法洛四联症、永存共同动脉干等，则以左侧多见。

X线平片征象：为患侧肺血管纹理显著纤细稀少，肺门血管阴影缩小或缺如，并由扭曲、逗点状的侧支循环血管影所代替。对侧血管影则增粗。由于肺动脉缺如常伴有肺脏不发育或发育不全，故患侧胸廓狭小、肋间隙变窄、纵隔及心脏向患侧移位。肺动脉造影征象为患侧肺动脉及分支不显影，并可看到边缘光滑的该侧肺动脉残端，而对侧肺动脉及分支则有扩张现象(图1)。核素肺血流灌注扫描可显示患侧肺放射性缺如。

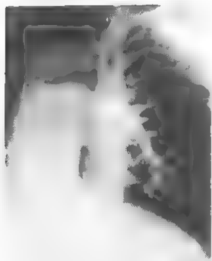


图1 先天性右侧肺动脉缺如
心血管造影右心充盈期，心影向右侧胸腔移位，右肺动脉缺如，左肺动脉扩张

肺动脉及分支狭窄 可分为三个主要类型。①中心型，亦称肺动脉缩窄，狭窄部位在肺动脉主干、分叉部或一侧主肺动脉开口，可为单发或多发性局限狭窄或较长段的狭窄；发生在肺动脉干近端的局限性环形狭窄又称为肺动脉瓣上狭窄(图2)。②外周型，肺野内肺动脉分支的狭窄常为多发性，可涉及肺叶、肺段或较小分支，一般为局限性狭窄。③混合型，病变同时累及中心及外周肺动脉分支。肺动脉及分支狭窄可单独存在，也可并存于其他先天性心血管畸形，如肺动脉瓣狭窄或主动脉瓣上狭窄等。病变广泛时可引起肺动脉高压。

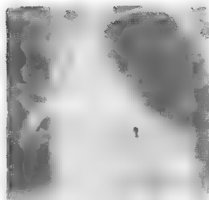


图2 先天性肺动脉及分支狭窄
右心室及肺动脉造影，显示肺动脉主干狭窄，右肺动脉轻度梭形狭窄后扩张，左肺动脉分支开口部轻度狭窄

X线平片表现：因病变部分和范围不同而异。狭窄主要涉及一侧肺动脉或其分支者可表现为患侧肺门血管缩小或变形和肺野血管纹理稀少。双侧多发性病变可见双侧肺血管纹理减少，纹理粗细不均匀，提示狭窄和狭窄后扩张改变，但亦可无明显异常表现。一般还伴有右心室轻至中度增大。肺动脉段凹出和搏动增强提示肺动脉高压或主干局限性狭窄的狭窄后扩张。右心室或肺动脉造影可显示病变的确切部位、类型、狭窄程度和其他合并畸形。

肺动静脉瘘 肺内动、静脉的直接交通，局部瘘道常呈囊瘤状，故又称肺动静脉瘤。瘤壁由动静、脉或两者构成，其流入和引出血管分别为动脉和静脉的分支。病变可单发或多发，下叶较上、中叶多见。由于动脉、静脉的直接交通，右向左分流量较大时临床上出现紫绀，并可在相应部位听到收缩期或连续性杂音。

X线平片表现：瘤体阴影可分为三种类型：结节型，

团块型和弥漫型。其中以团块型较为多见。阴影旁常可看到其引流的动静脉血管影，体层摄影显示更为清楚。瘤体影随 Valsalva 或 Muller 试验可见缩小和增大，在透视中还可看到扩张性搏动。弥漫型者有肺血管纹理增多、紊乱或扭曲，但无明显瘤体可见。肺动脉造影可显示动静脉瘘的瘤体和引流血管，其中肺动脉与瘤体几乎同时显影，而肺静脉较其他部分的肺静脉提前显影。弥漫型的造影表现为多数不规则和扩张的小血管影，肺静脉提前显影，但一般无明显囊瘤影可见。

特发性肺动脉扩张　X 线平片显示肺动脉段明显扩张凸出，但心影形态、大小、搏动和肺血管均在正常范围内。临床上可无症状或体征。心导管检查无血液动力学方面的异常。本症的诊断须在排除其他器质性病变后方能成立。

四肢血管疾病 X 线表现

正常四肢动脉的主干和分支都有正确解剖分布。动脉全部显影后，血管形态光滑连续，动脉分支细长而较直，由粗渐细，分支均匀、稀疏（图 1）。

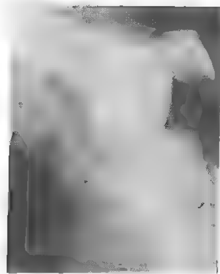


图 1　正常下肢动脉造影

正常四肢静脉造影显示的深静脉多与同名动脉伴行，边缘完整，逐渐随上行而管径增粗。四肢血管疾病有下列几种。

肢体动脉瘤　粥样硬化、感染、创伤和其他侵犯动脉中膜弹性组织的病变都可以引起肢体动脉的弥漫性扩张、梭形或囊状动脉瘤。假性动脉瘤多呈囊状。粥样硬化常侵犯动脉干支，引起边缘不规则的梭形动脉瘤和弥漫性扩张。囊状动脉瘤造影时呈囊状突出，并有排空延迟，根据"瘤壁"厚度可以判断有无附壁血栓及其程度，见图 2（1）。夹层动脉瘤在肢体动脉中属少见。夹层血肿可引起动脉的阻塞。动脉造影可以显示动脉瘤的形态、大小、范围和数目等。

肢体动脉血栓　最常见的动脉血栓来自左侧心腔，如心房、心室的附壁栓子、细菌性心内膜炎、风湿性赘生物等，肿瘤或其他异物亦可成为栓子的来源。血栓脱落后可栓塞四肢任何动脉，以髂动脉及腘动脉最为常见。动脉造影显示动脉主干阻断，或形成圆形或卵圆形充盈缺损。阻断处呈杯口状。近端动脉正常，无侧支循环形成。



（1）　　（2）

图 2　四肢血管疾病
（1）动脉瘤　（2）动静脉瘘

闭塞性动脉粥样硬化症　多发于40—70岁的男性患者。主要病理改变为动脉中层及内膜的退行性变性，并可有钙盐沉着，使动脉壁硬化，并可有栓塞形成，严重者使之闭塞。平片有时显示斑片和断续的管状钙化影。动脉造影显示受累动脉边缘不规则，密度不均，常并有不同程度的狭窄，以至管腔阻塞。不少病例狭窄与扩张同时存在。完全闭塞者见有丰富的侧支循环，阻塞的远端借以充盈，从而可估计动脉阻塞的范围。

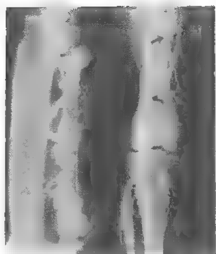
肢体动静脉瘘　最常见者为创伤性包括医源性损伤。动脉造影示动脉及静脉几乎同时显影，两者均扩张。有时可显示瘘口的位置和大小，见图 2（2）。其次为先天性，也称先天性动静脉畸形，通常为多发性累及手足等肢体动脉的末梢分支。造影表现为细小动静脉同时显影，扭曲、成团，其远端微细血管网几不充盈。儿童期的动静脉瘘可导致患肢增粗增长。

血栓闭塞性脉管炎　本病主要病理改变为节段性动脉内膜增厚和中层成纤维细胞增生伴血栓形成，引起动

脉管腔狭窄终至完全闭塞。易侵犯青壮年下肢的中小动脉，病变可向近心端扩张。伴行静脉也可轻度受累。动脉造影示动脉呈边缘光滑的向心性狭窄以至闭塞。侧支循环常很丰富，借之闭塞远端的干支充盈。本病几无病变间断受累现象，加之狭窄边缘光滑，密度均匀等有助于与动脉粥样硬化症鉴别。

血管瘤 多见于儿童，可分为毛细血管性和海绵状（静脉窦型）两种，以后者较为常见。由于血运增加，患肢可肥大增长。平片有时可见散在的小静脉血栓钙化（静脉石）。动脉造影可显示供应动脉扩张，与紊乱而粗细不一的带状、绒毛球状或串珠状血管影相互重叠，难以区别动脉和静脉。上述异常血管腔内造影剂排空明显延迟者多提示为海绵状血管瘤。

下肢静脉曲张 主要发生于下肢浅静脉组的大隐静脉，发生于小隐静脉者较少见。可为①单纯性浅静脉曲张：造影除显示静脉迂曲、扩张外，尚有浅静脉瓣膜功能不全或破坏，经运动后于斜立位静脉曲张仍可见到。深静脉及交通静脉皆显示正常，小腿软组织不肿胀，见图3（1）。②交通静脉与浅静脉瓣膜功能不全：造影显示两者的瓣膜破坏伴不同程度的曲张，但以浅静脉曲张更为明显。经运动后于斜立位曲张的静脉仍很明显。小腿软组织显示相当广泛的肿胀。



（1） （2）

图3 四肢静脉疾病

（1）浅静脉曲张 （2）静脉血栓（↑）

肢体栓塞性静脉炎和静脉血栓 前者指浅静脉炎症伴有栓塞形成，一般很少进行X线检查；后者系指深静脉栓塞，临床常易误诊，诊断依据静脉造影检查。深静脉的一段或几段显示边界光整的充盈缺损，周围有线状造影剂充盈可显示其轮廓，表明血栓与静脉壁尚未紧密粘连，呈现所谓"轮廓征"。缺损的顶端呈边界光整的圆顶形，称"圆顶征"。此种表现多见于新近发生的静脉血栓病例。因此侧支循环较少，浅静脉及交通支仅轻度曲张，但深静脉瓣功能可被破坏。个别病例中深静脉呈偏心性不规则带状或片状充盈缺损和密度不均匀，犹如部分造影被擦掉，称为"擦去征"表明血栓紧贴静脉壁、机化或部分再通。深静脉及交通支的瓣膜广泛破坏，有大量的侧支循环形成和明显的浅静脉曲张，小腿部软组织广泛肿胀，见图3（2）。

Klippel-Trenaunay 综合征 本症为先天性深静脉缺如或部分发育不全，浅静脉曲张及患肢肥大增长。静脉造影显示深静脉缺如或中断细小，静脉瓣缺如或发育不全，交通支及浅静脉曲张。患肢动脉造影所见正常。

锁骨下静脉挤压综合征 造影显示锁骨下静脉受挤压而变狭窄或已栓塞并有侧支循环形成。如在造影过程中，将上肢抬高、外展，同时头颈部向健侧伸直斜转，可更好地显示病变情况。

胃肠道的正常 X 线表现

胃肠道的正常X线表现包括器官位置、腔道形态，粘膜皱襞，以及张力、蠕动、排空时间等生理活动，为胃肠道疾病的X线诊断的基础。

食管 食管开口相当于第六颈椎水平，下接胃贲门部，长约25～30cm，宽为1.5～3.0cm，分为颈段、胸段及腹段。颈段及胸段又可合称为体部，腹段称为胃-食管前庭部。入口处管腔较窄，长约1cm，该处有一高压区（图1），为生理性括约肌，用以阻止胃内气体进入食管或食物反流，不可误诊为病变。食管行径于正位观察偏于左侧，侧位与斜位观察几乎与脊柱平行。整个食管有四处生理性狭窄和三处压迹。生理狭窄在食管入口，主动脉弓水平，左支气管水平和膈裂孔水平。三处压迹为主动脉弓、左支气管和左心房压迫所致。正常食管粘膜，在服钡后呈3～5条纵行互相平行的纤细条纹状阴影。胃-食管前庭部（腹段食管）为食管与胃的过渡部分，长约2～3cm，呈漏斗状。上界为局限性环绕食管壁的肌层增厚区，称为下食管括约肌，位于膈上1～2cm，其下界为食管与胃交界处，位于膈下1～2cm。胃-食管前庭部的粘膜层为鳞状上皮和柱状上皮的移行区，称为Z线，其下界的粘膜肌层中有散在分布的肌束。在正常情况下，前庭下界一般观察不到，当有裂孔疝时，疝入胸腔的疝囊上方可见对称性切迹，称为食管-胃环。

食管的蠕动：食管的蠕动有两种，原发性（第一蠕动波）和继发性（第二蠕动波）。第一蠕动波由吞咽反射引起是推送食物的主要动力，它自食管上端一直运行到下端。第二蠕动波与吞咽反射无关，乃由管壁食物的压力作用所引起，蠕动波自主动脉弓水平开始，向下推进。另有第三收缩波是食管环肌局限性不规则的挛缩性运动，

多发生在食管下段，常见于老年人或病理情况。

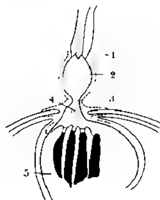


图1 下食管括约肌与胃 食管前庭部(腹段食管)的正常解剖示意图
1 膈 食管膜 2 膈壶腹 3 下食管括约肌 4 胃 食管前庭部 5 胃底

胃 为便于描述将胃的X线解剖分为几个部分。食管进入胃的附近称为贲门。自贲门至胃大弯做一水平线 在此线上方的部位称为胃底，胃底经常含气成为胃泡。胃的内上侧边缘称为胃小弯，外下侧边缘称为胃大弯。胃小弯拐角称为角切迹。自胃角切迹至幽门为胃窦。胃窦与胃底之间的垂直部分为胃体。幽门肌的内腔成管状通道称为幽门管。幽门管的长度为5mm，宽度为3—5mm。幽门管附近约2.5cm范围以内称为幽门前区。胃底靠人体背侧，胃窦靠近腹侧。胃的形状、大小和位置因人的体型及肌肉紧张力而异。一般分为四型：即鱼钩型，牛角型，瀑布型和无力型。胃的粘膜皱襞多排列不规则，呈花纹状。胃体沿小弯表现为与胃长轴平行的4 5条纵行皱襞。胃大弯的皱襞弯曲呈锯齿状。胃窦的皱襞常保持为与纵轴平行的纹理，有时为斜行，充满舒张时甚至可变为与纵轴垂直的皱襞。正常皱襞宽度不超过5 mm，胃粘膜皱襞的肥厚、平坦、终断及破坏都是不正常的现象。胃蠕动是一种推进性运动。自胃体下1/3段向幽门方向推进，大弯的蠕动波比小弯明显。每波出现频率为20s左右，全胃同时可见2 3个蠕动波。胃蠕动波达到幽门前区时停止推进，而随之引起胃幽门前区肌束的收缩和舒张，称之为“幽门前区的运动周期”(图2)。

十二指肠 十二指肠共分三部分。第一部(或球部)在服钡剂后观察呈三角形，粘膜皱襞为纵行。第二部(或降部)和第三部(横行部或升部)粘膜皱襞呈羽毛状与空肠相似。十二指肠上接胃幽门，下接空肠，形成一“C”字或“V”字形弯曲称为十二指肠曲。在低张十二指肠造影时，降部可显示乳头和岬部。

十二指肠球部位于脊柱右侧相当于第十二胸椎至第一腰椎水平，降部位于腹膜后，侧位观察应贴近脊柱前缘。十二指肠空肠曲应位于脊柱左侧，相当于第一、二腰椎水平；侧位观察位于十二指肠降部前方2 cm之内。十二指肠的蠕动，在球部为整体收缩后将钡剂挤入降部。十二指肠降部和升部则表现为波浪式推进性蠕动，有时可见正常的逆蠕动。



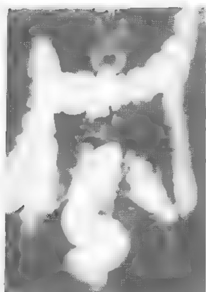
图2 正常胃和小肠

空回肠 自十二指肠空肠曲以下为空肠，全长约200 250cm，宽度为2 3 cm。空肠以下为回肠，全长约400 500cm，宽度为1.5－2.5cm。正常小肠曲互相重叠而连续，为X线诊断时描述的方便，将其分为六组。第一组为十二指肠，第二组为左上腹小肠曲，第三组为左下腹小肠曲，第四组为中腹部小肠曲，第五组为右下腹小肠曲，第六组为盆腔部位的小肠曲。小肠是主持吸收的器官，需要较大的粘膜面，约占全部胃肠道粘膜面的90%，粘膜面形成皱褶。钡餐检查空肠粘膜皱襞显著，呈羽毛状，回肠粘膜皱襞不明显，呈管状或环状。粘膜皱襞的间隙正常不应超过2 mm。小肠的正常蠕动有推进性蠕动、分节性蠕动和钟摆样蠕动。正常小肠通过时间变化很大，可从0.5 4 h。一般说，在正常状态下钡剂达到盲肠的时间在1 h以内为运动增快，6h以上者为运动减慢。小肠完全排空时间正常不超过9 h。

回盲瓣 回盲瓣是回肠末端进入盲肠的部分，其间为一段细管，上、下缘唇状突起，互相对称，长约2 cm，宽度为3 5 mm，从盲肠内侧缘伸入腔内呈楔形。回盲瓣是一种活瓣式括约肌，起阻止粪便逆流进入回肠的作用。

结肠 结肠共分6部分，盲肠，升结肠，横结肠，降结肠，乙状结肠和直肠。回盲瓣以下为盲肠，呈袋状，长约

5 6 cm,宽约 6 cm。回盲瓣以上至肝曲为升结肠,长约2·cm。肝曲至脾曲为横结肠,长约50cm。脾曲以下至髂嵴为降结肠,长约25cm。髂嵴以下为乙状结肠,长约40cm。再下为直肠,长约12cm,直肠最宽处为直肠壶腹部。直肠、升结肠和降结肠在侧位相观察贴近于脊柱前缘。结肠有数处生理性括约肌,在回盲瓣对侧、升结肠、横结肠肝曲、横结肠脾曲、降结肠下段和乙状结肠等处)。在 X 线检查时,应熟悉这些生理性括约肌的部位和表现以免误诊为病变。结肠的外层纵行肌在其周围分布不匀,



(1)充盈相



(2)排空相

图 3 正常结肠

形成三条浅平而结实的肌肉带,因带的长度比肠段短再加上环肌的收缩而使结肠壁形成多数圆形的膨胀部分,称为结肠袋。全部结肠为分布规则的三排结肠袋所分隔。结肠的粘膜皱襞有横、纵和斜行三个方向,互相交错呈花瓣状,右侧结肠的粘膜皱襞排列较左侧密而多。结肠有两种蠕动:①结肠袋之间的肠管收缩。②右侧结肠一时性收缩的巨蠕动。结肠除排便功能外,尚有吸收水分和钠盐的作用(图 3)。

阑尾 钡餐检查阑尾显示为一条远端闭塞的盲管,其基底部开口于盲肠内下方,远端一般向内伸展,但位置变异较大。阑尾一般长约5 10cm,宽约2 4 mm,常呈蜷曲状。阑尾可有分节运动,使腔内钡剂分裂成多个小节段,连续观察可见节段数目和形态有所改变,偶可见到阑尾的蠕动。

胃肠道先天性畸形 X 线表现

胃肠道先天性畸形是一种胚胎时期发育异常的疾病。常合并其他类型先天性畸形,如先天性心脏病泌尿生殖系畸形等。X 线检查对诊断此症帮助较大。

先天性食管闭锁 食管上段闭锁伴有远段食管气管瘘:此类畸形最常见,约占80% 90%以上。颈、胸、腹正、侧位平片检查显示食管上段扩张充气,其阻塞端一般止于气管分叉上方。由于气管分叉处或附近合并气管食管瘘,因此胃肠道积气。因吸入食物或分泌物,常并发肺炎。如有必要确定食管闭锁的位置,可在透视下从鼻腔将一不透过 X 线的软导管插入食管内,遇阻塞有阻力即弯曲向上,此时可确定闭锁水平。不宜用钡餐造影以免将钡剂吸入气管引起肺部感染,可注入碘油观察。

食管闭锁不伴气管食管瘘:这是仅次于上述第一类常见的先天畸形。X 线所见同上,不同者,因食管闭锁,胃肠道内无气。

先天性肠道畸形 新生儿临床表现肠梗阻,以呕吐为主要症状,如不及时诊断治疗,死亡率很高。

先天性肠闭锁 单一肠闭锁居多数,但也有多发肠闭锁。闭锁近端肠管异常扩张,远端肠管细小,肠闭锁可与其他先天性心脏病、肛门闭锁等畸形并存。

先天性肠狭窄 多见于十二指肠,其次为空、回肠。立位 X 线平片所见:①十二指肠闭锁时,胃、十二指肠扩张充气,在上腹部呈两个大的气液平,而下腹肠管无气,是十二指肠梗阻的特征性表现。②空肠闭锁时,则可见三个大的气液平在上腹部,各代表扩张的胃泡、十二指肠和空肠近段。下腹肠管无气。③低位小肠梗阻时小肠扩张,有多个梯状气液平,可达盆腔部,而结肠无气。钡餐检查可发现梗阻部位,但部分梗阻诊断较困难。钡剂灌肠显示结肠细小而僵直,宽径可正常,约1 cm 左右,如为胎儿型结肠,则肠内径为0.5cm,结肠袋不明显,肠僵直而短,直肠位置正常,可与肠旋转不良鉴别。

先天性肠旋转不良　此畸形有下列几种：①十二指肠外压性梗阻：由于盲肠固定在右上或中上腹，因自肠至右后侧腹壁片状腹膜带粘连压迫十二指肠降段，产生不完全梗阻。盲肠固定在十二指肠前也可压迫十二指肠。X线立位平片除表现十二指肠梗阻外，下部肠管仍见含气。十二指肠外压性梗阻较十二指肠先天闭锁多见，因此应常规作钡剂灌肠进行鉴别。如为肠旋转不良，横结肠、脾曲位于右上腹而升结肠左折，盲肠达胃的下方。中肠不旋转时全结肠在左腹，回肠末端从右向左方进入盲肠，结肠普遍细小，但不一定是胎儿型。②中肠扭转：由于肠扭转不良，肠系膜未固定在后腹膜，由空肠开始到右半结肠悬挂在肠系膜根部，易形成肠扭转导致绞窄性肠梗阻。除了摄腹部平片外，必要时作钡餐造影可显示十二指肠位置异常，不经十二指肠du部，上段空肠梗阻，呈螺旋状粘膜皱襞。③上肠系膜动脉压迫：由于肠旋转不良，上肠系膜动脉压迫十二指肠横部引起"刀割样"梗阻，俯卧可缓解，钡餐间歇通过。④移动盲肠：盲肠下降到右下腹，但肠系膜未全与后腹膜融合，构成移动盲肠，可推至腹中部，上下移动范围大，易发生扭转。

巨结肠　为结肠壁内神经节细胞先天缺如或数目稀少所致。X线表现：①狭窄段，在肠管远端，可为一长段肠管收缩狭窄，或为较短一小节，也可有两段相间隔的狭窄区。②扩张段，在肠管近段，腔大，内中常可见横行排列的平行粘膜皱襞。③移行段，大多数巨结肠扩张与狭窄段的分界明显，但有的其间有逐渐扩大呈圆锥形的移行段。④排便后常有大量钡剂停留在病变以上肠管内。

先天性直肠肛门畸形　典型的肛门闭锁，出生后即见无肛门、无胎粪排出。X线检查方法是于出生后24h将新生儿倒置3 min，以胶布在肛门皮肤凹陷处贴一铅号为标记，然后摄正、侧位腹部平片以测量充气直肠盲端和肛门凹陷间距离。从耻骨联合下到尾骨尖作联线。充气直肠盲端在此线上方为高位直肠闭锁，在此线下方为低位直肠闭锁。腹腔可见大小肠扩张充气，有多个气液平，为结肠梗阻的表现。但在出生后不足24h 的新生儿，咽下的空气尚未达直肠，或胎粪过多，阻塞直肠盲端，或合并直肠瘘时，直肠盲端充气不足会影响检查的准确性。男婴如直肠闭锁合并尿道或膀胱瘘时，可见膀胱内充气，如有必要可作逆行尿道膀胱造影。从尿道插入细导尿管再注入造影剂进尿道和膀胱，然后在排尿时摄片以观察瘘管。

咽和食管功能失调 X 线表现

咽和食管功能失调是一种神经肌肉性障碍。

咽功能失调　单独的咽部不全麻痹表明在迷走神经的上部有病变存在，可由外伤、肿瘤、退行性变、化学性或细菌毒素性损伤所致；也可由疑核区的局部血管栓塞而产生。

单侧咽部麻痹　X线检查可见钡剂滞留于不能收缩的患侧梨状窝，钡剂可从健侧咽下并进入患侧。梨状窝或梨状窝以外的肿瘤亦可引起这种征象，但咽部侧位相有时可显示出肿瘤轮廓，藉以帮助鉴别。

重症肌无力症　此症影响横纹肌，所以产生舌运动障碍和喉咽部吞咽动作障碍。舌不能推送钡剂，钡剂进入梨状窝后又不能下行。与其他咽部功能障碍不易鉴别时，可皮下注射溴新斯的明帮助区分。

环咽肌失弛张症　正常情况下，上食管括约肌应在咽部蠕动波达到之前开放，开放1s后当蠕动波达到后括约肌时即收缩。在周围性或中枢脑神经麻痹和影响脑干的脑血管病变等均可发生不同程度的失弛张症状。虽然上食管括约肌不能在每次吞咽动作中配合地开放，但偶尔也能开放以维持病人的一定营养需要。X线检查除观察钡剂在下咽部滞留外，应注意发现上食管括约肌的偶然松弛，将钡剂推入食管的情况，并以此与下咽部器质性病变所造成的食管上段梗阻相鉴别。在严重的病例，钡剂可呛入喉和气管而使诊断更为困难。

肌营养不良　此症为一种家族性骨骼肌的肌紧张力低下和肌萎缩，能发生吞咽功能障碍。X线检查可见自咽部至颈段食管有钡剂滞留，又常合并吸入性肺炎或食管下段括约肌功能的消失。这些功能性障碍在饮冷水时可加重，因而加服入冰水的钡剂易于观察。

食管功能失调　常见的食管功能失调包括食管失弛张症，弥漫性食管痉挛，老年性食管和食管弛张症。

食管失弛张症　发病原因不明，现在一般认为是由于迷走神经的退行性变或迷走神经背侧运动核的退行性变所致。失弛张症的一般X线表现是食管宽度增加，蠕动异常，食管前庭部呈鼠尾状和胃泡变小或消失。失弛张症可分为三期：初期，胸段食管很少扩张，呈圆柱形；蠕动似正常，仔细观察发现第一蠕动波不能推送到主动脉弓水平以下。食管末段变细，食管充满钡后前庭部很快地张开，但在食管完全排空之前又关闭。在初期，一般X线检查不能确诊，应做乙酰胆碱试验（皮下注射5～10mg 乙酰胆碱）进行诊断。注射后，病人需平卧，以免突然昏厥。失弛张症患者注射后数分钟之内可见食管中1/3段呈强烈的收缩。同时伴有胸骨后剧烈的疼痛。第二期，胸段食管明显扩张，食管下段呈梭形。正常蠕动消失，代之以间歇性出现的不规则第三收缩。食管下端只在过度充满后才开放。胃泡变小或消失。此期征象应与下段食管浸润型和缩窄型癌，食管溃疡引起的狭窄和狭窄型食管炎鉴别。不易鉴别时，也可用乙酰胆碱帮助观察。晚期，胸段食管呈严重的扩张，并存有大量食物，其边缘可自心脏右缘突出，在胸片上类似纵隔肿瘤。扩张的食管产生延长扭曲，末段食管形成鼠尾状，全部食管蠕动消失，无胃泡可见。

弥漫性食管痉挛　可能为多种原因引起。临床症状有间歇性吞咽困难和胸骨后疼痛。X线检查时可见食管

下2/3有不均衡的节段收缩，食管内的钡剂形成分节现象或假憩室。当收缩松弛后，食管又恢复到管状。收缩时钡剂同时向下及向上移动。有些病例对乙酰胆碱试验敏感，但食管壁内神经节细胞并不减少。

老年性食管 也是一种功能性异常，仅发生于老年。一般可无症状，有时吃硬食能出现吞咽困难。X线表现是蠕动仅发生在上段食管，而远段食管出现第三收缩。吞咽时，前庭部不能松弛或延缓开放。因而呈鸟嘴状。可与老年性食管炎或结缔组织病混淆。老年性食管对乙酰胆碱试验反应为阴性。

食管弛张症 新生儿再发生呕吐和胃内容物回流者称为弛张症。原因是下食管括约肌功能不良，由于神经肌肉性控制不佳所致。新生儿在出生后6周就可发现食管前庭部高压区的压力与成人相似。X线检查如在婴儿出生4～6周后发现中度的胃内容物回流至食管，或出生后即发生严重回流者均属异常现象，应考虑为此症。

食管和胃静脉曲张X线表现

食管静脉曲张系由食管或与食管相连的静脉回流受阻引起。最常见为由门静脉高压形成的下端食管静脉曲扩，病变向上蔓延又称上行性食管静脉曲扩。另由纵隔及颈部疾病压迫上腔静脉及上段食管静脉使回流受阻，病变逐渐向下蔓延，称下行性食管静脉曲张。

早期食管静脉曲张不易发现。X线检查时要注意用中等粘稠度的硫酸钡糊剂。摄片时可应用Valsalva或Muller试验(以先作Valsalva试验为宜)，也可用抗乙酰胆碱药物作低张食管摄影，以提高早期病变的显示率。如立位检查不能肯定，可采用卧位观察。X线表现为食管粘膜皱襞增厚，边缘不平有多个小凹陷，或呈轻度虫蚀状。显示这些现象以食管中度收缩时的粘膜相最为适当。后期粘膜纹连续性丧失，成串珠状或虚线状充盈缺损。病变广泛者可涉及食管全长，食管明显扩张，蠕动减弱，不易收缩。食管腔内有无数曲链状及蚯蚓状充盈缺损，食管边缘呈锯齿形，大多食管静脉曲张在食管下端。

下行性食管静脉曲张与上行性食管静脉曲张相同，只是病变从食管上段开始，应注意纵隔区等区有无其他原发病变。

胃静脉曲张，常见于胃底，也常与食管静脉曲张合并存在，也可以单独存在，其X线表现可呈泡沫状、蚯蚓状或肿块状阴影。泡沫状和蚯蚓状胃底静脉曲张要与肥大性胃炎，淋巴瘤鉴别，肿块状胃底静脉曲张要与贲门癌鉴别。少数胃静脉曲张可发生于胃幽门区。

食管裂孔疝X线表现

食管裂孔疝常指部分胃通过膈食管裂孔进入胸腔。可由于食管短缩牵拉，或膈食管裂孔松弛扩大，在腹压增高时，部分胃向胸腔疝出。

按发病原因可分先天性和获得性，以后者为多见。在未形成食管裂孔疝前，有时可见到食管裂孔功能障碍，表现为贲门部松弛，胃内容物易发生往食管的倒流、腹段食管管腔增宽，两侧壁平行，代表贲门增宽。病变进一步发展成为可恢复性食管裂孔疝，严重者成为不可恢复的嵌入疝。伴随食管裂孔疝易发生食管炎与食管溃疡等并发症。

轻型或可恢复性食管裂孔疝X线表现可分为直接指征和间接指征。

直接指征：①膈上小疝囊的出现，即膈上有部分胃底疝入胸腔所形成的小疝囊影。除食管旁疝外，疝囊影中均包括胃–食管前庭部在内。食管旁疝的疝囊仅包括部分胃底，胃–食管前庭部及贲门均在膈下正常位置。疝囊影多呈圆柱状或漏斗状。边缘光滑，但有时有食管胃环所形成的对称性切迹。囊壁无收缩力。有时在疝囊中可见胃粘膜影。疝囊上缘一般可见到下食管括约肌所形成的收缩区(或称为A环)。②食管胃环的出现。食管胃环为食管粘膜与胃粘膜的交界处，在疝囊两侧壁上形成对称性的切迹(或称为B环)。③膈上出现胃粘膜影。该处食管下端的粘膜皱襞通常显示为数条纤细的纵行条影，胃粘膜则较粗大，不整齐，有时呈颗粒状。

间接指征：①下食管括约肌上举和收缩，在吸气时更为明显，可移至膈上。②食管下端呈幕状牵引。食管的膈上段至胃贲门之间出现这一征象，表示膈食管裂孔增宽和胃食管前庭部括约肌松弛。③胃内容物的回流。

重型或不可恢复性食管裂孔疝X线表现为：平片见心后区出现含液平的气泡影，心膈角模糊或消失。钡餐检查有部分胃疝入胸腔。有时可见到食管缩短、移位或扭曲等改变。

食管裂孔疝的常见并发症：①食管炎：早期食管炎多表现为功能性异常，如食管蠕动减低，下端食管蠕动波消失，食管发生非蠕动性收缩，即三级收缩，以及胃内容物回流。如给予酸性钡剂(pH1.7)则表现更为明显。后期食管炎则除功能性改变外尚有食管狭窄，边缘不规则和食管粘膜皱襞增厚等器质性改变。②食管狭窄：如由于炎症浸润及痉挛所致，治疗后可以好转，如为管壁纤维化则形态固定，复查时也不改变。③食管溃疡：食管溃疡为胃内容物返流所引起的消化性溃疡，发生率仅次于食管炎。溃疡常见于食管与胃的粘膜交界面，一般发生在食管狭窄段内。X线表现为一突出腔外的小三角形龛影，正面观为椭圆形。常合并有食管痉挛，愈合期则可加重食管狭窄。

胃粘膜巨大症X线表现

胃粘膜巨大症是一种罕见的疾病。其特点是胃粘膜呈局限性或广泛性肥厚、粗大。病因尚不明。以男性发

特多，男女之比为3：1，多发生于40～60岁。

X线表现 主要为粘膜皱襞巨大、肥厚、扭曲、成角以及形态和走行的紊乱，尤以大弯侧为显著。弥漫型病变可波及全胃。局限型病变由于肥厚皱襞堆积呈肿块状充盈缺损，表面不平滑，易误诊为肿瘤。本症需与胃恶性淋巴瘤和胃癌鉴别。弥漫型有时难与恶性淋巴瘤鉴别。局限型因其成肿块状充盈缺损，有时与草伞型胃癌不易鉴别。此症的实验室检查约有3/4病人胃酸缺乏或过少，有80%的病人血清蛋白降低到35g/L以下。血常规一般正常，有时可见嗜酸细胞增多。胃镜检查可证实有粗厚巨大的粘膜存在。

胃粘膜脱垂症 X 线表现

胃粘膜向胃外移出，如进入食管、十二指肠、胃肠吻合口等，都可称为胃粘膜脱垂。但最常见的是胃粘膜脱垂入十二指肠。本症的发病原因，主要是胃窦粘膜皱襞肥大、水肿，加上胃蠕动增强，于是粘膜就经幽门被推入十二指肠。本症的诊断主要根据X线检查。其表现为：①球底部的一侧或两侧出现粘膜皱襞形状的阴影，其大小形状可随蠕动、加压和体位等因素而变化。②由于球底部被胃粘膜所占，使该部出现蕈伞状改变，球部轮廓一般正常。③幽门管常增宽，其中可见数条胃粘膜通过，与球部内阴影相连。如有幽门痉挛使幽门管变窄。④常伴有胃窦炎的表现。

胃肠道憩室 X 线表现

胃肠道憩室是胃肠道管壁上的囊袋状突出。可发生于自食管至直肠的各段，而以十二指肠和食管最常见。通常按发生机制将憩室分为牵引性、内压性和牵引内压性三类。牵引性憩室是由于管外炎症和粘连引起，如食管中段憩室；内压性憩室是由于解剖结构上存在薄弱区和腔内局部压力的增高将局部粘膜从该处向外突出而形成，咽食管处、十二指肠和大肠的憩室都属此类；膈上食管憩室现认为是一种牵引内压性憩室。牵引性憩室含食管壁各层，而内压性憩室则缺乏肌层。X线检查对憩室的诊断起着决定性作用。

食管憩室 通常分下列三种。

咽食管憩室 较少见。服钡前颈部侧位检查，有时可见相当于第六颈椎处气管后软组织增宽，其中可有液平。服钡后侧位检查，憩室呈囊状向后突出，轮廓光滑，颈部狭窄。憩室和颈部的大小可随充盈程度而变化。

食管中段憩室：约占食管憩室90%。典型的憩室大多位于气管分叉附近的前壁或侧前壁，指向上方或下方。憩室形态可为圆形、长圆形或锥形，颈部通常较宽，边缘光滑整齐。由于粘连情况不同，憩室顶端可呈尖形、平台形或不规则形。憩室也可以多发，其位置很靠近。大而窄颈的憩室内可以有潴留，并出现液平面。

膈上憩室：位于膈上2～6cm处，常发生于中年男性，右侧较多。憩室大多呈圆形囊状影，约1～3cm大，颈粗短，可随充钡程度的改变大小，需与裂孔疝和溃疡鉴别。憩室如并发炎症，可使其边缘不规则，邻近食管有痉挛表现。如成溃疡，可穿孔入支气管、肺或纵隔。

胃憩室 是消化道憩室中最少见的，发生率约为0.02%。大多位于贲门上下的胃后壁(80%)，其次见于幽门区；通常为2～4cm，偶可达10cm。多发生于40岁以后。钡餐造影显示胃壁的囊状突出，边缘光滑整齐，可见正常粘膜皱襞进入，这是与溃疡龛影的主要鉴别点。憩室颈常窄而短，立位见其中有液平面，常见钡剂潴留。胃憩室应与溃疡和癌鉴别。边缘光滑整齐，有正常的粘膜皱襞进入，大小可以变化是憩室的主要鉴别点。

十二指肠憩室 此部位的憩室较常见，多发生在年龄较大者。憩室位置在第二、三、四部者，分别为70%、20%和10%。95%以上位于十二指肠内缘即常胰腺的一侧，约30%憩室埋入胰腺头内。约1/5为多发性。十二指肠球部极少发生憩室，但球部溃疡可引起假憩室。憩室大小可自0.5～10cm。充钡后，憩室可呈圆形、蘑菇形、管形及锥形等各种形态，颈的宽度不等，都有正常粘膜通过。较大的憩室可有潴留，内有液平。憩室炎可使囊袋轮廓不规则，压痛，有钡剂潴留，憩内粘膜紊乱，可有溃疡斑，邻近十二指肠有激惹现象。

十二指肠憩室可以发生以下并发症：憩室炎穿孔，可形成局部脓肿或腹膜炎，溃疡；瘘管（十二指肠空肠或十二指肠结肠瘘），憩室内肠石形成，或壶腹部憩室内胆石，造影可见充盈缺损；肿瘤，良恶性均可能。

小肠憩室 此种憩室较少见，常发生于40岁以上的人。憩室位置都在向肠系膜的一侧，可能由于这里有血管进入肠壁形成薄弱处之故。约半数以上为多发。发生于空肠者比回肠多。加压法检查很重要，加压后才能在迂回的肠曲中将憩室显示清楚。Meckel 憩室是由卵黄管残留引起，位于回盲瓣上方30～100cm处，在肠系膜附着处对侧。X线检查常难发现，通常位于U形肠管的凸出面。

结肠憩室 可发生于自盲肠至直肠的各段(包括阑尾)，而以乙状结肠和降结肠最多，常为多发。发病年龄都在40岁以上。国外常见，中国较少见。钡灌肠和服钡法都能显示憩室，而以灌肠法较好。典型憩室X线表现为突出于肠腔外的类圆形阴影，多自针头大至黄豆大。常为多个出现在结肠袋的顶端，有窄颈与结肠相连。如憩室内有粪便而被钡围绕，可表现为环状、杯口状或镰刀状。

腔内憩室 多见于食管和十二指肠。憩室自粘膜层再突入腔内，在钡餐检查时发现腔内有一存钡的袋状影，介于腔内钡剂与袋状钡影之间有憩室壁所形成的带状透明区。憩室壁的内外层均为粘膜层。诊断腔内憩室应与

食管和十二指肠腔内其他占位病变如良性肿瘤等鉴别。

胃和十二指肠溃疡 X 线表现

胃和十二指肠溃疡是指慢性消化性溃疡。溃疡自粘膜向粘膜下层、肌层和浆膜层侵犯，形成壁的缺损，称为壁龛影。溃疡多呈圆形或椭圆形；线形溃疡可为原发，但多为溃疡在愈合阶段时所形成。

胃溃疡 单发者占多数，好发于胃小弯角切迹附近，发生于胃大弯少见。胃后壁多见，前壁少见。

主要 X 线征象：

（1）龛影：能直接反映溃疡的存在，因此，发现龛影为诊断胃溃疡的主要直接依据（图 1）。



图 1　胃体小弯溃疡

（2）Hampton 线：在切面 X 线上，龛影与胃腔交界处可显示一宽约 1～2 mm 的透明线状阴影，是由轻微突起并略向溃疡内倒卷的肥厚粘膜所形成，其出现率不到20%。

（3）狭颈症和项圈症：切面观，龛影与胃腔连接处的口径较为狭窄，呈颈状，称狭颈征。当此狭窄区密度较低而显示为一边界光整的小透明带时，则形如项圈，称为项圈征。此皆为肥厚的粘膜层和粘膜下层所形成。

（4）溃疡周围隆起：溃疡周围胃壁各层组织因炎性肿胀而隆起，在切面 X 线片上，在龛影口部边缘显示一宽度一致，境界光整锐利的透明带阴影，在加压时尤为明显。因炎症组织与正常胃壁呈移行状态，故此透明带与正常胃壁之间无突然分界，龛影则位于此透明带的中央部分，故与溃疡型胃癌所形成的“半月征”不同。

（5）周围粘膜皱襞纠集：溃疡纤维收缩，可使其周围的粘膜皱襞向溃疡呈放射状纠集，纠集的粘膜皱襞比较广泛而排列均匀，并直达龛影。这是慢性消化性溃疡的另一个重要直接征象。此种粘膜皱襞可因水肿而增粗，但仍保持其柔软的性质。当溃疡周围各层组织有较明显的水肿时，纠集的粘膜皱襞在其外围逐渐变细消失。较小的溃疡一般不引起粘膜皱襞纠集。

胃溃疡的特殊表现：（1）穿透性溃疡：当溃疡穿孔又被周围炎性组织所包围，则成慢性穿透性溃疡。立位时，龛影内显示三层密度不等的阴影：底层为钡剂沉着，密度最高；上层为气体，密度最低；中层为液体，其密度介于两者之间。卧位切面观，整个溃疡为钡剂充填而显示为底部较宽大的龛影，与胃连接部分则较狭小，甚至呈狭颈状，这是溃疡穿孔的重要标志。在狭颈部无钡剂充盈时，则见此圆形或半圆形的龛影与胃体分开。溃疡穿透浆膜后，可以侵入邻近脏器，如肝、脾、胰、横结肠系膜和小网膜等，称穿入性溃疡。其龛影多大而深，边缘光整；在胃内的钡排空后，溃疡内仍可有钡剂存留（图 2）。



图 2　胃体小弯穿透性溃疡

钡餐检查立位充盈相。胃体小弯侧有一穿透性溃疡，龛影甚深，其内清晰显示三层影象：上层为气体透亮影，下层为钡剂下沉的致密影，中层为密度介于两者之间的液体影。窦部不规则狭窄和充盈缺损为胃窦癌

（2）胼胝性溃疡：在病理上以大量纤维组织增生为特征。溃疡四周的粘膜下层和肌层也全被纤维组织所代替。龛影呈圆形或椭圆形，直径多在 2 cm 以上，深度较浅，周围有一透明带，可形似恶性溃疡。但胼胝性溃疡的口部完整，龛影不完全位于腔内，周围胃壁柔软，粘膜皱襞可以通过龛影四周的透明带或逐渐变细而消失于透明带之外方。

（3）线形溃疡：线形溃疡仅能在粘膜的检查中特别是胃双对比造影中发现，显示为长短粗细不一的线形龛

影。在线形龛影的一部分，一端或两端可较增粗，常与胃的纵行粘膜皱襞呈垂直方向行走。在其周围有粘膜皱襞纠集时则呈蜈蚣样阴影，线形溃疡可引起胃小弯缩短，囊状或蜗牛样变形和胃角切迹附近小龛影的出现。

（4）多发性溃疡：胃多发性溃疡多位于窦部，当各个溃疡间距离较远，诊断并无困难，如溃疡间距离较近，则在胃窦小弯呈锯齿状改变，类似炎变，两个溃疡重叠在一起时，则易误认为恶性溃疡。

胃溃疡的其他 X 线征象：

（1）胃小弯缩短：溃疡引起纤维组织增生，使胃小弯缩短，胃角切迹变宽，幽门向脊柱之左侧移位，严重者可引起胃窦与胃体粘连而变形。

（2）胃大弯痉挛切迹：在胃小弯溃疡中，因环形肌收缩而在其对侧大弯发生痉挛性切迹。此种切迹并不持久固定，以立位为明显。但在胃癌、胃的其他病变或胃外病变也可引起此种切迹。如果溃疡愈合而切迹仍然存在，可能由于纤维化和瘢痕所致，称"沙钟胃"或"哑铃胃"。

（3）幽门梗阻和狭窄：幽门及其邻近的溃疡常使幽门管发生持久性痉挛。兼有炎性肿胀和瘢痕收缩时，即发生幽门狭窄梗阻。X 线显示幽门管狭小，幽门前区大弯侧扩张，在服钡剂后 6 h，胃内仍有20%以上的钡潴留。

（4）胃分泌增加：胃溃疡常伴有胃炎，胃分泌增加，有中等以上的空腹潴留液。

（5）溃疡的愈合：胃溃疡愈合时 X 线表现为龛影逐渐变小变浅，形态也成尖角状并逐渐消失。龛影周围的透明带消失较快，粘膜皱襞的纠集消退较慢。浅小溃疡愈合后可不留任何痕迹，较大溃疡愈合后仍可因纤维组织增生或粘连，导致恒久的胃小弯缩短和胃变形。

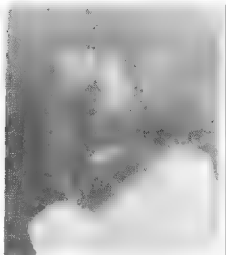
十二指肠溃疡 极大部分发生在球部，约占85%以上，其次是球后部，降部少见。

球部溃疡 多在球部后壁，呈圆形或椭圆形，大小及深浅不一，大者直径也很少超过 1 cm。溃疡周围可形成水肿区，附近组织呈炎性改变，并伴有纤维组织增生，瘢痕收缩可致球部变形或粘膜向溃疡集中。当溃疡逐渐变深时，前壁者易于穿孔，后壁者易于出血，并可穿透至胰腺而形成包块。溃疡可多发，还可与胃溃疡同时发生，称复合性溃疡。球部溃疡亦可并发于胰腺非 β 细胞胰岛肿瘤，称为 Zollinger-Ellison 综合征，也称胰源性溃疡，此情况少见。

X 线表现：

（1）龛影：龛影是十二指肠溃疡的直接可靠征象（图 3）。由于溃疡多发生于球的前或后壁，当球部充满钡剂后，操作者需以物体适当加压，才可将存钡之龛影清晰显示，并应转动病人至适当的角度，使前壁或后壁的壁龛在切线位上显示为突出于腔内的阴影。但是早期溃疡或浅表溃疡，因不易存钡，则不能发现龛影，此时球部可保持完整之三角形。如不仔细加压检查可被认为正常球部。于立位检查时，若发现球龛影内含有气体和液平，则为穿透性溃疡，此情况较胃溃疡少见。

（2）球部变形：固定的变形是球部溃疡的重要表现，有些球部溃疡未发现龛影，但有球部变形，仍可确定诊断。球部失去正常的三角形，可呈各种畸形，如球部的一侧壁切迹样凹陷；球呈双叶、三叶或花瓣样畸形，如图 3；球基底部大弯或小弯侧可形成憩室样袋状突出，称为"假憩室"，常伴幽门管偏位。球部恒久整个痉挛或明显瘢痕收缩，使球部缩小变窄，此时常伴有幽门梗阻。



（1）十二指肠球基底部后壁有一圆形龛影，粘膜向龛影集中达龛影边缘



（2）十二指肠球部变形呈花瓣状，降部粘膜增粗

图 3 十二指肠球溃疡

其他征象：①激惹征，为球部炎症刺激所致，钡剂在球部不能停留，不易充满而立即排空。②局部固定压痛，这是两种间接征象，不能独立作出诊断，结合龛影、粘膜纠集和球部畸形，可以估计球部溃疡的活动和愈合情况。

球后溃疡 球后部主要指十二指肠球部以下与降部交界处一小段肠管。球后溃疡在X线诊断中约占十二指肠溃疡的10%。X线表现仍以龛影为主，龛影可向内侧、外侧或后部突出，常为单发，亦可多发，大小不定，但一般较小。可见十二指肠局限性偏心狭窄及痉挛切迹，狭窄程度与长短随病例而有所不同，但一般以龛影为中心呈局限性狭窄，且狭窄持续存在，严重者可发生梗阻现象。

胃肠道炎症 X 线表现

胃肠道炎症指溃疡病及结核以外的胃肠道一般慢性炎症，为临床上常见的疾病。

慢性胃炎 在X线诊断中，有两点值得注意，首先不是所有慢性胃炎都能在X线上显示，X线检查正常者不能排除慢性胃炎；其次X线检查难以作出与病理相应的分类诊断，胃粘膜皱襞增粗在浅表性、萎缩性、肥厚性三者均可见到，并非粘膜皱襞增粗都是肥厚性胃炎，恰恰相反不少萎缩性胃炎可以以粘膜皱襞增粗为主要表现。

X线表现：常见粘膜广泛性的增粗。正常胃底粘膜皱襞纡曲，故有无胃炎难以辨认，而胃体、胃窦粘膜改变相对地容易判断，胃体粘膜皱襞可增宽超过1 cm。除了宽度增大外，可见排列、走行方向异常，靠近小弯的粘膜皱襞失去小弯平行的走向，而呈迂回、交叉状。在胃双重造影时可见胃小区扩大，直径超过3 mm，形态呈不规则的多边形或圆形，这些改变有时在X线检查时不易观察到。慢性胃炎还可见胃轮廓改变，胃小弯胃壁呈凹凸不平，尤以胃窦部轮廓呈锯齿状，胃蠕动亢进，胃窦部张力增高等改变。有些萎缩性胃炎由于粘膜变薄、皱襞变少，可见胃粘膜皱襞纤细，在双重造影时见不到粘膜皱襞，胃的大弯及胃底轮廓也变得十分光滑。慢性胃炎还常合并胃、十二指肠溃疡和胃粘膜脱垂，此时可见相应的X线表现。

胃窦炎 是一种局限于胃窦部的慢性胃炎，可以单独存在，更常见者为胃、十二指肠球部溃疡的合并症。胃窦炎的基本X线表现与上述慢性胃炎相似。

Crohn 病 Crohn 病又称局限性肠炎，是一种原因不明的胃肠道慢性肉芽肿病，从口腔至直肠的任何部分都可发生，但最好发于末段回肠，约占60%～80%，其次为结肠和空肠。

本病可发生在任何年龄，但多见于青壮年，发病有急性和慢性两种。

狭窄和梗阻是本病突出的征象，虽然病变发展情况和快慢颇不一致，一般地说本病早期多数无狭窄或梗阻，而晚期则多见，因此X线表现可概括地分为非狭窄期和狭窄期。

非狭窄期的X线征象 （1）粘膜皱褶改变及溃疡形成：早期因粘膜层和粘膜下层的充血水肿和炎症浸润，X线显示肠粘膜皱襞增粗、平坦、变形或消失，也可紊乱模糊和部分融合，由于痉挛和激惹使肠腔显示不规则及狭窄。与此同时，覆盖在增大的淋巴滤泡或淋巴组织病灶上面的粘膜上皮发生小溃疡，在充盈相的切线位表现为肠管边缘的针尖样阴影，气钡双重造影显示为小斑点状龛影，其周围被透明的晕带所包绕（图1）。



图1 Crohn 病

结肠双重对比检查，粘膜溃疡伴颗粒状改变，盲肠短缩

（2）"鹅卵石"征象：随着病变发展溃疡扩大增多，粘膜下层肉芽组织大量增生，纵形和横形溃疡的交叉，形成不规则网状图案，以及粘膜水肿和大量的肉芽组织增生造成息肉样充盈缺损，组成"鹅卵石"征象。

（3）假憩室：如溃疡发生在肠管一侧，且多数在肠系膜侧，当肠壁产生疤挛收缩时，对侧未受累肠壁就呈囊状突出，可形成一串假憩室现象。

（4）节段性征状：Crohn 病特征之一为病变呈节段性。在病变肠段之间有正常肠段间隔，其长度不一，可以自数厘米至数十厘米。因为病变肠段与正常肠段分界截然，所以大多数病例的病变范围在X线片上能予以确定。

(5)肠曲之间距离增加：与病变肠段相应的肠系膜变厚硬化，肠系膜脂肪明显增厚和淋巴结肿大，X线表现为肠曲之间距离增宽。

狭窄期的X线征象　主要表现为狭窄和梗阻。一般是病变发展较久或较晚的阶段，有肠壁的纤维化、穿孔和瘘管形成，但非狭窄期的改变可以并存。

胃、十二指肠等Crohn病的病理，X线表现与局限性肠炎相似。

溃疡性结肠炎　是以腹痛、腹泻、便血、粘血便为主要症状的大肠非特异性炎症性病变，病因不明，目前认为可能为免疫缺陷病。中国患本病者病情大都属轻型，临床表现易与菌痢、肠阿米巴病、结肠癌、过敏性结肠和Crohn病等相混淆而误诊。

X线表现分为急性期、亚急性期、慢性期和晚期。



图2　溃疡性结肠炎
钡剂排出后粘膜相，横结肠至乙状结肠肠壁边缘不规则呈皮纹状，有小而短的大刺状突出。粘膜增粗，呈现无数小点状影，降结肠粘膜呈大理石花纹状表现

(1)急性期：如疑有中毒性扩张，可先摄腹部平片，明确横结肠扩张的情况，有时可见横结肠高度扩张，宽达8～9cm，在气体对比下，肠壁有时可呈现粗大的颗粒状隆起，提示粘膜下层有高度的水肿和炎症浸润。对此种病例不宜作钡剂灌肠检查。如有必要作钡剂灌肠检查，应特别谨慎，事先不应服泻剂和清洁灌肠。灌肠时应在透视下低压缓慢进行，避免引起出血或穿孔。由于炎症的程度不同，可有以下不同的表现：①仅有充血与水肿时，一般钡剂灌肠法无阳性发现，经气钡双重对比造影，则显示结肠边缘模糊不清。②当粘膜发生糜烂尚未形成溃疡时，在充盈相的乙状结肠和降结肠呈现若干锯齿状改变。该段结肠袋变浅，有时消失。由于病变大多由直肠向近段发展，直肠往往痉挛收缩，並腹部更为明显。侧位片可见直肠与骶椎前区的软组织影增宽，于第三、四骶椎与直肠后壁间之距离大多超过1cm。③当多数小溃疡形成时，结肠边缘呈小若干不规则的刺状突出(图2)。较大的溃疡可使结肠边缘出现一连串大小相仿，似领扣状之溃疡。若在小范围内发生多数溃疡时，溃疡底部的钡剂连接成线影，与粘膜表面之钡相平行而呈现双重轮廓。双重对比造影显示肠壁内缘粗糙不平，似一层细皱纹纸。其细小突出影即为溃疡龛影。较大的溃疡可呈现为排列的小憩室影，突出于肠腔之外。

于正面观察，则表现为密度较高的斑点影，外围有一圈透明的水肿区，有人称之为水手帽影。

(2)亚急性期与慢性期　可见到结肠粘膜息肉样增生的改变，同时可伴有溃疡和肠壁的纤维化。充盈相显示肠管边缘高低不平的息肉样改变，大小一般为3mm左右(图3)。双重对比相呈现肠壁酷似铺了一层卵石。慢性期病例中，肠腔大部轻度狭窄，袋形平坦或消失，



图3　溃疡性结肠炎
直肠及乙状结肠粘膜皱不规则，结肠袋消失，可见多数小息肉样充盈缺损，为假息肉形成

(3)晚期：由于瘢痕纤维组织形成，肠壁弹性减退，导致长轴缩短、肠腔变窄、肝曲、脾曲几成直角，变圆变钝且下移，横结肠变平，盲肠上移。结肠袋消失，整个结肠轮廓光滑似铅管，充气亦不能使之扩张，正常粘膜消失，仅呈现2～3条粗而长的条纹影。

溃疡性结肠炎的X线表现随病变之轻重而有差异，但大多数情况病变表现由直肠开始，而后向近侧蔓延，远侧的病变可以较轻，近侧的病变可较重，很少有正常的肠段介于其间。有人统计慢性溃疡性结肠炎的癌变发生率为3%～5%。病程在8年以上的达17%，15年以上的高达2?%。本病虽常见有结肠狭窄，但临床上不出现肠梗阻的症状。如一旦出现肠梗阻症状时，常提示病变已发生癌变。溃疡性结肠炎的狭窄，通常是对称性的，其近和远端逐渐移行；而癌变时的狭窄是不对称的，且较不规则，其近和远端呈突然陡峭的表现。本病注意与Crohn病鉴别。

胃肠道结核X线表现

X线检查对诊断胃肠道结核有决定性意义。如无肠梗阻表现者可进行钡餐检查，回盲部和结肠结核，必要时可补充钡剂灌肠。胃肠道结核应与胃肠道恶性肿瘤，消化性溃疡和Crohn病等疾病鉴别。

小肠结核 肠粘膜有多数溃疡，小肠动力加速，有痉挛和激惹。有深溃疡形成时，肠道外缘呈锯齿状，病区肠粘膜紊乱，有时见小龛影。有时小肠呈多发光滑的环状狭窄，每段长1～4 cm；局部肠壁柔软，仍有一定的收缩和舒张。肠粘膜有多数绿豆或黄豆大息肉状充盈缺损。小肠结核发生广泛肠粘连时，形成包块和不同程度的小肠梗阻。

回盲部结核 溃疡型结核表现为局部盲肠钡剂通过快，有激惹和变形，钡影呈线状或不存钡，回肠末段和右侧结肠充盈较好。增殖型回盲部结核可见盲肠不规则狭窄、短缩、袋形消失呈指状或滴状，甚至盲肠不充盈。患部肠粘膜有多发黄豆大小息肉状充盈缺损。结核病变涉及范围较长，与健康肠管逐渐移行。回盲瓣往往为结核累及，局部变硬或因有粘连而改变角度。大部分回肠末段出现肠狭窄，粘膜变化同上。横结肠或左侧结肠结核，很少见，应与结肠癌鉴别。

胃和十二指肠结核 更少见。临床症状类似慢性胃炎或胃、十二指肠溃疡。X线表现有4种形式：①胃幽门窦部或十二指肠增殖性结核引起不规则狭窄变形，外形不整。梗阻端呈圆锥形，病变区与健侧逐渐移行，因有粘连，移动性差。局部变硬，蠕动虽弱但仍存在。病变区粘膜紊乱有多发小息肉状充盈缺损。由于狭窄可引起胃幽门或十二指肠梗阻。胃幽门窦部结核多数累及十二指肠。②结核性溃疡在X线上表现为大小不等约2 cm左右直径，形状不规则的龛影，可以较深而周围粘膜紊乱。③孤立的胃壁结核瘤或脓肿向胃粘膜面隆起，内为干酪样病变。X线表现为胃内圆形，边缘光滑锐利充盈缺损，粘膜皱襞中断，其轮廓也可不规则。④胃十二指肠外淋巴结核较常见，融合成团块，压迫胃窦或十二指肠引起狭窄，轮廓呈多个凹陷压迹。腹膜后淋巴结结核融合成块可压迫十二指肠使十二指肠曲扩大，但不侵蚀肠壁。

胃肠道息肉和良性肿瘤X线表现

胃肠道息肉和良性肿瘤包括先天性、炎症性或肿瘤性息肉，及各种良性肿瘤，都属于良性胃肠道内占位性病变。

胃肠道息肉 息肉是粘膜面突入肠腔的带蒂或不带蒂肿物，其病理基础可以是炎性增生，也可是良性肿瘤，特别多见的是腺瘤，后者称为腺瘤性息肉。息肉在胃肠道较常见，可发生于胃肠道的任何部位。多为单发，也可为多发。息肉的大小可自数毫米至数厘米。广泛累及小肠和结肠者称为息肉病，有一定的家族遗传因素，恶变机会较多。

胃肠道息肉有共同的X线表现，呈突出腔内的圆形或椭圆形充盈缺损，轮廓光滑，肿瘤区粘膜皱襞消失，周围粘膜正常，胃壁柔软，蠕动好。

胃息肉　带蒂胃息肉可随蠕动或推挤改变位置，幽门前区带蒂息肉可脱入十二指肠内，呈现充盈缺损，有时又可退回，呈活塞状。当发生阻塞时有幽门梗阻症状。多发的胃息肉产生特征性小圆形充盈缺损，形似蜂窝状，双重对比相可清楚地显示息肉的大小和轮廓。

小肠息肉　较少见。十二指肠息肉多发生于十二指肠球部。大的息肉可引起肠套叠。息肉甚小又为多发时，病变段可充盈正常。在钡剂较少可显示粘膜皱襞时，始出现多个小圆形透亮区。有时病变区粘膜皱襞呈不规则网状，肠管往往收缩性差，加压时可显示多发小圆形透亮区。肠壁柔软，蠕动正常。

结肠息肉　在胃肠道息肉中最为常见，可以发生在结肠的任何部位，但以直肠与乙状结肠为最多见（占75%），其次是盲肠和升结肠。钡剂灌肠是诊断结肠息肉的重要方法，X线表现可有两种形态，宽基底息肉和带蒂息肉。初起时腺瘤性息肉一般是宽基的，在生长过程中一部分发展成蒂。宽基息肉是扁平的，但息肉与正常粘膜间常有一隐窝，正位表现为环形阴影，切位相因基底宽可突入腔内显示一弧形影，斜位相可见两个环形轮廓。在双对比相中有时可见密度相对增高的块影。带蒂的息肉诊断并不困难，X线检查可显示蒂呈长条状透亮带，其末端呈圆形或椭圆形充盈缺损。变动体位可改变形状和位置，立位可见长蒂悬挂在肠壁上。带蒂息肉的正面相呈大圈套小环样阴影，称为"靶症"，有时大息肉有一短基则像蘑菇头状。多数息肉在双对比造影上常显示为大小不等的多个环状阴影，这是因为息肉的周围部分涂有钡剂较多而密度增高，顶端中央钡剂较少或无钡而相对地透亮。若息肉表面全部涂上钡剂，则显示为均匀的密度增高块影（图1）。

X线检查很难确定息肉是否有恶变。腺瘤性息肉直

径小于1cm者，恶性变机会较小，大于1cm者恶性变的可能性将逐渐增加，大于3cm以上者发现有1/3可能有恶变。

结肠的绒毛性息肉较少见，常发生在50岁以上的人，一般都是宽基底乳头状轮廓不规则的上皮细胞肿瘤。有的分布于一段肠壁上犹如绒毯状，有的则聚积在一起呈花瓣样向肠腔内突出，其形态较为典型，与腺瘤性息肉易于区别。双重对比检查息肉轮廓不规则，呈锯齿状。

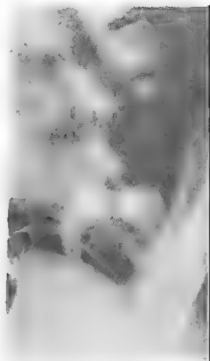


图1　乙状结肠息肉

乙状结肠起始部带蒂息肉。在双重对比造影相上，息肉体显示为圆形，边缘光滑，密度均匀，息肉蒂长轴垂直于纸面，蒂表面之薄层钡剂摄影为一个小圆圈位于息肉体阴影之中，形成典型的"靶征"

多发性胃肠道息肉　多发性胃肠道息肉有以下几类：①Peutz-Jeghers综合征，此病有广泛的胃肠道息肉伴有皮肤和粘膜的色素沉着，尤其是唇和颊部的色素显著。有家族性和遗传因素。主要表现为多发息肉，散在遍及各段小肠，空肠最常见，也见于胃和结肠。在小肠为错构瘤，很少恶性变；但近年报道在胃和结肠为腺瘤样息肉可癌变。②家族性结肠息肉病：有遗传性，有很高的恶性变倾向。息肉开始时很小，逐渐增大增多，直发展到全结肠。X线检查显示结肠和直肠粘膜上可呈现大范围的结节状改变，结节大小可自1mm至数毫米不等。结肠的粘膜相或双对比相显示无数轮廓光整的葡萄状阴影，充塞肠腔；其粘膜的表现很像溃疡性结肠炎和结肠Crohn病的假息肉改变，但其肠腔无狭窄或短缩，结肠袋也表现正常。X线检查可确定息肉的范围，定期追查对照观察病变的发展，同时要检查息肉患者家族的成员，此种息肉病多见于10～40岁，新生儿少见。③Gardner综合征：为结肠息肉伴有骨瘤或(和)皮肤肿瘤。也有家族性，此综合征的息肉较少癌变。

胃肠道良性肿瘤　可起自胃肠道壁的任何一层，包括粘膜下层、肌层和浆膜层。按其起始组，分两大类：⑴起源于上皮组织者，主要是腺瘤。⑵起源于中胚层组织者，主要有平滑肌瘤、纤维瘤、神经纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤等。

腺瘤的病理和X线表现正如前所述。

平滑肌瘤系起自中胚层组织的良性肿瘤最为常见。胃肠道平滑肌瘤多发生在食管和胃，小肠较少，结肠更为少见。

胃肠道平滑肌瘤的生长方式可分三型：腔内型，向腔内凸出为主；壁内型，主要在壁内生长；腔外型，主要向管壁外方凸出。肿瘤质地坚实而有包膜，多呈类圆形，但也可呈哑铃状或分叶状。肿瘤多为单发，少数可多发，呈膨胀性生长，一般不侵犯粘膜和浆膜。

食管平滑肌瘤　病程较长，多表现为胸骨后不适和吞咽梗阻感，但很少出现严重的梗阻。通常不影响正常进食。

X线表现：吞钡后，平滑肌瘤呈现充盈缺损区。在肿瘤的切线观察，可见食管壁上出现半圆形向腔内突出的缺损影，其上下缘与正常食管有锐利的分界，如阶梯状，其相交处多呈锐角。在肿瘤的正面观，平滑肌瘤呈现为一个类圆形密度减低区，或称负影(图2)。

胃平滑肌瘤　可发生在胃的各部。发生在胃底贲门者，用双重造影法显示最清楚。肿瘤显示为一类圆形或半圆形突向腔内的软组织块影，边缘大多整齐锐利。这种块影本身颇难与癌瘤和平滑肌肉瘤区别。食管不受侵犯有助于本病与癌瘤的鉴别。胃体和胃窦前后壁的平滑肌瘤表面易成溃疡，加压时可见充盈缺损中出现龛影。大弯或小弯的平滑肌瘤在胃壁上造成弧状充盈缺损，类似外压性改变。充盈缺损的中央常见龛影，呈锥形突出。

小肠平滑肌瘤　X线表现为肿瘤处肠腔稍狭窄，边缘呈弧形压迹。该处粘膜平坦，皱襞消失。可触及较大肿块。邻近肠道被推移，使肿块区呈一"无肠管"区。相当肿块区有时可见肿瘤坏死所致的不规则龛影。显著的坏死并与肠腔相通者可致大量钡剂进入其中，成一大团引人注目的不规则钡影。有时坏死处可有积气。少数平滑肌瘤可有钙化。动脉造影可显示平滑肌瘤，有肿瘤血管和静脉早期充盈。如有大的坏死则造成无血管区。

结肠平滑肌瘤　其病理类型、生长方式和X线表现与小肠者相似。向腔内生长者有时可以引起肠套叠；壁内生长者导致肠腔狭窄；向腔外生长者可压迫肠壁，中心

坏死形成瘘管与肠腔相通;肿瘤同时向腔内外生长者可内外相连,呈哑铃形。



(1)正位　　(2)侧位

图2　食管平滑肌瘤

食管中段紧靠主动脉弓压迹下方的右后壁,有一边缘光滑的充盈缺损。粘膜无破坏,管壁柔软,钡剂通过尚可

其他壁内良性肿瘤的X线表现与平滑肌瘤相似,仅从X线上难以区别。

胃肠道恶性肿瘤X线表现

胃肠道恶性肿瘤从病理上可以分两大类,一类起自粘膜上皮,此类最为常见;另一类起自中胚层组织。起自上皮的癌肿,形态上可分为浸润型、蕈伞型和溃疡型。浸润型表现为腔道的不规则狭窄和僵硬;蕈伞型表现为腔内的不规则充盈缺损,溃疡型表现为不规则龛影。

起自中胚层组织的肉瘤,与胃肠道良性肿瘤相似,也可以分为腔内型、壁内型和腔外型。

食管癌和癌肉瘤　早期食管癌表现为:食管粘膜增粗、中断和扭曲;粘膜面上有小溃疡形成,局部可有轻度狭窄;小的限局性充盈缺损,边缘毛糙;局部管腔轻度僵硬,钡剂通过较慢。

后期食管癌表现为:食管有梗阻征象,病变区管腔常显示偏心性狭窄、局部僵硬,不能扩张及收缩;腔内有不规则的充盈缺损,粘膜破坏,病变与正常段分界明显,偶尔出现软组织块影;有时肿瘤内可见溃疡形成的龛影,轮廓不规则,往往发展为纵形长条状,多在食管壁内,如溃疡较深,可超出食管外缘。

食管癌肉瘤较少见。常发生在食管中部或下段距横膈数厘米处。肿瘤的特征是常带蒂,呈息肉样突出于管腔内,很少侵入肌层。X线表现为食管内分叶状充盈缺损,局部管腔扩张,钡剂通过受阻。

胃癌　胃钡餐检查尤其是胃双重造影是诊断胃癌简便而有效的方法。

大多数胃癌是单发病灶,但少数也可多发,胃癌根据癌肿侵犯胃壁的深度可分为早期胃癌和中晚期胃癌。早期胃癌是指癌组织仅限于粘膜或粘膜下层。按照日本内镜学会制订的分类法,早期胃癌可分为四种类型:①隆起型(Ⅰ型),癌肿向胃腔内突入,高度在5mm以上。②表浅型(Ⅱ型),癌肿沿粘膜浸润发展。根据病灶是隆起、平坦或低洼又再可分为三种亚型即表浅隆起(Ⅱa)、表浅平坦(Ⅱb)和表浅凹陷(Ⅱc)。此型的隆起高度或低洼深度均不超过5mm。③凹陷型(Ⅲ型),癌肿向胃壁凹入,凹陷的深度超过5mm。④混合型,混合上述几型中两型以上的表现。中晚期胃癌一般分为息肉型(蕈伞型)、溃疡型、浸润型和混合型。

根据胃癌的病期、病理类型和病变部位不同可以有各种不同的X线表现。

早期胃癌X线表现　如病灶小于2cm,常规的胃肠钡餐造影易于漏诊。胃双重造影对于显示和诊断早期胃癌具有特别重要价值。①隆起型:早期胃癌表现为向胃腔内突出呈圆形、椭圆形或不规则息肉状充盈缺损,在充盈加压相和双重对比相中显示最清晰。多为宽基,少数可带蒂,表面多不光滑,此型需与良性息肉鉴别。②表浅型:仅有轻微低洼或隆起,病变区粘膜皱襞平坦消失或可见颗粒样改变,在良好的双重对比相中才能显示。③凹陷型:可见龛影或钡剂积聚区,形态多不规则,邻近粘膜皱襞可呈杵状中断,伴有小结节状改变,胃壁可能较正常稍僵硬,蠕动正常。

进展期胃癌的X线表现　①蕈伞型(息肉型)胃癌:以充盈缺损为主呈不规则或分叶状,表面有溃疡形成,周围粘膜中断破坏,胃壁僵硬。②浸润型胃癌:根据浸润范围可分为广泛型和局限型两种。广泛型指的是胃大部或全胃浸润、胃腔缩小、蠕动消失、粘膜平坦或消失,有时粘膜粗大或呈颗粒状,轮廓毛糙形如皮革样,因此称之为"皮革胃"(图1)。由于幽门浸润失去正常功能,因闭锁不全使胃排空较快是其特征之一。局限型可发生在胃的任何部位,病变区粘膜皱襞增粗或消失,壁僵硬形态固定,狭窄的胃腔在胃窦部呈管状或漏斗状,在胃体部呈"沙钟"形或"B"形。③溃疡型胃癌的特征是有较大的龛影,龛影多数浅而不规则,周围有指压痕样充盈缺损出现环堤。切面相显示龛影周围有一圈不规则透明带,切位相呈示为半弧形,在充盈加压相中显示最清楚,龛影骑跨于角切迹或小弯垂直部或窦部者可呈半月征,龛影周围粘膜呈杵状或结节状,并有不规则纠集,少量钡剂充盈相或双重对比相中显示最清楚。



图1　浸润型胃癌

胃贲门癌常表现为胃底上区的软组织肿块和食管下端不可形入受累，胃窦癌易形成胃窦部的狭窄。

胃溃疡癌变的X线表现　胃溃疡癌变是指良性溃疡边缘发生癌变。病理学诊断指征是①溃疡底肌层完全破坏，并有大量瘢痕和肉芽组织，溃疡边缘的粘膜肌层和肌层融合。②溃疡边缘有癌细胞浸润。

在上述的病理基础上再根据病程发展的早晚可有以下X线所见。早期阶段，溃疡边缘仅有少许癌细胞浸润，X线表现与良性溃疡无法区别；进一步发展后癌组织增生，但从大体病理标本观察仍无法确定为典型癌瘤的表现。在此阶段X线表现仍无明显恶性征象，有时或许发现龛影周围粘膜皱襞粗厚断裂，并有结节状阴影。此阶段X线检查仍难断定，病变发展到后期，则其X线表现与溃疡型胃癌无法区别。

小肠癌　包括十二指肠癌和空、回肠癌。

十二指肠癌　原发十二指肠癌很少见，按其发生部位可分为三类：①乳头上部癌，常发生梗阻，同时可并发出血。②乳头周围癌，常并发肝外梗阻性黄疸。③乳头下部癌，常易发生溃疡而并发出血。十二指肠癌多见于十二指肠、空肠交界处；在降部较少见，在此以原发于胆总管或 Vater 壶腹者为多见。十二指肠癌的常用X线检查方法有钡餐造影和低张十二指肠造影。

X线表现：有管腔环形狭窄，不规则的充盈缺损，粘膜破坏和腔内不规则的溃疡形成，病变处肠壁僵硬，狭窄以上肠腔明显扩张。十二指肠乳头周围癌常有溃疡或并发显著的肠腔梗阻，又多伴有胰胆管扩张，因而与胰头癌侵犯十二指肠难以鉴别。

空、回肠癌　很少见。X线表现大多为局限性的分界清楚的环状狭窄，狭窄段肠壁明显僵硬，有时可扪及肿块、狭窄段近端肠曲扩张，与炎症不易鉴别。呈圆形或椭圆形宽基息肉样改变者较少见，息肉样病变的表面可形成不规则的溃疡。极少见的病例表现为带蒂的突向腔内的不规则充盈缺损。

结肠癌　是胃肠道中常见的恶性肿瘤之一。60%～70%结肠癌分布于直肠、乙状结肠，20%左右分布于盲肠、升结肠，其余散发于结肠其他各段。

结肠癌的X线表现也是分为浸润型、增生型和溃疡型，与其他部位癌肿相似。X线检查还有助于发现结肠癌的并发征象。如结肠套叠和结肠梗阻，其次如结肠瘘管、肠壁外肠管粘连、腹水等也常为晚期结肠癌向肠外浸润、转移的征象。偶尔X线检查可见结肠肿瘤钙化，甚至肝脏内斑点状钙化，可提示结肠粘液性癌伴肝脏转移。

结肠癌常为单发，但在不同的结肠部位同时或先后出现两个以上癌的并非少见，约占5%。因此对发现有结肠癌的患者必须彻底检查全部结肠。对有恶变倾向的结肠疾病患者，如腺瘤和息肉、溃疡性结肠炎、血吸虫病性结肠炎，更应警惕结肠癌的发生，要求定期检查，以便及时发现病变(图2)。



图2　结肠癌

乙状结肠中段约4～5cm之环状狭窄，粘膜破坏，其中有不规则溃疡，钡剂存于溃疡及肿瘤不规则表面之间的裂隙中，溃疡周围有结节状充盈缺损，与指压迹改变

胃肠道类癌　分布于除食管外的消化道各段，最常见于阑尾、小肠、盲肠、胃等处，少数也见于胆囊与胰腺导管。

X线表现　类癌很小时，仅表现为一小而境界清楚的粘膜下隆起性病变，圆形或椭圆形，直径多数在1～2cm以下，周围很少或无浸润，类似一良性息肉。病变可以单发，但小肠类癌则可以多发。类癌所被覆的粘膜皱襞可以正常，也可以有不规则的多发糜烂或溃疡。胃与十二指肠的类癌易发生严重的溃疡，并且可以发生急性穿孔。X线检查时，表现为气腹及急性腹膜炎征象。小肠与结

肠的类癌常表现为腔内和腔外肿块并存现象，其特点是腔外肿块部分往往又较腔内部分大，可压迫、侵犯周围的肠襻或其他器官。当类癌穿过肠壁向外生长时，肠壁肌层发生反应性增生肥厚，X线检查表现为粘膜皱襞增粗肥大，局部肠腔狭窄，邻近肠襻分离现象，此时X线检查类似非特异性炎症。

血管造影的异常表现：这主要是指小肠类癌作肠系膜上动脉造影时的异常改变。垂直小动脉及终末动脉弓呈星形聚集现象，这是由于浸润型类癌使肠系膜纤维硬化皱缩所致，较大的肠系膜血管的分支呈光滑性狭窄，是由于类癌组织沿淋巴管蔓延到这些部位所致；在病变处很少或见不到肿瘤血管，也很少在病变处有造影剂异常聚集现象；无早期静脉显影，此点有别于其他恶性肿瘤，后者可见早期静脉充盈显影。以上血管造影的表现主要是类癌浸润肠系膜或有肠系膜纤维变时的X线表现。

胃肠道淋巴瘤 指原发于胃肠道壁内的淋巴系统恶性肿瘤，可分为淋巴肉瘤、网织细胞肉瘤、霍奇金 (Hodgkin) 病及巨滤泡型淋巴瘤。

从发病部位看，小肠淋巴瘤发病率较高，其次是胃，结肠较少，食管更为少见。

胃淋巴瘤 可有多种X线表现：粘膜皱褶广泛增粗变形，局部肿块伴有溃疡形成，息肉样增生，呈不规则充盈缺损；局部或广泛胃壁浸润；胃壁轻度改变伴有向胃外生长的巨大肿块。以上改变均无特征性，如为单个肿块，向腔内生长，则更不易与胃癌或其他肿瘤鉴别。但如在临床上患者一般情况尚好，而X线检查有下列表现时，即提示可能为淋巴瘤。胃内有多个充盈缺损；粘膜皱褶虽粗大紊乱，但表面光整无破坏；胃壁有广泛病变，而胃腔无明显缩小，蠕动仍可通过；溃疡大而不规则，位置较表浅，或为多个龛影。

小肠淋巴瘤 常见多种X线征象存在。肠壁上有多个大小不一的结节状充盈缺损，有时有溃疡形成；见不到明显结节，但有肠腔扩张及动力减退，病变段往往较长，这是由于粘膜下层的神经丛或肌纤维受侵所致；有广泛浸润，肠壁增厚僵直，肠腔有不规则狭窄或扩张，病变段与正常小肠分界较明显，如一侧肠壁受累较著，亦可表现为偏心性狭窄，一般不引起严重梗阻；肿瘤向肠腔内生长，呈息肉样充盈缺损，可引起肠套叠；病变主要向腔外生长，侵犯肠系膜，可累及肠系膜及腹膜后淋巴结，表现为肠腔外的肿块，肠曲受压推移，但部分肠壁亦有侵犯。

胃肠道平滑肌肉瘤 起自胃肠道肌层，好发于胃和小肠，结肠很少见。

平滑肌肉瘤与平滑肌瘤的X线表现很相似，两者难以鉴别，平滑肌肉瘤往往瘤体较大，生长迅速，其龛影常较大而深，而且不规则。小肠的平滑肌肉瘤可以形成巨大不规则的龛影。

其他胃肠道肉瘤如纤维肉瘤、神经纤维肉瘤、血管肉瘤等很少见，其X线表现与平滑肌肉瘤相似。

皮肤病引起的胃肠道改变X线表现

某些结缔组织疾病如硬皮病、皮肌炎和红斑狼疮可影响胃肠道，约占病例的2/3，其中以食管的改变最为明显和常见。

硬皮病引起胃肠病变 全身性硬皮病除侵犯皮肤外常侵犯内脏的平滑肌，最易涉及食管。硬皮病的食管改变以中下段为显著。

X线表现：(1)消化道蠕动减少或消失。卧位见食管下2/3蠕动完全消失，无收缩张力，食管粘膜皱襞仍可显示正常，食管腔增宽，长期食管扩张，粘膜皱襞伸展，粘膜纹可变平消失。小肠也可有类似改变。

(2)钡剂排空迟缓：钡剂在消化道内长期滞留，排空迟缓，食管钡剂排空完全靠重力作用，因此立位时排空可仍然正常，或缓慢入胃。

(3)食管炎变化：由于胃液返流和长期食物滞留可致食管炎，引起食管下端炎性痉挛，或因纤维瘢痕收缩而致食管下端狭窄，狭窄以上食管扩张，排空严重障碍，此种食管远端狭窄也可以比食管炎先出现，狭窄段约2cm长，边缘光滑，晚期可见垫样充盈缺损和切迹，是硬皮病食管粘膜下结缔组织增生、纤维化的直接征象

(4)消化道充气或气液面形成 食管和小肠可含多量气体或在食管中部形成气液面。

(5)食管缩短，后期由于食管萎缩硬化而长度缩短。

皮肌炎引起咽和食管病变 皮肌炎的病因不明，是横纹肌的非化脓性炎症，合并有皮肤的改变。主要侵犯骨骼、肌肉，也侵犯咽和食管，因此最常见的合并症是吞咽障碍。据报道皮肌炎合并胃肠道肿瘤的发生率很高，可达40%。病理改变是皮肤各层变薄，正常真皮纤维退行性变，胶原纤维沉着，向皮下脂肪伸展。食管粘膜下层增厚，白细胞浸润，弹力纤维断裂，肌层萎缩，结缔组织明显硬化。

X线表现：皮肌炎主要侵犯横纹肌，解剖上食管上1/3含有横纹肌组织，故在口咽部表现最为突出。钡餐检查可见口咽部吞咽障碍，因失去吞咽肌正常收缩能力钡剂长期停留于口咽部无法下咽，但形态上并无异常。食管的排空需靠重力作用，因此钡剂不宜太稠或太稀，稠钡剂因上部食管无收缩性而不能推动 稀钡剂因肉部肌肉萎缩无吸吮能力而不能饮下。晚期可影响食管下2/3，见食管蠕动消失，紧张力减低，并有胃液返流。这些改变以用X线电影照相观察为清楚。

全身性红斑狼疮胃肠改变 此症表现消化道扩张，紧张力低，蠕动消失，与硬皮病早期改变相似。

胃肠道淋巴滤泡增生症X线表现

胃肠道淋巴滤泡增生是一种淋巴组织的良性增生性

疾病，可发生于胃肠道的任何部位，常见于胃，也可以发生于小肠和结肠。

胃淋巴滤泡增生 在组织学上常与恶性淋巴瘤混淆。其临床、X线、胃镜和大体病理表现酷似恶性病变，与胃癌和恶性淋巴瘤很难鉴别。胃淋巴滤泡增生的病因尚不明确，大多数作者认为是慢性消化性溃疡疾病的反应，从溃疡病的症状，X线和大体病理均证实有溃疡形成。然而，近年有人提出早期胃癌和免疫缺陷病可伴有淋巴滤泡增生。

X线征象如下：肿块伴有溃疡、浸润或缩窄性改变、界限清楚的溃疡龛影、胃粘膜皱襞肥大。病变好发于胃体和胃窦部，见图，很像恶性肿瘤，术前多诊断为胃癌和恶性淋巴瘤。多数病例显示有溃疡龛影，因此，认为溃疡形成是胃淋巴滤泡增生症的X线特征之一，也是最常见的病理改变。X线所示的溃疡龛影之周围粘膜皱襞肥大，不是癌浸润，可为增生或水肿，非特征性。因此需注意与恶性淋巴瘤、胃癌和肥厚性胃炎等鉴别。溃疡周围有光滑均匀的充盈缺损，同时邻近的粘膜显示完整，可作为与恶性病变的鉴别要点。胃淋巴滤泡增生于手术前明确诊断很困难，一般胃镜活检和细胞学检查均不能做到此病的正确诊断，甚至冰冻切片和活检也不能除外恶性淋巴瘤，只有作胃大部切除后的胃标本检查才能作出正确诊断。此病预后很好，生存率高，尚无死于本病的报道。



胃淋巴滤泡增生症

胃窦部缩窄变形，壁毛糙，局部胃粘膜消失，胃窦体交界处及胃大小弯均显示小颗粒状充盈缺损改变

小肠淋巴滤泡增生症 在小肠的粘膜下层有大量的淋巴组织，因此可以发生非特异性淋巴反应。X线显示小肠粘膜有无数很小的息肉状充盈缺损，约1～3mm。病变分布不匀，充盈缺损轮廓规则，呈圆形，粘膜皱襞正常，但也可增粗紊乱，正常与异常分界截然，可以合并有斯泼卢。此病可伴有血浆免疫蛋白的异常，最常见IgA缺少。因此有人认为结节状淋巴样增生可以是肠道对抗原刺激的免疫反应。此病也可合并溃疡性结肠炎和限局性肠炎。结肠侵犯的典型病理表现是小乳头样突起，中心有脐。双重对比钡灌肠可以显示，也有人报道呈粗大的息肉样突起，其大小约1cm或大于1cm。肠道淋巴滤泡增生于小肠比结肠多见，但是由于X线检查技术或解剖关系，小肠病变不易发现。回肠侵犯常因怀疑阑尾炎而行手术，或因肠套叠后才发现。

回肠末端淋巴滤泡增生 多见于少年儿童，有时也可见于成年人。多数病例仅是淋巴滤泡增生，侵犯回肠末端10～15cm范围，其大小约～7mm。X线显示回肠末端粘膜面有多发的小息肉样充盈缺损，代表淋巴滤泡广泛增生，有时小肠壁弹力也略减少。

胃肠道气囊肿X线表现

本病是一种少见的慢性胃肠道疾患。其特征是在浆膜下或粘膜下发生大小和数目不等的含气囊肿，粘膜下层呈海绵样增厚。有原发性和继发性两种，以继发性的多见，常与肺部病变和胃肠道病变（例如食道狭窄、幽门梗阻、肠炎、机械性小肠梗阻等）同时存在。少数原发性病变则不伴有其他胃肠道疾病。可发生于任何年龄，成人较多。好发部位为小肠，少数发生在结肠。结肠气囊肿大都出现在横结肠脾曲以下的结肠，以乙状结肠多见。

气囊肿可自数毫米到数厘米直径大小。成人的气囊肿多在浆膜下，儿童则多位于粘膜下，涉及小肠的范围常较广泛。临床无一定症状，可随伴发病变而有相应的临床表现，有时可出现吸收不良和结肠过敏的现象。浆膜下气囊肿破裂可形成自发气腹。

X线检查：对本病有独特的诊断价值，多数病例是在腹部手术上意外发现的。气囊肿表现为沿胃或肠壁有多发的、散在或聚集成簇的、大小不等的透亮区，当患者变换体位时，透亮区的位置也可随之稍有改变。若肠腔内也有积气则可同时显示肠壁内外缘轮廓。钡餐检查可见肠腔有多数小圆形充盈缺损，系有气囊肿在浆膜下和粘膜下将粘膜和肌层向腔内推压所致，这种充盈缺损因囊肿含气密度很低，而有时可变形，肠壁保持柔软。上述表现作为X线诊断的依据，相当可靠。病变可波及一个肠段或多个肠段，受累肠段之间可间以正常肠段。结肠病变也有相似的影象。气囊肿破裂可进入后腹膜腔，若组织的阻力小，囊肿破裂面大，气体可进入肠系膜的层间。当气体沿大血管上升到纵隔时，可见纵隔气肿征象。最常见的是肠气囊肿破裂入腹腔，在膈下出现游离气体或气腹征。

胃手术后改变X线表现

为了做好X线检查，应完备地收集以下各项资料：胃切除的范围；手术为端一端吻合还是侧一侧吻合，胃前壁吻合或胃后壁吻合，吻合口在残端上方或下方，结肠前或结肠后的胃空肠吻合术，从右到左方向的吻合或从左到右

方向的吻合；吻合口的大小，胃排空快或慢，近段空肠襻长或短，吻合口的平面呈斜位或水平位，以及造影剂通过胃的排空方向。兹将几种胃手术后的改变分述如下。

肠淤张和胃无张力 胃无张力可在胃部较大的手术后24～48h出现，发生非机械性梗阻的胃潴留。这种胃功能性改变特别容易在同时做迷走神经切除术与胃手术的病人中发生。手术后的胃无张力与手术后胃梗阻的鉴别十分重要。X线检查时，可采用变换体位的方法加以鉴别，胃无张力的内容物排空可藉助于重力的作用来完成，而胃的梗阻在变换体位时仍无效。

吻合口破裂、瘘道和脓肿形成 吻合口破裂和十二指肠残端破裂的严重并发症均可在术后1～19d之间任何时候发生，但常见于术后第3～7d。X线检查时可发现气腹或（和）腹膜炎的表现。怀疑有吻合口瘘病人应采用含碘水剂进行X线检查，而不用硫酸钡。胃空肠吻合口破裂能产生左膈下脓肿的X线征象，十二指肠残端破裂则可引起右膈下脓肿的X线征象。吻合口破裂后，又可在腹腔内与各种脏器沟通形成内瘘，也可通过腹壁形成外瘘。通过外瘘道口注入含碘水剂能显示瘘腔的形状与大小，并能观察瘘腔与肠道是否相通。

胃肠道梗阻 胃手术后产生的胃肠道梗阻可发生在腹腔或胸腔。如胃食道吻合术的吻合口狭窄就可发生胸腔的食管梗阻，胃其他手术能产生腹腔肠梗阻的X线表现。吻合口梗阻的原因有水肿，粘膜下血肿，吻合口过小，吻合口溃疡后瘢痕，吻合口周围因脂肪坏死后增生，以及肠套叠或内疝等。X线检查不仅能发现梗阻的部位，并能确定梗阻的原因。

胃手术后引起的肠套叠 在腹部发生吻合口梗阻时，应考虑有套叠的可能。一般为空肠-胃套叠，有正套叠和反套叠，又可分为急性与慢性。在残胃内发现环状粘膜皱襞的空肠影是胃手术后套叠的可靠指征。空肠进入残胃为反套叠，胃突入空肠为正套叠。

缝合性缺损 缝合性缺损所造成的胃粘膜皱襞异常能发生在任何类型的胃手术，其表现可因不同的吻合和缝合术而异。X线检查能发现缝合所造成的充盈缺损，可达到5cm大小，但在追查时可明显地变小或消失。如术后曾作常规检查备为对照，则鉴别并不困难。缝合性缺损易发生于胃部切除术，特别是胃小弯侧吻合口的上方，因该处的胃断端多为部分缝合。如残胃内发现在非通常进行缝合之处有充盈缺损时，应考虑胃镜检查或做探查术以资与其他病变鉴别。

输入襻综合征和输出襻综合征 输入襻综合征多发生于近段空肠曲过长和近段空肠与胃大弯吻合术的病人。X线检查可见近段空肠曲既容易充盈钡剂又有滞留，在服钡剂后不久的X线片上常不见近段空肠曲充盈。输出襻综合征与输入襻综合征机制同均为功能性异常。形成的机制尚不清楚。常发生于胃手术后2周左右。患者出现梗阻症状，但X线检查并无器质性病变，仅见残胃扩大，钡剂通过吻合口而停留于近段空肠襻的近端，随后复查观察可见钡剂能进入下部小肠，胃也能排空，仅时间较长。

边缘性溃疡 又称为吻合口溃疡，几乎不发生在残胃的粘膜，常位于胃空肠吻合口附近远段空肠曲一侧。溃疡多见于吻合口附近2cm以内，但有时也可累及吻合口的边缘。X线检查一般只有对50%的患者可作出正确的诊断，另有30%的患者能发现可疑的X线征象。表浅的溃疡不易发现。有时，X线检查仅能见到粘膜皱襞的集中。

倾泻综合征 可发生于施行任何类型的胃手术之后，但绝大多数发生在胃大部切除和胃空肠吻合术后。多见于女性（女比男为2∶1）。病人在饭后发生心慌，脉急，出汗和晕厥等症状。倾泻综合征的发病机制尚不清楚，有人认为是高渗溶液很快地进入空肠使血浆溶量降低而发生一系列上述症状。X线检查需采用50%葡萄糖加入钡剂形成高渗制剂，这样，能诱发患者产生倾泻综合征的一系列症状，并能发现造影剂迅速进入空肠，使空肠近段扩张；钡剂呈稀释现象。检查过程中应注意病人避免发生晕厥而摔伤。

小肠吸收不良综合征X线表现

小肠吸收不良综合征是一种原因不十分清楚的小肠吸收功能障碍，可分为原发性和继发性两种，原发性包括热带性斯泼卢，非热带性斯泼卢和幼儿乳糜泻。继发性可产生于多种周身性疾病，包括淋巴瘤、Crohn 病、肝和胰腺疾病、胃肠道手术、硬皮病、Whipple 病、低免疫球蛋白血症、巨球蛋白血症和肠双糖酶缺乏症等。

X线表现：主要见于小肠，因小肠是主持吸收的器官；在小肠中又多见于空肠，因无论碳水化合物、蛋白质或脂肪的代谢产物的吸收都在近端空肠。小肠的主要X线表现及其病理基础如下：

（1）肠腔扩张，小肠扩张多发生于空肠中段及远段。扩张程度可分为轻、中和重度，与临床体征严重与否以及服钡剂量的多少有关。引起肠腔扩张的机制尚不甚清楚，一般认为系小肠紧张力低、肠壁肌层萎缩及组织缺氧所致。

（2）肠曲分节：此种改变也是吸收不良综合征中所常见的变化。肠曲分节现象可分为两型。一种是早发型，在服钡剂后立即产生小肠分节，改变常较严重。另一种是晚发型，服钡剂后先出现小肠肠腔扩张，继而发生分节现象，常为轻度改变。肠曲分节现象并非吸收不良综合征的特异性表现，它可在多种疾病中出现。

（3）肠腔积液和钡剂沉淀：此种改变也较常见。空腹透视可见小肠内积气与积液。服钡剂后小肠内钡剂呈较粗的颗粒状沉淀现象，多见于靠近肠腔的边缘部分。发生钡剂沉淀的原因，可能与粘液分泌增多有关；也可能

与肠腔内液体的吸收延缓有关(见图)。

(4)粘膜皱襞增粗：此种改变在十二指肠及空肠比较明显。引起粘膜皱襞增粗的原因很多，主要是粘膜肌层紧张力增高。因在小肠活体组织检查和尸体病理检查时均显示小肠粘膜萎缩而并不增粗。

(5)肠壁平直呈“蜡管征”，此种改变多见于空肠近段，小肠粘膜皱襞完全消失，肠壁变平呈“蜡管”状。其机制也不清楚，可能与肠壁的严重萎缩及紧张力显著减低有关。

(6)钡剂通过时间延缓：钡剂通过小肠的时间一般略为延长，但并不显著。

本症除小肠活体组织检查可见有粘膜层的萎缩，X线检查有上述一系列的小肠改变以外，从机体整体而论，小肠吸收功能的障碍，也会影响全部胃肠道甚至周身其他组织与器官。有时会发现胃粘膜也有增粗，食管及结肠也会有功能性异常，在有些病例中还可发现骨质稀疏。此症的X线改变程度与病程的长短似无密切关系，但病人的临床体征和实验室检查结果又似与X线改变的程度有关。经治疗后作X线追查时，可见小肠分节。钡剂沉淀和钡剂通过小肠的时间明显好转，其余的改变并无显著变化。随着分节现象、钡剂沉淀和通过时间的好转而使小肠连续性的恢复为比较突出的表现。



小肠吸收不良综合征
钡餐检查见整个小肠颗粒状钡剂沉淀，部分回肠有分节状改变

结肠阿米巴病X线表现

结肠阿米巴病是肠道传染病之一，多流行在温带和亚热带地区，常累及青壮年，病程有急性期和慢性期之分，在慢性期可形成阿米巴瘤。

X线表现：结肠阿米巴病在急性期一般都不需作X线检查。慢性期由于胃肠道功能障碍或反复腹泻，或因阿米巴瘤，扪及腹部肿块而进行X线检查。X线检查的发现虽非特征性，但有些征象有提示作用，进一步promoting检查或乙状结肠镜检查可明确诊断。不少结肠阿米巴病在X线检查中无阳性发现，病变分布大都在盲肠和升结肠，其次是直肠、乙状结肠和阑尾，回肠末端和回盲瓣一般不受侵犯，但若盲肠内病变严重时，回肠末端可被波及。在钡剂灌肠充盈相，可见升结肠、横结肠之结肠袋常较深且不规则，肠腔略细，激惹性增加，钡剂很易排出，有时在肠壁边缘可见到向外突出的龛影，排钡后常见粘膜皱襞不规则、紊乱。在盲肠处，病变较轻时可能只有少许功能性改变，如肠腔扩张，结肠袋变浅或消失等。慢性阿米巴病，由于肠壁瘢痕收缩，肠腔变窄变短，肠袋缩小甚至消失，特别在盲肠顶部形成所谓锥状盲肠，粘膜可有息肉样增生，甚难与肠结核区别。病变分布亦常呈跳跃式，散在于盲肠、升结肠和横结肠各一小段，局部肠管狭窄、肠袋变浅或消失，其间肠管正常，结肠出现上述改变而回肠末端无异常者则应考虑阿米巴病的可能性，需建议临床做进一步检查。

阿米巴瘤多发生在盲肠，亦可多发，常在肠管内产生巨大的单侧性边缘缺损或圆形切迹，使肠管产生偏心性或不均称的狭窄，形态类似肿瘤，但病变部位与正常肠管间常为逐渐移行，药物治疗有较好的效果。

激惹性结肠综合征X线表现

激惹性结肠综合征也称激惹性肠道综合征，是一种肠道功能异常的慢性病。过去使用的名称较乱，曾用过功能性腹泻、神经性腹泻、结肠神经官能症、过敏性结肠、粘液性结肠炎和痉挛性结肠炎等。1962年 Horowitz 与 Farrar 认为此病不仅影响结肠也可影响小肠，建议采用激惹性肠道综合征之称。

钡剂灌肠检查是诊断本病基本方法，有时也需作其他X线检查。在钡剂灌肠检查时，钡剂中不应加入其他有刺激性化学物质。

痉挛型及腹泻型X线表现大致相同。

透视所见：轻型病例仅见钡柱在结肠内通过较快，管腔狭窄，注钡剂时患者无不适感觉。较重的患者可见明显的改变。注入钡时，钡首不易前进，多停于乙状结肠或直肠，患者同时出现腹痛。停止注钡剂一段时间后，钡柱又可前进。结肠全部充盈后运动力发生明显的变化。一段结肠可发生完全性收缩，约持续半分钟后缓解，收缩时伴有腹痛。最严重的患者在注钡剂时可发生结肠某段的持续性痉挛以致完全梗阻，同时患者出现腹痛和排便感觉。

摄片所见：摄片对患者的诊断帮助较大，表现为结肠

袋增加，以降结肠及乙状结肠最明显。某一段结肠管腔显示收缩，重复摄片时，管腔收缩可在另一段结肠出现。较严重病例的结肠管腔缩窄和结肠袋的增加更为明显。痉挛性缩窄的肠段在不同的X线片上位置可改变。排钡后X线片的所见很不一致，钡剂可较完全的排空或仅有少量钡剂排出。前者在粘膜上仅存少许钡剂，后者结肠呈分节状，在缩窄的肠段之间有多数袋状的充盈影。另一类患者因有大量粘液，在注气后由于粘液与钡剂混合而成大理石花纹状的阴影。本病的诊断应密切结合临床考虑。

阑尾病变X线表现

阑尾病变包括炎症、肿瘤和先天性异常，以阑尾炎症最常见。

阑尾炎 阑尾炎的诊断主要依靠临床，X线检查只作辅助诊断方法，常用以排除其他腹部疾病。发现异位阑尾，有时可提供阑尾炎的间接依据。

急性阑尾炎 临床症状典型者，一般不须作X线检查，不典型者可摄腹部平片观察，其表现为：①右下腹回肠和盲肠内反射性积气，有小液平。②在充气肠管衬托下可见右下腹有不规则形软组织块影，局部可有压痛。③阑尾区气影，常指示阑尾有坏疽或产气菌感染或局部穿孔包裹，有时可为异常位置向前开口的阑尾。④阑尾内结石影，其他还可见到有一些阑尾炎的合并症征象，如右侧腹脂线模糊，短期内迅速出现腹腔或肠管间渗液等，至于气腹则由于阑尾腔较小，开口在后，故不常见，或仅见少量气腹。

慢性阑尾炎 多用钡餐或钡剂灌肠法检查。X线征象有：透视下发现明确的压痛；阑尾多次观察，甚或加用轻泻剂后都不显影或仅部分显影；阑尾肠管间或与周围器官粘连、固定、推动时疼痛，阑尾淤积，多日不排空，易促使粪石形成。

阑尾周围脓肿 阑尾炎穿破后被局部网膜包裹形成阑尾脓肿，对症状不典型患者可作钡剂灌肠或钡餐检查。X线表现有：盲肠变形，特别在其内下侧缘有向内收缩变形，有压痛并扪及肿块；阑尾多不显影，或只有开口处显影呈小三角形向外突出，阑尾远端慢性穿孔时，有时可见显影的阑尾区不规则条状钡影与脓腔相通。经抗炎治疗后脓肿可逐渐缩小，甚至消失。

阑尾粘液囊肿 由于阑尾炎症、粪石或其他原因引起近端肠腔闭塞，而远端肠壁仍有粘液分泌功能，粘液聚集不能外流，逐渐使肠腔扩大形成囊肿。钡餐或钡剂灌肠检查可见盲肠内下端有半圆形外压性压迹，随着囊肿位置的移动，盲肠上压迹可以改变，压迫处肠粘膜完整无破坏。有时与阑尾周围脓肿不易鉴别。

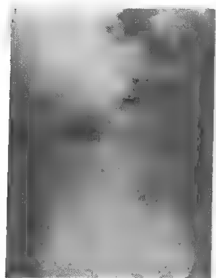
阑尾肿瘤 很少见，可有两类：类癌，占90%，发病年龄较轻，在30岁左右；腺癌，占10%，发病年龄较晚，在55岁左右。易向肠外转移。X线钡剂灌肠大都不见阑尾充盈，个别可见近端显影，远端狭窄或有较大的圆形充盈缺损。阑尾不显影者可见盲肠内下缘有外压性压迹，类似粘液囊肿，但局部常可扪及坚硬的肿块以资鉴别。

腹部X线平片正常影象

由于腹部各脏器密度相同，故在普通X线平片上有时仅能依靠腹内的脂肪层和胃肠道内的气体对比，辨认出某些重要脏器的轮廓。观察平片亦应按照一定顺序，并认识其正常形态。横膈为一薄层肌腱组织，呈圆顶状介于胸腹之间，右侧位于第九至第十一后肋水平，左侧较右侧低1～2cm。其形状呈半圆形向胸腔隆凸，轮廓光滑整齐，代表膈肌穹窿顶部切线位投影。肝脏主要位于右上腹，呈密度均匀增高的实性器官，其光整的上缘与右膈面紧贴，下缘有时可因肠内积气而被衬托出来。位置接近下肋缘水平，肝脏右下角一般清晰可见。根据肝脏上下缘的位置和距离可估计肝脏是否增大，又可利用径线测量和计算公式比较准确地算出肝脏大小。脾脏阴影在胃和结肠脾曲充气时显示较为清晰，体胖者因周围脂肪沉着较多而易于观察，其形状呈长圆形，位于左季肋部，下缘一般在第十一肋骨水平，约长12～14cm，宽8～9cm。胃内通常含有较多气体。立位摄片气体存于胃底部，显示一个半圆形透亮影，为胃泡，如胃内有食物或液体则能见到一个液平面，卧位摄片时则气体均匀地分布于全胃而可显示出胃腔的轮廓，偶尔可见到几条突出的纵行粘膜皱襞。十二指肠球部有时可有少量气体，故在腹部平片小肠几乎不显影。但有时小肠内可含有少量气体，呈不连续的、分散的小类圆形透亮影，其大小不超过正常管腔的大小，偶尔可显示空肠内的环状粘膜皱襞。在中下腹部的积气小肠曲，因互相邻近可形成多角形气影。回肠末段与其他部分小肠不同，在正常情况下常可因粪便积存而形成泡沫状阴影。结肠内经常含气，位于腹部四周，显示肠管较宽，可见袋形及间隔，通常只分段地含气，有时其中可见粪块影。如气体与粪便混合则阴影显示很不均匀。肾影在投照良好的平片上可以见到。正常肾影长约12～13cm（左肾可相对地稍长1cm），宽约5～6cm，一般位于第十一胸椎至第二或第三腰椎水平，右肾略低于左肾。两肾均贴近脊柱两旁，其上极较下极更近于人体中线。左肾外缘有时可见压迹，乃肉脾脏与之相邻所致。输尿管和膀胱通常不显影，如膀胱内含尿较多则可显示为类圆形软组织影。正常腰大肌和腰方肌显示为脊柱两旁的软组织阴影，前者起自第一腰椎水平止于髂骨窝中部，后者起于第十二胸椎水平止于髂骨嵴，自内向外下方走行，略呈三角形，其外缘在矮胖体型稍呈外凸，而在瘦长体型较平直。于腹部平片的两侧可显示腹侧壁的各层，自内向外为腹膜外脂肪层、腹肌层、皮下脂肪层及皮肤。腹膜外脂肪层位于腹膜与腹横肌之间，

表现为均匀整齐的线条状透亮影，通常称之为侧腹脂肪线。 管同时阻塞，以致梗阻肠曲发生供血障碍，





基本X线表现：是小肠充气扩张，并出现液平。绞窄肠襻的长度较短时，其平片表现与单纯性机械性小肠梗阻相仿；而长度达70cm以上时，常出现下列提示绞窄性小肠梗阻的X线征：①假肿瘤。在充气肠曲的衬托下显示一略呈球形的软组织块影，形如肿瘤，一般如小儿头大，其轮廓常呈瓦楞状，多数发生于下腹部，为绞窄肠襻内充满血性液体而无气体所致。立位时假肿瘤位置不变。在透视下对假肿瘤进行扪诊，可扪及软性块物，亦可无明显块物，常有明显压痛、反跳痛和腹肌紧张。②空回肠转位。绞窄肠襻充气扩张，在气体对比下皱襞显示清楚，环状粘膜皱襞分布稠密的空肠位于下腹偏右，而粘膜皱襞稀少的回肠位于上腹偏左，表示空、回肠位置的调换。常发生于全部或大部小肠扭转，也可由于回肠通过粘连带的下方，疝向左小腹，将原位于左上腹之空肠挤向右下所致。这种情况往往是回肠扩张明显，而空肠扩张较轻。③小跨度蜷曲肠襻。表现为充气扩张的小肠肠曲明显蜷曲，并挤在一起，每段肠曲的长度不超过腹腔横径的一半，与单纯性小肠梗阻的每段肠曲连续甚长者不同。这种小跨度蜷曲肠襻可排列成各种特殊形态，如花瓣状，同心圆状，"8"字形或一串香蕉状等。绞窄肠襻甚长时，这种小跨度蜷曲肠襻充满全腹，前后重叠，排列和分布十分零乱，应仔细观察，避免误诊漏诊。④小肠腔显著扩张。绞窄性小肠梗阻为闭襻性梗阻，绞窄肠襻的近端梗阻区为部分性阻塞，则有大量气体和液体进入绞窄肠襻，并且不能从中排出，因而使之明显扩张。绞窄肠襻以上肠曲则无或仅有轻度充气扩张。⑤小肠内有长液平。立位片上表现为数个长液平面位于扩张的小肠内，而液平上的气柱低而扁。⑥小肠内多量液体。绞窄肠襻内液体较多，气体较少，X线显示为少量气体散布在充满液体的粘膜皱襞之间，典型者排列呈串珠状。后两种征象也可见于单纯性小肠梗阻，但以在绞窄性小肠梗阻中为多见。此外，临床上梗阻症状急重而腹部平片上未见小肠充气，或者短期内平片随访见有大量腹水出现，都应考虑有绞窄性小肠梗阻的可能性，病情许可时应作造影检查。

胎粪性肠梗阻　腹部平片显示小肠扩张，充气明显，下腹因粘稠胎粪在肠管内呈斑点状、粗粒状、泡沫状影；立位很少有液平。如合并肠闭锁或肠扭转则见小肠内多个气液平。如发生胎粪性腹膜炎，腹部平片显示腹腔散在胎粪钙化斑点，多见于下腹部，尤其在右下腹；但也有呈钙化假囊者；同时表现有肠梗阻。新生儿胎粪性腹膜炎，肠穿孔未愈，可发生限局性液气腹或膈下游离气体。

肠套叠　是近端肠曲受到不同因素的刺激使其环肌收缩肠腔缩小套入远端肠曲所致，并形成一种机械性肠梗阻。此病可发生在任何年龄，但多见于儿童。成人以肠道肿瘤引起的慢性套叠为主；儿童型肠套叠常为急性，其原因尚不明，多发生在回盲部。肠套叠以回肠套入结肠一类多见，约占80%，其他两类即回肠套入回肠或结肠套入结肠约占10%。

X线检查：X线检查是本病的重要诊断方法。腹部平片或透视可见右腹部有软组织块影，并大多有小肠低位肠梗阻征象。钡剂或充气灌肠检查可见套叠部远端呈杯口状充盈缺损，这是套入的肠道前端所形成(图2)。在充盈缺损区周围有许多个弹簧状环形阴影，为造影剂进入套叠区两层肠壁之间的X线表现。灌肠注意须用低压以免发生肠坏死时的穿孔。在较早期病例有时可见到肠套叠的回复，表现为套叠部逐渐上移，最后突然消失，并有大量造影剂进入远端肠腔。如有肠梗阻征象者很少在灌肠时能见到肠套叠的复位。发病24h内检查，灌肠复位的可能性较大，发病在48h以上者以考虑手术治疗为妥当。不宜勉强用灌肠法复位，特别不应加大灌肠压力及加用手法反覆推压。

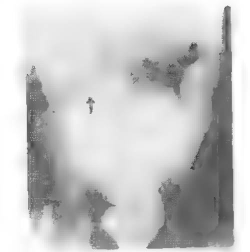


图2　结肠套叠

钡剂灌肠示：钡剂达升结肠近段即受阻，梗阻端呈杯口状，部分钡剂进入套鞘内

胃肠道梗阻的并发症　有胃或肠壁穿孔形成的气腹和血运不佳引起的腹膜炎，也可合并感染性腹膜炎。

气腹　胃肠道穿孔后，在腹腔内发现游离气体。游离气体可在仰卧横照(水平投照)位，侧卧横照位或立位观察。因气体在腹膜腔中上升到最高处，所以立位在膈下形成一层透亮影；右侧游离气体积存于右膈与肝脏之间，易于显示。左侧膈下游离气体常与胃泡内气体重叠混淆而不易分辨，此时可让患者饮水，如左膈下的气带为胃泡，在气带下方会出现一逐渐变大的液面。如左膈下为腹腔中游离气体，则可见另一胃泡内液面出现。左膈下出现两个气泡(即胃泡与膈下积气)，则较易于鉴别。

腹膜炎　腹膜炎能产生腹腔渗液。充气的肠曲与盆腔或腹部的渗液贴近时，渗液容易观察。盆腔内少量渗液表现为不规则的网状阴影。多量液体积存于小骨盆腔

内，在扩张的小肠曲之间能形成一较宽的三角形或星形阴影。全部小骨盆腔被液体充满后，渗液可向腹部蔓延，在腹部平片上易于观察，使侧腹脂肪线模糊，并在扩张结肠的结肠袋之间和小肠曲之间形成致密的带状影。腹膜炎引起的肠淤张表现为小肠的普遍性积气与积液。轻度腹膜炎仅表现为肠曲紧张力低和肠腔内出现少许小液面。严重的腹膜炎除表现为结肠和小肠积气扩张外，也可见胃内积气。肠曲的张力低不蠕动，跨度小，而液面大；液面很少移动，肠曲的液面均位于同一水平。腹膜炎引起的局限性肠麻痹能使近端肠曲扩张，因而与机械性肠梗阻不易区别。

胃肠扭转X线表现

胃肠扭转除少数为功能性的以外，大多可引起症状，特别是阻塞性改变。

胃扭转　为少见疾病。发生原因可能由于胃周围韧带的先天性缺陷或松弛，也可能继发于膈疝、膈膨出、胃溃疡或肿瘤以及邻近脏器的推挤等病理因素。根据其扭转的方式不同，可分为两大类型：①器官轴型，即胃大弯沿胃的纵轴向上旋转，致使胃大弯翻向上而胃小弯向下。②网膜轴型，即胃以小网膜为轴(胃的横轴)，从右向左或从左向右旋转，又可分为前方型和后方型两种。另外，根据扭转的程度又可分为：完全性扭转，除膈附着部分外全胃扭转；部分性扭转，扭转只限于胃的一部分，通常为胃窦部扭转。

X线表现：(1)器官轴型胃扭转：钡餐造影显示食管与胃交界处降低，食管腹段向下延长。胃大弯翻向上方与膈接近，形成一个凸面向上的弧形，小弯向下形成一个凹面向下的弧形胃下缘。立位可见两个胃泡和两个液平。胃窦的位置升高，显著者胃窦可高于食管胃交界的位置。幽门高于十二指肠，与十二指肠球呈斜向下方。粘膜相显示粘膜纹呈螺旋状扭转。

(2)网状轴型胃扭转：此型较少见，胃体下部翻向左上方，胃窦上移接近胃底，正位胃呈蜷曲囊状，侧位胃窦位于胃底和胃体之前方，斜位充钡的胃构成一钡环，其中间为胃翻转绕成的透明间隙。胃粘膜呈十字交叉状。胃内见两个液平，幽门和十二指肠球指向下方。

肠扭转　为一段肠曲绕其系膜轴旋转所致的机械性肠梗阻，其中绝大多数伴有系膜血管的阻塞，属绞窄性肠梗阻。常发生于小肠，其次为乙状结肠和盲肠。

小肠扭转　扭转肠曲较短时，与单纯性机械性小肠梗阻不易区别；扭转肠曲较长时，出现一系列绞窄性小肠梗阻的征象。小跨度蜷曲肠襻和空、回肠转位虽非小肠扭转所特有，但最常见于长段小肠扭转。显示空、回肠转位时，并不一定意味着肠扭转是180°或其奇位数。这是因为参与扭转肠曲中心部分的扭转度数常较外周部分为大，当肠系膜根部扭转为360°时，其外周部分的扭转可能仅为180°。

乙状结肠扭转　大多数为闭襻性即绞窄性肠梗阻，少数为非闭襻性即单纯性肠梗阻。

(1)闭襻性肠梗阻：此种乙状结肠扭转约2/3的病例在腹部平片上出现典型表现：乙状结肠极度扩张，并弯曲呈马蹄铁形，其圆顶高达上腹或膈下，甚至将横膈抬高，两侧肠管并拢向下，直达盆腔。由于肠腔扩大严重，所以肠壁变薄呈线形，无结肠袋痕迹和皱襞影可见。两侧肠管的内壁往往并在一起形成一较厚的线条影。立位片上，两个肠管内常各有一宽液平。结肠其他各部也常充气扩张并有液平，但其程度远不及乙状结肠，且能见结肠袋痕迹和皱襞影。小肠也常充气扩张并有液平。钡剂灌肠显示阻塞端一般位于盆腔内，尖削如鸟嘴状，有时梗阻端还能显示旋转的皱襞影。从梗阻端的形状和所指的方向能估计扭转的度数与方向。

(2)非闭襻性梗阻：此型乙状结肠扭转的腹部平片表现与其他原因所致的低位结肠梗阻相同，一般梗阻程度较轻，所以肠管扩张不严重。钡剂灌肠常能显示数厘米至十余厘米一段乙状结肠呈螺旋状扭转，但钡剂能通过并继续上行，看不见明显扩张的马蹄铁形肠襻，往往经过一二次灌肠可以缓解梗阻。

盲肠扭转　腹部平片上出现典型表现时，一般诊断不难；但在出现不典型表现或处于疾病的早期时，常需作钡剂灌肠才能确定诊断。盲肠扭转的典型腹部平片表现为扭转的盲肠(常常还涉及部分升结肠)显著充气扩张呈囊状，可位于腹部任何区域，但多位于中上腹偏左或偏右，立位时其中有一个或两个宽大的液平，多数为一个液平。小肠往往轻度到中度充气扩张并有液平。此外，常可显示几种较特殊，提示为盲肠扭转的征象：①充气扩张的小肠位于明显扩张的盲肠的右侧。②充气扩张的小肠以盲肠为中心呈放射状纠集，表示小肠和右半结肠以一点为轴心扭转。③扩张盲肠的内或外侧可见一"V"形切迹，相当于回盲瓣。④偶尔在气体的对比下，可见盲肠或升结肠梗阻区的粘膜皱襞呈螺旋状。相当数量盲肠扭转的腹部平片表现颇不典型。

盲肠扭转在钡剂灌肠时，表现为钡剂受阻于扭转襻的远端，阻塞端正好与充气扩张或大量积粪的扭转襻相连。有时可以显示阻塞端的皱襞影呈螺旋状。多数钡剂不能进入扭转肠襻，但在早期钡剂可以进入扭转肠襻，显示扩张盲肠内钡剂与粪便相混和的征象。

肝胆胰脾的正常X线表现

肝胆胰脾为上腹部的重要器官，位于胃肠道外，X线有助于判断肝、胆、胰、脾的疾病。

肝脏　肝脏为软组织密度在腹部平片上仅可见肝脏右下角。肝动脉造影的肝实质期表现为肝区的均匀致密影。正常的肝脏图象显示为边缘光滑，密度均匀的影象，

其密度比脾、肾及胰腺均较高。正常肝脏吸收系数的范围较大，为+40～+70H单位。在同一肝脏内，吸收系数的变化范围很小，所以肝实质的密度是均匀一致的。门静脉主干和肝门处胆管的主支在某些正常肝脏CT图象上可以见到，表现为密度减低区。周边部分的肝胆管分支除非采用造影剂加强的方法不易见到。否则，只有扩张的肝胆管分支才能在肝脏CT图象上显示。另外，正常肝脏的动、静脉分支也均不能显示。

胆囊和胆管 口服胆囊造影剂可以清楚显示胆囊形态，胆囊的形状、大小及位置因人而异，一般呈梨形，长约7～10cm，宽约3～4cm（图1）。正常胆囊在服脂肪餐后可以收缩，1.5h后应收缩50%以上。胆管分为肝内部分和肝外部分，肝内部分主要为右肝胆管和左肝胆管主支，右肝胆管又分为前后两分支，左右肝胆管再逐级分成小支。肝外部分由总肝管、胆囊管及胆总管所组成。总肝管宽约5mm，长约3cm，胆囊管宽约2mm，长约0.7～1.3cm，胆总管宽约4—7mm，长约7—8cm。在CT图象上，胆总管除非扩张，一般不易见到。



图1 正常胆囊

胰腺 内镜逆行胰胆管造影时，可见正常主胰管自开口部至胰尾逐渐变细，轮廓光滑。一般仅有少数分支，在胰尾可见细小的分支（图2）。在注射压力不大时，一般造影剂不进入腺泡之中。主胰管自胰头开始其宽径为3mm，逐渐变细，体部约为2mm，尾部为1mm。平均最宽径为3.4±0.1mm。主胰管的长度约为16.2±2.5cm。有时，副胰管可显影。胆总管与胰管的开口部分有两种类型，较常见的是一段共同段，经这一段再开口进入十二指肠。这段共同段的长度平均为12.6±4.2mm，最宽径平均为5.0±2.0mm。少见者为胆总管与胰管分别开口进入十二指肠。正常胰管注入造影剂后应在2～3min内全部排空，但年老人排空时间可延长到10min以上。另外，年老人的主胰管宽度也可增大到3mm以上，个别人可达9mm。正常胰腺在CT图象上为密度均匀一致的宽带状阴影，其吸收系数低于脾。有时，因胰腺有多数充满脂肪的裂隙而使其表现为斑片状或分叶的宽带状阴影。除非发生扩张，正常胰管不能在CT图象上显示。在CT图象上胰头位于下腔静脉及右侧肾脏前方，与十二指肠球部相邻，处于十二指肠弯之中。胰体位于上肠系膜动脉前方。介于头、体之间为颈部。胰腺颈部较为细小，长约2.5cm，在CT图象上位于上肠系膜动脉右侧，不应把这种局部改变误诊为肿瘤。胰尾逐渐变细，位于左肾上极前方斜行向上直达脾门。上肠系膜动脉的部位为胰头与胰体的交界，十二指肠空肠曲的部位为胰体与胰尾的交界。正常胰腺的形状、大小和位置变化很大。正常胰腺的厚度相当于两个体层面（2.6cm）厚，正常胰头宽径最大不得超过同一体层面椎体横径。正常胰体及胰尾宽径不得小于同一体层面椎体横径的1/3，又不得大于横径的2/3。诊断胰腺疾病时，不能仅从大小的改变来判断，大小虽在正常值之内，但从胰头至胰尾有突然的大小变化时也应考虑为异常。另外，胰尾的长短与年龄大小也有关系。



图2 正常胰管

胰管呈上升－水平－上升型。走行自然，管壁光滑，管腔造影剂充盈密度均匀一致，管径自头部至体、尾部逐渐变细，沿途发出许多小分支，副胰管在主胰管之上方注入十二指肠降段

脾脏 脾脏呈卵圆形，位于左上腹部，与胃大弯侧，胰腺尾部，左肾外侧缘和结肠脾曲相邻。脾增大时，可压迫胃大弯形成压迹并使之移位，又可使左肾及结肠脾曲移位。正常脾脏在腹部平片不显影。在CT图象上，脾脏密度也是均匀一致的，其吸收系数低于肝脏，利用CT检查能清晰地显示脾脏的形态和大小。

肝肿瘤X线表现

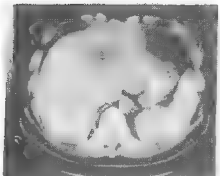
肝肿瘤包括良性和恶性肿瘤，良性肿瘤有血管瘤、腺瘤、错构瘤和其他结缔组织肿瘤，以血管瘤为多见。恶性肿瘤主要是原发性肝癌和转移性肝癌，还有十分少见的肉瘤。

平片和胃肠钡餐检查肝肿瘤，得到的仅为间接征象，帮助不大。近年来采用医学影象的各种检查方法包括选择性血管造影、核素扫描、B型超声成象和CT检查对原发性肝癌的定位和定性诊断甚有价值。

原发性肝癌分肝细胞癌和胆管细胞癌，以前者多见。原发性肝细胞癌常为血管丰富的肿瘤，血管造影的主要表现是肿瘤血管和肿瘤染色。采用血管造影甚至可显示1 cm大小的小肝癌。根据肿瘤的大小、类型和生长方式不同，还可见血管推移、拉直、肿瘤包绕动脉征、“湖”样或“池”样造影剂充盈区，动静脉瘘及门静脉瘤栓形成等征象。因此血管造影可为术前估计提供重要的资料。

转移性肝癌根据血供是否丰富主要可分为多血管的和少血管两种。多血管的转移性肝癌如类癌、肾上腺癌、甲状腺癌和肾癌等。少血管的如胃肠道肿瘤、乳腺癌、肺癌等。多血管的转移性癌与原发性肝癌仅从血管造影表现上两者难以区分。少血管的转移性肝癌表现为肝动脉受压移位和肝实质期的多发充盈缺损。结合原发病灶，一般诊断不难。

肝脏的良性肿瘤以海绵状血管瘤为多见。少数病例在平片检查可见肝区异常钙化，典型者呈放射状钙化。血管造影表现在动脉造影后期血管间隙充盈造影剂，排空延迟，肿瘤较大常可见动脉受压移位。肝错构瘤表现异常的肿瘤血管和肿瘤染色，有时与原发性肝癌鉴别比较困难。但良性肿瘤无静脉受累和瘤栓形成，借此有鉴别意义。



原发性肝癌，CT 检查

CT检查对于肝脏肿瘤的显示和定性有重要价值。CT检查在采用造影剂增强前后各扫描一次，多数在增强前病变已清楚显示，少数在增强后病变显示更为清楚（见图）。增强后扫描可以观察门静脉内瘤栓和动静脉瘘情况。正常肝实质吸收系数增强前为40～70H单位，增强后可为60～90H单位。肝良性肿瘤、原发性肝癌和转移性肝癌，其吸收系数一般介于30—50H单位之间，表现比正常肝组织为低的密度区。病变轮廓可以清楚，也可以不很清楚。少数肝肿瘤与肝组织是等密度，CT检查对这些病变易于漏诊。

肝囊肿和包囊虫病X线表现

肝囊肿较少见，可为孤立性囊肿或多囊肝。后者系先天性病变，囊肿来源于胆管的发育异常，多在40～50岁发病，50%的多囊肝患者合并有多囊肾。孤立性肝囊肿发生于右侧者较左侧多两倍。肝包囊虫病多发生在牧区。肝脏是包囊虫病最易发生的部位。绝大多数为多发病变，但个别囊包可能较大。

平片检查可见肝脏肿大。位于右叶上部的较大囊肿能引起右膈的局部膨隆，透视时可发现右膈运动受限，并有右下肺的盘状不张。靠近肝下部的囊肿则表现为软组织肿块，并压迫附近器官，如结肠肝曲以及胃和十二指肠等产生外压性改变。位于肝内较小而无钙化的囊肿在平片上不能显示。

孤立性肝囊肿可发生钙化。肝包囊虫病发生的钙化常为多环状。母囊及子囊均可发生钙化，较有特征性。仅少量钙化灶则须与胆囊及邻近脏器钙化病变鉴别。进一步确诊须作血管造影检查。造影时可见肝内血管的压迫和移位。毛细血管期表现为边缘锐利的无血管区。超声或CT检查对确诊肝内囊肿最为有效。核素检查亦能发现充盈缺损区，但不能确定囊肿的性质。

肝脓肿X线表现

肝脓肿可为化脓性或阿米巴感染引起。多发生于右叶。

X线平片检查对肝内小的和不含气体的脓肿不易显示。位于肝脏周边而较大的脓肿则可见肝局部肿大外凸并可引起附近脏器的受压移位。靠近右膈面下方的肝脓肿，可导致右膈升高和活动受限，又能发生右侧反应性胸腔积液或右下肺野的盘状不张。阿米巴肝脓肿发展较慢，在它接近膈面时可见局限性膈肌膨出。如在肝内有含气空腔，则诊断较易确定。立位有时可见液平。最好用体层摄影帮助诊断。应与间位结肠、胃肠道内积气及气肿性胆囊炎等鉴别。

选择性腹腔动脉造影的肝实质期，也可见一圆形或椭圆形密度减低区，边缘呈一充血带。超声或CT检查可明确诊断。在CT图象上肝脓肿表现为肝内密度减低区，其吸收系数介于肝囊肿与肝实质性肿瘤之间。用造

影剂增强时其周围有一密度增加的区域，代表血流增多，提示炎性反应。上述X线表现都不易鉴别脓肿为化脓性或阿米巴性，必须结合临床以至穿刺抽脓才能明确性质。

肝脾外伤X线表现

肝脾外伤最常见于腹部非穿通创伤，以脾破裂为较多见，其次为肝破裂。

脾破裂 脾破裂后形成血肿。透视和腹部平片可见到左上腹软组织块影，左侧膈肌运动受限和(或)升高。胃和结肠脾曲向内、向前和向下移位。脾损伤后常见到胃充气扩张，发生的机制尚不清楚。约50%脾破裂的病人合并有左侧下部肋骨骨折，有12%左右的病人合并左肾损伤。如脾破裂合并腹腔内出血，在X线检查时能发现腰部和盆腔有积液形成的密度增高阴影。

腹部平片检查不能确诊时，应作选择性脾动脉造影。血管造影的所见有：小的脾血管断裂，在断裂处见造影剂外溢；在脾内他处或脾外也可见造影剂外溢；脾轮廓不清，伴有周围肿块；脾内可发现占位性病变，并将血管牵拉变直；门静脉因脾损伤可早期充盈。血管造影可以准确地估计脾破裂情况。

肝破裂 肝破裂后有时仅发现右膈运动受限和(或)升高，含气的横结肠受压移位，但也有50%的病人合并右下肋骨骨折，也常合并大量腹腔出血。与脾破裂相同，腹部平片检查也可在腰部和盆腔发现有积液或凝血形成的密度增高阴影。选择性肝动脉造影对诊断肝破裂的帮助较大。肝动脉造影的所见有：正常肝血管的受压、移位和截断；肝内造影剂的外溢；肝附近脏器的移位；肝包膜下形成血肿时，发现在血肿部位有一明显的无血管区。选择性肝动脉造影可确定损伤的部位，并能在术前估计全部肝动脉的受损情况，便于制定手术方案。

CT检查对肝、脾外伤的定位诊断有重要意义。

胆囊、胆管先天性畸形X线表现

胆囊、胆管先天性畸形是由于在胚胎时期正常发育障碍或变异所致。胆囊、胆管先天性畸形很多，大多无临床意义，如双胆囊、双房胆囊、扁帽状畸形、胆囊位置异常等。少数有临床和X线诊断意义者如下：

胆囊憩室 可发生在胆囊任何部位，以底部多见，憩室大小变异很大，大者可引起压迫症状，一般直径多为1cm左右。口服胆囊造影时，显示为突出胆囊壁外的囊袋状阴影，并有一窄颈与胆囊相连，具有特征性表现。胆囊和憩室均可显影良好，服脂肪餐后排空正常，也可憩室排空收缩功能较胆囊为差。在憩室内可合并结石存在。

先天性胆管闭塞 先天性胆管闭塞可涉及胆管任何部分或全部胆管，闭塞可以部分性或完全性。闭塞部以上胆管均有扩张。经皮肝穿刺胆管造影或术中胆管造影对闭塞情况的了解具有帮助。

先天性胆总管囊肿 先天性胆总管囊肿系指胆总管的先天性囊性扩张。以儿童多见，女性较男性为多。病因尚不明。胆总管囊肿在X线平片上有时可见右上腹密度均匀的软组织阴影，轮廓清楚，并可见邻近充气的胃和肠道推移。在胃肠检查时可以见邻近胃肠道移位，推移情况取决于囊肿的部位和大小，主要表现为十二指肠向前移位，并可伴有向左或向右移位，胃窦推向左上方。位于胆总管下端的囊肿亦可形成十二指肠腔内充盈缺损。巨大囊肿还可将肝曲和右半横结肠推向下方。静脉胆管造影有时可显示囊肿形态，若血中胆红质高时，则无甚帮助。采用内镜逆行胰胆管造影或经皮肝穿刺胆管造影可直接显示囊肿的形态、大小和部位以及与胆管的关系。B型超声或CT检查对于胆总管囊肿的诊断也很有帮助。

胆囊炎、胆管炎和胆结石X线表现

胆囊和胆管的炎性病变常和胆结石互相伴发，临床不易区分。X线检查可协助作出明确诊断。

胆囊炎 可分为急性和慢性两种。急性胆囊炎大多数是由于结石阻塞胆管所致。中、上腹痛和胆囊区压痛为主要临床症状，化脓性胆囊炎伴有高热。X线检查对诊断急性胆囊炎的作用不大，但因为往往需与其他上腹部急腹症作鉴别，X线检查才有其适应证。

气肿性胆囊炎X线表现具有特征，可见气体积聚在囊腔、囊壁或周围组织。胆囊炎在一系列摄片后胆管显影，而至2h胆囊尚不显影则可以明确有胆囊管阻塞，对急性胆囊炎可作出有力的诊断；急性胆囊炎一般不适于作口服胆囊造影。只有在特殊而可行的情况下才考虑作静脉胆管造影；慢性胆囊炎是胆系常见疾患，往往合并有结石，常需作X线检查。平片检查可见胆囊有阳性和混合性结石、胆囊壁钙化以及石灰样胆汁等改变。口服胆囊造影可以观察胆囊的功能和解剖情况，对诊断慢性胆囊炎有一定的指征。浓缩功能差，表现为胆囊显影密度低。排空功能差，表现为服脂肪餐后胆囊收缩不佳。如果两者都有改变，可考虑为慢性胆囊炎，单以一种改变作拟诊则不甚可靠。如果同时有胆结石、胆囊壁钙化或胆囊失去正常的梨状形态，则诊断即为明确。

胆管炎 急性胆管炎一般不需作X线检查。有狭窄时，则往往要作X线检查以明确病变的部位和范围。血中胆红质高时，静脉胆管造影多无帮助，而需采用内镜逆行胰胆管造影或经皮肝穿刺胆管造影，从而明确胆管的狭窄部位、程度和范围。胆管炎所致狭窄多呈光滑的边缘，一般与癌不同。若合并结石或囊肿则有相应的表现。原发性硬化性胆管炎是一种原因不明的非特异性纤维化慢性炎变，不仅见于胆总管，还见于肝内胆管。多采用经皮肝穿刺胆管造影帮助诊断，显示肝外胆管广泛或多发狭窄，肝内胆管也可显示受累情况。原发性硬化性胆管

炎常与溃疡性结肠炎合并发生。

胆结石 在X线上通常将胆结石分为透亮的(阴性)和不透亮的(阳性)两种,实际上还有两者混合的第三种。X线检查对胆石症的诊断具有重要意义,对检查胆囊结石和胆管结石的方法略有不同。

胆囊结石 平片检查 一般应先作平片检查。不透亮的和混合结石在平片上均可显影。其大小和形态可呈多种多样。典型表现为线条状致密边缘和中心钙化,形态可为圆形、椭圆形或略为方形。偶而在结石中心可见星形透亮裂隙,从而可以诊断结石的存在。有时整个胆囊可充满石榴子样小结石。口服胆囊造影:如果胆囊显影则各种结石都可以显示,较大阴性结石造成的透亮影尤为清楚。曝光应稍加强,使不透亮的结石不致被造影剂掩盖。立位片对显示各种散在的小结石有帮助,当它们沉集于胆囊底部时容易显示;有时多数小结石可表现为一层横贯胆囊的串珠样透亮区,飘浮在胆汁中。服脂肪餐后摄片既可观察胆囊的排空功能,当胆囊收缩时还可使原来显示不够清楚的结石更为明显。

胆囊钙化和石灰样胆汁 胆囊钙化和石灰样胆汁大都是由于胆囊管阻塞(一般为结石)所引起的。①胆囊钙化是钙盐沉积在胆囊壁内所致,如果钙化涉及整个胆囊,在平片上可形成一个梨状的包壳,被称作"瓷器样胆囊"。钙化有时只环绕囊壁的一部分。②石灰样胆汁在平片上表现在胆囊区有似口服胆囊造影时显影的胆囊,大者密度较低,小者密度较高,其中可见结石阴影。直立摄片可见胆汁分层,密度高者积在下方,低者在上,为一液平面隔开。如未照平片而作口服胆囊造影,可被误认为显影的胆囊。

胆管结石 平片显示肝管和胆总管内结石的机会不大。胆管阳性结石的表现为几个较小的边缘致密的类圆形阴影排列成行,其部位与肝管或胆总管的位置走行相符。造影检查不用常规口服方法,根据不同情况可采用①胆管结石造影:应用每日口服造影剂3次,每次1g,连续口服4日的延长方法,可使造影剂涂在结石表面而为之显影。②静脉胆管造影或静脉滴注造影:均可使肝管或胆总管显影满意从而显示出其中的结石阴影。孤立或分散的几个结石易于辨认。采取不同投照位置或加用体层摄影都有助于明确胆管结石是否存在。手术中或术后胆管造影和经皮肝穿刺胆管造影,对诊断胆管结石都有良好效果(见图)。



胆管结石

胆道系统功能紊乱X线表现

胆囊、胆管的功能紊乱也称为胆道系统动力障碍。胆道系统功能紊乱大多数是继发性的,没有器质性病变而原发者甚为少见。此症常继发于胆道系统炎症、结石和胆管狭窄,也可继发于自主神经紊乱、溃疡病和胰腺炎等。

胆道系统功能紊乱可表现为胆囊排空功能和胆管口括约肌功能不协调,胆囊收缩时,胆管口括约肌不放松,使胆汁流入十二指肠受阻,胆管内压力升高。胆管口括约肌功能障碍可以是暂时性痉挛,持续性挛挛、肥大、炎变和纤维化。暂时性挛挛见胆管口括约肌段狭窄,但上段胆管正常,持续性痉挛可致上段胆管扩张。暂时性痉挛可用解痉药物,但并非全都有效,有效的解痉药是20%~25%浓度的硫酸镁,注入到十二指肠。由于胆总管下端的痉挛,特别是后期造成器质性狭窄,故胆囊收缩时,胆汁不能排出。邻近器官的炎症导致十二指肠降部的痉挛,也可直接压迫胆总管下端。这些病理形态和病理生理改变可引起临床上一系列症状,如右上腹痛、胃肠道胀气、消化不良等。一般无发热和黄疸。由于胆管口括约肌不能放松所致的症状,可在应用使括约肌痉挛的药物如吗啡后重复出现,这种试验有助于本病的诊断。胆囊与胆管口括约肌功能互不协调还可表现为胆囊对脂肪餐或胆囊收缩素的反应迟钝,以致胆汁排空延迟。X线表现为胆囊收缩功能差,而胆囊浓缩功能往往正常。静脉胆管造影显示胆总管增粗、左右肝管扩大,有时可见胆总管下端变得尖而细,不能张开。

胆囊腺肌增生症X线表现

胆囊腺肌增生症是一种少见的胆囊壁增生性病变,不属于炎症或肿瘤,病因不明。本症多见于成年女性,临床上症状类似胆囊炎、胆石症。病理特点是胆囊粘膜和肌层增生所致的胆囊壁增厚,并有粘膜增生突入肌层形成小囊,称之壁内憩室或扩大的Rokitansky-Aschoff窦,窦腔与胆囊腔相通。窦腔内可有小结石形成,称为壁内结石。胆囊腺肌增生症根据病变涉及的范围,主要分为

三种类型：弥漫型；节段型；局限型。本症常合并胆囊结石。

口服胆囊造影是诊断本症的主要方法，但也可以采用静脉胆道造影。不管那种类型，洛-阿窦的显示是确诊本诊的主要依据，且常见胆囊浓缩和排空功能亢进。扩大的洛-阿窦易在胆囊收缩时显示，故脂肪餐后摄片对本症诊断具有重要意义。

弥漫型 在显影很好的胆囊腔周围，环绕着许多大小不一的斑点状致密阴影，呈圆形、卵圆形或不规则形，大小从针头到8～10mm，一般为2～3mm，斑点状阴影串珠状排列在胆囊周围，胆囊腔轮廓略显毛糙。若洛-阿窦未显示，则仅见胆囊腔轮廓毛糙，与慢性胆囊炎的鉴别在于本症一般浓缩和排空功能很好，而慢性胆囊炎则往往较差。

节段型 表现为胆囊腔一段的狭窄，长短不一，以胆囊体部多见，可致胆囊呈葫芦形。狭窄段周围散在洛-阿窦。洛-阿窦不显影有时与先天性胆囊分隔或胆囊获得性狭窄难以区别。若狭窄段不规则且较宽，则应考虑节段型腺肌增生症。

局限型 多见于胆囊底部，表现为胆囊腔内圆形充盈缺损，轮廓光滑，中央呈脐样不透亮点，在充盈缺损周围环绕着洛-阿窦。若洛-阿窦未显示，仅见充盈缺损，则难以与单发小息肉或局限型胆固醇沉着症鉴别。

胆固醇沉着症X线表现

胆固醇沉着症是由于代谢障碍，使过多的胆固醇和其他脂质沉积于胆囊壁粘膜上所致。好发于40岁以上患者，以女性为多见。病理上分为弥漫型和局限型两种。弥漫型为许多胆固醇广泛沉积于整个胆囊壁的粘膜层内和表面，为黄色圆形或椭圆形的颗粒状突起，依其外观病理上称为"草莓状胆囊"。此型口服胆囊造影表现为胆囊密度正常或增浓，加强曝光可见散在的小透亮影，如用体层摄影显示更为清楚，有时可见胆囊腔轮廓毛糙，服脂肪餐后胆囊排空功能亢进。局限型的造影表现为附着壁上的固定的圆形小充盈缺损，轮廓光滑，直径一般不超过1 cm，多为0.5cm左右。单发者多发生在胆囊上中部交界处。多发也很常见。胆囊排空功能往往增强，收缩后胆囊内充盈缺损显示更为清楚。本症也常合并结石。局限型胆固醇沉着症应与阴性小结石以及小息肉鉴别。

胆道蛔虫症X线表现

胆道蛔虫症是由于十二指肠蛔虫经乳头开口处，钻入胆总管而致的一种急腹症。多发生在儿童和青年人，蛔虫可部分或全部钻入，甚至进入肝管内。钻入胆管的蛔虫也可多条。临床的重要症状为剧烈的右上腹绞痛。胆管蛔虫症的X线诊断不难。若蛔虫尚未完全进入胆总管在钡餐检查或十二指肠低张力造影时可见十二指肠内有稍弯曲的条形透亮阴影，其一端进入圆形或卵圆形的十二指肠乳头。若完全钻入胆管，钡餐检查无甚帮助。静脉胆管造影是确诊胆管蛔虫症的有效方法，必要时也可作急诊静脉胆管造影。在显影的胆管内可见长条状稍弯曲的蚯蚓状透亮阴影。若蛔虫钻入已久，蛔虫残骸呈片段透亮阴影。在有胆管口括约肌功能障碍的患者，肠道气体可进入胆管，在X线平片上可见胆管内积气，甚至在气体对照下，能显示弯曲长条状蛔虫影。胆管术后蛔虫钻入并不少见，术后可经"T"管作胆管造影，它可清楚地显示胆管情况，观察蛔虫钻入的部位和数目，亦可观察有否蛔虫残骸。

胆囊胆管癌X线表现

胆囊癌多发生在胆囊颈和底部。常见的临床症状为右上腹或上腹部疼痛，其次为黄疸或扪及肿块。通常术前正确诊断并不容易。在口服胆囊造影时，乳头型腺癌表现为胆囊腔内不规则充盈缺损，位置固定，此时诊断比较容易。若黄疸深，胆囊不显影，则不易明确诊断。经皮肝穿刺胆道造影有时可见胆区块影引起肝外胆管的侵犯、受压和变形，表现为胆总管不规的狭窄，单从胆管的改变有时难以与原发性胆管癌鉴别。选择性血管造影对胆囊癌诊断有帮助，可见胆囊动脉包绕、阻塞、肿瘤血管、早期静脉显影和胆囊明显扩大等X线表现。胆囊癌较大时，胃肠检查可见邻近器官移位受累，如十二指肠受压，甚至粘膜破坏，还常见靠近结肠肝曲的横结肠上缘出现压迹，这些间接征象需结合其他资料才能确诊。

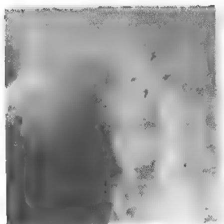
胆管癌常发生在胆总管，其次是肝总管。临床上以进行性黄疸和消瘦为最常见症状。

由于黄疸，静脉胆管造影往往无甚帮助，可采用内镜逆行胰胆管造影、经皮肝穿刺胆管造影或术中胆管造影，这些检查方法不仅可以帮助诊断，而且还可以明确癌的部位、大小和范围。结节型癌表现为胆管内不规则充盈缺损，浸润型癌表现为胆管腔的不规则狭窄，狭窄长短不一，狭窄以上胆管明显扩张（见图）。内镜逆行胰胆管造影对于胆总管下端壶腹部或乳头部肿瘤诊断很有帮助。

血管造影对胆管癌诊断有重要意义，表现为胆管及其周围动脉包绕、阻塞，肿瘤血管和胆囊扩大，除此之外还可见肝内胆管扩张，若见肝内胆管扩张而无胆囊扩张时，并有胆管周围血管异常，则诊断肯定。

上消化道钡餐检查尤其是低张十二指肠造影可以获得胆管癌的间接X线征象。胆总管上部乳头状癌可产生十二指肠球后部不规则压迹，壶腹部癌产生十二指肠局限性充盈缺损或降部十二指肠粘膜破坏，但须与胰头癌鉴别。

CT 对胆囊、胆管癌的诊断和对于这些肿瘤的分期甚有帮助。



胆管癌

胆总管走行僵直，中上段有约3cm之环形狭窄，管腔不规则，狭窄段与正常段之分界截然。狭窄以上的胆总管，左右肝管及其他肝内小胆管分支明显扩张。部分造影剂能通过狭窄段排入十二指肠内。胆囊及胆囊管未显影

胆囊切除后综合征X线表现

胆囊切除后综合征是一种临床诊断。在大多数情况下其病理基础在胆囊切除前即已存在，确实由手术引起的并发症或后遗症相当少见。胆囊切除后胆道功能障碍属于这个范畴。若术前或术中曾进行详细胆管造影检查，以作对比，则本症诊断比较明确。

静脉胆管造影有以下表现。①胆总管的部分梗阻最多见，显示为胆总管扩张和通而不畅。在胆囊已切除患者。显示胆管排空延迟，说明有胆总管下端部分梗阻存在。若患者术前或术中曾作胆管造影，可与术后进行比较，术后胆总管仍然扩张也可认为有部分梗阻。②胆总管狭窄，可发生在上中部或胆总管下端，狭窄以上的胆管扩张，胆总管下端狭窄可见于胆管口括约肌炎症、纤维化或乳头炎。③胆管内结石，可以在术后形成亦可为残留结石。④胆囊管残端膨大是由手术后引起的，一般胆囊管残端不引起症状，若残管炎症或结石可引起症状，偶见胆囊管残端膨大舒张形似未切除的胆囊，并可伴有结石形成。

胰腺疾病X线表现

胰腺疾病包括有先天性异常、炎症、肿瘤等，X线检查有重要意义。

先天性异常 主要有环形胰腺和异位胰腺。

环形胰腺 环形胰腺是胰叶原始胰腺组织在围绕十二指肠轴旋转过程中就开始与背叶融合，因而形成胰腺组织环绕十二指肠的先天异常。环形胰腺中约30%病人与十二指肠溃疡合并发生，15%的病人与胰腺炎和假性胰腺囊肿同时存在。

X线表现：主要有腹部平片检查时，在婴儿可发现因环形胰腺梗阻所造成的十二指肠球部及胃窦部充气，这样就形成典型的所谓"双泡征"。在成人，腹部平片检查常无明显改变，而需做钡餐造影。造影时发现十二指肠降部相当于环形胰腺处有十二指肠被胰头牵拉而使该处外缘呈一切迹样的管腔缩窄（图1）。这种改变虽然是环形胰腺的间接指征，但很典型。狭窄的近侧段肠管扩张，并可见逆蠕动。用内镜逆行胰胆管造影法，能直接观察到主胰管的走行围绕着十二指肠降部形成环状。利用此种检查能确诊钡餐检查为阴性的病例。选择性腹部动脉造影可见胰动脉围绕十二指肠降部呈环状。



图1 环形胰腺

十二指肠低张造影：十二指肠降部右侧缘有一局限性的切迹，边缘光整。十二指肠粘膜正常

异位胰腺 是发生于胰腺正常解剖部位以外的胰腺组织，是一种先天性异常。此症较少见，其发生机制尚不完全清楚。异位胰腺最多出现在胃和十二指肠的粘膜下层或肌层。此外可发生在空肠、回肠、Meckel憩室、胆囊、肝脏、脾脏、肠系膜和脐部，极少数可发生在纵隔。此症可在任何年龄发生，但常见于40～50岁。一般均无症状，常在胃肠道X线检查和手术时偶然被发现。

发生在胃和十二指肠的异位胰腺的典型X线表现为较小的宽基底的圆形或椭圆形阴影，其边缘清晰锐利。在胃部一般位于大弯侧或胃后壁，常见于幽门前区。肿块中心可发现龛影，龛影的直径1～5 mm，深度5～6 mm。肿块中心的脐形凹陷通至胰腺导管。但也有的病例肿块带蒂、肿块大于2cm或在肿块中心并无龛影。

胰腺炎症 胰腺炎分为急性和慢性两类。急性胰腺炎可合并胆囊炎和胆管炎而同时发生，也可由胃和十二指肠病变侵犯胰腺而来。另外，血源性感染也是一个很重要的因素。

急性胰腺炎的X线表现为：胸腹部检查所见。胸部透视和摄片可见左侧膈肌麻痹位置升高，左肺基底部肺炎，局限性胸膜炎和左肺下部盘状不张等间接征象。腹部平片可见局限性腹膜炎引起的胃、结肠和小肠的胀气和积液。Stuart 曾描述急性胰腺炎可引起横结肠中段以下肠管不含气，称为"结肠截断"征。钡餐检查应在病人情况允许时才做，X线表现：可见胃和十二指肠被肿胀的胰腺压迫和移位，另外，可见胃分泌液增多和紧张力减低的功能性异常。CT 检查发现胰腺普遍增大或有局限性肿块，其吸收系数与正常胰腺相同。CT 图象有时可与胰腺癌相同，需结合临床表现考虑诊断。

慢性胰腺炎的X线表现为：腹部平片早期的改变不多，晚期可发现胰腺区的不规则钙化灶。钡餐常规检查和十二指肠低张造影发现十二指肠降部内缘粘膜皱襞有稀疏、平坦和侵蚀改变、管腔有缩窄和激惹现象，这些表现与胰头壶腹癌的改变有时不易区别。内镜胰胆管造影，主胰管可见多发性狭窄和由狭窄造成的间断性扩张与扭曲，形成串珠状；侧支也充盈并扩张呈囊状（图 2）。CT 检查可见胰腺的萎缩，并可发现钙化灶，有时与假性胰腺囊肿合并发生。



图 2 慢性胰腺炎

胰管显著扩张、扭曲，诸小分支亦扩张，胰管头部似有结石，胆道系统显影不完全

胰腺肿瘤 常见有胰腺癌、内分泌性胰腺肿瘤、胰腺囊肿等。

胰腺癌 可发生在胰管的上皮，也可发生在腺泡的上皮，但以前者为多见。X线检查是诊断胰腺癌的一个重要方法，包括常规钡餐检查，低张十二指肠造影，内镜胰胆管造影，选择性腹部动脉造影和 CT 检查。

常规钡餐检查：此法简单易行，现在仍为初步筛选病人的一种方法。低张力十二指肠造影可清楚显示十二指肠圈内缘的改变，胰头癌或壶腹癌均可以引起十二指肠内缘粘膜皱襞的改变或充盈缺损，压迹等。胰体、胰尾癌也可以造成胃体、胃窦的压迹和粘膜侵犯，但胃肠检查仅是间接征象。

内镜胰胆管造影：此法可区别胰腺癌与壶腹癌。壶腹癌能通过内镜直接观察，并能做活检。胰腺癌表现为主胰管的狭窄和梗阻，狭窄段远端的胰管呈扩张和屈曲。狭窄多发生在胰头癌或壶腹癌，梗阻多发生在胰体和（或）胰尾癌（图 3）。



图 3 胰腺癌

ERCP 相示：胰体部胰管完全梗阻，梗阻端呈刀切状。胰头部胰管正常，小分支显影

选择性腹部动脉造影：此法可见胰十二指肠动脉的狭窄，中断或拉直与移位。另外又可见肿瘤所造成的多而细的扭曲状病理性血管区。毛细血管期能发现斑片状的肿瘤染色，也称肿瘤血管显影。静脉期发现脾静脉由癌瘤的侵蚀压迫而呈不规则的狭窄或梗阻。

CT 检查：在 CT 图象上，胰腺癌表现为胰腺的局部肿块，其吸收系数一般与正常胰腺的吸收系数相同。增强 CT 常为低密度区，当肿瘤中心发生坏死或囊性变时，在肿块中心也可见密度减低区，较小的胰腺癌能引起胰腺的大小或形状的截然改变。有时胰腺测量大小虽在正常范围之内，但从胰头至胰尾出现大小或形状的截然改变仍具有诊断意义。胰腺癌又能向胰腺周围的脂肪层蔓延而使胰腺的前、后缘模糊。当然，这一征象不能单独作为诊断胰腺癌的依据。最后，在同一层的 CT 图象上又可以发现胆总管与胆囊的扩张以及肝内或骨骼有无转移。

内分泌性胰腺肿瘤 即胰岛细胞瘤，包括含有 β 颗粒并分泌胰岛素的肿瘤及分泌其他激素的不含 β 颗粒的

肿瘤，后者又称为非β细胞胰岛细胞瘤。目前已知分泌激素的胰岛细胞肿瘤有：胰岛素瘤、胃泌素瘤、高血糖素瘤和分泌作用于血管的肠多肽（VIP）的胺前体摄取脱羧细胞瘤。

在内分泌性胰腺肿瘤中较常见者为胰岛素瘤，肿瘤较小，可多发或单发。因肿瘤太小，一般X线检查（包括腹部平片和钡餐检查）可无何发现，需做选择性腹部动脉造影帮助确定肿瘤的部位和数目，造影时可显示肿瘤血管和肿瘤染色。

胰岛细胞的胃泌素瘤可发生胰源性溃疡病，又称为Zollinger-Ellison综合征。胃泌素瘤可使血液中胃泌素增加，胃泌素增加后刺激胃酸分泌增多，因而发生溃疡的机会增加。钡餐检查时发现十二指肠球后部以下的溃疡，应警惕有此症的可能。胃空肠吻合术后屡次发生边缘性溃疡的病人也应警惕。龛影一般较大，形态不规则。另外，当原有溃疡经严格内科治疗愈合的同时又发生新溃疡的病人也要怀疑为此症。胃酸分泌增加后胃肠道内积存大量液体，同时可发生严重的化学性肠炎导致腹泻。钡餐检查时可见胃肠道动力的变化，表现为胃和十二指肠动力的减低和张力低下，同时可见小肠动力的增加。另外，能发现小肠粘膜皱襞的粗厚，边缘模糊和形态不规则等改变。胃泌素瘤也可甚小，为了手术时易于发现术前也需做选择性腹部动脉造影以确定肿瘤的部位和数目。造影时可显示肿瘤血管。内分泌性胰腺肿瘤也可为恶性，并能发生转移。因肿瘤生长缓慢，所以将胰腺原发肿瘤切除后，病人的生存年限较长，预后较佳。

胰腺囊肿　胰腺囊肿有真性和假性两种。真性囊肿为先天性，囊壁有上皮，较少见；假性囊肿的囊壁无上皮，多由感染、腹部外伤及手术损伤所致，较多见。小囊肿位于胰腺内部不易发现，大囊肿可使胰腺膨大和轮廓局部突出，腹部体检能扪及囊性肿物。腹部平片有时可见胰腺钙化或软组织肿块影。胃肠道钡餐检查可发现由囊肿引起的胃肠道受压移位。根据囊肿部位不同可见不同的X线表现。主要是产生消化道的推压移位。囊肿在胃肠道上引起的弧形压迹，轮廓光滑，胃粘膜皱襞挤拢，但整齐无破坏。

内镜逆行胰管造影可使囊腔直接显影，造影剂进入囊腔形成不规则的充盈区。囊肿显影的同时，常可见慢性胰腺炎的表现，即主胰管呈串珠样扩张，其侧支也有扭曲和扩张变化。但造影剂不宜注入过多，以免造影剂在囊腔内排空不畅，滞留过久，有可能产生感染而引起败血症。

腹部选择性动脉造影可发现环绕囊肿的动脉支被拉直，如囊肿较小则仅引起胰腺内动脉支的改变；大的囊肿还可推移脾动脉、肝动脉、胃十二指肠动脉和肠系膜上动脉。在胰实质显影期则表现一充盈缺损区。胰体和尾部的大囊肿可以闭塞脾静脉，显示出侧支循环，所以当怀疑胰腺囊肿时，应注意脾静脉的显影。

利用腹部CT诊断假性胰腺囊肿能起很大作用，准确率可达100%。假性胰腺囊肿的CT图象较为典型，它表现为边缘光滑的圆形或椭圆形均匀的密度减低区，其吸收系数为10～1，H单位。偶可见典型的高密度囊壁钙化。由于CT的应用，选择性动脉造影已较少用。

泌尿道正常X线表现

泌尿道指肾脏、输尿管、膀胱、尿道部分，X线检查是了解泌尿系的一个重要方法。

肾脏　位于腹膜后脊柱的两侧。由于肾周围有一含脂肪的包裹，所以在X线平片检查时，可清晰显示肾脏的外形、轮廓。通常肾的下极较上极显示更为清楚。肾的长度为10～15cm，宽度为5～8cm。由于每人的体型不同，故常以本人的腰椎椎体高度加椎间隙的高度来测量。肾的长度约为第一腰椎上缘至第三腰椎下缘与第四腰椎上缘之间。

肾影位置通常在第十二胸椎到第三腰椎水平，女性较男性约低半个椎体，右肾又较左肾略低。

静脉肾盂造影或逆行肾盂造影可显示肾脏的肾盂肾盏形态，静脉肾盂造影还可以显示其功能状态。肾盂、肾盏充盈造影时，正常肾盂的远端为杯口状，边缘光滑，有时几个乳头联合而进入一个小盏时，则小盏的形态表现似百合花，边缘清晰、锐利，若其面正好与X线方向垂直，呈现为中央透亮的环状阴影。肾盂显影的密度是均匀的。肾盂肾盏的运动包括收缩排空及舒张充盈两期，两侧肾脏的排尿运动不一定同时发生，收缩排空期平均为1～1.5s，舒张充盈期则约为2～3s（图1）。

逆行肾盂造影，肾盂、肾盏可充盈较多，因而显得比静脉尿路造影时更为扩大。

输尿管　有三个生理狭窄区，上部在肾盂与输尿管交界处，中部在越过髂血管及盆腔边缘处，下部在进入膀胱处。输尿管为细的条状阴影，宽约3～4 mm，有轻度弧形弯曲，至盆腔内侧弧度较明显，输尿管可产生梭形蠕动，每秒约行进2～3 cm，蠕动间隔时间约20—30s。

膀胱　位于骨盆下部前方，膀胱下缘接近耻骨联合。膀胱形态随充盈程度改变，可呈圆形、卵圆形、半月形等各种形状，一般外缘平整光滑，偶在膀胱颈部见到像鸟嘴样尖角形。膀胱充盈造影剂少时，边缘可呈轻度波浪形。相当于三角区后部有时可见一条横的弧形密度减低区，即输尿管间嵴，其两端为输尿管进入部分（图2）。

在排尿时膀胱肌肉收缩，膀胱前后径减少，膀胱底部下降，颈部开放，宽度可达1 cm左右。

尿道　正常男性尿道分三部分，即前列腺部，膜部和海绵体部，前两者合并为后尿道，后者为前尿道。正常男性前列腺部尿道与膀胱底部相接处常呈垂直状。侧位略向前凹的弧形，在弧形的中央有一绿豆样充盈缺损区为精阜，尿道膜部管腔最狭，前尿道管腔逐渐膨大，球部最

宽处可达1.5cm左右。女性尿道较短，出口处最狭，上部逐渐变宽，近膀胱颈部处又骤然变狭，形态略呈倒置锥形。

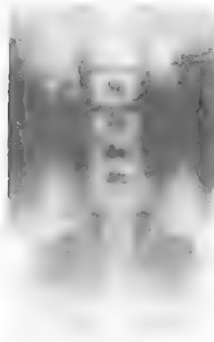


图1 静脉尿路造影

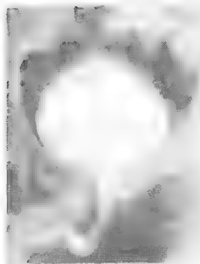


图2 膀胱尿道造影

肾逆流X线表现

在不少逆行肾盂造影及部分静脉尿路造影中，可见造影剂外溢或倒灌至肾盂肾盏以外的区域，称为"肾逆流"，大多是由于肾盂肾盏内的压力增高所致。按造影剂外溢于肾盏穹窿部或倒灌进入肾小管的区域，可分为穹窿逆流及小管逆流两大类。

穹窿逆流 因肾盏穹窿部壁的受压撕裂，造影剂流注在肾周围的肾窦内，依其进入范围又可分为：①肾盂肾窦逆流，造影剂主要进入肾盏周围之肾窦内，X线表现为在肾盏穹窿部的周围有边缘不清的角状、角块状或多形带状造影剂影，或围绕肾盏颈部的边缘毛糙的阴影。②肾盂血管周围逆流，造影剂散布在肾静脉的分支，如叶间静脉、弓形静脉、放射状皮质静脉等的间隙间；造影片上显示在肾盏周围呈拱门状、不规则细条状、弓形或横行的阴影。③肾盂静脉逆流，造影剂破入肾静脉分支内，表现为肾盏周围走向脊柱的树枝状阴影，但造影剂迅速就被血流所冲淡，并随肾静脉进入下腔静脉。因此显影密度较淡，时间也短，在常规造影片中较少见到。④肾包膜下逆流，造影剂可从肾窦内沿血管周围间隙，穿过皮质直达肾包膜下，并沿肾外缘分布于肾表面，在肾影外缘呈镰刀状影。⑤肾盂腹膜后逆流，造影剂穿破肾包膜，而散布于后腹膜腔的结缔组织内，在肾区或肾区周围有不规则弥散的造影剂影。⑥肾盂淋巴逆流，造影剂外溢于肾盂肾窦的间质内而被淋巴系统所吸收，表现在肾盂肾盏的周围有呈纤细、蜿蜒而纡曲的串珠状阴影，向中线行走，由于造影剂在淋巴管内运行较慢，所以其显影时间亦较长。

小管逆流 造影剂倒灌入肾乳头部的肾小管内，再远，可灌入肾实质内，又可分为：①局限性肾髓质部的小管逆流，造影剂进入肾小管内，在肾盏顶端呈束状、放射状、帚状或刷状影。②部分或整个肾锥体逆流，为小管逆流的进一步扩散到肾实质的结果，如扩散仅在锥体之髓质部，称"部分锥体逆流"，如髓质及皮质的间质内均有造影剂散布，则称为"整个锥体逆流"。造影片上，在肾盏顶部中央有一倒三角形的阴影，三角形的基底指向肾皮质。

泌尿道先天异常X线表现

泌尿道先天异常X线检查均以造影为主。

肾和输尿管先天性异常 肾的进化和发育有三个阶段，原肾、中肾和后肾，由于发育过程中的缺陷和紊乱，可以引起数目、形态、位置和结构等各种先天性异常。

孤立肾 又名单侧肾缺如。由于一侧的生肾组织或输尿管芽不发育所引起。平片和体层摄影显示一侧肾影缺如，另侧肾影增大。静脉尿路造影中一侧肾及肾盂肾盏可持久不见，对侧肾影、肾盂肾盏均见增大。血管造影仅见单侧肾血管显影。

额外肾 一侧生肾组织分裂为两个，并有分开的输尿管进入而形成两个完全分离的有包膜的肾，各有独立的血供和输尿管。平片往往不易显示，静脉尿路造影则见一侧有两个分开的肾影和相关的肾盂、输尿管。对侧肾显影如常。

融合肾　双侧肾源性胚基在胚胎早期发生融合。两肾下极融合称马蹄肾，最常见。两肾上极融合称倒马蹄肾。两肾上下极均融合称盘形肾或块肾；一肾上极与另一肾下极融合称乙状肾或L形肾。融合部分称峡部。

马蹄肾的平片表现为两肾位置较低，两下极斜向内侧靠近脊柱，并可见到横跨中线的峡部，局部腰大肌影呈截断状。应用体层摄影显示更为清楚。静脉尿路造影显示两侧肾盂和肾盏转向内下方，并相互靠近，提示并有旋转不良，往往同时伴肾盂、肾盏积水扩大及形态的异常；双侧输尿管从前外方进入肾盂，下降时再向内弯曲。

异位肾　肾脏在胚胎期上升过程中，因受异常部位肾血管的影响而不能达到正常位置。异位肾可在本侧(简单异位)，或超过中线(横过异位)，亦有位于胸腔的异位肾。平片不易显示，静脉尿路造影可见肾脏异位，较固定，最多见位于盆腔，外形较小，表面分叶明显，肾盂偏前，输尿管较短。腹主动脉造影可见有多数起源于髂动脉的肾动脉供血。

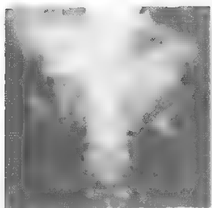
肾旋转不良　胚胎早期位于前方的肾盂逐渐转向内侧的正常肾旋转于胚胎期第8周完成，如旋转不全则肾盂仍在前方，如旋转过度则肾盂可向后甚至向外。平片不易显示，静脉尿路造影可见肾盂变窄、肾盏相互重叠，不能见到典型杯口影，输尿管位置多偏外侧。

肾发育不全　肾脏在胚胎发育过程中生肾组织或后肾管发育异常及血供障碍所致。平片表现两肾大小有明显差别。静脉尿路造影显示发育不全侧的肾功能差，外形小、皮质薄、肾盂窄小呈三角形或壶腹形直接与肾小盏相连，肾大盏常缺如，肾盂和肾盏长轴趋向垂直并与脊柱平行。输尿管较细小，腹主动脉造影显示肾动脉及其分支口径变细。

肾盂输尿管重复畸形　为较常见的畸形，由于胚胎早期有两个输尿管芽进入一个后肾胚基所形成。平片不易显示；静脉尿路造影可见双肾盂，一般上肾盂较小、发育不全或功能丧失，下肾盂发育较好，但肾盏数较少。可有一或二条输尿管合并后进入膀胱(见图)或分别进入膀胱，如在膀胱三角区有上下两个开口，一般上开口来自下肾盂，下开口来自上肾盂。

输尿管囊肿　输尿管下端膀胱入口处的囊肿样扩张，为输尿管开口处结缔组织和肌肉结构欠全及先天性狭窄所致，多见于女性，常为双侧性。较大囊肿，在静脉尿路造影片上可在膀胱内见到圆形边缘光滑的充盈缺损影，且常伴有输尿管内造影剂形成"光晕"征；较小囊肿，则表现在膀胱部分如眼镜蛇头样的输尿管下端扩张影。输尿管和肾盂呈不同程度的积水。

腔静脉后输尿管　由于原始腹腔静脉系统缺乏正常萎缩程序所致，右输尿管从下腔静脉后面绕到其内侧，再回到正常位置。静脉尿路造影可见在第三腰椎、第四腰椎水平右侧输尿管呈镰刀状或S形并向中线移位，与脊柱重叠，行走于椎弓根和棘突之间；肾盂肾盏有积水表现。侧位及斜位片示右侧输尿管紧贴椎体，正常时常渐离椎体前缘有所不同。



肾 输尿管先天性异常

逆行肾盂造影示双肾盂、双输尿管

膀胱先天性异常　从胚胎第6周起泄殖腔分成直肠和膀胱尿道直至最后形成的生长过程中出现的紊乱和缺损可以产生各种畸形，如先天性膀胱缺如、巨膀胱和小膀胱、重复膀胱、膀胱外翻、膀胱憩室、脐尿管未闭及脐尿管囊肿等。X线检查均以造影为主，采取正、侧、斜等位置可显示各种畸形。重复膀胱系胚胎期膀胱始基分裂了个所造成。膀胱全部重复，两个膀胱截然分开，同时有两个尿道。膀胱部分重复，可分左右、前后、或上下两个膀胱，膀胱中部变窄形成葫芦形；膀胱造影可见两个分开的膀胱或一个多房形膀胱。

泌尿道梗阻X线表现

尿路梗阻指由起肾集合管下至尿道的任何部位的排尿障碍。尿液的形成和排泄是受一个不同因素所支配，即肾小球过滤，肾小管分泌和吸收以及肌肉蠕动的引流作用。一旦发生梗阻，首先引起压力的变化，例如输尿管梗阻最初是肾盂内的压力增高，乳头管受压，逐步形成肾内小管压力增高，引起尿分泌率延迟，尿液产成减慢，通过肾盂静脉和淋巴的肾内通道，形成肾盂和肾曲管返流，这样，吸收功能可暂时维持平衡；如梗阻继续存在，代偿性返流不能维持平衡，梗阻以上的腔道和肾盂等逐渐扩大。尿液生成继续减少，同时压迫在肾皮质和髓质交界处围绕肾小盏的环形血管，引起肾血供减少，导致肾质的萎缩。引起梗阻原因很多，可为腔内病变如结石或异物，腔壁病变如炎症或肿瘤，腔外因素如血管或纤维带的压迫。其他如先天性异常及神经肌肉功能紊乱等。

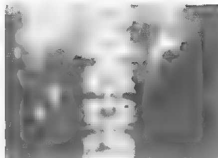
通过检查可明确梗阻部位、程度和性质。

肾小盏漏斗部梗阻　往往引起肾小盏局限性扩大积水，平片一般无甚改变。静脉尿路造影表现为早期肾盏杯形尚能辨认，后期则穹窿失去正常尖锐外形，肾盏扩张呈球形。

肾盂部位梗阻　易发生肾皮质萎缩。尿路平片肾影一般不扩大，有时反而变小，肾外缘不规则。静脉尿路造影可见梗阻侧肾功能差，肾实质及肾盂肾盏显影延迟，密度亦减低，肾盏杯口变钝，轻度扩大，颈部可有扭曲。

肾盂输尿管连接处梗阻　尿路平片提示肾外形增大，肾门处有时可见膨隆的软组织影。静脉尿路造影可见肾盂与输尿管连接处扭曲成角或透亮带状压迹，梗阻以上肾盂肾盏均见扩大积水，但以肾盂扩大更为显著，有时可呈囊袋状。

输尿管梗阻　梗阻发生在输尿管上段，积水产生早，程度重（见图）；如在输尿管下段则由于其上段的缓冲作用及输尿管淋巴系统的吸收作用，对肾脏的影响较慢。静脉尿路造影表现为上段梗阻时肾盂扩大呈圆形或梨形，肾盏扩大较轻，两者不成比例；下段梗阻则肾盂肾盏均有扩大，但肾盂扩大相对地不及肾盏扩大为甚。



右输尿管上端结石及肾盂积水

输尿管膀胱入口处梗阻　静脉尿路造影可见梗阻以上的输尿管、肾盂肾盏扩大积水，排尿时摄片，可有膀胱输尿管返流。

膀胱及膀胱以下梗阻　梗阻的原因可由膀胱肿瘤、结石、炎症等病变所引起，也可由前列腺肥大及肿瘤所致，至于尿道病变在前列腺段多为先天性瓣膜，膜部及海绵体的尿道病变多为炎症或外伤后瘢痕收缩所致。平片可见膀胱影及二肾阴影均增大。尿路造影宜采取大剂量静脉滴注以显示输尿管全长，片上能见到双侧肾盂肾盏轻度到中度扩张积水，双侧输尿管扩大并扭曲，膀胱亦扩大并有小梁形成。

尿路动力性尿路梗阻　系由于神经支配紊乱所引起，可发生于上尿路、膀胱和下尿路。由于尿液积聚较多而排空相对较少而引起尿潴留，但无尿路器质性阻塞，仅有尿路张力减低或消失。常见原因为肾脏内神经肌肉功能紊乱、神经源性膀胱、输尿管下端副交感神经节细胞缺如、脊髓病变、中枢神经和周围神经损害、先天性腹肌缺如等。平片可见膀胱影增大。静脉尿路造影表现为两肾功能降低，显影延迟，肾盂肾盏扩大积水，双肾皮质变薄，两侧输尿管往往变粗增长，可形如肠管。输尿管膀胱交界处相对较窄，但插管并无阻塞或狭窄。膀胱造影可见膀胱输尿管返流，有时造影剂甚至可达肾盂。

泌尿道结石和肾钙质沉着X线表现

泌尿道结石是泌尿系统最常见的疾病。X线平片常能显示结石影，其显影率按结石的化学成分、结构和大小而异。就X线密度而言，假设以水密度为1，则磷酸钙为22.0，碳酸钙15.0，草酸钙10.3，磷酸胺镁4.1，胱氨酸3.7，尿酸盐1.38，黄嘌呤1.2。根据统计草酸钙结石占泌尿系统全部结石数1/3以上，其密度颇深，结石边缘呈细刺。草酸钙与磷灰石相混合的结石亦占1/3左右。尿酸和胱氨酸结石则密度较淡，其轮廓一般很光整。鹿角状结石为含磷酸和碳酸盐类的结石。

肾结石　男性较女性好发，以20—50岁最多见，结石多位于一侧的肾盂内或下肾盏内，也可为双侧性的。X线平片显示在肾盂肾盏区有一个或数个大小不等的圆形、卵圆形、鹿角形或不定形密度增高结石影（图1）。由于成分各异可表现为均匀一致、分层状或颗粒状等结构阴影。侧位照片，肾结石常与椎体相重叠。在症状发作时，平片常显示病变肾区邻近的肠道有反射性郁张，脊柱向患侧轻度弯曲，肾影可因肾盂积水而增大；尿路造影时曝光条件要适当加强，使阳性结石不致被造影剂所遮盖，阴性结石可在肾盂肾盏内显示为边缘光滑的缺损区。尿路造影尚可显示由结石引起的其他病理变化，如结石梗阻产生肾盂肾盏的扩张，以及肾盂肾盏显影延迟提示肾脏的分泌和排泄等功能方面的改变。尿路注气造影检查对肾盂肾盏结石尤其阴性结石的诊断很有帮助。

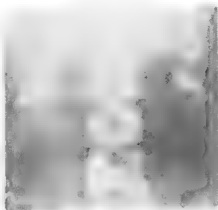


图1　肾结石

肾结石应与胆囊、胰腺结石、钙化的肋软骨和腹部淋巴结钙化等作鉴别诊断，可按部位、形态，采取侧位照片及胆囊造影等方法来鉴别。

输尿管结石 常由肾结石移行而来，一般较小，右侧较多。X线平片，可见圆形（一般为从肾掉下时间不久的结石）、卵圆形、桑椹形或枣核样结石影，其长轴与输尿管一致，位于脊柱两旁的输尿管行径上，常发生于肾盂输尿管连接处，输尿管与髂动脉相交处及输尿管膀胱入口处的生理狭窄区；发作时，平片可示肠道有反射性郁张，脊柱向患侧弯曲。

静脉尿路造影按结石所在部位及时间长短可有不同表现：结石位于肾盂输尿管连接处，主要表现为肾盂扩大积水，肾盏改变很少；结石在输尿管下端时，主要表现为各个肾盏杯口变平、圆钝、扩张，而肾盂扩大则不明显；如结石位于输尿管中段时，则肾盂和肾盏都有相当程度的改变。结石附近的输尿管可有轮廓不规则表现，为局限性痉挛所致。如病程久长，则因回压作用，肾皮质变薄、萎缩、功能减退，而肾盂肾盏及输尿管可普遍扩大。逆行肾盂造影时导管及造影剂常受阻于结石所在的输尿管部位。

膀胱结石 多见于男性儿童。结石多为阳性，位于骨盆中下部耻骨联合上方，有的密度均匀，有的密度深浅不一，有的核心透亮、外周成层、透亮与不透亮层相交替，形如树木横断面的年轮，形呈卵圆形或圆形，边缘一般光整，亦可毛糙成突起如桑椹。数目通常为一个，结石位置可随体位而移动。如结石嵌入膀胱憩室或输尿管进入膀胱处，则结石影固定于骨盆的一侧，并可呈哑铃状、锥形等各种形态。诊断少见的阴性结石往往需用造影，表现为相应的充盈缺损的征象（图2）。

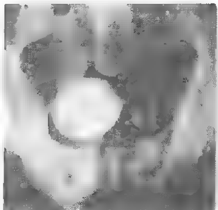


图2 膀胱结石

尿道结石 常由膀胱内结石坠入尿道所致，易停止于舟状窝部、海绵体部和后尿道。阳性结石平片表现在尿道区有圆形或卵圆形密度增高的结石影。儿童阴茎的轴位投影在耻骨联合处也可表现为一圆形之密度增高阴影，不可误认为结石。阴性结石，见于尿道造影，其表现为杯口状、圆形或卵圆形的缺损影。

肾钙质沉着 一般指可由X线检查显示的肾实质内钙质的沉着，约和约占10%只能在显微镜下观察到的肾钙质沉着相区别。病因至今尚未完全明了，可由局部原因造成如肾小管扩张，肾小球肾炎，肾皮质坏死等。也可由全身原因如钙磷代谢失常和任何可引起高血钙、高尿钙的因素所致，如：甲状旁腺功能亢进，肾小管性酸中毒，特发性尿钙增多，结核病，结节病，长期卧床及维生素D中毒等。

X线检查，以平片及静脉尿路造影为主。平片可显示钙化的形态、分布及有无伴尿路结石，以及肾脏大小等。静脉尿路造影可以进一步鉴定钙质沉着部位及肾实质分泌功能情况。按沉着部位可分为：

（1）肾髓质钙质沉着：占90%以上，通常为双侧肾脏，偶可为单侧。病理上常见肾髓前的肾小管扩张，钙质沉着于肾小管远端和细胞管壁附近。平片表现为在肾实质中央，沿着各肾盏外带有许多散在的粗颗粒状钙化阴影，排列成簇状，有时也可融合成堆。静脉尿路造影表现较为特殊，可见这些钙化影系于各个肾盏末端近肾锥体区，肾盏穹窿部间隙增宽，小盏分开，仍均保持完整。

（2）肾皮质钙质沉着，少见，表现为位于肾脏外周边缘线条状钙化影，有时钙化呈波浪状弧形，常伴有肾实质缩小，一般由慢性肾小球肾炎或急性肾皮质坏死所致。

（3）弥漫性或混合性肾钙质沉着：广泛分布在肾质各区的浓密斑块、或融合成堆的对称性钙化影。

泌尿道炎症X线表现

泌尿道炎症指一般性炎症与结核，为尿路常见疾病。X线平片、造影、CT以及超声等检查可提供有力的诊断依据，但一般缺乏特征性表现，往往须与其他检查方法相配合才能确定诊断。

泌尿道炎症X线表现

肾盂肾炎 致病菌以革兰阴性菌属（如大肠杆菌、绿脓杆菌、产气杆菌等）为主，好发于20～30岁之间的女性，常为上行感染，往往继发于尿路先天性异常、尿路梗阻、妊娠及糖尿病。

X线表现：急性期，平片一般无明显变化或仅肾影轻度增大，静脉尿路造影则多见肾盂、肾盏及输尿管轻度扩张。慢性期，平片显示肾外形缩小，可有不规则边缘。尿路造影则示肾实质及肾盂肾盏显影延迟，肾影缩小并移向中线，皮质变薄；肾盂扩张，轮廓模糊；肾盏扩张呈圆锥状，颈部变窄，严重者可使肾盏与肾盂断离，肾盏可外伸到肾包膜。输尿管亦呈不同程度扩张。肾盂肾盏及输尿管上端由于基膜水肿及肌层肥厚可显示粘膜皱襞；输尿管膀胱连接处能见到返流。若作腹主动脉、肾动脉造影

可见肾动脉主干口径变小，较大的肾内动脉也变细，较小的肾内动脉纡曲或呈螺旋状，病变分布不均匀，病变严重区域看不见肾动脉。肾实质期显影淡，密度不均匀，皮质薄或皮质髓质界限不清，肾影小，边缘不规则。

肾皮质脓肿及肾痈 系金黄色葡萄球菌经血行感染在肾脏皮质内形成多数局限性脓肿，小型脓肿群合成大型脓肿称肾痈，常继发于体内化脓性病灶。平片显示肾外形增大，轮廓模糊、不规则。如脓肿较小，静脉尿路造影示两肾功能良好，肾盂肾盏亦无明显异常，仅个别肾盏由于脓肿压迫可有变形、移位等异常表现。如病灶巨大，则肾盂肾盏明显受压变形酷似囊肿或肿瘤病变。

肾周围脓肿 系在肾被膜与肾周围筋膜之间的脂肪组织中所发生的化脓性感染，可由血行或淋巴感染或肾痈直接蔓延所致。肾周围脂肪囊因炎症水肿而密度增高，平片无法辨认肾脏轮廓，患侧腰大肌影模糊，脊柱向健侧弯突；若脓肿甚大，肾区可见软组织肿块影。患侧横膈升高。静脉尿路造影，肾功能及肾盂肾盏显影可以正常；若病变较广泛，可有肾功能减退。在不同体位的投照片中患侧肾脏的位置相对固定为一有意义的X线征象。如为肾皮质脓肿破裂而引起，则逆行肾盂造影往往显示肾盏改变和造影剂溢入肾皮质、包囊下及肾周组织间隙。超声及CT对本病诊断帮助很大。

肾乳头坏死 多由于感染、尿路梗阻、糖尿病或长期服用非那西汀等药物引起。其次是肾栓塞，严重脱水和肾移植排异所致。任何使肾小球血供减少而导致肾乳头缺血和肾乳头化脓病变均可造成乳头坏死，最后形成大小不等的空腔。乳头坏死病变可分三型：髓质型或部分性乳头坏死；乳头型；原位型。三型病变可出现于同一病肾。

X线平片表现不明显，早期肾外形扩大，后期则缩小，在乳头区偶见细小钙化或骨化影，多为原位型坏死乳头遗留皱缩所致。静脉尿路造影可见局部肾功能减低，显影差。髓质型显示肾小盏正常，但于乳头中央部有髓质空腔与肾盏相通，乳头型病变，由于病变波及整个肾穹窿，早期表现为肾盏边缘破坏及半月影，以后变成椭圆形或三角形环影，其至肾盏穹窿完全消失，仅有一顶角指向中线的三角形空腔，此为脱落的乳头所形成。

肾小球肾炎 是一种变态反应性疾病，常弥漫地累及两侧肾脏的肾小球。急性期X线平片检查可发现双侧肾脏增大；慢性期双侧肾脏均见缩小，尤其是肾实质的厚度变薄，肾盂及肾盏则一般无明显变化。观察肾脏大小应左右对照，变大往往提示急性期尚未中止，变小则为肾质萎缩及纤维组织形成所致。

囊性输尿管炎 慢性炎症所致的增生粘膜中心退化，造成上皮层许多囊肿。静脉尿路造影片在输尿管内见有多个小圆形的充盈缺损影，边缘清晰，如一串小气泡样。在逆行尿路造影检查时，需与导管中带入的小空气泡相区别，小空气泡影可随不同体位及时间而有改变。

膀胱炎 多为大肠杆菌与葡萄球菌感染所引起。异物、结石、肿瘤、神经源性膀胱及下尿路梗阻等为其诱因。急性期一般不需进行X线检查。慢性期，轻型病例在膀胱造影时可无特殊异常或仅示膀胱有痉挛现象，边缘呈轻度锯齿状。并发梗阻者则见膀胱肌肉肥厚即小梁形成，膀胱壁呈波浪状突出或憩室形成。由于炎变常浸润到输尿管口，造影时常见膀胱-输尿管返流。

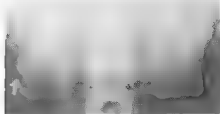
泌尿道结核X线表现 在泌尿道结核中以肾结核最为常见。

肾结核 其X线表现如下。

平片：早期肾结核，肾外形及轮廓往往正常，当病变发展形成脓疡时，X线可见局部肾区密度增高，呈云絮状，边缘多不清晰。晚期肾结核，由于有较广泛的结核性肾炎和纤维瘢痕形成，以致肾外形可略缩小，同时肾皮质亦有纤维改变，轮廓也可稍不规则。当整个肾脏为结核性脓疡并钙化所充满，肾组织只剩下一层极薄的壳子时即称谓"自截肾"。X线表现为整个肾区密度增高，有多发囊状钙化，边缘呈弧形条纹，其内为絮状密度增高影，并有斑点状钙化相间杂。

静脉尿路造影：早期病变局限于肾髓质即肾小管及乳头时，仅有功能改变，当侵及锥体时则相应的肾盏可扩大，或有轻度边缘性破坏，表现为局部肾盏扩大积水、显影较淡，这是由于肾盏颈部的括约肌因炎性刺激，产生痉挛收缩，以致颈部往往无造影剂充盈，同时相应的肾盏因引流不畅而扩大积水。典型的X线表现为一孤立的囊状阴影。诊断有困难时，可辅之以逆行肾盂造影或大剂量静脉滴注造影，加局部体层摄影。至于结核发生在肾盏边缘有轻度破坏时，X线常可见肾盏尖部有轻度边缘性侵蚀，局部呈模糊而不规则。病变发展后则表现为肾盏积水的增加，边缘破坏更为明显且不规则，此系锥体及皮质发生坏死所致。病变的发展显示为肾盏边缘更加模糊而呈"虫咬样"，受波及的肾盏数目亦有增加，同时肾功能有明显的减退。待至晚期则有一个小盏或一组小盏完全破坏或消失，并有肾皮质的大量破坏及瘘管与空洞的形成。X线表现为造影剂影在肾区内呈不规则的弥散(见图)。最后当病变波及整个肾脏，肾组织为坏死和空洞所代替时，肾盂肾盏就无法辨认而成为"自截肾"，此时肾功能完全丧失不能显影。

少见的肾结核有二种。一为结核性肾炎，这种肾结核无干酪变或结核结节形成，因此X线平片检查既无肾轮廓改变，亦无钙化可见。静脉尿路造影只能见到功能减退；二为肾结核瘤，为单发、边缘清晰，呈圆形或椭圆形，位于肾的一极，大小约数厘米直径，有完整的包膜，可同时波及肾及髓质，但不与肾盂肾盏相通。平片可见肾的局部轮廓凸出，其内可见钙化影。静脉尿路造影肾功能完全正常，肾盂肾盏亦大多正常，少数显示有轻度压迹。



肾脓肿

静脉尿路造影示右肾结核，右下肾盏破坏形成脓腔

输尿管结核 病理改变较为典型，由于有严重的炎症可引起输尿管壁的增厚，弹性消失，以后有局部纤维化，瘢痕形成和狭窄，此种改变与炎性扩大相间杂。静脉尿路造影表现为输尿管的不规则狭窄与扩大，尤以上段为甚，边缘呈虫咬样。晚期则见输尿管缩短、硬化、呈"喇叭管"状，最后发生闭塞，位置多在下端，表现为输尿管形态固定且缩短。

膀胱结核 多由尿路下行性感染所引起，因此早期改变多发生在膀胱输尿管交界处或输尿管间嵴附近。静脉尿路造影可见局部有模糊的充盈缺损及痉挛收缩。当病变发展广泛时，则有明显的膀胱痉挛，容量减少。膀胱造影可见典型的小膀胱，同时常伴输尿管膀胱交界处的括约肌关闭不全，因之可发生明显的返流现象。

泌尿道肿瘤X线表现

泌尿道肿瘤包括肾、输尿管、膀胱、尿道的肿瘤。后者以临床检查为主。在X线诊断上以肾脏肿瘤为主要，次为输尿管及膀胱肿瘤。

肾肿瘤 肾脏的各组织均可发生肿瘤，可分为五类：①发源于肾实质上皮，属肾细胞性类型，有良性的腺瘤和恶性肾癌。②发源于肾引流系统（肾盂及肾盏）的上皮，属移行上皮。有良性乳头状瘤和恶性肾盂癌。③发源于胚胎组织，如肾胚胎瘤。④发源于间叶组织各类细胞，包括平滑肌瘤、纤维瘤、脂肪瘤、平滑肌肉瘤，横纹肌肉瘤、纤维肉瘤、脂肪肉瘤等。⑤由肾外侵入或转移而来的肿瘤。肾肿瘤以恶性居多约为85%，肾癌最多见，肾盂癌次之。

肾癌 肾癌主要由透明细胞或（和）颗粒细胞所构成，发生于肾上、下极居多。肿瘤多数为圆球形，直径可为5～15cm，可呈分叶状，瘤内常有坏死区、钙化区及囊肿形成。临床主要症状为无痛性血尿和腹部肿块。

X线表现平片显示肾影增大，肾轮廓可呈结节状隆凸，由于肿瘤重量可使病肾向下和向外移位，肿瘤区可有斑片状或不规则钙化影，腰大肌影模糊。静脉尿路造影合并体层摄影，于肾实质显影期表现肿瘤区与正常肾实质有不同的密度及模糊的分界。按肿瘤的大小不同，与肾盏肾盂之距离及受侵与否，肾盂肾盏在造影片上可有各种不同的表现：如个别小肾盏受压、移位、变形、小肾盏轮廓不规则及虫蚀状破坏，以至整个肾盏系统受肿瘤压迫侵蚀，使肾盏变为扁平，肾盏颈变细长而成弧形、新月形或蜘蛛足状，肾盏间距离增宽。如肿瘤侵入肾盂内则肾盂内有充盈缺损影。肾动脉造影对确诊肾癌意义很大，能显示瘤区附近的血管受压拉直、扭曲或包绕肿瘤，并有不规则的新生血管和动静脉瘘，静脉期提早出现，如供应肿瘤的血管受肿瘤浸润而闭塞时，则可出现血管突然中断现象。

肾良性肿瘤的平片表现与肾癌相似，但在尿路造影片上良性肾肿瘤对肾盂肾盏只是以压迫、移位、变形为主而无侵蚀破坏的表现。体层摄影及肾动脉造影，良性肿瘤都表现为边缘清晰的占位病变，肿瘤区也无肿瘤新生血管及动静脉瘘。CT 对肾肿瘤的诊断亦有较大帮助。超声检查对良性肿瘤的诊断也很为精确。

肾盂癌 仅次于肾癌的一种常见肾肿瘤。肾盂癌为移行上皮细胞所组成，但偶尔也可见到鳞状上皮细胞，多数呈乳头状结构，少数为坚实硬结，可为单发或多发。病变发生在肾盏或肾盂，常向输尿管及膀胱扩散，但也可能各自发生，是同一致癌因素的产物，只是发生的先后不同而已。发生在肾盂输尿管交界处的肿瘤可造成肾盂积水。临床症状是间歇性无痛血尿、腹部肿块和腰酸。

X线表现：平片检查多无阳性发现，肾轮廓可无改变也不增大，偶尔可见不规则钙化影。静脉尿路造影显示肾盂肾盏内不规则充盈缺损，如肾盏漏斗部为肿瘤所阻塞则可出现小肾盏积水，如肾盂输尿管交界处受阻则表现为肾盂积水。较小的肿瘤不易发现，需采取不同角度多次摄片。肾盂癌病例在静脉尿路造影片上肾盂不显影比率较高。往往需借助于逆行肾盂造影，但注入碘造影剂量宜少些以使充盈缺损影显示清楚，有时也可用气体代替碘造影剂。肾动脉造影，由于肾盂癌的肿瘤血管较少，表现多不典型，若肿瘤侵犯肾实质时则可与肾癌表现相似，如有肾盂积水则表现为肾血供减少及血管拉长、变细及移位等。CT 检查可显示肿块。

肾胚胎瘤 肾胚胎瘤又名肾母细胞瘤或 Wilms 瘤，是儿童期最好发的肿瘤。自胚胎性组织混合组成，肿瘤好发于肾的上极或下极，一般为单侧性但亦可为双侧性的。肿瘤外常有包膜，但易侵犯血管，并发生转移，以转移于肺最多见。临床症状主要为腹部肿块及血尿。

X线表现：平片可见腰部膨隆，病侧腰大肌轮廓模糊及腹壁脂肪线消失，肾轮廓不清，肾增大，胃肠道受压被推移向对侧，也可被推移向上或向下，横膈可上抬，病侧肋间隙增大。肿瘤可发生钙化，表现为弧形或斑点状密度增深影。静脉尿路造影可从足或踝部静脉注入造影剂

以观察下腔静脉的情况，肾胚胎瘤病例常出现下腔静脉受压、移位或阻塞。造影片显示肾盏肾盂受压、移位、变形和破坏，肿瘤如发生在肾中部，则上下肾盏分别向肾上下极移位，向前或向外侧推移，如肿瘤发生在肾的一极，则肾盏肾盂都被推移到另一极。肾盏肾盂也可发生扭曲、伸长、变窄、肾盏杯口变平、增宽，肾盏分散及扩大等现象。造影片也可出现肾积水或肾功能减低或消失。

其他肾肿瘤　发源于间叶组织的肾肿瘤比较少见，其中有纤维瘤、脂肪瘤、平滑肌瘤、淋巴管瘤、血管瘤等均属良性，除脂肪瘤外，这些肿瘤生长均较缓慢，体积也小，临床症状一般很轻微，偶有血尿。

X线表现　平片往往无明显征象，偶而可见肾略增大，肾轮廓呈局限性隆起，如为脂肪瘤则可为体积庞大的肿块与肾影相连，而其阴影比较透亮。病侧的胃肠道可被推移向对侧。尿路造影检查，如肿瘤体积较小或离肾盂肾盏较远，X线征象可呈阴性，如肿瘤体积大或侵及肾盂肾盏，造影片上就显示肾盂肾盏有受压、扭曲、移位和变形等表现，但无肾盏的缺损或破坏等改变。肾动脉造影显示位于肿瘤部位的肾动脉肾内分支表现撑直、分开或呈掌中握球包绕形态，但无肿瘤血管、肿瘤染色或早期静脉显影的动静脉瘘征象，在肾实质显影期上肿瘤与正常肾实质分界清楚。

肾肉瘤少见，其恶性程度高，生长亦很快，包括纤维肉瘤、血管肉瘤、横纹肌肉瘤等，在各类肉瘤中以纤维肉瘤最常见，而脂肪肉瘤是生长最快体积最大的肾肿瘤。各种肉瘤的生长多在肾周围组织，此点与肾癌不同。X线平片可见密度深浅不同的增大肾影。由于肉瘤生长较速往往对肾盏肾盂很快就有影响，在尿路造影片上常有肾盏肾盂的移位、受压、扭曲、变形，也有破坏表现，由于大量肾实质受侵破坏肾常无功能。肾动脉造影除有血管拉长、分开等表现外，也可有肿瘤染色、肿瘤血管网及早期静脉显影等征象。

此外，肾脏常为转移肿瘤的好发部位，由于体积较小，平片及尿路造影表现都不显著，但肾脏可略有增大。肾动脉造影及CT检查可以显示转移病灶。

膀胱及输尿管肿瘤　膀胱肿瘤是一个较常见的疾病，以恶性肿瘤居多，主要的临床症状为血尿及膀胱刺激征。膀胱肿瘤X线检查包括静脉尿路造影、逆行膀胱造影、分次膀胱造影、膀胱内及膀胱周围充气后体层摄影、淋巴造影、血管造影及CT检查。平片检查往往阴性。静脉尿路造影或膀胱造影主要显示为大小不一的充盈缺损。对较小的肿瘤，注入膀胱内造影剂不宜太多，否则肿瘤会被掩盖而不显示。良性肿瘤边缘多清晰光整，基底部可有蒂。乳头状肿瘤可呈分叶或菜花样形态。恶性肿瘤的轮廓大多不规则，基底较宽，外缘往往模糊(见图)。膀胱内及膀胱周围充气后作体层摄影能显示肿瘤，肿瘤基部膀胱壁的情况，有无向壁外发展或粘连。膀胱血管造影可根据血管移位及异常血管影等来鉴别良恶性肿瘤，并可估计肿瘤范围及浸润的程度。膀胱肿瘤可引起输尿管口及尿道口的梗阻。一侧输尿管完全阻塞，可使在静脉尿路造影片上该侧上泌尿道不显影，如为不完全阻塞则可见输尿管及肾盂有扩张及积水。尿道口阻塞可引起膀胱扩张及小梁形成等。

膀胱肿瘤

膀胱造影显示膀胱区不规则充盈缺损

输尿管原发的良恶性肿瘤较少见，主要临床症状为血尿及疼痛。平片有时可发现患侧肾因积水而扩大。静脉尿路造影所见：单侧完全性肾不显影；难解释的单侧肾盂积水；无肾盂积水的输尿管充盈缺损；有时可能示为正常静脉尿路造影。

逆行肾盂造影所见：导管尖端被阻于肿瘤的部位；输尿管导管在靠近肿瘤处绕圈，所谓“导管绕圈”征；填充缺损之上方输尿管扩张；靠近输尿管肿块下方的输尿管常增宽，而结石下方的输尿管常萎陷；输尿管有局限性不规则狭窄区；边缘模糊或清晰的肿瘤下缘；及当导管通过输尿管肿瘤之后，临床上所见血尿即变为清澈的尿。

血管造影可见供应病变的动脉分支增粗，及细的肿瘤血管网。

肾囊肿X线表现

肾囊肿可由各种病因所引起，可为先天性的或获得性的。病变可发生于肾脏皮质、髓质或肾旁组织；囊肿可为单发或多发，单侧性或双侧性；也可同时在其他器官内有囊肿病变并存。肾囊肿分类很多，以大体病理和X线为根据可分为六大类。①肾发育异常，包括肾多发性囊肿病、局灶性或节段性发育异常和遗传性及家族性肾囊性发育异常等。②多囊肾病，包括小儿和成人两型。③肾皮质囊肿，主要包括单纯性囊肿和多房性囊肿。④肾髓质囊肿，包括海绵肾、肾盂源性囊肿和髓质坏死等。⑤肾实质外囊肿，包括肾周囊肿和肾盂旁囊肿。⑥其他肾内囊肿，继发于炎症(结核、结石、包虫病)、肿瘤(囊肿性

退行变)和损伤(血肿)。

肾囊肿检查除采用X线平片、尿路造影、体层摄片及肾动脉造影等外，超声波、放射性核素检查以及CT检查都对肯定本病诊断很起作用，尤其后者根据囊液和血液的吸收系数不同从而能指出囊液的性质，并可诊断出较细小的囊肿。

肾多发性囊肿病 是肾发育异常的最典型例子，为新生儿最常见的肾囊肿病变。病变多属单侧性由许多大小不一的囊肿和发育异常的肾实质混合组成，各种囊肿间不相通，输尿管常闭锁，肾动脉狭窄或缺失。临床的主要表现为腹部肿块。泌尿道平片显示单侧肿块影，肠段被推移向对侧。静脉尿路造影早期X线片显示病肾呈无数透亮的囊形区与密度较深的实质区相交杂的不规则影，在常规时间及延迟的摄片上都见不到显著的造影剂分泌及肾盂肾盏系统。

多囊肾 为先天性囊肿，有家族性倾向，成人型为常染色体显性遗传。有关发病因素的意见不一，认为是肾发育过程中肾单位与集管系统联结缺损所致，也有认为是部分肾小管不退化的结果；此外，血供改变或小管梗塞后潴留，也被认为有密切关系。大体病理示肾脏含有许多大小不一的囊肿，彼此之间和囊肿与肾盂肾盏通常不相沟通。腹块、疼痛、血尿或脓尿是主要临床症状。

X线表现，平片检查显示双侧肾脏增大并外缘呈波浪状，腰大肌轮廓消失。静脉尿路造影往往由于双侧功能减低，肾盂肾盏显影不够满意，而逆行肾盂造影对肾盂肾盏的改变显示比较清楚，有移位、变形、缩短、扩大、伸长、扭曲，占位于肾盏间的囊肿常使相邻肾盏分开，肾盏颈部变细长，使肾盂肾盏呈蜘蛛足形。

儿童型多囊肾为常染色体隐性遗传，经常伴有肝脏囊肿病变，又可分为四组：①围生期组：病变累及极大多数(90%)肾单位，多于胎内或生后即死亡。②新生儿组：病变肾单位占60%，静脉尿路造影18～24h延迟摄片示线条状肾实质影，至36～48h，其密度可逐渐增深。患儿多于出生后数月内因肾功能衰竭而死亡。③婴儿组：受累肾单位约25%，往往有高血压、氮质血症和门静脉周围纤维化导致肝损伤。④少年组：约10%肾单位受累，X线表现肾增大及肾盂肾盏的变形，其改变与成人型相似。

单纯性肾囊肿 可为先天性或获得性，病变多数为单发但也可多发，囊肿壁由纤维组织构成内衬上皮细胞，厚约1～2mm。临床一般可无症状，如囊肿并发尿路感染则可出现尿频、脓尿等症状，如囊肿增大可压迫邻近器官引起胃肠道症状。

X线平片显示病侧肾增大边缘可呈分叶状，囊壁偶见壳状钙化影。静脉尿路造影在肾实质期，囊肿区与周围充盈造影剂的实质相对比下往往显示为较透亮影，体层摄影显示更为清楚；较大囊肿或与肾盏贴近的囊肿可使肾盏肾盂受压、推移、分开和变形，但肾盏并无破坏表现，大囊肿可使肾纵横轴转向。肾动脉造影在动脉期示肾动脉分支受压移位、伸直、分散扩包绕囊肿，在肾实质期明显呈现边缘清楚的无造影剂的囊肿区。

海绵肾 本病为一先天性肾集合小管扩大、囊肿形成，内可含小结石。腰酸、血尿及尿路反覆感染为常见症状。X线平片示肾区有细小结石。静脉尿路造影片示肾锥体显影，在小肾盏周围有枯枝状造影剂影，肾盂肾盏本身无明显改变。

肾盂源性囊肿 也叫肾盏囊肿，位于肾髓质部，囊肿大小约2～4cm直径，囊肿与肾盏肾盂有一细管相通，也可因炎症而阻塞，囊肿内常有结石形成。临床症状轻微，可有腰部钝痛和间歇性尿路感染。X线平片往往阴性，若囊肿较大则可示肾外形增大，有时可见结石影。静脉尿路造影肾功能正常，肾盂肾盏可因邻近囊肿压迫而移位、扩大、伸长、变形甚至消失，如囊肿显影则常有细小管道与肾盂肾盏相通。肾动脉造影所见与单纯性肾囊肿相同。

肾周囊肿 多数由后天性外伤所致，通常在肾周有包裹性的尿样浆液聚积，也称肾周积水或肾周渗尿，如潴蓄在肾周的是血液，称为肾周血肿。X线平片上常见肾影明显增大，肾周轮廓不清晰，肾区密度增高，肾周血肿可显示层次状钙化影。静脉尿路造影，由于肾功能差，肾盂肾盏显影不佳。逆行肾盂造影示造影剂进入肾包膜内，邻近肾盂肾盏可有受压或破坏现象

泌尿道损伤X线表现

泌尿道损伤多数为开放性外伤及挫伤，也可由间接的轻微暴力所致，包括医源性损伤及已有病的或先天畸形的泌尿道。为及时作出诊断往往需要X线检查，以明确损伤的部位、范围、程度及肾功能等情况，这对治疗措施的选择有指导意义。

肾外伤 平片检查显示肾影增大，可由肾包膜下或肾内较大的血肿引起。肾和腰大肌轮廓模糊不清，腰椎向健侧弯凸，提示反射性肌痉挛或肾周积血或尿外渗。上腹部胃肠道可产生反射性胀胀。患侧横膈可上升。有时伴有肋骨和(或)脊椎骨折。静脉尿路造影的诊断价值较大。大剂量的静脉滴注法辅以体层摄影可提高诊断效果。造影时腹部禁忌加压。其表现为肾实质和或收集系统显影浅淡，肾盂肾盏纤细，通常由于肾挫伤后肾实质水肿和血流量减少所致。肾内血肿在肾实质期显示为局部缺损，邻近肾盂肾盏受压移位。肾包膜下血肿可压迫肾质，使肾的分泌减退，体层显示肾包膜如一曲线，为血肿推离向外。造影剂外溢说明尿收集系统有撕裂，根据撕裂涉及的范围和肾包膜是否破裂，溢出的造影剂可位于肾内、扩展至包膜下或延及肾周间隙。位于肾盂肾盏内的血块表现为充盈缺损。如肾功能完全丧失，常提示实质或肾血管有严重损伤。如疑有肾血管严损伤或伤肾丧失功能等情况，可考虑作肾动脉造影。肾挫伤可显示为

局部动脉期血流缓慢，实质浓度低，小动脉分离，或部分闭塞。肾包膜下血肿可将上常紧挨肾表面的包膜动脉拉直或推移。肾实质撕裂或破裂在实质期呈无造影剂充盈、边缘锐利的线形缺损区。如有造影剂由动脉外溢则表示活动性出血。

CT检查不仅可以诊断肾外伤，而且还可以对肾外伤进行分期，并可同时发现有无肝、脾等脏器复合伤。

输尿管外伤 在输尿管插管后摄平片，有时可见不透X线导管由正常输尿管行程偏离向外。静脉尿路造影或逆行肾盂造影示造影剂从输尿管撕裂处外溢。偶尔由于大量尿外渗入腹膜后间隙，可形成巨大软组织块影，使肾或输尿管发生移位。

膀胱外伤 平片示骨盆血肿可推移闭孔脂肪线向内，血和尿的外渗可致小骨盆密度普遍增深。膀胱造影常摄正、侧和斜位片，如伤者不能转动，除正位充盈片外，应在排尿后再摄一片，可显示与壁的破裂。膀胱腹膜外破裂造影剂自膀胱底部外溢，分布在膀胱周围的组织间隙内，表现为边缘不规则范围较局限造影剂影。膀胱腹膜内破裂，造影剂自膀胱顶扩散入腹膜腔，则分布范围较广泛。膀胱周围血肿还可压迫膀胱使之变形。膀胱内的血块则形成充盈缺损。

尿道外伤 后尿道外伤平片往往可见耻骨骨折。尿道造影宜用有机碘溶液造影剂，因偶可发生静脉内溢。如尿道破裂发生在尿道膜部或其近端，造影剂外溢常在尿生殖膈膜以上，应注意同膀胱底破裂的腹膜外溢区别。尿道球部破裂，造影剂向会阴、外生殖器外溢。如为完全性尿道撕裂，则膀胱无造影剂充盈。

肾性高血压X线表现

高血压为一常见病，除原发性高血压外，肾性高血压是继发性高血压中最常见的一种。一般认为肾素—血管紧张素—醛固酮体系为产生肾性高血压的重要因素。引起肾性高血压的主要病因有：①肾性血管病变，如肾动脉粥样硬化、肾动脉纤维肌肉增生、大动脉炎引起的肾动脉狭窄等。②肾脏病变，如急性或慢性肾小球肾炎、多囊肾等。肾性高血压的临床表现与原发性高血压无明显差别。舒张压往往特别高。肾血管性高血压病例，往往在上腹部和腰背部可听到持续性杂音。X线检查方法及表现如下：

腹部平片：腹部平片可见肾脏缩小，轮廓改变和钙化等表现。

静脉尿路造影：有常规法和特殊法两种。常规法静脉尿路造影对肾性高血压的检查，价值不高。

特殊法有每分钟连续摄片法；冲洗试验；水负荷试验；血likely管扩张药物法，但均较少用。

肾动脉造影：肾动脉造影是诊断肾血管性高血压的一项具有决定性意义的方法，并可在明确诊断后，对狭窄的动脉采用带囊导管扩张术，治疗肾血管性高血压。

X线表现：①单侧性管壁缺损，多位于肾动脉开口处或近1/3段，大都由于动脉粥样硬化斑块向动脉管腔突出所致。②孤立性狭窄：范围较短，边缘常较整齐，常伴有狭窄后扩张，可为肾动脉纤维化、纤维肌肉增生或动脉粥样硬化所引起。③多发性狭窄，涉及范围一般较长，常位于肾动脉中1/3及远1/3段，呈多数不规则狭窄形成念珠状，为肾动脉纤维肌肉增生的典型表现。④管壁粗糙不整齐，范围较长，边缘粗糙呈锯齿状，为血管内壁多发性硬化斑块所形成。⑤管腔完全阻塞，阻塞处的边缘规则或不规则，多为硬化斑块或栓塞所致。⑥侧支循环：肾动脉狭窄的一侧可有丰富的侧枝循环形成，一般与狭窄的程度成正比，侧支循环的血管扩张，扭曲并交错纠缠，如侧支循环血管主要位于肾脏的内下方，在静脉尿路造影片上可见输尿管切迹。⑦肾动脉全段及肾内小动脉纤细：管壁光滑整齐、肾脏小，为肾动脉先天性发育不全所引起。⑧肾动脉局限性扩张：可呈囊形或梭形，为肾动脉瘤的表现。⑨肾静脉早期显影：常伴有肾动脉分支扩张和扭曲，为肾动静脉瘘的表现。

肾移植X线检查

肾移植作为晚期慢性肾功能衰竭的患者一种积极治疗方法，已取得了较满意的效果。在进行这种治疗的前后，活体供肾者和受肾者都需作X线检查，这对供肾者的安全、手术计划的制订、判断移植肾的功能以及观察术后的并发症等，都属必要。活体供肾者的静脉尿路造影应无异常，肾动脉造影证实其为单支肾动脉且无血管或实质病变，并注意主肾动脉腔径和长度等解剖情况。肾移植后可能产生一系列并发症，均需早期作出诊断及时给以处理，了解这些并发症的方法有实验室检查、超声、放射性核素和X线检查等，其中X线检查是一种重要的手段。

平片检查：移植肾位于髂窝与髂骨重叠，肾周又缺乏脂肪组织的对比，故平片难以显示肾的轮廓。一般在移植手术时，将金属夹置于移植肾的上、下极和内、外缘的中点作为标志，便于测量。移植后肾影增大可由于排斥、代偿性肥大、血肿、脓肿、肾积水、肾静脉血栓形成和肾小球肾炎等所致，以前两者最为常见。肾从腰部移至髂窝后X线片上大约要放大5%，移植肾与原先大小比较，如长径增加20%以上，提示可能有排斥现象，增加在15%～20%，多半为代偿性肥大。

静脉尿路造影，于移植术后1～4周常规进行。腹部不需加压，可用头低足高位，向移植侧取后斜位，使肾盂肾盏充盈较佳。造影剂量较通常多1～2倍，如疑移植肾的功能减退可增至100ml。也可用静脉滴注法。正常的移植肾可清晰显示肾盂肾盏和肾盂—输尿管吻合或输尿管—膀胱吻合，肾轮廓亦能较清楚地见及。术后早期在输尿管—膀胱吻合口处的膀胱壁上可见由水肿造成的充

盈缺损，以后可逐渐消退，如缺损持续存在，应考虑肉芽组织或瘢痕所致。尿漏系严重并发症，表现为造影剂自吻合口附近外渗，为辨认尿漏的正确部位，有时尚需作膀胱造影或逆行肾盂造影，尤其是肾功能不良者。尿路造影还可发现有否狭窄存在，肾盂-输尿管吻合和输尿管对端吻合处易于产生狭窄。输尿管梗阻可在术后初期由于血块、周围血肿压迫、输尿管扭曲和水肿等因素引起，如在移植手术后数年发生，则多因腹膜后纤维化、血供不足和排斥等原因所致。有时可见膀胱内造影剂逆流入患者残留的输尿管内，尿液的滞留，易继发感染和形成结石。由于手术或活检形成的血肿，可使附近的肠曲、肾、输尿管或膀胱受压移位。静脉尿路造影不显影者，其原因可为：排斥、肾动脉梗阻、急性肾小管坏死和输尿管梗阻等，常需进一步作逆行造影及其他检查始可鉴别。

动脉造影：自对侧股动脉插管，可避免移植侧血管内形成血栓和血肿，导管头应放在吻合血管口以上的髂总动脉或主动脉分叉以上，作下腰段腹主动脉造影。亦可用特殊导管插入肾动脉作选择性造影。移植成功无并发症者，受肾者的髂总动脉与供肾动脉吻合口通畅，肾内血管叶间动脉、弓形动脉和小叶间动脉均清晰显影，一直延伸到肾的边缘部分，形态正常。造影剂自肾内动脉排空的时间，选择性肾动脉造影一般是1～5s，髂总动脉注入造影剂则排空时间稍慢。肾实质相显影均匀，通常持续约10s。

移植引起的血管并发症中，以肾动脉狭窄最为常见，大多发生在吻合口，系术后纤维瘢痕引起，因吻合口每为髂外动脉掩盖，常需投照斜位或侧位，方可显示，少数狭窄可位于吻合的远端。其他的血管并发症尚有肾动脉血栓形成、肾静脉血栓形成、肾动静脉瘘和肾动脉外来性压迫等。肾静脉血栓形成虽较少见，但甚严重，表现为肾脏肿大，造影剂在肾动脉内停留时间延长，肾实质相显影差，肾静脉不显影，往往需作选择性肾静脉造影才可明确诊断。

肾排斥是肾移植后最常见的问题。急性排斥反应的主要病理变化是间质和血管周围的单核细胞浸润，肾小动脉和肾小球毛细血管坏死，伴有明显的间质水肿。这种肾小动脉炎可导致肾缺血造成肾小管和皮质坏死，出血和梗阻。慢性排斥反应主要呈增生性变化，出现间质纤维化，小动脉内膜平滑肌呈环形增生和纤维化，肾小管萎缩消失。肾动脉造影在一定程度上可以反映排斥的病理变化和接受免疫抑制治疗后的效果。

急性肾排斥X线征象：动脉期造影剂排空延迟，注射后2～4s甚至更长仍不消失，肾内血管充盈变慢，说明肾血管阻力增加血流迟缓。造影剂在肾内通过的时间，也可与髂外动脉和股动脉内造影剂的消失时间作比较，若髂外动脉和股动脉造影剂已排空，而肾内动脉仍显影，应认为其通过时间延长。由于间质水肿，肾内叶间动脉和弓形动脉受压变直，皮质小动脉不显影，动脉管腔狭窄不规则以至闭塞；肾实质显影迟，密度低，皮质与髓质分界不清；肾影肿胀增大；肾静脉显影淡或不显；有时则出现动静脉分流和静脉早期充盈，说明有严重的皮质缺血和梗死。慢性肾排斥由于间质纤维化肾脏常较移植时缩小，可见梗死后的瘢痕，又，因有些血管闭塞，肾内动脉减少，显影的动脉分支可由于间质纤维化而狭窄或呈念珠状，肾实质相密度不规则呈斑点状。

肾上腺病变X线表现

肾上腺病变包括肾上腺皮质功能紊乱，囊肿及肿瘤等，X线检查是一个重要方法。

肾上腺皮质功能紊乱 肾上腺功能紊乱包括肾上腺皮质功能亢进及减退。

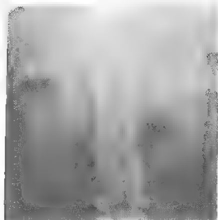
肾上腺皮质功能亢进 可由于一种或数种肾上腺皮质激素分泌过多引起。因此，临床上可出现不同的表现，可分为下列五种：①库欣综合征。②原发性醛固酮增多症。③肾上腺性变态综合征。④男性女性化。⑤混合型肾上腺皮质功能亢进症。其中以库欣综合征最常见，原发性醛固酮增多症次之，后三种病征均属罕见。库欣综合征及原发性醛固酮增多症的主要病理是肾上腺皮质增生或肿瘤(腺瘤或癌)，在库欣综合征中还可有1/3病人伴以脑垂体嗜碱性细胞腺瘤。在这两类综合征病人进行X线检查前，一般临床上都已作出了肾上腺的功能诊断，X线检查的目的主要是了解是否肾上腺皮质增生或有皮质肿瘤。

肾上腺皮质增生的X线表现：在腹部平片和静脉尿路造影片上一般无特殊发现。在腹膜后充气造影片上，可见肾上腺仍保持原有三角形或半月形的形态，位于两肾上内侧，体积大多和原来一样或稍增大，但失去正常呈内凹形的边缘而变为边缘清楚、轮廓饱满、密度均匀增高的表现，这种改变一般是两侧性的，但不一定是对称性的。在少数病例可作肾上腺静脉插管造影，表现为肾上腺静脉分支稍扩张而散开，但保持正常形态和相互关系。

肾上腺皮质功能减退X线表现 慢性肾上腺皮质功能减退，又称Addison病。主要是由于双侧肾上腺皮质结核、萎缩等严重破坏或双侧肾上腺大部或全部切除引起。临床上有衰弱无力、色素沉着、血压下降、胃肠及神经系统各种症状与失钠失水等所引起的代谢紊乱，患者以青中年为多。不少学者认为引起肾上腺双侧皮质萎缩的原因可能由于自体免疫所致。X线表现：腹部平片约有1/4患者于肾上腺区有钙化影，这种钙化影可为细点状分散于腺内或呈花纹状，也可为全部腺体浓密均匀的钙化，以在体层片上显示更为清楚。因X线检查仅能发现肾上腺结核并有钙化的病例，这仅占Addison病患者的很小一部分，因此该病的诊断主要依靠临床表现及实验室检查，而X线检查可给临床上病因诊断提供线索。

肾上腺囊肿 临床少见，由于这种囊肿体积较小又

无内分泌症状出现，所以往往为偶然发现。病理上肾上腺囊肿大致可分为四类：真性囊肿；囊性腺瘤；囊性淋巴血管瘤；假性囊肿。其中以假性囊肿较为多见，通常是肾上腺囊肿破裂后再产生新的囊壁而形成，所以体积较大，大的可似成人头颅大小，形多为单房性，壁由纤维组织构成，可有血色素及钙质沉着，囊内含大量红色液体。本病大部分患者均无症状，有症状者多由于囊肿体积较大产生机械性压迫所致。X线表现：较大的囊肿在平片上可见肾上腺区有软组织肿块阴影，轮廓比较光整。肾上腺囊肿常伴有钙化，钙化可由于囊壁钙化或囊肿内出血机化而形成，显示为边缘弧线形钙化和肿块内不规则钙化阴影，前者是肾上腺囊肿较特征性的表现，如图。侧位片示钙化影偏后。当囊肿长到一定大小，可产生周围器官的受压变形和移位，特别容易涉及肾上极。



肾上腺囊肿
右肾上腺钙化，右肾上极受压变平

肾上腺肿瘤 肾上腺肿瘤不甚多见，主要是从皮质或髓质的主质细胞发生，从间质虽亦可发生，如纤维瘤、肌瘤、脂肪瘤等，但均属极为罕见。

肾上腺皮质肿瘤 多数有肾皮质功能亢进的现象。一般X线平片和静脉尿路造影无明显异常发现。CT对肾上腺肿瘤的定位有重要的价值。检查时要采用薄层扫描，肿瘤呈边缘光滑的圆形、椭圆形，多数密度低而均匀。CT可以鉴别腺瘤或增生。肾上腺动脉造影也可以用于诊断肿瘤，皮质的恶性肿瘤在动脉期可显示不规则的肿瘤血管影、动静脉瘘、静脉提前显影。而在良性肿瘤仅表现血管受压移位。在肾上腺实质显影期，肾上腺的阴影在气体衬托下可清晰地显示，小的肿瘤仅表现为肾上腺某一边缘的局部隆起，而大的肿瘤表现为圆形的致密影。

嗜铬细胞瘤 大多发生于肾上腺髓质，发生在其他部位（如腹部、胸腔及颅内）较少见。嗜铬细胞瘤90%属良性，大多单侧性，以右侧发生较左侧多。主要临床症状是阵发性或持续性高血压并伴代谢性改变。

X线表现：腹部平片上除非肿瘤很大，一般很少显示。静脉尿路造影，小的嗜铬细胞瘤无特殊发现，较大的肿瘤可见该侧肾脏被压、移位或发生旋转。腹膜后充气造影常与体层摄影同时使用显示肾上腺呈球形或椭圆形扩大的致密影，与皮质腺瘤及有包囊的腺瘤单凭X线充气造影片所见很难区别，如结合临床及实验资料全面考虑，则就容易鉴别。CT对小的肾上腺嗜铬细胞瘤的定位诊断甚有帮助。

成神经细胞瘤 是无内分泌症状的一种高度恶性的肿瘤，最常见于婴幼儿，较多发生于肾上腺髓质，也可见于颈胸部其他交感神经系统中。临床主要症状是腹块、贫血、低热，并可出现转移征象。

X线检查是检查该病的一个重要方法，其表现为：腹部平片有时可见肾上腺区有散在的颗粒状或片状细小钙化影。静脉尿路造影可见肾脏受压推移，但肾盏一般不受侵蚀。由于肿瘤恶性程度较高，且富于血管，故不宜做腹膜后充气造影，以免发生栓塞、血肿及肿瘤的播散。骨转移颇为常见，主要为长骨、骨盆及头颅转移。

女性生殖器官正常X线表现

子宫位于盆腔中央，外形似一倒置的梨状，内腔略呈三角形，宫腔底部宽约3～8cm，两侧边长约3～4cm，边缘光滑。子宫颈管长3～4cm，宽0.5cm。由于宫颈部的粘膜皱襞如棕榈叶，在宫颈边缘可见不整齐的毛刺样阴影，但在子宫张力低时，宫颈也可以有光滑整齐的边缘。输卵管开口于子宫底部两侧，管腔如细线状，输卵管远侧段即壶腹部的管腔逐渐增粗，内径约3～4mm。在正常输卵管通畅时，造影后24h输卵管及宫腔内造影剂应全部排空，造影剂在腹腔内弥散于肠曲及子宫或卵巢的表面（图1）。

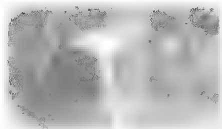


图1　子宫输卵管造影，正常

盆腔充气造影时，子宫横置于盆腔中央，两端尖，中部鼓，犹如柠檬，最大前后径约5cm。输卵管自子宫角部向两侧伸展，输卵管壶腹部迂曲围绕于卵巢上。卵巢位于子宫两侧靠近盆壁。大多为椭圆形，表面平整。卵巢大小往往随月经周期而有改变。除内生殖器外，盆腔充

气造影还可以显示膀胱和直肠。膀胱在盆腔最前方，靠近耻骨联合，呈隆起的软组织影。直肠位于盆腔后方，呈圆形或长条状，紧贴于骶骨前方（图2）。

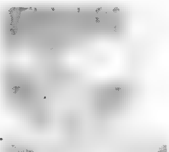


图2 盆腔充气造影

女性生殖器官先天畸形X线表现

女性生殖器官在胚胎发育期中，由于受到干扰而导致发育停滞或异常，从而形成各种类型的生殖器先天畸形。

卵巢发育异常 卵巢完全缺如的病例极为罕见。一般遇到的仅是卵巢发育不全。盆腔充气检查时在子宫体两旁仅能见到很小的卵巢软组织影，子宫体往往也发育较小。有时甚至看不到卵巢影。

子宫发育异常 在女性生殖器官发育异常中，较为多见的大致有以下几类（图1—图8）。

（1）先天性无子宫，盆腔充气片示盆腔中央无正常的子宫影，但在盆腔的两侧壁却仍能看到粗细均匀的输卵管绕在卵巢的外侧缘。在卵巢的下方，常可见一小团软组织影与输卵管相连，此即为未发育的子宫，亦有称之谓萌芽子宫。

（2）始基子宫及幼稚型子宫：始基子宫多无宫腔。幼稚型子宫在子宫输卵管造影时，除宫体细小外，宫颈往往比宫体长。

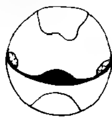




图1 两侧卵巢发育较小　图2 双侧始基子宫

（3）单角子宫：子宫腔造影显示宫腔似梭状，其顶端连有一根输卵管，且宫腔位置偏于盆腔一侧。盆腔充气造影可显示另一侧副中肾管的发育情况。

（4）双子宫：子宫造影显示两套单角子宫现象。



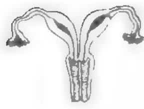


图3 单角子宫　图4 双子宫





图5 双角子宫　图6 鞍状或弧形子宫

（5）双角子宫：子宫造影显示一个宫颈管上有两个梭状子宫腔，两个宫腔之间的距离较宽。盆腔充气片示两个宫体。

（6）鞍状或弧形子宫：子宫造影示宫腔底部呈现弧线的凹陷。





图7 半隔子宫　图8 全隔子宫

（7）半隔子宫：子宫造影示宫腔底部呈分叉状。盆腔充气片常看到一个较正常略大的宫体。

（8）全隔子宫：子宫造影示两个宫颈管及两个子宫腔，而在盆腔充气片中仅见一个子宫体。

阴道发育异常 主要有阴道纵隔及阴道横隔两种类型。

（1）阴道纵隔：两侧副中肾管的尾端合并后，其中间的隔未吸收。大多可时伴有两个宫颈和两个宫腔。

（2）阴道横隔：两侧副中肾管合并后，其末端与泌尿生殖窦连接处未穿通或穿通不全。此类横隔多位于阴道上段，一般可以通过横隔的小孔注入造影剂以观察横隔后空腔的情况。

女性生殖器官炎症X线表现

女性生殖器官炎症，指在子宫输卵管造影时所见到

的炎症性改变,包括一般炎症和结核。平片检查一般很少阳性发现。

一般性炎症 子宫输卵管造影可呈现以下几种表现:①输卵管柔软,但管腔粗细不一,可有瘘管及憩室形成。②输卵管阻塞,阻塞端管腔可呈不规则扩大,当子宫角与输卵管间质部粘连时,子宫角呈尖角状,整个输卵管不显影。如为子宫括约肌痉挛,则子宫角圆钝;区别有困难时,可注射阿托品后再造影,如输卵管显影,即为子宫角部括约肌痉挛。③部分粘连时,输卵管通而不畅;造影后24h复查有部分造影剂排入盆腔,部分仍残留于输卵管内。④输卵管伞端积水;于造影后24h复查见造影剂在积水囊内呈油珠状堆聚而不弥散。⑤宫腔炎症后粘连:造影时见粘连处呈充盈缺损,形态不规则。因为粘连主要局限在宫腔,故两侧输卵管均通畅,此点可与结核性的宫腔粘连相区别。

生殖道结核 大多继发于身体其他部位的结核病灶,最常见来自肺部,主要通过血行,其次由淋巴系统传播,也可为上行性感染或直接蔓延。

盆腔平片:可在盆腔中部及两侧相当于子宫或输卵管部位见到局限性、三角形或横行条状钙化影。

子宫输卵管造影:常能看到以下的X线表现,双侧输卵管僵硬如棒状,有时少许碘油可通入盆腔,有时末端阻塞呈杵状;输卵管多处狭窄呈珠状或锈铁丝状,有时可见憩室或瘘管形成;宫腔呈三叶草花状,常由宫腔底部及两侧向内粘连凹陷所致。这一表现需与一般性炎症子宫腔粘连相区别,结核性宫腔粘连者同时有两侧输卵管僵硬。粘连严重时,仅有盲腔,此时需结合病史进行判断;造影剂逆行入子宫壁间质、血管和淋巴管,往往由于输卵管粘膜或子宫内膜存在结核性溃疡所致,表示为活动期结核。

女性生殖器官肿瘤X线表现

女性生殖器官肿瘤种类甚多。表浅部肿瘤临床上容易作出诊断,不必进行X线检查。但对盆腔内的卵巢肿瘤和子宫肌瘤,X线检查有一定价值。

子宫肌瘤 子宫肌瘤可以单发,亦可多发。根据肿瘤生长在子宫上的部位,可以分为三类(图1～图3)。

(1)浆膜下肌瘤:盆腔充气造影片上往往能看到子宫表面突出,有时有多个凹凸不平影重叠在宫体上。由于肌瘤向外发展,很少影响子宫腔的形态,因此在子宫腔造影时往往无阳性发现。

(2)肌壁间肌瘤:子宫腔造影时可见病变部位的腔壁有向腔内的弧状压迹。如肌瘤生长部位较低,靠近子宫峡部,则宫腔扩大并伸长,而子宫腔底部仍保持正常形态。在双重造影时,有肌瘤部位的子宫壁增厚,子宫体外形膨隆呈球状。

(3)粘膜下肌瘤,肌瘤向子宫腔内生长时,只有在子宫腔造影下才能见到肌瘤在宫腔内所致的充盈缺损,较大的粘膜下肌瘤亦可使子宫腔扩大。



图1 浆膜下肌瘤 子宫后壁突出

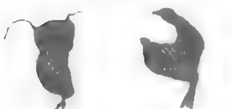


图2 子宫肌壁间肌瘤,宫腔下段伸长、扩大　　图3 粘膜下肌瘤 子宫底充盈缺损

卵巢肿瘤 在卵巢肿瘤中,畸胎瘤是唯一有特征性X线表现的肿瘤,因为约半数畸胎瘤病例中能看到肿瘤中的牙齿或骨质结构影。其他的卵巢肿瘤只能从其轮廓来推测为囊性或实质性的诊断,一般分叶状的以实质性肿瘤为多,轮廓较圆、表面光整平滑的以囊性肿瘤为多。多囊性卵巢综合征是一种与内分泌失调有关的卵巢增大,应与卵巢肿瘤作鉴别。在盆腔充气造影下,这种病例的特征是双侧卵巢呈对称性的增大,并且往往保持其固有的椭圆形,偶尔还可分辨卵巢的波状轮廓。

X线骨盆测量

当疑有骨盆狭窄、畸形或头盆不对称时,X线骨盆测量可提供临床检查难以获得的资料。为减少X线对胎儿的损害,宜于妊娠足月时或临产后进行。

利用X线测量骨盆的方法很多,最简便、最常用的是摄片3张:①仰卧侧位片:孕妇仰卧,垫高臀部及背部,使骶骨能全部投影在X线片中。肛门内放置薄膜气囊,注入空气90ml左右,使坐骨棘清楚显影,然后拍摄侧位片(图1)。此片可测量入口前后径,中骨盆前后径,出口后矢状径,骨盆倾斜度,骶骨高度及弧度。②前后位片:孕妇取仰卧位(图2)。取出肛门气囊后摄片。此片可测得骨盆侧壁集合度、中骨盆横径、耻骨弓横距。③轴位片:孕妇坐在X线机台上,使臀缝对准台面中心,背部斜靠在木板架上,呈半坐位姿势。调节靠背架的角度,使骨盆入

I平面与台面平行，然后摄片（图3）。此片可测量入口横径，入口左右斜径，耻骨联合后角。

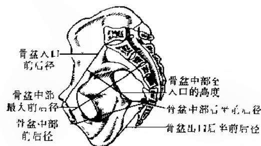


图1 骨盆测量侧位相各径线

由于骨盆各平面的径线经X线投影有所放大，而测量目标与胶片的距离越远，放大越多，故必须使用在同等条件下放大的校正尺测量。取一平面厘米尺，全长20cm，每隔0.5cm粘上一缝针。按拍摄仰卧侧位片、前后位及轴位片时的要求，置木尺于距胶片的不同距离，每隔1cm摄一张X线胶片尺条，制成两套不同距离的校正尺。

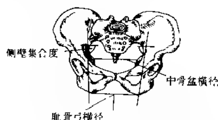


图2 骨盆测量前后位相径线

测量骨盆前后位片上的径线时，因孕妇臀部垫有3cm厚的木板，需用多加3cm的校正尺。若测中骨盆横径，先在侧位片上测得坐骨棘至骶骨缘的垂直距，再选用加上3cm的前后位校正尺测量。

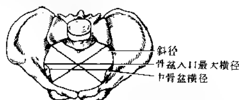


图3 骨盆测量轴位相各径线

在轴位片上测量骨盆入口径线时，由于入口平面高度取点为耻骨联合顶端，而实际测量取点在耻骨联合顶端后下缘的1cm处，故需选用将入口平面至台面的距离减去1cm的校正尺测量。

胎儿和胎盘X线检查

胎儿的X线检查 一般采用平片摄影，可以了解以下各种情况：

（1）胎儿存在与否（与葡萄胎鉴别）：一般在14周后可出现胎儿骨骼阴影。此时胎儿头颅呈细如发丝的圈形影、颅底在乳突部较厚，肋骨平行排列如鱼骨状，四肢骨呈长管状，脊柱呈串珠状。

（2）胎儿成熟与否及胎龄的估计：决定胎儿成熟与否，当母体患病需作引产时帮助较大。可从胎儿骨骼的密度、及长管骨皮质的厚薄、骨骺的出现、胎儿身长及胎头直径等来决定。成熟胎儿头颅骨顶部厚1mm，颅底部厚2～3mm，长管骨可分出骨髓腔及骨皮质，胫骨近端骨化中心及跗骨和腕骨骨化中心出现。胎龄也可从胎头直径和身长来估计。

（3）胎儿位置的诊断：①胎式即胎儿长轴与母体脊柱之关系。与母体脊柱平行者为纵式，或直产式；垂直者为横式；交叉者为斜式。直产式有头先露、臀先露、肩先露三种。②胎儿的姿式，即胎儿身体各部的相互关系，例如胎儿肢体是否蜷曲或伸直。

（4）胎儿数目的诊断：观察胎儿是否多胎，除观察胎儿数目外尚需观察胎儿之间是否有异常联系，如有无联体畸胎，各胎儿的胎式，有无某一胎特小及其骨骼是否有去钙等死胎现象。

（5）腹腔妊娠：胎儿可偏母腹一侧，且位置较高。常取横位或斜位，背部向上而四肢下垂。在侧位片中胎儿骨骼与母体脊柱相重叠。

（6）死胎及石胎：死胎表现为：①颅骨重叠，颅骨交叉或错位。两块交叉的骨上下互相贴近，与活胎儿在产程进行中颅骨互相重叠相似，但后者两骨不互相贴近。②胎儿过屈、脊柱弯曲度增大，头俯屈甚剧、四肢紧贴躯干。③胸廓塌陷。形成以上三种现象的原因，是由于胎儿死亡无力抵抗子宫的收缩，压迫所致。④胎儿发育与月份不符。⑤胎儿体内出现气泡，在心脏、大血管、腹膜后、腹腔内、脐带内及关节等处有气泡影。石胎：是腹腔妊娠的后果，胎儿死亡后残留于腹腔内不能娩出，胎儿的软组织及胎盘、羊膜等发生钙化。有时胎儿成不整形的骨块，还可以与母体肠道相连、造成肠梗阻。

（7）胎儿畸形：①无脑儿：X线表现为无顶骨，只见一堆杂乱的颅底骨，常伴有羊水过多，致子宫影特别增大，胎儿肢体散置。②脑积水：X线表现为胎儿颜面骨小，颅顶部增大，囟门增大，颅缝增宽，颅骨变薄。③双体畸胎：有时双体头部相联，也可在胸部、腹部、臀部或四肢相联，也可仅有软组织相联。可见，不论在俯卧正位片或侧位摄片时，两胎儿的相互位置始终不变。

（8）胎儿的疾病：如先天性软骨发育不全，X线表现为四肢短小，躯干和头颅则相对长大。

前置胎盘及胎盘早剥均可引起严重出血，危及母子生命，X线检查不仅比较安全而且可靠。X线检查方法有：①站立侧位软组织摄影术，于球管前部窗口处加一外厚内薄的长圆形铝板，使母体前腹壁所受X线量被铝板滤去一部分，不致太黑。因此，子宫的前后壁均能分辨出有无胎盘组织。②膀胱及直肠内充气摄取骨盆部斜位片。

正常情况下胎盘多位于子宫上部且多在后上壁，其长度约为20～28cm，厚度约1～7cm，其中包括子宫的厚度1～5cm。在腹部软组织摄影片中先寻找子宫上部，有无胎盘阴影，如无，则在子宫下段的前后壁上去寻找，并观察胎头是否入盆，如果胎头已入骨盆，则不可能有前置胎盘。前置胎盘可分为三种。①中央性前置胎盘，即子宫颈内口完全被胎盘盖住，此时胎头即完全在骨盆入口之上。②偏侧性前置胎盘，即胎盘大部位于子宫颈内口的一侧，小部分位于子宫颈内口的对侧，当子宫口开大时，胎盘只在一侧，此时胎头偏处于胎盘的对侧也可不入骨盆。③低位胎盘，位于子宫的下段，其边缘可能达于子宫颈内口的一侧，此种情况不妨碍胎头入骨盆。软组织平片以侧立位所摄者有价值，因侧立位时胎头可以因重力关系自动降下至所应达到的位置。实践证明，诊断前置胎盘可以省略此软组织摄影片。仅需拍摄膀胱及直肠充气后的盆腔部斜位片一张即可。因空气系低密度，故不会遮盖软组织影，膀胱和直肠充气后即可显画出此两者的边缘，衬托出子宫壁的厚度。上述检查目前大部分已为超声检查代替，因为超声检查无辐射损害且准确性也高。

宫内节育装置X线检查

不论何种类型的宫内节育装置，只要含有不透X线的成分，皆可利用X线进行检查。为了解无尾丝的宫内节育装置是否脱落、变形、断裂、移位等，一般取平卧位透视。如透视不能明确，则摄盆腔平片。若能见到节育装置但取不出或不可触及，可行子宫腔造影以准确判断它与子宫的关系，有否嵌入子宫肌层或已移至腹腔。

正常情况下，压扁或拉长的节育装置被放入子宫腔后立即弹开，回复原形。然而，任何节育装置的正常位置均应在骨盆腔内、耻骨联合上2～5cm。子宫位置不同。子宫中位时，节育装置示正面观。子宫前屈或后屈时，节育装置变扁且处于盆腔低位。若节育装置虽呈正面观，但位置接近耻骨联合或与耻骨联合重叠，可能子宫脱垂；如形态变窄（圆形环变成长卵形），则提示节育装置已由子宫腔落入子宫颈管内。

骨、关节正常X线表现

骨的结构可分为骨密质和骨松质（海绵骨）两种，前者所含固体物质较多，间隙很小；后者所含固体物质甚少，间隙大而多，其中充以骨髓组织。各骨的外层由骨密质所构成，称为骨皮质。各骨的内层为骨松质和骨髓腔所构成。骨皮质之外除关节端外均有骨膜所包绕，骨髓腔内还衬有骨内膜。在组织学上，除1岁前婴儿和某些病理状况下为非层板骨外，均为层板骨。层板骨由哈氏系统（包括哈氏骨板和其中间的哈氏管）、骨间板、内环骨板和外环骨板所构成。骨的成分可分为有机质和无机质两种，前者包括骨基质，即骨样组织，以及成骨细胞、破骨细胞和骨细胞；后者又称为骨盐或骨矿物质，主要为钙和磷。按骨骼形态的不同，可以分成四类。①长管状骨：呈长管状，两端较粗，称为骨骺或骨骺端；中间较细，称为骨干；移行于粗细段之间的，称为干骺端；包括肱骨、尺骨、桡骨、股骨、胫骨和腓骨。②短管状骨：形态与长管状骨相似，唯较短和小，包括掌骨、指骨、跖骨和趾骨。③扁骨：呈扁平形，包括颅盖骨、肩胛骨、胸骨、肋骨和髂骨等。④异形骨：均为不规则形，包括脊柱骨、颞骨、蝶骨、颧骨、上颌骨、下颌骨、腕骨和跗骨。现将几种常见的骨骼X线解剖叙述如下。

长管状骨 可分成骨骺端、干骺端和骨干。成人骨骺已与干骺端连合，连合处可以不留痕迹，也可显示为横行致密线，称为已连接的骨骺线或骨骺线痕迹。骨皮质密度高而均匀，在骨干中段最厚，向两端逐渐变薄。骨皮质的外缘光滑整齐，其外所包绕的骨膜不显影。骨膜在许多疾病的情况下可以骨化而显影。骨皮质的内缘与骨松质相连，不及外缘光整。骨松质由致密的骨小梁及透光的骨髓间隙所构成。骨小梁有的较粗，有的较细，互相交错排列，构成网格状的骨纹理。骨小梁的粗细、数目和排列因人、因骨而异。部分骨小梁，特别是较粗的骨小梁，其排列和走行方向与承受压力或张力的方向一致，分别称为压力曲线和张力曲线。骨髓腔常为骨皮质和骨松质



图1 正常长骨，成人期

遮盖而显示不清，但有时可显示为骨干中部的相对透光区。骨的营养动脉穿过骨皮质处，形成一边缘较光的细条状密度减低区，有时因X线投射的方向不同可显示为小的圆形或长圆形的透光区。骨岛和软骨岛属于正常变异。前者为骨松质内局限性骨小梁增多、增粗，呈现为一边界清楚的致密影，圆形或长圆形，其长轴与较粗骨小梁走行方向一致，直径一般只有数毫米。后者为生长发育过程中骨骼内残留之未骨化的软骨，呈现为圆形或长圆形透光区，边界清楚，或围以一致密线，常见于股骨头或股骨颈。有时在骨骺端或干骺端骨松质内，显示一条或数条横行致密线，称为生长障碍线，没有临床意义（图1）。

婴幼儿的长管状骨一般有三个以上的骨化中心，一个在骨干，其余的在两端。位于骨干的骨化中心，在出生时已骨化，即上述原发骨化中心，骨干的两端较粗，即干骺端，后者与骨骺之间为软骨，X线下软骨不显影，而仅见干骺端的端部骨质结构在早期阶段不甚光整，以后逐渐变光，这个部位密度较高，为临时钙化带所在。骨干和干骺端的结构与成人者相仿，唯较细小，骨皮质也较薄。出生时多数长管状骨两端的继发骨化中心尚未出现，为骺软骨所构成，在X线下不显影。继发骨化中心或骨骺出现之初，显示为一或数个致密点状影，以后逐渐长大，显示为骨松质结构。早期继发骨化中心边缘较毛糙，以后渐渐变光。当干骺端和骨骺不断骨化和生长，两者之间的软骨日渐变薄，并形成板状，称为骨骺板，在X线投照下后者显示为一透光线，称为骨骺线。继续生长发育，骨骺线消失，骨骼长大变长，过渡到成人的长管状骨（图2）。

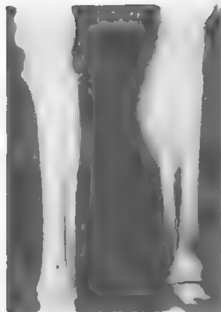


图2　正常长骨，儿童期

扁骨　除颅骨将于其他条目中叙述外，现将肋骨和胸骨叙述如下。

肋骨　肋骨呈弯带状，共12对，后方有肋骨头、颈、结节、干，前方有肋软骨。第一至第九肋骨头各与两个胸椎构成关节。第十至第十二肋只连于一个椎体上。

胸骨　胸骨分柄、体及剑突三部分。柄与体有软骨相连，X线表现颇似骺线，为胸骨联合。体与剑突亦有软骨相连，成人后可骨化融合。胸骨柄上缘两侧各有一关节面与锁骨构成胸锁关节。胸骨体两侧有第二至第五肋软骨相连的切迹。胚胎期胸骨为软骨，出生后各段都有骨化中心，分别于儿童、青春期、成年后出现骨性融合。

异形骨　以组成脊柱的脊椎骨、腕骨和跗骨最为典型。

脊柱　脊柱由脊椎和椎体之间的椎间盘所组成。脊柱通常有7个颈椎、12个胸椎、5个腰椎、5个骶椎和4个尾椎；除第一至第二颈椎外，各颈椎、胸椎和腰椎间有椎间盘相隔，可以活动；骶椎和尾椎则分别融合成骶骨和尾骨。除第一及第二颈椎之外，颈、胸、腰椎各脊柱由椎体和椎弓两部分所组成。椎弓又由椎弓根、椎板、棘突、横突和上、下关节突所构成。同侧上、下关节突形成脊椎小关节，或称为骨突小关节。椎体和椎弓围成椎管，内容脊髓。椎间盘中心为一含胶样液的髓核，其周围为一纤维环所包绕，后者与其上、下骨性椎体之间通过一层纤维软骨板相连。

成人脊柱在正位片上，排列为一条纵行直线，椎体呈上下径较短的长方形，从上到下依次增大。周围为一层致密的骨皮质，轮廓光整；内为松质骨所构成，可见纵行、横行和斜行的骨小梁，往往以纵行者更为明显。椎体两侧各有一横突影，胸椎两侧还可见肋骨影。两横突内侧，与椎体影相重，各可见椭圆形致密环形影，为椎弓根横断面影。两椎弓根之间的距离，以中胸段较小。在椎弓根的上、下方为上、下关节突影。正位片上，颈和胸椎骨突小关节间隙显示不清，腰椎者常清楚可见。椎板从椎弓根向内延续，于中线相连而成棘突，椎板的影象和轮廓常可不同程度地显示，胸、腰椎的棘突投影于椎体中央偏下方，略呈尖端向下的三角形线状致密影，第三至第六颈椎的端部呈分叉状致密线影。两椎体之间的椎间盘在平片上不显影，形成一与椎板和关节突相重叠的透光间隙，称为椎间隙。

在侧位片上，椎体也为长方形，其间的椎间隙清楚可见。椎体后方的椎管相对较透光。椎弓居后方，椎板位于椎弓根和棘突之间。棘突在胸段斜向后下，由于肋骨的重叠，仅隐约可见。颈和腰椎的棘突，由于没有重叠，常清晰可见。上、下关节突分别起于椎弓根与椎板连接的上、下方，上关节突偏前，下关节突偏后；两者之间的骨突小关节间隙，颈、胸椎在侧位片显示较清楚，腰椎则在侧位片常不能显示。椎体、椎弓、上、下关节突和椎间隙

所围成的类圆形透光区，为椎间孔；胸、腰椎在侧位显示较清楚，颈椎则以斜位摄影显示为佳。人站立以后，脊柱即显示出四个弯曲。成人的脊柱其颈椎段凸面向前弯曲，以第四颈椎处为最甚；胸椎凸面向后弯，以第七胸椎为最甚；腰椎段多向前弯，以第四腰椎为最前；骶骨及尾骨则呈凸面向后弯曲，尤以女性为显著。

出生时脊椎片上仅可见一个椎体和椎弓的两半，于出生后第1年中，椎弓的两半连合，此种连合最初见于腰部。自3岁至6岁，椎体与椎弓亦连合，最初连合部位为颈部，最后为下腰部及骶部。出生后，节间动脉仍然存留于椎体中央的前方，侧位片上椎体前方中部可见一透光凹迹或沟槽，为动脉入口处所造成。约在9至12岁时在椎体上下两面的骨骺环内出现继发骨化中心，在侧位略呈三角形。椎体前缘常比后缘先行骨化。约在16岁时在每个横突与棘突的尖端，各有一个继发骨化中心出现，呈半月形。位于横突及棘突的顶端。每一个关节突上面亦各有一个继发的骨化中心。这些中心都逐渐增大，大约至25岁时都与其附近的结构连接。脊柱在出生时通常只有2个弯曲，胸腰椎凸面向后，在第五腰椎和第一骶骨之间凸面向前，下面骶骨形成第2个凸面向后弯曲。出生后2—3个月婴儿能够举头时颈椎段开始形成凸面向前的曲度，7—9月即婴儿开始起坐时颈椎曲度完全形成。腰椎脊柱段的向前凸面曲度，于幼儿开始行走时(1周岁左右)出现。

腕骨和跗骨　计有8块腕骨和7块跗骨。新生儿只有跟、距骨骨化中心出现，其余腕骨和跗骨都为软骨。生后逐年逐个骨化。不规则骨的骨化中心开始为圆形，周围都是钙化带。随后骨化中心和继出现棱角，变为不规则形状。完全发育后，在关节软骨的钙化带下形成骨板层。

关节　二骨或二骨以上的连接部分称为关节，根据其活动程度的不同可分为活动关节、少动关节(如椎体间关节和骶髂关节)和不动关节(如颅骨的骨缝等)。

活动关节　大多数关节为活动关节，相关的骨端为骨性关节面，后者表面覆盖着透明软骨所构成的关节软骨；关节囊包围着关节，并附着于关节面邻近的骨膜上；关节囊分为内外两层，外层为较坚韧的纤维层，内层为滑膜层，后者能分泌滑液，以润滑关节，减少摩擦，并有营养关节软骨的作用。滑膜还内衬于骨端关节软骨上，形成关节腔。四肢关节属活动关节，其典型的X线表现：骨端骨性关节面之间相对较透X线，称为关节间隙；这个间隙由覆盖在骨性关节面上之软骨滑膜和其间的关节腔所构成。骨性关节面由密质骨所形成的关节骨皮质所构成，边缘光滑锐利。关节骨皮质异常薄，其下为松质骨所构成。关节间隙在幼年时甚宽，这是由于骨端有骺软骨，继发骨化中心尚未出现或较小所致。这时骨性关节面可略毛糙，不及成人者那样光滑锐利。随着年龄增长，继发骨化中心(骨骺)渐渐增大，关节间隙渐渐变窄，至发育完全之后达成年人宽度。

少动关节　因不具备典型关节结构，故有下列特点：关节面不甚光滑；骨性关节面较厚；间隙较宽如椎间隙和耻骨联合；看不出关节软组织层次。

骨、关节疾病基本改变X线表现

骨关节疾病的基本改变为X线形态上的病理改变，包括骨质疏松、软化、破坏、增生等，以及关节积液、破坏、脱位等的改变。

骨疾病基本X线改变　主要有以下六种。

骨质疏松　又称骨质减少。系指单位体积内整个骨质，包括骨基质和矿物质成比例的减少，一般为破骨细胞活跃所造成，但也可见于成骨减少或两者兼有之。组织学上可见骨皮质变薄，骨小梁变少、变小，哈氏系统中的哈氏管扩大。

在X线下，骨质疏松显示为密度减低，骨皮质变薄，有时还可见骨皮质分层，细看还可见骨小梁变小和变少，严重时原有较细的骨小梁消失，仅见较粗骨小梁残余。由于骨质减少，故容易骨折。例如脊椎骨质疏松明显时，密度降低，骨皮质菲薄如纸，椎体只余下较粗的纵行骨小梁，甚至看不见骨小梁结构，受重力压迫后，椎体可变扁或压缩呈楔形，椎体上下缘凹陷，椎间隙相对变宽。又如四肢骨质疏松明显时，除密度减低外，还可见骨皮质变薄和分层，以及骨小梁减少和变粗，有时仅余沿张力曲线和压力曲线走行的较粗骨小梁。有的骨质疏松，在弥漫性骨质密度减低的基础上，出现散在分布的1 mm至数毫米大小的点状透光区，其边界可以模糊或较清楚，不可误为骨质破坏。

骨质软化　系指单位体积内骨质的骨基质即骨样组织含量不变，矿物质含量减少，从而骨骼变软。组织学上，骨样组织钙化减少，常常是骨小梁中央部分仍钙化，而外围部分为未钙化的骨样组织。这种现象为骨骼新陈代谢过程中，骨样组织的钙盐沉积发生障碍所致，是一种全身性骨骼病变。

由于钙盐的含量减少，所以X线表现为整个骨骼密度减低；与骨质疏松的骨质密度减低不同，骨质软化的骨小梁和骨皮质边缘略显模糊。由于骨质变软，承重的骨骼可以变形，常发生于下肢，如股骨变弯等。有时还出现所谓的假骨折线，呈现为宽约1—3mm的横行透光线，其边缘常甚光整，或略增白，多与骨皮质垂直，对称性发生者(即两侧均发生)不少，不伴骨膜增生。假骨折线好发于肱骨、股骨、胫骨、耻骨和肩胛骨。继发骨折和脊椎受压变形。生长发育期的骨骼还可见骨骺和干骺端异常。

骨质破坏　骨质破坏是病理组织侵蚀并替代了局部骨质所致，破骨细胞常参与这个过程。它可发生于任何

骨，可涉及骨皮质和骨松质，或两者之一。组织学特征为局部骨质消失，并代以病理组织。

X线下骨质破坏表现为局限性密度减低区，这个破坏区内看不见骨小梁。病灶相对较小，受犯骨骼较粗大时，这种骨小梁消失的情况需体层摄片才能更好地显示。骨质破坏区的边界可以十分模糊，与正常区域呈逐渐过渡，也可以十分锐利，甚至镶以骨质增生硬化带。局限性骨皮质破坏，表现为骨皮质边缘毛糙，正常的致密影上有多数小点状透光区，呈虫蚀状或筛孔状。

骨质增生　是成骨增加或破骨减少，或兼有两者的一种状态。在成骨增加的情况中，绝大多数都是通过疾病影响成骨细胞的活动所致的，只有少数是病理细胞自己成骨（如骨肉瘤的肿瘤骨形成）。骨质增生使一定单位体积的骨量增多，可见于许多疾病，其中常见的为亚急性或慢性炎症、外伤，某些原发良恶性肿瘤或转移性肿瘤。此外还可见于部分新陈代谢、内分泌、先天性或中毒性疾病。组织学上可见骨皮质增厚，骨小梁增多、增粗。

X线表现为骨的密度增高，伴有或不伴有体积增大。仔细观察可见骨松质的骨小梁增粗或增多密集，骨皮质增厚密实。但在增生严重时，只能显示一片增白影，看不见骨质结构，分不清骨皮质和骨松质，骨质增生多数为局限性，少数为全身性（如大理石骨病）；多数骨皮质和骨松质同时受累，少数只涉及骨皮质（如婴儿性骨皮质增生症），或骨松质（如各种原因所致的骨髓硬化症）（图1）。

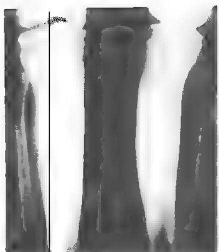


图1　骨质增生

骨膜增生　又叫骨膜反应，是骨外膜下成骨细胞活动亢进所致。任何原因刺激骨膜均可引起骨膜增生，常见的原因是炎症、肿瘤、外伤、骨膜下出血、血管性病变和生长发育异常等。

骨膜增生在组织学上，可见骨膜下成骨细胞增多，从骨膜到骨皮质，先是成骨细胞分泌的骨基质钙化，再变成幼稚的骨小梁，然后转变为成熟的骨小梁。在早期或骨膜反应轻微时，骨膜下初钙化的骨基质和幼稚的骨小梁含钙较多且排列较密；而近骨皮质的成熟骨小梁排列较稀，多与骨干平行，并且与骨皮质之间有一将来改建成哈佛管的间隙。因此，起初的X线表现为一般长短不定的致密状影，细如发丝，与骨皮质间有1～2 mm宽的透光间隙。发展下去，骨膜增生逐渐增厚，并由于骨膜增生，新生的骨小梁排列形成不同，可显示多种不同的X线形态。常见的有下列几种：①与骨皮质表面平行的较宽的致密线状影并与骨皮质之间以相对透光线状影，如果成层排列则如葱皮状。②与骨皮质表面垂直的针状致密影，可长可短，一般短的针状影相互间常平行，长的常呈放射状排列。③骨皮质外一层密度增高影，密度均匀或略不均匀，其轮廓平直或高低不平如花边状。④上述各种形态以不同比例混合出现。各种形态的骨膜增生可分别发生于多种疾病，常需结合其他表现才能对疾病作出判断。骨膜增生的厚度与病变部位有关，长骨骨干、骨盆骨等骨膜增生较厚，而颅盖骨则常较薄，关节面和部分骨骺无骨膜包绕，所以关节面较多的骨骼，如腕骨和多数跗骨常无骨膜增生和增生轻微。骨膜增生的长度变异也较大，可短至数毫米，也可长达整个长骨骨干。一般感染所致的骨膜增生为脓液蔓延于骨膜下刺激骨膜所致，所以多数较长；而肿瘤所致的骨膜增生，为肿瘤组织刺激骨膜所致，所以多数较短；最短的骨膜增生见于疲劳骨折，仅数毫米长。随着病变好转以至痊愈，骨膜增生变得更加致密，逐渐与骨皮质融合在一起，表现为骨皮质增厚。痊愈之后，随着时间的推移，骨膜增生所形成的新骨可以逐渐



图2　骨膜增生

吸收，而使骨骼又恢复它原来正常的形态。这个过程在成人可能需要数年，在儿童则所需时间较少(图2)。

骨质坏死 骨质丧失新陈代谢的能力称为骨质坏死，坏死之骨称为死骨。许多疾病都可以引起骨坏死，但其直接原因主要为血供中断，而其他如感染性疾病的细菌毒素等为次要原因。

骨坏死之早期无X线表现可见，在血管丰富的肉芽组织长向坏死区之后才出现X线改变。骨坏死之后，一般均有不同程度的骨质密度增加，其原因有三：①未吸收的死骨骨小梁上新骨沉积，骨小梁增粗而致密度增高。②死骨被压缩。③邻近活骨的密度减低(如继发于废用性骨质疏松等)以致死骨相对显示密度较高。在少数情况下，死骨也可表现为密度降低，其原因为：①死骨骨小梁吸收的速度大于新骨沉积的速度，以致死骨密度减低。②骨坏死之前就有骨质疏松等骨质密度减低的情况；骨坏死之后，活骨重新恢复正常，死骨则仍表现为密度减低。各种疾病引起的骨坏死的X线表现，随着发展阶段不同，可由这种骨质密度增高和骨质密度减低的不同，而形成各种形态。例如长骨干骺端血管阻塞引起的骨坏死，则常具有特征性表现，呈斑点状和弯曲条纹状之骨质密度增高区，并聚集成花朵样。

关节疾病的基本X线改变 主要有以下四种。

关节积液 关节周围软组织肿胀和关节肿胀 所谓关节积液系指疾病所致的关节腔内积液增多。常见的病因有炎症、损伤和出血性疾病等。典型的关节积液常见于膝关节。正常膝关节侧位片，股骨下端和股四头肌肌腱之间可见一略呈卵圆形的透光区，为髌骨上脂肪组织，从股骨髁间凹，即髌骨后上方有一密度如肌肉的、宽约数毫米至1 cm左右条状影，穿过透光的髌上组织，斜向前上与股四头肌肌腱影相连，为髌上滑囊影。正常时正位片上不能显示关节囊的轮廓，而仅显示髌上滑囊外脂肪，见股骨髁上沿股骨内、外缘有宽约2～3mm的透光弧线状影，其凸面向着股骨。膝关节积液之后，关节囊为积液撑大，侧位片上在脂肪组织对比之下显示十分清楚。少量积液时表现为斜穿过髌骨上脂肪组织内的髌上滑囊条状影增宽，以及髌骨下脂肪对照而显示的膝关节囊的前缘轻度向前膨隆。中量积液时，膝关节囊和髌上滑囊膨胀更著，表现为髌骨上脂肪组织内有一较大的卵圆形或梨形密度增高影，其轮廓在脂肪组织对比之下可以全部显示或部分显示；在髌骨下脂肪组织内，可见膝关节的前缘凸出更加显著。大量积液时，髌上滑囊几乎撑满整个髌骨上脂肪组织，其轮廓可以部分显示，或显示不清楚，并将股四头肌肌腱推移向前；膝关节囊，也充满髌骨下脂肪组织的上部，其前缘甚近髌韧带或与髌韧带影相连。如果关节囊周围脂肪组织能显示膝关节囊的后缘时，还可见髌骨前移。正位片上，髌上滑囊为积液所膨胀时，表现为股骨髁上内、外侧各有一如肌肉密度阴影将髌上滑囊外脂肪推开，使原有透光弧线向两侧分开并各以凹面向着股骨。积液量较少时，往往只能显示内侧弧线状影。

有些关节疾病，关节囊及其周围软组织由于充血、水肿、出血和炎症增生等因素而致增厚，称为关节周围软组织肿胀，X线均表现为骨性关节旁软组织增厚和密度增高。有时关节积液还可见关节间隙增宽。但是，往往关节积液并不常出现关节间隙增宽的征象；这种情况下，不能区别是关节积液还是关节周围软组织肿胀，或者是兼有两者，所以只能笼统诊断为关节肿胀。有些关节，如指间关节和腕关节等，常常只能判断有无关节肿胀。

关节软骨和骨质破坏 关节软骨和骨质破坏为病理组织侵及并取代了关节软骨及其下方的骨质，统称为关节破坏。最常见的病因为各种急、慢性关节炎，但也能见于痛风等代谢性疾病；这些情况所致的关节破坏，往往是先侵及软骨，然后才波及其下方的骨质。一般良、恶性肿瘤很少引起关节破坏，如果发生，常常是先出现关节面下的骨质破坏，后出现软骨破坏。

X线所见的关节间隙，主要为关节软骨所造成，所以关节软骨破坏之后就表现为关节间隙狭窄。关节间隙狭窄显著时容易认识，但轻微的狭窄却常不易察觉。正常四肢关节间隙是两侧等宽的，所以四肢关节间隙的轻微狭窄，应摄对侧正常关节进行比较之后才能判断。

关节骨质破坏在早期表现为关节硬骨板的密度变淡以至消失，逐渐发展为关节面毛糙模糊，然后在不同部位出现各种形态的骨质缺损，根据其出现的快慢、部位和形态，可以判断是何种关节病变。例如化脓性关节炎常发展迅速，从关节承重面开始，骨质缺损较弥漫并且与正常骨质分界不清；关节结核则发展缓慢，从关节边缘开始有虫蚀状骨质破坏；风湿样关节炎的骨质破坏也是发展缓慢和从关节边缘开始，但大多数为穿凿小囊状骨质破坏，且常为多关节病变。

关节强直 关节破坏在愈合的过程中，相邻关节面修复后为纤维组织所替代，由于纤维组织的固定所致的关节强直为纤维性强直。这时临床上关节活动已经丧失，X线片上仍能显示狭窄的关节间隙，关节面可以光整，也可以略不规则，但是边界都较清晰。

在严重的关节破坏愈合后，关节组成骨之间为骨质所联接为骨性强直，又称骨性愈合，X线表现为关节间隙全部或部分消失，并有骨小梁通过原关节间隙。

关节脱位 关节从其正常位置上脱开叫做关节脱位。关节组成骨完全脱开者为全脱位，X线表现为相对关节面整个分开。关节组成骨部分脱开者为半脱位，X线表现为相对关节面分开，但还有部分对在一起。轻微的半脱位常只表现为轻度的关节间隙增宽，发生于四肢者(如肩锁关节、尺桡下关节等)常需摄正常对侧片比较才能判断(图3)。

关节脱位从病因上可分为外伤性、先天性和病理性

三种。外伤性脱位有明显的外伤史并常伴有骨折。先天性脱位常见于婴、幼儿，并有一定的好发部位（如先天性髋脱位和可能伴有其他畸形）。继发于关节或其邻近组织疾病的脱位为病理性脱位，常同时可见关节或其邻近组织病变的X线表现。



图3 肩关节脱位

骨骼先天性异常X线表现

骨骼先天性异常包括解剖变异和畸形两种。X线表现主要为骨骼大小、形态、数目、位置等改变，骨质本身一般无变化。

脊柱先天性异常

枕椎 枕骨基部的骨化中心与形成颅底其他骨的骨化中心连合不完全，形成环绕枕大孔类似脊椎的骨块，称枕椎。没有横突，椎弓完整或不完整。常引起枕大孔狭小。

寰枕联合 寰椎与枕骨部分或完全连合，又称寰椎枕骨化，常伴有寰枢关节半脱位、颅底凹陷或其他颈椎连合等异常。摄颈椎前屈、后伸侧位片或体层片较易显示。

枢椎齿突畸形 齿突原发骨化中心左右各一，若互不联合，形成中央纵裂；若不与椎体连合，则形成横裂；齿突顶端骨化中心与主干不连合，遗留裂隙；若生长障碍可形成齿突缺如或过小等其他异常。亦可引起枕大孔狭小。

脊椎数目变化 脊椎在发育分裂过程中若完全或部分受阻，可形成两个或更多脊椎相互融合，椎间隙完全或部分消失，以颈椎多见，Klippel-Feil 综合征为颈椎融合所引起。临床上有短颈、头颅下陷、颈部运动受限。X线检查可发现 2 个或 2 个以上颈椎相互融合，包括椎体融合为一，或仅限于椎体及椎弓的一部分，有时为数个半椎体融合成一个骨块，椎体数目减少，并可伴有其他脊柱畸形如脊柱裂等。若脊椎在发育中分裂过多，则增加脊椎数目，形态正常者可无临床症状。若第五腰椎形似骶椎称腰椎骶化，若第一骶椎形似腰椎则称骶椎腰化或统称移行脊椎。

椎体畸形 椎体初有 4 个骨化中心，任何一个有生长障碍，可形成椎体畸形，有半椎、楔形椎、蝴蝶椎等之别。可累及单个或多个椎体，后者常伴脊柱侧突。

脊柱裂 即椎弓缺如或不连接，常见于骶椎和下腰椎，若棘突保存藉软骨或韧带与椎弓相连，称"游离棘突"。若无脊膜或脊髓脊膜经畸形向外膨出，且无临床症状，称隐性脊柱裂。若有脊膜等膨出，称真性脊柱裂。

脊膜或脊髓脊膜膨出 脊膜等可经椎弓缺陷向后膨出形成背部肿块；或经胸椎椎间孔处向胸腔膨出形成后纵隔肿块，需与脊神经肿瘤鉴别；或经骶椎前部缺陷向盆腔膨出，压迫直肠和膀胱引起症状。

骶、尾椎畸形 表现为骶尾椎完全或部分缺如，常伴有骶前脊膜膨出、骨盆狭窄或倾斜以及臀部陷窝等异常。

脊柱侧突 脊柱弯曲向一侧外突，不明原因称原发性，因脊椎变化而发生者称继发性，婴儿因胎位或姿势不正的侧突可在生长中自行纠正。

胸腔先天性异常

胸骨 胸骨体部成对的骨化中心若不连接，形成纵裂可使内脏疝出，与兔唇有一定联系。若生长彼此不一形成胸骨畸形。胸骨内凹形漏斗者称漏斗胸，可压迫心脏等造成心悸或气急等症状。胸骨外突者称鸡胸。

肋骨 位于第七颈椎一侧或两侧者称颈肋，可产生臂神经丛压迫症状。位于第一腰椎者称腰肋，需与短小的第十二胸肋鉴别。两肋骨间可有完整或不完整的骨桥相连，常无症状，多在肋骨后端。肋骨前端可有分叉畸形。后两者不要误认为肺的病理变化。这些情况多见，可视为解剖变异。

骨盆先天性异常

髋臼内突 髋臼向盆腔内突入，股骨头亦随之内突。两侧对称者即 Otto 骨盆。

髂骨角 两侧髂翼后面有对称性钩状骨质突起向外伸出，与肌腱起止无关，亦称 Fong 综合征。

四肢骨先天性异常

骨不发育或发育不全 可见于锁、肱、桡、尺、腕、掌、指、股、髌、胫、腓、跗、跖、趾等诸骨，常伴有肢体畸形和功能变化。所谓环沟及先天性截肢系羊膜局限性缺血，胎儿肢体穿破此处而四周受压所形成。

赘生骨 四肢诸骨有双生甚至多生者，如腕舟骨、腕月骨、股、髌、指等。曾发现有15块腕骨者。骨骺亦可与骨干不连合，形成独立骨块。

骨性连合 两骨或多骨并列时常可互相连合，如桡尺、胫腓、腕、跗、掌、跖、指、趾等。指、趾骨亦可远近连合。

巨肢症 骨和软组织增大，限于一指或数指甚至半

身，亦可两侧交叉，随年龄增长，常影响邻近骨生长。

先天性骨弯曲 可能为胎儿位置不正或子宫壁压力所致，常见于股、胫腓、桡尺诸骨。弯曲方向及程度可不一致。

假关节形成 可能为胎儿期骨折或幼儿时创伤所致，多见于胫骨，常为一侧，断骨端常细小并有硬化。

高肩胛 亦称 Sprengel 综合征，肩胛骨可高达枕骨部，一般为单侧，患肩胛骨较小，与颈椎可有骨、软骨、纤维连接，使肩胛骨活动受阻，常伴有其他畸形。

Madelung 畸形 为桡骨远端内侧骨骺发育障碍所致。与外生骨疣有较密切关系。桡骨远端变短，内侧尤其，关节面向尺骨倾斜，与尺骨关节面成锐角（正常约为150°），下尺、桡关节半脱位，近排腕骨也失其正常弧度。常为双侧，女性较多。

手和足先天性异常

多指（趾） 为常见畸形，多位于第一指或第五指旁。有三型：①软组织型：多指，内无指骨，亦无肌肉、肌腱之分，为一赘生软组织与手指软组织相连。②多生指型：多指内有一节或多节指骨，与相应的掌骨形成关节，此型最多见。③多指骨型：在正常掌骨上有两指骨并列。

骈指（趾） 为指蹼分裂障碍。有两型即软组织型：仅软组织相连；骨性联合型：软组织及指骨均相连。

短指（趾） 可为单指骨、单指或多指。指骨数亦可减少或相互远近融合。

马蹄内翻足 为足部最多见畸形。足前部内翻与踝关节呈马蹄形，X线正位片示距中轴远离第一跖骨。跟骨短宽，内转并向上移位，与胫骨接近。X线侧位片示跟中轴与第一跖中轴在跟骨前成角。

跟距骨桥 跟骨载距突和距骨内结节增大。在跟距关节内侧形成关节，可为纤维、软骨、骨性连接。

关节先天性异常

关节盂浅平 如肩关节和髋臼，可分别造成肩关节习惯性脱位和髋关节先天性脱位。

关节内、外翻 ①髋关节：股骨颈、干角＞130°称髋外翻，＜130°称髋内翻。②膝关节：两下肢呈"O"型为膝内翻，呈"X"型为膝外翻。③肘关节：臂外偏角＞170°为肘内翻，＜170°为肘外翻。④踇趾外翻：第1跖趾关节明显突出呈半脱位状态，踇趾尖斜向腓侧。

关节先天性脱位 有肩关节向后脱位，桡骨头向后脱位，髌骨向外脱位，膝关节向后脱位，最常见为髋关节脱位，女性多见。

骨发育障碍性疾病X线表现

骨发育障碍包括不少骨骼疾病，大多为先天性，不少有遗传趋向，骨发育障碍可分为：①骨发育不良即骨生长障碍。②骨发育不全即间充质发育障碍或缺损。③骨营养不良即骨营养和代谢障碍。以上因素均可累及骨骺、骨骺板、干骺端或骨干。主要影响骨的形态或塑形。现统称骨发育障碍。骨发育障碍的分类方法很多，大多是依其发病原因、发生年龄、基本病理变化，病变主要累及部位等进行分类。现举其中较常见者为例说明。

多发性骨骺发育不良 是一种遗传性骨骺普遍不规则生长的疾病。X线检查是诊断本病的重要方法。

X线主要征象：骨骺常有多个骨化中心。虽然它们可逐渐融合成为一密度均匀的骨骺，但可呈楔形、不规则形或关节面变扁。髋、膝及踝关节的骨骺为好发部位。某些病例胫骨远侧骨骺的外半缺如而使该关节面倾斜。股骨胫骨骺的多个骨化中心融合时可发生变扁及加宽畸形。虽然骨骺的生长迟缓较显著，但它与干骺端融合的年龄仍在正常范围之内。腕骨及跗骨也有相似改变，发育不全、变形或互相融合。掌、指、跖及趾骨虽粗短，但互相保持正常比例。干骺端生长受累较少。可随骨骺有轻度增宽。它与骨骺相对应部分有轻度凹陷。两侧上下肢常有对称性骨关节畸形，以髋内翻及膝外翻为多见。少数病例以远端受累为主，有的病例则可仅累及个别关节。少数病例的椎体受累而发生楔形变。椎体前上角及前下角骨骺可呈碎块状，因而容易发生驼背及脊柱侧突。偶可发展为扁平椎。

脊椎骨骺发育不良 是一种遗传性累及脊椎和长骨骨骺的软骨发育异常。它包括三个主要类型：①先天性脊椎骨骺发育不良，出生后即发病，最严重，为常染色体显性遗传。②晚发型脊椎骨骺发育不良，于儿童晚期发病，严重程度次之，为隐性伴性遗传，只见于男性。③假性软骨发育不全，最轻，为显性或隐性遗传。

先天性脊椎骨骺发育不良 新生儿期显示躯干及四肢都短小。两眼距离过远，约半数病人有近视眼或视网膜剥离。还可有腭裂、短颈、桶状胸及内翻足。脊柱曲度加重，晚期可有侧突。X线表现因年龄而异。于婴幼儿可见：骨骺的骨化延迟，以股骨远端及胫骨近端较著，还涉及耻骨、股骨头、距骨及跟骨，椎体变扁，侧位片中可见其前缘及后缘变短而呈梨形；髂骨体正常而翼部及耻骨发育差，使骨盆变窄。至儿童期则长骨骨骺的骨化不规则且延迟，以股骨颈为著。有时可见干骺端不规则变形，如骨刺形成和加宽等以股骨近段及肱骨近端为著。椎体逐渐由梨形变为扁方形，椎间隙变窄，胸椎段驼背及腰椎前突明显。枢椎的齿突发育不全为本病重要标志之一。因"Y"软骨的骨化受累，髂骨体部发育差，翼部低位。髋臼上缘平直和加深。四肢远端受累轻微，如腕骨及跗骨延迟骨化，掌骨较短。在成年人则见明显的扁椎体及椎间盘变窄，以胸椎为著且可见椎体外形不整。结果驼背及腰椎前突明显，脊柱变短严重，造成躯干短的矮人。四肢长骨变短，骨骺及干骺端的异常生长继续发展，并在四肢近端受累较著。如明显的髋内翻及股骨头变形，肱骨两端及股骨下端的干骺端加宽伴有关节面不规则。掌骨及跖骨头轻度变平。近排腕骨常有不规则变形。

晚发型脊椎骨骺发育不良　发病多在儿童晚期(5～10岁)。常有背痛。青春期后,因易早发髋关节骨性关节病而使病人行动不便。

X线表现:①脊椎改变以颈、胸较著。椎体前部变扁,甚至变尖,中部及后部的上下缘都显隆起而于侧位片中略呈斜方形。椎间盘变窄较著。结果使胸椎驼背加重。②四肢的骨性关节病发病早,以髋关节多见,可于青年期出现,多见于20～30岁患者。严重者有明显的关节间隙变窄、囊性变、骨质硬化及骨刺形成。膝及踝关节发病较轻,可见关节面变平及髁间凹变浅。

假性软骨发育不全　多于2岁后发病。患者为四肢明显短小的矮人,易被误认为软骨发育不全。X线表现为:颅骨正常,没有颅盖骨扩大及塌鼻;骨盆虽小,但坐骨大切迹宽度正常,椎体的上下缘呈双凹形,前缘的上下角有阶梯状缺损。至儿童晚期可发展成为严重的脊柱侧凸。成年人椎体可呈楔形。椎弓根间距离,特别在腰椎保持正常;四肢长骨的骨骺小而形状不规则。干骺端变形。

软骨发育不全　是一种常染色体显性遗传的软骨发育障碍,X线所见均为软骨生长和化骨障碍的表现。

四肢　长管状骨均显粗短和弯曲,以肱骨和股骨较著。骨皮质增厚,以弯曲部凹面明显。骨骺的骨化延迟。干骺端增宽呈喇叭状,多见于新生儿。如干骺端软骨生长不均匀,可造成干骺端凹陷或略不规则呈蘑菇状。有的可将骨骺部分包埋,类似杵臼关节,以股骨下端和胫骨上端为著。虽然手指及脚趾粗短,但有较多的骺软骨,因而相对地长于四肢其他部分(图1)。

脊椎　因椎弓根与椎体间的软骨联合生长障碍,椎管的前后径及横径都小。前后位片上可见椎弓根间距离由腰椎一至腰椎五逐渐变小,与正常所见的逐渐增大相反。这种椎管狭窄在成年患者最著,椎体前后也小,后缘凹陷。偶见椎体前缘变尖呈弹头状,但可随年龄增长而逐渐消退。胸段驼背于幼儿期最著,第十二胸椎及第一腰椎椎体楔形变,同时又可有肋骨变短,胸腔体积小而影响肺的膨胀及气体交换,造成呼吸困难。

骨盆　髋骨因"Y"软骨生长受限致使髋臼顶变平并加宽,骨盆径线缩小,坐骨大切迹形成一窄隙,骶髂关节位置随之降低。因骶岬向前下及尾椎向后上旋转而造成骶椎后翘,严重者可呈水平位,腰椎和骶骨的角度变小。常见髋内翻。

头颅　颅底因软骨联接的生长受限而短小,尤其颅底中段受影响较著而使斜坡较陡及枕大孔较小。所以影响脑脊液循环并使脑室系统扩大。因此颅盖骨有轻度至中度扩大、额部明显前凸,与颅底骨相比更为突出并造成塌鼻改变。很多患儿并发脑积水,并可造成胎儿死亡。

成骨不全　又名脆骨症,是一种常染色体显性遗传的结缔组织疾病。X线检查是本病的重要诊断方法。



图1　软骨发育不全

骨骺出现延迟,发育小。管状骨变粗,变短,干骺端增大,呈喇叭口状。股骨下端变阔的喇叭口状骺端包围着发育较小的骨骺,为典型表现

X线基本改变:膜内骨化作用低下。轻症者,骨质密度减低、骨皮质菲薄、小梁稀少。有些小梁的残段斜交于皮质内面如羽毛状。干骺端因成形作用不全而呈"喇叭状",骨内有许多致密的横行线条影。重症者的表现较显著。①四肢长骨改变有两种类型:细骨型的骨干细长、弯曲、骨皮质薄、骨小梁稀少、骨密度低。轻伤易骨折。由于骨小梁可形成旋涡及骨折愈合使骨小梁紊乱而常见骨松质呈蜂窝状。粗骨型的长骨粗短,皮质菲薄、骨小梁稀少、多发骨折,多见于四肢近侧的长骨,如肱骨及股骨。常见于胎儿及新生儿。②囊性变,见于少数病人,出生后开始并逐渐长大,多在下肢并伴有多发骨折。③骨痂过盛,患者骨骼轻伤易骨折,愈合时有的骨痂过盛而形成一不均匀的骨块影,可能被误认为恶性肿瘤。有的骨折不愈合而形成假关节。④四肢畸形,长骨弯曲因凹面皮质增厚而明显变粗(图2)。⑤头颅的骨板变薄有时如纸样,颅盖明显圆突,颅底易内陷。少数患者的骨板增厚并有广泛的颗粒状骨质疏松。囟门及颅缝闭合延迟。严重者在胎儿时因骨板很薄,颅缝很宽,易把胎儿之内耳结构误认为母体的淋巴结钙化。缝间骨多,常见于人字缝,终生不消失。⑥脊柱侧凸、驼背及脊椎前移。椎体密度小,可呈楔状及双凹变形,有时多个椎体变扁。可见多个Schmorl结节。⑦韧带松弛而使关节伸屈过度,甚至脱臼。



图 2 成骨不全
两股骨骨干弯曲成"C"形，凹面骨皮质增厚，凸面骨皮质变薄

颅骨锁骨发育不全症 为一较少见的先天性骨发育畸形。X线表现：锁骨畸形中最常见为骨干或肩峰端的缺损，两侧对称，但亦有一侧者，全部锁骨缺损有时亦可见到（图 3）。颅骨的横径大，颅缝及囟门封合晚，缝间骨多。颅骨变薄，颅底短小，额顶枕骨突出，眶上嵴显著，面骨小。其他有中线骨骼的发育缺陷等。

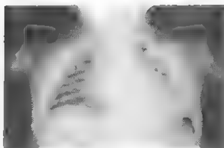


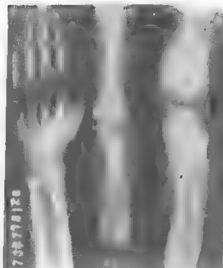
图 3 颅骨锁骨发育不全症两侧锁骨缺如

蜘蛛腿样指 又称 Marfan 综合征，为先天性结缔组织缺乏造成多系统生长障碍，主要波及心血管、骨骼及眼等。为常染色体显性遗传。

X线表现：主要为长骨畸形。四肢长骨细长，以指、趾为甚，骨皮质薄，小梁纤细，塑型失调，见图 4（1）。脊柱呈后侧突，椎体高径增大。胸骨前突或内凹，骨盆发育不良。头颅畸形有额突出，两眼窝距离增宽。

石骨症 又名大理石骨，Albers-Schonberg 病等。本症由于正常的破骨细胞明显缺乏，骨吸收活动减弱，使在生长期中骨组织得不到破坏而贮存，使骨质明显硬化，质脆，骨髓腔缩小，甚至闭塞。

X线表现：骨骼密度增高、致密，骨小梁增粗，骨髓腔变窄或消失。颅骨改变以颅底为著，乳突及鼻窦气化差或硬化，颅底诸孔缩小。脊椎密度普遍增高，或椎体上下缘密度高，而中间正常。骨盆髂骨翼部可有多层平行于髂骨嵴之弧形密度增高区。干骺端亦可有多层密度增高阴影，见图 4（2）。骨内密度增高影可形成"骨内骨"现象。病骨脆性大，易发生骨折，对感染抵抗力低，易发生继发性感染，如下颌骨常因牙根感染而产生骨髓炎。



1） 2）

图 4 骨发育障碍
（1）蜘蛛腿样指 指、掌骨和尺、桡骨长于正常，骨干变细，皮质菲薄，小梁细小，毗邻软组织影亦十分菲薄
（2）石骨症：上下肢诸骨均显示骨质显著致密，无法区分皮、松质骨，近干骺端处有横行的密度相对减低带出现

骨干续连症 亦称遗传性多发外生骨疣，是一种广泛的间充质发育异常，主要波及骨骼系统表现为多数骨软骨瘤样突起。为常染色体显性遗传。

X线表现为自长骨干骺端或扁骨向外突出的骨瘤样改变。形状可为阔底或带蒂，管状或为菜花状，顶端钝圆或呈钩状。软骨帽可有点状钙化。发生部位以膝关节周围较多见。少数病例可恶变为软骨肉瘤或骨肉瘤（图 5）。

内生软骨瘤 又名软骨发育异常或 Ollier 病，为错构性软骨增生。若与软组织血管瘤同时存在称 Maffucci 综合征。

X线表现：干骺端增宽，骨皮质变薄，内可见圆团状或柱状密度减低区，内含斑片状钙化。位于短骨者常为中心性生长，略呈圆形，周围有薄层硬化圈（图 6）。



图5 骨干续连症

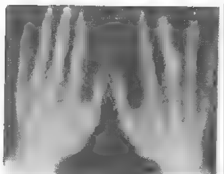


图6 内生软骨瘤

右中指近端和中间指骨，以及右环指中间指骨内，有呈膨胀性生长之透亮病灶，伴不规则钙化

神经纤维瘤病 为波及外胚层及中胚层的生长发育障碍，常染色体显性遗传。颅骨有类圆或不规则骨质缺损，边缘光滑整齐并有硬化现象。脊柱可出现明显侧弯，后凸或后侧凸。有明显畸形，如椎体和附近的缺损等。四肢长骨可局部增长增宽，亦可细长弯曲，假关节形成甚为常见。亦可使局部骨质发生压迫和侵蚀。

骨纤维异常增殖症X线表现

骨纤维异常增殖症为一种肿瘤样病变，正常的骨组织为异常增生的纤维组织代替，多骨型患者伴有皮肤棕色色素沉着及内分泌紊乱（在女性为性早熟）时称为Albright综合征。

病理上主要为纤维组织和新生的骨组织，并可分化为软骨及有囊样变性。多在儿童期开始发病，进展缓慢逐渐发生骨骼变形及压迫症状。

X线表现 （1）囊状透亮区：向外膨胀时皮质变薄，可引起病理骨折（图1）。

（2）磨玻璃样改变，呈均匀一致的密度增高（图2）。

（3）骨质硬化，成密实的骨组织，面骨膨大时可成“骨性狮面”。

（4）钙化病灶，呈斑点状或片状，密度更高。

（5）骨骼畸形，骨干常发生弯曲，或膨胀粗大，颅面骨增厚。此外在少数病例中可发生恶性变，局部有骨质破坏及增生性成骨改变等。



图1 骨纤维异常增殖症

有病理骨折



图2 骨纤维异常增殖症

右桡骨近段膨胀，呈磨玻璃样结构

骨、关节外伤X线表现

骨与关节外伤，可致骨折和关节脱位，后者已于骨、关节疾病的基本改变中述及，而骨折可分为外伤性骨折、应力性骨折和病理性骨折三种，前两种主要为外力所致损伤，后者也与外伤不无关系。

外伤性骨折 有明确外伤史，骨折多为直接暴力所致。临床表现为局部疼痛、肿胀、压痛以及骨折引起的成角、旋转等局部变形，肢体缩短和功能障碍。体检时，活动伤肢可闻及或触知骨的摩擦。其X线诊断要点如下。

（1）骨折线：表现为锐利而透亮的骨折裂缝。不全及细微骨折有时看不到明确的骨折线，而表现为骨皮质皱褶、成角、凹陷、裂痕、松质骨骨小梁中断、紊乱、折屈或嵌插。儿童青枝骨折常见于四肢长骨干，似嫩柳枝断时外皮相连而得名。完全骨折经常有骨折端移位。骨折线有横形、纵形、斜形、螺旋形、蝶形或粉碎形，常见于四肢长骨干骨折。"T"形、"Y"形或嵌插骨折常见于骨端、关节内骨折。凹陷或星状骨折线常见于颅骨骨折。压缩变形常见于椎体骨折。

（2）软骨损伤：儿童发生在骨端的骨折可引起骺软骨骨折或骨骺分离。骺软骨骨折为关节外骨折。虽然X线片不能直接显示出软骨损伤的具体情况，但是以上两种软骨损伤都可见到干骺端有骨折片，能根据干骺端骨折片或骨化中心的移位判断出软骨损伤的基本类型和程度。

（3）骨折解剖变化：即骨折后发生的形态变化，包括观察骨折类型、移位、成角、重叠、缩短，另外还要注意骨折端的旋转，如发现两骨折端的皮质厚度不同、骨干粗细不一、髓腔宽窄不等时，即证明两骨折端有旋转错位。

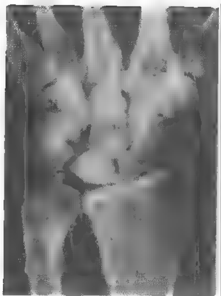
应力骨折 旧称行军骨折或疲劳骨折。反覆多次轻微损伤如长期负重，跳跃、行军或运动起步过速等可造成应力骨折，常无暴力外伤史和急性骨折症状。战士、运动员、舞蹈演员或其他劳动者发生率高。跖骨、胫腓骨为好发部位。X线表现骨折线横形，光滑，大的管状骨骨折线常发生于一侧骨质，而不贯穿整个骨干。骨折线周围可有骨膜反应，皮质增厚，髓腔硬化。

病理性骨折 主要是骨内病变破坏了骨的正常结构，损坏了骨的正常支持能力，即使轻微外伤也可产生骨折。很多骨疾患如良恶性骨肿瘤、各种骨转移瘤、类肿瘤骨疾患、血源性骨髓炎、骨质软化症、甲状旁腺功能亢进、老年性骨质疏松等，其他疾患如骨发育障碍或成骨不全、先天性胫腓骨假关节形成、大面积骨烧伤等都可发生病理性骨折。X线表现：良性病变骨折部有囊状破坏、皮质变薄或筛孔样破坏。恶性病变表现为骨折线模糊、疏松、骨折部常见溶骨性骨质破坏。病理性骨折经治疗后，良性病变可产生骨痂达到骨折愈合。恶性骨肿瘤有时也可形成骨痂，但由于进行性骨质破坏多数不能达到骨折愈合。

骨缺血坏死X线表现

指骨组织因失去血运而发生坏死。初期坏死骨组织呈相对性密度增高，仍保持原来的骨小梁结构。中期死骨边缘发生骨质侵蚀，或出现骨质疏松区，逐渐形成囊状或带状骨质吸收。晚期为关节变形、骨质增生。由于坏死骨组织大部被吸收，可发生病理骨折。大的囊状缺损，还可造成关节塌陷，特别是大的持重关节，可发生严重的关节变形。另外死骨吸收后产生成骨活动，在带状和囊状骨质缺损周围发生骨质增生硬化，出现骨质密度增高（见图）。在长期慢性修复过程中，关节边缘骨质增生，骨端呈蘑菇状变形，关节间隙增宽或狭窄，宽窄不匀。此外关节内还可出现游离体和关节囊肥厚等改变。

儿童时期发生骨缺血坏死为骨软骨病，常见部位有股骨头、胫骨结节、跖骨头、足舟骨、椎体及少见部位跟骨结节、髌骨下极等部位的骨软骨病。常以描述此病的作者姓氏命名。本病多属自然修复愈合。



月骨缺血坏死

月骨不规则密度增高，关节面尚完整，体积缩小

骨感染性疾病X线表现

骨骼感染性疾病多为细菌、真菌和螺旋体所致，细菌感染中化脓性感染可以急性发病，其他常为慢性发病，现择其常见者叙述如下。

化脓性骨髓炎 大多发生在10岁以下儿童，长骨尤其是胫骨上下端、股骨下端及肱骨上端等处的干骺端好

发。按病变发展过程有急性与慢性之分，其临床及X线表现也不同。

急性化脓性骨髓炎：具有明显的全身及局部急性炎症症状。发病3～5d后以软组织变化为X线早期诊断的主要依据，可因局部软组织炎症、充血、水肿和骨膜下脓肿造成皮下组织及肌束肿胀、界线模糊、移位。发病10d后，病变部位才出现骨膜反应，干骺端局限性溶骨破坏。随着骨膜下蓄脓增多，脓液可经皮质管状系统向骨内逆流，或穿破骨膜进入软组织或关节内，此时即出现广泛骨质疏松和一定程度的骨质破坏，并有较大范围骨膜反应、多数溶骨破坏区、软组织脓肿或并发化脓性关节炎。

慢性化脓性骨髓炎：骨膜血管的破坏和骨内血管栓塞形成，导致骨坏死，表示骨髓炎进入慢性阶段。X线可见广泛的骨破坏和较大的、密度较高的死骨。骨骺板虽可限制化脓性炎症向骨骺扩展，但脓液对骺板软骨的侵蚀不可避免，随之，患部软组织急性炎症的X线征象消失，代之以软组织萎缩，瘘管形成。骨质变化以增生硬化为主，常有断断续续的骨膜增生，骨干增粗，轮廓不光滑，骨密度高，小梁及髓腔皆不清。并有不规则骨质破坏及密度高的死骨。婴儿化脓性骨髓炎与儿童及成人者不同。临床症状一般轻微，但病变广泛，迅速引起大量骨膜下新生骨。可迅速恢复，但由于化脓病变容易侵犯骺软骨和骺板软骨而造成骨发育畸形，如图(1)。



(1)　　(2)

骨感染性疾病

(1)慢性化脓性骨髓炎，尺骨骨干增粗，伴骨膜和骨质增生，还可见骨质破坏　(2)细菌性骨感染，Brodie骨脓肿，胫骨下端椭圆形透亮区，伴周围骨质硬化带

(1)Garre硬化型骨髓炎：为慢性化脓性骨髓炎的特殊类型。少见。易累及长骨，低毒性感染被认为是其病因。多无全身症状，仅有局部疼痛。在X线片上，以受累骨骨干广泛硬化、变形、增粗为特征。有或无脓肿及死骨形成。

(2)Brodie骨脓肿：为局限性慢性骨脓肿，常累及长骨的皮质或干骺端松质骨。X线表现为不太大的圆形或椭圆形骨质透亮区，周围环绕着较厚的硬化带见图(2)。

骨结核　为继发于体内其他脏器结核的慢性炎症疾患。目前城市人口中发病率显著降低。以20—29岁发病率最高，10岁以下小儿亦较多。最常累及脊椎，其次为长骨干骺端和骨骺部。结核病灶常开始于松质骨，形成单纯性骨结核。当病变恶化，向邻近骨或关节扩展，就形成了骨关节结核。

X线表现：患骨以破坏、疏松、萎缩为主，而骨硬化及骨膜增生都不明显，可出现密度不高的小块死骨，常有脓肿或窦道。短管骨结核，髓腔破坏区常有膨胀性改变，称"骨气臌"。常见于儿童，成人亦可见到。扁骨结核可见穿凿性囊样破坏，周围硬化，较轻。脊椎结核为骨关节结核中最常见者，病程进行缓慢。

布氏杆菌性骨髓炎　多发生在布氏杆菌病急性发病后8～12周，脊柱常见，特别是腰椎。布氏杆菌补体结合试验或凝集反应阳性为诊断依据。

X线表现：布氏杆菌性脊柱骨髓炎与化脓感染相近似。破坏常从椎体边缘开始迅速发展，椎间隙变窄或消失，椎旁脓肿亦不少见。有的病灶边界清楚具轻度硬化缘；有的病灶呈囊肿样。脊椎小关节间隙模糊、变窄、关节面轻度破坏和不规则骨硬化。最终可发生关节强直及韧带骨化。长骨骨干部病灶延及皮质，病灶周围常有广泛骨硬化及骨膜增生。

伤寒菌性骨髓炎　有伤寒病史。骨病灶分泌物中可能找到伤寒杆菌。长骨病变可表现为骨髓炎或骨膜反应，且以后者多见。一般无死骨或仅有细小死骨，有时形成脓肿。脊椎病变表现为椎间盘炎，早期就可破坏椎间盘。关节边缘骨质侵蚀，椎体缘有反应性硬化，或沿脊椎韧带有新骨沉积。

骨梅毒　先天性梅毒中，4岁以前发病者为早发型，此后则为晚发型。后天性多见于梅毒第三期。早发型先天骨梅毒常为对称性多骨病变，易累及生长旺盛的长骨干骺端。

X线表现：为梅毒性骨软骨炎、骨膜炎及骨髓炎，以前者为常见，长管状骨先期钙化带增厚、干骺端不规则骨破坏、特别是胫骨上端干骺端内侧的对称性骨破坏为典型表现。干骺端破坏严重者可致骨骺分离，常并存梅毒性骨膜炎。梅毒性骨髓炎少见，可显示广泛骨破坏及增生性变化。晚发型先天骨梅毒的X线表现为骨膜炎、骨炎或骨髓炎，尤以前两者多见。梅毒性骨膜炎常见有与骨干平行的大范围层状骨膜增生。累及胫骨前面时，呈刀鞘状畸形，在增厚的骨膜增生下层或皮质内还常可见树胶肿，称为军刀状胫。后者在骨增生区内有斑状或囊状破坏区，其周边围绕着致密带。梅毒性骨髓炎易累及颅骨和额骨，可分为局限型及弥漫型，皆以骨破坏为主，而骨硬化多见于晚期。后天性骨梅毒可发生在梅毒第三

期，胫骨、尺骨及颅骨为好发部位。首先累及骨膜，进而侵犯皮质甚而侵入骨髓，可表现为骨膜炎、骨炎、树胶肿或骨髓炎。常累及大部或全部骨干，很少涉及骨端或关节。X线上骨膜炎表现为多发对称的、与骨干皮质相垂直的毛刷状或沿皮质走行的花边或成层状骨膜增生。骨皮质表面可有浅在骨侵蚀。树胶肿显示为皮质内、骨膜下局限破坏区，其周边有硬化带，无死骨。树胶肿偶可发生于骨髓腔。广泛性骨炎以骨硬化为主要表现。皮质增厚、小梁增粗，髓腔消失。梅毒性骨髓炎的X线表现与化脓性骨髓炎相似，可同时出现骨增生及破坏。

雅司病 为一种少见的接触感染的肉芽肿病，临床、X线和血清检查与骨梅毒很难区分。但有两点有助于鉴别。①儿童长骨干骺炎常见于先天性骨梅毒，骨雅司病很少见到。②指骨炎常见于骨雅司病，而骨梅毒少见。

骨真菌病 骨的真菌感染少见，有放线菌、酵母菌、球孢子菌和足分支菌等病，多半先有全身或局部软组织感染而蔓延到骨骼。其X线表现一般为骨松质溶骨性破坏及脓腔形成，可有骨质增生反应。病变常为多发，伴有软组织脓肿及窦道。

骨肿瘤X线表现

骨肿瘤是在多种不同的内在或外在因素刺激下，所引起的骨组织细胞或附属于骨组织的异常新生细胞群(或称新生物)。通常分为良性、恶性和肿瘤样病变三大类，在恶性肿瘤中又有原发和继发(转移性)之分。现将常见骨肿瘤和骨肿瘤样病变的X线表现分述如下。

骨瘤 为起源于膜内化骨的良性肿瘤，常见于颅骨和面骨。X线表现分致密(象牙)型和松质骨(海绵)型两种。颅骨的骨瘤多起于外板，呈宽底圆弧形骨性隆起，密度均匀，边缘光滑整齐或凹凸不规则。发生于额、筛窦的骨瘤，常呈圆形或分叶状骨块，边缘光滑，密度均匀，大小不一，大者可充满整个窦腔。骨瘤多为单发，亦有多发。还有少数为内生者。

骨样骨瘤 X线表现。可发生于骨的任何部位，胫骨和股骨占半数以上。①瘤巢：为富于细胞和血管的未成熟骨和骨样组织所构成。一般在1～2cm之间，多表现为圆形或卵圆形密度减低区，其中可见骨斑。瘤巢多为一个，少数可有两个以上。根据瘤巢的部位，可分皮质型、中心型(髓内型)、骨膜下型和松质骨型四类。②骨膜形成与骨质增生：骨质变化与病变的类型有关，如皮质型常有广泛的骨质增生或硬化。发生于脊椎附件的病灶，骨质增生亦较明显。③瘤巢附近骨关节变化：大关节附近的骨样骨瘤，常并发反应性骨膜增生和关节退行性变。骨样骨瘤预后良好，有自愈倾向，瘤巢可以消失，但周围骨质增生常经久存在(图1)。

成骨细胞瘤(骨母细胞瘤) X线表现类似骨样骨瘤，亦可分为四种类型：中心型表现为边缘清晰的囊状破坏区，大小在2～10cm，其中可有斑点状骨化，周围可见小囊状"卫星"病灶。松质骨型多见于脊椎的棘突和椎弓，表现为病骨明显增大，其中有囊状不规则破坏区。皮质型和骨膜下型与骨样骨瘤不易区别，但成骨细胞瘤的破坏区一般较大，硬化缘不明显，发展快。

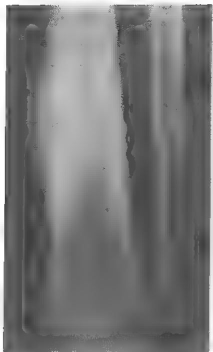


图1　骨样骨瘤
胫骨骨干下端内侧骨皮质显著增厚，范围较长，其中有小圆形透亮瘤巢

软骨瘤 好发于四肢管状骨，手足短管状骨更多见。X线分三型：1 单发性内生软骨瘤，常见于髓腔内呈圆形或分叶状透亮区，边缘清晰，皮质膨胀变薄，瘤内有散在钙化斑。2 多发性内生软骨瘤，多个部位干骺端增宽，骨皮质变薄，内可见圆柱状或柱状密度减低区域。密度减低区域内有斑片状钙化，生长停止后钙化可消失。随病变发展，软骨可伸入骨干或穿破皮质形成"骨刺"。位于短骨者常为中心性生长，呈圆形，周围有薄层硬化壳，可生长很大，指骨病变多位于中节或近节指骨，掌骨和跖骨病变偏于骨端。髂骨病变密度增高和密度减低区域相间呈放射状或扇形自骨中心向髂骨嵴发展。3 皮质旁软骨瘤：可于皮质旁见到模糊的软组织块影或压迫附近骨皮质形成局限性边缘硬化的骨缺损，瘤内常有钙化点。

骨软骨瘤 又称外生骨疣。X线分单发性和多发性，后者有的具有家族遗传性。单发性骨软骨瘤常表现为附着于干骺端的骨性突起，基底宽广或有长蒂，顶部呈圆形或似菜花状，其密度不均，常有不规则钙化。瘤体大小不

等，1～10cm或更大，大的瘤体可压迫附近骨质产生畸形。少数病例可恶变为软骨肉瘤。

成软骨细胞瘤（软骨母细胞瘤） 好发于长骨的骨骺或骺板，侵犯骨骺是该瘤的重要征象。多见于股骨、肱骨和胫骨上端。X线常表现为偏心性生长的圆形或卵圆形密度减低区，皮质膨胀变薄，可有硬化缘，肿瘤大小多在3～6cm之间，瘤内可见斑点状钙化或骨化，约10%的病例伴有骨膜反应。部分病例可侵犯关节，引起滑膜炎和关节内积液。

软骨粘液样纤维瘤 好发于长骨干骺端，特别多见于胫骨上端，其次是股、腓、跟、跖和肋骨等。典型的X线表现为偏心性椭圆形病变，其长轴与骨干平行，呈分叶状多囊性透亮区，内缘清晰硬化，皮质膨胀变薄，附近骨质可以增生硬化。肿瘤大小不等，瘤区有粗细不一的假性骨性间隔。短管状骨的病变，常位于髓腔中央呈对称性皮质扩张的囊性破坏。本瘤与骨巨细胞瘤不同处是它的骨性间隔较后者粗厚（图2）。

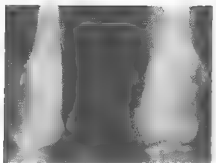


图2　软骨粘液样纤维瘤

股骨下端外侧偏心性透亮病灶，向外呈膨胀性生长，引起皮质变薄，以至部分消失，其内呈蜂窝状结构。与正常骨分界清楚，并围以一骨质硬化带

非骨化性纤维瘤 多见于股骨下端和胫骨上端，少数见于腓、肱、尺、桡、肋等骨。X线表现分偏心型（皮质型）和中心型两种。偏心型者常发生在长骨干骺端，其典型表现为卵圆形、分叶状透亮区、皮质膨胀变薄、边缘清晰、硬化。多房性病变常与骨干长轴平行。病灶大小多在2～7cm之间，但可以很广泛，亦可为多发性。中心型病变多见于尺、桡、腓等细管状骨，呈多囊性改变，皮质膨胀变薄，其中有间隔，不易与骨囊肿鉴别。

孤立性骨囊肿 X线主要表现为膨胀性囊状破坏，位于髓腔中央，好发于长骨的干骺端，可随骨的增长移向骨干。肱骨上端约占半数，其次是股骨上端和胫、腓骨上端，亦可发生于肋骨和扁骨。囊肿的大小多在3～10cm之间，呈圆形或椭圆形，有时为柱状与骨干长轴一致。囊肿膨胀程度一般不超出骺板的宽度，但股骨粗隆部的囊肿可有明显扩张。有时与骨巨细胞瘤很难鉴别。本病X线所见亦有单房和多房之分。单房性囊肿表现为边缘清晰的透亮区，囊壁光滑整齐，皮质变薄，但不侵犯软组织，囊肿与正常骨组织分界清晰，可有硬化缘。多房性病变，其囊壁较厚，内部结构粗糙，密度亦较高。常有病理骨折，碎片可进入囊肿中心。骨折愈合后有时囊肿消失。

动脉瘤样骨囊肿 X线可分中心型（骨内型）和偏心型（骨外型）两类。中心型好发于细长骨和短管状骨，侵犯骨的全部，呈梨形或梭形膨胀。偏心型较常见，于干骺端向一侧生长，骨外病变大于骨内病变，长径大于横径，病变区骨皮质明显膨胀变薄，似吹气膨胀的气球。病变大小在4～12cm之间。病灶内有纤细的骨小梁，在病灶的中央较粗大称骨棘，有时可见与骨干垂直的骨小梁。长骨干骺端的病灶，也可见明显的骨膜新骨形成。脊椎的病变，多侵犯椎弓或附件，并可侵犯相邻的椎骨。

骨巨细胞瘤 X线表现：①发病部位多见于股骨下端、胫骨上端和桡骨远端。②肿瘤多起源于骺线闭合后的骨骺区或干骺端。早期多为偏心性溶骨性破坏，逐渐向周围膨胀，骨皮质变薄或破坏。一般无骨膜反应。③肿瘤的内部结构，有时由于周围骨壁的骨嵴互相重叠而呈皂泡状表现者约占1/3，半数为溶骨性破坏，其中无钙化斑点。④肿瘤与正常骨的分界一般清晰，生长快的肿瘤边缘模糊或有虫蚀状骨质破坏。⑤短管状骨、块状骨和扁骨的巨细胞瘤缺乏典型的X线表现，主要为溶骨性破坏，也有皂泡样改变者。一般根据X线表现不易区分良恶性。当X线检查看到肿瘤的骨壳光滑完整时，可更多地考虑为良性骨巨细胞瘤。当看到肿瘤的骨壳因膨胀而部分吸收，边缘模糊，软组织肿块界限不清时，可考虑为肿瘤生长活跃，当看到不规则皮质破坏、包壳侵蚀、软组织肿块迅速发展和骨膜增生显著时，则应考虑为恶性骨巨细胞瘤。

骨肉瘤 主要X线征象有下列几种。①骨破坏，松质骨可发生弥漫浸润性破坏，它是肿瘤组织侵蚀骨与骨髓的结果。但也有时肿瘤在骨髓内浸润，原有骨结构并不发生溶骨性破坏，故肿瘤蔓延的范围远远超过X线所见骨破坏的范围。肿瘤侵犯皮质骨沿哈氏管蔓延，可发生筛孔样和虫蚀样破坏，晚期可发生病理骨折。②软骨破坏：骨肉瘤可以侵犯骺板软骨和关节软骨，表现为干骺端先期钙化带破坏、消失。肿瘤侵犯关节软骨，表现为骨性关节面破坏中断。若关节内充满肿瘤组织，则关节间隙增宽。③肿瘤骨：瘤细胞向成骨发展时，在同一肿瘤的不同部位，瘤细胞的分化程度和生长速度是不均衡的。毛玻璃样密度增高区是生长最活跃分化最差的肿瘤骨；棉絮样瘤骨密度均匀，边缘模糊是分化较差的肿瘤骨，象牙质样瘤骨密度最高，边界清楚，生长缓慢，是分化较好的瘤骨，放射针状瘤骨只在骨皮质外呈放射状向软组织伸展。前三种瘤骨最多见于髓腔。棉絮状瘤骨亦见于软组织肿块。90%以上的骨肉瘤都可根据肿瘤骨做出明确

的X线诊断。4)软骨钙化:是瘤软骨基质钙化,不少骨肉瘤瘤体内都有瘤软骨。瘤软骨细胞分化越好,钙化越多、密度越高,反之钙化越少、越模糊。钙化可成环形,骨肉瘤晚期密度不均匀的环形钙化多位于软组织肿块内。⑤骨膜反应:有多种形态,较薄而光滑的线样骨膜反应,在肿瘤发展早期,或肿瘤尚未侵及骨皮质时见到。较厚的层状或葱皮样骨膜反应,常说明肿瘤恶性高、生长快或肿瘤已向骨外发展。肿瘤突破骨膜,表现为骨膜反应层次模糊,破坏、中断或呈袖口征。⑥软组织肿块:少数边界清楚,多数边界模糊,肿块密度稍高,可见散在的棉絮样瘤骨或分散的环形钙化。

软骨肉瘤 发生于骨髓和软骨瘤恶变者为中心型,起源于骨膜或骨软骨瘤恶变为边缘型。X线表现:①骨质破坏:肿瘤发生于髓腔内可引起溶骨性破坏,呈囊状或弥漫浸润性骨破坏,破坏区边缘模糊,可有轻微膨胀性改变。有时破坏区内可见残留骨。软骨瘤恶变者仍可见边缘光滑的囊状破坏区。②软组织肿块:发生于髓腔的肿瘤穿破骨皮质后生长非常迅速,很快形成巨大软组织肿块。骨软骨瘤恶变,在原来软骨帽的部位也形成软组织肿块。软组织肿块较大,内含较多钙化者常为边缘型软骨肉瘤。③软骨钙化:X线表现呈环形、半环形或弧形钙化,大小不等,小者呈点状,大者可达1～2或2～3cm。还可出现团块状、多环形、斑片状、细条状和花瓣状等各种形态。环形、半环形钙化,它们都是诊断软骨肉瘤最可靠的征象。④瘤骨:由于瘤软骨细胞可直接化生成骨,故软骨肉瘤中有时含有象牙质骨。在髓腔内有时呈大片骨硬化,看不出骨纹结构,与软骨钙化截然不同。放射针状骨化在软骨肉瘤中偶可见到。⑤骨膜反应:软骨肉瘤出现骨膜反应者少,或很轻微。骨软骨瘤恶变有时肿瘤基底部皮质增厚,这是肿瘤发展过程中骨膜增生引起的。

骨纤维肉瘤 中心型骨纤维肉瘤开始于髓腔,显示为骨内病变,分化较好,生长缓慢的纤维肉瘤表现为囊状或多囊状骨破坏,甚至有轻微膨胀性改变。当肿瘤的某一部分生长活跃时,可以穿破骨皮质向软组织内浸润,并相应的出现不规则骨膜反应,袖口征和软组织肿块。如果肿瘤一开始即为高度恶性,则表现为骨的弥漫浸润性骨破坏,呈斑片状的溶骨性破坏,并在破坏区内出现很多散在的小片残留骨,并不伴有骨膜反应;这些变化诊断十分困难,很难与其他恶性骨肿瘤相区别。边缘型纤维肉瘤开始于骨膜,多显示为骨外病变。分化好,生长慢的纤维肉瘤表现为软组织肿块,界限清楚,毗邻的骨皮质可以没有变化或局部发生骨质侵蚀。或骨皮质出现浅而光滑的外生性骨缺损。当肿瘤发展到一定时期,恶性程度变大,则软组织肿块界限模糊,邻近的骨皮质发生侵蚀性溶骨破坏,甚至可逐渐被完全破坏。

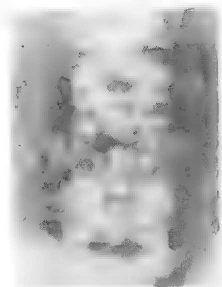
尤文瘤 基本X线征象是骨松质、骨皮质的溶骨性和浸润性破坏,与不同程度和不同形状的骨膜反应。发生于长管状骨者,病变沿骨干长轴均匀扩展,可侵犯骨干大部,甚至整个骨干。早期,受累骨松质呈鼠咬状破坏。以后,溶骨现象加重,破坏区融合,由内向外骨皮质发生虫蚀状破坏,骨髓腔呈梭形膨胀。随着肿瘤生长,可出现两侧对称之葱皮状骨膜反应。约半数病例除葱皮状骨膜反应外尚有光芒状骨膜反应,有时于肿瘤两端可见袖口征状骨膜反应。个别病例在髓腔内可见骨质硬化改变。晚期,肿瘤突破骨皮质向周围发展,可形成界限不清的软组织肿块。

原发性骨网状细胞肉瘤 X线表现主要为溶骨性破坏,肿瘤本身无成骨作用。发生于长骨者,肿瘤位于干骺端的髓腔内,呈斑点状或斑片状溶骨破坏,边缘模糊。在溶骨破坏之间,夹有残存的未被破坏的骨组织,呈"溶冰状",受累部骨皮质轻度膨胀变薄,甚至中断缺损,有时合并病理骨折。少数病例骨皮质增厚硬化。骨膜反应一般轻微,如有骨膜反应,多为分层状。骨皮质大部被破坏后,肿瘤可穿破骨皮质在骨外形成软组织肿块,其界限多不清楚,内无瘤骨形成。发生于扁平骨之肿瘤,表现为界限不清的溶骨性破坏,可有不同程度的骨质膨胀。位于脊柱的肿瘤,表现为"溶冰状"或"网眼状"溶骨破坏;如有椎体塌陷,则此等改变显示不清。椎间隙一般不受累,椎旁软组织肿胀似椎旁脓肿。此肿瘤对放射线敏感,经照射后,软组织肿块消失,骨皮质可以再现,原有的溶骨破坏为骨质硬化所代替。

骨髓瘤 肿瘤可发生在多处骨骼,每个骨骼又可发现多个病灶,故常称为多发性骨髓瘤。偶可见单发者(所谓孤立性骨髓瘤)。骨髓瘤的X线表现多种多样,半数左右病例,肿瘤虽已占据髓腔,但尚未累及骨骼,此时患骨外形正常。广泛的骨质疏松可以是骨髓瘤的唯一X线表现,由于红骨髓中大量骨髓瘤组织增殖造成的脱钙。与老年性、绝经后、废用性骨质疏松和甲状旁腺功能亢进的X线表现很相似。往往不易作出早期诊断。典型的溶骨性破坏常呈多发、圆形"穿凿状"透亮缺损,边缘清晰,周围无硬化现象。有时表现为斑点状、颗粒状、不规则鼠咬状溶骨破坏。小病灶由数毫米至1～2cm直径,大病灶可达6～7cm以上。其中有时可见残留的皂泡状骨嵴。溶骨性破坏和骨质疏松可合并存在,且易伴发病理骨折。单发性病灶表现为囊状溶骨区,其中有小梁状结构,因而与骨巨细胞瘤相似。硬化性骨髓瘤很少见,多发生肋骨、肩胛骨、骨盆、脊椎,可分两型:一型为膨胀较慢之泡沫透亮区,其周边显示骨硬化环;另一型为散在的弥漫性骨硬化。

脊索瘤 好发于骶尾部、颈椎上部和颅底蝶枕骨部。本病多在30—60岁之间的男性发病。头颅部脊索瘤多见于颅底之斜坡、蝶鞍附近,使蝶骨体和大翼发生骨质破坏,并可侵犯筛窦、蝶窦、枕骨大孔和枕骨两侧。蝶鞍尤其是鞍背及后床突、蝶骨嵴、蝶窦壁等处的骨破坏甚为明显。病变部很少钙化。脊柱脊索瘤最多见于骶尾部,患骨明显膨胀,肿瘤呈溶骨性缺损。有时可穿破骨皮质,向

臀部及盆腔内扩展，形成边缘清楚的肿瘤性软组织块影，其中可有残余骨碎片或不成形钙化点。骶椎以上脊椎的脊索瘤，可累及单个或数个相邻的椎体，呈溶骨性破坏，其中可见散在的钙化点。椎体早期膨胀，晚期可以塌陷。椎间隙多保持完整。椎旁可出现肿瘤性软组织块影。



1 T17



2)侧位第四腰椎溶骨性破坏，累及椎弓，椎体塌陷，椎间隙保留

图3 溶骨性骨转移瘤

滑膜瘤 X线表现：①软组织肿块：肿瘤显示为关节附近之软组织肿块，呈圆形或分叶状，密度较高，边缘光滑，界限清楚。②肿瘤钙化：在肿块内出现散在的不定形钙化斑点，对诊断有一定价值，但出现率不高，约为15%～30%。③附近关节改变：当肿瘤限于关节囊外时，关节无任何改变。侵肿瘤侵入关节，可显示关节间隙增宽，模糊不清，出现软组织肿块或关节积液，严重者可合并脱臼。④骨骼改变，可有溶骨性破坏或侵蚀，软组织肿块邻近骨的压迫性萎缩，以及骨膜反应。个别病例仅显软组织肿块，或全为骨质破坏，造成诊断困难。一般认为位于关节附近之病变，X线表现极不典型时，应当高度怀疑滑膜瘤之可能性。

骨转移瘤 一般可分为溶骨性、成骨性及混合性三种，以溶骨性最多见，成骨性及混合性均少见。前列腺癌、鼻咽癌及膀胱癌之转移，均可为成骨性；乳腺癌之转移比较特殊，约10%为成骨性，另10%为混合性，其余为溶骨性；其他肿瘤之骨转移多为溶骨性。溶骨性转移瘤常为多发，表现为单纯溶骨性破坏，如病变发生在骨干或干骺端，开始在松质骨内呈虫蚀状骨破坏区，随病变进展，破坏区逐渐扩大，融合成大片状骨破坏区，边缘不规则，周围无硬化。骨皮质亦可遭侵蚀破坏，但周围软组织多不受累。病变可在一骨内广泛分布，亦可累及多骨。少数病例可引起骨皮质膨胀及骨膜反应。单发性转移灶一般骨破坏范围较大，常并发病理性骨折，骨折后可出现少量骨膜新生骨。如病变发生于脊椎，常引起椎体广泛破坏及压缩骨折，但椎间隙多无改变(图3)。椎弓往往累及。成骨性转移瘤常呈斑点状或棉球状密度增高，有时呈象牙样致密，其间的骨小梁紊乱、粗糙、增厚，甚至被遮盖而失去微细结构。有时骨膜下形成新骨，患骨体积增大。成骨性转移瘤较溶骨性者生长缓慢，症状轻微，病理骨折机会亦少，但有时转移广泛。混合性骨转移瘤兼有溶骨与成骨两种改变(图4)；有时，可于一骨内同时有溶骨性破坏与成骨性病变；亦可有的骨为溶骨性，而另外的骨为成骨性转移。



图4 混合性骨转移瘤

盆骨及股骨多发性斑片状骨质致密区，夹杂有多数小囊状透亮区，左股骨粗隆下病理骨折

内分泌疾病的骨骼改变X线表现

内分泌系统中影响骨骼改变的有垂体、甲状腺、甲状旁腺、肾上腺等。主要影响骨的发育，骨质的吸收及骨的生长等几个方面，并伴有其他内分泌症状。

垂体功能亢进骨骼改变 垂体前叶分泌过量的生长激素，在骨骺愈合以前则发生巨人症，骨骺愈合后则发生肢端肥大症。在过渡年龄可以发生肢端肥大巨人症的混合型。原因常是垂体嗜酸细胞腺瘤和单纯腺体增生所致。X线表现：①巨人症全身骨骼对称性普遍增长、增大，这与临床患者身材高大，上下肢特别长的外形一致；躯干骨和头颅则相对较小；骨骼的骨化和骺线闭合常延迟。②肢端肥大症显示手、足、指、趾骨末端簇部增生，呈花簇状，其余各短骨均可增大，肌腱附着处皮质增厚。头颅具有特殊表现：外形增大，眶上缘突出显著，枕骨粗隆增生，外板板障增厚，下颌骨向前下方增长突出，下颌角增大，下牙列突出至上牙列前方，鼻窦增大。蝶鞍在腺体增生患者可以正常。如患垂体肿瘤则多数蝶鞍扩大，鞍背向后竖起，鞍底向下凹陷呈双底、前床突上翘或吸收，严重者蝶鞍破坏。其他如脊椎椎体增大，向前后方增生、胸椎体呈楔形变和脊柱后突畸形。

垂体功能不足骨骼改变 可为先天自发性，也可由于垂体本身或附近肿瘤损坏了前叶，或垂体外伤、出血、炎症和缺血等所致。成年女性，产后出血，垂体前叶破坏，亦可造成本症，称为Simmond征候群。X线表现，小儿时发病者，头颅小，蝶鞍也小。骨骼均对称性短小，骨骼化骨中心出现延迟，闭合也较迟，甚至到中年也不闭合。成年后发病骨骼可无甚变化，或出现骨质疏松。

甲状旁腺功能亢进骨骼改变 原发性者多数由于甲状旁腺瘤，少数由于腺体增殖或腺癌所致。缺钙综合征等可刺激甲状旁腺增生，为继发性。甲状旁腺素通过破骨细胞作用加强骨质吸收，把钙和磷释放到体液中，并抑制肾小管对磷的回吸收。大量骨吸收代之以纤维组织增生，是本症重要病理变化之一。大量破骨细胞聚集，有时可形成骨巨细胞瘤，或纤维组织退化形成囊肿。X线表现：于典型病例可见到①周身性骨质稀疏，以脊椎骨和扁平骨为明显，如骨盆骨可见骨小梁稀疏，彼此之间，偶可类似骨巨细胞瘤改变。长短骨还可见皮质呈层板状稀疏，严重者有病理骨折或脊柱畸形。②颅骨内外板模糊不清，板障增厚呈毛玻璃状或颗粒状，血管和脑回压迹模糊不清，间有囊样透亮区或骨密度增高区。牙硬板可吸收、消失。③指骨骨膜下吸收，是本病重要表现，应用放大相有助于早期发现。常见中节指骨皮质外面吸收，出现细微骨缺损透亮区，往往以中指较明显。指骨簇部也可吸收缺损，骨吸收亦见于锁骨外端、耻骨联合面等处。上述改变仅见于部分的病人，其他只见一般骨质稀疏或无任何X线改变（见图）。



甲状旁腺功能亢进

双手普遍性骨质密度减低，骨小梁模糊，骨膜下骨质吸收，尤以指骨为重

甲状旁腺功能减低骨骼改变 多见于颈部手术误将腺体切除或损伤，致使破骨细胞活动减低，在部分病人中可出现骨质密度增高的X线现象。

肾上腺皮质功能亢进骨骼改变 为一种或数种肾上腺激素分泌过多所引起临床上的多种症候群。以糖类皮质激素分泌过多为主的皮质醇增多症（库欣Cushing综合征）最为常见；其发病原因颇为复杂，以肾上腺双侧增生，伴脑垂体嗜碱性细胞瘤或透明变性最为多见，可能为脑垂体分泌促肾上腺皮质激素过多所致。其次为肾上腺皮质单纯腺瘤或癌。此外临床上经久使用肾上腺皮质激素或皮质醇类激素也可引起类似本症情况。在此主要叙述库欣综合征的X线表现。皮质醇增多时因蛋白质代谢紊乱，致使骨蛋白质缺乏、骨基质形成发生障碍而发生的骨质疏松以及由于脑垂体嗜碱细胞瘤所引起的蝶鞍改变是其主要征象。①骨质疏松：常见于颅骨及躯干骨，影响到四肢骨者少见。颅骨改变严重者呈斑点状稀疏透亮区。脊椎体表现密度减低，皮质变薄、小梁稀疏作纵行排列。②骨骼变形：是由严重骨质疏松和躯干承压所致，以胸、腰椎常见。椎体可呈上、下缘双凹状变形。肋骨常有多发性骨折，但临床无疼痛。如骨折后期生长过量骨痂，可形成局部团块状阴影，易被误诊为多发的增生性骨转移瘤。③蝶鞍改变：蝶鞍可有扩大，骨质吸收以及鞍底呈双边现象。④其他改变：有报道股骨头可发生缺血性坏死。儿童可因骨骺愈合推迟引起骨发育障碍。

甲状腺功能亢进骨骼改变 可促进骨骼的生长和成熟，如3岁儿童的骨龄可达9岁。重症者因甲状腺素过多，

分解代谢旺盛，可造成明显的骨质稀疏，尤以脊椎为著，甚至发生椎体压缩、塌陷。

甲状腺功能减退骨骼改变 甲状腺功能减退发生于儿童称呆小症，又称克汀病，发生于成人者称粘液水肿。X线表现：①青年粘液性水肿，因骨骼已发育成熟常无明显X线改变。②克汀病的骨骼X线表现，首先要注意骨骺，骨骺骨化中心出现延迟，常为多数小骨化灶，以后融合成一个密度不匀，边缘规则的骨化中心，较正常为小，因而骨龄延迟。骨骺发育异常还可导致骨骼变形，如股骨头和颈发育成扁平髋，及髋内翻畸形。长骨干骺端有时呈不规则密度增高和边缘毛糙，骨骺线闭合明显延迟，整个长骨发育细小，髓腔较窄。

骨维生素缺乏症X线表现

不同种类的维生素缺乏可引起各种疾病，而能引起骨骼改变者主要为维生素C和维生素D缺乏。维生素D缺乏发生于小儿者为佝偻病，发生于成人者为软骨病。软骨病的X线表现参见"骨、关节疾病的基本X线改变"条。现将维生素C缺乏和佝偻病的骨骼变化叙述如后。

维生素C缺乏病 长期维生素C缺乏，引起骨和软骨的基质形成不足以及毛细血管内皮层中细胞间粘合质的缺乏。X线表现如下：

（1）活动期：活动期骨骼的基本病理生理变化与X线所见有密切联系。①由于本病骨细胞活力受到抑制，骨的形成停止而骨的吸收仍照常进行，因此造成骨质疏松，骨小梁结构消失，骨皮质变薄，骨骺及干骺端似铅笔勾画。②骺板软骨细胞停止增殖，先期钙化带下的血管入侵也停止，而软骨基质钙盐沉积如常，因此先期钙化带增宽或呈不规则粗点状的密度增高线，此线在萎缩的干骺端下超越骨干宽度，向外突出，形成"骨刺"。③干骺端的初级骨小梁减少，出现密度减低的透亮线，称为维生素C缺乏病线，此处质地脆弱，易发生多数细小骨折。横形骨折可致骨骺骨化中心的移位和骨骺分离。边缘性骨折则引起干骺端两侧皮质和松质骨间的裂隙，称为"成角征象"。④由于毛细血管通透性增加，轻微的外伤即可导致骨膜下出血。早期的骨膜下出血，X线显示为软组织肿胀，严重的出血，可导致平行的两骨互相分离。通常出血局限于长骨末端，也可沿整个骨干伸展达两端骺板。当血肿机化后则于X线片上可显示出其大小范围。

（2）愈合期：经维生素C治疗后，骨骼的改变迅速恢复，X线表现为骨小梁结构的重现，骨皮质增厚。先期钙化带呈整齐的致密线，随着病变的恢复将增厚而不规则的先期钙化带埋入骨干内，形成致密横线，即生长障碍线，能形成生长障碍线者不仅维生素C缺乏病一种。各种细小骨折的征象亦随之消失。维生素C缺乏病线亦随软骨内成骨而消失变为正常的骨小梁。移位和分离的骨化中心，不需外科纠正，能自行适应其新轴呈纵行生长。骨化中心的不断扩大，活动期的骨化中心的轮廓仍然保留，形成骨中骨。骨膜下机化血肿可形成钙化包壳，与骨皮质融合，造成骨皮质增厚。

佝偻病 为一种维生素D缺乏引起钙磷代谢紊乱的疾病。好发于小儿生长发育迅速期，以6个月至3岁为多见，佝偻病的病理改变为骺板软骨细胞肥大增生，排列不规则，形成的大量骨样组织不能进行正常钙化。同时已钙化的骨呈持续的生理性脱钙。病变于生长迅速的干骺端最显著，如腕、膝、踝关节及肋骨前端。X线表现可分为活动期和愈合期。

（1）活动期：①干骺端的改变：随着疾病的发展，先期钙化带变为毛糙，不规则毛刷样。干骺端由于钙化不全而增宽呈杯口畸形，以桡、尺骨远端出现最早，表现也最显著。骺板骨样组织增生形成骨干末端与相邻骨骺骨化中心之间的距离增宽，骨干较缩短。骨骺骨化中心的X线表现与干骺端相类似，边缘毛糙或模糊不清。②骨干的改变：普遍性的骨质脱钙，骨小梁粗糙或部分消失呈粗网状，尤以长骨的干骺端为甚。骨密度减低，皮质变薄。骨膜下骨样组织增生则显示皮质边缘轮廓模糊不清。在严重的病例长骨弯曲变形或有病理性骨折，骨骺骨化中心消失不见。其他尚有骨骼发育迟缓和牙发育不全。

（2）愈合期：接受维生素D治疗后1—2周，骨的病变逐步恢复正常。在X线上表现为干骺端正常骨化过程恢复，先期钙化带重新建立以及骨质密度和结构渐趋正常。按其愈合程度的不同分为开始愈合期，愈合中期及愈合期。愈合开始时在毛刷样征顶端，新的先期钙化带立即出现，此现象是愈合开始的标志。随着愈合进展，先期钙化带向骨干方向增厚，原来干骺端的骨样组织得以钙化，密度增高，最终与干骺端再钙化的松质融合。干骺端杯口逐渐变平消失，但是干骺端仍略增宽。骨骺骨化中心亦呈类似的愈合过程。骨质密度逐渐增高，骨小梁增粗，骨膜下骨样组织再钙化，导致骨皮质密度增高且增厚。佝偻病活动期因负重引起的骨干弯曲；以及干骺端的弯曲变形，使骺板向生长方向倾斜，形成膝内翻或外翻畸形，可终身保留。

骨维生素A中毒X线表现

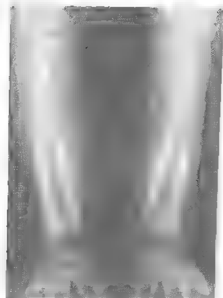
维生素A摄入过量会发生中毒，称为维生素A过多症或维生素A中毒。可引起骨、皮肤、粘膜及神经系统方面的病变。急性中毒大多发生在1岁以内的儿童，主要症状为患肢肿胀、疼痛、呕吐。X线表现颅内压增高。慢性中毒在婴儿和较大儿童均可见到，主要X线表现为：

（1）管状骨塑形失常：显示为细长萎缩改变，以尺骨远端为明显。胫骨上端内侧骨皮质吸收，边缘毛糙。

（2）骨膜下新骨形成：好发于尺骨、跖骨和腓骨等。厚度不等，范围不一，终止于干骺端。形态可呈波浪状、薄壳状、层状或梭状。与骨皮质之间有一透亮间隙。

（3）干骺端先期钙化带改变：呈致密的细线状，向两旁呈鸟嘴状突出。

（4）骨骺、骨骺软骨板改变：骨骺骨化中心的骨质因吸收而稀疏，但小梁清楚。其外周形成指环样改变。有的病例骨骺软骨板生长障碍、骺线狭窄、甚至消失，骨骺早期闭合，甚至包埋在干骺端内，导致下肢跛行或缩短畸形（见图）。



维生素A中毒

两尺骨骨干有层状骨膜下新骨形成，与原皮质骨间有透亮间隙存在。尺桡骨上下端骺板及掌骨远端骺板均密度增高，阔度增宽并呈鸟嘴状突出。毗邻软组织轻度肿胀

肾性骨病X线表现

肾性骨病亦称肾性骨营养不良，是肾脏慢性疾病引起的电解质代谢紊乱、酸碱平衡失调和内分泌功能失常在骨骼上的反映。X线表现如下：

（1）长骨干骺端改变，仅见于儿童生长期，干骺端呈杯口状扩张，边缘毛糙模糊，形如毛刷，骨骺和干骺端之间的距离增宽（见图）。

（2）骨质密度减低，骨皮质变薄，骨小梁结构模糊。

（3）骨骼软化变形，脊柱"s"形弯曲，髋、膝关节可出现内翻或外翻畸形，骨盆变形如鸡心状或三叶状。

（4）假骨折线出现，为宽约数毫米的透亮带，又可称为Looser带，常与皮质垂直，呈对称性分布。

（5）病理骨折，常见于儿童青年长骨骨端，由于骨质吸收并发骨端骨折或骨骺分离，形如"朽木"样改变。

（6）骨膜下骨吸收和骨囊样透亮区，是肾性骨病合并继发甲状旁腺功能亢进的表现。

（7）骨质硬化，少见，仅出现于颅底、椎骨上下缘、长骨干骺端、骨盆等部位。

（8）软组织转移性钙化。



肾性佝偻病

尺桡骨干骺端呈杯口状扩张，边缘如毛刷状，骺软骨板增厚

粘多糖病X线表现

为结缔组织中酸性粘多糖代谢障碍，在神经和其他组织中沉积或自尿中排泄。诊断主要根据临床及X线表现和生化检查的综合分析，可分为七型列表说明如下

型号	病　名	遗传方式	尿中过多粘多糖	主要X线表现
Ⅰ	Hurler病承霤病	常染色体隐性	硫酸皮素硫酸肝素	头大、颅顶增厚、胸腰椎后突，第一、二腰椎前上缘发育不全（见图），肋骨锹形，髂翼外张，髋外翻，掌骨短宽，爪形手
Ⅱ	Hunter病	X性染色体隐性	硫酸皮素硫酸肝素	基本同上，但较轻
Ⅲ	Sanfilippo病	常染色体隐性	硫酸肝素	颅、枕骨增厚，乳突气化不全，椎体前后径轻度增大，稍呈喙状
Ⅳ	Morquio病	常染色体隐性	硫酸角素	骨关节变化最为突出，胸腰椎前缘喙状，椎体扁平，齿状突发育不完全使寰、枢椎不稳定，肋骨前端增宽，鸡胸，髂骨严重缩窄，髋外翻及半脱位，膝关节内翻，掌骨底削尖，手向尺侧偏斜

（续表）

型号	病　名	遗传方式	尿中主要粘多糖	主要X线表现
V	Scheie 病	常染色体隐性	硫酸皮素硫酸肝素	骨关节可能正常，椎体扁平，肋骨前端增宽，掌骨底部尖并向腕靠拢
VI	Maroteaux-Lamy 病	常染色体隐性	硫酸皮素	头大、颅缝早闭、脊椎变化轻、髂骨缩窄、肋骨前缘增宽、长骨干宽、干骺端窄
VII	Dyggre-Melchior-Claussen 病	常染色体隐性	硫酸皮素	头大，颅缝早闭、椎体扁平、骨盆小、长骨短、骨骺及干骺端发育不全



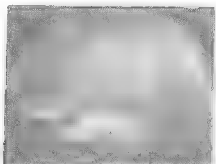
I 型粘多糖病

脊柱呈后突畸形，第1腰椎椎体呈弹头样改变

畸形性骨炎X线表现

畸形性骨炎又称Paget病，是一种慢性进行性骨病，病因不明。病理改变的特点为骨质吸收和破坏的同时又出现新骨形成，两者常交替和重复进行。好发于中老年人，男性较多，发病缓慢。常见主诉为腰背痛、腿痛和头痛。骨质软化后可使躯干肢体弯曲畸形。

X线表现，根据本病发展的阶段可分为三期：①破坏期，以骨质吸收破坏为主，颅骨可发生颅底内陷，骨盆髋臼内陷，下肢骨弯曲畸形。②混合期，同一骨骼在不同区域，一处表现骨质硬化，另一处则骨质疏松，或在一个区域内粗大和纤细骨梁，硬化和疏松混合存在。③硬化期，以骨质增生为主，头颅颅板增厚，呈多发“棉球样”不规则硬化区（见图）。脊柱椎体增大，四周骨质硬化，并见粗大骨梁。骨盆硬化与成骨转移相仿。四肢长骨粗大变形，骨密度增高，皮质增厚，髓腔变窄。个别出现粗大骨梁排列紊乱甚至成“皂泡状”。长骨骨干可出现假骨折线。另外本病约10%可恶变为骨肉瘤、纤维肉瘤或软骨肉瘤。



畸形性骨炎

颅盖骨板障和内、外骨板均增厚而轮廓模糊，密度不均，在透亮区中有棉球样增白影。颅底骨增厚、增白，并发颅底凹陷畸形

骨网状内皮细胞增多症X线表现

主要有以下三种疾病。

Letterer-Siwe病　多见于婴幼儿，发病急，进展快，呈恶性过程。骨骼方面改变较少。X线表现为颅骨和长骨等处出现大小不一的骨质缺损，边缘不规则，无明显骨质增生，也可仅表现为严重的骨质疏松。

Hand-Schüller-Christian病　又称黄色瘤病。多发生于儿童。颅骨缺损较常见，可融合成大片“地图样”改变。下颌骨病灶常自牙根向外延伸，呈囊状破坏，使牙齿悬浮。骨盆病变好发于髋臼上方，破坏较大，常具硬化边缘。长骨病变多见于骨干和干骺端，起自髓腔的破坏区，如穿过骨皮质，可引起层状骨膜反应。侵犯椎体时使椎体压缩而呈楔形，常在发病椎体周围出现软组织阴影。

嗜酸性肉芽肿　可见于成人，病变常较局限。X线表现为圆形或类圆形骨质缺损，多发生于扁骨，边缘可有轻度硬化。偶尔在破坏区内残留小骨块，形成所谓“纽扣死骨”。脊椎病变表现为椎体压缩如盘状，亦可累及附件。长骨病变或中心性溶骨破坏，略呈膨胀使皮质变薄，具有轻度硬化边缘，常有反应性骨膜改变。

骨白血病X线表现

为造血组织原发性恶性肿瘤，儿童白血病多为急性淋巴细胞型，X线表现为：

（1）最早征象是干骺端出现透亮带，横贯于先期钙

化区下，在腕关节和膝关节最明显。病情缓解时可消失。

（2）骨质疏松，可为广泛性或局限性，最早出现于干骺端，为白血病细胞浸润的结果。

（3）骨质破坏，类似囊肿样骨改变，或呈多个虫蚀状破坏。病灶可互相融合并向骨皮质浸润，使皮质变薄及缺损。

（4）骨膜反应，沿长骨骨干或在溶骨性病变附近出现层状骨膜增生，常并发病理骨折。

（5）骨硬化，在骨质破坏区可出现骨质增生，两者往往交替混杂存在，广泛骨质硬化少见。偶可在慢性白血病中发生。

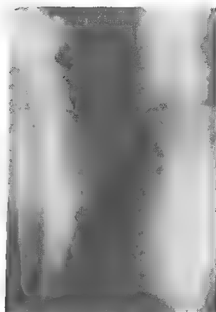
（6）白血病性指（趾）病，罕见，表现为杵状指（趾）及末端破坏。

成人骨白血病表现为普遍性骨密度减低，散在溶骨性破坏。有时也可出现广泛骨硬化现象。

绿色瘤为急性或亚急性髓细胞型白血病的一种表现，常侵犯头颅面部诸骨，引起局限性骨质破坏。

血友病X线表现

是一组遗传缺陷引起的出血性疾病。其特征为终身具有创伤性出血倾向和凝血时间延长。



血友病

骨膜下血肿所致之骨膜反应和邻近骨皮质破坏

受累骨骼的X线表现均由于关节内、骨内或骨膜下出血所引起。常出现改变的为四肢大关节。膝关节最为常见，早期出血使关节周围软组织影普遍增大。关节积血的密度常较一般关节积液为高。当软骨受侵蚀及破坏后关节间隙变窄，股骨髁间凹变宽和增深。关节软骨下骨质可发生多数大小不一的囊状破坏。周边常具有硬化边缘，也可引起关节的退行性改变。髌骨由于生长提前停止，可变扁或呈方形。最终可产生关节畸形。

骨内出血好发于四肢长骨，可侵犯骨骺。骨骺的骨内出血产生圆形的溶骨性破坏，四周骨质硬化。亦可成缺血坏死的改变。骨干内出血表现为大小不等的溶骨性破坏，具有薄层的硬化边缘。

骨膜下出血可引起沿长骨骨干的成层状骨膜反应，亦可出现袖口样或三角形的骨膜新骨形成。血肿附近的骨皮质可有不规则的破坏，亦可见钙化或出现放射状骨针，类似恶性肿瘤的表现，称为"血友病性假肿瘤"（见图）。

慢性骨中毒X线表现

长期少量的毒性物质进入机体，可发生蓄积，破坏正常生理功能并引起暂时或永久性的病理改变，不同的毒物常因其性质和数量的不同，可分别作用于不同的组织或器官。氟、铅、磷、铋、镭等元素的慢性中毒引起骨的改变，各具有一定的X线表现。

慢性氟中毒骨骼变化 慢性氟中毒可引起氟骨症，在特定的地理环境中，因饮水或食物含氟量高，造成人群发病并引起骨骼变化者称为地方性氟中毒症，是一种生物地球化学性疾病。某些工矿企业（如冶金、磷肥、冰晶石矿等），长期接触氟的工人发生中毒引起骨骼变化称为工业氟中毒。

氟进入人体内与钙离子结合形成氟化钙或氟磷灰石，主要存在于骨、软骨和牙组织中。正常成人每日约需3～4mg，若超过4～5mg即会发生蓄积作用，久之，即发生慢性氟中毒。临床表现：生活于高氟区的人群，最先牙齿出现斑釉，称为氟斑牙。氟斑牙为黄褐色，牙脆而易碎，分为白垩、着色和缺损三型。为地方性慢性氟中毒的先驱征象和重要标志。一般多累及恒牙，乳牙大多不受累。迁入高氟区的成人和工业氟中毒的患者，牙齿基本正常，但均可患氟骨症。因此氟骨症不一定都有氟斑牙，而氟斑牙患者也不一定都有氟骨症。氟骨症临床上分三度，Ⅰ度：只有临床症状而无明显体征；Ⅱ度：有骨关节疼痛、变形等典型临床表现，但能参加一些劳动者；Ⅲ度，丧失劳动能力者，严重患者关节可发生僵硬疼痛，脊柱显著驼背或侧弯畸形。还可发生下肢瘫痪或终年蹲屈，生活不能自理。

X线表现分三型。

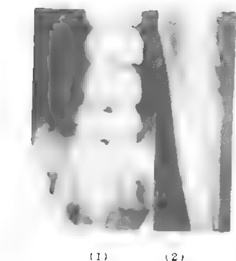
（1）硬化型 骨密度增高，骨小梁增粗、融合，骨皮质增厚，髓腔变窄或消失，骨间膜及骨周韧带骨化。

（2）疏松型：骨密度减低，骨小梁稀疏，骨质有不同程度的吸收脱钙或造成骨骼软化变形，亦有骨间膜或骨周韧带骨化。

（3）混合型：兼有以上两者特点，同时存在不同程度

的骨质增生及骨质吸收,松质骨呈网状或囊状结构,皮质骨结构松散,单位面积骨小梁数目明显减少。

以上一型中都有不同程度的变化,可分为早期改变及轻、中、重度。①早期改变:骨质密度正常,但有下列征象者,如四肢骨端、肩胛下角或骨盆骨出现点状或颗粒状骨纹理。四肢长骨皮质缘出现一处以上幼芽破土状骨疣,桡骨脊处呈波浪状骨质增生。小儿骨质显示疏松和致密相间的层状生长或称"骨中骨"见于骨骺、椎体和髂骨翼。②轻度:骨质密度较正常略高或略低,骨小梁粗密、出现骨斑或骨小梁变细,密度减低。肌肉韧带附着处出现明显骨化,前臂、小腿骨间膜明显的增生骨化。③中度:骨密度明显增高,皮质增厚,骨小梁粗密,部分融合;或骨质疏松,皮质变薄,骨小梁细而稀。骨间膜及骨周韧带有较大范围之骨化。④重度:粗密的骨小梁大部分融合成片,髓腔和皮质界限不清或骨质疏松呈斑片状吸收。骨皮质部分中断、消失。椎体双凹变形,骨盆内陷等,骨间膜及骨周韧带骨化更明显可成桥状(见图)。



(1) (2)

氟骨症

(1)腰椎诸椎体密度增高,骨纹粗大,网眼如麻袋状
(2)胫腓骨密度增高,骨间膜及肌腱附着处骨质增生如玫瑰刺状

氟骨症主要须与石骨症和强直性脊柱炎鉴别。石骨症为全身骨骼(包括手足短骨)呈象牙骨质硬化,骨结构消失。而氟骨症的发病具有偏向性,以躯干骨为主,四肢骨较轻。骨密度增高系建立于粗大骨纹的基础上,粗厚骨纹和粗大网眼均可见到。强直性脊柱炎与氟骨症均可发生脊柱韧带钙化,但前者表现为单纯性骨质疏松或骨萎缩,而氟骨症在疏松的椎体中,还可见到粗大骨纹及致密硬化骨斑。再前者的骶髂关节有骨性联合,后者则清晰可见。氟骨症发生椎体双凹变形者还应与骨软化症相鉴别。鉴别要点是双凹变形的椎体中有粗大骨纹及硬化骨斑者为氟骨症。而单纯骨质密度减低者多为骨软化症或老年性骨质疏松。

铅中毒骨骼变化 铅中毒系长期小量或一次大量摄入含铅物质所引起。在儿童或青年时期过量的铅进入体内,主要贮积于长骨干骺区或扁骨骨骺。若中毒发生于骨骺已愈合的成人,铅散布于全骨,则X线也常难以显示。少数铅中毒严重者骨小梁密度增高,呈蛇皮样改变。因此X线检查铅中毒主要适用于幼儿和儿童时期。典型X线表现:在长骨干骺端出现横行带状或线状的致密区,此为铅的贮积带,称为铅带或铅线。骨骼发育越快,铅线愈明显,并随骨的生长逐渐移向骨干。若含铅物质不间断性的摄入,则可见多条铅线呈阶梯状排列。这种改变也可见于扁骨如颅骨和骨盆。总之,铅线的密度代表骨内铅贮积的浓度,铅线厚度决定于中毒的时间,铅线的数目决定于中毒的次数。铅中毒的诊断必须要有可靠的摄入含铅物质的病史或有长期接触铅的职业病史,参考血液和尿化验检查,根据X线表现予以确诊。切忌单凭骨骼改变作出诊断,因此类似铅线的改变于其他骨中毒性疾病(如磷和铋中毒等)也可见到。

大骨节病X线表现

大骨节病是一种地方性骨关节病,主要分布于中国东北与西北邻近地区及西伯利亚。患者表现为骨关节肿大、畸形、侏儒、运动障碍和步态不稳。病因尚不明确。患者大都为居住于流行区域的儿童,在流行区居住数年后的成人亦可发病。病理改变主要是软骨的萎缩、变性、坏死和一系列的修复性增生。在儿童中,病变涉及骺软骨板。由于软骨内化骨障碍,则使骨的发育紊乱。以后涉及关节软骨,引起关节畸形。病变可累及全身软骨内化骨的骨骼,通常为双侧,但并不一定完全对称。临床表现可因患病的年龄、病变的部位和损害程度不同而异。一般患病年龄越早,所产生的关节畸形越重,侏儒越著。成人发病者畸形较轻。

X线表现:X线典型表现见于患者的手和足部,以在指骨中最为明显和多见。随着病变从骺软骨板发展到关节软骨的过程,顺序如下:骺线呈锯齿样改变;干骺端硬化;骨骺早期愈合;骨骺镶嵌;骨关节面呈锯齿状凹陷;骨关节面硬化;干骺端凹陷硬化;干骺端增大,骨关节肥大畸形。此外,大骨节病的X线表现还可因患病的年龄、病变的部位和损害的程度不同而有相应的差别。综合分成以下几个类型。

干骺型 发生于学龄及学龄前儿童,多见于5岁左右。骺软骨板的肥大细胞层坏死。引起干骺部成骨障碍,为大骨节病的一种早期征象。轻者X线片上见先期钙化带部位增厚、硬化呈锯齿状不整,或干骺端线凹陷,伴有硬化,其他关节少受损害。重者干骺端出现深凹陷,有硬化带或不规则硬化与透亮区,常并发其他关节损害。临

畸形性骨炎又称Paget病 是一种慢性进行性骨病

表现为圆形或类圆形骨质缺损,多发生于扁骨,边缘可

床症状一般轻微，很易治愈。

干骺骨骺型　多发生在学龄期及青春期，于骺闭合以前。骺软骨板全层坏死，同时引起干骺及骺终板侧成骨障碍。为干骺型的进一步发展。X线片上除看到干骺端深凹陷外，骨骺常呈锥状或其他变形，并嵌入凹陷的干骺端，骨干缩短，并发其他关节者较多。轻者仅见骺线局部早期愈合，其他关节常看不到明显改变。多数有临床症状。

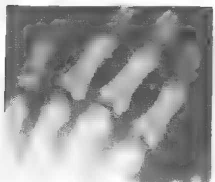
骨端型　多发生于学龄儿童及青春期以后年龄干骺线闭合前后。关节软骨深层坏死，引起关节面的生长障碍或破坏，通常发生于干骺乳病变修复后，亦可单独发生。轻者X线片上表现关节面毛糙，骨端变平直、不整，严重者关节面凹陷、硬化，有刺状增生，甚至破碎出现分离的硬化病灶。一般关节受累部位较干骺型多，临床上多数有症状，但不一定很严重。

干骺骨端型　多发生在学龄及青春期，指骨近端干骺和远端关节面同时受累。为干骺乳病变未修复而骨端又受累的进展病例。X线片上可以同时看到干骺和骨端病变，受累关节较单纯干骺或骨端多。

干骺骨骺骨端型　发生于骺线闭合前任何年龄，骺软骨板全层坏死及骨端软骨严重坏死。X线片上同时看到干骺、骨骺及骨端的改变。并发其他关节改变者最多。为儿童大骨节病最严重的类型，见图。

骨关节型　见于骺线闭合以后，为干骺骨骺骨端病变修复后的代偿性增生改变。关节粗大畸形，骨干显著短粗，所见类似肥大性骨关节病，但畸形严重且范围较广。并发其他关节改变者最多，腕、跗骨受累占百分之百。临床症状大多比较严重，不易治愈。

非典型大骨节病见于任何年龄，指骨正常，损害在其他部位。单纯踝趾损害者常在学龄及学龄前儿童，单纯跗骨损害者常在青春期以后。腕、跗骨同时受累的病例多在青春期前后。并可有其他骨及关节的改变。



大骨节病

干骺骨骺骨端型

关节疾病X线表现

关节疾病很多，可发生于关节本身或继发于关节周围组织疾病，也可伴发于全身性疾病。现将其中重要者叙述如后。

结核性关节炎　即关节结核，多数都是肺部原发病灶内或体内潜在结核菌经血源而感染，也可由邻近骨结核直接蔓延或由脊柱结核性脓肿流注而蔓延到关节。

X线表现：按结核感染途径在早期可分滑膜型和骨型；在病变后期当关节软组织和骨质都有明显变化时即变为骨关节型。

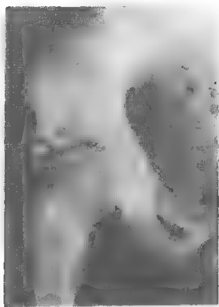


图1　结核性关节炎

髋关节间隙狭窄，髋臼外上方骨质破坏，呈不规则透亮区，而股骨头尚完整

（1）滑膜型：早期骨质改变少，主要为滑膜炎引起的关节周围软组织肿胀，关节内大量积液，使关节间隙增宽，关节者骨发生不同程度的骨质稀疏，使骨小梁系乱模糊。后期滑膜结核肉芽组织侵蚀关节囊附着处的骨质，致关节边缘发生侵入性骨质破坏，但往往亦见于相对关节面的对应部位。随病变进展，关节软骨终被破坏，关节间隙出现不对称狭窄。儿童骨骺继发骨化中心可提早出现，或骨骺较健侧为大。

（2）骨型：X线表现比较明显，病灶起于骨骺或干骺端，以骨质破坏为主，破坏边缘可有轻微骨质增生，破坏中心可见为数不等的小片死骨。干骺端病变常越过骺板侵犯骨骺和关节，致相对关节面模糊发生不规则骨破坏和关节间隙狭窄。

病灶□已发生干酪坏死及液化，关节周围即形成冷脓疡，后期脓疡壁上可见零星不规则散在的点、片状钙化影。脓疡向外穿破皮肤，形成瘘道，可导致继发感染，从而改变了以破坏为主的典型骨结核X线表现，出现骨膜增生和病变区骨质硬化。两型关节结核均可导致关节脱位、半脱位、畸形或萎缩性改变，儿童可影响骨的生长发育。关节结核趋于愈合时，骨质破坏停止发展，病灶边缘渐趋清晰规则，周围骨质增生，关节诸骨骨质疏松逐渐好转恢复正常骨质密度(图1)。

关节结核表现典型者诊断并不困难。各关节又有各自解剖特点，往往表现有其特殊性。髋关节以骨型多见；膝关节是全身各关节中滑膜最丰富的关节，以滑膜型多见；肩关节则因血供丰富，病灶自愈倾向很大，病理以肉芽增生为主，很少渗液，而有"干性骨疡"之称。

关节结核早期诊断颇为重要，有时需与化脓性、类风湿性关节炎等鉴别。若能及时治疗，在无明显骨质破坏时，关节功能可恢复正常。如破坏程度不严重，治疗后仍可保持一定的关节功能。严重破坏者愈合时产生关节强直，其中纤维性强直多于骨性强直。

化脓性关节炎 为一种严重的急性关节化脓炎症。病源菌以金黄色葡萄球菌最为多见，其他细菌如链球菌、肺炎球菌、脑膜炎球菌亦可引起，由大肠杆菌、嗜血性流感杆菌或布鲁菌、伤寒杆菌引起者少见。发病诱因常为呼吸道、口腔、龋齿、扁桃体炎、疖肿或其他处肢体细菌感染经血源侵及骨与关节。外伤也是发病的重要诱因之一。直接感染如关节开放损伤、关节外科手术、关节内注射或抽液等亦可引起关节的化脓炎症。

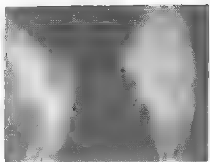


图2 化脓性关节炎

肘关节间隙变窄，毛糙不齐，伴骨质大量增生

X线表现：早期诊断并不依赖X线检查。关节穿刺抽液化验是确诊的可靠方法，但X线征象的出现对协助诊断有一定意义。⑴早期：关节囊和关节周围软组织肿胀；关节骨端旁弧线状透亮带向外膨隆，密度均匀，界限分明，衬出关节囊积液的轮廓。关节周围软组织影增厚，层次不清，中有网状透亮影，肌肉间透亮带被推移或部分消失。关节诸骨骨质稀疏；关节面皮质下出现带状透亮区，该处骨结构几乎消失。关节间隙增宽，脱位或半脱位；由关节囊肿胀松弛和肌肉痉挛等因素造成，儿童中尤多见，征象不明显者宜摄健侧对照。⑵晚期：关节软骨破坏，变薄至消失，间隙相应变窄。关节软骨下骨质破坏和增生，关节面模糊、毛糙不平，最早出现于关节承重缘，继之骨质大块破坏，骨端缺损变形，碎片脱落形成死骨。机体修复表现为破坏区周围常有反应性新骨出现，关节面骨质增生，关节边缘骨赘形成，病变广泛者邻近骨质普遍密度增高。关节周围软组织钙化，呈片状无定形影，附着于关节邻近骨的周围。关节严重破坏后须经纤维化和骨化而愈合，导致纤维性或骨性强直(图2)。

类风湿性关节炎 属于结缔组织疾病，病因不明。发病于20～70岁，其高峰为40～50岁。常发病于手足小关节，其次为大关节如膝、踝、腕和肘关节等，甚至可局限在一个关节上。脊椎则多见于颈椎，腰椎次之，胸椎少见，病变始于滑膜炎变，逐渐形成滑膜血管翳，侵入关节软骨和骨质。可有关节面粘连及纤维化而致关节强直。

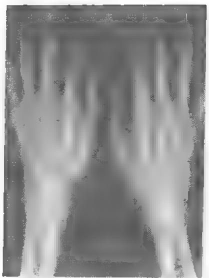


图3 类风湿性关节炎

骨质普遍稀疏，以骨端关节附近为重，近侧指间关节软组织梭形肿胀，关节间隙狭窄。尺桡关节、桡腕关节、双侧第2掌指关节和左第5掌指关节面毛糙不齐，并有小囊状骨破坏，腕间关节和部分掌腕关节间隙消失，有骨小梁贯穿，为骨性强直

X线表现：(1)早期为关节周围软组织呈对称性梭形肿胀，最常见于近排指间关节。如在膝关节可出现滑膜增厚和关节液增多，从而引起关节间隙增宽。因局部充血和废用关节骨以致患肢发生普遍性骨质疏松，严重时骨皮质菲薄如铅笔画线状，并可出现骨膜反应，多见于指骨骨干中段。关节间隙的狭窄是关节软骨被破坏的

标志。多见于指间关节，腕和髋关节。颈椎椎间隙变窄而无骨质增生。关节面软骨下骨质被炎性肉芽组织侵蚀，表面呈不规则的腐蚀，在关节软骨下形成囊变。手、足掌指(趾)、跖趾关节及四肢大关节，寰枢关节均可发生。四肢大关节的关节造影，可见关节囊增大，表面呈不规则的"鹅卵石"状，为滑膜增殖所致。

(三)晚期X线表现尚很明显，可发生关节半脱位，手呈鸡爪状，关节已明显狭窄，并具有广泛软骨下骨质的缺损的囊性变，广泛的骨质疏松，最后可出现关节骨性强直(图3)。

类风湿性关节炎的脊柱变化以颈椎多见，特别是寰椎和枢椎部位。早期无明显的临床症状，可用颈部前伸和前屈的侧位进行X线摄片。若寰椎前弓后缘与枢椎齿突前缘距离为成人大于3mm，小孩大于2.5mm，则有病理意义。在发展过程中齿突可部分或完全破坏甚至骨折造成寰枢椎半脱位。其他还可有骨质疏松，骨突关节糜烂、椎板破坏等现象。

痛风性关节炎 是血液中尿酸浓度增高，尿酸结晶沉积于软骨等结构所造成的损害。发病年龄多在40岁以上，男女发病率约为1:1。骨的损害多见于大踇趾的跖趾关节(70%以上)，其次为踝关节或足的其他关节、膝、手指和腕关节。其他骨骼极少被侵犯。受累关节周围和皮下组织有尿酸盐沉着，局部肉芽组织增殖使软骨和软骨下骨质发生破坏。晚期痛风破坏邻近骨质和关节可发生关节畸形纤维性或骨性强直。

X线表现：最初关节周围软组织呈不对称的肿胀，常见于手足小关节，尤其是跖趾关节，先在周围软组织内形成痛风石，以后关节边缘出现数毫米至2cm骨质侵蚀或穿凿样破坏。虽骨质损害严重，也很少发生骨质疏松。关节附近软组织痛风石内可有不定形的钙化。晚期可出现一系列关节退行性变化如关节间隙狭窄、骨质增生等(图4)。

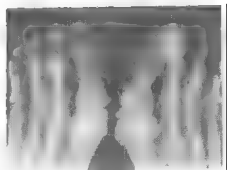


图4 痛风

两侧第一跖趾关节内缘穿凿样骨质破坏，为痛风石侵蚀所致

骨性关节病 为运动关节进行性非炎性的退行性变化，以在年老人中较多见。

X线表现：关节软骨的退行性变和坏死，形成关节间隙变窄和骨性关节面模糊不清；关节边缘骨赘形成。末节指间较大的骨赘所形成的软组织肿胀，称Heberden结节；骨性关节面下的囊性变化，大小不一，呈圆形或分叶状，内缘清晰，内含液体和坏死组织；关节塌陷，关节面下(例如髋关节)的囊性变化大者可占据全部股骨头，囊变破裂时，可使关节塌陷；关节面硬化表现为较厚层的密度增高；关节面损伤或骨赘折断形成关节内游离体。

神经性关节病 主要由于知觉神经损伤使痛觉减退或消失，从而使肢体对外伤失去反射性保护作用所形成，又称为夏科关节病。使痛觉消失的原因有①先天性神经畸形如脊柱裂，先天性痛觉消失等。②后天获得性神经性疾病如梅毒、脊髓空洞症、糖尿病、麻风、脑和神经外伤、肾上腺皮质功能亢进症等。③医源性，如长期使用止痛药物尤其是激素、保泰松、吲哚美辛等。

X线表现：关节肿大，肌肉萎缩、关节囊有壳样钙化，骨端多发性骨折有如刀削，形成关节紊乱，甚至无法辨认原有关节结构。一般无骨萎缩现象，可能因关节运动不痛和不受限而继续使用所致。

肥大性骨关节病 可分为胸内型和胸外型两大类。胸内型常见于慢性肺疾患，如支气管扩张、肺结核、慢性肺脓肿、肺真菌病、慢性肺气肿、肺癌、肺转移瘤等，其中以肺癌、支气管扩张、慢性脓肿较多见。亦可见于胸膜疾患、纵隔肿瘤和青紫型先天性心脏病；胸外型常见于消化道疾患，如细菌性和阿米巴痢疾、肠道淋巴瘤、结肠癌、肝硬变、先天性肝囊肿、胰腺囊性纤维变等，亦可见于泌尿系统疾患如肾盂肾炎，其他如乙醇中毒、真性红细胞增多症亦可发生广泛骨膜增生。

本病病因可能是由周围血运增加所引起。发病年龄自18个月幼儿至成人70岁以上不等，但以30～50岁最多，男多于女，约5:1。几乎全部有杵状指。

X线表现 为四肢管状骨的对称性骨膜增生。一般均由肢体远端开始，逐渐向近端伸延。严重者可累及全部骨干。在骨骺愈合前，一般不累及骨骺。通常也不波及关节，仅少数可出现关节积液。好发部位都在肘、膝关节以下诸骨如胫骨、腓骨、尺桡骨以及手足短管骨，次为肱骨、股骨、肩胛骨和锁骨。严重者可见于躯干骨(骨盆、椎体和肋骨)，很少累及颅骨、腕骨、跗骨和髌骨。患病骨骼，以肌腱韧带附着的部位的骨膜增生较显著。骨膜下骨增生一般均为多层，有的多达1～5层，与骨干相互平行，如葱皮状或呈花边样。增生厚度不一，1～10mm不等，典型者如多层骨套管。此种变化与原发灶的性质、肿瘤或感染)无关。指(趾)端的改变早期仅见软组织呈杵状肿胀，末节指(趾)关节两侧可有骨质疏松。临床征象和骨膜增生常随胸内外原发灶治愈或手术切除而逐渐停止或吸收，至不留痕迹。

软组织疾病X线表现

软组织包括骨骼以外的各种组织，主要指肌肉和皮肤组织。现将几种X线常见影象叙述如下。

软组织肿胀和肿块　软组织肿胀常为外伤、软组织本身或邻近器官感染或局部静脉、淋巴管阻塞引起的充血、淤血和水肿所致。此外由于营养不良、心脏和肾脏等疾病引起的肢体水肿。皮下结缔组织内水肿和炎性细胞浸润或成纤维细胞增生，均可出现局部或弥漫性肿胀。构成皮下网状带的网状小梁明显增厚，在X线片上于皮下结缔组织内出现致密的条状或网状阴影。感染和外伤所形成肿胀的软组织中常包含有脓肿和血肿，X线可见网状结构中，有密度均匀增高的阴影。

软组织肿胀对早期骨髓炎的诊断有重要价值，尤其是在儿童患者出现骨质变化之前即可发现。一般感染均可引起肌肉肿胀征象，多无特殊诊断意义，但在某些部位的肌肉肿胀，对关节疾病的早期诊断有很大的价值。例如髋关节的急性化脓性关节炎或关节结核，均可使闭孔内肌或（和）闭孔外肌呈肿胀征象。

软组织肿块为软组织的限局性密度增高块状阴影。一般良性肿瘤由于周围脂肪组织的衬托，肿块的边界较清楚，增大时对附近骨组织一般发生压迫性骨质吸收或缺损。恶性肿瘤由于浸润性生长，其周围边界不清楚，常引起附近骨组织侵蚀性破坏。临床上扪诊可了解肿块的硬度，有助于明确肿块的性质，质软的肿块多为脓肿、血肿、囊肿、脂肪瘤及血管瘤等；质硬的肿块多为骨软骨瘤、软骨瘤、纤维瘤和某些恶性肿瘤。

X线检查注意，①含钙化和骨化的肿块边缘或囊壁钙化者多为囊性病变或结核性脓肿；肿块内出现静脉石者应考虑为血管瘤；具有环形钙化者为含软骨组织瘤；出现肿瘤骨者多为骨肉瘤；肿块内有骨组织或牙齿结构者应考虑为畸胎瘤。②含脂肪组织的肿块多系脂肪瘤，脂肪组织的密度比肌肉组织要低。③含纤维组织或液体的肿块其密度均匀一致和肌肉密度相似，此时应考虑为囊肿、纤维瘤或滑膜瘤等。

软组织萎缩和挛缩　软组织萎缩常为先天性发育不良或后天性疾患所致，可为局限性或全身性，单侧或双侧。后天性临床常见的原因是由慢性消耗性疾病、营养不良、废用性萎缩、中枢或周围神经损害和肌肉营养障碍等引起。骨关节感染性疾患的晚期也常在病变周围出现软组织萎缩；先天性软组织萎缩则见于先天性肌张力弛缓（Opperheim病）、良性先天性肌张力不足（Walton病）、先天性多发性关节弯曲症等，轻微或局限性软组织萎缩往往在X线片上难以发现，常需与健侧对比。

X线表现：为各层软组织减少或仅仅是肌肉内层的变薄。肌肉组织与脂肪厚度比例的改变，在婴儿特别具有诊断意义。肌肉萎缩表现为肌肉之间的间隙增宽，脂肪层相对增宽，严重者肌纤维束之间内可见脂肪阴影，表现为肌肉内有广泛分布的细条状密度减低阴影。一般在肌肉萎缩部位的脂肪层或脂肪垫均较正常明显。软组织萎缩是全身或局部骨关节疾患表现的一部分，故X线检查对提示诊断和鉴别均具有重要意义。

软组织挛缩也分为先天性和后天性两大类。先天性肢体环形挛缩是局限性软组织缺失，在软组织内有深入凹陷的环形沟，有时伴有骨质变化，并可进行至完全性截肢。先天性多发性关节弯曲症（肌发育不全），亦表现为肢体软组织广泛挛缩和畸形，系由于肌肉发育不良所致，肌束细小，脂肪过多，可伴有骨质变化，包括骨折、先天性截肢和多种畸形；后天性环形挛缩可由于环形物的束缚，如对橡皮带使用不当，导致软组织溃疡形成，使局部血供障碍而影响肢体发育，形成环形挛缩。此外，严重烧伤后，尤其是四肢烧伤常遗留软组织的挛缩，以手腕部的屈曲挛缩最为常见。

X线表现，局部软组织明显变细，酷似环带缚肢体，严重者可伴有局部和邻近骨质萎缩或吸收，甚至骨质断裂形成假关节。

其他局限性肢体挛缩常见的如：掌腱膜挛缩或Dupuytren挛缩（掌挛缩病），由于外伤或石膏固定后引起的前臂动脉缺血，发生肌肉坏死引起纤维性肌炎导致屈曲畸形称Volkmann挛缩（上肢缺血性挛缩），和屈曲性小指挛缩称屈曲指等。

软组织气肿　软组织内发生气体的原因有以下几种：①皮肤伤口进入的空气，如外伤、针刺、手术等。②体内含气器官的破裂，气体进入软组织中，如肋骨骨折后刺破肺形成皮下气肿；食管破裂和气管切开可导致纵隔、颈部其至胸壁软组织气肿。③侵入体内的产气细菌造成气性坏疽，其病原菌有荚膜杆菌、腐败弧菌、恶性水肿杆菌和产气芽胞杆菌等。④血液中放出的过饱和气体，如潜水病和高空减压过速时均可发生。皮下气肿表现为皮下疏松结缔组织内积气，使原来密度较均匀一致的阴影消失而透亮度增加，形成弥漫性透亮气泡影。气量增多时，于肌肉和皮下结缔组织间可充有与肢体一致的条带状透亮影。如气体溢入肌肉间隙则可显示出肌束的条纹影，常见于胸壁，严重者可波及头颈部。气性坏疽早期常在皮下组织内产生串珠样小气泡，进而患肢软组织明显肿胀，气体广泛蔓延，皮下软组织内有大量圆形和带状透亮气泡，肌纤维束间隙积气可使肌纤维分离。这种软组织气肿隔数小时重复摄片比较气量有增无减时，常为气性坏疽X线诊断之重要依据。

软组织钙化　是指软组织内的钙盐沉着。一般可分为转移性、营养性和其他原因。转移性钙化系由于钙和磷新陈代谢障碍使钙盐自骨组织移入软组织内，如甲状旁腺功能亢进或不全，维生素D增多症和慢性肾功能衰竭等。营养性钙化系直接由病变组织变性坏死所引起，常见于炎性病灶、结核性干酪病灶、寄生虫和某些肿瘤坏

死等。其他原因的钙化有白质性钙化、硬皮病和脊髓灰质炎后的肌肉钙化等。

X线表现：根据钙化的部位可区分为：①皮下组织钙化，又称皮下结石，如痛风石，系体液中尿酸增加，使尿酸钠结晶沉积于关节周围皮下组织所致。多发生于手和足的小关节周围。②皮下脂肪钙化，常见于炎症出血、坏死和栓塞病变。③肌肉钙化，肌肉内发生钙化的有皮肌炎、化脓性肌炎等，其他如细菌和寄生虫感染等（图1）。④韧



图1 猪囊虫钙化
肘关节附近软组织内多发条状钙化，其长轴走向与肌纤维走向一致

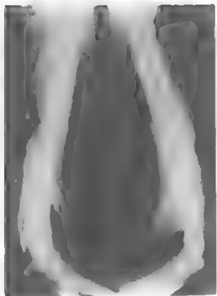


图2 进行性骨化性纤维增殖症
两肱骨侧位，骨化的肌肉呈扁平形或条状，沿着肌肉走行的方向分布并与骨骼相连。两侧肱骨的骨化性肌炎呈对称性，骨化块有类似正常骨质的结构，肘关节表现正常

带钙化，在颈部背侧多为项韧带钙化，在关节周围出现韧带钙化多为外伤引起，如肩部、肘部的韧带损伤。⑤血管钙化，老年人的动脉钙化多见于大动脉。静脉钙化，常见为静脉石，多为海绵状血管瘤所致。⑥淋巴结钙化，绝大部分是结核和真菌引起，常见于颈、胸部和腹部，少数为转移性肿瘤所致如成骨型骨肉瘤或甲状腺癌等。

软组织骨化 有些钙化的软组织，经一定时间后可形成骨化。以韧带的钙化较易发生，常呈骨刺样改变或形成骨桥。至于某些疾病如骨化性肌炎，则大多因外伤后，肌肉变性出血及坏死所致。较少见的先天性疾患如进行性骨化性纤维增殖症，则可引起广泛的结缔组织和肌肉骨化，沿着肌肉的行径分布，并与骨骼相连（图2）。

乳腺疾病X线表现

乳腺疾病包括良性病变和恶性肿瘤。在良性病变中以乳腺增生症最常见。恶性肿瘤中最多的为乳腺癌。区别良恶性病变是X线诊断中主要的任务，为临床治疗的决定起重要作用。

乳腺良性病变 种类繁多，X线征象变化较大，但多数良性病变表现为较规则、圆形或卵圆形、边缘光整、密度与腺体相似的阴影。阴影大小与触诊相同或稍大，若有钙化，则形态粗糙，大小不一，分布弥散，如有导管阴影改变，往往为双侧性。双侧乳腺的血管阴影一般多相同。皮肤均匀一致，乳头及乳腺外形无变化。病变范围的乳腺组织可被压移位，但无紊乱变形。常见的乳腺良性病变有下列几类。

乳腺增生症 又名乳腺结构不良，可分为囊性小叶增生、腺性小叶增生和纤维小叶增生。囊性小叶增生除了基质增生外，突出的为导管囊状扩张，由于所形成的囊很小，X线上不易显示，仅见一片不规则致密阴影，少数可见小圆形空心致密阴影或较大囊肿阴影。腺性小叶增生病理上以小叶增生和导管增生为主，X线片上见片状边界不整齐的致密阴影。纤维小叶增生主要系结缔组织增生，X线片上呈现一致均匀密实阴影。但临床上见到的病例大多为两种或三种混合型小叶增生，单一的某种增生症是少见的。

乳腺纤维腺瘤 是以结缔组织为主同时伴有腺体增生的常见良性肿瘤，常发生粘液变性和钙化。X线可见圆形、卵圆形或分叶肿块影，边缘光滑，周围常有脂肪形成的透亮带状影，肿瘤的直径1～10cm不等，钙化多呈不规则粗颗粒。

乳导管乳头状瘤 平片一般不易显示，少数病例可见导管阴影增粗，在乳导管造影片上见导管突然中断，断端呈光滑杯口状，近侧导管显示明显扩张，有时可见圆形或卵圆形充盈缺损，直径为1～3mm，多为单发而不引起完全性阻塞。

乳腺囊肿 形态、大小和数目变异很大，大的囊肿表现为圆形或卵圆形增密块影，边缘光滑锐利，可压迫周围脂肪造成一层透亮边缘，有时囊肿可分成多房，X线上有分叶状边缘。平片上不易与纤维瘤鉴别时，可辅以其他

方法作囊肿内气造影以明确诊断。乳汁潴留的囊肿由于皂化而含有类脂质，X线片上呈透亮阴影。

乳导管扩张症　平片上见单侧或双侧导管阴影增粗，导管壁钙化后则显示短杆状钙化向乳头方向集中，其横断面为小圆形空心钙化阴影。当平片上未能显示时，则乳导管造影可清楚显示导管扩张的形态、范围和程度。

乳腺炎　急性炎症可见边缘模糊不清的密度增高阴影，皮下水肿，局部皮肤增厚。结核性乳腺炎可形成多个结节，星形结构或巨大块影，偶见钙化。浆细胞性乳腺炎的病理改变包括导管扩张，管壁破裂伴脂肪外溢，引起慢性炎症，浆细胞浸润和纤维化，X线片上见一片致密阴影与乳晕相连，边界不清，有时出现导管钙化阴影。可为单侧或双侧性。

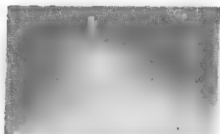
乳腺恶性肿瘤　乳腺恶性肿瘤中乳癌最多，肉瘤等较少见。

乳腺癌　乳腺癌的X线征象可分由癌肿本身引起的直接征象和周围组织改变所造成的间接征象。直接征象为肿块阴影、钙化和导管增粗。间接征象包括癌块周围水肿、血管增粗增多、皮肤和乳头的改变、组织结构和乳房外形的改变等。

（1）直接征象：①肿块阴影：90%以上的乳癌在平片上有块影可见，形态大多呈不规则或分叶状，密度一般较腺体密度为高，这是由于癌肿出血、坏死、钙化、含铁血黄素沉着以及纤维组织增生所致。块影边缘不光整或有毛刺，是癌肿向周围浸润所造成。块影大小多数比触诊为小，触诊较大的原因是水肿和炎症反应。②钙化：在X线片上显示为对比清晰的钙化点，约25%以上乳癌可在平片显示钙化点，形态如沙粒样，从几个到几百个，成堆分布，因为细小，有时需用放大镜才能辨认。少数良性病变如小叶增生和乳头状瘤等也可有类似细小钙化点，应结合其他X线征象加以鉴别。③导管增粗：少数乳癌病例仅表现为单侧性导管阴影增粗，除此以外，可并无其他X线征象。癌块周围水肿引起透亮阴影；约有一半乳癌病例，其块影周围可见一层不规则透亮阴影。

（2）间接征象：①血管增粗增多：因肿瘤代谢旺盛，血液供应增加，血管阴影增粗增多。②皮肤增厚及收缩：由于皮肤淋巴管癌细胞浸润引起淋巴回流障碍、充血、水肿和纤维化所致，是晚期的征象。③乳头回收：也属晚期X线征象，单侧回缩具有诊断意义，是纤维收缩的表现。重度收缩形如漏斗，故有"漏斗征"之称。④乳腺组织结构变形和乳房外形的改变，有些病例因癌肿浸润周围乳腺组织使其丧失正常结构，并引起乳房外形的改变（见图）。

每一个乳癌通常只有以上X线征象的一部分，甚至只有其中的一二个征象。不同病理类型乳癌的X线征象有所不同，例如硬癌周围常有长毛刺，髓样癌边界一般较光整，导管癌伴有钙化点者百分率高于其他类型乳癌，恶性程度较低的粘液样癌则可表现为边缘光滑的肿块影。炎症型乳癌以组织水肿和皮肤增厚为突出表现。妊娠期乳癌因为腺泡增大，阴影致密，肿瘤往往不能清晰显示。早期隐性乳癌的X线征象是在定期追踪摄片过程中出现局部新的致密阴影，并无特征性表现。男性乳癌的块影的位置大多远离乳头，界限较清晰。



乳腺癌
乳腺前中部有一带毛刺之块影

其他恶性肿瘤　包括纤维肉瘤、脂肪肉瘤、血管肉瘤、恶性淋巴瘤、白血病、霍奇金病、癌肉瘤等。X线表现常为单个或多个结节，边缘光整或不规则块影，水肿可造成块影境界模糊不清。叶状囊肉瘤是间质内有肉瘤变的肿瘤，其X线形态酷似纤维腺瘤，只有连续检查，发现生长迅速，才能作出诊断。

头颅平片正常与异常X线表现

正常头颅平片上可见到以下X线表现（图1）：

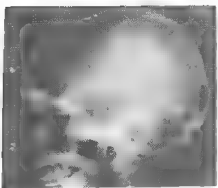


图1　头颅平片，正常

颅壁　颅壁的厚度、密度和结构可因年龄、个体和部位而不同。6岁前不能分辨内外板与板障，骨厚度较薄，密度较低。成人的顶骨隆突与枕骨粗隆较厚、较致密。颞骨鳞部、枕骨鳞部及额骨垂直部较薄，密度较低。

颅缝　婴儿期可见额缝位于额骨中线，正常人偶有终生不闭合者，枕骨假缝及上、下纵裂于出生后几周内仍

可见到，不可误为骨折，骨折纹一般透亮度较高，边缘锐利。冠状缝、矢状缝及人字缝直至成人仍可见到，呈线状透亮影，30岁后开始闭合，偶可见终生不闭合。于后囟及人字缝可见大小及数目不等的缝间骨，系解剖变异。

颅壁压迹 1.脑回压迹 是脑回压迫内板所致的局部变薄，为圆形或类圆形，边缘不清的低密度区，多见于颞骨鳞部及额顶骨下部，以在童年晚期和青年早期最为明显。而囟闭合前及老人多不明显。2.血管压迹 脑膜中动脉、板障血管和静脉窦可于颅壁上形成低密度影迹，多有一定的位置与形态。脑膜中静脉可在脑膜中动脉位置形成平行的压迹，可被误认为脑膜中动脉纡曲、扩张，但压迹较粗大，行程较直，且无分支。3.蛛网膜粒压迹 为边缘不整，比较锐利的颗粒状透亮影，直径为0.5～1.0cm，多在矢状缝两旁～3cm区域内，数目多少不等。明显者可贯穿颅壁，形成小的缺损，有时且可形成壳状外突阴影，不可误为病变。

蝶鞍 大小可用径线说明，在正常前后径为7～16mm，平均11.5mm；深径为7～14mm，横径约为20mm。还可计算面积和体积，作为判断大小的标准。蝶鞍形状分椭圆形、圆形及扁平形，成人多为椭圆形，儿童多为圆形。如前后床突间韧带骨化，则蝶鞍成桥形，所谓"桥型"蝶鞍，正常发现率为4%。

岩骨及内耳道 岩骨密度较大，两侧对称。内耳道宽径最大可达10mm，平均5.5mm。约有三分之一两侧不等，但相差不超过0.5mm。内耳道形状分为管状，即宽度均匀；壶腹状，管道膨隆，内口较小；喇叭状，内口小，远端膨大。两侧形状一般对称。内耳道口属内耳道内端，呈突向外的弧形。

颅内生理性钙化 ①松果体钙化：正常成人约4%可显影，10岁以下很少发现。正位片居中线，侧位上，在岩骨后上方。呈椭圆形或密集的颗粒状。直径多为0.5cm，但小者可如针尖，大者直径可达1.0cm。②大脑镰钙化：侧位上多不显影，正位上居中线，呈带状或三角形致密影，发现率约为10%。③侧脑室脉络丛球钙化多两侧同时发生。正位上居眶顶上方，离中线2.5cm处，侧位上在松果体钙斑后方。呈密集的小环状，直径为0.5～1.5cm。发现率不足0.5%。

头颅异常平片有以下几种表现：

头颅大小与形状改变 （1）头颅增大：如颅壁变薄，则多为婴儿脑积水；颅壁普遍增厚，则见于垂体嗜酸性腺瘤和畸形性骨炎。

（2）头颅变小：见于脑小畸形或脑发育障碍。如有颅缝提早闭合，伴颅内压增高表现，则见于狭颅症。

（3）头颅变形：可为舟状头、短头、尖头和偏头畸形，多见于狭颅症。头颅大小与形状变化多见于颅脑先天发育畸形。判断增大或变小，应注意颅骨与面骨的比例。正常时，新生儿颅面骨比例为8∶1，成人则为2∶1。

局限性颅骨变薄、破坏与增生 常见于颅内占位病变和颅骨病变，偶见于颅外病变。颅内的脑质外或脑表面占位病变压迫或侵蚀骨质均可引起局限性骨变化。

（1）颅骨局部变薄：多见于颅内占位病变，变化起自内板，板障多消失，正位观为密度减低区，边缘模糊不清，切线位则为骨质变薄，在儿童同时还可见局部膨隆。

（2）颅骨破坏和骨缺损：颅内肿瘤引起骨破坏多为脑膜瘤。破坏自内板开始向外发展，或只累及内板或以内板为明显，破坏严重则形成骨缺损。边缘清楚锐利时，多是肿瘤压迫所致，边缘模糊则有肿瘤侵及骨质。颅骨本身病变，如颅骨肿瘤、炎症和组织细胞病等所致骨破坏主要位于板障，但可累及内板或外板。颅骨缺损可见于颅裂、脑膜膨出及脑膜脑膨出和多发神经纤维瘤病等。边缘多规则、锐利。颅外病变引起骨破坏主要在外板，可见于头皮癌。

（3）骨质增生：表现为局部骨硬化和增厚。生长缓慢的颅内肿瘤引起的骨增生可只累及内板或累及颅壁全层，增生的形态可不同，但边缘多较整齐清楚，常见于脑膜瘤。颅骨病变如骨瘤、肉瘤和骨纤维异常增殖症也可引起骨质增生。骨质增生如果主要在内板或以内板为明显，又有颅内压增高表现，则多系颅内占位病变所致。若变化主要在板障，又无颅内压增高征象，则多为颅骨病变。如变化在外板，又有软组织块影相连，则多为颅外病变。

蝶鞍改变 蝶鞍增大、变形和骨破坏是颅内病变常见的表现，且多同时出现，常见于鞍内肿瘤、蝶鞍附近肿瘤和颅内压增高（图2）。



图2 头颅平片——蝶鞍扩大

（1）鞍内型改变：蝶鞍呈球状膨大，前后径与深径均增大，多见于鞍内肿瘤，如垂体腺瘤，偶见于空蝶鞍。由于鞍内肿瘤发生部位和生长方向不同，还可发生鞍背与鞍底双边影象，后床突游离、孤立，鞍背后移、后倾和前床突变尖、上翘等，对诊断鞍内肿瘤很有价值。空蝶鞍是蛛网膜下腔延伸入鞍内，垂体被压扁。蝶鞍常有增大。

（2）鞍上型改变，蝶鞍呈扁平形，前后径增大，深径

小大，入口较宽，后床突变小，鞍背短而薄，多见于鞍上肿瘤，如颅咽管瘤。

（3）鞍旁型改变：鞍底、蝶鞍前壁和鞍背呈双边影，蝶鞍可增大，前床突可变尖、上抬，但后床突很少改变，见于鞍旁肿瘤。

（4）鞍下型改变：蝶窦或后组筛窦粘液囊肿或肿瘤可引起蝶鞍增大和附近的骨质破坏，破坏边缘多锐利，还可有骨硬化。

（5）颅内压增高的蝶鞍改变：蝶鞍也可呈球形膨大，特别在成人，但其骨破坏从后床突向下发展，即后床突变小，继之消失，鞍背变薄、变短以致消失。同时还有颅缝增宽和脑回压迹增多、显著等表现。

内耳道扩大与岩骨破坏 内耳道扩大及邻骨破坏，甚至形成缺损多见于听神经瘤，破坏的边缘清晰锐利。脑桥小脑角脑膜瘤和胆脂瘤在岩骨尖后面引起骨质破坏。

病理性钙化 颅内肿瘤、炎症、寄生虫病和血管病变均可发生钙化。

（1）肿瘤钙化：颅内肿瘤钙化的发现率为3%～15%。幕上肿瘤钙化机会比幕下肿瘤为多。根据钙化部位可大致确定肿瘤位置。钙化斑的形态不同，如结合其位置，则对肿瘤的性质可作粗略的判断。蝶鞍内，鞍上外的片状、点状或弧线状钙化多为颅咽管瘤，幕上相互交错的棱柱状钙化多为少枝胶质细胞瘤；密度较高、轮廓清楚的团块状钙化多为脑膜瘤。颅内肿瘤中以颅咽管瘤钙化最为常见，其次为少枝胶质细胞瘤、星形细胞瘤和脑膜瘤。

（2）炎症钙化：结核性脑膜炎治疗后可发生钙化，多呈多发小斑片状，分散位于蝶鞍附近。少数结核瘤的钙化可呈断裂的环状，局限于一处或几处。此外，脑脓肿、梅毒橡胶肿也可发生钙化。

（3）寄生虫钙化：脑囊虫钙化为多发散在的圆形致密影；包囊虫病钙化多呈蛋壳状形，可以很大，脑型肺吸虫晚期易发生钙化，为多发圆形或椭圆形致密影，排列成串。

（4）脑血管疾病钙化：颈内动脉发生钙化，见于虹吸段，呈弧形或平行弯曲的线条阴影。动脉瘤壁钙化呈囊壳或弧线状。

（5）其他有出血后血肿钙化，结节硬化症，甲状旁腺功能减退等。

松果体钙化移位 松果体钙化位于颅腔中线，大脑半球占位病变易引起其向健侧移位。在正位上，如偏离中线2mm即可认为有侧移。松果体钙化前后及上下方向的移位不易判断，常需于侧位上经测量确定。根据松果体钙化的移位可大致确定占位病变的位置。

异常血管压迹 一侧脑膜中动脉压迹纡曲扩张，指明由此动脉供血的区域有血供丰富的肿瘤，常见的是脑膜瘤，也可见于脑膜血管发育畸形和恶性颅骨肿瘤等。病侧棘孔也常扩大。

颅内压增高 常见而有诊断意义的表现是颅缝增宽、蝶鞍增大、变形及后床突与鞍背的骨吸收以及脑回压迹增多、显著等。在儿童颅缝增宽较为明显，而蝶鞍变化较轻或无变化，在成人，颅缝增宽不明显，但蝶鞍变化较显著。颅内压增高时，还可见板障静脉、导静脉孔及蛛网膜粒压迹的扩大，但因个体差别较大，不能作为诊断的依据，颅内压增高是多种颅内疾病的较常见现象，但一般不能指明病变的位置与性质。

颅脑先天发育畸形X线表现

颅脑先天发育畸形有狭颅症，扁平颅底，颅骨陷窝，脑膜膨出，脑小畸形，胼胝体发育不全等。

狭颅症 又称颅狭畸形，是颅缝提早骨化、封合所致的先天性头颅畸形。病因不明。可为单一颅缝或几个颅缝提早封合，引起不同的头颅畸形。颅缝提早封合阻碍脑发育，且可引起颅内压增高。本症尚可并发指（趾）畸形、肛管闭锁及先天性心脏病等。狭颅症分为：

1）舟状头畸形：也称长头畸形。矢状缝、颞鳞缝与蝶枕缝提早封合，致头长而窄，相当于前囟处升高，颅底较为低下，形成舟状头畸形。

2）尖头畸形：也称塔头畸形。冠状缝与矢状缝提早封合，致头颅前后径及横径短，而垂直径增大。额顶骨隆突，颅底尤以颅中窝低下，颅窝短而深，头颅呈尖头形。颅壁薄、密度低、脑回压迹显著。眶顶低下，蝶骨大翼大而前移，致眼眶变浅。眶上裂短，视神经孔缩小。

3）小头畸形：所有颅缝均提早封合，致头颅各径均小。有颅内压增高表现，脑回压迹极为显著。脑小畸形虽头颅也小，但颅壁于颅缝处重叠，并无颅内压增高表现，而颅骨内壁平坦、增厚，一般不难鉴别。

4）偏头畸形：也称斜头畸形。一侧颅缝提早封合，致使该侧头颅小，而另一侧正常或代偿增大，头颅两侧不对称。CT和MRI可见脑室缩小，蛛网膜下腔变窄。由于头颅平片多可诊断，故一般无需作特殊检查。

扁平颅底和颅底凹陷 扁平颅底是指颅底变平，颅前、中、后窝由前向后失去逐次低下的阶梯状关系。以基底角或称颅底角作为判断依据，如此角大于145°即为扁平颅底。基底角是在头颅侧位片上，鼻点（即额鼻缝），蝶鞍中心和枕大孔前缘三点连线之夹角。虽则扁平颅底可并发于颅底凹陷，但单纯扁平颅底并无临床意义，更不可与颅底凹陷混淆。颅底凹陷是枕大孔连同周围骨向颅内陷入的一种畸形。多属先天性，常并发颈椎发育异常。也可继发于颅底软化疾病，如畸形性骨炎和软骨病等。诊断颅底凹陷要依靠平片及体层摄影。颅底与颈椎侧位需照在一张片上。诊断主要依据枕大孔及周围骨与枢椎齿状突的上移。为了判断有无上移，需用一些径线测量，如硬腭枕大孔后缘联线（系侧位上硬腭后缘与枕大孔联线）。齿状突尖端高于此线3mm为异常。硬腭枕鳞外板

下线联线，系硬腭后缘与枕鳞外板下联线，齿状突尖端高于此线6mm为异常。Klaus高度指数，系侧位上鞍结节到枕内粗隆联线。齿状突到此线之垂直距离小于34mm为异常。二腹肌沟线，系标准正位上两侧乳突内缘与颅底交点间联线。齿状突尖端超过此线2mm为异常。上述几种径线测量，阳性结果出现越多，则越有诊断意义，枕大孔骨缘上陷可累及前缘、侧缘、前侧缘或全部骨缘。严重时，枕骨斜坡上升、变平与蝶鞍平齐。岩骨也可有不对称上陷。枕大孔多变形，前后径变小。环枕区的正常解剖丧失。颅后窝可变扁，偶有颅内压增高表现。本征还可并发寰枕区畸形，如寰椎枕骨部分性或完全性融合，寰枢关节半脱位，表现为寰椎前弓与齿状突间的关节间隙加宽，齿状突缺如、发育不全或分离，以及颈椎融合等。应当指出，X线所见与临床表现可不一致，有人可无症状，只于X线检查时发现。CT和MRI可见枕大池变窄，伴轻度脑积水，还可发现并发的小脑扁桃体延髓联合畸形。

颅骨陷窝 是新生儿少见的发育异常，也见于胎儿，生后1～3月即逐渐消失。病因不明。颅壁薄如皮革，出现多数陷窝，陷窝处内板与板障缺如，缺少或完全没有钙盐沉着，且外围以骨嵴。有时，外板也缺如，形成颅窗。常并发颅裂、脊椎裂和脑脊膜膨出等。有时并有脑积水和脑小畸形等发育异常。头颅平片陷窝表现为圆形或椭圆形、蜂窝状或泡沫状密度减低区，边缘成线形致密，直径由几毫米到几厘米，切线位显示陷窝处只有外板，而颅窗则为边缘整齐的骨缺损。陷窝分布无一定规律，可只累及顶骨，或顶额骨，额枕骨多不明显，而颅底及蝶鞍多正常。颅缝及囟可以增宽。

脑膜膨出与脑膜脑膨出 颅内容物通过先天性颅骨缺损疝出于颅外，形成软组织肿块。其内只含脑脊液者为脑膜膨出，如还含有脑组织则为脑膜脑膨出。只有颅骨缺损而无疝出者为隐性颅裂。

脑膜膨出头颅平片表现为一密度均匀的软组织肿块与颅骨相连，大小不等。相连处可见圆形或椭圆形、边缘光滑的骨缺损。脑膜脑膨出的软组织肿块和骨缺损常较大，因常并发脑小畸形，而头颅较小。枕部膨出常较大，枕骨缺损可与枕大孔相连。额鼻部膨出，骨缺损见于鼻根附近，可有鼻梢翘起。颅底部膨出少见。于鼻腔、眼眶或咽腔出现软组织肿块，并于相应部位出现骨缺损。隐性颅裂只有边缘光滑的骨缺损。两者多见于头颅中线部位。CT和MRI可在诊断发生困难或需区分脑膜膨出与脑膜脑膨出时采用。脑膜膨出可见膨出物内容为水样密度或与脑脊液信号强度相同，而脑膜脑膨出者除此之外还可见脑组织所造成的较高密度区或与脑组织信号相同区。

脑小畸形 是常见的脑发育障碍。患儿智力低下，视力丧失或有癫痫与瘫痪。由于脑组织少，颅腔也相应变小，颅壁增厚，而头颅较小。头颅平片可见头颅小，与发育正常的颅底骨和面骨比例明显不称。前额平坦而后倾，枕部突出。颅缝可提早封合。颅缝未封合则颅缝两旁颅骨重叠。颅缝封合则骨壁与板障增厚，颅骨内板平坦，脑回压迹消失，尤以颞骨鳞部，眶顶及岩骨为明显。蝶鞍常较小。鼻窦及乳突气房常气化显著。脑小畸形根据平片所见，结合临床多可确诊。轻型患者可行CT或MRI检查，表现为脑室对称扩张，基底池及脑沟增宽。

脑大畸形 为少见的大脑发育不全，脑组织虽过多，但质量低劣，主要症状是智力低下，惊厥和头颅增大。头颅平片见头颅增大，颅壁变薄似脑积水。CT或MRI可见脑室与蛛网膜下腔大小正常，指明系脑组织过大，可与脑积水相鉴别。

胼胝体发育不全 为少见的先天性发育异常。可为部分性或全部缺如。可并发其他先天性发育畸形。CT和MRI表现特殊，可以确诊。两侧侧脑室明显分离，内缘凹陷，上外角尖突，呈倒"八"字形排列，侧脑室后部明显扩张。室间孔延长，第三脑室扩张并向上移位。侧脑室体部向上隆起，大脑半球内面脑沟从第三脑室顶呈放射状排列。脑血管造影也有特殊改变。侧位上大脑前动脉与胼周支近段由于没有胼胝体而失去环绕胼胝体膝部走行的弓形，呈垂直上升，其后段走行位置低。小分支呈放射状排列。大脑内静脉与大脑大静脉走行变直，向上移位，静脉角变形。前后位上大脑前动脉无移位，大脑中动脉无异常或位置稍高。大脑内静脉升高，且可向同侧移位。

透明隔发育异常 包括透明隔缺如和透明隔囊肿：1透明隔缺如：系罕见病变，常并发胼胝体和穹窿的发育异常。CT和MRI可见透明隔消失，侧脑室扩张，侧脑室前角及体前部连成一气。如为单一侧脑室，则脑室变形，形状不定，居中线部位。也可形成大囊腔。②透明隔囊肿：两层透明隔间积液过多，使透明隔间隙扩大成囊肿状，即为透明隔囊肿。因常压迫室间孔造成梗阻，而使两侧侧脑室扩张。CT和MRI可见透明隔呈圆形或椭圆形水样结构物，即CT为水样密度，MRI上与脑脊液信号强度相仿，轮廓光滑，向两侧侧脑室突入。侧脑室呈对称性扩张。第三脑室轻度扩张，顶部受压。

小脑扁桃体延髓联合畸形 为后脑发育畸形，小脑扁桃体过长，变形并与延髓一道经枕大孔下移。第四脑室也可下移。常并发脑积水，脊髓裂和寰枕区畸形。平片只能发现并发的脑脊膜膨出，颅底凹陷及寰枕畸形等。CT和MRI可见小脑扁桃体经枕大孔伸入颈椎椎管上段，紧居颈髓之后。扁桃体过长，可超过枕大孔下方2cm左右。第四脑室常狭小，位置低，甚至低于枕大孔平面。枕大池常狭小。部分小脑也可下降。重者并颈后部脊膜脊髓膨出，其中还有小脑。表现典型，不难诊断。

先天性脑积水并小脑蚓体发育不良（Dandy-Walker综合征） 也称第四脑室中、侧孔先天性闭锁，系罕见的后脑发育异常。中孔与侧孔延迟开口或缺如，致第四脑室扩张，似一巨大囊肿，小脑半球发育不良，蚓体缺如。头颅平片除脑积水表现外，后枕部膨隆，枕骨变薄，

窦汇与横窦压迹升高。人字缝常分离。CT和MRI表现为脑室全部扩张，而第四脑室尤为显著呈囊状，与枕骨内板相接，且可伸入椎管中。侧脑室下角后部与后角被抬高。脑血管造影可见脑积水表现。大脑后动脉与小脑上动脉向上移位，大脑大静脉延长，上行导入位置过高的直窦和窦汇。

颅脑损伤X线表现

颅脑损伤包括颅骨损伤、脑震荡、脑挫裂伤、蛛网膜下腔出血和颅内血肿等，但只在疑有颅骨损伤、脑挫裂伤、颅内血肿和蛛网膜下腔出血时才作X线检查。头颅平片能显示骨折和钙化松果体移位等，可作为常规检查方法之一。脑血管造影、CT和MRI能够确定脑损伤的类型、部位和严重程度等。

颅脑损伤 根据本片所见即可作出诊断。对于颅内情况，CT和MRI均显示其佳，一般在没有CT和MRI设备的情况下才使用血管造影。由于MRI成象时间长达数分以上，而CT仅需几秒钟，故对急性期合作较差的患者，以用CT更为有利，加以MRI对于急性血肿不出现信号强度的变化，而急性血肿CT呈现为典型的高密度区，也是急性期首先作CT的理由之一。

颅骨损伤 颅骨损伤约占整个颅脑损伤的1/3，可以分为颅骨骨折和颅缝分裂两类。

颅骨骨折 分为四种：①线形骨折最为常见，骨折线呈锐利而清楚的透亮影，一般为直线状或有些曲折，也可为分叉状或放射状。如内板和外板的骨折线在投照时未重合，则可显示为两条靠近的平行透亮线。②凹陷骨折一般发生于颅盖骨，为颅骨骨板全层向内凹陷、折断。骨折线常不规则，有时呈放射状或杯状。骨折线可部分透亮，部分增密，后者为相邻骨片互相重叠所致。切线位能显示骨折片凹陷的深度。③粉碎骨折，骨碎片较多，骨折线纵横交错，有的骨折片呈凹陷现象。④穿入骨折常为火器伤所致，往往显示有金属异物或骨折片进入颅内和颅骨缺损，如为贯穿伤则骨缺损不止一处。

在观察骨折线时应注意骨折线同血管压迹、颅骨的神经孔和鼻窦与乳突等的关系。如果跨越血管压迹，则可能导致血管破裂和出血。如跨过颅骨的神经孔，可能发生相应脑神经和伴行血管的损伤。如果骨折线涉及鼻窦，中耳和乳突，则可能存在颅内外沟通，有发生颅内感染的危险。颅底骨折常因病情较重而不宜摄颅底片，此时只能根据其他资料推测颅底骨折的存在。颅底骨折常涉及含气的鼻窦和乳突气房，致使气体进入颅内，并使血液和脑脊液进入窦腔，于是形成颅内积气和鼻窦积液两种间接征象。为了观察气液平面，应作仰卧位水平投照。颅中窝骨折还可见咽顶软组织增厚。

颅内积气的部位不同，可形成不同的X线表现：①硬膜外积气常为颅中窝骨折涉及蝶窦，而硬膜完整，常表现为鞍背后方宽2～3mm的条状透亮影，紧贴鞍背，其硬膜接触面光滑锐利，短时间内重复摄片，其形态和部位常无变化。②硬膜下积气常为颅底骨折涉及鼻窦，而硬膜撕裂，表现为颅内大片积气，气影与硬膜接触面光整清晰，气影与蛛网膜接触面模糊，但不能显示脑沟和脑池。③蛛网膜下腔积气为颅底骨折涉及鼻窦并有硬膜和蛛网膜撕裂。气体分布在脑池和脑沟中，与气脑造影所见相似。④脑内积气常为颅底骨折涉及鼻窦合并硬膜、蛛网膜破裂和脑挫伤所致。表现为散在于脑内的圆形、椭圆形或不规则的透亮阴影。⑤脑室内积气在颅底骨折中罕见，偶可见于颅窝骨折涉及蝶窦合并脑膜和颞叶严重裂伤，表现为部分脑室积气。必须指出，颅内积气也可见于开放性颅盖骨折。

鼻窦积液于水平投照时常表现为鼻窦内出现液平面，如液体充满窦腔，则只能显示窦腔密度增高。蝶窦积液常见于颅中窝骨折，筛窦和额窦积液则常见于颅前窝骨折，乳突气房积液很少见，见于颅后窝骨折。鼻窦炎症可致鼻窦积液，应注意鉴别。

颅缝分离 意义与颅骨骨折相同，可单独存在或合并骨折，可累及任一颅缝，但以人字缝为多见。表现为颅缝增宽、颅缝错位和重叠。CT和MRI检查在颅脑损伤时也可查出骨折和并发的颅内积气。小儿颅盖骨骨折伴有硬膜撕裂时，骨折间隙可有软组织嵌入，以致骨折线非但不能愈合，反可不断增宽，称之为生长骨折。表现为骨折线随年龄增长而加宽，呈长条形、椭圆形或不规则的长形透亮区，其边缘可增密。

脑挫裂伤 在病理上主要为脑水肿，严重者在水肿区内有散在的小灶出血和坏死。一般根据脑血管造影可以推测其存在，但以CT和MRI诊断更为准确。脑血管造影可以只表现为脑血管因痉挛而变细。有时正位上显示大脑前动脉向对侧轻度移位，侧位显示某区域或整个半球的动脉绷紧、拉直和轻度分开，病变区和正常区界限不清，一般不易与脑内血肿区别。CT往往显示较典型的改变。水肿区显示为低密度区，其范围从数厘米直到涉及整个大脑或小脑半球，髓质和皮质常都被累及，呈圆形，椭圆形或不规则形。小灶出血表现为低密度区中散在的点状高密度区。由于水肿和小灶出血，还可出现脑室向对侧移位。病变严重时，受累区脑室可变小，甚至完全闭塞。MRI对于脑水肿，在T_1加权和T_2加权图象上，分别显示为低信号强度区和高信号强度区。处于混杂的出血病灶，在急性期为等信号强度区，在亚急性和慢性期T_1和T_2加权图象上均为高信号强度区。

外伤性蛛网膜下腔出血 本症和其他原因所致蛛网膜下腔出血的影象学表现相同，只有在出血量较多时，用CT才能发现，表现为基底池、脑表面、半球间裂和侧裂内有薄层高密度区。MRI在相同部位，T_1和T_2加权图象均可出现薄层高信号区。

颅内血肿 颅内出血积聚于某一部位，达到一定体

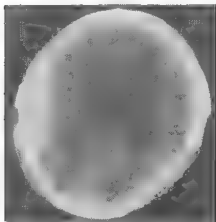
积,形成局限性占位病变时,称为颅内血肿。多因颅脑损伤所致,也可因血管性或血液性疾病继发出血所致。按其所在解剖部位不同,可分硬膜外血肿、硬膜下血肿和脑内血肿。CT和MRI对它们均显示其佳,脑血管造影也能显示某些特殊性改变。

硬膜外血肿　几乎都是颅脑损伤所致,其出血常来源于脑膜动脉和静脉窦,头颅平片常在相应部位发现骨折。硬膜外血肿的CT所见十分典型,在相应部位出现紧贴颅骨内板的双凸形高密度区,密度均匀,内缘清楚。其邻近脑组织水肿,显示为低密度带。有时出现沉降现象,血肿下部密度高,上部密度低,交界处呈水平面,为血肿内红细胞下降所致。此外,还可显示脑室向对侧移位和受压变形等。MRI上,急性期硬膜外血肿,在T_1加权图象上为等信号区,在T_2加权图象上为低信号区;如伴有邻近脑组织水肿,则在T_1和T_2加权图象上分别呈现为低和高信号带。亚急性期以后血肿在T_1和T_2加权图象均匀为双凸形的高信号强度区,但在较早阶段血肿的中心在T_1和T_2加权图象上可分别为等或低信号区。血肿与脑组织之间可见一薄层硬膜所造成的低信号线相隔。脑血管造影可见以下表现:①双凸形无血管区。血肿位于颅骨和硬膜之间,由于颅骨与硬膜相贴较紧,所以血肿比较局限而不易扩展。血肿内压力较高,使硬膜内凸,脑表面血管向内移位,与颅骨内板间形成双凸形无血管区。由于靠近颅骨内板和硬膜的血管多为小动脉和毛细血管,所以此征象以动脉晚期或毛细血管期显示最佳。此征虽也见于慢性硬膜下血肿、硬膜下脓肿和蛛网膜囊肿等,但出现于急性颅脑损伤时,为硬膜外血肿的特征性表现。②脑膜中动脉和静脉窦造影剂外溢。造影剂经脑膜中动脉破裂处外溢,表现为脑膜中动脉壁上有边缘毛糙或不规则的动脉瘤样突出;或表现为脑膜中动脉旁有一片较淡的、边缘不规则的造影剂影;溢入血管鞘时表现为两条平行线状影,即所谓"轨道征";溢入骨折线或帽状腱膜下时,则在相应部位可见造影剂影。静脉窦造影剂外溢,常见于上矢状窦破裂出血,显于其旁有一片边界不清,密度较淡的造影剂影。这种造影剂外溢征象为硬膜外血肿所特有。③脑膜中动脉内移和矢状窦下移。脑膜中动脉在正位上位置较恒定,颅中窝硬膜外血肿可使其内移。颅盖骨下方硬膜处血肿,特别是双侧血肿时,可使紧贴颅骨内板的上矢状窦下移,同颅骨内板分开,有时还可见上矢状窦曲度变直,甚至呈凸面向下的弧形。这种征象提示硬膜外占位病变,结合外伤史能确定硬膜外血肿的诊断。④脑血管局限性移位。这种征象仅表示有颅内占位病变,难以作出定性诊断。

硬膜下血肿　根据病理的长短可分为急性、亚急性和慢性硬膜下血肿三种。

急性硬膜下血肿:血液沿脑凸面居硬膜与蛛网膜间的潜在间隙内扩展,所以血肿分布广泛而较薄,使脑表面血管向内平行移位,与颅骨内板间形成新月形无血管区。急性硬膜下血肿的CT所见为颅骨内板下或大脑镰旁的新月形高密度带,有时也可见沉降现象。血肿旁脑组织常有水肿,显示为低密度区。如果伴有脑挫伤,则密度减低区内还可见点状致密影。在MRI图象上,24h之内的血肿在T_1和T_2加权图象上,其信号强度略高于脑实质的信号的强度。1～3d的血肿,在T_1加权图象上一般为等信号强度区,在T_2加权图象上为低信号强度区。脑血管造影时,由于血肿多在颞顶区,故以正位投照的动脉晚期或毛细血管期显示最佳,而侧位上,则往往不能发现异常。对冲伤引起的硬膜下血肿常在额极和颞极,往往不出现典型的无血管区,但于侧位象上可见额部血管稀少或大脑前动脉垂直段稍向后移位。

慢性硬膜下血肿:有包膜形成,血肿内容分解,使血肿内渗透压逐渐升高,液体不断渗入血肿,血肿膨胀,以致血肿凸向脑组织。同时,氧化和去氧血红蛋白变成高铁血红蛋白,形成血肿在MRI图象上为高信号区。脑血管造影显示无血管区,逐渐从新月形变为半月形,然后变成梭形。血肿吸收时,又从梭形变成半月形,然后变成新月形,最后消失。虽然慢性硬膜下血肿无血管区的形态多种多样,但结合病史一般不难诊断。慢性硬膜下血肿的典型CT表现,为紧贴颅骨内板或大脑镰的梭形高密度区,同时伴有相应脑室的受压,移位和变形(见图)。随着血肿内红细胞等血液成分的不断分解和被吸收,脑脊液等细胞外液的比例不断增加,于是慢性硬膜下血肿的密度不断减低。当密度降低到正常脑组织密度时,就形成所谓等密度硬膜下血肿。只能在造影剂增强扫描图象上,根据脑表面血管和染色的脑皮层离开颅骨而内移来推测血肿的存在。血肿密度进一步降低达脑脊液密度时,表现为贴近颅骨或大脑镰的低密度区,其形态可为梭形,半月形或新月形。这种情况即所谓硬膜下水瘤。一般在T_1和T_2加权的MRI图象上,均呈现为贴于颅骨的高信号强度区,其形态与脑血管造影和CT所见相仿。



硬膜下血肿(CT 检查)

亚急性硬膜下血肿：影象学所表现界于急性和慢性硬膜下血肿之间，脑血管造影显示的无血管区形态多为半月形或梭形，CT和MRI分别显示为半月形或梭形高密度区和高信号强度区。

脑内血肿　CT显示为边界清楚的高密度区，形态为类圆形或不规则形。脑内血肿的边缘与颅骨内板相连时，应注意与脑外血肿区别：前者与颅骨内板相交成锐角，并且与颅骨紧贴段的长度小于血肿最宽径，而后者与颅骨内板相交处为钝角，并且以其最宽径与颅骨相贴。此外，还可显示相应脑室的移位、变形，甚至闭塞。与硬膜下血肿相似，血肿密度也可逐渐减低，形成等密度或低密度血肿。24h之内的急性脑内血肿，在T_1和T_2加权的MRI图象上均为等信号强度区，其周围的水肿带在T_1和T_2加权图象上分别为低和高信号带。1～3d的血肿，T_1加权图象上为等信号区，T_2加权图象上为高信号区，同时仍可显示水肿带。4d至2周的亚急性血肿，中央部分信号密度与1～3d的血肿相似，而外周部分在T_1和T_2加权图象上均为高信号强度区，其外也常可见水肿带。慢性血肿在T_1和T_2加权图象上均为高信号强度区，在T_2加权图象上其边缘可见含铁血黄素沉积所造成的低信号线，一般不伴水肿带，脑血管造影显示为相应部位的占位病变表现，有时伴有脑血管痉挛。其表现虽与其他脑内占位病变相似，但结合病史，往往可以提示诊断。有时难与严重脑挫裂伤鉴别。一般脑内血肿的血管移位、绷紧和拉直较为局限，而脑挫裂伤的变化则较为广泛。

颅内感染X线表现

颅内感染系脑或脑膜的微生物和寄生虫感染，较常见的有下列几种。

脑脓肿　为化脓性细菌侵入脑实质所致。先引起化脓性脑炎，然后形成脓肿。头颅平片在急性阶段常无阳性表现，而慢性脑脓肿多呈现颅内压增高表现。脓肿壁钙化多呈壳状；产气菌感染，可见脓腔积气，水平投照还可见气液平面，但这些征象极少出现。

CT检查，在急性化脓性脑炎阶段，由于炎性水肿和坏死，表现为大片低密度区，用造影剂增强后，邻近充血区密度可略高。脓肿形成之后，表现为圆形低密度区。偶尔脓液极稠，脓腔内密度降低不著，甚至可以出现等密度病灶，这时只能显示脑室受压和移位。用造影剂增强后，脓肿壁显示为环状致密影，厚约数厘米，厚薄一致或不均。有时脓肿壁肉芽组织的结节状局限增生，可使环状致密影呈局限性增厚或出现向环内凸出的结节状影，这与星形细胞瘤等肿瘤的囊壁结节相似，应注意鉴别。

在脑炎阶段，MRI T_1和T_2加权图象上分别显示边界较模糊的低和高信号强度区。脓肿的纤维壁形成之后，在T_1和T_2加权图象上均可呈现为环状等信号强度区，在其外围水肿带和其内脓液分别所形成的低和高信号区的对比下，脓肿显示得非常清楚。

脑血管造影，在急性化脓性脑炎阶段，病侧脑组织弥漫性肿胀，正位上中线部血管常有比较明显的侧移位，侧位上脑血管分支表现为普遍性拉直、绷紧和分开。颈内动脉分叉前后，常因血管痉挛而变细或粗细不均。脓肿形成之后，相应部位出现占位征象。脓肿区域的动脉可痉挛变细，或因血运增加而扩张，或为变细和增粗相间。极个别的情况下脓肿壁可显影，常见于动脉晚期至静脉期，表现为密度高的环状影，厚约数毫米，厚薄可一致或不均。

穿刺抽脓治疗脑脓肿时，作脓腔造影可了解脓腔的细节和作随访观察。造影剂可用气体、碘油、碘液或钍胶浆，以后者较为理想。第一次注入钡剂和气体，行水平投照，气体在上，钡剂在下，可了解脓腔的全貌。数日后钡剂为脓腔壁的吞噬细胞所吞噬，沉积于脓肿壁上，呈现为壳状影，可供长期随访脓肿的演变。刚穿刺过的脓肿，部分脓腔闭塞、皱缩成多角形。脓肿恶化时可见脓腔扩大，脓肿壁膨胀变圆。脓肿痊愈时脓腔逐渐缩小直至消失，脓肿壁增厚、增密，形成一致密的点状或星状疤影。由邻近炎症蔓延而来的脑脓肿，可见钡剂流向原发病灶，或在脓肿日益缩小的过程中，渐渐移近该灶，并有"小芽"或"乳头"状阴影指向原病灶处。

颅内结核　包括脑结核瘤、结核性脑脓肿和结核性脑膜炎。脑结核瘤常为单发，少数为多发，可位于大脑或小脑。平片和血管造影均表现为占位病变，难于作出结核瘤的诊断。少数结核瘤的钙化呈断裂的环状或拧碎的壳状，则颇具特征，系因病灶缩小或纤维组织收缩，使原来完整的环状或壳状钙化被缩所致。CT和MRI，结核性脑脓肿与化脓性脑脓肿表现相似。结核性脑膜炎在急性阶段一般不作X线检查，仅在后期因颅内压增高时才作放射检查。CT和MRI可显示脑室扩张。有时血管造影可出现脑底动脉粗细不匀、管壁不光滑。结核性脑膜炎在治愈后数年，基底池可出现散在不规则斑点状钙化，可居蝶鞍附近。

脑血吸虫病　为日本血吸虫虫卵随血流进入脑内所致。虫卵分布于大脑中动脉供血区域，较多集中于顶叶，引起嗜酸性肉芽肿或假结核结节，呈表浅和弥漫分布，邻近脑组织明显水肿。平片和血管造影检查均只显示占位征象，无特征性。脑内病变消退时，相应部位出现脑萎缩，局部脑室扩张，脑沟增宽，有时脑室还向病侧移位。病变涉及脑膜时可致蛛网膜粘连，出现交通性脑积水，使整个脑室扩张；部分脑池和脑沟因粘连而闭塞，另部分脑池和脑沟则因脑脊液循环阻滞而扩大。

脑肺吸虫病　为肺吸虫成虫经纵隔沿颈动脉侵入脑内所致。常累及颞、顶、枕叶的脑实质。成虫在脑内移动并排卵，在其行径上形成一串相邻的多房性脓肿和肉芽肿，至后期脓肿内容被吸收而成为囊腔，并发生脑萎缩。平片在脓肿和肉芽肿形成阶段可见颅内占位病变征象。

后期如果发生钙化则较特殊，表现为大小不一的多发圆形或椭圆形环状钙斑，彼此相邻，排列成串，与肺吸虫移动行径相符。血管造影检查可显示相应部位的占位病变征象。由于疾病缓慢发展，脓肿、囊肿和肉芽肿常与脑萎缩同时存在，所以CT和MRI显示较全面，可分别显示不同性质病灶的特征，病侧脑室常向前和对侧移位，如病侧脑萎缩较重，也可向同侧移位。后期脑萎缩常明显，可见脑沟增宽显著。

脑囊虫病 为误食猪肉绦虫卵，在消化道发育成囊尾蚴，经血循环进入脑部形成包囊所致。脑囊虫病的包囊在脑实质呈圆形或椭圆形，常多发，早期引起邻近脑组织炎性肿胀，后期引起脑萎缩；包囊也可涉及蛛网膜下腔，引起慢性蛛网膜炎和粘连以及交通性脑积水。平片检查阳性发现不多，有时可见囊虫钙化，表现为多发性散在的圆形致密影，边缘略毛糙，直径为2～5mm，皮下和肌肉内常可见椭圆形的囊虫钙化影，十分典型，一般不致误为其他病变。CT除能显示上述钙化和脑室变化外，还能显示囊虫本身。囊虫不发生钙化而周围有水肿时，显示为脑内多发、散在围以低密度区的等密度结节，其直径为数毫米至十数毫米不等。注射造影剂后可见结节的密度增高。无水肿伴发时，只有注射造影剂后才能显示结节。MRI上，包囊内含液体之信号与脑脊液者相仿，有时还能显示头节，为小的等信号区。水肿会引起相应的信号强度变化。唯钙化常不易显示。有时较大的钙化呈现为无信号区。结节融合成块时，不易与脑肿瘤区别。

脑包虫病 为犬绦虫的蚴虫在脑内形成囊肿所致。包虫囊肿多见于大脑，偶见于小脑，一般为一个或两个。平片检查可见颅内压增高征和钙化松果体移位，如囊壁钙化，还可显示蛋壳状影。造影检查可见相应的占位征象。CT显示为边界光整的球形密度减低区。MRI在T_1和T_2加权图象上分别显示为边界光整的圆形低和高信号区。

颅内肿瘤X线表现

颅内肿瘤为最多见的颅内占位病变。检查方法包括X线平片、脑血管造影、CT和MRI等。平片对部分病例能确定颅内压增高和占位病变的大致位置，偶而还可推测肿瘤的性质。脑血管造影能提供有关肿瘤与邻近血管关系和肿瘤血供等重要资料，对肿瘤的定性颇有帮助。CT和MRI观察甚全面，不但对大多数病例能确定是否为新生物，并且对其中不少还能推测肿瘤的组织来源。

胶质瘤 为最常见颅内肿瘤，包括星形细胞瘤、少枝胶质瘤和室管膜瘤，可发生于脑的各部。

平片除可出现颅内压增高征和钙化松果体移位外，还可显示多种形态的肿瘤钙化和局限性骨质破坏或膨隆，能提示肿瘤的部位，但多数不能确定肿瘤性质。脑室造影，显示肿瘤部位等较明确（图1）。

脑血管造影能显示肿瘤所在部位外，还常出现下列定性征象。肿瘤血管：于占位区出现异常血管，呈螺旋状、粗细不匀、散在或密集，或呈大小不等散在的斑状或池状，其供血动脉为脑动脉。有时还可显示动、静脉交通；脑血管的弥漫性移位和管腔变形：肿瘤在血管之间浸润生长，则瘤区血管分开、绷紧和拉直，而移位较轻，瘤区和正常部位分界不清。如脑血管本身为肿瘤浸润或包绕，则管腔变细而僵直，或粗细不匀；肿瘤循环加快：肿瘤内有动、静脉交通或肿瘤血供丰富，则可见静脉提前在动脉期或毛细血管期显影并增粗或局部脑静脉越过正常顺序而显影（图2）。

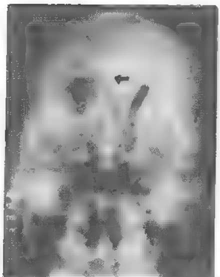


图1 顶叶囊性星形细胞瘤
气脑与脑室造影表现囊肿征现



图2 颞叶多形性胶质母细胞瘤，颈动脉造影

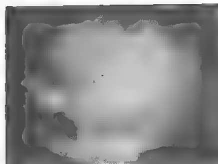


图 2　颞叶多形性胶质母细胞瘤，颈动脉造影
2)侧位

CT平扫时，病灶显示为低密度区或混合密度区，多数为低、等混合密度，少数杂有高密度成分，有钙化时则相应部位的密度更高。增强扫描时，肿瘤的实质部分可增强，恶性程度越高增强就越明显，良性则可不增强。在实质增强部分的对照下，甚易区别伴存的囊变、坏死区和水肿区。此外，还能显示脑室、脑池和脑沟的移位和受压。有时胶质瘤囊变出现环状造影增强或伴有结节状增强影向环内凸出，应注意与其他囊肿或脑脓肿区别(图3)。

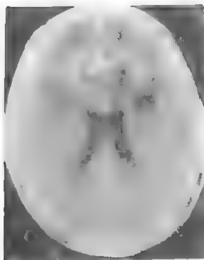


图 3　胶质瘤，CT检查

MRI上，胶质瘤组织的信号强度常与其良、恶性程度有关，越是良性其信号强度越是与正常脑组织相仿；而恶性者含有较多血脑屏障受损的血管，其细胞外间隙中含水分较多，故分别在T_1加权和T_2加权图象上产生更弱或更强的信号。恶性胶质瘤发生坏死、囊变和出血者较多。囊变区在T_1加权和T_2加权其信号分别更弱或更强。出血区在T_1加权和T_2加权图象上均为高信号区。肿瘤和其周围水肿之间有时界限不清，有时可以区分。

垂体瘤　包括嫌色细胞腺瘤、嗜酸细胞腺瘤、嗜碱细胞腺瘤和混合性腺瘤四种，偶可为恶性肿瘤。肿瘤<1cm时，称为垂体微细瘤；>1cm时，称垂体大腺瘤。前者多局限于鞍内生长，常需作CT或MRI才能确诊；后者可向鞍上或鞍旁生长，引起平片能显示的骨质变化的机会较多。

平片上可出现鞍内型蝶鞍改变。肿瘤向鞍旁偏侧生长还可累及视神经孔和眶上裂，引起邻近骨质破坏和眶上裂增大；向下生长，可使鞍底消失，蝶窦闭塞；肿瘤巨大，可使蝶鞍全部破坏，则不易与其他原因所致的蝶鞍破坏区别。肿瘤很小，则只有体层摄影才能显示蝶鞍的骨质吸收破坏。少数垂体瘤可出现小片状钙化。

CT可以显示肿瘤在鞍内和鞍外生长的情况以及鞍区的骨质变化。肿瘤较大时，显示为等密度或略高密度区，向鞍上生长，还可见鞍上池变形和闭塞。用造影剂增强后密度更形增高，边界更为清楚。如有囊变和坏死。高密度区内可见低密度区。对于垂体微腺瘤，往往需进行增强后直接冠状面扫描才能显示，多数表现为密度较高之垂体内的低密度区，少数病灶密度也可高于垂体组织。还可见垂体上缘上凸和垂体柄移位。

MRI显示垂体微腺瘤优于CT。如用Gd-DTPA(用于MRI的增强剂)增强，MRI的效果更佳，用T_1加权冠状面薄层成象，多显示为 -<1cm的低信号区，偶而也可为高信号区，伴垂体上缘上凸和垂体柄移位，垂体的高度也常增加，至于垂体大腺瘤，可见垂体增大，等信号或略高信号。是长向鞍上，与CT所见之形态变化相仿。发生囊变坏死和出血时，可见相应之信号强度变化。

颅咽管瘤　多数位于鞍上，少数位于鞍内或同时涉及鞍内和鞍上，个别可位于蝶骨内或咽顶部。平片常能

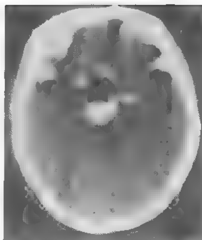


图 4　颅咽管瘤，CT 检查

显示定位，甚至定性的征象。常有钙化出现，多位于鞍上或同时涉及鞍上和鞍内，呈点状、片状、块状或蛋壳状，后者为肿瘤囊壁钙化，肿瘤常引起鞍上型X线征象，其次为鞍内型征象，肿瘤巨大，还可见颅内压增高的蝶鞍改变；肿瘤发生在蝶骨可致蝶骨明显破坏，并伴骨质增生和钙化，极不典型。出现鞍上钙化和蝶鞍鞍上型改变，结合临床表现，常可确定诊断。CT显示鞍上钙化比平片多见，形态与平片所见相仿。颅咽管瘤还能显示为鞍上坏死病灶，即中央为低密度区，周边为高密度的环形边缘，后者在用造影剂增强后密度更高，表明为囊肿，增强后为圆形或椭圆形高密度区，不易与垂体瘤区别（图4）。

MRI的表现颇多变化，在T_1加权图象上可呈高或低信号区，在T_2加权图象常为高信号区。钙化虽呈现为无信号区，但MRI往往对它显示不佳。

听神经瘤 为桥小脑角最常见的肿瘤，多发生在内耳道或其开口部。平片能显示内耳道及邻近骨质改变。早期为内耳道内侧段壁骨质吸收或凹陷；随之内耳道扩大，内耳道口也可发生骨质破坏、消失、内耳道变短；最后整个内耳道破坏，形成岩骨嵴缺损，甚至岩骨尖也破坏。此外，还可显示颅内压增高征象。

CT可见第四脑室侧移位，患侧脑桥小脑角池和环池扩大或闭塞，以及阻塞所致的脑积水。肿瘤表现为等密度、少数为高密度或低密度病灶，但用造影剂增强后几乎都见均匀性密度增高，少数可显示中央透明区。对耳道内肿瘤或稍向脑桥小脑角池内突出者，注入少量气体后作内耳道正位CT检查，可显示肿瘤。

MRI对显示内耳道内肿瘤更佳，呈现为内耳道内7、8神经束局限性增粗或块影。

血管母细胞瘤 来源于血管周围的间叶细胞，属良性，常发生于颅后窝，偶见于大脑。肿瘤易囊变，囊壁上常有富于血管的肿瘤结节。脑血管造影可显示肿瘤血管沿囊壁分布呈环状，囊壁上结节显示为一堆密集的网状血管，形成"戒指"状，颇为特殊。CT显示为囊状病灶，囊壁上可伴有与脑组织等密度的结节，用造影剂增强后可见环状密度增高带，伴致密的囊壁结节。MRI可显示相应的变化。

上皮样瘤 来自残余的原始外胚层细胞，又称真性胆脂瘤或珍珠肿。常发生于脑底，也见于大脑半球表面或第三、第四脑室。CT显示球状密度减低区，其密度可低于脑脊液，用造影剂增强后一般不增强，但有时周围一圈密度可略高于正常脑组织，还可显示钙化。MRI呈囊性病变表现。

松果体瘤 常见于青少年和儿童，平片常显示颅内压增高和脑积水征，而较为特殊的表现是肿瘤钙化。正常时少年、儿童的松果体很少钙化，而松果体瘤却经常在松果体区出现钙化。钙化多，且较广泛，位置常偏前、偏后或偏于一侧，形态也异常。CT也常见肿瘤钙化，用造影剂增强后密度可有明显增加（图



图5 松果体瘤

气脑与脑室造影表现脑室梗阻与局部充盈缺损

脉络丛乳头状瘤 来源于脉络丛上皮细胞，常见于侧脑室三角区和第四脑室。平片可见颅内压增高征。CT可显示脑积水和脑室内密度增高块影，用造影剂增强后密度明显增高，其中常见有透亮区，可能为肿瘤的纤维基质所致。

转移性肿瘤 多位于大脑，少数位于小脑。由于转移瘤常有较丰富的血管，故血管造影除显示占位征象外，还常显示下列定性征象。棉球样肿瘤血管，肿瘤血管显示较晚，常出现于动脉晚期之后，甚至到静脉期才出现。多数为轮廓清楚，直径1～3cm的球形致密影，也可呈中央透明，多发病灶；脑皮质动脉局限性移位，由于转移瘤常位于脑表面或皮质下，病灶常较小，故常无较大脑血管的明显移位，而只显示动脉末梢局限性移位。转移瘤的表现也可不典型。单发较大病灶，可以类似胶质瘤或脑膜瘤。CT表现变异颇多。多数为低密度或等密度病灶，少数为高密度病灶。有些转移结节本身很小，CT不能显示，而只显示大片低密度的水肿区和脑室移位，有些转移结节为等密度病灶，不伴明显水肿，从而CT仅显示脑室变化，或未见异常，但是，脑转移瘤多数血管丰富，所以用造影剂增强后常显示为球形密度增高、或环形密度增高，如发现为多发病灶时，除少数为多发脑脓肿等病变外，应多考虑为脑转移瘤。如为单发病灶，则不易与其他肿瘤区别。MRI在T_1和T_2加权图象上，分别显现低和高信号强度病灶。

脑膜瘤 为常见的颅内肿瘤，由于多常近颅骨，生长缓慢，因此平片除显示颅内压增高和钙化松果体移位等征象外，还能显示下列有助于定位、定性诊断的征象：1肿瘤钙化：脑膜瘤钙化常位于颅腔的外周，呈斑片状或点状，不易与其他肿瘤钙化区别。但砂粒型和骨化型脑膜瘤钙化较具特征，前者密度淡而均匀，显出肿瘤的全部或部分轮廓，后者密度甚高，呈结节状或团块状。2骨质改变：脑膜瘤可引起邻近颅骨增生或破坏，多数为增生，少

数为破坏或增生兼与破坏。增生表现为颅骨内板增厚、致密并向颅腔内突出，或主要涉及外板，呈放射状或局限性肿块状外凸，也可显示为颅骨内外板和板障都改变和程度不一的增厚。③脑膜中动脉压迹增粗、纡曲，系由于脑膜中动脉供应脑膜瘤的血流增加所致。④板障静脉压迹增多：由于其数目和形态的正常变异极大，故诊断意义有限。但脑室造影可协助诊断。

脑血管造影不但能显示占位征象，还能显示下列有助于定性诊断的征象：硬膜和颅骨动脉供血：脑膜瘤发生于硬膜，故其血供常来自供应硬膜的动脉。如肿瘤侵及颅骨，可接受颅骨的动脉供血。除个别累及脑膜和颅骨的胶质瘤和转移瘤外，出现硬膜和颅骨的动脉供血者几乎都是脑膜瘤，因此这种供血对脑膜瘤的定性诊断颇有价值。表现为硬膜或颅骨的动脉增粗、纡曲和延长，并伸向占位病变区，有时其末端还可出现一小簇肿瘤血管。常见参与供血的硬膜动脉为脑膜中动脉及起源于眼动脉、颈内动脉虹吸段近端和大脑后动脉的脑膜支。参与供血的颅骨动脉有颞浅动脉和枕动脉。特殊的肿瘤血管形态：脑膜瘤常有较丰富的血供，因而显示肿瘤血管的机会较多。肿瘤血管粗细较一致，常在1mm以下，其排列形态常较特殊，可呈现为以供血动脉进入肿瘤点为中心的放射状排列；或呈粗细均匀的密集网状或栅栏状排列，当肿瘤血管断面正对X线时，可呈密集圆点状或串珠状。肿瘤毛细血管显影时，则肿瘤密度增高，即所谓"肿瘤染色"，可使肿瘤的形态，大小和位置显示清楚，典型者肿瘤染色持续时间较长。脑膜瘤的外围和包膜上常有较多静脉，肿瘤邻近的脑皮质静脉也往往包绕在肿瘤的表面，甚至形成包膜静脉的一部分，表现为弯曲的血管包围在肿瘤的周围，典型者可显示出肿瘤的全部或大部轮廓。包绕状动脉移位：大多数脑膜瘤从颅腔边缘向脑实质内膨胀生长，使原来位于脑表面的动脉包绕在肿瘤的表面。表现为脑动脉突然弯曲成角，然后拉直和分开呈包绕状。少数脑膜瘤表现不典型，不易与胶质瘤和转移瘤鉴别（图6）。

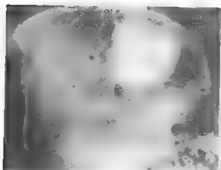


图6　脑膜瘤，颈动脉造影

CT检查，脑膜瘤常显示为边缘清楚的高密度区，有时密度与周围脑组织大致相等，但罕有显示为低密度病灶者，脑膜瘤血管丰富，故用造影剂增强后，肿瘤密度往往明显增高。肿瘤周围常有密度减低带，为脑水肿所致。此外，CT还能显示占位病变引起的脑室改变（图7）。

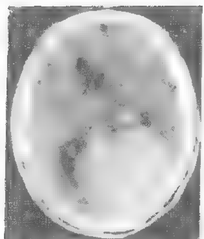


图7　脑膜瘤，CT检查

MRI在T_1加权图象上脑膜瘤多为等信号强度，在T_2加权图象上可为等信号也可为略高信号强度病灶，所以其诊断主要依靠肿瘤所引起的临近结构变化。在肿瘤和临近脑组织之间可能有一薄层低信号带相隔。在伴有脑水肿时，肿瘤常被刻划得更清楚。钙化呈现为肿瘤内的无信号区。用Gd-DTPA之类顺磁性造影剂增强，在T_1加权图象上肿瘤呈现为边界清楚的高信号区。

脑血管性疾病血管造影X线表现

脑血管疾病主要包括动脉瘤、动静脉瘘、动脉硬化、动脉炎、脑动静脉血管畸形、脑海绵状血管瘤、脑动脉闭塞及其所致脑梗塞。

脑动脉瘤血管造影　脑动脉瘤常发生于脑底动脉环及其邻近血管。动脉瘤充盈显影是可靠的直接征象。动脉瘤呈梭状形、球形、葫芦形，偶呈囊状，有的还可显示一蒂。瘤体大时，瘤腔内血循环多较慢，致使动脉瘤持续显影至静脉期。造影剂比重较大，常沉积于瘤腔下部，可与上部血液形成分层现象。瘤腔内如造影剂滞留较多，则病变近侧动脉显影不佳或不显影。动脉瘤的轮廓光滑，破裂出血与瘤腔内血栓形成，则表现毛糙和不规则。动脉瘤破裂时，偶可见造影剂外溢，但较常见的表现是轮廓毛糙不整齐，邻近血管有痉挛和形成血肿而出现占位性改变。出血后h形成假膜，可使腔隙较原动脉瘤大。如瘤腔内有血栓形成，则显影密度不均或出现充盈缺损，如

充满血栓，则动脉瘤不能显影。

脑血管造影可确定有无动脉瘤。观察其位置、大小、形状、与动脉干的关系以及血循环状况等。诊断的准确性在95%以上。但可因血栓形成、血管痉挛使入口过小，造影剂不易进入或瘤体过小与动脉重叠而不显影。粟粒动脉瘤须放大摄影才能查出。由于10%—20%的病例为多发，椎动脉系统动脉瘤又占脑动脉瘤的1%—20%，为了避免漏诊，应作全脑血管造影(图1

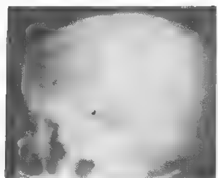


图1 海绵窦段动脉瘤，脑血管造影

颅脑动静脉瘘血管造影 是指脑动脉与静脉或静脉窦直接沟通形成短路，可发生于任何部位，但以海绵窦动静脉瘘为常见，脑血管造影可见海绵窦与眼上、眼下静脉和岩上窦等提早与颈内动脉同时显影，并纡曲扩张。病变远侧动脉多显影不良或不显影。海绵窦显影密度均匀，轮廓不整齐，有血栓形成，则密度不均，显影时间较短，静脉期已消失或显影浅淡。

脑动脉硬化血管造影 脑动脉硬化可为管壁内层粥样硬化或中层弹力纤维损害。局限性病变好发于颈动脉和椎基底动脉的一段，弥漫性病变则见于脑内动脉。脑血管造影表现为管腔不整齐，狭窄和偏心性充盈缺损。中层损害表现为血管伸长、纡曲和扩张。脑血循环改变，脑动脉终支充盈晚或不充盈。

脑动脉炎血管造影 脑动脉炎可因结核、钩端螺旋体等感染引起，还可因结节性动脉周围炎或红斑性狼疮等结缔组织病所致。脑血管造影表现为动脉管腔狭窄，轮廓不整齐，还可有动脉瘤样扩张及广泛性动脉痉挛等。X线征象为非特征性，不能确定病因。

脑动静脉性血管畸形血管造影 脑动静脉性血管畸形属先天性疾病。病变大小不一，局限或广泛，多发生于大脑半球表面，偶位于深部。由于血液分流至病变区而可引起脑萎缩。病变血管扩张，脑血管造影可显示一支或几支纡曲扩张的供应动脉导入排列不整的血管团，再由几支扩张纡曲的引流静脉导出至邻近的静脉窦。这些变化于动脉期即出现，说明循环较快。血管团内血管可发育较好，粗大，互相纠缠，界限清楚，或较细小，丛集较紧，边界不清；或呈边界不清的斑片状。病变大小不定。如病变小，导入动脉扩张不明显，引流静脉较小，则可漏诊。供应动脉一般来自邻近的脑动脉分支，个别情况可来自颈外动脉分支。引流静脉多显影清晰，可有囊状扩张。有静脉血栓形成或血肿较大压迫引流静脉，可使静脉不显影或显影浅淡。血管畸形和相连的动静脉因有较多造影剂进入而显影浓密，其他分支则因造影剂进入较少而显影浅淡或不显影。病变不引起血管移位，但如破裂出血形成血肿，则出现占位表现。邻近出血点的动脉可痉挛变细(图2)。



图2 脑血管畸形

脑海绵状血管瘤血管造影 系异常血管形成的海绵状囊性肿块，内充满血液，血窦壁衬以内皮细胞，并有肌层和弹力纤维。邻近有胶质细胞增生。常见于大脑半球，特别是外侧裂附近，也见于基底节、第三脑室壁和脑干。脑血管造影除占位征象外，还可在病区见到网状或小斑点状病理循环，多出现于动脉期，延续到毛细血管期或静脉期，位置多较表浅。

脑动脉闭塞血管造影 多因动脉粥样硬化或动脉炎继发血栓形成所致。少数为栓塞。闭塞可发生于头臂动脉、颈总动脉或锁骨下动脉的起始部，颈动脉及椎动脉的颅外段、颅内段及其分支。

脑血管造影可显示病变的位置和程度。主要表现为①动脉狭窄或中断，完全性闭塞于闭塞处突然中断，远侧动脉及分支不显影。不完全性闭塞则出现不规则性狭窄或偏心性充盈缺损。狭窄远侧动脉因造影剂进入少，流动缓慢，而显影浅淡和延迟。闭塞近侧动脉可因血流迟缓，比重较大的造影剂沉留于血液下层而出现密度下高上低的分层现象。②侧支循环，是动脉闭塞的间接的征象，包括脑底动脉环、大脑前、中、后动脉终末支间的吻合，以及脑动脉与颈外动脉和椎动脉肌支与颈外动脉枕支的吻合。造影可见闭塞动脉之远侧分支通过终末吻合支反流充盈，而终末吻合支增多，呈网状。一些小的动脉，如穿质动脉分支也可作为侧支循环而发生扩张并显影。

部分性[illegible]，侧支循环形成较少。侧支循环对调节脑部血供有重要作用。3 血流改道：是造影剂不能进入闭塞动脉，不得不改道进入与闭塞动脉近侧相连的分支中，使这些分支显影特别良好，并且增粗。颈内动脉颈段闭塞时颈外动脉及其分支显影良好，虹吸曲远段闭塞时眼动脉增粗、浓密，大脑中动脉闭塞时则大脑前动脉及后动脉显影良好。

椎管内肿瘤及脊髓其他疾病X线表现

椎管内肿瘤较颅内肿瘤少见，两者在成人中之比率约为[illegible]，在儿童中约为1:1[illegible]。脊髓其他疾病常见的为先天发育异常、脊髓炎、脊髓空洞症等。

椎管内肿瘤 可发生于任何年龄，但以20～50岁最多见，发病部位以胸段最多，颈段次之，腰骶段最少。椎管内肿瘤的起源，包括来自脊髓、脊膜、脊神经及椎管壁组织的新生物，亦包括转移瘤。按生长部位可分为髓内、髓外硬膜内和硬膜外三种。髓内肿瘤较少，约占椎管内肿瘤的1[illegible]%，以室管膜瘤和星形细胞瘤多见；髓外硬膜内肿瘤较多见，约占7[illegible]%，以神经鞘瘤和神经纤维瘤最多，其次为脊膜瘤，硬膜外肿瘤亦较少见，约占15%，多为肉瘤和转移瘤。临床症状主要表现为脊髓压迫症，发病常缓慢。

脊柱平片　椎管内肿瘤引起脊柱骨质改变者虽不多，但平片方法简便，故应首先采用，除正侧位外必要时还可摄斜位和体层摄影。正位上，常见椎弓根变形，表现为扁平、变小、内缘变直、凹陷呈括弧状或八字状。也可见一侧或两侧椎弓根向上或向下移位，骨质密度减低或破坏消失等。上述表现，多对称发生，也可只侵及单侧，可累及一个或相近几个椎体。正常椎弓间距代表椎管的横径，随脊柱节段不同，呈一定规律性增减，因此如某椎体的椎弓根间距较邻近者骤然增宽，又有椎弓根的变形，常为诊断椎管内肿瘤的重要依据。侧位上，受累椎体后缘凹陷及边缘硬化，是肿瘤膨胀生长压迫的结果，局部椎管前后径增宽，可累及多个椎体。斜位片可显示椎间孔的情况，一侧椎间孔扩大，是肿瘤呈哑铃形向外生长的特征表现，多见于颈段或上胸段，常为神经纤维瘤。恶性肿瘤，可使骨性附件破坏，形态不规则，范围取决于恶性肿瘤的大小。硬膜外的肿瘤和髓外硬膜内呈哑铃形生长的神经纤维瘤，都可以在椎旁显示软组织块影，呈球形、结节状或分叶形。少数椎管内肿瘤可发现病理钙化，如脊膜瘤可见斑点状钙化斑。此外，先天性肿瘤常可合并脊椎裂等先天发育异常。

脊髓造影　髓内肿瘤、髓外硬膜内肿瘤和硬膜外肿瘤表现各不相同。

（1）髓内肿瘤：由于肿瘤浸润性生长或囊样扩张，脊髓局部增粗呈梭形，可侵及脊髓多个节段，偶可侵犯脊髓全长，脊髓表面一般比较光滑，少数可呈结节状突起。脊髓造影可反映这些病理改变，造影剂充盈椎管内蛛网膜下腔，显示出肿瘤段脊髓膨大，局部蛛网膜下腔变窄。部分性梗阻时，造影剂可通过梗阻段，肿瘤段脊髓表现为梭形充盈缺损，一般无脊髓移位。髓内肿瘤生长较大，亦可形成完全梗阻，造影剂显示蛛网膜下腔狭窄变尖，典型表现为钳状或大杯口状，粗大的脊髓仍位于中央，但狭窄的蛛网膜下腔可向外移位，即蛛网膜下腔外侧缘至椎弓根内侧缘之间距离小于1.5cm，或紧贴椎弓根内侧缘。应当指出，正位脊髓横径增宽，并非髓内肿瘤所特有，硬膜外占位病变从前后方向压迫，亦可使脊髓增宽，摄侧位片可作鉴别。此外，脊髓圆锥部的髓内肿瘤，当蛛网膜下腔完全阻塞时，造影剂仅显示出肿瘤的下缘，呈一大杯口状，很难与该区之髓外硬膜内肿瘤区别。

（2）髓外硬膜内肿瘤：由于肿瘤位于蛛网膜下腔，造影剂可与肿瘤直接接触，构画出肿瘤轮廓，显示为蛛网膜下腔内充盈缺损，称“杯口状压迹”，压迹的宽度因肿瘤大小而异，多偏于一侧，肿瘤附近脊髓受压变细，并向对侧移位。部分梗阻时，造影剂可以通过，直接显示肿瘤的全貌。完全梗阻时，肿瘤侧的蛛网膜下腔撑宽呈三角形，其底为肿瘤边缘的杯口，肿瘤对侧蛛网膜下腔受移位脊髓压迫而变窄，梗阻端呈尖锥状。髓外硬膜内肿瘤亦须正侧位同时观察，以免误诊（见图）。



髓外硬膜内脊膜瘤

（3）硬膜外肿瘤：由于硬脊膜将肿瘤与蛛网膜下腔及脊髓隔开，故不能直接显示肿瘤的轮廓，但是肿瘤可压迫硬脊膜，间接推移蛛网膜下腔和脊髓。部分梗阻时，造影剂仍能通过，造影剂柱的一侧或两侧出现光滑规则的向内压迹，可延续几个脊段，即造影剂柱的外缘至椎弓根

内侧缘之距离增宽，大于2mm。完全梗阻时，造影剂在病变处突然停止，梗阻端呈梳齿状、平截状、双峰状，少数可呈单峰状，病变附近的蛛网膜下腔受压向内侧移位，造影剂柱狭窄变尖，外缘平直，可延续几个脊段，系由肿瘤沿椎管长轴扁平生长所致，脊髓移位较轻或无移位。

此外，髓外肿瘤，有时可同时侵犯硬膜内、外两个部位，其表现除具有杯口状压迹与脊髓移位等硬膜内肿瘤的特点外，同时还伴有蛛网膜下腔靠近肿瘤处向内移位，如不注意可导致定位诊断不够全面。椎管内肿瘤并发蛛网膜粘连时，可改变其造影表现，使诊断发生困难。总之，脊髓造影是诊断椎管内肿瘤可靠的检查方法，能得出明确的定位诊断，有时也可获得定性诊断，如血管瘤，脊髓造影可显示脊髓表面有轮廓清楚条状纡曲的透亮阴影，或扭曲成堆。

CT平扫 除非肿瘤发生钙化，一般不能显示肿瘤；静脉注射造影剂增强，除非肿瘤血供丰富，往往也不能显示肿瘤。一般需作造影剂(常用者为非离子型水溶性碘剂)蛛网膜下腔注射后，然后扫描才能清楚的显示肿瘤。因图象为横断面，故容易区分肿瘤位于髓内还是髓外常常还能判断肿物位于硬膜外还是硬膜内，如有伴发的骨质改变，也能清楚的显示。根据这些表现还能推测肿瘤的性质。

MRI 对于椎管内肿瘤的诊断，比CT更佳，更不具有损伤性。无论肿瘤发生于什么部位，结合横断面和矢状面的T_1加权图象，均可较好地明确肿瘤的部位、范围，以及它和脊髓的关系。髓外肿瘤，如神经瘤和脊膜瘤等，与邻近之神经组织的信号强度相仿，在T_1加权的图象上，其信号的强度高于脑脊液的信号强度，形成良好的对比。脂肪瘤，皮样囊肿或表皮样囊肿等含大量脂质的肿瘤，在T_1加权的图象上呈现为高信号强度区。神经瘤和脊膜瘤在T_2加权图象上信号增强，可能被脑脊液的强信号所掩盖，即使含脂质较多的肿瘤也可出现类似情况，这时以采用介于T_1和T_2加权成象程序之间的"中间"程序较好，如TE 50—60ms，TR 1 2s等。髓内肿瘤大多可显示局限性脊髓增粗，病灶与正常结构之间境界不清。因为病灶内常有小的囊变区，所以在T_1加权图象上常可见它们造成的、边界不清的点状低信号区，在T_2加权图象上或"中间"成像程序图象上，则显示为不规则的信号增强区。脊髓内出血在T_1和T_2加权成象上均可显示为强信号区，与脂肪瘤不易区别。

选择性脊髓动脉造影对富于血管的肿瘤，如血管瘤、脊膜瘤等具有诊断价值，尤其可显示肿瘤的病理循环、供血动脉和引流静脉，对鉴别诊断和制定手术方案很有帮助。

脊髓先天发育异常 如脊膜膨出与脊膜脊髓膨出：平片可见椎板缺损，两侧椎弓根变扁侧移，距离增宽。气体脊髓造影可显示一充气的囊袋与蛛网膜下腔相通，后者于囊袋内尚可见到气体包绕的脊髓影象。

脊髓炎 多累及上中段胸髓，临床上起病急骤，有横断性脊髓损害体征。造影检查在急性期由于受累脊髓段肿胀、充血及软化，而出现不完全性梗阻和类似脊髓肿瘤的表现。晚期脊髓萎缩，造影时可发现局限性脊髓变细。

脊髓空洞症 为先天性脊髓中央管闭合不全引起的一种单发或多发囊状脊髓积水疾病。病理上脊髓局部肿大，以颈髓为明显，可累及延髓与胸髓。病变多见于青壮年。临床上出现节段型分离性感觉缺少及其他神经障碍，有时不易与脊髓内肿瘤及前斜角肌综合征鉴别。平片一般无阳性发现。脊髓造影可见不完全梗阻，并出现类似脊髓内肿瘤的表现。应用气体脊髓造影和体层摄影，除显示脊髓局部膨大外，还可见相邻段脊髓细小。另外脊髓局部膨大于平卧时明显，而立位时，因囊内液体随即下流而上段变细。这种因体位改变而出现的粗细变动具有特殊诊断意义。

眼眶正常和病变X线表现

眼眶为四方锥形骨窝，眶缘向前并稍偏向外开放，眶壁向后和稍向内倾斜形成眶尖部。

眼眶正常X线表现 眼眶20 后前位片上，呈带圆的方形，两侧相仿。眶顶以颅前窝为界，额骨水平板可显示脑回压迹。上缘外侧有新月样双弧影，隆起的上弧为泪腺窝之顶缘，下弧影为眶上缘。眶内壁以筛窦为界，呈2 3条致密线样影。眶底为上颌窦顶。眶下神经血管沟在眶下缘中部稍下形成扁圆形的眶下孔。眶外壁由部分额骨及颧骨构成，眶外缘稍内侧有一条由外上方斜向内下方的致密线影，称无名线或眶斜线，为蝶骨大翼颞侧面的切线投影。眶尖部有蝶骨大翼和小翼构成的眶上裂，呈狭长的三角形透亮区。蝶骨小翼骨缘较致密，蝶骨大翼相对较薄。眶上裂上方之骨性三角形影为蝶骨小翼，顶部骨缘向外和颅前窝额骨的后缘相连，横行重叠于眶窝的中央部，通称蝶嵴(图1)。

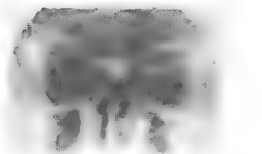


图1 正常眼眶

视神经孔位于蝶骨小翼的内侧，需采用53°后前位，或37°前后倾斜投照方能显影。正常时平均径线长度为

3～7mm。视神经孔大多呈类圆形，围以致密而细的皮质骨。如投影良好，两侧视神经孔的形态和大小应对称。一般两侧平均径线差异不应超过1mm(图2)。

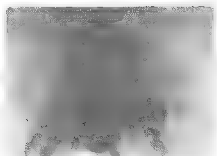


图2　正常视神经孔

眼眶肿瘤性病变　较多，平片检查可见到以下改变：

(1)软组织密度增高和钙化：眶内脑膜瘤常有钙化，呈砂粒状或网状，多位于眶后部。泪腺肿瘤钙化位于眼眶外上方，血管瘤钙化时呈斑片状或弯曲条纹形。成视网膜细胞瘤钙化时位于眼球前中部。

(2)眶骨扩大：测量患侧眼眶上下径，较健侧增大2mm以上时可判定有眼眶扩大。局部压迫可产生局限性扩大和变形，以泪腺肿瘤最多见。

(3)视神经孔改变：视神经孔扩大时孔径超过7mm。轮廓可变圆，周围皮质吸收变薄，或有骨质破坏。

(4)眶上裂扩大：一般随眼眶增大而扩大。

(5)眶骨破坏：常为恶性肿瘤所致，破坏边缘不规则。

(6)眶骨增生硬化：较少见，颅内脑膜瘤向眶内发展时常有眶骨增生硬化。个别泪腺肿瘤亦可引起。

眶内异物　异物密度大于眼眶部软组织时可在平片上显影。确定异物位置常用直接定位法，即在角膜缘作金属标记，按照具有一定放大率的标准X线正侧位片，然后用印有相同放大率的标准眼球正侧位剖面透明模式图，直接测出异物的具体位置。

中耳、乳突正常和病变X线表现

中耳、乳突的X线检查，有助于了解正常时的X线表现。在各种病变中以中耳乳突炎、胆脂瘤及各种肿瘤X线检查具重要诊断价值。

正常X线表现

外耳　骨性外耳道于侧斜位上呈卵圆形透亮影，其中有锤骨和砧骨影重叠。外耳道前上方有鳞鼓裂。骨性外耳道的前后壁在伦氏摄片中可清晰显示。内缘和中耳腔之间有致密线影即鼓膜嵴。

中耳　鼓室前方有骨性段咽鼓管开口。上鼓室后方有鼓窦入口与鼓窦相连。鼓室内有听骨，内壁和内耳迷路相连。面神经管水平段在鼓室内侧后上方。鼓室外上方为上鼓室侧壁，下方为鼓膜。听骨以体层摄影显示为好。

内耳　岩骨后前斜位或额枕位可显示半规管、前庭、耳蜗和内耳道。膜性半规管径宽约1mm。前庭呈圆形透亮影，直径约3mm。内耳道平均宽约5mm(2～8mm)，平均长约8mm(4～12mm)。耳蜗多重叠于内耳道之外侧及其下方，呈圆形密度增高区，直径约1cm。

乳突　岩嵴显示为波状致密影。乳突后外方为乙状窦前壁。乳突可分为板障型、气化型和坚实型。板障型为婴幼儿时正常表现，乳突为松质骨组成。气化型为气房发育良好的正常乳突类型。坚实型为婴幼儿期中耳慢性感染后的病理性乳突类型，摄片见乳突为致密骨组成(图1)。



图1　正常乳突，伦氏位

中耳乳突炎　急性化脓性炎症表现为中耳和乳突气房透亮度减低，后期可见气房间隔发生破坏而形成脓肿。慢性炎症时除骨质破坏外，还有不同程度的骨质硬化。

胆脂瘤　胆脂瘤首先形成于上鼓室。在侧斜位上可见骨性外耳道上缘即上鼓室侧壁骨吸收破坏。上鼓室向上扩大，听骨有不同程度的吸收或破坏，鼓室盖变薄。胆脂瘤增大时向鼓窦入口及鼓窦内发展。扩大的鼓窦显示为与上鼓室及鼓窦入口相连的透亮区，边缘光滑锐利。少数可呈分叶状或多房状。周围环以硬化的致密骨。大的胆脂瘤可几乎占据整个乳突。并发症为乙状窦前壁或鼓室盖破坏，也可破坏迷路及面神经管。

中耳乳突肿瘤　良性肿瘤少见。大的乳头状瘤可使附近骨质扩大变形。乳突部骨瘤多为密质骨性，或中为松质骨，平片可清晰显示。恶性肿瘤以鳞状上皮癌多见。

儿童期可发生肉瘤。X线表现主要为骨质破坏，可以是局部侵蚀引起骨质边缘模糊，或大块鼠咬状骨质缺损。继发性恶性肿瘤侵犯中耳乳突有腮腺癌、鼻咽癌，颈淋巴结恶性肿瘤，亦可从远处转移而来。表现为溶骨性骨破坏，可累及任何部位(图2)。

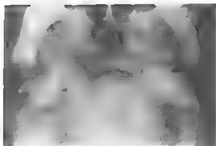


图2 左侧中耳癌

鼻窦正常和病变X线表现

鼻窦的X线检查，有助于了解正常X线表现，各种病变中又以鼻窦炎最为常见，也用于诊断鼻窦肿瘤。

鼻窦正常X线表现

上颌窦 新生儿期呈圆形，在眼眶内下方，逐渐发育。内壁为鼻腔外侧壁，顶壁为眶底，底壁由上颌骨齿槽突构成。在顶颏位上显示为尖端向下的三角形。内可有骨性间隔，将窦腔分为二或三个部分。有些结构如鼻翼、上唇等可重叠投影于上颌窦部位，应注意观察。

额窦 一般于3岁时出现，20岁时发育完全。在额骨内，两侧可对称或不对称，也可以不发育。X线表现呈扇形，顶壁为分叶状。窦腔透亮度多高于眼眶。窦内还可见完全性或不完全性间隔。

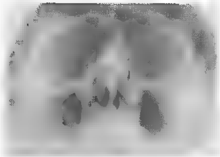


图1 正常鼻窦，华氏位

筛窦 在筛骨内，两眼眶之间。婴儿时只见2—3个气房，20岁发育完全。两侧气化相仿。顶颏位上，前组筛窦在上部，后组筛窦在下部。外侧壁为纵行线状致密影，即筛骨纸样板，与眼眶分隔。窦内可见骨隔，呈纵横交错致密线影。

蝶窦 位于蝶骨体内，居蝶鞍下前方。3岁时方可见小的窦腔，成人后发育完全。有骨性间隔将其分成左右蝶窦。两侧可不对称。侧位上两侧蝶窦重叠，但可观察其与蝶鞍及鼻咽腔的关系(图1)。

鼻窦炎 急性期有粘膜肿胀及积液，慢性期则发生粘膜肥厚、息肉和腺体潴留囊肿等改变。X线表现为①鼻窦透亮度减低，窦壁边缘模糊不清。②粘膜增厚，呈环形致密影与窦壁平行。③水平投照出现液平，为积液所致。④息肉常表现为较小多发圆形或椭圆形软组织块影。⑤粘膜下囊肿，呈半圆形软组织块影，底宽，只发生于上颌窦内。⑥鼻窦骨质改变，急性期有骨质吸收，慢性时有骨硬化。

鼻窦粘液囊肿 因鼻窦开口阻塞或粘膜腺体管口阻塞所致，前者多见于额窦和筛窦，后者多见于上颌窦。囊肿不断增大，可使窦腔膨大，窦壁发生骨吸收和破坏(图2)。

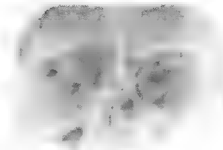


图2 额窦粘液囊肿

鼻窦肿瘤 良性的骨瘤和骨化性纤维瘤，因肿瘤中有骨化，密度增高，易于作出诊断。常见的恶性肿瘤为鼻窦癌，多累及上颌窦，筛窦次之，额窦及蝶窦少见。肿瘤较小，不并发炎症时，可见窦内软组织块影。如并发炎症则难以与鼻窦炎鉴别。如行鼻窦造影，则可查出有不规则充盈缺损。如肿瘤充满窦腔，则窦腔普遍密度增加。再向外延伸，可见不同程度的骨破坏。如侵入鼻腔则可见鼻腔内软组织块影。筛窦癌时可见窦腔密度增高，气房骨性间隔与筛骨纸板发生破坏(图3)。

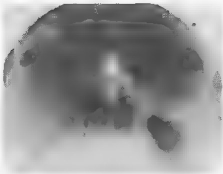


图3 右上颌窦恶性肿瘤向眶内发展

咽喉部正常X线表现

咽喉部为上呼吸道及消化道的重要部分。X线检查有助于了解正常咽喉部的X线表现，以便和咽喉部疾病时鉴别。

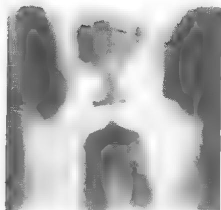
鼻咽 在侧位片上，正常鼻咽顶、后壁软组织表面呈穹窿状，软组织厚度随年龄有一定变化，儿童因咽扁桃体（增殖体）增生，故顶壁可厚达15mm左右，表面亦可略呈波浪状；10岁以后淋巴组织趋向萎缩，厚度渐变薄，直至25岁左右才稳定，成人鼻咽顶软组织厚为5—8mm，后壁厚3—4mm，表面呈光滑弧形。儿童的耳垂、成人的颧弓根可投影重叠於鼻咽，发声或屏气相对软腭可上提贴於鼻咽后壁，不要误为鼻咽肿块。

在颅底片上，鼻咽和口咽含气腔均可重叠於颅底中央，较为透亮，口咽腔较鼻咽腔为宽大而模糊，有时舌根或会厌上段可投影重叠於咽腔内，勿误为肿块。鼻咽前方有下鼻甲和鼻中隔后端，可作为鼻咽与鼻腔的分界；鼻咽两侧壁基本对称，咽鼓管隆突可稍隆起，鼻咽后壁限於寰椎前弓之前。颅底骨结构可分为中央和两侧部，中央区前半为蝶骨体，内有蝶窦，为皮质骨白线包围的分房状透亮腔隙；中央后半为枕骨斜坡，内为松质骨结构，两侧缘可见皮质骨白线。

口咽和喉咽 口咽和喉咽以舌骨或会厌上缘为分界平面，口咽前接口腔，喉咽前通喉腔。在颈侧位片上，口咽前上有软腭和悬雍垂，前下为舌根，儿童腭扁桃体增大可在口咽侧壁呈椭圆形块影，成人舌扁桃体（淋巴组织）可增生，以致舌根背面粗糙不平。咽后壁在第一至第五颈椎前形成带状影，表面光滑，厚度均匀一致，婴幼儿的咽后壁一般较成人为厚，且疏松易变，在吸气相和颈伸位时其厚度为4—5mm，呼气相和颈屈位时则可变厚；成人咽后壁多较固定，厚为3±1mm，环甲后区属喉咽部，厚为5—8mm，可随功能状态变动，环状软骨下缘以下的椎前软组织为颈段食管，男性厚14±2mm，女性厚12±2mm，有的食管偏左，下段可渐变薄，食管口环咽肌有时亦可因收缩而致局部暂时性增厚隆起。咽和颈段食管器质性病变常使软组织增厚，观测颈椎前软组织厚度对诊断有一定价值。

喉咽部包括双侧梨状窝和环甲后区，平片上多重叠，应以钡剂造影检查为主，透视可观察充盈扩张和收缩排空的动态，特别是环后区和咽食管交界处；气钡双重造影能细致显示粘膜，应多向摄片观察。正常人会厌谿底部中央为舌会厌皱襞分隔，两侧缘有咽会厌皱襞作为口咽和喉咽的分界线；少数成人会厌谿易存留钡剂，有淋巴组织增生时表面也可欠光滑；老年人舌甲膜较薄弱，收缩时咽侧壁可稍膨出。梨状窝呈尖向下的三角形，双侧大小可不对称，一般腔面光滑，侧壁厚度均等，双侧梨状窝内底呈向上隆起的弧形，中间可略凹陷，即为披裂间切迹，有将此弧线影称为环后线，可反映双侧披裂大小和活动对称与否。

喉部 颈侧位片可显示喉部矢状面观，在发声时，会厌斜置于舌根后下方，喉侧面光滑、清晰，下端与喉室前端呈锐角相交。喉室呈水平梭形透亮间隙，其上方为假声带，下方为真声带，两带厚度大致相仿。会厌披裂皱襞呈线状影，下端止于半球形的披裂上缘，构成喉入口。假声带以上的三角形喉腔，称为喉前庭。声带下缘至环状软骨下缘间的透亮管腔，多呈漏斗形，称为声门下区，其下接颈段气管。会厌之前、会厌谿之下的喉前部三角形软组织区，即为会厌前间隙。喉部甲状软骨和环状软骨在20岁左右开始钙化，一般自后渐向前扩展，女性钙化多较局限而致密，壮老年男性钙化较广，但中央区可不完全钙化，慎勿误为软骨破坏。



正常声门区影象，喉正位体层摄影

喉部正位体层摄片及喉造影正位片可观察喉和喉咽侧壁，一般双侧对称，发声时真、假声带会集于中线，喉室增深且较清晰，声门下边缘呈弓形；吸气相对真、假声带向外侧移，声门开大，喉室变浅或消失（见图）。

咽喉部病变X线表现

咽喉部病变种类较多。X线检查有助于临床确定诊断。特别在各部位肿瘤的诊断中应用较多。其他如炎症、异物、先天性病变等的应用中也有一定价值。

鼻咽部病变 鼻咽病变大多为原发，但常向咽旁、颅底侵犯，少数鼻窦、颅底、咽旁区和颞骨等病变亦可继发扩展至鼻咽。由于鼻咽较为隐蔽，颅底结构较为复杂，对其诊断和鉴别应注意。

先天性后鼻孔闭锁和后天性鼻咽瘢痕狭窄颇为少见，先天性闭锁可为骨性或膜性，单侧或双侧，瘢痕粘连可局限或广泛，X线片可显示鼻咽气道阻塞，软组织带状增生或骨质增厚，鼻咽碘油造影更可显示其闭塞的范围

和程度。

鼻咽增殖体肥厚 常见于儿童，侧位片可见鼻咽顶软组织显著增厚，局部气腔狭小，有的还可伴有扁桃体增大。

鼻咽囊肿 多发生于鼻咽中线，侧位片可见鼻咽顶后壁局限光滑隆起。

肿瘤 鼻咽良性肿瘤中以鼻咽纤维血管瘤为多见，发生于男性青少年，以大量鼻出血为主要症状，临床可查见富有血管的红色肿块，一般不难诊断。X线检查除可见后鼻孔、鼻咽部有表面光滑的软组织肿块外，还常见邻近骨质压迫性破坏，上颌窦后壁前移伴眶下裂扩大，下颌升枝外移，为翼腭窝、颞下窝被侵犯的表现；有的肿瘤可向前扩展至鼻腔、筛上颌窦和眶尖部，向上侵及蝶窦、蝶鞍和颅底。颈动脉造影可显示富有血管的肿块，还可了解其供血动脉，供选择性插管行暂时栓塞，以减少手术出血。

鼻咽癌为中国较常见的恶性肿瘤，X线可见鼻咽壁不规则软组织增厚或结节状隆起，多伴有咽鼓管阻塞的中耳、乳突气房透光度减低，不少还有颅底骨质破坏，或伴有骨质硬化。颅底骨质破坏部位与癌肿部位和生长方向有关，一般以侧向侵犯较常见，多先破坏颈动脉管和破裂孔边缘，咽旁间隙有累及时可致卵圆孔及蝶骨大翼破坏；少数可主要向上侵犯，引起蝶窦增白，蝶骨底、蝶窦和蝶鞍骨破坏；有的可向前破坏翼突，侵及翼腭窝，甚至累及眶尖、筛窦、上颌窦；向后破坏枕骨斜坡，甚至侵及颈静脉孔。

鼻咽部其他原发恶性肿瘤少见，腺癌可沿神经扩展，淋巴瘤以肿块为著，骨破坏多轻微。横纹肌肉瘤见于儿童，发展迅速。发生于蝶枕区的脊索瘤常扩展至鼻咽顶，主要表现为颅底中线区骨破坏，半数肿块内有钙化。岩蝶区软骨瘤或软骨肉瘤少见，病变内多有钙化，其与脑膜瘤不同在于无骨质增生。

口咽和喉咽病变

炎症 对於咽后间隙炎症，颈侧位平片即可了解炎症的范围和程度，发现某些病因和并发症征象。通常婴儿炎症多由咽后淋巴结炎发展而来，肿胀部位较高；扁桃体周围脓肿则自侧壁向后壁蔓延，异物引起炎症部位较低，以喉咽和颈段食管为著，不少同时可见异物显影；结核性冷脓肿可致椎体前缘吸收，或椎体破坏和椎间隙消失。化脓性炎症特别是厌氧菌感染，常见脓肿内有颗粒状积气，如未经积极治疗，还可向纵隔蔓延，引起上纵隔增宽，主动脉弓轮廓模糊。有时炎症刺激颈肌，可使颈椎曲度变直或反转，甚至椎体半脱位，较大的脓肿可使喉气管受压前移和变窄。

异物 口咽异物临床检查即可发现。喉咽和食管异物则常需钡剂透视检查，如异物存留已引起炎症，异物形状特殊或为金属性，可先行摄片检查。透视检查应尽量少用钡棉，以免加重阻塞和掩盖异物。通常在透视下吞服少量钡糊，细致观察排空动态，多可发现异物局部存留的钡剂不易排除，并能显出异物大小和形状，再加局部触痛部位一致，多可确定诊断。较大的异物可致钡剂分流或偏流，甚至完全阻塞。小异物有时难与粘膜损伤鉴别，一般损伤局部存留的钡剂多可自行排除或饮水后冲去，触痛轻或弥散不定，必要时可加服钡棉复查，有无钡棉勾挂现象。成人喉部软骨多种钙化影和颈椎骨赘可能与异物相混，一般与钡影有一定间距，触痛部位不一致，可予鉴别。此外，对于非生理性狭窄部位存留的异物阻塞，还应考虑原有器质性狭窄病变可能，在异物取出后应加以复查。

肿瘤 咽部肿瘤摄片多可见局部软组织增厚或隆起，有的还可见钙化或静脉石（见于血管瘤）。喉咽癌和颈段食管癌主要通过钡餐造影以查明其范围，一般可见管腔不规则充盈缺损、粘膜破坏及壁层增厚。

咽旁间隙或颈侧肿块常向咽腔膨隆，颈侧位片可显示向腔内隆起的软组织块影，表面光滑，但难以估计病变的来源部位和肿块的形态。可用颈动脉造影检查，从血管移位和肿瘤血管染色以估计肿瘤的部位、性质和血供。

喉部病变

炎症 喉部急性炎症以婴幼儿常见。X线表现为喉室及声门下区轮廓模糊，管腔狭窄。急性会厌炎多见於青少年，侧位片可见会厌呈球形肿大，常累及会厌披裂皱襞等声门上区结构。喉部慢性炎症可致声带增厚，喉室狭窄或闭塞，有的还可见结节状息肉影。喉结核见于肺结核者，表现为喉部结构广泛增厚，以会厌、披裂为著；且可不规则破坏或粘连变形。此外，硬结病、多发性软骨炎，理化性灼伤等也可引起喉气管广泛肿胀和管腔狭窄。

良性肿瘤 声带息肉可呈现结节状软组织影突入喉室或声门下区；乳头状瘤可单发或多发，呈结节状，多发者可散布於喉气管和咽部；囊肿多呈单个球形肿块，见于声门上区；血管瘤可发生於婴幼儿的声门下区，呈分叶状肿块，可伴有静脉石。软骨瘤好发於环状和甲状软骨，向腔内或腔外生长，肿块内常见钙化。喉气管囊肿为与喉室相连的含气囊腔，常为单侧性向上扩展，多限于喉结构内，少数可穿出舌甲膜扩展至颈侧部，X线可显示异常的含气腔影和喉结构变形。

喉癌 依病变侵犯范围可分为声门、声门上、声门下和过声门型。声带癌常表现为一侧声带增厚，喉室变窄或闭塞，如甲状软骨前角内面的前联合处有软组织增厚，则可向对侧声带或声门下区扩展。原发声门下区癌肿少见，大多为声带或声门上癌向下侵犯所致，可表现声门下前壁或侧壁软组织增厚或隆起，声门下弓不对称。喉室以上部位的肿块属声门上型，多呈菜花样外生块影，可扩展至舌根之喉咽。两个以上区域侵犯者则属过声门型。X线检查可更好显示会厌根部及声门下区隐蔽部位的侵犯，了解肿瘤下界和甲状软骨破坏。如有披裂或会厌披裂增厚，应加钡餐造影检查以了解喉咽侵犯情况。



一个能使核燃料在其中进行连续可控核裂变的装置。核裂变过程中所放出的中子轰击靶物质，或从使用过的核燃料中分离提取，均可得到所需要的人工放射性核素。常用的^{3}H、^{14}C、^{32}P、^{125}I、^{131}I、^{198}Au、^{99}Mo等均为由反应堆生产的放射性核素。

放射性核素发生器，俗称"母牛"，通常指可以从较长半衰期核素中分离出由它衰变而产生的较短半衰期核素的一种装置，其中较长半衰期核素为"母体"，较短半衰期核素称为"子体"，"子体"放射性可在一定时间内生长到最大值，采用吸附层析柱分离"母体"与"子体"，需要时以合适的洗脱剂将"子体"从层析柱上洗脱下来，即可应用。目前可采用此等方法得到的放射性核素有：^{99m}Tc（^{99}Mo–^{99m}Tc），^{68}Ga（^{68}Ge–^{68}Ga），^{87m}Sr（^{87}Y–^{87m}Sr），^{113m}In（^{113}Sn–^{113m}In），^{81m}Kr（^{81}Rb–^{81m}Kr），^{90}Y（^{90}Sr–^{90}Y）等。其中以^{99m}Tc、^{113m}In应用最广，利用此两种放射性核素可制备多种放射性药物供临床应用。

医用回旋加速器，是一种使带电粒子加速而获高能的装置，如电子、正电子、质子、氘核、α粒子、重离子等，用加速得到的带电粒子去轰击适当的靶，即可得到所需要的医用放射性核素。如^{11}C、^{13}N、^{15}O、^{67}Ga、^{57}Co、^{123}I、^{111}In、^{201}Tl等均由此法制得，在临床诊断及研究中得到广泛应用。

中国已有11个品种载入药典。

碘（^{125}I）化钠溶液

碘（^{131}I）化钠注射液

^{131}I 邻碘马尿酸钠注射液

碘（^{131}I）玫瑰红钠注射液

碘（^{123}I）化钠注射液

胶体金（^{198}Au）注射液

氯化铊（^{201}Tl）注射液

氙（^{133}Xe）注射液

磷（^{32}P）酸钠溶液

胶体磷（^{32}P）酸铬注射液

铬（^{51}Cr）酸钠注射液

枸橼酸镓（^{67}Ga）注射液

高锝（^{99m}Tc）酸钠注射液

锝（^{99m}Tc）二巯丁二钠注射液

锝（^{99m}Tc）葡萄糖酸盐注射液

锝（^{99m}Tc）亚甲基二磷酸盐注射液

锝（^{99m}Tc）焦磷酸盐注射液

锝（^{99m}Tc）依替菲宁注射液

氯化铟（^{113m}In）注射液

胶体磷酸铟（^{113m}In）注射液

铟（^{113m}In）喷替酸盐注射液

核素中枢神经系统显象

核素脑显象主要包括平面及发射型计算机断层显象两种类型，前者可分为核素脑血管造影、平面静态显象；后者又可分为单光子发射计算机断层显象和正电子发射计算机断层显象。

核素脑血管造影

显象方法 患者头部置前位，靠近准直器平面。弹丸式静脉注入$^{99m}TcO_4^-$ 555～740MBq（15～20mCi），同时启动γ照相机，每帧采集2～3s，连续摄影30～60s，1h后作一次静态二头位摄影。处理可通过计算局部感兴趣区（ROI）的时间——放射性活度曲线，求出脑通过时间或双侧颈动脉到脑的通过时间等参数。

正常图形表现 （1）主要血管显象情况：弹丸式静脉注入$^{99m}TcO_4^-$后10s，可见双侧颈动脉显影，且迅速上升，继可见两侧大脑中动脉、大脑前动脉前交通支、脑底Willis环显影，呈五叉影象，两侧对称。随后上述血管影消退，脑实质区呈弥漫性放射性分布。最后脑实质影变淡，静脉窦（如上矢状窦）及头颅周边出现放射性分布（部分来自颈外动脉血供）后直至消退。整个过程历时约25s。

（2）时相：和X线脑血管造影相似，可分为三个时相：①动脉相：从颈内动脉显影起，历时4s。②脑实质相（微血管相）：从脑内动脉影象开始消失，脑实质放射性呈弥漫分布上，历时2s。③静脉相：上矢状窦等静脉窦显影起，历时7s。

各种颅内病变的图形表现 1.脑血管疾病：

（1）脑血管阻塞性疾病，图象异常的主要表现为病变区动脉相灌注减低或缺如。判断结果以两侧大脑半球相应部位脑灌注相比较而定，如两侧均有缺血，则难以显示异常。常见的缺血性脑血管意外中，以大脑中动脉梗塞显象阳性最高，大脑前动脉次之，椎-基底动脉则价值不大。在脑梗死中，尚有一些特殊征象，急性大血管阻塞，通常见静脉相的病变区放射性增高，称为翻转现象（"flip-flop"phenomenon），表示侧支循环到达病变区；少数脑梗死患者在动态显象中显示受累侧大脑半球在动脉相及微血管相均呈弥漫性过度灌注，在梗死的亚急性期和第二次梗死前常有此征象，称"过度灌注综合征"，但在急性颅脑外伤时，有时也会见到此征象；当主干颈动脉阻塞使放射性延迟或缺失，单纯颈内动脉阻塞时，在动脉相可见鼻部放射性显著增高，称"热鼻征"，此乃由收集了颈外动脉及混合支血流而致。

（2）动脉瘤、动静脉血管畸型：可见动脉相提早出现，且伴随静脉窦提前出现，局部脑灌注增高。

2.脑瘤：血管丰富的恶性胶质瘤，动脉相快速充盈，随之迅速消退，而低度生长的星形细胞瘤放射性活度随时间延长而增加，甚至呈灌注减低。脑膜瘤常见病变区脑灌注增高，且下降较动静脉畸型要慢。

3.炎症：早期呈病变区灌注增加，脓肿形成后则减低。

4.脑死亡：核素脑血管造影是了解有否灌注的简便方法，国外常采用移动式γ相机床旁检查。核素通过颈

动脉到达颅底后停止进入颅内，同时硬脑膜静脉窦不充盈，均是脑内没有灌注的有力佐证，配合生物电检查，一般可作出脑死亡诊断。

脑平面静态显象

显象方法 平面静态显象的原理就是利用不能通过正常血脑屏障的放射性药物，在脑部罹患肿瘤、梗死、炎症或外伤等病变时，由于血脑屏障的破坏得以穿过血脑屏障，病变部位的放射性药物浓度增高，在显象时呈放射性增高图象。这一类药物包括^{99m}Tc 高锝酸钠($Na^{99m}TcO_4^-$)、^{99m}Tc-DTPA、^{99m}Tc 葡庚糖酸盐(^{99m}Tc-GH)等。显象时要求：

（1）患者显象前口服过氯酸钾400mg，以封闭脉络丛、甲状腺、唾液腺等吸$^{99m}TcO_4^-$组织。

（2）一般取三个头位，即前位或后位、左侧位或右侧位及顶位。必要时尚可加作其他头位。

（3）必要时应加作3—6h延迟显象，以增加病变区与正常脑组织或血液的放射性活度比值，可提高阳性检出率。

正常图形表现 正常脑实质呈对称性的低放射性水平区。头颅周边及静脉窦可显示较清晰。眼眶以下放射性浓聚较多，代表眼周组织、面部肌肉、鼻腔、鼻窦及唾液腺的放射性。

各种颅内病变的图形表现 1.脑梗死：脑梗死显象时可有以下几种表现：①脑显象的阳性率与栓塞的发作时间间距密切相关。1周内显象阳性，起病后2—3周，侧支循环建立，阳性率达70%—80%至2—3月又转阴性。②图形多呈"楔形"，不跨越中线，且按受累血管的行径供血区分布。可出现"轮圈征"，或称"炸面圈征"，表现为图形的中心呈放射性活度减低或缺失。③分水岭样梗死，系续发长期低血压及脑缺氧，分水岭区带（两脑动脉供血区之间，通常在大脑前动脉与中动脉与矢状面平行的交接点处）放射性活度增高。

2.静脉窦或皮质静脉栓塞：显象可表现为静脉窦充盈不良或缺失。

3.脑瘤：（1）胶质瘤：在脑瘤中较常见，约占40%—55%，静态显象可有以下特点，形态多样化，或圆形或不规则形，放射性分布可均匀或不均匀，境界欠清；病灶常跨越中线侵入对侧，可与脑梗死相鉴别；肿瘤中心坏死、液化、囊性变、出血等，可出现"轮圈征"；对某些低度生长的星形细胞瘤，延迟显象可提高阳性检出率。

（2）脑膜瘤：可有两种表现：①圆形，放射性核素呈均匀分布，境界清楚，多位于矢状窦旁、鞍旁。②扁平形，沿硬脑膜呈地毯状蔓延，厚度不超过1cm，图形缺乏特异型，宜慎与颅骨病变或双侧硬脑膜下血肿相鉴别。此型少见。脑显象脑膜瘤的阳性率常在90%—95%。

（3）神经鞘膜瘤：侧位见乙状窦前下方与乳突后上方之间放射性浓聚区，后位肿瘤影位横窦下方，呈圆形。

（4）垂体腺瘤：脑显象阳性率50%，对体积较大且向上生长的腺瘤易于检出。

（5）脑转移瘤：可表现为多个局限性放射性浓聚区，边界尚清晰，伴有周围水肿时，边缘相对模糊。有时也表现为单个放射性浓聚区。"轮圈征"也可出现。

（6）其他：如小脑蚓部髓母细胞瘤及血管网织细胞瘤，在颅后窝可见局限性浓聚区。

4.炎症：表现为放射性浓聚灶，呈不规则图形，如脓腔已形成，亦可出现轮圈征。脑显象对单纯疱疹样脑炎尤有价值，文献报告较CT灵敏。

5.颅脑外伤：对慢性或亚急性硬膜下血肿，阳性率可达90%左右，典型表现为在前位图上，患侧脑穹窿呈月牙形放射性浓聚，侧位则不易发现，此征象称为"新月形征"，对诊断有重要意义。

单光子发射计算机断层显象(SPECT) 发射计算机断层是一种能反映放射性核素在体内立体分布图象的显象技术。它利用可旋转360°的γ相机探头，在体外不同方位采集，经计算机重建成三维图象，并可作横断面、冠状面、矢状面或任意角度的剖面，得到照相机平面显象无法获取的信息。

显象剂 脑显象剂按是否脂溶性可分为两大类。非脂溶性药物如$^{99m}TcO_4^-$、^{99m}Tc-DTPA、^{99m}Tc-葡庚糖酸盐、^{99m}Tc-红细胞等不能通过血脑屏障；脂溶性药物目前临床上使用的是^{99m}Tc-HM-PAO、^{99m}Tc-ECD。此类放射性药物分子量小，电中性，所以能通过血脑屏障。以^{99m}Tc-HM-PAO为例说明其原理，脂溶性^{99m}Tc-HM-PAO进入脑实质后迅速转变成水溶性化合物而不能再通过血脑屏障，从而长时间停留脑内，其在脑实质内放射性的高低与脑血流灌注成正比，从而反映脑内灌注状态。除^{99m}Tc-HM-PAO、^{99m}Tc-ECD外，常用的脑灌注显象剂尚有^{123}I-IMP、^{133}Xe气体等。其他药物还包括一些受体显象剂，如^{123}I-Raclopride等。

显象方法 （1）放射性药物应用要点：①^{99m}Tc淋洗液必须新鲜，需＜24h。②每瓶投入量应少于1110MBq（30mCi）。中国有时为节省，每瓶投入3700MBq（100mCi）。此时应及早于5min内注射。③一般制备后应于30min内静脉注入体内。以上是^{99m}Tc-HM-PAO用法。^{99m}Tc-ECD则较前者稳定，室温下制备6h仍较稳定。一般患者用量740—925MBq（20—25mCi），15min后可显象。

（2）显象条件：①患者准备，注射药物前1h口服过氯酸钾400mg，仰卧，头部保持不动或以头夹固定，避免光声等刺激，患者宜保持安静。②显象条件：采用低能高分辨率准直器，距阵64×64，每6°采集一帧，旋转一周360°，总放射性计数＞4M。图象经重建后按om线行横断、冠状及矢状断层。

（3）图象分析：在连续2个层面出现的，肉眼可辨的放射性局部增高或减低，经2名以上医师读片确认，可定为阳性。或以半定量的参考指标，两侧感兴趣区(ROI)

摄取比值在>1.10以上或<0.9以下为判断阳性标准。

$$\text{摄取比值}=\frac{\text{病灶感兴趣区(ROI)计数}}{\text{对侧相应区域感兴趣区(ROI)计数}}$$

正常脑断层所见 正常脑断层图象灰质清晰可见，在额叶、颞叶及顶叶呈对称性分布。尾状核、豆状核及丘脑亦可清晰观察到，视觉皮质及侧脑室角亦可见，小脑半球可清楚显示。冠状断层基底核亦可清晰观察到。

脑SPECT临床适应证 1.成年人新近癫痫发作。2.儿童或成年人局限性癫痫伴有发作频度或类型改变者。3.伴发或不伴发神经系统定位症状的持续性头痛。4.脑转移瘤。5.精神疾病和局部神经定位症状。6.颅压升高原因。7.脑血管疾病与脑瘤鉴别诊断。8.卒中。9.脑内病变(肿瘤、血管病变、癫痫等)治疗随访。10.慢性硬膜下血肿。11.脑脓肿及艾滋病脑侵犯。12.脑动-静脉血管畸型。13.震颤麻痹综合征(Parkinson病)。14.遗传性进行性舞蹈病(Huntington病)。15.早老性痴呆(Alzheimer病)、多发性梗死性痴呆。16.短暂性脑缺血发作(TIA)。

各种颅内病变的图形表现 在中国^{99m}Tc-HM-PAO或^{99m}Tc-ECD应用日趋广泛，正常人表现如图1所示。病例数也日渐增多，可有以下多种颅内病变的图形表现。

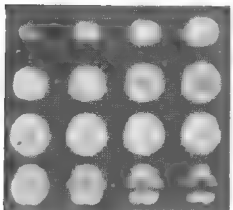


图1 正常人脑^{99m}Tc-HM-PAO脑血流灌注断层显象

(1)脑卒中：其主要表现为病灶区灌注明显减低或缺损。个别病例于相邻或远离部位呈过度灌注现象。部分病灶范围较大，位于一侧大脑中动脉供血区的病例可见对侧小脑半球亦呈灌注现象。部分病灶范围较大，位于一侧大脑中动脉供血区的病例可见对侧小脑半球亦呈灌注减低，临床上有偏瘫症状，这种现象即所谓的“交叉性小脑神经功能联系中断”。与CT相比较，SPECT的优越在于反映脑卒中的早期性、所显示的范围较CT大。有报道腔隙性梗死可提早1周以上观察到病灶，表明SPECT在反映脑功能方面的灵敏性(图2)。

(2)早老性痴呆(Alzheimer病)：典型病例表现为对称性颞、顶、枕部广泛血流灌注区减低，在CT则仅见颞叶萎缩。颅内几支大动脉供血区间有明显分界切迹，称为“分水岭征”，多发性梗死性痴呆则可以发现多个血流灌注减低区。脑显象可鉴别这两种疾病。

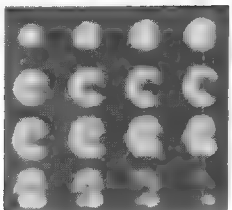


图2 左大脑中动脉阻塞所致脑梗死脑SPECT显象

(3)癫痫：在癫痫发作时见局部血流灌注增高，而静息期呈血流灌注减低，这有助于手术治疗定位及术后随访。

(4)震颤麻痹：SPECT显象可见大脑各叶多有灌注减低表现，约半数患者可见基底核不对称灌注减低，个别患者见丘脑灌注减低。脑SPECT显象显示出震颤麻痹与血流灌注相关的关系。

(5)血管性头痛：头痛原因较复杂，图象表现可见发作部位血流灌注增高或减低的表现，对指导治疗有参考价值。

(6)脑肿瘤：文献报道脑肿瘤血流变化多样，病变呈灌注增高或减低，而且可见同一病灶内灌注增高与减低并存现象，中国多见病灶区血流灌注减低。

(7)颅脑外伤：急性严重颅外伤1周内检查多见血流灌注减低或缺失现象。部分外伤后时间较长且伴发头痛者，可见颅内局部或多发血流灌注减低。

(8)其他：动静脉瘘术后、动-静脉畸型、脑缺氧、脑钙化、植物人均可见血流灌注局部或弥漫性减低。

脑正电子发射计算机断层显象(脑PET) 医用加速器生产的核素，如^{15}O，^{11}C，^{18}F，^{13}N应用于正电子发射计算机断层显象(PET)，在神经系统疾病诊断和研究中显示出巨大的潜力和应用前景，为研究人体在活体情况下思维功能的化学基础提供独特手段。PET的优点有：①湮没电子辐射探测，不需用铅准直器。②分辨率高、对比度好。③均匀度好，有利于图象重建。④可使用组成人体主要元素的短半衰期元素(^{11}C、^{13}N、^{15}O等)作示踪剂，对人体血流、代谢、生化改变进行动态观察。据1987年Harby透露，目前全世界已有60家PET研究中心正在逐步进入临床应用阶段。PET将作为有发展前途的显象技术

之一进入临床使用，成为核医学发展的一个新的里程碑。

介入脑显象 近年来不少作者报道采用介入脑显象研究脑血流动力学改变，以提高方法的灵敏度和特异性。应用比较多的是药物方法。常用药物为乙酰唑胺(acetazolamide, diamox, ACZ)。ACZ原为利尿药，口服或静脉注射后亦可扩张脑血管，其作用机制尚不清楚，可能与其在体内抑制了碳酸酐酶的作用有关。注射ACZ前后分别进行脑灌注显象，可见两次显象之间有一定差异。正常情况下，用药后局部脑血流量(rCBF)增加5%～7%，多数为20%～25%。增加幅度取决于基础血流。研究表明随年龄增加反应减低，不同脑血管病变时反应亦各异。Raynaud等(1989)的研究提示脑梗死病人梗死灶、梗死灶周围区，以及对侧脑半球的镜灶(mirror image location)，对ACZ的反应不同，梗死区反应明显减低。因此，用ACZ后所做脑灌注图象，可以比较清楚地描绘出梗死灶及其周围缺血区。Devous等(1986, 1988)，对脑动静脉瘘患者进行同类检查，发现ACZ反应减低区术后可以有所改善。脑血管疾患外科治疗包括颈内动脉剥离术、颅外动脉/颅内动脉(EC/TC)搭桥术前后，ACZ的反应也有所改变。一般认为术前对ACZ的异常反应术后可恢复正常。

此外，近年来也有人采用改变体位的方法代替药物，对比改变体位前后灌注图象的变异，可发现体位性脑低灌注区。与药物介入相比，改变体位的方法可能更安全、更符合生理特点。

脑脊液显象 脑脊液由侧脑室的脉络膜丛分泌，自侧脑室经过室间孔进入第三脑室，再经大脑导水管至第四脑室，再通过正中孔和侧孔到达颅后窝的蛛网膜下腔，然后分两路，其中小部分向椎管弥散，大部分沿颅底脑池向上通过幕切迹流向大脑凸面，被上矢状窦旁的蛛网膜颗粒吸收进入血液循环中，图3为正常脑脊液循环示意图。

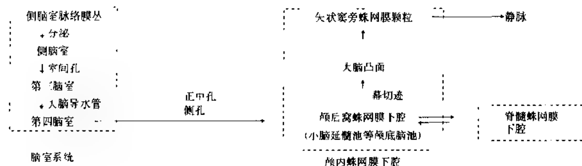


图3 正常脑脊液循环示意图

放射性显象剂 如^{111}In-DTPA、^{99m}Tc-DTPA、^{99m}Tc-HSA等注入蛛网膜下腔或脑室后，随同脑脊液流动，通过不同时相的扫描或γ照相，不仅能显示脑脊液间隙(脑室与蛛网膜下腔)的形态和大小，而且更重要的是反映脑脊液动力学变化。脑脊液显象可分为脑池显象、脑室显象以及脊髓蛛网膜下腔显象。

脑池显象 颅内蛛网膜下腔中某些较大的区域称为脑池，如小脑延髓池、交叉池等，其中小脑延髓池为最大。脑池显象主要反映颅内蛛网膜下腔中的脑脊液动力学变化。

1. 方法：常规腰椎穿刺，显象剂用脑脊液稀释至2ml，缓慢注入蛛网膜下腔。然后在1、3、6及24h分别进行头部正位和侧位扫描或γ照相，必要时可延长至48、72h进行。若脊髓部位有阻塞，则需小脑延髓池穿刺，注入显象剂。

2. 正常图形：显象剂注入腰椎鞘内后，30～60min可到达颈部蛛网膜下腔间隙；1～2h小脑延髓池及大部分基底脑池显影；3～4h显象剂通过幕切迹在两侧外侧裂中呈对称分布；6h上升至大脑凸面，同时进入大脑半球间的蛛网膜下腔；24h上矢状窦区放射性浓集，双侧大脑凸面放射性在正位图上呈对称性分布。正常人脑室不显影。

3. 临床应用：(1)交通性脑积水：交通性脑积水是由于脑脊液形成过多或由于吸收和循环障碍所引起，没有脑室到蛛网膜下腔之间通路的阻塞，脑压可以增高或正常，后者称为正常脑压性脑积水或隐性脑积水。早期正常脑压性脑积水患者经过手术，症状可好转，预后也较好。交通性脑积水的脑池显象典型表现为显象剂注入后2～3h返流进入脑室，脑室显影且增大，并较长时间(24、48、72h)停留在扩张的脑室和小脑延髓池内(图4)，24h上矢状窦未见放射性浓集，即表现为脑室充盈和脑脊液清除缓慢或受阻。可以作为进行脑室－右心房(或腹腔)人工通道分流手术的指征。

(2)脑脊液鼻漏与耳漏：脑池显象能显示较大的漏口部位，以利手术修补。一般于注入显象剂后1～2h进行扫描或γ照相，鼻漏宜取侧位、耳漏宜取正位，使之较好地显示漏口位置。有时需用多种位置反覆多次显象，才能发现漏口位置。此外，鼻漏者加用鼻拭、耳漏者加用耳

拭，不仅能定性，而且对漏口的定位也有帮助。

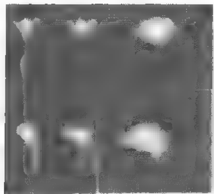


图4 交通性脑积水^{99m}Tc-DTPA 脑池显象图

3）脑脊液局部阻塞：颅内蛛网膜下腔局部阻塞可以因局部出血、肿瘤、炎症等引起，不一定产生脑积水，病变区域在脑池显象图上呈局部放射性缺损或中断。

（4）蛛网膜下腔囊肿及与蛛网膜下腔相通的脑穿通性畸形：脑室显象可以显示出放射性异常积聚的腔，且放射性显象剂在较长时间（甚至达5～6d之久）仍残留在腔内。

（5）其他：脑萎缩者，显象中显示扩大的小脑延髓池和脑外间隙，浆膜性脑膜炎产生假脑瘤、上矢状窦处蛛网膜颗粒吸收脑脊液障碍，放射性在上矢状窦旁可停留几日。

脑室显象 主要反映脑室系统内脑脊液动力学变化。

1.方法：行侧脑室穿刺，显象剂用脑脊液稀释后直接注入，若仅显示脑室或分流手术通道时，则应于注射后立即进行头部正位和侧位显象，一般在1h内完成。如果尚需了解蛛网膜下腔脑脊液的动力学改变，则需延长显象的时间，同脑池显象的时相观察。

2.正常图形：显象剂注入侧脑室后，很快弥散，并随同脑脊液通过脑室系统，几分钟内不仅脑室系统显影，而且小脑延髓池显影，以后的表现同脑池显象。

3.临床应用：（1）阻塞性脑积水，这类脑积水系因脑室系统内或第四脑室出口（中间孔及侧孔）处受阻，使脑室与蛛网膜下腔的通路被阻断而引起。脑室显象可以显示阻塞的部位及脑室扩张的程度。阻塞性脑积水可采用侧脑室–小脑延髓池引流手术（Torrildson手术）。

（2）脑室引流术后效果观察：脑室显象可以了解引流导管是否通畅，并根据脑室大小的变化和显象剂在脑室中被清除的情况以及导管远端部位放射性分布来研究和判断人工通道的功能，例如行侧脑室–小脑延髓池导管引流手术后，显示脑室中显象剂可通过引流导管排出，在小脑延髓池部位出现放射性，又例如侧脑室–右心房引流术后，脑室中显象剂可通过引流导管至右心房，而在心区部位出现放射性。如果经侧脑室–小脑延髓池引流术后，小脑延髓池部位无放射性出现，则分别提示引流导管阻塞，需再次手术更换导管。

（3）与脑室相通的脑穿通性畸形：脑室显象可显示放射性自脑室延向脑实质内畸形处，并停留较长时间。

脊髓蛛网膜下腔显象 显象剂注入脊髓蛛网膜下腔后进行扫描或γ照相，显示脊髓蛛网膜下腔的通畅性，有无狭窄及阻塞，据此确定病变部位，这种方法称为脊髓蛛网膜下腔显象。

1.方法：常规腰椎穿刺，放射性显象剂用脑脊液稀释至2ml后缓慢注入蛛网膜下腔。1h后，患者取俯卧位，自尾骨突开始沿脊柱向上至头部进行扫描或γ照相，整个显象过程需1h内完毕。扫描图上标出与脊柱体表标志的记号，如γ照相，则可用^{57}Co标准源作为脊柱体表标志的记号。

2.正常图形：整个脊髓腔显影清晰，放射性分布均匀。

3.异常图形：（1）完全性阻塞：脊髓腔内放射性分布于病变部位处中断，病变以上的髓腔不显影。

（2）不完全性阻塞，病变部位呈现放射性稀疏、狭窄或缺损，显象剂到达小脑延髓池的时间较正常为迟。

（3）多发性阻塞：脊髓腔内放射性分布呈现多次中断或稀疏。

4.临床应用：脊髓肿瘤、椎间盘突出、蛛网膜粘连等病变均可引起脊髓腔狭窄和阻塞，脊髓蛛网膜下腔显象可以对阻塞或狭窄予以定位，但不能确定病变的性质。虽然定位的精确程度不如X线碘油造影，但方法较简便，无碘油造影操作之麻烦（如需体位倾斜等）和引起的反应，且于显象结束后无需消除显象剂。

核素甲状腺显象

核素甲状腺显象可分为核素甲状腺显象和核素甲状腺动态显象两种。

核素甲状腺显象 给患者口服^{131}I（或^{99m}Tc）后一定时间内，应用扫描机或γ照相机对甲状腺进行显象，能显示甲状腺的位置，形态，大小及放射性分布情况称核素甲状腺显象。

方法 采用^{131}I为示踪剂，扫描前先测吸^{131}I率，如用^{99m}Tc则不必测定［^{99m}Tc口服或静注37～111MBq（1～3mCi），30～60min后扫描］。^{131}I口服强度系根据仪器的灵敏度，甲状腺吸^{131}I率而定，口服后24h扫描。

$$常规服^{131}I强度(mCi)=\frac{甲状腺所需要实际微居里数^*}{24h吸^{131}I率}$$

扫描时患者呈仰卧位，颈伸展，作前位甲状腺显象，扫描结束后标出胸骨切迹及结节位置，如疑有异位甲状腺则应包括相应区域。

* 一般扫描机为740～1480kBq（20～40μCi）Na^{131}I，γ照相机为1480～2960kBq（40～80μCi）

临床评价 1.甲状腺的形态和大小：正常情况下，正位图形呈蝴蝶状，分左右两叶，中间有一峡部相连，右叶常略大于左叶（图1）。有时在峡部或一叶的上方可见一锥形叶（甲亢或术后偶可见）。正常甲状腺形态变化很大，尤其是峡部，有的看不见，有的很宽大，可把两叶甲状腺连成一片。

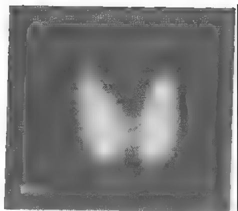


图1 正常甲状腺显象图

甲状腺重量的估算 计算用下列经验公式：

甲状腺重量(g)＝两甲状腺扫描(正位)面积(cm)
×甲状腺两叶的平均高度(cm)
×常数(K)

K值各家报道不同，中国北京首都医院统计中国人K值为0.316。

2.异位甲状腺的诊断：舌根部、胸骨后甲状腺，以及罕见的卵巢甲状腺肿(Ovarri strumd)(图2)。

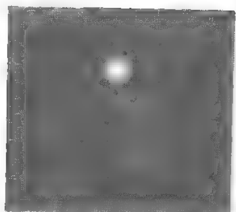


图2 异位甲状腺(舌根部)显象图
在颈部二个标记之间无甲状腺显象

3.甲状腺结节的诊断：按扫描图上结节部位吸[131]I功能，一般可将结节分为三大类：

(1)热结节：结节的吸[131]I功能高于其周围正常甲状腺组织，图形上表现为结节处放射性比周围甲状腺组织高（图3），热结节除极个别为甲状腺癌外，多为自主性或非自主性功能亢进性结节，前者在扫描图上主要有两种表现：①单个热结节，周围甲状腺组织不显影，宜与先天性甲状腺一叶缺如鉴别，可肌内注射TSH10IU1～3d后重复扫描，若结节周围甲状腺重复显影，则可诊断为自主性腺瘤。②热结节周围甲状腺组织吸收[131]I未被完全抑制，可不同程度显影，应与甲状腺局部组织增生，相对吸收较多[131]I，造成局部"热区"鉴别，可用T_3抑制后（见"T_3抑制试验"条）重复扫描，结节部位不抑制而周围抑制者为腺瘤，结节与周围均匀受抑者为局部增生。

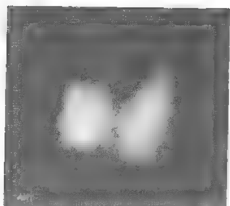


图3 甲状腺右叶"热结节"

(2)冷结节(包括凉结节)：结节无吸[131]I功能或功能低于正常甲状腺组织，表现图形上结节处无放射分布或放射性低于正常甲状腺(图4～图6)，有些单位把冷结节又分为两类，结节处无放射性为"冷结节"，放射性减低为"凉结节"，单个冷结节癌的发生率约为20%，但冷结节非甲状腺癌所特有，腺瘤、囊肿、慢性淋巴性甲状腺炎，或进行性病变(出血、纤维化、囊性变、钙化)均可表现为冷结节，配合B型超声波、[131]Cs(铯)、[201]Tl(铊)扫描及降钙素(calcitonin)检测，有助于某些类型冷结节的鉴别诊断。近年有用[131]I标记TG单克隆抗体作甲状腺显象等。

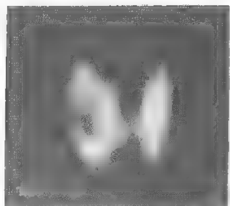


图4 右叶甲状腺"冷结节"



图5 甲状腺两叶多发"冷结节"

（3）温结节：结节部位放射性与周围甲状腺组织相似，少数功能自主性腺瘤亦可表现温结节，宜作T_3抑制试验后重复扫描有助鉴别，个别无吸^{131}I功能的结节无论体积大小或突出甲状腺表面生长，由于正常甲状腺组织的覆盖都表现为"温结节"，分析时宜加注意（图6）。甲状腺切除术后，甲状腺图形可呈锥状（见图7）。

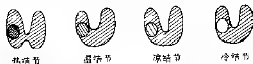


图6 甲状腺结节图形分类模式图

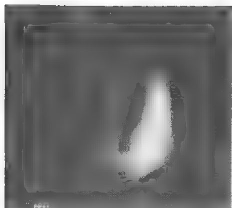


图7 右叶甲状腺切除术后，示甲状腺锥状叶

4.寻找有功能性甲状腺癌转移病灶：除滤泡状或少数分化较好的乳头状甲状腺癌有吸^{131}I功能外，其他类型甲状腺癌大多不吸^{131}I，只有当正常甲状腺组织完全切除，并用TSH刺激后病灶才有吸^{131}I功能。扫描示踪剂量74～185MBq（2～5mCi），服^{131}I后24～48h进行全身扫描。

核素甲状腺动态显象 $^{99m}TcO_4$ 370～555 MBq（10～15mCi）以弹丸形式静脉注入，于颈部快速、连续显象称甲状腺动态显象。正常情况下可见同侧锁骨下静脉及心肺上部部分影象，8～10s颈动脉及甲状腺相继显影。颈动脉影清晰，甲状腺灌注均匀。临床上可以此方法判断甲状腺功能状态及鉴别甲状腺结节性质。结节区灌注高于颈动、静脉，静态结节区为"冷"结节者多见于恶性病变；结节区灌注高于颈动、静脉，静态显象为"热"结节者多见于功能自主性甲状腺腺瘤；结节区灌注低于颈动、静脉影，静态显象为"冷"结节者多见于良性病变，如囊肿、钙化、纤维化、良性腺瘤等，但上述表现均有一定的假阳性和假阴性，故仅具有诊断的参考价值。

核素心肌显象

应用放射性核素使正常或病变心肌显象的检查方法，称核素心肌显象。

常用于心肌显象的放射性药物见表1。

表1 常用于心肌显象的放射性药物

显象种类	放射性药物
1 心肌梗死阳性显象	^{99m}Tc-PYP（焦磷酸盐） ^{111}In-抗肌凝蛋白单克隆抗体
2 心肌灌注显象	^{201}Tl,^{99m}Tc-CPI,^{99m}Tc-TBI ^{99m}Tc-MIBI
3 缺血性心脏病及冠心病	^{201}Tl,^{99m}Tc-CPI,^{99m}Tc-TBI ^{99m}Tc-MIBI（静息及运动实验）
4 局部心肌血流量	^{99m}Tc-MAA,^{133}Xe及^{81m}Kr （冠状动脉内注射）

^{99m}Tc-PYP心肌梗死阳性显象 ^{99m}Tc-PYP适用于急性心肌梗死发病12h—10d的显象。^{99m}Tc-PYP静脉注射后2—4h即可进行心肌梗死显象。常规拍摄前后位、30° LAO（左前斜位）、45° LAO及左侧位。梗死部位可出现放射性浓聚区（"热"区）。同时弹丸注射$^{99m}TcO_4$观察左心室及升主动脉，有利于判断：①心肌梗死的准确部位。②梗死的范围和大小。③确定心肌外的放射性浓聚区，如瓣膜钙化、主动脉瘤及骨折等。

心肌梗死部位焦磷酸盐的摄取浓度，无论是局限性或弥漫性，可根据肋骨摄取的程度分为下列等级：

4+＝梗死组织的摄取大于肋骨摄取

3+＝梗死组织的摄取等于肋骨摄取

2+＝梗死组织的摄取低于肋骨摄取

1+＝心前区胸骨左侧轻度放射性增高，略高于胸骨右侧相应的区域，此种情况多为正常

0＝正常

其临床意义见表2。

表2 心肌焦磷酸盐摄取的临床意义

显象结果	临床意义	MI的可能性%
3+及4+	真阳性	97
2+	假阳性	19
阴性结果	真阴性	67
	穿壁性梗死	3
	心内膜下梗死	36
	ECG 不肯定	6
	酶检查阴性	6

MI－心肌梗死(myocardial infarction)

由上表可以看出，3+或4+的真阳性率为97%。常见于穿壁性心肌梗死。2+多为弥漫性，假阳性率为19%。假阳性病例中1/3为不稳定性心绞痛；1/3为陈旧性心肌梗死，动脉瘤钙化及心脏瓣膜钙化和老年病人。不稳定性心绞痛及老年人的摄取增加原因尚不明了，可能是由于缺氧所致的细胞膜通透性增加，导致磷酸盐的聚集及阳性显象。

1+及0摄取的真阴性率为67%，穿壁性梗死的假阴性率为3%，心内膜下梗死的假阴性率为36%。

4+、3+的早期死亡率较2+者高，特别是4+者，中心有摄取减低者，死亡率在10个月内可达83%。

近年来不少研究者致力于肌凝蛋白抗体的研究，见^{111}In-抗肌凝蛋白单克隆抗体诊断急性心肌梗死较^{99m}Tc-PYP更准确，阳性率可达96.6%。此外，据报道该种放射性药物对心肌炎、心肌移植排异的探测也有一定价值。

^{201}Tl心肌显象 ^{201}Tl经常用于心肌显象。^{201}Tl的物理半衰期为73h，生物学特性与^{43}K相似，但较^{43}K为优，在血液内的清除速度快，半减期<30s，而心肌内浓聚后却清除较缓慢，其半减期超过7h，故注射^{201}Tl后10min左右即可显象，3～5h后显象，还可观察它在心肌内的再分布。它被心肌摄取的程度与局部血流量分布成正比例。

介入心肌显象 介入心肌显象指采用药物或运动试验，以提高心肌显象的灵敏度及特异性。报道最早且至今仍在沿用的是运动试验，包括踏车及活动平板试验，其次为双嘧达莫(潘生丁)试验。中国学者引入硝酸甘油进行介入^{99m}Tc-MIBI心肌灌注显象，对估测梗死区活性心肌的存在有一定价值。以下以^{201}Tl运动试验为例，阐述介入心肌显象的检测方法及其临床意义。

^{201}Tl静息和运动试验：静脉注射55.5—111MBq(1.5—3mCi)^{201}Tl再分布显象最好在注射后3～4h检查。心肌放射性与本底的比率，在2～3h内保持恒定。运动试验可采取分级脚踏车、活动平板、握力运动试验等。其中握力运动试验，运动量较差。运动试验采用极量或次极量，即达到预计的最高心率，ST段下降2mm，心室律不齐，严重胸痛或极度疲劳。于运动的高峰时静脉注射^{201}Tl，并继续运动30s。

静脉注射后^{201}Tl在心肌内浓聚较多，在肝、骨骼肌及肠道内亦有浓聚。^{201}Tl显象可以常规拍摄前后位，30°或45° LAO、70° LAO及左侧位。每个体位显象约需5～10min，目前普遍进行断层显象。运动试验时由于冠状动脉血流量增加，经常可以观察到右心室。

(1)临床意义：正常心肌显象：左心室显影清晰，形态呈卵圆形或"U"形，中心区放射性分布稀疏，相当于心腔，心室壁厚约2～3cm，正常时右心室一般不显影，可能与右心室壁较薄、右心室心肌血流较少有关，但运动试验后右心室可显影。正常心肌放射性分布均匀，约有1/2的人，心尖部由于肌肉较薄放射性较稀疏，但范围<2cm，分析图象时应注意心脏的位置、大小和形态，心肌放射性分布，心肌壁的厚度，右心室是否显影，肝区放射性与心肌放射性的对比等。

(2)心肌梗死：心肌梗死时可以观察到梗死部位有放射性缺损区。急性心肌梗死发病后24h显象，其灵敏度甚高可达100%，但特异性较差，因为陈旧性心肌梗死亦可出现放射性缺损区。24h以后灵敏度即下降至80%，由于在24h内，梗死周围有水肿区，使梗死区明显增大，故容易显示出。24h后水肿区消失，缺损区与梗死区的实际大小相似，探测率即明显下降。^{201}Tl显象对心内膜下梗死的探测灵敏度高，优于焦磷酸盐显象，后者的灵敏度为66%。心肌梗死区的定位，可以从不同体位的显象确定。

(3)冠状动脉疾病：^{201}Tl诊断无心肌梗死的冠心病，静息显象的灵敏度仅33%，因此需要做运动试验，以提高其灵敏度。冠状动脉血流量正常时，运动试验可以使血流量增加300%～400%。

冠心病静息时，狭窄的冠状动脉由于血管的弹性造成狭窄后扩张，减少狭窄后的阻力，以代偿管径的减小，因此血流量为正常。冠状动脉有1mm长的狭窄，管径需减少80%～90%；5～6mm长的狭窄，管径需减少60%，静息血流量才开始减少。运动试验时，狭窄的动脉不能扩张，因此，血流量减少。血流灌注减少可引起缺氧，患者即出现疼痛，心电图改变，局部室壁运动及左心室功能的异常，与正常人有明显的差别。^{201}Tl运动试验极量时显象，即出现灌注缺损区。2、4、6h后延迟显象可以估计缺血部位的^{201}Tl再分布，如为冠心病缺血，再分布显象即恢复正常。

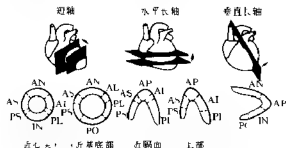
^{201}Tl运动试验诊断冠心病的灵敏度为80%～85%，特异性为100%，无假阳性的结果报道，较心电图的检查结果佳。单支血管病变，心电图检查仅40%阳性，^{201}Tl的灵敏度很高。多支血管病变，心电图较灵敏，^{201}Tl检查的灵敏度下降。双血管病变，ECG的灵敏度为65%，三支血管病变为78%。^{201}Tl对三支血管的灵敏度低，主要是由于心肌灌注广泛降低，致使病变的部位不易与正常部位

相比较，故不易显示出。因此，^{201}Tl运动试验显象可作为冠心病冠状动脉造影的筛选试验，无症状冠心病手术前后的随访观察及疗效的评价等。

有些病人可能有假阴性的结果，具体百分数不详，其原因有二：①外部原因，如摄片质量差等。②内在原因，运动量不够等。

心肌单光子发射型计算机断层显象(SPECT) 80年代发展起来的SPECT，可在计算机控制下进行图象重建，并进行三维显示，避免了图象中各种重叠和干扰，提高了图象的对比度和分辨率。目前心肌SPECT显象已广泛用于临床。所用示踪剂与平面心肌显象类同，其间的主要区别在于显象方法。SPECT显象时，静脉注射示踪剂后，探头自右前斜位(RAO)45°至左后斜位(LPO)45°，自动运行180°获取信息，并进行短轴(short axis slices，SA)、水平长轴(horizontal long axis slices，HLA)及垂直长轴(vertical long axis slices，VLA)三方位的图象重建，每片层厚约6～9mm，据所用仪器及其软件而有别。心肌断层的模式图如下图所示。

由图可知，心肌SPECT可从不同片层显示前壁、前侧壁、后侧壁、下壁、前间壁、后间壁及心尖等部位灌注状况的改变。有关其判断方法及临床意义见心肌平面显象，此不另述。



心肌断层方向及图象示意图

AN 前壁　AL 前侧壁　PL 后侧壁　IN 下壁
AS 前间壁　PS 后间壁　PO 后壁　AP 心尖

心肌正电子发射计算机断层显象(PET) 此类显象系采用发射正电子的放射性核素及其标记物作为示踪剂。如^{11}C，^{13}N，^{15}O，^{18}F等。此类核素多为机体组成成分，为机体代谢所必需。因此，心肌PET显象可用来观察心肌代谢异常。目前报道比较多的是^{18}F-氟化脱氧葡萄糖(^{18}F-FDG)。18F-FDG用作心肌PET显象所基于的原理是：DG分子结构类似葡萄糖，仅在5位碳上-OH基被-H所取代，能被细胞当作葡萄糖分子在代谢旺盛组织中集聚，但因分子构型上的变化不参加三羧酸循环，不被氧化而滞留在代谢旺盛组织中。因此，梗死区心肌中^{18}F-FDG的存在提示该处心肌尚未完全丧失活力，属可逆性受损。临床上鉴别梗死区活性心肌的存在与否，有助于心肌梗死病人预后的判断及治疗方法的选择。此外，用PET进行心肌脂肪酸代谢的研究也是众多研究者所关注的课题。Schelbert等，用(^{13}N)NH_3-双嘧达莫(潘生丁)介入试验检查32例冠状动脉造影证实为冠心病病人，阳性率与^{201}Tl心肌灌注显象无明显差异，但检出病变血管数明显增加。

核素肺显象

肺显象为核医学范畴内常用的脏器显象方法之一。1965年Taplin首次引入肺气溶胶显象技术。随着核医学的不断发展，肺显象的方法亦日趋增多，除肺气溶胶吸入显象外，尚有肺灌注显象、肺动态显象、肺断层显象等，分别用于检查肺血流分布、支气管通畅与否及肺局部通气功能。目前正在开展的PET显象技术尚可研究代谢的改变，了解肺结构与功能的关系。核素肺显象的显象剂如表1所示。

除上述肺显象剂之外，近年来有报道采用^{99m}Tc-红细胞作示踪剂，取心血池显象的方式，于俯卧位获取信息，对肺血池内放射性的周期改变通过傅里叶(Fourier)转换，进行肺显象的相位分析，见正常人与某些肺部疾患的病人不论是相位角分布或是相位值均有明显差异，此项技术仍在探讨之中。

不同显象剂引入方式不同，显影机制有别 放射性核素标记颗粒制剂，由静脉注入，在右心与血液混合，正常情况下第一次通过肺循环时95%的颗粒嵌顿于肺小动脉及肺毛细血管网，在肺内呈均匀分布。嵌顿在肺血管内的MAA，机械地分解为小颗粒，通过毛细血管床进入血流，被网状内皮细胞系统所吞噬，生物半衰期约为4—8h。示踪剂量的放射性颗粒制剂所阻塞的血管仅占肺血管的1/1000～1/1500，故一般不引起肺血流动力学的改变，但对肺功能严重受损者应慎用。

放射性气溶胶制剂，通过口器由呼吸道吸入，气溶胶颗粒的大小，直接影响吸入显象的结果，因不同大小的气溶胶颗粒可沉积在呼吸道的不同部位，颗粒小的可以到达终末支气管和肺泡。一般认为0.5～2μm的颗粒可以到达肺泡(10%在肺泡，90%停留于气道)，>10μm的颗粒多沉积于上呼吸道(口、鼻、咽部)，2～10μm的颗粒沉积于气管，因此对雾化吸入剂的要求，首先是颗粒大小要均匀，此外，对哮喘病人，雾化吸入剂中可加入少量解痉药。

放射性气体制剂可以直接吸入，也可制备成生理盐水溶液由静脉注入，如^{81m}Kr和^{133}Xe等，以气体形式吸入时不进入体循环，其生理盐水溶液由静脉注入后在第一次通过肺循环时几乎全部释放进入肺泡，通过呼吸道排出体外，故即可进行肺通气显象亦可进行肺灌注显象。

表1 肺显象显象剂

显象剂	用量 MBq (mCi)	物理半衰期	主要γ射线能量 (keV)	肺吸收剂量 rad/mCi
灌注显象	(颗粒制剂)			
^{131}I-MAA	11.1 (0.3)	8.04d	364	1—6.5
^{99m}Tc-MAA	37—111 (1—3)	6h	141	0.15—0.2
^{99m}Tc-微球	37—111 (1—3)	6h	141	0.4—0.6
^{113m}In-MAA	37—74 (1—2)	99.5min	393	0.2
^{99m}Tc-Fe(OH)$_3$颗粒	37—111 (1—3)	6h	141	0.15—0.62
^{113m}In-Fe(OH)$_3$颗粒	37—74 (1—2)	99.5min	393	0.55—0.75
通气显象	(气溶胶)			
^{131}I-白蛋白	37 (1.0)	8.04d	364	0.3—1.0
^{99m}Tc-白蛋白	37 (1.0)	6h	141	0.05—0.2
胶体^{198}Au	37 (1.0)	2.696d	412	0.5—2.0
胶体^{99m}Tc	37 (1.0)	6h	141	0.05—0.2
^{99m}Tc-DTPA	27 (0.75)	6h	141	0.05—0.075
动态显象	(放射性气体)			
^{81m}Kr	370 (10)	13s	190	9
^{13}N	185 (5)	10min	511	11
^{15}O	185 (5)	2min	511	14
^{127}Xe	18.5—37 (0.5—1/L)	36.4d	203	100*
^{133}Xe	37 (1/L)	5.3d	80	300*
^{135}Xe	7.4 (0.2/L)	9.1h	250	20*

* 按吸气5 min计算

显象方法 肺灌注显象取仰卧位注射显象剂，以减少由于重力作用而引起的放射性分布不均，但如要观察肺动脉高压对肺血流的影响则以坐位为宜；肺通气显象可取任何体位通过呼吸器吸入放射性气溶胶或气体，吸入显象剂后即刻进行肺显象。显象时通常选用前后位、后前位、右侧位、左侧位四个体位，也有人主张需加右前斜、右后斜、左前斜及左后斜位，因后斜位有助于下叶侧段病变的显示，前斜位有助于发现右中叶及舌叶的异常。左、右侧位显象时，彼此可受到对侧放射性的干扰，这种影响可高达30%，由于心脏偏左，对右肺下叶占位性病变，右侧位显象有诊断价值。

以弹丸形式注入^{81m}Kr及^{133}Xe生理盐水溶液，需连续进行肺部显象，方可观察示踪剂在肺内的动态变化。

灌注显象和通气显象可分别进行，也可同时进行，显象剂多选用^{99m}Tc-MAA及^{99m}Tc-DTPA雾化吸入剂，联合应用^{81m}Kr(吸入)及^{99m}Tc-MAA(静脉注入)可同时进行肺通气及灌注显象，其优点是减少体位的影响，若采用计算机收集图象信息并进行分析处理，可以求得通气与灌注比值，有助于肺功能的判断。

(1)正常肺显象：正常肺灌注显象，显示两肺野清晰，边缘整齐，前后位图象可见纵隔及心脏阴影，因心脏偏左，致使右肺面积大于左肺，右肺下界略呈弧形，两肺野放射性分布均匀，肺尖、肺外带边缘及肺底肋膈角处放射性分布略稀疏，后前位图象与前后位图象近似，但后前位图象无心脏和纵隔阴影，两肺野之间被脊柱形成的放射性空白区所分隔，因此，两肺野对称，其下界在同一水平，两肺野放射性分布均匀，由于呼吸运动干扰，右肺底下界不十分清晰，受心脏搏动的影响，两肺内缘稍不规整。左右侧位肺影形态相似，前缘突出，后缘平直，唯方向相反。左侧位图象相当于前下缘略向内凹陷，乃为心脏压迹。

正常肺通气显象结果与灌注显象类似，两肺野放射性分布均匀，于屏气状态下进行通气显象时，图象清晰，边缘整齐。两肺野大小与屏气时的肺容量有关。吸入显象剂中具有较大雾粒时可沉积在喉头，随吞咽入胃，致使喉头、咽和胃部分显象。

(2)肺动态显象：以^{81m}Kr或^{133}Xe生理盐水溶液为例，静脉注入后正常情况下可见弹丸迅速由上腔静脉进入右心，5—8s后右心排空，进入两肺，在肺内呈均匀分布，约在注射后31s，放射性气体开始由毛细血管床逸出至肺泡，并随呼吸排出体外，故随时间延长肺影逐渐变淡，一般在2min内消失，5min累积相肺内局部应无放射性滞留。

临床意义 1.肺栓塞：是肺显象的适应证之一，肺灌注显象诊断肺栓塞的阳性率约为80%，主要特点是阻塞部位的远端可见放射性分布稀疏或缺损区，受损面积的

大小取决于被栓塞血管的内径，主要肺动脉的不完全阻塞或多个小动脉阻塞，可使一侧肺放射性普遍减低。局限性放射性分布稀疏或缺损并非肺栓塞的特异性改变，但遇下列情况应首先考虑肺栓塞的可能：放射性缺损与一个或几个肺段相符合；多发性、周边性、新月形放射性缺损区，缺损区在短时间内可以发生改变或增加（有新的血栓形成）或减少（血栓有溶解），或经过抗凝治疗后有改进。

联合应用肺通气及灌注显象可提高肺栓塞的确诊率，对较大的肺栓塞确诊率可达100%。肺血栓的早期，仅肺血流受累，通气功能仍正常，通气显象与灌注显象失匹配，为肺栓塞的特征性改变，但非特异性改变。除肺栓塞之外，支气管癌、血管炎、放射治疗后、结节病也可出现如此改变。

2．肺癌、肺良性肿瘤、肺囊肿、肺脓肿，此类疾患在肺显像时均可呈现占位性病变，其病理基础是局部肺组织的破坏，气道阻塞、肺泡膨张、肺泡壁血管受压、肺血管阻塞等，此种情况下，示踪剂不易进入而形成放射性缺损区。周围性肺癌，肺灌注显象所出现的放射性缺损区大于X线胸片所示病灶，往往提示有肺内转移的可能。肺灌注显象可以协助诊断痰液细胞学检查为阳性，而X线胸片尚未显示异常的中央型肺癌；肺癌药物治疗后灌注显象可见缺损区的缩小。单纯依据肺显象，难以鉴别病变的良恶性，选用某些示踪剂进行一次放射性核素肺显象可能有助于病变的鉴别诊断，如^{111}In-博来霉素、^{67}Ga枸橼酸可以鉴别肺部恶性肿瘤、^{111}In-8羟基喹啉标记中性粒细胞对判断肺脓肿有一定价值。

肺显象对肺肿瘤的早期诊断一般帮助不大，但术前检查了解肺血流分布及通气功能有助于选择治疗方案及估计预后。

3．肺气肿：肺气肿常有肺换气和血流分布不均，肺显象时表现为肺外形扩大，两肺野呈现不规则的放射性分布稀疏区，如有肺大泡形成局部可见局限性放射性分布缺损区。阻塞性肺气肿用^{133}Xe生理盐水溶液作灌注及通气显象时可见阻塞部位有放射性浓聚。婴幼儿由于异物吸入而产生的气道阻塞，两肺野部位放射性分布不均，放射性气体自肺内清除速率明显减缓，如用气溶胶吸入法进行检测，在气道完全阻塞时可见阻塞部位的远端呈现放射性分布缺损区，而阻塞部位的近端可见放射性浓聚区；若气道通畅，但肺泡被液体充盈，放射性气溶胶仍不能进入受损肺段仍可呈现放射性缺损。

4．肺炎（局限性肺炎），不是肺显象的适应证，因常规X线摄片可得出明确的结论，且比较方便。但此种肺炎在肺显象时有它的特点，对鉴别诊断可能有一定作用。①在局限性肺炎时灌注显象与通气显象同样受到影响，在病变部位出现放射性减低区，但通气显象所出现的改变要比灌注显象所出现的改变明显。②支气管肺炎时灌注显象所显示的放射性分布缺损区较X线片所见到的炎症浸润区位置相符范围可能较小。③局限性肺炎与肺栓塞的区别在于局限性肺炎灌注显象与通气显象均表现为异常，而肺栓塞的早期仅表现为灌注显象异常。

5．慢性气管炎：该类疾患气溶胶吸入显象大致有以下三种表现。

（1）中心性沉积：由于远端支气管的阻塞或部分阻塞，放射性雾粒不能到达小的呼吸道内，而在大的呼吸道内大量沉积。

（2）周边性沉积：有的气道产生部分狭窄，有的气道通气功能正常，因而形成周边性放射性分布不均匀。

（3）混合性分布。

6．心脏疾患：某些心脏疾患可直接或间接影响肺灌注显象，如左房室瓣狭窄或其他引起右肺门结构突起的情况下，可见右肺中部放射性分布减低，肺心病、肺动脉高压时显示两肺放射性分布不均或肺血流分布逆转，肺显象对肺心病患者肺血管床损害的部位、程度、范围及药物疗效的观察有一定价值。

肺断层显象　放射性核素肺断层显象可分为两大类，利用单光子发射的放射性核素及其标记化合物所作的断层显象为肺SPECT，利用正电子发射的放射性核素所作的断层显象为肺PET，两者各有其特点。

肺SPECT　所用示踪剂与一般肺显象类同，用^{99m}Tc-MAA进行肺灌注显象。联合应用^{81m}Kr及^{99m}Tc-MAA进行肺通气及灌注显象，计算通气与灌注比值。

显象方法：在注射或吸入显象剂后，以旋转式探头在胸部周围连续收集不同体位图象，然后将图象重建，并进行横向，纵向及冠状分层，观察每一层面放射性分布状况。

SPECT肺断层显象的临床意义与普通肺显象相同，但结果优于常规肺显象。主要特点①可以探测深部肺组织的通气及灌注功能。②对中心性的小占位性病变有较高灵敏度，可以较精确的定位病变所在位置及大小。③减少正常组织的掩盖，有利于肺肿瘤的阳性显象。④较清楚的判定纵隔空间，改进了影象的对比度，某些先天性异常如支气管后隐窝、肺气肿所致纵隔疝可以得到明确诊断。⑤可以作肺容量测定，比较客观地估计肺栓塞所累及范围，评价疗效。

肺PET　核技术的新进展之一，所用放射性核素如表2所示。

表2　肺PET显象剂

放射性核素	T½	化学形式	给予方法
C	20min	CO（气体）	吸入
C	20min	蛋白	iv
C	20min	米帕明（丙咪嗪）	iv
^{19}Ne	17.4s	气体	吸入
^{13}N	10min	$^{13}N_2$生理盐水	iv
^{18}F	1.83h	脱氧葡萄糖	iv
^{15}O	2.1min	水	iv
^{15}O	2.1min	CO_2（气体）	吸入
^{68}Ga	68.1min	枸橼酸	iv

肺PET的检测方法与SPECT类同，但对某些项目如局部血容量测定等尚需抽取某一时相静脉血样品。主要临床应用，包括测定局部肺血流、局部红细胞容量、血浆容量、内皮细胞代谢、肺血管通透性、葡萄糖代谢、局部肺通气、肺通气与灌注比值等。主要特点是在显象的基础上进行资料分析、相对比较精确，且可了解结构与功能的关系。

核素肾显象

肾脏显象是检查肾脏位置、大小、形态、功能以及判断肾内有无占位性病变的体外显影方法，它可分为肾静态显象、肾动态显象以及肾灌注显象(放射性核素肾血管造影)。

肾静态显象　肾静态显象的放射性药物如^{99m}Tc(锝)标记的二巯基丁二酸钠(^{99m}Tc-DMSA)由静脉注入后，随血流经肾小管上皮细胞选择性结合或吸收，浓聚于肾实质内，用扫描或γ照相进行显象，肾静态显象实为肾实质显象。

适应证　①探查肾脏的占位性病变(如肿瘤、囊肿、脓肿等)。②判断肾脏的大小、位置和形态的异常(如萎缩肾、孤立肾、肾下垂、马蹄肾、胎儿分叶肾等)。③怀疑肾脏的血液供应障碍(如肾动脉狭窄、肾梗死等)。④腹部肿块的鉴别诊断。⑤肾移植后监护。

方法　^{99m}Tc-DMSA静脉注入后1～3h进行肾静态显象，一般取俯卧位，如用γ照相时也可取坐位。如果两肾影大小或放射性密度明显差别时，可取仰卧位复查，以判断是否由于两肾脏前后位置不同所致。当肾显影不清晰或一侧肾脏未显影时，可进行"延迟显象"以判断是否由于肾脏功能障碍使肾皮质对显象剂的浓聚减慢而造成肾脏显影延迟。

正常图象　肾影呈椭圆形，内侧肾门处稍内凹，两肾下极间距较上极间距为宽，呈八字形位于脊柱两侧，上极平第十二胸椎，下极平第三腰椎，右肾略低于左肾，肾影长径为10～11cm，横径为5～6cm，两肾长径相差小于1.5cm，横径相差小于1.0cm，放射性分布基本均匀，但随肾皮质在各处的厚薄而有所差别，肾内放射量较少。

异常图象　(1)肾脏占位病变：肾肿瘤、肾囊肿、肾脓肿(包括结核)等病变处肾实质被破坏而呈放射性缺损区，且常伴肾脏形态失常，轮廓不完整。

(2)肾脏位置异常及先天性畸形：肾下垂和游走肾的位置与体位有关，立位或坐位时肾脏明显下移，故宜用坐位γ照相为宜，以显示肾脏位置异常。

肾脏先天性畸形显示形态或位置等异常。马蹄肾形似马蹄状，轮廓清晰，肾内放射性分布基本均匀，马蹄肾显象以仰卧位为宜，孤立肾为仅一侧肾脏显影，而另一侧肾脏缺如(无显影)；萎缩肾则病侧肾脏缩小，显影差；多囊肾也属先天性畸形，多为双侧性，肾影增大、形态失常，轮廓和边缘不规则，放射量分布呈斑片状稀疏或多个大小不等的缺损区。

(3)肾脏血供障碍的病变：肾动脉狭窄者病侧肾脏缩小，放射量普遍降低，显影常较延缓。肾梗死时梗死区亦可呈放射线缺损。

(4)尿毒症，两肾显影很差、模糊不清，而肝区可见放射量浓集。

(5)肾移植后监护：移植肾恢复良好者肾显影亦良好，而排斥反应时肾影可增大，显影不佳。肾动脉阻塞或血栓形成则移植肾不显影。

肾动态显象　采用静脉注入快速通过型肾显象剂，即快速被肾小管上皮细胞摄取和分泌(如^{131}I-邻碘马尿酸钠，^{99m}Tc-MAG$_3$，^{99m}Tc-EC)或被肾小球滤过(如^{99m}Tc-DTPA)，浓聚，排泄，经γ照相机连续定时的拍摄图象，可以观察到显象剂最初在肾实质内浓集、随后逐渐排至肾盂，进而离开肾脏的动态过程。因此肾动态显象不仅显示肾实质，而且肾盂、输尿管和膀胱均显影，据此判断肾和尿路的形态及功能。

适应证　①需要同时了解肾和尿路的形态、功能及通畅情况者。②肾动脉狭窄。③尿路梗阻。④肾移植后监护，尤其是肾图C段下降差时鉴别排斥反应还是尿路梗阻。⑤诊断尿漏(肾移植术后)。

方法　患者取坐位或卧位，γ照相机探头自背部对准肾区，并使两肾、输尿管以及部分膀胱在探头的有效视野内。^{131}I-邻碘马尿酸钠或^{99m}Tc-DTPA注入静脉后以每帧1min的摄片速度连续采集图象至15min，据片观察放射性药物在肾脏浓聚和排出的动态变化。肾功能差者可适当延长显象时间。与此同时，还可通过一定的装置描绘或显示肾图曲线。

正常图象　静脉注入显象剂后2～4min肾实质显象与静态显象相同，6min后放射性向肾盂集中，周边肾实质影象逐渐淡而缩小，20min后肾区放射性已很少。

异常图象　(1)肾实质显影出现时间和消退时间均延迟，见于肾脏功能减退或血流低下。单侧肾动脉狭窄时病侧肾脏显影和消退均晚于健侧，且病侧肾脏明显缩小，健侧肾脏可有代偿性增大。

(2)放射性向肾盂集中，并滞留于肾盂，且肾盂影常增大或同时有上段扩张的输尿管显影，则为上尿路梗阻，影象下端为梗阻部位。尿路梗阻引起肾功能受损时肾实质显影可延迟，重度肾盂积水时肾影增大且显影差。

(3)肾实质影象持续不退，放射性无向肾盂集中的趋势，表明尿流量不足和肾小管内存留的放射性药物冲刷不良、或肾小管上皮细胞肿胀坏死引起管腔阻塞、或坏死后引起管腔液(包括放射性显象剂)渗漏至间质内。此可见于急性肾小管坏死、肾移植后急性排斥反应。此时由于肾脏水肿，故常伴肾影增大。

(4)肾和输尿管手术(包括肾移植中输尿管再接手术)后如肾影周围有放射性浓聚，表明有尿漏存在。

(5)肾实质相显影时见有肾实质内放射性缺损区，

则多见于肾内占位性病变。此外，由于肾动态显象中肾实质相期的图象类同于肾静态显象，其判断和分析可参照肾静态显象。

肾灌注显象（放射性核素肾血管造影） 显象剂（^{99m}Tc-DTPA）以"弹丸"形式快速注入静脉后20s左右，即充盈腹主动脉和肾动脉，并灌入肾血管床，用γ照相机以2s一帧，快速连续拍摄15～30帧图象，可显示肾动脉的肾血管床影象和灌注情况，能发现肾血管病变如肾动脉狭窄或阻塞，特别是在肾移植监护中有较大的价值。本法还可以观察肾内占位病变的血供情况以有助于病变性质的鉴别诊断，如肾肿瘤由于具有丰富的血管，故灌注显象中可见有肿瘤部位有放射性充盈现象，即在一般肾显象图上放射性缺损的肿瘤区域出现放射性填充。肾囊肿则病变区域不出现放射性充盈现象。

与X线肾动脉造影比较，肾灌注显象尽管图形较粗糙，分辨度和解剖标志较差，但属非创伤性的检查，显象剂由静脉注入，毋需肾动脉插管，故操作方便和完全，具有临床应用价值。

核素肾上腺髓质显象

应用放射性核素使肾上腺髓质显象的检查方法，称核素肾上腺髓质显象。美国Michigan大学于1980年首先报告应用^{131}I-间位碘代苄胍（^{131}I-MIBG）于肾上腺髓质显象，并取得成功。这是根据嗜铬细胞与肾上腺神经元之间功能的联系，启迪他们设计一种亲肾上腺神经元化合物来进行髓质显象；碘代苄胍就是一种较理想的显象剂，对肾上腺髓质具有很强的亲和力。也为嗜铬细胞瘤用^{131}I-MIBG治疗确立了理论依据。

方法 （1）受检者准备：包括常规封闭甲状腺，停服影响显象药物1周，如利血平、可卡因、6-羟基多巴，作用于肾上腺髓质的神经元阻断剂等；显象前清洁肠道和排除尿液；危重病变或血压明显骤变者，应备急救药物。

（2）给药途径及剂量：静脉缓慢注入（在20～30s内），^{131}I-MIBG用量为18.5～37MBq（0.5—1mCi）/1.7m^{2}体表面积。注入后24h、48h显象，必要时延迟至72h显象。

（3）体位及显象条件：受检者应作头至骨盆部的全身显象。当分段γ照相时，应包括三个区域：①前位：头、颈和上胸部。②后位：胸和上腹部，肾上腺应包括视野内。③前位：下腹部至骨盆。必要时加作斜位或侧位。γ照相机的技术条件选择同肾上腺皮质显象。应作体表标志。

正常肾上腺髓质显象 当使用常规显象剂量时，正常肾上腺髓质一般不显影，仅16%病人在48～72h能显影。如用量较大，74MBq（2mCi）或治疗剂量时，髓质可望显影。腮腺、颌下腺、鼻咽部、心肌、脾脏及膀胱影可见。

临床应用及评价 （1）嗜铬细胞瘤显象：表现为肿瘤部位放射性浓集的"热区"。80%在24h即显影，延迟显象则浓集区更加清晰。一般报告灵敏度88%，特异性95%。

（2）其他应用：神经母细胞瘤可见病灶呈浓集区，灵敏度90%，特异性100%。能分泌儿茶酚胺的神经内分泌肿瘤，亦摄取^{131}I-MIBG。

（3）与其他诊断技术的关系：当嗜铬细胞在临床及生化检查获得定性诊断后，^{131}I-MIBG为定位首选的方法。由于它系功能显象，显象范围能包括全身，有利异位（肾上腺外）及转移灶的搜寻，但对瘤体大小和解剖定位不及X线、CT准确，可在^{131}I-MIBG获取阳性发现后再作CT和B超精确定位，为手术提供准确解剖定位的信息。创伤性腹膜后充气造影，对小的肿瘤易漏诊，且可诱发危象，已不再采用。

核素肾上腺皮质显象

应用放射性核素使肾上腺皮质显象的检查方法，称核素肾上腺皮质显象。胆固醇是肾上腺皮质激素的前体分子，能被肾上腺皮质所摄取，参与肾上腺皮质激素的合成。胆固醇进入体内后，不但浓集肾上腺内，并较多被肝脏摄取，代谢后，经胆道排入肠道。用^{131}I-碘化胆固醇注入后被肾上腺及肾上腺外其他组织或器官摄取，但其单位重量组织的摄取量远较肾上腺皮质为低，且脱碘作用也较肾上腺皮质速度快，故肾上腺皮质/脏器放射性比值足以使肾上腺皮质显示。当肾上腺皮质病变时或其功能、形态改变时，根据病变性质或其功能状态，显象时可在图形上表现放射性增高"热区"或减低区。

除^{131}I-胆固醇外，另一类系用标记酶抑制剂，如Estriol和Estradiol。临床上以^{131}I-胆固醇为常用显象剂（表1）。

表1 常用肾上腺皮质显象剂

名称	剂量	给药后显象时间(d)	辐射剂量 rad/370MBq
^{131}I-19-碘化胆固醇(NM-145)	74～111MBq(2～3mCi)	iv 4～10	全身0.94，肾上腺30.0，睾丸2.01，卵巢2.88，肝1.38
^{131}I-6-碘化胆固醇	37—74MBq(1—2mCi)	iv 4～10	
^{131}I-6-碘化正甲基胆固醇	37—74MBq(1—2mCi)	iv 4—15	肾上腺150

方法　（1）受检者准备：①常规封闭甲状腺。从检查前3d开始至静脉注入^{131}I-胆固醇后仍维持封闭5～7d。②为避免肠道放射性干扰，检查前夜宜服用缓泻剂，或检查当日清洁灌肠。③停用能影响肾上腺摄取示踪剂的药物，如地塞米松等。

（2）给药方式及注意事项：静脉缓慢注入显象剂，并观察病人是否有气急、胸闷、脸部潮红、心率加快、腰部酸痛等症状，严重时，个别病人可有休克（血压下降）出现，当出现症状时暂停注入，待症状缓解后，再缓慢注入剩余量。严重反应时嘱患者平卧，必要采取输氧及抗过敏措施（静脉注入地塞米松）。为避免或减少反应，除缓慢注射外，宜用高比度放射性胆固醇，内乙醇含量相对较少。

（3）体位：一般为俯卧位，亦用仰卧位或坐位。

（4）显象条件：γ照相机探头中心置于第十二胸椎和第一腰椎之间，使双侧肾上腺包括在探头视野内，高能平行孔准直器、窗宽应包括选择364keV可测范围，每帧计数至少在5×10^4以上，显象时间应在静注后第4d开始，此后隔1～2d重复显象，直至肾上腺影象清晰为止。延迟显象（第15d），可使影象更加清晰。

正常图形表现　静注^{131}I-胆固醇后3～4d，肾上腺影象显示不清，而且肝脏、胆囊及肠道放射性积聚较多，7～10d后，后者放射性影逐渐消减，两侧肾上腺显影。但少数正常人肾上腺可始终显示不清。肾上腺多呈椭圆形，大小约2cm×3cm，少数呈圆形或帽形，中心部位放射性较周边为高。俯卧位观，右侧肾上腺高于左侧。有时肾上腺外上方可见放射性片状浓集，系肝、胆囊或脾脏摄取，解释时宜加注意。

临床应用及评价　（1）原发性醛固酮增多症：原发性醛固酮增多症时，肾上腺部位比周围组织浓集高。如为单侧腺瘤引起，有两种表现：一种表现为腺瘤侧显影而对侧不显影；另一表现为双侧均显影，但腺瘤侧放射性明显高于健侧。当用地塞米松抑制后重复显象，则健侧肾上腺不再显影。如原发性醛固酮增多症为双侧肾上腺增生或腺瘤引起，图形亦有两种表现：一种为一侧肾上腺影象强于另一侧；另一种为两侧影象密度相等。用地塞米松抑制后重复显象，双侧均不显影或显影明确减弱，提示双侧增生；双侧仍良好显影者，提示腺瘤，因为腺瘤的自主性不受地塞米松抑制。右侧腺瘤延迟显象有利提高检出率。文献报告对单侧腺瘤引起的原发性醛固酮增多症诊断精确度高，但对双侧不对称显影的腺瘤诊断，有时受一定限制。一般诊断灵敏度在83%～100%，平均93%，特异性92%—100%，平均96.4%，所以，肾上腺显象目前已成为原发性醛固酮增多症患者定位诊断腺瘤的有效和可靠方法。

（2）皮质醇增多症：本症是指垂体-肾上腺病变所致的以糖皮质类固醇分泌过多的内分泌病症。按病因可分为以下五种类型：①肾上腺皮质增生，系下丘脑-垂体分泌ACTH过多所致，也称库欣综合征。②肾上腺腺瘤，约占10%—20%。③肾上腺癌，约占5%—10%。④肾上腺非ACTH依赖性结节性增生。⑤异位ACTH综合征。临床上以库欣综合征多见，约占皮质醇增多症的70%。皮质醇增多症按其肾上腺显象的表现，分为三种，见表2。

表2　皮质醇增多症肾上腺显象表现及病因

显象表现	常见病因
单侧肾上腺显影	腺瘤 手术后单侧残留 单侧转移性肿瘤
双侧肾上腺均显影 （对称或不对称）	肾上腺皮质增生（对称性显影） 双侧结节性增生（常不对称显影） 手术后双侧仍有残留（变化不定） 双侧增生伴腺瘤（不对称显影）
双侧肾上腺不显影	癌 皮质醇激素治疗 高脂血症

肾上腺显象对皮质醇增多症的定位诊断和病因诊断均有重要价值。一般认为准确性可达95%左右。对腺瘤及手术残留组织定位诊断尤有价值，可发现直径5mm的单侧皮质腺瘤。对于肾上腺良，恶肿瘤的鉴别诊断，其准确率在92.5%～96%之间，避免了许多患者的腹膜后充气造影或血管造影等创伤性检查。

（3）男性化肾上腺皮质肿瘤：女性患者表现为多毛症和男性化，此病罕见。有人报告产生激素过多的肾上腺皮质肿瘤可摄取^{131}I-胆固醇，肾上腺显象有利于腺瘤定位诊断。

核素肾上腺皮质显象与其他显象新技术的关系　核素显象与创伤性X线腹膜充气造影及血管造影的对比已如上述。核素显象也由于具有较高的全身及靶器官的辐射剂量；显象时间长（延迟显象则需15d左右，以及^{131}I-胆固醇在中国尚未有商品化的试剂盒供应而不能普遍在核医学部门应用。B超诊断，尤其电脑超声扫描技术的设计和应用，使声象图达到细微的分辨，为肾上腺病变提供非创伤性检查有用手段，具有简便、快速特点。对肾上腺病变定位CT优于MRI检查。正常肾上腺的CT值与肾实质大致相等，长2～4cm，宽2～2.5cm，超过3cm为异常，厚约1cm，在原发性醛固酮增多症，据Meckel资料，18例临床及生化诊断本病者，发现肾上腺腺瘤最大者22mm，最小者6mm。但有1例肿瘤为20mm，CT阴性，这可能因机器型号，部分容积效应及断层厚度间隔的选择有关。但CT对此类患者的定位诊断显然有价值，CT难以鉴别腺瘤与增生，这点逊于核素显象，这是因为前者为显示解剖结构，后者系功能显象。CT对皮质醇增高症，可见肾上腺弥漫性肥大，但它不能区分腺瘤与肾上腺癌，对术后癌复发或转移的价值较大。CT阴性不能否定库欣综合征的存在，对肺癌异位分泌ACTH，引起库欣综合征，寻找原

发病灶，CT尤有价值。

核素血池显象

应用放射性核素使心脏血管腔显象的检查方法，称核素血池显象。血池显象剂系不能通过血管壁且能暂时存留在血管腔内的放射性示踪剂，多系放射性核素^{99m}Tc标记血液成分，如^{99m}Tc 红细胞(RbC)、^{99m}Tc-人血清白蛋白(HSA)等。血池显象剂经静脉注入，并于血液循环内达到均匀混合(平衡)后进行血池显象。血池显象可以显示体内血液丰富的组织器官(如心腔、大血管、肝脾、胎盘等)的血液分布情况。血池显象在临床上应用较多的是心脏大血管血池显象、肝血池显象、胎盘血池显象。

心脏大血管血池显象

静态心血池显象 1.方法：静脉注射^{99m}Tc-RbC740MBq(20mCi)10min后在全身血循环中达到平衡后，病人取仰卧位或左前斜45°位进行显象，范围应包括整个胸部及部位肝脏。

2.正常图形：正常前位心血池影象呈卵圆形，周界清楚、放射性分布均匀，心影大小与X线胸片的心影大小一致，心血池影与X线胸片两者最大横径比值(Q值)大于0.80，心影与肺肝影紧连，无明显空白带分开。

3.临床应用：(1)鉴别心包积液与心脏扩大：两者在X线胸片中均为心影增大。但心血池显象中心包积液时心影大小正常或缩小，由于积液处无血池放射性分布，因而心影与肺、肝影之间可见放射性空白带，积液愈多则该空白带也愈明显，Q值小于0.75，心包积液150—200ml即可通过显象而获诊断，此可早于临床出现心包填塞症状。而心脏扩大则心血池影增大，与X线胸片上心影大小相一致。据报道，心血池显象对心包积液和心脏扩大的鉴别诊断符合率可达96.1%。

(2)纵隔或腹部肿瘤与主动脉瘤的鉴别诊断：在血池显象中实体肿瘤部位多不显影，但主动脉瘤部位可见明显的局限性放射性浓聚影，其浓聚度与心血池影相近，并与大动脉影相连。

(3)心室室壁瘤的诊断：心血池影在室壁瘤处表现为局部向外突出的异常血池放射影。

(4)心内占位病变的诊断：如心房粘液瘤可表现为心房内血池中局部放射性稀疏缺损区。

动态心血池功能显象 1.方法：^{99m}Tc-RbC740MBq(20mCi)注入静脉、在血循环平衡后采用γ照相机门电路或多门电路血池显象，故又称平衡法门电路心血池显象，显象体位多采用左前斜45°位，以避免左右心室重叠。由于心电图的R波前60ms和T波后40ms分别相当于心室的舒张末期(ED)和收缩末期(ES)，所以门电路就是以心电图的R波和T波作为触发信号分别采集舒张末期和收缩末期的影象，为了获取足够的信息量以得到清晰的图象，故需经100—300次心动周期叠加。而多门电路则是以R波触发信号的基础上把R-R间期(即一个心动周期)，分为若干段(16—64段)，通过计算机采集和贮存，经200—300以上的心动周期的相应段叠加而清晰显示R-R间期内16—64帧连续的、不同时相的心血池影象，从而在电视荧光屏上可产生心脏搏动的电影显示，并可获得更多的心功能参数，故目前大多采用多门电路技术。同时，为了提高对冠心病心功能异常的检测能力，必要时可加用介入试验(运动负荷或药物负荷)方法进行测定，以与静息状态时测定值相比较。

2.影象分析和正常表现：(1)局部室壁运动分析：正常表现为心室各个节段协调均匀地向心收缩和向外舒张，在静息状态下心室轴缩短大于25%。

(2)心室容积曲线分析：由于心室内放射性计数与其血量成正比，故心室部位的时间—放射性变化曲线即为心室容积曲线。采用感兴趣区选择的技术，可分别获得左室和右室的容积曲线。由容积曲线可计算出很多心功能参数和指标：①反映心室收缩功能指标：如射血分数(EF)、射血率(ER)、峰射血率(PER)等。②反映心室舒张功能指标：如充盈率(FR)、峰充盈率(PFR)等。③反映心室容量负荷指标：如舒张末期容量(EDV)、收缩末期容量(ESV)等。

但目前最常用的心功能指标为射血分数(EF)。正常值如下：静息状态下左室射血分数(LVEF)大于50%，右室射血分数(RVEF)大于40%，运动负荷试验绝对值较静息状态值上升5%以上。将心室影分成若干区则可算出每个区的局部EF值等参数。

3.相位分析(phase analysis)：通过心血池影象中每个象素开始收缩的时间(相位)和收缩振幅两个参数可重建心室相位图、振幅图和相位电影三种功能影象，并获得相位直方图：①相位图：正常时左右心室收缩基本同步，表现为两室灰度或颜色基本一致而均匀。②相位直方图：正常时心室与心房的直方图均呈正态分布，心室峰高而窄，心房峰低而宽，而峰间隔近180°，相角程(心室峰底的宽度)为小于70°。③振幅图：正常时左室收缩振幅高于右室，心尖和游离壁收缩振幅较大。④相位电影：正常时室壁收缩始于室间壁基底部右侧，然后沿着室间壁下行，迅速传导至整个心室，最后消失于心室后基底部。右室收缩稍早于左室。

4.临床应用：(1)冠心病诊断：静息状态下室壁运动可正常、心功能可在正常范围内或仅有舒张功能下降；但运动负荷时EF值上升不及5%，甚至反而下降，PFR值也降低，局部室壁运动出现异常、相角程增宽。

(2)室壁瘤诊断：左心室影象的形态失常，出现局限性囊袋状膨出，心动电影显示局部有反向运动，即收缩末期的边界超过舒张末期的边界，局部相位明显延迟，相位直方图上可出现室壁瘤峰，相角程大于135°。

(3)判断左右心室功能、评价药物和手术疗效、估计预后。

（4）传导异常的诊断：左束支传导阻滞（LBBB）表现为左室相位延迟，右束支传导阻滞（RBBB）表现为右室相位延迟，两者的全心相角程均增宽（大于70°）并可出现双心室峰，相位电影能显示传导阻滞的部位、范围和延迟的程度。预激综合征（WPW）通过相位分析可确定预激的起点和旁路的部位。

肝血池显象 肝脏是人体血供丰富的器官，在肝小叶血窦中含有250～300ml血液。因此采用血池显象剂可获得肝血池的显影。肝血池显象一般是在肝胶体显象中已确定肝内占位病变后进行，以了解肝内占位病变的血供状况，以助病变性质鉴别，尤其对肝脏海绵状血管瘤的诊断价值较大。

1．方法：静脉注射^{99m}Tc-RbC10min后进行肝区血池显象，体位同肝显象、一般为前位、右侧位、后位），必要时可采用SPECT进行断层血池显象。

2．正常图形：肝血池影象与肝显象的影象相似，但心脏压迹上方有高放射性密度的心血池影象，左叶下方可见腹主动脉和下腔静脉影象，脾影亦明显。

3．临床应用：主要用于肝内占位病变性质的鉴别。

（1）肝海绵状血管瘤：由于其主要由血窦构成，且含血量明显增高，故在肝血池影象上血管瘤处血池放射性明显高于周围正常肝组织。如采用延迟显象（即2h后显象）可提高检出能力。由于肝血池显象对肝海绵状血管瘤特异性常高于CT和超声检查，故可作为肝血管瘤诊断的首选检查方法。

（2）肝癌：原发性肝癌在肝血池显象中多表现为放射性与周围正常肝组织相似或稍低。转移性肝癌血池放射性多低于正常周围肝组织。但肝癌产生坏死时，则于坏死部位产生血池放射性缺损区。

（3）肝囊肿和肝脓肿以及肝硬化结节：由于囊肿腔内充满囊液或脓肿腔内为脓液、或硬化结节系纤维化组织，故在肝血池显象中均表现为血池放射性缺损区。

胎盘血池显象 胎盘附着在子宫壁上，具有丰富的血窦，因此在血池显象中可表现为明显放射性浓聚区，据此对胎盘进行定位。

1．方法：静脉注射血池显象剂10min后取仰卧位，显象范围自耻骨联合至剑突。必要时可加用侧位。

2．正常图形：由于子宫体较周围组织血供丰富，因此显象中可见子宫轮廓，而胎盘处血窦更丰富，表现为血池放射性浓聚影。正常时胎盘位于前壁或后壁，故放射性浓聚区位于前壁或后壁。

3．临床应用：用于前置胎盘或低置胎盘的诊断。

脑功能放射性核素检查

应用放射性核素检查脑功能的状态称为脑功能放射性核素检查，其主要检查方法有脑血池通过时间检测和脑局部血流量检测。

脑血池通过时间（brain blood transit time，BTT）检测 系采用非弥散性放射性示踪剂随同血流通过脑部血池的平均时间，作为反映脑血流的一个间接指标。BTT实际上是脑血流的速度，但它与脑血流量（CBF）呈下式关系：

$$BTT = V/CBF$$

式中：V为脑血池容量，由于脑血池容量相对衡定，因此BTT可间接反映脑血流量。

然而，BTT也有其局限性的一面。BTT是反映每侧半球的总脑血流，而非区域性脑血流；由于示踪剂进入颈动脉系统，包括颈内动脉和颈外动脉，故BTT测定中受到颈外血流的影响和干扰。此外，由于速度和流量两者有时不呈线性关系，因此BTT仅作为脑血流量的半定量指标。

测定方法 测定仪器常用二个闪烁探头测量装置，包括探头、计数率仪和自动记录器，并于计数率仪与记录器之间连接微分电路，即计数率仪输出需经过微分电路后，再输到记录器。

患者休息20min后取仰卧位，两个闪烁探头分别置于头颅两侧，探头视野应包括外耳道以上的颅区。^{131}I邻碘马尿酸钠等非弥散性示踪剂，以常规“弹丸”方式快速注入静脉，由于此类示踪剂在肺组织和脑组织均无弥散，故能通过肺循环，由左心室流至体循环动脉系统、部分经颈动脉和椎动脉进入脑血池，示踪剂通过脑血池的放射性变化，经微分后呈正负两峰曲线而被仪器记录，正峰表示示踪剂进入脑血池，负峰表示示踪剂离开脑血池，两峰峰值之间的时间间隔，即为示踪剂通过脑血池的时间（图1）。

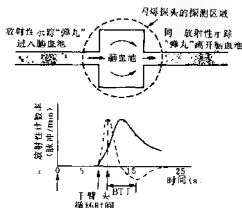


图1 测定脑血池通过时间脑部放射性随时间变化的曲线图
实线代表未加微分电路时测得的结果，虚线代表加微分电路后测得的结果

正常值见表1。正常人两侧无明显差异。但随着年龄的增长脑血池通过时间有延长的趋势。

表1 脑血池通过时间(BTT)正常值

报告者	例数	平均年龄(岁)	脑血池通过时间正常值(s)	
			左侧	右侧
上海华山医院	22	41.2	7.53±1.10	7.45±1.03
Oldendorf 等	65	48	6—11	
长谷川建治等	35	38	7.1±1.5	7.0±1.4

临床意义 (1)动脉硬化性脑梗死:脑循环严重障碍,脑血流明显减少,故病侧BTT值有明显延长,对侧也有轻度延长。脑梗死病情好转时BTT则有逐渐下降和恢复趋势,因此BTT可作为梗死患者的随访指标,以了解脑循环恢复情况。

(2)多灶性脑梗死痴呆:两侧半球的BTT值均明显延长。而早老性痴呆BTT值仅轻度延长,因此BTT测定对两者鉴别有帮助。

(3)动静脉血管畸形:由于血液通过瘘管而短路,BTT值缩短。

(4)其他:椎基动脉供血不足、短暂性脑缺血、脑外伤后综合征等可见BTT轻度延长。

局部脑血流量 将脑部分成多个区域,各个区域的脑血流量称为局部脑血流量(rCBF)。根据Fick原理应用放射性示踪技术测定局部脑血流量开始于60年代初期,此后在方法学上又不断改进和发展。

放射性^{133}Xe测定局部脑血流量 放射性^{133}Xe能在组织中弥散,属弥散性示踪剂。但是它不参与组织代谢,是一种脂溶性惰性气体。溶于生理盐水中的^{133}Xe注入动脉、流经组织后,随同静脉血回流,经过肺循环时,一次即由肺排出95%以上,因此在颈动脉注入^{133}Xe测定脑血流量中,再循环的影响和干扰很少,一般情况下常可忽略不计。除放射性^{133}Xe(半衰期5.29d、主要γ射线能量81keV)外,亦可应用放射性^{85}Kr(半衰期10.73年、γ射线能量514keV),后者也属放射性惰性气体,但由于半衰期长、γ射线能量过高,故已被前者替代。

测定的基本装置方面,一般多采用8或16个闪烁探头的功能测定装置,探头置于头部侧面体表分别对准脑部8~16个区域,测定各个区域放射性随时间变化的曲线。亦可用γ照相机动态采集脑部放射性的变化并贮存于磁带中,然后采用感兴趣选择装置,依次分别获取脑部各区域的放射性变化曲线。

^{133}Xe测定局部脑血流量有三种方法:颈内动脉注入法(简称"颈动脉法")、吸入法和静脉注入法(简称"静脉法")。三种方法的优缺点比较见表2。

1.颈动脉法:颈内动脉一次注射18.5~37MBq(0.5~1mCi)^{133}Xe生理盐水后,根据示踪剂^{133}Xe在脑部各区域的清除曲线(图2)分析,计算各个区域的脑血流量,分析和计算的方法有以下二种。

表2 放射性^{133}Xe测定局部脑血流量(rCBF)三种方法比较

方法	优点	缺点
颈动脉法	1.无颈外血流干扰 2.再循环影响很小 3.注入剂量较少	1.颈内动脉穿刺,属创伤性,且穿刺技术较复杂,临床使用受到限制 2.仅测定注入侧rCBF
吸入法	1.非创伤性 2.测定双侧rCBF 3.^{133}Xe系吸入,而不需要注射	1.颈外血流干扰 2.再循环影响 3.配气较麻烦 4.剂量较难控制 5.意识障碍者测定较困难
静脉法	1.非创伤性 2.测定双侧rCBF 3.不需配气 4.剂量易掌握 5.也适于意识障碍者检查	1.颈外血流干扰 2.再循环影响 3.注入剂量较大 4.需静脉注射

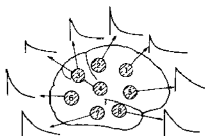


图2 脑部各个区域测量记录的时间放射性曲线示意图
头皮上探测器位置及从不同测量区域记录的时间-放射性变化曲线

(1)根据清除曲线的斜率计算rCBF:将测得的清除曲线(图3)重新描绘在半对数纸上,得图4上所示的曲线a,然后将曲线a的慢速段外推至零时间得直线b(代表脑白质的清除部分,即慢速成分),再将曲线a减去直线b

的各相应点，可得直线c（代表脑灰质清除的部分，即快速成分），然后通过下列公式分别计算脑灰质和白质的局部血流量（$rCBF_G$和$rCBF_W$），单位是每分钟ml/100g脑组织。

$$rCBF_G = 100 \cdot \lambda_G \cdot \frac{0.693}{T\frac{1}{2}_G}$$

$$rCBF_W = 100 \cdot \lambda_W \cdot \frac{0.693}{T\frac{1}{2}_W}$$

λ_G和λ_W分别为血液-脑灰质和血液-脑白质的分配系数，分配系数λ与血红蛋白含量有关，根据血红蛋白的含量从表3可以查得分配系数（如血红蛋白150g/L时^{133}Xe的λ_G为0.80，λ_W为1.5，而平均分配系数λ_B为1.08）。$T\frac{1}{2}_G$和$T\frac{1}{2}_W$分别为直线C和直线b的半降时间。

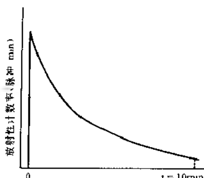


图3 颈内动脉一次注射^{133}Xe-生理盐水后的脑部^{133}Xe清除曲线的示意图

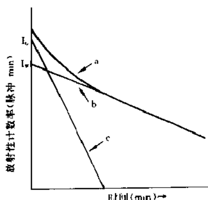


图4 描绘在半对数坐标纸上的，脑部^{133}Xe清除曲线的示意图

再按下列公式求得脑灰质重量（W_G）和白质重量（W_W）分别与脑总重量（W_t）比值及平均脑血流量（每分钟ml/100g脑组织）数据。

$$\frac{W_G}{W_t} = \frac{I_G/rCBF_G}{I_G/rCBF_G + I_W/rCBF_W} \times 100\%$$

$$\frac{W_G}{W_t} = (1 - \frac{W_G}{W_t}) \times 100\%$$

$$平均脑血流量 = \frac{W_G}{W_t} \cdot rCBF_G + \frac{W_W}{W_t} \cdot rCBF_W$$

式中 I_G和I_W分别为直线c和直线b外推至0时间的放射性计数率。

表3 血液-脑组织分配系数的值

血红蛋白 (g/L)	^{133}Xe λ_G	λ_W	λ_B	^{85}Kr λ_G	λ_W	λ_B
70	0.96	1.80	1.30	1.03	1.41	1.18
80	0.94	1.76	1.27	1.02	1.40	1.17
90	0.92	1.71	1.24	1.01	1.39	1.16
100	0.89	1.67	1.20	0.99	1.36	1.14
110	0.88	1.64	1.18	0.98	1.35	1.13
120	0.85	1.60	1.15	0.98	1.34	1.12
130	0.84	1.57	1.13	0.97	1.32	1.11
140	0.82	1.53	1.10	0.95	1.30	1.09
150	0.80	1.50	1.08	0.94	1.29	1.08
160	0.79	1.47	1.06	0.93	1.27	1.07
170	0.77	1.44	1.04	0.92	1.26	1.06
180	0.75	1.41	1.02	0.91	1.25	1.05

λ_G为血液-脑灰质分配系数，λ_W为血液-脑白质分配系数，λ_B为血液-脑组织平均分配系数

（2）Stochastic分析法（高度/面积法）计算平均rCBF（图5）：按下列公式计算：

$$平均rCBF（每分钟ml/100g）= 100 \cdot \lambda_B \cdot \frac{H_{max} - H_{10}}{A}$$

式中H_{max}和H_{10}分别为曲线最高计数率和10min时曲线的高度，A为曲线下的面积，λ_B为平均血液/脑组织分配系数。

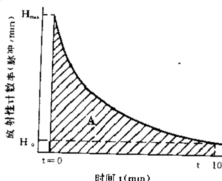


图5 利用Stochastic分析法（高度／面积法）计算局部平均脑血流量

（3）始端斜率法计算rCBF 把脑部放射性清除曲线描绘于半对数纸上，将该曲线的起始部分（^{133}Xe注射后2min内）斜率进行分析，实际上对曲线的快速成分分析，按下式算得脑灰质的rCBF：

rCBF（每分钟ml/100g）＝2D

式中 D为2min内始端斜率用$100 \cdot \log_{10}$计数来表示

2 吸入法：先于^{133}Xe吸入装置中置^{133}Xe空气混合物，放射性浓度为11.1MBq（300 μCi）/L。受检查戴好面罩，且必须密合不漏气。^{133}Xe气体由管道输入面罩而被吸入，呼出气由另一管道排至废气吸收装置。^{133}Xe气体吸入2min，用多个探头记录脑部各区域的^{133}Xe饱和—去饱和（清除）曲线15min，同时另置一个探头于呼出气的管道上，测量终末潮气^{133}Xe量，以校正动脉血中^{133}Xe的再循环，通过计算机预置的较为复杂的数学模式计算程序处理，同样可算得脑灰质血流量、白质血流量、灰质重量和白质重量与脑总重量之比、平均脑血流量等数据。

3 静脉法：静脉注射370—555MBq（10—15mCi）的^{133}Xe生理盐水后记录脑部各区域的放射性饱和—去饱和（清除）曲线。同时亦需另置一个探头于呼出气管道上测定终末潮气中^{133}Xe含量，来校正动脉血中^{133}Xe的再循环，通过计算机预置的静脉法数学模式进行复杂的运算处理，即可算得脑血流量的上述各类参数和数据。静脉法测定时呼出气也必须排至废气吸收装置。

其他方法 ^{15}O作为示踪剂测定局部脑血流量的同时，可测得脑对O_2的代谢，但^{15}O需回旋加速器生产，半衰期相当短（122s），且为正电子发射体，需用正电子测定装置、或正电子照相机、或正电子计算机断层显象装置（PECT），因此在应用上受到条件的限制。

80年代初开始新的脑灌注显象放射性药物，如^{123}I-IMP和^{99m}Tc-HMPAO，以及单光子计算机断层显象装置（SPECT）的应用，从断层脑显象图中显示脑部各区域血流灌注，已用于临床诊断和研究。

脑血流量的正常值 正常人平均总脑血流量为每分钟50.5±6.2ml/100g脑组织，但脑部各区域有差别，大脑半球凸面血流量可比中线部位高20%，此外儿童每100g脑组织的血流量高于成年人。

正常人脑灰质血流量为每分钟78.0—80.5ml/100g，脑白质血流量为每分钟18.7—12.1ml/100g。

临床应用 主要用于脑血管疾病的诊断、疗效观察和临床研究，如脑血管意外（尤其是脑梗死）、脑动脉硬化、颈动脉狭窄和闭塞、脑外伤、偏头痛、颅外-颅内动脉吻合（搭桥）手术疗效观察等。此外，还用于脑循环方面生理和药理学等的研究。

心脏功能放射性核素检查

用放射性核素检查心功能主要是将适当的放射性核素标记物引入循环血液，用特定的探测仪器从体外监测心动周期不同时间心脏的放射性，经电子计算机处理数据，获得有关的血液动力学参数，以此来反映心功能的变化。近年来，这方面的仪器及技术发展很快，所得到的信息正在受到核医学、心脏学和临床药理学界的重视。

目前常用的心功能放射性核素检查法主要有两大类。

（1）一类是放射性核素首次通过心血池显象，通常用^{99m}Tc-高锝酸盐快速静脉注射（弹丸式），核素标记物首次通过心脏的全过程，以每秒20—50帧的速度进行连续摄影。本法要求探测仪器具有很高的灵敏度，多晶体γ照相机效果较好，用心电图门电路，取6—9个心动周期的数据，由电子计算机综合为一个有代表性的心动周期，并计算各种动力学参数。探测野通常取左前斜位，可以分析左心室壁的局部收缩功能和射血分数，分别测定左、右心室的功能和参数，如肺通过时间，肺血容量以及分流比值等；缺点是不能在短期内重复观察心室功能的动态变化。如作运动试验、药物试验等需要重复测定时，必须反覆注射示踪剂。

（2）另一类方法是放射性核素平衡法心血池显象。这种方法通常用放射性核素标记红细胞，快速静脉注射后，短时间内不会逸出血管，故在体外可连续反覆探测心室内的放射性。通常采用心电图门电路法，收集几百个心动周期的数据，由计算机处理成一条左心室容量曲线，计算并显示出射血分数、每搏量、心排出量、左心室峰射血率、峰射血率时间、左心室充盈率、峰充盈率时间、搏出显象、EF显象及时相分析等。平衡法所用的探测仪器有门电路γ照相机及核听诊器等，以前者应用较广，性能较好。平衡法一般在1—3h内可多次反覆测定，勿需再次注射放射性示踪剂，故特别适合于运动试验和药物研究。

用放射性核素检查法能得到的血液动力学参数主要有：

（1）心室舒张期末容量（EDV）。

（2）心室收缩期末容量（ESV）。

（3）左（右）心室射血分数〔L(R)VEF〕，即$\frac{EDV-ESV}{EDV}$。

（4）每搏量（SV），即EDV－ESV。

（5）心排出量（CO），即SV×心率。

（6）左心室峰射血率（PER），即EDV/S。

（7）峰射血率时间（TPER）（ms）。

（8）左心室峰充盈率（PFR），即EV/S。

（9）峰充盈率时间（TPFR）（ms）。

（10）搏出显象和EF显象。

（11）时相分析：周期性变化的心脏收缩和舒张，可采用离散傅里叶变换的数学形式表示。显示方法有：振幅图、相位图、直方图、电影显示等。

以上的参数中最常用的为射血分数。全心室射血分数系指左（或右）心室整体射血分数。局部射血分数

(REF)系指左(右)心室壁局部的射血分数。它与心室壁的局部运动功能相结合，可以了解心室各区域的收缩功能。左心室射血分数是反映左心室泵功能较灵敏的指标。心功能受累最早的变化是左心室舒张末期容量的增加和射血分数下降，此时，由于心率代偿性增速，心排血量维持不变。只有当舒张末期容量进一步增加，射血分数进一步下降，心排血量才下降。左心室射血分数的正常值一般为0.55～0.65，随所用仪器设备及采用方法的不同而异。应用首次通过法也可测定右心室的整体射血分数和局部射血分数，对某些右心室直接受累的病人有价值。右心室射血分数的正常值较左心室射血分数低，主要是由于右心室舒张末期容量较左心室大，而左右心室的每搏量相等之故，正常值约为0.50。采用下述方法的临床提示：

(1)运动试验：可采取分级脚踏车、活动平板、握力运动试验等，其中以握力运动试验最简单，但运动量较差。运动试验对诊断冠状动脉狭窄(或)侧支循环灌注的情况特别有价值。冠心病者如侧支循环形成不足，运动以后射血分数和每搏量均明显减少，而正常人运动以后明显增加。血管再通术成功以后，随着症状的改善，射血分数对运动的反应也恢复正常。局部室壁运动和局部射血分数，正常人运动后均增加，而冠状动脉狭窄患者，局部室壁运动减弱，局部射血分数下降。

(2)心血池电影显示：可以观察心室室壁运动功能情况。心室局部缺血可引起心室室壁异常。此种异常可分为室壁运动低下(hypokinesis)、无运动(akinesis)及反常运动(dyskinesis)三种。弥漫性室壁运动低下常提示为广泛性冠状动脉病变、心肌病或充血性心力衰竭；而局部室壁运动障碍是冠心病的特点。反常运动常提示有室壁瘤的可能性。一般左前降支的病变要比回旋支及右冠状动脉的病变敏感。

(3)时相分析 能得到振幅象、时相象、直方图及电影显示等，它能反映出心室的收缩及传导功能。

近年来，左心室舒张期功能的研究已引起人们的重视，特别是左室容积曲线舒张期的峰充盈率和峰充盈时间，在早期单支血管狭窄的冠心病人即有改变。右心功能测定，近年来在临床上也引起了重视，主要是研究肺循环对右心的影响以及右心心肌梗死的诊断。右心功能的受损与动脉缺氧和通气障碍的程度有关，异常的右心功能已经发现为心肺代偿失调的先兆。慢性肺部疾病患者，运动时右心贮备功能受损占80%。因此，右室EF值的测定是肺心病早期诊断的指标。

肝胆系统的放射性核素检查

肝胆系统的放射性核素检查是应用放射性核素显示出肝脏的大小、位置、形态和功能的诊断方法，对肝脏占位性病变的定位和定性诊断等有较大的参考价值。目前本检查已成为临床上最常用的检查方法之一。

肝胆显象常用的显象剂基本上可以分为四大类。

(1)能为肝脏的单核巨噬细胞(星状细胞或肝巨噬细胞)所摄取的肝显象剂，如胶体^{99m}Tc、^{99m}Tc植酸钠、胶体^{113m}In及胶体^{198}Au等。放射性胶体静脉注射后约90%被肝脏的星状细胞所吞噬，约10%被脾脏、骨髓等单核巨噬细胞所吞噬，存留其内，不迅速排出。

(2)能为肝脏的多角细胞所摄取的，如^{99m}Tc-PMT、^{99m}Tc-EHIDA、^{99m}Tc-disofenin、^{99m}Tc-mebrofenin及^{131}I玫瑰红等。这些放射性药物最初在肝脏内的浓度较高，随后经胆道向肠道排泄，可使胆囊、胆管显象。

应用以上两类显象剂显象时，正常肝组织应有较高的放射性。若任何病变(如原发性肝癌、肝囊肿、肝脓肿等)破坏了正常肝组织的星状细胞或多角细胞，病变部位即失去摄取显象剂的能力，显象图上可出现放射性缺损区。虽然单核巨噬细胞和多角细胞的功能不同，但是在疾病过程中两者往往同时受到损害，因此用以上两类显象剂进行显象时，其结果常常是一致的。

(3)放射性药物可以选择性地浓聚在原发性肝癌等组织内，如^{99m}Tc-PMT、^{67}Ga枸橼酸盐及^{131}I-AFP抗体(单克隆或多克隆)等。

(4)肝血池显象剂，如^{99m}Tc红细胞、^{99m}Tc-人血清白蛋白等。

肝脏显象

检查方法 静脉注射放射性胶体后5～10min即可开始检查。肝功能损害者，检查的时间应适当推迟，一般常用前后位、右侧位和后前位。必要时再加摄斜位及左侧位。

肝脏显象图的表现 有以下几种情况。

(1)正常肝脏显象图：前后位时正常肝脏多呈三角形。肝脏上缘位于右侧乳头的下方，呈清晰的弧形，左上缘近心脏处可见一明显的凹陷，称为心脏压迹。右缘向右侧略凸出，边缘清晰。肝脏下缘相当于肋缘，边缘常不够清晰。肝脏下缘近锁骨中线处亦可见一局限性凹陷，称为肝门切迹，此处为肝动脉、胆总管及门静脉进出的肝脏的部位。胆囊窝位于肝门的右侧，常呈一凹陷。肝脏左缘常不清晰。肝脏部位放射性分布均匀，但有时放射性较高，左叶及右叶下缘放射性较低，这是因为肝脏的右叶较左叶厚6倍左右，右叶下缘较薄，且受呼吸运动影响的缘故。肝脏左右两叶间，即圆韧带及镰状韧带的部位有时放射性稍稀疏。肝脏顶部右左两叶交界处有时可见楔形的放射性稀疏区，多由肝静脉所造成。用胶体^{198}Au或肝胆显象剂检查时，脾脏多不显象。前后位时，正常肝尚有呈垂直形、水平形、帽形、四方形或Riedel叶肝者。垂直形肝脏纵径明显大于横径，整个肝脏位于胸廓内。四方形肝呈四方形。Riedel叶肝，肝脏右叶向下方延伸呈舌状突出，肝左叶严重萎缩。

后前位时正常肝脏图形较前后位模糊，尤以左叶为

共，可以显示出肝脏右叶、尾叶和右叶中央及穹窿部后面。左叶位于脊柱的前方，肝静脉及下腔静脉位于右叶的内侧缘向下，向外延伸至右叶的下端。右肾位于肝脏的下缘，常形成一凹陷。用放射性胶体检查时，脾脏显象后前位常较前后位清晰，此与脾脏解剖位置接近背面有关。

右侧位时，正常肝脏图形有的呈卵圆形，有的呈逗点“，”形或菱形，变异较多，但放射性分布皆均匀。肝脏顶部向右侧横膈凸出，前缘可前凸出，后缘由后上方向前向下倾斜几乎成一直线。右肾及胆囊有时在肝脏下缘形成压迹。正常肝脏一般在肋缘以上。

（2）肝脏位置异常：先天性异常如内脏转位时，肝脏位置亦可转位，呈左位肝。另外，胸腹水、胸腹膜粘连、肺气肿、膈下脓肿或来自肾脏、胰腺、胆囊、胃肠道及其他上腹部脏器的肿块可以压迫肝脏使之改变正常的解剖位置和形态。先天性膈疝和外伤性膈膨出可使肝脏的位置移至右侧胸廓内。

（3）伪影：肝显象时可以出现各种伪影。肋骨下缘有时在前后位或右侧位，于右叶可形成斜行的袋形缺损区。肋骨的凸突可以在中线呈现出圆形缺损区。如果妇女的右侧乳房特别下垂，可以在肝脏的顶部形成半月形缺损区。隆起的病变皮肤、纽扣、衣服上的部件（特别是金属者）或者体外的物品常可产生放射性缺损区。

（4）原发性肝癌：在中国约有2/3的原发性肝癌发生于肝硬化的基础上。原发性肝癌经常侵犯至门静脉或肝静脉而产生门脉高压症，显象时可以发现有肝硬化征象（脾脏及骨髓摄取胶体增加）。在肝显象图上有局限性放射性缺损区时，一个重要的临床问题是应鉴别原发性肝癌和其他疾病。进行多种放射性核素显象剂检查，有助于鉴别。^{99m}Tc-PMT对原发性肝癌特异性极高，假阳性率极低，阳性率达64%。AFP血清试验，特异性亦高，在中国其阳性率可达70%，在美国及西欧大约50%为阳性。

（5）其他占位性病变：其他占位性病变，如感染、囊肿、肿瘤等，当单核巨噬细胞或肝实质细胞的功能和其分布的情况有改变时，亦可显示出，此乃正常的放射性药物不能在此处浓聚，故在这些部位呈现为放射性缺损区。在肝脏显象位上呈现为“冷”区仍需进行探测，主要的原因是肝脏的良性及恶性占位性病变在肝脏呈现出的放射性缺损区是无特异性的。肝脏局限性放射性缺损区的主要原因有：①肝内占位性病变：原发性肝癌、转移性疾病、腺瘤、肝硬化（坏死后型）、血管瘤、脓肿、囊肿（单发、多囊性、包虫病）、肉芽肿、血吸虫病、梗死、错构瘤（多发性肝管腺瘤）、外伤（血肿）等。②其他局限性病变：亚急性肝炎、急性黄色肝萎缩、位置畸形、肝脏局部变薄、淀粉样变性病、辐射损伤、肝内胆管扩张、肝内胆囊、胆管闭锁、肝静脉栓塞症、胆管及胆囊积脓、肝右叶萎缩、手术后缺损等。

（6）弥漫性病变：经常观察到摄取吸收不均匀，但无明确的边缘清晰的充盈缺损区。它常伴随有弥漫性实质性病变，如肝硬化等。在此种情况下，脾脏及骨髓对示踪剂的摄取很明显，特别是伴有门静脉压增高症。原发性肝癌及弥漫性浸润性病变，如淋巴瘤等，可以呈现为斑片状摄取的图象。同样的摄取图象可见于淀粉变性疾病、脂肪肝、肝炎等。弥漫性不规则摄取图象的主要原因有：原发性肝癌、转移性肝癌、肝硬化、充血性心力衰竭、脂肪肝、门血病、淋巴瘤和急性和慢性肝炎等。此外，疟疾、血吸虫病、结节病、利什曼病、Weil病、Niemann-Pick病、Wilson病、胆管阻塞、血色沉着症等，也可出现不规则弥漫性摄取图象。

比较罕见的是在肝脏内可以观察到放射性增加的区域。此表现常见于肝静脉栓塞症（Buddchiari综合征），亦可见于肝硬化、局灶型结节增生、脓肿或血管瘤。此现象的产生原因可能是由下列3个机制中的一个：①吞噬细胞数目局部增加。②灌注局部增加。③正常的肝实质周围有功能降低的区域。因此，“热”区的发生是非常罕见的。

肝胆动态显象 目前最常用的为^{99m}Tc标记的肝胆显象剂。其特点为可制成药盒，使用方便，肝胆显象迅速，胆管显象佳，优于^{131}I玫瑰红等，且对患者的辐射剂量低。目前，临床上常用的为^{99m}Tc-EHIDA、^{99m}Tc-Disufen.n、^{99m}Tc-Mebrofenin、^{99m}Tc-PMT等。

正常人静脉注射^{99m}Tc IDA衍生物后0～30s，在图象上可见肝、肺血池、心脏血池、腹主动脉、门静脉及肾血流灌注的现象；注射后3min，肝脏显象清晰，心影消失，肾影模糊，注射后5min，除肝影外，胆总管和十二指肠也出现放射性；注射后15～20min，除肝影外，胆总管、肝囊管和胆囊清晰显象，注射20min以后，肝影逐渐变淡，肾影逐渐消失；注射后18h左右结肠内有放射性出现。

^{99m}Tc肝胆显象常用于以下情况。①对估价胆—肠吻合口的通畅程度具有较高的临床价值，优于X线胆道造影。②对梗阻性黄疸有一定的诊断价值。此时肝影、肾影可持续1h以上。③肝细胞黄疸时，即使血清胆红质浓度较高，仍可显示出肝、胆影象，故优于X线胆道造影。④胆石症时，肝外胆道正常，此时X线胆道造影优于^{99m}Tc肝胆显象，但后者的优点为可以观察到十二指肠圈，并可估价Oddi括约肌的功能失调。一般示踪剂进入十二指肠内的时间超过20min，即可诊断为胆道Oddi括约肌功能失调。⑤急性胆囊炎的诊断等。

肝胆显象的临床应用价值 肝胆显象对肝胆疾病的诊断和鉴别诊断的意义。

（1）确定肝脏的大小、重量、位置、功能和形态。患者由于肥胖、腹壁疤痕、大量胸水或腹水等原因，而致肝脏的大小、位置无法确定时，可借肝脏显象加以确定。肝脏形态或位置畸形，如内脏转位、肝脏异常分叶、横膈膨出或结肠间位等，用肝脏显象可以显示。

（2）肝脏良性和恶性占位性病变的定位诊断和鉴别诊断。

（3）上腹部肿块的鉴别诊断，主要是肝内肝外肿块

的鉴别诊断。

（4）肝外肿瘤手术前后了解肝内转移的情况。

（5）肝脏病变进行活检前或肝脓肿引流前的定位。

（6）肝癌手术、化疗或放射治疗后观察疗效和肝再生的情况。

（7）肝脏实质性病变的诊断，确定肝脏肿大的程度，观察肝功能及脾功能的情况。

（8）观察胆囊、胆道及Oddi括约肌的功能，胆道的通畅程度，对黄疸的鉴别诊断有较大的帮助。

肝脏显象对肝脏占位性病变的定位诊断有较大的参考价值。肝脏显象图上呈现出放射性缺损区是诊断肝脏占位性病变的可靠依据，但显象图呈阴性结果并不能完全排除占位性病变的可能性，这是因为受到γ照相机分辨率的限制。占位性病变在肝脏显象图上能否被显示，取决于下列因素：①占位性病变的大小及生长方式。②病变的位置。③探测仪器的分辨率和灵敏度。

根据目前临床实践经验，使用分辨率较好的γ照相机，占位性病变的直径至少需要1.5—2cm才能显示出来。病变位置深，位于肝脏的横膈面、边缘或病变突出于肝脏表面等情况皆不易在显象图上显示出来。中国上海中山医院1986年分析了266例经病理学检查证实的原发性肝癌，放射性核素肝脏显象的诊断准确率为84.5%(238/266)，B型超声显象为91.4%(243/266)，CT为87.5%(21/24)。用SPECT的灵敏度估计为92%，较平面显象提高80%左右。原发性肝癌的定性诊断需进行第二、三次核素显象或参考其他诊断的检查结果(如AFP检测等)。^{99m}Tc-PMT显象有较大的价值，特异性很高，接近于98%，原放射性缺损区可被填充，阳性率为64%，转移病灶可达100%，结果不受肿瘤大小、AFP浓度的影响，仅肝细胞腺瘤时出现假阳性的结果。若与肝血管瘤相鉴别，可进行肝血池显象，原发性肝癌时，无过度填充；血管瘤时，原缺损区呈过度填充，阳性率及特异性甚佳。

总之，放射性核素肝胆显象对肝胆疾病的诊断和鉴别诊断具有较大的临床价值。

放射性核素胃排空试验

胃排空试验的主要作用是藉助测定食物离开胃的时间和速度，判断胃蠕动及排空功能。对研究人体正常胃的生理学，溃疡病等疾患的发病机制，疾病条件下胃排空的异常，以及胃部疾患疗效的随访，均有重要价值。1968年GriHith等首先报道放射性核素胃排空试验。因是非侵入方法，可以重复，能够定量，故得以推广应用。近年来随示踪剂的不断更新，测试技术的不断改进，方法也在不断进展。

放射性药物 用于胃排空试验的放射性药物，须能与试餐均匀混合，在胃内不被分解，不被吸收。适合的药物可分为两种类型：①液相标记物：如^{51}Cr(铬)酸钠、^{99m}Tc DTPA、^{111}In-DTPA、^{113m}In-DTPA等，以上药物制备为液相试餐。②固相标记物：^{99m}Tc 硫胶体标记鸡肝(体内标记或体外标记)；^{99m}Tc 硫胶体、^{99m}Tc MAA，^{99m}Tc-HSA分别混合入打碎的鸡蛋后，烹调加工为固态食物等。近年来主张采用^{99m}Tc-TETA (tri-ethelene tetraamine-polystyrene)树脂，^{99m}Tc cheiex-100等树脂类示踪剂，可能更便于临床应用。以此类药物制备固相试餐，测定时可单独使用液相或固相标记物，也可合并应用，液相和固相制剂。如合并应用^{111}In DTPA及^{99m}Tc-硫胶体标记鸡肝，分别作为液相及固相标记物同时应用。常用剂量为5.55—7.4MBq(150—200μCi)。

测定方法 测定前8—12h空腹。测定时将放射性药物混合于试餐内，试餐的种类繁多，最简单的为燕麦粥或大米粥等谷类食物，但为摸拟正常饮食，除谷类食物外可加牛奶、煎蛋、牛肉、白脱等蛋白质、脂肪类食品。被测者将试餐在短时间内(5min左右)服下。服后以探测器测量胃部放射性的改变，或用γ照相机于中上腹部连续摄片，若用连有微机的大视野γ照相机，可同时将信息收集于计算机内，并进行图象处理，依据胃内放射性下降的指数曲线计算半排空时间，或不同时间内放射性下降的百分率，比较胃的排空速度。测定过程中被测者应保持体位不变，对^{113m}In等短寿命放射性核素计算过程中注意校正自然衰变。

临床意义 胃排空的速度与试餐的状态、成分和容量有关。一般液相试餐排空较固相试餐为快，综合现有报道液相试餐半排空时间正常值为10—30min，固相试餐半排空时间正常值为40—80min，疾病情况下，可使胃排空延迟或加速。

（1）可使胃排空延迟的疾患：胃癌、十二指肠溃疡(次代偿或失代偿狭窄的病人)胃的不完全麻痹、迷走神经切断术后、糖尿病、硬皮病、甲状腺功能减退症，延髓型脊髓灰质炎、脑瘤、胃溃疡、胃食管返流性疾患、电解质不平衡、外伤、尿毒症、肠扭结、以及铅中毒等。

（2）可使胃排空加速的疾患：BillrothⅡ式胃大部切除术后、幽门成形术后、十二指肠溃疡(没有并发症的十二指肠溃疡和代偿性狭窄的病人)、萎缩性胃炎、Zollinger-Ellison综合征、甲状腺功能亢进症等。

（3）药物影响：溴丙胺太林(普鲁本辛)、阿托品、吗啡、胃泌素、胰泌素、胆囊收缩素可使胃排空延迟。甲氧氯普胺(胃复安)可使胃排空加速。

消化道出血放射性核素诊断

消化道出血的放射性核素检查是用放射性核素对消化道出血进行定位和定量诊断。1954年，Owen等用^{51}Cr-RbC作示踪剂测定消化道出血量。近年来应用比较广泛的是上消化道出血的定位诊断。此检查方法不引起过敏反应，简单易行故颇受临床重视。

示踪剂　用于测量及定位诊断消化道出血的示踪剂及其用途如下表所示。

^{99m}Tc-RbC探测消化道出血优点是可以延长测量时间，而不受肝脾区放射性的干扰。^{99m}Tc RbC有三种类型标记方法：体内标记法操作简便，但标记率略低，有资料证明应用此类标记方法50%非出血病例肠道内可有放射性蓄积，可能系游离^{99m}Tc所致；体外标记红细胞法，减少了肠道内蓄积，但操作繁杂；体内外标记法可能兼备两者的优点。热变性^{99m}Tc-RbC，可为脾脏所摄取，有利于显示右上腹部出血灶。1986年以来有人提出选用^{99m}Tc-DTPA探测消化道出血，主要由于^{99m}Tc-DTPA可迅速由肾脏排出，使血本底大大减低，有利于病灶的显示。

测定方法　（1）消化道出血量的测定：静脉注射^{51}Cr-RbC后连续收集72h粪便（防止尿液污染）。在收集开始和结束时分别抽取静脉血样品，测定粪便样品及血样品的放射性，将粪便总放射性除以血液每毫升平均放射性，即得72h胃肠失血量(ml)。

（2）消化道出血的定位诊断：静脉注射示踪剂后，用大视野γ照相机连续进行腹部动态显象，被测者取仰卧位，使腹主动脉与下腔静脉居视野正中，在探测过程中最好不变动体位，以防由于运动而致肠道积血扩散影响定位。对定位有怀疑者可加用侧位显象，或排空尿后复测。使用^{99m}Tc-DTPA作示踪剂，应预先插好导尿管，以排除膀胱区放射性的干扰。一般测量时间为90min，应用^{111}In 8 羟基喹啉 RbC作示踪剂可延长至72h。

临床意义　与消化道出血量的测定相比，定位出血灶可能更为重要，为急性原因不明的消化道出血提示可能的手术部位。有报道指出，^{99m}Tc-RbC诊断出血灶的灵敏度为93%，特异性为95%，准确率为94%。^{99m}Tc-DTPA诊断消化道出血的附合率为85%。

诊断上消化道出血的常用示踪剂

示踪剂	常用量 MBq(Ci)	用途
^{51}Cr-RbC	5.55—7.4MBq(150—200μCi)	测量消化道出血量
^{99m}Tc-SC	370—555MBq(10—15mCi)	急性消化道出血定位
^{99m}Tc-植酸	370—555MBq(10—15mCi)	急性消化道出血定位
^{99m}Tc-DTPA	370MBq(10mCi)	急性消化道出血定位
^{99m}Tc-RbC（热变性）	370MBq(10mCi)	慢性间歇性消化道出血
^{99m}Tc-RbC	370MBq(10mCi)	慢性间歇性消化道出血
^{111}In-8-羟基喹啉 RbC		

肾功能放射性核素检查

肾功能的放射性核素检查，常用的有肾图检查、有效肾血浆流量检测和肾小球滤过率检测等。

肾图　放射性示踪剂^{131}I-邻碘马尿酸钠静脉注射后分别在两侧肾区记录的放射性变化曲线称为放射性肾图。

^{131}I-邻碘马尿酸钠注入静脉后，很快到达肾区，并从血液转移，即主要由肾小管上皮细胞摄取并分泌至肾小管腔内，然后随尿液经肾盏、肾盂、输尿管而排至膀胱，此过程由肾区探头监测并记录放射性变化，因此肾图可反映分侧肾脏血流、肾小管分泌功能及上尿路通畅情况。

正常图形　正常肾图可分为三段(图1)。

（1）示踪剂出现段(a段)：示踪剂注入静脉后40s内，到达并充盈探头视野下的血管床，而出现放射性陡然上升线。a段包括肾内血管和肾外血管以及肾小管上皮细胞对最初到达的示踪剂摄取，其中肾内血管放射性仅占10%，而肾外血管放射性约占60%，其中30%为肾小管早期摄取，由于肾外因素为主，故a段的临床价值较小。

（2）聚集段(b段)：继a段后，曲线变为缓慢上升，直至曲线出现高峰，高峰于2～4.5min出现，b段主要表示有效肾血浆流量和肾小管吸收分泌功能，并与尿流量有关。

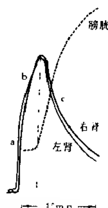


图1　正常的两侧肾图曲线

每侧肾图曲线均见a、b、c三段，虚点连线为膀胱曲线
a段为示踪剂出现段，b段为示踪剂聚集段，c段为示踪剂排出段

（3）排出段（c段）：继b段后（即高峰后），曲线转为下降，主要表示示踪剂随同尿液从肾脏排出，反映上尿路通畅情况。但还有肾血流、肾小管功能及尿流量等因素的影响，因此无尿流不畅时c段也可以反映肾功能。c段的指标为下降一半的时间（$c_{1/2}$）。

综上所述，正常肾图的特点是显示a段有一定高度，b段上升良好，具有一定的斜率，峰时小于4.5min（一般为2—3min），c段近似指数规律下降，与b段近似对称，$c_{1/2}$小于8min，此外两侧肾图的幅值和形态应相近。

由于循环血液内示踪剂通过肾脏被清除，实际上是个连续不断的动态过程，肾图分段是人为的，其目的是便于临床分析。

常用的分析指标 见表1。

临床应用 （1）诊断尿路梗阻（图2）：梗阻轻度者仅$c_{1/2}$延长；中度者峰时后移，c段下降更慢，呈“抛物线”，或c段无明显下降呈“高水平延长线”；完全性梗阻者曲线持续上升无下降。随着梗阻时间延长，肾功能逐渐减退，曲线幅值和b段的斜率相应下降。

表1 肾图分析的指标及正常值

肾图指标	计算方法	正常值
峰时（t_b）	从示踪剂出现到高峰之间的时间	<4.5min（平均2—3min
c段半降时间 $c_{1/2}$）	从高峰降至峰值一半之间的时间	<8min（平均4min）
15min 残留率	$\frac{C_{15}}{b}\times100\%$	<50%（平均30%）
肾脏指数（RI）	$\frac{(b-a)^2+(b-C_{15})^2}{b^2}\times100\%$	>45%（平均60%
分浓缩率	$\frac{b-a}{a\cdot t_b}\times100\%$	>6%（平均20%）
两侧峰时差	t_b左－t_b右	<1min
两侧峰值差比	$\frac{b左-b右}{\bar{b}}\times100\%$	<30%
两侧肾脏指数差比	$\frac{RI左-RI右}{\overline{RI}}\times100\%$	<25%

注：表中a、b、c_{15}分别为a段、b段、15min时c段的高度。尿路梗阻时由于梗阻对C段的影响，肾脏指数（RI）不能用于尿路梗阻时的肾功能判断

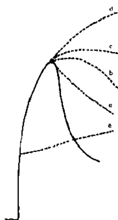


图2 尿路梗阻肾图

a轻度 b中度（“抛物线”） c中度（“高水平延长线”） d.完全性梗阻 e完全性梗阻伴肾功能受损

（2）估价肾实质病变的功能（图3）：肾脏功能减退时曲线幅度低，b段斜率差，c段下降迟缓。严重功能受损时，呈“低水平延长线”，高峰极低平或不明显。无功能时曲线呈“低水平递降线”，此实际上为肾外组织血液放射性变化，其下降是由于对侧肾脏清除血中示踪剂的结果，递降的速率取决于对侧肾脏的功能。

（3）肾血管性高血压过筛试验：肾动脉狭窄时，病侧肾脏血流减少，肾小管分泌功能也降低，肾图表现有两种形式（图4），即与肾功能减退的肾图相似或形态正常但幅值明显减低的“小肾图”。上述表现并非肾小管狭窄所特有，故缺少特异性，仅作过筛的手段。肾图由于可两侧对比，故对于单侧性肾动脉狭窄的诊断较好。

（4）肾移植的监护（图5）：肾移植后，移植肾的功能恢复良好者表现为正常肾图；急性排斥时，最初为c段缓慢或c段不出现，呈递升曲线，酷似尿路梗阻，实为示踪剂潴留于肾实质内所致，因此测定膀胱/肾放射性比值（B/K比值）明显下降，可作为预测排斥的灵敏指标；排斥进展

则肾图的b段相应下降；动脉血栓形成或超急性排斥时肾脏不摄取示踪剂，肾图放射性接近于本底。

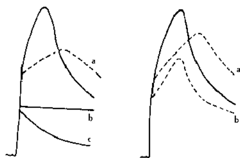
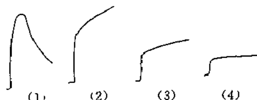


图3　肾功能减退肾图　a 肾功能减退　b 肾功能严重受损（"低水平延长线"）　c 无功能（"低水平递降线"）

图4　肾血管狭窄肾图　a 与肾功能减退相似　b."小肾图"

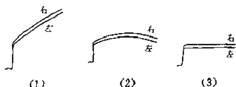


（1）　（2）　（3）　（4）

图5　肾移植术后^{131}I-邻碘马尿酸钠肾图

（1）正常　（2）排斥早期，尿路梗阻　（3）排斥进展，急性肾小管坏死，肾动脉狭窄　（4）超急性排斥，肾动脉血栓形成

（5）急性肾功能衰竭的鉴别诊断：可鉴别肾前性、肾性或肾后性（图6）。



（1）　（2）　（3）

图6　急性肾功能衰竭的肾图鉴别诊断

（1）肾后性：两侧尿路急性梗阻　（2）肾前性：失水　（3）肾性：肾脏病变引起

（6）其他：不明原因腹痛，以排除尿路结石；肾脏和盆腔手术或放射治疗前后观察，有助于手术选择和术后尿路并发症的诊断。

优缺点：肾图具有简便、无痛苦、能分别了解两侧肾脏血流和功能以及上尿路通畅情况，且对碘过敏者仍适用等优点。但肾图多缺乏特异性、病因诊断困难、较小的病变难于反映，且影响因素较多，如探头对位、尿流率、仪器匹配、示踪剂游离、^{131}I含量、药物干扰等均可产生人为的伪差。

有效肾血浆流量检测　示踪剂^{131}I 邻碘马尿酸钠注入静脉后随同血流到达肾脏，并被肾脏清除，而无肾小管重吸收，血液每次流经肾脏，其中的示踪剂约90%被清除，10%经过肾静脉再循环，因此从血浆样品测定血中示踪剂的清除率可以反映肾血浆流量，由于血液每次流经肾脏，示踪剂并非100%清除，其中供应肾脏间质和包膜的血流中示踪剂不被清除，故称为有效肾血浆流量（ERPF）。

测定方法　有多种，可分为两类：连续灌注法和单次注射法。

1．连续灌注法：经典的方法是示踪剂注入静脉后，再连续滴注，使血浆中的示踪剂的浓度保持恒定，并按一定的时间从对侧静脉抽取血样品，同时通过导尿管收集尿液。分别测定血浆和尿液中放射性浓度，按下列公式进行计算：$C=\frac{U\times V}{P}$

式中　C为血浆清除率（ml/min），U为尿液中放射性浓度〔计数/（min·ml）〕，V为尿量（ml/min），P为血浆中放射性浓度〔计数/（min·ml）〕。有效血浆流量即为C值。

2　单次注射法：示踪剂仅注射一次，而不需连续滴注。现多用血浆样品结合心前区体表测定分析血浆清除速率，而不用尿液收集。目前临床上较简便而实用的是单次注射后心前区体表测定法，仅需抽血一次，测定血浆样品放射性浓度来纠正体表测得的值。

计算方法　可用双指数法或单指数法。

1　双指数法：是基于示踪剂静脉注入后体内二室分布的理论，把血浆清除曲线在半对数纸上分析成两个曲线成分（图7），按下列公式计算：

$$C(ml/min)=\frac{0.693\cdot I}{A\cdot T_{1/2}b+B\cdot T_{1/2}a}$$

式中　I为注入量的放射性（计数/min），A和B为二个成分曲线外推至0时的放射性（计数/min），$T_{1/2}a$和$T_{1/2}b$分别为上述二个曲线下降一半的时间。C值即为ERPF。

2．单指数法的原理：是^{131}I 邻碘马尿酸钠静脉注入后8min、体内分布大致达到平衡，血浆中放射性浓度的下降主要由于肾脏清除的结果，采用8—18min时相的血浆放射性浓度进行分析（图8）。按下列公式计算：

$$ERPF(ml/min)=\frac{\text{注入量的总放射性（计数/min）}}{\text{半对数纸上外推至0时的血浆放射性（计数/min·ml）}}\times\frac{0.693}{\text{血浆浓度下降一半的时间（min）}}$$

中国报道用单指数法测得ERPF正常范围为454－808ml (min·1.73m²) 体表面积，均数为629ml/(min·1.73m²)体表面积。

单次注射法虽然正确性不及经典的连续灌注法，但简便、可不留尿液，故可用于无尿患者的测定。

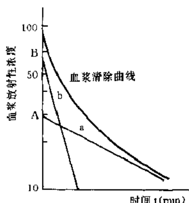


图7 血浆清除曲线双指数分析法示意图

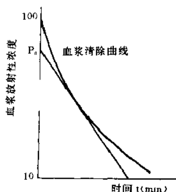


图8 血浆清除曲线单指数分析法示意图

有效肾血浆流量测定还可结合肾图b段斜率的分析，算得分侧有效肾血浆流量。方法是分别将两侧肾图的b段0.5 2min之间的曲线回推到0时，算得2min时相的b段高度：$h_{左}$和$h_{右}$，并计算分侧的ERPF值(图9)。

应指出，凡是影响肾图测定的因素，均亦影响本法计算的分侧ERPF结果。

临床应用 有效肾血浆流量是反映肾脏血流动力学的一个指标，了解肾脏各种病理情况下肾血流的改变。结合心排血量的测定可鉴别肾血流减少的原因是心排血量减少或原发于肾脏病变，如肾动脉狭窄等。有效肾血浆流量测定在肾移植中也得到应用，排斥时其值下降，以此作为诊断排斥反应的一个指标。此外，有效肾血浆流量还与肾功能密切有关，也可作为反映肾功能的指标。

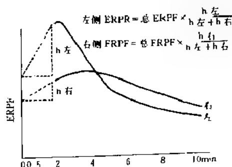


图9 总 ERPF 测定结合肾图两侧 h段斜率分析计算分侧 ERPF 值示意图

肾小球滤过率 其原理和方法基本上与有效肾血浆流量测定相仿，但示踪剂采用[131]I标记Inulin或Iothalamate和[111]In、[99m]Tc等标记的EDTA或DTPA，这类制剂系由肾小球滤过而不被肾小管重吸收，测定其血中清除率即为肾小球滤过率(GFR)。GFR是反映肾小球滤过功能，其正常值随性别、年龄、体表面积及生理状况的不同而有差别。正常值在男性成人约为130ml/(min·1.73m²体表面积)，女性成人约为120ml/(min·1.73m²体表面积)。新生儿约为成人的20%－40%，成人40岁以后GFR则逐渐降低。

GFR测定对正确评价肾功能具有重要意义，在正常饮食时GFR降至50ml/min以下时血尿素氮(BUN)或肌酐才见增高，若给低蛋白饮食时GFR在5ml/min左右时BUN还可能正常，因此GFR测定可较早地发现临床上肾功能衰竭出现以前的肾功能降低。

GFR与有效肾血浆流量联合测定，则可有助于判断肾脏病变的主要部位。GFR/ERPF的比值即滤过分数(FF)在肾脏病变的诊断中是个很有价值的指标。FF正常值为0.20左右，视示踪剂不同而有所差异。临床上FF增高见于急性肾功能衰竭(可由充血性心衰、急性肾小管坏死及肾盂肾炎等引起)。FF降低则见于急性肾小球肾炎、肾皮质坏死和尿路梗阻。在慢性肾脏疾患的大部分患者中FF则可正常。

血容量放射性核素测定

血容量系指全身有效的循环血量，血细胞容量和血浆容量构成全血容量。血容量是机体维持正常血液循环的重要条件之一，测定血容量和红细胞容量对临床诊断和输血补液等治疗有一定价值。血容量的各种测定方法都是根据稀释法的原理。目前均采用放射性核素稀释法，染料稀释法不及放射性核素灵敏准确极少采用。

(1)[131]I标记血清白蛋白测定血浆容量：用一定量的

^{131}I标记的血清白蛋白注入受检者静脉，20min后取血作血细胞比容和血浆放射性测定。计算血浆容量和全血容量。

（2）^{51}Cr标记自体红细胞测定红细胞容量：受检者静脉血用^{51}Cr体外标记后，取一定量再注回受检者静脉内。20min后取血测血细胞比容、全血和血浆放射性。计算红细胞容量和全血容量。

（3）^{131}I标记血清白蛋白和^{51}Cr标记自体红细胞同时测定血浆容量和红细胞容量，本法测得结果比较可靠。

正常值：血浆容量 男性49—51ml/kg，女性46—48ml/kg

红细胞容量 男性31.5—32.5ml/kg，女性23ml/kg

全血容量 男性80—84ml/kg，女性68—75ml/kg

出血、休克、烧伤和电解质紊乱均可造成血容量减少；再生障碍、溶血等贫血患者红细胞容量减少，真性红细胞增多症则全血容量和红细胞容量均增加；充血性心力衰竭患者血容量也增高。

超声诊断

超声诊断（ultrasonic diagnosis）乃借助向人体发射声波，接收其反射讯号而获体内信息，据此进行诊断的方法。

超声透入（入射）人体后，以回声（反射、散射）或透过声（透射）的形式携带出人体内部重要声学上的信息，经空间重组或其他方式组图并作各种分析，获得规律后进行疾病诊断。目前技术成熟且临床应用广泛的为回声诊断（或反射式超声）法。

该诊断技术可用于颅脑、眼球、面颈部、胸腔、腹部、泌尿科、妇产科、心血管及部分骨科疾病等。其优点为易于获得软组织脏器的声象图（切面）；可随意选用各种切面以灵活显示病灶所在；十分方便地识别脏器的实质性、液性、血管分布或其他管道的行径。其不足处为不能透过气体薄层和甚难透过骨质，使肺、胃肠、骨骼等病变难以用超声显示；过胖病人亦因衰减大而难以显示其深部病变。超声诊断工作中应注意射入人体的超声总剂量问题。超过一定剂量则可致人体组织细胞及胎儿受到损伤。

要获得正确的超声诊断必须掌握图形的分析基础及识别图象伪差。有些不同疾病的图形表现可十分相似；而另外有些疾病在不同病程过程中又有极不一致的图形表现。因而，超声诊断既要根据声学特性进行独立判断，又必须熟悉临床疾病结合分析。

超声图象诊断原理 超声图象富有直观性，它与脏器的大体解剖切面相吻合。又可指导手术时病灶定位。图象诊断原理为：①形态学诊断：由于病变后所造成的脏器大小、形态与包膜、表面以及内部结构改变而显示声象图上的各种变化。②生理学诊断：可根据年龄、性别、周期性改变、脏器功能试验、血流动力学、妊娠生理、胎儿生理学等方面进行诊断分析。③谱分析：对形态学的声象中取任一小区作灰阶谱显示分析；亦可从多普勒血流的声谱图中取某一瞬时作正负频移的频率与强度的谱分析。此外，尚有衰减谱、背向散射谱等的分析研究。

超声诊断分析基础 通常可从下列10个方面进行分析，对提高确诊率关系至大：

（1）脏器或病变所在部位及其与周围的关系。

（2）脏器或病变各径线大小范围。

（3）脏器或病变区外形及表面（或包膜）情况。

（4）脏器内管道情况，血管内血流情况。

（5）脏器内支持结构情况。

（6）脏器或病变内部回声的改变。

（7）异常回声的分类和识别。如低散射体，高反射体，低衰减体（液体或金属体等），高衰减体（钙化物或某些纤维化、肿瘤等），可压缩体（海绵状血管瘤、动脉瘤等），不可压缩体（实质性肿瘤等），可旋移体（脓液、胆囊、结石等），不可旋移体（宽基肿瘤等），活动体（胎儿、蛔虫、空气、胃肠道等），外加影响（超声造影、声象图监视穿刺针、导管、药物注入、异物等）。

（8）与病变相关的脏器或组织结构的改变。

（9）活动或可收缩脏器功能检测（心功能、胆囊收缩功能、膀胱收缩功能等）。

（10）回声与大体病理间的一般规律：如①急性炎症，脏器肿大，回声减低、透声或渗液血肿，或因急性充血而回声增多增强。②慢性炎症、纤维化，常使实质内回声增多、增亮、不规则，外形不规则改变及内部管道改变。空腔脏器或体腔具壁厚、内膜不平变化。③积液使后壁细而亮，内部无回声暗区及液区后方显著增强，如液体混浊则内部具细小回声并可旋移。④局灶实质性病变，常具包膜，内部低、高或等回声，可具内部不均、液化及周围征象。⑤钙化，表现为表面甚强、中间衰减及后方明显声影。⑥气体，表面反射最亮，其后方掩盖性声影或振铃效应，游走性强。⑦动脉与静脉，可从其部位、形态、分支、搏动形态及Doppler超声特征测出。⑧活动及静止，心脏、血管、横膈、胎儿等的检测。动作的限制、异常或停止可反映有关病变。

声象图伪差 多数由于超声固有的物理特性所造成；少数则为仪器设计、调节及其他因素所致。识别伪差的目的为减低误诊。其常见伪差可分为下列17种：①混响（reverberation）伪差，系指浅表组织二次（或三次）重复显示在浅部无回声区内。②振铃（ringing）伪差：薄层液体下方存在气体时，产生长条片状曳尾。③镜像（mirror）伪差：在深部光滑平面的两侧，对称又相似。④部分容积效应：声束既照射至病灶区域，又照射至其同样深度的非病灶区。两者回声同时接收到，叠加显示，改变了原有的病灶特征。⑤非聚焦区伪差：声束束宽随聚焦而变窄。在非聚焦区其侧向、横向分辨力降低，图形变粗而模糊。例如，正常1mm的胆囊壁如置放于非聚焦，壁

厚可显示为3mm左右，造成判断失实。⑥折射位移伪差：在界面深浅两侧组织间声速不等而使声束方向改变。其在图象上所表现的纵向关系的结构实际上在体内并不处于一垂直线上。⑦折射声影：圆形或弧形病灶如深部组织的声速大于浅部组织时，在其两侧边缘可致声束全反射而不能进入深部组织，而致声影，此声影并不直接代表结构。⑧折射透镜伪差：为一种特殊的折射位移伪差表现。于腹白线两侧浅部脂肪及腹膜前脂肪和两侧腹直肌组成声透镜，左、右声透镜向中心偏向。但被测组织却显于两侧。故常在横切检查时可显示两支腹主动脉及两支肠系膜上动脉横切伪象。⑨绕射（diffraction）伪差：组织界面靠近声束边缘（1～2波长距离）时，声束朝向此界面偏移。此为小结石后方声影抵消的原因。⑩旁瓣效应（side lobe effect）：声束分主瓣和旁瓣。发出旁瓣亦获得回声，此回声弱并重叠于主瓣声束线上，造成假象。⑪机械架扫查位置误差：由于机械加工精度不足以及机械架空间定位与电子系统间的不同步。⑫总增益调节伪差：过低，削除有用的低回声信号，过高，使低弱回声甚至噪音和强回声达到十分接近的程度，从而难以分辨疾病。⑬DGC补偿调节，要根据受检对象的衰减大小作灵活调节。调节不妥则致伪差。⑭掩盖性伪差：在衰减系数特别大的组织或病灶下方，其本底已极暗淡，即使存在病变亦常不能显示。⑮时间性（发展性）伪差：如孕24周前胎盘位置常低，表现似为低置或前置胎盘；24周后子宫增大，胎盘亦可迁移，再检可无以前的病理性表现；内脏外伤出血亦有时间性。⑯检查前准备不充分：如胆囊、胰腺检查事先未低脂饮食，当日又未禁食；检查膀胱、子宫、盆腔又未使膀胱充盈者，常致漏诊。⑰解剖部位变异，变异可以多种多样，如不考虑解剖变异，常致误诊。

诊断用超声的生物效应及超声剂量学 超声是一种机械能。在一定的声强下，可产生多种物理、化学和生物效应。已知诊断用超声作用于离体胎儿时，120mW/cm² 声强照射7min可使温升1.2℃；超声迅速震动产生较大声压及质点加速度，超声可造成空化现象，诊断用超声同样可在组织内部形成空化的可能。而空泡破裂时可产生几千个大气压，产生放电与紫外光辐射，局部温升可达几千摄氏度（℃）。超声可使水离解为H^+及OH^-基团，从而形成H_2O_2、HO_2等，这些活泼的基团将产生一系列化学反应；超声可产生生物效应，可将DNA分子链从中间切断。1976年美国超声医学会根据各家实验结果建议超声诊断所使用的最大SPTAI（空间峰值、时间平均声强）应低于100mW/cm²，或者在使用大于100mW/cm²声强时，其与连续使用的总时间乘积应小于50J。

最近研究，即使在SPTAI低于100mW/cm²，常规检查孕妇后可造成新生儿的低出生体重及儿童诵读困难。由于中国迄今无脉冲式低声强的超声计量民用设施，故对3个月以内的早孕妇女如无必要不宜检查胎儿；必要时在一个固定点连续观察时间不宜超过1min。胎儿脑与脊髓、眼、心脏等均对超声特别敏感，其SPTAI应限制在68mW/cm²以下。成人眼球亦其敏感，每次在固定点连续观察时间不宜超过1min。其SPTAI应限制在17mW/cm²以下。

B型超声仪分类及常用诊断方法 B型超声仪为超声成象仪中的一种，在技术上已经成熟，并广泛用于临床。B型系辉度调制（brightness modulation）的简称，它将体内深浅结构按回声的时间先后排列在一线条上；然后扫动声束，依次获得顺序的线条上回声。这些回声的组合，成为一个声象切面或名声象图。由体表向深层扫查的横切声象图，其切面对应于CT的断层图。

根据不同的声束扫查方式，可将B超仪分成三种基本类型和四种复合类型。三种基本类型为：线扫，扇扫和弧扫；四种复合类型为：凸阵，弧扇扫（Octoson），复合圆周扫和径向圆周扫（P.P.I）。现今，解决实际临床问题者为凸阵、线扫及扇扫三种，适用于全身软组织脏器的检查；而在透声窗甚小的肋间行心脏检查时，以扇扫仪或小半径凸阵（R＝1cm或1.5cm）者较为适宜。

B超诊断中根据探头与人体的接触情况分为：①直接法，应用于大多数场合，使用方便、灵活。②间接法，常用水囊或其他耦合液进行，适用于浅部小器官，如眼球、甲状腺等。直肠内或阴道内检查亦用间接法。

B超的检查方法可分为：①滑移法，探头移动，适用于作各种连续纵切面或横切面、斜切面。②侧角法，探头皮肤接触处固定，连续变换角度获得在一个立体角内的观察，确定其空间关系。③旋转法，在体表检查时，往往将病灶移至探头中心然后依此中心点将探头旋转，以确定其空间存在、立体形态及周围组织间的关系。另一种旋转法适用于腔内检查。例如直肠内前列腺检查和膀胱镜探头检查等。④压放法：可直接用探头压、放受检部位，观察有否内部运动及测试其可压缩性。亦可不用探头作压放，而用另手在探头附近的体表压放。⑤体位改变：坐位常使胰腺显示清晰；俯卧位可使结石下移至最低部位；迅速变换体位可使混浊液旋移等，有助于鉴别实质性病变。体位改变对检查心脏疾病亦有用。⑥比较法：成对脏器需作左右比较；与时间或其他条件有关的疾病可作先、后比较。如胆囊收缩、肿瘤生长、胎动、胎心观察等。

超声诊断临床应用 声象图对各种脏器及软组织疾病的诊断特别有效。要求在入射声路中无气体或较厚的骨骼阻挡。

颅脑 新生儿前囟未闭合前，用凸弧形或扇扫法可获得一系列的冠状切面、矢状切面，可清晰显示双大脑半球沟、回。脑中线，胼胝体、丘脑、尾状核、小脑、双侧侧脑室、第三脑室、室间孔、第四脑室和在双侧侧脑室底部的脉络丛。还可使用经颞部轴平面扫查法获得与上述两组切面相垂直的切面；轴平面扫查法尚可供儿童及成年人检查应用，但颞骨愈厚其图形显示愈为模糊。超声可诊断四类脑部疾病：①脑实质疾病：实质性肿瘤常呈高回声

型;而囊性或化脓性疾病呈无回声暗区;脑梗死后开始高回声,以后可吸收变为囊性暗区。如新生儿脑梗死与脑软化,各种脑肿瘤、脑囊肿、脑脓肿、包囊虫病、结核瘤等。②脑发育畸形,如无脑(水脑症)、全前脑、平滑脑等。③颅内出血:其在脑实质内出血出现外形不规则的强回声区;而在脑室内出血可见液性暗区扩大及底部强回声沉着,可随体位改变而移动。如:大脑内出血、丘脑出血、小脑内出血、室管膜下出血、脉络丛出血、脑室内出血、硬膜下出血等。4)积液性病变,表现为液性暗区明显扩大。如:脑积水、第三脑室扩张、第四脑室扩张、硬膜下积液等。成人单侧性天幕上肿瘤或颅内血肿可见中线结构的移位;手术中去颅骨后超声检查可清晰显示病变回声特征。

眼球 在角膜、晶状体或玻璃体混浊影响光学眼底镜检查时,超声特别有用。眼声象图可显示整个眼球的多组切面,观察从角膜、前房、虹膜、晶状体、玻璃体、脉络膜、视网膜、巩膜及视神经等各种结构及进行测量。从角膜中点经瞳孔至视神经外侧缘处的巩膜内缘为眼轴径线的测定线。声象图上可测出前房深度,虹膜粘连,白内障,玻璃体出血、囊肿或混浊,视网膜脱离,视网膜或脉络膜肿瘤,以及眼内异物等。白内障可呈现晶状体的前、后缘增亮变厚及(或)内部较高的回声细点;玻璃体出血可显示该区内部大片细小或成片光亮回声,如机化可呈条带状回声与球壁相连,玻璃体面积及径线变小;典型网膜脱离在玻璃体后方呈"V"形强光带,其与巩膜间的暗区为积液区,V形顶端达于视神经处,不典型者可在一侧呈弧形脱离,其与巩膜间呈新月形、梭形等暗区;高度近视眼可致后葡萄膜肿,可见该区眼球的正常球面曲度消失,特别向外膨隆,多发生于眼球的外侧。

眼眶 眶内炎症、突眼性甲状腺功能亢进及眶内肿瘤等疾病,均可导致眼球突出。声象图首先可鉴别其为球内病变抑或眶内病变,后者其眼球的大小、形态和内部回声均属正常范围。眶内炎症急性期其球后组织间隙增大,回声减低或形成暗区,抗炎治疗后消退明显,局限性慢性炎症可呈假瘤样表现;突眼性甲状腺功能亢进主要为眼外肌的肥大、肿胀,超声可予显示;眶内组织水肿纤维化可形成线状增强回声不均地分布于较低回声区内;眶内肿瘤常可找到一边缘较为清晰的球形体或椭圆体病灶,并可将球后肌肉推挤移位。内部回声随不同病变而异;泪腺肿瘤亦可挤压眼球向下内方突出,超声可在眼眶的外上方测及边界清晰的肿块,如属恶性,其内部回声多不均匀。

腮腺 正常腮腺声象图为均匀低回声反射,于纵向(或纵斜向)检查时,可分别显示腮腺体内的颈外动脉及其分支上颌动脉及面后静脉;作横向检查时可显示腮腺导管,内径光滑约1mm左右。腮腺混合瘤及单纯腺瘤可显示腺体内低回声或混合回声肿块,具清晰完整的包膜,导管连续不中断,腮腺肿瘤缺乏清晰完整的包膜,边界常不整齐,内部回声分布不均,常见导管中断,并可检出颈部淋巴结肿大。腮腺结石、囊肿、淋巴瘤等亦各具特征表现。

甲状腺及甲状旁腺 应选5MHz—7.5MHz探头。甲状腺分左、右两叶,中间以峡部相连,有时从峡部向上具一小尖形突起。作双侧腺叶纵切时,甲状腺呈短圆柱形。有时在上1/3及下1/3的腺叶后方见3~5mm圆形小低回声区,则为甲状旁腺。横切面常呈近圆形,经峡部处横切面略呈两个方块形,中以薄层组织在气管前方相连。正常甲状腺内部回声细小且分布均匀。

甲状腺腺瘤较为常见,多为单个结节,超声切面显示圆形或椭圆形,包膜清晰完整、边缘光滑,内部回声可低、可高,分布比较均匀,可发生囊性变而出现暗区;甲状腺囊肿声象图上为圆或椭圆形,囊壁薄而清晰,内部无回声暗区,后壁及后方回声增强,如伴出血可见暗区内部片条状高回声或暗区内弥散光点;甲状腺癌多为形态不规则肿块,包膜完整或不完整,内部回声增强亦可减弱,但常分布不均,亦可出现液化暗区,常压迫周围组织,如测及颈部淋巴结肿大可确诊并提示有转移。

甲状腺弥漫性肿大、甲状腺血管瘤、甲状腺炎以及胸骨后甲状腺肿等超声亦可作出诊断分析。

甲状旁腺腺瘤可在甲状腺腺叶的后方测及包膜清晰的圆形肿块,直径超过5mm,有时可超过10mm,内部常为均匀低回声。伴明显临床缺钙症状及生化低血钙水平。

乳房 正常女性乳房回声随年龄及不同生理时期(如月经期、妊娠期或哺乳期)而有较多改变。一般成年女性在皮肤、皮下组织的深部见低回声脂肪层,并见带索状高回声穿插其间到达皮下为悬韧带;此脂肪层的深部为中等细小回声或间以2mm左右小囊的乳腺区,亦可找到乳腺管并其壶腹部,直开口至乳头;腺体深部经薄层低回声脂肪层后为回声较强的胸肌层,继而肋骨及肋间肌直到胸膜、肺部。老年妇女乳腺萎缩纤维增生而使回声增强,脂肪层与乳腺组织的比例增大,亦有脂肪层同时萎缩变薄者。

乳房内肿块通常外科扪诊即可鉴别良恶性达90%左右。但有时在乳房特别发达或肥胖妇女以及肿块甚小时需用超声帮助分析。乳房纤维腺瘤外形呈圆或椭圆,边缘薄而清晰,后壁回声完整,常伴侧后方声影,内部回声低或稍高,分布比较均匀,有时可伴囊性变或内部钙化等表现。如为多发易下诊断,乳腺癌肿块边缘常不规则,呈花瓣状,后壁回声常不清晰,内部回声增高且分布不均,肿块后方具衰减声影,有时可测到其与胸肌、皮肤、乳头等粘连,及(或)腋窝、胸骨旁淋巴结肿大。超声对乳腺囊肿、囊性乳腺病、急性乳腺炎、乳腺脓肿等可分别作出诊断分析。

胸腔纵隔及肺部 超声可测出胸腔积液,并可指导穿刺;根据液区外壁测值可提供胸膜厚度;液区内是否伴有光点而分析其为渗出液或感染。胸膜腔肿瘤常伴同侧胸腔积液,细致寻找可发现肿瘤的所在;纵隔内肿瘤或囊

肿可使纵隔增宽，超声可测出局灶病变，前者实质性而后者囊性。实质性肿瘤包膜分叶状及内部回声不均者以恶性可能较大；肺部疾病超声难以探测，但当病变表面的肺组织内气体吸收、消失或不张、实化时，超声即易于透入。在后一情况下，可测出肺肿瘤、囊肿、脓肿、结核等病所致的声象图改变。肺实变时，超声可透入肺内较深部位，显示其中的支气管及血管等结构。

心血管　心脏及大血管声象图诊断较为成熟，通常应用扇形与M型、扇形与脉冲多普勒法、扇形加彩色血流多普勒法或几种方法的综合。

心瓣膜病显示瓣膜增厚及动作限制。如为狭窄则其前一个腔室常扩张，关闭不全常致瓣膜两侧的腔室均呈扩大。彩色多普勒于狭窄瓣口见彩色镶嵌的喷流；于关闭不全时则可见反向血流的色彩进入返流心腔。

多种先天性心脏病，如房间隔缺损、室间隔缺损、法洛四联症、动脉导管未闭、右房室瓣下移畸形、主动脉窦瘤破裂、大血管错位等，均可从二维图上显示病变及从彩色血流图上发现异常血流。缺血性心脏病（冠心病）可从二维图上见心室节段性动作障碍、疤痕形成或室壁动脉瘤的存在。心肌病可从心壁厚度明显改变及收缩力下降予以确诊，并可进行分类；心腔内血栓可根据心壁内膜异常附着物作出判断；赘生物多附着于心瓣膜上，随瓣膜的启闭而活动。亦有生长在腱索或心壁内膜上，其回声常较心内膜面略高。

此外，超声可诊断心脏（壁及腔内）肿瘤、高血压性心脏病、肺源性心脏病，有些设备尚可作心功能测定。

肝脏　超声诊断肝硬化及原发性肝癌最为常用。肝硬化因纤维收缩产生外形改变及弥漫性肝内增粗、增强的条、点、片状回声；肝静脉变细及肝外段门静脉增宽，门静脉高压症显示脾肿大或胃底食管静脉曲张或脐静脉重开，出现腹水时见腹腔、盆腔内暗区。原发性肝癌因其结节大小及不同病变阶段而呈多种图形表现。小肝癌（<2cm）结节常具细薄包膜及内部低回声，中心略增强，圆或椭圆形，后方回声略有增强。少数小肝癌回声增强，其边缘不清，外围常伴暗环；较大肝癌回声常增强，分布不规则；肝癌易出现中心坏死液化；部分小肝癌呈混合性回声特征，可并发门静脉、肝静脉或下腔静脉内癌栓。

超声尚可诊断肝脏先天性畸形、脂肪肝、部分性脂肪肝、肝囊肿、多囊肝、肝包囊虫病、肝脓肿以及肝血管瘤、肝腺瘤、肝错构瘤、转移性肝肿瘤、郁血肝、肝静脉血栓形成、门静脉血栓形成、肝内胆管结石、肝管扩张等疾病，各有其规律可循。通常，肝实质内出现液化性病灶多属良性，但少数具分泌性能的恶性肿瘤肝内转移时，一样可出现肝内液性暗区，应注意鉴别。

胆囊及胆道　胆囊急性炎症常明显肿大伴显著压痛，囊壁可增厚，胆汁回声可出现混浊光点；胆囊慢性炎症其壁明显增厚，内膜可见不平，可萎缩变小，亦可能积水胀大。胆囊结石视其结石种类而异。含钙量高及胆固醇结石其上缘回声增强，结石中部模糊难辨，而其后方呈清晰声影；胆色素性结石上缘反射不强，后方亦常无声影。胆囊癌则为囊壁的局部增厚、环状增厚、向腔内突出成蕈状或向外壁突出成块或者侵入肝脏。如阻塞胆囊管可呈"实变型"胆囊。胆囊的其他疾病如胆囊息肉、胆囊腺瘤、胆囊蛔虫症、胆囊内瘘、胆囊蜂窝织炎、胆囊周围积液及先天性胆囊疾病等均可作出分析。

胆总管、肝总管、肝管内结石其声象图表现同胆囊结石，如阻塞管腔其远端分支扩张。胆道肿瘤可见管腔内软组织影，形态常不规则；胆道蛔虫为管腔内平行光带，活蛔虫可观察其活动，而陈旧死亡蛔虫有时可见钙化斑。硬化性胆管炎管壁厚而亮、管腔变狭；Caroli病肝内胆管多处扩张；先天性胆总管囊肿、胆道内气体（细菌感染后产气、"胆道-肠道"吻合后）等。

胰　胰腺位置深在。头尾部可因十二指肠及胃内气体遮盖而显示不清。在显示满意的胰腺声象图上，可诊断急性胰腺炎、慢性胰腺炎、胰腺囊肿、胰腺囊腺瘤、胰腺癌及胰岛细胞瘤等。

急性胰腺炎腺体呈弥漫性或局限性肿大，因病变区水肿渗液而呈低回声或暗区，如伴出血、坏死则暗区内呈现片状或团状光亮反射；胰腺癌肿使局部明显肿大，并显示一低回声（少数高回声）占位区。常无清晰完整包膜。如向外浸润可见外形不规则。胰头、胰体部癌常示远端胰腺导管的明显扩张，胰头癌如压迫胆总管则可同时出现胆总管、肝总管及肝内胆管的扩张。慢性胰腺炎有时与癌肿极难鉴别，胰腺内伴以较多结石者有助于慢性胰腺炎的诊断。胰岛细胞瘤多具完整的细薄包膜，内部回声增高而分布比较均匀。胰腺癌易发生腹主动脉旁淋巴结转移，超声可予检出。

脾　脾包膜下血肿声象图为脾实质周围出现外加暗区，多发生在其表面，脾实质受挤压移位，暗区内具条、带状血凝块反射；脾破裂可见实质裂开，腹腔内积血；门静脉高压症常致脾肿大，其脾静脉亦增粗；脾动脉梗塞致实质内出血、渗液，形成局灶性液性暗区及内部亮斑；脾脏血管瘤为边缘清晰突出的回声增强光团，可显出血管管道。而淋巴肉瘤等则边缘不甚清晰，内部不均匀低回声多见；脾内钙化点为甚亮光斑，单个或多个，后方清晰声影。其他如先天性脾缺如、副脾、脾纤维化、多种原因引起的脾肿大，脾脏急性或慢性感染、脾纤维化、脾囊肿、脾包囊虫病等均可分析诊断。

胃　在胃体充盈（服用开水或其他耦合剂）、驱气后，超声可观察胃的形态、张力、胃壁、胃蠕动及胃壁浆膜外层情况。可从贲门追溯至幽门，胃底部较难详细观察。用超声可分清其粘膜层、粘膜肌层、粘膜下层、肌层、浆膜层等5层组织结构。

胃溃疡为粘膜层的局部破溃、缺失、形成凹陷，通常不明显影响胃的蠕动波传递，但如为面积较大，较深溃疡亦可影响收缩；胃癌早期仅局限于粘膜层者，呈低回声肿

块向腔内突出，不影响蠕动波传递。其与息肉间鉴别为后者基底较窄。癌肿侵入肌层则见局部显著增厚，该处既不能收缩又不能传递蠕动波；如向浆膜层生长可见其向外突出。肿瘤生长穿破浆膜层可转移至腹腔。胃肉瘤和其他恶性肿瘤声象图表现与胃癌相似，通常肿块内回声甚低。胃癌易向邻近脏器直接侵入，并常可发生肝内转移。此外，超声尚可诊断胃息肉、胃窦炎、胃扩张、胃内异物等。

肠 十二指肠憩室在充分饮水后可见与肠腔内液体相连的圆形暗区；与之相反，壶腹肿瘤则为十二指肠第二段从内侧肠壁向肠腔突出实质性肿块，该处肠蠕动受到阻碍；小肠梗阻见肠腔扩张，腔内积液积气；肠套叠可分出套入的肠曲各层及套头，可观察加压灌肠后套头的逐步退出、回复；小肠肿瘤常呈椭圆形低回声区，其间存在少量气体，故中心常较亮，出现"假肾征"。

急性阑尾炎于阑尾部位见较粗的指状水肿区，与压痛点一致；小儿巨结肠可在左、右侧腹壁纵行及脐周横行检出巨大条管状扩张肠曲，内为低回声或伴较多气体反射；结肠肿瘤需经清洁灌肠后保留液体，则从腹壁检出的倒U形液区中细致寻找可发现肿瘤向肠腔突出或浸润肠壁；直肠肿瘤可在会阴部观察，或用直肠内探头显示。

泌尿系统 肾结石可在集合系统中见回声甚亮区，伴后方声影，或见肾盂、肾盏扩张积液；肾盂积液在集合系统出现暗区，其两侧边缘分离应超过10mm，大量积液可致肾皮质萎缩。肾肿瘤局部肿大，内部回声或低或高，多不均匀，应注意肾外型肿瘤。肾盂肿瘤显示肾集合系统中心部明显扩大，在肾盂的一个部分或整体分离、膨胀，内部充满低回声，而与肾盂积水表现的暗区明显不同。临床血尿症状常极显著。慢性肾炎肾脏纤维化则肾脏变小，表面不平，锥体边缘变亮或者皮质、髓质与集合系统分界不清。超声可诊断肾移植后多种并发症，如急慢性肾排斥、周围血肿、淋巴液肿等。此外Wilm肿瘤小儿多见；错构瘤回声复杂；肾结核随所累区域及不同病变时期而异。肾结核早期可无任何特征性声象图表现，或仅显示略低回声小区；干酪化后回声更低弱，亦可出现无回声暗区。如进入钙化期则呈不规则分布的亮斑或弧带，伴后方声影。

输尿管扩张、输尿管结石可见扩张段及结石强反射；膀胱内肿瘤、结石、憩室、异物等可予鉴别；前列腺肥大、肿瘤、纤维化、囊肿等均可诊断；声象图可鉴别阴囊鞘膜积水、睾丸肿瘤、副睾结核和斜疝，分别呈液性、睾丸实质性占位、副睾不规则回声肿块和向腹股沟管延伸的肠曲或网膜实质性条状物等。尚可诊断精索扭转、精索静脉曲张、在一部分睾丸未降病例中寻找睾丸所在确切部位等。

妇产科 产科中可从孕囊、胚芽、卵黄囊等确定早孕（表1）。从孕囊直径、头臀径、双顶径、股骨长度、胸横径、腹横径、头围、胸围、腹围及"头-腹"周径比例等，作为胚胎生长发育的考核指标（表2）。

可诊断双胎或多胎妊娠；在孕32周时可确定胎盘正确位置，用以诊断前置或低置胎盘；可用以正确显示胎位；从最大羊水宽度估计羊水量多少，大于8cm者可定为羊水过多，而小于2cm且羊水混浊者为羊水过少；声象图可检出多种胎儿畸形，如：无脑儿、脑积水、小脑畸形、脑脊膜膨出、心脏畸形、心脏外翻、十二指肠闭锁、巨结肠、内脏外翻、胎儿胸腹水或皮下水肿、肾发育不良、肾囊肿、马蹄肾、畸胎瘤、四肢发育障碍等。用超声可预测胎儿体重。其计算方法可有多种。如：

$$Wt=81.29\times BPD-4409g$$

$$Wt=60.08\times AC-2319g$$

$$Wt=47.77\times BPD+42.85\times AC-51.83g$$

$$Log_{10}Wt=1.7492+0.166(BPD)+0.046(AC)-0.002646(AC)(BPD)$$

式中 Wt为预测胎儿体重；BPD为双顶径；AC为腹围；g为克。

表1 12周以内孕囊、胚芽长度（头臀径）及卵黄囊内径(mm)

停经周数	孕囊	头臀径	卵黄囊
5	10	21	
6	20	22	3
7	27.5	23	4.5
8	35	24	4.8
9	42.5	25	5.1
10	50	26	5.5
11		27	6.2
12		28	6.0

表2 孕周与头臀径、双顶径、头围、腹围、股骨长度(mm)关系

孕周	头臀径	双顶径	头围	腹围	股骨长度
13	61	20	89	69	8
15	93	22	111	93	14
20		40	175	152	30
25		54	292	208	44
30		68	280	260	54
35		80	313	309	64
40		88	345	354	74

根据宫腔内有无胎儿、有否胎心搏动以及其他一些表现以诊断不完全流产、先兆流产、难免流产、葡萄胎、异位妊娠、胎盘早剥等病理性妊娠。

妇科中可观察内生殖器发育情况及有否畸形，如子宫、卵巢的大小与畸形及处女膜闭锁等；可测定卵巢、子宫在月经期间生理性改变以及子宫肿瘤、卵巢囊肿或肿瘤、子宫内膜异位等。正常女性的子宫、宫颈、卵巢、卵泡等超声平均测值如下（表3、4）。

在女性计划生育中可测出宫腔内节育器、估计其形态及金属或非金属材料。确定节育器位置是否正常，有否穿入子宫肌层或穿破宫壁，确定带器妊娠等。

表3　正常成年女性子宫、宫颈、卵巢、卵泡超声平均测值(mm)

	纵径	横径	前后径
子宫	55(48—65)	45(38—54)	36(30—45)
宫颈	28(25—33)		
卵巢	27.5(25—31)	22(18—28)	16(12—14)

注　新生儿子宫长(包括宫颈):30—40mm;宫体/宫颈长:成年2:1,儿童1:1,幼儿1:2

表4　卵泡平均直径(mm)与月经周期(d)

月经周期	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
卵泡直径	[illegible]6	8	9.3	10.1	12.5	13.5	15.9	17.4	19.7	21.2

周围血管　高频(7.0MHz—10.0MHz)二维超声具甚高的分辨力。对较粗的浅部动脉可清晰显示其内膜层、弹性(中)层及外膜层结构,滑移探头追踪显示血管行迳及其分支。5—8cm以上的较深血管应变换较低频率(3.5—5MHz),增加超声穿透力;但相应降低其分辨力。根据声象图上血管内腔的宽度改变、血管内膜面的光滑与否,内膜层的变厚、沉积物、溃疡、血栓或钙化,内腔狭窄、闭塞或扩大,以及侧枝循环等情况诊断各种血管疾病。如兼用频谱多普勒及(或)彩色多普勒成象技术更可确定血流动力学的异常,并获得有关流速参数。

(1)颈动脉:颈总动脉可从锁骨上方可追踪显示至分叉处及颈内、颈外动脉。颈内动脉可显示至颅底部。颈总动脉扭曲多见于70岁以上的老年男性,有时可扭曲呈S形,内腔相应明显扩张,动脉搏动明显;动脉粥样硬化多见于颈总动脉上段、分叉附近及颈内动脉处(有时颈外动脉亦然累及),表现为局部内膜层增厚、均匀低回声、扁平形或小丘形;溃疡时在增厚处中呈凹陷,并伴回声增强;血栓向管腔内突出显著,表面常粗糙不平;陈旧血栓内部回声不规则增强;钙化后示甚亮斑块,伴后方声影。

颈动脉窦瘤与颈动脉体瘤临床需行鉴别。在二维声象图上前者为颈动脉分叉处的明显扩大与管壁搏动增强;后者无动脉本身的变化,而可在颈动脉分叉的后、上方显示实质性肿块。颈动脉及其分叉处被挤向浅部,其管腔内径正常甚或略小。硬化性闭塞时可显示管腔的闭塞处。

多发性大动脉炎为全身性疾病。如累及颈动脉时,可见声象图上全段动脉的内膜层明显变厚(2—3mm以上),表面粗糙不平,流道变窄(可在3—4mm以下)。动脉搏动幅度极度下降。

(2)四肢血管疾病:脉管炎常见于动脉,有时动静脉可同时发生。表现为单节段或多节段的内膜不规则增厚,有时可见软性血栓呈稍微往复移动。频谱多普勒在病变动脉段远端检测时,常呈单相低峰波形(正常上肢动脉为双相波;下肢动脉为三相波)。四肢动脉硬化性疾病的超声表现与颈动脉硬化表现相同。

下肢静脉曲张可用超声寻找受损的瓣膜部位,并可以频谱多普勒估价交通支情况及静脉分段测试返流。

股静脉血栓形成可直接显示病变段内血栓存在,如用频谱多普勒法以鉴定其近心端有否血流流通,从而作出完全性或部分性阻塞的评估。股静脉血栓形成可向腹部蔓延。应追踪随访至髂股静脉、髂外静脉及下腔静脉段。

动、静脉瘘可于病变区测及有关动脉、静脉异常变化。其近心端动脉明显扩张并搏动度增大、频谱多普勒示收缩期与舒张期流速均显著增加,舒张期更甚。阻力指数(RI)降低。病变远端动脉内径正常或略小,搏动度稍降低;远端静脉一般稍见扩张。频谱多普勒可显示动、静脉瘘的特征。当取样门移置在病变处,可在多普勒血流图上测及>1.2m/s的峰流速及舒张期高流速,RI可降低至0.25以下。同时闻及"蝉鸣"音。为连续性刺耳的血流声中叠加收缩期加强音。

(3)腹主动脉、下腔静脉疾病:腹主动脉硬化性斑块、钙化、狭窄、闭塞与颈动脉、四肢动脉表现相同。老年人亦可出现腹主动脉扭曲与增宽。超声可确定腹主动脉瘤的存在及其程度,显示腔内血栓情况。并可对其与腹主动脉重要分支间关系(特别在肾动脉的上下)予以显示测量。夹层动脉瘤可测出动脉的真、假腔及其破口。

下腔静脉闭塞时测不到静脉管壁、腔内暗区及静脉搏动;频谱多普勒法测不到静脉流。主要病因可为①下肢或盆腔内静脉血栓的上行蔓延。②布一査(Budd-Chiari)氏病。③瘤栓造成的阻塞(可为部分性阻塞)。

(4)血管手术后的超声随访:血管移植或旁路、转流术后用超声可观察移植血管(自体或人造血管)通畅度、吻合口情况(狭窄、闭塞)以及吻合处周围情况(血肿等)。

其他　超声可诊断腹腔内其他疾病,如腹腔脓肿、结核性腹膜炎、肠系膜囊肿、腹腔肿瘤、膈下脓肿等。亦可分析诊断肾上腺肿瘤、后腹膜肿瘤(如神经纤维瘤)等。超声可诊断运动系统及骨关节疾病,如肌肉内血肿、纤维化、肌肉或肌腱钙化、肌腱断裂、关节囊肿、半月板撕裂、椎间盘突出症、小儿先天性髋关节脱位、风湿样关节炎以及部分骨肿瘤等。近年来对艾滋病患者进行研究,可发现肝内的局灶性或弥漫性改变,呈新生物或感染区,亦可同时存在淋巴结多处肿大、胸水、腹水、心包积液等声象图表现。

彩色多普勒超声成象

彩色多普勒超声成象技术于1982年研究成功。1983年开始在心血管系统中应用,显示流速范围在20+cm/s—10m/s间,以红、蓝两色为主色调,显示血流方向。1988年以后,提高彩色低流速的灵敏度至3mm/s,遂使本法

扩大应用予测定全身脏器内部及体表浅部的细小血管内血流。现已可测出低流速、低容量的血流状态。浅部器官0.3mm内径内2—3mm/s流速的血流可予显出。1993—1994年间，进一步发展了彩色多普勒血流能量图(CDE)。可显示脏器内的细小血管网，接近于X线血管造影的效果。其信/噪比有极大提高。然而，CDE提高了低流速显示能力的同时，却失去了方向信息。因此，其所显示的血流图为单种色彩，无红—蓝主色彩之分。在1993年，出现了彩色多普勒组织成象(DTI)技术，它滤去了血流产生的多普勒信号，而将组织活动所产生的多普勒频移进行彩色编码显示。

彩色多普勒血流成象(color Doppler flow imaging) 可分为心血管系统与全身性血流成象两大类。①心血管系统用以迅速确定分流性疾病(房间隔缺损、室间隔缺损，动脉导管未闭，等等)的分流方向及分流口大小，以及帮助发现其他畸形或异常；返流性疾病在4组心瓣膜出现返流时，清晰显示在有关时相中返流出现及其返流范围；研究返流量：根据返流瓣口近端一个心腔内血流会聚区弧径及彩色翻转混迭层距，用公式计算其返流血量；湍流及涡流；利用彩色镶嵌或专门设计的流线显示予以确定(详见"心脏多普勒彩色血流显象"条)。②全身性彩色血流成象，研究及使用范围极广。包括胎儿及新生儿的脑动脉及基底动脉环的血流成象；视网膜中央动脉与睫状动脉成象；甲状腺上、下动脉成象及甲状腺功能亢进时的血供变化；乳房癌肿动脉血供测定；肺浅表肿瘤及纵隔肿瘤血流成象；肝血管瘤、原发性肝癌及转移性肝肿瘤中血管分布及血流参数不同，可根据某些参数进行鉴别、判断；胆囊癌血供丰富可予显示；子宫、卵巢动脉在月经周期内各参数变化规律；胎儿、脐带、胎盘血供显示研究；确诊胎儿先天性心脏病；确诊脐带绕颈；研究睾丸血供及诊断睾丸扭转；确诊血管性(动脉性或动静脉瘘性)阳萎；研究移植脏器(肝、肾、血管、断肢再植)的血供；显示人造动—静脉瘘中血流，等等。

彩色多普勒血流能量图(CDE) 用频谱多普勒曲线下积分或者彩色编码前振幅平方后，可获得CDE显示。血管图形分布极为清晰。于肾脏常可显示肾的段间动脉、弓形动脉、叶间动脉及分布至肾皮质的末梢小动脉网。人体其他脏器内血管及肿瘤内细小血管分布均可获得十分清晰的显示。

彩色多普勒组织成象(DTI) 目前用于对于心肌收缩力的研究。凡心动周期中收缩、舒张良好者，心肌各节段出现彩色；低动力节段或无动力节段则无彩色显示。用以对冠心病心肌缺血节段的确定及估价。

彩色多普勒血流成象和频谱多普勒超声系在常规二维超声声象图的基础上，显示血流状态及可测量各有关血流参数。它将超声的"形态学诊断"推进到"形态学与血流动力学"诊断。预计今后具更大临床应用前景。

超声造影

超声造影(contrast sonography)是利用某些对人体无毒害的气体、液体或固体，经有关途径进入体内血管、组织内部或体腔、管道以达到产生图象，或增强原来图象显示或作某种定位的方法。选用的造影剂在声学特性上有两类要求：一类为强声阻抗差别型，多为气体微泡或氟碳类化合物；固体器件如塑料制品、金属物等亦归属于此型。另一类为有限声阻抗差别型，多为纯液(如生理盐水)悬浮液(食物型、药物型)等。

超声造影原理 合适的气体、液体和固体均可用作超声造影剂。

气体造影 使原不显影的心腔、血管腔(包括细小血管)显影者，多选用气泡造影法。如制成3—7μm直径的微气泡，其在血液中存在时间在5min左右者，可用作全身脏器造影；直径3—7μm，在血液中存在时间1min以下者，只能用作右心或静脉系统造影；空气、氧气或氮气微泡直径>12μm者，可造成微动脉的气栓；二氧化碳(CO_2)微泡因在血液中RBC碳酸酐酶使与血红蛋白化合速度提高10^7以上，故无产生气栓的潜在危险。国外X线右心造影一次纯CO_2注入肘静脉30—100ml均属安全。

液体造影 凡使胃腔、肠腔显示清晰，以分辨多层组织结构、病灶特征、侵入层次及周围组织影响等，选用液体造影法。液性造影剂与软组织间声阻抗差别在1%—3%间最佳，特别要求造影液的衰减系数不宜过小。否则，胃肠道粘膜面反射过强，病灶后方过亮，不易观察病变本身细节。液性造影剂分食物型与药物型两类，以食物型更属可取。改良的Lund试餐用以显示胰腺整体及观察胰管。在造影过程中可同时对胃及十二指肠进行检查观察。

固体造影(*固体物用作声象图结构显示*) 严格地说它属于一种定标指示体。一般用以插入管道内、腔内，使原来不能确认的管道或腔道予以显示，帮助确认结构及确定病变所在。在广义上说亦可归纳在超声造影范畴。

造影剂种类 (1)气体造影剂：①溶解在液体中的气体，在液体高速注射时因周围负压而析出气泡(生理盐水、心导管内注射)。②溶药、滴注或振荡药液过程中，形成微气泡混悬液。③微囊包裹微气泡技术：半乳糖-空气微泡(SHU 504, SHU 508, SHU 508A)；白蛋白-空气微泡(Albunex(Tm))，泛影葡胺-空气微泡；动物胶-氮微泡；脂质体-氮微泡等。气体微泡直径2.5—3.5μm间，不大于4μm。④纯气体直接注入：仅限于CO_2气体。⑤产气剂：碳酸氢钠+维生素C(或其他有机酸)生成CO_2微泡；H_2O_2遇过氧化氢酶生成O_2微泡。

(2)液体造影剂：①生理盐水。口服行胃及十二指肠造影；灌肠行结肠造影。②食物型造影剂。调制成胶糊状体，服用后在胃中停留0.5h以上。有中国产的胃造影剂及改良Lund试餐。③药物型胃造影剂：中药处方制成，常

伴除气泡作用。④食品添加剂，常为胃肠道不吸收物。如羧甲基纤维素钠等。

（3）固体造影指示体：可用塑料制成；亦可以金属制成。前者有：各种导管，各种引流管，起搏器，宫腔内节育器；腔内超声探头等；后者有：金属导丝，杆，扩张器，金属节育器，其他金属器件。

（4）固体微粒造影剂：氟碳人造血，有机氟溴化合物及有机氟碘化合物等。此三种药物的造影机制有三种不同说法：①为网状内皮细胞吞噬数小时后释出O_2。②进入小血窦（如窦）中存留并释出O_2。③在注射过程中可见较大血管腔道内即时成象。

造影剂临床应用

心脏及大血管　超声造影已成功用于临床超声诊断。在彩色多普勒超声仪诞生以前，微气泡心腔造影法诊断左右心脏分流及一些返流性疾病颇见成效。但在右至左的分流情况下应注意选择造影剂所含气泡的成分，避免可能发生气栓的并发症。CO_2在RBC中溶解及反应极快，无潜在气栓危险；SHU系列及Albunex(TM)药物含空气微粒小，在外层微囊破溶后不到1s即在血液中弥散消失（实验结果<0.2s即消失），亦无造成气栓的潜在危险。

内脏血管　应采用微囊包裹气体微粒超声造影剂。其外包微囊注入血液后应能维持20min以上不被破溶。微囊直径应在4—5μm以下。这种超声造影剂可经周围静脉注射后，经肺滤至左心，于全身各脏器的动脉内分布。可观察多种疾病、恶性肿瘤。通常血供丰富，使造影声象图明显加强；造影剂可经冠状动脉使心肌增强显影，从而可检出血供贫乏的心肌节段。

目前国际上认为可推荐使用的造影剂为SHU508A及Albunex(TM)，安全有效。

另一造影途径为经选择性动脉导管插管注入或经保留动脉导管（给药用）注入。以CO_2微泡造影剂安全有效，中国国内药源充沛。用于鉴别原发性肝癌、转移性肝肿瘤及肝血管瘤的肿瘤结节血供特征。有较好规律性。肝腺瘤增生结节如造影后呈内部高回声区为癌变早期。

周围血管　微泡小、溶解度高的超声造影剂在周围静脉闭塞性疾病中应用无不良影响。小腿深部、髂股静脉内均可使用SHU系列和CO_2系列造影剂，以评价其为完全性或部分性阻塞。四肢动脉阻塞性疾病应特别慎用！选药使用不当可加重阻塞病情甚或导致截肢。

子宫、输卵管　用常规输卵管通气造影法，在宫腔内注入造影剂。由于造影剂常迅速进入腹腔，又应考虑可能从破损微小血管直接进入右心，故造影剂亦必须选用安全、有效为原则。

超声子宫输卵管造影可显示宫腔大小；造影剂进入输卵管及从伞端流出情况。从而可确诊输卵管闭塞、输卵管积水等病。少数输卵管造影后因液气压力使闭塞管道复通，获得妊娠机会。

胃、十二指肠、胰腺　服用食物型胶糊状造影剂效果佳，药物型及生理盐水较次。①胃：造影后可清晰显示胃溃疡、胃息肉、胃癌、幽门粘膜脱垂、幽门梗阻等病变。并可对胃癌观察其浸润程度，作出肿瘤分期。②十二指肠：诊断溃疡、狭窄、憩室、肿瘤等。③胰腺：肿瘤、慢性炎症、肿瘤胰管阻塞、胰腺功能评估。

结肠　应在高位清洁灌肠后进行。结直肠注人生理盐水或5%葡萄糖液使结肠整段充盈后观察。结肠内息肉与癌肿均可作出诊断。

固体物用作声象图结构标志　（1）心导管：可以二维超声观察引导右心起搏导管插至预定方位；并可随访导管发现位置失常、尖端包埋等异常改变。

（2）静脉营养液维持导管：观察导管位置，有无阻塞、断裂。

（3）胸腔引流管、腹腔、盆腔、膈下、脓腔引流管：观察所在位置，顶端有否阻塞，引流是否通畅。胆总管T管、肾盂造瘘管、膀胱造瘘管，则观察位置及引流情况。

（4）输尿管导管插管、导尿管：观察及插入过程并认定输尿管、肾盂等结构。插入困难时可从声象图上识别由哪种病变引起（如结石、肿瘤、狭窄、扭曲等）。并可以导管为标记，观察周围病变情况（如尿道断裂后，从保留导管外识别有无血肿、尿外渗等）。

（5）子宫扩张器：可用以识别病变与宫腔的空间关系；指导正确括宫方向及深度；认定已穿孔子宫的部位及情况。

（6）阴道扩张器：用以定位盆腔内肿块与前穹、后穹、宫颈、宫体的某些关系。

（7）腔道内探头：经阴道、经直肠探头、经食管、经尿道、超声胃镜、在对应于插入相应部位的腹部或肋间，以常规超声探头观察腔内探头所在的位置；辨认超声所显示的各层组织。相互验证。确定病变部位及性质。

介入性超声

介入性超声（interventional sonography）利用超声诊断作为一种中间媒介，在观察、显示声象图各结构的基础上进行其他有关的诊断、治疗方法。通常在图形实时显示下先行穿刺，将穿刺针插入预定结构或病变处，再进行下一步骤。

介入性超声诊断包括细针抽吸细胞学检查，针切活组织学检查，穿刺管道（或腔室后）X线造影三大方面。

（1）细针抽吸细胞学检查：已有效地用于眼内恶性肿瘤诊断、眼眶疾病、甲状腺肿瘤、乳房肿瘤、心包活检、肺肿瘤、纵隔肿瘤、肝内占位病灶、脾肿瘤及为血液病而进行的脾细胞学检查、胰腺疾病（空腹，经皮经胃穿刺）、胆囊癌、肝外胆管癌肿、胃肠道肿块、腹膜后肿块、腹腔及盆腔肿块，妇科肿瘤的诊断。穿刺针用22—23G。对有些脏器（如眼球、胆囊、胆道等）进行穿刺时，应极为慎重、细心。在血凝机制不全的病例，应纠正后进行。

经阴道穿刺取卵为专业性技术，应由有经验的妇产科超声医师进行。

在妊娠中期作羊膜囊穿刺，可行脱落细胞的染色体培养，进行遗传研究；此外，可作胎儿性别确定、胎儿血型鉴定（包括Rh因子）、胆红质及AFP测定。

在围生期行羊膜囊穿刺，可估价胎儿成熟度。包括：①泡沫试验。②卵磷脂/鞘磷脂比。③羊水细胞的橘红细胞计数。

绒毛膜抽吸活检在妊娠早、中期进行。进行染色体检查以诊断胎儿遗传性疾病。

（2）针切活组织检查：常使用18G—14G的Tru Cut针；较18G更细的Sure-Cut针以及其他类型的活组织切割针。已用于眼眶疾病，心内膜心肌活检（专用活检导管从周围静脉插入；或使用经胸壁穿刺心肌活检），肝脏、肾脏、腹膜后肿块以及前列腺活检等。

（3）经穿刺针（或导管置代）注入X线造影剂：已有效地用于经皮经肝门静脉造影，经皮经肝胆道造影，胰管造影，肾盂、输尿管造影，经会阴精囊穿刺造影，经阴道子宫、输卵管造影等。此外，使用4F导管式超声探头可行冠状动脉造影。

超声内镜检查

制成特殊形式的超声探头，从各种途径进入体内或腔道内进行超声诊断称超声内镜检查（sono-endoscopy）。又可分为单独使用超声以及超声与纤维内腔镜联合装置者两种。

单独使用超声探头者有：食管内超声内腔镜（心脏及纵隔成象），经直肠超声成象、经阴道超声成象、超声尿道镜、超声膀胱镜等；超声与其他内镜装置在一起者有：超声纤维胃镜、超声腹腔镜等。

在内腔作超声检查缩短了探头与病灶间的距离，去除了皮肤、皮下肌肉层对超声的吸收、衰减，而可选用高频率的超声，提高了图象中的细节，更有利于诊断分析；与纤维内腔镜装置在一起的则更可相互补充。光学内镜寻找病灶，超声成象可确定其侵入各层的浅深及程度，以及向浆膜层外生长甚或附近淋巴结的转移；又可从光学纤维内镜进行活组织检查。超声内腔镜尚可检查该内腔附近的脏器，如超声胃镜可检出胰腺、胆总管、肝脏、胆囊、肾、结肠、脾脏等脏器内病变。直肠内超声可显出前列腺、精囊等病变。

手术中超声亦可属于超声内镜的一种。例如，开颅后硬膜外超声成象，肝、胰手术时超声成象等。可真正确定病变的有无、病灶的确切部位，细致观察声象图特征以及显示其小病灶（如，经腹壁检查时不能显示的小癌肿），从而确定最合适的治疗方案。

新型超声诊断技术

超声诊断技术近年来发展迅速。在两维成象方面，有选频超声成象（窄带滤波），双频相减超声成象，Maltese交叉处器成象，与反射式B型超声全息成象等。可明显提高图象质量、降低闪斑效应；调频式超声成象应用如同调频广播那样的原理，其显示图形细致减少失真；在多普勒超声方面，有应用两种发射频率以测得深部最大流速8倍于常规的新法，应用时域相关法测量血流，非角度依赖的血流成象法，以及平行处理的彩色血流成象技术，提高测定流速的敏感度，可测出1.6cm/s的低流速及大于10m/s的高流速，并提高彩色描绘的敏感度，加用专用计算机软件后可获得0.2—0.3cm/s低流速彩色显示；C型超声成象获得各层等深切面图；F型超声成象为C型法的变化，它获得的不一定是一个等深切面的平面，而可得到与皮肤表面距离稍有不同的曲面；空间合成图系使用2、4或8个探头从不同的角度指向受检脏器（或病灶），将各个探头获得图象信息从空间坐标上予以定位并综合成图，可获得大面积的整体声象图；而使用小晶片制成的探头两维阵已在实验室中获得高速三维图象以及各种任意切面的声象图；组织特征成象则应用某一脏器在各种不同病变时测得的各种声学参数改变，调制成彩色图。已在眼球疾病中研究试用。

高频超声的研究发展已可用3吉赫（GHz或$\times 10^9$Hz）以上的换能器制成超声显微镜，获得1μm左右分辨力。可获得较光学显微镜更多的图像信息。反射式扫描超声显微镜尚可测出被测样品（切片厚度4—20μm）的声速及衰减等重要数据。

超声CT系应用X线CT原理，顺次测定脏器内各点声速及衰减值后组图，以声速图和衰减图对照比较；超声全息系应用激光全息的原理，将两束超声代替激光。物体束已受穿透组织调制的波动信息与参考束在液面（液面法）或其他方法中进行相干产生干涉条纹，激光照射液面后使之产生图象，理论上包含有三维信息。

用超声可制成导盲器。盲人以之发现静态或动态（如车辆行驶）的障碍物有效地指导其步行安全；用超声可研制各种监护设备，如：应用低频超声测病人呼吸时胸廓起伏变化以监视手术中呼吸；应用多普勒超声血压测定以监视术中血压，特别在新生儿术中血压监测；应用超声多普勒效应监测分娩期胎儿心率及血流状况；应用专用装置监测膀胱过度充盈情况，指导保留导尿管的及时开放。

大功率聚焦超声作局灶性破坏的工作用于神经生理学的研究。去除颅骨动物接受500kHz—9MHz间的聚焦高强度超声（500—2000W/cm²）照射后，可产生脑皮质区0.5mm×1.0mm的小灶破坏，或者在灰质区1.5—2.0mm小灶破坏。在定位器系统帮助下，可选择性地破坏某一个神经核（或区），而不损害其超声通路中的其他

神经细胞、神经组织和血管（常规手术切除时，需切断甚多神经组织），即选择性地破坏白质而不影响灰质结构。达到研究各个神经核生理功能的需要。

超声心动图

超声波是一种频率超过人耳听觉上限（20kHz）的声波。超声心动图（echocardiography）是一种应用超声的物理特性无创性诊断心血管病的方法。用于心脏超声诊断的频率一般在2MHz～7.5MHz。自1954年Edler和Hertz用超声原理，记录了第一条心壁活动曲线以来，仅有40年的历史。近10余年来，新技术和新仪器层出不穷，从一维的M型超声显象发展到切面二维超声显象和立体的三维超声显象；由脉冲波多普勒发展到彩色血流显象；以后又涌现了经食管超声显象和血管腔内超声显象。通过超声探头置于心壁、食管内或血管内不同部位，能够显示心脏和血管各平面内部结构的断层和立体图形，为临床提供有创性检查不能获得的解剖和血液动力学信息，以及重要的定性和定量诊断依据和线索，指导和确定有创性检查的步骤，在心血管疾病治疗时机和方法的决策中起重要作用，已成为临床心血管病诊断的首选方法之一。

M型超声心动图

系用单声束探测从心脏和大血管反射的回声，分析心脏和大血管在心动周期中的活动规律，诊断心血管病的方法。M型超声心动图（M-mode echocardiography）的纵轴（Y轴）代表距离，按反射界面的距离由上向下顺序显示；其横轴（X轴）代表时间，是将各层回声随时间展开，构成时间–运动曲线。

M型超声不能全面显示心内结构的空间和毗邻关系，在心血管病诊断中的价值有限，但能对各心瓣膜、房室腔及血管壁的活动曲线进行距离和时相分析。

心脏超声造影

当超声探测心脏和大血管时，其中匀质的血液反射呈现无回声的暗区。心脏超声造影（cardiac contrast sonography）为注入某种含微小气泡的超声造影剂，使血液的匀质性发生改变，其反射回声呈云雾状，此即为“超声显影”。所用的造影剂有靛氰蓝绿（indocyanine green）、生理盐水、5%葡萄糖、自身血液、过氧化氢溶液和二氧化碳发泡剂（碳酸氢钠与维生素C混合液）。一般从周围静脉注射，若左侧心脏造影则需逆行主动脉插管。

正常人经静脉注入造影剂后，其中的微气泡通过肺循环排出，左房或左室并不显影，若造影剂通过异常途径显影（阳性）或在右房或右室内呈现充盈缺损（负造影阳性），可诊断分流性病变；若造影剂经瓣口返回其上游，则可诊断瓣膜的返流性病变。目前有用白蛋白或其他糖蛋白经超声粉碎机（Sonicator）加工至＜10μm的颗粒，可以从周围静脉注射，穿过肺循环到达左心经冠脉使心肌显象，达到评价心肌灌注的目的。

二维超声心动图

二维超声心动图 two-dimensional echocardiogram）又称切面超声心动图，系采用快速机械摆动或电子相控阵技术，使声束作一定角度的平面扫描，实时显示心脏和血管断层切面的方法。由于其图形类似倒置的折扇，故又称扇形超声心动图。与M形超声显象比较，二维超声心动图的纵轴和横轴方向均代表界面的深度或距离，心脏和大血管的回声信号以强弱不等的光点实时显示（辉度显示）。通过改变探头的方向或扫查平面的角度，能全面显示心脏及大血管的解剖结构、彼此的空间关系和活动情况。

二维超声心动图的探测和系列标准切面 二维超声心动图的检查是将超声探头置于胸壁的透声窗进行，包括胸骨左缘、心尖、剑突下及胸骨上凹。可得到心脏不同部位的断层切面。为了便于统一，得到可重复性和可比性资料，并能系统全面显示心脏各解剖结构，对每一例患者作标准的系列切面是十分重要的。参照美国麻省总医院超声心动图室的标准，检查顺序如下：

1. 胸骨左旁系列切面：

（1）胸骨旁左室长轴切面。

（2）胸骨旁右室流入道切面。

（3）胸骨旁主动脉根部水平短轴切面。

（4）胸骨旁右室流出道长轴切面。

（5）胸骨旁左房室瓣（二尖瓣）水平左室短轴切面。

（6）胸骨旁乳头肌水平左室短轴切面。

（7）胸骨旁心尖水平左室短轴切面。

2. 心尖位系列切面：

（1）心尖四腔心切面。

（2）心尖五腔心切面。

（3）心尖左室长轴切面。

（4）心尖左心二腔心切面。

3. 剑突下位系列切面：

（1）剑突下四腔心切面。

（2）剑突下主动脉根部水平短轴切面。

（3）剑突下左房室瓣水平左室短轴切面。

（4）剑突下乳头肌水平左室短轴切面。

4. 胸骨上位系列切面：

（1）胸骨上主动脉弓长轴切面。

（2）胸骨上主动脉弓短轴切面。

临床应用

心脏瓣膜病 二维超声心动图可直接显示各心瓣膜及其毗邻结构，实时反映瓣膜的病理形态以及瓣膜功能

障碍所致的房室大小的改变，在瓣膜病中具有重要诊断价值。

1.左房室瓣狭窄性病变 二维超声心动图诊断瓣膜狭窄性病变的准确性高，并且可以作定位(瓣膜性、瓣上或瓣下)诊断。可显示瓣叶的增厚钙化、开放受限及瓣口面积的减小。

(1)风湿性左房室瓣狭窄 二维超声显象示左房室瓣增厚，前叶舒张期呈圆隆状突向左室流出道，前后叶交界处粘连，开放受限(见插页图1)，瓣口面积缩小。左房因排空受阻而增大，肺静脉增宽，严重者可致肺动脉高压，右房室增大。此外，还可显示腱索增粗彼此融合缩短。

从胸骨旁左房室瓣水平左室短轴切面，可定量左房室瓣口面积，其测值与心导管或术中直接测量的瓣口面积高度相关(r=0.90以上)。但若超声探测平面选择不当，瓣叶钙化等可影响测量的准确性。

(2)先天性左房室瓣狭窄：多见于婴幼儿。二维超声显象示左房室瓣增厚，活动呆滞，形态呈漏斗状或隔膜状。降落伞型左房室瓣为先天性左房室瓣狭窄的特殊型。其左房室瓣多属正常，但是仅一组腱索，连接于单一粗大的进入左心室近心尖的乳头肌上，血液从腱索的间隙流入左心室而受阻。二维超声显象在乳头肌水平短轴切面和心尖长轴切面可明确显示其特征。

导致左房室瓣口梗阻的病变，除左房室瓣狭窄外，尚可由非瓣膜的疾病所致。如左房粘液瘤，左房室瓣上环，三房心，流入道梗阻型心肌病和某些缩窄性心包炎所致的房室沟缩窄等。这些病变仅靠体征、X线摄片或心电图检查均难以鉴别。二维超声心动图则可提供颇有价值的鉴别诊断依据。

2.左房室瓣返流性病变：左房室瓣收缩期正常的关闭取决于左房室瓣叶、腱索、乳头肌和邻近左室心肌的正常功能。任何一个部位的功能异常都可影响瓣叶的关闭而导致返流。

左房室瓣返流时，左室和左房因容量负荷过重而扩大，二维超声显象对此不敏感也不特异，有赖于多普勒超声检查。然而二维超声显象可对引起左房室瓣返流的病因诊断提供重要依据。

(1)风湿性：二维超声显象示左房室瓣叶特别是瓣缘处增厚，后叶僵硬，腱索增粗缩短。有时在长轴或短轴切面上可见左房室瓣前后叶收缩期关闭不全，存在缝隙，以两侧交界处多见。

(2)左房室瓣脱垂：也为左房室瓣返流的常见原因之一。主要病变为左房室瓣组织粘液样变性，瓣叶松弛累赘，腱索过长，甚至断裂。左房室瓣脱垂的超声诊断取决于确定左房室瓣叶和瓣环的相对位置。正常左房室瓣叶应在瓣环的心室面活动，如果瓣叶超过瓣环平面移向心房侧，则认为脱垂。正常人群也可发现左房室瓣脱垂，往往是在心尖四腔心切面上观察到的，而与该切面大致垂直的胸骨旁长轴切面上则无此现象。

(3)腱索断裂：是急性左房室瓣返流最常见的原因之一。可发生于无心脏病基础的患者，也可继发于风湿性心脏病、感染性心内膜炎、左房室瓣脱垂、心肌梗死、外伤和结缔组织病。自发性断裂者以后叶受累多见，继发性断裂者前后叶机会均等。轻者二维超声显象可见漂泊游离的腱索，重者收缩期左房室瓣前后叶互不对合并错位，失去腱索支持的瓣尖进入左房，舒张期快速进入左室，呈180°"连枷"样运动，称为连枷形左房室瓣。

(4)左房室瓣赘生物 为细菌性或真菌性心内膜炎时，瓣膜上致病菌与血小板、纤维素、红白细胞及坏死组织构成的结节或肿块。二维超声显象示形态不规则的异常光团，大多附于瓣尖，随瓣叶而在心动周期中活动。赘生物大小不一，小者仅表现为瓣膜粗糙不平呈苔藓状。直径小于2～3mm者不易显示；大者则易于辨认并常作大幅度运动，脱落后可致血栓栓塞。有时左房室瓣赘生物可致瓣叶破坏穿孔，也可形成左房室瓣膜瘤，二维超声显象可在左房室瓣的心房面发现一个球形囊泡，并有一孔与心房或心室沟通。

(5)左房粘液瘤，为最常见的心脏肿瘤。由于其可阻塞左房室瓣口并影响关闭，临床上常误诊为风湿性左房室瓣病变。二维超声显象可直接显示粘液瘤异常的光团，舒张期进入左房室瓣口，收缩期回到左房，为目前诊断本病最可靠而安全的方法。

(6)左房室瓣环钙化：见于老年患者或风湿性心脏病者。钙盐沉积于左房室瓣环，直至附近的心室肌。轻者无症状，重者则伴有左房室瓣返流。二维超声显象示左房室瓣后叶根部回声强而致密，亮度超过主动脉根部后壁。左房室瓣水平左室短轴切面可用于观察左房室瓣环钙化的范围。

(7)乳头肌功能不全：多见于冠心病患者，也可见于扩张型心肌病、外伤和其他心内膜心肌病变引起的左室扩大或影响乳头肌区心肌功能的疾病。二维超声显象除可显示乳头肌及其邻近心肌节段收缩运动异常外，还可显示其特征性的表现——左房室瓣收缩期不能回到瓣环水平而被拴于瓣环下方，凹面突向左室，称为"未完成关闭"。此征象在冠心病者中发生率为91%，扩张性心肌病者中更为常见，而正常人中几乎不发生，是乳头肌功能不全较特异而敏感的指标。有时仅一组乳头肌受累，收缩期患侧瓣叶不能退至瓣环水平，而对侧瓣叶正常，造成左房室瓣关闭时错位，应与左房室瓣脱垂或连枷形左房室瓣鉴别。

(8)肥厚梗阻型心肌病：本病患者合并左房室瓣返流约占90%～100%。主要因左房室瓣前叶收缩期前移所致。有时临床鉴别困难，二维超声显象示室间隔特征性肥厚，可为本病的诊断提供可靠依据。

(9)左房室瓣裂缺：常为先天性，系心内膜垫畸形之一，也可单独存在。二维超声显象可在左房室瓣水平左室短轴切面直接显示。主要表现为舒张期左房室瓣前叶回

节中断，瓣叶内、外侧段分离各自运动。

左房室瓣重建术的选择：超声心动图行左房室瓣形态和功能评估，可帮助手术决策。根据超声所示左房室瓣的对位和对合情况，有以下四型：

Ⅰ型 左房室瓣前后叶对位和对合均正常。

Ⅱ型 左房室瓣对位正常，但对合异常。

Ⅲ型 左房室瓣对位异常，但对合正常。

Ⅳ型 左房室瓣对位对合均异常。

现发现左房室瓣的超声分型和手术修复方式的选择有直接关系。Ⅰ型和Ⅱ型患者，其左房室瓣返流的主要原因是左房室瓣环扩大，故可予左房室瓣环环缩术。对左房室瓣穿孔或裂缺者，可另行修补术。瓣膜狭窄或瓣下结构受损明显者，可加做分离手术。Ⅲ型和Ⅳ型患者，左房室瓣返流的原因除左房室瓣环扩大外，还有腱索乳头肌病变、瓣叶累赘所致的瓣膜对位问题，在行左房室瓣环环缩术的同时，还应加做腱索缩短术和瓣叶局部切除术。

3.主动脉瓣狭窄性病变：二维超声显象除可显示左心室肥厚外，还可直接显示狭窄的瓣膜，作定性诊断。定量诊断有赖于多普勒超声检查。

（1）风湿性：为获得性主动脉瓣狭窄的常见原因。瓣叶增厚挛缩，交界融合，常伴关闭不全。

（2）先天性：大多为先天性二叶式主动脉瓣畸形。随年龄增长瓣叶钙化而致狭窄。在长轴切面上可见收缩期圆隆，舒张期脱垂。在短轴切面上可见二叶式伴纵行或横行交界。

（3）退行性：病变自主动脉瓣环向瓣尖伸展，瓣叶增厚变形。瓣叶回声强度大于或等于主动脉根部后壁，一般以右冠瓣钙化多见，钙化瓣膜开放受限，瓣口面积缩小。

导致主动脉口狭窄的原因除瓣膜本身病变外，尚可由主动脉瓣下狭窄及主动脉瓣上狭窄引起。二维超声可明确显示狭窄的部位和范围。

4.主动脉瓣返流性病变。二维超声显象诊断主动脉瓣返流比较困难，但可对主动脉瓣返流的病因作出判断：

（1）风湿性主动脉瓣返流：可见瓣膜增厚、挛缩，舒张期瓣膜不能对合，常伴主动脉瓣狭窄及左房室瓣病变。

（2）先天性主动脉瓣返流：部分先天性二叶式主动脉瓣伴脱垂或继发性纤维钙化而致返流。

（3）主动脉瓣脱垂：除发生在二叶式主动脉瓣外尚可见于高位室间隔缺损、主动脉窦瘤和马凡综合征等。也可与左房室瓣脱垂同时存在。主动脉瓣舒张期关闭越过瓣环水平而脱入左室流出道。

（4）感染性心内膜炎：并发主动脉瓣赘生物或穿孔时，可致主动脉返流。主动脉瓣可见块状或杆状赘生物附着收缩期进入主动脉，舒张期脱垂入左室流出道。测量赘生物的大小可以揭示预后。其直径大于1cm可能预后较差。主动脉瓣赘生物还可继发主动脉根部脓肿，常位于主动脉根部后壁，左、右纤维三角之间。二维超声显象可清晰显示脓肿的形态。有时脓肿穿破主动脉壁致主动脉左房瘘。

5.右房室瓣狭窄性病变：二维超声显象可显示右心房扩大，右房室瓣叶和瓣下结构的病理形态均可清晰显示，可作定性诊断，定量诊断有赖于脉冲和连续波式多普勒。根据右房室瓣狭窄的二维超声显象表现，可大致作出病因诊断。

（1）风湿性右房室瓣狭窄：风湿是右房室瓣狭窄最常见的病因。瓣叶增厚，交界粘连融合，右房室瓣开放受限呈圆隆状，腱索增粗缩短。风湿性右房室瓣狭窄几乎都伴有左房室瓣狭窄，但发生率较低，约占风湿性左房室瓣狭窄的2%～15%，且程度较轻。

（2）先天性右房室瓣狭窄：主要为交界融合，严重者右房室瓣闭锁，常伴右心室发育不全及肺动脉闭锁。

（3）心内膜心肌病变：如Löffler心内膜炎，类癌心脏病和心内膜弹性纤维增多症等少见病。由于纤维和弹性纤维组织在心内膜和右房室瓣沉积，而使右房室瓣叶运动受限，产生狭窄性病变。

导致右房室瓣口梗阻性病变除右房室瓣狭窄外，尚可由非瓣膜病变所致。如右房粘液瘤等，二维超声心动图均可直接显示。

6.右房室瓣返流性病变。与左房室瓣相同，右房室瓣的关闭取决于瓣膜及瓣下结构的功能完整性，包括腱索、乳头肌和右室心肌的功能。二维超声显象能显示右房室瓣返流者右房、室扩大等右室容量负荷过重的表现，但缺少左房室瓣返流的直接征象，确诊有赖于多普勒超声检查。临床上以功能性右房室瓣返流居多，二维超声心动图示右心室和右房室瓣环扩大。其他器质性的右房室瓣返流，二维超声显象表现如下。

（1）右房室瓣脱垂：诊断标准同左房室瓣脱垂。以前叶和隔叶多见。孤立的右房室瓣脱垂少见，而常与左房室瓣脱垂并存。

（2）右房室瓣赘生物：不常见，但有增多趋势。继发于静脉输液或肌内注射毒品。超声显象特征与左房室瓣赘生物相同。当病变严重累及瓣膜和瓣下组织，致腱索断裂时，二维超声显象可呈现连枷形右房室瓣表现。

（3）先天性右房室瓣下移畸形：以右房室瓣隔叶和后叶最常见。伴房化右室形成，所剩功能右室较小，常伴明显右房室瓣返流。

（4）外伤性：有胸部外伤史。剧烈的钝挫伤可致右房室瓣腱索断裂，二维超声显象可呈现连枷形右房室瓣表现。

7.肺动脉瓣狭窄：属先天性，二维超声显象可见肺动脉瓣开放受限呈圆隆状突向肺动脉。导致肺动脉口梗阻的原因除瓣膜狭窄外，尚有肺动脉瓣下和瓣上狭窄，有时可合并存在。

8.肺动脉瓣返流：大多为功能性，可继发于肺动脉高压和肺动脉扩张。诊断有赖于多普勒超声检查。

先天性心脏病 二维超声显象是诊断先天性心脏病

的重要方法，而血液动力学变化则有赖于超声造影、多普勒超声及彩色血流显象。

二维超声可用于诊断房室瓣畸形，如共同房室瓣、房室瓣骑跨、房室瓣闭锁、房室瓣狭窄、房室瓣关闭不全等。

二维超声有助于大动脉畸形，如大动脉转位、大动脉异位等的诊断。

二维超声显象可根据在胸骨旁或肋下的心脏长轴切面上所显示的漏斗隔(即流出道室间隔)来判断大血管骑跨和心室双出口。用于诊断法洛四联症、主动脉离断畸形和主动脉缩窄。此外，二维超声显象尚可提供半月瓣狭窄或闭锁、先天性二叶式主动脉瓣畸形的直接证据。

动脉导管未闭在胸骨旁肺动脉长轴切面或胸骨上主动脉弓长轴切面上，可直接显示肺动脉分叉处与主动脉弓降部间的沟通。

二维超声显象也是诊断房间隔及室间隔缺损的重要方法。

房间隔缺损时，可见房间隔回声中断，常伴有右房室增大。根据回声中断和分流的部位可予定位诊断。对诊断有困难的患者，可予经食管超声检查，能进一步明确诊断。

房室间隔系由心内膜垫发育而来的间隔部分，此部位的缺损在四腔心切面上显示最佳。系列二维超声切面可显示室间隔不同部位的缺损。目前二维超声能够显示的室间隔缺损最小直径为2～3mm，可见回声中断。确诊有赖于脉冲多普勒和彩色血流显象。根据回声中断和分流由自室间隔的部位，可以定位分型。

心肌病　二维超声显象可直接显示心腔大小，心壁厚度及心肌舒缩功能，是无创性诊断心肌病的重要手段，也是随访病程及评价疗效的重要工具。

(1)扩张型：超声心动图在扩张型心肌病的诊断和鉴别诊断上具有重要价值，它不难排除与扩张型心肌病相混淆的心包疾病、瓣膜病、先天性心脏病和肺源性心脏病等。

(2)肥厚型，本型的解剖特征为心室肥厚，其中以室间隔肥厚最常见，且显著。左房室瓣体面积增大，瓣叶延长，乳头肌也粗大肥厚，左心室腔变小。左房常增大，部分病例可伴左房室瓣返流。二维超声显象可详尽地提供本病解剖诊断依据，显示肥厚的部位、范围与程度、梗阻的存在与程度。

根据心肌肥厚的部位，梗阻型心肌病有以下四型：

Ⅰ型：　肥厚局限于前间隔；

Ⅱ型：　肥厚累及前、后室间隔；

Ⅲ型：　肥厚累及前、后室间隔及左室的前壁和侧壁，唯独左室下壁(后壁)不厚，此型在临床上最多见；

Ⅳ型．　肥厚累及后间隔和(或)左室侧壁，也可仅累及心尖部。前间隔和左室下(后)壁不厚，此型少见。

心室受累越广泛，功能障碍及左室流出道梗阻越严重。

(3)限制型：此型虽少见，但种类繁多，原发性者有心内膜弹性纤维增多症和继发于淀粉样变、血色病、糖原累积症及类癌综合征。病变主要累及心内膜、心内膜下心肌。超声显象表现为心内膜、心内膜下心肌回声反射增多增强。心室腔可正常或减小，心室舒张功能受限，心房常扩大。

(4)致心律失常性右心室发育不全：简称ARVD。二维超声显象技术在ARVD的诊断中起了重要作用。ARVD者的超声显象特征为①右心室可呈弥漫性或区域性扩大，严重者局部右室段可呈瘤样膨出。受累壁段以右室心尖、右室流出道和膈面多见。②右室收缩功能降低，可伴局部节段运动障碍。③无其他引起右室扩大和影响右室功能的情况。如房间隔缺损，右侧心瓣膜病变(包括Ebstein畸形)、肺动脉高压等。④左侧心腔一般无异常。对临床疑及此病者应仔细检查以免漏诊。

心包疾病　尤其是急慢性心包炎伴心包积液、心包填塞、心包肿瘤等在二维超声心动图上可显示其特征性改变。

(1)心包积液：在心脏后或前方出现无回声区，二维超声显象能全面地评价心包内积液的分布及定量。

(2)心包填塞：发生在大量心包积液时，也可见于心包积液量不大的急骤发生者，由于此时心包内压显著增高，二维超声显象示右心房壁及右心室游离壁(在舒张期)呈塌陷现象。此征象早于临床上心包填塞症状的出现。

(3)心包肿瘤：心包为癌肿易转移的部位，尤发生于肺癌、乳房癌、黑色素细胞瘤、淋巴瘤和白血病。心包肿瘤多伴心包积液，二维超声显象并可显示种植于心包脏壁层之肿瘤异常回声反射。

(4)缩窄性心包炎：在超声心动图上显示心包回声反射显著增强，室间隔于舒张早期出现异常的前向运动，左室后壁由于舒张期充盈受限在舒张中晚期呈现平坦现象。

心脏肿块　超声心动图是诊断心脏肿瘤首选的方法。原发性心脏肿瘤多为良性，其中又以粘液瘤为最常见，好发于左心房，其次为右心房，也可以发生于心室。超声显象可显示特征性的肿瘤回声，随心动周期而来回摆动(见插页图2)，心房粘液瘤大多有蒂，发自房间隔卵圆窝处。恶性肿瘤以转移性最多见，并最常累及心包，也可侵入心腔，形态不规则，基底宽，活动度小。心内异常回声光团需与血栓鉴别，后者多附壁，并有血栓形成的病理基础。

超声心动图三维重建

利用二维超声成象技术，可在二维空间上看到心脏和血管的解剖结构。然而，实际的心血管解剖形态都是三维立体的，研究者必须从多个超声切面进行三维重建，在

人脑中还原成立体形态。客观地再现心脏的三维图象将极大地简化人类的思维过程，全面改善诊断的准确性。

目前的三维超声显象都是从二维超声切面通过计算机三维重建的。已能从计算机图形学应用转向三维物体的计算机立体模型重建。这种模型重建方法是基于以下三种方法实现的，即立体几何构成法（CGS模型），表面提取法（Brep）和体元（Voxel）模型法，目前大多用后两种方法。

临床用于超声心动图三维重建的装置是由一个标准的探头和一个外加的探头定位器组成。探测有经胸和经食管两种。近年来，超声心动图的三维重建技术能对心内所有结构进行三维重建，使心内解剖的细节易被识别，可供研究心脏复杂的几何形态或未知结构，一些难以想象的复杂性的解剖和病理结构，如冠心病急性心肌梗死后左室重构和复杂性先天性心脏病等，三维重建能准确地显示心内各结构的空间形态，图象易被广大医生所理解。今后还可定量描述左房室瓣、腱索和乳头肌的三维形态。用计算机对搏动心脏的任何方位作切片，三维空间关系将有助于术前心血管病的诊断。有利于左房室瓣重建术，室壁瘤切除术和先天性缺损的修补术。

多普勒（Doppler）超声心动图

M型和二维超声显象等无创性检查虽能提供心脏及大血管病变的解剖资料，但不能直接反映其中的血流情况。多普勒超声心动图（Doppler echocardiogram）是用超声技术结合多普勒原理测定心脏及大血管内血流方向与流速的一种新方法。可用于判断心内分流和瓣膜返流性病变，并可估测狭窄瓣膜的压力阶差，心排出量，心内分流量和瓣膜返流量。它与二维超声显象技术相结合，使心脏超声诊断技术更趋完善。

基本原理

多普勒效应 1842年奥地利天文学家及物理学家Christian Johann Doppler在观察星际时发现，光波的颜色随着观察者与星球之间的相对运动而改变。以后此发现又沿用于声学中，即声源发出声波，接收者所接收到的频率随着其与声源间的相对运动而改变：当两者作相对运动时，音频增加；当两者作相反运动时，音频降低。这种由于声源与接收者间相对运动而致音频改变的现象即为多普勒效应。

多普勒频移与多普勒方程式 由于多普勒效应所产生的声波频率改变称为多普勒频移。频移大小由许多因素决定。此可由多普勒方程式来表示：

$$fd = 2 \cdot fo \frac{V \cdot \cos\theta}{C}$$

式中fd代表频移，fo代表声源的发射频率（即探头发射频率），V代表声源或物体作相对运动的速度，θ代表声源发射声束的方向与物体运动方向的夹角，C代表声波在介质中传播的速度。在同一介质中，声波传播的速度恒定，为一常数。根据此方程式，多普勒频移与声源或物体的运动速度成正比，而与发射声束和声源或物体运动方向之夹角成反比。

多普勒超声心动图的原理 多普勒超声心动图系即根据多普勒效应及频移规律，用超声波来测定心脏及大血管中的血流情况。医用诊断所用的超声频率一般在1MHz～10MHz，如此高频的超声束有明显指向性，当探头对向心脏或大血管时，在其中流动的红血球对射入的超声波发生反射，由于血液流动所致的多普勒频移现象，使返回的频率不同于原来的发射频率。从频移的正负可反映血流的方向，从频移的大小可推算出血流的速度。

$$V = \frac{1}{2} \cdot \frac{fd \cdot C}{fo \cdot \cos\theta}$$

式中 V、fd、fo、C、cos θ 的含义同上。

多普勒超声的发射方式：主要有脉冲波式和连续波式两种，它们可以独立地或与二维超声显象联合显示、二种方式的对比见表1。

表1 连续波式与脉冲波式多普勒的比较

多普勒	距离分辨力	选择取样定位诊断	所测量的频移或速度
连续波式	无	不能	不受限
脉冲波式	有	能	受限

临床应用 正常情况下，当主动脉瓣开放、左心室开始射血时，经主动脉瓣口的血流速度上升，在射血后半期血流速度渐减慢，直到主动脉瓣关闭、心脏开始舒张，若多普勒探测血流时，探头置于心尖，则由于血流背向探头而致负性频移，记录到位于零线下方的降支与升支曲线。反之，若探头置于胸骨上凹，则由于血流对向探头，致正性频移，而记录到零线上方的升支与降支曲线。正常人主动脉瓣口的血流速度曲线呈窄带图形。

而左房室瓣口的血流呈双峰的图形，前峰出现在舒张早期的心室快速充盈期，其后血流减慢。当舒张晚期心房收缩时，左房室瓣口血流又加速而形成第二个峰（后峰）。此与左房室瓣的M型曲线一致。通常用多普勒探测左房室瓣口血流时，探头置于心尖，血流向着探头而致正性频移。所记录到的狭带M型流速曲线在零线上方；右房室瓣口的血流与左房室瓣的相仿，唯流速较低，且可随呼吸改变；肺动脉瓣口的血流与主动脉瓣口的血流相仿。唯肺循环的低压低阻力特点，使肺动脉瓣口流速曲线较圆钝，峰值较低，出现较迟。

用多普勒超声测定各瓣口血流的正常值见表2。

瓣膜狭窄性病变 多普勒探测瓣膜狭窄性病变的诊断依据有二：①测及中央射流区高速的层流。②测及射流

旁区或远端区紊乱的血流，呈宽带的湍流图形。这两种方法对诊断狭窄性病变的敏感性与特异性均很高。但是瓣口血流速度的加快，除瓣口狭窄外尚可由于流量增多所致，诊断时需结合二维显象的特征。

表2 多普勒超声测定各瓣口血流速度的正常值

部位	儿童(m/s)	成人(m/s)
左房室瓣口	1.00(0.8～1.3)	0.90(0.6～1.3)
右房室瓣口	0.60(0.5～0.80)	0.50(0.3～0.7)
肺动脉瓣口	0.90(0.7～1.1)	0.75(0.6～0.9)
主动脉瓣口	1.50(1.2～1.8)	1.35(1.0～1.7)

对于狭窄程度的定量诊断，可从多普勒测得流速计算跨瓣压差或瓣口面积。

各种狭窄瓣膜的多普勒超声诊断特征如下：

（1）主动脉瓣狭窄：多普勒超声对主动脉瓣狭窄的定性诊断，主要根据狭窄远端测及的收缩期湍流。其敏感性和特异性均为100%。在诊断无典型体征的老年患者有特殊价值。是二维超声显象的重要补充。定量诊断目前仍以瞬时最大跨瓣压差最常用，成功率在90%以上，与心导管测定的结果符合率高，对重度狭窄的诊断价值较高。但对轻中度狭窄者，多普勒测值可高于心导管测值2.66～3.99kPa(20～30mmHg)。二维超声显象结合脉冲及连续多普勒，藉连续方程式可准确测量主动脉瓣狭窄的瓣口面积，且不受心功能变化的影响。

（2）左房室瓣狭窄：多普勒超声的诊断特征为在左室流入道测及舒张期流速增快，降支速度减缓，常伴血流紊乱而呈现频散现象。在定性诊断方面，多普勒并不比二维超声显象优越。在定量诊断方面，多普勒可提供二维超声显象血液动力学信息，尤其在左房室瓣严重钙化瓣口面积测量有困难时。多普勒超声测定的平均压差与心导管相比，相关系数可达0.85以上，但受心搏量和心功能影响。

（3）右房室瓣狭窄：多普勒超声诊断特征及定性诊断方法同左房室瓣狭窄。但其价值不如二维超声显象，可能它比较容易受到右心流量增多的影响。

（4）肺动脉瓣狭窄：多普勒超声的诊断特征与主动脉瓣狭窄相同。在定性诊断方面必须结合二维超声显象的特征，因任何原因的瓣口流量增多均可使流速加快。定量诊断大多选用瞬间跨瓣压差测定，与心导管测值比较有很好相关性。

瓣膜返流性病变 脉冲多普勒对瓣膜返流的定性诊断，主要根据在病变瓣膜的上游于关闭相测及高速的湍流。这是由于关闭不全的瓣口有血液逆正常的血流而行，返回到瓣口的上游，其流向与出现的时相均与正常血流相反，易于识别。但返流的血流如果很少，区域很局限，需多切面多次检查，方可明确返流的存在。

各种瓣膜返流的多普勒超声诊断特征如下。

（1）主动脉瓣返流：脉冲式多普勒取样容积置于主动脉瓣口上游的左心流出道内，可测及舒张期高速湍流，为主动脉瓣返流的证据。脉冲多普勒定性诊断主动脉瓣返流的敏感性一般为90%～94%，特异性为95%～100%。

（2）左房室瓣返流：脉冲多普勒取样于左房室瓣上游的左房内，若该处出现收缩期源于左房室瓣口的湍流持续时间超过半个收缩期，则为左房室瓣返流的可靠证据。脉冲多普勒对左房室瓣返流定性诊断的敏感性和特异性均在90%以上，其检出率随着左房室瓣返流程度的增加而上升。中度可达100%，轻度则为77%。不同的病因检出率也不同，风湿性左房室瓣返流者返流自增厚钙化的瓣缘流出，流柱较宽且常呈轴性对称而易被测及；左房室瓣脱垂、乳头肌功能不全或左房室瓣裂缺，返流可异常偏心而被漏检。

（3）右房室瓣返流：右房室瓣返流的多普勒超声诊断方法同左房室瓣。与右室造影对照，多普勒超声诊断右房室瓣返流的敏感性和特异性均在90%以上。部分正常人中也可以在右房室瓣口附近测及少量返流，因此要用标测技术估测右房室瓣返流的程度，以与中重度返流鉴别。

（4）肺动脉瓣返流：通常取胸骨旁大血管短轴切面或肺动脉长轴切面，脉冲多普勒取样容积于肺动脉瓣上游的右室流出道内，以该处出现舒张期源于肺动脉瓣的湍流为肺动脉瓣返流的证据。有时在正常人也可测及肺动脉瓣返流。但血流细窄，范围仅局限于肺动脉口附近，长度＜1cm，历时短暂。

分流性病变 二维超声显象虽能直接显示缺损及其部位，但限于仪器分辨力及技术的局限性，一些小的或特殊部位的缺损难以显示。多普勒超声可进一步提高检出率。

此外，多普勒超声检查可作分流性病变的定量诊断。通过测量分流上、下游瓣口的的流量，可计算肺、体循环流量之比(Qp/Qs)。多普勒超声和心导管测量的Qp/Qs有很好相关性。但由于测量技术较复杂尚未用作临床常规诊断。

常见分流性病变的多普勒超声诊断特征如下。

（1）房间隔缺损：在房间隔的右侧或左侧面可记录到舒张期流速加快的宽带湍流图形，但只有证实源于房间隔缺损处的湍流才是其可靠证据。根据房间隔缺损的湍流来源可作定位分析。Ⅰ孔型房间隔缺损源于房间隔下部；Ⅱ孔型房间隔缺损源于房间隔中部；静脉窦型房间隔缺损源于房间隔上部。从所测得的频谱方向可分析患者的分流方向。如在剑突下四腔心切面测及正性频谱表示左至右分流，反之为右向左分流。用多普勒超声诊断房间隔缺损的敏感性和特异性分别为93%和94%。

（2）室间隔缺损：多普勒超声可在二维超声显象示有回声缺失处测及收缩期高速的宽带湍流图形。以源于

室间隔内的湍流为室间隔缺损的可靠依据。从多普勒所测频移的正负，可反映分流的方向。由于室间隔缺损往往很小，二维超声显象不能直接显示，多普勒超声可提高室间隔缺损的检出率。其总敏感性和特异性分别可达96%和99%。对多发性室间隔缺损的检出率也可达到95%。与X线造影相仿。有助于急性心肌梗死的室间隔穿孔与乳头肌功能不全的鉴别。

（3）动脉导管未闭：正常情况下，脉冲多普勒超声在肺动脉内仅能测及收缩期层流。动脉导管未闭时，除能记录到正常的收缩期血流外，还记录到舒张期自降主动脉经动脉导管分流入肺动脉的异常血流。若脉冲多普勒取样于肺动脉分叉动脉导管开口处或动脉导管内，则可记录到典型的收缩期与舒张期连续性血流，此为动脉导管未闭的直接证据。多普勒对本病诊断的敏感性和特异性相当高。且可与其他有连续性杂音的疾病鉴别，如主动脉窦瘤破裂和冠状动脉瘘等。

（4）心功能测定：从多普勒测定的血流速度，结合二维超声显象所测定的瓣口或血管横面积，可推算心搏出量（SV）和心排量（CO）：

SV＝平均血流速度×瓣口截面积×（R－R）

式中：SV以ml/每搏为单位；平均血流速度以cm/s为单位，瓣口截面积以平方厘米（cm^2）为单位；R－R间期以秒（s）为单位。

CO（ml/min）＝平均血流速度×瓣口截面积×60

表3 心腔内压的多普勒估测

腔室	压力	估测方法（以kPa计）
左房	充盈压	手臂收缩压－左房室瓣返流收缩期压差
左室	收缩压	无主动脉口梗阻时：手臂收缩压
		主动脉口梗阻时：手臂收缩压＋主动脉口收缩期压差
	舒张压	手臂舒张压－主动脉瓣返流舒张末期压差
		室缺舒张期压差＋颈静脉压（或1.33）
右室	收缩压	右房室瓣返流收缩期压差＋颈静脉压（或1.06～1.33）
		手臂收缩压－室缺收缩期压差
		肺动脉瓣狭窄压差＋3.99
肺动脉	收缩压	无肺动脉瓣狭窄时：同上述右室收缩压估测法
		合并肺动脉瓣狭窄时，右室收缩压－肺动脉瓣收缩期压差
		手臂收缩压－动脉导管未闭收缩期压差
	舒张压	肺动脉瓣返流平均压差＋0.80
		手臂舒张压－动脉导管未闭舒张期压差
	平均压	肺动脉瓣返流最大压差＋1.06

实验和临床小系列研究结果显示，多普勒测定心排量是可行的，与创伤性心导管测定的结果密切相关（r＝0.87～0.95）。但必须看到，公式中的参数，无论是平均流速或瓣口面积的测值，都可能影响计算结果。而且测定费时，尚未作临床常规运用。

（5）心腔内压的估测：多普勒技术可无创性测定心内血流速度，从而也使无创性测定心腔内压成为可能。其原理主要基于Bernoulli方程式。利用多普勒技术在某些情况下所能测及的心内流速，估计心内压压差而导出，举例列于表3。

心脏多普勒彩色血流显象

多普勒彩色血流显象（Doppler color flow imaging），简称CFI，是继连续和脉冲波多普勒显示之后的第三代多普勒心脏超声诊断技术。它可在二维和M型超声心动图基础上，实时显示血流方向和相对速度，提供在心脏和大血管内血流的时间和空间信息，其效果如同X线心血管造影术，给人直观循环的血流，被誉为“无创性心血管造影术”。

基本原理 彩色血流显象是基于二维脉冲多普勒技术，实时显示二维切面上的血流速度，为此需在30ms内完成至少15000个信息点的计算分析。由于频谱分析的速度太慢，一个取样部位的信息处理需10～30ms，不适用于二维彩色血流显象。目前大多用自相关（autocorrelation）技术来实现：将连续发射的声波自同一部位反射回的声波进行比较，提取相位差进行分析，这样，可在短短的2ms内，分析处理大量的返回信号，从而可同时测定血流速度、方向和紊乱程度，提供实时的血流信息显示。

显示形式 彩色血流显象的显示形式有三种：

1.色强显示，即以颜色表示血流方向，以颜色的深浅反映平均速度之大小。具体可选择下列方法：

（1）蓝离红迎：凡离向探头的血流以蓝色显示，凡迎向探头的血流以红色显示。

（2）红离蓝迎：凡是离向探头的血流以红色显示，凡是迎向探头的血流以蓝色显示。此法对深处离向血流的显示较敏感。

（3）单向显示：仅显示单向的血流，如仅以蓝色显示离和迎向血流或仅以红色显示离向和迎向血流。此法在复杂的异常血流中有助于检出个别的异常血流。

2.色彩显示：即在用彩色显示血流方向的基础上，以色彩反映流速。如在蓝离红迎显示时，迎向探头的血流，按平均流速由慢至快，以深红→橘黄→黄色表示；离向探头的血流，按平均流速由慢至快，以深蓝→蓝色→天蓝色表示。此法可较好显示血流速度的分布。

3.色差显示：在色强显示的基础上，为显示血流的紊乱，将平均流速差值明显者，掺和绿色显示。如原来迎向

探头编以红色的血流有紊乱时，则掺以绿色后呈现黄色，原来背向探头编以蓝色的血流有紊乱时，则蓝绿相掺呈现青蓝色。因此在有湍流存在时，会呈现出特征性的红、黄、青、蓝等多色镶嵌型。此法有助于发现狭窄射流及异常湍流。

由于彩色血流显象的发射波为脉冲式，当所显示的平均速度超过"极限频率"时，也同样会发生"频率混叠"现象，轻则表现为中央射流呈反色显示。如原来迎向探头编以红色的血流中央呈现蓝色。重则由于多次混叠而呈现红蓝多色层层包绕，犹如火焰状。

4 多普勒组织成象： 多普勒组织成象(Doppler tissue imaging)，简称DTI，系根据多普勒原理评价室壁运动异常的一种方法。该法舍弃了血流的多普勒信号，保留了活动心肌的多普勒信号，并根据心肌活动的幅度进行彩色编码。无色表示室壁运动消失；暖色表示室壁迎向探头运动；冷色表示室壁反向探头运动。从而可以对心肌运动的速度、加速度和能量作半定量分析。

临床应用

正常血流特征 (1)胸骨旁探查：在胸骨旁左室长轴切面上，由于超声束与血流的方向几乎垂直，多普勒频移较低，很少有频率混叠现象。在此切面上主要于舒张期显示一宽条红色流柱，自左房室瓣口进入左室。随着左室的充盈，当血流洗刷了心尖后，形成一粗条旋流朝向左室流出道。由于其离向探头又着以蓝色。于收缩期主动脉瓣开放后，此条蓝色流柱以主动脉瓣口入升主动脉。

在胸骨旁右心流入道切面和流出道长轴切面上，也同样呈现相似的舒张期流入和收缩期流出的红、蓝粗条流柱。

在胸骨旁大血管水平短轴切面上，于舒张期可见宽条红色流柱从右房经右房室瓣入右室，于收缩期可见蓝色的流柱从右室流出道经肺动脉瓣入肺动脉。由于在此切面上，声速与右室流入道和流出道的血流几乎平行，即使正常的流速也可超过"极限频率"而出现频率混叠现象，中心呈反色显示。

(2)心尖探查：在心尖切面上，由于超声束与左房室瓣、右房室瓣和主动脉瓣口的血流几乎平行，血流的显示较佳，在四腔心切面上，舒张期可见红色流柱充满左房室瓣和(或)右房室瓣口，且由于血流与声束的成角小，距探头位置深，舒张早期快速充盈的血流可致频率混叠呈反色显示，着以蓝色。在心尖部大多无血流信号显现。收缩期房室瓣关闭，在左室流出道内背离探头的血流呈现蓝色。若将探头略向前倾斜，则可见此蓝色流柱直指主动脉瓣口，其中央流速最大处可呈现红黄色。等容收缩期和等容舒张期时，中央循环中血流信号消失。

在许多病人中，心尖左心长轴切面是显示左心流入道和流出道的最佳切面。

(3)肋下探查：在小儿中常选用。所显示的血流信息与胸骨旁和心尖位探查时相应的切面类同。但在成人中，由于探测距离太深，显象不满意。此组切面尚可显示下腔静脉和肝静脉血流，对右房室瓣返流的估测有助。

(4)胸骨上探查：在胸骨上凹主动脉长轴切面上，可见位于主动脉弓右侧朝向探头着以红色的升主动脉血流，和位于主动脉弓左侧背向探头着以蓝色的降主动脉血流。尽管该处探测距离不深，但由于流速较快，常发生频率混叠而中央呈反色显示。于主动脉弓内，由于血流与探头垂直而无血流信号。

瓣膜狭窄性病变 彩色血流显象对狭窄性病变的显示特征为：①狭窄处血流变细变窄。②狭窄口高速射流由于频率混叠以反色显示。③高速射流旁的湍流，由于红血球流动的方向和速度不一，在用色彩或色差显示时，呈现特征性的多色镶嵌，清晰易辨。此外，它可直观狭窄射流的空间方位，指导连续波多普勒探测的方向，成角更合理，定量更准确，检查更省时。

瓣膜返流性病变 返流性病变的彩色血流显象检查，旨在明确返流的起源、方向、分布、速度和性质。在选用切面时，除应使声束方向与返流柱方向保持一致外，还应在正交两个切面上显示返流柱的情况。由于彩色血流显象可提供直观的血流空间信息，对返流的探测较脉冲多普勒更敏感、更特异，并可籍返流的空间分布提供迅速的半定量诊断，与X线造影和手术对照有很好的相关性。应该注意到，彩色血流显象显示的返流柱长度会受到心功能的影响，在条件允许的情况下，尽可能显示返流柱的横切面，以正确评价返流程度。

各种瓣膜返流的超声诊断特征分述如下。

(1)主动脉瓣关闭不全：彩色血流显象显示在左室流出道和(或)左室内于舒张期呈现源于主动脉瓣口的逆向血流，多为高速湍流而表现有多色镶嵌(见插页图3)。返流柱可为中心型或偏心型；偏后沿左房室瓣前叶流向左房室瓣口，或偏前直指室间隔左室面。彩色血流显象对主动脉瓣返流的定性诊断较脉冲波多普勒更敏感且特异，尤其是合并左房室瓣狭窄和置人人工左房室瓣者中，可清楚区分同时流到左室流出道的主动脉瓣返流和左房室瓣口血流，因可直观其来源。

在返流的定量方面，彩色血流显象和脉冲多普勒都可以根据返流柱的长度和分布半定量地估计返流的程度。但是彩色血流显象比脉冲多普勒更简便可靠。根据返流柱的长度估计主动脉瓣的返流程度。晚近提倡用左室流出道短轴切面，取返流柱与左室流出道前后径或横径之比或截面积之比的方法评价主动脉瓣返流程度，认为其与X线主动脉造影结果相关性甚佳。

(2)左房室瓣返流：彩色血流显象的显示在左房内于收缩期呈现源于左房室瓣口的逆向流柱(见插页图4)，其方向及在左房内的分布可因病人而异。对瓣膜严重变形，左房室瓣脱垂和人工瓣功能不全所致的偏心型返流，彩色血流显象远较脉冲多普勒敏感且省时。在返流

的定量诊断方面，无论用返流柱的长度、返流区的面积或返流柱与左房的截面积之比，与左室X线造影相比都有一定的相关性。其中以返流柱与左房截面积之比更为可取。

(3)右房室瓣返流：其特征与左房室瓣返流相似。严重者，在肋下切面于肝静脉内可呈现收缩期返入的血流。继发于肺动脉高压、右室收缩功能良好者，右房室瓣返流多为高速湍流，呈现多色镶嵌的特征。在右房室瓣病变、无肺动脉高压，或伴有右心衰竭者，右房室瓣返流的速度较慢，显色较均匀。

彩色血流显象对右房室瓣返流射向的显示，与连续波式多普勒技术相结合，可较精确地估测右室与右房间的收缩期压差，将之加右房压或经验常数10，则推算右室收缩压，在无肺动脉梗阻的情况下，也反映了肺动脉收缩压。

(4)肺动脉瓣返流：彩色血流显象在右室流出道内可呈现舒张期红色的流柱，从肺动脉瓣口流出。有时在正常人也可测及肺动脉瓣返流，但血流细窄，范围仅局限于肺动脉口附近，长度<1cm，历时短暂。

人工瓣膜功能的评价 人工瓣膜由于支架金属结构的多次强回声反射，二维超声显象较困难。在并发功能不全时，脉冲多普勒的探测亦受到限制。彩色血流显象既可直接显示经瓣口的前向血流，指导连续多普勒正确测定跨瓣压差，又可直接显示人工瓣膜的返流。根据返流柱的起源，尚有助于区别返流的原因：瓣周漏或瓣膜破损。

心内分流性病变 心内分流的诊断目前以彩色血流显象为主，检查旨在明确分流柱的起源和部位。选用切面时，不仅应从上交两个切面上证实之，进行定性诊断；还应从不同的切面，观察分流的确切部位，进行分流的定位诊断，以帮助外科医师手术决策。必须指出，先天性分流性病变，往往不止一处，当找到一处分流后，还应继续寻找潜在的分流，以免漏诊。

(1)房间隔缺损：彩色血流显象见着以红黄色的流柱自左房穿过房间隔回声中断处进入右房直指右房室瓣口可提示本病。根据分流的部位，可予定位诊断，在四腔心切面上，回声中断和分流的部位在中部为Ⅱ孔型房间隔缺损(见插页图5)；在下部为Ⅰ孔型房间隔缺损；在上部为静脉窦型房间隔缺损(见插页图6)。其中以Ⅱ孔型房间隔缺损最常见。Ⅰ孔型房间隔缺损常伴有左房室瓣裂缺，静脉窦型房间隔缺损常伴有部分型肺静脉异位引流。

(2)室间隔缺损，彩色血流显象可直接显示穿隔的分流柱于收缩期从左室进入右室。根据回声中断和分流出自室间隔的部位。彩色血流显象对小室缺的检出有特殊价值。左室-右房通道是特殊类型的室间隔缺损，由于右房室瓣附着于膜部室间隔的右侧且低于左房室瓣，而将膜部室间隔分为房、室两部分，若房室隔部分缺损或室间隔缺损伴右房室瓣裂缺，即为左室—右房通道。彩色血流显象可见分流柱于收缩期从左室进入右房。根据回声中断和分流出自间隔的部位，可以定位分型：膜部(见插页图7)、流出道部、流入道部和肌部(见插页图8)。另外，彩色血流显象对急性心肌梗死合并室间隔穿孔者，也有特殊的诊断价值(见插页图9)。

(3)动脉导管未闭：在胸骨旁肺动脉长轴切面上，可见一着以红色的流柱于收缩期和舒张期，自降主动脉经未闭的动脉导管流入肺动脉(见插页图10)。虽然脉冲多普勒对本病的诊断具有相当高的敏感性和特异性，但彩色血流显象可直观分流的空间分布，澄清由于分流旁旋涡所致的令人费解的逆向血流的来源。且有助于与主肺动脉窗相鉴别，后者肺动脉内异常血流来自升主动脉。对其他分流性病变，如主动脉窦瘤破裂(见插页图11)、冠状动脉瘘等，彩色血流显象也可直接提供这些异常分流的空间分布信息，有助于破口和瘘口的定位诊断。

室壁运动异常 多普勒组织成象有下列临床用途：

(1)强化超声心动图对室壁运动异常的检测敏感性：室壁运动异常是心肌缺血的重要表现之一。超声心动图是评价室壁运动异常主要的方法。然而目前超声评价室壁运动异常仍以目测法为主，不仅带有一定主观性，而且检测敏感性也受到限制。由于正常心肌收缩时不仅存在收缩向量同时还存在空间向量，计算机难以区别，因此计算机定量分析室壁运动未得到临床广泛应用。多普勒组织成象能够实时反映心肌运动的速度和室壁异常运动区的范围，为客观评价室壁运动异常提供了敏感而特异的工具，尤其在患者透声条件不佳的情况，多普勒组织成象仍可正确反映室壁运动的异常。

(2)评价负荷试验时室壁运动异常：初步的临床研究表明，多普勒组织成象可以区别药物或运动试验前后室壁运动异常的微小差别，从而可提高室壁运动异常的检出敏感性。

(3)评价心律失常时室壁运动：多普勒组织成象可提供无创性的方法，评价心律失常对心肌收缩产生的影响。

(4)评价心肌收缩功能：多普勒组织成象可用于显示内膜下心肌的收缩力。在心肌梗死的患者，多普勒组织成象和冠脉超声造影心肌灌注显象联合应用，可根据心肌的运动和灌注估计存活心肌和梗死心肌的范围。

异常血流定量检查的新方法 晚近研究利用射流中个部的速度信息，根据动量守恒和质量守恒原理，提出了新的定量检查法：

(1)动量守恒法：动量(momentum)是一较全面地反映血流速度分布的参数，它包含了射流的流率、驱动压力、瓣口的速度和面积。根据动量守恒定律，在无外来压差的情况下，与射流轴相垂直的各个平面上的动量是相等的。如心内某一瓣膜有返流，则返流柱内的动量恒定，直致返流柱碰壁。瓣口的动量(M)为流量(Qo)与流速(Uo)的乘积，可用下列公式表示。

$$M = Qo \cdot Uo$$

根据连续方程式($Qo = Ao \cdot Uo$)，瓣口的动量也可用下列公式表示

$$M = Ao \cdot Uo^2$$

如果从彩色多普勒显象图上的返流射流中任何一处测得动量(M)，再用连续多普勒测定瓣口的速度(Uo)，则瓣口的流量或返流量(Qo)和返流面积(Ao)便不难算出：

$$Qo = M / Uo$$

$$Ao = M / Uo^2$$

动量可从轴对称性的彩色射流中直接测算：

$$M = \int \pi r U^2 dr$$

式中，r是瓣口离射流中线的距离，积分是自瓣口到某一定距离的射流的一侧至另一侧。上述原理也可用于射流中央速度的衰变(decay)。可假设此速度的衰变与距瓣口的流量：

$$Qo = K \cdot Ux^2 \cdot X^2 / Uo$$

式中，Ux是离瓣口x距离的中央速度，K为经验常数。目前上述方法在体外实验与动物实验中已得到验证，在临床定量诊断中的价值尚有待于研究。但如用于较高速的返流，如左房室瓣返流，在彩色血流显象中由于受Nyquist极限频率的限制，常出现频率混叠而影响射流速度的正确测定。此外，返流柱可受到房壁的限制，如返流柱射壁面过短，则难以测定速度的衰变。

（2）近侧等速表面积法（proximal isovelocity surface area，简称PISA）：是基于在射流口近侧的加速圈内质量守恒的原理。当血流自一腔室向较小的出口流动时，血流渐会聚而趋向出口，形成出口近侧的快速层，在各层上的速度相同，又称向心等速层。对于呈心圆形的瓣口，其等速层表面呈半圆形。流经这些等速层的流量不难从等速层表面积与其速度的乘积求得。根据质量守恒原理，流经各层的流量必等于流经瓣口的流量。因此，如测得流经某一等速层的流量，即可获流经该瓣口的流量。如获该时瓣口的流速，尚可进一步计算出瓣口的面积。

等速层流量的测定最简单的是取射流抵瓣口前加速所致频率混叠的第一道红一蓝色交界线，因其轮廓清楚，速度正是已知的产生频率混叠的速度（aliasing velocity）。该等速层的流量(Qo)可按下列公式计算：

$$Qo = 2\pi r^2 u$$

式中，r是所测等速层离瓣口的距离，也即等速层的半径，u是该等速层处的速度，可直接从屏幕旁的色柱标读出。

应用PISA法计算流量，可作狭窄性、返流性和分流性病变的定量诊断，因藉此可直接获得经狭窄口的流量、返流量或分流量。如结合连续波多普勒测定病损处的流速，则不难获得这些病损的面积，即狭窄口面积，返流与分流处缺损的面积。具有测量简单，演算方便之优点。体外模型实验及初步临床研究显示本法对狭窄与返流的定量诊断相当准确。但是PISA受“壁运动滤过”（wall motion filters）调节的影响。在测定流量时为选出较低的频率混叠速度而采取色标基线移动时，应选用最低的壁滤过。在测定狭窄瓣口流量或面积时，如狭窄瓣口呈漏斗型，则PISA将会失去半圆形的特点，应予角度校正。

总之，动量守恒与PISA法的倡用，使彩色血流显象在异常血流的定量诊断方面迈进了一大步。尤其是PISA法简便而正确，大有临床应用的前景，今后随着仪器的改进，如将彩色血流信号直接数字化输出和分析，而避免磁带录象对彩色编码信号的损耗，其应用前景是十分广阔的。

归纳起来彩色血流显象有如下优点：①可迅速筛选正常和异常血流，特别是检出分流和返流。②可清楚区分发生在心动周期中相同时刻、来自不同部位而方向相似的血流，特别是检出联合瓣膜病变或多发性分流。③可通过射流方位的显示，指导连续波式和脉冲波式多普勒的探测，提高定量分析压差、心排出量的正确性。④对返流性病变可提供简便的半定量诊断方法。

经食管超声心动图

经食管超声心动图（transesophageal echocardiography，简称TEE）是将超声探头置于食管或胃内，从心脏后部探测心内结构进行二维超声显象的方法。它不仅给临床常规应用的经胸超声心动图（transthoracicechocardiography，简称TTE）显象不佳的病例提供了新的探测途径，而且给术中心功能监测及手术疗效的评价提供了新的手段。

目前经食管超声探头有单平面、双平面和多平面三种。选用换能器的频率多为5MHz，装置在纤维胃镜的头端。纤维胃镜长100cm，直径9mm，末端有旋钮供调节纤维镜头端的弯度以控制探头的方向。单平面探头的换能器直径12～14mm，由32～64个晶体组成。可作与探头轴心垂直的横切面。双平面探头是在单平面探头的基础上加了一组换能器，既能作横切面又能作纵切面，可获得较单平面探头多30%的信息。由于心脏在胸腔中的位置偏左，单平面探头或双平面探头都难以获得与心脏的轴心完全平行或垂直的切面。多平面探头只有一组换能器，但可作180°旋转，不仅可作与探头轴心垂直或平行的切面，也能作介于两者之间的离轴切面。因此多平面探头可以获得与心脏的轴心完全平行或垂直的切面。

根据经食管探头在食管中的不同深度和弯曲度，单平面经食管超声可以得到心底、四腔心和经胃左室短轴三组切面。双平面和多平面经食管超声是在此基础上多了一组纵切面和离轴切面，检查更为完整。

经食管超声可对主动脉进行较为全面的检查，包括主动脉根部、升主动脉、主动脉弓和胸降主动脉，且图象十分清晰。但在升主动脉上部，因有气管相隔，为经食管超声检查的盲区。

临床应用价值与指征 在心血管病治疗前，常规作有关的无创性和(或)创伤性检查，力求明确诊断。近二十年来，经胸超声心动图已成为心血管病临床诊断中必不可少的工具，而经食管超声是经胸超声检查的重要补充。

经食管超声与常规经胸超声检测技术相比，显象更为清晰，尤其是后部心内结构，如房间隔、左侧心瓣膜及左侧心腔的病变，因为它从心脏后方的食管内探测心脏，并可用高频率探头提高分辨力。但是，经食管超声检查需配置特制的食管探头，其价格较昂贵，插管及显象方法需专门培训，所能显示的切面有限，清醒患者在插入食管探头过程中有不适感，少数可发生副作用，其临床应用须有指征和选择性。

1.经胸超声检查显象困难者。如肥胖、肺气肿、胸廓畸形或在近期胸部手术后，以及正在使用机械辅助呼吸的患者。

2.经胸超声检查难以显示的部位。如左心耳、上腔静脉、左右肺静脉以及胸降主动脉。对左右冠状动脉主干的显示，经食管超声较经胸超声显象更清晰，所能显示的范围更长。

3.经胸超声检查所获信息可能有限的病种。

(1)主动脉夹层分离：本病系内外科的急症，必须及时诊断和治疗，以减少死亡的危险。在主动脉夹层分离累及升主动脉的患者，出现临床症状的第一个48小时中，每小时的死亡率为1%，2周内的死亡率迅速上升至80%，3个月内的死亡率高达90%。疑有主动脉夹层分离者的治疗，有赖于解决下列问题：①分离是否存在。②分离的类型。③是否合并主动脉瓣返流，其程度如何。④有无左室功能减退。⑤有无心包积液和心包填塞。⑥分离是否累及主动脉弓和主动脉弓的分支血管以及主动脉的主要分支。⑦分离的起始部位。⑧有无新的撕裂。⑨真腔和假腔内的血液动力学情况。

经胸超声显象和彩色血流显象是解决上述诊断问题的首选方法，但对于肥胖、胸廓畸形和肺气肿患者，经胸超声检查尚有局限性，而经食管超声能够补充它的不足，几乎能对每一例患者提供主动脉各水平的高分辨力图象(见插页图12A、B、C)。经食管超声还能及时地在床旁诊断主动脉夹层分离，显示分离主动脉真腔和假腔的飘动的内膜以及假腔内的血栓(见插页图13)。本法的敏感性高于CT而与磁共振相当(96%~100%)，特异性与CT相近而高于X线造影和磁共振。目前已有一些研究中心将经食管超声作为本病术前诊断常规，替代了X线造影术。

(2)人工瓣膜功能不全：随着心脏瓣膜外科的发展，对人工瓣功能的评价十分重要。近10余年来，无创性多普勒超声技术特别是彩色血流显象，已成为临床评价人工瓣功能不全的首选方法，但其敏感性仍有待于提高。

经食管超声由于使用较高频率的探头置于食管中，从心脏后方直接进行探测，其与心脏之间无含气肺组织或骨组织相间，对人工瓣功能的评价，特别是对人工左房室瓣的功能不全的探测有重要意义(见插页图14)。经食管超声对人工瓣返流的定性诊断有很高的敏感性，且在定量诊断方面，与心血管造影也有很好的一致性。此乃因①经食管超声较经胸超声离人工左房室瓣的距离为近。②经食管超声探头的分辨力更高。③经食管超声检测左房内的返流血流时不受人工瓣中金属成分的干扰，从而克服了在经胸超声检查中经常遇到的由于人工瓣支架中金属材料所致的声能衰减和"血流掩盖"(flow-masking)效应的影响。④有些人工左房室瓣功能不全的返流常偏心，尤其是瓣周漏者，常沿着房间隔或房壁流向房顶部，这在经胸超声检查时易被漏检，而经食管超声则可清晰显示。因此对于人工左房室瓣患者，如临床上疑有功能不全而经胸超声检查阴性时，值得常规作经食管超声检查。

经食管超声对人工主动脉瓣功能的评价效果与经胸超声相仿。在一般情况下，如疑有人工主动脉瓣功能不全时，应作经胸超声检查，除非患者由于肺气肿等因素，经胸探测不能获得满意显象时，才有必要考虑作经食管超声检查。

(3)左房室瓣病变：左房室瓣处于心脏四个瓣膜的最后方，与食管最接近。因此，经食管超声几乎能对每个左房室瓣病变患者提供比经胸超声检查更多更清晰的病理解剖细节，在定量测定左房室瓣返流中的作用也尤其突出。

在左房室瓣狭窄者，经胸连续多普勒技术能提供左房室瓣跨瓣压差和左房室瓣口面积等信息。然而，经食管超声在检测左房内自发性的血液淤滞和评价左房耳部和体部血栓方面远较经胸超声优越。经食管超声还能更好地评价左房室瓣叶的厚度、活动度、瓣叶钙化的部位和范围，以及腱索和瓣下结构受累的程度。这些信息在预计左房室瓣球囊扩张分离术和直视左房室瓣交界分离术的可行性方面极有价值。

在左房室瓣返流患者，经食管超声能够比经胸超声更准确地评价左房室瓣返流的程度。根据左房室瓣返流起源处射流的宽度、长度、面积和肺静脉收缩期反向血流作为标准，能满意地进行左房室瓣返流的半定量诊断。经食管超声在正确评价引起左房室瓣返流的病因和解剖缺陷的部位方面，也较经胸超声检查为好，包括风湿性左房室瓣病变、左房室瓣脱垂、腱索断裂合并连枷形左房室瓣、细菌性心内膜炎合并左房室瓣赘生物，左房室瓣穿孔，左房室瓣瘤等。这些信息对预计左房室瓣修补术的可行性极为重要。

(4)主动脉瓣病变：经胸超声心动图一般都能在胸骨旁切面很好显示主动脉瓣，但部分成年人，由于受肌肉和骨骼或者肺组织的影响，不能很好显示。在这种情况下，经食管超声特别是多平面经食管超声能清楚显示主

动脉瓣和主动脉根部，评价主动脉瓣叶的数目：二叶式、三叶式(见插页图15)、三叶式和四叶式，主动脉根部大小、主动脉夹层分离、主动脉瓣内膜炎及其并发症等，提供颇有价值的有关主动脉瓣狭窄和返流的病因诊断。还可用经食管超声在主动脉瓣狭窄患者，测定主动脉瓣口面积。经食管超声还可清晰显示主动脉瓣下膜性狭窄和纤维肌性狭窄。

(5)右房室瓣病变：由于右房室瓣位于左房室瓣的前方，所以经食管超声评价右房室瓣病变并不比经胸超声检查优越。只有在个别肺气肿和经胸超声检查透声不佳的情况下，才考虑经食管超声检查。然而在评价右房室瓣返流的病因，包括右房室瓣环扩张、赘生物、穿孔、连枷形右房室瓣、风湿和类癌性疾病方面有一定价值。

(6)肺动脉瓣病变：由于探头置于食管中探测，其所能记录的切面及所能显示的心内结构受限，肺动脉瓣较难在经食管超声中显示。

(7)感染性心内膜炎：感染性心内膜炎所致的瓣膜或其他心内结构的病损，直接关系到病情的转归与预后，也是治疗决策的主要决定因素。临床常规使用的经胸超声心动图已成为评价感染性心内膜炎首选的方法，但其对心内膜炎时，瓣膜赘生物的检出率报道不一，在34%～84%之间。而经食管超声对于检测心内膜炎的赘生物和其他并发症的价值较高。经食管超声还更多准确地评价瓣环周围脓肿，特别是人工瓣环周围脓肿。经食管超声还可显示主动脉周围脓肿。

晚近发现，精确测量心内膜炎患者的赘生物大小更具预后意义。经食管超声的问世为精确测量赘生物的大小提供了有用的工具。另外，经食管超声在检测心内膜炎某些罕见并发症方面，也优于经胸超声检查，包括左房室瓣憩室和左房室瓣瘤、起源于主动脉瓣和左房室瓣间纤维的主动脉瓣下瘤以及它们穿破后所致的与左房的交通。

(8)心内肿块：心内肿块可分为血栓和肿瘤两部分：①血栓：左心房血栓是风湿性心瓣膜病，特别是左房室瓣狭窄的常见并发症。在施行左房室瓣狭窄球囊扩张或分离术前，明确有无血栓，对于病例的选择或手术途径具有重要的意义。经食管超声的出现为超声探测左心房血栓提供了新的途径，它对左心房各部的显象远较经胸超声清晰，尤其是左心耳部(见插页图16)。经食管超声还可用于检出肺动脉血栓栓塞，监测右房异物的取出。②肿瘤：经胸超声显象是诊断心房粘液瘤首选的方法。大部分粘液瘤的瘤蒂附于卵圆窝附近的房间隔上，很容易被经胸超声检测到。然而，发生在特殊部位的小粘液瘤，经胸超声可能漏诊。经食管超声对检测这类肿瘤并取得高清晰的图象很有帮助。此外，经食管超声还能显示粘液瘤表面有脱落危险的结节状突起。

对一些罕见的心房囊肿，经食管超声也独具诊断价值。

(9)房间隔病变：经食管超声独特地从心脏后方近距离探测房间隔，其声束与房间隔相垂直，因此对房间隔的病变具有重要的诊断价值：①明确诊断各型房间隔缺损(见插页图17、18)，包括其部位与数目。双平面经食管超声还可显示位于上腔静脉下和下腔静脉上的房间隔缺损。②鉴别房内沟通的原因，系房间隔缺损抑或卵圆孔未闭。③排除超声造影诊断房间隔缺损时的假阳性抑或假阴性。④检出合并于其他心血管疾病的房间隔缺损，尤其是孔径不大，其血液动力学影响不显著或被掩盖者。⑤直接显示累及房间隔的病变，如房间隔瘤、心房粘液瘤及附于房间隔上的血栓等。⑥对房间隔缺损修补术后、左房粘液瘤术后的随访，经食管超声也不失为一有效的选用手段。

(10)下列情况也可提供经胸超声难以得到的重要的诊断信息，也是经食管超声检查的指征：

经食管超声的术中应用：晚近有用经食管超声与超声造影心肌灌注显象相结合，尚可用于术中评价冠脉旁路移植术的效果。不仅在手术中，而且可扩大到围手术期，术后加强监护病房的左心功能监测。随着心导管介入性治疗的发展，经食管超声还可用于术中引导、监测狭窄瓣膜的球囊扩张成形术(包括肺动脉瓣、主动脉瓣和左房室瓣)、心房内隔膜阻塞的扩张术和房间隔缺损、动脉导管未闭结扎术等。

经食管超声在危重病人中的应用：对于危重病人，包括术后加强护理病房和冠心病监护病房的病人，食管超声探测有助于全面分析病情，评价心功能和作出进一步诊治决策，尤其是术后经胸探测困难者、需辅助呼吸或辅助循环者。它有利于指导撤离呼吸机，调整PEEP(呼末正压呼吸)。对急性心肌梗死患者的左心功能评价与并发症的诊断也极有帮助。晚近有报道用于心脏移植后患者的心脏形态与功能的评价。

经食管超声在心外疾病诊断中的应用：从食管中进行超声探测，除能清晰显示心脏及大血管外，还能显示食管邻近的心外脏器的病变。近几年来，有用于诊断纵隔肿瘤、脊柱腔病变、中央型肺癌、肝静脉及血流异常等。也有用于食管本身疾患的诊断。笔者在一组有手术和CT证实的胸部肿瘤患者中，进行了术前经食管超声检查。发现经食管超声能清晰显示肿瘤的形态，肿瘤内血管的分布(见插页图19)和肿瘤与邻近重要大血管的毗邻关系。对术前评价肿瘤的性质、判断手术适应证、决定手术的方案和预测肿瘤切除的可能性都具有重要意义。

术中监测及手术效果评价 (1)术前即刻诊断：心血管病术前临床诊断，无论是无创性还是有创性检查，难免欠完整和(或)不完全正确，手术本身也难免不遗留任何残余病损。近年来，由于超声显象技术可提供实时的心内结构和血流信息，仪器易搬动，术中应用较X线造影、数字减影、CT和磁共振优越，而被引入手术室中。通过术前即刻经食管超声检查，可望提高手术的治愈率。部分

先天性和后天性心血管病，经食管超声对术前诊断(包括无创性和有创性检查)作了修正，如双孔房间隔缺损、合并肺静脉畸形引流、肺动脉瓣二叶式畸形、并发左房室瓣穿孔和左心耳部血栓等。从而增加了手术内容，改变了手术途径和方案。

术前即刻经食管超声检查对下列情况尤具价值：①感染性心内膜炎中，瓣膜的解剖与功能受损的检测，特别是易被遗漏的并发于主动脉瓣心内膜炎的左房室瓣前叶穿孔和主动脉根部脓肿。②左房室瓣病变者中术前左房血栓的检测。③人工瓣膜功能不全，包括人工生物瓣的撕裂、继发感染后的穿孔及瓣周漏。术前即刻经食管超声检查，可节省术中探查和体外循环的时间。其所提供的在心脏跳动下的结构和血流信息，也是胸外科医生在剖心直接探查中得不到的。

(2)评价即刻手术效果：经食管超声可以在术后即刻评价手术效果，了解有无残余病损，必要时可在关胸前再次手术使病人免遭第二次手术。在270例左房室瓣成形术中，用心外膜和经食管超声评价即刻手术效果，发现残余返流明显而再次体外循环修补术者达5.6%。

(3)术中监测左心室功能：业已表明，经食管超声在术中监测心肌缺血方面优于心电图。用经食管超声和心电图在50例证实有冠心病的患者中检测术中心肌缺血。24例术中发现有新的节段活动异常者中，仅6例有心电图ST段改变。经食管超声在反映左室舒张末期面积，收缩末期面积和左室面积改变分数的重复性甚高，反映左室节段功能的重复性亦较佳，但在反映室壁收缩期增厚率方面较逊色。另外，经食管超声还能在术中评价麻醉药物对左心功能的影响。

(4)指导术中排气：在心肺转流期间及转流以后，心腔内过多的残留气体可导致脑血管和冠状动脉的气体栓塞。经食管超声可用于指导术中排气，避免或减少术后空气栓塞的并发症。

(5)术后并发症监测：经食管超声在术后病人意识未完全恢复及血液动力学不稳定者，有利于发现术后心肌缺血、左心功能不全、低血容量及心包出血或心包填塞等，有助于术后处理决策。

心外膜超声心动图

心外膜超声心动图(epicardial echocardiography)是在心外手术中，将普通超声探头套上两层消毒塑料袋，直接置于心外膜上进行二维和彩色血流显象的方法。

术中食管超声心动图与心外膜超声心动图的显象均十分清晰，其优缺点见下表。

目前，术中经食管超声的应用较心外膜超声检查的应用多，因它易被心外科医师接受或更受欢迎，但对于一些特殊部位的病变，经食管超声不能很好显示时，宜选用心外膜探测的途径。

心外膜超声心动图与食管超声心动图的比较

心外膜超声心动图	食管超声心动图
1 显象平面多	显象切面有限
2 显象质量更好	显象质量好
3 脉冲与连续多普勒使用自如	目前无连续多普勒功能，脉冲多普勒探测方向有限
4 各种心内结构均能清楚显示	左室心尖部及前壁、前间隔显示不佳
5 干扰手术野	不干扰手术野
6 可能诱致心律失常	诱致心律失常相当罕见
7 可干扰心外膜起搏导线	不干扰心外膜起搏导线

腔内超声显象

血管腔内超声显象(Intravascular Ultrasound，简称IVUS)和心腔内超声显象(Intracardiac Ultrasound，简称ICUS)是无创性的超声技术和有创性的心导管技术结合，诊断心血管病变的一种新的方法。本法通过心导管将超声换能器置入心血管腔内进行探测，再经电子成象系统显示心血管断面的形态。由于换能器直接置于心腔或血管腔内探测，声能衰减小，换能器的频率可做到12MHz～40MHz分辨力极高，可显示心血管内膜下各层的厚度。

血管腔内超声显象的探头有F3.5,4.8,6.2和F9多种，由轴心和导管两部分组成。顶端封闭安有超声换能器，尾端连接于显象仪的驱动器上，能作360°旋转探测。

腔内超声显象在心血管病诊断中的应用 (1)冠脉粥样硬化：IVUS可发现血管造影不能检出的早期粥样硬化斑块，并具有识别可逆性的脂质沉积与不可逆性的纤维性粥样硬化斑块(见插页图20)；钙化性的粥样硬化斑块(见插页图21)和血栓、溃疡性斑块的能力。IVUS在活体内进行血管的形态学研究也已成为现实。可用于评价血管壁的动力学，了解冠脉的血流贮备。

(2)高血压病：高血压病患者有小动脉管壁增厚，特别是中膜厚度与血管腔直径的比值增大。将高血压病患者与年龄配对的正常人比较，29%的高血压病患者，中膜厚度/腔径比值升高。问题是究竟这种结构异常是结果或是高血压病的原因。IVUS可对这个问题进行前瞻性的研究。首先要研究的是股动脉和肱动脉等中动脉的中膜肥厚是否与小动脉的中膜肥厚一致，其次要研究的是能否根据中膜的厚度进行高血压病严重程度的定级，最后要研究的是抗高血压药物能否使管壁增厚逆转。实验研究揭示，这种现象在应用某些药物后确实发生。抗高血压治疗与动脉粥样硬化和并发症的关系及影响，则是另一个潜在的研究领域。

(3)肺动脉疾病：从弹性动脉到肌性动脉的过渡发

生在肺循环的远端，凭目前已成熟的超声导管，评价阻力(肌性)动脉尚不可能。然而用IVUS可评价肺动脉内膜的纤维化，粥样硬化和慢性阻塞性肺部疾病。

(4)心脏瓣膜病，ICUS能实时显示瓣膜的形态和功能，测定瓣口面积。在瓣膜球囊成形术前后评价手术疗效。左房室瓣的疾病可导致肺静脉压升高。某些慢性患者，肺静脉中膜肥厚，发生所谓的动脉化，IVUS可用于肺静脉管壁肥厚的测量，评价和预测左房室瓣疾病引起的肺动脉高压的可逆性。

(5)主动脉疾病：IVUS可显示主动脉管腔的几何形态和管壁的形态学特征，从而能研究主动脉的粥样硬化及其并发症，经食管超声能提供胸主动脉的信息，但不能提供腹主动脉的信息，随着IVUS的应用，腹主动脉的显象已成为可能，在某些病人并具有全面评价急性主动脉夹层分离的优点。另外，定量分析主动脉缩窄的程度也成为可能。

(6)先天性心脏病：初步的可行性研究已经显示，ICUS能获得心内结构的高分辨力显象。在婴幼儿球囊主动脉缩窄扩张或肺动脉扩张术前，帮助选择气囊导管的大小，评价气囊扩张术前后的血管形态。甚至可用于静脉畸形引流的诊断。

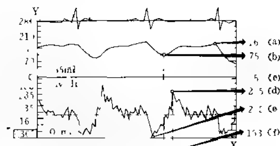
IVUS在心血管病治疗中的应用 (1)动脉粥样硬化治疗的决策：分析动脉壁斑块的构成对指导动脉粥样硬化的治疗具有重要意义。IVUS可提供血管壁及其斑块的形态学信息。主要由脂质组成的斑块，IVUS表现为相对低回声区，这类斑块多半是可逆性的，可以药物或饮食控制治疗。钙化的动脉粥样硬化斑块，属不可逆性，IVUS表现为强回声反射，其后可见声影。对于低度钙化的动脉粥样硬化斑块可以球囊扩张治疗，并可用IVUS选择球囊的大小。高度钙化的动脉粥样硬化斑块可用机械切割术、激光消融术和超声波消融术治疗。不可逆性的广泛性动脉粥样硬化斑块，可行冠脉旁路移植术。IVUS还是观察血管动脉粥样硬化斑块形态的理想技术。对于中心性斑块，可选择中心斑块切割导管，而偏心斑块可选择偏心斑块切割导管，该导管可通过对侧的球囊膨胀，使偏心斑块嵌入导管的切割槽内进行切割。

(2)评价导管介入治疗的效果：冠脉狭窄的导管介入治疗倍受世界各地心内科医生的推崇。接受此法治疗的患者数也正以每年增长30%的速度递增。为了切除尽可能多的动脉粥样硬化斑块，可用IVUS来随时监测治疗结果，防止血管穿孔。还能早期发现血管壁的夹层分离和动脉瘤，及时植入血管支架，防止冠脉的再狭窄或闭塞。

(3)评价冠脉旁路移植手术的效果：IVUS能在术中评价静脉移植血管或乳内动脉和自然冠脉之间的吻合情况。通过测量吻合口开放的宽度和动脉粥样硬化的程度，评价移植手术是否恰当。端-侧吻合口和端-端吻合口的利弊，也可用IVUS研究活体移植血管内血小板的沉积、新的内膜增生和移植血管的动脉粥样硬化。

心内膜自动边缘检测

心内膜自动边缘检测(automated border detection)简称ABD，是一项声学定量心功能的新技术。其主要特点是在声学图象处理中，将未经滤波的超声数据分成血液与组织两部分，当计算机检测到沿扫描线上某点的超声信号由血液变成组织或者由组织变成血液时，此点即被标为血液和组织的临界点，所有的临界点连接起来，就能自动显示血液/组织界面(blood/tissue border)，即心内膜的轮廓。研究者可实时地计算其面积、容积及其变化率。从而得到心脏的泵功能和心肌收缩力的各项指标，并将这些指标以曲线的形式在荧光屏上的直角坐标上连续显示(见图)。



ABD评价心功能各项指标示意图

图中X轴代表时间，Y轴代表容积和容积变化率

(a)为舒张末期容积EDV(max)ml (b)为收缩末期容积ESV(min)ml (c)为射血分数EF% (d)为峰值充盈率PFR EDV/s (e)为峰值排空率PER EDV/s (f)为最大EDV至PFR的时间TPFR

测量指标 面积指标，包括①舒张末期面积(EDA)：指心腔在舒张末期的面积。②收缩末期面积(ESA)：指心腔在收缩末期的面积。③面积变化分数(FAC)：为舒张末期面积和收缩末期面积之差与舒张末期面积之比值。反映心腔的收缩功能。④最大面积变化率(dA/dTmax)：为面积变化速率的最大值。反映心腔的充盈功能。⑤最小面积变化率(dA/dTmin)：为面积变化速率的最小值。反映心腔的排空功能。⑥峰值充盈率(PFR)，为最大面积变化率与舒张末期面积的比值。反映心腔的充盈功能。⑦峰值排空率(PER)：为最小面积变化率与舒张末期面积的比值。反映心腔的排空功能。⑧峰值充盈时间(TPFR)：指最大面积变化率(dA/dTmax)至收缩末期面积(ESA)间的时间。

容积指标，包括①舒张末期容积(EDV)：指心腔在舒张末期的容积。②收缩末期容积(ESV)：指心腔在收缩末

期的容积。⑶射血分数(EF)：为舒张末期容积和收缩末期容积之差与舒张末期容积之比值。反映心腔的收缩功能。④最大容积变化率(dV/dTmax)：为容积变化速率的最大值。反映心腔的充盈功能。⑤最小容积变化率(dV/dTmin)：为容积变化速率的最小值。反映心腔的排空功能。⑥峰值充盈率(PFR)：为最大容积变化率与舒张末期容积的比值。反映心腔的充盈功能。⑦峰值排空率(PER)：为最小容积变化率与舒张末期容积的比值。反映心腔的排空功能。⑧峰值充盈时间(TPFR)：指最大容积变化率(dV/dTmax)至收缩末期容积(ESV)间的时间。

临床应用 及时准确的心功能监测，有助于对心力衰竭进行早期诊断，并指导临床分型，确定合理的治疗方案，评价疗效，指示预后。ABD技术能为临床提供一种无创、可反覆进行的实时监测心功能的方法，甚至可在床旁进行，并获得以前不能得到的有价值的临床数据。被临床广泛地应用于心脏收缩功能和舒张功能的评价。

(1)在冠心病诊断和治疗中的应用：ABD具有检测负荷试验引起的左室形态改变的潜力。有人用ABD检查了20例经食管调搏负荷超声试验的患者。结果发现，EDA和ESA在食管调搏的高峰期显著缩小($P<0.01$)，在食管调搏的后期又恢复到静息水平。与手动描记比较，相关系数为0.96～0.98。也有人用ABD评价冠状动脉旁路移植术中左室的压力面积关系，取得了满意的压力－面积环。从而对患者术后的心功能情况有了更为全面的了解。

(2)评价心肌病患者左心功能中的应用：有作者用PFR、TPFR评价肥厚性心肌病患者左室舒张功能，证实肥厚性心肌病患者舒张功能均有减退。笔者用ABD对一组肥厚范围局限和一组肥厚范围广的心肌病患者进行了研究，发现肥厚范围局限者左房和左室功能与正常人相似；而肥厚范围广者，虽然左室收缩功能不受影响，但影响左房排空和右房、左室的充盈，并且左房受影响较左室早。笔者还用ABD对一组扩张性心肌病患者进行研究，发现扩张性心肌病患者不仅左室的收缩舒张功能受抑制，而且左房的收缩舒张功能也受抑制。

(3)评价高血压病患者左心功能中的应用：笔者用ABD对一组高血压患者进行了研究。结果发现，左房和左室大小正常者左房、左室舒缩功能不受影响；而左房或左室增大者左室舒张收缩功能均受抑制，左房排空受阻，但充盈不受影响。

(4)评价呼气末正压呼吸对心功能影响中的作用：呼气末正压(PEEP)呼吸能够保持呼气期末小气道的开放，使二氧化碳能顺利排出。增加功能残气量，改善肺顺应性。被临床广泛应用于急性肺水肿、呼吸衰竭等症的治疗。然而正压呼吸的最佳治疗水平尚有待于正确的血液动力学监测。笔者研究了一组呼气末正压分别为0、0.39、0.59、0.98kPa(0、4、6、10cmH_2O)时左右房室的功能。结果显示：PEEP会减小各房室的前负荷，在呼气末压力为0.98kPa(10cmH_2O)以下时，右房和右室的每搏面积(EDA-ESA)明显减小，并以右房更为明显。提示PEEP会减小心搏量。在此压力下，各心室的FAC和dA/dTmin与呼气末压力在0时比较，变化均不显著($P>0.05$)，说明PEEP不影响各心室的收缩功能。同时左右心房的PER也均无显著改变($P>0.05$)，表示PEEP对心房的排空无影响。当PEEP为0.59kPa(6cmH_2O)时，左右心室的排空增加。同时各房室的PFR都达到最大值，说明此时各房室的充盈最佳。

(5)瓣膜病中的应用，Victor等ABD监测左房室瓣返流患者的心室功能、心肌收缩力，用以决定外科手术的最佳时间。

(6)评价主动脉硬化中的应用：Mugge等用ABD技术于经食管超声检查，可以定量测定降主动脉的硬度，并可推广到其他血管，指导临床选择治疗方案。

(7)压力－容积环和压力－容积曲线：将ABD测定的心腔面积或容积与心导管测定的心腔压力和时相结合起来，可构成心室的压力－容积环或压力－面积环，还可以描出压力－容积曲线，以得到dV/dP或dA/dP值，即心室顺应性。从而可以进一步说明心脏前负荷、后负荷、心室顺应性和心肌收缩力的改变对心脏作功的影响。

(8)心脏移植病人中的应用：有人用ABD于经食管超声检查，与心导管技术结合，建立压力－容积环于心脏移植术中，以监测移植心脏的心功能，指导临床治疗。还用ABD评价心脏移植术后，心脏的前、后负荷变化对心功能的影响，以便及时发现问题，尽早处理。

(9)在左心室三维重建中的应用：有报道以ABD技术于13个动物离体心脏左心室的三维超声重建，计算左室容积，发现ABD不仅省时省力，而且测值与实际容积高度相关($r=0.88$)。显示该技术在这一领域的应用潜力。

声图仪检查

声图仪(phonography)能将声音信号作频率、响度和强度的声学分析。如被分析的声音信号是语言，称为语图(sonography)。用于分析各种病理嗓音的特征，研究嗓音的音质，客观记录语言缺陷、言语矫治及言语重建。其原理是使声音信号经频率分析装置处理后，以电压电流烧灼的方法在电敏记录纸上画出声图。可为正常言语研究、病理情况的探讨和法医的鉴定，提供有价值的根据。

治疗学基础

新药临床评价

新药临床评价(clinical evaluation of new drugs)的目的是保证临床用药安全有效。进行新药的临床评价时,研究的对象包括正常健康志愿者和患者,研究的内容包括药物的药效、药物在人体内的吸收、分布、代谢、消除规律、临床疗效、药物不良反应等。新药的临床试验一般分四期进行,但并非一成不变,在整个试验过程中还存在交叉和过渡。

一期临床试验 主要在健康志愿者中进行,目的是确定安全有效的人用剂量和设计合理的治疗方案。试验内容包括人体对药物的耐受性、临床药物动力学和观察记录药物引起的不良反应等。

受试对象 应选择20～30名健康成年志愿者。受试者必须自愿并签署同意书。试验前使受试者充分了解试验目的、步骤、可能产生的不良反应等。Ⅰ期临床试验必须在医院或配备能观察不良反应的设备和必要的急救措施的环境中,并在有经验的医师指导下进行。

剂量和给药途径 为观察新药的作用,可分别给不同受试者以逐步递增的剂量,直至达到耐受量。通常采用大动物的安全有效量的若干分之一或同类药物人用剂量的若干分之一作为初始剂量。根据经验,人的初始剂量约为预期人用治疗剂量的1/10～1/5。一般主张按体表面积推算人的剂量较为合理。用初始剂量后观察反应并逐步递增剂量,每次约为上次剂量的1.5～2倍,直至出现药理作用或不良反应,此即为人的耐受量。给药途径应根据有关资料和预期用途加以选定。

药物动力学研究 可参照临床用药时的给药途径进行设计。一般先单剂给药求得各种参数。试验时间不宜太短,一般约需4～5个药物生物半寿期的时间。所有受试者须在相同的条件下参加试验。通过研究了解药物制剂的生物利用度、药物的半寿期,测定血药浓度了解药物吸收速度、稳态血浓度,有条件时测定药物的排泄及其主要代谢产物,根据所得资料确定适宜的给药方案。同时详细记录药物引起的不良反应。

二期临床试验 是对新药疗效和不良反应进行临床评价的主要阶段。在一期临床试验的基础上,选择一部分患者(数十到数百),在小范围内通过对照试验进一步观察疗效和不良反应,对新药的有效性、安全性作出评价。研究内容包括:(1)确定新药的临床疗效、适应证。(2)评价新药安全性,观察短期应用时的不良反应。(3)确定最适剂量。(4)新药在患者中的药物动力学和生物利用度数据,尤其在多次给药后;并与正常人中的数据进行比较。(5)研究剂量效应关系。(6)初步研究可预期的药物相互作用。通常有多个临床单位参加,按统一的临床试验方案进行。

病例选择 每个受试患者都应有明确的临床诊断和详细体格检查。主要选择住院患者,某些情况下也可考虑门诊患者。受试者的数目应根据药物的性质和病种确定,或按药政部门的规定执行。

观察指标 根据疾病种类和病情变化选择若干项目作为评价疗效和不良反应的指标。评价的指标不宜过多,但力求客观、灵敏、简便、专一性强,在试验过程中保持不变。

随机分组 为避免分组时各种主观因素的影响,通常采用随机数字表进行分配,使每个患者被分配到各组的机会均等。有时还可按患者各项指标的有关资料进行分层,以提高对比和结论的专一性。

治疗剂量探索 在一期临床试验的基础上确定给药方案后,在二期临床试验中根据患者疗效和反应,或血药浓度监测等资料进行调整,可摸索一个较理想的给药方案。

对照试验、盲法和安慰剂 进行药物评价时,严格设置对照组十分重要。通常采用组间对照,即选定的病例随机分组后,一组用新药作为试验组,另一组用已知疗效的老药作为对照组。此外,也可设立不给药的空白对照组或给予无药效的安慰剂(placebo)作为对照。然后在相同条件下进行试验,对治疗病情危重者、肿瘤患者或感染性疾病时不宜采用。

双盲法即在新药临床试验中,无论研究者或患者都不知道给予的是何种药,也不知道哪一组是试验组或对照组。用双盲法可减少患者心理上的差异和观察者在判断时的主观差异,因而得出比较客观的结论。

有时还可以用单盲试验,即观察者知道用药情况而患者不知道。主要适用于某些需严格监护病情变化及药物不良反应的患者,如对白血病患者的治疗。

安慰剂虽无药效,但由于安慰剂的暗示作用可能带来有益的效果,使症状缓解、病情减轻,称为安慰剂效应。安慰剂不但可产生治疗效果,也可引起乏力、思睡、注意力分散、恶心等不良反应。安慰剂主要适用于以镇痛为疗效指标的各种疼痛和与神经精神因素有关的症状,如溃疡病、高血压、失眠等。

疾病对于药物动力学的影响 许多疾病状态可能对药物的动力学产生显著影响,因此了解疾病状态时血药浓度与疗效及毒性间的关系十分必要,可据此调整给药方案。例如肝功能减退的患者可使药物代谢速率降低或减少药物与血浆蛋白的结合,肾功能减退者药物排泄减少。

临床试验资料必须选择适当的统计方法进行处理。计量资料常用的统计方法为先求出平均数和标准误,然后进行显著性测验,用t测验和f测验。计数资料可先求出百分数后用X^2测验进行显著性测验。

三期临床试验 扩大受试者人数,进行对照试验,目的是进一步收集、补充和证实有关临床资料,在较大范围内对新药进行评价,确定新药的临床地位,进一步研究药物的疗效、不良反应及相互作用,制定新药使用说明书,

指导临床用药。

三期临床试验通常由多个临床单位参加，可采取各种对照方法和可靠的实验设计，对试验结果作出准确结论。药物剂量范围与将来正式上市后同。有条件的单位可进一步研究血药浓度，提供治疗浓度和中毒浓度的数据。进一步观察药物相互作用，从疗效和不良反应两方面进行新药评价。三期临床试验结束后，可将临床前和临床资料汇总后向药政部门报批申请投产。

四期临床试验 在药物批准上市后进行，目的是对新药进行社会性考察，了解药物在长期应用中的效果和少见的不良反应或药物相互作用。应长期进行多种药物的对比研究，确定其相对临床地位。对于需长期应用的药物，观察远期不良反应，包括致畸和致癌作用。

治疗药物监测

治疗药物监测（therapeutic drug monitoring, TDM）是通过快速、灵敏、特异性强的方法测定患者的治疗用药的血或体液浓度，根据测定结果拟订最佳的个体化治疗方案，包括给药剂量、给药间期及给药途径，以达到提高疗效和降低不良反应的目的。

药物在人体内的药理效应与其在作用部位所达到的浓度直接有关，而组织药物浓度又与血药浓度呈平行关系，因此测定血药浓度可作为评价药物疗效和安全性的重要指标。由于人体的个体差异和不同的病理状态，同一药物在相同剂量和给药途径后，其血药浓度可有显著不同，因此临床疗效也可有明显差别，在相同剂量下有的患者尚未达到治疗作用，而有的患者却已发生中毒症状。近年来，由于测定血药浓度精确、快速方法的问世，使TDM逐渐在临床上开展应用，对确保临床治疗安全有效起了重要的作用。

治疗药物监测指征

（1）治疗指数低、毒性大的药物，即药物的治疗浓度与中毒浓度甚为接近者，如氨基糖甙类抗生素、地高辛等。

（2）某些药物的药物动力学特性呈非线性规律者，

TDM的治疗浓度范围和中毒浓度(μg/ml)

药物	治疗浓度范围		中毒浓度		注
	峰浓度	谷浓度	峰浓度	谷浓度	
庆大、妥布霉素、西梭霉素、奈替米星	8	0.5—1.5	>10—12	>2	
卡那霉素、阿米卡星	20—25	1—4	>30	>[illegible]	
链霉素	5—20	<5	>40—50		
氯霉素	20	10	>50		
万古霉素	30—40	5—10	持续超过30—[illegible]0		
地高辛	0.0009	0.002	>0.0015		
利多卡因	1.5—5		>5		
普鲁卡因胺	4—10		>10		
原药原形+代谢物NAPA	10—30		>30		
奎尼丁	2.3—5		>5		
茶碱	10—20		>20		新生儿窒息治疗浓度范围5—10 中毒浓度>10
苯巴比妥	15—40		>40		
扑米酮	5—12		>12		
卡马西平	4—12*				
苯妥英钠	10—20				新生儿、<3月婴儿治疗浓度6—14
丙戊酸	50—100				
乙琥胺	40—100				

*卡马西平单用时，治疗浓度为8—12μg/ml，联合用药时为4—8μg/ml

即体内的消除速率与剂量有关，消除半寿期随血浓度增加而延长。当用药剂量超过一定范围时，随着剂量的略微增加，血浓度可显著升高而产生毒性反应。如苯妥英钠、阿司匹林、双香豆素等属此类药物。

(3)患有肾、肝、心、胃肠道等脏器疾患而明显影响药物的吸收或排泄时，如肾功能衰竭患者应用庆大霉素等氨基糖甙类时由于该类药物排泄减少，使血浓度增高，耳、肾毒性发生率升高。

(4)联合用药发生交互作用，使药物体内过程发生改变者，如红霉素与氨茶碱同用时，由于红霉素对肝酶的抑制作用，使氨茶碱的血浓度增高，可能引起毒性反应。

(5)需长期服药，有可能产生毒性反应者。

(6)在常规剂量下患者无治疗反应者。

(7)有可疑不良反应发生先兆时。

(8)个别情况下确定患者是否按医嘱服药。

(9)提供治疗上的医学法律依据。

需进行TDM的各类药物有：①抗菌药物：氨基糖甙类如庆大霉素、卡那霉素、妥布霉素、阿米卡星和奈替米星等，氯霉素、万古霉素。②精神神经药物：苯巴比妥、苯妥因钠、卡马西平、扑米酮、丙戊酸、乙琥胺等。③心血管系统药：地高辛、洋地黄毒甙、普鲁卡因胺、奎尼丁、利多卡因等。④呼吸系统药：茶碱、氨茶碱等。⑤抗肿瘤药：甲氨蝶呤等。

治疗药物监测方法 由于个体化给药方案需根据治疗药物浓度的测定结果拟订，因此要求监测方法快速、灵敏度高和特异性强。近年来相继问世的仪器测定方法逐渐较传统的微生物测定法更为人们所广泛采用。目前常用的方法有：①放射免疫法：是应用放射性核素的测量方法和免疫反应的基本原理相结合的一种核素体外检测法。②酶免疫法：采用酶标记代替放射性核素标记的一种酶免疫分析法。③荧光免疫法：采用荧光素标记代替酶或放射性核素标记的荧光免疫分析法。④高效液相层析法。⑤微生物测定法：主要用于抗菌药物的浓度监测。上述仪器测试方法均具有快速、专一性强和灵敏度高等优点，是当前TDM的主要方法；微生物法测定抗菌药物需时较长，专一性较差，目前已逐渐为仪器测试法所取代。

血药浓度监测与给药方案个体化 测定治疗药物浓度后，可参考表中治疗浓度范围调整给药方案。个体化方案的拟订可根据药物动力学参数的计算，也可采用峰、谷浓度的测定结果加以调整。以庆大霉素为例，如峰浓度过高，可减少每日给药总量，如谷浓度过高则宜延长给药间期。调整给药方案后治程中重复测定峰、谷浓度1～2次，如尚未达到预期结果，则应再进行调整，直至达到最适宜的治疗方案，保证用药的有效性和安全性。

细菌耐药性

细菌耐药性(bacterial drug resistance)系由脱氧核糖核酸(DNA)的改变而产生。DNA变化的方式有两种：①染色体DNA的改变，称为突变产生的耐药性，或染色体介导的耐药性。在自然界存在的例子如阴沟杆菌、枸橼酸杆菌、绿脓杆菌等所产生的头孢菌素酶，能水解多数第一代头孢菌素而使上述细菌对之耐药；甲氧西林耐药金葡菌(MRSA)以及细菌对喹诺酮类药物的耐药性等。②质粒(plasmid)，即染色体外DNA片段，介导的耐药性。几乎所有致病菌均可带有耐药质粒。由质粒介导的耐药性在细菌耐药性中占有重要地位，也最多见。多数临床革兰阴性杆菌的耐药性与耐药质粒有关。

耐药质粒分为接合型质粒(conjugative plasmid)和非接合型质粒(non conjugative plasmid)两种，前者能自一个细胞转移至另一细胞，并易自多种耐药菌中分离到；后者则不能通过细菌接合转移。

耐药质粒可以通过不同的方式在细菌间转移：①转化，耐药菌溶解后释出的DNA进入敏感菌体内，其耐药基因与敏感菌中的同种基因重新组合，使敏感菌成为耐药。此种方式在临床上不占重要位置。②转导：即耐药菌通过噬菌体将耐药基因转移给敏感菌。转导是金葡菌耐药性转移的唯一方式。③接合：耐药菌和敏感菌直接接触，使耐药基因转移给敏感菌。接合是革兰阴性菌耐药性转移的主要方式。此外，某些细菌所带非接合型质粒，可借助于共同座位的接合型质粒而在细菌间转移。例如肠杆菌科细菌对磺胺药和链霉素的耐药质粒属非接合型，但能以动员方式进行质粒转移。④转座：由耐药基因和两侧相近的插入顺序组成转座子，可自质粒转移至另一质粒，自质粒到染色体或从染色体转移至质粒，使耐药基因数增多，易于播散并造成院内或院外感染的流行。

细菌产生耐药性的机制主要有三种：①灭活酶或钝化酶的产生，使药物作用于细菌前已失去其抗菌活性。主要的灭活酶有：β内酰胺酶，能破坏青霉素类和头孢菌素类的活性，氯霉素乙酰转移酶，在乙酰辅酶A存在时使氯霉素失活；氨基糖甙类钝化酶，有磷酸转移酶、乙酰转移酶和核苷转移酶，可改变或影响氨基糖甙类抗生素，使之不易进入细菌体内，或不能作用于细菌体内的靶位而失去抗菌活性。②细菌细胞壁或细胞膜的改变，使抗菌药物无法进入细胞内而发生抗菌效能。革兰阴性杆菌的细胞壁对青霉素、异噁唑类青霉素等形成非特异性屏障而耐药；阿莫西林(羟氨苄青霉素)及一些新的头孢菌素对革兰阴性杆菌细胞壁具有较强的穿透力，因而抗菌谱较广。由质粒控制的细菌细胞膜渗透性改变，使许多抗生素如四环素类、氯霉素、磺胺药和某些氨基糖甙类抗生素难以进入细胞内，因而细菌获得了耐药性。③抗菌药物作用于细菌靶位的改变，使细菌产生耐药性；这种改变可由染色体的突变或耐药质粒所引起。例如细菌核糖体50S亚单位突变产生对红霉素的耐药性；或由于耐药质粒引起核糖体23S亚单位改变，使细菌对林可霉素、克林霉素或红霉素耐药。金葡菌突变产生青霉素结合蛋白2a，从而减低了与青霉素类和头孢菌素类的亲和力而成为甲氧西林耐药株。

正性心肌肌力药临床应用

正性心肌肌力药(intropic agents)系指对心肌具有正性变力作用、能增强心肌收缩力的药物，包括洋地黄糖甙(强心甙)和非强心甙正性肌力药物，后者又包括拟交感胺和非交感胺两大类。

洋地黄糖甙类　洋地黄糖甙类药物因含有糖苷配基(aglycone)，在3位上加1～4个糖分子而具有明显的正性肌力作用。

药理作用　洋地黄对心肌具有正性肌力作用和电生理作用。其正性肌力作用主要在于抑制肌膜Na^+-K^+-ATP酶(钠泵)的活性，使细胞内Na^+含量增加。后者夺取肌浆网上贮钙蛋白的受体而使Ca^{2+}游离，胞浆内Ca^{2+}含量增高，使心肌兴奋-收缩耦联作用增强而呈现正性肌力作用。洋地黄的电生理作用包括通过自主神经系统的间接作用和药物本身的直接作用。前者主要系通过增强迷走神经的张力和心肌对乙酰胆碱作用的敏感性而减慢窦性心率和房室传导。后者系洋地黄对心肌细胞动作电位的直接作用。①减慢0位相上升速率、降低膜反应性而减慢传导。②缩短动作电位间期和不应期而缩短Q-T间期。③改变1和2位相的斜率而使S-T段偏移。④增强4位相舒张期自动除极、可提高异位起搏点的自律性。后者是导致洋地黄中毒性心律失常的主要基础。洋地黄除对心脏作用外，还有直接对周围血管的收缩作用和抑制肾小管回吸收Na^+所致的利尿作用。在治疗心力衰竭时，由于其正性肌力作用使心排出量增加后，原来代偿性增高的交感神经张力下降，可间接地使周围血管扩张，并可使肾内血流的异常分布得到改善而有间接的利尿作用。

制剂和用法　洋地黄类制剂有多种，可按病情缓急选用。常用的速效制剂有毛花甙C、毒毛花甙K或G，以及地高辛针剂；常用的缓效制剂有地高辛片剂、洋地黄毒甙及洋地黄叶片。给药方法也按病情而定，如病情急、重者，则需在短期内给以负荷剂量，以使洋地黄甙在体内能达到最大有效而安全的状态——洋地黄化。如病情较轻而缓，则可以不给负荷剂量，而予维持量，经5个半寿期后也能达到稳态的有效血浓度。如地高辛，每日给0.25mg的维持量，由于其半寿期为1.5d，故在6～8d后达洋地黄化。但洋地黄毒甙的半寿期很长，给每日维持量后，需2～3周才可达洋地黄化稳定状态。

常用的洋地黄制剂、药物动力学特点及用量如下：

(1)毛花甙C(lanotoside C)：口服吸收不良，一般予静脉注射。药物动力学类同地高辛静注，每日排泄量也为体内总储量的33%。负荷量约为0.8～1.2mg，每日维持量为0.2～0.4mg。

(2)毒毛花甙K(strophanthin k)：口服不吸收，静注后5～10min显效，1～2h达高峰。半寿期为21h，其作用可持续1～3d。负荷量约为0.5mg，一般不用作维持治疗。

(3)毒毛花甙G(strophanthin G)：口服不吸收，静注后5～10min显效，1/2～2h达高峰。半寿期为18～24h。负荷量为0.5mg，一般不用作维持治疗。

(4)地高辛(digoxin)：口服后很快吸收，约45～60min即达高峰血浓度，吸收率为60%～75%。吸收后20%～25%与血浆蛋白结合，6%～8%进行肠肝循环，半寿期为1.5～1.7d。静注后血浓度可立即达高峰，半寿期为33h。基本上以原形由肾排泄，每日排泄率为体内储量的1/3。负荷剂量口服者为1.25～2.5mg，静注者为0.75～1.0mg，一般每日维持量为0.25mg左右。

(5)洋地黄毒甙(digitoxin)：口服后几乎能被完全吸收，约90%以上与血浆白蛋白结合，半寿期为5～7d。在体内洋地黄毒甙主要在肝内代谢。每日排出量为体内总储量的14%。一般负荷量为0.7～1.2mg，每日维持量为0.1mg。

(6)洋地黄叶(digitalis)：口服吸收仅1/5%左右。服药后2～4h开始奏效，高峰作用在8～12h，维持4～7d。半寿期为5～7d。负荷量为0.8～1.0g，维持量在0.05～0.1g左右。

上述各种制剂的负荷量和维持量仅是平均剂量。多种因素可影响患者对洋地黄的反应，因此必须坚持个体化的用药原则。①老年人较敏感，肾脏对地高辛的清除率也低，用量宜减少。②肾功能不全者，主要经肾排泄的制剂，如地高辛应减量使用。③甲状腺功能亢进者，地高辛的清除率高，应适当增量；反之甲状腺功能减退者应减量。④低血钾、低血镁和高血钙时，对洋地黄敏感，宜减量用药并纠正之。⑤冠心病、心肌炎、心肌病和肺心病等对洋地黄耐受性差且疗效不佳，用量宜小。⑥与奎尼丁、双异丙吡胺、维拉帕米或胺碘酮合用时，可增高地高辛血浓度，用量宜减少。利血平、胍乙啶、β受体阻滞剂及排钾类利尿剂与洋地黄合用时，易发生洋地黄毒性，也应注意。

临床应用　洋地黄临床应用的主要指征是充血性心力衰竭及室上性快速性心律失常，并以伴有心房颤动快速心室反应时的充血性心力衰竭效果最佳。单纯的窦性心动过速，非应用洋地黄的指征，应寻找原因，对因治疗。洋地黄中毒、肥厚梗阻型心肌病而未发生心房颤动或心力衰竭时以及预激综合征是应用洋地黄的禁忌证。其他相对禁忌证有：①病态窦房结综合征。②房室传导阻滞。③重度左房室瓣狭窄但仍为窦性心律者。④在使用β阻滞剂、维拉帕米、利血平或甲基多巴，或有严重电解质紊乱时。

毒性反应　洋地黄类的治疗量与中毒量甚接近，因此用药的安全范围较小，尤其是使用负荷量快速洋地黄化者，用量已达中毒量的60%左右，易出现毒性反应。

洋地黄毒性反应的基本临床表现为心律失常，并可导致心功能的恶化。其非心脏性表现，诸如厌食、恶心、呕吐等胃肠道症状。头痛、感觉异常、谵妄及黄(绿)视等神经症状较少见。在使用洋地黄糖甙期间出现任何心律失

常，都应考虑毒性反应的可能。最常见的有室性过早搏动，可呈二联律或三联律，阵发性房性心动过速伴房室传导阻滞；室性心动过速；Ⅰ度、Ⅱ度（文氏）或Ⅲ度房室传导阻滞；交接性逸搏性心律等，严重者可发生心室颤动猝死。放射免疫法测定血浓度可供洋地黄类中毒临床诊断时的参考：一般来说，地高辛的治疗浓度不超过2ng/ml，洋地黄毒甙的治疗浓度不超过20ng/ml。但在中毒和非中毒之间，血浓度有明显的重叠现象，必须综合临床资料全面考虑。洋地黄中毒者必须立即停药。如有室性或室上性快速性心律失常等严重心律失常者宜用氯化钾、苯妥因钠或利多卡因治疗，硫酸镁也有效。除非出现心室颤动，尽量不用电复律。对缓慢性心律失常，主要用阿托品类，少数发生完全性房室传导阻滞伴发阿－斯综合征者，可安置临时性心脏起搏器。对严重洋地黄中毒者，亦可用特异性地高辛抗体治疗。

拟交感胺类 本类药物主要通过兴奋β_1受体，增加心肌细胞膜上腺苷酸环化酶的活性，促使ATP转化为cAMP，使肌浆网和线粒体的Ca^{2+}释放增多，从而增强心肌的收缩力，但有些药物如异丙基肾上腺素有明显的增加心率和心肌的激惹性；去甲肾上腺素有明显的收缩周围血管的作用，而限制了它们作为正性肌力药物在治疗心力衰竭中的应用。能使心力衰竭治疗得益较多的有下列几种。

（1）多巴胺（dopamine）：为去甲肾上腺素的前体，能激活多种肾上腺素能受体，其血流动力学效应取决于剂量及其所能兴奋的主要受体：小剂量时［2～5μg/（kg·min）］主要兴奋多巴胺受体，有排钠利尿作用，中剂量时［5～10μg/（kg·min）］主要兴奋β_1受体，能使心肌收缩力增加和心排出量增加，心率增快不明显；大剂量时［>10μg/（kg·min）］，除兴奋β_1受体外，可明显兴奋α_1受体，因此使周围血管收缩，外周阻力增加，血压增高。

临床应用：1.治疗充血性心力衰竭，一般2～7.5μg/（kg·min）静滴。由于患者对多巴胺的反应性不一，使用时宜仔细调节滴速，以免过多地增加心率或血管阻力。有时可与扩血管药物（如硝普钠）联合应用，以进一步增加心排出量。2.休克，尤其是心源性休克的治疗。在血压低时宜用大剂量的多巴胺［>10μg/（kg·min）］以提高血压。本药的不良反应较少，偶有恶心、呕吐，用量较大时可使心率增快，甚至诱发室性心律失常，并曾有诱致心绞痛发作的报道。其缺点是不能口服，因此在慢性心力衰竭的长期治疗中较少应用。

（2）多巴酚丁胺（dobutamine）：为人工合成的多巴胺衍生物。主要兴奋β_1受体，对β_2受体和α受体的作用弱。在剂量在～10μg/（kg·min）时，可呈现明显的正性心肌肌力作用而可使心排出量增加和左室充盈压降低。由于继发的反射性血管扩张作用，尚可使体、肺循环的阻力降低。动脉压和心率无明显改变。本药静滴作用发生快，半寿期短（仅2～3min），适用于急性应用，但不能口服。

临床主要用于急性心力衰竭，特别适用于心肌梗死引起的心力衰竭。一般用量为每分钟5～10μg/kg静滴。副反应少，偶可有恶心、头痛等。长期连续静脉滴注可产生耐药性。

（3）普瑞特罗（prenalterol，对羟苯心安）：为新合成的选择性β_1肾上腺素能受体激动剂，化学结构类似异丙肾上腺素，但其正性肌力作用显著大于正性变时性作用，也不增加周围血管阻力。静脉滴注和口服都有效。用药后可使心排出量增加、肺楔嵌压下降、周围血管阻力不变或稍下降，心率可有轻度增加。临床上要用于治疗充血性心力衰竭，特别适用于伴窦房结功能不全或传导系功能障碍的心功能不全。对急性心肌梗死所致的心力衰竭也可应用。由于其可口服给药，因此可适用于慢性心力衰竭的长期治疗。此外还可用于拮抗大剂量β受体阻滞剂所致的负性变力性和变时性作用。使用剂量由于个体差异有效范围较大：静脉注射一般每次给予25～100μg/kg；静脉滴注用15μg/（kg·min），使用中注意调整剂量，以用药后不使心率超过每分钟100次为度。口服剂量为每日30～200mg。副反应少，偶可致室性心律失常，剂量过大时可能引起心肌缺血。

（4）吡布特罗（pirbuterol，吡丁醇）：为新合成的β受体兴奋剂，能兴奋β_1受体而可使心肌收缩力增强；又能兴奋β_2受体使血管扩张。其对心功能的改善作用与多巴酚丁胺相似，但降低周围血管阻力的效果更明显。用药后可见每搏量和心排出量增加、肺楔嵌压下降、体循环和肺循环阻力下降、心肌耗氧量不变、运动耐量增加。本药口服给药奏效迅速，服药后1/2至1h即可达最大效应，作用持续5～6h。临床上用于治疗心力衰竭，特别是难治性心力衰竭，即使在已用足洋地黄和利尿剂而治疗反应很差的病例，加用本品后血流动力学可有进一步改善。口服剂量为10～20mg，每日3～4次。副作用不明显，偶有恶心、肌痉挛和震颤。

（5）沙丁胺醇（salbutamol）：为选择性β_2受体兴奋剂，但也有较轻的心脏β_1受体兴奋作用。能扩张支气管，增加心肌收缩力和心排出量，降低体、肺循环的阻力。心率可增加而血压的变化不明显。口服给药于服后2h起效，作用持续5h。临床主要用于治疗支气管哮喘，偶也用于治疗扩张型心肌病并发的充血性心力衰竭，尤适用于伴窦房结功能低下者及心动过缓者。对肺淤血明显者可加用二硝基异山梨醇酯。静脉滴注剂量为每分钟13μg，口服一般给予2～4mg，每日3次。副作用主要为心率增加，少数可发生室性过早搏动、心绞痛和肌肉震颤。

（6）特布他林（terbutaline）：作用与舒喘宁相仿，主要用于阻塞性肺部疾患。但也具有正性心肌肌力作用，偶有用于冠心病心力衰竭的治疗，可使心排出量增加和左室舒张末期压的降低。一般予2.5～5mg，每日3次。副作

用有心悸，偶可发生轻度的痉挛。

非洋地黄糖甙、非交感胺类 此类正性心肌肌力药物既非作用于Na⁺-K⁺-ATP酶，亦非作用于交感神经能受体，而是通过其他的机制，使心肌细胞内cAMP或Ca^{2+}增多，提高心肌收缩力。

（1）高血糖素（glucagon），为一种多肽类物质，能激活腺苷酸环化酶系统，使ATP转变为cAMP而提高心肌细胞内cAMP的含量，促使Ca^{2+}释放到肌节而增强心肌收缩力。同时兼有扩张末梢血管和肾血管，降低周围血管阻力和利尿的作用。临床上主要用于急性心肌梗死并发的泵衰竭、心脏手术后的低心排血量综合征及拮抗β受体阻滞剂对心脏的抑制。对慢性心力衰竭的治疗无其地位。本药需静脉滴注，奏效迅速（1～3min），高峰作用在10min出现，持续30min。一般先予3～5mg静脉注射，2～3min后如无不良反应，可予重复注射，也可予每小时1～5mg静脉滴注维持。副作用有恶心、呕吐、高血糖和低血钾，其价格较昂贵，现在临床上较少应用。

（2）氨力农（amrinone，氨联吡啶酮），为新合成的双吡啶衍生物，具有独特的正性心肌肌力作用，并能降低周围血管的阻力，其作用机制可能通过抑制磷酸二脂酶，减少环磷酸腺苷降解，使心肌细胞内cAMP的浓度增加，加速钙从肌浆网的释放和内流而增强心肌收缩力；同时也增加血管平滑肌细胞内的cAMP浓度而扩张外周血管。临床上用于治疗心力衰竭，可使每搏量、心排出量增加、肺楔嵌压降低、体循环和肺循环血管阻力降低。心率和血压并无明显变化。本药可予静脉注射，每次1～4mg/kg，注后2min即起作用，10min达高峰，持续1～1½h。也可口服，0.1～0.3g，每日3次。服后1h内起作用，2～3h达高峰，持续4—6h。副反应有恶心、呕吐、腹痛、肌痛、发热等，可出现室性早搏，长期大剂量服用可致血小板减少（停药后可恢复）。

（3）米力农（milrinone，氰甲双吡酮）：为氨力农（氨联吡啶酮）的衍生物，对心力衰竭有明显的血流动力学效益。低浓度时以扩张周围血管的作用为主，可减轻心脏后负荷；高浓度时则具有减轻心脏后负荷和正性心肌肌力的双重作用。其正性肌力作用较氨力农强30～50倍，且无胃肠道、发热和血小板减少等副作用。常用剂量，如静脉给药，先予30～60μg/kg 在10min内缓慢推注，其后可予0.6～0.9μg/(kg·min) 滴注维持。口服给药予7.5～15mg/次，由于在人体内半寿期较短，需多次给药。

（4）卡巴喹伦（carbazeran，UK 31557），为新近研制而成的磷酸二脂酶抑制剂，由于使cAMP的裂解作用受抑而提高心肌细胞内cAMP的浓度，可增强心肌收缩力。此外，还兼有扩张动脉和静脉的作用。用于治疗心力衰竭可增快左室压力曲线上升速率、增加心排出量及降低左室充盈压和周围血管阻力。常用剂量：静脉滴注16～128μg/(kg·min)；口服5mg/kg，每日3～4次。副作用不明显。

此外，尚有更为新型的磷酸二脂酶抑制剂，如MDL17043 和Imazodan（CI914），具有更强的正性肌力和血管扩张作用。前者剂量为0.5mg/kg，静脉注射，每15min 1次，可按0.5mg/kg递增，最大剂量为3mg/kg。后者予0.6～7μg/(kg·min) 静脉滴注。用药后可明显增加心脏指数及改善血流动力学，副作用不明显，在今后心力衰竭的治疗中，会有广阔的前景。

抗心律失常药临床应用

抗心律失常药物（antiarrhythmic drugs）通常分为治疗快速心律失常和缓慢心律失常药物（见"心律失常"条）两大类。前者又可分为4类。

治疗快速心律失常药物

Ⅰ类 有膜稳定作用，能阻滞钠通道，抑制0位相去极化速率，并延缓复极过程。本类按其作用特点又可分为3组，Ia组对0位相去极和复极过程的抑制均强，如奎尼丁、普鲁卡因胺（procainamide）、N-乙酰普鲁卡因胺、丙吡胺（disopyramide）等，Ib组对0位相去极和复极的抑制均弱，如利多卡因、苯妥英钠、美西律（mexiletine，慢心律）、安搏律定（aprindine，茚丙胺）、妥卡尼（tocainide）、曲雷西嗪（乙吗噻嗪）等；Ic组对0位相去极明显抑制，而对复极的抑制较弱，如恩卡尼（encainide，恩卡胺）、劳卡尼（lorcainide，氯卡胺）、氟卡尼（flecainide，氟卡胺）、普罗帕酮（propafenone，心律平）等。

Ⅱ类 β肾上腺素受体阻滞剂，如普萘洛尔（propranolol，心得安）、阿替洛尔（atenolol）、美托洛尔（metoprolol，美多心安）等。

Ⅲ类 延长动作电位时程的药物，如胺碘酮（乙胺碘呋酮）、溴苄铵（bretylium）等。

Ⅳ类 钙通道阻滞剂，如维拉帕米（verapamil，异搏定）、地尔硫䓬（diltiazem，硫氮䓬酮）等。

抗心律失常的药物较多，应用时需根据各药的作用特点及心律失常的病因选用相应的抗心律失常药物。在临床上，心动过速时多应用抑制心脏自律性的药物（如奎尼丁、普鲁卡因胺等）；心房颤动时多应用抑制房室间传导的药物（如奎尼丁、普萘洛尔等）；房室传导阻滞时则应用能改善传导的药物（如苯妥英钠、阿托品等）；对自律性过低所致的心动过缓型心律失常则多用肾上腺素、异丙肾上腺素或阿托品等。

快速心律失常药物的临床应用

奎尼丁 （1）适应证：常用于房颤或房扑的转复及防止复发，也用于室上速和室速。近年临床多采用同步直流电来复律，较少用大剂量奎尼丁复律，仅以较小剂量作为电转复前准备或复律后维持量应用。

（2）用法：硫酸奎尼丁0.2g，每日3～4次。长效的奎尼丁有双硫酸奎尼丁0.25～0.5g，每日2次，或葡萄糖酸奎尼丁0.33g，每日2次。

(3)不良反应及处理：一般可有胃肠道不适，如恶心、呕吐、腹泻，以及类似金鸡纳反应如头晕、耳鸣等。临床较少见但严重威胁生命的心律失常，如短阵扭转型或多形型室速、室扑和室颤，患者可突然出现晕厥甚至猝死，其发生率约0.5%～4.0%，多出现在用药4d之内，常先发现QT间期显著延长，如心电图上QT_c超过0.50s应予停药，低钾者补钾盐。扭转型室速可静脉滴注异丙肾上腺素，也可试苯妥英钠或利多卡因，有时需用电除颤或临时心脏起搏治疗。

普鲁卡因胺　主要用于室性心律失常。口服0.25～0.5g，每日3次，或静脉滴注，每分钟2～3mg，10mg/kg。不良反应有厌食、恶心，变态反应如发热、皮疹；长期用药可有红斑狼疮样表现，停药后可消失。静脉用药剂量过大可发生血压下降及传导阻滞，此时应静脉内给乳酸钠或碳酸氢钠。

丙吡胺　用于室性与室上性心律失常。口服0.1～0.2g，每日3次。不良反应有口干、排尿困难、加重心力衰竭。前列腺肥大者不宜用。

利多卡因　主要用于室性心律失常，如室性心动过速，是治疗急性心肌梗死引起的快速室性心律失常的首选药。静脉注射每次50～100mg。静脉滴注1～3mg/min。不良反应小，剂量过大可致呼吸抑制或惊厥。偶可加重传导阻滞。

美西律　主要用于室性早搏和室速。口服0.1～0.2g，每日3～4次，静脉注射0.1g，稀释后10min内注入。不良反应有恶心、呕吐及头晕等。

苯妥英钠　主要用于洋地黄中毒引起的快速心律失常，静脉注射0.1g生理盐水稀释后3～5min内缓慢注入，口服0.1g，每日3次。不良反应有头晕、白细胞减少等。

普罗帕酮　目前国内应用较广泛，对室上性、室性过早搏动、心动过速及预激综合征伴发快速心律失常均有效。对房扑、房颤患者用药后可减慢心室率，但复律成功率较低。静脉注射1～1.5mg/kg(一般70mg)，稀释后缓慢注射。口服0.1～0.2g，每日3～4次。不良反应有心动过缓、传导阻滞。对有严重心力衰竭、心源性休克、病窦综合征、高度房室传导阻滞者不宜应用。

莫雷西嗪　用于室性及室上性心律失常，口服0.15～0.2g；每日3～4次。不良反应有头晕、恶心等。

β肾上腺素能受体阻滞剂　主要用于交感神经兴奋或儿茶酚胺过多有关的快速心律失常，如心肌缺血、肥厚型心肌病、左房室瓣脱垂、嗜铬细胞瘤、甲亢等引起的过早搏动、室上速及房颤或房扑。已证明对急性心肌梗死患者长期应用能减少猝死发生，降低死亡率。目前国内较常用的种类及口服剂量：普萘洛尔30～240mg，分3～4次服；阿替洛尔12.5～50mg，分2次服；美托洛尔12.5～100mg，分2次服。不良反应为心动过缓、传导阻滞、哮喘等。

胺碘酮　主要用于室性心律失常、房颤以及室上速包括预激综合征伴发的室上性心律失常，服后常需1周左右起明显作用，半寿期平均约30d，故停药后作用可维持多日。口服用药0.2～0.4g，每日3次，约1周，维持量每日0.2～0.4g，稳定者每日0.2g。静脉用药5mg/kg稀释后缓慢注射。不良反应有传导阻滞，偶见扭转型室速多伴QT间期显著延长，甲状腺功能亢进或减退，少见而严重者为肺泡炎和肺纤维化。禁用于病窦综合征、高度房室传导阻滞、甲状腺功能异常者。

维拉帕米　主要用于终止阵发性室上性心动过速，静脉注射常能在数分钟内生效，故临床上常将此药作为首选。口服用于室上性早搏以及减慢房颤、房扑的心室率者。近年亦用于QT不延长的扭转型室速有较好效果。口服用药40～80mg，每日3～4次。静脉注射5mg稀释后2～3min内注入。不良反应有窦性心动过缓、传导阻滞、低血压和心力衰竭。在已使用β阻滞剂者可能加重上述不良反应，应予注意。

地尔硫䓬　多用于冠心病伴有室上性心律失常，亦可减慢房颤、房扑的心室率，且有扩张冠状动脉、减轻心肌缺血作用。口服剂量30—60mg，每日3～4次。静脉用药0.1～0.2mg/kg稀释后注入。

治疗高血压药临床应用

治疗高血压的药物称为降压药或抗高血压药。降压药品种繁多，作用机制各异。目前趋向于采用梯级式治疗方案选用药物，即：①1级：先选用一种作用缓和及不良反应较少的药物作为基础药物口服。②2级：经1级治疗无效时，合用另一种药物。这种药物为用于2级的药物，与1级药物之一合用。③3级：经2级治疗无效时，再加用另一种药物。这种药物为用于2级的药物或用于3级的药物。④4级，经3级治疗无效时，加用于4级的药物。降压药物需长时间服用，但治疗如见效，可以降级或减量用药，以使血压能长时间维持正常或接近正常。

用于1级治疗的药物　有以下几种：

利尿剂　作用机制是使血浆和细胞外液容量减少，并造成Na^+的负平衡，血管壁内Na^+降低，使毛细血管前阻力血管的阻力降低。最适用于低肾素型高血压。常用制剂有双氢氯噻嗪25mg，每日1～2次；环戊噻嗪0.2mg，每日2次；氯噻酮50mg，每日1次；呋塞米20mg，每日1次；氨苯蝶啶50mg，每日2次等。前4种药排Na^+利尿的同时也排K^+，故长期服用要补充钾盐(氯化钾1g，每日3次)；后者则有留钾作用，不宜长期单独服用，以免发生高钾血症。利尿剂降压作用缓和，服药3～4周后作用才达高峰。不良反应有血糖增高，血尿酸增高和对光敏感等。

β阻滞剂　作用机制为减慢心率、减低心肌收缩力、降低心排血量和减低血浆肾素活性，其代谢产物可能有抑制中枢神经系统的作用。最适用于高肾素型高血压。常用制剂有普萘洛尔10m，每日3次；吲哚洛尔2.5～5mg，

每日3次；美托洛尔25～50mg，每日2次；氧烯洛尔20mg，每日3次；阿替洛尔12.5～25mg，每日2次等，可逐渐增加剂量。降压作用在服药1～2周内开始，不良反应有心动过缓、支气管痉挛、乏力、胃肠道症状等，大剂量长期应用可导致血脂增高。

钙拮抗剂　作用机制是选择性地阻滞细胞膜上钙通道，妨碍Ca^{2+}内流，松弛血管壁的平滑肌，减低周围阻力，减轻心脏后负荷。适用于各种类型的高血压。常用制剂有硝苯地平每次10～20mg；维拉帕米（异搏定）40～80mg，每日3次；尼群地平10～20mg，每日2次；尼卡地平20mg，每日3次；地尔硫䓬30～90mg，每日3次等。降压作用发生较快。不良反应有面红、头痛、心悸、胃肠道不适等。本类药物不引起血脂增高或血糖增高，无不利于动脉粥样硬化的作用，近年有取代利尿剂和β阻滞剂成为常用的1级药物之势。孕妇不宜用。

用于2级治疗的药物

萝芙木类　作用机制是耗竭交感神经末梢儿茶酚胺的贮存，干扰肾上腺素能的神经传递，导致周围血管阻力降低，同时也有中枢抑制作用。适用于心率快、神经紧张、血浆肾素高的患者。常用制剂有利血平0.25mg，每日2～3次；降压灵4mg，每日3～4次等。降压作用缓和而持久，2～3周达作用高峰，不良反应有心动过缓、乏力、嗜睡、鼻塞等，长期应用可能有精神抑郁、消化道出血。

可乐定　作用机制是抑制血管舒缩中枢和交感神经功能，抑制肾素活性，减少醛固酮分泌。适用于血浆肾素活性高者，消化性溃疡和青光眼者也可用，但妊娠期不宜用。0.075～0.15mg，每日3次，以后可增至每次0.3mg。起效快，作用维持6h。不良反应有口干、嗜睡、头晕、心动过缓、便秘等，突然停药可引起高血压危象。

甲基多巴　作用机制是阻挠去甲肾上腺素合成或其作为介质的作用，解除周围血管痉挛，也可能有抑制血管舒缩中枢和抑制肾素释放的作用，因其不影响肾血流，适用于肾功能不佳和血浆肾素活性高的患者。250mg，每日4次，最大剂量不超过每日3g。降压作用快，6～8h达作用高峰。不良反应有乏力、嗜睡、精神抑郁、关节痛、发热、胃肠道不适、肝细胞损害、溶血性贫血等。有肝病者不宜用。

肼屈嗪（肼苯哒嗪）和双肼屈嗪（双肼哒嗪）　作用于血管舒缩中枢，降低血管紧张度，同时直接作用于小动脉平滑肌，使动脉扩张，增加肾血流，适用于有肾功能不全的患者。10～25mg，每日3次，可增加到每日0.2g。服后3～4h作用达高峰。不良反应有乏力、头痛、心率增快、胃肠道不适、周围神经炎，长期大量服用可引起类风湿性关节炎和系统性红斑狼疮综合征。

哌唑嗪和三甲唑嗪　作用机制是松弛血管壁的平滑肌，解除肾上腺素能对周围血管的作用，扩张周围小动脉，哌唑嗪0.5mg，每日3次，2周内可增至2mg，每日3次，最大剂量每日15～20mg；三甲唑嗪开始50mg，每日3次，最大剂量每日300～900mg。起效缓慢，4～8周后达作用高峰。不良反应有乏力、头痛、心动过速、胃肠道反应等，应用第一剂后可出现体位性低血压。

拉贝洛尔　为α和β受体阻滞剂，除具有β阻滞剂的作用外，还阻滞肾上腺素、去甲肾上腺素和交感神经对血管的作用，降低周围阻力，100～200mg，每日2～3次。不良反应有乏力、眩晕、便秘、体位性低血压等。

卡托普利（巯甲丙脯酸）和依那普利　为血管紧张素转换酶抑制剂，作用机制为抑制血管紧张素Ⅰ转变为血管紧张素Ⅱ，减慢有扩血管作用的缓激肽的降解，促进有扩血管作用的前列腺素的释放，可能有调节血管舒缩中枢和直接扩血管作用，此外还有利尿、利钠和抑制醛固酮分泌的作用，适用于各种类型的高血压。卡托普利12.5～25mg，每日3次，个别可增至50mg，每日3次；依那普利5～20mg，每日2次。服后1½h作用达高峰。不良反应有皮疹、头晕、心动过缓、发热、胃肠道不适等。不宜与甲基多巴、哌唑嗪、拉贝洛尔合用。

用于3级治疗的药物

米诺地尔（长压啶）　直接作用于血管壁，松弛血管壁的平滑肌，降低血管阻力。适用于血压显著增高或并发肾功能衰竭者。2.5mg，每日4次，每2～3d增加1次剂量，至总量达到每日40mg。作用显著而持久，1次给药作用持续12h以上。不良反应有浮肿、毛发增多、心动过速、胃肠道不适、心绞痛等。

用于4级治疗的药物

胍乙啶和苄甲胍　阻滞神经末梢释放去甲肾上腺素，耗竭去甲肾上腺素的贮存，从而干扰肾上腺素能节后神经末梢的神经传递，减弱小动脉的痉挛，减慢心率，降低心排血量和肾血流量，适用于重度高血压。硫酸胍乙啶开始时10mg，每日1～2次，逐渐增至每日60mg；硫酸苄甲胍开始时5～10mg，每日2次，以后增至10～30mg，每日3次。作用快速，前者服药后24～36h起作用，停药后作用尚可持续3～4d；后者服后1～2h起作用，维持12h。不良反应有口干、乏力、鼻塞、胃肠道反应、浮肿、阳萎、直立性低血压等。青光眼患者不宜用。

酮色林（ketanserin）是最新的一类降压药。作用机制是拮抗S_2受体（血清素α受体），同时也抑制$α_1$肾上腺素能受体，松弛周围血管，降低其阻力。20～40mg，每日2次。长期服用未发现耐药性，与β阻滞剂或利尿剂合用可增加其降压疗效。

近年来通过临床实践，认为钙拮抗剂如硝苯地平和尼群地平等，不仅降压效果好，且有保护心、肾，不增高血脂等优点，作为第一阶梯药更可取。转换酶抑制剂，如卡托普利、依那普利等，可使肥厚心肌逆转，有保护心脏和减轻心脏负荷作用而被推荐为第一阶梯药物。上述两药可单独用，如效果不够满意可两药联合用或加β阻滞剂或加小剂量利尿剂或更换其他阶梯药物。总之，应根据病

情,对药物治疗反应等选用最合适的治疗方案。

对高血压危象、高血压脑病或恶性高血压患者,需要迅速或较快地降低血压,这时口服药物已达不到治疗目的,要用静脉注射或滴注治疗。

抗心绞痛药临床应用

抗心绞痛药(antianginal drugs)是用以减轻心脏工作负荷,降低心肌需氧量,或扩张冠状动脉,促进侧支循环的形成,以增加心肌供氧量,从而缓解心绞痛。

根据抗心绞痛药物的作用机制和药理作用大致可分为四大类(见"冠心病治疗"条)。

硝酸酯类药 这类药物除扩张冠状动脉、降低血管阻力、增加冠状循环的血流量外,还通过对周围血管的扩张作用,减少静脉回流心脏的血量,降低心室容量、心腔内压、心排血量和血压,降低心脏前后负荷和降低心肌耗氧量,从而缓解心绞痛。根据其起作用的快慢不同,有以下几种药物。

硝酸甘油 心绞痛发作时可用0.3—0.6mg,置于舌下含化,使迅速为唾液所溶解而吸收,1—2min即开始起作用,约半小时后作用消失。对约92%的患者有效,其中76%在3min内见效。长期反复应用可由于产生耐药性而效力减低,停用10d以上,可恢复有效。不良作用有头昏、头胀痛、面红、心悸等,偶有血压下降。心绞痛发作严重时,可用硝酸甘油1mg加于5%葡萄糖溶液100ml中,缓慢静脉滴注,每分钟50—100μg,以缓解疼痛。近年来,硝酸甘油研制有多种新剂型,如气雾剂喷于颊粘膜易于吸收作用快;缓释片可维持12h;经皮肤吸收的1%～2%硝酸甘油软膏10mg涂皮肤上及硝酸甘油薄膜含5—10mg贴于前胸。上述经皮肤吸收的制剂不经肝脏代谢降低活性,效果佳。缓释片特别适用于夜间心绞痛者。

硝酸异山梨酯(消心痛) 心绞痛发作时可用5—10mg舌下含化,2—5min见效,作用维持2—3h。缓解期可5—10mg,每日3次口服;服后半小时起作用,持续3—5h,疗效一般较佳。少数患者亦有头昏、头胀痛等副作用。但用数周后常即能适应。

5-单硝酸异山梨酯(Isosorbide-5-mononitrate)又称长效心痛治,是新一代长效硝酸盐制剂。因无肝脏通过代谢,口服与静脉注射血药浓度几相等。持续作用可达12h,每日2次,每次20mg。

亚硝酸异戊酯 为极易气化的液体,盛于小安瓿内,每安瓿0.2ml,用时以手帕包裹压碎,立即盖于鼻部吸入。作用快而短,约10—15s内开始,几分钟即消失。严重心绞痛发作时可用之。本药作用与硝酸甘油相同,其降低血压的作用更明显,宜慎用。

戊四硝酯(四硝酸戊四醇酯) 10—30mg,每日3—4次口服,服后1—1½h起作用,持续4—5h。

复方硝酸甘油 每片含硝酸戊四醇酯20mg、硝酸甘油0.5mg,口服后30min起作用,持效可达8—12h,可每8h服1片。

所有硝酸酯类药物青光眼患者忌用。

β肾上腺素能受体阻滞剂 这类药治疗心绞痛主要是通过对心肌β肾上腺素能受体的阻滞和抑制心肌对交感神经兴奋,从而减慢心率、减弱心肌收缩、稍降低血压,使心肌氧耗量减少,从而缓解心绞痛的发作。特别适用于心绞痛发作时有心率增快、心律失常、血压升高和伴有交感神经功能亢进的患者。β阻滞剂种类颇多,有些具有心脏选择性,如对心肌β_1受体阻滞作用较明显,对支气管及周围血管β_2受体无作用或作用弱,例如阿替洛尔和美托洛尔均属选择性β_1阻滞剂,目前国内临床上治疗心绞痛选择这类药较普遍。常用制剂有:①普萘洛尔(propranolol,心得安):每日3—4次,每次10mg,逐步增加剂量,可用到每日0.1—0.2g。②氧烯洛尔(oxprenolol,心得平):每日3次,每次20—40mg,逐步增至每日0.24g。③阿普洛尔(Alprenolol,心得舒):每日3次,每次25—50mg,逐步增至每日0.4g。④吲哚洛尔(pindolol,心得静),每日3次,每次5mg,逐步增至每日60mg。⑤心得乐:每日3次,每次20mg,逐步增至每日0.24g。⑥美托洛尔(metoprolol,美多心安):每日3次,每次25—100mg。⑦阿替洛尔(atenolol,氨酰心安):每日2次,每次25mg。⑧醋丁酰心安:每日3次,每次0.2—0.4g。⑨萘羟心安(nadolol):每日1次,每次80—240mg。

不良反应主要是心动过缓、低血压,原有心功能不全者可诱发心力衰竭,有些可引起支气管痉挛。故原有上述情况者慎用。此外,某些β受体阻滞剂可引起血糖升高,糖尿病患者亦需慎用。

β受体阻滞剂可与硝酸酯类药物合用,以提高疗效。但两者有协同作用,因而剂量应偏小,开始剂量尤其要注意。停用β受体阻滞剂时应逐步减量,如突然停用有加重心绞痛,甚至可能诱发心肌梗死。

钙离子拮抗剂 这类药物抑制钙离子进入细胞内,也抑制心肌细胞兴奋—收缩耦联中钙离子的利用,因而抑制心肌收缩,减少心肌氧耗;扩张冠状动脉,解除冠状动脉痉挛,改善心内膜下心肌的血供;扩张周围血管,降低动脉压,减轻心脏负荷;还降低血液粘度,抗血小板聚集,改善心肌的微循环。常用制剂有:①维拉帕米(verapamil,异搏定):40—160mg,每日3次,也用于治疗室上性快速心律失常。不良反应有头晕、恶心、呕吐、便秘、心动过缓、P-R间期延长、血压下降等。②硝苯地平(nifedipine):10—20mg,每日3次,亦可舌下含用。不良反应有头痛、头晕、乏力、血压下降、心率增快等。③地尔硫䓬(diltiatem):30—90mg,每日3次。不良反应有头痛、头晕、失眠等。④普尼拉明(prenglamine,心可定,双苯内胺):15—60mg,每日3次。⑤利多氟嗪:60mg,每日3次。⑥哌克昔林(perhexiline,双环已哌啶,心舒宁):

～1g，每日2～4次。

治疗变异型心绞痛以钙离子拮抗剂的疗效最好。本类药可与硝酸酯类药物同用。其中硝苯地平尚可与β受体阻滞剂同服，但维拉帕米和地尔硫䓬与β受体阻滞剂合用时应注意有过度抑制心脏的可能。停用本类药时也宜逐渐减量然后停服，以免发生冠状动脉痉挛。此外，本类药物亦有升高血糖的作用，糖尿病患者亦需慎用。

冠状动脉扩张剂　通过扩张冠状动脉改善心肌的血供，因而有缓解心绞痛的作用。但由于冠心病时冠状动脉病变情况较复杂，有人认为血管扩张剂可能只扩张无病变或轻度病变的动脉，增加正常心肌的供氧量，而不能扩张病变严重的动脉，因而并不改善缺氧心肌的供氧量。较常用的有：1)双嘧达莫(潘生丁)：有人认为，它能增加冠状动脉总血流量，并作用于小的分支，长期应用还能促进侧支循环的建立，对周围血管的作用则较弱，但也有人认为，它能减少侧支循环的血流量，引起所谓"冠状动脉窃血"现象。由于本药还有减少血小板粘附和聚集的作用而轻度抗血凝，有助于预防血栓栓塞。故目前临床上仍常应用。25～50mg，每日3次。②吗多明(molsidomine，吗斯酮胺，脉导敏)，1～2mg，每日2～3次。不良反应有头痛、面红、胃肠道不适等。

其他尚有：①乙酯黄酮(心脉舒)：30～60mg，每日2～3次。②乙胺香豆素(延通心)：75～150mg，每日3次。③麻黄苯丙酮(安蒙痛)：8～16mg，每日3～4次。④双吡甲胺(心可定)：12.5～25mg，每日2～3次。⑤盐酸罂粟碱，30—60mg，每日3次。

血管活性药临床应用

血管活性药物(vasoactive drug)可分为两大类。第一类使血管收缩，主要为以兴奋α受体为主的拟交感胺；第二类使血管扩张，包括以兴奋β受体为主的拟交感胺、α受体阻滞剂和胆碱能受体阻滞剂。直接作用于血管平滑肌的血管扩张剂、血管紧张素转化酶抑制剂和钙离子拮抗剂等也可使血管扩张。本条目阐述拟交感胺、α受体阻滞剂和胆碱能受体阻滞剂等。

拟交感胺

主要兴奋α受体的拟交感胺　有以下几种：

(1)甲氧明(methoxamine，甲氧胺)和苯福林(phenylephrine，去氧肾上腺素)：此两药为单独的α_1受体直接兴奋剂，无β受体作用。注射后使全身血管收缩而血压升高。同时由于使主动脉及颈动脉的压力感受器兴奋，可反射性降低心率，并通过兴奋迷走神经，有间接的负性心肌肌力作用，使心排出量减少，组织灌注减少。

临床应用：目前此两药主要用于治疗室上性心动过速，注射后使血压升高，提高冠状动脉灌注压和减慢心率。可使折返性室上性心动过速转复为窦性心律，或使原来无效的物理刺激法(压迫眼球或颈动脉窦)变为有效。对于休克的治疗，此两药无效，因其收缩血管使组织灌注(尤其是肾脏)进一步减少。仅用于周围血管扩张的循环衰竭，如腰麻后的血压下降。

常用剂量：甲氧明一般用5～10mg，静注。去氧肾上腺素用0.1～0.5mg，静注；或50～180μg/min，静滴，也可予 mg 肌注。

(2)去甲肾上腺素(noradrenaline)：是人体中重要的神经介质，来自节后交感纤维。对α和β受体均有强烈的直接兴奋作用，但其兴奋α受体的作用强于兴奋β受体的作用，后者又以兴奋β_1受体为主，$\alpha>\beta_1>\beta_2$)。因此其药理作用主要是收缩血管(尤其是肾脏、内脏和皮肤血管，对脑、冠状血管及骨骼肌血管影响较小)，使体循环阻力增加，血压增高。对阻抗静脉、毛细血管后静脉)也有收缩作用，可使滤过压增加致液体外渗。对心脏的作用，虽能明显增强心肌收缩力，但由于血管收缩，心脏后负荷增加；反射性迷走兴奋使心率减慢，正常人心排出量可无增加甚或反见降低。但对于休克患者，用药后可使抑制的心肌收缩力增强，心排出量可增加；加之主动脉内压增高后冠状动脉的灌注得到改善；器官血流重新分布，可保证心和脑重要脏器的血供，可有裨益。

临床应用：由于去甲肾上腺素的作用快、升压效果肯定，对于心肌梗死所致的心源性休克在严重低血压时被作为首选药物，在感染性休克的综合治疗中如血压仍不升，或早期血压骤降，一时血容量未能补足时，也可作为一变通的治疗。但使用时应掌握剂量，使平均主动脉压维持在10.64kPa(80mmHg)左右为宜。大剂量长期使用，血压过高可增加心肌后负荷和心肌氧耗量，并使肾血流量及尿量明显减少，而导致病情恶化。去甲肾上腺素的血管外渗可引起皮肤血管强烈收缩而发生坏死，应用时需注意。若出现皮下外渗时应以酚妥拉明5～10mg稀释后局部浸润注射。

常用剂量，一般以2～8μg/(kg·min)静滴，最高可用至20μg/(kg·min)。但剂量越大，患者存活的希望越小，超过一定剂量后再增加剂量并无血液动力学上的进一步改善。

(3)间羟胺(metaraminal，阿拉明)：主要通过间接的使交感节后纤维神经末梢释放去甲肾上腺素而起作用，因此药效与去甲肾上腺素基本一致，有收缩血管、增高血压和正性心肌肌力的作用，并可使心率减慢，正常人注射后心排出量基本上无改变。对肾血管也有收缩作用，使肾血流减少，但不如去甲肾上腺素明显。其主要优点是不仅可静脉给药，也可肌注给药。但长期用药后，随着组织中去甲肾上腺素的消耗，其效果会降低。

临床用途与去甲肾上腺素相仿，目前主要用于休克时而不能或无静注的场合，因可立即肌注而奏效。常用剂量每次10—20mg，静注或肌注；或用0.1—0.4mg/min静滴。

主要兴奋β受体的拟交感胺　有以下几种：

(1) 异丙肾上腺素，为单独兴奋β受体的交感胺，有强烈的直接刺激β_1和β_2受体的作用，无α受体兴奋作用。因此对心脏有很强的正性肌力和正性变时性作用，可加快窦房结、房室结及心室自主节律的起搏频率，加速房室传导，并能扩张周围动脉(尤其是骨骼肌和肠系膜血管床)，使周围阻力降低，心排出量增加。对血压的影响取决于心排出量增加和周围阻力降低间的关系。若心排出量明显增加而周围阻力下降不明显，血压可以不下降而反见轻度上升。本药曾用于抗休克的治疗，但由于其致心动过速、心律失常及增加心肌氧耗量的缺点，限制了应用。对于心脏直视手术后的低排综合征，也已被较少致心率加速、心律失常的多巴胺取代。

目前主要的临床应用在于治疗缓慢性心律失常，如病态窦房结综合征和房室传导阻滞。对于伴有缓慢性心律失常的心力衰竭适用。也可试用于QT间期延长所致的扭转型室性心动过速。

常用剂量：0.02～0.1μg/(kg·min)静滴。通常将异丙肾上腺素1～2mg溶于5%葡萄糖500ml内，按血流动力学反应和心率、心律情况密切调整滴速。

(2) 美芬丁胺(mephentermine)：又称甲苯丁胺、恢压敏(wyamine)。具有间接的兴奋α及β受体的作用，但以兴奋β受体为明显，总的效应颇似异丙基肾上腺素。可使心肌收缩力和心率增加，心排出量增加，外周阻力下降，血压不变或轻度下降。它也与异丙肾上腺素一样有使心动过速和心肌氧耗量增加的缺点，且广泛的血管扩张，使增加的心排出量分布于骨骼肌等非重要器官，肾血流量反而降低。此外还有苯异丙胺样中枢神经作用。目前临床较少应用，其优点是能静注，也能肌注。常用剂量为20—60mg，或60—100mg稀释于葡萄糖液中缓慢静滴。

兴奋α及β受体的拟交感胺 有以下几种：

(1) 肾上腺素(adrenaline, epinephrine)：具有强烈的直接兴奋α和β受体的作用，其对β受体的作用较α受体的作用持久，小剂量时呈双向反应(血管先收缩，后扩张)，对β_1和β_2受体的作用相当。用药后心肌收缩力增强、心率增快，心排出量增加，收缩压明显增高，舒张压不变或轻度升高，致平均动脉压中度升高；并使脑、冠状血管、骨骼肌和内脏的血管扩张，血流增多，但肾脏和皮肤粘膜的血管收缩，血流减少。生理剂量时，总的周围阻力下降。

临床上主要用于过敏性休克，藉其兴奋α受体的作用使周围血管床收缩，提高主动脉内压；兴奋β_2受体，解除支气管痉挛，此外它能降低致敏肥大细胞释放化学介质，因此是治疗过敏性休克的首选药物，一般给予0.5～1mg肌注。此外在心脏复苏时，由于其能有效地提高主动脉压力，增强心肌收缩力，是抢救的主药。且在心室颤动时，可使纤细的颤动波变粗大，提高电击除颤的成功率。一般给予0.5～1mg稀释后心内注射或气管内滴入给药。

(2) 麻黄素：具有间接的β和α受体的兴奋作用，心血管效应有些类似肾上腺素，但显效慢、作用长。临床上主要作为麻醉时的辅助用药，每次予15—50mg肌注。对缓慢性心律失常或伴心力衰竭者，也有用麻黄素25～50mg口服，每日3～4次。但有增加心肌氧耗量、快速性心律失常和血压增高等副作用，并有明显的中枢神经兴奋作用。

(3) 多巴胺(dopamine)：为合成去甲肾上腺素的前身，对多种儿茶酚胺受体都有作用，其药理作用取决于剂量：①小剂量时[2～5μg/(kg·min)]主要兴奋多巴胺受体，使肾脏和其他内脏的动脉扩张，血流量增加，有利泌排钠作用。②中等剂量时[5～10μg/(kg·min)]主要兴奋β_1受体，使心肌收缩力和心率增加。③大剂量时[>10μg/(kg·min)]，除兴奋β受体外，可明显兴奋α_1受体，后者使周围血管收缩，血压增高。此外多巴胺还可能具有5-HT受体的兴奋作用。

临床应用甚多，但需根据不同的需要、不同的血流动力学状态，选择不同的剂量。①治疗充血性心力衰竭：因其有正性心肌肌力的作用，适当掌握剂量时无明显的增加心率和血压的作用，而被用于心力衰竭的治疗，并观察到有较好的临床和血流动力学反应。一般用2～7.5μg/(kg·min)静滴，可使心脏指数增高，肺楔嵌压降低，尿量增加。但对于重度心力衰竭患者，如加大多巴胺剂量，由于兴奋α_1受体，可使血管收缩，周围阻力增高，心脏后负荷增加，心排出量反而下降。此时可能需加用其他血管扩张剂(如硝普钠)抵销其血管收缩作用，才不引起心排出量下降。但大剂量的多巴胺，可增加心肌氧耗量如增快心率，甚至导致室性快速性心律失常，对心力衰竭不利。②抗休克，在感染性或心源性休克血压低时，可以用大剂量多巴胺[>10μg/(kg·min)]，借其兴奋α_1和β_1受体的作用，提高主动脉内压。一般而言，其较异丙肾上腺素安全有效，较去甲肾上腺素有更明显的增加心排出量和尿量的优点。但有时多巴胺不能维持有效的血压，而需换用或加用去甲肾上腺素或间羟胺。对于周围血管阻力过高的病例，可与酚妥拉明或其他扩血管药合用，尤在心肌梗死并发心源性休克的治疗中。③急性肾功能衰竭：在急性肾功能衰竭的早期，肾小球前动脉由于持续性痉挛而致肾皮质缺血，此时用多巴胺能逆转。一般予多巴胺2μg/(kg·min)，根据情况可渐增剂量至5～6μg/(kg·min)。可观察到肾皮质血流增加，尿钠和尿量明显增加。在肝硬化失代偿并发肝肾综合征时也有效。

多巴胺有一定副作用，尤其在大剂量滴注时，可由于β_1受体的过度兴奋并发室性心律失常。其α_1的兴奋作用，也可像去甲肾上腺素那样引起局部缺血坏死，甚至有酿成肢体坏疽的报道。存有缺血坏死时，应予酚妥拉明局部浸润或静滴。此外，还可有恶心、呕吐等胃肠性副作用。

晚近合成了多巴酚丁胺(dobutamine)，具有较强的直接兴奋β_1受体作用，但对多巴胺受体无作用，对α受体的作用也甚微，主要作为正性肌力药，用于治疗心力衰

竭。

α受体阻滞剂 (1)酚妥拉明(phentolamine):为非选择性α受体阻滞剂,对α_1和α_2受体都有阻滞作用。前者的阻滞,使广泛的小动脉扩张,血压可明显下降,但后者的阻滞使反馈性抑制去甲肾上腺素的分泌作用丧失,加之血压下降后反射性交感活性增强,使去甲肾上腺素释放增加。在小剂量应用时降压作用不明显,但可使心率增快和心排出量增高,有类似β受体兴奋剂的作用。

临床应用:1.用于嗜铬细胞瘤的诊断及治疗:对疑有嗜铬细胞瘤的高血压患者(BP >21 28/13.3kPa,即160/100mmHg),可作诊断性试验。即予酚妥拉明5mg稀释后静注,如血压下降超过4 66/3 33kPa(35/25mmHg)且持续5min以上为阳性。在嗜铬细胞瘤术前准备和手术中,酚妥拉明是必需的用药,以防发生危象。对嗜铬细胞瘤不能手术的患者,也可用酚妥拉明治疗。但此药口服的作用很短,疗效变异大,不适于长期使用。2.治疗心力衰竭:酚妥拉明主要扩张小动脉,能降低心脏后负荷,且有间接的正性心肌肌力作用,可增加心排出量,能用于心力衰竭的治疗,特别适用于低排高阻型心力衰竭。静脉滴注几乎即刻发挥作用,一般以0.1mg/min开始,根据血流动力学反应,每10—15min可按0.1mg/min剂量递增。务必使收缩压在12kPa(90mmHg)以上。由于其有增加心率、增加心肌氧耗量的副作用,在急性心肌梗死时需慎用。3.抗休克:一般不用于低血容量性或感染性休克,但可用于心源性休克,使过度增高的外周阻力降低,心排出量增加组织灌注改善。常用量为0.1—1mg/min静滴。如血压低,也可与去甲肾上腺素合用。4.治疗支气管哮喘:酚妥拉明有扩张支气管和肺动脉的作用。以5mg加于雾化器内吸入,可终止哮喘发作,改善通气。静注后尚观察到肺动脉压力的下降。5.其他:如在静滴去甲肾上腺素或多巴胺有血管外渗时,用本药皮下注射可防止血管过度收缩导致的组织坏死。

(2)酚苄明(phenoxybenzamine,苯苄胺,酚苄胺):为合成的烷基胺药物,具有选择性抑制α_1受体的作用。能使毛细血管前小动脉和后小静脉广泛扩张,微循环流通开放。但由于使血管内容量明显增加(15%—30%),对低血容量者忌用,因可致血压明显下降,出现心脏和呼吸停止。本药静注后立即奏效,1—2h达高峰,可维持26—28h。

临床应用:①嗜铬细胞瘤在术前或不能手术者的治疗,一般予10—40mg/d。对其他高血压,由于降压效果差,单用此药所需剂量大,副作用多而很少选用。②抗休克,主要借其微循环的流通开放作用,但在使用前和使用过程中要注意补充足够的容量,否则可导致血压明显下降。在临床上,由于本药的作用太长,副作用多,很少采用。

使用剂量为1 mg/kg加于5%葡萄糖液100ml内,在2—4h内缓慢静滴。在滴注过程中需密切观察血压、中心静脉压和(或)肺楔嵌压。

(3)氯丙嗪(chlorpromazine):又名冬眠灵。其除有中枢作用外,对周围血管的α_1受体也有抑制作用,但后者的作用较苯氧苄胺弱。此外其对心肌也有抑制作用,对心肌细胞的动作电位有奎尼丁样的作用,长期大量应用,可致心律失常。

临床应用,在心血管疾病方面,有用于急性左心衰竭和心源性休克的治疗。予静注氯丙嗪1mg/kg后,可通过扩血管效应而增加心排出量。在治疗休克时,应补足血容量。使用剂量为1mg/kg加于5%葡萄糖液100ml内静滴1—2—4h,也可每5min静注2.5—5mg,总量25mg,或用10—25mg在15min内缓慢注入。用药期间需监测血流动力学,以免血压骤降。主要副作用为心率加快和中枢的抑制。

(4)哌唑嗪(prazosin):为强烈的α_1受体阻滞剂,对α_2受体的作用极弱,因此它不同于酚妥拉明,去甲肾上腺素的释放无增而有减,其降压作用较强而无心动过速、血浆肾素活性增高的作用。

临床用于:①抗高血压治疗:由于本药主要扩张小动脉而有降压效应,且口服给药,因此曾用于降压治疗。予3—20mg/d,分次口服。但有的患者在首次服药30—90min后可发生"首剂现象",表现为眩晕、软弱、心悸、恶心等,个别可突然虚脱和意识丧失,此亦为选择性α_1受体阻滞,局部去甲肾上腺素刺激使得神经介质释放进一步下降所致。为避免首剂现象,首剂宜用小量(0.5mg)在临睡前服用。单用哌唑嗪的降压效果较差,可与利尿剂和β阻滞剂合用。此时哌唑嗪每日剂量不宜超过3mg,否则可发生直立性低血压。②治疗心力衰竭:哌唑嗪除能有效地扩张小动脉、减轻心脏后负荷外,还能有效地扩张小静脉,使静脉血管床扩张,回心血量减少而减轻心脏前负荷。因此具备"硝普钠那样的动静脉均衡扩张作用,而用以治疗慢性心力衰竭的口服血管扩张药物。一剂口服后,血流动力学效应可维持在6 h以上。常用剂量为1—5mg,每6—8h 1次。但有的患者口服3—4d后可发生快速减敏现象,或在连续口服3—6个月后产生耐药。用药期间应注意观察,出现上述情况,心力衰竭加重时,可增大剂量,或加用利尿剂或间断使用或改用其他扩血管药物。

胆碱能受体阻滞剂 为莨菪类药物,包括阿托品(atropine)、东莨菪碱(scopolamine)和山莨菪碱(654及654-2)等。

此类药物的主要药理作用有:①阻滞胆碱能M型受体及肾上腺素能α受体,可对抗儿茶酚胺引起的血管痉挛和对抗乙酰胆碱引起的血管扩张作用,有利于疏通微循环。②增加心肌血流量,降低心脏前后负荷。③兴奋呼吸中枢和循环中枢。

临床应用:1.治疗感染性休克,尤系并发于细菌性痢疾和流行性脑脊髓膜炎者。在治疗休克时,一般不会引起血压下降,但可致心动过速、尿潴留等。剂量过大时可出现瞳孔扩大、视力模糊、高热、瞻妄等,要注意用量。2.有

机磷农药中毒的抢救。

常用剂量：治疗感染性休克，阿托品以每次0.03～0.05mg/kg（成人一般每次1～2mg）稀释后缓慢静注，每10～20min 1次，直至面色转红、四肢转暖、血压上升。以后可逐步延长给药时间并减量到停药。654-2按1～3mg/kg静注，每15～30min 1次，血压稳定后渐减量至停药。654-2静滴60～100mg/d，稀释于5%葡萄糖液中静滴。有机磷农药中毒的抢救，见"有机磷农药中毒"条。

调节血脂药临床应用

调节血脂药（drugs of blood lipid adgjustment）是用于降低血脂并有抗动脉粥样硬化作用。

血浆中的脂质有胆固醇、胆固醇酯、甘油三酯、磷脂和游离脂肪酸等以结合的形式存在于血液中，其中游离脂肪酸与白蛋白结合，其余脂质均与球蛋白结合成脂蛋白。脂蛋白按其密度的不同和纸上电泳时性能的差异，又可分为乳糜微粒（chylomicron，CM）、极低密度脂蛋白（very low density lipoprotein，VLDL）、低密度脂蛋白（low density lipoprotein，LOL）和高密度脂蛋白（high density lipoprotein，HDL）。CM含蛋白质和胆固醇量最低，而含甘油三酯量最高（达80%～95%），其主要功能是运转外源性甘油三酯，血浆CM升高可引起明显的高甘油三酯血症。VLDL为前β脂蛋白，含蛋白质和胆固醇均较低，而含甘油三酯量也高达55%～65%，其功能主要是运转内源性甘油三酯，VLDL升高可产生高甘油三酯血症和高胆固醇血症。LDL为β脂蛋白，含胆固醇高达40%～45%，而含甘油三酯量较低（为10%），其主要功能为运转外源性胆固醇。LDL增高可产生高胆固醇血症，故属致动脉粥样硬化脂蛋白。HDL为α脂蛋白，其蛋白质含量最高（达45%～50%），甘油三酯仅含2%，胆固醇含量为15%～20%，其血浆浓度增高一般不致产生高脂血症，故为抗动脉粥样硬化脂蛋白。

高脂血症通常分为下列类型。①Ⅰ型：甘油三酯显著增高，而胆固醇多正常，临床罕见。②Ⅱa型：胆固醇显著增高，甘油三酯多正常，临床较多见。③Ⅱb型：胆固醇显著增高，甘油三酯稍增高，临床亦较多见。④Ⅲ型：胆固醇和甘油三酯均明显增高，临床少见。⑤Ⅳ型：甘油三酯显著增高，胆固醇正常或稍高，又称内源性高甘油三酯血症，临床较多见。⑥Ⅴ型：甘油三酯显著增高，胆固醇稍高，又称混合型高甘油三酯血症，临床少见。

本类药物有多种，其中主要作用为降低血浆甘油三酯的药物有氯贝丁酯等，主要作用为降低血浆胆固醇的药物有亚油酸、消胆胺等。

氯贝丁酯（clofibrate） 又名氯苯丁酯、安妥明、降脂乙酯、祛脂乙酯、冠心平（CPIB）。本品能抑制胆固醇和甘油三酯的合成，增加胆固醇类的排泄。其降甘油三酯的作用较降胆固醇作用明显，对Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ型血脂蛋白过高症较有效。本品尚能降低血浆纤维蛋白原含量和血小板粘稠度，故可减少血栓的形成，有助于冠心病治疗。但需长期服用，停药后血胆固醇可能逐渐回升至原水平。本品主要用于治疗动脉粥样硬化及其并发症，如冠心病、脑血管疾病、周围血管病及糖尿病并发的血管病变等。常用量为每日20—30mg/kg，分2～3次饭后服用。用药后，个别患者可致恶心、呕吐、食欲不振等症状，偶见血清转氨酶增高。本品对肾功能虽无不良影响，但由肾脏排泄，故肝、肾功能不良者均应慎用。在服药期应定期监测血清转氨酶、胆固醇和血细胞。本品能通过胎盘，故忌用于孕妇。因有抗凝血作用，故与抗凝药合用时，应适当减少后者的剂量。

非诺贝特（fenofibrate） 又名苯酰降脂丙酯、普鲁脂芬。为氯贝丁酯类降血脂药。具有显著降胆固醇及甘油三酯的作用，其治疗作用强而毒副作用较小。主要用于治疗高胆固醇血症、高甘油三酯血症和混合型高脂血症。口服，0.1～0.2g，每日2次。少数患者服后可致肝功能障碍。

利贝特（lifibrate） 又名降脂哌啶、降脂新。其治疗作用与氯贝丁酯相似，但其降胆固醇作用较显著，尚有明显降低β脂蛋白的作用。主要应用于治疗高脂血症，对氯贝丁酯无效的Ⅱ$_a$型高脂血症也有疗效。本品尚有促进胆酸排泄作用。服药后部分患者可有血清转氨酶一过性升高，停药后可恢复正常。偶见胃肠道症状。部分患者服药期血压下降。肝、肾功能不全者慎用。口服，25mg，每日3次。

亚油酸（linoleic acid） 为不饱和酸，能与胆固醇结合成酯，并可能促进胆固醇降解为胆酸而排泄，故有降低血浆胆固醇、甘油三酯含量的作用，而维持血脂代谢的平衡，防止胆固醇在血管壁上的沉积。主要应用于动脉粥样硬化症的防治。每次1～2丸饭后服，每日3次。本品对咽喉有辛辣刺激感，尤其他不良反应。

呋拉扎勃（furazabol） 又名呋咱甲氢龙、去脂舒，androfurazanol。为蛋白同化激素，具有促进体内蛋白质的合成代谢和抑制蛋白质分解代谢，同时有降血脂作用。本品降胆固醇作用原理可能是抑制乙酸转变为甲羟戊酸的过程，从而使体内胆固醇的合成受阻，促进胆固醇转化成胆酸而使之排泄加速。本品尚能抑制脂肪组织释放的脂肪酸进入肝脏，从而使肝脏合成甘油三酯受阻，故亦能降低血甘油三酯。临床主要用于治疗高脂血症和动脉粥样硬化症。口服，0.5mg，每日3次，至血脂明显降低后，可酌情减量。每一疗程为1个月。本品偶可致男性化、月经异常、浮肿和血清转氨酶增高。前列腺肥大者和孕妇忌用。

降脂宁 为猪肠粘膜提取物，主要含酸性粘多糖，能刺激脂蛋白脂酶的释放，促进脂性血浆的净化，有降低血胆固醇和甘油三酯的作用。主要应用于高脂血症患者，防治动脉粥样硬化。口服，20mg，每日3次，1～2个月为1

个疗程。本品一般无明显不良反应，耐受性良好，仅有个别患者服后有轻度恶心、腹胀、乏力等。出血性疾病者慎用。

脑心舒 由猪十二指肠粘膜提取物，具降低心肌氧耗量、增脑血管搏血量、降低血脂、抗凝血、增快血流速度、解除血管内血细胞聚集、减轻脑水肿、减少纤维蛋白原在微血管内沉积和减少动脉粥样硬化斑块的形成等作用。主要应用于治疗缺血性脑血管病。口服，20～30mg，每日3次，1个疗程为1～3个月。少数患者服药后可有皮疹、月经量增多、腹胀等症状。

考来烯（cholestyramine） 又名消胆胺，降胆敏，消胆胺酯，CUEMID。为阴离子交换树脂，在肠道内能与胆酸结合，而使之不被肠道吸收，从而使血胆酸量减少，并导致血胆固醇向胆酸转化，而使血胆固醇降低。主要应用于治疗Ⅱ型高脂血症、动脉粥样硬化。口服，4～5g，每日3次。长期服用患者，因肠内结合胆盐减少而致脂肪吸收不良，故应适当补充维生素A、D、K等脂溶性维生素和钙盐。约2%的患者可致胃肠道不适和腹泻等不良反应。

右旋糖酐硫酸酯钠（dextran sulfate sodium） 又名糖酐酯，Ds-Na，具有降低血胆固醇、活化组织和血液中脂蛋白酯酶，增强纤维蛋白溶解活性，防止纤维蛋白沉积，改善血管壁通透性，防治动脉粥样硬化等作用。临床上要用于治疗$Ⅱ_a$和$Ⅱ_b$型高脂血症、动脉粥样硬化等疾病，口服，0.15～0.45g，每日3次，重症患者每日量可达1.35g，连服4周后停药2周，再继续服用。有出血倾向的患者慎用。

硫酸软骨素A（chondroitin sulfate A） 又名康得灵，CSA。为酸性粘多糖，具有降低血脂，抗动脉粥样硬化和抗粥样斑块形成的作用，并有抗凝血作用；对心肌细胞有抗炎、修复作用。主要应用于治疗高脂血症、动脉粥样硬化、冠心病心绞痛，但奏效缓慢。口服，0.6g，每日3次；肌注，40mg，每日2次，疗程均为3个月。

泛硫乙胺（pantethine） 又名潘托新，潘特生（pantosin），为泛酸类似物，具有改善脂质代谢，加速脂肪酸的β氧化，抑制脂肪过氧化的产物，防止胆固醇沉积于动脉壁，增加血清HDL胆固醇含量。主要应用于降血脂和抗动脉粥样硬化。口服，30～60mg，每日3次。少数患者服后可致腹泻、腹胀和食欲不振等。

右旋甲状腺素钠（dextrothyroxine sodium） 为人工合成药，能促进胆固醇转化为胆酸而排泄，并加速LDL的分解，从而降低血浆胆固醇和LDL水平。主要应用于治疗Ⅱ、Ⅲ型高脂蛋白血症，尤以前者为佳。口服，开始时1～2mg/d，以后每月递增1～2mg，最大量可用至8mg/d，分数次口服。本品的不良反应类似甲状腺功能亢进症状，长期口服还可致心律失常。少数病例可致皮疹、瘙痒等过敏症状。冠心病、心功能不全、心律失常者忌用；高血压、肝肾功能不全和孕妇、乳母慎用。

弹性酶 elastase 为一种能溶解弹性蛋白的酶。本品可阻止胆固醇在体内的合成，并能促其转化成胆汁酸，故有降低血胆固醇和防止动脉粥样硬化的作用。主要应用于Ⅱ型和Ⅳ型高脂血症（尤其是Ⅱ型）、动脉粥样硬化和脂肪肝等疾病的防治。口服，10～20mg，每日3次，疗程为2～8周；肌注，15mg/d。

吡醇氨酯（pyridolcarbates） 又名血脉宁，安吉宁，anginin，为缓激肽拮抗药。因有抗缓激肽作用，故具抗炎、抗凝血作用，也有抗动脉粥样硬化作用，能使动脉硬化的过程明显减慢，并能起预防作用；也能减轻和减少动脉硬化的斑块；尚能降低二磷酸腺苷引起的血小板聚集，在纤维蛋白溶解过程中能加速凝块的溶解。主要应用于治疗周围血管闭塞性疾病，如血栓闭塞性脉管炎、间歇性跛行综合征、血管营养性肢体溃疡等。对动脉粥样硬化和糖尿病所致的肾、眼并发症均有良好疗效。口服，0.25～0.5g，每日3次，2～6个月为一疗程。每疗程的疗效可维持6～12个月。个别患者服后可有食欲不振、恶心、腹泻、头痛、无力等不良反应。肝功能不良者慎用。

此外，上述药物的复方制品也广泛应用于临床。

降脂平 又名复方氯贝丁酯钙片，为氯贝丁酯钙、康力龙、烟酸、肝乐、维生素B_6等的复方制剂。具有较强的降低甘油三酯和胆固醇的作用。主要适用于Ⅱ型和Ⅳ型高脂血症。口服，1～2片，每日3次。对肝脏有轻度不良影响。

脉康片 又名复方槐芹片，为氯贝丁酯钙、芹菜籽等的复方制剂。主要适用于Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ型高脂血症、冠心病、动脉粥样硬化。口服，2片，每日3次。

心脉康片 为氯贝丁酯丙二醇酯、灵芝、山楂、三七和普萘洛尔的复方制剂。临床上要用于心绞痛、高脂血症和高血压病。口服，4片，每日3次，每疗程3个月。肝功能损害者慎用。

脉舒片 为氯贝丁酯丙二醇酯、烟酸肌醇酯、银杏黄酮、维生素C、B_6的复方制剂。主要适用于高脂血症、冠心病和动脉粥样硬化等。口服，3片，每日3次。

益寿宁 其中益寿宁甲胶丸由亚油酸、维生素E组成，益寿宁乙片由维生素C、B_6和芦丁组成。其治疗作用和应用范围与亚油酸相同。每次服甲丸3粒、乙片1片，每日3次。

脉通 中国国内产品有不同处方。主要组成为亚油酸、维生素B_6、卵磷脂、肌醇、维生素C、E和烟酸等。主要应用于动脉粥样硬化的防治和冠心病、心肌梗死、心绞痛、脂肪肝等疾病的辅助治疗。口服，1粒，每日3次。类似于本品的商品尚有延寿丁、血脂宁和心脉乐等。

心脑康 为红花油和维生素B_6、E等的复方制剂。红花油含有亚油酸、亚麻酸、花生四烯酸等降血脂物质。此品主要用于治疗动脉粥样硬化、冠心病、心绞痛、高血脂症、高血压病等。亦可用于动脉粥样硬化的预防。口服，每次2粒，每日3次，1个月为1个疗程。连用2～3个疗程为宜。少数患者服后有口干、恶心等不良反应，偶可致尿

频症状。

祛痰药临床应用

祛痰药(expectorant)是通过稀释痰液或液化粘痰，使之易于咯出，以保持呼吸道通畅，促进控制呼吸道感染，是呼吸道炎症重要的对症治疗措施。祛痰药尚能间接起到止咳平喘作用。祛痰药按其作用方式可分为三类：①恶心性和刺激性祛痰药，前者如氯化铵、碘化钾和含皂甙的中药桔梗、远志等；后者如桉叶油、安息香酊等。②粘液溶解剂，如乙酰半胱氨酸等。③粘液调节剂，如溴己新、羧甲半胱氨酸等。

氯化铵(ammonium chloride) 本品口服后刺激胃粘膜的迷走神经末梢，引起轻度恶心，反射性地引起气管、支气管腺体分泌增加；吸收入血液后，经呼吸道排出，由于盐类的渗透压作用而带出水分，使痰液稀释而起祛痰作用。主要应用于急性呼吸道炎症时痰粘稠不易咯出的患者。口服，成人0.3～0.6g，每日3次；儿童每日30～60mg/kg。本品常与其他止咳祛痰药配成复方制剂应用。剂量过大可致恶心、呕吐、胃痛等不良反应；应用过量或长期服用者易致高氯酸血症，故代谢性酸血症者忌用。严重肝、肾功能减退者和消化性溃疡者忌用。

盐酸溴己新(bromhexine hydrochloride) 又名必消痰(bisolvon)、溴己新、必嗽平、溴苄环己铵。为粘液调节剂，其主要作用是使气管、支气管粘膜腺体细胞分泌粘滞性较低的小分子粘蛋白，并使粘稠痰减少而稀释，使之易于咳出。本品尚可促进呼吸道粘膜的纤毛运动，并具有恶心性祛痰作用。主要应用于慢性支气管炎、哮喘性支气管炎、支气管扩张等粘稠痰不易咳出者，脓性痰患者须加抗生素控制感染。口服，成人8～16mg，儿童4～8mg，每日3次；肌注，4～8mg，每日2次；也可气雾吸入给药。偶有恶心、胃部不适等不良反应，消化性溃疡者慎用。

乙酰半胱氨酸(acetylcysteine) 又名痰易净。为粘液溶解剂，其分子中所含—SH基能使痰中糖蛋白多肽链中的二硫键(—S—S—)断裂，降低痰的粘滞性，并使之液化，使脓性痰中的DNA纤维断裂，而使脓性痰溶解。本品适用于大量粘性痰阻塞引起的呼吸困难，如手术后的咳痰困难、急性和慢性支气管炎、支气管扩张、肺结核等引起的痰粘稠、咳痰困难、痰阻气管等。喷雾吸入，以10%溶液喷雾吸入，每次1～3ml，每日2～3次；气管滴入，急救时以5%溶液经气管插管、气管切开套管直接滴入气管内，每次1～2ml，每日2～6次；气管注入，急救时以5%溶液自气管的甲状软骨环骨膜处注入气管腔内，每次0.5～2ml。本品可致呛咳、支气管痉挛、恶心、呕吐、胃炎等不良反应。哮喘者禁用。本品滴入呼吸道后可产生大量痰液，需用吸痰器吸引排痰。本品不宜与金属、橡皮、氧化剂和氧气接触，故喷雾器须用玻璃或塑料制作；本品溶液应严封贮存，并于48h内用完。

美司钠(mesna) 又名mistabron，巯乙磺酸钠，为局部应用的粘液溶解剂。因其化学结构中亦含有巯基，故与乙酰半胱氨酸作用相似，能使粘液性痰中糖蛋白的二硫键断裂，从而降低痰液的粘稠性。其作用较乙酰半胱氨酸强2倍，且较易耐受。本品的用途与乙酰半胱氨酸相同。雾化吸入或气管滴入，均用20%溶液1～2ml/次。本品有局部刺激作用，可致咳嗽、支气管痉挛等不良反应。

羧甲半胱氨酸(s-carbomethylcysteine, s-CMC) 又名carbocisteine, mucodyne，为粘液调节剂，能影响支气管腺体的分泌，使低粘度的唾液粘蛋白分泌增加，而高粘度的岩藻粘蛋白分泌减少，因而使痰液粘稠度降低而易咯出。主要应用于慢性支气管炎、支气管哮喘等所致的痰液粘稠、咳痰困难和痰阻气管等。口服，每次0.5g，每日3次；儿童每日30mg/kg。偶有头晕、恶心、胃部不适、腹泻、皮疹等不良反应。消化性溃疡者慎用。

镇咳药临床应用

咳嗽是人体的保护性反射活动，能将痰液或异物咳出，以保持呼吸道通畅，也有利于呼吸道感染的控制。轻度而不频繁的咳嗽不应使用镇咳药(antitussive drug)，一般在痰液排除后咳嗽自行缓解。只是在咳嗽频繁而剧烈，消耗体力，影响休息时，才应用镇咳药。由呼吸道感染而致的咳嗽，抗感染药物的应用是最有效的镇咳治疗。解除支气管痉挛和祛痰也能在一定程度上缓解咳嗽。

镇咳药可分为中枢性和外周性两类。凡能抑制延脑咳嗽中枢的药物称为中枢性镇咳药，如可待因等，此类药物中有些具有成瘾性。凡抑制咳嗽反射的其他环节的药物，称为外周性镇咳药，如甘草流浸膏等。

可待因(codeine) 又名甲基吗啡。能直接抑制延脑的咳嗽中枢，其镇咳作用迅速而强大。主要应用于其他镇咳药治疗无效的剧烈干咳。其抑制呼吸、便秘和成瘾等不良反应虽比吗啡为轻，但仍为严重缺点，故应控制使用。口服或皮下注射，成人15～30mg，每日3次，极量1次0.1g，1日0.25g。儿童0.5～1.0mg/kg，每日3次。多痰者禁用。

羟蒂巴酚(drotebanol) 又名羟甲吗南醇、羟甲吗啡。为中枢性镇咳药，其镇咳有效剂量为可待因的1/10。本品作用迅速而持久，口服后20～30min出现作用，作用持续6～8h；皮下注射后10～30min出现作用，持续4～8h。主要应用于急慢性支气管炎、肺结核、肺癌等引起的咳嗽，对干咳的疗效尤佳。本品偶有口干、食欲不振、恶心、呕吐、便秘、嗜睡、眩晕、头痛等不良反应。其抑制呼吸、便秘和成瘾性均较可待因弱，但仍应控制使用。口服，每次2mg，每日3次；皮下或肌注，每次2mg，每日1～2次。

福尔可定(pholcodine) 又名吗啉吗啡。与可待因相似，具有中枢性镇咳作用，也有镇静和镇痛作用。主要

应用于剧烈干咳。口服，每次5—15mg，每日3次。偶见恶心、嗜睡等不良反应。具有成瘾性，故应控制使用。

喷托维林（pentoxyverine） 又名维静宁、咳必清。本品对咳嗽中枢具有选择性抑制作用，并有轻度阿托品样作用和局麻作用；大剂量对支气管平滑肌有解痉作用，故兼有中枢性和外周性镇咳作用。其镇咳作用较可待因弱，但无成瘾性，主要应用于无痰干咳和百日咳等。口服，成人25mg，每日3—4次，儿童6.25—12.5mg，每日2—3次。偶有轻度头晕、口干、恶心、腹胀、便秘等不良反应，可能由其阿托品样作用所致。青光眼和心功能不全者慎用。

氯哌斯汀（chloperastine） 又名氯哌啶、氯苯息定、咳平，为非成瘾性中枢性镇咳药。本品主要抑制咳嗽中枢，并具有H_1受体阻断作用，对支气管平滑肌痉挛及支气管粘膜充血、水肿起缓解作用。其镇咳作用较可待因弱，但无耐受性和成瘾性。主要应用于急慢性呼吸道炎症和肺结核所致的频繁咳嗽。口服，成人每次10—30mg，每日3次；儿童每次0.5—1.0mg/kg，每日3次。偶可致口干、嗜睡等不良反应。

苯丙哌林（benproperine） 又名苯哌丙烷、咳快好，为非麻醉性镇咳药。本品除抑制咳嗽中枢外，尚可阻断肺-胸膜的牵张感受器产生的肺-迷走神经反射，并具有罂粟碱样平滑肌解痉作用，故其镇咳作用强力，为可待因的2—4倍，具有中枢性和外周性双重镇咳作用。主要应用于急性支气管炎和各种刺激、过敏因素所致的咳嗽，对刺激性干咳的疗效尤佳。成人口服，每次20mg，每日3次。偶见口干、食欲不振、头晕、乏力、药疹等不良反应。未发现成瘾性。过敏性体质者禁用。

普罗吗酯（promolate） 又名咳吗宁、咳必定，为非成瘾性中枢性镇咳药。尚能缓解由组胺、乙酰胆碱所致的气管平滑肌痉挛，并有一定的镇静作用。主要应用于治疗各种原因引起的咳嗽，尤其对急性呼吸系感染疗效更佳。对咳嗽而影响睡眠者尤佳。口服，每次0.25g，每日3次。偶有口干、恶心、胃部不适等不良反应。

奥昔拉定（oxeladin） 又名咳乃定、压咳定，为非成瘾性中枢性镇咳药，能选择性抑制咳嗽中枢。本品尚有表面麻醉作用和罂粟碱样平滑肌解痉作用。主要应用于各种原因所致的咳嗽，对上呼吸道感染、急性支气管炎所致咳嗽尤佳，而对慢性支气管炎所致咳嗽较差。口服，每次10—20mg，每日4次。偶可致恶心、嗜睡、头晕等不良反应。心功能不全者慎用。

依普拉酮（eprazinone） 又名双苯哌丙酮、易咳嗪、咳净酮。主要作用于咳嗽中枢，且具有镇静作用、局麻作用和抗组胺、抗胆碱作用，能缓解组胺、乙酰胆碱和5-羟色胺所致的气管平滑肌痉挛，故兼具中枢性和外周性镇咳作用。本品尚具有较强的粘痰溶解作用。主要应用于急慢性支气管炎、肺炎、肺结核等。无抑制呼吸作用，亦无成瘾性。口服，每次40—80mg，每日3—4次。偶可致口干、头晕、恶心、胃部不适等不良反应。

齐培丙醇（zipeprol） 又名双苯哌丙醇、镇咳嗪，为非麻醉性中枢性镇咳药。本品尚具有局麻作用和松弛支气管平滑肌作用，并有较弱的抗胆碱、抗组胺作用，以及粘痰溶解作用，故兼具中枢性和外周性双重镇咳作用。主要应用于各种原因所致的咳嗽。未见明显不良反应，亦无呼吸抑制作用和成瘾性。口服，每次75mg，每日3次。

二氧丙嗪（dioxopromethazine） 又名双氧异丙嗪、克咳敏。为非麻醉性中枢镇咳药，且具有抗组胺、解除支气管平滑肌痉挛、抗炎和局麻作用，其镇咳作用与可待因相仿，但无耐药性和成瘾性。主要应用于慢性支气管炎，尚可用于过敏性哮喘、荨麻疹和皮肤瘙痒症等。口服，每次5—10mg，每日2—3次。常见不良反应有疲软、乏力等。

福米诺苯（fominoben） 又名胺酰苯吗啉。为一新型镇咳药，具有抑制咳嗽中枢作用，并具有呼吸中枢兴奋作用。其镇咳作用与可待因相仿。应用于呼吸功能不全者，可改善其换气功能，提高动脉血氧含量和降低CO_2分压。适用于各种原因所致的慢性咳嗽和肺功能不全，以治疗小儿百日咳为最合适。口服，每次80—160mg，每日3次。无严重不良反应，亦无成瘾性。大剂量应用时应慎防血压降低。

苯佐那酯（benzonatate） 又名退嗽。是局麻药的丁卡因的衍生物，有较强的局麻作用，能抑制咳嗽反射弧的传入神经末梢，也有一定中枢抑制作用。本品镇咳作用略弱于可待因，但不抑制呼吸，亦无成瘾性。常用于急性支气管炎、支气管哮喘、肺癌等所致的刺激性干咳。尤其是支气管哮喘患者用药后，可使其每分钟通气量增加。口服，每次50—100mg，每日3次。不良反应有嗜睡、恶心、眩晕、皮疹等。多痰患者不宜使用。

平喘药临床应用

哮喘是呼吸系统疾病的常见症状之一，是支气管平滑肌痉挛和支气管粘膜炎症引起粘膜充血、水肿与分泌物增加而致小气道阻塞的结果。诱发哮喘的原因各异，但多数由于有特应性体质的患者吸入特异性抗原，诱致速发型变态反应所引起。哮喘的发病机制至今尚未完全阐明。一般认为哮喘的发生与支气管平滑肌的β受体功能低下；肺组织内β_2受体减少、α受体增加和α受体功能亢进，以及M胆碱受体功能亢进等有关。近代研究还发现，哮喘的发病与平滑肌细胞内Ca^{2+}浓度增加也有关。β受体部分阻滞，引起抑制性环磷腺苷（cAMP）和兴奋性环磷鸟苷（cGMP）调节失衡，肥大细胞内cAMP/cGMP比值变小，cAMP降低和cGMP增高，也是哮喘发病的重要原因。

平喘药（antiasthmatic drug）是指能作用于诱发哮喘的不同环节，缓解和预防哮喘发作的一类药物，包括：①β肾上腺素受体激动药。②M胆碱受体拮抗药。③磷酸二酯酶抑制药。④过敏介质阻释药。⑤肾上腺皮质激素

类。

β肾上腺素受体激动药 主要通过激动呼吸道平滑肌的β_2受体，激活腺苷酸环化酶，使细胞内的cAMP含量增加，游离Ca^{2+}减少，从而使平滑肌松弛，支气管痉挛缓解；由于抑制了过敏反应介质的释放，增强纤毛运动，同时使血管通透性降低，从而发挥其平喘作用。此类药物包括非选择性的β肾上腺素受体激动药，如肾上腺素、麻黄碱和异丙肾上腺素，以及选择性β_2肾上腺素受体激动药，如沙丁胺醇、叔丁喘宁等。

M胆碱受体拮抗药 呼吸道的牵张感受器、刺激感受器受刺激后均通过迷走神经而影响支气管平滑肌的张力。哮喘患者多表现为胆碱能神经功能增高，而M胆碱受体拮抗药则可抑制之，并可抑制cGMP的合成和增加cAMP。阿托品虽能抑制M胆碱受体而解痉平喘，但其不良反应较多。目前主要用阿托品衍生物异丙托溴铵（异丙阿托品）。

异丙托溴铵（ipratropium bromide） 又名异丙阿托品。本品具有较强的松弛支气管平滑肌作用，而对呼吸道腺体和心血管的作用不明显，气雾吸入后5min左右奏效，约60min作用达峰值，维持4～6h。主要应用于防治支气管哮喘和哮喘性支气管炎，尤其适用于β受体激动药治疗无效者或不能耐受者。两者合用可相互增强疗效。气雾吸入，每次40～80μg，每日4～6次。少数患者用药后有口干和口苦感。

异丙东莨菪碱（isopropylscopolamine） 为东莨菪碱的衍生物，与异丙阿托品相似，具有较强的支气管平滑肌松弛作用。主要应用于支气管哮喘和哮喘性支气管炎。气雾吸入，每次180μg，每日2～4次。偶有口干、恶心等不良反应。

磷酸二酯酶抑制药 体外试验证明，茶碱能抑制磷酸二酯酶活性，使cAMP水解减少，使细胞内cAMP水平增高，而使支气管平滑肌松弛，但目前对上述解释尚有异议，并有人认为，茶碱的解痉作用可能是：一是对支气管平滑肌的松弛作用与其拮抗内源性腺苷有关，因后者能使支气管平滑肌收缩；二是能刺激肾上腺髓质释放内源性儿茶酚胺，间接发挥拟肾上腺素的作用。

氨茶碱（aminophylline） 又名aminodur。其主要作用为：①松弛支气管平滑肌，抑制过敏介质释放，减轻支气管粘膜的充血和水肿。②增强疲劳膈肌的收缩力，减少呼吸肌疲劳。③增强心肌收缩力，增加心输出量。④舒张冠状动脉和外周血管。⑤增加肾血流量和肾小球滤过率，增加尿排出量。主要应用于支气管哮喘、哮喘性支气管炎、心源性哮喘和急性心功能不全等。口服，成人0.1～0.2g，每日3次；小儿，每次3～5mg/kg，每日3次。静注或静滴，成人0.25～0.5g；小儿，每次2～3mg/kg。直肠给药，栓剂或保留灌肠，每次0.3～0.5g，每日1～2次。本品与β受体激动药合用可提高疗效。在哮喘持续状态者，常以本品与肾上腺皮质激素合并治疗。口服可致恶心、呕吐等不良反应；肌注可致局部肿痛；静滴过快、过浓可致头晕、心悸、心律失常、血压降低，甚者可致惊厥，剂量过大可致兴奋、失眠，甚至谵妄、惊厥。急性心肌梗死伴血压显著降低者禁用。

二羟丙茶碱（diprophylline） 又名喘定。其平喘作用不强，但对胃的刺激性较小，口服易耐受，可用较大剂量。本品的应用范围同氨茶碱，尤其适用于伴有心动过速的哮喘患者。口服，每次0.2g，每日3次，肌注，每次0.25～0.5g；静滴，每日1～2g，加于5%葡萄糖液2500ml内。本品偶致口干、恶心、心悸等不良反应。大剂量应用时可致中枢性兴奋症状。

过敏介质阻释药 本类药物的主要作用是稳定肺组织肥大细胞膜，抑制过敏介质释放。是一类新型的平喘药。

色甘酸钠（sodium cromoglycate） 又名色甘酸二钠。以往认为本品可抑制肺组织肥大细胞中磷酸二酯酶活性，使肥大细胞中cAMP水平增高，减少Ca^{2+}向细胞内转运，从而稳定肥大细胞的细胞膜，阻止过敏介质释放，以防哮喘发作。目前则认为，本品的平喘作用尚有以下几种可能：①抑制非特异性支气管的高反应性。②抑制由于兴奋刺激感受器而致的神经反射，从而抑制反射性支气管痉挛。③抑制血小板活化因子引起的支气管痉挛。本品主要应用于支气管哮喘，对外源性哮喘疗效显著，而对内源性和慢性哮喘亦有一定疗效，并能预防各型哮喘的发作。对依赖肾上腺皮质激素的哮喘患者，应用本品后可减少其剂量，甚至停用肾上腺皮质激素。治疗支气管哮喘时，干粉吸入，每次20～40mg，每日4次，每日最大剂量160mg；偶可致口干、咽喉干痒、呛咳，甚至诱发哮喘等不良反应。孕妇慎用。

酮替芬（ketotifen） 又名甲哌噻庚酮、噻喘酮。本品能抑制抗原诱发的肺和支气管组织肥大细胞释放组胺和慢反应物质，同时能抑制抗原、血清或Ca^{2+}介导剂诱发嗜碱粒细胞和中性粒细胞释放组胺和慢反应物质。本品尚有组胺H_1受体拮抗作用和拮抗5-羟色胺与慢反应物质的作用。主要应用于外源性、内源性和混合性哮喘的预防。对幼年哮喘的疗效优于成年患者；对外源性哮喘的疗效优于内源性者。口服，成人及儿童均为每次1mg，每日2次，早、晚服用。服药初期部分病例可有嗜睡、疲软、头晕、口干等不良反应，一般继续服药即可消失；反应严重者，可暂将药量减少，待不良反应消失后再恢复原药量。

扎普司特（zaprinast） 又名苯氮嘌呤酮、敏喘宁。其作用与治疗机制与色甘酸钠相似，但作用更强。主要应用于支气管哮喘、哮喘性支气管炎。口服，每次20mg，每日3次。偶有口干、恶心、胸闷等不良反应。

噻拉米特（tiaramide） 又名羟哌苯酮。具有过敏介质阻释作用，并有抗炎、解热和拮抗前列腺素（$PGF_{2\alpha}$）的作用。主要应用于支气管哮喘，其疗效与色甘酸钠相仿。口服，每次0.1g，每日4次。偶见食欲不振等不良反应。

肾上腺皮质激素 此类药物的平喘作用机制主要可能与其抗炎作用、免疫抑制作用、增强机体对儿茶酚胺的反应性有关。此外，与抑制磷酸二酯酶增加细胞内cAMP含量和增加肺组织中β受体密度的作用也有关。在严重哮喘发作或哮喘持续状态经上述药物治疗无效时，可用肾上腺皮质激素控制症状，待症状缓解后，改为维持量，直至停用。常用者有泼尼松(prednisone、强的松、去氢可的松)，泼尼松龙(prednisolone，强的松龙)，地塞米松(dexamethasone，氟美松)等。为避免长期全身用药所致的严重不良反应，可选用局部作用强、吸收作用较弱的肾上腺皮质激素如倍氯米松。

倍氯米松(beclomethasone) 为局部应用的强效肾上腺皮质激素。气雾吸入后直接作用于呼吸道平滑肌而起平喘作用，其疗效与prednisone相仿，平喘作用可持续4～6h。主要应用于依赖肾上腺皮质激素的慢性哮喘患者，可部分或全部取代口服给药，达到减少或停用口服肾上腺皮质激素。由于本品奏效较慢，故用药的前2周不能立即停用肾上腺皮质激素。气雾吸入：成人每次100～200μg，每日2～3次，每日最大剂量为1mg；儿童，每日最大剂量为0.8mg。个别患者用药后可发生声音嘶哑和口腔咽喉部念珠菌感染。

抗消化性溃疡药临床应用

随着消化性溃疡病因与发病机制的深入研究，相应的药物治疗也有不断的发展。消化性溃疡药物治疗(drugs of antipeptic ulcer)的目的在于缓解症状、促进溃疡愈合和防止溃疡复发。

抗酸剂 此类药物能降低胃酸酸度和减弱胃液消化活力，从而对消化性溃疡有治疗作用。

碳酸氢钠 作用快而强烈，能完全被溶解、吸收，不宜大剂量反覆服用，否则可致钠潴留和碱中毒，肾功能较差的老年患者尤其应慎用。在中和胃酸时产生大量CO_2气体，可增高胃内压，导致腹胀嗳气，对严重消化性溃疡者甚至可引起穿孔。口服，每次0.3～1.0g，每日3次。目前很少单独应用。

碳酸钙 不溶于水，中和胃酸作用快而强，亦较持久。在中和胃酸时产生的CO_2可致嗳气。产生的氯化钙在碱性肠液中可形成碳酸钙和磷酸钙沉淀而致便秘。前者还可引起继发性胃酸分泌增加。长期大量服用可致高钙血症。口服，每次0.5～2.0g，每日3次。

镁盐 常用者有氧化镁和镁乳。前者不溶于水，作用缓慢，但强而持久，具有轻泻作用。肾功能不全者可发生镁中毒。口服，每次0.8～1.0g，每日3次；后者为8%$Mg(OH)_2$的混悬液。其中和胃酸作用稍弱，也具轻泻作用。口服，每次5ml，每日3次。

氢氧化铝 不溶于水，在水中形成凝胶，中和胃酸作用缓慢而持久。口服后，与胃液混合形成的凝胶覆盖在溃疡表面，起到机械性保护作用；中和胃酸时产生的氧化铝具收敛和止血作用，但也可引起便秘。口服，片剂0.6～0.9g，凝胶4～8ml，每日3次。

三硅酸镁 不溶于水，中和胃酸的作用弱而慢，但持久。中和胃酸时产生的胶状二氧化硅覆盖于溃疡表面，有机械性保护作用。肾功能不良者可致高镁血症，甚至中毒。本品可引起腹泻。口服，每次0.3～0.9g，每日3次。

复方制剂 上述各种抗酸剂均有不良反应，铝、钙制剂常可致便秘；镁制剂则常可引起腹泻。如选择其两种或多种制成复合制剂以互相抵销其不良反应，或再加入抗胆碱能药物以抑制胃酸分泌作用。临床常用的复方制剂有胃舒平(氢氧化铝、三硅酸镁、颠茄流浸膏组成)、胃疡宁(维生素U、氢氧化铝、三硅酸镁、颠茄流浸膏、盐酸组氨酸组成)、胃舒宁(氢氧化铝、三硅酸镁、氧化镁、颠茄流浸膏组成)、胃宁(氢氧化铝、氧化镁、颠茄流浸膏组成)、胃泻宁(维生素U、氧氧化铝、颠茄流浸膏组成)、镁钙片(碳酸钙、氧化镁组成)、钙铋镁散(碳酸钙、碳酸镁、次碳酸铋、三硅酸镁组成)和乐得胃、胃乐等。一般服法以每次餐后1h和每晚睡前各1次为宜。在症状消失、溃疡愈合后可停药。

抑制胃酸分泌类药 有以下几种

抗胆碱能药物 能阻断迷走神经节后纤维释出的乙酰胆碱之作用，故可减少胃酸和胃蛋白酶的分泌。此类药物除能阻断壁细胞的乙酰胆碱受体外，尚能阻断乙酰胆碱对G细胞的作用，而使胃泌素分泌减少。但是，由于此类药物还能抑制胃运动而致胃滞留，并导致餐后血清胃泌素浓度增高。抗胆碱能药物最大的缺点是无选择性，除抑制胃酸分泌外，尚可引起唾液分泌减少、瞳孔扩大、心动过速、便秘、尿潴留、汗闭等不良反应，严重者可致精神错乱。青光眼、前列腺肥大、胃－食管返流、胃滞留者应当忌用。

本类药物单独应用疗效差，以往常与抗酸剂合用。服药最宜在餐前15～20min左右，临睡前服一剂量可解除夜间疼痛。常用药物有：①叔铵化合物：如阿托品(0.3～0.5mg，每日3～4次)、颠茄酊(10滴，每日3～4次)。②四铵化合物：如溴丙胺太林(propantheline，15～30mg，每日3次)、胃长宁(glycopyrrolate 1mg，每日3～4次)、泊尔定(poldine，4mg，1日3～4次)、羟苯环戊胺(daricon，10mg，每日2次)、地泊溴铵(dipohium bromide，25mg，每日3～4次)、胃胺(aminopentamide sulfate，0.5mg，每日3次)、东莨菪碱(scopolamine，0.3mg，每日3次)等。

哌仑西平(pirenzepine，哌吡氮平)是一种新型的抗胆碱能合成药物，其特点是选择性地拮抗乙酰胆碱的胃分泌效应，而不拮抗其他效应，故无明显不良反应。近年来认为抗胆碱能药物的临床疗效不确切，已很少应用。

组胺H_2受体拮抗剂 组胺具有收缩平滑肌、扩张血管、增加毛细血管通透性和促进胃酸分泌。组胺通过其与壁细胞膜上的H_2受体结合而促使壁细胞分泌胃酸。组胺

H_2受体拮抗剂能与组胺竞争与H_2受体结合，从而消除了组胺对壁细胞的作用，由于胃酸分泌的受体抑制而起到治疗消化性溃疡的作用。常用者有：①西咪替丁(cimetidine)：又名甲氰咪胍，能使基础胃酸分泌减少，并能抑制组胺、胃泌素、胰岛素、咖啡因和食物等引起的胃酸分泌；亦能预防和治疗应激性刺激、幽门梗阻和阿司匹灵等药物所致的消化性溃疡。能使十二指肠溃疡患者的基础和夜间胃酸分泌减少，迅速改善症状和促进溃疡愈合。口服每次0.2～0.3g，每日4次，饭后及临睡前服，连续用药4～6周为1个疗程。不良反应有头痛、头晕和嗜睡等，一般轻微；偶可出现男性乳房发育和血清肌酐和转氨酶增高等。用0.4g，每日2次；或晚间服一次，维持6～12个月，可显著降低溃疡复发率。②雷尼替丁(ranitidine)：又名甲硫硝胺，其效力约为西咪替丁的1.5倍。在临床情况相同条件下，每日服用本品0.3g可使24h胃酸度降低69%，而西咪替丁1g仅能使之降低48%。口服0.15g，每日2次。4～6周为1个疗程。缓解期间每晚临睡前服0.15g，对防止溃疡复发有良好作用。其不良反应有口干、嗜睡、头晕，偶有转氨酶增高。③法莫替丁(famotidine)：为胍噻唑的衍化物，其抑制胃酸分泌的效力比西咪替丁强20～160倍，较雷尼替丁强3～20倍。每日服1次即可有效地抑制夜间胃酸的分泌。对胃溃疡和十二指肠溃疡均有效。治疗量为20mg，早晚各1次。维持量为20mg，每晚1次。4～6周为1个疗程。其不良反应有头痛、头晕、便秘、腹泻。④尼扎替丁(nizatidine)：其抑制胃酸分泌作用比西咪替丁强3～4倍，而与雷尼替丁相仿，作用时间持续8h以上。对肝功能无影响。应用尼扎替丁0.3g，睡前服用治疗十二指肠溃疡和胃溃疡，8周治愈率分别为92%和86.5%。与雷尼替丁作比较研究，两者疗效和安全性相似。

丙谷胺(proglumide) 为谷氨酸的衍生物，能抑制基础酸排量和最大酸排量，而且毒性很低。因其分子结构与胃泌素的末端相似，故认为其抑酸作用可能是与胃泌素竞争在壁细胞上受体的结果，但尚未证实是胃泌素的拮抗剂。本品的抑酸和缓解症状的作用，不如H_2受体拮抗剂，对胃溃疡或十二指肠溃疡的愈合率，远不如H_2受体拮抗剂。常用剂量为0.2～0.4g，1日3～4次。

奥美拉唑(omeprazole) 其作用机制是通过抑制胃质子泵(H^+-K^+-ATP酶)，阻抑胃酸分泌，此药作用于胃酸分泌的最后一步，对各种刺激引起的胃酸分泌均可抑制。30mg或60mg，每日1次。7d后，基础胃酸和五肽胃泌素刺激后酸排量的抑制率几达100%。对十二指肠溃疡患者，20mg，每日1次，口服，24h后胃内酸排量降低97%。故临床上用以治疗十二指肠溃疡，20～40mg，每日1次，治疗4周后溃疡愈合率达95%以上，不良反应偶见ALT轻度增高，但继续服药可降至正常。但也有报道称，服药后胃内细菌数、亚硝酸盐、亚硝胺浓度均显著升高，故有作者建议，为避免上述反应，对单纯性消化性溃疡仅在症状复发时用足量短程治疗，对少数需足量长程治疗者，可同时给予维生素C或维生素E，有可能限制亚硝胺化合物的形成。目前此药主要用于治疗难治性溃疡和胃泌素瘤。

保护胃粘膜的药物 有以下几种：

前列腺素(prostaglandins, PGs) PG具有抗胃酸分泌和细胞保护作用。PGs的细胞保护作用机制未明，可能是①作用于胃粘膜屏障，粘附于屏障层，阻止胃腔内H^+及有害物质向粘膜层弥散。②巩固粘膜的"胶层"，PGs还可刺激HCO_3^-的分泌和增加胃粘液的分泌。③增加胃粘膜血供，减少微血管的脆性。④刺激基底细胞层的增生和细胞移行，促进粘膜上层细胞的修复。PGs的生物制剂在体内代谢较快，口服后即失效，故不适宜临床应用。临床上已应用于治疗消化性溃疡者为化学合成的PGE和PGE_2的类似物有：①米索前列醇(misoprostol)：应用于临床历史最长，为PGE_1类似物，能加速十二指肠溃疡愈合，本品每次200μg，每日4次，与西咪替丁每次0.3g，每日4次，进行4周对比研究，溃疡愈合率两组无显著差异。但6个月内复发率后者高于前者。故对常规药物治疗无效者不失为一种颇有前途的替代药物。用法：每次200μg，每日4次。主要不良反应为腹痛、腹泻和头痛。因有收缩子宫的作用，孕妇忌用。②恩前列素(enprostil)：系PGE_2的类似物。本品具抑制胃酸分泌和增强胃粘膜对侵袭因素的防御作用，也有抗胃泌素作用。对十二指肠溃疡有效，其70μg每日4次，与西咪替丁的对比研究表明，对抑制胃酸分泌效应相似。用法：每次70μg，每日4次。4周治愈率为79%。主要不良反应为腹泻。③阿巴前列素(arbaprostil)：为PGE_2的类似物，对防止阿司匹林、吲哚美辛等引起的胃粘膜损伤和出血有效。用法：100μg，每日4次。4周治愈率为67%。主要不良反应为腹泻。④曲莫前列素(trimoprostil)：为PGE_2的类似物，与其他PGs相比，服用后较少发生腹泻，但其治疗消化性溃疡的疗效尚待进一步观察。⑤利奥前列素(rioprostil)：为PGE_1的类似物。用法：300μg，每日2次，4周治愈率为71%，8周治愈率为96%，其疼痛缓解率及不良反应均与雷尼替丁相仿。

PGs具有减轻胃、十二指肠损伤因子的作用。因此，能明显减轻非类固醇性抗炎药、乙醇、胆酸等物质对胃粘膜的损伤作用。临床观察表明，PGs治疗消化性溃疡、急性胃粘膜病变所致的上消化道出血亦有良好疗效，但能否有效地预防消化性溃疡的复发，尚需进一步研究。

生胃酮(biogastrone) 是甘草次酸的琥珀酸酯二钠盐，即甘珀酸钠，能促进胃粘膜分泌粘液，防止H^+回渗，延长胃粘膜上皮细胞的寿命，并有轻度抑制胃蛋白酶作用，故可保护胃粘膜，促进胃粘膜的修复和愈合。本品并不抑制胃酸的分泌。本药具有醛固酮效应，故可引起高血压、水钠潴留、低钾性碱中毒和肌病等。由于本品副作用多，临床上已不应用。

三钾二橼络合铋(tripotassium dicitrato bismuthate, TDB或De-Nol) De-Nol能促进胃溃疡和十二指肠溃疡愈合,其机制主要是直接杀灭幽门螺旋菌(HP)。此外铋盐复合物在酸性条件下能与溃疡渗出液中的蛋白质相结合,形成粘膜保护层,并能刺激胃粘膜的粘液分泌,还可与粘蛋白结合形成一层沉淀覆盖于胃粘膜上,增加粘膜的抗力。用法:De Nol 0.24g,每日2次,4周为1疗程。无严重不良反应,但可引起舌苔发黑和粪便呈棕褐色。牛奶和制酸剂可干扰其治疗作用,不宜同服。

其他 以下药物具有胃粘膜保护作用,可以酌情选用:①施维舒(silbex):50mg,每日3次。②gaslon-N:每次4mg,每日3次。③麦滋林-S:每次1包,每日3次,冲服。④思密达(smecta):每次1包,每日3次,冲服。⑤表皮生长因子(EGF)。

胃蛋白酶抑制剂 硫酸化多糖(sulfated polysaccharide),有抑制胃蛋白酶的作用,故可治疗消化性溃疡。此类药物有多种,包括酸支链淀粉(sulfated amylopectin)、硫酸双糖(sucralfate)等。前者用法为2.5g,每2h 1次,夜间停服,如与probanthine同服可减少服药次数至每日3~4次,无不良反应,其疗效尚待观察。后者以硫糖铝(ulcerlmin)为代表,为蔗糖硫酸酯的碱性铝盐,除有抗酸作用外,能与胃蛋白酶络合,抑制此酶分解蛋白质,并能与胃粘膜的粘蛋白络合而形成保护膜,有利于粘膜再生和溃疡愈合。口服每次1.0g,每日3~4次,饭后1h服。无不良反应。

作用神经系统的药物

甲氧氯普胺(metoclopramide,灭吐灵,胃复安)作用于第四脑室附近、下视丘、桥脑和脊髓中枢,具有抗忧郁和止吐功能,并能使幽门和球部松弛,增强胃窦部蠕动和加速胃排空,抑制胆汁返流,故可用于治疗胆汁返流性胃炎和胃溃疡。用法:10mg,每日3次,口服(或肌注)。

止呕灵(sulpiride) 为灭吐灵的同类药物。用法:0.15~0.3g,每日2~3次,口服(或肌注),维持量为50mg。此类药物对应激性溃疡有预防作用。预防用法:先以治疗量肌注,然后用维持量口服。

多潘立酮(吗丁啉)和西沙比利 系胃肠动力性药物,具有止吐、减少返流、增加胃肠蠕动等作用,每次10mg,每日3次。

曲米帕明(trimipramine,三甲丙咪嗪) 为抗忧郁和镇静药,其作用机制尚不明,认为有抗胆碱能作用,并能降低壁细胞和主细胞的灵敏度,故对胃溃疡和十二指肠溃疡有一定疗效。其不良反应有口干、视力模糊、眩晕、失眠和胃肠道反应,偶见白细胞减少。

多塞平(doxepin) 为抗忧郁药。用法:25mg,每日3次。但疗效尚待进一步观察。

抗生素类 近10年来发现慢性活动性胃炎和消化性溃疡与幽门螺杆菌(helicobacter pylori, HP)感染有关,并已证明该菌对青霉素、四环素、庆大霉素、头孢菌素、痢特灵、甲硝唑等抗菌药物敏感。临床观察还发现,消化性溃疡愈合后,如HP仍为阳性者,复发率可达80%~90%,而HP根除后,溃疡复发率仅为10%。当前,国内外学者推荐应用三联药物即De-Nol、阿莫西林(羟氨苄青霉素)与甲硝唑合用,HP根除率达80%以上,消化性溃疡可望根治。

治疗肝性脑病药临床应用

肝性脑病的发病机制尚未完全阐明,通常认为可能与血氨升高,脑组织中化学递质异常或氨基酸代谢失平衡有关。治疗肝性脑病的药物可能通过下列不同环节起治疗作用:①降低血氨:新霉素通过抗菌作用降低氨的生成;乳果糖改变肠道pH,使氨的生成减少;谷氨酸、精氨酸、γ-氨基丁酸等加速氨的代谢,使血氨降低。②改善神经递质的功能:如左旋多巴。③改善氨基酸代谢平衡:高比例支链氨基酸混合液治疗,纠正氨基酸代谢的失平衡。

乳果糖(lactulose):是人工合成的双糖,其分子由半乳糖和果糖组成。口服后在小肠内不被分解,进入结肠后,可被细菌分解为乳酸和少量醋酸,使肠内容物趋向于酸性,肠腔内$NH_3+H^+\rightarrow NH_4$,NH_3含量减少,肠粘膜吸收NH_3量也相应减少,而增加的NH_4^+易透过肠粘膜,随粪便排出体外,血氨的来源随之减少,有利于肝性脑病的改善。被细菌分解产生的乳酸,又能抑制肠道细菌酵解含氮食物,使氨生成减少,提高患者对蛋白质的耐受性。本品主要应用于血氨升高的肝性脑病患者。不良反应有恶心、呕吐和肠胀气等。剂量过大时,可致腹泻,甚至导致低钾血症,反可使肝性脑病加重。口服60%糖浆剂,每次30~10ml,每日2—3次。

左旋多巴(levodopa):可通过血脑屏障进入脑组织,在多巴脱羧酶作用下生成多巴胺,再经β羟化酶作用形成去甲肾上腺素,改善脑组织中化学递质的异常,从而恢复正常的神经功能,使肝性昏迷患者暂时苏醒,消除木僵等症状,脑电图亦有改善。左旋多巴尚能促进肾脏的排NH_3的能力,从而降低血氨水平。本品应用0.5~5g,加入生理盐水100ml中,1次鼻饲、口服或作保留灌肠。本品也可作静滴,每次0.3~0.6g,每日1~2次。主要不良反应除有一般消化道反应外,尚可加重消化性溃疡,出现体位性低血压、精神紊乱和肝功能损害等。

肝病用氨基酸制剂:近代研究认为,在肝细胞功能障碍时,血浆芳香族氨基酸浓度升高,支链氨基酸浓度降低,以致支链氨基酸和芳香族氨基酸克分子比值(支/芳比值)明显降低。肝性脑病时,芳香族氨基酸明显增高,并通过血脑屏障与支链氨基酸相拮抗,前者进入脑组织增多,并产生结构上与正常神经递质类似的假神经递质,其量过高时,可取代正常的神经递质而干扰神经细胞的正常功能,严重者可导致肝性脑病或肝性昏迷。肝病用氨基酸制剂就是根据这一发病机制而设计的。目前,临床应用并取得可喜疗效的氨基酸制剂有氨基酸输液和口服氨基酸两大类。

氨基酸输液　有FO-80、HEP Ⅱ、Hep-ou、GO-80、14 AA 800等。FO 80由Fischer等首先设计应用于临床，其中3种支链氨基酸含量高，而苯丙氨酸、色氨酸和蛋氨酸含量低，支/芳克分子比值可达32。临床应用后可使症状体征改善，死亡率明显降低，支/芳克分子比值明显提高。HEP Ⅱ的支链氨基酸比例达[illegible]4%，支/芳克分子比值高达14.6，临床应用也获得明显疗效。Hep-ou由6种氨基酸组成，其中3种支链氨基酸用以纠正肝性脑病患者血浆低支链氨基酸状态；门冬氨酸用以启动三羧酸循环；乌氨酸用以加速乌氨酸循环；谷氨酸则用以降低血氨，从而促进肝细胞功能的恢复和脱氨作用。Hep-ou的作用发挥较快，疗效显著，但与FO 80比较，作用维持时间较短。14 AA 800是中国仿照GO-80配制而成的，其中除去掉半胱氨酸外，其他成分与含量均与GO-80相同，而GO-80的组成与FO-80完全一致，只是各种氨基酸的含量增加了一倍（表1）。14 AA 800对肝性昏迷治疗的有效率达82.9%左右。

表1　肝病用氨基酸输液的配方(g/L)

氨基酸	Fre Amine II	FO-80	HEP II	Hep-ou	GO-80	14 AA-800
异亮氨酸	2.9[illegible]	[illegible].50	8.5[illegible]	[illegible].50	9.00	9.[illegible]0
亮氨酸	3.8	5.50	14.00	8.30	11.00	11.[illegible]
缬氨酸	2.80	4.20	9.[illegible]	6.12	8.4[illegible]	8.1[illegible]
赖氨酸	3.8	3.04	4.5[illegible]		6.08	6.[illegible]8
蛋氨酸	2.25	0.50	2.00		1.00	1.[illegible]
苯丙氨酸	2.40	0.50	0.50		1.00	1.[illegible]
酪氨酸			0.5[illegible]			
苏氨酸	1.7[illegible]	2.2[illegible]	2.5[illegible]		4.5[illegible]	4.[illegible]
色氨酸	[illegible].65	0.38	0.50		0.76	[illegible].6
丙氨酸	[illegible].00	3.7[illegible]	2.00		7.50	[illegible].[illegible]0
精氨酸	5	3.[illegible]0	8.0[illegible]		6.00	6.[illegible]
组氨酸	1.2[illegible]	1.2[illegible]	4.00		2.40	[illegible].4
脯氨酸	4.[illegible]	4.00	2.00		8.00	8.[illegible]
丝氨酸	2.5[illegible]	[illegible].[illegible]0	2.[illegible]		[illegible].00	5.[illegible]0
甘氨酸	9.[illegible]	4.[illegible]	2.[illegible]		[illegible].00	[illegible]
半胱氨酸	0.02	0.14	0.5[illegible]		0.28	
天门冬氨酸				2.00		
谷氨酸				3.0[illegible]		
乌氨酸				1.00		
总氨基酸	42.[illegible]	39.96	[illegible]	25.92	[illegible]9.92	[illegible]9.64
支链氨基酸(%)	22.51	35.54	5[illegible].[illegible]1	56.85	3[illegible].54	[illegible].66
支/芳克分子比值	[illegible]5.2	37.0	44.6		37.0	37.0

口服氨基酸制剂　此类制品也有多种，以HEP-Acid口服肝病氨基酸制剂为代表（表2）。本品氨基酸含量占11.6%、脂肪为9.8%、糖类为78.2%，氨基酸含15种，其支链氨基酸占35.[illegible]%，支/芳克分子比值达37.5。此类口服制剂适用于慢性肝功能不全患者，但不适用于肝性昏迷的危重患者。

14 AA-800[illegible]液　国内最为常用，静滴：250ml，每日2次，加入等量10%葡萄糖液后作缓慢静滴，滴速＜[illegible]ml/min。患者清醒后，剂量可以酌情减少。一般以10—15d为1个疗程。中心静脉滴注：每日量以0.68～[illegible].8g/kg计，成人剂量每日500～750ml，与25%～50%高渗葡萄糖液等量混匀后，经中心静脉缓慢滴注，滴速＜1[illegible]滴/min。输注过快可致恶心、呕吐等不良反应，年老体弱和重危患者尤应注意。应用时要严密加强血清Na^+、Cl^-和pH的监测。

谷氨酸(glutamic acid)　又名麸氨酸，常用者为盐酸谷氨酸。严重的肝功能损害所致的肝性脑病与体内氨代谢障碍、血氨增高有密切关系。本品口服后，能迅速吸收，并与血中过多的氨结合而成为无害的谷氨酰胺，由尿排出，使血氨降低。谷氨酸还参与脑细胞的蛋白质代谢与糖代谢，促进细胞氧化过程，改善中枢神经的功能。可用以治疗和防止癫痫小发作。本品还可应用于胃酸不足和胃酸过少症，以及初孕期的恶心反应，预防肝性脑病：2.5～5g，每日4次；治疗与预防癫痫小发作，2～3g，每日3～4次；治疗胃酸不足：0.5g，每日3次。本品不能与碱性药物合用，肾功能不全与尿闭者不宜使用。

谷氨酸钠、谷氨酸钾（sodium glutamate, potassium glutamate）　本品静滴后，与血中过多的氨结合成无害的谷氨酰胺，由尿排出，从而降低血氨浓度，减轻肝性脑病症状。本品呈碱性，亦可用于酸血症、癫痫小发作。治疗肝性脑病：谷氨酸钠与谷氨酸钾合用，两者比例一般为3∶1或2∶1，低钾血症时可为2∶2，即每次静滴谷氨酸钠11.[illegible]17.25g（[illegible]75g 20ml），谷氨酸钾18.9[illegible]25.2g（[illegible]3g [illegible]ml），用[illegible]%葡萄糖液5[illegible][illegible]1 000ml或10%葡萄糖液[illegible][illegible]00ml稀释，于[illegible]4h内滴完，必要时于8[illegible]12h后可重复给药。滴注过快可引起流涎、潮红、呕吐等不良反应。用药期间应密切注意电解质和酸碱代谢的平衡。大量应用时可致严重碱血症和电解质代谢紊乱。少尿、无尿或肾功能不全者忌用。

表2　HEP-Aid 氨基酸口服剂配方

氨基酸	g/代(.24 [illegible]g)	g/[illegible]0g
异亮氨酸	1 64[illegible]	[illegible]2[illegible]
亮氨酸	2 008	[illegible] [illegible]13
缬氨酸	1 [illegible]3	[illegible]23[illegible]
赖氨酸	[illegible]	[illegible]36
蛋氨酸	[illegible]	46
苯丙氨酸	[illegible]18	145
苏氨酸	[illegible]8[illegible]	659
色氨酸	[illegible]12	[illegible]096
丙氨酸	1 [illegible]	1 [illegible]
精氨酸	[illegible]	[illegible]88[illegible]
组氨酸	[illegible]	[illegible]
脯氨酸	[illegible]46[illegible]	173
丝氨酸	[illegible]12	7[illegible]
甘氨酸	1 [illegible]43	[illegible]32[illegible]
总氨基酸	1[illegible]	11 684
支链氨基酸	[illegible] 184	4 161
支/芳克分子比值	37[illegible]	37[illegible]

γ-氨酪酸（γ-aminobutyric acid, GABA）　又名γ-氨基丁酸，在体内与血氨结合生成尿素排出体外，故可降低血氨，对高血氨所致的肝性脑病有治疗作用。本品是一种中枢的神经递质，能增强葡萄糖磷酸酯酶的活性，可促进大脑新陈代谢，恢复脑细胞功能。主要应用于治疗各种类型的肝性脑病，对肝性脑病的抽搐、躁动等症状有效。亦可用作尿毒症、催眠药及煤气中毒等所致昏迷的苏醒药。对脑血管障碍所致的记忆障碍、语言障碍，以及少儿智力发育迟缓和精神幼稚症等也有治疗效果。口服，成人1g，每日3次；静滴，成人1[illegible]4g，以5%[illegible]10%葡萄糖溶液250[illegible]5[illegible]0ml稀释后于2[illegible]3h内滴完。快速静滴可引起血压下降，甚至休克；大剂量应用时可出现运动失调、肌无力、血压降低、呼吸抑制等不良反应。静滴时出现胸闷、气急、头昏、恶心等症状时，应立即停药。

盐酸精氨酸（arginine hydrochloride）　能参与鸟氨酸循环，促进尿素形成而降低血氨，故可应用于治疗肝性脑病，但需精氨酸酶、ATP和Mg^{2+}的参与始有效。严重肝细胞损害，肝细胞合成精氨酸酶障碍时本品无效。主要应用于治疗伴有血氨增高的肝性脑病，也适用于其他原因引起的血氨过高的精神症状。静滴，15[illegible]20g，以5%葡萄糖溶液500[illegible]1 000ml稀释，缓慢滴注4h以上。静滴过快可引起流涎、潮红、呕吐等。本品可致高氯性酸血症，肾功能不全、酸中毒患者不宜应用。

抗凝血药临床应用

抗凝血药物（anticoagulants）是影响凝血因子，防止血液凝固的药物。按其作用原理可分为三类：1)影响钙离子的抗凝药物，如枸橼酸钠、草酸钠和依地酸钠等。这类药物能络合血中钙离子，从而使血液脱钙而抗凝，仅适用于体外防止血液凝固。2)通过激活抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）而抗凝，如肝素。其抗凝作用迅速，体内外抗凝均有效。3)影响维生素K参与合成凝血因子而抗凝，如口服抗凝药（香豆素类和茚二酮类），其抗凝作用缓慢而持久，体外无效。

枸橼酸钠（sodium citrate）　又名柠檬酸钠，其枸橼酸根与血液中钙离子形成不易解离的可溶性络合物，使血钙离子减少，从而抑制血液凝固。本品仅用于体外抗凝血，如输血时预防血凝和临床检验时血标本抗凝。输血时每100ml需加入输血用2.35%[illegible]2.6[illegible]%枸橼酸钠溶液10ml。大量输血时应注射适量钙剂，以防低钙血症发生。

肝素钠（calciparine, hepathrom）　是一种粘多糖的硫酸酯。本品通过激活抗凝血酶Ⅲ（ATⅢ）而起抗凝血作用。ATⅢ为一种血浆α_2球蛋白，是肝素钠的辅助因子，可与许多凝血因子结合而抑制其活性，因此，肝素钠的抗凝血作用通过影响许多环节的：1)灭活凝血因子$Ⅻ_a$、$Ⅺ_a$、$Ⅸ_a$、$Ⅹ_a$、$Ⅱ_a$和$Ⅷ_a$。2)络合凝血酶原（$Ⅱ_a$）。3)中和组织凝血活素（Ⅲ）。肝素钠与ATⅢ结合后，可加速ATⅢ的抗凝血作用。本品可延长凝血时间、凝血酶原时间和凝血酶时间，并能活化和释放脂蛋白脂酶，使乳糜微粒的甘油三酯和低密度脂蛋白水解，故尚有降血脂作用。主要应用于防治血栓形成和栓塞，如冠心病心肌梗死、肺栓塞、血栓性静脉炎及术后血栓形成等；治疗各种原因所致的弥散性血管内凝血（DIC）；其他体外和体内抗凝血，如心导管检查、心脏手术体外循环、断肢（指）再植、心脏瓣膜替换术和血液透析等。本品口服无效。肌注或皮下注射，10 000[illegible]12 500U（12[illegible]U[illegible]1mg），q8[illegible]12h；静滴：成人首剂5 000U加入5%[illegible]10%葡萄糖溶液或0.9%氯化钠注射液100ml内，在30[illegible]60min内滴完。需要时每隔4[illegible]6h重复1次，总量可达25 000U/d。也可每24h [illegible]0 000[illegible]20 000U加于上述溶液1 000ml内，以20滴/min速度静滴，以维持血药浓度的恒定。本品偶可致过敏反应，如哮喘、

荨麻疹、发热等；长期用药可致脱发、骨质疏松、自发性骨折等。用药过量可致自发性出血，故用药期间应测定凝血时间或部分凝血活酶时间，前者>30min或后者>100，均表明用药过量。发现自发性出血时应立即停药，发生严重出血时可静注硫酸鱼精蛋白注射液以中和肝素钠，注射速度以50mg/10min为宜，或<20mg/min。通常1mg鱼精蛋白在体内能中和100U的肝素钠。有出血倾向、出血性疾病、消化性溃疡、严重高血压、活动性肺结核、细菌性心内膜炎、先兆流产、分娩后、外伤、手术后等患者均禁用本品。妊娠妇女仅在有明确适应证时，方可应用。

华法林（warfarin） 又名苄丙酮香豆素钠，为香豆素类抗凝血药。其抗凝血作用原理是竞争性拮抗维生素K的作用。维生素K环氧化物必须在体内转变为氢醌形式，方能使凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ具有活性。本品阻断维生素K环氧化为氢醌形式，从而抑制血液凝固。华法林在体外无抗凝血作用，在体内亦需待已合成的上述四种凝血因子耗竭后，才能发挥抗凝作用，故用药早期应与肝素钠合用。口服后12～24h出现抗凝血作用，1～3d作用达高峰，持续2～5d。口服与静注的效果相同。主要应用防治血栓栓塞性疾病，可防止血栓形成和发展，如治疗血栓栓塞性静脉炎、肺栓塞和减少外科大手术、风湿性心脏病、髋关节固定术和人工心脏瓣膜置换手术等的血栓发生率。对心肌梗死也有辅助治疗作用。口服，成人剂量开始时10～15mg/d，3d后根据凝血酶原时间或凝血酶原活性确定维持量（2～10mg/d）。用药期间凝血酶原时间应保持在25～30s，凝血酶原活性至少应为正常值的25%～40%。主要不良反应为自发性出血，最常见者为鼻衄、齿龈出血、皮肤淤斑、血尿等，应立即停药，严重出血者可予维生素K治疗，必要时可以输新鲜血、血浆或凝血酶原复合物。有出血倾向和出血性疾病、严重肝肾疾病、活动性消化性溃疡和手术患者禁用；活动性肺结核、充血性心力衰竭、重度高血压、月经过多和先兆流产者须慎用本品。

双香豆素（dicoumarol） 抗凝作用和原理与华法林相同，口服吸收缓慢。每次口服0.1g，第1d 2～3次，第2d 1～2次，维持量0.05～0.1g/d。在治疗开始1～2d多与肝素钠合用。主要应用范围同华法林。主要不良反应为恶心、腹胀、腹痛和腹泻等肠胃道反应。

双香豆乙酯（ethyl biscoumacetate，新双香豆素） 抗凝作用和应用范围同华法林，口服吸收快而完全，停药后作用可维持2d。口服，开始24h内，0.3g，每日2～3次，以后0.3～0.6g/d，分2～3次服。主要不良反应同华法林。

醋硝香豆素（acenocoumarol，新抗凝） 抗凝作用及应用与华法林相同，其还原型代谢产物亦具抗凝作用，故其作用较长，可达1～2d。口服，第1d 16～28mg，第2d后2～10mg/d。主要不良反应同双香豆素，并有胃肠刺激、皮炎、荨麻疹和脱发等。

尿激酶（urokinase，UK） 由健康人尿液中提取的一种蛋白水解酶。本品可直接使纤维蛋白溶酶原转变为纤维蛋白溶酶，故可溶解血栓。主要应用于急性心肌梗死、肺栓塞、脑血管栓塞、周围血管栓塞，也可应用于眼部炎症、外伤性组织水肿、血肿等。静滴，负荷量2000～4000U维持30min，继以2000～4000U/h置于5%～500ml葡萄糖液中，维持6h，每日4次，成人总量为156万～312万U。结膜下或球后注射一次100U；前房冲洗液浓度为1000U/ml。主要不良反应为出血，如出现出血倾向，应立即停药，并给予抗纤维蛋白溶酶药。少数患者可致过敏反应。严重肝功能损害和出血性素质者忌用。

链激酶（streptokinase） 又名溶栓酶。能使纤维蛋白溶酶原激活因子前体物转变为激活因子，后者再使纤维蛋白原转变为有活性的纤维蛋白溶酶，使血栓溶解。主要用于治疗血栓栓塞性疾病，如动、静脉栓塞，急性肺栓塞，心肌梗死，血管外科手术后血栓形成，静脉导管血栓形成等。静滴，初次剂量：本品50万U溶于0.9%氯化钠或5%葡萄糖溶液100ml中，在30min内滴完；维持剂量：本品60万U溶于5%葡萄糖溶液250～500ml内，静滴6h。按此疗法每日4次，治疗维持24～72h或直至血栓完全溶解或病情不再发展为止。治疗结束后，可继续用右旋糖酐40维持，以防血栓再度形成。主要不良反应为出血，最常见者为注射部位出现血肿，但不一定需停药；严重出血者可予氨已酸或氨甲苯酸对抗溶栓酶的作用；更严重者可予纤维蛋白原或全血治疗。出血性疾病、消化性溃疡活动期、严重肝病、空洞型肺结核等忌用本品。少数患者可能有发热、寒颤、头痛、不适等症状；注射速度太快，有可能引起过敏反应。

去纤酶（defibrinogenose） 又名去纤维蛋白酶，系从尖吻蝮蛇的蛇毒经分离纯化所获的一种酶制剂。本品具有纤维蛋白溶解活性，能使血浆纤维蛋白原和纤维蛋白溶解，故能溶解血栓。去纤酶还能降低血粘度，延长凝血酶原时间和凝血时间。主要用于治疗血栓栓塞性疾病，如脑血栓形成、肺栓塞、四肢动静脉血栓形成等，对冠心病、心绞痛、心肌梗死也有一定疗效。静滴，每次0.25～1.0U/kg加于250～500ml 0.9%氯化钠注射液或5%葡萄糖盐水中，静滴4h，每4～7d 1次，3～4次为1个疗程。静滴前应作皮试。皮试，将去纤酶注射液0.1ml用0.9%氯化钠注射液稀释至1ml，皮内注射0.1ml 15min后，注射局部丘疹直径<1cm，伪足在3个以下者为阴性反应，可予静滴。主要不良反应为头晕、乏力、荨麻疹和皮肤粘膜出血，多在用药后24～48h出现，但能自行消退。有出血倾向、活动性出血和凝血功能障碍者忌用。过敏体质者慎用。

蝮蛇抗栓酶（ahylysantinfarctase） 为蝮蛇蛇毒中分离的一种酶制剂。本品能明显降低血液粘度、血浆纤维蛋白原，并能减少血小板数量，抑制其粘附和聚集功能。主要治疗脑血栓形成、血栓闭塞性脉管炎、大动脉炎、静脉系血栓形成、高凝血症等。静滴，每次0.008U/kg，每日

1次，每次剂量不超过75U，用生理盐水或5%葡萄糖溶液250ml稀释后静滴。主要不良反应为出血倾向和过敏反应，一旦发生应立即停药，或用抗蝮蛇血清中和。有出血倾向、活动性肺结核、活动性溃疡病、严重高血压、肝肾功能不全和月经期妇女忌用。

血容量扩充剂临床应用

血容量扩充剂(plasma volume expanders)主要应用于大量失血或失血浆所致的血容量降低、休克等应急情况，可以扩充血容量，改善微循环。常用于临床者有血浆制品和血浆代用品两类。前者主要有人血白蛋白、冻干健康人血浆；后者有不同分子量的右旋糖酐、淀粉代血浆、聚烯吡酮、氧化聚明胶等。

血浆制品 有以下几种：

冻干健康人血浆(human plasma dried) 由符合献血员健康标准的不同血型2～3人份血浆，用枸橼酸钠抗凝，经冻干制成。本品可增加血容量、血浆蛋白和维持血浆胶体渗透压。临床应用于治疗失血性休克、严重烧伤和低白蛋白血症。本品可应用于任何血型的患者，可代替输全血。每瓶相当于400ml全血。使用前以0.1%枸橼酸溶解、无热原蒸馏水或5%葡萄糖注射溶液溶解稀释至200ml，用带滤网的输血器或用漏斗纱布过滤后静滴。溶解血浆应在3h内输完，剩余部分不宜继续使用。

人血白蛋白(human seroalbumin) 可扩充血容量，提高血浆白蛋白。临床主要应用于失血性休克和各种低白蛋白血症，也可用于治疗脑水肿等。应用时可将25%人血白蛋白注射液静注或静滴，其用量根据病情而定。

血浆代用品 此类制品应具有以下条件：①进入血管内能维持一定的胶体渗透压，以扩充和保持血容量。②排泄较慢，但亦不应持久蓄积于体内。③无抗原性，与受者血液和组织有较好的相容性。

右旋糖酐40(dextran 40，低分子右旋糖酐) 又名rheomacrodex。系蔗糖经发酵后生成的高分子葡萄糖聚合物，其分子量约为40 000。本品能提高血浆胶体渗透压，吸收血管外的水分而扩充血容量，并能使已聚集的红细胞和血小板解聚，降低血液粘滞性，从而改善微循环，防止DIC。本品尚可抑制凝血因子Ⅱ的激活，使凝血因子Ⅰ和Ⅷ活性降低，并有抗血小板作用，故可防止血栓形成。此外，尚有渗透性利尿作用。临床主要应用于：①治疗各种休克，尤其适用于失血、创伤、烧伤和感染性休克，早期使用尚可预防休克所致的DIC。②血栓性疾病，如脑血栓形成、心绞痛、心肌梗死、血栓闭塞性脉管炎等。③断肢(指)再植和血管外科手术后应用，可改善血循环，预防术后血栓形成，提高手术的成功率。④体外循环手术时，可代替部分血液预充体外循环机。每次应用250～500ml，静滴，每日用量不超过20ml/kg。抗休克时滴速宜在20～40ml/min；冠心病和脑血栓患者应缓慢静滴，通常每日或隔日1次，7～14次为一疗程。少数患者用药后可出现皮肤瘙痒、荨麻疹、哮喘发作等过敏反应，极少数患者可致过敏性休克；偶见发热反应、淋巴结肿大和关节痛等。本品1d用量不应超过1500ml，用量过大可致鼻衄、齿龈出血、皮肤粘膜出血、血尿、月经增多、创面渗血等出血倾向。充血性心力衰竭和出血性疾病者禁用；肝肾疾病者慎用。

右旋糖酐70(dextran70，中分子右旋糖酐) 分子量约70 000，其来源和作用基本上与dextran 40相同，但其扩充血容量作用和抗血栓作用更强，而几无改善微循环的渗透性利尿作用。本品静滴后，在血循环中存留时间较长，排泄较慢。临床主要应用于防治出血性和创伤性等低血容量性休克，也可用于预防手术后血栓形成和血栓性静脉炎。静滴，每次500ml，20～40ml/min，每日最大量不超过1 000～1 500ml。本品不良反应与dextran 40者相仿，但更易致出血倾向。

右旋糖酐10(dextran 10，小分子右旋糖酐) 平均分子量约10 000，其来源和作用与dextran 40基本相似，但其改善微循环、防止DIC作用较dextran 40强，而维持血容量和升血压作用较dextran 40短。临床主要应用于治疗急性失血性休克、创伤和烧伤性休克、急性心肌梗死、心绞痛、脑血栓形成、脑血管痉挛、血栓闭塞性脉管炎和雷诺病等。静滴，每次500～1 000ml，滴速5～15ml/min。偶见发热、荨麻疹、呼吸困难、血尿等不良反应。用量过大时，可致贫血、低血浆蛋白血症、凝血时间延长等现象，故大出血抢救时宜与全血合并输入。血小板减少症、出血性疾病和肾病患者禁用；心功能不全者慎用。

羟乙基淀粉(hydroxyethye starch，706代血浆) 为血容量扩充剂。主要应用于各种手术和外伤性失血以及中毒性休克等，供补充血容量用。静滴，6%溶液，每日500—1 000ml。无严重不良反应。

羧甲基淀粉(hydroxymethyl starch，403代血浆) 为血容量扩充剂。其治疗作用和应用范围同706代血浆，静滴，每日用量500—1 500ml。无严重不良反应。

聚维酮(polyvidone) 又称聚烯吡酮，聚乙烯吡咯酮(povidon，PVP)。通过提高血浆胶体渗透压而扩充血容量。主要应用于治疗外伤性出血及其他原因所致的血容量减少。静滴，一般为500～1 000ml。2岁以下儿童忌用。

氧化聚明胶 为血容量扩充剂。主要应用于失血性和中毒性休克。静滴，每次量为500～1 000ml，滴速80～160滴/min。

缩合葡萄糖(polyglucose) 为血容量扩充剂。主要应用于治疗失血性、创伤性、失水性和感染性休克。静滴，每次500～1 500ml。严重肾病者慎用。

拟胆碱药和抗胆碱药临床应用

传出神经以乙酰胆碱为冲动化学传导物质者，称之

“胆碱能神经”。全部副交感神经的节后纤维、自主神经节前纤维、小部分交感神经节后纤维和运动神经均属于胆碱能神经。在分布有胆碱能神经的组织中存在着具有选择地与乙酰胆碱发生反应的受体，称之“胆碱受体”。分布在胆碱能神经节后纤维所支配组织(如心脏、平滑肌、腺体等)的胆碱受体称之为“毒蕈碱敏感性胆碱受体”或称“M胆碱受体”；在神经节突触中及骨骼肌运动终板内的胆碱能受体，则称之为“烟碱敏感性胆碱受体”或“N胆碱受体”。凡能激动胆碱受体，与引起类似胆碱能神经兴奋效应的药物，称为“拟胆碱药”。凡能阻断胆碱受体而使神经递质不能激动受体而发生效应的药物，称为“抗胆碱药”或“胆碱受体阻断药”。

拟胆碱药 拟胆碱药包括能直接激动胆碱受体的“胆碱受体激动药”和具有抗胆碱酯酶作用的“抗胆碱酯酶药”，后者能间接引起胆碱能神经兴奋的效应。本类药物吸收后一般能使心率减慢、瞳孔缩小、血管扩张、胃肠蠕动及分泌增加，临床上主要用于青光眼、肠麻痹、血管痉挛性疾病等。

氨甲酰甲胆碱(carbamylmethyl choline) 又名乌拉胆碱(urecholine)，可激动M胆碱受体，能选择性地影响胃肠道和膀胱平滑肌，而对心血管系统几无作用。本品口服后在体内不易被胆碱酯酶灭活，故作用稳定而持久。主要应用于治疗腹部手术后腹部气胀、尿潴留、返流性食管炎等，以及其他原因所致的胃肠道或膀胱功能异常。口服，10～20mg，每日3次；皮下注射，每次5mg，必要时可于15～30min后重复给药。过量时可引起皮肤潮红、出汗、恶心、呕吐、流涎、哮喘发作、胸骨后压迫感等症状，严重者可因心肌缺氧、传导阻滞、呼吸困难而导致短暂晕厥、心跳暂停、低血压等。本品所致不良反应可用阿托品解救。甲状腺功能亢进症、消化性溃疡、支气管哮喘、冠心病、癫痫、震颤麻痹、机械性肠梗阻、尿路梗塞，以及孕妇等忌用。

匹鲁卡品(pilocarpine) 又名毛果芸香碱，能直接作用于胆碱受体，产生与节后胆碱能神经纤维兴奋时相似的效应，故又名节后拟胆碱药。本品能促进汗腺、唾液腺、支气管及胃肠道腺体的分泌，使多种内脏平滑肌收缩，但对心血管系统影响较小。本品能激动虹膜括约肌的M受体，使括约肌收缩，瞳孔缩小，虹膜根部变薄，房水易进入血循环，眼内压降低，并能激动睫状肌上M胆碱受体，使睫状肌向中心方向拉紧，悬韧带松弛，晶体向外凸出，屈光度增大，使近视清楚，远视模糊。本品主要应用于眼科，作为缩瞳药治疗青光眼，尤其是适用于急性或慢性充血性青光眼。如与阿托品交替应用，可防止虹膜睫状体炎所致的睫状体与晶体的粘连。常用1%～2%溶液滴眼，约30min缩瞳作用最明显，降眼内压作用可维持4～8h。主要不良反应见“氨甲酰甲胆碱”，亦可用阿托品对抗。

氯醋甲胆碱(methacholine chloride) 又名乙酰甲胆碱，可激动M胆碱受体，使支气管平滑肌收缩和支气管分泌增加，但心血管系统的作用有较强的选择性，而对胃肠道和膀胱平滑肌的作用较弱。主要应用于治疗房性心动过速，但非首选药物。也可用于治疗外周血管痉挛性疾病，如雷诺病和血栓闭塞性脉管炎。口服，0.2～0.5g，每日2～3次；皮下注射，每次10～25mg。过量用药时可出现M胆碱受体被激动的症状。支气管哮喘、房室结性和室性心动过速和甲状腺功能亢进者禁用。

溴新斯的明(neostigmine bromide) 又名普鲁斯的明，具有抗胆碱酯酶作用，因尚能直接作用于骨骼肌细胞的胆碱能受体，故对骨骼肌作用较强；缩瞳作用较弱。主要应用于治疗重症肌无力和腹部手术后的肠麻痹。口服，15mg，每日3次；皮下注射、肌注其甲基硫酸盐，0.5～1.0mg，每日1～2次；0.05%溶液滴眼可治疗青少年假性近视眼，每次1～2滴，每日2次，3个月为1个疗程。大剂量应用时可引起恶心、呕吐、腹泻、流泪、流涎等，可用阿托品对抗。冠心病、肠梗阻、哮喘和癫痫患者忌用。

安贝氯铵(ambenonium chloride) 又名酶斯的明，为抗胆碱酯酶药，作用类似于溴新斯的明。主要应用于治疗腹气胀、重症肌无力等。口服，5～25mg，每日3次。支气管哮喘和肠梗阻者忌用。其他拟胆碱药见表。

其他拟胆碱药

药　名	临床应用	用　法	不良反应
加兰他敏(galanthamine)	重症肌无力、进行性肌营养不良、多发性神经炎等	①肌注或皮下注射：2.5～10mg，qd，疗程2～6周 ②口服：10 mg，tid(小儿0.5～1mg/kg，3次分服)	①过量时可致流涎、心动过缓、头晕、腹痛 ②癫痫、支气管哮喘、冠心病、心动过缓者忌用
氢加兰他敏(dihydrogalanthamine)	类似加兰他敏	肌注，12mg，qd—qod	同加兰他敏
溴吡斯的明(pyridostigmine bromide)	重症肌无力	60—240mg/d，ld 3次分服	胃肠道及尿路阻塞者忌用；支气管哮喘者慎用

（续表）

药名	临床应用	用法	不良反应
依酚氯铵（edrophonium chloride）	骨骼肌松弛剂的对抗药，重症肌无力的诊断用药	1.对抗骨骼肌松弛，每次肌注 10mg 2.诊断重症肌无力 先静注 2 mg，如无反应，再肌注 8 mg	1.过量时唾液增加、哮喘发作、心动过缓、心律失常 2.支气管哮喘、心脏病者慎用
碘化磷（phospholine iodide）	慢性单纯性青光眼	0.03%～0.06%溶液滴眼，开始时每眼 1 滴，bid，以后可增减	可致睫状肌痉挛而引起眼痛、头痛、视物模糊
地美溴铵（demecarium bromide）	慢性单纯性青光眼	125%～0.25%溶液滴眼，先以低浓度、小量试用以后可增减	可致睫状肌痉挛而引起眼痛、头痛、视物模糊
青光安（furamon）	各型青光眼，适用于急性发作者	2.5%～5%溶液滴眼	长期应用偶见双眼结膜炎症样充血、水肿、流泪、泪道阻塞和视力下降

抗胆碱药 抗胆碱药能阻断胆碱受体，使递质乙酰胆碱不能与受体结合而致拟胆碱药相反的作用。M胆碱受体阻滞药可致腺体分泌抑制、瞳孔散大、心率加速、支气管平滑肌和胃肠道平滑肌松弛。临床上用于散瞳药、抑制分泌药和解痉止痛药等；能阻断骨骼肌运动终板内的N胆碱受体的药物而使骨骼肌松弛，临床用作肌肉松弛剂；能阻滞神经节内N胆碱受体的药物可使血压急剧下降，临床用于治疗重症高血压病。本条重点介绍M胆碱受体阻滞药。

阿托品 为阻滞M胆碱受体的抗胆碱药，能解除平滑肌痉挛；抑制腺体分泌；解除迷走神经对心脏的抑制，而使心率加快；散大瞳孔，使眼压增高；兴奋呼吸中枢。口服后迅速吸收并分布至全身组织，也能通过胎盘进入胎儿循环。临床研究表明，肌内注射 2 mg后，24h内有85%～88%经尿排出。临床主要用于：⑴内脏平滑肌痉挛所致的绞痛，如胃、十二指肠溃疡，胆绞痛，肾绞痛和胃肠痉挛等，口服0.3mg，每日 3 次；皮下注射，每次0.5mg。⑵全身麻醉前用药，0.5mg皮下注射，以减少呼吸道分泌。⑶房室传导阻滞，0.5～1mg静注，每4～6h 1 次。⑷虹膜睫状体炎，0.5%～1%溶液滴眼。⑸感染性休克，在补充血容量前提下，1～2mg，小儿0.03～0.05mg/kg，静注，每15～30min 1 次，2～3次后情况不见好转可逐渐增加用量，至病情好转后即减量或停药。⑹有机磷农药中毒，与碘解磷定合用，剂量和用法按病情而定。不良反应有口干、眩晕、视力模糊、心悸、皮肤干燥、便秘等。中毒时可出现先兴奋、烦躁、惊厥、谵语，而后转入抑制状态，并可致昏迷、呼吸麻痹而死亡。青光眼、胃幽门梗阻和前列腺肥大者禁用。

东莨菪碱（scopolamine） 其作用与阿托品相似，但其散瞳及抑制腺体分泌作用比阿托品强；对呼吸中枢具兴奋作用，但对大脑皮质则有明显的抑制作用。此外尚有扩张毛细血管、改善微循环以及抗晕船晕车等作用。临床上主要应用于全身麻醉前给药、晕动病、震颤麻痹、狂躁性精神病、有机磷农药中毒等，也可用作镇静药。口服，每次0.2～0.6mg，每日量0.6～1mg；皮下注射，1 次0.2～0.5mg，每日量不超过1.5mg。本品既有兴奋呼吸中枢作用又有大脑皮质的镇静作用，故可用于治疗重型流行性乙型脑炎呼吸衰竭。本品的不良反应与阿托品基本相似。青光眼者禁忌使用。

山莨菪碱（anisodamine，654-2） 其作用与阿托品相似或稍弱，能解除平滑肌痉挛，也能解除小血管痉挛而改善微循环。其散瞳和抑制腺体分泌作用则较弱，且极少引起中枢兴奋症状。主要应用于治疗内脏平滑肌痉挛性绞痛、感染性休克、脑血管痉挛、脑血栓、脑栓塞、三叉神经痛、血栓闭塞性脉管炎等。口服，5～10mg，每日 3 次；静注或肌注，5～10mg，每日1～2次。不良反应与阿托品相似。脑溢血、青光眼等患者忌用。

樟柳碱（anisodine） 为抗胆碱药，其中枢作用较山莨菪碱为强，较东莨菪碱为弱；其外周作用，如解痉、抑制腺体分泌和散瞳等作用与山莨菪碱相似，而较阿托品为弱。也具有解除血管痉挛和改善微循环作用。主要用于治疗血管性头痛、视网膜血管痉挛、中心性视网膜病变、缺血性视神经病变、震颤性麻痹症、支气管哮喘、晕动病和有机磷农药中毒等。口服，1～4mg，每日3～4次；肌注及静注，2～5mg，每日1～3次。每次用0.2～0.5mg，作球后注射，治疗某些眼科疾病。主要不良反应有口干、头晕、视力模糊、面红等，但较阿托品所致者为轻。青光眼、出血性疾病、心力衰竭和心律失常者慎用或禁用。

其他抗胆碱药尚有①颠茄(belladonna):作用同阿托品,但药效弱。酊剂,0.3～1ml,每日3～4次口服;浸膏,每次8～16mg,每日3次。青光眼者忌用。不良反应同阿托品。②后马托品(homatropine):作用同阿托品,其散瞳和麻痹眼球调节肌的持续时间短,故用于眼科检查作散瞳用1%～5%溶液滴眼。青光眼者忌用。③红古豆碱(cuscohygrine):具有中枢镇静和外周抗胆碱作用,其活性较阿托品弱,但抑制胃肠道蠕动和胃液分泌作用相对较强,尚有扩张外周血管、增加冠状动脉流量的作用。口服、肌注和静注给药,50～100mg,每日3～4次,3周为1个疗程,可重复2～3疗程。其不良反应与阿托品所致者相似。青光眼者禁用。

胆碱酯酶复活药临床应用

能使灭活的胆碱酯酶重新恢复活性的药物称为胆碱酯酶复活药(cholinesterase reactivators)。有机磷酸酯类杀虫药(如敌敌畏、1605、1059、乐果、敌百虫等)进入人体后,与体内胆碱酯酶结合,形成磷酰化胆碱酯酶而使之丧失水解乙酰胆碱的活性,因而导致体内乙酰胆碱的蓄积,并可产生中毒征群。胆碱酯酶复活药则可在体内与磷酰化胆碱酯酶中的磷酰基结合,并将其中胆碱酯酶游离,恢复其水解乙酰胆碱的活性。本类药物常用的有碘解磷定、氯解磷定,其他尚可有双复磷、双解磷等。

碘解磷定与氯解磷定 负离子为I⁻时为碘解磷定,负离子为Cl⁻时称氯解磷定,两者均是人工合成的胆碱酯酶复活药。

碘解磷定 能特效地拮抗有机磷的毒性,主要是通过加速磷酰化胆碱酯酶的脱磷酸化,恢复酶的活性;本品尚可直接与游离的有机磷酸酯类结合,形成无毒物质排出体外,从而尚有防止有机磷继续与胆碱酯酶结合。但此类药物仅对形成不久的磷酰化胆碱酯酶有复活作用,而对有机磷中毒数小时以后,磷酰化胆碱酯酶已"老化"者,酶活性即难以恢复,故应用此类药物治疗有机磷中毒时,越早应用效果越好,治疗慢性中毒则常常无效。此类药物的解毒作用有一定选择性。如对1605、1059、特普、乙硫磷的疗效较好;对敌敌畏、乐果、敌百虫、马拉硫磷的疗效较差或无效;对二嗪农、甲氟磷、丙胺氟磷及八甲磷中毒则基本无效。本品对轻度有机磷中毒,可单独应用。中度、重度中毒时则必须合并应用阿托品,以加速控制症状。静脉给药后,迅速达到有效血药浓度,大剂量时还能通过血脑屏障解除中枢毒性作用。本品对骨骼肌症状疗效显著,而对M样作用的疗效不如阿托品。治疗轻度中毒:成人0.4g/次,以葡萄糖溶液或生理盐水稀释后静滴或缓慢静注,必要时2～4h重复1次。小儿1次15mg/kg。治疗中度中毒:成人首次0.8～1.2g,以后每2h0.4～0.8g,共2—3次,或以静滴给药维持,0.4g/h,共4～6次。小儿1次20～30mg/kg。治疗重度中毒:成人首次1～1.2g,30min后如无效可再给0.8～1.2g,以后每小时0.4g/次。小儿1次30mg/kg。本品体内分解和排泄较快,故无蓄积中毒现象。但注射过速可致眩晕、视力模糊、恶心、呕吐、心动过速,严重者可发生阵挛性抽搐,甚至呼吸中枢抑制,引起呼吸衰竭。本品在碱性溶液中易水解为氰化物,故忌与碱性药物配伍。

氯解磷定 易溶于水,溶解度较碘解磷定大,可肌内注射。不含碘,刺激性小,作用比前者强,而不良反应轻。临床应用方便,每次用量为0.25～0.5g肌内注射,必要时可2～4h后重复注射0.5g。

双复磷和双解磷 作用强而持久,奏效快,脂溶性好,易通过血脑屏障,并兼有阿托品样作用,故对中枢神经的症状疗效较好,但不良反应较多,双复磷注射较快时,可出现周身发热、口干及颜面潮红,多数患者有头昏、头胀,个别病人可有心悸、舌和口唇麻木感。双解磷对肝脏有毒性,偶可致中毒性黄疸。双复磷首剂0.125～0.25g肌注,必要时每2～3h重复1次。中度及重度中毒时,剂量可加大,并可作静脉注射。

利尿药临床应用

利尿药(diuretics)是一类促进体内电解质(Na^+为主)和水分的排出而增加尿量的药物。通过影响肾小球的过滤,肾小管的再吸收和分泌等功能而产生利尿作用。绝大多数的利尿药主要是影响肾小管的再吸收功能。临床上主要用于心力衰竭、肝肾或肺脏疾病因水、盐潴留所致的水肿与腹水,也常作为高血压病的辅助治疗药物。

正常人每24h排尿(终尿)约1 000—2 000ml,但肾小球滤过液(原尿)24h内可达180L左右,可见原尿在流经肾小管全长形成终尿时,99%的水分被再吸收,此乃为肾小管对Na^+再吸收的结果。利尿药根据其作用强度可分为:①强利尿药:包括呋塞米(呋喃苯胺酸)、布美他尼(丁苯氧酸)、依他尼酸(利尿酸)和汞撒利等。其排Na^+能力为肾小球滤过Na^+量的15%～40%。②中效利尿药,包括噻嗪类和有关化合物,其排Na^+能力为肾小球滤过Na^+量的5%～10%。③弱利尿药,包括螺内酯、氨苯蝶啶等醛固酮拮抗药和乙酰唑胺等碳酸酐酶抑制药,其排Na^+能力为肾小球滤过Na^+的5%以下。

利尿药根据其作用部位、作用方式和机制可分为:①主要作用于髓襻升支髓质部的利尿药:如呋塞米、布美他尼、依他尼酸、汞撒利等,均属高效利尿药。②主要作用于髓襻升支皮质部的利尿药:如噻嗪类、氯酞酮等,均属中效利尿药。③主要作用于远曲小管的利尿药:如螺内酯和氨苯蝶啶等醛固酮拮抗药。④主要作用于近曲小管的利尿药:如乙酰唑胺等碳酸酐酶抑制药。后两类利尿药均属弱效利尿药。除上述者外,尚有不属于利尿药范畴,但又

具有利尿作用的药物，如黄嘌呤类(如氨茶碱等)、成酸性盐类(如氯化铵等)，以及渗透性利尿药(如甘油、高渗葡萄糖、尿素、甘露醇、山梨醇等)。后一类药物现已分类为脱水药。

高效利尿药

呋塞米(furosemide) 又名呋喃苯胺酸、速尿、速尿灵、利尿灵、利尿磺胺、腹安酸，为磺胺类利尿药。本品主要抑制髓襻升支髓质部和皮质部对Cl^-和Na^+的再吸收，从而影响肾髓质高渗状态的形成和维持，减弱肾小管对尿的浓缩功能，促进Cl^-、Na^+、K^+、H_2O的大量排出。口服后20～30min内开始利尿，1～2h达最高峰，持续6～8h；静注后2～5min出现作用，0.5～1.5h发挥最大利尿效应，持续4～6h。临床资料表明，应用汞剂或噻嗪类利尿药无效的患者，即使肾小球滤过率<2ml/min者，使用本药有时亦能奏效，故有人认为本药对近曲小管、肾小球滤过也有作用。吸收入血的药物95%以上与血清白蛋白结合，4h后药物从血中消除，大部分经肾小球滤过和近曲小管分泌，迅速从尿中排出，部分从粪便排出。因排泄快，反覆给药不易在体内蓄积。

临床上应用于治疗心源性水肿、肾性水肿、肝硬化腹水、功能障碍或血管障碍所致的周围性水肿，并可促使上尿路结石的排出。临床需要快速利尿的患者如急性肺水肿，可采取静注或肌注，以立即减少细胞外液容量，使回心静脉血量及心输出量减少，而迅速获得疗效。本药利尿作用迅速而强烈，多用于其他利尿药无效的严重病例。由于水、电解质丢失明显等原因，故不宜常规应用。静脉给药可治疗肺水肿和脑水肿。药物中毒时可用以加速毒物的排泄。

本药口服开始时40mg/d，以后可根据需要增至80～120mg/d。日剂量>40mg时，可以每4h 1次分服。儿童口服量开始时按1～2mg/kg，以后按需酌增。肌注或静注，20mg，隔日1次，必要时每日1～2次。每日量可按需增至0.12g。治疗肺水肿和脑水肿1次静注可达40～80mg。

长期使用本药由于Cl^-、Na^+、K^+的大量排泄，故可致低钾、低钠、低氯血症，以及低血压和低血容量等症。由于尿中Cl^-、Na^+、K^+和H^+的排泄，Cl^-的排泄超过Na^+和K^+的总和，且HCO_3^-的排泄并不增加，故长期反覆用药可致低盐综合征、低氯血症性和低钾性碱血症。由于电解质的代谢紊乱，可出现恶心、呕吐、食欲不振、疲乏无力、口渴、头晕、肌肉痉挛等症状。肝硬化腹水患者不恰当地应用本品可诱发肝性脑病和肝肾综合征，故应慎用。应用强心甙患者本品所致的低钾血症则易导致强心甙中毒。本药能抑制尿酸的排出而引起高尿酸血症和氮质血症。大剂量静注速度过快时，可出现听力减退或暂时性耳聋，肾功能不全者尤易出现。因本药能引起听力减退，故不宜与氨基糖甙类抗生素配伍应用。此外，有时亦可引起血白细胞、血小板减少和多形性红斑。长期应用偶可致消化性溃疡。

依他尼酸 ethacrynic acid，又名利尿酸，其利尿作用及机制、电解质丢失规律和作用特点等均与呋喃苯胺酸相类似。口服后吸收迅速，30min内出现利尿效应，约2h达利尿高峰，持续6～8h；静注后5～10min出现利尿，1～2h达高峰，持续2h。临床上要用于充血性心力衰竭、急性肺水肿、肾性水肿、肝硬化腹水、癌性腹水、脑水肿和其他水肿。口服，25mg，每日1～3次，可按需酌情增加剂量，但每日量不宜超过0.1g，3～5d为一疗程。静注，每次应用利尿酸钠25～50mg，以葡萄糖溶液或生理盐水50ml稀释后缓慢静注，3～5d为1个疗程。本药的不良反应多由其强大利尿作用所致。用量过大或长期服用可引起低钾、低钠血症和低钾、低氯性碱血症，以及低血压、低血容量等不良反应。甚至因大量排尿使体液和电解质的过多丢失，有时会发生患者骤然死亡，应特别注意。利尿酸钠大量静注还可出现永久性耳聋。本药不宜与氨基糖甙类抗生素合用，以免两者对听神经产生协同性损害。本药还能引起血浆尿酸升高和糖耐量的改变，以及胃肠道症状(如恶心、食欲不振、消化道出血等)、肝功能损害、粒细胞减少和缺乏、皮疹、视力模糊等。尿闭患者和婴儿禁用本药。

布美他尼(bumetanide) 又名丁苯氧酸、丁尿胺，其作用部位、作用机制、电解质丢失和作用特点均与呋塞米和依他尼酸相似，具有高效、速效、短效和低毒性等特点。其最大利尿效应与呋喃苯胺酸相同，但所需剂量仅为其1/50。本品口服吸收迅速且完全，30min起发生利尿效应，1～2h达利尿高峰，作用持续3～6h；静注后5min开始利尿，0.5—1h达高峰，作用持续2～3h。本品对近曲小管也有明显作用，还可能具有扩张肾血管，促进肾血流量和肾小球滤过的功能。由于其抑制碳酸酐酶的作用较弱，故其K^+的丢失较呋塞米为轻。本品一般于应用后8h内排尽，故不产生体内蓄积。临床主要应用于各种顽固性水肿及急性肺水肿。对急慢性肾功能衰竭者尤为适宜，因为在肾功能衰竭时本品利尿作用的减弱程度远低于呋塞米。在肾衰竭患者应用大剂量呋塞米无效时，本品可能仍有效。口服，0.5～1mg，每日1～3次；静注，0.5～1mg稀释后应用。在充血性心力衰竭患者，1mg的利尿效应相当于呋塞米的40mg。本品可引起恶心、呕吐、食欲不振、皮疹等不良反应。大量利尿时也可致低钾、低钠血症和低钾、低氯性碱血症，以及高尿酸血症、高血糖症、低盐综合征等，虽均较呋塞米、布美他尼和噻嗪类所致者少而轻，但应用本品期间仍应定期检查血电解质。肾功能不全患者使用大剂量本品时可能发生皮肤、肌肉疼痛，大多持续1～3h可自行消失，如疼痛剧烈或持久者，应停药。少数患者可致粒细胞和血小板短暂降低和男性乳房发育等。

汞撒利(mersalyl) 又名撒利汞、汹利汞，为有机汞强效利尿药。在酸性环境中本药解离，产生无机汞离子

Hg^{2+})并与肾小管细胞中含巯基(-SH)的酶结合,使之失活而抑制Cl^-和Na^+的转运体系,从而促进Cl^-和Na^+的排泄,其中Cl^-的丢失较Na^+更为明显。但本品对近曲小管H^+-Na^+的交换和远曲小管Na^+-K^+的交换有抑制作用,故H^+和K^+的丢失较呋喃苯胺酸和丁苯氧酸等为轻。本品利尿作用强大而持久,肌注后1～2h显效,6～7h达利尿高峰,可持续12～24h。临床主要应用于治疗心脏性和肝脏性水肿。肌注,0.1g,每4～5d 1次。本品可有头痛、头昏、流涎、腹泻、皮疹和出血性大肠炎等毒副反应。由于过量Cl^-的排泄,大量利尿后,可发生低盐综合征和低氯性碱中毒,故应适当补充钠盐和氯化铵。本品可致肾小管退化和坏死,故用药前和用药期间应密切观察尿常规和肾功能,本药目前已很少应用。肾炎及肾功能不全者应忌用。

中效利尿药 此类利尿药在临床上最为常用者是噻嗪类。噻嗪类利尿药的主要作用部位是髓襻升支的皮质部及远曲小管的前段。由于噻嗪类能抑制髓襻升支对Cl^-和Na^+的重吸收,致使肾小管腔内渗透压增高,水的重吸收也随之减少,从而使尿量和尿Na^+、尿Cl^-排出增加。由于输至远曲小管的Na^+增多,Na^+-K^+交换也随之增加,故尿K^+排出也增加。噻嗪类利尿药对碳酸酐酶亦有轻度抑制作用,使H^+-Na^+交换减少,尿中HCO_3^-排出有所增加。噻嗪类利尿药尚具有降血压作用,其机制可能是由于①初期降血压作用由Na^+、Cl^-排出增加,使细胞外液和血管内容量减少。②长期用药可减低外周血管阻力,出现持续降压效果,这可能与血液离子浓度改变和分布于血管壁的离子减少,从而使血管平滑肌对高血压刺激的反应性降低和直接扩张血管有关;也可与此类药物具有磷酸二酯酶的抑制作用,使细胞内cAMP增高、血管平滑肌松弛有关。此外,本类利尿药尚有抗利尿作用,对中枢性抗利尿激素(ADH)缺乏或肾脏对血循环的ADH不敏感的尿崩症均有治疗效果。抗利尿作用的机制可能是:①本类药物减少远侧端收集管游离水的生成。②利尿而使血容量减少,肾小球滤过液在近侧肾小管重吸收增加,使到达远侧肾单位与收集管的液体减少,从而游离水的损失减少。③利尿引起低钾血症而诱发ADH分泌增多。

噻嗪类利尿药口服后约1h出现明显利尿作用,4～6h达利尿高峰,除氯噻嗪作用持续时间较短外,其余均在15h以上。目前常用的双氢氯噻嗪口服后1h出现利尿,3～6h达到高峰,持续12～18h,降血压作用于3～4d内显效,停药后药效持续1周以内。药物95%经肾排泄,其半寿期平均为9h。在充血性心力衰竭和肾功能不全者,半寿期可延长。

噻嗪类利尿药临床应用于各种原因所致的水肿,尤以治疗心脏性水肿较好,是轻、中度心脏性水肿的首选利尿药,并广泛应用于高血压病的治疗。此外,还可用于尿崩症和特发性高尿钙伴有尿结石的治疗。噻嗪类药物具体见表。

噻嗪类及非噻嗪类中效利尿药

药名	剂量(mg/d)	作用持续时间(h)
氢氯噻嗪(hydrochlorothiazide)	25—75	12—18
氯噻嗪(chlorothiazide)	500—1000	6—12
甲氯噻嗪(methyclothiazide)	2.5—10	24
环噻嗪(cyclothiazide)	1—2	24—36
环戊噻嗪(cyclopenthiazide)	0.5—1	24—48
三氯噻嗪(trichlormethiazide)	4—8	18—24
泊利噻嗪(polythiazide)	2—4	24—48
苄氟噻嗪(bendroflumethiazide)	5—15	24—36
氢氟噻嗪(hydroflumethiazide)	25—50	12—18
苄噻嗪(benthiazide)	25—100	12—18
氢苄噻嗪(hydrobenthiazide)	10—50	12—18
氯噻酮(chlortalidone)	100—200	24—48
喹乙宗(quinethazone)	50—100	18—24
美托拉宗(metolazone)	5—20	12—24

本类药物毒性较低,但长期应用可产生电解质紊乱,尤其是低钾血症,出现全身无力、食欲不振、恶心、呕吐。严重肝病患者则可诱发肝性脑病,故应慎用或禁用。噻嗪类利尿药可抑制尿酸的排泄而致高尿酸血症;可直接抑制胰岛β细胞分泌胰岛素功能,故可致高血糖症或加重糖尿病。长期应用噻嗪类利尿药由于血容量降低,而可使肾小球滤过率降低而引起肾功能不全患者血尿素氮增高和肾功能衰竭,故严重肾功能不良患者应禁用。

低效利尿药 有以下几种。

螺内酯(spironolactone) 又名安体舒通、螺旋内酯固酮。因其化学结构与醛固酮相类似,两者在远曲小管和集合管的皮质段部位起竞争作用,从而干扰醛固酮对上述部位钠重吸收的促进作用,促进Na^+和Cl^-的排出而产生利尿。因Na^+-K^+交换机制受抑制,K^+的排出减少,故为留钾利尿药。本药利尿作用较弱,且缓慢而持久。口服后24h左右起利尿效应,3～4d达利尿高峰,停药后利尿效果可持续5～6d。临床上应用于治疗与醛固酮增高有关的顽固性水肿,如肝硬化腹水和肾病综合征水肿。充血性心力衰竭因缺钠而引起继发性醛固酮增多患者,本品治疗也有一定疗效。口服40～120mg/d,分2～4次应用。服用5d后如疗效不佳,可加用其他利尿药,临床上常与噻嗪类利尿药合用。主要不良反应有头痛、嗜睡、精神紊乱、运动失调、皮疹和乳腺分泌过多等,并可引起低钠血症和高钾血症。肾功能衰竭和血钾偏高者忌用。

氨苯蝶啶(triamterene) 又名三氨蝶呤。其作用部位与螺内酯相同,两者留钾排钠作用也相似,但本品不属醛固酮拮抗剂。用药后不必补钾盐。本品利尿作用弱,服

后1h即产生利尿作用，4～6h达利尿高峰，利尿持续时间为12～16h。临床上主要应用于治疗心力衰竭、肝硬化和慢性肾炎等所致的水肿和腹水，亦用于对氢氯噻嗪或螺内酯治疗无效者。口服，50～100mg，每日3次，7d为一疗程，与氢氯噻嗪合用疗效更显著。本品的不良反应有恶心、呕吐、嗜睡、腹泻、皮疹等。大量、长期服用时可出现高钾血症。严重肝、肾功能不全者和高钾血症者忌用。孕妇及育龄期已婚妇女慎用。

阿米洛利(amiloride) 又名氨氯吡咪。其利尿作用部位及作用机制与氨苯蝶啶相似，在远曲小管及集合管皮质段抑制Na^+-H^+和Na^+-K^+交换，亦非通过拮抗醛固酮而起利尿作用，为留钾排钠利尿药中作用最强的药物。口服后4～8h达利尿高峰，利尿作用可持续24～48h。本品能增加Na^+、Cl^-和尿酸的排泄。能增强氢氯噻嗪和利尿酸等的利尿作用，并减少尿K^+排出。无降血压作用。口服，10～20mg/d，分2～3次应用。其不良反应与氨苯蝶啶相仿。

乙酰唑胺(acetazolamide) 又名diamox、醋唑磺胺、醋氮酰胺，为碳酸酐酶抑制剂。本品通过抑制肾小管上皮细胞中的碳酸酐酶，使H^+的产生减少，Na^+-H^+的交换减慢，Na^+重吸收减少，Na^+、H_2O与重碳酸盐的排出增加，因而产生利尿作用，排出碱性尿。本品利尿作用不强，且长期服用可导致耐药性发生，故目前临床很少单独用于利尿，但对伴有水肿的子痫患者则有良好的利尿降血压作用。与汞撒利合用，可彼此纠正所致的酸碱平衡失调。口服后30min开始产生利尿效应，2h达利尿高峰，1次给药后利尿作用可持续12h。本品主要应用于治疗心脏性水肿，而对肝脏性和肾脏性水肿无效。由于本药可抑制睫状体和眼睫状上皮细胞内的碳酸酐酶，故可使房水生成减少而降低眼内压，用于治疗青光眼；抑制胃酸分泌而治疗消化性溃疡。本药尚可治疗脑水肿和癫痫大小发作，乃可能与本药抑制中枢神经细胞内的碳酸酐酶活力有关。主要不良反应有困倦，面部和四肢麻木。长期应用可致低钾血症和代谢性酸中毒。少数患者可致粒细胞缺乏和肾结石。

其他抑制碳酸酐酶的利尿药尚有双氯磺酰胺(dichlorophenamide)、一氯磺酰胺(monochlorphenamide)、依索唑胺(ethoxzolamide)、醋甲唑胺(methazolamide)等，均可按需选用。

脱水药临床应用

脱水药(dehydrant)是指一类在体内不被代谢或不易代谢，静脉给药后能迅速升高血浆渗透压，引起组织脱水和大量利尿的药物，又称渗透性利尿药(osmotic diuretic)。此类药物包括甘露醇、山梨醇和尿素等，甘油和高渗葡萄糖也属于本类药物。

甘露醇(mannitol) 本品在体内几不被代谢而经肾小球滤过，进入肾小管后，几乎不被重吸收而在肾小管内形成高渗压，从而导致水和电解质经肾脏排出体外，产生利尿和脱水效应。本品静脉注入后，使血浆渗透压迅速升高，并使体内组织脱水和颅内压降低。本药静注后20min颅内压显著降低，2～3h达最低水平，约降低50%，其降压作用可维持6h左右。无反跳性回升现象。临床主要应用于治疗颅内压增高、脑水肿、青光眼等，亦可用于预防和治疗肾功能衰竭。

本品应用于静滴，每次用量以1～1.5g/kg计，一般用量为20%溶液250～500ml(50～100g)，滴速10ml/min。

本品主要不良反应多由注射过快所致，如一过性头痛、视力模糊、眩晕、畏寒和注射部位局部疼痛等。漏出血管外可发生局部组织肿胀，轻度漏出者经热敷、理疗后可以消退；严重漏出者可致组织坏死。心功能不全和颅内活动性出血者，快速静脉滴入可导致的血容量扩张和血浆渗透压的急剧增高而加重病情，故一般不宜应用本品。

山梨醇(sorbitol) 为甘露醇的异构体，作用与甘露醇相似但较弱。静脉滴注后可形成血浆高渗状态，并使周围组织和脑实质脱水。山梨醇静注后，大部分以原形经肾排出，而水肿液随之从尿排出，从而使颅内压降低，水肿消退。山梨醇静注后2h出现作用高峰，使颅内压明显降低和脑水肿减退。本品主要应用于治疗脑水肿和青光眼；也可用于心肾功能正常的水肿和少尿。

本品应用于静滴，每次25%溶液250～500ml；儿童按每次1～2g/kg计，在20～30min内输入。治疗脑水肿时，每隔6～12h重复静注1次。本品的不良反应与甘露醇相似。

尿素(urea) 其作用与山梨醇相同，但进入体内经肾小球滤过后，约50%从肾小管再吸收，但仍在肾小管内形成高渗状态而产生利尿和脱水效应。尿素静注后所形成的血浆高渗状态则可使组织脱水。本品的脱水作用快而强(约15～30min)，但维持时间短(约3～4h)。用药后常可有继发脑体积增大和颅内压反跳性回升，故在本药注射后3～4h，须加用其他脱水药物。

本药应用于静注或快速静滴，每次0.5～1.0g/kg，于20～30min内滴注完毕。12h后可重复给药。一般可连续应用1～3d。本药须在临用前以10%葡萄糖溶液溶解，在24h内用完。

本药主要不良反应是血液尿素氮增高，故肾功能不全、休克和明显脱水者，以及颅内活动性出血者不宜使用。药液漏出血管外，可致局部红肿起泡，局部普鲁卡因封闭治疗和热敷可以使之消退。

解热镇痛药临床应用

解热镇痛药(antipyretic-analgesic drugs)是一类具解热止痛的药物，其中有些药物尚具有抗炎、抗风湿作用。此类药物虽有抗炎、抗风湿作用，但在化学结构上不

同于肾上腺皮质激素，故亦称为非甾体抗炎药(nonsteroidel anti-inflammatory drugs)。

(1)解热作用：此类药物具有较好的解热作用而使发热患者的体温降低，但对正常人体温无影响。目前认为人体发热可能是由于在内热原作用下，使中枢前列腺素(PG)的合成及释放增加，PG作用于体温调节中枢而致发热，尤其以PGE_2的致热作用最强。解热镇痛药的解热作用乃是由于抑制前列腺素合成酶，使PG合成减少而致。

(2)镇痛作用：此类药物镇痛作用的部位在外周的痛觉感受器，亦是通过抑制前列腺素的合成而发挥镇痛作用，因组织损伤或炎症时所释放的致痛物质中包括前列腺素，后者能使痛觉感受器的敏感性提高。

(3)抗炎、抗风湿作用：因为前列腺素也是参与炎症反应的一种重要活性物质，此类药物则因可抑制PG的合成，减弱PG对缓激肽等致炎介质的增敏作用而起抗炎作用。其抗风湿作用则主要由于抗炎、解热、镇痛作用。

此外，此类药物尚可抑制环氧化酶，从而使由环氧化酶催化而产生的血栓烷A_2(thromboxane A_2, TXA_2)生成减少，而TXA_2在体内能加速血小板聚集，故此类药物有较强的抑制血小板聚集作用，阻止血栓形成。可用于防治冠状动脉和脑血管栓塞性疾病。

常用的解热镇痛药按其化学结构分为以下几类：

水杨酸类

阿司匹林(乙酰水杨酸、醋柳酸) 其解热、镇痛作用温和，抗炎抗风湿作用较强，并有促进尿酸排泄作用。此外，尚有抗血小板聚集作用。口服后2～3h血浆浓度达高峰，血浆内半衰期约15min，代谢物主要由肾排泄。临床上用于治疗头痛、牙痛、肌肉痛、神经痛、关节痛等慢性钝痛，亦可用于解热和控制急性风湿热和预防冠状动脉血栓形成。解热镇痛的用法为每次0.3～0.6g，3次/d或需要时服。抗风湿每次0.5～1.0g，3～5次/d，1个疗程为3个月左右；小儿0.1g/(kg·d)，分3次服。预防冠状动脉血栓形成：0.3g，1次/d。预防暂时性脑缺血：0.65g，2次/d。治疗胆道蛔虫病：1g，2～3次/d，连用2～3d。不良反应为胃肠道症状，长期服用消化性溃疡和胃出血发生率增加，还可致凝血障碍、过敏反应(荨麻疹、过敏性休克和哮喘)，以及头痛、眩晕、耳鸣、视力减退、恶心呕吐等水杨酸反应。

阿司匹林精氨酸盐(aspirin-arginine) 为阿司匹林与精氨酸制成的可溶性盐。其作用与阿司匹林基本相同，有良好解热、镇痛和抗炎作用。本品毒性低，使用安全。主要用于发热、头痛、牙痛、神经痛、肌肉痛、活动性风湿病、类风湿性关节炎等。其特点为可供肌注，避免口服阿司匹林时引起胃肠刺激，宜于儿童使用。肌注1g，1—2次/d；儿童10～25mg/kg。3个月以下婴儿和年老、体弱、特异质、有过敏史或哮喘者禁用。

赖氨匹林(aspirin DL-lysine) 又称阿司匹林赖氨酸盐，为阿司匹林和赖氨酸的复盐，作用与前者相同，其特点是适于肌注或静注。肌注后血药浓度可维持36～120min，静注后血浆浓度约为口服的1.8倍。主要用于治疗多种原因所致的发热和疼痛，如上消化道感染所致的发热、手术后痛、癌性疼痛、风湿痛、关节痛和神经痛等。肌注或静注每次0.9～1.8g，2次/d。儿童每日10～25mg/kg。偶有轻微胃肠反应及出汗等，对阿司匹林过敏者禁用。

三柳胆镁(choline magnesium trisalycylate) 又称三水杨酸胆碱镁和痛炎宁，为水杨酸胆碱与水杨酸镁复合物。其作用与阿司匹林类似，有镇痛、解热作用，但作用持久，不良反应少，无抑制血小板聚集作用。用于治疗类风湿性关节炎、骨关节炎等。对阿司匹林不能耐受者可使用本品。每次1.5g(按水杨酸计)，2次/d。可产生皮肤烧灼感、眩晕、耳鸣、皮疹、恶心等不良反应。偶见胃肠道出血。活动性溃疡、血友病、孕妇、对水杨酸过敏者，以及12岁以下儿童禁用；慢性肾功能不全者慎用。

水杨酸镁(magnesium salicylate) 其作用机制及治疗作用与阿司匹林相同，具有抗炎、解热和镇痛作用，但具有不良反应少、对血小板无影响等特点，可应用于类风湿性关节炎、结缔组织病、关节痛及风湿病等。口服，0.5～1.0g，3次/d。不良反应有上腹部不适、恶心、眩晕和耳鸣等。肝、肾功能不全和消化性溃疡者禁用。本品不含钠，故可应用于高血压或心力衰竭伴有活动性风湿病者。

双水杨酯(salsalate) 又称水杨酰水杨酸。本品消炎镇痛作用类似阿司匹林，但不良反应少。口服不溶于胃液，但可溶于小肠液中，在肠道内逐渐分解出2个分子水杨酸而起治疗作用。应用范围同阿司匹林，对痛风亦有较好的疗效。口服，0.3～0.6g，2～3次/d。对胃几无刺激，但消化性溃疡和慢性肾功能不全者慎用。

二氟尼柳(diflunisal) 又称双氟尼酸，二氟苯水杨酸。其作用机制为抑制PG的合成，具有镇痛、抗炎和解热作用。口服后2～3h出现峰血浓度。应用于轻、中度疼痛的镇痛。服后1h产生明显镇痛作用，约持续8～12h，其镇痛作用为阿司匹林的4倍，还可增加肾脏尿酸清除率及降低血清尿酸。治疗方法，镇痛：开始服1g，以后q8～12h服0.5g。骨关节炎，每日0.5～1.0g，分次服。不良反应有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、头痛、头晕和皮疹等，并可损害肾功能。消化性溃疡、授乳妇女、心功能不全、高血压或有水、钠潴留倾向者禁用。

贝诺酯(benorilate) 又称扑炎痛、benasprate、benorylate。为对乙酰氨基酚与阿司匹林的酯化产物，是一新型抗炎、解热、镇痛药。主要应用于治疗类风湿性和急慢性风湿性关节炎、风湿痛、头痛和神经痛等。治疗风湿病：口服4g，每日早晚各1次；或2g，3～4次/d。一般解热、镇痛：0.5～1.5g，3～4次/d。本品可致呕吐、烧心、便秘、头晕等不良反应，用量过大可致耳鸣、耳聋。肝、肾功能不全和阿司匹林过敏者禁用。

苯胺类 有以下几种。

非那西丁(phenacetin) 单方制剂现已淘汰，常与阿司匹林、咖啡因配伍(复方阿司匹林，APC)，主要用于解热和镇痛。

对乙酰氨基酚(paracetamol) 又称扑热息痛，醋氨酚(acetaminophen)。有解热、镇痛作用。解热作用类似乙酰水杨酸，但镇痛作用较弱。对血小板及凝血机制无影响。主要应用于感冒发热、关节痛、神经痛、偏头痛和癌性疼痛等。每次口服0.25—0.5g，3—4次/d。每日量不超过2g，疗程不超过10d。不良反应有恶心、呕吐、出汗、腹痛等；剂量过大可致肝损害。肝肾功能不全者禁用。

吡唑酮类 有以下几种。

氨基比林 又称匹拉米洞。单方制剂已被淘汰，常与咖啡因等配伍(索密痛、优散痛、PPC)，临床应用与阿司匹林相同。

安乃近(analgin) 又称诺瓦经，为氨基比林与亚硫酸钠的加成物。解热、镇痛作用迅速而较强。主要用于退热和急性关节炎、头痛、风湿性疼痛、牙痛和肌肉痛等。口服：每次0.25g，0.75～1.25g/d。滴鼻：10%～20%溶液滴鼻。肌注：深部肌内注射，每次0.25～0.5g；小儿每次5～10mg/kg。长期应用可致粒细胞减少、血小板减少性紫癜，严重者可致再生障碍性贫血。应严格控制剂量，成人每次不得超过1.5g。

保泰松(phenylbutazone) 又称布他唑立丁、布他酮(butazolidin，butadion)。解热镇痛作用较弱，而抗炎作用较强，对炎性疼痛的镇痛效果较好，有促进尿酸排泄作用。主要用于治疗类风湿性关节炎、风湿性关节炎和痛风。每日剂量为0.3～0.6g，分3次服，每日量不宜超过0.8g。不良反应为恶心、呕吐、腹痛、便秘等，长期、大量服用可致消化性溃疡和出血，亦可抑制骨髓而致粒细胞减少，甚至再生障碍性贫血，亦有发生肝炎和黄疸者。

抗炎镇痛药临床应用

抗炎镇痛药(anti-inflammatory-analgesic drugs)属有机酸类，具有解热、镇痛及抗炎作用，其抗炎作用较强，对炎症性疼痛的镇痛效果显著。

吲哚美辛(indomethacin) 又称消炎痛，通过抑制体内PG合成而产生解热、镇痛及消炎作用。作用强力，主要应用于急慢性风湿性关节炎、痛风性关节炎和癌性疼痛，也可应用于滑囊炎、腱鞘炎及关节囊炎等。对胆绞痛、输尿管结石绞痛和偏头痛、月经痛也有一定的镇痛效果。本品亦具有抗血小板凝集作用，可防止血栓形成，但疗效不及阿司匹林。开始时25mg，2～3次/d。治疗风湿性关节炎时，可逐渐增至0.125～0.15g/d。其不良反应有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等胃肠道症状，有时可引起胃出血及胃穿孔；头痛、眩晕等中枢神经系统症状亦可发生，部分病例尚可引起肝功能损害、粒细胞减少，偶可发生再生障碍性贫血等。

苄达明(benzydamine) 又称炎痛静、消炎灵，具有消炎、解热、镇痛作用。对炎症性疼痛有效，抗炎作用与保泰松相仿，并有罂粟碱样解痉作用。主要应用于各种炎症以及关节炎等，并可与抗生素或磺胺类合用。口服，25～50mg，3次/d。主要不良反应有轻度食欲不振、腹泻、胃酸过多、头晕、失眠等。

吡罗昔康(piroxicam) 又称炎痛喜康，其作用略强于吲哚美辛。主要应用于治疗风湿性及类风湿性关节炎，有明显镇痛、抗炎和消肿作用。口服，20mg，1次/d。每日总量一般不超过40mg，1个疗程自2周至3个月。偶见头晕、浮肿、胃部不适、腹泻、便秘、粒细胞减少和再生障碍性贫血等不良反应；长期服用应注意血象及肝功能变化，并应注意消化性溃疡和消化道出血等并发症。

氯芬那酸(clofenamic acid) 又称氯灭酸、抗风湿灵，为非激素类消炎、解热、镇痛药。用于风湿性及类风湿性关节炎。成人口服0.2～0.4g/次，每日3次。不良反应有头晕、头痛等。严重肝、肾功能不全者及孕妇慎用；溃疡病患者忌用。

甲芬那酸(mefenamic acid) 又称甲灭酸、扑湿痛，与氯芬那酸同类。抗炎作用强于氯芬那酸，但毒性较大。用于治疗风湿性关节炎、头痛、牙痛、痛经等。成人0.25g/次，每6h 1次。不良反应有胃部不适、溃疡及出血、腹泻、皮疹、头痛、眩晕、粒细胞减少，可加重哮喘、血尿素氮增高等。用药不可超过1周，哮喘及溃疡病患者慎用，孕妇、乳母及肾功能不全者忌用。

甲氯芬那酸(meclofenamic acid) 又称抗炎酸钠，具有抗炎、镇痛及解热作用。对控制类风湿性关节炎及骨关节炎的症状、体征方面，与阿司匹林相仿，而其胃肠道反应则较轻，一般不能耐受阿司匹林胃肠道反应的患者，尚可耐受本品。由于本药能抑制前列腺素合成而降低了宫内膜前列腺素水平，故尚可防治原发性痛经。口服迅速且完全，1/2～1h血药浓度可达峰值。每日0.2～0.4g 分3～4次口服，开始用小剂量，以后增加剂量至症状改善为止。每日量不超过0.4g。主要不良反应有腹泻、恶心、腹痛、胃灼热感、厌食、呕吐、便秘、口炎等，亦可诱发消化性溃疡。孕妇、授乳妇女和儿童不宜应用，亦不宜与乙酰水杨酸合用。

双氯芬酸(diclofenac) 又称双氯灭痛，为一种新型的强效消炎镇痛药。其镇痛、消炎及解热作用比吲哚美辛强2～2.5倍，比阿司匹林(乙酰水杨酸)强26～50倍。其特点为药效强，不良反应少，剂量小。口服吸收迅速，服后1～2h内血药浓度达峰值。排泄快，长期应用无蓄积作用。主要应用于类风湿性关节炎、神经炎、红斑狼疮及癌症性疼痛和各种原因所致的发热。口服25mg，3次/d；栓剂50mg，2次/d；肌注75mg，1次/d。主要不良反应有头晕、头痛、皮疹和胃肠道功能紊乱。肝、肾损害及消化性溃疡者慎用；妊娠头3个月者避免使用。

托美丁(tolmetin) 又称痛灭定、托麦汀，为吡咯醋酸的衍生物，是一类新型的消炎镇痛药。其作用与阿司匹林等其他非甾体抗炎药相似，其抗关节炎作用比阿司匹林强而比吲哚美辛和保泰松弱；其镇痛作用与布洛芬相当，比阿司匹林强而比吲哚美辛弱；其解热作用亦较强。口服后吸收快而完全，服药后20～60min血药浓度达峰值，24h内尿中排出99%。主要应用于治疗类风湿性关节炎、强直性脊椎炎、退行性骨关节病变和各种非关节性疼痛等。口服，成人开始用量为0.4g，3次/d，奏效后再调节剂量，一般为0.6～1.8g/d。儿童开始剂量为15～30mg/(kg·d)，平均每日20mg/kg。非关节性疼痛的治疗剂量为0.6g/d。主要不良反应为上腹不适、食欲不振、恶心、呕吐，但较阿司匹林所致者为轻；中枢神经系统方面的不良反应有头痛、头晕、耳鸣等，但比吲哚美辛所致者为轻。有消化性溃疡病史者慎用，有出血倾向者忌用。

萘普生(naproxen) 又称消痛灵，属芳香醋酸衍生物，为非甾体消炎、镇痛药。本品的抗炎作用约为保泰松的11倍，镇痛作用约为阿司匹林的7倍，解热作用约为阿司匹林的22倍。一次给药后，约0.5～2h达血药浓度峰值。主要应用于治疗类风湿性关节炎、骨关节炎、强直性脊椎炎、痛风、痛经等。口服，开始时0.5～0.75g，维持量0.375～0.75g/d，分早、晚2次。长期服用耐受良好，主要不良反应为胃肠道轻度而短暂不适，偶见恶心、呕吐、消化不良、便秘、胃肠道出血、失眠、嗜睡、头痛、头晕等。有消化性溃疡史者应慎用或在严密监督下服用。本品尚可加强双香豆素的抗凝血作用。

布洛芬(ibuprofen) 又称异丁苯丙酸、异丁洛芬、拔怒风，其抗炎、镇痛、解热作用比阿司匹林、保泰松、对乙酰氨基酚强。主要应用于治疗风湿性关节炎，尤其在患者不能耐受阿司匹林、保泰松治疗时，可试用本药，口服0.2g，3次/d。主要不良反应为轻度消化不良、皮疹、消化性溃疡及出血，以及转氨基酶升高等。

酮洛芬(ketoprofen) 又称酮基布洛芬、优洛芬，为芳基烷酸类化合物，具有镇痛、消炎、解热作用。其消炎作用较布洛芬强，但不良反应少。口服后0.5～2h血药浓度达峰值。主要应用于治疗类风湿性关节炎、风湿性关节炎、骨关节炎、强直性脊椎炎和痛风等。口服50mg，3～4次/d。不良反应与布洛芬相似，但较轻而易耐受。消化性溃疡患者慎用。

芬布芬(fenbufen) 又称联苯丁酮酸，为一新型的长效非甾体消炎镇痛药。本品在体内代谢成联苯乙酸，后者可抑制前列腺素的合成，从而阻断炎症介质的作用。主要应用于治疗类风湿性和风湿性关节炎，其总有效率可达近90%，不仅可使症状、体征控制，且能使类风湿因子、血沉、抗"O"等指标恢复正常或转阴。口服后2h血药浓度达峰值。本品尚可治疗骨关节炎、强直性脊椎炎和痛风等。口服0.6～0.9g/d，一次或分次服用。主要不良反应有恶心、胃痛、头晕、皮疹和血白细胞降低等。个别患者可有转氨基酶的暂时性增高。消化性溃疡者、孕妇、授乳妇女和少儿慎用。

丁苯羟酸(bufexamac) 又称丁苯乙肟、皮炎灵，为非甾体消炎镇痛药。其消炎镇痛效果与保泰松相仿。主要应用于治疗类风湿性关节炎和骨关节炎等。口服，0.3～1.5g/d，分次服用。5%软膏或霜剂可用以治疗瘙痒、牛皮癣、急慢性湿疹、神经性皮炎等皮肤疾患。亦可用于风湿病的局部治疗。采用电离子透入疗法、超声波和按摩疗法可促进其吸收。口服可刺激胃肠道，消化性溃疡患者应慎用，局部使用可致局部疼痛、烧灼感、过敏性皮炎和接触性皮炎。此外，肝病患者亦应避免使用。

吡洛芬(pirprofen) 通过抑制PG合成而起消炎、镇痛、退热作用，并可抑制血小板聚集和人体白细胞的趋化性。主要应用于治疗类风湿性关节炎、骨关节炎、强直性关节炎、风湿病、急性疼痛和癌性疼痛等。口服开始剂量0.8g/d，分2次服，症状改善后0.6g/d维持。类风湿性和强直性关节炎治疗，开始时1g/d，分3次服，持续1～2周。镇痛，口服0.2～0.4g，3次/d，肌注0.4g，数小时后可重复使用。主要不良反应为耳鸣和胃肠道症状，但较阿司匹林所致者为少，偶见肝脏损害表现。

其他解热镇痛药和抗炎镇痛药还有：异丙安替比林(propyphenazone)、乙水杨胺(ethenzamide)、羟布宗(oxyphenbutazone)、氯芬那酸(clofenamic acid，即抗风湿灵)、氟芬那酸(flufenamic acid)、甲芬那酸(mefenamic acid，即扑湿痛)、舒林酸(sulindac)、非诺洛芬(fenoprofen)、卡布洛芬(carprofen)、氟吡洛芬(flurbiprofen，froben)、嘧吡唑(epirizole，mepirizol，mebron)等。此外，具有解热、镇痛、抗炎作用外，还具有中枢性肌肉松弛作用的药物有美索巴莫(methocarbamol，robaxin)和强筋松(spantol)。

抗癫痫药临床应用

癫痫是一种慢性反覆发作的神经系统疾病。除病因治疗外，药物治疗是控制癫痫发作的重要措施。

常用的抗癫痫药(antiepileptic drugs)按化学结构可分为：①乙内酰脲类。②巴比妥类。③琥珀酰胺类。④苯二氮䓬类。⑤噁唑烷酮类及⑥其他抗癫痫药，如卡马西平(酰胺咪嗪、carbamazepine)、丙戊酸钠和丙缬草酰胺等。

乙内酰脲类

苯妥英钠(sodium phenytoin，DPH) 是临床上常用的抗癫痫药。通过稳定脑细胞膜的功能及增加脑内5羟色胺(5-HT)和γ氨基丁酸(GABA)的作用，从而抑制癫痫病灶异常放电的扩散。用于控制大发作、局限性发作和精神运动性发作。

本品口服易吸收，但慢而不规则。口服单剂量4～8h后血浓度到达高峰，但有很大个体差异。成人平均剂量为

0.3g/d，需连服1～2周始达稳态有效血浓度（10～20μg/ml）。在用它替代其他药物防治癫痫发作时，应有7～10d的交替过程。在体内，90%与血浆蛋白结合，在血清低蛋白情况下（如肾功能不良等），可使游离的苯妥英钠增加而导致中毒。口服后消除半寿期平均为22h，静脉注射为10～15h。易透过血脑屏障进入脑脊液，脑中的药浓度较血中高2～3倍。肝疾患、先天性肝药酶缺乏及服用某些能干扰其代谢的药物如异烟肼、双香豆素、保泰松、氯霉素及氯丙嗪等酶抑制剂可导致苯妥英钠血浓度增高；而苯巴比妥、卡马西平、叶酸和乙醇等酶诱导剂则可使苯妥英钠的血浓度降低。由于苯妥英钠的有效血浓度比较狭窄，个体差异又大，其血浓度和剂量间只有在一定范围内呈线性关系，如超过此限度，剂量稍有增加，就可使血药浓度明显上升，此时患者甚易产生毒性反应。此外，长期服药可因血药浓度过高而引起人们不易觉察的不良反应，特别是儿童患者，可影响智力发育，因此在服用苯妥英钠期间，最好进行血药浓度监测。临床上要用于控制癫痫大发作、局限性发作和精神运动性发作。对小发作不但无效，甚至可增加发作频率。常用量为0.3～0.5g/d，分2～3次服用。给药1～2周后可根据血药浓度来调整剂量。由于个体差异，少数患者口服常用量后，血药浓度上升缓慢，可先给负荷量，即0.9g/d，分3次服，使迅速达到"苯妥英化"，然后以每日0.4～0.6g的剂量维持。不良反应除胃肠道刺激症状外，常见的不良反应有①神经系统反应：用量过大可引起小脑综合征（如共济失调、眼球震颤、手抖和复视）。这种不良反应的发生与苯妥英钠的用量和血浓度有关。当血药浓度达到20～30μg/ml时出现眼球震颤；30～40μg/ml时出现共济失调；大于40μg/ml时可引起精神异常。这种反应往往是可逆的，一旦停药后很快就消失，但也有报道可引起持久性共济失调。血药浓度大于50μg/ml时，则可发生严重昏睡以至昏迷。②过敏反应：如皮疹、药物热、药物性肝炎及系统性红斑狼疮等。③造血系统反应：由于苯妥英钠的抗叶酸作用，使叶酸缺乏而导致巨细胞性贫血。偶见粒细胞减少。④齿龈增生：发生率约20%，注意口腔卫生可减轻，一般停药3～6个月后可消失。⑤其他：如男子女性型乳房、女性多毛症、淋巴结肿大等。有报道，妊娠期服用有致畸胎的危险。

美芬妥英（mephenytoin）和*乙苯妥英*（ethotoin）是继苯妥英钠后合成的乙内酰脲衍化物。其化学结构、作用和用途均与苯妥英钠相似。美芬妥英由于毒性大，已少用。乙苯妥英的疗效虽不如苯妥英钠，但毒性较小。主要用于苯妥英钠不能控制的大发作及精神运动性发作。平均半寿期为5～9h，剂量为1～3g/d。

巴比妥类

苯巴比妥（phenobarbital）是一种有效的广谱抗癫痫药。除能用于大发作外，对其他类型的发作也有效。其抗癫痫作用不同于苯妥英钠，电生理研究表明，它不仅能升高病灶周围正常细胞的兴奋阈值，也能降低病灶细胞的兴奋性，限制病灶的放电效应，故可使部分大发作患者的脑电图恢复正常。

本品口服易吸收，服用单剂量10～12h后血浓度到达高峰。其有效血浓度为15～25μg/ml，半寿期为50～120h。成人每日口服60～90mg，约需2～3周才能达稳态有效血浓度（10～20μg/ml）。约27%的苯巴比妥以原形经肾排泄；48%则在肝内转化为对羟苯巴比妥而失效。由于这两个过程在体内进行均较缓慢，故作用较为持久。临床上要用于防治癫痫大发作的重要药物，也可用于癫痫持续状态。对精神运动性发作及小发作也有一定效果，但现已少用。预防大发作常用小剂量，每次30～60mg，每日3次。停药时宜逐渐减量。苯巴比妥是较安全的抗癫痫药，常见不良反应为精神不振和嗜睡等。如继续用药，则数周后这些症状可自行缓解。偶见过敏性皮疹、药物热和淋巴结肿大。严重肝、肾功能不全及过敏体质者慎用或忌用。

扑米酮（primidone）又称去氧苯比妥、扑痫酮。作用与苯巴比妥相似，对大发作和局限性发作均有较好疗效，对精神运动性发作也有效。主要用于苯妥英钠与苯巴比妥不能控制的大发作，也可作为精神运动性发作的辅助药。口服易吸收，2～4h后血浓度到达高峰，半寿期为3.5～12.5h，血内浓度达到稳态的时间约需4～7d。在体内15%～25%转化为苯巴比妥；50%～70%则代谢为苯乙基丙二酰胺（phenylethyl-malonamide，PEMA），后者的转化过程较为缓慢，给药后3～4d才能在血中被测得。去氧苯比妥本身及上述两种代谢产物均有抗癫痫作用。由于其代谢产物PEMA和苯巴比妥的半寿期较长，分别为29～36h和100h左右，因此本药每日给药1次为宜。成人最初剂量为0.25g，晚上睡前顿服或分两次服用。可逐渐增加剂量到获得满意疗效为止。不良反应主要有嗜睡、共济失调、复视、眼球震颤、智能减退及造血系统反应等。由于在体内同时存在三种活性成分，因此使用本药时一般不作常规血浓度监测，其母体物的有效血药浓度为5～10μg/ml。

琥珀酰胺类 本类药物包括乙琥胺（ethosuximide）、苯琥胺（phensuximide）和甲琥胺（methsuximide）。这类药物主要对小发作有效，其中以乙琥胺疗效最好，临床上已用于替代三甲双酮作为防治癫痫小发作的首选药物。

乙琥胺 口服后在胃肠道迅速吸收，1～2h内血浓度达高峰。顿服0.5～0.7g后的半寿期成人为50～60h，儿童为30h。给药4～7d达稳态血浓度。其有效血药浓度为40～100μg/ml。主要在肝内代谢灭活，约20%以原形经尿排泄。对同时有小发作及大发作的患者，可合并使用苯妥英钠或苯巴比妥。常用量为每次0.5g，每日2～3次。常见的不良反应有恶心、呕吐、食欲减退和头痛等。偶见造血系统反应，如粒细胞减少和再生障碍性贫血。

苯二氮䓬类 本类药物用于癫痫的主要有地西泮(diazepam，安定)、硝西泮(nitrazepam，硝基安定)和氯硝西泮(clonazepam，氯硝安定)。药理和临床试验证明，这类药物具有较强的肌肉松弛、抗惊厥和抗癫痫作用。作用机制尚不清楚，可能与其影响中枢神经系统某些抑制性介质如γ氨基丁酸和甘氨酸的代谢有关。用药后不能消除癫痫病灶的异常放电，但能限制病灶放电的扩散。

本品口服易吸收，1～2h内血浓度达高峰(硝西泮为3～4h)。静注后迅速进入脑组织，然后转移到其他组织，因此对神经中枢作用发生快，消失也快。其有效血药浓度>600ng/ml，半存期为20～50h(硝西泮为20～35h)。氯硝西泮其有效血浓度为30～60ng/ml，半存期为30～40h。临床应用以静脉注射地西泮治疗癫痫持续状态效果快而好，一次静注10mg后，作用可维持30～60min，故常作为首选药物；氯硝西泮静注控制癫痫持续状态的疗效和维持时间每超过地西泮，但于易抑制心脏和呼吸功能，故不作首选，但对肌阵挛性癫痫和婴儿痉挛的效果较为理想，约有36%患者可完全控制发作，其余患者也有不同程度改善；氯硝西泮也可使50%的肌阵挛性癫痫患者减少发作，对部分病人则能完全控制其发作。此外，这类药物对大发作、局限性发作、精神运动性发作和小发作也有一定疗效。不良反应常见的有头晕、乏力、嗜睡、消化道症状或轻度共济失调等。长期服用可产生耐受性，例如服用氯硝西泮产生耐受性后，如增加剂量，2/3患者仍有疗效，产生耐受性的机制尚不清楚。

噁唑二烷酮类 三甲双酮(trimethadione)为这类药物的代表，用于治疗小发作。由于毒性大，主要不良反应为粒细胞减少、再生障碍性贫血及肝、肾功能损害，目前已由乙琥胺所取代。

其他抗癫痫药

卡马西平(carbamazepine，酰胺咪嗪，CBZ) 化学结构与抗抑郁药丙咪嗪相似，属三环类化合物。作为抗癫痫药，卡马西平与苯妥英钠具有相似的药理作用，能提高癫痫阈和限制病灶放电的扩散，对大发作效果较好，也可用于精神运动性发作，对小发作及肌阵挛性癫痫则无效。

本品口服后吸收较缓慢，2～8h内血浓度到达高峰。半存期为5～27h，连续服药可能由于自身酶诱导作用使半存期缩短。服药2～4d后达稳态血浓度，有效血药浓度为4～12μg/ml。卡马西平在体内转化为酰胺咪嗪环氧化物(CBZ-EP)，此代谢产物也具活性，半存期为2h。卡马西平及其代谢物CBZ-EP的唾液浓度和血游离浓度及总浓度之间有显著线性关系，因此有人认为可通过测定唾液中游离药物浓度来替代血药浓度测定。临床实践表明，长期服药者，测定唾液卡马西平或CBZ-EP浓度较测定有效血药浓度更为可靠。根据卡马西平平均唾液/血浆(S/P)比率0.27和治疗范围血药浓度4～12μg/ml。唾液中的治疗范围应为1.1～3.2μg/ml。临床上要用于大发作和精神运动性发作。每次0.1～0.2g，每日2次。可逐渐增加剂量直到癫痫控制为止，一般每日剂量为1～2g。本药可改善癫痫患者的某些精神症状，可能与具有三环类抗抑郁药结构有关。不良反应常见有眩晕、嗜睡和共济失调等，也有报道可出现精神障碍。当血药浓度超过8.5μg/ml时，约有50%患者出现眼球震颤、复视和语言不清。极少数患者可出现粒细胞减少、血小板减少性紫癜和再生障碍性贫血等造血系统反应。

丙戊酸钠(sodium valproate，抗癫灵) 最初在动物实验观察中发现丙戊酸钠能对抗戊四氮诱发的惊厥。其抗癫痫机制尚不清楚，目前认为可能是抑制了γ氨基丁酸转氨酶，从而增加了脑内抑制性介质γ氨基丁酸的浓度而发挥抗癫痫作用。对小发作、肌阵挛性癫痫和大发作均有效。口服后吸收较迅速，约1～4h内血浓度到达高峰，90%与血浆蛋白结合。半存期为6～17h，有效血药浓度为50～100μg/ml。主要在肝内代谢，然后与葡萄糖醛酸结合经肾排出。临床应用于典型小发作患者(特别是脑电图呈3周/s的棘-慢复合波)的疗效较非典型者好。对肌阵挛性癫痫也有效，可优先考虑使用，也可用于大发作。剂量为0.6g/d，分3次服用，以后逐渐增加剂量(每3d增加0.2g/d)，直到控制发作。不良反应主要有消化道症状，如厌食、恶心和呕吐。此外可有嗜睡、共济失调和暂时性脱发等。动物试验有致畸作用，孕妇禁用。

抗癫痫药的交互作用 抗癫痫药联合应用或与其他药物合用时，往往可产生交互作用，因此必须重视。苯巴比妥、苯妥英钠、去氧苯比妥和卡马西平等均为酶诱导剂，可加速抗凝剂、口服避孕药、地塞米松、地高辛和保泰松等的代谢而使这些药物的疗效降低。抗癫痫药合用时，甚易产生交互作用。例如苯巴比妥与苯妥英钠合用，可使后者代谢加速，半存期缩短，疗效减弱。如若增加剂量，则可出现毒性反应。故此两药不宜长期合用，需要时可通过血药浓度监测来调整剂量。卡马西平、氯硝西泮可加速苯妥英钠的代谢，降低其血浓度，而地西泮、乙琥胺等则可减慢苯妥英钠的代谢而使其血浓度增高。丙戊酸钠与其他抗癫痫药之间也可能产生交互作用，例如通过蛋白置换使苯妥英钠的作用增强。某些药物如异烟肼、阿司匹林和氯霉素等酶抑制剂如与苯妥英钠合用，可使后者血浓度增高而易引起中毒。多西环素为酶诱导剂，可使苯妥英钠的作用减弱。又如同时服用抗凝剂和苯妥英钠，可通过竞争血浆蛋白结合部位而使后者置换出来，游离血药浓度增高，作用增强，甚至产生毒性反应。

抗癫痫药的应用原则与选择

抗癫痫药的应用原则 除少数病灶性癫痫(如脑瘤、寄生虫病等)可接受手术治疗外，绝大多数癫痫病人则需根据发作类型选用合适药物长期治疗。对单一类型发作患者，给予一种药物治疗较为理想，如病人同时有不同类型发作，可考虑合并用药。由于抗癫痫药的有效剂量个体差异较大，因此给药时应从小剂量开始，逐渐递增，直到控制发作或出现不良反应。如按规定剂量服药而无效或

出现严重不良反应时，可换用或加用另一种药物。应该注意儿童，特别是幼儿对于抗癫痫药的耐受量较大，如以千克体重计算剂量时，常会超过成年人。测定血药浓度对调节剂量和掌握疗效与不良反应极为有用，大多数抗癫痫药目前已有血药浓度测定方法及有效血浓度范围可供参考。争取及早和长期治疗，才能有效地控制癫痫发作。病人一旦停止发作后，仍需在数年(2～4年)内给予维持量治疗，然后逐渐减量。绝不可因发作暂时控制而随意停药，突然停药往往可导致癫痫严重发作，甚至出现癫痫持续状态。由于药物可能引起不良反应，长期服用时需定期检查血象及肝、肾功能。

各种类型癫痫的药物选择 (1)大发作：首选苯妥英钠或苯巴比妥，次选扑米酮和丙戊酸钠。

(2)局限性发作(包括扩延性、旋转性和偏侧性发作)：可依次选用苯巴比妥、扑米酮、卡马西平、苯妥英钠和丙戊酸钠。

(3)小发作，通常选用乙琥胺，其次为氯硝西泮。小发作患者伴其他类型癫痫，特别是大发作时，可合用苯巴比妥。苯妥英钠可能加重小发作，不宜应用。丙戊酸钠兼有控制大、小发作的作用，也可考虑应用。对非典型小发作(变异性小发作)，一般首选氯硝西泮或硝西泮。

(4)精神运动性发作：选择的药物与大发作相似，苯妥英钠、苯巴比妥、扑米酮、丙戊酸钠和氯硝西泮等均有效。目前认为卡马西平是治疗精神运动性发作较为安全理想的药物，应列为首选。本型癫痫较难控制，可考虑联合用药。

(5)肌阵挛性癫痫和婴儿痉挛，前者可单独发生，也可与小发作或大发作同时出现。以丙戊酸钠较好，氯硝西泮次之。婴儿痉挛以激素(促肾上腺皮质激素和皮质激素)、氯硝西泮和硝西泮为首选药物，也可与其他抗癫痫药合用。

(6)癫痫持续状态：首选快速类药物(安定类、异戊巴比妥钠或副醛)以尽快控制发作，然后再用长效类药物(如苯妥英钠、苯巴比妥)维持疗效。对难以控制的患者，可试用丙戊酸钠、利多卡因。目前国外普遍运用药物动力学知识指导(见表)此类药物在临床上的应用，为合理用药提供了理论根据，在实践中已取得良好效果。

抗癫痫药的一些重要药物动力学参数

药物	口服生物利用度(%)	血浆蛋白结合(%)	达峰时间(h)	清除率(ml·min⁻¹·kg⁻¹)	分布容积(L/kg)	半存期(h)	有效血药浓度	中毒血药浓度	采血时间(末次给药后小时)	血药浓度测定方法*
苯妥英钠		6 93	4 8	8 1±1 6	64± 4	18 30	10—20μg/ml	20μg/ml		GLC,HPLC,RIA,EMIT
苯巴比妥	8	4	6 2	0 093±0 44	0 88± 33	—120	10 25μg/ml	>30μg/ml		HPLC,GLC,EMIT
扑米酮(扑痫酮)	80 0		2	78± 62	59± 47	1—12	5 10μg/ml	>10μg/ml	2 4	GLC,EMIT
乙琥胺	良好		1 2	26± 5	72±0 0	3 60(儿童30)	40—100μg/ml	>150μg/ml		GLC,EMIT
卡马西平		6 8	2 8	0 58± 12	1 4±	27*	4 10μg/ml	>12 g/ml	4	HPLC,EMIT
丙戊酸	>90	>90	1 4	0 12±0 04	3± 04	6 17	50 100μg/ml	>100μg/ml	4	GLC
地西泮	>90	>90	1 2	38 06	1±0.3	20—90	>600ng/ml		1	GLC,HPLC,RIA
硝西泮	—90	87	3—4	±0	4± 8	—35		>200ng/ml	4	HPLC
氯硝西泮	>90	47	1 2	0 92±0 25	3 2±1 1	30 4	30—60ng/ml			GLC,HPLC,RIA

* 连续服药可使半存期缩短 GLC气-液相层析法 HPLC高效液相层析法 RIA放射免疫法 EMIT酶放大免疫测定法

抗焦虑药临床应用

苯二氮䓬类药物具有镇静、抗焦虑、抗惊厥和中枢性肌松作用。50年代后，由于这类药物的相继合成，为焦虑症治疗开辟了新途径，并基本取代了过去曾用的溴剂和巴比妥类。常用的抗焦虑药(antianxiety drugs)，主要有氯氮䓬(chlordiazepoxide，利眠宁)、地西泮(diazepam，安定)、奥沙西泮(oxazepam，去甲羟基安定)、劳拉西泮(lorazepam，氯羟去甲安定)、美达西泮(medazepam，去氧安定)、普拉西泮(prazepam，环丙二氮䓬)、硝西泮(nitrazepam，硝基安定)和三唑仑(triazolam，三唑安定)，这类药物的作用部位可能在脑干网状结构和大脑边缘系统。作用机制还不清楚。实验表明其中枢作用似与兴奋脑内GABA系统及降低5-HT系统的活性有关。近年来发现脑内存有特异性的苯二氮䓬类药物(BZD)受体，并大量分布于海马等部位。

这类药物口服易吸收，氯氮䓬口服后4h血浓度到达

高峰，半寿期为6～30h。其转化过程有很大个体差异，可先后形成多种具有活性的代谢物如去甲氯氮䓬、奥沙西泮和奥沙西泮等；口服地西泮后1h血浓度即可达高峰。吸收后迅速扩散，易透过血脑屏障，脑脊液中浓度几乎与血中相等，可能与脑内存在BZD受体有关。静注后迅速进入中枢神经系统，然后转移到其他组织，故作用快，消失也快。在体内主要转化为具有活性的奥沙西泮等。半寿期为2～50h；奥沙西泮口服4h后血浓度到达高峰，在体内迅速与葡萄糖醛酸结合，然后经尿排出。半寿期为3～21h。口服劳拉西泮3h后血浓度到达高峰，在体内不产生活性代谢物，其半寿期与奥沙西泮相仿；口服硝西泮后2h血浓度到达高峰，消除较慢，半寿期为21～25h；氯氮䓬主要在胃内水解形成具有活性的去甲地西泮。其水解速度取决于胃的酸度，制酸药可降低其水解速度。这类药物吸收后大部分与血浆蛋白结合，例如地西泮与血浆蛋白的结合率可达95%左右。大多数药物的分布容积受年龄影响，老年人服地西泮后其半寿期延长，分布容积增大。由于这类药物安全度大、不易引起药物交互作用，故优于巴比妥类。适用于焦虑、紧张、恐怖、强迫症和神经官能症的失眠，也可用于一般性失眠。此外，还可用于抗惊厥和抗癫痫等。一般宜口服，由于最适剂量有很大个体差异，故应从小量开始，逐渐递增。对半寿期长的药物在服药一段时间后（约1周），可改为每晚睡前服药1次。不良反应较轻微，常见者有思睡、眩晕和乏力等。大量时偶见共济失调，极少数患者可产生皮疹、白细胞减少。超剂量或长期服用能产生依赖性，突然停药可发生戒断症状，特别对有其他药物依赖史的患者，应引起警惕。

药物交互作用：与其他中枢抑制药合用时可增强其中枢抑制作用。

抗精神病药临床应用

精神药物（psychotropic drugs）是指在不影响患者意识清晰的情况下能够治疗病态精神活动的药物。这类药物是20世纪50年代开始发现的，发展非常快，曾由于临床治疗的药物已有百余种，中国也生产了30余种，均为比较常用的药。

精神药物在其发展过程中，经历了一段时间的命名混乱，过去曾有过神经阻滞剂（neuroleptics）、镇定剂、安定剂等名称，现在则基本统称为精神药物。精神药物根据其主要适应证不同，通常可分为抗精神病药、抗抑郁药、抗躁狂药和抗焦虑药等几类。由于许多药物常有几种适应证，所以按主要适应证的分类方法并非理想的分类。

抗精神病药（antipsychotics） 这类药以氯丙嗪为代表。氯丙嗪是50年代最早出现的精神药物，目前仍是常用药。抗精神病药的主要适应证是精神分裂症，特别是妄想、幻觉、行为紊乱、兴奋躁动等症状。这类药物最常见的不良反应为锥体外系症状（EPS）、自主性神经反应（口干、便秘、体位性低血压）等，其他不良反应较不常见，但有时可很严重（例如严重药物过敏、药源性恶性综合征等）。EPS主要按神经科原则处理，例如同时加服盐酸苯海索（商品名：安坦）。EPS中的迟发性运动障碍（tardave dyskinesia, TD）较难治疗，以预防为主。现将常用的抗精神病药列述如下：

氯丙嗪（chlorpromazine） 通常为口服，从小剂量开始，成人每日量为0.4～0.6g，分次服。严重兴奋患者可使用肌内注射，一般每次50mg。氯丙嗪还可用于镇静、止吐，所用剂量较小。

奋乃静（perphenazine） 通常口服，成人每日量为20—60mg。

三氟拉嗪（trifluoperazine） 通常口服，成人每日量为10～40mg。

氟奋乃静癸酸酯（fluphenazine decanoate, FD） 为长效肌内注射制剂，适用于维持治疗的患者。通常每次25～100mg，每2～4周注射1次。

氯普噻吨（chlorprothixene，泰尔登） 中国过去较常用，剂量及用法与氯丙嗪相似。

氟哌啶醇（haloperidol，氟哌丁苯） 成人口服每日量为10～40mg，症状较重时亦可肌内注射，每次剂量5～10mg。此药也是治疗Tourette综合征的特效药，剂量每日2～4mg以内，分次服。氟哌啶醇癸酸酯是长效制剂，适用于慢性精神分裂症的维持治疗，肌内注射，每次50～150mg，每4周1次。

氯氮平（clozapine） 此药在近年来应用日见广泛。其特点为疗效较好，EPS副反应很少，但对血白细胞影响较多（有的增多有的减少），使用时应常查血象。成人口服日量0.3～0.6g。

舒必利（sulpiride） 对精神分裂症抑制性症状、"阴性症状"）的效果据说较好，EPS不良反应也较少。成人口服每日量0.4～0.8g（国外报道剂量较此高）。

以上药物中，每日剂量需数百毫克者称为高剂量（或低效价）抗精神病药，每日剂量为数十毫克者称为低剂量（或高效价）抗精神病药。前者引起自主性神经症状较多，后者EPS较多。氯氮平及舒必利因很少引起EPS，所以又被称为不典型抗精神病药。以上列举的剂量，一般是病情较重的住院患者用量，门诊患者或年老体弱者剂量均应减低些。

在50年代初期，抗高血压药利血平一度是最常用的抗精神病药之一，后被疗效好、不良反应小的新合成药所取代。

抗抑郁药（antidepressants） 抑郁症过去无特效药物治疗。50年代中期发现抗结核药异丙肼有使结核患者改善情绪的作用，因而试用于精神科临床，并由此合成了一系列的疗效较肯定、不良反应较少的抗抑郁药。单

胺氧化酶抑制剂(MAOI)。同时在研究抗精神病药的基础上，又合成了另一系列的抗抑郁药，即三环类抗抑郁药(tricyclic antidepressants, TCA)。由于在三环类的基础上又合成了四环类抗抑郁药，所以又总称为杂环类(heterocyclic)抗抑郁药。近年来又合成了一些抗抑郁新药，但在中国尚未得到广泛使用。兹将常用抗抑郁药列述如下。

苯乙肼(phenelzine) 最常用的MAOI类抗抑郁药，成人口服每日量为30～90mg。

米帕明(imipramine，丙米嗪) 是三环类中最早使用的药物，目前仍在使用。成人口服每日量为75～300mg。此药亦用于治疗儿童功能性遗尿，剂量为睡前服25mg。

阿密替林(amitriptyline) 是中国最常用的三环类药，其镇静作用较米帕明强。成人口服每日量为75～300mg。对被诊断为神经衰弱的隐匿性抑郁症患者，每晚服25～50mg即可。

多塞平(doxepin，多虑平) 对焦虑与抑郁均有疗效，单纯抑郁较少使用。成人口服每日量0.2～0.4g。轻度焦虑患者可服25mg，每日2～3次。

氯米帕明(clomipramine，氯丙米嗪) 不良反应较米帕明小些。成人口服每日量为75～300mg。此药目前更多用于治疗强迫症。

马普替林(maprotiline) 属四环类抗抑郁药，疗效与三环类相似，不良反应较少些，但因使用历史较短，尚待进一步总结经验。成人口服每日量为75～200mg。

曲唑酮(trazodone) 属抗抑郁新药，镇静作用较强，较易引起直立性低血压。成人口服每日量为0.3～0.6g。

氟西汀(fluoxetin) 也是抗抑郁新药，目前在美国较为常用。疗效与三环类相似，但不良反应较小。成人口服每日量为20～60mg。

安非他酮(bupropion，布普鲁吡) 也是抗抑郁新药，但其作用机制与氟西汀不同。成人口服日量0.15～0.45g。

阿普唑仑(alprazolam) 此药属抗焦虑药类，但剂量较大时(每日4mg左右)也有抗抑郁作用。

前已述及，抗抑郁药最早的两大系列(MAOI及三环类)作用机制不全相同，但疗效相似(有人认为三环类较好些)，不良反应则不一样。MAOI最严重的不良反应为高血压危象，这与单胺氧化酶被抑制而引起单胺类神经递质相对增高有关。三环类的主要不良反应为其抗胆碱能作用及引起心律失常作用，前一不良反应较常见，严重的口干、便秘有时使患者不能耐受，且有诱发青光眼的可能；后一不良反应不常见，但出现后性质较严重，故服三环类药患者均应定期作心电图检查。另外，MAOI及三环类均易引起体位性低血压。

近年发展起来的抗抑郁新药主要特点是不良反应较轻，在提高疗效方面尚未有突破。前述曲唑酮等三种新药(或称第二代抗抑郁药)在中国尚未广泛使用。

抑郁症最严重的症状是自杀，而且有可能服用大量抗抑郁药自杀，必需注意预防。特别是三环类，因能阻滞心脏传导，故中毒时抢救较不易。抗抑郁药一般要服用2～4周后方能生效，故有严重自杀企图者应争取在药物生效以前先做几次电抽搐治疗，以减少发生自杀的危险。

抗躁狂药(antimanic drugs) 这类药的代表性药物是碳酸锂(国外尚有其他形式的锂盐)。由于临床上躁狂及抑郁常在同一患者身上交替出现，双相情感性障碍，人们发现锂盐在控制躁狂症状之后，对未来会相继出现的抑郁也有预防作用，因此目前也有人将锂盐称为"情绪稳定剂"，因为它的作用已不局限于对抗躁狂。

碳酸锂(lithium carbonate) 有效成分是锂离子，但其作用机制尚不详。其主要适应证是急性躁狂症。一般口服，视患者耐受情况逐渐增加剂量并监测血药浓度。通常在服药5～7d后见效，在见效前如兴奋症状严重，可暂时加用抗精神病药(例如注射氟哌啶醇)控制。疗程不定，有效者一般在数周后症状完全控制，然后可减量作维持治疗。碳酸锂口服后吸收迅速，约2h血浓度达到峰值，半寿期为8～12h(但在正常人其半寿期可增加1倍)。一般治疗血浓度为1mmol/L左右，维持治疗血浓度为0.6～0.8mmol/L左右，血浓度超过1.6～2.0mmol/L，为中毒血浓度，故碳酸锂的治疗安全阈很低。血浓度低于维持浓度时则无效。多数患者的剂量与血浓度呈平行关系，少数人则有较大的血浓度个体差异，有些人在治疗浓度时也可出现中毒症状，此时药量应根据临床症状调节。开始剂量一般为0.3—0.5g，每日2次，在1周内加至每日量2g，即为治疗剂量。治疗剂量一般很少超过3g/d。突然停药一般不引起戒断症状。碳酸锂的毒副作用早期表现为胃肠道症状(呕吐、腹泻等)，此时即宜减量或不再加量，等胃肠道症状好转如躁狂症状仍不好转，可以小心再增加剂量，较严重的毒性反应为严重的锥体外系症状、水电解质平衡失调、发热、血白细胞大量升高等。血浓度监测可预防急性毒性反应的产生。长期服用碳酸锂有时可产生甲状腺功能不足的症状，停药后可好转。锂离子经肾排出，且与钠离子有竞争作用，故在治疗期间应密切注意与水电解质平衡有关的因素。肾病患者应慎用或禁用。怀孕早期及乳妇忌用，因可能影响胎儿及婴儿发育。

卡马西平(carbamazepine) 这是较新型的抗癫痫药，近年发现它对双相情感性障碍也有防治作用，因此亦可称为情绪稳定剂。本品可作为碳酸锂的替代药，对某些难治病人亦可两药合用。一般剂量为0.2～0.4g，每日3次，其主要不良反应为血白细胞下降，故应经常监测血象。有认为卡马西平对快速循环型双相情感性障碍疗效

较碳酸锂好。

抗焦虑药（antianxiety drugs, anxiolytics） 凡是具有镇静作用的药物都有抗焦虑作用，所以传统的镇静催眠药（例如巴比妥类）也有抗焦虑作用，此种作用是通过使患者镇静甚至入睡取得的。50年代发展起来的抗焦虑药虽有镇静作用，但抗焦虑作用更突出。抗焦虑药中最早使用也是目前最常用的是苯二氮䓬系列（benzodiazepines, BDZ）。本系列药物中最常用者是地西泮（diazepam，原译为"安定"，因此这一系列的其他药常命名为××安定，现均改为××西泮）。BDZ系列的治疗量和中毒量差距很大，所以相对安全。在通常剂量时除长期服用可能引起药物依赖外，无其他明显不良反应。现有的BDZ类按其半寿期可分短、中、长三类，按其口服后起效时间快慢可分快、中、慢三类，半寿期长、起效慢者逐渐少用。

地西泮（diazepam，安定） 半寿期30—100h，起效中等。通常剂量5mg，每日3次。此药为BDZ类最常用药，但近年因新药出现，故使用相对减少。

氯氮䓬（chlordiazepoxide，利眠宁） 半寿期20—100h，起效中等，通常剂量10mg，每日3次。为最早使用的BDZ类药。

硝西泮（nitrazepam，硝基安定） 半寿期20—100h，起效中等，通常剂量5mg，每日3次。

氟西泮（flurazepam，氟安定） 半寿期50—100h，起效快，通常剂量15—30mg，睡前1次。

劳拉西泮（lorazepam，氯羟安定） 半寿期10—20h，起效中等，通常剂量（作催眠用）每次2—5mg。

氯硝西泮（clonazepam） 半寿期20—60h，起效快，通常用于治疗儿童癫痫，剂量2mg，每日3次。

艾司唑仑（estazolam，舒乐安定） 半寿期未详，通常剂量1—2mg，每日3次。

三唑仑（triazolam） 半寿期2—3h，起效快，通常作为催眠药，睡前服0.125—0.5mg。

阿普唑仑（alprazolam） 国内商品名佳静安定。半寿期6—20h，起效中等。为BDZ类药中后起的和用得越来越多的药物。通常剂量0.4mg，每日3次，治疗抑郁或惊恐反应时剂量可加大2—3倍（每日量2—6mg）。

丁螺环酮（buspirone，布斯哌隆） 是国外新上市的一种非BDZ类抗焦虑药，其主要特点为很少产生药物依赖，因而被认为有取代BDZ的可能。通常剂量为5—10mg，每日3次。中国尚无使用报道。

甲丙氨酯（meprobamate，眠尔通或安宁） 此药不属BDZ类，在60年代曾风行一时，由于易成瘾，现已不用。

抗感染药物

用于感染的药物名称众多，有抗感染药物（anti-infective agents）、抗微生物药物（antimicrobial agents）、抗生素（antibiotics）、抗菌药物（antibacterial agents）、化学治疗药物（chemotherapeutic agents，简称化疗药物）等，各名词在含义上有一定区别。

常用抗菌药物的每日剂量

抗菌药物	口服	肌注	静注或静滴
青霉素 penicillin		80万—200万U 分3—4次	200万—1000万U 分2—4次
青霉素V penicillin V	1—2g 分4次		
苯唑西林 oxacillin		4—6g 分4次	4—12g 分2—4次
氨苄西林 ampicillin	2—4g 分4次	4—6g 分4次	4—8g 分2—4次
阿莫西林 amoxicillin	1—4g 分3—4次		
哌拉西林 piperacillin		4—8g 分4次	8—16g 分[illegible]次
头孢唑啉 cefazolin		2—4g 分2—4次	4g 分2—4次
头孢拉定 cefradine	1—2g 分3—4次	2—4g 分3—4次	4—6g 分2—4次
头孢氨苄 cefalexin	1—2g 分4次		
头孢呋辛 cefuroxime		2.25g 分3次	3—6g 分2—4次
头孢噻肟 cefotaxime		2—6g 分3—4次	2—8g 分2—4次
头孢曲松 ceftriaxone		0.5—2g 分1—2次	1—4g 分[illegible]次
头孢哌酮 cefoperazone		2—4g 分2次	4—8g 分2—3次
头孢他啶 ceftazidime		1.5—4g 分3次	2—6g 分2—3次
亚胺培南 imipenem		1—2g 分2—3次	2—4g 分2—3次
庆大霉素 gentamicin	0.24—0.64g 分4次	3—5mg/kg 分2—3次	3—5mg/kg 分2—3次
妥布霉素 tobramycin		3—5mg/kg 分2—3次	3—5mg/kg 分2—3次
阿米卡星 amikacin		15mg/kg 分2—3次	1g 分2次
四环素 tetracycline	1—2g 分4次		1—1.5g 分1—2次
多西环素 doxycycline	0.1—0.2g 1—2次		
氯霉素 chloramphenicol	1.5—3g 分4次	1.5—3g 分4次	2—3g 分2次
红霉素 erythromycin	0.75—1.5g 分3—4次		20—30mg/kg 分2次
麦迪霉素 medemycin	0.8—1.2g 分3—4次		
林可霉素 lincomycin	1.5—2g 分3—4次	1.2—1.8g 分2—3次	1.2—2.4g 分2—3次
克林霉素 clindamycin	0.6—1.8g 分3—4次	0.6—1.8g 分2—3次	0.6—1.8g 分2—3次
去甲万古霉素 Norvancomycin	1.6g 分4次		0.8—1.6g 分2次

（续表）

抗菌药物	口服	肌注	静注或静滴
异烟肼 isoniazid	4～6mg/kg 顿服，或分2～3次		[illegible]～10mg/kg 每日1次
乙胺丁醇 ethambutol	15～[illegible]mg/kg 顿服		
吡嗪酰胺 pyrazinamide	20～35mg/kg 分3～4次		
氨苯砜 dapsone	0.1g 顿服		
两性霉素B amphotericin B			1～[illegible]mg/kg（自1～5mg开始，渐增加，静滴）
氟胞嘧啶 flucytosine	0.[illegible]～[illegible]g/kg 分3～4次		[illegible]～0.15g/kg 分2次
酮康唑 Ketoconazole	[illegible]～0.4g 顿服或分2次		
氟康唑 fluconazole	0.2～0.4g 分2次		0.2～0.4g 分[illegible]次
制霉菌素 nystatin	200万～400万U 分3～4次		
金刚烷胺 amantadine	[illegible]2g 分2次		
阿昔洛韦 acyclovir	[illegible]8～1g 分4～5次		[illegible]5mg/kg缓滴 q12h或分3次
诺氟沙星 norfloxacin	[illegible]6～[illegible]8g 分2～3次		
氧氟沙星 ofloxacin	[illegible]4～[illegible]6g 分2次		[illegible]4g 分2次
环丙沙星 ciprofloxacin	[illegible]5～1.5g 分2～[illegible]次		0.2～0.4g 分2次
复方磺胺甲噁唑 cotrimoxazole	1片 分2次		4支 分2次
复方磺胺嘧啶 cotrimazine	1片 分2次		
甲硝唑 metronidazole	[illegible]～[illegible]2.4g 分3次		首次15mg/kg，以后[illegible]～22.5mg/kg，分2～3次

抗感染药物的含义较广，包括用以治疗各种病原体（细菌、真菌、螺旋体、原虫、蠕虫、立克次体、支原体、衣原体、病毒等）所致感染的药物。

抗微生物药物的含义较抗感染药物略窄，通常不包括抗蠕虫药物。

抗生素的定义：是指在高度稀释下对某些特异微生物有杀灭或抑制作用的微生物产物。以后用化学合成的仿制品，具抗肿瘤、抗寄生虫等作用的微生物产物，以及抗生素的半合成衍生物等也统称为抗生素。

抗菌药物和抗生素均系临床上常用的名词，前者包含的范围显然较后者为广。抗菌药物系指具杀菌或抑菌活性，主要供全身应用（口服、肌注、静注、静滴等），部分也可用于局部的各种抗生素、磺胺药及其他化学合成药物。

化学治疗药物是应用于临床上一切具有化学结构（含尚未阐明者）的药物的统称，但化学药物治疗（chemotherapy，简称化疗）则通常包括"抗微生物药物治疗"和"抗肿瘤药物治疗"。

青霉素类临床应用

青霉素类（penicillins）抗生素的共同特点为：1.抗菌作用强，为杀菌剂。2.其作用机制为与细菌细胞膜上的青霉素结合蛋白（PBPs）结合，抑制细菌合成细胞壁，使之不能生长繁殖。3.易溶于水，但其水溶液在室温不甚稳定；除少数品种可供口服外，通常需注射给药。4.不易通过血脑屏障，但脑膜有炎症时渗入脑脊液的药量可增多。5.毒性低，过敏反应较多见，尤其过敏性休克，用药前应进行皮肤试验。根据抗菌谱和抗菌作用的特点可将青霉素类抗生素分为5组：1.主要作用于革兰阳性菌和革兰阴性球菌者，如青霉素（即青霉素G）及其长效制剂普鲁卡因青霉素、苄星青霉素（benzathine penicillin）、青霉素V（苯氧西林phenoxymethylpenicillin）等。2.耐青霉素酶青霉素类如甲氧西林（methicillin）、苯唑西林（oxacillin）、氯唑西林（cloxacillin）、氟氯西林（flucloxacillin）等。3.广谱青霉素类，如氨苄西林（ampicillin）、阿莫西林（amoxicillin）等。4.具有抗绿脓杆菌活性的广谱青霉素类，如羧苄西林（carbenicillin）、替卡西林（ticarcillin）、哌拉西林（piperacillin）、阿洛西林（azlocillin）和美洛西林（mezlocillin）等。5.主要作用于革兰阴性菌的青霉素类，如美西林（mecillinam）、替莫西林（temocillin）等。

抗菌作用 青霉素对革兰阳性需氧和厌氧菌、革兰阴性球菌、嗜血杆菌属、螺旋体及放线菌等均有良好作用，青霉素V的抗菌活性较青霉素差。耐酶青霉素类对金葡菌产青霉素酶菌株有良好作用，对其他细菌的活性则较青霉素差。体外抗菌活性以氟氯西林最强，甲氧西林最差。氨苄西林的抗菌作用与青霉素基本相同，对链球菌属的活性略差而对肠球菌属的活性则较强；此外本品对流感杆菌、沙门菌属、志贺菌属及某些肠杆菌科细菌亦有良好抗菌作用。阿莫西林的抗菌谱和抗菌作用与氨苄西林基本相同。哌拉西林等具有抗绿脓杆菌作用的青霉素类对于肠杆菌科细菌的作用较氨苄西林强，并对绿脓杆菌和其他假单胞菌属和多数厌氧菌亦有良好作用。美西林等对肠杆菌科细菌有良好抗菌作用，对革兰阳性菌、绿脓杆菌和类杆菌属多无抗菌活性。替莫西林对β内酰胺酶稳定。

体内过程 各种青霉素类抗生素口服后的吸收差异很大。青霉素不耐酸，口服后吸收少而不规则，故不宜口服。多数青霉素类需注射给药（肌注或静脉给药）；但青霉素V则耐酸，故可用于口服。苯唑西林等耐酶青霉素类口服后吸收良好，氨苄西林口服后的吸收量为30%～60%，阿莫西林口服后吸收完全。青霉素类抗生素口服后1

2h达血浓度高峰，进食将使血浓度达峰时间延迟至2～3h，食物很少影响阿莫西林、青霉素V的吸收。青霉素类抗生素的蛋白结合率差异较大，如氨苄西林为17%，氯唑西林等耐酶青霉素则均在90%以上。青霉素类吸收后迅速分布至各个身组织器官，在胸腔和有炎症的中耳、浆膜腔和关节腔液中的青霉素类药物可达有效抑菌浓度。青霉素类在无炎症的眼内组织、脑、脑脊液、骨组织及前列腺中浓度均很低。多数青霉素类的脂溶性差，因此难以进入细胞内；但本类药物蛋白结合率低者可经胎盘进入胎儿循环。多数青霉素类在胆汁中浓度明显高于血清中浓度。青霉素类的血清半衰期一般较短，约0.5～1h（仅替莫西林的血清半衰期可达4～5h）。青霉素主要以原形经肾小管分泌，由尿排出，少量药物在肝内代谢并经胆道排泄。丙磺舒、磺胺药、阿司匹林可因竞争抑制青霉素类的肾小管分泌而使其血浓度提高，血清半衰期延长。青霉素类的尿中浓度均甚高，但严重肾功能减退患者的尿中浓度显著减少。新生儿中青霉素类的肾脏排泄较年长儿童显著为少。

临床应用 迄今青霉素仍为各种链球菌属、脑膜炎球菌、敏感淋球菌、白喉杆菌、炭疽杆菌、螺旋体、厌氧球菌和梭状芽胞杆菌等感染的首选用药。由于临床上金葡菌产酶株已达90%以上，故本品现已很少用于金葡菌感染。青霉素V宜限用于上述细菌引起的轻、中度感染。耐酶青霉素应限用于产青霉素酶金葡菌感染。氨苄西林为治疗伤寒杆菌、某些沙门菌属、流感嗜血杆菌、李斯德菌属以及肠球菌属等所致感染的选用药物。阿莫西林针剂很少应用，口服应用于上述各种感染的轻、中度患者。苄星青霉素限用于风湿性心脏病患者预防A组溶血性链球菌感染或预防风湿热复发。羧苄西林、替卡西林由于其抗菌作用较弱，临床应用剂量大，不良反应较多，现已少用。哌拉西林、阿洛西林、美洛西林的抗菌活性明显增强，临床用于治疗绿脓杆菌、多数肠杆菌科细菌、嗜血杆菌属、奈瑟菌属、厌氧杆菌和厌氧球菌等感染。美西林主要用于肠杆菌科细菌感染。美西林与其他β内酰胺类抗生素联合常有协同作用，故可与其他β内酰胺类合用治疗某些较严重病例，但应有体外药敏试验结果为依据。替莫西林对多数革兰阴性杆菌产生的β内酰胺酶高度稳定，故宜限用于耐药革兰阴性杆菌感染。本品在临床上应用不广。

不良反应 青霉素类抗生素较易引起过敏反应，尤其青霉素最易引起过敏反应。过敏反应发生率0.7%～10%（平均5%），其过敏性休克的发生率为0.004%～0.015%，多见于青霉素，10万人中有1.5～2人死于休克。此外尚可表现为即刻型荨麻疹，血清病型反应，药疹等；较少见的有溶血性贫血、白细胞减少、血小板凝集异常等。青霉素类的毒性很小，较少引起全身毒性反应。青霉素肌注区可发生周围神经炎，鞘内注射或静脉滴注大剂量青霉素类药物可引起青霉素脑病，表现为肌阵挛、抽搐、昏迷等。青霉素偶可引起精神病发作，应用普鲁卡因青霉素后个别病人可出现焦虑、发热、呼吸急促、高血压、心率快、抽搐、昏迷等。口服品种可引起胃肠道症状，某些半合成青霉素用后可出现AST和碱性磷酸酶增高。大剂量青霉素类钠盐注射给药均可引起高血钠症、低血钾症，因此不可作快速静脉推注。此外，长期大剂量的青霉素类药物用后均可出现菌群失调，发生耐药金葡菌、革兰阴性杆菌或念珠菌属等分殖。用青霉素治疗梅毒时可引起症状加剧现象，称赫氏反应。梅毒患者治疗后病灶消失过快，纤维组织收缩，可引起器官功能障碍（治疗矛盾）。

药物相互作用 氯霉素、四环素、红霉素或磺胺药等抑菌剂与青霉素类合用可影响后者的杀菌效能，因此在治疗脑膜炎等严重感染时，上述抑菌剂不宜与青霉素类合用。高浓度的青霉素、羧苄西林、哌拉西林等可在体内、外使氨基糖甙类灭活，故上述两类药物不能在同瓶内作静脉给药，但阿米卡星很少被青霉素类破坏。在输液中青霉素类不宜与其他药物同瓶滴注，以免发生配伍禁忌，引起其抗菌活性减弱，出现变色、混浊或沉淀，如青霉素不宜与去甲肾上腺素、阿拉明、苯胺唑啉、新福林、阿托品、氯丙嗪等合用；也不能与四环素、土霉素、红霉素、万古霉素、卡那霉素、庆大霉素、多粘霉素B、磺胺嘧啶钠盐等联合静滴，不宜与碳酸氢钠、氨茶碱、谷氨酸、精氨酸、肝素、维生素C等联合静滴。氨苄西林在浓溶液中不稳定，稀释成1mg/ml后则较稳定。

头孢菌素类临床应用

头孢菌素类（cephalosporins）抗生素的共同特点为：①水溶性好。②抗菌谱广，抗菌作用强，为杀菌剂。③其作用机制与青霉素类抗生素同，与细菌细胞膜上的青霉素结合蛋白结合，抑制细菌细胞壁的合成。④除专供口服的品种外，多数需注射给药。⑤过敏性休克及其他过敏反应较少见，用药前不需做皮试。根据头孢菌素类的发展顺序及其抗菌谱和抗菌作用特点，头孢菌素类抗生素可分为：①第一代头孢菌素，包括头孢噻吩（cefalothin）、头孢唑啉（cefazolin）、头孢拉定（cefradine）、头孢氨苄（cefalexin）、头孢羟氨苄（cefadroxil）等，后两者供口服，前两者供注射，头孢拉定可供口服或注射。②第二代头孢菌素：包括头孢孟多（cefamandole）、头孢呋辛（cefuroxime）、头孢替安（cefotiam）、头孢呋辛酯（cefuroxime axetil）、头孢克罗（cefaclor）等，后两者供口服。③第三代头孢菌素：包括头孢噻肟（cefotaxime）、头孢甲肟（cefmenoxime）、头孢唑肟（ceftizoxime）、头孢曲松（ceftriaxone）、头孢地嗪（cefodizime）；对绿脓杆菌亦有良好抗菌活性者，如头孢哌酮（cefoperazone）、头孢他啶（ceftazidime）、头孢磺啶（cefsulodin）、头孢匹罗（cefpirome）和头孢吡肟（cefepime）等；供口服的品种如头孢克肟

(cefixime)、头孢泊肟(cefpodoxime)、头孢噻腾(ceftibuten)、头孢地尼(cefdinir)、头孢他美酯(cefetamet pivoxil)、头孢特仑酯(cefteram pivoxil)等。有两者将抗菌作用强，抗革兰阳性菌活性增强的头孢匹罗、头孢吡肟等列为第四代头孢菌素。

抗菌作用　第一代头孢菌素主要作用于革兰阳性球菌，包括产青霉素酶金葡菌，对大肠杆菌、奇异变形杆菌、肺炎杆菌、沙门菌属、志贺菌属等也有一定活性，对革兰阴性杆菌产生的β内酰胺酶不稳定。第二代头孢菌素对革兰阳性菌的作用与第一代头孢菌素相似或略差，对革兰阴性菌的作用尤其对肠杆菌科细菌的作用较强，但对绿脓杆菌无活性。对革兰阴性杆菌产生的β内酰胺酶比较稳定，尤以头孢呋辛的稳定性最强。第三代头孢菌素对肠杆菌科细菌有强大抗菌活性，对溶血性链球菌、肺炎球菌、流感杆菌、萘瑟菌属也有高度抗菌作用，对金葡菌(包括产青霉素酶菌株)的作用较第一代为差。其中头孢哌酮、头孢他啶和头孢磺啶则对绿脓杆菌也有良好抗菌作用。此组抗生素对不动杆菌和假单胞菌属等葡萄糖不发酵菌的作用较差，枸橼酸杆菌属、肠杆菌属和沙雷菌属的部分菌株也可耐药。口服头孢菌素(包括第二、三代)通常对绿脓杆菌和其他葡萄糖不发酵菌等均无抗菌活性。

体内过程　头孢菌素类多采用肌内或静脉注射或静脉滴注给药。头孢拉定、头孢氨苄、头孢羟氨苄和头孢克罗口服均可吸收(头孢拉定亦供注射用)。头孢呋辛酯、头孢他美酯、头孢特仑酯、头孢泊肟酯等口服吸收良好，在体内经酯酶水解释出各种头孢菌素而发挥抗菌作用；此数者与头孢克肟、头孢噻腾均为作用较强的口服广谱抗生素，但以抗肠杆菌科细菌的活性较强，对β内酰胺酶稳定。

头孢菌素类的血清半寿期较短，大多在2h以内(0.5～1.4h)，但头孢曲松的半寿期可达8～9h。第一代头孢菌素在脑脊液中浓度低，第二代中以头孢呋辛在脑脊液中浓度较高，第三代头孢菌素的多数品种在脑脊液中可达抑制敏感细菌的有效浓度，但口服头孢菌素在脑脊液内均不能达有效浓度。头孢菌素类在体内分布广，在滑囊液、浆膜腔和胆汁中均可达较高浓度，并广泛分布于全身组织器官中，头孢菌素类易透过胎盘。头孢菌素类的血清蛋白结合力高低不一，头孢氨苄、头孢他啶很低(10%～20%)，但头孢曲松、头孢哌酮则高达80%～96%。头孢噻吩、头孢噻肟可在肝脏中代谢成去乙酰型头孢菌素，其抗菌活性较原形为差。头孢菌素类主要经肾排泄，尿中浓度甚高，丙磺舒可减少药物由肾排出并提高血药浓度。但头孢哌酮主要由胆道排泄(60%～80%)，头孢曲松亦有部分由胆道排泄。

临床应用　第一代头孢菌素主要用于产酶金葡菌所致的各种感染，或肺炎球菌、溶血性链球菌、流感杆菌所致上、下呼吸道感染及其他感染，亦可用于某些敏感革兰阴性杆菌感染。口服第一代头孢菌素可用于轻、中度呼吸道感染、软组织感染、尿路感染等。第二代头孢菌素适用于肠杆菌科细菌所致各种感染，也可用于产酶金葡菌、各种革兰阳性球菌、流感杆菌等引起的上、下呼吸道感染、软组织感染、尿路感染等，严重病例可与氨基糖甙类合用。头孢呋辛亦可用于脑膜炎球菌、肺炎球菌、流感杆菌引起的化脓性脑膜炎患者。第三代头孢菌素主要适用于耐药革兰阴性杆菌所致严重感染，如脑膜炎、败血症、肺部感染等；头孢哌酮、头孢他啶亦适用于绿脓杆菌或假单胞菌属感染，但严重病例和免疫缺陷患者宜与氨基糖甙类联合应用。头孢曲松小剂量(0.25g)单次注射可用于产酶淋球菌感染的治疗。头孢菌素类对耐甲氧西林金葡球菌(MRSA)、肠球菌、牛团菌、李斯德菌、支原体、衣原体、考克斯体属和真菌感染无效。

不良反应　头孢菌素类毒性低微，临床应用不良反应较少。较常见者为过敏反应，表现为皮疹、嗜酸粒细胞增多、药物热、血清病反应等，发生率较青霉素少，且严重反应少见。在临床应用中有5%～10%的青霉素类过敏者对头孢菌素类发生过敏反应，因此近期内有青霉素过敏反应或患者曾有严重青霉素过敏反应史者均宜避免应用头孢菌素。皮肤试验不能预测患者是否发生过敏反应，因此用头孢菌素类抗生素前不需做皮试，但仍应详细询问患者过敏病史。第一代注射用头孢菌素类有一定肾毒性，但除头孢噻啶(现已不用)外，仅在应用剂量过大，或与氨基糖甙类等肾毒性药物合用或用于老年或肾病患者时才出现肾毒性反应。腹泻亦可发生，应用头孢哌酮时尤为多见(约30%)，假膜性肠炎少见。剂量过大，用于老年或肾功能减退患者时可发生抽搐等中枢神经系统反应。结构中含有甲硫四唑侧链者，如头孢孟多、头孢甲肟、头孢哌酮，可引起低凝血酶原血症和出血反应，可采用维生素K预防和治疗；上述抗生素亦可抑制乙醛去氢酶引致血中乙醛积聚产生双硫醒样反应，患者在用药期间和用药后3 d内不能饮酒。肌注头孢菌素如头孢噻吩、头孢曲松等可发生局部疼痛，静脉给药时可发生血栓性静脉炎。口服头孢菌素制剂可引起胃肠道反应。

头孢菌素类和氨基糖甙类联合应用常可获得协同作用，但也可增加肾毒性，尤其与第一代注射用头孢菌素合用时，应注意随访肾功能和进行氨基糖甙类血浓度监测。肝素、香豆素等抗凝剂和溶栓剂不宜与头孢孟多、头孢哌酮等合用，因可增加出血的危险性，水杨酸制剂可抑制血小板功能增加出血倾向，因此也不宜与上述头孢菌素合用。头孢菌素类静脉给药时宜单独滴注，以免与其他药物产生配伍禁忌。

其他β内酰胺类临床应用

本类药物系对β内酰胺类抗生素的母核加以结构改造而成的一组药物，其作用机制与青霉素类和头孢菌素

类间。目前应用于临床者有：

头霉素类（cephamycins） 化学结构与头孢菌素类相仿，但在其母核7ACA的7-α位碳原子上有甲氧基。目前应用于临床的品种有：

头孢西丁（cefoxitin） 其特点为：①抗菌谱和抗菌作用与第二代头孢菌素相似，对革兰阳性球菌包括葡萄球菌的作用较差，但对厌氧菌包括类杆菌属有良好活性。②本品对β内酰胺酶稳定。③主要应用于厌氧菌或厌氧、需氧菌混合感染，如盆腔炎、腹腔感染、肺脓肿等。

头孢美唑（cefmetazole） 抗菌谱和抗菌作用与头孢西丁相似，对需氧菌的作用略强但对厌氧菌的作用略差。临床适应证和不良反应与头孢西丁相仿。结构中有甲硫四唑侧链，故应用后可能出现出血或双硫醒样反应。

亚胺培南（imipenem） 属碳青霉烯类（carbapenems）。作用机制与其他β内酰胺类抗生素相同，但本品易透过细菌细胞外膜，并与各种青霉素结合蛋白有强大亲和力。本品的抗菌谱特广，对多数革兰阳性和阴性需氧菌和厌氧菌，包括绿脓杆菌、类杆菌属和肠球菌属均具良好抗菌活性。对多数β内酰胺酶高度稳定，但可被肾近曲小管上皮细胞刷状缘中的去氢肽酶迅速灭活，故临床应用时需与去氢肽酶的抑制剂西司他丁（cilastatin）以1:1组成复方制剂（tienam）应用。本品主要适用于各种耐药菌所致全身性严重感染，两种以上病原菌的混合感染，或需氧菌与厌氧菌混合感染。偶可引起癫痫样症状（<1%），通常不宜用于中枢神经系统感染。

氨曲南（aztreonam） 为全合成单环β内酰胺类抗生素。作用机制与其他β内酰胺类相同，与青霉素类无交叉过敏现象。对革兰阴性杆菌和绿脓杆菌有良好抗菌作用，但革兰阳性菌和厌氧菌均对之耐药。对多数β内酰胺酶稳定。静注后血浓度高，蛋白结合率低，可通过血脑屏障。适应于各种耐药革兰阴性杆菌和绿脓杆菌感染。

拉氧头孢（moxalactam） 属氧头孢烯类抗生素。对肠杆菌科细菌的活性强，对革兰阳性菌和绿脓杆菌的作用较差，但对厌氧菌包括类杆菌属有良好作用。本品对多数β内酰胺酶稳定。血清半寿期2.3～2.7h。由于结构中有甲硫四唑侧链，应用时应注意有引起出血反应及双硫醒样反应的可能。临床应用时应同时给予维生素K，观察出血时间及凝血酶原时间，并禁止饮酒。主要用于耐药革兰阴性杆菌感染及腹腔感染、盆腔感染等，但不宜用于绿脓杆菌感染。

β内酰胺酶抑制剂及其与β内酰胺类抗生素的复方制剂 目前已用于临床者有克拉维酸（clavulanic acid）、舒巴坦（sulbactam）和他唑巴坦（tazobactam）。其本身的抗菌作用并不强，但对金葡菌和多数革兰阴性杆菌产生的β内酰胺酶有很强的不可逆的抑制作用，并能抑制脆弱类杆菌属产生的β内酰胺酶。他唑巴坦与舒巴坦同属青霉烷砜类，但前者的抑酶作用较强，他唑巴坦与克拉维酸对许多质粒介导酶（TEM-1，TEM-2，SHV-1）的抑制作用比舒巴坦强；他唑巴坦与舒巴坦可抑制摩根菌属所产生的β内酰胺酶，而克拉维酸则不能。因此上述酶抑制剂与一些易被β内酰胺水解失活的β内酰胺类抗生素联合，可使后者免遭酶的水解因而其抗菌活性显著增强。但上述酶抑制剂对绿脓杆菌、沙雷菌属、肠杆菌属产生的Ⅰ型头孢菌素酶抑制作用较差。

应用于临床的β内酰胺酶抑制剂与β内酰胺类抗生素的复方制剂须具有以下条件：①该复方制剂与单药相比具有显著增效作用。②两种组成药在人体内过程应同步进行。③组成复方后毒性并不增加。目前已用于临床的复方制剂有：①阿莫西林-克拉维酸（augmentin，安美汀）两者以2:1或4:1的比例组成口服片剂（0.25g:0.125g，0.5g:0.125g），或针剂（1g:0.2g）。②氨苄西林-舒巴坦（unasyn，优立新）两者以2:1组成粉针剂（0.5g:0.25g，1.0g:0.5g）。以上两种复方制剂适用于产酶金葡菌、肠球菌、产酶流感杆菌、摩拉卡他菌及部分肠杆菌科细菌及脆弱类杆菌等厌氧菌感染。③替卡西林-克拉维酸（timentin）（3g:0.1g或3g:0.2g）粉针剂。④sulperazon为头孢哌酮与舒巴坦以2:1组成的复方制剂，（2.0g:1.0g，1g:0.5g）粉针剂。⑤哌拉西林-他唑巴坦（2g:0.5g，4g:0.5g）粉针剂。后三种复方制剂均系供静脉给药，适用于产酶肠杆菌科细菌、绿脓杆菌或厌氧菌所致的各种感染。

氨基糖甙类临床应用

氨基糖甙类（aminoglycoside）抗生素在其分子结构中都有一个氨基环醇环和一个或多个氨基糖分子，由配糖键相连接。本类抗生素包括链霉素、新霉素、卡那霉素、庆大霉素、西索米星、阿米卡星、奈替米星、异帕米星、核糖霉素、小诺霉素、地贝卡星等。本类药物的共同特点为：①水溶性好，性质稳定。②抗菌谱广，对葡萄球菌属和需氧革兰阴性杆菌均具良好抗菌活性，某些品种对分支杆菌属亦有作用。③作用机制主要为抑制细菌合成蛋白质。④细菌对不同品种间有部分或完全性交叉耐药。⑤血清蛋白结合率低（大多低于10%）。⑥胃肠道吸收差，注射给药后大部分经肾脏以原形排出。⑦具有不同程度肾毒性和耳毒性（包括前庭功能损害或听力减退），并可有对神经肌肉接头的阻滞作用。

抗菌作用 本类药物对大肠杆菌、克雷伯杆菌属、肠杆菌属、变形杆菌属、志贺菌属等有强大抗菌活性；对枸橼酸菌属、沙雷菌属、沙门菌属、产碱杆菌属、不动杆菌属、摩拉菌属、嗜血杆菌属及分支杆菌属等亦有一定抗菌活性。氨基糖甙类对淋球菌、脑膜炎球菌等作用较差；对各组链球菌，肺炎球菌的作用弱，肠球菌属对之多数耐药，厌氧菌耐药。结核杆菌对链霉素较敏感，对卡那霉素

有一定敏感性。

氨基糖甙类在碱性环境中抗菌活性较酸性时强，Ca^{2+}、Mg^{2+}、Na^{+}、K^{+}、NH_4^{+} 等阳离子可抑制其抗菌活性。氨基糖甙类主要作用于细菌体内的核糖体30S亚基，抑制细菌蛋白质的合成，为静止期杀菌剂。氨基糖甙类与青霉素类或头孢菌素类联合时常可获得协同作用。近年来细菌对各种氨基糖甙类抗生素的耐药性日益增多，其主要的耐药机制为细菌产生氨基糖甙类钝化酶（有乙酰转移酶、磷酸转移酶和核苷转移酶），后者作用于氨基糖甙类抗生素，使之失去抗菌活性；此外亦可由于细菌细胞壁渗透性改变或转运功能异常，使药物不能进入细胞内；或由于细菌体内药物作用靶位改变，使抗生素进入菌体后不能与核糖体结合而发挥抗菌作用。后两种情况较少见。

体内过程　氨基糖甙类口服后吸收甚少（低于给药量的1%）。但肾功能减退者多次口服或直肠内给药后血浓度可逐渐增高至中毒水平。肌注后氨基糖甙类迅速吸收入血，血药高峰浓度在给药后0.5～1h到达。成人1次静注80mg庆大霉素，30min后血浓度可达5～7.5mg/L。氨基糖甙类与血清蛋白很少结合，结合率大多低于10%，在体内主要分布在细胞外液，注射给药后在多数组织中的浓度低于血药浓度。脑脊液的药浓度不到血浓度的1%，脑脊膜有炎症时也不能达到有效浓度。氨基糖甙类在体内不代谢灭活，大部分（约90%）以原形经肾小球滤过排出，血半寿期为2～3h。尿中药浓度高，可达数百至1000mg/L以上。肾功能减退时尿药浓度显著减低。本类药物可通过胎盘。

多次给药后氨基糖甙类在肾脏尤其肾皮质内积蓄，肾皮质内药物浓度可达血浓度的10～50倍，与药物肾毒性的大小密切有关。肾脏有疾患时肾皮质内药浓度即显著减低。氨基糖甙类尚可进入内耳外淋巴液，半寿期11～12h。内耳外淋巴液中药浓度的下降缓慢，是引起耳毒性的主要原因。肾功能减退时氨基糖甙类的血半寿期显著延长。血液透析可清除大部分药物，腹膜透析的清除作用较差。

临床应用　氨基糖甙类主要用于敏感需氧革兰阴性杆菌所致严重全身感染；亦可用于金葡菌或病原未查明的严重感染或败血症。在多数情况下氨基糖甙类抗生素常与其他抗菌药物联合应用。如与哌拉西林联合治疗绿脓杆菌感染；与青霉素或氨苄西林联合治疗肠球菌心内膜炎或败血症；与头孢菌素类联合治疗肺炎杆菌感染，与苯唑西林联合治疗葡萄球菌属感染；与克林霉素或甲硝唑联合治疗腹腔感染、盆腔感染等。

各种氨基糖甙类的选择　链霉素目前主要用于结核初治病例，常与其他抗结核药联合应用；链霉素单用对土拉菌病（兔热病）有效，本品亦可与青霉素联合治疗链球菌心内膜炎，链霉素亦可与四环素或氯霉素合用治疗布鲁菌病、鼠疫。新霉素与巴龙霉素因毒性大，已不作全身应用，前者可口服用作肠道消毒剂或局部应用，后者口服可用于肠阿米巴病或绦虫病。卡那霉素对绿脓杆菌无作用，且近年临床分离菌对本品耐药率可达50%以上，现已较前少用。庆大霉素、妥布霉素的抗菌谱和抗菌作用基本相似，临床用途亦相似，以前者的应用较广。阿米卡星和异帕米星对多数氨基糖甙类钝化酶稳定，两者应尽可能用于对其他氨基糖甙类耐药细菌所致的感染。疗程中有条件时应进行血药浓度监测，并据以调整剂量，以提高疗效并减少毒性反应。

不良反应　氨基糖甙类抗生素可引起：①耳毒性：包括前庭功能失调，多见于链霉素、庆大霉素、妥布霉素应用后；耳蜗神经损害，多见于新霉素、卡那霉素、阿米卡星应用后，但两者亦可同时发生。许多因素可加重耳毒性，如过去曾用氨基糖甙类、合用利尿剂及与万古霉素等其他耳毒性药物合用或先后应用、总剂量大、疗程较长、老年及肾功能减退者等。目前认为耳毒性系内耳外淋巴液药物浓度持续较高，引起内耳柯蒂器内、外毛细胞损害所致。②肾毒性：本类药物主要损害近曲小管上皮细胞，但一般不影响肾小球。可引起蛋白尿、管型尿、红细胞、尿量一般不减少；严重者可产生氮质血症、肾功能减退。肾脏损害常使血药浓度增高，容易诱发耳毒性症状，应引起注意。易诱发肾脏损害的因素有：用量较大，疗程在10d以上，近期内曾用氨基糖甙类或其他肾毒性药物等。③神经肌肉阻滞作用：本类药物可与钙离子竞争和抑制乙酰胆碱释放，降低神经末梢运动终板对乙酰胆碱的敏感性，并可与钙离子结合，使体液中钙离子浓度减低，产生神经肌肉阻滞作用，引起心肌抑制、血压下降和呼吸抑制，腹部手术后用本类药物冲洗腹腔更易引起，偶亦见于肌注或静脉用药后，用溴新斯的明静注治疗对部分患者有效。④其他：如口服新霉素、卡那霉素等可影响肠道吸收，严重者可引起脂肪性腹泻和营养不良。氨基糖甙类尚可引起嗜酸粒细胞增多、中性粒细胞减少、贫血、血小板减少、发热、血压下降、血清转氨酶增高、面部或全身麻木、周围神经炎等。鞘内注射剂量较大时可引起头痛、眼球震颤、呕吐、抽搐、昏迷等。应掌握剂量和注射速度。

注意事项　①用药前询问患者有无氨基糖甙类药物过敏史，对一种氨基糖甙类过敏者可能对另一种也过敏。②老年患者、妊娠期妇女、新生儿、婴幼儿患者慎用，在疗程中密切随访肾功能，并尽可能进行血药浓度监测。③应用本类药物时应注意观察：听电图、尿常规、肾功能及前庭功能，有条件时监测血浓度。疗程一般不宜超过两周。上述各项检查如出现异常，本类药物应即减量或停用。④注意避免本类药物与下列药物同时应用：肾毒性药物、耳毒性药物、其他神经肌肉阻滞药或吲哚美辛（消炎痛）静脉用于早产儿。

大环内酯类临床应用

大环内酯类（macrolide）抗生素是一组具有共同大内酯环核心的抗菌药物，化学结构、抗菌谱及抗菌作用均相似。此类药物有红霉素（erythromycin）、柱晶白霉素（leucomycin）、麦迪霉素（medemycin）及其衍生物美欧卡霉素（miocamycin）、乙酰螺旋霉素（acetylspiramycin）、三乙酰竹桃霉素（triacetyloleandomycin）、交沙霉素（josamycin）、罗沙米星（rosaramicin）等，近年来研制开发的新品种有克拉霉素（clarithromycin）、罗他霉素（rokitamycin）、罗红霉素（roxithromycin）和阿奇霉素（azithromycin）等，其抗菌谱和抗菌作用和红霉素相似，但具有良好的药动学特性，如半寿期延长，或趋组织性增强，临床应用时可减少剂量，减少给药次数及不良反应。

抗菌作用 大环内酯类抗生素对革兰阳性球菌如金葡菌、表葡菌、肺炎球菌、链球菌及肠球菌具有良好抗菌活性。革兰阴性菌对本类抗生素敏感的有脑膜炎球菌、淋球菌、流感杆菌、百日咳杆菌、布氏杆菌及某些弯曲杆菌。肺炎支原体、衣原体、立克次体亦对本品敏感，军团菌对红霉素高度敏感。

革兰阳性厌氧菌如消化链球菌、破伤风杆菌、产气荚膜杆菌对红霉素有一定敏感性。细菌对本品易产生耐药性，各品种间亦存在一定交叉耐药性。

本类抗生素作用于细菌核糖体50S亚基，抑制细菌蛋白合成。本品为抑菌剂，高浓度时也可有杀菌作用。

体内过程 口服后可自肠道吸收，但各品种的血浓度均较低，在组织浓度较高，可为血浓度的1～4倍，且持续时间也较长。药物在体内组织分布广。在肝、胆汁及脾脏中浓度高，支气管分泌物、鼻窦分泌物、扁桃体、肾脏、唾液、痰液、前列腺、精囊、乳汁等组织及体液中均有一定的药物浓度。本类药物不易透过血脑屏障而进入脑脊液中。

本类抗生素主要经胆汁排泄，存在肝肠循环，在尿中排出量少。

临床应用 本类抗生素用于治疗敏感菌株所致的各种感染，如大叶性肺炎、扁桃体炎、头面五官感染、猩红热、脓皮病等皮肤软组织感染、衣原体所致非淋菌性尿道炎等轻中度感染。红霉素也是治疗支原体肺炎及军团菌肺炎的首选药物。预防风湿热活动，红霉素是青霉素最好的替代品。

本类抗生素主要为口服制剂，常用剂量成人为每日0.8～1.2g，儿童每日20～40mg/kg，分4次空腹服用，无味红霉素则不受食物影响。半寿期较长的几个品种的剂量为，克拉霉素每日2次，每次0.25～0.5g；罗红霉素每日2次，每次0.15g；阿奇霉素，第1d 0.5g，1次服用，第2d后，每日1次，0.25g。红霉素乳糖酸盐、柱晶白霉素用于静脉滴注，成人剂量为每日1～2g，儿童则前者30～50mg/kg，后者为15～20mg/kg，分次滴注。

不良反应及注意事项 各品种口服制剂均可引起胃肠反应；肌注易引起硬结，一般不用；静脉注射可致血栓性静脉炎，偶见皮疹、药物热等过敏反应。无味红霉素（红霉素月桂酸酯）及三乙酰竹桃霉素可引起肝脏损害、肝肿大、黄疸及转氨酶升高，后者因肝损害发生率高，临床应用受到限制。

口服本类药物（除无味红霉素）需空腹服用，肝病患者及孕妇不宜选用红霉素酯化物；避免与β内酰胺类抗生素合用，也不宜和氯霉素或林可霉素类联用；严重肝功能不全者应适当减量；肾功能减退者则不需调整剂量。

氯霉素类临床应用

氯霉素类（chloramphenicol）抗生素包括氯霉素（供注射或口服）、氯霉素琥珀酸酯（仅供注射）、氯霉素棕榈酸酯（即无味氯霉素，仅供口服），以及氯霉素的半合成衍生物甲砜霉素，后者仅有口服剂。

抗菌作用 氯霉素为一种广谱抗生素，对革兰阴性细菌的作用较强，如流感杆菌、淋球菌、脑膜炎球菌、百日咳杆菌、大肠杆菌、肺炎杆菌、产气肠杆菌、志贺菌属、沙门菌属、布鲁菌属、土拉杆菌、霍乱弧菌等。氯霉素对流感杆菌和脑膜炎球菌在低浓度时即具强大杀菌作用。沙雷菌属、不动杆菌属和绿脓杆菌则多呈耐药。各种厌氧菌包括脆弱类杆菌等对本品多数敏感。嗜肺军团菌、胎儿弯曲菌对本品中度敏感，各种衣原体、肺炎支原体、立克次体、螺旋体等均对本品敏感。金葡菌、表葡菌、肺炎球菌、各组链球菌、肠球菌以及白喉杆菌、炭疽杆菌、放线菌属等亦大多敏感。氯霉素对结核杆菌、病毒、真菌、原虫均无作用。氯霉素主要作用于细菌体内核糖体50S亚基，能特异性地抑制mRNA与核糖体的结合，抑制蛋白质合成。林可霉素类、红霉素等大环内酯类抗生素的作用点与氯霉素相近，故可与之竞争结合位置而发生拮抗作用。近年来细菌对氯霉素的耐药性有逐渐增多趋势，耐药性主要由于细菌产生氯霉素乙酰转移酶，使之乙酰化而失去抗菌活性。此种耐药性且可通过耐药质粒传递至敏感菌，使之亦变为耐药菌。

体内过程 氯霉素口服后吸收迅速而完全，血半寿期1.6～3.3h。蛋白结合率50%～70%。体内分布广，容易通过血脑屏障，在脑脊液和脑组织中的药浓度较高。氯霉素易进入细胞内，对细胞内致病菌有效。本品也可进入乳汁、唾液腺、胎儿循环等，大部分（85%）在肝脏内代谢灭活，口服氯霉素后粪便排出量不足1%，其余主要经肾排出。严重肝功能损害可导致氯霉素血浓度显著增高，半寿期延长，因此剂量应酌减，肾功能减退时对本品的影响不大。

临床应用 氯霉素主要适用于：1 伤寒和其他沙门

菌属感染，氯霉素仍为首选药物，但由氯霉素耐药菌株所致感染应改用其他药物。②由流感杆菌、脑膜炎球菌和肺炎球菌所致的细菌性脑膜炎和脑脓肿，脑脊液和脑组织中均可达有效治疗浓度。氯霉素对革兰阴性杆菌脑膜炎疗效不可靠。③各种厌氧菌感染，或与其他抗菌药物联合用于由需氧菌与厌氧菌混合感染，如腹腔感染及盆腔感染。④其他如流感杆菌感染、Q克次体感染等。氯霉素全身用药易渗入房水和玻璃体内达有效浓度，故可用于治疗细菌性眼内感染。

不良反应 氯霉素可引起①造血系统毒性，主要有两种表现，最常见的是红细胞生成抑制，与氯霉素的剂量大小、疗程长短有关。往往同时伴有周围血液中网织细胞减少、贫血、血小板减少或白细胞减少，停药后大多于1～3周恢复。此由于本品抑制人骨髓细胞中与血红蛋白合成有关的铁螯合酶的活性，抑制血红蛋白的形成。另一种少见的反应为再生障碍性贫血，与剂量和疗程无关，发生率约每25 000—40 000疗程中1例，病死率高，大多数均由口服氯霉素引起，机制目前尚未完全阐明。②灰婴综合征，为早产儿及新生儿中采用大剂量氯霉素后引起腹胀、呕吐、苍白、紫绀、呼吸及循环衰竭等。由于新生儿与早产儿肝脏尚未发育成熟，本品的代谢显著减慢，引起氯霉素血浓度过高(150mg/L以上)所致。因此新生儿和早产儿不宜应用氯霉素。③口服本品可引起恶心、呕吐、腹泻等；此外，偶可发生视神经炎、视力障碍、幻视、幻听、精神失常；黄疸、肝功能异常等。

氯霉素尚可引起各种皮疹、发热、血管神经性水肿等过敏反应。偶可引起二重感染；伴有严重毒血症的伤寒、布鲁菌病患者应用氯霉素剂量过大时可出现治疗休克。

甲砜霉素临床应用

甲砜霉素(thiamphenicol)为氯霉素的半合成衍生物。其抗菌谱及抗菌作用与氯霉素基本相似，但对金葡菌、沙门菌属等的作用略差。作用机制与氯霉素相同，细菌对两者有完全性交叉耐药。本品在肝内不被代谢失活，以原形自胆汁排出，故胆汁中浓度较高，肝病患者应用本品不需减量。本品以原形经肾排出，肾功能减退时尿中排出药量显著减少，血半寿期延长，故肾功能减退者剂量应酌减。不良反应少，用药后亦可引起红细胞生成抑制、白细胞和血小板减少等，但很少引起再生障碍性贫血。迄今亦未见"灰婴综合征"的报道，其余不良反应与氯霉素相似。甲砜霉素的临床应用远不如氯霉素普遍，用于呼吸道感染、尿路感染和肝胆系统等感染有较好的疗效。

林可霉素类临床应用

林可霉素类包括林可霉素(lincomycin)和克林霉素(clindamycin)。

抗菌作用 林可霉素类抗菌谱与红霉素基本相似，对革兰阳性菌有较高抗菌活性，如金葡菌(包括部分耐青霉素者)、溶血性链球菌、肺炎球菌心对此类药物敏感。白喉杆菌、炭疽杆菌、破伤风杆菌、产气荚膜杆菌等亦敏感。革兰阴性菌对该类药物呈现耐药。林可霉素类对肠球菌、支原体、衣原体等无作用，此不同于红霉素。另一不同处在于林可霉素类，尤其是克林霉素对脆弱类杆菌等厌氧菌具有良好抗菌作用。克林霉素的抗菌活性约为林可霉素的4～8倍，两者间完全交叉耐药。林可霉素类与红霉素部分交叉耐药。

作用机制 林可霉素类为抑菌剂，主要作用于细菌核糖体的50S亚基，林可霉素类与红霉素作用部位相同，相互竞争结合位置，故两者不宜合用，因可能产生拮抗作用。

体内过程 林可霉素口服吸收较差，成人每8h肌注0.6g，血浓度可维持在5.8～13.2mg/L；克林霉素口服后约可吸收给药量的90%，口服0.3g和0.6g后高峰血浓度分别为4mg/L和8mg/L，肌注和静滴克林霉素的血浓度均约为林可霉素的2倍。该类药物吸收后分布全体内各组织和体液中，最大特点为可渗入骨组织中，骨浓度可达血浓度的1/3。口服给药者主要自胆汁和粪便排出，注射给药者约有30%的给药量自尿中排泄。

不良反应 主要为胃肠道反应，口服者较注射者为多见，克林霉素较林可霉素为少见。有胃部不适、腹痛、腹泻等，腹泻多属轻度，偶可引起假膜性肠炎，系厌氧的难辨杆菌所引起，腹部手术后多见，故本类药物不宜用于腹部外科手术后预防用药。皮疹及一过性血清转氨酶升高等亦偶有发生。

注意事项 此类药物不宜快速静滴，林可霉素每2g至少溶于250ml内，克林霉素每0.6g至少溶于100ml内。静滴液必须低于上述浓度缓慢滴注。

临床应用 适用于①金葡菌(包括耐青霉素菌株)、溶血性链球菌、肺炎球菌等所致各种感染，对金葡菌所致骨髓炎本品为首选药物。②厌氧菌感染：克林霉素较林可霉素尤具良好疗效。治疗厌氧菌、需氧菌混合感染时，本类药物常与氨基糖甙类抗生素联合治疗。

林可霉素成人肌注每日1.2～1.8g，小儿每日10～30mg/kg，均分2～3次给予；成人静滴每日1.2～2.4g，小儿每日20～50mg/kg，亦分2～3次。克林霉素成人口服，每日0.6～1.8g，小儿10～30mg/kg，分3～4次；肌注或静滴，成人0.6～1.2g/d，严重感染者可增至1.2～2.4g/d，小儿每日20—40mg/kg，分2～3次。

多肽类临床应用

多肽类抗生素(peptides)有多粘菌素B(polymyxin B)、多粘菌素E(colistin、粘菌素)及杆菌肽

(bacitracin)。其抗菌谱不同，抗菌作用强，有明显毒性，属杀菌剂。多粘菌素E现已不用。

抗菌作用 多粘菌素B对革兰阴性菌有强大抗菌活性，尤其对绿脓杆菌的作用更为显著。但对变形杆菌、沙雷菌、淋球菌及布氏杆菌则均无抗菌活性。多粘菌素B对革兰阳性菌无作用。杆菌肽则对金葡菌、表葡菌及化脓链球菌有高度抗菌活性，对革兰阴性菌则无抗菌作用。

细菌对多肽类抗生素不易或极慢产生耐药性。

本类药物主要作用于细菌的细胞膜，影响其表面活性使通透性增加，导致胞内重要代谢物质外漏而使细菌被杀灭，杆菌肽则尚能作用于细菌胞壁，使粘肽合成障碍。

体内过程 本类药物口服不吸收，肌注多粘菌素B硫酸盐后血浓度较低，静脉给药则血浓度较高。多粘菌素B的血浆半寿期为6h，肾功能不全者则半寿期延长，血药浓度增高。本类药物不易透入胸腹关节腔及脑脊液。多粘菌素B主要由肾脏排出，可排出给药量的60%～75%。

临床应用 多粘菌素B主要用于革兰阴性杆菌，尤其绿脓杆菌感染，目前由于其他新型低毒有效抗菌药物的发展，本类药物的应用已逐渐减少，但仍可为治疗上述感染的选用药物。杆菌肽仅供局部外用。

多粘菌素B硫酸盐成人剂量，0万～100万U/d，儿童1.5万～2万U/(kg·d)(1mg＝1万U)，分次给予，静滴与肌注剂量相同。局部应用有多粘菌素软膏、眼药水及水溶液。

不良反应及注意事项 多粘菌素类对肾脏和神经系统有明显毒性作用。①肾毒性反应：发生率可达20%，有蛋白尿、管型尿，严重者发生肾小管坏死。②神经系统毒性，肌注后可发生面部麻木、感觉异常，剂量较大、疗程较长时可引致呼吸麻痹，少数患者偶可发生耳鸣、耳聋等。③其他，瘙痒、皮疹和药物热等变态反应；偶可发生白细胞减少和肝毒性。肌注可致局部疼痛，静脉注射可发生静脉炎。

临床应用本类药物时，应注意①一般不作为首选药物。②掌握适宜剂量，疗程控制在10～14d，定期检查尿常规及肾功能。③不与其他肾毒、耳毒性药物合用。④肾功能不全者不宜用。

四环素类临床应用

天然四环素(tetracyclines)包括四环素、土霉素、金霉素和去甲基金霉素，半合成四环素类包括多西环素(doxycycline)、甲烯土霉素(methacycline)和米诺环素(minocycline)。目前四环素、土霉素、多西环素和米诺环素是国内临床应用的主要品种，其他品种应用少或仅作局部用药，如金霉素。

抗菌作用 四环素类属广谱抗生素，对肺炎球菌、溶血性链球菌、产气荚膜杆菌、炭疽杆菌等革兰阳性菌及布氏杆菌、流感杆菌、大肠杆菌等革兰阴性菌具抗菌作用；对立克次体、支原体、衣原体、螺旋体、阿米巴原虫等也有抑制作用。近年来金葡菌、大肠杆菌、产气杆菌、肺炎球菌、溶血性链球菌等对四环素类耐药菌株已日见增多，金葡菌、大肠杆菌的耐药现象尤为严重。在四环素类中四环素的抗菌活性高于土霉素，多西环素和米诺环素的抗菌活性高于四环素。

作用机制 主要作用于细菌核糖体的30S亚单位，从而抑制细菌蛋白质的合成。

体内过程 四环素、土霉素口服后吸收不完全，约可吸收给药量的30%～70%，多西环素、米诺环素口服吸收较完全，约可吸收口服量的90%。金属离子可与药物络合而使吸收减少。每6h口服盐酸四环素0.25g或0.5g后，稳态血浓度分别为1～3mg/L和1.5～5mg/L。单次静脉给药0.25g和0.5g后高峰血浓度为15～20mg/L，血半寿期6～8h。口服多西环素0.2g后高峰血药浓度为3～4mg/L，在给药后2～4h时到达。四环素类吸收后广泛分布在体内组织和体液中，易于渗入胸水、腹水、胎儿循环，但不易透过血脑屏障，脑脊液中药物浓度低。多西环素在淋巴液、腹水、肠组织、眼和前列腺组织中均有较高浓度，约为血浓度的60%～75%。四环素类易与骨和齿中钙离子络合而沉积在上述组织中。本类药物主要自肾小球滤过排出，给药后24h内四环素和土霉素约分别可排出给药量的60%和70%，约40%的多西环素自肾排出，部分在肝内代谢灭活，少量分泌至胆汁从肠道排出。四环素在乳汁中浓度可达血浓度的60%～80%。肾功能损害者四环素类的半寿期可延长至50～108h，多西环素仍为15～22h。

不良反应及注意事项 ①胃肠道反应，口服者多见，如恶心、呕吐、上腹不适、腹胀、腹泻等，尚可影响肠道正常菌群导致维生素缺乏，发生口角炎、舌炎、咽痛、口干等。②注射部位静脉炎。③肝脏损害：较大剂量静滴或长期口服者，原有肝病、肾功能不全者及妊娠后期妇女更易发生。④肾功能损害：肾功能正常者无明显影响，原有肾功能损害者可加重氮质血症，但多西环素应用后影响不大。⑤由于四环素类的沉积可使乳齿或恒齿黄染，牙釉质发育不良及龋齿，并可导致骨发育不良，因此7岁以下小儿及孕妇、乳妇均应避免应用该类药物。⑥过敏反应，可致药物热、皮炎，并可诱发光感性皮炎，偶可发生过敏性休克、哮喘和紫癜。⑦两重感染：长期应用可引起耐药金葡菌、革兰阴性杆菌、真菌等所致消化道、呼吸道和尿路感染。⑧良性颅内压增高：婴幼儿较多见，属可逆性，停药后迅速消失。

临床应用 由于常见病原菌对四环素类的耐药现象严重，口服四环素、土霉素的吸收又较差，体内不易达到有效抑菌浓度，因此四环素类药物目前的适应证为：

(1)作为首选或选用药物应用于下列疾病：①立克

次体病：包括流行性斑疹伤寒、地方性斑疹伤寒、洛矶山热、恙虫病和Q热等。(2)肺炎支原体感染。(3)衣原体感染：如鹦鹉热、性病性淋巴肉芽肿、非特异性尿道炎、输卵管炎及沙眼。(4)回归热。(5)布氏杆菌病。(6)霍乱。(7)兔热病。(8)鼠疫。

(2)四环素类可用于对青霉素类过敏的炭疽、破伤风、气性坏疽、雅司、梅毒、淋病和钩端螺旋体病的患者。

(3)其他敏感菌所致呼吸道、胆道、尿路和皮肤软组织等感染。

成人口服四环素或土霉素的常用量为每日1～2g，分3～4次；小儿每日25～50mg/kg，分3～4次。治疗淋病时成人为每日2g，4次分服，疗程5d。治疗梅毒患者剂量用法同淋病，早期梅毒疗程15d，晚期梅毒疗程30d。

成人静滴盐酸四环素每日1g，每日不超过1.5g，小儿每日10～30mg/kg，分2次给予，静滴溶液浓度不宜>1mg/ml。婴儿、7岁以下小儿、孕妇、乳妇、肝肾功能减退者，均不宜应用本类药。

利福霉素类临床应用

利福霉素类(rifamycin)抗生素有利福霉素SV(rifamycin SV)、利福平(rifampin)、利福定(rifandin)及利福喷汀(rifapentine)，前者为注射剂，后3个品种为口服制剂。

抗菌作用 本类抗生素抗菌谱广、脂溶性好，易渗入细胞内杀灭胞内微生物，对细菌、衣原体、立克次体、病毒及原虫等有不同程度的抗菌活性。尤以对结核杆菌的抗菌作用为最强，如利福平对多种分支杆菌属的最低抑菌浓度(MIC)为0.005～0.5mg/L，对非典型结核杆菌亦有相当抗菌效能。利福平能杀灭繁殖期结核杆菌，高浓度时对静止期菌株亦有作用。麻风杆菌对利福平也非常敏感；利福平对金葡菌等革兰阳性及阴性菌也有明显的抗菌作用。肠杆菌科细菌及绿脓杆菌则一般耐药。对脆弱类杆菌的作用可与甲硝唑相比，而优于克林霉素。

对结核杆菌的作用，利福喷汀及利福定比利福平分别强2～10倍及3倍。抗麻风杆菌的作用则以利福定为最强。

本类抗生素单独应用极易产生耐药性，各品种间亦存在交叉耐药性，因此应与其他抗菌药物合用。

作用机制 为主要抑制细菌的核酸形成，它能特异性的与脱氧核糖核酸(DNA)依赖的转录酶结合而抑制核糖核酸(RNA)的合成，导致细菌死亡。

体内过程 除利福霉素SV口服不吸收外，其他3个品种口服后吸收快而完全，但其吸收程度明显受食物影响。服药后1h血浓度即达高峰，因存在肝肠循环，有效浓度可维持12h。肌注或静注利福霉素SV后血浓度低于口服同剂量利福平，维持时间亦较短。本类药物体内分布广，并能通过胎盘。

主要在肝内代谢，通过胆汁排泄，部分自肠道重吸收，口服量的60%由粪便排出，18%～30%由尿排出。利福平及利福定的半衰期为3～5h，利福喷汀为18～31h。

临床应用 本类药物用于治疗结核病，亦用于治疗耐药金葡菌等引起的各种感染，均应与其他抗菌药物合用。

注射用利福霉素SV仅用于不能口服利福平的患者，其他品种供口服。利福平的成人剂量为每日0.45～0.6g，儿童10～20mg/kg，分1～2次服用。利福定的剂量为利福平的1/3，利福喷汀可每周服药1～2次，每次0.6g。

不良反应及注意事项 较常见者为肝毒性，发生率约1%，多数为转氨酶的一过性升高。其他如胃肠道不适等一般不影响治疗。

本类口服品种均需空腹服用，对本类药物有过敏史及妊娠3个月以内妇女禁用本品；服药期间大小便、泪液、唾液及痰等可呈红色；疗程中需定期检查肝功能。

糖肽类临床应用

万古霉素(vancomycin)与去甲万古霉素(norvancomycin)系糖肽类(glycopeptide)抗生素，作用相似，后者系国产品。

抗菌作用 本品对革兰阳性球菌具有强大抗菌活性，如金黄色及表皮葡萄球菌、化脓性链球菌、肺炎球菌、α溶血性链球菌和肠球菌属。尤其对甲氧西林耐药的金葡菌(MRSA)、表皮葡萄球菌(MRSE)的抗菌活性为其他青霉素类和头孢菌素类所不及，与利福平、庆大霉素或妥布霉素合用更有协同作用。对炭疽杆菌、白喉杆菌、破伤风杆菌、产气荚膜杆菌和难辨梭菌亦敏感。细菌对本品不易产生耐药性，去甲万古霉素的抗菌作用略优于万古霉素。

本品对细菌的作用机制为干扰细菌细胞壁的合成。

体内过程 本品口服不易吸收，静脉注射后在体内分布广泛，可通过胎盘进入胎儿体内，但不易透过血脑屏障，以原形自肾排出，肾功能不全者排泄减慢，半衰期可自6h延长为9h，易出现毒性反应。

临床应用 万古霉素和去甲万古霉素主要用于治疗MRSA、MRSE、溶血性链球菌及肠球菌属所引起的严重感染，如败血症、心内膜炎、肺炎及尿路感染等，口服用于治疗难辨梭菌所致的假膜性肠炎。

静滴时万古霉素的成人剂量为每日1～2g，儿童20～40mg/kg·d，分2次给药，疗程一般为2周，严重感染时可适当延长；口服成人剂量为每日2g，分次服用。去甲万古霉素0.4g相当于万古霉素0.5g。

不良反应及注意事项 应用万古霉素或去甲万古霉素后，如血药浓度过高，超过80mg/L时，可发生耳鸣、重

听力或耳聋等耳毒反应，尤其老年患者或肾功能不全者更应掌握剂量，并进行血药浓度监测。单独应用本品时肾毒性并不显著，与氨基糖苷类抗生素合用时，可加重肾损害，故须观察肾功能变化。此外，尚偶可发生皮疹、瘙痒、皮肤潮红等变态反应，故一般轻症感染、老年人、新生儿、早产儿及肾功能不全者不宜应用本品。必须应用时，应监测血药浓度以调整剂量，避免与其他肾毒、耳毒性药物合用，静脉滴注时每次剂量至少加250ml液体，缓慢滴入至少1h以上。

夫西地酸临床应用

夫西地酸（褐霉素、fusidic acid、fucidin）具有甾体结构，临床所用者为其钠盐。

抗菌作用 本品为窄谱抗生素，主要作用于革兰阳性菌及阴性球菌，对金黄色葡萄球菌和表皮葡萄球菌（包括耐青霉素及甲氧西林菌株、MRSA、MRSE）尤有良好抗菌活性；淋球菌、脑膜炎球菌、白喉杆菌、破伤风杆菌及产气荚膜杆菌对本品敏感，而链球菌和肺炎球菌则敏感性较差。本品与利福平、氯唑西林等合用有协同作用。葡萄球菌对本品极易产生耐药性，细菌对本品及与其他抗菌药物间无交叉耐药现象。

夫西地酸主要抑制细菌蛋白质的合成而导致细菌死亡。

体内过程 口服本品吸收迅速，与牛奶同服可延缓吸收。体内分布广，除不易透过血脑屏障外，其他组织脏器均可达到有效治疗水平。血清蛋白结合率95%。本品主要由胆汁排泄，肠道排出2%左右，尿排出量为1%，大部分药物在体内灭活。

临床应用 夫西地酸主要用于治疗葡萄球菌所致各种感染，对难辨梭菌引起的肠炎也有良好疗效。本品主要供口服，成人剂量每日0.5～1.5g，儿童为每日20～40mg/kg，分2～3次服用，严重感染剂量可加倍。二乙醇胺制剂（0.58g≈0.5g夫西地酸）可供静脉滴注。2%软膏可供外用。

不良反应及注意事项 本品毒性低微，使用安全，对肾脏无毒性。静脉滴注偶可引起静脉栓塞或血管痉挛。因细菌对本品易产生耐药性，一般应与其他抗葡萄球菌药物联合应用。

磷霉素临床应用

磷霉素（fosfomycin）为化学合成的抗菌药物。

抗菌作用 本品抗菌谱广，对临床常见致病菌如葡萄球菌、链球菌、肺炎球菌、大肠杆菌及痢疾杆菌等有一定抗菌活性，对绿脓杆菌、肺炎杆菌和变形杆菌等作用稍差，一些庆大霉素耐药的菌株对本品依然敏感。由于本品化学结构式不同于其他抗菌药物，故细菌对本品与其他抗菌药物间无交叉耐药性。与青霉素类、头孢菌素类或氨基糖苷类药物联合有协同作用。磷霉素对细菌的作用机制为抑制细菌细胞壁的早期合成。

体内过程 本品口服吸收好，服用钙盐后可吸收30%～40%的服药量，健康人口服2g后4h血峰浓度为7mg/L，且不受食物的影响。肌注钠盐后1h血峰浓度可为口服同剂量的3～5倍；静脉给药则血浓度更高。血半衰期为1.5～2h。本药几乎不与血浆蛋白结合，在体内组织分布广，肾、肝、肺、胆汁、骨髓、胎儿循环及乳汁中均有一定浓度，且能透过血脑屏障进入脑脊液中，炎症时脑脊液浓度可为同期血浓度的17%～50%。

本品主要由肾小球滤过由尿排出，口服及注射后分别排出给药量的3 %及90%，部分自肠道排出。肾功能减退者应用时不需调整剂量。

临床应用 磷霉素主要用于治疗敏感细菌所致的败血症、腹膜炎，肺部、尿路、肠道及皮肤化脓性感染等。轻症感染口服给药，严重感染大剂量静脉给药，并可与β内酰胺类或氨基糖苷类抗生素联合应用，可呈协同作用并可延缓细菌对之产生耐药性，治疗耐药金葡菌感染时宜与红霉素、利福平或万古霉素合用。

口服磷霉素钙盐，成人剂量每日2～4g，儿童50—100mg/kg，分3～4次服用；静注时成人每日8～16g，儿童0.1～0.3g/kg，分2～4次滴注。肌注因局部疼痛较著，已基本不用。

不良反应及注意事项 本品使用安全，约10%～17%患者出现不良反应，大多为轻度胃肠不适，如上腹闷胀、纳呆、稀便或轻度腹泻等，均不影响继续治疗，偶有皮疹，无重要脏器如肝、肾及血液系统的毒性反应。

严重感染时磷霉素应与其他抗菌药物联合使用。

大观霉素临床应用

大观霉素（spectinomycin）为氨基环多醇类抗生素。

抗菌作用 本品对淋球菌有强大抗菌作用，在日本及东南亚地区分离到的淋球菌不论是否产生青霉素酶，对大观霉素均极敏感，耐药菌株较少见。但自1981年以来，在欧、美及马来西亚等地已分离到对本品高度耐药的菌株，最低抑菌浓度（MIC）超过2 048mg/L。本品对其他革兰阳性及阴性菌的作用较差，对沙眼衣原体无活性，但对溶尿素支原体则有良好作用，对梅毒螺旋体无效。

大观霉素作用细菌核糖体30S亚基，抑制蛋白质合成，从而导致细菌死亡。

体内过程 本品供肌内注射，单次注射2g后，血峰浓度可达80～100mg/L，70%～80%的注射量以原形经肾脏由尿排出。合用丙磺舒不影响其排泄，本品不与血清蛋白结合。

临床应用 大观霉素的唯一适应证是治疗由产酶或非产酶淋球菌所致的淋菌性尿道炎（淋病）及对青霉素过敏的淋病患者，本品可作为首选用药，单纯性淋病的疗效在90%～100%，合并感染沙眼衣原体者，疗效较差，对咽部淋病则单剂无效。对大观霉素耐药菌株所致淋病，可改用氟喹诺酮类或头孢噻肟、头孢曲松等新一代头孢菌素治疗。大观霉素常用量为单次深部肌内注射2g。

不良反应及注意事项 本品毒性低微，偶有注射后短暂眩晕、注射局部不适，无耳、肾毒性，孕妇不宜应用本品。

喹诺酮类抗菌药物临床应用

喹诺酮类（quinolones）抗菌药物可分为三组：第一、二组的代表药物分别为萘啶酸和吡哌酸。第三组为氟喹诺酮类，属此组者抗菌谱广，抗菌活性高，对耐药菌亦有效；在组织体液内浓度高；口服制剂吸收完全，给药次数少，使用方便，严重不良反应少见。目前临床应用的品种主要有诺氟沙星（norfloxacin）、培氟沙星（pefloxacin）、依诺沙星（enoxacin）、氧氟沙星（ofloxacin）和环丙沙星（ciprofloxacin）。

抗菌作用 萘啶酸抗菌作用差，仅对少数大肠杆菌、变形杆菌等有活性。吡哌酸的抗菌作用较萘啶酸明显增强，对大肠杆菌等革兰阴性菌及部分绿脓杆菌有抗菌作用，对革兰阳性菌无作用；氟喹诺酮类作用显著增强，对革兰阴性杆菌，包括绿脓杆菌有良好抗菌作用，对金葡菌等革兰阳性球菌亦具抗菌活性，氟喹诺酮类对厌氧菌的作用均差，对衣原体和支原体亦具有作用。氟喹诺酮类中以环丙沙星的体外抗菌作用较其他品种略强。

作用机制 主要抑制细菌的DNA旋转酶，阻断细菌DNA复制而起杀菌作用。

体内过程 萘啶酸口服吸收差，血浓度低，尿浓度较高，可达抑菌浓度。吡哌酸口服后少量吸收，尿浓度高，部分药物自粪中排泄。氟喹诺酮类口服吸收迅速而完全，生物利用度高，氧氟沙星、依诺沙星口服后约可吸收给药量的80%～90%，诺氟沙星及环丙沙星吸收较差。氟喹诺酮类在体内广泛分布，组织体液浓度高，消除半寿期较长（大多3～7h），有效药物浓度维持时久。在肺组织、痰液、骨组织、前列腺、皮肤、水泡液中均可达有效药物浓度。单次口服0.4～0.6g后，血药高峰浓度以氧氟沙星为最高，环丙沙星和诺氟沙星较低。血半寿期以培氟沙星为最长，可达8.6～11h；诺氟沙星和环丙沙星为3～4h；氧氟沙星、依诺沙星为5～7h，后两者主要自肾排泄，24～48h内可排出给药量的70%左右，诺氟沙星和环丙沙星排出约30%～40%。培氟沙星体内易被代谢，尿中原形药排出仅10%左右。氟喹诺酮类的尿液峰浓度约可达0.1～0.65g/L，远远超过大多数尿路感染病原菌的最低抑菌浓度（MIC）。

不良反应和注意事项 氟喹诺酮类不良反应轻微，主要表现为恶心、呕吐、腹泻等胃肠道反应，头昏、头痛、失眠等神经系统反应；皮疹、皮肤瘙痒等过敏反应，尚可发生一过性血清转氨酶或尿素氮升高，可逆性粒细胞减低。不良反应发生率3%～8%，平均约5%。氟喹诺酮类偶可引起较严重不良反应：①大剂量应用时出现结晶尿。②中枢神经系统毒性反应如严重眩晕、癫痫样发作等。③软骨损害，在未成年动物中可致软骨毒性，人类中尚未发现。

注意事项：①由于氟喹诺酮类的作用机制为阻断DNA复制过程，且在动物中发现有软骨损害，小儿、孕妇、乳妇应避免应用此类药物。②口服铝、镁等制酸剂可减少该类药物吸收，故不宜同服。③本类药物可抑制茶碱类、咖啡因和口服抗凝剂在肝脏中的代谢，使上述药物血浓度增高，有可能发生毒性反应，故应尽量避免两类药物同时应用，不可避免时则应严密观察，有条件者进行药物浓度监测以防止毒性反应的发生。

临床应用 60年代，萘啶酸曾用于尿路感染，目前已渐趋淘汰。

吡哌酸用于敏感菌所致的尿路感染和肠道感染，后者包括细菌性痢疾。氟喹诺酮类临床适应证为：①泌尿生殖系感染：包括单纯性尿路感染、复杂性尿路感染、细菌性前列腺炎、淋球菌尿道炎（包括耐青霉素淋球菌引起者）。②消化系统感染：细菌性痢疾、伤寒等沙门菌感染、中性粒细胞减少症者伴发的胃肠道感染。③呼吸道感染：革兰阴性杆菌肺部感染、慢性支气管炎继发革兰阴性杆菌感染。④革兰阴性杆菌骨髓炎。⑤皮肤软组织感染，耳、鼻、外科感染等由革兰阴性杆菌所致者。

剂量和用法：①吡哌酸：成人每日1.5～2g，分3～4次服。②诺氟沙星：成人一般感染0.2g，每日3次，较重感染（如伤寒）可增至每日0.8～1.6g，分4次。③依诺沙星，成人一般感染0.3～0.4g，每日2次；单纯性尿感0.2g，每日2次；伤寒等较重感染每日0.8～1.2g，分2～3次。④氧氟沙星：一般剂量为0.2～0.3g，每日2次，单纯性尿感可为每日0.2g，单纯性淋病0.4g，单剂。伤寒等较重感染每日0.6～0.8g，分2次。⑤环丙沙星：成人一般口服量为每日1.0—1.5g，分2～3次服。

部分患者应用静脉滴注，氧氟沙星的静滴剂量同口服，环丙沙星为0.2g，每12h 1次，或0.2g，每8h 1次。疗程均视病种病情而定，一般7～14d，单纯性尿感可为5d。

磺胺药与甲氧苄啶临床应用

磺胺药（sulfonamides）可分为：①局部用磺胺药：磺胺醋酰钠（SA-Na）供眼科用；磺胺嘧啶银盐（SD-Ag）及醋酸磺胺米隆（sulfamylon，SML）供皮肤和创面感染用。②口服不吸收磺胺：水杨酸偶氮磺胺吡啶

(salicylazosulfapyridine, SASP) 用于治疗溃疡性结肠炎；磺胺脒 (SG)供肠道感染口，目前常与其他磺胺药如磺胺嘧啶制成合剂。③口服吸收磺胺药根据半寿期长短又可分为短效磺胺：半寿期在10h以内，如磺胺异噁唑 (SIZ)；中效磺胺：半寿期11～24h，如磺胺甲噁唑 (SMZ)、磺胺嘧啶 (SD)；长效磺胺：半寿期在24h以上，如磺胺对甲氧嘧啶 (SMD)、磺胺间甲氧嘧啶 (SMM)、磺胺-3-氧吡嗪 (SMPZ) 及磺胺多辛(周效磺胺，SDM')等。目前临床广泛应用的为中效磺胺。

甲氧苄啶 (trimethoprim, TMP) 为广谱抗菌药物，不属磺胺类，与磺胺药合用有协同作用。

抗菌作用 磺胺药有广谱抗菌作用，对多数革兰阳性及阴性菌均有活性，对脑膜炎球菌、肺炎球菌及大肠杆菌的抑菌作用很强，但对金葡菌的作用较差，绿脓杆菌对本品耐药。此外，衣原虫、弓形体、阿米巴原虫及卡氏肺孢子虫等原虫及一些放线菌、奴卡菌等对磺胺药亦有不同程度的敏感性。磺胺药与 TMP 联合后，对大肠杆菌、产气杆菌、变形杆菌、痢疾杆菌和金葡菌的抗菌作用明显增强。

TMP 对绿脓杆菌和伤寒杆菌的作用最为显著，对金葡菌和溶血性链球菌也有活性。对脑膜炎球菌、产碱杆菌和绿脓杆菌等无效。

细菌对磺胺药易产生耐药性，各磺胺药之间存在交叉耐药性，与 TMP 合用除提高磺胺药的抗菌作用外，并可减少耐药菌株的产生。

磺胺药与 TMP 是通过阻止细菌的叶酸代谢而抑制细菌生长。两者分别竞争性抑制叶酸代谢过程中的二氢叶酸合成酶及二氢叶酸还原酶，在双重阻断作用下，使细菌的生长繁殖受阻。磺胺药为抑菌剂，与 TMP 合用后，磺胺药的抗菌作用增强，甚至可具有杀菌作用。

体内过程 口服磺胺药在肠道内有极少量吸收。口服易吸收者则服药后易在小肠上段吸收，不论半寿期长短，吸收速率无明显差异，一般在服药后2～6h血浓度达高峰，吸收量可为口服量的70%～100%。吸收后在血中以三种形式存在：1 为具有抗菌活性的游离型。2 血浆蛋白结合型，各品种结合率45%～99%不等，该型无抗菌活性。③在肝内乙酰化后失去抗菌活性，不同磺胺药的乙酰化率为15%～60%，乙酰磺胺的水溶性较低，易在肾脏中形成结晶。

肌注磺胺药后吸收并不加快，血药浓度与口服者相似或略高，静注后则即刻达峰浓度，血浓度比口服者高30%～100%，浓度下降亦较快。

磺胺药吸收后在体内分布广，并可进入脑脊液中，以 SD 在脑脊液中的浓度为最高。磺胺药及其代谢产物主要由肾小球滤过，从尿中排出，各种磺胺药的排泄速率有明显不同，短效磺胺药排泄最快，中效磺胺次之，长效磺胺最慢。TMP 口服后吸收快而完全，服药后1～2h即达血峰浓度，半寿期为12.5h，尿中排泄速度及排泄量与 SD、SMZ 相仿。

临床应用 SA Na 滴眼液用于沙眼衣原体感染，SD Ag 及 SML 用于皮肤创面绿脓杆菌或大肠杆菌感染，口服不吸收磺胺药可用于治疗肠道感染；口服吸收磺胺药中以 SMZ-TMP 及 SD-TMP 应用最为广泛，用以治疗敏感菌株所致的流行性脑脊髓膜炎、尿路感染、肺部感染、肠道感染、伤寒与副伤寒、扁桃体炎、中耳炎、乳突炎、丹毒、产褥热及麻风等，SMPZ-TMP 可用于治疗疟疾，SMZ-TMP 尚可治疗卡氏肺孢子虫病。

常用的口服剂量：SMZ(0.4g) + TMP(0.08g)复合片，每日2次，每次2片，SD(0.4g) + TMP(0.05g)复合片，每日2次，每次2片；SMD 或 SMM 每日1次，每次1g；SMPZ 每次0.5g，隔日1次，或1g，每3d1次；SASP 每日4次，每次1—1.5g(由小剂量开始)。

静脉用药：SMZ-TMP 每日8～12ml(2ml/1片)，分2～3次静脉滴注；20% SD 每日10～20ml，分2次静脉滴注。

不良反应及注意事项 较常见的过敏反应为药疹，常在服药后7～10d内出现，SD、SMZ 的皮疹发生率约为1.3%～0.83%，偶见药物热或血清病样反应，各种磺胺药之间存在交叉过敏。此外尚可引起粒细胞减少、肝功能损害、结晶尿、血尿、管型尿等。黄疸则多见于新生儿。因此，长期使用 SMZ、SD 时应同服碳酸氢钠以碱化尿液，减少肾脏毒性反应；妊娠后期及哺乳期妇女、新生儿不宜应用；老年人慎用磺胺药；疗程中定期检查血常规及尿常规。

抗病毒药临床应用

由于病毒寄生于细胞内，一切对病毒有抑制作用的药物对宿主细胞也有损害。近年来的研究发现许多病毒在复制过程中各有特异性的酶参与，一些抗病毒药 (antiviral drugs) 可以选择性的抑制病毒复制的某一环节而起作用。

抗病毒作用 药物可以抑制病毒的不同阶段而起治疗作用。①阻止病毒吸附于细胞表面，例如丙种球蛋白中抗体与病毒抗原结合，阻止其吸附而预防感染。②阻止病毒进入细胞或阻止病毒外壳脱去并释出其中核酸，如金刚烷胺 (amantadine)、金刚乙胺 (rimantadine) 可预防甲型流感。③抑制病毒核酸合成，如阿糖腺苷(Ara-A, adenosine arabinoside)、阿昔洛韦 (acyclovir)、丙氧鸟苷 (ganciclovir)、三氮核苷 (ribavirin)、磷甲酸钠 (foscarnet) 以及核苷类抗 HIV 病毒药等。4 抑制病毒蛋白质的合成，如干扰素。抗病毒药对处于潜伏期(非复制期)的病毒无效。某些促进细胞免疫反应的免疫调节剂可增强其疗效。

临床应用 目前的抗病毒药物的适应证、用法及剂量见下表。

目前临床应用的抗病毒药物

药物	给药途径	用途	成人剂量
阿昔洛韦	口服	初发生殖器疱疹	0.2g，5次/d×10d
		复发生殖器疱疹	0.2g，5次/d×5d
		抑制生殖器疱疹	0.4g，2次/d×12月
		抑制皮肤粘膜疱疹（免疫缺陷者）	0.2g，3～5次/d
		治疗皮肤粘膜疱疹（免疫缺陷者）	0.2～0.4g，5次/d，直至愈合
		带状疱疹	0.8g，5次/d×7～10d
	静滴（1h）	疱疹性脑炎	10mg/kg，q8h×10～21d
		新生儿疱疹	0.5g/m²，q8h×10d
		严重生殖器疱疹	5mg/kg，q8h×5d
		治疗皮肤粘膜疱疹（免疫缺陷者）	5mg/kg，q8h×7d
		抑制皮肤粘膜疱疹（免疫缺陷者）	5mg/kg，q8h
		带状疱疹或水痘（免疫缺陷者）	10mg/kg，q8h×7d
更昔洛韦	静脉注射	艾滋病患者、巨细胞病毒视网膜炎	诱导：5mg/kg，2次/d×14～21d 维持：每日5mg/kg
叠氮胸苷（AZT）	口服	HIV感染 CD4<500/mm³或有症状	0.1g，5次/d
双去氧肌苷（DDI）	口服	HIV感染者，叠氮胸苷无效或不能耐受	片：0.125～0.3g（2片），2次/d 粉：0.167～0.375g，2次/d
双去氧胞嘧啶核苷（DDC）	口服	同上	0.75mg，3次/d
阿糖腺苷	静脉	疱疹性脑炎	每日15mg/kg（持续12～24h）×10d
		新生儿疱疹	同上
		带状疱疹（免疫缺陷者）	每日10mg/kg（持续12～24h）×5d
	眼膏	疱疹性角膜炎	1.25cm涂眼，5次/d×7～21d
金刚烷胺	口服	甲型流感治疗	0.2/d×5～7d
		甲型流感预防	0.2g/d
氮核苷	气溶	严重呼吸道合胞病毒感染（婴儿、儿童）	12～18h/d×3～7d（20mg/ml）
	静脉注射	Lassa 热	首剂2g，后0.5～1g，3次/d×10d
干扰素	皮下注射	乙型肝炎（慢性活动）、丙型肝炎（慢性）	5×10⁶U/d×4月 2×10⁶—3×10⁶U，每周3次×6月
	病变内注入	尖锐湿疣	1×10⁶U/疣，总数不超过5个，每周3次
膦甲酸钠	静脉注射	巨细胞病毒视网膜炎	诱导60mg/kg，3次/d×2～3周 维持每日90—120mg/kg
		阿昔洛韦耐药单纯或带状疱疹	40～60mg/kg，3次/d
碘苷	滴眼	疱疹性角膜炎	每小时1滴，晚间每2h 1次，直至痊愈

抗结核药临床应用

自40年代链霉素应用于临床以后，新的抗结核药物不断出现，特别是杀菌剂异烟肼和利福平的应用以来，结核病的发病明显减少，病死率大幅度下降，预后有显著改观。目前有效的抗结核药物有异烟肼、利福平、链霉素、吡嗪酰胺、乙胺丁醇、氨硫脲、对氨水杨酸、卡那霉素、卷曲霉素、紫霉素、乙硫异烟胺和环丝氨酸共12种，其中前6种为国际防痨组织推荐的抗结核药物。这些药物的主要作用是抑制结核菌体的合成，破坏或干扰结核菌的代谢过程，从而起到杀菌或抑菌作用。

杀菌药物 有以下几种。

异烟肼（isoniazid，INH） 又名雷米封，是异烟酸和肼的化合物，能抑制结核菌脱氧核糖核酸合成，以及菌体及菌壁分支酸的合成，对细胞内、外细菌均有杀灭作用。INH对结核菌的最低抑菌浓度（MIC）为0.02～2mg/L，口服后胃肠道迅速吸收，1～2h后血浓度达高峰，蛋白结合率低，仅0%～10%。本药能分布至全身组织细胞及体液内，容易通过血-脑屏障入脑脊液。在肝内乙酰化失活，

因乙酰化的速度不同而分为快型和慢型,由遗传控制。若产生药物不良反应,快乙酰化者易引起肝毒性;慢乙酰化者则可引起周围神经炎。口服剂量的70%以上由肾脏以无活性的乙酰异烟肼等形式排出。成年人每日0.3g口服;结核性脑膜炎、急性粟粒性结核和重症患者剂量加倍。单独使用INH时结核菌容易产生耐药性。本品毒性反应少,可安全用于孕妇。服用大剂量INH易发生周围神经炎,少数有暂时性转氨酶升高或发生肝细胞性黄疸,应停药观察。偶有发热、皮疹、头晕、注意力不集中、失眠等,癫痫或精神病患者禁用本药。

利福平(rifampicin, RFP) 是利福霉素的半合成衍生物。本品与菌体的核糖核酸聚合酶结合,干扰脱氧核糖核酸及蛋白质的合成。对结核菌包括耐药菌株、细胞内外生长旺盛和生长缓慢的结核菌均具杀菌能力。RFP对$H_{37}RV$的MIC为0.005～1mg/L。口服0.6g后,在消化道迅速吸收,1.5～3h后血药峰浓度达8mg/L,能渗入全身各脏器及体液中。肝、胆、肾、胆汁和尿液浓度高,药物大部分由粪便排出,小部分从肾排出,尿呈红色。成人常用剂量为每日0.45～0.6g,晨间空腹顿服。重症者可加大剂量至0.9g,单独应用本品常迅速产生耐药性。RFP在消化道的吸收可受PAS的干扰,故两药并用时应有8～12h的间隔。治疗早期可出现可逆性转氨酶升高,老年人、嗜酒、有肝病史和联合INH治疗者常可伴发黄疸;亦可有胃肠道不适,颜面及皮肤发红、发痒,血小板和白细胞减少以及流感症候群等症状。本品有明显致畸作用。

利福定(rifamdin, RFD) 是另一种利福霉素类抗生素,抗结核的效果与RFP相仿,但两者间有交叉耐药性。成人每日用量0.15～0.2g,对肝和血液的毒性较轻,且无致畸作用。治疗后的复发率较RFP为高,提示本品所用剂量有不足的可能性。

链霉素(streptomycin, SM) 是氨基糖甙类抗生素,干扰细菌蛋白质合成而杀灭或抑制结核菌生长。对H_{37}-RV的MIC为2～4mg/L。肌注后体液及组织内分布好,肝、肺、肌肉内含量高,胸腹水药浓可达与血清相仿的水平,但不能透过血-脑屏障,不易透过细胞膜进入细胞内,故主要杀菌作用在细胞外,但可渗入干酪病灶内,并能通过胎盘进入胎儿体内,链霉素硫酸盐肌注局部刺激小,成人剂量每日1g,分两次肌注。50岁以上老年患者可每日用0.75g。链霉素能对前庭神经产生严重毒性反应,出现眩晕、失衡、失聪。肾脏损害可引起蛋白尿、管型尿等,停药即可恢复,肾功能不全者禁用。皮疹和发热为最常见的过敏反应,严重者可出现剥脱性皮炎,应及早停药和用肾上腺皮质激素治疗。

吡嗪酰胺(pyrazinamide, PZA) 是烟酰胺的衍生物。主要对在酸性环境中生长和吞噬细胞内的结核菌有杀灭作用,对$H_{37}RV$的MIC大于20mg/L,口服后几乎全部迅速由胃肠道吸收,2h内到达血药峰浓度。在体内广泛分布于全身各器官包括脑脊液内,3%～4%以原形,30%～40%以吡嗪酸由尿排出。一般成人用量每日1.5g,分3次口服,或1g,分两次口服。本品的毒性反应以肝损害最常见,发生黄疸者约2%～3%。偶可引起皮疹,寒战、发热、血液尿酸增加和关节疼痛等。

上述四种灭菌剂中,链霉素对空洞内活力强的细菌最具威力;异烟肼和利福平次之,后者对封闭性干酪灶内静止菌的灭菌效果优于前者。两者对细胞内、外的结核菌均有杀灭作用,故为全效杀菌药;吡嗪酰胺只在细胞内酸性环境中杀菌,而链霉素只在细胞外、碱性条件下灭菌,故这两种药称为半效杀菌药。

抑菌剂 有以下几种。

乙胺丁醇(ethambutol, EMB) 是一种水溶性和耐热的药物,有抑制结核菌核糖核酸合成的作用,对结核菌包括异烟肼、链霉素、对氨水杨酸耐药菌株均具抑菌作用。口服25mg/kg吸收良好,4h血药峰浓度达5mg/L,后缓慢下降,24h后血浓度常低于1mg/L。血清蛋白结合低于10%,不能透过正常血-脑屏障,但脑膜炎患者口服25mg/kg时,脑脊液浓度可达1～2mg/L。成人用量每日0.75～1g晨间空腹顿服,常与利福平或异烟肼联合应用。主要毒性反应是视神经炎,表现为视野缩小,中央白点和色盲等,停药后视力可恢复,否则会进展到视神经萎缩,此种反应多发生于治疗的头两个月,用量大者容易产生。偶有末梢神经炎和恶心、呕吐等。

对氨水杨酸(para-aminosalicylate, PAS) 临床经常使用的是较为稳定的钠盐,阻止结核菌合成叶酸,影响结核菌的代谢。口服后吸收好,分布至组织体液及干酪灶内,不能透过血-脑屏障。成人用量8～12g分次饭后口服,静脉滴注疗效更好。副作用以恶心、呕吐、厌食、腹痛和腹泻为常见,与碱性药物合用可以缓解。亦可有发热、眼结膜炎、皮疹、瘙痒。血清转氨酶升高、黄疸。长期用药可阻止甲状腺摄取碘而引起甲状腺肿大,偶有白细胞、中性粒细胞和血小板减少。本品目前已逐渐被乙胺丁醇所取代。

氨硫脲(thiosemicarbazone, TB_1) 成人顿服0.15g,吸收良好,4～5h后血清达高峰浓度,约20%的原形和代谢物由肾排出。成人用量每日75～100mg,分次口服。对肠道和肝的毒性反应类似对氨水杨酸,偶有骨髓抑制、血小板减少、粒细胞缺乏等。

常用抗结核药物剂量、用法和主要不良反应见表。

下述抗结核药物中,INH、RFP、SM、PZA和PAS常用于初治;TB_1、CPM则抑菌力较差,不良反应较多,可作为次选药物或适用于复治。为提高治疗效果、减少对耐药菌的产生,使用药物的原则是尽早治疗、联合用药以及坚持定期服药以达到彻底治愈。

以往中国初治肺结核的标准疗法多采用SM、INH、PAS三药联合治疗,2～3个月改为INH、PAS联用,全程18个月。目前包含有RFP和PZA的短程疗法已普遍应

用于临床，疗程可缩短至6～9个月。国内常用方案有，头2个月强化阶段联用INH、RFP、EMB，以后INH、RFP联用，全程9个月；或头2个月联用INH、SM、RFP，以后INH、RFP联用，总共9个月；或头2个月联用INH、SM、RFP和PZA，以后INH、RFP、EMB联用，总疗程为半年。

常用抗结核药物

药名	英文缩写	每日用量		用法	主要不良反应
		成人(g)	儿童(mg/kg)		
异烟肼	H,INH	0.3—0.6	10—15	口服或静滴	末梢神经炎、肝毒性
利福平	R,RFP	0.45—0.6	10—20	口服	肝毒性、过敏反应
链霉素	S,SM	0.75—1.0	20—30	肌注	听力障碍、眩晕、肾功能损害
吡嗪酰胺	Z,PZA	1.5—2.0	20—30	口服	肝毒性、关节痛
乙胺丁醇	E,EHB	0.75—1.0	15—25	口服	视神经炎
对氨水杨酸	P,PAS	8—12	150—250	口服或静滴	胃肠反应、过敏反应、肝毒性
氨硫脲	T,TB₁	[illegible]	2—3	口服	胃肠反应、肝毒性、粒细胞减少
卡那霉素	K,KM	0.75—1.0	[illegible]—25	肌注	听力障碍、眩晕、肾功能损害，现已少用
乙（丙）硫异烟胺	1.314TH (1321TH)	0.5—0.75	10—15	口服	胃肠反应、肝毒性
卷曲霉素	CP,CPM	0.75—1	[illegible]—25	肌注	同SM,较SM为重

由于结核菌在接触抗结核药最初数小时后可有数日的生长延缓期，每周间歇给药2～3d既不影响制菌疗效又能减少药物的不良反应。但必须增加单次服药的剂量，这种间歇疗法开始时仍应给三种药物足量，强化治疗2～3个月，然后再作间歇治疗。

肺结核初治失败或治疗后复发需要复治的患者，应联用2种以上并以往未用过或少量联用过的药物；有条件时，可按药敏试验选用药物。结核菌对INH耐药后常可恢复敏感性，故复治时仍可用INH。氧氟沙星（氟嗪酸）对结核菌也具有抗菌作用，难治的复治病例可以常用的抗结核药物2～3种作为基础，再加用氧氟沙星（0.2g，每日2次口服）可以提高治疗效果。

抗真菌药临床应用

治疗深部真菌病的药物有两性霉素B、氟胞嘧啶、酮康唑、咪康唑、克霉唑和制霉菌素等，其中咪康唑的口服制剂、克霉唑和制霉菌素仅适用于消化道真菌感染，后种药物尚可作为皮肤、粘膜真菌感染的局部用药；灰黄霉素仅用于浅部真菌病，即癣病的治疗。

两性霉素B（amphotericin B） 属多烯类抗生素，对隐球菌、念珠菌、皮炎芽生菌、组织胞浆菌、球孢子菌等均有抗菌作用，部分曲菌对其耐药。癣菌对之大多耐药。该药对敏感菌株的最低抑菌浓度多在0.02～1mg/L。两性霉素B可与真菌胞浆膜上的甾醇结合，改变膜的通透性，导致细胞内重要物质外漏，从而引起真菌死亡。

本品口服后在胃肠道中吸收少而不稳定，单次静脉给药1mg/kg，血浓度为0.15～3.5mg/L，20h后尚可有0.5～1.5mg/L。本品的半寿期为18～24h，1次静滴给药后有效血药浓度可维持至24h以上。两性霉素B可分布至腹水、胸水和滑膜液中，体液内药物浓度约为血浓度的1/2，脑脊液中浓度低，仅为血浓度的2%～4%。组织中药物浓度最高者为肾，其余依次递减，即肝、脾、肾上腺、肺、甲状腺、心、骨骼肌、胰腺、脑和骨组织。本品经肾缓慢排出，7d内尿中约排出给药量的40%，该药不易为透析所清除。

不良反应及注意事项 不良反应多见，有①肾毒性：治程中应严密随访尿常规、尿素氮、肌酐等变化。②肝毒性：原有肝病者避免用。③低血钾症：需测血钾，并及时补给钾盐。④心律紊乱：严重者心室颤动。⑤贫血、血小板减少。⑥静滴时寒战、高热、头痛、呕吐等。⑦鞘内注射时可引起严重头痛、脑膜刺激征、下肢疼痛、尿潴留等神经系统毒性反应。为减轻静滴时反应，于给药前给解热镇痛剂，给药时同时静滴肾上腺皮质激素。鞘内给药时亦可予小剂量肾上腺皮质激素同用。

临床应用 本品静滴用于下列深部真菌病的治疗：隐球菌病、弥散性念珠菌病、球孢子菌病、组织胞浆菌病、皮炎芽生菌病、孢子丝菌病、毛霉菌病和曲菌病。

剂量和用法 自小剂量开始逐渐递增，初次剂量1mg加于葡萄糖液中缓慢静滴（至少30min以上），如可耐受，次日给0.25mg/kg稀释后静滴，此后视患者耐受情况可每日或隔日递增5mg，一般至每次0.5—0.6mg/kg，少数严重病例可增加至每次0.8～1.0mg/kg，每日或隔日1次。总疗程1～3个月，必要时可延长至6个月以上。鞘内注射给药者，初次剂量成人为0.025～0.1mg，逐增至每次最高剂量0.5mg，每48～72h给药1次，总量

15mg。

氟胞嘧啶(flucytosine) 本品为嘧啶的氟化物,对隐球菌、念珠菌及球拟酵母菌具较高抗菌活性,对其他真菌的抗菌作用则较差。本品的作用机制为抑制真菌核酸合成,与两性霉素B联合时有协同抗菌作用。

本品口服后吸收迅速而完全,成人单次口服30mg/kg,血高峰浓度可达30~40mg/L,静滴本品的血浓度与口服者相仿或略高。本品吸收后在体内广泛分布,可进入感染的腹腔、关节腔和房水中,脑脊液内药物浓度可达血浓度的50%~100%(脑膜炎症时)。约80%~90%的给药量自尿中排出。少量药物在体内转变为氟脲嘧啶,约10%自粪中排泄。本品可经血液透析排出体外。

不良反应 本品可致①肝毒性:多表现为一过性血清转氨酶升高,原有肝病者尽量避免使用本品。②白细胞减少。③恶心、呕吐、腹泻等消化道反应,口服者较明显。④本品对动物有致畸作用,孕妇应避免使用。使用本品疗程中应定期随访肝功能、周围血象,有肾损害者需调整给药剂量,有条件者进行血药浓度监测,防止毒性反应的出现。

临床应用 本品用于念珠菌和隐球菌所致深部真菌感染。口服及静滴本品的剂量均为每日0.1~0.15g/kg,分3~4次,尿路念珠菌感染予每日50mg/kg即可。

酮康唑(ketoconazole) 属吡咯(azole)类抗真菌药,具广谱抗真菌作用,对念珠菌、皮炎芽生菌、球孢子菌、着色真菌、孢子丝菌等均有抗菌作用,对红色毛发癣菌、絮状表皮癣菌等亦有效,对曲菌、毛霉菌抗菌作用差。

作用机制 为抑制真菌细胞膜脂类的合成,使膜的通透性改变,影响细胞内一些重要物质如钾离子、磷酸、氨基酸的摄取和漏失,引起真菌死亡。

本品口服后可吸收,在胃酸作用下转变为盐酸盐,任何减低胃酸分泌的因素或药物(如制酸剂)均可干扰其吸收。本品可分布至各种组织和体液中,但对血脑屏障穿透性差,脑脊液中浓度低。本品主要在肝脏代谢,以原形或无活性的代谢产物由粪、尿和胆汁中排泄。肾功能损害者对本品的排泄影响不大。

不良反应 有:①恶心、呕吐等胃肠道反应,大多轻微。②皮疹、皮肤瘙痒等过敏反应偶有发生。③血清转氨酶SGPT一过性升高,偶可致严重肝损害,因此治程中应定期随访肝功能。④对动物有致畸作用,孕妇应尽量避免应用。

临床用于敏感真菌引起的深部真菌病,也可用于灰黄霉素治疗无效的皮肤癣病。由于本品脑脊液药物浓度低,不宜单独用于真菌性脑膜炎的治疗。成人常用量为每日0.2~0.4g,顿服或分2次,深部真菌病疗程可至1~6个月,浅部真菌感染为1~6周。

咪康唑(miconazole) 亦属吡咯类,抗真菌谱与酮康唑相仿,作用机制同酮康唑。

口服吸收差,血浓度低。单次静滴0.2g后高峰血药浓度为1.6mg/L。本品主要在肝内代谢为无活性代谢物,约25%以代谢物形式自尿中排出,少量以原形排出。本品不易透过血脑屏障,脑脊液、房水及痰液中药物浓度均低或不能测到。

本品严重不良反应少见,可有①恶心、呕吐、腹泻等胃肠道反应,口服及静脉给药者均可发生。②血栓性静脉炎,较两性霉素B刺激性为小。③少数患者可有皮疹、发热等反应。④贫血、白细胞减少以及血清转氨酶升高等偶可发生。

本品静脉滴注可用于治疗深部真菌病,患者有肾、肝功能衰竭等不能耐受两性霉素B时可选用本品。治疗真菌性脑膜炎时宜辅以鞘内给药。静脉给药成人剂量为每日0.6g,每8h给药1次,最大剂量不超过每日30mg/kg;鞘内给药成人每次10mg,最大量为每次20mg,每周1~2次,疗程一般为2~6周或更长。口服本品可用于消化道真菌感染;咪康唑霜剂或洗剂尚可用于皮肤及阴道真菌感染。

克霉唑(clotrimazole) 亦属吡咯类,具广谱抗真菌作用。由于口服吸收差,仅用于消化道真菌感染的治疗,其霜剂或软膏局部用于皮肤粘膜念珠菌等真菌感染的治疗。阴道片及霜剂可用于阴道念珠菌感染。

氟康唑(fluconazole) 属吡咯类中三唑组(triazoles),抗菌作用及作用机制参见酮康唑。氟康唑口服吸收完全,每日口服0.2g 14d后达稳态浓度,高峰血浓度可达10.1mg/L,静滴0.1g/d,连续10d达稳态血浓度为6.3mg/L。该药在体内广泛分布,尤其可透过血脑屏障,脑脊液浓度可达血浓度的50%~60%,其消除半寿期27h左右,主要经肾排出,自尿中排出给药量的60%~75%。

不良反应轻微,可出现恶心、呕吐、纳减等胃肠道反应,皮疹等过敏反应少见,偶可有血清转氨酶一过性升高。

氟康唑可用于治疗念珠菌等真菌所致的肺部、腹腔感染、肾盂肾炎和败血症,也曾用于治疗AIDS患者并发的隐球菌脑膜炎获得成功。剂量和用法为:治疗皮肤粘膜念珠菌感染,成人每日50~100mg,疗程7~14d。治疗严重深部真菌感染,包括隐球菌脑膜炎时,成人首剂0.4g,以后每日0.2~0.4g,初予静脉给药,病情稳定后可改为口服,维持剂量酌减,但每日不宜少于0.1g。

伊曲康唑(itraconazole) 与氟康唑同属吡咯类三唑组。体外抗菌作用及作用机制同酮康唑。空腹口服本品0.1g的血清高峰浓度为0.02mg/L,进餐后服相同剂量则可达0.18mg/L。该药有高度亲脂性,吸收后体内广泛分布,脑脊液中仅微量。血半寿期20~30h,大部分在肝代谢,尿中以原形排出仅占给药量的1%以下。

不良反应主要为胃肠道反应、皮疹等过敏反应,偶有血清转氨酶一过性异常者(约1%~2%患者)。

临床用于治疗念珠菌、着色真菌、球孢子菌、组织胞

浆菌等所致感染。剂量成人为0.2～0.4g，顿服或分2次。

制霉菌素（nystatin） 为多烯类抗生素，具广谱抗真菌作用。口服后基本不吸收，几全部自粪便中以原形排出。临床用于念珠菌肠炎的治疗，或制成悬液用于口腔粘膜念珠菌感染（鹅口疮），其阴道栓剂用于阴道念珠菌感染的治疗。

灰黄霉素（griseofulvin） 本品对皮肤真菌包括小孢子菌、毛发癣菌、表皮癣菌等均有良好抗菌作用，对念珠菌、隐球菌、曲菌等深部真菌则无抑制作用。作用机制为抑制真菌核酸合成。口服后少量吸收并分布至皮肤、毛发和骨骼肌等，本品在肝内灭活。

少数患者服用本品后有上腹不适、恶心或腹泻等消化道反应，也可发生头痛、头晕等神经系统反应和皮疹等过敏反应。

临床主要用于浅部真菌病治疗，包括各种癣病，如头癣、体癣和甲癣等。成人口服剂量为每日0.5～1.0g，小儿10～15mg/kg，均分2次口服，头癣、体癣等疗程2～8周，指(趾)甲癣则需6个月～1年以上。

抗原虫药临床应用

原虫（protozoon）包括疟原虫、阿米巴、毛滴虫、蓝氏贾第鞭毛虫、利什曼原虫、卡氏肺囊虫、弓形虫、隐孢子虫及锥虫等，针对不同的原虫，采用不同的药物治疗。

抗疟药 中国流行的疟疾以间日疟最常见，次为恶性疟，三日疟仅在南方山区呈散在分布，卵形疟罕见。疟疾的病原学治疗包括消灭裂殖体，从而控制临床发作和控制复发与中断传布。现代治疗疟疾的药物很多，有喹啉类、嘧啶类、青蒿素、咯萘啶及磺胺类药物等。近年来由于恶性疟原虫对氯喹啉与乙胺嘧啶的耐药问题，增加了疟疾防治工作的复杂性与艰巨性。

喹啉类 有以下几种。

（1）奎宁（quinine）：系从金鸡纳树皮中提纯的一种生物碱。口服后在肠道内吸收迅速而完全。进入血流后，在肝组织中易被氧化分解，48h后仅有少许残留，无蓄积性，故为了维持血中有效浓度，宜6～8h给药1次。奎宁对各种疟原虫的红内期无性体均有较强作用，但不能杀灭恶性疟的配子体。口服剂量，成人按盐酸奎宁或硫酸奎宁0.3～0.6g/次，每日3次，连服7d；小儿按每次10mg/kg计算，每日3次，连服7d。肌内注射：成人每次0.25～0.5g，小儿每次5～10mg/kg。二盐酸奎宁宜用盐水或5%葡萄糖稀释后静脉滴注，不宜作静脉注射，此主要用于脑型疟救治。本品常有耳鸣、头痛、恶心、呕吐、视力减退等不良反应，停药后可自行恢复。大量服用中毒时，可因呼吸麻痹而致死亡。亦有奎宁引起急性溶血而致死的病例报告。

（2）氯喹（chloroquine）：本药是喹啉类药物中疗效最佳的一种。虽然近年来发现恶性疟原虫对氯喹产生抗药性，但在非抗氯喹恶性疟流行区，本药仍不失为一种有效的杀血内裂殖体药物。口服后胃肠道吸收迅速完全，吸收率近100%。氯喹吸收后，大量分布于肝、脾、肺、心等组织中，红细胞内的药物浓度比血浆内浓度高10～20倍。氯喹并不直接杀死疟原虫，但通过喹啉环与脱氧核糖核酸（DNA）中的鸟嘌呤、胞嘧啶相结合，插入DNA双股螺旋结构之间，抑制DNA复制，从而干扰了疟原虫的繁殖。氯喹对间日疟、三日疟和敏感的恶性疟均能迅速控制症状。服药后24～48h体温可降至正常，48～72h后，血检原虫阴性。服法为首剂1g，第2、3d各服0.75g。磷酸氯喹针剂可用于静脉滴注，将氯喹0.1～0.3g置于5%葡萄糖液500ml中，摇匀后缓慢滴注。预防剂量为每周0.5g，儿童减半。本药的不良反应较轻，停药后可自行消失。常见反应有头昏、头痛、眼花、恶心、呕吐等。本药不宜肌内注射，有致心肌受抑制可能。氯喹除对疟疾有效外，还对阿米巴肝脓肿有良效。氯喹对映体已分离成功，d型比l型作用强数倍，而毒性较低。在氯喹基础上已先后找到疗效较好的羟氯喹、氨酚喹、环喹和吡咯喹，均已试用于临床。

（3）甲氟喹（mefloquine）：本药对各种疟原虫红内期无性体均有杀灭作用，且毒性低，可采用大剂量顿服法治疗抗氯喹恶性疟，其杀虫机制尚不清楚。顿服1g后，退热时间约29h，原虫消失时间为2d。本药对抗氯喹和多重抗性恶性疟原虫有长效抑制作用，顿服1g 1个月后患者的血清仍能抑制体外培养的疟原虫红内期，故本药可用于抑制性预防服药。甲氟喹口服吸收良好，血浆半寿期较长（平均14d），有效血药水平可维持3个d以上。治疗：成人1～1.5g，顿服。预防服药：成人每周0.18g，或每2周0.36g，或每3～4周0.5g（成人），儿童服15～20mg/kg。本药不良反应较轻，口服后可出现头痛、恶心、呕吐、头昏、眼花等反应。个别可出现精神错乱、心动过缓等。精神病患者慎用。

（4）伯氨喹（primaquine）：本药对组织期裂殖体有明显作用，因而用作为根治间日疟的药物。此外，本药对各种疟原虫的配子体有较强杀灭作用，故可用于防止疟疾的传播。临床剂量对血内无性体作用很弱，因此需与血内裂殖体杀灭药物联合应用。伯氨喹可干扰辅酶Ⅱ的还原过程，使辅酶Ⅱ减少，而疟原虫红外期在肝实质细胞内发育已消耗辅酶Ⅱ，故其糖代谢与氧化过程可被抑制。本药口服吸收迅速而完全，血浆半寿期约6h。因血药浓度维持时间不长，故需反覆多次服药。口服根治间日疟，每日22.5mg（基质），8d为1个疗程，或每日15mg（基质），连服14d。间隔半月至1个月，可重复1个疗程。控制疟疾传播：每日服伯氨喹15mg（基质），连服3d，同时加服氯喹1.5g/d。按上述剂量服药，可出现头昏、恶心、呕吐、腹痛等。缺乏G6PD者易产生溶血反应。孕妇与婴儿慎用。伯氨喹是目前最佳的根治间日疟的药物，其各种有机盐制剂疗效稍高，辛酰伯氨喹油剂皮下注射

有长效作用。

(3)哌喹(piperaquine)：哌喹对各种疟原虫红内期无性体均有杀灭作用，并具长效作用，主要用于预防疟疾。但作用较慢，但对抗氯喹恶性疟有效。本药可能通过影响疟原虫膜上有关酶系而改变膜的功能，导致线粒体肿胀等变化及其生理功能障碍。治疗：首次服用0.6g，8～12h后再服0.3g。用于预防，可采用成人每次0.6g，每月1次，可连服4～6个月。预防服药过程中可有头昏、头痛、思睡、乏力、恶心、呕吐等。患有肝脏疾病者忌用，孕妇慎用。哌喹的衍生物有磷酸羟基哌喹和　哌喹，均可用于治疗抗氯喹恶性疟和抑制性预防。前者的治疗剂量为总剂量1.5g，后者为1g。用于预防，前者为每次0.6g（成人），每半月1次；后者0.6g，顿服。

嘧啶类　乙胺嘧啶为嘧啶类抗疟药。本药对各种疟原虫红内期无性体均有作用，能抑制裂殖体的核分裂，但若原虫已发育至成熟裂殖阶段，则不能阻止其分裂，必须待到下一周期才起作用。由于奏效较慢，故多用于预防。同时，乙胺嘧啶能抑制配子体在蚊体内发育，使卵囊数目减少并不能发育成为子孢子，故在流行地区用作化学预防，可降低蚊体内子孢子阳性率。在某些地区，某些虫株已对本药产生不同程度的抗药性，故现已较少单独应用乙胺嘧啶作化学预防，多与磺胺类药物联合用药。用于预防，每次50mg，每半月1次。用于休止期间日疟根治，可与伯喹联合用药，第1～2d服本药各50mg。服用一般剂量时，不良反应轻微。长期服用，可引起叶酸缺乏症，如口腔炎、肠炎、巨幼红细胞贫血等，停药或给予叶酸后即可恢复。如服用过量，有中毒致死病例报告。孕妇禁用。

磺胺类　用于抗疟治疗的磺胺类药物主要为周效磺胺。周效磺胺能竞争性抑制疟原虫利用对氨基苯甲酸合成二氢叶酸。如与乙胺嘧啶合用，又可阻断二氢叶酸还原，从而影响叶酸代谢的两个环节，抗疟作用更强。用于预防，成人每日口服0.5g，连服2d，继后每2周左右可再服1次。或应用本药与乙胺嘧啶的合剂（每片含周效磺胺0.5g、乙胺嘧啶25mg），剂量按前所述计算。用作治疗，首剂1.5g，第2d再服0.5g。

咯萘啶(malaridine)　磷酸咯萘啶属苯骈萘啶类药物。本药对各种疟原虫的红内期无性体均有杀灭作用，且与氯喹无交叉抗药性，适用于抗氯喹或多重抗性恶性疟治疗，静脉用药更适于脑型疟疾救治。本药通过破坏原虫的复合膜与食物泡而起到迅速杀虫作用。口服本药吸收良好，半寿期2～3d。每片磷酸咯萘啶含基质0.1g，口服第1d2次，第2～3d各1次，每次均3片。亦可4片顿服，6h后再复服4片，第2～3d各服4片。肌内注射按2～3mg/kg计，静脉滴注则将3～6mg/kg本药置于5%葡萄糖液500ml中。服药后，间日疟患者多在1½～2d时退热，恶性疟则为2d左右退热；原虫转阴时间3d左右。肌注与静脉滴注给药，退热时间缩短到1d左右。本药不良反应轻微，有头昏、恶心、呕吐和上腹部不适，但停药后可消失。少数病例心电图有轻度改变。

青蒿素(artemisinin)　本药系从青蒿中提取出来的一种有过氧基团的倍半萜内酯。青蒿素对各种疟原虫的红内期无性体均有显著作用，对抗氯喹的恶性疟亦有较强的作用，适用于抗氯喹恶性疟治疗，尤其是脑型疟疾。本药可能通过作用于原虫的食物泡、表膜结构与线粒体，使虫体损失大量泡浆而死亡。青蒿素口服吸收迅速，吸收后可分布于各组织内，还可透过血脑屏障进入脑组织。半寿期较短，服药4h后高峰浓度下降一半。本药主要由肾和肠道排出体外，24h可排出84%。青蒿素片含药0.1g，首剂1g，第2d再服0.5g。青蒿素水混悬液，首次肌内注射0.6g，第2、3d可肌注0.3～0.4g。青蒿素油混悬液，每日肌注1次，每次0.3g，连续3d。青蒿浸膏片（每片相当于原生药2～2.4g），日服2次，每次5～6片，首次加倍，连服3d。本药适用于间日疟、恶性疟，治愈率100%，与氯喹的疗效相似，控制症状快而副作用小。对耐氯喹者疗效亦佳。但对间日疟原虫的近期复燃率比氯喹高20%～30%。若与伯喹合并应用，可使近期复燃率降至10%左右。对凶险型疟疾，如脑型疟疾的治愈率可达93%。青蒿素毒性低，使用安全。仅少数病例出现轻度恶心、呕吐、腹泻等副作用，可自行恢复正常。

青蒿素的衍生物有蒿甲醚(artemether)和青蒿琥酯(artesunate)。前者可供肌内注射，后者可静脉内给药，两者均具青蒿素高效、低毒的优点。蒿甲醚首剂0.3g，第2～3d各0.15g。青蒿酯按成人1.2mg/kg、7岁以下儿童1.5mg/kg计，首剂后4、24、48h各注射一次，首次可加倍，总剂量0.24～0.3g。使用时先将青蒿酯与5%碳酸氢钠注射液0.5～1ml混匀，待完全溶解后，再加入5%葡萄糖盐溶液5ml，使每毫升溶液中含青蒿酯10mg，然后作缓慢静脉注射。

其他　包括以下几方面。

(1)抗生素：如四环素、克林霉素，可用于治疗间日疟或某些抗氯喹恶性疟，作用缓慢且易于复发。

(2)氨苯砜(dapsone DDS)：对恶性疟有效，但毒性大，可引起不同程度溶血。一般不单独应用，常与乙胺嘧啶合用，有协同增效作用。"防疟片1号"每片含本品0.1g、乙胺嘧啶20mg，成人每周1片（首次连服2d，每日1片），有较好效果，在高疟区发病可由10%降到2%～3%左右。二甲酰氨苯砜与二乙酰氨苯砜为氨苯砜的衍生物，口服后在体内可复原为氨苯砜。

(3)醋酸硝喹(CI 679)：对疟原虫的红细胞内期与组织期均有效，并能阻断配子体在蚊体内的配子增殖，效果优于乙胺嘧啶，与氨苯砜合用能增强疗效。复方硝喹片含本品与氨苯砜各12.5mg。用于预防，成人每10～15d口服1次，每次4片，连服半年。用于治疗，成人每日1次，每次4片，连服3d（根治连服8d）。小儿酌减。

(4)脑疟佳：对疟原虫红内期有快速清除作用，与氯喹无交叉抗药性，主要用于救治凶险型恶性疟与脑型疟

疾。总剂量成人0 1g(间日疟),或0 15g(恶性疟),分2 3次口服或灌肠,均有较好的疗效。

(5)甲氧苄啶(TMP):为磺胺增效剂,0 5g与周效磺胺(1g),顿服,对间日疟、恶性疟的治疗效果良好。亦可与长效抗疟药　吡嗪磺(SMPZ)为伍。

(6)甲氨蝶呤(methotrexate):原为抗肿瘤药物,但亦有抗疟作用。最初3d内,每日2.5mg,以后每隔1d口服2 5mg,总剂量17 5mg。

治疗方案　有以下几种。

(1)现症疟疾的治疗:间日疟与三日疟可首选氯喹与伯氨喹。如效果不佳,可选用哌喹、甲氟喹、磷酸咯萘啶、青蒿素、醋酸硝喹等。恶性疟疾,对无抗药株地区,仍可首选氯喹,一般无需加服伯氨喹。在抗药性存在地区,应按抗药性治疗方案。

(2)耐氯喹恶性疟治疗:可选用青蒿素、磷酸咯萘啶、甲氟喹及乙胺嘧啶与周效磺胺合剂。

(3)脑型疟疾病原治疗:可选用:①青蒿素注射液,第1d 2次,第2 3d各1次,每次0 1g。②磷酸咯萘啶,3 6mg kg,与5%葡萄糖液或生理盐水静脉滴入,连续用药2 3d。③磷酸氯喹,静脉滴入给药,连续3d,每日剂量依次为1 5g、0.5g、0.5g,稀释至1mg/ml。④二盐酸奎宁,每日1.5g,连用3d,稀释至1.5mg/ml。

(4)休止期治疗:即抗复发治疗。两年内有疟疾病史,血中查到原虫或脾肿大者可予以休止期治疗,乙胺嘧啶与伯氨喹合用,第1 2d,乙胺嘧啶每日8片(每片含药6.25mg),伯氨喹每日3片(每片含药基质7 5mg);从第3至第8d,每日服伯氨喹3片。儿童的剂量酌减。

(5)预防性服药:可选用:①复方氨苯砜片(防疟片1号):内含乙胺嘧啶20mg及氨苯砜0.1g,最初2d每日1片,以后每周1片。②复方乙胺嘧啶片(防疟片2号):每片含乙胺嘧啶17 5mg与周效磺胺0.25g,最初2d每日2片,以后每10d服2片。③复方磷酸哌喹片(防疟片3号):每片含磷酸哌喹0.25g与周效磺胺50mg,每月1次,每次4片。④复方硝喹片:每次4片,每半月服药1次。⑤甲氟喹片:每周1次,每次0.18g。⑥乙胺嘧啶:每2周50mg。⑦氯喹:每2周0 3g(基质)。一般需服药至离开流行区后6 8周;对居住在高疟区者,在整个流行季节均需服药。另在疟疾流行区接受输血者,可服氯喹每日1片,连服3 5d。

抗阿米巴原虫及滴虫药物　抗阿米巴原虫的药物很多 依据其治疗效果可分为肠腔内杀阿米巴原虫药与组织内杀阿米巴原虫药两大类,前者包括砷剂、碘喹啉类药物 后者则有依米丁、氯喹等。而甲硝唑则兼具肠腔内与组织内抗阿米巴作用。此外,某些抗生素由于作用于肠腔的细菌而有助于治疗肠阿米巴痢疾。大多数抗阿米巴原虫药物对阴道毛滴虫与梨形鞭毛虫,均具有不同程度的治疗作用。

甲硝唑(metronidazole,*羟乙唑,灭滴灵*)　本药对阿米巴原虫(滋养体)、滴虫、与梨形鞭毛虫均有良好的杀灭作用。此外,尚对厌氧菌有抗菌活性。由于其口服吸收好、血浓度高、渗透力强,可透过血脑屏障与胎盘等组织以及不良反应轻微等特点,已取代依米丁、氯喹、砷剂、碘喹啉等,成为目前治疗阿米巴病的首选药物。

(1)阿米巴病:急性阿米巴痢疾可采用甲硝唑0.4 0.6g,每日3次口服,5 10d为1个疗程。治疗阿米巴肝脓肿,可采用0.6 0.8g,每日3次,10 14d为1个疗程。有人认为加用二氯尼特(diloxanide,二氯散糠酸酯)0 5g,每日3次,连续5d,可减少慢性带包囊者的发生率。

(2)滴虫病:阴道毛滴虫可引起阴道滴虫病,成人口服甲硝唑,每次0 2g,每日3次,5 7d;或将药物置入阴道内,每晚0 2g,连用7 10d。滴虫病是性传染病,故对男性(包括患者的丈夫)感染亦应注意治疗。

(3)贾第病(又称梨形鞭毛虫病):成人每次服甲硝唑0.2 0 4g,每日3次;儿童每日20 25mg kg,分3次服用;连服5 7d。亦有成人每日顿服1 6 2 4g,连服2 3d。疗效在90%以上。

本药不良反应较轻微,多数患者可耐受。常见不良反应有厌食、恶心、呕吐,少数患者可发生可逆性粒细胞减少及神经系统症状。值得注意的是服药前后不可饮酒,否则可引起戒酒硫样作用,表现为颜面潮红、脉搏加快、皮疹、呕吐、呼吸困难,甚至低血压 心律不齐、心肌梗死以至死亡。甲硝唑有致基因突变和癌变的潜在可能性,故孕妇禁用,儿童慎用。

甲硝磺唑　本药是甲硝唑的衍生物。口服后血浓度较甲硝唑高2倍,半寿期也较长,胃肠道反应亦较轻,但疗效并不优于甲硝唑。剂量为2g 1次服,连服3d。

依米丁(吐根碱)　本药能杀灭溶组织阿米巴滋养体,故可用于治疗急性阿米巴病与肠外阿米巴病。本品对包囊无杀灭作用(治疗剂量条件下)。治疗剂量为1mg kg,每日1次,10d为1个疗程。体重超过60公斤者仍按60公斤计。应深部皮下注射,不可直接注入血流内。治疗剂量的副作用不严重,可引起恶心、呕吐、腹泻。由于本药治疗剂量接近中毒量,且有累积作用,长期应用可引起心肌损害,出现心动过速、低血压、异位心律,甚至死亡,故应住院治疗和严密医疗监护。

去氢吐根碱疗效与吐根碱相同而毒性较低。

氯喹　本药原为抗疟药,但亦具有抗阿米巴原虫作用,可用于肠外阿米巴病治疗。第1 2d,每日4次,每次0.25g,此后每日2次,共10—15d。

胂类　有卡巴砷和乙酰胂胺。本品有直接杀灭阿米巴滋养体作用,由于血浓度低,故仅用于肠道阿米巴痢疾。卡巴砷的剂量为0.25g,每日2次,连服10d。乙酰胂胺仅供外用,本药0 25g与硼酸0 03g制成复方滴维净,每晚1次,10 14d为1个疗程,以治疗梨形鞭毛虫病。

卤代喹啉　即碘喹啉类,有喹碘方、氯胺羟喹、双碘

羟喹等。本类药物主要用于慢性阿米巴痢疾与无症状肠阿米巴病及带包囊者。喹碘方成人每日3次，每日1.5g；儿童5~10mg/kg，每日3次；均连用7~10d。双碘喹啉为每日1~1.5g，连用14~21d。

抗生素类 有以下几种。

（1）巴龙霉素（paromomycin）：用于阿米巴痢疾。成人每次0.5g，每日4次，5~10d为1个疗程。

（2）多西环素（doxycycline，强力霉素）：作用同上。成人每次0.2g，每日1次，连服7~10d。

（3）红霉素（erythromycin）：成人每次0.3g，每日4次，连服5~10d。

其他 （1）哌硝噻唑（piperanitrozole）：可用于肠内、外阿米巴病与滴虫病，成人每次0.1g，每日3次，服7~10d为1个疗程。本药可引起血小板减少、贫血等。

（2）安痢平（phanguone）：用于阿米巴痢疾。成人每次0.1g，每日3次，连服7~10d。本药亦可用于滴虫和梨形鞭毛虫病。

（3）二氯尼特（二氯散糠酯）：可用于肠内、外阿米巴病，与氯喹合用可治疗阿米巴肝脓肿。成人每次0.5g，每日3次，10d为1个疗程。

抗利什曼原虫药物 利什曼原虫为黑热病的病原体，常用抗利什曼原虫的药物有：

葡萄糖酸锑钠（peutostam） 本药仅供注射用，是治疗利什曼原虫感染（黑热病）的首选药物。大部分患者用药后体温迅速降至正常，脾肿日渐缩小，病原体消失。总剂量为0.1~0.15g/kg，分6次注射，每日1次，6d为1个疗程。本药对心肌有一定损害作用，可引起心电图T波倒置与QT间隔延长。伴有肺结核及严重心、肾、肝病者禁用。

喷他脒（pentamidine，戊烷脒） 采用肌内注射，每次3~5mg/kg，每日1次，连用10~15d。疗效尚称满意。

两性霉素B（amphotericin B） 静脉滴注，开始剂量1mg，以后每日或隔日增加5mg，至0.5~1mg/(kg·d)止。总剂量1~3g，疗程约3~12周。不良反应较大，要注意随访心、肾功能及血钾。

别嘌醇（allopurinol，别嘌呤醇） 每日剂量20~30mg/kg，分3次，疗程约6周。

抗卡氏肺囊虫药物

SMZco 为首选药物。所用治疗剂量较大，按TMP20mg/kg、SMZ 0.1g/kg计，分4次用药，疗程为14d。如能与戊烷脒合用，效果更佳。

喷他脒 治疗剂量为4mg/(kg·d)，1d 1次，肌内注射，连用10~14d。常见不良反应有头痛、心悸、胸痛等。本药一般不作静脉注射，因可引起血压下降等严重不良反应。

抗弓浆虫药物

螺旋霉素（spiramycin） 本药通过与虫体的核糖体结合，阻碍蛋白质的合成，从而产生抗弓浆虫的作用。口服本药吸收良好，组织内药物浓度较高，脑脊液中药物浓度可达血药浓度的50%左右，故可用于治疗脏器弓浆虫病，特别是中枢神经系统弓浆虫病。成人2~4g/d，儿童为50~100mg/(kg·d)，分4次服用。药物毒性小，可单独应用，亦可与乙胺嘧啶或磺胺药联合或交替使用。

磺胺药 可应用SMZco或SD（磺胺嘧啶）。前者治疗剂量为每日2次，每次2片（每片含SMZ 0.4g，TMP 80mg）；后者每日4次，每次0.5~1g，连用14~30d为1个疗程。

乙胺嘧啶 成人首剂0.1~0.2g，儿童2mg/kg，分2次服用。其后各种年龄均按1mg/(kg·d)计，顿服。疗程约1个月左右。需同时加服叶酸与VitB。

克林霉素（clindamycin） 本药尤适于治疗眼弓浆虫病。成人0.8—1.2g/d，儿童10~25mg/(kg·d)，分3~4次服用。本药的不良反应较少，但需警惕发生伪膜性肠炎。

抗隐孢子虫药物 可试用甲硝唑、喷他脒、磺胺类、螺旋霉素等，但疗效不肯定。

抗锥虫药物

舒拉明（suramin） 首剂0.5g，静脉注射。若耐受良好，每周1—2次，每次1g，总剂量5~10g。不良反应有恶心、呕吐、腹痛、荨麻疹等。

喷他脒 3—4mg/(kg·d)，每日或隔日1次，共有7~10次。对早期冈比亚锥虫有效。

美拉胂醇（melarsoprol） 为治疗晚期锥虫病首选药物。成人每日3.6mg/kg，儿童1.8mg/kg，3d为1个疗程。间隔1~2周后，重复治疗。

司替巴脒与羟芪巴脒（stilbamidine，hydroxystilbamidine） 本药对利什曼原虫与锥虫均有作用。司替巴脒总剂量50mg/kg，每日或隔日1次，每次2~3mg/kg，以5%葡萄糖液250ml配制，静脉滴注。羟芪巴脒总剂量亦为50mg/kg，每日1次，每次1~1.5mg/kg。

呋喃嘧嗪 用于治疗Chaga病。开始每日5~7mg/kg，其后每2周增加2mg/kg，直至每日15~17mg/kg，共用药120d。不良反应有不安、失眠、头痛、周围神经炎等。

抗线虫药临床应用

寄生于人体内的线虫可分为肠道寄生线虫与组织内寄生线虫，前者有钩虫、蛔虫、蛲虫和鞭虫等，后者包括丝虫、旋毛虫、粪类圆线虫、血管圆线虫与结膜吸吮线虫等。因此，抗线虫药物（antinemic drugs）可分为驱肠线虫药与抗组织线虫药，部分药物则兼具两种作用。按化学结构，可将治疗线虫病药物分为：①哌嗪类（哌嗪、乙胺嗪等）。②嘧啶类（噻嘧啶、奥克太尔等）。③咪唑类（左旋米唑、甲苯达唑、阿苯达唑等）。④季铵盐类、噻乙吡啶等）。

哌嗪类

哌嗪(piperazine) 有三种剂型,即枸橼酸哌嗪(驱蛔灵)、己二酸哌嗪与磷酸哌嗪,各种盐类哌嗪的疗效无明显差异。常用者为驱蛔灵片。本药对蛔、蛲虫病有驱虫作用。

(1)药理:口服吸收迅速,部分在体内代谢,余由肾脏排出。本药可能通过阻断神经肌肉接头处的乙酰胆碱受体,从而阻断神经冲动传递,致使虫体麻痹不能附着于肠壁而随粪便排出。本药于麻痹蛔虫前无兴奋作用,故可用于蛔虫引起的不完全肠梗阻和胆道蛔虫症。

(2)剂量:①驱蛔虫:成人按每日65mg/kg计,一般为每日3～3.5g;儿童为每日75～150mg/kg,每日总量不超过3g。空腹或睡前服,连服2d为1个疗程。疗效为70%～80%。②驱蛲虫:成人每次1～2g,每日服2次;儿童为每日60mg/kg,分2次服用。连服7～10d为1个疗程。疗效80%左右。

(3)不良反应:本药毒性低,偶有恶心、呕吐和荨麻疹等反应,一般不需停药。若剂量超过每日6g时,可发生眩晕、震颤、肌张力减退、肌痉挛、共济失调、幻觉、妄想等。另见大剂量服药后发生晶状体混浊、视力减退和感光性皮炎等报告。慢性肝、肾功能不全,神经系统疾病及有癫痫史者慎用,早孕者禁用。

枸橼酸乙胺嗪(diethylcarbamazine citrate,海群生,DEC) 中国丝虫病多由班氏和马来丝虫引起,仍为治疗丝虫病首选药物,实践证明此药安全有效。口服治疗班氏、马来、罗阿丝虫病时能大量杀死血液中微丝蚴,并可使盘尾丝虫及常现丝虫微丝蚴暂时消失。本药在体外对成虫无作用,但在体内如用较大剂量可有杀灭成虫作用。乙胺嗪对马来丝虫的效果较班氏为佳,班氏微丝蚴可进入鞘膜腔而不受药物影响。

(1)剂量:1.班氏丝虫:国内常用4.2g,7d疗法,即每日0.6g,分2～3次服用,间隔1～2个月可重复1～2个疗程。亦有采用4～6mg/kg,每日或每周,或每月1次,连服12～18次,总剂量60～72mg/kg者,疗效在70%～80%之间。②马来丝虫:大多采用大剂量短程疗法,即1g夜间顿服,常间歇服用3个疗程。疗效随疗程增加而增高,3个疗程的阴转率为96%。③罗阿丝虫:宜用较小剂量,成人每日1～6g,连服20d。4盘尾丝虫:世界卫生组织建议先用1个疗程乙胺嗪,继以1个疗程苏拉明(sulamin)后,再用1个疗程乙胺嗪。乙胺嗪可杀死微丝蚴,第一二日顿服0.5mg/kg,第3d起,增至每次2mg/kg,每日3次,连服10d。苏拉明有杀死成虫作用,首次剂量0.5g,以后每周1g,总剂量不超过4.5～5.5g,给药方法为静脉缓慢注射。

(2)不良反应:治疗过程中,由于大量微丝蚴杀死后释放出异性蛋白,可引起发热、恶心呕吐、头痛、肌肉酸痛、关节痛、皮疹、淋巴结(管)炎、精索炎等反应,严重者可发生高热、喉头水肿、肺水肿、黄疸、血尿等。一般反应无需处理,反应明显者可给予复方阿司匹林或泼尼松。马来丝虫病患者反应较重,故常规加用复方阿司匹林。对有活动性肺结核、严重心脏病、肝脏病、肾脏病、急性传染病、孕妇及哺乳期妇女均应暂缓治疗。

嘧啶类 本类药物包括噻嘧啶、甲噻嘧啶、奥克太尔(酚嘧啶)等。奥克太尔为特效杀鞭虫药,其他均为广谱驱虫药,对驱钩、蛔、蛲虫均有良好效果。

噻嘧啶(pyrantel) 现多用双萘羟酸盐(抗虫灵),常用于驱钩、蛔、蛲虫。

(1)药理:口服后很少吸收,大部分药以原形或以代谢产物由粪便排出。本药系去极化型神经肌肉阻滞剂,可引起显著而持久的烟碱样作用,导致虫体肌肉强烈收缩并痉挛性麻痹。此与哌嗪所引起的麻痹不同,但作用更强,且不可逆转,故驱虫作用优于哌嗪及左旋咪唑。

(2)剂量:①驱蛔虫:每片抗虫灵0.3g含基质0.1g,按基质5～10mg/kg,夜间1次顿服,驱蛔效果约为90%。②驱钩虫:按基质6～10mg/kg计,成人1次口服0.3～0.5g,间隔1周后,可重复治疗。驱十二指肠钩虫的疗效为80%～95%;美洲钩虫略差,常为23%～80%左右,但增加剂量和延长疗程可提高疗效。③驱蛲虫:按基质10mg/kg计,1次顿服或连服2～3d,疗效可达80%以上,甚至100%。

奥克太尔(oxantel,酚嘧啶) 本药驱鞭虫效果很好,但对钩虫、蛔虫作用甚微。治疗剂量为每日10～20mg/kg,顿服或分2次服用,连服2～3d。疗效约为70%～88%。副作用一般为一过性,如头昏、恶心等,无需特殊处理常可自行缓解。

复方噻嘧啶 本品含噻嘧啶与奥克太尔各0.15g/片。对钩、蛔、鞭、蛲虫及其混合感染均有良效。服用剂量同前。

咪唑类 本类药物包括左旋咪唑、甲苯达唑、噻苯达唑、氟苯达唑、阿苯达唑、丙氧苯唑等,是广谱驱肠线虫与杀组织线虫药物,部分对丝虫和吸虫亦有杀虫作用。

左旋咪唑(levamisole) 本药是一种烟酸型胆碱促进剂,能使线虫肌肉收缩。此外,可能对虫体细胞内的微管结构有抑制作用。临床上除用于驱蛔虫疗效相当于或略优于哌嗪外,尚对钩虫与丝虫感染也有效。本药能恢复受抑制的T细胞与吞噬细胞功能,故可用作免疫调节剂,治疗某些免疫功能缺陷者。

(1)剂量:①驱蛔虫:按1.5～2.5mg/kg计,空腹或睡前服。必要时1周后再服1次。②驱钩虫:按1.5～3.5mg/kg计,每日1次,连服2～3d。驱十二指肠钩虫疗效约为80%～95%左右,美洲钩虫较差,阴转率5%～25%(国内)或50%～80%(国外)。③杀灭丝虫:常采用每日8mg/kg,2～3次分服,连服3d。本药对班氏、马来、盘尾丝虫成虫与微丝蚴的作用强于乙胺嗪,但对成虫的作用亦不完全,故即期效果好而远期疗效较差。对不同虫种和不同的微丝蚴密度,左旋咪唑的疗效不同。治疗班

氏丝虫效果优于马来丝虫;治疗微丝蚴低密度者效果优于微丝蚴高密度者。

(2)不良反应 轻微,偶有恶心、呕吐、纳呆、头昏、腹痛等,多短暂。治疗丝虫病时,多数患者有发热反应,个别达40℃以上,并伴有头痛、四肢酸痛或四肢麻木、流涎等,经对症处理后可减轻或消退。早孕与肝、肾疾患者慎用或禁用。本药不宜与亲脂性药物同服。

甲苯达唑(mebendazole) 本药是一种广谱驱肠道线虫药物,对钩、蛔、蛲、鞭虫均有效。此外,对旋毛虫、丝虫、粪类圆线虫有效。①驱蛔虫:成人与儿童均为0.1g,每日服2次,连服3d,或0.2g,顿服。少数病例服药后可引起蛔虫骚动和游走,以致腹痛或吐蛔,故严重蛔虫感染者应慎用。②驱钩虫:成人与儿童均为0.1g,每日2次,连服3d。疗效在70%~97%之间。有人用0.2g,每日2次,连服4d,十二指肠钩虫阴转率可达100%,美洲钩虫阴转率亦可达96%。③驱蛲虫:常采用一剂疗法,成人与儿童均为0.1g。疗效可达90%~96%。由于蛲虫病易自身重复感染,故2~4周后,需再复治1次。④驱鞭虫:为国内外公认的有效驱鞭虫药物,疗效与酚嘧啶相近。可采用0.1~0.2g,每日2次,3~5d,疗效可达70%~90%。⑤旋毛虫病:本药对肠内各期及肠外旋毛虫均有效。常用剂量为0.2~0.5g,分3次口服,连服5~10d。一般于治疗后5d左右体温恢复正常,肌痛消失,水肿明显减轻或消失。如剂量增至每日1.2g,可因虫体大量死亡而释放大量异性蛋白引起赫氏样反应。⑥丝虫病:每日0.5g,分3次服用,1周为1个疗程。

此外,亦可采用甲苯达唑治疗粪类圆线虫病、绦虫病。

甲苯达唑毒性甚低,几无不良反应,仅偶可引起轻度头昏、头痛,为时短暂,可自行消失。大剂量长期口服本药可引起血清转氨酶升高与粒细胞减少,停药后可恢复。动物实验表明本药有胚胎毒与致畸胎作用,故孕妇禁用。

阿苯达唑(albendazole,丙硫咪唑) 本药是苯并咪唑类药物中最好的驱虫药之一,系一广谱、高效新药。本药不仅对蠕虫病有良好疗效,还可用于治疗绦虫病、囊虫病、华支睾吸虫病、肺吸虫病以及梨形鞭虫病。它在体内迅速代谢成亚砜与砜,抑制虫体对葡萄糖的吸收和延胡索酸还原系统,致使寄生虫无法生存与发育。本药口服迅速吸收,在体内主要分布于肝、肾等器官。

(1)剂量 ①驱蛔虫:成人0.4g,顿服,儿童减半。疗效可达100%。②驱钩虫:成人0.4g,顿服;或0.4g,早晚2次分服。儿童剂量减半。疗效常因虫种不同而有所不同,如十二指肠钩虫治愈率可达90%以上,而美洲钩虫仅为80%左右。③驱蛲虫:成人0.4g顿服,儿童减半。疗效可达100%。④驱鞭虫:成人0.4g,日服1次,连服3d。儿童减半。治愈率可达82%。⑤旋毛虫病:可采用每日24~32mg/kg,每日服2~3次,连服5d为1个疗程,必要时可重复1个疗程。疗效可达100%。⑥绦虫病:猪肉绦虫病可采用0.4g顿服,连服2~3d;牛肉绦虫病则可采用0.8g/d,连服3d。短膜壳与长膜壳绦虫病的治疗剂量亦为0.4~0.8g/d,连服3d。疗效在60%~80%左右。⑦囊虫病,皮肤型为每日15mg/kg,10d为1个疗程,间隔15~21d后可重复治疗,一般需要2~3个疗程。脑型为每日18mg/kg,10d为1个疗程。近有报告连续治疗30d。脑型囊虫病需住院治疗,但应注意治疗中的颅压增高反应。⑧棘球蚴病(包虫病):每日7~10mg/kg,每日分2次口服,连服1~2个月,间歇1/2月后可重复治疗,共6个疗程。治愈率为30%~50%。⑨华支睾吸虫病:有人采用每日8mg/kg,顿服;或分2次服用,连服17d。亦有人采用每日10~20mg/kg,连服7d。虫卵阴转率90%~100%左右。⑩并殖(肺)吸虫病:一般为0.4g/d,7d为1个疗程。治疗四川肺吸虫病疗效优于卫氏肺吸虫病。⑪梨形鞭毛虫病:0.4g/d,3d为1个疗程。

(2)不良反应 与所用剂量及所治病种有一定关系,采用一般剂量(0.4g),仅少数病例有口干、乏力、思睡、头晕、头痛或胃纳减退、上腹部不适、恶心呕吐、腹痛腹泻、或便秘、皮疹等反应,均较轻微短暂,且常可自行缓解,偶见转氨酶升高。采用本药治疗脑型囊虫病时,由于虫体被杀死后释放出大量异性蛋白,可引起头痛、发热、癫痫发作及颅内高压等反应。反应常发生于服药后2~7d出现,但亦由于疗程结束后7~10d发生者。治疗旋毛虫病时,部分患者于服药后第二、三日体温升高、腹痛、浮肿加重,4~5d后症状逐渐减轻、消失。

动物实验表明本药有致畸胎作用,孕妇禁用。2岁以下儿童亦不宜使用。

其他咪唑类药物 尚有氟苯达唑(flubendazole)及芬苯达唑(fenbendazole)等。

季铵盐类

噻乙吡啶(thioethyl pyridine) 其驱虫机制不详,适用于钩虫(对十二指肠钩虫作用较好)和蛔虫病。成人0.25g,顿服;儿童5mg/kg。副作用一般轻微、短暂,可有头昏、恶心,偶见呕吐、头痛、腹痛、流涎等。反应率高于噻嘧啶,但低于四氯乙烯。

灭虫宁 曾用于驱钩虫,因可引起阿-斯综合征而致死,已为其他驱虫药所替代。

其他 包括以下几种:

呋喃嘧酮(furapyrimidone) 动物实验表明,本药能杀死棉鼠体内的丝虫成虫与微丝蚴,其作用甚至优于海群生和左旋米唑。体外试验表明本药可直接杀死马来丝虫的成虫和微丝蚴和抑制雌虫排卵。呋喃嘧啶口服吸收迅速,能很快达到各组织,但其变排出迅速,无蓄积作用。

(1)治疗剂量 班氏丝虫每日用20mg/kg,连服7d。治疗马来丝虫可每日用15mg/kg,连用5~6d;或每日20mg/kg,连用6d。治后半年血中微丝蚴阴转率75%左右,与海群生相仿。治疗罗阿丝虫病时,每日用20mg

kg，10d疗法。

2）不良反应：以发热和消化道症状为主，发热反应似与微丝蚴裂解引起的过敏反应有关。治疗班氏丝虫病时，可出现淋巴系统反应，如睾丸、附睾、精索、阴囊，腹股沟淋巴结肿痛。如总剂量高于0.2g/kg，可致转氨酶(SGPT)升高。孕妇和育龄妇女暂不服用。有严重心、肝、肾疾患和胃溃疡者忌用。此药可作为海群生的补充药物使用。

伊维菌素(ivermectin) 本药具有广谱驱虫作用，对丝虫、蛲虫、鞭虫、后圆线虫等均有高效与低毒。其作用机制是由于刺激线虫神经突触前γ-氨基丁酸(GABA)的释放和增加GABA与突触后的GABA受体结合，从而抑制了神经间的信号传递。现已试用于盘尾丝虫病，治疗剂量0.15～0.2g/kg，顿服。不良反应轻微，可有头晕、瘙痒等，1～2d内可自行消失。

抗吸虫药临床应用

中国常见的吸虫类疾病有日本血吸虫病、华支睾吸虫病、肺吸虫病和姜片虫病。此外，尚有片吸虫病和日本棘隙吸虫病等。自从吡喹酮问世后，由于其毒性低、不良反应少、疗效高，故已替代了原用以治疗吸虫病(trematodiasis)各药物。本条目着重介绍吡喹酮的药理作用、治疗方法及可能发生的不良反应等。

吡喹酮药理作用 吡喹酮(praziquantel)是一种新型广谱抗蠕虫药物，为杂环吡嗪异喹啉衍生物。本药口服后在肠道内迅速吸收，血药峰值(cmax)平均为2/4h，血清中生物半寿期为1～1.5h。吡喹酮被吸收入门静脉血后，在肝脏内迅速且几乎完全转化，故为肝脏显著首次通过效应。本药血浆蛋白结合率为80%～86%左右，另14%～20%为游离型。后者可自由通过血脑屏障，脑脊液中浓度为血浆浓度的20%左右，故对脑囊虫病有效。药物几乎不通过胎盘。吡喹酮的代谢产物主要由肾脏排泄，部分药物可从胆汁中排出，能达到一定的药物浓度，故对肝吸虫病有效。

吡喹酮被各种绦虫与吸虫吸收后，在虫体内不被代谢转化，从而能发挥杀虫效应。本药可使绦虫虫体浆膜对钙离子通透性增加，引起肌肉极度挛缩与麻痹，然后随粪便排出体外。服用吡喹酮后，寄生于门静脉的日本血吸虫成虫迅速肝移、死亡、崩解。本药能杀死刚侵入皮肤的童虫，但对移行期童虫作用甚差。吡喹酮不能杀死虫卵，但在体外能杀死毛蚴与尾蚴，并可在钉螺体内抑制毛蚴的发育。吡喹酮可能具有5-羟色胺(5-HT)样作用，或为5-HT受体兴奋剂，故低浓度时可使日本血吸虫虫体张力增高，活动兴奋，而高浓度时则虫体呈痉挛性麻痹。实验表明，吡喹酮尚可干扰虫体的糖、蛋白质与核酸代谢。吡喹酮对华支睾吸虫亦有显著杀虫作用，主要损伤虫体皮层，使其结构紊乱，形成溃疡、糜烂与脱落。吡喹酮对日本血吸虫与华支睾吸虫损害最为显著，麝猫后睾吸虫与横川后殖吸虫次之，卫氏肺吸虫再次之，而肝片吸虫则不明显。故临床上治疗肺吸虫病与肝片吸虫病的剂量应远较治疗血吸虫病与华支睾吸虫病为大。

吡喹酮临床应用 （1）日本血吸虫病：急性日本血吸虫病多采用成人总剂量为0.12g/kg，儿童0.14g/kg，4～6d分服，每日2～3次。慢性日本血吸虫病可采用成人总剂量为60mg/kg，1～2d分服，每日2～3次；或总剂量40mg/kg，顿服；儿童总剂量为70mg/kg。晚期血吸虫病可按慢性血吸虫病治疗，对年老体弱、肝功能较差、或有重要夹杂症患者，剂量可酌情减少或疗程适当延长。吡喹酮治疗急性日本血吸虫病患者全部退热，即期粪孵阴转率100%。慢性患者治疗后6个月粪孵阴转率在98%左右。

（2）华支睾吸虫病：可采用每日12mg/kg，每日3次分服，连服5d；或每次25mg/kg，每日3次，连服2d。以上两种治疗方案，治疗后3个月虫卵阴转率可达94%左右。

（3）肺吸虫病：可采用每次25mg/kg，每日3次，连服2～3d，对卫氏肺吸虫病与斯氏(四川)肺吸虫病均有良效。脑型肺吸虫病于第1疗程结束后1周，可重复1个疗程。眼型肺吸虫病应早期采用吡喹酮合并地塞米松治疗。吡喹酮治疗以2个疗程为宜。卫氏肺吸虫病吡喹酮治疗后7个月随访，痰中虫卵阴转率为95%左右。

（4）姜片虫病：可采用小剂量5～10mg/kg，顿服。治愈率甚高，达90%以上。

（5）片吸虫病：可采用每次25mg/kg，每日3次，连服2d。疗效其佳。

（6）日本棘隙吸虫病：5～10mg/kg，顿服。治疗后1个月，虫卵阴转率达85%以上。

吡喹酮不良反应 吡喹酮治疗各种吸虫病的不良反应一般均较轻微和短暂，不影响治疗的进行和日常活动。其主要不良反应有头昏、头痛、乏力、四肢酸痛、恶心、呕吐、胸闷等。偶有晕厥、肌颤动、耳鸣、步态不稳、腹胀、腹痛、心悸、早搏与心电图异常。

驱绦虫药临床应用

绦虫病(taeniasis)是绦虫成虫寄生于人体小肠内所引起的疾病，中国所见的绦虫病主要是牛肉绦虫病和猪肉绦虫病。短膜壳绦虫病亦不少见，而长膜壳绦虫病、瑞列绦虫病、复孔绦虫病及阔节裂头绦虫病则仅有个案报道。如猪肉绦虫与细粒棘球绦虫的幼虫在组织内寄生，则可引起囊虫病或包虫病。曾应用南瓜子、槟榔、硫双二氯酚(别丁)、阿的平等药物驱肠道绦虫，均因疗效不佳或不良反应严重而渐被弃用，目前治疗绦虫病与囊虫病或包虫病的药物主要为吡喹酮与咪唑类药物。

吡喹酮 （1）驱肠道绦虫：治疗猪肉和牛肉绦虫病，

采用10mg/kg、顿服；治疗其他肠道绦虫可采用15~25mg/kg、顿服。疗效可达95%以上。由于吡喹酮具有疗效高、不良反应轻、疗程短等优点，故是目前驱肠道绦虫的首选药物。

（2）囊虫病：适用于皮肤肌肉型及脑型囊虫病，眼型囊虫病不宜用本药治疗。单纯皮肤肌肉型囊虫病可采用总剂量120mg/kg，分3~4d，每日3次分服。脑型囊虫病无明显颅内高压者，可采用总剂量0.12g/kg，分3d，每日3次疗法；如伴有颅压升高（>24.5kPa）或病灶广泛者，于吡喹酮治疗前3d即开始给予甘露醇和地塞米松，以期降低颅内压力，继以吡喹酮每次10mg/kg，每日3次，4~6d为1个疗程。1个疗程不愈者，间隔2~3个月后可重复1个疗程。吡喹酮治疗囊虫病常引起各种不良反应，尤以脑型囊虫病为多，常见有头痛、头昏、眩晕、发热、恶心呕吐、食欲减退、皮疹、精神异常、休克、昏迷等。原有频发癫痫者治疗后可诱发癫痫发作，个别患者在接受吡喹酮治疗时，可引起颅内压升高，甚至出现脑疝。因此脑型囊虫病患者必须住院治疗，期间需严密观察。一般于吡喹酮治疗同时，每日应用20%甘露醇250ml加地塞米松5mg1~2次。伴眩晕者可给倍他司汀（4mg，每日3次）；伴发热者，可给吲哚美辛12.5~25mg，每日3次；伴癫痫发作者可选用地西泮、苯巴比妥、异戊巴比妥钠、苯妥英钠等。现认为下列情况应列为禁忌：①眼囊虫病。②脑囊虫病表现为痴呆者。③有幻觉、妄想及性格改变者。

（3）包虫病：曾试用于肝脾囊型、腹部囊型及胸内囊型包虫病，疗效不甚满意。

咪唑类

甲苯达唑　适用于驱肠道绦虫和治疗包虫病。⑴驱肠道绦虫：成人0.6g/d，3次分服，共服3~5d。治疗猪肉和牛肉绦虫，多数可找到头节，尤以猪肉绦虫，疗效可达100%。⑵包虫病：各家所用剂量与疗程不一，自每日20mg/kg至200mg/kg不等。通常服药1个月为1个疗程，休息半月后可重复治疗。治疗囊型包虫病服药1~6个月，而治疗泡型囊包虫病需延至3~5年。影响药物疗效因素主要有：①剂量与疗程。小剂量短疗程的效果差，易复发，较大剂量并延长疗期，效果较好。②病型。囊型包虫病可望治愈，而泡型包虫病则仅能阻滞病灶扩散与转移。③病灶部位。肺包虫病治愈率较高（20%左右），而其他器官包虫病则反应差。疗效还与囊肿大小有关。甲苯达唑治疗包虫病的疗效尚不高。常见不良反应有发热、皮疹、肝脏功能损害、肾脏损害。因此，治疗期间需定期随访血、尿常规与肝、肾功能。

阿苯达唑　①囊虫病：皮肤肌肉型囊虫病可采用每日15mg/kg，连服10d。间隔2~3周后可重复治疗，一般需2~3个疗程。脑型囊虫病可采用每日18mg/kg，疗程同皮肤肌肉型。近有延长治疗期至30d的报告。脑型囊虫病需住院治疗，病原治疗同时宜给予甘露醇与地塞米松。疗效在50%左右。②包虫病：可采用成人每日0.8g，儿童0.25~0.4g，连服30d为1个疗程。间隔半月后可重复治疗。通常服药6个疗程，疗效为20%~30%。影响疗效的因素与甲苯达唑相同。

其他　常用的有：

氯硝柳胺（niclosamide，灭绦灵）口服不吸收。药物与虫体接触后，破坏其头节及近端节片，使虫体脱离肠壁而被排出体外。由于虫体在肠道内即已崩解，故不能以检查粪便中头节有无为判断疗效的指标。治疗猪肉与牛肉绦虫可采用成人每日2g，间隔1h服1次，共2次的治疗方法。疗效可达86%。治疗膜壳绦虫，第1d 2g，分2次服，每隔1h服1次。第2~7d，每日1g。药片应充分咬碎服下，治疗前晚及治疗当日以流质饮食为宜。不良反应较轻，偶见腹部不适、腹痛、头晕、乏力、皮肤瘙痒等。因本药对虫卵无杀灭作用，故在驱虫时应注意防止恶心呕吐反应，以免虫卵返流至胃继而发生囊虫病。

槟榔与南瓜子　可用于驱猪肉绦虫与牛肉绦虫。驱猪肉绦虫可服用35%槟榔煎剂200~300ml，顿服；驱牛肉绦虫时，先服去皮南瓜子60~120g，2h后服35%槟榔煎剂150~200ml，必要时再服1剂泻药。

子宫收缩剂临床应用

凡能兴奋子宫平滑肌，加强其收缩的药物，称为子宫收缩剂（uterotonic），又称为子宫兴奋剂。

缩宫素（oxytocin，催产素）　属多肽类激素，它由丘脑下室旁核的神经细胞合成，沿丘脑下垂体束的神经轴流入垂体后叶贮存其中，由其释放。妊娠足月临产或近临产时，由于宫体受到膨胀的刺激，或宫颈受到胎先露压迫及哺乳期婴儿吸吮乳头等，均可反射性地使垂体后叶释放缩宫素。临床所用由人工合成。

药理作用　（1）兴奋子宫平滑肌，加强子宫平滑肌收缩。子宫对缩宫素的敏感性基本与子宫的自发活动平行，早、中期妊娠时，子宫的自发活动微弱，对缩宫素不敏感；晚期妊娠时，子宫的自发活动逐渐增强，对缩宫素的敏感性也逐渐增加，至临产时达高峰，产后又逐渐减弱。

（2）促使乳腺腺泡周围的肌上皮细胞收缩，有利于乳汁的排出。

用途、用法、剂量　（1）引产及催产。缩宫素可用于过期妊娠、妊娠高血压综合征治疗无效或已接近预产期者；各种妊娠合并症，如慢性肾炎等的引产；以及临产后无头盆不称的潜伏期延长、活跃期或加速期宫口扩张延缓或停滞、胎头下降延缓者的催产。将缩宫素2.5U加入5%葡萄糖500ml内，使每滴葡萄糖液含缩宫素0.33mU。从8滴/min，即2.5mU/min开始，以后根据需要增加，最大剂量一般不超过10mU/min（30滴/min）。每个产妇对缩宫素的敏感性不同，静滴时，必须坚持首量要小，递增量要慢的原则。从开始滴注缩宫素起至出现有效宫

缩，一般约需40～60min，有效剂注量必须通过严密观察始能得出结论。

（2）防治产后出血：凡有产后出血倾向的产妇，如并发了宫收缩乏力、前置胎盘、胎盘早剥、多胎妊娠、羊水过多等，可于胎儿前肩娩出或胎盘娩出后，立即给予缩宫素10U肌注，或将缩宫素10U加葡萄糖20ml作静脉注射，亦可用长针头将10U缩宫素通过腹壁直接注入子宫体壁。

注意事项 （1）缩宫素如应用不当，轻则发生子宫强直性收缩而危及胎儿生命，重则导致子宫破裂，对母婴危害极大。凡有头盆不称、产道阻塞、横位、剖宫产史者忌用。

（2）直接静脉推注缩宫素，可抑制心肌导致休克，故有心脏病的产妇慎用。

（3）大剂量应用可引起血压升高，脉率增快和水潴留。

前列腺素（prostaglandin PG） 是一种具有生物活性的、由五碳环和双侧链组成的20碳不饱和羟基脂肪酸。该类物质广泛地分布在体内各种组织特别是男、女生殖系统中，它对排卵、卵的受精和运输、子宫及输卵管等的影响都很大，目前已人工合成并应用于临床。

PG的半寿期很短，人体许多组织（尤其肺、肾、肠粘膜等）都有代谢PG的酶，由于PG在血循环中不到2min即有90%左右被破坏，故局部（阴道、羊膜腔或子宫壁与胎膜之间）给药，效果较好。

药理作用 PG对非妊娠和各期妊娠子宫均有兴奋作用，与缩宫素相比，两者均能使足月妊娠子宫产生节律性收缩，但PG具有较大的增高子宫张力和软化宫颈倾向。

PG对子宫平滑肌的作用有两个方面，一是增加子宫肌肉对化学或电刺激的反应；另一是直接作用于细胞膜，促进肌肉的兴奋收缩耦联。PG在子宫的不同部位，可引起不同的作用；不同的剂量亦可引起不同，甚至相反的结果。

用途、用法、剂量 （1）足月妊娠引产：PGE_2 0.5～2μg/min静滴，或$PGF_{2\alpha}$ 5～10μg/min静滴，过程中注意宫缩、胎心、血压及产程进展情况。

（2）中期妊娠引产：羊膜腔内1次注射PGE_2 5mg或$PGF_{2\alpha}$ 25～50mg；或以细塑料导管沿宫壁与胎膜间插入，经塑料管在宫腔内羊膜腔外每次注入PGE_2 50～200μg或$PGF_{2\alpha}$ 250～750μg，每2h 1次。也可静脉滴注PGE_2 5～10μg/min或$PGF_{2\alpha}$ 50—100μg/min。

（3）抗早孕：宫腔内给药以15甲基PGE_2甲酯10μg及15甲基$PGF_{2\alpha}$甲酯100μg（溶于蒸馏水2ml内）合用，效果好而副作用小。当前推广前列腺素类药物和米非司酮（mifepri-stone, Ru 486）联合应用以终止停经≤49d的正常宫内妊娠。米非司酮0.2g顿服，或25mg，每日2次，共3d，在第3d或第4d上午将卡孕栓（PG 05）1 mg放入阴道后穹窿或空腹顿服米索前列醇（misoprostol），留院观察6h，注意药物不良反应，测血压、脉搏、体温。嘱及家属，注意阴道开始出血时间及量，如有组织物排出或出血量多于月经量，应及时就诊。

（4）产后流血：$PGF_{2\alpha}$ 1mg直接注入子宫体肌层。慎防药物注入血管。

不良反应 前列腺素的不良反应较少，口服$PGF_{2\alpha}$时可有恶心、呕吐。剂量较大时可引起腹泻。$PGF_{2\alpha}$作子宫肌层注射时可引起血压升高、心输出量增加，以致发生胸闷、潮红、呕吐等。

注意事项 青光眼、哮喘、心血管系统疾病患者禁用，有癫痫史者慎用。

麦角新碱（ergonetrine）

药理作用 直接兴奋子宫平滑肌，可引起子宫发生持久的强烈收缩。静注后在0.5～1min内、肌注后约经2～3min见效。口服吸收很快，约在4～8min后引起子宫收缩，持续3～6h。

用途、用法、剂量 主要用于产后出血。麦角新碱0.2mg静注，或0.4mg肌注；或0.2mg直接注入子宫肌层。

不良反应 可引起呕吐、血压升高。

注意事项 高血压、血管硬化、冠状动脉疾患、妊娠高血压综合征产妇忌用。

前列腺素临床应用

前列腺素（prostaglandin, PG）是以直链不饱和脂肪酸为生物合成前体，以前列腺烷酸为骨架的一组内源性生理活性物质。为数众多的PG均有一个5员子碳环与2个脂族侧链组成。就环结构的不同，PG分为A、B、C、D、E、F、G和H、I九类。血栓烷（TX）则含有杂氧六环。天然PG多不稳定，作用时间短暂。70年代以来大力开展合成和研究PG类似物，并取得了重大突破。PG已被国际学坛誉为"一代新药"而寄予厚望。

各类PG的结构虽然相近，但其药理作用差异甚大，乃是因为机体不同组织可产生不同类型的PG，而不同PG又具有不同的生物学作用，且其作用间相互增强抑或相互拮抗。目前，应用于临床的PG主要为其人工合成的类似物。

在心血管疾病中的应用 PGE、PGA、PGI具松弛外周阻力血管，使全身血压下降，松弛心、脑、肺血管，使其血流增加。PGE_1的作用复杂，小剂量时收缩脑血管，大剂量时使之扩张。前列腺素类似物血栓烷A_2（TXA_2）和前列环素（prostacyclin, PGI_2）的作用相反，在体内的动态平衡对维持血管的完整性和血流畅通有重要作用。其平衡失调则在高血压、动脉粥样硬化、冠心病、脑血管疾以及周围血管疾病的发生和发展中起着重要作用。

抗高血压作用 高血压患者循环血浆中的PGA浓度低于血压正常者。原发性高血压者尿6-酮-$PGF_{1\alpha}$（PGI_2的代谢产物）排泄量明显降低，故认为本病与PGI_2

降低有关。PGI_2 降压作用机制主要是：①直接作用于血管，使之松弛。②调节肾上腺素能神经介质的释放。③对抗体内升压系统的缩血管作用。④促进肾脏利尿和排钠。此外，临床观察亦证明应用噻嗪类、肼苯达嗪、胍乙啶和神经节阻滞剂等无效的原发性高血压，在注射 PGA_2后血压可明显下降。

抗动脉粥样硬化作用 在正常情况下，血管内皮的光滑度和血流的通畅与 PGI_2、TXA_2 的平衡有关。在血管严重受损时，内皮胶原组织暴露，该处合成 PGI_2的功能即完全丧失，TXA_2的生成相对增加，从而促进血小板聚集，局部血栓形成。血小板功能亢进释放出活性物质，刺激血管平滑肌细胞增生，使动脉中层平滑肌细胞向内层迁移，结果引起血管壁增厚和动脉粥样硬化的形成。高胆固醇血症可影响血管壁 PGI_2 的合成，从而促进动脉粥样硬化。此外，低密度脂蛋白(LDL)也可抑制 PGI_2 的合成并损伤血管内皮细胞，促进动脉粥样硬化形成。故 PGI_2 被认为是一种抗动脉粥样硬化的循环激素。

抗心绞痛作用 TXA_2/PGI_2 比值直接影响心绞痛的发生与发展。TXA_2生成增加使冠状动脉产生强烈收缩而使冠心病心绞痛加重；PGI_2 则可使缺血心肌血流/非缺血心肌血流比值增加，对急性心肌缺血有保护作用。临床研究发现，心绞痛患者 PGI_2 含量在发作时较发作控制后可降低50%～100%。PGI_2对心绞痛的治疗也有良好效果。TXA_2增高可能是部分急性心肌梗死的诱发因素。而 PGI_2 可使全身血管扩张，降低心脏前后负荷，增加梗死后心肌的侧支循环，从而使梗死面积缩小。PGI_2 的合成类似物伊洛前列素其化学性质和生理活性更为稳定，其治疗作用与内源性 PGI_2 非常一致。

治疗脑血管病作用 脑血管疾病的发生与 TXA_2、PGI_2 比值变化相关。PGI_2 能选择性地扩张缺血区的侧支循环，故能有效地治疗脑缺血疾患者。

治疗周围血管疾病作用 应用伊洛前列素(每分钟静滴1～4ng/kg)治疗外周动脉阻塞性疾病患者，其结果可发现大多数患者，尤其是股动脉阻塞患者，血小板聚集受抑制，溃疡愈合改善，疼痛缓解或显著改善，行走距离明显增加。血液动力学研究还发现，治疗过程中周围血管及肺血管阻力降低而心输出量增加。另有作者报道，应用伊洛前列素每分钟2～4ng/kg静滴(每日用药5h，共5d)，治疗患有硬皮病的雷诺现象患者，结果表明，指(趾)远端血液灌注得到改善，耐寒力增强，缺血状况其全在用药约2周后即可缓解。由于 PGI_2 具有抑制血小板聚集、降低血管阻力和保持微循环通畅的作用，在临床上还可用以治疗糖尿病性坏疽和硬皮病患者的痛性溃疡等周围血管疾病。

在呼吸系疾病中的应用 有以下几方面。

支气管哮喘 人体支气管与肺中存在有 PGE_1、PGE_2 和 $PGF_{2\alpha}$。在体外，PGE 具有强力的扩张支气管作用，而 PGF 则具相反作用。支气管哮喘者的支气管痉挛可能与 PGE 过度消耗和 PGF_2。相对生成过多所致。PGE_1 气溶胶吸入的平喘效果比吸入异丙肾上腺素强5～100倍，持续时间长而无心血管系不良反应。但因 PGE_1 对呼吸道有刺激作用，使其应用受限制。

肺动脉高压 应用 PGI_2 短程静滴治疗原发性肺动脉高压患者，治疗后肺循环及体循环阻力下降，心排指数增加，肺动脉氧饱和量增加，外周组织氧含量增加，治疗1周后运动耐量改善。

肺水肿 肺水肿时，当静脉注射 PGI_2 后，呼吸次数、每分钟换气量以及肺动脉压、肺血管阻力和心脏指数等循环状态指标均见改善。组织学检查还表明，肺泡内含水量也明显减少。近有作者还报告，用 PGE 经中心静脉导管滴注治疗 ARDS，取得满意疗效。

在消化系疾病中的应用 有以下几种。

消化性溃疡 详见"抗消化性溃疡药临床应用"条。

肝脏疾病 动物实验证明，PGE_1、PGE_2、PGI_2 对四氯化碳、D-半乳糖胺所致的实验性肝损伤，具有防止肝细胞坏死、脂肪浸润与缺血性损害，以及促进肝细胞再生等作用，但其临床意义有待进一步研究。动物实验还证明 PGI_2 对肝细胞免受四氯化碳损伤的作用比 PGE 更强。临床已有应用 PGI_2 预防和治疗重症肝炎取得疗效的报道。现认为，肾脏的PG合成与释放直接影响肾血流量、肾小球滤过率及肾对水的排泄，故认为肝硬化腹水的形成和肝肾综合征的产生与 PG 的缺乏有关。但能否应用 PG 治疗，尚待进一步研究。

功能性肠麻痹 实验证明，PGF 和 PGE 对肠道平滑肌具有收缩作用，可用于腹部手术患者以促进排气、排便、恢复肠蠕动，对功能性肠麻痹有效，且可预防术后粘连性肠梗阻的功效。

在妇产科中的应用 有以下几种作用。

催产作用 PGE_1、PGE_2和$PGF_{2\alpha}$是妊娠子宫的强刺激剂，可兴奋子宫，使子宫产生节律性收缩，并使子宫颈松弛。PG 静脉滴注、阴道给药及口服均可用于中期或足月妊娠的引产。

流产作用 临床上应用 $PGF_{2\alpha}$ 静脉滴注作流产取得成功，但其剂量应10倍于催产剂量。由于 PG 应用于妊娠早期流产效果较差，故手术仍不失为更有效的终止妊娠的方法。

避孕作用 临床研究证明，PG 可用于避孕，并取得较好的效果。但由于长期用药可产生不良反应而使其应用受限，可能比较理想的是作为"事后"用药，即已经过期者应用为宜。

在其他疾病中的应用 主要有：

糖尿病 体外试验发现，血糖正常时，PG 对胰岛素的分泌起兴奋作用，而在血糖增高时则起抑制作用。前瞻性研究还提示，PGE 能刺激胰高血糖素分泌，引起血糖增高。一般认为，抑制内源性 PG 合成的药物对成人糖尿病将起有益作用。

结缔组织病　结缔组织病(CTD)所产生的免疫异常及炎症反应与PG有关。PG作为治疗CTD的药物机制主要利用其血管扩张和抑制血小板聚集作用。临床常用PGE_1和PGI_2治疗本病血管炎所致的末梢循环障碍、肺动脉高压等。

抗凝作用　PGI_2具有良好的抑制血小板聚集及抗血栓形成效果，是PG中最有发展前途的抗凝药物。目前PGI_2已制成稳定的冻干粉剂供临床应用，作为单抗凝剂代替肝素，而其抗凝效果优于肝素。PGI_2亦可与肝素联合应用，以减少肝素用量而其疗效又优于单独使用肝素。PGI_2已成功地应用于体外循环和血液透析。

天然PG含量极微，作为临床用药，尚缺乏特异性与稳定性，并可致一定的不良反应。合成具有特异效应、稳定而副作用小的PG类似物以满足临床需要，为今后努力方向。

抗变态反应药临床应用

凡用于防治变态反应性疾病的药物称为抗变态反应药物(antiallergic drugs)。抗变态反应药物分三大类：抗组胺药、过敏反应介质阻释剂和其他抗变态反应药。

抗组胺药物　此类药物与组胺有相同的分子结构乙胺基团($X_2-CH_2-CH_2-N$)，因此可以和组胺竞争效应细胞上的组胺受体，从而使组胺灭活。本品并不能阻止效应细胞释放组胺，亦不能破坏、中和组胺。效应细胞的组胺受体有H_1和H_2两类，因此，抗组胺药物亦可分为组胺H_1受体拮抗剂和H_2受体拮抗剂两类。

组胺H_1受体拮抗剂　大部分抗组胺药物均能阻断H_1受体，能拮抗组胺所引起的毛细血管扩张、血管渗透性增高、支气管和肠道平滑肌痉挛，从而发挥减轻炎症、减少渗出、解除平滑肌痉挛作用，常用于治疗各种变态反应性疾病，如荨麻疹、药疹、接触性皮炎、湿疹等。此类药物可降低中枢神经的兴奋性，故亦具有镇静、止痒作用，可用于治疗各种瘙痒性疾病，如瘙痒症、神经性皮炎和痒疹等。常见的不良反应有头晕、嗜睡、乏力、口干和胃肠道反应；少数患者还可致过敏反应、粒细胞减少、溶血性贫血、肝肾功能损害等。羟嗪、盐酸布克利嗪(安其敏)、去氯羟嗪、克敏嗪等哌嗪类药物可致动物畸胎，而对人类是否亦具有致畸作用尚未肯定，但慎用于妊娠者。

常见的组胺H_1受体拮抗剂见表1。

表1　常用抗组胺药

类别	药名	用法	不良反应及应用注意事项
乙醇胺	苯海拉明(可太敏) diphenhydramine	2[illegible]mg，po，每日3次 小儿1～2mg/(kg·d)	嗜睡，口干，偶可致皮疹及粒细胞减少
	茶苯海明(乘晕宁) dimenhydrinate	1[illegible]mg，每日3次，po	抗组胺作用较苯海拉明强，可防治晕船、晕车
烷基胺类	氯苯那敏(扑尔敏、氯苯吡胺) chlorphenıramine	4mg，每日3次，po，[illegible]mg，im，1日1次，小儿0.35mg/(kg·d)，分3次，po	不良反应少，适用于儿童
	苯茚胺(抗敏胺) phenındamine	25～5[illegible]mg，每日2～3次，po	口干、失眠、胃肠道症状
哌嗪类	羟嗪 hydroxyzine	25～50mg，每日3次，po	婴儿忌用，6岁以下小儿慎用。长期可致耐药性
	美克洛嗪(敏克静) meclozine	25mg，每日1～2次，po	嗜睡、视力模糊、口干，对迷走神经和前庭神经有抑制作用，可作防晕药
	布克利嗪(安其敏) buclizine	25～[illegible]mg，每日[illegible]2次，po；小儿2～4mg/(kg·d)，分2次，po	有[illegible]吐作用
	去氯羟嗪(克敏嗪) decloxızine	25～5[illegible]mg，每日3次，po	嗜睡、口干，有平喘作用
乙二胺类	曲吡那敏(去敏灵) trıpelennamıne	25～[illegible]mg，每日3次，po	偶见粒细胞减少，中枢兴奋作用和胃肠道症状
	赛庚啶(安替根) cyproheptadine	2～4mg，每日3～4次，po	嗜睡作用强
	安他唑啉(敌胺) antazoline (antistine)	[illegible]1g，每日3～4次，po；im或iv 1次[illegible]1g	作用较弱，并有抗胆碱能作用

（续表）

类别	药名	用法	不良反应及应用注意事项
吩噻嗪类	异丙嗪（非那根）promethazine phenergan	12.5～25mg，每日1～3次，po；小儿0.5～1mg/kg，每日1～3次，po或im或iv。每次25～50mg，小儿每次0.5～1mg/kg	静滴可使血压下降，肝功能不佳者慎用；与麻醉药、催眠药、镇静药有协同作用，有降低体温和镇吐作用
	异丁嗪 trimeprazine tartrate	2.5mg，每日2～3次，po	镇静作用强，偶致粒细胞减少

组胺H_2受体拮抗剂　此类药物能竞争性地和H_2受体结合，从而拮抗组胺的促进胃酸分泌、血管扩张和心率加快等作用。临床上主要用于治疗消化性溃疡、上消化道出血等。亦可与H_1受体拮抗剂合用，治疗慢性荨麻疹、皮肤划痕症等。本组药物主要有西咪替丁（cimetidine）、雷尼替丁（ranitidine）。多虑平（doxepine）兼有H_1和H_2两种受体的拮抗作用，故可单独使用治疗某些变态反应性疾病。西咪替丁和雷尼替丁亦可用于痤疮、嗜酸性筋膜炎、带状疱疹的止痛。

过敏反应介质阻释剂　此类药物的作用机制是稳定肥大细胞的细胞膜，阻止肥大细胞脱颗粒，从而抑制组胺、5-羟色胺、慢反应物质和缓激肽等过敏反应介质的释放，产生抗过敏反应的治疗作用。此类药物中最常用有色甘酸钠、酮替芬、苯氮嘌呤酮等。大部分组胺H_1受拮抗剂均有抗5-羟色胺的作用。此外，肾上腺皮质激素、阿托品、阿司匹林、利血平、多虑平、烟酸等也有抗5-羟色胺作用，可用于治疗5-羟色胺介导的疾病和疼痛、瘙痒症状，如色素性荨麻疹、类癌综合征、红斑肢痛症、雷诺病和带状疱疹的疼痛等（表2）。

表2　常用过敏反应介质阻释剂

药名	药理及临床应用	用法	不良反应
色甘酸钠（咽泰）cromoglycate sodium	抑制组胺、5-羟色胺、慢反应物质等过敏反应介质的释放。应用于治疗过敏性哮喘、过敏性鼻炎、季节性花粉症、过敏性湿疹等	干粉吸入：20mg，4～6次/d，口服：0.1～0.6g，3次/d，连服1～2个月，灌肠：200mg；外用：5%～10%软膏，2次/d	恶心、胸闷
酮替芬（甲哌噻庚酮）ketotifen	抑制过敏反应介质的释放，拮抗组胺H_1受体。应用于治疗支气管哮喘	口服：1mg，2次/d，连服2～6周	嗜睡、倦怠、胃肠道反应
噻拉米特（羟哌苯酮）tiaramide (FK-1160)	抑制过敏反应介质的释放，对前列腺素F_2有选择性拮抗作用。应用于治疗支气管哮喘	口服：1g，4次/d	食欲不振、浮肿
苯氮嘌呤酮（敏喘宁）zaprinast	抑制过敏反应介质的释放。应用于治疗支气管哮喘，防治过敏性皮炎和其他过敏性疾病	口服：10mg，3次/d；气雾吸入：10mg，3次/d	轻度胃肠道反应和口干、胸闷
肉桂氨茴酸 tranilast	抑制过敏反应介质的释放，抑制局部过敏坏死反应（arthus reaction）。应用于治疗支气管哮喘，防治过敏性皮炎和其他过敏性疾病	口服：0.2～0.24g，3次/d	轻度胃肠道反应

诊断用药临床应用

诊断用药（drugs for diagnosis）包括用于X线诊断、放射性核素诊断及器官功能诊断的不同制剂。

X线造影剂　X线造影剂是利用X线易透过或不易透过的性质作为对比，使被检部位显影的药物。目前临床上应用的造影剂，分为阴性造影剂和阳性造影剂两类。前者显影密度低，如空气、CO_2及O_2等；后者显影密度高，如硫酸钡、碘化物和有机碘化合物。理想的造影剂应具

备以下条件：显影清晰；无毒性、无不良反应；易于吸收和排泄；理化性质稳定，能久贮不变质；使用简便；制造方便，价格低廉。X线造影剂按其性能可分为以下几类：1主要经肾脏排泄的造影剂，大多数属于碘的有机化合物，如泛影钠、泛影酸葡甲胺（泛影葡胺）、醋碘苯酸钠、碘吡啦啥等，多用于尿路造影、心血管造影等。2排泄性胆道造影剂，多属于有机碘化合物，如胆影酸葡甲胺（胆影葡胺）、碘番酸等，主要用于胆道造影。3油脂类造影剂：如碘油、乙碘油、碘苯酯等，主要用于支气管、子宫、输卵管、瘘管造影。4固体造影剂 常用者为硫酸钡，主要用于胃肠道造影。5气体造影剂：常用者为空气、氧气、二氧化碳，主要用于气腹、关节腔造影、腹膜后空气造影、人肠或胃的双重对比造影等。

硫酸钡 用于食管与胃肠道的X线造影检查。一般可以不同浓度和不同粘度的混悬剂形式口服或灌肠，可使胃肠道全部或部分显影。应用超微粒硫酸钡作双重造影，用于胃癌的早期诊断和食管、肠道造影，较普通钡剂为优。本品无毒性，无过敏反应。急性胃肠道穿孔、出血和结肠梗阻等患者忌用。

甲泛葡胺 (metrizamide) 又名室椎影，amipaque，为水溶性三碘环造影剂，属非离子型。其特点是渗透压低，且无钠离子，其36%溶液（含碘约17%）与脑脊液等渗。主要用于腰、颈、胸部脊髓、脑室、脑池造影，也可用于心血管、关节腔造影和电子计算机X线体层摄影。较甲碘磺酸钠、异泛影制剂、碘卡明制剂等更为安全。不良反应有头痛、恶心、发热、背颈强直和腰痛等。

泛影酸葡甲胺 (meglumine amidotrizoate) 为水溶性造影剂，静注后从尿中排出。主要应用于泌尿系统造影检查，对肾脏显影清晰，也可用于心血管、脑血管造影检查。造影前必须作过敏试验，用后可有恶心、呕吐、流涎、眩晕、荨麻疹等不良反应，肝肾功能严重减退、甲亢和活动性结核病者忌用或慎用。

胆影酸葡甲胺 (meglumine adipiodone) 为静脉胆道造影剂，注射后20min胆管即可显影，2～2½h胆囊内浓度最高。胆囊造影口服法失败后，可应用本品作静脉胆道造影检查。应用前必须作碘过敏试验。静注过快可致不安、恶心、呕吐等不良反应。肝肾功能严重减退、甲亢和对碘过敏者忌用本品。

泛影酸钠 (sodium amidotrizoate) 为水溶性造影剂，静注后从尿中排出。常用于尿路造影，也用于肾盂、心血管和脑血管造影。用后可有恶心、呕吐、流涎、眩晕、荨麻疹等不良反应。严重肝肾功能损害、甲亢和碘过敏者忌用。

胆影酸钠 (sodium adipiodone) 为静注胆囊、胆管造影剂。主要用于胆道系统造影检查。

碘酞钠 (iodophthalein sodium) 为泛影钠的同分异构体，又名异泛影钠。其优点是不良反应少，粘度低。常用于心脏大血管和周围血管造影。其用法和不良反应与泛影钠相仿，但不宜用于脑血管造影。

碘酞葡甲胺 (meglumine iodophthalein) 为泛影酸葡甲胺的同分异构体，具有不良反应少和粘度低的优点。用法和不良反应与泛影葡胺相仿。

醋碘苯酸钠 (sodium acetrizoate) 主要应用于静脉尿路造影，心脏大血管和周围血管造影。高浓度快速注射时对神经系毒性较大，用于脑室造影时不良反应和并发症较多。

碘化钠 (sodium iodide) 主要应用于膀胱造影、逆行尿路造影，经T形管胆道造影和瘘管造影等。本品毒性较大仅作造影部位局部注入。肝肾功能不全及碘过敏者忌用。

乙碘油 (ethiodized oil) 为碘化脂肪酸乙酯，其比重及粘度均较碘化油小，流动性高，而刺激性小。适用于淋巴管、输卵管及各种窦道的造影。注射前应作碘过敏试验。可有发热、恶心、胸闷等不良反应，严重肺功能障碍者禁用。

碘苯酯 (iophendylate) 为脊髓蜘蛛膜下腔造影剂，能被吸收，毒性较碘油大。用法：椎管内注射，每次2～5ml，在抽出同量脑脊液后缓慢注入。脑脊髓疾病患者及碘过敏者禁用。

丙碘酮 (propyliodone) 较易吸收和排空，毒性较碘油少。主要应用于支气管造影检查。用前应作碘过敏试验。用量按需而定。

碘卡酸 (iocarmic acid) 为水溶性三碘环造影剂，毒性极低，造影清晰。主要应用于脑室造影或腰段椎管造影，尤其适用于脑室系统阻塞而脑室扩大不严重的病例和腰段椎管占位性病变、椎间盘突出、椎管狭窄症等的造影诊断。用药前必须作碘过敏试验，造影时避免过量造影剂进入颅内、颈段和胸段的蛛网膜下腔。

碘曲西酸 (iotroxic acid) 为胆囊胆管造影剂。静注后能在短时间内清晰显影；细小肝管也可显影，甚至在肝胆管受损时也能较好显影，故优于胆影酸葡甲胺、碘阿芬酸等造影剂。主要应用于胆囊、胆管造影检查。

碘番酸 (iopanoic acid) 为口服胆囊造影剂。服用后在肠道吸收，部分由肝分泌入胆汁，被胆囊浓缩而显影。服后可有恶心、呕吐、腹泻、排尿烧灼感和假性蛋白尿等不良反应。肾功能不全和胃肠功能紊乱者忌用；肝功能减退者不能显影，故不宜使用。

碘阿芬酸 (pheniodol) 为口服胆囊造影剂，其用法与碘番酸相同。其不良反应也相似，但较多。本品的禁忌证也与碘番酸相同。

器官功能诊断药 本类药物系利用其对器官功能的刺激作用、排泄速度或味觉等，以测定器官功能的损害程度。临床上常用的器官功能诊断药有：

磺溴酞钠 (sulfobromophthalein sodium, BSP) 静脉注射本品后，首先被网状内皮细胞吸收，然后由肝细胞排泄而入胆汁，再由胆汁经肠道排出体外。主要应用于

检查肝细胞功能，使用时按每公斤体重5mg计算，静注后45min，测定血清中本品的含量。正常人血清含量应低于注入量的5%；血清含量>5%者，表明肝脏排泄迟缓、肝功能损害。本品偶可致过敏反应。黄疸、肝硬化、肝癌和脂肪肝等患者，均不宜作此试验。

吲哚菁绿（indocyanine green, ICG） 为水溶性阴离子染料。ICG注入血后，选择性地被肝细胞迅速摄取，注入后8min即可在胆汁中出现，2h内达最大浓度。ICG是目前用以检测肝血流量和肝功能最有实用价值的染料。使用时按每千克体重0.5mg计算，注入静脉后15min，取静脉血检测血内滞留率。正常人应<10%。

酚磺酞（phenolsulfonphthalein, PSP） 又名酚红，为肾功能诊断药，静注后根据尿内排泄的快慢，以检测肾功能是否正常。注射前应饮水300～400ml，把尿排空。每次静注6mg，15min后尿内本品含量应占注入量的25%以上，1h应从尿中排出35%～40%，2h应排出55%～75%。

胰功肽（苯甲酰-酪氨酰-对氨苯甲酸，BT-PABA） 本品口服后能特异地被胰腺分泌液中的糜蛋白酶水解，其水解产物对氨基苯甲酸（PABA）能迅速被吸收，经肝脏代谢后由尿排出。本品口服后，测定一定时间内尿中PABA及其代谢物含量，可以用于慢性胰腺炎、胰腺癌、糖尿病等疾病的胰腺外分泌功能障碍的诊断。口服试验剂量0.5～1.0g。本品无毒性，无不良反应。

磷酸组胺（histamine phosphate） 本品对胃液分泌具有高度选择作用，小剂量即能促使其分泌。主要应用于胃分泌功能的检查。在清晨空腹时，皮下注射本品0.25～0.5mg，然后检验胃液，如仍无胃酸分泌，即可断定为真性胃酸缺乏症。本品也可以用于嗜铬细胞瘤的诊断。本品可致面色潮红、脉搏加速、血压下降和支气管痉挛等不良反应。孕妇、支气管哮喘、过敏性疾病和老年患者均忌用。

倍他唑（betazole） 为组胺的同分异构体，主要应用于胃酸分泌功能检查。其作用比组胺缓慢而持久，不良反应少。肌内或皮下注射，1次～5mg/kg。

五肽胃泌素（pentagastrin） 主要应用于胃酸分泌功能检查，因其作用强于组胺和氨乙吡唑，全身不良反应也少，故逐渐替代该两药而广泛应用于临床。皮下注射，一次剂量6μg/kg，或静滴，6μg/kg，在1h内滴完。

糖精钠（saccharin sodium） 用于测定血循环时间（自臂至舌）。静脉注射，每次1g，由臂静脉迅速注入至感到舌部有甜味为止，正常人为8～16s。无毒性和不良反应，有明显心力衰竭者忌用。

乙醚（ether） 用于测定血循环时间（自臂至肺）。静脉注射，将1ml乙醚与2ml灭菌生理盐水混和，自臂静脉注入至嗅到乙醚味为止，正常人为4～6s。明显心力衰竭者免用。

偶氮蓝（azo-blue） 又名依文思蓝。用于测定血浆和血容量，每次以25mg用1～2ml生理盐水稀释后空腹静注，9min后抽血测定。

靛胭脂（indigo carmine） 为蓝色染料，由肾小管排泄。静脉或肌内注射40mg后，正常人在10min后尿液呈蓝色。可用于测定肾功能。

刚果红（congo red） 用于诊断淀粉样病变。静脉注入0.1g，1h后测定血浆中染料的消失率。正常人注射后1h自血浆内排出<40%，尿中排泄也不显著。血浆中排泄>60%，尿中排出仍不显著者则可能有淀粉样病变。如尿中有大量刚果红，则表示可能有肾小管脂肪变性病变或类似病变存在。

荧光素钠（fluorescein sodium） 其水溶液具有绿色荧光。用于测定血液循环时间，臂静脉注射0.4～0.8g。正常人在10～16s内，紫外线灯下观察唇部粘膜能见到黄绿色荧光。2%滴眼液滴眼后，正常角膜不显色；角膜溃疡、损伤、异物时可显色。

放射性核素诊断药 放射性核素具有放射性，其在体内的吸收、分布、运转和排泄等情况，可通过仪器探测检查，从而可以获得脏器功能状态及其形态等资料，在临床上可用于疾病的辅助诊断。常用的放射性核素诊断用药见表1。

表1 放射性核素诊断用药

放射性药品名	作用原理	用途
碘[131]玫瑰红	能被肝细胞摄取，与肝细胞受损或胆道阻塞时，肝脏摄取和排泄均有改变	肝功能测定、黄疸的鉴别诊断、肝扫描、胆囊扫描
碘[131]	能被甲状腺摄取、浓缩，并参与甲状腺素的合成	甲状腺功能测定、甲状腺扫描
邻碘[131]马尿酸钠	马尿酸为体内代谢产物，由肾脏排泄。本品静注后，通过血流入肾，被肾分泌、排泄	肾功能检测
碘[131]人血清白蛋白	为血液动力学和肿瘤定位检查中所用的主要示踪物	心输出量、循环血量的测定，心放射图测定，冠状循环指数和循环时间的测定，脑和脊髓的扫描

续表

放射性药品名	作用原理	用途
碘[131I]-19-碘化胆固醇	正常肾上腺皮质能浓集131I标记的19-碘化胆固醇，而增生的肾上腺皮质或腺瘤有更多的浓集	诊断肾上腺疾病，尤其是原发性醛固酮增多症的腺瘤病变的鉴别和定位诊断
碘[125I]绒促性素	绒促性素存在于孕妇血、尿、羊水和脑脊液中，故可用于诊断	诊断早孕、绒毛膜上皮癌、葡萄胎等
碘[131I]化钠	甲状腺具有摄取、浓聚碘的能力	甲状腺吸碘功能试验
胶体金[198Au]	静注后大部分被肝脏的网状内皮系统摄取，通过摄取情况，诊断肝占位性病变	肝脏扫描和肝血流量检测
磷[32P]酸钠	磷酸根为体内细胞、组织代谢所必需。恶性肿瘤对32P的吸收和代谢均加速，蓄积量也增多，故可鉴别肿块性质	浅表性肿块的鉴别诊断，食管和胃肿瘤的诊断，红细胞、白细胞、血小板寿命和循环红细胞容量、组织血流测定
汞[203Hg]新醇	经肾排泄时在肾脏内积聚；在脑瘤时，血脑屏障被破坏，本品吸收增多	肾、脑扫描
铬[51Cr]	能迅速被红细胞摄取，并与血浆蛋白紧密结合，故可测量红细胞容量，观察红细胞与血小板寿命	循环血量测定，脾、胎盘扫描，红细胞和血小板寿命测定
钴[58Co]	应用58Co标记VitB12，测定Vit B12吸收情况	诊断恶性贫血
钴[57Co]	应用57Co标记争光霉素	诊断恶性肿瘤
锶[85Sr]	骨对锶的利用与钙相似，给85锶后，主要蓄积于骨组织中	骨扫描诊断骨恶性肿瘤 骨活检前肿瘤定位
硒[75Se]	应用75Se蛋氨酸静注后，可被甲状腺摄取，也可在胰腺合成消化酶	胰腺、甲状腺扫描，胰腺功能检查，确定胰腺内占位性病变
枸橼酸镓[67Ga]	67Ga可在某些软组织肿瘤部位及炎症组织内浓缩	肺、肝、乳腺、淋巴系统肿瘤的扫描
氙[133Xe]	氙在水溶液中溶解度很小，当含有133Xe的溶液通过含气肺泡时，95%注射的133Xe从溶液中溢出，其分布与肺毛细血管血流量成正比	肺血流量测定

目前99mTc的应用最为广泛。99mTc在衰变过程中仅射出能量为140keV的γ射线，其半衰期为6h，无β射线，故可显著地减少患者在检查中所受到的辐射量。γ射线的能量非常适合于现有的γ照相机和单光子电脑断层仪（SPECT）使用。同时，99mTc的化学性质和碘相似，本品能够标记合成多种供临床使用的脏器显象放射性药物。70年代后，99mTc的标记化合物已大部分取代了131I的标记化合物。99mTc标记的脏器显象剂已能进行人体大部分脏器的检查（表2）。

113mIn标记的放射性药物的γ射线能量较高（394keV），但由于其母体核素113Sn的半衰期长达120d，发生器可以较长时间使用，故对交通运输不便的地区仍有应用价值。在此类放射性药物中，113mIn血池扫描剂可应用于心脏、大血管、胎盘等血池脏器的扫描，113mIn胶体可用于肝、脾、骨髓扫描；113mIn-DTPA应用于脑、肾扫描；113mIn Fe(OH)$_3$颗粒应用于肺扫描；113mIn Fe-抗坏血酸应用于胎盘扫描；113mIn输铁蛋白应用于肝血池扫描；胶体磷酸113mIn应用于肝脾扫描；113mIn-二乙三胺五醋酸应用于脑、肾扫描。

表2　常用的99mTc标记的脏器显象剂

放射性药品	用途
Na99mTcO$_4$	甲状腺、脑、唾液腺、睾丸、心血池、血管及胃肠道憩室显象
99mTc-清蛋白	心血池和脏器血池显象，血管造影
99mTc-DMPE、TBI、CPI	心肌显象
99mTc-DMSA	肾皮质显象
99mTc-葡萄糖酸盐	肾、脑显象
99mTc-葡庚糖酸盐	肾、脑显象
99mTc-DTPA	肾、脑显象
99mTc-MAG$_3$	肾、脑显象
99mTc-HMPAO	脑灌注的局部脑血流量显象
99mTc-IDA衍生物（HIDA、EHIDA、BIDA、DIDA、DISIDA、PIPIDA、甲基溴IDA等）	肝胆显象

(续表)

放射性药品	用途
^{99m}Tc MAA	肺灌注显象
^{99m}Tc-MDP、HMDP、EHDP	骨显象
^{99m}Tc 植酸、硫胶体	肝、脾、淋巴结、骨髓显象
^{99m}Tc 吡哆醛氨基酸类 (PG、PI、PHT、PMT)	肝胆显象、肝癌阳性显象 (^{99m}Tc-PMT)
^{99m}Tc PYP	急性心肌梗死阳性显象、标记红细胞血池显象、骨显象
^{99m}Tc 尿激酶	血栓阳性显象

全身麻醉临床应用

全身麻醉 (general anesthesia) 包括吸入性全身麻醉和静脉麻醉。

吸入性全身麻醉 以乙醚麻醉最易掌握也最安全，但乙醚麻醉时呼吸道粘液分泌显著增多，对呼吸系统疾患的病人显然不利。乙醚的嗅味极其不适，给患者麻醉后往往造成不良印象，故近代临床麻醉中乙醚的应用已日趋减少。氟烷、甲氧氟烷、恩氟烷(安氟醚)等对呼吸道没有刺激作用，氧化亚氮也是呼吸系统疾患患者较好的药物选择。但上述氟化麻醉药都是剧烈的呼吸抑制药，麻醉时须吸氧并精心管理呼吸。对乙醚临床实用的深度范围以内对呼吸中枢都有不同程度的兴奋作用，故麻醉时不吸氧也不致发生缺氧现象。吸入性全麻药对心血管系统的作用也各有不同，氟烷、甲氧氟烷的抑制作用最为明显，因此临床多采取复合方式达到长时间或深麻醉的目的。浅乙醚麻醉时交感神经兴奋，血压较为平稳，心输出量无明显减少，有时甚或增加。吸入性全麻药对肝肾功能的影响一般是轻微和可逆的，乙醚麻醉后，肝肾功能很快恢复，适用于肝肾功能轻度受损的患者，严重肝肾功能不全和黄疸者慎用或禁用。氟烷对肝功能的损害较重，可能引起氟烷肝炎。甲氧氟烷可产生肾脏损害，出现多尿性肾功能衰竭，近来已很少采用。氟烷对支气管哮喘和糖尿病患者较为适宜，具有扩张支气管和不升高血糖的优点。乙醚可干扰糖代谢，可致高血糖反应，麻醉期间有引起代谢性酸中毒倾向，故糖尿病和酸中毒患者最好不使用乙醚麻醉。二氯乙烯在患者神志完全消失前即达到良好的镇痛效果，可用于短小手术、产科镇痛和小儿麻醉开放诱导。心肺功能不全、肝肾功能严重损害者禁用。氧化亚氮麻醉性能弱但镇痛作用强，临床上常与硫喷妥钠、氟烷、甲氧氟烷及静脉麻醉等复合应用，尤其适用于危重患者。氧化亚氮麻醉时吸入氧浓度不应低于30%～35%，否则有缺氧的可能。肌肉松弛程度取决于麻醉的深度，除乙醚外，其他吸入性全身麻醉药要达到良好的肌松，呼吸和循环功能可受明显的影响。三氯乙烯与碱石灰接触后可产生有毒的氯乙炔和光气，故只能用开放点滴法或三氯乙烯吸入器作半开放吸入。氧化亚氮一般不单独用作麻醉，但却是复合麻醉中常用的重要组成部分，使用时一般通过高流量半关闭式麻醉机吸入。用关闭法麻醉可节省麻醉药用量，因为流量小，在计算吸入氧的实际浓度时应减去机体耗氧量，不然氧浓度将会发生偏差导致缺氧。

静脉麻醉 一次注入法适用于麻醉诱导，分次注入法一般供短时间手术的麻醉，如脓肿切开引流、骨折脱臼复位等，连续滴入法主要用于麻醉维持和辅助麻醉。氯胺酮的镇痛作用强，咽喉反射存在，易于保持呼吸道通畅。头面部烧伤清创、切痂及更换敷料时应用较为适宜，战伤外科麻醉时诱导与苏醒快，不影响伤员转运。巴比妥类静脉麻醉药无镇痛作用，仅适用于麻醉诱导和辅助麻醉。安泰酮有效作用时间短，可用于门诊患者。羟丁酸钠系催眠性麻醉辅助药，作用时间1～2h，主要用作较长时间麻醉的辅助药。静脉普鲁卡因复合麻醉具有抑制呼吸道分泌与抗心律失常作用，普鲁卡因在体内代谢迅速，苏醒快，合并症少，神经外科、五官科、整形和胸外科等手术均可适用。普鲁卡因的麻醉性能弱，大量应用时要提防毒性反应，通常仅用于维持麻醉。氯胺酮可提升血压，γ-羟丁酸钠对循环功能影响小，危重患者可考虑此两药。

静脉麻醉也可用于某些诊断或治疗操作，如心、脑血管造影术，心律电转复，内镜检查，小儿放射治疗或诊断性穿刺。局麻药中毒、破伤风、高热等各种原因引起的惊厥及躁狂型精神病，静注硫喷妥钠均可控制。

麻醉的适应证与禁忌证不是绝对的(除少数病例外)，关键在于麻醉管理恰当。掌握麻醉深度，同时使用肌肉松弛药和镇痛药，或几种麻醉方法的复合，以减少麻醉药对机体的影响，保障病人的安全。麻醉中保持呼吸道通畅，避免缺氧与二氧化碳蓄积，失血与低血压及时纠正，保护肾功能及其他重要脏器充分的血液灌流。尽早纠正水与电解质紊乱、酸中毒或碱中毒。患者术前合并病，如糖尿病、高血压、心脏病、支气管哮喘等需在麻醉前、中、后积极治疗，务使病情不致恶化，以保持麻醉的平稳。

麻醉选择 吸入性全身麻醉与静脉全身麻醉各有优缺点，根据具体情况择优选用。如肝肾功能不全患者可选择静脉全麻，糖尿病和呼吸系统疾患患者不适宜乙醚麻醉，除可考虑氟烷麻醉外，静脉全麻亦可选用。小儿静脉穿刺困难和对静脉麻醉药过敏者，吸入性全麻较为妥当。氯胺酮静脉麻醉对高血压患者不利，但对休克、危重患者却有不使循环功能恶化的优点。常用的静注硫喷妥钠诱导，气管内插管后用关闭式吸入乙醚或氟烷维持称谓全麻与全麻的复合。某些静脉麻醉药可抑制呼吸，呼吸管理甚为重要。血液淤滞，循环时间减慢，如心功能不全或末梢循环衰竭者，慎用或减量用静脉麻醉。在静脉

炎、或血栓形成的肢体不能考虑静脉穿刺注药。速效巴比妥类麻醉药对循环系统抑制明显，心脏病、缩窄性心包炎应慎用或稀释后注射。支气管哮喘、肝肾功能不全、严重高血压、重症肌无力、肾上腺皮质功能不全、严重贫血和低血容量的患者最好不用或限量用。紫质症患者禁用硫喷妥钠，因其刺激肝内血紫质代谢酶而使病情加重，甚至突然死亡。氯胺酮不能用于高血压患者，除非复合使用血管扩张药。有脑血管意外史，心肌代偿不全或主动脉瘤的患者，颅内压和眼内压升高者应慎用。

并发症与处理 吸入麻醉期间和麻醉后因麻醉药的副作用、麻醉器械和操作技术的影响可发生某些并发症，处理不及时会造成严重后果。麻醉期间常见的呼吸系统并发症是呼吸道梗阻。发生时，患者表现呼吸困难甚至紫绀。轻度呼吸道梗阻，处理后很快恢复，严重者应分秒必争地抢救，否则可因急性缺氧死亡。舌后坠系因麻醉时嚼肌松弛以致下颌后坠，使舌接近咽后壁引起，此时呼吸有鼾声。在下颌角处托起下颌或放置口腔通气道能校正舌的位置，保持呼吸道通畅。喉痉挛是由于喉头敏感性增加和外界刺激所造成，如在缺氧、二氧化碳蓄积、浅麻醉和环丙烷与硫喷妥钠麻醉时喉头处于敏感状态，再加外界刺激(局部如呕吐物，导气管，乙醚蒸气，气管插管，远处如牵拉肠系膜，或肛门、宫颈、骨膜的刺激)，可诱发喉痉挛。遇此情况应首先解除病因，并强调改善缺氧，必要时用面罩加压供氧。严重者声门完全闭锁，患者窒息，应立即静注肌松药，用氧加压呼吸后插入气管导管，连接麻醉机控制呼吸。紧急情况也可作气管切开或经环甲膜用粗针穿刺后保持通气。下呼吸道梗阻多见于慢性肺化脓症，肺结核大咯血，纵隔肿瘤穿通气管等患者，手术操作时脓、血、坏死组织突然涌出可使气管、支气管阻塞，应立即吸引清除，以保持呼吸道畅通。为预防此种意外，这类患者应选择双腔或单腔支气管导管。治疗应吸入高浓度氧并以吸引器反覆抽吸，也有应用碳酸氢钠或生理盐水冲洗呼吸道者。抗生素和氢可的松有助于防治感染，后者尚有支气管扩张作用。出现呼吸功能不全时应采取机械呼吸。麻醉期间发生肺水肿并非罕见。肺循环具有低压和低阻力的特点，因此凡使肺毛细血管静水压升高，通透性增加和胶体渗透压降低的情况，如左心衰竭、左房室瓣狭窄、低蛋白血症、输血输液过量、长时间或大量应用去甲肾上腺素，以及缺氧和二氧化碳蓄积等均可导致这种严重并发症。患者表现呼吸困难、紫绀、血压升高、心率加快、肺内布满湿性啰音，同时咯出粉红色泡沫状痰。诊断确定后应立即清除呼吸道内分泌物，加压呼吸改善缺氧，吸入乙醇蒸气消除气泡，应用脱水和利尿药减轻心脏负担，并给予速效洋地黄增强心肌功能。此外静滴氨茶碱解除支气管痉挛，注射肾上腺皮质激素和抗组胺药也有一定作用。

全身麻醉中循环系统的并发症主要是低血压与心律失常，遇此情况，应首先查清原因。由麻醉药引起的应减浅麻醉或更换麻醉药；低血容量所致要迅速输血补液；若系手术原因需暂停手术。此外，据病情可给适当的升压药或治疗心律失常的药物。

麻醉后并发症有气管支气管炎，肺不张和肺炎等，小儿尚可发生喉头水肿，对于肺不张的处理，最重要的是排尽分泌物，解除梗阻，使肺泡重新膨胀。为此应鼓励患者咳嗽排痰，使用支气管镜吸引，加压呼吸鼓肺。为预防感染，应给予高效抗生素。喉水肿常发生在麻醉后1～6h，系气管导管损伤或摩擦喉头所致。患儿出现喉鸣和呼吸困难，经蒸气吸入和肾上腺皮质激素治疗多能痊愈，有窒息可能者应作气管切开。麻醉药对静脉管壁的化学性刺激可导致静脉炎、血栓或血栓性静脉炎，沿静脉疼痛、红肿，一般立即出现，有的延迟数日后发生。处理应抬高患肢，热敷，并注射普鲁卡因止痛。硫喷妥钠注入动脉的后果极严重，强碱性刺激动脉内膜产生化学性动脉内膜炎，并形成血栓。遇此意外应立即由原动脉注入普鲁卡因、罂粟碱或妥拉佐林，并作臂丛或星状神经节阻滞，以解除动脉痉挛改善血液循环。肝素抗凝有治疗和预防血栓形成的作用。

静脉麻醉的全身并发症尚有过敏反应。典型的过敏反应发病甚急，表现为过敏性休克，血压剧烈下降；喉头水肿、支气管痉挛；红斑、荨麻疹；腹痛、腹泻。硫喷妥钠过敏很少见，但症状严重。安泰酮稍多，但很少致死。过敏反应的治疗应迅速及时，低血压用血管收缩药与输液治疗；支气管痉挛需加压给氧，肾上腺素、氨茶碱、肾上腺皮质激素效果较好。甲基化巴比妥，如甲己炔巴比妥和环己巴比妥，在麻醉诱导时可能有肌肉震颤、随意肌不自主运动和肌张力增强等副作用，阿片类药物可减少其发生。氯胺酮麻醉偶有惊厥反应。羟丁酸钠和氟哌啶有时引发锥体外系症状，如肌肉紧张、阵发性抽搐、震颤甚至角弓反张。静脉滴注普鲁卡因过量时发生惊厥，可用硫喷妥钠或肌松药治疗。

硬脊膜外腔阻滞临床应用

硬脊膜外腔阻滞(epidural block)可使颈部以下任何截段产生麻醉作用。

阻滞技术 (1)硬膜外腔穿刺术：患者取侧卧位，由第二颈椎至第五腰椎的各棘突间隙都可进行穿刺。中线进入法是最常采用的径路，穿刺针取上、下两棘突连线的中点进入，穿刺针进入硬膜外腔时可有负压出现。老年患者由于韧带硬化，使用中线进入法有困难时，可改用侧入法。

(2)置管：连续法所用的导管必须软而柔韧，壁薄而光滑，其外径与穿刺针内径相吻合，置入时不感滞涩或松即可。导管留置于硬膜外腔的长度一般以不超过4cm为宜。导管置入深度仅3cm或更少即受阻而无法深入时，往往说明穿刺针并未位于硬膜外腔。导管正确置入后即

可一手固定导管、另一手将穿刺针退出，导管即被留置于硬膜外腔待用。

麻醉药选择 硬膜外阻滞宜选用穿透作用较强的局麻药，浓度要求较其他阻滞法为高，以保证麻醉作用的迅速发生和完善。利多卡因的性能较符合以上要求，为最常使用的药物。成人一般采用1.5%—2%的溶液，小儿则用0.75%—1.5%溶液，注药后5—12min（平均7min）发生作用。丁卡因浸透作用较弱，注药后作用潜伏期较长（10—15min），阻滞作用较可靠，也是较常用的药物。如果与利多卡因混合，作用即能互相补充。以等量的2%的利多卡因与0.33%的丁卡因混合，可使作用潜伏期不致过久，且麻醉作用持续较长。普鲁卡因浸透及弥散作用均较弱，很少应用。丙胺卡因则有引起正铁血红蛋白的缺点，用量超过[illegible]g时更易发生，故也很少应用。布比卡因低浓度（0.5%以下）时主要使感觉神经阻滞，对运动神经的影响不显著，主要用于分娩镇痛，效果满意，但很少影响腹肌张力。如需肌肉松弛，宜用0.75%溶液。各种麻醉药浓度的选择参考表1。

表1 硬膜外腔阻滞各种局麻药浓度

药 名	最低浓度	最高浓度	常用浓度
利多卡因	0.5%	2%	1.5%—2%
丁卡因	0.15%	0.4%	0.25%—0.33%
氯普鲁卡因	[illegible]	3%	2%—3%
甲哌卡因	0.5%	2%	1.5%—2%
普鲁卡因	1%	5%	2%—3%
丙胺卡因	[illegible]	3%	1.5%—2%
布比卡因	0.25%	0.75%	0.5%—0.75%

单次阻滞虽有创伤较小的优点，但由于硬膜外阻滞时个体用药剂量差异很大，单次法不能后续注药，给药常属"折衷"的剂量，对体格健壮者可能不足，衰弱者则又可能剂量过大。表2所列局麻药剂量，可供单次阻滞时参考。

表2 单次硬膜外腔阻滞用药剂量（参考）

药 名	浓度（%）	容积（ml）	剂量（mg）	潜伏期（min）	作用持续时间（min）
普鲁卡因	1—3	20—40	200—900	—	30—45
丁卡因	0.25—0.4	15—30	37.5—120	—	180—360
氯普鲁卡因	1—3	15—30	150—900		40—60
利多卡因	1—2	15—30	150—500	15	60—180
甲哌卡因	1—2	15—30	150—500	15	60—180
布比卡因	0.25—0.75	15—30	37.5—225	16—[illegible]	180—360
依替卡因	[illegible]—1.5	15—30	[illegible]—300	10—85	180—360

穿刺注药部位和药液的容积是决定麻醉范围的主要因素。临床麻醉作用的表现基本上是以注药点为中心而向头端和骶端扩散。各种手术时常用的穿刺点归纳于表3。

表3 各种手术麻醉穿刺点（参考）

部 位	手 术	穿 刺 点
颈部	甲状腺、颈淋巴结等	颈3—4，颈4—5，颈5—6
上肢	肩胛部、上肢	颈7—胸1，胸1—2
胸壁	乳腺	胸1—2，胸2—3，胸4—5
上腹部	胃、肝、胆、脾手术	胸7—8，胸8—9
下腹部	小肠、大肠、阑尾	胸9—10，胸10—11，胸11—12
盆腔	子宫、卵巢、膀胱	腰2—3（胸12—腰1和腰3—4双管）
下肢	用止血带的手术	腰1—2
	不用止血带的手术	腰3—4，腰4—5

对于手术范围较广（如脾肾分流术）或药液不易扩散的部位（如腰骶部），可采用两个穿刺点置入两根导管分别给药。

麻醉药液容量应根据患者的年龄、体质状况及合并的特殊病情进行考虑。青壮年病例，麻醉每对颈、胸、腰神经的药液分别为1.5ml、2.0ml、2.5ml，老年或脱水、恶病质等病情时剂量则大为降低，有时仅为正常量的1/5—1/8。儿童要求的剂量相对较高。

药液虽凭重力作用在硬膜外腔中有下沉的趋势，但由于腔内蜂窝组织的阻碍，利用体位来调节阻滞的效果并不明显。药物注射过速可使颅内压一过性增高，对阻滞范围的扩散无明显的影响。注药过于缓慢，可能导致麻醉作用不全。一般以0.5—1ml/s的速度注入较为相宜。如所用导管内径过于纤细或导管在硬膜外腔内发生锐角屈曲，以致注药时阻力极大时，影响麻醉作用，麻醉效果则不佳。

辅助药的应用 在硬膜外阻滞麻醉作用有效的基础上，辅助药可使患者镇静、防止内脏牵引痛和增进麻醉效果；否则即使投以大量辅助药，患者仍得不到镇静，反表现为烦躁甚至失去控制的乱动。最常使用的辅助药是哌替啶（25mg）与异丙嗪（12.5mg）的合剂，可静脉注射。成人一般并无使用氯丙嗪或乙酰丙嗪等强效镇静药的必要。小儿的心血管功能较为活跃，无论阻滞作用如何完善，也需较充分的镇静方能使之接受手术，可于上述合剂中加入与异丙嗪等量的氯丙嗪或相当量的乙酰丙嗪，剂量按异丙嗪0.5—1.0mg/kg计算。完全不能合作的小儿则需于基础麻醉的基础上进行硬膜外阻滞。

硬膜外阻滞与辅助药合用实际已是一种复合麻醉。

小量氯胺酮可解除内脏牵引痛，即使硬膜外阻滞的平面较平时稍低也无碍。某些腹腔内大手术（如胃肠切除等）或手术中必须施行降压，如嗜铬细胞瘤切除时，硬膜外阻滞也可与气管内麻醉复合使用，此时全麻深度只足以保持患者神志消失，但患者仍能耐受气管内导管的留置。

麻醉管理　麻醉管理是否恰当，往往在很大程度上影响着麻醉的效果。

（1）麻醉与手术的配合：麻醉时必须使麻醉最完善部分与手术野相吻合。穿刺点合适，多数情况下可达此目的。麻醉诱导期中最早出现麻醉现象的部位，即是以后麻醉作用最完善的部位。

（2）重要器官功能的监测和维护：硬膜外阻滞使外周阻力降低，使血压较麻醉前稍低，但组织灌流并不减少，无须纠正血压。当重要器官（心、脑等）已有缺血的病例，应维持血压接近麻醉前的水平为宜，必要时对这些器官的功能进行持续的监测。维护呼吸功能是麻醉时的重要环节，硬膜外阻滞时也不应忽视。

（3）复合麻醉的原则和技术：硬膜外阻滞复合用辅助药时，仍以发挥硬膜外阻滞的效能为主。硬膜外阻滞与全麻复合时，前者主要起控制血压或肌肉松弛、镇痛、降压等作用。全麻（气管内）的作用主要使于呼吸管理，并使患者神志消失。

蛛网膜下腔阻滞临床应用

随着麻醉学的进展以及麻醉方法的多样化，横膈以上的手术已很少采用蛛网膜下腔阻滞麻醉（脊麻，(subarachnoid block)。目前，其应用主要限于横膈以下的手术，尤以脐以下的手术，一般要求阻滞平面不超过胸6方适用。

适应证　脊麻应用于下腹部手术安全性较高，阻滞平面易于控制，而且麻醉作用也能持续较长时间，是脊麻较能发挥其优点的部位。下肢、肛门、会阴部位是脊麻作用最为集中，持续时间最长，生理影响最轻微的部位，也是最适用于脊麻的部位。上腹部手术要求阻滞水平较高，内脏牵引反射较为强烈，单次脊麻往往难以满足手术时间的要求，已很少采用。青壮年以及其他一般情况良好的病例，由于生理代偿潜在较佳，对脊麻的反应良好，较为适应。儿童及小儿脊麻时的代偿虽也良好，但麻醉中常难合作，除非复合以基础麻醉，否则手术即难以完成。

一般情况较差的老年病例，由于代偿能力差，并非脊麻的良好选择。鉴于脊麻对肝肾功能无直接影响，对血液生化也无直接干扰，因此于肝肾功能不良或代谢功能障碍的病例，如无其他禁忌，脊麻具有不使原有病情加重的优点。

禁忌证　中枢神经疾患和穿刺部位感染或畸形致使脊椎穿刺无法成功者，都是脊麻的绝对禁忌证。此外，中枢神经（尤其是脊髓）的疾患、潜在的神经病变、高血压及任何原因所致的低血容量、严重贫血、冠状血管供血不全以及不能或不愿合作的病例均不宜采用。

麻醉前准备和麻醉前用药　麻醉前应对患者进行适当解释，使其能于麻醉期间保持安静合作。麻醉前给以适量的镇静药，一般多采用巴比妥类或地西泮，不宜采用氯丙嗪等具有较强的肾上腺能阻滞药物。东莨菪碱对中枢的镇静作用也为可取，如由于脊麻失效或其他原因而需改用全麻时，东莨菪碱也能起到全身麻醉前给药的作用。

常用蛛网膜下腔阻滞　脊麻的实施主要根据手术部位，各种不同手术部位的常用方法见表，并列出了和局麻药配成一种重、轻比重溶液，都是临床最常用的脊麻药液。丁卡因重比重溶液的配制系以1%丁卡因、10%葡萄糖和3%麻黄碱各1ml混合成为3ml的合液，称1∶1∶1溶液，合液应于使用前配制。丁卡因轻比重溶液系以注射用水配制，使用前将丁卡因1mg溶于1ml注射用水中即可。需要加用肾上腺素时，可于20ml 1∶1000丁卡因溶液中加入肾上腺素1mg。普鲁卡因重比重溶液一般采用5%浓度，溶于5%葡萄糖溶液或脑脊液中使用，或溶于注射用水中使用。普鲁卡因轻比重溶液一般采用1.5%的溶液。普鲁卡因重比重溶液1∶20（0.5%），并含有6%葡萄糖以加大其比重（1.024，37℃）。普鲁卡因轻比重溶液是以0.5%氯化钠作为溶剂的1∶1500的溶液。

常用蛛网膜下腔阻滞方法

手术部位	麻醉药	注射体位	麻醉平面	注射速率(s)	注入后保持体位时间
肛门会阴（鞍状阻滞）	重　丁卡因（1∶1∶1溶液）1.5ml（5mg）	坐位	鞍状	针口向地60	保持30s后放平
	轻　丁卡因1∶1000溶液6ml（6mg）	头足低30°侧卧位	鞍状	15	保持5s后放平
	重　普鲁卡因1∶20（0.5%）0.6ml	坐位	鞍状	30	保持5s后放平，头高
	轻　普鲁卡因1∶1500 6ml	头足低30°侧卧位	鞍状	15	保持5s后放平
	重　5%普鲁卡因100～150mg	坐位	鞍状	60	保持30s后放平
	轻　1%普鲁卡因6ml	头足低30°或水平侧卧	鞍状	60	注射后平卧

（续表）

手术部位	麻醉药	注射体位	麻醉平面	注射速率(s)	注入后保持体位时间
下肢单侧蛛网膜下腔阻滞	重 丁卡因(1:1:1溶液) 成人1.[illegible]~[illegible]ml 髋关节1.[illegible]~2.[illegible]ml 膝关节1.2~2.0ml	患侧向下侧卧	下肢单侧	针[illegible]，地 2~[illegible]0	[illegible]s 放平
	轻 丁卡因8~10ml(1:1000)温至37℃	患侧向上侧卧	下肢单侧	15~20	保持[illegible]min后放平
	重 普鲁卡因1ml(1:2[illegible])	患侧向地侧卧	下肢单侧	5	[illegible]min
	轻 普鲁卡因6~8ml	患侧向上侧卧	下肢单侧	15~20	保持5min后放平
	重 [illegible]普鲁卡因0.1g	患侧向地侧卧	下肢单侧	15~30	侧卧[illegible]min后放平
下腹部	重 丁卡因(1:1:1溶液)1[illegible]mg	侧卧	胸6	每毫升2	平卧
	重 5%普鲁卡因3ml加肾上腺素(1:1000)1/4ml	侧卧	胸6	每毫升6~10	头低1[illegible]，待高度达到后放平
	重 普鲁卡因12~14ml(1:1000)	坐位	胸4~6		颈7至腰1的距离(英寸)减4(男)或减5(女)再乘以5等于保持坐位的秒数
膀胱、前列腺	重 丁卡因(1:1:1溶液)2~3ml	侧卧	胸8~10	每毫升3~15	放平
	轻 丁卡因(1:1000)12ml	侧卧	胸8~10		前伏3[illegible]，3[illegible]s后放平
肾脏	轻 丁卡因(1:1000)14ml	患侧向上，头高30	胸4	15~20	前伏3[illegible]，30s后放平
上腹部、阑尾	重 丁卡因(1:1:1溶液)	侧卧	胸4	4~6	头低1[illegible]，待平面到达后放平
	轻 丁卡因(1:1000)[illegible]4ml	头高30	胸4	2	前伏[illegible]~30°，30s后放平
	重 5%普鲁卡因3ml加肾上腺素(1:1000)1/4ml	侧卧	胸6~4	3~6	头低[illegible]，待平面达到后放平
胃、胆囊	重 丁卡因(1:1:1溶液)3ml再加1%地卡因0.2~0.5ml	侧卧	胸4~2	5~10	头低[illegible]，待平面达到后放平
	轻 丁卡因(1:1000)1[illegible]ml加肾上腺素[illegible]8mg	坐位	胸4~2	20~25	前伏2[illegible]~30°，30s后放平
	重 5%普鲁卡因3.2~3.6ml	侧卧	胸4~6	3~6	头低[illegible]，平面达到后放平

麻醉管理 脊麻是一种严重影响呼吸和循环功能的麻醉方法，麻醉前必须检查复苏用各种药物和器械是否齐备。为防止血压过度降低，穿刺前使用的局麻液中可混合适量的血管收缩药(如麻黄碱30~50mg)。及时扩张血容量和合理使用血管收缩药是对抗脊麻低血压的有效措施。除身体健壮和麻醉作用极局限者外，均宜及早进行静脉穿刺，以提供输液和给药的途径，情况较差的病例，脊椎穿刺前即作静脉穿刺和输液。麻醉过程中尤其麻醉最初半小时内，须严密观察患者血压的变化并予以适当处理，密切注意呼吸的变化，高位脊麻给予氧吸入，通气不足严重时，进行机械人工呼吸。合理使用辅助药，以免增加对呼吸或循环的抑制或干扰。术毕应检查阻滞平面，待消退至胸6水平以下方可让患者离开手术室，以避免呼吸和循环的残余影响。

脊麻多安全可靠，有极少数病例注药后表现麻醉作用不全或完全失效，主要为操作欠妥、麻醉平面不符手术要求，或麻醉药未能完全注入蛛网膜下腔所致。

局部浸润麻醉临床应用

局部浸润麻醉(local infiltration anesthesia)是将局部麻醉药直接注射并使其均匀地分布到施行手术的组织内，以完善地阻滞疼痛的传导。临床多应用于各科小手术，是比较常用的一种局部麻醉方法。

麻醉前给予适当的镇静、镇痛药，如吗啡类或巴比妥类药物，以增强麻醉的效果，减少局部麻醉药的反应。不合作的患者则可以先施行基础麻醉，再进行局部浸润麻醉后施行手术。局部浸润麻醉应选用浓度淡的局部麻醉药，可比较广泛地进行局部浸润注射。常用的局麻药有普鲁卡因，浓度为0.25%、0.5%或1%溶液，成人总量一般不应超过1g。利多卡因浓度为0.25%～0.5%。根据手术范围大小、部位的深浅，准备好长短粗细合适的注射针。一般应准备2～5cm的23～25G针（相当于5～5½号），8—12cm长的20—22G长穿刺针（相当于6～7号），2、5、10或20ml注射器数支，盛药杯、消毒用具及无菌巾等。一般先用23～25G细针作皮内小泡（以下简称皮丘），然后用22G穿刺针经皮丘做皮肤浸润注射，也可用20G穿刺针向皮下、肌肉等各层组织注射。浸润时可使用数只注射器交替注药。

局部浸润的方法先在预定皮肤切口线上浸润注射，切口长者可由术者及第一助手分别从切口两端同时进行皮肤浸润，先用22G细针刺入皮内注射小量药使皮肤稍隆起呈白色橘皮状皮丘，然后沿切口边注药边进针，连续形成皮丘线。作新皮丘时注射针应在前一个皮丘内刺入，使患者在局麻过程中只有一个痛感。皮肤浸润麻醉时，须切实保证穿刺针在皮内用一定的压力注药，形成张力制形浸润，以后穿刺针逐层向下，经皮下、肌膜或胸膜、腹膜等局部组织的水压浸润注射，这样局麻药可以借水压作用而浸润神经，增强麻醉效果，并对周围组织起到水压分离及止血作用，同时有助于肌肉松弛。如手术范围较大较深时，则可先施行皮内、皮下组织浸润，然后切开皮肤再进行肌膜及肌层浸润，这样浸润一层切开一层，使注射与手术依次进行，所有手术操作之前均先进行充分的局部浸润。腹部手术切开腹膜时，先将腹膜切开一个小口，手指伸入将肠网膜等推开，然后将穿刺针经切口穿过腹膜，将麻醉药大量注入切口周围的腹膜与附近肌肉的间隙内，使麻醉充分且肌肉松弛。探查内脏时，则先在肠系膜根部进行广泛的扇形浸润。

应用原则及注意事项　局部浸润麻醉适用于一般小手术，也可用于头、颈、腹部、四肢较大的手术，比较安全。麻醉的操作方法原则上要做到局部组织张力性制形浸润和逐层产生组织水压作用。同时从皮丘注射开始掌握一针技术，即所有新的穿刺点都从已注入麻药的部位开始，边注射边进针，在所有手术操作前均应先达到充分的浸润阻滞。尽量选用较淡的麻药浓度，掌握单位时间内麻药注入量，除指趾末端手术或有禁忌外，可适当添加微量肾上腺素（1:200 000）。较大的手术或内脏手术，除手术野的局部疼痛刺激外，还可能通过自主神经系统引起各种反射性疼痛、牵引痛，严重时甚至发生休克。术中可配合应用镇静、镇痛、安定药物，或施行复合或神经安定镇痛麻醉。除局部充分浸润阻滞外，还可以和神经干或神经节阻滞相结合，以增强麻醉效果，消除各种不良刺激。相反，某些神经阻滞效果不良的患者，也可补充局部浸润麻醉。危重及病情复杂的患者可先在局部浸润麻醉下施行，待病情好转手术需要时再改用其他麻醉。在这些情况下应有专人负责监护患者。局部感染和癌瘤手术，不宜做局部浸润麻醉，以免引起播散。

区域阻滞临床应用

区域阻滞（field block）不直接将局部麻醉药注射于手术部位，而是注射于手术部位周围，以阻滞手术区周围的神经痛觉传导。临床多用于较表浅而局限的中小手术。

方法　区域阻滞的操作方法和阻滞的范围随手术的大小、病灶的深浅而不同。手术表浅者于手术部位周围包括基底部作圆形、菱形或三角形区域阻滞，如头部区域阻滞。手术部位较深者则除作周围阻滞外还应深入到基层作锥形阻滞，如乳房区域阻滞。

（1）头部区域阻滞：于头皮外伤、皮下肿物等手术时，可环绕手术区周围施行区域阻滞。颅脑手术时也常采用此麻醉方法。

（2）乳房区域阻滞：应用于局限性乳腺脓肿切开引流，良性肿瘤切除及乳癌晚期单纯切除等手术。

（3）腹股沟疝区域阻滞：应用于腹股沟疝的修补手术。

（4）阴茎根部区域阻滞：应用于阴茎肿瘤切除术等。

并发症　包括：①局麻药毒性反应：麻药逾量可发生。头部、乳房等部位血运比较丰富，施行区域阻滞如麻药剂量过大，短时间内又被大量吸收入血内，可出现中毒反应。事先应采取各种预防措施防止其发生，一旦出现中毒症状，则应及时进行对症处理。②穿刺针折断：注射前应检查针头，浸润注射过程中如需改变方向，则应先将穿刺针退至皮下，然后再改变方向，遵循直线进针，不应中途转换穿刺方向，以致穿刺针弯曲过度造成折断。③局部血肿及坏死：由于穿刺针刺破较大的血管而发生血肿，应即时压迫止血。应用浓度较大的局麻药，储存时间过久而酸度增高，或使用较大浓度的肾上腺素，注射后可能引起局部组织坏死。选用比较新鲜配制的淡浓度局麻药和肾上腺素是积极的预防措施，皮至坏死已经形成，局部用药不甚可靠，需采取外科治疗。

骶管阻滞临床应用

经骶管孔注入局麻药液使骶神经阻滞的方法称骶管阻滞（caudal block）。因注入的部位属骶部硬脊膜外腔，因此骶管阻滞实际是硬膜外阻滞的一种，但其操作方法与其他部位的硬膜外阻滞不同。骶管是5个骶椎融合而成的管腔，其上端与腰椎管相通联，下端则是骶骨孔，骶管阻滞即经此骶骨孔进行穿刺注药，使骶神经受到阻滞。

骶骨孔是由于第5或第4骶椎的椎板未连合而形成，并被坚实的骶尾韧带所封闭。椎管内的硬脊膜囊终止于相当第2骶椎的水平。

麻醉操作 （1）穿刺：患者取俯卧位或侧卧位时进行操作。俯卧位时宜置一枕于腹下耻骨联合处，使骶部抬起。进针可先取较垂直（约50°～75°）的方向并较用力地刺穿骶尾韧带。穿刺针进入骶管后，常自行改变角度（约20°～30°）。此时抽吸应无血液或脑脊液回流，注气应无阻力也无皮下空气窜动感，证实针体的位置正确。

（2）注药：骶管阻滞也可分单次和连续阻滞两种方式，因骶部置管较易污染，故一般多采用单次法。无论单次或连续阻滞，其注药原则与其他部位的硬膜外阻滞基本相似，即先注入试验剂量，证实未误入蛛网膜下腔后方可将其余剂量注入。骶管阻滞用药浓度可以降低，但容量必须足够（使骶管腔填满）。常用2%普鲁卡因、1%～1.5%利多卡因、0.25%～0.3%丁卡因，容量据患者体型和一般情况而不同，可有20～35ml的差距。

适应证和禁忌证 主要适应于肛门、直肠、会阴及阴道手术。痔核切除，膀胱镜检查及阴道（瘘）修补等手术时最常采用。穿刺部位感染或术前检查疑有骶骨孔畸形不宜采用。

并发症 穿刺针进入过深或误入蛛网膜下腔时，不一定会有脑脊液外流，因此必须认真观察注入麻醉药试验剂量以后的表现，以防止全脊椎麻醉的发生。硬膜囊的损伤通常较易发生于穿刺困难的病例。骶部血管丰富，麻醉药液被迅速吸收或直接进入血管内，则可引起局麻药毒性反应，尤其当穿刺针未能插至硬膜外腔而仅是将局麻药注于骶深部软组织中，此时较易发生，且其程度也往往较重。

针刺麻醉临床应用

针刺麻醉（简称针麻）(acupuncture anesthesia)是中国医务人员将祖国针刺镇痛的方法应用于外科手术麻醉的一种独特技术。在人体某些穴位上针刺后，进行手法或电脉冲刺激，经过一定时间的诱导，使人体产生一种抗痛能力，患者神志清醒，虽未曾使用过任何麻醉药物，却可施行多种外科手术。术中辅助药用量较少，手术的生理扰乱减至最低，用于全身情况不佳的病例尤为适宜。针刺可调整人体功能活动，增强抵抗力，患者能早期活动，术后恢复比较快。针刺麻醉对某些手术有独特的优点，如脑瘤切除手术，术中可随时指令患者活动手术对侧的上下肢，观察高级中枢神经的功能有无手术性伤害。甲状腺切除手术在分离喉返神经时，为防止该神经损伤而造成失音，可随时与患者交谈，观察其发音是否正常。肺切除手术关胸后可立即让患者咳嗽，有利于肺叶的膨胀。剖腹产手术时，一般等婴儿出生后再给母体少量辅助药物，以避免药物对婴儿产生不良影响。

穴位选择 影响针麻手术效果的因素是多方面的，但选用适宜的穴位是决定针麻效果的重要环节。针麻选穴方法有：以经络学说为依据的循经取穴，以脏腑学说为依据的俞募取穴，耳针取穴和以神经学说为依据的神经节段取穴等。常见针麻手术的选穴见表。

常用手术针麻选穴

手术种类	循经取穴（体穴）	耳穴	神经节段取穴
脑瘤摘除（前颅窝）	率谷→颔厌、攒竹→鱼腰、太冲→金门	脑干→皮质下、肺、神门、交感	
甲状腺切除术	合谷、内关	神门、交感、肺、颈	扶突
肺叶切除术	1.三阳络、任脉、督脉 2.阴络、下翳风		中府、肺俞、夹脊
胃切除术	1.上巨虚、陷谷、切口旁 2.人中、承浆	神门、交感、肺、上腹、胃、贲	胸[illegible]夹脊
阑尾切除术	足三里、三阴交、切口旁、阑尾点、内麻点	神门、交感、肺、皮质下、阑尾	夹脊、胸12、腰1
疝修补术	足三里、公孙、横骨、维道	神门、交感、肺、睾丸	夹脊、胸12、腰1
剖宫产	三阴交、外麻点、切口旁		
子宫摘除术	三阴交、内麻点、足三里、人中	神门、子宫、皮质下、肺、内分泌、腹、交感	次髎、脊中、腰俞
翼钉固定	三阴交、足三里、太冲、外丘	肾、髋、神门、脾→肺	夹脊、腰1～3、环跳、冲门
体外循环心脏直视手术	1.合谷、内关、列缺 2.支沟、三阳络	神门→交感、心、肾、脑干→皮质下	
针刺拔牙	颊车、下关、颧髎、承浆、合谷		
脾切除术	合谷、大肠俞、脾俞、大包、地机、足三里、章门、鸠尾	神门、交感、脾、肺	
输卵管结扎术	1.三阴交、内麻点 2.人中、承浆	神门、交感、盆腔→子宫、脑点→肺	次髎
上颌手术	合谷、支沟		颧髎、四白
喉癌切除术	合谷、内关、支沟	神门、交感、肺、颈、肾上腺、咽喉	

术前准备 针麻手术是在清醒状态下进行，患者对针刺的反应个体差异性较大，为了取得患者术中合作，术

前准备工作很重要。针麻有一定的适应证，必须选择适合针麻的病例才能收到满意的效果，以病情较简单局限、手术时间较短、患者精神状态不太紧张，并同意在针麻下作手术的病例为宜。

为了解患者的痛阈、耐针、耐电等情况，术前可给患者作综合预测，观察机体对针刺的反应。凡对针刺耐受性较好（得气好）或针刺后痛阈有提高，在多导生理记录仪上显示的皮电、心电、呼吸、脉搏等波形较稳定者，其针麻效果较好，现已根据这些指标选择病例。因患者在神志清醒情况下接受手术，为取得其配合，术前应给患者作一些说明，将手术的步骤及可能遇到的异常感受讲清楚，使患者不感到突然，情绪能较稳定。如甲状腺手术中患者应配合答话，腹部手术中患者需腹部放松，而胸手术中患者须进行缓慢的腹式呼吸及胸腹部手术可能出现的内脏牵拉反应等。将一些注意事项和怎样配合的做法向患者详细地说明，对于手术顺利进行极为重要。

刺激方法 目前常用的刺激方法有两种，一是手法捻针，另一种是电脉冲刺激。有人能耐受手法捻针，有人对电针比较适应，应用时以具体适应情况来选择。手法捻针比较方便，可保持“得气”，但患者有时不易适应；电针比较容易接受，经过一段时间，机体便能适应，感觉不明显时可加大刺激量或变换频率及波型。两种方法各有所长，可酌情选用。1.手法捻针：适用于四肢穴位的刺激。针刺诱导时间从扎针到手术开始，大约需要20～25min。2.电脉冲刺激：目前国内所用的针麻仪类型很多，各有优点。临床上要求采用直流电，双相尖波或双相方形波。这种针麻仪的作用电量时间平均值小，双相波可防止对针的电解或其他直流效应。针刺的频率远端穴位刺激多用低频，一般为1.5～2.0次/min；近端穴位刺激多用高频，一般为2万～4万次/min。针刺强度与手法捻针相同，也是因人而异。

辅助用药 迄今针麻还存在镇痛不全和内脏牵拉反应，需要给适当的药物减少患者紧张和疼痛，尤其对于有顾虑和较恐惧的患者，给适量的镇静、镇痛药，有利于取得患者配合。根据预测级别，在切皮前可静脉给镇静、镇痛药。必要时，切口局部可注射少量普鲁卡因，如开胸手术在切肋骨时先用普鲁卡因封闭肋间神经，开胸后封闭肺门神经丛，腹部手术切腹膜时的局部封闭，阑尾切除手术作阑尾系膜局部封闭等。在选择辅助用药时，要考虑到各种不同手术的需要。应用辅助药物的种类和剂量也要因人而异，经过多年临床实践证明，多数人都认为巴比妥盐和哌替啶是合宜的辅助用药。

近年来开展了针、药复合麻醉，即在基础麻醉的条件下加用针刺，或者在针刺基础上再加用氯胺酮等麻醉药，临床应用取得了满意的效果，理论的探讨正在进行中。

针麻适应证和禁忌证 一般来讲，年老体弱者由于感觉迟钝，效果较好；年青（尤其幼儿）体壮，对刺激反应敏感，针麻效果较差。而患者性别、年龄、职业与针麻效果均无明显差异。针麻效果主要与个体差异、病种、手术类型有一定关系。

（1）个体差异与针麻效果的关系，与下列因素有关：①神经类型：临床可将患者神经类型分为三种，兴奋型、抑制型、平衡型。临床表明，平衡型和抑制型患者针麻效果较好，兴奋型针麻效果差。②患者信心和情绪：对针麻认识不足，无信心者针麻效果差。入手术室情绪稳定或镇静者针麻效果好，情绪紧张恐惧者针麻效果差。③患者皮肤感觉和耐针：患者皮肤感觉不敏感者针麻效果好，反则较差。耐针好的病人针麻效果好，耐针差者针麻效果差。

（2）手术部位、手术种类和针麻效果：从手术部位来讲，以头、颈、胸部手术针麻效果较好，上腹部和四肢手术效果较差。从手术种类来看，以脑瘤摘除、甲状腺切除、喉癌切除、拔牙、肺切除、心脏手术、剖腹产、三翼钉固定术等针麻效果好；胃切除、子宫切除、四肢骨关节手术针麻效果差。其中脑外科前颅窝手术的针麻效果最优良，肺切除手术中肺叶和肺段叶切除效果好，胃切除手术中以单纯溃疡病切除效果较好。

针麻并发症和注意事项 针刺麻醉一般比较安全，很少发生意外或其他并发症。但由于镇痛不全，患者感到有不同程度的疼痛或内脏牵拉反应，如恶心、呕吐、咳嗽等。有时因选穴不当或操作不正确，损伤末梢神经、血管而引起一过性的指（趾）端感觉麻木或穴位处血肿，但都可以恢复。

为了防止上述针麻并发症的发生，要熟悉和掌握解剖部位，提高针刺技术，避免损伤重要组织和器官（尤其注意勿刺破胸膜）。应用电针做手术时，术前必须对针麻仪进行仔细检查，排除故障。术中应用针麻仪时，操作要缓慢平稳，逐渐增加电量，达到所需之刺激为止。随着手术时间的延续，机体对电刺激会产生适应现象，针麻效果逐渐减弱，可以采用更换频率，间断通电或变换波型等措施。手术结束时，不要突然关闭电源，要由强到弱逐渐减少电量，以免患者遭受突然断电的不适感觉。

为减轻切皮的疼痛和减少出血，先沿手术切口注射少量0.2%～0.5%普鲁卡因（含肾上腺素）。切皮时要选择锋利的刀片，快速划皮。切肌肉时尽量不用钝性分离，用刀切为宜。切腹膜或骨膜时用少量局麻药局部封闭以减轻疼痛。进腹、进胸后，不用手牵拉内脏或来回翻动，尽量用手术器械操作。如有牵拉反应时也可用少量麻药局部封闭，有粘连时尽量锐性分离，出现恶心、呕吐（腹部手术）、咳嗽（胸部手术）可用镇静药、止咳药或局麻药封闭。

超声治疗

超声治疗（ultrasonic therapy）是指利用大功率超声的机械效应，包括强振动（正压与负压作用）以及热效

应(温升或焦化)、生化等作用来治疗某些疾病的方法。超声振动源有磁致伸缩换能器和压电晶体等,常需经过专门设计的声能耦合装置(如变幅杆)或者精密的声聚焦系统以使超声能量准确地抵达体内的预定部位。为了监视和指导声能进入体内所需的确切位置,需配制各种平面或立体定位系统,如双平面X线定位系统、颅脑专用三维定位系统、超声成象定位与超声治疗联合装置系统等。

超声碎石

利用聚焦的脉冲式声冲击波对焦点区的大结石产生强机械力使之粉碎成微小颗粒,而后为尿流不断冲洗排出称为超声碎石(ultrasonic lithotresis)。碎石的机制主要由于声波在压缩与弛张交替过程中的负压使结石层次剥落所致。碎石机的设备主要有两大类:①震波机,系应用高压电极放电时产生的强力声波聚焦至结石区。治疗时使用双平面X线定位,患者局部必须浸泡入水中。②超声碎石机,系应用压电晶体布阵制成超声聚焦发射头,其中心部位同时设有B型成象装置,可准确调节结石至焦点范围,以及监视结石粉碎过程的变化。调节方便,剂量控制准确,系为直接接触式,患者不需浸泡入水。

超声白内障粉碎吸出术

超声白内障粉碎吸出术(ultrasonic cataract extracting apparatus)是应用一种微型超声变幅杆插入病变的晶状体囊内,超声振动将晶状体粉碎成微粒,并以另外插入的晶状体囊内的细管以生理盐水将其循环吸出,可达到手术治疗白内障的效果。

超声治疗梅尼埃(美尼尔)病

在X线监视下用小型超声变幅杆经手术开窗的乳突部插入中耳,超声声能经骨板导入内耳,使破坏前庭神经功能而达到治疗目的。

超声洁齿

超声洁齿(ultrasonic tooth clean)是应用小型超声变幅杆接触牙周的牙垢处,可予迅速去除而达到洁齿的目的。因振动产热,必须同时注水冷却。

超声垂体后叶破坏术

在手术时,用小型超声变幅杆经蝶窦抵达颅底中央凹的脑垂体窝下方。此处为一薄层骨板,超声能量易于传入。在X线的监视下应用3MHz、2.5W/cm²声强的超声进行20~40min治疗,对库欣病、糖尿病有疗效,亦可缓解乳癌、前列腺癌伴骨转移患者的疼痛。

超声手术刀及超声软组织粉碎术

特制超声变幅杆的尖端呈刀口形,该处声强集中可切开人体组织。较强声振动可使切开的小血管收缩和血液凝结,能减少手术中出血。超声软组织粉碎术与超声手术刀的功能相似,但在变幅杆的附近装置进、出水细管。超声振动切开软组织或使部分软组织粉碎,进、出水循环可清除小出血和渗血,保持手术野清晰,但较大血管不易为超声振动所切断,显露清楚,易于结扎处理,这样就可减少出血和加速手术进程。

超声加热疗法

近期有利用加热来治疗肿瘤的报道。超声为人体吸收后可产热,致使局部温度上升。一般温度达42℃左右时恶性肿瘤细胞可受损而致死亡。仪器要求高,需配有精密的可调聚焦超声系统,以及能反映受照射区温度分数的设备。

聚焦超声手术

如用于颅内破坏性手术,在颅骨钻一骨孔,自硬膜外引入聚焦超声以破坏选定区域,可代替额叶白质切除术,用以缓解癌症性疼痛,转移癌剧痛、幻肢痛和中枢性疼痛等。

介入性超声治疗

介入性超声治疗(interventional sonotherapy)是应用超声波的原理和方法而进行的治疗过程,包括各种穿刺抽液、导流、注入药物等。

(1)囊肿抽液(或同时注入乙醇,其他硬化剂等):已用于甲状腺、乳腺、肝、肾、胰腺等。血肿穿刺亦极常用。

(2)体腔穿刺抽液:如于胸腔、心包腔、腹腔、盆腔等处。

(3)脓肿穿刺引流:可用于多种部位或脏器内脓肿。通常穿刺后置入1或2条导流管继续引流脓液,及可注入冲洗液、抗生素等治疗。

(4)造瘘:经肝胆道造瘘(恶性肿瘤后期胆总管阻塞患者),肾造瘘,膀胱造瘘,精囊造瘘(临时性,治疗血精症、精囊炎)。

(5)蛋白质固定、闭塞剂,经皮经肝包囊虫囊肿穿刺并注入硝酸银或乙醇;经皮经肝胃冠状静脉内导管注入血栓形成剂治疗食管静脉曲张急性大出血,获得危险性小、止血良好的效果。

(6)肿瘤内注药治疗,如肝血管瘤硬化剂注射,肝癌

结节内乙醇、抗癌药或核素内注射，门静脉穿刺乙醇注入溶癌栓亦有成功报道。

（7）血管内血栓消除 常有旋切装置或光导纤维的血管内导管式超声探头，可用以对冠状动脉起始段内血栓旋切取出或激光粉碎。但应进一步研究脱落物细粒大小及对末梢动脉的影响。

（8）胎儿治疗：脑积水宫腔内置管引流减压术，胎儿脐静脉穿刺或胎儿腹腔穿刺换血（治疗与母体Rh因子不合；双胎"输血综合征"的供血儿心脏穿刺，等）。

放射治疗

利用各种放射线（包括X线、γ线、各种高能粒子射线）对细胞所起的破坏作用或抑制其生长而进行的治疗方法，称放射治疗（radiotherapy），常用于肿瘤治疗。

放射治疗方法和放射源的种类 放射治疗通常指的是远距离放射（teletherapy）和近（或短）距离放射（brachytherapy）疗法两种，是用封闭的放射源，不包括开放性的放射性核素治疗，如口服^{131}碘或腔内注射^{32}磷等。

远距离放疗的放射源 远距离放疗的放射源距人体皮肤至少在10cm以上，通常应用的源皮距为40～100cm。源皮距越远，即深部所受的剂量相对增高。但根据剂量与距离平方反比定律，增加源皮距要求放射源强度亦应成倍地加大。远距离放疗的放射源有：

（1）X线：X线是一种波长短于10^{-6}cm的电磁波，按能量分成常规X线和超高压X线两种。前者亦称千伏X线，是指400kV以下的射线，它最早用于放射治疗，由于能量低，穿透力弱，皮肤反应大，现只用于治疗浅表的病灶。能量超过1百万电子伏特(MeV)的X线称超高压X线。临床应用的超高压X线，能量最高达100MeV，但以4～20MeV最为常用。超高压X线使入射处皮肤受量较常规X线低3～4倍，而深部剂量则大大提高，所以适用治疗人体深部的肿瘤。50年代以来加速器的设计日趋完善，尤其是直线加速器的应用使超高压X线在临床治疗中得到推广。

（2）^{60}Co(^{60}钴)：天然元素^{59}钴在原子反应堆里受中子的轰击而产生^{60}钴。后者衰变成^{60}镍时产生两种射线，即0.3MeV的β线和1.33、1.17MeV的γ线。β线的能量太低，临床上不适用，故用不锈钢包裹^{60}钴源，以滤过掉β线。γ线的能量比较均一，约相当于4MeV的加速器产生的X线，故适宜于治疗深部肿瘤。^{60}钴的半衰期为5.3年，故需定期调换新源。又因^{60}钴源有一定的体积，这使放射野的半影增大，且钴源不停地产生射线，增加了防护和废源处理的困难。

（3）^{137}Cs(^{137}铯)：^{137}铯是由原子反应堆里废弃的核裂变物中分离精制而得到的。^{137}铯衰变过程中产生0.51及1.2MeV的β线和0.66MeV的γ线，临床上用其γ线。半衰期长达33年，因γ线能量较^{60}钴低，故防护要求也较低。但^{137}铯的精制困难，制成的源体积较大是其缺点。临床上常用以代替常规X线治疗浅表的肿瘤。

（4）电子束：临床上应用的电子束均由加速器产生。常用的电子束能量在6～30MeV之间，电子束的穿透深度与其能量成正比。在组织内电子束有达到某一深度时剂量即骤减的特点，所以能保护深部的正常组织。临床上可根据病灶的深浅位置，选择不同能量的电子束进行治疗。但高能电子束不可避免地伴有X线污染，能量越高伴随X线越多。超过35MeV的电子束即失去保护深部组织的优点，故选择电子束的能量不应太高，照射的病灶不宜太深。

用于远距离放疗的放射源还有中子束、质子束、负π介子束等。

短距离放疗 短距离放疗是将放射源贴近或插入瘤体，从而达到有效地控制肿瘤局部病灶，减少周围正常组织的放射损伤。短距离放疗包括腔内放疗、表面模型和组织内插植放疗。自1898年居里夫人发现镭以来，以此作为放射源的短距离放疗在癌的治疗中发挥了很大的作用，但操作镭治疗器的医护人员多受到不同程度的辐射线损伤，是其缺点。60年代发展了"后装技术"以及适用于"后装"的各种人工放射性核素，从而解决了防护问题。"后装"的原理就是把空载的治疗器（管或针）放置于预定的治疗部位，经X线检查和矫正位置后，将贮源器内的放射源通过连接管道自动送入治疗器内进行治疗，结束后再自动退回贮源器。这样使放射源的放置和剂量分布更精确，治法也多样化。用于后装的放射源要求强度大、体积小、剂量精确、密封牢固。常用的和有前途的有下列几种。

（1）^{137}Cs：半衰期长，γ线能量中等，波长单一，用于短距离放疗对正常组织的损害比^{60}Co轻，是低剂量率后装治疗的最佳放射源之一。近年来也用作高剂量率后装治疗的放射源，但放射性比度低、体积大是其主要缺点。

（2）^{60}Co：因放射性比度高，现仍用作高剂量率后装的放射源，但因其γ线能量大，穿透力强，对周围正常组织的反应较大，故有被其他放射源所代替的趋势。

（3）^{192}Ir(^{192}铱)：可以达到很高的放射性比度，γ线能量适中(0.35MeV)，所以可用于高剂量率后装腔内放疗。因其可制成极细小的珠或丝（直径＜1mm），所以更适用于组织内插植后装放疗。但半衰期仅74d，使用中需要经常换源，是其唯一的缺点。

（4）^{125}I(^{125}碘)：适用于永久性组织内插植后装放疗。有不少肿瘤病灶，由于解剖部位关系，如舌后1/3区、咽后壁、臼后三角区、口底、前列腺等以及一些深部肿瘤，不能作暂时性插植，只能手术中作1次插植，放射源留在组织内不再取出。采用^{125}碘为放射源就是由于其γ线能量仅28keV，插植的体积内可达到很高剂量，但体积外3cm处的剂量就下降到几乎测不出，所以留于组织内基本不影

响患者和周围人群。但其缺点是放射源留于组织内的辐射时间较长(半衰期60d),当病灶消退或坏死时容易使其位置移动,因而影响剂量分布。

(5)^{252}Cf(^{252}锎):半衰期2.65年,衰变过程中产生快中子线及α、γ及γ线。临床上只用快中子线,短距离放疗时和中子远距离放疗一样以低剂量率为佳,主要利用中子放射生物效应的优点,杀灭对上述低线性能量传递射线不敏感的缺氧肿瘤细胞。

X线治疗机和医用加速器

X线治疗机 产生X线的基本原理是,电子经加速后在高速行进中突然受靶的阻挡,电子动能即转换成碰撞和辐射两种能量,前者主要是热能,后者是X线。产生千伏X线的X线球管有加热的灯丝作为电子源(阴极),电子经高压加速射到靶上(阳极)产生X线。X线球管要保持高度真空(真空度10^{-7}~10^{-6})以避免电子运动受阻而减弱速度。由于电子碰撞靶时产生大量的热,所以靶需用熔点高、原子序数大的钨制成,并有良好的冷却装置。

高速电子撞击靶物质时能量转换成碰撞损失(热)和辐射损失(X线),两者之比为:

$$\frac{\text{碰撞损失(热)}}{\text{辐射损失(X线)}}=\frac{816\text{MeV}}{TZ}$$

式中T为高速运动的电子的动能(MeV),Z为靶物质的原子序数。以250千伏的X线为例,钨靶的原子序数Z=74。电子动能T=0.25MeV,代入公式可见绝大部分(98%)能量变成碰撞损失(热),仅2%转换成辐射(X线),所以千伏X线治疗机要有良好的冷却系统。相反,高能量加速器的电子动能很高,大部分能转换成X线,一小部分产生热,故冷却要求较低。

千伏X线机根据能量不同可分为接触X线机(10~60kV),浅层X线机(70~150kV),深部或常规X线机(160~400kV)。超过400kV的X线机,须特殊的结构设计。现临床上使用的高能X线(2~50MeV)主要由加速器产生。

医用加速器 是利用交变磁场或微波等方法使电子在真空环境中不断地获得加速动能而得到高能电子束,高能电子束撞击靶后则产生高能X线。使用最多的加速器有电子感应加速器、电子直线加速器和电子回旋加速器三种。

(1)电子感应加速器:是通过交变的磁场产生涡旋电场。电子在电场中加速到最大值时,从真空盒中引出高速电子流(β线),或者引导高速电子流撞击靶而产生高能X线。电子感应加速器的优点是制造技术比较简单,成本也较低,但缺点是机器体积大、使用不方便、X线的输出量偏低及辐射面积较小等。

(2)电子直线加速器:是利用微波电场,在加速管中把电子加速到高能电子束或由高能电子束撞击靶后产生的高能X线。根据加速管的设计分行波电子直线加速器和驻波电子直线加速器。前者电子为单向加速,所以加速管较长。后者使电子在加速管中经多次反射以增加动能,所以功率消耗少而且加速管可以缩短,更有利于临床使用。电子直线加速器产生的电子线,尤其是X线的输出量较电子感应加速器高,射野面积也相应增大、机器体积较小、使用方便,但结构复杂,成本昂贵,维护要求高是其缺点。

(3)电子回旋加速器:理论上既具有电子感应加速器的经济性,又具有电子直线加速器输出量高的特点。电子束在高频电场中作回旋加速,随着能量的增加,电子运动的轨道也不断地扩大,形成一系列有一公共切点的圆周运动,在不同的圆周可引出不同能量的电子束。又因电子束流的散度小,束流的传输性能好,有可能用单台机器把束流供几个治疗室共用。电子回旋加速器目前制作尚有困难,但很可能是今后医用高能加速器的发展方向。

高线性能量传递的射线 射线在物质内产生电离或将物质的电子激发到高的能级,这种射线能量传递给电子称为能量传递。线性能量传递(LET, linear energy transfer)是射线被吸收时在粒子运动单位长度径迹上产生的能量转换,以keV/μm^2·s或erg/cm^2/s表示。能量转换少即电离密度小的称低LET射线,如千伏X线,^{60}钴的γ线,加速器的超硬X线及β线等。能量转换多即电离密度高的称高LET射线,如快中子、质子、负π介子,氦、碳、氮、氧、氖等重核射线。

粒子射线在组织中径迹上的电离密度与粒子运动速度的平方成反比,与粒子体积的平方成正比。当高能带电粒子射入介质时,开始因速度较快,所以能量转换慢。随着穿透深度的增加,粒子运动速度逐渐减低,能量转换也逐渐增加。在接近粒子射程最后一段距离时,能量转换突然增加,形成密集的电离区,或Bragg峰。如改变粒子能量,或外加吸收体则可以调节Bragg峰的深度与宽度,使之与患者深部肿瘤的部位符合,这样由单一的放射野就可以获得肿瘤区的高剂量和肿瘤周围的低剂量这一十分理想的放射剂量分布,从而可以简化照射方法,减少正常组织反应和提高治愈率。这是高LET射线的物理学特点。

高LET射线的生物学特点是照射中杀灭细胞时对氧的依赖性小。恶性肿瘤在无规律的生长中含有许多缺氧细胞,缺氧的瘤细胞对低LET射线不敏感,而高LET射线对缺氧细胞却有较强的杀灭作用。此外,高LET射线照射后造成的细胞亚致死损伤的修复率比低LET射线低,所以照射后肿瘤的复发率也较低。高LET射线主要有:

(1)中子束:中子束由回旋加速器或氘氚中子发生器产生,是不带电的粒子射线。医用中子射线的能量以14MeV为宜。治疗区的剂量率至少要达到每分钟10~15cGy以上。快中子束治疗的优点主要在于生物学方面,能杀灭缺氧瘤细胞。但快中子束在组织中的物理剂量分布较差,被组织吸收时产生的α及β线能增加对正常组

织的反应，故单独使用中子束还不够理想。目前临床大都与低LET射线混合应用。

（2）质子束。质子带正电荷。质子束进入组织后有达到某一深度剂量突然升高的特点，即深度剂量分布中有Bragg峰，可以使照射目标区前及后的组织剂量下降，因而正常器官得到保护，所以质子束的物理特性好，但生物效应与低LET射线相似。

（3）负π介子束。负π介子是一种不稳定的带电粒子，质量介于质子和电子之间。因负π介子束作放射治疗既具有质子束的物理特性，又有中子束的生物效应，所以是一种比较理想的放射源。但因设备昂贵，技术要求高，目前仍在研究阶段。

（4）重粒子核线束：用元素周期表中第18号元素以前的某些原子核组成射线束进行照射，主要有氦、碳、氮、氧、氖等重粒子核线束的作用和负π介子束类似。因其质量更大，需要有更高的能量才能穿透到深部组织，据计算约需10亿电子伏特才能适用治疗深部肿瘤。故目前只能利用这类高能加速器做些生物实验和临床应用研究。

射线的质和量 放射治疗中常用的X线、β线、γ线及超硬X线等有大小不一的穿透力，或不同的质，一般用能量来代表。射线的量则根据射线的电离、吸收、物理当量、生物当量等而有不同的剂量单位。射线进入人体后发生散射及吸收，剂量改变颇大，所以临床上又有各种剂量名称和定义。

曝射量又称照射量，是以空气中的电离量为标准的放射量，单位名称"伦琴"（Roentgen, R），或伦。1R的照射量是指在标准状态下射线使1cm³空气产生2.083×10⁹对离子，这纯粹是指X或γ射线产生电离的作用，不适用于α、β、中子等粒子射线。这单位大多用于测量。

吸收剂量主要是指单位物质所吸收的射线能量。法定单位是"戈瑞"（Gray, Gy），指每千克组织吸收射线1焦耳的能量（J/kg）。临床上还有已惯用但非法定的单位"拉德"（rad），1rad指每克物质吸收射线能量为100尔格（erg）。1Gy相当于100 rad。为方便起见临床有用"厘戈瑞"（cGy）的。1cGy相当于1 rad。

生物当量"伦"是放射防护方面所使用的剂量单位。根据射线性质和受照射器官性质的不同，同等物理剂量可以产生不同的生物效应。生物当量伦是指任何射线所产生的生物效应相当于1R的X线或γ线所产生的生物效应。惯用的单位是"雷姆"（rem, roentgen-eguivalent man或roentgen-eguivalent mammal）。法定的剂量单位是"希沃特"（Sievert, Sv）。1 Sv相当于X或γ线照射每千克组织吸收1焦耳能量的剂量。1 Sv等于100rem。

物理当量"伦"用于除X线或γ线外的放射线单位，因为伦琴仅是X线或γ线的剂量单位，其他射线如α射线、β射线、中子、质子等射线的剂量单位规定用物理当量伦。单位名称"rep"（roentgen-equivalent-physics）。1rep相当于标准状态下1g空气中1R X线或γ线所产生的电离量。

放射性元素的活性单位是指放射性元素在单位时间内发生衰变的次数。习惯用的单位名称是"居里"（Ci）。1居里的放射性物质每秒钟有3.7×10¹⁰次衰变。法定的剂量单位为"贝克勒尔"（Becquerel, Bq），指每秒发生一次衰变称1Bq。1Ci＝3.7×10¹⁰Bq。

亦有以镭元素的放射量为单位，折算成相当于镭放射量的"克镭当量"或"毫克镭当量"。例如1mgRa，距离1cm处可测得8.3R/h的放射量。而1mCi ⁶⁰Co，距离1cm处得到13.4R/h。所以1mCi ⁶⁰Co相当于1.6（13.4/8.3）mgRa。

临床应用时，射线进入人体后产生散射线和吸收，使剂量发生变化，因而根据临床应用的需要又有下述剂量名称：

（1）空气量：是指放射线束中心轴上某一点的照射量，称为Da，用空气电离室测量。测量时，此点周围至少有1m的空间。

（2）表面量，或称皮肤量，是指放射线束中心轴与皮肤接触的一点上测得的放射剂量，用Ds表示。此点剂量包括来自皮下组织的反向散射量。千伏X线的反向散射大，所以表面量大于该点的空气量。高能射线的反向散射小，故表面量亦相应减少。皮肤反应亦减轻。

（3）最大剂量：亦称平衡量，用D_M表示。随着射线能量的增大，穿透深度也增大，而反向散射则减少，所以照射时射线线束中心轴上的最大剂量点由原来的皮肤表面逐渐下移，例如千伏X线的最大剂量（D_M）在皮肤表面，⁶⁰Co的γ线的最大剂量点在皮下0.5cm处。18 MeV超硬X线的D_M则位于皮下4.0cm处。

（4）百分深度量：以最大剂量（DM）为分母，在射线中心轴上距皮肤不同深度处测得的剂量为分子，可以计算距皮肤表面不同深度的百分深度量。如肿瘤位于某深度时，该深度的百分深度量乘以给予的D_M即为该处的肿瘤量。

（5）等剂量曲线：是指照射野中相同的剂量点连成的曲线。由于肿瘤有一定的体积，所以治疗时需要在一定的区域内得到一定的剂量。从等剂量曲线上可以看出照射的目标区内有效剂量的范围、形状，与正常脏器的关系等，以判断照射计划的恰当与否。

头颈部肿瘤放射治疗

头颈部肿瘤指锁骨水平以上除中枢神经系统之外的所有器官的肿瘤。

鼻咽癌 放射治疗为主要治疗方法。根据临床检查、X线平片及CT检查，可明确原发病变范围，是否侵犯鼻腔、口咽、中耳、咽旁间隙颞下窝、海绵窦及鼻窦，有无颅底骨质破坏及脑神经侵犯，以便恰当布置放射野大小和位置。一般采用⁶⁰Co或高能X线照射，6～8周照射肿瘤

量6 000～7 000cGy左右。如颅底破坏或脑神经侵犯，采用缩野照射增加颅底剂量500～800cGy。放疗结束后如原发灶肿瘤残留不退，可考虑^{60}Co后装腔内治疗，剂量1 500～3 000 cGy。常规照射颈部淋巴结，采用高能射线作切线照射，辅以常规X线或电子束垂直照射。颈部如无转移淋巴结，可作上半颈预防照射，肿瘤量5 000～5 500 cGy；有淋巴结转移则给全颈照射，肿瘤量6 000～6 500 cGy。足量照射后如有颈淋巴结残留，直径在2cm以上大小的可缩野增加剂量800～1 500 cGy或放疗后随访3个月，如仍不退作颈淋巴结清扫术或残留淋巴结摘除术。对原发灶或颈部转移灶复发而无远处转移者，可作再度放疗，常仍有效。早期诊断及研究防止远处转移的药物是提高疗效的重要途径。

喉癌 喉癌分为声门(声带)、声门上和声门下三区。声带癌放疗效果与手术治疗相仿，并能保存喉的发声功能，即使放疗失败，再作全喉切除，仍能挽救大部分患者。早期声带癌一般采用^{60}Co作喉两侧面小野照射，由于照射野小，每次精确摆位是关键，肿瘤量为7～8周6 500～7 000 cGy。声门癌放疗后随访中如声带活动受限及披裂软骨水肿持续，预示肿瘤可能未控制，应密切随访，必要时作全喉切除。声门上癌由于局部浸润范围广，颈淋巴结转移率高，无论手术或放疗预后均比声门癌差。如有颈淋巴结肿大，宜采用放射与手术综合治疗。据资料表明，即使无颈淋巴结肿大，作选择性颈清扫术，发现已有40%患者有亚临床转移灶，所以声门上癌放射治疗时，射野要包括可能浸润的范围及上颈部淋巴结，肿瘤量约7～8周内7 000 cGy。声门下区癌少见，常采用放疗及手术综合治疗。

外耳道及中耳癌 外耳道与中耳在解剖上仅一膜之隔，临床发现肿瘤时，约70%以上病例肿瘤侵占两个部位，临床难以确定原发灶起始部位，常统称中耳癌。治疗以放射与手术综合为宜。由于解剖部位的限制，手术难以广泛切除，故不易根治，和放射治疗配合，可取长补短。中耳癌颈淋巴结转移很少见，只占4%，故无需作选择性颈淋巴结清扫术。放疗应采用^{60}Co远距离治疗，一般用耳前后野成角照射，或使用楔形滤片，使照射容积剂量分布均匀。单纯放疗或术前放疗肿瘤量为6.5～8周，6 500～7 000 cGy，术后放疗6～7周内6 000～6 500 cGy。

口腔癌 包括舌活动部(舌前2/3)、口底、颊粘膜、硬腭及牙龈部位的癌肿。多数为鳞状细胞癌，少数为腺癌、圆柱瘤型腺癌。

舌癌 治疗要包括原发灶和颈淋巴结，采用放射或(和)手术配合治疗。舌前1/3癌以舌颈联合根治术为好，舌中2/3癌单纯外放射效差，以外照射加间质镭针治疗最有效。由于镭针治疗对工作人员放射性损伤大，现多以^{192}Ir后装技术取代镭针。间质治疗前给予2 000～2 500 cGy的外放射，有助于提高疗效，间质治疗剂量以8 000 cGy为佳。无论颈部有无肿大淋巴结，均行病灶侧颈淋巴结清扫术。国外对I期舌癌采用预防性颈淋巴结外照射代替根治性颈清扫术，可获同样疗效。

口底癌 早期肿瘤可用放射治疗，而对中晚期病变采用放射与手术综合治疗，术前放射量4 500～5 500 cGy。治疗前如已有颈淋巴肿大，应采取根治性手术。

颊粘膜癌 颊粘膜区后接臼后三角，上下缘与颊龈沟相连续。CT检查可以了解翼腭窝、颞下窝等有无肿瘤侵犯。颊粘膜癌的放射治疗可采用^{60}Co、X线、电子束外照射或与口腔筒、间质治疗配合应用。肿瘤局限于前半部无颈淋巴结肿大者，作外照射加间质治疗；肿瘤位于后半部或已侵犯邻近结构，则外放射与手术综合治疗；肿瘤范围广泛者作单纯放疗，仅能起姑息治疗目的。

硬腭癌 硬腭系鼻腔及上颌窦的底壁，除原发癌外，还可由上述部位癌肿侵犯所致。放疗前需拍硬腭片了解有无骨质破坏。硬腭癌多为来自唾腺的腺癌，以手术治疗为主。但对早期浅表病灶可采用^{60}Co或X线外照射加口腔内治疗(口腔筒、镭模、^{60}Co后装技术)。而对中晚期病变采用放射和手术的综合治疗可望提高疗效。

牙龈癌 上牙龈癌较下牙龈癌少见，因上牙龈癌常累及上龈沟而归于上颌窦癌统计。下牙龈癌易侵犯下颌骨，单纯放疗易产生骨坏死，因此牙龈癌以手术治疗或(和)放射综合治疗为好。

扁桃体及舌根癌 以放疗为主。扁桃体的癌与恶性淋巴瘤的治疗要求不同。分化好的鳞癌剂量要大。如出现颈淋巴结转移，放射治疗常难以控制，需与手术综合治疗。如有舌根侵犯则预后差。恶性淋巴结对放射线敏感，放射野要包括韦氏环淋巴结和全颈淋巴结。治疗癌的放射量为7～8周内7 000 cGy，而治疗恶性淋巴瘤的剂量为6～6.5周内5 500 cGy。扁桃体恶性淋巴瘤失败多见于全身淋巴结或腹腔内转移，所以放疗后应进行化疗。舌根癌治疗效差，颈上深部淋巴结转移发生率高，所以放射野需包括原发灶与邻近受侵部位加上颈淋巴结区域，剂量为7 000 cGy，如有残留，可缩野增加剂量500～800 cGy。

鼻腔癌 病理多数为鳞状细胞癌，其次为未分化癌，而腺癌、腺样囊腺癌极少见。根据临床检查，X线或CT检查可发现肿瘤向邻近结构侵犯的范围，结合病理选择适当的治疗方法。一般对未分化癌及低分化癌应首选放射治疗，而鳞癌、腺癌、腺样囊腺癌以放射和手术综合治疗为好。单纯放疗剂量6 500～7 000 cGy，术前放疗量4 500～5 500 cGy，如手术后有残留可补充术后放疗。颈部如无淋巴结肿大，则不须作常规预防性手术治疗。

眼睑恶性肿瘤 主要为鳞状细胞癌和基底细胞癌。肿瘤局限以放疗为宜，剂量6 500～7 000 cGy，治疗时要特别注意保护角膜和晶状体，可使用眼内铅罩保护角膜等。一般采用浅层X线治疗，如肿瘤侵犯眼球或眶内组织，则考虑放射与手术综合治疗。

视网膜母细胞瘤 多见于2岁以下儿童，约1/3为双

侧病变。常采用手术摘除眼球，术后病理视神经残端受累者再加放射治疗。如术后需放疗应尽早开始，照射量为4～5周内4 000～5 000 cGy，采用^{60}Co或X线，但因组织吸收不均匀，最好采用电子束照射。对早期病变，为了保存有用视力，可采用单纯外照射代替眼球摘除术，设侧野加鼻前斜野对准病灶或用电子束设前野加侧野，眼内置特别的铅罩保护晶状体进行放疗。如双侧同时发生病变，但肿瘤较局限可先采用放疗，如放疗失败再行手术治疗。也可对病变严重侧作眼球摘除，另一侧作外照射。治疗时，需使头部固定，如患儿年幼可服少量镇静剂使其入睡，再行治疗。

横纹肌肉瘤　易发生于儿童，多为胚胎性横纹肌肉瘤。如病变已侵及眼眶骨或眶外鼻窦时，照射野要相应扩大，包括受侵部位，即使化疗后肿瘤缩小也要按化疗前范围设计照射野。肿瘤对放射治疗的反应与肿瘤病理类型有一定关系，胚胎性横纹肌肉瘤对放疗敏感，肿瘤消退迅速；而腺泡状和多形性横纹肌肉瘤恶性程度高，易发生远处转移，且好发于成年人，对放疗敏感较差。放疗结束时若有肿瘤残余，密切随访，3个月后不消失再采用手术治疗。放射剂量为5 000～6 000 cGy。放射与化疗综合治疗可提高疗效。

胸腹部肿瘤放射治疗

胸腹部肿瘤，如食管癌、肺癌、胸腺瘤、纵隔淋巴瘤、乳腺癌、肝癌、胆道癌及胰腺癌等，均可采用放射治疗。

食管癌　放射治疗取决于肿瘤的病理类型、病灶部位、临床分期和患者的全身情况。由于食管癌约95%以上为鳞状细胞癌，故对放射线中度敏感，但放射治疗仍是治疗食管癌的主要方法之一。一般来说，上、中段食管癌病灶长度在7cm或7cm以下、无远处转移、能耐受放射的任何年龄的患者，均可采用放射或与外科综合治疗，而食管下段癌以手术为首选疗法。

放疗方法：颈段食管癌采用两侧野照射；上胸段或中段食管癌采用三野照射，即1个前野垂直照射，背部2个野以病灶为中心成角照射，避开脊髓。前野宽6cm，以便包括食管病灶周围及纵隔淋巴结。肿瘤量为7～8周内6 500～7 000 cGy。中段或中下段食管癌，如果肿瘤有外侵，估计单纯手术有困难时，可采用术前放疗，使肿瘤缩小，周围浸润消退，可使手术切除率提高，并减少术中肿瘤播散、种植之危险，多数报道疗效比单纯放疗有所提高。术前放射同样采用三野照射，剂量为4～5周，4 000～5 000 cGy 放疗后4～6周内手术。也有主张采用快速照射，1周内给1 500～2 000 cGy，结束后1周内给予手术，据文献报道疗效也有提高。放疗并发症常因病例选择不当所致，如食管有深溃疡时，放射可引起穿孔，产生纵隔炎，或食管病变为缩窄型，放疗后导致完全阻塞等。

肺癌　原发性肺癌病理上多数为鳞状细胞癌(45%)，其次为未分化癌、腺癌等。由于治疗时病变多半已是中晚期，放射治疗仍为主要的治疗手段，或与手术或化疗综合应用。鳞癌病灶以肺门区为多见，约占全部肺鳞癌的75%，生长缓慢，以局部浸润为主，远处转移较少。初诊时约60%～70%病例已有肺门、气管旁、隆突下淋巴结转移。常因与重要器官粘连使手术切除率降低。未分化癌对放射线敏感，但易发生远处转移，所以可先用化疗，然后对肺部病灶进行放射治疗或与手术综合治疗，治疗结束再进行化疗以巩固疗效。腺癌恶性程度高，淋巴结转移快并易侵犯血管，故容易发生血道转移，对放射不敏感，故以手术为主，结合放疗或化疗，但疗效不佳。肺癌治疗前通过痰脱落细胞或纤维支气管镜检查经病理证实后，再结合胸片、CT检查了解淋巴结情况及病变范围。对病变限于一侧肺，患者不能或不愿手术治疗者，可作根治放疗。对年迈体弱不能耐受放疗或照射野面积超过150cm²、有大量胸水或严重心肺疾患者，不宜作放射治疗。照射范围要包括原发灶和转移灶在内的整个区域。中央型肺癌先大野照射，包括原发灶及全纵隔，照射量达根治量2/3左右后改小野，小野照射时要避开脊髓，采用成角交叉或旋转治疗，总剂量达5 500～6 000 cGy。周围型肺癌设野原则与中央型肺癌同，但照射野面积较中央型大，如无不规则大面积复合野照射设备，往往需要多野才能包括全部照射区。对未分化癌患者，大野应包括原发灶、纵隔区及双侧锁骨上区，大野照射后再用小野补充照射主要肿瘤侵犯的区域。术前放疗能否提高疗效，国内外意见颇不一致，但能增加手术切除率。对手术未能清除全部肿瘤组织而未发现远处转移者，可行术后放疗，此类患者手术时可在肿瘤残留部位置金属标记，便于定位。肺癌放射治疗中较常见而危害较大的并发症是放射性肺炎，应与治疗后肺癌的复发鉴别。

胸腺瘤　有上皮细胞、淋巴细胞和混合细胞三种类型。属于淋巴细胞的胸腺瘤，对放射线较敏感，而上皮细胞为主的对放射线较不敏感，一般都采用综合治疗。关于放射与手术应如何综合，意见尚未一致，大多数是在手术后确定其恶性程度及浸润范围，进行术后放疗。而单纯放疗仅应用于胸腺瘤晚期已有纵隔压迫症者。淋巴细胞为主型术后放疗剂量以4 000 cGy为宜，上皮细胞型及混合型以5 000 cGy以上为合适，注意防止脊髓受量过大。胸腺瘤伴重症肌无力的放射需慎重，除适当的内科处理外，放疗应从小剂量开始(肿瘤量50～100 cGy)，逐渐增至150～200 cGy。重症肌无力症状放疗后尚可持续，症状改善后再考虑手术。

纵隔淋巴肉瘤　对放射线比较敏感，放射治疗能迅速使肿瘤缩小，肿瘤量为4周内4 000 cGy，局部肿瘤可以完全消失，但最后常因局部复发或全身转移而导致治疗失败。目前认为与化疗合并应用可提高疗效。当肿瘤巨大，压迫气管或大血管产生气急或紫绀时，应采用大剂量化疗冲击减轻症状后，再行放疗。

乳腺癌 以手术治疗为主，放射治疗可减少术后局部复发或消灭淋巴引流区的潜在转移。近年来，放射生物学研究的进展，放射治疗设备及治疗技术的改进和提高，对早期乳腺癌采取缩小手术范围与放射综合治疗，既改善了患者的生存质量，又获得与根治手术相同的治疗效果。放射治疗在乳腺癌治疗中的地位越来越受到人们的重视。

一期乳癌 原发癌肿完全切除后，采用高能射线，全乳腺切线野照射，剂量为5～6周，5 000～6 000 cGy，然后对瘤床增加剂量2～3周，2 000～3 000 cGy，使总剂量达8 000 cGy，同时对淋巴引流区的潜在转移灶进行照射，剂量为5～6周内4 500～5 000 cGy。当肿瘤位于乳腺外象限，腋淋巴结阴性时，可不照射乳内淋巴引流区。

二期乳癌 原则上应行根治性手术。对术后放射治疗的价值尚有争论，有报道认为根治性手术后放疗能使5年生存率提高5%～10%，更多报道认为放疗虽可降低局部复发率和区域淋巴结转移，但对生存率无影响。乳腺癌扩大根治术后，如果腋淋巴结转移数目在3个以下，可不作术后预防性放疗；如果腋上群或胸大小肌之间淋巴结有转移，作锁骨区及乳内区照射。对单纯乳腺切除术者，术后作胸壁及淋巴引流区照射。

三期乳癌 如肿瘤侵犯皮肤或胸肌，或乳腺皮肤有水肿橘皮样变，不论腋淋巴结有无转移均应作术前放疗，使局部肿瘤缩小，消灭手术切除可能存在的亚临床病变，并减少术中肿瘤医源性播散的机会。术前放疗并不增加手术困难，也不影响创面愈合。采用乳腺切线野照射，剂量为4周内4 000 cGy，放疗后2～4周手术，术后照射锁骨区和乳内区，剂量4 500～5 000 cGy。三期乳癌伴同侧锁骨上淋巴结转移，则行单纯放疗，照射范围除乳腺区外，需包括锁骨上下、腋窝及乳内淋巴区。各区剂量为5～6周5 000～6 000 cGy，肿瘤床加量3～4周内2 000～3 000 cGy。

四期乳癌 应以全身治疗为主，局部放疗仅能缓解患者症状。对乳腺癌骨转移放疗，可达止痛及延长生命的作用。

胃癌 以手术治疗为主，放疗很少应用，以往认为胃周围脏器如肝、胰、肾、小肠、脊髓及胃粘膜本身对放射线的耐受性较差，易引起放射后遗症。另外，胃在腹腔内活动度大，况且淋巴结转移情况难以估计，因而精确定位困难。近年来，高能射线的临床应用及放射技术的改进，用放射作为胃癌的辅助治疗，在提高切除率及治疗等方面已取得一些效果。对晚期胃癌或术后复发病例，采用放射、化疗或手术对减轻症状、延长生命有一定的作用。

术前放射 以Ⅱ、Ⅲ期胃癌和未分化癌为宜，肿瘤大小以5～10cm范围为限。采用高能射线，取前后对穿野，射野需包括胃癌及邻近淋巴结群。剂量为2～4周内3 000—4 000 cGy。术前放射与手术间隔时间，如剂量在4 000 cGy以下者，可较早手术；4 000 cGy以上者，宜在照射后2周再行手术。

术中放射 为了使外照射定位准确和减少正常组织损伤，日本于1964年首先开展胃癌的术中照射，切除原发肿瘤，充分暴露所需照射范围。使用电子束，需根据病灶大小及深度来选择能量，一般一次量不超过4 000 cGy，对内脏损伤不大。但此项工作在适应证、射野设计、剂量等方面尚需进一步研究。

术后放射及单纯放射疗效差，如采用高剂量，难以避免严重并发症，因此极少采用。

肝癌 肝对放射线有一定耐受量，所以放疗在肝癌综合治疗中有重要意义。全肝照射剂量在3～4周内不宜超过3 000 cGy，如采用移动条照射，剂量可适当提高。部分肝脏照射在5～7周内可耐受5 000～6 000 cGy。患者一般情况好，肝功能基本正常，病灶局限于肝脏，无腹水则可行放疗。通过超声波或核素扫描、CT检查进行定位。设前后两野相对照射，肾脏在后野用两个半值层的铅块保护，如开始大野照射至3 000 cGy后缩野，使总量达5 000～6 000 cGy。对晚期肝癌或肝脏转移性癌又无身体其他部位转移者可作姑息性放疗，常可缓解症状延长生命。

胆道系统癌 对放射线中度敏感，约有1/5胆囊癌、1/2肝外胆管癌对放疗有明显疗效。如剖腹探查不能手术或手术不彻底时，则在病变范围置金属标记，术后2周左右开始放疗。采用高能射线，前后两野相对照射，先大野照射4 000 cGy，再缩野在标记范围内照射2 000 cGy。

胰腺癌 如手术不能切除而无远处转移时，适于放疗。采用高能射线，最好采用CT作治疗计划设计，照射量5 000～7 000 cGy，照射至4 000 cGy后，可重复CT检查，根据病灶改变设计进一步治疗方案。

淋巴系统肿瘤放射治疗

淋巴系统肿瘤统称为恶性淋巴瘤，可分两大类：霍奇金病与非霍奇金病淋巴瘤。两者的临床表现、发展情况、治疗原则及预后都有不同。

霍奇金病 过去的治疗方法为对临床病灶区作局部放疗，但放疗后不久常在其他部位出现新病灶，后用化疗，但长期疗效不满意。随着高能射线的发展，对全淋巴结区采用大面积照射，疗效有明显提高。根据临床分期、病理类型、病灶部位、年龄等因素决定照射野范围。Ⅰ、Ⅱ期A淋巴细胞为主型及结节硬化型采用斗篷野加锄形野（次全淋巴结）照射；而混合细胞型及淋巴细胞缺乏型作全淋巴照射，Ⅰ、Ⅱ期B型及Ⅲ期A_1作全淋巴照射，Ⅲ期A_2、B型用化疗与放疗联合治疗，Ⅳ期A、B型联合化疗加病灶部位局部照射。除此之外，病灶位于颈部加照韦氏环。对儿童或年老患者，因放射耐受差，放射野不宜太大，对儿童要特别注意保护肺、肾等重要器官，剂量适当减少。肿瘤根治量为6周内4 000～4 500 cGy。如

肿瘤大、退缩慢，可局部野增加剂量600～1 000 cGy。对预防照射的区域可给3 500～4 000 cGy。全淋巴结区照射宜采用⁶⁰Co或直线加速器。因照射部位较多，若采用多个小野照射法，摆位次数多，疗程长，更有照射野之间的过高或过低剂量区，造成正常组织严重损伤或肿瘤复发的缺点，大面积不规则野的照射法可避免这些缺点。横膈以上的淋巴结区采用“斗蓬野”，能同时包括除喉头以外的双颈部、双锁骨下区、腋窝以及全纵隔和肺门区并保护肱骨头与肺部。横膈以下淋巴区采用二野组成的“倒Y野”，由上部为铲形野，包括腹主动脉两侧的淋巴结和脾脏，下部为盆腔野，包括双侧髂动脉周围和腹股沟淋巴结。大面积照射的反应较轻，常见为胃肠道反应，对症处理后可缓解。照射盆腔野时血象影响较明显，如白细胞低于2×10^9/L，血小板低于50×10^9/L，则暂停照射。为防止治疗中断，每一阶段治疗结束后要休息3周，使受照射的骨髓得到修复。极少数患者可并发放射性肺炎、心包炎、骨髓炎。注意适当的保护及注意剂量-时间因素，一般可避免此并发症的发生。

非霍奇金病淋巴瘤 与霍奇金病临床发展情况不同，除邻近侵犯外，还可跳跃至远处淋巴结或脏器，并且淋巴结外原发病变较霍奇金病多，疗效比霍奇金病差，对结内型非霍奇金病淋巴瘤的放疗，有的主张病灶的区域照射，也有认为应像霍奇金病一样作全淋巴结区照射，如颈部原发的患者作斗蓬野加铲形野照射。最佳治疗方案尚无统一意见，目前多采用病灶区的扩大野照射。预防区剂量为4.5～5周内4 000～4 500 cGy，肿瘤部位剂量为5 000～5 500 cGy。对结外型非霍奇金病因其发展情况既不同于霍奇金病，也不同于非霍奇金病的结内型，其治疗方式根据不同的原发灶部位，采用病灶部位包括邻近区的扩大野照射，如扁桃体非霍奇金淋巴瘤照射韦氏环加全颈淋巴结，胃非霍奇金淋巴瘤照射全腹腔等。除Ⅰ期外，放疗后化疗以期提高疗效。对晚期病变则以化疗为主，放射仅起配合作用，对残留病灶补充局部照射，结束后再用化疗巩固疗效。

泌尿生殖系统肿瘤放射治疗

发生于睾丸、阴茎、膀胱、前列腺、肾脏等部位的肿瘤统称为泌尿生殖系统肿瘤。肿瘤的组织类型较多，对放射线的敏感性也不同。

睾丸肿瘤 无论哪一类睾丸肿瘤，均需作睾丸切除，确定肿瘤的病理类型，常见的睾丸肿瘤有精原细胞瘤、畸胎瘤、胚胎癌、绒毛膜癌及包含以上两种或两种以上成分的混合型肿瘤。睾丸精原细胞瘤对放射线高度敏感，较低量即可杀灭肿瘤细胞。一般睾丸切除加区域淋巴结放射治疗，早期五年生存率可达90%以上，中晚期病例预后较差，应结合化疗。精原细胞瘤放疗前需常规胸透，了解有无肺或纵隔淋巴结转移，通过淋巴造影或超声波实时扫描，核素肾图、CT检查等了解腹膜后有无淋巴结肿大。Ⅰ期病例腹膜后作常规术后预防照射，因临床无淋巴结转移，约1/5的Ⅰ期可能存在髂-腹主动脉淋巴结的隐性转移。放射野采用与原发灶同侧的髂区前野和腹主动脉前后野。髂区野一般不包括阴囊，如肿瘤已侵及阴囊，则照射野包括同侧半阴囊。肿瘤累及白膜、鞘膜、阴囊或附睾和精索者，同侧腹股沟淋巴区亦应包括在照射野内。中平面剂量为3～4周，2 500 cGy。Ⅱ期病例治疗时已存在区域淋巴结转移，淋巴结小可按上述方法设野，淋巴结转移区照射中平面剂量应达4—5周内3 500 cGy。淋巴结大，则野扩大充分包括转移淋巴结，照至2 500 cGy后缩野照射转移淋巴结，使该区达总剂量5～6周内3 500～4 000 cGy。Ⅲ期需照射纵隔及锁骨上区，对转移淋巴结区照射量应达5～6周内3 500～4 000 cGy，放疗后再作化疗。Ⅳ期则以化疗为主，放疗只照射临床已发现的病灶，不作预防照射。睾丸癌宜作腹膜后淋巴结清除术，一般不作常规预防照射，对有淋巴结转移者可作术前或术后辅助放疗，以减少腹膜后复发，提高生存率。放射量为中平面剂量5～6周内4 500～5 000 cGy。

阴茎癌 早期患者可用放射治疗。照射剂量应为6～7周内6 000～7 000 cGy。根据病变范围采用深度X线或⁶⁰Co进行外照射，如用镭模或类似性质的核素模型进行治疗，效果最好。将阴茎固定于特制模型上，放射源适当布置于其表面并采用Paterson-Parker剂量体系算出阴茎中轴的剂量，一般为10d内5 000 cGy，皮肤表面剂量可达6 000～6 500 cGy。阴茎癌的放疗反应为局部红肿、尿痛，可对症处理。放疗失败，可作外科根治手术。腹股沟区无淋巴结转移者，一般认为不必要作预防照射。

膀胱癌 病理类型较多，如乳头状癌、移行上皮癌、鳞癌等。膀胱癌以外科手术治疗为主，放射治疗配合手术。近年来，随着高能射线的发展，放射治疗在膀胱癌治疗中的地位相应提高。根据病理类型及病变范围决定放射治疗的范围及方式（术前、术后或单纯放疗）。过去曾采用腔内放疗，现已极少应用。外放射前要正确定位，作膀胱造影，用定位板照片或在模拟机下定位，最好用CT检查作治疗前定位更为准确。若用⁶⁰Co治疗机照射则采用3～4野，应用直线加速器治疗可用一前二后野。术前放射剂量为3～4周内3 000～4 000 cGy。单纯放射量为6～7周内6 000～6 500 cGy，术后放射量可先大野照射4.5—5周内4 500 cGy，再缩野对残留病灶加剂量1 500～2 000 cGy。膀胱癌放射后，常出现不同程度的膀胱放射反应，轻者经对症处理即可消失，个别超量放射治疗者可发生膀胱直肠瘘或膀胱阴道瘘，有时需手术治疗。膀胱癌放疗中要注意尿路通畅，以防泌尿系感染。

肾癌 成人肾癌属于腺癌，而肾胚胎瘤多发生于1岁以下儿童。肾癌以手术治疗为主。对恶性度高或肿瘤较大，手术难以切除者可予术前放疗，对手术区有肿瘤残余，肿瘤穿透包膜、肾周围脂肪组织或肾静脉有侵犯者，

可辅以术后放疗。采用⁶⁰Co或直线加速器作前后对野照射，野的内侧过中线，以包括对侧肾静脉旁的淋巴结，但绝不能照射到对侧肾脏。对侧肾如出现放射性肾炎，可危及生命。为了更好地保护脊髓及肾区范围组织，也有广张采用相对斜野或楔形滤过板野照射。术前放射量3 000 cGy左右，术后放射量为5～6周内4 500～5 500 cGy。肾胚胎瘤对放射线敏感，但单纯放疗不能根治，多主张采用手术、放疗和化疗的综合治疗。对Ⅰ期患者可不作术后放疗，以免出现放射后遗症。而Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ期患者，病变已侵犯全肾包膜或肾外应作术后放疗并加化疗，术前放射仅适用于局部肿瘤大而不能手术切除者，照射量为2～3周内1 500～2 500 cGy(视肿瘤大小而定)，放射后2周内进行手术。术后放射量为3～4周内2 000～4 000 cGy，(视年龄大小而定)。除术后肾区放疗外，如再补充全肺预防性照射，有一定价值，术后化疗防止远处转移。目前肾胚胎瘤的治愈率已达80%以上。

前列腺癌 可用手术、放射及内分泌治疗。由于大多数前列腺癌的发病年龄高，手术危险大或因某些内科疾病不能手术，内分泌治疗副作用大，而放射治疗由于高能射线的应用，使放射治疗在前列腺癌的治疗中占重要地位。根据肿瘤范围及淋巴结转移情况决定照射范围，常用前、后及会阴野或前、后及两侧野照射。肿瘤量为7～8周内6 000～7 000 cGy。放射反应主要为腹泻、里急后重、尿频、尿痛及排尿困难等，经对症处理或中断治疗数日，即可缓解。后期并发症主要为阳萎，但较手术治疗的发生率明显降低。

妇科肿瘤放射治疗

妇科肿瘤放射治疗主要用以治疗宫颈癌、宫体癌、卵巢恶性肿瘤、阴道癌和外阴癌。

宫颈癌 除早期宫颈癌可采用单纯手术治疗外，一般以放射治疗为主，包括体外照射和腔内照射。腔内照射主要是有效地控制宫颈原发病灶及其邻近组织，包括宫体、宫旁及阴道上部，两侧包括"A"点(指输尿管与子宫动静脉交叉处的淋巴结组织，位于子宫外口水平向上2cm旁开2cm)在内。外照射主要是控制盆腔淋巴结分布区域，即主要是对"B"点(由"A"点向外侧延伸3cm处，相当于闭孔淋巴结的位置)。A、B两点作为宫颈癌放疗中的计算剂量的参照点。

传统腔内放疗系指腔内镭疗。60年代后出现远距离控制的腔内后装治疗，即将不带放射源的容器置入治疗部位后在远距离控制下将放射源传送至治疗容器，现已基本取代传统腔内放疗。常用后装放射源有⁶⁰Co、¹⁹²Ir和¹³⁷Cs。腔内后装治疗按剂量率可分为：高剂量率(A点剂量>20cGy/min)、低剂量率(A点剂量1～3 cGy/min)及中剂量率(A点剂量介于高、低剂量率之间)。国内常用高剂量率腔内后装，其方法为每周1～2次，宫腔和阴道同时或交替进行，A点剂量5～7 Gy/次，总量4?～5? Gy。若配合全盆腔体外放射2?～2? Gy，腔内后装可减少10～15Gy。

体外放射采用⁶⁰Co或加速器治疗，配合腔内放疗，相互补充。照射面积(16～18)cm×(13～15)cm，上界为腰4、5水平，下界为耻骨联合上缘下3～4 cm，外界为真骨盆最宽径外1 cm，盆腔四野照射为全盆腔照射时中央挡铅3～4 cm。方法为每周照射4～5次，每次平衡量2～2.5Gy，B点总量40～50Gy。

应根据宫颈肿瘤的具体情况制定治疗方案。极早期浸润癌可单纯腔内放疗；阴道浸润达中1/3者应加阴道模型放射；残端癌应增加体外放射剂量，腔内剂量应结合残留宫颈长度、阴道弹性等考虑，宫颈肿瘤出血多者应先行腔内放疗；晚期病例可先行全盆腔放射，并适当增加体外放射剂量，相应减少腔内剂量。术前腔内放疗目的缩小肿瘤，减少手术引起的癌细胞播散，一般给予腔内放射量的1/3～1/2；术后放疗用于盆腔或腹主动脉旁淋巴结有癌转移、血管淋巴管有癌栓或手术不彻底者，予全盆腔放射，剂量为40Gy左右。

原则上宫颈癌I_a期，单纯用腔内照射；I_b～Ⅲ期，体外照射与腔内照射交替进行，Ⅳ期放疗应有选择性，方法同Ⅲ期患者，如有锁骨上转移可另设一照射野。

宫体癌 以手术治疗为主，若辅以放疗则可能提高疗效。如患者宫腔深度超过8cm(往往有肌层受累)、病理提示肿瘤分化不良或累及颈管，可在术前加用放疗，以减少局部复发及术中播散。放疗结束4～6周后手术。术前放疗有腔内照射与体外照射两种。宫腔内剂量一般为3 000～5 000cGy，颈管受累者需同时行阴道后装(与宫颈癌同)，但要求宫腔剂量占总剂量的3/5～1/2。对子宫超过两个月妊娠大小、外形不规则或宫腔感染者，术前可采用前后各两野或全盆腔照射，剂量为3 000—4 000 cGy。

对术前未用放疗而肿瘤已浸润到宫颈、阴道的患者，术后待阴道顶伤口愈合后给阴道腔放疗，以减少阴道复发的机会，阴道表面剂量给6 000—7 000 cGy。术后外照射用于子宫旁淋巴结有转移者，待一般情况恢复后开始。

年老体弱或周身情况不能耐受手术的患者，可单纯用放疗，包括体外照射与腔内后装治疗，治疗原则与宫颈癌同，但宫腔剂量要略高于阴道剂量。

卵巢恶性肿瘤 以手术治疗为主，放疗为辅。对手术未能彻底切除的恶性肿瘤，术后补充放疗可提高疗效，主要采用外照射。

各类卵巢肿瘤对放射线敏感性不一，应区别对待。无性细胞瘤易发生转移，但对放射线敏感性高，可以用放疗治愈，故术后应常规作放疗，即使有远处转移者也不应放弃。无性细胞瘤所需放射剂量小，一般2 000 cGy左右即可控制。颗粒细胞瘤极易复发，且常为远处复发，对放射线中度敏感，术后也应补充放疗，所需剂量约为3 000～4 000 cGy。恶性畸胎瘤及原发性腺癌对放射线敏感

度低，往往需要较高剂量，约1 000～6 000 cGy。

术后补充照射，一般于手术后两周左右，患者周身情况恢复后开始，4～6周内完成。照射野的设计按病情而定，一般单全盆腔照射，前后各一野，如上腹有转移，可作全腹大野照射。此时应保护肝、肾，否则容易导致放射损伤，也可用移动条全腹照射，可以给足够剂量而副反应小。

在癌性腹膜炎，浆膜面扩散，散在的小而浅的残余癌灶、腹腔内游离癌细胞及癌性腹水等卵巢癌患者，可于腹腔内注入胶体^{198}Au（金）或胶体^{32}P有一定疗效，特别是消除腹水效果更显著。常用剂量^{198}Au 100～150mCi，^{32}P10～15mCi。近年来由于腹腔化疗的广泛开展，放射性胶体已少采用。

绒毛膜癌　随着化疗的进展，近年来对绒癌采用以化疗为主的综合治疗取得显著疗效。但由于绒癌对放射较敏感，有些病例也可辅以放疗。一般适用于手术切除困难的局限性转移灶或经数疗程化疗后产生耐药的残余病灶，采用^{60}Co或X线外照射，剂量为3 000～4 000 cGy，于3～4周内完成。阴道转移结节发生大出血时，除手术切除外，亦可用局部照射，达到止血与根治的目的。对脑转移，也可配合化疗采用全颅外照射。

阴道癌　放射治疗以腔内治疗为主，配合外照射。根据肿瘤生长部位、病灶大小及波及范围而采用不同的照射方法。肿瘤在阴道上1/3者，可按宫颈癌处理；肿瘤在阴道下段者，采用包括腹股沟在内的前后盆腔体外照射，及阴道腔内照射，使肿瘤部位剂量达4 000 cGy，4周内完成。继之局部补充治疗3 000～4 000 cGy。肿瘤在阴道中段或全阴道均累及者，外照射与肿瘤在阴道下段者同，继以阴道腔内治疗，使肿瘤基底剂量达7 000 cGy左右。

外阴癌　以根治手术为主，如因周身情况或病情太晚不能手术者，可用放疗。如为晚期患者，按病灶部位设外阴野，采用外照射，肿瘤量6 000～6 500 cGy，腹股沟淋巴结给4 000～5 000 cGy。

皮肤肿瘤放射治疗

皮肤肿瘤常见为基底细胞癌和鳞状细胞癌。治疗方法较多，有药物、电灼、冷冻、激光、外科手术和放射治疗。根据病灶部位、病理、浸润范围及过去治疗史，选择适当的治疗方法。皮肤肿瘤放射治疗适应证：①头面部肿瘤首选放疗。因局部血供丰富，皮肤对放射线较敏感而且耐受量高，治疗后影响美容小。②可切除的皮肤癌，但有手术禁忌证或拒绝手术者。③肿瘤基底固定采用放射与手术综合治疗，以术前放疗为佳。④肿瘤巨大伴广泛骨破坏，可考虑姑息性放疗。由于皮肤癌部位表浅，一般宜用千伏X线治疗，它的肿瘤量6～8周为6 000～7 000 cGy。或每次700～750 cGy，共照5次，1周内完成，其疗效及近期反应与常规方法相似。但对肿瘤大或位于血供差的部位不宜采用快速大剂量照射。术后放疗剂量可适当减少。

神经系统肿瘤放射治疗

中枢神经系统肿瘤中，主要为脑及脊髓的肿瘤采用放疗，常在手术探查及开颅减压术后进行放疗。由于中枢神经系统的放射耐受量与根治量十分近似，所以放疗时要特别注意照射体积大小、部位、时间及剂量因素，以免严重并发症的出现。

星形细胞瘤　除分化好、Ⅰ级、肿瘤且手术彻底者外，均应作术后放疗。根据手术探查时的病变范围，结合CT检查决定放射野大小，一般大野为4～5周4 000 cGy，再缩野对瘤床追加剂量2 000 cGy。分化差的星形细胞瘤往往浸润范围广泛，术后较大范围照射4 000 cGy，再缩野对肿瘤区增加剂量1 500～2 000 cGy。少枝胶质瘤因肿瘤常较局限，手术可以完全切除，仅在手术有残留时作术后放疗。放射野大小根据手术所见范围而定，肿瘤量为7～8周内6 000—6 500 cGy。

室管膜瘤　手术难于彻底，应当作术后放疗。分化好的作局部照射，剂量为6～7周内6 000～6 500 cGy；对分化差的需作全脑及全脊髓照射，肿瘤局部剂量为6～7周内5 000～6 000 cGy，其余部位为4～5周内4 000～4 500 cGy。

髓母细胞瘤　常见于儿童，对放射线高度敏感，因肿瘤常由蛛网膜下腔扩散到脑及脊髓，所以要考虑全脑及全脊髓照射。原肿瘤区剂量为4～6周内4 000～4 500 cGy，全脑及全脊髓量为3～4周内2 500～3 000 cGy。也有主张合并鞘内给化疗药，以减少局部复发率。

松果体瘤　放疗敏感，疗后能获长期生存。设小野照射，剂量为5～6周内4 000—6 000 cGy。异位松果体瘤照射应同时包括原松果体区。

垂体瘤　主要为嗜酸、嫌色和嗜碱细胞瘤。嗜酸细胞（肢端肥大）及嫌色细胞多见，常有视神经压迫症状。嗜碱细胞瘤，则有内分泌失调症状。对无明显症状者作单纯放疗，如放疗失败再作手术治疗，对压迫症状明显者先行手术治疗，术后应补充放疗。采用高能射线，设两侧小野相对照射，剂量为5～7周内5 000—6 000 cGy。

脊髓肿瘤　原发于脊髓的肿瘤少见。手术不彻底者均应作术后放疗，放射量以脊髓耐受量为准，为5～6周内4 000～4 500 cGy。马尾瘤剂量可较高。

脑转移瘤　肿瘤易向脑部转移，约80%为多发性病灶，采用全脑照射，剂量为4～5周内3 000～4 000 cGy，常达减轻症状及延长生命的作用，如转移灶是孤立性的，可根据CT检查精确定位，全脑照射后再小野追加剂量1 000～2 000 cGy。

软组织肿瘤放射治疗

各种软组织肿瘤于手术前及手术后均可采用放射疗法。术前放疗可防止肿瘤扩散，术后放疗的应用有其适应证。

术前放疗 可使生长较快、瘤体较大的肿瘤缩小，使原来不能切除或需截肢术的病例得以手术切除或保留肢体，术前放射同时可杀灭肿瘤周围的亚临床病灶，有效地防止了手术时肿瘤的播散和肿瘤床瘤细胞的污染，从而降低肿瘤远处转移和局部复发率。术前放射剂量为5～6周内1500～6000 cGy，休息2周后手术。

术后放疗 为保存肢体功能，采用保守性手术，肿瘤局部或广泛切除，再加根治性放疗。剂量为5～7周内5000～7000 cGy。术后放疗的适应证为：①原则上局部肿瘤切除后，凡不准备再作更彻底手术者。②估计手术不够彻底者。③广泛性切除术后有残存病变。④用广泛性切除辅以术后放射，代替截肢术。

单纯放疗 仅用于肿瘤较小、患者拒绝截肢术或有手术禁忌证者，给根治量7周内6000～7000 cGy。对肿瘤巨大不能切除的病例，可予姑息性放疗配合化疗，达到缓解症状、抑制肿瘤生长的目的，给姑息剂量4～6周内4000～5000 cGy。

放射野设计时要尽可能包括潜在的肿瘤区域，又要减少正常组织的不必要损伤。如肢体照射时，必须保留一定宽度的正常组织不被照射，以避免严重纤维化、皮下水肿、感染而导致的截肢。对胸、腹壁照射时尽可能采用切线照射，或者选用一定能量的电子束照射，以避免内脏损伤等。

骨肿瘤放射治疗

部分骨肿瘤可用放射治疗治愈，有些则以其作为辅助治疗方法。

骨网织细胞肉瘤 对放射线敏感，单纯放射治疗可望治愈，放射量为4～5周内4000 cGy，缩野对肿瘤区加量1～2周内1000～2000 cGy，如有腹股沟、髂动脉旁或主动脉旁淋巴结转移，该区应包括在放射野内。

尤文肉瘤 对放射线相当敏感，照射野包括受累骨全长及软组织肿块，先予放射量4～5周内4000～5000 cGy后，缩野使肿瘤中心剂量达6000～7000 cGy。由于尤文瘤易发生远处转移，有人主张对全肺和全脑作预防照射，也有主张与化疗综合，据报道疗效显著提高。

骨肉瘤、软骨肉瘤、骨纤维肉瘤、骨巨细胞瘤 均采用手术加放射治疗，剂量为6～8周内5000～7000 cGy，为防止远处转移，也有主张与化疗联合应用。

骨髓瘤 单发性以放疗为主，放疗量为4～6周内4000～5000 cGy。多发性以化疗为主，局部病灶可予照射，以缓解症状，放疗止痛量3000～4000 cGy。

骨转移性癌 目前尚无根治方法，除药物治疗外，大多数采用放射治疗，有明显止痛和延长生命之作用。一般采用每次300 cGy，照射10次或1周内照射5次，每次600 cGy。对行走不便者，可1次照射1000～1500 cGy，照射野比病变区适当扩大，一般无明显放射反应，据报道疗效与常规分割照射相似。

放射与其他方法综合治疗

肿瘤的医疗有各种方法。除手术、放射、化疗外，目前尚有热疗法。各种疗法都有其优缺点和适用的条件。但为了根治肿瘤，或增加长期控制率，单纯一种治疗方法常不易达到预期目的，特别对大多数的中晚期肿瘤更是如此。应用各种方法相互配合，可以取得较好的疗效，即所谓综合治疗。各种综合治疗法如下：

放射与手术的综合治疗 有以下几种：

（1）术前放疗：手术能够切除的病例，一般不须术前放疗，但对进行手术有困难，或直接手术不易完全清除肿瘤的病例，术前放疗有一定的帮助。如临床上可见到有些病例在初次手术探查时，肿瘤较广无法清除。经过放射治疗，肿瘤明显缩小，与周围组织的粘连减少，再次手术获得成功。文献中也有不少报道，应用了术前放疗，所得的长期生存率有显著的进步。可是应该注意到，术前放疗不可避免的延缓了手术的时间。有人设计在手术前，尽量不延迟手术的条件下进行术前放疗。但这样做必定不能提高放射对肿瘤的剂量，也很难提高疗效。因此必须有条件地进行术前放射治疗，大多适用于中晚期肿瘤，即手术成功率较低的病例。术前放射除能缩小肿瘤、便于手术外，又可减少手术切除的范围，保存较多的正常组织及其功能。有些病例容易术后复发，术前放射也有减少局部复发的效果。一般给予肿瘤的放射剂量要超过肿瘤的最小控制量。剂量太低，见不到很好的疗效；而剂量过高，则又可使手术后并发症明显增多。放射后应有一定的间隔时间进行手术，一般为2～6周，使在手术时组织对放射的反应已大部消失。间隔时间过长，则肿瘤可能已恢复生长，同时受照射的组织有纤维化，血供减少，术后影响愈合。

（2）术后放疗：手术后作放射治疗，目的为清除残余肿瘤，减少复发。包括手术野内可能复发的区域，以及邻近的淋巴结区，在创口愈合后进行。如乳腺癌在单纯切除后，可照射胸壁和其引流的淋巴结区，其效果可与根治手术相比拟，而组织缺损则大量减少。脑肿瘤的手术常不能作广泛切除，因而常规须作术后放射治疗，特别是髓母细胞瘤，术后的脑及脊髓的蛛网膜下腔区域的放射治疗，可以减少复发。

（3）术中放疗，与术后放射治疗相仿，同样为清除手术不能切除的肿瘤，但较术后放疗为优。因放射的区域

经手术暴露后容易对准，且不须通过正常组织，因而可一次给予较大的剂量。在术中放疗后，一般尚须补充作术后放疗，以提高疗效。目前这一方面的工作开展尚不多。

放射与化疗的综合治疗 对放射敏感而又易于复发及转移的肿瘤，如淋巴瘤、横纹肌肉瘤、尤文瘤、未分化癌、转移瘤等，可应用放射与化疗的综合治疗。如病变较广泛，则宜先用化疗，使大部病灶得到控制，而对未能消除的残余肿瘤，则用放射补充使其完全消退。对较局限的病变，则先应用放射，而后辅以化疗，减少局部复发及转移的发生。由于放射后常发生纤维化，使局部血液供应相对降低，减少化疗的效用，因此可在放疗前先进行化疗，放射治疗后再继续较长时期的化疗。

手术、放射与化疗的综合治疗 对大多放射敏感度中等、可以切除而又易复发及转移的病变，如乳癌、肾胚胎瘤和另一些中晚期癌肿，一般先进行手术，切除主要病变，然后应用术后放射。或在放射治疗后，手术切除肿瘤残余可能性甚大的部分，然后应用化疗以提高疗效。

此外，放射尚可与热疗综合应用。有人认为热疗后可使肿瘤增加敏感性，但证据尚不足。实际上热疗和放射都可杀伤肿瘤，其作用机制有一定差异。两者的综合应用，可使其疗效相加。如何使放射与热疗结合得更好，尚待进一步研究。

饮食治疗

饮食治疗（dietotherapy）就是根据病情的需要和要求，将食物的营养成分合理调配和烹制，在疾病的综合治疗中达到辅助治疗的目的。人体生命活动和生产劳动必需的热量和各类营养成分，包括蛋白质、脂肪、糖类、矿物质、维生素和水等，均由饮食提供。不同饮食所摄入的营养成分的数量和质量均不相同；不同营养成分在人体内的生理作用也不相同。合理的饮食和营养对于保证人体正常的生长发育和生理功能，维护健康和提高工作效率至为重要。对疾病治疗，健康的恢复同样十分重要。

临床上常用的治疗饮食可分为基本饮食、特别饮食、要素饮食和试验饮食四类。

基本饮食 包括普通饭菜、软饭菜、半流质和流质四种。

普通饭菜 （1）适用对象：通常应用于非消化系统疾病患者、无发热和咀嚼不便的患者，以及疾病恢复期患者和一般正常的产妇等。

（2）配膳原则：①通常和健康人日常饮食或病前饮食相仿。②配制成富有各种营养成分的平衡饮食。③成年患者每日供给的总热量约9 240～10 920kJ（2 200～2 600 kcal），并随年龄的增长而校正其热量供给量。其方法为，以20～39岁平均体重男65kg、女55kg的供热量为基础，40～49岁总热量减去5%；50～59岁减去10%；60～69岁减去20%；70岁以上减去30%。④饮食的营养组成：来自蛋白质的热量应占总热量的10%～14%左右，脂肪占20%左右，糖类不超过70%。⑤尽可能避免采用油煎、油炸等不易消化的食物和强烈刺激性食品。

软饭菜 （1）适用对象：适用于消化能力差和咀嚼不便的患者，疾病恢复期和低热患者，以及儿童和老年患者等。

（2）配膳原则：①食物要少渣而易于消化，便于咀嚼，烹调时都要切碎、炖烂、煮软。②不宜用油炸、油煎食物，少用含粗纤维的蔬菜和强烈辛辣的调味品。③营养成分应与普通饭菜基本相同。④长期采用软饭菜者，因蔬菜都是切碎煮软，维生素损失较多，故应多用富含维生素C的食物，如鲜果汁、鲜番茄汁等。

半流质 （1）适用对象：适用于消化系统疾病、口腔疾病和咀嚼不便的患者，发热或手术后患者，以及分娩后产妇或体质差、胃纳不佳的患者等。

（2）配膳原则：①食物应细软、易咀嚼、易消化、含纤维少而营养丰富，呈半流质状态。②每日供给总热量为6 300～8 400 kJ，其中蛋白质含量应达到正常需求量。③少食多餐，每日可给5～6餐，消化性溃疡活动期患者，睡前可加餐1次。④伤寒、痢疾患者，不能给含纤维及产气的食物，如蔬菜、水果、牛奶和多糖食物。⑤消化道出血患者应给少渣半流质。

流质 （1）适用对象：适用于急性感染性疾病和高热患者，消化道炎症、口腔疾病和不能咀嚼的患者，以及大手术后与危重患者等。

（2）配膳原则：①采用液态或易于溶化为液态的食物。②少食多餐，每隔2～3h 1次。一般每日进食6～7次，每次200～300ml。消化性溃疡活动期每日可进食7～8次。③腹部手术、痢疾、伤寒患者，不宜给牛奶、豆浆和过甜流质，而应给无渣清流质和米汤、去油鸡汤、瘦肉汤、果汁、赤豆泥汤等，以免胀气；喉部手术（如扁桃体摘除术）后，应给冷流质，而避免给过酸过咸的流质，以免刺激伤口。④昏迷、颅脑损伤、肯肠道手术和造瘘患者，精神病拒食患者，以及喉部外伤、急性咽喉梗阻、食管狭窄而不能进食者，可给管喂流质。管喂流质以热量高、质地细腻均匀、无沉淀的混合乳为主，配以各种足量的营养素，蛋白质、维生素、无机盐，尽可能达到平衡要求。⑤流质饮食所供热量及营养素必然不够充足，不宜长期使用。

特别饮食 有以下几种。

高热能饮食 （1）适用对象：适用于体重过低者和结核病、甲状腺功能亢进等慢性消耗性疾病，以及疾病恢复期和外科手术后康复期患者。

（2）配膳原则：①尽可能增加主食量和菜量。②除正餐外，可加2次点心，如牛奶、甜点心等含高热量的食物。

低热能饮食 （1）适用对象：适用于需减轻体重的患者，或患有单纯性肥胖病、肥胖型糖尿病等患者，为了控制病情而亟需减少机体代谢负担者。

（2）配膳原则：供给足够的必需营养素的同时要逐步减少热量供给，以促进体内贮存过多脂肪的分解。①膳食的总热量供给每日3 360～6 300 kJ。②限制动物脂肪和饱和脂肪酸含量较高的油脂。③蛋白质应较正常需要量稍高，按正常体重不少于1g/kg供给。糖量不应低于全日膳食总热量的1/2。禁止糖及糖果、甜点心、多脂肪食物，减少烹调油量。④给予充足的无机盐和维生素，但应低钠盐。⑤尽量满足患者食欲，而不感觉过于饥饿，可采用多纤维的蔬菜和低糖的水果等富于饱腹功用的食物。

高蛋白饮食 （1）适用对象：适用于营养不良、体重不足者，手术前或病后恢复期患者，消耗性疾病如结核病、肿瘤患者，贫血、烧伤、血浆白蛋白低下的患者，以及生长发育期青少年、孕妇、乳母、运动员和强体力劳动者。

（2）配膳原则：①在普通饭菜的基础上，另加食蛋白质含量高的食物，蛋白质以每日1.5～2.0g/kg以上计算。②也在普通饭菜或软饭菜的基础上，早餐加食牛奶220ml或鸡蛋1只，午餐和晚餐加食肉类100～150g，1日增加蛋白质40～50g左右。③半流质和流质饮食可加食牛奶、豆浆、蛋花汤等，1日增加蛋白质20—30g。④选用优质蛋白的食物，如牛奶、鸡蛋、鱼、牛肉、猪肉、家禽肉和豆制品等。

低蛋白饮食 （1）适用对象：适用于急性肾炎和慢性肾功能衰竭患者，肝功能衰竭而曾有肝性脑病史者，以及拟作内生肌酐清除率检测的患者等。

（2）配膳原则：①原则上以素食为主，每日蛋白质总量应低于30～40g，通常不采用鱼、肉、蛋等含蛋白质高的食物。②慢性肾功能不全患者应予足够热量的饮食，而蛋白质应限制在20～30g左右，但应采用必需氨基酸较为丰富而又易于消化吸收的牛奶、鸡蛋、鱼、肉等优质蛋白质，并以麦淀粉代替主食中的米、面等。

低脂肪饮食 （1）适用对象：适用于高血压、高脂血症和冠心病患者，肝胆系疾病和胰腺功能不全患者，急慢性腹泻及其恢复期患者，以及体重过高而需减肥者。

（2）配膳原则 ①每日进食脂肪总量不超过30g。②减少烹调用油，不食油炸的食物和脂肪含量较高的动物肉类食物。③基本饮食中要适当地增加糖类以补充热量。

低胆固醇饮食 （1）适用对象：适用于高血压、冠心病和高脂血症患者，以及肝胆系统疾病和慢性肾炎患者。

（2）配膳原则：①限制应用或不用含胆固醇高的食物，如蛋黄、动物内脏和脑、鱼子、鹌鹑蛋等。②1日内胆固醇的摄入量限制在300～500mg以内。③烹调用油选用含不饱和脂肪酸和多不饱和脂肪酸的植物油。④饮食以素食为主，可选用含胆固醇和脂肪低的鱼、虾、牛肉、嫩鸡、瘦肉等动物蛋白和豆制品，以及多用蔬菜、水果等含纤维素较多的食物。

少渣饮食 （1）适用对象：适用于口腔疾病和咀嚼不便的患者，消化性溃疡、慢性胃肠道疾病、胃肠道和肛门手术后复原期病者，以及伤寒恢复期患者等。

（2）配膳原则：①不用多渣、多纤维的蔬菜，而一般蔬菜亦应做成菜泥。②多采用豆腐、粉皮、粉丝、土豆泥、山药泥之类食物，烹调方法以蒸、炖、煮、烩、焖为宜，切忌油炸食品。③富含脂肪的食品和刺激性调味品亦应限制。④除鱼、虾、肝等外，其他肉类均应做成肉糜，并煮软。⑤此类食物常缺乏维生素C，故不宜食用过久，否则应加食菜汁、菜汤、果子汁等。

高纤维饮食 （1）适用对象：适用于无蠕动力的便秘，或误食异物而需刺激肠蠕动促使异物排出的患者。冠心病、高脂血症、高胆固醇血症和糖尿病等患者均应提倡食用高纤维食品。

（2）配膳原则：①采用韭菜、芹菜、豆芽、土豆、水果、粗粮等含纤维多的食物。②清晨饮水，或食用蜂蜜、果酱、豆类等产气食物，均可刺激肠道蠕动而促进排便。

少盐、无盐、少钠饮食 （1）适用对象：适用于肾炎、心力衰竭伴水肿患者，高血压和妊娠高血压综合征患者，其他各种水肿或伴有腹水的患者，以及应用皮质醇类药物易致水、钠盐潴留的患者等。

（2）配膳原则：①禁食一切腌制的食品，如咸肉、咸蛋、香肠、酱菜等食物。②在基本饮食中限制食盐用量。根据水肿的不同程度，可分别给予少盐、无盐或少钠饮食。少盐饮食指1日饮食中的给食盐总量<2～3g。无盐饮食是指饮食的烹调不再加食盐或其他含盐食物。少钠饮食则指饮食中除在烹调时不再加食盐或其他含盐食物外，还需计算食物内含钠量。③为调口味，食物可用糖醋烹饪，但不能食用加碱的馒头和面条等。

要素饮食 要素饮食是一种氮和热能充足、营养齐全、无渣而易吸收的小分子物质组成的液态营养物。要素饮食不需经过消化即能被直接吸收，可以口服、鼻饲或经胃肠道瘘管滴入。小肠切除术后的患者，只需保存65～100cm小肠，即可吸收利用要素饮食。

（1）要素饮食的配制：要素饮食主要由氨基酸、单糖、脂肪酸、多种维生素、无机盐和微量元素等组成。其氮的来源主要为人型结晶氨基酸或蛋白质水解物，通常含有18种必需和非必需氨基酸，但不含粗蛋白；其热量来源主要为糖类（葡萄糖、蔗糖、低聚糖、麦芽糖糊精、固体麦芽糖、玉米低聚糖、糊精等一种或多种合并使用）及脂肪（中链甘油三酯、红花油、氢化或乳化大豆油）等。

要素饮食的热能分配有多种，低脂肪要素饮食的糖类占80%～90%，脂肪占0.8%～2%，蛋白质占8%或17%。高脂肪要素饮食的糖类占61%，脂肪占30%，蛋白质占8%。高氮型要素饮食的糖类占65.8%，脂肪占17.5%，蛋白质占16.7%。

（2）要素饮食的适应证：①严重烧伤、严重创伤和严重感染者。②胃肠道瘘，如食管瘘、胆瘘、胰瘘等，以及低位小肠瘘和结肠瘘等。③手术前肠道准备和手术后营养

不良患者。④消化和吸收不良，如慢性胰功能不全、短肠综合征等。⑤慢性腹泻，如溃疡性结肠炎、克隆病，以及慢性营养不良如肠结核、恶性肿瘤等慢性消耗性疾病患者。⑥其他，如脑外伤、脑溢血等神志不清，不能正常进食者。

（3）要素饮食的禁忌证：①消化道出血的患者禁用，糖尿病者应慎用。②肝、肾功能衰竭的患者不宜应用一般的要素饮食。③3个月以内的婴幼儿可致电解质紊乱而忌用。④短肠综合征患者，应先予全静脉营养4～6个月，以后再使用低浓度要素饮食，待适应后再缓慢调整其用量。⑤胃切除术后患者多不能耐受高碳水化合物的要素饮食，但可予低浓度要素饮食由空肠置管滴入之；肝、胆、胰疾病和短肠综合征，空肠造瘘，以及其他消化道瘘患者宜予低脂要素饮食。

（4）要素饮食的使用方法：①多数患者每日给予167kJ/kg即可达到纠正热平衡目的，常用剂量为6276～8368kJ，最大剂量为12552～16736kJ，最小剂量为2092kJ。②要素饮食可由口服、鼻饲、胃或空肠造口置管滴入。③按病情要求将粉状要素饮食按比例添加入水（蒸馏水、0.25%或0.4%食盐水或温开水等）配制成5%、10%、15%、20%或24%不同浓度的液体，应用输液泵或重力滴注。鼻饲滴速开始时50ml/h，逐渐递增至150ml/h，空肠由40ml/h递增至120ml/h。要素饮食的温度取38～42℃。口服每次50ml，渐增至100ml，每日6～10次。④要素饮食可添加橘子汁和菜汤等调味，但其维生素、无机盐、钾离子、钠离子等含量较低，长期使用者尚需注意另行补充之。⑤注意无菌操作，一切用具均须经高温消毒后使用；室温在20℃以上时，稀释液应保存在冰箱内，24h内用完。⑥定期观察体重、尿量、大便次数及性状、血糖、尿糖、血红蛋白、血清和尿渗透压与电解质、血液和尿液尿素氮、血清白蛋白、转铁蛋白和肝功能试验。

（5）要素饮食的并发症：①鼻胃管损伤鼻咽部粘膜和胃粘膜引起出血与糜烂。②吸入性肺炎。③高糖要素饮食可致高渗性脱水、高渗性非酮性昏迷和渗透性利尿，尤其在高浓度及空肠造瘘滴注时更易发生。④要素饮食骤停时应防止低血糖发生；糖尿病及慢性胰功能不全患者，应用要素饮食易致高血糖，须注意胰岛素调节。⑤要素饮食浓度太高、用量太大、温度太低、滴速太快，可致恶心、呕吐、腹痛、腹泻等反应，甚至发生胃潴留。

试验饮食 有以下几种：

隐血试验饮食 （1）适用对象：适用于欲检测粪便内是否有隐血的患者。

（2）饮食方法：①试验期通常为3d。②饮食中忌用肉类、内脏、动物血和各种绿叶蔬菜。③饮食宜用米饭、面食、牛奶、鸡蛋、豆腐、花菜、冬瓜、土豆、萝卜以及梨、苹果等。

干饮食 （1）适用对象：适用于作尿浓缩功能试验和尿沉淀物检查的患者。

（2）饮食方法：①试验期为1d，当日清晨6时到下午6时的12h内，除正常饮食外，禁用粥、汤、饮料、水果和含水分多的蔬菜。②可选食含水分低的无碱馒头、米饭、蛋类、肉类、土豆等。

肌酐试验饮食 （1）适用对象：欲检测尿肌酐和肾功能试验的患者。

（2）饮食方法：①试验期为3d，前2d为准备期，后1d为试验期。②全日饮食中蛋白总量不超过40g，通常建议用鸡蛋1只作为动物蛋白质的来源。③主食应加限制，多用蔬菜以满足饱腹感，使总蛋白质量不超过40g。如热量不足时，可增加藕粉或含糖果汁。

胆囊造影脂肪饮食 （1）适用对象：适用于欲检查胆囊功能的胆囊炎或胆石症患者。

（2）饮食方法：①第一日晚餐采用少油或无油饮食。②晚餐后口服造影剂碘泛酸3g，14～16h胆囊摄片显影后，即进脂肪饮食。③脂肪饮食可任选下列一种：服奶油巧克力50g，15～30min后即可作脂肪餐后胆囊摄片；食炒鸡蛋2只，烹调用油15g左右，30～60min后作胆囊摄片。

代谢试验饮食 应用于某些代谢性疾病的病因诊断试验，观察疗效，或研究人体代谢反应。试验期通常为5d，前3d为准备期，使人体适应代谢试验饮食，后2d为试验期，特殊需要时可延长1～2d。

（1）钙磷定量试验饮食：①适用对象：适用于欲诊断甲状旁腺功能亢进、骨质疏松代谢性骨病患者。②饮食方法：1）正常磷低钙饮食：饮食内含钙<250～300mg/d，磷600～800mg/d。2）正常钙磷饮食：每日饮食中蛋白质总量<40g，钙600～700mg/d，磷800～1200mg/d。3）高钙低磷饮食：每日饮食中含钙1300mg，磷<600mg。

（2）钾钠定量试验饮食：①适用对象：欲诊断原发性醛固酮增多症存在与否的患者。②饮食方法：1）钾钠平衡试验饮食：饮食中的钾、钠离子含量要求恒定。试验期为6d，每日饮食中钾离子为50～60mmol（50～60mEq），钠离子为150～160mmol（150～160mEq）。2）低钠试验饮食：试验期为6d。饮食中的钾、钠离子含量要求恒定，采用低钠正常钾饮食。每日饮食中钠离子为20mmol（20mEq），钾离子为50～60mmol（50～60mEq）。3）高钠试验饮食，试验期为6d。采用高钠正常钾饮食，每日饮食中钠离子为240mmol（240mEq），钾离子为50～60mmol（50—60mEq）。4）螺内酯（安体舒通）试验饮食：试验期为15d。每日饮食中钾离子固定为50～60mmol（50～60mEq），钠离子为150～160mmol（150～160mEq）。

少碘饮食 （1）适用对象：适用于欲作甲状腺吸碘试验的患者。

（2）饮食方法：①在检查前1个月内禁食海带、紫菜、发菜等含碘丰富的食物。②在检查前2周内不吃海蜇、海虾、海鱼等海产品。③检查前不吃含碘和抑制甲状

腺素分泌功能的各种药物。(4)在检测前1日晚10时后不能进食。

人工喂养

婴儿哺乳期用其他食品代替人乳，称人工喂养(artificial feeding)。经近半个世纪的研究认为，婴儿人工喂养的代乳品，一定要能满足婴儿营养需要，必须容易消化、吸收和利用，并要认真消毒和妥善储藏以不受微生物或其他有害物质的污染。

用兽乳代替人乳喂养婴儿由来已久，主要为牛乳，其他如羊乳、马乳，以至驴乳等也可应用。世界各国对牛乳的应用范围甚广，经验也最多。鲜牛乳的产量大，已成为通用的人工喂养品。牛乳尚可制成奶粉、蒸发乳等产品，可随时应用。羊乳仅小规模应用，特别在交通不便的偏僻山区更为适宜，其成分与牛乳相仿；其优点为所含乳白蛋白较牛乳稍多，脂肪球比牛乳较小，但因所含维生素B_{12}和叶酸均较少[羊乳含维生素B_{12} 111pmol/L(0.15μg/dl)，而牛乳则含1.16μmol(157μg/dl)]，故羊乳喂养的婴儿易得营养性大细胞性贫血。此类贫血只要在喂乳的同时补给适当的含叶酸的辅食即可避免。

缺乏人乳、牛乳、羊乳时或经济条件较差地区，可利用豆浆或豆制代乳粉为主要喂养食物，以供应植物蛋白。对牛乳过敏的婴儿更需用豆制代乳品。

牛乳与人乳的比较 牛乳与人乳相比(表1)，其主要不同之处有：①牛乳内酪蛋白较多而乳白蛋白含量相对较少。②含不饱和脂肪较少。③钠、钙、磷等矿物质较多，但钙、磷比例不利于钙的吸收。④各种维生素，如维生素C较少，不到人乳含量的一半，经煮沸消毒后更少。⑤牛乳易被细菌污染，如不加注意，易致婴儿腹泻。

表1 人乳与牛乳的比较

项目	人乳*	牛乳*
化学方面		
蛋白质	1.2g(2/3为乳白蛋白)	3.3g(4/5为酪蛋白)
乳糖	7g	4.8g
脂肪	3.8g(油酸脂较多)	3.7g(挥发性脂酸较多)
矿物质总量	0.2g	0.7g(钠、钾、钙、磷离子都比人乳多几倍)
维生素	较多(维生素C4.3mg)	较少(维生素C1.8mg)
脂酶、淀粉酶	较多	较少
免疫球蛋白	较多	较少
水分	87.5g	87.5g
能量	286kJ	277kJ(加5%糖后361kJ)
缓冲能力	较低	较高
生理学方面		
胃中乳凝块	较小	较大
胃内消化时间	较短	较长
氮吸收及储存	较多(存留率50%)	较少(存留率40%)
脂肪吸收	较多	较少
细菌学方面	几乎无菌	易受微生物污染
实用方面	容易	较复杂

*表内数字指每100ml平均含量

牛乳、豆浆及鱼粉所含必需氨基酸：以牛乳的酪蛋白、豆浆的黄豆蛋白以及鱼粉中的鱼肌蛋白所含的必需氨基酸与人乳的乳白蛋白所含的成分相仿(表2)。因此，以黄豆蛋白代替乳白蛋白或酪蛋白，虽有不足之处，但仍可得正氮平衡。牛乳蛋白与人乳蛋白中的氨基酸成分差别更少。但牛乳蛋白每日每公斤体重的需要量应比人乳蛋白量多时才能发挥最大作用。人乳喂养时蛋白质的需要量为每日2～2.5g/kg，牛乳喂养则应为每日3～3.5g/kg。

表2 人乳、牛乳、豆浆及鱼肌蛋白必需氨基酸含量比较

氨基酸	乳白蛋白(人乳主要蛋白) g/L	酪蛋白(牛乳主要蛋白) g/L	黄豆蛋白(大豆主要蛋白) g/L	鱼肌蛋白(鱼粉主要蛋白) g/L
赖氨酸	80	[illegible]	60	90
色氨酸	[illegible]	12	1	12
苯丙氨酸	56	[illegible]	[illegible]	44
蛋氨酸或甲硫氨酸	28	35	13	32
苏氨酸或羟丁氨酸	53	[illegible]	37	47
亮氨酸	[illegible]	121	81	95
异亮氨酸	45	65	[illegible]	65
缬氨酸	[illegible]	70	66	60
组氨酸	20	25	20	
精氨酸	35	41	77	

牛乳经适当处理后易于消化、吸收。常用方法有：①高温处理(久煮或制成奶粉、蒸发乳)：牛乳中所含较大量酪蛋白，在婴儿胃内结成较大凝块，不易消化，可用各种加热方法使其凝固块变小，最简单的方法是隔水蒸煮约半小时。市上出售的蒸发乳(不加糖)是由全牛奶蒸发，浓缩(到原量的一半)而成，其蛋白质浓度既高，经过高热处理后又容易消化，有利于喂养胃容量小的幼婴或早产

婴。全脂或脱脂奶粉在制作时，均需高温处理，其蛋白成分遇胃酸后凝块也小而柔软，易于消化。②加酸处理（天然酸乳或人工酸乳）：喂养幼婴或消化能力较弱的婴儿，宜给加酸的牛奶。简单的常用方法为，在煮沸后冷却的牛奶中，每100ml加入85%乳酸液0.6ml。乳酸应一滴一滴加，边加边连续搅拌，使凝块小而均匀。另一方法是用少许乳酸杆菌培养液（或原有的天然酸乳），加入较大量冷却的煮熟牛乳中，置于较暖和处，一定时间后便可变成酸乳，其凝块比人工加酸的酸乳更小而均匀。也可采用果汁酸化，但费用较大，并不实用。③加淀粉处理（加米汤或其他淀粉液）：以大米汤或小米、大麦等淀粉液（一般用5%浓度）加入牛乳中，也可使蛋白凝块变小，但生后最初两个月的婴儿尚缺乏消化淀粉能力，不宜太早应用。④制备人乳化牛乳粉，为模仿人乳，可用脱去矿物盐的牛乳乳清为基础，加植物油、维生素和矿物质，使生产出来的奶粉成分接近于人乳。

牛乳及牛乳粉的应用方法　不经巴氏法灭菌的牛乳，易被细菌污染。在不能实施病牛管理的地区，更应重视结核杆菌和布氏杆菌的污染。巴氏灭菌法是将鲜奶加温至65～68℃半小时，可消灭致病菌，一般在牛乳场严格执行。在医院中，一般把需加的水和糖放入全日的牛乳用量中，分瓶（每瓶供一次喂食）后装蒸锅内，锅水煮沸后以文火连续煮半小时，这样既能对牛奶中另加的糖及整个奶瓶完全消毒，又使蒸煮过后的牛乳酪蛋白凝块变小。在家庭中，也可照此消毒，至少要把乳汁液煮沸以保安全。如水分蒸发过多，应加开水补足。

配制婴儿乳液时，一般按每日100～120ml/kg牛奶（先用100ml，以后逐步增加）计算，再加5%蔗糖（最多不超过8%）。蔗糖在肠内分解为葡萄糖和果糖而被吸收，可不因累积而发酵，又价廉易得，故常用于乳液配方。全乳之外应另加水分，以每日50ml/kg计算，一般可于喂奶间隙分次给用。但于新生儿时期，宜另加水冲淡奶液用4:1或3:1奶（4份牛奶加1份水或3份牛奶加1份水），以利消化。新生儿期后，是否将所加水量在喂奶间隙授与或继续用以稀释奶液，应视小儿胃容量大小及母亲工作要求酌情定夺。上述牛乳所供能量，每公斤体重约为462 kJ左右，其能量分配按蛋白质、脂肪及碳水化合物三者之比为1.5:3:3.5。而人乳的能量分配比例则为1:8:5.0～4.2，说明人乳是一种低蛋白、高脂肪食品。由于牛乳蛋白质比人乳蛋白质的质量稍差，故须提高牛乳蛋白的比例，才能满足婴儿生长的需要。

如用蒸发乳，用等量的水稀释即成全脂牛乳。如用全脂牛乳粉制备，医院内用量较大，可按重量（1:7）计算，即用1份奶粉加入7份水中，即得全牛乳。在家庭中制备少量奶液时，则可按容量（1:4）计算，即把1容量（普通用大汤匙1平匙）的奶粉加入4容量的水中，如此计算较为便捷。应先用小量的水将奶粉调匀，然后加足水量，加糖后蒸煮。用速溶牛乳粉制备乳液时不必先调浆。炼牛乳是将鲜牛乳浓缩至原来容量的2/5后再加40%的糖制成，一般稀释至5倍左右达到适当甜度，但蛋白质、脂肪含量就较低，故不宜作为婴儿主食。如用酸牛乳，应注意加乳酸后不可再煮，喂奶前只须将奶瓶用温水烫暖，否则凝块太大，婴儿无法吸食。

豆浆及豆制代乳粉的应用　以大豆蛋白为主要成分的营养豆浆。豆浆制法，500g大豆洗净，浸泡在4kg清水中8h，经过细磨，去渣留浆，以后煮沸。每100ml豆浆加食盐0.1g，骨粉或乳酸钙0.3g，淀粉（大米粉、小米粉、玉米粉均可用）2g，蔗糖6g。豆制代乳粉是以豆浆喷雾而成，成分以大豆粉（28%）为基础，加大米粉或其他淀粉（45%～50%）、蔗糖（16.5%）、豆油（3%）、骨粉（或蛋壳粉）1.5%、食盐0.5%及核黄素少许（每公斤代乳粉内加3mg）。以中国医学科学院卫生研究所所提倡的"5410代乳粉"为例，在临床实验中几与牛乳粉相仿，能符合婴儿生长发育的需要，此种干粉每100g含蛋白质17.1g，脂肪12.8g，碳水化合物66.4g，钙608mg，磷490mg，维生素B_1 0.11mg，维生素B_2 0.63mg，烟酸1.09mg，热量1881kJ。

无论用何种豆浆或豆制代乳粉（代乳糕），均应①另给适量浓缩鱼肝油，以预防佝偻病及干眼病。②初用时应稀释较淡，逐渐加浓，以避免腹泻。

人工喂养容易发生的疏忽　①喂奶后如不拍出空气，或奶头孔太大时吸入过快均易致呕吐，病弱儿不能呛出奶液时易致窒息。奶头孔的大小以将奶瓶倒置后乳液呈点滴连续滴出为宜。②冲水太多，乳液过分稀释，能量与蛋白质都不够，可致营养不良。③在婴儿体重增加之际，不宜增加奶量太多。出现消化不良时，宜及早减少乳液，多进水分，以免病情进展。④忽视乳液消毒，极易发生细菌污染，此点在夏天更为重要，如无冷藏条件，必须每次煮开，食具亦应消毒。

若用人工喂养方法补充人乳喂养儿人乳不足的一部分则称混合喂养。有两种补充方式，一种为补授法，适用于人乳不足的情况，喂哺前先让婴儿照例吮奶，有利于刺激母乳的分泌，随即补足一定量的牛、羊乳等，补充量应视婴儿年龄和母乳不足的程度而定。另一种为替代法，一般是在母乳量充裕的情况下，由于母亲工作关系，不能按固定时间给乳，或由于母亲体弱，需休息而用人工哺乳代替1次或几次母乳喂养。

由于鱼肌粉也含有必需氨基酸，并经上海市儿童医院初步临床实验，可补充母乳喂养，2～3个月的幼婴也易消化。滨海地区盛产鱼类，价格亦较低廉，更可应用。鱼肌粉的具体应用方法如下：先将鱼肌蒸熟，去骨、捣烂。从生后2.5月起，可开始应用，每日3—4g，混入米粉糊内以代替部分人乳。婴儿渐长，可渐加鱼肌量，6个月时可加至每日13～17g。以后为补充人乳或牛乳不足，可将鱼肌配合淀粉和其他辅食。

混合喂养的具体方法，可见"人乳喂养"条及本条目中的有关内容。

人乳喂养

人乳喂养（breast feeding）即婴儿喂以母乳或他人乳汁。中国农村绝大多数母亲自己喂哺婴儿，是一个良好传统，应鼓励保持。乳母喂饱自己婴儿后若有多余的乳汁应该挤出，一方面可保证下次哺乳有充分的乳汁，另外可将多余部分储存起来（奶库）支援需人乳喂养的婴儿。世界卫生组织号召80%4个月以内的婴儿应以人乳喂养。

人乳喂养的优点 人乳迄今仍为婴儿最适宜的天然营养品。人乳喂养比较显著的优点包括：①直接喂乳，不易污染，避免消化道微生物感染的机会。②所含酪蛋白的量较少，乳白蛋白遇胃酸后凝块较小，不饱和脂酸多，硬脂酸少，有解脂酶；乳糖成分较多，钙磷比例恰当，适合了婴儿的消化及代谢。③人乳蛋白质含有分泌性免疫球蛋白，主要是SIgA，能使肠黏膜抵御细菌或病毒的侵入。此外，还含有其他免疫物质，如乳铁蛋白、补体、溶菌酶等，初乳中这类保护物质特别丰富。人乳中的粘多糖能促进双歧杆菌生长，抑制大肠杆菌繁殖。④若乳母多食新鲜蔬菜，其乳汁内含大量维生素C，对婴儿有利。⑤母亲自己给婴儿喂哺能付出关心及护理婴儿，增加母子间的感情，有利于小儿的身心发育，并可促使母亲子宫收缩。

人乳喂养禁忌证 乳母患活动性结核病、严重心脏或肾脏病、糖尿病、癌症、精神病等为人乳喂养的禁忌证。若乳母患败血症及急性传染病，需待疾病恢复后再给哺乳，患病期间应按时挤出乳液，以免病后无奶。奶头发生裂隙、炎症或脓肿时，仅需暂停哺乳。

影响人乳分泌量及成分的因素有 ①乳母饮食质和量最能影响乳液的成分。特别要多吃含动物或植物蛋白质较多的食物及汤类和各种新鲜蔬菜，以便保证人乳的量和乳中的蛋白质、维生素和矿物质的含量（见“人工喂养”条）。②乳母的精神状态可影响乳液的分泌量，精神受不良刺激时会减量，甚至使婴儿消化不良。下列药品，如阿托品、鸦片类、水杨酸盐、红霉素、巴比妥类、磺胺药等可从乳汁排出，母亲服用药品时应注意药物对乳儿的影响。③保持适度劳动，避免烟酒、多愁和过劳，让饥饿的婴儿每3～4h使劲吮乳，是维持奶量的最好方法，必要时可辅以手挤、橡皮球抽吸或用电力抽奶机吸出奶液。将奶抽尽是一种良好的刺激，可促进乳汁分泌增多。

哺乳时注意事项 妊娠后期即应保护乳头，每日用纱布蘸温开水轻轻擦洗乳头，缩陷的乳头应设法逐渐拉出，以避免产后婴儿吸乳困难或乳头皲裂。哺乳时应将婴儿抱起，使其呼吸道通畅。哺乳完毕后须将婴儿竖直抱起，伏在母亲肩上，轻拍其背5～10 min，使吸入的空气从胃部逸出，避免吐奶。乳量充足者，可只哺一侧乳，乳量不充足者则兼哺两乳。要尽早开奶，产后2h内令以母奶喂养。产后最初一二日内母奶虽较少，经婴儿有力吮吸后奶量会渐多。每日喂奶次数不作硬性规定，按需哺乳。一般生后2个月内，全日约计7次，两次之间休息时间，白天约为3h，夜间约为5～6h。年龄渐长可改为3.5～4h哺乳1次，每日自6次递减为5次，夜间休息时间自5～6h延长为7～8h。健康婴儿每次哺乳量，几乎一半是在最初3min内被吮入的，10min之后仅有少量，因此哺乳时间一般为每次15～20min，不宜过久。

断奶 生后8～12个月是健康婴儿最适宜的断奶年龄。对体质较强而习惯于取食各种辅食品的婴儿，更应及早断奶，使逐渐养成自动就食的习惯。当乳母患病或乳汁质量很差时也可提早断奶。如逢盛暑，婴儿比较容易发生消化不良，或逢冬春寒冷季节，易发生呼吸道疾病而继发消化不良，则可适当推迟断乳时间。在缺乏牛、羊乳或良好代乳品（如豆制代乳粉）的地区，或对营养较差而不易断奶的小儿，可以酌情延长人乳喂养时间，但最晚不超过1.5岁；人工喂养的婴儿到1岁后不能以牛乳或羊乳作为主食。

断奶前注意事项如下：①应耐心逐步减少人乳，使乳儿与乳母都不因断奶而发生困难。宜先用奶瓶或杯子，如能用杯子，则可省去以后由奶瓶改为杯子的步骤，给一定量的牛、羊乳或代乳品以逐渐代替每日1～2次人乳，在逐渐减少喂奶次数的同时，可添授辅助食品，如大米（或小米）粥、米饭、面条、菜泥、水果泥等，既可补充营养，又可习惯于取用固体食物，对训练牙齿及养成每日排便习惯有利。②为了促使断奶迅速成功，抚爱和赞赏小儿是必要的手段。③当人乳逐步减少时，乳房的膨胀感并不太显。但如有必要迅速断奶，则应暂时减少乳母的液体饮食量，并用布紧包乳房以减轻其胀痛感。口服小剂量己烯雌酚（约5mg，每日3次，连用2～3d）可减少奶量及痛觉。④哺乳期间重来月经可使奶量暂减，甚至婴儿出现消化不良，但经期一过哺乳如常，故不必因此而断奶。

辅助食品喂养

人工喂养或母乳喂养的婴儿，都应在生后第4个月起添加辅助食品，以补充营养的需要，称辅助食品喂养（feeding with assistant foods）添加辅助食品（以下简称辅食）的目的，是通过半固体或固体食物增加能量、蛋白质，补充矿物质、维生素以满足婴儿的生长需要，以免发生缺铁性贫血、维生素缺乏症及牙齿发育不良等等。“辅食”与成人所用“副食品”不同，系指乳类以外的其他食物，而后者指以谷类食品为主食之外的其他食物，两者不可混淆。

添加辅食方法 增加辅食，应按婴儿月龄及当地供应条件，有计划、有步骤地逐渐添加，自少量至多量，每次添加一个新品种，适应后再添第二种，逐步做到食物多样化才能既供应多种营养素，又不影响消化功能。天气炎

热时，婴儿容易得消化不良，添加辅食更须谨慎。各年龄辅食添加的程序及用量见表。由于婴儿的体质、食欲和消化能力各不相同，增加非乳类食物的月龄不可机械规定，允许一定程度的灵活性。由于幼婴尚未习惯吞咽非流质食物，初食时常反射地用舌将食物向外顶出，若将食物用小匙送到口腔后部即能咽下，稍后能自动摄食。主要辅助食品的用法如下：

婴儿添加辅食的顺序及每日用量

月龄	菜汤、菜汁 (ml)	谷类食物 粥、面、馒头等	含铁物品 蛋黄、肝、血类	菜或果泥 白菜、胡萝卜等(汤匙)	煮烂蔬菜 白菜、菠菜、土豆等(小碗)	蛋白质 豆腐(小碗)	蛋白质 鸡蛋白、肉末(猪、牛、羊)(汤匙)
	120(分2次)						
4	同上	烂粥半碗(分2次)	蛋黄半个(分2次)				
5	同上	同上加量	同上	2(分2次)			
6	180(分2次)	加面条、面包等(分2次)	蛋黄1个(分2次)	3(分2次)			
7	同上	同上加量	同上	4(分2次)	1/2	可与蔬菜或肉末同煮	
8	同上	加烤馒头片、烤土豆片(分2次)	蛋黄与蛋白同吃，可加肝、血少许1次		1(分2次)	1/2	1
9～10	240(分2次)	同上加量	同上		1½(分2次)	1(分2次)	[illegible](分2次)
11～12	同上	同上加量	同上		2(分2次)	1(分2次)	2(分2次)

(1)菜汤或果汁：可用橘子、番茄的汁，白菜汤或胡萝卜汤等供给幼婴，每日1～2次，逐渐加量，由稀到浓，必要时可加蔗糖少许。不给含维生素C食物时，宜补给维生素C30—50mg，授乳间歇口服，每日1次。

(2)含铁食物：人乳、牛乳都缺乏铁质，故自3～4个月起宜添加煮熟蛋黄，从1/4个开始逐渐加至1个，以后渐加菠菜泥等。

(3)谷类食物：一般自3～4个月起加少量煮烂米粥，5～6个月后，可渐加其他淀粉食物，如烂面条、小米粥、麦片粥、面包、空心面、煮烂土豆或甜薯。咀嚼有助于牙齿的发育。罐装的预制谷类食品，亦可应用，既可节省母亲制备食物的时间，又可增加某些维生素和矿物质。这些食品可单独喂，但若与牛乳拌和后喂，则婴儿易于接受。牙齿渐多后，可给烤脆的馒头片、面包片或饼干嚼食。制备烤馒头片的原料中，可混合小米粉和大豆粉，既使食物松脆可口，又可供应较多的蛋白质和B族维生素。淀粉食物增量后，每日总能量得到满足，即可减少牛乳中蔗糖量，对促进食欲有利。

(4)蔬菜泥和其他菜、果类食品：这是矿物质和维生素的丰富来源。自婴儿4～5个月开始，可给白菜泥、胡萝卜泥、番茄泥(后二项属有色蔬菜，含维生素A的先导体)、苹果泥等。可应用市售罐装物或按下法自制，将蔬菜切碎加水，煮沸约15min，用铁筛边滤边研，除去粗纤维，即成菜泥。先从少量开始，须注意粪便性质，避免引起腹泻；粪便均匀仅稍带绿色者无妨，不必停食。煮烂蔬菜或煮熟水果可在婴儿7～8个月开始给予。

(5)蛋白类辅食品：自婴儿8～9个月起，逐步增添蛋白质类荤素食品，如鸡、鸭全蛋(因此时肠功能较好，白蛋白过敏问题已较幼婴为少)、豆腐、千张(或称百叶)、豆腐干等均可应用。连壳煮熟的蛋研碎给食，较易消化。尚可加用鱼、肉末之类，不但可从小锻炼杂食习惯避免偏食，尚可与蔬菜同煮，增加口味，促进食欲。

增加辅食注意事项 ①为促进由授食转到自食过程，不应禁止较大婴儿弄杯用匙和自取食物。练习自用杯匙是自我服务的起点，应耐心帮助，不但有利于养成自食习惯，对锻炼手指动作及断奶都有益处。②要养成良好的饮食习惯。应按时进食，切忌在饭前责骂孩子或给糖果、糖水，以免影响食欲。

幼儿及学前儿童的营养

2～3岁小儿营养 婴儿满周岁后，咀嚼及消化功能加强，食物种类渐多，乳类或代乳品可逐渐减少，以各种辅食补充。一般小儿到3岁时，辅食可基本代替乳类或代乳品。进食时间为每日4次，与成人就餐时间相仿，中间可选择一个适当时间，如上午10时或下午4时(视各小儿活动及睡眠时间决定)补给1次不加糖的豆浆、牛乳或蛋羹，因甜食可抑制食欲使下一餐进食量减少。

中国小儿在一、二岁时，常因营养不够充足而生长发育较差，其主要原因有：1)人乳哺育太久，辅助食物不

能足量供应。2断人乳后全靠辅食而缺乏牛乳或相应的代乳品，其结果使蛋白质偏低。这两种倾向都可使总能量及主要营养素不足。为弥补上述缺点，应重视此年龄阶段饮食的质和量。在量方面，大多数正常幼儿每公斤体重每日总能量应在418 kJ左右，体格瘦长者可偏高，肥胖者宜偏低。在质方面，首先要保证足够的蛋白质，每公斤体重2.5～3.5g。除蚕豆在个别G6PD缺乏小儿可致溶血性贫血外，豆类及豆制食品含蛋白质较多，均应列入幼儿食谱。沿海地区产鱼较多，可利用鱼肉或鱼肌蛋白供给动物蛋白。动物血及肝类含蛋白质及铁质较多，也宜常用。

幼儿时期形成的饮食习惯，可多年难以改变。幼儿常随其父母兄姊的常用饮食而习惯于少数几种食品。为鼓励他们爱吃多种食品，以便及早养成多样化食物的好习惯，家长用餐时不宜在小儿前声称或暗示不喜这样或那样食物。此外应鼓励体育活动，提高幼儿的食欲，切勿强迫进食。幼儿食谱举例见表，每日供能量5 434 kJ左右。

2～3岁幼儿食谱举例(总热量418kJ左右)

时间	食品简述	普通量度	重量(g)	能量(kJ)	蛋白质(g)	钙(mg)
早餐(晨 时)	稠米粥(可用麦粥、馒头、面包代替)	1小饭碗	30(干米)	441	2	5
	鸡蛋(煮、软煮或素油炒)	1个	40	2?3	6	22
	牛乳(可用浓的豆浆代替)	1小饭碗	1?	441	5	180
	本地水果如香蕉(如用柑橘或维生素C片代替时，则能量极少)	1/2～1个	60	226.8	1	6
午餐(上午11时)	面条(可用软饭或面包代替)	1饭碗	30～60(干面)	441～882	3～7	4～8
	蔬菜(轮用白菜、菠菜、西红柿、胡萝卜等	4汤匙	60	33.6	—	?
	肉末(可用鱼、肝*、蛋、血代替)	2汤匙	30	159.6	6	3
	牛乳(可用浓豆浆代替)	小饭碗	150	441	5	180
	本地水果汁或菜汤	1小饭碗	150	168		
点心(下午3时)	牛奶(可用浓豆浆代替)尽量少加糖或不加糖	1小饭碗	200	588	7	24?
	饼干或蛋糕	1～2块	20	378	3	9
晚餐(下午6时半)	米饭(可用面食代替)**	1饭碗	30—60(干米)	441～880	2～4	3～6
	蔬菜(多用绿色菜，可与肉类同锅煮炒	2汤匙	30	96.6	5	9
	豆腐(可用豆类或其他豆制品代替)		60	180.6	5	66
	本地水果如苹果、桃(可用干果、蜜饯代替)	1/2～1个	60	130.2	1	15
全日用糖约计		0	15	252		
全日用油约计		0	10	3 780	—	—
总计				5 132.4～6 014.4	51～57	871～878

*如用肝代替，约每周1次，次数过多时，小儿往往不愿接受

**如将面食与肉类配合，可作饺子、馄饨、包子等

学前儿童营养 学前儿童与2～3岁幼儿相比，营养情况有数点不同之处：①随年龄增长，每日总能量应当递增到5 852 kJ或更多；以每公斤体重计算则递减为每日376～334 kJ。②食品种类加多，可参照附表2～3岁幼儿食谱举例。适当增加每项食品用量，但每日牛乳用量则应自500ml左右递减为约250ml。除淀粉类食物以外，

必须供应适量的新鲜蔬菜及蛋白质，并使营养需要能从日三餐中得到满足。必要时在上午9～10点或下午3～4点时，补给1次牛乳(或豆浆)和饼干。禁忌食物中包括难消化的高脂食品和浓茶、胡椒、辣椒或其他刺激性物质。有核的枣可损伤咽部、食管；花生米或黄豆可堵塞喉门，要防止小儿出意外事故，饭前应严格控制糖果以免抑制食欲。③为了保证足够的钙盐摄入量，对富于钙质的蔬菜宜注意烹调方法，如加进虾米皮或小鱼干，美味可口可诱发小儿取食。④每日必须有一定的户外活动，才能出现饥饿感觉。⑤精神紧张极易影响食欲，必须避免家庭和幼儿园中不愉快因素，如家庭的不安定气氛、兄弟姊妹的互相妒忌、幼儿园作息安排不好或文化学习过于繁重等，均能减少食欲。家长过分重视营养，拘泥于教条格式，强迫进食，常使小孩发生反抗情绪。这样的不良刺激多次反復，可导致神经性厌食。就餐时应保持愉快气氛，避免批评或责打。进食的量主要应视小儿的食欲而加减，千万不可勉强。餐不可例行给予甜食，不应作为奖品或诱饵。⑥有些小孩经常拒食牛乳或鸡蛋，要考虑过敏体质，不可强迫进食。其他含蛋白质较多的食物如豆腐、鱼虾、肉类、肝类等均可代替牛乳或鸡蛋。

肠外营养

肠外营养（parenteral nutrition, PN）是指通过静脉途径为机体提供各种营养物质的一种治疗手段，又称静脉营养。经过20余年的发展，肠外营养已日趋完善。严重应激、创伤者若无法正常进食，肠外营养则能基本满足机体需要，使负氮平衡减轻，甚至可出现正氮平衡。因此，肠外营养是危重患者抢救措施中的重要内容之一。肠外营养是安全、有效的。

营养代谢的病理生理 应用肠外营养者均存在不同程度的饥饿和应激，饥饿和应激又可使机体的代谢发生一系列变化。了解并掌握这些变化是开展肠外营养的理论基础。饥饿状态下，胰岛素分泌减少，胰高糖素、生长抑素、儿茶酚胺分泌增加。这些改变促使糖原分解、脂肪动员、肌肉蛋白分解和糖异生活跃。体内糖原贮备有限，在不到24h就被耗尽。由于饥饿早期体内某些重要组织(中枢神经、脊髓、血细胞等)只能利用葡萄糖能量，故糖异生非常活跃，但体内的蛋白质也被大量消耗，被分解产生的氨基酸在肝内转化为糖。蛋白质分解过多，必然导致相应组织、器官的功能障碍。至饥饿后期，血脑屏障允许酮体大量通过，脑组织转而从代谢酮体中获得能量，以使蛋白质的消耗减少到最小程度。脂肪与蛋白质供能的比例早期为4.8:1，后期则为17:1。在应激状态下，机体在交感神经兴奋、儿茶酚胺分泌增加等神经、内分泌因素的影响下，代谢改变主要是蛋白质和脂肪分解、糖异生以及水钠潴留。关于机体的能量需求，常用的指标是静息能量消耗（resting energy expenditure, REE）。应用现代的间接法 REE 测定，正常人 REE 约为105 kJ/(kg·d)，即60kg 者每日约需能量6300kJ。择期手术等手术仅使 REE 增加10%，只有严重感染、败血症时才升高40%～50%。关于机体的蛋白质需要量，以1g氮等于6.25g蛋白质计，每日基本需氮量为0.15g/kg，应激后需氮量增加幅度较大，中等应激时需氮量为0.2～0.3g/kg，重症者则可达0.4g/kg。上述机体的热、氮需要量是实施肠外营养时的基本参数。

肠外营养的指征 肠外营养的适应证很广。凡患者存在营养不良，或估计2周内无法正常饮食者，都是肠外营养的指征。在外科领域内，如营养不良者的围手术期、消化道瘘、急性坏死性胰腺炎、短肠综合征等，显然需要肠外营养支持。除此之外，肠道炎性疾病(如溃疡性结肠炎、Crohn 病)的急性期、放射性肠炎、肿瘤患者的化疗期和急性肝、肾功能衰竭等，也是肠外营养的指征。

肠外营养的常用制剂及其特点 为满足机体代谢需要，肠外营养所补充的营养物质必需非常全面，尤其是对于一些需长期(超过一个月)肠外营养支持者。其营养成分应包括热量物质、氮量物质、电解质、维生素和微量元素等七大类。热量物质主要有葡萄糖及脂肪乳剂两种。葡萄糖最常用，制备方便，价格便宜，监测也容易。肠外营养时常用高浓度(25%～50%)溶液，其渗透压很高，分别为1262.5及2525mmol/L，故只能经中心静脉途径输入。或与其他营养液混合，使渗透压下降，才可经周围静脉输入。机体利用葡萄糖的能力有限[6mg/(kg·min)]，应激状态下糖的利用率更差，此时若大量输入则可能产生高血糖、糖尿，甚至发生高渗性、非酮性昏迷。此外，未能及时氧化利用的糖将可能转化为脂肪而沉积于组织器官内，其中导致的肝脂肪变性较为常见。另一种能量物质——脂肪乳剂临床应用也很普遍，它是以大豆油或红花油为原料，经卵磷脂乳化而成。乳剂中的脂肪微粒直径与天然乳糜相同，物理性状稳定。脂肪乳剂安全无毒，热量密度大，10%溶液仍为等渗，且内含必需脂肪酸(EFA)。临床上常与葡萄糖联合使用，供非蛋白质热量的30%左右。成人每日用量为1～2g/kg。对于有脂肪代谢紊乱、动脉硬化、肝硬化、血小板减少等患者要慎用。

复方氨基酸是肠外营养唯一的氮量物质，是由人工合成的结晶左旋氨基酸按不同模式配制而成，具有高纯度、低含氨量、不良反应少和几乎全部可被利用于蛋白质合成等优点。复方氨基酸的品种繁多，平衡氨基酸适用于大多数患者，其中含必需氨基酸（EAA）8种，非必需氨基酸（NEAA）8～12种。近年来的研究表明，NEAA 在蛋白质合成代谢中与 EAA 有同样重要的作用。其他种类的复方氨基酸有：用于急性肾功能衰竭的氨基酸，由8种 EAA 及组氨酸、精氨酸组成。用于肝功能衰竭的氨基酸液含支链氨基酸(BCAA)较高。用于应激、创伤的氨基酸液是将上述平衡氨基酸液的 BCAA 浓度提高至45%。

用于肠外营养的电解质溶液包括10%氯化钠、10%氯化钾、10%葡萄糖酸钙、25%硫酸镁及甘油磷酸钠等。用于肠外营养的维生素及微量元素注射液均为复方制剂，分别含水溶性、脂溶性维生素共12种及微量元素8种，锌、铜、锰、铬、碘、氟、钼、硒等。每支含量恰为每日正常需要量。若禁食超过一个月，则必需注意补充微量元素，以预防其缺乏之症之发生。

肠外营养的实施 超过2周的肠外营养，以中心静脉途径为宜。选用高质量的导管经锁骨下静脉或颈内静脉穿刺置管，导管头达上腔静脉与右心房交界处。置管过程需严格无菌技术。为防止导管脱落或细菌感染，导管需经15～20cm的皮下隧道引出。

肠外营养液在输注前先在超净工作台内将所有营养物质混合于一个3 L的袋内，然后输入。经研究，在这种混合液中的脂肪颗粒仍然很稳定，输入后不会产生脂肪栓塞等危险。唯在混合时需注意操作顺序，先将其他溶液混合，最后缓慢加入脂肪乳剂。混合液中不宜再加入其他药物，如抗生素、止血剂、强心剂等。这些药物需从另一静脉途径输入。有时若采用双腔或多腔静脉导管，则可将上述药物分别输入。

肠外营养液的输入，一般可用重力法滴入。但若总液量大，或患者心肺功能不全需控制输入速度，则可采用微量输液泵。日用量一般输注12h左右。对于少数需长期使用肠外营养者，可在对患者及其家属培训后将肠外营养支持治疗带至家中实施，即所谓家庭肠外营养（home panenteral nutrit.on, HPN）。患者自己护理导管，自己配制营养液。夜间输入，白天封管后可自由活动。HPN不但节省了医疗费用，更主要的是使患者的生活质量大为提高。

肠外营养的并发症 肠外营养的机械性并发症大都与中心静脉置管有关，如气胸、血胸、动脉损伤、神经损伤等。中心静脉导管接头脱开或液体走空可能发生空气栓塞。导管长期放置可能产生大静脉血栓形成。

肠外营养的代谢性并发症有高血糖、高渗性昏迷、肝功能损害、淤胆及胃肠粘膜萎缩等。目前由于采用糖及脂肪的混合性能源，葡萄糖用量已大为减少，因此很少发生高血糖及高渗性昏迷。唯对糖尿病者需加以注意。肠外营养所致的淤胆及肝功能损害原因较多，主要原因可能是葡萄糖用量过大，也可能与氨基酸液中的某些成分有关。最近研究发现，长期肠外营养致肠粘膜萎缩的原因除废用性因素之外，肠外营养液中缺乏肠粘膜细胞必需的特殊营养物质——谷氨酰胺（glutamine, GLN）是另一重要原因。现已有二肽形式的谷氨酰胺，作为肠外营养的另一重要添加剂，可以预防肠粘膜的萎缩。

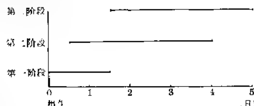
长期肠外营养还可能导致维生素、微量元素或必需脂肪酸的缺乏。由于这些缺乏症在临床上没有特异性，往往不易察觉，因此主张预防性常规补充各种维生素、微量元素及脂肪乳剂。定期采血监测，以便及时发现异常。同时，肠外营养时也极易发生血电解质异常，需及时检查并纠正之。

肠外营养的感染性并发症主要为导管性败血症。置管操作的污染、导管护理不当、营养液配制及输注过程受细菌污染等是产生的因素。一旦发生，需拔除导管并作导管头及血培养。一般拔管后发热即退，若血培养阳性且发热不退，则需选用抗生素治疗之。

新生儿静脉营养治疗

新生儿静脉营养治疗（intravenous nutrition for neonatal）常用于吞咽和胃肠功能极不成熟的早产儿、需长期禁食的坏死性小肠结肠炎和腹部手术后的短肠综合征等患儿，也可作为口服营养不足时的补充。因此可分为全静脉营养（TPN）和部分静脉营养（PPN）两种，前者用于完全不能口服营养者，后者用于补充营养的不足。出生后第一周的新生儿为生理特点表现最突出的阶段，因此一周前后的静脉营养有所不同。

1周以内新生儿的静脉营养 出生后1周以内是婴儿从宫内由母体取得营养转入自身口服和消化营养的适应过程。此时婴儿肾脏功能不够成熟，对水和Na^+、K^+的排泄可分为连续的三个阶段，由于每个新生儿肾脏成熟的早晚程度各不相同，因此每个阶段开始和结束的时间不一样（见图）。



早期新生儿肾脏对H_2O Na^+排泄的三个阶段

1 第一阶段：肾血流少，H_2O、Na^+排泄少
2 第二阶段：H_2O、Na^+排泄突增，呈负平衡
3 第三阶段：H_2O、Na^+排泄逐渐平衡

第一阶段从出生开始，约持续24～36h，此时肾功能不成熟，肾小球滤过率低，排H_2O和排Na^+都很少。第二阶段从出生后12～96h开始，这时肾小球滤过率迅速增加，排H_2O和排Na^+突增，造成H_2O和Na^+的负平衡。由于进食量少，热能量也为负平衡。随着发育的逐渐成熟，第三阶段肾滤过率又渐减少，进食量渐增加，从生后第2～4d渐达到H_2O、Na^+和热能的平衡，以后则进入生长发育的正平衡阶段，早产儿的这些特点比较突出，三个阶段的差别比较明显。

营养物质的需要，包括水、蛋白质、碳水化合物、脂肪、维生素、矿物质和微量元素。

（1）水和电解质Na^+、K^+：人体水分的蒸发主要通过皮肤和呼吸。早产儿体表面积相对较大，皮肤角化差，

特别在高温环境和光疗下损失水分多，有时甚至可能引起高张性脱水，直至生后第5d在适中温度下，经皮失水才渐下降。

新生儿和早产儿液体（水）需要量[ml/(kg·d)]

出生体重(g)	1～2d	[illegible]d	15～30d
750～1000	1[illegible]	140	1[illegible]
1001～1250	100	130	14[illegible]
1251～1500	90	120	130
1501～1700	80	110	13[illegible]
1701～2000	80	110	130
>2000	70	80	100

出生后第1d新生儿排水和Na^+少，少给水分，不给Na^+，[illegible]日后尿量增加，细胞外液减少，体重减轻可达出生体重的10%～15%，此时Na^+的排泄也多，可达肾总排出液中Na^+的10%，为强迫性排Na^+阶段，应多给Na^+，可使婴儿不发生低钠血症，但不能纠正钠的负平衡。K^+无强迫排泄阶段，因此细胞内液改变不多。因新生儿常存在酸中毒和机体热能量的负平衡，血钾易于偏高，故生后第[illegible]日可不给钾盐。

（2）热能量供应：新生儿尤其早产儿出生时体内储存的热能量少，足月儿脂肪约占体重的15%，早产儿只占体重的5%，肝糖原量也少。幸好第一周早产儿代谢率低，基础代谢热能仅需146.4～167.4kJ/(kg·d)，而且TPN热能需要量是口服需要量的80%。①蛋白质：蛋白质应作为生长发育所需的营养物质，不应作为热能的来源，当来自糖和脂肪的热能达到209.2～257.1kJ/(kg·d)时，可开始供给蛋白质，否则蛋白质将作为热能消耗。蛋白质的供应现采用小儿复方氨基酸制剂，如18氨基酸600T共含有19种氨基酸，以左旋氨基酸为主，可提高氮的保留量。氨基酸的供给量从0.5g/(kg·d)开始，以0.5g/d递增，至1周末达2.5～3g/(kg·d)，在此过程中逐渐取得正氮平衡。②碳水化合物：可供应热能和维持正常血糖量，新生儿出生第1d就应补充葡萄糖，使血糖达到2.22～6.94mmol/L(40～125mg/dl)。因新生儿对糖的耐受力有限，愈早产耐受力愈低，出生体重<1 250g的早产儿用7.5%葡萄糖液，滴速不超过8mg/(kg·min)[0.1ml/(kg·min)]，随糖耐量的增加，2周后滴速可增至11～14mg/(kg·min)，用10%葡萄糖液0.1～0.15ml/(kg·min)，热能的供应不应完全依靠糖，否则将使肝脏受损害。③脂肪：可供应热能和必需脂肪酸，长链脂肪酸代谢较慢，易发生高脂血症，中链脂肪消除较快，但久用后必需脂肪酸将下降，因此常用的脂肪乳剂10%英特利匹特（intralipid）含长链及中链脂肪各半，互补优缺点，可供热能4.6kJ/ml，静滴脂肪液从生后1周末前后开始供给，剂量0.5g/(kg·d)，以0.25g/(kg·d)递增，渐至2～3g/(kg·d)，静滴方法采用分次间歇静脉滴入，滴速不超过1.5ml/(kg·h)，每日静滴18h，间歇6h。早产儿、小于胎龄儿和有感染的新生儿易发生高脂血症，因此应常规监测血脂。脂肪还会竞争性地与白蛋白结合，释放出胆红素，因此新生儿黄疸时应慎用，脂肪乳剂可加入到氨基酸和葡萄糖液中一起输入。

上述三大物质的供应，最适合的比例为碳水化合物占总热能需要量的50%，脂肪40%，蛋白质10%。

（3）维生素：①水溶性维生素：TPN时维生素C及某些B族需要量约为口服量的2～3倍，应新鲜配制，因混合后易氧化分解。九维他和水乐维他系多种水溶性维生素的冻干制品，成人每日1支，小儿酌减，可加到葡萄糖或氨基酸液中滴注，于出生后第3d开始。②脂溶性维生素有K、A、D、E，新生儿（尤其早产儿）体内储存维生素K少，足月儿最低有效预防量为25μg，早产儿预防量要增加100多倍，宜在初生3d内补充，每日给K₁ 1mg肌注。早产儿体内维生素E储存量也少，但母亲的初乳中E含量颇高，可起到预防作用。人工喂养者用维生素E预防，剂量宜小，10～15mg/d，最大不超过25mg/d，以免中毒。维生素A、D最早从生后第3d开始供应，但可稍晚些。小儿用维他利匹特（vitalipid N）含有上述四种脂溶性维生素，剂量1ml/(kg·d)，加至脂肪乳剂中滴注。

（4）矿物质和微量元素：低血钙的新生儿需早期补充Ca^{2+}、Mg^{2+}、PO_4^{3-}，10%葡萄糖酸钙的剂量为1.68mmol/(kg·d)[70mg/(kg·d)]，由于钙局部刺激性大，量不宜过大（特别对无症状性低钙血症者）。Mg^{2+}可用硫酸镁补充，剂量0.29～0.41mmol(kg·d)[7～10mg/(kg·d)]。其他矿物质和微量元素在短程静脉营养时不一定要用，微量元素的需要量尚未完全确定。婴儿用的派达益儿（ped el）含有9种矿物质和微量元素，剂量4ml/(kg·d)加入葡萄糖液或氨基酸液中滴注。

（5）早产儿TPN的应用：对每个早产儿TPN应用的实施应综合上述原则加以设计，以750～1 500g早产儿为例，在适中温度和50%湿度环境中于生后第1、2d TPN的总液量为7.5%葡萄糖液100ml/(kg·d)，第2d加Na^+ 2mmol/(kg·d)，K^+ 1mmol/(kg·d)，第3d改用10%葡萄糖液120～140ml/(kg·d)内加Na^+ 3mmol/(kg·d)，K^+ 2mmol/(kg·d)，如需要可增加葡萄糖液浓度至12.5%。此时热卡如已达210kJ/(kg·d)，可加小儿复方氨基酸0.5g/(kg·d)，以后递增，同时加水溶性维生素。到第5、6d或1周末可加脂肪乳剂，逐渐增量，使非蛋白热卡达334.7kJ/(kg·d)，同时加脂溶性维生素。进入的总液量不宜超过150ml/(kg·d)，否则有可能发生动脉导管未闭和坏死性小肠结肠炎。

（6）足月儿TPN的应用：足月儿皮肤角化已较成熟，不显性失水减少，体内脂肪较多，肝糖原储存也较多，肾功能较成熟，生后第1d水的需要量约70ml/(kg·d)，可用10%葡萄糖液，第2、3dNa^+的输入量可达2～3mmol

(kg·d), K^+ 2mmol (kg·d), 氨基酸和脂肪的应用与早产儿相仿,但增加速度可加快。正常新生儿都不需用TPN,只有疾病时才需要,如新生儿窒息和严重急性感染。少数窒息儿可能发生急性肾小管坏死或抗利尿激素增多综合征,这两种并发症都需要限制水的进入量。严重急性感染时,用脂肪乳剂易发生高脂血症,需待急性感染控制后再用,其他疾病也应根据病情的特点对静脉营养液加以调整。

出生1周以后的新生儿静脉营养 1周以后的早产儿经过适应阶段进入生长发育期,静脉营养的方法基本接近足月儿,足月儿则基本接近婴儿。衡量疗效的方法尚无一定标准。主要根据生长发育的情况而定。

静脉营养液的配制和进入途径 新生儿静脉营养液的成分每日不同,需由医师每日处方,由药剂师或专业人员在无菌超净台上配制,严格遵循无菌操作,配成后放入无菌的容器内,送至病室。输入途径以中心静脉为宜,将硅胶管针在头部穿入皮肤,在皮下潜行一段后,刺入静脉,经颈内外或锁骨下静脉送入上腔静脉,用输液泵维持恒定的速度,在24h内均匀输入。静脉营养液也可从周围静脉输入,用22~24号静脉小导管或头皮针穿刺,但必须固定稳妥,能维持较长时间不滑出静脉血管外。刚出生的新生儿还可利用脐动脉作为进入途径。

静脉营养的监测 静脉营养液属于高渗液体,内含营养物质品种多,不易取得平衡而出现代谢紊乱,在应用过程中需作各种监测:①每日测液体和营养物的出入量,以便设计治疗量。②每日定时称体重,可作为疗效的评估。③初期每日测电解质Na^+、K^+和Ca^{2+},直至稳定后改为每周2次。④经常测尿糖,如尿糖(++)时,需测血糖,血糖应在8.4mmol/L(150mg/dl)以下。⑤每周测1次血清甘油三酯,如超过2.26mmol/L(200mg/dl),应减少脂肪进入量。⑥必要时测血氨,应<29.4μmol/L(<50μg/dl)。

静脉营养的并发症 (1)感染:必须注意严格无菌操作,输入时经过微孔过滤器,经常注意注射处有无感染,保持注射处的清洁。

(2)静脉导管引起的损伤:注意是否发生气胸、乳糜胸、静脉损伤、心脏损伤等。导管内可能发生血栓,偶而导管在血管内可能打结。

(3)胆汁淤积:可能发生在早产儿或窒息儿长期用TPN者,表现有黄疸和高胆红素血症。

(4)骨质疏松:在极低出生儿中较易发生,有时甚至引起骨折,这是由于骨的钙化不足引起。但至今尚未肯定钙、磷和维生素D的最适合量。

康复医学

康复(rehabilitation)是复原的意思,医学上专指患者或残疾人的功能恢复。以促进功能恢复为目的的医学分支称为康复医学(rehabilitation medicine)。近半个世纪来康复医学发展迅速,渐受重视,被认为可与预防医学和临床医学并列而有"第三医学(the third medicine)"之称。

世界卫生组织为康复所下的定义指出:康复是指综合和协调地应用医学的、社会的、教育的及职业的措施对残疾者进行训练或再训练,减轻致残因素造成的后果,以尽量提高其活动功能,改善生活自理能力并重新参加社会活动。康复医学运用医学手段和医学工程手段促进康复,它和其他康复措施相配合,以达到身体、心理、职业和社会生活等方面全面康复的目的。

康复医学诊疗对象 有以下四类人:

(1)残疾者:包括创伤、疾病、先天性、发育障碍及神经瘫痪等造成的运动功能残疾;盲、聋哑等感官残疾;智力发育障碍、精神分裂症等精神及智力残疾等。

(2)慢性病患者:包括心血管、呼吸、消化、代谢等系统慢性病患者。

(3)急性伤、病及大型手术后恢复期患者。目的在促进功能恢复,防止并发症及后遗症。

(4)老年人:目的在延缓老年期功能衰退过程,保持较好的活动能力,防止及控制某些老年病。

目前已针对不同对象形成一些专科康复,如骨科康复、神经系康复、心脏康复、精神病康复、肿瘤康复及老年病康复、儿科康复等。

康复医学的内容 包括①残疾预防:主要进行残疾的流行病学和致残原因的调查分析,研究对策。②康复评估、功能检查和残疾评定,包括运动功能、心肺功能的检查评定,电生理学检查、心理学检查及言语能力、日常生活活动能力、职业能力的评定等。③障碍学研究,包括各种功能障碍的发生发展机制,其预后估测及处理对策等。④康复治疗:主要包括运动疗法、作业疗法、理疗、心理治疗、假肢和矫形器装配、言语治疗、康复护理、疗养及营养、药物及修复手术等。

传统医学中的康复疗法 主要有:

(1)气功疗法:是一系列调身(调整体态、放松肌肉)、调息(调整呼吸)和调心(调整意念活动)相结合的功夫。着重凝神静息,放松身心。可调整神经内分泌功能,增强体质。对很多老年病和身心性疾患如高血压、溃疡病、神经衰弱等的康复有特殊帮助。

(2)导引:包括太极拳、八段锦、易筋经等医疗健身运动。特别是太极拳,是一种温和的运动,兼有气功疗法的一些基本特点,在康复中应用最广。

(3)针灸:通过对穴位、经络的强、弱刺激,对机体功能起有力的调整作用。常用于治疗疼痛,及神经功能障碍、消化、血液循环功能障碍的康复。

(4)推拿:通过手法进行局部治疗及对穴位、经络进行刺激,有时还辅以被动运动手法。除对机体进行类似针灸的影响以治疗多种疾病外,更多地用于消除运动系

统的功能障碍。

康复医学是一门综合性的应用科学，在理论上以人体运动学、运动生理学、运动生物化学、神经生理学、生物物理学等科学为基础，在实际应用上常与各科临床医学紧密结合，在很多伤病的处理中同步进行。康复医学的发展也意味着临床医学的发展更上一层楼。

随着经济、文化、医学事业的发展，人口老化及疾病谱的改变，康复医学的适应范围更广，要求更高，其重要性也更为明确。在现代医学体系中，预防医学、临床医学与康复医学互相结合，互相透渗，相辅相成，共同为保障人民健康服务。

目前康复医学正向专业化、社会化、工程化方向发展，为此要加强临床医学与康复医学的结合，开展社区康复，把康复医学工作深入普及。同时发展康复工程，改善残疾人的活动条件。另一个重要方面是发扬祖国医学的康复理论与方法，实行中西医结合，建立具有中国特色的康复医学。

康复评价

康复评价（rehabilitation evaluation）或译康复评定、康复评估，指对康复对象进行的功能检查和评价。康复评价与康复治疗一样，被认为是康复医学工作的基本组成部分，对康复医学的实际工作与科学研究都是必不可少的。

康复评价的目的 在不同时机有所不同。

初次评价 在康复治疗开始时，进行康复评价的目的是，在明确诊断的基础上了解功能损害的性质、程度，估计康复潜力及功能预后，为制定康复目标及康复计划提供依据。

中期评价 即在康复疗程中期进行的康复评价，其目的在了解康复治疗后功能改变的情况，确定效果并分析其原因，据以调整康复计划及方法。

期末评价 在康复疗程结束时进行，目的在估计总的功能情况，评价治疗效果，据以提出今后巩固及进一步提高功能的长期措施，并作安排生活、工作及社会活动的参考。

康复评价的内容项目 分某些系统器官的功能测试评价及整体活动能力评价两方面。包括的项目繁多，可根据患者情况选择使用。

系统器官的功能测试及评价 （1）运动系统：包括关节活动度（ROM）测定、肌肉力量测定或等速肌肉功能测试，神经肌肉的电生理学检查如肌电图、神经传导速度、时值及强度时间曲线检查，步态分析及运动的稳定性、协调性，灵敏度检查等。

（2）心肺功能检查，有氧能力（aerobic capacity）测定。

（3）视力、听力等感官功能检查。

（4）各种现代化的检测手段，如CT、MRI、B超、彩色多普勒、放射性核素检查、各种生化检查等，在康复医学领域的应用也日益广泛。

通过这些项目的检查及评价可了解相应系统的功能情况，为制定具体康复计划、选择适当疗法、作疗效判定及提供比较具体的、定量的资料，对实际工作及康复研究工作具有重大意义。

整体活动能力评价 评价患者生活自理、语言交流、学习、工作等实际活动能力，是综合性康复评价的主要方式。多用量表或分级评价表进行评价。具体方法和量表很多，其中一些设计较好的指标选择适当，分级及评分合理，方法易行，结果可靠，能说明问题的一些量表渐为康复界广泛采用，选用这些量表有利于交流比较。但很多量表记录、评价较繁杂费时，而分级评价表按各项单活动完成质量分级记分，然后按总分作总评价，较简便易行。

整体活动能力评价项目有①日常生活活动能力评价。②语言能力评价。③失认症和失用症的检查。④心理测验包括智力测验、人格评价、记忆测验、焦虑、抑郁等量表。⑤职业能力测定，如MICRO-TOWER法等。⑥社会生活能力评价等。此外，也有专为某种对象如脑瘫、偏瘫、类风湿性关节炎患者设计的针对性较强能确切反映特殊功能状态的评价表，可供选用。

康复评价的注意事项 （1）明确康复评价目的，选择适当的项目，不盲目求全，也不要脱漏有重要意义的项目。考虑到指导实际工作的需要，也适当考虑总结经验的需要。

（2）评价技术及检测仪器应尽量选择先进的、成熟可靠的量表或分级评价表。在切合实际需要的前提下，尽量选较通用的格式，以便交流比较，自行设计评价表也要选择有代表性能说明问题的指标，分级及评分合理，方法易行，结果可靠，并有具体使用说明。

（3）须正确掌握各项测试、评价方法步骤，做到规范化，提高精确性与可重复性，尽可能由专业人员进行。各项功能测试多数需患者的主动参与，故必须取得被测试者的充分理解与合作。为此应作充分的解说与鼓励，并作必要的练习，使熟悉操作要领。

（4）掌握各项测试的适应证、禁忌证，进行必要的监护，防止测试时劳累紧张引起并发症或对受试者造成不利影响。

（5）在解释测试结果时，应结合疾病病理特点及测试时的主、客观条件进行综合分析。

康复疗法

康复疗法（rehabilitation therapy）指康复医学常用的治疗方法，由能通过增强、调整或补偿作用，促进机体各项功能恢复的医疗方法构成。根据患者的具体情况，

有计划地综合运用。康复疗法的主要种类有：

（1）主动的功能锻炼：以恢复机体功能或发挥功能代偿为目的是最积极的康复疗法，应用最广。①运动疗法：目的在增强或改善运动系统、心血管、呼吸、代谢等身体基本功能，方法包括各种医疗体操、耐力运动、其他健身运动及太极拳、各种气功等中国传统医疗运动方法。②气功疗法：是中国独特的一种静的锻炼方法。对调整中枢及自主神经功能有特殊作用。③作业疗法：是对残疾人进行的以恢复生活自理能力及工作能力为主的实用功能的专门训练。④语言治疗：是针对语言障碍进行的专门训练。

（2）被动的康复疗法：可对机体功能进行调整，直接改善运动功能，或消除疼痛等症状，为功能锻炼创造必要条件。方法包括各种理疗、按摩、牵引等治疗。

（3）康复工程手段：为患者提供适用的矫形器、假肢、杖、拐、轮椅、导盲器、助听器、特殊设计的生活用具、改装生活环境、配置自动的环境控制系统等，以尽可能补偿或替代丧失的功能。

（4）以功能重建为目的的矫形手术。

（5）针对残疾人心理障碍的心理治疗。

（6）其他：如康复营养、康复护理等。

运动疗法

运动疗法（exercise therapy）又称医疗体育（therapeutic exercise）或体育疗法，简称体疗。是利用运动锻炼来防治疾病、促进康复的方法。广义的运动疗法还包括气功等静的锻炼、按摩和牵引等被动的机械力的治疗，以及利用日光、空气和水等自然因素进行的体格锻炼。狭义的运动疗法专指医疗运动。本条目主要介绍狭义的运动疗法。

运动疗法的主要内容及作用

医疗体操　有徒手的，使用轻器械和大型固定器械的各种练习。按其不同作用可构成各种专门性练习，如肌力练习、关节活动度练习、耐力练习、矫正练习、步态练习、平衡协调练习和各种专门性呼吸练习等。并可选择不同的作用范围及运动幅度以适应有不同性质、部位及程度的功能损害的患者的需要，针对性强，作用切实，适应性广。

耐力运动　指步行、慢跑、利用固定自行车、划船器或其他器械进行的，有大肌群参加的持续性周期性运动。因其能改善机体有氧代谢能力，故也称有氧运动。练习时调节运动速度或器械阻力以控制运动强度，使运动时的能量代谢以有氧代谢为主。对改善摄取、输送及利用氧的能力，包括呼吸、血液循环及肌肉代谢功能有突出作用。

中国传统医疗运动　一般有固定的套路，如各式太极拳、八段锦、五禽戏、易筋经和各种动功等。运动量一般不大，比较重视运动和意念调节及呼吸调节的配合，起温和的锻炼及功能调节作用。

医疗运动对内分泌功能及免疫功能也有良好影响。通过主动锻炼，并可解除紧张、忧郁、焦虑等心理状态，增强康复信心，其作用广泛而积极，是一种多数康复对象长期适用的基本的康复措施。

运动疗法的运动量　运动疗法的运动量相当于药物治疗的药物剂量，是影响疗效及治疗安全性的重要因素。运动量的大小取决于运动强度、运动总时间和运动频度。

运动强度　可用运动者在运动时的功率输出来表示。单位通常为瓦(W)或千克・米/分(kg・m/min)，但更多地用机体功能的动员程度来衡量。常用运动时机体的摄氧量(ml/min)或此值占机体最大摄氧量的百分比，及运动时心率或此心率占机体最大心率的百分比来反映。尤以心率指标最为方便实用。医疗运动，特别是耐力运动常用中等强度进行，体弱者也可由小强度进行。

运动强度、耗氧量和心率关系

医疗运动强度	运动耗氧量占最大耗氧量%	不同年龄组的THR(次/min)				
		20—29	30—39	40—49	50—59	60—
大	70	150	145	140	135	125
中	60	135	135	130	125	120
	50	125	120	115	110	115
小	40	110	110	105	100	100

运动疗法中达到有效及安全强度时的心率，称为适宜心率或靶心率(THR)。确定靶心率的理想方法是作极量或症状限制性心血管运动试验，然后将测得的最高心率乘以70%～85%。不便作最高心率的直接测定时，可从表中查得预计的THR。

还可以用一些经验公式推算THR，作为掌握运动量的参考。常用公式如下：

THR＝静息心率＋(按年龄预计最高心率－静息心率)×60%

上式适用于体力尚好，心肺功能中等的患者。体力及心肺功能较差及刚开始运动的患者可将上公式中的60%改为50%或40%。

按年龄预计最高心率　一般定为30～39岁：182次/min；40—49岁，178次/min；50～59岁：167次/min；60～69岁，164次/min。

对一般慢性病患者还可利用下列简便算法：

THR(次/min)＝170－年龄

运动心率未达到THR时难以达到预期的生理作用，明显地超过THR时，可能造成心血管过度负荷，引

起不良反应。

运动时间 运动强度确定后，运动的持续时间直接影响运动量。运动持续时间视疾病性质而定，增加时须循序渐进。一般每次运动中达到 THR 的时间至少为10～15 min。运动如为间歇进行，应扣去间歇时间。实际进行运动的时间占整个医疗运动时间的百分比称为运动密度。每次运动总时间一般为15－1h。运动密度越大运动量也越大。

运动频度 达到适宜运动量的医疗运动，一般隔日进行1次。单次运动量较小时，每日进行1次。

掌握运动医疗中运动量的方法是在运动中定时监测心率（测10秒钟脉搏数乘6），同时注意观察患者反应。如出现明显的心悸、气促、苍白、冷汗、动作不稳等现象，应即停止运动。运动后如出现持续疲劳、心率恢复延缓、睡眠与食欲变坏、疾病症状加重等现象，可能提示运动量过大，应及时纠正。

上述运动量掌握方法适用于从事耐力运动的心血管、呼吸、代谢等功能障碍的患者；对肢体伤残、神经瘫痪等患者应着重考虑肌肉的局部负荷，以引起适度的肌肉疲劳为度。

运动疗法的实际应用 （1）运用医疗体操中的关节活动度练习、肌力练习、耐力练习、平衡及协调练习、步行及实用功能练习，辅以理疗、按摩，可消除创伤、神经瘫痪、关节炎后的关节僵硬、肌肉萎缩，促进运动功能的恢复或代偿，防止或减轻残疾，并可提高使用辅装具、支架，及操纵假肢和轮椅的能力，为残疾者恢复生活自理及工作能力创造条件。

医疗体操与按摩及牵引疗法相结合，是治疗常见颈肩腰腿痛的首选方法。

（2）以耐力运动为主的运动疗法：可以促进脂肪和糖代谢，是减肥的重要措施。可以降低血甘油三酯，低密度脂蛋白胆固醇，提高高密度脂蛋白胆固醇，对防治动脉粥样硬化及其继发的冠心病、高血压、脑卒中等疾病非常有利。耐力运动还能提高肌肉细胞对胰岛素的敏感性，改善糖代谢，是成人型糖尿病的一种病因疗法。以耐力运动为主的运动疗法可以改善冠状循环，增加心肌血供，增强心脏泵血功能。又能改善肌肉代谢功能，减少运动肌肉对血液循环的需求，从而增加心功能贮备，是冠心病康复的主要手段。

（3）太极拳、散步和放松性医疗体操：可促进精神和躯体的放松，调节大脑皮质和自主神经系统活动，降低周围血管阻力，改善内脏活动，是高血压、溃疡病、神经衰弱等"身心性疾病"的有效治疗方法，与松静气功结合，效果更著。

（4）利用专门的呼吸练习，改变呼吸习惯，以能耗较低，潮气量较大的腹式呼吸代替能耗较高、潮气量较小的上胸部呼吸，可以改善肺气肿患者的通气功能，减轻气急，减轻和防止肺气肿的发展倾向。结合适当耐力运动可进一步改善心肺功能，恢复体力。利用适当方式的呼吸练习可以活跃肺部血液循环，促进渗液吸收，帮助肺扩张，促进炎症吸收。

（5）运动疗法又是患者的保健运动。运动中产生的本体感受器向心冲动和肌肉代谢产物对中枢神经系统活动起重要的反馈调节作用。在因伤病卧床及制动，使机体明显缺乏运动时，医疗运动的作用意义更加突出。卧位或其他体位的保健体操，包括呼吸运动，适当的四肢运动，抬头挺胸等简单的腹、背肌运动，结合适当的体位改变，可改善肺部血循，防止坠积性肺炎；并可改善周围血液循环，预防褥疮和静脉血栓形成。也有利于促进内脏功能，防止尿路感染及胃肠道功能障碍。

各类瘫痪、截肢等患者进行医疗运动，有助于防止骨质疏松及尿钙增加所致的尿路结石；脂质代谢障碍引起的心血管病变及其他并发症，保持较好的全身健康。

老年人坚持适当医疗运动可延缓各系统器官的老年性退行性改变，保持较高的活动功能，因而保持较好的生活质量。

运动疗法的禁忌证 各种疾病的急性期和全身情况尚未稳定者，发热和出血性疾病，恶性肿瘤未经妥善处理者及主动脉瘤、严重心脏病等。

医疗体操

医疗体操（medical exercise）是现代运动疗法的主要方法之一，由徒手或使用各种器械的肌肉练习组成。其动作性质、作用部位和运动量都可有目的、有计划地选择，以适应不同病情和不同功能水平的患者的需要，针对性强，适应性广。在运动器官受伤、神经瘫痪及很多呼吸道、胃肠道疾病时，为首选的康复医疗方法。

医疗体操的型式 按肌肉收缩的方式可分：

主动运动 由肌肉的主动收缩完成。对活跃血液循环、增强肌肉、锻炼心肺功能及改善代谢有独特作用，是医疗体操的主要方式。

被动运动 由医务人员或患者的健肢带动患肢进行运动。常用以牵伸挛缩粘连的组织，改善关节活动度及放松紧张痉挛的肌肉。被动运动须平稳缓和，禁用暴力，以免引起新的损伤。

助力运动 是主动运动与被动运动的结合，兼有两者的作用。可由医务人员协助进行，或通过棍棒、滑轮、专用器械等工具，由患者的健手帮助患肢进行。

抗阻运动 要求肌肉克服一定的阻力进行运动，以对肌肉起积极的增强作用或对代谢起积极的促进作用。当肌肉收缩限定在较少次数或较短时间而不断地增加阻力时，对增强肌力有效；当采用限定的较小阻力而逐步增加运动次数或延长运动时间时，对发展肌肉的耐力有利。由大肌群进行的动态的耐力练习可刺激有氧代谢，对改善心肺功能和代谢功能有较大作用。

放松运动 包括全身或局部放松练习。目的在调节中枢神经活动或放松紧张痉挛的肌肉，活跃局部血液淋巴循环。常用于於挛性瘫痪、高血压、支气管哮喘等疾病及紧张用力的运动之后，以消除疲劳。其方法是主动的放松运动，必要时利用本体促进法或生物反馈法作放松练习。

医疗体操中的专门性练习 可选择适当的运动组成各种专门性练习，以达到特定的锻炼目的。如：

肌力练习 用主动、助力、抗阻等运动来增强全身或局部肌力。

关节活动度练习 用主动、被动、助力等运动来牵伸挛缩粘连组织，恢复关节的活动度。

耐力练习 用中等强度，持续较长时间的运动来增强肌肉耐力。用全身大肌群参加的耐力练习可改善心肺及代谢功能。

呼吸练习 包括一般呼吸、腹式呼吸、放松呼吸等。可用以活跃呼吸功能，防止呼吸道并发症，放松肌肉或调剂运动量。还可用专门的呼吸练习对肺气肿、支气管哮喘等疾病进行特殊的康复治疗。

矫正练习 通过有选择地加强肌力，牵伸挛缩组织，培养正确姿势习惯，可对脊柱畸形，平足等进行矫治。

协调练习 在系统的锻炼中从简单粗糙的动作开始，逐步增加动作的复杂性和精确性，可促进中枢神经系统功能代偿，治疗小脑病变等引起的共济失调。

平衡练习 由坐位练习到站位练习，由分腿站立到并腿站立，由静态练习到动态练习，由开眼练习到闭眼练习，可逐步改善平衡功能。

实用功能练习 利用实用动作进行练习，如手的各种操作，下肢的站立、步行等。

步态练习 在指导下对镜练习步行，以矫正异常步态。

编制医疗体操时应遵循的基本原则 有以下几点：

(1)应包括必要的练习内容，根据疾病性质及功能障碍的特点进行选择。

(2)应达到适当的运动量。根据疾病性质及功能损害程度而定。运动量应由小到大，循序渐进。

(3)有适当的编排：有必要的准备运动和整理运动，有适当的交替，使运动量作适当的分布。

关节活动度练习

关节僵硬是构成肢体残疾的主要因素之一，恢复关节活动度是康复医学的一项重要任务。关节活动度练习(range of motion exercise, 或 ROM exercise)是促进关节活动度恢复的主要方法，广泛应用于肢体创伤、关节炎及神经瘫痪等原因引起的关节功能障碍的矫治。

恢复关节活动度的基本途径是用机械方法逐步牵伸挛缩的肌腱、韧带、关节囊和关节内外的粘连组织，从而扩大关节活动范围。

传统的牵伸方法是主动运动、被动运动和助力运动。主动运动的牵伸作用温和，能松解较疏松的粘连，牵伸较轻的组织挛缩，同时活跃局部血液淋巴循环，增强肌力。适宜于早期应用，但在粘连挛缩较牢固时，其作用常嫌不足。被动运动一般结合按摩由医务人员进行，其牵伸常较有力。助力运动是主动运动和被动运动的结合，兼有两者的优点。常由患者自己用健手或通过棍棒、滑轮和绳子，以及某些专用器械进行。

各种牵伸运动用力必须平稳可控，以不引起明显疼痛和肌痉挛为度。切忌难以控制的暴力，因患肢常因制动或废用引起骨脱钙，肌腱韧带附着点的骨吸收特别明显，韧带强度也有明显下降，在暴力作用下容易引起骨折、撕脱骨折、韧带损伤，也可撕脱骨膜组织引起骨化性肌炎，必须特别注意。

纤维组织具有粘弹性(viscoelastic)的力学特性，对短时间的突然牵伸有很大的抗张强度，不易被延长，而在中等力量，较长时间的持续牵伸或反覆多次的牵伸下，可以显示出较大的可塑性延长。故以上各种牵伸运动都应用中等力量反覆多次进行，或每次牵伸动作持续较长的时间。

近10年来，上海华山医院进一步利用纤维组织的粘弹性特点，发展了一系列的关节功能牵引法。方法是用适当的支架或牵引器把关节近端肢体固定于适当姿位，而于关节的远端肢体上按需要的方向用重物直接或通过滑轮作10—20min的持续牵引。牵引物的重量以引起轻度疼痛，患者可从容忍受，不引起肌痉挛为度。放松肌肉使牵引力集中作用于挛缩及粘连组织，产生较好的牵伸效果。这种关节功能牵引可按需要对各关节及关节的各方向运动逐个进行牵引，以矫治较牢固的关节挛缩或粘连。其作用力稳定可控，不会引起附加损伤。

纤维组织有热敏特性，在温度升高时其顺应性增加，牵伸到同样长度所需的应力减小。实践证明在关节功能牵引的同时进行热疗，疗效有大幅度提高。这种牵引与热疗结合的方法称为加热牵引。

关节挛缩过于顽固时，有时可在运动或关节功能牵引的间歇期用石膏或夹板固定关节，减少纤维组织的弹性回缩以加强牵伸效果。固定的位置逐次调整，防止压坏皮肤，也可用弹性支架作关节的持续牵伸。但这些方法操作麻烦，只能矫治关节一个方向的挛缩，同时其本身限制关节运动，可加重肢体的废用性改变。

关节活动度练习不能达到预期效果时要考虑作关节松解或肌腱延长或切断手术。术后及早开始活动度练习，防止再次粘连或挛缩。

肌力练习

肌力练习(strengthening exercise)是肢体伤病后

康复锻炼的一项重要内容，也是健身运动及竞技体育中广泛采用的锻炼内容。

一般认为经常以最大肌力的20%～30%的强度进行肌肉收缩可以防止肌肉废用性萎缩，以超过最大肌力的50%～60%的强度进行收缩，可促使肌肉肥大，肌力增强。收缩时用力越大，募集的运动单元越多，增强肌力的效果也越好。

肌力练习的具体方法应根据现有肌力来选择。肌力为0时，只能作脉冲电刺激以防止肌萎缩，也称电体操。此时作意念运动，促使运动中枢向瘫痪肌肉发放神经冲动，据信可促进进行中的神经恢复，称为"传递冲动练习"；肌力为1～2级时，可作主动运动、助力运动、温水浴中运动及利用本体促进法或生物反馈法进行练习；肌力为3级时以主动运动练习为主，肌力达4级时应作抗阻运动。可由他人给予人工阻力，或以自身体重为阻力，或以砂袋、哑铃、弹簧、橡皮条等产生阻力，也可以专门器械进行抗阻运动。

肌力练习必须引起明显的肌肉疲劳，才能达到迅速增强肌力的目的。负荷较大因而肌肉迅速疲劳时，对增强肌力有效；而负荷中等，因而运动可以继续较长时间时，只对增长肌肉耐力有效，应分别掌握运用。

渐进抗阻练习法（progressive resistance exercise, PRE）是一种疗效较高的抗阻练习法。先测定待锻炼肌肉或肌群的一次收缩最大力量，以此力量的80%作为开始时的练习负荷，进行三组练习：第一组用练习负荷的1/2作10次运动，休息片刻；第二组用练习负荷的3/4作10次运动，再休息片刻，然后用全练习负荷运动至肌肉疲劳。如运动次数超过10次，下次练习时酌量增大练习负荷。

按照肌肉收缩方式，可把肌力练习分为等张练习、等长练习与等速练习三种：

（1）等张练习：主要利用肌肉的等张收缩进行练习。练习时肌肉大幅度缩短，引起大幅度关节运动，故又称动力性练习。练习时肌张力视阻力大小而定，在收缩过程中基本不变，故称等张练习。克服阻力后的多余肌力产生加速度，用力越大，动作越快。

（2）等长练习：主要利用肌肉的等长收缩进行练习，练习时阻力大于或等于肌力，使肌肉不能自由缩短，因而不引起明显的关节运动，故又称静力性练习。用力越大时，肌张力也越高。此法多用于关节活动度受限，关节被固定或因关节内伤病而不宜作动力性运动时。

（3）等速练习或称等动练习：是近20年来发展的较新方法。其基本特点是使用特制的利用电磁效应或液压装置的器械限定肌肉收缩时的肢体运动速度，防止加速，故称等速练习。此速度可预先任意设定。

在等速练习时，练习者尽量用力驱动器械的力臂，肌肉收缩所产生的力矩由器械产生大小相同、方向相反的力矩加以平衡，使肌肉承受一种可变的阻力，此阻力与肌力的大小相称，称为顺应性阻力。它使肌肉在收缩的全过程中每一瞬间都承受最大阻力，因而对整个肌肉起更全面的锻炼作用。由于肌肉骨骼结构的生理及力学因素，全幅度运动中不同瞬间或关节处于不同角度时，其最大力矩输出不同，有其高峰及低谷，作等张练习时只能采用低于低谷力矩的相应阻力，否则无法完成整个动作。这样在每一运动周期中大部分时间承受的阻力偏低，影响锻炼的效果。等速练习则避免了这一弊病。

在等速练习中，肌肉大幅度缩短引起关节大幅度运动，避免了等长练习所具有的角度局限性，对增加整个运动幅度的肌力更为有效。

所以等速练习兼有等张练习和等长练习的优点而排除了它们的缺点。此外，等速练习的另一优点是拮抗肌可同时得到锻炼，有利于保持肌力平衡，加强关节的稳定性。

设定的运动速度较高时，等速练习的特性接近于等张练习；设定的速度较低时，则接近于等长练习。速度为0时，即成为等长练习。故也可以认为等速练习是等张练习和等长练习的结合或过渡。

肌力练习应引起一定的肌肉疲劳，否则不能达到预期目的。练习要有一定的间歇，不使疲劳积累引起肌肉劳损。但间歇太长则每次练习的效果在分消退而无从积累起来。肌力练习不应引起疼痛，因疼痛反射地抑制肌肉收缩，使练习难以奏效，并可能引起损伤。此外，用力作等长练习或使劲闭气可引起异常心血管反应，有高血压、冠心病或其他心血管疾病者应注意避免。

耐力运动

耐力运动（endurance exercise）又称有氧运动（aerobic training），为全身大肌群参加的中等强度的持续性周期性运动。运动时的吸氧量相当于机体最大吸氧量的40%～60%。能量代谢以有氧代谢为主，能提高机体有氧代谢能力，因而改善体力。对增强心血管和呼吸功能，改善糖和脂类代谢有突出作用。广泛地应用于心、肺、代谢等系统疾病的康复医疗及一般的健身锻炼。耐力运动的基本方法有：

散步 宜在优美的环境内进行。一般速度缓慢，全身放松，每次持续10～30 min。运动强度小，目的在精神和躯体的放松及对心肺和代谢功能进行温和的锻炼。常用于高血压、溃疡病、神经衰弱、肺结核和体力虚弱的其他慢性病患者。

医疗步行 在平地或适当的坡道上作定距离、定速度的步行，中途作必要的休息。按计划逐渐延长距离，如自1 500m至4 000m，，提高步行速度（如以30min走1 000m至以16min走1 000m）。以后还可在中间插入一段爬坡或登阶。可每日或隔日进行1次，根据环境条件设定不同运动量的几条路线，根据患者功能情况选用。

适用于冠心病、慢性心功能不全、糖尿病、肥胖、高血脂症、慢性气管炎、肺气肿等疾病患者。

慢跑 或称健身跑，跑时要求放松肌肉，全脚掌着地，掌握跑速使心率增快至适当高度，然后维持一定时间。主观上以有轻度气急，仍能交谈为宜。持续时间从5 min开始，酌情逐步延长。慢跑的运动强度较大，适用于年龄不太大，心血管功能较好，有一定锻炼基础的患者，包括心电图运动试验的检查无不良反应者。也可采用走跑交替进行的方法。

自行车 主要指蹬固定自行车或自行车功率计。可根据需要调节车的阻力，逐步延长蹬车时间。在医疗单位广泛采用此法，如能与手摇功率计和划船器等器械并用，使全身肌群都参与运动，则更为合理。

其他 如体操、太极拳、游泳等都可采用。

用于一般健身时有多种运动方案。Cooper设计的一套有氧训练法较有代表性。这种计划分两阶段：第一阶段16周，每周运动5次，前6周作预备性训练。运动强度从很小开始逐渐增大。6周后作1次"12分钟跑测验"，即令受试者持续跑(或走)12 min，以12min所跑距离分1个5级以定训练水平。不同的性别年龄有不同的评定标准。第7周起根据性别、年龄及"12分钟跑测验"结果选择一份预先制定的训练计划进行锻炼。走或跑的距离、速度和频度按计划逐步增加。满16周时，可使"12分钟跑测验"的成绩明显提高，提示健康情况有较大进步。参加者须先作身体检查，30岁以上者应包括心电图检查，40岁以上者应作心血管运动试验。锻炼中严格循序渐进，有不良反应时放慢进度或暂停运动。

促通技术

促通技术是按照运动神经个体发育顺序，施加训练影响，使用促通技术以促进中枢性运动功能障碍的康复的一组特殊治疗方法。

促通技术(facilitation techniques)或称促进法，易化技术。是利用各种方法刺激神经系统运动通路上各种水平的神经元，调节其兴奋性，最终获得适宜的运动输出的一种技术。使处于阈下兴奋状态的神经元转入兴奋以引起或加强肌肉运动的技术称为促通，而使处于异常兴奋状态的神经元转入阈下兴奋状态，因而降低肌张力，减轻肌痉挛，改善运动协调的技术则为一种抑制技术，也是促通技术的重要部分。

利用皮肤或肌肉、肌腱关节结构的本体感觉刺激而进行的促通技术称外周性促通技术；利用相对较强肌肉随意运动时，通过中枢中运动兴奋扩散、集中、相互诱导、共同运动及其他运动定型的激活等机制来增强较弱肌肉的收缩，称中枢性促通技术。

促通技术常用于各种神经瘫痪，特别是偏瘫、脑瘫等上运动神经元性瘫痪时的康复训练。通过大量反覆的系统练习，达到抑制病理运动模式，建立正常运动模式，改善日常随意运动能力的目的。

促通技术中常用刺激方法有：

(1)用寒冷、温热和擦刷、敲击、按压等机械刺激作用于一定部位的皮肤感官，用不同强度和时间的牵拉、挤压等刺激作用于肌肉、肌腱及关节结构，以引起相应肌肉的收缩或放松。对运动施加阻力，可加强肌肉收缩。阻力通常由医务人员用手施加。

(2)利用本体反射：如：①牵伸反射：用被动运动或拮抗肌的收缩把肌肉先行牵伸，可使随后的主动收缩更为有力。② Souques现象：把偏瘫的上肢被动地上举过头时，可引起伸指运动。③屈曲反射：在下肢伸直性痉挛、屈肌软弱时，被动屈曲踇趾可放松伸肌痉挛，引起或便利下肢的屈曲运动。④支撑反射：对足底施加压力，有利于下肢伸直运动。⑤姿势反射：例如头向一侧紧张地旋转时，可促进同侧上肢的伸展运动和对侧上肢的屈曲运动，又称拉弓反射。颈部紧张地屈曲可促进上肢的屈曲运动及下肢的伸展运动；颈部紧张地后仰时，可促进上肢的伸直运动及下肢的屈曲运动。

(3)利用兴奋过程的集中加强运动冲动：如集中注意力于收缩中的肌肉，触摸其收缩感觉，听取加强收缩的口令等，可使多种感受器传入信号共同作用于运动中枢，以增强其输出的运动冲动，使肌肉能更好地收缩。

(4)利用兴奋的扩散加强运动冲动：一部分较强肌肉，通常是肢体近端的肌肉抗阻收缩，可使运动兴奋作有规律的扩散，使和同时进行的另一部分较弱肌肉，通常是肢体远端肌肉的主动收缩。例如抗阻屈髋可促进踝背屈运动，抗阻肩外展及后伸可促进伸肘运动等。

(5)利用连续诱导作用，利用拮抗肌有节奏的连续交替的等张或等长收缩可起相互促进的作用。使痉挛肌肉作等长收缩，继以主动放松，并同时作被动牵伸，可使痉挛的肌肉更好地被牵伸及放松。

(6)利用共同运动：例如利用偏瘫患者早期出现的对角螺旋型运动型式，可促进主动运动的出现及增强。

矫正体操

矫正体操(corrective exercise)是用于矫治姿势障碍及因肌肉软弱、肌力失衡及软组织挛缩而致的骨关节畸形的医疗体操。多用于原发性脊柱侧凸、圆背、腰椎过于前凸及获得性平足等的矫治。

矫正体操的原理是通过抗阻运动有选择地加强肌力，改善肌力平衡，并通过主动及被动的牵伸练习，牵伸挛缩的软组织，从而矫正畸形。对早期轻度畸形效果较好，对后期及较严重的畸形常与矫形支架或矫形手术配合进行。

太极拳的医疗作用

太极拳(taijiquon)是中国传统的医疗体育和健身运动的最有代表性的项目，已有500余年历史，流传很广，影响很大。

太极拳有阳式、杨式、孙式、吴式、武式等流派，又有近来整编的简化太极拳和八十八式太极拳等，套路繁多，风格各异，但有两个显著的共同特点与其他运动项目有明显差异：

(1)太极拳是一种平稳缓和的、持续一定时间的运动，运动强度中等偏低。运动能耗接近于步行，运动时耗氧量相当于机体最大耗氧量的40%～50%。故适宜于中老年人及体质较弱者练习，以对心、肺、代谢功能及运动器官进行温和的锻炼。在慢性病康复及中老年人健身运动中有广泛的应用。

(2)太极拳重视"调身"、"调息"、"调心"的结合，兼有气功疗法的很多特点，例如：①练拳时要求精神专一，用意念引导运动，做到"心静"，"无丝毫杂念"，即所谓"动中取静"，使大脑皮质一大区域转入抑制，得到休息。此点与气功排除杂念，通过意守达到入静相似。②太极拳要求"沉肩坠肘"，"用意而不用力"，和气功一样着眼于肌肉的放松。③太极拳要求呼吸与运动配合，做到细、长、匀、静，并着重膈式呼吸，要求"气沉丹田"，与气功的调息十分相似。

与气功疗法不同的是练太极拳时姿位不断改变，意守部位也不断改变。同时动作复杂协调，要求"完整一气"、"上下相随"、"相连不断"，对运动神经过程的训练意义更为显著。

从以上特点推测，太极拳具有气功的一些基本特点，对机体功能有良好的调整作用，特别适宜于高血压、溃疡病、神经衰弱等"身心性疾病"的康复锻炼。

中国已对太极拳的医学及生理学作用进行了一系列观察和研究。其结果大致有：

(1)人体测量资料表明长期练习太极拳的中老年人各项人体测量指标，包括胸围、呼吸差、肢体围、肺活量、握力等指标普遍高于同年龄对照组，比较地接近于青年人水平。练拳者的脊柱活动度较好，脊柱X线检查骨质疏松、骨刺增生、椎体压缩及曲线改变均较少。练拳者的老年性躯体萎缩及退行性改变进展较缓慢。

(2)心血管系统：经常练拳者静息血压较低，冷刺激引起的升压反射幅度降低。B型超声检查见练拳者左心室体积及每搏输血量较大。定量运动试验后出现的心血管异常反应较少。甲沟微循环检查练拳者的异常管襻及淤血管襻较少，说明经常练拳对改善心血管功能及预防高血压病有效。

(3)肺功能检查：练拳者的肺活量较大，通气功能和气体弥散功能较好。

(4)血脂检查：练拳1个月后血浆高密度脂蛋白胆固醇水平升高，提示练拳对预防血管硬化有利。

(5)内分泌检查：老年练拳者血清甲状腺素T_3及睾酮低于成年人对照组，但明显地高于同年龄对照组。垂体促激素TSH及FSH较同龄及中年对照组为高，提示垂体代偿功能较好。这些结果说明练习太极拳对维持正常新陈代谢，延缓衰老过程有积极意义。

(6)免疫功能检查：见练拳者的非特异性细胞免疫力较佳。

(7)其他：练拳者的神经反应时间较短、远视力较好、中医辨证肾亏的发生率较低等。

以上研究从不同角度证实了太极拳的医疗健身作用。

作业疗法

作业疗法(occupational therapy)是康复医疗的重要手段之一。是一种主动的功能锻炼，通过选用有适当难度的、有目的或有实用意义的活动进行系统练习，来恢复残疾人的实用的活动功能。这种练习可以徒手进行，也可以使用假肢、支架、特殊用具或工具进行。练习的作业可以按正常方式完成，也可按适应于残疾者的特殊方式完成。作业疗法由作业治疗师(occupational therapist, OT)主持。

作业疗法的作用 主要是：

(1)恢复生活自理能力，减轻对护理人员的依赖。

(2)恢复一定的工作能力，适应工作环境，为残疾人重新就业创造条件。

(3)促进基本运动功能如某些关节的活动度、肌力、运动的协调性的恢复。

(4)作为一种支持疗法，改善一般健康。同时转移对疾病的注意力，消除紧张、焦虑、抑郁等心理状态，建立康复信心。可以作为精神病患者的一种辅助疗法。

(5)进行智能训练，改善患者的集中注意，形成概念、理解、判断、记忆、计划设计，发现和解决问题、进行组织安排、从事语言交流等能力。

(6)进行心理素质的训练，如培养独立精神、顺应精神、积极性、现实感、自制力及自尊心。

(7)重新适应社交活动，培养集体精神和合群性以及与周围人群的合作共事精神。

作业疗法的主要方法 有以下几种：

(1)日常生活活动能力训练：包括衣、食、住、行及个人卫生活动中各种实用功能的训练。

(2)家务活动训练：包括炊事、室内打扫、洗衣等活动训练。

(3)职业技巧训练：针对就业需要进行基本劳动或工作技能的训练，如打字，装配仪器等。

(4)工艺治疗：用线、竹、草等材料编制器物、泥塑、

制陶、刺绣、适当的木工、金工等练习，生产出有用的产品。

(5)园艺治疗：种植花卉盆景、蔬菜果木、整修草坪等。

(6)文艺治疗：参加文娱、音乐、书画、智力游戏等活动。

(7)教育性活动：包括医疗卫生及康复知识教育，适当的文化课程、特殊的智能训练、语言训练等。

作业疗法的实施 (1)应先对患者的运动、感觉、智能及心理状态等方面进行检查评定，然后制定作业疗法方案或处方，即根据功能损害情况及患者实际需要选择作业疗法内容，设定一定时间内可以达到的目标，再具体确定练习方式、次数及时间。

(2)必要时为患者配置适当的假肢、支架、轮椅，或特制的生活用具，进行使用这些设备的专门训练。对生活及工作环境作必要的改装，以利残疾人在其中发挥其功能。

(3)内容尽可能适合患者爱好，能引起兴趣，同时注意循序渐进，防止过度兴奋及疲劳。

(4)多组织集体治疗，增加相互接触交流机会。

(5)必要时提供就业咨询，根据患者身体功能、专长及兴趣，向患者及有关方面提出建议。

日常生活活动训练

日常生活活动(activities of daily living, ADL)训练是一种重要的康复疗法，目的在恢复残疾者生活自理能力，提高其生活质量，减轻家庭及社会负担。

日常生活活动指衣(穿脱衣裤、鞋袜等)、食(进餐、饮水等)、住(利用住房及其附属设备)、行(改变体位、上下床、椅或轮椅、步行或利用轮椅、汽车等)及个人卫生(盥洗、梳理、洗澡、用厕等)。有时还包括家务劳动如炊事、洗衣、清扫住房等活动。

日常生活活动的训练可在病房、家庭或备有各种生活设施的专门治疗室内进行。必要时带假肢、支架、使用杖或拐及专门设计的生活用具进行。有时还须对生活环境作适当改造，如改装卫生设备、加设扶手、坡道、清除障碍物等，以利患者活动。训练项目应适合于患者的需要及可能，注意循序渐进。有的动作要从分解动作练起，在肌力、协调等方面打下基础。在训练中由作业治疗师给予必要的指导和帮助。

言语治疗

言语治疗(speech therapy)指对言语障碍的矫治，目的在改善或恢复言语能力，是康复医疗的一个组成部分。

言语障碍类型 可分四种：

(1)发声异常：如喉部炎症、损伤、声带增厚或麻痹引起的发音困难及音质、音量或音调异常。

(2)构音异常：如喉部、口、鼻结构改变，言语肌群神经支配障碍均可引起构音异常。

(3)言语异常：对言语的理解或表达能力障碍，包括词汇、语法、逻辑组织混乱，如失语病。

(4)流畅度异常：如口吃。

言语障碍可为先天性或获得性，为器质性或功能性。进行言语能力检查可评估其严重性及矫治的可能性。

言语治疗的方法 包括：

(1)发音练习：主要进行各种音调的发音练习。

(2)构音练习：包括唇、舌腭等构音器官的基本动作练习，如舌的伸缩、卷舌，与牙、腭的离合，各种口形动作等。以及根据示范或图解进行正确构音的练习。先练习发单音，然后增加发音的复杂度。

(3)物名发音练习：在治疗师指导下根据实物或图片说出物名。特别适用于命名遗忘症。

(4)朗读练习：从朗读卡片上的单词开始，逐步练习朗读短语、报纸标题、章节或短篇。在治疗师指导下改进发音及节奏。

(5)会话练习：练习者与治疗师、其他患者或家属之间的对话。培养反应灵活性、语言的记忆及运用能力，接受必要的提示和纠正。

(6)辅助练习：如用听录音、看录象等方法进行听力练习。进行呼吸控制练习使其能自然地配合语言的练习等。

言语治疗的实施 (1)应先进行言语能力及听力检查，根据言语障碍的性质及程度制定治疗计划，选择适当的治疗方法。

(2)较严重的言语障碍患者应个别矫治，消除可能有的紧张、自卑、羞怯、消极等心理，从容自然地进行练习，这一点对口吃的矫治尤为重要。言语功能有一定恢复时则宜多用集体矫治，鼓励与周围人交流。

(3)注意"听"、"说"兼练：有听觉障碍者应配用助听器。

功能性电刺激

功能性电刺激(functional electrical stimulation, FES)是肢体残疾康复中的一种功能替代方法。其原理是用脉冲电流模拟运动神经冲动，通过表面电极或埋植电极刺激肌肉或支配肌肉的神经，使肌肉产生功能运动。常用于矫正偏瘫患者的足下垂及帮助截瘫者站立行走。

足下垂矫正器 将表面电极置于胫前肌的运动点上，由手控或置于足跟部的触发开关控制。于病足步行中离地时的瞬间进行电刺激，引起胫前肌收缩使足部背伸，从而改善步态。多导刺激与程序控制的足下垂矫正器更能使瘫痪肌肉产生的肌力在行走中表现平稳自然，

足部能持续背伸，并可随其较正步速与步幅，使步态比较地接近正常。使用指征是神经病变与全身状态稳定，其他肌肉仅有轻至中度痉挛，有能力提起患肢足跟，踝和趾趾本体感觉尚好者。有以下情况时不宜使用：即神经肌肉已严重变性，对电刺激不能作适当反应时；踝关节挛缩粘连，活动度严重受限时；体内有金属异物者；皮下脂肪过厚或局部疤痕化不适于使用表面电极者。

截瘫功能性电刺激 目前发展的两通道截瘫功能性电刺激器仅能对股四头肌进行表面电刺激，从而产生伸膝动作帮助患者站立及进行早始步行练习。适用于脊髓损伤部位在胸12以上，下肢呈痉挛性瘫痪、肌萎缩不太严重的患者。

生物反馈疗法

用仪器引出患者机体内平常意识不到的生理活动信号，加以放大加工后，用光、声、数字、指针移动或图象等方式显示给患者本人，经过训练，使患者学会改变所显示的信号来调节此信号所代表的生理活动。熟练之后，不用反馈信号也可有意识地进行这种调节，从而达到治疗疾病、恢复功能的目的。这种技术称为生物反馈疗法 (biofeedback therapy) 或生物反馈训练 (biofeedback training)。是一种较新的康复疗法，其基础是操作性条件反射，但与条件反射不同，必须在意志引导下完成。

最常用的生物反馈疗法是肌电反馈，其他有皮温反馈、皮肤电阻反馈、脑电反馈、心电反馈、血压反馈等。

肌电反馈 一般用表面电极引出肌电活动，经放大显示为光或声信号。其用途有：

（1）降低肌张力 放松痉挛肌肉，从而改善运动功能：其方法是训练患者在试图降低肌电活动信号的过程中学会主动地放松肌肉。可用以治疗紧张性头痛、痉挛性斜颈、痉挛性截瘫和偏瘫、胃肠功能失调、失眠等。

（2）增强肌力：引导患者寻求及熟练掌握增加肌电活动幅度的方法，通过增加运动单元的募集效率及发现和应用伤病后仍存的处于休眠状态的运动通路，来增强肌力或重建运动功能。可用于弛缓性瘫痪的恢复期、偏瘫的垂足与垂腕等的康复治疗。

（3）协调训练：在神经移植、肌肉移位后，可通过肌电反馈训练肌肉按新的定型收缩与放松，建立新的动作协调。在偏瘫患者，可训练各别肌肉的收缩，帮助抑制不必要的共同运动，改善动作协调。

皮温反馈 用高敏度的热敏电阻反映皮温变化。常用以进行升温训练。方法是在适当体位设想与热有关的环境和事物，阅读与高温有关的图片等。目的是调节自主神经功能和血管张力，治疗高血压、偏头痛、雷诺病等。

脑电反馈 用脑电图机检测脑电讯号，使患者识别某一种波作为反馈信号，训练患者加强此种信号以达到治疗目的。可用以治失眠和癫痫等。

心电反馈 将心电引入反馈仪器，以不同色灯表示心率正常、过慢或过快，训练患者学会调节心率。可用于控制期前收缩或预激综合征。

血压反馈 用自动血压检测仪器，以灯光数字显示血压，训练患者自主调节血压，以达到降压或升压的目的。

皮肤电阻反馈 用电极检测局部皮肤电阻或电导，由色灯或音响显示。可用以训练患者对自主神经系统的随意调节能力。

按摩疗法

按摩 (massage) 是用手在体表施加机械力的治疗方法。有西法按摩与中医按摩之分。

西法按摩 常用手法及其作用如下。

西法按摩常用手法 有推摩、擦摩、揉捏、捶击、颤摩等。推摩是用手指、手掌或掌根在皮肤表面以适当的压力依静脉和淋巴回流的方向推移；擦摩是以手指或手掌贴住皮肤表面，带动皮肤作来回或环形运动，使皮肤与皮下组织之间发生摩擦；揉捏是用一手或双手手掌握住肢体肌肉用适当力量作反覆的挤压，同时向近端推移；捶击是用手指、空掌、空拳或手掌的尺侧缘在患处作有节奏的叩击，使震动深透；颤摩是用手掌贴住或握住皮肤作快速的来回摆动，产生一种振动感觉。

西法按摩的作用 有以下方面：

（1）活跃局部血液淋巴循环，使局部血管扩张，温度及代谢提高，静脉及淋巴回流加速，从而改善局部组织营养，消炎消肿。按摩促进致痛物质的清除，安抚神经末梢，放松肌肉，从而消除疼痛，消除肌肉疲劳。按摩还可牵伸挛缩粘连组织、软化疤痕，从而扩大关节活动度。

（2）按摩刺激皮肤感受器，可以通过节段反射，调节内脏器官的血液循环及生理功能。

（3）运用不同强度的按摩手法，可对中枢神经系统起兴奋或安抚作用。

西法按摩常用于一般保健及疾病的辅助治疗。

配合运动训练进行的按摩称运动按摩。其主要作用是在比赛前作为准备运动的一部分，调整运动员的兴奋性；在比赛或训练后放松肌肉，消除疲劳，并在运动损伤及过度训练时起治疗作用。

中医按摩 又称推拿。是传统医学外治法的一种。其特点是根据中医经络脏腑学说及中医治法理论进行治疗。其手法更为丰富。常作为一种独立的疗法在临床及康复医学中应用。

推拿的基本手法 可分以下几类：

（一）推揉类：为最基本的手法。特点是对皮下及深层组织进行反覆的加压刺激。具体手法有：①推法：用拇指或掌根在一个部位或沿一条经络施压，同时向前推移。②擦法：用小鱼际及尺侧手背部着力，在体表来回滚动加

上，用于肌肉丰厚处。⑸一指禅推法：用拇指指端及指腹反复屈伸加压，可"吸定"在穴位上或沿经络移动。⑷揉法：用手指、大鱼际或掌根紧贴皮肤带动其来回或作环形移动，使皮下组织发生摩擦。⑸搓法：用两手来回盘旋搓动肢体，使各层组织之间发生摩擦。

（2）摩擦类：特点是术者的手在患者体表移动摩擦。①摩法：用手指或手掌在体表作环形或来回摩擦。②抹法：用两手拇指同时向两侧抹分。常用于头面部。③擦法：用手指或手掌尺侧在体表作加压摩擦，直至皮肤红热。常用油类药物润滑。

（3）按拿类：特点是对穴位作较深入的刺激，引起酸胀感觉。①按法：用手指或尺骨鹰嘴在穴位上按压，可结合小幅度揉动。②拿法：两指或数指拿住肢体上的穴位加以挤压提拿。③拨法：用手指钩住肌肉或肌腱向一侧弹拨。④掐法：用指尖在穴位上深压，使产生较强的酸胀感觉。⑤捏法：捏住肌肉或皮肤，边捏边向前推进。⑥踩跻法：用足掌踩踏腰背或臀部并加揉揉。

（4）拍振类：着眼于引起纵向或横向振动。①拍捶法：用空拳、空掌或手掌尺侧缘叩击患处。②叩法：几半屈的指尖轻叩患处。多用于头面部小区域。③振法：用手掌按住体表作快速振动。

（5）扳摇类：即一些被动运动手法。①屈伸法：以刚柔相济的手法被动屈伸肢体关节。②摇法：顺势作肢体的旋转、绕环等被动运动。③抖法：握住肢体末端稍加牵引同时上下抖动。④引伸法：在被动运动中结合突然而轻巧的被动牵伸。⑤扳法：用于躯干的轻柔而突然的被动屈伸或旋转动作，以引发一弹响声为好。起整复作用。

推拿的基本作用及应用　可分两个方面：

（1）对躯体疼痛性疾病的治疗：传统医学认为疼痛是经脉受阻，气血流行不通所致。即"不通则痛"。推拿可活血化瘀、舒筋通络，从而解除疼痛，达到"通则不痛"。肌肉、肌腱、韧带、骨骼的位置错动也是气血壅滞、经络不通的原因。推拿的理筋整复作用，可理顺各种组织结构的关系，使它们"各守其位"，从而使经脉畅通，疼痛得以消除。此所谓"顺则通"。

（2）对内脏系统疾病的治疗　推拿通过经络、气血的作用，平衡阴阳、调整内脏功能，从而起治疗作用。例如推拿脾俞、胃俞、足三里等穴位可加强脾胃运动功能，促进气血生成及运行。也可通过手法的直接作用促进局部气血循行。

推拿通过不同手法作用于不同的俞穴，对脏器起补或泻的作用，从而治疗各种系统器官疾病。一般说来较轻的持续时间较长的手法为补，较强但较短促的手法为泻；按摩动作频率较低的手法为补，频率较高的手法为泻，等等。

在急性传染病、脓毒血症、肿瘤、活动性结核病及出血性疾病时禁忌按摩。皮肤损伤、感染或其他皮肤疾病时局部禁忌按摩。

牵引疗法

牵引疗法（traction therapy）指利用重锤或专用机械对身体的一定部分施加一定的牵拉应力并持续一定时间，以治疗某些骨关节疾病或牵伸挛缩组织的方法，不包括骨折或脱位时的复位牵引。

牵引疗法的基本作用　（1）放松肌肉，解除肌痉挛，从而改善局部血液循环与代谢，消除疼痛。

（2）解除神经根压迫　适当的脊柱牵引可放松肌肉，牵伸脊柱的韧带，使椎间隙增宽，促使膨隆的椎间盘回纳，使神经孔增大，或改变局部各种结构间相互关系，从而解除对脊神经根的压迫，治疗神经根型颈椎病及腰椎间盘脱出所致的坐骨神经痛。

（3）牵伸挛缩的纤维组织或粘连的瘢痕组织，恢复关节活动度，又称关节功能牵引。

常用的方法及应用　有以下几种：

颈椎牵引　适用于颈椎病、颈椎椎间关节紊乱及滑膜嵌顿等疾病。常用坐位或头高足低的仰卧位，用颌枕带托住下颌及枕部，通过滑轮装置进行纵向牵引。牵引的方法要点有：

（1）牵引方向：在最常见的下颈椎神经根型颈椎病，一般循使颈部前倾20°～30°的方向，可使椎间隙及神经孔得到较大的扩大。应避免过伸位牵引，因过伸位使颈椎后部结构上下挤紧为可加重神经受压。椎动脉型颈椎病宜取垂直位牵引，但均须以患者感觉舒适，便于颈部肌肉充分放松为宜。

（2）牵引重量：一般采用体重的10%～20%，视体型、年龄及患者耐受的情况而定。可从4～5kg开始逐步增加，以不引起明显不适为度。卧位牵引重量酌减。

（3）牵引时间及次数　一般每次15～30min，重量大时持续时间较短。一日进行1～2次，多至4次。使用自动牵引装置时，也可作脉冲牵引，即牵引数十秒放松数十秒，反复进行，有利于颈肌的放松。

腰椎牵引　又称骨盆牵引。适用于腰椎间盘脱出症、腰椎间关节紊乱及滑膜嵌顿等急慢性腰腿痛。常在卧位用束胸带固定胸肋部，用特制腰围接连牵引索作纵向牵引。

（1）牵引姿位，通常取仰卧位。双腿可抬高以减少腰椎前凸并放松腰大肌。牵引带在腰围上的固定点宜稍偏后，使牵引力主要作用于脊柱后侧。也有人选用俯卧位牵引，以便同时在腰骶部施行手法按摩。另有人用胸肋带把身体垂直悬挂于横杆上，利用下半身体重进行牵引。

（2）牵引重量　一般用50kg左右或与体重相近。

（3）牵引时间及次数，与颈椎牵引时大致相同。也可作脉冲牵引。

关节功能牵引　适用于各种原因引起的四肢关节纤

维性挛缩强直,以扩大其活动范围。其方法是用支架或专门的牵引器将关节的近端固定于适当姿位,在其远端肢体上按需要的方向用适当的重量直接或通过滑轮进行牵引。牵引的重量以引起适度的疼痛感觉,尚可从容忍受,不致引起反射性肌痉挛为度。每次牵引10~20min。可依次进行不同的关节及不同方向的牵引,间以简短的放松运动。这种用较小力量较长时间的持续作用,可以较好地克服纤维组织内部的粘滞性阻力,起较好的牵伸作用,并且不易损伤组织。对矫治较顽固的关节挛缩更有意义。这种牵引在局部加热下进行效果更好。

在进行颈椎或腰椎牵引时要注意排除肿瘤、结核、类风湿性关节炎及严重的骨质疏松等禁忌证。有高血压、冠心病者慎用牵引疗法。在牵引治疗中要注意如出现痛、麻等症状加重,眩晕、胸闷、心慌、恶心、面色苍白、冷汗等现象时,应及时停止牵引。

康复医学工程

康复医学工程 (rehabilitation engineering) 运用工程学方法和原理研究残疾人的康复,力求最大限度地替代或补偿肢体或器官的缺损或功能障碍,恢复残疾人的活动能力。它是康复医学的组成部分,也是医学工程学的一个分支。

康复医学工程是一门跨专业学科,牵涉医学和工程两大学科的很多专业,如解剖学、人体力学、机械学、电子学、高分子化学和材料科学等。其研究内容有①身体功能,包括视力、听力、智力、肢体运动功能、心肺和代谢等功能测试设备的原理和设计。②供残疾人功能训练,包括运动疗法和作业疗法等锻炼器械的原理和设计。③假肢和矫形器的原理和设计。④康复护理和辅助器械,如助听器、导盲器、杖、拐、轮椅、病理床等的原理和设计。⑤残疾人专用生活用具,包括起居室、厨房、厕所和浴室设施以及重残者的环境控制系统的设计。⑥装饰性人工器官如假眼、假耳、假鼻、假乳房等的设计等。

康复医学工程吸收现代工程技术的最新成就,使本学科迅速进展,也推动了康复医学的发展。例如电子及微电子技术的发展,有可能对残疾人各种生理信息作现代化的检测、分析和处理,以更科学地评定残疾程度,采取对策。由于电子元器件的小型化和可靠性的提高,及用电子计算机辅助的机械最优化设计,使上肢假肢技术由内动力式机械假肢过渡到外动力或电动假肢,并且在向以肌电等生物信息为信号源的由微电脑控制的多自由度假肢的方向发展。应用超声和光电子技术的导盲器、助读器和帮助聋哑人进行语言识别和训练的专用器械等也有发展。

矫形器临床应用

矫形器 (orthoses) 又称辅助器、支具、支架等。用于对运动器官伤病者起辅助治疗及康复作用。

基本功能 有:

(1)相对或严格固定,以保护病变部位防止继续受损,促进愈合,并减轻症状。

(2)防止畸形的发展或矫正畸形。

(3)支持及稳定关节,限制异常活动,以改善肢体的承重及运动能力。

(4)通过弹性装置替代瘫痪肌力,恢复某些运动功能。

常用类型 常用的矫形器有脊柱矫形器、上肢矫形器和下肢矫形器三大类。

脊柱矫形器 可按使用区域分颈椎矫形器、腰骶椎矫形器及颈胸腰骶椎矫形器。大部起固定与支持作用,部分起矫形作用。常用者有:

(1)颈椎矫形器:①围领:或称颈托。用皮革或塑料制成。其高低、周径、屈度须制作适当或可调节。用以使颈椎相对制动或通过感觉反馈提示患者限制颈部活动,以辅助治疗颈椎病及某些外伤或先天性原因引起的颈椎不稳。②颈椎支架:用金属和皮革或塑料制成,也有用塑料板加充气垫制成。上端托在下颌及枕部,下端支撑在前胸及肩背上。对颈椎起减荷及较严格的固定作用。用于各种原因引起的颈椎不稳。

(2)腰骶椎矫形器:①围腰:用皮革或帆布制作,前后嵌有弹性钢片。其作用是减小腰椎及腰骶关节活动,并帮助维持腹内压从而支持躯干,减轻脊柱负荷。适用于腰椎间盘脱出及其他下腰痛。②腰骶椎矫形器:结构类似围腰,但有2或4条较坚硬的金属支条,以强化围腰的固定及支持作用。③胸腰骶椎矫形器 (TLSO):主要由骨盆托、胸托及背后支条构成,利用三点受力以防止脊柱前屈,维持脊柱相对制动以辅助治疗椎体压缩骨折、静止的脊柱结核、强直性脊柱炎等。有时还增加侧面支条,腋带及软性腹托,以同时限制脊柱的过伸及侧屈,加强制动作用。④脊柱侧凸矫形器:主要用于发育年龄各种原因引起的脊柱侧凸,以矫正畸形或防止畸形发展。其种类有:1)胸腰椎矫形支架,或称三点力式侧凸矫形器。在金属支条或塑料制胸腰骶椎矫形器的基础上增加侧向矫正托或矫正带构成。适用于胸腰段脊柱原发性侧凸患者。2)颈胸腰骶椎矫形支架 (CTLSO):固定范围包括颈椎、胸椎、腰椎和骶椎。以 Milwaukee 支架为代表,适用于中、上胸椎原发性侧凸曲度在20~50°的患者。由用皮革或经石膏模制的塑料骨盆座、三根直立的金属支条、颈托及压力垫构成。除了侧向加压矫正外,还有纵向牵引及减荷作用。在卧位时因后侧支条相对伸直而使牵引力增加。使用时须24h持续穿戴,仅在洗澡及作矫正操时

取下。

上肢矫形器　分固定性、矫形性及功能性三类：

（1）固定性上肢矫形器：主要作用是局部制动以治疗骨折、关节炎及腱鞘炎等。或通过稳定关节改善上肢功能。一般以皮革、金属或塑料制作。有手指固定支架、拇对掌支架、护腕架、护肘架、肩外展支架等。

（2）矫形性上肢矫形器：用弹簧、弹性钢片及橡筋等弹性材料按"三点矫正"原理制作。用来对某些关节的挛缩畸形起持续的牵伸矫正作用，如伸指支架、屈或伸掌指关节支架等。

（3）功能性上肢矫形器，用于稳定松弛或失去肌肉控制的关节或代偿瘫痪的肌肉，以恢复某些功能活动。如弹性伸指支架、弹性伸腕支架可于桡神经瘫痪时代替伸指、伸腕肌功能，与屈指、屈腕肌配合恢复指、腕功能活动。弹性铰链式肘关节支架可用来代偿肘屈或伸功能。翼状肩支架可压住肩胛骨制止其向后移动，从而代偿前锯肌功能，稳定肩胛骨，改善肩外展功能。

下肢矫形器　可分限制性、免荷性及矫形性三类：

（1）限制性下肢矫形器：作用在限制下肢一定关节某一方向的运动，以代偿瘫痪肌肉，维持关节稳定，从而改善站立、行走功能，并防止畸形的发展。常由病理鞋加金属支条及关节铰链构成，也有用塑料薄片低温成形的。主要用于脊髓灰质炎后遗症、截瘫及肌病患者。常用的有：①小腿支架：用于矫正垂足、马蹄或跟足畸形及足内、外翻畸形。②大腿支架：用于下肢广泛的肌肉瘫痪或股四头肌瘫痪患者。③髋大腿支架：用于限制髋的屈曲、内外翻或旋转活动。适用于髋周围肌肉广泛瘫痪者。④截瘫支架：类似双侧髋大腿支架，有时上连腰骶椎矫形器。用于下胸椎水平截瘫者。⑤膝反屈支架：可限制膝过伸，但不妨碍膝的正常屈伸。常用于脊髓灰质炎后遗症。

（2）免荷性下肢矫形器：作用是在站立及步行时减轻或免除患肢的重力负荷。如①坐骨承重大腿支架：类似大腿支架，但上端设座托托住坐骨结节，使站立步行时患肢部分或完全悬空。多用于股骨头无菌坏死。②髌韧带承重小腿支架（PTB 支架）：其上端用塑料热塑成形，使应力经支架传导至髌韧带周围，从而减免胫腓骨、踝及足部负荷。

（3）矫形性下肢矫形器：用于矫正下肢畸形，如用于矫正小儿马蹄内翻足的高腰足套；用于矫正小儿X形或O形腿的膝内翻支架或膝外翻支架，及矫正先天性髋脱位的髋外展支架等。

假肢临床应用

假肢（prosthesis）指在肢体缺失时用来弥补外观缺陷或重建肢体功能的替代性装置。

下肢假肢由假脚和踝部、假腿、膝关节、接受腔、固定装置等部件组成。假脚和踝常用木材和橡胶制成，应有良好的稳定与减震性能，有的能模拟踝屈伸活动。小腿假肢传统用铝制，新型的骨骼式假肢用金属支撑管加塑料装饰外套构成。传统的铝制大腿假肢的膝关节有自锁与无锁之分。新型的骨骼式大腿假肢的膝关节有姿态控制的单轴膝关节和模拟人体正常膝关节功能的多中心膝关节，如四连杆式膝关节。传统假肢的接受腔用铝或皮革制成，用皮革悬吊带固定。新型骨骼式假肢采用吸着式全接触接受腔，用层压塑料按照残肢的石膏模型模制，使承重时残肢受力均匀分散。残肢置入接受腔时，腔内空气经单向阀门排出，腔内形成真空，使假肢吸着在残肢上，可免用其他固定结构。小腿假肢由髌韧带区域重点承重的称髌韧带承重假肢(PTB 假肢)，大腿假肢多利用接受腔后壁由坐骨结节和臀大肌重点承重。

上肢假肢可分装饰性假肢、功能性假肢及工具手。①装饰性假肢：适用于截指、掌部截肢、上臂残肢过短、肩关节离断等安装功能假肢有困难的病例。目的在改善外观仪表及平衡肢体重量。通常用塑料制成。各关节可被动屈伸。②功能假手，有机械手与电动手两类：机械手由金属的手指骨架、滑轮系统、牵引索及塑料手壳构成，外加仿真手套。可作拇指与其他手指相对开合动作。开手力量来自残肢肌肉或对侧肩带的牵引，闭手力量则来自金属结构中的扭簧。前臂假肢由机械手加前臂筒、肘关节铰链及固定装置构成。肘部可在适当角度自锁。开手及屈肘的动力来自残肢肌肉的收缩。电动假肢由电池及微型电机作动力，通过安装在接受腔内的触压式微动开关进行操纵。肌电假肢利用表面电极拾取残肢肌肉的肌电活动加以放大来操纵机械假手，仿生效果更好。③工具手：基本结构同机械假手，但在假肢末端安装特殊的夹具或钩状装置，以夹持及操纵生活用具或各种工具，也可在假肢末端直接换装某些特制工具。工具手要求操作灵活、简单耐用，但不特别注重外形。

轮椅的应用

轮椅（wheelchair）是下肢行走功能丧失时最常用的代步工具，用以补偿生活和行动功能及恢复一定的工作和社会活动能力，并帮助维持为保持全身健康所必需的体力活动。在残疾人康复中有重要作用。

轮椅由车架、轮子、座椅、足垫、传动、转向和刹车等部件构成。此外，还可根据需要配置躯干固定带、工作台或上肢的悬挂支架。特殊的轮椅可根据医生的处方制作。

轮椅的种类很多，有①固定式，为常规结构，用双手转动两侧大轮上的轮环操纵。②折叠式：车架可折叠，便于存放和运输。③可躺式：靠背可放平供躺下休息。④杠杆驱动式：可用一手摇动杠杆操纵轮椅。适用于偏瘫患者。⑤电动轮椅：用电池及电机驱动。⑥供颈脊髓截瘫者使用的轮椅，可用特制电钮控制，也可用气动或声控装置操纵。⑦运动轮椅：根据参加特殊运动训练或比赛

而设计。

心理康复

心理康复(psychological rehabilitation)主要研究康复医学中的心理学问题,特别是残疾者的心理现象及其对策,是康复医学的一个重要组成部分。

残疾及其直接或间接的后果必然为残疾者带来精神创伤,突然的意外事故产生的精神创伤更大,某些颅脑损害招致的残疾可直接伴有心理异常。因此对残疾者进行心理检查与评价,矫治异常心理现象,恢复个体心理与环境、社会之间的平衡,是康复医疗的一项重要内容,在一定场合可以决定康复医疗的成败。

残疾者典型的心理反应 可经历以下阶段:①心理休克:表现为呆滞、麻木、木僵或意识障碍,可经历数小时或更长。②否认期:否认残疾的存在,反映了健康的愿望,为一心理防御机制,可减轻抑郁、焦虑等心理反应。但持续存在时使患者不能正视残疾,可妨碍患者正确对待康复医疗。③抑郁反应期:因功能损害引起自尊心受损,导致抑郁反应。④依赖反应期:过分依赖别人帮助和社会照顾,缺乏自尊、自立信念,不愿通过锻炼争取康复。⑤适应期:患者接受了残疾现实,建立起相应的心理平衡。此时康复医疗最能发挥作用。

以上各期反应程度与残疾严重性、环境与社会的影响及个人的人格素质等心理特征有关,其中有的阶段可很轻微或不出现。大部患者可在较短时间内达到适应期。医务人员、家属亲友、工作单位的心理支持和引导,可帮助患者更快地达到心理适应。

残疾者异常心理反应 某些心理反应特别严重和持续存在时,即为异常心理反应,常见的有:①抑郁:是残疾者中最常见和重要的异常心理反应。轻者外表平静,但有不愉快、自我贬低,对周围事物缺乏兴趣等心理状态;重者显示忧愁悲痛、自罪自责、行为消极,动作减少,消极悲观,甚至有自杀意念,已达到精神病程度。应密切注意抑郁表现,除进行劝慰疏导等心理治疗外,应及时进行抗抑郁治疗,包括药物等治疗,并进行密切监护。②焦虑:其特点是未临危境而常存危机感,于是焦急恐慌、坐立不安,继而表现为失眠、愣神、常伴有心悸、苍白、出汗、尿频等自主神经症状。焦虑损感知和思维能力,也会消耗过多能量而有损健康。一般先行支持性治疗,必要时采用适当的行为疗法或同时使用抗焦虑药物。③愤怒和偏执状态:表现为怨天尤人,对周围的人不信任、易发怒、对治疗不合作等。④赔偿性神经症:多见于工伤、交通事故或殴斗的致伤残。主观表现的外伤后果超出实际损害程度,且迁延不愈,妨碍康复。患者的动机是"潜意识"的,他确实感到有某些症状和功能障碍。⑤器质性精神障碍:指伴随脑部器质性损害如脑卒中、脑外伤、脑性瘫痪等的精神障碍,主要是智能受损。损及左侧大脑半球可有语言障碍,损及右侧半球则可有空间视觉障碍;还可以有体象障碍如截肢后的"幻肢"现象等。处理原则主要是按原发疾病制定康复方案。

残疾者心理变化的测试及评价 为制定心理康复计划及评定心理康复效果的必要依据。最常用的心理测验是:①智力测验:包括观察力、记忆力、注意力、思维力、想象力及学习能力、言语表达能力、社会环境的适应力等方面内容。有多种量表可供选用。②人格测验:有多种人格测验方法可供选用。以明尼苏达多相人格测验较适用,但较繁琐。③抑郁和焦虑状态的评定:有不少量表,以汉密顿抑郁量表(Hamilton Depression Scale,HAMD)和汉密顿焦虑量表(Hamilton Anxiety Scale,HAMA)较常用。

残疾者的心理治疗 以躯体伤残为例,包括:①紧急心理变化的处理:目的在帮助患者稳定情绪,度过情绪危机,促进适应机制的建立。医护人员及探访亲友应注意态度,给予良性刺激,避免恶性刺激。给予劝慰引导,提供良好的康复事例。鼓励从事各种康复活动以分散其注意力,同时尽可能对具体问题进行逐步解决。②心理治疗:最基本的心理治疗是支持性心理治疗,即由医务人员、患者家属、亲友及组织对患者表示关怀、同情,给予安慰、鼓励和帮助。对一般的心理改变,通过逻辑说理、暗示、保证或提供例证,使患者树立信心和希望,从而能积极配合康复医疗。对紧张、焦虑患者可进行身心放松治疗,如练习气功、音乐治疗、生物反馈治疗等。必要时采用适当的行为治疗,如系统脱敏法、强化学习法、标记法、行为约止等。

治疗的方式有心理咨询、个别治疗和集体治疗。

康复护理

康复护理(rehabilitation nursing)是康复医学工作的重要组成部分,也是护理工作的基本组成部分。1953年《护士伦理学国际法》指出:"护士的基本职责包括三个方面:保存生命、减轻病痛和促进康复"。

康复护理区别于临床护理的主要点是更为关心患者的功能恢复。为此要实行以下基本原则:

康复护理基本原则 ①高度重视心理护理。护理人员必须善于了解残疾者或患者的心理需求,并能通过适当的方式,应用良好的行为和语言,使他们得到宽慰、帮助和鼓励。时时进行康复知识宣教,以增强患者的康复信心。②积极发挥纽带和桥梁作用,保证康复医疗计划的顺利进行。护理人员不仅要与医生紧密联系,作好安排,保证各项康复训练的正常进行,还要促进患者的相互联系,争取患者家属和单位的配合,从精神上、生活上给患者以支持和鼓舞。③要做好生活护理,又要鼓励、引导和训练残疾者尽可能做到生活自理。

康复护理的基本任务 有以下三点:

（1）预防并发症和关节挛缩畸形：持续卧床患者易发生肺炎、褥疮、静脉血栓形成、尿路感染等合并症及关节挛缩。主要的预防措施是：①保持正确体位并定时改变体位和姿势。护理人员须熟悉正确体位及翻身技术。②床上或坐位保健操，包括呼吸运动、健康肢体的主动或抗阻运动和适当的腹背肌运动。③被动运动，对瘫痪肢体及体力过差患者的被动运动，着重对抗肩内收内旋、足下垂等常见的关节挛缩。④防止褥疮的护理及排尿功能障碍患者的膀胱护理等。

（2）康复锻炼：除在专门治疗室内进行锻炼外，有些锻炼要结合日常生活一日多次反复进行。应列入康复护理计划进行组织指导。包括：①需要反复进行的医疗体育项目。②日常生活活动训练，包括使用矫形器或假肢的练习，③步行练习、操纵轮椅的练习。④合理安排生活制度及作息时间，鼓励早期起床积极活动，同时防止过度劳累，并应保证安全，防止跌倒及其他损伤。

（3）出院后的继续康复护理：可采用定期家访的方式，指导患者适应环境、指导家属进行康复护理，帮助巩固和进一步提高日常生活活动能力，使康复过程继续进展。

社会康复

社会康复（social rehabilitation）是研究与残疾康复有关的各种社会问题，并提出相应的对策，是康复医学的一个组成部分。其基本任务是：①调查残疾的发生情况及致残原因，研究其与社会发展的相互影响，探讨发展康复事业的规划。②调查残疾人就医、就学、就业、婚姻、家庭、参与社会政治文化生活等方面的情况，研究如何保障残疾人的平等权益。③调查残疾者的经济能力及合理解决康复费用来源问题。④研究建立适当的康复机构网点，合理配备康复设施，改善基层康复条件，以更好地提供康复服务。⑤调查残疾者的公民权利和义务的现状，研究有关保障残疾者权利的立法和树立关怀残疾者的社会公德等问题。

社区康复

社区康复（community-based rahabilitation, CBR）也称基层康复，是以街道或乡镇为单元，利用自身的人力物力建立的基层康复系统，目的是使多数残疾人可以就地获得康复服务。它是一种新兴的康复体制，由世界卫生组织积极倡导，正在世界各国陆续开展。

社区康复的基本工作内容是：①经常调查本地区残疾发生情况，据以制定总体及各别的康复计划。②组织康复医疗工作，包括在基层医疗卫生机构内进行康复治疗、指导患者及其家属在家自行锻炼。必要时转送专门的康复机构。③对残疾人进行就业辅导，给予必要的职业培训，帮助解决就业问题。④组织残疾人及残疾人和一般人在一起的文娱体育活动。⑤对基层干部、群众、残疾者及其家属进行宣传教育，使正确对待残疾和残疾人，为残疾人创造良好的社会和家庭环境。⑥促进预防残疾的工作，如宣传优生优育、落实预防接种、进行卫生教育与推行预防伤害事故的措施等。

社区康复一般在区、县政府领导下，以街道或乡镇为基层，以居委会或村为工作单元，纳入初级卫生保健工作之中，实行预防、医疗、康复三结合。

开展社区康复工作可以满足广大残疾人对康复服务的需要。可使从医疗单位出院的患者的康复医疗得以连续贯彻。同时有利于使残疾人及早重返家庭及社会，避免长期住院，与世隔离产生的不良影响。

理疗

理疗（physical medicine）是研究人工的或自然的物理因子（如光、电、磁、声、温热、寒冷等）用于医疗、预防、康复的科学。

理疗已有几千年的历史。现代理疗是从17世纪开始，当时以摩擦生电治疗疾病取得了一定的疗效，以后随着科学的发展，先后用静电、直流电、感应电、红外线、紫外线和长波电进行治疗。本世纪进而将中波、短波、超短波、超声波、微波、激光等用于治疗。目前理疗学科的职能有四：物理治疗、物理预防、物理康复、物理诊断。当前应用人工物理因子的物理疗法有光疗法、激光疗法、电疗法、磁疗法、超声疗法、水疗法、温热疗法、冷疗法、冷冻疗法、光化学疗法、高压氧疗法等。应用自然物理因子进行的有矿泉疗法、气候疗法、日光疗法、空气疗法、海水浴疗法等。

物理治疗 理疗可用于各科疾病的辅助治疗，其治疗作用包括①抗炎：包括对感染性和非感染性的急、慢性炎症的治疗。②镇痛：多种理疗方法均有较好的镇痛作用，物理因子、方法、剂量及治疗部位均选择适当，其疗效更为显著。③抗癌：近年来应用短波、微波的局部高频电加温，激光的光敏效应，激光的炭化、气化作用，冷冻破坏以及强磁场作用等理疗方法治疗癌瘤。④促进组织再生：理疗可促进上皮、骨痂、肉芽组织以及神经纤维的再生。⑤促进瘢痕软化吸收、促进粘连松解。⑥对中枢神经系统及自主神经系统功能及代谢等功能的调节作用。因此，理疗在各种创伤包括战伤治疗中具有重要的地位。是急性或慢性颈、肩、腰、腿痛及软组织损伤的重要疗法。对多种功能性、代谢性、变态反应性疾病以及术后及产后的尿潴留也有良好的治疗作用。

物理预防 适当的理疗措施可增强机体的免疫功能、增强抗病能力，例如对下矿井工作人员经常予以小剂量、短时间紫外线照射，可以预防感冒、流感、支气管炎等疾病。适当的理疗措施可以减轻手术后并发症和后遗症，

延缓衰老过程，促进乳儿、青少年健康发育等。

物理康复 理疗可动员机体各种后备力量增强代偿功能，促进心、脑血管疾病后遗症的康复，促进骨、关节、肌肉、周围神经或中枢神经系统疾病引起的运动功能障碍的恢复。

物理诊断 机体在其生理、生化过程中可产生一系列生物医学信号，有自发产生的主动信号，如心电、肌电、脑电、心磁、脑磁、肺磁和红外线辐射等。有在外界理化因素刺激下产生的被动信号，如超声信号、核磁共振信号、多普勒信号、荧光信号等。生物医学信号的记录和分析已成为诊断某些疾病的有力手段。周围神经功能的变性反应、时值及时间强度曲线、时间频率曲线测定等方法已开展多年，至今仍在应用。为测定失神经状态下的肌肉功能，近年来开展了中频电诊断技术。

物理因子作用于机体后，通过直接作用及神经-体液系统引起应答反应而产生治疗作用。各种物理因子的作用有其共性和特性，同一物理因子又可因其强度、方法、技术、作用部位、病情的不同而产生不同的疗效。由于人体对物理因子的刺激会产生适应性，因此治疗到一定次数后，即使再增加治疗剂量或延长治疗次数，也不再出现疗效。所以理疗要分疗程进行，两个疗程之间要有一定的间歇期。

物理因子可以治病、防病，但使用不当也可产生相反的结果。为了使理疗获得满意的疗效，必须在诊断明确的前提下，正确掌握理疗的剂量与疗程，并应尽早开始。

各种常见疾病选用理疗的方法见表。

常见病的理疗选用

疾病	理疗目的	理疗方法
内科疾病		
1 急性支气管炎	消炎、祛痰、镇咳、缩短病程、减少并发症	超短波、短波、微波、紫外线、长波电疗法
2 慢性支气管炎	改善血循环、促进分泌物排除通畅、有利炎症消除和组织的修复	短波、磁疗法、超声雾化吸入法、直流电药离子导入法等
3 支气管哮喘	发作期：缓解支气管痉挛、控制症状、消除炎症	超短波、紫外线穴位照射(大椎、肺俞、膻中、天突、定喘、足三里轮换)、直流电肾上腺素(或洋金花)离子导入、短波、微波、磁穴疗法(发作期)
	发作间隙期：调整大脑皮质功能、脱敏、控制或减少发作	直流电钙离子导入(领式或全身法)、紫外线全身照射或穴位照射
4 肺炎	消炎、改善症状、防止并发症、缩短病程	超短波、短波、紫外线、微波疗法可用于急性期，短波、红外线、石蜡疗法、直流电离子导入法可促进迁延期炎症吸收
5 胸膜炎	消炎、镇痛、促进渗出物吸收、防止或减轻胸膜增厚及粘连	超短波、红光疗法、紫外线疗法
6 高血压病	改善血管与神经系统功能、调节大脑皮质的兴奋与抑制过程、减低血管张力、降低血压、减轻自觉症状	氦-氖激光照射(穴位或颈部神经节相应区照射)、磁疗、直流电药物导入、空气负离子疗法
7 冠心病	改善冠状动脉血循环、促进侧支循环形成、减低神经兴奋性	直流电烟酸(或丹参、毛冬青、肝素)离子作心前区导入、长波电疗、超声疗法、磁疗
8 胃、十二指肠球部溃疡	协助消炎、解痉、止痛、促进溃疡愈合	中波、短波、超短波电疗、胃内普鲁卡因离子导入、胃区锌离子导入、鼻粘膜反射疗法、紫外线疗法
9 慢性胃炎	改善胃组织血循环、消炎、解痉、止痛、调节胃的分泌功能	短波电、紫外线疗法。胃区直流电疗法(适用于胃酸缺乏者)
10 胃下垂	提高胃的肌张力、强壮体质	干扰电疗、电兴奋疗法
11 胃肠神经症	调整胃肠神经功能，使胃肠分泌功能与运动功能正常化，改善局部组织营养，减轻自觉症状，改善消化功能	磁疗、氦-氖激光穴位照射、高压静电疗法可调节内脏神经功能；胃肠功能低下者，可用音频电、电兴奋疗法；胃肠功能亢进者，用超短波电、蜡疗等

(续表)

疾病	理疗目的	理疗方法
12.习惯性便秘	弛缓性便秘：理疗目的在于调整结肠功能、提高肠壁平滑肌张力、加强蠕动 痉挛性便秘：可降低平滑肌的兴奋性	弛缓性便秘常用感应点送电疗及电兴奋疗法。痉挛性便秘常用传导热疗法（蜡疗、坎离砂疗法作腹部治疗）、磁场疗法
13.胆囊炎	解痉、镇痛、消炎	超短波、氦-氖激光穴位照射、直流电硫酸镁导入
14.肾小球肾炎	解除肾血管痉挛、加强肾脏血液循环、改善肾功能、利尿、消肿	急性者常用超短波电疗法。慢性者常用中波电疗法
15.肾盂肾炎	消除炎症、提高机体抵抗力、减轻症状	超短波、中波电疗、蜡疗、红光疗法
16.尿潴留	调节神经功能、提高膀胱逼尿肌的收缩力、舒张尿道内括约肌、消炎、消肿、消除炎性梗阻	音频电疗、电兴奋疗法、红光疗法、超短波电疗法
17.急性肾功能衰竭	调整神经功能、解除血管痉挛、加强肾脏血液循环、改善肾功能	超短波疗法、短波电疗法、红外线疗法
18.感冒	增强机体解毒能力、减轻症状、缩短病程、防止并发症	紫外线疗法、空气负离子疗法、氦-氖激光穴位照射
19.流行性腮腺炎	减轻疼痛、促进炎症吸收、消肿、缩短病程、减少并发症	超短波、氦-氖激光照射、紫外线、磁疗、红光照射
20.慢性、迁延性肝炎	改善肝脏血循环、减轻炎症浸润及间质组织增生、减轻症状、改善肝功能	直流电丹参（或板蓝根）药物导入、短波电疗、中波电疗、蜡疗、红光疗法
21.白细胞减少症	提高白细胞数、改善症状	氦-氖激光疗法、空气负离子疗法
22.风湿性关节炎	急性期：消肿、止痛、脱敏及提高身体抵抗力 慢性期：增强局部血循环、改善局部组织营养、减轻疼痛、加强适应能力。	紫外线、超短波、直流电柳酸钠阴极导入、磁疗 传导热疗法、短波、红外线疗法、直流电钙离子导入、药物蒸熏、磁疗法
23.类风湿性关节炎	缓解症状、加强肌张力、有助保持各关节的正常功能、防止关节强直与畸形	短波、超短波、紫外线、磁疗、中药热敷疗法
神经科疾病		
1.脑血管疾病（脑出血、脑血栓形成）	改善脑部血液循环、解除血管痉挛、促进渗出物吸收、减轻瘫痪症状、降低肌张力	脑出血在急性期不宜理疗，待病情稳定后可理疗。脑血栓形成可早期理疗。常用疗法有超短波疗法、直流电碘离子导入（眼-枕法）、低周波直角脉冲脊髓通电疗法
2.脑震荡、脑挫裂伤	改善脑组织血液循环，促进残余的瘀血消散；减少创伤愈合过程中的疤痕形成、减轻后遗症	病变急性期可用直流电碘离子导入、氦-氖激光穴位照射。对脑外伤后遗症可用电兴奋疗法
3.急性脊髓炎	改善病变局部血循环、加速炎症病灶吸收、减轻症状、减少后遗症	病变早期可用超短波、直流电碘离子导入，后期如有后遗瘫痪，则按脊髓损伤后遗症处理
4.脊髓损伤	急性期与早期：促进病变局部渗出物及水肿物吸收、改善神经组织营养、促进神经纤维再生、减少疤痕形成、加速神经功能的恢复 中期（受伤后1～6月）： （1）弛缓性瘫痪：理疗可防止肌萎缩、提高肌张力、改善血循环、促进肢体功能恢复 （2）痉挛性瘫痪：降低运动神经元兴奋性、减轻肌张力、改善瘫痪肢体功能 恢复期：受伤半年以上，理疗有利于褥疮的预防及治疗	可用超短波电疗、直流电碘离子导入法 可用电体操疗法、电水浴疗法 可用红外线、红光、电光浴疗法、蜡疗、短波电疗、电体操、水疗法 紫外线疗法、氦-氖激光疗法、超短波、红外线疗法
5.脊髓灰质炎	瘫痪期：热退后即可理疗，目的是减轻炎症对神经细胞的损害、控制或减轻瘫痪程度、预防或减轻后遗症	超短波、直流电碘离子导入法

(续表)

疾 病	理 疗 目 的	理 疗 方 法
	恢复期 促进神经功能恢复、改善肢体血循环、防止肌萎缩及关节畸形,加速瘫痪肢体自动功能的恢复	除上述疗法外,还可采用传导热疗法及红外线、电体操、电光浴等疗法
	后遗症 提高全身器官功能状态、增强肌张力、促进肌萎缩的恢复、促进肢体功能恢复	电体操疗法、传导热疗法、红外线、短波、离子导入法(按情况选用钙、镁、碘离子)、水疗法
6 头痛	调整自主神经功能,使血管的舒缩功能趋于正常,以达止痛及减少发作次数和预防发作的目的	长波电疗、电兴奋疗法、磁疗、间动电流疗法、领区钙离子导入、生物反馈疗法
7 肢端动脉痉挛病(雷诺病)	调整自主神经功能、解除血管痉挛、减轻症状、减少发作次数	间动电流疗法、毛冬青药物水电浴疗法、超声波疗法
8 面神经炎	早期 理疗目的改善局部血循环、抑制炎症发展、消除局部神经水肿	超短波、红外线、氦-氖激光穴位照射
	恢复期 发病2周以后,理疗可改善神经营养、提高神经兴奋性、促进神经功能恢复、防止肌肉萎缩	低频脉冲电疗法(按电诊断结果选用)、直流电碘离子导入、干扰电疗法(后期)
	如出现面肌痉挛,其理疗目的是缓解痉挛,降低肌张力	停止电刺激疗法,改用红光疗法、蜡疗、超短波疗法 出现面肌痉挛
9 股外侧皮神经炎	理疗能激发和调整神经的功能状态,促使恢复正常感觉	电兴奋疗法、低频脉冲电疗法、长波电疗法
10 多发性神经炎	急性期,理疗能促进组织新陈代谢、加速毒性产物的排除、缓解症状、有助抑制病情发展	电光浴疗法、超短波、短波、间动电流疗法、传导热疗法
	后期,加速神经修复过程,促进神经功能恢复、防止及减缓肌萎缩	毛冬青或碘化钾水电浴疗法、中药蒸熏疗法、水疗法
	有瘫痪或畸形时	可按弛缓性瘫痪进行治疗
11 三叉神经痛	减轻疼痛、改善神经营养及功能状态、减少发作次数、逐渐消除疼痛发作	间动电流疗法、直流电药物(5%普鲁卡因或0.3%乌头碱)导入法、磁疗、长波电疗、低频脉冲电疗法、超短波电疗法
12 肋间神经痛	缓解疼痛、消炎	紫外线、超短波、红外线、间动电流疗法、粗纤维电刺激疗法、磁疗
13 坐骨神经痛	急性期:减轻及消除神经根周围水肿及肌肉痉挛、缓解疼痛症状	间动电流疗法、超刺激电疗法、干扰电疗法、超短波疗法、磁疗、超声疗法
	慢性期 改善神经受刺激部位的血液循环、减轻局部粘连、降低神经兴奋性、缓解症状、防止肌萎缩	低频脉冲电疗法、磁疗法、直流电药物(10%水杨酸钠、5%普鲁卡因、10%川草乌等)导入法、传导热疗法、短波电疗、药物蒸熏疗法
14 周围神经损伤	为加强局部血循环、促进渗出物吸收、消除神经水肿、改善神经肌肉营养、刺激神经再生能力	超短波疗法、红外线疗法、红光疗法、电光浴疗法、磁疗法
	为松解疤痕、防止挛缩和畸形	音频电疗、直流电碘离子导入、超声波药物透入法、红外线疗法、蜡疗法
	为加速神经和肌肉功能恢复	电体操疗法、红外线疗法、蜡疗法
15 神经衰弱	调节大脑皮质兴奋与抑制过程的平衡、改善症状	兴奋型可选用电睡眠疗法、溴离子导入法、静电疗法、空气负离子疗法。抑制型可选用五味子离子导入、谷氨酸离子导入、电兴奋疗法
16 癔病	利用物理因子给患者强刺激、引起大脑皮质兴奋扩散、制止情感暴发。通过肌肉收缩,消除病理抑制而恢复患者运动功能。配合暗示,给予物理刺激,使恢复内脏自主神经功能	感应电疗法、电兴奋疗法、长波电疗法

续表

疾病	理疗目的	理疗方法
外科疾病		
1 皮肤及皮下组织感染	早期 理疗可加强局部血循环、促进新陈代谢、提高吞噬细胞功能、控制炎症发展、并可消除炎症及避免脓肿形成的目的	紫外线疗法、超短波电疗法、微波电疗法、氦氖激光疗法、磁疗法
	后期 脓肿已形成，理疗可加速脓液排出，促使坏死组织脱落、提高组织修复能力，促进伤面早日愈合	紫外线疗法、直流电药物（黄连素等）导入法
2 丹毒	抑菌、消炎、减轻全身中毒症状、缩短病程、防止复发	紫外线疗法、超短波电疗、微波电疗。在病变后期出现硬结未吸收可用红光疗法
3 脓肿和蜂窝组织炎	早期 理疗可促使炎症吸收消散，减轻症状	紫外线疗法、超短波、微波、抗菌药物离子导入法
	切开引流术后 理疗目的在于加速脓液排出，促使坏死组织脱落、刺激肉芽增生，促进创口愈合	紫外线疗法、超短波疗法、红光疗法等
4 急性乳腺炎	初起期 理疗可疏通乳管、消除肿块、控制炎症发展	超声波疗法、超短波电法
	浸润期 促使炎症局限、防止蔓延、减轻症状。若有化脓趋向，则理疗可加速液化，有利早日切开排脓	超短波电疗、紫外线疗法
	脓肿期：应行切开排脓术	切开排脓术后处理同蜂窝织炎
5 软组织挫伤及关节扭伤	损伤24h内，理疗目的是止血、减少渗出	冷冻疗法（冰水、冰袋冷敷，或氯乙烷等）
	在损伤24h后，估计出血已停止。此时理疗目的为镇痛、消肿、促进渗出物及血肿吸收，加速损伤组织修复过程，恢复肢体功能	超短波、间动电流疗法、磁疗、音频电疗、红外线疗法、蜡疗、超声波疗法
	后期血肿机化者，理疗可促进机化吸收、消散	音频电疗、超声波疗法、蜡疗、红外线疗法
	对慢性及陈旧性扭挫伤，理疗可加强局部血循环、改善组织营养、促使慢性炎症消散吸收，有利关节功能恢复	传导热疗法、超声波疗法、音频电疗法、红外线疗法
6 软组织创伤	术后创口感染及扩创不能缝合者 理疗可抑制细菌繁殖和播散，促使坏死组织分离、脱落及炎症吸收，促进肉芽组织生长	超短波电疗法、紫外线疗法
	创口愈合缓慢 理疗目的在于改善局部组织血循环、增进新陈代谢、增加组织营养、刺激肉芽和上皮生长	红光疗法、红外线疗法、紫外线疗法、长波电疗法、超短波疗法
	伤口愈合后瘢痕收缩期 理疗能促进创口周围的浸润吸收、纤维软化、预防粘连	红光疗法、蜡疗、直流电碘离子导入法、音频电疗法
7 虫咬伤及蜇伤	理疗可止痛、脱敏、消肿、减弱毒素作用、预防感染	紫外线疗法、磁疗法
8 烧伤	早期：理疗可促进炎症及渗出物吸收、刺激肉芽组织及上皮生长、加速创面愈合	电光浴疗法、白炽灯疗法、紫外线疗法、氦氖激光疗法照射创面，空气负离子疗法作创面[illegible]用
	后期 理疗可软化瘢痕，防止或治疗瘢痕挛缩，促进肢体功能恢复	音频电疗、水疗及水中运动、直流电碘离子导入、水下超声疗法
9 冻伤	前驱期 理疗目的在于改善血循环、恢复血管功能	水疗法，配合水中按摩。水温从18℃渐增到35℃内在35℃维持2[illegible] min
	炎症期 理疗可改善血循环、加强组织营养、预防感染、促使坏死组织脱落、促进伤口愈合	紫外线、超短波、磁疗、[illegible]波电疗、氦氖激光照射[illegible]冻伤溃疡面
	恢复期 理疗可进一步改善局部组织营养状态、减轻症状、恢复肢体功能	音频电疗、蜡疗、红光疗法

(续表)

疾病	理疗目的	理疗方法
10 溃疡	理疗可改善局部血循环和营养状态,消除炎症、促进浸润吸收、加强组织再生力,促进创口愈合	紫外线疗法、直流电锌离子、或碘离子、抗菌药物)导入、超短波电疗、长波电疗法、氦氖激光疗法
11.疤痕组织	软化疤痕、阻止病变发展、恢复肢体功能、镇痛、止痒	音频电疗、直流电碘离子导入、传导热疗法、红光疗法、超声波疗法
12 腹腔内脏周围粘连	理疗能松解软化纤维结缔组织,促进吸收,并能调整胃肠功能,减轻症状	直流电碘离子导入、音频电疗、超声疗法、干扰电疗法
13 注射后局部反应及吸收不良	镇痛、消肿、加速药物吸收及炎性浸润吸收,软化硬结、预防感染	磁疗、超短波电疗、红光疗法、音频电疗、超声波疗法
14 血栓闭塞性脉管炎	解痉、止痛、改善血循环	水电浴疗法、中波电疗、短波电疗、磁疗法
15 静脉炎	急性期:在于消除炎症、促进浸润吸收	紫外线疗法、超短波电疗、氦氖激光疗法
	急性期过后及慢性期:可促进炎症吸收、血栓机化、血管软化、减轻症状、加强侧支循环、恢复肢体功能	可用直流电碘或毛冬青药物导入、磁疗、蜡疗、音频电疗
16 急性淋巴管炎及淋巴结炎	急性期:消炎、促进浸润吸收	紫外线疗法、超短波电疗、氦氖激光疗法
	后期:加速浸润吸收、消除症状	红光疗法、蜡疗法、直流电碘离子导入、磁疗法
17 骨折	理疗必须在骨折复位、固定后进行;开放性骨折必须在清创处理后按病情进行理疗	
	(1)早期:理疗可促进血肿吸收、消肿、镇痛	紫外线、超短波、短波电疗、直流电钙离子导入、磁疗、超声波疗法
	(2)骨折连接后,理疗可改善血循环、改善肌肉营养状态,增强肌张力、恢复肢体功能	旋涡浴疗法、传导热疗法、医疗体育、推拿疗法
	(3)创口有骨髓炎时	按创伤或骨髓炎的理疗处理
18 化脓性骨髓炎	急性期:控制感染、促进炎症吸收、消肿、镇痛	超短波电疗法
	切开排脓后及慢性期:理疗可促使坏死组织脱落、加速浸润吸收、刺激再生过程、促进肉芽生长及瘘管愈合	紫外线疗法、直流电黄连素导入、红光疗法、红外线疗法
19 滑囊炎	急性期:缓解肌肉痉挛、镇痛、消炎、消肿、吸收滑液	超短波电疗、超声波疗法、紫外线疗法、磁疗法
	慢性期:改善组织血循环、缓解肌紧张、防止或减轻关节周围组织的挛缩与粘连、改善关节功能	间动电流疗法、红光疗法、红外线疗法、医疗体育、推拿
20 跟骨刺	理疗可促进骨刺周围组织的炎症吸收、消肿、镇痛,消除或减轻症状	直流电醋导入、超短波电疗、超声波疗法、磁疗法
21 狭窄性腱鞘炎	理疗可促进局部炎症吸收、使已纤维变性的腱鞘软化、减轻疼痛、恢复运动功能	红光疗法、磁疗、间动电流疗法、蜡疗、超声波疗法
22 颈椎病	可解除或减轻对颈神经的压迫和刺激,具有消炎、镇痛、解除痉挛的作用	结合头颈牵引,理疗可选用直流电醋导入、短波、红外线、蜡疗,超声波疗法、电兴奋、磁疗
23 落枕	理疗可解痉、镇痛而达痊愈	电兴奋疗法
24 肩周炎	理疗可改善局部血循环、增强组织营养、增强肌力、增进关节活动范围,减轻肌萎缩	间动电流疗法,超短波电疗、短波电疗、干扰电疗、磁疗、红外线疗法
25 急性腰扭伤	解除肌痉挛、促进血肿及渗出物的吸收、防止粘连、恢复腰部功能	磁疗、电兴奋疗法、间动电流疗法、超声波疗法
26 慢性腰部劳损及腰后关节功能紊乱	改善局部血液循环、加强局部组织营养、增强腰部肌肉、韧带的支持能力,减轻疼痛。腰后关节功能紊乱者要及时复正	急性腰扭伤的理疗方法也适用于慢性腰肌劳损。此外,常用的还有传导热疗法、推拿、医疗体育、拔罐疗法等
27 腰椎间盘突出症	消除神经根水肿与粘连,减轻或消除症状,有利于手法复位之成功	理疗只能缓解症状,常用的有短波电疗、超短波电疗、蜡疗、铁砂疗法、间动电流疗法、磁疗、腰部中药热敷

(续表)

疾 病	理 疗 目 的	理 疗 方 法
28 断肢(指)再植	手术后各阶段理疗目的如下:	
	早期:改善血液循环、消除肿胀、预防或控制感染、促进愈合	按摩、紫外线疗法、电光浴疗法、超短波疗法、医疗体育
	中期:预防关节强直及肌萎缩、促进神经生长、防止粘连、促进功能恢复	感应电疗法、超声波疗法、医疗体育
	后期:软化瘢痕、消除粘连、促进功能恢复	直流电碘离子导入、蜡疗、超声波疗法、医疗体育
29 痔	减轻症状、消炎、消肿	水疗、长波电疗、磁疗法
30 膀胱炎	促进炎症吸收、减轻症状、加速粘膜溃疡愈合	超短波电疗、微波电疗、直流电药物(黄连素)导入法
31 前列腺炎	促进炎症吸收与消散、降低神经兴奋性、减轻症状	直流电药物(中草药或抗菌药物)、直肠内导入法、微波电疗、电兴奋疗法、超短波电疗法、毫米波(进肛腔)疗法
32 阴茎硬结	理疗可促进硬结软化和吸收,减轻症状	直流电药物(组胺、醋酸可的松)导入、超声波疗法、音频电疗法
33 泌尿系结石	理疗可使尿路平滑肌蠕动增加,促进结石排出	电兴奋疗法、超声波疗法、磁化水疗法、高压低频电疗法
妇产科疾病		
1 外阴部炎	消炎、止痒	紫外线疗法、红光疗法、氦-氖激光疗法、超短波疗法
2 会阴及外阴部撕裂伤	改善血循环、消除水肿、促进伤口愈合、防止感染	红光疗法、白炽灯疗法、紫外线疗法、氦-氖激光疗法
3 阴道炎	加速局部炎症吸收、提高机体抗病能力	紫外线疗法、中波电疗法
4 子宫颈炎	加速局部炎症消散和组织修复过程	紫外线体腔内照射法、直流电药物(锌离子、铜离子或黄连素等)腔内导入
5 盆腔炎	急性期:控制炎症发展、促使渗出物吸收消散、提高机体抵抗力	超短波疗法、紫外线疗法
	慢性期:理疗可促进血循环、促进炎性包块吸收消散、松解粘连	音频电疗、中波电疗、直流电碘离子导入、微波电疗法、CO_2激光散焦照射
6 产后缺乳	理疗可改善局部血循环、刺激腺体功能、疏通乳腺管、调整垂体功能,能起到良好的催乳作用	紫外线疗法(双乳房部照射)、超短波电疗法
儿科疾病		
1 佝偻病	理疗可促进体内Vit D形成,调整钙、磷代谢,改善身体营养发育状况,达到对佝偻病的防治目的	紫外线全身照射疗法
2 舞蹈病	镇静、控制和减轻症状	中波电疗法(采用颈神经节透热疗法或头部透热疗法)、水杨酸离子全身导入疗法、水疗法
3 遗尿症	理疗可调整神经系统的功能活动,恢复自主排尿功能	磁疗法(应用穴位贴磁或旋磁疗法)、超声波疗法、感应电疗法、长波电疗法。理疗时需同时配合以定时排尿习惯的训练
4 婴儿腹泻	调整中枢神经和消化功能、缓解胃肠痉挛、控制胃肠道症状、增强机体抗病能力、防止并发症	超短波疗法、磁疗法
皮肤科疾病		
1 带状疱疹	理疗可减轻疼痛、缩短病程、预防感染	紫外线疗法、旋磁疗法、音频电疗、超声波疗法、氦-氖激光疗法、长波电疗法、超短波电疗法

（续表）

疾病	理疗目的	理疗方法
2 尿布红斑	理疗可促使局部干燥、消炎、防止感染	红光疗法，如局部渗液较多，可用蓝光疗法、紫外线疗法
3 牛皮癣	调整神经系统功能、镇静、止痒	补骨脂素或紫外线疗法、水疗法
4 玫瑰糠疹	理疗可加速病灶消退、缩短病程、止痒	紫外线疗法
皮脂溢出性皮炎	理疗能促进使脂肪溶解和上皮脱落、消炎、止痒	紫外线疗法、长波电疗法
5 斑秃	加强局部血液循环、改善组织营养、加速毛发生长	紫外线疗法、长波电疗法、激光疗法
耳鼻咽喉科疾病		
1 外耳道炎	消炎、消肿、止痛、使病灶局限化、加速愈合	超短波电疗、紫外线疗法、红光疗法、微波电疗法
2 化脓性中耳炎	急性化脓性中耳炎： 理疗可控制感染、促使炎症浸润吸收、缩短病程、减轻症状	超短波电疗法、直流电药物（黄连素、青霉素）离子导入、紫外线疗法、微波电疗法
	慢性化脓性中耳炎： 理疗可增强抵抗力、控制继发感染、使化脓性分泌物干枯，从而改善促进愈合	直流电抗菌药物离子导入、碘离子导入、超短波电疗法、微波电疗法
3 急性耳软骨膜炎	理疗可消炎、消肿、止痛、使病灶局限化、加速愈合过程	超短波电疗法、紫外线疗法、磁疗法
4 慢性鼻炎	改善局部血液循环，促进炎症水肿吸收、消散	超短波电疗、直流电锌离子鼻腔导入、紫外线鼻腔内照射、氦氖激光疗法
5 萎缩性鼻炎	改善局部血循环及营养，减轻症状	空气负离子疗法，对臭鼻或继发感染者，可用1%～2%链霉素作直流电阳极导入
6 鼻窦炎	提高组织抵抗力、促进炎症吸收、消散	超短波电疗、中波电疗、抗生素离子导入、微波电疗法
7 急性咽喉炎	控制感染、消炎、止痛	超短波电疗法、紫外线疗法
8 慢性喉炎	减轻喉肌痉挛、消散慢性炎症，提高声带张力	直流电碘离子导入、音频电疗法
眼科疾病		
1 麦粒肿	在急性期，理疗可促进炎症消散、避免化脓；晚期，可促使脓肿早日成熟穿破	常用超短波电疗法、微波疗法、音频电疗法
2 白内障	促进组织代谢，加强晶体混浊的吸收	直流电碘离子导入法、直流电中药决明子导入、直流电 Vit C 导入
3 玻璃体混浊	理疗可促进对混浊的吸收	直流电 Vit C 导入、直流电碘离子导入、直流电决明子导入、超短波电疗法
4 中心性视网膜脉络膜炎	理疗可消炎、消肿、加速渗出物的吸收	超短波疗法、直流电链霉素、碘化钾离子导入、氦氖激光疗法、超声波疗法
口腔科疾病		
1 冠周炎	促进炎症消散吸收、镇痛、解痉	超短波电疗法、微波电疗法、磁疗法
2 颞下颌关节功能紊乱症	理疗可解痉、镇痛、消炎、促使损伤之关节韧带修复	超声疗法、间动电流疗法、超短波电疗、微波电疗、磁疗、2%～5%普鲁卡因或[illegible]氯化钙离子导入
3 颞下颌关节炎	理疗可消炎、消肿、止痛，解除肌痉挛	急性期可选用超短波电疗、紫外线疗法。慢性期可选用磁疗、超短波电疗、红外线疗法、微波电疗、碘离子导入法
4 颌面部间隙感染	理疗目的在于控制感染、促进炎症吸收消散、止痛、解痉等	超短波电疗法、微波电疗法、紫外线疗法

直流电疗法

应用直流电作为治疗疾病的方法，称为直流电疗法(galvanization)。临床常用直流电种类，包括平稳直流电、不规则直流电、脉动直流电、断续直流电。

理化基础 人体是个复杂的导体，含有C、H、O、N、S、P、Cl、Na、K、Ca、Mg、Fe 等多种元素。这些元素除构成机体各种组织所必须的原料外，很多还以离子状态存在于体内，这就是构成人体电流的基础。直流电是有极性的电流。在人体组织中含有大量的氯化钠，当直流电通过时，在阴极下产生氢氧化钠和氢气，在阳极下产生盐酸和氧气，这就是电解反应，它可影响组织的酸碱度和蛋白质的理化性质。由于人体内体液偏弱碱性，蛋白质中羧基释出氢离子而带负电荷，所以当直流电通过时，蛋白质即向阳极移动，称为电泳现象；水向阴极移动，称为电渗现象。电泳、电渗的结果使阳极下蛋白质密度增高，组织水分减少；阴极下组织含水量增多、蛋白质密度降低，蛋白质膨胀变软，并使细胞膜通透性增高。

生理作用 直流电通过人体时，引起一系列复杂的生理反应：

影响离子浓度和细胞膜通透性：见下表：

直流电电极下组织的反应

作用	组织反应	
	阴极下	阳极下
离子浓度	K^+、Na^+增加	Ca^{2+}、Mg^{2+}相对增加
细胞膜通透性	↑	↓
组织兴奋性	↑	↓
细胞膜影响	疏松	致密
蛋白质影响	分散	凝固
神经作用	兴奋	镇静
电极下pH改变	碱性	酸性
组织含水量	增加	减少
皮肤感觉	针刺感	烧灼感

直流电能扩张血管 在直流电场作用下局部皮肤充血、血管舒张，深层组织毛细血管网亦舒张、血流增加，尤以阴极为明显。

对神经系统影响 (1)中枢神经系统：直流电可因其极性、刺激强度、持续时间之不同，可对中枢神经产生兴奋或抑制作用。例如脊髓通以下行直流电(项部置阳极、腰骶置阴极)可使膝反射减弱，使儿童风湿性舞蹈病的不自主运动迅速消失。脊髓通以上行直流电(项部置阴极，腰骶置阳极)可使膝反射亢进，舞蹈病的不随意动作发作加剧。

(2)自主神经系统 可有兴奋作用。

(3)感觉神经：可产生针刺感、蚁走感，电流过强出现痛感。

(4)对其他器官的影响 ①视觉反应：当直流电通过眼球或其附近时，可出现闪光感或看到不同颜色的圆环。②前庭反应：当直流电通过前庭时，可出现恶心、眩晕、眼球水平震颤。③味觉反应：直流电刺激舌体可有金属味。

治疗作用 有以下几种：

镇静和兴奋作用 直流电阳极能降低组织兴奋性，故有镇静、镇痛、缓解痉挛的作用，阴极能提高组织兴奋性，故有兴奋刺激作用。

对内脏自主神经功能的调节作用 在一定的反射区通以直流电时，可对自主神经系统及有关脏器的功能起调节作用，对内分泌功能也具有调节作用。

消炎作用 由于直流电能改变细胞膜通透性，增强血液循环，促进炎性产物排除，具有一定的消炎作用。对慢性炎症和经久不愈的溃疡可用阴极治疗，对有渗出或水肿部位则可用阳极的脱水作用进行治疗。

其他作用 ①阴极有软化疤痕、促进骨折愈合的作用。阳极可促使局部组织干燥，可治疗多汗症。②升压和降压作用：脊柱下行电流具有升压作用，上行电流具有降压作用。③对血栓性静脉炎的治疗作用：在直流电作用下，血栓从阳极松脱向阴极退缩，然后血管重新开放。临床上大剂量直流电对血栓性静脉炎有较好的疗效。④利用直流电电解作用，可进行电解拔毛和除去皮肤赘生物。

治疗设备 医用直流电疗机，输出电压为50～100V，输出电流强度为50～100mA。

治疗方法 ①全身直流电疗法。②局部直流电疗法。③直流电反射疗法：如鼻粘膜反射疗法、领区直流电疗法、乳房直流电疗法、短裤直流电疗法、颈交感神经节直流电疗法。④水电浴疗法。⑤其他疗法：眼部直流电疗法(眼-枕法)、额-枕法、面部直流电疗法、体腔直流电疗法、穴位电疗法等。

适应证 神经炎、神经痛、周围神经损伤、神经衰弱、自主神经失调、高血压病、溃疡病、慢性胃炎、关节炎、术后疤痕粘连、血栓性静脉炎、变应性鼻炎、乳腺炎、慢性附件炎、功能性子宫出血等。

禁忌证 高热、恶病质、心力衰竭、急性湿疹、出血倾向等。

直流电离子导入疗法

在直流电场作用下，使药物离子从皮肤粘膜进入体内以治疗疾病，称为直流电离子导入疗法，或离子导入法(iontophoresis)。

理化基础 离子导入法是根据直流电场内同性电荷

相斥、异性电荷相吸的原理而将药物离子导入人体。在阳极与皮肤之间放置带正电荷药液，或在阴极与皮肤之间放置带负电性药液，通电时，药物离子便在同名电极的排斥下进入机体。

离子进入人体途径及体内分布 在直流电作用下，药物离子主要从皮肤汗腺开口处进入体内，能较长时间地停留在皮肤表层，形成所谓"离子堆"，以后逐渐由此处进入血液或淋巴液。不同种药物的"离子堆"在皮肤内存留的时间不同，可短至数小时或长达数十日不等。一部分药物离子导入皮肤后，在局部直接与组织发生反应，失去原来电荷，变为原子或分子，立即与组织发生化学反应。另一部分离子可经组织间隙进入血流或淋巴流被带至全身，对血管感受器和远处器官发生作用。有些药物离子导入体内后能选择性地停留在一定脏器或组织内，例碘趋向甲状腺、磷积蓄在中枢神经系统和骨骼组织。

直流电离子导入机体的深度 药物离子的直接导入，一般只能达到皮肤浅层，但也有少数实验发现药物离子可深入组织达 1 cm以上者。直流电离子导入法作用于机体部位虽浅，但由于电流刺激神经系统，血流和淋巴流又可把离子带至机体的深远部分，因而可引起广泛的反应。

导入离子的数量 一般规律是，导入药物浓度高、通电时间长、电流强度大，则导入药量多。此外，根据不同药物配成其适宜的酸碱度，尚可增加导入的药量；而寄生离子的形成则可明显减少药离子的导入；简单的无机离子导入量多，复杂的有机离子则导入量明显减少。总之药物离子导入量是受多种因素影响的。实验研究发现，在普通技术条件下，无机化合物离子导入数量大致为衬垫上所用药总量的1%～10%，而有机化合物离子的导入数量则低于此值。

离子导入疗法的特点 药离子导入法与口服、注射及其他方法相比，有以下特点：①本法具有直流电与药物双重治疗作用。②可将药物直接导入治疗部位，并保持较高的局部浓度。③由于在皮肤浅层形成"离子堆"且排除较慢，故药物持续作用时间长。④药离子导入法仅是导入发挥药理作用的药离子部分，而注射或口服方法给药，往往引入体内的还有大量没有治疗意义的溶媒和基质。⑤不引起疼痛或肠道反应。但本疗法导入药量少，其量又无法精确计算，因而不能完全代替口服和注射用药。此外，本疗法作用浅表、电流强度小，又缺乏深部的热作用，是本疗法的不足之处。

治疗设备 目前除采用平稳直流电疗机之外，还采用间动电疗机、经过整流输出的音频电疗机、脉冲调制电疗机及正弦调制电疗机等。

治疗方法 ①平稳直流电离子导入法。②脉冲直流电离子导入法。③低压真空直流电离子导入法。④中波直流电离子导入法。⑤短波和超短波直流电离子导入法。⑥电声（超声）离子导入法。⑦矿泉泥或泥煤直流电离子导入法。⑧直流电水浴离子导入法。⑨交流直流电离子导入法。

临床应用 见直流电离子导入疗法临床应用表。

禁忌证 包括直流电疗法的禁忌证及导入药物的禁忌证。

直流电离子导入疗法临床应用

导入药物	极 性	药液名称	浓 度	主 要 作 用	适 应 证
1 金属离子					
钙	+	氯化钙	2%～10%	提高交感神经的兴奋性，降低细胞的渗透性和感觉神经的兴奋性，能消炎、脱过敏等，并加强阳极的作用	神经官能性疾病，神经炎，支气管哮喘，过敏性结肠炎，功能性子宫出血，氟氢酸损伤等
镁	+	硫酸镁	5%～10%	降低大脑皮质的兴奋性，解除平滑肌痉挛，降低血管紧张度，降低血压，利胆等	高血压，胆囊炎，肌痉挛，感染性炎症等
锌	+	硫酸锌	0.25%～2%	降低交感神经兴奋，收敛，杀菌，促进创面肉芽生长	感染伤口，慢性溃疡，瘘管，中耳炎，过敏性皮炎等
钾	+	氯化钾	2%～5%	维持神经冲动传导、肌肉收缩及心脏功能	周围神经炎，周期性麻痹，冠心病
2 非金属离子					
碘	−	碘化钾	2%～10%	提高副交感神经兴奋性，促进炎症吸收，软化疤痕，松解粘连	疤痕，粘连，神经炎，神经损伤恢复期，脑外伤后遗症，角膜云翳，慢性咽炎等

续表)

导入药物	极 性	药液名称	浓 度	主 要 作 用	适 应 证
溴		溴化钠	2% 10%	加强中枢神经系统抑制过程	神经衰弱,高血压病,自主神经功能紊乱,脑动脉硬化,寒冷性荨麻疹等
氯		氯化钠	3% 10%	软化疤痕,促进慢性炎症浸润吸收	疤痕,表浅性慢性炎症等
磷	−	磷酸钠	2% 5%	营养神经,促进神经再生	神经炎 神经损伤,脑动脉硬化等
硫	−	亚硫酸钠	2%— %	软化角质层,增加血中巯氨酸的数量,抑制炎症过程	干癣,汗腺炎,疖等
氟		氟化钠	1% 10%	氟进入牙本质后,形成氟化钙,可阻止神经传导	牙本质过敏
3 植物碱					
士的宁	+	硝酸士的宁	0 01%	增强横纹肌的紧张,兴奋脊髓中枢,强壮体质	弛缓性瘫痪
乌头碱	+	硝酸乌头碱	0 1%	镇痛,对 叉神经有特殊亲和力	叉神经痛,风湿性关节炎,神经痛
咖啡因	−	苯甲酸钠咖啡因	0 5%—4%	加强大脑皮质的兴奋过程	低血压 慢性放射病;与溴剂同,用于神经衰弱、高血压病
4 自主神经类药物					
新斯的明	+	溴新斯的明	0 1%	增强平滑肌及横纹肌的紧张度	术后臌肠,尿潴留,重症肌无力,面神经麻痹
肾 腺素	+	盐酸肾上腺素	0 01%	使血管收缩,抗过敏	支气管哮喘,增加局部麻醉剂的作用,自主神经功能检查
阿托品	+	硫酸阿托品	0 01%	能解除胃肠痉挛,扩瞳	角膜炎,虹膜睫状体炎,散瞳,胃肠痉挛,多汗
加兰他敏	+	氢溴酸加兰他敏	0 1% 0 3%	有抗胆碱酯酶作用,兴奋横纹肌	小儿麻痹后遗症,末梢神经炎,多发性神经根炎
5 荨麻疹原药物 皮麻醉剂					
狄奥宁	+	盐酸狄奥宁	0.1% 1%	镇痛,局部充血,促进渗出物吸收	神经痛 角膜炎,角膜斑翳,虹膜睫状体炎
组胺	+	磷酸组胺	0 01% 0 02%	使毛细血管扩张,通透性增加	静脉炎,神经炎,软组织扭挫伤,肌纤维织炎 自主神经功能检查
6 局部麻醉剂					
普鲁卡因	+	盐酸普鲁卡因	2% 5%	镇痛	神经痛 软组织损伤等病症痛经
利多卡因	+	盐酸利多卡因	1%—5%	镇痛	同普鲁卡因
7 抗菌药物					
磺胺噻唑		磺胺噻唑	0 5% 5%	能抑制大多数革兰阳性及一些阴性球菌	表浅性局限性炎症
青霉素		青霉素盐	5 万 10 万 U ml	对革兰阳性和阴性球菌有抑制作用	皮肤、粘膜及浅层组织的感染,结膜炎,睑缘炎,角膜炎等

续表)

导入药物	极性	药液名称	浓度	主要作用	适应证
链霉素	+	硫酸链霉素	[illegible]%～2%	对革兰阴性杆菌，尤其是结核杆菌作用强	眼、淋巴结结核、结核性瘘管，腹膜结核、盆腔结核等
四环素	+	盐酸四环素	1万U/ml	为广谱抗生素，肠道及尿路感染常用	皮肤、粘膜及浅层组织的感染，眼部感染，前列腺炎等
新霉素	+	硫酸新霉素	1%	抗菌谱比青霉素、链霉素广，对大肠杆菌、金黄色葡萄球菌等敏感	皮肤、粘膜、眼、耳、咽等浅表部位感染
庆大霉素	+	硫酸庆大霉素	4万～8万U/次	对金黄色葡萄球菌、绿脓杆菌、大肠杆菌有抑制作用	伤口感染，前列腺炎，皮肤及皮下组织感染等
异烟肼	+	异烟肼	1%～2	对结核杆菌有抑制作用	同链霉素
8 维生素					
维生素B_1	+	维生素B_1	1%～2%	参加体内糖代谢过程，维持神经、心脏及消化系统正常功能	[illegible]营养性溃疡，多发性神经炎，末梢神经麻痹
维生素C		维生素C	1%～[illegible]%	能促进结缔组织胶原生成，有助于创口愈合，增强抵抗力	唇炎、牙周病、[illegible]肉芽生长不良等
维生素B_6	+	维生素B_6	2.5%	能促进氨基酸吸收和蛋白质合成，对脂肪代谢也有影响	股外侧皮神经炎、神经炎、神经根炎等
烟酸		烟酸	1%	促进细胞代谢，扩张血管	扁平苔藓，冠心病，动脉粥样硬化，神经炎等
9 生物制剂					
肝素		肝素	1万U/ml	抗凝血剂，并能增加脂蛋白酯酶的活力	血栓性静脉炎，冠心病，脑动脉硬化
胰蛋白酶		胰蛋白酶	[illegible]5%～1%	使变性蛋白分解，促进肉芽生长，消炎	静脉炎，血栓性静脉炎，营养不良性溃疡、创口及创伤后水肿等
糜蛋白酶		糜蛋白酶	1[illegible]mg/次	作用与胰蛋白酶相似	同胰蛋白酶
透明质酸酶	+	透明质酸酶	30～50U/ml	能解聚组织基质中的透明质酸，增强组织通透性，促进局部积液、积血吸收	血肿，水肿，疤痕，淋巴循环淤滞，喉音病，肩周炎等
10 其他					
利血平	+	利血平	0.01%	有降低血压和镇静作用	高血压病，神经衰弱
地巴唑	+	地巴唑	[illegible]5%	有扩张血管及解痉作用，对脑血管及冠状动脉选择性较高，对脊髓有轻度兴奋作用	冠心病，神经炎，面神经麻痹，小儿麻痹后遗症等
氨茶碱	+	氨茶碱	1%～5%	舒张支气管平滑肌及冠状动脉，有利尿作用	冠心病，神经衰弱，脑动脉硬化，支气管哮喘
谷氨酸	+	盐酸谷氨酸	25%	它与血氨结合形成无害的谷氨酰胺，还参与脑蛋白代谢，改善中枢神经系统功能	神经衰弱，脑炎或脑外伤后遗症，脑动脉硬化等
	—	谷氨酸钠(钾)	5%～10%		
氢可的松	+	醋酸氢可的松	2[illegible]mg/次	具有消炎、抗过敏、抑制免疫反应等作用	风湿性关节炎，软组织损伤，肋软骨炎，髌骨软化症，神经根炎，变应性鼻炎，角膜炎等

(续表)

导入药物	极性	药液名称	浓度	主要作用	适应证
ACTH	+	促皮质素	25mg/次	与氢化可的松作用同	参阅氢可的松
土、中草药					
黄连素	+	黄连素制剂 黄连素液	[illegible]% 1%～5%	对革兰阴性、阳性的多种球菌、杆菌有抑制作用，对多种真菌有抑制作用	皮肤和皮下组织感染性炎症，乳腺炎，前列腺炎等
大蒜	+	大蒜液	2%	对革兰阴性和阳性细菌有抑制作用	细菌性痢疾，前列腺炎等
黄芩	+	黄芩液	10%	与黄连的作用基本相同	参阅黄连素
黄柏	+	黄柏液	10%	与黄连同	与黄连同
川乌或草乌	+	川乌或草乌酊	10%	祛风湿，温经散寒，止痛	风湿性关节炎，三叉神经痛，神经痛等
双钩藤	+	双钩藤煎剂	1[illegible]%～[illegible]0%	扩张血管，镇静，降压	神经衰弱，高血压头痛，头晕
五味子		五味子液	10%	滋肾，止汗，直接兴奋呼吸中枢，降转氨酶，对金黄色葡萄球菌和绿脓杆菌有抑制作用	神经衰弱，盗汗，遗精，皮肤、粘膜感染等
杜仲	+	杜仲煎剂	[illegible]%	补肝肾，强筋骨，降血压	高血压，腰腿痛
淫羊藿		淫羊藿液	[illegible].5%～[illegible]%	对中枢神经有镇静作用，对性神经有兴奋作用	神经衰弱，阳萎，早泄等
酸枣仁		酸枣仁液	10%	安神镇静，敛汗生津	失眠，盗汗等
毛冬青		毛冬青黄酮甙	2%	扩张血管，消炎，类激素作用	视网膜脉络膜炎，虹膜睫状体炎，冠心病
陈醋			用原醋	改变组织的反应性，能消炎止痛	颈椎病、肥大性脊椎炎等骨质增生性疾病
卤碱	+	卤碱液	3%～10%	镇静，解痉止痛，扩张血管，降血压，消肿等	神经炎，神经病，慢性炎症，肥大性脊椎炎，颈椎病，神经衰弱，头痛等

低频脉冲电疗法

应用频率低于1000 Hz的脉冲电流治疗疾病，称为低频脉冲电疗法（pulsatial low-frequency electrotherapy）。常用的电流波形有三角波、方波、梯形波、正弦波、双向脉冲波及阶梯波等。其单向脉冲电流按一定规律出现，时间很短，方向不变，故有一定电解作用；双向脉冲电流则是非极化电流，电解作用不明显。低频脉冲电流又分为调制型和非调制型两种，频率均可调。低频脉冲电流对感觉神经和运动神经都有强烈的刺激作用。

主要生理治疗作用 （1）低频脉冲电能兴奋神经和肌肉组织。

（2）能促进局部组织的血液及淋巴循环，改善组织营养及代谢。

（3）镇痛作用：低频脉冲电能降低末梢感觉神经兴奋性，故有较好的镇痛作用。

（4）镇静作用：低频脉冲电流的重复、单调的刺激不仅可引起大脑皮质广泛性的抑制，而且可抑制中枢神经系统网状结构中的觉醒中枢，故有较好的镇静作用（例如方波）。

（5）消炎作用：因低频脉冲电流具有改善血循环及镇痛作用，故对慢性非特异性炎症有一定的治疗作用。

低频脉冲电疗法禁忌证 恶性肿瘤、急性化脓性疾病、出血性疾病、心力衰竭、装有心脏起搏器者、有植入电极区、未固定的骨折区。

常用低频脉冲电疗法 有以下几种：

感应电疗法 利用两个线圈的互感作用，使次级线圈产生与初级线圈方向相反的感应电流来治疗疾病，称为感应电疗法。常用于治疗皮肤知觉障碍、下运动神经元部分损害后的弛缓性麻痹，废用性肌萎缩，妊娠后腹壁松弛，胃下垂，弛缓性便秘，癔症性瘫痪，癔病性失语，声带、眼睑、膀胱和肛门括约肌松弛，术后尿潴留，胆道蛔虫症等。禁忌证：急性化脓性疾病、肿瘤、出血性疾病等。

断续直流电疗法 间断的通、断电的直流电为断续直流电。其生理作用主要为接通及切断电流的瞬间,对运动神经肌肉的兴奋作用——产生肌肉的收缩。对正常神经支配肌产生闪电样单收缩,对失神经支配肌产生蠕动样收缩。刺激作用以阴极通电时最强。常用于治疗下运动神经元性弛缓性麻痹,以改善营养、提高肌张力、防治肌萎缩。也用来作常规电诊断。禁忌证,同直流电疗法。

电兴奋疗法 利用大剂量的感应电、断续直流电在患部或穴位上作短时间的通电治疗,称为电兴奋疗法。它利用强烈的兴奋之后发生的继发性抑制来治疗疾病。常用于治疗神经衰弱、各类神经痛、胆道蛔虫症、软组织损伤、腰肌劳损、股外侧皮神经炎、泌尿系结石等。禁忌证同感应电疗法及直流电疗法。

直角脉冲脊髓通电疗法 直角脉冲是急速通电、急速断电的一种断续直流电,其波峰呈直角形,故又称矩形脉冲波或方波。治疗时将作用极(阳极)放置颈后部,非作用极(阴极)放置腰骶部,通以下行直角脉冲电流,故称为直角脉冲脊髓通电疗法。本疗法对中枢性麻痹(尤其是脑溢血后)有良好的治疗作用。这是由于本疗法可能具有促使病变区某些原不能传导的,或传导很差的神经纤维恢复其传导功能。此外,对感觉障碍及偏瘫的伴随症状头痛、头重感、失眠、易怒、乏力、语言障碍等也有一定的治疗作用。但对有高血压者,疗后常见收缩压升高,故通电前后要测血压。常用于治疗运动神经麻痹(包括中枢神经和周围神经),特别适用于脑出血后遗症的治疗。其他如脑软化症、脊髓炎、脊髓压迫症、脊髓空洞症、脊髓灰质炎后遗症、肌萎缩性侧索硬化症等所引起的感觉、运动障碍等均可试用。禁忌证同低频脉冲电疗法。

间动电疗法 间动电流是在直流电基础上叠加经半波或全波整流后的正弦电流而成的,将这种电流应用于临床治疗,即为间动电疗法。间动电疗机可输出密波、疏波、疏密波、间升波、断续波、起伏波及直流电流。波型和波幅能经常变换使用,故可防止或延迟适应现象的产生。本疗法常用于治疗软组织扭挫伤、肩周炎、网球肘、腰肌劳损、肌痛、关节痛、偏头痛、三叉神经痛、坐骨神经痛、肋间神经痛、神经炎、神经根炎、肌无力、废用性肌萎缩、颞颌关节炎、带状疱疹、雷诺病、早期闭塞性脉管炎、冻伤等。禁忌证同低频脉冲电疗法。

低周波脉冲调制电流疗法 本疗法是应用调制型的低频低压脉冲电流来治疗疾病的一种方法。输出的调制波组有锯齿波、可调波、疏密波、断续波。常用于治疗软组织扭挫伤、中枢性及周围性瘫痪、各种神经痛、鼻窦炎、尿路结石、面瘫、内脏下垂、支气管哮喘、腰腿痛、胃及十二指肠溃疡、呼吸停止抢救等。禁忌证同低频脉冲电疗法。

超刺激疗法 应用超出一般治疗剂量的低频方波脉冲电流来治疗疾病,称超刺激疗法。是一种镇痛疗法,也称为刺激电流按摩疗法。超刺激电流实质为低频直角脉冲电流,其波宽为2ms、频率5～143Hz(常为143Hz)、电流密度高达0.3mA/cm²,这种电流强度远大于一般低频脉冲电流治疗剂量。常用于治疗颈椎病、软组织劳损、肋间神经痛、腰椎间盘突出症、灼样神经痛等。禁忌证同低频脉冲电疗法。

经皮神经电刺激疗法 这是一种应用电池供电的微型电子仪器,以治疗疼痛为主的无损伤性治疗方法。为了有别于需手术的埋藏电极的治疗方法,故称为经皮神经电刺激疗法,亦称为粗纤维刺激疗法、经皮电刺激疗法、神经电刺激疗法。常用于治疗网球肘,颞颌关节功能紊乱症,头痛,偏头痛,颈、肩、腰、腿痛,慢性关节炎,神经痛等。禁忌证:装有心脏起搏器者、妊娠、颈动脉窦部位。

高压低频电疗法 应用高电压的低频脉冲电流来治疗疾病的一种方法,称为高压低频电疗法。经络导频疗法是高压低频电疗法的一种。本机的特点是输出电压较高、脉冲峰值电压高达2000V、波型为方波、频率5～12Hz、t宽0.6～10ms。治疗时电极可放置病变部位,也可作穴位电疗。常用于治疗神经痛、肌痛、面神经麻痹、尿路结石、颈椎病、冻疮、慢性荨麻疹、扭挫伤、带状疱疹等。禁忌证同低频脉冲电疗法。

电睡眠疗法 以弱量脉冲电流通过脑部引起睡眠或产生治疗作用的方法,称为电睡眠疗法,亦称脑部通电疗法。电睡眠疗法所用的微弱的低频直角脉冲波电流,由眼-乳突电极或眼-枕部电极输入脑内。常用于治疗神经衰弱、妇女忧虑症、自主神经功能紊乱、脑震荡后遗症、溃疡病、妊娠高血压综合征、早期高血压、神经性皮炎、湿疹、支气管哮喘、偏头痛等。禁忌证:原发性或外伤性癫痫、骨髓功能障碍性血液病、恶性肿瘤、脑血管病、代偿不全性心脏病。

神经肌肉电刺激疗法 应用低频脉冲电流(调制的或非调制的)刺激骨骼肌或平滑肌以恢复其运动功能的方法,称为神经肌肉电刺激疗法或电体操疗法。按治疗目的之不同,可分为以下5种:

(1)正常神经支配肌肉电刺激疗法:目前应用在这方面的电流有感应电流、新感应电流、直角脉冲电流及脉冲调制中频电流。常用于治疗神经失用症,废用性肌萎缩,肌腱移植术后姿势性肌肉软弱,长期卧床、活动减少等所致的轻度静脉回流不畅等。

(2)失神经支配肌肉电刺激疗法:对于失神经支配肌,宜选用具有选择性刺激病肌作用的三角波。对部分失神经肌脉冲前沿取10～150ms,后沿取1～100ms,间歇时间50～1000ms。对完全失神经肌、脉冲前沿取100～600ms,后沿取100～300ms,间歇取1000—5000ms。一般都采用运动点刺激法。常用于治疗下运动神经元病损所致失神经支配肌肉者,病程在3个月以内者可延缓肌肉萎缩;3个月至1年者,可防止肌肉纤维化;3年以内虽然预后不良,但仍有恢复的可能性。

(3)平滑肌电刺激疗法:应用低频脉冲电流刺激内

脏平滑肌，以达调整平滑肌的张力、恢复内脏正常功能的治疗方法，称为平滑肌电刺激法。一般采用正弦（或脉冲）调制中频电流的断续波进行。常用于治疗胃下垂、习惯性便秘、宫缩无力等。

（4）呼吸肌电刺激法：此法是应用低频脉冲电流有节律地刺激膈肌或呼吸肌，引起呼吸活动，借以抢救呼吸暂停或呼吸锻炼的治疗方法。

（5）痉挛肌电刺激法：对中枢神经系统病变所致的痉挛性瘫痪，应用电刺激治疗不但可使痉挛肌likely松弛，而且可兴奋其拮抗肌，并使之肌张力增加，最终达到痉挛肌松弛，四肢伸肌与屈肌肌张力平衡，运动功能协调，中枢性瘫痪康复。本疗法适用于脑血管意外后遗症偏瘫、儿童脑性瘫痪、产伤引起的痉挛性瘫痪、多发性硬化性瘫痪、脑脊髓外伤引起的痉挛性瘫痪（完全性截瘫除外）、帕金森病等。禁忌证：肌萎缩侧索硬化症、多发性硬化的进展恶化期。

功能性电刺激疗法 功能性电刺激主要是作用于已丧失功能，或功能不正常的器官或肢体，以其产生的即时效应来代替或矫正器官及肢体已丧失的功能。当刺激运动神经肌肉的同时，也刺激着传入神经，经脊髓并投射高级中枢，因而对器官或肢体的功能重建也起着重要的积极作用。神经肌肉功能性电刺激分为体表电极及植入性电极两种刺激方式，所用的电流主要是方形脉冲，正向或负向脉冲均可。常用于治疗偏瘫、脑性瘫痪、多发性硬化、呼吸功能障碍、脊柱侧弯等。

中频正弦电疗法

应用频率为1 000～10万Hz 的正弦交流电治疗疾病，称为中频正弦电疗法（medium frequency sinusoidal electrotherapy）。

生理学特点 （1）中频正弦电流是交流电，因而无电解作用，不产生酸性及碱性电解产物刺激皮肤。

（2）交流电频率越高，组织容抗就越小，故中频电流与低频电流相比，组织总电阻明显下降，因而能透入组织达到较大的深度。

（3）中频正弦电流必须综合多个脉冲电才能引起运动神经和肌肉组织的一次兴奋，引起肌肉强烈收缩。

（4）中频电流对感觉神经纤维的刺激小，当电流达中等度或高强度时，才出现轻微针刺感或束缚感。

（5）促进局部血循环：等幅中频正弦电流不但能促使毛细血管的开放数量增加、血流加快，并能促使动脉血流量增入，因而对改善局部组织血循环有较好的作用。

常用中频正弦电疗法

等幅中频正弦电疗法 应用频率为1 000～5 000Hz 的等幅正弦电流治疗疾病，称为等幅中频正弦电疗法，又称音频电疗法。常用频率为2 000Hz。

（1）治疗作用：①软化瘢痕、松解粘连：等幅中频正弦电流能使瘢痕变软变平，减轻、消除瘢痕的痛痒症状。②镇痛作用。③促进局部组织血液循环。④对非感染性炎症具有较好的消炎、消肿作用。⑤有促进周围神经功能恢复的作用。

（2）治疗设备：音频电疗机。

（3）主要适应证：瘢痕疙瘩、肠粘连、各种挫挫伤、腰肌劳损、注射后硬结、附件炎、各种神经痛、带状疱疹、硬皮病等。

（4）禁忌证：急性化脓性炎症、植有心脏起搏器者、局部有较大的金属异物者、肿瘤、出血倾向等。

干扰电疗法 干扰电疗法是一种由低频调制的中频电流，又名差频电疗法。它是由两组频率相差100Hz 的中频电流（3 900Hz、4 000Hz）交叉地输入人体，在交叉处发生干扰，形成干扰电场，在干扰场处产生0～100Hz 的频率可调的内生性的低频电流。在理论上讲，干扰电流的强度、其幅值比输入电流大，因此可弥补低频电疗时电流在深部减弱的缺点，故能透入较深。按干扰方式不同可分为静态干扰电疗法、动态干扰电疗法和立体动态干扰电疗法。

（1）治疗作用：①镇静作用较明显且持久。②能显著地改善局部组织血液循环。③增强骨骼肌和平滑肌的收缩功能。

（2）治疗设备：可选用各种类型的干扰电疗机。

（3）主要适应证：闭塞性动脉内膜炎、雷诺病、肢端发绀症、挫伤、神经炎、神经根炎、周围神经麻痹、脊髓灰质炎后遗症、废用性肌萎缩、风湿性关节炎、颈椎病、腰椎间盘突出症、夜尿症、内脏粘连、胃下垂、习惯性便秘、胃肠功能紊乱、子宫脱垂、盆腔炎等。

（4）禁忌证：急性化脓性炎症病灶、安装有心脏起搏器者、治疗部位有较大的金属异物者、血栓性静脉炎、出血部位、孕妇下腹部、心脏部位（电力线不宜直接穿过）。

调制中频电疗法 调制中频电疗法和干扰电疗法不同，它是把已在机器内调制好的电流输入到人体进行治疗。目前中国应用的有调制中频正弦电疗法和调制中频脉冲电疗法两种形式。①调制中频正弦法：中频载波电流为正弦波，频率2 000～5 000Hz。调制脉冲持续时间为0.5～5s，调制波形为正弦波，频率为10～150Hz。输出共有12种波形，即全波、正半波和负半波，每种波各有4种调制方式，即连续调制波、断续调制波、变频调制波和等幅调制波。②调制中频脉冲法：中频载波电流为梯形波，频率为2kHz、4kHz、8kHz 3 种。调制脉冲持续时间为0.5～9s，调制波形为微分波、积分波、方波，频率为1～150Hz。输出共有45种波形，即全波、正半波和负半波。每种波各有连续调制波、断续调制波、变频调制波、等幅调制波和断续缓升调制波。通过选择不同的波型或频率交替出现，使可克服人体对电流的适应性，以增强疗效，是本疗法的特点。

（1）治疗作用：①止痛作用：调制中频电疗法有较好

的止痛效果，尤以即时止痛作用较为突出。②促进局部血液循环和淋巴回流。③锻炼肌肉。④具有电流按摩作用：能产生间断地挤压揉捏肌肉感及按摩叩击感，增强了解痉止痛效果。⑤对内脏器官的作用：增强胃肠平滑肌收缩功能；增强宫缩，缩短产程；增强逼尿肌张力，治疗尿潴留；增强胆囊张力，促进胆汁排泄；减慢心率，增加心搏出量；通过抑制交感神经的作用来调整自主神经功能；对于化脓性炎症有一定的消炎作用，例神经炎、风湿和类风湿性关节炎等。

(2)治疗设备：可应用各种型号的调制中频电疗机。

(3)主要适应证：急性扭挫伤、肩周炎、肱周围神经损伤、尿潴留、肠粘连、网球肘、骨软骨炎、注射后硬结、血栓性静脉炎、软组织劳损、颈椎病、纤维织炎、慢性胃炎、胃下垂、习惯性便秘、神经炎、神经根炎、坐骨神经痛、关节炎、强直性脊柱炎、肌炎、股外侧皮神经炎、中枢性瘫痪、胃粘膜脱垂、不完全性肠梗阻、术后肠麻痹、声带麻痹、慢性咽喉炎、盆腔炎、宫缩无力、瘢痕、带状疱疹等。

(4)禁忌证：同干扰电疗法。

高频电疗法

应用频率高于1万Hz的振荡电流及其所形成的电磁场治疗疾病，称为高频电疗法（high frequency electrotherapy），包括长波疗法（long wave therapy）、中波疗法（medium wave therapy）、短波疗法（short wave therapy）、超短波疗法（ultrashort wave therapy）及微波疗法（microwave therapy）等。

高频电流对人体的作用基础 高频电流通过人体时，人体内各种带电粒子发生了以下变化：

（1）电解质离子及带电胶体粒子在高频电场中发生快速来回振荡而产生传导电流。在高频电场作用下，由于磁感应的原理，在人的肢体或躯干内产生了涡电流，它也是一种传导电流。

（2）肌腱韧带、骨、骨膜、干燥皮肤等多种组织具有较高的电阻可视为电解质。在高频电场作用下，由于电荷的快速旋转移动也产生了位移电流。

（3）体内氨基酸偶极子发生急剧旋转，神经鞘磷脂型极性分子发生钟摆状摆动。

（4）乳脂、红细胞等带电颗粒沿电力线分布排列成串珠状。

上述带电粒子的振荡、旋转和摆动均可相互摩擦，并与周围媒质发生摩擦而产生热。这就是高频电疗产生热效应的主要机制。乳脂、红细胞等带电颗粒的串珠状排列在不引起热的电场强度下也可发生，它可改变组织的理化特性而影响着机体，这是高频电疗产生非热效应的原因之一。

传导电流在体内分布是不均匀的，含水量多的组织电流量大。而位移电流的大小则与电流的频率成正比，即微波电流量>超短波>短波。

高频电流的生理和治疗作用 （1）热效应的生理和治疗作用：①镇痛作用：高频电流产生适宜的热直接作用于感觉神经，使其兴奋性降低。并可作为一种与痛冲动同时传入中枢的兴奋，在痛传导通路上干扰了痛冲动的传导，使痛觉减弱或消失。此外，热又可加剧离子、分子的无规则运动，从而有可能在离子或分子水平上干扰了痛冲动的传导过程。因而高频电流的热对神经痛、肌痉挛性疼痛、肿胀的张力性疼痛、缺血性疼痛、炎性疼痛均有效。②高频电流的热可促进血液循环，增强新陈代谢。③消炎作用：适宜的热可使血管扩张，血循环加快，使渗出物、代谢产物、致痛物质的排除加快，并能增加补体和抗体、提高吞噬细胞的吞噬能力，故对感染性、非感染性炎症均有治疗作用。④降低肌张力和纤维结缔组织的张力。

（2）非热效应的生理和治疗作用：在高频电疗中，无热量虽然不引起人的感觉，但对于机体确能引起一些微观的生物学反应，如无热量高频电疗可使动植物生长发育加速、神经纤维再生加快、白细胞吞噬作用加强、急性炎症发展受阻等现象。因此短时间、无热量的高频电疗可控制早期急性炎症，在炎症晚期预计化脓不可避免时，用无热量治疗也可促使病灶早日局限成熟，便于切开引流，达到早日治愈的目的。脉冲短波疗法和脉冲超短波疗法就是专门利用其非热效应来作治疗的。

治疗设备 各种型号的长波电疗机、中波电疗机、短波电疗机、超短波电疗机、微波电疗机、毫米波治疗仪。

几种高频电疗法的共同点与不同点，见表。

几种高频电疗法的比较

项目	中波	短波	超短波	微波
波长	3000—100m	100—10m	10—1m	100—0.1cm
频率	100—3000kHz	3000—30000kHz	30—300MHz	300—300000MHz
电流种类	传导电流	涡电流为主	位移电流为主	定向性电磁波
电力线分布	表浅、不均匀	较深透、均匀	深透、均匀	较浅、局限
非热作用	不明显	较明显	明显	明显
剂量	计算单位为A（安培）	主要依据患者感觉	主要依据患者感觉	计算单位为W（瓦）
操作方法	接触法	电缆法为主	电容法为主	辐射法
主要适应证	慢性炎症	慢性、亚急性炎症	急性、亚急性炎症	急性、慢性炎症

高频电疗的主要适应证 溃疡、伤口不愈、雷诺病、静脉炎、关节炎、肌炎、淋巴管炎、腱鞘炎、疖、痈、丹毒、脓肿、附睾炎、前列腺炎、前列腺肥大、急性肾功能衰竭、肾炎、肌痉挛、冻伤、乳腺炎、鼻窦炎、神经炎、神经根炎、神经外伤、神经痛、扭挫伤、骨折、肺炎、急性支气管炎、慢性支气管炎、胃炎、胃溃疡、十二指肠溃疡、盆腔炎、带状疱疹等。

禁忌证 活动性肺结核、高热、出血倾向、严重心肌及血管硬化者、体内植入心脏起搏器者、治疗局部有金属异物、无排脓通路的脓肿、恶性肿瘤局部施用一般剂量治疗、妊娠期、经期妇女的下腹或腰骶部等。微波治疗时尽量不使睾丸和眼置于辐射场中。

静电疗法

凡是带有电荷的物体周围空间都存在着电场，当这种带电体所带的电荷不作定向运动时，其周围空间就是静电场。应用静电场作用于机体治疗疾病的方法称为静电疗法（static current therapy）。本疗法分为高压静电疗法与低压静电疗法。高压静电疗法所应用的静电场实际上是高压直流电场，传统的高压直流电场其电压可达50～60kV，在组织中产生0.1～0.2mA 的微电流。低压静电疗法所用的静电场电压不大于500V。

物理特性 静电场所引起的主要理化效应为：

（1）静电感应及极化现象，当身体受静电场作用时，发生了电荷重新分配，即静电感应现象。使接近电场两极的部位相对集中异性电荷，细胞和组织液内的离子向相反极性方向移动，产生了微电流。在静电场内，体内偶极子可发生极化和取向性变化，在一定场强条件下，可发生少数电子释放，促进了自由基的氧化。

（2）空气电离：空气不是良导体，但其中有极少量的离子，在静电场作用下，带正电的空气离子向电场的阴极方向移动；带负电的空气离子向电场的阳极方向移动。空气离子在移动过程中使一些空气分子电离而产生新的空气离子；当空气离子达到一定浓度时，就发生空气导电现象，即无声放电。在高压静电疗法中，常采用带尖针的电极，在电极的周围可聚集大量的空气离子。与电极极性不同的空气离子被吸附到电极上而中和，而与电极极性相同的空气离子则被排斥。这些被排斥而离开电极的空气离子引起空气流动，即产生电风现象。若两极间电压很高（几万伏）而距离仅几厘米（很近），可使大量空气分子电离，并以极高的速度冲向电极引起火花放电现象。

（3）产生臭氧和二氧化氮：在高压静电场作用下，特别是在火花放电时，空气中可以产生臭氧和二氧化氮。

治疗作用 （1）神经系统：在高压静电场作用下，治疗局部及全身，有一种轻度的舒适感，能降低大脑皮质兴奋性、增强内抑制过程，故有镇静和安眠作用。适量的臭氧对自主神经有刺激调整作用，能促进紊乱的功能恢复正常。提高痛阈，有镇痛作用。

（2）促进代谢过程：治疗后食欲增加，体重增加，体温稍升高，尿中代谢产物量增加。

（3）血液系统：可提高氧合血红蛋白的含量和还原作用，疗后红细胞、白细胞及淋巴细胞数量都可稍增加。对贫血者的造血功能可能有一些刺激作用。

（4）循环系统：能增强心肌收缩功能，脉搏次数稍增，改善全身血循环，对血压有双向调整作用，其中以降压作用为显著。

（5）呼吸系统：可改善肺功能、增加氧的吸入和二氧化碳的排出量。

（6）泌尿系统：提高肾功能，使尿量增加。

（7）高压静电场局部作用：可改善局部组织营养、加速伤口及溃疡愈合。臭氧有杀菌作用，对皮肤病有镇痛、止痒作用。乳腺区电风疗法能提高产乳量。

（8）低压静电疗法的治疗作用：具有调整大脑皮质、自主神经及内分泌功能，可较快地消除脑力、体力劳动引起的过度疲劳，提高工作效率。镇静、安眠、降低血压、改善全身反应性等。

治疗设备 各型号的高压或低压静电治疗机。

治疗方法 治疗常用

（1）高压静电全身疗法。

（2）低压静电全身疗法。

（3）高压静电局部疗法，领区静电反射疗法、乳区静电反射疗法、创口区疗法、火花放电疗法。

适应证 （1）全身疗法：神经症、自主神经紊乱、更年期综合征、早期高血压、低血压、支气管哮喘、皮肤瘙痒症、贫血、脑振荡后遗症、久病体虚者、变应性鼻炎等。

（2）局部疗法：产后乳汁不足、功能性子宫出血、慢性伤口、营养性溃疡、烧伤创面、皮肤感觉障碍、癔病等。

禁忌证 严重脑血管病变，心、肺、肾功能衰竭，恶病质，恶性肿瘤，高热，出血倾向，妊娠等。妇女在月经期内不宜作静电疗法。

空气负离子疗法

在大自然中存在着空气正离子和空气负离子。应用人工的或自然的空气负离子来预防和治疗疾病，称为空气负离子疗法（negative aeroionotherapy）。空气中的负离子主要是负氧离子。

空气负离子的产生 （1）大自然产生：在大自然中，空气分子可在各种催离素的作用下（例如自然界中的放射线、瀑布、喷泉、激流以及雷电后，阳光中紫外线辐射、冬天降雪后等），使空气发生电离现象，形成空气负离子。因此在海滨、森林地带空气负离子浓度远高于城市，这些地区常被选作疗养地。

（2）人工产生：应用人工空气负离子发生器产生人

量的空气负离子，作为治疗和保健之用。

空气离子的种类 (1)轻离子：其大小为10 cm，在电场中运动较快(1～2cm/s)。

(2)重离子：是轻离子遇到空气中的尘埃、烟雾、细菌、病毒、化学物质及空气中的其他有害物质相结合而形成重离子，其大小为1×10^{-5}cm，活动性小0.00$0^{-5}$cm/s。重离子在空气中下降，具有净化空气的作用。

(3)中离子：其大小为1～ cm，活动性介于两者之间。轻离子、重离子、中离子都包括阴离子和阳离子。

作用机制 (1)局部的：空气负离子被吸入后，经肺泡入血液。在通过呼吸道粘膜时，可增加气管、支气管粘膜纤毛运动，提高平滑肌张力，有利于痰液排除。

(2)反射的：空气负离子进入呼吸道和肺泡后刺激其内感受体，神经冲动沿传入神经传导至大脑皮质，然后反射性地作用于人体。

(3)体液的：空气负离子进入肺泡后，负离子可透过肺泡上皮间隙进入血循环，或负离子被肺泡上皮吸附而其电荷通过肺泡上皮进入血液，或通过静电感应方式影响了血液中血细胞及带电胶体颗粒的带电状态，由血循环影响到其他组织及中枢神经内的电代谢，从而产生了一系列效应。

主要治疗作用 (1)增强抗病能力：空气负离子吸入后，能活跃网状内皮系统功能，血中γ球蛋白含量增高，故能增强机体抗病能力。

(2)呼吸系统：促进排痰、畅通呼吸道、改善肺的通气和换气功能。

(3)中枢神经系统：能改善大脑皮质功能，使脑力活动效率提高，改善睡眠。

(4)心血管系统：具有降压、减慢心率、改善心肌营养状况。

(5)血液、造血系统：空气负离子能减慢血沉，延长凝血时间。空气负离子又能使周围血红细胞、白细胞、血小板、网织细胞计数增加。

(6)其他：空气负离子吸入后能促进胃液分泌、食欲增加；促进新陈代谢，促进机体发育、增强体质。空气负离子作用于创面，能促进上皮和肉芽生长，并有抑菌作用，因而能促进创面愈合。

治疗设备 常用电晕式空气负离子发生器和水动力式空气负离子发生器，此外还有放射能空气负离子发生器、紫外线离子发生器、热离子发生器等。产生的离子浓度一般为30万～200万个/cm^3。

治疗方法 一般用吸入法，如治疗创面，则可在创面作局部治疗。负离子发生器工作时的负离子含量，在距离发生器中心20cm处不小于10万个/cm^3。

主要适应证 急慢性呼吸道及肺部炎症、支气管哮喘、早期高血压、心脏神经症、神经衰弱、偏头痛、阿弗他口炎、萎缩性鼻炎、变应性鼻炎、神经性皮炎、贫血、小儿营养不良、伤口、慢性皮肤溃疡、烧伤等，并可作卫生保健应用，以预防呼吸系统传染病，促进儿童发育，增强体质，消除疲劳及提高工作效率。

禁忌证 重度心血管功能不全、活动性肺结核、脑动脉硬化、恶性肿瘤、出血倾向等。

磁疗法

利用磁场作用于人体治疗疾病，称为磁疗法(magnetotherapy)。常用的磁疗法有静磁、动磁、磁化水、电磁综合疗法等。

磁场的生物学作用 (1)磁透力：普通理疗用的磁片所产生的磁场均可进入组织，并能达到一定深度。磁场的穿透力与磁场强度成正比，随着透入组织深度的增加，磁场强度渐减弱，最后消失。

(2)磁场对生物体成长的影响：在一定磁场强度作用下，可促进生物体生长，例100～200mT(毫特)之下的磁场能促进蚕子发育成长。120mT(毫特)磁场可加速麦子生长。

(3)磁场对生物体生存时间的影响：以蝌蚪为实验研究证实，在磁场(80mT)作用下，延长了蝌蚪生存时间。

(4)磁场对组织细胞生理生化的影响：磁场能使胰蛋白酶活性增加，使细胞质DNA减少。在300～400mT磁场中进行创伤愈合试验，发现成纤维细胞增殖及纤维化皆减少。磁场对组织细胞生理生化的影响与磁场改变了一些激素及酶的生化反应过程的细微平衡有关。

(5)磁场对血液系统的影响：磁对血红蛋白、血脂、血清蛋白及血沉等无明显影响。有人将鼠置于400mT磁场下3～6周，结果第10d后，多核白细胞下降30%～40%，在磁场作用过后2～3周则较正常高出10%。

(6)磁场对神经肌肉的影响：实验证实磁场有阻滞感觉神经传导、抑制中枢神经系统的迹象。

(7)磁化水的研究：经多年的医学研究和临床观察证实，磁化水对结石有助溶作用。例有人由体外实验证实，磁化水对尿路结石的溶石作用比自来水大1.5～2倍。中国学者多次作体外实验证实磁化水浸泡的结石能变为疏松，甚至溶解。临床上有人用400倍显微镜观察患者24h尿样品的结晶体，发现在磁化水治疗有效的13例患者中，在服磁化水后，尿结晶颗粒普遍较治疗前小。临床观察又发现大量饮服磁化水后，能提高尿液pH值，这对于由酸性尿环境而致结石者，口服磁化水在一定程度上可有助消除或减弱致结石的内环境。近年来，有人以家兔和大鼠为对象作实验，结果表明磁化水有一定程度的降血脂作用及预防动脉粥样硬化的作用。

主要治疗作用 (1)镇痛作用：磁场对创伤性疼痛、神经性疼痛、炎性疼痛，甚至于癌性疼痛均有镇痛效果。

(2)镇静作用：磁场有促进入睡、延长睡眠时间、缓解肌肉痉挛的作用。

(3)消炎作用：在磁场作用下，白细胞吞噬作用增

强、人体免疫功能有一定的提高，因而对炎症有一定的治疗作用。

（4）消肿作用：磁场使局部血循环旺盛、促进渗出物吸收，因而有消肿作用。

（5）降压作用，其降压机制可能与磁场通过穴位、调整了自主神经功能，使血管扩张、减少了血管外周阻力有关。

（6）其他作用：磁场对皮肤浅表毛细血管瘤有治疗作用，对腹泻有治疗作用。磁化水具有治疗尿路结石及降血脂的治疗作用。

治疗设备 常用的有磁片、磁性降压带、旋转磁疗机、电磁按摩器、交变磁疗机、脉动磁疗机、磁椅、磁水器等。

主要适应证 软组织损伤、血肿、浅表毛细血管瘤、单纯性消化不良性腹泻、乳腺小叶增生、婴儿肌性斜颈、耳壳浆液性软骨膜炎、关节炎、肋软骨炎、高血压病、冠心病、神经炎、神经痛、支气管炎、胃肠功能紊乱、胃肠炎、神经性头痛、神经衰弱、颞颌关节功能紊乱、肌纤维织炎、腱鞘囊肿、痛经、创伤及术后痛、皮肤扰、胆石症和尿路结石等。

副作用 约有5%患者有不同程度的副作用，常表现为血压波动、头晕、恶心、嗜睡或失眠等。一般不需处理，可继续治疗。仅个别症状严重者须中止治疗。

禁忌证 磁疗法无绝对禁忌证，一般在皮肤溃破或出血局部不宜进行，周围血白细胞计数低于4×10^9/L者慎用。

光疗法

光疗（light therapy）是利用各种光辐射能作用于人体来达到防治疾病与康复目的的一种物理疗法。

光有波动和粒子流的特性，光谱是电磁波谱上的一小部分，分为可见光和不可见光。可见光能使视网膜产生光感，有红、橙、黄、绿、青、蓝、紫七种。不可见光有红外线和紫外线。红外线有强烈的热效应，紫外线则有明显的化学和生物学效应。激光光源不同于一般光源的自发辐射而系受激辐射，故其辐射的光谱又限止在极狭小的范围或辐射单一波长的谱线。近年来光敏诊治癌瘤方法的出现使光疗进入诊治癌瘤的行列，为光疗法开辟了新的领域。

红外线疗法 应用光谱中波长为760nm～400μm的辐射线照射人体治疗疾病，称为红外线疗法（infraredtherapy）。

红外线的穿透力决定于它们的波长。红外线光谱中，波长为760nm～1.5μm的称为短波红外线，穿透力较强，可透入组织3～8cm，可由伴发可见光的白炽灯获之。波长为1.5～400μm的称为长波红外线，穿透力较弱，只能透入组织0.5cm，而大部分被表层皮肤所吸收。波长在1.5～6μm的红外线称为远红外线，透皮肤能力较弱。长波红外线可由不伴发可见光的，或仅伴发红光的热辐线获之。红外线被物体吸收后转为热能、水，则是吸收红外线的良好物质。

治疗作用 红外线对人体的作用，主要是热作用。

（1）改善局部血循环、促进消散吸收：皮肤吸收红外线后，可引起血管扩张、血流加速、代谢增强、组织营养改善。由于血液和淋巴循环的加速，促进了组织中异常产物的吸收和清除。

（2）消炎作用：在红外线作用后，皮肤乳头层水肿、周围白细胞浸润、巨噬细胞系统吞噬能力增强，使生物免疫力增强，有消炎作用。

（3）镇痛解痉作用：红外线的热作用能降低感觉神经末梢的兴奋性，并对肌肉有松弛作用，因而具有镇痛和解痉作用。

（4）促进再生，红外线可提高组织细胞活力和再生力，促进肉芽组织和上皮组织生长。

（5）促进粘连吸收、增进关节功能。

（6）损害作用，红外线可使水晶体和眼内液体的温度升高，特别是波长在1～1.9μm范围的作用更强，可引起视力障碍。如羞明、视力模糊，甚至引起白内障、视网膜剥离疾患，因此在治疗时要注意保护眼。此外大剂量红外线照射可引起组织灼伤，也必须引起注意。

（7）其他作用：大面积红外线照射，可使排汗能力增强、体温升高、呼吸增强，因而加强氧代谢。又能使肾血管反射性地扩张而使尿分泌增多。

仪器设备 （1）白炽灯：伴发可见光线的红外线辐射器。

（2）长波红外线：不伴发可见光线的红外线辐射器。

（3）光热浴器：包括全身光浴器和局部光浴器。

治疗方法 常用的疗法包括光浴器全身或局部照射法，局部药物涂布红外线照射法，红外线局部照射法，红外线温针疗法，远红外线穴位照射法等。

适应证 慢性胃炎、慢性肝炎、风湿性肌炎、非特异性关节炎、关节痛、扭挫伤、腰肌劳损、周围神经损伤、冻伤、骨折、干性胸膜炎、术后粘连、腱鞘炎、滑囊炎、慢性营养不良性皮肤溃疡、褥疮、注射硬结等。

禁忌证 恶性肿瘤、出血倾向、代偿功能不全性心脏病、重症动脉硬化、活动性肺结核、高热患者。

可见光线疗法 能使视网膜引起光感的辐射线称为可见光线。应用可见光线治疗疾病称为可见光线疗法（visible light therapy）。可见光线波长为760～400nm，在这段范围内不同波段可产生不同的颜色，太阳光中包含了可见光的各波段。可见光线对人体主要是通过皮肤和视觉器官起作用的。

治疗作用 （1）对神经系统的影响：视觉感受器接受光能刺激后，一方面传入大脑皮质；另一方面传至视丘及中脑自主神经中枢，使机体产生一系列反应，例红、橙、

黄色光，能使呼吸加深加快、脉加速；而蓝、绿、紫光则引起相反的变化。又例红色光具有兴奋作用，使人精神振奋、神经反应加速、肌张力增加；而蓝、紫色光使神经反应减低。此外，光线刺激视觉可使骨骼肌功能发生改变。例癫痫患者眼睛受强的光线作用使产生痉挛性发作。小儿患有抽搐症时，用强光刺激即可出现抽搐。把这些患者转入暗处时，能使这种运动性兴奋转入安静。

（2）对皮肤及粘膜的作用：目前理疗上应用的可见光，主要是红光与蓝光。红光波长接近红外线，故对皮肤粘膜的作用主要是热，且对组织穿透力强，因而对人体作用与红外线基本相似，故具有镇痛、消炎、消肿、改善血循环、增进组织代谢和营养等治疗作用，但热刺激较红外线为弱。蓝光的刺激较温和，故具有镇静作用。

（3）光化学作用：红光和蓝光可使一些光敏物质发生变化，例红光照射血卟啉或竹红菌素，可产生光毒物质，常用以治疗癌肿和疤痕增生。蓝光照射后可促使胆红素变为胆绿素，以治疗高胆红素血症。

仪器设备　红光或蓝光通常是在太阳灯灯头前加红色或蓝色滤过板而获得。也可以用特制的红色、蓝色灯泡。

适应证　（1）红光适应证：凡是红外线治疗的疾病都可用红光治疗，最常用的是上呼吸道炎、注射后反应或吸收不良、硬结、手术创伤、疤痕病变（粘连、疼痛）、神经痛、面神经麻痹、产后会阴水肿和破裂、扭挫伤。

（2）蓝光适应证：适用于急性、亚急性湿疹，急性皮炎，带状疱疹，神经炎，灼性神经痛，新生儿胆红素血症。

禁忌证　同红外线疗法。

紫外线疗法　应用人工紫外线照射人体来防治疾病称紫外线疗法（ultra violet therapy）。紫外线是不可见光，它在太阳光谱中的位置是在紫色光线之外而得其名。紫外线具有较高的量子能量，可引起显著的光化学效应以及一系列生物学作用，故紫外线疗法是一种预防、保健和医疗的有力手段。用于医疗的紫外线其波长范围是400～180nm，常分为三段：①长波紫外线：亦称A段紫外线（简称UVA），波长范围400～320nm。②中波紫外线：亦称B段紫外线（简称UVB），波长范围320～280nm。③短波紫外线：亦称C段紫外线（简称UVC），波长范围280～180nm。医疗上为应用方便，亦有人将紫外线分为长波紫外线（400～290nm）和短波紫外线（290～180nm）的。

用一定量的紫外线照射皮肤，一般经过2～6h后，照射局部皮肤可出现一定程度的、均匀一致的、边界清楚的潮红，称之为紫外线红斑，至12～24h红斑反应达最高峰，以后渐消退。紫外线照射的剂量越大则红斑反应愈明显，轻度红斑一般经24h后便消退，重度红斑则可持续数日之久。红斑反应的强弱还因紫外线波长而异，其中中波段297nm的反应最为显著，短波段254nm的次之。紫外线红斑其实质是一种继发的非特异性炎症反应，在红斑产生的机制中，体液因素是基础，神经因素也起了很大的作用。但红斑的出现却产生了紫外线红斑特有的消炎作用、止痛作用，以及在强红斑照射后对组织产生刺激、破坏作用。紫外线疗法的剂量以生物剂量为单位（或平均生物剂量），在临床上工作中，因紫外线治疗各种疾病的目的不同，常用不同程度的红斑剂量作治疗，因此需将紫外线红斑强度分级，并应知道某一强度相当于多少生物剂量。具体见紫外线红斑的分级表。

紫外线红斑的分级

红斑等级	生物量	功　效
亚红斑	<1	维生素D形成作用
阈红斑	[illegible]	强壮
弱红斑（[illegible]级红斑）	[illegible]4	强壮
中红斑（[illegible]级红斑）	[illegible]6	刺激量：消炎、止痛、脱敏
强红斑（[illegible]级红斑）	[illegible]	多用于小病灶及烧伤焦痂
超红斑（[illegible]、四级红斑）	11以上	用于局部不洁溃疡或气性坏疽

主要治疗作用　（1）抗炎作用：紫外线红斑量照射是强力的抗炎因子，尤其对皮肤浅层组织的急性感染性炎症效果显著，其抗炎的机制是紫外线的杀菌、改善病灶血循环、刺激和增强机体的防御免疫功能等一系列作用的综合表现。

（2）镇痛作用：紫外线红斑反应具有较好的镇痛功效。其机制是在病灶相应节段反射区照射紫外线，使产生一块较大的持续时间较长的强红斑，这红斑就成了优势灶，可以抑制旧的疼痛兴奋灶，而达到镇痛目的。

（3）抗佝偻病作用：临床用无红斑量的紫外线多次照射人体，可使皮肤中的7-脱氢胆固醇变为维生素D_3，维生素D则能促进肠道吸收钙和磷，因而可用紫外线来防治佝偻病和骨软化症，抗佝偻作用最强的波段为280nm。

（4）脱敏：紫外线照射后，能使机体对变态反应原感受性降低，能增加组胺酶，使中和更多的组胺，能增加肾上腺皮质功能，而且能产生具有抗原作用的组胺与类组胺，因而紫外线多次照射后有脱敏作用，对变态反应性疾病有治疗作用。

（5）紫外线小剂量照射可促使组织再生、创面愈合；紫外线大剂量照射可控制感染，使坏死组织分离、脱落，达到清洁创面的作用。

（6）其他：①紫外线照射可提高机体防御能力，增强体质，防止疾病。②中小剂量紫外线照射可促进胃液分

泌，大剂量紫外线照射则对胃液分泌有抑制作用。⑤大剂量紫外线灯眼可导致感光性眼炎，甚至角膜溃疡。⑥紫外线照射后可出现皮肤色素沉着。

仪器设备　医用紫外线疗法可用各种型号的高压汞灯、低压汞灯多作灭菌、消毒之用。

治疗方法　（1）生物剂量：所谓一个生物剂量，就是紫外线灯管与皮肤保持一定距离（灯距一般为50cm）时，照射后24h出现的最弱红斑所需的时间。单位以s（秒）计算，例如一个生物剂量为10s，则2个生物剂量就是照射20s；1/2生物剂量就是照射5s。所测的生物剂量只是对该灯而言，所以治疗必须用该灯进行，改换其他灯或更换灯管时须重新测定。

（2）常用疗法：全身照射法、局部照射法（包括穴位照射法）、体腔照射法。

适应证　丹毒、蜂窝织炎、淋巴腺炎、静脉炎、疖、痈、乳腺炎、软组织创伤与溃疡、冻伤、烫伤、褥疮、支气管哮喘、慢性支气管炎、胸膜炎、慢性风湿性关节炎（同时口服柳酸钠）、胃和十二指肠溃疡、慢性胃炎、骨软化病、肌痛、肌炎、阴道炎、宫颈炎、盆腔炎、佝偻病、百日咳、毛囊炎、痤疮、圆形斑秃、神经性皮炎等。

预防保健　（1）日光不足时，或很少接触阳光者（如煤矿工人等），可用作保健治疗。

（2）加强人体对感染和其他疾病的抵抗力（如体弱、易感冒、防止褥疮、手术前照射等）。

（3）预防佝偻病，对乳幼儿、孕妇和授乳期妇女，均可进行预防照射。

禁忌证　活动性肺结核、重症心脏血管衰竭、重症动脉硬化和高血压、甲状腺功能亢进、肾脏功能不全、皮肤对紫外线过敏者（例如红斑狼疮活动期、急性泛发性湿疹）、严重肝功能不全者、服用易引起光过敏的药物（如磺胺、奎宁等）者。

激光疗法　应用物体受激光辐射所产生的光能来治疗疾病，称为激光疗法（laser therapy）。

生物学效应　（1）热效应：激光照射生物组织后，光能转为热能，使组织温度升高。由于激光的能量密度很高，其功率足够大时，仅在数秒钟内就可使组织温度升达摄氏几百度、甚至几千度以上，此温度足以使组织蛋白变性、凝固、炭化，以至气化。应用激光的热效应可以破坏肿瘤，以及制成激光刀进行手术切割。

（2）压力效应：激光对照射面产生强大的辐射压力，例如聚焦激光的表面压强可达200g/cm²。其次激光的热作用又可使组织急剧膨胀而产生所谓"次生冲击波"压力效应。这两种压力也可使组织破坏、蛋白质分解和组织分离。

（3）光化学效应：激光被组织分子吸收后有一定的激活作用，被激活的分子可以离解，并形成一系列的生物效应物质，从而又影响到机体的代谢、蛋白质合成以及酶的活化等。此又被称为"光激活效应"，以蓝光或紫外线波长的激光最为明显。

（4）电磁效应：激光是一种电磁波，因此伴随着激光的存在必然产生电磁场。当激光的强度为1×10[illegible]W/cm²时，电磁场强度可达1×10^{6}V/cm²。这样强度的电磁场作用于血液时，在一个红细胞上就相当于6.0V的电压梯度，足以使组织分子离化和产生自由基。

主要治疗作用　激光的治疗作用取决于其波长、强度及作用时间。大功率激光对组织具有物理性破坏作用，常用作激光刀，作手术切割、肿瘤炭化或气化，以及组织凝固、焊接等。小功率激光常用于理疗，其治疗作用如下：

（1）消炎作用：小功率激光的消炎机制不是对细菌的直接杀灭作用，而是刺激机体产生较强的防御免疫机能。如增强体液杀菌能力、增强吞噬细胞功能、增加免疫球蛋白、增强肾上腺皮质系统功能、提高淋巴细胞转化能力。此外，激光又能增强血液循环和淋巴回流，促进病理炎性产物的吸收，故不仅有消炎作用，而且也有消肿作用。

（2）止痛作用：激光能降低感觉神经兴奋性，并能消除肿胀，故有镇静、止痛功效。临床常用氦-氖激光和二氧化碳激光进行局部或穴位照射达到止痛的目的。

（3）促进组织再生：氦-氖激光能增强胶原纤维及毛细血管的再生能力。小功率激光能促进上皮增生、加速溃疡创面的修复愈合。

（4）降低血压的作用：氦-氖激光照射某些穴位10min可出现良好的降压作用。其治疗机制尚不清楚，但有人认为是与激光降低交感神经兴奋性，改善了血管舒张功能有关。

常用激光治疗器　（1）用作激光手术刀：有高功率二氧化碳、氩离子、掺钕钇铝石榴石等连续激光器。

（2）用于凝固、炭化和烧灼：用中功率二氧化碳、氩离子、红宝石、掺钕钇铝石榴石等。

（3）用作散焦照射（理疗）：大多用氦-氖激光器，还可用小功率二氧化碳、氦镉、氮分子、氩离子等。

（4）用作穴位光针治疗：用氦-氖激光、氦镉。

主要适应证　（1）激光刀：外科病变切除。

（2）炭化、气化法：适用于较多、较小、较浅的皮肤新生物及眼科视网膜剥离等。

（3）穴位光针：适应范围与针灸疗法同。

（4）理疗的散射疗法：用于伤口感染、慢性溃疡、静脉炎、腱鞘炎、滑囊炎、网球肘、肩周炎、颈椎病、软组织扭挫伤、闭塞性动脉内膜炎、颞颌关节功能紊乱、舌炎、慢性鼻炎、变应性鼻炎、神经症、支气管炎、支气管哮喘、带状疱疹、高血压、面神经瘫痪、口腔粘膜溃疡、病毒性角膜炎、中心性视网膜炎等。

治疗注意事项　虽然使用小功率激光器，若不注意安全防护，长期接触也可以引起视力疲劳、眼睛不适、头晕、失眠等不良反应，因此须注意以下几项：1.工作人员

在操作时要穿白色工作服、戴白色手套。②工作人员和患者都应戴防护眼镜或避免眼对准激光束观察，以免损害眼球。③若作连续照射，治疗开始后工作人员可暂时离开。④激光治疗室要空气流通、明亮。墙壁用适宜的颜色粉刷，但不用油漆，以便吸收空气中反射的激光。

光化学疗法 应用特定波长的光照射某种化学物质使其产生一系列反应，这一过程叫做光激活作用，其中被激活的化学物质叫做光敏剂。在人体内外使用光敏剂，并在光激活下产生的光敏效应用以治疗疾病的方法称为光化学疗法（photochemotherapy）。常用的光敏剂有血卟啉衍生物（HPD）、8-甲氧基补骨脂素（8-MOP）、竹红菌素等。

血卟啉衍生物（HPD）激光疗法 应用特定波长的激光照射人体肿瘤病灶，通过激活肿瘤组织内的 HPD 所产生的光敏效应来破坏肿瘤组织治疗疾病，称为血卟啉衍生物-激光疗法。

（1）治疗机制：激光化学疗法所用的光敏剂多为卟啉族染料，单就血卟啉本身而言，它来自氧化血红蛋白，是组成血液中红细胞的基本成分，对机体并无毒性，但血红蛋白衍生物 HPD 在适当波长的光照射下被激活，使由低能态转为高能态。这种高能态的 HPD 与组织内氧气作用后，就可形成对细胞有毒的单线态氧。达到一定浓度时，可完全破坏局部的所有的癌细胞。

（2）治疗方法：治疗前先作 HPD 皮肤划痕试验，待证实划痕阴性后，予 HPD 5mg/kg 十生理盐水作静脉滴注。浅表部位肿瘤则可以局部注射、表面敷药两者结合。静脉滴注后，患者立即居暗室避光，经48～72h后待癌肿组织内 HPD 高度聚积，而正常组织内 HPD 又大量排出时，此时即用氩-染料激光器照射癌瘤部位。一般在照射24h后，癌肿组织即发生出血、水肿、坏死。癌组织大多在几日内，少数在十几日内全部脱落，一般只照1次。

（3）适应证：基底细胞癌、色素性基底细胞癌、皮肤鳞癌、口咽鳞癌、外阴鳞癌、宫颈鳞癌、宫颈原位癌、子宫内膜癌、乳癌、前列腺癌、大肠腺癌、腮腺癌、黑色素瘤、软骨肉瘤、血管肉瘤、纤维肉瘤、皮脂腺肉瘤、肥大细胞肉瘤以及蕈样真菌病等。此外，通过激光内镜可以治疗肺癌、胃癌、食管癌、泌尿系肿瘤等。

（4）禁忌证：严重光过敏，体质极度衰弱，重度肝、肾功能受损害者。

补骨脂类药物结合长波紫外线疗法 使皮肤吸收光敏性物质如补骨脂素类药物，结合紫外线A 波段（UVA）照射产生光毒反应用以治疗皮肤病的方法称为补骨脂类药物结合长波紫外线疗法，简称 PUVA疗法，俗称黑光疗法。

（1）治疗机制：①脱氧核糖核酸（DNA）受到抑制：DNA 抑制学说认为光敏性药物分子——补骨脂素类药物分子在长波紫外线照射下吸收其能量而被激活，从而与细胞内 DNA 上的胸腺嘧啶发生共价结合，并把自身的能量转移到嘧啶碱上，使 DNA 两个单链上的对应的嘧啶碱之间形成交联结合，因而抑制有丝分裂，使细胞合成期(S期)处于延缓或停止状态。同时继发蛋白质合成受抑制，进而细胞浆坏死，核固缩，最后细胞破坏。由于长波紫外线的一部分可以穿透到真皮，在表皮和真皮内均可抑制细胞的增殖，因此可治疗牛皮癣。②色素沉着增强：补骨脂素和长波紫外线疗法可使黑色素细胞的有丝分裂和生产黑色素功能增强，从而引起较强色素沉着，并可维持3个月以上。因此本法反覆的较长疗程治疗白癜风患者，有可能使黑色素代谢趋于正常。

（2）治疗方法：全身治疗和局部治疗。

（3）适应证：银屑病、副银屑病、白癜风、蕈样真菌病、掌跖脓疱病、带状疱疹等。

（4）禁忌证：①属于生理或病理情况的，如年老体弱、不满12岁的儿童、怀孕妇女，重度心脏病或严重器质性疾患、白内障或晶状体其他疾病、黑色素瘤患者、皮肤对紫外线过敏者（红斑性狼疮、急性泛发性湿疹等）。②用药或近期曾作其他治疗的，如近期曾使用过光敏药物、细胞毒素制剂，以及作 X 线或核素治疗等。③其他：血小板减少者应慎用。

竹红菌素光化疗法 应用竹红菌素局部涂搽结合光线照射治疗疾病的方法，称为竹红菌素光化疗法。竹红菌的有效成分竹红菌甲素是一种光敏物质，属4，9-2羟基苝-3，10-醌的衍生物，在400～650nm 的波长范围内，均有吸收光谱和作用光谱。

（1）治疗机制：竹红菌甲素经高压汞灯照射后，受激发由低能态转为高能态，并与细胞基质结合，在氧气作用下可抑制、损伤或完全破坏，包括结缔组织成纤维细胞在内的局部所有细胞，可使疤痕疙瘩增殖停止或使之萎缩。

（2）适应证：疤痕疙瘩、外阴白斑等。

声疗法

声疗法（sound therapy）是利用声能作用于人体达到防治疾病和康复目的的一种治疗方法。理疗常用的声疗法有以下六种。

超声疗法 应用频率超过2万Hz 的机械振动波作用于人体治疗疾病，称为超声疗法（ultrasound therapy）。超声疗法常用的超声频率为800～1 000kHz 及1.5～3MHz。

物理特性 超声也具有其他波动的共性，如有速度、波长、频率、周期、振幅等因素。其中与理疗有关的主要物理特性有：

（1）超声的反射与折射：超声波在两种物质的交界面上具有反射和折射现象。

（2）超声波的传播和吸收：超声波在介质中传播时，如障碍物直径<超声波波长，则产生绕射现象；反之则超声波在障碍物内呈直线传播，称为束射性。超声波在介

质中传播时，由于克服介质内摩擦力，部分声能被介质吸收而转为热能，其能量逐渐衰减，影响穿透力。介质的密度越大，则吸收超声能越少，因此空气吸收的超声能比水大1000倍，故超声疗法常选用矿物油和水之类的物质作接触剂，主要是这些物质声阻抗与人体组织相近，可避免经反射而丧失能量，又可隔绝空气，避免超声能被空气吸收。

生物物理学特性 （1）机械作用：超声传播过程中介质质点交替压缩与伸长构成了压力变化（交变声压），称为超声的机械作用，这是超声基本的原发作用。超声的机械作用可增强细胞半透膜的弥散过程，能增强新陈代谢，促进组织再生能力，并使坚硬的结缔组织延长、变软。超声的机械作用对促进血液循环、刺激神经系统及组织细胞的功能也均有重要意义。

（2）温热作用：又称超声透热疗法，它是介质吸收超声能的结果。超声产生的热在正常情况下79%～82%被治疗局部血流带走，其余18%～21%被热传导至邻近组织。但超声在人体组织中产热是不均匀的，尤其在人体两种不同密度的交界处，产热较多。

（3）化学作用：超声的化学作用继发于其机械作用和热作用。在超声作用下，可使化学反应加速或抑制。近年来电子显微镜观察到线粒体、核酸对超声反应很敏感。在低强度超声作用下，胸腺核酸含量增加，因此超声对物质代谢有重要作用。在超声治疗剂量作用下，人体成纤维细胞中蛋白合成增加。超声又能提高半透膜的渗透作用使药物更易进入菌体。此外超声使组织pH向碱性变化，减轻了局部炎症区的酸中毒现象，对减轻炎症、减轻疼痛有利。

主要治疗作用 超声具有镇痛、减轻炎症反应、促进炎性渗出物吸收、促进组织修复、减轻疤痕形成及肌腱挛缩，改善神经、组织器官的营养和功能等治疗作用。此外，应用超声聚焦法又具有碎石功效。近年来正在研究应用超声的热作用来破坏肿瘤，以提高治疗肿瘤的疗效。

治疗设备 超声治疗机有多种类型，有连续输出型、脉冲输出型、连续－脉冲输出型。有单一频率的，也有多频率的。有单声头的，也有多声头的。常用的接触剂有去气体的水、肥皂水（去气体、清洁）、甘油、凡士林。此外还有植物油、液体石蜡等。

治疗方法 有接触法、移动法、水下辐射法、辅助器治疗法、聚焦治疗法等。

主要适应证 各种神经痛、神经炎、神经根炎、软组织损挫伤、关节炎、脊椎炎、肩周炎、网球肘、瘢痕组织增生、急性乳腺炎、慢性盆腔炎、输卵管闭塞、痛经、输尿管结石、阴茎硬结、冠心病、溃疡病、支气管哮喘、局限性皮肤硬化症、颞颌关节功能紊乱、玻璃体混浊、中心性视网膜炎、脑血管意外引起的偏瘫恢复期等。

禁忌证 肺结核、出血倾向、消化道大面积溃疡、血栓性静脉炎、孕妇腹部、安装有心脏起搏器的患者、肿瘤患者（用超声治疗肿瘤者除外）及X线、镭、核素治疗期间或治疗后6个月内等。

超声药物透入疗法 超声药物透入疗法是将药物加入接触剂中，利用超声的作用把药物经体表透入人体内的治疗方法，此法具有超声和药物的综合治疗作用。

透入药物配制 将需要透入的中药或西药加入接触剂中即可。脂溶性药物加入油介质中配成油剂、油膏或冷霜，水溶性药物溶于水中作接触剂。

适应证与禁忌证 均同超声疗法。

超声针疗法 超声针疗法亦称超声穴位疗法，是将声能通过一特制的小声头作用于穴位进行治疗的一种中西结合的治疗方法。实验证明超声作用于穴位，可使穴位处皮温平均升高1.5℃并持续2h之久，皮肤电阻降低，同时影响上下穴位，具有循经传导的特点。临床实践证明超声针具有类似针灸的治疗效果。本疗法无痛苦、无副作用、操作简便、适应证广，尤对老、弱、儿童及惧怕针者均可选用。

适应证 变应性鼻炎、支气管哮喘、心绞痛、胃痛、腹泻、关节痛、关节炎、肩周炎、神经痛、神经炎、牙痛、前列腺炎、痛经等。

禁忌证 同超声疗法。

超声－电疗法 超声叠加电疗形成的复合疗法称为超声－电疗法。目前用作叠加的电流有直流电、低频脉冲电、间动电、音频电、调制中频电等，其综合疗效均比单用超声或单用某一种电流为好。

适应证 （1）超声间动电疗法：落枕、偏头痛、肱骨外上髁炎、肩周炎、神经痛、神经炎、雷诺病、关节痛关节炎、腰痛、运动创伤等。

（2）超声调制中频电疗法：扭挫伤、纤维织炎、肩周炎、注射硬结、瘢痕、血栓性静脉炎、神经炎等。

（3）超声音频电疗法：肩周炎、扭挫伤、颈椎病、肌纤维织炎、腰肌劳损等。

禁忌证 同超声疗法及所叠加的电疗法。

超声雾化疗法 利用超声的空化作用，将药液分散成微细的雾状颗粒，通过鼻、口腔、气管、肺泡直接吸收并作用于病灶的一种治疗法叫超声雾化疗法，是近20年来发展的一种新疗法。

治疗作用 （1）超声雾化器产生的气雾具雾量大、雾滴小（直径约2～8μm）而均匀，可深达肺泡，适合药液在呼吸道深部沉积，使病灶局部保持较高的药物浓度以发挥药物作用。

（2）具有空气离子作用。

（3）可解除支气管痉挛，减少粘膜水肿和液化支气管分泌物，利于自呼吸道排出。刺激呼吸道的自家清洁机制和改善通气功能。

适应证 各种急慢性呼吸道炎症（如咽喉炎、支气管炎、肺炎）、肺气肿、肺心病、胸外科手术后、呼吸道烧伤及麻醉后呼吸道合并症、肺结核、矽肺、肺部真菌病等。

音乐电疗法 音乐电流是将音乐的信号转换成与音乐的节律、频率、幅度同步的低中频的不规则正弦电流。其频率为27～7 000Hz，以低频为主。机体组织对音乐电流不易产生适应性。

治疗作用 （1）音乐电流具有各低中频电流的生理作用。具有镇痛、促进血液循环、降低血压、增强骨骼肌功能、调节神经和内分泌功能等作用。

（2）音乐是一种特殊的信息，通过听觉神经系统能起到调整兴奋和抑制作用。例激烈高昂的音乐可以使呼吸、脉搏加速，肌张力增强，产生兴奋作用。优美的音乐可消除精神紧张、使人平静。音乐还可提高痛阈、抑制疼痛。

适应证 （1）音乐电疗法：神经衰弱、血管性头痛、高血压、坐骨神经痛、肌肉劳损、扭挫伤、肩周炎、良性关节炎、梨状肌综合征、溃疡病、慢性胃炎、便秘等。

（2）音乐疗法：用于震颤麻痹、精神分裂症、孤僻症和脑性瘫痪等。

禁忌证 音乐电疗法禁忌证同低中频电疗法。音乐疗法尚无明确的禁忌证。

传导热疗法

传导热疗法（conductive heat therapy）是利用各种热源直接传导给人体，从而达到防治疾病和康复目的的一种治疗方法，它与光疗的辐射热和高频电疗的变换热不同。常用的传导热有蜡疗法、泥疗法、坎离砂疗法、蒸气疗法。

蜡疗法 利用加热溶化的石蜡作为温热介质接触体表，将热能传至机体治疗疾病称为石蜡疗法（paraffinotherapy）。它是一种传导热疗法。

理化性质 石蜡是一种高分子碳氢化合物，其结构式为 C_nH_{2n+2}，含有16～35个碳原子。用于疗法的石蜡是白色半透明无水固体、无臭、无味，呈中性反应，比重为0.9，熔点50～60℃，沸点110～120℃。石蜡的热容量较大、导热性小、几乎不呈对流现象，而有很大的蓄热性能。每公斤石蜡在冷却中凝固时，平均能放出163.8J热量。随着石蜡冷却变硬，其体积可缩小10%～20%。石蜡有较高的吸附能力，如在溶蜡时加入氧气，可使石蜡具有放射性能。

作用基础 （1）温热作用：能使皮肤温度明显升高（60～70℃），并保持较长时间。

（2）机械作用：石蜡冷却凝固时体积缩小，对组织施加机械压迫作用。

（3）其他作用：如在蜡中加入化学物质或放射性物质可同时起化学作用与放射性作用。

生理和治疗作用 （1）温热作用：石蜡的温热作用可透入皮肤0.2～1cm，引起舒适感觉。在温热作用下：①皮肤血管明显扩张、血流加速、排汗增加。②局部组织新陈代谢增强，组织通透性增加，再生修复过程加强。③网状内皮系统功能加强，具有吸收炎症浸润及止痛的疗效。

（2）机械压迫作用：蜡在冷却过程中加压于皮肤及皮下组织，可防止组织内淋巴及血液的渗出及促进渗出液的吸收，从而消除肿胀。

（3）其他作用：石蜡能滋润皮肤，使皮肤保持弹性和柔软感，对疤痕、挛缩的肌腱有软化作用，对粘连有松解作用。此外，石蜡还能促进骨痂生长，促进上皮生长及促进溃疡愈合。

治疗方法 常用的石蜡疗法有刷蜡疗法、浸蜡疗法、盘蜡疗法、蜡布法、蜡袋法、石蜡绷带法、喷雾法、浇法、面部涂蜡法、阴道石蜡栓塞法以及眼科疾病蜡疗法等。

主要适应证 肌肉、肌腱和韧带的扭挫伤、外伤性关节疾病、开放性或闭锁性骨折、手术后粘连、疤痕及疤痕挛缩、新鲜创面、慢性溃疡、冻伤、慢性关节炎、腱鞘炎、滑囊炎、肌炎、周围神经外伤、神经炎、神经痛、慢性胃肠炎、盆腔脏器的慢性或亚急性炎症、宫颈糜烂等。

禁忌证 高热、化脓性炎症、厌氧性细菌感染的炎症、结核性疾病、重症糖尿病、甲状腺功能亢进、肾功能不全、出血倾向等。

泥疗法 泥疗是利用各种泥类物质加温后涂敷于患部进行治疗的一种理疗方法。医用泥类有淤泥、矿泥、泥煤、有机泥（腐泥、骸泥）和人工泥等，但最常用的是淤泥。

淤泥的理化性质 （1）淤泥是复杂物质，淤泥是由存在于水里的动、植物残骸（如水藻、甲壳类等）腐败而成，因而含有微生物如硫化氢杆菌、脱硫杆菌、铁菌等，并由于它们的作用结果而产生的有机分解产物，其中包括硫化氢、胺、铁等。因而淤泥是由这些腐败产物与水底土壤、矿盐类相互作用在一起而形成复杂的物质。

（2）淤泥的颜色：呈深灰色或黑色（含铁、铁多者色深；含钾、钠、铝多者色浅）。有苦味或硫化氢味，油色光泽呈碱性反应。干燥后因氧化而变成灰色粉末状。

（3）淤泥比重：1.2～1.6，比热0.8J/（克·度），导热性与水相仿，但其热对流小，散热极慢，温热时间长。

（4）有较好的可塑性、粘滞性，所以能与体表面紧密接触，从而发挥其机械作用、热作用和化学刺激作用。

治疗作用 泥疗的治疗作用是温热、机械、化学的综合作用。

（1）温热作用：泥疗的局部温热作用较蜡疗为强，能使局部温度增高，毛细血管扩张、充血，因之增强局部血液及淋巴回流、提高新陈代谢、增强组织营养及再生机能；促进慢性炎症、瘢痕、浮肿、粘连、浸润、渗出液和血肿等病理性产物的消散吸收；并提高身体的防御能力，有利于器官系统功能的恢复。

泥疗对皮肤刺激作用强，能使表层细胞蛋白分解，产生类组胺物质，并被血液带至全身引起全身反应，如体温稍增、汗腺分泌增强、脉搏和呼吸加速、血压开始短时间

升高后降为正常(但低血压者常治疗后血压升高)。中枢神经表现为疲乏、头痛等。温热对末梢神经有降低其兴奋性的作用,同时使肌张力减低,因而有镇痛和解痉的作用。

(2)机械作用:泥物质有重量,可对组织产生压迫;泥微粒对皮肤又有摩擦作用,因而加强了血液及淋巴回流,有利于治疗作用的发挥。

(3)化学作用:泥中含有多种化学物质,被吸收后可对机体产生各种反应,例泥中的CO_2气体及挥发性物质(硫化氢、氨等)被正常皮肤吸收后,可以刺激呼吸循环系统,使呼吸加快、加深,循环改善。泥中含有的矿物质,如钙、镁、钠等可附着体表影响散热,并能调节自主神经系统功能。磷酸可促进组织对水分的吸收。食盐可促进汗腺和皮脂腺分泌,并能使皮肤持久充血。含有单宁酸和铁、铅等金属化合物的,则有收敛作用。含有有机酸,如蚁酸、醋酸及硫的化合物等,则又可作皮肤强烈化学刺激剂。

抗菌物质有抗菌的功能,女性素有调节内分泌障碍之效;生物原刺激素可以治疗营养性溃疡。某些放射性物质(镭、铀、钍)有辐射α、β射线及衰变产物(如氡)的作用。此等物质可被皮肤类脂体吸收,可增强细胞活力、促进新陈代谢,并具有镇痛、镇静、消炎及提高造血功能的作用。

由于泥疗具有较强的热作用和复杂的化学刺激作用,因而容易引起全身反应,如脉搏增快、体温增高、病灶痛加剧及极度疲倦等,应特别注意,此是与蜡疗显著不同之处。

治疗方法 常用的有:

(1)全身泥疗法:包括全身泥浴、全身泥敷。

(2)局部泥疗法:包括局部泥敷、局部泥浴、局部泥罨包、间接泥疗法。

(3)体腔泥疗法:包括阴道体腔泥疗,直肠体腔泥疗。

(4)电泥疗法:包括直流电泥疗、中波透热泥疗、短波泥疗、直肠中波透热泥疗、直流短波泥疗。

适应证 风湿性或类风湿性关节炎、肌炎、扭挫伤、外伤后遗症、神经炎、神经痛、腹腔脏器慢性炎症、妇科盆腔脏器慢性炎症及术后粘连等。

禁忌证 结核病、急性化脓性疾患,高热、代偿功能失调的心肾疾患、恶性肿瘤、出血倾向等。

坎离砂疗法 利用醋酸与氧化铁作用生成醋酸铁时所放出的热能作为热源并传至机体治疗疾病的方法,称为坎离砂疗法。它既具有热作用,又具有药物作用,在我国流传应用已很久,具有良好的治疗效果。

坎离砂成分的配方 药物:防风250g、透骨草250g、川芎250g、当归190g、食用醋或2% 3%冰醋酸3 000ml、清水3 000ml,净铁末50kg。

治疗作用 (1)温热作用:坎离砂使用局部皮肤温度可升高2 7.5℃,使毛细血管扩张,毛细血管血流量增加70% 100%,故能增强局部血液循环,改善局部组织营养和代谢状况。在治疗过程中始终可保持较高的温度达1 2h。

(2)热可降低感觉神经末梢的兴奋性,故有镇痛作用及解痉作用。

(3)坎离砂又有中药的治疗作用:活血散瘀、祛风散寒。因而坎离砂疗法具有明显的镇痛、解痉、改善血循环、消肿等治疗作用。

适应证 关节炎、疼痛、扭伤、神经痛、神经炎、肌纤维织炎等。

禁忌证 同蜡疗法。

蒸气疗法 利用蒸气作用于身体来防治疾病称为蒸气疗法。常用的有局部熏疗法和全身蒸气疗法。

局部熏疗法 用水蒸气和药物蒸气作局部熏疗法来治疗疾病,称为局部熏疗法。

(1)主要治疗作用:主要为热作用(同温热疗法)和药物作用。药物可按病情配方,由于药物与温热作用结合,故可以渗入局部组织,有利吸收。当采用喷熏法时,则对组织尚有轻微的加压作用。

(2)治疗方法:常用:①蒸熏法:将配好药物放锅中,加水煎30min后,打开锅盖,将需治疗部位直接在蒸气上熏。②喷熏法:先将药物煎取滤液放在蒸气发生器内,然后将发生器喷出的药物蒸气直接用喷头对准患部体表喷熏。

(3)常用药物配方及临床应用:①配方:川芎10g、川木瓜10g、牛膝10g、威灵仙10g、乌药15g、桂枝15g、五加皮10g、土槿苦30g、豹皮樟30g、鸡血藤30g、过江龙30g、半枫荷30g、山大颜30g、络石藤30g。1剂可用20人次。临床应用于风湿性关节炎、急性扭挫伤、关节功能障碍等。②配方:黄柏120g、防风15g、金银花30g。临床用于扁桃体炎、咽喉炎、急性乳腺炎、支气管炎等。

中草药蒸熏疗法 利用蒸煮药物时产生的蒸气来进行治疗疾病的一种物理疗法,称为中草药蒸熏疗法。

(1)主要治疗作用:①对中枢神经系统作用:人体处于密闭的高温与近饱和湿度的蒸疗室中相对缺氧,以及蒸气中药物微粒及其化学性质的综合作用,使嗅觉、皮肤感觉器进入活动状态,使中枢神经系统产生了各种不同程度的兴奋或抑制过程,借以达到调整人体各器官、系统的功能。②对自主神经系统和内分泌系统作用:使体温、脉搏、呼吸、心输出量与肺通气量均增加,血流速度加快,皮肤血管扩张,心率加快,血压在短时间内升高然后下降,直至停疗30 60min后恢复正常,对高血压者降压作用可持续达24h以上。③加强物质代谢过程:蒸疗能加强糖、脂肪、蛋白质代谢过程,故可引起血糖下降,血中酮体量增加,氨基酸含量增加。④蒸疗能大量排出汗、氯化钠及代谢废物,故有利于营养性水肿消散、吸收。⑤蒸疗的中药浓烈芳香,含有酮、醛、酚、醇等挥发性油状物质,

可以调节人体的神经、体液、内分泌系统的功能,从而促进各器官功能正常化。

(2)治疗方法,治疗前将所需药物放入锅内,加水至水平面高出药平面,煮沸30min,使治疗室有浓郁的气味,并室温升至40℃左右即可进行治疗。

(3)常用药物配方:鸡血藤210g、防风120g、桑寄生120g、射干120g、菖蒲120g、青木香250g、荆芥120g、桂枝120g、淫羊藿120g、艾叶12g、香樟12g。(此方可用2周。)

(4)临床应用:药物蒸气疗法的临床应用十分广泛,疗效较好的为风湿性关节炎,急性支气管炎,感冒,高血压病Ⅰ、Ⅱ期,神经衰弱,营养性水肿病,皮肤瘙痒症,结节性红斑,荨麻疹,慢性盆腔炎,功能性闭经,腰肌劳损,扭挫伤,瘢痕挛缩等。

(5)禁忌证:年老、体弱、严重心血管疾病、孕妇、恶性贫血、月经期、活动性肺结核、高热患者。

蒸气浴(桑拿浴) 蒸气浴又称桑拿浴(Saunabath),它起源于芬兰,所以也称芬兰浴(Finnishbath)。

(1)主要治疗作用:①消除疲劳:本疗法是全身热疗,故全身毛孔舒张,并伴大量出汗,将藏于毛孔深处的污垢或有害有毒粉尘、体内的代谢产物(乳酸等)排出体外,从而消除疲劳。②预防高血压和中风:在蒸浴过程中,全身血管扩张,但出浴后环境温度骤然降低、血管收缩、血管因受热冷刺激而胀缩,增加了弹性而不易硬化,故经常蒸气浴可预防高血压和中风。③有利于脏器功能恢复正常和协调:蒸气浴改善全身性血液循环,使全身各系统、各器官都增加了氧和营养,有助于脏器功能恢复正常和协调。④中医认为"通则不痛、不通则痛",所以蒸气浴有较好的镇痛作用,对自主神经系统有调节作用。在临床上对风湿性关节炎、神经衰弱、失眠等有较好的疗效。⑤健美功效:蒸气浴通过大量排汗而能达到控制体重、降体重的目的,故具有保持健美体型的功效。

(2)临床应用:同中草药蒸熏疗法。

(3)禁忌证:同中草药蒸熏疗法。

冷疗法

利用寒冷刺激人体皮肤粘膜来治疗疾病,称为冷疗法(cold therapy)。人体对寒冷刺激的反应基础是局部组织温度的改变,故冷疗法有别于冷冻疗法(cryotherapy)。

生理作用 (1)对局部组织温度的影响:冷使组织温度明显降低,例冰袋放置于腓肠肌部位,局部皮温降低22℃、皮下组织降低13℃、肌肉降低10℃;腹部冷敷30min后,腹膜间区温度降低4~8℃。

(2)对神经系统影响:冷可减慢神经传导速度、感觉敏感性降低,因而有解痉、镇痛及麻醉等作用。

(3)对血循环的影响:冷使血管收缩、减少渗出,具有止血及防止水肿的作用。但若长时间冷冻则可继而引起血管扩张反应;冷冻达一定的深度,使出现血管内膜增生,甚至管腔狭窄。但对大血管影响较小。

(4)对代谢的影响:冷可降低组织代谢、减少氧消耗。

(5)对胃肠道影响:腹部冷敷可反射性增强胃肠道功能、促进胃酸分泌;而对消化道直接冷冻,则效果相反。

(6)对肌肉的影响,冷可使神经肌肉的化学物质传递速度减慢。使肌肉兴奋性减弱,具有缓解痉挛的作用。

(7)对皮肤的影响:皮肤冷觉感受器数量多于热觉感受器,因而对冷刺激较为敏感,局部皮肤温度随冷冻的程度而下降。用氯乙烷喷射皮肤时,当皮肤温度降至冰点以前时局部皮肤仅见血管收缩、皮肤麻木、触觉敏感度渐降低。当温度降至冰点时,则见皮肤骤然变成乳白色而坚硬,若冰冻再继续则皮肤稍现突起,出现所谓"凝冻"。皮肤开始发生凝冻时的温度约为零下0.5℃。冷刺激终止后皮肤逐渐解冻,首先是由边缘区域渐向中心出现潮红,如凝冻的时间较长,解冻时在冷冻区中央可出现反应性水肿。短暂的皮肤凝冻后可恢复正常,严重的则发生水疱等损伤。

(8)冷敏感反应,轻者表现为局部瘙痒;重者表现为局部红、肿、痛,同时有全身瘙痒、荨麻疹、关节痛、心动过速及血压下降等全身反应;最重者可发生周围血管性虚脱。

治疗方法 常用的有冰袋法、冰块按摩法、全身浸浴法、局部浸浴法、喷射法、循环冷敷法(有体表、体腔两种)、灌注法(冷水灌肠、冲洗阴道)。

主要适应证 挫伤、扭挫伤、撕拉伤、矫形外科术后、风湿性或类风湿性关节炎、肩周炎、肌肉挛缩、急性腰痛、轻偏瘫、带状疱疹、瘙痒症、疖肿、毛囊炎、蜂窝织炎、上消化道出血、高热降温、中暑。

禁忌证 血管闭塞性脉管炎、雷诺病、高血压、动脉硬化、冠状动脉疾病、肾脏疾病、膀胱疾病、冷致血红蛋白血尿、对冷敏感者或大恶寒冷者。

水疗法

应用一定的温度、压力或溶有一定化学物质的水进行防治疾病,称为水疗法(hydrotherapy)。

物理性能 (1)水在通常情况下为液体,故与身体各部位可密切接触,是传递刺激最方便的一种物质。

(2)水为良好的溶剂,可溶解多种物质,有利于发挥水疗的药物化学作用。

(3)水热容量大、导热性高,又有蒸发及对流等特性,因而有明显的温度刺激作用。

(4)水具有静压力和浮力,且又可通过人工加压而使其产生冲击力,因而有较好的机械作用。

生理效应及治疗作用 在各种水疗法中起治疗作用的主要因素有三个,即水温作用、机械作用和化学作用。

水疗方法虽多，但不论何种方法，其作用均不外此三种因素的组合，只是所占比重不同而已。如一般淡水浴的治疗作用主要为温度刺激，而药水浴主要为化学刺激，淋浴则主要为机械性刺激。

水温作用　水疗时所形成的温度刺激可分为温热刺激和寒冷刺激。

（1）温热刺激作用，可使皮肤毛细血管扩张、充血、皮温上升、血循环改善、肌张力降低。但大面积热水治疗可使心搏增快、心舒张期缩短，使心肌得不到适当的休息，从而增加心肌负荷。总之温热刺激具有解痉、镇痛、发汗、促进炎症消散等作用。

（2）寒冷刺激作用：皮肤血管先收缩后扩张。持续寒冷刺激时，由于血管调节功能障碍，充血变为淤血，因而皮肤发绀发冷。寒冷刺激可使心搏慢而有力，心搏出量增加，血压上升。由于心搏变慢、心舒张期延长，有利于心肌供血和休息。短时间寒冷可提高肌张力，但长时间寒冷则可降低肌张力。总之寒冷刺激具有兴奋、抗炎、镇痛、促进代谢、锻炼机体等治疗作用。

机械作用　水疗的机械作用可分为：

（1）动力机械作用：例如在淋浴时应用不同水压及喷射方式造成的机械刺激。在较强力的机械刺激下，皮肤可产生组胺能扩张血管、增强血流及淋巴回流，改善组织营养。机械刺激可提高肌张力、加强疲劳的消除、增强皮脂腺和汗腺的分泌、加速衰老表皮细胞的脱落，使皮肤坚韧而有弹性，适度的机械刺激则对神经有镇静作用。

（2）流体静压作用：作用的大小与人体浸入水浴的水深度有关。此种压力有助于血液和淋巴回流，并有利尿作用。

（3）浮力作用：由于有浮力的支持，在水中活动比较省力，有运动障碍及肌萎缩的患者可在水中进行锻炼。

化学作用　在水中加入各种矿物质、药物和气体，可使机体获得特殊的反应以提高疗效，例如在水浴中加入碘和溴，称为碘溴浴，可以调节神经系统、心血管系统及内分泌系统的功能，促使机体建立代偿性和适应性反应。其他常用药物还有松节油、芥末、中药煎剂、淀粉、高锰酸钾、盐、碱、泡沫等。

水疗的分类　有以下几种：

（1）按作用部位分类：局部及全身水疗。

（2）按应用温度分类：冷水（低于25℃）、低温（25～33℃）、中温（34～37℃）、温水（38℃）及热水（38℃以上）等疗法。

（3）按水中成分分类：有淡水浴、药物浴、水气浴、矿泉浴、海水浴等。

（4）按应用方法分类：有浸浴、淋浴和水下运动等。

水疗方法及适应证　水疗种类及具体运用方法极多，常用的、易开展的方法有：

浸浴　为最常用的水疗法，其特点是体表面直接与水持续接触，作用因子除温度因子外，尚有静压作用及浮力作用，搅动水时还有机械按摩作用，当用药物浸浴及水浴时，还有明显的化学作用。

（1）局部浸浴：①手足浴：可用普通木盆或四槽浴的手槽（足槽）中进行治疗。水温40℃以上时，每次治疗10～15min；20℃以下时，每次3～5min。此法主要利用其反射作用进行治疗。手浴常用于治疗肺炎、支气管哮喘、急性支气管炎、局部急性炎症；足浴可治疗头部充血、脑血管痉挛等。②坐浴：水温38～40℃，每次治疗20～30min，常治疗肛门、会阴部疾病，例痔、肛裂、会阴感染及瘙痒等症。对一般炎症可用0.0125%高锰酸钾坐浴。对滴虫或真菌感染性外阴炎和外阴瘙痒症，可用中草药黄柏15g、苦参15g、蛇床子15g煎水坐浴。③旋涡浴：水温38～42℃，每次15～30min。此法机械按摩作用较强，疗后皮肤血管扩张、肌肉松弛、代谢增高。常用于治疗周围神经麻痹（脊髓灰质炎后遗症）及骨折除去石膏后的肢体。

（2）全身浸浴：①淡水浸浴，可用普通浴盆施行，每次水量约150～200L，不同疾病可采用不同温度，每次15～20min。②药物浸浴：盐水浴（人工海水浴），即在浴水里含食盐量为1%～1.5%的热水浴，水温38～40℃，通过食盐溶液的刺激，改善皮肤的血供和代谢，对各种关节炎和多发性神经炎都有效，每次治疗15～20min，每日或隔日治疗1次；松脂浴：于淡水浴中加入50—75g松脂粉，水呈碧绿色，有芳香气味，水温36～38℃，有镇静作用，多用于神经症兴奋型者，初期高血压、肌痛、多发性神经炎等；碳酸氢钠浴：于淡水中加入碳酸氢钠75～100g，水温35～38℃，每次治疗15～20min，本疗法能溶解皮脂，改善新陈代谢，常用于治疗各种皮肤病及关节病；中药浸浴：可按病情、辨证取方。例适用于皮肤瘙痒症者可取苍耳子10g、川椒10g、地肤10g，放入适量水中煎30～45min，取其滤液掺入浴水中行热水或平温浸浴。适用于关节痛、牛皮癣、皮肤瘙痒症者，取方荆芥25g、防风25g、透骨草30g、苦参18g、威灵仙18g、赤芍10g，煎法同上。

淋浴　淋浴是应用各种不同形式、温度与压力的水冲击人体来防治疾病的理疗方法。淋浴的特点是具有温度和显著的机械刺激的复合作用，淋浴的种类常用的有：

（1）直喷浴：水温33～35℃→28～25℃在疗程中渐降，水压0.101～0.1515 MPa→0.202～0.2525 MPa在疗程中渐升。患者立于距操纵台2.5～3 m处，以水枪喷射全身或局部，每次3～5min。适应于治疗神经症抑制型者，机能不全性麻痹、腰肌劳损、坐骨神经痛等。

（2）雨状淋浴：水经过有许多小孔的淋浴喷头变成微小水滴落到患者身上，有镇静作用。适用于治疗神经症兴奋型者。

（3）上行喷浴：喷水器同雨状淋浴，但直径较小，装置在地面，向上喷射，设有马桶式坐浴，患者坐着进行治疗，水温、水压可按需要调节，每次治疗5～8min。具有

机械刺激、清洗及温热作用。常用于治疗痔瘘、前列腺炎、慢性盆腔炎、脱肛等。

（4）冷热交替浴，水温40～45℃或更高，冷水20℃或更低，先用热水30s，后改冷水20s，如此重复3～4次，共治疗2～5min，具有温热作用、机械作用。适用于治疗慢性多发性神经炎、不全性麻痹、肌肉萎缩，常用作局部治疗。

水下运动疗法　在水池中进行各种医疗体育锻炼的治疗方法称为水下运动疗法。其特点是具有水疗和医疗体育的综合治疗作用，常用于肢体运动功能障碍、关节挛缩、肌张力增高等病变的治疗。本疗法室内池至少长2m×宽1.5m×高1.5m。水下运动时水深1m左右，水温36～38℃为宜。体操活动常作四肢屈伸、外展、内收等活动，每日1次，每次15～30min，15～20次为1疗程。

禁忌证　重症动脉硬化，心、肾功能代偿不全，活动性肺结核，肿瘤，恶液质，身体极度衰弱，出血倾向等患者。

（2）手指皮肤温度生物反馈疗法（简称FSTBF）：将接收手指皮温的高灵敏度热敏电阻贴附于示指或中指末节的腹侧，然后采取多种方法并在便于指皮温改变即发出视、听反馈信号给患者以强化刺激，通过多次训练，即可达到使手指皮温上升的目的，也即显示交感神经兴奋性降低。临床常用于治疗偏头痛、雷诺病、高血压病。

（3）脑电生物反馈疗法（EEGBF）：是训练患者学会产生和加强某种特定的脑电节律的治疗方法。临床常用于治疗癫痫、失眠等。

（4）心电生物反馈疗法（EKGBF）：多用于训练患者学会控制心率和治疗心律不齐。有人用此法治疗室性早搏、心房颤动、预激综合征等。

（5）血压生物反馈疗法（BPBF）：用于治疗高血压病。

（6）直流电皮肤反应生物反馈疗法（GSRBF）：常用于治疗交感神经兴奋性过高的疾病。

电子生物反馈疗法

反馈一词最早是由美国数学家Weiner提出的，其大意是将控制系统的输出以某种方式送回到控制系统本身以控制该系统的方法。一个控制系统应有三个主要部分组成，即控制器、控制对象和反馈原件。在反馈过程中，若反馈的结果使原动作加强，则称为正反馈；若反馈结果使原动作的作用减弱，则称为负反馈。

在生物机体的控制系统中，发生的反馈现象称为生物反馈。生物反馈在生物体中是很常见的，例如血压调节系统的反馈控制。在应用电子仪器的电子生物反馈疗法中，反馈原件往往是在人体外部的电子仪器。因此，电子生物反馈就是应用电子仪器作为反馈原件的生物反馈方法。临床将电子生物反馈用于治疗疾病，此方法称为电子生物反馈疗法（electronic biofeedback training 简称BF）。它是一个多学科的研究成果和综合应用。实质上BF就是在操作条件反射的基础上来学会控制内脏和其他方面的非随意功能。

常用的电子生物反馈疗法及适应证：

（1）肌电生物反馈疗法（简写EMGBF）：肌电生物反馈疗法在作用上可分为两大类 ①松弛性EMGBF　在肌张力高的皮肤表面安放肌电皮肤电极，记录下基础肌电位，然后让患者设法减少仪表上肌电的 μV 数和由肌电转换来的声音响度，以使肌肉松弛。临床常用于治疗紧张性头痛、痉挛性斜颈、痉挛性瘫痪、偏瘫后手部肌肉痉挛、睑痉挛、痉挛性痛经、胃肠运动过度、降低眼压、溃疡病、失眠等。②再训练性EMGBF：其作用是加强肌肉功能和张力，在拟受训练的肌肉表面安放肌电皮肤电极，记录下基础肌电位，然后让患者努力使受训练的肌肉发出较强的肌电位和较大的反馈声。临床常用于治疗偏瘫后遗症、肺气肿、改善发音等。

肿瘤化学药物治疗

肿瘤的传统治疗包括外科、放射治疗及化学药物治疗，三者综合，推进了肿瘤的治疗。化学药物治疗的进展很快，近年，还开展了免疫疗法与化疗的研究。

依化学药物抗癌的水平可分三类：

（1）抗癌药物可治愈的肿瘤：如绒毛膜癌、急性淋巴细胞白血病、霍奇金病、弥漫型组织细胞淋巴瘤、睾丸癌、卵巢癌、急性粒细胞性白血病、肾母细胞瘤、Burkitt淋巴瘤、胚胎性横纹肌肉瘤。

（2）抗癌药物有效并可延长生存的肿瘤：如乳腺癌、慢性粒细胞性白血病、慢性淋巴细胞性白血病、滤泡型淋巴瘤、多发性骨髓瘤、肺小细胞癌、软组织肿瘤、胃癌、胰岛细胞癌、子宫内膜癌、肾上腺皮质癌、髓质细胞癌、神经母细胞瘤、前列腺癌、神经胶质瘤、头颈部鳞癌。

（3）抗癌药物有效但不延长生存的肿瘤：如肺腺癌、膀胱癌、宫颈癌、结肠癌、肾癌、类癌、黑色素瘤、甲状腺癌、直肠癌、肝癌、阴茎癌。

抗癌药的分类

烷化剂（alkylating agents）　此类药物的共同点是都具有一个或多个高度活跃的烷化基团，并能与机体的核酸，特别是DNA结合，被结合的DNA功能受到抑制并产生染色体的碎裂或堆聚。

（1）氮芥（chlormethine）：又名甲基氮芥，简名HN_2。氮芥的作用机制是烷化剂与DNA交叉联结，交叉联结可阻止DNA双链在复制时分开，影响细胞复制，造成细胞损伤或死亡。由于损伤了DNA的模板，所以RNA的合成也受到抑制，但对DNA合成的抑制作用比对RNA为强。本药作用迅速，静脉推注后，一般在半分钟内，90%已离开血流而分布于肺、小肠、脾、肾和肌肉中，以脑中含量最少。24h内经尿可排出50%。本药选

择性低，对增殖周期的各期细胞和暂时静止的 G_0 期细胞均有杀伤作用。细胞内修复酶活力的增加可能是产生耐药的原因。本药主要适用于霍奇金病及其他恶性淋巴瘤，包括蕈样真菌病，腔内注射用于控制癌性胸水也有较好疗效。常用的1次剂量为5～10mg，静脉缓慢推注，3～7d 1次，总量为30～50mg；腔内注射每次10～20mg，每5～7 d 1次，3～4次为1个疗程。氮芥5～10mg溶解后亦可用来冲洗手术创面。氮芥的毒性反应主要为胃肠道反应及骨髓功能抑制，前者常表现为恶心、呕吐；后者则为白细胞下降，偶见血小板降低。

（2）环磷酰胺 (cyclophosphamide)：简称CTX。是一种典型的潜伏型氯乙胺类药，在体外无抗肿瘤活性，进入体内后先在肝脏中经微粒体功能氧化酶转化成醛磷酰胺，而醛磷酰胺不稳定，在细胞内分解成磷酰胺氮芥及丙烯醛，磷酰胺氮芥对肿瘤细胞有细胞毒作用。注射后，血内浓度高峰在15min 时出现，维持1～2h，半寿期为4～6h。脏器分布以肝、肿等为多，在48h内50%～70%经肾排泄。本药化疗指数较高，抗瘤谱广，能口服，毒性较低。临床上常用于恶性淋巴瘤、肺癌、乳腺癌等。本病可静脉推注或口服，但不宜腔内用药，1次静注量为0.6～1.2g，每7～10d 1次，口服剂量为每日0.1～0.2g。毒性反应包括轻、中度恶心、呕吐、脱发、出血性膀胱炎和白细胞下降。

（3）异环磷酰胺 (ifosfamide)：其化学结构中环磷酰胺的一个氯乙基改接在环内 N 原子上，使两个氯乙基间距离对药物交叉连接肿瘤细胞 DNA 更有利。本药水溶性大，与肝酶亲和力小，活化速度较慢，血浆药物浓度低，因此剂量可为环磷酰胺的3～4倍，一次静脉注射后血浆 $t_{1/2}$ 为12～15h，为环磷酰胺的一倍，若连续静脉给药，则 $t_{1/2}$ 为7h，70%由尿排泄。主要适用于软组织肿瘤、睾丸肿瘤、肺癌、恶性淋巴瘤。用药方法静脉滴注，每日1.2～1.5mg/m²，连用5d。注射异环磷酰胺的同时及注射后的第4、第8h 静注巯乙磺酸钠 (mesna) 0.4g。巯乙磺酸钠静脉注射后，75%形成惰性二硫化物，然后由肾小球滤过，在泌尿道转化成游离的巯基与丙烯醛结合，减少对膀胱的刺激。主要不良反应为骨髓抑制、胃肠道反应、出血性膀胱炎。

（4）苯丁酸氮芥 (chlorambucil)，又名瘤可宁或CB1348，是以苯丁酸为载体的氮芥。作用机制与氮芥相同，其作用较缓，低剂量时选择性地作用于淋巴组织，当用较大剂量时可产生各类白细胞减少，造成严重的骨髓抑制。本药主要用于慢性淋巴细胞性白血病，也适用于恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、睾丸肿瘤。剂量单用为每日8—12mg，维持量为每日1～2mg。

（5）苯丙氨酸氮芥：又名溶肉瘤素类氮芥，有以下几种：①美法仑 (melphalan、左旋溶肉瘤素)：主要用于多发性骨髓瘤和精原细胞瘤，剂量每日0.1～0.2mg/kg，连服4～5d 停药4～6周，总量0.15～0.2g。②甲酰溶肉瘤素（氮甲）：化疗指数比溶肉瘤素高而其毒性反而低，口服吸收迅速，1 h 后血浆浓度达最高峰，药物最多分布于肾中，肝、脾、肺、血液次之。本药对睾丸精原细胞瘤疗效最好，对多发性骨髓瘤和恶性淋巴瘤也有较好疗效。剂量每日口服0.15～0.2g，分次或临睡前1次服，总量6～8g，为了减轻胃肠道反应可与1 g碳酸氢钠同服。

（6）白消安 (busulfan)：是磺酸酯类烷化剂，口服吸收良好。主要表现为对粒细胞生成的明显抑制作用，其次对血小板及红细胞有一定抑制作用。本品主要适用于慢性粒细胞白血病，亦可用于治疗原发性血小板增多症、真性红细胞增多症。治疗慢性粒细胞白血病每日剂量为4～6 mg/m²，直至白细胞计数下降至15×10⁹/L以下停药。

（7）塞替派 (thiotepa, TSPA)：由于它的相对选择性较高且抗瘤谱较广，对血管和体腔等的局部刺激性较小，可供肌内注射。注射后广泛分布全各组织内，1～2h 后血中浓度即明显下降，24～48h 内绝大部分由尿排出，主要用于乳腺癌、卵巢癌、癌性体腔积液以及膀胱癌的局部灌注等。静脉或肌内注射，每次10mg，每日1次，连用5次后改为每周3次，总量0.2～0.3g为1个疗程。胸、腹腔每次20～40mg，膀胱内灌注每次50～100mg，鞘内注射每次5 mg。毒性反应主要是骨髓抑制，有时血小板可明显下降，个别病例抑制较严重且持久。

（8）氯乙基亚硝脲 (chloroethyl nitrosourea)：是含有1～2个氯乙胺基的亚硝脲类化合物，包括卡莫司汀 (carmustine、BCNU 卡氮芥)、洛莫司汀 (CCNU、lomustine、环己亚硝胺脲)、司莫司汀 (Me-CCNU、甲基环己亚硝脲) 和链脲霉素 (streptozotocin)，这些化合物与一般烷化剂无明显交叉耐药性。它能干扰核酸合成的酶活动，特别是抑制 DNA 合成和叶酸代谢，所以还具有抗代谢药作用。由于亚硝脲类化合物脂溶性高，所以能透过血脑屏障，BCNU、CCNU及Me-CCNU一药应用后脏器分布浓度依次为肝、肾、脾、肺、心、肌肉和肠，排泄主要经肾脏。临床上卡莫司汀主要用于脑瘤、恶性淋巴瘤和多发性骨髓瘤，洛莫司汀对坏死性肉芽肿的疗效较突出，与氟尿嘧啶类药物同用治疗胃肠道癌。卡莫司汀每次剂量为0.1g/m²，溶于5％葡萄糖液或生理盐水中静脉滴注，连用3 d为1个疗程，每隔6周重复。洛莫司汀每次剂量为0.1～0.13g/m²，每6～8周给药1次，司莫司汀1次口服0.13～0.2g/m²，隔6～8周后可重复。链脲霉素主要用于胰岛细胞瘤、类癌和胃肠道肿瘤，常用剂量为1 g/m²静注，可每周1次，连用4周。亚硝脲类主要毒性反应为骨髓功能抑制，骨髓抑制迟发并持久。这些药物都可引起肝损害，链脲霉素则易引起肾功能障碍。

抗代谢药 (antimetabolites)　主要的抗代谢药有抗叶酸、抗嘌呤及抗嘧啶等，作用于细胞S期，均属于细胞周期特异性药物。

（1）甲氨蝶呤 (methotrexate,MTX)：是抗叶酸代谢

药。主要抑制二氢叶酸还原酶，干扰四氢叶酸的形成，由于后者是嘌呤类核苷酸和胸腺嘧啶脱氧核苷酸合成的重要辅酶，因此可导致DNA合成的障碍，还可抑制胸腺核苷酸合成酶，从而加强上述作用。口服后胃肠道吸收迅速，在1～2h内血液浓度达高峰，吸收后约50%的药物与血浆蛋白结合，如服用磺胺药和水杨酸酯则MTX可被此两种药物所取代，以致增加毒性。一次静脉给药后，其在血浆中的三相半存期分别为1h、4h及27h，大部分于8h内由尿排出。适用于急性白血病、头颈部癌、乳腺癌、恶性淋巴瘤、骨肉瘤等。对脑膜白血病可作鞘内注射，口服剂量一般为每日0.1～0.2mg/kg，分次服。静脉或肌内注射每次20～40mg，每周1～2次。应用大剂量时，每次1～3g/m²，滴注后6h起，可用甲酰四氢叶酸钙6～9mg，每6h 1次，共给8次。常见不良反应为口腔炎、胃肠道粘膜溃疡、腹泻和骨髓抑制，少数可见皮疹、肝功能异常，大剂量可导致肾脏毒性反应。

（2）巯嘌呤（6-巯基嘌呤、6-mercaptopurine）：是抗嘌呤类代谢药，其作用是抑制次黄嘌呤核苷酸转变成腺嘌呤核苷酸及黄嘌呤核苷酸。应用黄嘌呤氧化酶抑制剂别嘌醇，可延缓巯嘌呤的代谢，从而增加疗效，并可减少给药剂量。适用于治疗恶性葡萄胎、绒毛膜癌和急性白血病，主要为急性粒细胞性白血病和急性单核细胞白血病的治疗。对绒毛膜癌的剂量为每日6mg/kg，分次服，10d为1个疗程。对白血病的剂量为每日1.5～2.5mg/kg，分次服。不良反应为骨髓抑制，白细胞和血小板减少。大剂量可导致胃纳减退、恶心、呕吐和口腔溃疡等。

（3）硫鸟嘌呤（tioguanine，6-TG）：是另一抗嘌呤类代谢药，除能抑制细胞DNA的合成外，对RNA的合成亦有轻度抑制作用。静脉注射后$t_{1/2}$为25～240min，平均为80min。主要适用于急性白血病、慢性粒细胞性白血病。口服剂量一般为每日2mg/kg，每日1次或分次口服，如4周后白细胞未见抑制，可将剂量增至3mg/kg。主要毒性为骨髓抑制、胃肠道反应、肝功能损害。

（4）氟尿嘧啶（fluorouracil，5-FU）：是抗嘧啶代谢药，在体内先转变为5-氟-2-脱氧脲嘧啶核苷酸，抑制胸腺嘧啶核苷酸合成酶，阻断脲嘧啶脱氧核苷酸转变为胸腺嘧啶脱氧核苷酸，从而影响DNA的生物合成。口服后吸收差异很大；静脉给药后，其血浆浓度很快在2h内下降；静脉持续滴注的毒性较1次静脉推注为轻；静脉给药的疗效也较口服为高。适用于胃肠道肿瘤、乳腺癌、癌性积液。常用剂量为每次15mg/kg，静脉推注或溶于5%葡萄糖溶液中静脉滴注，每周1～2次。不良反应有恶心、呕吐、胃纳减退、口腔炎和腹泻。骨髓抑制表现为白细胞和血小板减少，少数可有皮疹、色素沉着，偶有共济失调。

（5）阿糖胞苷（cytosine arabinoside）：是抗嘧啶类代谢药，通过抑制DNA聚合酶而影响DNA的合成。吸收后主要在肝脏中被脱氨酶所代谢分解，大多形成无活性的阿糖脲苷，由尿中排出。适用于治疗急性白血病，鞘内注射用于治疗脑膜白血病。常用剂量为每日1～3mg/kg溶于5%葡萄糖液中静脉滴注，连续5d为1个疗程。鞘内注射每次25～50mg，隔日1次。不良反应主要表现为较强的骨髓抑制，亦可有恶心、呕吐、口腔溃疡等。

抗生素抗癌药（antibiotics） （1）放线菌素D（actinomycin D）：又称更生霉素，能与DNA的鸟嘌呤-胞嘧啶碱基结合以抑制RNA的合成。适用于治疗肾母细胞瘤、神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤和睾丸肿瘤。一般剂量为1～8μg/kg，静脉注射，每日或隔日1次，4 000～6 000μg为1个疗程。不良反应主要是骨髓抑制及恶心、呕吐。

（2）丝裂霉素C（mitomycin C）：又称自力霉素，能与DNA形成交叉联结以抑制DNA的复制。适用于治疗胃肠道癌、肺癌、乳腺癌及癌性胸腹水。一般每次剂量为4～6mg，静脉注射，每周1次，以40mg为1个疗程。腔内注射每次6～10mg，每7～10d 1次。不良反应为食欲减退、恶心、呕吐。对骨髓有明显抑制作用，对局部刺激性较强。

（3）博来霉素（bleomycin）：又称争光霉素，主要使DNA的单链断裂，从而影响DNA、RNA和蛋白质的合成。肌内注射后半小时内血浓度达高峰，分布于皮肤、肺、腹膜和淋巴组织较多。适用于治疗头颈部肿瘤、食管癌、恶性淋巴瘤、阴茎癌等。每次剂量为15～30mg，静脉或肌内注射，每周2次，以0.5g为1个疗程。不良反应为发热、肺纤维化、皮肤角化、色素沉着、指甲增厚及脱发，少数恶性淋巴瘤患者可因发热、血压下降而死亡。

（4）柔红霉素（daunorubicin）：称柔毛霉素、红比霉素。其作用是插入DNA链上碱基对之间，扰乱其模板功能，从而抑制DNA及DNA依赖性RNA的合成。主要在肝内代谢，大部从胆汁排出，很少从尿中排出。适用于治疗各类急性白血病和恶性淋巴瘤。一般剂量为每次0.4～1.0mg/kg，静脉注射或静滴，每日或隔日1次，以3～5次为1个疗程。不良反应较严重，对心脏毒性较强，对骨髓有明显抑制作用，对局部刺激性较大。

（5）阿霉素（doxorubicin）：其作用与柔红霉素相似，但抗瘤谱较广，治疗指数较高。主要在肝脏中代谢，由胆汁排出，如有肝功能损害，需将药物减量。适用于治疗乳腺癌、软组织肿瘤、骨肉瘤、肺癌、恶性淋巴瘤、卵巢癌等。一般剂量为每次40～60mg/m²，静脉注射，每3周1次，对心脏毒性较强，如总剂量超过0.45g/m²，易引发充血性心力衰竭，对骨髓有抑制作用，可有恶心、呕吐、口腔溃疡和脱发。

（6）米妥蒽醌（mitoxantrone）：是蒽醌类化合物之一，其作用机制尚不清楚，可能与DNA的交叉联结有关。静脉注射后$t_{1/2}\alpha$ 3～10min，$t_{1/2}\beta$ 0.3～3.1h，$t_{1/2}\gamma$ 12d。主要通过肝胆系统排泄，10%由尿中排出。主要适用于恶性淋巴瘤、急性白血病、乳腺癌。单药应用12～14mg/m²，静脉滴注，联合化疗10～12mg/m²，累积量达0.16g/m²，应警惕心脏毒性，主要毒性为骨髓抑制、粘膜

炎、恶心、呕吐

植物抗癌药 (plant alkaloids) (1)长春碱 (vinblastine, VLB, 长春花碱): 主要作用是干扰增殖细胞纺锤丝的形成, 使有丝分裂停顿在中期, 适用于治疗霍奇金病、睾丸癌、乳腺癌等, 每次剂量为10mg, 每7~14 d 1次, 不良反应为骨髓抑制及胃纳减退、恶心等。

(2)长春新碱 (VCR): 是长春花中另一生物活性较高的生物碱。静脉注射后在肝和肿瘤中浓度较高, 在神经细胞中较为浓集。主要适用于急性白血病、恶性淋巴瘤、肾母细胞瘤、神经母细胞瘤等。每次剂量为1~2mg, 每周1次。对神经系统的毒性更明显, 可产生四肢麻木、感觉异常、腹痛、肠麻痹等。

(3)长春地辛 (vindesine, 长春花碱酰胺), 与肿瘤细胞中微管蛋白结合, 阻止其聚合, 使之不能形成纺锤丝, 从而抑制肿瘤细胞有丝分裂。静脉注射后, $t_{1/2}\alpha$ 为3min, $t_{1/2}\beta$ 为 0min, $t_{1/2}\gamma$ 为 2 h。主要由胆道排泄, 尿排泄仅13%。主要适用于急性白血病、恶性淋巴瘤及乳腺癌。静脉注射每次 3 mg/m², 每周 1 次, 6次为 1 个疗程。毒性反应外周神经毒性较长春新碱低, 骨髓抑制较长春花碱低。

(4)依托泊甙 (VP 16 213、鬼臼乙叉甙): 对 S 期及G_2期细胞有最大的杀伤作用, 静脉注射后, $t_{1/2}\alpha$ 1.4±0.4h, $t_{1/2}\beta$ 为5.7±1.8h, 74%~94%的药物与血浆蛋白结合。主要适用于肺癌、睾丸癌、恶性淋巴瘤等。静脉注射每次剂量为0.1g, 连用5d, 每3周重复疗程。毒性主要是骨髓抑制、胃肠道反应等。

(5)高三尖杉酯碱 (homoharringtonine): 抑制肿瘤细胞 DNA、蛋白质的合成。静脉注射后 $t_{1/2}$ 为3~50min, 2h后各组织的浓度迅速下降, 主要代谢在肝内进行, 给药后24h内排出量为给药量的50%, 42.2%经尿排出, 6.3%经粪排出。主要适用于急性早幼粒细胞白血病、急性单核细胞白血病、急性粒细胞白血病。常用剂量为每日1~4mg, 静脉缓慢滴注, 4—6d为1个疗程, 间歇1~2周可重复用药。主要毒性为骨髓抑制、心脏毒性、低血压、胃肠道反应。

(6)羟喜树碱 (hydroxycamptothecin): 可直接破坏 DNA 并抑制其合成, 主要作用于S期。$t_{1/2}\alpha$ 为4.5min, $t_{1/2}\beta$ 为29min。分布以胃肠道、骨髓及肾中含量最高。主要用于慢性粒细胞白血病、膀胱癌。治疗白血病的剂量为6~8mg/(m²·d) 加入5%葡萄糖内静滴, 30d为 1 个疗程, 膀胱癌给予腔内用药10~20mg/(m²·次), 每周2次, 10—15次为一个疗程。毒性主要为恶心、呕吐。

激素类 (hormonal agents) 激素与肿瘤的生长和发展有密切关系。激素类药物包括以下几种: ①性激素: 如雄激素、雌激素、孕激素等。主要是干扰与肿瘤发生、发展有关的体内激素状态, 主要用于妇科肿瘤、前列腺癌及乳腺癌等。②皮质激素: 泼尼松、泼尼松龙等, 它们对淋巴组织有直接的溶解作用。③抗雌激素的药物: 药理作用是和雌激素相竞争与受体结合。以三苯氧胺为代表。抗雄激素药物, 如 flutamide 用于前列腺癌。④抑制类固醇产生的药物如氨鲁米特。

杂类 (misecellaneous) (1)左旋门冬酰胺酶 (L-asparaginase, ASP): 应用门冬酰胺酶后, 细胞外液中门冬酰胺很快水解成门冬氨酸及氨, 造成门冬酰胺的缺乏, 影响肿瘤细胞的 DNA 及蛋白质合成, 导致肿瘤细胞死亡。临床上用以治疗急性白血病和恶性淋巴瘤。静脉注射每次150—200U/kg。不良反应是胃纳减退、恶心、呕吐、发热、过敏反应等。

(2)顺铂 (cisplatin, DDP, 顺氯氨铂): 主要作用是与 DNA 产生交叉联结, 影响 DNA 功能, 抑制细胞分裂, 本药适用于治疗睾丸肿瘤、卵巢癌、肺癌、头颈部肿瘤等。每日20~30mg溶于生理盐水200ml 静脉滴注, 连用5d, 每隔3周用 1 个疗程。也可80~100mg溶于生理盐水中静脉滴注, 同时给予大量补液及利尿药。

(3)卡铂 (carboplatin): 系顺铂类似物, 其铂能与 DNA 的相邻鸟嘌呤基团结合产生链间及链内交联, 使 DNA 结构改变, 合成受到抑制。卡铂在血浆中较为稳定, 与蛋白结合较顺铂为少。卡铂主要由肾排出, 大多在中于给药后6h内, 24h排出总量的50%~70%, 约30%的给药剂量以原型排出。主要适用于肺癌、卵巢癌、睾丸肿瘤、头颈部鳞癌及恶性淋巴瘤, 对膀胱癌、宫颈癌也有一定的疗效。常用剂量为0.3~0.4g/m², 静脉注射或60~70mg/m²每日 1 次, 连用 5 d, 每 4 周重复。骨髓抑制明显, 肾损害较顺铂轻。

(4)安吖啶 (amsacrine, AMSA, 胺苯吖啶): 能插入 DNA 链中, 造成 DNA 损伤而抑制 DNA 合成。静脉注射后 $t_{1/2}\alpha$ 为10~15min, $t_{1/2}\beta$ 为8~9h, 主要在肝内代谢, 通过胆汁排泄。胺吖啶很少入脑脊液, 药物浓度不及血浆浓度的2%。主要适用于急性粒细胞性白血病、恶性淋巴瘤。静脉注射, 每次剂量为70~120mg/m², 每 1 周 1 次。骨髓抑制是剂量限制毒性, 最低为用药后12~14d, 21~25d恢复, 另有心脏毒性, 如多发性室性期外收缩、室性纤维颤动及心衰, 胃肠道反应有恶心、呕吐等。

抗癌药的毒性反应

局部反应 如氮芥、丝裂霉素和长春碱等, 若静脉注射外漏或穿破血管, 可引起局部红肿、疼痛, 甚至组织坏死; 有时引起栓塞性静脉炎。在多次注射氟尿嘧啶后, 沿静脉走向可有色素沉着, 也可发生静脉条索状改变。

全身反应 (1)造血系统反应: 抗癌药中除激素、博来霉素外, 均有不同程度的骨髓抑制, 尤以氮芥、洛莫司汀、丝裂霉素、长春碱等更严重。骨髓抑制的程度与药物剂量和骨髓储备能力有密切关系。药物引起的造血系统反应, 常首先表现为周围白细胞数减少, 最低值多在用药后8~15d出现, 常于停药后14~21d内恢复, 亚硝脲对骨髓有明显的蓄积毒性。

(2)消化道反应: 绝大多数抗癌药都可引起不同程

度的食欲减退、恶心,甚至呕吐。阿霉素、大剂量甲氨蝶呤易引起口腔溃疡,氟尿嘧啶可产生腹泻。

(3)心脏反应:以柔红霉素和阿霉素最突出。阿霉素引起的心肌损害与总剂量有关,如总剂量小于 5g/m²,其发生率仅1.3%,总剂量在0.5～0.6g/m²,则发生率增至11%。阿霉素可引起心力衰竭,心电图表现为低电压、T波平坦和QT时间延长等,显微镜下可见广泛心肌退行性变化和间质水肿。一般病人阿霉素的总量不宜超过0.5g/m²。 尖杉酯碱偶可引起心动过速、早搏。

(4)肺毒性反应:最易引起肺纤维化的为博来霉素,老年人如原有肺功能不全或曾接受肺或纵隔放疗者更易发生。长期应用白消安(马利兰)也可引起肺间质纤维增生。

(5)肝功能障碍:阿糖胞苷、羟基脲、亚硝脲可引起暂时性的转氨酶升高,巯嘌呤可引起肝坏死,长期应用小剂量甲氨蝶呤可引起肝硬化。

(6)泌尿系统反应:顺铂、大剂量甲氨蝶呤可引起肾功能损害,主要表现为氮质血症,严重时可见肾小管坏死。大剂量环磷酰胺可引起出血性膀胱炎。

(7)神经系统反应:长春新碱可引起肢体远端麻木、感觉异常或腱反射消失,也可出现腹胀、便秘,甚至麻痹性肠梗阻。大剂量氟尿嘧啶可发生共济失调,顺铂可引起高频区耳聋。

(8)皮肤反应和脱发:博来霉素可引起皮肤色素沉着和角化,严重者可有指甲脱落。应用放线菌素D、阿霉素时,可发生过去放射野内红斑或色素沉着,即所谓"回忆反应"。阿霉素、环磷酰胺、博来霉素易引起脱发,尤以阿霉素为严重。

(9)生殖系统障碍:多见精子减少或缺乏、月经不规则或闭经,尤以用烷化剂后更多见。

(10)免疫抑制:很多抗癌药包括肾上腺皮质激素均属免疫抑制剂,环磷酰胺、巯嘌呤、左旋门冬酰胺酶和可的松类药最为明显。

(11)致突变和致癌作用:在人体已被证实有致突变和致癌作用的有环磷酰胺、甲氨蝶呤、丙卡巴肼(甲基苄肼)、白消安(马利兰)、丝裂霉素等。

抗癌中草药治疗

在中国,抗癌治疗的方法,除了传统的手术、放射、化学药物外,还有中草药治疗。

中国有关肿瘤的记载,可以追溯到商周时代,在当时的甲骨文中,已有瘤这个字。在现存最早的医学典籍《内经》中,已有不少和肿瘤有关的疾病名称,如癥瘕、积聚、瘿瘤等。到了明、清之际,对乳腺癌、舌癌、唇癌、男性生殖系癌,都有了比较详细的描述,以及预后不良的记录。现今应用的"癌"字,是在清末、民国初年用以翻译"cancer",并一直沿用至今。

祖国医学中对肿瘤病的病因、发病机理的论述,在治疗上的探讨,迄今对临床仍有一定参考价值。

中医的抗癌治疗方法,可以分为两大类,即外治和内治。外治的方法包括用中草药敷贴、熏蒸以及针灸治疗。近年,在B超引导下肿块内注入中药,或在介入治疗中采用中药,也可作为中医外治的新的发展形式,内治法主要是口服中草药。近年,不少中药已制成静脉注射或肌内注射剂,也可作为中医内治的一种新形式。目前抗癌治疗以后者为主。亦有采用内外治相结合者。

适应范围 一般用于不能手术、放射、化疗药物的晚期癌肿患者。对于早、中期患者,则可以与其他治法综合治疗。

作用 抗癌中草药治疗,可改善症状,提高患者的生存质量,改善某些脏器的功能障碍。还具有某些抗癌作用。在综合治疗中,有可能提高远期疗效。

不良反应 抗癌中药应用时,应注意不良反应问题,如斑蝥可引起血尿,对肾功能有损害,还有消化道的反应。蟾酥,对心脏有毒性,严重时可导致死亡。轻粉,对肝、肾、消化道、粘膜等有毒。砒类,可引起砷中毒。其他像巴豆、生半夏、生南星等也都有毒。应用时应注意。

辨证不当,论治错误,也会引起副作用,例如实证而用补虚药,或者虚证而用攻泻药,都有弊害。又如活血化瘀药应用不当,可能引起肝癌结节破裂。在动物实验中还观察到,某些活血化瘀药可增加动物癌肿的转移率。清热解毒药的大量长期使用,可影响消化功能,造成所谓"苦寒败胃"。

应用原则 抗癌中草药的应用有两大原则:一是所谓辨证与辨病结合;二是中西医方法的结合。辨证论治,是根据中医传统的理论,按照四诊、八纲,辨出各个癌症患者的"证"。再依据不同的"证",给出特定的治法和药物。在癌症患者中,常见的辨证类型有:

热毒 表现的证候以热象为主,舌苔厚腻,舌质红,脉滑数。治疗方法是清热解毒。

气滞 表现为胸胁胀满,腹部闷胀等。治疗方法是理气。

血瘀 表现为疼痛较剧,部位固定不移,肌肤甲错,舌黯,舌上有瘀斑,可用活血化瘀法。

痰湿 表现为多痰,苔腻,脉滑。体表的肿块,不红不痛者,中医也称之为痰核。治疗用化痰化湿法。

寒凝 表现为寒证。脉沉、舌质淡。治疗用温化的方法。在癌症中,这一类较少。

以上是实证。

虚证则有:气虚、血虚、阴虚、阳虚等。

气虚 表现为神倦乏力,大便溏薄,脉软,舌胖,舌质淡。治疗用补气法。

血虚 表现为面色萎黄,脉细,舌淡无华。治疗用补

血法。

阴虚　表现为舌质红、绛，舌苔剥或光，脉细数，口干咽燥。治疗用滋阴法。

阳虚　表现为恶寒、乏力、脉沉软。治疗用温阳法。

肿瘤时的虚证、实证除以上提到的外，还有其他一些类型。

此外，比较多见的还有虚实夹杂，即某些虚证和某些实证夹杂在一起。治疗的方法是补虚和泻实同用。

癌肿的辨证论治一般适用于中西医综合治疗，而在单独用中医治疗方法时，常采用辨证和辨病结合的方法。

辨病治疗，实际上就是用抗癌中草药。抗癌中草药的种类甚多，通常是在中医文献中所记载的，或在民间所流传的。

简单地说，这类药物有的经过抗癌动物筛选，在动物肿瘤中证实有效，也有的只在筛选中未能看到效果。无论有效与否，临床上都在应用，临床的疗效与动物实验中的效果也不尽相同。其中很少一部分经过动物筛选，进一步提取有效成分，而成为抗癌药物。

这些药物，按照中医药性的传统分类，大致包括软坚散结类，如山慈姑、冰球子、牡蛎、海藻、昆布、夏枯草等。清热解毒类，如半枝莲、半边莲、白花蛇舌草、龙葵、白英等。活血化瘀类，如地龙、地鳖虫、蜈蚣、丹参、桃仁、红花等。以毒攻毒类，如斑蝥、蟾酥等。这些药物的确切效果，尚待证实。

除辨证与辨病结合外，临床也常采用中西结合的方法。通常在手术前，中药常用以改善体质，改善某些脏器的功能失常，以利于手术的进行。手术后的中药治疗，常以提高远期疗效为目的，如胃肠道癌术后，如发现癌肿已浸及肌层，或已有区域淋巴转移，术后长期服用中药，其五年生存率可能提高。

在放射治疗过程中，中药的应用常可减轻放射的不良反应，使患者能坚持疗程，放射后的中药长期服用，则也可能提高生存率。

中药与化疗药物同用时，可减轻化疗的不良反应。

抗癌药物治疗与其他方法的综合治疗

癌症的治疗水平虽已随着医学科学的发展有了明显的提高，但是能否早期发现、诊断和防止复发和转移，仍然是影响治疗效果的关键。一般约有半数以上的癌症在确诊时已有扩散的微小转移灶，临床上认为可进行根治性手术的病例，有不少在术后仍然出现复发或转移。为此，综合手术治疗如何采用包括化疗在内的综合治疗措施，以提高术后远期生存率，已成为临床治疗中极受重视的关键性问题。如儿童肾母细胞瘤、乳腺癌等治疗效果的显著提高，就是由于采用了手术、放疗及化疗的综合措施。随着化疗研究的逐步深入，辅助化疗（adjuvant chemotherapy）在综合治疗中的应用价值和发展前景已日益显示出来。

辅助化疗　辅助化疗的基本原则是针对微小转移灶的最大杀灭，从而达到治愈的可能。影响辅助化疗的有效杀灭的主要因素是肿瘤细胞负荷与耐药肿瘤细胞。实验化疗研究证实肿瘤细胞负荷与应用抗癌药治愈的可能性呈负相关关系。辅助化疗实验模型表明，在切除原发肿瘤后，应用辅助化疗，可以杀灭微小转移灶，从而获得治愈。同时，临床观察提示，有些晚期绒癌或睾丸癌，当仅只有最小肿瘤细胞负荷时，方有可能获得治愈的机会。当肿瘤细胞负荷极大时，即使肿瘤细胞对抗癌药非常敏感，治愈可能性仍然很小。对一些尚无较有效抗癌药的肿瘤，如肿瘤细胞负荷极小时，也有可能获得较好的化疗效果。

当与最小肿瘤细胞负荷相比时，有以下因素影响着晚期肿瘤的化疗效果：①当肿瘤不断增大时，肿瘤细胞潜伏到药理性禁区（pharmacological sanctuary），如中枢神经系统的可能性增多，从而影响化疗效果。②肿瘤发展越到晚期，患者对足量化疗的耐受性则越差。③由于肿瘤发展以致体积增大，抗癌药不易渗透到肿瘤深部，从而无法有效地杀灭肿瘤细胞。④肿瘤的增长呈 Gompertz 曲线方式，在早期呈指数性生长，其增殖比率较大，体积倍增时间短。随着肿瘤体积的增大，增殖比率下降，倍增时间也随之延长，并有较多肿瘤细胞进入休止期。这些非增殖的肿瘤细胞对抗癌药是不敏感的。⑤当肿瘤增大后，耐药肿瘤细胞形成的可能性增加，将不利于化疗。

肿瘤细胞负荷与可能形成耐药肿瘤细胞数密切相关，虽然不同肿瘤的耐药细胞数差异很大，但肿瘤病期早晚与耐药细胞数呈正相关关系。应用化疗后，肿瘤消退反映了一定数量的敏感肿瘤细胞的杀灭；而当肿瘤发展时，则提示耐药肿瘤细胞的过度增殖。当采用抗癌药来杀灭肿瘤细胞时，应力求既要杀灭敏感肿瘤细胞，而又要杀灭耐药肿瘤细胞。为了最大限度地防止由耐药肿瘤细胞增长所致的复发或转移，使每个单位时间内的药达到足够剂量是至关重要的。

辅助化疗方案的设计不仅需结合实验化疗的提示，而且需通过临床随机实验来考核其生存率、无复发生存率和生活质量等，从而评价其实用价值。在设计辅助化疗方案时，首先需考虑抗癌药物的组成，应选用相应的对晚期肿瘤有效的药物。同时，已知任何肿瘤细胞对多种抗癌药所产生的耐药概率，显然比对一种抗癌药小得多。因此多种抗癌药对一定的肿瘤细胞负荷有明显的潜在治愈可能性，所以一般辅助化疗主张采用联合化疗方案。

根据实验化疗和临床实践的提示，辅助化疗以间歇给药优于连续给药。这不仅有利于患者对抗癌药副作用的耐受和恢复，而且也便于患者定期进行化疗。辅助化

疗用药剂量广和治疗晚期病例的药物剂量相同,即尽可能给最大耐受剂量,以达到有效地杀灭肿瘤细胞。关于用药期限问题,多认为不需像以往考虑的那样长期给药。已有不少乳腺癌辅助化疗随机试验结果表明,采用同一方案6个月疗程的效果与12个月疗程相同。辅助化疗的作用主要是在给药的头6个月内,过长的给药时间并不有助于提高疗效,但有可能增加药物的毒性反应。

有关开始辅助化疗的时间问题,1982年Frei提出尽早地应用化疗,即早期化疗的概念。根据实际情况,在局部治疗(即手术或放疗)前、治疗中或治疗后及早地应用化疗。实验研究表明,当切除原发肿瘤后的早期,微小转移灶增殖加快,从而增加对抗癌药的敏感性。此点已在乳腺癌术后辅助化疗研究中得到证实,术后及早应用辅助化疗者的生存率比推迟到术后4周才开始用药者为高。

自70年代中期Fisher和Bonadonna发表了乳腺癌辅助化疗随机试验结果以来,已陆续开展了不少同类研究,从而为提高乳腺癌治疗水平提供理论依据和经验。

辅助化疗的适应证 大量乳腺癌辅助化疗的临床试验结果提示,可根据患者的绝经、腋窝淋巴结和雌激素受体(estrogen receptor, ER)情况来选用相应的辅助化疗方案。美国国立卫生研究所于1985年9月召开乳腺癌辅助化疗学术讨论会,提出以下意见:①腋窝淋巴结阳性的绝经前患者,不论ER情况如何,均给辅助化疗。②腋窝淋巴结阴性的绝经前患者,不常规用辅助化疗。只对某些高危险患者需考虑辅助化疗。③腋窝淋巴结阳性和ER阳性的绝经后患者,应首选给三苯氧胺治疗。④腋窝淋巴结阳性而ER阴性的绝经后患者,可考虑辅助化疗,但不作为常规推荐。⑤腋窝淋巴结阴性的绝经后患者,不论ER情况如何,不常规用辅助化疗,但对某些高危险患者,需考虑辅助化疗。

高危险患者是指原发肿瘤较大,肿瘤ER阴性和肿瘤细胞标记指数高等。

辅助化疗方案和期限 目前应用广泛的辅助化疗是由Bonadonna所倡导的环磷酰胺、甲氨蝶呤和氟尿嘧啶(CMF)方案。CMF方案随机试验结果提示:①CMF方案对一部分有微小转移灶患者有明显疗效,即推迟复发或转移时间。②在给药最初几个疗程内对肿瘤细胞群起最大的杀灭作用。③足量的药物剂量对疗效具有重要影响。④有效的辅助化疗可使绝经前、后两组患者均有所受益,而以绝经前组更为显著。

辅助化疗的最适宜期限虽尚未确定,但临床试验证明,长于一年以上的期限是不可取的,较短的期限如6个月可样有效。过长的给药期并不能提高疗效,但有可能增加药物的毒性反应,从而影响患者的生活质量。

免疫治疗

免疫治疗(immunotherapy)是对免疫性疾病和与免疫有关的疾病使用免疫抑制、增强、调整、补充或重建等方法,使免疫状态趋向正常,促使病情缓解、好转、治愈或减少复发的疗法。

传统的免疫治疗是预防传染病的免疫接种(称自动免疫)和抗血清治疗(称被动免疫)。近年来随着免疫学的迅速发展,免疫治疗增加了许多新内容。

免疫治疗和传统的治疗方法有所不同。传统的方法多用药物直接作用于病原体或病灶,例如抗生素直接抑制或杀灭细菌。而免疫治疗则先作用于免疫系统,通过免疫系统对疾病起治疗作用。免疫系统及免疫应答是由很多组织、细胞、因子及介质等参与,相互之间的作用极其复杂、精细而完善,相互制约,由自限性反馈调节达到平衡稳定状态。当免疫缺陷或紊乱时则表现出异常的免疫亢进或减弱而发生疾病。免疫治疗的目的是抑制过强的或增强过弱的免疫应答,或补充、重建缺陷物质,从而调节免疫、治疗疾病。免疫抑制或免疫增强药物的作用多是相对的,并且往往是双相的。

免疫治疗的分类 现有很多药物和方法对免疫应答有影响,多属非特异性。免疫抑制剂及抗过敏药已较广泛应用。免疫增强剂及免疫补充与免疫重建则需进一步的研究和改进,使用时都有一定的盲目性及不良反应。免疫疗法可概括为:①免疫抑制。②抗过敏。③免疫增强,包括调节。④免疫重建。⑤免疫补充。⑥脱敏治疗。

免疫治疗的适应证和注意事项 免疫治疗的适应证有:①过敏症即Ⅰ型超敏反应。②自身免疫病。③风湿性疾病或关节病。④免疫缺陷。⑤器官移植后的宿主抗移植物和移植物抗宿主病。⑥免疫增殖。⑦急性严重的、顽固发作的感染,肿瘤和衰老等的辅助治疗。

由于免疫治疗是一种较新的治疗,使用时应注意以下几点:①治疗前要有明确的诊断。②治疗时不应排除其他有效、合理的治疗。③尽可能作免疫学检查,找出免疫缺陷及紊乱环节,以便有针对性地进行治疗。④严密观察用药后的近期及远期效果与不良反应。⑤最好行双盲对比治疗及长期随访以利疗效总结。

中医中草药免疫治疗 中医理论中的"扶正祛邪"、"活血化瘀"、"清热解毒"等是中国传统医学中有关免疫治疗的朴素论点。体外与动物实验已证明很多药物有免疫抑制作用,如雷公藤、昆明山海棠等,或有免疫增强和调节作用,如黄芪、人参。某些中药或其提取物已在临床试用。

免疫抑制治疗

多数免疫抑制剂对机体免疫系统的作用缺乏特异性和选择性,既可抑制免疫病理反应,又干扰正常应答反应,既抑制体液免疫,又抑制细胞免疫。免疫抑制治疗(immunosuppression therapy)是可非特异性抑制免疫有关的各种细胞如巨噬细胞、肥大细胞、嗜碱粒细胞、中

性粒细胞、嗜酸粒细胞及各型淋巴细胞的功能，或抑制介质的产生，以控制异常增高的免疫应答，减轻机体损伤和炎症反应，阻断介质的有害作用，达到免疫平衡稳定状态。它适用于治疗某些顽固性自身免疫性疾病、变态反应性疾病、慢性炎症、移植物抗宿主病等，也用于防治器官移植的排斥反应。

免疫抑制剂的作用特点有：①抑制细胞免疫和(或)体液免疫。②抑制初次免疫应答较再次免疫应答为佳。③长期应用不仅抑制异常免疫应答也可影响正常免疫应答，从而可降低机体的抗病能力而诱发感染和易患肿瘤。④具有不同的毒性或不良反应。

免疫抑制治疗中可能出现的不良反应有：①长期应用可发生细菌、病毒、真菌等感染。②抑制骨髓造血功能，出现贫血、白细胞减少和血小板减少等。③细胞毒类制剂可发生不孕症及胎儿畸形。④诱发肿瘤。⑤使体内潜在病灶扩散，使原来静止的结核病灶扩散恶化。⑥伤口愈合不良。

免疫抑制治疗包括的药物种类较多，作用和应用也较广泛，除有免疫抑制作用外，同时也有抗炎、抗过敏作用，并在一定的剂量及不同的使用方法下，可有免疫调节作用，甚至免疫增强作用，如环磷酰胺在一定条件下可增强免疫应答。常用的免疫抑制剂和免疫抑制疗法如下：

免疫抑制剂

肾上腺皮质激素　应用于免疫抑制治疗的为糖皮质激素(简称激素)，可抑制免疫过程的多个环节，同时具有抗炎作用。目前常用的激素制剂，各有特点：

(1)可的松(cortisone)、氢可的松(hydrocortisone)：为天然激素，除免疫抑制作用外，尚有严重的钠、水潴留作用，长期应用可导致水肿、高血压。

(2)泼尼松(prednisone)、泼尼松龙(prednisolone)：为人工合成激素。抗炎作用强，约为氢可的松的3～5倍，而钠、水潴留作用较轻微，目前应用较广泛。

(3)地塞米松(dexamethasone，氟美松)、倍他米松(betamethasone)等：由人工合成，抗炎作用更强。其中地塞米松极少有钠、水潴留作用。

免疫抑制作用机制主要是：①抑制淋巴细胞的DNA合成和有丝分裂，破坏淋巴细胞，并抑制单核巨噬细胞的移动而使单核巨噬细胞在炎症部位减少。②抑制T细胞的功能，使辅助性T细胞明显减少，抑制自身抗原反应。③抑制抗体的形成。④干扰巨噬细胞对颗粒性抗原的处理。⑤抑制白细胞介素Ⅰ及纤维蛋白溶酶原激活因子的分泌。⑥降低除C1和C7以外的各种补体成分，其中以C4和C8降低更为明显。

激素抗炎作用机制是：①抑制花生四烯酸的代谢，从而抑制致炎、化学介质前列腺素、白三烯等的合成。②增强血管平滑肌对去甲肾上腺素的敏感性，加强小血管收缩、降低毛细血管的通透性、减少充血和渗出。③抑制吞噬细胞的功能，抑制中性粒细胞和巨噬细胞等炎症细胞向炎症部位游走，而减少炎症区域的浸润。④抑制组胺、5-羟色胺激肽类和慢反应物质等炎症介质的合成。⑤抑制毛细血管通透性和成纤维母细胞增生，以及胶原组织和瘢痕组织的形成，对晚期炎症还能防止或减轻粘连和肉芽组织的形成。⑥高浓度具有稳定细胞膜和溶酶体膜的作用。

适应证：①自身免疫性疾病：对肾病型慢性肾炎治疗的近期疗效较好，但复发率较高；对系统性红斑狼疮，须使用几个月以上，才可能改善活动症状，对类风湿关节炎、慢性活动性肝炎、自身免疫性溶血性贫血、血小板减少性紫癜等均有一定疗效，但停药后易复发。用环磷酰胺和硫唑嘌呤可减低用药量及降低复发率，提高疗效。②变态反应性疾病：对支气管哮喘重危患者及严重发作患者有一定疗效。近来应用二丙酸氯地米松(beclomethasone)气雾剂获得满意的效果。③非特异性炎症：如溃疡性结肠炎等。④器官移植过程中防治排异反应及移植抗宿主病。⑤免疫增殖病，如多发性骨髓瘤、淋巴瘤等。

烷化剂　本类药物均含有高度化学活性烷化基团，能抑制抗原敏感细胞的活动，阻断免疫母细胞的出现，促进小淋巴细胞的分解，使其数目减少，具有免疫抑制和杀灭细胞作用。常用作免疫抑制剂的烷化剂有：

(1)环磷酰胺(cyclophosphamide，endoxine)：临床应用较广，性质稳定，一般采用口服或静脉注射给药。它能与任何一种细胞成分中的功能基团发生烷化作用，破坏DNA的结构和功能，从而抑制RNA与蛋白质的合成，抑制细胞分裂。其作用的强弱与细胞分裂有关，对迅速增殖的细胞影响较大，对细胞增殖的周期都有作用，因此它属于细胞周期非特异性药物。环磷酰胺对B细胞的抑制较对T细胞为强，故对体液免疫的效应较大。环磷酰胺的抗炎作用较激素和硫唑嘌呤(azathioprine)为弱。环磷酰胺可用于治疗多种自身免疫性疾病，也可与激素并用，如对系统性红斑狼疮常与激素交替使用而有良效，也可单独用于不能接受激素治疗的患者。对器官移植，用于预防及治疗排异反应。也有人用于类风湿关节炎有一定疗效。环磷酰胺的不良反应是抑制骨髓造血系统，出现消化道症状，脱发，长期应用可致不孕症、胎儿畸形和恶性肿瘤。

(2)苯丁酸氮芥(chlorambucil)：其作用与环磷酰胺相似，作用缓慢，毒性较小，可选择性地作用于淋巴组织(包括T、B细胞)。

抗代谢药物　抗代谢药物的化学结构与叶酸或单核苷酸中的嘌呤碱、嘧啶碱相似，因而在体内能和细胞中的上述代谢物质发生特异性的对抗作用。某些抗嘌呤类和抗嘧啶类药物等具有免疫抑制作用，其中硫嘌呤类较常应用。硫唑嘌呤是最常用的一种免疫抑制剂，有时和激素合用。其作用特点是干扰嘌呤代谢，导致DNA合成障碍，从而阻止淋巴细胞的转化和增殖。对T细胞的抑

制作用较强，故对细胞免疫的抑制作用较强。主要用于器官移植，也用于治疗多种自身免疫性疾病。硫唑嘌呤能损害肝脏，长期应用可诱发肿瘤或使肿瘤的复发率增高。

（1）环孢素A（ciclosporin A）：是迄今用于器官移植中最强有力的免疫抑制剂。环孢素A在体外实验中显示对T淋巴细胞有选择性的抑制作用。从1978年起已用于人类异体肾移植、肝移植、胰腺移植、心脏移植及心肺联合移植，并逐渐在移植早期替代硫唑嘌呤。现采用以环孢素A为主，配合其他免疫抑制剂来预防排斥反应的发生，临床效果比较满意。其中1年有功能移植物的存活率达90%左右。

环孢素A的使用极大地促进了各种异体器官移植的发展，这不仅因为环孢素A的效果优于其他免疫抑制剂，而且也由于环孢素A治疗减少了感染和恶性肿瘤的发生率，使移植患者生存质量得到明显改善。然而，环孢素A的最严重的不良反应为肾毒性，表现为降低肌酐清除率，升高血清肌酐，并出现高血钾和高尿酸血症。其次，对肝脏的毒性作用也较为常见，特别对HBsAg阳性的受者应慎重使用。肝毒性的主要表现为血清胆红素升高，碱性磷酸酶和转氨酶升高。

（2）抗淋巴细胞球蛋白（antilymphocytic globulin，ALG）：系将人淋巴细胞注射给动物，然后收集血清进一步分离提取其中免疫球蛋白部分而制成。常用于预防移植后的排斥反应。ALG能减轻排斥反应，延长移植患者的存活期。临床常用的ALG多从马、家兔和羊等血清中制成，因此是一种异性蛋白，应用前受者必须作过敏试验。ALG应用，用0.9%氯化钠溶液稀释以静脉给药为宜，畏寒发热及注射部位疼痛多发生在注射后6～12h。过敏反应表现为荨麻疹，严重者可有喉头水肿、呼吸困难和休克等。

（3）抗胸腺细胞球蛋白（antithymocyte globulin，ATG）：是将人的胸腺细胞免疫合适动物，收集其血清再分离提纯而得。作用与ALG相同，且更有效。ATG对胸腺及T细胞有明显的抑制作用，且能明显抑制K细胞，其作用较硫唑嘌呤及泼尼松强，还能增加循环B细胞，使受体者防御能力加强，免于感染。一般在移植后第1个2周内应用ATG可有效地预防排斥反应。常用剂量为每日10～50mg/kg，连续2周，以后隔日1次，连续2周。

非甾体抗炎药　非甾体抗炎药是一族不含有甾体的化学合成药物，用于镇痛和抗炎。由于该类药物能抑制前列腺素（PG）合成酶而减弱PG引致炎症的作用。非甾体抗炎药的种类很多，目前常用的有水杨酸盐及其衍生物水杨酸钠、阿司匹林；吡唑酮衍生物保泰松；吲哚衍生物吲哚美辛（消炎痛）；丙酸衍生物布洛芬；邻氨基苯甲酸衍生物氟灭酸等。这些药物均能抑制花生四烯酸代谢中的环氧化酶而减少前列腺素的产生，从而减轻炎症反应。

非甾体抗炎药广泛应用于抗炎抗风湿，为治疗风湿性疾病及某些自身免疫性疾病的首选药物。可用于风湿热、类风湿关节炎，也可用于骨关节炎、强直性脊柱炎、多发性肌炎、皮肌炎、系统性红斑狼疮、幼年慢性多关性关节炎及其他炎症。亦可用于症状治疗，如外伤性疼痛、头痛、牙痛、痛经和炎症等。

由于此类药物种类多，在应用时应注意不同药物的效能、药物动力学、药物的不良反应、耐受性、安全性、剂量及用法，同时还应注意与其他药物的相互作用。

该类药物的不良反应，主要有胃肠道刺激症状、消化性溃疡穿孔、呕血、黑便等。胃出血可能是由于药物抑制环氧化酶而减少血栓烷 A_2（TXA_2）生成，减低血小板的聚集之故。对个别人也可发生过敏反应。

免疫抑制手术疗法　免疫抑制手术疗法包括胸导管引流、淋巴样组织切除。由于机体对异体移植物反应中宿主的淋巴细胞起重要的作用，胸导管引流可使淋巴细胞和免疫球蛋白水平降低。但是在多数情况下免疫抑制手术只能作为一种辅助措施，常和化学免疫抑制剂联合应用。加之，胸导管引流会增加局部和全身感染的机会，妨碍患者的活动，且引流容易阻塞或插管滑脱，因此这方法应用受到了一定的限制。

淋巴样组织切除　体内免疫系统主要为免疫器官，当免疫应答功能紊乱时，在某些情况下，可以切除部分淋巴组织。由于这是一种破坏性治疗，应用时需有明确指征。①脾切除：脾是体内最大的淋巴器官。脾肿大时可产生白细胞减少、血小板减少性紫癜及脾功能亢进等，与用其他治疗无效时，切除患者脾脏可改善症状。但脾切除后可引起吞噬细胞功能缺损。②扁桃体切除：扁桃体的功能与体液免疫有关。对扁桃体反复感染或某些免疫性疾病，如支气管哮喘、风湿热、肾炎等患者，切除扁桃体可能有效。可能是由于清除感染病灶、减少微生物感染或降低异常免疫应答之故。③胸腺切除：目前作胸腺切除只限于某些重症肌无力、胸腺肿瘤或增大的患者。切除后，症状可有所好转。

放射治疗　放射线具有免疫抑制作用，早在50年代就有人将放射治疗应用于异体器官移植，并作为免疫抑制的一种辅助方法。它包括全身照射、体外照射、局部照射和全身淋巴组织照射等。其中前两项由于效果差而被废弃。局部照射通常在术后5～7d开始，剂量为1.0 rad，隔日1次，总剂量6.0 rad。全身淋巴组织照射无全身照射的严重副作用，而在实验中能使小鼠皮肤移植存活时间延长数倍，有将此法用于器官移植的抗排斥治疗。其方法是用铅板保护被照射的头颅、肺、肾、骨盆、长骨和其他生命器官，分次照射全身的淋巴组织，包括颈、腋下、纵隔、腹主动脉旁、脾脏、腹股沟等部位的淋巴结。每周照射4个部位，每部位剂量为150～250 rad，总剂量为4 400 rad。目前已应用于肾脏移植和心脏移植。

免疫增强治疗

免疫增强治疗（immunopotentiation therapy）是增强机体过弱的免疫应答，恢复正常稳定的免疫状态的方法。免疫增强通常包括免疫激发、免疫调节（控制、调整），以及免疫补充和免疫重建等。特异性自动免疫一般不包括在内。免疫增强治疗是一个较新的课题，尚在试用阶段。

免疫增强治疗多用于治疗免疫缺陷、免疫功能低下或紊乱，也用于自身免疫病。还可作为恶性肿瘤的辅助治疗。免疫增强治疗在临床应用或试用的药物如下。

免疫佐剂 免疫佐剂（immunologic adjuvant）与抗原共同注射于机体内可激发免疫应答，提高血清中相应抗体的效价。动物实验表明佐剂能提高对感染及肿瘤产生的抵抗力。免疫佐剂有明矾、氢氧化铝、羊毛脂、石蜡油、维生素A等，多种细菌也有佐剂作用。佐剂加入疫苗中可增强疫苗作用，如明矾沉淀白喉类毒素。

细菌制剂 多种细菌有激发免疫作用，研究较多并在临床上试用的有卡介苗（Vaccine Calmett-Guerin，BCG），它能激发巨噬细胞的吞噬作用和细胞免疫活性，为非特异性免疫增强剂，在不同的条件下也可有抑制免疫作用。卡介苗多用于恶性肿瘤的辅助治疗，也有认为有抗原活化特异性IgE抑制型T细胞，故对过敏症有效。卡介苗的不良反应很多，如发热、全身不适、局部红肿痛及溃疡、超敏反应、淋巴结肿大、慢性肉芽肿、拟结核病态等。如有反应可用异烟肼治疗。

短小棒状杆菌（corynbacterium parvum）制剂 是另一种常用的细菌制剂，是一种较强的非特异性免疫增强剂，其作用机制尚不太清楚，可能主要通过激活巨噬细胞，使其吞噬活性加强，亦有认为系刺激B细胞增生，促进高效价IgM、IgG抗体的合成。多用于肿瘤辅助治疗、癌性胸水和腹水（胸腹腔注射、肿瘤局部注射等，常用于肺癌、乳腺癌等。亦有应用于治疗支气管哮喘、慢性支气管炎等。此菌的不良反应虽较小，仍可有发热、全身不适、局部疼痛等反应。在不同情况下，此菌也有抑制免疫作用。

细菌提取物或合成免疫增强剂 由于细菌制剂的不良反应很多，因之提取细菌的有效成分或合成某些成分可保持原有的有效成分，又可减少不良反应，例如，用甲醇提取的分支杆菌残渣（MER），卡介苗细菌壁骨架（BCG CWS）等。有较大发展的是化学合成的分支杆菌壁中具有佐剂活性的最小单位，称为胞壁酰二肽（MDP），已合成不同性质的多种同类制品，并可多量生成。MDP可增强抗体形成及超敏反应，依剂量及给药时间不同也有抑制免疫作用。已试用于抗肿瘤治疗，也用作加强疫苗的免疫作用，其抑制作用也可试治自身免疫病。MDP也有佐剂的不良反应，如发热、促进前列腺素及胶原酶的合成、增强超敏反应等，但较轻微。

不同细菌中提取的脂多糖（LPS）如神灵杆菌菌体中提取的脂多糖灵菌素（prodigiosion）、伤寒杆菌脂多糖等或内毒素也有促进抗体产生作用，可作为肿瘤辅助治疗。也可有发热、休克等不良反应。

真菌及植物提取免疫增强剂 这是从不同种类真菌及植物，包括中草药中提取的物质。如担子菌纲云芝（coriolus versicolor）菌丝体中提取的芸芝多糖、担子菌纲的云芝（polyporus versicolor）子实体提取的云芝多糖和担子菌纲银耳（tremella fucifamis）提取的银耳多糖，以及由黄芪、猪苓提取的黄芪多糖和猪苓多糖等。在体外及动物实验中有增强免疫或抗肿瘤作用。有的已试用于临床。

化学合成免疫增强剂 （1）左旋咪唑（levamisole）：最早作为驱虫剂，后发现可使儿童有较好的抗感染力，因之认为有增强免疫的作用。动物实验证明此药有抗感染及抗肿瘤作用。体外实验证明有增强巨噬细胞吞噬作用、有胸腺激素样作用，调整环核苷酸作用。此药也有双相效果，小剂量促进细胞免疫功能，大剂量则抑制。临床上用于抗肿瘤的辅助治疗，也用作预防感染，还用于治疗类风湿关节炎、其他自身免疫病或免疫缺陷。此药的不良反应有消化道症状，偶发粒细胞减少症。

（2）异丙肌苷（methisoprinol）：是一种合成免疫增强或调节剂，毒性极小。体外及动物实验中有增强免疫作用。已在临床应用，有抗病毒、抗感染及调整免疫作用。

（3）植物血凝素（phytohemagglutinin，PHA）：为低聚糖与蛋白质的复合物，能激活小淋巴细胞转化为淋巴母细胞，继而分裂增殖，释放淋巴因子，并能提高巨噬细胞的吞噬功能。对病毒侵袭的细胞有杀伤作用，并有诱生干扰素的作用。临床应用于免疫功能受损所致的疾病。

（4）转移因子（transfer factor，TF）：是从健康人白细胞提取的小分子肽类物质，可将细胞免疫活性转移给受体以提高其细胞免疫功能。本品无抗原性，故无输注免疫活性细胞的配型和相互排斥问题。临床用于治疗某些抗生素难以控制的病毒性或真菌性细胞内感染。对恶性肿瘤可作为辅助治疗剂，对自体免疫性疾病也有一定治疗作用。

（5）免疫核糖核酸（immune RNA），可从人肿瘤组织免疫的羊或其他动物的脾脏、淋巴结提取，可使未致敏的淋巴细胞转变为免疫活性细胞。由于iRNA具有一定的特异性，又不存在输注免疫活性细胞的配型及排斥问题，故受到广泛重视。本品的临床适应证与转移因子相似，主要应用于恶性肿瘤的辅助治疗。也曾试用于慢性乙型肝炎，并使部分免疫功能低下者恢复正常。

（6）胸腺素（thymosin）：是由小牛胸腺分离精制的多种多肽类激素，可使由骨髓产生的干细胞转变成T淋巴细胞，因而有增强细胞免疫功能的作用，对体液免疫的影响较微。其作用可能是①能连续诱导各个阶段的T

细胞分化发育。2具有调节机体的免疫平衡的作用。3能增强成熟T淋巴细胞对抗原或其他刺激的反应。临床应用于免疫缺陷病、胸腺发育不全症，也可作为恶性肿瘤的辅助治疗。

（7）丙种球蛋白（γ-globulin）：由健康人静脉血和胎盘血提取。本品含有健康人群血清所有的各种抗体，因而有增强机体抵抗力和免疫功能。临床主要应用于免疫缺陷病和病毒性肝炎、麻疹、水痘、腮腺炎等病毒感染和细菌性感染的防治，也可应用于哮喘、湿疹等内源性过敏性疾病。

（8）干扰素诱导剂：干扰素（interferon）为一种糖蛋白，是一种抗病毒物质，由人的白细胞提取而得。干扰素以特异方式在细胞内抗RNA或DNA病毒，并可抑制快速分裂的细胞，包括恶性肿瘤细胞。临床主要应用于防治病毒感染和肿瘤的辅助治疗。由于干扰素有种族特异性，制备大量干扰素供临床应用有困难，现改用干扰素诱导剂，以诱生干扰素。目前临床应用的干扰素诱导剂有聚肌胞（聚肌胞苷酸、Poly I：C）、聚腺尿苷酸、Poly A.U和泰洛龙（tilorone）。

免疫补充治疗

免疫补充治疗（immunoreplacement therapy）是指由人或动物成分中提取出物质补充患者体内缺乏的免疫物质。临床上应用的有丙种球蛋白、胸腺激素、转移因子和干扰素等。

丙种球蛋白（γ-globulin）　简称"丙球"，是人或动物血清在蛋白电泳时位于γ带的球蛋白，其主要成分为免疫球蛋白，即抗体。主要作用为补充体内缺乏的抗体。丙球是用健康人血清、血浆或胎盘血经过浓缩制成的，只供肌内注射。用纤维蛋白溶酶处理过的丙球可供静脉注射，用以迅速达到较高血浓度，提高利用率，避免局部不良反应。丙球用于短期预防常见的传染病，如麻疹、病毒性肝炎等，只有未曾感染过这些传染病的人，当接触这些疾病后在未发病前使用才有预防作用。丙球的半衰期为11～16d，所以在用药后约2个月后即无效。用特定抗原接种人或动物后，再由血清中提取的丙球，只能对特定抗原有作用。此种丙球可有高效价以预防疾病，如抗狂犬病丙球，抗破伤风丙球等。丙球的另一用途是补充免疫球蛋白缺乏或减低的患者的免疫球蛋白。特异性免疫抑制丙球可作为被动免疫来抑制特异性免疫应答。它与特异性抗原结合而阻止抗原激发免疫应答，但只能在抗体产生之前有效。Rh抗血清所制的丙球，对预防新生儿溶血病最有效。当Rh⁻妇女怀有Rh⁺胎儿后，则可产生Rh抗体使胎儿发生新生儿溶血病，故在产前及产后给Rh⁻母亲注射抗Rh丙球以防止发生溶血病。应用丙球的不良反应有：1局部疼痛、硬结、恶心、呕吐、腹部不适、头痛等症状。②由多数人血清中提取，很可能污染传染源，如乙型肝炎、艾滋病病原体等。3人的γ种异体血清或异种血清可发生不同类型变态反应。4血清中含有毒物防腐剂，长期使用可发生中毒。

胸腺激素　胸腺激素（thymus hormone）是将动物胸腺制成匀浆后，用不同方法提取的胸腺多肽混合物，用以补充细胞免疫所需的胸腺物质。胸腺激素包括胸腺素、胸腺生成素、胸腺体液因子等多肽类激素。国内有猪胸腺素、胸腺肽等产品。本制品主要用于细胞免疫缺陷及胸腺功能低下患者，某些免疫性疾病，如类风湿关节炎、系统性红斑狼疮及某些传染病如重型乙型肝炎，以及癌的辅助治疗也有使用，但由于用量的成分不一，剂量不同和选择患者也不同等原因，疗效不一，故仍属临床试验阶段。不良反应极少。

转移因子　转移因子（transfer factor）是将人血中的白细胞冻融后，制成匀浆经透析提取的一种物质。结核菌素试验可以转移供者特定的细胞免疫给受者，故称为转移因子。现可从人周围血白细胞提取，也由扁桃体或脾脏细胞提取。成分含有多核苷酸及多肽小分子物质。1978年国际会议规定1单位为由10^8个淋巴细胞所得物质。由于转移因子可转移人的细胞免疫，所以可治疗免疫缺陷病、自身免疫病、变态反应、某些病毒感染、严重反覆感染等。不良反应为可能污染传染源而使受者得病。

干扰素　干扰素（interferon）是由淋巴细胞或成纤维细胞受病毒或分裂原刺激后所产生的糖蛋白，有α、β、γ三种。用传统方法得到的干扰素量极少而不纯。现在使用遗传工程技术就可由细菌大量生产且更纯。干扰素可通过细胞代谢过程影响RNA及蛋白合成，有抗病毒作用，并有增强或抑制免疫的作用，以调节抗体的产生。干扰素还可通过加强自然杀伤细胞的作用抗肿瘤，并加强肿瘤抗原的表达。临床上多应用于病毒感染和作为肿瘤治疗的辅助措施。

免疫重建治疗

免疫重建治疗（immunoreconstruction therapy）是当机体免疫缺陷、损伤、破坏或低下时，原有的免疫功能不能再恢复，需要重建其免疫系统所缺的器官、组织或细胞并能存活的方法。此法属于器官移植技术，可作为免疫缺陷的根治方法。由于供者与受者间的组织相容性（即人白细胞抗原，HLA）同型者极少，加之移植物受排斥及移植物抗宿主反应等原因，故虽已有很多治疗成功病例，但实施重建治疗时仍需克服不少困难。临床应用的有下述治疗方法。

骨髓移植　骨髓移植是将健康供者的骨髓用无菌技术吸出，处理后注入受者（病人）体内，使供者的血细胞能在受者体内存活下去。骨髓移植要在供者全身麻醉下取髓，经洗涤及滤过后，经由静脉、骨髓或腹腔注入受者体内。为使治疗成功需寻找与受者组织相容的同型供者，

使供者的细胞不受排斥。但同型供者比较难找，同卵双生属同型，但毕竟少有。其次为同胞兄弟姐妹较佳，在人群中找同型人则很难。自体骨髓移植一般都能成功。目前在骨髓移植前，给用免疫抑制治疗，如皮质激素、细胞毒药物、放射线照射等对防止排斥有效，用环孢素 A (cyclosporin A) 效果更好。骨髓移植可用于治疗严重联合免疫缺陷，或遗传性、先天性免疫缺陷和某些遗传性代谢病，还可用于严重放射病、再生不良性贫血等。有报告，对慢性粒细胞白血病患者行骨髓移植后有缓解。骨髓移植后的免疫排斥现象和移植物抗宿主病，可用免疫抑制剂治疗。移植后也可能发生病毒感染，间质性肺炎等。在1年后发生免疫缺陷，可用胸腺激素或胸腺移植治疗。

胎儿肝细胞移植 如供者血细胞来源缺乏，且供者与受者组织相容者甚少，可由合法正常引产胎儿肝中提取血细胞，作为移植受者的免疫活性细胞或干细胞。胎肝内细胞种类很多，血细胞需要作成单个细胞悬液或分离出干细胞。这样的细胞抗原性较小，输入受者体内易于存活，但仍可遭排斥。

胸腺移植 原发性胸腺缺陷或无胸腺病，以及 T 细胞数量减少或功能缺陷都可用胸腺移植治疗。胸腺来源可来自合法正常流产胎儿或用胸腺上皮细胞移植。胸腺移植也可发生宿主排斥移植物反应或移植物抗宿主病。

粒细胞输入法 将异体的白细胞注入粒细胞减少的患者体内，以减少受者的感染。由于粒细胞在体内只存活6～20d，输入的粒细胞在体内生存短，故只具有短期抗感染的功能。只有当患者粒细胞低于(0.5～1)×10^9/L (500～1 000/mm^3)，且抗生素治疗无效时才使用。还可应用于有免疫缺陷的慢性肉芽肿及粒细胞内酶缺乏等患者。白细胞可由正常供者血中分离出，或用白细胞分离器分离出。大量输入白细胞需持续几天。可能发生的不良反应是传染源的传入、过敏反应。对免疫缺陷或用免疫抑制剂的患者，在输白细胞时要先用放射线处理，抑制免疫活性细胞，以免发生移植物抗宿主病。

T 淋巴细胞输入法 对细胞免疫缺陷患者须补充 T 淋巴细胞，T 细胞输入能重建细胞免疫调节免疫。由于生物医学技术的发展，可用细胞膜抗原识别技术分离 T 细胞。用白细胞介素-2(IL-2)或称T细胞生长因子能刺激T细胞在体内生长。

脱敏治疗

脱敏治疗 (desensitization therapy) 又称减敏治疗，是应用变应原治疗变态反应的方法。以改变过敏患者对特异性物质所发生的过敏状态，防止或减弱患者对过敏原的免疫反应，常用以防治过敏性支气管哮喘、花粉症，尘埃或螨过敏等，有时也用以防治食物、药物过敏或昆虫过敏等。脱敏疗法已开始在中国普遍开展应用。使用时，首先要确定患者的特异性过敏原，将这种抗原稀释成不同浓度给患者多次注射。初次以极小浓度作皮内试验，如为阴性则增加浓度，如为阳性则降低浓度，直至皮内试验转阴，即为脱敏治疗首次注射浓度。将此液体作皮下注射，然后在一定的间隔时间（一般一周或两周）逐渐增加浓度注射，直至达到耐受维持量。此后患者再接触抗原时不再发生症状或减轻症状，即达到治疗目的。脱敏疗法的机制现有不同意见，可能为机体产生封闭抗体 (IgG) 能与抗原结合；或封闭抗体与 IgE 竞争，使 IgE 的生成减少；或使抑制性 T 细胞 (Ts) 功能增强等，但均缺乏令人信服的依据。此法的缺点为患者的特异性抗原有时很难找到；有的患者对多种抗原发生反应；需要制备特异抗原注射液；需长期多次的注射治疗及观察；有的患者效果并不理想。个别患者仍有致敏危险，如过敏休克等。

单克隆抗体治疗

自70年代淋巴细胞杂交瘤技术出现以来，成千种单克隆抗体 (monoclonal antibodies, 简称"单抗") 相继问世，为疾病的诊断和治疗开辟了一个新的领域。动物实验还证明，针对登革病毒、黄热病毒、流行性乙型脑炎病毒、单纯疱疹病毒、人类免疫缺陷病毒的单克隆抗体，对这些病毒的实验性感染均有保护作用，而且对某些病毒感染的治疗取得了良好疗效。

单抗对肿瘤的治疗 长期以来，药物学家和肿瘤学家均试图制备对肿瘤具特异性杀伤作用的抗肿瘤药物，以提高肿瘤的治疗效果，但未获成功。近年来，单抗与杀伤性放射性核素、毒素、抗癌药物及其他类型的结合物制备成功，并在体外细胞毒试验和动物实验治疗中均取得了令人鼓舞的结果。

双特异性单抗和导向免疫活性细胞 通过化学交联方法所获得的双特异性抗体和通过两种分泌不同抗体的杂交瘤细胞融合而产生的双特异性杂交抗体，在肿瘤治疗方面显示了一定的优越性。在动物实验中发现，抗癌胚抗原 (CEA) 与长春地辛（长春花碱酰胺）的双特异复交单抗，在裸鼠体内抑制表达 CEA 抗原的移植瘤的效果明显高于相同的单抗和单独应用长春碱组。在肿瘤单抗导向毒素、药物或放射性核素等治疗肿瘤取得显著效果的同时，应用淋巴因子活化的免疫活性细胞治疗肿瘤也取得可喜的成效。应用单抗、淋巴因子活化的杀伤细胞 (LAK 细胞) 和白细胞介素-2(IL-2)合用于实验动物的黑素瘤治疗中发现，单独应用单抗可以抑制72%～98%的肿瘤肝脏转移灶，而对肺脏转移灶毫无作用。在接种肿瘤的同时或以后，给予大剂量IL-2 也不能抑制肺转移，而只有同时给予单抗和 IL-2 活化的 LAK 细胞，才能取得显著效果。其机制可能是单抗介导的抗体依赖性细胞介导细胞毒 (antibody dependent cell-mediated cytoxicity, ADCC) 效应；单抗可以使原来对 LAK 细胞不敏感

的肿瘤细胞株成为敏感细胞而被杀伤，而单独使用单抗并不表现有效的杀伤作用。有人认为，肿瘤患者的免疫细胞很可能处于抑制状态，而单抗介导的LAK细胞所以能起治疗作用，其关键是IL-2能使细胞激活而达到免疫杀伤效应。

应用化学交联法和细胞融合法制备的对肿瘤细胞和T细胞(或LAK细胞)双特异的双功能抗体是实现单抗导向细胞的另一有效途径。据报道，抗卵巢癌和T细胞的杂交抗体，在体外具有细胞毒作用。当杂交抗体与经PHA和IL-2活化的T细胞混合后，对卵巢癌细胞的体外杀伤率达98%。

肿瘤单抗体内应用　肿瘤单抗的各种结合物对肿瘤靶细胞具有高效杀伤，特异性强，而对正常细胞毒性较低等优点。但由于肿瘤细胞的抗原表达具有异质性，即只有部分肿瘤细胞表达某一单抗的抗原，且其比例因人而异，也因肿瘤细胞分化处于不同阶段和具有不同组织类型。因此，某一单抗制备的导向药物，对肿瘤细胞的杀伤率变化范围很大。单抗的这一特性虽具有优点，但也有杀伤比例低的缺点。目前常用的化疗药物仅需达到足够的治疗浓度，即可使肿瘤细胞明显杀伤，而单抗导向药物则难以达到如此的疗效。故目前还不能单依靠单抗导向药物治疗而使肿瘤患者延长生存期和提高治愈率。现正试验应用多单抗结合物联合疗法来提高杀伤肿瘤细胞的比例。单抗标记的杀伤性放射性核素可在肿瘤部位浓集，虽然放射性核素标记物结合于靶细胞，但射线足以同时杀伤周围非靶肿瘤细胞而引起毒副反应。就目前诊断方法而言，确定临床诊断的肿瘤体积，其直径多大于1 cm，此时肿瘤细胞的数量约为10^9—10^{10}个。正常人的免疫系统只能杀灭10^5—10^6个肿瘤细胞，若要根治肿瘤，则必须使肿瘤细胞的数量从10^9—10^{10}减少至10^5—10^6个，即需要杀灭99.99%至99.999%的瘤细胞，这是目前使用任何一种治疗方法均不能达到的。单抗导向结合物的实验动物治疗研究虽均显示肿瘤缩小，动物生存期延长，但单抗导向结合物的临床应用，目前还有许多问题有待解决，而且必须与其他抗癌疗法配合才能奏效。

单克隆抗体对感染性疾病的治疗　由于缺乏特异有效的治疗药物，病毒性传染病的治疗至今仍然是十分棘手的问题。单克隆抗体治疗制剂的研究，则给某些病毒感染的治疗带来了希望。

由于病毒表面的糖蛋白是主要的中和抗原，因此用作治疗的单抗也主要是针对病毒糖蛋白的。实验动物试验发现，抗Sindbis病毒囊膜糖蛋白单抗，可在小鼠体内防止由该病毒引起的脑炎；抗登革病毒糖蛋白单抗腹腔注射对小鼠脑内注射登革病毒引起的致死性感染具有保护作用；抗黄热病毒糖蛋白单抗对小鼠黄热病毒感染具有被动保护作用。针对流行性乙型脑炎病毒(Japanese B encephalitis virus, JEV)囊膜上3个不同抗原位点的单抗，均具有较高效价的中和作用或ADCC活性，在小鼠感染JEV后48h经腹腔注射单抗治疗，可使之100%存活。单纯疱疹病毒(herpes simplex virus, HSV)的8种糖蛋白，均可诱导机体产生中和抗体，其抗糖蛋白gB、gC、gD单抗可保护小鼠，使之避免HSV脑炎和角膜炎的发生。静脉或腹腔注射抗HSV单抗对HSV全身感染具保护作用。实验还证明，抗gC、gD单抗对裸鼠的HSV致死性感染也有保护作用。用HSV局部感染所致的家兔实验性单纯疱疹性角膜炎，应用抗HSV糖蛋白gC、gD单抗纯化的滴眼剂治疗，具有显著疗效。对HSV感染的被动保护试验表明，单抗体内的保护作用与体外中和活性或ADCC效价有正相关。

1988年夏秋季，西安各大医院对55例发病3d内确诊的流行性乙型脑炎患者，用混合单抗一次性静脉滴注法进行治疗，治愈率为8[illegible]%，其疗效优于利巴韦林(病毒唑)或综合治疗。1989年采用双盲法治疗重症流行性乙型脑炎患者，单抗治疗组的治愈率和退热效果均优于综合治疗组。上述结果可能与单抗能迅速中和循环中游离病毒，阻止其体内增殖，从而控制中枢神经系统病变发展有关。应用抗HSV糖蛋白gC、gD的单抗纯化制成滴眼剂，对45例单纯性疱疹性角膜炎志愿者的46只眼进行滴眼治疗，完全治愈率为84.6%，基本治愈率为15.2%，总有效率为100%，其治疗效果优于无环鸟苷滴眼剂，并可治愈后者治疗无效的病例。应用单抗油剂治疗小儿口腔疱疹性糜烂88例，治愈率为97.5%。单抗的临床应用初步表明是安全而有效的。

最近，美国国立卫生研究院收集了16株抗人类免疫缺陷病毒(HIV)单抗，以中和试验和其他血清学试验来评价其实用价值。结果发现，型特异性单抗的中和效价高于非共同性单抗，针对HIV糖蛋白gp120的单抗有较好的中和活性。因为CD4是HIV的受体，所以抗CD4单抗在治疗艾滋病(AIDS)的作用也愈来愈受到重视。CD4-IgG作为抗AIDS药物正在进入Ⅰ期临床试验阶段。

细菌性感染可导致感染性休克或多脏器功能衰竭，目前认为内毒素是一个主要的启动因子，治疗中必须注意内毒素的去除。近年来，鼠或人抗内毒素单克隆抗体已有生产，但其临床应用的确切疗效仍有待于进一步观察与研究。

基因治疗

基因治疗(gene therapy)是指在细胞DNA水平上对疾病进行治疗，也就是应用基因操作的方法矫正细胞基因的结构或功能缺陷。

基因治疗的种类　基因治疗的种类有基因替代、基因修复和基因增补等几种。基因替代是用正常的基因定位地代替变异基因。这条途径目前缺乏成熟的技术路线，只能作为远期的目标；基因修复是指对缺陷基因进行原

位修复，由于这方面的技术难度大，至今尚无成功的报道；基因增补是将有功能的外源性基因转移入治疗的细胞内，以补偿缺陷基因的功能，由于基因转移的技术目前较成熟，因此是目前较多应用的基因治疗方式。

基因治疗的方法 基因治疗的基本方法为选择治疗细胞（靶细胞）、目的基因和基因转导的方法。靶细胞有两类，体细胞和生殖细胞。对生殖细胞或受精卵进行治疗可在当代及后代中根治疾病。但此种治疗有可能改变生殖细胞的遗传性状，一旦发生差错，会带来严重后果，故目前很少进行。现今的基因治疗只限于在体细胞中进行，治疗只影响某一类体细胞。能作基因治疗的合适靶细胞应易于从体内取出和植回，经得起体外基因操作，植回的细胞能在体内长期存活并有植入基因的表达。目前，研究和应用最多的有人体骨髓干细胞、淋巴细胞、成纤维细胞、肝细胞和肿瘤细胞等。

目的基因是能弥补缺陷基因的外源性正常基因，它主要来自正常供体细胞基因组DNA或合成的互补DNA（CDNA）。供转移的目的基因必须结构完整，转导后能随细胞分裂而复制和表达。

基因转导的方法有三类，即物理、化学方法和病毒介导方法。物理方法包括显微注射、电穿孔法；化学方法为磷酸钙沉淀法。上述方法大多转移和整合效率低，且不易形成目的基因转移后的长期高表达。病毒介导法是利用一种含有逆转录酶的RNA逆转录病毒或DNA病毒作载体，它与目的基因重组后，在病毒感染靶细胞同时，导入目的基因，但病毒在感染前已经改造，因此感染后不会再产生新的病毒。病毒介导法的最大优点是转移和整合目的基因的效率高，因此，此法在目前基因治疗中应用最广。目的基因转移入靶细胞的方法可分为体内转移（一步法）和体外转移（二步法）。体内转移多采用内含目的基因的脂质体直接进入体内，经过质脂体与细胞膜融合而使目的基因进入细胞。此法方法简单，但效率不定，目前正在研究改良中。体外转移为先将目的基因整合入病毒基因组内，再用病毒感染细胞，在体外细胞内目的基因表达后，再植入体内。二步法虽操作复杂，但目前效果确定，目前应用较多。

基因治疗的疾病 适用于基因治疗的疾病主要有恶性肿瘤、遗传病、传染病。

（1）恶性肿瘤的基因治疗：肿瘤基因治疗是目前基因治疗的重点，在美国已批准的全部基因治疗试验中，肿瘤的基因治疗占2/3以上。肿瘤的基因疗法有以下几种类型：1肿瘤的免疫基因治疗：它是通过载体细胞或肿瘤细胞本身表达植入的细胞因子基因，增强局部细胞因子浓度，从而达到直接或间接杀伤肿瘤细胞的目的。载体细胞除了常用的肿瘤浸润淋巴细胞（TILs）和淋巴因子激活的杀伤细胞（LAKs）外，皮肤成纤维细胞也可作为载体细胞。用于转导的细胞因子基因有白介素2、4、7（IL-2、4、7）、肿瘤坏死因子（TNF）、干扰素γ（IFN-γ）及粒细胞集落刺激因子（G-CSF）等基因。1992年报告转导IL-2、TNF基因入肿瘤细胞后，取得良好的抗癌效果。2修正肿瘤相关基因的功能，某些癌基因的过度表达和抗癌基因的缺陷与肿瘤的恶性表型密切相关。通过反义核酸可抑制过度表达的癌基因，能使肿瘤生长延缓。美国国立卫生研究院（NIH）已于1992、1993年批准了两项使用反义核酸治疗肿瘤的临床试验，表明治疗肺癌和脑瘤有效。另外，恢复抗癌基因功能有可能使肿瘤细胞恶性表型逆转。1992年将抗癌基因P53基因转导入肺癌细胞而取得良效。3病毒导向酶解药物前体疗法（VDEPT）：将一种编码可活化药物前体的酶基因克隆于载体内，此载体能使基因在特定的癌细胞内表达。这种方法可使药物的细胞毒性能特异地针对癌细胞，而不伤害正常细胞，目前已进行VDEPT中，神经胶质瘤细胞表达的单纯疱疹病毒胸苷激酶（HSV TK）能使前体药物Ganciclovir产生细胞毒作用，使肿瘤缩小。4转导多种药物抗性（MDR）基因入骨髓干细胞，使干细胞提高对大剂量化疗的耐受性。目前，已对乳癌患者进行临床试验，取得了肯定效果。

（2）遗传病的基因治疗：已发现的遗传性疾病有4000多种，目前使用基因疗法进行临床试验的仅有十几种，且都为单基因或一簇相连锁基因缺陷病。继在1990年9月美国对1名患腺苷脱氨酶（ADA）缺乏症的儿童进行基因治疗，成功地纠正先天性联合免疫缺陷后，囊纤维变性、血友病、珠蛋白生成障碍性贫血、家族性高胆固醇血症、Gaucher病等也开始进行临床试验治疗。中国也使用表达因子IX的人成纤维细胞对血友病B患者进行了实验性治疗研究。

（3）传染病的基因治疗：已批准的传染病的基因治疗几乎全是有关艾滋病（AIDS）的治疗。AIDS的基因疗法有如下几种：1刺激诱导抗人类免疫缺陷病毒（HIV）的免疫反应：1992年在一项临床试验中，将HIV的被膜蛋白基因转导入患者成纤维细胞中，使其表达HIV的被膜蛋白gp160，然后植入患者体内，表达的gp160能诱导抗HIV的细胞毒性T淋巴细胞，杀伤表达gp160的HIV感染细胞。②干扰HIV的复制，将编码能切割HIV基因的核酶（ribozyme）基因导入AIDS患者被HIV感染的CD4淋巴细胞中，表达的核酶能干扰这些细胞内HIV的复制。1993年10月法国应用GEM-91（一种25核苷酸的反义物），通过它与编码HIV被膜蛋白的mRNA结合来抑制病毒的复制。体外试验证明它对多种HIV株均有作用。

除恶性肿瘤、遗传病和传染病外，目前正在研究应用基因疗法以治疗神经系统疾病，如老年性痴呆、帕金森病等；治疗心血管系统疾病，如动脉粥样硬化、心肌梗死、心肌炎等。

自1990年9月美国科学家应用基因疗法治疗ADA缺乏症取得成功以来，基因治疗已成为研究的热点。国

外特别是美国已将它用于临床治疗中。至1993年9月，美国的NIH的重组DNA咨询委员会(RAC)已批准和实施了58项基因治疗临床试验，其中用于恶性肿瘤的有42项，用于遗传病的有9项，用于HIV感染的有6项，用于肝功能衰竭的有1项，受试者不下百余人。在中国，基因治疗目前处于实验性研究阶段，有的已开始进入临床研究阶段。虽然，基因治疗目前在推广上还存在种种问题，但随着技术的发展，它能用于多种难治性疾病的治疗，并有着不可估量的应用前景。

心理治疗

心理治疗(psychotherapy)又称精神治疗，是运用心理学方法改变患者的认知、情绪、意志来达到消除症状、防治疾病乃至改善社会适应能力，提高生活质量的治疗。虽然心理治疗由精神医学家和医学心理学家广泛采用，但实际上内外各科医生也需要掌握。因为患者是一个整体，心理和生理是辩证统一的，互相影响的。医生的态度和言语不可避免地要对患者的心理状态产生影响，发挥积极或消极的治疗性作用。

心理治疗的意义 有以下几方面：

(1)很多患者的患病感或不适感是由心理社会因素引起的，对这类患者一味作不必要的检查，投以各种药物，显然有害无益。应采用心理治疗，使其心理问题得到解决，病感才能真正消除。"心病还需心药医"，就是对心理治疗意义的恰当而生动的说明。

(2)很多神经症性障碍，如焦虑、恐怖、强迫症等症状常由"学习"而来，心理治疗能对这些患者提供积极的"学习"经验和训练方法，矫正他们的不良"学习"经验。

(3)由于交往能力、应对技能不足而引起人际关系障碍，可进一步引起各种情绪和行为障碍，药物对人的交往能力和习惯化的行为方式影响很小，心理治疗如集体心理治疗和社交技能训练能有效地帮助他们。

(4)心理治疗对心身疾病(如冠心病、原发性高血压、支气管哮喘等)和癌肿有重要意义。因为心身疾病虽然是躯体疾病，需要生物医学治疗，但其发病与发展过程与心理社会应激有关。如A型行为模式与心血管病有关，同样有研究表明，癌症也与人格特征有关。近年来研究发现，采用心理治疗，尤其是认知行为治疗，显著降低了冠心病患者心肌梗死的复发率；有效地延长了晚期乳癌的存活期，降低了患心血管病与癌症的死亡率。

(5)慢性患者的增加带来了一系列社会心理康复问题，肢体、言语、智力、神经和精神的残疾人以及器官移植、人工脏器患者需要心理治疗以改善他们的心理适应，帮助他们提高社会适应能力。

(6)躯体疾病患者对其疾病也有各种心理反应，如恐惧、焦虑、羞怯心理，否认患病，自卑，患病以后的继发性获益(secondary gain)和患者的依赖性以及不遵守医嘱的行为(uncompliance)等，需要医务人员分析原因，给予疏导、解释、保证等心理治疗。所以，内外各科医生学习和掌握心理治疗就能帮助这些患者克服不良的心理反应。

心理治疗的主要种类 可归纳如下：

(1)精神动力学心理治疗 ①弗洛伊德精神分析治疗。②新弗洛伊德精神分析治疗。③荣格分析性心理治疗。

(2)行为治疗：①系统性脱敏法(Wolpe法)。②操作性条件反射(skinner)。③示范法(bandura)。④厌恶疗法(rachman, marks)。⑤生物反馈。

(3)存在主义和人本主义心理治疗：①存在主义治疗(binswangar, may)。②存在分析治疗(frankl)。③患者中心治疗(rogers)。

(4)认知治疗：①理性情绪治疗(ellis)。②认知重建(meichenbaum)。③认知治疗(beck)。④问题解决法。

(5)其他：如催眠、默想(meditation)等。

各种心理治疗中的共同因素 各种心理治疗虽在理论和方法上存在差异，有些在理论上是错误的，但都有成功的实例。在取得疗效的机制方面，各派都强调自己信奉的理论，但下列共同的治疗因素可能更加重要：①治疗者都表现了强烈的关切、同情和乐于助人的态度，医患之间建立起友好的互相信赖的关系。②治疗者根据对患者的详细了解，按照自己的理论和逻辑所作的解释，博得了患者的信任，促进了患者的理解和内省。③对疾病原因、性质提供的另一种解释，帮助患者改变认知和态度，使患者有可能用另一种更成功的方式来对待困难。④获得了学习新经验的机会，提供的成功经验加强了患者的希望和信心。⑤医生耐心地倾听和对患者谈话的鼓励，使患者的不良情绪得到疏泄。⑥治疗者自身的特征和吸引力有助于唤起患者克服困难、战胜疾病的希望。⑦振奋患者精神，鼓舞斗志，取得了依靠自己解决问题的信心，推动了对新的思想和行为方式的学习。⑧一切心理治疗都有暗示成分，在催眠治疗中暗示尤为重要。这些因素可能对改变患者的认知、情绪和行为，对促进病情好转起关键作用。

心理治疗的疗效评估 心理治疗效果的评估相当困难，因为缺乏判断治疗结果的公认标准。近20年来经过很多学者的努力，克服了研究技术上的一系列困难，对心理治疗的有效性进行了成功的研究。

Smith等人按下列类别检查个别心理治疗的效果，动力性的(dynamic)、行为的(behavioral)、认知的(cognitive)、人本主义的(humanistic)、发展的(developmental)、认知-行为的(cognitive-behavioral)。他们发现：认知治疗疗效最高。他们认为患者中心疗法可能对丧失自尊心的患者效果较好，但对社会性行为影响很小。系统性脱敏治疗对恐怖症疗效较好。行为矫正

法对恐惧、焦虑、适应障碍和情绪性躯体症状疗效较好，但对社会性行为、成就或自尊心问题作用不大。动力性折衷主义的治疗能帮助患者取得事业的成绩，但对恐怖和焦虑的作用很小。虽然他们作了这样的区分，但精确的评估仍很困难。一般而言，神经症性障碍治疗效果比精神病性障碍好，有经验的治疗者比无经验者好。恐惧和焦虑对心理治疗最有效，性格缺陷和专业操作困难效果最差。抑郁症、恐怖症患者的疗效优于其他患者，而精神病性、严重神经症性和精神残疾患者效果最差。患者智商愈高，疗效愈好。患者与治疗者在教育和社会经济状态方面共同点愈多，治疗成功的机会愈大。

心理治疗的条件

对医生的要求　医生应有良好的医疗水平和服务态度，对患者要诚恳、热情和同情，否则无从博得患者信任。建立良好的、互相信任的医患关系，是心理治疗取得成功的关键因素。没有患者的信赖，一切心理治疗要想取得成功是不可想象的。医生必须有充实的专业和社会知识，懂得人生，发展并完善自身的人格。这样才有可能对患者进行正确、有力的教育，引导患者建立健康的人际关系，重建其认知行为模式。患者向医生倾吐或书写的材料，往往有他个人敏感的隐秘，医生有保守秘密的责任，绝不能作谈笑资料。

病例的选择　一般认为有下列特点的病例是心理治疗易在短期内见效的对象：①有接受心理治疗的强烈动机。②年轻，可塑性大。③智力正常，有中等以上文化，有良好学习能力。④环境良好或可以要好。⑤人际关系较稳定。⑥心理社会因素较明显。⑦无显著性格障碍。

基本技术　有几种简便易行的基本技术，实际上每位医生在不同程度上都在应用。只要使用得法，有些患者的症状或疾病也能好转，甚至治愈。

（1）保证：适用于某些焦虑或功能性疾病的患者。在医患关系良好，经过详细了解病史和必要的检查，医生在患者心目中具有很高的威望时，对功能性疾患进行有力的保证，能减轻焦虑，唤起希望和信心。但如果医生未能使患者相信他已充分了解病情，保证可能不起作用，因为患者感到医生在还不了解病情时随便下结论是对自己不重视、不负责的表现。

（2）解释：解释在于向患者讲明道理，说服患者，解除顾虑，树立信心。正确的解释能消除患者的情绪紧张和不愉快。解释要有足够的事实根据，尊重患者，倾听患者申诉，采取共同商讨问题的态度。必要时，可请亲属、朋友一起参加，亦可让已好转的患者"现身说法"。解释的前后口径应当一致。

（3）教育：有些心因性疾病的来源在于患者医学知识的不足或误解。例如，有些患者对梦遗、手淫认识上有错误，过分紧张恐惧，由此引起焦虑、失眠、注意不能集中、头昏脑胀等症状。新婚丈夫由于性知识缺乏，担心自己有缺陷等可以导致焦虑性阳萎。向这些患者提供必要的医学知识，消除其不必要的恐惧，会有良好的效果。

（4）疏泄：以同情的、谅解的态度聆听患者诉说心中的苦闷和不快遭遇，鼓励患者把不良情绪尽量倾吐出来，病情往往会有相当好转。情感的流露，医生的劝慰、谅解，医生提供另一种适当而积极的评价，可能是奏效原因。在患者倾吐后，医生要避免对不清楚的问题作武断的表态，对其个人隐私应予保密。

（5）暗示：暗示是通过言语使患者不经逻辑判断，直觉地接受医生灌输给他的观念，从而消除其症状。在患者的心目中，医生具有权威的形象，因而患者易受其观念的影响。接受暗示的倾向人人都有，程度有所不同，如心因性瘫痪患者，易受暗示，应用暗示技术容易收效。医生对心因性下肢瘫痪患者说"你的腿就会动了，过两天就好站起来，再过几天就会走路了"。患者的下肢果然很快恢复功能，一如医生预言。除了言语暗示，亦可结合电刺激或葡萄糖酸钙、蒸馏水等药物暗示。暗示因为病因未解决，复发或出现新的症状者很常见。

（6）环境改变：某些心因性疾病可能和不良的人际关系或实际困难有关。有些青少年的神经症性障碍常常和父母不切实际的学业要求有关。儿童的行为障碍常常和父母本身不健全有关。例如，一孩子过度肥胖，原因是母亲有强迫观念，总怕孩子营养不良，结果使孩子进食过多。在这些情况下，父母亲态度的纠正是治疗的关键。

有人将倾听、支持、保证称为简易心理治疗的三原则，对各种患者都适用。所谓倾听，就是鼓励患者毫无顾虑的诉说心中苦闷。医生以同情、耐心的态度聆听。所谓支持，是对患者的诉说表示理解，并反覆强调经过适当步骤可以好转，帮助患者建立信心和希望。所谓保证，是在认真检查后，以明确、肯定的语气，作出有力的保证，如疾病将被治愈，症状一定会消除或肯定病情不是恶性的等等。

心理治疗实施方式　根据参加对象多少，心理治疗可分为个别心理治疗和集体心理治疗。后者又有以解决家庭问题为主要目标的夫妻治疗和家庭治疗；有以小组形式（约8人左右的小组）集体治疗和大型的多达数十人乃至上百人的大型集体治疗。医生的任务在于帮助患者建立求治动机，树立信心，注意寻求治疗性因素，通过形成集体内聚力、人际学习、情绪疏泄、发现自身存在的价值，学习新的知识和技巧、模仿和示范等过程，克服心理障碍，改善应对技巧，使人际关系更为协调。

根据疗程长短，可分为长程、短程心理治疗。长程一般在半年以上，有的长达数年，主要用于健全性格。短程一般不超过3个月，以心理社会应激引起的急性反应最合适。

国外个别心理治疗每次约45min左右，每周会谈次数按病情与可能性而定，一般1～3次，病情好转后间期可适当延长。集体心理治疗需要花费时间讨论、解释、示范，每次约需90min左右。

催眠治疗

催眠治疗（hypnosis）是心理治疗方法之一，主要是应用某些手法诱导患者进入催眠状态（一种特殊的意识状态），在此状态下揭示患者的心理创伤或施行暗示，进而达到治疗目的。

催眠状态可通过暗示产生。所谓"催眠状态"，按巴甫洛夫的意见，是介于觉醒和睡眠之间的过渡状态。此时患者对催眠医师的言语绝对服从，因而可接受治疗指示。清醒后对催眠状态时的情况一般不能回忆，但催眠所产生的治疗影响则继续存在。

催眠治疗主要适应证 是心理因素所引起的一组疾病，如心因性遗忘症、心因性抽搐、心因性瘫痪、心因性疼痛、恐怖症、抑郁性障碍、神经性厌食、高血压病、支气管哮喘等。由于催眠有良好的镇痛效果，亦被用于处理各种疼痛或借助催眠施行麻醉。

催眠治疗常用方法 为言语催眠，亦可结合药物暗示。治疗前应使患者充分了解催眠治疗的目的和步骤，消除患者的紧张情绪，以取得患者的充分合作。治疗环境应安静、舒适，光线暗淡柔和，让患者舒适地躺着或坐在靠背椅上，然后施行言语催眠。

催眠者先用单调、柔和的言语嘱咐患者肌肉放松，如"将全身肌肉放松，从额部、面部肌肉开始，依次放松颈部、上肢、胸腹部直至下肢肌肉"。"使身体保持尽可能的舒适，将全身肌肉放松"。"局部肌肉放松了，颈部肌肉放松了……"嘱患者集中注意凝视距眼前30cm左右，低于视平线的一支红铅笔尖，患者很快会感到眼肌疲劳，尤其是提睑肌，两眼沉重欲闭。催眠者同时反覆地说："你注意这一支红铅笔尖，你会慢慢地感到很舒服，你的眼皮变得沉重了，眼皮慢慢下垂了，你全身肌肉沉重无力，你感到疲劳了，你想睡了，你的眼睛就会闭上，视力也模糊了，现在你感到头昏想睡，眼睛睁不开了，要睡了，……"这种暗示一直重复着，一只眼睛真的闭上了，表明已进入催眠状态。此时催眠者可用暗示语言说，"你的双手很沉重，已经抬不起来了，眼皮也不能睁开，试着抬手，也抬不起来了，你抬抬看"。这时患者做抬手动作，却抬不起来，表示确已进入催眠状态。医生接着说："是的，你抬不起来，因为你全身肌肉都放松了。"此时可与患者交谈，让患者吐露心理创伤，鼓励他（她）疏泄，再给予暗示治疗，对他说"你已成功地通过一次催眠治疗，你的病痛已经解除。你的心境愉快，醒来后会感到全身轻松，……"。"现在你听我口令，我数一、二、三，数到三时你就会醒来，恢复正常。注意我开始数了，一、二、三。"这时患者可以立即清醒，豁然开朗，而疾病症状顿失。

催眠治疗成功的关键除医师应有熟练的手法外，还必须有患者对医师的充分信任。

行为治疗

行为治疗（behavior therapy），是根据学习心理学的理论，对个体进行反覆训练，以达到纠正适应不良行为的一种心理治疗。早期以神经症为唯一的适应证，认为神经症的症状是由条件反射形成的不良习惯，表现在运动、言语、自主神经功能的各个水平。可以通过适当的训练步骤来纠正。70年代以后，行为治疗迅速发展，治疗范围逐渐扩大，除了用于各种神经症性障碍（如恐怖症、焦虑症、强迫症等），也用于治疗药物依赖、心身疾病、精神患者的获得性适应不良行为和精神发育迟滞的行为训练。

行为治疗的主要理论基础 巴甫洛夫的经典条件反射和Skinner的操作条件反射学说。认为人的行为、习惯、异常生理功能是条件反射形成所致，是广义"学习"的结果，因而也可以通过消除条件反射的方式加以纠正。根据Skinner操作条件反射原理，认为个体行为的后果对个体发挥奖励或惩罚的作用，可使个体原先的行为趋于增多或减少。个体由于某种行为获得奖酬时，导致该行为频度增加，称为正性强化（positive reinforcement）。如个体由于某种行为而获得惩罚性后果，则该行为频度减少，因而避免了惩罚，称为负性强化（negative reinforcement）。撤除强化因素，行为便逐渐消退。使用强化和消退的原理，对个体表现接近预期的行为反应给予奖励，则可使个体的行为向预期的方向改变，逐渐建立原来没有的行为，称为行为塑造（behavior shaping）。行为治疗家着重患者的症状，强调行为改变。在70年代之前着重于刺激（S）与反应（R）的联系，忽略刺激-反应间的中介因素。随着研究资料的积累，这一问题得到澄清，即个体的行为并不都是直接由环境刺激所决定，预期、观念、人或事件的特性是介于刺激与反应之间的中介因素。因此使行为治疗取得了新的发展，并导致了一系列新技术的产生。

治疗步骤和程序 （1）行为分析：治疗前必须了解患者异常行为的来龙去脉，在什么情况下发生，后来如何变化，有哪些强化因素使不良的行为反应固定下来。要确定主要的异常行为，作为治疗目标。记录异常行为的严重程度和出现频度，列出治疗前症状的基线，作为治疗时的对比。向患者说明治疗目的、方法和意义，使患者树立治疗信心，主动与治疗者配合。

（2）治疗方案：根据行为分析，为需要治疗（校正）的行为设计一套妥善的方案。虽然方案因人而异，但原则相仿。当预期行为出现时，给予正性强化，如关心、表扬、物质奖励或取消惩罚。而适应不良行为出现时，则给予惩罚，如不关心、批评、疼痛刺激或撤消奖励等。偶尔对适应不良行为惩罚时反使此行为增加，这表明惩罚反而起了某种奖励作用，应停止这种操作，鼓励患者作出与该

行为相对立的行为。因此，治疗中应仔细观察治疗措施的效果，使患者及时取得反馈信息，并及时调整和控制环境因素。行为治疗时应尽量减少或停用各种镇静药物，因为这些药物会影响学习过程。

常用治疗技术 行为治疗有很多方法和技术，最常用的几种基本技术如下：

（1）系统性脱敏法（systematic desensitization）：此法由Wolpe（1958）所创，基本方法是人为地帮助患者造成一种放松状态，然后让患者按事先设计的恐怖事物等级表逐级地进行想象暴露与实景暴露。故亦称为缓慢暴露法（slow exposure）。适用于恐怖症和其他某些以焦虑为主导症状的行为障碍，如口吃、性功能失调、强迫症等。

具体方法是先教会患者掌握一种放松技术，治疗者和患者共同设计一个能引起恐惧感的由轻到重的恐怖事物等级表，在放松条件下逐级想象恐怖事物，等到恐惧感几乎消失时再升级想象更恐怖的内容，直到想象完全脱敏后，再过渡到真实事物的逐级训练，直到最后不再发生恐惧。某患者对雷雨天气感到恐惧，每逢雷雨则逃至楼下角落里藏匿。她与医生共同设计一个恐怖等级表，雷电交加、暴雨倾盆最感恐惧，大雨次之，阴天最轻。在教会放松技术后，她先想象阴天，当已无紧张时再升级想象下雨，如有紧张感，则要她重复放松，直至想象通过全部恐怖等级。然后进行实景暴露，仍从恐惧最小项目开始训练，缓慢而系统地逐级脱敏，经过10次左右治疗，对雷雨的回避行为消除。治疗的要领在于：①坚持放松训练。②根据病史和行为分析，设计恐怖事物等级表。③在引起焦虑的刺激存在时，患者不得有丝毫回避意向。④每一项目训练成功后，治疗者应予赞扬和鼓励。

（2）交互抑制法（reciprocal inhibition）：Wolpe认为："如在引起焦虑的刺激存在时，造成一个抑制焦虑的反应，就能削弱刺激和焦虑之间的联系。"他称为交互抑制。主要采用技术是Jacobson进行性肌肉松弛训练。既可以和系统性脱敏法结合使用，也可以单独用来治疗广泛性焦虑症、惊恐发作、恐怖症、紧张性头痛、入睡困难以及高血压病等。还用于对A型行为模式转变的咨询。

进行性肌肉松弛训练与中国的"放松功"基本相似。要求患者想象最能令人松弛和愉快的情景，医生在一旁用言语指导和暗示，让患者有顺序地放松各组肌肉，最后达到全身肌肉深度松弛。只要认真操作、坚持训练，简单的放松训练技术对焦虑性障碍也有治疗效果。

（3）暴露治疗（exposure therapy）：新近的研究表明，克服恐怖症、强迫症行为不一定都需要经过上述的放松和想象的缓慢暴露阶段，关键在于对恐惧刺激的实际暴露，而且设计的等级可以减少。暴露治疗就是把患者暴露于引起焦虑的刺激之下直至他习惯为止。方法各异，如缓慢、分级的想象脱敏过程称为缓慢暴露法，亦即系统脱敏法；而将患者直接置于最恐怖的情景中，要他坚持到紧张感消失，称为灌浸法（flooding）。这种方法奏效迅速，但引起的焦虑较严重，难以忍受。大多数病例可由简单、容易成功的项目先直接暴露，以增强患者信心，再逐渐暴露较难的项目。

例如40岁一已婚女性，9年来有广场恐怖症，害怕乘公共汽车，没有丈夫陪同不敢外出乘车，上班只好步行。她把治疗目标定为敢单独乘坐公共汽车。开始时医生和她一同乘车，但要求座位不在一起，无紧急情况不要接触，乘车1 h，医生对她的成功给予赞扬。鼓励她练习单独乘车，逐步延长乘车时间。4次治疗后已能单独乘车而无恐惧。

本法亦可用于强迫症治疗。

（4）厌恶疗法（aversive therapy）：通常用于酒中毒、药物依赖、性变态行为和某些患者的自伤行为。基本方法是每逢不良行为出现时，即给予一痛苦刺激，如电刺激、呕吐等，经过一定时间反复训练，使不良行为和不愉快体验建立了条件联系。例如每当患者过量饮酒时，给予小指电刺激或注射催吐剂引起恶心呕吐。同理，给患者用双硫仑（disulfiram，戒酒硫），让安患者体内仍有少量戒酒硫，饮入适酒也会引起严重恶心呕吐，为了回避这种不快的作用，患者只好不饮。

此法也用来控制自伤行为，如Lovaas等（1969）报告1例16岁精神发育迟滞女孩，咬自己手臂，拔去指甲和牙齿，撞头行为，治疗方法是每当自伤行为出现后给1 s电刺激，5次电击之后自伤行为消除。

（5）消退性实践法（negative practice）：是一种所谓矛盾性厌恶疗法。基本原则是迫使患者接受过量的强化刺激，结果奖酬变成了惩罚，达到了去条件反射的目的。如一精神分裂症患者有收集毛巾的异常行为，医务人员就尽量向他供应毛巾，起初有满足感觉，但当收集的毛巾多达六百条时，患者终于要求退回过多的毛巾。最后只留下两条毛巾备用。

（6）操作性行为改造（operant behavior modification）：根据强化与消退原理，当适应性行为出现时给予强化，如赞扬、奖励；如异常行为出现，则不予强化或有意忽略，使患者的行为逐步趋于正常。

如一女病例，39岁，精神分裂症，有自伤行为，用香烟烫自己皮肤和衣服，每日有1次。因为她喜欢吸烟，故请护士每小时检查患者有无烫伤自己的行为，如无烫伤，给半支烟作奖励，口头赞扬她的外貌。如在这1 h内有烫伤，这一天她就再得不到香烟。此后烫伤频度逐渐减少至4日1次，最后2周她的烫伤行为未再发生。

在精神病院住院患者中也可运用行为治疗，常用所谓代币调节法（token economy），其特点有：①规定哪些行为应该奖励。②当这些行为出现时给患者若干相当于钱币的筹码。③筹码可以兑换成所喜爱的东西，如食品或参加某种娱乐活动。筹码是个抽象奖励物，在以后需要时能够兑现，所以筹码起着调节患者行为的作用。

Paul 等(1977)比较了环境治疗与代币调节法对精神分裂症患者的行为效果，为时6年，包括出院后随访，发现代币法使89%患者行为改善，而环境治疗病房仅达46%。代币调节法实施时，应抓好下列环节：①良好行为一旦出现，及时发现并给予代币，说明是什么行为使他获得了代币。②代币要能兑换事先规定的东西，不能失信。③任何物质奖励必须是患者喜爱的东西，否则不能起强化作用。

操作性行为改造的原则适用于许多情况，包括慢性精神分裂症、精神发育不全、儿童孤独症、神经性厌食等。

生物反馈疗法

生物反馈 (biofeedback) 疗法，是从行为疗法发展而来的一种治疗方法，指人们通过学习来改变自己的行为和内脏反应。Neal Miller (1974) 解释其命名的理由时说："应用现代设备，有间隔但不断地提供给人以特殊生理过程的信息。这些过程受神经系统控制，但并不明显地被人所意识到，用伺服系统的术语称为反馈。由于这是生物加工的信息，因此命名为'生物反馈。'"借助于电子仪器，将人们通常不能意识到的生理功能，如肌张力、血压、心跳、脑电波活动等，经过探查、放大，再通过记录和显示系统，将这些信息转变为声、光信号，使患者能看到、听到或感到这些功能变化的反应，通过反覆训练，从而学会自我调节，达到控制功能失调、促进功能恢复的目的。生物反馈的效应已经由 Neal Miller 等人所做的内脏反应的操作条件反射动物实验和临床实践反覆证实。常用的生物反馈方法有肌电图、皮温、血压、心电图、脑电图等。例如，应用皮温反馈，以不同的色谱为反馈信号，训练患者学会提高手温，能很快解除偏头痛；采用肌电图反馈，以声响为反馈信息，将瘫痪肢体和健侧肢体的肌电信号提供给患者比较，训练患者调节肌电活动，能重新控制瘫痪的肢体。生物反馈训练，可应用于三大效应系统：骨骼肌系统、自主神经系统和内分泌系统，这三个系统都参与应激反应。临床上可用于治疗各种躯体和心身疾病，涉及许多临床学科，诸如：偏头痛、紧张性头痛、焦虑症、高血压病、低血压症、Raynaud 病、中风后偏瘫、遗尿症以及癫痫等。生物反馈疗法是一种新型的非药物疗法，安全有效，引起了医学界的广泛兴趣。但是，生物反馈治疗是需要通过患者学习、反覆训练才能取得疗效的，所以，治疗前除了决定是否适用生物反馈、采取何种反馈方法以外，还要选择合适的对象，即有求治动机、有良好的学习能力和有高度合作的精神。生物反馈治疗诞生不久，目前虽已取得某些进展，但它还在不断改进和完善之中。

认知治疗

认知治疗 (cognitive therapy)，是一类以改变患者不良认知为主要目标的心理治疗方法的总称。所谓不良认知，是指歪曲的、非理性的、消极的信念、思想或想象，它们往往导致情绪障碍和自我挫败行为 (self-defeating behavior)。借助于认知和行为技术矫正这些不良认知，患者的情绪和行为将随之得到相应改变。认知治疗不同于行为治疗，在于它不仅重视矫正适应不良性行为，更重视改变患者不良的认知方式或信念系统。它也不同于传统的精神分析，因为它重视意识中的事件而不是潜意识。各种认知治疗所采用的方法并不完全相同，它们结合行为技术的程度也有相当大的差异，目前主要有：理性情绪疗法 (rational-emotive therapy, RET)、自我指导训练 (self-instructional training, SIT)、应对技巧训练 (coping skills training, CST)、隐匿示范 (covert modeling, CM)、贝克认知治疗 (Beck cognitive therapy, CT) 等。Beck 是当代著名的认知治疗学家，他通过研究抑郁症的认知过程提示了情绪障碍的认知理论。认为信念的错误与信念形成方式失调引起了抑郁情绪和消极行为。常见的认知歪曲有：任意推断，指没有根据或忽视相反证据凭空作出结论；选择性概括，指仅根据个别情节不考虑其他情况，对整个事件作出结论；过度引伸，指在某一事件基础上作出关于能力、操作或价值的普遍性结论；夸大或缩小，指对客观事件的意义加以歪曲作出不适当的评价；全或无式的思考，指绝对化的思考方式。治疗目标是：①帮助患者认识他们的认知歪曲。②通过认知技术矫正其适应不良认知，进而引起情绪和行为的好转。常用的认知技术有：识别自动性思想 (automatic thoughts)，即识别介于外部事件与不良情绪反应之间的思想或信念；识别认知错误，即前述的几种认知歪曲形式；设计对思想或信念真实性的严格检验等。通常应用于治疗抑郁症，治疗时先告诉患者认知治疗如何起作用，布置家庭作业，如采用行为技术对情绪进行自我监测，规定患者每日从事的活动计划。以后通过患者的特殊经验说明思想同行为、情绪的关系，说明认知的重要性。再以后可告诉患者如何认识、监测和记录自动性思想以及如何设计合理的反应，最后讨论和挖掘患者的基本信念，设计真实性检验和抗争，以促进认知过程的转变。每周治疗1～2次，共需15～25次。研究证明对中度和重度的非精神病性单相抑郁症门诊患者有良好效果，有的报告认为对抑郁症疗效与抗抑郁剂相当。现在认知治疗范围进一步扩大，已用于焦虑性障碍、神经性厌食和贪食，取得了一定效果。

睡眠治疗

睡眠治疗 (sleep therapy) 是采用催眠药物或其他措施延长患者睡眠时间以治疗疾病的方法。目前临床上已很少采用。其适应证主要为心理生理疾病和神经症性障碍，如早期高血压、溃疡病、神经性皮炎、神经衰弱和强迫症等。但肝肾疾病、心脏功能不全、动脉硬化、全身衰

竭和内分泌疾病为禁忌证。治疗时可用长效、中效、快速催眠药单独或联合使用，要求每日睡眠12～20h，以14d为1个疗程。亦可采用较少催眠药延长生理性睡眠或人工冬眠治疗，即静脉注射冬眠合剂、氯丙嗪50mg、哌替啶100mg、异丙嗪50mg)。睡眠治疗要求良好环境、细致的观察和周到细心的护理，防止药物的不良反应和可能发生的意外。

精神外科治疗

精神外科治疗（psychosurgical therapy）是应用脑外科手术方法来消除或减轻功能性精神病症状的一种治疗方法。

Moniz与Lima于1936年首创额叶白质切除术，对精神患者的近期疗效较好，并为此获得诺贝尔奖金，于是仿效者甚众，短期内有成千上万精神患者被施以此手术。日后随访发现疗效较差，有的出现智能减退、人格改变等现象。因此自50年代以后，此疗法渐被遗忘，或遭废弃。70年代以来，脑立体定向手术方法日益发展，可借助X线或CT等成象方法及立体定向仪确定靶位位置，以导针通过颅骨小孔刺及靶位，用射频使之凝固毁损的方法。实践证明，通过立体定向方法毁损杏仁核或扣带束等部位，可以使精神患者的某些症状得到改善。由于手术比较安全，术后不会引起严重的智能减退等并发症，所以应用又见增多，但其疗效究竟如何，尚待进一步随访总结。

电抽搐治疗

电抽搐治疗（electric convulsive therapy）亦称电休克治疗，是以一定强度的电流通过大脑引起全身抽搐来治疗精神病的一种方法。Cerletti和Bini（1938）首先应用此法。

对于电抽搐治疗的利弊，历来颇多争议。如今大多数精神病学家认为，只要适应证和禁忌证掌握得当，仍不失为可以选用的治疗方法。

一般说，电抽搐疗法对抑郁症的疗效最为显著，因此对抑郁病情较重，有自杀企图，或药物治疗无效者，均可考虑作此治疗。躁狂症患者若躁动严重，无法控制，也可先作几次治疗，待病情减轻后再用锂盐等药物。至于精神分裂症的疗效也是肯定的。1980年Taylor与Fleminger以双盲对照方法比较两组妄想型精神分裂症，发现药物并用电抽搐疗法者的效果肯定优于单用药物者。至于紧张性木僵及严重急性兴奋躁动，更是此疗法的适应证。

脑器质性病变时不应作此治疗。其他如心血管病变、消化性溃疡、严重贫血、躯体衰竭、骨骼疾病、急性感染、妊娠妇女、年幼儿童和老年患者，均应避免用此治疗，或可改用无抽搐方法。

治疗前至少禁食3～4h，测体温脉搏，排空大小便，仰卧于平整床上，取出活动假牙，在上下磨牙间置毛巾卷或牙垫，紧托下颌，放好电极，便可治疗。电极常用部位为两侧颞部，也可用一侧颞部及同侧前额。目前一般采用直流电疗机，取80～100mA，通电1～3s。此时患者意识丧失，先是强直，然后阵挛，最后昏睡片刻，随即恢复清醒。

一般主张每日治疗一次，一～二次后改为隔日1次，或每周2次。疗程视具体情况而定，一般6～12次。

治疗不良反应以头痛较多见，此外可有眩晕、恶心、呕吐、腰痛等，一般经休息后即可消失。罕见严重并发症。偶有胸椎下段压缩性骨折，但多不严重，可以自愈。治疗时偶有下颌过分张开而致脱臼或咬伤舌唇，应注意防范。治疗后往往出现轻度记忆障碍，均能自行恢复。

国外施行电抽搐治疗时，都先静注速效巴比妥类药物，给予琥珀酰胆碱以松弛全身肌肉，然后再通电。此时患者很少抽搐，而仍有疗效，称为无抽搐电疗。因上述药物都有发生抑制呼吸、导致喉痉挛之可能，故宜作好气管插管等急救准备以防万一。中国尚未普遍开展。

电抽搐治疗的机制目前尚未阐明。

胰岛素昏迷治疗

胰岛素昏迷治疗（insulin coma therapy）又称胰岛素休克治疗，是Sakel（1933）首先报道用来治疗精神病的一种经验疗法。患者在注射胰岛素后，血糖逐渐降低，以致昏迷；然后设法给患者摄入糖分，升高血糖而使之苏醒。如此治疗每日1次，以50～60次昏迷反应为1个疗程。

以往认为该疗法对于精神分裂症及躁狂症具有相当疗效。但其操作技术复杂，需要在有经验医护人员掌握下施行，而且治疗费用昂贵，若治疗不当，可发生严重并发症，甚至危及生命。近年来，由于抗精神病药物的迅速发展和应用，胰岛素昏迷治疗的应用已日益减少，中国只有少数单位开展此项治疗，而英美等国已近乎废弃。

工娱治疗

工娱治疗包括工疗（又名职业治疗，劳动治疗）和娱疗（文娱体育治疗），是给患者安排一些劳动和文体活动，以促进健康恢复的一种辅助治疗方法。劳动和文体活动可以改善患者与环境的接触，树立生活信心，预防衰退，更可使患者获得重新适应社会、从事生产的能力，对于各种精神病患者均有助益，不论住院或门诊患者，均可广泛开展。

国外更有音乐治疗，舞蹈治疗与美术治疗之分。有的是以美术绘画等方式探讨研究患者的心理活动，然后予以治疗，应归于心理治疗项下。

肾脏移植

同种异体肾脏移植（homological transplantation of kidney）是对不可逆性慢性肾功能衰竭和晚期尿毒症患者的一种有效治疗方法。

肾移植的研究从20世纪初开始，早期主要在技术操作、移植部位和血管吻合方法上积累经验。而真正世界上第一例同种异体肾移植是在1936年，前苏联学者Voronov为一位二氯化汞中毒急性肾衰的女患者作肾移植，但术后48h患者死亡。1954年Murray和1959年Hamburger相继施行同卵双生和异卵双生同胞之间的肾移植获得长期存活。直至60年代初，第一代免疫抑制药物的问世，使器官移植的免疫学研究在临床上取得新的进展，于1962年由Murray首次应用尸体供肾作移植取得成功。

慢性肾功能衰竭的发病率高，且大多为青壮年，因此需要作肾移植的患者很多，移植效果可以从尿量和血、尿化验了解；加之一个肾即可维持正常生命，也提供了亲属供肾的可能性。

在器官移植范畴中，中国的肾脏移植无论在技术熟练程度、移植病例数和移植效果都占领先地位。

中国从60年代开始肾移植的实验研究。1960年初开展2例尸体肾移植；1972年取得第1例亲属活体肾移植成功；1977年第1例尸体肾移植获得长期存活；此后各地相继开展，目前已超过4 000例，存活期最长已超过10年。

肾移植的适应证 绝大多数肾移植对象是进行慢性透析的晚期尿毒症患者，若无其他重要器官的严重并发症，即可考虑作肾移植术。随着临床经验的积累，肾移植适应范围有所扩大，病种以慢性肾小球肾炎占第一位，约占全部患者的60%，其次是慢性肾盂肾炎为13%左右，以后顺序为其他肾病、多囊肾以及代谢性疾病等。近十年来，对于有下尿路异常、恶性肿瘤治愈病例、冠状动脉疾病、红斑狼疮和多发性动脉炎等高危肾病尿毒症患者，亦已不再被列为禁忌的范围。受者的年龄对肾移植的效果有密切关系，一般以15～45岁较好，在10—60岁之间都可进行移植，10%以下及60岁以上移植效果明显下降。

禁忌证 最主要的禁忌证是急、慢性感染和无法控制或新近治疗的恶性肿瘤尿毒症患者。

组织相容性配型 供者和受者之间组织相容性是决定移植成功的关键之一。人类的主要组织相容性抗原有红细胞ABO血型和白细胞抗原（HLA）两个系统。因此在移植前必须重视双方血型的配合和白细胞分型。

受者的术前准备 受者的术前准备，直接影响到肾移植的效果。包括①全身检查和心、肺、肝、肾功能测定。②血液透析或腹膜透析，治疗尿毒症，改善肾功能和等待肾脏来源。③治疗消化性溃疡。④纠正水、电解质失衡和低白蛋白血症。

供肾可来源于活体亲属肾，也可来自尸体肾。由于遗传学的因素和肾缺血时间的限制，以活体肾条件为佳，效果也较理想。选择供肾的先决条件是供、受者的ABO血型一致；其次是供、受者的淋巴细胞配型相容，活体供肾者，在术前必须作泌尿系统造影和肾动脉造影；活体供肾者如患高血压、糖尿病、血管瘤及全身性疾病都应列为禁忌。而尸体供肾要求热缺血时间不超过10min，供者生前无败血症、无肾脏感染病灶、无高血压史，ABO血型与输血相同，淋巴细胞毒低于10%，HLA-DR对尸体供肾比较重要。

移植的技术操作 包括取肾、肾保存和移植术三个部分。

取肾 目的是要取得一个热缺血时间短、血管完整、输尿管完整、便于移植和有功能的肾脏。活体供者肾切除，通常采用肋下切口或十二肋切口，小心解剖肾门，避免过分牵拉肾脏，在分离输尿管时要保护血供。暴露肾静脉时，左肾静脉主要分支为肾上腺静脉、精索静脉或卵巢静脉，应紧贴肾静脉处切断结扎。游离肾动脉并追踪到主动脉，肾周淋巴管应切断结扎。输尿管在髂外动脉水平面切断。为了缩短热缺血时间，在阻断肾血流前，先将肾完全游离。然后在近肾动脉起始部钳夹切断，在近下腔静脉交界处钳夹切断肾静脉。摘除的供肾立即置入4℃保养液中，行离体低温灌洗。尸体供肾的摘取必须严格掌握无菌原则，并尽量缩短热缺血时间。先将尸体置仰卧位，取腹部"十"字形切口，向内牵开乙状结肠脾曲和降结肠，切开后腹膜暴露左肾，按活体供肾要求切取左肾。取出的肾立即放入4℃保养液中，作离体低温灌洗。同时，将盲肠、升结肠和结肠肝曲向左侧牵开，在结肠外侧缘剪开后腹膜，游离右肾，将肾动、静脉与腹主动脉壁和腔静脉壁一并切断，保证肾蒂血管的足够长度。

肾保存 目前大多采用短期保存的冷灌洗方法。冷灌洗是以4℃灌洗液在肾动脉内插入硅胶管进行灌注，一方面洗净供肾血管内的血液；另一方面使供肾尽快降温，以保护肾组织。多数单位采用仿细胞内液成分，也有用仿细胞外液成分作为灌洗液。常以9.8 kPa（100cmH_2O）的恒定压力，500ml液体，3～5min注入肾内，使供肾呈均匀的灰白色。肾保存时间愈短愈好。

移植术 主要分三个步骤：①切口及受者髂窝血管暴露。②血管吻合。③输尿管膀胱吻合。髂窝为理想的移植部位，作下腹弧形切口，将腹膜推向内上方，暴露髂血管，血管壁上的纤维组织切端应结扎，以防淋巴漏或淋巴囊肿的发生。肾静脉与髂外静脉或髂总静脉端侧吻合。吻合口宜略宽于肾静脉内径。肾动脉与髂内动脉行端端吻合。输尿管与膀胱粘膜间断缝合，肌层包埋，一般不放支架管，留置导尿管2～4d，髂窝置引流管2～3d。血管吻合完毕前静脉给甲基泼尼松龙0.5g，甘露醇20g和呋塞米（速尿）0.1g。整个手术在冰屑敷盖移植肾周围的低温环境下进行。移植肾血循环建立后，立即取除冰屑，肾脏

在1min内恢复正常色泽，实质充盈饱满，肾动脉及分支迅速出现搏动，触诊有震颤感，肾静脉柔软，指压时其直径可增大，肾张力增加。

手术后患者安置在消毒隔离室内，严格执行消毒隔离制度，医务人员进出要更衣换鞋，戴口罩帽子，接触患者要先用消毒药液浸泡双手，空气要定期培养，进行消毒。术后隔离护理10d左右，移至普通病室。

在无关人之间几乎无法选择完全合适的供肾，很难避免移植后的排斥反应，因此必须预防应用有效的免疫抑制措施。其中化学制剂以硫唑嘌呤及泼尼松为常规用药，移植后每日硫唑嘌呤3～5mg/kg，泼尼松1.5～2mg/kg，1周后逐渐减量，至3个月时可减至维持量，硫唑嘌呤每日1mg/kg，泼尼松每日10—15mg。80年代起，进入了环孢素A的时代，它是迄今器官移植中最强有力的免疫抑制剂，移植当日起每日口服10～12mg/kg，每2周递减2mg/kg，至2～4mg/kg为维持量。并可完全或部分替代硫唑嘌呤。生物制剂中的抗淋巴细胞球蛋白(ALG)和抗胸腺细胞球蛋白(ATG)，在临床上必须合并应用泼尼松和硫唑嘌呤，对延长移植肾存活期和减轻排斥，减少肾上腺皮质激素用量有帮助。

排斥反应是一种典型的免疫反应，也是导致移植肾功能丧失的主要原因。其中超急排斥大多发生在手术台上，在移植肾血管吻合完毕，血循环恢复后数分钟内出现的一种严重排斥反应，为不可逆性的体液性排斥反应，肾表面色泽逐渐转为暗蓝或暗紫色伴斑点状坏死，肾脏变得柔软，失去充实饱满感，诊断常依靠肾活检。一旦发生超急排斥，只能摘除移植肾。加速排斥是不可逆性急性体液性排斥反应，主要出现在术后2～5d，患者全身症状明显，高热多见，血压显著升高，移植肾肿胀，肾活检显示肾小球和肾小动脉广泛性血管炎和肾小管坏死，移植肾动脉造影可见血管分支显影欠佳且不规则，尿量突然减少，出现肉眼血尿，大剂量泼尼松龙可能扭转，如连续用药3d，症状未好转，必须摘除移植肾。而急性排斥是移植后任何时刻都可能发生的排斥现象，主要是细胞免疫反应，多发生在肾移植术后数日到6月内，以术后20～30d最多，表现为肾功能突然减退，尿量减少，血肌酐上升，体温升高，全身不适和局部胀痛。及时使用适当的免疫抑制剂，大多可以逆转。慢性排斥大多发生在术后6～12个月或更晚，病程进展缓慢，体液免疫和细胞免疫均参与这一过程，病理表现为轻重不等的闭塞性血管炎、肾小球炎及间质性肾炎或间质纤维化等类型。临床上出现血压上升、体重增加和蛋白尿以及进行性肾功能减退。肾上腺皮质激素治疗效果不理想，可考虑应用全身肝素治疗。

移植肾的外科并发症 包括：⑴出血：由于血管吻合不良，移植肾分支动脉未结扎或长期血透应用大量抗凝剂等所致术后出血；也可术后数日、数月甚至数年，因感染、外伤、排斥或血透时应用过多抗凝剂发生迟发性出血。⑵创口感染：由于免疫抑制剂的应用，加之患者长期处于尿毒症情况下，或手术创伤、血肿、漏尿所致。⑶淋巴囊肿：术中切断淋巴管，致使淋巴液外渗形成淋巴漏或淋巴囊肿。⑷移植肾肾动脉狭窄：临床表现主要为持续性高血压，移植肾区可听到吹风样血管杂音。形成狭窄的原因为供肾血管内膜撕裂；灌注时损伤供肾动脉；吻合技术粗糙或肾动脉扭曲成角，使血流受阻以及动脉本身有粥样硬化或反覆排斥的结果。⑸移植肾肾动脉栓塞：临床表现为局部疼痛，突然无尿，动脉造影显示移植肾动脉阻塞。原因有肾动脉内膜损伤；局部血肿压迫；血栓形成或发生急性排斥。⑹移植肾积水、尿路梗阻：以输尿管梗阻多见，包括吻合口狭窄、输尿管扭曲、血块阻塞、远端输尿管坏死或结石梗阻等。⑺尿瘘：为肾移植后的严重并发症，发生后应尽早手术修补，并内置输尿管支架，多数为输尿管植入膀胱吻合处瘘。⑻移植肾破裂：其原因包括移植肾免疫反应，组织水肿，由于应用免疫抑制药后肾组织脆弱，容易裂伤。

肝脏移植

肝脏移植(liver transplantation)是肝硬变、胆管闭锁及肝代谢缺陷等的一种根治性治疗措施。由Starzl首先报道成功(1963)。30余年来，由于基础及临床研究的不断深入、有效的抗排斥药物cyclosporin的问世、多学科的合作以及器官供给网络的建立等，使肝脏移植的临床应用有了突破性进展。不仅病例数剧增，而且疗效相当好。至今全世界的肝移植病例已逾3万人，1年生存率高达80%。且移植后存活一年以上者，85%患者可恢复移植前之工作。故许多国家已把肝移植作为治疗肝病的一种行之有效的手段。相比之下，中国虽先后在上海、武汉等地开展了这一工作，但尚无长期存活的病例报道。

肝移植的适应证 主要是非肿瘤性肝病(慢活肝及各种肝硬化等)、胆道闭锁畸形及先天性代谢异常。其中肝硬化占总数的50%。肝肿瘤不是肝移植的主要指征，因术后肿瘤复发率甚高。

肝移植的方式 目前基本采用原位移植法、供体均系脑死亡者，需ABO血型相配。取肝过程供体的内环境正常，几乎没有热缺血时间。这是国外肝移植成功率高的主要原因之一。病肝切除后，多数人主张同时作门静脉、下腔静脉-上腔静脉转流术，以防肝移植过程中下肢及门静脉系统的淤血。肝移植的重建主要是血管及胆道两方面。血管重建的次序是肝上下腔静脉、肝下下腔静脉、门静脉及肝动脉。胆道重建是作有支架的胆管对端吻合。

肝移植术后控制宿主抗移植物反应(hostversus-graft reaction, HVGR)及移植物抗宿主反应(graft-versus-host reaction, GVHR)，是移植成功的另一主要

关键。目前应用的免疫抑制剂主要是环孢素A(CsA),最近还有一些新药,例如FK 506、rapamycin和单克隆抗体等。

肝移植的术后并发症 有:围手术期移植物衰竭、急慢性排斥反应、感染(多处、多种病原体)、肝动脉或门静脉血栓形成、胆瘘或胆道狭窄,以及原发病复发(肝炎或肝癌)等。

除上述原位肝移植之外,其他形式还有:异位肝移植,已少用;肝段移植被用于儿童或作为亲属供体;肝移植失败后的再移植在不断积累经验。此外,异种肝移植的大胆尝试也在进行之中。

肝细胞移植

1970年Rugoted首次将大鼠肝细胞移植于白黄疸的大鼠皮下,其后发现大鼠的血清胆红素水平有所下降。Sutherland和Makowka、Sommers等应用肝细胞移植(hepato-cellular transplantation)治疗急性肝功能衰竭的动物试验时,自体、同种以及异种肝细胞均能显著提高急性肝功能衰竭动物的生存率。日本学者曾用四氯化碳制成大鼠肝硬化模型,而后作肝细胞脾脏内移植,也获得生存,提示肝细胞移植对肝硬化的治疗有一定意义。肝细胞移植的研究虽有20余年的历史,但因肝细胞的制备和贮存等方面的技术问题尚未解决,至今尚停留于动物实验阶段。

肝细胞移植的可能适应证 (1)急性肝功能衰竭:肝细胞移植可能直接为患者提供代谢支持,使肝脏获得再生、恢复正常肝脏结构和功能的时机。Makowka等应用X线照射肝脏,经处理后,肝细胞的活力几乎全部丧失,但将此种肝细胞移植到D-半乳糖胺中毒的大鼠腹腔内,发现和新鲜肝细胞移植相似,同样能提高大鼠的存活率,故认为肝细胞移植可能释放出一种物质,它能刺激肝细胞再生,并加速其肝功能恢复。在对人胎肝与成人肝细胞悬液的分析后,发现胎肝比成人肝多了一种分子量约15 000的蛋白质。注射该物质后,可明显提高急性肝功能衰竭大鼠的生存率,提示人胎肝中存在的这种物质具有刺激肝细胞再生的作用。如能纯化这种物质,利用基因工程来大量生产这种物质,可能会成为治疗急性肝功能衰竭的一种有效方法。

(2)先天性代谢性肝病。将正常大鼠的肝细胞注入白黄疸大鼠的门静脉内,发现可降低血清胆红素水平。其机制可能是通过正常肝细胞提供了尿嘧啶核苷二磷酸葡萄糖醛酸转移酶(UDPGT),使病肝获得摄取和结合胆红素的能力,从而降低血清胆红素浓度。因此,具有酶活力的肝细胞移植可治疗酶缺乏所致的先天性代谢性肝病。

肝细胞移植后的病理学观察 将大鼠肝细胞移植于同系大鼠脾内,数小时后可见脾实质内有肝细胞出现。1~2周后,在白髓周围有肝细胞聚集。4~6周后,肝细胞排列成行,并有急剧增殖。6个月以上时,移植的肝细胞呈散在或聚集状扩展全全脾脏;其后则呈集合态,部分呈肝细胞索排列,且有肝窦形成。12个月脾内出现肝细胞点状结节;15个月左右,脾中央1/2—2/3为肝细胞的带状结节所占据,组织学观察可见其白、红髓几乎全为移植的肝细胞所占据。电镜下观察,肝细胞移植1周后,肝细胞在脾内固定种植;6周后肝细胞浆内有糖原颗粒出现,在细胞间紧密接合部可见毛细微胆管;8个月后可见肝窦形成;12个月后微细结构已出现肝结构基本形态,如出现细毛细胆管表面及腔面、Disse腔等。

肝细胞移植的展望 肝细胞移植的途径:

1)腹腔内肝细胞移植:肝细胞腹腔内移植后,在腹膜脏面可出现小结节,但追踪观察发现肝细胞很快即死亡。

2)经肠系膜上静脉注入门静脉行肝细胞移植:移植的肝细胞在3~24h见于门静脉、肝窦和中央静脉,但在4~8周后,移植的肝细胞逐步丢失。肝细胞移植后,门静脉压力可见增高。

3)脾脏内肝细胞移植:如上所述,无论是移植至腹腔、门静脉还是脾脏,均能显著地提高实验动物急性肝衰竭的存活率,故有可能不久的将来肝细胞移植成为急性暴发性肝衰竭、先天性肝脏酶缺陷和肝硬化肝性脑病的辅助治疗,但尚有一些问题有待解决,如①肝细胞移植于脾脏4~16个月后,再建肝组织的重量仅为正常肝重量的2.2%~3.7%,而欲达到肝功能衰竭辅助治疗效果最少需达肝重量的10%。②再建肝组织欲能排泄胆汁,其排泄途径如何建立,能否建立?③宿主肝细胞与移植肝细胞是否也有相互竞争和排异现象?④人肝细胞是否也能移植?只有上述问题妥善解决后才有可能成为有效的治疗方法。

心脏移植

心脏移植(cardiac transplantation)用于内科或外科方法无法医治的晚期或进展期的心脏疾病。常用于心肌病或覆心肌梗死左心室功能明显损害而不能手术治疗的冠心病,瓣膜病变进展到不可逆心肌损害阶段,外科无法矫治的先心病和手术无法切除的心脏肿瘤。

心脏移植手术的禁忌证 有:肺动脉平均压力大于8kPa(60 mmHg),阻力大于8 Wood单位;近期有肺梗死和肺活动性感染病灶,以及糖尿病、消化性溃疡和精神病。适合心脏移植手术患者要注意受体与供体的ABO血型,淋巴细胞交叉配对试验,HLA相容性,以及受体与供体的体重、身材、大小应相近等。

供体的选择条件 男性供体应小于35岁,女性小于40岁;血流动力学具相容性;ABO血型相同;淋巴细胞交叉配对阴性;无高血压、冠心病、糖尿病、感染及恶性肿瘤

疾患。供体上要求自外伤性脑死亡。

手术方法 有原位心脏移植和并列辅助心脏移植，后者为保留受体的心脏，移植供体心脏放在右侧胸腔，两者具有不同步射血功能。其优点是当发生严重排斥反应时，受体自己的心脏可辅助移植供体心脏恢复和维持循环，等待再次心脏移植。缺点是受体心脏缺血可产生心绞痛，存活率低于原位心脏移植。手术前受体应作的特殊检查有T淋巴细胞计数和细菌培养。术前应口服环孢素A；静脉给予头孢霉素，以及甲泼尼龙（甲基强的松龙）、异丙嗪、非那根）、兔（马）抗人胸腺淋巴细胞球蛋白（ATG）等。手术时当供体心脏能够满意用于移植时，再进行受体麻醉。受体开始体外循环之前，供体心脏必须送到医院。供体心脏在无菌手术室采取，并予严格的心肌保护，结扎上腔静脉，不损伤窦房结，切断上下腔静脉并保留完整的右房。左房切下位于肺静脉开口处，保留左房侧壁和完整房间隔。切断主动脉在无名动脉起始部，肺动脉在分叉部切断。切下心脏并保存在4℃冷停搏液，使心肌温度降至10℃左右，运输途中可将心脏放入塑料袋，再放入存放冰屑的容器中运送，保存时间可达4～6h。

受体建立体外循环的要点为主动脉插管位置要靠近无名动脉起始部，上下腔静脉插管须在靠近腔静脉与心房连接部。保存腔静脉流入道和肺静脉开口，沿心房后壁、侧壁及房间隔，切除心脏。供心切掉半月瓣远端多余的主、肺动脉，吻合后不宜过长扭曲。将左房侧壁修整同受体左房切口一致，再将下腔静脉开口处向上沿房间沟在右房做一切口，其大小同于受体右房切口。应用连续缝合法，先缝合左房壁环周，然后亦用同样方法缝合右房。端端吻合主、肺动脉。移置的心脏应保存窦房结及传导系统。手术中保持心肌低温。左心排气后开放主动脉钳以恢复供心循环。停机后常用正性肌力药物；放置临时起搏导线；放置心包和纵隔引流，逐层关胸。

术后除体外常规检查外，需作EKG、胸部X线片、T细胞计数、玫瑰花形成抑制试验；鼻、咽、尿细菌培养。隔日一次环孢素A血清含量测定。术后6d作心肌活检，以后6～10d采取1次，指导用药治疗。

术后常用头孢霉素预防感染；常用免疫抑制环孢素A、抗胸腺淋巴细胞球蛋白（ATG）、甲泼尼龙和泼尼松等。防治排斥反应。

并发症 感染和免疫抑制是最常见并发症。感染有细菌、病毒和真菌感染等。预防需无菌隔离，抗生素治疗和细菌学监测。免疫排斥表现有心脏增大，心电图QRS波群电压减低，电轴右偏，心律失常，T细胞增多，玫瑰花形成抑制试验百分比增高。最可靠而灵敏的诊断方法是心内膜活检，为淋巴细胞的浸润并伴有心肌细胞坏死、或单有严重的淋巴细胞浸润。排斥反应出现即加强免疫抑制治疗，可用甲泼尼龙冲击治疗，增加泼尼松的维持剂量，严重的可加用ATG治疗。

手术疗效五年存活率80%，十年存活率为70%左右，出院后进行全面血液、生化及心脏各项检查，指导应用药物，定期心肌活检指导用药。

血管移植

应用某种血管材料移植于血管病变部位，从而使血管恢复正常通道的方法，称为血管移植（Vasotransplantation）。血管移植被广泛应用于肿瘤、创伤、器官再造以及显微外科领域。血管移植材料的研究已成为近代医学中的重要课题之一。目前临床应用的代血管制品有生物和合成两种。生物血管有同种（自体与异体）和异种之分，合成血管有涤纶、硅管及聚四氟乙烯等高分子材料，复合血管由生物血管和合成血管拼合而成。

动脉 包括自体、同种异体动脉或异种动脉，均因移植后管壁发生变性、钙化形成，引起移植血管破裂。此外，动脉取材来源困难，保藏步骤复杂，同时由于人造血管的问世，在临床血管外科中很少有使用价值。

自体静脉 可用于动脉或静脉移植。常采用的自体静脉有大隐静脉、脐静脉、颈内、外静脉或与动脉伴行的四肢静脉。适用于治疗颈、冠状、内脏、肾及四肢动脉疾病。自体大隐静脉是最理想的生物血管，具有强韧的肌肉壁层而足以承受动脉压力，是替代中小口径动脉的首选血管。自体静脉不适用于胸、腹腔内大动脉移植，因为静脉壁薄，且受动脉压力高，移植后，静脉本身发生退行变性，致使移植静脉逐渐扩张，形成动脉瘤，导致破裂。自体静脉作为静脉代用品移植治疗的有门腔静脉"H"型分流术或髂股静脉旁路移植术，但移植静脉的口径宜大些，较小口径静脉的移植，有由于静脉系统的压力偏低，血流缓慢，易并发血栓形成。

人工合成血管 20世纪50年代以后，人工合成血管的研制、实验和临床应用，推动了血管外科的迅速发展。1952年，Voorhees应用维纶（Vinyon "N"）人造血管移植于狗的腹主动脉获得成功，并于翌年应用于临床。此后，奥纶（orlon）、尼龙（nylon）、聚乙烯醇（ivalon）、涤纶（dacron）和泰氟纶（teflon）等各种合成人造血管相继出现。由于ivalon会发生动脉瘤样扩张、吻合口愈合不良和破裂等并发症，故早已摒弃。nylon移植后，其纤维拉力在1～2年内几乎耗损90%以上形成动脉瘤，亦早被弃用。要寻找理想的人造血管必须具备下列标准：物理和化学性能稳定，无异物、变态或过敏反应；无致癌性；能耐受机械伸张力，长期使用无劳损；能弯曲不致褶叠；消毒方便，材料来源易得，制造方便和价格便宜。目前国外较广泛应用的是合成纤维制成的涤纶和泰氟纶（即聚四氟乙烯，gore-tex）人造血管。适用于胸、腹主动脉病变或中等口径动脉病变等，其疗效良好。自5○年代中期以后，上海中山医院及胸科医院等相继研制成功真丝、涤纶和聚四氟乙烯人造血管，并获得良好疗效。

当今各国学者对小口径(直径小于6mm)人造血管材料的研究已进入了一个崭新的时代。1973年Matsumoto介绍一种小口径血管代用品——膨体聚四氟乙烯(expanded polytetrafluoroethyrene, EPTFE)。他应用内径3mm EPTFE进行动物动脉移植获得成功。1975年Campbell采用内径4.2mm的EPTFE进行动物实验,通畅率为95%。临床应用的近期疗效满意,远期疗效尚待观察。近年来,许多学者为此努力,研制新型人工合成材料,包括硅胶血管,内衬生物组织的合成材料,生物可吸收材料(聚二氧六环酮、聚羟基乙酸等),效果实验表明其顺应性良好,通畅率也高,临床应用效果有待验证。Sauvage (1971) 和 Lindonauer (1976、1974) 报道绒毛型人造血管的研究,其优点为绒毛易使成纤维细胞粘附,使人造血管内、外形成较牢固的假内膜和外壁纤维组织。1991年11月苏州医学院附属一院研制的机织涤纶茸内膜人造小血管,口径从0.6~5mm,对28例患者采用62根人造小血管进行移植,通畅率达100%,取得显著疗效。1982年Stanfey为合成血管内植入单层人体内膜细胞,结果实验血管的通畅率为73%,而对照组仅为27%,这个鼓舞人心的实验结果,为小口径合成血管的临床应用开辟了新的前景。

静脉代用品 1977年日本学者等报道,采用特制EPTFE作静脉代用品进行上、下腔静脉和门静脉移植实验其通畅率达80%以上。1988年Eric报道采用EPTFE作门腔分流术6年累积通畅率可高达97%,而Dacron则为60%,外加固的Dacron血管4年通畅率高达78%。静脉代用品的远期通畅率要达到类似动脉代用品的程度,尚有待进一步深入研究。

肺脏移植

60年代开始,同种肺脏移植(allogeneic transplantation of lung)已在临床上应用,以挽救严重肺疾患者。主要是用于药物治疗和呼吸器支持不可逆的患者,动脉二氧化碳张力(pCO_2)平均大于8.0kPa(60mmHg),动脉氧张力(pO_2)低于6.7kPa(50mmHg),需连续用氧治疗。常用于肺实质纤维化、晚期肺化脓性疾病、严重肺气肿、原发性或继发性肺动脉高压。

肺移植术方法 目前有单肺移植术,双侧肺移植术和单侧肺移植术。尤以单侧肺或双侧肺移置术为常用。

肺移植术的供体肺 要求应符合下列条件:胸部X线摄片检查未见异常;吸氧时动脉氧分压(pO_2)大于40kPa(300 mmHg),排气末压力0.49kPa(5cmH_2O);无脓性分泌物;人工通气不超过3d。术前作受体和供体的ABO血型检查和巨细胞病毒配对试验,并维持良好的通气。手术时供体采用胸骨正中切口,上下腔静脉绕带,主动脉、肺总动脉干和右肺动脉支分离。分离房间沟时,注入肝素3mg/kg。局部肺降温,通气10min用FiO_2,通气停止,吸引管放入气管至萎陷肺。两侧胸膜腔用冷晶体溶液注入后,阻断腔静脉和主动脉,横断左心耳和下腔静脉,注入心脏停搏液。取出心脏,保留肺动脉总干和分支起始部,两个左房袖口联结左右肺静脉,留着两侧支气管开口。供肺可用改良Euro-Collins溶液冲洗,运送时浸入4℃溶液,缺血时间可达6h。受体麻醉应用双腔气囊插管,作经右胸侧后切口或两侧第四肋间横断胸骨的双胸切口,放入肺动脉导管,记录肺动脉压力。单肺移植很少需要体外循环,但对合并心脏畸形者均需建立体外循环,同时纠正心内畸形。双肺移植可先进行右侧单肺移植再进行左侧肺移植,也可不用体外循环。如在分离肺门时引起心律失常和血液动力学改变,可经股动脉插入动脉输入管和由右房插入静脉输出管,建立体外循环后再施行手术。术时应用支气管,主肺动脉和左心房后壁吻合。术时如不用体外循环施行肺移植术可避免分离纵隔,减少术后出血和损伤纵隔神经等并发症,以及心脏停跳等危险因素。应用支气管吻合,操作简单,易恢复血供,并可减少吻合口并发症。

术后并发症 1)支气管吻合口愈合不良,可发生吻合口破裂、感染、出血、狭窄、粘膜坏死和吸入性肺炎。目前采用两侧支气管吻合,带血管网膜覆盖加固,定期施行支气管检查。吸出分泌物,咬除过多肉芽组织或用激光施行狭窄成形术,可明显减少支气管吻合口并发症。2)移植肺的排斥,典型的排斥反应为移植肺内有血管周围圆细胞浸润和肺泡渗出液。临床表现为移植肺的胸部X线检查可见增白阴影,肺通气和弥散功能减退。排斥反应的诊断依据主要是胸部X线摄片上出现浸润阴影,患者有发热、血白细胞增多和血氧张力下降,而痰液检查未发现病菌。移植肺排斥很难与肺炎相鉴别。肺移植发生排斥反应可用环孢素A、甲泼尼龙和抗淋巴细胞球蛋白等。手术治疗一年生存率75%~85%。

胰腺移植

将有活性的胰组织进行移植,以期获得胰腺的内分泌功能,称为胰腺移植(transplantation of pancreas)。根据移植的量,可分为全胰、胰大部、半胰和节段胰移植(通常为体尾段),但均须手术时吻合血管,重建血供,以别于胰岛移植;后者仅移植具有内分泌功能的胰岛团悬液。临床胰腺移植开始于1966年,近年发展迅速,至1987年国外共施行1001例。其中一年存活率提高到38%,一般亲属胰移植术后排斥较轻,效果较好;1983年同期比较,有功能率在亲属供胰中为50%,尸体供胰为25%。

临床上主要用胰腺同种移植,治疗胰岛素依赖型糖尿病。胰岛素治疗虽能减轻症状,但不能治愈糖尿病,亦不能防止血管并发症;而胰腺移植可根治糖尿病及扭转威胁生命的并发症。最初,主张选择终末期糖尿病并发

肾功能衰竭而已行肾移植的病例作受者，目前则认为糖尿病并发症尚未恶化时，是胰腺移植的较好时机。自体胰腺移植则适用于慢性复发性胰腺炎全胰切除术后。胰腺移植迄今尚无理想术式，主要是处理胰腺外分泌极其困难。单纯胰管结扎由于极易引发胰腺炎、胰瘘、自溶和坏死，又无长期功能，已废弃不用。目前采用的处理方法有三种。①胰管开放法：将供体胰管口开放，让胰液引流至腹腔，待以后胰液分泌自行停止。②胰管堵塞法：从供体胰管口注入合成材料，阻塞整个胰管树，促使腺泡萎缩。选用的化学栓塞剂有氯丁橡胶、醇溶氨基酸、氰基丙烯酸酯和硅橡胶等。③胰管引流法，将供体胰管引流至肠道、膀胱或输尿管。胰管肠道内引流最合乎生理，但必需防止术后并发胰液渗漏、胰瘘与感染等。国内外以作胰管堵塞法者较多；此法简便，效果满意，但因有的胰外分泌腺纤维变性后，不断增生，逐渐压迫胰岛血供，影响远期功能。另一方面，引流式胰腺移植近年来有所增加，显示有更好的功能。胰管肠道内引流一般采用细长硅胶管插入供体主胰管，另一端穿入 Roux-Y 空肠段内，以避免胰管肠管直接吻合而发生的吻合口漏。

实践证明移植1/3胰节段足以维持正常血糖，但为长期维持足够的功能，以移植大半胰甚至全胰更佳。目前仍以尸体供胰为主要来源，近来也有开展移植亲属节段胰。供胰仅能短期保存（6 h内）。用1～4℃平衡液或细胞内液型液（如 Collins 液）作单纯低温灌洗即可供移植。一般作异位移植，移植到受者的腹腔内右髂窝，用附在供胰上的脾动、静脉端分别与受者的髂总动、静脉侧作吻合。在合并肾衰竭病例，有主张同时一期作胰肾联合移植，其优点是胰肾可取自同一供体；往往先有易于觉察的肾排斥，其免疫抑制治疗可预防移植胰的排斥。有主张作分期移植，即先行肾移植，在纠正尿毒症后，病者一般情况好转，再行胰移植较为稳妥。统计表明两种移植胰一年存活率大致相仿。

移植胰功能完全恢复的标准是能停用胰岛素，空腹血糖降至正常，血清胰岛素上升到正常，糖耐量试验和胰岛素释放试验结果正常，上述各数值持续维持于正常幅度内。如移植术后受者只需术前外源胰岛素用量的25%以下，就能维持正常血糖和血清C肽水平，则可认为移植胰功能满意；但如胰岛素用量须超过25%，则标志移植失败。

胰腺移植的急性排斥尚无客观可靠预报指标，临床上以空腹血糖突然上升、血清胰岛素减少作为诊断依据，同时有血淀粉酶减少、食欲减退、呕吐、体重下降和乏力等症状。免疫抑制措施一般联用硫唑嘌呤、泼尼松和抗淋巴细胞球蛋白。1979年开始应用环孢素 A 后，一年移植胰有功能率明显提高（从26%上升到45%）。最近，美国明尼苏达州应用环孢素 A、硫唑嘌呤和类固醇的三联治疗，阶段性一年存活率达90%。

胰岛移植

胰岛移植 (pancreatic islet transplantation) 系将胎胰组织碎片经分离和培养处理后仍保留其胰岛β细胞的功能，冷藏于液氮（－196℃）备用。可移植于胰岛素依赖型糖尿病患者的门静脉、腹腔或肌肉内，部分患者可不需胰岛素补充，但多数患者仍需一定量的胰岛素治疗。为了防止胰岛异体移植的排斥，尚需应用全身性免疫剂，如硫唑嘌呤、环磷酰胺、泼尼松、抗淋巴细胞球蛋白和环孢素 A 等。所取的胰岛来源、组织的处理方法以及移植的技术尚在不断改进中。

甲状旁腺移植

甲状旁腺移植 (transplantation of parathyroid glands) 在动物实验和临床应用中有自体移植和同种异体移植两种方式。自体移植是将切下的新鲜甲状旁腺或经过冷冻保存仍有活力的甲状旁腺重新移植到患者体内。自体移植的甲状旁腺组织较易存活并可长期维持功能。

自体移植 临床上有两种情况可应用自体移植。一种是在作甲状腺手术时误切除了甲状旁腺，可即时将切除的甲状旁腺埋入颈部肌肉深处，并缝合肌肉筋膜以防肌肉收缩时将腺体挤出。另一种情况是在甲状旁腺增生引起甲状旁腺功能亢进时，将甲状旁腺全部切除，将1个切除的腺体切成小片，将一部分移植于前臂肌肉内，其余冷冻后放在液氮罐中保存，可保持活力达9个月。在此期间观察血钙变化，如仍有高血钙，可再自前臂切除一部分移植的腺体；如发现血钙过低，则可将冷冻保存的甲状旁腺组织一部分再植入于前臂肌肉内。这样可保持钙的内环境稳定，切成小片有利于甲状旁腺组织得到周围组织液的营养，以避免发生中心坏死。

同种异体移植 是将其他人的新鲜甲状旁腺组织移植到患者体内。关于甲状旁腺同种异体移植问题，自本世纪以来即不断有人进行实验研究和临床试用。移植方法和移植腺体是否能长期存活，至今仍存在着不同的看法。过去在动物实验和临床上所用的异体移植方法有以下几种：①将异体甲状旁腺直接移植于受者的某个部位，如肌肉、脾、骨髓、脑或皮下等处。②将甲状旁腺研碎制成混悬液注入静脉，由血液携带移植至肺组织内。③将甲状旁腺置于角膜舱内（两个角膜附带巩膜缘对贴制成），再移植于受体动物，以防止腺体被破坏吸收，可给移植腺体以适当的时间等待周围血液循环的建立。④将甲状旁腺组织先进行组织培养，并逐步加入受者血清，使适应后再行移植以减少排异机会。⑤甲状腺和甲状旁腺及周围血管一起移植，供体血管与受者的血管进行吻合。

应用上述各种方法移植的腺体，大多数不能长期存

活，一部分可短期内减轻症状并减少用药，个别可维持功能1～2年以上并全部停止用药。目前比较有成功希望的移植方法有两种，一是直接植入法，此法将新鲜异体甲状旁腺切成约1 mm×1 mm×2 mm小块，分别植入前臂或腹壁肌肉的不同间隙内。二是血管吻合移植法，将新鲜婴儿尸体的甲状腺及气管前组织连同颈总动脉和颈内静脉一起切下，然后移植于受者腹股沟部，颈总动脉和颈内静脉分别与腹壁浅动、静脉吻合；或将甲状腺连同主动脉和上腔静脉一起切下，将主动脉和上腔静脉分别与髂外动、静脉作端侧吻合。

以上两种方法都有长期存活并维持功能的报告。移植成功与否与以下一些因素有关。在10岁以前的儿童，甲状旁腺几乎全部为分泌活跃的主细胞所组成，随着年龄增长，嗜酸细胞即逐渐增多，因此甲状旁腺以取自婴儿尤其新生儿或早产儿为宜。婴儿死后应尽早取出腺体，并进行移植，最好不超过3～4 h。应用免疫抑制剂可使移植腺体存活机会明显增加。如移植腺体存活，术后2周左右血清钙即有回升，可根据情况逐步减少钙剂、维生素D或双氢速固醇等药。术后不宜再用甲状旁腺浸剂，以免对移植腺体产生抑制作用。甲状旁腺异体移植长期存活和维持功能的机会相对较少，而且往往需要应用免疫抑制药物，特别是血管吻合移植法比较费时，因此临床应用宜慎重。有的术后甲状旁腺功能减退或原发性甲状旁腺功能减退患者需长期大量用药始能控制症状，而长期大量使用钙剂可导致肾损害和转移性钙质沉着，只有在这种患者中才宜考虑甲状旁腺异体移植术。

角膜移植

角膜移植（keratoplasty）是指利用正常的人体角膜取代患者病变角膜的一种手术。根据其直径大小，又分为全角膜与部分角膜移植；依其厚度又分为板层与穿透（全厚）角膜移植。

板层角膜移植 适用于角膜中、浅层病变所致混浊，并严重影响视力（视力＜0.05）而结膜基本健康的患者，如角膜变性、化学伤（包括烧伤）、爆炸伤以及角膜表面肿瘤等。手术主要步骤是用环钻与板铲将浅面病变尽量切除至广见角膜基质透明为止，然后用同法取等大或略微大一些的透明板层植片，用9/0或10/0尼龙线直接缝于植床上。术后1½月拆线，主要并发症有因植床穿透所致的层间积液，以及感染与免疫反应。

穿透角膜移植 适用于角膜中央部全层或深层受累的角膜病变，并严重影响视力（视力＜0.1）而结膜健康、眼压正常的患者，如由角膜炎症溃疡（细菌、真菌以及单疱病毒）所致的白斑、角膜外伤（包括化学伤、穿孔伤）、角膜营养不良、角膜大泡性病变等。手术的主要步骤是用环钻与角膜剪刀去除病变角膜（一般为6～8 mm直径），然后用同法切取略大于植孔之透明植片移至植孔内，用9/0或10/0尼龙线直接缝合固定，术毕注Healon（透明质酸钠）营养液、BSS、NS或空气重建前房。术后3～6个月拆线。主要并发症有虹膜脱出粘连、伤口裂开、继发性青光眼与免疫反应。针对排斥（免疫反应）反应，术后主要采用免疫抑制剂与皮质类固醇治疗。

不论板层还是穿透角膜移植，如果受体条件较好，手术顺利，均可望获70%以上的透明愈合。

角膜移植成功的关键之一是尸体角膜保存（corneal preservation）。

角膜保存 利用物理与生物化学方法，将尸体角膜贮存下来，以供角膜移植所需的一种技术称角膜保存。角膜保存总体分为两大类，即活性与非活性保存。活性保存又分为短期（湿房）保存，中期（营养液）与长期（深低温冷冻）保存。活性角膜可作为穿透角膜移植的材料。非活性（灭活）保存，主要指脱水（包括：甘油、无水氯化钙分子液、变色硅胶）保存。非活性角膜属无活组织，仅作为板层角膜移植材料。

湿房保存 它是一种标准眼库技术。至今已沿用半个世纪，它的优点是简便易行。一般来说，如果尸体冷藏且取材及时，其有效时限为死后48h以内。

方法：用抗生素合剂［新霉素、庆大霉素或林可霉素（洁霉素）］或1∶5000柳硫汞浸泡眼球，消毒5 min，置于100ml广口无色透明玻璃瓶内，角膜朝上，瓶底垫以浸渍生理盐水之纱布或海绵，瓶口密闭（瓶内始终保持湿房条件），置4℃冰箱储存备用。

营养液保存 它是一种用多种氨基酸、维生素与矿物盐来维持角膜细胞生命的保存方法，是McCarey和Kaufman发展的一种角膜保存新技术。其有效保存时限为3～5 d，美国的M-K角膜保存液即是。中国上海医科大学的保存角膜164营养液亦属此类。此外，尚有河南眼科研究所与山东昌潍医学院的以Henks液水解乳蛋白加小牛血清（或人脐带血清）为主的角膜保存液。

方法：用1∶5000柳硫汞，5%林可霉素（洁霉素）与4000U/ml的庆大霉素分别浸泡眼球，消毒5min，在无菌条件下切取带2mm宽巩膜之全角膜瓣，放入盛有20ml营养液的小瓶内，角膜内皮朝上，置4℃冰箱储存备用。

营养液成分：RIMP 1640营养粉，L-谷氨酰胺，右旋糖酐40、庆大霉素80U/ml，以重碳酸盐缓冲系统使pH维持在7.2～7.4。

深低温（冷冻）保存 它是用液氮长期保存角膜的一种方法。目前采用的是由Kaufman与Capella所改进的方法。如取材新鲜，其有效保存时限可长达数月甚至一年之久。中国上海医科大学应用的冷冻保存属于此类。

方法：先用1∶5000柳硫汞，5%林可霉素与1000U/ml的庆大霉素分别浸泡眼球，消毒5 min。在无菌条件下切取带2 mm宽巩膜之全角膜瓣，内皮朝上。先后放入盛有5 ml不同浓度的四种冷冻保存液的小瓶内，各置10 min，将最后1瓶（含有角膜的）置于冷冻生物

降温仪，缓慢降温至 -8 ℃（降温0.5～1℃／min，-30℃以上，降温3～5℃／min，-30至-80℃，然后直接放入液氮中长期保存。冷冻保存液及其浓度，见表1：

冷冻保存液及其浓度

溶液	Ⅰ	Ⅱ	Ⅲ	Ⅳ
二甲基亚砜(DMSO) %	20	40	60	7[illegible]
蔗糖 %	2.5	5.0	7[illegible]	10[illegible]
白蛋白(%)	2[illegible]	25	25	25

脱水保存　非活性角膜（灭活），它是属于灭活材料，可作为板层角膜移植材料，是一种使角膜干燥、脱水，达到长期防腐的保存方法。目前，常用的脱水剂有甘油、无水氯化钙分子液以及变色硅胶等。

方法：用抗生素合剂或1∶5000柳硫汞浸泡眼球，消毒5 min，然后从眼球上切取带2 mm宽巩膜之角膜瓣或各种直径（8～10mm）与厚度的角膜（前或后）板层，置于甘油或干燥缸内脱水24h，最后放入盛有变色硅胶或甘油小瓶内，在常温中作长期保存。

骨移植

骨移植（osteotransplantation）是将骨组织移植到患者体内骨骼有缺损和需要加强或固定处的一种手术。主要用于治疗骨折骨不连、外伤或肿瘤切除术后所遗留的骨缺损，脊柱及关节融合术，以及关节和肢体功能重建等。由于骨骼来源不同，可分为自体骨移植（auto-osteotransplantation）、同种骨移植（allogeneic osteotransplantation）和异种骨移植三种。前两种已被临床上广泛应用，后者仍停留在实验阶段。自体骨是最理想的植骨材料。植骨的成功取决于自体骨的质量、植骨床血供、有无血运丰富的软组织覆盖及足够的固定。植骨方法分为游离骨移植和带血管蒂骨移植两大类，后者又分为不吻合血管的骨移植和吻合血管的骨移植两种。游离骨移植需要经过"爬行替代"过程，愈合慢，带血管蒂骨移植，血供好，不需要"爬行替代"过程，愈合快。由于植骨目的不同，分为皮质骨移植和松质骨移植。自体骨移植主要取自髂骨、胫骨前内侧中部、腓骨中上段、肋骨、离断肢体远端之健康骨，以及病段骨"灭活"后再移植。骨移植方法有

贴附植骨　分为单侧和双侧贴附植骨，即用一块或二块长条形皮质骨贴附于骨上，跨过骨折线，用螺丝钉固定，间隙处填塞松质骨，促进骨折愈合。单侧贴附植骨用以治疗长管状骨骨折骨不连，双侧贴附植骨治疗长管状骨骨缺损（图1）。

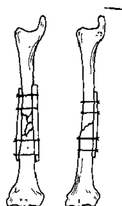


图1　贴附植骨

嵌入植骨　适用于较小的长管状骨骨折骨不连，如尺骨和桡骨。跨过骨折线凿骨槽，取大小相当的皮质骨条块嵌入骨槽内，再用钢丝或钢板螺丝钉内固定。

滑移植骨　适用于长管状骨，尤其是胫骨下1/3骨折骨不连及踝关节融合术。跨过骨折线沿长骨纵轴取两侧不等长的骨条块，分别为总长度的2/3和1/3，两者调换位置，长的骨条块适当越过骨折线，用螺丝钉固定，骨折线周围填塞松质骨，促进骨折愈合（图2）。

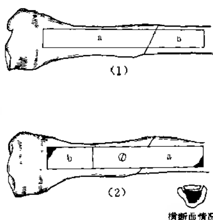


图2　滑移植骨 用于长骨骨折示意）
（1 在骨折两端切取不等长植骨块 （2）将两骨块换位，使长骨块经过骨折线

踝关节融合时，自胫骨下段近关节面处取下长5 cm，宽2 cm全厚层皮质骨块，在维持踝关节100～90°背屈位，将骨块倒置，并向下滑行嵌入提前在距骨凿好的骨槽内，间隙处填塞松质骨，用1～2枚螺丝钉固定。也可不用内固定，直接用石膏外固定（图3）。

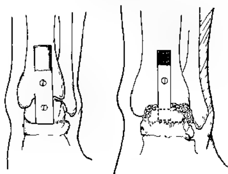


图3　滑移植骨（用于踝关节融合示意）

骨钉植骨　主要适用于股骨颈骨折骨不连，也可用于内踝骨折及腕舟骨骨折不愈合。骨钉取自腓骨中、上段及胫骨内侧中上部皮质骨。以股骨颈骨折不愈合为例，手术在电视下进行，先打入一枚加压螺丝钉，以免打入骨钉时骨折线分离，然后用三刃钉打一孔道，沿钉道打入大小适中的骨钉（图4）。

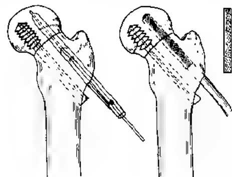


图4　骨钉植骨

贯入螺纹钉和三刃钉（左）和拔除三刃钉跟踪隧道植骨（右）

带肌蒂骨块植骨及带血管蒂骨块植骨　切取一块带肌蒂有血供的骨块转移至受骨区，称为带肌蒂骨块植骨，主要用于治疗股骨颈骨折。常用的有带股方肌蒂骨块，也有用带缝匠肌肌蒂的髂前上棘骨块和带部分臀肌的髂骨骨块移植（图5）。

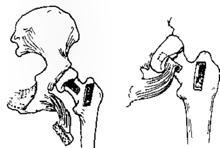


图5　带肌蒂骨块植骨

带血管蒂骨块植骨，应用最广的为带旋髂深血管的髂骨块植骨，局部转移可用于髋臼造盖、髋关节融合、股骨颈骨折骨不连、股骨头缺血性坏死及股骨头颈部囊性病变或良性肿瘤刮除后填腔。明显缩短了固定时间，加速了愈合（图6）。

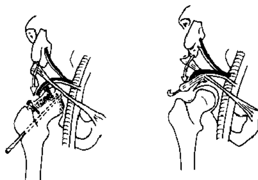


图6　带血管蒂骨块植骨

（1）带旋髂深血管髂骨瓣转移，用于髋关节固定术

（2）带旋髂深血管髂骨瓣转移，用于髋臼加盖术

吻合血管的游离骨移植　随着显微外科技术的发展，吻合血管的游离骨移植已得到广泛应用。由于植骨块有血液供应，又不受带血管蒂局部转移距离的限制，既加速了骨愈合，又可移植到身体其他需要植骨的部位。目前应用较广的是带旋髂深血管的游离髂骨移植和带腓动脉的游离腓骨移植。主要适用于修复骨缺损和先天性胫骨假关节。

骨髓移植

骨髓移植（bone marrow transplantation）是给患者移植具有正常造血和免疫活性的供者骨髓细胞，以替代患者体内恶变、缺陷或缺乏的细胞，移植的造血干细胞在患者骨髓内定居，并进行增殖分化，重建患者的造血和免疫功能。如今，骨髓移植可望治愈许多致命性造血系统疾病的患者。

骨髓的来源　大致有三种：①同基因骨髓移植：供受者的主要组织相容性抗原基本相同，见于同卵双胎骨髓移植，最为理想。②同种异基因骨髓移植：同一种族，基因不同，但要求主要组织相容性抗原相一致。③自身骨髓移植：抽取患者的骨髓，保存备用，需要时即输回本身，适用于骨髓中无恶性细胞侵犯的肿瘤患者。

适应证　①白血病：包括急性淋巴细胞白血病、急性非淋巴细胞白血病和慢性粒细胞白血病。②重型再生障碍性贫血。③严重联合免疫缺陷病。④其他血液系统恶性肿瘤：如淋巴瘤、骨髓纤维化等。⑤实体瘤：如肺癌、睾丸癌、卵巢癌等对放射或化疗敏感的肿瘤。⑥溶血性

贫血。⑦遗传性或代谢性疾病：如戈雪病、尼曼-皮克病、范可尼综合征、Wiskott-Aldrich 综合征等。⑧急性放射病：是最早应用的指征。

供体的选择 供受者的 ABO 血型以相同为好，并测定 HLA 相容性，如 HLA-A、B、C、D、DR 位点，进行配型，以 HLA-D 位点一致最为重要。为扩大供髓者的来源，现已开始研究 HLA 单倍体相同的亲属骨髓，因亲-子代之间至少有一条单倍体相同，如果在另一条不相同的单倍体中有该种族常见的 1 个以上抗原时，这对亲-子代间的 HLA 差异就相对较小，若混合淋巴细胞培养试验显示无反应或弱反应，就可考虑移植。这类情况在同胞兄弟姐妹中出现的机会为 5%。

移植过程 为了抑制受者的免疫活性细胞，允许植入供髓存活，先给患者全身照射或化疗，如环磷酰胺每日 60mg/kg，连续静脉滴注 2 d，继以全身照射 10Gy (1000rad)，分 3 d 给予。然后在硬膜外麻醉或全麻下，抽取供者骨髓，在髂后及髂前上棘取点穿刺抽吸骨髓，收集在加有肝素的组织保养液中，滤除骨小梁、小粒、凝块及脂肪滴，滴入受者静脉。异基因骨髓要求其有核细胞数为 (2～6)×10^8/kg，同基因骨髓为 (3～5)×10^7/kg。如细胞数低于此值，易被排斥。总共所需骨髓移植量成人为 500～800ml。

移植全过程以在无菌环境下进行为宜，可処于空气分层净化室，以防感染的发生，同时可口服抗生素以减少内源性感染机会。异基因骨髓移植，由于其中存有免疫活性 T 细胞对抗宿主细胞的抗原而发生移植物抗宿主病，可给硫唑嘌呤和环孢素 A，予以预防。

移植监测指标 移植第一周白细胞数常下降接近零，约第10～14d 才逐渐上升，在 1～2 个月内恢复正常，血小板值常需 3 个月才达正常水平，免疫功能在 6～12个月后逐渐恢复，淋巴细胞绝对数往往在 2～3 个月后达正常。但上述造血和免疫功能的恢复尚不能说明移植成功，移植成功的证据有：①直接证据：即患者血中出现了供体的基因标记物，如红细胞、粒细胞或血小板抗原，HLA 抗原，红细胞同工酶，同种免疫球蛋白，性染色体等。②间接证据：如发生移植物抗宿主病，患者对供体组织（皮肤）出现免疫耐受性，患者的骨髓和血细胞成分恢复正常等。

临床结果 急性白血病对化疗无效者，骨髓移植的治愈率可达10～13%。急性非淋巴细胞白血病患者50岁以下，骨髓移植对第一次缓解和第二次（或二次以上）缓解的治愈率分别达50%和25%～30%。预期约半数的慢性粒细胞白血病患者早期作骨髓移植可望治愈。至于再生障碍性贫血的疗效，根据26个国家174例的资料，骨髓移植的一年存活率44%。8例晚期弥漫性组织细胞性淋巴瘤经大剂量化疗和全身放射后作同基因骨髓移植，7 例完全缓解，其中 4 例已缓解达 2 年 3 个月至12年。但骨髓移植尚存在一些问题，如供体来源、移植物抗宿主病、机会性感染和间质性肺炎等并发症。

自身骨髓移植 由于异基因骨髓移植往往缺乏 HLA 一致供者，世界上许多骨髓移植中心正在探索自身骨髓移植的应用。白血病缓解期自身骨髓移植的主要障碍是骨髓中还残留白血病干细胞。因此，净化缓解期骨髓的技术已成为当前的主要研究课题；已报道有采用物理、药物和单克隆抗体去除白血病细胞的方法。

睾丸移植

睾丸移植 (transplantation of testis) 是指将亲属或新鲜尸体的睾丸完整切取后，通过显微外科技术种植到受者的阴囊内，使其发挥功能。该移植手术适用于外伤性无睾症、先天性睾丸缺如、双侧睾丸切除、双侧睾丸萎缩合并血浆睾丸酮低下、睾丸不发育和睾丸无功能的患者。

睾丸移植属同种异体器官移植范畴，同样存在移植体的选择、切取、保存、移植及移植免疫等问题。

亲属供睾来自孪生兄弟、亲兄弟或受者父亲；尸体供睾则取自新鲜尸体的睾丸。供睾在切取、移植前必须检查供、受者的血型、组织相容性检测，并测定受者血浆睾丸酮、绒毛膜促性腺激素 (HCG)、黄体生成素 (LH) 和卵泡刺激素 (FSH)。

供睾在切取前亦应检查肝、肾功能，并在取睾前 1 h 供体全身肝素化。切睾时先分离出精索内动、静脉及输精管，然后在 4℃ 保养液环境下作离体动脉插管，用 0.05%肝素液和 1%氯霉素盐水灌洗，灌洗时压力不能过高，以灌洗血管不过度膨胀为宜。在灌洗过程中要不断轻揉睾丸及精索，直到灌洗液清澈地从精索内静脉流出为止。再将睾丸放置无菌容器内，在周围冰块的环境中保存备用。

移植手术宜在连续硬膜外麻醉下进行。采用右下腹直肌切口，在腹直肌深面解剖并游离出腹壁下动、静脉，在放大10倍手术显微镜帮助下，作受者腹壁下动脉与供睾精索内动脉端端吻合，受者腹壁下静脉与供睾精索内静脉端端吻合。使用 9-0～11-0 无损伤尼龙线间断缝合。动脉和静脉吻合开放血流通畅后，切除同侧受者原有睾丸和附睾，在深筋膜下作一隧道，并扩大该侧阴囊窝，将移植睾丸置入窝内并与肉膜作固定。最后用 9-0 无损伤尼龙线作供、受体同侧输精管端端吻合，输精管腔内置金属丝一根作为支架。移植睾丸周围置橡皮片戳包引流。

同其他器官移植一样，术中和术后可能发生超急排斥、急性排斥和慢性排斥。为了减少排斥反应的发生，术前后均应常规采用免疫抑制预防措施，一旦出现排斥反应，须立即采取抗排斥治疗。

接受睾丸移植的患者，由于大量长期应用免疫抑制药物，其机体免疫功能低下，因此对感染的防治甚为重

要。患者术后应安置在消毒隔离的病室，医务人员严格执行无菌制度，并选用需氧菌和厌氧菌等广谱抗菌药物，引流片待引流减少后及时拔除，以保持创口干洁。

脑组织和神经细胞移植

脑组织和神经细胞移植（transplantation of cerebral tissue and neurocyte）是将胚脑细胞移植到病变的脑组织，使胚脑组织发育，并建立起新的网络系统代替病变的脑组织，这是一种新的实验性治疗方法，拟治疗脑变性病变、萎缩性脑病变、癫痫性脑病变、脑发育不全、脑外伤、脑坏死或脑功能障碍等。

动物实验证明，全脑移植是不成功的。近年来由于荧光组织化学、免疫组织化学、放射影象诊断技术和电镜的应用，电生理学和研究方法的改进，促进了神经组织和细胞移植的迅速发展。

随着人口出现老年化，各种变性疾病，特别是脑变性病如帕金森病、老年性痴呆等增多，给临床医学家们提出了新的课题。帕金森病患者脑内黑质—纹状体通路的多巴胺含量显著减少，致使纹状体内多巴胺与乙酰胆碱两种神经传导介质失衡，使纹状体失去抑制作用，乙酰胆碱的兴奋性作用相对增强，从而引起特有的肢体震颤、肌张力增高和运动障碍等表现。帕金森病的实验治疗报告较多。必须长期服药治疗。

Reolmond 等用神经毒甲苯四氢吡啶（MPTP）在猴脑造成实验性帕金森病的模型，然后将胚胎黑质中含多巴胺的神经元移植到病猴脑的尾状核中，术后病猴肢体震颤、僵直等显著改善，7.5个月后发现移植组织不仅存活，而且长入宿主的纹状体内。种属交叉移植亦获成功，即人胚中的脑组织可以移植至大鼠。

在动物研究的基础上，1985年瑞典神经外科医生首先移植自体肾上腺髓质于2例帕金森病患者的脑纹状体内，术后1例有短暂的症状减轻，但是2周后仍需服用抗帕金森病的药物治疗。由于自体肾上腺髓质移植手术的创伤较大，1985年上海首先进行同种异体胚脑移植治疗帕金森病。此后，墨西哥、古巴、美国等相继开展胚脑组织移植术。中国国内的病例大多于术后有程度不等的临床缓解，有的可恢复近于正常，脑脊液中多巴胺含量也相应增加。但远期疗效尚待提高。

上海医科大学神经病学研究所与美国 Loma Lindg 大学合作的研究显示，本手术治疗的远期疗效可使症状平均减轻1／。迄今为止，脑组织和神经细胞移植治疗帕金森病还有很多问题等待解决。对于脑萎缩、外伤、老年性痴呆、瘫痪等，目前以脑组织、神经细胞作移植手术尚处于摸索阶段。

断肢（指）再植

肢体因外伤或手术造成完全或不完全断离，必须吻合血管才能存活的，称为断肢。用手术方法将断肢重新接回原位，称断肢再植（replantation of severed extremity）或肢体再植。断肢经更换位置再植者，称为肢体移位再植。用手术方法将肢体断离，然后移植于另一部位者，称肢体移植。后者一般不包括在断肢再植的范围内。

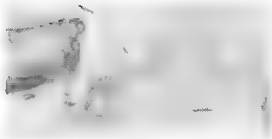
断肢完全离体，无任何组织或只有极少量损伤的组织与主体相连，但在清创时，必须将这部分组织切断者，称肢体完全断离。伤肢的断面有骨折或脱位，残留相连的软组织少于该断面总量的四分之一，主要血管断裂或血栓形成，肢体的远侧部分无血液循环或严重缺血，不接血管将引起肢体坏死者，称肢体不全断离。

从掌指关节远侧离断，称为断指，但由于其解剖的特殊，即使仅有部分皮肤相连，不接血管往往亦能存活。故损伤指的断面只有肌腱相连，残留的皮肤不超过周径的八分之一，其余组织包括血管均断裂，断指的远侧部分无血液循环或严重缺血，不接血管将引起手指坏死者，称为不全断指。

早在1903年，Hopfner 就进行了狗腿切断再植的动物实验，但未得到预期的结果。1906年 Carrel 等首先成功地再植了一只狗的后腿。1953年，Лапчинский 也获得狗腿再植成功。1960年，中国屠开元等也进行了狗腿完全断离再植的动物实验，并取得成功的经验。1962年12月 Soupault 曾报道2例不全断离的上肢再植，其中1例失败，1例功能恢复欠佳。1963年，中国陈中伟等首次报道了1例前臂完全性创伤性断离的病例，经再植成功，并恢复了良好的功能（图1）。不久以后，Shorey 和 Malt 也分别报道了他们在1962年再植成功的2例上肢完全断离的病例。此后，国内、外对完全和不全断肢再植的报道渐见增多。至今，以中国报道的病例数为最多，而且对于用多接静脉来减轻皮体肿胀，早期修复神经促使功能尽早恢复，用冷藏和高压氧治疗来延长肢体耐受缺血时限，肢体的移位再植，以及用段截与再植来治疗上肢恶性肿瘤等方面积累了丰富的经验。

1965年，Kleinert 等报告用显微外科技术再植几乎全断的拇指成功。同年，Buncke 等报告了将自切断的拇指完全断离后再植成功。1967年5月，中国上海市第六人民医院报告了从1966年1月至1967年5月期间再植成功20个手指。1968年，小松重雄等报告了他们在1965年再植成功的1例全断拇指。此后，有关断指再植的报告逐渐增多，但例数均不多，存活率也多在50%～80%左右。随着显微外科技术的进步，断指再植的存活率也大大提高，从1976年以后，一般多在88%～94%之间。一些原来认为不能再植的断指，如撕脱性断离，血管缺损较多

者以及末节手指断离等,也都再植成功。有1指断离一次再植手术全部存活。





(2)

图1 右前臂完全断离,再植成功

1 再植前 2 再植后一年,已恢复劳动工作

断肢(指)再植 将因损伤而断离的肢体,重新接回原位称断肢再植或肢体再植。由于损伤的原因不同,断肢的损伤情况也有所不同。

断肢类型 常见断肢的类型有:

(1)切割性断离 主要由冲床、铣床、切纸机、利刀和玻璃等锐器造成。这类损伤多见于上肢。断离肢体的骨骼、神经、血管、肌肉和皮肤等各部分组织均在同一平面切断,邻近断面的组织损伤较轻,再植的成功率较高。

(2)辗轧性断离: 多由火车轮、汽车轮或机器齿轮等钝器所伤。辗轧伤大多造成完全性截肢,但可能仍有一圈皮肤似乎仍相连,实际上已被轧得很薄,在清创时,这一部分失去活力的组织必须予以切除。也应视为完全性肢体断离。

(3)挤压性断离: 这是由笨重的机器、石块、铁块或其他重物挤压所致。断离的平面不规则,组织损伤严重,常有大量异物挤入断面与组织间隙中,不易去净,因而再植手术的难度较高。

(4)撕裂性断离: 肢体被连续转动的机器损伤可致成撕裂性断离。断面很不规则,皮肤有严重撕脱。肌肉往往在肌腱与肌腹交界处被撕断。再植手术时,如果应用抗凝药物,则会引起广泛的渗血和血肿形成。撕裂性肢体断离,在断离血管的远近段,往往有严重的血管痉挛,给血液循环的重建带来一定困难。

断肢的急救处理 (1)现场急救: 如肢体被机器卷入,应立即停止机器运转,把机器拆开,将伤员搬运下来,即不可用倒转机器的方法移出伤员。对于失去肢体的残端,应多放清洁的敷料加压包扎。由于血管完全断离收缩,一般不会有持续的大出血,最好不用止血带,如必须应用者,应每小时放松一次。松时,用手指压住近心侧的动脉主干,以减少出血。处于大部断离的肢体,在运送前应用夹板固定伤肢,以免在转运时加重损伤。完全断离的肢体,必要时应及时保存于低温环境中。一般用无菌或清洁敷料包好断肢,外加塑料袋或橡皮布包裹,周围放置冰袋或碎冰块,以减慢组织的代谢变性和防止细菌的繁殖。同时注意切勿使冰水浸入断肢的创面或血管腔,或使断肢因过冷甚至结冰。断离的肢体切不可放入低渗、高渗或凝固性液体及消毒液中。

(2)运送: 经现场急救处理后,应尽快将伤员连同断离的肢体转送有条件进行再植的医院。如伤员发生严重休克或内脏损伤,应首先及时处理或同时送就近医院进行抢救。转送时,应尽可能选用速度最快的交通工具。转送前,还应与有关的医疗单位联系,以便作好必要的准备,有利于抢救工作的进行。

(3)急诊室处理: 应迅速了解受伤经过,以及肢体断离至入院的间隔时间。同时迅速而全面地进行全身检查。然后作出较准确的估计。如伤员没有严重的休克或危及生命的合并损伤,应立即拍摄X线片,及做好其他有关的化验检查及配血等,并送手术室准备手术。若伤员因存在危及生命的严重的合并损伤而不能立刻进行再植手术时,应将断离肢体先送至手术室,经过洗刷,以12 5U ml肝素盐水从动脉断端注入冲洗血管后,再灌入肝素盐水于血管内,用无菌巾将肢体包好,保存在2~4℃冰箱中,待全身情况许可时,立即进行再植手术。

断肢再植的适应证 按照目前的认识,再植手术应该具备以下的基本条件: ①伤员全身情况许可,能接受再植手术。②断离肢体要有一定的完整性。③再植有一定的时限。一般在室温20℃情况下,完全缺血6~10h后,断离肢体的各种组织将先后发生不可回逆的变性,即使血循环恢复,肢体仍不免坏死,但在寒冷的季节,断离肢体组织的变性较慢,即使再植时限超过6h,只要经过良好急救处理和再植手术,仍可获得存活,在组织还没有死亡之前给予冷藏、高压氧等措施,可延长再植的时限。临床上缺血36h的肢体也已再植成功。④再植肢体有恢复一定功能的可能,如果接上去的肢体对功能不利,

就不应再植。如小腿被碾碎，只能将断足接在股骨下端，虽有可能接活，反而给装配假肢带来困难，断离肢体主要神经遭到广泛损伤，目前又缺乏有效的修复方法，即使再植肢体，存活也没有功能。

断肢再植技术要点 清创术：为节约时间，清创术一般应分两组同时进行，一组处理近侧肢体的残端；另一组处理断离的肢体。两组医生在清创的过程中应将包面各部分组织的创伤情况、切除长度及时互通情况，以利再植手术的进一步设计与施行。大部断离的肢体，虽然相连接的软组织并不很多，亦应注意保留，只要是健康的组织，绝不能随意切断。如需了解断离肢体内血管床的损伤情况，可用肝素盐水自主要动脉断口处注入。若冲洗时阻力大，静脉流出的液体不多；或冲洗的液体可以从破裂处漏出，引起局部组织明显膨胀或弥漫性肿胀，则提示血管可能有阻塞或破裂。

骨骼固定：骨骼支架的修复是再植手术的第一步。根据软组织的对合情况，将骨端切除一部分，一般在缩短骨端后均采取内固定(图2)。内固定的方法要简便迅速，确切稳固，有利愈合。一般常用螺丝钉贯穿固定，不同形式的髓内针固定。对于骺端的断离，可将骨干插入骺端，并用螺丝钉贯穿固定，或用不锈钢针作交叉固定。少数情况下也可用钢板螺丝钉固定。

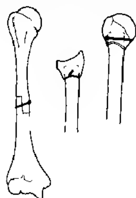


图2 骨内固定法

血液循环的重建：（1）血管的检查和清创：吻合小血管前，应对主要血管情况作进一步的详细检查。血管损伤的标志是血管壁中有血肿存在；内膜粗糙、破裂，有血栓紧紧粘附，或与管壁分离，注入液体时血管壁局部出现膨胀等。在切除损伤的血管后，应在手术显微镜下仔细检查血管断口和管腔口的内膜是否光滑完整。如有内膜损伤情况，则应继续切除一段，直至内膜光滑完整为止。然而，血管内膜损伤也可存在于远离断离部位处，应根据局部皮肤的损伤及骨折的情况，血管冲洗时的阻力和局部肿胀等情况来判断，必要时可切开皮肤探查。如果切除后血管缺损过多，不能行对端吻合，则可考虑血管移植以修复缺损，切不可为保持长度而将损伤的血管勉强进行吻合。但过长的血管也应切除，否则在缝合后会引起血管扭曲，影响血流通畅。血管断口处的外膜应剪除，使在缝合时距管口1～2 mm内不致有外膜带入血管腔，但不需剥离或剪除过多。

（2）血管的冲洗：血管清创后，用12.5U/ml肝素等渗盐水溶液冲洗血管断口，去除断口处可能存在的凝血块。一般不需作灌流性冲洗，除非断离时间较久，或需检查远侧血管床的完整性与通畅情况，可用光滑的平头针从动脉内注入肝素溶液。如主要静脉回流很少，而患肢局部肿胀，表示血管有阻塞或破裂的可能，应将该部切开探查，作血管修补或结扎。对血管分叉处的骑跨式动脉阻塞，如血块阻塞于肱动脉之尺、桡动脉分叉处，或腘动脉之胫前、后动脉分叉处，可自肱动脉或腘动脉插入一条塑料管将血块吸出。必要时可分别在肢体的远侧切开，显露桡动脉或胫前动脉，向近侧插入塑料管，加压注入肝素盐水溶液，作向心性冲洗。血管腔冲洗的手法必须轻柔，以防损伤血管内膜。

对于肢体近侧残端的血管，也可用上述方法处理，直至暂时阻断血流的血管夹放松时，有血液迅速而有力地喷出为止。这是近端动脉通畅的主要标志，表明动脉的血压是良好的，管腔内没有栓子，也没有痉挛，预示在动脉缝接后，远侧肢体将能得到良好的血液灌流。近侧残端的静脉，在需要时亦可用平头针试行注入肝素盐水，探索血管腔的通畅情况。正常静脉在注入时应无阻力，预示在缝接后可有良好的静脉血回流。

（3）血管周围软组织床的修复：在未作血管吻合前，应先将血管深侧软组织作必要的缝合。这样可使吻合的血管不致回缩，减少血管吻合时的张力，便于吻合；也使血管缝合后周围没有死腔，并使缝接的血管不与下面的骨组织和内固定物直接接触。

（4）血管缝合的比例应静脉多于动脉：断肢再植的血管吻合应使动脉血液供应和静脉血回流保持平衡，如两者之间失去平衡，会导致肢体血循环障碍，影响再植肢体的存活。由于肢体动脉压高于静脉压，因此，如血流畅通，单位面积的动脉流量就远较静脉流量为多。如吻合相同口径的动脉和静脉，肢体静脉血回流就显得不足，使再植肢体的静脉压增高，这是导致手术后肢体肿胀的主要原因之一。为保证血液循环的平衡，缝接的静脉应多于动脉。动脉和静脉的比例至少应在1：1.5以上，否则肢体再植后会发生肿胀。另外，肢体的静脉有很多的瓣膜，使静脉的血流保持一定的方向。在手足部，静脉的流向主要是从深静脉流向浅静脉，从远心侧流向近心侧。所以，在断肢再植时，还应注意深浅静脉缝合的适当比例。如在腕或踝部的断离，主要是缝合浅静脉。如单纯缝合深静脉，因静脉血不能倒流，常会引起浅静脉的郁血，严重者可发生皮肤部血性坏死。如在小腿或前臂中段断离，若只缝合较粗的浅静脉，而忽视缝合动脉的伴行静脉，就会引起腕或踝部以上一段的深部组织的静脉血

回流障碍。如深浅静脉交通支同时遭到破坏，则可以引起再植肢体近段深部组织的淤血坏死。所以，在再植手术时，除了缝合主要浅静脉之外，必须同时缝合1～2条深静脉。如深静脉不能对端缝合时，也可将远端的深静脉与浅静脉作对端缝合或端侧缝合。

（5）血管缝合的顺序。如肢体断离时间较短，损伤程度轻，断离的平面较高，宜先缝合静脉。这样可以在缝合动脉后，大部分血液即能由静脉回收，防止静脉血的郁积，减少失血量，并有一个清楚的手术野。然而，对于断离时间长，创伤严重的肢体，可能有较多毒素或静脉中的血栓在静脉接通后回收，出现毒性反应或肺栓塞。但是，只要在缝合血管前，对远端肢体血管腔进行多次大量肝素盐水冲洗，以上情况并不是不可以避免的。先接动脉，虽然可以使断离肢体的组织能较早地获得新鲜血液的灌流，但失血量多，可能引起出血性休克。而且在缝接静脉时，若阻断静脉，容易出现再植肢体肿胀；如阻断动脉，容易引起动脉吻合口的血栓形成。因此，可先缝接一根静脉，一根动脉，使再植肢体建立血循环后，再继续缝接其他的动脉与静脉。

（6）小血管吻合方法：目前多采用缝合法，可适用于各种不同口径的小血管。一般应用两定点（图3）或三定点的连续贯穿缝合（图4）或间断贯穿缝合（图5）。褥式缝合容易引起管腔狭窄，不宜采用。股动脉与肱动脉用6“0”～7“0”的无损伤针线，桡动脉和尺动脉则用8“0”～9“0”的无损伤针线。每一针间的距离（简称针距）和缝针与血管边缘的距离（简称边距）随血管的口径而不同，但一般不宜超过0.5mm。缝针应均匀地贯穿血管壁各层，并注意血管内膜的轻度外翻和良好对接，保持内膜光滑、完整，避免缝合时缝针误将血管外膜带入血管腔。如缝合精细、准确，在放开止血夹后，一般不发生严重的漏血现象。对少量渗血，只需盖上一块温热盐水纱布3～5min即可止住。应避免不必要的加补缝线。缝合时，宜用肝素等渗盐水滴注创面，经常保持血管壁湿润。对于直径小于1.5mm者，为能达到准确对合，避免狭窄，以间断缝合为宜。小儿的血管不采用连续缝合，以免在成长过程中引起血管狭窄。对于口径小、管壁薄的小静脉，亦可应用内支架的方法缝合。

（7）血管缺损的修复：如果血管直径大于2mm，缺损不超过2cm，而又是在关节附近，则可凭借关节的屈曲，做到对端吻合。过多的血管缺损则需作血管交叉缝合，自体小动脉或小静脉移植来修复。临床上以应用自体静脉移植为多，应选择口径相似而无病变的静脉，曲张或硬化的皮下静脉不宜采用。一般上肢以取头静脉或贵要静脉，下肢取大隐静脉或小隐静脉为宜，亦可取足背或手背的浅静脉。根据血管缺损与分叉的情况，切取形状相似的静脉，长度应略长于缺损的距离。取下的静脉由于剥离的刺激，管壁多呈痉挛。宜在缝合前，应用12.5U/ml肝素盐水溶液加压注入静脉腔内，作全长的扩张，解除痉挛。如果用静脉代替动脉则必须倒置。人造血管在断肢再植中不宜应用。

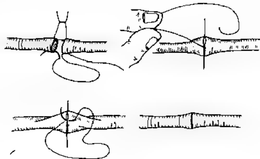


图3　血管两定点连续贯穿缝合法

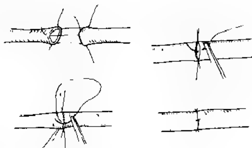


图4　血管三定点连续贯穿缝合法　　图5　血管间断贯穿缝合法

（8）血循环恢复情况的判断：血管吻合完成后，松去阻断的血管夹，血液循环应立即恢复。良好的血液循环应出现下列征象：吻合口远侧的动脉可以摸到搏动，包括肢体远端的动脉搏动。吻合的静脉充盈，不断有血液自再植肢体向心脏回流。再植肢体皮肤红润，毛细血管充盈时间不超过2s。再植肢体的皮肤温度逐渐上升。然而，由于创面未缝合，血管外露，温度不可能立即与再植肢体近端皮温相同，但只要比吻合前温度有所升高，就是一个血液循环良好的指标。如对血循环有怀疑，上述征象又不能肯定时，可以在指（趾）端以粗针或尖刀刺一小口，如不断有鲜血溢出，则表明动脉供血是良好的。反之，如无渗血，则表示动脉供血受阻。如渗血较快，先为紫黑色，以后逐渐转红，而肢体又渐出现肿胀者，表示动脉通畅而静脉回流有阻塞。如有后两种征象出现，应迅速探查，找出原因，及时处理，才能保证再植肢体的存活。

（9）血循环障碍的原因及处理方法：血管刚吻合后即出现的血循环障碍，主要原因为①血容量不足：肢体断离后，尤其是高位断离，以及清创时会有较多量的失血，经输血补液，以及机体的代偿，虽然可以得到一定程度的

纠下，但在血管缝合后，再植的肢体需要大量的血液去充盈，可导致循环血容量迅速下降，若全身血容量不足，不能维持正常灌流所需的压力，容易引起血管痉挛甚至吻合口血栓形成。故在放开阻断动脉的血管夹前，必须有充分估计，事先补给足够的血容量。(2)血管痉挛：在修复血管前后常会遇到血管痉挛。血管痉挛可发生于近侧端，也可发生于断离肢体中的血管。静脉和动脉都可发生。血管痉挛的原因，可由于对创伤的机械刺激和控制出血的自然防御反应，血容量不足以及温度或药物的影响。顽固的痉挛常给手术带来很大困难，或使已吻合的血管容易发生血栓，甚至使再植失败。遇有血管持续痉挛时，应先找出原因并给予适当处理。如补足血容量、热敷、禁用收缩血管的升压药物或应用交感神经对抗药和平滑肌松弛药物，局部可滴以6%硫酸镁或2%利多卡因。但如以上措施无效，可以细小、光滑的微型直止血钳插入血管断端，作轻柔的持续扩张，此法能解除小动脉的痉挛，但不可扩张过度，以致损伤内膜。亦可用平头针插入血管断端，在逐段阻断管腔下注入肝素盐水作封闭性的机械液压扩张(图6)。如血管已吻合完毕，则可用细尖头针自血管壁刺入管腔，同样进行逐段液压扩张。此法往往能收到满意的效果。(3)血栓形成：多由于血管清创不够彻底，操作时损伤血管内膜，缝合不够平整或有外膜带入管腔所致。由于距吻合完成的时间不长，所形成的血栓较软不易扪出，且有时只造成管腔的部分阻塞，血流仍可部分通过，勒血试验时血管仍可充盈，以致易误认为血管痉挛。如果血栓形成于距吻合口稍远处，则更不易发现。因此，血管吻合后如出现血循环障碍，勒血试验充盈较慢，按血管痉挛处理无效，或只有短期的好转者，应考虑血栓形成的可能，此时以打开吻合口探查为妥。如有血栓形成，往往需切除一段血管，重新吻合。

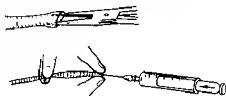


图6　机械方法解除血管痉挛

肌肉与肌腱的缝合：早期修复有利于主动进行肢体各关节的锻炼，尽早恢复肢体功能，还有利于骨折愈合，如果发现支配某肌肉的神经有损伤，而且估计以后无法修复者，应考虑将该肌肉切除。这样可减少筋膜间隙内的组织，从而减轻手术后的肿胀。功能较不重要的肌肉，可不予缝合。对于肢体挫裂伤严重，断肢缺血时间较长，或有血管被深筋膜的边缘压迫可能时，应沿肢体纵轴切开深筋膜。

神经修复：在断肢再植中，早期神经修复，一方面显露较清楚，另一方面还可以借助于骨骼的缩短，使神经两端在没有张力的情况下良好对合，对于神经的改道也较晚期方便。因此，在一般情况下，神经修复应争取尽可能在再植手术时一次完成。

皮肤覆盖：应争取一期闭合伤口。整齐切割伤，皮肤的缝合口常环绕肢体一圈，宜常规作几个与原伤口成60°角的斜形小切口，作"Z"字形整形缝合，以预防后期的环状瘢痕挛缩，有皮肤缺损者，需用断层皮片移植来覆盖创面。

再植手术后，若应用全身抗凝药物治疗，在创面和皮片之间很容易形成血肿，影响愈合。应注意结扎出血点与匀称的加压包扎，有肌腱与神经等组织暴露者，如果再植肢体的血循环良好，可考虑作皮瓣移植。在缝合皮肤切口前，应在各筋膜间隙放置橡皮片引流。

断指再植技术要点　清创术：在切除丧失生活力组织的同时，要细心分离并准确标记回缩在皮下组织中的动、静脉以备缝接。清创术一般分两组按以下步骤进行。

(1)皮肤与皮下组织的修剪：失去生活力或挫伤的皮缘需切除。一般整齐切伤约切去皮缘1mm左右，同时需细心地去除异物。

(2)骨端的切除：骨端切除的长度应使软组织能对合为原则。一般整齐切伤，骨端远近侧各需切除2～3mm。

(3)肌腱断端的处理：先修整指伸肌腱的断端。对于指屈肌腱，宜先切开断端的部分腱鞘，然后屈曲指间关节，肌腱近侧断端即可自腱鞘中伸出。近侧断端往往回缩较多，可以屈曲腕关节，往远端挤压前臂肌腹，即可自腱鞘中突出。修整断端后，远近侧分别作"8"字形缝合，但不予结扎。对于撕裂伤所致的断指，其肌腱多自与肌腹交界处撕断，则可切除其损伤的断端。

(4)指动脉和指静脉的分离：分离血管宜在手术显微镜下进行。主要的指静脉紧贴于真皮下。由于断离后没有血液充盈，管腔瘪缩，不易与周围组织相区别，有时寻找比较困难。应用以下方法可较容易找到。①根据静脉的解剖部位与健侧对比，多数主要的静脉位于手指背侧皮下，少数位于掌侧皮下。经过清洗以后，手指断面皮下软组织中有暗红色的点状血迹，点状的中心往往是静脉断口所在的部位。将断离的手指作向心侧的按压，残留在手指内的血液溢出处往往是静脉的开口处。在清创切除皮肤边缘时，可用锐利的尖头刀片细心切开皮肤，轻轻剥向断面。在被切开创面的皮下组织中，即可显露静脉。应用肝素盐水从动脉灌入冲洗时，在皮下有液体流出的地方，常可看到静脉的断口。②主要的指动脉位于屈肌腱鞘的两侧，骨皮韧带的掌面，掌侧指神经的背侧，位置比较恒定。找寻指动脉时，可先找出掌侧指神经，然后轻轻拉出，在其背侧即可找到指动脉。如血管神经回缩较深，不易在断面找到，可在指侧纵形切开皮肤与骨皮

韧带，再用上述方法寻找。近端指动脉除可用同样方法寻找外，还可以借助于指动脉的搏动，比较容易找到。血管找到后，初步修整血管外膜，并在血管断口缝吊一针，或用细线套在血管的一个分支作为标记，留作冲洗或缝合用。

（5）血管的冲洗：整齐切伤所引起的断指，除血管断口外，一般不作血管内灌洗。对于不整齐的断指，或断指内可能存在血管破裂者，可选择条件较差的指动脉，在其断口上缝吊一针，以作牵引，或用尖头镊夹住指动脉断口，轻轻插入平头冲洗针于血管腔中，注入12.5U/ml的肝素生理盐水冲洗血管床，以明确远侧血管床的完整与否，保证缝通主要血管后即能建立血液循环。在清创与冲洗后，按各手指功能的重要程度依次缝接。暂时不再植的手指，可放入0～4℃的冰箱中冷藏。

骨支架的修复：一般应用直径1 mm的不锈钢针作髓腔内固定或交叉式固定。经过关节的断离，作功能位关节融合术。骨固定后，应将骨膜和两侧屈肌腱鞘附着处的组织对合并缝合，这样可防止骨端的扭转并有助于骨折愈合。

肌腱的缝合：指伸肌腱均做一期缝合。近节断离时，应同时缝合伸肌腱的中央部和侧腱束；在中节缝合侧腱束的延伸部。对指屈肌腱以前一般不做早期修复，只缝合其腱鞘，待骨折愈合后再行游离肌腱移植。近年来，也采用一期缝合。将清创时在肌腱断端所留缝线拉拢，使肌腱良好对合后予以结扎即可。这种方法可以避免再次手术并能进行早期锻炼，获得良好的功能恢复。对于断离平面位于指浅屈肌腱附着处的远侧者，则可将指深屈肌腱的远端做肌腱固定术。

血液循环的重建：缝接血管前，应一次静脉注射肝素1 mg/kg，以防止在缝接小血管时因暂时阻断血流而引起小血管的血栓形成。但在应用肝素前，必须排除内脏损伤、严重肝脏疾病和血液病等情况，否则会引起严重后果，甚至危及生命。手指血管的清创和缝合应在手术显微镜下进行。放大倍数宜在10倍左右。

（1）血管清创：血管缝合前，必须将损伤部分彻底切除。否则，即使缝合良好，也会发生血栓而导致手术失败。静脉近侧应有血液渗出，如有需要，可用肝素盐水试行冲洗，以证实静脉通畅。动脉近侧断口必须能有力地喷血。如果无喷血或喷血无力，应寻找其原因并作相应处理，例如补足血容量，解除血管痉挛等。有时因创伤性肿胀致背皮韧带或蚓状肌管压迫指动脉而引起，应纵向切开韧带或蚓状肌管，以解除其压迫。单个断指或多个断指的第一个手指再植，可在气囊止血带阻断血流下进行，其余手指的再植则应在止血夹阻断血流下进行。

（2）血管缝合的数量和顺序：一般缝合一条指动脉和两条指静脉并保持其血流通畅，手指即可存活。如能缝合两条以上的动、静脉则更好，但必须注意不能单纯追求缝合的数量多，更重要的是缝合的质量。为了减少手术野的血污，使操作顺利，通常先缝合静脉，然后再缝合动脉。

（3）血管的缝合：邻近血管断口的外膜旁组织应细心修剪，通常以血管镊夹住外膜旁组织尽量向远端拉出，沿血管口剪除，任其回缩。切去的长度以缝合时不致将其带入血管腔为原则，不宜过多。血管下可衬以淡黄色硅橡胶薄膜，使手术区有一个明朗清晰的背景，缝线也不会粘附在组织上，便于打结。静脉管壁较薄，断口往往瘪缩。缝合时，常需用肝素盐水冲洗，使断口张开，便于辨认和进针。动脉管壁较厚，断口紧缩，可用血管镊伸入管腔作轻柔扩张，用9“0”～11“0”单丝尼龙无创伤针线作间断缝合，针距约为0.5mm，边距约为0.4mm，根据血管口径大小缝合6～8针。吻合口如有轻度渗漏，可用棉球轻压，或用硅橡胶薄膜包裹片刻即可止血。对于血管有缺损不能对端缝合者，一般采用自体静脉移植来修复。对于撕裂性长段动脉缺损，可采用邻指动脉带蒂转移。有时因限于血管条件，只能修复一条动脉和一条静脉，或甚至连一条静脉也不能保持通畅，此时再植手指往往发生淤血肿胀，手指组织的内在压力增高至一定程度就会影响动脉的输入，威胁手指存活。对此可在缝接指动脉对侧的指端作长5 mm的小切口，让淤积的血液引流出来，手指尚可存活。滴血速度可根据手指皮肤的温度和颜色来调节。手指皮肤温度低，颜色发紫，则滴血应加快。若手指皮肤温度与健侧相近，虽有肿胀或轻度紫绀，也可不必滴血，或予间歇性滴血。滴血时失血量可能较多，应精确记录，及时给予等量补给。

神经的缝合：在无张力的情况下，只需缝合掌侧指神经的外膜2～3针即可。

皮肤的缝合：要求做到准确对合，不宜缝得过紧过密，以避免血管受压迫。为防止日后发生环状瘢痕挛缩，可进行“Z”形皮瓣换位缝合。对于指侧纵行延伸切口，只要缝接的动脉不暴露，可以不予缝合。缺皮创面应用皮片覆盖。

断肢（指）再植的术后处理　应注意观察全身和局部血循环情况，合理应用抗痉和抗凝药物，预防和治疗再植肢体的肿胀和术后感染。

全身情况的观察及处理　肢体断离可以合并其他脏器损伤，即使单纯肢体断离，也足以引起全身性的反应，甚至危及生命。因此，术后对伤员全身情况的观察是极其重要的。

（1）血容量不足：断肢再植伤员的失血量，因断离的平面与性质而异。平面愈高，失血量亦愈多。根据统计资料，肢体完全或大部断离的伤员，在再植手术当日的输血量，大腿断离平均需7 500ml，小腿断离平均需4 500ml，足踝部断离平均需2 040ml，上臂断离最少约需1 500ml，最多者达10 800ml，平均为4 000ml。前臂断离平均需3 300ml，手腕与手掌部断离平均需2 100ml。所以可根据断离平面作初步估计，输入全血。并在术后密

切观察伤员的脉搏与血压情况，保持收缩压在13.3kPa (100mmHg)以上，如有下降应判明原因，如血容量不足，应及时输血。中心静脉压的测定，对严重创伤并发休克时的血容量估计有重要意义。正常中心静脉压为0.98—1.47kPa (10—15cmH_2O)，严重创伤与失血的伤员，其中心静脉压可降至零。输血后，中心静脉压即回升。临床上可按需要重复测定，作为调节输血补液速度的依据。此外，血浆比重的测定，周围血象的检查以及应用放射性核素^{32}P或^{51}Cr标记的红细胞来测定血容量也都有一定价值。

(2)急性肾功能衰竭：高位的断肢，如肩部、上臂或大腿断离的伤员，创伤严重，容易发生急性肾功能衰竭，危及生命。引起断肢者急性肾功能衰竭的主要原因有低血压、肢体的挤压伤、肢体缺血时间长、清创术不彻底、肢体并发感染和血管收缩性升压药物的应用等，如处理不当，就可能很快产生急性肾功能衰竭。急性肾功能衰竭时，尿量显著减少，日排出量多在400ml以下，即每小时少于15ml。少数伤员尿量虽不减少，但尿比重固定于1.010，肌酐可上升至442—1768μmol/L (5—20mg/dl)，称为少尿性急性肾功能衰竭。同时有代谢产物积聚，产生明显的氮质血症、代谢性酸中毒和高血钾。预防措施为补充血容量，及时纠正休克。肢体断离的平面较高，血循环中断时间较长者，再植后应行预防性深筋膜切开减压。避免或减少对肾脏有害药物的应用。早期诊断，早期治疗。当急性肾功能衰竭一旦发生，应立即限制水分，控制高血钾，解除酸中毒和氮质血症。此外，应特别注意控制创面感染和防止毒素吸收。由于急性肾功能衰竭有自限性，通过处理若能安全渡过10—21d，即可自愈。

(3)脂肪栓塞：较少见，但可很严重。一般发生于多发性的损伤或长骨骨折的伤员。严重程度应根据脂肪栓塞的量而决定，较多见的是不出现症状的轻度或中度肺部脂肪栓塞。临床上可分为以下三类：①暴发型：出现局部或全身抽搐，逐渐转入昏迷，常在术后24—48h内死亡。诊断比较困难，易被误认为脑损伤或不可逆性休克所致。②标准型：典型症状为体温升高，心跳加快，呼吸急促，嗜睡，烦躁，谵妄，最后昏迷，并可有去大脑样强直等神经症状。伤后2—3d，胸前、腋下、颈基部等皮肤较薄处皮内可出现瘀点。该处如作病理切片，可见有脂肪栓塞。结膜下、眼底与口咽部粘膜均可能出现出血点，有时被误诊为败血症。③不全型：脂肪栓塞量少，症状轻微或不典型，所以临床上不易发现，常被认为是血肿吸收所引起的反应。除临床表现外，尿中可出现游离脂肪，痰中可检得直径大于10—12μm的脂肪球，血内亦可检得游离脂肪滴，且血浆脂酶含量增加，胸部摄片可有卜雪状阴影，脑电图亦可有异常表现。创伤伤员应避免不必要的搬运，及时给氧和抗休克治疗，是预防脂肪栓塞的有效措施。可应用右旋糖酐40和肝素等治疗。

局部血循环的观察：肢体再植后，应严密观察，以便及早发现血循环障碍，并找出原因，迅速解决。如不能及时发现变化，则几小时的拖延可能形成不可挽回的血循环危象和组织变性。因此，再植后应有特别护理，细致观察，及时处理。再植后血循环正常的肢体，皮肤和指甲颜色红润，皱纹明显，指腹丰满。肢体抬高5—10min后放平，应在45—60s内变红。用手指压迫皮肤或指甲，颜色即变苍白，移去手指2—3s内即转为粉红，表示毛细血管充盈时间正常。肢体皮肤温度在室温2[illegible]℃的环境中，常较健肢对称点的温度高1—2℃。肢体远端动脉搏动可明显触及。针刺指端或在指侧作5—10mm的皮肤小切口，应有鲜红的血液不断自行流出。血液循环障碍时，皮肤与指甲变苍白，指腹塌陷，皮肤皱纹加深，抬高肢体时出现花斑，毛细血管充盈时间延长，脉搏减弱或消失，皮肤温度下降，指端针刺或切口渗血减少或不出血，表示动脉受阻。若皮肤与指甲发紫，指腹膨胀发硬，皮肤皱纹不明显或消失，抬高肢体不出现花斑，毛细血管充盈时间缩短，脉搏存在，皮肤温度下降，针刺指端渗血较多，色紫黑，则表示静脉受阻。

抗痉药物的应用：血管痉挛在断肢再植手术中和手术后并不少见，尤其是断指再植，因为血管细，容易发生痉挛，使管腔闭塞。解除血管痉挛的方法包括补足血容量，局部加温，痉挛血管的液压扩张，颈交感神经节的封闭，臂丛阻滞以及应用抗痉药物等。抗痉药物种类较多，主要有交感神经解痉药与平滑肌放松药两大类。前者如罂粟碱、普鲁卡因、氯丙嗪等；后者有烟酸肌醇酯、妥拉苏林、烟草酸、毛冬青等。局部应用则以6%硫酸镁效果较为明显。

抗凝药物的应用：近年来，由于显微外科的进一步开展，缝合直径1mm左右小血管的通畅率已接近100%，因此，在断指再植手术中，一般已不再应用抗凝治疗，只在缝合小血管前给予静脉注射肝素一次。除非个别静脉挫伤严重，或静脉回流不足需作指端切开滴血引流以维持血液循环者才给予全身肝素化。常用的抗凝药物有：

(1)肝素：抗凝效果明显，作用迅速，消失亦快。它具有抗凝血质与抗凝血酶素作用，并能减少血小板的粘着性。无毒性，可重复使用，但容易引起出血、患肢肿胀，应用时应注意。一般均作静脉注射，每日用量为200—300mg，加在5%葡萄糖溶液1000ml内作静脉持续性滴注，亦可每4—6h静脉注射50—100mg。一般应维持凝血时间(Lee-White法)为正常人的2—3倍。若使用过量，出现并发症，可用鱼精蛋白中和。近年来也有人主张小剂量应用肝素者，认为效果满意，也较安全。

(2)右旋糖酐：主要作用是使红细胞与血管内皮细胞表面的阴电荷增加，相互排斥，使红细胞互相凝集的作用和红细胞与血管壁的附着作用减少，同时亦使血液的粘稠度降低，增加血液的流速。一般应用低分子量(平均

分子量为20 000～41 000)的右旋糖酐，用量为每日1 2.0g L，溶于等渗盐水或5%葡萄糖溶液中，配成浓度为6%～10%的溶液，作持续静脉滴注。可连续应用数日，并不发生毒性反应，是预防小血管血栓形成的有效药物。

（3）双香豆素类药物：主要作用是抑制肝脏产生凝血酶原。作用慢，在24～48h后才起作用，但维持时间较久。可由肠道吸收，适宜口服。用药量应参照每日凝血酶原时间来决定，一般以维持在正常人的20%～30%为最理想。双香豆素开始2d每日用0.1～0.2g，以后每日维持量为25～50mg。如凝血酶原时间减至正常人的10%～20%，服药量应减半，减至10%以下则停止服药。达30%～40%则按维持量加倍服用。新双香豆素作用出现与消失均较双香豆素快，如醋硝香豆素(acenocoumarol)服药后24～48h即产生最高效力，停药后即迅速降低，不良反应较少，毒性低。第1d 16～28mg，第2d以后给2～10mg，对有出血倾向的活动性溃疡病、血友病及肝肾患者免用。

（4）溶纤维蛋白酶类药物：这类药物有链激酶、血浆酶等。其作用迅速，能直接溶解新鲜血块内的纤维蛋白素，尤其对早期的、手术不能达到的小血管血栓的溶解有效。但对形成后72h以上的血块则无效，因为48h后，血块表面已有管腔的内皮细胞覆盖。对于肢体再植的伤员，应用这类药物后会使吻合口溶解，引起出血，并严重地影响组织愈合，所以在再植手术后的早期不宜采用，如血栓形成在再植手术后数日发生，则可酌情应用。近年来，一种新的纤维蛋白溶解药尿激酶已在临床得到应用。尿激酶具有效果好、反应小、出血的危险性小的优点，因此能用于手术中或有出血危险的伤员。常与肝素合并应用，对于静脉血栓和毛细血管中的微小血栓尤为有效。

（5）阿司匹林(乙酰水杨酸)：能减少血液中血小板的粘附聚集，降低血细胞的凝集作用，改善微循环。常用剂量为每日3g，分3次给药。与双嘧达莫(潘生丁)合用，能起协同的加强作用。

再植肢体肿胀的预防与治疗：断肢再植后，再植肢体可能发生进行性肿胀。如肢体肿胀不断增加，会首先压迫毛细血管与静脉，引起组织缺氧。静脉回流受阻，更促使肿胀增加，形成恶性循环。再植肢体组织间隙的压力增高至与动脉压相等时，则动脉血不能再灌流组织，严重影响肢体的存活。所以，手术后应密切注意肿胀的发展，针对原因作相应的处理。

（1）静脉回流不足：预防措施主要在于吻合足够数量的静脉，并保持通畅。缝合创口时，应将深筋膜和肌腱的环状支持带常规切开，以防肿胀压迫。在发生静脉回流不足时，可先检查有无绷带或石膏压迫。如静脉有血栓形成，应取出血栓，或切除后重行吻合。如吻合的静脉过长、扭曲，应将过长的静脉适当切除，重新吻合，或进行静脉改道。对于浅静脉，因软组织肿胀使其移位、成角而又受交通支的牵拉者，应将引起牵拉原因的深浅交通支结扎分离，以消除成角移位。

（2）坏死组织存留：多因断面清创不彻底所致，可引起周围组织的炎性反应或反应性肿胀。一旦感染，必须及时切开引流，待坏死组织界限清楚，尽量切除坏死组织，并积极控制感染，再植肢体有可能存活。

（3）血肿：在清创与再植手术时，应细致地结扎各出血点与所有不作吻合的血管断口，注意消灭死腔和放置引流。如果术后形成血肿而已压迫静脉，应及时拆除部分缝线，清除血肿、引流和细致地止血。已发生血肿和血液渗出者，术后不能用抗凝药物。

（4）断离肢体缺氧：断离肢体如有较长时间的缺血，组织细胞缺氧，细胞膜通透性改变，组织发生水肿，毛细血管床的阻力增加，引起微循环障碍。在小腿或前臂等肌肉丰富的部位，周围包围有密闭的筋膜，发生缺氧性水肿或微循环障碍比其他部位严重。临床上动脉主干的搏动常仍存在，但肢体发硬，皮肤温度下降明显，切开皮肤仍可有出血，易被忽视。所以再植手术必须争取时间，尽早进行。此外，用降温来减低氧消耗和代谢，可有效地减轻断肢缺氧。手术后一旦发生缺氧性肿胀，应即沿肢体纵轴切开筋膜，并采用能量合剂、白蛋白和高压氧等治疗措施，可减少肌肉坏死。

（5）创面感染：创面感染可引起邻近的浅静脉血栓性静脉炎，使静脉回流受阻，再植肢体发生肿胀。感染早期，如及时发现并控制创面感染，血栓性静脉炎是可以避免的。

（6）体位不当：如果再植肢体长久置于比心脏低的位置，或伤员长时间侧卧于伤侧，均可加重再植肢体的肿胀。只要保持正确的体位，并做适当的被动活动，这类肿胀是完全可以预防的。

感染的预防和处理：创面感染主要在于预防。术前重视断肢的保存与残端的保护，手术时细致、彻底的清创。发生感染时，对局部创面主要应依靠正确的外科治疗，全身选用合适的抗生素。

再植肢体解脱的指征 （1）肢体再植后，因血管痉挛或血栓形成等原因，出现血液循环障碍，虽经努力，肢体已出现变性坏死征象而无法挽救者，应解脱。

（2）因缺血时间过长，肌肉等组织广泛坏死液化，骨、神经等重要组织暴露，创面难以愈合，即使经长期换药和多次手术，创面有可能愈合，但功能也难以恢复。虽然肢体尚有可能存活，亦可考虑解脱。

（3）肢体再植处发生感染，组织坏死液化，吻合的血管浸泡在脓液中，导致血管壁坏死，破裂出血。此种情况下，血管往往难以再修复。即使再予修复，也容易引起血栓形成和再出血，甚至引起败血症。对于平面较高，口径较大的血管出血，如不及时抢救，会危及伤员生命，故应立即将出血的血管结扎，如此时侧支循环尚未形成，血管结扎后出现肢体血液循环障碍者，应予解脱。

（4）再植肢体严重感染，虽经积极治疗，但不能控制，引起败血症或中毒性心肌炎，危及伤员生命者，应解脱。

（5）再植肢体因缺血时间过长，或受严重挤压伤；再植肢体血运差或肌肉广泛坏死，产生急性肾功能衰竭，经积极治疗后无改善者，应解脱。

再植肢体的功能恢复 使再植肢体恢复功能，是进行肢体再植的目的，也是评价再植手术是否成功的一项主要指标。

（1）物理疗法与功能操练：对再植肢体的功能恢复是很有帮助的。早期应用可消除肿胀，解除血管痉挛，防止感染。在神经功能未恢复前，肢体不能主动活动时，物理疗法有改善血循环、延迟肌肉萎缩、防止关节强硬与减少瘢痕粘连等作用。理疗应尽早进行，术后第一日即可开始，若有活动性出血、血栓形成或伤口严重感染应暂缓理疗。断肢缺乏神经供应，皮肤营养差又无感觉应注意避免灼伤。重建的骨支架中，多含有金属内固定物，应注意选择适当的理疗。

各临床阶段物理疗法的应用有①为解除血管痉挛，改善血液循环，消除肿胀，应尽早在再植肢体远端应用微波照射，结合近端按摩和邻区红斑量紫外线照射。②为了防止感染，可局部采用强红斑量紫外线照射。③为防止关节强硬及延迟肌肉萎缩，在神经恢复时，可应用适量的超声、按摩，结合被动运动与太阳灯照射。神经恢复后，主要采用主动运动。低频脉冲电流防止肌肉萎缩的作用，在神经功能恢复前不很明显，但在神经功能恢复后，根据电诊断选择适当电流进行刺激疗法，有助于防止肌萎缩。④为了减少瘢痕粘连，应及早应用超声、按摩，结合被动运动及主动运动等，并可用旋涡浴或温水操练。蜡疗在断肢再植术后早期并不相宜，因为这种肢体血循环较差，肉芽增生阶段较长，而蜡疗在肉芽增生阶段施行，非但无效，反而促使肉芽更加生长。碘离子透入对浅表瘢痕粘连有一定效果，但对深层组织粘连效果不显著，而肢体再植后，主要为深层组织粘连，故不作常规应用。

（2）功能重建手术：动脉血循环在后期可能已有部分侧支循环形成，应根据局部血循环情况而定。若动脉造影显示有丰富的侧支循环，则先行体位性或被动充血作侧支循环的训练。如再植肢体在功能锻炼时仍有疼痛、缺血或其他症状，则应根据动脉周围软组织的情况，决定是否应施行血管移植术或旁路移植术。静脉血循环在后期主要因断离平面的环状瘢痕挛缩，影响浅静脉回流，应细心将瘢痕切除，并沿再植肢体的挛缩线作2～3处"Z"形整形术，以解除绞窄，或行带蒂皮瓣植皮以松解瘢痕挛缩。晚期出血一般多在血管吻合术后5～7d内发生。常因伤口感染，组织坏死，血管缺乏健康的软组织覆盖而引起。出血时，应立即将动脉近侧压住，紧急配血，在手术室内将出血的动脉于健康部分进行结扎。然后根据是否有足够的侧支循环形成，决定是否再通过健康组织作自体静脉旁路移植，或做截肢术。在后期，常因环形的瘢痕挛缩影响淋巴回流，使再植肢体远侧部出现象皮肿。应根据肿胀的程度，切除环形挛缩的瘢痕，行皮瓣植皮，使远侧肢体的淋巴管与近侧的淋巴管愈合与沟通，使再植肢体的淋巴液能获得良好的回流。或应用显微外科手术，将大网膜游离于肢体根部，或直接作淋巴管（或淋巴结）静脉吻合术。再植后如有骨缺损或不连接，应在局部没有感染、创面完全愈合2～3个月后才能进一步治疗。对于下肢的不等长，必要时可采用健侧下肢骨骼缩短或患肢骨骼的延长手术予以矫正。对儿童，还可酌情考虑骨骺阻滞、骨骺融合等手术。肌肉和肌腱的后期修复应早进行，但须在肢体肿胀消退后3周，皮肤创面完全愈合后进行，主要神经未能在再植手术时修复时，应待创面完全愈合，一般在再植术后一个月进行后期修复。早期已做缝合的神经，应根据其再生情况决定是否要进行探查修复手术，但应争取在再植后一年内进行。

（3）功能评定，应在肢体功能最大限度恢复后进行，一般至少在一年以后，按以下四级评定：Ⅰ级 能恢复原工作，关节活动度达60%以上，感觉良好，肌力为4～5级；Ⅱ级 能进行适当工作，关节活动度达40%以上，主要神经的感觉存在，肌力为3～4级；Ⅲ级 有助于日常生活，关节活动度达30%以上，部分神经的感觉存在，肌力为3级；Ⅳ级 肢体存活，但功能几乎全部丧失。由于个别伤员的断肢损伤情况、功能恢复、工作性质等各不相同，上述标准还有不够完善处。

肢体的移位再植 两个或两个以上肢体完全断离，如不能原位再植，可将较完整的断肢改植于另一残端上，称肢体的移位再植。移位再植只能在一定条件下进行。断离的两个以上的肢体性质相似，由于损伤较重，不能做原位再植，如不予移位，则两个或两个以上肢体都失去再植条件，而移位后，至少有一个肢体可恢复不同程度的功能者。

手指的移位再植 拇指功能重要，如条件许可，应利用其他断指作移位再植，可以免除以后的拇指再造手术。如果一侧拇指粉碎，无法再植，另一侧上肢严重辗伤，或因无法修复的神经损伤而失去再植条件，但拇指或其他手指完好，可取其拇指或其他手指移植于另一侧。至于除拇指以外的其他手指的多个断离，也可利用移位再植，尽可能重建示指和中指（图7）。

下肢的移位再植 双下肢同时断离，如损伤严重，无法行原位再植，或需缩短过多，致再植后会严重降低身高者，可根据损伤情况，将较完整的断肢移位再植在较长而能发挥较好功能的残端上，另一侧则装配义肢。

上肢的移位再植 上肢移位再植的条件与下肢相似，但肢体短缩对于上肢的重要性不如下肢，而神经和肌肉是否能很好修复却是应考虑的重要问题。



图7 手指移位再植

本例多个手指断离，拇指压碎，不能再植。将环指再植于拇指残端代替拇指（1）再植前 （2）移位再植后 （3）再植后功能恢复情况

肢体移位再植技术 本手术中可能遇到下述情况：①血管数量不一，主要系指静脉而言。可以将条件差的多余静脉结扎。②血管位置不同，可将血管作适当的游离，使其能很好对合，便于缝合。但游离不能太多，以免血管扭曲，容易引起血栓形成。③血管口径不一，将管腔较细的血管予以扩张，或沿其纵轴方向作45°斜切成马蹄形。④神经位置不一，将神经游离后，一般多能缝合。如长度不足，可将骨端作适当缩短，一般不需作神经移植。⑤肌肉和肌腱位置不一，则应根据局部条件就近吻合。⑥肢体端面直径不一，可将较细的肢体作侧方皮肤切开或"Z"形成形术，或作成锯齿形对合。⑦手指长度问题，因手指比拇指要多一节，移位后往往要比原来的拇指长，如切除一节，则手指粗细与血管口径相差较多，效果较差，故一般不作过多的缩短。

肢体段截再植 将原来因生有肿瘤需行截肢或广泛破坏的一段肢体截除，再将远侧未受侵犯的肢体再植于近侧端，从而既切除了病变，又保留了有功能的肢体，称肢体段截与再植。

肢体段截再植的条件 ①病变位于上肢。因上肢功能重要，假肢功能差，肢体缩短时功能影响不大。而下肢如缩短较多，则功能还不如假肢，故一般不用于下肢。②某些病例不能用一般的广泛切除来达到根治目的，而需截肢的上肢骨或软组织肿瘤。③肢体软组织环形破坏，瘢痕形成，皮肤、神经、血管、肌肉、肌腱以及骨等组织缺损或广泛粘连，远侧肢体无功能且难以修复者。④在彻底切除病变的基础上，有完好的远侧肢体可供再植，且估计能恢复一定功能者。

手术指征 ①原来需行截肢的，上肢恶性程度较低的骨肿瘤，如软骨肉瘤、巨细胞瘤Ⅲ级或病理虽为Ⅱ级，但肿瘤已穿破骨皮质而广泛浸润至软组织者。②一些不能单纯局部切除的软组织恶性肿瘤，如滑膜肉瘤、恶性血管内皮瘤、血管外皮瘤、恶性神经鞘膜瘤等。③局部切除后复发，再行局部切除不易彻底的骨或软组织肿瘤。④个别巨大的良性肿瘤，如软组织被广泛破坏，无法行局部切除或保留功能时，亦可酌情考虑。⑤肢体因外伤、感染等原因造成环形组织缺损和瘢痕形成，难以恢复功能者。⑥对于恶性程度高的肿瘤，因有早期血行转移，一般不主张作此种手术。但如患者迫切要求保留肢体，且有有效的药物或其他措施配合应用，也可酌情考虑。

肢体段截再植技术要点 ①切除范围：必须遵循恶性肿瘤手术切除的基本原则，对于骨恶性肿瘤手术切除的基本原则，对于骨恶性肿瘤应将病变骨连同其浸润的周围软组织一起整块切除。恶性程度较轻者可在距离肿瘤上下各5 cm左右处切除。被肿瘤侵犯的肌肉应自起止点整条切除，但如距肿瘤较远，或经病理检查无肿瘤侵犯者，亦可考虑保留并盘绕于皮下。但骨、神经、血管和肌肉的实际切除范围，除应根据肿瘤恶性程度与浸润范围外，还应配合术中切除边缘组织的病理检查来决定。如切端已有肿瘤侵犯，应考虑作更广泛切除或放弃再植。②防止肿瘤播散：应尽量在空气止血带阻断下进行手术。如肿瘤位置较高，不能应用止血带时，应先分离阻断静脉与动脉，以减少瘤细胞的播散机会。操作时必须避免挤压肿瘤或切入肿瘤。③肢体上下断面不等大时，可采用上下相对应的锯齿形皮肤切口以闭合创面。

手术类型 （1）肩胛部与上臂全截除再植：将整个上臂连同肩胛骨一并切除，远端自肘关节解脱。再植时将尺骨鹰嘴以钢丝悬吊于锁骨端，胸大肌缝合于肱二头肌止点，斜方肌或背阔肌缝合于肱三头肌止点。神经血管切断者予以缝合，不切断者可盘绕于皮下。

（2）肩胛部与上臂近段截除再植：手术与上述相似，但保留肘关节与肱骨下端，肱骨以钢丝固定于锁骨端（图8）。

（3）上臂全截除再植．将上臂段自肩关节及肘关节解脱。尺骨鹰嘴以钢丝固定于锁骨端，胸大肌缝合于肱二头肌止点，背方肌缝于肱三头肌止点。

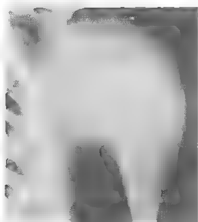




图8 段截与再植

(1)肱骨上端恶性巨细胞瘤，肿瘤穿破骨皮质浸润至周围软组织 (2)将肩胛部与上臂近段连同肿瘤一起切除，远端肢体再植

（4）上臂部分截除再植．切除病段后，根据切除部位作适当内固定。例如上段切除可将肱骨端以钢丝悬吊于锁骨，中段切除可将肱骨断端作成阶梯形，以1～2枚螺丝钉固定，下段切除可经尺骨鹰嘴将克氏针插入肱骨髓腔内作暂时性内固定，待软组织愈合后作早期功能锻炼，使形成假关节。肌肉在局部切除后仍可对端缝合，在切除后不能对端缝合时，可利用其他肌肉如胸大肌等转位修复。

（5）肘臂全截除再植．在肘与腕之间将肿瘤段肢体解脱切除，然后将肱骨与腕骨以螺丝钉加以固定，肱二头肌与拇长屈肌腱及指深屈肌腱缝合，肱三头肌与拇长伸肌腱及指伸肌腱缝合，肱肌与拇短伸肌腱及拇长展肌腱缝合。

（6）前臂部分截除再植：病段肢体切除后，内固定需根据切除部位而定。上段切除后可将尺骨与肱骨以髓内针或螺丝钉固定于伸直位。中段切除后可将骨端作成阶梯形，以螺丝钉固定，下段切除后可将桡骨插入腕骨中，以螺丝钉固定。肌肉与肌腱多能行对端缝合，但近段切除者因前臂肌肉的肌腹都被切除，只能将前臂的伸屈肌腱分别与肱三头肌和肱二头肌缝合。

人工肝

人工肝 (artificial liver) 是指用于肝衰竭患者的一种可以代替肝脏的人工装置或系统。目前对人工肝的研究，只是用一种装置或系统来暂时代替肝脏的某一部分功能，如清除肝衰竭时的毒物，治疗肝昏迷及调整其氨基酸平衡等，以协助患者渡过危险期，等待肝细胞的再生，或等待肝移植，故现代人工肝一般仅称为人工肝辅助装置 (artificial liver assist device)。由于肝脏有强大的再生能力，在临床患者或动物实验中将肝切去一半后，经2～3个月，其剩留肝组织又可以生长到原来未切去时之体积，而且其功能也一样地恢复，故用人工肝辅助装置或系统，协助肝衰竭患者渡过危险期或延长其生命，等待肝细胞再生，使患者可能获救，是有很大临床意义的。

人工肝的研究已有30多年的历史。最初用猪、犬等动物肝脏连接于人体，进行血灌流。至今，除乃用动物肝脏灌流治疗肝衰竭以外，在吸附解毒、透析和氨基酸平衡补充等方面取得了不少进步。近年来国际上对人工肝辅助装置的研究，多处于基础及动物实验阶段；有些已进行临床试用，但尚无根本性的突破，病死率尚无明显下降，人工肝辅助装置亦未定型。

血灌流吸附解毒装置 是利用活性炭或树脂等吸附物质，将肝衰竭患者的血液中"毒性物质"经血灌流而吸附清除。加拿大张明瑞在10余年前用火棉胶、白蛋白包裹的活性炭颗粒（简称 ACAC）为内容的吸附解毒装置对肝衰竭、肝昏迷患者进行血灌流，使患者恢复了神志。试用表明，由于活性炭解毒装置并不能降低暴发性肝炎的病死率，故目前已不单纯用它治疗肝衰竭，而往往和其他类型的装置如血浆分离器或透析、超滤等联合成为人工肝辅助系统。活性炭解毒装置对药物中毒的效果分为两类：

（1）活性炭血灌流对下列药物或毒物中毒有效

对乙酰氨基酚 (paracetamol)

毒蕈类	(amanita phalloides)
巴比妥类	(barbiturates)
溴米索伐	(bromisoval)
卡溴脲	(carbromal)
氯霉素	(chloroamphenicol)
氯喹	(chloroquin)
乙烯丙醋胺	(diethylallylacetamide)
乙基戊酰氨	(diethylpentenamide)
洋地黄毒甙	(dig toxin)
地高辛	(digoxin)
苯妥英钠	(phenytoin sodium)
乙氯维诺(安眠药)	(ethchlorvynol)
格鲁米特	(glutethimide)
甲丙氨酯	(meprobamate)
甲喹酮	(methaqualone)
甲琥胺 (抗癫痫药)	(methsuximide)
甲乙哌酮 (安眠药)	(methyprylon)
对草快 (除草剂)	(paraquat)
奎宁	(quine)
水杨酸类	(salicylate)
甲状腺激素	(thyroid hormones T_3, T_4)

2 活性炭血灌流对下列药物或毒物无效

乙酸	(acetic acid)
乙醇	(alcohol)
氨	(ammonia)
溴化物	(bromides)
一氧化碳	(carbon monoxide)
氰化物	(cyanide)
甲醇	(methanol)
金属离子	(metal ions)
蛇毒	(snake poisons)

活性炭解毒装置已有商品,应用于临床抢救中毒患者收到了良好的效果,特别是对重症安眠药中毒,死亡率由过去的40%左右下降到10%左右,但活性炭的血液相容性不好,破坏血小板较严重,并有炭微粒脱落进入血流引起栓塞之弊,故必须在活性炭粒之外裹以包膜。可供作包膜的材料有火棉胶、白蛋白(ACAC)、聚丙烯酰胺、聚甲基丙烯酸甲酯、聚甲基丙烯酸羟乙酯、明胶或琼脂糖等。80年代初,"微囊化生物人工器官"应用于临床。采用聚酰胺膜及硝酸纤维素膜包裹酶、血红蛋白、细胞器或活细胞而形成的"微囊人工细胞"被用来模拟活细胞的部分生理功能。微囊的半透膜并不妨碍各种代谢及营养物质的自由弥散,但对宿主的免疫细胞和抗体、补体等大分子免疫球蛋白却构成了有效的屏障,从而有效地防止了免疫排斥反应,为人工器官和器官移植提供了有效的方法。应用微囊化的活性炭吸附剂和中性树脂吸附剂进行血液灌流解毒技术已在中国各大城市推广,并提高了各种药品和毒物中毒的生存率。1988年Cai和Shi等已成功地将大鼠肝细胞微囊化作同种移植治疗急性肝衰竭,使生存率显著提高,治疗组生存率达61%,而对照组仅为23%(P<0.01)。但临床应用的技术难点仍很多。

血液透析及超滤 所用方法基本上和人工肾相似,其主要目的是清除肝衰竭时产生的某些毒素。据研究认为,"肝毒素"是某些中分子物质。Oplon等用聚丙烯腈膜(AN69)或中空纤维束进行血液透析疗法,该膜之渗透孔径较大,对中分子物质的透过率较一般透析法所用的铜珞玢(cuprophane)膜为佳。用AN69膜对尿毒症和肝衰竭患者进行透析,则血浆浓度大为下降,肝性脑病程度明显减轻,但病死率无明显下降。

血浆交换疗法 是将患者血液中的血浆用血浆分离器分离出来,再补充以健康人的血浆。这种治疗耗费血浆甚多,每次需用正常人血浆4 000~5 000ml,平均每个患者要做4~5次治疗,故每一个患者需用血浆平均为20 000ml。血浆分离器一般有离心型和过滤型等。1 离心式:患者血液流入后经离心器将血浆和血细胞分离。此法分离血浆速度较快,但器械昂贵,并对血小板破坏较多。2 过滤型:一般用中空纤维血浆过滤器,血液流入后通过中空纤维,将血浆滤去,血细胞流回人体,此法分离血浆较慢。此外,亦有报道将血浆分离与其他方法如吸附解毒或生物肝结合起来,以加强效果或节省血浆,甚至不耗费血浆,但这些方法尚在研究阶段。

生物肝灌流 临床上用狒狒(baboon)肝进行血灌流,即将健康狒狒之肝脏摘出,将其门静脉连接于患者之桡动脉,又将其肝静脉连接于患者之静脉,每分钟控制流量在300~400ml。过去有用猪肝或小牛肝的报道,但因生物相容性不佳,现在一般均用狒狒肝,甚至有个别用人肝(尸体肝)者。这种疗法对暴发性肝炎所致的肝衰竭有相当疗效,但狒狒肝较难获得,每次灌流需要牺牲一只狒狒。此外,也有用肝切片、肝细胞和血液透析、血过滤等结合成一个系统的人工肝辅助装置,但目前尚在实验研究阶段。

补充式人工肝辅助 氨基酸平衡疗法 1977年Joyeux等用单纯的3种支链氨基酸(BCAA)溶液及血浆、葡萄糖、电解质、维生素及神经递质等不断输入,调整血浆氨基酸平衡,可使手术切除肝脏的犬明显延长生命。研究表明,在肝衰竭时血浆氨基酸平衡失调,血浆中支链氨基酸(BCAA)(包括缬氨酸、亮氨酸、异亮氨酸)与芳香族氨基酸(AAA)(包括酪氨酸、苯丙氨酸)之克分子比值(以下简称支/芳),由正常人的3~3.5左右下降为2以下。应用富含BCAA的Fo80复方氨基酸溶液治疗肝衰竭和肝脑综合征,可获得明显的效果。在输入单纯BCAA后亦可见到血浆中AAA绝对值下降,而肝性脑病随之好转。BCAA输入除上述作用外,尚可降低血中蛋氨酸含量,从而纠正了蛋氨酸过高(蛋氨酸过高可抑制中枢神经系统而促进昏迷);降低血中游离色氨酸含量,从

而使肝昏迷患者清醒；降低肌肉及肝脏的蛋白质分解并促进蛋白质的合成，间接促进肝细胞的恢复和再生。

由于迄今为止尚未见BCAA有不良反应，故近年来此种疗法日趋广泛应用于临床。据报道用它治疗暴发性肝炎，病死率明显下降。近年来也有将氨基酸调整与吸附解毒及透析等结合起来，即补充与清除相结合的人工肝辅助系统。

人工肾

人工肾（artificial kindney）是一种替代肾脏功能的装置，主要用于治疗肾功能衰竭和尿毒症。它将血液引出体外，利用透析、过滤、吸附和膜分离等原理排出体内过剩的含氮化合物、新陈代谢产物或逾量药物等，以调节水和电解质平衡，然后再将净化的血液引回体内。人工肾是目前临床广泛使用，疗效显著的一种人工器官。

早在19世纪中叶就有用透析法除去血中尿素的设想。1913年Abel等用火棉胶膜制成管状透析装置进行了动物透析实验。1943年Kolff等首次将转鼓型人工肾用于临床，获得成功，开创了人工肾治疗肾功能衰竭患者的历史。1960年，Quiton等用聚四氟乙烯一硅橡胶制成第一个动、静脉血液短路导管（A-V外瘘）用于临床，此后又相继研制出平板型人工肾、蟠管型人工肾和空心纤维人工肾，并研制成功完善的人工肾监护系统，为透析患者长期存活提供了条件。

除血液透析外，近10年来还开发了血液滤过、血液灌流和腹膜透析等新的人工肾技术，并进行了建立患者一人工肾系统数学模型的工作，以便估算患者接受人工肾治疗的时间及指导最佳化疗方案的设计。

人工肾的基本结构包括血液净化器、液体供给系统和自动监视装置三个部分。

血液净化器　血液净化器是人工肾的核心。依据不同的工作原理可分为透析型、滤过型和吸附型3种类型。

（1）透析类血液净化器（简称透析器）：是利用透析膜两边液体浓度平衡原理制成。当膜两侧溶质浓度不同时，跨膜产生一定的渗透压差，溶质由浓度高一侧经膜向浓度低一侧扩散；水分（或溶剂）则从低浓度一侧向高浓度一侧渗透，最后达到动态平衡。透析器利用一层合成的高分子半透膜隔开患者的血液与特制的透析液，通过扩散作用除去患者血液中的某些代谢废物和毒物，并保持患者水和电解质的平衡。

临床使用的透析膜主要有3种类型。①盘管型透析器：又称Kolff型透析器，将透析膜制成细管状，长5～10m，绕在特制的网架上。透析时血液在透析膜管内流动，透析液在管外沿网架流动，透析面积在0.8～1.2m²左右。最早使用的双蟠管型，因预充血量大，流体阻力大而被淘汰。近来发展了小容量蟠管型透析器，应用正压透析。②平板型透析器：Kiil于1960年研制标准平板透析器，它用聚丙烯板制成带槽支承板，板间铺放两张半透膜，血液流经两膜间，透析液在膜板间流动，透析面积1m²左右，可反覆使用。但体积大、操作繁杂、消毒不严密。近年发展成固定式多层小平板透析器，体积小，透析面积大（1.0—1.8m²），预充血量在100ml以下，经严格消毒，安全可靠。③空心纤维型透析器：是目前国外临床主要使用的一种血液净化器。它由内径为200μm，壁厚30μm左右的高分子材料制成的空心纤1～1.5万根束在一起，装入长20cm，直径7cm左右的圆筒形有机玻璃容器中制成，透析面积1～1.5m²，预充血量100ml左右。严格消毒，安全可靠，用后须弃去。近期，临床改进了清洁消毒方法，可重复使用。

（2）滤过型血液净化器（简称滤过器）：是利用微孔膜平力梯度作用下产生溶液的流体力学渗透的原理制成。流体中的颗粒或溶质分子与膜孔的相对大小是分离的关键。当流体中的颗粒或溶质分子比膜的孔径小时，在压力差作用下将随流体积透过膜；反之则被挡住。滤过器以除水性能优异、对代谢废物中的中等分子量物质去除性能高为主要特点，这是透析器所不能达到的。

（3）吸附型血液净化器（简称灌流器）：是利用分离色谱的原理制成。当血液流经不同孔径和不同孔径分布的固体吸附剂表面，由于物理作用（范德华力）和化学作用（化学键合力）而使代谢废物和毒物被吸附剂吸附，达到清除目的。这种直接血液灌流的方法对于逾量药物中毒的治疗效果好；目前仍不能纠正水和电解质失调。

液体供给系统　对于不同类型的血液净化器，由于供液的种类不同，采用不同的液体供给系统。透析型人工肾的液体供给系统由透析液循环装置和透析液供应装置两部分组成。透析液的循环一般由循环泵推动；透析液供应由比例泵自动将浓缩透析液按比例稀释供给透析器使用。在大型透析中心，上述工作由集中的供液装置完成。滤过型人工肾的液体供给系统根据血液滤过时超滤液量多少，用相应的等渗电解质液进行补偿，以达到体液的生理平衡。它由滤液计量装置与等渗液反馈供给装置两部分组成。

自动监视装置　为保证血液净化器中血液和供液系统的正常循环，人工肾都具备自动监护装置，对温度、负压、供液流量进行自动控制与调节，对动、静脉压，浓度和漏血等自动监视。人工肾在治疗过程中一旦出现异常情况，立即自动报警，并能切断电路，从而增加了人工肾的安全性。大型透析中心还设有中央监视台，统一监视各台人工肾的运行。

人工肾的临床应用　由于人工肾安全可靠，疗效显著，故已被广泛地用于临床，透析中心也普遍建立。

（1）可有效地排除人体代谢废物，缓解由于代谢废

物累积而造成的病理生理变化，就尿素的清除而言，一次有效地透析4～6 h，可使血浆中尿素值降低50%～70%，连续透析可使其稳定于较低的水平。

（2）能有效地调节电解质平衡。有些因水代谢失调及由其导致的电解质失调均可用人工肾得到调节。

（3）可有效地排除体内潴留的水分，使患者的血压增高、肺水肿和心力衰竭等症状得到明显改善。

人工肾治疗的适应证 1急性肾功能衰竭：血钾高于6.0mmol/L；血尿素氮迅速上升，每日10.7mmol/L（30mg/dl）或超过35.7mmol/L（100mg/dl）。2慢性肾功能衰竭：适用于血液尿素氮超过35.7mmol/L（100mg/dl）；内生肌酐清除率低于10ml/min。3药物中毒：如巴比妥类、甲喹酮、甲丙氨酯、海洛因、非那西丁、环磷酰胺等。4急性肝功能衰竭，某些自身免疫性疾病（如红斑狼疮）、严重的精神分裂症以及非终末期心力衰竭和急性肺水肿的急救等。

人工肾治疗是一种急救措施，没有绝对的禁忌证。但是为了保证人工肾治疗的安全有效，对于休克或低血压、显著的心脏扩大并伴有心肌严重受损、严重心律失常、严重出血症状、严重糖尿病和脑溢血等患者，暂不宜进行人工肾治疗。

急性肾功能衰竭透析时，出现的不良反应及并发症不多；慢性肾功能衰竭患者长期透析时，并发症及不良反应较多。并发症的主要表现有以下几种。①少尿：透析后经常发生少尿，尿量可减少1/2或1/3以上，一般发生在每次透析后1～3 d内，以后逐渐增加。②溶血：当透析液渗透压低、管道及透析器清洗不足、消毒液残留、血泵使用不当等情况下，易发生溶血。③发热：透析早期寒颤继而高热，此与人工肾消毒灭菌不严、冲洗不净有关，也可能与预冲液较快进入体内而引起输血反应等有关。④心血管系统并发症：比较常见，是慢性肾功能衰竭患者死亡的重要原因之一。如透析脱水过多、过快，以及低钠透析等因素可能引起低血压、心包炎、高钾血症、高脂血症和严重心律失常等，导致心脏扩大和心力衰竭。⑤感染：由于长期人工肾治疗的患者免疫功能低下，易导致动、静脉外瘘，肺部及尿路感染，败血症和肝炎等。⑥贫血：透析引起的营养障碍和肾功能衰竭都可导致贫血。⑦钙代谢异常及内分泌系统功能紊乱等。

人工肾是近年来发展较快的一种人工器官，由于它具有良好的治疗效果和继续扩大使用领域的潜力，人们将继续重视人工肾技术的应用和开发，特别是加强人工肾新材料的研究；加强透析液用水的精制，营养液补充透析，手压式透析，吸附透析法和血浆分离法等新技术的开发，联合滤过、透析技术和血浆分离-吸附技术的应用，患者-人工肾系统的进一步完善；由电子计算机进行数据采集和自动控制的大型人工肾中心的建立；新的植入式人工肾的设计和使用等等。

人工膀胱

人工膀胱（artificial bladder）是一种替代膀胱功能的人工装置。对膀胱肿瘤或因病变所致膀胱挛缩等症，患者在须行膀胱摘除术时，植入人工膀胱储存和排除尿液，不仅可维持正常生活，而且可以克服一般尿道改道等手术带来的各种并发症及给患者生活带来的不便。因此，人工膀胱的研究越来越受到重视。但是人工膀胱模拟人体复杂的蓄尿排尿生理过程是极其困难的，因此人工膀胱目前仍处在开发研制和临床试用阶段。

早期采用自体肠管组织移作人工膀胱，至今仍在临床广泛应用。50年代末和60年代初，Bohne、田口等利用上皮细胞的再生能力研制各种类型的膀胱支架，使人工膀胱向体内植入型发展。自从1963年Friedm等用硅橡胶制人工膀胱、聚四氟乙烯输尿管和尿道，置狗腹腔内实现有效排尿以来，许多著者用各类型高分子材料研制人工膀胱并进行了大量动物实验，取得了很大的进展。近年来，针对人工膀胱与输尿管和尿道连接处渗漏以及控制排尿问题，研制了新的联接材料和人工括约肌装置，使人工膀胱进入临床试用阶段。

人工膀胱的类型 有生物材料的、非生物材料的及全置换体内植入型3种。

（1）生物材料的人工膀胱：①自体组织移作人工膀胱：临床主要应用肠代膀胱，通过对肠管的选择、输尿管-肠吻合技术、尿粪合流与分流手术的设计以及术后并发症防治等的基础研究，发展了各种肠管重建输尿管和膀胱手术。近年来又提出胃代膀胱术，克服了肠管代膀胱的缺点。但由于胃的位置较高，仍需作腹壁造口，因此还有待改进。②异体组织移作人工膀胱：主要指用其他生物体的生物膜，经一定处理后作为人工膀胱支架植入全切膀胱患者体内。例如，采用经化学处理的牛心包组织制做人工膀胱。

（2）非生物材料的人工膀胱：①体外留置型人工膀胱：指采用各种造口术，用引流管将尿液引至体外，用集尿袋作人工膀胱积蓄尿液。近年采用硅橡胶作引流管，使用一次性使用的集尿袋，使组织刺激反应和感染等并发症明显减少。这种暂时或长久的体外留置型人工膀胱，对于泌尿系的先天性畸形、创伤、炎症、结核、肿瘤、神经功能障碍等器质性或功能性疾病所引起某段尿路损害和梗阻的患者，为解除尿梗阻，引流尿液，防止肾功能受损起了积极的作用，在泌尿外科临床广泛地应用。②膀胱的移行上皮细胞再生型人工膀胱：利用膀胱的移行上皮细胞具有良好再生能力的原理，在膀胱切除后，盆腔内设置膀胱支架，使残留的膀胱及尿道组织沿支架再生成一个膀胱，最后去除埋入的膀胱支架。其膀胱支架可分为两类：其一是不能吸收的膀胱支架，例如用聚乙烯或明胶海绵等材料制成的膀胱支架，这种支架在用后需自体

内取出,其二是生物降解材料制膀胱支架,例如以聚α氨基酸膜做膀胱支架材料,支架可全部降解,据报道无感染、无毒和无致癌作用。

(3)全置换体内植入型人工膀胱 由人工输尿管、单向止逆瓣、集尿器、人工括约肌装置和人工尿道五个部分组成。人工膀胱上端左右有一段人工输尿管,与患者原输尿管缝合联接。下端有一小段人工尿道与患者原有尿道缝合联接。集尿器是人工膀胱储尿的容器,上联单向止逆瓣防止尿液返流肾脏,下接人工括约肌以控制尿液的排放。这类人工膀胱,目前仍处在动物实验及临床试用阶段。

人工膀胱的适应证 可试用人工膀胱的临床适应证有:①膀胱恶性肿瘤 大多数膀胱癌。②结核性膀胱挛缩、膀胱血吸虫病、慢性膀胱炎等引起的膀胱挛缩,结石,长期膀胱瘘等引起的膀胱挛缩。③间质性膀胱炎。④化学刺激致膀胱挛缩。⑤放射线致膀胱损伤或外伤。⑥盆腔肿瘤或腹腔后纤维化。⑦其他如膀胱畸形、膀胱瘘等。

人工膀胱的材料 作为人工膀胱用的非生物材料必须具备如下条件:①组织相容性 人工膀胱材料必须和盆腔周围及输尿管、尿道组织有良好的组织相容性,否则易产生炎症,继发感染发生脓肿。②尿液相容性:人工膀胱的内面相当于人体膀胱的粘膜,长期与尿中的各种有机、无机成分接触,应不产生钙质沉积及诱发结石生成。长期应用,材料的机械物理性能不发生明显变化,保持一定的强度和柔韧性。③对泌尿系统其他器官不产生刺激,不导致尿路梗阻、炎症、致癌及诱发泌尿系本身的疾病。④密封性良好,与输尿管、尿道易于缝合及结合,不产生漏尿;如发生漏尿则可引起致命的腹膜炎。⑤易于手术及消毒。

全置换人工膀胱用过的材料有硅橡胶、聚四氟乙烯和涤纶、聚丙烯、聚氨酯。天然橡胶内衬生物人工膀胱支架用过的不能降解材料有聚乙烯海绵,白明胶海绵和天然胶乳、nobecutan 涂层纸;能降解材料 acylated pericardium、聚α氨基酸、戊二醛处理牛心包等。其中,硅橡胶和天然橡胶是较为理想的人工膀胱材料;天然橡胶和聚氨基酸是理想的膀胱支架材料。

人工膀胱的研究方向 ①注意全面模拟人体膀胱功能。近期研究证明,人工膀胱的结石形成除与材料本身有关外,还与人工膀胱设计有关。例如,人工膀胱排尿时不能排尽尿液,易由于细菌感染而使残尿产生沉淀,进而导致结石的形成;蓄尿时膀胱内压应控制在0.98kPa ($10cmH_2O$) 左右,太高的压力易产生材料对组织长期慢性刺激。②新的单向止逆瓣的研制。这是防止尿液从膀胱返流入肾导致长期肾积水而产生肾功能衰竭的措施。长期使用的膜瓣、磁式瓣将由新的止逆瓣取代。③由于近年对膀胱癌行全摘术时扩张将尿道转流,因此,人工膀胱须设人工括约肌装置。新的敏感压力传感器自动控制的人工括约肌装置将取代目前用的手控及液体控制的人工括约肌。④继续研究新的人工尿道与人工输尿管软质硬材料,以替代传统的聚乙烯等材料,使与人体组织的缝合性能提高,使漏尿等现象得到克服。

人工胰

人工胰 (artificial pancreas) 是利用各种技术模拟人体胰脏调节血糖的功能,使糖尿病患者的血糖经常保持在接近生理水平的装置,以防止小血管疾病及其他并发症的发生和发展,最大限度地保存患者劳动力。

自1922年 Banting FG, Best CH 等发现胰岛素之后,胰岛素便被用于治疗糖尿病。但常规的胰岛素疗法不能维持血糖接近生理的水平,因此并发症如微小血管病变等未见改善。1957年 Bounafé 等研制自动分析器 (autoanalyzer),以便随时测知血糖浓度。1969年美国 Minnesota 大学制成不锈钢原型植入式胰岛素注射泵,1970年植入狗体。1972年 Clemense 及 Pfeiffer 制成第一个闭环人工胰,以上装置体积大,使用不便。1975年 Chick 研制半生物人工胰。1979年日本七里制成携带式人工胰。70年代,美国、奥地利的各种胰岛素注射泵临床试用证实可以控制患者血糖达正常水平;1980年两国将各自研制的电子泵植入人体。国内1982年制成胰岛素注射泵性能相当德国同类产品,1984年制成笔型泵,并正在研究微囊胰岛细胞。

人工胰类型 人工胰可分为以下类型(见表):

人工胰类型

	按构造分类		按功能分类
人工胰	机械人工胰	闭路人工胰	人工胰β细胞
			人工胰岛
		开路人工胰	人工胰β细胞
	混合型人工胰(半人工半生物)	血管外扩散室	
		血管内装置	人工胰岛
		微囊细胞	

机械人工胰 有闭路人工胰与开路人工胰两种。

(1)闭路人工胰:由传感器、微计算机及注射泵三部分构成。传感器连续测知患者血中葡萄糖浓度,然后将信息输入微计算机计算出需注射的胰岛素(葡萄糖或胰高血糖素)量,再指令注射泵,按量注入患者体内。它是一种具有感应器(传感器)、控制器(计算机)和效应器(注射泵)的完全反馈系统,故称为闭路人工胰。葡萄糖传感器应具备对血中葡萄糖浓度反应精确、迅速、特异性强和长期稳定的特点,能可实时测量,在广泛的测定范围

内，反应参数与葡萄糖浓度呈直线关系。操作要简单，尽可能采用无创性测量方法。小型化，价格合理。已研究的有，①酶电极葡萄糖传感器，优点为单纯测定葡萄糖，但温度不稳定时不易测准，寿命短。②燃料电池型葡萄糖传感器，反应曲线呈直线，在高血糖范围内可测定葡萄糖，寿命长，但特异性差。③光学葡萄糖传感器，为无创性血糖测定法。微计算机能对血糖值测定时间延迟反应进行校正，做出血糖值预测程序，测知血糖的变动，对血糖实时控制。有胰岛素、葡萄糖、胰高血糖素注入程序和参数变换程序。胰岛素释放装置　注射泵有螺线管型，旋转泵型及压力型。由于时时按需注射胰岛素(或葡萄糖、胰高血糖素)，故能使糖尿病患者血糖经常保持接近生理水平。体外型人工胰体积大、价昂，对卧床重症患者可持续应用7～10d。体内植入型人工胰因传感器、能源、管路等全部装置均需植入人体内，有很多问题尚待解决。

(2)开路人工胰：没有传感器及微计算机，只有注射泵及预先程序化流率控制器。胰岛素剂量与注入速度需人工调节(根据血、尿化验葡萄糖量)或预先调置程序控制。不是完整的反馈系统，故称开路。一般通过皮下全日连续将胰岛素注入人体，每次饭前增加胰岛素以保持血糖在适当水平。携带型人工胰即属此类，其优点是体积小，价格较低，方便实用。

混合型(半人工半生物)人工胰　利用动物胰腺组织对人体的血糖变化迅速反应，据以释放适量的胰岛素以调节血糖，并用高分子材料以避免免疫排异反应。它也是完整的反馈系统。混合型人工胰可分三种类型，均在试验中。

(1)血管外扩散室：在中空纤维透析器的纤维外侧移植动物胰腺郎氏(islets of langerhans)岛，透析器与糖尿病动物的血管连通，血液流动于中空纤维内。高分子材料的中空纤维半透膜可通过分子量5 0000以下的分子，故胰岛素、葡萄糖可自由通过，而血液蛋白质和抗郎氏岛抗体不能通过。经膜，β细胞可以感知血糖浓度和向血中分泌胰岛素，并赖血中营养得以生存(Chick WL 1975)。

(2)血管内装置(血管内扩散室或超滤室)：将装有动物胰岛细胞的人工毛细管装置(高分子半透膜构成)插入糖尿病大鼠的腹主动脉，根据血糖变化而分泌出适量的胰岛素，从而达到对血糖的生理性调节。目前，试管中胰β细胞仅存活97d，在活体中存活的时间更短。

(3)微囊细胞：将动物胰岛细胞包于生物相容性好的高分子膜内，可渗透氧和营养物，但不能透过抗体和淋巴细胞。糖尿病大鼠腹膜内移植4～7 $\times 10^3$个包囊胰岛细胞后，血糖维持正常达1年个月(1983)。

人工胰的应用　(1)临床应用：目前，经动物试验及临床试验证明，人工胰对某些情况的糖尿病确有很好效果，但现在还只是带有研究性质的一种方法，对长期使用的优点或危险性认识仍然不足，必须严格掌握适应证。

人工胰的适应证：①胰岛素依赖型糖尿病患者有低血糖时易发生严重神经反应，且常无前驱症状(如饥饿、出汗等)。②糖尿病孕妇。③糖尿病患者的肾脏有异常高的葡萄糖阈(包括肾脏病者及钠潴留状态)。④糖尿病患者肾脏经常处于低葡萄糖阈(尤其儿童可有低阈值)。⑤患者对胰岛素有抗药性，如分泌抗胰岛素的激素过多(如肾移植后激素治疗期间)。⑥胰岛素的受体位异常或需要大剂量胰岛素的其他情况。

(2)研究应用：因为人工器官是对人体器官的模拟，人工胰不但能作为治疗糖尿病的装置，还可作为研究工具，对阐明血糖调节机制和糖尿病的病理生理都具有实用价值。人工胰在研究中的应用有：①阐明在控制血糖中胰岛素分泌微分动作的重要性。②进食后血糖增高时，胰岛素分泌量的推测。③研究内因性胰岛素分泌动态的变化。④应用胰岛素治疗期间，夜间发生低血糖的机制。⑤可能阐明酮症和拮抗激素存在时，发生抗胰岛素性的机制。⑥用胰岛素治疗期间，内分泌激素的分泌动态。

自70年代制成机械大型人工胰(第一代)后，经床旁型人工胰(第二代)，携带型人工胰(第三代)，现已发展至研制植入型人工胰(第四代)。人工胰的小型化、完全植入体内是研究的趋势，关键在于传感器的微型、精确和稳定。植入型较之携带型具有以下优点：①感染的危险性较少。②外界冲撞得以缓冲。③穿着衣服后外观不明显，心理上易被接受。但植入型需手术，且植入装置必须确保安全、可靠、耐用，不容发生障碍。微囊胰岛细胞也是有希望的方法。今后应解决的问题为：控制论的研究；装置的安全性、可靠性、耐久性及小型化；能源、生物相容性好的医用高分子材料等。

由于科学技术的迅速发展，人工胰将适用于糖尿病患者常规、长期使用，以阻止微血管病变等并发症的产生或发展，而使患者过着比较健康的生活，当是必然的趋势。

人工胰岛

人工胰岛(artificial pancreatic islet)分为闭环型和开环型两种：①闭环型人工胰岛装置：由三部分组成，有血糖传感器、电子计算机及注射泵。血糖传感器可连续不断测知血液中血糖浓度，并将其转变为电脉冲信号，传入电子计算机内，然后由电子计算机计算所需胰岛素量，并向装有胰岛素的注射泵发出电脉冲信号，后者按电子计算机指令调整注射泵胰岛素的输出速度。从而改变血糖浓度，其又通过血糖传感器对电脑发生反馈调节。为此达到自动调节血糖水平。此装置可同时安装葡萄糖及胰高糖素的注射泵，共同调节血糖浓度。迄今为止，这种仪器均为大型，不适于体内种植或随身携带，仅可床旁使用。一般用于大手术、分娩及酮症酸中毒时短期使用。②开环型胰岛素泵：只需小电池发动注射泵，没有血糖

传感器及电子计算机系统，整个体积较小，约重300g，若采用微小电子电流环，可缩小到50—100g，像小香烟盒大小，轻便灵巧，患者可随身携带使用。在基础状态下，慢慢释放恒定数量的胰岛素，于3餐前可分别加1次较大量的胰岛素。开始使用时，24h内基础释放量为原先全日控制所需量的40%，其余在3餐前等份释放。以后，可根据空腹及餐前血糖浓度进行调整。一般每日总量比原先分次皮下注射者为少。若要在餐后安排额外的体力活动，可在体力活动时加餐或在餐前减少胰岛素释放量的20%～50%。在有感染、精神紧张及血糖显著升高时，应于餐前酌情增加胰岛素释放量。由于持续高血糖可以引起糖尿病微血管病变，应用开环胰岛素泵可以达到较理想的控制效果，从动物实验已知可有利于预防微血管病变的发生及发展。因其胰岛素贮存器及导管中常有胰岛素沉淀，使用乙烯导管或经常更换贮存器及导管可减少沉淀。新型的开环胰岛素泵设有警告装置，当胰岛素泵产生功能障碍时，即发出警告，以期及时排除故障。一般从腹部皮下注射，唯一的缺点是不能使胰岛素水平迅速上升。但每次餐前20～30min一次大量释放胰岛素可以使餐后血糖达到较满意的控制。有的患者须采用肌内或静脉注射途径才能有效控制病情。肌内注射在技术上并不困难，但长期肌内注射会引起肌纤维化，且常会因疏忽而引起导管脱落，以及因凝血而引起导管堵塞，静脉注射法的效果虽比较满意，但技术上比较困难，易发生静脉炎、血管堵塞。有人采用腹腔内注射途径，注入的胰岛素迅速吸收且经过肝脏，避免了高胰岛素血症。但由于技术比较复杂，未能推广使用。有人将开环小型胰岛素泵种植于体内，获一定疗效。

1980年Lim和Sun应用聚赖氨酸—海藻酸作为成膜材料制成大鼠胰岛微囊，在同种移植试验中，微囊化胰岛能有效地控制糖尿病大鼠的血糖，使大鼠的生存时间接近正常大鼠，而明显长于对照组糖尿病大鼠。80年代后期中国上海、重庆等地学者也已成功地进行了类似的实验研究。近几年来，国内学者已开始探索将微囊技术应用到人胎儿胰岛移植治疗胰岛素依赖型糖尿病中去。初步结果表明，人胎儿胰岛经微囊化后在体外培养条件下生存良好，而且其内分泌活力与未微囊化的胰岛并无区别。这一研究已经进入临床初步试验阶段。

人工心脏

人工心脏（artificial heart）是推动血液循环从而在功能上完全代替或部分代替自然心脏的用人工材料制造的机械心脏。在自然心脏因病伤丧失功能的情况下，可通过植入人工心脏，暂时辅助或永久代替自然病损心脏，推动血液循环。

人工心脏代替自然心脏的研究是Koff和Akutsu（1957，美）创始的。当时对狗进行人工心脏植入试验，仅存活数小时。此后各种类型人工心脏的实验研究相继开展，使用的动物有小牛、羊、狗等。近年来，由于加强了人工心脏基础理论及材料等方面的研究，人工心脏实验动物存活期显著延长。许多国家从事这方面的研究，辅助人工心脏早已在许多国家用于临床。美国Deton A Cooley首先将全人工心脏用于临床（1969），作为心脏移植前的一项过渡急救措施。美国William Devries首次（1982）给人做了永久型人工心脏置换术。此后，瑞典医生全人工心脏置换术也获得了成功（1985）。中国近年来也开展了人工心脏的研究，在人工心脏的血泵、驱动监测系统，以及动物实验等方面取得了进展。

人工心脏分为全人工心脏及辅助人工心脏两种。代替全部自然心脏功能的人工心脏称为全人工心脏。代替自然心脏心室部分功能的人工心脏称为辅助人工心脏或称心室辅助装置。辅助左心室功能的称为左心室辅助装置（LVAD），辅助右心室功能的称为右心室辅助装置（RVAD），辅助双心室功能的称为双心室辅助装置（BVAD）。

人工心脏（包括全人工心脏及辅助人工心脏）基本上是由血泵、驱动装置、监测系统及能源四个部分组成。

人工心脏血泵 血泵有多种形式，从原理结构上大体可分膜式血泵、囊式血泵、管型血泵、摆999血泵和螺旋血泵5种，后3类血泵因血液动力学效果不好，现已很少使用。膜式和囊式血泵的基本构造是由各自分立的血液流入道、血液流出道、人工心脏瓣膜、血泵外壳和其中包藏的弹性驱动膜或高分子材料制成的弹性内囊组成。由气动、液动、电磁或机械力等驱动工作。

血泵内囊或驱动膜的取材，要具有良好的血液相容性及组织相容性，即抗凝血性好，能防止血栓形成，不引起溶血，不致癌，不致敏，不致畸变，不引起机体不良反应，而且有良好的耐挠曲性和机械强度。目前制造血泵中常用的高分子材料有硅橡胶、甲基硅橡胶、嵌段硅橡胶、聚氨酯、聚甲基丙烯酸聚合物、聚四氟乙烯、高分子复合材料、生物高分子材料和聚烯烃橡胶等。为了提高高分子材料的抗凝血性质，人们采用了高分子材料表面肝素化，人然橡胶混入肝素，负电荷法，降低表面自由能，白蛋白或明胶涂层，生物材料衬里以及使血泵符合流体力学要求等方法，减少涡流和湍流的形成。

人工心脏血泵的设计要适应不同实验动物的机体需要，满足自然心脏生理参数的要求。

人工心脏瓣膜 是控制人工心脏血流的定向阀。人工心脏功能的好坏与瓣膜的构造有密切关系。早期阶段用球瓣，现在常用的有碟型瓣、机械瓣如Bjork Shiley及生物瓣。各种瓣膜都有它的优缺点，可根据不同类型的人工心脏选用。

人工心脏驱动系统 它的作用是提供人工心脏血泵工作的动能。其形式可分为机械、电动、磁力、气压和液压5种。气压式驱动装置又可分闭锁式或开放式两种。

前者利用活塞泵，在闭锁回路中定时定量产生压力变化，驱动泵体工作；后者利用压缩空气，通过电磁阀或射流元件调节驱动气体，产生正、负压力，驱动泵体工作。近年来在人工心脏动物长期存活的实验中，多数是采用电控气动驱动装置驱动血泵工作，它是通过调节正、负压力，改变换驱动频率和S—D比值来调节心率、心搏出量和血压波形等生理指标，使之适合于人工心脏实验动物机体的需要。当前气动驱动系统体积庞大，很难满足全植入型人工心脏的需要，而电动驱动人工心脏血泵越来越被重视。

人工心脏监控系统　作用是监控人工心脏工作状态，使之适应实验动物循环生理的需要，是保障人工心脏植人实验动物使之长期存活的重要条件。监控系统基本上是从血泵功能、驱动装置各项指标及血液循环生理参数变化三个方面进行监控，这些都是直接影响人工心脏的排血量，压力波形，动、静脉血压，全身循环血量的分布以及脏器血液灌流的重要因素。它控制调节人工心脏按starting法则进行工作，使流人道回血量与流出道动脉搏出量相平衡，使人工心脏尽可能达到与自然心脏功能相近似的程度。

实现人工心脏自动控制有多种途径，其基本方法是提取生物信息，通过换能装置，再经电子计算机信息处理，实现生物反馈，控制人工心脏工作。其中生物信息的提取有三种方案：①根据Starling定律，通过测定静脉回流血量提取静脉压力信息，控制人工心脏排出量。②根据交感神经、迷走神经和颈动脉窦的神经信息控制人工心脏。③根据激素水平(去甲肾上腺素等)及血内pO_2、pCO_2值控制人工心脏的排血量。

人工心脏的能源　人工心脏依靠外加能源推动血液循环。考虑到能量传递损失因素，人工心脏耗功约在20～25W左右。能满足这种功率条件，做到全置人体内、长期使用的能源，目前尚未完全解决。体外常用的能源有下列几种。①交流电源：体外使用或经传输线或用经皮变压器与体内人工心脏耦合供电。②电池：其中包括Ni-Cd电池、Ag-Eu电池、Ag-Cd电池、Lead-Acid电池等。③放射性核素能源：包括α射线体能源，如^{208}Po、^{238}Pu、^{244}Cm等；β射线体能源，如^{171}Tm、^{14}C、^{45}Ca、^{63}Ni、^{147}Pm、^{151}Sm等。其中以^{238}Pu原子能电池最有希望，100g^{238}Pu原子能电池，输出50W功率，可用5～10年，但价格昂贵，植入体内还有许多问题待解决。④生物能源：如已有利用食物、肌力或生物电等能源推动人工心脏的设想，但功率相差太远，目前尚无实用价值。

人工心脏的植入　(1)动物选择：供人工心脏实验的动物主要有小牛和羊两种。美国、德国创造了人工心脏小牛长期存活的好成绩。但随着小牛长期存活身体的成长，置入的人工心脏就满足不了机体成长后循环生理需要，易导致人工心脏功能不全。日本使用成年羊做为人工心脏研究的实验动物也获得了长期存活的好成绩。成年羊对手术的耐受性虽不如小牛，但因其发育成熟，动物虽长期存活，但心血管生理参数稳定，变化不大，置入的人工心脏容易适应动物长期存活的需要。此外，也有用狗进行人工心脏实验的。

(2)人工心脏植入方式：人工心脏置入动物体内，大致可分为两种植入方式。①自然心脏切除置入法：这种方法仅限于全人工心脏植入时使用。植入时有两种切除心脏的手术方法，其一是切除自然心脏的心室，保留心房，将人工心脏的流入道分别与左、右心房连接，人工心脏流出道分别与大动脉、肺动脉吻合；其二是保留左心房，其余心脏全部切除，然后将人工心脏流入道分别与腔静脉及左心房连接，人工心脏流出道与大动脉及肺动脉连接。②自然心脏保留植入法：这种方法多在置人心室辅助循环装置时使用。常用的辅助人工心脏连接法有下列几种形式，即左心房→人工心脏血泵→主动脉相连；左心室→人工心脏血泵→主动脉相连；在用双心室辅助循环装置时，人工心脏可与自然心脏并联，即人工心脏流入道与自然心脏左右心房相连，人工心脏流出道与自然心脏主动脉及肺动脉相连。

(3)手术后监测：人工心脏植入后，须进行严密监测，这是延长动物存活期的重要条件。监测分连续监测与间歇监测两种，常用的监测指标包括：①连续监测指标：如心率、心搏出量、心室压力和心房压力和驱动气压。②间歇测定指标：如体温、呼吸数、尿量、体重、血pO_2和pCO_2，血pH值、血液检测(红细胞、白细胞、血红蛋白、血小板、网织红细胞、凝血酶原活动度、出凝血时间等)及血液化学监测(AST、ALT、磷酸酶、LDH、胆红素、总蛋白、白蛋白与球蛋白比率、各类血清蛋白、残余氮、钾、钠、氯、钙等)。

连续监测指标对判断人工心脏功能、调整给药、输液量及做各种应急处理是必不可少的手段。在间歇监测指标中，如体温、呼吸、心率、尿量等应每日定时检查，而其他项目术后1～2d也需每日检查，手术两周后的动物，可改为每周检查1～2次，长期存活的动物可酌情减少检查次数，但要进行定量的运动负荷试验。

(4)死亡原因及存在的问题：存活1个月以内的动物死亡原因，多数是由于出血、凝血、血液损伤、肾功能损害或肺功能不全所致。存活1个月以上的死因多为血栓形成或人工心脏装置故障，血泵材料损坏等所致。常见的致死因素有：①血栓形成：人工心脏血泵与导管结合部血栓形成，造成动物栓塞致死，是急待解决的问题。长期存活动物的死因多数由于凝血或组织增生，造成管路狭窄、闭塞或人工心脏内血栓形成，栓子脱落可引起全身各部位栓塞，严重者可导致死亡。②装置机械故障，如血泵推动膜或内囊破裂，人工心脏瓣膜损坏，或人工心脏机械装置发生故障导致死亡。故在人工心脏系统中，必须考虑到安全报警装置，以防事故发生。③心功能不全：多数存活时间较长的实验动物，死亡后解剖发现有肝肿

人、胸水、腹水和浮肿 这些都是人工心脏功能不全的表现。多数认为引起这种变化是因人工心脏植入手术时造成心房狭窄、变形，人工心脏瓣膜功能不全，或自然心脏与人工心脏工作失调 以及人工心脏植入后造成静脉被压，搏出血量与回血量失衡所致。4 低心排出量：在人工心脏植入初期，血泵各项功能指标符合动物当时机体的需要，但随着动物身体的生长，全身循环血量也相应增加，人工心脏功能不能满足机体增长后的需要，而出现低心排出量。这是长期存活实验小牛死亡的最重要因素；在使用成年羊做人工心脏置换时可避免这个因素。此外，如感染及植入人工心脏后造成的静脉回流障碍导致中心静脉压升高等也影响动物存活。

研究人工心脏的目的是企图用人工心脏暂时或永久代替有病的自然心脏，挽救心脏病者的生命。自1957年开始进行人工心脏研究以来，辅助人工心脏已成为临床救治严重心脏病的有效手段；全人工心脏也开始了临床应用的新纪元。但尚有许多问题有待解决，需今后进行长期研究和完善。

人工心脏瓣膜

人工心脏瓣膜 (artificial heart valve) 是指能使血液单向流动而不返流，具有天然心脏瓣膜功能的人工器官。当心脏瓣膜病变严重而不能应用其他简单手术以恢复或改善瓣膜功能时，须将病变的瓣膜切除而更换人工心脏瓣膜，以保持瓣膜的功能，有效地维持血液循环。目前临床使用的人工心脏瓣膜主要分为机械瓣和生物瓣两类。

机械瓣 理想的人工机械心脏瓣膜必须具备下列条件：1)经久耐用。2)中心血流型。3)对血液不破坏或极少破坏。4)组织相容性好。⑤不发生血栓。6)跨瓣压力阶差小。7)打开与关闭灵活。8 手术时容易置换。目前应用的机械瓣有：

（1）侧倾碟型瓣膜：瓣膜设计与结构较笼球瓣与笼碟瓣精巧，阀体为碟片，由圆形瓣环内交链结构将碟片悬夹于瓣环内。置放在左房室瓣位置上，当心室舒张时，碟片开放，左心房内血液可通过瓣口流入左心室，当心室收缩时，碟片关闭瓣口，血液只能流向主动脉而不会返流回心房，从而保持血液单向流动以维持血液循环。碟片开放时向一侧倾斜60—80度，故称侧倾碟瓣。其特点是重量较轻，属于半中心血流型，血液动力学性能较好，耐久性好。这一类型有 Bjork Shiley 碟瓣、Lillehei Kaster 碟瓣、Hall Kaster 碟瓣 Medtronic Hall 和 Ominiscience 碟瓣等。

（2）双叶瓣：是新型的机械瓣膜，具基本结构是在圆形瓣环内有两个半圆片状瓣叶，每个瓣叶基底两端各有一个轴与瓣环内相应处的槽构成绞链，如两扇门一样，可自由开关。瓣叶打开时血流可通过瓣口，瓣叶关闭时可防止血液返流。这一类型有 St. Jude Medical 双叶瓣和 Duromedics 双叶瓣两种。属中心血流型，瓣叶运动灵活，有效瓣口面积较大，跨瓣压差小，血栓栓塞率低，现已大量用于临床。近年来，应用微晶陶瓷新材料和聚氨酯、聚四氟乙烯等高分子材料制作的人工瓣膜已进入动物实验阶段。

生物瓣 全部或部分使用生物组织，并经特殊处理而制成的人工心脏瓣膜称为生物瓣。

20多年来，生物瓣在流体力学性能、与机体的相容性以及瓣功能的持久性等方面都已达到了可以接受的程度，但都还未达到人体天然瓣膜的理想标准。因此，目前使用的各类人工生物心脏瓣膜都还有待进一步研究和发展。其目标包括四个方面：①具有近似自然瓣的流体力学性能，即瓣口开放阻力最小，瓣口两侧无压力阶差，瓣口关闭迅速、严密，瓣口附近的流场近乎生理状态，无异常涡流。②具有充分的使用寿命，瓣材料和结构的化学和物理性能长期稳定不变。③与机体有良好的相容性，无致血栓作用，无明显异物反应，不破坏血液成分，不引起免疫学的排异反应，瓣活动无噪音，不影响患者正常生活。4 便于外科原位置换，易于制造，价格不贵，便于推广应用。

（1）生物瓣的材料：生物瓣的支架通常为金属合金或塑料支架，外包涤纶编织物。生物材料主要用作瓣叶，生物材料或为组织薄膜，或为半月瓣，包括瓣叶、瓣环、部分主动脉壁组织和右叶下方的一部分肌组织。生物材料来源可分为六类，如下表所示。

生物材料来源

来源	半月瓣装置	生物瓣组织	说明
自体	肺动脉瓣	阔筋膜	现已基本废弃
同种异体	主动脉瓣	硬脑膜	
异种异体	猪主动脉瓣	牛心包	目前多用

生物瓣的根本问题是材料的耐久性。到目前为止生物瓣组织都难以在宿主体内继续存活，它只是作为一种无生命的生物材料而存在。因长期植入体内并在血液中承受一定的压力，生物瓣组织会发生组织退化、变性与磨损。生物瓣组织中的蛋白成分也会在体内引起免疫学排异反应，从而降低生物膜的强度。60年代曾试用新鲜有活性的生物瓣，也应用过各种生物膜消毒与贮存方法，但效果很差。直到改用甘油浸泡或戊二醛处理，才使生物膜的强度大大提高。

（2）生物瓣的处理：多用戊二醛处理法，用 Hank 液浸泡、漂洗，从而清除组织内绝大部分可溶性蛋白，以减少抗原性，使生物组织内主要保留弹力纤维，然后用0.5%—0.65%戊二醛溶液浸泡，使胶原纤维、弹力纤维和糖蛋白等形成分子内和分子间交联，从而使处理后的

生物组织变得更结实、更稳定。临床证明10年内的瓣损毁率较低。

(3)生物瓣的设计：最早期使用的同种主动脉瓣是直接将供给的主动脉瓣剥下，然后缝在患者的主动脉瓣环上，这种方法操作困难，术后"瓣周漏"的机会较多。70年代以后的各种生物瓣几乎均用支架法，即将供体的主动脉瓣或生物膜(牛心包、硬脑膜等)镶在一定形支架上，可以防止生物瓣变形，且便于手术缝合。

4 常用的生物瓣：主要有1同种硬脑膜 将采集的新鲜硬脑膜用98%甘油浸泡2 3周，通过脱水过程达到消毒目的，然后选取3片缝在等距离 足的包布金属支架上，制成的瓣放在抗生素液中，在4℃下贮存1周，可随时使用。瓣功能良好率1年为86 56%，10年为53%。2用戊二醛处理的异种(猪)主动脉瓣：国际市场上供应最多的有Hancock瓣、Carpentier Edwards瓣和Angell-Shiley瓣3种。Hancock瓣是用0.2%戊二醛处理，采用硬支架，跨瓣阻力较大。改良型Hancock(250型)乃采用组合式瓣，流体力学性能明显改善。Carpentier Edwards瓣是用0.625%戊二醛液处理猪主动脉瓣，瓣架为弹性金属架，流体力学性能较好，这是目前使用最多的生物瓣。Angell Shiley瓣是用0.5%戊二醛处理猪主动脉瓣，使用各种形状的弹性支架与瓣装置完全密接，以扩大有效口径。中国产猪主动脉瓣有两种，一是广州低架瓣，它比Hancock瓣低4 8 mm，其优点是缩小了生物瓣的体积，一是北京BZ型弹性瓣，用0.5%戊二醛处理生物组织，1977年用于临床。牛心包瓣：用戊二醛处理牛心包，镶在硬性金属支架上，平时用甲醛液贮存，其有效瓣口面积与流体力学性能均优于主动脉瓣，其中左房室瓣替换手术后12年，瓣功能无损率为90 8%，这是国外应用最多的牛心包瓣。此外，还有Ionescu Shiley低架瓣、Edwards Pericardial瓣、Hancock Pericardial瓣、Medical Mitroflow瓣和北京牛心包瓣等。

中国四川籍牛心包制作瓣膜已用于临床。

目前生物瓣多用于右房室瓣置换，因该处承受压力较小，可延长使用的时间。生物瓣的缺点牢度较差，易发生细菌性心内膜炎。

人工心脏瓣膜的手术适应证 心脏瓣膜病变严重而不能用瓣膜分离或修补手术等其他手术恢复或改善瓣膜功能时，则须采用人工心脏瓣膜置换术，以恢复瓣膜的功能。其中最常见者为风湿性心脏瓣膜病。

1)左房室瓣置换术适应证：①左房室瓣漏斗型狭窄，瓣叶增厚或钙化，腱索严重融合、粘连、缩短，瓣膜活动受限。2左房室瓣狭窄伴有关闭不全，明显纤维化增厚或钙化，瓣叶卷缩，瓣膜成形术无法改善其功能。(3)左房室瓣关闭不全为主伴有狭窄，瓣叶增厚，卷缩下陷，瓣叶边缘无法闭合，丧失瓣膜功能。4左房室瓣扩张术后再狭窄，或狭窄与关闭不全的患者。此外，如左房室瓣脱垂综合征、瓣叶粘液性病变、腱索或乳头肌断裂。

(2)主动脉瓣置换术适应证：1风湿性心脏病主动脉狭窄和(或)关闭不全。2感染性心内膜炎并发主动脉瓣破坏或穿孔，引起关闭不全。③Marfan综合征主动脉中层囊性坏死，瓣环扩张引起主动脉瓣关闭不全。4单纯性非风湿性主动脉瓣钙化件狭窄。5主动脉窦瘤破裂合并重度主动脉瓣关闭不全。

先天性心脏病中，如果是右房室瓣下移(Ebstein畸形)、瓣叶发育不良等，则须行瓣膜置换术。有些先天性心脏病中，可用人工心脏瓣膜与人工血管相结合的带瓣管道，以解除某些阻塞性病变。如果是右房室瓣闭锁，则可应用带瓣管道使右心房与肺动脉相交通(Fontan手术)。对法洛四联症伴有肺动脉瓣闭锁或严重的瓣及(或)肺动脉发育不良，永存动脉干，大动脉转位等，均可用带瓣管道重建肺动脉瓣及(或)肺动脉。机械瓣并发症为血栓栓塞。因此，术后需终身服用抗凝剂以预防血栓形成。

人工血管

人工血管(prosthetic vessels)是一种修复和替代患病血管的假体，是一种人工的非来源于自然器官和组织的血管代用品。由于人工血管的取材方便，便于储存，摆脱了一般生物移植材料受到长度、口径大小、储存条件和来源困难等限制，因此在心血管、肿瘤和创伤外科中占有重要地位。

1952年，Voarhees等首先发现，遗留于犬右心室内数月之久的丝质缝线可被一层光滑透明的自体组织所包裹，从而在体内不致形成栓塞。这一发现成为使用纤维织物研制织造型人工血管的先驱。人工血管除所用材料应具有可靠的持久强度，能耐受不间血流量的冲击而不变形和破裂外，还必须不受体内复杂生物化学环境的干扰，不引起严重的炎症反应和异物反应，在体内无毒性，不致癌，不致畸形，无变异反应和不引起各类过敏病症。同时，作为人体输送血液的器官，人工血管还必须具有良好的血液相容性和组织相容性，在体内不造成血液成分的破坏。此外，人工血管还必须便于外科缝合，其切端不脱散，管体结构具有良好的抗扭瘪性能，易于消毒灭菌和贮存。

织造型人工血管 它在近年的常用血管代用品中占有重要的临床地位。基于体内组织可通过纤维织物之间存在的微小孔隙而内生，并在其血液接触面逐渐形成一种不易致栓的光滑组织包膜，从而成为生物体持久的血管代用品。织造方法有机织、针织和编织三种方法。1机织方法：系采用经、纬两个方向的纤维纱按相互沉浮的一定规律进行织造。机织的特点是管径易保持恒定而不发生自然膨伸，其管壁结构均较致密，按标准方法测得的渗水量一般较小，因此能适用于手术时易出血的高血流量和高血流速的胸主动脉和主动脉弓等大血管的置换。针织人工血管主要采用纤维纱形成线圈，并将线圈

串连成一种连续形式的织物结构而组成。②针织方法：其纵向和横向均持有某种程度的伸展性，尤以斜向的伸展性好。其另一特点是管壁结构常可留有较多孔隙，从而使渗水量有明显增加，故对移植后的组织长入可产生积极影响。但手术时应用针织人工血管亦每有渗血过多之虑。因此，在使用前均需周密地进行预凝血，以减少其管壁渗血。③编织方法：是采用同一系统的纤维纱进行瓣状或篱状的交叉编造。由于此种织造方法使管端明显松散而不利于手术缝合，沿着人工血管的长轴方向可发生特殊的延伸作用而不利于血流行进，故目前已不再用编织方法织造人工血管。

临床应用最多的三种织造型人工血管是涤纶人工血管、聚四氟乙烯人工血管和真丝人工血管。

（1）涤纶人工血管：涤纶属聚酯化学纤维，化学名称为聚对苯二甲酸乙二酯（简称 PET）。纯涤纶纤维的熔点为260～265℃，其软化点为238～240℃。涤纶纤维的吸水率（20℃，65%相对湿度）为0.4%～0.5%。普通涤纶纤维的断裂强度为每袋4.1～5.0g。这种人工血管具有较好的抗变形性能和较大的强度。此外，涤纶具有较高的结晶度。在室温下能耐受35%盐酸、75%硫酸和60%硝酸，并可在10%苛性钠溶液和28%氨水中保持其原有强力不变。同时，对一般氧化剂和还原剂其为稳定。中国已有主动脉弓形、腹主动脉分叉形和各种直形血管供临床应用。中国近年来还开展了机织涤纶毛绒型人工血管的研究，表明，国产机织涤纶毛绒型血管的组织长入和愈合均较普通涤纶人工血管优越，与国外针织结构的同类绒型血管相比，具有更为合理的渗水量，因此不仅可用以替代6～8 mm左右的小血管，又能用于血流量较大的大动脉作移植之用。

（2）聚四氟乙烯人工血管：聚四氟乙烯（简称 PTFE）是高度结晶型的线性聚合物，其分子结构由氟、碳元素以共价键的形式连接。由于氟碳键的键能较高，分子间的范德华引力极为显著，因此聚四氟乙烯是一种稳定性好，负电性强和完全疏水的纤维材料。聚四氟乙烯的断裂强度为每袋1.4～1.6g，其断裂伸长率为10%～20%。此种人工血管的特点是可在体内维持经久的强力而不发生强力减退，但由于聚四氟乙烯纤维的憎水性，使之较不易与体内组织亲和，因此，采用聚四氟乙烯纤维织造的人工血管在体内往往需要较涤纶人工血管更长的时间才能达到比较完善的组织愈合。

（3）真丝人工血管：真丝是一种动物性天然丝，它来源于中国的蚕丝。真丝人工血管由中国独创。蚕丝一般有桑蚕丝和柞蚕丝之分。桑蚕茧的缫丝法通常采用立缫或自动缫，而柞蚕丝的缫丝法则为干缫或水缫。干态桑蚕丝的断裂强度为每袋3.5～4.5g，湿态则为每袋2.6～3.6g。由于桑蚕丝的强度和抱合力均较柞蚕丝为优，因此真丝人工血管多采用桑蚕丝为织造原料。为了保证织造质量，春茧丝与秋茧丝不可混用，产地不同的桑蚕丝也不宜混合。真丝人工血管常采用电力纺工艺织造，是平纹组织的机织人工血管。它具有管壁孔隙度小，质地轻盈，手感柔软，易于外科缝合的优点，故已在中国投入临床应用。

非织造型人工血管 广义的非织造型人工血管是指所有不通过织造途径制成的血管代用品。其中，聚甲基丙烯酸甲酯塑料人工血管内壁高度光滑，能避免血栓形成；内壁覆有尼龙短丝绒的硅橡胶人工血管虽无法使细胞组织通透壁层，但其人为的糙面血液接触结构却有助于内皮细胞和平滑肌细胞在管壁内面的长入。其缺点是管壁较为坚硬，不利于外科缝合。

在非织造型人工血管中已具备临床应用条件，并已在临床取得显著成效的是膨体聚四氟乙烯人工血管，系采用糊状成形和机械拉伸工艺使聚四氟乙烯塑料形成纤丝与结点互相连接的网络状构造，从而改变了聚四氟乙烯原有的硬度，使之成为一种柔顺易缝的材料。由于膨体聚四氟乙烯保持了全氟化聚合物的高氟碳键能（462kJ/mol），具有较低的表面能量（18erg/cm^2）和材料表面 Zeta 电位的负电性（-17mV），因此用它制成的人工血管具有良好的抗血栓性能和稳定的化学性质。同时，其网络状的微孔结构又为体内成纤维细胞和结缔组织的长入提供了有利条件。膨体聚四氟乙烯人工血管已广泛用于各种血管移植手术和分流手术。中国已于80年代初研制成功膨体聚四氟乙烯人工血管。研究结果认为，纤丝长度为20～26 μm（平均23 μm），和结点宽度为7～9 μm（平均8 μm）的膨体聚四氟乙烯人工血管的组织长入效果最为满意。膨体聚四氟乙烯人造血管的特点在于：①不仅可替换动脉，而且可替代静脉。②手术时不需任何预凝血处理。③能适用于细小血管（如心脏冠状动脉和脑血管）及膝关节以下通常通畅率极低的小动脉作移植之用。

人工血管的生物愈合 人工血管之所以能成功地留置体内，作为输送血液的一种持久性通道，最终还有赖于生物体的愈合，包括成纤维细胞对人工血管内壁纤维蛋白附着物的机化，管壁内面长入纤维结缔组织和形成新内膜。对于织造型人工血管和管壁具有微孔的非织造型人工血管，管壁孔隙是成纤维细胞长入的重要途径。因此，为获得满意的生物愈合，有必要使人工血管在移植后具有较多的孔隙，以有利于成纤维细胞的长入和纤维蛋白的机化；但在手术时，又宜具有较小和较少的孔隙，以避免大量渗血。另一方面，生物愈合的完善程度还体现在管壁内纤维结缔组织的长入以及它与整个管壁结构的附着是否牢固。为了达到完善的组织愈合，不少学者认为在人工血管的血液流体面应形成新内膜。所谓新内膜是指覆盖在人工血管内壁的一层光滑透亮的内皮细胞被覆层，其外观与自体血管内膜无异。人工血管内壁形成的新内膜对整个移植材料具有重要的抗血栓意义。

人工血管的临床应用 胸主动脉疾病常用涤纶或聚

四氟乙烯人工血管。股主动脉或(及)髂动脉病变除选用涤纶人工血管和聚四氟乙烯人工血管外，还可用真丝人工血管。股总动脉以下，膝关节以上的动脉疾病常用膨体聚四氟乙烯人工血管或绒型涤纶人工血管。所有静脉疾病和膝关节以下的动脉病变宜用膨体聚四氟乙烯人工血管作移植。

由人工血管引起的早期及晚期并发症通常并不多见。其中感染的发生率约为1.3%—6.0%。感染的主要原因为术前对人工血管的消毒灭菌不够彻底和术中无菌操作不严，若在较为浅表的部位作人工血管移植(如股动脉、腘动脉)，则皮肤对人工血管的污染机会有所增加。此外，持续性低热、出血倾向、脓肿形成和淋巴系统的感染，均可直接成为人工血管的感染源。术后早期的管壁出血大多由于不正确的预凝血方法所引起，而晚期出血与感染有关。

人工肺

人工肺(artificial lung)系指用于血气交换，调节血内 O_2 和 CO_2 含量，取代人体肺的装置。该装置亦称氧合器或血气交换器。人工肺和血泵配合构成人工心肺机，以往主要用于心血管手术时的体外循环。膜式人工肺除用于心血管手术的体外循环外，还可用于急性呼吸衰竭的支持，即体外膜氧合(extracorporeal membrane oxygenator, ECMO)。随着生物医学工程的发展，植入性人工肺也进入了实验阶段。

1882年 Schroder 首次提出在体外静脉血内通人 O_2，使血液氧合的设想，并在以后由 Vom Frey 和 Sacobi 进行了实验。1928年 Bayliss 提出用转碟方式使血液形成薄膜氧合血液。1950年 Clark 提出用微孔玻璃做发泡装置，此为鼓泡式人工肺的先驱。1953年 Gibbon 首次采用静立垂屏式人工肺进行体外循环，从而建立了现代人工心肺和体外循环的概念。以后如鼓泡式人工肺、转碟式人工肺等相继问世。1955年 Kolff 用聚氯乙烯膜研制出雏型膜式人工肺。Clowes 自1955年开始研究采用乙基纤维膜。60年代不少学者又研制甲基多硫聚合物、硅胶薄膜和微孔薄膜，消除了气体和血液交换的膜阻力，提高了膜式人工肺的气体转输功能。70年代，随着各国鼓泡式人工肺的蓬勃发展，中国上海、天津、广州、长春、西安相继试制成功鼓泡式人工肺，并均已成功地应用于临床，并自80年代初，对膜式人工肺也已开展了研究。

静立垂屏式人工肺 系1953年由 Gibbon 首创，中国于1960年开始生产应用。它由上方储血室、氧合室、下方储血室构成。氧合室内垂挂3—14片不锈钢片，每片长、宽为40cm×30cm。血液由上方储血室进入氧合室，在钢片上形成血膜。氧合室内通人 O_2，使血膜在高氧的情况下进行血气交换，氧合后的血液进入下方储血室。操作需用两个血泵，一个血泵把血液注入上方储血室，另一个血泵把氧合后的血液由下方储血室注入体内。氧合血量每分钟500—3 500ml，氧饱和度为95%—100%。基本上能满足婴儿、幼儿和成人的需要。但由于组装困难，不易清洗消毒，血幕形成困难，血幕形成后不能中断和预充量大等缺点，目前已很少应用。

转碟式人工肺 于1948年由 Björk 设计，以后被不断改进。中国于1961年开始生产应用。在人工心肺机有一横卧半圆形血槽，上方为半圆形有机玻璃，血槽中心有轴，轴上装有碟片，轴的不断旋转带动碟片旋转，使血液在碟片上形成薄膜，从而与血槽中的 O_2 进行血气交换。血气交换取决于下列因素：血液与气体的流速；碟片旋转的速度，血槽内血平面的高低；碟片的大小和形状；温度及血液粘稠度等。这种装置有良好的血气交换功能，血液损伤相对较小；但由于预充量大、安装费时、不易清洗消毒等原因，目前已较少使用。

鼓泡式人工肺 鼓泡式人工肺是目前临床应用最广泛的一种类型。于1956年由 Dewell 首创，经改进后有多种商品供应。其基本原理是，气体经发泡装置形成微小气泡，经和血液混合而进行血气交换，氧合后的血液经祛泡过滤、变温后注入体内。该型人工肺的气体交换功能与下述因素有关：①气泡大小：气泡大则数目少，血气接触面积也小，气体交换功能差；反之，气体交换功能好，但消泡困难。②氧合柱的长度：氧合柱长，血液气体接触时间长，气体交换功能好，但氧气流量要加大，会导致血液涡流增加，血液破坏增加；氧合柱短则与上述相反。目前此种氧合器的消泡过滤装置多采用2—3级消泡过滤装置，即涂有硅油的120—180 μm 孔径的聚脂网及60—80 μm 和20—40 μm 孔径的海绵状聚氨酯，尽力减少循环中的微栓，包括气泡、血细胞聚集物、硅油和纤维素等。

膜式人工肺 是依据仿生学原理，按照肺泡气体弥散生理功能而设计的，血液和气体由薄膜隔开。当静脉血进入人工肺时，其 pO_2 为 5.3kPa (40mmHg) 左右。气侧由于通入100%的 O_2，其 pO_2 为 93kPa (700mmHg)，故膜两侧存在压力梯度。O_2 经膜弥散到血液，使血液氧合。气侧的 pCO_2 为 0—0.7kPa (0—5mmHg)，血液侧为 5.3kPa (40mmHg)，CO_2 经膜由血侧向气侧弥散，使 CO_2 逸出。由于膜式人工肺的特点是由薄膜将血液与气体分开，避免了由血气直接接触引起的血细胞破坏和蛋白变性，亦减少了气栓和微栓产生的机会，可安全地应用于长期体外循环，更适用于进行长期呼吸衰竭的支持。

(1)人工肺的薄膜：是构成人工肺的主要材料。常用的膜材料有以下三种类型。①无孔薄膜：以硅胶膜为代表，已广泛地应用于膜式人工肺，如 Lande-Edwards、G-E Peirce、Sci-Med Kolobow 卷筒式人工肺、毛细管式人工肺等都采用硅胶作为膜材料。无孔薄膜的优点为气

体弥散性能好。由于无微孔，不会造成水蒸气渗出形成"湿肺"而影响功能，故可长期用于体外循环膜氧合(ECMO)对呼吸衰竭的支持。②微孔薄膜：由于有微孔，气体分子与血液直接接触，血气交换功能良好，如Travenal膜式人工肺系采用聚丙烯微孔薄膜，膜厚51μm，孔径约10nm(100Å)。Capiox中空纤维人工肺采用聚丙烯中空纤维，膜厚25μm，内径200μm，微孔孔径为70nm(700Å)。缺点为长期应用可有水分产生及血浆渗出，影响气体交换功能。③复合膜：为两种膜材料组成，如法国Hospal膜式人工肺的薄膜即由滤纸两面涂上硅胶构成；微孔聚丙烯薄膜涂以硅胶。复合膜可克服微孔薄膜的水分渗出和硅胶薄膜机械强度不高的缺点，发挥两者的优点。

(2)人工肺血膜：血膜即血液流经薄膜时，贴附于薄膜侧的一层血膜，其厚度为血膜厚度。血膜直接影响膜肺的氧运输。血膜越薄越有利于氧的交换。氧通过10μm厚的血膜，弥散力为每分钟100ml/m²。目前国内外膜肺的血液通道都在200～1000μm左右，其血膜厚度相应为100～500μm。人体肺的毛细血管直径为6～10μm，血膜厚度仅3～5μm，故人工肺的血膜厚度远远高于人体肺的毛细血管血膜厚度。O_2在血膜内弥散时间随血膜厚度的二次幂而改变。据测定，内径分别为200、220、300和380μm的聚丙烯微孔中空纤维，血液全部氧合所需的时间分别为3.6、4.2、7.5和13.5s。硅胶毛细血管内径为200μm时，血液全部氧合所需的时间为3s。为降低血膜厚度可采用缩小血道直径的方法，如微孔中空纤维的直径都在200μm左右。可采用垫片加压的方法使血膜变薄，如Trarenal TMO人工肺。

在一般情况下血液在管道内液流形式为层流，管道中心区血液流速快，氧合时间短，未充分氧合即离开膜式人工肺，从而影响了人工肺的气体交换功能。解决的方法是使血液流经膜肺时产生"二次流"，把层流减少到最低程度，将血道中心区未充分氧合的血液带到膜表面，有利于氧的交换。如在膜肺薄膜表面覆有"井"形的尼龙网，或在膜肺的薄膜间置入塑料网，从而达到产生二次流的目的。对于毛细管式人工肺，可将直行管改变为蛇形弯曲排列或编织，这样可产生二次流，能提高氧合功能两倍。此外，也可用外力方式破坏层流以产生二次流，如搏动性灌注、振荡和搅拌等，但结构复杂，操作不便，未能在临床广泛推广。

CO_2在血浆中比O_2易于扩散，是O_2弥散力的20～25倍，故血膜厚度对CO_2影响较小。使用膜肺时，很少发生CO_2蓄积现象。

(3)膜式人工肺的类型：①平板型：其薄膜呈平板状。它又可分为折叠型和卷筒型两种。折叠型以Trarenal (TMO)膜式人工肺为代表，其薄膜由微孔聚丙烯组成，薄膜折叠成手风琴状，气侧有纸板分隔，以保证气体能均匀地分布；血侧有尼龙网分隔，避免薄膜相互贴附而影响血液分布不均匀。折叠膜间另有一长方形气囊，充分加压后可使血膜变薄，有助于提高气体交换功能；卷筒型以Sci-Med Kolobow膜式人工肺为代表，其薄膜由硅胶组成，血面覆有"井"形尼龙网。硅胶膜先密封成长方形的袋状，有数细管通出，以进气和排气。袋内有尼龙网支撑，避免薄膜相互贴附。将袋形薄膜卷缠在轴上，血液在袋外经过，气体由袋内进出。该型目前广泛用于临床的膜肺，尤对长期呼吸衰竭的支持，效果甚佳。②管型：可分为毛细管型和中空纤维型两类。毛细管型多采用硅胶制作，多用于人工肺的介质传递和植入性研究；中空纤维型以Capiox人工肺为代表，由聚丙烯中空纤维组成，微孔为65nm (650Å)，空孔率50%左右，纤维内径200μm，壁厚25μm，根数为(1.6～3.0)×10⁴，同时附有热交换器，性能良好，已在临床广泛使用。③液膜型：原理是O_2经氟碳化合物后，形成表有氟碳化合物的小气泡，小气泡进入血液后，通过氟碳化合物薄膜进行气体交换。该型目前仍处于实验阶段。④透析型：该型人工肺采用类似于人工肾的血液透析装置。透析液内置入H_2O_2，膜面涂有催化剂氧化铑等，从而达到摄取O_2和以碳酸氢根的形式排出CO_2的目的。它尤其适合于高碳酸血症合并碱中毒的患者。

(4)体外膜氧合(ECMO)：系指对肺具有可逆性病变而引起的急性呼吸功能不全，经膜式人工肺长期体外循环支持，以改善气体交换功能，维持患者生命的方法。局部意义为降低患者吸入氧浓度，避免高浓度氧对患者肺泡上皮和毛细血管内皮细胞的损害；改善患者血流动力学的影响；通过肺及气管吸引、灌洗和注药等方法，使病肺得到积极的治疗。从广义上来讲，ECMO不仅用于辅助呼吸功能不全，而且可辅助循环功能衰竭。80年代初发展起来的低频呼吸和体外循环经膜式人工肺排CO_2的方法，已使ECMO治疗急性呼吸衰竭的成功率由10%～20%提高到60%～70%。

今后，在短期的心脏手术体外循环中，仍将以采用成本低、气体交换功能好、操作简便的一次性使用的鼓泡式人工肺为主。对复杂的需长期体外循环的手术，宜采用符合生理的膜式人工肺。此外，尚需注意吸引的改进，以减少血液的破坏。用于急性呼吸衰竭的支持的ECMO，宜摆脱传统的全身体外循环概念的限制，对不同患者，采用不同的人工肺和不同的方法进行治疗。对植入性人工肺，要求血流阻力低，血气交换功能好，既能满足机体代谢需要，又不过大增加心脏负担；保证长期植入无血液成分沉着，血液成分的损伤小到机体可能接受的程度；最好能保留一侧或一部分人体肺组织，因为人体肺有内分泌功能。植入性人工肺存在的主要问题是局部抗凝问题，需进一步开发不用肝素的血液相容性好的膜材料；其次是保证血液在人工肺内均匀分布，最大程度获得良好的气体交换功能。

人工耳蜗

人工耳蜗(cochlear prosthesis)或称为耳蜗植入(cochlear implant),是以人工装置代替内耳耳蜗中螺旋器的功能,将外界声音能量转变为电能量后,进行编码处理为适当的电信号,再送至听神经纤维,使感音神经性耳聋患者重新获得音感。

对外耳和中耳引起的耳聋称为传导性耳聋,一般通过手术治疗或配带助听器能使患者恢复听觉;而由于内耳耳蜗中毛细胞的损伤所引起的耳聋称为感音神经性耳聋,人工耳蜗是使其能恢复听觉的可行途径。

自60年代国际上开始进行人工耳蜗的研究,中国自1978年也开展了人工耳蜗的研究。该装置已由经皮插座式人工耳蜗发展为多导穿皮感应式人工耳蜗。由于它尚不能使患者有效地理解语言,因此尚处于研究阶段。

根据对人体内外的耦合方式,人工耳蜗可分为经皮插座式和穿皮感应耦合式两种类型。

经皮插座式人工耳蜗 是将声波经话筒转变为电信号,通过适当的编码方式对该信号处理之后,经固定在耳后乳突部位之插座,将该信号送至耳蜗内靠近听神经纤维的微电极,由神经通路将其传至中枢,使聋人产生对声音的感觉,如图1所示。

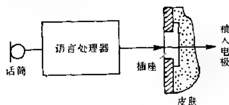


图1 经皮插座式人工耳蜗工作原理

这类人工耳蜗的特点是:①可将语言处理器输出的电信号不失真、无损耗地全部传至植入电极。②通过插座可直接测量植入电极的特性,并对聋人进行一系列心理物理学参数的测量,如阈值、不适阈水平、频率辨别阈和强度辨别阈等。③结构比较简单。但经皮插座式人工耳蜗容易引起感染,不能长期使用,因此只适用于人工耳蜗研究的早期阶段,而目前已多不采用。

穿皮感应耦合式人工耳蜗 其原理是将外界声音由话筒转变为电信号后,语言处理器将其编码为适当电信号,由发射器送至外线圈发射,信号穿过皮肤感应至内线圈,而通过接收器/刺激器将它送至植入电极,如图2所示。该方法最大的优点是不易引起感染,可以长期使用;但结构比较复杂,尤其是对植入体内的线圈和接收器/刺激器,要求选用合适的材料严密封装,以避免体液的浸蚀。由于能长期使用,故目前多采用穿皮感应耦合式人工耳蜗。

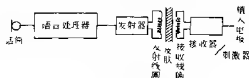


图2 穿皮感应耦合式人工耳蜗工作原理

人工耳蜗由植入微电极和刺激器两个主要部分所组成。

(1)植入微电极 对植入微电极的要求是:1电极材料应具有良好的生物相容性,以避免在植入后对人体造成局部感染。一般多采用铂(99.9%)金丝为电极单元材料。电极按序排阵(极阵),装在用高分子化合物制成的条状载体上。动物实验表明,硅胶MDX-4-4210不仅生物可容性强,可绕性亦佳,是最佳载体材料。既往应用的聚氨基甲酸酯、低密度聚乙烯和六氟丙烯虽只引起很轻微的异物反应,但可绕性差。2在电极植入过程中既应尽量避免损伤耳蜗组织,又应使其在植入后能与基底膜有较可靠的接触部位,因而要求电极的尺寸及几何形状合理,并具有一定的柔软性和表面光洁度。3电极应具有抗电解的能力,以防止因产生电解物而损伤组织和影响电极的使用寿命。4应具有一定的机械强度和稳定性。

电极的种类有以下两种:1单导电极:植入耳蜗内的作用电极为一根,另在蜗外有一参考电极。常用电极直径约0.2~0.3mm,裸露部分长度约15mm。其余部分用医用硅胶绝缘。2多导电极:根据对耳蜗的位置理论和排放理论,必须对耳蜗基底膜不同部位同时或分时进行刺激,才有可能使聋人理解语言,所以目前大多数研究工作者多选用多导电极。从理论上讲,电极导数愈多愈能送入较多的声音信息,并能充分利用基底膜不同部位的残存听神经纤维。但受耳蜗内鼓阶容积的限制,目前用于人体的多导电极最多约为20导。多导电极接触方式可有环状接触和球状接触两种。一般将各电极单元塑造在一硅胶载体上,载体的形状尺寸近似于耳蜗鼓阶形状,因此易于植入,并可有良好的接触。

(2)语言处理器 目的在于选择最佳的编码方案对语音信号进行处理,以期达到能使聋人提高理解语言的能力。所以对选择的编码方案要求有效地提取语言信号中的信息,并且期望通过处理后的信号对聋人诱发出的感觉近似原语言声。送至植入电极的刺激信号使患者感到舒适,易于接受。由于语言处理器是聋人随身携带,所以要求它性能稳定可靠,易于调节,轻便小巧,功耗低。

语言处理器分为单导和多导两种:①单导语言处理器:目前所采取的编码有多种方式,如直接模拟式、过零点输出脉冲式、脉冲调宽式、脉冲调幅式、无限削波式和载波调制式等。各种方式用于全聋患者均能取得一定效果,但与使聋人能理解开放语言(未经训练的语言)还都

有一定距离，为此目前多趋向于采用多导刺激的方式。

②多导语言处理器　多导编码处理方案是目前人工耳蜗研究的关键。要求它提取声音信号中的主要频率成分和强度成分，再以脉冲信号或模拟信号的形式分为多路。根据位置和排放理论，将它们分送至耳蜗基底膜上的相应位置，以使聋人能得到更多的声音信息，达到提高理解语言的目的。

（3）植入接收器／刺激器　接收器／刺激器埋植在耳后皮下乳突腔内，体积很小。为避免线路元件受体液侵蚀造成短路，破坏和损伤组织，它必须用无毒性、生物相容性好的材料严密封装，一般可采用金属钛或医用硅橡胶等。刺激器应能提供一定强度的电流，以满足听神经纤维诱发音感的动态范围的需要。并要求输出之刺激信号使患者容易分辨和接受。刺激信号及刺激器所需要的能源均由体外发射器发射，经过体外与体内线圈的耦合接收提供。

目前所研制的人工耳蜗经临床试用于全聋患者，一般能达到效果是：恢复音感，并能分辨大部分环境声；经过训练能理解部分日常用语；能提高聋人的唇读能力；通过声反馈可以改善聋人的发音。人工耳蜗的最终目的是使全聋患者听懂语言。由于正常耳蜗对声音信息的编码机制目前尚不很清楚，因此声音信息的编码处理问题是人工耳蜗的关键。墨尔本大学植蜗信息处理是目前最为成功的策略，由一条射频-频率通讯线路，由接收-刺激器接受电源电力和信息。信息由语言处理器产生，提取语言的基频（F_0）和第一、二谱峰（F_1、F_2）。极阵由22个箍状铂电极组成。患者在接受植蜗后，语言处理器插入专用接续器，与微机连接，使用特定的程序测验各电极，以寻找患者对这一电极刺激的最小电流强度和最适响度级的最大电流强度。日本金山大学则采用4通道16极，第一、二通道输送元音低频谱峰，第三、四通道输送辅音高频噪音成分，并采用脉冲扫描技术，使其临床效果与墨尔本大学植蜗效果相仿。

人工喉

人工喉（artifical larynx）是一种机械发音装置，以代替被切除的喉，供无喉的喉癌患者发声说话之用。人工喉有两类产品：

（1）机械式人工喉是利用从气管断端呼出的空气，振动簧片，发出声音，然后导入咽部，借口、舌、齿、唇和腭等构语器官的配合，形成语言。这种装置由连接于气管断端的进气管，设有膜片的振动器，接受呼出气流和将声波送入咽部的导管三部分组成。装置较简单，经训练后，即能发音讲话，但其语音单调，为一种机械性声音。

（2）电子喉是利用音频振荡器发音，放在颈侧，选择一个最佳发音点，当患者作模拟说话时，即能发出较清晰的语音，并可根据男女发音的需要来调节音频的高低，但声音强度还不能控制，尚有不同程度的杂音，随着电子工业的发展，电子喉已向植入式的微型发展。

人工角膜

人工角膜（keratoprosthesis）是利用透明的成形材料所制成的一种特殊装置，能通过手术方法植入眼内，可取代混浊的角膜，帮助盲人恢复视力。

人工角膜的结构　一般分为镜柱和支架两部分。镜柱位于中央，是人工角膜的光学部分，植入眼内，外界光线由此进入眼内而获得视力。光学镜柱直径一般为2.5～3.5mm，高为2～5 mm。与镜柱相连的支架部分用以支持整个人工角膜，因此，它既要有合理的形态符合角膜的生理要求，又要有足够的强度来固定人工角膜的光学镜柱。人们曾应用水晶、光学玻璃、有机玻璃和有塑纤维作为人工角膜材料，设计和制作了多种形态的支架，如多孔型、窗孔型、驾驶盘型、网孔型等。例如，1960年Girad 等设计的人工角膜，采用聚丙烯酸甲酯制成，中央为一光学圆柱，直径为3.17mm，周围有一突边，直径为6.25mm，并有泰克隆作为网状支架裙，粘在突边上，直径为9.25mm，屈光度为＋26D；1965年早野三郎设计的“E”形全层层间型人工角膜，其镜柱直径为2 mm，高为3 mm，支架直径为6 mm，有少量较大的孔径，其人工角膜表面有一直径为4 mm，厚0.2mm 的盖。

人工角膜的适应证　穿透式人工角膜适应于：化学性眼外伤所致的全角膜白斑，各种严重的角膜疾病，角膜有严重新生血管或角膜瘢痕呈肉芽状增厚；干眼综合征。封闭式人工角膜适应于：①一次或多次角膜移植失败后的全角膜白斑。②各种原因所致的角膜水肿和严重的大泡性角膜病变。③角膜严重外伤后遗留的角膜瘢痕及无明显新生血管者。④角膜炎症，如角膜基质炎、疱疹性角膜炎、真菌性角膜炎遗留的瘢痕。⑤其他，如角膜变性等。

下列情况不适宜作人工角膜：①一眼全角膜白斑，另一眼视力正常者。②幼年失明，并有眼球震颤。③继发性青光眼，用任何治疗方法不能控制眼压的。④视网膜功能丧失者。

人工角膜手术并发症　（1）术中：①分离角膜时后层穿破：如呈裂隙状，可改由旁侧缘向裂隙方向分离，不扩大穿孔伤口；如缺损较大，则需作缝合。②虹膜出血：虹膜与角膜后壁紧贴，当用环钻穿透时造成虹膜出血。一般可用生理盐水内加数滴肾上腺素冲洗，直至出血停止。③后层孔修剪过大：可用供体薄层植片中央再行钻孔，放至角膜层间，这样可以防止层间积液现象。④晶状体损伤，角膜环钻作后层钻孔时，损伤晶状体，或在分离虹膜，剪除机化膜时损伤。这时可通过中央圆孔做晶状体囊外摘除术。⑤玻璃体外溢：常发生在无晶状体眼。可作玻璃体切割，直至玻璃体不再向外溢出，插入人工角膜镜柱，覆盖供体角膜，结扎预置缝线。如能在术前了解

到术眼为无晶状体眼，则术前缝一直径为16～18mm的Flering环支撑巩膜，以防巩膜内陷造成的玻璃体外溢。

（2）术后：①角膜混浊：经处理后，角膜混浊仍未消除，则可在半年至一年内，重新置换板层角膜移植片，以获得透明的效果。②无菌性角膜坏死或溃疡。临床上应用大量肾上腺皮质激素或其他免疫抑制剂，必要时施行板层角膜覆盖。③镜柱后膜：人工角膜镜柱后面可形成炎性后膜；或角膜组织生长，遮住人工角膜镜柱后面。前者可用肾上腺皮质激素、散瞳剂来减轻炎性反应，减少镜后膜形成；后者可通过施行人工角膜后膜切除术。④眼内出血：早期可用止血剂，晚期则可应用碘制剂或镭制剂促使出血吸收，并嘱患者减少活动。⑤继发性青光眼。可以应用药物或手术来控制眼压。⑥人工角膜脱落：人工角膜前面覆盖的板层角膜组织坏死，或人工角膜镜柱后膜将人工角膜顶出。可针对上述原因，进行手术治疗。⑦其他：如人工角膜支架翘起、断裂，人工角膜脱落后感染，眼球萎缩等。

人工角膜的研究，为全角膜白斑盲人恢复视力提供了一条新的治疗途径，随着医用高分子材料的不断出现，可以期望会得到更适应角膜生理要求、更趋完善的材料，并完善人工角膜的片型和术式，减少并发症，提高手术成功率，为更多的全角膜白斑盲人造福。

人工晶体

人工晶体（artificial lens）亦称眼内眼镜（intraocular lens）或假晶体（pseudophakos），系采用生物材料制造以替代白内障患者混浊的自然晶状体。

白内障患者手术摘除混浊晶状体后，眼球缺少一个+20D屈光度的晶状体，一般采用眼前配置高凸透镜（+10D以上）来解决摘除白内障后给眼带来的光学缺陷。但因节点前移而使象放大20%～30%，对单眼白内障患者则无法进行术后矫正，且因产生过大的异象差，大脑皮质无法融合，不能形成双眼单视，故患者无法接受。双眼白内障术后，虽然配置高凸透镜矫正，但由于高凸透镜产生球面象差，周边三棱镜作用产生错位感，造成视物畸变，患者空间立体感失真，以及周边视野收缩形成环状暗点等。角膜接触镜虽可减少像差到5%～9%，没有球面像差及环状周边暗点，但因每日放上取下，手续繁琐，不少患者无法接受，很难坚持。

早在19世纪就已经有人设想应用人工晶体来代替摘除的白内障。真正的现代人工晶体技术始于英国Ridley（1949），他于1951年发表了后房植入聚甲基丙烯酸甲酯（polymethylmethacrilate，PMMA），即有机玻璃人工晶体，获得了近期良好视力。但因Ridley选用的PMMA材料聚合纯度较差，大量的单体释放具有很高毒性，且当时白内障囊外术后皮质处理不净，残留的皮质较多，引起葡萄膜炎。并且Ridley研制的后房型人工晶体似自然晶体，大而重（重12 mg），植入后脱位率较高，存在继发青光眼等问题。50年代，西欧各国相继出现各种式样的前房型人工晶体，经过若干年的临床观察，发现以前房角固定的房型人工晶体晚期并发症严重，特别是角膜变性和继发性青光眼极难处理。50年代后期直到70年代末，相继研制出各种以虹膜或虹膜－囊膜为依托的人工晶体，但因虹膜是一活动组织，植入后除限制了虹膜瞳孔的活动外，常引起人工晶体脱位、瞳孔变形或阻滞、虹膜萎缩以及人工晶体震颤（pseudophakodonesis）等。70年代末到80年代，各国再次流行后房型人工晶体。临床实践证明，后房型人工晶体具有最理想的生理位置。它最接近自然晶体位，与角膜和前房角距离较远，可减少发生角膜水肿、青光眼和前房积血等合并症；虹膜及瞳孔可自由活动，可保持瞳孔正常形态和功能，很少发生人工晶体震颤、脱位、闪光和摆动。后房型人工晶体的缺点是，它只适合于囊外术，手术要求后囊膜处理特别干净，这在没有手术显微镜的情况下极难办到，一旦发生问题时取出亦较困难。

人工晶体材料 人工晶体材料应为具备很好光学性能的高分子生物材料。从Ridley开始直到现在，国外基本上应用聚甲基丙烯酸甲酯制造人工晶体，它具有较好的光学性能，有成熟的加工工艺和对残存单体的后处理工艺，特别是长达30余年的临床实践证明人眼基本上可以耐受。PMMA材料的缺点是不耐高温、不吸湿，很难进行彻底的消毒处理。PMMA人工晶体虽经后处理，在仍时有因残存单体或被晶体表面吸附的抛光剂而植入人眼后引起葡萄膜炎或无菌性前房积脓的报道。中国于1977年开始研究应用硅凝胶GNY515型材料制造人工晶体，1978年应用于临床。这种材料具有很好的耐温性能，便于消毒处理，具有极佳的光学性能、透气性和弹性，比重轻，无副产品或单体释放，故无毒性。此外，也有用玻璃和羟乙烯丙烯酸甲酯（HEMA）制作人工晶体的实验报道。近年来多种新型的人工晶体相继问世，人工晶体应用的适应证较前放宽，临床疗效也有所提高。①一次成型的单块PMMA人工晶体：其优点是光学部分一次成型，光洁度高，细胞沉着减少，在眼内生物退化也极少。②能吸收紫外线的人工晶体：在制造人工晶体的材料中加入可吸收紫外线的物质，以防紫外线对视网膜的损伤。③表面结合保护物的人工晶体：人工晶体表面结合一层生物相容性更为完好的物质如肝素，临床证明可以大大减少炎症反应。此外，多焦点人工晶体、可折叠的硅胶或水凝胶软性人工晶体，以及圆盘状后房形人工晶体均已应用于临床，从而使手术适应证较前放宽，糖尿病和葡萄膜炎控制后亦可植入人工晶体；有角膜混浊或青光眼者亦可予以治疗。

人工晶体临床应用 近年来国外统计，人工晶体植入术后，视力恢复到0.5以上并可形成双眼单视的患者占92%～94%，与白内障术后戴角膜接触镜成功的患者或

戴眼镜矫正的患者相比，视力恢复基本相同或略高，而人工晶体植入的其他优点是后者无法相比的，因此近年来人工晶体植入适应证相应有所放宽。

人工晶体植入适应证 ①除有特殊禁忌证外，白内障摘除患者均可作人工晶体手术。②白内障术后戴用接触镜有困难者，如震颤性麻痹、关节强直、智力发育迟钝等。③单眼白内障。④儿童白内障，无论先天性或外伤性，人工晶体植入均可避免弱视。⑤黄斑部变性合并白内障患者，植入人工晶体可充分利用其周边视力。⑥特殊职业需要，如矿工、畜牧工人等。

人工晶体植入禁忌证 ①轴性近视高于－7.0D。②慢性葡萄膜炎。③先天性风疹性白内障患者。④白内障合并其他异常，如反复性虹膜炎、严重虹膜萎缩、异色性睫状体炎、先天性虹膜缺失等。⑤先天性小眼球。⑥角膜变性。⑦增殖性糖尿病视网膜病变。⑧不可控制的青光眼并发白内障。⑨仅有一眼视功能者。⑩有视网膜脱离者或对侧眼有视网膜脱离者。

人工晶体植入的并发症 因人工晶体植入类型不同，手术者的技术熟练程度不同，术后并发症差异较大。近年来，由于人工晶体造型、术式以及显微眼科的发展，植入并发症已大为减少，其主要并发症有：继发性青光眼；角膜变性；喷射性前房积血；青光眼和葡萄膜炎综合征；虹膜萎缩及瞳孔变形，晶状体脱位；黄斑部水肿；人工晶体震颤或倾斜；后囊膜增厚等。

80年代，仅美国每年人工晶体植入就达数十万例，发展迅速。近年来，人工晶体造型更加合理，设计出似自然晶体的双凸型后房人工晶体，能消除像差，在视网膜上产生最佳光学分辨力。在人工晶体颜色上开始改用无色晶体作为似自然晶体，略带微黄色，可防止过多紫外线进入眼内，避免对视网膜的伤害。为了避免手术中对角膜内皮的损伤，近年来采用多种角膜内皮保护剂，提高了植入手术的安全性，减低了对角膜内皮的损伤。制造人工晶体生物材料的纯度也有提高，使对人眼和人工晶体的检测和计算更加精确。随着临床植入技术的改进、显微眼科的发展、囊外乳化冲吸技术和后囊膜抛光技术的应用，提高了植入安全性和植入效果，因而在一些发达国家中，人工晶体植入技术已成为治疗白内障病的常规手术。

人工硬脑膜

人工硬脑膜(artificial dura mater)是一种硬脑膜代用品，用于因颅脑、脊髓损伤、肿瘤及其他颅脑疾病引起的硬脑膜或脊膜缺损的修补，以恢复其完整性，防止脑脊液漏、颅内感染、脑膨出、脑粘连和疤痕等严重并发症。临床对该膜的要求是：①无毒，对机体和脑组织无不良反应。②表面光滑，与蛛网膜和脑组织不粘连。③具有一定的强度、弹性和伸长性。④便于消毒和保存。目前硬脑膜代用品有数种，各有优缺点，而临床应用较广的是取自体材料。当硬脑膜缺损面积小时，可利用局部颞筋膜、硬脑膜分层、颅骨骨膜、帽状腱、腱膜等修补，但缺损面积较大时，无法以邻近自体膜修补，而从身体其他部位取材，如阔筋膜，但需多做一次手术，会延长原手术时间，增加患者痛苦。理想的方法是以人工硬脑膜修补。近百年来，在无机材料膜和人工生物膜两方面进行了大量的研究工作。1895年Abbe首次应用橡胶制品，对两例外伤性癫痫患者，切除病变脑膜和脑疤痕后进行修补。1949年Ingraham等开始研究聚乙烯膜。1957年Spitz应用硅橡胶涂覆的纤维织物为硬脑膜代用品。1958年Campbell应用人体干冻硬脑膜，这是目前国外广泛应用的一种硬脑膜修补材料。1974年后国内相继进行了硅橡胶膜及人工生物硬脑膜的研制和应用。

（1）聚乙烯膜：一般以75%乙醇浸泡消毒，不能用煮沸和高压消毒。厚度为0.1mm。动物实验中该膜周围产生结缔组织包膜，人体修补后组织有同样改变，但是否有致癌作用，意见尚不一致，现在临床很少应用。

（2）硅橡胶膜：硅橡胶具有生理惰性，无毒，对人体无不良反应，与机体组织不粘连且耐高温，可煮沸和蒸汽高压消毒。目前应用的有单纯的硅橡胶膜和涤纶或尼龙硅橡胶膜，一般以后者为好。厚度为0.1～0.3mm，以0.1mm为宜。修补后发现该膜内外均有一层结缔组织形成，互不愈合，内层与蛛网膜和脑皮质不发生粘连，局部脑组织无异常改变。术后极少数伤口有皮下积液，数日后可自行吸收，经长期随访，无不良反应。但硅橡胶有静电，易吸附粉尘，要注意包装和消毒。

（3）胎膜：在无菌操作下，从健康胎儿之胎盘上剥下羊膜，用生理盐水洗净，切成适当大小，置于75%乙醇中，每周更换乙醇2～3次，数周后浸泡于密闭的75%乙醇瓶内备用。为便于消毒和保存，后来改为冰冻干燥羊膜，用它修补后可以防止粘连，能保护脑和脊髓；其缺点是易脆裂，不能缝合。临床上胎膜适用于脊膜修补。

（4）血浆纤维蛋白膜：以血浆制成，使用时先浸泡于无菌生物盐水中即可恢复其弹性，然后将其铺盖于脑或脊髓表面。一般对脑组织和机体无不良反应；但易破碎，不能缝合。适用于脊膜修补。

（5）冰冻干燥人体硬脑膜：硬脑膜取自妊娠5个月以上的死婴。剃发后用肥皂水泡净头部，在无菌操作下切出硬脑膜，剪成5cm×5cm，分别置于特制的无菌冰冻干燥瓶内盖好，进行冰冻和真空干燥。制备后的硬脑膜基本上保持原来组织形态结构。动物实验中发现，用该膜修补后形成致密增厚的胶原纤维组织膜，与脑组织不粘连，脑皮质无异常改变。临床应用时操作方便，缝合后不漏脑脊液，术后无不良反应，伤口愈合良好。目前国外广泛应用。

（6）人工生物硬脑膜（特制生物膜）：取屠宰后半小时内的健康猪腹膜，除去脂肪和可溶性蛋白，最后以0.6%戊二醛溶液浸泡，使之成为一种稳定的无生活力的

生物高分子聚合物组织。以安瓿封装，经细菌培养阴性即可使用。该膜为大量胶原纤维、少量纤维母细胞和毛细血管所构成。以该膜修补后与脑皮质无粘连，局部脑组织的神经细胞和胶质细胞均正常。该膜生物物理性能良好，弹性和伸长性均大于人体硬脑膜，修补后与周围正常硬脑膜相似，术后组织反应小，伤口无积液，随访中亦无不良反应。

人工关节

人工关节 (artificial joint) 是用高质量医用不锈钢、钛合金、钴铬钼合金 (vitallium) 以及高密度聚乙烯等生物材料，按生理关节的解剖及生理仿制成的关节假体，可通过外科手术进行置换，以代替由伤病致残的关节，恢复关节功能。目前人工肩、肘、腕、髋和膝关节已在临床广泛应用，人工指、趾等关节也已在应用。

Smith-Peteson 首先于1938年提出并报道了将金属制成的关节杯用于髋关节成形。自1958年 Charnley 开始人工全髋关节假体置换以来，膝关节表面置换，肩、肘、腕和手以及踝关节假体置换也得到了相应的发展。中国已研制出金属钛人工股骨头、人工全髋关节及不锈钢的人工膝关节假体，并用于临床，此后又相继研制出金属陶瓷和高分子材料等人工关节。

人工关节假体的生物材料选择条件是：①对人体无毒，组织相容性好，异物反应小。②抗腐蚀性能好，能适应体内各种生物环境(包括各种体液及生物酶等)。③机械性能适合骨关节的生理解剖特征，即抗磨耗性能好，具有骨骼的弹性模量，抗疲劳强度好，机械应力好。

适用于制作人工关节假体材料的种类主要有：①金属类：不锈钢、钴铬钼合金、金属钛、氮化钛及钛合金等，其中以钴铬钼合金应用最为广泛。②非金属类：常用高密度聚乙烯 (high density polyethylene, HDPE)；另外，为了粘固人工关节假体，作为填充剂的甲基丙烯酸甲酯 (methylmetacrylate, 又称骨水泥) 仍在临床上大量应用。

为减少人工关节的磨耗量，最大限度地延长人工关节在体内使用的寿命，在制造人工关节时对生物材料进行了多种组合，并对人工关节的固定采用了各种不同的方法。这些组合中多倾向塑料对金属的组合，而特别在磨耗较多的部位，如股骨头，可用金属或陶瓷材料制作，可能减低磨耗，延长人工骨关节的寿命。

人工髋关节 生理髋关节是下肢负重的杵臼型关节，人工髋关节仿形设计也是采用杵臼型状的结构，置换后无痛，能负重和稳定及满足功能活动的要求。1938年 Wiles 首先应用于临床。目前常用的人工全髋关节有以下类型：①Charnley 型 (1962)：其人工髋臼采用 HDPE，髋臼壁较厚，可延长磨损时间。人工股骨头假体材料是钴铬钼合金制成，髋臼及股骨头假体用骨水泥固定，是目前国际上用于高龄骨性关节炎患者的最多的一种。②Muller 型 (1966)：其人工髋臼用 HDPE 制成，髋臼壁较薄，股骨头假体的材料是钴铬钼合金，柄部前后面皆有槽，所谓自锁型，可防止下沉，髋臼及股骨头皆用骨水泥固定，也适用高龄骨性关节的患者。③Ring 型 (1964)：其人工髋臼及股骨头假体皆用钴铬钼合金制成。其特点是在金属髋臼的顶部做出一个大螺钉，用以固定于骨骼，因磨损量较大，用于临床较少。④Lord 型 (1979)：其髋臼为 HDPE 制成，在髋臼外有一带有螺纹的金属套，以此固定人工髋臼，假体可不用骨水泥粘固，故可完全防止骨水泥并发症。此型人工髋关节，已广泛用于临床。⑤人工双杯髋关节：采用 HDPE 髋臼杯及钴铬钼合金球形金属杯覆盖于髋臼及股骨头的关节面。适用于关节表面和骨质破坏较少的患者，故亦称表面置换。

人工全髋关节置换的初步临床统计表明，约90%～95%的关节可消除疼痛，60%～70%的关节可得到较满意的活动范围。

人工膝关节 膝关节主要是一个伸展组合的关节，同时有一定程度的旋转活动，因而是一个既能承重又能向内、外旋转一定活动范围的稳定关节，其功能较髋关节复杂。维持膝关节稳定度的外部因素是由伸、屈肌组成的伸展组合；内部因素是骨骼及膝关节的内、外诸韧带。目前所用的膝关节假体尚未能完全达到生理及解剖要求，其常用的类型有全限式、半限式及无限式 3 种。①全限式：仅有屈伸活动而无旋转活动。适应于膝关节破坏严重且合并有畸形及不稳定者，或用于再置换其他类型的人工膝关节后失败者。②半限式：除能满足伸屈要求外，尚有一定的旋转活动。适用于骨性关节炎破坏较局限的伤病关节。③无限式：结构与生理股骨髁、胫骨平面的表面相似，股骨髁装置多为钴铬钼合金，胫骨平面装置多为 HDPE，上下装置皆用骨水泥固定。适用于骨性关节炎及关节面破坏范围较小的患者，且膝关节各韧带为正常的关节，故也称为表面置换。

决定人工膝关节临床置换效果的因素有：人工关节安装的位置正确与否；人工膝关节与髋关节及踝关节是否在同一轴线上，关节周围软组织的条件；手术操作顺序及手术技术。在上述条件最佳情况下，约90%关节可解除疼痛，且伸屈活动范围可达 0°～100°。

人工肩关节 肩关节为上肢悬吊型非负重而活动范围较大的关节，人工肩关节的临床适应证甚少，设计及制造均不成熟。一般多用于类风湿性关节炎、外伤、肱骨头缺血坏死及肿瘤等。人工肩关节置换的成功率一般为70%左右，在消除疼痛或恢复功能方面皆可得到满意效果。

人工肘关节 人工肘关节多指人工肱尺关节。人工肘关节置换的适应证主要是肘关节疼痛及不稳定，以及严重的骨性关节炎、类风湿性关节炎及多个关节强直者。人工肘关节的种类分全限式、半限式及无限式 3 种。①

全限式：为合页型，肱骨及尺骨假体柄分别插入各个髓腔内，并同时用骨水泥粘固，中间以连接轴固定。其所用材料肱骨多用金属，或一侧金属另一侧为HDPE。适用于类风湿性关节炎肱骨髁及韧带破坏严重病例。全限式人工肘关节置换的效果良好者，约为75%左右，可起到消除疼痛和稳定关节的作用。②半限式：肱骨髁及尺骨鹰嘴部分采用了钴铬钼合金与HDPE组合，适应于肱骨髁表面破坏的关节。③无限式：例如采用单晶体Al_2O_2陶瓷制作肱骨髁部，尺骨部分用HDPE，不用骨水泥粘固。在各种类型假体关节置换时皆需切除桡骨头，置换后伸屈功能改善较好，但对前臂旋转功能的改善不够满意。

人工腕关节 腕关节为多单位结构，功能复杂。一般多采用全限式人工腕关节，其结构为杵臼型，杵置于桡骨远端，臼置于中腕骨部，皆用骨水泥粘固。腕关节置换对消除疼痛、恢复握力、屈伸运动和稳定腕关节皆可得到一定效果；但为保留旋转功能，在关节置换的同时需切除尺骨下端。腕关节置换的效果良好者约90%。

人工指关节 主要类型为硅橡胶指关节，多适用于类风湿性关节炎患者，而置换部位多选用在指掌关节及近位指间关节。

人工踝关节 人工踝关节的设计及置换手术操作都较困难，其临床适应证多为类风湿关节炎及外伤后创伤性关节炎的高龄患者。人工踝关节置换对踝关节稳定及活动，上下台阶，单脚站立等皆有一定效果。

人工关节的并发症 主要在肺及心血管。

（1）全身并发症：接受人工关节置换术的患者多为老年人，并可能有潜在的心、肺疾病，故可在手术中突然发生难以处理的危象，如在使用骨水泥粘固假体时突然血压下降，甚至心跳停止。此外，有的在置换后发生静脉炎或栓塞。

（2）局部并发症。①感染，早期和晚期都可发生。为预防感染，除在手术前后注射抗生素外，为兼顾预防感染和粘固假体，有用含抗生素骨水泥者。②假体松动和下沉，是人工关节置换后最多的一种并发症，松动与下沉常同时出现，使患者重新出现该肢体无力和疼痛等，不得已而需再行置换。③脱臼：除全限式关节不易发生脱臼外，半限式尤其是无限式人工关节均易发生脱臼，且上肢关节较下肢关节发生率高。④磨耗：人工关节出现严重的磨耗，多见于下肢负重关节，同时由于关节材料组合错误，会加速人工关节面的磨耗，如制作的髋臼及股骨头皆用同一和同等硬度的材料相匹配，则为加速磨耗的主要原因。除改进人工关节现有材料组合外，研制高质量、低磨耗新型材料是今后人工关节研究的关键。

人工皮肤

人工皮肤（synthetic skin）是用生物材料或合成材料加工制造的薄膜样或海绵状的人体皮肤代用品，用以暂时或永久性覆盖烧伤或创伤创面，以代替自体皮或同种异体皮移植。人工皮肤又称人造皮肤或合成敷料。

人工皮应具备下列指标：①无毒性，无免疫反应，无刺激性，无致癌性。②能与创面贴附良好，不影响自体皮生长。③能防止体液、蛋白质与电解质等自创面丢失。④能保护创面，防止细菌入侵。⑤具有一定的物理性能，如强度、柔软度、弹性、透气与透湿作用。⑥使用简便，根据需要易于揭去，也能长期使用。⑦易于贮存、运输与消毒。⑧成本低，来源广，能大量生产适应成批伤员的需要。

早在50年代，国内外学者曾研制成功安复隆（Ivalon）人工皮，即聚乙烯醇海绵，曾广泛应用于临床，但因在大面积烧伤切痂创面上使用疗效不好，而逐渐被弃用。

60年代以来，各国学者对人工皮的材料及结构进行了大量研究。人工皮也从单层向多层、多功能发展。

人工皮的材料 从材料结构上大致分为生物高分子材料和合成高分子材料两大类。

（1）生物高分子材料：一类是同种异体或异种组织，如人或动物的羊膜、腹膜和皮肤，其中以同种异体皮最好，但来源困难。异种皮中较理想的是猪皮，其结构似人皮，但使用制备工作较复杂，且有免疫反应。另一类是胶原蛋白。胶原是一种一般结构的蛋白质，广泛存在于哺乳类动物体内，如皮肤、肌腱、韧带等。胶原蛋白对组织有良好的亲和性，与创面贴附好，能被消化吸收，抗原性微弱，对组织修复有促进作用，又是上皮细胞生长良好的床基。以胶原蛋白制造的人工皮有胶原膜、胶原海绵、胶原泡沫及纤维蛋白膜等。

（2）合成高分子材料：一类是聚乙烯醇、聚氨酯、硅橡胶、聚乙烯和聚氯乙烯等，此种材料可制成薄膜或海绵。另一类是人造纤维织物，如尼龙、涤纶和多肽等，此种材料可编结、针织成片或作成丝绒片。以上合成材料各有一定的物理、化学及机械性能，如抗张强度、透气、透湿、吸水率、弹性和柔软性等，对人体组织反应小，无毒性及免疫性，适应性好，根据需要可制成各种类似人体皮肤功能的人工皮。

临床应用有效的人工皮大多是复层的，外层材料多选用硅橡胶、聚氨酯或聚乙烯醇等薄膜，其表面微孔较小，具有屏障作用，可防蛋白质、电解质的丢失和细菌的侵入，并可控制水分的蒸发。内层材料多选用各种胶原蛋白薄膜或绒片、尼龙或涤纶纤维织物，其表面较粗糙，微孔较大，有利于创面肉芽组织和成纤维细胞的长入，增加贴附力，防止皮下积液。胶原蛋白能增加对组织的贴附性，又能降解吸收。丝绒型人工皮当肉芽组织长入丝绒后不易自创面脱离，创面边缘上皮细胞可沿着丝绒的纤维向创面中央生长，在其扩展过程中，人工皮与创面能自然分离，至创面上皮化时，人工皮被挤脱落。聚氨酯与聚乙烯醇海绵型人工皮的海绵孔中只有肉芽组织长入，上皮细胞不能沿着孔眼向中央扩展生长，创面不能自行上皮化，最后必须将海绵剥去再植皮，且易在创面上留下

海绵碎屑。胶原海绵与上述海绵不同，当肉芽组织侵入海绵孔的同时，内层的胶原逐渐被溶解吸收，创面边缘上皮细胞也可向中央扩展生长，创面能上皮化。

二度烧伤和供皮创面用人工皮 （1）PHEMA和PEG400合成敷料：由聚羟乙基甲基丙烯酸盐和聚乙烯乙二醇400两部分组成，在创面上结合，直接形成保护膜。方法是创面清创后，在无菌下将PEG涂于创面，再将PHEMA粉末均匀撒于其上，数分钟即形成薄膜，半小时后即干燥成膜。如一次成膜不佳，可清洗后重复使用，再次成膜。此合成敷料有可塑性，能透气透湿，透明度好，便于观察创面，且有抑菌作用，并可防止膜外细菌侵入。实验与临床应用中未见毒性、过敏性及抗原性，对创面无刺激性。创面可在膜下愈合。

（2）Opsite人工皮：由弹性聚氨酯膜制成。创面能在膜下愈合，无过敏反应。能渗透水蒸气，但透液态水分很差。烧伤早期使用时，易皮下积液；但在体液渗出高峰过后的烫伤创面上使用时，能减少水分蒸发。

（3）Biobrane人工皮：由极薄的多孔硅橡胶膜与针织尼龙纤维粘合成外层，以猪皮胶原肽作内层制成。此人工皮贴附性好，弹性好，伸展性大。适用于二度烧伤创面，在关节部位的创面贴附也好，也可作供皮创面的敷料用。创面可在人工皮下愈合。可掺入磺胺嘧啶银以加强抗菌作用。

三度烧伤创面用人工皮 （1）Ⅱ号人工皮：由新鲜猪皮经酶处理提取胶原蛋白，再纺丝后经静电植绒与聚氨酯薄膜复合制成。可加入适量抗菌药物，使有一定的抗菌作用。此人工皮对机体无毒性，与创面贴附良好，刺激性很小，能暂时保护创面，但可塑性不理想，对自体皮扩展生长有一定影响，实验证实胶原纤维埋藏在组织中可被吸收。使用于深度烧伤早期切痂或削痂创面疗效较好，脱痂后感染已被控制的深二度创面疗效尚满意，对渗出物多、感染重的肉芽创面不宜使用。

（2）"204"人工皮：由新鲜牛跟腱经脱脂，作酶处理提取胶原，冷冻真空干燥成膜，再与聚氯酯薄膜复合制成。临床应用中，贴附性较好，有抗渗出及防止感染作用，但对自体皮扩展生长有影响。适用于烧伤切痂、削痂和新鲜肉芽创面，其疗效较满意；对感染重的肉芽创面不能使用。

（3）41型、T41型合成高分子人工皮：由硅橡胶与尼龙纤维复合制成。内层是将尼龙（聚己内酰胺）溶体在高温氮气流的作用下，将其成丝，喷射成超细纤维绒片。外层是将室温硫化硅橡胶（甲基硅橡胶）加汽油和交联剂，然后将胶溶液喷雾在树脂膜板上成膜，将尼龙绒片贴于硅胶膜上加压即成。41型或T41型均未见毒性，无免疫性，与创面贴附好，能减少体液渗出，防止细菌入侵。保护创面与同种异体皮相同。41型外观透明，贴附牢，但对自体皮扩展生长有一定影响。T41型系采用发泡剂制作的泡沫硅橡胶，其弹性、随形性、透气和透湿性均较41型好，对自体皮扩展影响不明显。

（4）多肽丝绒型人工皮：由多肽薄膜与尼龙丝绒复合制成。多肽的性能类似蛋白质，由两个氨基酸用多肽键联合起来，在聚合反应完成后，将聚合物溶液铺于玻璃平板上，待其成凝胶膜状时，将尼龙丝绒贴于多肽膜上粘合即成。此种人工皮外观似尼龙，透明，柔软，耐高温，可高压蒸汽消毒，抗张强度大。在烧伤切痂或脱痂的肉芽创面上贴附均好。细菌定量检查多肽丝绒型人工皮膜下细菌数较硅橡胶尼龙丝绒膜下明显减少，而与植自体皮的皮下细菌数相似。在肉芽创面上，无论在贴附性、柔软度和膜下细菌数减少等方面，均优于聚乙烯醇海绵和聚氨酯海绵。

（5）IP758人工皮：由硅橡胶膜与尼龙丝绒织物复合制成。在烧伤切痂或扩创的创面上贴附牢靠，在不规则的创面上也能贴附，同时可抑制细菌生长。细菌定量检查与使用抗生素液的创面上的细菌数相似。除去人工皮后创面良好，可立即植自体皮。

（6）硅橡胶-多孔胶原软骨素硫酸盐原纤维人工皮：表皮层（外层）为硅橡胶，真皮层（内层）由牛皮胶原与鲨鱼软骨的软骨素6-硫酸盐组成，即将胶原加入软骨素6-硫酸盐溶液内沉淀（pH3.2），其原纤维沉淀物置器皿内铸型成膜，灭菌用高温（105℃）及浸泡于0.05%戊二醛液内，经脱醛冻干成无菌膜，再将硅橡胶于无菌液态状况下粘结于无菌真皮层上，固化定型，保存于无菌聚乙烯塑料袋内密封备用。临床应用未见毒性，抗原性微弱，局部具少炎症反应与异物反应，其表皮层的排水量与正常皮肤相似。真皮层能缓慢生物降解，而宿主的细胞、血管等能长人真皮层内，逐渐取代真皮层而形成"新真皮"。

（7）细胞培养皮片：体外人工培养自体或异体上皮细胞皮片覆盖创面，是解决大面积深度烧伤自体皮源不足的新方法，其实验与临床应用均已取得成功。异体上皮细胞培养与移植有其临床意义。成年动物的上皮细胞培养移植于人体后，短期内即出现排异反应。有报道应用人胚胎上皮已被自体皮所取代。又有报道同种异体上皮细胞移植于供皮创面，观察2～3个月，未见有脱屑和细胞水肿等排异反应，可能培养后的异体上皮细胞已减少了抗原性。异体细胞培养的优点是随时可备用，而自体细胞需培养3周后才能使用。随着免疫学的发展，异体皮移植后存活时间必将大大延长，这些问题有待进一步研究。

输血

输血（transfusion）是一种常用的有效的治疗措施，特别在急症和重危患者抢救中经常采用。近年来，随着血液采集、保存和成分分离技术的不断改进，血液成分输血正在迅速发展，但是全血输注仍有一定的实用价值，特别是在无法采用血液成分输血的场合。

血细胞成分及血浆衍生物输注已逐渐代替大部分全血输注，严格地讲输全血的适应证仅限于大量失血和全血细胞减少(如：再生障碍性贫血、白血病等)。通常用新鲜血液或短期保存的库血输注。库血中虽然已加有枸橼酸-枸橼酸盐-葡萄糖(ACD)保养液，并置于最适温度4℃保存，但是红细胞仍在以每日1%左右的速率被破坏，白细胞仅能存活3～5d，血小板于24h已开始急剧减少，部分凝血因子(Ⅴ、Ⅷ)活性很快消失；血液pH渐降低；钾离子含量增高。因此临床上如有全血细胞减少、血友病、尿毒症等，常须采用新鲜血输注。新鲜血一般是指采血24h内的，也有指采血5d内的ACD血。

输血反应和并发症 有多种，按发生时间可分为即发反应和迟发反应。前者是指输血24h之内发生的，多与心血管系统负荷过重，免疫和变态反应有关。后者是指输血24h以后发生的，包括肝炎、迟缓性免疫反应等。按发生原因可分为免疫反应和非免疫反应。前者包括红细胞、白细胞、血小板和血清蛋白的同种异型抗原抗体反应，后者包括心血管系统负担过大，传染疾病、电解质紊乱、代谢性酸中毒、出血倾向和血色病等。

输血反应、并发症的综合防治措施

发热反应 是常见的输血反应。多在输血后15min至1h内发生伴寒战。发热反应的原因有：①致热原污染。②反复多次输入HLA不配合的白细胞、血小板。受血者体内已产生白细胞凝集素、血小板凝集素及淋巴细胞毒抗体等引起免疫反应而发热。其发生率与输血次数呈平行关系。一旦发生发热反应暂时中止输血，给予抗组胺药后严密观察，并鉴别发热的可能原因。为防止热原污染应严格执行无热原技术操作，对血清中已检出有白细胞凝集素或淋巴细胞毒抗体的受血者，应避免输入HLA不相配的白细胞或血小板，采用少白细胞的浓集红细胞或冰冻红细胞输注。

变态反应 也是常见的输血反应之一。输血后发生荨麻疹及轻度血管神经性水肿，严重者可发生呼吸困难，甚至过敏性休克。发生变态反应的原因有：①受血者为过敏体质或输入血液中含有使受血者致敏的物质或有关抗体，在受者体内发生抗原抗体反应。②反复多次接受全血输注者体内产生免疫球蛋白抗体，如抗IgA及抗IgG可引起变态反应。为预防变态反应的发生，不得采用有反复过敏和新近有变态反应性疾病的供血者，输血前用抗组胺药物，多次输血或有输血过敏者可用肾上腺皮质激素。变态反应一旦发生，应暂停输血观察血压、呼吸等病情，根据病情选用抗组胺药、肾上腺皮质激素或肾上腺素等急救。

溶血反应 输入的红细胞或受者自己的红细胞破坏过多引起了溶血。溶血可以是免疫性的或非免疫性的。免疫性溶血是内存在抗红细胞的特异性血型抗体致红细胞破坏，输血后即刻发生的主要是由于ABO血型不合引起，其次为A亚型及Rh血型不合。迟缓发生的大多为各种稀有血型免疫抗体所致，如受血者体内存在免疫性抗体，则可使输入红细胞发生凝集和溶血。非免疫性溶血是指供血者的红细胞因保存不妥，库存时间过长，机械性损伤，渗透压改变等在输血前已遭破坏。

溶血症状主要表现为寒战、发热、心悸、胸闷痛、呼吸困难、腰背酸痛。常因休克、诱发急性肾功能衰竭和弥散性血管内凝血(DIC)而造成严重后果。若患者处于全身麻醉状态下可仅表现为严重渗血而不出现其他溶血症状。Rh系统抗体引起的迟发型溶血症状可在输血后3～21d内出现，多见于经产妇或有多次输血史者。

溶血反应的诊断依据为血红蛋白血症和血红蛋白尿，血清非结合胆红素增高。一旦疑有溶血反应发生时，应立即停止输血，并立即作上述检查，追查原因。

溶血反应患者抢救的重点是抗休克，防治急性肾功能衰竭及DIC。除输液、输注右旋糖酐和外，必要时可以输入合适的血液制品纠正低血压。维持尿量在每小时60ml以上。为防止DIC肝素用量须慎重。严重的溶血反应，早期可考虑换血治疗。

严重的溶血反应可以致命，因此必须首先重视预防。①加强责任心，严格遵守工作制度和规定，仔细核对血型、交叉配血结果和血瓶瓶签等，防止任何差错发生。②采用不同配血方法以选择与受者同型的血制品。③输血前仔细检查将输注的血是否已有溶血。

细菌污染血引起的输血反应 输入有大量细菌繁殖的血液可引起严重反应。污染血液的细菌多为革兰阴性杆菌，常见为大肠杆菌、副大肠杆菌、绿脓杆菌等。轻者仅有发热，重者有急剧寒战、高热、呼吸困难，并合并内毒素性休克、DIC和急性肾功能衰竭。在全麻下患者可能以血压下降或创面渗血不止为仅有的表现。在疑有本反应时应立即停止输血，取血瓶内剩余的血液直接涂片染色作细菌检查，并取患者静脉血同时进行细菌培养和内毒素检测。治疗以抗休克，广谱大剂量抗生素抗感染及防治急性肾功能衰竭和DIC为主。

疾病传播 输血能传播肝炎、梅毒、疟疾、黑热病及波浪热等。病毒性肝炎已成为输血的一个突出问题，通过输血传播的肝炎有甲型、乙型、丙型、巨细胞病毒及EB病毒等。最主要的是乙型和丙型肝炎。虽然目前对乙型肝炎病毒的抗原抗体及DNA多聚酶已建立检测方法，但对供血者大规模筛选时还未能广泛采用，而丙型肝炎更缺乏特异的诊断方法。对疾病传播的预防只能是严格选择供血者及操作过程的严格消毒。

其他反应 大量快速输血可加重心血管系统负担。对原有心脏疾病和心功能不全者若输血速度过快，能引起心力衰竭与肺水肿，因而对这类患者必须输血时，应注意输血的速度和数量，最好作中心静脉压监测，以防止血循环负荷过重。短期内输入大量库血可有肺微栓塞、出血倾向、高钾血症、枸橼酸盐中毒、代谢性酸中毒等并发症。为此应尽量少用库存时间较长的全血，静脉注射葡

萄糖酸钙能防治枸橼酸盐中毒。每输400ml库血应给予100ml新鲜血，以防血小板过少而出血。需长期反覆输血者如严重的海洋性贫血和再生障碍性贫血，宜加用去铁铵等药物以防血色病的发生。

由上述可见，输血虽是有效的治疗措施，但并非绝对安全可靠，临床应用时必须权衡利弊。原则上，可输可不输的以不输为宜，无输血适应证的坚决不输。输全血的绝对禁忌证是：有严重输血反应史者、高血钾及尿毒症。各种免疫性疾病引起的贫血、同种器官移植、贫血伴有心力衰竭，输血需特别谨慎。已发生同种免疫反应者(如有输血发热反应或血清中检出白细胞HLA抗体，输血后发生血小板减少性紫癜)，一般必须选用HLA相配的血。

以往临床上输血仅被认为是一种替代疗法，即根据患者的需要，对缺少的血液成分进行补充而已。近年来对输血治疗机制有了新认识，非替代性输血亦应用于临床的某些情况，如超剂量红细胞输血用于急性淋巴细胞白血病化疗中，使患者粒细胞的数量和免疫功能恢复速度加快等。

成分输血

成分输血(blood component therapy)是近年来输血技术上的重要进展，正在逐步发展，代替全血输血。血液中含有各种不同的血细胞及血浆，血浆中也含有很多种类的化学成分，各具有不同的生理功能。成分输血针对所缺少或不正常的成分予以补充或纠正，实现一血多用，节省血源，具有很多的优点：①每次输注可以增加需要补充的成分，比全血输血更加有效。②避免了不需要成分可能引起的副作用或免疫反应。③减少了输入的血浆体积，可以减轻心血管负荷过重的危险。④除了输红细胞外，可以从同一个供血者取血，缩短输血间隔时间，减轻或延迟免疫反应，增强疗效。⑤成分输血可使同一份全血应用于多个患者，提高利用率。⑥取血液中某一种成分后，还可以将其他不需要的成分还给供者。近年来，采用血细胞自动分离机，使成分输血的技术操作变得简单易行，切合临床应用。国外目前80%的输血已采用成分输血代替全血输血，中国已在逐步推广。

成分输血的适应证 (1)纠正贫血，红细胞减少，纠正供氧不足，可输注红细胞。

(2)抑制异常红细胞生成，如海洋性贫血，镰状细胞贫血，可输注正常人的红细胞。

(3)纠正止血缺陷：可输注血小板或凝血因子。

(4)提高或纠正抗感染能力的不足：输注粒细胞或免疫球蛋白。

(5)纠正血量不足：输注血浆或血浆加红细胞。

(6)纠正血浆成分异常：输注血浆或血浆置换。

血细胞输注 血细胞输注是将血细胞的各种成分(红细胞、白细胞及血小板)分开，根据病情需要，作有针对性的输血。

红细胞输注 现有多种红细胞制品。

(1)浓集红细胞：新鲜或储存不久的血液经过离心或静置后移去血浆，使红细胞的比容提高到70%～80%，此制品中仍含有原血液中的大部分白细胞及血小板。适用于全身血量不减少的各种贫血。由于血浆量减少，可以提高输血效果，不增加受血者的心脏负荷，因此尤其适宜于患心脏病或有心力衰竭的贫血患者。如在浓集红细胞中加入适量的营养物质(如葡萄糖和腺嘌呤)后冷藏，可以保存5～6周。

(2)少白细胞的红细胞：将浓集的红细胞经过尼龙纤维或棉花过滤后，几乎可以除去所有的粒细胞、单核细胞和大部分血小板，但大部分淋巴细胞不能除去。这种制品的HLA抗原作用较低，主要适用于须长期输血的贫血患者或血液中有抗白细胞或抗血小板抗体者，可以防止因白细胞或血小板抗原引起的发热反应。对准备作器官移植的患者，可以预防白细胞或血小板HLA抗体的反应引起移植器官的排斥。

(3)洗过的红细胞：将浓集的红细胞用生理盐水多次洗涤和离心可以除去大部分血浆，同时也除去部分白细胞和血小板。主要适用于有过敏反应或发热，尤其是对供体的血浆成分过敏者。对阵发性睡眠性血红蛋白尿，供者血浆中存在有激活补体加重溶血的成分，可采用洗过的红细胞。这种制品应该在制成后数小时内用完，洗涤过程中可能有细菌污染。

(4)冰冻红细胞：红细胞中加入冷冻保护剂甘油后在－80℃以下可以保存多年。优点是可减少血清性肝炎的发病率。可以避免对供者白细胞、血小板抗原及血浆的过敏反应。可以保存稀有血型或患者自己的红细胞供必要输血时用。对器官移植的病例，这类输血可以降低由于HLA抗原引起的免疫反应。用时复温，将甘油洗净。

(5)新生红细胞：新生细胞大部分为网织红细胞，其体积较大而比重较低，近年来可用血细胞分离器加以分离收集。由于其输入受者体内的存活时间较长，因此可以延长输血的效果，适用于严重的贫血，以减少输血的次数，减少继发性血色病的发生。

血小板输注 浓集血小板适用于各种原因引起的严重血小板减少或功能异常伴有严重出血时。对血小板计数减少不太严重、出血较轻者，最好不输，以免产生血小板抗体。适用于血小板过度减少，预防手术时出血加重者。浓集血小板可用血细胞分离机进行分离，1次可从6～8单位全血中收集到约60%的血小板。一个供血者每周可供血小板2～3次。浓集血小板中常含有相当数量的血细胞(包括淋巴细胞)，可在4℃时作短期保存，但活力大部分消失。在－80℃以下，可使血小板较长期保存。血小板中也存在HLA抗原。血小板的HLA型不合时，可使输入的血小板失效。应用同一供者的血小板可

以防止或延迟 HLA 免疫的发生。

粒细胞输注　适用于白细胞计数过低易致感染者，也适用于严重感染，白细胞低，用适当抗生素治疗不见效者。一次采集常要加工5～10L 的血液。一次输注的粒细胞数要求达到1.0×10^10。慢性粒细胞白血病患者的血液中可收集较多的粒细胞，但这类的供者很难遇到。近年来，由于抗生素新产品的制成，对控制粒细胞缺乏时的感染效果良好，粒细胞的输注已经少用。

血浆成分输血　包括如下几类主要成分：

白蛋白　具有保持循环内水分的能力。100ml 25%白蛋白的作用相当于500ml 血浆或1000ml 全血。白蛋白可作为多种物质的载体，调节被运输物质在体内的有效浓度和代谢，减低它们可能具有的毒性。

临床上通常使用5%、20%、25%白蛋白或血浆白蛋白溶液，一般应无不良反应。输入过量或速度过快时，可导致心脏负荷过重和肺水肿。其他的副作用还包括荨麻疹、发冷发热或血压下降等。

适应证：①出血与休克：对血容量减少过多时，输白蛋白可有助于血容量恢复。②烧伤：在休克期应给适当的晶体溶液及血浆代用液，应辅以适当的血浆蛋白溶液或白蛋白溶液以保持血浆容量。③改善低蛋白状况：在慢性肝病、肝硬化腹水、肾病综合征及低蛋白血症时，多次输注20%白蛋白可导致利尿、减轻腹水与浮肿，以及增高血浆白蛋白含量，使肝脏负担减轻，肝功能短暂改善。

血浆凝血因子　供有效治疗的凝血因子制剂，现有纤维蛋白原、因子Ⅷ及凝血酶原蛋白复合物(包括因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ)。

(1)纤维蛋白原：以往纤维蛋白原制剂由成千上百份供血者的混合血浆制备，污染乙型肝炎病毒的机会较多。现在绝大多数已由冷沉淀物代替。静脉输注纤维蛋白原，在体内的回收率为50%，半寿期为4～6日，可作为具体剂量和重复时间的参考。在低纤维蛋白原血症中，当治疗达到100mg%以上，一般即能维持不出血。

(2)抗血友病因子(因子Ⅷ)：目前世界各国广泛使用冷沉淀物治疗血友病A，比输注新鲜血浆或全血更为有效。除冷沉淀物外，还有高效价的因子Ⅷ浓缩物，是先从冰冻新鲜血浆获得冷沉淀物，纯化去除杂质蛋白而得。血内因子Ⅷ的水平达到正常的10%～40%时即止血，或防止手术后出血。预防出血时，血液内水平要达到10%，静脉注射因子Ⅷ的回收率为80%左右，半寿期为8～12h。冻干制品在4℃时保存2年。约有6%的患者治疗后可产生因子Ⅷ抗体。

(3)凝血酶原复合物：适用于补充先天性或继发性因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ缺乏症。因子Ⅸ缺乏时出血，最好将血液中水平维持在10%～40%，体内回收率为25%～50%。半寿期为18—24h。输注并发症为肝炎及脑血栓等。

免疫球蛋白　可以提高被动免疫功能或用于主动免疫机制有缺陷，用于预防或治疗病毒和细菌感染，或抗体缺乏症，也用于代替异种血清制品，以避免不良反应的发生。制剂内含有能活化体内补体系统而导致过敏反应，只能肌内注射的制剂，严禁静脉注射。国外已用静脉注射的免疫球蛋白，静脉注射剂采用某些蛋白水解酶处理、嫁接化学基团、酸化或用利凡诺等方法去除或降低正常免疫球蛋白的抗补体活性。

特异性免疫球蛋白　含有高滴定度的特异性抗体，对某些疾病的疗效优于正常的免疫球蛋白制品，如抗破伤风、抗狂犬病、抗乙型肝炎及抗 Rh(D)免疫球蛋白可用于个体的被动免疫预防。副作用包括局部疼痛(指局部大量注射时)、发热、不适、荨麻疹及其他的过敏反应。要严格掌握应用的适应证及观察治疗后的变化。

血浆交换

血浆交换(plasma exchange)是在某些疾病中采用的一种重要的治疗手段。需要应用间断流动离心原理的血液成分分离机进行。

血浆交换的目的　可以把血浆中一些与发病机制相关的有害成分尽量清除，从而使疾病的症状减轻或发生缓解。治疗的对象主要是一些血浆成分有异常的疾病，例如有循环免疫复合物的自身抗体或非自身抗体有关的疾病，血浆中含有的毒素，异常球蛋白也可被清除。换浆也可治疗血浆中凝血因子缺少以及体液介质异常等。换浆能减少血浆中的有害成分，只能改善病情，但对不少疾病的病因则并无影响，因而不是一种根本的治疗方法。因此，必须同时重视针对病因的治疗。不少疾病经过治疗后，症状好转，疾病取得一时性的缓解。

血浆交换中每次应换出多少血浆，间隔多少时间交换一次要根据疾病性质、病情轻重而定，并无统一规定。国外每次换血量一般为2～4L，甚至更多，每周换2～3次，共3～5次，甚至多达10余次。但国内一般换出量较少，有时仅换一次即可收到较满意的疗效。

血浆交换的方法　可采用静脉穿刺术，但如整个操作时间延长，须作体内深部静脉插管或建立动静脉瘘。血浆交换时要补充液体及时恢复血量，补充的液体除少量晶体溶液外，主要是蛋白质溶液，包括：①正常人冰冻新鲜血浆。②5%正常血清白蛋白等渗盐溶液。③纯化的血浆部分蛋白质。补充正常人的新鲜血浆成分但不能恢复血容量，可以补充因换出血浆而缺少的各种免疫球蛋白、凝血因子、补体及所有其他的血浆成分；但此血浆的价格昂贵。采用血浆，进行血浆交换有传染病毒性肝炎的可能。输注血浆的量愈大，次数愈多，受到传染的机会愈多。但血清白蛋白制作中经过加热处理，故没有传染性病毒的危险。5%血清白蛋白是目前应用最广泛的补充溶液。蛋白中含有前激肽酶的激活物，能促使血管扩张，血压下降，可产生血浆交换的并发症。

血浆交换适应证　目前血浆交换治疗常应用于下列

各种疾病。

（1）高蛋白血症：常见于巨球蛋白血症及多发性骨髓瘤，引起微循环的血流不畅通，产生心血管、神经系统等一系列的症状。异常球蛋白与凝血因子能结合或吸附在血小板表面，可干扰凝血功能及血小板功能，产生血液粘滞过高综合征，换出5 L的血浆，能除去血浆内的80%副蛋白。凝溶蛋白在肾小管中可形成阻塞性管型导致肾功能衰竭，用换浆治疗，可使肾功能恢复。冷球蛋白血症的发生见于淋巴增生性疾病、多种自身免疫性疾病和传染病，可产生高粘滞综合征，血管炎，雷诺现象，除基本疾病的治疗外，换浆可有明显控制症状的效果。

（2）自身免疫性血小板减少性紫癜：如各种治疗无效时采用大量换浆后，血浆中抗血小板抗体有时可显著减少或消失，血小板上升，出血停止，临床症状取得缓解。换血浆术还可用于一些病例脾切除前，使手术更安全。

（3）血栓性血小板减少性紫癜（TTP）：换血浆可取得良好疗效，是本病的基本治疗方法之一。其机制可能是由于去除血液中的一些致病因子或补充血液中缺乏的正常成分，或也可能由于正常血浆对患者血浆中病理成分的抑制作用。由于本病的发生目前认为最可能与血浆中缺少某种因子有关，故补充血浆较为合理。溶血尿毒症综合征对换血浆的疗效并不很好。

（4）输血后紫癜：是甚少见的病例。因 PL^{A1} 阴性的受血者经 PL^{A1} 阳性的血小板免疫后产生 IgG 抗体而发生。换浆和类固醇激素合用治疗可使病情迅速好转。

（5）自身免疫溶血性贫血：对由温抗体引起的一类，如各种治疗无效时，可改用换浆治疗。由冷抗体引起者一般不适宜换浆。

（6）新生儿 Rh 溶血病：有报道早期孕妇用换浆能迅速除去血浆中的抗 D 抗体，使分娩的婴儿存活下来。但对 Rh 溶血病应用换血治疗应十分慎重，在部分孕妇可造成死亡。

（7）骨髓移植前的准备：在 ABO 血型不合的骨髓移植前大量换血浆，可减少受者血浆中的抗 A 或抗 B 抗体，避免了溶血反应的危险，还能防止输入骨髓中干细胞的破坏。

（8）抗因子Ⅷ综合征：常发生于血友病经大量因子Ⅷ治疗后，也可原因不明，治疗非常棘手，大量换浆能使血浆中因子Ⅷ抗体迅速被消除或显著减少，以便输入体内的大量因子Ⅷ不被中和而起止血作用。对这类患者有外科手术时换浆不可少。因子Ⅸ抗体的治疗相同。

（9）其他：换浆也用于非血液系统疾病，如肺肾综合征，全身性红斑狼疮、类风湿性关节炎，家族性高脂血症，天疱疮，药物中毒，毒蕈中毒，重症肌无力等去除毒物或抗体，也可取得较好的疗效。

换浆的并发症 因换浆治疗而发生的并发症中，有些与血量改变有关，有些与血浆正常成分发生改变有关，有的则与补充液体的性质有关。主要的并发症有下列6种：①心血管反应，换浆中如血容量缩小可发生低血压，甚至晕厥或休克；补充液体过多，心血管负荷过重，可发生急性肺水肿。如果补充冰冻新鲜血浆则可因输入激活的激肽，血管扩张而引起低血压。②感染。③过敏反应，如皮疹、寒战、发热或其他过敏反应。④枸橼酸中毒：由于输入枸橼酸抗凝血浆引起，尤其是有肝肾疾病的患者。⑤出凝血异常：包括出血或引起的血液高凝状态。⑥病毒性肝炎：由于输入患肝炎患者血浆而发生。以上各种并发症的发生率并不高，但应提高警惕，不宜滥用。血浆交换费用昂贵，代价高，妨碍这种方法的推广。

人造血液

人造血液（artificial blood）可分为血浆代用品及血液代用品两种，前者是供容量置换的液体，后者能携氧和供容量置换。

在使用现代临床传统输血中可遇到不少困难。首先是临床需求血量不断增加，而供血者来源及血液的采集、贮存、运输能力有限。其次是输血有传播疾病的危险，特别是肝炎和艾滋病，虽然目前采取一些措施，但仍难以完全避免。采用人造血液即血液和血浆代用品是一种安全可靠可供选择的方法。

血浆代用品主要是含某些膨胀剂（如白蛋白、明胶、右旋糖酐、羟乙基淀粉）的等渗电解质液，它可仿效血浆蛋白的功能提供适当的渗透压，恢复和维持血管内基本的液体等渗成分。它主要用于治疗急性低容量休克，稀释血液和移植前活体器官的灌流。这些物质输入体内引起的严重不良反应很少，可产生不配合性反应，类似过敏性症状。

血液代用品要求能输送氧，而且能在正常氧分压的生理情况下向组织释放氧。它包括天然的呼吸色素、血红蛋白制品和全氟碳（PFC）乳剂。前者有血红蛋白溶液、血微囊等，尚未能在临床应用。全氟碳乳剂能大量溶解氧和二氧化碳，能给患者增补氧，改善组织氧合作用。适用于因血型不合而又急需输血者、器官或断肢的灌流保存、抢救一氧化碳中毒、治疗缺血性疾病、放射线造影、体外循环的无血充填液、与抗癌药和放射线合用提高疗效等。其禁忌证有：心肺功能不全、肾肝功能障碍、过敏体质、慢性贫血和妊娠初期、血小板低、单核巨噬系统功能亢进、非失血引起的血压过低等。目前已有的制剂临床应用尚不完全令人满意，有待于发展新的制品。

新生儿换血疗法

换血疗法（exsanguinotransfusion）对新生儿溶血病是一种效果较好的治疗措施，可降低胆红素浓度、移去抗体及致敏红细胞，纠正贫血，改善缺氧，预防心力衰竭。

换血指征 1 产前已经确诊为新生儿溶血病，出生

时已有贫血、水肿、肝脾肿大及心力衰竭症状者；脐血胆红素于59.9—68.4μmol/L以上，或生后6h达102.6μmol/L，12h达203.2μmol/L，据此推测以后将高达307.8~342.0μmol/L以上。②生后胆红素已达307.8~342.0μmol/L者（早产儿胆红素达273.6μmol/L者），胆红素接近或尚未达273.6~307.8μmol/L，但已有核黄疸症状（如抽搐）者。③脐血的血红蛋白于140g/L以下。

换血总量应根据临床情况而定，一般用患儿血容量的2~3倍时（新生儿血容量约为85ml/kg），可换出患儿血液的86%~95%。

换血血源 1.对ABO血型不合者，母为O型，新生儿为A型或B型者，最好应用O型红细胞与AB型血浆等份之混悬液进行换血。应用抗A或抗B效价不高的O型血液，亦有效，但有时可发生溶血性输血反应。2.对Rh血型不合者，应用与母Rh血型同型血。其ABO血型应与新生儿同型或为O型血。无论何种血型的不合，对有明显贫血和心力衰竭的患者可应用浓缩血（减少血浆1/2中的血量）。血液必须新鲜，库存血不得超过3d，以防高钾血症。

应用以肝素抗凝新鲜血者，每100ml只需肝素3~4mg，注意摇匀；换血后按1mg肝素与0.5mg鱼精蛋白的比例，给予鱼精蛋白以防出血。应用枸橼酸盐保养液抗凝血者因保养液占血量的1/5，使血液稀释，换血后可呈贫血。枸橼酸盐尚可导致酸中毒，低钙血症，于换血过程中每换100ml血，应用10%葡萄糖酸钙1ml缓慢注入。注射前后均应以等渗盐水2~3ml冲洗换血导管。

换血方法 换血应于手术室内进行。术前准备包括：1.停奶一次或抽出胃内容物，以防吐后吸入。2.主要换血器械：包括三通活塞2个串起接连、换血用塑料管或硅橡胶管2根、20ml注射器4副、10ml注射器2副、5ml注射器2副、2ml及1ml注射器各1—2副、500ml小盆4个、小儿静脉切开器械一套、探针一根、20cm长小尺1把及滤血器2个。(3)主要换血药物：包括等渗盐水500ml 3瓶、等渗盐水注射液10ml 5支、肝素12 500单位(100mg) 1支、10%葡萄糖酸钙10ml 2支、1%鱼精蛋白1ml 1支、1∶5 000呋喃西林100ml、急救设备及药品等。换血操作：①患儿取仰卧位，固定手脚，暴露腹部，消毒皮肤，盖无菌巾，备局部麻醉剂。②换血所用器械先用200ml等渗盐水加0.1ml肝素之液体滑润，检查有无故障，接好血液出入管。③换血途径采用脐静脉，对已保留脐带者，剪剩5cm左右，查找脐静脉，将导管直接插入，方向稍偏右上方约30°角，力不可猛，以防穿破；若插入有阻，先用探针轻试。或于脐孔上1cm处局麻后作1.5cm长半圆形切口，分离软组织，切开筋膜，于中线稍偏右处查找灰白色脐静脉，切开鞘膜，游离脐静脉，勿伤腹膜，挑出后切开，插入导管深达4~6cm，结扎固定。④插管成功后，取血送检血清胆红素、红细胞计数、血红蛋白等。测量静脉压决定有无充血性心力衰竭或缺血性休克的可能。静脉压超过0.784kPa者，换血时先可多抽少注；静脉压低于0.588kPa以下则宜少抽多注，出入总差量不超过30ml。每次抽出和注入量约20ml，病重者可减为10ml，以减少静脉压波动，经过2min。记录者可报时间，以保证换血速度均匀，换血者报每次抽出或注入血量，必要时测静脉压，以平衡换血量。⑤抽血时负压不可过大，推注困难时可换洗注射器，仍有困难时稍稍转动导管或变换深度，必要时更换器械，重新插管。⑥换血过程中应注意一般情况、面色、有无多汗、憋气等。每15min测心率、呼吸、血压各1次。换血结束前，送检血清胆红素及血常规。手术过程中注意无菌操作，手术结束后局部消毒包扎。换血时应防止血栓、空气栓塞、心力衰竭、心脏停搏、合并感染及换血过量而产生高血容量症。术后处理：①每4h测心率、呼吸、血压各1次。注意黄疸程度、一般表现、神经精神状态等。继续母乳喂养。②血清胆红素每1/2~1d复查1次，血常规1~3d检查1次，黄疸减退后可免除检验。③换血后仍可采用光疗及一般药物治疗。④生后2个月内，最好每2周检查红细胞计数及血红蛋白1次，贫血较重者，应少量输血，2个月后可以铁剂治疗。⑤定期随访精神神经发育情况。

透析疗法

透析疗法(dialytic treatment)包括血液透析和腹膜透析。已被广泛应用于治疗各种病因所引起的急、慢性肾功能衰竭和某些急性药物或毒物中毒，国外维持性血液透析五年存活率为50%~70%，并普及到门诊和家庭治疗，使部分慢性肾功能衰竭患者延长了生命、恢复了活动能力。

原理 根据半渗透膜两侧平衡的原理，一般透析器（即人工肾）就是应用一层半渗透膜隔开了患者的血液与特配的透析液的一个装置。因此，通过扩散和渗透作用，就能从血液中去除体内某些毒性物质和保持水与电解质平衡的目的。此外，血液在透析器内流动都具有一定的压力，压力的高低与血流速度、血管阻力和透析器的装置等有关。由于血流压力较透析液压力高，使血液内能渗透的物质与液体向透析液侧作单向性渗流，以排除血液中代谢废物和水分。若在透析液一侧增加负压扩大这种压力差（即超滤作用），则可增加体内水分的排出。在透析过程中渗透、扩散和超滤等作用，对血液中各种可透过膜的物质的交换或排出，均有密切影响。常用的透析疗法有两种：血液透析及腹膜透析。血液透析是将患者血液引入透析器中进行体外循环，经渗透、扩散和超滤等作用达到清除代谢产物，纠正水、电解质平衡的目的；腹膜透析则利用腹膜为一天然的半透膜进行透析，不需用透析器，可使用高渗的透析液以排除体内过多水分。

适应证 有以下几个方面

(1)急性肾功能衰竭：透析指征为急性肺水肿，高钾血症，血钾达6.5mmol/L以上；无尿或少尿达4d以上；二氧化碳结合力在13mmol/L以下；血尿素氮30mmol/L(80mg/dl)或每日上升11.3mmol/L(30mg/dl)；无尿或少尿2d以上，而伴有下列情况之一者：持续呕吐；体液过多，出现奔马律或中心静脉压持续高于正常；烦躁或嗜睡，血肌酐707.2μmol/L(8mg/dl)以上及心电图提示高钾血图形。

(2)慢性肾功能衰竭：一般透析指征为：血尿素氮达37.5mmol/L(100mg/dl)，具有明显的尿毒症表现者；血肌酐707.2μmol/L(8mg/dl)以上；内生肌酐清除率<10ml/min，合并充血性心力衰竭或有尿毒症性心包炎者，明显神经系统症状；须施行较大手术的尿毒症患者，可用血液透析改善全身情况。慢性尿毒症的透析指征，由于各地具体条件不同，应根据实际情况自行选择合适的指征。透析疗法一般能改善患者的神志、全身情况及胃肠道症状，纠正水及电解质紊乱，但对贫血、心肌及神经病变的改善有时不显著。

(3)急性中毒：能通过透析膜的药物或毒物，如巴比妥类、甲丙氨酯、甲喹酮、副醛、氯氮䓬(利眠宁)、水合氯醛、海洛因、甲醇、乙醇、阿司匹林(乙酰水杨酸)、非那西丁、对乙酰氨基酚(扑热息痛)、奎宁、环磷酰胺、异烟肼、砷、汞、铜、氟化物、溴化物、氨、内毒素、硼酸、毒蕈碱、四氯化碳、三氯乙烯和链霉素、卡那霉素、新霉素、万古霉素、多粘菌素等有肾毒和耳毒性的氨基糖甙类抗生素所致急性中毒均可施行透析治疗。

(4)其他适应证：非梗阻性心力衰竭和急性肺水肿的急救及完全性梗阻性黄疸患者的术前准备等。

禁忌证 透析疗法为一种抢救措施，因此无绝对禁忌证，但为减少在透析过程中发生意外，最好避免在下列情况下进行。

(1)血液透析相对禁忌证：休克或低血压；难以控制的出血；显著的心脏扩大伴心肌严重受损；严重心律失常；未控制的严重糖尿病；脑溢血及年龄>70岁。

(2)腹膜透析相对禁忌证：广泛腹膜粘连；腹腔内脏外伤，近期腹部大手术后；结肠造瘘或粪瘘；膈疝；腹壁广泛感染或蜂窝组织炎；腹腔内有弥漫性恶性肿瘤或病变性质不明者；严重肺部病变伴呼吸困难者及妊娠。

临床应用 分血液透析、腹膜透析及其他透析三个方面。

血液透析(hemodialysis) 进行血液透析前首先要建立动静脉通道，将动脉端血导入透析器，经透析作用清除毒物后，血液再由静脉端回入体内。

(1)动静脉血管连接：根据透析迫切性、时间长短、心功能状态和每个透析单位的条件等因素来确定动静脉血管连接类型。①动静脉保留插管法：适用于急性药物中毒或急性肾功能衰竭要作紧急血液透析者。一般选用足背动脉和内踝大隐静脉插管。缺点是动脉端导管易阻塞，局部感染和静脉炎多见，个别由于动脉插管的大管松脱，可引起大出血等。透析后及每隔2h应分别向动静脉导管内注射肝素1～3mg，以防管腔阻塞。②动静脉外瘘：适用于急、慢性肾功能衰竭需作较长期血液透析者，目前国内仍较常用。一般都选桡动脉和附近头静脉分别插管，两者在皮肤外接合，形成动静脉体外分流。其优点为手术简单，连接透析器方便，但长期留置易发生感染、血管炎症反应、血栓形成及局部皮肤坏死、导管脱落出血等。③动静脉内瘘：适用于慢性肾功能衰竭作长期血液透析，优点是感染机会少，活动方便，对血管损害相对少，但至少需等待8～12周，静脉动脉化后才能使用，过早使用并发症多。缺点是每次透析需穿刺血管，必需用血泵。由于频繁穿刺易有血肿形成和血管栓塞。

(2)血液透析方法的选择：随着血液透析技术的广泛应用，目前有三种清除血中代谢产物或毒素的方法。①常规血液透析：使用常规透析器，进行透析或超滤。②血液滤过：一般选用滤过性能良好的透析器，如特制的平板或中空纤维型血液滤过器进行过滤，通过滤出血浆中的液体，以达到去除机体内中分子物质、毒物、代谢产物和多余水分的目的。通常一次要滤出液体15～20L以上，故须在过滤过程中进行补液以维持水与电解质平衡，此法尚未被广泛应用。血浆置换术(Plasmapheres.s)的原理基本和血液滤过相似，只是滤过膜筛孔较大，能将血浆中的大小分子物质全部滤去，仅留下血细胞，然后从透析器的静脉段补回必要的血浆，这种方法能去除患者血浆中的抗体、激活免疫反应的介质和免疫复合物，故对严重的免疫反应性肾炎，特别是抗肾小球基底膜肾炎，据报道有起死回生的作用。③血液灌流：在急性药物或毒物中毒时，可用血液灌流器，将血液通过吸附装置移除循环中药物或毒素。吸附器内一般用活性炭充填，利用活性炭的吸收毒物、代谢产物的作用，达到解毒作用。此法对去除血中毒物及中分子物质的效果较好，但对小分子物质如尿素吸附效率差。目前正研究用特制的吸附装置以吸附尿素等物质或与常规透析器联合使用，以提高疗效。

(3)透析器的类型：①标准平板型(Kiil)透析器：是现阶段国内常用的一种透析器，透析面积一般为$1m^2$。优点是内阻力小，不一定要血泵；缺点是使用前准备时间长，消毒不完全和肝炎感染率高。为避免上述缺点，目前国外已改用使用后弃去的固定式小平板。本透析器作为商品供应时，已密封消毒好，随时可用。透析面积可达1.1～1.8m^2，而且预充血量少。缺点是用后须弃去(通过清洁消毒后，虽可重复使用，但次数一般不超过3次)。②中空纤维型透析器：本型体积小，预充血量少，超滤脱水和透析效能高，适用于紧急需排除体内过剩水分患者的血液透析，一般超滤脱水2h，体内可排出水分2500ml或更多。③盘管型透析器：最早为双管型透析器，因预充血量大，对循环血流量影响明显，现已淘汰。

小容量盘管型透析器透析面积仅0.7～1.0m²,近年来因膜和盘管材料的改良,透析效率提高,透析时间缩短,但由于血流阻力大,须使用血泵。

(4)透析液的选择:透析液应根据患者情况选择。通常用配好1:1.3的标准透析液,当其进入人工肾机时,由比例泵将其稀释35倍并加温送入透析器中进行透析。在高钾血症时应选用低钾或无钾透析液;配制透析液的水要用去离子水或蒸馏水,透析液温度以37～38℃为宜,但应根据不同季节而调节,温度过低影响透析效果;温度过高引起体温升高、多汗;温度41℃以上可致严重溶血,危及生命。

(5)透析膜:透析膜是具有无数小孔的薄膜,小孔的孔径通常在3nm(30Å)以下,能容许小分子物质如尿素、肌酐、葡萄糖滤过,但大分子物质如蛋白质则不能通过。常用的有醋酸纤维膜、铜玢膜和聚丙烯腈膜等,前两者对清除肌酐和尿素的性能无显著差别,但在脱水性能方面,铜玢膜较醋酸纤维膜为优,聚丙烯腈膜对中分子物质排出和脱水性能方面较铜玢膜为好。

(6)肝素的应用:血液透析时,为防止血液在透析器内凝固,应用肝素。①全身肝素化:为常规的使用方法,首次肝素剂量按每公斤体重0.5～1.0mg计算,以后每小时补充约10mg,透析结束前30～60min停用。透析结束时,有出血倾向者可给鱼精蛋白30～50mg缓慢静脉注射,以对抗肝素的作用。②局部(体外)肝素化:全身肝素化可增加患者的出血倾向,因此对于术后近期、创伤、原有出血倾向或尿毒症心包炎的患者宜用体外肝素化;这是向透析器的动脉端导管中用肝素泵连续注入肝素,再向静脉端导管中连续注入相应剂量的鱼精蛋白以中和肝素的作用,如此可防止透析器中凝血,并可控制体内凝血时间在正常范围内。

(7)透析过程中患者的监护:慢性肾功能衰竭需长期透析者每周需透析2～3次,每次4～8h。在每次透析过程中,工作人员应经常观察患者病情,记录血压、心率、呼吸及体温,观察透析反应和透析器工作状态,如透析液流量、温度及负压;调整导管中血流速度,注意有无漏血、溶血及凝血等现象,严防导管脱出而引起大出血。在透析过程中,如出现严重并发症或发生意外时应立即停止透析,积极采取相应的措施。

(8)透析并发症及其处理:①透析失衡综合征:对发生原理的传统看法是透析时血液内代谢产物被迅速清除,而脑实质及脑脊液中的尿素和某些中、小分子物质浓度下降缓慢,与血浆渗透压形成梯度差(脑脊液中的渗透压高于血浆),水分由血浆进入脑脊液和脑组织,从而造成脑脊液压力升高和脑水肿。亦有认为是由于透析时,发生水、电解质紊乱以及循环血量改变所引起,常见于急性肾功能衰竭进行快速透析者,亦见于急性肾功能衰竭的初次透析和使用高效透析器时,可在透析末或透析结束后不久发生,表现为焦虑、烦躁、头痛、恶心呕吐,有时血压升高;中度者尚有肌阵挛、震颤、失定向、嗜睡;重者可有癫痫样大发作、昏迷甚至死亡。防止措施为缩短首次透析时间至3～4h;透析液钠浓度不要过低;超滤脱水不宜过快,出现症状时轻者可用50%葡萄糖静脉注射及异丙嗪等对症处理;重者应给甘露醇或白蛋白等,并减少透析器中的负压和流量。本综合征有时需与硬膜下血肿、急性脑血管意外、严重心律失常及低血糖等鉴别。②发热:透析开始早期突然寒颤继之高热者,常见于透析管道冲洗不净,透析器装置系统灭菌不严或透析液槽中细菌繁殖产生内毒素,预充血液进入体内过快产生输血反应等,可对症处理,重者应中止透析。透析1～2h后发热的原因多是透析器中的甲醛溶液冲洗不净,致残留在透析膜或管道壁内的甲醛溶液逐步释放到血液中所引起;或控温系统有故障,透析液温度过高及透析液葡萄糖浓度过高的结果。透析后体温持续上升多提示感染。③心血管并发症:是长期血液透析患者最常见的死亡原因。低血压:一般以血容量不足最为常见,长期使用低钠透析液,透析器预充量大,动脉放血速度过快或超滤脱水过多时也可出现。可针对发生原因,予以处理,经积极处理而血压仍低者应暂停透析。心脏进行性扩大和心力衰竭:原有心功能减退的患者,透析时遇下列情况者较易发生心力衰竭,透析液渗透压过低,寒颤高热反应,破膜范围大,漏血多,输液、输血速度过快或结束时回收血液速度过快,血压突然升高,各种原因的低血压,空气栓塞,严重心律失常。在处理上应着重去除诱因,静脉注射毒毛花甙K等药物,动静脉分流导管分开以减轻心脏负担。心包炎:在透析期间较易发生心包炎,原因不明,可能与病毒感染、免疫、肝素使用或透析不充分等有关。高血压:原有高血压者经血液透析后多数患者血压下降,少数患者血压无改变甚至反见增高,可适当降低透析液钠浓度和进行超滤脱水。严重心律失常:常见原因有高钾血症、低钾血症、代谢性或病毒性心肌病变、心肌钙化和洋地黄药物毒性反应等,必须详细分析病情给以适当治疗。应当注意有些高钾血症患者经连续使用低钾透析液和超滤脱水后,体内已缺钾,但却因脱水等原因,检查血清中的钾尚在正常范围甚至偏高,这时如继续使用低钾透析液,可导致严重的快速性心律失常,应注意防止。冠状动脉病变:长期透析患者常合并有高脂血症,因此高龄或长期透析者易引起冠心病,而高血压和贫血等因素更加速其发展和诱发心绞痛和心肌梗死,应及时诊治。④贫血:尿毒症患者原来已有不易纠正的贫血,加上在透析过程中需反复抽血检查,每次透析器中的血液也不能完全回流,故可加剧贫血。认真减少各种原因的失血,补充铁剂、叶酸,试用苯丙酸诺龙,血红蛋白在45g/L以下者多需输血。对高度贫血者可暂改腹膜透析。⑤感染:动静脉外瘘、肺部及尿路感染和败血症较为多见。外瘘多为金葡菌感染,乙型肝炎发病率高,可达10%以上。此外,巨细胞病毒感染甚为多见,所以必须加强预防措施。⑥透析

性骨病：长期使用低钙透析液的患者，可加剧甲状旁腺功能亢进，使肾性骨营养不良症加重。透析液含钙过高则易发生转移性钙化。长期使用自来水配制透析液或因透析水软化器失灵，从树脂层释出大量钙离子，可引起硬水综合征。临床上表现为皮肤烧灼和瘙痒感、呕吐、虚弱、高血压等。用离子交换水或电渗析水可无此症。⑦其他：慢性透析者可因机体的代谢性障碍等原因，引起器质性脑病变产生各种神经或精神症状，也可因情绪、心理等影响，出现抑郁、焦虑甚至痴呆等，应注意防治。

对透析患者的饮食应特别注意：无尿及少尿者应限制进水量，一般透析的超滤量，每次控制在体重4%～5%以内，透析期间体重增加应与此相适应。遇不易控制的高血压及心功能减退者要限制钠盐。每次血液透析丢失的蛋白质、各种氨基酸和维生素等，应补足。

（9）透析器的发展方向：近几年来对透析器的研究取得了较大的进展，目前的方向是研制体积小、透析效能高（特别着重清除中分子物质）、耗血少、能佩带的小型人工肾装置。由于人工肾还不能与人的肾脏一样发挥各种功能，故进一步要求将人工肾改进成为能完全代替肾脏的佩带式以至体内埋藏式，则尚需生物医学工程方面的不断努力。

腹膜透析（peritoneal dialysis） 腹膜为一天然的半透膜，其面积约相当于肾毛细血管壁的面积，故可作透析治疗。根据测定，腹膜透出尿素的效率虽仅相当于平板型透析器的1/3～1/4，对尿毒症中潴留的中分子物质则较易透过，是其优点。但若腹膜下血管有病变，或腹腔内有粘连、腹膜增厚时，透析效果可显著降低。

常用的腹膜透析法目前有三种：①紧急腹膜透析：多在急性肾功能衰竭及急性药物中毒中作为抢救措施，多在短期作整日持续性透析。②间歇腹膜透析：在慢性肾功能衰竭，特别伴有明显体液潴留时应用，每周透析5～7d，一般每日用透析液6000～10000ml，分4～8次输入腹膜腔内，每次留置1～2h，共透析10～12h。③不卧床持续腹膜透析（continuous ambulatory peritoneal dialysis，CAPD）：患者每周透析5～7d，每日透析1～5次，每次用透析液1500～2000ml输入腹腔，每3～4h更换1次，夜间1次可留置腹腔内10～12h，在腹膜灌充透析液后，夹紧输液管，并将原盛透析液袋摺起，放入腰间口袋内，放液时取出，置于低处，让透析液从腹腔内通过腹膜透析管流出，然后再换新透析液袋。患者在透析期中可自由活动，不需卧床。而且透析液24h均留在腹腔中持续透析，不但能较好地保持机体内环境的稳定，并可更有效地清除尿毒症期中潴留的中分子毒物等。

（1）腹膜透析的操作方法：一般可用套管针在脐与耻骨联合线上1/3处作穿刺，然后通过套针将透析管送入腹腔直肠膀胱窝中或手术分层切开腹膜，将硅橡胶管插入，送入直肠膀胱窝间隙，即可进行透析。对慢性肾功能衰竭欲进行长期腹膜透析者，可在腹壁皮下作一隧道，并用带毛套的硅胶管（Ten-Ckhoff管）通过隧道然后穿出皮外，以助固定。用密闭的腹膜透析机器虽可减少感染的机会，但每次均需对透析装置进行消毒较为费时，费用亦大。

开始透析时，每次用透析液1～2L，注入时间约需10～20min，透析液在腹腔内停留约1h（45～120min），放液时流出速度不宜过快，一般控制在每分钟70～100ml，以免负压过大，使大网膜堵塞导管小孔。每日透析液总量在6000～10000ml，透析次数视患者情况而定，一般为4～8次。高钾血症、肺水肿或药物、毒物中毒者，应24h连续透析，病情稳定者，可透析8～12h，少数可隔日透析，每日4～5次。

透析液的配方：透析液内电解质成分和浓度要求与正常血浆相似；但因重碳酸钠与钙易沉淀，常改用醋酸钠。透析液渗透浓度必须高于血浆渗透浓度，以防止水分在体内潴留。高钾血症者应根据其严重程度先用无钾透析液5～10次，然后应酌情改为低钾或常规含钾透析液。严重心力衰竭需脱水者，透析液葡萄糖可增至4%～6%，用高浓度葡萄糖时，钠离子浓度应适量减少，以免发生高渗综合征。此外，在初期每升透析液中加入肝素3～5mg，可防止管腔阻塞和肠粘连；并加庆大霉素40.0U或头孢霉素25～50mg，以减少感染机会。透析液内加入血管扩张剂硝普钠5mg，可增加清除率20%。

（2）透析注意事项：在手术过程中及开始透析后，要严格保证无菌操作，避免污染以致发生腹膜炎，要注意有无伤口渗漏，并准确记录灌入及流出液量，若引流量显著少于灌注量，应暂停透析寻找原因。经常观察引流液的色泽及澄清度，并作常规检查、细菌培养及蛋白定量。估计透析液中蛋白质丧失程度，遇有腹膜炎迹象时要立即采取措施控制。

（3）并发症与其他常见问题：①腹膜炎：为最重要的并发症，感染细菌可来自伤口、手术操作时及透析液污染。透析开始后应严密观察、定期作腹腔液常规检查及细菌培养。发生腹膜炎时，应选用合适的抗生素治疗，并增加透析次数。一般经数日至1周可得到控制。腹膜炎不但会危及患者生命，而且也是导致导管堵塞、蛋白严重丧失、腹膜粘连、增厚失效的主要原因，故必须十分重视，认真预防。透析液中葡萄糖浓度过高，可引起腹痛以及透析液中蛋白质漏出增多，色泽变浊和白细胞计数增加，甚至发热等，酷似腹膜炎表现，但一般腹痛较轻，腹部柔软；改用常规透析液后上述征象迅速减轻或消失，在不能除外感染时应暂按感染处理。②腹痛：发生原因有注入或排出透析液过快；用高渗性透析液；透析液温度过低或过高；腹腔注入液量过多或进入空气过多；腹腔感染；透析液酸碱度不适当；导管移位刺激等。在处理上应去除原因，并可在透析液中加入1%～2%普鲁卡因或利多卡因3～10ml，无效时酌情减少透析次数。③透析管引

流不畅。发生原因有导管移位或扭曲或被纤维蛋白、血块或大网膜脂肪堵阻塞；肠腔或腹腔气体过多；透析后肠粘连；透析管端的小孔有部分漂在腹腔内液体表面上，致虹吸作用消失。在处理上可变换体位或取半卧式；轻轻按摩腹部；或用盐水或肝素、尿激酶溶液注入透析管内，并留置 30—60min。腹胀明显者可给小剂量溴新斯的明；若不是透析管阻塞，腹腔内多灌入 500ml 透析液，再取半坐位，以利恢复虹吸作用。如均无效时，可在严格消毒下，送入硬质透析管内芯，疏通透析管，无法复通者，应考虑重新放置导管。④水与电解质紊乱及酸碱失平衡。水过多和肺水肿：发生原因有透析早期显著氮质血症而透析液渗透压较低；透析液配制有误；连续用高浓度葡萄糖透析液脱水出现疗效后改常规透析液，此时血浆渗透压高于透析液渗透压，引起水分潴留。高张性脱水及反应性低血糖：滥用高渗性透析液快速脱水，会发生高张性脱水伴高钠血症，严重者出现躁狂、幻觉、谵语、低血压、惊厥，甚至昏迷。若胰岛素分泌不足，可出现由血糖过高引起的高渗性、非酮症性昏迷。此外，透析液中有大量葡萄糖，吸收后血糖增高，刺激胰岛素分泌过多，停止透析后出现反应性低血糖症，可注射葡萄糖或进食解除。透析液含钾盐过高可发生高钾血症，过低则发生低钾血症，若氯离子浓度较高，在长期应用后可导致高氯性酸中毒；低钾血症和过分透析丢失氯离子致低氯血症，引起代谢性碱中毒，因此应根据病情变化，选用合适的透析液。手术措施不当引起的并发症，若导管腹膜荷包缝合不紧密或固定线松脱，透析管放置过浅或外移可导致透析液渗漏，应及时纠正。血性透析液常见于腹膜后缝合不紧密，或过度用力扭转导管或穿刺损伤腹腔脏器表面血管，并发腹膜炎时，亦可致透析液带血。若渗血量少，则不必停止透析。肺部感染：鼓励患者深呼吸、翻身，透析间歇期更换体位，减少灌注液量和透析次数，可减少肺部感染机会。蛋白丢失综合征：腹膜透析时蛋白质和氨基酸丢失甚多，易出现低蛋白血症，及由此引起的循环血量下降和低血压。因此，每日饮食中至少供给生物效价高的蛋白质 50—60g 和热量 8 400kJ。

其他透析疗法 胃、空肠、游离空肠、结肠、胸腔等透析方法因疗效差，且操作方法常难为患者所接受，除结肠透析外，目前已极少使用。口服胃肠透析对轻型尿毒症治疗有效，如能耐受，可延缓做血液或腹膜透析。

透析疗法虽是治疗急、慢性肾功能衰竭和某些急性药物中毒的一种有效治疗方法，但绝不能忽视其他治疗环节，对于透析疗法本身还可能引起一些威胁生命的并发症，应予积极防治。

遗传性代谢病的基因治疗

遗传性疾病的理想治疗应该是用正常基因替换突变基因，以取得根治，这就是基因治疗（genic therapy）。现已能成功地把基因导入哺乳动物细胞，并得到表达。但要使导入的基因能准确地整合到特定染色体的位点，使其转录、翻译的调控等与正常无异，则还没有得到解决。用正常基因替换突变基因，目前也还不可能。

基因的导入 将基因导入真核细胞的方法有多种，如染色体介导的基因转移，也有用微量注射法。

染色体介导的基因转移（CMGT） 滞留在有丝分裂中期的细胞经低渗处理后，收集释出的中期染色体，经纯化，即可用以转化其他哺乳动物细胞。若与 HGPRT（次黄嘌呤、鸟嘌呤磷酸核糖转移酶）或 TK（胸腺嘧啶激酶）缺陷的小鼠细胞共同孵育，再用 HAT（次黄嘌呤—氨蝶呤—胸腺嘧啶核苷）体系选择培基筛选，平均1×个细胞中就可有一个细胞，其酶缺陷能得到纠正，说明有关的基因已进入该细胞，得到表达。但常常不能发现进入受体的染色体或其片段。经纯化的染色体，通过密度梯度离心，可将染色体按大小分类收集，或通过流式分离器将不同大小的染色体分开。如此可以更有针对性地进行 CMGT。

经转化的细胞可以是稳定的，即能代代保有供体的基因，也可以是不稳定的。后者在解除选择的培养基中（即普通培养基而不是 HAT 培养基）生长时，很快就丢失导入的基因。前者必已将有关基因整入其基因组，因此能代代相传，虽然实验证明，整入的部位不是恒定的，更不一定是在受体细胞的相应基因位点。

DNA 介导的基因转移 可以用供体细胞的高分子量 DNA代替上述方法中的染色体进行基因转移。受体细胞经磷酸钙处理后，DNA 就更易于进入。

特定 DNA 片段介导的基因转移 用限制酶将基因组 DNA 酶解为大小不等的片段，回收含某基因的特定片段，以进行基因转移。如用 Bam HI 酶解单纯疱疹病毒Ⅰ型的 DNA，可获得含 TK 基因的 3.4Kb 片段，可用以转化 TK^- 的小鼠细胞使成为 TK^+ 细胞。但有如 CMGT，整入的部位可以很多，而不是恒定的。

载体介导的基因转移 可以用病毒或质粒作为载体进行基因转移。含基因片段的重组 SV40 为最常用的载体，因为 SV40 可以感染多种哺乳动物细胞。已克隆进 SV40 的基因包括λ噬菌体基因，大肠杆菌的半乳糖操纵子，哺乳动物的球蛋白基因等。但 SV40 介导的原核细胞基因在猴肾细胞中不能得到表达，而真核细胞的基因，如兔及小鼠β珠蛋白基因，则能被转录、翻译，产生β珠蛋白。这说明猴肾细胞的 RNA 切接的 RNA 切接与多聚腺苷酸加尾机制，同样适用于兔和小鼠的基因转录产物。也有用改建的反转录病毒作为载体。但不论 SV40 或反转录病毒，它们的潜在致瘤性仍有待解决。

微量注射法：已制造出微量注射器，可将含目的基因的微量 DNA 直接注射到细胞核内，注入的基因可被整入受体细胞的基因组。受体可以是离体的干细胞（如骨髓干细胞）或受精卵。转化了的干细胞在输回机体时，

若能占明显优势而取代原来的细胞系，就可能纠正机体的缺陷。若将转化了的受精卵植入假孕小鼠的子宫内，可以发育成具有目的基因的个体，且可稳定地传给后代，因为这种个体的生殖细胞也具有目的基因。

基因治疗的尝试 迄今，大部分 DNA 转化工作是在体外培养的细胞中进行的。用于机体的尝试，在某些动物中也取得一定的成功，在人中尚无成功的例子。

体细胞的转化 已成功地将单纯疱疹病毒 TK 基因导入小鼠骨髓干细胞。将转化了的干细胞输入经 X 线照射的小鼠(以杀死受体骨髓干细胞)，发现输入的干细胞能有效地取代原来的骨髓细胞而存在。

受精卵的转化 在几个实验室中，曾将兔或人的 β 珠蛋白基因微量注射入小鼠受精卵。出生的小鼠，其基因组 DNA 中含有 β 珠蛋白基因的序列。在有的尝试中，β 珠蛋白基因根本不能得到表达。有的虽能得到表达，但有表达的细胞为脑、肌肉和睾丸细胞，不具正常的组织特异性，原因不明。

最轰动的例子是将大鼠或人的生长激素基因注射入小鼠的受精卵，出生的小鼠中，多达三分之一比对照鼠大，甚至大1倍。

总之，基因治疗已提到议事日程上。虽然只有体细胞的转化方法适用于人。目前虽已在实验动物中取得一定成功，但只限于外源基因的导入或表达，还不能做到用正常基因替换致病基因。在导入外源基因时，如何使之整入特定染色体的相应位点上，因而能得到正确的调控是有待解决的关键问题。不然可能产生灾难性的后果。众所周知，一些原癌基因就是由于易位到一个强启动子的附近，而成为癌基因的。此外在一些遗传疾病中，很可能找不到合适的干细胞。如影响神经系统的遗传病，由于成年人的神经细胞不再增殖，就不易找到适用的干细胞。由于环境因素常在多基因遗传病中起显著的作用，基因治疗在这种遗传病中也难取得明显的疗效。因此基因治疗将来即使成为现实，可能也只是在有效的几种遗传病中才有可能。

新生儿护理

从出生脐带结扎时开始，到尚未足 28d 的婴儿，统称为新生儿。凡是足月[胎龄满37足周至未满42足周(259～293d)]娩出，出生体重达2500g 以上，身体各器官形态与功能已达相当程度者称成熟新生儿或足月儿。本条所述为体重达2500g 以上足月新生儿 (normal term baby) 的护理。

新生儿特点 婴儿出生断脐，机体各器官在解剖及生理方面发生了一系列重大变化，如自主呼吸的建立、血循环通路的改变、对外界温度的适应等。所有这些改变共同形成了新生儿的特征。

(1)呼吸：胎儿有微弱而无效的呼吸。出生后由于脐带被剪断，血液内二氧化碳浓度增高，刺激呼吸中枢，同时本体感受器和皮肤温度感受器接受比宫内温度较低空气的刺激，立即开始呼吸。胎儿肺泡中含有少量液体，故第一次吸气所需胸腔负压达4.0kPa ($40cmH_2O$)才能使肺泡扩张，以后正常呼吸的维持则需有足量表面活性物质的存在。胸廓的扩张和膈肌的下降能产生较高的负压。氧气吸入和二氧化碳的呼出能完全自主地调节，但调节机制尚不够完善，因此呼吸幅度较浅表，节律不匀，频率较快，每分钟约40～45次。生后初2周呼吸频率波动较大，为生理现象。

(2)循环：生后脐带结扎，体循环阻力增高，左心压力随之增加。自主呼吸的开始和肺的扩张，使肺循环阻力减低、右心压力降低，当左心压力大于右心压力时，从右向左经卵圆孔的分流停止，因此在生后数分钟内卵圆孔即呈功能性关闭。此时血液仍经动脉导管自左向右分流，但周围血氧浓度增高，促使动脉导管肌层收缩而渐关闭。卵圆孔和动脉导管在解剖上的闭合约于生后2～3个月内完成。生后最初几天有时可听到心脏杂音，可能与动脉导管的暂时未闭有关。新生儿每分钟心脏血液搏出量(180—240ml/kg)比成人多2—3倍，这与新生儿耗氧量多有关。新生儿心脏神经分布仍保持着胎儿的特点，交感神经占优势，迷走神经兴奋性较低，故心率远较成人为快，每分钟约100～150次左右。血压在初生时约10.0/5.3kPa (75/40 mmHg)

(3)泌尿、生殖系：新生儿肾脏下极常能触及。出生时肾脏已具与成人数目相同的肾单位，但组织学上尚不够成熟，肾小球立方上皮细胞较多、血管较少，因而滤过面积不足，滤过量更不足。肾小球滤过率按体表面积计算仅为成人的1/4～1/2。肾小管短且发育不良，排出过剩钠的能力也低，当摄入含钠液较多时可导致水肿，肾小管分泌对氨马尿酸、重吸收葡萄糖和保存碳酸氢离子的功能也不足。新生儿生后数小时即开始排尿，每日4～5次，1周后可达10余次。但生后初几日尿的浓缩、稀释、尿素清除、排磷等功能均较差，第一周尿内可含微量蛋白，有时可见粉红色尿，为尿酸盐排泄增加所致。

阴囊大小不等，可有鞘膜积液，睾丸已降至阴囊，偶可停留于腹股沟处，常见生理性包茎。

(4)血液：新生儿血容量取决于脐带结扎的早晚。如生后1 min 即断脐，血容量为78ml/kg，若推迟5 min 结扎，血容量可增到126ml/kg，从出生到生后1周内，周围血的红细胞计数可由6.5×10^{12}/L (650万/mm^3)降至约6×10^{12}/L (600万/mm^3)，血红蛋白由230g/L (23g/dl)降至约180g/L (18g/dl)，其中胎儿血红蛋白约占85%。白细胞计数由20×10^9/L (2万/mm^3)降至约14×10^9/L (1.4万/mm^3)，中性粒细胞由65%降至50%以下，偶见中幼粒细胞。凝血酶原时间在出生时稍长，2～4 d 时更长，甚者可致新生儿出血症。

(5)消化：新生儿胃呈水平位，容量小，贲门括约肌

弱，幽门括约肌发育较好，因而容易溢奶或呕吐。生后第1d可能吐黄色或咖啡色粘液，此乃通过产道时咽下的羊水、粘液及血液所致。肠道相对较长，分泌和吸收面大，能耐受较多量流质食物的消化和吸收。

唾液分泌较少，呈中性反应。胃酸在生后第1d暂时增高，以后随即下降，至第6d游离酸为零。新生儿消化道能分泌足够的消化酶，消化蛋白质的能力好，系凝乳酶起较大作用，但胰淀粉酶要到生后4个月才达成人水平，若在生后4个月内喂以淀粉食物，则可能促进此酶提早分泌。人乳中的解脂酶对脂肪消化起主要作用，故人乳脂肪的85%～90%能被吸收，牛乳脂肪吸收率较低。肠壁的通透性较大，有利于初乳中免疫球蛋白的吸收，故母乳喂养的婴儿血中IgG、IgA、IgM浓度较牛乳喂养者高；但其他蛋白分子也易透过肠壁，因而可引起过敏反应。胎粪由胆汁、肠道分泌物、脱落上皮细胞及胎内咽下的毳毛和胎脂等所组成，呈墨绿色，在生后12～24h内开始排出。在3～4d内转为过渡性大便，再转为正常粪便，每日排便3～5次。若生后24h内无粪排出，应检查有无消化道先天畸形（如无肛）。

(6)代谢：新生儿体表面积相对较大，代谢较成人快。蛋白质的消化与吸收效能较高，第一周起即能维持正氮平衡，出生后双糖的消化和单糖的吸收功能已成熟，由于胎儿糖原储备不多，有时可出现低血糖，但可不伴症状。对脂肪的吸收较蛋白质差。新生儿体内含较多水分，占体重的75%或更高，主要为组织间液相对增多。初生1～4d内丢失水分较多，加以摄入水分偏少，为生理性体重下降的主要原因，脱水者可出现脱水热。血清钾偏高，但不出现症状。血清钙在生后初2d较低，人工喂养者可因血磷较高而血钙更低，有时出现低钙惊厥。

胆红素代谢：新生儿生后血清胆红素即高于正常成人的水平，5.13—17.1μmol/L(0.3—1.0mg/dl)。生后2～5d达高峰，一般介于34.2～205.2μmol/L(2—12mg/dl)之间，平均为119.7μmol/L(7mg/dl)，7～10d内可降至正常水平。除黄疸外一般情况良好，无任何症状，称为生理性黄疸。这与胎儿期的红细胞produced出生后破坏，肝细胞内Y蛋白及葡萄糖醛酰转移酶不足等因素有关。

(7)酶系统：新生儿酶的活力低下，如肝脏合成凝血酶原的功能低下，从母体所得凝血因子不足，肠道正常菌群尚未建立，维生素K合成不足，而影响凝血酶原的形成，易有出血倾向。肝内葡萄糖醛酰转移酶功能低下，除影响胆红素代谢外，尚对多种药物不能进行代谢处理，如给较大剂量的氯霉素，不能及时转换并排泄，可引起灰婴综合征（又名灰色综合征），临床表现为面色苍白，紫绀和虚脱等。若红细胞缺乏G-6-PD，又肌注维生素K_3、口服磺胺类或水杨酸盐等，均易发生溶血性黄疸而致高胆红素血症。

(8)神经系统：新生儿的脑相对较大，占体重的10%～12%（成人仅2%），但脑沟、脑回尚未完全形成。脊髓相对较长，其下端在第3～4腰椎水平上，脑脊液量少，压力也较低。出生时因大脑皮质和纹状体发育不完善，神经髓鞘未完全形成，易出现不自主和不协调的动作。生后即有吞咽、吸吮、觅食、拥抱、握持及对侧伸腿（按膝关节并刺激同侧足底，对侧下肢屈曲，然后伸直，内收）等反射。提睾反射、腹壁反射不易引出。Chvostek征、Babinski征、踝阵挛可阳性。味觉、触觉存在，嗅觉、听觉、痛觉较差；虽瞳孔对光有反应，但视觉较差，眼球缺乏共轭运动。

(9)内分泌：出生时垂体前叶已具有功能，后叶分泌稍不足。甲状腺功能良好，甲状旁腺功能可出现暂时性低下而致肾排磷功能低下。出生时肾上腺皮质胎儿带占80%（与胎盘协同合成性激素），成人带占20%（合成醛固酮和皮质醇），以后胎儿带开始退化演变，到1岁时完全被成人带所取代。新生儿肾上腺皮质功能不够成熟，出生时血皮质醇浓度较高，可能是通过胎盘从母体得来，也可能是自身对分娩的应激反应。髓质分泌和储存的激素以去甲肾上腺素为主。男女婴乳腺均可增大，第3～5d分泌初乳样分泌物，女婴在第1周内阴道可有血性分泌物，均为受母体雌激素的影响，经1～5d自行消失。

(10)免疫功能：新生儿在生后3～4个月内尚无充分合成免疫球蛋白的能力，均从母体获得。大量IgG可从母体通过胎盘输给胎儿，故对麻疹、风疹、白喉等有抵抗能力。由于IgM不能通过胎盘、某些补体和备解素的缺乏及粒细胞对革兰阴性细菌的吞噬作用较差，故新生儿对一般细菌感染，尤其革兰阴性杆菌感染缺乏抵抗力。新生儿缺乏SIgA，因此易得呼吸道和消化道感染。新生儿巨噬细胞对抗原的识别与吞噬功能不足；并缺乏调理素（它是一种网状内皮系统吞噬细菌所需的蛋白调理因子），使肝、脾从清除血液中细菌的能力不足；溶菌酶和白细胞对真菌的杀灭能力较低。因此，新生儿对革兰阴性菌或真菌的抵抗力均很差，新生儿细胞免疫能力亦较差，机体没有能力使感染局限，而易扩散成败血症。

(11)体温调节与环境：新生儿体温调节功能不成熟，需要适当的环境温度才能保持正常体温。人体的正常生理活动要求有正常体温。正常体温的维持依靠产热和散热的动态平衡，产热分①颤抖产热：靠骨骼肌肉的运动。②代谢产热：靠脂肪酸，葡萄糖和氨基酸代谢产热。散热的部位主要是在皮肤，其次是呼吸道，方式有传导、蒸发、对流和辐射。新生儿在产热方面无颤抖而主要依靠糖原和脂肪的代谢。新生儿具有棕色脂肪为其特点，是主要产热的组织。位于肩胛间区、颈部、腋窝及胸腹部大血管及肾上腺周围，约占体重的2%～6%。当寒冷刺激时通过释放去甲肾上腺素增加代谢，据研究每克棕色脂肪

代谢可释放10.5kJ (2.5kcal) 热能。在散热方面新生儿体表面积相对较大，皮下脂肪层较薄，因此散热较多，不易保持正常体温，早产儿由于肌张力低下，四肢伸展，暴露面积大，更不易保暖。

适中温度 (neutral temperature，又称中性温度，是指在这一环境温度下机体耗氧最少，代谢率最低，但能保持正常体温(腹部皮肤温度36～37.5℃)。早产儿和正常新生儿适中温度与儿童及成人不一样。环境温度过低时新生儿通过血管收缩以减少散热，并增加代谢率使产热增加，但这些改变对机体造成一些不良影响。由于血管收缩使组织缺氧，无氧代谢会产生过多乳酸，引起酸中毒。酸中毒又使肺血管痉挛，加重缺氧，对尚未结合胆红素血症的新生儿在严重酸中毒情况下易发生核黄疸。持续低环境温度可引起寒冷损伤，出现低血糖、微循环障碍、血液粘稠度增高、凝血机制紊乱等症，严重者发生肺出血。

环境温度过高对新生儿产生的不利影响：①可引起脱水热，根据环境温度的高低，发热从中等度到高度，甚至影响生命。②体内水分损失增加，可致明显脱水和高钠血症。③由于脱水时红细胞浓缩，易于破坏而引起高胆红素血症。④环境温度骤然升高可诱发呼吸暂停。

新生儿护理 （1）婴儿室和新生儿病室的条件 ①婴儿室内每个新生儿所占面积最好能达到2.5m²，窗门方向朝南，有阳光照射，定时开窗通气和消毒。室温维持在22～26℃，相对湿度4?%～?%。室内设备简便，家具和地板都应湿擦，定期大扫除。新生儿衣服颜色宜淡、柔软、宽大，衣着轻松，不可紧包，定时改变体位，有些产院建立母婴同室病房，在母亲床旁放一婴儿床，便于母乳喂养和建立母婴感情。②新生儿病室的朝向、温度、相对湿度和家具等与婴儿室相同，但应有诊断和治疗设施如B型超声检查仪(包括颅内B超)、治疗台、各种培养皿、消毒液和供氧设备。除普通病室外还应有重症监护室(NICU)，内设有监护仪、人工呼吸机、输液泵、开放暖箱等设备，普通病室附近应有隔离室，遇有感染性疾病和传染病时(如新生儿腹泻)可及时隔离。

（2）对工作人员的要求：工作人员必须健康，患感冒、皮肤病和带菌者都应暂停在新生儿室工作。工作人员每3个月应作咽拭培养，必要时作粪便培养，以检查带菌者，工作人员入室前先换鞋，然后用肥皂刷洗双手和前臂至肘关节，洗刷至少5 min，用流水冲洗，擦干后穿上消毒衣入室，在室内每检查完或处理完一新生儿后需先洗手再检查或处理另一新生儿。

（3）皮肤护理：对刚出生婴儿即应吸去羊水，擦去血迹，包扎好脐带，每日换脐部伤口处的消毒纱布。脐窝如有渗液可涂以1%～2%甲紫，保持局部干燥。第一日不洗澡，24h后每日洗澡至少1次，水温约40℃。洗澡完毕称体重，然后穿衣。每次大便后需用温水洗净臀部，以免发生红臀。口腔粘膜不可擦伤。喂乳后喂温开水可洗净口腔。勿挖耳道和鼻腔。

（4）喂养：出生后2～4 h试喂葡萄糖水，以试探有无食管畸形，如能吞咽随即喂糖水(5%～10%葡萄糖液)10ml，生后4～6 h开始哺母乳(可早至生后半小时喂母奶，以促使母乳分泌)，此时母乳不足，可补授糖水。[在确实无法母乳喂养情况下可用配方乳(即人乳化牛乳，或牛乳喂养]，在试喂糖水1日后每次喂稀释乳品(乳品:水为2:1或1:1)1?～20ml。每3 h 1次(但不必严格规定时间，按需哺乳，逐渐自然调节到定时喂乳)，以后每日每次增加10～15ml，直至每次60ml；再隔日每次增加15ml，至每次90ml。夜间喂乳时间延长，1周后每日喂乳可减至6～7次。生后4 d加维生素C 50mg/d，7～10d后加维生素A 5 000U/d和维生素D 400U/d，3—4周后加铁剂，预防量2mg/(kg·d)元素铁，治疗量6mg/(kg·d)，如用3%硫酸亚铁(含元素铁6 mg/ml)，预防量0.5ml/(kg·d)，治疗量1 ml/(kg·d)。

（5）预防接种：①婴儿出生后3 d接种卡介苗，以预防结核病。②孕母或父患乙型肝炎或为带病毒者为预防母婴传播可接种乙肝疫苗，接种有两种方案：一种为单苗接种：出生后24h内和月龄1个月、6个月时各肌内注射乙肝疫苗20～30 μg/次，共3次；另一种为单苗和HBIG（高价免疫球蛋白）合用：出生后24h内先肌注HBIG 1次，然后在月龄1个月、2个月和7个月时各肌注疫苗20～30 μg/次，婴儿仍可母乳喂养，但当母亲奶头破裂出血或婴儿口腔粘膜破裂时暂停喂乳。

（6）新生儿筛查：有些先天性代谢性疾病或单基因病目前尚无法作出产前诊断，但又需要在出生后不久及时治疗才不致对智能和体格发育发生严重影响，这类疾病被列为筛查项目，例如苯丙酮尿症(PKU)、先天性甲状腺功能低下和半乳糖血症等。中国不少地区已开始进行这类疾病的筛查工作。

小儿液体疗法

水和电解质是人体的重要组成部分。小儿由于生理上的特点，容易受疾病及外界环境影响而出现水和电解质紊乱。临床上根据其紊乱情况给予相应补充，以恢复机体的正常功能即为液体疗法 (liquid therapy)。补充液量一般包括三方面：①补充生理需要量。②补充累积损失量。③补充继续损失量。除补充生理需要量是生理状态和疾病时共同的要求外，其他两项可依病情而定。如施行胃肠引流者需补充继续损失量；婴儿腹泻者则应补充累积损失量及继续损失量。液体疗法一般采用静脉点滴；口服补液适用于轻症及呕吐不剧烈者；经皮下、肛管，尤其骨髓补液目前已较少应用。

小儿体液分布的特点 小儿不同于成人，年龄越小，体液总量占体重的比例越高，新生儿为80%，年长儿为

65%，而成人为60%，小儿体液总量中比成人高出的部分主要属于细胞外液。小儿时期水代谢较旺盛，每日摄入与排出量相对较成人为高，即水的交换速度较成人快，如1岁左右的婴儿，每日摄入或排出的水量约为细胞外液的1/2，而成人仅为1/7。故在某些疾病情况下，即容易因进水不足或排出量过多而发生脱水。新生儿出生后数日内除血清钠和成人水平相同或稍低外，血清钾和氯则均偏高，血清钾可达5～7mmol/L，血清氯达104～112mmol/L。

小儿水和电解质代谢的调节功能，包括血液中缓冲系统、肺及肾的调节功能，均较成人为差，也为小儿容易出现水和电解质平衡失调的原因。

体液失调的判断 小儿常见的体液失调为脱水、代谢性酸中毒和低血钾。

脱水 凡水和电解质排出增加或进入不足均可导致脱水，根据水的损失量可分为三种程度：⑴轻度脱水：水分损失约相当于体重的5%，患儿表现为精神较差，眼窝和前囟稍凹陷，口唇略干燥，但皮肤弹性改变不明显，哭时仍有泪，尿量略减少。⑵中度脱水：水分损失约相当于体重的6%～10%，患儿精神差，眼窝及前囟明显凹陷，口唇干燥，皮肤弹性差，尿少、泪少。⑶重度脱水：水分损失约相当于体重的11%～15%。患儿呈重病容，精神烦躁或神志恍惚，除上述脱水症状更为明显外，甚至可由于血容量明显减少而出现休克。根据水和电解质损失的比例不同，脱水又可分为三种性质：⑴等渗(张)性脱水：水和钠按比例损失，为临床最常见，血清钠测定于130～150mmol/L，血浆渗透压保持于280—310mmol/L间，患儿表现为上述一般脱水症状。⑵低渗(张)性脱水：钠的损失相对多于水，多见于营养不良、吐泻病程较长的患儿或单纯以葡萄糖补液时，血清钠小于130mmol/L，血浆渗透压小于280mmol/L，临床表现为四肢冷，血压低，脉细弱，皮肤弹性差等，口渴反不明显。⑶高渗(张)性脱水：水的损失相对多于钠，血清钠大于150mmol/L，血浆渗透压大于310mmol/L，临床表现为口渴、发热、烦躁，易激惹或惊厥等症状，而循环障碍症状则不明显，皮肤弹性亦尚可。此类脱水多见于吐泻伴高热、过度换气的患儿，或补液中钠盐过多或单纯用生理盐水时。

代谢性酸中毒 主要病因有婴儿重型腹泻、各种急性感染、肾脏疾病及糖尿病等。临床表现有呼吸深快、不安、嗜睡以至昏迷，口唇呈樱桃红色。但6个月以下婴儿和休克患者可无典型呼吸改变，尤其新生儿时期常表现为精神萎靡、面色灰、口唇常呈樱桃红色。血 CO_2 结合力常小于18mmol/L(40vol%)。由于临床酸碱紊乱情况复杂，常见混合性酸中毒，如新生儿窒息可出现混合性(代谢性及呼吸性)酸中毒。故不能单独依靠血 CO_2 结合力测定，尚应结合血酸碱度和血气分析进行综合判断(表1)。

表1 酸碱平衡紊乱时血酸碱度和血气分析的判断

测定项目	正常值	代谢性酸中毒		呼吸性酸中毒		代谢性碱中毒		呼吸性碱中毒	
		失代偿	代偿	失代偿	代偿	失代偿	代偿	失代偿	代偿
酸碱度(pH)	7.32～7.42	↓	—	↓	—	↑		↑	
CO_2 张力(pCO_2)	5. ～6.0 kPa	—	↓	↑	↑	—	↑	↓	↓
碱剩余(BE)	±3mmol/L	↓	↓		↑	↑	↑	—	↓
标准重碳酸盐(SB)	23～26 mmol/L	↓	↓	—	↑	↑	↑	—	↓

↑增加 ↓减低 —接近正常

低钾血症 于儿科较常见，一般当血清钾小于3.5mmol/L时出现症状，主要表现为肌肉软弱无力，甚至出现呼吸肌麻痹或麻痹性肠梗阻；腱反射、腹壁反射减弱或消失；肾脏浓缩功能减退而出现多尿；心音低钝、心律失常、心电图T波低平或倒置、ST段下降，有时出现U波等。低钾血症的临床表现不仅决定于血清钾的浓度，更重要的是缺钾发生的速度，因低血钾症状的发生和细胞内外钾离子的浓度差有关。起病缓慢者，由于细胞内外均缺钾，浓度差相对小，临床症状不一定严重。起病急骤者，首先反映在细胞外液，细胞内外钾离子浓度差大，即可迅速出现低钾症状。临床上可见某些诱因如长期应用利尿剂或肾上腺皮质激素时，再用高渗葡萄糖或碱性药物后均可使血清钾离子急骤下降，而产生低钾危象，甚至危及生命。

液体疗法常用的溶液 常用溶液中非电解质溶液有葡萄糖溶液(常用5%及10%)，电解质溶液有氯化钠溶液及碱性溶液等。葡萄糖溶液输入体内后不久即被氧化成 CO_2 及H_2O，或转化为糖原而储存于肝脏，故不能起持久维持血浆渗透压的作用。氯化钠溶液常用浓度为0.9%，即与血液等渗的含钠液；复方氯化钠溶液即林格溶液，亦为等渗液，除含氯化钠外，尚含少量钾和钙。生理盐水虽为等渗液，但与血浆成分比较，氯离子含量相对较多，故临床常用2份生理盐水和1份M/6乳酸钠配制成的溶液，使钠和氯的比例为3∶2与血浆中成分相接近。此溶液即为简易的平衡盐溶液(有人称之为抢救液)。儿科临床一般常以葡萄糖溶液、生理盐水混合应用，几种混合液的组成和配制法见表2。

碱性溶液主要用于纠正酸中毒，常用的有碳酸氢钠和乳酸钠，乳酸钠需于肝内代谢后才发挥作用，故肝功能不足时如新生儿期、肝病患者等不宜应用；当乳酸潴留而引起酸中毒时，亦应选用碳酸氢钠为好。具体用法如下，

（1）无化验条件或尚未获得 CO_2 结合力测定结果时，可按5%碳酸氢钠每次3～5ml/kg或11.2%乳酸钠每次2～3ml/kg计算给予，用上述量可提高 CO_2 结合力约6～10vol%，必要时可于2～4h后重复应用。

（2）已测知血 CO_2 结合力者，可按下列公式之一计算剂量。

如测得 CO_2 结合力以vol%表示：

(60－所测得值)×0.3×体重(kg)＝需补11.2%乳酸钠的毫升数

(60－所测得值)×0.5×体重(kg)＝需补5%碳酸氢钠的毫升数

如测得 CO_2 结合力以mmol/L表示：

(22－所测得值)×0.6×体重(kg)＝应补碱性溶液的mmol数

补充1mmol(1mEq)相当于5%碳酸氢钠1.7ml，或11.2%乳酸钠1ml计算。一般应用时，可先用计算量的一半，余量根据病情复查 CO_2 结合力而决定用量，以免纠正过度。

（3）如有条件测定血pH及血气分析，亦可根据碱剩余(BE)计算剂量：

(BE－3)×0.3×体重(kg)＝应补任何碱性溶液mmol数

上述计算公式一般仅作参考，因治疗酸中毒的基本原则是治疗原发疾病，只有去除酸中毒的原因后机体才能恢复其调节功能。碱性溶液的应用作为紧急措施是必要的，但机体调节功能恢复后，多数患儿于未给足计算全量前即已奏效。近代观点还认为过于积极地纠正酸中毒不仅无必要，且有进一步降低脑脊液pH的危险，因为 HCO_3^- 较难、而 CO_2 较易通过血脑屏障，当输入碱性溶液如碳酸氢钠后，血浆 HCO_3^- 浓度升高，血pH恢复正常，反而减少对化学感受器的刺激，减弱了呼吸代偿，以致血 pCO_2 升高，CO_2 易通过血脑屏障使脑脊液pH进一步降低，严重时可出现昏迷等神经症状。酮性酸中毒、乳酸性酸中毒与一般酸中毒不同，每个乳酸或酮酸阴离子经代谢可产生一个 HCO_3^-，故体内并未真正丢失 HCO_3^-，应用碳酸氢钠纠正酸中毒时更须谨慎。

表2　几种混合液的组成和配制

溶液名称	溶液内容(份)			简易配制法(ml)		
	5%或10%葡萄糖溶液	生理盐水或5%葡萄糖盐水	M/6乳酸钠溶液	5%或10%葡萄糖液	10%氯化钠溶液	11.2%乳酸钠液(或5%碳酸氢钠)
1∶1液（1/2张含钠液）	1	1		500	20	
1∶2液（1/3张含钠液）	1	2		500	30	
2∶1液（1/3张含钠液）	2	1		500	15	
4∶1液（1/5张含钠液）	4	1		500	10	
3∶2∶1液（1/2张含钠液）	3	2	1	500	15	(24)
3∶4∶2液（2/3张含钠液）	[illegible]	4	2	500	20	2[illegible](33)
5%或10%葡萄糖盐水（等张含钠液）				500	45	

注：(1)为配制方便，加入的10%氯化钠或11.2%乳酸钠溶液未从葡萄糖液扣除，且配制时加入的各种液量均以整数计算

(2)简易的平衡盐溶液配制法：注射用水250ml(用5%或10%葡萄糖液亦可)加10%氯化钠15ml再加11.2%乳酸钠15ml(或碳酸氢钠24ml)

羟甲基氨基甲烷(trihydroxymethylaminomethane, THAM)亦可作为碱性溶液，其优点为不含钠，适用于忌钠患者(如急性肾功能衰竭、心力衰竭)需纠正酸中毒时。对纠正混合性酸中毒亦有效。一般给予3.63%即0.3mol/L THAM每次3～5ml/kg(约提高 CO_2 结合力3～5vol%或1.5～2.5mmol/L)，1h左右滴完，复查血pH值后决定以后用量。此药对注射局部有刺激作用，尚可引起低血糖、低血钙等不良反应；若滴注速度过快，可抑制呼吸，故应慎重选择适应证。

婴幼儿肺炎的补液　婴幼儿肺炎可无明显的体液紊乱表现，但重症者由于病程长，进食少，伴有吐或泻等原因，加上肺通气和换气功能障碍，多有不同程度的水、电解质和酸碱紊乱。其特点：

（1）呼吸性因素参与了体液紊乱：有呼吸性酸中毒和碱中毒。呼吸性酸中毒多由于通气障碍引起。当严重或急剧发生呼吸性酸中毒时，可由于 CO_2 迅速潴留而表现嗜睡、谵妄、昏迷等二氧化碳麻醉症状。酸中毒发展迅速时可导致严重高钾血症，有引起心室纤颤或心搏骤停之虞。呼吸性碱中毒常因通气过度引起。临床上呼吸性酸中毒和碱中毒，可和代谢性酸碱紊乱混合出现。在肺炎伴有混合型酸碱平衡失调的病例中，以混合性代谢性及呼吸性酸中毒多见，唯值得注意的是呼吸性酸中毒合并代谢性碱中毒这一类型(以下简称呼酸合并代碱)，因与呼吸性酸中毒表现有类似之处，其不同点在于血pH

的差异，呼吸性酸中毒时 pH 值常偏酸，而呼酸合并代碱时的 pH 值则常偏碱，故该时 pH 测定最为重要，其次根据病史，如曾否用过碱性溶液，有无消化道紊乱及食欲减退等，体格检查时注意呼吸频率及深度，肺部啰音程度，以后有无手足搐搦，有否者提示低钙血症，是碱中毒时可见到的临床表现。血清钾于呼吸性酸中毒时常偏高，呼酸合并代碱，尤其低钾性碱中毒则常见降低。

(2) 重症肺炎，特别于病危极期时，常见体内有水、钠潴留倾向；重症肺炎时，由于组织消耗和破坏而释放钾，加上酸中毒时钾自细胞内移到细胞外，因此可有高钾血症。但另一方面由于患儿进食少，尤于静脉补入葡萄糖溶液时，葡萄糖于体内合成糖原需消耗钾，因此也可出现低钾血症。

重症肺炎补液时，需注意：①原则上对患儿应供给足够的水分，有利于组织的新陈代谢，并减低呼吸道分泌物的粘稠度，但鉴于水、钠于体内有潴留趋势，水及钠的入量应稍予限制。如不能口服而脱水不太明显时，可按每日60～80ml/kg计算。能口服者，如因需静脉给予抗生素等时，补液量可按每日10～30ml/kg计算，余量由口服补给。补液的成分为5%葡萄糖溶液或加少许钠盐(2∶1液或4∶1液)，速度应缓慢，特别于并有心肌炎时，应警惕由于补液速度过快而引起心力衰竭和肺水肿。如患儿有脱水及酸中毒，特别有吐、泻表现者，补液量可按同等脱水患儿用量的2/3供给，一般用1∶1或2∶1溶液，以后根据脱水纠正及进食等情况改用5∶1或4∶1溶液。原则上对婴幼儿肺炎的输液时间不宜太长，太久既影响患儿体位更换，又易使入液过多。因此，能口服者应及早停止静脉补液，病情好转时抗生素可改为肌内注射或口服。②一般肺炎患儿不需静脉补钾，特别是能口服者，但久病或严重腹泻或呕吐者，应及时补钾。③代谢性酸中毒可用碱性溶液如碳酸氢钠，除有纠正酸中毒作用外，且可使肺毛细血管扩张，改善肺部血流灌注等优点。用5%碳酸氢钠，剂量如上述，但滴注速度应缓慢，避免静脉直接推注。至于呼吸性酸中毒的治疗重点在于改善肺内气体交换(包括控制肺部炎症及呼吸道通畅等)，一般可不用碱性溶液。④如出现严重高血钾时，其处理可参阅"急性肾功能衰竭"条。

新生儿期的液体疗法 新生儿时期，尤于生后最初几日内，其体液与成人有较显著的区别，如新生儿娩出时常表现有混合性酸中毒。呼吸一经开始，呼吸性酸中毒迅即消除，但代谢性酸中毒可持续较久。又如新生儿时期，尤于生后2周内，肾脏排钠功能较差，故补液时需要的氯化钠量较少，过多时易出现水肿等。

新生儿时期静脉补液可提出几项原则，这些原则更适用于初生几日内的新生儿：①补液量可按每日70～100ml/kg计算，能口服者，静脉补液量尚需相应减少，并应参考新生儿成熟程度、体温、进食、吐泻情况、尿量、有无脱水及所患疾病的性质有所增减，如先天性心脏病、肺炎等补液量宜偏低。②2日内补液常不需加氯化钠或氯化钾。如补液持续时间久，可根据进食情况及有无吐、泻等适当加用氯化钠和氯化钾，后者需于有尿情况下使用。补钠常用4∶1(不含钠∶含钠)溶液。有明显酸中毒时也可用5%碳酸氢钠代替氯化钠，尤适用于血氯过高时。钾的补充一般可按0.15%浓度供给，如患儿有明显缺钾，且经实验室检查证实时，可按10%氯化钾每日1～3ml/kg计算给予。③补液一般用平均速度，特别对早产儿、先天性心脏病及肺炎患儿，强调补液速度不可太快，以免引起心力衰竭及肺水肿。④纠正酸中毒，常采用5%碳酸氢钠，但须经稀释3倍后应用，紧急时可用等量葡萄糖液稀释后静脉推注。

雾化疗法

雾化疗法(mist therapy)是应用特制的雾化器，以加压空气或氧气作动力，将单纯蒸馏水或混同的药物喷成气雾微粒，使患者吸入呼吸道深部以达到治疗目的。气雾微粒可湿润呼吸道粘膜表面，溶解和稀释痰液，减低痰液分泌的粘着力，改善粘膜纤毛细胞的活动功能，使痰液容易咳出，从而消除呼吸道阻塞或半阻塞。吸入加温气雾，可消除支气管痉挛，减轻充血和水肿，并可减少患者因呼吸迫促而致的水分消耗。应用药物作雾化治疗，可发挥药物的局部疗效，并减少或消除因药物所引起的全身不良反应，选用抗生素进行雾化治疗，对某些呼吸道细菌感染有较好效果。

雾化治疗时，选用吸入雾化微粒的大小与疗效有一定关系。常用的雾化微粒，应于10μm以下，用超声波雾化的微粒可达到1～2μm以下，可深达小支气管内，治疗深部病灶。较大的微粒，仅能治疗上呼吸道疾病。应用气雾微粒的温度，对疗效亦有一定影响。经加温的气雾(如通过盛有37～40℃温水瓶加温吸入)疗效较好。长期吸入冷的空气和气雾，易使咽喉受刺激而引起不适感，或因刺激支气管粘膜感受器，加剧咳嗽和不安。一般选用蒸馏水(或盐水)雾化治疗，每次应用时间可延长至数小时。药物雾化治疗应短时间或间歇使用，每次不宜超过10min。选用雾化器时必须注意灭菌消毒，以免并发细菌污染或真菌的感染。

雾化治疗的适应证 为支气管哮喘，上呼吸道感染(如急性喉炎、急性喉气管支气管炎)，支气管扩张症，肺脓肿，排痰不畅，呼吸肌无力(如脊髓灰质炎、多发性神经根炎引起的呼吸肌麻痹)，气管插管或气管切开术后或少见的胰腺囊性纤维变。

雾化器的种类 有：①口罩式雾化器：雾化微粒小，可吸入达深部的小支气管，病者易于适应。适用于吸入时间较长的治疗，并可调节雾化用量，减少药物浪费。②蒸气喷雾器：能热化雾化微粒，吸入后可有解痉和化痰作用。但微粒粗大，只适用于上呼吸道感染。③雾化气帐

用氧气或压缩机为动力，通过气雾枪喷雾入帐内进行气雾吸入，可于床上进行治疗。患者可随意呼吸和变换体位，适用于危重者。但气帐面积大，且需其他辅助装置，药物浪费较多。②玻璃雾化器：适用于药物雾化治疗。应用口含吸入，可减少药物浪费，但雾化微粒不均且较粗大，仅能达到上呼吸道，同时耗氧量较多，小儿应用亦不易合作。③喷雾枪：雾化微粒较小，易深入小支气管，但由于喷射力较猛，吸入后易有喉头部不适和干燥感。

一般雾化治疗用蒸馏水作气雾微粒，多见效；亦可加用生理盐水或应用4%碳酸氢钠、10%丙二醇，或用α糜蛋白酶（[illegible] mg 加入生理盐水20ml 雾化吸入）可使粘稠痰液溶解，对解除阻塞状态更有效。常用治疗药物有氨茶碱、异丙基肾上腺素、庆酸（？）地塞米松或丙酸氯地米松，对治疗哮喘有效。抗生素类药物，可根据病原菌选用青霉素、链霉素、氯霉素或庆大霉素等；可按病情需要，选配数种如青霉素10万 U + 氨茶碱0.25g + α 糜蛋白酶[illegible] mg 加生理盐水[illegible] ml 雾化吸入，每日1～2次，7 d 为1个疗程。

氧气疗法

氧气疗法（oxygen therapy）（以下简称氧疗）的目的是改善或纠正低氧血症，提高动脉氧饱和度。由于机体有较大的代偿能力，缺氧到相当程度时才影响血氧饱和度，故重度缺氧时给氧效果较轻度缺氧更为明显。不同疾病缺氧原因不同，输氧效果也各异。凡因肺组织病变影响弥散功能或通气功能者，输氧效果好；因微循环障碍引起的组织缺血性缺氧，或由心、肺静—动脉分流而引起的缺氧，则氧疗效果不显著。由贫血引起氧运输障碍者，给氧也不能解决根本问题。临床上氧疗常用于中枢性及周围性呼吸衰竭；心肺循环功能不全如心力衰竭、休克、心肺复苏、一氧化碳中毒、窒息、新生儿呼吸窘迫综合征、破伤风、手术前后等。血氧分压如降至 7.3kPa，提示已濒于失代偿边缘，为氧疗的绝对指征。

输氧方法 有以下几种

（1）鼻导管给氧：用柔软而细的橡皮导管由鼻孔插入，导管前端应达悬雍垂水平，其深度相当于自鼻翼至耳垂前的距离，以减少张口呼吸时冲淡氧的浓度。吸入氧浓度（%）可按氧流量（L/min）计算，即吸氧浓度（%）= 21 + 4 × 氧流量（L/min）。一般用的氧浓度在40%以下，相当于氧流量在5L/min以下，超过6L/min可引起局部刺激。如鼻导管仅插入鼻前庭处，虽能减轻干燥氧对咽部的刺激，但不能保证氧的浓度，用双鼻孔导管或鼻塞插入鼻前庭则效果较好。应经常检查导管有无分泌物堵塞，每12～24h 更换导管1次，两鼻孔交替置导管。

（2）漏斗式给氧：用小漏斗代替鼻导管，漏斗罩必须贴近鼻口部，否则氧气沿漏斗边缘外逸，此法氧浓度不易保证。婴儿不能合作，罩子更难紧贴口鼻，故此法少用。

（3）氧气帐：适用于需要较高氧浓度者。以透明塑料薄膜做成40～60cm 见方的小帐置于患者上半身或头面部，不需完全密闭，以[illegible] L/min 的氧流量输入帐内，氧浓度可达约[illegible]%而无 CO_2 潴留。帐内湿度较易保证，用雾化器时湿度可达90%以上，尤适用于痰液干稠者。夏日闷热时帐内温度过高，不宜应用。

（4）水氧喷雾：将氧气通过盛有蒸馏水的喷雾器直接对患者口鼻前5cm 左右喷雾，流量3～5L/min，吸入氧浓度可达50%～60%左右。此法兼有湿化作用，适用于重症肺炎。但喷头位置不易对准，耗氧较多为其缺点。

（5）密闭面罩：面罩紧密套于口鼻部，而面罩内装有活瓣（阀），分吸气与呼气道。氧气通过贮气囊与面罩相通，通过贮气囊吸入氧，如面罩紧闭满意，吸入的氧浓度很高，相当于纯氧。如于贮气囊前吸气阀后串接空气入口阀，则可调节氧流量以控制吸氧浓度。当氧流量进入贮气囊后，如充气容量仅能部分满足潮气量时，贮氧被吸尽后，空气立即被吸入，稀释纯氧，使吸氧浓度减低。贮气囊中贮氧越少，吸氧浓度越低，贮气囊充氧能满足潮气量时，吸氧浓度为100%。此外，还可利用此装置加压（橡皮贮气囊）输氧，短期用于呼吸衰竭。

（6）机械呼吸合并氧疗：严重通气不足患者用以上方法不能纠正缺氧，必须配合机械呼吸器（人工呼吸器）增加通气量。可于呼气的同时使 CO_2 排出以纠正由于通气不足而产生的低氧血症及高碳酸血症，防止缺氧缓解时可能发生的 CO_2 积潴加重而致昏迷（二氧化碳麻痹），甚至死亡。单纯氧疗只助于提高肺动脉血的氧合，必须同时增进肺泡通气量才能收到良好效果。临床上适用于肺泡萎陷不张、肺水肿、呼吸窘迫综合征等。

（7）高压氧治疗：指患者于高压空气下吸纯氧。高压即指大于1个大气压（101.3kPa）的压力，一般临床应用不超过3个大气压。高压氧治疗的特点为大大提高血液内溶解氧的浓度。平时血氧大部分与血红蛋白结合，物理溶解的氧仅0.3ml%；于3个大气压下（[illegible]kPa）吸氧可使溶解氧增至[illegible]ml%，增加[illegible]～20倍，即可增加组织的氧浓度及氧的弥散度。此疗法常用于一氧化碳中毒、厌氧菌感染、空气栓塞、休克、心脏手术、复苏、新生儿窒息、严重肺感染、恶性肿瘤等。但须注意氧中毒。

氧气疗法的注意事项 ⑴不论何种方法给氧，氧气均需湿化。⑵间断吸氧的方法一般不用或仅作临时措施，因于停氧间歇时，机体失去代偿能力，血氧水平可较给氧前更低（高压氧例外）。⑶慢性呼吸功能不全患儿，一般只给小流量、低浓度氧吸入；因高浓度吸氧后由于减轻或解除了机体缺氧后刺激呼吸的代偿能力，反可引起呼吸抑制。必要时需检查血 pCO_2 以防 CO_2 积潴加重（给氧后呼吸次数减少）而引起昏迷，即所谓控制性氧疗。⑷缺氧纠正后应及时减量或停用，不恰当的过度给氧可造成

氧中毒，使肺活量、肺弥散功能、纤毛活动等减弱，肺泡细胞线粒体功能抑制，肺泡膜活性物质降低，常表现为肺充血、水肿、肺不张等，早产儿更不耐高浓度氧，易产生氧中毒，故氧疗时应注意安全使用。

光疗

光疗(phototherapy)是一种应用光线照射的治疗方法，以达到改变胆红素性质，使其由脂溶性Z-Z型结构胆红素分解为水溶性双吡咯(E-E型结构胆红素)和氧化为胆绿素，然后经胆汁及尿液排出体外。近年多采用蓝色荧光灯，氧化分解非结合胆红素，使变为无毒性。日光照射也可产生一定疗效。

光疗的指征 为：①血清非结合胆红素增高达205.2μmol/L以上者。②出生后不久出现黄疸且已确诊为新生儿溶血病者。③未成熟儿发生核黄疸的危险性大，故血清胆红素超过171μmol/L即有光疗的指征。④对进行换血疗法的病例，于换血前后均可采用光疗，以提高换血疗效，减少换血次数。

光疗的光源 ①以420～470nm波长的蓝色荧光灯较为常用。单面光疗，可用20瓦24英寸灯管5～10支，平排成弧形；双面光疗，光疗箱上下各装一排灯管数支。以双面光疗疗效较好。灯管与皮肤的距离为35～50cm。②若无蓝色荧光灯，可用白色荧光灯代替。光疗前准备好光疗箱或床，注意室温暖和，暖箱温度30℃，湿度50%左右。患儿应裸身(会阴及肛门部用月经带式小尿布，用黑纸遮盖两眼，以保护视网膜)。单面光疗者，每1～4h翻身1次。于光疗过程中，应记录体温、黄疸程度、患儿精神状态、活动情况、粪便性质。按常规喂养。由于光疗可增加不显性失水，应多补充水分。疗程长短取决于黄疸轻重、血清胆红素高低。一般光疗时间持续24h以上，直到皮肤黄疸基本消退或血清胆红素降至205.2μmol/L以下。持续48h者少见黄疸反跳现象。

光疗不良反应 较少见。经皮肤失水增多，若不注意供给水分可导致轻度脱水。有时粪便绿色，稀薄，次数增多，偶有皮疹。若伴有结合胆红素增高者，于光疗数日后皮肤及内脏呈青铜色或黄绿色，乃由于胆绿素的蓄积(称为青铜症)。光疗可增加血小板产生的速度和缩短血小板寿命，故有时皮肤出现淤点。光疗有时能引起暂时性核黄素缺乏，影响婴儿早期生长发育，故光疗时宜补以核黄素。

机械呼吸器的临床应用

机械呼吸器(mechanical respirator)用以替代、控制或改变自主呼吸运动以达到增加通气量，改善换气功能，纠正低氧症，减轻体力消耗等目的。

根据加压原理，机械呼吸器基本可分为以下几种：

(1)定压型呼吸器：通过呼吸器，气体按一定的气流产生一定的压力进入呼吸道，相当于吸气。当气流终止时即开始呼气，呼气完毕再次产生气流吸气。也有于呼气时产生负压，帮助呼气。用压缩氧为动力时，吸氧浓度于30%以上。此型呼吸器的呼吸频率，潮气量及吸呼时间比例均不能直接或任意调节。其缺点为潮气量受胸部、肺顺应性及气道阻力的影响而变动；但结构简单轻便，多附有同步装置为其优点。

(2)定量型呼吸器：将预定的潮气量压入呼吸道为吸气，呼气时肺泡气排出体外；也有于呼气时呼吸道转为负压，帮助呼气，待呼气完毕再转入吸气。潮气量比较恒定，不随肺部病变而改变。呼吸频率及吸/呼时间可任意调节，氧浓度可任意调节，但结构较复杂，体积大，多无同步装置为其不足之处。

(3)简易呼吸器：氧气或空气接入贮气囊，患者通过活瓣装置从贮气囊吸入气体，呼气时通过活瓣将气呼出，吸气与呼气不相混杂。自主呼吸微弱或消失时，可用手按捏贮气囊加压吸气。如无活瓣装置，可于贮气囊与气管插管(或气管切开套管)之间用"T"字管(三通管)连接，按捏贮气囊时用拇指按住"T"字管口，呼气时放松拇指，让呼气排出。此等简易呼吸器使用方便，不需特殊条件，常用于紧急情况或作为应用上述机械呼吸器之前的过渡，或机械呼吸器暂时停用时代用。缺点为使用人力，人力调换过多时效果不能保证。

为了适应不同的临床需要，呼吸器的性能要求也各有异。按压力的变化，常用下列5种形式的加压呼吸

(1)间歇正压呼吸(IPPB)：吸气相为正压，此为儿科常用的一种加压呼吸。

(2)间歇正负压呼吸(IPPB-N)：吸气相为正压，呼气相转为负压，帮助呼气。呼气负压有利于静脉血回流，但呼吸道阻塞性疾患禁用。儿科现已很少应用。

(3)吸气末正压呼吸(EIPB)：吸气相为正压，将气体压入肺内，但在吸气终末呼气前，呼气阀继续关闭一瞬间，犹如自主吸气后的屏气，再行呼气。此法常用于肺泡气体分布严重不匀患者。

(4)呼气末正压呼吸(PEEP)：吸气相为正压，呼气时保持呼吸道压力高于大气压，临床常用的方法为将呼气导管通过水封瓶，导管插入水中的深度即为呼气压力，如深入水中0.49kPa($5cmH_2O$)，呼气末压力即为0.49kPa($5cmH_2O$)。也有借助于改变呼气管口径，增加阻力以保持呼吸道正压(实际上仅是延长呼气时间，并非真正的呼气末正压)，但呼气末压力不够稳定，随呼气流速的变化而改变。临床上PEEP可用于新生儿呼吸窘迫综合征、肺泡萎陷、肺组织顺应性较差时，但影响心脏回心血量及心功能，有发生气胸或纵隔气肿的危险。

(5)持续加压吸氧(CPAP)：于供气管与气管插管之间用"T"字管连接，"T"字管的另一端口连接呼气囊以缓冲潮气量，由呼气囊排出呼气，呼气囊的出口用夹钳调

节阻力。在呼气通路上接一水封瓶，内有排气管调节水封瓶中排气管在水面下的深度以控制压力，先从0.49kPa（5cmH$_2$O）开始逐渐增高，一般维持于0.98kPa（10cmH$_2$O）左右，不超过1.47kPa（15cmH$_2$O）。未作插管的婴儿可将头部放在有机玻璃头匣内，氧流量控制于10～20L/min，视血氧分压来调节匣内压力。病情好转后逐渐减低吸氧浓度至40%时每1～2h调低0.098～0.196kPa（1～2cmH$_2$O），直至大气压，4h后拔管（去头匣），继续吸氧（30%），如情况许可及早停用。此法最适用于呼吸窘迫综合征（包括新生儿），为目前提倡应用的方法之一。如此法无效，血氧分压仍低于5.3kPa（40mmHg）时，考虑改用PEEP。

机械呼吸器与患者的连接处要求紧密，如有漏气则不能收到预期效果，且易造成事故。连接方法有：①面罩：适用于神志清醒，能合作或间断使用呼吸器者。缺点为容易漏气，不易固定，可引起局部压迫和不适。②气管插管：适用于昏迷者，导管粗细要适当，可经口或鼻腔插管，留置时间不宜超过72h，以短期为宜，以免引起声门水肿、溃疡。③气管套管：适用于较长时间作机械呼吸的患者，应作气管切开。

机械呼吸器的调节，包括以下几方面：

（1）呼吸频率、潮气量、每分钟通气量：由于呼吸器的死腔（无效潮气量）的存在，故实际潮气量应较肺潮气量为高。一般情况调节的每分钟通气量应比每分钟生理常数高20%～50%。大致计算小儿的潮气量为体重（kg）×［6+2（死腔）］毫升或稍大些。定压型呼吸器无潮气量的指示，可观察胸廓及腹壁的活动幅度，增减吸气压力，调整潮气量。如肺有病变，可按严重度及性质变更呼吸频率及潮气量。

（2）吸／呼时间比例：按不同心肺功能调节，介于1∶1～2。

（3）吸气及呼气压力调节：吸气末加压时，维持吸气末压力的时间占整个吸气时间不超过20%，持续时间需逐渐增加，呼气末正压一般维持于0.49～0.98kPa（5—10cmH$_2$O）。持续正压吸氧时压力一般为±0.98kPa（±10cmH$_2$O）。

调整呼吸频率、潮气量及压力须随病情变化而改变，以防因固定不变而造成的肺泡膨胀不全、陷闭；故于机械呼吸治疗中，每2～3h要增大潮气量10～20次。无调节装置者，定时借用简易呼吸器。

机械呼吸器应用时注意事项：①呼吸微弱至几乎失去肺功能的昏迷患者，可用机械呼吸器打断其自主呼吸。但神志清醒而呼吸极度迫促者如直接用机械呼吸器可能对抗自主呼吸而使患者极度不安，加重循环负担，有可能引起休克或窒息。宜先用简易呼吸器（面罩）适应一段时期。不能打断自主呼吸时，则需使呼吸器的呼吸频率、潮气量，吸／呼时间的比例与自主呼吸协调，否则会加重心脏负担，有害无利；用同步呼吸器在实际应用中常无效。必要时用药物抑制呼吸后再用呼吸器。②经常注意有无分泌物阻塞呼吸道以免影响疗效。③呼吸衰竭纠正及病情好转后可逐渐减少潮气量及呼吸频率，使适应一个阶段后停用人工呼吸器，并密切观察症状有无复发。④注意机械呼吸器治疗的各种并发症，如气管导管阻塞、气管粘膜溃疡、皮下气肿、通气不足或过度、胃肠充气、低血压、休克、自发性气胸、肺部氧中毒及继发感染等。⑤注意湿化，可用蒸气发生器，使吸入气体既加温又湿化，或用雾化器（电动或超声），要求雾滴大小为3～6μm，不宜过大或过小（有的呼吸器装有雾化器），也可于气管内直接滴注，每隔10～15～30min滴蒸馏水或生理盐水1～2ml，随分泌物的粘稠度以调节湿化程度。⑥加强护理包括气管切开护理，勤翻身，吸痰，清洁口腔，保护角膜，预防褥疮等。

心脏电复律

心脏电复律（心脏电除颤cardiac defibrillation或电休克countershock）是用电能来治疗各种异位快速心律失常，使之转复为窦性心律的一种方法。本法需用心脏电复律器，是药物和人工心脏起搏以外的治疗异位快速心律失常的另一方法，具有作用快、疗效高、比较安全和简便的特点。

心脏电复律的机制 利用电能以终止异位快速心律失常的基础是：

（1）各种异位快速心律失常可为多种因素所触发，其中有些是暂时性的，然而一旦触发快速心律失常后，可通过环行、折返、反覆等机制而使之持续存在。中断这些机制可能使异位快速心律失常终止。

（2）在短时间内给心肌通以高电压强电流，可使心肌各部在瞬间同时除极，异位心律暂时消除，环行、折返、反覆等机制中断，此时心脏起搏传导系统中具有最高自律性的窦房结，可以恢复其主导功能控制心搏。

（3）用电极置在胸壁前后或心脏前后的方式通以电流，电流通过心脏，可以达到人为地使心肌除极的目的。

然而心脏电复律过程中所用的高压强电流只能在极短的时间内起作用，复律能否成功取决于下列三种因素：1)所用电能量大小：过小的电能量不足以使心肌整体除极，将不能消除异位起搏点或中断环行、折返、反覆等机制。2)心肌异位起搏点兴奋性的高低：如心肌异位起搏点的兴奋性过高，则即使心肌整体除极后，心搏将仍有可能再为异位起搏点所控制。3)窦房结起搏功能情况：如窦房结起搏功能低下，则心肌整体除极后，窦房结将仍无控制心搏的能力。

心室颤动时，心室肌所处激动位相很不一致，一部分心肌尚在不应期，而另一部分心肌已经复极，故在任何时候通以高压强电流都足以使所有心肌纤维同时除极，称为非同步电复律（non-synchronized cardioversion）或

非同步电除颤。其他异位快速心律失常中，心室肌激动仍相是一致的，任意通以高压强电流时，如电流在心室活动周期的兴奋期或相对不应期中（特别是易损期中）通过，则可诱致心室颤动，从而危及患者生命。因此心室颤动以外的异位性快速心律施行电复律时，电流的发放必需与患者的心搏同步，将电流发放在患者 QRS 波群 R 波的降支或 R 波开始后 30ms 以内的心室绝对不应期中，才能达到心肌整体除极而不诱致心室颤动的目的，称为同步电复律（synchronized cardioversion）。一般即利用患者自己的 R 波作为同步触发放电。除了同步电复律需要患者自己的 R 波来触发放电，在心室颤动时由于 R 波消失，因而无从触发放电，只能用非同步电复律。

电复律的适应证和禁忌证 快速异位性心律失常药物治疗无效者，都属电复律治疗的指征。其中有些心律失常，电复律可作为首选的治疗措施。

（1）心室颤动：心室颤动是电复律的绝对适应证，直流电复律是心室颤动首选的治疗措施。心室颤动时心脏已无整体有效的收缩，血液循环实际已停顿，必需立刻进行抢救。如电复律器就在手边，可在作胸外心脏按压和人工呼吸之前或同时即进行非同步电复律。选较大的电功率如250～300Ws，以期一次复律成功。如诱发心室颤动的因素仍存在（电解质和酸碱平衡失调、缺氧、心肌梗死、休克等），需同时积极加以处理，以防心室颤动的再发。

（2）阵发性室性心动过速：阵发性室性心动过速可引起明显的血流动力改变，对循环功能影响很大，需要积极处理。一般先用药物治疗，如无效宜及早进行同步电复律。

（3）心房颤动：目前同步电复律应用得最广泛的是治疗心房颤动。心房颤动如具备转复窦性心律的适应证时，同步电复律可列为首选的治疗措施。适应证包括：心房颤动发生时间不长（1/2～1年内）、心室率快速、左房室瓣病变已手术治疗（术后两周以上）、甲状腺功能亢进已控制者。此外，心力衰竭由于心房颤动的存在而难以控制和有肺梗死或周围动脉栓塞史等则是同步电复律的相对适应证。转复后常需用药物维持。

不宜作电复律治疗的情况有：心肌损害明显、左心房明显扩大或心脏显著增大、未用洋地黄类药物时心室率已很缓慢、伴有完全性房室传导阻滞或高度房室传导阻滞、病态窦房结综合征、阵发性心房颤动等。不必用电复律治疗的情况为：无手术指征的左房室瓣病变伴心房颤动持续一年或一年以上、估计复律后不能耐受或不具备奎尼丁或其他药物治疗或不具备长期用药维持治疗的条件，以及在药物维持治疗下仍反复发生心房颤动等。

（4）心房扑动：慢性心房扑动用药物治疗效果较差，而同步电复律所用电功率可较小，即时转复的成功率高，可列为首选的治疗措施。但伴有完全性房室传导阻滞者不宜转复。

（5）阵发性室上性心动过速，包括阵发性房性心动过速、阵发性房性心动过速伴有房室传导阻滞（非洋地黄类药物中毒引起）、阵发性房室交接处性心动过速，宜先采用刺激迷走神经的各种机械方法或药物治疗，无效时再考虑用同步电复律治疗。

（6）其他：异位性心动过速性质属室上性（如室上性心动过速伴心室差异性传导）抑室性尚未明确，以致选用药物有困难；预激综合征并发异位快速心律失常，临床上应用药物有困难；都可考虑同步电复律治疗。反覆短阵发作（几秒钟）的各类异位快速心律失常不宜用电复律治疗，因发作能自动停止，而电复律并不能防止其复发。

洋地黄中毒引起的心律失常，除心室颤动外，一般不用电复律治疗。因患者在洋地黄过量或缺钾情况下，心肌应激性高，致颤阈明显降低之故。但用其他方法治疗无效，或情况严重（如室性心动过速伴有低血压）急需转复心律时，可考虑从最小的电功率（5～10Ws）开始，并在静脉滴注利多卡因的情况下进行为妥。

电复律操作步骤 （1）非同步电复律：仅用于心室颤动，此时患者神志多已丧失，病情危急，要尽快操作，无需作术前准备。立即将心脏电复律器的电极板垫以生理盐水浸湿的纱布分置于胸骨右缘第二、三肋间（或心前区）和左背肩胛区，按充电揿钮充电到功率300Ws，将电极板导线接在电复律器的输出端，按非同步放电揿钮放电，此时患者身躯和肢体将抽动一下。移去电极，立即通过心电示波器观察患者的心律是否转为窦性。

（2）同步电复律：术前准备：有心力衰竭、心房扑动或心房颤动而心室率快的患者，先给予洋地黄类药物治疗，在用维持量洋地黄类药物中，使休息时心室率控制在每分钟70～80次。有栓塞史或施行左房室瓣手术时发现左心房内有血栓者，术前两周起给予口服适量双香豆素类或茚满二酮类抗凝药物治疗。

术前一、二日停用洋地黄类药物，给予奎尼丁，一般口服0.2g，每6h 1次。目的在于了解患者对奎尼丁的耐受性，并使患者在电复律前血中有一定浓度的奎尼丁，有利于提高电复律的成功率和复律后窦性心律的维持。少数患者（占心房颤动患者中的2%左右）用药后心律即得到转复，从而免除一次电复律。

手术当日晨禁食，术前1～2h给予少量镇静剂。

操作步骤：患者置于硬木板床上，不与周围金属物接触。将所有电器设备包括心电图机、电复律器以及铁床架等予以接地。记录12个导联心电图供对照。在心脏电复律器的心电示波器上选定 R 波较高大的导联进行观察，同时用以测试电复律器的同步性能。

麻醉：用地西泮（安定）20mg 静脉注射，使患者进入朦胧或嗜睡状态（此药较安全），亦可用硫喷妥钠1～3mg/kg，以50%葡萄糖液稀释后缓慢静脉注射，以患者睫毛反射消失为停止注射指标，此药可能引起呼吸抑制，故宜予以面罩给氧，并作好人工呼吸的准备。

充电：按充电揿钮使电复律器电容充电到100～200 Ws（心房扑动患者充到80～100Ws）。

安放电极，两电极板上均匀涂以导电糊或包以生理盐水浸湿的纱布，分别置于胸骨右缘第二、三肋间和左背肩胛区（或心尖区），亦可分别置于心前区和左背肩胛区，并压紧，扶持电极板的人员应避免与患者直接接触以防触电。

放电：将电极导线连接电复律器的输出端，按同步放电揿钮，经患者自己的心电图R波触发放电。此时患者的胸部肌肉和上肢将抽动一下，随即观察心电图变化，如未转复窦性心律，可增加电功率再次进行电复律。心律转复窦性后，宜密切观察患者的呼吸、心律和血压，必要时给予氧吸入直到苏醒。用地西泮（安定）麻醉的患者，如需再次电复律时，往往要给原剂量的2/3再次麻醉。

术后处理　心房颤动患者继续以奎尼丁0.2g，每6～8 h口服1次维持两周，然后根据情况逐渐减量，但每日剂量不宜少于0.4g。心房扑动和阵发性心动过速可根据具体情况用药或不用药。除奎尼丁外，胺碘酮、普罗帕酮、普鲁卡因胺、美西律、双异丙吡胺、洋地黄类制剂等也可选作维持药物。

术前使用抗凝药者，术后继续抗凝治疗两周。

在外科开胸手术中，如需进行体内电复律，所用电极板消毒后用消毒盐水纱布包扎，分别置于心脏前后，直接向心脏放电。操作步骤与体外电复律相同，但所用电功率一般在60Ws以下。近年还有通过导管电极置入心腔进行心内膜电复律，操作步骤与人工心脏起搏相类似，所用电功率更低，为1～3 Ws。

电复律的疗效　电复律治疗较药物治疗快而安全。用同步电复律治疗阵发性室性心动过速和心房扑动，即时转复成功率可达100%。治疗心房颤动，即时转复成功率接近90%，但受到病例选择的影响，且窦性心律仍需依靠药物维持，而能长期维持者不及半数。因此近年来对心房颤动患者已趋向于较严格地选用电复律。对估计电复律后不易维持窦性心律的患者，尽量不用电复律治疗，以免窦性心律之得而复失，反而影响患者情绪。阵发性室上性心动过速即时转复成功率仅80%左右（见图）。

同步电复律治疗心室颤动，其转复成功率和患者存活率随心室颤动的病因和病情的严重度而不同。如一次电除颤未成功，应立即持续进行胸外人工心脏按压和人工呼吸，同时分析失败的原因。如由于所用电功率不够，应加大电功率再次电除颤，如心电图示心室颤动波太细、提示心肌收缩差，可心内注射肾上腺素，待心室颤动波增粗后再次电复律；电除颤有时要和利多卡因、普鲁卡因、托西酸溴苄铵等抗心律失常药物同用才能收到效果。如经上述处理电复律仍无效或虽有效但心室颤动仍反复发作，则可能存在电解质紊乱、酸碱平衡失调、缺氧、血pH过低等情况，应及时予以纠正。

电击前Ⅱ　150 Ws电击
电击后即刻Ⅱ　电击后15 s　Ⅱ
电击后30 s　电击后45 s　电击后5 min Ⅱ
Ⅱ

同步电复律过程中的心电图记录

第一行示电复律前为心房颤动，心室率约每分钟80次，以150Ws的电功率进行复律，心电图基线漂移。第二行示电复律后15秒，心律已转为窦性，伴有多源性室性过早搏动。第三行示电复律后5分钟，室性过早搏动消失，心律维持窦性

电复律的并发症及其处理　电复律的并发症一般不多，也较轻，发生严重并发症者多为病例选择或电复律前处理不当所致。

（1）心律失常：常在电复律后立即出现，主要有各种过早搏动和逸搏，分别为电刺激和窦房结暂时受抑制所致，无需特殊处理。如室性早搏频发呈二联律或短阵室性心动过速，可静脉注射利多卡因治疗。心室颤动极少出现，可发生在洋地黄中毒、缺钾、对奎尼丁过度敏感的患者，应立即予以非同步电复律治疗。为预防严重心律失常的发生，术前应注意纠正电解质紊乱、避免洋地黄类药物过量，对奎尼丁过敏的患者术前不用奎尼丁。术时要严格遵守同步放电的操作规程，绝对不要在心脏绝对不应期之外放电，如示波器显示患者的心电图有高大的T波出现，不应按同步放电揿钮。必要时可在术前给以利多卡因静脉滴注。

（2）栓塞：周围动脉栓塞见于约1%患者，可发生在电复律后不久或两周内。过去有栓塞史者术前术后给予抗凝治疗可起预防作用，术中以带绝缘手套的手指加压颈动脉，可防栓子进入脑部。

（3）呼吸抑制：主要见于约2%的用硫喷妥钠麻醉的患者，通常持续1～2 min，予以人工呼吸可恢复。

（4）其他：偶有急性肺水肿、血压下降、血清肌酸磷酸激酶和转氨酶等增高、局部皮肤红斑或灼伤等。

人工心脏起搏

人工心脏起搏（cadiac pacing）是通过人工心脏起搏器（简称起搏器）发放一定频率的脉冲电流，通过导线和电极传输到心房或心室，引起心脏搏动。可治疗各种缓慢的心律失常及抑制和终止快速心律失常。此外，尚可测定窦房结、房室结的功能以及预激综合征等疾患的心脏电生理有关的诊断研究手段。

近年来，起搏器的发展极为迅速，功能也愈趋完善可

靠，且更符合生理要求，并能在体外通过程控器改变体内起搏器的各项工作参数。由于电池能源的改善，起搏器寿命也更长。

起搏器种类 （1）临时性起搏器：主要用于紧急抢救，如各种原因引起的房室传导阻滞、窦性停搏伴心源性脑缺氧综合征发作时，各种快速心律失常药物治疗无效而用起搏器进行超速抑制治疗；保护性起搏，如心脏传导系统有病变者在进行大手术、分娩等以及冠心病行PTCA或瓣膜病行球囊扩张术时进行保护。

（2）埋藏式起搏器：已由第一代发展至第五代，第一代为固定频率起搏，因无感知功能而可能产生竞争心律，目前已少用。

起搏器第二代至第五代有多种类型。①心室同步型起搏器和心房同步型起搏器。由于有感知功能可避免竞争心律的产生，其中按需型起搏是目前中国应用最多的一种。②心室按需型房室顺序起搏器：此型起搏器保证生理性房室顺序收缩，有较好的血流动力学效果，尤适用于病态窦房结综合征或伴有房室传导阻滞者。③房室全能型起搏器：是具有房室双腔顺序起搏、心房心室双重感知等各种优点的新型起搏器。适用于病态窦房结综合征伴或不伴房室传导阻滞以及应用按需型起搏器后血流动力学不理想者。心房颤动和心房扑动会干扰此类起搏器节律发放脉冲，故禁用于此类患者。目前能保持心房心室顺序收缩，以取得最佳血流动力效果的生理性起搏器，最常选用的是按需型起搏器（AAI）、房室全能型起搏器（DDD）、心室按需型房室顺序起搏器（DVI）。④频率应答式起搏器（RRPM）：是一种新型单腔或双腔的生理性起搏器，能随人体生理需要而自动改变起搏频率，更适合人体功能。⑤抗快速心律失常起搏器：是近年来开发的最新起搏器，具有感知和终止心动过速的功能，对伴发的心动过缓或窦性静止尚有按需起搏功能。目前多用于药物难以控制的室上性心动过速，而对室性心动过速由于不适当的起搏刺激可能诱发室颤而受限。⑥埋藏式自动心脏转复除颤器（AIPCD）：能自动检测心室颤动和室性心动过速并行心内电击的埋藏式自动心脏除颤器。此型既可起搏缓慢心律、抗快速心律失常，又可复律和除颤，对各种心律失常，均有治疗作用。

尽管起搏器种类很多，合理选择起搏器仍十分重要。应根据心脏病的性质、心律失常的种类、心功能状态以及医疗技术水平等综合考虑。应尽可能应用符合生理性房室顺序同步收缩起搏器，维持正常心排血量。为避免起搏综合征，必要时应作电生理检查以了解有无室房传导和传导速度等异常情况。

对安置永久起搏器的患者，应定期进行随访，了解起搏器工作情况及患者心功能状态。

索　　引

四 画

五　画

七 画

八 画

九　画

十 画

十二画

十三画

十 四 画

十五画

十 六 画

十 七 画

十八画

十九画

二十画

二十一画

二十二画

二十三画

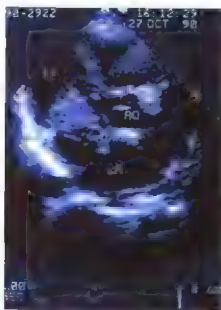
外文字母

数　字



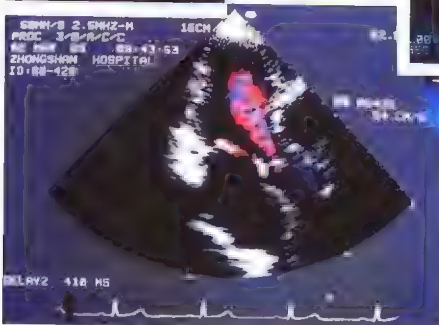
◀图1 风湿性心脏病左房室瓣狭窄患者胸骨旁左室长轴切面

图示左房扩大，左房室瓣增厚，开放受限，左房内有大块附壁血栓（TH）



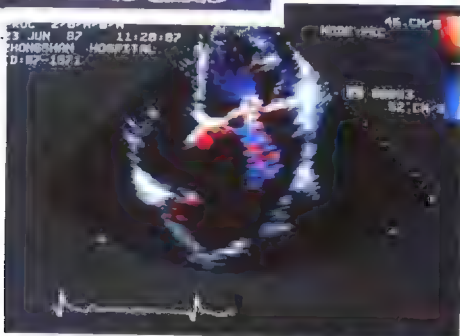
▲图2 左房粘液瘤患者胸骨旁左室长轴切面

图示左房内有一实质性肿块（箭头），舒张期嵌顿于左房室瓣口



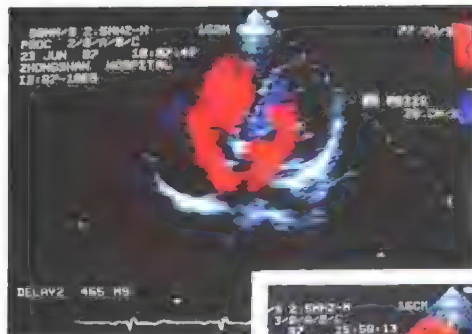
▲图3 主动脉瓣返流者心尖长轴切面

彩色血流显象示舒张期，有一束源于主动脉瓣的多色镶嵌的血流，从主动脉返流入左室流出道



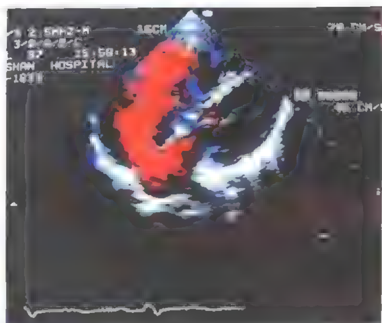
▶图4 左房室瓣返流者心尖四腔心切面

彩色血流显象示收缩期有一源于左房室瓣口的血流，从左室返流入左房



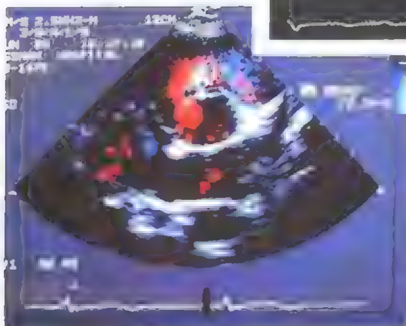
◀图 5 先天性房间隔缺损者四腔心切面

彩色血流显象示房间隔中部回声缺失，舒张期有一源于左房的血流，经房间隔缺损分流入右房。此为Ⅱ孔型房间隔缺损



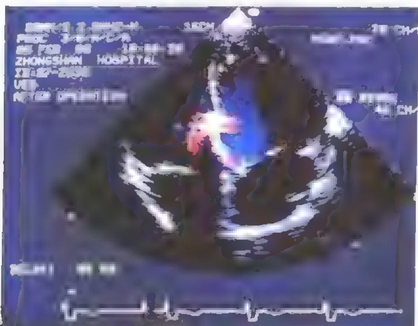
▶图 6 先天性房间隔缺损者四腔心切面

彩色血流显象示房间隔上部回声缺失，舒张期有一源于左房的血流，经房间隔缺损分流入右房。此为静脉窦型房间隔缺损



◀图 7 先天性室间隔缺损者左室流出道短轴切面

二维超声显象示室间隔膜部回声缺失，彩色血流显象示收缩期有一束源于左室的血流，经室间隔缺损分流入右室



▶图 8 先天性室间隔缺损者四腔心切面

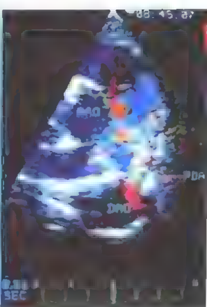
二维超声显象未见室间隔部回声缺失，彩色血流显象示室间隔肌部收缩期有一细束源于左室的血流，经室间隔缺损分流入右室



◀图 9 急性心肌梗死伴室间隔穿孔者彩色血流显象

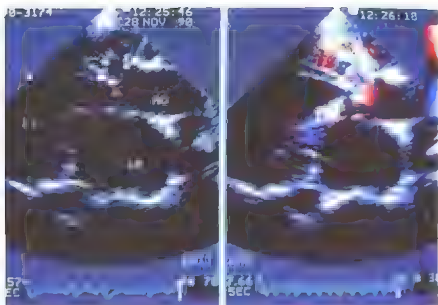
图示乳头肌水平左室短轴切面。二维超声显象示前间隔回声缺失，彩色血流显象示收缩期有一束源于左室的血流，经室间隔穿孔分流入右室





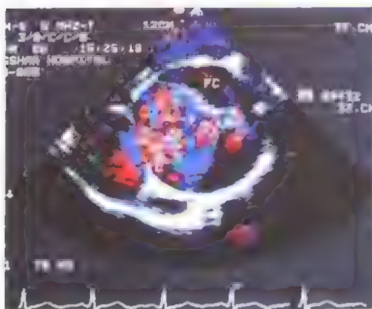
▶图 10 先天性动脉导管未闭者肺动脉长轴切面

图左为二维超声显象，示肺动脉（PA）与降主动脉间有一导管沟通（PDA），另见肺动脉主干侧壁有小块赘生物（VEG）。图右为彩色血流显象，示舒张期和收缩期均有一股多色镶嵌的血流，从降主动脉经未闭动脉导管（PDA）进入肺动脉



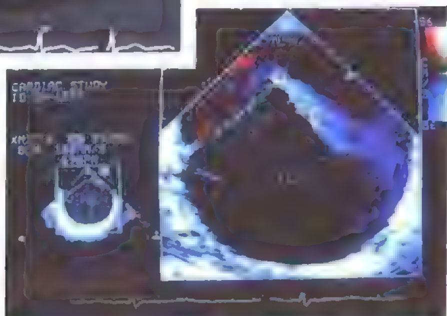
▶图 11 主动脉窦瘤破裂者胸骨旁左室长轴切面

左图示主动脉右冠窦风袋样膨出，并有破口（箭头）。彩色血流显象示舒张期和收缩期该处均有血流从主动脉分流入右室（右图），还伴有主动脉瓣返流



◀图 12 主动脉夹层分离经食管超声心动图(A)

图示Debakey Ⅱ型主动脉夹层分离，升主动脉水平短轴切面。升主动脉异常增宽，内膜撕裂，收缩期有血流从真腔(TC)通过裂孔进入假腔(FC)

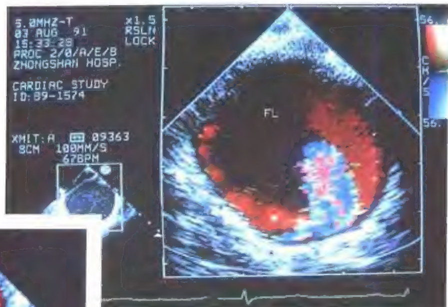


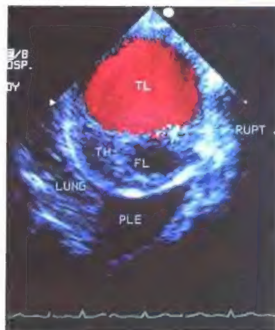
▶图 12 主动脉夹层分离经食管超声心动图(B)

图示Debakey Ⅲ型主动脉夹层分离，胸降主动脉上部水平的短轴切面。主动脉左上图内膜撕裂，并有一破口，血流从压迫变小的主动脉真腔（TL）流入巨大的假腔(FL)

▶**图 12 主动脉夹层分离经食管超声心动图(C)**

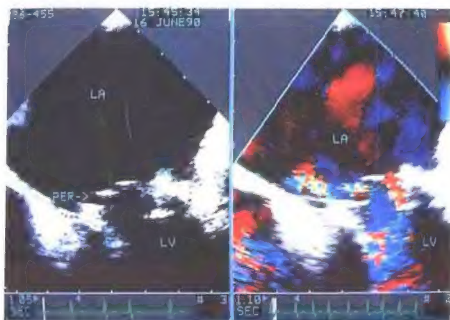
图示同一患者降主动脉下部水平短轴切面。主动脉内膜环形撕裂，真腔居中，三面受压，最严重处真腔直径仅1cm左右。另外在环形撕裂的图下方有一破口，血流从真腔流入假腔





◀**图 13 主动脉夹层分离，经食管超声心动图。假腔血栓形成者降主动脉短轴切面**

FL为假腔，RUPT为破口，TH为假腔内的血栓



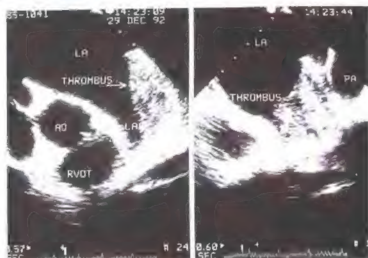
▶**图 14 左房室瓣位人工生物瓣功能不全患者四腔心切面**

左图示人工生物左房室瓣脱垂、穿孔(PER)，彩色血流显象示收缩期人工生物左房室瓣返流(右图)



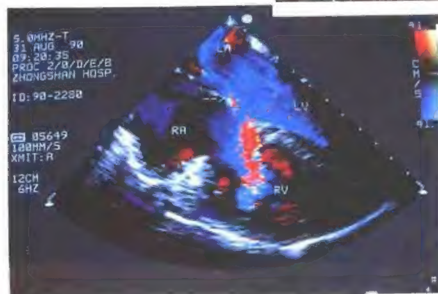
◀图 15 先天性二叶式主动脉瓣畸形患者的主动脉瓣水平短轴切面

多平面经食管超声的换能器位于 44 度示主动脉瓣呈二叶纵裂式，开放时仅显示两个瓣际交界(箭头)



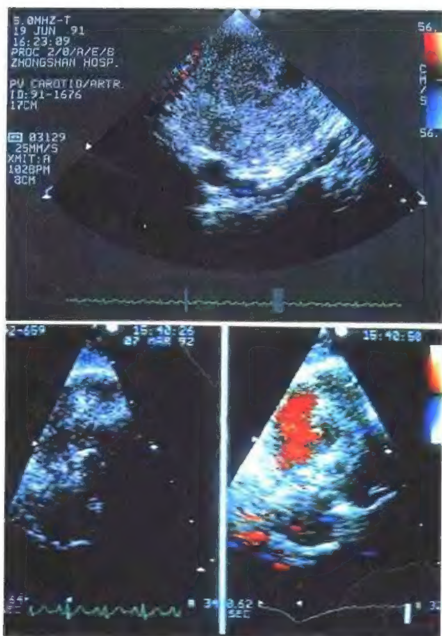
▶图 16 左心耳血栓的双平面经食管超声显象

左图为水平系列左心耳切面，TH 为血栓。右图为垂直系列切面



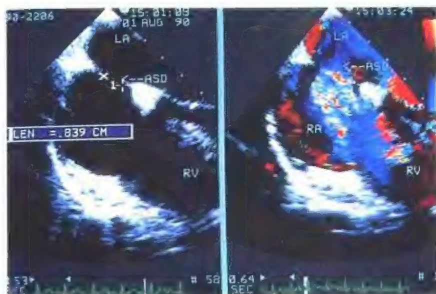
◀图 17 I 孔型房间隔缺损患者右室流入道切面

图示房间隔下部回声缺失，舒张期左房(LA)内编以蓝色的血流向下穿过房间隔缺损(箭头)进入右房(RA)，并经过右房室瓣进入右心室(RV)。图中红色的流柱为反色显示



▲图 19 纵隔肿瘤的经食管超声显象

上图为良性肿瘤，瘤体边缘较规则，彩色血流显象示内部滋养血管较少。下图示中央型肺癌，肿瘤形态不规则（下左图），瘤内滋养血管较丰富（下右图）

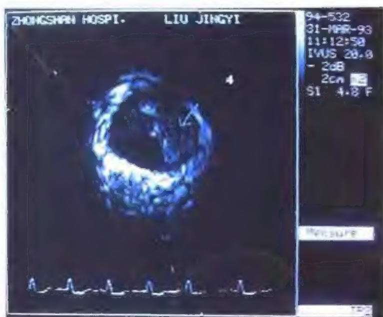


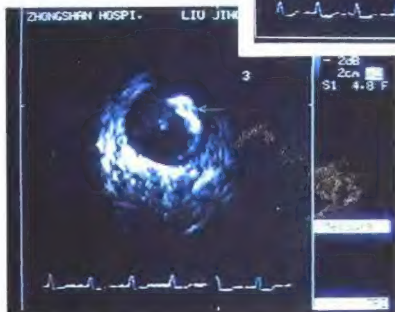
◀图 18 Ⅱ孔型房间隔缺损，经食管超声心动图右室流入道切面

左图示房间隔中部回声缺失(ASD)，右图示左房(LA)内编以蓝色的血流，舒张期穿过房间隔缺损进入右房(RA)，并呈现多色镶嵌的湍流图形

▶图 20 腔内超声显示粥样硬化斑块

冠脉左前降支巨大纤维性粥样硬化斑块(箭头)





◀图 21 腔内超声显示粥样硬化斑块

冠脉左前降支钙化粥样硬化斑块(箭头)